

## VIII. 食事療法の実際

### < はじめに >

前項で述べたように、PKU の食事療法では、1)フェニルアラニンの摂取制限および、2)フェニルアラニンを含まないたんぱく質代替物の十分な摂取の双方が不可欠です。1)のためには、フェニルアラニンを平均 5%含む食物たんぱく質(自然たんぱく質)の摂取を制限することが必要であり、2)のためにはフェニルアラニンを含んでおらず、しかも窒素分を多く含む「PKU 治療用ミルク」等を十分に摂取することが必要になります。本項では、年齢ごとの食事療法の実際について述べます。



## 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

1日にとるべき、エネルギー、たんぱく質、フェニルアラニンの摂取量を医師、管理栄養士から聞きます。エネルギー、たんぱく質、ビタミン、ミネラルは日本人の食事摂取基準(2015年版)<sup>1)2)</sup>と成長に合わせて決めます。

フェニルアラニン摂取量は、各例の血中フェニルアラニン濃度を参考にして、「年齢ごとの治療基準にのっとり血中フェニルアラニン値」を保てるように担当医に決めてもらいます。

今回の改定では、高フェニルアラニン血症に比べてPKUでは、成人後であってもフェニルアラニン摂取量が500~600mg/dayの例もまれではないので、年長者向けであっても、一食のフェニルアラニン量が200~300mgであるような献立を作成してあります。

乳幼児期は摂取した調製粉乳や食品のフェニルアラニン量を計算してフェニルアラニン摂取量の管理を行います。たんぱく質の多い食品の平均フェニルアラニン含有量はたんぱく質の約5%ですので、フェニルアラニン含有量のわからない食品や料理は、たんぱく質量の5%をフェニルアラニン量として計算します。

日本食品標準成分表2015年版(七訂)アミノ酸成分表編<sup>3)4)</sup>から求めた食品群別フェニルアラニン量とたんぱく質量およびフェニルアラニン含有率を表12に示しました。市販食品は必ず表示を見て、たんぱく質量を確認することが必要です。

以下に、献立に含まれるフェニルアラニン量の計算方法を示します。

**計算例)** カレー(1皿分) たんぱく質 1.1g の場合 (1g=1000mg)、  
フェニルアラニン含有量は  $1.1\text{g} \times 0.05 \times 1000 = 55\text{mg}$   
すなわちフェニルアラニン含有量 55mg となります。

【表12】食品群別平均フェニルアラニン量とたんぱく質量及びフェニルアラニン含有率

可食部 100g当たり

日本食品標準成分表 2015 年版(七訂) アミノ酸成分表編<sup>3)</sup>

食品群	食品数	フェニルアラニン	たんぱく質	フェニルアラニン含有率	最大フェニルアラニン	最もフェニルアラニンが多い食品	最小フェニルアラニン	最もフェニルアラニンが少ない食品
	1558 食品	mg	g	%	mg		mg	
肉類	233	742	18.5	4.0	2000	ゼラチン	120	国産リブ羅斯 脂身
魚類	320	821	21.5	3.8	3700	かずのこ 乾	120	なまこ
卵類	16	1048	20.4	5.1	5100	乾燥卵白	480	冷凍加糖卵黄
乳類	51	560	11.0	5.1	4500	カゼイン	42	人乳(成熟乳)
豆類	81	1119	20.0	5.6	4500	分離大豆たんぱく塩分無調整	120	豆乳飲料 麦芽コーヒ-
穀類	139	442	8.5	5.2	4100	小麦たんぱく 粉末	15	おもゆ
種実類	38	791	15.3	5.2	2100	すいかの種 味付け	70	栗の甘露煮(液汁除く)
芋類	32	98	2.1	4.7	280	乾燥マッシュポテト	26	みずいも(田芋)
野菜類	264	98	2.3	4.3	1100	干しわらび	6.3	酢漬けしょうが(がり、紅しょうが)
果実類	102	23	0.9	2.6	190	あんず 乾	1.4	グアバ
きのこ類	43	130	3.9	3.3	660	まいたけ 乾	14	しろきくらげ ゆで
海藻類	36	435	10.7	4.1	1500	焼きのり	8.6	粉寒天
調味料・香辛料	63	386	9.8	3.9	1800	乾燥パセリ	17	おろししょうが チューブ入
砂糖	1	6.9	0.2	3.5	6.9	はちみつ	0	砂糖
油脂類	5	21	0.5	4.2	27	有塩バター	8.6	マーガリン
嗜好飲料類	8	391	9.7	4.0	1300	抹茶	5.0	コーヒー浸出液
菓子類	122	300	5.8	5.2	780	落花生入りブリットル	36	コーヒーゼリー ゼリーにのみ
調理加工食品類	4	348	8.6	4.0	530	冷凍ハンバーグ	190	冷凍ポテトコロッケ
平均値		431	9.4	4.6				

※ 日本食品標準成分表 2015 年版(七訂)アミノ酸成分表(アミノ酸成分表)掲載食品 食品 100g中のフェニルアラニン量から求めました。

アミノ酸成分表はたんぱく質の含有量の多い食品及び摂取量の多い食品を中心に掲載されており、加工品、調理後の数値も掲載されています。

アミノ酸成分表の数値は分析した数値と生の材料から推計した数値、海外のデータベースから推計した数値が掲載されています。

詳細は文部科学省ホームページ 日本食品成分表(資源調査分科会報告)をご覧ください。

[http://www.mext.go.jp/a\\_menu/syokuhinseibun/1365295.htm](http://www.mext.go.jp/a_menu/syokuhinseibun/1365295.htm)

年長になりフェニルアラニン制限食に慣れましたら、食事のたんぱく質量でコントロールしても構いません。

たんぱく質の多い食品の平均フェニルアラニン含有量はたんぱく質の約 5%ですから、1日のフェニルアラニン量の指示が 500mg の場合は、1日にたんぱく質 10g を自然食品から摂るようにします。

**計算例)** 1日 フェニルアラニン 500mg  $5\% = 5/100 = 0.05$   $1000\text{mg} = 1\text{g}$   
 $500 \div 0.05 \div 1000 = 10\text{g}$  食事からのたんぱく質 は 1日 10g

