



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  
チャールズ サントソ  
イラスト: Charles Santoso





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希少疾患で、その数は世界中で数万人以上にのぼります。

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、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、SMAのある一人の子どものお話です。SMAのあるすべての人に共通するお話ではありません。

これは、SMAについて知ってもらうためのお話です。SMAのある人の、生活での制限やできることについてご紹介しています。

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、おかしように笑いました。  
「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<sup>せなか</sup>に手をまわして抱きかかえ、  
車いすに座<sup>すわ</sup>るのを手伝<sup>てつだ</sup>ってくれました。

つぎに新しい靴下<sup>くつした</sup>を手にとり、ザックにはかせます。



「たてがみはかならず立<sup>た</sup>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<sup>い</sup>いました。

「今日はモヒカンにしてよ、おかあさん！」  
ザックは大きな声<sup>おおこえ</sup>で願<sup>ねが</sup>いします。



「のこさず食<sup>た</sup>べるのよ、ジギー、ザック！  
群<sup>む</sup>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、群れの中む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、あっという間まに、一番乗りいちばんので公園こうえんの門もんの前まえに着ついたのです。



すると、だれかがザックの肩<sup>かた</sup>をポンポンとたたきました。  
振り向くと、背の高いキリンさんのおなか<sup>み</sup>が見えます。

「ケガをしたの？」  
ザックの車<sup>くるま</sup>いすを指<sup>ゆび</sup>さしてキリンさんがたずねました。  
「きみの気持ち<sup>きも</sup>、わかるよ！」  
「ぼくは先週<sup>せんしゅう</sup>、事故<sup>じこ</sup>にあっちゃったんだ」  
キリンさんが自分の首<sup>し</sup>を指<sup>ゆび</sup>さしながら言<sup>い</sup>いました。

ザックが答<sup>こた</sup>えました。  
「ケガをしたわけじゃないんだ。  
ぼくはエスエムエー<sup>エスエムエー</sup>なんだよ」

「エス、エム、…何<sup>なに</sup>？」  
キリンさんがたずねました。



ザックは、他の動物<sup>ほか どうぶつ</sup>たちが集<sup>あつ</sup>まってきたことに気<sup>き</sup>づきました。  
みんな、キリンさんと同じよう<sup>おな きょうみ</sup>に興味<sup>きょうみ</sup>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<sup>おお</sup>きな声<sup>こえ</sup>で言<sup>い</sup>ったのです。  
「ぼくは、脊<sup>せき</sup>髄<sup>ずい</sup>性<sup>せい</sup>筋<sup>きん</sup>萎<sup>い</sup>縮<sup>しゆく</sup>症<sup>しょう</sup>、SMAなんだよ」  
エスエムエー

「どういう意味<sup>い み</sup>？」 ダチョウさんが質<sup>しつもん</sup>問<sup>もん</sup>しました。  
ザックは、みんなを見<sup>み</sup>まわして話<sup>はなし</sup>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 <sup>ひと</sup> SMAのある人は、<sup>ほか</sup> 他のみんなとちがう<sup>からだ</sup> 体の<sup>へんか</sup> 変化をするんだ。



たいていの<sup>ひと</sup> 人は、<sup>おとな</sup> 大人になるにつれて<sup>きんにく</sup> 筋肉が<sup>つよ</sup> 強くなっていくけど、  
エスエムエー <sup>ひと</sup> SMAのある人の<sup>きんにく</sup> 筋肉は逆に<sup>ぎやく</sup> 弱<sup>よわ</sup> くなっていくんだ」



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

「<sup>エスエムエー</sup>SMAの<sup>ひと</sup>ある人はみんな、<sup>くるま</sup>車いすを<sup>つか</sup>使うの？」<sup>こんど</sup>今度はカバさんが<sup>しつもん</sup>質問しました。



「いや、そうとは<sup>かぎ</sup>限らないよ。

<sup>エスエムエー</sup>SMAって、<sup>ひと</sup>人によっていろいろなんだ。<sup>おとな</sup>大人もいるし、<sup>こ</sup>子どももいる。

<sup>からだ</sup>体を動かすのに、どれくらいの<sup>たす</sup>助けが必要かも、<sup>ひと</sup>人によってちがうんだよ」

ザックは、<sup>エスエムエーなかま</sup>SMA仲間の<sup>おも</sup>ピングやオリバーのことを<sup>おも</sup>思いうかべながら<sup>こた</sup>答えました。



