

# フェニールケトン尿症の食事治療 について (第2報)

沖 田 美 佐 子

## 緒 言

低フェニールアラニン粉食漸減, 低蛋白日常食漸増の方法によって, フェニールケトン尿症の治療を進めているが, 最近行なった2例の患児の治療食について, 治療期間中の残食調査を行ない, その結果を検討して, 栄養摂取の状態ならびに嗜好について, いくつかの知見を得たので報告する。

### 1. 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 令	性 別	体 重
第1例	日 ○ 博	8 才	男	18.0 kg
第2例	小 ○ 和 ○	6 才	男	19.0 kg

低フェニールアラニン食基剤としては, フェニトールを使用した。

第1例, 第2例とも昭和41年7月28日より同時に同処方により治療を開始した。

治療の経過は, 図1に示す。

図1 食事治療経過

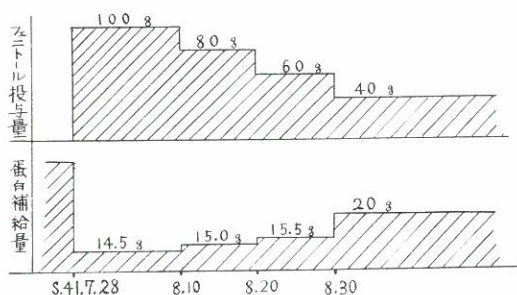


表2 6~8才男子栄養所要量

熱 量	蛋 白 質	フェニールアラニン
1,850 Cal	55g	600g

フェニトールは, 治療開始より2週間は, 通常投与量である5g/kg体重/日(100g)とし, 次いで, 10日毎に20gずつ漸減したが, 2g/kg体重/日以下には減少させず, 退院後もこの量のフェニトール投与を継続している。

患児の栄養所要量は, 表2に示すとおりである。フェニトールは, これまでと同様に, 食事に混入して与えた。

治療期間中の投与栄養量を, 表3に示す。

表3 患児の投与栄養量

期 間	フェニトールから摂取する栄養量			食品から摂取する栄養量	
	フェニトールg	カロリーcal	蛋白質g	カロリーcal	蛋白質g
治療開始後2週間	100	250	60	1,600	14.5
フェニトール漸減 10日目	80	200	48	1,650	15.0
〃 20日目	60	150	36	1,700	15.5
〃 30日目以後	40	100	24	1,750	20.0

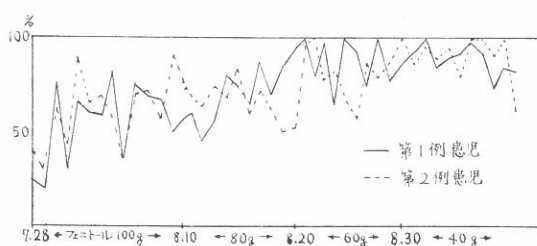
## 2. 治療食に関する結果および考察

### 1) 食事摂取率

図2は治療期間中（昭和41年7月28日～9月9日）の食事の摂取率を表わしている。すなわち、残食量を調べて、患児がフェニトールを混入した食事をどの程度食べているか、フェニトール混入量との関係において調べた。また、慣れるとある程度食べるようになるので、フェニトールに慣れる期間をも検討した。

その結果は、図に見られるように、フェニトールを1日100～80g投与した、8月20日までの摂取率が平均62%と非常に低く、60gに減量した8月21日以後は摂取率が急によくなっている。40gに減量しても、摂取率の向上は認められない。故に1日60gの継続投与が、無駄なく行なえる最大投与量であると思われる。

図2 食事摂取率



次に、慣れの様子であるが、最初2日間は食事内容が急に変化するため、著しい低下を示す。しかし、その後は空腹になるためか、フェニトールの入っていないもの、好きなものを食べ始める。第1例患児はIQも非常に低く、意志によって食物を選択するという事は