## 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

PKU に伴う症状を予防するためには、「日本人の栄養摂取基準」に記載されている一日に必要なたんぱく質摂取量の 1/3~1/4 の量の自然たんぱく質しか摂取することができませんので、発育と生命維持に必要なたんぱく質のかなりの部分を、フェニルアラニンを含まないたんぱく質代替物によって補給する必要があります。

不足するたんぱく質はフェニルアラニン除去ミルク配合散(PKU 治療用ミルク)で補います。PKU 治療用ミルクと食事では足りないエネルギーは油やエネルギー補助食品で補います。PKU 治療用ミルクにはビタミン、ミネラルが含まれていますので必要な栄養素はほぼ補う事ができます。

**表13**に PKU 治療用ミルクおよびフェニルアラニン除去粉末の 100g 当たりの成分値を示しました<sup>5)</sup>。

【表13】 PKU 治療用ミルクの栄養素量（製品 100g中）

	薬価収載品		登録品	
	治療用ミルク		フェニルアラニン除去粉末	
	フェニルアラニン除去 ミルク配合散「雪印」	フェニルアラニン無添加 総合アミノ酸粉末	低フェニルアラニン ペプチド粉末	
製造販売元	雪印メグミルク	雪印メグミルク	森永乳業	
品名記号		A-1	MP-11	
缶容量	g 1200	1000	350	
フェニルアラニン	mg 0	0	280	
エネルギー	kcal 458	375	329	
たんぱく質	g 15.80	93.7	75.0	
脂質	g 17.12	0	0	
炭水化物	g 60.43	0	7.2	
カルシウム	mg 360	0	1100	
マグネシウム	mg 34	0	300	
ナトリウム	mg 168	880	620	
カリウム	mg 440	0	1400	
リン	mg 270	0	600	
塩素	mg 320	1900	300	
鉄	mg 6	0	15	
銅	mg 0.28	0	1.00	
亜鉛	mg 2.5	0	20	
ヨウ素	μg 25	0	150	
ビタミン A	μg 495	ビタミンは配合して おりません	ビタミンは配合して おりません	
ビタミン B1	mg 0.36			
ビタミン B2	mg 0.6			
ビタミン B6	mg 0.4			
ビタミン B12	μg 1.0			
ビタミン C	mg 48.0			
ビタミン D	μg 7.5			
ビタミン E	mg 4.38			
パントテン酸	mg 2.0			
ナイアシン	mg 5.0			
葉酸	mg 0.10			
塩化コリン	mg 50.0			

特殊ミルク事務局(2014). 特殊ミルク成分表 特殊ミルク事務局 No.5 p.127,109 一部改変

※ビタミン A は 1IU=0.33 μg、ビタミン D は 1IU=0.025 μg として換算した数値を掲載しました。

### 3) PKU 治療用ミルクについて

摂取フェニルアラニン量及び PKU 治療用ミルク量は「[フェニルケトン尿症第 2 次改定勧告治療指針\(平成 24 年度\)](#)」<sup>6)</sup>における年齢別治療用ミルク摂取量の目安に準じて、血中フェニルアラニン濃度から医師が決めます。

PKU 治療用ミルクは、必要な分量を必ず飲む事が大切です。朝食、間食、就寝前に飲む方が多いようですが、学童期では給食の牛乳代わりに、中高生は部活の後に飲む方や間食として飲む方もいらっしゃいます。食事と一緒に飲む場合は、食事前に飲みます。食事の後はお腹が一杯になり、PKU 治療用ミルクが飲みきれなくなってしまう場合があるからです。

PKU 治療用ミルクをきちんと飲むことで、必要なたんぱく質、ビタミン、ミネラルが補給できます。

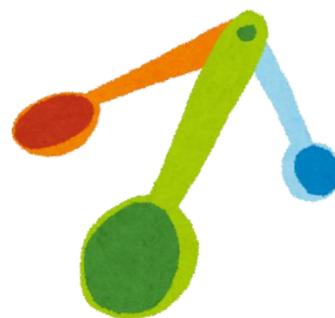
PKU 治療用ミルクは必ずはかりで計量して調乳します。乳幼児期は、標準調乳濃度の 15w/v%にします。

PKU 治療用ミルクを 15g 計り、70℃以上の湯を入れ、100ml にします。調乳方法は健常児と同じですが、乳児期は下記の厚生労働省ホームページ<sup>7)</sup>をご覧ください、衛生的に調乳して下さい。

調乳方法 PDFファイル 厚生労働省HP

<http://www.mhlw.go.jp/topics/syokuchu/kanren/kanshi/070605-1.html>

PKU 治療用ミルクの量が多くなった場合の濃度はお子様の好みに合わせて濃くします。PKU 治療用ミルクを 20%濃度で飲む小学生もいます。また、湯で溶いてから水、氷を加えて冷たくして飲む場合もあります。PKU 治療用ミルクの量は守り、濃度は個人の好みで変更して下さい。



#### 4) 献立について

乳幼児期の授乳回数は健常児と同じようにしますが、学童期になると PKU 治療用ミルクの飲み方に個人差が見られるようになります。年長児で朝、夕 2 回とする例も多く、とくに朝食として PKU 治療用ミルクだけを摂取することも少なくありません。

このガイドブックでは患者さんの年齢、摂取フェニルアラニン量に合わせて料理が選択できるように、一品の料理のエネルギーを 150kcal、200kcal、250kcal とし、エネルギーごとにたんぱく質 1~2g、3~4g、4~5g の料理、27 品を掲載しました(表14)。患者さんの必要量に合わせて料理の組み合わせができるように致しました。また、[栄養素量の計算ページ](#)では、PKU 治療用ミルクの量に食品、料理を組み合わせる事で、エネルギー、たんぱく質、フェニルアラニン量が計算できるようにしています。

PKU 治療用ミルク量、主食([たんぱく質調整食品 掲載ページ](#))と料理を組み合わせ、指示フェニルアラニン量内で必要エネルギーが確保できる献立になるように入力をしてみてください。



