

## 日本先天代謝異常学会理事会議事録

日時：平成30年11月7日（水）13：00～17：00

場所：じゅうろくプラザ 5階 小会議室1

（出席者：五十音順、敬称略）

理事：井田 博幸 伊藤 哲哉 大浦 敏博 大竹 明

奥山 虎之 窪田 満 呉 繁夫 酒井 規夫

高橋 勉 中村 公俊 深尾 敏幸

監事：新宅 治夫 松原 洋一

幹事：櫻井 謙

### A. 理事長挨拶 井田 博幸理事長

### B. 第60回日本先天代謝異常学会会長挨拶 深尾 敏幸会長

### C. 報告事項

#### 1. 事務局関連報告（櫻井 謙幹事、井田 博幸理事長）

##### 1) 平成30年度会計中間報告

・一般会計 現在までの収支状況（9月末集計）

収入：主に一般会員年会費、企業会員年会費、で ¥5,338,845

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 ¥4,074,612

・セミナー会計口座

現在、第14回日本先天代謝異常学会セミナー分の会計を処理  
中であり、樋口会計士に会計監査後、平成31年度春の理事会  
にて報告予定。

##### 2) 会員数推移、会費納入状況

平成30年10月16日現在の会員数は701名と前年度より16  
名増加しており、学会設立以来、初めて会員数が700名を超え  
た。会費納入者は375名で（名誉会員12名、宛先不明者33名  
を除く）納入率は57.1%である。未納者においては1月に再請  
求をかける予定である。

##### 3) 新制度「シャイアースカラーシップ」について

若手研究者の海外留学を推進し次世代の若手研究者の育成を  
目的として、シャイアー社より、3年間の若手を対象とした支  
援を頂ける事となり、若手研究者海外留学助成制度（名称：シ  
ャイアースカラーシップ）を設立し、2019年度より募集を開始  
する事とした。対象者、応募条件は以下となる。

<対象>

・当該年度末（3月31日）時点で45歳未満であること

・日本国内在住で、本学会の会員歴が3年以上あること  
・留学期間は1年以上とし、将来的に日本に帰国し、先天代謝  
異常疾患領域の進歩に貢献が期待できること

<応募条件>

・応募は自薦とすること

・1施設から1名の応募とすること

・日本先天代謝異常学会が公募している各賞との重複応募は不  
可とすること

・他の機関から総額300万円以上の留学助成金・奨励金を重複  
して受けている場合は不可とすること

・交付決定後、1年以内に渡航すること

<選考方法>

日本先天代謝異常学会各賞選考委員会にて選考する

<受賞者の条件>

・受賞者は各年度1名とする

・受賞者に100万円を贈呈する

・News Letter 発行の際に「留学便り」を執筆する

4) サノフィ社スポンサーシップの用途の変更について  
今年度まで募集をしていた「サノフィジェンザイムアカデミッ  
クグラント（学術・臨床・教育賞）」の応募が複数年無く、今後  
の継続が厳しい事から、検討が必要であると判断し、サノフィ  
社と相談の結果、「サノフィジェンザイムアカデミックグラント  
（学術・臨床・教育賞）」は今年度をもって募集を終了し、2019  
年度からは「海外学会交流」のサポートとして新たに契約を結  
び、2018年11月に、契約内容を変更した。

#### 2. 日本先天代謝異常学会、今後の予定と準備状況

・2019年（第61回）：会長 高橋 勉先生（秋田大学）

「この想い、明日へ、そして未来へ繋げる」をテーマに2019年  
10月24日～26日に秋田キャッスルホテルで開催予定。現在、  
講演者を検討中であり、海外からはDr. Schuchmanに講演して  
頂く事が決定しているとの報告があった。

