



ふ、あみりー

SMA 家族の会 発行
2008年4月 第13号
<http://www.sma.gr.jp/>

2008～2009 年度 本部新役員人事

2008年4月5日(土)、午後1時30分より、品川区立総合区民会館『きゅりあん』にて開催された第9回 SMA 家族の会定例総会において2008～2009年度の本部役員改選が行われ、下記の方々が選出、承認されました。

会 長 東良 弘人 (奈良県)
副 会 長 小手 彰太 (茨城県)
事務局長 大芝 隆 (埼玉県)
事務局員 関東：加藤 善一 (茨城県)、中目 敏雄 (福島県)
 関西：小暮 和歌子 (大阪府)

会 計 中原 美津恵 (千葉県)
監 査 原田 慎司 (神奈川県)

関東支部長 ジョン・シニア (神奈川県) 関東会計 大曲 康司 (東京都)
関西支部長 三宅 慎之助 (岡山県) 関西会計 佐伯 紀子 (広島県)
1 型 担 当 林 智宏 (愛知県)
成人 担 当 小澄 健一 (北海道)

広報 会報・メルマガ担当 藤原 聡美 (京都府、関西事務局員兼任)
ホームページ担当 緋田 ひろみ (広島県)、宮崎 憲士 (愛媛県)
メーリングリスト管理担当 堀本 吉昭 (兵庫県)

今年度より、事務局と広報の業務を内容別に分業して担当することになりました。役員1人あたりの作業負担を軽減するとともに、仕事や家庭の事情で誰かが役員としての責務を果たすことが困難になった場合も、チームとして、会員のみなさんや外部からの問い合わせなどにもスムーズに対応にあたれるようにしていきたいと考えての対策です。至らない点も多いことと思いますが、今後ともご支援をよろしくお願い申し上げます。

(新役員の紹介は6ページから掲載しています)

主 な 内 容	特集「私の挑戦」	・・・	2～5P	新アドバイザー紹介	・・・	11P
	新役員就任挨拶	・・・	6～9P	事務局より	・・・	12P
	在宅患者の呼吸ケア	・・・	10P			

特集 私の挑戦

SMA 家族の会の会員は、確定診断が出たその瞬間から、様々なことに挑みながら毎日を過ごしています。病院探し、役所や学校との交渉など、ときにはうまくいかず、投げ出してしまいたくなることも……SMA であることは否定しがたい事実ですが、それが人生をすべて支配してしまうわけではありません。どんな状況でも、新しい何かにチャレンジする精神を持つことは大切ですね。今回は、会員のみなさんが挑戦しておられることを、ちょっと違った目線で紹介してみたいと思います。

インスタントラーメン小学生レシピコンクール地区予選に出場して 大阪府 射場 桃子 さん

インスタントラーメン小学生レシピコンクール地区予選に出場してきました。

5年生の時に学校からコンクールの応募用紙をもらって、おもしろそうだからやってみようと思いました。どんなレシピにしようかな？こんなのはどうだろう？と考えているとワクワクと楽しくなってきます。そして、お母さんに手伝ってもらって思いつく材料やカセットコンロ、調理器具を準備して、料理スタート!! でも、イメージしたようにならなかつたり、とても普通のラーメンになったり、何度も食べていると飽きて味がわからなくなったりします。そんな時、お父さんに「おおー、これウマイやん!!」といわれると、とてもうれしいシヤル気が出てきます。そうして、5年生の時は『バジトマラーメン・リゾット風』が出来上がりました。工夫したところは、麺を砕いたところです。私は、下を向いて麺を上手くすすれないし、スープがあごにたれたり、飛び散って食べにくいので、スプーンで食べられるものにしました。味は、そのときマイブームだったバジル、トマト、オリーブオイルでイタリアン風にしました。それで、地区大会で努力賞をもらいました。

今回もいろいろ悩んで、またマイブームのオクラを入れた『オクラ DE ころ〜りカレーラーメン』を作りました。自信がなく悩んだレシピだったけど、まあ出してみようと思っただけで応募しました。だから、地区大会の招待状が来て、びっくりしました。大会の日、ちゃんと作れるかなとドキドキドキ、会場に行く車の中で作り方を何度もイメージしながら行きました。いよいよ着いて待っている時、他の子のラーメンの方がおいしそうだし、だんだん不安になりました。テレビカメラも来ていて、すごく緊張しました。周りの人は、ラーメンの具だ!と思うようになりました。作っている時も、頭が真っ白になりそうでした。ほとんどスタッフの人にやってもらったけど、コンロの高さが合わなくて鍋が見えづらくて、作り方を伝えるのが難しかったです。終わると、とても緊張していたのでドッと一気に疲れました。賞は、もらえなくて残念だったけど、とても楽しかったです。また、こんな機会があったら次もやりたいなと思います。おいしくする工夫やアイデア、スムーズに料理をするのは、やっぱり難しいなと思いました。いつも、お母さんが作ってくれたご飯を普通に食べているけど、すごいなと思って、さらに「ありがとう」って思うようになりました。



← メダルを胸にハイ、ポーズ!

