

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2~12mg/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)35~45mg/kg/day、幼児期(1~3才)20~35mg/kg/day、幼児期(3才以後)20~30mg/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。

## 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

生後6ヶ月に診断されたメープルシロップ尿症の一例に無ロイシン、イソロイシン、バリン乳に一般育児用粉乳を加え、ロイシン $50\sim70\text{mg/Kg/day}$ 、イソロイシン $30\sim50\text{mg/Kg/day}$ 、バリン $30\sim50\text{mg/Kg/day}$ 与えたところ血清ロイシン、イソロイシン、バリン値が $1\sim5\text{mg}/100\text{ml}$ に維持することができたが、感染に罹患した時に一過性に血中分枝鎖アミノ酸が上昇し、ケトアシドーシスが出現した。

また、生後8日目に診断され、直ちに治療された長野日赤小児科のメープルシロップ尿症の治療経過を検討すると、無ロイシン、イソロイシン、バリン乳を約35日間連日使用したために、血清ロイシン値 $2.5\text{mg/dl}$ 、イソロイシン $0.12\text{mg/dl}$ 、バリン $0.17\text{mg/dl}$ となり、皮膚発疹など分枝鎖アミノ酸欠乏症候群を惹起した。その後ロイシン $60\sim90\text{mg/Kg/day}$ 、イソロイシン $30\sim45\text{mg/Kg/day}$ 、バリン $30\sim50\text{mg/Kg/day}$ 投与したところ、血中ロイシン、イソロイシン、バリン値は $1.0\sim3.0\text{mg/dl}$ に上昇した。また生後6ヶ月以外はロイシン $35\sim60\text{mg/Kg/day}$ 、イソロイシン $20\sim30\text{mg/Kg/day}$ 、バリン $20\sim35\text{mg/Kg/day}$ 投与し、その後は無ロイシン、イソロイシン、バリン乳に離乳食を加えて哺育した。その場合、離乳食を摂取しないと分枝鎖アミノ酸欠乏症状を惹起することがあるので、無ロイシン、イソロイシン、バリン乳に普通の育児用粉乳を添加して与えておく方が安全と考えられた。

第1例は生後6ヶ月に診断されたために、2才の現在でもIQは30前後で、手で支えれば坐る、笑うなどがようやくできる状態である。しかし第2例は治療経過において困難はあったが、治療開始が生後11日目であったので、生後29ヶ月の現在IQ60~70であり、歩行は可能、言語は単語を5~6語可能である。

以上の経験から、メープルシロップ尿症の治療基準を検討した。

↓  
**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  
↓

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2~12mg/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)35~45mg/kg/day、幼児期(1~3才)20~35mg/kg/day、幼児期(3才以後)20~30mg/kg/dayであった。