



出生後早期に発症した偽性低アルドステロン症の4例

藤岡, 一路 ; 松尾, 希世美 ; 横田, 知之 ; 森川, 悟 ; 三輪, 明弘 ; 柴田, 暁男 ; 森岡, 一郎 ; 横山, 直樹 ; 松尾, 雅文

(Citation)

日本周産期・新生児医学会雑誌, 47(2):400-400

(Issue Date)

2011-06-25

(Resource Type)

journal article

(Version)

Version of Record

(Rights)

right:日本周産期・新生児医学会

(URL)

<https://hdl.handle.net/20.500.14094/90001757>



O-309 出生後早期に発症した偽性低アルドステロン症の4例

神戸大学大学院医学研究科内科系講座小児科学分野

藤岡一路, 松尾希世美, 横田知之, 森川 悟, 三輪明弘,
柴田暁男, 森岡一朗, 横山直樹, 松尾雅文

【背景】偽性低アルドステロン症 (PHA) では、腎臓のアルドステロン (ALD) 不応性により、高レニン血症、高ALD血症にも関わらず低Na高K血症を呈する。出生後早期においては腎の生理的なアルドステロン抵抗性が報告され、潜在的にPHAをきたしやすいと考えられる。しかし、その実状は明らかでない。我々は、過去2年間に、出生後早期に低Na高K血症を呈しPHAと診断した4例を経験したので報告する。

【症例】症例1: 在胎36週3日, 出生体重2464gで出生。日齢1, 血清Na 136mEq/L, K 8.0mEq/Lにて発症。グルコースインスリン (GI) 療法を1日間要した。発症時のレニン活性 $> 20\text{ng/ml/hr}$, ALD 3680pg/ml。症例2: 在胎30週0日, 出生体重1656gで出生。21トリソミー。日齢1, 血清Na 132mEq/L, K 7.4mEq/Lにて発症。GI療法を2日間要した。発症時のレニン活性 $> 20\text{ng/ml/hr}$, ALD 4127pg/ml。症例3: 在胎37週5日, 出生体重2735gで出生。片側水腎症あり。日齢9, 血清Na 132mEq/L, K 6.2mEq/Lにて発症。NaClの内服を5カ月間要した。発症時のレニン活性 $> 20\text{ng/ml/hr}$, ALD 8990pg/ml。症例4: 在胎34週2日, 出生体重1965gで出生。片側水腎症あり。日齢1, 血清Na 130mEq/L, K 6.2mEq/Lにて発症。NaClの内服を1年間要した。発症時のレニン活性 $> 20\text{ng/ml/hr}$, ALD 16000pg/ml。その後、PHAの責任遺伝子の一つであるNR3C2の遺伝子変異を同定した。

【結論】4例とも発症時の血液でレニン活性とALDを測定することにより本症と診断した。出生後早期のPHAは稀ではなく、低Na高K血症を呈する場合、本症を念頭に置くべきである。