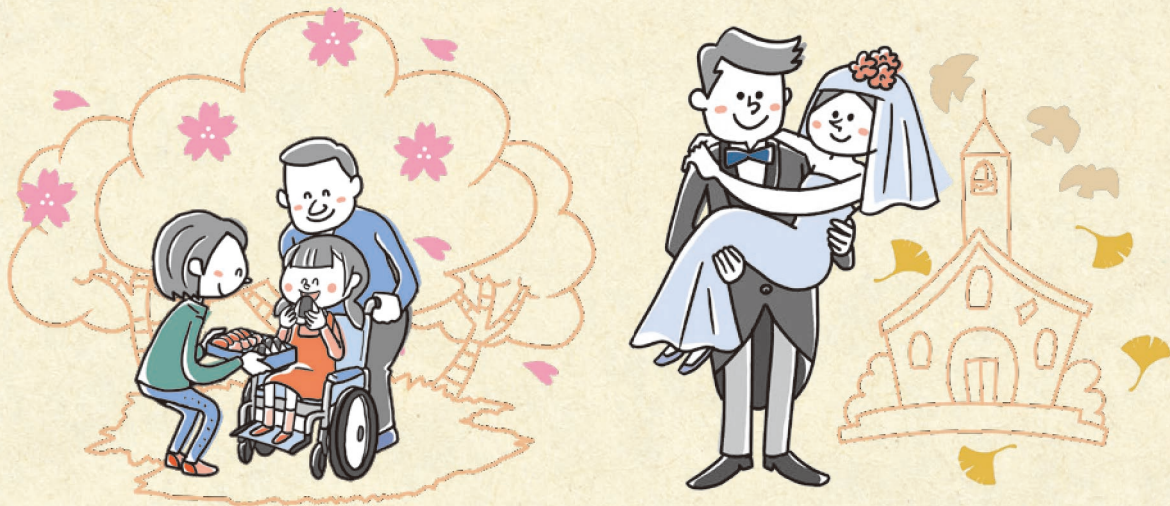




スピラザで治療中の
SMA(脊髄性筋萎縮症)患者さんにご家族の皆さんのための
治療応援情報誌

vol.4

スピラザで治療中の患者さんやご家族が笑顔で前向きに生活されることを応援するため
SMAの治療情報や患者さんのインタビューを紹介します。



本パンフレットでご紹介している患者さんやご家族の体験談は個人のご経験・ご感想です。
すべての患者さんに同じように当てはまるものではありません。

スピラザ治療をもっと知ろう

治療の日程を知って日常生活を有意義に過ごそう

スピラザによる治療は、維持投与の時期になると年2〜3回の投与になります。定期的な通院時には体調や身体の変化を主治医と確認したり、機能評価や検査により自分の状態を知ったり、リハビリについて療法士の先生と相談したりとメンテナンスの機会として活用しましょう。
治療のスケジュールが決まったら、治療のない時期に何がしたいか考えてみましょう。



2016年以降、世界50カ国以上で11,000人以上がスピラザによる治療を受けています

11,000人以上

SMAお役立ち情報のご案内

バイオジェンでは、SMAの患者さんやご家族に向けて、動画や解説記事、インタビューなど、さまざまなコンテンツをご用意しています。入院中の空き時間などに、ぜひご覧ください。



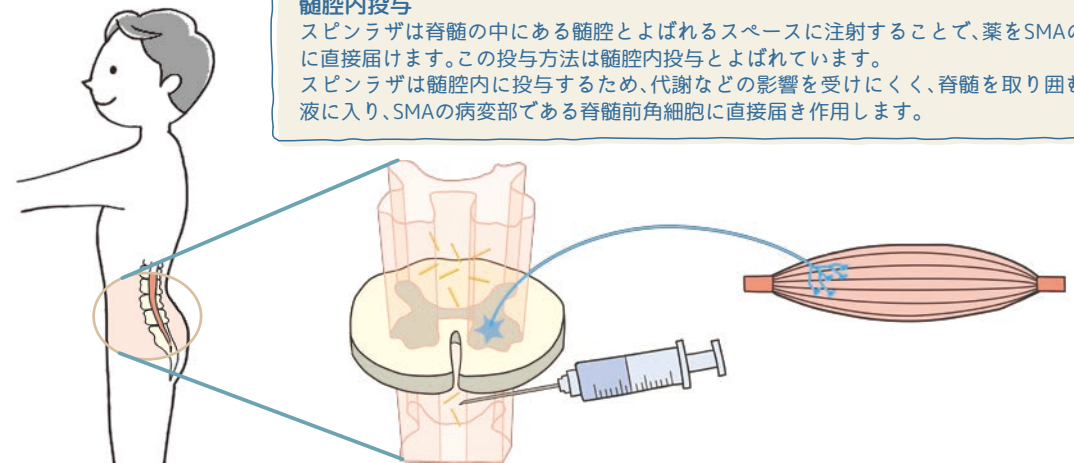
ココロニ

脊髄性筋萎縮症 (SMA)・多発性硬化症 (MS) の患者さんのココロに寄り添う、会員制の疾患サポートプログラムです。専任の公認心理師による有益な情報を提供します。病気のお悩みなど、日常生活を送っていく中で感じるさまざまなことをご相談いただけます。



