
IV. 肝型糖原病 Q & A

I. 食事療法全般について

1. 食事回数について

Q1：頻回に食事を摂る必要があるようですが、食事の回数と時間を教えてください。

A：健常人ではグルコースをグリコーゲンという大きな分子に変化させて肝臓に貯えておき、血中のグルコースが低くならないように（つまり、低血糖にならないように）、必要に応じてそれを分解して利用しています。

しかし、肝型糖原病では、グリコーゲンからグルコースを放出することができないため低血糖となり、成長が障害されます。

また、肝臓には余分なグリコーゲンが溜まり、肝腫大を生じます。このような症状を予防するためには、食事を頻回にして、体に必要なグルコースを過不足なく供給することが必要です。

乳児期には誰でも1日に何回も授乳しますので、糖原病であっても重症例を除き強い低血糖症状はみられません。

しかし、幼児期になり1日3回の食事と2回の間食という生活になると、低血糖が生じやすくなります。そこで、小学校に入学するまでは1日7~8回食を基本とします。

学童期に入ると社会的な制約も多くなり、8回食は困難となることが多いのですが、少なくとも6~7回に分割するように工夫して低血糖を防ぎます。ただし、糖原病であっても一人ひとり重症度が異なりますので、担当医に症状を判定してもらいましょう。

糖原病の年齢別食事時間と食品構成については、現在編集中であり、今後報告を致します。

2. 離乳食について

Q2：開始時期はいつごろでしょうか。また、どのように始めればよいのでしょうか。

A： 2007年の厚生労働省策定の「授乳・離乳食の支援ガイド」によりますと現在離乳開始時期は、以前ほど早くなく生後5～6か月頃が良いとされています。乳児期に診断された糖原病の場合も、開始時期はそれと同様でよいと考えます。与え方は健常児と同様に最初はつぶし粥から始め、つぶした野菜から進めましょう。

3. 学校給食について

Q3：学校給食は、どうすればよいのですか。

A：平成25年1月の文部科学省通知によりますと、現在の学校給食では1人1回当たりの「学校給食摂取基準」を表5のように設定しています。「学校給食摂取基準」の推定エネルギー必要量の算定にあたっては、従来どおり、児童生徒の標準体重等から求められる基礎代謝量と身体活動レベルを用いて算出した1日の必要量の33%とした（文部科学省通知）。

また、牛乳、果物、甘いデザートなどが供され、動物性脂肪もかなり含まれています。そのため、I型の子供に学校給食をそのまま与えることはできませんので、予め献立をチェックして何れをどれくらい摂取して良いかを保護者が決めて下さい。

- ① 牛乳を飲まずに、治療ミルクを持参する、
- ② 油物とくに揚げ物などの摂取は、1/2位に抑える、
- ③ 果物、ジャム類、甘い菓子類は摂取しない、などの注意が必要です。適量のエネルギーを考えると全体で2/3くらいの摂取にすると良いと思います。

表 5

児童又は生徒 1 人の一回当たりの学校給食摂取基準

年齢（歳）	エネルギー （kcal）	たんぱく質（g） （ ）内範囲
6～7	530	20（16～26）
8～9	640	24（18～32）
10～11	750	28（22～38）
12～14	820	30（25～40）

脂質（％）：学校給食による摂取エネルギー全体の 25～30％）

文部科学省告示第十号 別表（平成 25 年 1 月 30 日）より掲載



4. 夜間投与について

Q4：夜、無理に起こしてコーンスターチを飲ませた方がよいでしょうか。

A：糖原病の臨床症状には、かなりの個人差があり、夜間にコーンスターチを投与しなくても血糖が保てる例もあります。しかし、一般的には幼少時ほど空腹に対応できないので、糖原病と診断された時点でどれくらいの空腹時間で血糖が低下するかを担当医に検討してもらって投与間隔を決めましょう。年長になるにつれて夜中にコーンスターチを与えなくても、就寝前と、早朝の投与で対応できるようになります。糖原病の食事療法は長期間に及びますので、短期間で無理をしすぎないことが大切です。

5. カルシウム (Ca) や鉄分について

Q5 : カルシウム (Ca) や鉄分などが不足しないようにするにはどうすべきでしょうか。

A : 吸収されやすい Ca を多く含むのが牛乳ですが、I 型糖原病では牛乳に含まれる乳糖を利用できないため、牛乳を使用することができません。また、育児用粉乳も、母乳も使えません。

