

I. 特殊ミルクについて

1. 特殊ミルク事業の発足

1977年（昭和52年）に我が国で新生児マススクリーニング事業が開始され、先天代謝異常症の治療に必要な特殊ミルクの安定供給が課題となった。1980年（昭和55年）12月に厚生省母子保健課の指導で特殊ミルク共同安全開発事業が発足し、母子愛育会に特殊ミルク事務局が置かれた。この事業は先天代謝異常症マススクリーニングにより発見された患児およびその他の先天代謝異常症患児の治療のために使用される「登録特殊ミルク」の改良開発と安定供給を基本とした。

2. 特殊ミルクの種類

特殊ミルクは先天代謝異常症のみならず、最近ではアレルギー、電解質代謝、腎、内分泌、消化器、神経等の疾患の治療にも用いられ、栄養成分を調整した治療用ミルクと定義される。我が国で使用されている特殊ミルクとして特殊ミルク共同安全開発事業で扱っている登録品目と登録外品目がある。登録特殊ミルクは先天代謝異常症の治療に用いられるものであり、国からの補助とメーカー負担により無料で供給される。医師が特殊ミルク事務局に依頼し、承認を受けた後発送される。登録外特殊ミルクは全額メーカーが負担しており、医師が特殊ミルク事務局に依頼する。

特殊ミルクにはさらに医薬品と市販品が存在する。医薬品の入手には医師の処方箋が必要である。市販品は各乳業メーカーにより有料で販売される。特殊ミルク一覧を表1～4に示した。

3. 特殊ミルクの分類表

特殊ミルクの費用、入手方法を分類ごとにまとめたのが表5である。登録及び登録外特殊ミルクの申請方法は特殊ミルク事務局のホームページに記載されているのでご覧いただきたい。

特殊ミルク事務局のURL: <http://www.boshiaiikukai.jp/milk.html>

表1 登録特殊ミルクリスト

分類	主 な 適 応 症	記 号	品 名	缶容量 (kg)	賞味期限 (製造月より)
糖 質 代 謝 異 常	• ガラクトース血症	110	明治ガラクトース除去フォーミュラ (可溶性多糖類・ブドウ糖含有)	0.40	12ヶ月
	• 原発性乳糖不耐症	MC-2	森永無乳糖乳 (可溶性多糖類・グルコース含有)	0.40	
	• 肝型糖原病	GSD-D	明治糖原病用フォーミュラ (乳たんぱく質・昼間用)	0.40	12ヶ月
		GSD-N	明治糖原病用フォーミュラ (乳たんぱく質・夜間用)	0.40	
		8007	明治糖原病用フォーミュラ (大豆たんぱく質・昼間用)	0.40	
		8009	明治糖原病用フォーミュラ (大豆たんぱく質・夜間用)	0.40	
蛋白質・ アミノ 酸代謝異常	• フェニルケトン尿症	A-1	雪印フェニルアラニン無添加総合アミノ酸粉末	1.00	12ヶ月
		MP-11	森永低フェニルアラニンペプチド粉末	0.35	24ヶ月
	• ホモシスチン尿症 • 高メチオニン血症	S-26	雪印メチオニン除去粉乳	1.20	12ヶ月
	• チロジン血症	S-1	雪印フェニルアラニン・チロシン除去粉乳	1.20	12ヶ月
	• 高アンモニア血症 • シトルリン血症 • アルギニノコハク酸尿症 • 高オルニチン血症	S-23	雪印蛋白除去粉乳	1.20	12ヶ月
		7925-A	明治高アンモニア血症・シトルリン血症フォーミュラ	0.35	12ヶ月
有 機 酸 代 謝 異 常	• メチルマロン酸血症	S-10	雪印イソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン 除去粉乳	1.20	12ヶ月
	• プロピオン酸血症 • メチルマロン酸血症	S-22	雪印イソロイシン・バリン・メチオニン・スレオニン・ グリシン除去粉乳	1.20	12ヶ月
	• グルタル酸血症1型	S-30	雪印リジン・トリプトファン除去粉乳	1.20	12ヶ月
	• イソバレリン酸血症 • ロイシン過敏性低血糖症 • Nesidioblastosis	8003	明治ロイシン除去フォーミュラ	0.40	12ヶ月
電 解 質 代 謝 異 常	• 特発性高カルシウム血症	206	明治ビタミンD無添加・低カルシウムフォーミュラ	0.35	12ヶ月
	• 副甲状腺機能低下症 • 偽性副甲状腺機能低下症	720	明治低リンフォーミュラ	0.40	12ヶ月
		8110	明治低カリウム・低リンフォーミュラ	0.40	
		MM-5	森永低リン乳	0.40	
	• 副腎皮質機能不全	507-A	明治低カリウム・高ナトリウムフォーミュラ	0.40	12ヶ月
その他 (1)	• 極長鎖アシル-CoA脱水素酵素欠損症 • シトルリン欠損症	721	明治必須脂肪酸強化 MCT フォーミュラ	0.35	12ヶ月
その他 (2)	• 嚢胞性線維症	605-MCT	明治 MCT・アミノ酸フォーミュラ	0.40	12ヶ月
		ML-3	森永蛋白質加水分解 MCT 乳	0.40	12ヶ月
その他 (3)	• グルコーストランスポーター1欠損症 • ビルビン酸脱水素酵素複合体異常症	817-B	明治ケトンフォーミュラ	0.25	12ヶ月
	計	25 品目			