<https://cocoroni.jp/>

スピラザは脊髄の前角細胞で働きます



髄腔内投与

スピラザは脊髄の中にある髄腔とよばれるスペースに注射することで、薬をSMAの病変部に直接届けます。この投与方法は髄腔内投与とよばれています。スピラザは髄腔内に投与するため、代謝などの影響を受けにくく、脊髄を取り囲む脳脊髄液に入り、SMAの病変部である脊髄前角細胞に直接働き作用します。

スピラザ

SMAはSMNタンパク質の不足により起こります。スピラザは、SMNタンパク質を作るように働きかける、世界で初めて開発されたSMA治療薬です。

より詳しい情報は
こちらからご覧いただけます。
<https://www.pat.spinraza.jp/ja-jp/home/about-spinraza-treatment/about-sma.html>



■ 髄腔内への注射は、医療のさまざまな場面で使われる手技です

髄腔内投与に用いる注射方法を、腰椎穿刺といいます。腰椎穿刺は、スピラザの治療だけに行われる特殊なものではなく、通常の検査や治療、麻酔などで行われている実績のある手技です。

検査

- 髄膜炎などを調べる髄液検査
- 髄液圧の測定 など

治療

- 薬剤または造影剤投与
- 頭蓋内圧の改善 など

麻酔

- 腰椎麻酔、脊椎麻酔 など

● 実際にはどのようなことを行うかを見ていきましょう。

SMAインフルエンサーズ

年齢も立場も異なる SMA 患者さんがオンラインで集い、日々の生活や思うこと、仕事、結婚、出産などについて語りつくします。



SMAインフルエンサーズの動画はこちらからご覧いただけます。

<https://www.togetherinsma.jp/ja-jp/home/spinal-muscular-atrophy-care-column/sma-influencers.html>



コンテンツリスト

- Vol.1 やりたいことは臆さずやって、できることを維持するようにしたい
- Vol.2 魂の自由さに対して、身体の不自由さのギャップが大きすぎる
- Vol.3 SMAは人生の先生。出会えた仕事や出会えた人たちがいる
- Vol.4 無理だからでは何も進まない。一歩踏み出し行動を起こすこと
- Vol.5-1 今は誰もが「本当にしたいことは何か」に向き合われている
- Vol.5-2 もっとできたら、という欲がでてきた
- Vol.6-1 社会と向き合い、関わり合っていく。自分の居場所を見つける
- Vol.6-2 やりたいことや自分の気持ちをあきらめず主張していく

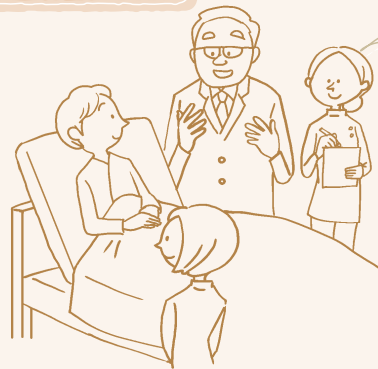
髄腔内投与の手順を知ろう

監修:名古屋大学医学部附属病院 脳神経内科 佐橋 健太郎 先生

あなたが行うこと

1 投与前の準備

1

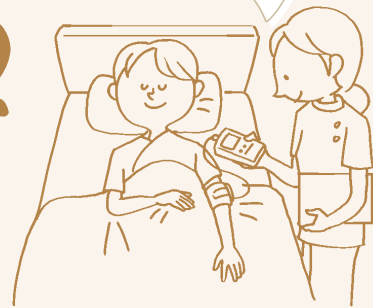


投与の目的・方法・所要時間などについて、医師・看護師から説明を受けます。

自分が見えない背中で行われる処置で不安になるのは当たり前のことですので、遠慮せずに、医師・看護師に不安なことを相談してくださいね。

注射前にバイタルサインなどを測定します。

2



事前にトイレを済ませるなどの準備をした後、安静にして注射前のチェックを行います。

3 髄腔内投与

3

ベッドに横向きになり、投与を受ける姿勢をとります。



4 投与後

4



体調を確認し、一定時間ベッドで安静に過ごします。頭痛や気分が悪いなどがあれば、すぐに医療スタッフにお知らせください。最後に、医師が診察をして終わります。お疲れ様でした。

