

## 페닐케톤뇨증(Phenylketonuria)의 식ைய법

순천향의대 서울병원 영양과

이 봉 미

### 서 론

페닐알라닌은 인간의 성장발육과 건강유지에 없어서는 안 되는 필수 아미노산의 하나로서 단백질의 합성에 이용되는 것 외에 대부분이 티로신으로 변형되어 단백질, 호르몬, 카테콜아민 등 인체에 중요한 물질을 만드는 재료로서 이용된다. 페닐케톤뇨증은 주로 백인에게 발생되며 상염색체 열성유전에 의해 나타나는 유전적 대사 질환으로 페닐케톤뇨증 환자의 간 내 페닐알라닌 수산화 효소(phenylalanine hydroxylase)의 활성이 정상인의 0.27% 정도로 낮아 페닐알라닌이 티로신으로 전환되지 못하여 혈중 페닐알라닌 농도가 현저히 증가되고 페닐알라닌 및 페닐피루브산(phenylpyruvic acid), 페닐아세트산(phenylacetic acid)과 같은 페닐알라닌 대사물들이 소변으로 배출된다. 티로신의 합성이 중단되면 멜라닌 생성도 감소되어 페닐케톤뇨증을 조기에 치료받지 못한 아동은 피부와 모발색이 더 희고 연하다. 치료하지 않고 계속 방치하면 96-98%는 지능지수가 50이하로 저하된다. 이러한 정신지체는 과량의 페닐알라닌이 다른 아미노산과 경쟁하여 신경세포로 운반되어 아미노산 불균형을 초래하고 이로 인해 단백질 합성 및 시냅스 생성이 저해됨으로써 나타나는 것으로 생각된다. 식품 중의 단백질에는 동물성과 식물성을 막론하고 4-6% 정도의 페닐알라닌을 함유하고 있어 보통식품을 섭취하는 경우 페닐알라닌의 체내 축적을 피할 수가 없다. 따라서 유일한 본질적인 치료법은 페닐알라닌을 제한하는 식이요법인데 페닐케톤뇨증의 식이요법은 특정한 물질이 체내에 축적되는 선천성 대사 이상증 치료의 모델이 되고 있다. 그러므로 페닐케톤뇨증의 식이요법이 잘 되느냐 안 되느냐가 다른 대사 이상증의 치료 성적까지도 좌우하는 열쇠가 된다.

### 본 론

#### 1. 페닐케톤뇨증 영양관리 및 식사지침

페닐케톤뇨증 환자에게는 페닐알라닌의 제한이 절대적으로 필요하지만 정상적인 성장과 발달을 위해 필요량을 적절히 공급하여 혈청 페닐알라닌의 상승과 이로 인한 정신지체를 방지할 수 있도록 하여야 한다 (Table 1).

페닐알라닌 요구량은 발육이 왕성한 유아기에 많고 성인에 가까울수록 적어진다. 단, 사춘기와 임신 수유 중에는 그 요구량이 많아진다. 소아기에 공급받는 페닐알라닌양은 대략 Table 2와 같다.

혈청 페닐알라닌 유지량은 증세에 따라 개인별 차이가 있기 때문에 특히 치료 시작 1개월간은 가급적이면 주 2-3회정도 측정하고, 여러 임상증상과 체중증감, 혈청 단백질, 혈액소치에 유의하며, 페닐알라닌 결핍증상

Table 1. 혈중 페닐알라닌치의 유지 범위

| 연 령            | 유지범위(mg/dl) |
|----------------|-------------|
| 영아기-유아기 전반     | 2-4         |
| 유아기 후반-초등학교 전반 | 3-6         |
| 초등학교 후반        | 3-8         |
| 중학교            | 3-10        |
| 그 이후           | 3-15        |

Table 2. 연령별 페닐알라닌 치료 지침

| 연 령    | 섭취 페닐알라닌양(mg/kg/day) |
|--------|----------------------|
| 0-3개월  | 50-70                |
| 3-6개월  | 40-60                |
| 6-12개월 | 30-50                |
| 1-2세   | 20-40                |
| 2-3세   | 20-35                |
| 3세 이상  | 15-35                |

