

# 日本先天代謝異常学会理事会議事録

日時：平成 27 年 11 月 11 日（水） 13：00～17：00

場所：リーガロイヤルホテル大阪

ウエストウイング 2 階桜の間

出席者（五十音順敬称略）

理事：井田 博幸 遠藤 文夫 大浦 敏博 大竹 明  
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 児玉 浩子  
幹事：櫻井 謙

A. 理事長挨拶 井田 博幸理事長

B. 第 57 回日本先天代謝異常学会会長挨拶 新宅 治夫会長

C. 報告事項

1. 事務局関連報告（櫻井 謙幹事）

1) 平成 27 年度会計中間報告

・平成 27 年度開始時の一般会計残高は、前年度繰越金 ¥8,753,162 と賛助会計（4 月 10 日付で口座を解約）の残金 ¥5,772,403 を合わせた ¥14,525,565 である。

・現在までの収支状況

収入：主に一般会員年会費と企業会員年会費で ¥4,668,000

支出：学会開催費、人件費、会議費、財団等年会費、通信費・  
運搬費、印刷費、旅費・交通費、事務費で ¥2,425,779

・セミナー会計口座

今年度よりジェンザイム社以外からの企業からの寄付金は  
この口座に入金してもらう事となった。今年度は 4 社より  
¥400,000 の寄付があった。当口座に入金分は 8 月 24 日に実  
行委員長の保持する「日本先天代謝異常学会セミナー」口座に  
全額を送金した。

2) 企業会員入会状況

今年度より賛助会員に代わって新たに公募した企業会員に 14  
社からの入会があり（プラチナ会員 4 社、ゴールド会員 1 社  
シルバー会員 4 社、ブロンズ会員 5 社）年会費収入は合計で  
¥1,600,000 となった。入会企業には特典として当学会ホーム  
ページに会員ランク毎に企業ロゴを掲載し、各社ホームページ  
へリンクするようになっている。

3) 会員数推移、会費納入状況

10 月 26 日現在の会員数は 672 名で、前年度より 20 名増加し  
ている。会費納入者は 356 名（名誉会員 14 名、連絡先不明者  
61 名を除く）で納入率は 60% である。

4) メール審議方法の再確認

現在、年 2 回の理事会の他に早期の決裁を要する審議事項があ  
る場合についてはメールでの理事会、審議を行っている。その  
審議方法についての再確認を行った。メール審議において、従  
来は全員に CC でメールを送信していたが、意見の公平性を保  
つため BCC で送信することになった。

2. 日本先天代謝異常学会総会今後の予定と準備状況

2016 年（第 58 回）：会長 奥山 虎之先生（国立成育医療研  
究センター）

会期：2016 年 10 月 27 日（木）～29 日（土）

場所：京王プラザホテル東京

2017 年（第 59 回）：会長 大竹 明先生（埼玉医科大学）

2018 年（第 60 回）：会長 深尾 敏幸先生（岐阜大学）

3. 平成 27 年度各賞選考結果

<学会賞>

井田 博幸先生（東京慈恵会医科大学小児科学講座）

「日本人ゴーシェ病の臨床的・遺伝学的研究」

<奨励賞>

小林 正久先生（東京慈恵会医科大学小児科学講座）

「日本人 Fabry 病家系における de novo 変異の発生頻度につい  
ての研究」

<JCR トラベルアワード（海外研究助成）>

※本来受賞者は 2 名であるが、本年は選考委員会において 2 名  
に絞るのが難しく 3 名の受賞となった（メール審議一覽参照）

・笹井 英雄先生（岐阜大学大学院医学系研究科小児病態学）

「OXCT1 heterozygous carriers could develop severe  
ketoacidotic episodes in conjunction with ketogenic stresses」

・保科 宙生先生（東京慈恵会医科大学小児科学講座）

「Sulfated disaccharide from heparin are chaperone  
candidate for treatment of mucopolysaccharidosis type II」

・志村 優先生（千葉県こども病院代謝科）

「A mitochondrial tRNAs modopathy due to *QRSL1* mutations causes infantile mitochondrial disease」

#### <若手優秀演題賞 (JCR 賞) >

・松成 ひとみ先生 (明治大学バイオリソース研究国際インスティテュート)