帰宅後に、体調の変化に気づいた場合は、すぐに医療機関に連絡しましょう。

実際の処置は？

髄腔内投与の手順

1 注射の準備

1



おへそを見るようなイメージで背中を丸める姿勢をとります。ご自身になるべく動かないでいられる姿勢を確認しましょう。処置中に身体が辛い時は医療スタッフにお知らせください。

医師・看護師などが手強い、体位を固定します。

※ 通常は着衣の状態で行います。

2



痛みや不安の軽減のために、鎮痛剤や鎮静剤を使用する場合があります。注射する部位の確認のために、X線透視やエコーなどを用いることもあります。側弯などにより注射が難しいことが予想される場合、麻酔科などの専門医の協力を得ることがあります。

注射をする部位の確認をします。

3



注射をする部位とその周りを広く消毒します。

4 注射の手順

4



注射針を背中(腰の骨と骨の間)を通して髄腔内)に挿入します。背中を押される感じがします。

5



スピンドラザを投与する前に同量の髄液を採取します。

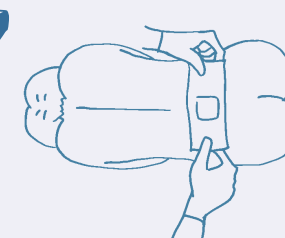
6



同じ注射針からスピンドラザを1~3分かけてゆっくりと投与します。

5 注射後の処置

7



処置中にもできるだけ状況を伝えるようにしていますが、不安や苦痛があれば都度お知らせください。



注射針を抜き、注射部位を軽く圧迫して絆創膏を貼ります。体位を仰向けに戻します。

皆さんへ、 総合福祉企業代表として 伝えたいこと

溝口 伸之 さん

起業したときの思いは

僕は幼少期にII型SMAと診断され、長い間、国立病院の筋ジストロフィー病棟で生活していました。当時、筋ジストロフィーは10代で亡くなる方が多く、ご本人やご家族の悲しむ姿を見てきた僕は、このまま病院で終わりを迎えるのは納得できない、家族も悲しむだろうと感じていました。納得できる人生を送るために、「自分の力を試してみたい」、「もっと違う世界で生きてみたい」と、普通高校に進学を果たし、大学受験も目指しました。ところが受験間近で母親ががんで亡くなってしまい、それは同時に介護をしてくれる人も失うことになり、結局、進学をあきらめて病院に戻るようになります。自身が納得して戻ったわけではなかったもので、しばらくは無気力な状態に陥り、孤独を感じた時期もありましたが、時を経て、周囲の励ましを受けて、ようやくもう一度前を向くことができました。ある時ふと振り返り、自分を見守ってくれている人や力を貸してくれる人たちがたくさんいたんだということに気づき、実は幸

せなんだと心底思えました。周りの人たちが当たり前のように優しさを与えたように、僕自身も自分にできることで社会に恩返ししたい。僕の経験が障がいを抱える人たちの支援に生かせるんじゃないかと思ったのが起業のきっかけでした。

これからの目標は

地域社会から必要とされる、障がい福祉の発展に貢献することが僕の会社のコンセプトです。福祉制度の改革により、ここ20年くらいで障がいのある人の在宅生活が促進され、障がい者や難病患者も、施設や病院から在宅へと生活の場を移すことが増えました。一方で、医療的ケアの必要な障がい者を支える事業者が少ないのが現状です。医療的ケアの必要な重度障がい者の生活は、社会資源の不足と支援の困難さから、家族の過度の介護負担によりかろうじて成り立っていて、当事者や家族の生活の充実や負担軽減をいかに図るかが、全国的な課題となっています。そのような人たちの生活をいかに守るか、行政や政治へ働き掛けながら、ひとりひとりが幸せに暮らせる地域社会になるよう取り組んでいきたいです。ただ、支え手の確保などの課題は、一企業の経営努力だけでは乗り越えられない部分もあるため、当事者や福祉関係者、自治体などと連携して、しっかり問題提起しながら社会環境の整備をしていく必要があると考えています。

障がい福祉の課題とは

障がい福祉サービスなどの福祉制度は、原則としては自立や社会参加、人生そのものを支援するのが基本的な考え方です。より難しい支援を必要とする方になると、受け入れる事業者が少ないことが問題です。僕たちの会社では、短期入所での一時預かりなども行っていますが、医療的ケアが必要な重度障がい者になると、支援そのものの個別性が高いため、病院でも一時預かりを断ら