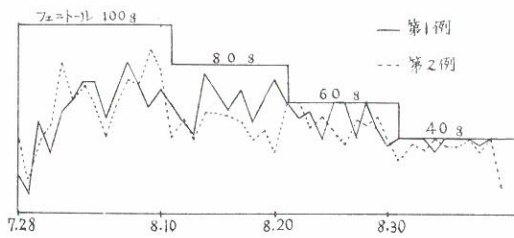
なく、口に入れて嫌いなら、はき出すだけである。第2例患児は、好き嫌いも自分でははっきりと言えるため、見ただけで嫌いなものは食べない。また、フェニトールのにおいがわかると食べないこともある。が、この患児は、以前にロフェミルクで治療していたことがあり、におい、味にはやや慣れていたので、初期の摂取率は第1例より少しよいようである。反面、家庭で甘やかされているので、好き嫌いが激しく、以後の摂取率の上、下が大きい。

常食から急激に厳しいフェニトール混入食に切りかえることに無理がありはしないかという懸念があったが、以上のことから、数日すればフェニトール混入食には次第に慣れることが明らかとなったため、今後もこの方法でよいと思われる。

### 2) フェニトール摂取量

フェニトールを入れない料理、少量入れた料理、フェニトールを摂取させることを目的として多量入れた料理など、1日の献立中にいろいろと組み合わせられるが、患児たちは、比較的敏感にフェニトールのにおい、味を識別して、フェニトールが入ったものは食べようとせず、混入されていないもののみを食べる。そのため、食事の摂取率はよくても、フェニトールの摂取率はよいとは限らない。そこで、各々の料理のフェニトール混入量と、摂取率を調べて、実際に摂取したフェニトール量を表わしたのが、図3である。

図3 フェニトール摂取量

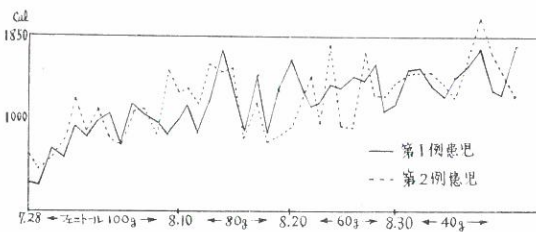


初め数日間の摂取率が悪い。食事摂取率より低いのは、フェニトールを混入している料理の摂取がすくないためである。以後次第にフェニトールに慣れて、混入してあるものも食べるようになっていく。80gに減量するとさらにフェニトールの摂取割合はよくなり、60gになると80~100%の摂取率となる。40gになると食事をほとんど食べることから、フェニトールの摂取率も100%に近づく。全体として、100g、80g、60g、いずれの投与量においても、患児が実際に摂取するフェニトールの量には変化がない。40gになると投与量の減少が、摂取量の減少をまねくようになる。そこで、摂取率が高く、摂取量の減少しない量、すなわち60g/日の投与が最もよい。

### 3) 熱量摂取量

残食量を引いて実際に摂取した食事から算出した熱量摂取量を図4に示す。

図4 熱量摂取量

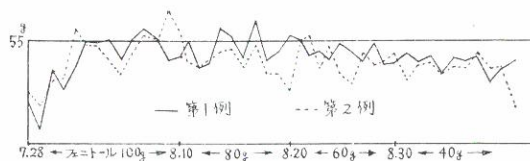


低蛋白食であるため、食品が制限され、献立、調理がむずかしく、必要熱量を充たすのが困難となり、全体として熱量が不足している。特に食事摂取率の低い治療前半期が著しい。飴などのおやつを与えることも考えられるが、フェニトール混入食の摂取を妨げてはならない。初期のカロリー不足はやむを得ないが、ややフェニトールに慣れた頃からは、カロリーの不足は何らかの形で補うべきであろう。

