

日本先天代謝異常学会理事会議事録案

日時：2023年10月4日(水) 12:15～15:45

開催形式: 現地開催

会場: 大阪市北区中之島 5-3-68

リーガロイヤルホテル大阪

ウエストウイング2F「桜の間」

(出席者:五十音順、敬称略)

1. 理事総数：13名 出席理事：13名

1. 監事総数：2名 出席監事：2名

1. オブザーバー出席（庶務幹事・幹事）：6名

1. 出席理事

中村公俊（議長兼議事録作成者）、石毛美夏、伊藤哲哉、大石公彦、窪田満、小須賀基通、小林弘典、小林正久、酒井規夫、但馬剛、濱崎考史、村山圭、渡邊順子

1. 出席監事

小林博司、高橋勉

1. オブザーバー出席（庶務幹事・幹事）：6名

庶務幹事：松本志郎

幹事：櫻井謙、李知子、和田陽一、大友孝信、中島葉子

A. 理事長挨拶 (中村公俊 理事長)

B. 報告事項

1. 2022年度会計報告 (松本志郎 幹事)

2022年度の決算報告を行った。総収入は 43,105,220 円、総支出は 17,135,359 円であった。主な収入は年会費、寄付金、サノフィからの研究助成金であった。主な支出は学術集会関連費、オンラインジャーナル発行費、雑誌印刷費、患者登録システム維持費であった。サノフィ助成金(7,500,000 円)から対象者 8 名に計 7,000,000 円が支払われることとなった。

2. 事務局関連報告 (松本志郎 幹事)

2023年度会員は690名、新規入会が13名。2022年度までは会費納入率は70%～80%であることが報告された。

第18回日本先天代謝異常学会セミナーが2022年7月16日～17日に東京コンファレンスセンター品川で開催され参加者

は対面が67名、Web配信が479名であった。

第63回日本先天代謝異常学会学術集会は2022年11月24日～26日に熊本城ホールで中村公俊先生を会長として開催された。日本先天代謝異常学会雑誌第38巻が1300部、News Letterが800部、オンラインジャーナル誌Vol.39No.1が1編発行された。

3. メール審議内容と結果 (中村公俊 理事長)

・2023年4月26日

<在籍証明書様式について>

様式について

結果:承認だが意見があったため追加審議

・2023年5月11日

<在籍証明書様式について(追加審議)>

(1) 証明書発行の目的はどのようなものか→在籍証明書の申請時に目的を記載してもらおう。総務委員会で審議し、理事会の承認を得る。

(2) 定款変更後し休会制度が整備されれば、休会期間も加えられるように対応→在籍期間に休会の期間も併記する予定

結果:承認

・2023年5月25日

<「在宅輸血加算」に関する共同提案の依頼>

令和6年度診療報酬改正にむけて、日本血液学会から添付の「在宅輸血加算 500点」の提案がでている。日本輸血・細胞治療学会、日本小児科学会、日本造血・免疫細胞療法学会、日本緩和医療学会、日本在宅医療連合学会と同様に共同提案学会になることについて。

結果:承認

・2023年5月31日

<アミカスからの業務委託について>

春の理事会にて業務委託内容と報酬についてすでに理事会承認を得ている。アミカス社より「業務委託契約案」が送付されてきたので、契約を結ぶことについて。

結果:承認

・2023年6月22日

<衛藤先生のご寄付による若手支援賞の新設について>

衛藤義勝先生から、毎年 35 万円(1名 30 万円+賞状などの事務経費5万)を約 10 年間、当学会へ寄付するので、それを基に若手研究者の海外発表への支援を考えてほしいのご提案について。

ご意見1.「このトラベルアワード案には賛成です。ただ、寄付をくださる団体からの寄付金が受け取っても学会にとって問題がないかだけご確認いただければと思います。35万円を10年間とありますが、どのような形で受け取るのかも伝えていただけるとありがたいです。」