〜〜 ☆ 〜〜 ★ 〜〜 ☆ 〜〜 ★ 〜〜 ☆ 〜〜 ★ 〜〜 ☆ 〜〜 ★ 〜〜 ☆ 〜〜

今回、「テレビで桃ちゃんを見て」と『ふぁみりー』の原稿依頼をいただき、どうしようかと娘に相談すると「書くー!」とあっさり快諾。「えっ、書くの?書けるの?」と主人も私も思わず大声で聞き直してしまいました。というのも、娘は文章を書くのが大の苦手です。学校の宿題などでも悪戦苦闘、朝から晩まで石のように固まって原稿用紙と睨めっこなので、原稿のテーマが「挑戦」と聞いて、この原稿を仕上げるこそが挑戦だと思いました。とにかく何でもやってみようという前向きな性格の娘です。今までも、乗れるはずもない竹馬作り、急な坂道の多い山のハイキング、そうめん流し大会などへの参加、面白そうなものなら何でも。こんな調子でラーメンレシピコンクールにも参加したわけです。身体機能面から調理など出来ることは少ないですが色々なアイデアを考え発表でき、スタッフの方に助けていただいたり、インタビューを受けたり、とてもいい経験が出来たと思います。

4月からは中学生。つらいこと困難なこともたくさんあると思いますが、これからも娘のステキな笑顔と「やるー!」に一杯出会いたいと思います。

射場 絹代

桃子ちゃんが参加した「インスタントラーメン小学生レシピコンクール関西地区予選」の結果は、<http://www.instantramen.or.jp/cooking/syougaku2007/kansai.html> でご覧いただけます。

歌子と武志

愛知県 関 哲夫 さん、靖子 さん

僕等が親として最初に決断したことは、生後4ヶ月の娘「歌子」の気管切開でした。生後2ヶ月で確定診断をうけた時から、真夜中の海に放り投げられたような行き先の見えない不安と失望の日々を過ごしました。「もう僕等きっと笑うこともできないんだろう。」そんな気持ちはとても現実味を帯びていて、体の中が空っぽになってしまった感覚を抱えたまま、数ヶ月毎日職場と病院と自宅の往復を機械的に繰り返していたと思います。

その間（妻と普段は呼ばないので…）彼女はずっと歌子の付き添い入院をしていました。彼女もきっと同じ気持ちの中頑張っていたのだと思います。毎晩仕事が終わって病院に向かいました。正面玄関はすでに閉まっていて、緊急用の入り口から誰も居ないロビーを抜けエレベーターに乗る。消灯後の病室でお互いの1日の出来事や歌子の様子などを話して、家族控え室で夕食の弁当を2人で食べる。だいたい僕の行く時間には歌子が寝ていたの、起きている歌子の写真を1日に何度も携帯のメールで送ってもらったような日々でした。

そんな中、少しずつ歌子の顔にも表情が出てきて、術後には出ないと言われていたはずの声もかすかに聞こえてくるようになりました。どこにきっかけがあったのか、今となっては分かりません。ただ、そんな歌子の成長と回復ぶりが僕らを励まし元気づけてくれ、3人で病室にいと「家族といる」という優しい気持ちが出来てきました。そして僕も彼女も、時間と共に笑顔を取り戻してきました。それは本当に「一度失ったものを取り戻した」という感覚でした。

その頃から、親として「何かをしてあげる」「何かを教える」という気持ちよりも、「できることがあれば何でもしてやりたい」「歌子と一緒に成長していきたい」という気持ちが強くなったと思います。「育てていくこと」「育てられること」を、僕と彼女と歌子の間で何度も繰り返し巡らせながら、少しずつ前に進んでいるような気がしてきました。二人目の子どもが欲しいと思ったのはその頃からだだと思います。とても自然に生まれた気持ちでした。歌子に兄弟を、そして新しい家族を…

それが訪れたのが思っていたよりも早く、正直驚きました。でも妊娠が分かったとき、とてもうれしかった。あの時、彼女との間にまず笑顔がこぼれたことを思い出します。もうひとつ、僕達3人の人生が彩られ、そして新しい人生が始まっていく。先の不安よりも、また新しい命が誕生することを、とても素直に喜びました。

今、僕は感謝の気持ちで一杯なんです。

「感謝」

歌子ちゃんと武志くん →

高いところに昇って遠くを見ようとは思いません。両手を広げてぐるりと回って、指先に触れる身近な世界や人たちに感謝をしながら生きています。自分の親と家族・子どもたちに、笑顔をくれる友人たち、歌子の今を支えてくれている訪問看護ステーションやヘルパーステーションのスタッフの方々、そして生まれてきた「武志」、自分の目の届く世界には大切なものがたくさんあることを教わりました。

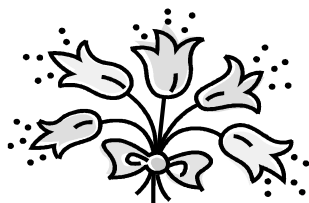


武志が生まれる1ヶ月前、僕は仕事を退職しました。サービス業で、土日は出勤しなくては行けませんでした。訪問看護ステーション・ヘルパーステーションのシフト状況からいって、土日は手が足りません。

彼女とよく話し合いをして決断しました。ごく当たり前のことかもしれませんが「家族とともに歩んでいくこと」を決めたのです。出産予定日より3週間も早くきた陣痛にバタバタしながら、ヘルパーさんの手助けもあり出産に立ち会えました。僕は歌子のそばにいて、彼女は出産後すぐ自宅に戻り家族4人での新生活が始まりました。

