

JHDN プチ★ニュースレター

NO. 30

全国各地で災害
が発生していま
す、みなさんの
ところは大丈夫
でしょうか？



発行日 2013 年 10 月

編 集 JHDN事務局

発行元 日本ハンチントン病ネットワーク

- ◇ 総会報告と皆さんの近況報告
- ◇ かすみちゃん、CD 制作
- ◇ 純くんからのメッセージ
- ◇ 第二の告知

ごあいさつ 加瀬 利枝（あにどる）

みなさま、こんにちは。今年の夏は、猛暑！豪雨！竜巻！水不足！とあらゆる自然災害がありました。被害を受けられた地域の皆様には、謹んでお見舞い申し上げます。

さて、今回のプチは、多くの会員さんが感想や近況をお寄せくださったので話題いっぱいの内容となっています。いろんな事情で総会や交流会にご参加いただけないご家族の皆様在近況をお知らせいただくと「安定していращやるのだな」「ちょっと大変」「頑張りすぎないといいのだけれど」と、心が熱くなります。病気を受け止めて大活躍されておられる方々のお話しも掲載させていただきました。「不随意運動が踊りに昇華する日を目指す」舞踏。日本で初めてHD患者さんによる講演。患者さんの「声」を聴くことが出来ました。また、「告知は2度すべき」という体験談もお寄せいただきました。

HDは意志の疎通が難しくなる病気です。つい患者さんの言葉を家族の言葉で代弁してしまうことがありますよね。日々厳しい介護の中で患者さんの声を聴くにはどうしたら良いのでしょうか。患者さん中心の療養・介護でなければなりません。それには専門職の方々のご協力と病気の理解が必要です。11月に熊本で、12月には関東交流会も開催されます。みんなで相談・みんなで情報交換！

どんな立場でも構いませんので、皆さんの声を聞かせてくださいね。皆さんも投稿者になりましょう。熊本・関東の交流会のお知らせもありますよーー♪



平成 25 年度総会報告

2013 年 6 月 22 日（土）に、大阪市立青少年センター（ココプラザ） 5 階 505 講義室にて、今年度の総会を行いました。総会の出席者は 30 名、委任状提出者は 26 名でした。例年通り、総会において、平成 24 年度の収支報告・活動報告が行われ、平成 25 年度の活動方針を含めて、承認されました。

その後、アルフレッサ・ファーマ株式会社の川上大輔様より、コレアジン錠（テトラベナジン）の説明会が開かれました。薬の性質や臨床試験の実施状況を含めて、とても丁寧に説明をしていただきました。その中でも、コレアジン錠（テトラベナジン）が一人でも多くの患者さんに届くようにと、アルフレッサ・ファーマ株式会社の川上様、佐藤様、畑様の血のにじむようなご尽力により、医療機関調査（HD 患者さんが通院している医療機関）をしていただき、多くの医療機関に足を運んでいただいて医師にお薬の説明をしていただきました。アルフレッサ・ファーマ株式会社様には心から感謝いたします。

休憩をはさんだ後、野正佳余先生（大阪難病医療情報センター・難病医療専門員）より、「ハンチントン病患者の生活 ～実際の支援～」と題してご講演を頂きました。野正先生からは、数例の HD 患者さんの療養状況の実例をお話ししていただきました。「支援者は、患者さんの家庭環境を把握したうえで必要な支援を行っているが、患者さん自身も我慢している部分も多いので、支援する側もそれを理解する必要がある」、「患者さんの生活リズムの中に入るのは難しいけれど、支援する体制はいつでも整っているので、ひとりで頑張らずに支援してもらえるところは支援してもらおうという気持ちで受け入れられればいいなと思う」というお言葉が印象に残りました。野正佳余様、ありがとうございました。

また、JHDN 顧問の武藤香織先生（東京大学医科学研究所公共政策分野・教授）より、「新しい難病対策と当事者の研究参加について」と題する情報提供がありました。難病の患者さんは、障害者総合支援法によって法律上の障害者の仲間入りができ、支援を受けられるようになりました。また、6 月に成立した障害者差別解消法では、障害者の差別をなくすため、国や地方自治体に対し必要な施策の実施を義務付け、さらに国民の努力義務として障害者を差別しないことが明記されたそうです。ただ、この法律のなかには差別の定義がないため、今後、3 年間をかけて、差別の相談例や裁判例のデータ収集がなされるそうです。そして、今後の難病対策は、よりいっそう、患者さんの臨床研究参加の機会を増やす方向で強化され、iPS 細胞をつくる研究も始まるそうです。武藤香織先生、ありがとうございました。

2 回目の休憩をはさんで、「交流会：みんなで討論☆みんなで相談☆みんなに対応」の時間になりました。今回は、主に「告知」について話し合われました。誰に、いつ、どんなふうに告知されたかったか？ 何人かにお話をうかがいましたが、何となく知っていたので、あまりこだわってはいないというお答えが多かったように思います。

懇親会は、会場近くのお店で開かれました。交流会やワークショップの後には必ずお茶会か飲み会の場を設けるのがコミュニケーションを広げる秘訣ですね。みなさん、ご参加いただき、ありがとうございました。



