

【記 事】

## 愛宕臨床栄養研究会（ACNC）第88回学術研究会

日 時：2019年8月3日（土）17：30～20：30  
会 場：東京慈恵会医科大学 大学2号館1階講堂  
日本医師会生涯教育制度取得単位 1.5,  
カリキュラムコード 10, 22, 72)

### 開会挨拶（17：30～17：35）

矢永 勝彦 先生（愛宕臨床栄養研究会会長）

<第一部>

### ミニレクチャー（17：35～18：15）

座長：松岡 諒（国立研究開発法人 国立成育医療研究センター研究所  
免疫アレルギー・感染研究部）

カルニチンの働きと実際の臨床

国立研究開発法人 国立成育医療研究  
センター総合診療部 統括部長

窪田 満

### 一般演題（18:15～19:00）

座長：高島 典子（東京慈恵会医科大学附属柏病  
院小児科）

1) ミキサー食（ベースライス法）で胃瘻造設を  
回避できた胃食道逆流症の1例

富士市立中央病院 小児科

中村 祐輔

2) 血便を呈し乳児食物蛋白誘発胃腸炎が疑われ  
る短腸症候群の1例

東京慈恵会医科大学 小児科学講座

松本 怜

3) 当院における重症心身障害児に対するPEG-J  
使用経験

大阪母子医療センター 消化器・内分泌科

萩原 真一郎

<第二部>

### 特別講演（19：15～20：25）

座長：松岡 諒（国立研究開発法人 国立成育医  
療研究センター研究所  
免疫アレルギー・感染研究部）

### 重症心身障害児の栄養管理の実際

大阪母子医療センター 消化器・内分  
泌科 主任部長

恵谷 ゆり

### 閉会挨拶（20：25～20：30）

小林 博司（東京慈恵会医科大学 小児科学講座）

＜第一部＞

ミニレクチャー「カルニチンの働きと実際の臨床」

国立成育医療研究センター総合診療部統括部長

窪田 満

カルニチンは、主に肝臓、腎臓においてタンパク結合性のリジンとメチオニンから数段階の反応過程を経て生合成される。しかし、新生児・乳児ではカルニチンの生合成能が成人の約1/5しかないため、新生児・乳児では外部からの供給が必要なビタミンに相当する。カルニチンの主な役割は長鎖脂肪酸をミトコンドリアに運び込むというものであり、空腹時の脂肪動員によるエネルギー産生（ケトン産生と糖新生）に深く関わっている。新生児・乳児は母乳などからカルニチンを得ると共に、特殊な場合を除いてそのような空腹に至ることがないため、生合成能が低くても、通常は問題にならない。

カルニチンは、先天代謝異常症であれ後天性であれ、産生低下ではなく、摂取低下か排泄増加で欠乏症に至る。摂取低下は食事性のものがほとんどであり、完全静脈栄養、経腸栄養、一部の特殊治療用ミルクによる栄養などが長期に渡る場合、これに該当する。排泄増加には2通りあり、全身性カルニチン欠乏症は、腎からの遊離カルニチンの排泄が遺伝的に増加している。Fanconi症候群の患者や慢性維持透析の患者のカルニチン低値も単純な排泄の増加である。一方、多くの脂肪酸代謝異常症、有機酸代謝異常症は、増加した異常代謝産物がカルニチンと結合して尿中に排泄されるために遊離カルニチンが低下する。薬物（バルブロ酸ナトリウムやピボキシル型抗菌薬）も同様の機序で、薬物が遊離カルニチンと結合して排泄されるために、遊離カルニチンが低下する。

短期的なカルニチン欠乏症の場合、長鎖脂肪酸がミトコンドリア内に輸送されないことによるケトン生成障害、糖新生障害、尿素サイクル障害などから、低ケトン血症、低血糖、高アンモニア血症をきたしてしまう。また、カルニチン欠乏状態が長期的に続くと、心筋組織のカルニチン欠乏による心筋症や不整脈、低ケトン性低血糖による脳症、骨格筋組織のカルニチンが欠乏によるミオパチーなどが生じてしまう。

