

# 104-137

## 問題文

	新生児	疾患名	実施すべき栄養療法
1.	A	CPT-1欠損症	頻回哺乳による低血糖の防止
2.	B	VLCAD欠損症	中鎖脂肪酸トリグリセリドを構成成分とするミルクの使用
3.	C	MCAD欠損症	中鎖脂肪酸トリグリセリドを構成成分とするミルクの使用
4.	D	CPT-1欠損症	中鎖脂肪酸トリグリセリドを構成成分とするミルクの使用
5.	E	MCAD欠損症	頻回哺乳による低血糖の防止

## 解答

問137 : 1, 4問138 : 1, 4問139 : 3, 5問140 : 2, 4

## 解説

### 問137

選択肢 1 は妥当な記述です。

選択肢 2 ですが

マロニルCoA は、脂肪酸の「合成」方向の中間体です。一方 CPT-1 は 脂肪酸を「分解」しようという流れの酵素です。合成段階において、マロニルCoAの量が上昇し、それに伴い CPT-1 が「阻害」されると、生成がはかどり妥当と考えられます。よって、選択肢 2 は誤りです。

選択肢 3 ですが

$\beta$ 「酸化」なので、脂肪酸が酸化されます。すると補酵素は還元されます。還元されるなら、水素を「受け取り」ます。つまり  $\text{NAD}^+ \rightarrow \text{NADH}$  の方向と考えられます。よって、選択肢 3 は誤りです。

選択肢 4 は妥当な記述です。

選択肢 5 ですが

図 1 より、中鎖脂肪酸 $\rightarrow$ アシル CoA  $\rightarrow$  MCAD の経路により、アセチル CoA が産生されると考えられます。よって、選択肢 5 は誤りです。

以上より、問137 の正解は 1,4 です。

### 問138

A は FAD です。B はチアミンピロリン酸です。

選択肢 1 は妥当な記述です。

選択肢 2 ですが

$\text{C}=\text{C}$  が  $\text{C}(\text{OH})-\text{CH}$  になっています。H<sub>2</sub>O が付加なので「水和」と考えられます。「酸化」ではありません。よって、選択肢 2 は誤りです。

選択肢 3 ですが

必要なのは  $\text{NAD}^+$  です。よって、選択肢 3 は誤りです。

選択肢 4 は妥当な記述です。

選択肢 5 ですが

d の  $\alpha$ -水素は、2 つのカルボニル基から見た  $\alpha$  位の H なので、より抜けやすいです。つまり酸性度がより高いといえます。よって、選択肢 5 は誤りです。

以上より、問138 の正解は 1,4 です。

#### 問139

選択肢 1 ですが  
タンデムマス法では、質量分析器を 2 台タンデム、すなわち「直列」に配置されています。「並列」ではありません。よって、選択肢 1 は誤りです。

選択肢 2 ですが  
「冷蒸気法」によりイオン化するのは、水銀です。よって、選択肢 2 は誤りです。

選択肢 3 は妥当な記述です。

選択肢 4 ですが  
衝突させるのは「不活性ガス」です。電子ではありません。よって、選択肢 4 は誤りです。

選択肢 5 は妥当な記述です。

以上より、問139 の正解は 3,5 です。

#### 問140

新生児 A,E は、診断基準に該当しません。よって、選択肢 1,5 は誤りです。

選択肢 3 ですが  
MCAD 欠損に中佐脂肪酸が構成成分のミルクを使用しても、代謝が回りません。よって、選択肢 3 は誤りです。栄養不足にならないよう、頻回のミルク哺乳を行います。

以上より、問140 の正解は 2,4 です。