2012 年度 JHDN 総会・感想

阿部康夫

大阪での総会、皆さんご苦労様でした。毎回思うことですが、活動報告や予定、決算、予算は一通り必須として、講演等は一つにし、スタッフ、当事者、家族、アトリスクの方が近況や課題等を交換しあう場を必須にしていくことが大事ではないでしょうか？ 又、告知や新しい方が必ず抱える問題等は、一定の指針を出しておく必要性を感じます。

私は、常々、告知は性を教えるのと似たところがあると考えています。公にはなかなか相談や会話しづらいところがあります。だからこそ、他の人の例やネット、メール、プチの利用そして何よりも時間をかけ、現実を受入れる事しかないことを悟るまで待つ！ これしかないように思います。

それから、遺伝に限らず確率は統計的なもので絶対ではないこと、発症してしまったらその時に考えるしかないし、その他は普通に生きて行くことに専念することが一番大事なことでないでしょうか？

そして、偏見や差別を持たないまっさらな頭が必要です。

何年か前、盲人同士(男性はマラソンランナー、女性はソプラノ歌手)のカップルが遺伝についての可能性を承知の上、家庭を求め結婚、盲人の第一子を出産、二子は健常者をもうけ生き抜いて行くドキュメンタリーが放映されたことがありました。いろんな葛藤を乗り越え



ながらの生きざまをみせてくれました。私は普通に生きて行くことが如何に大事か教えられました。HDに限らず現時点で難病や治療方法がないような疾病でも一定の治療方法や治療薬が開示されるといろんな意味で未解決が減少していき次のステップを踏み出せる下地が出来ます。

今回、特別にアルフレッサ・ファーマ様の説明を受けましたが、過度の期待は禁物として、日本ではかなり速くコレアジン(テトラベナジン)が世に出回り医療業界も変わっていくのではないかと、例えあまり効果や評価が芳しくないとしても次の改良の一步になると思っています。

又、集まりの中で薬剤関係の話を交換しあう機会があって良いのではとも感じました。どんな薬を飲んで、どんな介護をしているか？ 患者介護人にとっては気になるところではないでしょうか。以前に何度か設定された経過はありましたが、織り交ぜながらやっていけたらと思います。

野正さんの話は共感することが多々で、全国に展開しそれこそ維新の扉になって貰いたいと感じました。私は以前、HDはすごく手のかかる、意思のある障がい者なんだ、と書いたことがあります。そこに通じるものと思います。

武藤先生の内容は、シビアな問題で極めて現実的なことですので、注視していきたいと思っています。しかも、HD以外との関連性を考えていかなければならないでしょう。今後、私に出来ることがあればベストを尽くしていきたいと考えています。

□■□ 「ハンチントン病と生きる一よりよい療養のために」を頂きました □■□

厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患克服研究事業 神経変性疾患に関する調査研究班・ハンチントン病研究グループによって、「ハンチントン病と生きる一よりよい療養のために」という冊子が完成し、長谷川一子先生（国立病院機構相模原病院神経内科医長）のご厚意で、85冊ご寄贈いただきました。

この冊子は、HDについて一定の理解をもっているご家庭にとって、適切な参考書になりえると考え、会員の方には1冊ずつお送りすることにいたしました。

この場をお借りして、おとりまとめ下さった、研究代表者の中野今治先生（自治医科大学神経内科教授）、長谷川一子先生に深く御礼申し上げます。

♪♪♪会員のみなさまの近況報告♪♪♪

多数の会員さんから近況報告をお寄せいただきました。本当にありがとうございました。
掲載許可をいただいた方のメッセージをご紹介します！

●私は、ハンチントン病を受け止めています。定期的に病院に通っています。そして、CD政策に向けて頑張っています。CDが5月に出来上がります。みなさまに是非とも聴いてほしいです。宜しくお願いいたします。

●みな様にはいつもお世話になっています。川野さんには孫の施設まで遠い所を見に来ていただいてとても感謝しています。施設の方々もとてもよくしていただいています。先生方にも孫にとっていちばん良い方法で心配していただいております。この頃、主人も寝たきりになってしまい、ママ（娘）も歩くのが大変になってきました。まだ家でみっていますが、なにかありましたらみなさんにも相談にのっていただきたいと思います。宜しくお願いいたします。

●自宅に配管業の私とサラリーマンの息子との2人暮らしの為、日中は家に誰もいない為、23年の6月より家より15分位の所にあるT介護老人保健施設に入所しています。朝はカマ5g リスペノーマ1,5錠 エピレナーレ1条 EP200g 昼は、カマ0,5g エピレナーレ1錠 EP200g 夕は、カマ0,5g エピレナーレ1錠 EP200g リスペリドン0,5錠 寝る前にハロペイリプロチソ0,5錠飲んでいきます。気持ちの高ぶりも無い様で精神的にも安定しています。足腰のリハビリも1時間くらい週3回しているようです。歩行はバランスが少しふらつきませんが屋外にも散歩に出ています。