「オルニチントランスカルバミラーゼ欠損症ブタの作出」

・山本 琢磨先生 (長崎大学医歯薬学総合研究科法医学分野)  
「次世代シーケンサーを用いた Metabolic autopsy –不幸の連鎖を止めるため「避けられる死」を提唱したいー」

・成田 綾先生 (鳥取大学医学部脳神経小児科)  
「ライソゾーム病に対する pH 感受性新規シャペロン化合物の開発」

#### 4. メール審議結果一覧

・2015年5月  
<ホームページの相互リンクについて>  
内容: 一般社団法人訪問看護支援協会より、ホームページ相互リンクの依頼。  
結果: JSIMD の考える訪問看護とは関係していないとの意見から相互リンクは不可とする。

・2015年6月  
<平成28年度診療報酬共同提案の依頼>  
内容: 日本臨床栄養学会より。セレン測定を平成28年度診療報酬共同提案として内保連に提出したい。  
結果: 承認

・2015年6月  
<難病情報センターからの原稿執筆者依頼>  
内容: 難病情報センターから下記の疾患の執筆依頼があり、小児慢性疾患委員会において JSIMD 代表委員の奥山先生に執筆者の推薦を依頼。奥山先生が提案した執筆者を推薦する事への承認

[推薦執筆者]

- ① ガラクトース-1-リン酸ウリジルトランスフェラーゼ欠損症: 伊藤 哲哉先生
- ② 先天性葉酸吸収不全: 呉 繁夫先生
- ③ イソ吉草酸血症: 重松 陽介先生

- ④ 複合カルボキシラーゼ欠損症: 深尾 敏幸先生
  - ⑤ グルタル酸血症1型: 小林 弘典先生
  - ⑥ グルタル酸血症2型: 長谷川 有紀先生
  - ⑦ メープルシロップ尿症: 中村 公俊先生
- 結果: 承認

・2015年7月  
<治療用特殊ミルク価格改定についての要望書提出>  
内容: 先天代謝異常症の治療用特殊ミルク価格改定についての要望書を JSIMD より厚生労働省へ提出する事への承認  
結果: 承認。

・2015年8月  
<平成27年度 JCR トラベルアワード受賞者人数の変更>  
内容: JSIMD 各賞選考委員会より。JCR トラベルアワードの選考において定員の2名に絞る事が難しく、今年度は受賞者を3名とした事についての承認。  
賞金については本来1人30万円×2名であるが今年度は20万円×3名とする。  
結果: 承認。

・2015年8月  
<第119回日本小児科学会でのシンポジウム案>  
内容: 学術委員会より。来年開催の第119回日本小児科学会に当学会より提出するシンポジウム案への承認。  
[学術委員会からの提案]  
テーマ: 先天代謝異常症の早期診断・治療に向けた診療ネットワーク  
座長: 下澤伸行先生・もう1名は未定  
1. マスクリーニング対象疾患の診療ネットワーク  
2. ミトコンドリア病の診療ネットワーク  
3. ペルオキシゾーム病の診療ネットワーク  
4. ライソゾーム病の診療ネットワーク  
※今後、各サブテーマで演者を選定予定。  
結果: 承認

・2015年9月  
<アルギ U 安定供給維持のための要望書の提出>  
内容: アルギ U 安定供給維持のための要望書を JSIMD より厚生労働省へ提出する事への承認。  
結果: 承認

・2015年10月

<第2回治療用ミルク安定供給ワークショップの案内をHPに掲載する>

内容：大浦先生より第2回治療用ミルク安定供給ワークショップの開催を学会員にも周知したいとの事からホームページへのリンク掲載の依頼

結果；承認

・2015年10月

<難病情報センターに掲載する原稿の承認>

内容：6月に各執筆者に依頼した難病情報センターに掲載する原稿の承認。

結果：承認（一部訂正箇所があった為、執筆者にはこの旨を連絡し訂正を依頼）

・2015年10月

<診療ガイドラインの承認>

内容：診断基準・診療ガイドライン委員会より。遠藤班にて作成した下記10疾患の診療ガイドラインの承認。

- ① 高メチオニン血症
- ② 非ケトーシス型高グリシン血症
- ③ シスチン尿症
- ④ メチルグルタコン酸尿症
- ⑤ ミトコンドリア HMG-CoA 合成酵素欠損症
- ⑥ スクシニル-CoA:3-ケト酸 CoA トランスフェラーゼ欠損症
- ⑦ ホスホエノールピルビン酸カルボキシキナーゼ欠損症
- ⑧ 瀬川病
- ⑨ セピアプテリン還元酵素（SR）欠損症
- ⑩ 芳香族アミノ酸脱炭素酵素（AADC）欠損症

