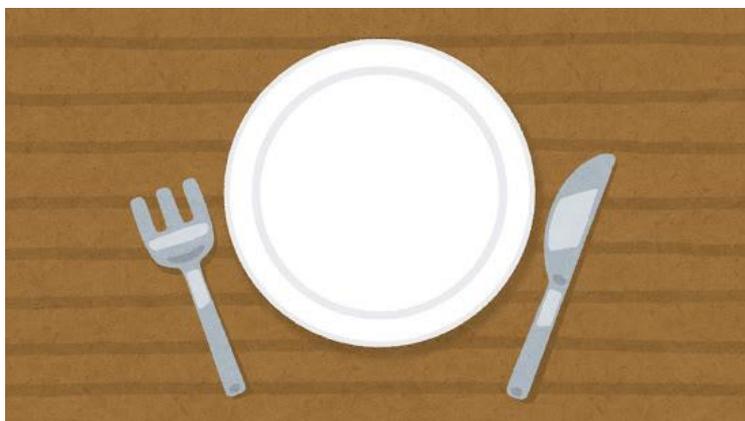




2018 年度改定

わかりやすい

肝型糖原病食事療法



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 第二部会

社会福祉法人恩賜財団母子愛育会



編 者

- 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 第二部会

部会長 大和田 操 (前(公財)東京都予防医学協会 代謝病研究部 部長)

佐藤 智英 (女子栄養大学短期大学部 准教授)

服部 俊一 (大阪市立大学医学部附属病院 栄養部主査)

岡本 尚子 (日本大学病院 栄養管理室)

目 次

●はじめに	1
I. 糖原病総論—糖原病とはどんな病気か?	4
II. 肝型糖原病の栄養管理	5
1. 管理の基本	5
2. 食事回数	6
III. 食事療法の実際	7
1. 目標栄養摂取量について	7
2. 制限糖質について	8
3. 制限糖質量の計算方法	12
4. 食事の回数について	13
5. コーンスターチについて	14
6. 甘味料について	14
7. 脂質の選び方	15
8. 発育期別食事療法のポイント	16
9. 糖原病治療用ミルクについて	20
10. 離乳食の進め方	21

はじめに

日本では 1977 年に全ての新生児を対象とした、公費による「先天性代謝異常症等の新生児マス・スクリーニング」と命名された検査が行われるようになりました。先天性代謝異常症とは、先天的な遺伝子変異のために酵素蛋白が量的・質的異常を来し、代謝産物が異常蓄積したり、欠乏したりする疾患を指し、数百種類の病気が報告されていますが、その中には新生児期に発見すれば治療によって症状を予防できる病気があり、日本では食事療法が有効なアミノ酸代謝異常症の一つであるフェニルケトン尿症（phenylketonuria、PKU と略します）など、数種類の先天性代謝異常症が 1977 年の検査の対象になりました。



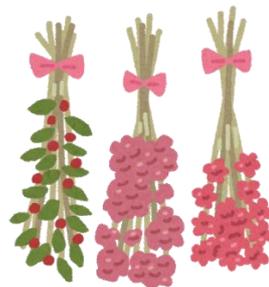
PKU の治療には、特別な治療ミルクが必要ですので、厚生省（現厚生労働省）は、先天性代謝異常症の治療を専門とする小児科医と乳業会社に働きかけて、特殊ミルク安全開発委員会を立ち上げ、そこで治療に必要な特殊ミルクが作られるようになりましたが、その委員会は、新生児スクリーニングの対象の病気以外でも、食事療法が有効な先天性代謝異常症に対する治療ミルクの開発を行うようになりました。そして、1981 年には肝型糖原病に対する治療ミルクが作られるようになり、実際にそれを使用した小児科医達によって、その有効性が確かめられ、この治療乳が糖原病の乳幼児に広く使用されるようになりました。



また、肝型糖原病の食事療法においては、乳幼児期を過ぎても、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十分に与え、しかも、たんぱく質、脂質、ビタミン、ミネラルの必要量を満たす食事を頻回に与えることが必要であります。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が、そのような肝型糖原病の食事を作るには、適切な指導書が必要であるとの声が、各方面から寄せられましたので、特殊ミルク共同安全開発委員会では、2003年度に『わかりやすい肝型糖原病食事療法』と云うガイドブックを作成し、2013年には、その改訂版を特殊ミルク事務局のホームページ上に掲載しました。



しかし、（１）その内容が、医療従事者には容易に理解できても、食事治療を実際に担当している糖原病患児の保護者の方々にとっては煩雑で理解しにくいのではないかとの意見が安全開発委員会から提出されたこと、（２）文部科学省が2015年に策定した「日本食品成分表2015年版（七訂）」には、新たに「炭水化物成分表」が掲載され、これまで示されていなかった肝型糖原病で摂取制限が必要な「制限糖質」即ち、乳糖、しょ糖、ガラクトース、果糖（フルクトース）の食品中の含有量を直接知ることが可能になったことから、第二部会では、日常容易に使用できる簡便なガイドブックに改定する作業を、一昨年から開始致しました。



そして、2013 年度版の第一章、糖原病総論および第二章を簡略化し、第三章食事療法の実際および第四章 Q&A を統合した内容として、本年度にそれを完成させました。なお、2013 年度の WEB 版も、従来通り、事務局のホームページで御覧戴けますので、糖原病の医学的な詳細につきましては、それをご覧頂けます。

肝型糖原病の患者さんの予後と日常生活の質の向上のために、この『2018 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）が活用されることを希望しております。



I. 糖原病総論

—糖原病とはどんな病気か？

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、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的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）に大別されます（それらの詳細につきましては、本ガイドブック 2013 年 WEB 版を御覧下さい）。筋型に比べて肝型の頻度が何れの国でも高く、特に I 型が最も多く報告されており、その大部分は Ia 型です。I 型では、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。肝型糖原病の病型、成因、症状など詳しい記載は、2013 年の WEB 版を御覧ください。



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。従って、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って、低血糖を予防します。

現在、行われている肝型糖原病の食事療法の基本的な考え方を表に示します。

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⁾	でんぷん、麦芽糖、グルコース	同左
制限する物質	しよ糖、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以上にならない。)
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、学童期後半からはコーンスターチを中心にする。	同左
その他の注意	・ビタミン類、ミネラル類を充分に与える。 ・アルカリ化剤投与 ・アロプリノール投与	・ビタミン類、ミネラル類を充分に与える。