을 피한다. 치료시작 2개월 이후에도 영아기에는 주 1회 정도, 유아기 이후는 월 1-2회 정도 혈중 단백치를 측정하면서 치료를 하는 것이 바람직하다. 영아와 소아의 경우 정상적인 성장속도와 발달 및 영양상태를 유지하고, 비정상적인 행동을 방지하며, 성인의 경우 적절한 체중유지와 행동개선, 골감소증을 방지하는데 목표를 두고 있다. 처음 식사처리를 시작할 때와 혈청 페닐알라닌 수준이 이상적인 수준(2-10 mg/dl)으로 유지되지 않을 때는 혈청 페닐알라닌의 수준을 추가로 측정하도록 한다. 칼로리, 당질, 지방, 비타민, 무기질 요구량은 정상 아동의 경우와 동일하고 수분은 최소 1 ml/kcal로 공급한다. 페닐케톤뇨증을 위한 특수 조제품은 페닐알라닌이 없거나 그 함량이 낮고 영양권장량을 충족시킬 수 있는 양의 비타민, 무기질이 함유되어 있는데 이런 제품들은 숙련된 영양사나 의사의 책임하에 처방되어야 한다.

1) 식사계획

페닐케톤뇨증의 식사계획은 의사의 지시에 따라 환자의 성장발육과 건강유지에 필요한 페닐알라닌의 최소량을 확보하고, 더욱이 발육시기에 맞는 칼로리와 영양소(단백질, 지질, 당질, 비타민, 무기질 등)의 과부

족 없이 보충할 수 있는 저 페닐알라닌식을 장기간 계속하는 것이다. 또한 페닐케톤뇨증의 치료에 있어 필수 불가결한 저 페닐알라닌식은 환자의 임상증상에 따라 그 내용이 달라져 성장발육의 단계에 맞춰 수시로 변경할 필요가 있다.

(1) 칼로리, 단백질, 페닐알라닌의 필요량 결정

월령, 연령에 따른 칼로리, 단백질, 페닐알라닌, 수분의 영양권장량은 Table 3에 제시되어 있다.

단백질 필요량은 정상아의 경우와 동일하나 페닐알라닌 함량이 조절된 조제식의 경우 단백질 함량이 높기 때문에 단백질 섭취량이 많아질 수 있다. 단백질 섭취가 부적절하게 되면 영아에게 성장부진, 체중감소, 혈청 알부민 수치저하, 골감소증이 나타나고 소아와 성인에서는 머리숱이 감소된다. 칼로리 섭취가 부적절하면 체중이 감소하고, 체단백질이 분해되어 혈청 페닐알라닌이 증가되므로 주의해야 한다. 정기적으로 체중측정이나 혈액검사를 실시하여 단백질의 부족여부를 알아보고 의사나 영양사의 지도를 받으면서 식사를 조절하는 것이 필요하다. 특수조제식품(저 페닐알라닌 우유, 페닐알라닌 제거분유 등)의 사용률이 증가되면 페닐알라닌은 억제되고 열량이나 단백질의 섭

Table 3. 페닐케톤뇨증 영아, 소아, 성인의 영양권장량

| 연령 | 영양소          |            |              |                    |             |
|----|--------------|------------|--------------|--------------------|-------------|
|    | 페닐알라닌(mg/kg) | 단백질(mg/kg) | 칼로리(kcal/kg) | 수분(ml/kg)          |             |
| 영아 | 0-3개월        | 50-70      | 3.0-3.5      | 120(95-145)        | 135-160     |
|    | 3-6개월        | 40-60      | 3.0-3.5      | 110(80-135)        | 130-160     |
|    | 6-9개월        | 30-50      | 2.5-3.0      | 110(80-135)        | 125-145     |
|    | 9-12개월       | 30-50      | 2.5-3.0      | 105(80-135)        | 120-135     |
|    | (mg/day)     | (g/day)    | (kcal/day)   | (ml/day)           |             |
| 소아 | 1-4세         | 200-400    | 30           | 1,300( 900-1,800)  | 900-1,800   |
|    | 4-7세         | 210-450    | 35           | 1,700(1,300-2,300) | 1,300-2,300 |
|    | 7-11세        | 220-500    | 40           | 2,400(1,650-3,300) | 1,650-3,300 |
| 영아 | 11-15세       | 250-750    | 50           | 2,200(1,500-3,000) | 1,500-3,000 |
|    | 15-19세       | 230-700    | 50           | 2,100(1,200-3,000) | 1,200-3,000 |
|    | 19세이상        | 220-700    | 50           | 2,100(1,400-2,500) | 2,100-2,500 |
| 남아 | 11-15세       | 225-900    | 55           | 2,700(2,000-3,700) | 2,000-3,700 |
|    | 15-19세       | 295-1,100  | 65           | 2,800(2,100-3,900) | 2,100-3,900 |
|    | 19세이상        | 290-1,200  | 65           | 2,900(1,000-3,300) | 2,000-3,300 |