●私共の元主人が、この病になり認知症が出て、只今グループホームでお世話になっております。少し食べ物飲み込みにくくなっていたので、とろみのついた食事を作ってもらっていますが、少しむせるようになってきているとの事です。気分的（精神的）にもむらが出てきているようです。今まで泣くような人ではなかったのが、泣いたりしています。仕方ないですね。姑さんがこの病気でした。離婚してからこの病が発病してしまいました。いつか、このような集まりにも参加できればと思っていますが、仕事の都合上、なかなか難しいですが、子ども2人のこともあるので、この会に入らせていただき、心強い気がしています。ありがとうございます。

●患っているだろう次男は、この頃事務の手伝いから、配送梱包の部所に移動させました。少しでも体を動かして（運動のつもり）体を安定させていきたいと思っています。病状を送らせる、又は止める新薬でましたかー？！！ 当日、他の会合があるので無理のようです。残念ですが、次の機会に。



●病気が発覚してから落ち込んで、外出もほとんどしなくなってしまった母も、約一年が経ち、ようやく落ち着きを取り戻してきたように感じます。最近では父とふたりで外出することも増えたようで、息子の私も少しホッとしています。今くらいの症状のまま病気が進行しないことを願うばかりです。

●事務局の皆様、お疲れ様です。所用で今回も参加できません。総会が実りあるものになるよう願っております。40歳で逝った姪は遺伝子診断を、やむなく承知したのですが、最近の出生前検査、診断をめぐる動きには、大きな不安を感じています。産科領域だけでなく、安易な遺伝子診断につながっていくことを危惧しています。出生前検査、診断でマススクリーニングとして一般化していくのではないかと、十分な遺伝カウンセリングが追い付かないのでは等々。方針等がないがしろにされないよう注視していきたいと思っています。

●今年もどうぞよろしくおねがいします。ペア会員は同居していますのでプチなど1部で大丈夫です。いつもありがとうございます。いつもみなさんには大変お世話になり、ありがとうございます。総会に出席したいと思っていたのですが、公私共々多忙で私の体調も不安定（更年期?）なため、今回は残念ながら欠席させていただきます。次の機会には、ぜひ出席したいと思っていますので、みなさんに宜しくお伝えください。宜しくお願い致します。



訃報

会員の照子さん（ともゆきくん、いるかちゃんのお母様）が、5月2日に亡くなられたとのお知らせをいただきました。照子さんは、ご主人の介護経験を経て、JHDNの初期から関わって下さり、お子さんたちに深い愛情を注がれ、積極的に会に参加してくださっていました。いつも元気だったお姿が偲ばれます。

会員の空さんのご主人様が、13年間の闘病の末5月11日に亡くなられたとのお知らせをいただきました。空さんは、ご主人の病気を理解し、受け止めようと当会にご参加され、ご主人を一生懸命に見守っておられました。

ご家族のご心痛をお察し申しあげますとともに、心からご冥福をお祈りします。

私はまだ生きている！

☆在ル歌舞巫☆かすみ

私はハンチントン病です。毎日不安や不随意運動と闘いながら生きています。そんな中で、私の気持ちの支えとなったのが、この歌です。不安や葛藤を生きた証しとして、昇華したいと考えたからです。この歌を聴くと、生きる勇気と力が湧いてきます。

私が、生きるための希望がなくては、生きていく希望が持てなかったのも、このCDを作りました。だから、同じような悩みを抱えている人にも、希望のCDとなるのではと考えました。CDを購入したい方がいたら、JHDN 事務局までご連絡をお願いいたします。



かすみちゃんの久しぶりの舞踏公演が、5月4日(土)に東京都江東区の森下スタジオで行われました。来日中のフィリップさん(フランス人で、アット・リスクの舞踏家)と一緒に、即興の舞踏を演じました。言葉を交わさない、打ち合わせのない二人の舞踏は、とても不思議な世界でした。真っ暗なスタジオのなか、二人にピンスポットがあたり、シンプルな楽器演奏を背景に、二人の生き様が表現されていきました。

不思議なことに、舞踏を演じている間は、かすみちゃんの身体に「不随意運動」を見出すことはできません。静止時には、どこも動きません…。かつて「不随意運動が踊りに昇華する日を目指したい」と言っていたかすみちゃん、その境地に達したのでしょいか!? どうかこれからも舞踏を続けてほしいです。



純くんからのメッセージ

【事務局より】JHDN会員の患者さん・純くんが、8月25日（日）に開催された、第18回日本難病看護学会教育セミナー「難病看護と遺伝」で、講演をなさいました。HD患者さん自身が、講演をなさったのは、初めてだったのではないのでしょうか。会場には、64名の参加者が集まり、立ち見も出るほどでした。

これからもたくさんの患者さんが、ご自分の声を届けられるようにと願いつつ、ご本人の許可を得て、ご講演原稿を掲載いたします。



こんにちは。今日は、皆様の前でお話をする機会をいただき、ありがとうございます。病気のことを知ってから確定診断を受けるまでの気持ちを、日ごろ、難病の看護に取り組んでいる方々に向けて話してほしい、という依頼を受けました。うまくお伝えできるかわかりませんが、精いっぱいお話をさせていただきます。

