
Ⅱ. 肝型糖原病の栄養管理

1. 管理の基本

肝型糖原病では、生まれつきの酵素障害によって、肝臓に貯蔵されているグリコーゲンからグルコースを産生することができないために低血糖を生じます。

そこで、炭水化物を中心としたエネルギー源を頻回に与えて低血糖を防ぐことが食事療法の基本となります。そのためにわが国では、牛乳の成分から乳糖を除去し、グルコースとグルコースの重合体であるデキストリンや可溶性でんぷんを添加し、さらに植物油を使用した「肝型糖原病治療乳」が開発されております。それとともに、消化に時間のかかる**未調理のコーンスターチ**を頻回に摂取する事により低血糖を予防します。

現在、行われている食事療法の基本的な考え方を**表 2**に示します。



表2 肝型糖原病の食事計画

	I 型	Ⅲ、Ⅵ、Ⅸ型
エネルギー	同年齢の健常児と等しくする。	同左
たんぱく質、脂質、糖質の摂取量	1日のエネルギー摂取量の たんぱく質：10～13% 脂 質：15～17% 炭水化物：70～75%	同年齢の健常児と変わらない。
使用する糖質 ¹⁾	でんぷん、麦芽糖、グルコース	同左
制限する物質	しょ糖、果糖、乳糖摂取を炭水化物のエネルギー量 ²⁾ 全体の5%以内にする。	左記の糖を1回に大量に与えない(例えば1g/kg以上にしない。)
使用する脂質	不飽和多価脂肪酸を含む油脂(植物油)	同左
食事回数(治療乳、コーンスターチも含む)	頻回食(糖質投与は毎回等分にしよう心がける)。7～8回/日に分割する。	症状、検査所見の異常が強い場合はI型と同様にする。
糖原病治療乳	乳幼児は治療乳を中心に、学童はコーンスターチを中心にする。	同左
その他の注意	<ul style="list-style-type: none"> ・ビタミン類、ミネラル類を十分に与える。 ・アルカリ化剤投与 ・アロプリノール投与 	<ul style="list-style-type: none"> ・ビタミン類、ミネラル類を十分に与える。

1) 糖質≡炭水化物とする。

2) 糖質(炭水化物)1gのエネルギーは4kcalである。

慢性に経過する肝型糖原病の中でも、糖質としてはグルコースとその重合体(二糖類である麦芽糖、多糖類であるデキストリン、でん粉)しか利用できないI型は重症で、低血糖と同時に、血中乳酸が上昇して血液が酸性に傾き(これをアシドーシスと言います)身長発育が妨げられます。また、年長になっても肝臓の腫瘍や、腎障害などの合併症を生じますので、Ⅲ、Ⅵ、Ⅸ型に比べて厳格な食事療法を必要とします。

2. 栄養摂取量と栄養素内容の決め方

(1) 摂取栄養素量（エネルギー摂取量）

一日に必要な栄養量は、「食事摂取基準 2010」における同年齢の小児の基準を参考に、外遊び、通勤、買い物など軽い運動を4～5時間行うレベルの3段階ある中のⅡ（ふつう）を用いて表4のように設定しますが、病型、年齢、低血糖、肝腫大など症状の変化、身長、体重の増減などを参考に調整する必要があります。

(2) 三大栄養素の配分と制限糖質

表2に糖原病における三大栄養素の摂取比率の目安を示します。炭水化物の比率が、摂取基準に比べて高く、脂質の比率が低くなっています。しかし、「食事摂取基準 2010」では、たんぱく質の比率が以前策定された栄養量よりもかなり低くなっていますので、健康小児の摂取比率と大きな差がなくなりました。

炭水化物（糖質）としては、グルコースとその重合体であるデキストリン、でんぷんを使用します。もちろん、治療乳とコーンスターチの糖質も一日の必要エネルギーの中に含めます。また、成分としてガラクトースを含む乳糖、果物に含まれる果糖および砂糖（しょ糖）の成分である果糖を一度に大量に与えると、Ⅰ型糖原病ではそれらをグルコースに変換できませんので血中乳酸が上昇し、乳酸性アシドーシスが惹起じゃっきされますので、乳児期に診断された場合には、母乳と調製粉乳を中止して治療乳に切り替えます。

また、幼児期からは、乳糖、果糖、しょ糖の摂取を、全炭水化物のエネルギーの5%以内に制限する必要があります。その他の病型でも、一度にこれらの糖を2g/kg 与えると、乳酸がかなり上昇しますので、緩やかな制限が必要です。

