

Fabry NEXT 通信

2015 年 1 月 23 日
第 5 巻、第 3 号
Vol.19

交流会レポート

第 11 回 Fabry NEXT in 名古屋

- ・「患者さんに薬が届くまで」
 - ・ 特別企画「落語会」
 - ・ ワークショップ
「ファブリー病の診断から治療まで」
- 患者・家族へインタビュー

事務局より

活動報告（8～12 月）

今後の予定



2015 年が始まりました。
今年もよろしくお願いします。

今年度 3 回目の
FN 通信をお届けします。

Fabry NEXT 事務局

E-mail info@fabry-next.com

URL <http://fabry-next.com>

Facebook <https://www.facebook.com/FabryNEXT>

Twitter <https://twitter.com/FabryNEXT>

郵便物宛先 〒100-0004 東京都千代田区大手町 1-7-2 東京サンケイビル 27F シナジーバ

※『**Fabry NEXT**（ファブリーネクスト）』は、
患者同士が気軽に語り合える場を作るため、2011 年 4 月 1 日に発足した患者支援団体です。

第13回 Fabry NEXT 交流会 in 名古屋 ～落語で笑って健康に！みんなおいでよ、ファブリー病交流会～

日時：2014年12月6日（土）11:00～16:30

場所：名古屋セントラル病院 2階多目的ホール

参加対象：ファブリー病に関心のある方

主催：患者支援団体 Fabry NEXT

共催：Sakura の会

参加者数：約 70 名

午前プログラム記録 司会：坂本さん

ジェンザイム・ジャパン株式会社 太田さん

「酵素製剤ができるまで」と題して酵素製剤（遺伝子組換え）の製造工程等について、ご説明いただきました。



<内容> 2014年4月に開催された Sakura の会スライド

1つの細胞が時間をかけて数千から数万に培養され、1人の患者さんの使う製剤には数億個の細胞が必要になることや、製剤になるまで120日程度の時間が必要なことをご説明頂きました。最後には、ジェンザイム・ジャパンさんより、約2年9ヶ月の供給不足問題について謝罪とご説明をいただきました。

供給問題の経緯：製造工程の中でウイルスが混入してしまいました。原因を追究し、新しい製剤の製造を開始したが、同じワーキングセルバンクを使用しても、同じように製造できないこともあり、復旧するまでに時間がかかりました。

<Q&A>

質問：供給不足問題を受けて、現在はどうなような対策をしていますか？

回答：現在は、新しい工場を作ってファブリー病の製剤のみを製造しています。また、過去に使用していた工場でも他の製剤を製造しており、どちらもファブリー病の製剤を製造できるようになっています。

質問：最初から2つ工場があれば良かったのでは？と感じますが。

回答：希少疾患であり、製造する製剤量も多くないため、2つの工場を持つことはできなかった。リスクマネジメントができていなかった。

質問：同じワーキングセルバンクでも、同じように製造できなかったと言われたのですが、元気がないセル

バンクがないように対策等はされていますか？

回答：色々なタイプを作っているので、大丈夫です。同じワーキングセルバンクでも、同じように製造できなかったのは、調査等で製造工程の一部を停止する必要等があったということがあります。

<患者さんからの感想>

製剤ができるまでに時間がかかることを知ることができ、また、自分たちが使用している薬について考える機会になりました。

午後交流会プログラム記録 司会：坂本さん

第一部 特別企画「落語会」

上方落語協会から上方落語会の若手ホープである林家愛染（あいそめ）さんと月亭八斗（はつと）さんに、落語を披露していただきました。

演目：「動物園」（愛染さん）

「青菜」（八斗さん）



月亭八斗さん（前列左から3人目）、林家愛染さん（八斗さんの隣）と一緒に♪

「名古屋セントラル
病院」と
書かれた額、とても
素敵でした

弟子入りの話の所では、生活の中に取り入れられる話で良かったと思いました。

大阪に帰った時に、2人の落語を聞きに
いきたいです。

生の落語を初めて
聞いて、お話がとても
わかりやすくおもしろ
かったです

第二部 ワークショップ「ファブリー病ってなあに？」

その1 講演

名古屋セントラル病院血液内科/ライソゾーム病センター長の坪井一哉先生より、ファブリー病入門“ファブリー病の診断から治療まで”と題して、ファブリー病についてわかりやすく説明していただきました。