まず、僕が病気のことを知るまでのこと、そして同じ病気だった母のこと、さらに僕自身が診断を受けるまでのこと、最後に現在の生活についてお話をします。

1. 病気のことを知るまで

僕は、いま33歳です。僕の三つ違いの兄と、僕が、ハンチントン病と診断されています。そして、僕の母、母方の祖父も同じ病気でした。

この病気のことは、9歳のとき、母が、体調を悪くして入院していたときに、父から聞きました。ハンチントン病っていう病気だよ、と言われたことは覚えていますが、詳しいことは覚えていません。しかし、その後、自分で調べたりはしませんでした。

僕が16歳の頃、すでに就職していた兄が、会社で家庭向けの医療の本を配布され、持ち帰ってきました。その本で、ハンチントン病のことを調べてみたところ、初めて、遺伝する病気であることを知りました。「俺にも遺伝するのかな」と思いました。その頃、父からも、遺伝する病気であることを聞きました。「これは遺伝性かもしれないから」と、あっさり言われました。

兄とはこのことで特別に話し合ったりはしていませんが、当時の兄は、「結婚しない、子どももつぐらない」と言っていました。俺も結婚できないのかな、と思いました。



2. 母について

一番身近な患者は、母でしたので、母についてお話をします。

僕の母は36歳くらいで診断がついたそうですが、父は「その数年前からおかしかった」と言っています。幼い4歳くらいの僕は、母がトイレで、一人で発狂していたのを見た記憶があります。あの頃、母は31歳でした。僕自身が同じ病気になってみて、やはりその5年くらい前から発症していたのだと、改めてわかりました。

というのは、僕が5歳くらいの頃から、僕たち兄弟が悪いことをすると、母は、荒れ狂うように、怒っていたんです。本当に些細なことで怒られていました。僕も些細なことで、すぐにキレてしまうことが多々あり、母のその症状が、とてもよくわかるんです。

僕が8歳くらいの頃の母は、家事もせず、ずっと椅子に座っていたり、ずっと寝ていたりしていました。家事は、父や兄や僕が分担をしてやっていました。トイレにも僕たちが立たせて、連れていき、食事を食べさせるのも、飲み物を飲ませるのも、僕たちがやっていました。昼間に誰もいない時は、ヘルパーさんに毎日、来てもらい、色々やってもらいました。

僕が12歳くらいの頃、母の手を引っ張って立たせたり、歩かせたりすることができなくなり、車椅子に何とか座らせて、それを移動の手段にしました。でも、昼間の母はずっと寝たきりなので、筋力は落ちていく一方でした。とうとう立ち上がる筋力もなくなり、僕が15歳くらいの頃、母はトイレにもいかせることもできなくなり、オムツをさせることになりました。食事も噛みやすく、食べさせやすいものに、なっていました。

僕が16歳の時、母は亡くなりました。朝、起きたら、息がなく、亡くなっていました。母は47歳でした。

3. 僕の青春時代と診断がつくまで

次に、僕自身についてお話をします。

僕自身は、自分に遺伝はしてないだろうと、けっこうアッケラカンと人生を過ごしていました。青春時代は、特に病気がどうか、考えてはなくて、病気のことを意識してはいなかったです。ただ、今思えば、もっともっと考えて、充実した人生を送ればよかったなと、後悔しています。

高校卒業後にトラックドライバーになりました。重労働の仕事で、腰のヘルニアになりまして2年くらいで辞め、2年くらいヘルニアの治療のための療養生活を送りました。23歳の頃、兼ねてから念願だった、オーストラリアのワーキングホリデーが実現し、ブリスベン

に1年間滞在しました。それがきっかけで海外に目覚めて、海外就職をしたいと思うようになりました。一度、オーストラリアでチャイニーズレストランのシェフでの海外就職の話もあったのですが、うまくいかなかったので、調理師の資格を取って、またオーストラリアへ帰ってきたいなと、考えました。そこで、帰国して調理師学校に行き、25歳で板前になりました。

でも、いま思えば、修行中には症状が出ていたと思います。毎日、同じことの繰り返しで怒られていました。板前は厳しい世界で、殴られたり蹴られたりしたこともありました。でも、どうしていいかわからなかったし、相談できる人もいませんでした。怒られたとき、自分が自分じゃないような感じがしました。なんかおかしいなと思っていました。

なんかおかしいという気持ちになってから、だいたい1か月くらいしたところで、自分で千葉大病院へ行きました。千葉大病院は、母が入院していた病院でした。遺伝カウンセラーから毎月カウンセリングを受けました。毎回1時間くらい話をしました。診断がついたときのメリット・デメリットを具体的に考えるようにと言われていました。私には、相談相手がなかったので、ゆっくり話をきいてもらえるのは、よかったことでした。結果を知った上での自殺とか、そういうことは大丈夫だろう、というお墨付きをもらえて、遺伝子検査を受けさせてもらえた感じです。これで病気だという確定診断となりました。自分が28歳のときでした。診断を受けたときの気持ちは、これで今までよくわからなかった症状が、全部納得できたという感じでした。

実際に検査を受けて、病気の診断を受けるまで、2年くらいかかりました。その間、職場では相変わらず怒られていました。職場に味方はいませんでしたし、やはり相談できる人もいませんでした。しかし、診断がつき、刃物をあつかう板前はもうできないと思い、部署異動の申請をしました。ところが、そのころに、線路に落ちて頭に大けがを負い、それをきっかけに退社させられることになりました。