【表14】掲載料理 一覧表

幼児期

	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">トマトのオリーブオイル煮</a>	9	0.4	56
<a href="#">野菜の吉野煮</a>	14	0.6	64
<a href="#">かぶのスープ煮</a>	20	0.6	24
<a href="#">やまいものマッシュ</a>	22	0.7	32
<a href="#">れんこんのおやき</a>	24	1.0	96
<a href="#">さつまいものマッシュ</a>	24	0.4	62
<a href="#">キャベツとにんじんのスープ煮</a>	24	1.0	25
<a href="#">さつまいものオレンジジュース煮</a>	28	0.8	61
<a href="#">トマト煮</a>	28	1.1	38
<a href="#">コーンクリームスープ</a>	30	0.8	36
<a href="#">若草煮</a>	36	1.1	27
<a href="#">かぼちゃのマッシュ</a>	42	1.0	68

たんぱく質 1~2g

エネルギー150kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">ラタトゥユ</a>	57	1.7	157
<a href="#">キャベツとじゃがいもの塩昆布入り炒め</a>	58	1.6	156
<a href="#">ながいものフライ</a>	61	1.7	140

たんぱく質 3~4g

エネルギー150kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">ジャーマンポテト</a>	93	2.5	144
<a href="#">キャベツとたまねぎのウインナー炒め</a>	141	4.1	145
<a href="#">かぼちゃオーブン焼き</a>	184	3.8	149

たんぱく質 4~5g

エネルギー150kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">ブロッコリーのクリーム煮</a>	156	4.3	156
<a href="#">さといもの煮物</a>	180	4.2	142
<a href="#">キャベツともやしのウインナー炒め</a>	188	5.2	153

たんぱく質 1~2g

エネルギー200kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">ポテトパンケーキ</a>	64	1.8	192
<a href="#">キャベツとなすの味噌炒め</a>	68	2.0	194
<a href="#">かぼちゃサラダ</a>	69	1.6	212

たんぱく質 3~4g

エネルギー200kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">天かすのせキャベツと豚ばら炒め</a>	124	3.5	198
<a href="#">ポテトサラダ</a>	125	3.3	198
<a href="#">にんじんブロッコリーのサラダ</a>	139	3.9	200

たんぱく質 4~5g

エネルギー200kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">芽キャベツのケチャップソースかけ</a>	148	4.9	214
<a href="#">はるさめ入り豚ばらの野菜炒め:キャベツ</a>	187	5.3	204
<a href="#">肉じゃが</a>	189	4.9	197

たんぱく質 1~2g

エネルギー250kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">はるさめ入りキャベツとなすの味噌炒め</a>	71	1.8	245
<a href="#">さつまいものかき揚げ</a>	87	1.8	258
<a href="#">小松菜の炒め煮浸し</a>	95	2.2	252

たんぱく質 3~4g

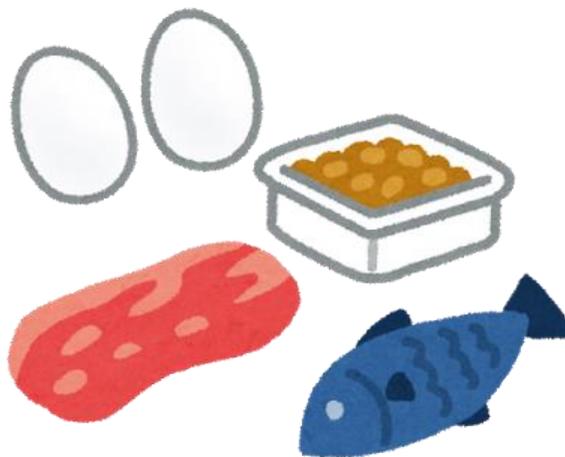
エネルギー250kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">はるさめ入りベーコンと野菜炒め:キャベツ</a>	116	3.7	256
<a href="#">レシュティ(スイス風ハッシュドポテト)</a>	117	3.2	260
<a href="#">ポパイ炒め</a>	142	3.4	250

たんぱく質 4~5g

エネルギー250kcal	フェニルアラニン(mg)	たんぱく質(g)	エネルギー(kcal)
<a href="#">ベーコンと野菜炒め:キャベツ</a>	152	4.7	249
<a href="#">コロッケ</a>	198	4.5	255
<a href="#">かぼちゃコロッケ</a>	199	4.9	249

## 5) 掲載料理について

このガイドブックでは**低フェニルアラニンの料理例を掲載**しています。食品名、重量、エネルギー量、たんぱく質量、フェニルアラニン量、料理の作り方を料理ごとに掲載しました。記載している栄養素量は食材料の量に合わせて計算していますので、きちんと計量して料理を作ってください。摂取フェニルアラニン量に余裕がある場合は、芋類、野菜類などは計量せずに召上っても構いませんが、肉、魚、卵、大豆製品などはたんぱく質含有量が多いので、フェニルアラニンも多く含みます。必ず計量して調理しましょう。料理例に掲載されている食品の重量は調理前の重さです。





調味料もマヨネーズ、しょうゆ、顆粒調味料などはたんぱく質を含みますので、計量スプーンを使って計りましょう。



食品名	小さじ1杯 5ml		大きじ1杯 15ml		ミニスプーン1杯 1ml	
	重量 g	フェニルアラニン量 mg	重量 g	フェニルアラニン量 mg	重量 g	フェニルアラニン量 mg
掲載料理で使用している調味料						
水	5	0	15	0	1	0
酢(穀物酢)	5	—	15	(1)	1	(0.1)
酒	5	(1)	15	2	1	0.2
砂糖(上白糖)	3	0	9	0	0.6	0
食塩	6	0	18	0	1.2	0
ケチャップ	5	2	15	5	1	0.3
マヨネーズ(全卵型)	4	(3)	12	(9)	0.8	(0.6)
中濃ソース	6	(2)	18	(7)	1.2	(0.5)
淡色辛みそ	6	40	18	121	1.2	8.0
中華だしの素	2.5	5	7.5	14	0.5	1.0
片栗粉	3	—	9	(1)	0.6	—
パン粉(乾燥)	1	7	3	21	0.2	1.4