<内容>

ファブリー病は遺伝子に異常があって酵素ができず、その酵素ができないことによって、心臓や腎臓など様々な臓器に障害がでます。また、代謝物が蓄積する病気なので、加齢とともに病状が進行してきます。酵素補充療法は酵素を入れることで、たまっていた代謝産物を分解します。これによって病状の改善が得られます。大切なことは、早く病気をみつけて適切な時期に治療することです。

<Q&A>

質問：痛みについてですが、年齢と共に減少しているように感じます。何故でしょうか？

回答：痛みは、代謝産物が蓄積することにより、痛みの神経や指先などの痛みを感じるところが傷害されておこります。年齢と共に痛みが減少しているように感じることはありますが、良くなったわけではありません。痛みの感覚が麻痺してしまった可能性が考えられます。治療することにより痛みが改善されてきます。また、治療開始のころ、感覚が戻ってくるために痛みを感じる人もいますが、治療を継続することにより改善してきます。大切なことは、治療を継続することです。

質問：早期発見とは具体的に何をしていますか？健康診断や学校での定期健診でファブリー病等の確認項目をチェックしているわけではないので、何か工夫していますか？血液を調べたらわかるのでしょうか？

回答：まだまだ議論されている段階ですが、小学校の検診や新生児のスクリーニング検査も検討されています。ただ、ファブリー病という病気の知名度がとても低く、心臓や腎臓に障害があっても医師が病名をしななければ診断には結びつきません。まず第一に、多くの医師や一般の人たちに病気のことを知ってもらうことが大事です。患者会や製薬会社のホームページ等で病気のことを調べる方もいます。色々な場面で、病気の啓発活動をする必要があります。当院にも、一般の人が自分でファブリー病を疑って受診され、診断に結びついた方が何人かいます。大切なことは、早く病気をみつけて適切な時期に治療することです。



坪井先生より、ライソゾーム病の周知と早期発見、治療の推進・維持の願いが込められた シルバーウィングについての説明をしていただきました。



その2 患者・家族ヘインタビュー

患者支援団体 Fabry NEXT の紹介後、実際に患者さんや家族からお話をうかがいました。

患者さん	初期症状	診断のきっかけとなった症状	診断された診療科
Fさん		角膜混濁	眼科
Aさん	夏の体調の悪さ、手足の痛み		小児科
Bさん	身体を動かすことが辛くなった、	手足の痛み、汗をかけない	膠原病科
Rさん	発熱時の手足の痛み	角膜混濁	眼科
Yさん		腎臓障害	腎臓内科

<Q&A> ※質問に対し、一人ずつ答えていただきました。以下の回答は、その一例です。

質問：手足の痛みについて、どのように対処していますか？

回答：基本的には冷やします。ただ、冷やすことで痛くなることもあります。冬でもたくさん歩くと痛くなることもあります。冬では狭い範囲で、チクチクと痛みがでます。テグレトールを飲んでコントロールしているので、飲み忘れると調子が崩れることもあります。

質問：遺伝病ということについて、どのように受け入れや家族への説明をしていますか？

回答：自然に伝わって理解しています。診断を受けて、自分自身も家族も素直に受け入れました。

質問：子どもに遺伝していますが、いつ、どうやって本人に病気のことを伝えたらよいか悩んでいます。

回答：私もとても悩みました。同じ病気の方と実際に会って、その元気な姿に不安が軽減しました。



感想（参加者アンケートより）

- 発病時の事がわかり、とてもよかったです。診断時の事も知る事が出来て、誰かその様な人にお知らせしたいと思っています。先生と患者さん、病院のみな様のあたたかさを感じました。
- 病気の受け止め方が我が家とは違いがあり驚きました。薬により痛みはよくなったが、就職の事、結婚の事等、悩みが付きません。