「体を動かす以外のことも助けが必要なときもあるんだ。  
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。

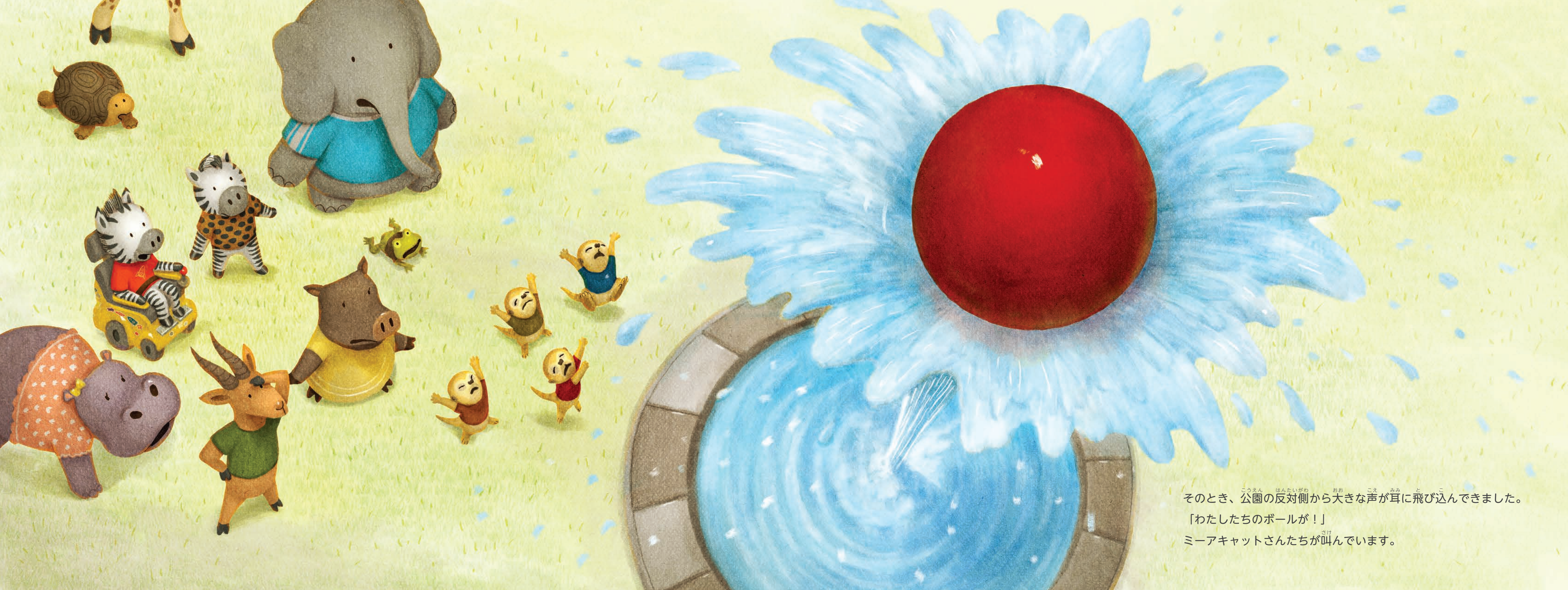
筋肉や神経を調べるお医者さん、体がやわらかくなるようにストレッチをしてくれるお医者さん、

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** 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。

**咳介助装置 (カフアシスト)**: せきかいじょそう ち はな  
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。

**遺伝的疾患**: いでんてきしっかん ディーエヌイー ヘん か  
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。

**Gチューブ (胃ろうチューブ)**: ジー りゅうどうしよく ちよくせつ い きょうきゅう  
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。



**SMAの専門家**  
**小児神経科医**: しょうにんけい い おお  
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。

**栄養士**: えいよう し てきせつ えいよう し どう せいちょう  
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。

**整形外科医**: せいけい げ か い ほね かんせつ  
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。

**理学療法士**: り がくりょうほう し エスエムエー こ  
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。

**かかりつけ医 (一般小児科医など)**: い いっぱんしょうに か い しんけい か せんもん い  
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。

