
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が限度と思われるのですが、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://fooddb.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。

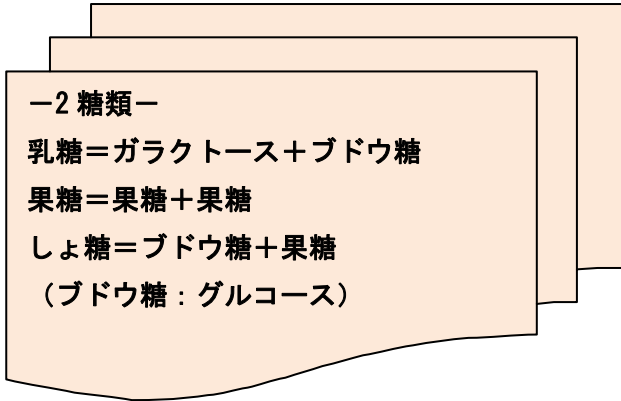
- ◆ 乳・乳製品に含まれる糖質はすべて乳糖であると考えて、含有量の1/2（乳糖はグルコースと制限糖質であるガラクトースを1分子ずつ含んだ2糖類ですので）を制限糖質として計算します。
- ◆ 果実には、果糖以外の糖（ブドウ糖など）も含まれていますが、実際に果糖を分析している食品以外は、全て果糖として計算します。
- ◆ 果実色飲料やスポーツ飲料は、しょ糖（砂糖）が多く含まれています。しょ糖は、ブドウ糖と果糖が1分子ずつ含まれています。従って表示の炭水化物量の半分をしょ糖と考え計算をします。

－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。

