

食事摂取基準[2010年版]²⁾を参考にする。日本人ではカルシウム、鉄が摂取目標量を下回っていることが多く⁹⁾ アミノ酸制限、糖質制限により乳製品の摂取が制限される場合はカルシウム、鉄がさらに不足しがちであるため、特殊ミルクを使用することでビタミン、ミネラルの充足が期待できる¹⁰⁾。

3) 授乳および離乳食

①授乳について

先天性代謝異常症のマス・スクリーニングで発見された患児およびその他の先天性代謝異常の患児のために使用される登録特殊ミルクを総括報告書表 2 (11頁)に示した。さらにフェニルケトン尿症とメープルシロップ尿症用の特殊ミルクが医薬品として供給されている¹¹⁾。医師の指示の元で患児は特殊ミルクを使用するが、その場合でも授乳を通して母子のスキンシップが図られるよう、しっかり抱いて、優しく声をかけ母子の温かいふれあいを重視し、母親の心の状態等に十分配慮して支援を行なう。授乳量は乳児が「飲みたいと要求」し、その「要求に応じて与える」というかかわりの中で決められる¹²⁾。表 2 に健常児が一般調製粉乳を使用した場合の月齢別の粉乳量、授乳回数、1日のエネルギーおよび栄養素量例を示す。一般的に新生児期は1回 80～120ml、1日 6～8回の授乳、1～2か月は160mlを6回、2～5か月は200mlを5回、6か月以降は離乳食が始まり、離乳食の回数が増えるに従い、授乳回数は減っていく¹³⁾。

②離乳食のすすめ方

離乳食は乳汁栄養から幼児食に移行する過程をいい、乳汁を吸うことから、食物をかみつぶして飲み込む事へ発達し、摂食行動の自立へと向う。健常児の離乳食の進め方の目安を図 1¹²⁾に示す。授乳・離乳の支援ガイド¹²⁾では生後 5、6 か月から開始し 12 か月から 18 か月頃完了する事が示されている。しかし、特殊ミルクには特有の味と臭いがあるため、飲みにくいと言われているので、乳児期早期の味覚がまだ十分に形成されていない時期に特殊ミルクの味をしっかり覚えさせておくと、生涯飲み続けることができるようになる。そのため離乳食の時期は遅れる傾向になる¹⁴⁾。

食事療法継続のためには制限物質が多く含まれる食品の味を覚えさせないようにする目的で、離乳期には制限物質が多く含まれる食品を与えないようにすることも大切である¹⁵⁾。

治療食であっても噛む事、楽しく食べる事を家族が子どもに伝え、食事療法を長期にわたり継続することが必要である。

2. 各論

1) 糖質代謝異常症

■糖原病 I 型

糖原病 I 型の食事療法のポイントは空腹時の低血糖を予防し、血中乳酸値の上昇を予防するためにグルコース以外の単糖類とそれを含む二糖類を制限することである。

また、低血糖による解糖系の亢進でトリグリセライド、LDL コレステロールの合成が亢進し、末梢における脂肪の利用が低下するので、高脂血症を防ぐ食事、すなわち低血糖のコントロールが必要である。表 3 に肝型糖原病の食事療法の基本的な考え方を示す。

①摂取栄養素量について

エネルギーは表 1 で示した日本人の食事摂取基準[2010年版]²⁾に準ずるが、糖原病 I 型ではエネルギー構成比率の糖質を多くし、脂質は少なくする。使用する糖質はでんぷん、麦芽糖、グルコースとし、果糖、ガラクトースは過剰摂取すると乳酸値が上昇するので、それを含む乳糖、しょ糖は炭水化物の 5% 以内の摂取量に制限する。

乳幼児期に診断された場合は母乳、一般調製粉乳、牛乳の使用を中止し、糖原病特殊ミルク(糖原病フォーミュラ昼用 GSD-D および夜用 GSD-N、株式会社明治)に切り替える¹⁴⁾。

②食事回数

低血糖を防ぐために乳児期から幼児期前半は 8 回食とし、深夜から早朝にも哺乳を必要とする。夜間の哺乳が困難な場合は、夜用 GSD-N を用いた夜間胃内持続注入法も考慮する。学童期に入ると頻回食を行う事が難しくなるが、担任と養護教諭に治療担当医から文書による病状説明をしてもらい、低血糖

を予防するために午前中と午後に特殊ミルクや生コーンスターチの摂取を依頼する事も必要となる。

③制限糖質の使用法

I型では果糖およびガラクトースの利用が障害されており、これらを1g/kg/回与えると血中の乳酸値が著しく上昇する。しかし、少量であれば大きな影響は考えなくてもよく、1日に摂取する炭水化物のエネルギーの5%以内に制限し、果実、乳・乳製品なども含めて許容範囲内で使用する。表4に糖尿病で使用制限を必要とする糖質と制限を必要としない糖質を示す¹⁴⁾。

食品に含まれる糖質については「五訂増補日本食品標準成分表準拠 日本食品糖質推定成分表」¹⁵⁾に推定値が記載されている。表5に代表的な食品の制限糖質含有量を示した。

④ミネラルの補給

生コーンスターチを用いた食事療法は低血糖の予防には有効であるが、カルシウムや鉄などのミネラルの摂取不足が生じるので、糖原病用特殊ミルク(GSDフォーミュラ)や乳製品の中で乳糖の少ない食品を使用する。

⑤コーンスターチの量と投与回数

乳児期から幼児期早期に診断された場合は、生コーンスターチを用いると下痢を生じるので、その時期の治療にはGSDフォーミュラを使用し、それ以降は低血糖の程度に応じて適宜生コーンスターチを併用する。コーンスターチ中心で食事計画を立案すると必要な栄養素の摂取ができず、またコーンスターチに加え必要な栄養量の食事を摂取するとエネルギー過剰となり、肥満を招く懸念がある。生コーンスターチの使用は2g/kg(1回50g以内)を1日3~4回程度¹⁴⁾にし、GSDフォーミュラを併用する事が望ましい。

生コーンスターチは消化が悪く、ゆっくりと消化されるので血糖値の維持を助けるが、コーンスターチを加熱すると消化がよくなり、低血糖予防とならない。またじゃがいもでんぷん(片栗粉)でも効果がないと報告されている¹⁴⁾。

低血糖の程度は患児によって異なるので、血糖値を測定し、治療担当医と相談してその対応を行なう。

⑥特殊ミルクについて

肝型糖原病治療用特殊ミルクは4品目ある。すべて株式会社明治が製造しており、乳たんぱく質を用いた昼用(GSD-D)、夜用(GSD-N)、乳アレルギー児を対象にした大豆たんぱく質を用いた昼用(8007)と夜用(8009)である。昼用ミルクには脂質9.5%、炭水化物69.5%(可溶性多糖類44.5%、グルコース25%)、夜用はエネルギー補給を目的とし、脂質は含まれず、炭水化物が86.4%(可溶性多糖類61.4%、グルコース25%)となっている。