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。

『2013年度改訂「わかりやすい肝型糖原病食事療法」』, P9. より

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. 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（診断がつくまでは入院が必要ですが・・・）。

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、第 3 章食事療法の実際をご覧ください。



Ⅲ. 食事療法の実際

1. 目標栄養摂取量について

肝型糖原病Ⅰ型の治療食の基本は、決められた量の糖原病治療ミルクを飲み、しょ糖（砂糖）、果糖、乳糖、ガラクトースの摂取量を制限すること、および低血糖と高乳酸血症とを防ぐために食事を6～8回に分けて食べることにあります。また、低血糖と高乳酸血症を予防するために、未調理の（生の）コーンスターチの摂取が必要な場合も少なくありません。

エネルギー摂取量は同年齢の健常児と変わりはありませんが、たんぱく質、脂質は、[第二章の表](#)に示したようにやや少なめにします。

炭水化物がエネルギー源の中心となりますが、糖原病治療ミルクとコーンスターチから、かなりの量の炭水化物を摂取することになりますので、治療を担当する医師、管理栄養士と相談し、治療ミルクおよびコーンスターチの量と飲む時間を決めてください。

治療ミルクをしっかり飲むことで、鉄やカルシウムも摂取できます。参考として表1日本人の食事摂取基準（2015年版）の年齢別推定エネルギー必要量を参考に糖原病の治療食におけるエネルギー産生栄養素量（たんぱく質、脂質、炭水化物）と制限糖質摂取量の上限量を記載しました。

表1 糖原病Ⅰ型の栄養摂取目標量例(1日あたり)
日本人の食事摂取基準(2015版)を参考に作成

年齢	エネルギー 食事摂取基準	たんぱく質	脂質	炭水化物	Ca	Fe	制限糖質		
							Ⅰ型		Ⅲ、Ⅳ、Ⅸ型
エネルギー比率		10～13%	15～17%	70～75%	食事摂取基準		Ⅰ型 炭水化物のエネルギー の5%以内	1g/BW	参照体重
	kcal/日	g/日	g/日	g/日	mg/日	mg/日	g/日	g/日	kg
1～2歳	950	25～30	16～18	165～180	425	4.5	8～9	10	11.3
3～5歳	1275	30～40	21～24	220～240	575	5.3	11～12	15	16.3
6～7歳	1500	40～45	25～28	265～280	575	6.5	13～14	20	22.1
8～9歳	1775	45～55	30～33	310～335	700	8.3	15～16	25	27.7
10～11歳	2175	55～70	36～41	380～410	725	12.0	19～20	35	36
12～14歳	2500	65～80	42～47	440～470	900	12.8	22～23	45	48.3
15～17歳(男)	2850	75～90	48～53	500～535	800	9.5	25～26	60	59.7
15～17歳(女)	2300	60～70	38～43	400～430	650	10.5	20～21	50	51.9
18～29歳(男)	2650	70～85	44～50	465～500	800	7.0	23～25	60	63.2
18～29歳(女)	1950	50～60	33～37	340～365	650	10.5	17～18	50	50

糖原病治療ミルク以外の乳製品の摂取に制限があるため、カルシウムと鉄が不足しやすいので、日本人の食事摂取基準を示しました。栄養指導の時に管理栄養士と相談し、不足しないようにしましょう。

2. 制限糖質について

肝型糖原病の治療食の最も大切なことは、乳糖、ガラクトース、しょ糖、果糖など、肝臓で処理できない糖質を制限することです。これらの糖質は{制限糖質}と呼ばれており、I型糖原病では制限糖質の摂取量を、炭水化物のエネルギー量のおよそ5%前後に制限するのが良いと言われています。Ⅲ、Ⅵ、Ⅸ型では、一度に摂取する制限糖質量を、体重1kg当たり1g以内にするのが奨められています(1g/kg 体重の制限糖質を一度に摂取すると、これらの病型でも血中乳酸値が高くなることが報告されています)。食事摂取基準から算出した制限糖質の参考値を表1に示しました。砂糖(しょ糖)はブドウ糖と果糖でできており、果糖は果物に含まれる糖、乳糖はガラクトースとブドウ糖でできており、乳製品に含まれます。

表2に制限糖質(しょ糖：砂糖、果糖、乳糖、ガラクトース)を含まない食品を掲載しました。ごはん、うどんは主食として安心して食べられます。主菜となる肉、魚、卵も気にせず必要量を食べて下さい。

表2 制限糖質(ショ糖・砂糖・果糖・乳糖・ガラクトース)を含まない食品

穀類
ごはん(精白米)、米粉めん、ゆでうどん、ゆでそうめん、ゆで中華めん、米粉、もち、白玉粉、フランスパン、コッペパン
でんぷん類
片栗粉、コーンスターチ、くずでんぷん、くずきり、春雨、でんぷんめん、タピオカ、
きのこ類
えのきだけ、生しいたけ、ぶなしめじ、なめこ、エリンギ、ひらたけ、まいたけ、マッシュルーム
海藻類
あおさ、のり、昆布、寒天、ひじき、もずく、わかめ、めかぶ
卵、肉、魚
卵、豚肉、アジフライ、いわしフライ、きす天ぷら、さばフライ、たらフライ、エビ天ぷら、
調味料・嗜好飲料
ビール、発泡酒、清酒、みりん、ベーキングパウダー、ドライイースト
菓子類
コーヒーゼリー、あられ、くずもち
その他
オリーブ、ごま豆腐、カマンベールチーズ、凍り豆腐、葉しょうが、葉ねぎ

表3に穀類、芋類、豆類、種実類100g当たりの制限糖質量を掲載しました。穀類ではロールパンやコーンフレークス、お好み焼き粉、ホットケーキミックスなどに砂糖が使用されている場合があるので、注意が必要です。いも類はさつまい、干しいもに制限糖質が多く含まれています。豆類はぶどう豆、ゆであずき、うずら豆など市販されている煮豆に砂糖が使用されています。きなこにも含まれますので、使用量に注意しましょう。種実類は市販されているピーナッツバターに砂糖が使用されているので、注意しましょう。

