

Ⅲ. 食事療法ガイドライン

★ 先天代謝異常症

1. 総論

1) 食事療法の基本

先天代謝異常症の食事療法は、障害されている酵素の基質となっている物質を制限し、エネルギー、ビタミン、ミネラルは成長、発育、健康維持に必要な量を摂取する。また、その食事療法は生涯継続を必要とする症例もある。必要栄養素量を確保するためには各疾患の治療のために調合した特殊ミルクの摂取が必要である。特殊ミルクは乳幼児だけではなく、疾患により成人になっても継続摂取が必要な場合もある。また、特殊ミルクは特有の味や臭いがある製品もあり、飲みにくい場合があるので、味覚がまだ十分に形成されていない乳児期早期に特殊ミルクの味をしっかりと記憶させることが重要である¹⁾。

2) 栄養摂取目標量

栄養摂取目標量は個人の病態に合わせて、疾患の食事療法の方針により決定する。必要があれば日本人の食事摂取基準 [2010年版]²⁾を参考とする。日本人の食事摂取基準 [2010年版]²⁾は、健康な個人または集団を対象として、国民の健康の維持・増進、生活習慣病の予防を目的とし、学術資料を活用し、可能な限り科学的な根拠に基づき、エネルギー及び各栄養素の摂取量の基準を示したものである。表1に食事摂取基準 [2010年版]²⁾のエネルギー、たんぱく質量を示す。

① エネルギー

日本人の食事摂取基準 [2010年版]²⁾では、エネルギーは身体活動レベル別に示されており、Iは座位中心の静的活動、IIは座位中心であるが軽いスポーツや身体を動かす遊びを行なう場合、活発な運動習慣がある場合はIIIとされている。また、成長期の小児には基礎代謝実測値および推定値から身体活動に必要なエネルギーを求め、それに成長に必要なエネルギー蓄積量が加えられている。さらに乳児については、FAO/WHO/UNUの回帰式から総エネルギー消費量が求められ、成長に必要なエネルギー蓄積量が加えられている。

人工栄養児は、母乳栄養児よりも総エネルギー消費量が多い²⁾³⁾ので、特殊ミルクを使用する場合はエネルギー不足にならないように注意する。

② たんぱく質

たんぱく質はアミノ酸が結合して構成されている。アミノ酸の中でもロイシン、イソロイシン、バリン、リシン（リジン）、トレオニン（スレオニン）、トリプトファン、メチオニン、フェニルアラニン、ヒスチジンは必須アミノ酸と見なされている⁴⁾。

日本人の食事摂取基準 [2010年版]²⁾の1歳以上では、窒素出納試験成績を利用効率で補正したたんぱく質維持必要量が求められている。1～17歳はたんぱく質維持必要量と成長に伴い蓄積されるたんぱく質蓄積量から要因加算法によって推定たんぱく質必要量が算出されている。表1に示したたんぱく質推奨量は推定平均必要量（g/日）に推奨量算定係数1.25を乗じた数値である²⁾。また、乳児のたんぱく質量は0～5か月は哺乳量から、6～11か月は哺乳量と離乳食のたんぱく質量から求められている。

ある種のアミノ酸代謝異常症では特定のアミノ酸およびたんぱく質の摂取を制限した食事療法が必要である。その摂取量は個人によって異なる¹⁾。食品に含まれるアミノ酸量は「日本食品標準成分表 準拠 アミノ酸成分表2010」⁵⁾に記載されている。

③ 脂質

脂質は食品中の有機化合物の総称で、中性脂肪のほかに、リン脂質、ステロイド、ろう、脂溶性ビ

タミン等が含まれ、1gで約9kcalのエネルギーに換算している⁶⁾。日本人の食事摂取基準〔2010年版〕²⁾では1～29歳まで20以上30%未満、30歳以上20以上25%未満とエネルギー比率で目標量を示している。

中性脂肪のうち、自然界に最も多く存在するのはトリアシルグリセロール（トリグリセライド）で脂肪酸により構成されている。脂肪酸は分子中に二重結合を持つものを不飽和脂肪酸、二重結合を持たないものを飽和脂肪酸という。また、炭素数により短鎖脂肪酸（C2-4）、中鎖脂肪酸：MCT（C5-12）、長鎖脂肪酸：LCT（C12以上）と呼ぶ。食品に含まれる脂肪酸量は「五訂増補日本食品標準成分表 脂肪酸成分表編」に記載されている⁷⁾。

