

日本先天代謝異常学会理事会議事録

日時：平成 27 年 4 月 17 日（金）14：00～17：00

場所：リーガロイヤルホテル大阪

タワーウイング 6 階 羽衣

（出席者、五十音順、敬称略）

理事：井田 博幸 遠藤 文夫 大浦 敏博 大竹 明

奥山 虎之 窪田 満 呉 繁夫 新宅 治夫

高柳 正樹 松原 洋一

監事：大野 耕策 児玉 浩子

幹事：櫻井 謙

A. 理事長挨拶 井田 博幸理事長

B. 報告事項

1. 第 11 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）

新たな取り組みとして今年は宣伝の強化（チラシを前回参加者、小児科研修施設宛に送付。関連学会などでのポスターを掲示した。また関連学会ホームページ上での宣伝依頼のためバナーを作成）自動返信メールシステムを使用し事務処理を簡便化、託児所の設置、初期研修医割引制度を設けたとの報告があった。今年は大阪開催の為参加者の減少が予想されていたが、4/14 の時点で既に 200 名近くの参加申し込みがあり、例年通りの参加者数になるであろうとの報告があった。

2. 今後の日本先天代謝異常学会予定と準備状況

1) 2015 年（第 57 回）：会長 新宅 治夫先生

大会ホームページを開設、5/26 より演題募集を開始するとの報告があった。

2) 2016 年（第 58 回）：会長 奥山 虎之先生

会場が TKP ガーデンシティ品川から京王プラザホテル東京に変更になったとの報告があった。

3. 事務局からの報告（櫻井 謙幹事）

1) 平成 26 年度会計報告

[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 13,933,850 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 5,180,688 円であった為、残り 8,753,162 円を次年度繰越金とするとの報告があった。

[賛助会計]

収入は賛助会員費、ジェンザイム賞賞金、JCR トラベルアワード・若手優秀演題賞（JCR 賞）賞金を主とし、前年度繰越金を含む合計 9,176,507 円、主な支出は年次総会開催費、学会賞賞金、ジェンザイム賞賞金、JCR トラベルアワード賞金、若手優秀演題賞（JCR 賞）賞金、事務手数料として 3,403,348 円であった為、繰越金は 5,773,159 円となった。賛助会計は平成 26 年度をもって廃止となる為、4/10 付で賛助会計口座は解約し、残金は一般会計へと移行したとの報告があった。

2) 平成 26 年度会計監査報告（大野耕策監事、児玉浩子監事）

平成 27 年 4 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。

3) 賛助会員の廃止および企業会員の設立について

賛助会員においては昨今寄付による会費の徴収は困難となりつつある為、平成 26 年度をもって賛助会員を廃止し、平成 27 年度より企業会員として新たに公募する事となった。平成 27 年 2 月に賛助会員にはこの旨を文書にて連絡した。

<企業会員要項>

対象：日本先天代謝異常学会の企業会員の趣旨に賛同する企業とする。

年会費：1 口 5 万円、複数口の応募も可。

会員特典：日本先天代謝異常学会ホームページの広告欄に企業のロゴを掲載できる。なお、会員レベルによりロゴの大きさは異なる。

○プラチナ会員 4 口以上の申込

○ゴールド会員 3 口以上の申込

○シルバー会員 2 口以上の申込

○ブロンズ会員 1 口以上の申込

・井田理事長より「企業会員募集趣意書」を 14 社に配布。

（平成 27 年 2 月～3 月）また旧賛助会員 4 社からも企業会員入会の問い合わせがあった為、合計 18 社に趣意書を配布した。4/11 現在 5 社からの入会申込みがあったとの報告があった。

4) メール審議結果

(1) 2014年12月

<市民公開セミナーの後援について>

内容：衛藤義勝先生より依頼。厚労省衛藤班の主催する「市民公開セミナー2015」（2015年1月18日開催）を日本先天代謝異常学会が後援する事への可否。

結果：可決

(2) 2014年12月

<韓国先天代謝異常学会からの依頼>

内容：日本先天代謝異常学会から韓国先天代謝異常学会での講演者の推薦と総説の投稿をお願いしたいとの依頼があった。

[学術委員会案としての提案]

