

病気について分かっていること

京都大学物質-細胞統合システム拠点 iPS 細胞研究センター

准教授 井上 治久

今回お話しする病気は、運動神経の病気、神経はニューロンともいいますので、いわゆる運動ニューロン疾患の内、脊髄性筋萎縮症(SMA)についてです。6,000人から10,000人に1名の方がこの病気です。

筋萎縮性側索硬化症(ALS)と SMA は症状は似ていますが、ALS では、上下2種類ある運動ニューロンの内、上の方の運動ニューロンも病気になります。

SMA では、脊髄の運動ニューロンがなくなったり、数が少なくなります。筋肉は小さく萎縮します。

SMA のタイプは、家族の会のホームページにもきちんとした説明がありますが、大きく3種類です。

1型、急性乳児型、Werdnig-Hoffmann 病ともいいますが、発症は生後6ヶ月までです。SMA の赤ちゃんは筋肉の緊張が落ちています。坐位の保持は不可能です。チューブ栄養、人工呼吸器を要します。呼吸器感染、肺に空気がいかない無気肺になることもあります。2型は、発症は生後1年6ヶ月までで、坐位保持可能、起立不可能です。3型は、Kugerberg-Welander 病、発症は生後1年6ヶ月以降、成人での発症があります。共通の症状として、筋肉の緊張低下、舌の線維束れん縮、びくびくした動きのことで、深部腱反射消失/低下、ハンマーで筋肉の腱をたたいた時の反応の低下/消失のことで、呼吸機能の障害が症状としてあります。

SMA の診断は、遺伝子診断により、SMN1 遺伝子欠損または変異を調べることで、筋電図・末梢神経伝導検査・血清 CK・筋生検などによります。鑑別すべき疾患は、筋肉自体の疾患、他の運動ニューロン疾患などです。

検査を受けられた方もあるかと思いますが、一般に、筋電図検査では、神経が病気になると大きい波形、筋肉が病気になると小さい波形がでます。SMA では病気になった神経が支配している筋肉の筋電図検査で大きい波形がでます。

遺伝子診断は、遺伝情報を担う物質である DNA の直接検査で、病気の進行などの予測に役立つこともあります。SMA は、常染色体劣性で、5番の染色体長腕の13: 5q13 に病気に関連する遺伝子があり、それが SMN1 遺伝子、survival motor neuron1 遺伝子、であり、欠損/変異があることがわかっています。SMN1 の近くに、SMN2 遺伝子があり、SMN2 のコピー数、すなわち遺伝子の数の違いなどが病気の症状と関連しているという説があります。また、SMN1 は、細胞の核にあり、RNA と結合しているタンパク質と反応しているといわれています。後でもう少し詳しく述べます。
(5 ページに続く)



編集者注：この原稿は、2008年8月2日に京都大学で開催された『人工呼吸器など医療的ケアを必要とする子ども(成人)ご家族へのケア検討会』(鈴木真知子教授主催)での講演内容をまとめたものです。

主	会設立10年を記念して	・・・	2～5P	会員通信	・・・	12P
な	アドバイザーより	・・・	6P	カフアシストについて	・・・	14P
内	支部活動報告	・・・	10P	事務局より	・・・	16P
容						

特集 10周年を記念して

おかげさまで SMA (脊髄性筋萎縮症) 家族の会 (以下「当会」) も設立 10 周年を向かえることができました。これもひとえに、会員の皆様の支えがあってこそと感謝申し上げます。また、様々な側面から当会を支えていただいている皆様にも、改めて御礼を申し上げる次第です。東京女子医大に通う家族を中止に産声をあげて以来、会員数も増え続け、今では大きな勢力となるに至っております。今後とも、我々のような患者会の重要性は高まっていくものと考えます。これからも、SMA を取り巻く環境が少しでもよくなるように、皆様と協力しながら会の発展に尽して参りたいと思います。また、会員の皆様の絶大なるご支援をどうぞ、よろしくお願い申し上げます。

SMA (脊髄性筋萎縮症) 家族の会 会長 東良 弘人

会の 10 周年によせて ～細くても長く続けられるように～

SMA 家族の会初代会長 福島 慎吾

長女の明日香が SMA と確定診断されたのは、2 歳の誕生日を迎える直前の 97 年 3 月のことでした。明日香は、とてもゆっくりながらも一時期はハイハイもしていましたし、つかまり立ちをした時期もありましたので、いつかはきつと歩けるようになるだろうと楽観をしていましたが、1 歳 6 ヶ月を過ぎたころになっても一人歩きすることはなく、家族の勧めもあって小児病院を受診しました。通院による検査では骨格や脳などには異常は見つからず、神経内科の主治医に「筋ジストロフィーではない。ただ非進行性の筋疾患の可能性がある」と告げられました。

しかしその後も原因はわからず、「筋生検」を行って SMA と確定診断されました。この病名を告知されたときの細かい内容は覚えていませんが、主治医の私たちに対する申し訳なさそうなその顔を、私は今でも忘れることができません。おそらく彼が想定していたなかで最も悪い結果だったのだと、私はその瞬間に悟りました。

この確定診断に至るまでの間には、会社近くの書店で分厚い医学書や医学系の雑誌を落着かない気持ちで立ち読みし「どうもウェルドニヒ・ホフマン病というものと似ているようだ」と、うすうす感じていました。しかし「ウェルドニヒ・ホフマン病は、2 歳前にはほとんど亡くなる」と、予後の不良に関する記述がどの医学書にも共通しており、「これではないだろう」「違ってほしい」というのが正直な気持ちでした。

今から考えてみれば、確定診断前のこの時期はもう少し主治医とコミュニケーションをとって様々な医学的な話を聴いておけばよかったとも思いますが、しかしこの「これではないだろう」「違ってほしい」と強く願う気持ちがある以上、そこに踏み込むことは大変な勇気のいることだったのだらうと思います。確定診断では SMA II 型と告げられましたが、これが私の想像していたウェルドニヒ・ホフマン病と同じものなのかどうか、当時はわからない状況でした。当時通院していた病院には SMA の子どもは他にいないといわれ、全国的にも数も少ないまれな疾患であることを改めて実感しました。

また同じころ、インターネット上でいくつかの個人のホームページを見つけることができましたが、それ以外の日本語による情報は、大人の難病の一つとされていた脊髄性

“進行性”筋萎縮症 (SPMA) のものにほぼ限られている状況でした。一方、アメリカには“Families of SMA”という団体が存在し、さまざまな情報が発信されていることを知りましたが、英語では有益な情報にアクセスすることにも限界がありました。つまり私が調べた限り、当時の日本には SMA をサポートする組織や団体は存在せず、日本語による情報すら満足にないような状況だったのです。前述の個人ホームページを開設している何人かにメールを送って連絡をとって見たものの、結局はあいさつ程度のやり取りに終始し、これが明日香の予後を考える意味も含めて、「同じ SMA の子どもをこの目で見てみたい」という自然な気持ちに繋がったのではないかと思います。

当時の私はパソコンをはじめて購入して間もなく、ようやくインターネットを使って情報の検索などができるようになった頃でした。ある日、自分の契約しているプロバイダが無料でホームページを作ることができるサービスを提供していることを偶然知ってから、何かのホームページを作りたいという衝動に駆られ、明日香と SMA を紹介するホームページを試行錯誤のうえ作り上げました。これが『明日香のホームページ』の誕生です。↓

最初はとくに発信する情報もなく、一番かわいく写っている写真を中心に、生い立ちと病気についての数行程度の説明、そしていくつかの関連リンク集があるだけの他愛

のないものでした。その後、漢方による治療を試すために中国へ行ったときの情報を紹介するなど、内容はそれなりに充実させてはいましたが、所詮は自己満足の産物のような中身でした。

しかし、ホームページの情報伝達力というものはたいしたもの、しばらくしてヤフーなどの検索サイトに登録をされると、子どもが SMA と診断された、あるいはそれが疑



われている何人かの親たちから実際にメールが届くようになりまし。そのなかの一人が千葉県在住の慎蒼健さんでした。そして、漢方の情報を中心としたメールのやり取りが始まり、交流を重ねるうちに慎さんから「子どもをつれて一度会いませんか」という提案があり、慎さんご自宅への訪問が実現しました。慎さんとの出会いがなければ、おそらく今の形での SMA (脊髄性筋萎縮症) 家族の会は存在していなかったかも知れません。

ちょうどそのころ、慎さんのお子さんが通っていた東京女子医大病院小児科の斎藤加代子先生から、慎さんに「SMAの会を立ち上げるつもりはないか」との話があったそうです。この慎さんと斎藤先生の出会いも私たちの会の設立には欠かせないものだったということになります。この話のちに慎さんから私にも伝えられて、3人のメールによるコミュニケーションが始まりました。そして時には会食なども交えながらお互いの信頼感を深め、99年春には、女子医大病院の会議室を会場にして会の設立準備のための会合を開催できるまで話は具体化していきました。

