

日本先天代謝異常学会理事会議事録

日時：平成 30 年 4 月 20 日（金）13：00～17：00

場所：ホテルオークラ福岡 3 階 「にじ」

（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. 報告事項

1. 平成 29 年度会計報告（櫻井 謙幹事）

<一般会計>

収入は年会費、雑誌販売費であり、総収入は¥10,856,104 であった。支出については¥7,912,436 とほぼ例年通りであり、平成 29 年度の収支差額はプラス¥2,943,668 となった。前年度繰越金¥18,280,139 と合わせると次年度の繰越金は¥21,223,807 となるとの報告があった。

<セミナー会計>

主な収入は参加費、企業からの寄付金であり、総収入は¥6,807,530 であった。支出については¥7,857,014 だったので、今回の収支差額はマイナス¥1,049,484 となり、前期繰越金¥4,300,077 と合わせると次期繰越金は¥3,250,593 となるとの報告があった。また、第 13 回日本先天代謝異常学会セミナーより学会事務局がセミナーの会計を管理する事となった。

※会計監査について

一般会計、セミナー会計ともに樋口幸一公認会計士の監査を受けており、平成 30 年度の総会において、新宅監事・松原監事より会計監査報告がなされる予定である。

2. 事務局関連報告

<会員数推移・年会費納入状況>

平成 29 年度末での会員数は 685 名と昨年度より 24 名増加している。また年会費の納入者は 518 名（名誉会員、宛先不明者を除く）で納入率は 77.0% であった。

<ガイドライン承認についての依頼>

衛藤班より、ムコ多糖症Ⅰ型・ゴーシェ病・ファブリー病・シ

スチノーシスの 4 疾患について、2018 年夏までには学会に審査を依頼できるように現在進んでいるとの連絡があった。そのため、診断基準・診療ガイドライン委員会には素早く審査が開始できるよう、あらかじめ審査員を選抜しておいて頂きたいとの報告があった。

<第 60 回日本先天代謝異常学会若手優秀演題賞の選考>

平成 29 年度の秋の理事会にて第 60 回大会より若手優秀演題賞の新しい選考方法が決定した。選考は以下のように行う。

・演題登録締め切り後、大会長側で審査を行い、優秀演題を 5 題選出

・選出された 5 題は「優秀演題セッション」として 1 つにまとめ、学会中に口演発表を行う

・評議員が審査員となり、持ち票は 1 人 1 票。講演終了後に投票を行う

・投票後、大会事務局にて直ちに開票・集計を行い、若手優秀演題賞 2 名を決定する。

（※同票等、審議が必要な場合の最終決定は大会長が行う）

3. メール審議結果

・2018 年 1 月

<北川照男先生の追悼企画>

内容：2017 年 12 月 18 日にご逝去された初代理事長の北川照男先生の追悼企画として、事務局と広報委員会で検討の結果「単独号として追悼集を発行する」案があがった。これについて審議を諮りたい。

1. 「北川照男初代理事長追悼号（仮題）」として単独号を発行する事への承認
2. 単独号として雑誌を発刊するためには約 100 万円の費用がかかり、これを一般会計から支出する事への承認
3. 執筆者、内容については事務局・広報委員会に一任して頂く事への承認

結果：様々なご意見を頂戴し、本来であれば理事会での再審議とするのだが、急ぎの件でもあった為、下記のように進める事となった。

○北川先生追悼企画は「ニュースレター特別号」として学会ホームページ上に掲載

○理事長以外の会員がご逝去された場合の追悼企画については春の理事会にて審議する。（審議事項 11、12 を参考）

・2018年3月

<役員COIの申告書について>

内容：総務委員会にて検討していた役員COIの申請書

結果：承認

4. 日本先天代謝異常学会今後の予定と準備状況

・2018年（第60回）会長：深尾 敏幸先生

2018年11月8日（木）～10日（土）に岐阜駅前の「じゅうろくプラザ」にて開催。同時通訳システムを使用し海外からの参加者にも学会を楽しんで頂けるように検討中であるとの報告があった。演題募集は5月9日より開始する予定。