- ファブリー病の「早期発見」のシステム化が必要だと思いました。
- 生の落語を初めて聞いて、お話がとてもわかりやすくおもしろかったです。
- たくさんの仲間がいて心強いです。
- 病気は違って交流会にはこれからも出席したいと思います。
- 患者さん、ご家族の方のチームワークが出来ていてとてもすてきです。そしてみなさんが前向きで感動いたしました。
- 普段は医療者としてファブリー病の方と関わっていますが、患者さんの思いや困っていることを知ることができてよかったです。患者さんの生の声が聞けて新鮮でした。
- 病院でお目にかかる患者様が抱えている病気に関して、あまりにも無知であったことに気づきました。
- 知名度がまだ高いことや、他者から見えにくい症状など、社会的にも辛い病気だということがよく分かりました。「原因不明です」と、わからないまま症状で苦しんでいる方に寄り添えるような知識、姿勢を、一医療者として磨くべきと感じました。

事務局より

たくさんの方にご参加いただき、大盛況となりました。生の落語は、楽しかったですね。八斗さんと愛染さん（ラブリンさん）のお話に引き込まれました。坪井先生によるファブリー病についての講演は、「今までで一番わかりやすかった」と、とても好評でした。患者さんそれぞれの体験や気持ちを聞いた「患者・家族へのインタビュー」。ファブリー病と診断されたきっかけは様々で、病気の受け止め方も人によってずいぶん違うと知りました。

患者、家族だけでなく、病院のスタッフの方、企業や行政の方、他の患者会の方、別の病気で通院中の方、一般の方…等々多くの方に出会え、みなさんのおかげで有意義な時を過ごすことができました。

みなさんありがとうございます！



2014 年度 活動報告 (8 月～12 月)

☆NPOアドバイザー専門講座

「広報・情報発信」 受講

◇日時：8月27日（水）19：00～21：00

◇場所：名古屋市市民活動推進センター 集会室

◇講師：織田元樹氏（特）ボラみみより情報局代表理事

◇テーマ：「人に伝わる広報」

地球市民交流センター



愛難連のブース「己書道場」

☆第19回日本難病看護学会学術集会 参加

◇会期：8月29日（金）30日（土）

◇会場：広島国際大学呉キャンパス

◇会長：秋山智（広島国際大学）

◇テーマ：難病患者の社会参加と生活設計

☆第23回「今後の難病対策」関西勉強会 in大阪 参加

◇日時：9月15日（月・祝）13：15～16：30

◇場所：クレオ大阪中央 3階

◇テーマ：第一次指定難病了承！

新制度の具体的内容についての意見交換会

☆Fabry NEXT通信vol.18（2014.8号） 発送 （8月下旬）

☆平成26年度愛難連第3回総会 参加

◇日時：9月7日（日）13：00～15：00

◇場所：あいちNPO交流プラザ

◇議題：難病連大会（11/5）準備、JPA東海ブロック会議（11/11-12 難病新法について）愛知県難病相談室 患者・家族の集い など

☆平成25年度患者・家族のつどい

第3回 障害年金勉強会 参加

◇日時：9月24日（水）14：00～16：00

◇場所：愛知県医師会8階会議室

◇講師：愛知県社会保険労務士会 岡戸満寿美氏

◇内容：

「障害年金って？ー障害年金の仕組みを知るー」

◇感想：知らないと損をする「障害年金」。対象なのに気づかず申請していない患者さんがいるかもしれません。就労のしにくさ、生活しづらさを感じている方は、要チェック！

☆9月オフ会 開催

◇日時：9月11日（木）13：00～15：00

◇場所：ドトール名古屋セントラル病院店

◇参加者：5名

◇話題：難病法・難病指定医について ハローワーク利用の感想 名古屋交流会（12/6）の計画 など

☆NPOアドバイザー専門講座

「助成金入門」 受講

◇日時：9月24日（水）19：00～21：00

◇場所：名古屋市市民活動推進センター 集会室

◇講師：織田元樹氏（特）ボラみみより情報局代表理事

◇内容：「はじめての助成金」

☆愛フェス2014 参加

（市民とNPOをつなぐ社会貢献イベント）

◇日程：9月13日（土）～14日（日）

◇会場：愛・地球博記念公園（モリコロパーク）

☆あいちモリコロ基金 募集説明会 参加

◇日時：9月25日（木）14：00～15：30

◇場所：あいちNPO交流プラザ会議コーナー
（ウィルあいち2階）

☆とちぎ難病相談支援センター 訪問

& 第2回宇都宮交流会 参加

◇日時：9月26日（金）13：30～16：00

◇場所：栃木県庁本館5階

◇内容：宇都宮交流会代表「NB8さん」と一緒にセンターへ。「なんびょうサポートとちぎのつどい」前日でご多忙の中、意見交換させていただきました。交流会の話題は、障害年金・患者の就労・今後の活動など。

