

Case 3-2018

A 5-Month-Old Boy with Hypoglycemia

(N Engl J Med 2018;378:381-9)

【患者】 5 か月男児 **【主訴】** 頻回に起こる低血糖**【現病歴】**

生後すぐ呼吸困難生じ、血糖値は 4mg/dL。糖を経口投与したものの低値を示すままであった。Special Care Nursery(SCN)にて糖を静注し血糖値は正常となり呼吸困難も消失した。またアンピシリンとゲンタミシン投与開始した。生後 3 日目血培陰性。抗生剤中止し、母乳栄養開始。血糖値は 50mg/dL を保っていた。突然 70-80bpm(reference range, 120-160)の徐脈となるのが時々あったがすぐに正常心拍に戻った。徐脈の時には呼吸停止やチアノーゼは起きていなかった。加えて収縮期血圧が 92-97mmHg と高値であった。橈骨動脈と大腿動脈の拍に遅れはなし。電解質、クレアチニン値は正常であり、心電図、腎のエコー、新生児マススクリーニングにおいても異常は見られなかった。生後 7 日目退院。

7 週齢の夜中に呻吟呼吸が生じるまで大した異常なく経過していた。6p.m.頃母乳をいつも通りの量飲み、就寝。9p.m.頃起きたものの母乳を飲まずそのまま就寝。その時体が温かく、深い腹式呼吸をしていた。3a.m.に再び起き母乳を勢いよく飲んだが呻吟呼吸をしていたため母親が救急科に連れてきた。身体所見では頻呼吸と 38.1°C (直腸温) がみられ、血液検査では白血球 20300/mm³、AG 26mmol/L(reference range, 3-11)、HCO₃⁻ 9mmol/L(reference range, 21-32)、血糖 182mg/dL であった。胸腹部 Xp では異常は見られなかった。セフロリアキソンと生食を静注し、精査のため他院に転送となった。病着すると患者は機嫌がよく、バイタルや身体所見は正常となっていた。尿検査では clear、尿比重 1.005、pH6.0、尿中ケトン体は検出されなかった。2 日経過して血培尿培ともに陰性であり機嫌もよかったため退院。

昨日の朝目覚めると頻呼吸がみられた。直前の哺乳は 6 時間前であった。すぐに哺乳したが、1 時間後に呻吟呼吸が現れたため再び哺乳した。その後異常なく過ごしている。ここ 2 週間以内に同様の症状が起きていた。1-2 週間前に母乳から粉ミルクに変え、離乳食も始めている。低血糖症に対して精査目的に入院となった。

【発達歴】 成長曲線 (fig 1.)、その他問題なし**【周産期】** 40 週 4 日自然分娩、Apgar スコア (1 分後・5 分後)：8 点・9 点、低血糖**【既往歴】** 臍ヘルニア、逆流性食道炎**【家族歴】** 父方の祖母：2 型糖尿病**【生活歴】** 両親と姉の 4 人暮らし + 犬 1 匹、デイケアには通っていない **【予防接種】** 予定通り**【内服薬】** ラニチジン (ヒスタミン H₂受容体拮抗薬)、ビタミン D **【アレルギー】** なし**【身体所見】** 機嫌よいBT 37.1°C, PR 136bpm, BP 113/55mmHg, RR 48/min, SpO₂ 99%(room air), BW 7.2kg, BH 62cm, 頭囲 41cm
人形様顔貌、腹部膨隆、他に所見なし**【検査】**

随時血糖 39mg/dL(reference range, 70-110) (最終飲食は 2.5 時間前) →血液検査 (Table 1.)

↓ 30 分後

13mg/dL→血液検査 (インスリン 6 μIU/mL(reference range, 2.6-25.0))

↓ グルカゴン筋注して 10 分後

<10mg/dL & 頻呼吸 (RR 58/min) →血液検査 (Table 1.)