しかし、日本では乳糖を他の利用できる糖質に変更した肝型糖原病用の治療乳が開発されており、それには Ca が多く含まれていますので、それを使用します。

また、乳製品の中にはプロセスチーズなど、乳糖含有量がかなり低いものもありますのでそれらを利用し、さらに小魚類、大豆や大豆製品、こまつ菜などの葉菜類、ひじきなどの海藻類など、Ca の多い食品類を組み合わせることで推定平均必要量を満たすことができます。

鉄分は、治療ミルクにも添加されており、それに大豆製品、ほうれん草、海藻類、まぐろ、かつお、鶏、牛、豚肉、卵黄などにも含まれていますので上手に利用しましょう。

6. 油の使用について

Q6 : 油を使用する料理について教えてください。

A : こどもが好む料理 (フライ、炒め物、クリーム煮、シチューなど) また調味料のマヨネーズなど脂肪を多く含みますが、脂肪摂取制限が必要な I 型では、料理法を工夫して、同じような感覚で食べられるようにして下さい。

調理の工夫参照。

調理の工夫（例）

- ・パン粉をつけて少量の油を振り、オーブントースターかオーブンで焼く。
- ・テフロン加工のフライパンで炒め、出来あがりに植物油（ごま油、オリーブ油など）1～2g 加える。
- ・シチューやクリーム煮などルウを使用できない時は、コーンスターチや片栗粉などでとろみをつける。

7. オリゴ糖について

Q7：オリゴ糖は摂取してもいいでしょうか。また、難消化性糖質について教えてください。

A：オリゴ糖とは、単糖が2～10個結合した糖の総称であり、ギリシャ語で「少ない」という意味の「オリゴ」から名前がついています。オリゴ糖の中には、しょ糖のように容易に消化吸収される消化性のものと、小腸で消化されずに大腸に達し、腸内細菌のひとつであるビフィズス菌の増殖を促し、「お腹の調子を整える」などの機能を持つ難消化性のものがあります。

したがって、消化性のオリゴ糖のしょ糖や乳糖は制限糖質であるため、肝型糖原病では摂取が制限されます。

難消化性オリゴ糖の主なものに、フラクトオリゴ糖や乳糖オリゴ糖があります。フラクトオリゴ糖は、しょ糖1～3個に果糖（フラクトース）が結びついたもの、ガラクトオリゴ糖は、乳糖（ラクトース）にアルカリを作用させて得られるものです。しょ糖、果糖および乳糖由来の糖ですが、難消化性であることから体内での利用はほとんどありませんので、肝型糖原病でも使用できます。

そのほか、難消化性オリゴ糖の中には、ヒトの消化酵素で分解されにくいことから砂糖に比べてエネルギー量が低いため、甘味源として利用されているものもあります（パラチノース、キシリトールなど）。

II. 糖原病用特殊治療乳について

1. 治療乳の役割と開発の歴史

Q9：糖原病治療ミルクの役割について教えてください。

A：I型糖原病患者が正常に発育するために必要な栄養成分を含んだ治療乳で、1980年代から日本でその開発が始まりました。

I型では低血糖、肝腫大、成長障害が主な症状ですが、頻回に食事をして低血糖を予防すると、糖原病にみられる症状が改善することが1970年代から報告されていました。日本では、I型糖原病に良いと思われる成分の治療乳を患者さんに飲んでもらってその成長を追跡した結果、有効なことが明らかとなり、1992年にはこのミルクが薬価収載されて“医薬品”として認可されました。しかし、2008年からは、医薬品ではなく、登録特殊ミルクに変更されています。また、この治療乳は乳幼児だけでなく、必要に応じて学童・成人にも使用されます。

2. 糖原病治療乳の種類と組成について

Q10：糖原病治療ミルクの種類と組成について教えてください。

A：I型糖原病では乳糖の成分であるガラクトースを利用することができず、それによって高乳酸血症がひきおこされ、血液が酸性になって成長障害を招きます。また、動物性脂肪は高脂血症に悪い影響を与えます。そこで、牛乳から乳糖を除き、代わりにグルコースとそれがたくさん結合した（ポリマーといいます）デキストリンやでんぷんを加え、脂肪を植物油に代えた治療乳を作りました。そして、活動している昼にはたんぱくと脂肪を多くし、眠っている夜間には低血糖を防ぐために糖質を主成分とする組成にしました（昼用、夜用）。ミネラル、ビタミン類は他の一般育児用粉乳と同様ですが、Caは少し多く含まれています。両者の組成と特徴は、Q11.を参考にしてください。

