

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日齢 (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

フェニルケトン尿症（PKU）の食事療法

I. ホームページ作成に際して

日本で全ての新生児を対象に、公費による「先天性代謝異常症等の新生児マス・スクリーニング」が開始されたのは、1977年（昭和52年度）であり、フェニルケトン尿症（以下、「PKU」という。）を初めとする6種類の病気の検査が行われるようになりました。その中で食事療法が必要な4種類の病気に対しては、当時の厚生省が先天性代謝異常症の治療に携わっている小児科専門医で構成される研究班を組織して治療基準を設定しましたが、1980年からは恩賜財団母子愛育会に特殊ミルク共同安全開発委員会を設置し、治療用ミルクの安定供給を行うとともに、PKUの食事療法についてのガイドブックを刊行し、これまでに2回の改定を行ってきました。しかし、このガイドブックは専門の小児科医や栄養士以外の方々にとってはかなり難解でした。

そこで、特殊ミルク安全開発委員会では、日本でも数万人に一人発見されるPKUについて、実際に役立つPKUの食事療法ガイドブックをわかりやすくホームページに掲載することを企画致しました。

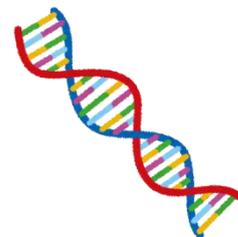


Ⅱ. PKU についての基礎知識

1. 先天性代謝異常症とは

生物が生命を維持するためには、体を構成している細胞が栄養素を取り入れ、不要になった物質(老廃物)を排泄する働きが必要で、このような作用を「代謝」と呼んでいます。身体を構成しているたくさんの細胞の主な成分はタンパク質であり、タンパク質は多数のアミノ酸から構成されています。そして、タンパク質は細胞核の染色体上に存在する遺伝子(DNA)の情報に基づいて作られます。そして遺伝子に通常と異なる変化(変異と呼びます)があるために代謝経路が障害されて症状を認める生まれつきの病気を先天性代謝異常症と呼んでおり、これまでに数百種類の病気が報告されています。そして、先天性代謝異常症に属する多くの病気には、今日でも有効な治療法がありません。

しかし、病気であっても(すなわち遺伝子変異があっても)、新生児期には症状が見られない先天性代謝異常症では、早期に病気を発見し、早く治療を行うことで症状の発現を予防することができますので、出生後、産院を退院する前に、新生児のかかとかから血液を少量採取して検査を行います。その検査を新生児マス・スクリーニングといい、日本でも1977年から全ての新生児を対象としたマス・スクリーニングが数種類の先天性代謝異常症について行われています。その一つとして、アミノ酸代謝異常症であるフェニルケトン尿症(PKU)が取り上げられています。



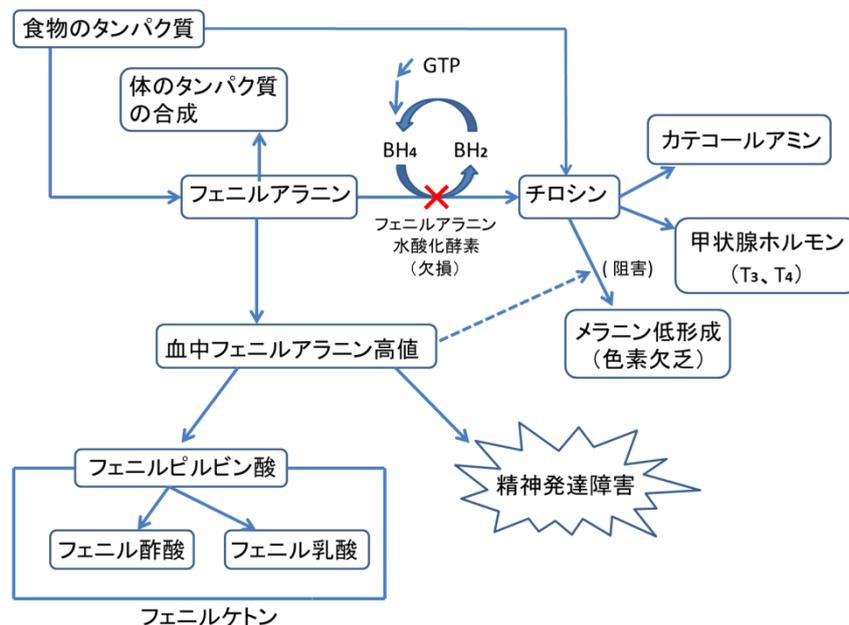
2. PKU とはどんな病気か

PKU (phenylketonuria) とは、血液中のアミノ酸の一つであるフェニルアラニン値が正常範囲を超えて上昇し、そのために知的発達障害、痙攣、メラニン色素欠乏などの症状がみられる先天性代謝異常症です。

細胞の主な成分であるタンパク質は約 20 種類のアミノ酸がたくさん結合した高分子化合物で、生物の体を構成している色々な臓器・組織には、それぞれ特有なタンパク質が DNA の情報に基づいて作られています。ヒトでは、毎日の食事から摂取したタンパク質が腸管でアミノ酸に分解されてから吸収され、体内で再びヒト特有のタンパク質に再合成されます。20 種類のアミノ酸の中で、9 種類は“必須アミノ酸”と呼ばれており、これらは体内で作ることが出来ないため、食物中のアミノ酸を体内に取り入れて利用する必要があります。

必須アミノ酸の一つであるフェニルアラニンは、肝臓でフェニルアラニン水酸化酵素 (phenylalanine hydroxylase, PAH) の働きによってチロシン (tyrosine, Tyr) に変換されますが、この酵素が遺伝的に変異してその働きが失われていると、[図1](#)のようにフェニルアラニンからチロシンへの変換が障害されて血液中のフェニルアラニン値が上昇し、生後その状態が長く続くと精神発達遅滞やメラニン色素欠乏を生じ、放置すれば重度の知的障害を生じます。然し、1953 年に、ドイツの小児科医 Bickel 博士が、血液中のフェニルアラニン濃度を低下させる食事療法が有効であることを発見し、現在なお、これがこの病気の最も有効な治療法であることが世界的に認められています。

【図1】 PKUの成因



フェニルアラニンの正常の代謝経路について

1. フェニルアラニンは必須アミノ酸の1つで、食事からのタンパク質から補充されます。
2. 体内に吸収されたフェニルアラニンは体タンパク質の合成に使用されるとともにフェニルアラニン水酸化酵素によってチロシンに代謝されます。
3. チロシンは甲状腺ホルモン(T₃、T₄)、カテコールアミン、メラニンなどの合成に使用されます。
4. 酵素の働きが正常であれば、血液中のフェニルアラニン濃度は1mg/dl前後に維持されます。

フェニルアラニンの異常な代謝について(図の説明)