☆VHO-net 進行役アサーション

スキルアップ研修 参加

◇日程：9月27日(土)～28日（日）

◇場所：アポロ・ラーニングセンター

（ファイザー株式会社・研修施設）

◇目的：会議におけるファシリテーションとアサーションのスキルを理解し、効果的・効率的な会議運営のスキルを習得する

☆あいちモリコロ基金 個別相談

◇日時：10月1日（水）13：00～14：00

◇場所：あいちNPO交流プラザ
（ウィルあいち2階）

☆第19回日本ライソゾーム病研究会 参加

◇日時：10月3日（金）～4日（土）

◇場所：東京慈恵会医科大学

※患者会シンポジウムでは、FabryNEXTの紹介と医師・行政の方々への要望を話す機会をいただきました。

☆10月オフ会 開催

◇日時：10月9日（木）13：00～15：00

◇会場：ドトール名古屋セントラル病院店

◇参加者：3名

◇話題：難病対策と特定疾患受給者証更新手続
名古屋交流会の計画 など

☆第3回 Fabry NEXT 交流会 in 岡山 開催

◇日時：10月11日（土）13：30～16：30

◇場所：岡山市勤労者福祉センター3階小会議室

◇参加者：12名

◇内容：ファブリー病入門、難病対策、社会資源の紹介、ファブリー病Q&A、就労 等



☆製薬協患者団体セミナー 参加

◇日時：10月22日（水）14：00～17：00

◇場所：大阪第一ホテル6階モナーク

◇テーマ：「よりよい患者団体の活動に向けて」

◇講師：山岡義典先生（助成財団センター理事長/
日本NPOセンター顧問）
「患者団体に求められる組織基盤の強化」

☆平成25年度患者・家族のつどい

第5回 難病患者さんの就労勉強会 参加

◇日時：10月24日（金）10：00～12：00

◇場所：愛知県医師会8階会議室

◇講師：愛知県社会保険労務士会 岡戸満寿美氏

◇内容：「難病患者さんが就労する上で
知っておきたいこと①」

☆VHO-net ワークショップ 参加

◇日程：10月25日(土)～26日（日）

◇場所：アポロ・ラーニングセンター（東京）

◇テーマ：協働

☆「井手口直子のメディカルカフェ」 収録

◇日時：10月27日（月）15：00～（11/12放送）

◇場所：ラジオNIKKEI（東京：虎の門）

◇内容：
今月の特集「希少性疾患の現状と治療を考える」

☆お一たむせみなー 参加

ALD GLD MLD合同セミナー実行委員会主催
◇日時：11月2日（日）13：00～16：00
◇場所：大阪市立大学医学部学舎棟18階会議室
※超稀少難病の患者・家族会が協力して開催されたセミナーです。

☆愛難連大会（第42回定期大会）

◇日時：11月3日（月）13：00～15：30
◇場所：ウィंकあいち901号室（名古屋）
◇内容：講演
「難病対策の法制化の概要」 小木曾尚登さん
（愛知県健康福祉部保健医療局健康対策課主幹）
「嬉しいことばが身体も喜ぶ」 木村まさ子さん

☆11月オフ会 開催

◇日時：11月6日（木）13：00～15：00
◇場所：ドトール名古屋セントラル病院店
◇参加者：5名
◇話題：遺伝カウンセリング 難聴

☆第3回若手医療者学びの会in中京 講演

◇日時：11月9日（土）14：00～18：00
◇場所：愛知県青年会館第9会議室（中区栄）
◇テーマ：「納得・安心の医療を考える」
◇進行役：鈴木信行さん（患医ねっと代表）
◇内容：講演・グループディスカッション

