

末期腎不全患者におけるカルニチン管理指針（簡易版）


（無断の掲載、転写、引用、改変を禁止）

2022年3月30日作成

2023年3月30日改訂

- * カルニチン欠乏症状（意識障害、けいれん、筋緊張低下・筋力低下・重度のこむら返り・重度の倦怠感、横紋筋融解症、脳症、空腹・感染で誘発される嘔吐、頻回嘔吐、精神・運動発達の遅延、体重増加不良、呼吸の異常、心肥大・心筋症・心機能低下、反復性 Reye 様症候群など）を認める場合にカルニチンを補充する。
- * 多くの保存期腎不全患者は遊離カルニチン濃度が $20\mu\text{mol/L}$ 以上であるが、透析を継続すると遊離カルニチン濃度が低下するため、カルニチン欠乏症状を認めなくても血中濃度が低下した場合には、動脈硬化・血管石灰化・貧血を進行させるため、補充を行うことが重要である。
- * 多くの保存期腎不全患者は、アシルカルニチン/遊離カルニチン比が 0.4 以下であるが、透析患者は透析の継続とともにアシルカルニチン/遊離カルニチン比が上昇するため、カルニチン欠乏症状を認めなくても遊離カルニチン濃度を補充の指標とし、 $36\sim 74\mu\text{mol/L}$ を維持目標とすることが望ましい。
- * カルニチンの補充中は、少なくとも $6\sim 12$ か月に1回程度血清カルニチン濃度を測定し、補充量を調整する。

管理目標値 

遊離カルニチン濃度 アシルカルニチン/遊離カルニチン比	$20\mu\text{mol/L}$ 未満	$20\sim 36\mu\text{mol/L}$ 未満	$36\sim 74\mu\text{mol/L}$ 未満*
>0.4	カルニチン補充	カルニチン欠乏症状あり⇒カルニチン補充	経過観察
≤ 0.4		経過観察	

- * 肝硬変合併では、必ずしも血中遊離カルニチンの低下はなく、時に正常値より高い場合もあるので、血中カルニチン濃度からは欠乏症の診断は困難であり、臨床症状・臨床徴候、一般臨床検査所見からの診断に頼らざるを得ない。