취는 많아지게 되지만 주로 아미노산의 혼합물로 만들어진 특수조제식품과 비교해 보았을 때 자연식품에 함유되어 있는 단백질이 영양적 효용이 높기 때문에 가능한 한 자연 단백질 종류와 양이 많이 함유된 식사가 바람직하다.

#### (2) 특수조제식품과 일반식품의 1일 사용량 결정

영아나 소아의 단백질 및 페닐알라닌 권장량에 따라 특수조제식품의 사용량이 결정된다. 자연식품에는 페닐알라닌이 많이 함유되어 있으므로 단백질과 칼로리의 적절한 섭취를 위해 저 페닐알라닌 조제식으로부터 하루 단백질 필요량의 85-90%를 공급하도록 하고 영유아의 경우 적절량의 페닐알라닌 섭취를 위하여 우유나 두유를 페닐케톤뇨증 조제식에 추가한다. 좀더 나이가 들면 고품식품을 다양하게 사용할 수 있도록 우유는 식사에 포함시키지 않는다.

#### (3) 삼투압에 대해서

모유나 일반조제분유의 삼투압은 체액의 삼투압과 거의 동일하기 때문에 마셔도 조직내의 수분은 감소되지 않는다. 그러나 특수 조제식품 중 치료용 우유는 단백질 대신에 아미노산 혼합물을 사용하기 때문에 지시대로 녹여도 체액보다 삼투압이 높아지므로 체내 조직의 감소가 일어나 탈수상태가 된다. 특히 신생아기에는 치료용 우유를 진하게 녹이지 말아야 하고 탈수상태를 방지하기 위해서 치료용 우유 외에 수분을 충분히 공급해야 한다.

## 2. 발육 단계별 영양관리

1997년 1월부터 국가의 방침으로 전국의 신생아를 대상으로 혈액지를 사용하여 페닐케톤뇨증과 갑상선기능저하증에 대한 스크리닝(screening)을 실시하여 조기발견 및 치료가 가능하게 되었다.

### 1) 영아기

페닐케톤뇨증으로 진단되면 저 페닐알라닌 분유나 페닐알라닌 제거분유를 기본으로 부족한 페닐알라닌은 모유(모유가 부족한 경우는 조제분유)로 보충한다. 이럴 경우 연령별 지시 영양량을 참고로 페닐알라닌, 칼로리, 단백질의 1일량을 설정하여 저 페닐알라닌 분유와 모유의 비율이 결정된다. 수유량과 모유 분비량의 경우 페닐알라닌 양은 63-88 mg/dl와 제품에 따른 차이가 있기 때문에 자연 단백질의 비율을 많이 하기 위해서는 페닐알라닌이 적게 포함된 것을 선택하도록 한다.

치료용 분유는 모유와 조제분유보다 삼투압이 높은 우유이므로 조제유 중의 수분 이외에도 줄 수 있는 만큼 충분히 수분을 더 주도록 한다.