・2020年（第62回）：会長 中村 公俊先生（熊本大学）

会期は2020年11月5日～7日、会場は熊本城ホール（2019年  
12月開業予定）で開催する事が決定したとの報告があった。

・2021年（第63回）：会長 伊藤 哲哉先生（藤田医科大学）

現在、会場を検討中であり、名古屋駅前の会場を第一候補とし  
て検討しているとの報告があった。

### 3. 平成 30 年度日本先天代謝異常学会各賞選考結果

#### <学会賞>

・大竹 明先生（埼玉医科大学小児科）  
「ミトコンドリア病の分子遺伝学的解析：包括的遺伝子解析とそれに基づく新薬の開発」

#### <奨励賞>

・山田 健治先生（島根大学医学部小児科学講座）  
「脂肪酸代謝異常の病態生理や治療に関する検討」

#### <学術・臨床・教育賞（サノフィジェンザイムアカデミックグラント）>

応募者なし

#### <JCR トラベルアワード（海外研究助成）>

・城戸 淳先生（熊本大学大学院生命科学研究部小児科）  
「Early liver transplantation in neonatal-onset and moderate urea cycle disorders may lead to normal neurodevelopment」  
・真嶋 隆一先生（国立成育医療研究センター）  
「Determination of the enzyme activities of ID2S, GALN and ARSB using LC-MS/MS」

### 4. メール審議結果

・2018 年 6 月

#### <学会誌掲載記事の複製許諾について>

内容：日本先天代謝異常学会誌の複製に関する権利を著作権管理団体に委託する（管理委託業者：株式会社サンメディア）事への許諾を頂きたい。委託を許可すると著作権管理団体を通して複製使用料が分配される。条件は以下の通りである。

1. 複製および公衆送信を許可。著作権料は無料とする。
2. 複製および公衆送信を許可。著作権料は 150 円とし学会口座に振り込む ※著作権料は先方指定の金額です。
3. 複製および公衆送信を許可しない。

結果：様々なご意見を頂戴した為、理事会にて再審議となった。現在抄録集のみの発行となっているため、オンラインジャーナルが開設された後に、審議するしてもよいのではとの意見もあった。

・2018 年 6 月

<ALD・HFM・LPI・MPSII、ガイドラインの理事会承認>  
内容：6 月 13 日にパブコメを終了した 4 疾患について、理事会の承認を頂きたい。

結果：承認

・2018 年 9 月

<Recordati 社の Award の案内について>  
内容：イタリア Recordati 社の Award の案内を評議員にメールでお知らせし、学会ホームページに掲載する

結果：様々なご意見を頂戴している為、理事会にて再審議となった。

評議員への連絡はいいと思うが、ホームページ掲載は「学会として募集する賞」ではない為、企業色がでてしまうのではないかとのご意見。

・2018 年 9 月

<内保連共同提案について>  
内容：日本神経学会より。次回の診療報酬改定の際に、「血清コレステロール測定」を共同提案して頂きたい。

結果：承認 日本神経学会に連絡済み。

### 5. 各委員会報告

#### 1) 国際渉外委員会（深尾 敏幸理事）

・海外学会への参加、JIMD へ採択状況  
近年の SSIEM への採択状況を集計した結果、2016 年のローマが全体の 2.5%、2018 年のアテネが全体の 2.8%であった。2018 年は口演での採択がゼロとなっており、積極的な SSIEM への参加が必要になっているとの報告があった。また JIMD (report を含む) への採択状況も欧米とはかなりの差が開いているとの報告があった。

・ACIMD meeting の報告  
8 月に中国・武漢で ACIMD meeting が行われた。次回 ACIMD の検討が行われ、2020 年 9 月～2021 年 3 月の間にタイで開催されるとの報告があった。

・SIMD との相互交流契約  
以前より SIMD とは若手研究者の相互交流が行われていたが、当該年で招待者が受ける条件に差が生じてきているため、改め

て相互派遣の条件を明確にし、契約書を交わしたとの報告があった。

#### ・2025年 ICIEM 開催地への立候補

昨年の理事会にて 2025 年の ICIEM 開催地として日本が立候補する事が決定した。そのためには、2019 年の SSIEM で行われる IOC 委員会までに企画書を作成しなければならない。そこで深尾理事が委員長となり、2025 年 ICIEM の招致に向けたワーキンググループを組織し、検討していく事が決定した。企画書の内容については、過去の開催都市の会長からフォーマットを入手し、それを参考に検討する事となった。