重量: 調理のためのベーシックデータ 第4版<sup>8)</sup> より引用

フェニルアラニン量: 日本食品標準成分表 2015年版(七訂)アミノ酸成分表編より算出

( )は、アミノ酸成分表に掲載されていないため、たんぱく質量の5%で計算した数値です。

## ＜献立の立て方＞ 幼児期以降

1. PKU 治療用ミルクの量と飲む時間を決めます。



2. たんぱく質調整食品、いも類など主食となる食品の量を決めます。



3. 野菜類、果物類、海藻類、使用する調味料などから摂取するフェニルアラニン量またはたんぱく質量を計算し、指示量に合わせます。



4. 食事で摂取するたんぱく質量を充足しましたら、必要エネルギーを補います。

エネルギーは、油脂類、砂糖類、[治療用特殊食品](#)などたんぱく質をほとんど含まない高エネルギー食品を摂取します。

成長曲線、体重の変化に注意し、エネルギー過剰の場合は、これらの食品の摂取は控えます。

よく使用する食品に含まれるフェニルアラニン量を[表15～18](#)に示します。

表15はフェニルアラニンを多く含む食品です。肉、魚、大豆製品、乳製品、卵などたんぱく質源に多く含まれます。また、主食となる穀類にもたんぱく質が含まれますので、主食は治療用特殊食品を使用しましょう。

【表15】フェニルアラニンを多く含む食品

<できるだけ食べるのを控える食品>

日本食品成分表 2015 年版<sup>4)</sup>

食品名	100g 当たり含有量			*常用量 g
	フェニルアラニン mg	たんぱく質 g	エネルギー kcal	
<たんぱく質源>				
牛肉 国産牛 もも肉 脂身なし	830	20.5	181	
牛肉 国産牛 ばら肉 脂身つき	500	12.2	470	
豚肉 もも肉 脂身なし	840	21.5	148	
豚肉 ばら肉 脂身つき	570	14.4	395	
鶏肉 むね肉 皮なし	880	23.3	116	
鶏肉 もも肉 皮つき	760	16.6	204	
ロースハム	660	16.5	196	厚さ2mm 1枚 20g
ウィンナソーセージ	510	13.2	321	1本 15g
あじ	780	19.7	126	1尾 150g 正味 90g
かれい	820	19.6	95	
しろさけ	880	22.3	133	
サーモン	830	20.1	237	
ぶり	860	21.4	257	
しらす干し	1600	40.5	206	大さじ1 5g
油揚げ	1400	23.4	410	1枚 20g
納豆	870	16.5	200	小 1パック 40g
木綿豆腐	380	6.6	72	1丁 300~350g
大豆 水煮缶	740	12.9	140	1カップ 135g
卵	630	12.3	151	1個 55g
牛乳	160	3.3	67	1カップ 210g
ヨーグルト 脱脂加糖	200	4.3	67	
プロセスチーズ	1200	15.9	339	スライスチーズ 1枚 18g
<穀類>				
焼きふ 小町ふ、切りふ、花ふ	1600	28.5	385	
マカロニ・スパゲティ(乾)	650	12.2	379	
食パン	450	9.3	264	6枚切り 1枚 60g
薄力粉(小麦粉)	440	8.3	367	小さじ1 3g
そば(生)	460	9.8	274	
ごはん(精白米)	120	2.5	168	軽く1膳 150g

表16はフェニルアラニンが少ない食品です。はるさめ、くずきりはエネルギーも多く取ることができます。海藻、こんにやくはエネルギーを増やさずにかさを多くする時に利用できます。オレンジジュース、紅茶、コーヒーなどの牛乳、乳製品の含まれていない飲物はフェニルアラニンの量が少ないです。

【表16】フェニルアラニンが少ない食品

<利用すると便利な食品>

日本食品成分表 2015 年版<sup>4)</sup>

食品名	100g 当たり含有量			常用量	
	フェニルアラニン mg	たんぱく質 g	エネルギー kcal	*目安量	フェニルアラニン mg
<海藻類> 使用量は少量なので利用できます。					
焼きのり	1500	41.4	188	全型 1 枚 3g	45
ひじき(茹でたもの)	35	0.7	10		
もずく(塩抜き)	10	0.2	4		
カットわかめ	890	18.0	138	水で戻すと 12 倍になる。	
たんぱく質の 5%として算出					
板こんにやく	5	0.1	5	1 丁 250g	12.5
はるさめ	0	0.0	350		
くずきり	10	0.2	356		
<調味料・飲物>					
バター	27	0.6	745	小さじ 1 4g	1.1
マーガリン	18	0.4	769	小さじ 1 4g	0.7
ケチャップ	34	1.7	119	小さじ 1 5g	1.7
本みりん	12	0.3	241	小さじ 1 6g	0.7
オレンジジュース(濃縮還元)	9	0.7			
コーヒー(浸出液)	5	0.2	4		
たんぱく質の 5%として算出					
片栗粉	5	0.1	330	小さじ 1 3g	0.2
砂糖(上白糖)	0	0.0	384	小さじ 1 3g	0
食塩	0	0.0	0	小さじ 1 6g	0
植物油	0	0.0	921	小さじ 1 4g	0
酢	5	0.1	25	小さじ 1 5g	0.3
紅茶(浸出液)	5	0.1	1		

\* 常用量: 調理のためのベーシックデータ 第 4 版<sup>8)</sup>

表17は野菜類を、表18は果実・芋類・きのこ類を含有量別に5段階に分類した表です。25mg未満の大根やトマト、くだものは健常の方と同じように召上ってよいですが、含有量の多い野菜は計量してフェニルアラニンの指示量に合わせてとります。

**【表17】 野菜類のフェニルアラニン量別区分**

(食品 100g中)

