

特殊ミルクの安定供給に関する研究

青木菊麿 小串由香里
愛育会総合母子保健センター
特殊ミルク事務局

研究目的

昭和52年先天代謝異常症の新生児マススクリーニングの開始とともに、治療用特殊ミルクの供給が必要とされるようになり、そのため昭和55年12月から特殊ミルク共同安全開発事業が開始されている。この事業は特殊ミルクの全国的な安定的供給の体制をととのえるとともに、特殊ミルクの品質の改良、改善などを検討している。本研究は特殊ミルクの安定的供給に関する検討を目的としている。今回はこの事業が開始されて以来の特殊ミルクの供給量についての状況を検討し、スクリーニングで発見される疾患、スクリーニング外の疾患と特殊ミルクの供給量との関連について検討する。

研究方法

特殊ミルクとして現在扱われているミルクの種類は90以上に達しており、これらのミルクは扱われる立場によって表1のように分類されている。本研究では登録特殊ミルクを対象として

表1 特殊ミルクの分類

- | |
|---------------------------------|
| (1) 薬価収載されている特殊ミルク |
| (2) 特殊ミルク安全開発委員会により登録されている特殊ミルク |
| (3) 登録されていない特殊ミルク |
| (4) 市販されている特殊ミルク |

いる。スクリーニングで発見される5疾患の治療には主として薬価収載されている特殊ミルクが使用されており、一部の患児には登録特殊ミルクも用いられているのが現状である。登録および登録外については、定期的に開催される特殊ミルク安全開発委員会において検討され、主としてスクリーニングで発見される5疾患およ

びその他の先天代謝異常症の中で治療可能な場合の治療用特殊ミルクを、登録特殊ミルクとして扱っている。これによって治療された疾患の種類については、特殊ミルクを使用している医療機関に対して追跡治療調査表を送り、回収されたものについて検討した。

結 果

(1) 疾患別患者数について

表2は昭和59年度の追跡治療調査表から得られた、スクリーニング対象5疾患以外の疾患名、患者数、および使用された特殊ミルクの種類を示す。スクリーニング以外の先天代謝異常症では、有機酸代謝異常症と尿素サイクル代謝異常症が比較的多く、その他は種々の原因による吸収障害症がかなり多数、特殊ミルクにより治療されているのが現状である。

(2) 登録特殊ミルクの供給体制と治療調査表

図1は特殊ミルク安定供給事業の系統図を示したものである。医療機関から特殊ミルクの請求があると乳業会社から直ちに納入され、その際の担当医による受領書の一部が特殊ミルク事務局に届くことになっている。それに基づいて特殊ミルクの種類と使用量が控えられ、それを使用した疾患に対する治療調査表が発送されており、これを回収して治療成績などの資料としている。このようなシステムにより、特殊ミルクは全国どこにおいても各乳業会社の支店を通じて迅速に納入されており、安定供給に対しては現行の体制がほぼ十分なものと思われる。各乳業会社の努力によるところ大である。

