

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

糖原病総論

1. 糖原病とは？

肝臓および筋肉に多く含まれる糖質であるグリコーゲン（日本語では“糖原”と言います）は、グルコースが樹枝状に結合した構造を持つ多糖体で、肝臓では必要に応じてそれを分解して、血中にグルコースとして放出し、それによって血糖を適切な濃度に維持する働きを持っています。一方、筋肉では生じたグルコースは運動のエネルギーとして利用されます。グリコーゲンの合成・分解には多くの酵素が働いていますが、それらの何れかに先天性な障害がある場合に、肝臓や筋肉に様々な症状が現れます。それらを糖原病（glycogen storage diseases, GSD）と呼んでいますが、糖原病は、酵素障害部位から表1のように分類されており、グリコーゲンが主に肝臓に蓄積する病型（肝型糖原病）と筋肉に蓄積する病型（筋型糖原病）に大別され、I、III、IV、VI、IX型が肝型に分類され、I、III、VI、IX型は慢性に経過します。また、V、VII型は筋型糖原病に分類され、筋力低下、筋肉痛、筋萎縮などの症状が見られますが、肝臓の機能は障害されません。II型は細胞内小器官であるリソゾーム（ライソゾームとも云います）にグリコーゲンが蓄積し、全身型に分類されて重症の病型ですが、近年、酵素療法が開発されています。

筋型に比べて慢性に経過する肝型の頻度が何れの国でも高く、特にIa型が最も多く報告されています。糖原病の中で肝臓にグリコーゲンが蓄積し慢性に経過する病型に対しては食事療法が行われており、適切な治療によって症状が改善しますので、それらについて簡単に解説します今回は主に栄養管理の基本について説明をしました。今後栄養管理の実際について献立例等も掲載予定です。

2. 食事療法が行われる肝型糖原病の病態と自然歴

1) Ia型糖原病 (von Gierke病)^{フォン ギールケ}

この病気は、図1に示すように肝臓に存在するグリコーゲンの代謝物であるグルコース-6-リン酸 (G-6-P) に働いてグルコースとリン酸に分解する酵素 glucose-6-phosphatase (G-6-Pase) の生まれつきの異常症です。肝臓からグルコースを血中に放出することができませんので、血中グルコース濃度が低下し（これを低血糖と言います）、また、G-6-P から乳酸が産生されて血液が酸性に傾きます（このような状態を乳酸性酸血症と言います）。グリコーゲンの蓄積による肝腫大、肝障害、低血糖、乳酸性酸血症、低身長がIa型糖原病にみられる

主な症状です。慢性に経過する肝型糖原病の中でも、この病型が何れの国でも最も多く報告されており、重症な病型で、成人後も低身長を示す例が少なくありません。10歳台後半になると肝腺腫が出現し、時に悪性化も報告されており、また、たんぱく尿も出現します。

このような症状、特に低身長は食事療法を行って低血糖を予防することによって著しく改善されます。

2) III型

グリコーゲンの分子の中で、枝分かれの多い部分に働く酵素、debranching enzyme(図1中の②)は、肝臓で働くものと、筋肉に作用するものの2種類がありますが、その両方が障害されている場合が、IIIa型に分類されています。わが国のIII型糖原病の多くはIIIa型であり、成人後には筋力低下や心筋障害を認めるようになります。筋肉の障害に対して食事療法が有効か否かは明らかではありませんが、低血糖予防には食事療法は有効です。欧米の報告では、成人後の低身長の程度はI型よりも軽いと云われています。

3) VI、IX型

図1中の⑤と⑦とは、同じ仲間の酵素で、グリコーゲンに作用して、グルコース-1-リン酸(G-1-P)を生じさせます。肝臓の phosphorylase(図1中の⑤)が障害されている場合を糖原病VI型に、肝臓の phosphorylase kinase(図1中の⑦)が障害されている場合をIXa型に分類しており、日本ではVI型に比べてIXa型が多く報告されています。小児期には肝腫が著明で、肝機能検査の異常も強いのですが、成人後の低身長は多くはありません。しかし、適切な食事療法は肝腫を縮小させ、肝機能異常を改善させますので、小児期には食事療法を行うことが推奨されます。

3. 肝型糖原病の治療とその歴史

食事療法によって糖原病にみられる低血糖を改善しようとする試みは、1970年代にオランダの^{フェルナンデス}Fernandesらによって開始されました。その方法を世界中の多くの小児科医が受け容れて治療を行った結果、日中の低血糖を予防することが可能になりました。

しかし、夜間就寝中の低血糖を予防することは出来ませんでした。そこで、^{バー}Burr(1974)や^{グリーン}Greeneら(1976)は、夜間胃内チューブ栄養法を推奨し、その有効性が実証されました。しかし、この方法では鼻孔から胃内に挿入したチューブが抜けたり、チューブに連結した経腸栄養ポンプが故障したりした場合、急激