あれから3ヶ月、大変かどうかと聞かれれば、迷うことなく「大変です」と答えてしまうような生活が続いています。誰かに助けられ、決してスマートに前へ進んでいるわけではありません。それでも、「これが僕ら家族なんだ。これが僕らのペースなんだ。」と思っています。そして、それがいつの日か僕達の体と心に浸透していくまであともう少しだと、自分に言い聞かせながら生活しています。

4月に武志は保育園に入園します。そして僕は今就職活動を始めています。また新しい日々が始まっていきます。そんな忙しい日々の中で、歌子の世界に歌子自身が幸せを見出すことができれば、そう願っています。



リハビリ前に大泣き？する歌子ちゃん →



側湾手術を終えて

広島県 佐伯 紀子 さん

私の娘、茉穂（まほ）は、2型に近い3型のクーゲンベルク・ベランダー症候群と1歳半の時に言われました。4歳から車椅子に乗り始めて、今では電動車いすに乗って生活しています。子育ても「あっ」という間で、今は小学4年生になり、毎日楽しく学校へ通っています。

側湾が急に気になり始めたのは、3年生の夏休み前でした。広島市中区にある側湾専門の『いずみ整形外科』へ紹介されて、レントゲンを撮ると40度でこれからどんどん悪くなっていくだろうと言われた時は、ショックでした。先生は、50度を超えると手術を進めるが、なるべく手術を遅らせたいので、とりあえず様子を見るため、装具を作り、同時にけん引に週2～3回通いましたが、結果は39度。普通の子であれば装具を着けることでほぼ完治するけど、娘は維持することで精一杯でした。

それから、4年生の5月にレントゲンを撮ると73度にまで進行していたので、先生に手術を進められ、神戸医療センターの宇野先生に紹介状を書くので、行ってきなさいと言われました。でも、先生に診察してもらわないと、手術ができるかできないかはわからないよと言われた時は、あまりに突然すぎて、不安と心の準備が出来ていなくて、涙が止まりませんでした。

2007年6月に外来予約をして、宇野先生に状態を診てもらい、手術出来るでしょうということ、入院予約をしました。予約したものの、手術して大丈夫だろうか？ 今ある運動機能は失われないだろうか？ 情報がただけに、これで本当にいいのか？ 悩む毎日でした。改めて宇野先生に相談の電話をして聞くと、「大丈夫ですよ、お母さん」と言った言葉に、「そうなんだあ〜」と何か今まで悩んでいた事がスッと抜け、気持ちが楽になり、後は先生を信頼するしかないという気持ちで入院の連絡を待ちました。

↓手術の前に

予定では、9月の半ばでしたが、実際には11月13日に入院が決まりました。この時には、娘に手術することを内緒にしていました。なぜなら、小学2年生までは、風邪を引くだけで入院をよく繰り返し、一度風邪がこじれて人口呼吸を着けICUに入ったことがあるので、「手術」と聞くだけで嫌がると思ったからです。もちろん娘は、側湾がひどいということは知っています。だから、体にどんな影響があるのかも話しています。そのため、「神戸には側湾を診てもらおうため2週間検査入院をしに行くよ」と伝え入院しました。病院では、先生、看護婦さん、同じ病室の子ども達にも手術は秘密とすることで協力してもらい、2週間検査を頑張りました。検査内容はレントゲン（座った状態と寝た状態）、心電図、肺活量、CT、MRI（首、背中、腰）3回、自己血400mlを2回に分けてとりました。手術日が決まり、娘に側湾の手術することを話しました。同じ病室の子ども達も側湾の手術をするために来ていたので、互いに励まし合いながら手術に臨めたので、大変助かりました。娘は、ここでの友達の関係がとても大きかったようで、手術する事も素直に受け入れることが出来ました。



手術の前日に、先生から手術についての話がありました。今回受ける手術名は Growing Rod 法で、この手術をすることによって、呼吸機能の改善（風邪を引きにくくなったり、痰が切れやすくなるなど）と座位が安定し生活しやすくなる、ただ成長に合わせて半年に1回、中学2、3年生くらいまで固定具の金具を伸ばす手術が必要との事でした。この金具を伸ばす手術は、2時間くらいで終わり、入院日程は1週間程度らしいです。最後に成長が止まったと思われたところで、もう一度完全に固定する大きな手術をしますと話がありました。今回の手術の危険性についても説明があり、背骨という大事な部分に固定具を取り付けるということもあり、神経の損傷や感染症など少なからず危険が伴うとのことでした。聞いたときは大変不安になり、色々なことを考えましたが、先生を信じ、娘が少しでも良くなるのならと、手術の承諾をしました。

手術当日、2007年11月29日午前9時に手術室へ入り、15時30分に終了。ICUで娘に会いました。娘の姿を見ると涙がこみ上げてきて、よく頑張ったねと手を握ってあげました。先生から手術後の話があり、手術時間は予定通りで、77度あった側湾が49度になり、横から見ると丸く猫背の背中がきれいなS字ラインが出来ている写真を見せてもらい感動しました。術後は1晩ICUに入る予定でしたが、血圧が低いため2晩ICUに入り、病室へ戻りました。痛みは、座薬が効いている間は感じず、切れ始める頃と入れて効き始めるまでは痛がりました。術後4日目にはコルセットの型をとり、車椅子に座って動けるようにと、体にギブスを着けたのですが、娘は「怖い」と言ってベッドから動きませんでした。術後10日後には痛みもなくなり、コルセットも出来上がってベッドの上には座っていましたが、まだ怖がって車椅子にはほとんど乗りませんでした。



