

## 日本先天代謝異常学会理事会議事録

日時：平成 26 年 11 月 12 日（水）13：00～17：00

場所：江陽グランドホテル 3 階 羽衣の間

出席者（五十音順、敬称略）

理事：井田 博幸 遠藤 文夫 大浦 敏博 奥山 虎之

窪田 満 呉 繁夫 新宅 治夫 高柳 正樹

深尾 敏幸 松原 洋一 山口 清次

監事：大野 耕策

幹事：櫻井 謙

### A. 理事長挨拶（井田博幸理事長）

### B. 第 56 回日本先天代謝異常学会会長挨拶（呉繁夫会長）

今年は若手からの演題が多くみられた。これもセミナーの影響ではないかとの報告があった。

### C. 報告事項

#### 1. 第 10 回日本先天代謝異常学会セミナー報告

（酒井規夫実行委員長）

7 月 19 日、20 日に東京コンファレンスセンター品川で開催にて「何事も最初が肝心；先天代謝異常症の ABC」をテーマに開催され約 300 名の参加があったとの報告がなされた。今年の新たな試みとして、患者会の代表の方の講演、模擬試験を行った事と、夜に軽食付きの相談コーナーを設けた事が好評だったとの報告があった。アンケートの結果をみると講義等好評である反面、リピーターには受けても、初心者には難しかったとの意見もあり、来年度は基礎と専門分野と濃淡をつけた内容にする予定との報告がなされた。来年度は 7 月 18 日、19 日にホテル阪急エキスポパーク（大阪府吹田市）での開催が予定されている。

#### 2. 平成 25 年度会計報告（櫻井 謙幹事）

[一般会計]

収入は年会費、雑誌販売費を主とし、前年度繰越金を含む合計 12,953,588 円、主な支出は年次総会開催費、財団会費、印刷費、通信費、旅費、会議費、人件費、事務費として 5,325,674 円であった為、残り 7,627,914 円を次年度繰越金とするとの報告がなされた。

[賛助会計]

収入は賛助会員費、ジェンザイム賞賞金を主とし、前年度繰越金を含む合計 7,827,872 円、主な支出は年次総会開催費、学会賞・奨励賞・ジェンザイム賞賞金、事務手数料として 1,901,365 円であった為、残り 5,926,507 円を次年度繰越金とするとの報告がなされた。

### 3. 平成 25 年度会計監査報告（大野耕策監事）

平成 26 年 10 月に監査をし、一般会計、賛助会計ともに適切に使用されているとの報告がなされた。

### 4. 日本先天代謝異常学会総会今後の予定と準備状況

・2015 年（第 57 回大会）：新宅治夫会長

「先天代謝異常症の明るい未来にむけて」をテーマとし、11 月 12 日～14 日に大阪国際会議場で開催予定。2014 年 12 月頃に大会ホームページを開設予定との報告がなされた。

・2016 年（第 58 回大会）：奥山虎之会長

「患者中心の医療と臨床研究の推進」をテーマとし、10 月 27 日～29 日に TKP ガーデンシティ品川にて開催予定との報告がなされた、

### 5. 平成 26 年度各賞選考結果

（井田博幸理事長、呉 繁夫会長）

※日本先天代謝異常学会各賞選考委員会にて選考

選考委員会：松原 洋一、鈴木 康之、下澤 伸行、呉 繁夫、大野 耕策、深尾 敏幸、早坂 清（就任順、敬称略）

<学会賞>

・大浦 敏博先生（仙台市立病院小児科）

「NICCD（シトリン欠損による新生児肝内胆汁うっ滞症）の疾患概念の確立」

<奨励賞>

・応募者なし

<学術・臨床・教育賞（ジェンザイム賞）>

・戸松 俊治先生（Nemours / Alfred I. duPont Hospital for Children, USA）

・中村 公俊先生（熊本大学大学院生命科学研究部小児科学分野）

<JCR トラベルアワード（海外研究助成）>

・村山 圭先生（千葉県こども病院代謝科）

「Diagnosis and molecular basis of mitochondrial Respiratory chain disorders in Japan : Exome sequencing for disease genes identification」

