



2018年1月作成
SPI-JPN-0348
SPI130MA01

ザックの たのしい 一日

ザックのたのしい一日



エスエムエー
SMAコミュニティのみなさまへ
イラスト : Charles Santoso





せきずいせいきんいしゆくしょう エスエムイー きんにく うご しんけい はたら い でんせい
脊髄性筋萎縮症（SMA）は、筋肉を動かすための神経が働かなくなる遺伝性の
きしょうしつかん かず せ かいじゅう すうまんにん い じょう
希少疾患で、その数は世界中で数万人以上にのぼります。

エスエムイー ひと なか ある すわ こ きゅう た
SMAのある人の中には、歩くことや座ること、呼吸をすること、食べること、それ
い がい にちじょうてき どう さ ひと エスエムイー あか こ わかもの
以外の日常的な動作がむずかしい人もいます。SMAは赤ちゃん、子ども、若者、
おとな だれ だれ か のうせい しょうじょう てい ど ひとり こと がくしゅう
大人の誰にでもおこる可能性があり、症状の程度は一人ひとり異なりますが、学習
する能力には影響しません。

「ザックのたのしい一日」は、エスエムイー ひとり こ はなし エスエムイー
SMAのある一人の子どものお話です。SMAのある
ひと きょうつう はなし
すべての人に共通するお話ではありません。

これは、エスエムイー し はなし エスエムイー ひと せいかつ
SMAについて知ってもらうためのお話です。SMAのある人の、生活での
せいげん しょうかい
制限やできることについてご紹介しています。

ほん エスエムイー ひと か ぞく かい ごしゃ いりょうかんけいしゃ せ かいじゅう し えんだんたい みなさま
この本は、SMAのある人たち、ご家族、介護者、医療関係者、世界中の支援団体の皆様の
た だい きょうりょく かんせい ほん しゅつぽん かんしゃ
多大なるご協力のもとに完成しました。この本を出版できることを感謝いたします。

#zacsplayday #strongheartsstrongminds

ザックの たのしい 一日

「ザックのたのしい一日」は、支援団体のCure SMAとSMA Europe、SMA専門家であるRobert Graham医師とCrystal Proud医師の協力のもと、バイオジェンが制作しました。ご協力を賜りましたSMAコミュニティの皆様、どうもありがとうございました。SMAに関する詳しい情報は、<https://www.togetherinsma.jp>をご覧ください。



イラストレーターについて

Charles Santosoは、小さなものを描いたり、不思議な物語を想像するのが大好きです。幼いころの記憶の中にあるインスピレーションや、日々の中にある好奇心を集めてお話を描いています。彼はオーストラリアのシドニーに住んでいます。ぜひ、<http://charlessantoso.com/>をご覧ください。





「朝よ、おきなさい！」おかあさんが、1階から大きな声で呼んでいます。

ザックは朝の光で目をさまし、新しい1日を迎えました。横になったままで、おかあさんが抱きかかえておこしてくれるのをまっている間、おにいちゃんのジギーがベッドからとびおき、部屋中をかけまわって、着がえているのを見ていました。今日はおにいちゃんが、ザックを公園へつれていってくれるのです。

おかあさんは子ども部屋に入ってくるなり、おかしそうに笑いました。「あら、ジギーったら、しましま柄の体に水玉もよりの服を着るのはちょっとどうかしらって、話したわよね？」