12月17日に退院し、家に帰ってからは、車椅子に座る時間を増やし、元の生活に戻るまでは、さほど時間はかかりませんでした。最初は、背中にパイプが入っているため、ご飯を食べたり、体を動かしたりすることがなかなか出来なかったけれど、先生に言われたように、慣れると術前とあまり変わりなく過ごしています。心配していた運動機能の方もそれほど影響はなかったと思います。2008年1月18日に神戸医療センターで術後の経過を診てもらい、半年後の手術の予約を入れました。三学期からは、今までと変わりなく元気に学校へ通っています。手術に挑戦して、色々な事を考え、感じ、乗り越えることができ、1ヶ月の間で一回りも二回りも大きく成長したように感じます。これも周りの色々な人の支えがあったからこそだと思います。

← 執刀医の宇野先生と

子育て奮闘中

東京都 木下 千代美 さん

家には、4月から小学1年生になる娘と中学3年になる思春期まっただ中の息子がいます。
私の体が思うように動かないので、子供達に動いてもらいたいのですが、思うように動いてもらえないとイライラしたりしています。
体が動けば自分で動いてしまうのに、私が動いてみせないからでしょうか。
この間も上の子に、早く食べなさい、早く食べないと塾に遅れる、と何度いってもパソコンから離れずいるので、私もついにぶち切れて、台所でわめいて茶碗をわったりしていました。
そしたら、下の子が涙ながらに、お兄ちゃんやめたら、と私の見方をしてくれました。
ある意味、子供との戦いだし、私も怒ってばかりいたらいけないと思い、態度をかえてみたり、上の子に、「あなたがかわいから叱るんだよ。どうでもいいんだったら叱らないよ」と言いました。親としての勉強をさせられているところです。
見本にならない親が悪いと思いますが、もともと持って生まれたものもあると思いますし、それをどういう風にコントロールできるかだと思います。
子育ての真っ最中なのでなんとも言えませんが、子供を信じてやること、子供を見守る事が、一番大事なのかな。かなりイライラしますけど。(笑)
二人とも、私の大事な大事な子供です。いいところをたくさん見つけて、のばしていつてもらいたいし、私もまだまだ、この病気になんか負けていられないからがんばります。
将来、子供に「お母さんががんばったね」といつてもらえるようになりたいですね。



就職への挑戦

愛媛県 宮崎 憲士 さん

はじめまして、そして2007年11月定例会でお会いした方々、お久しぶりです。宮崎です(HPの写真で言うと、真ん中の方で赤袖のTシャツ着ています(笑))。
簡単に僕の経歴を紹介します。養護学校高等部卒業、4年制大学社会福祉学科卒業、8ヶ月無職後、現在、週1回障害児・者相談支援センターで電話番バイトとなりました。
大学時代に考えていたことは地元で就職したいということで、就職活動を続けてきました。大学4年生で、大学の就職課に相談したり、求人情報を読んだりしましたが、いいところが見つからず諦めました。卒業した3月に実家に帰って、電動自転車ですら1時間ちょいかけて職安まで行きましたが、家から車で15~20分かかるところがばかりでした。福祉系の仕事があるか相談もしてみました。障害者に対する求人が1つもなく事務職がほとんどで、地元の福祉系は相談業務より介護士を求めているのが現実でした。
また地元は、ちょっと田舎なので公共交通機関が思うように使えないということも過大であり、車の免許が必要だと痛感し、以前から自動車免許取得を考えていました。適性検査のときに、急ブレーキ等、気持ちはあるけど、身体がついていきませんでした。車の免許取得についてはまだまだ方法があると思いますが中止にし、無職生活が続きました。
7月くらいに「地方在住障害者の研修と在宅就業拠点の充実を図る事業」で、市の『障害児・者相談支援センター』の動きで、僕を含む障害者7名が集まりパソコン講座が開催され参加しました。そこで、画像処理、動画編集、フラッシュ作成等を習いました。この習ったことをどう仕事につなげるかという、結婚式の新郎新婦の生い立ち紹介等に結びつけ仕事を獲得しようというものです。また結婚式場へお願いに行く等営業のテクニックも必要になってきます。これは再来年度にしようと考え、来年度は「ピアサポート事業(障害者が障害者にパソコンを教える)」に協力していこうと考えています。
なかなかバイトまでいかないですね(笑)これからです。
パソコン講座が終わった数日後に『障害児・者相談支援センター』の職員の方に「週1か2くらいで電話番してみない？」と言われて現在のバイトに至ります。いわゆるスカウトってやつですか(笑)しかも、「電話取るとき以外は何かをしてもいいよ」と言われていますが、ゲームするわけにもいかんし、勉強したり、読書をしたりして過ごしています。今は週1回3時間で働いていますが今後は週2回に増やしていきたいと思います。通勤は残念ながら両親に頼っています。
『障害者雇用促進法』で就業はしやすくなっているかもしれませんが、しかし仕事に就けても通勤できなくては意味がないので“どげんかせんといかん”ですね。

新 役 員

就任のご挨拶

東良 弘人



この度会長に就任させていただくこととなりました、奈良市に在住しております東良（ひがしら）と申します。どうぞ、よろしくお願ひいたします。

就任に際しまして、まずは小手前会長をはじめ前役員の皆様、本当にご苦労さまでした。2年間にわたり当会を引っ張っていただきましたことに、会を代表して心よりお礼申し上げます。