それを防ぐためには、カルニチン欠乏が予想される病態で、血中カルニチン濃度を測定し、遊離カルニチン濃度が $20 \mu\text{mol/L}$ の場合には、レボカルニチン製剤を投与しなければならない。このように血中カルニチン濃度の測定は必須であるが、以前は、酵素サイクリング法による「総カルニチン、遊離カルニチン」は保険収載されておらず、自費で検査するしかなかった。それが、平成30年2月に、かなり制限があるものの、ついに保険収載された（95点）。測定回数数の制限が大きく、先天性代謝異常症の診断、経過観察のための検査は月に1回が限度となり、それ以外の病態での検査は、6か月に1回が限度となった。ただ、この保険収載は日本小児科学会栄養委員会が中心となって作成した「カルニチン欠乏症の診断・治療指針」の功績が大であり、この指針の診療におけるインパクトは大きい。

## 一般演題

## 口演1「ミキサ―食（ベースライス法）で胃瘻造設を回避できた胃食道逆流症の1例」

<sup>1</sup> 富士市立中央病院<sup>2</sup> 東京慈恵会医科大学小児科学講座中村 祐輔<sup>1</sup>, 松岡 諒<sup>2</sup>竹内 博一<sup>1</sup>, 増田 早織<sup>2</sup>橘高 恵美<sup>1</sup>, 藤多 慧<sup>1</sup>池本 智<sup>1</sup>, 海野 浩寿<sup>1</sup>秋山 直枝<sup>1</sup>

運動の目的は生存であり、獲物を捕らえるような走行では自身の組織を破壊してまでもパフォーマンスを優先し、どこにあるかわからない餌場を探しに行くような歩行ではコストを優先する。患者に運動を負荷する際にもそのような生化学・生理学的観点が大切である。

代謝への意識は最も重要であり、異化亢進・低栄養状態では筋肉は絶対に増えない。内因性エネルギー増加による糖毒性に注意し、筋分解を最小限に抑えつつ合成を賦活する運動強度でなければならぬ。高齢者では筋合成の主体であるmTORC1の閾値が上昇しており、その起動の鍵かつ合成の材料であるロイシンを増やす必要がある。

嚥下も筋活動による運動である。気道確保目的外の頸部伸展位管理、人工呼吸目的外の気管切開カニューレのカフ使用、太い経鼻胃管の長期挿入などは、筋含めた軟部組織性に重度の医原性嚥下障害を招く。長期臥床も横隔膜の頭側偏移により一回換気量低下・咯出困難は不可避であるため、意識障害や他の全身状態によらず、血行動態さえ維持されるなら座位以上をとるべきである。

立位歩行にとって必要なのは大殿筋・中殿筋、そして各下肢関節と重心線との位置関係である。特に膝関節伸展制限と足関節背屈制限は立位歩行能力を極端に低下させるため、急性期から維持に注力する必要がある。

フレイル対策に精神機能要素を忘れてはならない。起こすことで頸動脈圧受容器性に脳幹網様体由来の意識は賦活されるが、さらに前頭葉由来の自発性を向上させるには体幹筋緊張によるノルアドレナリン・セロトニン放出増加で、脳幹網様体上行性賦活系を刺激しなければならない。「起こす」ということは文字通り頭も起こすのである。

## 口演2「血便を呈し乳児食物蛋白誘発胃腸症が疑われた短腸症候群の1例」

東京慈恵会医科大学小児科学講座

松本 怜, 小西 愛里

伊藤 研, 三輪 沙織

和氣 英一, 平野 大志

田知本 寛

## 【緒言】

新生児・乳児食物蛋白誘発胃腸症は、様々な食物抗原が原因となり、消化管を場として非IgE依存性アレルギー炎症を起こす疾患の総称である。2000年頃から報告数の増加を認め、2009年の東京都の全数調査では、総出生数に対して発症率は0.21%と報告された。特に消化器外科手術症例における発症頻度は約3倍とされており注意を要する。

## 【症例提示】

症例は8ヵ月男児。胎児診断で腸管脱出を指摘されており、出生後、腹壁破裂および小腸閉鎖症と診断された。直ちに腹壁閉鎖、小腸部分切除および小腸瘻造設術が施行された。腸管の大量切除に伴い、残存小腸は20 cm（回盲弁あり）の短腸症候群となったため、乳児期早期からの中心静脈栄養と成分栄養剤の経口投与による栄養管理を余儀なくされた。生後7ヵ月時より離乳食を開始したところ、血便の出現、体重減少、末梢血好酸球数の上昇を認めた。これらの症状は離乳食の中止により消失し、再開により再出現した。再現性が高いと判断し、乳児食物蛋白誘発胃腸症を疑った。被疑食物として、離乳食中の牛乳および大豆を考えたが、特異的IgE抗体、牛乳抗原特異的リンパ球刺激試験はともに陰性であった。食事摂取中止後、好酸球は最大20%まで上昇した。食事をアミノ酸乳（エレメンタルフォーミュラ）に変更したが、アミノ酸乳開始6日後に血便が再燃した。今後、内視鏡検査および確定診断のための負荷試験を行う予定である。