1. フェニルアラニン水酸化酵素が生まれつき欠損していると、フェニルアラニンはチロシンに代謝されなくなります。
2. そのため血液中のフェニルアラニンの値は上昇して、20mg/dlを超えるようになります。
3. 酵素欠損が軽度であれば、血中のフェニルアラニン値は多少低くなります。
4. 生後からのフェニルアラニン異常高値は精神発達障害の原因になります。
5. 同時にチロシンからのメラニン合成を阻害することで、色素欠乏となり、色白で毛髪の色は薄くなります。
6. フェニルアラニン高値により、過剰なフェニルアラニンからフェニルピルビン酸・フェニル酢酸・フェニル乳酸、いわゆるフェニルケトンが作られて尿中に排泄されます。そのためフェニルケトン尿症という病名が付けられました。
7. フェニルアラニン水酸化酵素には補酵素としてBH₄(ビオプテリン)が必要です。補酵素が生まれつき欠損することもあり、フェニルケトン尿症と同じように血中のフェニルアラニン値は上昇しますが、この場合はBH₄を補充する治療が必要になります。

3. PKU の分類

既に述べたように、健常人の血中フェニルアラニン濃度は、血液 100ml(1 デシリットル) 当り 1~2mg です。ところが、肝臓に存在するフェニルアラニン水酸化酵素 (PAH) を作る遺伝子に変異があると、血中フェニルアラニン値は上昇し、血中フェニルアラニン値が常に 4mg/dl を超えている場合を高フェニルアラニン血症 (hyperphenylalaninemia, HPA) に分類しています。そして、診断時の血中フェニルアラニン値が高いほど病気は重く、従来、血中フェニルアラニン値が 20mg/dl 以上の場合を古典的 PKU (classical phenylketonuria, PKU) に、20mg/dl 未満を non-PKU HPA に分類し、non-PKU HPA で、診断時のフェニルアラニン値が 10mg/dl 未満の場合には、乳幼児期以後の食事療法は殆ど必要がないと考えられていました。

しかし、2014 年、米国の NIH が表 1 のように診断時の血中フェニルアラニン値が 10mg/dl 以上の場合までを PKU に分類し、6-10mg/dl の場合を HPA gray zone とする新しい分類を提唱しました。この分類では、血中フェニルアラニン値が 2mg/dl 以上の場合をフェニルアラニン水酸化酵素障害症としていますが、2-6mg/dl の場合には治療不要の PAH 障害と位置付けています。そして、PKU の治療は終生行うべきであり、成人後も血中フェニルアラニン値を 120-360 μ mol/L (2-6mg/dl) に保つように薦めています。

【表 1】 フェニルアラニン水酸化酵素障害症の分類 (2014, NIH による)

分類 (下段日本語)	診断時の最高血中フェニルアラニン値 : μ mol/L (mg/dL)
Classical phenylketonuria (PKU) (古典的 PKU)	1,200 μ mol/L (20mg/dL) 以上
Moderate PKU (中間型 PKU)	900-1,200 (15-20)
Mild PKU (軽症型 PKU)	600-900 (10-15)
Mild Phe hydroxylase deficiency (HPA) gray zone (軽症型 HPA)	360-600 (6-10)
PAH deficiency not requiring treatment (mild HPA-NT) 治療不要の PAH 障害	120-360 (2-6)

※PAH 障害を有さない個体の血中フェニルアラニン値: 120 μ mol/L (2mg/dl) 以下

4. 治療基準の設定

健常人の血中フェニルアラニン値に比べて数倍から数十倍に上昇している PAH 異常症の血中フェニルアラニン値をどれ位まで低下させれば良いかについて、新生児マス・スクリーニング開始の同年、厚生省（現在の厚生労働省）では代謝病研究を行っている小児科の専門家で構成された代謝病治療班を組織して、欧米の治療基準を参考に、新生児マス・スクリーニング対象疾患の暫定治療方針を決めました。しかし 1960 年代から新生児マス・スクリーニングが開始され、PKU の発生頻度が日本の数倍高い欧米では、1980 年代になると PKU に伴う知的発達障害の予防には、より厳しいフェニルアラニン摂取制限が必要なが明らかになり、治療基準の見直しが行われました。日本でも、早期治療を行ったのに知的発達が良くない PKU が多いことが追跡調査で明らかになり、1995 年に治療基準の見直しが行われました。然し、その後治療を中断した年長 PKU に中枢神経症状が再発することが多く報告されたため、2012 年、日本でも再度治療基準が見直され、中学生以降も血中フェニルアラニン値を 2-10mg/dl に保つように改定されました。その後 2019 年の第 3 次改訂で全年齢 2～6mg/dL(120～360umol/L)に変更されました。

前項で述べましたように米国 NIH の治療基準よりも緩い制限ですが、成人 PKU では実際に血中フェニルアラニン値を 10mg/dl 以下に保つことは容易ではありません。

Ⅲ. 日本における新生児スクリーニング

1. ろ紙血を使用する新生児スクリーニング

PKU の症状は新生児期には見られず、出生後数か月頃から発達が少しずつ遅れるような症状が認められるようになります。ところが、血中フェニルアラニン値は、出生後に母乳あるいは人工乳を与えると直ちに上昇し始めます。そこで、産院を退院する前、すなわち生後数日に赤ちゃんのかかとかから少量の血液を採取して、決められたろ紙に浸み込ませた“ろ紙血”の中のフェニルアラニン値を測定します。この検査法は、初めて報告した米国の Guthrie 博士に因んで、ガスリー法と呼ばれています。

そして、新生児期早期にガスリー法で PKU を発見し、症状がみられない時期から食事療法を行う試み(治療法)が、1960 年代の初めには、欧米で行われるようになりました。

日本でも、1977 年から全ての新生児を対象として公費による先天性代謝異常症等の新生児スクリーニングが行われるようになり、現在に至っています。日本では、PKU だけでなく、食事療法が有効なアミノ酸代謝異常症の中でメープルシロップ尿症、ホモシスチン尿症、および糖質代謝異常症であるガラクトース血症のスクリーニングも同時に行うようになりました。スクリーニングで発見されたこれら 4 種類の病気については、新生児マス・スクリーニング開始当初から当時の厚生省治療研究班が、また、1985 年度からは母子愛育会の特殊ミルク事務局が中心となって年一回の全国追跡調査を行い、この調査は個人情報に関する法律が施行された前年の 2002 年度まで継続的に行われました。その追跡調査に拠りますと、1977～2002 年の間に日本の新生児マス・スクリーニングで発見された先天性アミノ酸代謝異常症の患者数は [表3](#) のようであり、PKU・高フェニルアラニン血症が最も多いと報告されています。