(3) 登録特殊ミルクの供給量

表3は昭和55年本事業開始以来の特殊ミルク供給数量を示したものである。昭和55年度は途

表2 登録特殊ミルク（5疾患外）疾患別使用状況

疾患名	人数	使用ミルクナンバー	疾患名	人数	使用ミルクナンバー
糖原病 I 型	25	8005, 8002, 8007, 8009, S-23	乳糜胸	4	SF-MCT, 721, ML-2
その他の糖原病	5	8005, 8002	乳糜腹水	2	721
グルコース・ガラクトトース吸収不全症	1	012	蛋白漏出性胃腸症	7	MCT, 721, ML-2, SF-MCT
特発性低血糖症	2	8003	先天性胆道閉鎖症	14	MCT, 721
メチルマロン酸血症	12	7925-A, S-10, S-22, S-23	乳児肝炎	11	MCT, 721, ML-2
プロピオン酸血症	4	S-23, S-22	肝機能障害	4	ML-2
イソ吉草酸血症	1	S-17	黄疸 (原因不明)	1	ML-2
高乳酸血症	2	8009, SF	家族性肝内胆汁うっ滞症	1	ML-2
Dicarboxylic Aciduria	1	S-23, 7925-A	乳脂肪不耐症	1	MCT
Pyruvate Carboxylase 欠損症	1	SF-MCT, MCT	家族性高リポ蛋白血症	1	721
カルバミルリン酸合成酵素欠損症	3	S-23, 7925-A	先天性トリグリセリド・リパーゼ欠損症	1	721
オルニチントランスポスカルバミラーゼ欠損症	6	S-23, 7925-A	難治性乳児下痢症	19	MC-2, 012, SF-MCT, 603, MCT, 721, S-25-1, 605-F, 706-MCT
シトルリン血症	5	S-23, 7925-A	吸収不全症候群	4	012, MCT, 721, 705-MCT
アルギニンコハク酸血症	2	S-23, 7925-A	シヌバツハママン症候群	1	ML-2
高アンモニア血症 (原因不明)	4	S-23, 7925-A	短小腸症候群	6	SF-MCT, 721, ML-2, MP-3
チロジン血症	4	S-2, 7904	ミルク蛋白アレルギー	2	605-F, 705-MCT
高メチオニン血症	1	7925-A	術後吸収障害など	18	S-25-1, SF, MCT, 706-MCT, 603, 721, ML-2
高カルシウム血症	5	LCA, MM-4, MM-5	てんか	2	MCT
低カルシウム高リン血症	1	LP	先天性ネフローゼ症候群	1	MP-3
古典的新生児チタニー	1	MM-5	Adrenoleucodystrophy	1	721
偽性副甲状腺機能低下症	5	LP, 508, 720, MM-5	腎不全など	6	720, MM-5
低カルシウム血症	1	508, MM-5	合計	202	
くる病	1	508			

図1

特殊ミルク共同安全開発事業・現行事務系統図

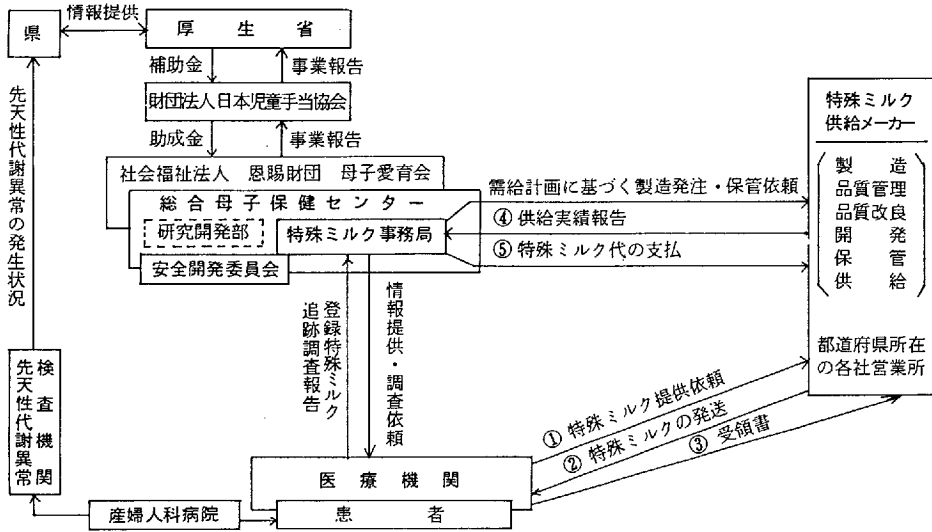


表3 疾患別年度別登録特殊ミルク供給数量

疾患名	年 度					合 計
	55	56	57	58	59	
フェニルケトン尿症	82.4	206.4	297.2	406.8	510.6	1503.4
同上治療用アミノ酸末	0.0	121.2	166.6	138.8	151.6	578.2
メープルシロップ尿症	5.2	43.2	36.4	106.0	115.6	306.4
ホモシスチン尿症	12.8	77.6	457.2	550.8	468.0	1566.4
ヒスチジン血症	118.0	688.4	630.8	490.4	305.6	2233.2
チロシン血症	43.2	256.0	254.8	302.4	284.8	1150.2
有機酸血症	31.2	300.0	302.0	350.4	373.2	1356.8
尿素サイクル代謝異常症	40.8	345.6	724.4	1026.0	897.2	3034.0
特発性高カルシウム血症	6.0	64.6	83.2	118.0	47.4	319.2
副甲状腺機能低下症	18.0	211.2	527.6	300.0	371.4	1428.2
各種吸収障害症	44.0	957.5	2148.9	2624.5	2440.6	8215.5
ガラクトース血症	13.2	318.2	442.6	390.8	431.2	1596.0
糖 原 病	0.0	0.0	564.0	1258.0	1365.6	3187.6