☆第56回日本先天代謝異常学会 参加

◇会期：11月13日（木）～15日（土）
◇場所：江陽グランドホテル（仙台）

☆KSB第12回ブラッシュアップ研修 参加

◇日時：11月16日（日）10:00～16:30
◇場所：エーザイ株式会社社会議室（東京）

◇内容：患者スピーカーの講演（2人各30分）
講演について深めるディスカッション（15分）
参加者からのフィードバック（15分）

☆第4回FabryNEXT交流会in大阪 開催

◇日時：11月22日（土）10：00～15：00
◇場所：大阪大学医学部
附属病院1階喫茶スペース
◇参加者：7名
◇話題：症状、仕事、
治療、家族への思い 等



☆VHO-net 東海学習会 参加

◇日時：11月30日（日）11：00～16：00
◇場所：ウィルあいち
◇テーマ：ヘルスケア関連団体がVHO-netに
求めていることを考える

☆第13回FabryNEXT交流会in名古屋 開催

◇日時：12月6日（土）11：00～16：30
◇場所：名古屋セントラル病院2階多目的ホール
◇内容：落語会・ワークショップ

☆12月オフ会 開催

◇日時：12月11日（木）13：00～15：00
◇場所：ドトール名古屋セントラル病院店
◇参加者：3名
◇話題：12/6の振り返り 急な入院時の対応

☆VHO-net 東海学習会 運営委員会 参加

◇日時：12月21日（日）13：30～16：00
◇場所：愛知県難病団体連合会 事務所
◇内容：来年度の事業計画について

☆Fabry NEXT 打ち合わせ

◇日時：12月26日（金）
◇場所：ドトール名古屋セントラル病院店
◇内容：2014年度会計、助成金申請

今後の予定

交流会・オフ会

1. 第12回 Fabry NEXT 交流会 in 東京

- ◇日時 2015年1月23日(金) 13:00~15:00
◇場所 レストラン「シャングリ・ラ」(新橋愛宕山東急イン1階)
◇定員 6名
◇申込 1月21日(水) 締切

2. 第13回 Fabry NEXT 交流会 in 東京 (Part1)

- ◇日時 2015年2月21日(土) 11:30~14:00
◇場所 レストラン「シャングリ・ラ」(新橋愛宕山東急イン1階)
◇定員 6名
◇申込 2月11日(水) 締切

※東京慈恵会医科大学 小児科 大橋十也先生にお越しいただきます。診察室では聞けないことを、一緒に話しませんか?

3. 第13回 Fabry NEXT 交流会 in 東京 (Part2)

- ◇日程 2015年2月21日(土)
◇テーマ 「こんな保険があったらいいな」
◇定員 6名
◇申込 2月11日(水) 締切

※交流会(Part1)終了後、喫茶店へ移動。保険のプロをお招きする予定です。保険について情報交換しましょう。

4. オフ会の予定

- ◇日時 毎月第2木曜日 13:00~15:00
◇場所 ドトールコーヒー名古屋セントラル病院店

※次回は、2月12日。

(以後、3月12日・4月9日・5月14日)



~~~~~ 【共通事項】 ~~~~~

- ★参加費：無料(飲食代は各自ご負担をお願いします)
- ★対象：患者、家族、医療者、ファブリー病に関心のある方
- ★申込方法：お名前と連絡先(電話またはメール)を事務局までご連絡ください。受付は先着順。(オフ会は申込不要)

総 会

◇2015年度 Fabry NEXT 総会

- 日時：2015年4月4日(土)
11:30~12:00
場所：名古屋セントラル病院
1階特設会場
内容：2014年度活動・収支報告、
2015年度活動・収支計画

セミナー

◇第6回 Sakura の会

- 日時：2015年4月4日(土)
13:00~17:00
場所：名古屋セントラル病院
1階特設会場

※Sakura の会

2005年に名古屋セントラル病院の有志(医師、看護師)の勉強会『LSD 勉強会』として発足した。その後、患者からの要望により、2010年、新たに『Sakura の会』と名称を変更し、医療者だけでなく患者も参加できる勉強会に形式を変更した。『Sakura』の由来は、患者の方々が会の名称に“ファブリー病”が含まれることを好まなかったことから、名古屋セントラル病院の記念樹の桜にちなみ『Sakura の会』として発足し、桜花の咲く4月に定例の勉強会を開催している。



Fabry NEXT 事務局

<http://fabry-next.com>

info@fabry-next.com

〒100-0004

東京都千代田区大手町1-7-2

東京サンケイビル27F シナジーバ