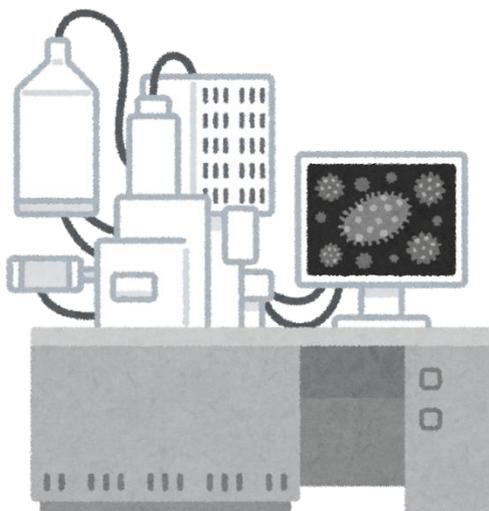
**【表3】 日本の新生児マス・スクリーニングで発見された先天性アミノ酸代謝異常症
 -特殊ミルク事務局における追跡調査(1977-2002)-**

疾 患	報 告 数	見かけの発見頻度*
フェニルケトン尿症(PKU)	319	1/92,345
高フェニルアラニン血症(HPA)	167	1/157,529
(PKUと高フェニルアラニン血症の総計)	506	1/58,217
BH ₄ 欠乏症**	17	1/1,743,825
メープルシロップ尿症	43	1/670,702
ホモシスチン尿症	37	1/796,161

* スクリーニング受検新生児総数(1977 - 2002)で報告数を除した見かけの発見頻度

**BH₄とはフェニルアラニン水酸化酵素(PAH)の補酵素で、それが欠乏しているために血中フェニルアラニン値が高くなる遺伝病(薬物療法が必要)

2015 年度からは、新しい検査法であるタンデムマス法によるスクリーニング検査が導入され、より多くの病気の検査が行われるようになりました。



2. 日本のPKUスクリーニングの治療成績

表3に示したように、日本では新生児約5~6万人に一人のPKU・高フェニルアラニン血症が毎年発見され、小児科PKU専門治療機関で早期治療が開始されて以後、PKU児における血中フェニルアラニン値は有意に低下し、PKUに伴う発達遅滞などの症状は見られず、順調に発育・発達していることが追跡調査で明らかになりました。

しかし、2003年時に、スクリーニングで発見され、それまで特殊ミルク事務局が把握していた患者の中で10歳を超えたアミノ酸代謝異常症患者350例(PKU・高フェニルアラニン血症301例、メープルシロップ尿症27例、ホモシスチン尿症22例)の治療担当医に対して、アンケートによる追跡調査を行ったところ、**表4**に示すようにメープルシロップ尿症およびホモシスチン尿症の回収率がそれぞれ70%および82%であったのに比べて、PKU・高フェニルアラニン血症301例のうち、回答が得られたのは132例、回収率は44%に止まっておりました。

【表4】 スクリーニングで発見され2002年現在10歳以上となった患者に対する

アンケート調査

対象疾患	PKU・ 高フェニルアラニン血症	メープルシロップ尿症	ホモシスチン尿症
アンケート送付数	301	27	22
回答あり	132	19	18
回収率(%)	44%	70%	82%

(特殊ミルク事務局2003年度の報告)

また、回答が得られた各疾患の就学状況を見ますと、表5のように、PKU・高フェニルアラニン血症では1例を除き普通学級で学んでいるのに比べ、メープルシロップ尿症では約半数が障害児学級の所属であり、食事療法の困難性が示されています。

【表5】スクリーニングで発見された患者の就学状況(2003年)

	PKU 及び 高フェニルアラニン血症	メープルシロップ尿症	ホモシチン尿症
普通学級	131	10	11
障害児学級	1	7	1
就学せず	0	1	0
記載無し	0	1	4
計	132	19	16

しかし、思春期を超えた PKU の半数以上が追跡不可能となっており、恐らく医療機関を受診していないと推測されていることは、大変大きな問題です。



IV. 食事療法の要点

1. 食事と食事摂取基準

ヒトが生存し、成長・発達し、活動するためには、毎日食事から栄養素を摂取する必要があり、三大栄養素と云われる糖質、脂質、タンパク質に加えて、ミネラルとビタミン類等を適量摂取しなければなりません。現在、厚生労働省では、日本人が一日に必要なとする栄養素の摂取量を年齢別に、「日本人の食事摂取基準(2020年版)」として表6のように示しています。

【表6】乳児期・幼児期・学童期の食事摂取基準

身体活動レベル 性別	エネルギー(kcal/日)						たんぱく質 (g/日)*				脂肪 エネルギー比
	I(低い)		II(普通)		III(高い)		必要量		推奨量		(%)**
	男	女	男	女	男	女	男	女	男	女	
0~5(月)			550	500			10	10			50
6~8(月)			650	600			15	15			
9~11(月)			700	650			25	25			40
1~2(歳)			950	900			15	15	20	20	20~30
3~5(歳)			1,300	1,250			20	20	25	25	20~30
6~7(歳)	1,350	1,250	1,550	1,450	1,750	1,650	25	25	30	30	20~30
8~9(歳)	1,600	1,500	1,850	1,700	2,100	1,900	30	30	40	40	20~30
10~11(歳)	1,950	1,850	2,250	2,100	2,500	2,350	40	40	45	50	20~30
12~14(歳)	2,300	2,150	2,600	2,400	2,900	2,700	50	45	60	55	20~30
15~17(歳)	2,500	2,050	2,800	2,300	3,150	2,550	50	45	65	55	20~30
18~29(歳)	2,300	1,700	2,650	2,000	3,050	2,300	50	40	65	50	20~30

出典:「日本人の食事摂取基準(2020)」

*:乳児期 目安量、1歳以降 推奨量

**：目安量 乳児期 目安量、1歳以降 目標量

栄養素は食事として摂取されると、消化管で分解され、糖質はグルコースに、タンパク質はアミノ酸に、脂肪は脂肪酸となって体の細胞に取り込まれ、身体活動のエネルギーとなり、体を構成する組織になって、生命を維持しています。不要になったものは体外に排泄されます。このような代謝経路が正しく働くためには、たくさんの「酵素」と呼ばれるタンパク質性の「触媒」が必要となります。それらの酵素は、遺伝子によって作られますが、特定の一つの遺伝子に先天的な変異があると正常な酵素とは異なる酵素となり、それによって代謝過程が障害され、様々な症状が出現します。そのような病気を単一遺伝子疾患或いは先天性代謝異常症と呼んでいます。そして、代謝経路に栄養素が関与する病気の場合には、食事療法が有効な場合があり、PKU は食事療法が有効なことが明らかにされた最初の疾患です。

p.11 表 6-2 乳児期・幼児期・学童期の食事摂取基準
(参照体重1kg当たり)

男性	参照身長 (cm)	参照体重 (kg)	エネルギー (kcal/kg/日)			たんぱく質 (g/kg/日) *
			I (低い)	II (ふつう)	III (高い)	
0～5 (月)	61.5	6.3		87.3		1.6
6～8 (月)	69.8	8.4		77.4		1.8
9～11 (月)	73.2	9.1		76.9		2.7
1～2 (歳)	85.8	11.5		82.6		1.7
3～5 (歳)	103.6	16.5		78.8		1.5
6～7 (歳)	119.5	22.2	60.8	69.8	78.8	1.4
8～9 (歳)	130.4	28.0	57.1	66.1	75.0	1.4
10～11 (歳)	142.0	35.6	54.8	63.2	70.2	1.3
12～14 (歳)	160.5	49.0	46.9	53.1	59.2	1.2
15～17 (歳)	170.1	59.7	41.9	46.9	52.8	1.1
18～29 (歳)	171.0	64.5	35.7	41.1	47.3	1.0

