

## 嚢胞性線維症の栄養調査と指針の作成

研究報告者 成瀬 達 みよし市民病院 みよし市病院事業管理者

### 共同研究者

藤木理代(名古屋学芸大学管理栄養学部), 北川元二(名古屋学芸大学大学院栄養科学研究科)  
石黒 洋, 山本明子, 中莖みゆき(名古屋大学総合保健体育科学センター)  
近藤志保(名古屋女子大学家政学部食物栄養学科), 吉村邦彦(三井記念病院呼吸器内科)  
竹山宜典(近畿大学医学部外科肝胆膵部門)

### 【研究要旨】

CF患者の多くは膵酵素の分泌不全により脂質やタンパク質の消化吸収不良を呈している。本研究ではCF患者22名(8ヵ月~39歳)の栄養状態を評価した。

18歳以上の患者の89%は、BMIが18.5未満であった。BMIとアルブミン値およびヘモグロビン値は有意な正の相関( $p<0.05$ )を示し、特にBMI16未満の者で顕著に低値であった。成長期(18歳未満)の患者ではBMIが10パーセントイル未満の者で、アルブミン値およびヘモグロビン値が顕著に低値であった。したがってCF患者の栄養障害の重症度判定にはBMIを用いる。

栄養管理法は、膵消化酵素補充剤を毎食後、食事が長時間におよぶ場合は食中も服用する。栄養付加量は、栄養アセスメント結果をモニターしながら、エネルギーを基準値の1.3~1.5倍とし、脂溶性ビタミンを積極的に摂取する。中鎖脂肪酸や成分栄養剤なども活用する。膵外分泌不全がない場合でも、呼吸器症状によるエネルギーの消耗を考慮し栄養量を付加する。

### A. 研究目的

嚢胞性線維症(CF; cystic fibrosis)は、乳児期から発症し、腸閉塞、栄養不良、繰り返す呼吸器感染を来たす遺伝性の難治性疾患である<sup>1)</sup>。CF患者の多くは、膵酵素の分泌不全により、脂質やタンパク質の消化吸収不良を呈している。そのため、適切な栄養管理を行うことは、患者の予後に係わる<sup>2)</sup>。CFは欧米では多くみられる疾患だが、日本を含むアジア人種では非常に稀で<sup>3)</sup>、我が国におけるCF患者の食事療法は十分に確立されていない。本研究では、日本のCF患者の栄養状態を把握するとともに、病態の重症度判定や栄養管理法を検討する。

### B. 研究方法(倫理面への配慮)

CF登録制度により主治医から集められた患者22名(8ヵ月~39歳、男性10人、女性12人)の個人票から、身長、体重、膵外分泌機能、血中アルブミン値、ヘモグロビン値、総コレステロール値、中性脂肪値について解析し、栄養状態お

よび栄養管理法を検討した。

### C. 研究結果

18歳以上の患者9名のうち、BMI18.5未満の者は8名(89%)であった。アルブミン値はBMIと有意な正の相関( $p<0.05$ )を示し、特にBMI16未満の者で顕著に低値であった。膵外分泌不全を有する者でも、膵消化酵素補充剤を使用している者のアルブミン値は正常であった(図1)。ヘモグロビン値においても同様の結果であった(図2)。総コレステロール値および中性脂肪値はBMIとの相関が認められなかった。

成長期(18歳未満)の患者13名では、BMIが50パーセントイル未満の者は10名(77%)であった。BMIが10パーセントイル未満の者において、アルブミン値およびヘモグロビン値が顕著に低値であった(図3、図4)。

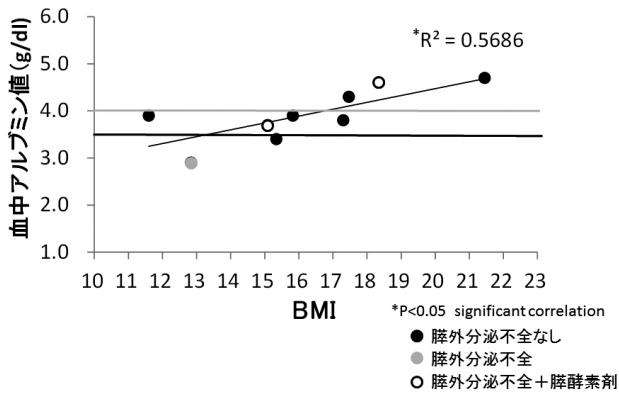


図1 血中アルブミン値とBMI(18歳以上)