・2019年（第61回）会長：高橋 勉先生

2019年10月24日（木）～10月26日（土）に秋田キャッスルホテルにて開催する事で決定したとの報告があった。

・2020年（第62回）会長：中村 公俊先生（熊本大学）

・2021年（第63回）会長：伊藤 哲哉先生（藤田保健衛生大学）

5. 各委員会報告

国際渉外委員会（深尾 敏幸理事）

① 国際交流

<第59回日本先天代謝異常学会（川越）の招聘者>

・Prof. Jose Abdenur（SLEIPMN）※諸事情により来日キャンセル

・Dr. Kimberly Chapman（SIMD）

・Dr. Young-Mock Lee（KSIMD）

<SIMD2018への派遣者>

・松橋 徹郎先生（東北大学小児科）第59回JSIMD最優秀若手演題賞受賞者

・志村 優先生（千葉県こども病院代謝科）第58回JSIMD最優秀若手演題賞受賞者

<第60回日本先天代謝異常学会（岐阜）の招聘予定者>

・Prof. Roberto Giugliani（SLEIPMN）

・Prof. Beom Hee Lee（KSIMD）

※SIMDからの招聘者は未定

②今後の関連学会

・ACIMD 2018年 武漢（中国）

・ICIEM 2021年 シドニー（オーストラリア）

・SSIEM 2018年 アテネ（ギリシャ）

2019年 ロッテルダム（オランダ）

2020年 フライブルグ（ドイツ）

生涯教育委員会（酒井 規夫先生）

委員会活動として以下の報告がなされた。

① 第14回JSIMDセミナーについて

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予定。今回より運営方法を見直し、会場使用時間の調整や、ランチョンセミナーを開催したり、企業広告を掲載する事で収入の安定化を図った。

② アドバンスセミナーについて

2019年2月の開催を予定としている。会場は熊本を予定していたが、場所・日程について検討中である。（審議事項3を参考）

薬事委員会（大浦 敏博理事）

1）2月22日「小児医薬品の実用化に資するレギュラトリーサイエンス研究」班会議において以下の医薬品が「医療上の必要性の高い未承認薬適応外薬検討会議」に本学会より要望書を提出した。医薬品とその後の経緯を以下のように報告した。

① サプロプロテリン塩酸塩（BH4反応性高Phe血症）

平成20年7月承認

② レボカルニチン塩化物（カルニチン欠乏症）

平成23年3月承認 公知申請、剤型追加（注、液剤）

③ ミグルスタット（ニーマンピック病C型）

平成24年3月30日承認

④ フェニル酪酸Na（尿素サイクル異常症）

平成24年9月28日承認

⑤ ベタイン（ホモシスチン尿症）

平成26年1月17日承認

⑥ システアミン（シスチノーシス）

平成26年7月4日承認

⑦ ニチシノン（チロシン血症）

平成26年12月26日承認

⑧ カルグルミック酸（NAGS欠損症）

平成28年9月28日承認

⑨ 安息香酸Na/フェニル酢酸Na（高アンモニア血症）

開発企業が決定した（未公開）

その他、本学会よりコール酸（胆汁酸代謝異常症）、システアミン点眼薬（シスチノーシス）、 β -グルクロニダーゼ（ムコ多糖症Ⅶ型）の開発要望書を提出している。

2）各分科会が関連するガイドラインに記載のある適応外医薬品および医療機器のリスト及び、適応外使用解決に向けての取

り組み

- ① ベザフィブラート（脂肪酸代謝異常症）※医師主導型治験
- ② アルギニン製剤（MELAS）※医師主導型治験
- ③ ピルビン酸 Na（ミトコンドリア脳症）※AMED 採択事業・治験中
- ④ 5-ALA（ミトコンドリア脳症）※企業主導型治験計画中

社会保険委員会（窪田 満理事）

平成 30 年度社会保険診療報酬改定において医療技術評価提案書に記載した案件のうち 2 件（血中カルニチン 2 分画検査、遊離脂肪酸測定）が採用されたとの報告があった。シナジスについては内保連からの申請ではなく、治験、公知申請で対応との事である。との報告があった。