女性	参照身長 (cm)	参照体重 (kg)	エネルギー (kcal/kg/日)			たんぱく質 (g/kg/日) *
			I (低い)	II (ふつう)	III (高い)	
0～5 (月)	60.1	5.9		84.7		1.7
6～8 (月)	68.3	7.8		76.9		1.9
9～11 (月)	71.9	8.4		77.4		3
1～2 (歳)	84.6	11.0		81.8		1.8
3～5 (歳)	103.2	16.1		77.6		1.6
6～7 (歳)	118.3	21.9	57.1	66.2	75.3	1.4
8～9 (歳)	130.4	27.4	54.7	62.0	69.3	1.5
10～11 (歳)	144.0	36.3	51.0	57.9	64.7	1.4
12～14 (歳)	155.1	47.5	45.3	50.5	56.8	1.2
15～17 (歳)	157.7	51.9	39.5	44.3	49.1	1.1
18～29 (歳)	158.0	50.3	33.8	39.8	45.7	1.0

* : 乳児期 目安量、1歳以降 推奨量

2. PKU における食事

a. 治療の基本とタンパク質代替物の役割

毎日の食事からのフェニルアラニン摂取を制限することが、PKU 食事療法の基本です。しかし、フェニルアラニンは必須アミノ酸の一つですから、これを全く摂取しないとヒトは生きられません。食事に含まれるタンパク質には平均約 5%のフェニルアラニンが含まれておりますので、例えば日本人の食事摂取基準(2020 年版)の乳児期のタンパク質摂取目安量を摂取しますと、それに含まれるフェニルアラニン量は、表7 のようになります。

【表7】 乳幼児のタンパク質摂取量 -日本人の食事摂取基準(2020 年版)による-

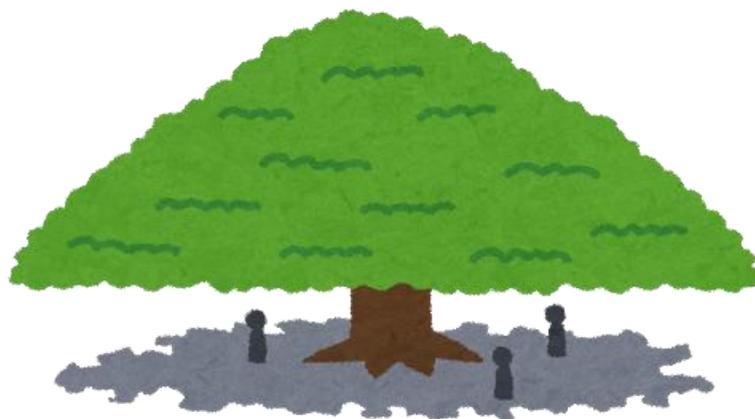
年齢	タンパク質摂取量 (目安量 g/日)	フェニルアラニン含有量 (mg/日)
0~5(月)	10(目安量)	500
6~8(月)	15(目安量)	750
9~11(月)	25(目安量)	1,250
1~2(歳)	20(推奨量)	1,000

このような量の自然タンパク質を PKU の乳児に与えますと、血中フェニルアラニン濃度が著しく上昇してしまいますので、血中フェニルアラニン値を治療域に保てるように自然タンパク質の摂取を制限し、成長発育に必要なタンパク質としては、フェニルアラニンを除く全てのアミノ酸を混合して作成したタンパク質代替物を与えることが食事療法の基本になります。

実際には、フェニルアラニンを除去して、その他の必要なアミノ酸を混合し、それに糖質、脂質、ミネラル類、ビタミン類を加えて調製した PKU 治療用ミルクを使用します。

この治療用ミルクは、PKU 児の成長・発育に不可欠ですので、乳幼児期にこれを充分量摂取できるようにしなければなりません。現在日本で使用している PKU 治療用ミルクは、雪印メグミルク(株)が製造している「フェニルアラニン除去ミルク配合散」で、この製品は健康保険で薬価収載されている「医薬品」として扱われており、20 歳までは小児慢性特定疾患となっている PKU では無償で供給されています。また、20 歳以上でも 2015 年に PKU が難病指定疾患となったため、医療補助の適応になっています。

より多くのフェニルアラニン除去タンパク質代替物を必要とする年長児、あるいは成人期以後の PKU に対しては、雪印メグミルク社製のフェニルアラニン無添加総合アミノ酸粉末(雪印 A1)、および森永乳業(株)製の低フェニルアラニンペプチド粉末(MP-11)が提供されています。



b. エネルギーおよび三大栄養素の配分

PKUの主症状は、慢性に経過する精神発達遅滞であり、身体発育は一般の子どもと同様ですので、エネルギーおよび代替物を含めたタンパク質、炭水化物、脂質すなわち三大栄養素の配分比は非 PKU 児とほぼ同様にしますが、フェニルアラニンを含む自然タンパク質摂取量を各例の必要量に調節し、大部分のタンパク質はフェニルアラニンを除去した代替物を使用して、食事摂取基準に準じた量に調節します。

また、微量元素を含めたミネラル類、ビタミン類も摂取基準に準じますが、PKU 治療用ミルクにはそれらが添加されていますので、治療用ミルクを飲むことはその意味でも重要です。

表8に PKU のための栄養素摂取目標量の目安を示します。

【表8】 PKU 食事療法における栄養素摂取の目安*

区分	年齢	フェニルアラニン 摂取量 (mg/日)	タンパク質 摂取(g/日)	エネルギー摂取 (kcal/日)**	PKU 治療用ミルク 摂取量(g/日)	備考
乳児期前半	0-6 か月	250-300	10-15	550、500	60-100	母乳、調製粉乳 が自然蛋白源
乳児期後半	6-12 か月	240-260	25	700、650	60-100	調製粉乳 50g
幼児期前半	1-2 歳	200-220	20	950、900	100-120	
幼児期後半	3-5 歳	300	25	1,300、1,250	120-150	
小学校前半	6-7 歳	400	30-40	1,550、1,450	150-200	
	8-9 歳			1,850、1,700		
小学校後半	10-12 歳	500	50-60	2,250、2,100	200-250	
中学校						
男子	12-14 歳	600	60	2,600	200-250	
女子	12-14 歳	600	55	2,400	200-250	

