

2013 年度改訂

わかりやすい

肝型糖原病食事療法



●編集

代謝異常児等特殊ミルク供給事業
特殊ミルク共同安全開発委員会

社会福祉法人恩賜財団母子愛育会

目 次

はじめに

I. 糖原病総論

1. 糖原病とは？
2. 食事療法が行われる肝型糖原病の病態と自然歴
3. 肝型糖原病の治療とその歴史

II. 肝型糖原病の栄養管理

1. 管理の基本
2. 栄養摂取量と栄養素内容の決め方
3. 食事回数

III. 食事療法の実際

1. 献立の考え方
2. 発育期別食事療法のポイント
3. 制限糖質の計算方法

IV. 肝型糖原病 Q&A

食品成分表を手元に置きましょう

参考となる書籍等

『日本食品標準成分表 2010』

文部科学省 科学技術・学術審議会・資源調査分科会

1. 上記成分表を食品成分データベースとして公開しています。

<http://fooddb.mext.go.jp/>

「このデータベースは、文部科学省が開発したものであり、試験的に公開しているものです。」

2. 市販食品のパッケージの成分値を参考にする。

2013 年度改訂『わかりやすい肝型糖原病食事療法』

はじめに

代謝異常児等特殊ミルク供給事業
安全開発委員会

糖原病の中でも最も頻度の多いのは、主に肝臓にグリコーゲン（糖原）が蓄積して、著しい肝臓の腫大を生ずる肝型糖原病です。本症のわが国における発生頻度は未だよく判りませんが、新生児マス・スクリーニング¹⁾で発見されるフェニルケトン尿症よりも多くて約4~5万人に1例位といわれています。しかも、本症は食事療法によって低血糖が予防され、肝腫大も改善しますので、小児保健の立場からも重要な先天性代謝異常症です。

肝型糖原病では乳児期以後の食事、ゆっくりと消化され、ブドウ糖になって吸収されるでんぷん類を多くし、たんぱく質、脂質、ビタミン、ミネラルの必要量を満たす食品を頻回に与えることが必要です。そして、1984年頃から比較的ゆっくり消化される生（未調理）のコーンスターチ（とうもろこしでんぷん）が本症の食事療法に広く用いられるようになりました。このような肝型糖原病の食事の献立を作るには、どうしても適切なガイドブックが必要であるとの声が各方面から寄せられ、2003年度に『わかりやすい肝型糖原病食事療法』を上梓しました。そしてこの度改訂版をホームページ上に掲載をしました。

肝型糖原病の患者さんの予後と日常生活の質が向上する事を心から願っており、多くの方々がこの『2013年度版改訂わかりやすい肝型糖原病食事療法』（ホームページ版）を活用して下さることを希望しています。

1) 早期に治療を開始すれば障害を予防することが出来る先天性疾患（生まれつきの病気）を、新生児期に発見する方法です。日本では、食事療法によって症状が予防できるフェニルケトン尿症をはじめとする数種類の疾患に対して、1977年から全ての新生児を対象として公費で行われるようになりました。

< 参考 > 新しい新生児マス・スクリーニング
www.med.u-fukui.ac.jp/shouni/MSMSscreening/qa2012.pdf