
一般演題（口演） | 新生児・小児 症例

[O163]一般演題・口演163

新生児・小児 症例03

座長:大崎 真樹(静岡県立こども病院 循環器集中治療科)

2019年3月3日(日) 10:55 ~ 11:35 第17会場 (国立京都国際会館2F Room J)

[O163-1]高アンモニア血症で発症し、血液浄化療法により救命し得た新生児 OTC欠損症の1例

小坂 麻里子, 安田 則久, 庄 聡史, 甲斐 真也, 安部 隆国, 古賀 寛教, 後藤 孝治, 北野 敬明 (大分大学医学部 麻酔科・集中治療部)

高アンモニア血症は中枢神経に不可逆的な障害を生じるため、迅速に血中アンモニア濃度を低下させることが重要である。今回、意識障害から高アンモニア血症の診断に至り、持続腎代替療法（CRRT）により救命し得た新生児症例を経験したので報告する。【症例】日齢5、男児。哺乳不良、活気不良、尿量低下あり前医受診。反応低下、あえぎ呼吸、筋緊張亢進あり、血液検査で $377\mu\text{g/dl}$ の高アンモニア血症を認め、当院へ救急搬送。尿素サイクル異常症を疑い、高濃度糖液・アルギニン負荷行っても高アンモニア血症は遷延し、血液浄化を含めた集学的治療目的にICU入室となった。ICU入室時、アンモニア値は $884\mu\text{g/dl}$ まで上昇しており（最高値）、人工呼吸管理下にCRRT（CHD：Qd 600ml/H、Qb 10-15ml/min）を導入し、開始後約5時間で $173\mu\text{g/dl}$ まで低下を認めた。同時に、蛋白制限栄養やフェニル酪酸、アルギニン、レボカルニチン、シトルリン、安息香酸の経管投与を開始した。アンモニア値は徐々に安定し、ICU入室3日目より血液浄化量は漸減可能となった。アンモニア値の再上昇は認めず、入室7日目にCRRTを離脱。以後もアンモニア値は安定しており、入室8日目に抜管、入室10日目に一般病棟へ転棟となった。血中アミノ酸分析の結果、オルニチントランスカルバミラーゼ（OTC）欠損症と診断された。蛋白摂取量増加後もアンモニア値の上昇は認めず、今後は外来通院で内服調整を継続し、将来的に生体肝移植を行う方針として、入院36日目に自宅退院となった。退院前の頭部MRIでは明らかな異常所見は認めず、発達に関しては外来フォロー中である。【考察】本症例では、早期にCRRTを導入し迅速にアンモニア値を低下させたことで、明らかな神経学的後遺症を認めることなく、内科的治療への移行が可能であった。高アンモニア血症において、血中アンモニア濃度とその持続時間が神経学的予後に密接に関係している。新生児の血液浄化療法においては、バスキュラーアクセスの確立や容量負荷に伴う循環変動などを考慮し、高濃度アンモニアへの暴露時間を短縮するため、迅速な血液浄化療法の導入が有用であると考えられた。