結果：承認（一部訂正箇所があった為、執筆者にはこの旨を連絡し訂正を依頼）

## 5. 各委員会報告

### 1) 国際渉外委員会（深尾 敏幸理事）

・報告事項：国際先天代謝異常学会委員会（IOC）に深尾理事が参加し、2017年にリオデジャネイロで開催される ICIEM の Committee メンバーに当学会から井田理事長、遠藤理事、深尾理事が選出された。また 2021 年の ICIEM の開催国がオーストラリアに決定したとの報告がなされた。

・SSIEM の会議報告

学会年会費を国ごとの収入によって2つに分け、高収入の国は

年間130ユーロ、低収入の国は80ユーロとなり、日本、韓国などは高収入の国になっているとの報告がなされた。

### 2) 生涯教育委員会（窪田 満理事）

・2016年のJSIMDセミナーについて

2016年のセミナーは再び東京に戻り、東京コンファレンスセンター品川にて7月16日、17日に開催予定であるとの報告があった。

### 3) 社会保険委員会（高柳 正樹理事）

① 医療技術評価分科会に提出されるもの

学会内順位 1

区分 検査 既出項目

診療報酬番号 D010-8

特殊分析 先天性代謝異常症検査

要望内容：算定要件の見直し 施設基準の改定

<提案内容>

注に「保険医療機関内において、・・・・・・」とされているところを、「専門家が検査結果を確認しさらに検査結果に対しての問い合わせなどに対応できる検査施設において・・・・」に記載を変更することを希望する。

<概要>

先天代謝異常検査として認められている各種検査は非常に人手と時間がかかるものであり、保険医療機関内の検査施設だけでは検査検体を十分に処理できないと考えられる。商業的な検査施設においても検査技術の正確性は十分に担保されている状況と考えられるの、上記の提案を行うものである。

学会内順位 2

区分 検査 既出項目

診療報酬番号 D006-4

遺伝学的検査

要望内容：算定要件の見直し 適応疾患の拡大

<提案内容>

先天性尿素サイクル異常症を遺伝学的検査の適応疾患として追加することを希望する。

<概要>

先天性尿素サイクル異常症はその発症例数が多いことや、生命予後や神経学的予後の改善がまだ不十分な疾患群である。確定診断に遺伝学的検査が必要となる症例があるので保険診療としての掲載されているべきであると考えている。患者の死亡率の改善とQOLの改善するためには必須であると思われる。

年間対象患者数は50症例程度と考えられる。

### 学会内順位 3

#### 区分 検査 新規項目

要望内容：プテリジン分析を新規項目としての採用を希望する。

##### <提案内容>

尿などの生体資料を用いたプテリジン分析は高フェニールアラニン血症をきたす各種疾患、フェニルケトン尿症、 $BH_4$ （テトラヒドロキシバイオプテリン）反応性高フェニールアラニン血症、 $BH_4$ 欠損症などの鑑別に不可欠の検査である。さらに最近知られるようになってきた瀬川病などの $BH_4$ 合成経路の異常症の鑑別にも不可欠な検査である。

