

◎巻頭言

- ・特殊ミルク治療ガイドブックについて  
..... 熊本大学大学院 小児科学講座 教授 中村 公俊 ... 1

◎随論

- ・新しい特殊ミルク供給体制への期待  
..... 株式会社明治 研究本部 乳酸菌研究所 所長 浅見 幸夫 ... 5  
(安全開発委員会委員)

◎臨床報告

特集名 ピルビン酸脱水素酵素複合体欠損症 (PDHC欠損症)

- ・乳児期より学童期までフォローしているピルビン酸脱水素酵素複合体 (PDHC) 欠損症の1女児例  
..... 宮城県立こども病院 神経科 乾 健彦ほか ... 8
- ・West症候群を発症しケトン食療法が有効であったピルビン酸脱水素酵素複合体欠損症の1例  
..... 神奈川県立こども医療センター 神経内科 露崎 悠ほか ... 11
- ・ピルビン酸脱水素酵素複合体 (PDHC) 欠損症に対する低炭水化物・高脂質食療法と栄養指導  
..... 藤田医科大学 医学部 小児科学 中島 葉子ほか ... 15
- ・当院で経験したピルビン酸脱水素酵素複合体欠損症の5例  
..... 安城厚生病院 神経小児科 深沢 達也 ... 23
- ・新生児期早期よりケトンフォーミュラの経管栄養を行っている  
ピルビン酸脱水素酵素複合体 (PDHC) 欠損症の2女児例の臨床像  
..... 国立病院機構 岡山医療センター 小児科 古城 真秀子ほか ... 28

◎研究・調査

- ・令和2年度 特殊ミルク改良開発部会・第一部会共同研究報告  
特殊ミルク治療ガイドブックの解説～新規適応症について～  
..... 特殊ミルク改良開発部会・第一部会委員  
仙台市立病院 大浦 敏博ほか ... 33
- ・令和2年度 特殊ミルク改良開発部会・第二部会共同研究報告  
グルコーストランスポーター1欠損症に対するケトン食治療に関する研究—続報—  
..... 特殊ミルク改良開発部会・第二部会委員  
前(公財)東京都予防医学協会 代謝病研究部部长 大和田 操ほか ... 40

◎情報

- ・第47回 日本マススクリーニング学会学術集会報告  
..... 岐阜大学科学研究基盤センターゲノム研究分野・附属病院小児科教授 下澤 伸行 ... 44
- ・先天性代謝異常検査等実施状況 (令和元年度) ..... 厚生労働省子ども家庭局母子保健課 ... 47

◎病院レポート

- ・国立成育医療研究センターライソゾーム病センターの取り組み  
..... 国立成育医療研究センターライソゾーム病センター センター長 奥山 虎之 ... 51

---

## ◎業務資料

- ・令和2年度代謝異常児等特殊ミルク供給事業の運用について…………… 特殊ミルク事務局 ……53
- ・特殊ミルク分類表…………… 特殊ミルク事務局 ……56
- ・疾患別特殊ミルクリスト（特殊ミルク治療ガイドブックに準ずる）…………… 特殊ミルク事務局 ……57
  - 表1 登録特殊ミルクリスト…………… 特殊ミルク事務局 ……58
  - 表2 登録外特殊ミルクリスト…………… 特殊ミルク事務局 ……58
  - 表3 市販品特殊ミルクリスト…………… 特殊ミルク事務局 ……59
- ・特殊ミルク供給申請書 記入上の注意及びご案内…………… 特殊ミルク事務局 ……60
  - 「特殊ミルク供給申請書」様式 …………… 特殊ミルク事務局 ……61
- ・ケトンフォーミュラ（817-B）の申請方法、用紙…………… 特殊ミルク事務局 ……62
- ・登録特殊ミルク適応症リスト及び成分表…………… 特殊ミルク事務局 ……65
- ・調製粉乳及び母乳の標準組成表…………… 特殊ミルク事務局 ……75
- ・その他の特殊ミルク（登録外・市販品・薬価収載品）リスト及び成分表…………… 特殊ミルク事務局 ……76
- ・アスパルテームを使用した商品のL-フェニルアラニン含量について …………… 特殊ミルク事務局 ……84
- ・出版物のご案内…………… 特殊ミルク事務局 ……87
- ・「安全開発委員会」および「第一部会」「第二部会」委員…………… 特殊ミルク事務局 ……88

## ◎代謝異常児等特殊ミルク供給事業事務系統図・編集後記

---