### 2) 이유기

영아기 후반부터 이유식을 주지만 주가 되는 것은 어디까지나 치료용 분유이고, 그 분유 중의 페닐알라닌 양과 이유식중의 페닐알라닌 양과의 합계가 연령층에서 섭취해야 할 지시 페닐알라닌 양이 되게끔 조정한다. 이유식으로서 주는 식품은 단백질이 적은 식품인 야채, 과일, 감자류(고구마류) 그 이외에 곡류, 전분, 사탕, 유지류 등을 주로 선택한다. 일반적으로 권하는 것으로 야채 스프 다음에는 당질이 많은 죽이나 감자, 그리고 단백질이 많은 난황, 두부 등이지만 이와 같은 단백질 식품의 맛에 빠지면 유아기 이후의 식사요법으로 페닐알라닌을 제한하는데 힘이 들기 때문에 감자(고구마), 야채, 과일, 곡류를 중심으로 이유식을 한다. 치료용 분유 이외에 여러 가지 식품을 먹게 되면 계산도 복잡하게 되어 조절하기가 어려워져서 이유가 늦어진다. 치료용 분유를 계속 섭취할 필요가 있기 때문에 적절한 시기에 야채 등 분유 이외의 식품을 먹게끔 하지 않고서는 유아기 이후의 식사요법이 원활하게 되지 않을 수가 있다.

### 3) 유아기

성장에 따라 에너지, 단백질이 많이 필요하게 되지만 페닐알라닌의 제한을 지키려고 하면 단백질의 섭취량이 부족되기가 쉽다. 이 시기에는 음식에 대한 즐거움이 생겨 여태까지 맛있었던 치료용 분유를 싫어하거나 매일 똑같이 먹던 것을 지루하게 느낄 수도 있다. 그러므로 유아원, 유치원의 간식과 식사에 관해서 검토, 연구하여야 한다.

### 4) 학동기

초등학교에 입학하면 학교급식이 시작된다. 다른 학생과 동일한 것을 먹지 못하는 괴로움이 크기 때문에 학교선생님과 영양사의 협력을 얻어 급식 우유를 치료용 분유나 쥬스로 대체한다. 또 생선, 고기, 계란 등의 먹는 양을 감소시킴으로써 조절할 수도 있다. 그러나 우유와 생선, 고기, 계란의 양을 감소시켜도 혈중의 페닐알라닌치가 높아지는 경우에는 혼자만이 급식을 먹지 못하는 학생의 심리적인 부담감이 있지만 저 페닐알라닌의 도시락을 지참하는 등의 방법을 이용한다.

**5) 중·고등학생**

뇌 발달이 대단히 빠른 영아기에는 식사요법을 엄격히 실행하여 나이 먹는데 따라 뇌파, 혈중 페닐알라닌치 등의 상태를 관찰하면서 서서히 식사제한을 느슨하게 한다. 중학생, 고등학생이 되면 학교 급식 뿐만 아니라 도시락 혹은 학교에 설치되어 있는 학생식당을 이용하는 경우가 많아진다. 중학생은 계속적으로 식사요법을 해야 하는 경우가 많기 때문에 원칙적으로 도시락을 지참한다. 고교생이 되면 친구들과 함께 식당에서 먹거나 마시게 되는 기회가 많아지는데 치료용 분유는 계속 마실 수 있지만 식사는 단백질이 적은 식품을 많이 이용하도록 한다. 여자의 경우는 뇌파 이상이나 경련이 일어나지 않아도 상태를 생각해서 치료용 우유를 계속해서 마시는 것이 좋다.

**6) 모성 페닐케톤뇨증(Maternal phenylketonuria)**

성인환자의 경우에는 보통 식사제한을 느슨하게 하고 있기 때문에 혈중 페닐알라닌치는 재차 상승하게 되지만 페닐케톤뇨증인 여자가 결혼하여도 남편이 페닐케톤뇨증의 보인자가 아닌 한 페닐케톤뇨증인 자식은 낳지 않게 된다. 그러나 그 자식은 정상 여성에 비해 정신박약아, 저체중아, 소두증이나 선천성 심장병에 걸린 아이를 출산할 위험이 많으며 유산율도 높다. 이것을 모성 페닐케톤뇨증이라 하며 태아가 탯줄을 통해 고농도의 페닐알라닌 함유 혈액으로 키워졌기 때문에 일어난다. 이것의 예방으로서는 페닐알라닌 제한식을 임신 이전부터 시작하여 면밀한 계획 하에 임신하고 이후 출산까지 식사요법을 계속하는 것이 최상의 방법으로 여겨지고 있다. 페닐케톤뇨증 식사요법을 중지하였다가 다시 시작하는 것이 어려우므로 페닐케톤뇨증

인 여성은 식사요법을 중지한 이후에도 페닐케톤뇨증 특수 조제식을 소량씩 섭취하여 계속 조제식의 맛에 익숙한 상태로 지내는 것이 필요하다. 동기여부가 잘 된 경우라 할지라도 임신기간 동안 식사요법을 계속하는 것은 매우 힘든 일이므로 가족, 의사 및 영양사의 도움이 필요하다.