* エネルギーとタンパク質(代替物を含む)摂取量は、日本人の食料摂取基準(2020年)に準ずる。

** 身体活動レベルⅡのエネルギー必要量(出生時~小学生は左男児、右女児を示す。)

V. いつまで食事療法が必要か？

新生児スクリーニングが 1960 年代から開始された欧米においては、早期治療を開始した最年長の患者の現在の年齢は 50 歳に達したところですので、何時まで食事療法を行えばよいかとの疑問に対しては、「分りません」と云うのが科学的には正解です。しかし、日本よりも PKU の発生頻度が数倍高い欧米では、PKU 治療について様々な追跡調査が行われた結果、成人後も治療が必要であるとの結果が得られており、例数は多くありませんが日本の治療成績を総合すると、PKU では終生、血中フェニルアラニン値を低く保つことが必要との結論が導かれています。そして、近年、血中フェニルアラニン値を低くするために様々な試みが報告されていますが、現時点では、未だ食事療法を超える治療手段とはなっておりません。PKU に対する根本的な新しい治療法が開発されるまでは、フェニルアラニン摂取制限治療が不可欠です。



VI. マターナル PKU の治療

PKU 女子患者の妊娠・出産に関しては、1950 年代に既に胎児障害が報告され、“maternal phenylketonuria”と云う語句が使用されるようになりました。

日本では、「マターナル PKU」なる語句が使用されています。

前に述べたように PKU は常染色体性劣性遺伝を示す疾患であり、父母が PKU 保因者の場合に、毎回の妊娠で 1/4 の頻度で PKU が生まれる確率を持っています。日本の新生児マス・スクリーニングにおいても、PKU 同胞例の報告は稀ではありません。しかし、PKU 女子患者が妊娠した場合、相手の男性が PKU 保因者であれば毎回の妊娠で PKU が生まれる確率は 1/2 になりますが、男性が保因者でなければ PKU は生まれません。それなのに PKU 女子の場合は、妊娠のたびに胎児に障害が発生します。

1980 年には、PKU 女子患者 155 名の 524 回の妊娠に対する国際的な調査結果が報告されました。それに拠りますと、治療していない PKU・高フェニルアラニン血症の妊娠では、表9のように、妊娠中の母体の血中フェニルアラニン値が高いほど胎児に障害が多くなることが明らかにされました。そして、PKU 女子の妊娠で健常児を得るためには妊娠前から血中フェニルアラニン値を 2～6mg/dl 以内に保ち、出産までそれを保つことが必要です。

【表9】 食事療法を行っていない PKU および高フェニルアラニン血症女子患者の妊娠における胎児障害の頻度 (155 例の高フェニルアラニン血症女子における 524 回の妊娠)

合併症の頻度 (%) (報告例の母数)*	母親の血中フェニルアラニン値 (mg/dl)				健常妊娠での 頻度 (%)*
	20 以上	16-19	11-15	3-10	
自然流産	24% (297)	30% (66)	0% (33)	8% (48)	16-20%
知能障害	92% (172)	73% (37)	22% (23)	21% (29)	5.0%
小頭症	73% (138)	68% (44)	35% (23)	24% (21)	4.8%
先天性心疾患	12% (225)	15% (46)	6% (3)	0% (44)	0.8%
低出生体重児	40% (89)	52% (33)	56% (9)	13% (16)	9.6%

*この研究の協力施設のデータ、即ち 1970～1980 年代における成績です。

VII. 発育別治療のポイント

1. 乳児期

乳児期は中枢神経系(脳)が急速に発達する時期であり、食事療法が最も重要な役割を担う時期です。乳児期の食事が厳格で適切に行われるか否かが、知的発達に大きな影響を与えます。また、乳児期は身体発育が盛んな時期で、体重1kg当りに必要なタンパク質が最も多い時期ですので、PKUでもタンパク質代替物(フェニルアラニンを除くアミノ酸混合物)、即ちPKU治療用ミルクを十分に与え、それと共に必要量のフェニルアラニンを自然タンパクから与えるために、母乳あるいは育児用調製粉乳が必要になります。

ところで、病気を持たない乳児では、生後5~6か月から離乳食を開始して、12~18か月で完了し、1歳以後は調製粉乳を牛乳に切り替えます。しかし、PKU児にとってはフェニルアラニン除去アミノ酸混合物は、終生にわたり重要なタンパク質源であり、早い時期にPKU治療用ミルクなどのタンパク質代替物を十分に摂取する習慣をつけることが最も大切です。従って、離乳開始と完了が遅れることをまず理解して下さい。

2019年3月に策定された厚生労働省の「授乳・離乳の支援ガイド」では、生後5~6か月頃から離乳を開始し、その際まず「かゆ」の使用を勧めています。しかし、「かゆ」に含まれるフェニルアラニン量は、「めし」に比べて少ないですが、「米」の味を乳児に記憶させることとなりますので、PKUではその使用は避けます。代わりにじゃがいもやサツマイモを先ず使用して、固形食の食感と味に慣れさせます。ただし、市販の低タンパク米を「かゆ」に使用するのは可能です。また、フェニルアラニン含有量の低い野菜・果物や果汁は使用できますが、1歳までのフェニルアラニン摂取は母乳あるいは調製粉乳からとします。幼児期となり固形食から過不足なくフェニルアラニンを摂取できるようになった段階で、母乳及び調製粉乳はやめてPKU治療用ミルクのみに切り替えます。

2. 幼児期

幼児期も乳児期に次いでエネルギー及びタンパク質の必要量が多い時期であり、フェニルアラニン摂取量を制限しながら、タンパク質代替物、すなわち PKU 治療用ミルクを必要分量与えます。この時期は、食品に対する好みが出てくるので、同じ材料でも調理法を変えて、目先を変化させ、食事を楽しみやすい雰囲気にする工夫が大切です。

保育園・幼稚園に通園している子どもに対して厳格な食事療法を行うには、保育施設に予め特別な食事の重要性を説明し、治療用ミルク・低フェニルアラニン食の必要性を十分に理解してもらいます。

幼児期後半までには、PKU 児に対して保護者が、“食べて良いものと食べられないもの”について十分に教育し、理解させる努力を行うことが大切です。このことについては、PKU 親の会の会合時に、子どもたちへの教育プログラムが毎年行われています。



3. 小学生

2012年の改定フェニルケトン尿症治療指針に示したように、小学生前半の時期の血中フェニルアラニン維持範囲は2～6mg/dlですので、幼児期後半と同様に厳しくフェニルアラニン制限食を継続することが必要です。また、この年齢くらいから自己管理をさせるために、検査結果を本人に知らせることが必要です。

公立の小学生(児童)および中学生(生徒)には、文部科学省が定める学校給食が供されます。令和3年度から施行されている「学校給食実施基準」(文部科学省)による児童・生徒の学校給食におけるたんぱく質摂取基準およびそれに含まれるフェニルアラニン量は(推定)表10のようになります。

【表10】児童又は生徒一人一回当たりの学校給食摂取基準

区分	児童(6歳～7歳)の場合	児童(8歳～9歳)の場合	児童(10歳～11歳)の場合	生徒(12歳～14歳)の場合
エネルギー Kcal	530	650	780	830
たんぱく質 %	学校給食による摂取エネルギー全体の13～20%			
たんぱく質 g	17～27	21～33	25～39	27～42
推定 フェニルアラニン量(mg)	850～1350	1050～1650	1250～1950	1350～2100