日本食品成分表 2015年版 アミノ酸成分表編<sup>3)</sup>

25mg未満	25~49mg	50~99mg	100~149mg	150mg以上
セロリ	かぶ(根)	アスパラガス	カリフラワー	えだまめ(600)
だいこん(根)	キャベツ	いんげん	しゅんぎく	グリーンピース(320)
たまねぎ	きゅうり	さやえんどう	だいこん(葉)	そらまめ(490)
とうがん	ごぼう	オクラ	たけのこ	にんにく(160)
トマト	ズッキーニ	かぼちゃ	とうもろこし	だいずもやし(180)
らっきょう甘酢漬	チンゲンサイ	こまつな	ブロッコリー	モロヘイヤ(220)
レタス(土栽培)	なす	ししとう	ほうれん草	らっかせい(710)
	にがうり	クリームコーン(缶詰)	みずな	
	にんじん(皮なし)	にら	芽キャベツ	
	長ねぎ	葉ねぎ	もやし	
	はくさい	赤ピーマン		
	青ピーマン	根みつば		
	黄ピーマン	リーフレタス		
	糸みつば	サニーレタス		
	レタス(水耕)	わけぎ		
	れんこん	わらび(茹で)		

**【表18】 果実類・いも類・きのこ類のフェニルアラニン量別区分**

(食品 100g中)

日本食品成分表 2015年版 アミノ酸成分表編<sup>3)</sup>

25mg未満	25~49mg	50~99mg	100~149mg	150mg以上
いちご	バレンシオレンジ	さつまいも	アボカド	やつがしら(150)
いちじく	ゆず	さといも		やまいも いちよういも(200)
かき	キウイフルーツ	じゃがいも	じねんじょ	やまいも やまといも(180)
いよかん	バナナ	ながいも		
みかん		ごま豆腐		
ネーブルオレンジ				
グレープフルーツ	なめこ	しいたけ	えのきだけ	
さくらんぼ		しめじ	ひらたけ	
すいか		エリンギ		
なし		まいたけ		
パインアップル		マッシュルーム		
びわ				
ぶどう				
マンゴ				
メロン				
もも				
ライチー				
りんご				

**表19**はたんぱく質の多い食品群をグループに分けてフェニルアラニン量とたんぱく質の平均値とグループ毎に最もフェニルアラニンが多い食品と最も少ない食品を掲載しました。乾燥させたものは生よりも 100g 当りのフェニルアラニン量は多くなります。

※ 血中フェニルアラニン値を確認しながら、たんぱく質は摂取しましょう。基準よりも高値の場合はたんぱく質の量を減らし、基準よりも低値の場合はたんぱく質量を増やす場合もあります。

また、摂取エネルギーが少ないと筋肉などのからだのたんぱく質が利用され、そのために血中フェニルアラニン値が上昇します。

たんぱく質量とエネルギーを指示に合わせて摂取する必要があります。

**【表19】食品群別フェニルアラニン(フェニルアラニン)含有量**

可食部 100g当たり

日本食品標準成分表 2015年版(七訂) アミノ酸成分表編<sup>3)</sup>

食品群	食品数 1558 食品	フェニル アラニン mg	たんぱく 質 g	フェニル アラニン 含有率 %	最大 フェニル アラニン mg	食品名	最小 フェニル アラニン mg	食品名
<b>肉類</b>	<b>233</b>	<b>742</b>	<b>18.5</b>	<b>4.0</b>	<b>2000</b>	ゼラチン	<b>120</b>	国産リブロース 脂身
牛肉	109	705	17.4	4.1	1300	輸入肉もも皮下脂肪なし	120	国産リブロース 脂身
豚肉	70	732	18.7	3.9	2000	ゼラチン	160	中型種 ロース 脂身
鶏肉	29	828	20.9	4.0	1500	胸肉 皮なし 焼き	190	もも 皮
馬、羊、かもなど	25	830	20.4	4.1	1200	マトンロース脂身付き 焼き	280	かも 皮
<b>魚類</b>	<b>320</b>	<b>821</b>	<b>21.5</b>	<b>3.8</b>	<b>3700</b>	かずのこ 乾	<b>120</b>	なまこ
魚類	238	906	22.8	4.0	3700	かずのこ 乾	300	たら しらこ
えび・かに・いか・たこ他	46	642	18.7	3.4	2100	するめ	120	なまこ
貝類	36	487	16.3	3.0	2000	干し帆立貝柱	180	はまぐり
<b>卵類</b>	<b>16</b>	<b>1048</b>	<b>20.4</b>	<b>5.1</b>	<b>5100</b>	乾燥卵白	<b>480</b>	冷凍加糖卵黄
<b>乳類</b>	<b>51</b>	<b>560</b>	<b>11</b>	<b>5.1</b>	<b>4500</b>	カゼイン	<b>42</b>	人乳(成熟乳)
牛乳・ヨーグルト	11	170	3.6	4.7	200	普通ヨーグルト	140	コーヒーマル
チーズ・粉乳	15	1165	22	5.3	2400	粉チーズ	220	マスカルポーネ
その他の乳製品	25	369	7.6	4.9	4500	カゼイン	42	人乳(成熟乳)
<b>豆類</b>	<b>81</b>	<b>1119</b>	<b>20</b>	<b>5.6</b>	<b>4500</b>	分離大豆たんぱく塩分無調整	<b>120</b>	豆乳飲料 麦芽コーヒーマル
大豆	14	2214	39.2	5.6	4500	分離大豆たんぱく塩分無調整	740	大豆 水煮缶
大豆製品	32	1013	17.5	5.8	3000	干し湯葉 乾	120	豆乳飲料 麦芽コーヒーマル
大豆以外の豆類	35	776	14.6	5.3	1600	さらしあん 乾	250	茹であずき 缶詰 液汁含む
<b>穀類</b>	<b>139</b>	<b>442</b>	<b>8.5</b>	<b>5.2</b>	<b>4100</b>	小麦たんぱく 粉末	<b>15</b>	おもゆ
<b>種実類</b>	<b>38</b>	<b>791</b>	<b>15.3</b>	<b>5.2</b>	<b>2100</b>	すいかの種 味付け	<b>70</b>	栗の甘露煮(液汁除く)
<b>芋類</b>	<b>32</b>	<b>98</b>	<b>2.1</b>	<b>4.7</b>	<b>280</b>	乾燥マッシュポテト	<b>26</b>	みずいも(田芋)
<b>野菜類</b>	<b>264</b>	<b>98</b>	<b>2.3</b>	<b>4.3</b>	<b>1100</b>	干しわらび	<b>6.3</b>	酢漬けしょうが(がり、紅しょうが)
<b>果実類</b>	<b>102</b>	<b>23</b>	<b>0.9</b>	<b>2.6</b>	<b>190</b>	あんず 乾	<b>1.4</b>	グアバ
きのこ類	43	130	3.9	3.3	660	まいたけ 乾	14	しろきくらげ ゆで
<b>海藻類</b>	<b>36</b>	<b>435</b>	<b>10.7</b>	<b>4.1</b>	<b>1500</b>	焼きのり	<b>8.6</b>	粉寒天
<b>調味料・香辛料</b>	<b>63</b>	<b>386</b>	<b>9.8</b>	<b>3.9</b>	<b>1800</b>	乾燥バセリ	<b>17</b>	おろししょうが チューブ入
調味料	40	313	8.4	3.7	900	たまごふりかけ	19	固形コンソメ
香辛料	23	513	12.3	4.2	1800	乾燥バセリ	17	おろししょうが チューブ入
<b>砂糖</b>	<b>1</b>	<b>6.9</b>	<b>0.2</b>	<b>3.5</b>	<b>6.9</b>	はちみつ	<b>0</b>	砂糖
<b>油脂類</b>	<b>5</b>	<b>21</b>	<b>0.5</b>	<b>4.2</b>	<b>27</b>	有塩バター	<b>8.6</b>	マーガリン
<b>嗜好飲料類</b>	<b>8</b>	<b>391</b>	<b>9.7</b>	<b>4.0</b>	<b>1300</b>	抹茶	<b>5.0</b>	コーヒーマル抽出液
<b>菓子類</b>	<b>122</b>	<b>300</b>	<b>5.8</b>	<b>5.2</b>	<b>780</b>	落花生入りブリットル	<b>36</b>	コーヒーマルゼリー ゼリーにのみ
<b>調理加工食品類</b>	<b>4</b>	<b>348</b>	<b>8.6</b>	<b>4.0</b>	<b>530</b>	冷凍ハンバーグ	<b>190</b>	冷凍ポテトコロッケ