**3. 식품 교환표 및 식품군별 분류**

**1) 식품 교환표의 목적**

페닐케톤뇨증 식품 교환표는 저 페닐알라닌식을 장기간 계속해야 하는 환자 개인의 상태에 맞춰 항상 정확하고 용이하게 내용에 대응할 수 있도록 도와 페닐케톤뇨증 치료에 도움이 되도록 만들어진 지침이다. 우리 주변에 있는 수 백 종류의 식품 중 영양소가 비슷한 식품을 몇 개의 그룹으로 분류하여 동일 그룹 중에서 페닐알라닌 양이 거의 대등한 식품을 즐기거나 식사습관에 맞춰서 상호 교환하여 얻는 방법을 명시하였다. 페닐알라닌 양의 파악이 가장 중요하기 때문에 식품 교환 단위는 페닐알라닌 10 mg이 함유된 식품량을 1단위라 정해서 그것을 식품의 기준으로 삼고 있다. 식품에 함유되어 있는 페닐알라닌 양에 따라 식품을 9개 그룹별로 정리하였다.

**2) 식품분류**

페닐케톤뇨증 식품 교환표에 명시된 식품은 농촌진흥청 아미노산 분류표와 일본의 페닐케톤뇨증 식품 교환표에 있는 식품을 참고하였다. 식품에 함유되어 있는 페닐알라닌양에 의거하여 Table 4와 같이 I. 페닐알라닌을 함유한 식품군, II. 페닐알라닌을 거의 함유하지 않고 칼로리만 되는 식품군, III. 페닐알라닌과

**Table 4. 식품분류**

| 식품군                             | 식품 분류   |
|---------------------------------|---|
| I 페닐알라닌을 함유한 식품                 | 1군 곡류<br>2군 과일류, 종실류, 감자류<br>3군 녹황색 채소, 담색 채소, 버섯류, 해조류<br>4군 어육난두류<br>5군 조미료 |
| II 페닐알라닌을 거의 함유하지 않고 칼로리만 되는 식품 | 6군 설탕류, 전분류<br>7군 유지류   |
| III 페닐알라닌과 칼로리 조정에 사용되는 식품      | 별표 과자, 기호음료<br>치료용 식품   |

칼로리의 조정에 사용되는 식품군 등 세 군으로 크게 분류한다. I의 식품군은 1군-5군으로 분류하고 II군은 6군, 7군으로 또한 별표는 치료용 식품으로 분류한다.

**3) 식품 교환표 개요**

식품 100 g 중의 페닐알라닌 양을 구해 1-7군, 별표 및 치료용 식품으로 분류된 각 식품에 관해서 1단위(페닐알라닌 10 mg)당의 식품의 분량과 여러 가지 식품 1단위 당의 칼로리와 단백질이 명시되어 있어 페닐알라닌과 동시에 에너지와 단백질 양이 계산될 수 있게 고안되어 있고 각 식품의 기준량이 명시되어 있다(Table 5).

**4. 식사요법의 실제**

**1) 연령별 지시 영양량**

생후 1개월에서 15세까지 10단계로 나누어 Table 6의 상단에 월·연령별로 페닐케톤뇨증 환자의 하루

필요한 페닐알라닌 양, 에너지 및 단백질의 지시량을 명시하였다. 에너지와 단백질의 지시량은 한국인 6차 권장량과 ROSS의 nutrition supports protocols를 기준으로 환자의 건강 유지 및 성장 발육에 필요한 영양을 기본으로 하였다. 그러나 이러한 지시 영양량은 어디까지나 하나의 기준이고 환자 개개인의 신체발육 상황이나 혈청 페닐알라닌치 등의 검사성적에 의거하여 결정되는 것으로서 식사 요법의 실제에는 주치의와 검토를 거듭하면서 환자 개인에게 적합한 것을 결정한다.

