

先天性代謝異常症の治療に関する研究

名城病院小児科

川村正彦

本年度、愛知県、名古屋市ではPKUの新しい患者は発見されていない。従来から治療を続けている患者についてはコントロールは良好であり、身体、精神発達も順調である。

PheのChallenge testを全例に施行した。その結果従来から高Phe血症と考えられていた1例が治療の必要のないことを確認出来、他はすべて治療を引続き行わなければならないことを示す結果を得た。ただしこのPhe challenge testは1才までにすませておくのが望ましい。それは年長児にこのテストを行ったところ、従来たべたことのない自然蛋白を口にし、その味を覚え、テスト終了後、再度合成ミルク、アミノ酸粉末などを含んだ食品にもどすのに抵抗して困ったからである。PKUの患児は通常本当の自然食はたべておらず、離乳食の頃から特殊合成食品に順れているので、この食習慣を乱すようなテストは味覚が確立する以前が望ましいわけである。

ガラクトース血症の患児は本年小学校入学を迎える。従って学校給食の問題がある。単にミルクを乳糖除去ミルクにするだけでは不十分である。カロリー数を上げるためか、ほとんどの給食食品に乳糖が入っている。黒パン、マヨネーズ、スライスチーズ、ミンチカツ、コーンスープ(脱脂粉乳を入れる)カレーライスのルーなどで、1カ月分の献立を検討すると学校給食をたべられる日は月に数回しかなく、結局PKUの患児と同様、特別の弁当を持参させる以外にないことが判明した。従来ガラクトース血症の治療は他のアミノ酸代謝異常症にくらべて容易とされて来たが、現在の多くのものに乳糖、脱脂粉乳の使われている食品組成からすると必ずしも容易でない。

フェニールケトン尿症(2例)、ヒスチジン血症(5例)、 メープルシロップ尿症(1例)の治療経過

久留米大小児科

山下文雄
岡田象二
安岡盟
吉田一郎
坂口祐助

1. フェニールケトン尿症

長期治療1例、および今年度発見1例の治療経過を報告する。

↓ **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

本年度、愛知県、名古屋市では PKU の新しい患者は発見されていない。従来から治療を続けている患者についてはコントロールは良好であり、身体、精神発達も順調である。

Phe の Challenge test を全例に施行した。その結果従来から高 Phe 血症と考えられていた 1 例が治療の必要のなし、ことを確認出来、他はすべて治療を引続き行わなければならぬことを示す結果を得た。ただしこの Phe challenge test は 1 才までにすませておくのが望ましい。それは年長児にこのテストを行ったところ、従来たべたことのない自然蛋白を口にし、その味を覚え、テスト終了後、再度合成ミルク、アミノ酸純末などを含んだ食品にもどすのに抵抗して困ったからである。PKU の患児は通常本当の自然食はたべておらず、離乳食の頃から特殊合成食品に順れているので、この食習慣を乱すようなテストは味覚が確立する以前が望ましいわけである。