

大動脈解離 クモ膜下出血 腎不全になる前に 血圧/脈波検査の低値から 血管脆弱性の診断を

1. 脈波低値から動脈解離の2実例

20代女性 健診で血圧80/50「計測不能な

CAVI低値」を問題視されず、出産時に動脈解

離、緊急手術で救命されました。健診で精査を

勧められていたら、安全に出産できたのでは？

51歳女性「CAVI値は6で正常、20歳未満並の

若々しい、しなやかな血管、ABIは詰まりを示

しますが動脈硬化はありません」安心しました

癌の疑いで造影剤CTにて 腹部大動脈に三分割

状の解離が見つかりました。49歳時、腹背の激

痛を単純CTで「腸炎」と診断されました

ロイス・ディーツ症候群の 血管蛇行/湾曲は CAVI/PWVの低値原因です

瘤・解離、低血圧 左室収縮能低下、脊柱側弯も

脈波の低値原因です

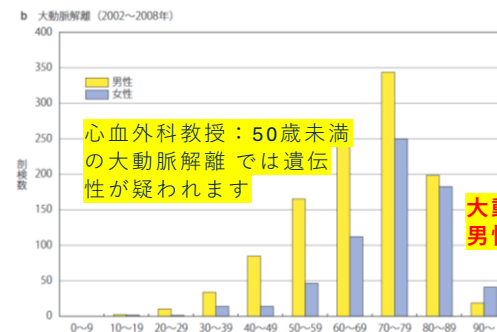
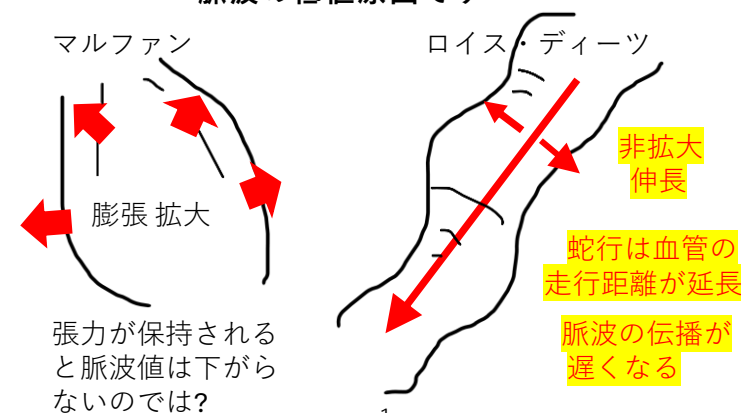
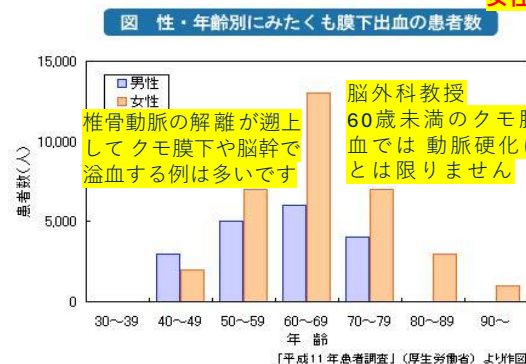


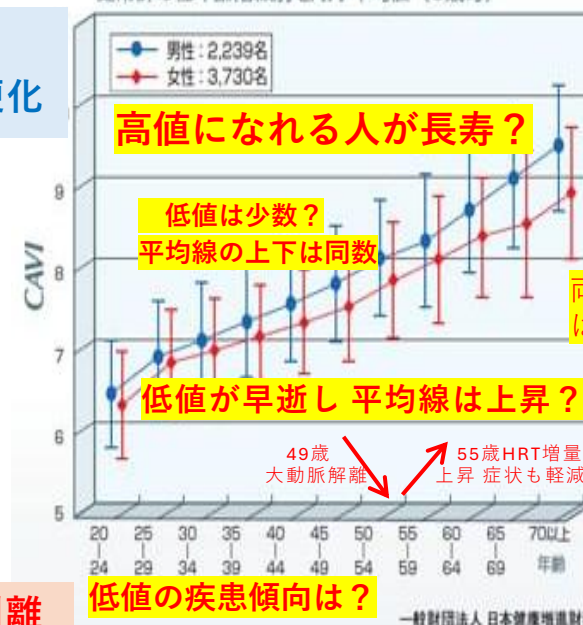
図10 本邦の非解離性大動脈瘤と大動脈解離の別疾患の年齢分布 (日本循環学会より作成)



**肥厚
 閉塞・硬化**

**軟弱・剥離
 菲薄**

健常群の性年齢階級別 CAVI 平均値 (5歳毎)