2) アミノ酸・有機酸代謝異常症

アミノ酸・有機酸代謝異常症の食事療法は、代謝過程が障害されるアミノ酸を除去することが基本となる。表6にアミノ酸・有機酸代謝異常症の食事療法、表7にアミノ酸・有機酸代謝異常症の制限アミノ酸と特殊ミルクの種類を示す¹¹⁾¹⁶⁾。

ここではアミノ酸代謝異常症であるフェニルケトン尿症、尿素回路異常症及び有機酸代謝異常症であるメチルマロン酸血症、プロピオン酸血症の食事療法について述べる。

■フェニルケトン尿症

フェニルケトン尿症(PKU)の食事療法では、血中フェニルアラニン(Phe)値を治療域(表8-1)に保つために、たんぱく質を含む自然食品の摂取を厳しく制限する必要がある。そのためPheを含まないたんぱく質代替物例えばPhe除去アミノ酸混合物で作成した特殊ミルクから食事のたんぱく質の大部分を摂取させ、同年齢の健康な小児とほぼ同じたんぱく質量にする必要がある。

①摂取栄養素量について

1日の摂取エネルギー量および三大栄養素の配分比は同年齢の健康小児とほぼ等しくし、身体計測を行なってエネルギー不足が疑われる場合には糖質を追加する。

自然たんぱく質と代替物を合わせたたんぱく質摂取量は、乳児期には2g/kg/日、幼児期は1.5g/kg/日、学童期およびそれ以後は1.0g/kg/日以下にならないようにする。たんぱく質が0.5g/kg/日以下になると、Phe制限をしていても血中Pheが上昇する

ことがあるので注意を要する¹⁷⁾。

②治療指針

フェニルケトン尿症（高フェニルアラニン血症の一部を含む）の第2次改定勧告治療指針（平成24年度）を表8に示す。表8-1は、血中Phe値維持範囲、表8-2は各年齢別Phe摂取量の目安、表8-3は治療乳摂取量の目安、表8-4はPhe除去ミルクおよび低Phe治療食品の組成が示されている¹⁷⁾。

③特殊ミルクについて

表8-4に示されているようにPhe除去ミルクおよび低Phe治療用食品は3品目ある。Phe除去ミルク配合散は薬価収載品で雪印メグミルクが製造しており、Pheは含まれていない。登録品の低Pheペプチド粉末（森永MP-11）は、100g中Phe280mg含まれているが、前者に比べPhe以外のアミノ酸とミネラルが多く含まれており、少量でたんぱく質、ミネラルの補給が可能である。同じく登録品のPhe無添加総合アミノ酸粉末（雪印A-1）にはPheは含まれず、PKU治療食のたんぱく質源として製造されており、塩素とナトリウム以外のミネラル類とビタミンは配合されていない。

MP-11及びA-1を使用することによりPhe除去ミルクの量を減量することができ、糖質、脂質の過剰摂取を防ぐことができるので、必要に応じて使用する。

■尿素回路異常症

尿素回路異常症では、摂取したたんぱく質が分解されてできるアミノ酸から生じるアンモニアが、尿素回路の代謝異常により尿素に合成が出来ないため、高アンモニア血症がもたらされる。食事療法は低たんぱく質食が基本であり、そのためたんぱく質摂取量の調整を行う。またアンモニアを体外に排泄させるための薬物療法を併用する。

①摂取栄養素量

エネルギー、ビタミン、ミネラルは日本人の食事摂取基準[2010年版]²⁾に準じて確保する必要がある。エネルギーが不足すると体たんぱく質をエネルギーとして利用しなければならず、十分なエネルギー摂

取が必要である。たんぱく質摂取量やエネルギー摂取量が少なすぎる場合でも体たんぱく質の崩壊により血中アンモニア値の上昇を招く¹⁾。必須アミノ酸の欠乏を防ぐための指標としてイソロイシン値が有用であるとされており¹⁸⁾、血中アンモニア濃度及びイソロイシン値、体重などを指標として1日のたんぱく質許容量を決める。

一般的にはたんぱく質摂取量は0.5g/kg/日から始め、徐々にたんぱく質量を上げる。たんぱく質は自然たんぱく質が望ましいが、厳しいたんぱく質制限がある場合は必須アミノ酸製剤を使用する。

たんぱく質制限食施行時にはビタミン、ミネラル、微量元素の補充が必要である。

②特殊ミルクについて

現在使用されている特殊ミルクは無たんぱく乳の蛋白除去粉乳（雪印S-23）と高アンモニア血症・シトルリン血症フォーミュラ（明治7925-A）の2種類があり、いずれも登録品目である¹¹⁾。

蛋白除去粉乳にはたんぱく質が配合されておらず、通常の脂質、ビタミン、ミネラルとともに糖質が多いのでエネルギーの供給には適している。高アンモニア血症・シトルリン血症フォーミュラのたんぱく質の配合は通常の約半分であり、脂質を増量してエネルギーを供給し、アルギニンとアスパラギン酸を多くして尿素サイクルの活性化を考慮し、また必須アミノ酸の配合を多くしてある¹⁾ ¹¹⁾。

■メチルマロン酸血症・プロピオン酸血症

有機酸代謝異常症には20以上の疾患が知られており、タンデムマスを使用した新生児マス・スクリーニングでも一次対象疾患は7種類ある。その中でも代謝経路の異常が共通のメチルマロン酸血症とプロピオン酸血症の食事療法についてここでは述べる。

①摂取栄養素量

メチルマロン酸血症およびプロピオン酸血症ではイソロイシン、バリン、メチオニン、スレオニンの摂取を制限し、十分なエネルギーと必要なたんぱく質を与える。安定期におけるたんぱく質摂取量の目安を表9に示す。

自然たんぱく質は一般調製粉乳及び母乳を用いて

初めは 0.5g/kg/日から開始し、各種臨床検査値（血液ガス分析値、血中アンモニア値など）を参考にしながら 1.0～1.5g/kg/日を目標に漸増する。治療用特殊ミルクを併用して総たんぱく質を乳児期 2.0g/kg/日、幼児期 1.5g/kg/日、学童期以降 1.0g/kg/日前後に調整する。

体たんぱく質の異化を防ぐため 80～100kcal/kg/日のエネルギーが必要である^{1) 16)}。

②特殊ミルクについて

メチルマロン酸血症用にイソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン除去粉乳（雪印 S-10）、メチルマロン酸血症・プロピオン酸血症のためにイソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン・グリシン除去粉乳（雪印 S-22）が登録品となっている。また蛋白除去粉乳（雪印 S-23）と総合ビタミン剤を併用する場合もある^{1) 11) 16)}。

[エネルギー補給の重要性]

① 化作用について

エネルギーが十分に摂取できないと体脂肪、体たんぱく質を分解してエネルギーを産生する異化作用が亢進する。アミノ酸・有機酸代謝異常症の場合に異化作用で体の筋肉が分解されると制限アミノ酸を多く摂取した場合と同じ状況になり、病態が急激に悪化することがあり、悪化した場合は入院加療が必要となる。日常生活においても必要エネルギーを確保することが重要である¹⁾。

