資 料

長鎖飽和脂肪酸制限食中のC_{26:0}脂肪酸含量

萩原清和, 津田明子, 市川富夫

国立栄養研究所応用食品部

Contents of C_{26:0} Fatty Acid in Diets Prepared for Restriction
of Long Chain Saturated Fatty Acid Intake

Kiyokazu Hagiwara, Akiko Tsuda and Tomio Ichikawa

Division of Applied Food Research, the National Institute of Nutrition

緒 言

Adrenoleukodystrophy (ALD) は、広範な脳白質の脱髄と副腎皮質細胞の膨大をみる遺伝性疾患で、種々の神経症状ならびに副腎皮質機能の低下を発現する。

病因は明らかではないが、長鎖飽和脂肪酸、特にヘキサコサン酸 (hexacosanoic acid, C_{26:0}) が蓄積することが特徴である。

ALDにおける長鎖脂肪酸の異常な蓄積は、死後の組織^{1)~4)}、培養皮膚線維芽細胞⁵⁾、プラズマ⁶⁾、赤血球⁷⁾、白血球⁸⁾に見出されている。長鎖脂肪酸はスフィンゴミエリン、ガングリオシド、コレステロールエステルなどに含まれ、ALDは長鎖脂肪酸の分解能力の欠損により生ずると考えられている。

ALDにおける長鎖脂肪酸の蓄積は、内的および外的因子が考えられるが、外的因子としての食事の長鎖脂肪酸の含量を知ることは、ALD患者の治療にとって重要なことである。

アメリカにおける通常の食事の中には、C_{26:0}脂肪酸が12~40 mg含まれており、長鎖脂肪酸制限食の調製のために個々の食品のC_{26:0}脂肪酸含量が最近報告されたが⁹⁾、我が国ではそのような報告はみられない。

そこで、我々は実際に治療に用いられている食事7日分を分析し、C_{26:0}脂肪酸含量を測定した。

試 料

国立栃木病院で8歳の少年の治療に用いられているC_{26:0}脂肪酸制限食7日分を試料に用いた。

試 料 の 調 製

1食分(300~600 g)をそれぞれホモジナイズしたのを凍結乾燥し、300 ml三角フラスコにとり、クロロホルム-メタノール(2:1)200 mlを入れ、2時間放置した。これを3回繰り返し、濾液は合わせて濃縮し、100 mlまたは200 ml定容とした。

献立からの計算に基づき、抽出液から脂質約100 mg相当量を25 mlナス型フラスコにそれぞれ採取し濃縮乾固後、メタノール4 ml、濃硫酸0.5 ml、無水硫酸ナトリウム約1 gを加え攪拌後、60°Cで30分間加温してメチル化した。これを、ヘキサンを用いて分液ロートに移し抽出したのを濃縮乾固し、ヘキサン0.5 mlを加えて溶解し、ガスクロマトグラフィーで定量した。

表1 食材料表

(g)

