

◎巻 頭 言

- ・ 特殊ミルク事業の再構築 恩賜財団母子愛育会総合母子保健センター研究開発部長
特殊ミルク共同安全開発委員会委員 青 木 菊 磨 … 1

◎随 論

- ・ 継続の意義を理解して下さい！ (公財)東京都予防医学協会 代謝病研究部部長
特殊ミルク共同安全開発委員会 委員 大和田 操 … 4

◎臨 床 報 告

特 集 名 極長鎖脂肪酸アシルCoA脱水素酵素欠損症 (VLCAD欠損症)

- ・ 極長鎖アシルCoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の総論と“骨格筋型”症例報告
..... 福井大学医学部看護学科健康科学 重松陽介ほか … 7
- ・ VLCAD欠損症の確定検査 広島大学 大学院医歯薬保健学研究 小児科学 但馬 剛ほか … 11
- ・ タンデムマスを導入した新生児マス・スクリーニングを契機に
診断に至った極長鎖アシルCoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の2例
..... 東北大学医学系研究科小児病態学分野 坂本 修ほか … 14
- ・ 新生児マススクリーニングで発見された極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症の1例
..... 神奈川県立こども医療センター 内分泌代謝科 花川 純子ほか … 19
- ・ タンデムマス新生児スクリーニングで発見された
極長鎖アシルCoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の1例
..... 岡山医療センター小児科 古城 真秀子ほか … 24
- ・ L-カルニチン投与後に横紋筋融解症を発症した
極長鎖アシルCoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の兄弟例
..... 鹿児島市立病院 小児科 渡邊 健二ほか … 28
- ・ ロタウイルス胃腸炎を契機に低血糖発作と心肺停止を来した
極長鎖アシルCoA脱水素酵素欠損症の1例
..... 大津赤十字病院 小児科 木村 暢佑ほか … 33
- ・ 当科でのVLCAD欠損症の臨床経過 大阪市立大学大学院医学研究科発達小児医学
濱崎 考史ほか … 39
- ・ 先天性サイトメガロウイルス感染症を合併した
極長鎖アシルCoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症の1例
..... 滋賀医科大学小児科 丸尾 良浩ほか … 43
- ・ スクリーニングにて発見された極長鎖アシル-CoA脱水素酵素 (VLCAD) 欠損症
未発症例2例の臨床経過 日本大学病院小児科 小川 えりかほか … 46

◎研究・調査

- ・ 平成26年度 特殊ミルク改良開発部会・第一部会共同研究報告
新しい視点からみた我が国の成人期PKUの管理についての研究
..... 特殊ミルク改良開発部会・第一部会委員
(公財)東京都予防医学協会 理事長 北川 照男ほか … 50

-
- ・新生児マス・スクリーニングで発見されたメープルシロップ尿症の長期予後
..... (公財)東京都予防医学協会 代謝病研究部 大和田 操ほか … 60

◎情報

- ・第41回日本マススクリーニング学会学術集会報告
..... 広島大学 自然科学研究支援開発センター 教授 檜 山 英 三 … 65
- ・フェニルケトン尿症 (PKU) 親の会連絡協議会・平成25年度 (2013年8月～2014年7月) 活動報告
..... PKU親の会連絡協議会 代表幹事 塚 田 功 … 68
- ・有機酸・脂肪酸代謝異常症の患者家族会 活動報告～地域で幸せに生きるために No. 2～
..... プロピオン酸血症とメチルマロン酸血症患者の会 (PA-MMAの会)
先天性代謝異常症のこどもを守る会 代表 柏 木 明 子 … 71
- ・世界各国における特殊ミルク供給体制の現状 特殊ミルク事務局 … 76
- ・先天性代謝異常等検査実施状況 (平成25年度) … 厚生労働省雇用均等・児童家庭局母子保健課 … 78

◎病院レポート

- ・新潟大学医歯学総合病院 先天代謝異常症への取り組み
..... 新潟大学大学院医歯学総合研究科
内部環境医学講座小児科学分野 長 崎 啓 祐 … 82

◎タンデムマス・スクリーニングへの取り組み

- ・大阪府・堺市のタンデムマス・スクリーニング
..... 大阪府立母子保健総合医療センター 検査科・研究所 稲 岡 一 考ほか … 84

◎業務資料

- ・平成26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 … 97
- ・特殊ミルク分類表 特殊ミルク事務局 … 99
 - 表1 登録特殊ミルクリスト 特殊ミルク事務局 …100
 - 表2 登録外特殊ミルクリスト 特殊ミルク事務局 …101
 - 表3 市販品特殊ミルクリスト 特殊ミルク事務局 …102
- ・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 …103
 - 「特殊ミルク供給申請書」様式 特殊ミルク事務局 …104
- ・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 …105
- ・調製粉乳及び母乳の標準組成表 特殊ミルク事務局 …115
- ・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 …116
- ・出版物のご案内 特殊ミルク事務局 …128
- ・「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 …130

◎代謝異常児等特殊ミルク供給事業事務系統図・編集後記