②治療用特殊食品

治療用特殊食品とは疾患の治療のためにたんぱく質等、食品の成分を特殊に調整した食品である。たんぱく質を制限し、エネルギーを確保するためにはたんぱく質が少なく、エネルギー含有量の高い治療用特殊食品を使用する必要がある。低たんぱく質の食事療法を実践するために使用する治療用特殊食品には低甘味ブドウ糖重合体製品、でんぷん製品、たんぱく質調整食品がある¹⁹⁾。筆者が行った PKU 患者を対象にした調査では 84%が治療用特殊食品を毎日使用しており、月 20,000 円前後購入している症例が多かった¹⁰⁾。

a) 低甘味ブドウ糖重合体製品

「粉あめ」または「でんぷん糖」という商品名で販売されており、エネルギーは砂糖と同等であるが甘味は 1/3 と低く、たんぱく質は含まれていない。飲物や煮物に砂糖の 3 倍使用することが可能でエネルギー補給ができる。

b) でんぷん製品

小麦ととうもろこしのでんぷん粉末を使用して作られた製品で、米、めん、もちなどの製品が販売されている。100g 当たりエネルギーは 300kcal 前後でたんぱく質は 0.6g 以下の製品が多い。主食、副菜に利用できる。

c) たんぱく質調整食品

酵素処理などを行なってたんぱく質を調整した低たんぱく質食品で、米飯類、小麦粉類、めん類など多くの食品が開発されている。主食を低たんぱく質食品で摂取するとよい¹⁹⁾。

d) 低たんぱくミート

食物繊維やコンニャク抽出物などで肉の食感を再現した冷凍食品で、ひき肉タイプとミートボールタイプの 2 種類があり、ひき肉タイプにはたんぱく質は含まれていない。

3) 脂肪酸代謝異常症

■極長鎖アシル CoA 脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症

ここでは脂肪酸代謝異常症の中の長鎖脂肪酸β酸化異常症で最も頻度の高い極長鎖アシル-CoA 脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の食事療法について述べる。

VLCAD 欠損症では長鎖脂肪酸は代謝されないが、中鎖脂肪酸は代謝されるので、長鎖脂肪酸を制限し、中鎖脂肪酸を摂取する。また、重症型では乳幼児期に低血糖を防止するための頻回食が必要となる。

①食事間隔

絶食時などでエネルギーが不足した場合、体脂肪を分解してエネルギーを産生するが、VLCAD 欠損症ではその過程に障害があり、空腹時や感染症罹患時などに低血糖や高アンモニア血症を発症することがあるので、長時間の空腹を避ける事が重要である。

食事間隔の目安を表 10 に示す。新生児期は 8 回

以上の授乳、6 か月までは 6 回以上の授乳、1 歳までは 3 食の食事と午前、午後、就寝前に間食を入れるようにし、3 歳までは 8 時間以上、4 歳以上では 10 時間以上の空腹を避けるようにする¹⁷⁾。

②中鎖脂肪酸 (MCT) と長鎖脂肪酸 (LCT)

VLCAD 欠損症では長鎖脂肪酸が代謝されないの
で長鎖脂肪酸制限を行い、中鎖脂肪酸を摂取し、登
録品の MCT ミルク「必須脂肪酸強化 MCT フォー
ミュラ」(明治 721) で必須脂肪酸を摂取する事が必
要である。

マス・スクリーニングで発見された患児は、母乳ま
たは一般調製粉乳と MCT ミルクを 1:1 に混合して
哺乳し、低血糖が見られる場合には MCT ミルクの
みにする。生後 5 ヶ月以降は MCT ミルク 20%程度
にするが、症状に合わせて加減する。

離乳食開始以降は、長鎖脂肪酸摂取量が総エネル
ギーの 5~10%以下になるように食品を選択する。1
歳までは症状に応じて 3g/日以下の低脂肪食にする。

1 歳以降の脂肪は MCT:LCT、3:1 を目安にし、
定期的に「血中脂肪酸 4 分画」を測定し、必須脂肪
酸が欠乏していないかを確認する。

③夜間低血糖の対応

就寝前に炭水化物の間食を入れるが、それでも低
血糖が発症する場合は生コーンスターチ 2g/kg を就
寝前に摂取することも考慮する。

④その他

発熱を伴う感染症や消化器症状 (嘔吐、下痢、口
内炎など) により飢餓時間の目安を越えて食事摂取
できない時には医療機関を受診する。

過度な運動負荷を避け、肥満を防ぐようにするこ
とも大切である。

3. 年齢別献立作成例

■肝型糖原病 I 型

肝型糖原病 I 型の年齢別献立例を表 11 に示す。
頻回食とくだもの、乳製品、砂糖に含まれる制限糖
質量に注意を要する。

甘味に砂糖 (しょ糖) は使用できないが、水あめ
(麦芽糖)、還元麦芽糖、パルスィート (アスパルテ
ーム) などは使用できる

①乳幼児期

乳児期には生コーンスターチは使用せず、GSD フ
ォーミュラを使用し、生コーンスターチの使用は 1
歳を過ぎてからにする。表 11 に示した 1~2 歳児の
献立例では特殊ミルクと固形食を含め 8 回の食事と
した。1 歳以降は下痢の有無に注意しながら生コー
ンスターチを特殊ミルクと一緒に摂取するようにす
る。夜間は血糖値を測定して必要があれば夜用の特
殊ミルク (GSD-N) を飲ませる。

②学童期

朝、昼、夕の食事以外に早朝、午前、午後に特殊
ミルク (GSD-D) と生コーンスターチを摂取し、就
寝前は特殊ミルク (GSD-N) と生コーンスターチに
おにぎりを加え、低血糖を防ぐ。給食は献立を事前
に入手し、食べられるメニューを選ぶ。乳製品、ジ
ャム、甘いデザートは禁じ、くだものは制限糖質量
の範囲内にする。治療乳を午前中および午後に保健
室または自宅で飲むようにする。

③成人期

成人期も朝食、昼食、夕食のほか早朝、午後、
夕食後に特殊ミルク (GSD-D) と生コーンスターチ
を摂取する。就寝前は生コーンスターチとおにぎり
を摂取し、低血糖を防ぐ。特殊ミルクの量は成長期
と比較して少なくはなるが、低血糖予防に生コーン
スターチのみの使用ではカルシウム、鉄などのミネ
ラルが不足する。カルシウムを補うために特殊ミルク
と共にスキムミルクを加えるが、スキムミルクに
は制限糖質の乳糖が含まれているため治療乳との混
合が望ましい。

また、高脂血症を防ぐために動物性脂肪はできる
だけ少なくする。血糖値のコントロールが良ければ、
高脂血症は改善されてくる。

2) アミノ酸・有機酸代謝異常症

■フェニルケトン尿症(PKU)

自然たんぱく質の摂取を押さえ、必要なアミノ酸
を特殊ミルクで補給する。また、主食は低たんぱく
質のごはん、パン、麺類が販売されているので、そ
れらを利用する。食品に含まれる Phe 量はたんぱく
質含有量の平均 5%なので、Phe 含有量のわからな

い食品は、この値を用いて計算する。「改訂 2008 食事療法ガイドブック アミノ酸代謝異常症・有機酸代謝異常症のために」⁹⁾を参考にす。表 12 に年齢別献立例を示した。