おかあさんはザックの背中せなかに手をまわして抱だきかかえ、
車くるまいすに座すわるのを手て伝つたってくれました。

つぎに新あたらしい靴くつした下てを手にとり、ザックにはかせます。



「たてがみはかならず立たてて、フサフサさせないとね」
おかあさんは、ほほえみながら言いいました。

「今日きょうはモヒカンにしてよ、おかあさん！」
ザックは大おおきな声こえで願ねがいします。

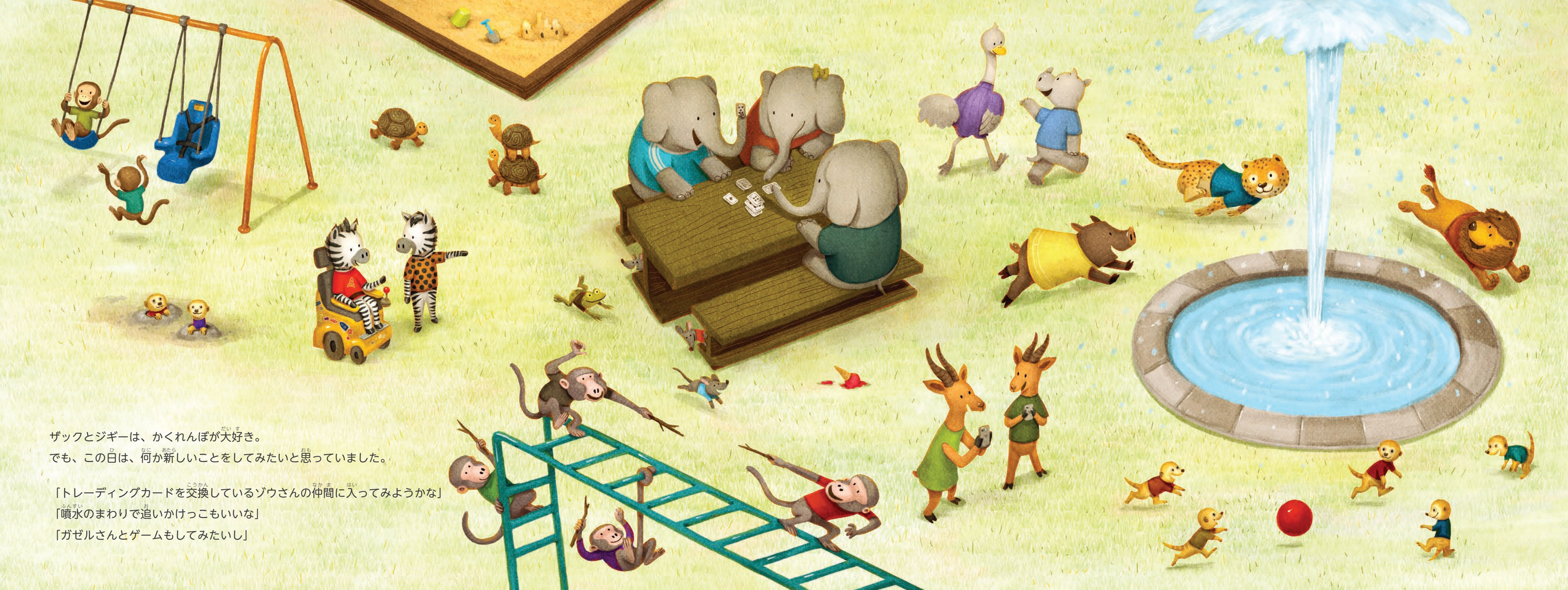
「のこさず食たべるのよ、ジギー、ザック！
群むれからはぐれたくないでしょ！」



ザックは車いすに乗っています。
けれど、群れの中なかにいる半分はんぶんくらいの動物どうぶつにはらくらく勝かてるという自信じしんがありました。



そして、あっという間に、一番いちばん乗りので公園こうえんの門もんの前まえに着ついたのです。



ザックとジギーは、かくれんぼが大好き。
でも、この日は、何か新しいことをしてみたいと思っていました。

「トレーディングカードを交換しているゾウさんの仲間に入りてみようかな」
「噴水のまわりで追いかけてもいいな」
「ガゼルさんとゲームもしてみたいし」

すると、だれかがザックの肩^{かた}をポンポンとたたきました。
振り向くと、背^せの高いキリンさんのおなか^みが見えます。

「ケガをしたの？」
ザックの車^{くるま}いすを指^{ゆび}さしてキリンさんがたずねました。

「きみの気持ち^{きもち}、わかるよ！」
「ぼくは先週^{せんしゅう}、事故^{じこ}にあっちゃったんだ」
キリンさんが自分^{じぶん}の首^{くび}を指^{ゆび}さしながら言^いいました。

ザックが答^{こた}えました。
「ケガをしたわけじゃないんだ。
ぼくはSMA^{एसएमए}なんだよ」

「एस、एम、…何^{なに}？」
キリンさんがたずねました。



ザックは、他の動物^{ほか どうぶつ}たちが集^{あつ}まってきたこと^{こと}に気^きづきました。
みんな、キリンさんと同じ^{おな}ように興^{きょうみ}味^みをもっているようです。

ジギーがはげますようにうなずいてくれたので
ザックは「えへん」とせきばらいをすると、
みんなにむかって大^{おお}きな声^{こえ}で言^いったのです。

「ぼくは、脊^{せきずい}髓^{せいぎん}性^{しん}筋^{しん}萎^い縮^{しゆく}症^{しょう}、SMA^{एसएमए}なんだよ」

「どうい^いう意^い味^み？」 ダチョウさん^{だちょうさん}が質^{しつもん}問^{もん}しました。
ザックは、みんなをみ^みまわして話^{はなし}をつづけます。