表3 制限糖質含有量（食品100g当たりの含有量）
日本食品標準成分表2015年版（七訂）炭水化物成分表編より作成

穀類

0.1～0.5g未満	0.5～1g未満	1～3g未満	3g以上
米(精白米・もち米・発芽玄米)	米(胚芽米・玄米)	あわ	ロールパン
ごはん(胚芽米・発芽玄米)	マカロニ・スパゲティ(乾)	オートミール	コーンフレークス
赤飯	カップめん	食パン	お好み焼き粉
大麦・押麦	ポップコーン	米粉パン	ホットケーキミックス(14g)
うどん(生)		ベーグル	
そば(生・ゆで)		から揚げ粉	
そうめん・ひやむぎ(乾)			
冷めん			
生パスタ			
マカロニ・スパゲティ(ゆで)			
中華めん(生)			
シュウマイ・ぎょうざの皮			
ピザ生地			
小麦粉(薄力粉・強力粉)			
てんぷら粉			
上新粉			

芋類

0.1～0.5g未満	0.5～1g未満	1～3g未満	3g以上
じゃがいも(生・蒸し)	やまいも(長いも・大和いも)	さといも	さつまいも
	やつがしら	マッシュポテト(乾燥)	干しさつまいも(13.7g)

豆類

0.1～0.5g未満	0.5～1g未満	1～3g未満	3g以上	20g以上
おから	豆腐(絹・木綿・焼き)		きなこ	ぶどう豆
納豆	大豆水煮缶	大豆(ゆで)	大豆(乾)、炒り大豆	
干しゆば(戻し)	生ゆば	ゆば(干し)		
	豆乳	調製豆乳	豆乳 麦芽コーヒー	
油揚げ	生揚げ	がんもどき		
こしあん・さらしあん	レンズまめ(ゆで)	レンズまめ(乾)		
	ささげ、あずき(ゆで)	ささげ(乾)		つぶしあん、ゆであずき(缶)
	ひよこまめ(ゆで)	ひよこまめ(乾)		
	いんげんまめ(ゆで)	いんげんまめ(乾)		うずら豆
	青えんどう(ゆで)	青えんどう、そらまめ(乾)		

種実類

0.5～1g未満	1～3g未満	3～5g未満	5～7g未満	10g以上
ごま	ぎんなん	松の実	アーモンド	ピーナッツバター
	えごま	ヘーゼルナッツ	カシューナッツ	
	はす(乾)	マカデミアナッツ	ピスタチオ	
	くるみ	和ぐり	大粒落花生	
		バターピーナッツ	甘ぐり(中国ぐり)	
			ココナッツパウダー	

表4に制限糖質を多く含むくだもの、くだもの加工品、甘味および砂糖、乳製品100g当たりの制限糖質量を掲載しました。くだもので制限糖質が比較的少ないのはいちご、ブルーベリー、アボカド、レモンです。甘味類としては水あめがおすすめです。くだもの加工品のジュース、缶詰、ジャムは控えるようにしましょう。乳製品ではプロセスチーズは比較的制限糖質が少なく、脱脂粉乳には制限糖質が多く含まれますが、カルシウム源として少量摂取することも可能です。

表4 制限糖質含有量（食品100g当たりの含有量）
日本食品標準成分表2015年版（七訂）炭水化物成分表編より作成

くだもの

0.1～5g未満	5～7g未満	7～10g未満	10～15g未満
いちご	すもも	ぶどう	りんご
ブルーベリー	いちじく	温州ミカン	マンゴ
レモン	グレープフルーツ	もも	バナナ
アボカド(0.2)	キウイフルーツ	ライチ	
ココナッツウォーター	すいか	かき	
	アメリカンチェリー	渋抜き柿、甘がき	
	ネーブルオレンジ	メロン(露地)	
	日本なし	バインアップル	
	洋なし		

くだもの 加工品

5～7g未満	7～10g未満	10～15g未満	20g以上
みかんジュース	リンゴジュース	ブルー	いちじく(乾) 27g
濃縮還元	ストレート	白桃缶詰	マーマレード 29.1g
ストレート			干しぶどう 38.1g
ぶどうジュース			いちごジャム 61.1g

甘味類および砂糖

0.5g未満	20～30g未満	30～50g未満	50～70g未満	70～90g未満	90g以上
水あめ	ぶどう糖果糖液糖	はちみつ	メープルシロップ	黒砂糖	上白糖
		果糖ぶどう糖液糖	高果糖液糖		三温糖
		黒みつ			コーヒーシュガー

乳製品

1g未満	1～5g未満	5～10g未満	10～20g未満	40g以上
プロセスチーズ	クリームチーズ	人乳	乳酸菌飲料	脱脂粉乳
やぎのチーズ	マスカルポーネ	コーヒー牛乳	加糖ヨーグルト	育児用調製粉乳
	生クリーム	ヨーグルトドリンク	アイスクリーム	コンデンスミルク
	無糖ヨーグルト			
	牛乳			



表 5 に野菜類 100g 当たりの制限糖質量を掲載しました。スイートコーン（とうもろこし）、西洋かぼちゃには制限糖質が多く含まれます。ピクルスのきゅうり、かんぴょうにも含まれますが、ハンバーガー、のり巻きに入っている少量であれば制限糖質の摂取も可能です。しかし、たくさんは食べない方がよいでしょう。

表5 制限糖質含有量（食品100g当たりの含有量）
日本食品標準成分表2015年版（七訂）炭水化物成分表編より作成

野菜類

0.1～0.5g未満	0.5～1g未満	1～3g未満	3～5g未満	5～10g未満	10g以上
モロヘイヤ	ししとがらし	にんにく	えだまめ	日本かぼちゃ	スイートコーン
にがうり	たけのこ	にら	アスパラガス	冷凍グリーンピース	西洋かぼちゃ
チンゲンサイ	大根の葉	ごぼう	そらまめ	たまねぎ	かんぴょう
こまつな	もやし	ブロッコリー	かぶ	にんじん	
ほうれんそう	はくさい	ピーマン	キャベツ		
しゅんぎく	セロリ	きゅうり	トマト		
大豆もやし	ズッキーニ	さやいんげん	カルフラワー		
サラダ菜	レタス	なす	根深ねぎ		
	さやえんどう	オクラ	れんこん		
		大根	グリーンピース		