私はよく知りませんが、東京女子医大病院では SMA の子どもたちを多く診察しており、斎藤先生からもこの準備会の開催を広くご案内いただき、また『明日香のホームページ』を見てメールをいただいていた人たちにも私から連絡を行ったこともあって、99年4月の初めての準備会当日は、多くの家族と医療関係者が参加するなか、予定の2時間はあっという間に過ぎていました。

その後の半年間、ゆっくり時間をかけて計4回の設立準備会を重ね、親近感の醸成を図りながら、設立趣旨文や会則の作成、そして役員とその役割分担を決めていきました。また、会の活動を側面から支えてくれているボランティアも、女子医大病院で活動をしていたグループがこの時期から協力をしてくださっていて現在に引き継がれています。

私たちの中にはこのような会を立ち上げて運営した経験を持つ者などほとんど一人もいない訳で、設立の必要性は切実に感じながらも、具体的に何をどうしたらよいのか、皆目見当すらつかない状況でした。しかし、必要なものはきっと、具体的な形として自然に収斂してくるものだと感じます。とりあえずやってみようという大胆さも時には必要かもしれません。とはいえ、言い出しつぱは最終的にそれなりの役割を甘受しなくてはならないのが世の定めのように、私は会長、慎さんは副会長として会の運営に責任を負う形で、99年10月の設立総会を迎えることとなりました。

こうした経緯もあって、私は新たに発足した会の初代会長を担うことになった訳ですが、この会には他の団体と比べて大きな特徴が一つありました。それは発足当時の役員は一人を除くと全員男性で占められていたことで、ここが後に親の会連絡会などでお聞きした他団体の実情とは大きく異なっていた点の一つでありました。これは特に意図したものではありませんでしたが、当時一般家庭に普及を始めていたインターネットを介して知り合った人たちが中核となって会の役員を構成したために、このような形になったものだと思います。しかし一般論として、企業などの組織に属していることによって得られる社会的な経験は、このような活動のさまざまなケースで役に立つ場があるように感じます。

私たちは会の活動を始動するにあたり、役員会の基本方針として以下の3点を堅持しながら会の運営を行うことを確認しています。①中央集権的な組織ではなく会員の自主性に重きをおいた組織を志向する。②会員名簿は原則非公開とする。③特定の役員に負担をかけないために会の連絡

先は事務局の私書箱及びメールアドレスに限定する。

活動を進めるなかで、これらの制約は会員の交流を限定するものとはなりますが、しかしいったん会を設立した以上は、その活動を細くても長く続けられるようにと、私たちは敢えてこの方針を決めたものです。一方で、その制約を補うものとして、事務局を介して会員同士を個人的に紹介する方法や、支部活動、成人部の立ち上げを企図し当事者たちの自主的な活動を支援することにも力を注ぎましたが、実際にはなかなかこちらの思惑通りに事は進まず、例えば関西支部の立ち上げは一度頓挫して発足3年目まで待つこととなりました。私たちの会は我が国で初めて SMA へのサポートを標榜して設立された会であり、設立の準備会において全員の総意で SMA の本人と家族の会を目指すことを確認した経緯もあって、SMA の子どもをもつ親たちを最大の構成集団としながらも、成人した本人たちや、中高齢になって SPMA と診断された人たちも会員として参加しています。しかし実際には役員も多くは親たちであって、この体制のもとすべての会員に満足を与える運営を行うことはとても難しいという問題も内在しています。このように会の間口を広くとることは、多様性という大きな可能性を秘めてはいるものの、共感できる話題が相当に限定されるなど、会の具体的な運営を考えると、両刃の剣となる側面も否定できないと感じます。

このような活動は、一般の企業活動などと比べると、その歩みは緩やかであり、どうしても効率が劣ることは否めません。そしてその効率を上げるために、一部の役員的生活を半ば犠牲にした献身的なかわりが多く見られるのも現実です。また、日々発生する個々のできごとに速やかに対応するためには、役員全員のコンセンサスを得ながらすべてのものごとを決める方式をとることは多くの困難を伴い、現実的には役員の中だけでも会長や事務局長などを中心とした少数精鋭の指導力が時として必要になります。しかしそれが原因となって役員間での確執や会員からの不平・不満が生じ、仲たがいを起す場面を他の団体では何度か見聞きしており、これは善意と善意がぶつかり合う場面だけに修復が不可能となることも多く、たいへん難しいところだと感じます。

かといって一般企業とは異なり、会長や事務局長などが、ほかの役員や一般の会員に何かを命じることができるともありませんので、多くの仕事や責任を背負い込むこととなる一部役員への負担の軽減と、負担の大きい一部役員との交代をいかにスムーズに実現するのかが、役員はもちろん、会員の間の共通意識となるよう常に提起しながら会の運営を進めることがとても大切だと思います。

私たちの会も活動10周年を迎えましたが、やはりその中心となる活動は「Face to faceのまなざしの交換の場」である定例会などの交流活動です。親の会・患者会の役割にはピアサポート、市民運動などさまざまな側面がありますが、信頼できる仲間たちから得られる安心感や勇気に代えられるものはないと感じます。定例会などに足を運んだことのない皆さんもぜひ一度参加いただくことをお勧めしたいと思います。

また役員として会の運営に携わることは、時間的に大きな負担となることもありますが、他では得ることのできない大きな充実感となることもあることを最後に付け加えておきたいと思います。

(※この文書は、筆者が小林信秋著「わかちあい、育てあう親の会」に寄稿した文書の一部修正・加筆したものです。

「SMA 家族の会」設立から 10 年が過ぎて

HP 担当（事務局代行） 緋田 ひろみ

「SMA 家族の会」との出会い、現在 23 歳の SMA2 型の次女が小学校 6 年生の時でした。次女は 1 歳で発症、2 歳よりリハビリを開始し、5 歳の時の確定診断検査で「進行性神経性筋萎縮症」または「ウエルドニッヒ・ホフマン 2 型」といったいくつかの診断名をもらいましたが、病気の説明もあいまいで良くわからないまま、同じ疾患の方にはあったこともなく、情報が無いままに 10 年余りが過ぎました。

そして、2000 年 5 月（次女が小学校 6 年生の時）、インターネットで「SMA 家族の会」の HP を見つけ、病気の詳しい内容や、病名の統一すらされていなかった事などを知り、入会しました。当時会員数は 50 数家族で関東での活動が主流でしたが、近隣にも SMA のご家族がいらしたことを知り、10 年間一度も同じ疾患の方にあつたことがなかったことをとても不思議に感じ、またとても心強かったです。会を設立していただきました役員のみなさん、また斉藤佳代子先生には心より感謝いたします。

その後、「関西支部」が設立したことにより、「関東支部」も設立し「1 型家族会」や「成人部」が立ち上がりました。それに伴い、関東中心に開催されていた定例会、懇親会、勉強会の開催も、関西、また地方へと広がり、近隣のご家族との交流も容易になり、会員数も 220 家族を超える団体となっています。

入会当初は、「SMA 児の就学」について話題となっており、「肢体不自由児は養護学校」という教育委員会の意向に対して「肢体不自由児も普通学校に通いたい」という要望を持つ会員も増え始め、それを実現させるための問題提議などが行われていました。またその後、「自立のため、電動車いすの幼児期からの使用を認めて公的負担してほしい、学校持ち込みを許可してほしい」といった取り組みも行われ、DVD『自立するための電動車いす』の作成や、実例を提示するなどして、学校や教育委員会の理解も変わってきたのではないかと思います。現在では、地域差はあるものの、SMA 児が電動車いすに乗って通学する姿は、会の中では珍しい光景では無くなりました。次女も中学・高校在

学中は、会より色々な情報をいただき、相談に乗っていただきました。

現在、就学に関する問題は「学校介助員を配置して欲しい」といった取り組みに移行しています。教育については、ここ 10 年の間に、少しずつ学校現場の受け入れも良いほうに変わってきているのではないかと思います。

福祉の面では、ここ数年の間に障害者自立支援法や介護保険制度ができ、サービス内容も複雑に細分化されてわかりにくく、改正も繰り返されています。

医療の面でも、国内での SMA の研究も動き始め、1 型ご家族が在宅療養に移行する際の会員間での報交換なども盛んに行われています。

こういった様々な情報も、会を通じて広く会員のみなさんと共有していければと思います。SMA は型式によって発症年齢や症状も違い、生きてきた時代や生活環境によっても、必要としている支援・要望は違うと思いますが、自分の思いを伝える、また「こうしたい」といった要望を自分で選択し決定する力は持ち合わせています。共有した情報をもとに当事者である私たちが、要望やどういった支援を必要としているのかなど「手を上げて、声に出して、気付けてもらうこと」がまずは大切ではないかと思います。

