

2. 食事治療抵抗性フェニールケトン尿症の治療:

新生児マススクリーニング発見剤。Phe制限ミルクにて血中Phe値が適正に調節されているにもかかわらず生後5～6カ月頃より、けいれん発作が頻発するようになり、著しいDQの低下をみた。生後7カ月よりL-Dop₂、5HTPを投与し、著効をみた。肝Dihychopteridine reductase活性は正常であった。Biopterine生成の障害が存在するものと考えられる。

名古屋市立大学小児科における 先天性代謝異常症の治療経過

名古屋市立大学小児科 和田義郎
森下秀子

名古屋市立大学小児科において、昭和54年度より新たに追跡している先天性代謝異常症症例はヒスチジン血症3例である(7月生女、8月生男、8月生女)。他の代謝異常はない。3例とも生後35～43日目より、ヒスチジン摂取量を30～45mg/Kg/日に制限した。血中ヒスチジン値は3例とも3～8mg/dlにコントロール可能であった。1例に一過性肝機能異常を認めたが、治療ミルクの影響は与えられず、乳児肝炎と診断した。

前年度よりひき続き追跡している症例は、ヒスチジン血症3例である(2才男、1才女、11カ月女)。このうち1才女は、網膜芽細胞腫で両眼摘出後のため、総合的にはDQ68であった。他の2例は、正常発達を示している。

又、マススクリーニング以外の発見であるが、3才男のヒスチジン血症が1例あった。ヒスチジン血症との関連は不明であるが、小脳失調症を来した。また受診以前よりやや言葉が遅れており、今後も追跡の予定である。

ガラクトース血症の食事療法

—特に離乳期以後の問題について—

名城病院小児科 川村正彦

ガラクトース血症では乳糖を含まない食品摂取が原則であり、離乳食、普通食でも同様であるが、乳糖、牛乳、脱脂ミルクは食品の中に非常に広範囲に使用されており、厳重なチェックが必要であ

る。特に注意すべきことは乳糖が賦形剤、倍数剤として食品に添加されていることが多い点で、一つ一つの食品についてメーカーに問い合わせた上での許可が必要である。そのようにして摂取できる食品、できない食品の一覧表を作成した(表1)。

パン、ケーキ、菓子、インスタント食品のほかにコンソメスープの素、だしの素(ほんだし)、ハム、ソーセイジなど子供向けに作ってある肉類加工品、果汁などに乳糖の入ったものが多い。特にパンは高級品になるほど乳糖含有量が多いが、フランスパンは乳糖を全く含有しないのでパンとして与えられる唯一のものである。

学校給食については、給食用パンに平均2%の乳糖が入っていること。カロリーを上げる目的もあって、スープ、グラタン、カレーライス、コロッケなどほとんどの食品に牛乳、スキムミルクを加えている現状であり、実際に学校給食を検討しても、本症患者が学校給食をたべることは不可能で自宅から特別に作った弁当を持って行かざるを得ないことが分った。事実、乳糖の入ったパンを給食と家庭でときどき食べていて体内に少しずつガラクトースが蓄積し、白内障が再発した2例を経験しているので、本症では一生厳重な乳糖制限を行うべきである。