表20に調製粉乳およびPKU 治療用ミルクのエネルギー、たんぱく質、フェニルアラニン量を示します。

摂取フェニルアラニン量に合わせた PKU 治療用ミルクの量、乳幼児の調製粉乳との組み合わせについては医師、管理栄養士とご相談下さい。

【表20】 PKU 治療用ミルクと調製粉乳および母乳の栄養素量

品名	会社名	標準組成	エネルギー kcal	たんぱく質 g	フェニルアラニン mg
PKU 治療用ミルク					
フェニルアラニン 除去ミルク配合散	製造:雪印メグミルク 販売:ビーンスタークスノー	製品 100g中	458	15.8	0
フェニルアラニン無添加 総合アミノ酸粉末	雪印メグミルク A-1	製品 100g中	375	93.7	0
低フェニルアラニン ペプチド粉末	森永乳業 MP-11	製品 100g中	329	75.0	280
調製粉乳					
すこやか M1	ビーンスターク・スノー	製品 100g 中	514	11.7	450
		13%液 100ml 中	67	1.5	59
ほほえみ	明治	製品 100g 中	506	11.1	468
		13.5%液 100ml 中	68	1.5	63
レーベンスミルク はいはい	和光堂	製品 100g 中	518	11.7	460
		13%液 100ml 中	67	1.52	60
はぐくみ	森永乳業	製品 100g 中	512	11.0	470
		13%液 100ml 中	67	1.43	61
E赤ちゃん	森永乳業	製品 100g 中	512	11.0	431
		13%液 100ml 中	67	1.43	56
母乳(人乳)		100g中	65	1.1	42

特殊ミルク情報(2014) No.50 p.115,127

## <離乳食について>

離乳食とは、母乳またはミルク等の乳汁栄養から幼児食に移行する過程をいいます。この間に乳児は乳汁を吸うことから、食物をかみつぶして飲み込むことへ発達し、自分で食べる事を覚え、自立するようになります。

PKUの方にとってはPKU治療用ミルクをきちんと飲む事が最も大切な栄養補給です。PKU治療用ミルクの味をしっかり覚え、たんぱく質の味を覚えないようにすることが食事療法を継続するために必要です。

1歳まではPKU治療用ミルクで栄養補給をし、噛むこと、自分で食べるための練習のために離乳食があります。離乳食が遅れても焦らず、きちんとPKU治療用ミルクを飲ませてください。

健常児の離乳食では、鉄を摂取するために緑黄色野菜やレバーを使用しますが、PKUの方はPKU治療用ミルクから必要な鉄など、エネルギー、たんぱく質以外の栄養素を摂取できますので、たんぱく質を多く含むほうれん草、ブロッコリーなどは1歳以降、指示フェニルアラニン量が増えてから使用し、1歳未満の離乳食はたんぱく質が少ない野菜を使用します。

離乳開始時期は主治医とよく相談して始めてください。



### 1) 離乳食の開始時期 (ポタージュ状)

離乳の開始直後は、離乳食は1日1回です。初めはなめらかにすりつぶした芋類、野菜類から始めます。飲み込むこと、その舌ざわりや味に慣れていくことが大切です。

初めはすりつぶしたドロドロ状の野菜を昆布だしでのばし、水溶きコーンスターチで軽いとろみをつけ、小さじ1/2位の量1種類から始め、色々な野菜、芋類が小さじ1杯位まで食べられるようになり、舌が上下に動くようになったら、舌でつぶせるかたさにします。

### 2) 舌でつぶせるかたさ

野菜は 2~3mm 位のみじん切りで、つまむと簡単につぶれるようなやわらかさに調理し、飲み込みやすいように水溶きコーンスターチで軽いとろみをつけます。たんぱく質調整米を使用して、お粥を作ってもよいでしょう。味付けは昆布だしで、調味料は加えません。