本部事業では、特定疾患認定運動や学会への展示参加、他団体との交流も増え、マスメディアにも取り上げられるなど、社会に向けてのアピールも盛んになってきています。アドバイザーの先生方におきましても、お忙しい中お時間を作っていただき、会の活動に多大なるお力添えを頂いています。そういった状況の中、本部業務も多岐にわたり、役員のみでの対応では間に合わないため、学会、研究会の展示参加などを、開催地近隣の会員さんにもご協力をいただくなど、業務の分担をお願いしています。役員も SMA を家族にもつ一会員ですので、仕事、家事、育児、介護をしながらのボランティアです。会員のみなさん一人ひとりの協力が必要です。「出来るところから…」「出来るところだけ」でも大変助かりますので、是非、会の活動のお手伝いをしていただければと思います。



寄稿：SMA 家族の会設立 10 周年記念に寄せて

フリーアナウンサー（元朝日放送） 関根 友実

このたびは 10 周年本当におめでとうございます。といっても、皆様の歩んで来られた道のりの重みを知ったのは、恥ずかしながら最近のことでした。

2009 年 6 月、SMA 家族の会のメンバー数人の皆様とお会いする機会があり、SMA という病気のこと、患者のご家族のお話を聞かせていただきました。大阪のホテルのロビーに、それぞれが住まう地から集まって下さいました。

SMA という病気がいつ発症するかわからない病気であること、三型まであって重症度も症状も様々であること、いまだに確固たる治療法が見つからない難病であることなど、その壮絶で衝撃的な病気の実像を語って下さいました。私はメディアで 10 数年も働いていたにも関わらず、きちんと SMA という病気について伝えてこれなかったことを反省しました。医師ですら詳しいことをまだ知らない人が少なくはないとお聞きして愕然としました。大事な呼吸ケアの問題、教育の問題、就労の問題、生活の問題・・・もっと広く社会に伝えていくべき疾患だと痛感しました。

また、皆様がどうやって今のお仕事に就かれたのかもお聞きしました。その努力の物語には熱く心が揺さぶられました。お話を伺うにつれ、言い知れない感動に包まれていきました。お子様が SMA 患者というお母様にもお話を伺いました。自分が子供を守っていかなくてはという深い覚悟に裏打ちされた凛としたお姿に心を打たれ、子供さんへの深い愛情に涙が溢れました。

一人ひとりの患者さん、ご家族の方々は、自分たちの人生と真摯に向き合い、懸命に前に向かって進んで来られた方々です。普通の生活を送る上でもいたるところにハードルがあり、心の胆力を磨いていかないと押しつぶされていたであろう数々の嵐を乗り越えて来られた方々です。その命の輝きがとても眩しくて、流されてきた汗と涙の重さが尊くて、重ねられたご苦勞の分だけ深くなっていった思考に頭が下がりました。

そんな皆様方にとって、家族の会という横のつながりが出来たことの意味合いの大きさは歴史的なことだったのではないかと思います。ネットワークを作ることで共に支えあっていくだけではなく、仲間がより良く生活を送っていくために行動していこうという原動力になっていったということは、本当に素晴らしいことだと思います。

会の立ち上げ当初は並大抵な御苦勞ではなかったと思います。そして、こうやって続けて来られることも、会員の皆様方のとても大変な努力のたまものではなかったかと思いを馳せています。本当にお疲れ様でした。

そして、今度も SMA 家族の会の存在が様々な人の人生に寄り添い、共に支えあい、夢と目標に向かって手と手を携えていく大切な基盤になるものと確信しております。今後のご盛栄を心より祈念しております。



家族の会のみなさんと(右から3番目が関根アナ) ↑

(1 ページから続く)

細胞の中には核と言われる細胞の司令室があり、その中に、染色体、8の字、あるいはXの形に、DNAが折り畳まれています。DNAは、A、T、G、Cの4種類あります。3つのDNAの組み合わせから、メッセンジャーRNAさらにアミノ酸、さらにタンパク質ができます。

DNAから、メッセンジャーRNAができる途中で前駆体RNAができますが、そこから、イントロンという余分な部分を取り除かれ、成熟したRNAができます。このステップをスプライシングとよび、SMN1は、細胞の中でこのスプライシングに関与した働きをしています。

繰り返しになりますが、SMN1は、核の中のRNAやタンパク質が正しく集合するために重要な役割をしており、またこの集合によって、細胞の種類に応じたメッセンジャーRNAが出来上がることにつながります。

よって、患者さんでは、SMN1の正常な機能が消失、減少しており、そのことから、本来必要なメッセンジャーRNAが出来上がることができなくなっています。おそらく運動ニューロンの中で特にそのようなことが生じていると推定されます。

SMAでは、遺伝子の異常の状態がわかっていますので、その遺伝子異常をマウスで再現させることにより、モデルマウスができています。生まれて4日後には、すでに体が小さくなります。このマウスを用いることで重要なことがわかっています。先ほど述べましたが、SMN1と同様の働きをするSMN2というタンパク質の量をモデルマウスで増やすと病気の症状がなくなることがわかりました。このことはたいへん大きな発見です。患者さんの細胞でも、SMN1の異常はありますが、SMN2は正常に存在し、SMN2の量を何らかのお薬で増やすことが治療につながる可能性があるからです。

最近の研究で、遺伝子の発現はヒストン脱アセチル化酵素、HDACという酵素が抑制しています。このHDACを抑制すると、逆に、遺伝子発現が上昇することになり、このHDAC抑制薬の効果が検討されつつあります。運動ニューロンがなくなってしまう前に投与すると運動ニューロンがなくなるのを抑えることができる可能性があります。

他にも、ALSのお薬として承認されているリルゾール、てんかんのお薬として用いられているバルプロ酸などが検討されています。また、運動ニューロンが減少してしまった後、それを再び増やす治療法も研究されています。SMAと同様の運動ニューロン疾患であるALSのモデルラットへ、GFPという緑色の蛍光タンパク質で印をつけた幹細胞から作製した運動ニューロンを移植する研究が行われています。驚くべきことに、運動ニューロンは軸索という突起を伸ばして筋肉まで到達することが確認されました。このことは移植された細胞が正常のネットワークを再生できる可能性を示しています。

以上、運動ニューロン疾患のうち、脊髄性筋萎縮症(SMA)について、病因分子メカニズム、治療薬候補の機序、細胞移植研究について簡単にご説明させていただきました。

医療アドバイザーの先生方より

[50 音順、敬称略]

Bach 教授と FSMA の協働にヒントを得て

国立病院機構八雲病院 小児科 石川悠加

10 年前に、東京女子医大の斎藤加代子先生に、会の発足のご案内をいただき、立ち上げの会に参加しました。1998 年のデンバーでの米国 SMA 患者家族の会 (FSMA) に、医療コンサルタントとして参加して以来、日本でも何か活動できればと思っていました。FSMA の要請で、ニュージャージー医科歯科大学の John R. Bach (バック) 教授が、呼吸やリハビリテーションの医療コンサルタントとして、直接相談はもちろんのこと、HP やメールや電話相談、臨床研究、医学論文発表、講演、医療機関やケアシステム・コーディネートなどをしていました。バック教授の HP は、別名 DMD/SMA/ALS でもあります。非侵襲的人工呼吸を活用した神経筋疾患のマネジメントセンターを提唱しています (HP : <http://www.doctorbach.com/>)。

FSMA の会では、電動車いすを使用していた子ども達が、猛スピードで駆け回っていました。電動車いすを使用する少女が、プールでは、水着姿で「バック先生、見てて！」と言い、飛び込みました。バック先生が心配そうに見守る中、潜水して回転し、ややしばらくして、得意げに浮かび上がってきました。その後、「体が冷えた」といって、飛び跳ねてはしゃいでいるお兄ちゃんと一緒にジャクジーに入って談笑していました。それをヒントに、当院併設の北海道八雲養護学校で、2005 年から、ハロウィック水泳法を導入しています (八雲養護学校 HP : <http://www.yakumoyougo.hokkaido-c.ed.jp/>)。学校では、水を飲んでむせた時に備えて、カフアシストを AED と考えた気道クリアランス講習をしてから、プール学習に臨みます。

SMA の方々に、看護学雑誌のスペシャルである JJN スペシャル No.83 「NPPV のすべて」(2008 年 9 月発刊、医学書院) のイラストも担当していただきました。この本は、オールカラーで、絵本のように読めます。SMA の空間認識を平面に表現する能力の高さに、助けられています。これからも、人生の新しいページに彩をそえるために、お互い影響を及ぼしましょう。