・中島 葉子先生（藤田保健衛生大学小児科）

「Clinical, biochemical and molecular analysis of 13 Japanese patients with  $\beta$ -ureidopropionase deficiency demonstrates high prevalence of the p.977G>A(p.R326Q) mutation」

※日本先天代謝異常学会評議員にて選考

<若手優秀演題賞（JCR 賞）>

・八ッ賀 秀一先生（久留米大学医学部小児科）

「GDF15 はミトコンドリア病の新しいバイオマーカーになる」

・大友 孝信先生（ハンブルク大学小児科生化学）

「ムコリピドーシス II 型 (I-cell disease) では液性免疫能が特異的に障害されている」

・佐藤 洋平先生（東京慈恵会医科大学小児科学講座）

「iPS細胞を用いた遅発型 Pompe 病における心合併症の疾患モデリング」

このうち八ッ賀秀一先生が 2015 年 3 月にソルトレイクシティで開催される SIMD において young investigator 代表として講演する予定。

## 6. メール審議結果

・2014 年 5 月

<日本先天代謝異常学会セミナー大阪開催について>

内容：酒井規夫セミナー実行委員長より。2015 年の日本先天代謝異常学会セミナーを大阪開催としたい。

結果：承認

・2014 年 6 月

<アデロキザール散供給継続への要望書提出>

内容：小児神経学会からの依頼。アデロキザール散供給継続のための要望書を日本先天代謝異常学会として提出してほしい。

結果：承認

・2014 年 6 月

<造血幹細胞移植ガイドライン掲載について>

内容：東海大学加藤俊一教授からの依頼。厚労省加藤班で作成した「造血幹細胞移植ガイドライン」を日本先天代謝異常学会ホームページに掲載してほしい。

結果：否認 ホームページの掲載は不可とするが、リンクを貼る事は可とした。この決定事項は、井田理事長より加藤先生に報告済み。その後リンク先などの連絡はなし。

・2014 年 7 月

<第 118 回日本小児科学会での「先天代謝異常シンポジウム」演題案について>

内容：学術委員会より。先天代謝異常シンポジウム演題案への承認

座長；井田博幸、呉繁夫

- 1) 先天代謝異常症への酵素補充療法（酒井規夫）
- 2) 先天代謝異常症への造血細胞移植（田中あけみ）
- 3) 先天代謝異常症への遺伝子治療（大橋十也）
- 4) 代謝疾患への食事療法（大浦敏博）

結果：承認

## 7. 各委員会報告

1) 国際渉外委員会（深尾敏幸理事）

SIMD（アメリカ先天代謝異常学会）への若手最優秀演題賞受賞者の派遣が決定したとの報告があった。

若手最優秀演題賞受賞者：八ッ賀 秀一先生

2) 生涯教育委員会（窪田 満理事）

特になし

3) 薬事委員会（大浦敏博理事）

- ・ビオチンの調整粉乳、母乳代替品への添加が承認。
- ・システアミンの承認。2014 年 9 月に販売開始。販売名：ニシタゴンカプセル（50、150mg）  
適応病名：腎性シスチン症
- ・ニチシノンが 12 月下旬に承認予定。
- ・カルバグルの高アンモニア血症を認める有機酸代謝異常症に対しての治験届が受理された。
- ・特殊ミルク共同安全開発委員会の組織改編  
本学会より適応判定委員として高柳正樹先生、伊藤哲哉先

生、但馬 剛先生を、長期計画委員として岡野善行先生を推薦したとの報告がなされた。

#### 4) 社会保険委員会（高柳正樹理事）

遺伝学的検査へのニーマンピックタイプCの適応拡大と血中セレン測定の保険収載を目指していたが、どちらも適応とはならなかったとの報告がなされた。

#### 5) 移行期医療委員会（窪田 満理事）

日本小児科学会の「小児慢性特定疾患患者の成人期への移行検討ワーキンググループ」と「第1回小児慢性特定疾患患者の移行支援ワーキンググループ」へ出席したとの報告があった。日本医師会雑誌へ「慢性疾患をもって成人に至る子どもや青年に提供される医療環境—現状と課題」を寄稿したので是非ご一読頂きたいとの報告があった。