回答1. 衛藤先生からは振込先の口座番号を教えてくださいと伺っています。毎年そこに 35 万円を振り込まれるようです。10年間となっていますが、途中で振り込まれなくなればそこで中止です。寄附を頂くことは COI 的にも問題ないと考えますが、今後のためにも目的を明確にした寄付申込書を作成しておくのがよいと考えます。

ご意見2.「賛成ですが、選出方法はようになりますか？ 学術委員会(+理事長)、あるいは採択後に選出方法は改めて討議でしょうか？」

回答2. 選出方法はこれから学術委員会と相談です。SIMD、KSIMD 派遣旅費は学術集会優秀演題賞として選んでいました。学会トラベルアワードは SSIEM 発表者から選考委員会で選出しています。

結果:承認

・2023 年 7 月 27 日

<休会・復会にかかる規則・定款について>

「休会及び退会に関する規程」新設にむけ、一般社団法人及び一般財団法人に関する法律第 96 条及び当法人定款第 39 条の規定に基づき規定(案)への同意または異議について

結果:継続審議

理事によるメール審議で検討した最終的な内規案ということで、次回の理事会承認事項として、総務委員会から理事会メール審議済みの案件として提出する。

・2023 年 7 月 27 日

<新規入会者について>

2023 年4月より入会希望のうち入金があった 13 名について

結果:承認

・2023 年 8 月 8 日

<メディカルノートとの連携協定について>

医療情報の発信に関する総合的な連携協定書

結果:承認

・2023 年 8 月 8 日

「アルギ U 点滴静注 20g」の不採算品再算定に係る意見書について

結果:承認

4. 2023 年度学会各賞選考委員会記録(中村公俊 会長)

2023 年度学会賞は奥山虎之先生が受賞されることが報告された。

5. 日本先天代謝異常学会 今後の予定と準備状況

1)2023 年(第 64 回):会長 酒井規夫先生(大阪大学)

(酒井規夫 理事)

開催概要については以下のとおり報告された。

<第 64 回日本先天代謝異常学会学術集会>

会場:大阪国際会議場

会期:2023 年 10 月 5 日~10 月 7 日

開催形式:対面、会期後オンデマンド有

一般会員(13000 円)、非会員(15000 円)、大学院生(医師)(6000 円)、医師以外の医療専門職(5000 円)を初めて設定した。優遇枠として今年のセミナー参加者(-3000 円)、セミナー後の学会入会者(-3000 円)は継続また前期登録期間、後期登録期間を設けて、後期はそれぞれ1000円アップ患者会参加者の懇親会料金(2000 円)を設定した。

2)2024 年(第 65 回):会長 窪田満先生(国立成育医療研究センター)

(窪田満 理事)

開催概要については以下のとおり報告された。

<第 65 回日本先天代謝異常学会学術集会>

会場:ステーションコンファレンス東京

会場開催日程:2024 年 11 月 7 日(木)~9 日(土)

テーマ:「100 万人に 1 人はゼロじゃない」

6. 第 19 回先天代謝セミナー(村山圭 理事)

1)開催報告

会場:東京コンファレンスセンター品川

現地開催日程:7月15日(土)11:10開会～7月16日(日)

開催形式:対面、オンデマンド配信

配信日程:8月2日(水)～9月15日(金)

参加費:対面+オンデマンド 20,000円、オンデマンド視聴
14,000円、肝臓研究会参加者(オンデマンド視聴のみ)7,000
円、参加者数:603名、現地参加115名、Web参加488名(日
本小児肝臓研究会参加者24名含)

講義 1-8、ランチョンセミナー①②、共催セミナー1-5、モーニ
ングセミナー、Dr.窪田に挑戦の合計18人の講師による講義が
行われ、オンデマンド配信を行った。

2) アンケート結果

各講義に対する5段階評価(平均)4.1/5.0(配信 4.21)

全体としてセミナーはあなたの役に立ちましたか? 4.37/5.0
(配信 4.48)

3) 第20回記念セミナー

会場:東京コンファレンスセンター品川

日程:2024年7月13日(土)～7月14日(日)