SMA 家族の会 10 周年に寄せて

東京女子医大附属遺伝子医療センター 臨床心理士 浦野 真理

創設 10 周年おめでとうございます！月日が経つのはとても早いものだと実感しております。

私の会との関わりは、準備会の立ち上げからでした。本会のアドバイザーでもある小児科医の斎藤加代子先生から福島さん、愼さんをご紹介頂きまして、会場の手配などのお手伝いをする事になりました。「大きいお父さんたちだな・・・」というのが第一印象でした。お父様たちは背の高さだけでなく、とても行動力のある方たちで、会の準備がどんどん進んで行き、あっという間に開催日を迎えていきました。無駄がなく、迅速に進んでいく事務的な作業に感銘を受けたりしたのを覚えています。

家族の会では、定例会のボランティアとして、多くのお子さんに関わらせて頂いたのですが、今は外来で、個別にお子さんとお話しさせて頂いたり、ご両親とお目にかかったりしています。お子さんたちは、成長とともに自分の身体について、例えば他人との違いについて考え始め、また日常生活でも友だち関係などで葛藤を抱えることが当然起こってきます。これは、思春期には誰もが経験することですし、大人になっていく心の成長にはとても大事なプロセスです。私の役割としては、お子さんたちが、自分なりに葛藤を解決できるように、外来での面接等を通じて援助させて頂いています。直接、定例会でのつながりではないですが、今後も皆さんとのつながりを大切にしていきたいと思っています。

最近の外来受診される患者様や御家族は、会の HP をご覧になっていることが多く、何もわからない状態で来られる方が少なくなった印象を持っています。会の情報や皆さんとのつながりが、御本人、御家族の支えになっておられるのを感じていますので、今後も様々な活動で会が広がりを見せて頂くのを期待したいと思います。

SMA と横隔膜

愛知県コロニーこぼと学園 熊谷俊幸

脊髄性筋萎縮症（SMA）は、筋ジストロフィーなどの他の筋疾患と共に、神経筋疾患と総称されます。その治療法も（現在まだ対症療法ですが）、みなほぼ同じと考えられることが少なくないようです。たしかに症状も治療法も共通点が多いことは確かです。しかし、脊髄の運動神経細胞の変性を原因とする SMA は、筋ジストロフィーなどの筋肉そのものが変性する筋原性疾患とは、症状や介護、治療法において微妙に異なり、特別な配慮が必要となることがあります。

一番大きいと思われるのは、SMA では横隔膜筋がほとんど障害されないことです。肋間筋が早期に萎縮して胸式呼吸ができなくなる反面、（脊髄の横隔膜神経細胞が例外的に保存されるために）腹式呼吸が衰えないことです。実は、このことは良い面もありますが、悪い面もあります。良いのは、腹式呼吸ができるため、重度になっても自発呼吸が一定程度確保されることです。しかし、胸式呼吸がほとんどできなくなることによるアンバランスが生じ、呼吸が空回りするようになります。また、人工呼吸器を装着した時に、呼吸器の換気が本人の腹式の努力呼吸と同調しなくなりぶつかり合い（ファイティングといいます）、呼吸器の設定がむずかしくなることがあります。特にお子さんが気管支炎や肺炎にかかり体調をくずした時にこの腹式呼吸は活発となり、ファイティングしてサチュレーション（酸素飽和度）の低下をきたします。お子さんは、ますますあせって腹式呼吸をし、心拍は高まり、悪循環におちいることがよくあります。

以上のトラブルの対処法は結構むずかしいのですが、悪循環に陥りそうな時は、予め呼吸器の圧や回数、換気量上げる、少量の酸素を使用するなどして腹式呼吸が活発化しないように心がけます。また精神安定剤を使用してお子さんの鎮静をはかることも有効と思われます。



SMA 家族の会の設立 10 周年を祝して

東京女子医科大学附属遺伝子医療センター 斎藤 加代子

SMA 家族の会の設立 10 周年、おめでとうございます。2009 年 4 月 11 日の第 10 回定期総会の時に頂いた賞状を大切に部屋に飾っています。

第 1 回は 10 数家族の出席をもって、1999 年 4 月、東京女子医大の会議室で開催され、SMA 家族の会がスタートしました。当時、「まずは、会則を決めよう」と言って活動を開始した役員の方々のロジカルな事に感銘を受けました。このしっかりとした土台があって、今では会員数は 200 を超えているとうかがっています。関東支部、関西支部、成人部、SMA I 型家族会と、全国規模に発展し、ご本人、ご家族のみならず、医療関係者、各種専門職、ボランティアが集い、頼りにする会に成長してきたことに、関係の役員の方達に心から敬意を表します。

東京女子医科大学附属遺伝子医療センターの外来には全国から多くの方が受診されます。地元でお子さんが SMA と診断を受け、ご両親が不安や心配でいっぱいの方に、SMA 家族の会のホームページを見て、情報を得たり、力づけられたりしています。小冊子を読んできました、とか SMA 家族の会に入会しました、などとうかがう時、SMA 家族の会の存在のありがたさ、大切さを再認識いたします。

特定疾患治療研究事業の医療費助成制度の対象疾患として SMA が認定されるために、SMA 家族の会の皆様が努力を積み重ねてきておられます。欧米では SMA の治療についても積極的に新しい研究として取り組んできています。日本の SMA の研究が進み、大きな成果をもたらすことが出来るように、特定疾患治療研究事業の対象疾患として認定されるように願っております。そして、SMA の根本治療の開発と発展、会員の皆様の幸せを心から祈念いたします。



脊髄性筋萎縮症家族の会 10 年によせて

国立病院機構刀根山病院 小児神経内科・神経内科 齊藤 利雄

脊髄性筋萎縮症家族の会 10 周年おめでとうございます。

10 年といえば一言になります、0 歳の子どもであれば、その子が 10 歳になるのに要する時間です。子どもが 10 歳になるまでには経験・吸収すべきこと、越えるべきハードルはたくさんあります。同様に、家族の会の皆さんも、会の発展・維持のため、平坦ではない道りを超え、時には切り開き、歩んでこられたのだらうと思います。しかしその一方で、10 年の間にも年々病状が変わってきている SMA 患者さんも多いかと思えます。

医学・医療の領域でも 10 年は長い期間です。神経筋疾患医療の現場では、10 年の間に呼吸・循環・栄養管理などの対症的治療法は年々進歩し、われわれが患者さんに提供できる医療技術も少しずつ変わってきています。また、酵素補充療法・遺伝子治療など 10 年前には不可能であった先端的治療が実際の医療現場で行われたり、あるいは臨床応用の検討段階に入ったりしています。いまから 10 年後は、SMA に関する医学・医療は、現在とはまったく違った様相を呈しているかもしれません。

医師をはじめとする医療関係者は患者さんやそのご家族を支えるものだと思いますが、一方では、患者さんやそのご家族に医療関係者は支えられています。いままでの 10 年間以上に、これからの 10 年間をより良く実りあるものとするために、我々医療関係者も、患者さんやそのご家族との良好な関係性の上に、ともに成長する存在でありたいと思います。



10 周年おめでとうございます

北海道大学大学院保健科学研究院生活機能学分野 准教授 境 信哉

SMA 家族の会の皆様、創設 10 周年おめでとうございます。これからも益々ご発展されることを願っております。

私は作業療法士として、5 年ほど前から SMA I 型の方々を対象としたスイッチ活動を通したリハビリテーションの研究をしてきました。最近では、文部科学省科学研究費を受けて「脊髄性筋萎縮症（I 型）児に対する系統的なスイッチ活動を用いた自発的活動の遠隔支援」という研究テーマで、アンケートや遠隔支援を実施しており、会の皆様にはたいへん御世話になっております。

これまでの研究から明らかになってきたこととして、①SMA I 型のお子さんの多くがスイッチ活動を十分に獲得できていないこと（または、十分な支援を受けられていないこと）、②スイッチ学習には、スイッチを ON にすると機器が動くという因果関係の理解が重要であり、その理解を促すことによって、高度なスイッチ操作（例：意思伝達装置・環境制御装置）につながる可能性があること、③スイッチ活動を行うことで、手指の動きなど運動機能が改善する可能性があること、などいろいろな可能性がみえてきました。今後、研究結果をまとめ、マニュアル作成などもっと皆様方にわかりやすい形で情報を公開していきたいと考えております。

最近では、ちょっと手が動いただけで ON になるスイッチも販売されており、体がほとんど随意的に動かすことができないお子さんでもスイッチ活動は可能になってきております。スイッチ活動は、ほとんど体が動かない方であっても、何か興味をもってくれる活動（例えば、音楽、テレビ）があれば、少なくとも簡単な操作ならば獲得できると言われています。将来的にはコミュニケーション手段の獲得など無限の可能性を秘めていますので、諦めずに取り組まれることをお勧めしたいと思っております。

SMA 家族の会のアドバイザーに加えていただき 1 年少々経過しましたが、何ら貢献できておらず申し訳なく思っております。今後は、リハビリテーションに関するご質問へのアドバイスなど、積極的にお手伝いさせていただきますので、これからもよろしくお願いいたします。



