

2016 年度改訂

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

フェニルケトン尿症 (PKU) の食事療法



編 集
代謝異常児等特殊ミルク供給事業
特殊ミルク共同安全開発委員会 第二部会

社会福祉法人 **恩賜財団母子愛育会**

編 者

● 代謝異常児等特殊ミルク供給事業
特殊ミルク共同安全開発委員会 第二部会

委員長 北川 照男 ((公財)東京都予防医学協会 顧問)
部会長 大和田 操 ((公財)東京都予防医学協会 代謝病研究部 部長)
佐藤 智英 (女子栄養大学短期大学部 准教授)
宍戸 史明 (日本大学医学部附属板橋病院 栄養科主任)
服部 俊一 (大阪市立大学医学部附属病院 栄養部主査)

献立協力 堤 ちはる (相模女子大学栄養科学部健康栄養学科 教授)

目 次

●フェニルケトン尿症（PKU）の食事療法	1
I. ホームページ作成に際して	1
II. PKUについての基礎知識	2
1. 先天性代謝異常症とは	2
2. PKUとはどんな病気か	3
3. PKUの分類	5
4. 治療基準の設定	6
III. 日本における新生児スクリーニング	7
1. ろ紙血を使用する新生児スクリーニング	7
2. 日本のPKUスクリーニングの治療成績	9
IV. 食事療法の要点	11
1. 食事と食事摂取基準	11
2. PKUにおける食事	13
a. 治療の基本とタンパク質代替物の役割	13
b. エネルギーおよび三大栄養素の配分	15
V. いつまで食事療法が必要か？	16
VI. マターナルPKUの治療	17
VII. 発育別治療のポイント	18
1. 乳児期	18
2. 幼児期	19
3. 小学生	20
4. 中学生	21
5. 高校生・成人	21
6. マターナルPKUへの対応	22
VIII. 食事療法の実際	23
<はじめに>	23
1) 1日の必要栄養量およびフェニルアラニン摂取量の設定	24
2) 無フェニルアラニンたんぱく質代替物摂取とその役割	26
3) PKU治療ミルクについて	28
4) 献立について	29
5) 掲載料理について	32

<献立の立て方> 幼児期以降	34
<離乳食について>	40
1) 離乳食の開始時期 (ポタージュ状)	41
2) 舌でつぶせるかたさ	41
3) 歯ぐきで噛めるかたさ	41
4) 噛む練習	42
<1~2歳児の食品選択、料理選択について>	43
<スープ、だしについて>	45
<味付けについて>	47
Ⅷ. 治療用食品のよりよい利用のために	49
なぜ治療用食品は必要か	49
特殊治療乳と自然食品・治療用食品の組み合わせについて	49
<参考資料>	53
●料理例・献立例	1
・離乳食のすすめ方 (液体から固形食への移行)	2
・野菜のピューレ (4品)	4
・五分粥・全粥 (たんぱく調整食品を使用する)	8
・PKU料理 (1~2歳児のための標準献立) の組み合わせ例	
乳児期後半 (体重10kg) Phe240~260mgの1日例 (献立:12品)	9
・芋類 6~9歳児 (150kcal) (3品)	17
・芋類 10~12歳児 (200kcal) (3品)	20
・芋類 13~15歳児 (250kcal) (3品)	23
・淡色野菜 6~9歳児 (150kcal) (3品)	26
・淡色野菜 10~12歳児 (200kcal) (3品)	29
・淡色野菜 13~15歳児 (250kcal) (3品)	32
・緑黄色野菜 6~9歳児 (150kcal) (3品)	35
・緑黄色野菜 10~12歳児 (200kcal) (3品)	38
・緑黄色野菜 13~15歳児 (250kcal) (3品)	41