

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Phe 280mg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促す。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量を乳児期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）をエネルギー補給の目的で併用する場合もある^{1) 11) 16)}。

[エネルギー補給の重要性]

①異化作用について

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

1) 糖質代謝異常症

■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、夕食のほかに早朝、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」¹⁾を参考にする。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Phe 500mg/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と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¹¹⁾。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。

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・スクリーニングで発見さ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(未公刊)
- 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

表1 1日当たりの推定エネルギー必要量とたんぱく質推奨量

/kg: 基準体重1kg当たりの量

年齢	基準身長(cm)		基準体重(kg)		エネルギー(kcal/日)												たんぱく質(g/日)				
	男性	女性	男性	女性	男性						女性						男性		女性		
					I	kcal/kg	II	kcal/kg	III	kcal/kg	I	kcal/kg	II	kcal/kg	III	kcal/kg	g	g/kg	g	g/kg	
(月)																					
0~5	61.5	60.0	6.4	5.9			550	85.9					500	84.7			10	1.6	10	1.7	
6~8	69.7	68.1	8.5	7.8			650	76.5					600	76.9			15	1.8	15	1.9	
9~11	73.2	71.6	9.1	8.5			700	76.9					650	76.5			25	2.7	25	2.9	
(歳)																					
1~2	85.0	84.0	11.7	11.0			1000	85.5					900	81.8			20	1.7	20	1.8	
3~5	103.4	103.2	16.2	16.2			1300	80.2					1250	77.2			25	1.5	25	1.5	
6~7	120.0	118.6	22.0	22.0	1350	61.4	1550	70.5	1700	77.3	1250	56.8	1450	65.9	1650	75.0	30	1.4	30	1.4	
8~9	130.0	130.2	27.5	27.2	1600	58.2	1800	65.5	2050	74.5	1500	55.1	1700	62.5	1900	69.9	40	1.5	40	1.5	
10~11	142.9	141.4	35.5	34.5	1950	54.9	2250	63.4	2500	70.4	1750	50.7	2000	58.0	2250	65.2	45	1.3	45	1.3	
12~14	159.6	155.0	48.0	46.0	2200	45.8	2500	52.1	2750	57.3	2000	43.5	2250	48.9	2550	55.4	60	1.3	55	1.2	
15~17	170.0	157.0	58.4	50.6	2450	42.0	2750	47.1	3100	53.1	2000	39.5	2250	44.5	2500	49.4	60	1.0	55	1.1	
18~29	171.4	158.0	63.0	50.6	2250	35.7	2650	42.1	3000	47.6	1700	33.6	1950	38.5	2250	44.5	60	1.0	50	1.0	
30~49	170.5	158.0	68.5	53.0	2300	33.6	2650	38.7	3050	44.5	1750	33.0	2000	37.7	2300	43.4	60	0.9	50	0.9	
50~69	165.7	153.0	65.0	53.6	2100	32.3	2450	37.7	2800	43.1	1650	30.8	1950	36.4	2200	41.0	60	0.9	50	0.9	
70以上	161.0	147.5	59.7	49.0	1850	31.0	2200	36.9	2500	41.9	1450	29.6	1700	34.7	2000	40.8	60	1.0	50	1.0	

日本人の食事摂取基準[2010年版]²⁾

表2 一般調製粉乳の摂取量(健常児)

森永ドライミルク はぐみ 月齢別摂取量¹³⁾

月齢	すりきり 1杯=2.6g	1回分の 重量 g	1日の 回数	重量	エネルギー	たんぱく質	脂質	炭水化物
				g/日	kcal/日	g/日	g/日	g/日
~1/2	4杯	10.4	7回	72.8	373	8.5	19.7	41.0
~1/2	4杯	10.4	8回	83.2	427	9.7	22.5	46.8
1/2~1	6杯	15.6	6回	93.6	480	11.0	25.3	52.7
1/2~1	6杯	15.6	7回	109.2	560	12.8	29.5	61.5
1~2	8杯	20.8	6回	124.8	640	14.6	33.7	70.3
2~3	10杯	26	5回	130.0	667	15.2	35.1	73.2
3~4	10杯	26	5回	130.0	667	15.2	35.1	73.2
4~5	10杯	26	5回	130.0	667	15.2	35.1	73.2
4~5	11杯	28.6	5回	143.0	734	16.7	38.6	80.5
5~6	10杯	26	4回	104.0	534	12.2	28.1	58.6
5~6	11杯	28.6	4回	114.4	587	13.4	30.9	64.4
6~9	10杯	26	3回	78.0	400	9.1	21.1	43.9
6~9	11杯	28.6	3回	85.8	440	10.0	23.2	48.3
9~12	10杯	26	2回	52.0	267	6.1	14.0	29.3
9~12	11杯	28.6	2回	57.2	293	6.7	15.4	32.2