兄は、それから2年後に、診断がつき、退社することになりました。



4. 現在の生活と看護師へのメッセージ

最後に、現在の私の生活についてお話をします。

私は一人暮らしで、現在は、生活保護を受給しています。身障手帳の5級を持っています。順天堂大学に月に1度かかっている、デパケン、リスパダール、ミスマリンを服用しています。兄も同じ主治医です。兄は、現在は、結婚して子どももいます。父の家と、兄家族の家は、近所にあります。そんなに交流はないけれど、たまに会います。

千葉大から紹介されて、患者会にも入りました。年に1～2回の集まりに参加しています。ただ、患者がほとんど参加していなくて、温度差があるなと感じたりすることもあります。参加したら、患者としての発言も求められますが、矢面に立たされる感じがして、疲れてしまうところがあります。できれば同じ立場の患者さんともっと話をしたいです。

現在は、診断がついてから付き合いはじめた女性にも支えられています。つきあう前に病気のことは伝えました。一緒に病院に付き添ってくれたりしています。彼女と一緒にいる時は、食事療法もしてくれたり、たくさんの食事の作り置きをしてくれたりしています。また、何かが起こっても、たとえば、転んだり、お茶碗をこぼしたりして大惨事になっても、「大丈夫だから」といつも、いつも言ってくれて、僕を安心させてくれて、心の支えになっています。今日も来てくれています。本当にかけがえのない、ありがたい存在です。

最後に、看護師さんをお願いしたいことについて話します。

体調が悪くて入院していたことがありますが、看護師さんは身の回りのことを気にしてくれる存在なので、気軽な話し相手になってもらえてうれしかったです。

アット・リスクという立場の気持ちは、なってみないとわからないものだと思います。私からお願いしたいのは、もっと疑問を持ってもらったり、気にかけてもらったりしてほしいということです。見た目は普通でも大丈夫かなとか、これも病気の症状かもしれないとか。そして、これはどうも症状かもしれないと思ったら、積極的に話しかけてもらっていいと思います。そうしないと自分でも気付かないことがあるからです。ただ、できないとかおかしいとか、ただ指摘されるだけでは嫌ですが、その人の体調を気づかっていることや、思いやりが伝わるように、気にかけてもらえることは、アット・リスクの立場にいる者にとってはありがたいことだと思います。

僕は、19歳頃から、忘れっぽい性格だなとは、少し思い始めていました。今は、本当に忘れてしまうことが多々あり、その時に、その相手に、的確に、詳細に、話をすることができなくなってきています。月1回の、病院での診断の時も、ただ「体調が悪いんです」くらいしか、伝えられなくなってきているので、ここ最近は、メールの下書きに書き、それを見

せているんです。主治医の先生からは認知症の影響が出てきているとも、言われています。そのようななかで、今日は、武藤さんと吉田さんに、事前にインタビューしてもらい、お話を
する原稿をまとめました。また、ここ（台本）には、書いてありませんが、父も、いつも
僕のことを考えてくれて、面倒をみてくれて、本当に最愛の父です。

最後まで聞いてくださって、ありがとうございました。

◇■◇ 初の九州地方会を開催します！ ◇■◇

日時：2013年11月4日（月・祝） 13時～16時（予定）

12時より開場し、昼食をとることができます。昼食はご持参ください。

場所：熊本市保健所 熊本市中央区大江5丁目1番1号 ウェルパルクまもと4階

熊本市電「交通局前」下車

TEL :090-364-3186



中国・九州地方にお住いの皆さまには、個別にご連絡を差し上げます。遠方でもご参加
希望の方は、事務局までご連絡下さい。皆様とお会いできるのを楽しみにしています！



第二の告知 川野友美

【事務局より】 このところ立て続けに告知に関する相談が寄せられ、本当にみんな様々な状況の中で悩んでおられるんだなあと実感しています。その中にはたいへんに憂慮すべきケースもあり、悩んでいたところに川野さんからおめでたいメールが届きました。そこに書かれた「告知は二度するべき」という言葉にとても驚きました。

それぞれの状況によって告知のカタチは異なる、いやいや、同じ告知のカタチなどというものはありません。これから告知をせねばならない方々の、一つの道しるべとして川野さんのこの原稿も参考にさせていただければと思います。

※決してこのケースが「最良」だとか、「基本」であるというわけではありません。あくまでも、ひとつの家庭の実際にあった物語、としてお読みくださいね。



酷暑真っ盛りという8月に入ったある日、ミーコから突然「今年の秋に結婚する〜♪」と報告され、おったまげてしまった！なんと近々彼氏が挨拶に来るらしい。「あの小さかったミーコが結婚か〜」と胸がじ〜んとしたが、同時に緊張が走る。いよいよ第二の告知をする時期が訪れてしまった。

私はミーコに対するHDの告知は「二段階に分けて行おう」と考えていて、第一段階はまず「発病のリスクがある」と伝えるもの。これは以前にもお話ししたように、彼女が高校二年の時、無事に終えることが出来た。

