

表3 小児CKD（幼児）の食事栄養素例

		エネルギー (kcal)	たんぱく質 (g)	脂質 (g)	炭水化物 (g)	その他の栄養素
幼児食 1 (1-2 歳)	常食	1100	40	30	170	
	透析前 (保存期)	1200	20	30	210	
	血液透析	1200	30	35	190	食塩 3g
	腹膜透析	1000	40	30	140	リン 700mg
幼児食 2 (3-5 歳)	常食	1400	55	40	205	
	透析前 (保存期)	1400	25	35	250	
	血液透析	1600	40	50	250	食塩 4.5g
	腹膜透析	1300	50	35	195	リン 600mg

表4 幼児食1（1-2歳児対象）の実際の献立例

栄養量 \ 食種	一般食	透析前(保存期) (たんぱく調整食)	血液透析 (たんぱく食塩調整食)	腹膜透析 (エネルギー・リン制限食)
エネルギー (kcal)	1117	1244	1197	1013
たんぱく質(g)	42.6	21.8	29.8	35.0
脂質 (g)	26.9	42.9	42.2	19.9
炭水化物(g)	173.6	197.5	170.5	171.8
カリウム (mg)	1811	1335	1253	1519
リン (mg)	749	360	505	549
食塩 (g)	5.0	4.2	2.5	4.8
水分 (g)	878	675	490	809
朝食	米飯 100g 味噌汁100ml 卵とじ(卵25)	低蛋白飯※130g 味噌汁 100ml いり卵(卵20)	米飯 100g *** いり卵(卵30)	米飯 100g 味噌汁100ml 卵とじ(卵25)
	ほうれん草浸し 30g	ほうれん草浸し 30g	ほうれん草浸し 30g	ほうれん草浸し 30g
	牛乳 100ml	***	***	***
昼食	ロールパン 45g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚35g) 茹でキャベツ 15g 中濃ソースP 5g トマト 20g	低蛋白パン 50g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚20g) 茹でキャベツ 15g 中濃ソースP 5g トマト 20g	低蛋白パン 50g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚20g) 茹でキャベツ 15g 中濃ソースP 5g トマト 20g	ロールパン 45g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚35g) 茹でキャベツ 15g 中濃ソースP 5g トマト 20g
	飲ヨーグルト125ml	オレンジジュース100ml	飲ヨーグルト125ml	乳酸菌飲料100ml
	***	フルーツ缶 30g	フルーツ缶 30g	果物(イチゴ) 40g
おやつ	ホットケーキ 26g メープルマーガリン付	ホットケーキ 26g メープルマーガリン付	ホットケーキ 26g メープルマーガリン付	ホットケーキ 26g メープルマーガリン付
夕食	米飯 100g 味噌汁100ml ハンバーグ (牛モモ15g 豚カタ15g) ハンバーグソース 15g プロッコリーソテー 20g 野菜煮物 35g 果物(ミカン) 40g	低蛋白飯 130g 味噌汁100ml ハンバーグ (牛バラ15g 豚バラ15g) ハンバーグソース 15g プロッコリーソテー 20g 野菜煮物 35g 果物(ミカン) 20g	米飯 100g *** ハンバーグ (牛バラ15g 豚バラ15g) ハンバーグソース 15g プロッコリーソテー 20g 野菜煮物 35g 果物(ミカン) 20g	米飯 100g 味噌汁100ml ハンバーグ (牛モモ15g 豚カタ15g) ハンバーグソース 15g プロッコリーソテー 20g 野菜煮物 35g 果物(ミカン) 40g

※低たんぱく飯: 1/12.5越後ごはん 100g当たりたんぱく質0.2g(普通の米飯の1/12.5量)

★ 小児難治性てんかんに対するケトン食療法

はじめに

ケトン食とは体内でケトン体が多く産生されるように考案された食事であり、従来から行われている古典的ケトン食以外にも、MCTケトン食、修正アトキンズ食、低グリセミック指数食など様々な変法が開発されている。本項ではケトンフォーミュラ®を用いることの多い古典的ケトン食について説明する。