また会員各位や、平素より会の活動にご協力をいただいております皆様のご支援に対しても、心より厚く御礼申し上げます。

さて、私どもの年次のコンセプトとして「SMA を治す、SMA とともに生きる」という題を掲げました。これは、役員の間中に設立 10 周年にあたる節目の年に会長をさせていただくことを考え、改めて、設立当初の初心を思い出し、会の熱い情熱と志を今まで以上に発揮していきたいという思いから考えたものです。

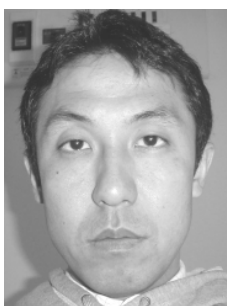
SMA の治療法を得るには、道のりはまだまだ長いものがありますが、患者会としてできることを精一杯やっていきたくと考えております。

私ども家族もこの会へ入会し、会員の皆さんと知り合う中で生きる希望を見出したことを思い出します。これからも勇気や希望が溢れる暖かい存在としてこの会が続いていくように、微力ながら努力して参ります。また、役員と会員、あるいは会員同士が更に交流できるような、風通しの良い組織運営を心がけて参りたいと考えます。

会を取り巻く環境は様々に厳しいものがありますが、なによりも会員の皆様のご支援を支えにして、役員一同がんばってまいる所存です。どうぞ、厳しくかつ温かいご支援・ご鞭撻を賜りますよう、心よりお願い申し上げます。

前会長をさせて頂いて ～副会長就任挨拶を兼ねまして～

小手 彰太



会員の皆様には、いつもお世話になっております。早いもので SMA 家族の会の会長にさせていただきまして 2 年が経ち、役員改正に伴い、会長を辞させていただくことになりました。個人的にはこの 2 年間は、理学療法士免許取得の最終学年、臨床実習・国家試験・就職試験・就職 1 年目という大変な時期でした。このような時期に就任し、他役員の方々のご協力により（会長は責任をほぼ全うできずでしたが）、無事、東良新会長にバトンタッチできることにほっと胸をなで下ろしております。

また、事務局長と前役員の方々のご協力により、特定疾患運動も一定の効果を生んでおります。これからも定例会やその他の活動に協力できる事があればと考えております。

最後に理学療法士となり、他の色々な小児患者さんやご家族とお話することが増えていきます。知的に重複している疾患が多い中、SMA は可能性を広げていける環境さえ整えば、不可能は少ない疾患であると思っています。その為には環境を整えること、情報を共有することが重要であると考えています。これから次期会長や役員の皆様と話し合いながら、少しでも患者・患者家族にご協力出来れば良いのではないかと考えております。

余談ですが、4月に SMA と呼吸・呼吸リハビリテーションについての DVD ができあがります。呼吸について・気管切開について・人工呼吸器についてなどなど、経験者や医療アドバイザーの先生のご意見を頂いたものですので、是非ご覧下さい。今後ともよろしくお願ひいたします。

ご挨拶



事務局長就任にさいし

大芝 隆

SMA 家族の会の皆様、大芝です。この度、事務局長を仰せつかることになりました。何分突然のお話（私???絶対無理!）戸惑っておりますが、東良会長の説得に根負けしてしまい、条件付き（前任の小暮事務局長をはじめ事務局の増員による分担制であるならば、と引き受けることとなりました。

2001年、関東支部主催バーベキュー大会 IN 東京ドイツ村で初めて触れた SMA 家族の会の会員、絶望感を持っていた私達夫婦は勇気をいただきました。

2003年、東京フォーラムにおいて第1回I型懇親会に出席し、「同じ悩み」「同じ問題」を持つ会員に出会い、希望をいただきました。

その後、当時の慎会長の下、「拡大役員会」でI型の親としての話が聞きたいとのことで出席し、役員会後の飲食後（3件目）で、慎さんから「3件目までいるのだから、もう役員は逃げられないよ」とのことで、半ばだまし討ち（笑い）にあって、I型担当役員を引き受けました。

自立支援法施行に伴い、児童福祉法の改正、医療費、補装具、施設利用料の自己負担。特定疾患認定、就学、就労問題等問題が山積みです。

正会員、賛助会員の皆様から、お叱りを受けること多々あるかもしれませんが、若輩者と思って温かく活動を御支援していただける様、お願い申し上げます。



事務局を4年担当して・・・そしてこれから

小暮 和歌子

下の子どもの幼稚園入園と同時に事務局長に就任しました。SMAの事についても、今でもさほど詳しくありませんが、なんとか4年間、ただただ目の前の仕事を処理することだけで精一杯でした。また年を重ねるごとに自分の不勉強さが身にしみてきた4年間でもありました。立場上、いろいろな家族会の方々ともお会いする機会もあり、日常の人間関係では決して得ることの出来ない同じ境遇の連帯感を味わいました。

新規入会者からのメールを拝見するたび、自分も子どものSMAの告知を受けたときは同じ気持ちだったなあ……と懐かしくもあり、なんとか早くこの気持ちから立ち直らせてあげたい、その一心でした。もちろん、仕事をしているとたびたびお叱りを受けることもあり、落ち込んだことも数知れず……「あ～、楽したい!!」が口癖になりつつある今日この頃です。

これにて事務局長は引継ぎとなりますが、今年度からは2年前に発足した「特定疾患プロジェクト」の専任として、全国の要望書提出のお手伝いをしていきます。「またSMAのおばちゃん来たのかあ～!!」と言われるぐらいいろいろなところに出没してやろうともくろんでいます。指定まではまだまだ感はありますが、着実に理解者は増えて、そんなに遠くは無いだらう……という手応えもあります。こういった活動はおばちゃん一人の力ではどうしようもありませんので、会員の皆さん一人一人が共通の問題意識を持ち活動していくと、非常に大きな力となり、思いもよらぬ速さで進むことができます。特定疾患指定を受けて治療研究の大きな第一歩を踏み出しましょう!!