「これって、とてもめずらしいことなんだよ。」



エスエムエー ひと SMAのある人は、ほか 他のみんなとちがうからだ 体のへんか 変化をするんだ。



たいていひと の人は、おとな 大人になるにつれてきんにく 筋肉がつよ 強くなっていくけど、
エスエムエー ひと SMAのある人のきんにく 筋肉は逆にぎやく 弱まわ くなっていくんだ」



「きみは、どうやってエスエムエー SMAになったの？」ゾウさんがたずねるとザックが答えました。「ぼくはう 生まれつきエスエムエー SMAなんだよ」
「ぼくがあか 赤ちゃんのとき、おとうさんとおかあさんは、ぼくのからだ 体がちょっとよわ 弱いことにきづ 気づいたのさ。ほか 他の子とくらべて、
ちゃんとすわ 座れるようになるまでにじかん 時間がかかったし、あし 脚もつよ 強くなかった。だから、おとうさんとおかあさんがぼくをびょういん 病院に
つれていったんだよ。そうしたら、お医者さんにいしゅ SMAがあるってい 言われたっていわけ」

「SMAのある人はみんな、車いすを使うの？」今度はカバさんが質問しました。



「いや、そうとは限らないよ。」

SMAって、人によっていろいろなんだ。大人もいるし、子どももいる。

体を動かすのに、どれくらいの助けが必要かも、人によってちがうんだよ」

ザックは、SMA仲間のピングやオリバーのことを思い浮かべながら答えました。



「体を動かす以外のことも助けが必要なきときもあるんだ。
便利な道具もあるよ」ザックは話をつづけます。
「たとえば、食べ物をおなかまで運ぶ特別なチューブでしょ。
それに、息をしたり、せきをしたりするのを
助けてくれる機械とかね」



気づくと、たくさんの動物たちが集まって話をじっと聞いていました。
ザックは得意げな気分になり、みんなにつづきを話しました。

「ぼくには、何人かの特別なお医者さんがついているんだ。

そのお医者さんたちのことを『ぼくのSMAチーム』って呼んでるのさ。

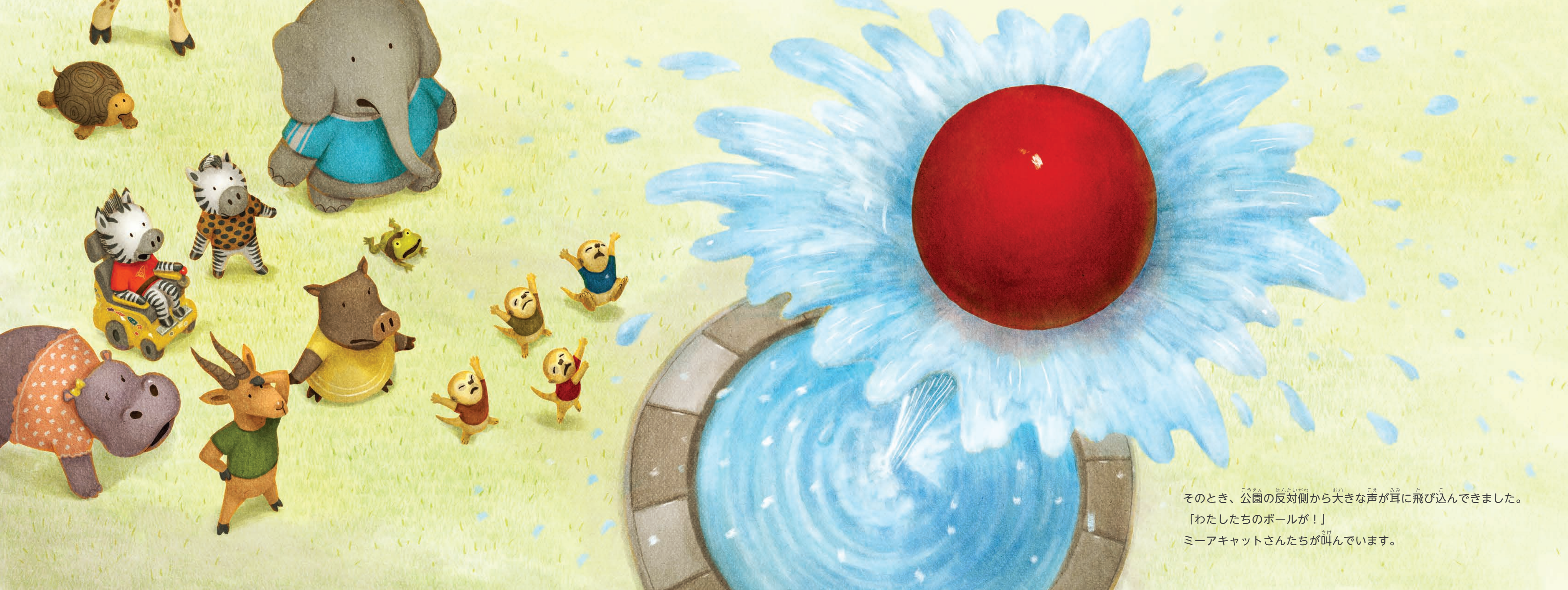
筋肉や神経を調べるお医者さん、体がやわらかくなるようにストレッチをしてくれるお医者さん、