表 6 に嗜好飲料および調味料 100g 当たりの制限糖質量を掲載しました。コーラ、サイダーなど甘い嗜好飲料は避け、お茶や水にします。調味料ではトマトケチャップ、焼き肉のたれに砂糖が使用されています。トマトケチャップの代わりにトマトピューレにすると制限糖質は少なくなります。味付けには塩、しょうゆ、酢、みりん、香味野菜などを利用するとよいでしょう。

表6 制限糖質含有量（食品100g当たりの含有量）
日本食品標準成分表2015年版（七訂）炭水化物成分表編より作成

嗜好飲料

1g未満	1～2g未満	5g以上
ワイン（白・赤）	抹茶	コーラ
ピュアココア	ワイン（ロゼ）	サイダー

調味料

1g未満	1～5g未満	5～10g未満	10g以上
しょうゆ	淡色辛みそ	ミートソース	粉末しょうが
こしょう	ガーリックパウダー	トマトペースト	トマトケチャップ
りんご酢	おろしにんにく	バルサミコ酢	焼き肉のたれ
減塩みそ	低カロリーマヨネーズ		
おろししょうが	ホワイトソース		
	マスタード		
	トマトソース		
	トマトピューレ		

表 7 に菓子類の制限糖質量を掲載しました。砂糖を使用していないポテトチップス、しょうゆせんべい、ソーダクラッカーなどは制限糖質が少ないです。

表7 制限糖質含有量（食品100g当たりの含有量）
日本食品標準成分表2015年版（七訂）炭水化物成分表編より作成

菓子類 配合比から計算しています。

1g未満	1～5g未満	5～10g未満	10g～20g未満	20g～30g未満	30g～40g未満	40g～50g未満	50g～60g未満	60g以上
成形ポテトチップス	リーフパイ	くし団子 しょうゆ	くし団子 あん	笹だんご、草もち	桜もち(関東風)	ちやつう	磯部せんべい	もちこしらくがん
しょうゆせんべい	カレーパン	おのろけ豆	かしわもち	ちまき	薄皮あんぱん	ねりきり	きんつば	マロングラッセ
あげせんべい		甘辛せんべい	大福もち	桜もち(関西風)	うぐいすもち	ぎゅうひ	練りようかん	きんぎょく糖
南部せんべい ごま		南部せんべい ピーナッツ	ワッフル(カスタードクリーム)	ごかぼう	蒸しまんじゅう	生やつはし(あん入)	甘納豆(あずき)	甘納豆(えんどう・いんげんまめ)
ソーダクラッカー		オイルスプレークラッカー	ゼリー(ワイン、ミルク、オレンジ)	ういろう	カステラまんじゅう	もなか	ゆべし	かわり玉(チャイナマーブル)
ミートパイ		ホットケーキ	牛乳寒天	つぶあん汁粉	くずまんじゅう	どら焼き	八つ橋	みしま豆
パイ皮		チョココロネ	ババロア	水ようかん	タルト(和菓子)	かのこ	らくがん	バタースコッチ
		コーンスナック	カスタードプリン	今川焼	かるかん	きび団子	巻きせんべい	あめ玉
			カスタードクリーム	スポンジケーキ	こしあん しるこ	松風	ホワイトチョコレート	
			シュークリーム	ショートケーキ(果物なし)	蒸しようかん	かわらせんべい	ミルクチョコレート	
			チーズケーキ	バターケーキ	羊かりんとう	ポーロ	ドロップ	
			タルト	ドーナッツ	おこし	そばポーロ	ゼリーピーンズ	
			アップルパイ	中華風クッキー	きりざんしょ	マシュマロ		
			あんぱん	ビスケット	げっぺい			
			メロンパン	ゼリーキャンデー	ブリットル			
			クリームパン	キャラメル	ワッフル(ジャム)			
			薄皮チョコパン		ウエハース			
					ロシアケーキ			
					サブレ			
					カステラ			
					ジャムパン			
					アーモンド			
					チョコレート			
					クリーム入りウエハース			

3. 制限糖質量の計算方法

制限糖質の含有量は日本食品標準成分表 2015 年版（七訂）炭水化物成分表編—利用可能炭水化物、糖アルコール及び有機酸— 文部科学省科学技術・学術審議会資源調査分科会 報告に掲載されています。

また文部科学省食品成分データベース (<https://fooddb.mext.go.jp/>) に掲載されています。検索する食品名を入力して検索し、その後「他の成分を検索したい」表示成分を選択すると右端の炭水化物欄に成分名が掲載されますので、制限糖質（果糖、ガラクトース、しょ糖、乳糖）に印をつけると含有量が表示されます。

4. 食事の回数について

糖原病の食事回数は乳幼児期では7～8回食、学童期以降は6～7回に食事、糖原病用治療用ミルク、コーンスターチを分けて摂取することが必要です。

健常人では、肝臓でブドウ糖がグリコーゲンとして蓄えられ、食事の時間が遅れてもグリコーゲンからブドウ糖が作られて、血糖値が維持できます。しかしI型糖原病では、グリコーゲンからブドウ糖を作ることができず、食事の間隔が長くなると低血糖および高乳酸血症を生じ、そのような状況が長く続くと成長が障害されます。低血糖の症状、重症度は患者さんによって異なりますので、食事時間、糖原病用ミルクおよびコーンスターチの量は主治医に決めてもらいます。

年齢別の食事時間例を表8に示します。昼間は昼食用治療用ミルクとし、就寝前は脂肪を含まず炭水化物が多い夜間用治療用ミルクにします。

表8 年齢別食事時間例

2013年度改訂 肝型糖原病食事療法 掲載献立より引用

1～2歳	3～4歳	6～7歳	8～9歳	10～11歳	12～14歳	15～17歳	18～29歳
	4時 MDとCS			4時 MDとCS			
6時 MDとCS	6時 MDとCS	6時 MDとCS	6時 MDとCS		6時 MDとCS	6時 朝食	6時 朝食
9時 朝食	9時 朝食	8時 朝食	8時 朝食	7時 朝食	7時 朝食		
		10時 MDとCS	10時 MDとCS	10時 MDとCS	10時 MDとCS	10時 MDとCS	10時 MDとCS
12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食	12時 昼食
15時 間食 MDとCS	15時 間食 MDとCS	15時 間食 MDとCS	15時 MDとCS	15時 MDとCS	15時 MDとCS	15時 MDとCS	15時 MDとCS
18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食	18時 夕食
21時 MDとCS	20時 間食 MDとCS	21時 間食 MDとCS	21時 間食 MDとCS	21時 MNとCS	21時 MNとCS	21時 間食 MDとCS	21時 間食 MDとCS
23時 MNとCS	24時 MNとCS	24時 MNとCS	24時 MNとCS			24時 MNとCS	24時 MNとCS
2時 MNとCS							