##### <概要>

プテリジン分析は高速液体クロマトグラフィーを使用し、検出器として蛍光光度計により計測するものである。

年間対象患者数は30症例程度と考えられる。

保険点数としては1000点を希望する。

### 学会内順位 4

#### 区分 検査 新規項目

要望内容：血清セレン測定（原子吸光法）を新規項目としての採用を希望する。

##### <提案内容>

特殊な栄養法が行われている患者でセレン欠乏症が疑われる患者を対象に、血清セレン濃度を測定する。

測定機器は原子吸光法を用いる。

当該技術の導入より代替される既記載技術はない。

##### <概要>

長期静脈栄養管理や経腸栄養管理中に輸液製剤や経管栄養剤に含有されていない。このためこれら製剤の長期使用はセレン欠乏症を引き起こす。

セレンは必須微量元素であり、其の欠乏は心筋症、不整脈、筋肉痛、易感染性を生じる。

さらにセレン過剰も各種症状を呈することが知られている。

セレン欠乏症の診断には血清セレン測定は必須である。現在は商業基盤の検査施設に依頼しており、その費用は各医療施設の負担となっている。

セレンに関する医原性疾患を防止するためにも、保険記載が必要である。

年間対象患者数は5000症例程度と考えられる。

保険点数としては150点を希望する。

### 学会内順位 5

#### 区分 検査 既出項目

### 診療報酬番号 D006-4

#### 遺伝学的検査

要望内容：算定要件の見直し 適応疾患の拡大

##### <提案内容>

患者由来培養皮膚線維芽細胞を用いたフィリピン染色にて細胞内の過剰な遊離型コレステロール蓄積を確認する事はニーマンピック病 C 型の診断に極めて重要であり、遺伝子変異検査と合わせて確定診断に用いられる方法である。（Molecular Genetics and Metabolism 106(2012) 330-344）。フィリピン染色を行い、陽性または疑陽性の場合に NPC1/NPC2 遺伝子解析を行う。

##### <概要>

ニーマンピック病 C 型の治療薬が平成 25 年 11 月に承認となり、治療が可能な疾患の一つとなった。診断は、細胞内に遊離のコレステロールが蓄積していることをフィリピン染色でスクリーニングし、NPC1 および NPC2 遺伝子変異を同定することで行われる。平成 20 年 4 月より、治療可能なムコ多糖症 I 型および II 型、ゴーシェ病、ファブリー病、ポンペ病（D006-4 遺伝学的検査のケからス）では、遺伝学的検査が保険記載されており、ニーマンピック病 C 型の「培養細胞を用いたフィリピン染色と PCR 法および DNA シークエンスによる遺伝学的診断」保険記載されるのが望ましい。

年間対象患者数は50症例程度と考えられる。

#### ②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<sup>®</sup>（パリビズマブ）の適応疾患拡大

先天代謝異常症をシナジス<sup>®</sup>（パリビズマブ）に適応疾患として追加することを希望する。

### 4) 移行期医療委員会（窪田 満理事）

#### ・活動報告

① 4 月 18 日に開催された小児科学会「小児慢性疾患患者の移行支援 WG」に出席（窪田理事）「小児期発症慢性疾患を有する患者の成人期移行に関する調査—各領域の代表的な疾患における現状と今後の方向—」というアンケートが各分科会に課せられ、本学会においてはフェニルケトン尿症、糖原病、ウイルソン病に関して、それぞれ石毛美夏先生、福田冬季子先生、清水教一先生にお願いしたとの報告がなされた。

② 平成 27 年度厚生労働科学研究費補助金難治性疾患等克服研究事業「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」(遠藤班)第1回班会議で、「先天代謝異常症患者のトランジションに関する患者家族へのアンケート調査(関東と北海道の比較)」を報告した。専門家の先生方の御意見を参考に、フェニルケトン尿症のチェックリストを作成した(窪田理事)。また遠藤班第2回班会議では「移行期を支援するトランジション外来・国立成育医療研究センターでの取り組み」を報告したとの報告がなされた。

#### 5) 栄養・マスキリーニング委員会(山口 清次理事)

- ① 特殊ミルクに関する研究について以下の報告がなされた。治療用特殊ミルクの安定供給体制を確立するために以下の活動を行っている
- ・厚労省厚生科学研究費(新生児マスキリーニング)の分担研究で、諸外国の状況調査、乳業メーカーの状況の調査、および法的問題について研究している。
  - ・愛育会特殊ミルク事務局:中林母子保健センター長のもとで、長期計画委員会および適応判定委員会を立ち上げて、特殊ミルクのエビデンス収集を開始した。
  - ・公衆衛生協会地域保健総合推進事業の研究として、各自治体を巻き込んだマスキリーニングの諸課題の検討を開始した。
- ② マスキリーニングについて以下の報告がなされた。
- 厚生労働科学研究費補助金(健やか次世代育成総合研究事業)「新生児マスキリーニングのコホート体制、支援体制、および精度向上に関する研究」(研究代表者 山口清次、平成26~28年度予定)
- (研究内容予定)

