

告示	番号	24	慢性消化器疾患
	疾病名	シヨ糖イソ麦芽糖分解酵素欠損症	

シヨ糖イソ麦芽糖分解酵素欠損症

しよとういそばくがとうぶんかいこうそけっそんしょう

概念・定義

蔗糖・イソ麦芽糖分解酵素欠損症（CSID）は、二糖類である蔗糖と麦芽糖を腸で分解する酵素の働きが欠損したり、著しく低下しているために、蔗糖、麦芽糖、および澱粉を小腸で分解して吸収することができず、砂糖や澱粉を摂取すると激しい下痢と腹部膨満をきたす先天疾患である。

症状

CSID の患児はブドウ糖水や母乳、ミルクでは下痢をきたさず、蔗糖を含むものを摂取した時点から下痢を発症する。症状の強さは摂取量によるが、著しい腹部膨満と腹鳴を伴って、大量の水様下痢を呈する。ジュースや果物の他、キャベツや白菜などの野菜類を摂取しても下痢が悪化する。蔗糖と澱粉・麦芽糖の摂取をやめると下痢は治まるが、診断が確定されないまま摂取を続けると重篤な脱水や体重増加不良の原因となる。蔗糖は少量でも強い症状をきたすのに対して、澱粉・麦芽糖では下痢・腹部膨満の程度が比較的軽い傾向がある。

治療

治療は、診断が疑われた時点で蔗糖、および麦芽糖のもととなる澱粉の摂取を中止することである。蔗糖はキャベツや白菜などの野菜類にも多く含まれているため、これらの摂取も中止する。乳糖の消化吸収は正常であるため、母乳やミルクは継続し、食事やおやつにはブドウ糖を使用する。澱粉は一度に多量でなければひどい下痢にならないことが多い。欧米ではスクラーゼ製剤である Sucraid®が医薬品として処方され、食事前と食事中に規定量を内服することで蔗糖を摂取しても下痢を防ぐことができるが、本邦では入手不可能である。多くの患児では加齢とともに症状は軽くなることが知られているが、量的負荷が大きいと症状は免れない。

抜粋元：http://www.shouman.jp/details/12_1_2.html