開催形式:対面、オンデマンド配信

テーマ:「疾患対応を中心に 診断～治療」

7. 各委員会報告

1) 国際渉外委員会(中村公俊 理事長)

・ICIE 2025 準備委員会

日程:2025年9月2日～6日

会場:国立京都国際会館

・The 7th ACIMD 2023

第7回 ACIMD(Asian Congress of Inherited Metabolic Disease)
の開催地について

・インドが2027年にデリーで開催する提案を提出予定

・Board member meeting を2023年10月4日に開催予定。

SSIEM2023

2023年8月29日(火)～9月1日(金)、イスラエルのエルサレ

ムにて開催

今後の SSIEM の開催予定

2024 ポルト

2025 京都(ICIE)

2026 ヘルシンキ

2027 ダブリン

2028 未定

2029 トロント(IOC 会議承認済)

SIMD

April 14-17, 2024 in Charlotte, North Carolina

SLEIMP

Oct 2024 in Uruguay

2026 in Costa Rica

ASIE&SSIEM

Nov, 2023 in Melbourne

2024 In Brisbane

JSIMD

2023 Osaka

2024 Tokyo

2025 Kyoto(ICIE)

2) 薬事委員会(伊藤哲哉 理事)

①チオラ錠供給問題

新たな原薬の製造開始に伴い、2023年1月に流通再開に向
け厚労省の承認を得て、2023年8月23日から限定出荷にて
供給再開となった。

②ヒドロキソコバラミン供給問題

原薬を製造している社が少量での販売を中止したことから製造
できなくなり、販売中止が決定していたが、原薬供給の要請が
なされ、小ロットでの供給が行われることとなった。このため今
後数年分の薬剤は製造できることとなった。

高濃度製剤の開発も視野にプレフィルドシリンジ化、濃度設定
について検討していたが、PMDAとの相談の結果、濃度変更
は新薬の開発と同等の治験が必要であるとの見解から現行の

1mg/mlでのプレフィルドシリンジ化によるメチルマロン酸血症治療薬の開発が進行中である。

③シスチンの供給について

ホモシスチン尿症でのシスチン欠乏に対するシスチン投与について、サプリメントとして製造されている日本理化学に相談した。供給体制が整うのであれば供給も可能との返事をいただいております、実際の供給体制について検討中。

3) 学術教育研究(生涯教育, 学術, 臨床研究推進)委員会

(村山圭 理事)

①アミカス・セラピューティクス株式会社からの業務委託について

アミカス社に応募申請がある奨学寄付申請の審査を外部専門家(日本先天代謝異常学会)へ委託することとなった。教育分野 11 件、研究分野 14 件の審査中であることの報告があった。

②小児科学会学術集会への推薦演題について

日本マスキリーニング学会と共同で「拡大新生児マスキリーニングのエビデンスと今後の展望」を採択し、提出することとなった。

③2つのトラベルアワードについて

JCRトラベルアワードと先天代謝異常学会・若手海外発表支援(仮題)の受賞者の対象条件の説明があった。最終的な目標は活発な若手の研究と海外発信であることが述べられた。

④2022 年度サノフィLSD グラントについて

採択者全員より研究成果報告書の提出があり、確認をした。

⑤共有事項

SNS 企業による診療コンサルテーション(e-コンサル)に関して報告があった。

理事長より、JCR から海外留学支援のオファーがあり、詳細については今後、JCR と相談のうえ決定をする。

4) 社会保険委員会

(窪田 満 理事)

令和 6 年度診療報酬改訂に向けた本学会の要望書提出に関わる動きについて、内保連小児関連委員会ヒアリング、内保連

から厚労省へ要望書提出、厚労省ヒアリング時に指摘のあった追加エビデンスに関して提出をしたが、厚労省の動きが遅く、現在、どの学会においても、厚労省からの問い合わせがない。

参考 1: 春の理事会で提出した本学会からの最終提案書の内容: 在宅患者訪問点滴注射管理指導料(C005-2)