**2) 지시 영양량에 적합한 단위 배분의 방법**

연령에 맞는 페닐알라닌 및 단백질, 열량 권장량을 계획하고 각 식품군에서 섭취해야 하는 페닐알라닌 단위를 곡류(1군) 40%, 과일류(2군) 5%, 감자류(2군) 15%, 야채류(3군) 20%, 어·육·난·두류(4군) 20%, 조미료(5군) 5%의 섭취비율로 배분한다.

**3) 단위 배분 및 식단의 예**

5개월된 체중 7 kg 영아를 위한 단위배분과 식단의 예

|        |            |                              |
|--------|------------|------------------------------|
|        | 페닐알라닌 권장량  | 50 mg/day                    |
| 지시 영양량 | 페닐알라닌 지시량  | 50 mg×7 kg = 350 mg/day      |
|        | 페닐알라닌 지시단위 | 35단위                         |
|        | 칼로리 권장량    | 110 kcal×7 kg = 770 kcal     |
|        | 단백질 권장량    | 3 g-3.5 g×7 kg = 21 g-24.5 g |

**Table 5. 페닐케톤뇨증의 식품 교환표**

| 식품 분류       | 1단위(페닐알라닌 10 mg)당 평균치 |         |        |
|-------------|-----------------------|---------|--------|
|             | 열량 (kcal)             | 단백질 (g) | 중량 (g) |
| 1군 곡류       | 7                     | 0.2     | 3      |
| 2군 과일류      | 41                    | 0.5     | 55     |
| 종실류         | 12                    | 0.2     | 3      |
| 감자류         | 10                    | 0.2     | 10     |
| 3군 녹황색채소    | 4                     | 0.3     | 20     |
| 담색채소        | 11                    | 0.4     | 30     |
| 버섯류         | -                     | 0.3     | 15     |
| 해조류         | -                     | 0.3     | 4      |
| 4군 어·육·난류   | 2                     | 0.3     | 1.8    |
| 두류          | 3                     | 0.2     | 0.8    |
| 우유 및 유제품    | 9                     | 0.2     | 7      |
| 분유·치즈       | 4                     | 0.2     | 1      |
| 5군 조미료      | 2                     | 0.3     | 3      |
| 6군 설탕류      |                       |         |        |
| 전분류         |                       |         |        |
| 7군 유지류      |                       |         |        |
| 별표 과자, 기호음료 |                       |         |        |
| 치료용 식품      |                       |         |        |
| 일반조제 분유     |                       |         |        |
| 치료용 분유      |                       |         |        |

**결 론**

현재 순천향대학교 부속 서울병원에서는 앞에 제시한 지침에 따라 식품 교환표를 이용하여 페닐케톤뇨증 환자의 식사치료 및 그 외 대사성 질환의 식사치료를 하되, 아동의 발육상태 및 권장 영양량과 한국 식품수급상황을 고려하여 식사치료를 시행하고 있다. 아직까지는 식사요법에 관한 지식 중 많은 부분이 외국의 연구 결과에 의존하고 있고 식품 분석 자료 등의 기초자료가 부족하여 식사요법 시행에 다소 제한을 받는 경우가 있다. 또, 치료용 식품이 거의 없어 수입품에 의존하게 되며 다양한 치료용 식품을 이용하기 어렵다. 다행