#### 6) 栄養・マスキング委員会（山口清次理事）

新生児マスキングのタンデムマス対象疾患の患者登録、コホート体制確立のため、自治体と協力してアンケート調査を開始したこと。タンデムマス・マスキングのためのコンサルテーションセンターを設置したこと。特殊ミルクの安定供給体制確立のために、前述の組織改編に協力することと、マスキング研究班で海外の供給体制について調査しているとの報告があった。

また、保険点数の解釈変更について、先天代謝異常症検査と遺伝学的検査について変更があったが、各自治体で解釈が異なることが予想されるので、これらの検査の保険収載に関しては、各自治体に問い合わせさせていただきたいことが報告された。

#### 7) 学術委員会（呉 繁夫理事）

今年度は来年度の小児科学会の分野別シンポジウムの企画と、2016年開催の国際人類遺伝学会のサテライトシンポジウムの企画を行った。今後の活動の最重要課題として「若手会員の研究の活性化を図ること」を挙げ、海外の学会に若手会員を積極的に派遣する計画であるとの報告があった。

#### 8) 倫理・用語委員会（松原洋一理事）

日本小児科学会用語ワーキンググループからの依頼を受けて「小児科学会用語集」に記載すべき用語について検討を行っ

た。その結果、先天代謝異常症に関する91の用語を追加すべき項目あるいは訂正すべき項目としてリストアップし報告を行ったとの報告があった。

#### 9) 広報委員会（新宅治夫理事）

学会ホームページをリニューアルし、精密検査施設、診療方針など必須情報についても更新して掲載した。また初の試みとしてニュースレターを発行したとの報告があった。

#### 10) 診断基準・診療ガイドライン委員会（深尾敏幸理事）

- ・新生児マスキング対象疾患等の診療ガイドライン案が完成した。
- ・ライソゾーム病関係の診断基準の改訂が衛藤班で進行中である。
- ・小児慢性特定疾病に先天代謝異常症として143疾病が組み込まれた。

との報告があった。

#### 11) 患者登録委員会（奥山虎之理事）

厚労科研の研究事業が本年3月で終了し、4月からは事務局を国立成育医療研究センターにおき、患者登録委員会が登録事業を継続しているとの報告があった。

#### 12) 総務委員会（奥山虎之理事）

- ・小児慢性特定疾病について：先天代謝異常症分野の対象疾患の整備や診断の手引きを作成した。また全国からの問い合わせに対応する相談窓口を学会内に設定する事とした。
- ・先天代謝異常症患者会フォーラムを開催した。(11月9日)

## D. 審議事項

### 1. 海外の学会との連携および2021年のICIEMの開催について（深尾敏幸理事）

2021年のICIEMがアジア・オセアニア地域で開催予定。日本が開催地に立候補するかどうかとの審議がなされた。その結果、現段階では大会長候補者は立てず、日本先天代謝異常学会として立候補する事となった。

### 2. アデロキザール散（リン酸ピリドキサールカルシウム、ゾンネボード製薬）の供給停止に関して（大浦敏博理事）

小児神経学会より依頼があり、本学会より供給継続要望書を

提出したが、受け入れられなかった。

そこで代替品の可能性を探る事となったため、来年の小児神経学会で B6 をテーマに 3 学会共催（小児神経学会、てんかん学会、日本先天代謝異常学会）のイブニングセミナーを行う予定であるとの報告があった。このセミナーの詳細について日本先天代謝異常学会の方針についての審議がなされた。その結果、内容は大浦理事に一任する事となった。

## 2. 移行期医療委員会への委員の推薦（窪田 満理事）

熊本大学の中村公俊先生を委員に推薦したいとの提案があり、全員一致で承認された。

## 3. 各賞の今後のあり方について（奥山虎之理事）

現状は学会賞 30 万円、奨励賞 5 万円、学術・臨床・教育賞（ジェンザイム賞）1 人 50 万円を 2 名まで、JCR トラベルアワード（海外研究助成）1 人 30 万円を 2 名、若手優秀演題賞（JCR 賞）1 人 20 万円を 3 名となっている。これについて「学会の規模のわりに賞が多すぎるのではないか」「賞金の額は適切か」などの意見があり、審議を行った。その結果、「学会賞、奨励賞は金額を上げて良いのでは」との意見が多数であった。金額の決定は今後のジェンザイム社と JCR 社からの援助期間も確認し、春の理事会であらためて審議する事とした。なお研究費として授与するやり方は会計などが困難で現実的でないという意見が多くあった。