### 4) 蛋白質摂取量

フェニトールの使用目的は、フェニールアラニン含量の少ない蛋白質の補給にある。すなわち、食品からの蛋白質補給は、フェニールアラニン許容量以内におさえ、その結果不足する蛋白質をフェニトールで補なうようにする。フェニールアラニンを許される範囲内(15~30mg/kg体重/日<sup>2)</sup>)に保って、フェニトールを漸減させた本治療食では、フェニトール投与量が40gとなると、患児の蛋白質摂取量はやや不足となる。60gでほぼ所要量に近い値である。

図5 蛋白質摂取量



## 3. フェニトール混入食と患児の嗜好について

食事治療期間中の料理の中で、フェニトールを混入したものについて残食量を調べ、フェニトールを入れても食べやすい料理を知り、また子供たちの好みの傾向を調べた。表4は期間中に3回以上行なった料理について、食事摂取率の平均値を求め、これを率の高い順に示



したものである。

表4 料理の摂取率

第1例患児

摂取率%	100	95	88	85	83	82	77	67	60	40	33	30	20	0
料理名	カレーうどん カレー炒飯 炒飯 チキンライス てんぷら トマト煮 拌三絲	野菜ソテー サラダ	さつまいも甘煮	煮込みそうめん	にぎり飯	みそ汁	お好み焼き 野菜煮つけ	さつまいも茶巾 しぼり	全がゆ	ホットケーキ	フルーツ牛乳	しるこ	ジュース	蒸しパン ポタージュ

第2例患児

摂取率%	100	97	95	88	85	79	77	75	70	67	54	36	29	0
料理名	さつまいも甘煮 拌三絲 フルーツ牛乳	炒飯 チキンライス	カレー炒飯	てんぷら サラダ	みそ汁	にお好み焼き にぎり飯	野菜ソテー	カレーうどん コロケ	野菜煮つけ トマト煮	さつまいも茶巾 しぼり 煮込みそうめん	ホットケーキ	ジュース	蒸しパン 全がゆ	ポタージュ

第1例患児では、カレー粉かトマトケチャップを用いたものは好んで食べている。これはこの患児が明らかな嗜好を持たないので、フェニトールのにおい、味さえわからなければ食べるためである。また、飯、麺などの主食とおかずは好んで食べるが、飲物、甘いおかしは好まない。

第2例患児は、家庭で大切にされている子供なので、その日によって、食べたり食べなかったり気まぐれである。そのため、はっきりした嗜好は見られない。

2例ともに摂取率の高いものをあげると次のようになる。

90%以上…炒飯、カレー炒飯、チキンライス、拌三絲

89～80%…味噌汁、てんぷら、サラダ、さつまいも甘煮

79～70%…野菜ソテー、にぎり飯、お好み焼き、トマト煮、野菜煮つけ、カレーうどん

## 結 論

2例の患児に対して行なった食事療法の、フェニトール混入の食事について、患児が実際に摂取した食事の量、フェニトール量、熱量、蛋白質量を調べた。その結果、フェニトールの混入は、60g、すなわち、この2例の患児では、3g/kg体重/日の投与がすべての点において最も適当であることを認めた。この量は、患者の年齢が違えば、栄養所要量が異なるため、ある程度変化するであろうが、今後、低フェニールアラニン食治療を行なう場合の一応の基準としていきたい。

また、嗜好の調査では、油炒めしたもの、あるいは、カレー粉、トマトケチャップ、しょうゆ、さとう、ソースなどで濃い味つけにしたものが、フェニトール特有のにおいと味を消すために、好んで食べられていることが示されている。治療食献立をたてやすくするためにまた食事摂取率を高めるために、今後さらに、好まれる料理の種類を増さねばならない。

文 献

- 1) 西崎美佐子：岡山県立短期大学研究紀要 第10号(1966)
- 2) 高井俊夫：臨床栄養 31 (7) 867 (1967)
- 3) 高木和男他，栄養指導のための調査・統計と効果判定法 医歯薬出版(1965)