そして、第二の告知の時期として考えていたのが、ミーコが結婚を決めた時。

「ミーコの授かった子が、万が一発病した場合、それはミーコ自身も100%発症することを意味する」という告知である。私がAt-riskの人たちからJHDのことで質問を受ける内容で一番多いのは、JHDが生まれる確率や初期症状についてなのだが、心配する対象が「子どものみ」という方が結構多い。

子どもが発病した時は、その親も発症するということだ。「子どもと自分自身の両方を心配しなければならない」ということを知っていてほしいのだが、この事実についてミーコにも伝える必要がある。これが本人にとってキツイ告知であることは言うまでもないし、私だって出来ればしたくない。

実際、明るく天真爛漫なミーコを見ていると、「これ以上ダメ押しのような告知をする必要があるのだろうか？」と何度も躊躇してしまう。ミーコから明るさを奪い、恐怖だけを植え付けることになれば本末転倒だ。だがそうまでしても、話さなければならない意味は「告知は親としての義務である」ということ、また「結婚において、ミーコの夫となる男性とそ



の親御さんに全てを話すことは、不可欠な条件」という二つの理由からだった。JHDの場合発症すれば、その親も同時に発症するケースが多い。そうなれば、配偶者は一気に二人の患者を抱えることになる。その配偶者の立場はJHDチーム全ての母達であり、私なのだ。

その境遇がどれほど辛いものであるか、身をもって知っているだけに、ミーコの彼とその親御さんには絶対に伝えなければならないと心底思うのである。知らずに伝えない事と知っていて伝えない事では、意味が全く違ってくる。後者は人としてこれほど理不尽なことはないと思うからだ。

とは言っても、話の内容があまりにも重すぎるため、いきなりミーコと彼の両方同時に話すことは避けるべきかもしれない。ミーコは「彼に自分のリスクのことは話してあるから、何でも言ってくれて大丈夫♪」と明るく言うが、もし「この話はしないでほしかった」ということがあった場合、後悔先に立たずである。

なにより、彼女が気づいていない事柄について話すことになるかもしれないので、事は慎重に進めたいのだ。そこでまず「ミーコだけに先に話しておきたいことがある」とお願いし、じっくり話をすることにした。

「生まれてくる子どもについて二人で話をしたことある？」と切り出し、ミーコが何処まで理解しているかを確認していくことからスタート。すると話をしていくうちに「生まれてくる子が発病する可能性があることは考えてるよ」とミーコが確信に触れてきた。もう私の心臓はバクバクである。これを機に話を更に掘り下げていく。

「そうだね。確率としては非常に低いことだけど、万が一起きてしまった場合について考えていてほしいんだ。それがどういうことを意味するか解るかな？」とドキドキしながら尋ねると、賢いミーコは一呼吸間を置いてすぐに「私も発病するってことか！！」と悟ってくれたのだ。

そこからもう一步踏み込んで、遺伝子検査をする気があるか再確認してみた。答えは何年か前に尋ねた時と同じ「No」。理由は「治療法が見つかってないのに検査をする意味があるの？」ということだ。まさに正論である。この決意を聞いて、私からミーコの彼にお願いしたいと思っていることを彼女に告げた。それは「知らないでいる権利」の固守である。

彼の親御さんからもし「遺伝子検査はしないの？」という素朴な疑問が出た場合、ミーコの立場では自分自身を守りづらくなるだろう。その時、私がしゃしゃり出ていくわけにはいかないのだ。彼にミーコのサポートをお願いしたいのだ。「検査は受けたくない」と希望するミーコの気持ちをフォローしてほしいのである。



遺伝子検査を受けるかどうか決めるのは本人だ。私から言わせれば、関係ない周りの人間がとやかく言うことではないし、たとえ親であっても許されることではない。「受けたくない。結果を知りたくない。」と怖がるat-riskの人に、「白黒ハッキリさせろ」と検査を強要することは、拷問に等しい行為である。

脅され、または「生まれてくる子のため」と理由をつけられ、無理矢理検査を受けさせた結果、陽性と出てしまった場合、将来確実に発病することを知ってしまった本人の心のケアを、勧めた人たちは責任を持って出来るのだろうか？「残念だったね・・・」の一言で終わりにしようとするのであれば、こんな無責任な行為はない。検査後の本人のサポートをする気の無い人達が、検査を要求するのは絶対にしてはならないと思うのだ。

こういったことを彼の親御さんに話せば、きっと次に孫の心配をされるだろう。「孫が発病のリスクを持つのでは？」とか「生まれてくる前にリスクを取り除く方法はないだろうか？」という質問が出てくるかもしれない。親バカである私は、ミーコが彼の実家へ挨拶に行った時、訊かれるであろう質問を出来る限り想像して、なるべくミーコのショックを和らげたいと、もう必死だ。その件についてもミーコに尋ねてみると「出生前診断はしない」とキッパリ否定。その理由について語った内容は、看護師らしい見解であった。「たとえ検査をして陰性という結果を得られたとしても、生まれてくる子どもは別の病気になる可能性もあるでしょう？ひとつを排除したからといって、子どもから全部の病気を取り除いてあげることは不可能だもん」