1) 1日摂取エネルギー量とケトン比の設定

古典的ケトン食を行う際、食事内容を決めるのに重要なのは1日摂取エネルギー量とケトン比である。1日摂取エネルギー量は年齢、体重、運動能等から必要量を決定する。古典的ケトン食の場合、1日摂取エネルギー量を1日あたり摂取すべきエネルギー必要量の75～90%に制限するが、制限を加えない修正法でも十分な効果は期待できる。ケトン比とは、摂取する[脂質]:[炭水化物+タンパク質]の重量比である¹⁾。古典的ケトン食では通常3:1～4:1に設定する。1.5:1～2:1、と制限を緩めたケトン比で行う修正法もある。ちなみに一般的な食事のケトン比はおおよそ0.3:1である²⁾。

2) 導入方法

導入初期に重度の低血糖、脱水、代謝性アシドーシスなどの副作用が起こる可能性があるため、入院にて導入を行うことが望ましい。従来の古典的ケトン食は36～48時間の絶食期間を設け、その後には3:1～4:1のケトン食を1日の目標摂取カロリーの1/3の量から開始し翌日には2/3に、その翌日には全量摂取する。1日摂取エネルギー量、水分量は年齢、体重、運動能等から必要量を決定する。また絶食期間を設けず、開始日から1日の目標摂取エネルギー量を摂取しケトン比を1:1から2:1、3:1と徐々に上げていく方法もある³⁾。

3) 継続期間中の注意点

①ケトン体のモニタリング

ケトン食療法中は家庭ではテストテープを用いて尿中のケトン体をモニタリングする。病院では定期的に血清ケトン体(βヒドロキシ酪酸、アセト酢酸)を測定する。食事療法が適切に行えているかどうかの判断材料になる。

②サプリメント

ケトン食は栄養学的にはかなり偏った食事である。したがって、種々の微量元素が欠乏する可能性がある。一般的には、鉄、銅、亜鉛、セレン、マグネシウム、カルシウム、リン、水溶性ビタミン類が不足することが多いため、定期的なモニタリングの上、これらをサプリメントで補う。バルプロ酸を併用中の場合はカルニチンも不足する可能性があり補充が必要である。また、尿酸結石の副作用を予防するために、クエン酸を内服し尿のアルカリ化を図る⁴⁾。

③併用薬処方の際の注意

抗てんかん薬も含め、併用薬はなるべく糖質含量の少ないものの方が望ましい。同じ成分でも剤型によって糖質含量が異なり、一般的にはシロップ>ドライシロップ>細粒>錠剤の順に糖質含量が多い(例外もある)。シロップ剤は原則用いない方が良い。薬に含まれる糖質の量については、公表されているものもある⁵⁾が、不明な場合は一般的に糖質含量が少ない錠剤を粉砕して用いるとよい。また、小児で1回の投薬量が少ない場合、薬局で薬剤師が正確に計量・分包するために乳糖等の賦形剤を添加して調合することが多いので、担当医は薬剤師にも糖質を添加しないように伝えておく必要がある。

4) 年齢別の献立作成例

ケトンフォーミュラ[®]（817-B、明治）はケトン食用に調整された粉末ミルクであり、通常の粉ミルクと比べて炭水化物が非常に少なく、脂質が豊富である。そのまま白湯に溶解するだけでケトン比3:1のケトン食用ミルクになる。また代謝過程でカルニチンを必要としない中鎖脂肪酸が豊富に含まれている点が海外のケトン食用ミルク（Ketocal[®]、Ketonia[®]）と異なる特徴である（表1）。乳児や経管栄養児はケトンフォーミュラ[®]を中心に献立を組み立てる。