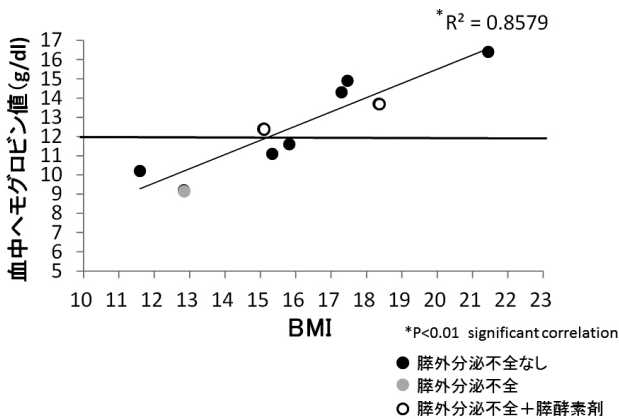


図2 血中ヘモグロビン値とBMI(18歳以上)

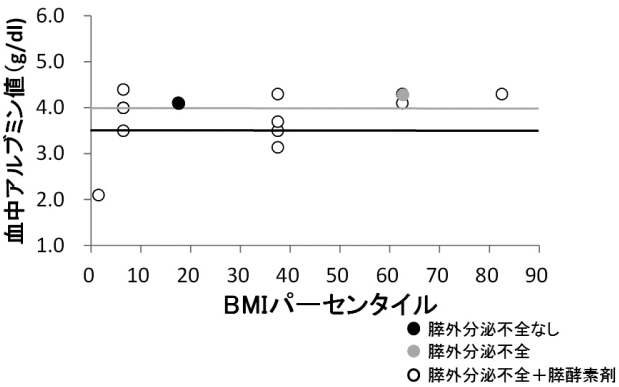


図3 血中アルブミン値とBMI(18歳未満)

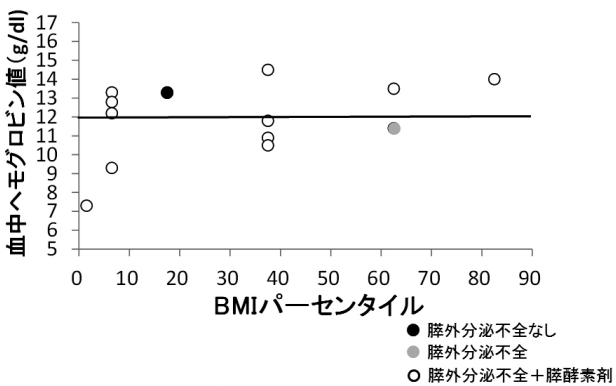


図4 血中ヘモグロビン値とBMI(18歳未満)

## D. 考察

本研究では我が国のCF患者の栄養評価を行った。その結果、ほとんどの患者においてBMIが低値であった。アルブミン値とヘモグロビン値はBMIと有意な正の相関を示し、BMI16未満の者において顕著に低値であった。

小児については、通常体格判定に用いられるカウプ指数、ローレル指数の基準値が年齢により異なるため、BMIパーセンタイル<sup>4)</sup>を用いて評価した。その結果、10パーセンタイル未満の者において顕著に低栄養状態であった。したがって、CF患者における栄養障害の重症度を表1のように示す。但し、腹水がある場合は、BMIが過大評価されるため留意する必要がある。

膵外分泌不全を有する者は低栄養状態を呈しやすい。特に脂質の消化不良、脂溶性ビタミンの吸収不良が起きる。これは膵消化酵素補充剤を服用することで改善が期待できる。リパクレオン等の膵消化酵素補充剤を毎食後(間食を含む)、食事が長時間におよぶ場合は食中も服用する。