Q11：登録特殊ミルクには、2種類ありますが、違いを教えてください。

GSD-D 糖原病用フォーミュラ（乳たんぱく質・昼間用）

GSD-N 糖原病用フォーミュラ（乳たんぱく質・夜間用）

8007 糖原病用フォーミュラ（大豆たんぱく質・昼間用）

8009 糖原病用フォーミュラ（大豆たんぱく質・夜間用）

A：たんぱく源の違いによります。たんぱく質は、GSD-D, GSD-N は牛乳たんぱく質由来の乳カゼインであり、8007, 8009 は大豆たんぱく質です。他はほぼ同じ組成です。

下痢などの問題で選択するようになっています。

成分値については、『特殊ミルク情報』誌および特殊ミルク事務局ホームページ

（http://www.boshiaiikukai.jp/img/milk/touroku_milkseibun.pdf）をご覧ください。

なお、ミルクの入手方法は下記の通りです。

登録特殊ミルク：「登録特殊ミルク供給申請書」
http://www.boshiaiikukai.jp/img/milk/milk_shinsei02_2012.pdf で特殊ミルク事務局（TEL03-3473-8333）に申請をする。（『特殊ミルク情報』誌参照）



3. 調乳について

Q12：ミルクの溶かし方を教えてください

A：ミルクには、それぞれ標準調乳濃度があります。糖原病用ミルク4品目（GSD-D, GSD-N, 8007, 8009）は、全て調乳濃度は14%です。

〔作り方〕

- ・ ミルクを作る前には、手を洗い、器具を消毒して使うこと。
- ・ 14%調乳濃度で100ccのミルクを作る場合は、ミルク粉14gを秤で量り哺乳瓶に入れる。
(特殊ミルクには、スプーンがついておりません)
- ・ 煮沸後、少し冷ましたお湯（70℃以上）をやけどに注意し、できあがり量の約2/3を入れる。
- ・ 乳首とフードを付け、哺乳瓶をよく振って溶かした後、できあがり量(100cc)までお湯または湯冷ましを加え、軽く混ぜ合わせる。
- ・ 腕の内側に少量のミルクを垂らして、授乳に適した温度になっているか確認をして、ミルクを与えます。調乳後2時間以内に使用しなかったミルクは捨てましょう。

調乳については、下記を参考にしてください。

哺乳瓶を用いた粉ミルクの調乳方法

<http://www.mhlw.go.jp/topics/bukyoku/iyaku/syoku-anzen/qa/dl/070604-1a.pdf>

乳児用調製粉乳の安全な調乳、保存及び取扱いに関するガイドライン

<http://www.mhlw.go.jp/topics/bukyoku/iyaku/syoku-anzen/qa/dl/070604-1b.pdf>



Ⅲ. 制限糖質について

1. 制限糖質とは？

Q12：制限糖質とはどのような糖質ですか。

A：糖原病食事療法において使用制限が必要な単糖類、二糖類を「制限糖質」と呼んでおり、乳糖、しょ糖、果糖がそれに該当します。自然界に存在する糖質で人間が利用できるのは単糖類としては、グルコース（ぶどう糖）のほかに果糖（主に果物に含まれます）、二糖類としては乳糖（ガラクトースとグルコースから成る）、しょ糖（グルコースと果糖から成る）、多糖類としてはでんぷん（グルコースがたくさんつながったもの）です。でんぷんはアミラーゼによって二糖類である麦芽糖となり、3種の二糖類（乳糖、しょ糖、麦芽糖）は腸で単糖類（グルコース、ガラクトース、果糖）に分解されて吸収されて肝臓に運ばれ、すぐに使用しないグルコースはグリコーゲンとして貯蔵され、必要に応じて分解されグルコースとして血中に放出されます。

ところがI型糖原病ではグリコーゲン→グルコース-1-リン酸→グルコース-6-リン酸（G6P）までは分解されますが、G6P→グルコースの過程が生まれつき障害されていますのでグルコースに変化せず低血糖となり、余分なG6Pから乳酸が作られます。そして、ガラクトースも果糖も肝でG6Pにまでは変化しますが、グルコースにはなれず乳酸の方向に進みません。