①乳幼児期

特殊ミルクと一般調製粉乳と混合して用いる。一般調製粉乳には Phe が含まれるので、血清 Phe を観察しながら量を調整する。特殊ミルクは 15%濃度で、1 回 260ml を朝食、昼食、夕食と就寝前に飲ませる。ミルクを飲んでから離乳食を与えるようにする。

②学童期

朝食、昼食、間食、夕食に Phe 除去ミルクと低フェニルアラニンペプチド粉末（森永 MP-11）またはフェニルアラニン無添加総合アミノ酸粉末（雪印 A-1）を混合して与える事でアミノ酸の補給ができる。給食は野菜、果物だけ食べるようにし、主食と特殊ミルクは持参することが望ましい。

様々な低たんぱく質食品が販売されているので、利用すると献立の幅が広がる。

③成人期

成長に伴い、許容 Phe 摂取量は増加するが、個人によってその量は異なるので、必ず主治医と相談して Phe 摂取量を決める。低たんぱく質食品を中心にした食生活では不可欠なアミノ酸、ビタミン、ミネラル類が不足しやすいので、治療用ミルクの摂取を継続する事が望ましい。また外食では野菜類を中心に食べるようにし、自宅で低たんぱく質の主食と特殊ミルクをとるようにする。

④マターナル PKU

PKU の女性が食事療法を行わずに妊娠すると母体の血中 Phe 高値が胎児に悪影響を及ぼすので、妊娠準備期から Phe 量の厳しい制限が必要である。血中 Phe 濃度は 1~6mg/dl を維持する必要がある、そのため妊娠準備期は Phe500mg/日が望ましいとされている。20 代女性の献立例を示した（表 12-c）。妊娠準備期からは治療用ミルク中心にアミノ酸を摂取し、自然たんぱく質源は極力少なくする。低たんぱく質のひき肉風、ミートボール風の食品も販売されているので、それらを使用することも一案である。

■尿素回路異常症

尿素回路異常症は血清アンモニア濃度、イソロイシン値などを観察しながらたんぱく質摂取量を決める。表 13 にたんぱく質 0.7g/kg/日の年齢別献立例を示す。

①乳児期

特殊ミルクを摂取するために離乳食の開始は遅くし、離乳食開始は芋類などたんぱく質の少ない食品から始める。必要に応じて医薬品である必須アミノ酸製剤（アミュー配合顆粒[®]）を加える。

②幼児期

厳しい低たんぱく質食となるため、主食には必ずたんぱく質調整食品を使用し、野菜、芋類、くだものなどたんぱく質の少ない食品を用いた食事となる。しょうゆにもたんぱく質が含まれるので、低たんぱく質調味料を用いるとよい。エネルギー補給として寒天製品などたんぱく質を含まないものを間食とし、油脂類を使用することでエネルギーを増やす事ができる。食事だけでは必須アミノ酸が摂取できないので、必要に応じてアミノ酸製剤を使用する。献立例では必須アミノ酸製剤 0.4g/kg/日を加えた。

■メチルマロン酸血症・プロピオン酸血症

自然たんぱく質と特殊ミルクと混合して必要なたんぱく質量を摂取する。表 14 に年齢別献立例を示す。

①乳児期

特殊ミルクを中心にエネルギーを補給し、一般調製粉乳を混合してたんぱく質必要量を摂る。献立例は 0.7g/kg/日の一般調製粉乳を用いた離乳食 2 回食の例を示した。個人差が大きいので、必要に応じて特殊ミルクと一般調製粉乳の割合を変える。離乳食は他のアミノ酸代謝異常症同様に芋類、野菜類、くだものから開始し、高たんぱく質の食品は避ける。

②幼児期

主食はたんぱく質調整食品とし、特殊ミルクを飲むことでエネルギー、ミネラル、ビタミン、必要なアミノ酸を摂取する。食事を先に食べるとお腹がいっぱいになり、特殊ミルクが飲めなくなる場合があ

るので、特殊ミルクを飲んでから食事をする習慣をつけることが大切である。

3) 脂肪酸代謝異常症

■極長鎖アシル CoA 脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症
長鎖脂肪酸制限食と頻回食が基本となる。一般の食品に含まれる脂質のほとんどは長鎖脂肪酸(LCT)と考えられる。脂質量から MCT ミルク (特殊ミルク) に含まれる中鎖脂肪酸(MCT)を除いた量をエネルギーの 5~10%以内にすれば LCT 量はそれ以下となる。MCT ミルクは必須脂肪酸を摂取するためにリノール酸、 α -リノレン酸が強化されているが、それらは長鎖脂肪酸であり、MCT ミルクの脂質のうち 82%が MCT である¹⁴⁾。表 15 に年齢別献立例を示す。

①乳児期

食事は 6 時間以上間隔を空けないために早朝と深夜に特殊ミルクを与える。食事間隔の短い昼食は特殊ミルクの量を 50ml としたが、早朝、朝食、間食、夕食、就寝前は 100ml ずつ特殊ミルクを与える。必要に応じて低脂肪フォーミュラ (明治 810) を使用する。

離乳食は脂質の少ない食品、穀類、芋類、野菜、果物から開始し、豆腐、鶏のささみ、白身魚など少量加える。料理には油脂類は使用しない。

②幼児期

食事間隔は 8 時間になるが、夕食後から朝食までの時間が空くので、深夜に特殊ミルクを飲ませる。テフロン加工のフライパン、ホイル焼き、煮物など油脂を使用しない調理方法を用いる。MCT は特殊ミルクで摂取する。

D. 考察

先天性代謝異常症の食事療法では各疾患で制限物質があり、そのために食品の摂取制限が生じる。必要栄養量を確保するためには特殊ミルクが不可欠であり、この治療は生涯継続する必要がある。

PKU および糖原病のように治療指針および食事療法のためのガイドブック¹⁾¹⁴⁾²⁰⁾²¹⁾が以前から発行されているものは食事療法実践のための方策、献立

立案例があるので、本研究においても参考にすることが可能であった。しかし、有機酸代謝異常症、尿素回路異常症、脂肪酸代謝異常症のように症例が少なく、症例ごとに制限物質の許容量が異なる場合は、本研究において献立例の作成困難であった。食事療法に関する資料は少なく、特殊ミルク情報¹⁴⁾¹⁷⁾は貴重な情報源であった。今後、年齢別の特殊ミルクの摂取量、食事調査などを実施し、更に症例検討を行い食事療法についての研究を行う必要がある。

また、先天性代謝異常症には様々な疾患があり、症例により制限物質の許容量が異なり、制限物質の許容量、食品選択、料理選択は成長により変化する。そのため管理栄養士は医師と連携して患者とその家族へ継続的に食事療法の実践指導を行なう必要がある。

E. 結論

先天性代謝異常症のための食事療法ガイドライン作成のために文献を要約し、年齢別献立例を提示した。しかしながらここで示した献立例は一例であり、患者の病態により検討するべきものである。今後患者への食事調査を継続的に行い、個々の症例に基づいた食事療法についての研究が必要と考えられる。