だから、検査をすることは意味を持たないと言うのである。確かにその通りだ。ここまで自分を俯瞰して物事を考えられるミーコを改めて尊敬してしまう。

だが一方で、「遺伝子検査をしない」という決断は、彼や親御さんに大きな不安を与えることになるため、ミーコは彼らに対して申し訳ない気持ちでいっぱいのようなのだ。様々な葛藤が渦巻く中、最大限の配慮を考慮した彼女は「もし万が一私が発病した場合、離婚してくれて構わないから」と、彼に伝えたい。その思いはとても深く、「私は、お母さんと一緒にこ～ちゃんをずっと見てきているから、病気の進行がどれほど早くて恐ろしいものか誰よりも知ってる。だから発病して壊れていく私を、彼に看病させるのは申し訳ないし迷惑かけたくないから、今まで一緒にいらただけで十分幸せだったよって言ってあげたいの」ということだった。大粒の涙をポロポロこぼしながら「ホントは離婚したくないし、ずっとそばにいたいんだけど」というミーコが不憫でならない。彼女にこんなリスクを持たせてしまって、親として本当に申し訳ない気持ちでいっぱいである。代われるものなら代わってあげたいのに、何ひとつ不安を取り除いてあげられない無力な自分が本当に不甲斐ない。改めてミーコに詫言ると、



「お母さん。私は産んで貰って感謝してるよ～」と笑顔で答えられてしまった。なんてイーコなんだろう！（親バカマックスですいません。。）

ミーコがここまで決意を固めているのなら、私もブレることは何もない。「彼に全て話して貰って全然構わないよ～」とミーコの承諾を得て、俄然パワーが漲ってきた。

そして迎えた当日。緊張した面持ちの彼氏が到着。キチンと正座をし、今にも口から心臓が飛び出そうな表情で彼なりの思いを話され、最後に「娘さんと結婚させて下さい」と丁寧に頭を下げて頂いた。

反対する理由など何もない。ミーコが好きになって結婚したいと思った男性が、同じようにミーコを好きになり大切に思ってくれてるのだから、親としては祝福するだけである。

「私のお願いはただひとつでね。ミーコは私の大事な宝物なんだ。だからこれから私と一緒に彼女を守ってほしい。」と伝えると、彼は今までこんなに真剣な顔をしたことない、というまなざしで「わかりました！」としっかり答えてくれた。

その後、「それではこれからちょっと重要な話をする。」と前置きをし、足を崩させ、私は時間をかけてHDについて彼に説明を始めた。話の理解力があり穏やかな性格の彼は、一通り話を聞き終わると、

「お話はよく解りました。自分は彼女が嫌がることはさせたくないし、万が一発病したとしてもその時考えればいいと思っています。それに発病しないかもしれないわけですから、起きないことを心配してもしようがないですし♪」とソフトな口調&笑顔で答えてくれて、感無量！

ほんの少しだけ抱いていた「メチャクチャ重いこの話を、ザックリとおおざっぱに受け止めて貰えれば・・・」というありえない期待を、みごとに叶えてくれた彼に大感謝である。

第二関門の「彼氏のお宅訪問」では、彼がHDについて簡潔に話し、ミーコの希望についてもキチンと親御さんに伝えてくれたおかげで、告知は大成功を収めたようだ。彼の親御さんからミーコが言われた言葉は、さすが親子！というほど彼と全く同じ内容だったそうである。逆に「今までツライ人生を歩んできて大変だったでしょう・・・」という暖か～い気遣いの言葉まで頂いたらしい。おまけに「そんなことよりも何処に行きたい？何が食べたい？」と言って、サッサとHDの話を切り上げるほど、ミーコを「カワイイ♪カワイイ♪」とメチャメチャ気に入って頂き、息子そっちのけで、彼氏の母と祖母によるミーコ争奪戦が連日繰り広げられたようだ。雄叫びをあげたくなるほど嬉しいこの展開に、ただただ涙が止まらない。最悪な事態を想定し、色々考え込んだ自分がアホみたいだが、取り越し苦労に終わってなによりであった。

こうして無事に第二の告知を終えることができホッとしているが、もしかしたらこの先ミーコが自分の人生を歩いていく中で、遺伝子検査に対する考えが変わることがあるかもしれない。だが私のすべきことは同じ。検査をするか、しないか、どちらを選択しようと、考え抜いて決断した彼女を、全力でバックアップするだけだ。

ふたりの結婚の予定は11月。ラブラブなふたりを見てると、こっちまで気持ちがホッくりする♪両家顔合わせの前に彼氏の母親と電話で話し、すっかり意気投合した私は、新しい親戚が増える喜びにワクワクしているところだ。

ミーコ、結婚おめでとう。幸せになるんだよ～。

◆■◇ 関東地方会を開催します！ ◆■◇

関東交流会を開催いたします。こそってご参加ください。

今回は、終了後に場所を移動して懇親会（会費 4,000 円程度）を予定しています。

日時：2013 年 12 月 7 日（土） 13 時 30 分～17 時（予定）

場所 大田区産業プラザP I O 6 階 *京浜急行「京急蒲田」駅より徒歩約 3 分
〒144-0035 東京都大田区南蒲田 1-20-20 大田区産業プラザ

TEL : 03-3733-6600 <http://www.pio-ota.jp/plaza/map.html>



- 1.京急蒲田駅東口（国道側）に出ます。
- 2.正面の道路（国道 15 号線）を、右側（川崎方面）に向かって歩きます。
- 3.歩道橋で道路を進行方向左側に渡ってください。