1. マスキリーニングのコホート・コンサルテーション体制に関する研究:悉皆性のあるマスキリーニングで発見された患者の悉皆性のある登録システムを構築中である。厚労省の行う自治体アンケートと、直接アンケート調査による患者数などの情報を比較したところ、特殊ミルク情報に出ている数字とギャップのあることが分かった。より正確な情報把握システムを作っている。
2. マスキリーニング検査精度向上に関する研究;検査機関と連携して精度の高い診断指標の開発、および日本版R4体制の確立に関する研究を行っている。
3. 外部精度管理体制の確立に関する研究;精度管理の在り方
4. 次世代のマスキリーニングの在り方に関する研究;

次期の対象疾患等

#### 5. 治療用特殊ミルクの効率的運用に関する研究

今後の活動については、12月13日に東京大手町のフクラシアにて、第2回治療用ミルク安定供給のためのワークショップ(日本小児連絡協議会治療用ミルク安定供給委員会主催)を開催するとの報告がなされた。

#### 6) 倫理・用語委員会(松原 洋一理事)

特になし

#### 7) 広報委員会(新宅 治夫理事)

特になし

#### 8) 診断基準・診療ガイドライン委員会(深尾 敏幸理事)

新生児マスキリーニング対象疾患ガイドラインが出版された。現在は3次指定難病に向けた緊急ガイドラインを作成中との報告がなされた。

#### 9) 患者登録委員会(大竹 明理事)

先天代謝異常症の患者登録およびそれを利用した疫学調査としてJaSMInとMC-bankを並行して運用していたが、8月にJaSMInに統一し、統合後の登録総数は10月現在、1084名であるとの報告がなされた。またデータベース維持のための費用についても検討中で、次回の理事会(2016年5月開催予定)までに年間経費の概算を提示する予定であるとの報告もなされた。

#### 10) 総務委員会(奥山 虎之理事)

- ・指定難病第3次要望について

日本小児科学会小児慢性疾患委員会では、小児慢性特定疾病に採用されているが、第2次指定難病に指定されなかった疾患の中で、指定難病の要件を満たすと考えられる疾患を第3次指定難病として厚労省に要望を出すことになった。その後厚労科研「遠藤班」を中心に検討を行い、以下の21疾患について第3次指定難病として要望することを決定し診断基準の作成を進めたとの報告がなされた。

<第3次指定難病として要望する21疾患>

ホモシスチン尿症、高メチオニン血症、非ケトーシス型高グリシン血症、シトリン欠損症、シスチン尿症、 $\beta$ -ケトチオラーゼ欠損症、3-ヒドロキシ-3-メチルグルタリル CoA 合成酵素欠損症(HMG-CoA 合成酵素欠損症)、スクシニル-CoA:3-ケト酸 CoA トランスフェラーゼ(SCOT)欠損症、3-メチルクロトニ

ル CoA カルボキシラーゼ欠損症、メチルグルタコン酸尿症、3-ヒドロキシ-3-メチルグルタル酸血症、カルニチン回路異常症、極長鎖アシル CoA 脱水素酵素欠損症、中鎖アシル CoA 脱水素酵素欠損症、三頭酵素欠損症、ガラクトキナーゼ欠損症、フルクトース-1, 6-ビスホスファターゼ欠損症、ホスホエノールピルビン酸カルボキシキナーゼ欠損症、芳香族 L-アミノ酸脱炭酸酵素欠損症、瀬川病、セピアプテリン還元酵素欠損症、

・先天代謝異常患者会フォーラムについて

第4回先天代謝異常患者会フォーラムを11月29日に慈恵医大にて開催する予定であるとの報告がなされた。

## 11) 学術委員会 (呉 繁夫理事)

第119回日本小児科学会分野別シンポジウム「先天代謝領域」

(5月13~15日、札幌)の企画を行ったとの報告がなされた。

テーマ「先天代謝異常症の早期診断・治療に向けた診療ネットワーク」

座長:大浦敏博先生(仙台市立病院) 下澤伸行先生(岐阜大学)

