

### 33 2000Kcal にもかかわらずインスリンを離脱できた Prader Willi 症候群による糖尿病の一例

自立支援局秩父学園医務課 西野力男、看護師一同

症例は、3 歳に Prader Willi 症候群と診断され、11 歳に多尿、多飲、体重減少があり、地元の病院で 872mg/dl を呈する糖尿病の合併を指摘され、インスリン療法が開始された。しかし自宅では 68 単位のインスリン使用にもかかわらず 500mg/dl ほどの高血糖が続き、絶えず何かを口にして食べており、家庭での食事制限は不可能と判断され、糖尿病のコントロール目的で 14 歳に秩父学園へ入所となった。

入所時の検査では、BMI 29.3、空腹時血糖 261mg/dl であり、インスリンは 1 日当たり 68 単位で継続し、2000kcal のごく僅かの食事制限をおこなったところ、糖尿病は改善し、必要インスリンも漸減し入所 4 年後には中止可能となった。

また入所後 2 年ほどは外泊や頻回の外出で糖尿病の悪化が反復しインスリンの使用の有無にかかわらずインスリンの増量が必要となったが、それ以後血糖や体重が改善された状態が続いていることにより、1,2 週間の外泊による過食状態で明かな体重増加があっても血糖が著高せず、帰寮後の 2000kcal の食事のみで血糖は速やかに改善し、入所後 3.5 年後にはインスリンを中止できた。インスリン中止後も 5 年近くになるが、2000kcal の食事制限のみで月 1 回程度の外食および夏や冬の外泊を続けていても糖尿病コントロールは良好であり、退所することができた。

PW 症候群は 15 番染色体異常で、幼児期からの過食と肥満、基礎代謝が低く、運動能力も低いことから、体重は増加の一途をたどり、顕性糖尿病の合併は 28.5%で発症年齢は 16 歳から 20 歳で、20 歳以上では 70%が糖尿病となる。原因は主には過食であり、それを防止することが重要である。そのため、幼児期から冷蔵庫に鍵をかけて、過食しないようなことも家庭では必要となる。また、PW 症候群では、体重増加を抑制するには健常児の摂取カロリーの 37%~77%まで制限する必要がある、年長児から成人では 800~1100kcal/day が目安となると考えられており、PW 症候群自体が過食だけではなく、肥満になりやすい体質であると考えられている。また、食物への固執に由来する非社会的行動などからの食事制限の困難性など、糖尿病の治療は困難とされている。しかし、学園でも無断外出などもみられたものの、時々外食も行いながら、決まった時間に食事をすることが糖尿病予防に重要であることを示唆しているとともに、PW 症候群などの食事制限が困難な例での糖尿病の治療には、施設での生活が適しているものと思われた。そして、学園での無断外出も入所後漸減していったことから、職員の目が届く協力体制のもとで、広い敷地で自由に移動でき、本人の興味ある遊びにも興じることができる環境にあったことが、本人の食事の量の CONTROL を可能にしたものと思われる。