会員の皆様へ

学校法人弘前城東学園 弘前医療福祉大学 医療技術学科 言語聴覚学専攻 佐々木 千穂

会員の皆様、10 周年おめでとうございます。毎日の生活を大切にしながら、会の活動が継続してこられたのは、皆様の熱いお心があってのことと思います。事務局の方々や HP を担当されているの方々、そして会員の皆様のこれからの心からエールを送りたいと思います。

今年は 5 月に名古屋で開催された I 型会員の方の親睦会に参加してきました。和やかな食事会の中では日々の在宅生活や、その中での問題点等が共通の話題として取り上げられていました。コミュニケーションに関しては yes/no の発信をどのように受け止めればよいか、良い支援機器やスイッチはないのか、といったコミュニケーションに関する話題が出ていました。AAC 領域では、必ずしもハイテクツールが全てではないと思いますが、いずれも「試して・やってみないとわからない」ことが多いのに、気軽に必要な時期・期間に「試して・やってみる」ことができないことが問題だと感じています。コミュニケーション機器も他の日常生活用具同様、現状にあった支援や給付が望まれるところです。また療育的環境に関しても、当事者の方々のニーズに沿って考えていくシステム作りが必要だと感じています。すでに就学支援委員会を廃止し、新しい就学相談の仕組みに取り組んでいる地方自治体も出てきています。現在はお住まいの地域によって、種々様々な格差が大きい実情があると感じていますが、皆さんが住みなれたところで、希望に沿った療育や生活の環境の中でその方らしく生きていくことができるということを願ってやみません。

そのためには今後解決されなければいけない問題が山積していると感じています。一つでも二つでも解決できるように微力ながらお手伝いできれば幸いです。今後もどうぞよろしく願いいたします。



お祝いの一言メッセージ

京都大学医学研究科人間健康科学科 教授 (成育看護学) 鈴木 真知子

会創設 10 周年、誠におめでとうございます。

常日頃から、会員の皆様方の精力的なご活躍にとっても刺激を受けています。

今後も医療アドバイザーをさせていただきながら、小児看護学を成育という観点から捉え、会員の皆様方からお教えいただきましたことを、学生の教育や現場に還元し、現状をより良いものに変革していけたらと願っております。

また微力ではありますが、当事者の方々と専門職者間の「隙間を埋めたり、つなぐ役割」を意識しながら、会員の皆様方とご一緒により良い支援の輪を構築していけたらと思っています。

今後とも、どうぞ宜しく願い申し上げます。

Arrow-One では 3 タイプのオーダーメイド製作・電動車椅子の改造・リフォームをしています。

オメガ・スリー



ガスダンパー式サスペンションを採用することにより、足回り機構に対して座席全体が浮いた構造を実現でき、上下の振動・ショックが軽減され、乗り心地がとてソフトです。六輪車(四輪駆動+前輪キャスター)を採用したため、坂道における後方転倒防止機能に改善が見られ、直進時の走行安定性が増しています。さらに横向きの傾斜路を走行するときにも、坂の下側へ流れることが防止でき、傾斜路でも平行に走行できるようになりました。屋内では、リフトキャスターをオプションで付加することで、狭い場所での移動・回転ができます。

エフ・エックス



床からの移乗や日常生活の高低差(自動販売機や本棚、冷蔵庫、キッチン等)に対応できます。コントローラーや肘当ては、使いやすいように位置調節が可能です。いざりが出る方、床から車椅子に移乗することの多い方にお勧めです。座席昇降を利用してベットから車椅子に、車椅子からベットに、楽に移乗ができます。

くるくるマウス



日本の家屋は一般に狭く、洋間や日本間など一つの住居に様々な生活様式が取り入れられています。敷居のような段差越えや、小回り性能も充実させました。狭いキッチンスペース内での移動や方向転換、電動リフト式なので、食器戸棚や冷蔵庫の出し入れも楽々。世界最小回転半径 42cm を実現しました。

アローワンでは出来なかった数を数えて落ち込むのではなく、出来る数をふやして心の元気を増やしてほしく、皆様の自立を応援します。詳しくはホームページをご覧ください。 <http://www.arrow-one.ne.jp>

問合せ先: 〒611-0013 京都府宇治市菟道 9-1 TEL0774-25-6614 (有)アローワン 西平・近藤

2009年5月16日(土)午後、京都大学医学部構内の講義室をお借りして、山中伸弥教授と井上治久准教授による『iPS細胞がつくる新しい医学』の講演会が開かれました。多数の来場者があり、みなさんのiPS細胞研究に対する関心の高さが表れていました。



左から井上准教授、山中教授、質問する堀本↑

気になっている細胞を使って、難病そのものの仕組みや進行を抑えたり遅らせたり回復させたりする新薬・薬剤の発見・開発が始まり役立つ手法だろうということでした。

また井上准教授の「運動ニューロン疾患に対するiPS細胞の可能性」というお話では、昨年8月の鈴木真知子教授の勉強会の講演でふれていたバルプロ酸(既存のてんかん治療薬—アメリカでのマウスの実験でSMAの進行を遅らせる効果が確かめられている。)を用いてSMA患者由来のiPS細胞に投与すると(SMA患者の体内ではある特定のタンパク質が細胞内に届かないことで運動神経に不具合が生じている)、そのタンパク質がきちんと細胞内に入ることが確認された。現時点ではアメリカで治験が進行中であるが、似た効果のある別の薬剤の探索も続行中である。またALSになるマウスでの研究では直接脊髄にES細胞から作った神経幹細胞を注入すると、脊髄から筋肉まで神経細胞が伸びていきつなぐことが確認された、ということをお話いただきました。

質疑応答では、個別的・具体的な疾病についての再生治療や症状改善への期待が寄せられましたが、安全性の確認の点でかなりの時間が必要なことを両氏とも述べられました。また安全性が確立されたときにはその特許の扱いがどうなるかについて問われるのですが、その扱いを間違えると治療費の暴騰を招きかねず、そのようなことにならないように研究者・薬品メーカー行政等と緊密に議論を重ねながら患者の治療にとって最善の方法をとることに向かっているということでした。

最後になりましたが、今回の講演会開催のとりまとめの労を執っていただきました鈴木真知子教授、会場の準備にあたっていただいた学生のみなさん、SMA家族の会会長と事務局に、心より感謝とお礼を申し上げます。



↑ 会員から花束贈呈を受けた山中教授

5月23日、2009年度のI型親睦会を去年と同様に名古屋で無事に開催致しました。今回の参加は5家族10名(溜希くん、長い時間参加ご苦労様でした!),そして青森県弘前医療福祉大学言語聴覚講師の佐々木先生もお越し下さいました。

事前に各家族の参加プロフィールを提出していただき、去年の親睦会でレストランのランチタイムのほとんどを「紹介タイム」に費やしてしまった点を大きく短縮・改善できたかと思われま。親睦会の開催は年に1度のペース。本当に限りある時間なので、参加されたどなたにとっても有意義な時間としたい。その日の進行役を急遽承った私たちは、そこを念頭に挑みました。空回り(?)していたかもしれません。皆さんが話したいことが話せ、そして楽しめたのか、聞きたいような、怖いような気持ちでいます。

お集まりいただいた5家族のSMAっ子たちは気切前(2人)、気切直後(1人)、気切して1年以上(2人)と、生活状況に大きな違いがありました。ゆえに生活・介護面での心配点、訪問看護・ホームヘルパー等福祉サービスの利用状況等もそれぞれ異なりました。

気切直後を含む3家族は、在宅での過ごし方、車移動や入浴の仕方、福祉サービスの利用法を悩まれる点としてあげられ、実際の福祉サービス利用時間は週1もしくは週2、リハビリは「通い」が主のようでした。

そして気切1年以上経過(気切後在宅生活も1年以上経過)の2家族は、在宅時の安全な排痰法にトイレット(愛知県コロニー中央病院で指導を受けている方法:痰が固く吸引しにくい時にカニューレの口から生理食塩水を滴下(2~3滴)シバギング後吸引するもの)は有効か危険か、コミュニケーションのとり方やYES・NOの認識具合の不明確さ(今回、佐々木先生が随所で分かりやすくコミュニケーションにまつわるお話と同様の資料を参加家族へ配布頂きました。ありがとうございました)、福祉サービスの内容の充実が悩みとしてあがり、実際の福祉サービス利用時間は最多週6の1日2回訪問(ヘルパーもほぼ同様に)、リハビリは「在宅」が主となり、通って下さるPTさんがいない場合は訪問看護師に依頼しているようです。

今回は在宅経過経験から身についた在宅生活でのアドバイス、そして在宅ならではの注意点を在宅移行から間がないご家族へお伝えする形となりました。状況の違いが大きいと互いの情報交換とは必ずしもならず、難しいのかな?と感じながらも、いやいや、こうして子が同じ病気で繋がった親御さん同士が励ましあう場なんだと捉えれば、「この1年どう過ごせた?」「家で元気に過ごせた!こないだは〇〇行ったよ～」と顔を知った間柄で言い合える会に育つと素晴らしいなと思いました。また来年に会いましょう。(いやいや、半年後位には会えたらいいですね)