(59年度は59年4月より60年1月までの供給数量。単位はkg。)

(総計26475.1)

中からの事業開始であるため供給数量は少ないが、56年度からは各種類のミルクともに使用量は増加傾向を示している。スクリーニング外の疾患では尿素サイクル代謝異常症や糖原病の治療用特殊ミルクの使用量増加が目立つ。特に尿素サイクル代謝異常症は59年度の治療例数が20に達しており(表2)、これらの疾患に対する関心の増加に伴って特殊ミルクの使用量も上昇の

傾向にあるものと思われる。最も使用量の多いものは、各種吸収障害症に対する中鎖脂肪酸を用いた特殊ミルクであり、疾患の内容も様々である。

ヒスチジン血症は表4に示すようにスクリーニングによる発見数は昭和58年度で1000例を越えており、最も多い疾患であるが、予後の良好な疾患であることや治療基準の変更に伴ってヒ

表4 ヒスチジン血症年度別発見数

年 度	男	女	計
昭 和 52 年	14	20	34
“ 53 “	66	75	141
“ 54 “	107	109	216
“ 55 “	101	81	182
“ 56 “	94	85	179
“ 57 “	88	83	171
“ 58 “	82	61	143
“ 59 “	56	36	92
計	608	550	1158

(59年度は集計の一部)

スチジン血症治療用特殊ミルクの使用量は昭和57年度から減少の傾向を示している。特殊ミルクによる治療の必要なヒスチジン血症は少ないものと考えられており、今後の特殊ミルクの使用量は更に減少するものと思われる。

考 案

昭和55年12月に発足した特殊ミルク共同安全開発事業は、特殊調合されたミルクの供給体制を整備し、その必要量を確保するとともに、品質の管理および改良を行っていくことを目的としている。特殊ミルクの安定供給に関しては全国的に体制が整えられており、各医療機関における特殊ミルクの使用状況、使用量は確実に把握出来るようになっている。それに基づいて追跡調査のための調査表を発送し、各医師の協力を得て使用内容の調査が可能となっている。

スクリーニングで発見される5疾患は毎年確実に新しい症例が追加されていくので、必要な特殊ミルクの使用量は当然増加傾向を示すが、それ以外の疾患で特殊ミルクによる治療が可能なものは尿素サイクル代謝異常症、糖原病、有機酸代謝異常症などであり、これらの疾患に用いる特殊ミルクの使用量も毎年増加している。これらの特殊ミルクは薬価収載されるべく努力する必要があるものと考えられる。

使用量の最も多い特殊ミルクは各種の吸収障害症に対するものであり、特に中鎖脂肪酸を用いた特殊ミルクが多く用いられている。ミルクの種類は11に及び、治療されている疾患も17種類以上に達している(表2)。しかし大部分の症

例は一次的な特殊ミルクの使用で軽快する場合も多いので、他の特殊ミルクのように使用量が引続き増加していく傾向はないものと想像される。その他電解質代謝異常のための特殊ミルクも使用されているが、量としてはそれ程多くはない。

結 語

登録特殊ミルクのこれまでの供給数量を中心に、過去5年間の使用量の変動、治療されている疾患の内容などについての概略を述べた。

本研究のために貴重な症例の資料を御教示いただいた諸先生方に深甚なる謝意を表します。



検索用テキスト OCR(光学的文字認識)ソフト使用

論文の一部ですが、認識率の関係で誤字が含まれる場合があります



研究目的

昭和 52 年先天代謝異常症の新生児マススクリーニングの開始とともに、治療用特殊ミルクの供給が必要とされるようになり、そのため昭和55年12月から特殊ミルク共同安全開発事業が開始されている。この事業は特殊ミルクの全国的な安定的供給の体制をととのえるとともに、特殊ミルクの品質の改良、改善などを検討している。本研究は特殊ミルクの安定的供給に関する検討を目的としている。今回はこの事業が開始されて以来の特殊ミルクの供給量についての状況を検討し、スクリーニングで発見される疾患、スクリーニング外の疾患と特殊ミルクの供給量との関連について検討する。