溝口伸之さん

総合福祉企業 代表取締役社長
幼少期にII型SMAと診断。
地元の福岡で総合福祉企業を設立し、
経営しています。

【趣味】

漫画、映画鑑賞、オンラインゲーム、
スポーツ観戦、妻と旅行など

【コロナ後にしたいこと】

計画していた沖縄旅行に行きたい

れるケースも耳にしています。重度障がい者を置き去りにしないことが、現在の日本の障がい福祉制度の課題だと思っています。

よりよい支援のために

意思表示が難しい方に対し、どう接するかは、多くのヘルパーが最初にぶつかる壁のように思います。そういったときに伝えるのは、「普通に接すること」ですね。中には意思表示が難しい方もおられますが、意思が示せないだけで、言葉を理解している人も多いです。挨拶して、その日の天気や世間話をするなど、一人の人間として普通に接してしっかり支援していくことが重要だと思っています。経験の浅いヘルパーさんもおられますが、役に立ちたいという熱意をもって仕事をしています。ヘルパー側だけでなく、当事者にも一緒に新しいスタッフを育ててもらい意識を持っていただくことも良い関係を築くのに必要だと思っています。

入院時の支援などに関するアドバイス

入院時の介護支援について、困っていることがあれば、まずは医師などに相談してみましょう。入院時に利用できる障がい福祉制度の一つは、重度訪問介護です。長時間の介護が必要で、かつ基本的に独居の方を対象

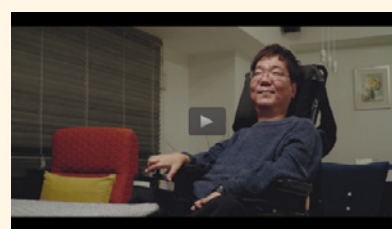
に長時間ヘルパーを派遣できる制度のことで。もともと重度訪問介護を受けている場合、病院が認めれば、ヘルパーが入ることができます。ただし、多くの病院では、完全看護をうたっており、あくまでも介助方法を伝達するなどコミュニケーション支援という形で入ります。一方、ご家族と暮らしている場合には、重度訪問介護を利用しているケースはほとんどないため、入院時の介護は大きな課題です。入院時も慣れているヘルパーをお願いしたいと思っても、病院が完全看護だからと断られてしまうケースもあります。実際には、病院側もすべての介護を担うのが難しいケースもあり、その方の状況によっては交渉の余地があると思いますので、医師に相談してみましょう。また、地域生活支援事業（コミュニケーション支援事業）を利用することが可能なこともあります。自治体によって実施の有無や範囲など細かく規定があるため、一概には言えませんが、条件が合えば利用できる場合もあります。現状では利用できる制度が限られていますので、困っていることを当事者が積極的に発信していく必要があると思っています。

治療中のSMAの皆さんへ

一生に一度の人生というのはみんな同じです。どう生きたいのか、どうい生活を送りたいのかを自分で決めて、納得できる人生を送ってほしいと思います。今はSMAの治療法も選択肢が増えてきています。僕からすると、治療薬があること自体、夢のような話です。可能性がある限りは、僕は治療を続けたいと思っています。しっかり自分自身が納得できるように、自己決定をして、人生をエンジョイしてほしいです。



溝口さんのインタビュー動画



溝口さんのこれまでのご経歴や社会の役に立ちたいと思い企業したエピソードなどのインタビュー動画を掲載しています。



<https://www.togetherinsma.jp/ja-jp/home/spinal-muscular-atrophy-care-column/sma-articles/living-straight-to-your-feelings.html>

スピラザ治療に関する情報はこちら

スピラザについて解説しているWebサイトです。スピラザが作用するしくみの説明動画も掲載しています。



患者さんのための情報サイト

スピラザ®

を使用される患者さんへ

<https://www.pat.spinraza.jp/>



SMAに関する情報はこちら

TOGETHER IN SMA™

脊髄性筋萎縮症(SMA)とともに

SMAについてさまざまな情報を紹介するWebサイトです

検索

<https://www.togetherinsma.jp/>



バイオジェン・ジャパン公式ソーシャルメディア

SMAに関することなど、さまざまな情報を定期的に紹介しています。



Twitter
@BiogenJapan



Instagram
@biogenjapan



Facebook
@BiogenJapan



LinkedIn
@Biogen-



YouTube
バイオジェン



LINE
バイオジェン



バイオジェン・ジャパン株式会社

〒103-0027 東京都中央区日本橋一丁目4番1号

2022年6月作成
Biogen-167773
SPI138TG01