番外編 1

小児看護学会&親睦会に参加して

小澄 健一

2009年7月18日、19日に札幌で行われた『日本小児看護学会』に、ブースのお手伝いの形で参加しました。家族の会の活動に参加するのは成人部のチャット会以外初めて、同じ病気の方に会う機会もほとんど無かったため楽しみでした。



小児看護学会ブースにて ↑

会場ではSMA家族の会のブースがちょうど部屋の角にあったため、目の前をショートカットする方が多かったのですが・・・途中より可愛いお嬢様方のお手伝いのおかげで、用意した資料は全て配布できただけでなくDVD・冊子・一筆箋を買って下さる方が多数、効果絶大でした(笑)色々質問して来られる方も多かったです。

初日夜、北大の境先生が加わりジンギスカンを食べながら懇談会。先生に、会から感謝状の贈呈式。先生よりスイッチによる意思伝達の話や、その他沢山の話で盛り上がりました。

二日目、メインのランチョンセミナーは残念ながら参加できませんでしたが、PCでのやり取りしかなかった方に会えて嬉しかったです。札幌に遊びに行くことも多いので、これから交流を深めて行くきっかけになると思います。参加して下さった方々、ありがとうございました。

番外編 2

「おかんの会」に参加して 張 香理 (チャン・ヒャンリ)

6月28日(日)、朝一番で東京発の新幹線に乗り込み、大阪で行われる「おかんの会」に出かけた。関東地区では、この10年間で不定期ながらも継続的に行われてきた「おふくろの会」があるが、今回は関西地区で初めてSMAの子どもをもつ母親たちが集まるということで、私は新たな出会いに胸をふくらませた。

大阪はとても暑かったが、集まった「おかん」たちの話も熱かった。母親どうしに共通の喜びや悩みは、地域を問わないと予測していたものの、SMA児をめぐる医療システムや教育システムについては東西で多少の違いがあった。参加者の多くが小・中学生の母親だったこともあり、学校生活における介助の問題はやはり大きなテーマとなった。学校介助のありかたは、将来子どもたちが介助者ともななって自律していくうえで大きな基盤となるため、子どもとともに親たちが切り拓いていく必要があるだろう。日頃のストレス発散や情報交換もさることながら、自分を客観視できるようになることもこのような会の良さだと思ふ。

日帰りの新幹線のなかで、次は「日本全国のSMA児の母親の会」(合宿!)を企画しはじめた私だった...

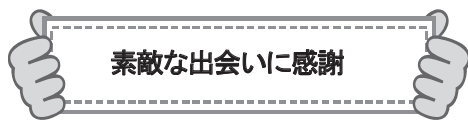
SMAの子ども(0歳~18歳)をもつお母さまへ願いがあります

私は「SMAの子どもをもつ母親へのサポートのありかた」(仮)というタイトルで調査研究を計画しています。これは、張香理(お茶の水女子大学大学院)が、斎藤加代子教授(東京女子医科大学)、川目裕教授(お茶の水女子大学)、菅原ますみ教授(お茶の水女子大学)の指導のもと、主に母親のQOL(生活の質)調査等を行うものです。

これらの結果をもとに、医療者に対して「SMAの子どもをもつ母親へのサポートのありかた」を提言しつつ、母親のみなさまに還元できたらと考えています。

今年の冬に、家族の会事務局を通して会員のみなさまに質問紙を配布し、約1ヶ月後にお茶の水女子大学宛てに返送願う予定です。詳細は改めてお知らせいたします。どうか皆様のご協力をお願いいたします。

～～ 会 員 通 信 ～～



素敵な出会いに感謝

滋賀県 山本 清子

私の娘、菜夏(今年2歳になります)がSMA(2型)と診断されたのは、生後11ヶ月の時でした。

うちには小学生の姉がいるのですが、上の子の時とは違い、気持ちや時間にゆとりを持って子育てを心底楽しんでいる時のことでした。「幸せすぎてこわいなあ～」と思うぐらい、平穩無事な毎日でした。でも本当は、いつまでたっても寝返りもうつ伏せ寝も出来ないこと、座れないこと、指先が震えていることも“何かおかしい”とは思っていました。けど「ただの思い過ごしであってほしい、もう少ししたら出来るようになる」、そう思っていたのです。

でも、願いは届かず厳しい現実が待っていました。

「“脊髄性筋萎縮症”の疑いがあります。遺伝子検査をしましょう」。そう医師に言われてから結果が出るまでの1ヶ月半が一番しんどい時間でした。泣くこともできないほど悲しくて不安で、世の中から一人取り残され時間が止まってしまったような真つ暗な日々でした。

今後どうなるの？ 大人になるまで生きられるの？ 私より長生きできるの？ どんな生活を送るの？ いろいろな不安が押し寄せてきました。何も知らないまま1ヶ月以上も結果を待たなくて、ネットや本などで情報収集し、私なりにSMAという病気を理解することができました。

そして、菜夏が明るく楽しく生きていけるかそうでないかは、私達家族次第で決まるということ、不自由や不便さはあるけれど学校へも通える、旅行も出来る、悲しいことや嬉しいことを一緒に感じられる。今までと変わらないんだ！と、希望が持てました。



その頃、お姉ちゃんが落ち込んでるお父さんに こんな手紙を書きました。

『いつも、お仕事してくれてありがとう。……………(省略)』

←3人仲良く ナナの病気は治ると思う。けど、治らないかもしれない。

それでも、ナナは普通の人だから……………』

この、「普通の人だから」という言葉にハッとしました。歩けなくても、一人で出来ないことがいっぱいあっても普通の人。子どもに教えられました。子どもって、やっぱり心が汚れてないのですね。素直にこんな風に考えられるんですものね。この言葉で、お父さんも立ち直ったようでした。

それからは「どうしたら不自由の中でも快適に楽しく暮らせるかな」と考えられるようになりました。そうしたら、いろんなことが楽しくなって、座れない菜夏のために牛乳パックで椅子やテーブルを作ったり、PCで情報収集したり、リハビリに通ったりで、1日がアツとい間に終わってしまい、24時間では足りないな～なんて思うほど充実した毎日でした！

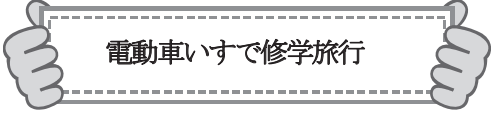
けれど、その頃から主治医の先生の言動や態度が理解できず、不信感が募っていました。私自身が無知だったこと、障害をもつ子を育てるという初めての体験に不安を持っていたことも重なっていたのかもしれない。悩んだ末、思い切ってMLに相談の投稿をしました。

ちょうどその頃、菜夏は風邪をひき、呼吸が苦しくなって入院することになりました。心配な毎日、病院通いの毎日の中で、皆さんからのお返事がとても嬉しく、一人じゃないんだと心が温かくなりました。そして、みなさんもそれぞれいろんな経験を積み重ねてこられ、今があるんだ…ということを知りました。最初から理想的な環境だったわけではないということも。そして、私は、医師にちゃんと向き合えてなかったことに気付きました。

みなさんにいただいたアドバイスを基に、医師や関わってくださる方々と、しっかりコミュニケーションをとりながら、菜夏にとって一番良い方法で進んでいけたらと思っています。(でも、育ってきた環境や考え方や立場が違う人と分かり合うのは並み大抵のことではないですね…)

初めての投稿はドキドキ緊張しましたが、思い切って相談してみて良かったな！と思っています。お忙しいのにお返事をくださった方々、本当にありがとうございました。

菜夏がSMAと診断されてから色々な人との出会いがありました。不思議と良いご縁ばかりで、SMAにならなかつたら出会ってなかったであろうこの素敵な『出会い』に感謝しています。会のみなさんとの出会いも、私達親子を進むべき道へ導いていってくださる心強い『出会い』だと思っています。これからも、どうぞよろしくお願いします。



電動車いすで修学旅行

岩手県 菅野 光子

息子は、2歳でSMAⅡ型と診断され、電動車いす生活をしています。

2008年4月、普通小学校（肢体不自由児学級）に在学し、修学旅行に行つて来ました。私達が住む岩手の子ども達の修学旅行先は宮城県仙台市です。体調不良や雨天時の移動困難、電動車いすの故障などに備えて父親が自家用車で同行しましたが、息子は普通学級のクラスメイトと一緒に3時間程バスに乗り、レクリエーションにも参加し楽しく過ごしていたと担任の先生から話を聞きました。

