

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3.9mg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。味付けは、単味のもの、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

缶詰を組合せたいくつかの献立も試作した。

実際に入院患者に与えた場合の摂取栄養素量と献立、血中フェニルアラニンおよび尿中塩化鉄反応は別表3(省略)に示すとおりである。それまで所定の食事量を摂取しなかった患者が、フェニルアラニン量を大きく増加することなく、総栄養素摂取量が増加し、良好な成績を得た。

この缶詰食は、旅行、遠足など幼児学童で遭遇する食事の問題解決の助けともなり、有用なものと考えられ、将来他のアミノ酸代謝異常症の食事療法の際の参考ともなるであろう。

1) 無フェニールアラニンミルクによるフェニールケトン尿症の治療

2) 無ロイシン・イソロイシン・バリンミルクによるメープルシロップ尿症の治療

日本大学医学部

小 児 科 北 川 照 男
大 和 田 操

1) 無フェニールアラニンミルクによるフェニールケトン尿症の治療

確定診断時の年齢が生後7ヶ月、1才3ヶ月、1才6ヶ月、1才7ヶ月、2才8ヶ月、5才3ヶ月の6例のフェニールケトン尿症を無フェニールアラニンミルクとロフェミルクを混用しながら約1年間治療を行った。初診時のIQ/DQは何れも60前後であり、現時点でIQ/DQが5前後上昇したものが2例、10前後上昇したものが1例、20前後上昇したものが1例であった。これらの症例は血清フェニールアラニン値は $2 \sim 12 \text{ mg/dl}$ に維持され、その場合のフェニールアラニン投与量は乳児期(6~12ヶ月) $35 \sim 45 \text{ mg/kg/day}$ 、幼児期(1~3才) $20 \sim 35 \text{ mg/kg/day}$ 、幼児期(3才以後) $20 \sim 30 \text{ mg/kg/day}$ であった。

低フェニールアラニン食事を与える場合、フェニールアラニンを含有するロフェミルクを使用するよりも、無フェニールアラニンミルクを使用する方が、自然食品を多く与えることが可能であり、治療が容易であると思われた。特に、離乳期以後の乳幼児、年長児の治療に適当と思われる。また、普通食品を与える場合、食品100g中のフェニールアラニン量を表記し、母親を教育して治療食の献立を親自身が作ることが望ましいと思われた。

↓ **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

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。