参考 2: 春の理事会で提出した他学会からの最終提案書(共同提案)の内容

① 「要支援児童慢性疾患等地域連携指導料」(日本小児科医会)

② 先天性 GPI 欠損症の「顆粒球のフローサイトメトリーによる CD16 測定」(日本小児神経学会)

③在宅輸血加算(日本血液学会)

5) 小児慢性、指定難病委員会(移行期医療)

(石毛美夏 理事)

小児慢性特定疾病および指定難病について小児慢性特定疾病検討委員会で 新たな疾患の追加や概要・手引きの修正について審議されること、移行期医療について 小児科学会内で自律的意思決定が困難な患者の成人移行支援のあり方を検討するワーキンググループが作られたことの報告があった。

6) 栄養特殊ミルク委員会 (濱崎考史 理事)

メープルシロップ尿症治療剤『ロイシン・イソロイシン・バリン除去ミルク配合散「雪 印」(以下 LIV ミルク)』の出荷調整に関する当会からの対応についてとフェニルアラニン除去粉乳 S-60 (フェニルケトン尿症用特殊ミルク) および分枝アミノ酸無添加総合アミノ酸粉末 A-4 (メープルシロップ 尿症用特殊ミルク)登録外品への登録についての報告があった。また、薬価収載特殊ミルクの薬価に関する要望書を提出した。大規模災害時の特殊ミルク供給体制(パブコメ募集)案内を評議員へ周知したことの報告があった。

7) マスキリーニング委員会(特殊検査適正)

(但馬剛 理事)

サノフィ株式会社より 2023 年 1 月 5 日付で寄せられた案件(エラプレース発売国において、イデュルスルファーゼ投与中の患者に対する安全性を確保する目的で、抗薬物抗体測定と尿中総グルコサミノグリカン定量検査(DMMB 法)を提供すること)について検討し、当学会から要望書を提出した。LSD/ALD

新生児マススクリーニングのワーキンググループを設置した。

当学会のマススクリーニング委員会のワーキンググループとしての活動とし、メンバーを確認したうえ改めて報告する。

8) 患者登録委員会(患者会) (小須賀基通 理事)

1. 患者登録委員会:2023年度は11月頃Web開催予定

2. 先天代謝異常症患者登録制度『JaSMIn』の活動報告

①現在の登録数(表1):計1788名/前年同月より42名増加

②登録者へのフィードバック

JaSMIn通信(メールマガジン)の発行:月1回、現在87号まで

<JaSMIn通信登録者内訳>

内訳 登録者数

JaSMIn登録者 1394名

関連企業 43名(19社)

医療関係者(患者登録委員会、医師、遺伝カウンセラー等)

107名

- JaSMIn通信特別記事(専門医による最新情報の発信)

作成:月1回、現在No.78

- JaSMIn通信特別記事リーフレット制作:年1回、特別記事+登録状況を冊子で制作

2023年9月制作・住所登録のある登録者へ配布(約1600部)

③登録情報の研究への利活用:2023年度は新規に1件の研究利用

・研究施設:東京慈恵会医科大学

・内容:登録患者へ質問紙を郵送(事務局代行)

9) 広報委員会(オンラインジャーナル) (渡邊順子 理事)

学会ホームページの適宜更新、ニュースレターの制作、電子ジャーナルの編集、査読、Editorial boardの構成について報告された。オンラインジャーナルについては、進捗状況について今後担当者との協議することとなった。メディカルノート契約締結されプレスリリース準備中。

編集委員会準備会議を日程調整して開催する。

10) 総務委員会(倫理、用語、利益相反、在宅医療・医療的ケア) (大石公彦 理事)

①メディカルトリビューン社から刊行された『ファミリー病症例集 2』(2015年刊行)に記載されている情報において、訂正が必要な箇所があったため、同誌の所持者が多いと考えられる当学会の会員宛に回収を促進するための通知の発信の依頼を当該箇所の執筆者より受けた。本委員会で審議の上、添付書類の通りに学会員宛に通知を送付した。