移行期医療委員会（窪田 満理事）

- ・平成 30 年度診療報酬開始に向けた特掲診療科の新設の要望は認められなかった。
- ・平成 29 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診療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。これに先天代謝異常症の特徴を追加する形で移行期医療委員会で移行支援ガイドを作成する。

栄養・マスキング委員会（伊藤 哲哉理事）

- ・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登録品目、登録外品目の区分をなくし一律半額公費負担とする。②20 歳以上にも必要があれば特殊ミルクを供給する。」の 2 つが提案されたこれを受けて難病対策課から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事と代替品、代替療法の有無を明確にする事を依頼された。そこで中村班を中心に特殊ミルクワーキンググループを立ち上げ、使用に関するガイドラインを作成する事になった。先天代謝異常症については AMED 深尾班の協力を得て作成したとの報告があった。

学術委員会（呉 繁夫理事）

一昨年調査した論文数を 2 年経った現在どのように変化しているか再調査を検討しているとの報告があった。

倫理・用語委員会（奥山 虎之理事）

特になし

広報委員会（高橋 勉理事）

現在、北川照男初代理事長の追悼集と、ニュースレター vol.5（2018）の編集に取り掛かっているとの報告があった。今回のニュースレターは 1000 部を印刷し、第 14 回日本先天代謝異常学会セミナー参加者と抄録集発送の際に全会員宛に配布する事とした。

診断基準・診療ガイドライン委員会（大竹 明理事）

平成 29 年度に学会に依頼のあったガイドラインはメンケス病、オクシピタルホーン症候群、リジン尿性蛋白不耐症、先天性葉酸吸収不全、ポンベ病、ムコ多糖症 II 型、副腎白質ジストロフィーの 7 疾患である。対応に時間がかかってしまったため、これからパブリックコメントを募集する予定であるとの報告があった。

患者登録委員会（奥山 虎之理事）

患者登録システムの管理・維持について学会からの支援をお願いしたいとの報告があった。（審議事項 2 を参考）

総務委員会（中村 公俊理事）

役員の利益相反に関する申請書については 3 月にメール審議を諮った結果、承認が得られた為、今後これを使用していく事とするとの報告があった。学会誌の投稿規程についてはオンラインジャーナルとしての発行が決定し、依頼業者が決定した時点で現在の検討箇所を完成させ、理事会に諮る予定であるとの報告があった。

C. 審議事項

1. 平成 30 年度日本先天代謝異常学会予算について

平成 30 年度の予算として、収入については例年通りであるが、支出については昨年度より審議を続けていた個人情報の外部委託やホームページのシステム改変に伴う初期費用として 460 万円、オンラインジャーナルの発刊にかかる費用として 50 万円、患者登録システムの維持費補助として 20 万円の予定があると報告され、審議を諮った結果、全員一致で承認が得られた。

2. 患者登録システムの管理・維持費について

患者登録制度を維持するための費用として平成 30 年度は約 100 万円が必要とされる。公的研究費を財源とし管理をしても、20 万円程度不足する。この不足分を学会より補填して頂きたいとの依頼があり、審議を行った。その結果、平成 30 年度不足

分の 20 万円については全員一致で承認が得られた。次年度以降の学会からの補助金については、毎年予算を理事会で報告してもらい、討議する事とした。

3. アドバンスドセミナーの開催について

2019 年 2 月に熊本での開催を予定していたが、候補としていた日程が熊本市のイベントと重なり、会場やホテルを確保する事が困難となっている。そこで東京での開催も検討し、東京都多摩市の多摩永山情報教育センターも候補としているとの報告があり、日程・開催地について審議を行った。その結果、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となった。