F. 健康危険情報

なし

G. 研究発表

1. 論文発表

なし

2. 学会発表

なし

H. 知的財産権の出願・登録状況

なし

参考文献

- 1) 特殊ミルク共同安全開発委員会編集. 改訂 2008 食事療法ガイドブック アミノ酸代謝異常症・有機酸代謝異常症のために, 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会, 2008

- 2) 厚生労働省. 「日本人の食事摂取基準」策定検討報告書. 日本人の食事摂取基準[2010年版]. 初版, 第一出版, 2009
- 3) FAO. Human energy requirements. Report of a Joint FAO/WHO/UNU Expert Consultation FAO Food and Nutrition Technical Report Series No.1.FAO, Rome, 2004
- 4) WHO/FAO/UNU 合同専門協議会報告 日本アミノ酸学会翻訳賞委員会訳. WHO テクニカル・レポート・シリーズ たんぱく質・アミノ酸の必要量. 第1版, 医歯薬出版株式会社, 2009
- 5) 文部科学省科学技術・学術審議会資源調査分科会公表. 日本食品標準成分表準拠 アミノ酸成分表 2010
- 6) 文部科学省科学技術・学術審議会資源調査分科会公表. 日本食品標準成分表 2010
- 7) 文部科学省科学技術・学術審議会資源調査分科会公表. 五訂増補日本食品標準成分表 脂肪酸成分表 2005
- 8) 日本栄養・食糧学会編. 栄養・食糧学用語辞典. 建帛社, 2007, 74p.
- 9) 厚生労働省. 平成 23 年国民健康・栄養調査の概要 2012
<http://www.mhlw.go.jp/stf/houdou/2r9852000002q1st.html> (参照 2013-01-16)
- 10) 佐藤智英. 新生児マス・スクリーニングで見られたフェニルケトン尿症の栄養管理に関する研究. 2009. 女子栄養大学博士(栄養学)学位論文(未公開)
- 11) 特殊ミルク事務局. 登録特殊ミルクリスト及び成分表, その他特殊ミルクリスト及び成分表. 特殊ミルク情報. 2011, vol.47, p. 85-112
- 12) 厚生労働省. 授乳・離乳の支援ガイド. 2007
<http://www.mhlw.go.jp/shingi/2007/03/dl/s0314-17.pdf> (参照 2013-01-16)
- 13) 森永ドライミルク はぐくみパンフレット. 2012
- 14) 特殊ミルク共同安全開発委員会. 2012 年度改訂 わかりやすい肝型糖原病食事療法. 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会, 2013
- 15) 日本食品分析センター. 五訂増補日本食品標準成分表準拠 日本食品糖質推定成分表. 平成 21 年度文部科学省委託調査中間報告, 2009
- 16) 特殊ミルク共同安全開発委員会編. タンデム増す導入にともなう新しいスクリーニング対象疾患の治療指針. 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会, 2007
- 17) PKU 治療指針改定委員会. フェニルケトン尿症(高フェニルアラニン血症の一部を含む)治療指針の第2次改定の経緯と改訂勧告治療指針(平成 24 年度)について. 特殊ミルク情報. 2013, vol.48, p.82-84
- 18) 小松崎匠子, 大浦敏博, 他. オルニチントランスカルバミラーゼ欠損症 6 症例に対するフェニル酪酸ナトリウムの使用経験. 日本小児科学会誌 2010; 116(5): 842-848
- 19) 本田佳子編. 栄養食事療法の実習. 第8版, 医歯薬出版株式会社, 2012, p.175-176
- 20) 厚生省児童家庭局母子保健課監修, 特殊ミルク共同安全開発委員会編集. 食事療法ガイドブック アミノ酸代謝異常症のために, 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会, 1998
- 21) 特殊ミルク共同安全開発委員会編集. 改訂 食事療法ガイドブック アミノ酸代謝異常症のために, 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会, 2004

表3 肝型糖原病の食事計画¹⁴⁾

	I型	III、VI、IX型
エネルギー	同年齢の健常児と等しくする。	同左
糖質(C)：脂質(F)：たんぱく質(P)の配分比(%)	70～75：15～17：10～13	55～60：25～30：15～18 (同年齢の健常児と変わらない)
使用する糖質	でんぷん、麦芽糖、グルコース	同左
制限する物質	しょ糖、果糖、乳糖摂取を炭水化物全体の5%以内にする。	左記の糖を1回に大量に与えない(1g/kg以上にしない。)
使用する脂質	不飽和多価脂肪酸を含む油脂(植物油)	同左
食事回数(ミルク、CSも含む)	頻回食(糖質投与は毎回等分にするよう心がける)。7～8回/日に分割する。	症状、検査所見の異常が強い場合はI型と同様にする。
糖原病治療ミルク	乳幼児はミルクを中心に、学童はCSを中心にする。	同左
その他の注意	・ビタミン類、ミネラル類を十分に与える。 ・アルカリ化剤投与 ・アロプリノール投与	・ビタミン類、ミネラル類を十分に与える。

※糖質≒炭水化物とする。

表4 制限糖質と制限を必要としない糖質¹⁴⁾

使用制限を必要とする糖質	制限を必要としない糖質
糖質 多く含まれる食品	糖質 多く含まれる食品
果糖 果実類、はちみつ	麦芽糖 水あめ、麦芽
しょ糖 砂糖、果実類	
乳糖 乳・乳製品、人乳	
	でんぷん 穀類、いも類、とうもろこし

制限糖質の計算方法

- ① 乳糖：ガラクトース+ブドウ糖の二糖類
乳・乳製品に含まれる糖質をすべて乳糖と考えて含有量の1/2を制限糖とする。
- ② 砂糖(ショ糖)：ブドウ糖+果糖の二糖類
ショ糖の1/2を果糖と考え、炭水化物量の1/2を制限糖とする。

表5 果実、乳製品等の制限糖質含有量

食品名	糖質 (g)	果糖 (g)	しよ糖 (g)	乳糖 (g)	(100g当たり)
					目安量
<果実類>					
いちご(生)	7.1	3.7	0.3	0	中1粒20g
うんしゅうみかん(ふつう)	11	2.4	6.6	0	中1個80g
うんしゅうみかん(缶詰)	14.8	4.7	5.5	0	
グレープフルーツ	9	3.1	3.1	0	中1個200g
すいか	9.2	3.1	4.3	0	中1/8切れ200g
パイナップル	11.9	3.1	6.4	0	輪切り1切れ40~60g
パイナップル(缶詰)	19.8	5.8	6.7	0	
バナナ	21.4	4.8	10	0	中1本100g
ぶどう(生)	15.2	7.6	0.1	0	中30粒150g
ぶどう(干しぶどう)	76.6	38.5	Tr	0	10粒5g
もも	8.9	1.3	6.1	0	中1個170g
りんご(生)	13.1	6.8	4.1	0	中1個120g
柿(甘がき)	14.3	2.2	8.2	0	中1個140g
西洋なし	12.5	7.2	0.7	0	中1個200g
日本なし	10.4	5.3	2.2	0	中1個200g
<乳・乳製品>					
プロセスチーズ	1.3	0	0	1.3	1人分10~20g
生クリーム	3.1	0	0	3.1	小さじ1杯5g
普通牛乳	4.8	0	0	4.8	
ヨーグルト(全脂無糖)	4.9	0	0	4.9	
脱脂粉乳(スキムミルク)	53.3	0	0	53.3	大さじ1杯5g
<砂糖・甘味料類>					
上白糖	99.2	0	99.2	0	小さじ1杯3g
グラニュー糖	100	0	100	0	小さじ1杯4g
はちみつ	79.7	43.6	Tr	0	小さじ1杯7g
<穀類>					
食パン	44.4	Tr	2.6	0.6	6枚切り1枚60g
ごはん(精白米)	36.8	Tr	0.4	0	小茶碗1膳100g
うどん(ゆで)	55.6	Tr	0.2	0	1玉250g