舌が左右にも動くようになりましたら、歯ぐきで噛めるかたさにします。

### 3) 歯ぐきで噛めるかたさ

舌が左右に動き、食べものが歯茎で噛めるようになります。その時にはつまんでみて少し力を入れるとつぶれるくらいのかたさにします。噛み切ることはできませんので5~7mm角にします。

治療用ミルクを先に飲み、食べられる分だけ野菜、芋類を与えます。PKU 治療用ミルクの味と素材の味を覚えるために、味付けは大人が感じない程度に、砂糖と塩を使用します。

#### 4) 噛む練習

1歳を過ぎ、歯が生えるにしたがって噛む練習をします。つまんで力を入れるとつぶれるくらいのかたさから、手づかみで食べられるにんじんやゆでた芋類を与えます。1歳の間はPKU治療用ミルクを中心に栄養補給を行い、噛む練習は治療用ミルクを飲み終わった後とし、間食として果物を与えます。2歳くらいまでに一口の量や、手づかみ食べ、スプーンなど食具を使って食べられるようにします。

#### 離乳食の進め方、離乳食の料理例を示します。

写真の左から離乳食開始時期、舌でつぶれる固さ、歯ぐきでつぶれる固さの3種類を示しています。離乳食開始時は5g程度から初め、PKU治療用ミルクを飲んだ後にお子様が食べられるだけ与えます。栄養素量は材料10gと30gを示しています。

にんじん



かぶ



さつまいも



りんご

## <1～2歳児の食品選択、料理選択について>

1～2歳は治療用ミルクの味をしっかりと覚える時期です。離乳食を1歳から始めても構いません。PKU治療用ミルクの味を覚え、たんぱく質を多く含む食品の味を覚えさせないようにする事が食事療法を続けるために必要です。

1歳から離乳食を始める場合も「噛む」ことをきちんと教え、離乳食の進め方と同じように段階的に食事を固くします。1歳過ぎているからといきなり固いものを与えてしまうと噛む事をあきらめ、噛む力が育ちません。2歳頃までにスプーンなど自分で食具を使用して食事を食べるようにします。

1歳時の献立例を示します。1歳から離乳食を始める場合はマッシュポテトなど芋類をつぶしたのから始め、形がある料理に移行していきます。せん切りの野菜は乳児では噛みにくいので、噛む事ができるようになってから与え、少しやわらかめに煮るとよいでしょう。また、1歳を過ぎると油脂が使用できますので、炒め物などに油をご使用ください。油はエネルギーを上げるために必要な食品です。また、しょうゆ、みそ、マヨネーズにはたんぱく質が入っていますので使用しないで下さい。1歳の間は素材の味を覚えさせる事を中心にし、塩、砂糖を少量使う程度にします。かつおぶしのだしは使用して構いません。また、家族用には肉などたんぱく質源が入っている料理は肉などのたんぱく質源を除き、患児に与えても構いません。

PKU治療用ミルクと共にいろいろな野菜や芋類を味わう事をご家族と一緒に食事をして教えていただけるとよいでしょう。

2歳になってから食事とPKU治療用ミルクを組み合わせ、朝忙しい場合は朝食をPKU治療用ミルクと果物程度にしても構いません。主食はたんぱく質調整ごはん、たんぱく質調整うどん、たんぱく質調整パンを使用し、おやつもラスク、せんべい、クッキーなどたんぱく質調整食品を利用するとよいでしょう。

兄弟がいる場合は、乳幼児期から食べられない食品があることをきちんと教えることが、将来の自立につながります。

PKU 治療用ミルクと調製粉乳の量は献立に合わせず、医師、管理栄養士と相談して下さい。



## ＜スープ、だしについて＞

PKU の食事療法では、フェニルアラニンの制限があるため、たんぱく質を少なくする必要があります。昆布、干しいたけ、野菜などたんぱく質が少ない食品のだし（煮汁）は、フェニルアラニンも少ないですが、かつおぶし、煮干しなど和風だしでもたんぱく質食品を使用したり、スープや炒め物にベーコンを入れたり、豚のばら肉でカレーを作る場合があります。家族と一緒に作ってよいか、患者さんの食事は別に作ったほうがよいか、これまで分析データはありませんでした。

そこで、女子栄養大学短期大学部臨床栄養学研究室ではかつお節、かつお厚削り、煮干のだし、ベーコンのゆで汁、炒め油、豚ばら肉のゆで汁のミノ酸量を分析しました。その結果を表21に示しました。

たんぱく質の多い食品でもだしや茹で汁はフェニルアラニン含有量が少ないので、家族と一緒にの料理から肉や魚を除いて使えます。

**【表21】** だし、ベーコン、豚ばら肉の材料およびスープ、炒め脂の分析値

食品名	食品中		だし(茹で汁)100中		フェニルアラニン 残存率 %
	フェニルアラニン量 mg	たんぱく質 g	フェニルアラニン量 mg	たんぱく質 g	
かつおぶし 100g 中	3120	78.1			
だし 100g に使用した かつおぶし 2.4g 中	75	1.9	3	0.3	4
かつお厚削り 100g 中	2920	73.8			
だし 100g に使用した 厚削り 2.6g	76	1.9	2	0.3	2.6
煮干し 100g 中	2920	71.9			
だし 100g に使用した 煮干し 2.3g 中	67	1.7	検出せず	0.1	-
ベーコン(生) 100g 中	670	14.6			
ベーコン(茹で) 100g 中	900	18.9			
茹で汁 100g 当りの 生ベーコン 27g 中	181	3.9	7	0.5	3.9
ベーコン(炒め) 100g 中	1640	36.9			
ベーコン 炒め脂 100g 水を加え、分析	3	0.3			0.2
豚 ばら肉(生) 100g 中	1740	11.6			
豚 ばら肉(茹で) 100g 中	2760	17.4			
茹で汁 100g 当りの 生ばら肉 25.4g 中	442	2.9	5	0.4	1.1