④炭水化物

炭水化物は糖質と食物繊維からなり、糖質は約4kcalのエネルギーを産生し、食物繊維は難消化性で0～2kcalのエネルギーと考えられている。炭水化物の目標エネルギー比率は十分な根拠はないが、たんぱく質推奨量またはそれ以上摂取した場合50～70%の範囲になると考えられ、日本人の食事摂取基準〔2010年版〕では50以上70%未満と定められている²⁾。

糖質を重合度によって分類するとグルコース、果糖、ガラクトースの単糖類、しょ糖（グルコース＋果糖）、乳糖（グルコース＋ガラクトース）、麦芽糖（グルコース 2分子）等の二糖類、オリゴ糖などの少糖類（3～9）、でんぷんなどの多糖類（10以上）に分類される²⁾。

⑤エネルギー構成比率（PFC比）

エネルギー構成比率はヒトが摂取するエネルギーを構成する栄養素の割合を示したものでPFC比として示される。Pはたんぱく質4kcal/g、Fは脂質 9kcal/g、Cは炭水化物 4kcal/gで換算し、食事の質の評価に用いられる。

各食品のたんぱく質、脂質、炭水化物量を求め、換算係数を乗じた合計を総エネルギーとし、各熱量素からのエネルギー比率を求める⁸⁾。日本人の食事摂取基準〔2010年版〕²⁾では、たんぱく質 10～20%、脂質20～30%、炭水化物50～70%とされている²⁾。

⑥ビタミン、ミネラル類

食事制限のないビタミン、ミネラル類は日本人の食事摂取基準〔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のリストをI - 2. 表1（6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、しっかりと抱いて、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と覚えさせておくと、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¹⁾。

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¹⁾。

治療食であっても嘔む事、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頻回の糖質摂取により空腹時の低血糖を予防し、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。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高脂血症を生じるが、頻回の糖質摂取により低血糖を防ぐことで、高脂血症も是正できる。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に糖原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⁾に推定値が収載されている。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

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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¹⁾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ペブ

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、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必要がある。

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と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り、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/d1/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 (月) (歳)	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
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
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

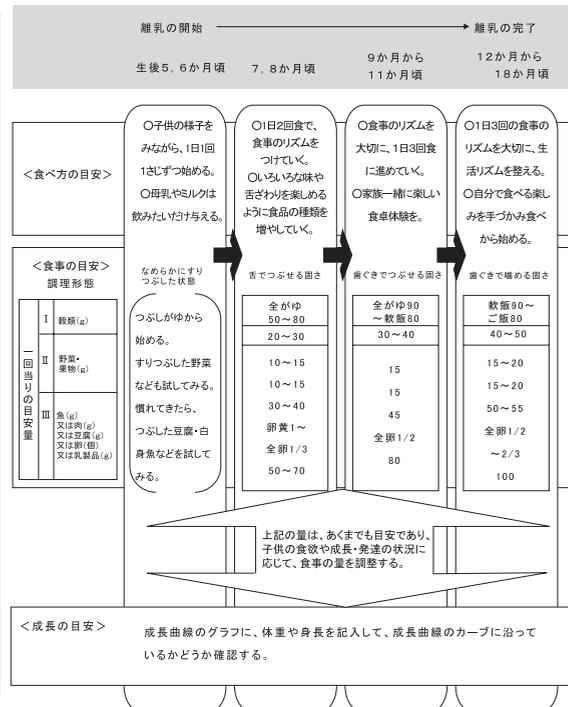
日本人の食事摂取基準[2010年版]²⁾

表2 一般調製粉乳の摂取量(健常児)

森永ドライミルク はぐくみ 月齢別摂取量¹³⁾

月齢	すりきり 1杯=2.6g	1回分の 重量	1日の 回数	重量	エネルギー	たんぱく質	脂質	炭水化物
		g		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⁾



特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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
しょ糖	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(しょ糖):ブドウ糖+果糖の二糖類

しょ糖の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

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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	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	ほうれん草 30 しょうゆ 1 かつお節 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 肉団子の煮物	さといも 30 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	
		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

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 お浸し	ほうれん草 50 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	
15時	サラダ	キャベツ	60		
		きゅうり	20		
		にんじん	15		
		マヨネーズ	7		
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		
		白葉の お浸し	はくさい 35 にんじん 5 かつお節 少々 しょうゆ 2		
		大根の みそ汁	大根 30 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		

