



シトリン欠損症学校説明用資料

シトリン欠損症とは？

シトリン欠損症は遺伝性の疾患で、炭水化物からのエネルギー生産やアルコールの解毒など、肝臓での代謝に影響を及ぼします。通常、食事療法で管理が可能であり、活動制限も必要ありません。

概要

一般的に、シトリン欠損症の患者様は、パン、お米、飴などの甘いものや炭水化物を多く含む食品よりも、チーズやお肉などの脂質やタンパク質を多く含む食品を好みます。また、成長障害、疲労、腹痛、めまいなど、他の症状が見られる患者様もいます。重要なことは、シトリン欠損症は、身体的、栄養的な状態によって、個人差があることです。特に炭水化物やお菓子の食べ過ぎによる食事の偏りは、体調不良の原因になります。

治療

現在のところ、既存の治療法は食事管理です。多くの場合、患者様は特定の食品を選んだり避けたりすることで、自分のニーズを満たすという自然な傾向を持っています。これは、元気で健康な状態を維持するための鍵です。また、エネルギー摂取を継続的に行うために、食事の間に間食の時間を確保して、頻繁に食事をする必要があります。



シトリン欠損症の生徒をサポートするためのコツ

- ★ 食べ物の好みは健康のための身体反応であり、直すべきものではないことを理解すること。
- ★ 食べたいと思うものを、食べたい量だけ食べてもらうこと
- ★ 学校での間食の時間を確保する。
- ★ 緊急時には、医師にシトリン欠損症であることを伝える。
- ★ 他の生徒にも、この病気について説明した資料を提供することで、意識を高め、思いやりを持ってもらうようにすること。
- ★ 誕生日や遠足など、患者様にとって負担になる可能性のある活動やイベントにも、参加をさせてあげてください。

シトリン欠損症の生徒が体調を崩したとき



風邪をひいているときに食事がとれないと、完治に時間がかかることがあります。回復に時間がかかる場合は、宿題の締め切りや試験などを調整するよう、ご理解をお願いします。

学校で体調が悪いと言われた場合、通常の医療行為に関わらず、食べたいもの、飲みたいものを食べさせてあげてください。万が一、医師の診察が必要な場合は、シトリン欠損症であることを医師に伝えてください。グリセオール®の使用は禁止されており、ブドウ糖による高カロリー輸液も患者様の状態をさらに悪化させる可能性があるため、推奨されていません。低血糖、下痢、嘔吐の治療のためにブドウ糖を一般的に輸液することは問題ないです。しかし、より早い回復のために、食欲が戻った後に患者様が好む食べ物を摂取させることが望ましいです。



給食

給食がある学校では、患者様のニーズに合わせて、各料理の分量を調整する必要がありますので、ご理解ください。一般的には、お肉や乳製品（脂質・タンパク質）を多めに、ご飯やパン、パスタ（炭水化物）を少なめにすると、バランスがよくなります。

何をどれだけ食べるかは、患者様自身が決めることで、当日の食事ニーズが自然と満たされるようにお願いします。わがままや偏食とは違いますのでご理解をお願いします。また、アレルギーとも違います。炭水化物や甘いものを摂りすぎると体調が悪くなりがちですが、必要であれば少量の炭水化物や甘いものを摂ることを好まれることもあります。事前にクラスメートの理解を得られるとより好ましいかもしれません。



味付け

また、味付けによっては甘く感じることもあり、患者様がその料理を食べることを避ける場合もあります。また、代替食がない場合は、ご自宅からお弁当を持参していただくこともあります。



アルコール含有製品

アルコールの摂取は、患者様の生命を危険にさらす可能性があります。また、発酵製品など、微量のアルコールが含まれている可能性のある製品も避けてください。完全に蒸発した料理酒は問題ない場合がありますが、避けた方が無難かもしれません。

補食や飲料

食事間のエネルギー補給は、代謝状態に対応するために医師が提案しています。保護者の方は、必要であれば、補助食品や飲み物を常備するよう学校に依頼することができます。子供が典型的に好むおやつを、シトリン欠損症の患者様も好みとは限らないことをご理解ください。シトリン欠損症のお子様は、他のお子様ほどお菓子や飴、ジュースを好みません。しかし、特に低学年の子供たちは、社会的な環境の中で、体が処理できる量よりも多く食べてしまうことがあります。砂糖や炭水化物を食べ過ぎないように注意してあげてください。

典型的な好き嫌いの傾向

これにはばらつきがあり、前の食事で摂取したものと体調に左右される場合があります。

好き

チーズ、ヨーグルト、ソーセージ、
ベーコン、ビーフジャーキー、
サーモン、ツナ、チキン、豆腐、
卵、ナッツ、バター

嫌い

パスタ、お米、パン、ジャム、甘い
お豆、はちみつ、飴、ジュース（ス
ポーツ飲料含む）