①乳児期および経管栄養児

ケトンフォーミュラ[®]をベースに容易に作成できる。ケトン比3:1の場合はケトンフォーミュラ[®]を白湯に溶解するだけでよい。溶解量は1日摂取カロリー、水分量から計算する。例えば1回150ml、1日5回哺乳する児に1日約600kcalの3:1ケトン食を行う場合、1回のミルクはケトンフォーミュラ（7.41 kcal/g）16gを150mlの白湯に溶解すればよい。ケトン比が3:1以下（2:1、1:1など）の場合ケトンフォーミュラ[®]に通常ミルクを混ぜて作成する。年長の経管栄養児の場合、ケトンフォーミュラ[®]に経腸栄養剤を混ぜてもよい。ケトン比が3:1以上（4:1など）の場合はケトンフォーミュラ[®]にマクトンオイル[®]や生クリームを足す。なお、ケトンフォーミュラの代わりにKetonia[®]（ケトン比4:1）、Ketocal[®]（ケトン比3:1または4:1）など海外のケトン食用ミルク（溶解した状態で紙パックに包装）を輸入して用いることもできるが、手続きが煩雑で送料も含めると高価である。表1にケトン食用特殊ミルク（ケトンフォーミュラ[®]、Ketonia[®]、Ketocal[®]）およびケトン比を加減するために混合する通常ミルク、栄養剤、オイルの100kcalあたりの栄養組成を、また表2にケトン比別に100kcal当たりのケトン食用特殊ミルクと、通常ミルク、栄養剤、オイルの組み合わせ例を示す。

②離乳食摂取児

離乳食期は食事形態が変化して行くため、ケトン食を行いにくい時期である。離乳食初期には、野菜や豆腐、白身魚をだしやスープで柔らかく煮てすりつぶしたものやプレーンヨーグルトにオイルや生クリーム、ケトンフォーミュラ[®]を混ぜる。さらに固ゆで卵黄、肉類、赤身魚、マヨネーズなど、使える食材を増やしていく。初期の献立例（1食分）を表3および図1に示す。離乳食後期になれば、③で後述するケトン食用の固形食などをミルサー、フードプロセッサー、ミキサーなどで適当な形状に粉砕して利用できる。オイル、生クリーム、ケトンフォーミュラ[®]などの脂質を多く含むものを混ぜると、一定のとりみが得られる。さらにとりみをつける必要がある場合はおおばこの種皮エキス[®]など炭水化物（澱粉）を含まないとりみ剤を利用するとよい。

なお、離乳食期は離乳食だけでは栄養として不十分であり、ミルクとしてケトンフォーミュラ[®]を同時に摂取する必要がある。

③幼児期以降（固形食経口摂取児）

ケトンフォーミュラ[®]は固形食の食材としてお好み焼き、ピザ、クッキー、ケーキなどの生地に用いることもできる。ケトンフォーミュラ[®]以外の食材はなるべく脂質含有量が多く炭水化物含有量の少ない食材を選ぶ。マヨネーズ、バター、サラダ油などを味付けに使うことで脂質摂取量を増やすことができる。表4／図2、表5／図3にケトンフォーミュラを用いた献立例としてお好み焼き、焼き魚を載せる⁶⁾。なお、食物繊維は消化吸収されないため、炭水化物に含めずに計算してよい。

参考文献

- 1) 藤井達哉 編. ケトン食の基礎から実践まで 2011 診断と治療社 p. 7～p. 12
- 2) Kossoff EH et al. The modified Atkins diet. *Epilepsia* 2008; 49(suppl. 8): 37-41
- 3) Kossoff EH et al. Ketogenic diets. Treatment for epilepsy and other disorders. 5th ed. 2011 demosHEALTH.

- 4) Kossoff EH et al. Optimal clinical management of children receiving the ketogenic diet: Recommendations of the International Ketogenic Diet Study Group. *Epilepsia* 2009; 50: 304-317
- 5) 藤井達哉 編. ケトン食の基礎から実践まで 2011 診断と治療社 p. 175-p. 196
- 6) 藤井達哉 編. ケトン食の基礎から実践まで 2011 診断と治療社 p. 121, 126



表1 各種ミルク/栄養剤 100kcalあたりの栄養組成

商品名	製造会社	炭水化物	タンパク質	脂質	ケトン比	脂質分画	
						長鎖脂肪酸	中鎖脂肪酸
ケトンフォーミュラ	明治乳業	1.2 g	2.0 g	9.7 g	3:1	45 %	55 %
Ketonia	NamYang(韓国)	0.8 g	1.7 g	10.0 g	4:1	100 %	0 %
Ketocal (3:1)	NUTRICA (米国)	1.0 g	2.2 g	9.7 g	3:1	100 %	0 %
Ketocal (4:1)	NUTRICA (米国)	0.4 g	2.1 g	10.0 g	4:1	100 %	0 %
ほほえみ	明治乳業	11.4 g	2.2 g	5.1 g	0.38:1	100 %	0 %
ラコールNF配合経腸用液	大塚製薬	15.6 g	4.4 g	2.2 g	0.11:1	100 %	0 %
エンシュア・リキッド	アボット	13.7 g	3.5 g	3.5 g	0.2:1	100 %	0 %
マクトンオイル	キッセイ薬品	0 g	0 g	11.1 g	-	85 %	15 %