MD: 昼用糖原病治療用ミルク

MN: 夜用糖原病治療用ミルク

CS: コーンスターチ 低血糖の状況に合わせて必要量を摂取する。

10歳以降の成長期はカルシウムが不足しやすいので、必要に応じてスキムミルクを加える。

5. コーンスターチについて

コーンスターチはとうもろこしから作るでんぷんで、消化吸収速度が遅く、低血糖を予防する効果があります。でんぷんにはじゃがいもでんぷん（片栗粉）もありますが、加熱しない生のコーンスターチを使用すると長時間低血糖を予防できることが1984年に報告され、それ以来、Ⅰ型糖原病の治療食としてコーンスターチが使用されています。

コーンスターチは水、レモン水、スキムミルク、治療用ミルク、ピュアココア（小さじ1）などで溶いて飲用しますが、果汁、砂糖は制限糖質なので使用しないでください。また、ミルクココアにも砂糖が入っていますので、ココアを使用する場合には、ピュアココア（甘くない製品）を使用してください。

コーンスターチは、糖原病の患者さんの低血糖を防ぎ、成長に不可欠な食品であることを先ず保護者の方々が理解し、患児にも十分に説明して、必要量を摂取するようにします。

6. 甘味料について

しょ糖（砂糖）と果糖は使用できませんが、難消化性のオリゴ糖、還元麦芽糖（商品名：マービー）、羅漢果エキス（商品名：ラカント）、アスパルテーム（商品名：パルスィート）には制限糖質が含まれませんので、これらはコーンスターチを飲用するときに、利用することも可能です。調味料ではみりん風調味料には砂糖が含まれていますが、本みりんであれば制限糖質が含まれませんので使用できます。



7. 脂質の選び方

血液中の中性脂肪が高くなる糖原病Ⅰ型では、脂質の摂取量を少なくすることが必要です。日本人の食事摂取基準では脂質エネルギー比率は20～30%ですが、糖原病Ⅰ型は15～17%、として、植物油を中心に使用します。揚げ物は少なくし、炒め物は油の使用量を少なくするためにテフロン加工のフライパンを使用するとよいでしょう。マヨネーズ、マーガリンなどは通常の使用量の半分程度にします。また、動物性油脂であるバターやラード、肉の脂身の使用を控えるようにし、肉類は脂の少ない赤身を使用するとよいでしょう。

<油を減らす調理の工夫>

①パン粉焼き（揚げないフライ）

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。

②炒め物の作り方

テフロン加工のフライパンで炒め、できあがりにごま油、オリーブ油など1～2g加える。

③シチュー、クリーム煮の作り方

シチューやクリーム煮などは、市販のルーは使用せず、水で溶いたコーンスターチでとろみをつけ、少量の油を加える。



8. 発育期別食事療法のポイント

<乳児期>

- 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ます。糖原病治療ミルク（糖原病フォーミュラ）と一般の乳児用調製粉乳、人乳の栄養素量の比較を表9に示します。

表9 ミルク栄養価計算 比較

			重量	エネルギー	たんぱく質	脂質	炭水化物	カルシウム	鉄	ビタミンD	①果糖	②ガラクトース	③乳糖	①②③の合計	
			g	kcal	g	g	g	mg	mg	μg	g	g	g	g	
【月齢：～1/2か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ¹¹)	1回	昼用	11.2	48	1.8	1.1	7.8	49	0.7	1.1	—	—	—	—
			夜用	11.2	43	1.1	0.0	9.7	29	0.7	1.1	—	—	—	—
		8回 (1日分)	(昼用6回+夜用2回)	89.6	374	13.0	6.4	66.1	354	5.4	9.0	—	—	—	—
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ¹²) (食品成分表 値)	1回分	10.4	53	1.3	2.8	5.8	38	0.7	1.0	0.0	0.0	5.3	5.3	
		8回 (1日分)	83.2	428	10.3	22.3	46.5	308	5.4	7.7	0.0	0.2	42.2	42.4	
		1回分	81.4	53	0.9	2.8	5.9	22	0.0	0.2	0.0	0.0	5.2	5.2	
人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	8回 (1日分)	650.9	423	7.2	22.8	46.9	176	0.3	2.0	0.0	0.0	41.7	41.7		
	1回分	81.4	53	0.9	2.8	5.9	22	0.0	0.2	0.0	0.0	5.2	5.2		
【月齢：1/2～1か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ¹¹)	1回	昼用	16.8	72	2.7	1.6	11.7	74	1.0	1.7	—	—	—	—
			夜用	16.8	65	1.6	0.0	14.5	44	1.0	1.7	—	—	—	—
		7回 (1日分)	(昼用5回+夜用2回)	117.6	489	16.8	8.0	87.4	457	7.1	11.8	—	—	—	—
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ¹²) (食品成分表 値)	1回分	15.6	80	1.9	4.2	8.7	58	1.0	1.5	0.0	0.0	7.9	8.0	
		7回 (1日分)	109.2	561	13.5	29.3	61.0	404	7.1	10.2	0.0	0.3	55.4	55.7	
		1回分	122.0	79	1.3	4.3	8.8	33	0.0	0.4	0.0	0.0	7.8	7.8	
人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	7回 (1日分)	854.3	555	9.4	29.9	61.5	231	0.3	2.6	0.0	0.0	54.7	54.7		
	1回分	122.0	79	1.3	4.3	8.8	33	0.0	0.4	0.0	0.0	7.8	7.8		
【月齢：1～2か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ¹¹)	1回	昼用	22.4	96	3.6	2.1	15.6	99	1.3	2.2	—	—	—	—
			夜用	22.4	86	2.2	0.0	19.4	58	1.3	2.2	—	—	—	—
		6回 (1日分)	(昼用5回+夜用1回)	134.4	565	20.3	10.6	97.2	551	8.1	13.4	—	—	—	—
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ¹²) (食品成分表 値)	1回分	20.8	107	2.6	5.6	11.6	77	1.4	1.9	0.0	0.1	10.5	10.6	
		6回 (1日分)	124.8	641	15.5	33.4	69.8	462	8.1	11.6	0.0	0.4	63.3	63.6	
		1回分	162.7	106	1.8	5.7	11.7	44	0.1	0.5	0.0	0.0	10.4	10.4	
人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	6回 (1日分)	976.3	635	10.7	34.2	70.3	264	0.4	2.9	0.0	0.0	62.5	62.5		
	1回分	162.7	106	1.8	5.7	11.7	44	0.1	0.5	0.0	0.0	10.4	10.4		
【月齢：2～3か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ¹¹)	1回	昼用	28.0	120	4.5	2.7	19.5	123	1.7	2.8	—	—	—	—
			夜用	28.0	108	2.7	0.0	24.2	73	1.7	2.8	—	—	—	—
		5回 (1日分)	(昼用4回+夜用1回)	140.0	587	20.8	10.6	102.0	566	8.4	14	—	—	—	—
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ¹²) (食品成分表 値)	1回分	26.0	134	3.2	7.0	14.5	96	1.7	2.4	0.0	0.1	13.2	13.3	
		5回 (1日分)	130.0	668	16.1	34.8	72.7	481	8.5	12.1	0.0	0.4	65.9	66.3	
		1回分	203.4	132	2.2	7.1	14.6	55	0.1	0.6	0.0	0.0	13.0	13.0	
人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	5回 (1日分)	1017.0	661	11.2	35.6	73.2	275	0.4	3.1	0.0	0.0	65.1	65.1		
	1回分	203.4	132	2.2	7.1	14.6	55	0.1	0.6	0.0	0.0	13.0	13.0		
【月齢：3～4か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ¹¹)	1回	昼用	28.0	120	4.5	2.7	19.5	123	1.7	2.8	—	—	—	—
			夜用	28.0	108	2.7	0.0	24.2	73	1.7	2.8	—	—	—	—
		5回 (1日分)	(昼用4回+夜用1回)	140.0	587	20.8	10.6	102.0	566	8.4	14	—	—	—	—
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ¹²) (食品成分表 値)	1回分	26.0	134	3.2	7.0	14.5	96	1.7	2.4	0.0	0.1	13.2	13.3	
		5回 (1日分)	130.0	668	16.1	34.8	72.7	481	8.5	12.1	0.0	0.4	65.9	66.3	
		1回分	203.4	132	2.2	7.1	14.6	55	0.1	0.6	0.0	0.0	13.0	13.0	
人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	5回 (1日分)	1017.0	661	11.2	35.6	73.2	275	0.4	3.1	0.0	0.0	65.1	65.1		
	1回分	203.4	132	2.2	7.1	14.6	55	0.1	0.6	0.0	0.0	13.0	13.0		