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 お浸し	ほうれん草 80 しょうゆ 3 かつお節 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	60
			チーズ	10
ロースハム			10	
トマト			30	
レタス		10		
15時	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	
		白葉の お浸し	はくさい 70 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	
	みそ汁	豆腐 30 ねぎ 10 乾燥わかめ 2 みそ 10		
		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	おにぎり	ごはん	50
			焼きのり	少々

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
		りんご寒天ゼリー(果肉入り)	100		
夕食	ごはん	越後ごはん	100		
		ポテトの	じゃがいも	100	
	たまねぎ		20		
	ムニエル風		低タンパク小麦粉	3	
			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	スパゲティ	APROTEIN スパゲティ	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	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	
		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
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
---	---

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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
		一般調製粉乳	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
		一般調製粉乳	12
就寝前	ミルク	蛋白除去乳 S-23	20
		一般調製粉乳	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	低塩だしわりしょうゆ	4
ミルク		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	
夕食	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	
ミルク	特殊ミルクS-22	25		

乳児期 10ヶ月

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	
エネルギー(kcal)	695
総たんぱく質(g)	18.1
	2.0g/kg
特殊ミルク由来たんぱく質	12
	1.3g/kg
自然たんぱく質	6.1
	0.7g/kg
脂質(g)	28.4
炭水化物(g)	93.9
PFC比	10:36:54

幼児期 2~3歳

特殊ミルク S-22+一般調製粉乳混合	
朝、昼食、間食、夕食 170ml×4回	
エネルギー(kcal)	1317
総たんぱく質(g)	23.1
	2.8g/kg
特殊ミルク由来たんぱく質	12
	0.9g/kg
自然たんぱく質	11.1
	0.9g/kg
脂質(g)	34
炭水化物(g)	234.2
PFC比	7:23:70

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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

	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	ほうれん草	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	ほうれん草	ほうれん草 50	
		しょうゆ	しょうゆ 2	
		かつお・削り節	かつお・削り節 0.1	
	みそ汁	じゃがいも	じゃがいも 20	
		たまねぎ	たまねぎ 10	
		みそ	みそ 5	
	10時	ミルク	MCTミルク	21
			ポーロ	ポーロ 15
12時 昼食	ごはん	ごはん	100	
		豆腐の煮物	木綿豆腐	木綿豆腐 30
	しめじ		しめじ 60	
	こまつな		こまつな 20	
	しょうゆ		しょうゆ 15	
	砂糖		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	かき油 3	
		しょうゆ	しょうゆ 1	
もも・缶詰		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)	りんごゼリー(果肉入り)	50	
24時	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	たまねぎ 10	
		にんじん	にんじん 5	
		トマケチャップ	トマケチャップ 5	
	白菜の煮浸し	はくさい	はくさい 35	
		にんじん	にんじん 5	
		かつお節	かつお節 0.3	
		しょうゆ	しょうゆ 2	
	みそ汁	さといも	さといも 20	
大根		大根 15		
大根の葉		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の中の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。
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 2回 + 8806 ミルク* 100 mL x 6回/120mL x 5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。

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

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
カルシウム (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)	低蛋白パン 50g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚20g)	低蛋白パン 50g ハチミツP 15g 魚ムニエル (白身魚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	茹でキャベツ 15g	茹でキャベツ 15g	茹でキャベツ 15g
		中濃ソースP 5g	中濃ソースP 5g	中濃ソースP 5g	中濃ソースP 5g
		トマト 20g	トマト 20g	トマト 20g	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	ホットケーキ 26g	ホットケーキ 26g	ホットケーキ 26g
		メープルマーガリン付	メープルマーガリン付	メープルマーガリン付	メープルマーガリン付
夕食		米飯 100g 味噌汁100ml	低蛋白飯 130g 味噌汁100ml	米飯 100g ***	米飯 100g 味噌汁100ml
		ハンバーグ (牛モモ15g)	ハンバーグ (牛バラ15g)	ハンバーグ (牛バラ15g)	ハンバーグ (牛モモ15g)
		豚カタ15g	豚バラ15g	豚バラ15g	豚カタ15g
		ハンバーグソース 15g	ハンバーグソース 15g	ハンバーグソース 15g	ハンバーグソース 15g
		ブロッコリーソテー 20g	ブロッコリーソテー 20g	ブロッコリーソテー 20g	ブロッコリーソテー 20g
		野菜煮物 35g	野菜煮物 35g	野菜煮物 35g	野菜煮物 35g
		果物(ミカン)40g	果物(ミカン)20g	果物(ミカン)20g	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、修正アトキンス食、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碎して用いるとよい。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

図 1



図 2



図 3



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混ぜ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℃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)