

## 第3回先天性大脳白質形成不全症 市民公開セミナー 報告書

先天性大脳白質形成不全症の診断と治療に向けた研究班

研究代表者 井上 健

【実施日】平成23年7月16日（土） 於 こどもの城9階研修室

【はじめに】厚労科研費（難治性疾患克服研究事業）「先天性大脳白質形成不全症の診断と治療に向けた研究」班の主催の患者家族を対象とした本市民公開セミナーは、今年で3回目の開催を迎えた。今年も例年通り、海の日連休初日の土曜日、7月16日に開催された。今回は、3回目ということもあり、いくつかの点で新たな試みを行った。まず会場を変えたこと、そして外部からの招待講演を入れたこと、である。もう一つ、本セミナーの特徴は、親の会の設立の準備のサポートであるが、今回正式に親の会を発足させ、その運営会議が行われた点が特筆すべき点である。今年も多く参加者に恵まれ、盛会となった。また、たくさんのボランティアの方にお手伝い頂き、円滑に会を運営することが出来た。会を盛り上げてくださったこれらの参加者の方々に感謝するとともに、ここに本セミナーの報告をする。

### 【会場】

今年は、会場を都心に移し、青山こどもの城で行った。これまでの2回は、研究班員の所属医療施設である神奈川県立こども医療センターで行っていた。これは、手伝いのスタッフの確保のしやすさ、患者さんに万が一の異変が生じた場合の医療的対応のしやすさ、ビデオカメラなど機材の確保や様々な必要物品の調達がしやすいことなど、いくつかの利点があった。反面、交通の便のわるさ、同じ場所で行うことに伴うマンネリ化、こども達が退屈してしまうなどいくつかの問題点が指摘された。そこで今回、病院施設から飛び出し、こどもの城でセミナーを行うことにした。都心であり交通の便が良いこと、観光も含めて旅行が出来ること、併設するプレイホールでこども達が思う存分遊べること等の利点があった。また、ホテルを併設しており、宿泊を希望する家族には便がいいこと、障害者（児）への対応や理解に優れている施設であることも大きな利点であった。一方で、会場費や駐車場代などのコストがかかること、手伝い人員の確保や機材物品の確保が困難なことなどが不利な点であった。会場は、9階フロアの3つのスペースを使用した。150人収容の大きな研修室は本会場として用いた。それ以外に30人収容程度の部屋を2つ使用した。1つは、

退屈した子ども達が遊べるように、おもちゃをおき、ウレタンマットを9枚（3 m x 3 m）敷いておむつ交換のためのスペースを設けた。もう一つは、開場前の待合室兼スタッフの控え室として使用した。

#### 【参加者】

研究班より伝えられたセミナー開催に関する準備段階での情報は、逐次、親の会の連絡網により伝播された。また、5月に行われた小児神経学会の会場にチラシを配置した。こういった広報活動が例年通りおこなわれ、今回も27家族76名の参加があった。ボランティアやスタッフを含めると約100名の参加者となった。参加して頂いた家族の多くは、患児を連れて来ていることも大きな特徴であった。今後、サマーキャンプのような活動へも発展させることが出来るのではないかと思われた。また、セミナー5日前に確定診断を受けた家族から、病児を亡くされた家族まで参加されており、このセミナーが病児を取巻く様々なライフステージの方々が、その情報や思いを共有できる場になりうることが示された。

#### 【運営スタッフ】

会場の設営、物品の買い出し、受付案内、託児係などについて、班員以外に13名がボランティアとしてお手伝いしてくださった。内訳は、神奈川県立こども医療センターの遺伝カウンセラーと医師、国立精神・神経医療研究センターの研究者、お茶の水女子大遺伝カウンセラーコースの学生、津田塾大学の学生、玩具福祉学会員などである。慣れない会場でのセミナー運営であるにも関わらず、非常に円滑に会の運営を終えることが出来たのは、彼らの力に依るところ大であった。特に、今回初めて導入した託児（下記）に於いては彼らの力なしにはなし得なかったことであり、今回のセミナーの成功の大きな要因となった。