① マスクリーニング対象疾患の診療ネットワーク

深尾敏幸先生

② ミトコンドリア病の診療ネットワーク

村山 圭先生

③ ペルオキシソーム病の診療ネットワーク

下澤伸行先生

④ ライソゾーム病の診療ネットワーク

井田博幸先生

## 12) 薬事委員会 (大浦 敏博理事)

・カルバグルの治験進捗状況

2015年2月~6月にかけて千葉県こども病院、大阪市大、大阪大、秋田大で各施設1名ずつ、計4人の治験が開始されたとの報告がなされた。

・第57回日本小児神経学会学術集会薬事委員会主催セミナー

(小児神経疾患における活性型ビタミンB6の意義、2015.5.29)に参加。「ビタミンB6反応性ホモシスチン尿症~B6大量療法の安全性」についての口演を行ったとの報告がなされた。

・シトルリンの供給状況

協和発酵バイオから遠藤班が購入し、LPI, OTCD, CPSD患者の主治医宛に配布(これまでこのべ99名。LPI 30名、OTC 50名、CPSI 16名、不明 3名)しているとの報告がなされ

た。

・本学会が関係する医師主導型治験

5-アミノレブリン酸塩酸塩/クエン酸第一鉄ナトリウム(ミトコンドリア病)は治験計画届を提出、L-アルギニン製剤(MELAS(脳卒中様症状を主体とするミトコンドリア病の病型))は承認申請準備中、ピルビン酸ナトリウムも準備中であるとの報告がなされた。

・本学会から出した要望書

8月には「特殊ミルク安定供給維持の要望書」を雪印メグミルクへ、10月には「アルギ点滴静注安定供給維持のための要望書」をエイワイファーマに提出したとの報告がなされた。

## D. 審議事項

### 1. 会則の変更

賛助会員の廃止、企業会員を新規募集した事、評議員資格を満65歳未満とした事から会則の変更が必要となった。この件については全員一致で承認が得られた。新しい会則は総会での承認後、11月13日より適応とする。

・会則第8条

変更前: 賛助会員は本会の目的に賛同し、本会の事業を賛助しようとするもので、所定の申込用紙に必要事項を明記し、別に定める会費と共に本会事務局に申し込み、理事会の承認をうけるものとする。

変更後: 企業会員は本会の目的に賛同し、本会の事業を支援しようとするもので、所定の申込用紙に必要事項を明記し、別に定める会費と共に本会事務局に申し込みをし、受理される事で承認とする。

・附則第3条

変更前: 評議員は正会員15名に1名の割合で会員中より選挙により選出される。投票は10名の制限連記、無記名とする。なおこのほかに理事長は必要に応じて理事、評議員、を若干名推薦することができる。但し、評議員の資格は投票締切日において満68歳未満とする。

変更後: 評議員は正会員15名に1名の割合で会員中より選挙により選出される。投票は10名の制限連記、無記名とする。なおこのほかに理事長は必要に応じて理事、評議員、を若干名推薦することができる。但し、評議員の資格は投票締切日において満65歳未満とする。

・附則第5条

変更前: 賛助会員は1口5万円、毎年1口以上の会費を納入す

るものとする。

変更後：企業会員は1口5万円、毎年1口以上の会費を納入するものとする。

## 2. 各賞の見直しについて

学会賞、奨励賞の金額、およびジェンザイム社、JCR社より頂いている支援金の用途についての見直しを行った。その結果、本理事会終了後より下記の通りとする事で承認が得られた。

- ・学会賞・・・30万円 1名
- ・奨励賞・・・10万円 1名

<ジェンザイムアカデミックグラント（ジェンザイム社）>

- ① 学術・臨床・教育賞・・・1人20万円 2名
- ② 海外招聘費・・・SIMD：30万円、KSIMD：20万円
- ③ 事務諸費用・・・10万円

<海外研究助成【JCRトラベルグラント】（JCR社）>

- ① JCRトラベルアワード・・・1人20万円 2名
- ② 海外招聘費・・・SLEIMPN 40万円
- ③ 海外派遣費・・・SLEIMPN 20万円
- ④ 事務諸費用・・・10万円