関 東 支 部

就任のご挨拶

ジョン・シニア



関東支部長に就任しましたシニアです。イギリス人ですが12年前から横浜に住んでいます。3才の娘、愛里珠（ありす）は1型に近い2型です。呼吸管理のケアが多く、バイパップとカフマシーンと吸引器を使用しながら在宅生活をおくっています。毎日朝から晩まで喋り続ける「元気いっぱいの難病児」です。4月からインターナショナル幼稚園に入園する予定ですが、健常児と接触するのは初めてなので、どこまで参加できるか気になるところです。

外国人が支部長に就任することは異例でしょうが、皆さんにご迷惑をかけないように頑張りたいと思います。会員の皆さんが「家族の会に入って良かった」と思えるような定例会・懇親会の開催を目指していきます。具体的には、首都圏に集中しがちの定例会を、少なくとも年一回の地方（北関東）開催を実現したいと思います。また夏の懇親会（ピクニック又はバーベキュー）を確実に開催し、1月の電動車いすサッカー体験会に続いてレクリエーション型の定例会も引き続き検討しております。

特定疾患に関しては、東京都と埼玉県は独自にSMAを特定疾患に認定していますが、関東地区の残りの県（神奈川、千葉、茨城、栃木、群馬、山梨）も同様な措置をとっていただくために、各県庁へ要望書を出すことも目標の一つと考えます。各県の皆様のご協力が必要になることがあるかもしれませんが、よろしくお願い致します。

関 西 支 部

関西支部長に就任して

三宅 慎之助

今回、関西支部長に就任いたしました、岡山県笠岡市在住の三宅慎之助、33才です。

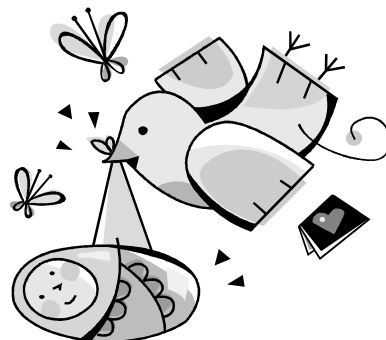
現在妻が妊娠中、出産予定日が4月6日のため、第9回総会に参加するのが出来ません。本来は直接総会に出席してご挨拶をするべきですが、挨拶文にて就任挨拶とさせていただきます。

娘（梨奈）は8才、小学生3年生です。2才半に診断されました。2型です。娘の病気が診断された時は何も分からない状態で、何をどうしてよいか分からない事だらけでした。病院の先生から家族の会がある事を教えていただき、ホームページを閲覧して、同じ病気を持った人、それを支える家族、多くの人がSMAの会に参加し、同じ悩みを共有できる場がある事に驚きました。現在SMA家族の会の懇親会などに参加し、この会がある事にとてもすくわれています。

現在進行中の特定疾患認定に向けた活動や就学問題など、各地域、家族内で様々な問題があり、この会を通じて改善できるような家族の会にして行きたいと思っています。

何も分かりませんが、宜しくお願いいたします。

（編集者注：三宅さんの奥様は4月2日に無事女の子をご出産されました。おめでとうございます！）



I 型

はじめまして

林 智宏

皆さん、はじめまして！今期から 1 型担当役員を務めさせていただく事になりました、名古屋の林京香（1 型）の父（智宏）と母（有香）です。長女京香は今年 4 月で 3 歳になり 次女千陽（ちはる、現在 4 ヶ月）の誕生で益々にぎやかな毎日を送っています。

京香の異変に気がついたのは 3 ヶ月検診での事 それから日赤病院へ通ったのですが なかなか病名が分からず コロニー中央病院を紹介後すぐに SMA だと言われ 確定診断が出たのは 8 ヶ月頃でした。初めは気管切開を避けたかったこともあり 鼻マスク人工呼吸器を開始。しかし 1 才半になるまでの間に 3 回 救急車を呼ぶ緊急事態になったことから気管切開に至りました。気管切開後 1 ヶ月で在宅に移りその後も体調は安定していたので 2 歳になる前に胃ろうのオペを受け 1 ヶ月間入院。在宅に戻ってからはさらに栄養状態も良くなり 今では体重は 10 キロちょっと（胃ろう前は 6 キロ）です。私達夫婦は 鍼灸・マッサージ師で、結婚後に「はり・灸・小児はり」専門院を開業しました。

現在は（1 階で父+従業員）、2 階（京ちゃん+ちーちゃん&母）、日中は週 5 で看護師さん+ヘルパーさん、週 1 で OT の先生にリハと賑やかなトークでの援助あり、最近ではお笑いのマネまでマスターしつつある京ちゃんです。

呼吸器疾患はまさに、はり・灸の得意分野なので、京ちゃんは毎日「小児はり」をやる事で風邪予防をし健康維持しています。いつか 皆さんにも小児はりの実技公開などできれば……なんて夫婦で話しています。私達が SMA 患者さんや家族の手助けをどれだけできるかわかりませんが、1 型特有の問題点を提起できればと思います。前任大芝さんのご指導のもと頑張りますので 今後ともよろしく願いいたします。