テストステロン
 多い男性が高値

エストロゲンが
 多い女性が高値

両ホルモン低値
 は脈波も低値？
 老衰？

2. 「LDS疾患率は不明」Dietz博士

二人は診断に疑問を抱き、自ら診療先を探して、LDSの診断に辿りつきましたこと、また、50代女性の私には、MFSやLDSの外見特徴もなく、血管径を4名の内科医師が非拡張と病変を看過されたことから、「潜在者は多い」と察します

3. 「小児期の低血圧」Dietz博士

20~50歳代 LDS女性4名では、若年時の血圧が80/50~90/60。120未満は正常でしょうか？

4. 低血圧から正常血圧への上昇もリスク？

私は更年期に 90/から120/へ上昇、49歳で解離にいたり、父は 健診で100/から140/へ上昇した50歳に、搬送先で「単なる胸やけ」と診断直後

5. 一般に 朝が一番 血圧が高い！？

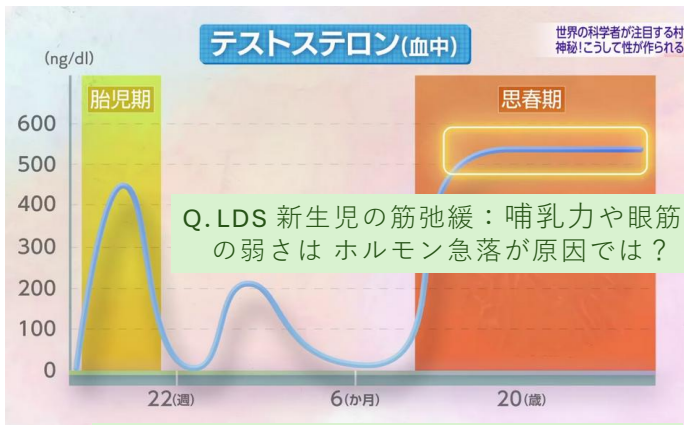
低血圧の父と私では、夜間に急変しています「1日6回の計測」指示から 午後に血圧が上昇することが分かりました。

LDSの傾向なのか、低血圧者の傾向か？

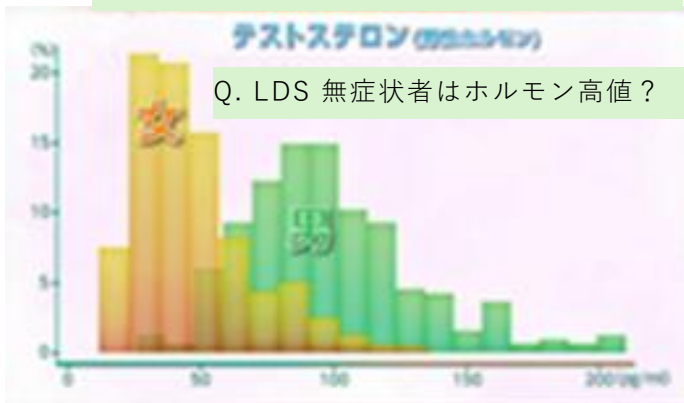
朝型の高血圧は、脈波高値の傾向でしょうか？

表2-5 成人における血圧値の分類

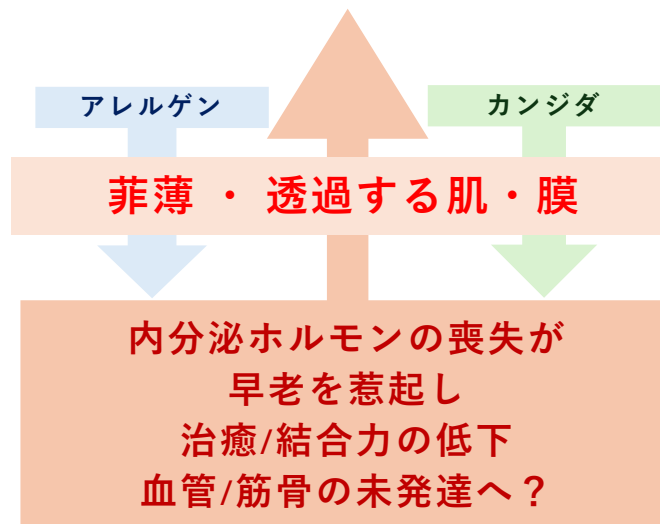
分類	診察室血圧(mmHg)		家庭血圧(mmHg)	
	収縮期血圧	拡張期血圧	収縮期血圧	拡張期血圧
正常血圧	<120	かつ <80	<115	かつ <75
正常高値血圧	120-129	かつ <80	115-124	かつ <75
高値血圧	130-139	かつ/または 80-89	125-134	かつ/または 75-84
I度高血圧	140-159	かつ/または 90-99	135-144	かつ/または 85-89
II度高血圧	160-179	かつ/または 100-109	145-159	かつ/または 90-99
III度高血圧	≥180	かつ/または ≥110	≥160	かつ/または ≥100
(孤立性)収縮期高血圧	≥140	かつ <90	≥135	かつ <85