Tr：微量

日本食品糖質推定成分表¹⁵⁾より抜粋

表6 アミノ酸・有機酸代謝異常症の食事療法

疾患名	食事の基準 制限するアミノ酸	安定期の食事療法
フェニルケトン尿症	フェニルアラニン制限食	別紙 表8-1、8-2、8-3参照
メープルシロップ尿症	分枝鎖アミノ酸制限食 (ロイシン、イソロイシン、バリン)	暫定治療指針参照 空腹時血中分枝鎖アミノ酸が2~5mg%の間に維持されるように分枝鎖アミノ酸摂取量を定める。
ホモシスチン尿症	シスチン添加低メチオニン食	暫定治療指針参照 空腹時血中メチオニン量が1.0mg%以下に保たれるように摂取メチオニン量を定める。
高チロシン血症1型	フェニルアラニン、チロシン制限食	血中チロシン濃度を200~300nmol/ml程度に維持する フェニルアラニン、チロシンの許容量は各々乳児期60mg/kg/日 年長時各々600mg/日にする報告がある。
尿素回路異常症	低たんぱく質食	たんぱく質0.8~1.5g/kg/日。血中アンモニアを見ながら調整。
アルギニン血症	低たんぱく質食、アルギニン制限食	
メチルマロン酸血症	イソロイシン・バリン・メチオニン	乳児期は母乳を用いて0.5g/kg/日から開始し、臨床検査値を参考に して1.0~1.5g/kg/日を目標に漸増する。
プロピオン酸血症	グリシン・スレオニン制限食	総たんぱく質摂取量は乳児期2.0g/kg/日、幼児期1.5~1.8g/kg/日、 学童期1.0~1.2 (食事摂取基準1.2~1.5) g/kg/日、エネルギー、ビ タミン、ミネラルは食事摂取基準に準ずる。 飢餓時間を長くしない (間食を入れる)
グルタル酸血症1型	たんぱく質制限食	十分なエネルギー摂取 (100~200kcal/kg/日) と自然たんぱく質1.0 ~1.5g/kg/日。
イソ吉草酸血症	低たんぱく質食	低たんぱく質食：イソ吉草酸を産生するのは体蛋白由来のアミノ酸 が主体であり、食事療法は効果がないという見解がある。

特殊ミルク事務局、登録特殊ミルクリスト及び成分表、その他特殊ミルクリスト及び成分表、2011、vol.47、p. 91-112
 特殊ミルク共同安全開発委員会編、タンデムマス導入にともなう新しいスクリーニング対象疾患の治療指針、
 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会、2007、39p.

表7 アミノ酸・有機酸代謝異常症の制限アミノ酸と特殊ミルクの種類

疾患名	食事の基準 制限するアミノ酸	使用する特殊ミルクの種類
フェニルケトン尿症	フェニルアラニン制限食	フェニルアラニン除去ミルク (雪印) フェニルアラニン無添加総合アミノ酸粉末 (A-1 雪印) 低フェニルアラニンペプチド粉末 (MP-11 森永)
メープルシロップ尿症	分枝鎖アミノ酸制限食 (ロイシン、イソロイシン・バリン)	ロイシン・イソロイシン・バリン除去ミルク (雪印)
ホモシスチン尿症	シスチン添加低メチオニン食	メチオニン除去粉乳 (S-26 雪印)
高チロシン血症1型	フェニルアラニン、チロシン制限食	フェニルアラニン・チロシン除去ミルク (S-1 雪印)
尿素回路異常症	たんぱく質制限食	蛋白除去粉乳 (S-23 雪印) 高アンモニア血症・シトルリン血症フォーミュラ (7925-A)
アルギニン血症	たんぱく質、アルギニン制限食	アルギニン血症用フォーミュラ (8103)
メチルマロン酸血症	イソロイシン・バリン・メチオニン	イソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン・グリシン除去粉乳
プロピオン酸血症	スレオニン・グリシン制限食	(S-22 雪印)
グルタル酸血症1型	たんぱく質制限食	リジン・トリプトファン除去粉乳 (S-30 雪印)
イソ吉草酸血症	低たんぱく質食	ロイシン除去フォーミュラ (8003 明治)

特殊ミルク共同安全開発委員会 編、2008食事療法ガイドブック アミノ酸代謝異常症・有機酸代謝異常症のために、
 社会福祉法人恩賜財団母子愛育会、2008、p. 3、改変

特殊ミルク事務局、登録特殊ミルクリスト及び成分表、その他特殊ミルクリスト及び成分表、2011、vol.47、p. 91-112

表 8 フェニルケトン尿症（高フェニルアラニン血症の一部を含む）治療指針の第 2 次改訂勧告治療指針（平成 24 年度）¹⁷⁾

表 8-1 血中 Phe 値の維持範囲

乳児期～幼児期前半	2～4 mg/dl (120～240 μ mol/L)
幼児期後半～小学生前半	2～6 mg/dl (120～360 μ mol/L)
小学生後半	2～8 mg/dl (120～480 μ mol/L)
中学生以後	2～10 mg/dl (120～600 μ mol/L)

表 8-2 各年齢別 Phe 摂取量の目安

月年齢	摂取 Phe 量 (mg/kg/日)
0～3 ヶ月	70～50
3～6 ヶ月	60～40
6～12 ヶ月	50～30
1～2 歳	40～20
2～3 歳	35～20
3 歳以後	35～15

註： PKU ではない 3 ヶ月乳児で、一日のたんぱく質摂取目安量を 15g/日とすると、それに含まれる Phe は約 750mg となり、体重を 6kg とすると Phe 摂取量は 125mg/kg/日となる。PKU 児ではこれを 70～50mg/kg まで制限する必要がある。

表 8-3 治療乳摂取量の目安 (g/日)

乳児期	60～100
幼児期前半(1～2 歳)	100～120
幼児期後半 (3～5 歳)	120～150
学童期前半 (6～9 歳)	150～200
学童期後半およびそれ以後	200～250

表 8-4 Phe 除去ミルクおよび低 Phe 治療食品の組成

製 品 (100g 中)	Phe 除去ミルク 配合散 (雪印)	低 Phe ペプチド粉 末 (MP-11, 森永)	Phe 無添加総合アミ ノ酸粉末 (A-1, 雪印)
たんぱく質 (g)	15.8	75	93.7
脂 質 (g)	17.1	0	0
炭水化物 (g)	60.4	7.2	0
エネルギー(kcal)	458	329	375
Phe (mg)	0	280	0
チロシン(mg)	1,569	4,720	9,300