図1 離乳食の進め方の目安¹²⁾

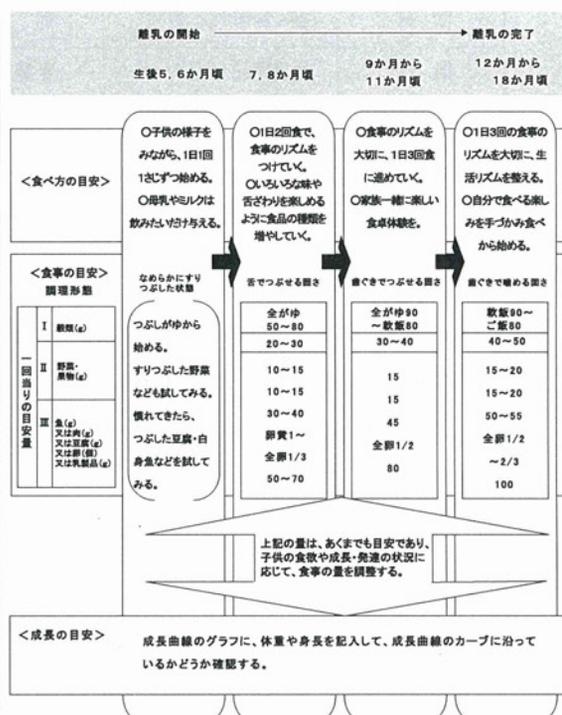


表3 肝型糖原病の食事計画¹⁴⁾

	I 型	Ⅲ、Ⅳ、Ⅹ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	しよ糖、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(植物性)	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、ミネラル類を充分に与える ●アルカリ化剤投与 ●アロプリノール投与	●ビタミン類、ミネラル類を充分に与える

※ 糖質≒炭水化物とする。 CS:コーンスターチ

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		使用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
しよ糖	砂糖、果実類	でんぷん	穀類、いも類、とうもろこし
乳 糖	乳、乳製品、人乳		

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(しよ糖):ブドウ糖+果糖の二糖類

しよ糖の1/2を果糖と考え、炭水化物量の1/2を制限糖質とする。

表5 果実、乳製品等の制限糖質含有量

(100g当たり)

食品名	糖質(g)	果糖(g)	しよ糖(g)	乳糖(g)	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	低たんぱく食、アルギニン制限食	
メチルマロン酸血症 プロピオン酸血症	イソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン制限食	乳児期はの自然たんぱく質は母乳を用いて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。 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1.0~1.2g/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	リジン・トリプトファン制限食	十分なエネルギー摂取(100~120kcal/kg/日)と自然たんぱく質1.0~1.5g/kg/日。
イソ吉草酸血症	ロイシン制限食	低たんぱく食: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 プロピオン酸血症	イソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン制限食	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(S-22,S-10 雪印)
グルタル酸血症1型	リジン・トリプトファン制限食	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	ロイシン制限食	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 μmol/L)
幼児期後半～小学生前半	2～6 mg/dl (120～360 μmol/L)
小学生後半	2～8 mg/dl (120～480 μmol/L)
中学生以後	2～10 mg/dl (120～600 μmol/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 g/kg/日	特殊ミルク g/kg/日	総たんぱく質 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	0.4～0.0	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

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

表11 肝型糖原病 I 型 年齢別献立例

a. 乳幼児期 (12ヶ月)

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	10
9時	ごはん	ごはん	30
		みそ汁	20
	納豆	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 お浸し	ほうれんそう	30	
	しょうゆ	1	
	かつ節	0	
12時	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
	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 サラダ	キャベツ	50
		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
2時	ミルク	糖原病フォーミュラ 夜間用	28
	コーンスターチ	コーンスターチ	10