① 韓国先天代謝異常学会の講演者：第57回日本先天代謝異常学会大会長 新宅治夫先生

② 韓国先天代謝異常学会雑誌：新宅先生に韓国での講演内容のミニレビューを投稿していただく

結果：承認

(3) 2014年12月

<ニチシノン発売決定事項のホームページ掲載について>

内容：広報委員会より提示されたニチシノン発売決定事項のホームページ掲載案の承認

結果：承認。

(4) 2015年1月

<ICIAM2021の会長候補について>

内容：国際渉外委員会より依頼。国際先天代謝異常学会(ICIAM)2021の開催地に立候補するにあたり、井田理事長を会長候補として推薦する事への承認。

結果：承認

(5) 2015年1月

<ピミジム製造販売承認取得決定のホームページ掲載について>

内容：広報委員会より提示されたピミジム製造販売承認取得決定事項のホームページ掲載案の承認。

結果：承認

(6) 2015年2月

<JSIMDセミナー修了証の廃止案について>

内容：セミナー実行委員長酒井規夫先生より依頼。実行委員会で提案された修了証の廃止案について、理事に審議

頂きたい。

結果：種々の意見があり、理事会にて再審議。

(7) 2015年2月

<セミナー実行委員長酒井規夫先生の理事会への出席>

内容：修了証廃止案について多数の意見があり、理事会での再審議となった為、経緯を説明して頂く事と、会計・寄付に関しての中間報告もして頂きたいので、理事会に出席してもらう。

結果；承認

(8) 2015年2月

<患者登録委員会開催の為の会議費の支出>

内容：4月18日に患者登録委員会を開催するにあたり、日本先天代謝異常学会より会議室費を支出して頂きたい。

結果：承認

5) ICIEM2017の日程変更

旧 2017年8月29日～9月1日 → 新 2017年9月5日～9月8日

場所；ブラジル リオデジャネイロ

6) 長期会費滞納者への対応と会員数、会費納入状況

長期会費滞納者（5年以上の未納者）45名には平成27年2月に「会員継続希望の連絡が無い場合、平成26年度をもって退会扱いとする」との内容を記載した文書を郵送した。その結果、継続希望は1名のみであった為、他44名は平成26年度末で退会とした。会員数は平成26年度末の時点で652名。前年度より4名減であった。平成26年度入退者数は入会58名、退会62名であった。会費納入状況は納入479名[納入率：73%]（納入後退会者含む）未納178名（連絡先不明者53名を含む）であった。

7) セミナー会計口座の開設

日本先天代謝異常学会セミナー用として「セミナー会計口座」を新規開設した。企業からの寄付および繰越金に関してはこの口座で管理する。今年度は10社に趣意書を配布。4/11現在、1社からの入金があった（¥100,000）との報告があった。

8) 公印の変更

今まで使用していた公印の消耗により、新しく公印を作成し

た。ただし、旧公印は郵便局口座の届印となっているため、こちらの用途でのみ引き続き使用するとの報告があった。

4. 各委員会報告

1) 薬事委員会 (大浦敏博理事)

・小児医薬品および医療機器を対象とした臨床試験・治験への取り組み。

<計画中の治験>

5-アミノレブリン酸塩/クエン酸第一鉄Na(ミトコンドリア病)
ピルビン酸ナトリウム(ミトコンドリア病に伴う高乳酸血症)
ベザフィブラート(脂肪酸代謝異常症)

<承認申請準備中>

アルギニン製剤(MELAS)

・「医療上の必要性の高い未承認薬・適応外薬検討会議」に提出した医薬品のその後の経緯と、その後の要望提出状況

<承認された年・月と薬剤名および適応疾患>

2012年11月 ブフェニール(フェニル酪酸ナトリウム)・・・
尿素サイクル異常症

2014年5月 サイスタダン(ベタイン)・・・ホモシスチン
尿症

9月 ニシシスタゴン(システアミン)・・・腎性シスチン症
問題点: 必須検査である白血球中シスチン含量の測定が保険
収載されていない。国際医療研究センター研究所 岡村匡史
先生と白血球中シスチン定量法の開発計画中。

12月 オーファディン(ニチシノン)・・・高チロジン血症1
型

オーファディンカプセル(アステラス製薬) 薬価決定

1~2mg/kg/day 3,960.60円/2mg cap、8,649.00円/5mg cap、

15,768.20円/10mg cap

<治験準備中>

カルバグル(カルグルミック酸)・・・NAGS欠損症、プロピ
オン酸血症など

<開発状況不明>

安息香酸ナトリウム・フェニル酢酸ナトリウム配合剤・・・
高アンモニア血症

診療に不可欠な薬剤であっても供給停止対象になることがあ
る(コバマミド)。学会としての企業側への対応策を考える必
要があるとの報告がなされた。

2) 国際渉外委員会 (井田博幸理事長・遠藤文夫理事)

・米国先天代謝異常学会(SIMD)参加報告

2015年3/28~31にユタ州ソルトレークシティにて開催。今
年から日本先天代謝異常学会からの招待講演枠が設けられ、
第56回日本先天代謝異常学会最優秀若手演題賞を受賞した
久留米大学小児科のハッ賀秀一先生が講演した。講演は大変
好評でSIMD理事長より今後もこのプログラムを継続する事
を確約して頂いたとの報告がなされた。