表9 メチルマロン酸血症・プロピオン酸血症 安定期におけるたんぱく質摂取量の目安 ¹⁾			
年齢	自然たんぱく質	特殊ミルク	総たんぱく質
	g/kg/日	g/kg/日	g/kg/日
0～12ヶ月	1.0～1.5	1.0～0.7	2.0～2.2
1～4歳	1.0～1.5	1.0～0.5	1.5～2
4～7歳	1.0～1.5	0.5～0.2	1.0～1.5
7歳以上	0.8～1.2	0.4～0	1.3～1.5

表10 長鎖脂肪酸代謝異常症の食事間隔の目安¹⁶⁾

年齢	食事間隔の目安
新生児期	3時間以内
6か月まで	4時間以内
1歳まで	6時間以内
3歳まで	8時間以内
4歳以上	10時間

表11 肝型糖原病 I型 年齢別献立例

a. 乳幼児期 (1~2歳)

時間	献立名	食材料名	分量 (g)
6時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	28
	コーンスターチ	コーンスターチ	10
9時	ごはん	ごはん	30
	みそ汁	じゃがいも	20
		たまねぎ	10
		みそ	5
	納豆	挽きわり納豆	10
		しょうゆ	1
	ほうれん草の	ほうれんそう	30
	お浸し	しょうゆ	1
		かつ節	0
	うどん	ゆでうどん	70
	たまご	15	
	かつお・昆布だし	150	
	しょうゆ	2	
	にんじん	10	
	はくさい	50	
15時	りんご	りんご	50
	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	14
	コーンスターチ	コーンスターチ	5
18時	ごはん	ごはん	30
	里芋と	さといも	30
	肉団子の煮物	鶏ひき肉	30
		根深ねぎ	10
		片栗粉	2
		しょうゆ	2
		水あめ	2
	茹でキャベツの	キャベツ	50
	サラダ	にんじん	10
		マヨネーズ	5
21時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	28
	コーンスターチ	コーンスターチ	10
23時	ミルク	糖原病フォーミュラ 夜間用	14
	コーンスターチ	コーンスターチ	5
	ミルク	糖原病フォーミュラ 夜間用	28
2時	コーンスターチ	コーンスターチ	10

a. 乳幼児期

ミルク	GSD-D(昼用)	200ml×2回	6時、21時
		100ml×2回	15時
	GSD-N(夜間用)	200ml×2回	23時、2時

b. 学童期

ミルク	GSD-D(昼用)	140ml×3回	早朝、午前、午後
	GSD-N(夜間用)	140ml×1回	就寝前

c. 成人期 女性

ミルク	GSD-D(昼用)	70ml×3回	早朝、午後、夕食後
-----	-----------	---------	-----------

8回食

エネルギー (kcal)	1034
たんぱく質 (g)	33.6
脂質 (g)	16.8
炭水化物 (g)	187.2
制限糖質 (g)	7.1
PFC比	13 : 15 : 72

b. 学童期 (8~9歳)

時間	献立名	食材料名	分量 (g)	
4時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	20	
	コーンスターチ	コーンスターチ	25	
7時	ごはん	ごはん	100	
	目玉焼き	たまご	50	
		油	2	
	ほうれん草の	ほうれんそう	50	
	お浸し	しょうゆ	2	
		かつお節	0	
	みそ汁	じゃがいも	20	
		たまねぎ	10	
		みそ	5	
	10時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	20
	コーンスターチ	コーンスターチ	25	
12時	サンドイッチ	食パン	60	
		ハム	30	
		トマト	30	
		レタス	10	
	サラダ	キャベツ	60	
		きゅうり	20	
		にんじん	15	
		マヨネーズ	7	
		くだもの	いちご	50
		スキムミルク	脱脂粉乳	10
	入り紅茶	紅茶	100	
		水あめ	10	
15時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	20	
	コーンスターチ	コーンスターチ	20	
18時	ごはん	ごはん	100	
	ムニエル	さけ	60	
		小麦粉	2	
		植物油	1	
		ケチャップ	5	
	白菜の	はくさい	35	
	お浸し	にんじん	5	
		かつお節	少々	
		しょうゆ	2	
		大根の	大根	30
	みそ汁	大根の葉	5	
		みそ	10	
21時	ミルク	糖原病フォーミュラ 夜間用	20	
	コーンスターチ	コーンスターチ	25	
	おにぎり	ごはん	70	
		焼きのり	少々	

7回食

エネルギー (kcal)	1780
たんぱく質 (g)	59.8
脂質 (g)	31.3
炭水化物 (g)	311.2
制限糖質 (g)	13.2
PFC比	14 : 16 : 70

c. 成人期 (18~29歳)

時間	献立名	食材料名	分量 (g)
6時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	10
	コーンスターチ	コーンスターチ	30
8時	ごはん	ごはん	150
	目玉焼き	たまご	50
		調合油	2
	ほうれん草の	ほうれんそう	80
	お浸し	しょうゆ	3
		かつ節	0
	みそ汁	じゃがいも	20
		たまねぎ	10
		みそ	5
	12時	サンドイッチ	食パン
	チーズ	10	
	ロースハム	10	
	トマト	30	
	レタス	10	
サラダ	キャベツ	60	
	きゅうり	20	
	にんじん	15	
	マヨネーズ	7	
	くだもの	いちご	50
	紅茶	紅茶	150
15時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	10
	コーンスターチ	コーンスターチ	30
		脱脂粉乳	5
18時	ごはん	ごはん	150
	ムニエル	さけ	80
		薄力粉	3
		油	3
		トマトケチャップ	5
	白菜の	はくさい	70
	お浸し	にんじん	10
		かつお節	0.3
		しょうゆ	3
	ポテトサラダ	じゃがいも	50
	きゅうり	20	
	たまねぎ	10	
	にんじん	10	
	レタス	20	
	マヨネーズ	5	
	豆腐	30	
	ねぎ	10	
	乾燥わかめ	2	
	みそ	10	
21時	ミルク	糖原病フォーミュラ 昼用	10
	コーンスターチ	コーンスターチ	30
24時	コーンスターチ	コーンスターチ	30
		脱脂粉乳	5
	おにぎり	ごはん	50
		焼きのり	少々

7回食

エネルギー (kcal)	1925
たんぱく質 (g)	62.9
脂質 (g)	36.6
炭水化物 (g)	330.9
制限糖質 (g)	14.9
PFC比	13 : 17 : 70