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
	ほうれん草の お浸し	油	2	
		ほうれん草の	ほうれんそう	50
		しょうゆ	2	
	みそ汁	かつ節	0	
		じゃがいも	20	
		たまねぎ	10	
	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
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
	サラダ	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
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
	白葉の お浸し	小麦粉	2	
		植物油	1	
		ケチャップ	5	
		はくさい	35	
		にんじん	5	
	大根の みそ汁	かつお節	少々	
		しょうゆ	2	
		大根	30	
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		

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

a. 乳幼児期

ミルク

- GSD-D(昼用)
200ml×2回 6時、21時
100ml×1回 15時
- GSD-N(夜間用)
100ml×1回 23時
200ml×1回 2時

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

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

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 女性

ミルク

- GSD-D(昼用)
70ml×3回 早朝、午後、夕食後

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12 PKU 年齢別献立例

a. 乳幼児期 (12ヶ月)

時間	献立名	食材料名	分量(g)
朝食	ミルク	Phe除去ミルク	25
		一般調製粉乳	12
	トースト	越後の食パン	30
昼食	ミルク	Phe除去ミルク	25
		調製粉乳	12
	じゃがいもの	じゃがいも	60
	マッシュ	バター	3
15時	くだもの	バナナ	60
夕食	ミルク	Phe除去ミルク	25
		一般調製粉乳	12
	つぶし粥	越後 米粒タイプ	15
		水	75
	のりの佃煮	1	
就寝前	ミルク	Phe除去ミルク	25
		一般調製粉乳	12

b. 学童期 (8~9歳)

時間	献立名	食材料名	分量(g)		
朝食	ごはん	越後ごはん	100		
		オクラ納豆	挽きわり納豆 10		
		オクラ	10		
			低塩だしわりしょうゆ	2	
	げんたみそ汁	じゃがいも	20		
		たまねぎ	10		
		げんたみそ汁	10		
	ミルク	Phe除去ミルク	45		
		低Pheペプチド粉末 MP-11	5		
	12時	ハムサンド	越後の食パン	50	
トマト			20		
きゅうり			10		
レタス			5		
プレスハム			10		
マヨネーズ タンパク1/3			20		
ミルク		Phe除去ミルク	45		
		低Pheペプチド粉末 MP-11	5		
		15時	ミルク	Phe除去ミルク	45
				低Pheペプチド粉末	5
りんご寒天ゼリー(果肉入り)	100				
ごはん	越後ごはん			100	
夕食	ポテトの	じゃがいも	100		
		たまねぎ	20		
		低タンパク小麦粉	3		
	ムニエル風	バター	3		
		ケチャップ	10		
白菜の	はくさい	70			
	煮浸し	にんじん 10			
		だしわりしょうゆ 4			
ミルク	Phe除去ミルク	45			
	低Pheペプチド粉末 MP-11	5			

c. 成人期 (18~29歳)

時間	献立名	食材料名	分量(g)
朝食	おにぎり	越後ごはん	100
		わかめごはん	混ぜ込みわかめ梅じそ 1
			焼きのり 0.5
	きんぴら	ごぼう	30
		にんじん	20
		しらたき	20
		ごま油	2
		しょうゆ	4
		砂糖	4
		みりん	2
	ごま 1		
	げんたみそ汁	じゃがいも 20	
		たまねぎ 10	
		げんたみそ汁 10	
午前	ミルク	Phe除去ミルク 50	
		低Pheペプチド粉末 MP-11 10	
昼食	スバゲティ	APROTEIN スバゲティ	75
		根深ねぎ	20
		パプリカ 赤	20
		にら	30
		しょうが	3
		植物油	4
		オイスターソース	12
		低塩だしわりしょうゆ	5
		清酒	10
		こしょう	少々
サラダ		レタス	30
		トマト	30
		きゅうり	20
		サウザンアイランドドレッシング	15
レモンティー		紅茶	45
		レモン	5
		粉飴	13
15時	ミルク	Phe除去ミルク	50
		低Pheペプチド粉末 MP-11	10
		りんご寒天ゼリー(果肉入り)	100
夕食	ごはん	越後ごはん	100
		ポテトバーグ	じゃがいも 50
			低たんぱくミート ひき肉 30
			たまねぎ 20
			低タンパク小麦粉 3
			調合油 3
			ケチャップ 10
			中濃ソース 7
			キャベツ生 30
			アスパラガス 50
		有バター 2	
		食塩 0.2	
白菜の	お浸し	はくさい	70
			にんじん 10
			だしわりしょうゆ 4
就寝前	ミルク	Phe除去ミルク	50
		低Pheペプチド粉末 MP-11	10