【月齢 :4~5か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ^{*1})	1回	昼用	28.0 ~30.8	120 ~132	4.5 ~5.0	2.7 ~2.9	19.5 ~21.4	123 ~136	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—	
			夜用	28.0 ~30.8	108 ~118	2.7 ~3.0	0.0 ~0.0	24.2 ~26.6	73 ~80	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—	
		5回 (1日分) (昼用4回 +夜用1回)	昼用	140.0 ~154.0	587 ~646	20.8 ~22.9	10.6 ~11.7	102 ~112	566 ~622	8.4 ~9.2	14.0 ~15.4	—	—	—	—	
			夜用	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ^{*2}) (食品成分表 値)	1回分 (1日分)	1回分	130.0 ~143.0	668 ~735	16.1 ~17.7	34.8 ~38.3	72.7 ~79.9	481 ~529	8.5 ~9.3	12.1 ~13.3	0.0 ~0.0	0.4 ~0.4	65.9 ~72.9	66.3 ~72.9	
			5回 (1日分)	203.4 ~223.7	132 ~145	2.2 ~2.5	7.1 ~7.8	14.6 ~16.1	55 ~60	0.1 ~0.1	0.6 ~0.7	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	13.0 ~14.3	13.0 ~14.3	
		人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	1回分	1017.0 ~1118.7	661 ~727	11.2 ~12.3	35.6 ~39.2	73.2 ~80.5	275 ~302	0.4 ~0.4	3.1 ~3.4	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	65.1 ~71.6	65.1 ~71.6	
			5回 (1日分)	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
	【月齢 :5~6か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ^{*1})	1回	昼用	28.0 ~30.8	120 ~132	4.5 ~5.0	2.7 ~2.9	19.5 ~21.4	123 ~136	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
				夜用	28.0 ~30.8	108 ~118	2.7 ~3.0	0.0 ~0.0	24.2 ~26.6	73 ~80	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
4回 (1日分) (昼用3回 +夜用1回)			昼用	112.0 ~123.2	467 ~514	16.3 ~17.9	8.0 ~8.8	82.6 ~90.8	442 ~487	6.7 ~7.4	11.2 ~12.3	—	—	—	—	
			夜用	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ^{*2}) (食品成分表 値)		1回分 (1日分)	1回分	104.0 ~114.4	535 ~588	12.9 ~14.2	27.9 ~30.7	58.1 ~63.9	385 ~423	6.8 ~7.4	9.7 ~10.6	0.0 ~0.0	0.3 ~0.3	52.7 ~58.0	53.0 ~58.3	
			4回 (1日分)	203.4 ~223.7	132 ~145	2.2 ~2.5	7.1 ~7.8	14.6 ~16.1	55 ~60	0.1 ~0.1	0.6 ~0.7	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	13.0 ~14.3	13.0 ~14.3	
		人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	1回分	813.6 ~895.0	529 ~582	8.9 ~9.8	28.5 ~31.3	58.6 ~64.4	220 ~242	0.3 ~0.4	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	52.1 ~57.3	52.1 ~57.3	
			4回 (1日分)	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
【月齢 :6~9か月】		糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ^{*1})	1回	昼用	28.0 ~30.8	120 ~132	4.5 ~5.0	2.7 ~2.9	19.5 ~21.4	123 ~136	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
				夜用	28.0 ~30.8	108 ~118	2.7 ~3.0	0.0 ~0.0	24.2 ~26.6	73 ~80	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
	3回 (1日分) (昼用2回 +夜用1回)		昼用	84.0 ~92.4	347 ~382	11.8 ~12.9	5.3 ~5.9	63.1 ~69.4	319 ~351	5.0 ~5.5	8.4 ~9.2	—	—	—	—	
			夜用	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
	乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ^{*2}) (食品成分表 値)	1回分 (1日分)	1回分	78.0 ~85.8	401 ~441	9.7 ~10.6	20.9 ~23.0	43.6 ~48.0	289 ~317	5.1 ~5.6	7.3 ~8.0	0.0 ~0.0	0.2 ~0.3	39.5 ~43.8	39.8 ~43.8	
			3回 (1日分)	203.4 ~223.7	132 ~145	2.2 ~2.5	7.1 ~7.8	14.6 ~16.1	55 ~60	0.1 ~0.1	0.6 ~0.7	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	13.0 ~14.3	13.0 ~14.3	
		人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	1回分	610.2 ~671.2	397 ~436	6.7 ~7.4	21.4 ~23.5	43.9 ~48.3	165 ~181	0.2 ~0.3	1.8 ~2.0	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	39.1 ~43.0	39.1 ~43.0	
			3回 (1日分)	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
	【月齢 :9~12か月】	糖原病フォーミュラ (調整濃度14% ^{*1})	1回	昼用	28.0 ~30.8	120 ~132	4.5 ~5.0	2.7 ~2.9	19.5 ~21.4	123 ~136	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
				夜用	28.0 ~30.8	108 ~118	2.7 ~3.0	0.0 ~0.0	24.2 ~26.6	73 ~80	1.7 ~1.8	2.8 ~3.1	—	—	—	—
2回 (1日分) (昼用1回 +夜用1回)			昼用	56.0 ~61.6	227 ~250	7.2 ~7.9	2.7 ~2.9	43.7 ~48.0	196 ~216	3.4 ~3.7	5.6 ~6.2	—	—	—	—	
			夜用	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	
乳児用調製粉乳 (調整濃度13% ^{*2}) (食品成分表 値)		1回分 (1日分)	1回分	52.0 ~57.2	267 ~294	6.4 ~7.1	13.9 ~15.3	29.1 ~32.0	192 ~212	3.4 ~3.7	4.8 ~5.3	0.0 ~0.0	0.2 ~0.2	26.4 ~29.2	26.5 ~29.2	
			2回 (1日分)	203.4 ~223.7	132 ~145	2.2 ~2.5	7.1 ~7.8	14.6 ~16.1	55 ~60	0.1 ~0.1	0.6 ~0.7	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	13.0 ~14.3	13.0 ~14.3	
		人乳 (比重 100ml:101.7g) (食品成分表 値)	1回分	406.8 ~447.5	264 ~291	4.5 ~4.9	14.2 ~15.7	29.3 ~32.2	110 ~121	0.2 ~0.2	1.2 ~1.3	0.0 ~0.0	0.0 ~0.0	26.0 ~28.6	26.0 ~28.6	
			2回 (1日分)	26.0 ~28.6	134 ~147	3.2 ~3.5	7.0 ~7.7	14.5 ~16.0	96 ~106	1.7 ~1.9	2.4 ~2.7	0.0 ~0.0	0.1 ~0.1	13.2 ~14.5	13.3 ~14.6	

