

フェニール焦性ブドウ酸精神薄弱の 低フェニールアラニン食治療について

西崎美佐子

緒言

フェニール焦性ブドウ酸精神薄弱は、フェニールアラニン (P.A.) の先天的代謝障害によって起るものである。しかし、生後できる限り早期に低P.A.食による治療を開始すれば、知能の低下を防止することができる¹⁾。また、年長児においても食事療法を行なえば症状の改善がみられる。今回は3例の患児について、低P.A.粉食漸減、低蛋白日常食漸増の食事療法を行なったので報告する。

食事療法の概要

治療を行なった患児は表1に示すとおりである。

表1

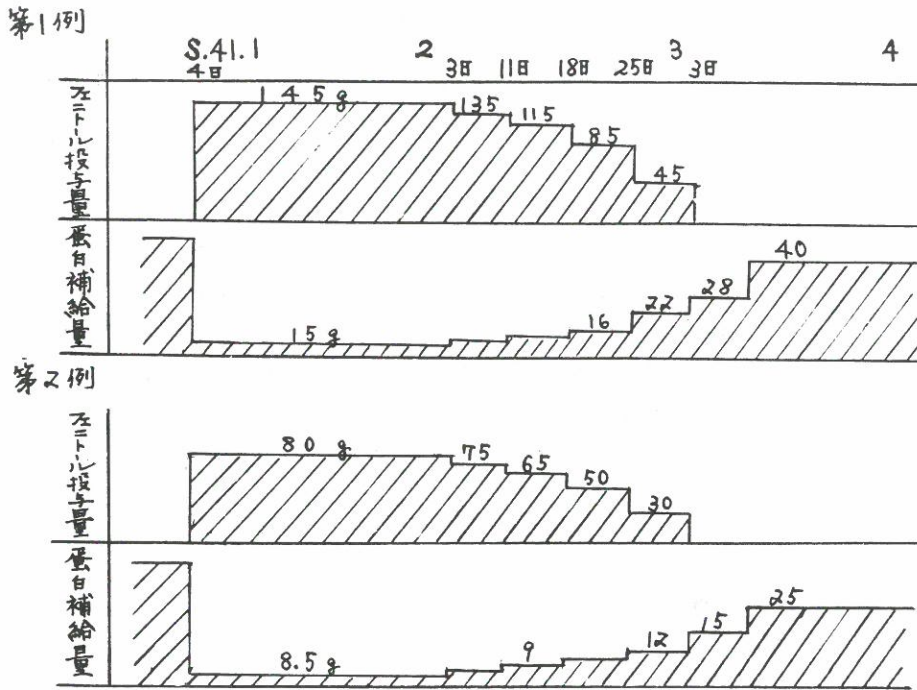
	氏名	年齢	性別	体重
第1例	栗○友○	11才	♀	29.0Kg
第2例	栗○厚○	6才	♀	16.5Kg
第3例	小○恵○	6才	♀	16.0Kg

低P.A.食基剤として用いたフェニトールとは、大豆蛋白加水分解物から、P.A.を除いたものに、P.A.を除く際同時に失なわれるトリプトファン、チロジンを添加し無機塩類をも加えたものである。(表2)フェニトールの通常使用量は、5g/Kg体重/日であり、1gの投与によって、2.5 Cal, 蛋白質0.6g, P.A. 1mgを摂取することになる。3例につき同時に治療を開始した。その経過は図1に示す。開始後30日間は5g/Kg体重/日のフェニトールを与え、ついで1週間毎にフェニトールを漸減し、それと同時に、不足する蛋白質を食品によって補なっていた。漸減5週間目、治療開始後60日で低P.A.の日常食にもどし、以後4ヶ月間この食事を続けたのち家庭にかえした。