表1 乳糖を含まない食品、含む食品一覧表

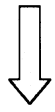
乳糖を含まない食品		乳糖を含む食品	
穀類	米、小麦(粉)、マカロニ、スパゲティ、うどん、冷麦、そば、もち、フランスパン。	穀類	学校給食用パン(2%)、菓子パン(0.5%)、パン(1.0%)
いも類	じゃがいも、さといも、ながいも、はるさめ、かたくり粉	いも類	マッシュポテト
果物類	果物全般	油脂類	バター(0.2%)、マーガリン(0.1%)
砂糖類	砂糖、はちみつ、ジャム。(アオハタ)	肉類	ハム・ソーセイジ [*] (0.1%)
油脂類	植物油全般、マヨネーズ、(キュービー、味の素)	乳製品	スキムミルク(52%)、全脂粉乳(39%)、無糖練乳(10.2%)、母乳(6.9%)、牛乳(4.6%)、ヨーグルト(4.6%)、ソフトヨーグルト(3.5%)、アイスクリーム低脂肪(5.6%)、高脂肪(4.9%)、生クリーム(3.4%)、チーズ(2%)
豆類	大豆、小豆、うずら豆、とうふ、油揚げ、高野とうふ、みそ	調味料	風味調味料 [*] (10%)、ポタージュ素(5.2%)、カレールー(1.6%)、ハヤシルー(1.0%)
魚類	鮮魚全般、貝類全般、ちくわ、かまぼこ、はんぺん(紀文)、魚肉ソーセイジ(大洋漁業)	嗜好品	粉末ジュース [*] (1.3%)、ビーナッツクリーム、チョコレート
肉類	牛肉、豚肉、鶏肉、ボンレスハム、ロースハム(鎌倉、日本ハム)、マトン	菓子類	洋菓子、ケーキ、プリン類、パバロアゼリー、ミルクチョコレート、プリン
卵類	鶏卵、うずら卵		

	乳糖を含まない食品		乳糖を含む食品
調味料	しょうゆ、みそ、ソース、ケチャップ、酢、塩、ビューレ、みりん	冷凍食品	クリームコロッケ類、コーンコロッケ、ハンバーグ、グラタン、ピザ
香辛料	カレー粉、わさび、とうがらし、こしょう、からし	ベビーフード	パン粥、レバー野菜、野菜マッシュ、コーンクリームスープ、オレンジゼリー、野菜スープ、チーズ粥、かきクリーム煮、プリン、コロッケ
アルコール	ビール、ウイスキー、日本酒、ぶどう酒		カップヌードル(1g含有) カレーヌードル(0.2g含有)
嗜好品	コーヒー、サイダー、ラムネ、紅茶、ココア、和菓子(もち類)		米 上記の食品に必ず含まれているとは限らない。
ベビーフード	重湯、米粥、野菜裏ごし、果物裏ごし、果汁(和光堂)		
きのこ類	しいたけ、まつたけ、しめじ		
海藻類	こんぶ、わかめ、もずく		
インスタント食品	出前一丁、チキンラーメン、日清焼そば、カップきつねうどん、カップ焼きそば、めん八珍、みそ八珍、日清焼そばUFO、どん兵衛きつねうどん、どん兵衛天そば		

先天代謝異常症の治療班 研究報告書

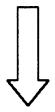
久留米大学小児科 山下文雄

PKU 2 例、MSUD 1 例、ヒスチジン血症 10 例の治療成績は表の通りである。PKU 患児 case 1 は、血中 Phe は 1.0 mg/dl 内外(感染時 $2.3.3 \text{ mg/dl}$)であったが、4 才 10 カ月時の IQ は 81 であった。ヒスチジン血症 10 例中、case 3 は、SFD(37W, 1,900g)の 2 卵性双胎で、左側細膜の異常が認められ、発達は軽度遅延している。母親自身 IQ が多少低い可能性があり(現在、精査中)。食餌内容の詳細は不明。case 4 は、心室中隔欠損を合併した例であるが、ヒスチジン血症に対する治療は拒否している。case 5 は、家族の意志により制限は行っていない。他の 7 例では、His 摂取量 $4.0 \sim 6.0 \text{ mg/Kg/日}$ (幼児期)で血中 His、濃度は 1.0 mg/dl 以内にコントロール可能と考えられ、発育・発達とも現在はほぼ正常範囲である。



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



ガラクトース血症では乳糖を含まない食品摂取が原則であり、離乳食、普通食でも同様であるが、乳糖、牛乳、脱脂ミルクは食品の中に非常に広範囲に使用されており、厳重なチェックが必要である。特に注意すべきことは乳糖が賦形剤、倍数剤として食品に添加されていることが多い点で、一つ一つの食品についてメーカーに問い合わせた上での許可が必要である。そのようにして摂取できる食品、できない食品の一覧表を作成した(表1)。