な低血糖を生ずることも明らかにされ、家庭でこの方法を続けることは困難でした。

ところが、1984年、^{チェン}Chenら、^{スミット}Smitらは、低血糖予防に水に溶いた未調理のコーンスターチを一定時間ごとに飲用する方法を報告し、今日ではこの方法が広く使用されるようになっていきます。

一方日本では、1981年から、特殊ミルク安全開発委員会の発案で、肝型糖原病治療乳の開発が行われるようになりました。この治療乳はI型糖原病患者が利用できないガラクトース（および乳糖）、果糖（およびしょ糖）を除き、動物性脂肪を植物油に置換した組成となっており、多くの患者に使用されています。

そして、日本ではこのような治療によって、肝型糖原病患者の予後がかなり改善されています。



表 1

糖原病の分類と特徴

病型	亜型	欠損酵素	糖原蓄積部位	特 徴
I 型	I a	glucose-6-phosphatase	肝、腎 小腸上皮	肝腫、低身長、人形様顔貌 低血糖、高脂血症、高尿酸血症
	I b	transport of G6P		上記症状+顆粒球減少
	I c	Transport of phosphate		I aと同様、まれ
II 型		acid α -glucosidase	全身特に心筋	筋緊張低下、哺乳困難、心不全
III 型	III a	liver & muscle glycogen debranching enzyme	肝、筋	肝腫、低血糖症状、血清CKの上昇を認める例が多い。
	III b	liver glycogen debranching enzyme	肝	III aと異なり、筋症状を認めない
IV 型		branching enzyme	肝、筋	乳児期に進行する肝硬変、肝脾腫、筋緊張低下
V 型		muscle phosphorylase	筋	運動後の筋力低下、筋痛
VI 及び IX 型	VI	liver phosphorylase	肝	VI型の頻度は低く、大部分がIX型、肝腫、ときに低身長あり、I、III型と比較して軽症例が多い。
	IX a	liver phosphorylase kinase (X-linked form)	肝	
	IX b	liver & muscle phosphorylase kinase (autosomal form)	肝、筋	
	IX c	liver phosphorylase kinase (autosomal form)	肝	
VII 型		phosphofructo kinase	筋	V型と同様

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⁾	でんぶん、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しやつきされますので、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は 100 g あたり 53.3 g 含まれています。

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、献立に取りい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の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。

Ⅲ 食事療法の実際

1. 献立の考え方

糖原病Ⅰ型栄養摂取目標量例（表 4 参考）を満たすことと共に、制限糖質量が1日の炭水化物摂取量のエネルギー量の5%以内になるよう食品を選びます。

制限糖質を守るための工夫を参考にしてください。

2. 発育期別食事療法のポイント

<乳児期>

重症の例外を除き、肝型糖原病が発見されるのは生後6か月以降が大部分です。乳児期に診断されたら、母乳や一般育児粉乳を直ちに糖原病治療乳に切りかえて、3時間毎の8回哺乳にします。必要であればさらに頻回にしますが、前項でも述べましたように、各々の患児における血糖の変動は、初回の入院時に担当医に把握してもらい、適切な授乳間隔を決定します。肝型糖原病の食事療法は長期間継続する必要があり、家庭での血糖測定など患児に身体的、精神的な負担を与えることは極力避けることが大切です。

診断時には、すでに離乳期を迎えている例が多いと思われませんが、離乳食においては、制限糖質が含まれる果汁、乳製品の与え方は必ず医師、管理栄養士と相談して下さい。

また、低血糖の予防が第1の目標であり、乳児期の栄養の基本は適切な治療乳投与ですので、離乳が少し遅れてもやむを得ないことを理解して下さい。

担当の医師、管理栄養士とよく相談し、適量の制限糖質を利用して離乳を計画し、ミルク、固形食を含め7~8回の分割食を基本とします。

<幼児期>

食事回数、間隔は乳児期後半とほぼ同様にします。すなわち、朝、昼、夕の3回の食事、午前、午後の間食、早朝、深夜の治療乳およびコーンスターチ投与が基本です。

保育所や幼稚園に通う場合には、患児の食事の特徴を入所や入園時に詳しく説明して対応を依頼することが必要になります。

<小学生>

給食で食べられない食品があること、午前、午後の治療乳とコーンスターチ投与について、入学前に学校に連絡します。この際、糖原病の概略と食事内容を説明した担当医からの文書を学校（校長、担任、養護教諭宛）に提出することが役に立ちます。

また、給食の献立を予め入手し、食べられるメニューを選んで学校に報告します。I型では、牛乳、ヨーグルト、ジャム、甘いデザートなどを禁じます。

事前の連絡によって、遠足、修学旅行などの行事への参加にも問題を生じることはないと思います。

<中学生・高校生>

低血糖、肝腫大など肝型糖原病に伴う症状は年齢とともに軽減することが古くから報告されており、中学生以降には幼少時にみられるような重い低血糖は減少します。しかし、I型で食事療法を怠った場合には軽度の低血糖、中等度までの高乳酸血症が認められますので食事療法は続行します。糖原病に伴う成人後の合併症予防のためにも食事療法は必要です。

