

症例報告

栄養管理を実施した遺伝性フルクトース不耐症患者の一症例

水原郷病院、栄養科；管理栄養士

渡邊 明恵、阿部 和恵

背景：遺伝性フルクトース不耐症とは、フルクトースの代謝に必要な酵素の遺伝的な障害によって、わずかな量のフルクトースの摂取により低血糖や重篤な肝障害などを呈する常染色体劣性遺伝性疾患である。我が国では極めて稀であり、1家系2例のみの報告である。食事対応としてはフルクトースを除去することが重要となる。今回、分娩目的で入院した遺伝性フルクトース不耐症患者の栄養管理を経験したので報告する。

症例内容：分娩目的で入院することになった遺伝性フルクトース不耐症の栄養管理を担当した。事前に本人から情報収集を行い、献立の作成、調理師への啓蒙、病棟スタッフへの報告、提供する食事の確認を実施したことにより、本人からの信頼も得られ、入院中特別な体調の変化が起きることなく退院することができた。

結論：遺伝性フルクトース不耐症の栄養管理は、食品中に含まれるフルクトースを完全に除去することである。患者、スタッフとの連絡を密に取り、情報の共有や食事内容を十分に確認した上で食事を提供することが重要である。

キーワード：遺伝性フルクトース不耐症、フルクトース除去食、情報収集、信頼関係構築

背 景

フルクトース（果糖）は、様々な食品中に存在している。単糖類としては果物や野菜の中に多く含まれており、二糖類としてはスクロース（ショ糖）の構成成分である。スクロースは小腸のスクラーゼにより加水分解されてグルコースとフルクトースとなって吸収される。吸収されたフルクトースは門脈を経て肝臓で代謝され、解糖系に入る。

遺伝性フルクトース不耐症とは、肝臓、腎皮質、小腸におけるフルクトースの代謝に必要な酵素（アルドラーゼB）の遺伝的な障害により、わずかな量のフルクトースの摂取により低血糖や重篤な肝障害などを呈する常染色体劣性遺伝性疾患である。この疾患は欧米からの報告が多く、その発症頻度は1：20,000との報告もある。我が国では極めて稀であり、1家系2例のみの報告である。治療は食事および投与薬剤の中からフルクトース、スクロース、ソルビトールをすべて完全に除去することである。

この度、分娩目的で遺伝性フルクトース不耐症患者が入院し、貴重な栄養管理を経験したので報告する。

症 例 内 容

1. 症例は、34歳女性、身長160cm、非妊時の体重57kgで、初診が平成23年5月12日（妊娠7週）、出産予定日が平成23年12月27日であった。出産日は平成23年12月20日で、入院期間は平成23年12月19日～26日（在院日数8日）であった。
2. 情報収集：入院前、定期受診の際に本人への聞き取りを行い、初回の10月に普段食べる食材や禁止食材、注意点の聞き取りを行った。2回目の11月は初回で聞き取った情報より作成した献立を本人に確認して頂いた。
3. フルクトース除去食への対応：
 - (1) 献立作成
 - ・管理栄養士間で共通の認識を図るため、食材と調味料の使用禁止食品の一覧表を作成した。(表1)
 - ・聞き取りから、調味料の使用はブドウ糖、無添加味噌、無添加醤油、食塩、酢、ポン酢、鶏ガラだしのみの使用である為、本人の調味料摂取と同様にした。
 - ・ブドウ糖は医師の処方で薬剤部が購入し、無添加味噌と無添加醤油は栄養科が業者より購入した。
 - ・通常の常食献立を基に、フルクトースを含む食材はフルクトースを含まない食材に変更した。また、本人の食生活と同様に、素材をシンプルな味付けで調理することとした。
 - ・分娩が管理栄養士不在の年末年始にかかることが予想されたため、予測される入院期間より多めの平成23年12月17日から平成24年1月10日分の献立を作成した。
 - ・クリスマスは、ケーキの代わりに砂糖不使用のフランスパンでフレンチトーストを作りクリスマス風に飾りつけをした。(図1)
 - (2) 産科食
 - ・当院では加糖ヨーグルトと菓子パンを提供している。どちらもフルクトースが含まれる為、フルクトースを含まない無糖ヨーグルト又はチーズと、砂糖不使用のフランスパンを使用した手作りサンドイッチ又はおにぎりを日替わりで提供した。(図2)
 - (3) 調理師への啓蒙
 - ・入院に備え、調理師へ遺伝性フルクトース不耐症の症状や献立対応の説明を行い、疾患と食事の重要性について指導を行った。

(4) 本人への確認

事前に本人へ献立表を渡し食事内容を確認して頂いた。また、こまめに本人のもとへ伺うようにして食事への不安を取り除くように努めた。

(5) 主治医、助産師、看護師との連携

上記(1)から(4)の対応に関して主治医、助産師、看護師に報告、確認を行った。

4. 結果：無事に男児を出産し、特別な体調の変化が起きることなく退院することができた。

考 察

第一子の出産に対する不安がある状況で、提供する食事内容を事前に伝え確認し、了承を得た上での提供は、本人の食事に対する不安が軽減され安心して食べられる環境を整え、信頼関係を構築することにも繋がった。事前に情報収集を行い、管理栄養士と他職種が共通の認識を持つことで、入院中に円滑な対応ができたことは非常に有意義なことであったと考えられる。

文 献

1. 望月弘, 遺伝性フルクトース不耐症. 別冊日本臨牀. 内分泌症候群-その他の内分泌疾患を含めて-. 初版, 大阪: 日本臨牀社, 2006. 220-3頁.

英 文 抄 録

Case report

A case of hereditary fructose intolerance conducted nutritional management

Suibara-go Hospital, nutrient department, managerial dietitian

Akie Watanabe, Kazue Abe

Background : Hereditary fructose intolerance is autosomal recessive inherited disease to present with hypoglycemia or a serious liver damage by intake of fructose. Two cases in one family were reported in our country. It is important that fructose is removed in diet. We reported our experience with the nutritional management.

Case report : Our case with hereditary fructose intolerance was hospitalized for delivery. We gathered her diet information, and established the trust construction among her and our staffs. She could be discharged without any troubles.

Conclusion : Nutritional management of hereditary fructose intolerance is to completely remove fructose in foods. It is important to get the diet information and to establish the communication with the staffs.

Key words : Hereditary fructose intolerance, fructose-eliminated diet, information collection, mutual trust construction

表1. 本人からの聞き取り内容による食材と調味料の使用禁止食品一覧表

分類	品目			備考
果実類	生の果物全般 ドライフルーツ	果物缶	果汁（ジュース）	
野菜類	玉葱 南瓜 茹でキャベツ	人参 長葱	アスパラガス トマト	
芋類	さつまいも			
魚介類	カニ缶	まぐろフレーク缶	練り製品全般	
乳類	加糖ヨーグルト			
肉類	ハムなどの加工品			
穀類	パン類			砂糖不使用フランスパンは可能
菓子類	菓子類全般			せんべいは可能
調味料類	砂糖 ブラウンルー みりん 和風だし 市販のドレッシング	カレールー ケチャップ 料理酒 中華だし	ホワイトルー ソース ワイン 市販のタレ類	少量のマヨネーズは可能



図1. クリスマス行事食
砂糖の代わりにブドウ糖を使用したフレンチトースト



図2. 産科食の1例
砂糖不使用のフランスパンを使用したサンドイッチ

(2013/12/12受付)