

糖原病 I 型における食事療法—糖質許容範囲設定の試み

大阪大学医学部小児科 藪内 百治
岡田伸太郎
大阪大学医学部附属病院 熊代千鶴恵

肝糖原病は肝腫、低血糖、高脂血症などを主症状とし、幾つかの病型に分類される。とくに糖原病 I 型は他の病型に比し重症であり、高度の低血糖、高乳酸血症、高尿酸血症、高脂血症をきたし、長期的には成長障害、痛風、動脈硬化が起こるほか、腫瘍発生をみることもある。このような合併症の予防は治療上重要であるが、先天的な酵素欠損による疾患であるため、治療としては適切な食事療法が必要である。食事療法は乳児期早期から長期間にわたって行われねばならないので、厳重な食事を強制すれば食欲低下をきたし、栄養摂取不足による悪影響も考慮しなければならない。私達はその点を考慮して長期間の継続を可能とするような食事の検討を行った。

食事の基準としては昭和54年改定の日本人栄養所要量からエネルギー量を算出し、栄養素の配分は総エネルギーの20%をたんぱく質、20%を脂肪、60%を糖質とした。患児は高脂血症があり、発育期にあることから高たんぱく・低脂肪食とした。糖原病 I 型患者はグルコース以外の糖をグルコースに転換できないため、ガラクトースや果糖は制限されねばならないが、食欲を増進させ、かつ長期間食事療法を行うため、制限糖質は制限糖質/全糖質 $\times 100=5\sim 10\%$ を許容範囲として設定した。食事基準は1歳、3歳、10歳の小児について作成した(表1)。1歳児の食品構成例(表2)では、たんぱく質は卵、獣鳥肉類(鶏ひき肉)、魚介類(かれい)を中心にアミノ酸構成のよい食品を用い、医療用食品(ハイネックスR、ラクトレスミルク、プロテイン85)で不足たんぱくを補った。脂肪はリノール酸含量の高い植物油(大豆、とうもろこし、なたね、サフラワー油)を用い、動物性脂肪はたんぱく質に伴う最少量にとどめた。糖質は主としてでんぷん(米飯、ウドン、ポテト)から、甘味料としてはブドウ糖、還元麦芽糖を用いた。コレステロール、プリン体含量はできるだけ制限した。

食事の投与ははじめ制限糖質を5%とし、症状の悪化がなければ10%とする。投与の方法としては少量頻回投与が好ましいため、乳幼児期は1日6回、学童では1日5回とした。そのために主食のほか医療食品や制限糖質を使った献立を考案した(表3)。これらは間食や夜食に利用することにより、小児の食欲増進にも役立っている。

制限糖質を5%とした時の1歳児の献立例は表4に示す如くで、母親を指導することにより家庭でも容易に作成できるものである。

このような食事を投与しての検査成績に関しては現在検討中で、検査値を参考に糖質の種類、量、たんぱく質などの改変を行う予定である。

表1 糖原病I型の食事基準

		乳児期		幼児期		学児期	
		1才		2才		10才	
		男	女	男	女	男	女
蛋白質	☆1 (g)	48.5	46.5	70.0	67.5	100.0	95.0
脂質	☆2 (g)	21.6	20.7	31.1	30.0	44.4	42.2
糖質	☆3 (g)	145.5	139.5	210.0	202.5	300.0	285.0
制限脂質 (g)	☆4 10%	14.6	14.0	21.0	20.2	30.0	28.5
	☆5 5%	7.3	7.0	10.5	10.1	15.0	14.3
	エネルギー (Kcal)	970	930	1,400	1,350	2,000	1,900

☆1 蛋白質エネルギー/総エネルギー×100=20%

☆2 脂肪エネルギー/総エネルギー×100=20%

☆3 糖質エネルギー/総エネルギー×100=60%

☆4 制限糖質/全糖質×100=10%

☆5 制限糖質/全糖質×100=5%

表2 糖原病I型の食品構成

(例) 乳児期

食品名		分量(g)	
		制限糖質5%	制限糖質10%
米	飯	200	200
うどん		100	100
ポテト		60	60
植物油		1	1
きぬこし		50	50
かきい		40	40
鶏ひき肉		20	20
卵		25	25
ラクトレス	(14%)	28	28
☆牛乳		50	100
緑黄色野菜		80	80
その他の野菜		80	80
☆りんご		40	80
ハイネックス-R		25	20
プロテイン	85	13	13
栄養量	蛋白質(g)	47.5	48.3
	脂肪(g)	22.0	23.3
	糖質(g)	145.5	149.4
	エネルギー-Kcal	991	1019

表3 医療用食品制限糖質使用献立例

ベイクドポテト		ミルクゼリー		プリン	
ポテト	60g	ラクトレス	14g	卵	25g
プロテイン85	13g	ゼラチン	2g	ハイネックス-R	10g
卵黄	1g	水	15g	牛乳	20g
塩	少々	マービンシロップ	15g	水	30g
		卵黄	5g	マービンシロップ	15g
		バニラエッセンス	少々	バニラエッセンス	少々
				みかん(缶)	10g

表4 献立例(1歳)

料理名	材料(g)	数量(g)	
朝 食	みそ入り おじや	軟飯 みそ 白菜葉先 出汁	60 10 20 30
	お や つ	ミルク ラクトレス	14
		バニラエッセンス	少々
		さゆ出来上り	100
栗りんご	☆りんご	40	
昼 食	煮込み うどん	うどん 葱	100 3
	含 煮 食	鶏みんち うずら卵 出汁	20 10 100
		南瓜	60
		三皮豆 人工甘味料	10 —
	お や つ	ミルク ラクトレス	14
バニラエッセンス		少々	
さゆ出来上り		100	
パバロア ☆ミルク		50	
人工甘味料		—	
ゼラチン 水 卵黄		3 15 10	

料理名	材料(g)	数量(g)		
夕 食	おにぎり	軟飯	140	
	煮 魚	やきのり 鰯	1 40	
		醤油和え	トマト	80
	食	ごま油	1	
		しょう油	1	
		ベイクド ポテト	ポテト	60
		プロテイン85	13	
卵黄	1			
塩	少々			
夜 食	ハイネッ クス-R	ハイネックス-R	25	
	バニラエッセンス	少々		
	さゆ出来上り	100		
栄 養 量	エネルギー Kcal	995		
	蛋白質 (g)	48.0		
	脂肪 (g)	22.1		
	糖質 (g)	146.5		
	制限糖質 (%)	5.1		



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



肝型糖原病は肝腫, 低血糖, 高脂血症などを主症状とし, 幾つかの病型に分類される。とくに糖原病 型は他の病型に比し重症であり, 高度の低血糖, 高乳酸血症, 高尿酸血症, 高脂血症をきたし, 長期的には成長障害, 痛風, 動脈硬化が起こるほか, 腫瘍発生をみることもある。このような合併症の予防は治療上重要であるが, 先天性な酵素欠損による疾患であるため, 治療としては適切な食事療法が必要である。食事療法は乳児期早期から長期間にわたって行われねばならないので, 厳重な食事を強制すれば食欲低下をきたし, 栄養摂取不足による悪影響も考慮しなければならない。私達はその点を考慮して長期間の継続を可能とするような食事の検討を行った。