栄養素量の分析) 日本食品分析センターに依頼した。

## だし、スープのとり方

だしの素材はいずれも湯に対し 2%、1ℓの水に 20g 使用しました。

### 1) かつおぶしのだし

沸騰した湯に大さじ1の水を加え、1ℓにした中に削り節を入れ、1 分間弱火で加熱し、3 分放置後ペーパータオルでこしたものを。

### 2) かつお厚削りのだし

沸騰した湯 1ℓに厚削りを入れ、弱火で 15 分加熱し、アクを取りながら煮る。5 分放置後ペーパータオルでこしたものを。

### 3) 煮干しのだし

煮干しは頭、腹わたを取り除き、1ℓの水に 30 分浸水後沸騰させ、弱火で 5 分アクを取りながら加熱し、ペーパータオルでこしたものを。

### 4) ベーコンの茹で汁

薄切りベーコン 200g を 1cm 幅に切り、1ℓの湯で 10 分加熱し、万能こし器でベーコンを取り除いたものを。

### 5) ベーコンの炒め脂

薄切りベーコン 200g を 1cm 幅に切り、熱したフライパンで 10 分炒め、200g の水で加水したものを分析した。ベーコンは万能こし器で除いた。

### 6) 豚ばら肉の茹で汁

薄切り豚ばら肉 200g を 1cm 幅に切り、1ℓの湯で 10 分茹で、万能こし器で豚ばら肉を除いたものを。

資料の栄養素量の分析は一般財団法人 日本食品分析センターに依頼しました。

表に示したように、かつおだし、かつお厚削りだし、煮干しだしはいずれも 100g 当たりフェニルアラニン量は 5mg 以下です。また、ベーコンおよび豚ばら肉の茹で汁は 100g 当たりフェニルアラニン 10mg 以下です。お椀、スープカップ 1 杯は約 150ml です。家族のだし、すまし汁、スープを一緒に作り、肉、魚などを除いて野菜を多くすれば PKU の患者さんも一緒にみそ汁、すまし汁、スープを飲む事ができます。

食品の栄養素量は産地、季節などによっても変わりますので、表に示した分析値は文部科学省科学技術・学術審議会から公表されている「日本食品標準成分表」の値と異なります。だし、茹で汁などのフェニルアラニン量の参考にしてください。

## <味付けについて>

乳幼児期は将来の生活習慣病(高血圧)を防ぐためにできるだけ素材の味を覚えさせ、味付けは薄味にすることがPKUのお子さんだけでなく、健常児にも必要な事です。特に PKU のお子さんは食事療法を継続するために治療用ミルクの味をしっかりと覚え、アミノ酸の味を覚えさせないようにすることも必要です。

離乳食開始から 1 歳までは昆布だしで野菜を煮て、昆布、しいたけなどのだしや野菜の茹で汁で月齢に合わせた状態にします。1 歳以降は昆布、かつおぶしのだしを利用したり、少量の塩、砂糖などで薄味にします。ご家族の煮物、汁物で肉、魚、大豆製品を除いて野菜中心の食事にしていただくとよいでしょう。

調味料に含まれるフェニルアラニン量およびたんぱく質量を表22に示しました。しょうゆ、みそはフェニルアラニンが含まれますので、計量して使用しましょう。



【表22】調味料に含まれるフェニルアラニン量

日本食品成分表 2015 年版 アミノ酸成分表編<sup>3)</sup>

食品名	100g当り		1 回使用量		概量および重量
	フェニルアラニン量 mg	たんぱく質 g	フェニルアラニン量 mg	たんぱく質 g	
砂糖	0	0	0	0	大さじ 1 9g
塩	0	0	0	0	小さじ 1 6g
こいくちしょうゆ	340	7.7	20	0.5	小さじ 1 6g
うすくちしょうゆ	260	5.7	16	0.3	小さじ 1 6g
淡色辛みそ(白みそ)	670	12.5	40	0.8	小さじ 1 6g
赤みそ	700	13.1	42	0.8	小さじ 1 6g
だし入りみそ	650	13.2	39	0.8	小さじ 1 6g
中濃ソース	(40)	0.8	(2)	-	小さじ 1 6g
トマトケチャップ	34	1.7	2	0.1	小さじ 1 5g
オイスターソース	87	7.7	5	0.5	小さじ 1 6g
固形コンソメ	19	7	1	0.3	1 個 4g
中華だし(顆粒)	190	12.6	5	0.3	小さじ 1 2.5g
和風だし(顆粒)	260	24.2	10	1	小さじ 1 4g
酢	(5)	0.1	-	-	小さじ 1 5g
酒	(20)	0.4	(1)	-	小さじ 1 5g
本みりん	12	0.3	0.7	-	小さじ 1 6g
フレンチドレッシング	(5)	0.1	1	-	大さじ 1 15g
サウザンアイランドドレッシング	36	1	5	0.2	大さじ 1 15g
マヨネーズ(全卵型)	(75)	1.5	(9)	0.2	大さじ 1 12g
マヨネーズ(卵黄型)	(140)	2.8	(17)	0.3	大さじ 1 12g
マヨネーズ(低カロリータイプ)	77	2.9	9	0.3	大さじ 1 12g
めんつゆ ストレート	59	2.2	47	1.8	75ml 80g
めんつゆ 三倍濃厚	120	4.5	20	0.8	大さじ 1 17g
焼肉のたれ	180	4.3	31	0.7	大さじ 1 17g
カレールーウ	200	6.5	40	1.3	1 人分 20g
ごまだれ	350	7.4	67	1.4	大さじ 1 19g
植物油	0	0	0	0	小さじ 1 4g
バター	27	0.6	1	-	小さじ 1 4g
マーガリン	18	0.4	1	-	小さじ 1 4g
片栗粉	(5)	0.1	-	-	小さじ 1 3g
ふりかけ たまご	900	23.4	23	0.6	1 食 2.5g
お茶漬けの素 さけ	700	20.3	39	1.1	1 食 5.5g

※ フェニルアラニン量の( )の数値はたんぱく質量の5%で計算した値です。

\* 常用量: 調理のためのベーシックデータ 第4版<sup>8)</sup>