また、この時期は最もエネルギーを必要としますので適切なバランスで必要量を満たして下さい。コーンスターチの摂取量は、1回 50～60gが限度と思われませんが、少なくとも1日2～3回は飲むようにして下さい。コーンスターチ由来のエネルギーは、1日のエネルギー必要量に含めなくても肥満を生じないことも多いので、その扱いについては、個々で医師と相談の上、対応して下さい。

給食がなく、家から弁当を持参できない場合には、学生食堂でのメニューの選び方とクラブ活動、特に運動部に所属する場合の低血糖予防については本人が対応できるようにしっかり教育して下さい。

<大学生・就職後>

患者本人に対応させるべきですが、コーンスターチや治療乳の役割について十分理解してもらいましょう。

3. 制限糖質の計算方法

- ① 糖原病の食事療法の際に摂取を制限しなければならない糖質（制限糖質と略します）の含有量が記載されている食品については、その数値を用います。

- ② 『日本食品標準成分表 2010』 または文部科学省食品成分データベース <http://foodbdb.jp/> を参考に炭水化物量から制限糖質量を算出します。
- ③ 制限糖質量が不明な場合には、以下のように計算します。

計算の対象となる食品は、

「果実類」、「砂糖を含む加工食品」、「乳・乳製品」および「嗜好飲料類 炭酸飲料類 果実色飲料」、「スポーツ飲料」です。

「野菜類」のカボチャやピーマンやトマト、にんじん、「いも類」のさつまいも等には、糖質の多い食品があります。1日の摂取量を見ながら炭水化物の多い野菜やいも類の重複の使用に注意しましょう。1日の使用量を考慮して摂取しましょう。

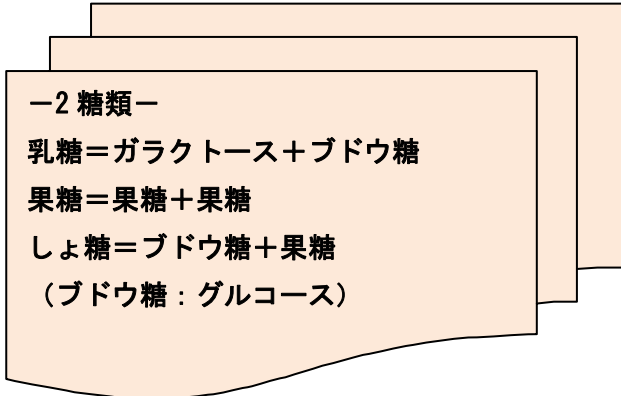
- ◆ 乳・乳製品に含まれる糖質はすべて乳糖であると考えて、含有量の1/2（乳糖はグルコースと制限糖質であるガラクトースを1分子ずつ含んだ2糖類ですので）を制限糖質として計算します。
- ◆ 果実には、果糖以外の糖（ブドウ糖など）も含まれていますが、実際に果糖を分析している食品以外は、全て果糖として計算します。
- ◆ 果実色飲料やスポーツ飲料は、しょ糖（砂糖）が多く含まれています。しょ糖は、ブドウ糖と果糖が1分子ずつ含まれています。従って表示の炭水化物量の半分をしょ糖と考え計算をします。

－2糖類とは－

糖類の最小構成単位である単糖2分子が脱水縮合し、グリコシド結合（糖と別の有機酸と結合した基）をして1分子となった糖のことである。

2分子の糖が結合をすると2糖になる。

(参考)



－2糖類－
乳糖＝ガラクトース＋ブドウ糖
果糖＝果糖＋果糖
しょ糖＝ブドウ糖＋果糖
（ブドウ糖：グルコース）

(計算例)

制限糖質算出方法

—果糖、しよ糖、乳糖の含有量が不明の場合—
・ ・炭水化物から計算をします・ ・

【果実の例】

◇ りんご（缶詰）50g 使用の場合

日本食品標準成分表より 炭水化物 20.1g/100g あたり

従って 50g では、炭水化物量は、10.1g となる。

果実の場合は、炭水化物量全量を果糖として考え、含有量の全量を便宜的に実際の果糖とする（上記）。

りんご（缶詰） 50g では、果糖 10.1g とする。



【乳・乳製品の例】

◇ 乳飲料・コーヒー 180g 使用の場合

日本食品標準成分表より 炭水化物 7.2g/100g あたり

従って 180g では、炭水化物量は、13.0g となる。

乳・乳製品の場合は、炭水化物量の全量(13.0g)を乳糖であると考え、含有量の1/2を便宜的に実際の乳糖とする（上記）。

乳飲料・コーヒー 180g では、乳糖含有量を1/2として6.5gとする。



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等^{フェルナンデス}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。