修学旅行1日目は、日本三景である松島へ行き、五大堂、瑞巖寺、松島水族館、東北歴史館を見学する日程でした。しかし、車いすではわたる事が出来ない通路があり、担任の先生に抱っこしてもらい、何とかクラスメイトと一緒に観光ガイドさんの話を聞いたりして見学が出来ました。この日の宿泊先は秋保温泉で、息子にとって温泉も初体験だったので、とても楽しみにしていました。

父親は離れた部屋に泊まり、緊急時に備えることにしました。息子の着替え等は、先生方の部屋で済ませられるように事前に担任と打合せしていたので、お風呂も担任の先生と普通学級担任の先生が協力して、体を洗ったり、シャンプーもやっていたいただき、男子全員と大浴場に入りました。私には、入浴に関して心配だったことがありました。それは、痩せ細った上に側湾している息子の体を目にした時のクラスメイトの事と、自分の体を沢山の仲間達に見せる息子のことが気になっていたからです。帰宅して息子から聞いた話では、あるひとりの男子が不思議そうにじっと見ていたのが気になったそうですが、幸い心配していたことはなかった様子だったので、安心しました。就寝は、お友達と布団を並べてワイワイ過ごして眠りにつき、深夜、担任の先生に様子を確認してもらいましたが、朝までぐっすり寝ていたそうです。

修学旅行2日目は自主研修、班行動で仙台駅から地下鉄に乗り、目的地の「地底の森ミュージアム」を目指す体験学習と、八木山ペニーランドで自由行動をしました。日常生活では、車での移動が当たり前で、電動車いすで地下鉄乗車は初体験でしたし、先生方とクラスメイト達の理解もあってあたたかい支援により、父親が手助けをする場面もなく、無事に息子は帰宅し、とても楽しい思い出を作る事が出来ました。出来る限り親は息子の交流の場にはいない方がいいと考えていたので、学校側にはとても感謝しています。

2009年の春、息子は普通中学校に入学しましたが、SMAの子供達が楽しい学校生活をして行くためには、沢山の人の支援が必要だと私は思います。

今年中学生になりました↓




就職面接を受けて

宮城県 飛川 義親

皆さん初めまして、宮城の飛川です。Ⅲ型のクーゲルヴェルグヴェランダー病です。

昨年の話になりますが、就職活動を行った体験を話したいと思います。

普通高校を卒業後は、約20年間は父の仕事（自営業）を手伝い、事務系の仕事をしていましたが、父の逝去を期に店を閉めて無職となりました。仕事を辞め、最初のうちは、ゆっくり出来ると安心していましたが、良かったのは1週間くらいで、段々と暇をもてあましてしまっていました。少したってから週1回近くのデイサービスに通うようになり、何ヶ月かたったある日、所長さんから「飛川君って働く気ある？」と言われて、「私みたいなのが就職なんて大丈夫ですかね？もし可能であれば働いてみたいです」って答えました。外で働いたことがない自分としては少々不安ではありましたが……「じゃ～色々探してみるね。とりあえず就職セミナー出てみたら？」ということになり、とりあえず1週間後の『障害者就職セミナー』に出席してみることに。

セミナーでは、面接の方法・履歴書の書き方・模擬面接などが約半日を掛けて行われました。正直な話、すべて初めての体験で大変勉強になりました。でも、模擬面接で誉められたのは、小さい時から父に口うるさく言われていた事でした。「飛川君はきちんと目を見て話していましたね。それは凄く良いことですよ」。なんか…父を誉めてもらったようで嬉しかったです。当たり前のようにすけど、難しいことなんだよと後から報告書に書いてありました。

それからさらに1週間後の『障害者集団就職面接会』のために履歴書の作成を始めましたが、改めて、自分が無能かと感じてしまいました…書くことがほとんどなく焦りましたが、嘘を書くこともできないので、結構、白紙状態で作成しました。デイサービスの所長に見せたらしょうがないってことでした。

(15ページに続く)

カフアシスト助成について

こんにちは。事務局 小暮です。毎年、カフアシストへの市区町村での助成実績についてのお問い合わせを事務局宛に複数頂きます。先日も ML にてカフアシストが話題に上がっていました。ここ最近では全国でカフアシストの普及が進んでいるようです。しかし、ネックになるのが全額自己負担のレンタル使用料ですよね。一部の自治体では日常生活用具として取扱い、助成制度ができています。事務局でも、業者を通じて大まかな自治体名までは知っていたのですが、自治体によくある「あんまり他の地域の方には言わないでください・・・」と言われていたらと思うと、ご本人さんの確認なしではおおっぴらに情報を開示することが出来ないな……と考えていました。しかし、ダメもとで聞いてみると・・・心の広い、滋賀県の田中さん！！見事に詳しくお答えいただきました。（以下は田中さんからのメールです。）

カフアシストの件ですが、私の知っている限りでは、滋賀県の甲賀市と守山市で、助成を受けて在宅でカフアシストを利用していると思います。ただ、甲賀市では購入という形、守山市はリースという形になっています。

甲賀市のケースは、一部自己負担されたと聞いていますが、詳しくは分かりませんので、守山市の場合のみ お伝えしますね。守山市では、「守山市重度身体障害児（者）肺痰補助装置レンタル料助成事業給付」という項目で月々業者さんへ支払いをしています。毎年、収入により、月額負担上限額が設定されます。吸入器や吸引機、シーティングを作り変えたり、修理したり、その他色々ですが、公費を使った場合に、個人負担金が発生します。カフアシストの月額リース代は、21,000 円だそうです、うちの場合、今年度の実費負担は 2,100 円支払いをしています。

今までの経緯ですが、うちより先に必要性を感じられ、市役所に話をされている方がおられました（主治医は同じで、こどもさんです）。診察時に主治医から、「守山市も日常生活給付用具に加わるらしいし、手続きしてきたら～」と教えていただき出向きました。でも、まだ話の途中だったらしく、正直また来た！って顔をされました（悪い意味ではなく、高い機器なので、これから何人増えるのだから？とビックリされたみたいですが・・・）

吸入器では役がたたないでしょうか？違いは？カフアシストを使用することで改善される点は？等等質問は受けましたが、決して悪い印象ではありませんでした。医療的な面や改善される点などは、私たち素人より、主治医の方が よくよく ご存知ですし説得力もありますし、主治医に電話が掛かってきたら、説明していただけないかお願いし、何度も市役所と主治医と時には業者の方と話をさせていただいて、結果、購入という形より、リースとした方が、メンテナンスの事も考えると良いだろうと、リースでの日常生活用具と加わりました。

それまで、日常生活給付用具は市が購入して給付するとなっていたために、制度作りから、申請用紙の製作に時間がかかり、2年近くかかってしまいました。市役所の方も一からの事で、大変な労力だったと思いますし、もちろん主治医にも感謝！です。カニューレ交換のたびに、体調が良くても「カフマシーンして下さい」と子供からの催促に応えるのも大変だったと思います。なにせ怖いもの知らずの娘で、誰にも遠慮なしです（：。：）。使用するようになり、すっかり肺痰できるようで、音はするけど取りきれない事がなくなりました。肺痰の時間も短くなり、本人の負担も軽くなったと思います。子ども自身、吸引してもすっきりしないときは、「カフマシーンして」といいます。肺音もきれいだし、あるの？と思ってすると・・・出るんですよ～。自分の体の事は確かに自分しか分からないもんだなと、この時ばかりは、子供でもスゴイなと思います。

必要な方に大きな負担もなく、給付してもらえるようになるといいなと思います。まだまだ、お医者さんの中に知らない方も多いと聞きますし、必要性和確かな使用方法が普及してほしいですね。主治医は学会で発表されたといわれていました。甲賀市の子供さんは、それまで入院されることが多かったそうですが、メッキリ入院回数が減ったそうです。では、寒い毎日・・・インフルエンザが猛威をふるっていますので、気をつけないといけませんね・・・毎年の事ですが、この時期は本当に怖いですね。皆さん、気をつけてください。

●その後事務局に入った連絡によると、滋賀県高島市でも助成が決定したそうです。それも自己負担額は月々1050 円です！

★家族の会ホームページの会員専用コーナー内にて、医療アドバイザーの鈴木先生より頂きました情報を

『カフアシスト助成について』（<http://www.sma.gr.jp/pdf/new/kafu-assist.pdf>）

として紹介しております。

※家族の会ホームページの会員専用コーナーにアクセスするには、ユーザー名とパスワードが必要です。ユーザー名とパスワードがご不明の場合は、事務局にお問い合わせください。

(13ページから続く)

あっという間に1週間がたち面接会の日です。少々の緊張はありましたが、ワクワク感の方がなぜか強く、朝からハイテンションでした。でもいざ面接会が始まり、色々な企業に回り会社の説明を聞いてまわると、ほとんどが「事務所が2階」とか「組み立て工」とかばかりで、自分の条件にあった会社は1件だけでした。その1件は病院の事務でしたが、会場に来ていた人がそこに集中って感じて……でも諦める訳にもいかず、面接を受けることにしました。が、あまりにも希望者が多く5人1組で面接でした。ほとんど話すこともなく履歴書を提出して終了しました。採用なら後日電話連絡ということでしたが、家の電話が鳴ることはありませんでした。

