

心不全治療で電解質異常が増悪した 続発性偽性低アルドステロン症の新生児一症例

宮 木 紀 代[†] 飛 弾 麻 里 子

IRYO Vol. 76 No. 3 (235–239) 2022

要 旨

症例は在胎39週6日、出生体重2628 g、Apgar score 7/8点で出生した正期産の女児。胎児期より単一臍帯動脈と左腎盂拡張を指摘されていた。出生後には心室中隔欠損症と心房中隔欠損症、左高度水腎症と中部尿管狭窄、先天性食道閉鎖症（GrossC型）が判明し、VACTERL連合と診断した。出生時から、血清ナトリウム低値、血清カリウム高値、代謝性アシドーシスを認め、輸液による補正を必要とした。抗心不全治療として利尿薬（フロセミドとスピロラクトン）を開始したところ、電解質異常が増悪を認め、治療内容の修正を必要とした。電解質異常は、腎瘻造設、尿管再建術後に自然軽快した。経過の初期には末梢血の血清アルドステロンと血漿レニンの高値を認め、腎尿路系の治療経過とともに改善したことから先天性腎尿路異常にともなった続発性偽性低アルドステロン症であったと判断した。

乳幼児の抗心不全治療での利尿薬投与では、続発する電解質異常を想定して、ループ利尿薬に抗アルドステロン薬を併用するケースが多い。しかし、今回のように腎疾患を合併する症例では、治療開始により電解質異常が増悪する可能性がある。先天性腎尿路奇形を合併する新生児が血清カリウム高値を呈する場合には、まれな病態ではあるが続発性偽性低アルドステロン症を鑑別疾患に考えること、利尿薬を開始する場合にはレニン・アルドステロン系の評価を行いながら治療内容を選択することが重要であると考えられた。

キーワード VACTERL連合、血清カリウム高値、続発性偽性低アルドステロン症、新生児、心室中隔欠損症

はじめに

続発性の偽性低アルドステロン症（pseudohypoaldosteronism : PHA）は先天性腎尿路異常にともな

い乳児期早期に発症する電解質異常症である¹⁾。腎集合管でのアルドステロン作用不全により、ナトリウムの再吸収やカリウムの排泄が阻害され発症する。本病態は基本的には補液やナトリウム補充、背

慶應義塾大学医学部 小児科 [†]医師

著者連絡先：宮木紀代 慶應義塾大学医学部 小児科 〒160-8582 東京都新宿区信濃町35

e-mail : kiyomiyaki@gmail.com

(2022年1月21日受付、2022年2月24日受理)

A Neonatal Case of Secondary Pseudohypoaldosteronism in which Electrolyte Abnormalities were Exacerbated by Treatment for Heart Failure

Kiyo Miyaki and Mariko Hida, Keio University School of Medicine

(Received Jan. 21, 2022, Accepted Feb. 24, 2022)

Key Words : VACTERL association, hyperkalemia, secondary pseudohypoaldosteronism, neonate, ventricular septal defect : VSD