a. 乳幼児期

ミルク	
Phe除去ミルク+調製粉乳混合	
朝食、昼食、夕食、就寝前	
260ml × 4回	
エネルギー(kcal)	981
特殊ミルク由来	458
総たんぱく質(g)	23.8
特殊ミルク由来	15.8
脂質(g)	35.8
炭水化物(g)	143.0
フェニルアラニン(mg)	280
PFC比	10:32:58

b. 学童期

ミルク	
Phe除去ミルク+	
低Pheペプチド粉末 MP-11	
朝食、昼食、間食、夕食	
300ml × 4回	
エネルギー(kcal)	1832
特殊ミルク由来	890
総たんぱく質(g)	52.3
特殊ミルク由来	43.4
脂質(g)	57.1
炭水化物(g)	283.7
フェニルアラニン(mg)	427
PFC比	11:28:61

c. 成人期 女性

ミルク	
Phe除去ミルク+	
低Pheペプチド粉末 MP-11	
午前、午後、就寝前	
330ml × 3回	
エネルギー(kcal)	2019
特殊ミルク由来	786
総たんぱく質(g)	56.6
特殊ミルク由来	46.2
脂質(g)	51.8
炭水化物(g)	342.6
フェニルアラニン(mg)	479
PFC比	11:23:66

表13 尿素回路異常症 年齢別献立例

乳児期 10ヶ月 体重 9kg

	献立名	食材料名	分量(g)
朝	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20
		一般調整粉乳	12
昼	じゃがいもの	じゃがいも	50
	マッシュ	有塩バター	3
	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20
一般調整粉乳		12	
夕食	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20
		一般調整粉乳	12
就寝前	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20
		一般調整粉乳	12

幼児期 2~3歳

	献立名	食材料名	分量(g)
朝食	おにぎり	越後ごはん	100
		ふりかけ	ふりかけ(ゆかり)
	スープ	じゃがいも	20
		たまねぎ	10
		にんじん	5
		昆布だし	100
		低塩だしわりしょうゆ	3
	ミルク	蛋白除去乳 S-23	25
		必須アミノ酸	1.7
	12時	うどん	げんたうどん
げんたつゆ			20
油揚げ			5
根深ねぎ			10
にんじん			5
ほうれんそう			10
ミルク		蛋白除去乳 S-23	25
		必須アミノ酸	1.7
15時	ミルク	蛋白除去乳 S-23	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
	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
	ミルク	蛋白除去乳 S-23	低塩だしわりしょうゆ
蛋白除去乳 S-23			25
必須アミノ酸	1.7		

乳児期 10ヶ月 体重 9kg

エネルギー(kcal)	695
たんぱく質(g)	6.7
	0.7g/kg/日
脂質(g)	33.3
炭水化物(g)	93.6
PFC比	4:43:53

幼児期 2~3歳

エネルギー(kcal)	1295
たんぱく質(g)	8.8
	0.7g/kg/日
必須アミノ酸	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

乳児期 10ヶ月

	献立名	食材料名	分量(g)
朝食	ミルク	特殊ミルク S-22	20
		一般調製粉乳	8
10時	ミルク	特殊ミルク S-22	20
		一般調製粉乳	8
昼食	ミルク	ほうれんそう	30
		昆布だし	10
		特殊ミルク S-22	20
		一般調製粉乳	8
15時		じゃがいも	30
		昆布だし	10
夕食	ミルク	特殊ミルク S-22	20
		一般調製粉乳	8
就寝前	ミルク	特殊ミルク S-22	20
		一般調製粉乳	8

幼児期 2~3歳

	献立名	食材料名	分量(g)	
朝食	おにぎり	越後ごはん	100	
		しらす入り	しらす干し	5
			焼きのり	0.5
	スープ	じゃがいも	20	
		たまねぎ	10	
		にんじん	5	
		昆布だし	100	
		低塩だしわりしょうゆ	3	
		ミルク	特殊ミルク S-22	25
	12時	うどん	げんたうどん	50
げんたつゆ			20	
油揚げ			5	
にんじん			5	
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 サラダ	キャベツ	70	
		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			
ミルク	特殊ミルクS-22	25		