表2 フェニトールの組成

	100g中
低フェニールアラニン蛋白加水分解物	72.974g
L-トリプトファン	0.600g
L-チロジン	3.300g
塩化コリン	0.680g
塩化ナトリウム	1.978g
硫酸マグネシウム (1水化物)	1.365g
炭酸水素ナトリウム	5.030g
乳酸カルシウム (無水)	4.330g
リン酸水素カルシウム (無水)	1.0355g
リン酸一カリウム	6.265g
リン酸二ナトリウム (無水)	1.685g
クエン酸第二鉄 (1水化物)	0.753g
硫酸銅 (1水化物)	3.3 mg
硫酸マンガン (1水化物)	0.3 mg
乾燥硫酸アルミニウムカリウム	0.3 mg
ヨウ化カリウム	0.6 mg

図1 食事治療の経過



治療食について

1. 栄養所要量

治療期間中の投与栄養量は、各患児の栄養所要量から、投与するフェニートールによって得られる栄養量を引いたものを食品によって与えることを基本としている。(表3)

患児	栄養所要量		
	カロリー Cal	たん白質 g	フェニールアラニン mg
第1例	2000	75	870
第2.3例	1700	50	480

表3 患児の栄養補給量

期 間	患 児	フェニートールから摂取する栄養量				食品から摂取する栄養量			
		フェニール投与量 g	カロリー Cal	たん白質 g	フェニールアラニン mg	カロリー Cal	たん白質 g	フェニールアラニン mg	たん白質過剰補給量 g
治療開始後 30日間	第1例	145	363	87	145	1637	14.5	725	
	第2.3例	80	200	48	80	1500	8.0	400	
フェニートール漸減 1週間目	第1例	135	338	81	135	1662	14.7	735	
	第2.3例	75	188	45	75	1512	8.1	405	
2週間目	第1例	115	288	69	115	1712	15.1	755	
	第2.3例	65	163	39	65	1537	8.3	415	
3週間目	第1例	85	213	51	85	1787	15.7	785	
	第2.3例	50	125	30	50	1575	8.6	430	

4 週 間 目	第1例	45	113	27	45	1887	16.5	825	5.0
	第2.3例	30	75	18	30	1625	9.0	450	3.0
5 週 間 目 以 後 (低フェニールアラ ニン 日 常 食)	第1例					2000	17.4	870	10.0
	第2.3例					1700	9.6	480	5.0

食品によって補う蛋白質の算出は、食品中のP.A.含量が蛋白質の約5%²⁾であることから、P.A.所要量より割り出した。P.A.所要量は発育に必要な量が15~30mg/Kg体重/日であることから、30mg/Kg体重/日とみなした。5g/Kg体重/日のフェニールを与えた1ヶ月間は所要蛋白質は充分摂取できている。しかしP.A.は不足しているので30mg/Kg体重/日に足るだけの蛋白質を与え、不足しがちなカロリーの補給に重点をおいた。フェニールの漸減開始とともにP.A.の不足量を補う目的で蛋白質を増加している。漸減につれて、P.A.所要量を補充するだけの蛋白質量では患児の所要蛋白質量を充たすことはできなくなる。蛋白質の不足は子供の発育を妨げるので、蛋白質不足の著しくなる漸減4週間目から、P.A.所要量をこえて蛋白質を補った。

2. 使用食品

食品の制限³⁾は表4に示している。表4のI群は、食品中蛋白質含量が1%以下(P.A.50mg%以下)のもので、制限なく使用してよいものである。II群は蛋白質含量3%以下(P.A.50~150mg%)で、通常使用量ならば使用してよいもので、使用食品の中心となる。次にIII群は、通常使用量を摂取すると、やや蛋白質が多くなる食品である。すなわち、蛋白質が過剰とならないように、量を考慮して与えなければならない食品群であり、第IV群は、原則としては摂取させない食品である。