## 2) 生涯教育委員会 (酒井 規夫理事)

### ・第 14 回日本先天代謝異常学会セミナー報告

2018 年 7 月 14 日、15 日に東京コンファレンスセンター品川にて開催し、277 名の参加があった。今回よりランチョンセミナー、テキスト広告を企業より募集し、財源の安定を図ったとの報告があった。

### ・アドバンスセミナーの開催

2019 年 2 月 10 日、11 日に多摩永山情報教育センターで開催する事が決定した。参加希望者は評議員からの推薦を受けるようにする事で、参加者を制限する予定であるとの報告があった。

## 3) 薬事委員会 (大浦 敏博理事)

活動報告として以下の報告があった。

### ・チオラの薬価改定

昨年「チオラ錠における保険医療上の重要性と供給の継続に関する要望書」を提出、その結果 3 月の改定で 9.4 円/錠から 14.1 円/錠に薬価を上げる事が出来た。

### ・第 35 回未承認薬検討会議で以下の薬剤が検討される事になった。

- ①β-グルクロニダーゼ：ムコ多糖症Ⅶ型の治療薬。本学会とムコ多糖症患者家族の会より申請
- ②コール酸：先天性胆汁酸代謝異常症の治療薬。本学会と小児栄養消化器肝臓学会より申請
- ③システアミン点眼薬：シスチノーシスの眼症状の治療薬。現在健康成人男性を対象とした P1 試験実施。今後患者を対象として P2/3 試験を来年春までに実施予定。(担当企業マイラン社)

## 4) 社会保険委員会 (窪田 満理事)

平成 32 年度診療報酬改定に向けた内保連からのスケジュールが報告された。(学会内要望順位については D.審議事項に記載)

## 5) 移行期医療委員会 (窪田 満理事)

委員会活動として以下の報告があった。

- ・小児科学会：第 1 回小児慢性疾患の移行期支援 WG 疾患別移行支援ガイドの作成については、中村班のガイドラインから抜粋し、当学会移行期医療委員会で作成する予定である。
- ・平成 30 年度難治性疾患政策研究事業「小児期発症慢性疾患を持つ移行期患者が疾患の個別性を超えて成人期へ移行するための診療体制の整備に向けた調査研究」で「成人移行期支援コアガイド」を完成させた。

## 6) 栄養・マスキング委員会 (伊藤 哲哉理事)

委員会活動として以下の報告があった。

### ・特殊ミルク安定供給について

厚労省難病対策課の対応目標として

- ①登録商品、登録外品目の区別をなくし一定金額負担とする。
- ②20 歳以上にも必要があれば特殊ミルクを供給する。

以上 2 点があげられた。この結果、生じる公費負担の増加を説明するために a. 特殊ミルクを使用するすべての疾患について適応疾患、使用法を明確化する。b. 代替品、代替療法の有無を明確化する

事が必要となり、特殊ミルクワーキンググループを立ち上げ、当学会からは中村公俊先生、大浦敏博先生、伊藤哲哉先生が担当する事となった。

### ・特殊ミルク使用に関するガイドラインの作成について

各疾患における特殊ミルクの必要性を年度ごとに記載。これに基づいて特殊ミルクの供給が可能となるようにし、難病対策課へ提出した。今後の検討課題として以下の 5 項目があげられた。

- ① 使用年齢の細分化
- ② 使用量の明確化
- ③ 指定難病と小児慢性特定疾病との統一は可能か
- ④ 使用基準の明確化
- ⑤ 使用量増加が著しいケトンフォーミュラへの対応