4. 日本先天代謝異常学会ホームページ委託業者変更についての検討

事務局にて 2 社より見積もりを取り、業務内容・費用について審議を行った結果、レタープレス株式会社に業務委託する事となった。

5. オンラインジャーナルの発行について

昨年の理事会より日本先天代謝異常学会雑誌の発行に向けて、雑誌としての発行かオンラインでの発行かを検討していた。これについて事務局で検討した結果、オンラインとして発行する方が、掲載数の融通がきく事や雑誌として発行するよりも費用も削減できる事から、オンラインジャーナルとして発行する事への承認を頂きたいとの報告があった。その結果、全員一致で承認が得られた。

6. 2019 年役員選挙のオンライン投票化への検討

2016 年の役員選挙の際に、2019 年の役員選挙をオンライン投票で行ってはどうかとの意見があった。それについて事務局で検討したところ、学会の会員管理を個人ページなどを用いてウェブ上で管理している場合には非常に便利であるが、現在の会員管理方法ではオンライン投票は予算的に難しい事がわかり、まずは会員管理の方法を見直す方が先決ではないかとの報告がなされた。

7. 個人情報外部委託について

以前より検討を続けていた個人情報外部委託について、再度事

務局で検討した結果、提示している費用は底値でありこれ以上の減額は見込めないことがわかった。この件については今年度に個人ページ（マイページ）の設計に入らないと次期事務局からの運営が困難となる事が説明され、承認を頂きたいとの報告があった。その結果、全員一致で承認が得られた。今年度の総会で承認ののち、マイページの設計に入り、2019 年秋の運営を目指していく事となった。

8. SIMD への派遣について

井田理事長より、SIMD との相互交流について、派遣・招聘条件を明確にするために覚書を交わす事となったとの報告がなされた。

9. SSIEM との連携について

現在関連する海外の学会で、SSIEM との連携が行われていないが、学会の財源も安定してきている事から、SSIEM と連携を開始してはどうかとの審議が行われた。その結果、①相互交流ではなく SSIEM からの招聘という形で交流。②招聘費は 30 万円。③招聘者は若手ではなくある程度の実績のある人を条件に、今年 9 月にアテネで行われる SSIEM で井田理事長から提案する事とした。

10. 各賞の年齢制限について

近年、女性医師が増え産休育休で一時現場を離れていたり、他学部を卒業後に医学部に進学されていたりと医師の経験年数は短い年齢制限で若手の各賞に応募できなくなってしまうケースが見られる為、若手各賞について年齢制限の見直しを審議した。その結果、若手優秀演題賞については現在の条件のままとし、海外研究助成（JCR トラベルアワード）については年齢制限を廃止する事とした。奨励賞についてはさまざまな意見が上がったため継続審議とする事とした。

11. 名誉会員、役員ご逝去の際の追悼企画について

会員がご逝去された際の追悼企画をどのような形で行うかについて審議がなされた。その結果、対象者は訃報が入った際にその都度、理事会に審議をかけ、どのような追悼企画を行うかを検討する事とした。追悼企画の案としてはホームページに訃報を掲載するとともに、理事長が指名した数名に追悼原稿を執筆してもらう事があげられた。

12. 北川照男初代理事長追悼号発行・冊子印刷について

理事会メール審議にて北川照男初代理事長の追悼企画として

ホームページ上にニュースレターの特別号として追悼集を発行する事に決まったが、印刷物としても残してほしいという意見が上がっており、これについて検討行った。その結果、印刷物としては北川先生のお写真、ご経歴、歴代理事長の追悼文のみを掲載した印刷物として、第 60 回日本人先天代謝異常学会の抄録集に組み入れ、全会員に配布する事とした。

13. ガイドライン学会承認システムについて

衛藤班が作成した「ポンペ病ガイドライン」がパブリックコメントの前に Minds の承認が通ってしまった。これについて学会の対応を検討した。その結果、Minds 承認後の訂正は困難になる事から、パブリックコメントの募集はせず、特例として学会承認とする事とした。今後はこのような事にならないよう、診断基準・診療ガイドライン委員会での検討の迅速化と、ガイドラインの学会承認を必要とする研究班等に対しては学会承認までの手順を遵守して頂くよう依頼する事とした。