<若手優秀演題賞【JCRリサーチアワード】（JCR社）>

- ① 若手優秀演題賞・・・1人10万円 2名
- ② 最優秀若手演題賞 SIMD派遣費用・・・20万円 1名

## 3. 各賞の応募者がいない場合の対応について

奨励賞において過去10年で該当者なし（応募者なし）が5回あり、また今年度のジェンザイム賞の応募者がいなかった。その場合の対応について審議がなされた。その結果、ジェンザイム賞については評議員宛に推薦者を追加募集するメールを送る事とし、奨励賞については再募集しない事とした。

## 4. 物故理事、名誉会員の記載方法について

日本先天代謝異常学会雑誌の役員名簿の記載方法について審議がなされた。その結果、事務局で記載方法を検討、理事に提案し、意見をもらう事とした。

## 5. 役員に欠員がでた場合の対応について

現在のところ規定がなく、欠員を補充するかしないかの審議がなされた。その結果、選挙の際に次点を数名決めておき、欠員が出た場合は次点を繰り上げる事となった。

## 6. 著作権について

日本先天代謝異常学会監修で執筆した総説等の著作権の取り扱いをどうするかについての審議がなされた。その結果、学会監修のものであれば理事長に一任する事となった。

## 7. 企業会員の会社ホームページと学会ホームページの相互リンクについて

企業より自社のホームページと学会ホームページとの相互リンクの依頼があり、この件について承認するか否かの審議がなされた。その結果、一企業において本学会のみが相互リンクの対象となっているのは好ましい事ではないとの事から、現段階での承認は見合わせる事となった。

## 8. アジア先天代謝異常学会の設立について

現在、ICIEMの開催国として立候補できるのが、アメリカ、ヨーロッパ、中南米、オーストラリア、日本の5つしかなく、他のアジア各国が立候補できない状態となっている。そのうち国単位で活動しているのは日本だけである為、アジアとして各国とまとまった活動をした方が今後の発展にも良いのではとの事からアジア先天代謝異常学会の設立に向けて、取り組んでいく予定であるとの報告がなされた。

## 9. 役員選挙について

来年度（2016年）は役員選挙となる為、井田理事長が選挙管理委員長として高柳理事を指名した。これについて全員一致で承認が得られた。選挙管理委員6名は委員長の高柳理事より指名してもらう事とした。来年度の選挙日程は評議員選挙が5月2日より、理事・監事選挙が6月28日より行われる予定である。

## 10. 宛先不明会員の扱いについて

10月26日現在、宛先不明会員が61名いるが、退会連絡が無い為、学会員として籍は残っている状態である。この状況をどうするかについての審議がなされた。その結果、宛先不明になってから3年以上経過している会員については年度末をもって除籍とする事とした。

## 11. 海外学会との連携について（SIMD、SLEIMPN）

SIMDやSLEIMPNの他に、相互交流を行った方が良い学会、また招待講演の他に何かアイデアがあれば事務局まで連絡をいれてもらう事となった。

## C. 報告事項追加

### 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）

今年度は7月18日、19日に阪急エキスポパークにて「先天代謝異常症；診療の Essence」をテーマに開催された。初の大阪開催となったが、参加者は331名とほぼ例年通りであったとの報告がなされた。今回初めての企画としてテキスト冊子とは別に資料集を作成し大変好評であったとの報告もなされた。

セミナー関連の審議事項としては、①2017年度から新委員長を窪田満先生とすることの承認、②毎年セミナー開催に協力して頂いていた国立成育医療研究センターの小須賀基通先生と鳥取大学の成田綾先生を実行委員として追加することへの承認、③事務局の業務が多忙となり実行委員会で処理するには限界がある為、来年以降は外部委託する事への承認、④春の理事会にて修了証の廃止を検討し、今回は希望者のみに配布する事としたが、希望者は4名のみであった為、今後修了証は廃止とする事とする提案があり、すべてにおいて全員一致の承認が得られた。

## E. 学会プレゼンスの向上に向けて

1. 国際学会との交流も開始する事から、学術集会でも English session を設けたり、英語の発表を増やしていく。
2. JSIMD として英語の論文の投稿を増やしていく。
3. 次世代の育成に向けてアドバンスドセミナーの開催を実現していく。

以上のような今後の課題が井田理事長から提案された。