出典:文部科学省告示第十号 学校給食実施基準 令和3年2月12日改正 別表(第四条関係)
より 推定フェニルアラニン量はたんぱく質の5%量を算出した。

このフェニルアラニン量は、古典的PKUの小学生における一日当りのフェニルアラニン認容能(許容量)を上回っており、学校給食を摂取することは不可能ですので、治療用ミルクと低フェニルアラニン食の弁当を持参する必要があります。軽症の場合には、給食の中からたんぱく質の少ない食品を選んで食べ、不足分のたんぱく質は治療用ミルクで補うことが可能ですが、何れの場合にも担当の教諭と十分に連絡を取ることが大切です。

4. 中学生

令和3年の調査では、全国の公立中学校における学校給食の実施率は90%を超えており、古典的 PKU の場合は自家製の弁当が必要になりますので、学校との連絡を十分にとって下さい。また、友人との付き合いで外食をする機会が多くなりますので、それまでに食事の自己管理が出来るように保護者が教育することが必要です。

5. 高校生・成人

治療を中断した成人患者に PKU の合併症が出現することが、欧米のみでなく、日本の PKU 患者でも報告されています。従って血中フェニルアラニン値を維持範囲に保つことが重要であり、2015 年から PKU は難病に指定されました。

そして、現時点では食事療法に勝る治療法は報告されておりません。新しい治療法が開発されるまでは、フェニルアラニン摂取制限による食事療法を継続して下さい。



6. マターナル PKU への対応

既に述べたように、妊娠・出産を希望する PKU の女性が健常児を出産するためには、妊娠前から血中フェニルアラニン値を 2~6mg/dl 以内に保つことが必要です。そのためには、表11の栄養摂取を基本とし、血中フェニルアラニン値を頻回に測定することが必要です。そのためには、小児科医、産科医、管理栄養士に加えてフェニルアラニンを測定してもらう検査センターがかかわることが必要です。フェニルアラニンの測定には、スクリーニング用のろ紙血を用い、指先から自己採血を行って検査施設に郵送し、検査を依頼します。

実際の食事については、次項に記述致します。

【表11】 マターナル PKU における栄養素摂取の目安

	妊娠準備期・初期	妊娠中期	妊娠後期
フェニルアラニン摂取量(mg/日)	500	750	1,000
代替物を含めたタンパク 摂取量(g/日)	50	55	75
自然タンパク摂取量(g/日)	10	15	20
タンパク質代替物 (PKU 治療用ミルク及び 低フェニルアラニンペプチド由来)	40	40	55
エネルギー摂取量* (kcal/日):19-29 歳	2,050	2,250	2,450
エネルギー摂取量* (kcal/日):30-49 歳	2,100	2,300	2,500

*:エネルギー摂取量は身体活動レベルⅡを表示

日本人の食事摂取基準 2020 年版

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(2020年版)¹⁾²⁾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2020年版(八訂)アミノ酸成分表編³⁾⁴⁾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) カレールー(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】食品群別フェニルアラニン量とアミノ酸組成たんぱく質量およびアミノ酸組成たんぱく質のフェニルアラニン含有率

表12 食品群別フェニルアラニン量とアミノ酸組成たんぱく質量およびアミノ酸組成たんぱく質のフェニルアラニン含有率

項目	食品数	フェニルアラニン	アミノ酸組成のたんぱく質	フェニルアラニン含有率
食品群名	1954	mg	g	%
肉類	274	772	16.4	4.7
魚類	427	867	18.5	4.7
卵類	19	1006	16.9	6.0
乳類	53	539	9.8	5.5
豆類	101	1076	17.5	6.1
穀類	178	408	7.2	5.7
種実類	47	803	14.0	5.7
芋類	39	102	1.8	5.7
野菜類	342	100	1.8	5.6
果実類	124	24	0.6	4.0
きのこ類	49	125	2.3	5.4
海藻類	42	458	8.7	5.3
調味料・香辛料	98	310	6.7	4.6
砂糖	2	12	0.5	2.4
油脂類	7	17	0.3	5.7
嗜好飲料類	24	241	4.5	5.4
菓子類	124	299	5.0	6.0
調理加工食品類	4	360	7.9	4.6
平均値		506	10.0	5.1
				5

※ 日本食品標準成分表 2020 年版(八訂)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

※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。

https://www.mext.go.jp/b_menu/shigi/gyutu/gyutu3/index.html

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ことが必要です。

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⁵⁾。

【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	0.28
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
亜鉛	mg	2.5	0	20
ヨウ素	μg	25	0	150
ビタミン A	IU	1,500	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	IU	300		
ビタミン E	mg	4.38		
パントテン酸 Ca	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(2022). 特殊ミルク成分表 特殊ミルク情報 No.58 p.82,93 一部改変

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 3 次改定勧告治療指針\(2019 年度\)](#)」⁶⁾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⁷⁾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)
トマトのオリーブオイル煮	9	0.3	55
野菜の吉野煮	14	0.4	61
かぶのスープ煮	20	0.6	21
やまいものマッシュ	22	0.5	31
れんこんのおやき	24	0.7	95
さつまいものマッシュ	24	0.3	59
キャベツとにんじんのスープ煮	25	0.8	22
さつまいものオレンジジュース煮	28	0.5	61
トマト煮	29	0.9	34
コーンクリームスープ	30	0.7	34
若草煮	37	0.8	24
かぼちゃのマッシュ	42	0.6	60

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)
ラタトゥイユ	65	1.5	154
キャベツとじゃがいもの塩昆布入り炒め	55	1.3	146
ながいものフライ	61	1.3	136

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)
ジャーマンポテト	99	2.1	129
キャベツとたまねぎのウインナー炒め	133	3.1	140
かぼちゃオープン焼き	184	3.2	133

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)
ブロッコリーのクリーム煮	189	3.8	151
さといもの煮物	182	3.5	136
キャベツともやしのウインナー炒め	176	3.8	142

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)
ポテトパンケーキ	67	1.5	170
キャベツとなすの味噌炒め	69	1.4	185
かぼちゃサラダ	67	1.1	198

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)
天かすのせキャベツと豚ばら炒め	128	2.8	186
ポテトサラダ	134	2.9	181
にんじんブロッコリーのサラダ	153	3.1	193

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)
芽キャベツのケチャップソースかけ	144	3.7	207
はるさめ入り豚ばらの野菜炒め:キャベツ	188	4.4	193
肉じゃが	196	4.2	180

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)
はるさめ入りキャベツとなすの味噌炒め	70	1.4	236
さつまいものかき揚げ	88	1.6	244
小松菜の炒め煮浸し	96	1.7	245

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)
はるさめ入りベーコンと野菜炒め:キャベツ	119	2.9	246
レシュティ(スイス風ハッシュドポテト)	124	2.6	235
ポパイ炒め	140	2.8	234