神経疾患ブレインバンクに関する意見交換会

国立精神・神経医療研究センター（東京都小平市）では、神経疾患ブレインバンクを運営しています。ブレインバンクとはどのようなもののでしょうか？ ホームページに書いてある説明には、以下のように書かれています。



脳や神経・筋肉の病気は医学の進歩によって、これらの病気の症状を改善・治療する各種の薬が開発されてきましたが、いまだに根本的な治療法は確立していません。

根本的な治療法を確立するには、病気の患者の死後脳を試料として研究し、脳の中で起こっている異常と病気の成り立ちを明らかにすることが重要です。これらの神経難病の原因究明と治療法の開発を目指す研究に提供することを前提として、人の死後脳組織を系統的に保存するための機関であるブレインバンク（Brain Bank：脳バンク）は、脳の病気を研究するためには欠かすことのできない機構ですが、残念ながら日本ではまだ十分に組織化されていません。

そこで、私たちは脳や神経・筋肉の病気を克服することを目指し、献脳生前同意登録ブレインバンクを設立しました。これは、脳や神経・筋肉の病気の研究を進めるためには、患者とご遺族の双方に死後脳を用いた研究の重要性とブレインバンクの活動に対する十分なお理解と同意を得たうえで、患者の亡くなられた後にその脳をブレインバンクに“提供（寄託）”していただくことが重要であると考えます。

今後、研究を活性化するという意味では、今後、HDでもブレインバンクをつくる必要性が増してくるでしょう。しかし、死後の脳の利用をめぐることは、慎重に考えなければならぬことも多いようです。そこで、まずはスタッフが勉強しようということになり、去る3月31日（日）に、国立精神・神経医療研究センターの村田美穂先生、齊藤祐子先生をお招きし、スタッフを中心とした勉強会を開催しました。

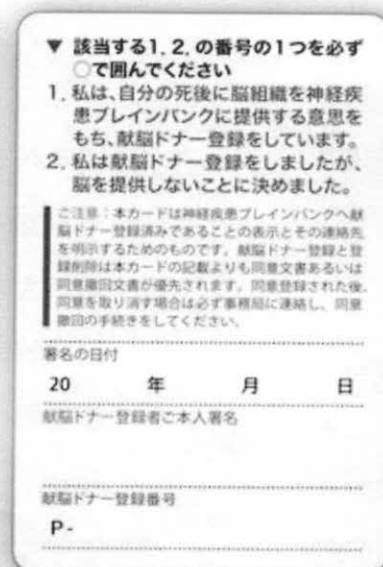
この勉強会に参加された伊藤さんから感想文をいただきましたので、ご紹介します。

3/31(日)「神経疾患ブレインバンクに関する意見交換会」に出席させていただきました。ブレインバンクとは、神経疾患など根本的な治療法が無い病気の原因解明のために、死後脳を保存する機関だそうです。原則として生前、本人の意思によりブレインバンクに登録して死後、病理解剖により脳を提供します。しかし、本人の意思に関係なく死後、家族により提供することも出来ます。もちろん、どちらも撤回することは可能です。

この活動には、「Gift of Hope」という言葉が使われています。その意味は、「後の世代の同じ病気に苦しむ人に希望という贈り物をする」という思いが込められているそうです。

自分の家族について考えてみると、本人の意思は確認できないし、家族の同意は得られるか？ 特に子どもに対して、どのように説明すればいいんだろう？ などなど不安なことがたくさん思い浮かんでしまいます。自分自身も、活動の意義は理解できても、「はい、わかりました」となかなか言えません。

目的は違いますが、臓器提供は、かなりの時間をかけて、今や健康保険証や運転免許証にも意思表示の欄があるほど普及しましたが、このブレインバンクについても、世間で認められるように、広報活動して頂きたいと思います。身近な病院や、マスコミで見聞きすれば少しずつ意識が変わるかなと思います。



ブレインバンクに関する資料請求先

〒187-8551 東京都小平市小川東町 4-1-1

独立行政法人 国立精神・神経医療研究センター内 ブレインバンク事務局

TEL 042-346-1868 FAX 042-346-1889

<http://www.brain-bank.org/brain-bank/index.html>



<すべてのお問い合わせ先>

〒108-8693 東京都港区白金台 4-6-1

東京大学医科学研究所 ヒトゲノム解析センター

公共政策研究分野内 JHDN事務局

事務局への電子メール jhdn@mbd.nifty.com

FAX 020-4622-3293

会員の方専用：相談電話 090-6373-5480

：相談電話へのメール jhdn-help@ezweb.ne.jp

<会費・寄付の振込先>

郵貯口座はるる 記号 10090 番号 72610961

日本ハンチントン病ネットワーク

三菱東京UFJ銀行口座 高田馬場支店 (普)1348857

ニホンハンチントンビョウネットワーク

掲載された文章・イラストの無断転用は禁じます