

A フェニルケトン尿症に対する低フェニルアラニン食の治療基準の設定

大阪市立小児保健センター

大 浦 敏 明

フェニルケトン尿症（PKU）に対しては低フェニルアラニン食が用いられるが、治療食をコントロールするために、食物中のフェニルアラニン量をどのていどにすべきか、血中フェニルアラニンをどのていどに維持すべきかに関しては、まだ未解決の点が少なくない。

われわれは昨年、治療開始時期とその予後、血中フェニルアラニン値とその予後について報告したが、今年度は血中フェニルアラニン値 $4 \sim 12 \text{ mg/dl}$ を安全限界として、その範囲内に血中フェニルアラニン値を維持し、身体的発育を正常に保つ状態での、栄養所要量を年齢群に分けて考察した。症例は21例で、いずれも摂取栄養量の計算可能な入院患者について計算を行なった。その結果は別表(1)の通りで、新生児から3カ月までの摂取フェニルアラニン量は体重 1 kg 当たり1日 $50 \sim 70 \text{ mg}$ 、平均 60 mg 、以下3～6カ月 50 ($40 \sim 60$)、7～12カ月 40 ($30 \sim 50$)、13カ月～24カ月 35 ($25 \sim 50$)、24カ月以上 25 ($20 \sim 30$) mg/kg/day と定めた。ロフェミルク（低フェニルアラニン食）中の総アミノ酸量と添加食品中の蛋白量とを合せた総蛋白摂取量も、総カロリー量とともに年齢の幼若なものほど高くなっている。摂取総蛋白量中に占めるロフェミルク中の総アミノ酸量は $78 \sim 86\%$ で、3カ月までの乳児が最も低く、これはロフェミルク以外にふつうのミルクを多く与えていることを意味する。その他の年齢では大きな差はみられなかった。

注意すべき点は

- (1) 幼若乳児ほど摂取フェニルアラニン量を多くしなければ、容易にフェニルアラニン欠乏症候群をおこし、一種の栄養失調状態に陥り、特に下痢を合併するとしばしば重篤な状態となる。これを予防するためには、治療初期は必ず専門病院に入院し、少なくとも隔日に血中フェニルアラニン値を測定できる態勢が必要で、決して尿中塩化鉄反応のみを目安に行なってはならない。また血中フェニルアラニンの測定も、1週間以後にようやく結果が判明するようでは遅すぎる。

このためには、ガスリーテストによるフェニルアラニン値の半定量が最も便利である。

初期の入院治療は、少なくとも1カ月間は必要で、摂取栄養量が一定し、血中フェニルアラニン値が許容範囲に安定すれば、血中フェニルアラニン測定は1週1回でよく、以後は外来治療を主体とすべきである。学童期に入れば血中フェニルアラニン測定は1カ月1回でもよい。

治療期間中、治療食の献立を母親によく観察了解させ、栄養士による食事指導が必要である。

- (2) 血中フェニルアラニン値の安全限界については、乳児期ではより厳しく 8 mg/dl を上限とし、

学童期ではより緩やかで15~20mg/dl までを許容できるとする考えがあるので、これは今後の検討課題の一つである。

- (3) 治療打ち切り時期に関しては、従来小学校入学迄行えば、以後は中止してよいとの考えが一般的であったが、われわれは学童期後半に治療食を中止もしくは著しく緩和して、痙攣発作を招来するか、脳波が著しく悪化し、spike and wave complex やmultiple spikes を発現する症例を数例経験した。したがって、食事療法は従来考えられていたよりは長く、12才頃までは続けるべきではないかとの考えが強くなってきた。これは特に早期に治療を開始し、高いIQを維持する症例について考慮すべきことで、食事療法を緩める場合には、必ず脳波の定期的観察を行ない、IQの変化、情緒や行動面での変容に注意しつつゆっくりと進めるべきである。

別表1 Amounts of Nutrients for Children with PKU at Various Ages

Age	Phenylalanine mg/kg/day		Protein g/kg/day		Calories Cal/kg/day	Prot. from Lophe. Total Prot. intake (%)	
	range	mean	range	mean		range	mean
< 3M	50-70	60	3.7-4.3	4.0	110-140	68-84	78
3M- 6M	40-60	50	3.5-3.8	3.7	110-130	84-87	86
7M-12M	30-50	40	3.5-3.8	3.5	100-120	77-86	81
13M-24M	25-50	35	2.8-4.0	3.2	100	76-93	82
>24M	20-30	25	2.3-3.5	2.9	100	77-90	84

(1976. 6)

B 低フェニルアラニン缶詰食の試作

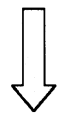
大 浦 敏 明

協力者 大阪市立大学病院

管理栄養士 津 川 幸 子

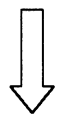
患者家族に対する治療食講習会で好評を得た、低フェニルアラニン総合アミノ酸粉末（雪印乳業提供）を主体とした低フェニルアラニン缶詰を試作した。1缶140g当り、118カロリー、蛋白質9.2g、フェニルアラニン量39mgのもので、高カロリー高蛋白のわりにフェニルアラニン量が少いものである。味つけは、単味のものと、カレー入れのものとの2種類とした。内容は別表2（省略）の通りである。

幼児、学童に容易に受入れられるが、変化をもたせるため、ロフェミルクと低フェニルアラニン



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



フェニルケトン尿症(PKU)に対しては低フェニルアラニン食が用いられるが、治療食をコントロールするために、食物中のフェニルアラニン量をどのていどにすべきか、血中フェニルアラニンをどのていどに維持すべきかに関しては、まだ未解決の点が少なくない。