	穀類	菓子類	油脂類	豆類	魚介類	獣肉類	卵類	乳類	野菜類	果実類	その他
1	朝飯	130	MCT* 5				卵白 60	カテイジチーズ 25		白桃缶 100	塩, コショウ, ブイオン
	昼飯	65	ゼリー 36	豆腐 60					トマト** 50	りんご 75 フルーツカクテル 1/4C	減塩しょうゆ, 粉あめ, 砂糖, 寒天, 化学調味料, しょうゆ
	夕飯	130	マシュマロ 21			豚ヒレ 60 ゼラチン 2		スキนมイルク 25	にんじん 30		砂糖, しょうゆ, 塩, 紅茶, ブイオン, コショウ, レモンパウダー, 粉あめ
2	朝飯	130		味噌 10	たら 60			スキนมイルク 25	トマト** 50		紅茶, 砂糖
	昼飯	65	コーヒーゼリー 1ヶ マシュマロ 21	MCT* 5			卵白 60	カテイジチーズ 12	にんじん 30 トマト** 50		塩, コショウ, しょうゆ, 化学調味料
	夕飯	130	キャンデー 15			豚ヒレ 60		カテイジチーズ 12	にんじん 30	りんご 100	砂糖, しょうゆ, ブイオン
3	朝飯	130		MCT* 5	味噌 10		卵白 60	スキนมイルク 25	トマト** 50	白桃缶 100	塩, コショウ, 砂糖
	昼飯	65	キャンデー 15			鳥ササミ 60		カテイジチーズ 12	にんじん 60	フルーツカクテル 1/4C	砂糖, しょうゆ, 塩, ブイオン
	夕飯	130	コーヒーゼリー 1ヶ マシュマロ 21		味噌 10 豆腐 60		卵白 60	カテイジチーズ 12		りんご 75	減塩しょうゆ, 砂糖
4	朝飯	130				鳥ササミ 30	卵白 30	スキนมイルク 25		白桃缶 100	砂糖, しょうゆ, 塩
	昼飯	65	紅茶ゼリー 1ヶ ゼリー 36		豆腐 30	豚ヒレ 30		カテイジチーズ 12	トマト** 50	りんご 50	塩, 砂糖, しょうゆ
	夕飯	130	コーヒーゼリー 1ヶ キャンデー 15	MCT* 5		牛ヒレ 30	卵白 30	カテイジチーズ 12	にんじん 60 トマト** 50		塩, コショウ, ブイオン, 砂糖
5	朝飯	130		味噌 10	たら 60			カテイジチーズ 12	トマト** 50	白桃缶 100	砂糖, しょうゆ
	昼飯	65	キャンデー 15	MCT* 5		豚ヒレ 30		カテイジチーズ 12 スキนมイルク 25	にんじん 30 コーン } 20 にんじん }	りんご 50	塩, コショウ, カレー粉, 砂糖, ブイオン
	夕飯	130	紅茶ゼリー 1ヶ ゼリー 36	MCT* 5	豆腐 60 味噌 10	鳥ササミ 30			トマト** 100		砂糖, しょうゆ
6	朝飯	130		豆腐 60 味噌 10		鳥ササミ 30		スキนมイルク 12		白桃缶 100	減塩しょうゆ, 紅茶, 砂糖
	昼飯	うどん 90	キャンデー 15			豚ヒレ 30	卵白 30	スキนมイルク 25	にんじん 30	りんご 75	砂糖, 粉あめ, カレー粉, ブイオン
	夕飯	130	コーヒーゼリー 1ヶ マシュマロ 21	MCT* 5		鳥ササミ 30	卵白 30	スキนมイルク 12	にんじん 60		塩, 砂糖, しょうゆ, 化学調味料
7	朝飯	130		豆腐 30 味噌 10		鳥ササミ 30		スキนมイルク 25	にんじん 30 トマト** 50		砂糖, しょうゆ, 紅茶
	昼飯	65	キャンデー 15	MCT* 2			卵白 60	カテイジチーズ 25	にんじん 30	りんご 50 フルーツカクテル 1/4C	砂糖, ブイオン
	夕飯	130	コーヒーゼリー 1ヶ ゼリー 36	MCT* 2	味噌 10	豚ヒレ 60			トマト** 50	りんご 50	砂糖, 塩

* 中鎖脂肪酸

** トマトは芯と皮を除く

測定方法

ガスクロマトグラフは大倉理化学の701型を用い、カラムは3 mm ϕ $\times$ 2 m のステンレス製を使用した。充てん剤は10% Silar 10Cおよび15% DEGSを用い、10% Silar 10Cを使用したときの測定条件はカラム温度200°C、注入口温度250°C、窒素1.0 kg/cm²、水素0.5 kg/cm²、空気1.0 kg/cm²であり、15% DEGSを用いたときはカラム温度200°C、注入口温度270°C、窒素1.4 kg/cm²、水素0.5 kg/cm²、空気1.0 kg/cm²であった。それぞれのカラムで標準のC_{26:0}脂肪酸メチルエステルと同じ保持時間のピークをC_{26:0}脂肪酸とした。さらに、試験液に標準C_{26:0}脂肪酸メチルエステルを添加しピークを確認した。

検量線は、C_{26:0}脂肪酸を上記の方法でメチル化後、ヘキサンに溶解し、それぞれのカラムを用いて測定し作成した。

結果および考察

今回測定した食事は、8歳のALD患者に治療の目的で用いられているC_{26:0}脂肪酸制限食である。C_{26:0}脂

表2 各食事の中のC_{26:0}脂肪酸含量 (mg)