表4 制限別食品群および食品例

I 群 フェニールアラニン 50mg% 以下	でん粉類	かたくり粉, コーンスターチ, はるさめ
	さとう類	さとう, みずあめ, はちみつ, ぶどう糖
	油脂類	植物油, バター, ラード
	果実類	みかん, いちご, なし, りんご, もも
	その他	ドロップ, 粉末ジュース, シャーベット, 骨スープ
II 群 フェニールアラニン 50mg%~150mg%	いも類	さつまいも, さといも, じゃがいも
	菓子類	スガー, ボーロ, 水ようかん, あわおこし
	乳類	コーヒー牛乳, フルーツ牛乳, 酸乳飲料
	野菜類	かぼちゃ, 白菜, にんじん, 玉ねぎ, キャベツ
	きのこ類	しいたけ, まったけ, マッシュルーム
	海藻類	あさくさのり, のりつくだ煮, ひじき, こんぶ, わかめ
	調味品類	カレー粉, しょうゆ, ソース, トマトケチャップ
III 群 フェニールアラニン	穀類	小麦粉, パン, うどん, 米, とうもろこし
	菓子類	甘なっとう, あられ, まんじゅう, カステラ
	種実類	くり, ぎんなん, くるみ, ピーナッツ, アーモンド

150mg%~500mg%	豆類	うずら豆煮豆, とうふ, おから, みそ
	乳類	牛乳, 粉乳, 生クリーム, ヨーグルト, アイスクリーム
IV 群	豆類	大豆, そら豆, 油揚げ, 凍豆腐, なっとう
フェニールアラニン	魚介類	あじ, さば, いか, たい, 水産ねり製品
500mg% 以上	獣鳥・鯨肉類	牛肉, 鶏肉, 豚肉, 鯨肉, レバー, ハム
	卵類	鶏卵, うずら卵

3. 献立および調理

フェニールアラニン混入の食事では、フェニールアラニンの混入量が多くなれば、食品からの蛋白質摂取量が少なくなり使用食品も限られること、多量のフェニールアラニンを混入しなければならないこと、カロリーを充たすために油脂、さとうを多量に使用しなければならない、ということから献立、調理がむずかしくなる。フェニールアラニンの匂い、苦味を比較的消すことができ、子供に食べやすい調理を表6に示している。香辛料の使用、濃い味つけ、揚げもの、甘いものなどがよいようである。なお、この治療は患児が家庭に帰った後も続けられねばならないものであるから、調理はすべて家庭日常食、あるいはこれに準ずるものでなければならない。

治療の経過と症状について

食事療法の経過とともに、尿中フェニールピルビン酸と、血中P.A.を測定した。フェニールピルビン酸はBerry⁴⁾変法とフェニスティックスにより、P.A.は薄層クロマトグラフィーを行ない、二段発色法⁵⁾による定量を行なった。治療開始後10日で血中P.A.は正常値まで減少し、尿中フェニールピルビン酸は第1例、第2例では20日目頃より、第3例では10日目より認

表5 献立例 第1例患児フェニールアラニン漸減〔フェニールアラニン135g カロリー1861Cal〕
1週間目〔たん白質86g P.A.874mg〕

	調理名	材料名	数量g	カロリーCal	たん白質g	フェニールアラニンmg
朝	3分がゆ	かゆ(米)	300(15)	52.0	0.9	47
		フェニールアラニン	15	37.5	9.0	15
	ソテー 甘酢あん	梅干	3	0.9	—	—
		にんじん	20	10.0	0.3	9
		たまねぎ	30	12.0	0.3	10
		かたくり粉	3	10.0	—	—
		さとう	5	18.9	—	—
	みそ汁	油	5	44.2	—	—
		もやし	15	3.0	0.4	13
		みそ	15	23.7	2.0	98
		フェニールアラニン	10	25.0	6.0	10
ホットケーキ	コーンスターチ	20	68.4	—	—	
	小麦粉	30	106.8	2.4	135	
	バター	15	108.0	—	—	
	さとう	5	18.9	—	—	
	フェニールアラニン	25	62.5	15.0	25	
	ジャム	50	135.0	0.1	—	

