

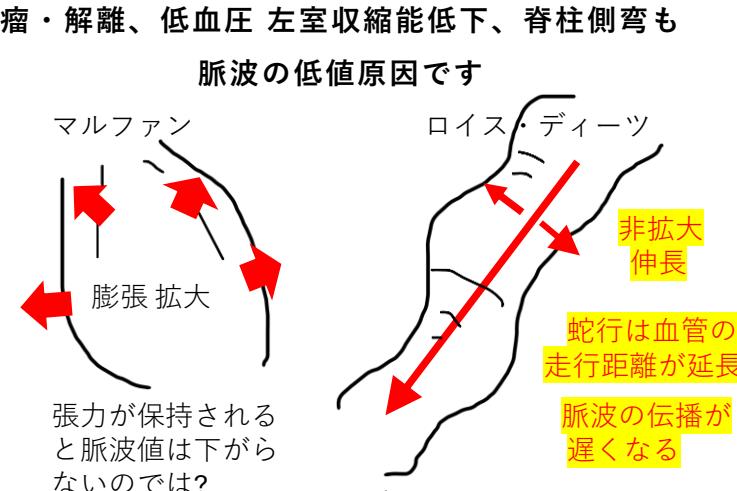
# 大動脈解離 クモ膜下出血 腎不全になる前に 血圧/脈波検査の低値から 血管脆弱性の診断を

## 1. 脈波低値から動脈解離の2実例

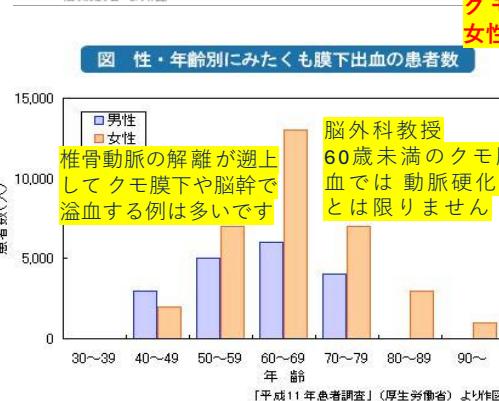
**20代女性** 健診で血圧80/50「計測不能なCAVI低値」を問題視されず、出産時に動脈解離、緊急手術で救命されました。健診で精査を勧められていたら、安全に出産できたのでは？

**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」安心しましたが癌の疑いで造影剤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



肥厚  
閉塞・硬化



軟弱・剥離  
菲薄



に脳幹出血で突然死しており（後述）

降圧治療を受けられていたらと悔やまれます

## 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も、「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？

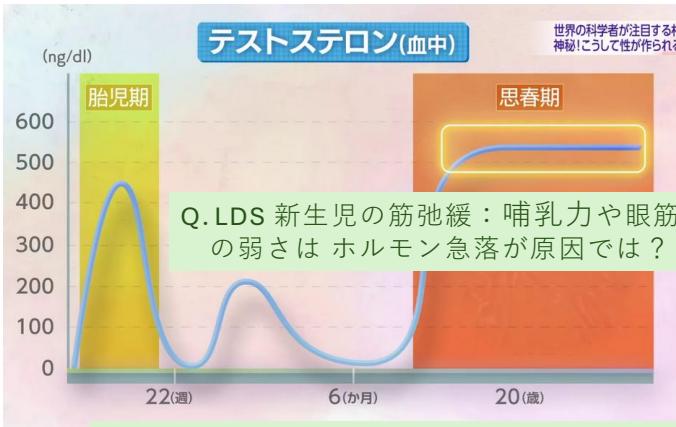
私は更年期に90/から120/へ上昇、49歳で解離にいたり、父は健診で100/から140/へ上昇した50歳に、搬送先で「単なる胸やけ」と診断直後

## 5. 一般に朝が一番血圧が高い！？

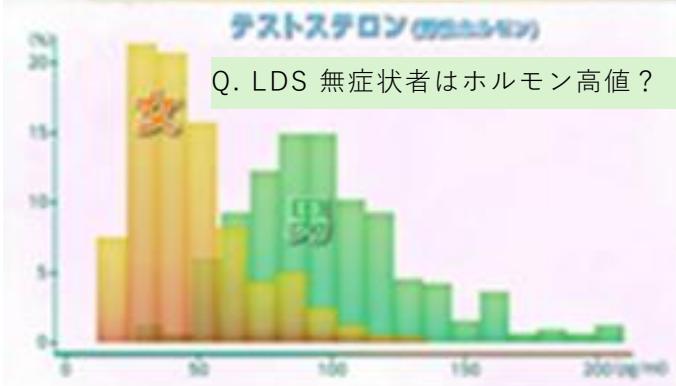
低血圧の父と私では、夜間に急変しています  
「1日6回の計測」指示から午後に血圧が上昇することが分かりました。  
LDSの傾向なのか、低血圧者の傾向か？  
朝型の高血圧は、脈波高値の傾向でしょうか？

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



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  
眞実」－NHKスペシャル－より上2図引用



内分泌ホルモンの喪失が  
早老を惹起し  
治癒/結合力の低下  
血管/筋骨の未発達へ？

先の LDS女性 4名の手指は  
「薬指が 人さし指より 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



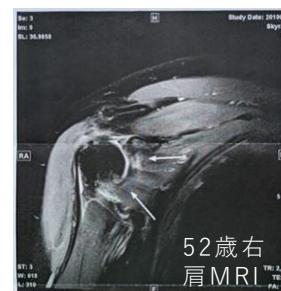
## LDS患者へ内分泌値の検査 全症状との相関を調査ねがいます

**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  
限局せず、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。エストロゲン增量の二年後、  
筋肉量 3 kg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  
アレルゲンも浸透しやすい？



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、囊胞、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  
ルゲンが見つからず、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

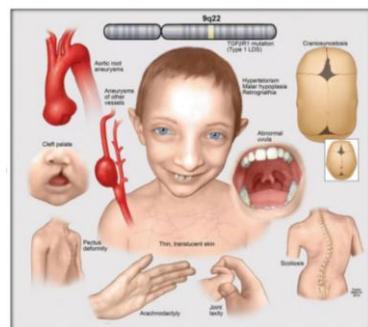
上：56歳 頸下へHRT開始後、舌の治癒が進み  
諸症状が軽減、治療は続けています。

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でしょうか？

TGFβシグナル伝達系に関係する遺伝（*TGFBR1*、*TGFBR2*、*SMAD3*、*TGFB2*、*TGFB3*、*SMAD2*のい  
ずれか）に病原性バリアントを認める

### 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  
腎動脈の分岐部  
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処方で  
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
9.0 ≤ CAVI	動脈硬化が疑われる	「もうい」と評する医師も 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 靈安室で 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

続きを読む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

皆さんと共に

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  
お待ち申しあげます

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