・ICIE2021への立候補について

2021年開催のICIE2021に日本が立候補するにあたり、会長候
補の井田理事長がIOC事務局に開催概要を提出したとの報
告があった。

3) 生涯教育委員会 (窪田 満理事)

・日本先天代謝異常学会セミナー

第11回日本先天代謝異常学会セミナーを7/18、19にホテル
阪急エキスポパーク(大阪府吹田市)にて開催。テーマは「先
天代謝異常症;診療のEssence」とした。1日目の講義終了後
には懇親会、2次会を企画している。開催費については、井田
理事長名義の「開催趣意書」を用いて各社に寄付を募ってい
るとの報告がなされた。2016年12回目のセミナーは再び東
京に戻り、7/16、17に東京コンファレンスセンター品川にて
開催を予定。

4) 社会保険委員会 (高柳正樹理事)

平成28年度診療報酬改定に向けての以下の提案書を提出し
たとの報告があった。

・医療技術評価分科会に提出されるもの

学会内順位 1: 特殊分析 先天性代謝異常症検査

学会内順位 2: 遺伝学的検査(先天性尿素サイクル異常症)

学会内順位 3: プテリジン分析を新規項目としての採用。

学会内順位 4: 血清セレン測定(原子吸光法)を新規項目
としての採用。

学会内順位 5: 遺伝学的検査(ニーマンピック病C型)

・薬剤の適応拡大等の医薬食品局扱いになるもの

シナジス®(パリビズマブ)の適応疾患拡大

5) 移行期医療委員会 (窪田 満理事)

昨年秋の学会以降の活動状況についての報告があった。

・日本医師会雑誌 2015 年 1 月号に窪田理事執筆の「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」が掲載された。

・遠藤班「新しい先天代謝異常症スクリーニング時代に適応した治療ガイドラインの作成および生涯にわたる診療体制の確立に向けた調査研究」で患者会から得たアンケート結果について班会議で報告をした。

・今後の予定として日本小児科学会小児慢性疾患患者の移行期支援ワーキンググループにおいて「移行支援ガイドブック 医師版（試案）」がまとめられる予定

6) 栄養・マススクリーニング委員会（山口清次理事【代：井田博幸理事長】）

・新生児マススクリーニング研究班（厚労科研）で、タンデムマス対象疾患の患者登録、コホート体制を目指して、自治体と診断医療機関を対象にアンケート調査を開始した。これまで 47 都道府県のうち 41 自治体が参加している。来年度以降、患者登録は悉皆性を目指す。

・治療用特殊ミルク安定供給体制を作るため、愛育会「特殊ミルク事務局」で特殊ミルク開発委員会の下に、長期計画委員会が組織された（小児科学会、先天代謝異常学会、マススクリーニング学会、小児腎臓病学会、小児神経学会から委員を指名）。さらに適応判定委員会、安全供給委員会も設置された。

・特殊ミルクは現在、全額乳業メーカーの負担で提供されているが、本来ありえないことであり、本学会だけでなく、小児科学会全体の問題として、今後対応を協議していく必要があると報告された。

7) 学術委員会（呉 繁夫理事）

韓国先天代謝異常学会（KSIMD）から招待を受ける講演者については、学術集会の PR も兼ねてその年の大会長を派遣するのはどうかとの提案があり、これについて全員一致で承認された。

8) 倫理・用語委員会（松原洋一理事）

特になし。

9) 広報委員会（新宅治夫理事）

ホームページ（HP）掲載承認項目の報告があった。

・診断基準・診療ガイドライン委員会からの診療ガイドライン案を HP に掲載し、パブリックコメントを募集した。

・高チロシン血症 I 型治療剤ニチシノンが製造販売承認を獲得

・ムコ多糖症 IVA 型治療薬ビミジム点滴静注液 5mg（一般名：エロスルファーゼアルファ（遺伝子組換え））が製造販売承認を獲得

今後の予定として今春中にニュースレター vol.2 を発行する事、HP に窪田理事が日医誌に執筆した総説のダイジェスト版を掲載するとの報告があった。

10) 診断基準・診療ガイドライン委員会（窪田 満理事）

遠藤班との合同で、難病指定のための重症度分類を作成、それが難病の疾患概要に用いられているとの報告があった。

11) 患者登録委員会（大竹 明理事）

2014 年 11 月 15 日に仙台で第 1 回患者登録委員会を開催した。2014 年 11 月現在の登録数は JaSMIn（2013 年 1 月～）713 件、MC-Bank（2013 年 10 月～）687 件であるが、患者登録委員会事務局で管理するには数が多すぎる為、疾患群別小グループでの管理も検討しているとの報告があった。

