

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

●編 集 特殊ミルク共同安全開発委員会



社会福祉法人  
恩賜財団母子愛育会

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

もくじ

特殊ミルク共同安全開発委員会  
委員長 北川 照男

改訂にあたって···1

I. 食事療法を始める前に ··· 2

- <1>食事療法の基本 アミノ酸代謝異常症と有機酸代謝異常症の食事療法 —考え方と目標— ··· 2
- <2>先天代謝異常症とは ··· 2
- <3>アミノ酸代謝異常症の食事療法と必須アミノ酸 ··· 2
- <4>食事の内容 ··· 3
- <5>特殊治療乳はいつまで必要か? ··· 3
- <6>味覚の問題 ··· 4
- <7>代謝の同化作用と異化作用 ··· 4
- <8>どれだけ食べればよいか ··· 5
- <9>脂肪酸代謝異常症の食事療法 ··· 5

II. 各疾患の治療の要点 ··· 6

- <1>フェニルケトン尿症(PKU) ··· 6
  - 1. フェニルケトン尿症とは ··· 6
  - 2. フェニルケトン尿症の食事の基本 ··· 6
    - 乳児期のミルクの与え方 ··· 10
    - 離乳食の開始時期は? ··· 11
    - 治療乳は何歳まで与えるのか? ··· 11
    - 成人PKUが食事治療継続を必要とする理由 ··· 12
  - 3. PKU女性の妊娠(マターナルPKU)の問題 ··· 13
    - (1)PKU女性の妊娠における食事療法の概要 ··· 13
    - (2)食事療法の基本 ··· 13
- <2>メープルシロップ尿症(MSUD) ··· 14
  - 1. メープルシロップ尿症とは ··· 14
  - 2. メープルシロップ尿症の食事療法の基本 ··· 15
- <3>ホモシスチン尿症(HCU) ··· 16
  - 1. ホモシスチン尿症の特徴 ··· 16
  - 2. ホモシスチン尿症の食事療法の基本 ··· 16
  - 3. メチオニンとシスチンの関係について ··· 17
  - 4. ベタインの使用 ··· 17
- <4>高アンモニア血症と尿素サイクル代謝異常症 ··· 17
  - 1. 尿素サイクル代謝異常症とは ··· 17
  - 2. 血中アンモニア値(高アンモニア血症) ··· 18
  - 3. 高アンモニア血症の治療方針 ··· 18

<5>メチルマロン酸血症とプロピオン酸血症	19
1. メチルマロン酸血症とプロピオン酸血症の特徴	19
2. 臨床症状	20
3. 安定期の食事療法	20
4. 臨床検査所見	21
5. 治療と予後	21
6. 急性期の治療	21
<b>III. 発育期別食事療法のポイント</b>	22
[フェニルケトン尿症・PKU]	22
[ホモシスチン尿症・HCU]	24
[メープルシロップ尿症・MSUD と尿素サイクル異常症]	24
[有機酸代謝異常症]	24
<b>IV. 食事療法の実際 献立作成まで</b>	25
1. 食事療法の進め方 PKU・MSUD・HCU 【献立作成のポイント】	25
2. 献立の作り方	26
3. 尿素サイクル異常症に対する特殊治療乳の使い方	27
4. メチルマロン酸血症およびプロピオン酸血症に対する特殊治療乳の使い方	27
<b>V. 年齢別栄養素量配分例および標準献立例</b>	29
●PKU の栄養素量配分および食品構成例	30
乳児期の栄養素量 (6カ月児・12カ月児) および標準献立例	31～33
幼児期の栄養素量 (2歳児・5歳児) および標準献立例	34～36
学童期の栄養素量 (8歳児・11歳児) および標準献立例	37～39
中学生の栄養素量 (14歳男子・女子) および標準献立例	40～42
●マターナル PKU の栄養素量配分および食品構成例	43
妊娠準備期および初期のための栄養素量および標準献立例	44・46
妊娠中期のための栄養素量および標準献立例	45・47
妊娠末期のための栄養素量および標準献立例	45・48
●メープルシロップ尿症 (MSUD) の栄養素量配分および食品構成例	49
メープルシロップ尿症の栄養素量および5歳前後の献立の1例	50・51
●ホモシスチン尿症 (HCU) の栄養素量配分および食品構成例	52
ホモシスチン尿症の栄養素量および8歳前後の献立の1例	53・54
<b>VI. OTC (オルニチントランスカルバミラーゼ) 欠損症のための</b>	
年齢別栄養素量配分例および献立の1例	55
●OTC 欠損症の栄養素量配分および食品構成例	56
幼児期 (3～5歳頃) の栄養素量および献立例 (軽症例の1例)	57・58
学童期 (7～8歳頃) の栄養素量および献立例 (軽症例の1例)	57・59
<b>VII. 食事療法のための食品成分表について</b>	60
1. 食品成分表	60
2. アミノ酸値の掲載	60
3. 栄養素量等の計算方法	60
4. 食品群別平均エネルギー・たんぱく質量およびアミノ酸量・アミノ酸含有率 (%)	62
5. 日常使用する食品群	63
6. 使用上注意を要する食品群	66
7. 食品成分表使用にあたって	68

**食事療法のための食品成分表** · · 69

穀類···69	いも類·でんぶん類···71	砂糖及び甘味料·ジャム···72
菓子類···73	油脂類·種実類···75	豆類および大豆製品···76
野菜類···77	果実類···82	きのこ類···88 藻類···89
魚類···90	肉類···93	卵類···94 乳類および乳製品···95
し好飲料類···96	調味料···97	香辛料···98 調理加工食品···99
治療用食品···100	ファーストフード···104	

**VIII. 治療用食品のよりよい利用のために** · · 105

治療用低たんぱく質食品の問い合わせ先 · · 108

**IX. 特殊治療乳の分類** · · 109

<1>特殊治療乳の溶かし方と保管	··· 110
1. 調乳のしかた	··· 110
2. 特殊治療乳の保管について	··· 110
<2>特殊治療乳成分表	··· 111
<3>調製粉乳および母乳の標準組成表	··· 115

**X. 治療指針**

OPKU(高フェニルアラニン血症の一部を含む)の勧告治療指針の改定(平成7年度改定)	··· 116
○暫定的治療指針(メープルシロップ尿症(楓糖尿症) MSUD)(昭和52年度)	··· 117
○暫定的治療指針(ホモシスチン尿症(HCU)および平成8年度ホモシスチン尿症の治療指針の一部改定)	··· 117

□ 親の会のご案内 □ · · 118

○フェニルケトン尿症親の会連絡協議会のご案内

○ひだまりたんぽぽ プロピオノン酸血症・メチルマロン酸血症の患者会のご案内

PKU海外ジャーナル · · 119

食品の計り方 · · 120

あとがき · · 121