

計画的な周産期管理により良好なコントロールが得られたメ -フルシロップ[®]尿症の1例

メタデータ	言語: jpn 出版者: 公開日: 2022-03-04 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 加藤, 果野子, 下河, 早織, 小松, 篤史, 川上, 香織, 田中, ゆりあ, 武谷, 千晶, 池田, 悠至, 佐藤, 美紀子, 千島, 史尚, 川名, 敬, 長野, 伸彦, 石毛, 美夏, 森岡, 一朗 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10271/00004053

第 45 回日本女性栄養・代謝学会学術集会

<一般口演 4>

計画的な周産期管理により良好なコントロールが得られたメープルシロップ尿症の 1 例

1 日本大学医学部産婦人科、2 日本大学医学部小児科

加藤 果野子

下河早織 1、小松篤史 1、川上香織 1、田中ゆりあ 1、武谷千晶 1、池田悠至 1、佐藤美紀子 1、千島史尚 1、川名敬 1、長野伸彦 2、石毛美夏 2、森岡一朗 2

【背景】

メープルシロップ尿症 (maple syrup urine disease : MSUD) は、新生児マススクリーニング (ガスクロ法) によって発見される分枝鎖アミノ酸代謝異常症で、日本では 50 万人に 1 人である。MSUD 合併妊娠では、出産時のストレス及び産褥期子宮復古が異化亢進の契機となり、ロイシン(Leu)上昇に起因する重篤な意識障害を来すことがある。ガスクロ法が一般的となり早期発見と適切な管理により妊娠する例が今後増加すると予想されるが、現時点では MSUD 合併妊娠の報告は国内では産褥期に母体死亡となった 1 例のみである。今回我々が経験した MSUD 合併妊婦の管理について報告する。

【症例】

31 歳、1 妊 0 産、新生児マススクリーニングで MSUD と診断され、低蛋白食と分枝鎖アミノ酸 (BCAA) 除去ミルクの摂取でコントロールは良好であった。自然妊娠し当院で妊娠管理を行い妊娠経過良好であった。多発筋腫であることや緊急帝王切開時の管理や血液透析の可能性を考慮し、母体適応にて妊娠 37 週 4 日に選択的帝王切開術が施行された。術前から中心静脈カテーテルで栄養管理し十分なブドウ糖の経静脈投与を行い、Leu など頻回モニタリングを行ったが明らかな異常値は示さなかった。術後 1 日には BCAA 除去ミルク摂取、術後 3 日に食事を開始し経過良好にて術後 22 日に退院となった。出生児は新生児マススクリーニングを含め異常を認めず成長発達良好である。

【結語】

妊娠中は異化が亢進することから、MSUD では血中 BCAA 濃度が上昇し急性増悪では意識障害や致死的となる場合もある。本症例は分娩・産褥期を急性増悪なく経過した本邦初の症例である。適切な栄養管理及び分娩・産褥期の血中 Leuなどを随時測定できる体制と選択的帝王切開分娩を行うことで、MSUD 合併妊娠でも安全に出産可能であると考えられた。