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)
ベーコンと野菜炒め:キャベツ	156	3.7	241
コロッケ	207	3.9	230
かぼちゃコロッケ	202	3.5	233

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		大さじ1杯 15ml		ミニスプーン1杯 1ml	
	重量	フェニルアラニン量	重量	フェニルアラニン量	重量	フェニルアラニン量
掲載料理で使用している調味料	g	mg	g	mg	g	mg
水	5	0	15	0	1	0
酢(穀物酢)	5	0	15	0	1	0
酒(普通酒)	5	1	15	2	1	0.1
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	6	2	18	7	1.2	0.5
マヨネーズ(全卵)	4	2	12	7	0.8	0.4
中濃ソース	7	1	21	4	1.4	0.3
淡色辛みそ	6	41	18	122	1.2	8.2
中華だしの素	2.5	5	7.5	14	0.5	1.0
片栗粉	3	0	9	0	0.6	0
パン粉(乾燥)	1	7	3	22	0.2	1.4

重量: 調理のためのベーシックデータ 第6版⁸⁾より引用

フェニルアラニン量: 日本食品標準成分表 2020年版(八訂)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 2020 年版⁴⁾

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	17.1	169	
牛肉 国産牛 ばら肉 脂身つき	500	11.1	381	
豚肉 もも肉 脂身なし	850	18.0	138	
豚肉 ばら肉 脂身つき	580	12.8	366	
鶏肉 むね肉 皮なし	890	19.2	105	
鶏肉 もも肉 皮つき	770	17.0	190	
ロースハム	750	16.0	211	厚さ 2mm 1 枚 20g
ウィンナソーセージ	470	10.5	319	1 本 20g
あじ	790	16.8	112	1 尾 150g 正味 90g
かれい	820	17.8	89	
しろさけ	890	18.9	124	
サーモン	810	17.3	218	
ぶり	870	18.6	222	
しらす干し(半乾燥)	1600	33.1	187	大さじ 1 5g
油揚げ	1400	23.0	377	1 枚 20g
納豆	880	14.5	190	小 1 パック 40g
木綿豆腐	400	6.7	73	1 丁 300~350g
大豆 水煮缶	750	12.5	124	1 カップ 135g
卵	660	11.3	142	1 個 55g
牛乳	160	3.0	61	1 カップ 210g
ヨーグルト 脱脂加糖	210	4.0	65	
プロセスチーズ	1200	21.6	313	スライスチーズ 1 枚 18g
＜穀類＞				
焼きふ 車ふ	1700	27.8	361	
マカロニ・スパゲティ(乾)	700	12.0	347	
食パン	440	7.4	248	
薄力粉(小麦粉)	450	7.7	349	小さじ 1 3g
そば(生)	470	8.2	271	
ごはん(精白米)	130	2.0	156	軽く1膳 150g

*たんぱく質:アミノ酸組成によるたんぱく質

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 2020 年版⁴⁾

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	32.0	297	全型 1 枚 3g	45
ひじき(茹でたもの)	35	0.5	11		
もずく(塩抜き)	10	0.2	4		
カットわかめ(水煮)	63	1.0	17	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	8	1 丁 250g	12.5
はるさめ	0	0.0	346		
くずきり	10	0.2	341		
＜調味料・飲物＞					
バター	27	0.5	700	小さじ 1 4g	1.1
マーガリン	21	0.4	715	小さじ 1 4g	0.8
ケチャップ	40	1.2	104	小さじ 1 6g	2.4
本みりん	12	0.2	241	小さじ 1 6g	0.7
オレンジジュース(濃縮還元)	9	0.3	46		
コーヒー(浸出液)	5	0.1	4		
たんぱく質の 5%として算出					
片栗粉	5	0.1	338	小さじ 1 3g	0.2
砂糖(上白糖)	0	0.0	341	小さじ 1 3g	0
食塩	0	0.0	0	小さじ 1 6g	0
植物油	0	0.0	886	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 6 版⁸⁾

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 2020年版 アミノ酸成分表編³⁾

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(610)
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 2020年版 アミノ酸成分表編³⁾

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³⁾

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
肉類	233	742	18.5	4.0	2000	ゼラチン	120	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
魚類	320	821	21.5	3.8	3700	かずのこ 乾	120	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
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	5.1	4500	カゼイン	42	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	コーヒー牛乳
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)
豆類	81	1119	20	5.6	4500	分離大豆たんぱく塩分無調整	120	豆乳飲料 麦芽コーヒー
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
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
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
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

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、フェニアラニン量を示します。

摂取フェニ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	フェニアラニン mg
PKU 治療用ミルク					
フェニ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 13%液 100ml 中	514 67	11.1 1.4	430 56
ほほえみ	明治	製品 100g 中 13.5%液 100ml 中	506 68	11.1 1.5	468 63
レーベンスミルクはいはい	和光堂	製品 100g 中 13%液 100ml 中	518 67	11.4 1.5	440 57
はぐくみ	森永乳業	製品 100g 中 13%液 100ml 中	512 67	10.5 1.37	463 60
E赤ちゃん	森永乳業	製品 100g 中 13%液 100ml 中	512 67	10.5 1.37	406 53
母乳(人乳)		100g中	61	1.1	43

特殊ミルク情報(2022) No.57 P .80,91,92

<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と覚え、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、芋類が大さじ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ものから始め、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フェニルアラニン量を分析しました。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。

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。

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 2020 年版 アミノ酸成分表編³⁾

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	6.1	20	0.4	小さじ 1 6g
うすくちしょうゆ	260	4.9	16	0.3	小さじ 1 6g
淡色辛みそ(白みそ)	680	11.1	41	0.7	小さじ 1 6g
赤みそ	700	11.3	42	0.7	小さじ 1 6g
だし入りみそ	550	10.0	33	0.6	小さじ 1 6g
中濃ソース	20	0.5	1	-	小さじ 1 6g
トマトケチャップ	40	1.2	2	0.1	小さじ 1 5g
オイスターソース	87	6.1	5	0.4	小さじ 1 6g
固形コンソメ	19	8.2	1	0.3	1 個 4g
中華だし(顆粒)	190	10.6	5	0.3	小さじ 1 2.5g
和風だし(顆粒)	260	26.8	8	0.8	小さじ 1 3g
酢(穀物酢)	(5)	0.1	-	0	小さじ 1 5g
酒(普通酒)	(11)	0.3	0.6	0	小さじ 1 5g
本みりん	12	0.2	0.7	0	小さじ 1 6g
フレンチドレッシング	-	0	-	0	大さじ 1 15g
サウザンアイランドドレッシング	8.8	0	1.3	0	大さじ 1 15g
マヨネーズ 全卵型	56	1.3	6.7	0.2	大さじ 1 12g
マヨネーズ 卵黄型	100	2.2	12	0.3	大さじ 1 12g
マヨネーズ 低カロリータイプ	77	2.6	9	0.3	大さじ 1 12g
めんつゆ ストレート	59	2.0	47	1.6	75ml 80g
めんつゆ 三倍濃厚	120	4.1	25	0.9	大さじ 1 21g
焼肉のたれ	180	3.6	32	0.6	大さじ 1 18g
カレールー	240	5.7	48	1.1	1 人分 20g
ごまだれ	340	7.2	68	1.4	大さじ 1 20g
植物油	0	0	0	0	小さじ 1 4g
バター	27	0.5	1	0	小さじ 1 4g
マーガリン	21	0.4	1	0	小さじ 1 4g
片栗粉	(5)	0.1	-	0	小さじ 1 3g
ふりかけ たまご	910	20.9	23	0.5	1 食 2.5g
お茶漬けの素 さけ	710	20.2	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6版⁸⁾