表2 ケトン比別、約100kcal当たりのミルク/栄養剤の組み合わせ例

ケトン比	1:1	1.9:1	2:1	2.1:1	3:1	3.2:1	3.8:1	4:1
ケトンフォーミュラ [®]	8 g	12 g	12 g	12 g	14 g	-	11 g	-
ほほえみ [®]	8 g	3 g	-	-	-	1 g	-	-
ラコールNF配合経腸用液 [®]	-	-	8 ml	-	-	-	-	-
エンシュア・リキッド [®]	-	-	-	8 ml	-	-	-	-
マクトンオイル [®]	-	-	-	-	-	-	2 g	-
Ketonia [®]	-	-	-	-	-	80 ml	-	83 ml
エネルギー	100 kcal	104 kcal	97 kcal	97 kcal	104 kcal	101 kcal	100 kcal	100 kcal
タンパク質	2.1 g	2.1 g	2.2 g	2.1 g	2.1 g	1.7 g	1.7 g	1.7 g
脂質	7.8 g	9.4 g	8.8 g	8.9 g	10.1 g	9.9 g	9.9 g	10.0 g
炭水化物	5.3 g	2.8 g	2.3 g	2.2 g	1.2 g	1.4 g	1.0 g	0.8 g

ケトンフォーミュラ[®]、ほほえみ[®]は粉末で、溶解するのに用いる白湯の量は、摂取水分量から決定する。溶解する濃さが変わってもケトン比は変化しない。

表3 離乳食初期の作り方

献立名	材料名	分量(g)
1)豆腐煮オイル入り	絹豆腐	7
	だし	10
	マクトンオイル [®]	1
2)キャベツの煮物	キャベツ	10
	だし汁	10
	マクトンオイル [®]	2
3)白身魚のミルク煮	カレイ	5
	だし汁	2
	ケトンフォーミュラ [®]	10
	マクトンオイル [®]	3
エネルギー(kcal)		80
タンパク質(g)		1.8
脂質(g)		7.7
炭水化物(g)		0.8
ケトン比		3:1

離乳食初期の1食分3皿。

- 1) だし汁で煮込んだ絹豆腐をすりつぶし、マクトンオイル[®]を加える。
- 2) だし汁で煮込んだキャベツをすりつぶし、マクトンオイル[®]を加える。
- 3) だし汁で煮込んだカレイをすりつぶし、ケトンフォーミュラ[®]とマクトンオイル[®]を加える。

表4 お好み焼き

ケトン比	1:1	2:1	3:1
ケトンフォーミュラ [®]	20	20	20
だし汁	20	20	20
ながいも	20	10	-
豚肉(バラ・スライス)	10	30	20
竹輪	5	-	-
鶏卵	20	20	20
キャベツ	150	100	50
もやし	-	-	30
濃口しょうゆ	1	1	1
蒸し中華めん	20	-	-
コーンサラダ油	2	2	2
お好みソース	10	10	-
濃口しょうゆ	-	-	5
花かつお	少々	少々	少々
青のり	少々	少々	少々
マヨネーズ(全卵)	7.5	10	15
マクトンオイル [®]	7.5	10	15
エネルギー(kcal)	463	524	535
タンパク質(g)	11	12	10
脂質(g)	36	48	53
炭水化物(g)	25	12	7

ケトンフォーミュラ[®]、だし汁、ながいも、鶏卵を混ぜ合わせて生地にする。キャベツ、竹輪、もやしなどを生地に入れてフライパンにしき、豚肉をのせて焼く。ソースはお好みソースまたは濃口しょうゆを使用。マクトンオイル[®]とマヨネーズを混ぜて作ったケトン食用マヨネーズをかけて出来上がり。(文献5)より一部抜粋、改変)