★上記特殊ミルクは、国の助成事業として無償で供給されます。

★上記特殊ミルクの申請は、「特殊ミルク供給申請書」にて特殊ミルク事務局にFAXで送信して下さい。

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

表2 登録外特殊ミルクリスト

分類	主 な 適 応 症	記 号	品 名	缶容量 (kg)	賞味期限 (製造月より)
ア代 ミ謝 ノ異 酸常	・アルギニン血症	8103	明治アルギニン血症用フォーミュラ	0.40	12ヶ月
電 解 質 代 謝 異 常	・副腎皮質機能不全	MM-2	森永低カリウム乳	0.40	12ヶ月
	・心、腎疾患	801	明治低たんぱく・低ミネラルフォーミュラ	0.35	12ヶ月
		502	明治中たんぱく・低ナトリウムフォーミュラ	0.40	12ヶ月
		303	明治高たんぱく・低ナトリウムフォーミュラ	0.40	12ヶ月
		8806	明治低カリウム・中リンフォーミュラ	0.35	12ヶ月
		MP-2	森永低蛋白質低塩乳	0.40	12ヶ月
	・特発性高カルシウム血症	MM-4	森永低カルシウム乳	0.40	12ヶ月
	(登録特殊ミルク適応症以外の症例)	MM-5	※森永低リン乳	0.40	12ヶ月
吸 収 障 害	・脂質吸収障害症	810	明治低脂肪フォーミュラ	0.40	12ヶ月
		ML-1	森永低脂肪乳	0.30	12ヶ月
	・原発性各種糖質脂質吸収障害症	603	明治無糖 MCT フォーミュラ	0.20	12ヶ月
そ の 他	・小児難治性てんかん	817-B	** 明治ケトンフォーミュラ	0.25	12ヶ月
	計	13品目			

★上記特殊ミルクは、乳業会社のご協力により無償で供給致します。

★上記特殊ミルクの申請は、「特殊ミルク供給申請書」にて特殊ミルク事務局にFAXで送信して下さい。

★*印 MM-5は、登録品MM-5と同じ製品です。適応外には、登録外の製品をご紹介します。

★**印 817-Bは、登録品817-Bと同じ製品です。適応外には、登録外の製品をご紹介します。

表3 市販品特殊ミルクリスト

分類	主 な 適 応 症	品 名	内 容 量 (g)	価 格 (円)	賞 味 期 限 (製造月より)
糖 質 代 謝 異 常	●ガラクトース血症 ●乳糖不耐症 ●一過性下痢症 ●難治性下痢症	明治ラクトレス	14 g×10	670	18ヶ月
		森永ノンラクト	350	1,200	18ヶ月
		和光堂ボンラクトi	360	1,100	24ヶ月
吸 収 障 害	●脂質吸収障害症	明治必須脂肪酸強化MCTフォーミュラ	350	3,500	18ヶ月
		明治MCTフォーミュラ	350	3,500	18ヶ月
そ の 他	●ミルクアレルギー ●卵、大豆アレルギー ●ガラクトース血症 ●難治性下痢症	明治ミルフィーHP	7.25 g ×12	500	18ヶ月
			850	2,700	
	●ミルクアレルギー ●卵、大豆アレルギー ●難治性下痢症 ●ガラクトース血症 ●術前術後の栄養補給 ●消化器系疾患児の栄養補給	明治エレメンタルフォーミュラ	17 g×20	2,900	18ヶ月
	●牛乳アレルギー ●乳糖不耐症 ●ガラクトース血症	ビーンスタークペプディエット	350	1,700	18ヶ月
	●ミルクアレルギー ●大豆、卵等たんぱく質不耐症	森永ニューMA-1	350	1,600	18ヶ月
			850	3,500	
		森永MA-mi	350	1,300	
			850	3,100	
計		10品目			

★上記特殊ミルクは、有料となります。

★上記特殊ミルクの供給は、直接製造・販売会社にお問い合わせ下さい。

特殊ミルクの適応症と食事療法ガイドライン

表4 薬価収載品

分 類	製造販売元：雪印メグミルク 発売元：ビーンスターク・スノー
アミノ酸代謝異常	・フェニルアラニン除去ミルク配合散「雪印」 ・ロイシン・イソロイシン・バリン除去ミルク配合散「雪印」
	2品目

表5 特殊ミルク分類表

	医薬品目	登録品目	登録外品目	市販品目
分類	医療用医薬品（使用には、医師の処方箋が必要）。	特殊ミルク共同安全開発委員会により、一定の基準の元に品質や成分、使用方法が検討された品目。	乳業会社の負担により製造されている。一定の基準の元に品質や成分、使用方法が検討された品目。	乳業会社により販売されている。
費用	健康保険適用。小児慢性特定疾患治療研究事業により医療費の一部を公費負担(20歳未満)。	公費、乳業会社負担により無料(20歳未満)。	乳業会社の負担により無料。	有料。
入手方法	医師が薬局に処方箋で指示する（ <u>処方箋がないと薬局では買えません</u> ）。	医師が特殊ミルク事務局宛に「特殊ミルク供給申請書」にて FAX で依頼し、 <u>承認を受ける</u> 。	医師が特殊ミルク事務局宛に「特殊ミルク供給申請書」にて FAX で依頼する。	各乳業会社の支店に問い合わせる。（一部薬局に置かれている場合もあり）。
適応条件	適応疾患に使用する。	(1)先天性代謝異常症であること。 (2)年齢が20歳未満であること。	原則として先天性代謝異常症であること。各乳業会社にお問い合わせ下さい。	適応疾患に使用する。
参考ミルクリスト	表4	表1	表2	表3