表13 尿素回路異常症 年齢別献立例

乳児期 10ヶ月 体重 9kg				幼児期 2～3歳			
献立名	食材料名	分量 (g)		献立名	食材料名	分量 (g)	
朝	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20	朝食	おにぎり	越後ごはん	100
		一般調製粉乳	12		ふりかけ	ふりかけ (ゆかり)	10
昼	じゃがいもの マッシュ ミルク	じゃがいも	50		スープ	じゃがいも	20
		有塩バター	3			たまねぎ	10
		蛋白除去乳 S-23	20			にんじん	5
夕食	ミルク	一般調整粉乳	12		ミルク	昆布だし	100
		蛋白除去乳 S-23	20			低塩だしわりしょうゆ	3
就寝前	ミルク	一般調製粉乳	12	12時	うどん	蛋白除去乳 S-23	25
		蛋白除去乳 S-23	20			アミノ酸顆粒	1.7
エネルギー (kcal)		695				げんたうどん	50
たんぱく質 (g)		6.7				げんたつゆ	20
		0.7g/kg/日				油揚げ	5
脂質 (g)		33.3				根深ねぎ	10
炭水化物 (g)		93.6				にんじん	5
PFC比		4 : 43 : 53				ほうれんそう	10
					ミルク	蛋白除去乳 S-23	25
						アミノ酸顆粒	1.7
				15時	ミルク	蛋白除去乳 S-23	25
				夕食	ごはん ハッシュドポテト	りんご寒天ゼリー (果肉入り)	100
						越後ごはん	100
						じゃがいも	50
						たまねぎ	20
						低タンパク小麦粉	3
						有塩バター	3
						植物油	2
						トマトケチャップ	10
					白菜の 煮浸し	はくさい	70
						にんじん	10
						低塩だしわりしょうゆ	4
					特殊ミルク	蛋白除去乳 S-23	25
						アミノ酸顆粒	1.7
				エネルギー (kcal)			1295
				たんぱく質 (g)	食事中		8.8
							0.7g/kg/日
				アミノ酸顆粒			0.4g/kg/日
				脂質 (g)			31.9
				炭水化物 (g)			247.2
				PFC比			3 : 22 : 75

表14 プロピオン酸血症		年齢別献立例					
乳児期	10ヶ月			幼児期	2～3歳		
	献立名	食材料名	分量 (g)		献立名	食材料名	分量 (g)
朝食	ミルク	特殊ミルク S-22	20	朝食	おにぎり	越後ごはん	100
		一般調製粉乳	8		しらす入り	しらす干し	5
10時		特殊ミルク S-22	20			焼きのり	0.5
		一般調製粉乳	8		スープ	じゃがいも	20
昼食	ミルク	ほうれんそう	30			たまねぎ	10
		昆布だし	10			にんじん	5
		特殊ミルク S-22	20			昆布だし	100
		一般調製粉乳	8			低塩だしわりしょうゆ	3
15時		じゃがいも	30		ミルク	特殊ミルク S-22	25
		昆布だし	10	12時	うどん	げんたうどん	50
夕食	ミルク	特殊ミルク S-22	20			げんたつゆ	20
		一般調製粉乳	8			油揚げ	5
就寝前	ミルク	特殊ミルク S-22	20			にんじん	5
		一般調製粉乳	8			ほうれんそう	10
					ミルク	特殊ミルク S-22	25
				15時	ミルク	特殊ミルク S-22	25
						りんご寒天ゼリー (果肉入り)	100
				夕食	ごはん	越後ごはん	100
					ハッシュドポテト	じゃがいも	50
						牛ひき肉	15
						たまねぎ	20
						有塩バター	3
						植物油	3
						トマトケチャップ	10
					茹でキャベツの	キャベツ	70
					サラダ	にんじん	10
						マヨネーズ タンパク1/3	5
						低塩だしわりしょうゆ	1
					特殊ミルク	特殊ミルクS-22	25
特殊ミルク S-22+一般調製粉乳混合				特殊ミルク S-22			
朝食、間食、昼食、夕食、就寝前				朝、昼食、間食、夕食			
200ml×5回				170ml×4回			
エネルギー (kcal)			695	エネルギー (kcal)			1317
たんぱく質 (g)			18.1	たんぱく質 (g)			23.1
			2.0g/kg				2.8g/kg
特殊ミルク由来たんぱく質			12	特殊ミルク由来たんぱく質			12
			1.3g/kg				0.9g/kg
自然たんぱく質			6.1	自然たんぱく質			11.1
			0.7g/kg				0.9g/kg
脂質 (g)			28.4	脂質 (g)			34
炭水化物 (g)			93.9	炭水化物 (g)			234.2
PFC比			10 : 36 : 54	PFC比			7 : 23 : 70

表15 脂肪酸代謝異常症 V L C A D欠損症 年齢別献立例

乳児期	10ヶ月	献立名	食材料名	分量 (g)
4時			MCTミルク	14
8時			MCTミルク	14
朝食	おかゆ		全かゆ	50
			しらす干し	10
	みそ汁		じゃがいも	20
			たまねぎ	10
			みそ	3
	ほうれん草の		ほうれん草	30
		お浸し		しょうゆ
			かつお節	0.2
	12時	うどん	ゆでうどん	50
	昼食	鶏肉・ささ身		鶏肉・ささ身
			かつお・昆布だし	100
		しょうゆ	1	
		はくさい	30	
		にんじん	5	
		MCTミルク	7	
15時		煮りんご	りんご	50
間食			砂糖	1
			MCTミルク	14
19時		おかゆ	全かゆ	50
夕食	豆腐の煮物		木綿豆腐	40
			たまねぎ	10
		しょうゆ	1	
		砂糖	1	
	茹でキャベツの		キャベツ	30
		お浸し		にんじん
			しょうゆ	1
		MCTミルク	14	
	24時		MCTミルク	14

エネルギー (kcal) 662
たんぱく質 (g) 25.2
脂質 (g) 22.0
MCT 15.8g MCT以外 6.2g
LCTエネルギー比率 (%) 8.4%以下
炭水化物 (g) 91
PFCA比 15 : 30 : 55

幼児期	2~3歳	時間	献立名	食材料名	分量 (g)
7時	朝食	ごはん		ごはん	80
				たまご	50
				食塩	0.1
		ほうれん草の		ほうれん草	50
				お浸し	しょうゆ
		みそ汁		かつお・削り節	0.1
				じゃがいも	20
				たまねぎ	10
				みそ	5
		10時			MCTミルク
			ボーロ	15	
12時	昼食	ごはん	ごはん	100	
12時	豆腐の煮物		木綿豆腐	30	
			しめじ	60	
			こまつな	20	
			しょうゆ	15	
			砂糖	50	
			ブロッコリー	ブロッコリー	30
			オイスターソース	赤ピーマン	5
			和え	かき油	3
				しょうゆ	1
				もも・缶詰	50
間食		ミルク	MCTミルク	21	
15時			りんごゼリー (果肉入り)	50	
19時	夕食	ごはん	ごはん	80	
19時	たらの		たら (切り身)	50	
		ホイル焼き		たまねぎ	10
				にんじん	5
			トマケチャップ	5	
			白菜の	はくさい	35
			煮浸し	にんじん	5
				かつお節	0.3
				しょうゆ	2
			みそ汁	さといも	20
				大根	15
		大根の葉	5		
24時			MCTミルク	21	

エネルギー (kcal) 1346
たんぱく質 (g) 40.7
脂質 (g) 24.5
MCT 13g MCT以外 11.5g
LCTエネルギー比率 (%) 7.7%以下
炭水化物 (g) 241.2
PFCA比 12 : 16 : 72

Ⅲ. 研究成果の刊行に関する一覧表