*糖原病フォーミュラはたんぱく質と大豆たんぱく質があるが、栄養価の違いは昼用のビタミンK量のため、今回は区別なく記載した。(ビタミンK-乳たんぱく質11µg/100g,大豆たんぱく質25µg/100g)

*1…調整濃度は「特殊ミルク情報 No.53(2017.11)」を参考。

*2…「はぐくみ」と比較、また特殊ミルク情報ではほとんどが13%のため。

I型糖原病の乳児では、グリコーゲンからグルコースが産生できず、低血糖が生じるため3時間毎に1日8回治療乳を与えます。必要であれば更に頻回にします。個々の患児によって血糖の変動は異なりますので、糖原病を疑われ、診断のために入院した際に、血糖測定が行われ、担当医が適切な授乳間隔を決定します。

離乳期を迎えている場合はI型では果汁は与えず、治療用ミルク以外の水分補給には、湯冷まし、うすい麦茶などを使用します。乳児用のイオン飲料には果糖を使用している製品もあるので、与えないようにしましょう。また、低血糖の予防が第一の目標であり、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の投与が基本です。

保育所、幼稚園に通う場合には、患児の食事の特徴を入所、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。昼食前に治療用ミルクとコーンスターチを摂取するようにします。



<小学生>

給食摂取、午前、午後の治療用ミルクとコーンスターチの投与について、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、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ありません。



＜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ください。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状況に応じて対応して下さい。

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用ミルクの役割について十分理解してもらいましょう。



9. 糖原病治療ミルクについて

糖原病治療ミルクは下記の4品目あり、乳幼児期だけではなく、必要に応じて学童・成人期にも使用されます。

- GSD-D 乳糖・果糖除去低脂肪フォーミュラ（乳たんぱく質・昼用）
- GSD-N 乳糖・果糖除去無脂肪フォーミュラ（乳たんぱく質・夜用）
- 8007 乳糖・果糖除去低脂肪フォーミュラ（大豆たんぱく質・昼用）
- 8009 乳糖・果糖除去無脂肪フォーミュラ（大豆たんぱく質・夜用）

GSD-D、GSD-N は牛乳のたんぱく質から作られていますが、乳糖を除き糖原病の方でも利用できるブドウ糖重合体のデキストリンやでんぷんを加え、昼間用には植物油が加えられています。牛乳アレルギーがある場合などは大豆たんぱく質で作られている8007、8009が選ばれます。乳たんぱく質の治療ミルクも大豆たんぱく質の治療ミルクも栄養成分はほぼ同じです。

ミネラル、ビタミン類は一般の育児用粉乳と同じですが、カルシウムが少し多めになっています。また、夜間用には脂質が、含まれておらず、炭水化物が多く含まれていますが、製品100g当たりのエネルギー量は44kcal 夜間用が少なくなっています。治療ミルクの量、飲む時間は必ず医師または管理栄養士と相談して下さい。

治療ミルクの入手には医師からの「特殊ミルク供給申請書」が必要です。

<http://www.boshiaiikukai.jp/milk03.html>

<ミルクの作り方>

糖原病治療ミルクは4品目ともに調乳濃度は14%です。ミルク粉を14g入れて100ccのミルクを作ると14%の調乳濃度になります。治療用特殊ミルクにはスプーンがついていませんので、必ずミルク粉は秤で重さを計量して哺乳瓶に入れ、70度以上の湯を指定の2/3量まで入れてミルクを溶かし、指定のでき上り量まで湯を入れ、人肌に冷まして与えます。