#### 【講演】

講演は、セミナーの前半に3名の講演者により行われた。まず、研究代表者の井上 健により、先天性大脳白質形成不全症に関する疾患に関する解説と研究班で行われている研究の成果についての概要の説明を行った。次に、招待講演の1題目として慶應大学生理学・小児科の沼澤医師により、先天性大脳白質形成不全症のiPS確立と今後の臨床応用に関する講演が行われた。沼澤医師は、大学院生として自らiPS細胞の確立と分化誘導実験を手がけており、その困難に立ち向かう熱意が伝わる講演内容であった。次に、玩具福祉学会・小学校教員の堀田さんによっておもちゃを用いた障害児のケアについての講演が行われ

た。堀田さんは重度障害を持つ脳性麻痺の母であり、これまでおもちゃを用いて重度の運動および知的障害のあるこども達のコミュニケーション能力を引き出す試みを行って来ており、その経験について講演した。講演はすべて、班員の小坂によりビデオ撮影され、後日 DVD に編集され、参加した家族や参加できなかった家族など、希望者に無料で配布される予定である。

#### 【こどもの城プレイゾーンでの託児】

今回の会場の大きな特徴は、こども達が遊ぶための充実したプレイゾーンを併設していることである。こども達がセミナー中に退屈してしまえば、両親はセミナーに集中することが出来ない。そこで、今回はボランティアの託児スタッフがこども達をプレイゾーンに連れ出し、保護下に思う存分遊ばせる、という試みを行った。監督として、研究班員の出口医師がボランティアのメンバーを統括し、臨機応変に対応を指示したため、円滑に託児を行うことが出来た。託児に関しては、申込書を作成し、これに各児に関する注意点や万一の際の連絡先も記載して頂いた。託児に参加したこどもは 10 名であった。当初は、健常児のみの対応を予想していたが、実際には比較的軽症の患児も 4 名参加した。患児も楽しく過ごすことが出来たのは予想外の大きな収穫であったが、準備段階で患児の託児に関してのアナウンスに配慮できなかったのは次回への反省点となった。

#### 【親の会】

セミナーの後半は、親の会を中心とするセッションとなった。まず、講演内容を含め、参加者から医師や医療などに関する質問を受けた。主に自身の患児に関する質問が主であったが、内容は病状や治療、リハビリ、遺伝など多岐にわたるものであった。それぞれについて、その分野を得意とする研究班員が丁寧に答えた。多くは複数の患児に共通してみられる問題点であり、質問者のみならず、聴いている家族にも役立つ情報が多かったようである。次に、スタッフの西川遺伝カウンセラーより、昨年度のアンケート調査の結果の報告と本年度のアンケートへの調査の依頼があった。最後に、親の会の事務局を努める藤原さんより、親の会設立に関する報告と趣旨説明、今後の検討事項、活動の内容に関する説明などが行われた。今後、組織的な活動を展開していくために、複数の事務局のメンバーが必要になると考えられるため、その呼びかけが行われた。最後に、招待講演者からのコメント頂き、研究代表者の挨拶をもって終了となった。

## 【まとめ】

今回も例年通り、多くの患者さんご家族の皆様に参加頂き、班員ともども疾患について勉強をする場を持てたことは、非常に有意義であった。また、家族同士、あるいは医療研究者と、実際に会って生の声を聴き、交流するという本セミナーの目的は、達成することが出来た。今回、初めて託児を導入し、こども達も楽しみながらセミナーに参加出来た点、外部からの招待講演により新しい話題を取り入れることができた点は、今年度のセミナーのユニークな成果であった。

研究班の活動が最終年度を迎え、来年度以降、経済的な裏付けがない状況での開催も考慮せねばならないが、「来年も是非」という参加者全員の意思確認は出来たと思われる。本セミナーの主催も、親の会が担っていけるよう、今後もその成長を支えていきたい。