## 【考察】

新生児・乳児食物蛋白誘発胃腸症は、多くはアミノ酸乳などの治療乳の食事療法が有効である。今回我々はアミノ酸乳を用いても症状改善を認めなかった症例を経験した。今後、成分栄養剤のエレメンタルPを開始し、その効果を判定する。症

状が出現し治療乳が選択できない場合、中心静脈栄養に加えて固形食品から栄養を得る必要があると考える。今後の課題は、固形食品を段階的に負荷し、症状出現なく摂取可能な食品を見つけ、体重増加を得ることである。

### 口演3「当院における重症心身障害児に対するPEG-J使用経験」

大阪母子医療センター消化器・内分泌科

萩原真一郎, 前山 隆智  
和田 珠希, 本間 仁  
庄司 保子, 川井 正信  
位田 忍, 恵谷 ゆり

【背景】重症心身障害児は成長に伴う体格の変化や側弯の進行などの様々な要因により、十二指腸以降の通過障害をきたして胃瘻もしくはNGチューブから胃内への栄養投与が困難になることがある。保護者が腸瘻造設を希望しない場合、経胃瘻的空腸チューブ(PEG-J)を用いて経管栄養を行うことがあるが、ときに合併症として腸重積を起こしうる。

【目的】重症心身障害児(大島分類1-4)において、PEG-Jによる腸重積発症の頻度とその背景を明らかにすること

【結果】2012年4月から2019年3月の期間で、当院でPEG-Jによる経管栄養管理を開始した症例は28例(男児13例, 女児15例)で、PEG-J導入時の平均年齢は11.4歳(2-25.7歳)であった。28例中9例(32%)でPEG-Jを先進部とした腸重積を発症していた。発見の契機となった症状は、嘔吐(4例), 胆汁様胃残(1例), 心拍数上昇(3例), 無症状(1例)であり、PEG-J導入後から腸重積発症までの期間は、平均514日(最短7日, 最長1465日)であった。また9例中6例が腸重積後に腸瘻手術を受けていた。腸重積群9例と非腸重積群19例を比較すると、Cobb角に差はなかったが、PEG-J導入時のBMIは腸重積群で有意に低かった(11.6±2.6 vs 13.9±2.9, p<0.05)。

【結論】重症心身障害児ではPEG-Jによる腸重積が比較的高頻度で起きており、側弯の進行や低栄養・低体重による体格の変形などの要因により、腸重積が起こりやすい可能性が示唆された。PEG-Jで管理をしているケースは普段から腹部膨満や胆汁性嘔吐があり、自らの訴えもないため腸重積発症に気付きにくく、対応が遅れるリスクがある。PEG-J使用の場合には合併症として短期、長期的に腸重積を起こす可能性を常に念頭に入れ、適切な時期に腸瘻造設を勧める必要があると思われた。

＜第二部＞

**特別講演「重症心身障害児の栄養管理の実際」**

大阪母子医療センター消化器・内分泌科主任部長

恵谷 ゆり

成長発達する小児において適切な栄養管理を行うことは非常に重要である。しかしわが国の小児科領域では栄養管理に関する知識やノウハウを得る機会が乏しいのが実情である。特に重度心身障害児（重心児）については、その基礎疾患、身体状況、合併症の有無など個々の状態が大きく異なるため、適切な栄養管理を行うことが難しい。

今回の講演では重心児における必要栄養量の設定、栄養剤の投与経路、栄養剤の選択に関する考え方や具体的な工夫を皆さまと共有すると共に、当センターで考案したベースライスミキサー食を紹介する。重心児の栄養状態が改善すると感染症の罹患や入院が減り、嘔吐や下痢などの消化器症状が軽減すると家族のQOLも向上する。私たちの経験を実臨床で役立てて頂くことを期待したい。