日	朝食	昼食	夕食	合計
1	1.32	0.72	0.08	2.12
2	0.52	0.16	0.41	1.09
3	0.08	0.28	0.31	0.67
4	0.04	0.21	0.39	0.64
5	0.41	0.85	0.34	1.60
6	0.03	0.70	0.93	1.66
7	0.67	0.31	1.71	2.69

肪酸が3 mg/日になるように、野菜の皮や芯を除くなどの工夫や油脂類などに留意して献立が立てられ、調理されている。献立および測定結果を表1、2に示した。

Van Duynらは、C_{26:0}脂肪酸含量が油脂類に圧倒的に多く、次いでキャベツ、グリーンピースなどの野菜類、次に穀類に多いことを報告している⁹⁾。

ALD患者の食事の中のC_{26:0}脂肪酸含量は、3mg/日以下が望ましいとされており⁹⁾、今回の測定結果はその目的を十分に達するものであった。

調理に用いる油脂類や乳肉類、野菜類、種実類、果物類、その他菓子類に注意を払うことにより、ALD患者のためのC_{26:0}脂肪酸制限食における目標を十分に達成することができると思われる。

要 旨

Adrenoleukodystrophy (ALD) は広範な脳白質の脱髄と副腎皮質細胞の膨大をみる遺伝性疾患で、種々の神経症状ならびに副腎皮質機能の低下を発現する。病因は明らかでないが、飽和脂肪酸、特に hexacosanoic acid (C_{26:0}) が蓄積することが特徴である。

ALDにおける長鎖脂肪酸の蓄積は、内的および外的因子が考えられるが、外的因子としての食事の中の長鎖脂肪酸の含量を知ることは、ALD患者の治療にとって重要なことである。

長鎖脂肪酸制限食調製のために個々の食品についてC_{26:0}脂肪酸含量が最近報告されたが、我が国ではそのような報告はみられない。

そこで、実際に治療に用いられている長鎖脂肪酸制限食 7 日分を分析し、 $C_{26:0}$ 脂肪酸含量を測定した。その結果、 $C_{26:0}$ 脂肪酸含量が 3 mg/日以下の目的は十分に達成していたことがわかった。

調理に用いられる油脂類や乳肉類、野菜類、種実類、果物類に注意すれば、ALD 患者のための $C_{26:0}$ 脂肪酸制限食の目標は達成可能と思われる。

*

貴重な試料を提供していただきました国立栃木病院の安倍隆、佐藤妙子両氏に深謝します。

文 献

- 1) Igarashi, M., Schaumburg, H. H., Powers, J., Kishimoto, Y., Kolodney, E. and Suzuki, K. : *J. Neurochem.*, **26**, 851~860 (1976)
- 2) Menkes, J. H. and Corbo, L. M. : *Neurology*, **27**, 928~932 (1977)
- 3) Ramsey, R. B., Banik, N. L. and Davison, A. N. : *J. Neurol. Sci.*, **40**, 189~196 (1979)
- 4) Molzer, B., Bernheimer, H., Budka, H., Pilz, P. and Toifl, K. : *J. Neurol. Sci.*, **51**, 301~310 (1981)
- 5) Moser, H. W., Moser, A. B., Kawamura, N., Murphy, J., Milunsky, K., Schaumburg, H. H. and Kishimoto, Y. : *Ann. Neurol.*, **7**, 542~549 (1980)
- 6) Moser, H. W., Moser, A. B., Frayer, K. K., Chen, W., Schulman, J. D., O'Neill, B. P. and Kishimoto, Y. : *Neurology*, **31**, 1241~1249 (1981)
- 7) Tsuji, S., Suzuki, M., Ariga, T., Sekine, M., Kuriyama, M. and Miyatake, T. : *J. Neurochem.*, **36**, 1046~1049 (1981)
- 8) Molzer, B., Bernheimer, H., Heller, R., Toifl, K. and Vetterlein, M. : *Clin. Chim. Acta*, **125**, 299~305 (1982)
- 9) Van Duyn, M. A., Moser, A. E., Brown III, F. R., Sacker, N., Liu, A. and Moser, H. W. : *J. Clin. Nutr.*, **40**, 277~284 (1984)

(受付：昭和61年 4 月15日)