乳児期 10ヶ月

幼児期 2~3歳

乳児期 10ヶ月		幼児期 2~3歳	
特殊ミルク S-22+一般調製粉乳混合		特殊ミルク S-22+一般調製粉乳混合	
朝食、間食、昼食、夕食、就寝前 200ml×5回		朝、昼食、間食、夕食 170ml×4回	
エネルギー(kcal)	695	エネルギー(kcal)	1317
総たんぱく質(g)	18.1	総たんぱく質(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 VLCAD欠損症 年齢別献立例

乳児期 10ヶ月

時間	献立名	食材料名	分量(g)	
4時	ミルク	MCTミルク	14	
8時	ミルク	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	
	ほうれん草のお浸し	ほうれんそう	30	
		しょうゆ	0.5	
		かつお節	0.2	
	12時 昼食	うどん	ゆでうどん	50
			鶏肉・ささ身	20
かつお・昆布だし			100	
しょうゆ			1	
はくさい			30	
にんじん			5	
ミルク		MCTミルク	7	
15時 間食	煮りんご	りんご	50	
		砂糖	1	
	ミルク	MCTミルク	14	
19時 夕食	おかゆ	全かゆ	50	
		豆腐の煮物	木綿豆腐	40
	たまねぎ		10	
	しょうゆ		1	
	砂糖		1	
	茹でキャベツのお浸し	キャベツ	30	
		にんじん	5	
		しょうゆ	1	
	ミルク	MCTミルク	14	
	24時	ミルク	MCTミルク	14

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	
		目玉焼き	たまご	50
			食塩	0.1
	ほうれん草のお浸し	ほうれんそう	50	
		しょうゆ	2	
		かつお・削り節	0.1	
	みそ汁	じゃがいも	20	
		たまねぎ	10	
		みそ	5	
	10時	ミルク	MCTミルク	21
ポーロ			15	
12時 昼食	ごはん	ごはん	100	
		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
		しょうゆ	1	
	もも・缶詰	50		
15時 間食	ミルク	MCTミルク	21	
19時 夕食	りんごゼリー(果肉入り)	50		
19時 夕食	ごはん	ごはん	80	
		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	
	白菜の煮浸し	はくさい	35	
		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	ミルク	MCTミルク	21	

乳児期 10ヶ月

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
PFC比	15:30:55

幼児期 2~3歳

エネルギー(kcal)	1346
たんぱく質(g)	40.7
脂質(g)	24.5
MCT 15.8g MCT以外 6.2g	
LCTエネルギー比率(%)	7.7%以下
炭水化物(g)	241.2
PFC比	12:16:72

★ 小児慢性腎臓病

1) 小児慢性腎臓病食事療法の背景

小児一般において栄養は成長および発達に不可欠な因子である。成人領域では、慢性腎臓病 (chronic kidney disease: CKD) に対するたんぱく制限による腎保護効果・透析導入延長効果が言われて久しいが、近年否定的な報告も出され^{1), 2)}、いまだ議論のあるところである。成人と異なり成長・発達がある小児CKDでは厳しい食事制限は推奨されず、また集団生活の中で他児ならびに同胞との差別化を避けるためにも、基本的に健常児と同等の食事摂取を行う。また、腎不全症状としての味覚障害や嘔気により固形物摂取が進まず、幼児期になっても乳汁 (母乳もしくは一般調製粉乳) に栄養を依存することが多々あり^{3), 4), 5)}、幼児期まで乳汁や離乳食を併用した食事療法が必要になることがある。

2) 本ガイドラインの概略

この項では CKDの中でも特に末期腎不全 (CKD stage 5, 5D) を対象に、上述の背景のもと小児慢性腎臓病の食事療法 (エネルギー、たんぱく、塩分、カリウム、リン) について解説する。基本方針は、健常児と同等の食事摂取を行い食事制限は行わないこととし、なかでもエネルギー摂取不足とたんぱく過剰摂取に留意する。表1に小児のCKD stage診断基準を示す。

3) 各栄養素について

①エネルギー

エネルギー不足が成長・発達障害に直結するため、健常児と同等のエネルギー摂取を目標とする (II - F. 表1、52頁参照)。目標とするエネルギーを摂取できない患児に対しては支持療法 (経管栄養・胃瘻による強制栄養、エネルギー補助食品) を検討する。CKD及びCKD stage 5Dの患者では十分なエネルギー摂取ができない事が多く、特に2歳未満のCKD stage 5Dではほとんどの患者が経管栄養による摂取を必要とする。この場合、後述する理由で低カリウム・中リンフォーミュラ (明治 8806ミルク[®]、ナトリウム 27 mEq/L、リン 24 mg/dL; 以下 8806ミルク と記載) の使用が一般的である。腹膜透析の場合、腹膜透析液から吸収されるエネルギーを加味し、エネルギー過剰を避ける。