たんぱく質:アミノ酸組成によるたんぱく質

IX. 治療用食品のよりよい利用のために⁹⁾

なぜ治療用食品は必要か

アミノ酸代謝異常症など低たんぱく質の食事療法を長期間にわたり成功させるためには、食事を美味しく、また変化をもたせるために、治療用ミルクに加えて低たんぱく質治療用食品を欠かすことができません。

自然食品と治療用食品を可能な範囲で組み合わせて、満足感も得られるようにし、生涯にわたって、食事療法が継続できるようにします。

PKUの食事療法が開始されてから50年近くの間、治療用食品が開発され、メーカーの数も増え、治療用食品の種類も多くなり、単調になりがちな献立に変化をつけやすくなりました。

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

たんぱく質の60～70%、エネルギーの50%前後を特殊治療用ミルクから摂取することになります。その他の栄養量は、自然食品由来から摂取することになります。しかし、1日に必要なたんぱく質、エネルギーを自然食品で摂取した場合、制限すべきアミノ酸(フェニルアラニン)が多くなり過ぎることがあります。栄養量の過不足を補うために治療用食品を組み合わせる必要があります。

治療用食品の分類

米	低たんぱく質ごはん	低たんぱく質米
もち	めん類	パン
粉類	菓子類	調味料

治療用食品としての代表的な製品

主に主食として利用できる食品	
でんぷん米	低たんぱく質米
低たんぱく質ごはん	でんぷんもち
でんぷんスパゲティ	でんぷんめんきしめん
APROTEN スパゲティ（輸入品）	APROTEN 中華めんタイプ（輸入品）
低たんぱく食パン	低たんぱくパンクロワッサンタイプ

主食、間食、副食に利用できる食品
でんぷん小麦粉

菓子類	
せんべい	クッキー
ビスケット	ラスク
チョコレート	

製品の利用について

でんぷん製品は、たんぱく質をほとんど含まないため、アミノ酸代謝異常症に共通して利用できます。しかし、低たんぱく質食品、低フェニルアラニン食品は、それぞれの食品によってアミノ酸含有量が異なりますので、血中フェニルアラニン値を測定しながら許容量の範囲で使用しましょう。

【主食のとり方について】

精白米ごはん 100gの栄養価

エネルギー168kcal たんぱく質 2.5g フェニルアラニン 120mg

※PKU では、フェニルアラニン制限のため普通のごはんを十分に食べることができないため、治療用食品を利用します。

●低たんぱく質米・ごはん

普通の米からたんぱく質を除去し、除去の割合によって、たんぱく質含有量が違ってきます。商品化されている除去の割合は、低たんぱく質米、低たんぱく質ごはんによって、違いがありますが全体として 1/35～1/3 まであります。

●でんぷんもち

小麦でんぷんやとうもろこしでんぷんで作られたものが多く、主食、副食、間食に手軽に使いやすく、ゆでたり焼いたり、切って油で揚げたり、電子レンジで加熱してもよく、いろいろな料理に応用できます。

磯辺もち、きなこもち（ゲンブンきなこを使用）、ごまもち、くるみもち、みたらし団子、雑煮、鍋料理、ピザ風、グラタン、すまし汁など。

刻んでお好み焼きに入れたり、でんぷん米を炊く時に入れたりすると、炊き上がりが精白米に近く、食べやすくなります。

※製品によって、多少調理法や加熱時間が変わりますので、説明書を読んで試みましょう。

●パン

低たんぱく質パンの種類は、食パン型、ロールパン、クロワッサンタイプなどがあります。

低たんぱく質パンをオーブントースターで焼き、ジャム類、はちみつ、マーガリンなどをぬったり、野菜、果物、缶詰フルーツなどでサンドイッチにしたり、主食、間食として利用することができます。

●めん類

きしめん、細うどん、マカロニ、日本そば風味、イタリア産スパゲティなど種類が豊富にあります。

鍋料理、サラダ、酢の物、揚げることによっておやつにも応用できます。

※製品によって、扱い方、ゆで時間など異なりますので、商品の説明書を参考にします。

【粉類の利用方法について】

でんぷん小麦粉は、小麦ととうもろこしのでんぷんだけでできており、100g中のフェニルアラニン量 11mg です。天ぷらの衣などの料理に、他の材料とあわせて、お好み焼き、たこ焼き風のもの、クレープ、クッキー、ケーキ、パンなども焼くことができます。

【菓子類について】

近年、低たんぱく、低フェニルアラニンの菓子類は、種類が豊富になっています。



<参考資料>

- 1)伊藤貞嘉、佐々木敏監修(2020). 日本人の食事摂取基準 2020 年版 第一出版
- 2)“日本人の食事摂取基準”厚生労働省.
http://www.mhlw.go.jp/bunya/kenkou/syokuji_kijyun.html (参照 2016-02-26)
- 3)文部科学省 科学技術・学術審議会資源調査分科会 報告(2021). 日本食品標準成分表 2020 年版(八訂)アミノ酸成分表編
- 4)“日本食品標準成分表 2020 年版(八訂)について”文部科学省.
http://www.mext.go.jp/a_menu/syokuhinseibun/1365295.htm
(参照 2016-2-26)
- 5)特殊ミルク事務局(2022). 特殊ミルク成分表 特殊ミルク情報,No.57,P80,91,92
- 6)特殊ミルク共同安全開発委員会 フェニルケトン尿症治療指針改定委員会
(2019)フェニルケトン尿症(高フェニルアラニン血症の一部を含む)治療指針の第3次改定の経緯と改訂勧告治療指針(2019年)について 特殊ミルク情報,No.55,P89-91
- 7)“乳児用調製粉乳の安全な調乳、保存及び取扱いに関するガイドラインの概要 (FAO/WHO 共同作成)”厚生労働省.
<http://www.mhlw.go.jp/topics/bukyoku/iyaku/syoku-anzen/qa/dl/070604-1a.pdf> (参照 2016.2.26)
- 8)女子栄養大学出版部(2022). 調理のためのベーシックデータ第6版 女子栄養大学出版部
- 9)特殊ミルク共同安全開発委員会(編):改定 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. 恩賜財団母子愛育会,2008 より引用、一部改変