栄養付加量については、栄養アセスメント(表2)結果をモニターしながら、エネルギーを基準値の1.3~1.5倍とし、脂溶性ビタミンを積極的に摂取する。中鎖脂肪酸(MCTオイル)や成分栄養剤(エレンタール)など膵消化酵素に依らない栄養補給法も活用する(表3)。膵外分泌不全がない場合でも、呼吸器症状によるエネルギーの消耗を考慮し、栄養アセスメント結果をモニターしながら栄養量を付加する。

合併症として、胆汁うっ滞型肝硬変や糖尿病を伴うことがある<sup>3,5)</sup>。塩分制限は、患者の約8割は汗腺の機能低下により汗への塩分損失が高い<sup>3)</sup>ことを考慮する必要がある。エネルギーや糖質制限は、低栄養状態の患者が多く、脂質の

表1 CF患者における栄養障害の重症度

	18歳未満 BMI パーセンタイル	18歳以上 BMI
正常	50以上	22以上
軽度	25以上50未満	18.5以上22%未満
中等度	10以上25未満	16以上18.5未満
重度	10未満	16未満

表2 CF患者の栄養アセスメント項目

必須	身長、体重、血液検査(アルブミン、ヘモグロビン)、食事調査
推奨 (膵外分泌不全の場合)	血中脂溶性ビタミン濃度: ビタミンA(レチノール)、ビタミンD(25-OH-D)、ビタミンE(αトコフェロール)、骨量

表3 CF患者の栄養管理(膵外分泌不全がある場合)

膵消化酵素補充剤 (リパクレオン等)	毎食後(間食を含む)服用。食事が長時間におよぶ場合は食中も服用。
エネルギー量	基準値の1.3~1.5倍
脂質	補充には中鎖脂肪酸(MCTオイル)や成分栄養剤(エンターール)などを活用。必須脂肪酸が不足しないように留意。
脂溶性ビタミン	ビタミンA、ビタミンD、ビタミンEの積極的摂取。

消化吸収能力も低いいため、過度な制限にならないように留意する。

## E. 結論

我が国のCF患者における栄養障害の重症度判定にはBMIを用いる。栄養管理は、膵消化酵素補充剤の適切な服用と、エネルギーの付加、脂溶性ビタミンの積極的な摂取を行う。

## F. 参考文献

- 膵嚢胞性線維症の診断の手き, 厚生労働省科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業 2008
- Stallings VA, Stark LJ, Robinson KA, Feranchak AP, Quinton H; Clinical Practice Guidelines on Growth and Nutrition Subcommittee; Ad Hoc Working Group. Evidence-based practice recommendations for nutrition-related management of children and adults with cystic fibrosis and pancreatic insufficiency: results of a systematic review. J Am Diet Assoc. 2008 May;108(5):832-9.
- 石黒洋, 山本明子, 中莖みゆき, 成瀬達, 吉村邦彦, 掛江直子, 神田康司, 藤木理代, 北川元二, 洪繁, 登録制度を利用した嚢胞性線維症の実態調査, 厚生労働省科学研究費補助金(難治性疾患克服研究事業)難治性膵疾患に関する調査研究平成26年度総括・

分担研究報告書 2015; 84-87

- 乳幼児身体発育評価マニュアル 平成23年度厚生労働科学研究費補助金(成育疾患克服等次世代育成基盤研究事業)「乳幼児身体発育調査の統計学的解析とその手法及び利活用に関する研究」
- Cystic Fibrosis Foundation Patient Registry 2014 Annual Data Report, Bethesda, Maryland, Cystic Fibrosis Foundation

## G. 研究発表

- 論文発表
  - 石黒洋, 山本明子, 中莖みゆき, 藤木理代, 近藤志保, 洪繁, 成瀬達, 嚢胞性線維症: 名前は聞いたことがあるけれど, 小児科診療, 2015年, 78(7)913-919
- 学会発表
  - 藤木理代, 「栄養評価と食事療法の実際 - 小児CF患者の栄養ケア -」, 嚢胞性線維症情報交換会(名古屋)2015年7月11日

## H. 知的財産権の出願・登録状況(予定を含む)

- 特許取得 該当なし
- 実用新案登録 該当なし
- その他 該当なし