Q. 羊水に接する脊柱 口腔 頭表 指はホルモンの影響を受け易く、奇形になる？



上2図：ジェンダーサイエンス（1）「男X女 性差の真実」－NHKスペシャルより上2図引用



先の LDS女性 4 名の手指は
「薬指が 人差し指より 長い」
日本メンズヘルス医学会
ニュースレターvol.12；
胎児期にAndrogen の影響
を強く受けた女性では 人差し
指より 薬指の方が長くなる



LDS患者へ内分泌値の検査 全症状との相関を調査ねがいます

子供の頃 私は手首が弱く曲がり過ぎて、スポーツが不得手でした。**思春期**に筋力が急増関節過可動も消え、運動好きになりました

30代 生来の**ホルモン高値**に加え、採卵の為に**大容量HRTを6回**経て 妊娠を断念。健啖で炎天下での運動、温泉で長湯ができました

40代半ば 左肩の関節周囲炎が重症で長期化全身の肌荒れ、急性腸炎が頻発し、49歳で解離に至り、看過されましたが、近医で**エストロゲン補填療法**を受け、小康を得ました

婦人科癌術後、2019年 52歳時にLDSと診断されて、花粉症の春に右肩で重度の炎症が始まり、**毎月ステロイド注射**を継続、冬に軽減して春に悪化、55歳で治癒しました。注射の薬効が局限せず、全身で効果を発揮し、短期で消失する



のを実感し、現在はステロイド軟膏塗布で痛みに対処できる為、**透過性に着目**しました

骨格筋が弛緩すると 心筋も弛緩して 径が拡大する？

54歳夏 全身での筋力低下は、血圧も80/50へ下降、腸が働かない形で現れ、手首が曲がり過ぎて家事が出来ず、非力と過柔軟で膝に激痛が走り、顔筋も垂れ「老けて」見えました

婦人科で**テストステロンHRTを相談、市販の塗布剤を使用し**、回復の途上、眼科検査で左瞼をあげられなかった夜、入浴後に左眼球が勝手に端へ移り、左眉にHRTを試した翌朝に斜視は解消、後日に右で同症状があり、同じように自己対処しました（眼筋の回復について後述）

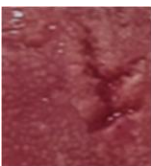
入浴や高温で関節過可動と非力になるため、通年、シャワー浴とワセリン塗布で対応。

3種HRTにより、採血注射痕が1か月の残存から3日で消去、治癒が促進します。

56歳夏 再び悪化 **HRT専門医の下で 性ホルモン値検査の結果「極端な低値」が判明**
医師「普通は、1週間HRTを休薬できる」 旨私は半日で喪失、体内に蓄積できず、欠乏症状が現れます。エストロゲン増量の二年後、筋肉量3kg増、日常動作に困らなくなりました

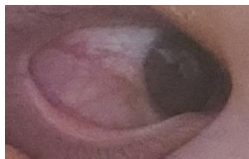
3種HRTと標準療法の併用 LDS治療方としてご検証を

「厚い」より「薄く透ける」肌/膜は
カンジダが侵入し易く
アレルギーも浸透しやすい？



左：52歳 私の舌一部写真
白乳状の舌苔が、表面から中へ侵蝕、溝が増え出血、口腔痛が悪化
「その程度で普通は治療しません」

目鼻粘膜の乾燥が進み、53歳
左右の目で激痛、結膜が剥離して浮腫へ。老化が原因との診断



剥離、浮腫、嚢胞、ヘルニア等は
結合の強弱で、発症年齢に差が生じる？

高齢になると、脳動脈で蛇行する人が増える旨
高齢でも、蛇行しない人もいます
原因は加齢より、結合力の差異では？

腹痛を起こす食材があり、IgE抗体検査でアレルギーが見つからず、IgG抗体検査で、カンジダ異常値、乳製品も高値と判明



55歳 抗真菌剤の治療を開始
胸やけ、腹部膨満・便秘、肌湿疹
目鼻粘膜の乾燥、膀胱炎が軽減

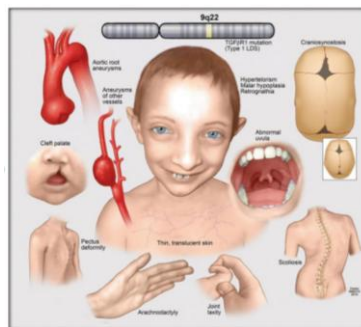
上：56歳 顎下へHRT開始後、舌の治癒が進み
諸症状が軽減、治療は続けています。