調乳後2時間以内に使用しなかったミルクは捨ててください。

調乳の方法については下記を参考にしてください。

<https://www.mhlw.go.jp/topics/syokuchu/kanren/kanshi/070605-1.html>

10. 離乳食の進め方

<離乳食について>

母乳またはミルク等の乳汁栄養から幼児食に移行する過程の食事を離乳食と云い、食物摂取機能が、乳汁を吸うことから、食物をかみつぶして飲み込むことへ発達し、自分で食べるようになるまでのこの期間を離乳期と云います。肝型糖原病であると診断された乳児では、乳糖が制限糖質ですので、母乳、或いは調製粉乳摂取は中止し、糖原病治療ミルクに変更して、低血糖を予防するための授乳回数、授乳時間を個々に調節します。離乳開始時期は5か月以降が望ましく、主治医とよく相談して始めてください。離乳食を始めてもミルクは8回以上の頻回とし、低血糖を防ぐようにします。

1) 離乳食の開始時期（ポタージュ状） 生後5、6か月頃

離乳開始時には、離乳食を1日1回与えます。初めは、なめらかにすりつぶした粥を小さじ1/2くらいの量から始めます。粥、うどん、米粉には制限糖質は含まれておりません。飲み込むこと、その舌ざわりや味に慣れていくことが大切です。

主食が慣れたら、すりつぶしたドロドロ状の野菜を昆布だしでのばし、水溶きコーンスターチで軽いとろみをつけ、小さじ1/2位の量1種類を主食と一緒に与えます。

野菜は小松菜、ほうれん草、はくさい、芋類はじゃがいもとし制限糖質の少ない素材にします。果物は制限糖質の果糖が含まれているので、離乳食では与えないでください。野菜に慣れてきたら、制限糖質を含まない豆腐、魚なども利用できますが、たんぱく質源を与える場合にも、1日1種類、同じように小さじ1/2位の量から始めます。主食、野菜にたんぱく質源が加わり、3種類の食品になります。新しい食品は1日1品増やすようにし、異常がないことを確認します。主食、野菜、たんぱく質源がそれぞれ大さじ1杯位まで食べられるようになり、舌が上下に動くようになったら、舌でつぶせるかたさにします。

2) 舌でつぶせるかたさ 7、8か月頃

舌でつぶせる固さの食材が食べられる時期、即ち、生後7、8か月になりましたら、固形食を1日2回食として食事にリズムをつけます。

野菜は2~3mmくらいのみじん切りで、つまむと簡単につぶれるようなやわらかさに調理し、飲み込みやすいように水溶きコーンスターチで軽いとろみをつけます。たんぱく源は魚、肉は1回10~15g、豆腐は30~40g、卵は必ず加熱し、卵黄から与え、全卵1/3程度までにします。乳製品、果物はまだ使用しない方がよいでしょう。味付けは昆布だしで、調味料は加えません。

舌が左右にも動くようになりましたら、歯ぐきで噛めるかたさにします。

3) 歯ぐきで噛めるかたさ 9から11か月頃

舌が左右に動き、食べものが歯茎で噛めるようになります。その時にはつまんでみて少し力を入れるとつぶれるくらいのかたさにします。噛み切ることはできませんので5~7mm角にします。

治療用ミルクを先に飲み、食べられる分だけ離乳食を与えます。味付けは大人が感じない程度に塩、しょうゆなどを使用し、砂糖は使用しないでください。

4) 噛む練習 12か月~18か月

1歳を過ぎ、歯が生えるにしたがって噛む練習をします。つまんで力を入れるとつぶれるくらいのかたさから、手づかみで食べられる野菜やゆでた芋類を与えます。昼間は朝食、昼食、間食、夕食と食事を中心に栄養補給を行い、夜間は治療ミルクを与え、低血糖を防ぎます。必要に応じて生のコーンスターチを加え、低血糖を防ぎます。間食として果糖の少ない果物を与え始める場合もありますが、必ず医師、管理栄養士と相談してください。2歳くらいまでに一口の量や、手づかみ食べ、スプーンなど食具を使って食べられるようにします。



離乳食の料理例を示します。

写真の左から離乳食開始時期、舌でつぶれる固さ、歯ぐきでつぶれる固さの3種類を示しています。離乳食開始時は5g程度から初め、糖原病治療用ミルクを飲んだ後にお子様が食べられるだけ与えます。

表10に離乳食の栄養素量を示します。全粥は写真の10g,50g,90gの栄養素量、そのほかの食品は10gと30gの栄養素量です。

制限糖質が多く含まれるくだもの、乳製品、砂糖が入っているロールパン、かぼちゃ、にんじん、さつまいもなどは離乳食の時期には与えないようにし1歳までは、制限糖質が100g当たり3g未満の野菜を中心にするとういでしょう。1歳以降に主治医と相談して制限糖質の少ない果物を与え始めます。

表10 離乳食栄養素量

食品名	重量 g	エネルギー kcal	たんぱく質 g	制限糖質 g
主食				
全かゆ(精白米)	10	7	0.1	0.0
全かゆ	50	36	0.6	0.0
全かゆ	90	64	1.0	0.0
野菜				
かぶ皮むき-ゆで	10	2	0.1	0.2
かぶ皮むき-ゆで	30	7	0.2	0.5
はくさい-ゆで	10	1	0.1	0.1
はくさい-ゆで	30	4	0.3	0.2
ブロッコリー-ゆで	10	3	0.4	0.1
ブロッコリー-ゆで	30	8	1.1	0.3
たんぱく質源				
絹ごし豆腐	10	6	0.5	0.1
絹ごし豆腐	30	17	1.5	0.2
制限糖質が多い食品				
にんじん皮むき-ゆで	10	4	0.1	0.3
にんじん皮むき-ゆで	30	11	0.2	1.0
さつまいも 皮むき-生	10	13	0.1	0.3
さつまいも 皮むき-生	30	40	0.4	0.9
りんご 皮むき-生	10	6	0.0	1.1
りんご 皮むき-生	30	17	0.0	3.2

5~6 か月

7~8 か月

9~11 か月

