

東部療育通信-2023年11月号-

入所と地域の障害児(者)の生活を支援するメールマガジン

発行東京都立東部療育センター<http://www.tobu-ryoiku.jp/>

日頃より東部療育センターのメールマガジンをお読みいただき、誠にありがとうございます。  
ます。

### 「重症心身障害児(者)におけるカルニチン欠乏」について

重症心身障害児(者)(以下重症児(者)と略す)は、咀嚼嚥下機能の低下を伴うことが多く、摂取可能な食物形態が限られることから様々な栄養成分が不足しがちです。中でもカルニチンは特定の医薬品の影響を受けやすく、てんかんの合併が多い重症児(者)は使用頻度の高いバルプロ酸の服用にてカルニチンの排泄促進および再吸収阻害作用によりカルニチンが欠乏するとの報告が散見されます。

さらに、筋肉の絶対量が少ないこともカルニチン不足になりやすい一つの要因です。

通常、成人においては必要量の約3/4を食事から摂取し、残り約1/4は肝・腎・脳で合成されます。体内のカルニチンの多くは心筋・骨格筋などの組織中に分布し、血中にはわずか0.6%と報告されています。カルニチンは、脂肪酸と結合していない遊離カルニチンと、脂肪酸とエステル結合しているアシルカルニチンという形で存在しています。働きとしては、「ミトコンドリア内への長鎖脂肪酸の運搬に必須で、長鎖脂肪酸のβ酸化によるエネルギー代謝(ATP産生)を促進する」「赤血球膜などの生体膜の安定性を維持する」などが挙げられます。欠乏すると脂肪酸β酸化系が機能せず、空腹・飢餓時のエネルギー産生が障害され低血糖をきたします。その他、血清カルニチン値の低下による症状は、心機能低下、心筋症、Fanconi 症候群、高アンモニア血症、低アルブミン血症、便秘などが報告されています。

カルニチンの代謝に影響する因子として前述のバルプロ酸をはじめとする抗てんかん薬の内服の他に、感染症治療のための抗菌薬の内服も挙げられます。特にメイアクト®やフロモックス®などのピボキシル基を含有する抗菌薬を使用する場合にはカルニチン欠乏に注意が必要です。ピボキシル基は経口抗菌薬の腸管での吸収を良くするための側鎖基であり、体内ではカルニチン抱合を受け、尿中排泄されます。そのため、ピボキシル基含有抗菌薬の投与により体内のカルニチンは減少すると考えられています。

カルニチン非添加の経管栄養剤を長期間の使用する重症児(者)は外部からの補充が無い場合カルニチン欠乏に注意が必要です。補充療法としてカルニチン製剤(L-カルチン®)が主に使用され、その使用料は添付文書に記載されている量(25-100 mg/kg/日)より少

ない 10-30 mg/kg/日の投与で改善が報告されています。重症児（者）では、元来必要摂取カロリーが少なく、運動も乏しいため必要なカルニチン量は少ないと考えられます。

カルニチン添加栄養剤を使用であればカルニチン製剤の補充量は 2-10 mg/kg/日とさらに少量で有効性が報告されています。

カルニチンは経管栄養剤を含む食事（食品）として摂取した場合、薬剤製剤で補充するより吸収が高いと考えられています（「カルニチン欠乏症の診断・治療指針 2018」）。

近年、カルニチンの継続的な摂取は、終末糖化産物（advanced glycation end products）の蓄積を抑制することが報告され細胞内に蓄積した過剰な糖や脂質を排出する機能を持つことが明らかとなり、糖代謝における重要性も注目されています。

診療部 荒井康裕

---

今回のメールマガジンはいかがでしたでしょうか？

ご意見・ご要望等ございましたら、遠慮なくお寄せください。

| I | N | D | E | X |

1：施設概要のページへ

→<http://www.tobu-ryoiku.jp/outline/>

2：ご利用案内のページへ

→<http://www.tobu-ryoiku.jp/guide/>

3：施設開放サービス

→[http://www.tobu-ryoiku.jp/service/opening\\_service.html](http://www.tobu-ryoiku.jp/service/opening_service.html)

4：医局

→<http://www.tobu-ryoiku.jp/guide/department/medicaloffice.php>

---

| 施設概要

●東京都立東部療育センターは、重症心身障害児（者）の医療と療育を総合的に行う施設です。

●少子化が進行する中であっても、心身障害児（者）は減少しておらず、また、障害の程度は重度・重症化しています。更には、家族が高齢となったため家族介護が困難で施設入所を希望している方も増えています。

●一方で、できる限り住みなれた地域で在宅の療育を望んでいる障害者や家族の方達は多く、その支援の充実を図ることが一層必要となっています。このような状況に対応するため、重症心身障害児（者）施設が整備されていなかった区東部地

区に設置することになりました。

→<http://www.tobu-ryoiku.jp/outline/>

---

◆このメールは[msw\\_trc@mtrc.jp](mailto:msw_trc@mtrc.jp) のアドレスより配信しております。

◆送信アドレスは配信専用です。お問合せやお手続きは下記よりお願いします。

---

東部療育通信

発行：東京都立東部療育センター<http://www.tobu-ryoiku.jp/>

個人情報保護方針：<http://www.tobu-ryoiku.jp/privacypolicy.html>

問合せ先：<https://www.tobu-ryoiku.jp/inquiry.html>

〒136-0075 東京都江東区新砂3-3-25

TEL 03-5632-8070 / FAX 03-5632-8071

E-mail [msw\\_trc@mtrc.jp](mailto:msw_trc@mtrc.jp)

●配信がご不要の方は、下記URL にアクセスして下さい

<https://www5.webcas.net/gs/p/delete-user>

---

Copyright (C) TOBU RYOIKU CENTER. All Rights Reserved.