表3 使用制限を要する糖質

糖 質	多く含まれる食品
果 糖	果実類、はちみつ
しょ糖	砂糖、果実類、
乳 糖	乳および乳製品、人乳

制限を必要としない糖質

糖 質	多く含まれる食品
麦芽糖	水あめ、麦芽
でんぷん	穀類、いも類、 とうもろこし

脂質のエネルギー比は 15~17%として、植物油を使用します。特に I 型では高中性脂肪血症が見られますので、注意を要します。

制限糖質量を守るための工夫

<砂糖>

調味料、菓子に含まれますが使用しないようにします。

砂糖の代わりにブドウ糖やみりん(砂糖は重量の 1/3 量です)、還元麦芽糖、アスパルテームやラカント S などの低エネルギー甘味料は利用できます。

<果実>

果糖が含まれるので要注意食品ですが、『日本食品標準成分表 2010』を参考に、または『日本食品糖質推定成分表』の果糖やしょ糖の少ないものを選びましょう。

ご参考までに日本食品糖質推定成分表作成に関する文献をご紹介します。

https://www.jstage.jst.go.jp/article/jisdh/21/4/21_4_314/_pdf

<乳製品>

プロセスチーズに乳糖は、ほとんど含まれていません(プロセスチーズ 100 g 当たり乳糖 1.3g)。

スキムミルクは乳製品であり、また、制限糖質である乳糖を 100 g あたり 53.3 g 含んでいます。

しかし、大切なカルシウム源となりますので、制限糖質の許容量の範囲内でミルクに混ぜる、あるいは調理に使用することができます。個人の嗜好や状態に合わせてください。

<パン>

種類、材料によって、牛乳、砂糖を多く使用したりするものもあります。牛乳、砂糖の使用が少ない食パンやフランスパンを用いるようにします。

制限糖質に注意を向けすぎると乳製品の使用が少なくなりがちです。成分表をよく見て使用できる食品を選ぶとともに、その他カルシウムの多い食品を心がけて摂取するようにしましょう。

鉄摂取量も少なくなりやすい傾向にあります。野菜類や海藻類にも鉄分は多く含まれていますので、献立に取り入れるように工夫しましょう。

3. 食事回数

重症型で乳児期早期に発見された場合には、輸液、鼻腔栄養などの入院治療を要しますが、乳児期後半以降に発見される大部分の例では、治療乳とコーンスターチを使用して、頻回食治療を行うことで対応できます。

1～2歳は8回食、それ以降は7回食を基本として、昼間は空腹時間を3～4時間以内とし、3回の食事の合間に、治療乳とコーンスターチの混合したものを与えます。

1～2歳では就寝前の午後11時に加えて、午前2時頃にも治療乳コーンスターチを与え、それ以後は午前2時の投与を抜いて7回食とします。

低血糖の程度は、一人ひとり、かなり異なりますので、食事療法開始時には、簡易血糖測定器によって、血糖動態を知ることが奨められます。I型では、他の病型と異なり、低血糖と共に血中乳酸値が高くなることを忘れないで下さい。

食事時間と内容については、編集予定の『わかりやすい肝型糖原病食事療法』献立の箇所を御覧下さい。



表4 糖原病I型の栄養摂取目標量例（1日あたり）
（食事摂取基準2010を参考）

年齢	エネルギー	たんぱく質 g	脂質	炭水化物	Ca	Fe	制限糖質	ミルク昼間用	ミルク夜間用	コーンスターチ摂取量
	kcal				mg	mg		g	g	g
1～2歳	950	エネルギーの 10～13%	エネルギーの 15～17%	エネルギーの 70～75%	400	4.3	炭水化物のエネルギー 量5%以内	70	42	40
3～5歳	1,275				575	5.5		50	30	80
6～7歳	1,500				575	6.5		60	20	100
8～9歳	1,750				700	8.3		60	20	100
10～11歳	2,125				700	11.8		60	20	120
12～14歳	2,375				900	12.5		60	20	180
15～17歳 (男)	2,750				800	9.5		30	10	200
15～17歳 (女)	2,250				650	10.5		30	10	160
18～29歳 (男)	2,650				800	7.0		30	10	200
18～29歳 (女)	1,950				650	10.5		30	10	120

【目標栄養量の設定について】

日本人の食事摂取基準（2010年版）を用いて1歳～14歳は、男性、女性の間接値を用いた。15歳以上は、男女差が大きいので男女別とした。

- ① エネルギーは、生活活動レベルⅡを示した。
- ② カルシウムは、推奨量を示した。
- ③ 鉄は、推奨量を示し、女性の10～29歳は月経ありを示した。
- ④ 栄養量は、それぞれエネルギーのたんぱく質は、10～13%、脂質は、15～17%、糖質は、70～75%とする。
- ⑤ 制限糖質：しょ糖、果糖、乳糖。全糖質（≡炭水化物）のエネルギー量の5%以内にする。