それから数ヶ月がたって、デイサービスに行くとき所長が「これ今日の新聞に入ってきたんだけど、受けてみる？」って。最初はキョトンとして何を言ってるかわかりませんでした。それは『イオンお客様店長募集』のチラシでした。隅々まで見ても、障害とかにも書いてないので、「障害持っても大丈夫なんですか？」と聞きましたが、「良いか悪いか、受ける気があるんだったら問い合わせるよ!!!」と。なんか迫力に負けて(笑)、「あります」と即答してしまいました。

なんか俺、デイサービスにきていちゃダメなのかなって思いましたが、所長曰く「何十年も家で働いてきたのにもったいないじゃん。それに飛川君だったらできるって」と、そのまま事務所に行って電話をしていました。担当者がいなくてその日はわかりませんでした。後日連絡が来てOKが出て、受けることが決まりました。

「イオンお客様店長」とは、お客様と店側の間にたち、苦情や改善点を話し合うという仕事です。

1次は筆記試験で、その結果で2次試験の面接に進むわけですが、試験会場に来た人…約20人。自分を除いては全員女性で、ましてや障害をもった人も自分1人でした。この状態に緊張してしまっただけで、帰りたくなりましたが……この後、店長と副店長が今回の試験の説明をすていよいよ筆記試験開始です。30分の一般教養問題と、20分のイオンの問題。正直、どんな問題が出るかわからず(高校以来の試験です)とあえげ新聞を読んで臨みました。一般問題は全部は埋めましたがイオンの問題は全滅でした。商品の名前を言われても食料品売り場なんて行かないので全然わかりませんでした。はっきり言って甘く考えていたのは事実でした。なんか所長の期待に答えられない自分にガッカリでした。

試験も終り、結果は5日以内封書にて説明を受けて、買い物もしないで帰宅しました。一応、試験受けてきましたって次の日所長に報告をして、結果を待つことに。でも、友達や所長にはダメだったって報告してました。

5日後、1台のバイクの音が遠くから聞こえてきて、家の前に止まりポストに郵便を置いていきました。母がすばやくポストに行き、「イオンから来てるよ!」と走ってきました。凄くドキドキです。受験の発表のように、落ちると思っているのに、やっぱりドキドキです。封をあけると「〇月〇日〇時まで面接を行いますので宜しくお願いします」との文章。「えええええ〜」と第一声が驚きでした。本当に「???」でした。

その後は、受かったかのごとく、友達やら所長に電話しまくりでした。今考えると、仕事が決まった訳でもないのに、恥かしいですね。でも何故か凄く嬉しくて、掛けずにいられませんでした。でも同時にかなり不安な気持ちも湧いてきました。『受かったらどうしよう???』って、試験を受けておいて今更ですよ。

そんな不安を残したまま面接当日、朝から緊張大魔王です。普段あまり緊張しないのですが、やっぱり「なにを聞かれるか?」と不安でした。さらに、面接場所で緊張をMAXまで上げさせたのが…最終面接…3人だけという事実でした。一気に口から心臓がっつてくらの緊張。こんな緊張は生まれて初めてでした。

「失礼致します」と部屋に入ると、目の前には『東北方面〇〇〇』『〇〇店店長』のお二人が。普通は面接官の前に行ったときは「お座りください」と言ってから座るのが普通ですが、車椅子の私は…必要ありませんでした。すいません。

それからは、受けた動機など当たり前のことを聞かれ、最後の質問でミス?をしてしまいました。

「今回の冷凍食品の件についてどう思われますか?」との質問に、「はい。なるべく母は気をつけているんですけど、いちいち気にしていたら何も口に入れることはできません。私はあまり気にしていません。やはり野菜は祖母が作った物が一番美味しく、安心して食べれます。」って…面接官と色々はなしているうちに、馴れてきて最後だったと言うのもあって、お店としてはもっとも神経質になっている問題をあっさり、考えずに答えてしまいました。面接官を見ると…時既に遅しって感じでした。でも、すべて終わったという安心からか、なんかスッキリしていたことは確かでした。

数日後、通知が来ましたが…見事にダメでした。残念って気持ちは正直ありませんでした。むしろホッとした方が強く、その後の事を考えると、母の入院などもあり、とても仕事に通える状態ではありませんでしたが、良い経験ができたと思っています。

で、今は何をしているかと言うと、友達から紹介してもらった会社で、パソコンを使って在宅で出来る仕事を週5日しています。お金にはなりません、仕事楽しい今日この頃です。

車椅子用アンブレラ

取り付け簡単な車椅子用アンブレラ、フルオーダーメイドですのでお使いの車椅子の幅に合わせて、リクライニング式の背もたれの車椅子にも対応が可能です。アンブレラと車椅子は簡単に着脱ができるフック式金具での固定です。車椅子への搭載型ですから今までの雨具のように外出時の荷物にもなりません。急な雨にも強風でもすばやく装着が可能です。

ストレッチャー型車椅子での使用例→



問い合わせ先 121-0061 東京都足立区花畑 3-5-16 介護アイデア工房 TEL 03-3860-1300

商品の紹介HP → <http://www9.plala.or.jp/kaigoideakoubou/annburera.htm>

携帯 090-3515-3327 野中 お気軽にご連絡下さい

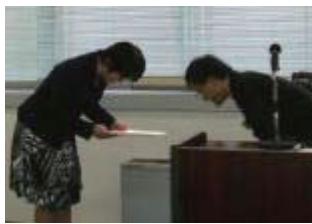


事務局より

SMA 家族の会創設 10 周年記念の「一筆箋」を作りました！

SMA 家族の会では、創設 10 年の記念に、当会会員で絵本作家のくぼりえさんのイラストを入れた「一筆箋」を制作し、2009 年 4 月 11 日に東京にて開催した『SMA 家族の会第 10 回定期総会』にて、当日ご出席くださった石川先生、浦野先生、斉藤(加)先生に感謝状とともに贈呈致しました（総会ご欠席の先生方には、後日、近隣在住の役員・会員を通じて感謝状と一筆箋をお渡ししました）。

↓総会での贈呈式



←感謝状を手に



←焼き肉親睦会が贈呈式に早変わり

==編集後記==

お待たせ致しました！
家族の会 10 周年記念号がようやく完成です。
編集にちょっと時間がかり、お届けが遅れて申し訳ありませんでした。
今号は、いつもにまして投稿・寄稿を多く、思い切ってカラーも取り入れてみましたが、いかがでしょうか？
この先も家族の会と『ふぁみりー』をみなさんのお力で支えてください。

by kana

この一筆箋は、これまで会がお世話になった各方面の皆様やささやかながらも感謝の気持ちを込めて進呈しようと思ったのですが、やはり、くぼさんのかわいいイラストが大人気で、差し上げたみなさんの評判も上々。「もっと欲しい」と言われることもあるくらいで、学会で会の展示ブースにお立ち寄りくださるドクターからも「購入したい」という声をいただき、「カンパ」を頂戴する御礼という形で提供してまいりました。その結果、当初制作したものがわずか 4 ヶ月ほどで在庫切れに！
そこで、思い切って追加制作することにしました！そして…せっかくなので会員の皆様にもおわけしようと思います！！（でも有料です。ごめんなさい。）

- ① おひるねうさこ
- ② ヨット
- ③ どれにしようかな

の 3 種類のイラストが各 10 枚ずつ、計 30 枚づつ。罫線はありませんが、5mm 幅と 6mm 幅の下敷きがついています。

①



②



③



SMA 家族の会創設 10 周年記念「一筆箋」をご希望の方は、事務局（mail@sma.gr.jp または〒530-8090 郵便事業株式会社 大阪支店留置 「SMA 家族の会 事務局」）までご連絡ください。費用は一冊 500 円です。各地での定例会・親睦会のときにお渡しすることもできますので、参加申し込み時に「一筆箋が欲しい」とお申し出ください。数量限定品につき、ご希望の方はお早めに！！

ななちゃんと一緒にやってみよう



小さな子どもへの MAC と NPPV の導入



幼い子どもが主体的に治療に取り組めるように
子どもの力を信じて
絵カードと絵本をつくりました

文：鈴木真知子 SMA 家族の会医療アドバイザー／京都大学人間健康科学系専攻教授
イラスト：国立病院機構八雲病院 NPPV 中の患者さん
協力：三浦利彦 国立病院機構八雲病院理学療法士 石川悠加 同病院小児科医長

絵カード・絵本セット価格 **1,500 円＋税**

お問い合わせ・ご注文：鈴木真知子 E-mail: msuzuki@hs.med.kyoto-u.ac.jp