②当学会への各種問い合わせの対応について、総務委員会で意見をまとめた。

③各種団体、個人からの寄附金の本学会への正式な申込書がこれまでになかったため、新たに作成した。

④海外会員から、ニュースレターの海外送付とクレジットカードによる会費支払いの希望を受けた。ニュースレターに関しては、送付数が多くないことから現在まで海外発送をしている。クレジットカード支払いは、現在の財務状況では難しい状況である。

審議事項

・海外留学中の会員などへの対応のため、学会でも休会の規定を作成することが前回の理事会にて審議され、承認された。細則の追加で対応することになり、その細則と休会届けの原案を作成した。

(小須賀基通 理事)

・当委員会と日本在宅医療連合学会で在宅医療のマニュアルを作成した。ホームページに掲載して活用していくことの報告があった。

11) 診断基準・診療ガイドライン委員会 (小林弘典 理事)

①ガイドライン作成状況について

・承認済ガイドライン

新生児マススクリーニング対象疾患等診療ガイドライン 2019 part2【2019年版未収載疾患編】パブコメ終了。
前回理事会後に著者修正⇒承認。現在発刊に向けて作業中

・評価が開始されているガイドライン

ムコ多糖症 IVA型 最終版未(濱崎先生)

②ニーマンピック病C型(2023/1発刊) 学会よりMinds掲載許可の連絡をうけた。

ホームページのガイドラインの内容を更新することの報告があ

った。

12) 選挙管理委員会 (小林正久 理事)

次回の選挙は2026年であること、2024年に定年による退任者の後任については選挙理事より繰り上げとなることが報告された。

13) 将来計画委員会 (酒井規夫 理事)

①学会への栄養士、薬剤師、遺伝カウンセラー、検査技師など、医師以外の医療関係者の参加、入会を促進し学会の将来的発展を目指す。

②今後若手の会のようなものを企画し、今後の学会に対する提案を促す。

③本年の学術集会にて委員会企画を行うことを目的とするが報告された。

C. 審議事項

1. 2023年度予算案 (松本志郎 幹事)

2023年度予算案が審議された。

総収入は17,110,000円、総支出は19,290,000円であった。

提示された予算案では寄付金が減少したため単年度赤字となるが、今後は企業会員や正会員を増やすなど努力することとし、承認された。

理事長より事務局運営費について本年度より、月額250,000円、年間3,000,000円(税抜)に引き上げる提案がなされ、承認された。

2. 2023年度事業計画

1. 学術集会

第64回日本先天代謝異常学会学術集会

第19回アジア先天代謝異常シンポジウム

会長:酒井 規夫

会期:2023年10月5日(木)~7日(土)

会場:大阪国際会議場

2. セミナーの開催

第20回先天代謝異常学会セミナー

実行委員長:村山 圭

会期:2024年7月13日(土)~14日(日)

会場:東京コンファレンスセンター品川

3. 理事会の開催

1) 秋 2023年10月4日(水)本日

2) 春 2024年4月19日(金)~21日(日)

第127回日本小児科学会会期中

於:福岡

4. 雑誌の発行

日本先天代謝異常学会雑誌 2023年9月

オンラインジャーナル 2024年夏

5. ニュースレターの発行

日本先天代謝異常学会ニュースレター 2024年春頃

6. 関係各賞の選出

①学会賞

②奨励賞

③トラベルアワード

④若手優秀演題賞

⑤アジアフェローシップ

⑥JCR 留学支援

3. サノフィ「2023年度 団体活動支援」への申請について

サノフィ団体活動支援(学会寄付、一般寄付)への申請をすることの報告があった。

以上

上記の決議を明確にするため本議事録を作成し、一般法人法第95条第3項及び当法人定款第41条の規定に基づき、議長兼出席理事長及び出席監事が下記に記名捺印する。

2024年3月12日

一般社団法人日本先天代謝異常学会 理事会

議長・出席理事長 中村公俊

出席監事 小林博司

出席監事 高橋勉