58歳 左眼の視力が0.7へ向上(52歳0.2)
結膜浮腫の違和感が解消

現行のロイス・ディーツ症候群 診断要件

A. 症状および所見

1. 大動脈基部の拡張又は解離
2. 心血管系所見（大動脈瘤・解離、分枝動脈蛇行・瘤・解離）
3. 骨格系所見（漏斗胸又は鳩胸、側彎、関節過可動性、先天性内反足、頸椎不安定性などのいずれか）
4. 特徴的顔貌（眼間開離・二分口蓋垂、口蓋裂、頭蓋骨縫合早期癒合などのいずれか）
5. 皮膚所見（血管透過性、易出血性、ヘルニアなどのいずれか）



外見特徴のない人々も診断されます様に
内科症状の付記を

腸炎・喘息・湿疹
アレルギー・骨粗鬆等

Characteristic phenotype
of LDS

B. 遺伝学的検査 確定診断のほかに、臨床診断も可能にして頂けませんか？

TGFβシグナル伝達系に関係する遺伝（TGFB1、TGFB2、SMAD3、TGFB2、TGFB3、SMAD2のいずれか）に病原性バリエーションを認める

C. 鑑別診断

マルファン症候群、家族性大動脈瘤・解離、血管型エーラス・ダンロス症候群、シュプリンツェン・ゴールドバーグ症候群、皮膚弛緩症、ターナー症候群、線維筋性異形成、高安動脈炎

遺伝子検査を、難病医療給付の要件にされましたら、検査の促進・普及が進むのでは？

身長/性別の標準血管径の普及を 全体の微拡張も診断されますよう



52歳 造影剤CT
腎動脈の分枝部
以外は既に拡張

49歳以降、搬送先やドックで、複数回の単純CTで解離も拡張も看過されています

判明後も二大学病院内科で「非拡張/非高血圧/経過観察」と診断されています

外科で身長155cm女性の
腹部標準径は15~18mm
私は21mm、基部から拡張
脳動脈もやや太いとの診断

目標血圧100、ARB処方
頭痛眼痛を解消できました

脈波検査は 低血圧者にも 推奨を
歳不相応な低値に ご精査を
低値原因の症状も ご案内ねがいます

低値は「動脈硬化の可能性が低い」

CAVIの基準値「正常」では「全く健康」と誤解を与えます

CAVI<8.0	正常範囲	CAVI 0ゼロ 心停止も正常？
8.0≤CAVI<9.0	境界域	「計測不能」は評価の不能？ 「20歳未満並み」の血管を 「もろい」と評する医師も
9.0≤CAVI	動脈硬化が疑われる	低値への注意が 不十分です

※CAVIが正常範囲であっても、動脈硬化が進行していたり、疾患を発症する
場合もありますので、検査結果に関しては医師の診断にしたがってください

LDSは希少の誤解

マルファンの臨床診断後に
遺伝子検査でロイスへ
変更された割合 1～2割

ロイス・ディーツ
疾患率不明
様々な病態の背後
身体特徴のない人々

マルファン
5千人に一人



写真の父は40歳 元旦に撮影しました

10年後の冬の夜 父は「単なる胸やけ」と診断されて 点滴
開始まもなく 一瞬で逝ってしまいました。駆けつけた心
臓外科医は「心筋梗塞か!？」措置しましたが 蘇生でき
ませんでした

深夜 霊安室で 父にすがって泣く私に「単なる」と診断し
た医師から声をかけられ「どうして！助けてほしかったの
に」と叫ぶと、医師は蒼白となって走り去りました

翌朝、自宅に都の監察医が検視に訪れ「脳幹出血による
突然死」との宣告に衝撃を受けました「誤診」の末の死…
取返しのつかない出来事に胸がえぐられました

続きは会HPへ

患者会で実現したい 夢

未診断のまま 亡くなる人々が減りますよう
腸炎・アレルギー・喘息・湿疹・骨粗鬆等の症状と
脈波の低値から 心血管のご精査を

LDSの肌と膜は 菲薄・高透過
内分泌を喪失し 症状を起すのでは？
LDS患者に内分泌/性ホルモン値の調査を

難治な症状でも
HRT併用で治癒が進んだ例から
LDSマウスでの検証を
様々な治療例が 患者様に届きますよう
LDSガイドブックの出版を

さらに

低値域の疾患調査
高低の対比で 明らかになることは？
一般低値者とLDSの症状比較

皆さまと共に
LDS患者のQOL向上を
目指します

ロイス・ディーツ症候群に関わる
皆さまのご参加を
お待ち申し上げます

左写真の女の子は
40年前の私です



ロイス・ディーツ症候群の会
HP; <https://loeysdietz.jp>
✉ loeysdietz.jp@gmail.com
連絡先 080-6526-0830
代表 坂本智子
LDS会パンフレット 2025.2.21作成