成人部

ご挨拶

小澄 健一

はじめまして、成人担当役員と成人部世話役をさせていただくことになりました小澄健一と申します。2007 年 10 月に入会したばかりですが、微力ながら皆様のお役に立てればと思っています。

会に入会したきっかけは、障害者として何かの活動をして行きたいと思っていたのですが、実際何をしたら良いのやら？でした。HP でこの会の存在を知り。特定疾患指定への要望書の提出の件で興味を持ち入会することになりました。希望会のチャットでもその話題があり、北海道でも要望書提出の活動をして行きたいと思っています。

SMA 発症は 25 歳の時で、病院で CK 値が高いと指摘されました。その時、高校の教員をしていて、弓道部の顧問で、選手としても大会に出ていました。歩き方がおかしいと自覚はしていたのですが、よく転ぶようになり、大学病院で SMA と診断されました。その後、教員を続けられなくなり、今は介護事業所で利用者兼従業員として働いています。

最初、この病気になったとき大好きだった仕事が出来なくなり、収入も減り、気持ちも沈んでばかりでしたが。今では失った物も大きいですが、得られた物も大きいと感じられるようになりました。「ボロは着ても、心は錦」で頑張っていきます。

入会して日も浅く、西も東もわからない状況です。無知ゆえ無礼なことがあるかもしれませんが、宜しく願います。



在宅患者の呼吸ケア

原文：<http://www.doctorbach.com/op.htm>

翻訳：藤原 聡美、堀本 吉昭 (SMA 家族の会会員)

監修：石川 悠加 医師 (独立行政法人国立病院機構 八雲病院 小児科)

咳介助した場合の咳の最大流量(CPF) が 270l/min 以下の患者が風邪 (鼻かぜやのど風邪など上気道症状のある風邪) をひくと、呼吸不全を起こす危険がある。その場合、パルスオキシメーターによる酸素飽和度(SpO₂)測定を行うとともに、経口または経鼻による人工吸気 (救急蘇生バッグや人工呼吸器による吸気) を使っての息溜め、徒手による咳介助を必要に応じて試みる。また、器械による強制吸気・呼気 (MI-E)、すなわち器械による咳介助が適応になることもある。これは、上気道を通して (通常はマスク、または気管内挿管 チューブや気管切開チューブに接続して)、吸気時に+35 ~ +50 cm H₂O、呼気時には-35 ~ -50 cm H₂O の圧力をかけて、咳の補強・咳の代用をするものである。呼気にタイミングを合わせて胸腹部を圧迫すると、さらに強い咳をすることができる。さらに、必要があれば、素早く (1時間以内に) 器械による咳介助のための機器であるカフ・アシスト(Respironics、米国)や、マウスピースや鼻マスクによる非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV) を導入する。

患者と介助者は、SpO₂ が 95%以下に低下したら、低換気(呼吸が弱くて、肺に酸素や炭酸ガスの交換に必要な空気の入りが不足している状態)になっているか、あるいは、気道に分泌物 (痰や粘液など) がたまっていて、無気肺や肺炎を防ぐためにはそれを取り除かなければならないと考えるべきである。疲れている時、息切れしている時、体調の良くない時にはいつでも、SpO₂ のモニターを使うように気をつける。SaO₂ を常に正常に保つためには、必要に応じて、NPPV や徒手または器械による咳介助を行う。

終末呼気炭酸ガス(PetCO₂)値が上昇しているか、もしくは日中の SpO₂ が 95%以下になることがある患者は、SpO₂ の夜間モニターを行う。睡眠呼吸障害の症状を含め、慢性肺胞低換気症状 (別の資料参照、SMA ってなに? など) があるか、あるいは SpO₂ の夜間モニターの平均値が 94%以下の時 (高炭酸ガス血症、PetCO₂ が 45mmHg 以上、上気道炎や肺炎、無気肺や急性呼吸不全増悪のエピソードなど、NPPV ガイドライン参照) には、本人家族の同意があれば、夜間の NPPV を導入してみる。夜間の NPPV の使用により、疲労感などの症状が軽減され、SpO₂ の夜間平均値が上昇 (高炭酸ガス血症の改善、上気道炎や肺炎、無気肺や急性呼吸不全増悪の減少) した場合には、そのまま使い続ける。若い患者の多くは、呼吸器感染症にかかり、急性呼吸不全になって、肺の低換気を補助するために NPPV を初めて導入することになる (そのようなエピソードが無く、慢性呼吸不全に陥ってから初めて導入するのは少ない)。

在宅ケアの手順

《危険な患者》

咳介助を受けた時の咳の最大流量(CPF)が 270l/min 以下で、鼻やのどの (上気道症状のある) 風邪をひいている。

《あらかじめ用意する医療機器》 (処方)

パルスオキシメーター

《訓練》

口または鼻経由による人工吸気 (救急蘇生用バッグや人工呼吸器) を通じての息溜め

徒手による咳介助

+35 ~ +50 cm H₂O ~ -35 ~ -50 cm H₂O の圧力を使った器械による咳介助 (MI-E)

《1 時間以内に導入》

カフ・アシストなどの MI-E 機器

マウスピースや鼻マスクによる非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV)