## 7) 学術委員会 (呉 繁夫理事)

### ・学会員の発表論文調査

2005 年 評議員数 (推薦評議員は含めず) 40 人

論文数 103 編

評議員 1 人あたりの論文数 2.58 編 / 人

2015 年 評議員数 (推薦評議員は含めず) 45 人

論文数 89 編

評議員 1 人あたりの論文数 1.98 編 / 人

2017 年 評議員数 (推薦評議員は含めず) 43 人

論文数 143 編

評議員 1 人あたりの論文数 3.33 編 / 人

2015 年の調査時には 10 年前と比較し、減少の傾向が見られたが、昨年は 143 編と大きく増加したとの報告があった。

・平成 31 年の第 122 回日本小児科学会学術集会 (金沢) の総合シンポジウムとして「我が国の小児を対象とした大規模バイオバンクとコフォート研究 座長: 呉繁夫 (東北大)、大矢幸弘 (成育)」が採択された。

## 8) 倫理・用語委員会 (奥山 虎之理事)

・先天代謝異常症の精密検査と医療法が定める検体検査について

2018 年 12 月の医療法改正にともない、検査結果が患者の診断や治療方針の決定など医療に供する事を目的とした検査は、すべて医療法が定める基準すなわち、①個々の検査について標準手順書が作られていること、②定期的精度管理が実行されていること、③作業日誌や台帳が作成されていることなどを満たす必要がある。臨床検査を提供できるのは、病院の臨床検査部門と衛生検査所の登録をした施設に限られるため、現在、当学会のホームページに精密検査施設として掲載されている多くが、この基準を満たしていない事になる。そのため早急に学会として対応策を検討する必要があるとの報告があった。(※本件についての対応策の検討は、C. 審議事項「医療法改正にともなう学会 HP に登録されている精密検査施設の対応について」を参照)

## 9) 広報委員会 (高橋 勉理事)

活動報告として以下の報告があった。

・ニューズレター特別号「北川照男初代理事長追悼号」を発行した。

歴代理事長による北川先生の追悼寄稿は印刷し、抄録集の発送時に全会員に配布した。

・ニューズレター Vol.5 を発行

今年は JSIMD セミナーに間に合うように発行し、セミナー参

加者全員に会場で配布し、会員にも抄録集の発送時に配布した。

## 10) 診断基準・診療ガイドライン委員会 (大竹 明理事)

学会内パブコメが終了した疾患 (副腎白質ジストロフィー、ムコ多糖症 II 型、リジン尿性蛋白不耐症、先天性葉酸吸収不全) の報告がなされた。また衛藤班より提出されたシスチノースガイドラインは現在パブコメ中、中村班より提出のガイドライン案については現在予備審査委員の選考中であるとの報告があった。

## 11) 患者登録委員会 (奥山 虎之理事)

現在 JaSMIn の登録者数は 1413 件であり、昨年度より 95 件増加しているとの報告があった。

## 12) 総務委員会 (中村 公俊理事)

・COI の申告

COI 自己申告書を作成し、理事長・理事・役員は学会に利益相反に関する状況を報告する事が理事会で承認された。COI 自己申告書の内容については、社会的・法的な要請があった場合は公開する事とし、役員終了後も 2 年間は保存する事とした。

・日本先天代謝異常学会ジャーナルの発行にむけて投稿規程を作成し、査読制度を備えた学術論文雑誌として、事務局の準備が整い次第、募集を開始できるようにした。また編集委員会は下記のように組織された。

<日本先天代謝異常学会雑誌編集委員会>

委員長: 高橋 勉先生

副委員長: 酒井 規夫先生

委員: 石毛 美夏先生 (アミノ酸代謝異常症)

委員: 大友 孝信先生 (ライソゾーム病)

委員: 志村 優先生 (ミトコンドリア病)

委員: 山田 健治先生 (有機酸、脂肪酸代謝異常症)

## D. 審議事項

### 1. 役員選挙について

井田理事長より 2019 年に行われる役員選挙についての日程が報告され、選挙管理委員長として窪田 満先生が指名された。これについて理事会の承認が得られた。また窪田選挙管理委員長より選挙管理委員として、大竹 明先生 (副委員長)、石毛信

之先生、小須賀基通先生、小林正久先生、櫻井 謙先生、村山圭先生の6名を指名したとの報告があった。

## 2. 評議員選挙の Web 投票導入について

評議員選挙の投票・集計について、従来の方法では開票作業が大きな負担となる事を考え、Web 投票・開票での方法を検討した。費用面では従来の方法と差はなく、問題点として従来郵便物の発送を依頼している業者ではなく、他業者に会員の個人情報渡す事になる。これらの事を踏まえて審議を行った結果、2019年に行われる評議員選挙は Web 投票・開票で行う事が承認された。