↓ 哺乳して 1 時間後

73mg/dL、尿中ケトン体陽性

ある診断の検査が行われた。

▶ Problem list を挙げてください。

▶ 鑑別診断および必要な検査を挙げてください。

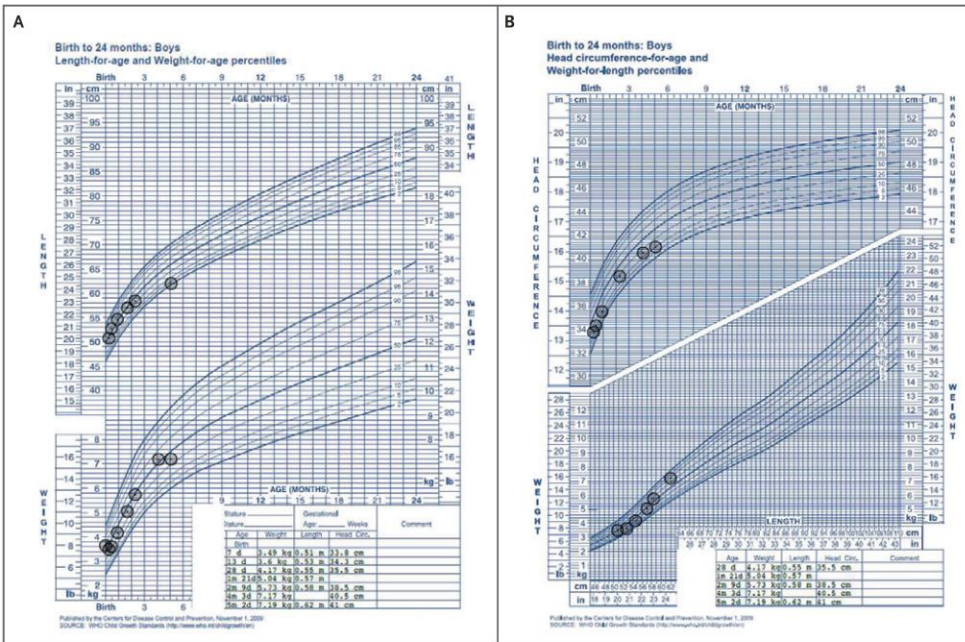


Figure 1. Growth Charts.

This patient's growth charts include data on body length and weight (Panel A) and head circumference and weight-for-length (Panel B) relative to the percentiles for boys up to 24 months of age.

Table 1. Laboratory Data.*

Variable	Reference Range, Age-Adjusted†	3.5 Months before Admission, Other Hospital	On Admission, This Hospital‡	40 Min after Admission and 10 Min after Glucagon Administration, This Hospital
Plasma				
Sodium (mmol/liter)	135–145	135	134	
Potassium (mmol/liter)	3.4–5.0	4.6 (ref 4.0–6.2)	7.9	
Chloride (mmol/liter)	98–106	103 (ref 97–110)	92	
Carbon dioxide (mmol/liter)	22–27	18 (ref 24–32)	19	
Anion gap (mmol/liter)	3–17	14 (ref 5–15)	23	
Calcium (mg/dl)	8.5–10.5	10.0 (ref 8.7–10.7)	11.6	
Urea nitrogen (mg/dl)	5–20	11 (ref 7–23)	7	
Creatinine (mg/dl)	0.30–1.00	0.26 (ref 0.20–0.70)	0.26	
Glucose (mg/dl)	70–110	160 (ref 50–80)	50	24
Protein (g/dl)				
Total	6.0–8.3		8.7	
Albumin	3.3–5.0		4.6	
Globulin	1.9–4.1		4.1	
Alanine aminotransferase (U/liter)	10–55		Not measured‡	
Aspartate aminotransferase (U/liter)	9–80		Not measured‡	
Alkaline phosphatase (U/liter)	15–350		271	
Bilirubin (mg/dl)				
Total	0–1.0		0.3	
Direct	0–0.4		<0.2	
Lactic acid (mmol/liter)	0.5–2.2	8.0	6.1	
Ammonia (μmol/liter)	12–48		59	
β-Hydroxybutyrate (mmol/liter)	<0.4			1.1
Venous blood gases				
Fraction of inspired oxygen		Unspecified		
pH	7.30–7.40	7.41		
Partial pressure of carbon dioxide (mm Hg)	38–50	29		
Partial pressure of oxygen (mm Hg)	35–50	60		
Capillary blood gases				
Fraction of inspired oxygen		Unspecified		
Base excess (mmol/liter)	0–3.0		–5.8	
pH	7.35–7.45		7.39	
Partial pressure of carbon dioxide (mm Hg)	35–42		30	
Partial pressure of oxygen (mm Hg)	45–60		67	

* The term ref denotes the reference range used at the other hospital laboratory; these ranges are listed when they differ from those used at Massachusetts General Hospital. To convert the values for calcium to millimoles per liter, multiply by 0.250. To convert the values for urea nitrogen to millimoles per liter, multiply by 0.357. To convert the values for creatinine to micromoles per liter, multiply by 88.4. To convert the values for glucose to millimoles per liter, multiply by 0.05551. To convert the values for bilirubin to micromoles per liter, multiply by 17.1. To convert the values for lactic acid to milligrams per deciliter, divide by 0.1110. To convert the values for ammonia to micrograms per deciliter, divide by 0.5872.

† Reference values are affected by many variables, including the patient population and the laboratory methods used. The ranges used at the Massachusetts General Hospital are age-adjusted and are for patients who do not have medical conditions that could affect the results. They may therefore not be appropriate for all patients.

‡ The plasma specimens were grossly hemolyzed and lipemic.

§ The test was not performed because the specimen was markedly hemolyzed.

血液サンプルは溶血しており、高脂血症が見られた。