②たんぱく

小児では、エネルギー不足をきたさない程度のたんぱく制限による腎機能障害の進行抑制効果は示されていない。そのため原則としてたんぱく制限は行わない。

6か月未満のCKD患児はほとんどが乳汁で栄養される。一般調製粉乳のたんぱく/エネルギー比 (P/E比) は10%前後であり、食事摂取基準の遵守は母乳以外では達成困難となるが、基本はエネルギーの十分な摂取を優先すべきである。また一般家庭での食事時のP/E比は14-15%程度であり、健常児の基準である「日本人の食事摂取基準」で推奨されている同比8%達成のためにでさえ、治療用特殊食品 (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) としての低たんぱく食品の使用が必要となる。そのため高窒素血症、高リン血症、代謝性アシドーシスなどの検査所見をみながらたんぱく過剰摂取を避けることを基本とし、家庭で調理可能なP/E比10%程度を目標とする。基本的には日本人食事摂取基準に示される年齢別たんぱく摂取量 (II - F. 表1、52頁参照) を下回らないように調整する。たとえ10%でもP/E比を下げると一般食とかなり異なるため、食欲の低下による熱量摂取不足、他人 (兄弟、給食) と異なる食事での心理的影響がありサポートが必要である。

③塩分

小児CKDの原因疾患で最も多い先天性腎尿路異常 (congenital anomalies of kidney and uri-

nary tract: 以下CAKUT) は、腎からの塩分喪失を特徴とする。そのため塩分制限は悪影響（慢性脱水、成長障害）を及ぼしかねないので、基本的に行わない。自らの意思で塩分摂取が不可能な乳汁栄養児においては、母乳および一般調製粉乳のナトリウム濃度が低値（5-10 mEq/L）であるため、8806ミルク[®]（ナトリウム 27 mEq/L）使用による塩分補給が不可欠である。

CAKUT患児であっても尿量が減少し、循環血液量過多（高血圧、浮腫）が見られる場合には幼少児 3 g/日未満、年長児 6 g/日未満を目安に塩分制限を指導する。

④カリウム

小児CKD患者に対するカリウム摂取量の目安は存在しない。高カリウム血症を認める患児にはカリウム制限食の指導を行う（具体的な献立参照）。年長児に比べ乳汁で栄養されている乳児では、一般調製粉乳に含まれるカリウム摂取量が腎不全患児にとっては過量となるためカリウム摂取が増加し、一般調製粉乳では特に高カリウム血症になりやすい。母乳でない場合には、カリウムの少ない8806ミルク[®]の摂取が必要である。

⑤リン

リンはたんぱく質に多く含まれる。基本的には、たんぱく制限を行わない小児ではリン制限も行わない。ただし、高窒素血症や高リン血症を認める際にはたんぱくおよびリンの過剰摂取を避ける。リン摂取自体の目標値は存在しないが、リン含有量の多い食品を避ける指導を行う（具体的な献立参照）。乳汁中のカルシウム/リン比が重要である。腎機能障害による高リン血症予防のための低リンフォーミュラ（明治 720ミルク[®]）、低カリウム・低リンフォーミュラ（明治 8110ミルク[®]）、低たんぱく・低ミネラルフォーミュラ（明治 801ミルク[®]）、低リン乳（森永乳業 MM-5ミルク[®]）の低リンミルク使用は、容易に低リン血症、高カルシウム血症を起こす。そのため、適正なバランスを検討したものが8806ミルク[®]である。明治8806ミルク[®]、一般調製粉乳、母乳の成分表はⅡ-F.表2（52頁）を参照のこと。牛乳では容易に高リン血症を引き起こす。

⑥食事計画

表2, 3, 4にそれぞれ具体的な食事計画、小児CKD（幼児）の食事栄養素例、実際の献立例を示す。

4) カリウム制限指導のポイント

- ・たんぱく質の多い食品はカリウムが多いので、指示量を守る。
- ・カリウムは調理上の工夫で減らすことができる。カリウムの多い食品（野菜・芋類・種実類・海そう類・乾物等）は、調理上の工夫の他にカリウムの少ない食品に替えたり、量を少なくして食べる。
 - * 芋類や野菜は小さく切り、ゆでこぼす。
 - * 生野菜は小さく切って水にさらす。
 - * 生果物は缶詰に替える（シロップは捨てる）。