## 4. 会則の見直しについて（奥山虎之理事）

- ・長期会費滞納者の扱いについて：附則第 2 条では「3 年以上会費未納の場合には、自動的に退会とみなされる」との記載があるが実際には退会処分とはしていない。11 月 7 日現在 5 年以上の会費未納者は 45 名と多数であった為、処分を検討した。その結果、会則の変更はせず、5 年以上の未納者については、事務局より「会費未納による退会通知」を送り、退会処分とする事とした。
- ・入会条件について、今後も評議員推薦を必要とするかどうかについて審議がなされ、引き続き評議員推薦を必要とする事となった。→申込書の改変。
- ・名誉会員について：既にお亡くなりになられた名誉会員の名簿上での扱いをどうするかについて審議がなされた。その結果、お亡くなりになられた名誉会員は名簿上から削除する事とした。→物故名誉会員として学会誌に記載。

## 5. メール審議の決裁方法について（奥山虎之理事）

決議を急ぎたい審議については、メール審議を行っているが、審議方法や意見が割れた場合の決裁方法についての取り決めを再確認した。メール審議の返信は事務局に一旦集約してから理事全員へ開示する。過半数以上の場合承認とするが、意見が割れたものについては理事会時に改めて審議する事となった。

## 6. 学会委員会の費用負担に関して（奥山虎之理事）

委員会開催時の会議室費用等諸費用や交通費の取り決めについて審議がなされた。その結果、委員会の目的が適切であれば、会議室費用は学会費から支払うことも可能だが、交通費は自己負担とする事とした。また一同に集まれる機会（代謝学会セミナー等）を利用し、委員会を開催するようにはとの意見があった。

## 7. ホームページ掲載事項の決定方法について（新宅治夫理事）

ホームページに掲載依頼のあったものに関して、どのような手順で掲載事項を決定するかについて審議がなされた。その結果、掲載事項候補を広報委員会で検討し、メール審議で理事会にかけ、掲載承認が得られたもののみを載せる事とした。

## 8. セミナーの運営方法（窪田 満理事、井田博幸理事長）

- ・2016 年（第 12 回）のセミナーを東京コンファレンスセンター品川で開催する事について審議の結果、全員一致で承認が得られた。
- ・セミナー開催費について：現在、会計は実行委員長管理としているが、金額も大きいので学会事務局管理にすることに関して審議がなされた。その結果、学会の会計に「セミナー会計」を設置する事になり、具体的な方法については、窪田理事、深尾理事、大竹理事で審議する事とした。
- ・企業からの援助について：ジェンザイム社から共催または協賛という形で援助したいとの提案があった。これについて審議がなされた。その結果、セミナーはあくまでも学会が年次活動の一環として開催している為、企業の共催や協賛は好ましくないと考えられる。そこで今後は「若手育成の為のセ

ミナーを開催する」との目的で複数企業に寄付を募る形をとる事とした。

#### **9. 賛助会計の今後の取り扱いについて（井田博幸理事長）**

昨今、学会への企業からの寄付が厳しくなっており、賛助会計を存続させる事に限界がきている、このため今後の賛助会計の取り扱いについて審議がなされた。その結果、来年度より賛助会計は廃止とし、残金は一般会計に組み入れる事とした。また賛助会員も廃止し、企業会員（または法人会員）と名称を変え、会員として学会運営に協力してもらう事にした。なお企業会員の収入は一般会計に組み入れる事とした。

#### **10. 第 59 回、第 60 回日本先天代謝異常学会総会について（井田博幸理事長）**

第 59 回（2018 年）の大会長を大竹 明先生（埼玉医科大学）、第 60 回（2019 年）の大会長を深尾敏幸先生（岐阜大学）とする提案がなされ、全員一致で承認が得られた。

#### **11. 学会誌への論文掲載について（井田博幸理事長）**

日本小児科学会専門医取得の際、平成 27 年度から受験資格として査読のある論文の筆頭著者である事が必須となる予定である。そこで、本学会雑誌にも論文を掲載していく必要があるため、投稿規定、査読者などについて、総務委員会で案を作成し学会誌に掲載する事とした。