《患者と介助者への日常的な指導》

- ・ SpO₂ が 95%以下になると、低換気(呼吸不全)を起こしているか、あるいは、気道に粘液がたまっていて、無気肺や肺炎を防ぐためにはそれを取り除かなければならない。
- ・ 疲れている時、息切れしている時、体調の良い時にはいつでも、SpO₂ のモニターを使う
- ・ SaO₂ を常に正常に保つためには、必要に応じて、非侵襲的陽圧換気療法 (NPPV) や徒手または器械による咳介助を行う

PetCO₂ 値が上昇している場合、または日中の SaO₂ 値が 95%以下になることがある場合

- ・ 夜間の SpO₂ の測定を行う

睡眠呼吸障害の症状など慢性肺胞低換気症状があるか、あるいは SpO₂ の夜間モニターの平均値が 94%以下 (PetCO₂ が 45mmHg 以上、上気道炎や肺炎、無気肺や急性呼吸不全増悪のエピソード) の場合

- ・ 夜間に試験的に NPPV を導入してみる

疲労感など症状が軽減され、SpO₂ の夜間平均値が上昇 (高炭酸ガス血症の改善、上気道炎や肺炎、無気肺や急性呼吸不全増悪の減少) した場合には、夜間の NPPV をそのまま使い続ける

若い患者の多くは、呼吸器感染症にかかって、肺の低換気を補助するために (NPPV) を初めて導入する

(これは、神経筋疾患患者の呼吸管理のエキスパートであるアメリカの Dr. John Bach のサイトにあるものを、特別の許可を得て翻訳・監修したものです。治療上の参考として医師に見せても構いませんが、日本の医療現場での対応とは異なる部分もありますのでご注意ください。また、無断転載・無断引用は絶対にしないでください。)

===== 新アドバイザー紹介 =====

北海道大学大学院保健科学研究院 理学療法士 境 信哉 先生

はじめまして。北海道大学の境信哉と申します。この度、SMA 家族の会の医療アドバイザーとして、皆様方のお力になれる機会をいただきましたことをたいへん嬉しく思っております。

私は作業療法士で、これまで重度な障がいをもった方へのスイッチ活動について実践及び研究をして参りました。特に得意としていることは、スイッチを用いた学習方法についてです。スイッチを用いて、コミュニケーションなどより複雑な活動が可能になるよう、そして、スイッチ活動を通して手指機能が改善するような学習方法を提案しております。



実は、元々の専門は神経心理学 (認知や記憶など) で、なかでも脳損傷による視覚障害に関して研究しています。皆様方とメールでやり取りしたり、お会いできることを楽しみにしております。今後ともよろしくお願いいたします。

境先生が所属される北大作業療法学専攻の HP → <http://www.ot-hokudai.info/>

事務局より

2007年度、SMA家族の会へ次の方々、団体様よりご支援をいただきました。

いただきましたご寄付は会の活動に大事に使わせていただきます。ありがとうございます。

寄付金 川手 尚江さん ¥20,000-
国際医療福祉リハビリセンター（下泉さん） ¥9,500-
（車椅子DVD¥500-購入時、¥10,000-お支払）
近藤 眞砂子さん ¥10,000-
国際ソロプチミスト宇治 ¥200,000-

※ その他、DVD 購入時にカンパとしてたくさん方からのご支援を頂戴しております。ありがとうございました。

助成金 毎日奨励賞 ¥200,000-
（定例会DVD作製、配布；報告義務無し）
大阪共同募金会 ¥190,000-
（事務局PC、ムービー¥267,559-購入、その2/3助成）

賛助会費納入 国際ソロプチミスト宇治 ¥10,000-
庵 喜代子さん ¥5,000-

青い鳥葉書 28名の皆さんから600枚

== 編集後記 ==

2008～2009年度の本部新役員が決まりました。どの役員も、自身の仕事やお子さんの介助などに追われ、会の活動に参加することさえままならない場合もありますが、思いはみな同じ——研究が少しでも進み、早く根本治療が確立されること、それまではみんなの知恵と力を結集して、毎日を笑顔で過ごしていくことを、心の底から願っています。「SMAを治す、SMAと共に生きる」のコンセプトに沿って、従来からの特定疾患プロジェクトもパワーアップしますし、新しい取り組みも始まりますので、どうぞ、みなさんのお力をお貸しください。『ふぁみりー』もより一層内容を充実させるよう、頑張ります！

by kana

会員のみなさんへ

このたびメーリングリスト（ML）の保守担当となりました堀本吉昭です。

これまでは、HP担当や事務局が手分けしながらメーリングリストに対応していましたが、会員数も200人を越えて、作業も専任者を置くのがいいだろうとなりました。

会員相互のメールによる交流・親睦が深まる一助になればと思います。

総会前に「会員限定の全員参加型メーリングリストの開設」についてみなさんのご意見をお伺いする文書を郵送致しました。その結果、「賛成」が全体の過半数を占め、4月5日開催の総会でも新事業として承認されました。2008年5月17日（土）正午より、新メーリングリスト[sma-maga]の運用を開始します。いろいろな日々のお話や質問（教育関連、福祉関連、医療関連など）を、遠慮なさらず書き込んでいただければと考えます。200人を越す会員のお一人お一人がお持ちの知恵やアイデアの威力は、想像以上に大きいものと思います。また、お住まいの近隣の方をお探しになり、時間等を合わせて、ミニミニ懇親会などを開くというのもおもしろいかと思います。

うまくメーリングリストをご活用いただけるよう、願っております。