5) リン制限指導のポイント

- ・たんぱく質の多い食品はリンが多いので、指示量を守る。
- ・リンの多い食品（乳製品・卵黄・レバー・うなぎ等）は過剰摂取を避ける。
- ・加工食品は保存料としてリン酸化合物が多く含まれているので、できるだけ使用しないようにする。

6) リン摂取を少なくする8つのポイント

- ・卵（特に卵黄）は、1日1~2個程度にする
- ・牛乳や乳製品（ヨーグルト・チーズ）は控えめにする
- ・内臓ごと食べる魚類（ししゃも・小魚等）を減らす
- ・レバー（牛・豚・鶏）などのリンの多い食品を控える
- ・ハム、ベーコン、小魚佃煮、煮豆などを控える

- ・種実類（アーモンド・ごま等）を食べ過ぎないようにする
- ・加工食品（缶詰・練り製品等）にはリン酸塩が添加されているので注意する

参考文献

- 1) Menon V, Kopple JD, Wang X et al. Effect of a very low-protein diet on outcomes: long-term follow-up of the Modification of Diet in Renal Disease (MDRD) Study. *Am J Kidney Dis.* 2009; 53: 208-217
- 2) Cianciaruso B, Pota A, Bellizzi V et al. Effect of a low- versus moderate-protein diet on progression of CKD: follow-up of a randomized controlled trial. *Am J Kidney Dis.* 2009; 54: 1052-61
- 3) Honda M, Kamiyama Y, Kawamura K et al. Growth, development and nutritional status in Japanese children under 2 years on continuous ambulatory peritoneal dialysis. *Pediatr Nephrol.* 1995; 9: 543-548
- 4) Mak RH, Cheung W, Con RD et al. Orexigenic and anorexigenic mechanisms in the control of nutrition in chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2005; 20: 427-431
- 5) Mak RH, Cheung WW, Zhan JY et al. Cachexia and protein-energy wasting in children with chronic kidney disease. *Pediatr Nephrol.* 2012; 27: 173-181

表1 小児のCKD stage診断基準

Stage*	糸球体濾過量 (mL/min/1.73m ²)
1	90≤
2	60-89
3	30-59
4	15-29
5	<15

*透析を受けている場合にはD(dialysis)を、移植を受けている場合にはT(transplantation)を付記する

表2 具体的な食事計画

年齢	食事計画案
0-5 か月	案1 8806 ミルク* 100 mL x 8 回, 130 mL x 6 回など ナトリウム, カリウム, リンの値により, 適宜一般乳との併用を行う.
	案2 離乳食 2 回 + 8806 ミルク* 100 mL x 6 回/120mL x 5 回
6-8 か月	案1 8806 ミルク* 150 mL x 6 回, 180 mL x 5 回など ナトリウム, カリウム, リンの値により, 適宜一般乳との併用を行う.
	案2 離乳食 3 回 + 8806 ミルク* 100 mL x 5 回/120mL x 4 回
9-11 か月	案1 8806 ミルク* 200 mL x 5 回, 250 mL x 4 回など ナトリウム, カリウム, リンの値により, 適宜一般乳との併用を行う.
	案2 離乳食 3 回 + 8806 ミルク* 100 mL x 5 回/120mL x 4 回
1-2 歳	案1 8806 ミルク* 250 mL x 5 回, 350 mL x 4 回など ナトリウム, カリウム, リンの値により, 適宜一般乳との併用を行う.
	案2 離乳食 3 回 + 8806 ミルク* 150 mL x 4 回, 200 mL x 3 回
	案3 下記 幼児食 1 の 1/2 量 + 8806 ミルク* 150 mL x 4 回, 200 mL x 3 回
	案4 下記 幼児食 1
3-5 歳	案1 下記 幼児食 1 の 2/3 量 + 8806 ミルク* 200 mL x 4 回, 250 mL x 3 回
	案2 下記 幼児食 1 の全量 + 8806 ミルク* 150 mL x 3 回, 200 mL x 2 回
	案3 下記 幼児食 2

*母乳栄養も可能である。ただし一般調製粉乳同様、8806ミルクに比しナトリウム含有量が少ないため、完全母乳栄養を行う場合にはナトリウム欠乏に留意し、必要に応じて塩化ナトリウムの付加を行う。