## 3. 生涯教育委員会より

近年の日本先天代謝異常学会セミナーの参加者の減少や寄付金の減額がある事から、運営面について検討をしたが、現状で資金面も問題はない事から、来年も現状のままで行う事で決定した。

## 4. 社会保険委員会より

①平成 32 年度診療報酬改正の際に日本先天代謝異常学会から提案する要望案の順位付けを検討した。その結果、1 位：尿中有機酸分析 2 位：遺伝学的検査 3 位：血中極長鎖脂肪酸分析として提案する事とした。

## 5. BH4 委員会の今後について

現在、例年先天代謝異常学会の会期中に開催されている BH4 委員会について、今後の継続をどのようにしていくかの検討が行われた。その結果、今後は薬事委員会の一部として BH4 委員会を継続していく事とした。

## 6. 医療法改正にともなう学会 HP に登録されている精密検査施設の対応について

(※委員会報告 8. 倫理・用語委員会での報告を踏まえての審議)

倫理・用語委員会奥山先生より、対応策として以下の提案がなされ、全員一致で承認された。

・学会ホームページ精密検査施設一覧に「検査を実施する施設

の中には、衛生検査所の登録をするなど医療法の定める検体検査の基準を満たしていない施設も含まれます。詳細は各検査施設にお尋ね下さい。」との注意喚起文を掲載する。

・精密検査施設に登録している担当者に「本検査は、医療法が定める検体検査の基準を満たしていません。したがって本検査の結果は直接診療に用いるのではなく、あくまで診療の参考として使用して下さい。なお、本報告書を診療録に添付する事は可能です。詳細は、検査実施者にお尋ね下さい。」との文言を記載する事をお願いする文書を送付する事とした。

この医療法改正の事項に関して日本人類遺伝学会等と協力する必要もあり、当学会としては、奥山先生に担当して頂く事となった。

## 7. 各賞の年齢制限の見直しについて（春からの継続審議）

若手を対象とした奨励賞・JCR トラベルアワード・若手優秀演題賞について、春の理事会で年齢制限の見直しを検討し、JCR トラベルアワードについては、今年度より年齢制限が撤廃された。奨励賞、若手優秀演題賞についてはさまざまな意見があがったため、秋の理事会で引き続き検討する事としていた。審議の結果、奨励賞、若手優秀演題賞については現状のままの年齢とする事とした。

## 8. 2019 年 SIMD および SLEIMPN への派遣

・SIMD：2019年4月6日～9日（開催地：シアトル） 中村公俊先生を派遣する事が決定した。

・SLEIMPN：2019年5月12日～15日（開催地：ブエノスアイレス） 伊藤哲哉先生を派遣する事が決定した。

## 9. SSIEM からの招聘について

2018年にアテネで開催された SSIEM の際に日本先天代謝異常学会への招待講演者として SSIEM から派遣をお願いしたい旨を SSIEM 理事長の Dr.Gajja に井田理事長から伝えたところ、SSIEM から承諾の回答を頂いたとの報告があった。

招聘費用は 40 万円とし、サノフィ社からの国際交流助成による招聘研究者として招聘する事となった。

#### 10. 日本先天代謝異常学会誌の複製権利を委託する事について

株式会社サンメディアより、学会誌の複製利用に関する著作権の委託依頼がありこれについて審議を行った。その結果、複製権利を委託する事に問題はないとの事で承認された。

#### 11. Recordati 社の Award の案内について

Recordati 社より Award の案内があり、学会ホームページでのアナウンスを行う事について、メール審議を諮ったが、学会が募集する賞ではないので、企業の賞のアナウンスをホームページで行うのは良くないのではないかなどの意見を頂き、理事会にて再審議となった。その結果、ホームページ掲載でのアナウンスは行わず、評議員にメールで案内する事に決定した。