それから、ちゃんと栄養をとれるようにしてくれるお医者さん、

それに、呼吸のためのお医者さんは、肺のまわりの筋肉が

できるだけずっと健康でいられるように助けてくれているんだ」





そのとき、公園の反対側から大きな声が耳に飛び込んできました。
「わたしたちのボールが！」
ミーアキャットさんたちが叫んでいます。

高く跳ぶのが得意な動物たちが
ボールを取り戻そうとしました。
まずはカエルさん。…ぜんぜん届きません。



ガゼルさんが勢いをつけてからとびあがります。
残念ながら、失敗。

みんながキリンさんのほうに目をやりました。「ごめんね。ぼくはムリなんだ。お医者さんにダメって言われてるから」



「だいじょうぶだよ。ぼくたちにまかせて！」

ゾウさんが鼻を地面に着けるとミーアキャットさんがよじ登りました。

ボールに届くように長い鼻をできるだけ高く上げます。

ところが、どんなに手を伸ばしてもあとちょっと足りません。



みんな夢中になっていて、ザックが噴水から離れたところへ急いでむかったことに、だれも気づきませんでした。ザックには、あるアイデアがあったのです。



とつぜん ふんすい みず はしら き
突然、噴水の水の柱が消え、ボールは動きを止めました。



みんなは驚きながら
噴水の水を止めるスイッチに手を置いているザックのほうを見ました。

「SMAがあると自分の体の中で一番強い部分を使うんだよ。…つまり、頭をね！」

動物たちは、拍手し、歓声をあげました。



ザックにむかってゾウさんが言いました。
「このあと、みんなで水飲み場に行くんだけど、きみもいっしょにどう？」



エスエムエー ようごしゅう SMAの用語集



バイパップ に そうせいようあつかん き **BiPAP (二相性陽圧換気)**: マスクから2段階の陽圧気道内圧を供給して、呼吸をサポートする機械です。息を吸うときには、圧力を上昇させて吸気量を増やします。息を吐くときには、圧力を低下させて、より自然な呼吸パターンを可能にします。

せきかいじょそうち **咳介助装置 (カフアシスト)**: 鼻マスクやマウスピースを装着して、呼吸をサポートする機械です。あらかじめ設定した圧力で肺に空気を送り込み、その後、あらかじめ設定した圧力で肺から空気を吸い出します。

いでんてきしっかん **遺伝的疾患**: DNAの変化によっておこる疾患です。遺伝的疾患の多くは、稀で、数千~数百万に一人程度におこります。

ジー **Gチューブ (胃ろうチューブ)**: 流動食を、直接胃に供給するチューブです。短い時間で留置でき、必要な栄養や水分、お薬を供給します。



エスエムエー せんもん か SMAの専門家

しょうにんけい か い **小児神経科医**: 多くの場合、SMAの診断を行う医師で、SMAの診断、治療方針決定に中心的な役割をします。神経系(脳、脊髄、筋肉、神経)の障害の診断や治療を専門としています。

えいよう し **栄養士**: 適切な栄養指導と成長をサポートするための、重要なチームメンバーです。SMAのある子どもに栄養過多や栄養失調がおこると、骨強度や発育、総合的運動機能に影響が現れることがあります。

せいけいげ か い **整形外科医**: 骨や関節などにかかわる疾患の治療が専門です。SMAのある子どもは、姿勢サポート(装具)や手術が勧められることがあります。

りがくりょうほう し **理学療法士**: SMAのある子どもの可動域、筋力や運動機能を診て、ストレッチや筋力トレーニングの必要性を評価します。また、呼吸や食事をするときの姿勢を維持するための運動や補助器具を勧めることもあります。

かかりつけい **かかりつけ医 (一般小児科医など)**: 神経科専門医やケアチームメンバーと連携し、SMAのある人の日常の診療や治療を行う重要なメンバーです。