表5 焼き魚のタルタルソース

ケトン比	1:1	2:1	3:1
さけ	40	40	-
さば	-	-	40
食塩	少々	少々	少々
白こしょう	少々	少々	少々
バター	2	2	2
たまねぎ	10	15	10
鶏卵	-	-	10
マヨネーズ(全卵)	12.5	15	15
日清MCTオイル [®]	12.5	15	15
三度豆	20	30	-
食塩	少々	少々	-
さつまいも	40	-	-
プチトマト	0	15	-
エネルギー(kcal)	323	316	344
タンパク質(g)	10	10	10
脂質(g)	25	30	34
炭水化物(g)	15	5	2

(1)魚の調理:さけ(さば)は塩こしょうし、10分程おいておく。天板にバターを塗り、さけ(さば)をのせ、200°Cのオーブンで7~8分焼く。(2)タルタルソースの作成マヨネーズとMCTオイル[®]を混ぜて、MCTマヨネーズを作る。たまねぎをみじん切りにし、水にさらして水分をとり、MCTマヨネーズと混ぜ合わせてタルタルソースを作る。(3)つけあわせ(ケトン比1:1、2:1で使用)さつまいもはふかし、三度豆はゆでて4cmに切り添える。(文献5)より一部抜粋、改変)

-
- 研究協力者／北川 照男 東京都予防医学協会 理事長
- 松田 一郎 北海道療育園医療顧問
- 青木 菊麿 総合母子保健センター研究開発部長
- 大和田 操 東京都予防医学協会代謝研究部 部長
- 碓井 ひろみ 日本大学医学部小児科研究医員
- 徳原 大介 大阪市立大学小児科講師
- 長谷川 有紀 島根大学小児科助教
- 山田 健治 島根大学小児科助教
- 小林 弘典 島根大学小児科助教
- 濱田 陸 東京都立小児総合医療センター腎臓内科
- 宮澤 誠子 東京都立小児総合医療センター栄養科
- 高田 美雪 滋賀県立小児保健医療センター栄養指導科
- 岩本 佳恵 女子栄養大学短期大学部
- 三戸 節子 元東北大学医学部附属病院
- 小沼 敏二 駿河台日本大学病院栄養科 技術長
- 塚田 定信 大阪市立大学附属病院 保健副主幹
- 木下 和子 総合母子保健センター 特殊ミルク事務局
- 金子 哲夫 株式会社明治 研究本部食機能科学研究所参与
- 大島 幸裕 株式会社明治 研究本部小田原工場参与
- 木ノ内 俊 株式会社明治 研究本部食機能科学研究所栄養研究部
- 吉岡 俊満 雪印メグミルク株式会社 ミルクサイエンス研究所所長
- 伊賀 由則 雪印メグミルク株式会社 ミルクサイエンス研究所
- 小山 忠義 雪印メグミルク株式会社 ミルクサイエンス研究所
- 高瀬 光徳 森永乳業株式会社 取締役
- 武田 安弘 森永乳業株式会社 栄養科学研究所所長
- 和泉 裕久 森永乳業株式会社 栄養科学研究所栄養機能研究部副主任
-

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

～先天代謝異常症から内分泌、腎、消化器、神経疾患まで～

平成25年3月 発行

平成24年度 厚生労働科学研究費補助金(厚生労働科学特別研究事業)

先天代謝異常症等の治療のために特殊調合した調製粉乳(特殊ミルク)の
効果的な使用に関する研究(H24-特別-指定-026)』

- **研究代表者** / 大浦 敏博 仙台市立病院小児科
東北大学大学院医学系研究科非常勤講師
- **研究分担者** / 岡野 善行 兵庫医科大学非常勤講師
- 山口 清次 島根大学医学部小児科教授
- 重松 陽介 福井大学医学部教授
- 高柳 正樹 千葉県こども病院副院長
- 濱崎 祐子 東邦大学医療センター大森病院小児腎臓学講座講師
- 藤原 幾磨 東北大学大学院医学系研究科小児病態学分野准教授
- 虻川 大樹 宮城県立こども病院総合診療科部長
- 熊田 知浩 滋賀県立小児保健医療センター小児科医長
- 金森 豊 国立成育医療研究センター臓器・運動器病態外科部外科医長
- 佐藤 智英 女子栄養大学短期大学部准教授