昼	ケチャップ炒め	キャベツ	60	15.0	1.0	21
		ケチャップ	15	14.0	0.2	—
		フェニトール	10	25.0	6.0	10
		バター	5	36.0	—	—
	くず湯	コーンスターチ	10	34.2	—	—
		しょうが	5	1.5	—	—
		フェニトール	10	25.0	6.0	10
		さとう	20	75.6	—	—
	あめ玉	あめ玉	10	37.7	—	—
	夕	3分がゆおやき	かゆ(米)	300(15)	52.0	0.9
小麦粉			25	89.0	2.0	113
キャベツ			100	24.0	1.6	34
にんじん			15	7.7	0.2	7
しょうが			5	1.5	—	—
青のり			2	—	—	—
フェニトール			30	75.0	18.0	30
油			10	88.4	—	—
ポテトボール		ソーシ	6	4.2	0.1	—
		さつまいも	100	120.0	1.3	72
		さとう	20	75.6	—	—
		バター	10	72.0	—	—
フルーツ牛乳		フェニトール	5	12.5	3.0	5
		油	5	44.2	—	—
		フルーツ牛乳	150	131.7	2.8	138
		さとう	10	37.8	—	—
	フェニトール	10	25.0	6.0	25	

表6 調理例

カレー汁	コロケ	蒸しパン
シチュー	天ぷら	ビスケット
八宝菜	お好み焼	ドーナツ
さつま汁	うの花いり煮	きんとん
みそ汁	サラダ	水ようかん
ポタージュ	うどん	ブラマンジェ
野菜うま煮	ホットケーキ	フルーツゼリー
野菜ソテー	スイートポテト	ジュース

められなくなった。その後蛋白質を増加して、低P.A.常食にかえし、3ヶ月経過後も増加はわずかであった。臨床症状の変化としては、3例ともに、自閉傾向の減少、発語の増加、毛髪の黒変などがみられた。特に第2例では、治療前一人歩きできなかったが、治療開始後1ヶ月頃より歩けるようになった。

考察

今回の食事療法では、血中P.A.値を正常値(1~4mg/dl)まで下げることが目標にして、厳密に栄養所要量を充たすだけの食事を与えたが、やや過治療の傾向がみられた。そこで、血中P.A.値を10mg/dlくらいまで許して、残食量も見込んだゆとりのある食事療法を行なう方がよいのではないかと思われる。また、今回はフェニトールなしの低P.A.日常食にまでもどしてしまったが、できれば2g/Kg体重/日のフェニトールを常に併用して、食事中の蛋白質は制限するのが望ましい。フェニトール混入食は、各々の患児の嗜好に合ったものを工夫しなければならない。

要約

6才(♀)2例、11才(♀)1例についてフェニトール併用の低P.A.食による食事療法を行なった。フェニトールは1ヶ月間通常使用量(5g/Kg体重/日)を与え、以後1週間毎に漸減し、それと平行して食事中蛋白質量を増加した。食事はP.A.含量の少ない食品を用いて、

- ① P.A.の最低必要量 (15~30mg/Kg体重/日) を充たすこと。
- ② 所要カロリーを充分補給すること。
- ③ 患児の嗜好に合い、フェニトール混入の容易な調理であること。
- ④ 家庭で日常作ることのできるもの。

という条件のもとに工夫した。治療によっていずれの患児においても、尿中フェニールピルビン酸がみられなくなり、血中P.A量も減少し、症状にも改善がみられた。治療後3ヶ月経過しても治療効果が継続している。

文 献

- 1) 高井俊夫, 大浦敏明, 荒木正義 : 小児科臨床16(7) 715(1963)
- 2) 米国農務省編, 大磯敏雄訳 : 食品のアミノ酸含量表 第一出版 (昭40)
- 3) 津川幸子, 潟岡淳子 : 臨床栄養 26(2) 41(1965)
- 4) Berry, J. P. and Woolf, L. I. : Nature, 169. 202 (1952)
- 5) Yemm, E. and Cocking, E. G. : Analyst, 80, 209 (1955)
- 6) F. L. Tyman : "Phenylketonuria" Charles C. Thomae Publisher (1963)

(本研究の一部は昭和41年7月5日, 第7回日本神経学会に発表した。)