Table 6. 연령별 지시 영양량에 따른 배분표

| 연령<br>(체중kg)         | 1개월<br>(4 kg) | 5개월<br>(7 kg) | 7개월<br>(8 kg) | 10개월<br>(9 kg) | 1-2세<br>(11 kg) | 3-4세<br>(15 kg) | 5-6세<br>(18 kg) | 7-9세<br>(26 kg) | 10-12세<br>(36 kg) | 13-15세<br>(50 kg) |         |    |
|----------------------|---------------|---------------|---------------|----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-----------------|-------------------|-------------------|---------|----|
| 지시 영양량               |               |               |               |                |                 |                 |                 |                 |                   |                   |         |    |
| 페닐알라닌<br>(mg/kg/day) | 60            | 50            | 40            | 40             | 30              | 30              | 25              | 25              | 20                | 18                |         |    |
| 페닐알라닌<br>(mg/day)    | 240           | 350           | 320           | 360            | 330             | 375             | 450             | 650             | 720               | 900               |         |    |
| 열량(kcal)             | 480           | 750           | 880           | 950            | 1,200           | 1,400           | 1,600           | 1,800           | 2,100             | 2,300             |         |    |
| 단백질(g)               | 14            | 21            | 24            | 27             | 30              | 40              | 45              | 50              | 60                | 65                |         |    |
| 치료용페닐알라닌<br>제거분유     | 0<br>(56 g)   | 0<br>(100 g)  | 0<br>(120 g)  | 0<br>(120 g)   | 0<br>(138 g)    | 0<br>(99 g)     | 0<br>(110 g)    | 0<br>(110 g)    | 0<br>(135 g)      | 0<br>(137 g)      |         |    |
| 조제분유                 | 24<br>(46 g)  | 27<br>(52 g)  | 9<br>(17 g)   | 7<br>(13 g)    | -               | -               | -               | -               | -                 | -                 |         |    |
| 식품의<br>분류<br>단위      | 1군 곡류         | 0             | 4             | 10             | 12              | 12              | 14              | 21              | 22                | 30                |         |    |
|                      | 2군 과일<br>감자   | 0             | 0.2<br>0.3    | 1<br>1         | 1.5<br>2.5      | 2<br>3          | 2<br>5          | 2<br>7          | 2<br>10           | 3<br>12           | 3<br>15 |    |
|                      | 3군 야채         | 0             | 0.2<br>0.3    | 1<br>2         | 2<br>2          | 3<br>3          | 3<br>4          | 3<br>4          | 5<br>7            | 5<br>8            | 6<br>9  |    |
|                      | 4군 어육난류       | 0             | 3             | 6              | 7               | 7               | 7               | 10              | 13                | 14                | 18      |    |
|                      | 5군 조미료        | 0             | 0             | 2              | 2               | 2               | 2               | 2               | 3                 | 4                 | 5       |    |
|                      | 6군 사탕,<br>전분  | 0             | 0             | 0              | 0               | 0               | 0               | 0               | 0                 | 0                 | 0       |    |
|                      | 7군 유지         | 0             | 0             | 0              | 0               | 0               | 0               | 0               | 0                 | 0                 | 0       |    |
|                      | 치료용<br>식품     | 전분미           | 0             | 0              | 0               | 0               | 1               | 2.5             | 3                 | 3.5               | 4       | 4  |
|                      | 섭취영양량         | 페닐알라닌섭취단위     | 24            | 35             | 32              | 36              | 33.5            | 37.5            | 45                | 65                | 72      | 90 |
|                      | 페닐알라닌(mg)     | 240           | 350           | 320            | 360             | 330             | 375             | 450             | 650               | 720               | 900     |    |
| 칼로리(kcal)            | 464           | 777           | 805           | 850            | 1,166           | 1,436           | 1,600           | 1,845           | 2,176             | 2,298             |         |    |
| 단백질(g)               | 14            | 23            | 26            | 27             | 30              | 40              | 45              | 50              | 60                | 65                |         |    |

히 페닐알라닌 제거분유의 경우 매일 pku-1, pku-2 등이 있어 구입이 용이해지긴 했지만 앞으로도 선천성 대사 질환의 식사요법에 관한 더 많은 관심이 요구되고 이와 관련된 연구조사가 활발하게 이루어져 다양한 제품 개발 및 생산으로 효율적이며 실용적이고 쉽게 시행할 수 있는 식사요법이 개발되길 기대해 본다.

참 고 문 헌

1) 보건복지부 한국보건사회연구원. 선천성 대사이상 질환 식이 지침서 1-67.

2) 이동환. 소아특수질환에서의 영양관리 유전성 대사 질환의 식이요법. 영남대학교 의과대학 소아과학 심포지움 55-63.  
 3) Nelson JK, Moxness KE, Jensen MD, Gastineau CF. Mayo Clinic Diet Manual, 7th ed., Mosby, 1994:524-37.  
 4) Am Diet Assoc. Manual of Clinical Dietetics, 4th ed., 1988:253-57.  
 5) Hay WW. Phenylketonuria. In: Neonatal Nutrition and Metabolism. Mosby, 514-6.  
 6) 대한영양사회. 소아 대사이상(페닐케톤뇨증) 임상영양 관리 지침서, 1999:521-36.