12) 総務委員会（奥山虎之理事）

現在、小児慢性特定疾病と難病事業見直しが行われている。すでに、先天代謝異常症 141 疾患に関しては、小児慢性特定疾病として採択され、本年 1 月から運用が開始されている。一方で、成人期の指定難病に関しては、一部の先天代謝異常症が指定難病として認定されたが、中には「診断に関し客観的な指標による一定の基準が定まっていることについて要件を満たすことが明らかでない疾病」と評価され落選となっているものや今回検討されていない疾患もある。そこで、日本小児科学会を中心として本学会でも、小児慢性特定疾病に採択されている疾患の中で今回落選もしくは検討されなかった疾患を中心に指定難病としての採択が適当と考える疾患を抽出して、今後厚労省に検討してもらうための資料作成などを行うこととなった。

C. 審議事項

・JSIMD 作成診療ガイドラインの承認

新生児マスキリーニング疾患を中心とした診療ガイドラインの最終案について全員一致で承認された。

Wilson 病ガイドラインについては、日本小児栄養消化器肝臓学会作成のガイドラインにも編集学会として執筆に協力していた事がわかり、ガイドラインの重複問題が明らかとなった。この問題は当方の不手際により承認の段階に至るまでわからなかった。そこで2つの学会のガイドラインを1つにまとめるべく双方の学会で話し合いを行ったが、ガイドラインのコンセプトが違っている為、擦り合わせを行うのは不可能と判断された。しかし JSIMD より承認されたガイドラインが2つ存在するのは望ましい事ではない為、どのようにするのがよいかとの審議がなされた。その結果、日本小児栄養消化器肝臓学会作成のガイドラインについては一旦承認を見合わせ、JSIMD ガイドラインについても、現段階では保留としておく事となった。最終決定は理事会後、深尾先生・窪田先生・児玉先生で話し合ってもらい、その決定事項に一任する事とした。

・ライソゾーム病診療ガイドライン委員の承認

衛藤班より「厚生労働省難治性疾患政策研究事業ライソゾーム病（ファブリー病含む）に関する調査研究班」でライソゾーム病診療ガイドラインを作成するにあたり、作成メンバーの承認依頼があった。その結果、全員一致で承認が得られた。

・海外の学会との交流について

海外の先天代謝異常学会である米国（SIMD）、南米（SLEIMPN）、韓国（KSIMD）との相互交流を進めるにあたり招聘、派遣の費用について審議がなされた。その結果、現在ジェンザイム社、JCR 社から賞金として支援頂いている分の一部を相互交流の為の費用として使用するのはいかがかとの意見があった。これについては両社に「支援頂いた一部を相互交流費（仮称）として使用して良いか」を確認した後に詳細を決定する事とした。

・各賞賞金の見直しについて

海外の学会との相互交流を始めるにあたり、ジェンザイム社、JCR 社から賞金として支援頂いている分を相互交流費として使用したいと考えている為、各賞の賞金額を見直す事となった。その結果、学会賞と奨励賞は現行通りとし、学術・臨床・

教育賞（ジェンザイム賞）、海外研究助成（JCR トラベルアワード）、若手優秀演題賞（JCR 賞）については賞金額を見直す事とした。具体的な金額については、事務局で案を出し、メール審議にて決定する。

・日本先天代謝異常学会セミナー修了証の廃止について

日本先天代謝異常学会セミナー時に作成、贈呈していた修了証であるが、不参加者や途中退席者が毎年数十枚余ってしまう状態にある。修了証作成の料金、作業量、管理もそれなりにかかるという状況から廃止してはどうかとの案が出された。審議の結果、第11回セミナーより修了証は希望者のみに配布する事とした。

・アドバンスドセミナーの開催について

今後行う方向で詳細を理事会でする事とした。

・日本小児科学会誌の総説執筆者について

学術委員会で検討し、4名の先生を執筆者として推薦する事に関して、理事会で承認された。

1. 窪田 満先生（埼玉県立小児医療センター総合診療科）
「先天代謝異常症の transition」（仮題）
2. 小林弘典先生（島根大学小児科）
「タンデムマス試験による新生児スクリーニング」（仮題）
3. 奥山虎之先生（国立成育医療研究センター）
「酵素補充療法の発展」（仮題）
4. 高柳正樹先生（帝京平成大学地域医療学部看護学科）
「先天代謝異常症領域の保険収載の現状と課題」（仮題）

・リプレガル保険診療外検査に関する要望書の提出について

大日本住友製薬株式会社宛にリプレガル保険診療外検査の継続についての要望書を提出する提案が出され、これについて全員一致で承認された。