このような訳で、果糖とそれを含むしょ糖、ガラクトースとそれを含む乳糖をたくさん与えると高乳酸血症になります。そして、これまでの多くの経験から、I型糖原病に対しては1日に摂取する炭水化物のエネルギーの5%までは、ガラクトースと果糖を与えても高乳酸血症などの血液の異常は起こらないことが分かっています。

2. 制限糖質の摂取量について

Q13：制限糖質を全く摂ってはいけませんか。またどの程度摂ってもいいのですか。

A：Q12 述べましたように、I型では1日に摂る糖質（≡炭水化物）からのエネルギーの5%までを制限糖質から摂ってもよいとされています。

例えば、1日2,000kcalのエネルギーを摂るI型では、糖質からのエネルギーを70%とすると1,400kcalとなりますので、その5%すなわち70kcalを使用できます。この70kcalは、糖質1gのエネルギーは4kcalですので、換算して17.5gのガラクトースまたは果糖に相当します。

日本食品標準成分表の糖質（≡炭水化物）から計算して、1日に17.5gの果物や乳製品が摂れることとなります。

この量ではケーキや和菓子を食することは難しいので、このようなおやつは、粉末のグルコース（ブドウ糖）や低エネルギー甘味料を甘味として手作りで与えて下さい。

Ⅲ型、Ⅵ、Ⅸ型でも1回に多量の乳糖や果糖（1g/kg/1回以上）を与えると乳酸が高くなりますので計算して与えて下さい。



3. 糖質成分表について

Q14：糖質成分表はありますか。

A：現在、公刊された糖質成分表はありません。しかし、一部の栄養計算ソフトでは、糖質量を計算できます。

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



IV. コーンスターチについて

1. コーンスターチとは？

Q15：でんぷん（スターチ）にはいろいろな種類がありますが、なぜとうもろこしのでんぷん（コーンスターチ）を使うのですか。

A： コーンスターチは、吸水性が悪く、消化吸収がゆっくりであるから低血糖の予防効果があります。

コーンスターチは、多糖類で、難溶性高分子化合物です。でんぷんの種類によりそれぞれ物性に違いがあります。

例えば顆粒のサイズや食物繊維の含有量、調理によるゲル化などに差があります。それぞれのでんぷんについて調べた

結果、生（未調理）が最もよい結果が得られるとFernandes^{フェルナンデス}等が報告しております。

でんぷんの吸水性の良否は脂肪含有率と相関があると言われていています。

コーンスターチとじゃがいもでんぷんの脂肪含有率を比べると、コーンスターチの方が多いため吸水性が悪く、消化吸収が緩徐（ゆっくり）で、低血糖の予防に効果があります。

また、生で摂取した場合、馬鈴薯（じゃがいも）でんぷんのアミラーゼ等の消化酵素に対する消化率は安定せず、とうもろこしでんぷんであるコーンスターチが安定性があることから摂取スターチとして優れています。

コーンスターチの飲み方は、Q16を参考にして下さい。

2. コーンスターチの飲み方について

Q16: コーンスターチが飲みにくい場合は、ジュースなど混ぜていいでしょうか。摂取しやすい方法を教えてください。

A: コーンスターチを飲むためにジュースを用いるのはよくありません。ジュース類には糖原病で摂取が制限されている糖質、例えばしょ糖、果糖などがかなり含まれております。その量は、時には 100ml あたり 10~15g となり、エネルギーとして 40~60kcal に相当しますので、1日に使用できる制限糖質のかなりの量を占めてしまいます。

従って、コーンスターチを飲む際はジュースを用いず、ジュースに相当する糖質を他の献立に使用する方が“食”の楽しみが増すと思います。コーンスターチを飲む場合は、治療用ミルクと混ぜることもありますが、その他に粉末のブドウ糖（グルコース）やフレーバー（いろんな香りが入手できます）を利用して工夫して下さい。

（飲みにくくても患児の成長に不可欠なものであることを保護者が理解することが大切です！！）

3. コーンスターチを加熱しない理由

Q17: コーンスターチは加熱しないで使用するのですか。

A: 加熱していないでんぷん（生でんぷん）は、グルコースが多数結合した高分子で水に溶けにくく、そのため消化酵素の作用を受けにくい状態にあります。

ところが、生でんぷんに水を加え、加熱すると水を吸収して膨張し軟らかくなりますので消化酵素の作用を受けやすくなります。

つまり、加熱しない生でんぷんの状態の方が、消化吸収に時間を要し、長時間体内にブドウ糖（グルコース）が供給されるため、低血糖予防に効果があると考えられています。