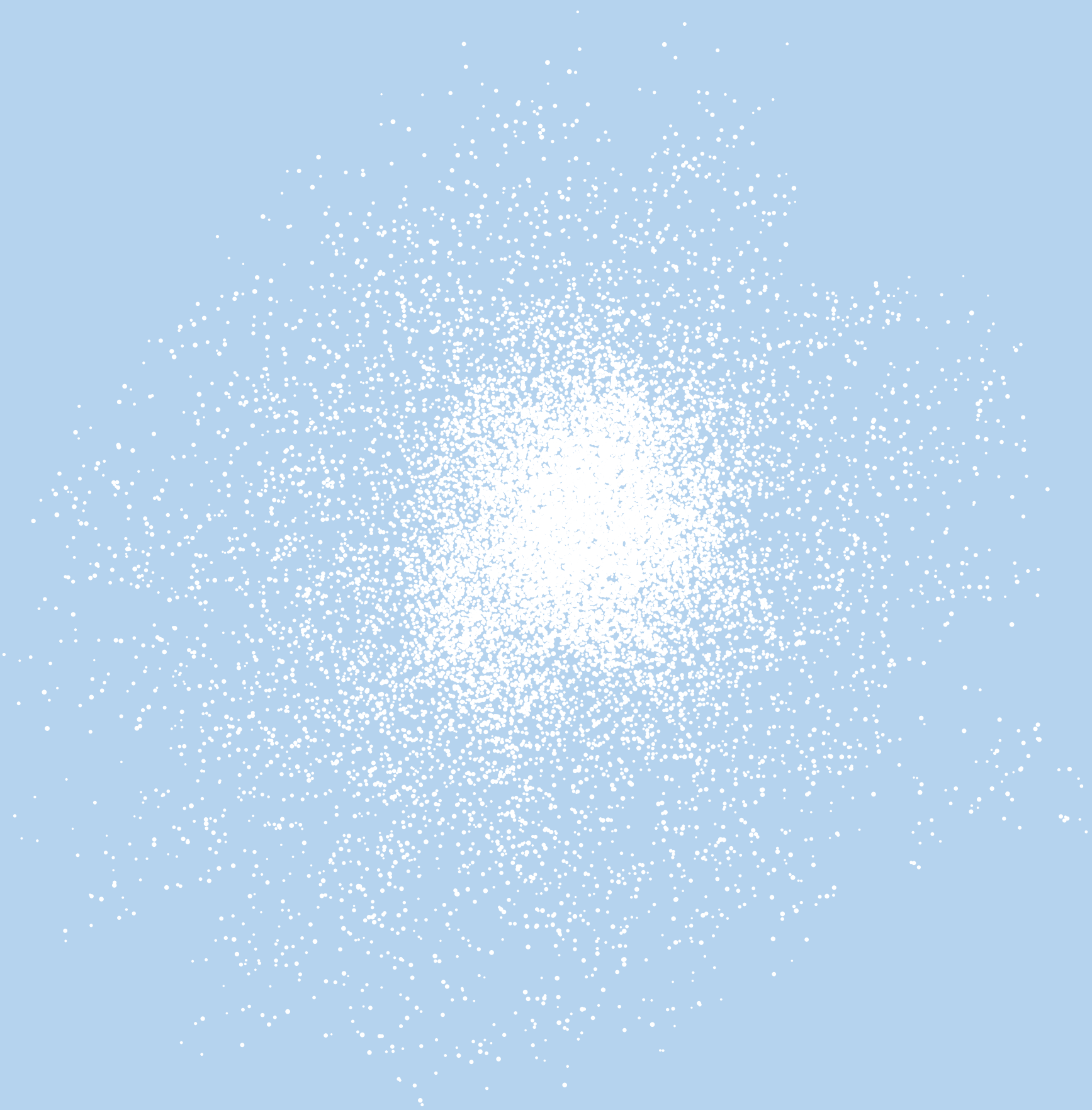


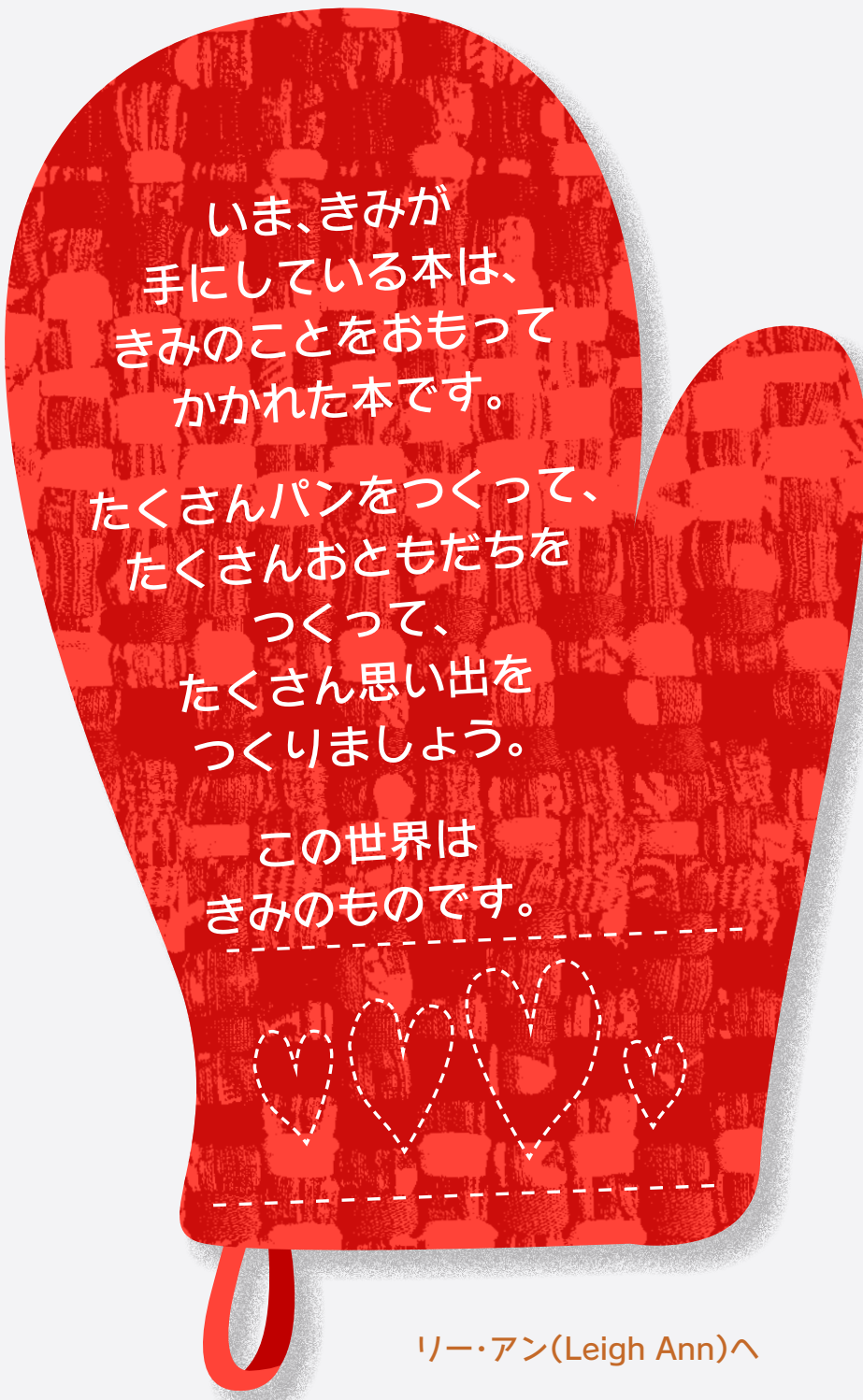
みんなだいすき



パンと まちのみんなと なんこつむけいせいしょう 軟骨無形成症

文:アaron・ハラウェイ(Aaron Hallaway)
絵:パスカル・カンピオン(Pascal Campion)
デザイン:ジェレミー・ロザリオ(Jeremy Rosario)





いま、きみが
手にしている本は、
きみのことをおもって
かかれた本です。

たくさんパンをつくって、
たくさんおともだちを
つくって、
たくさん思い出を
つくりましょう。

この世界は
きみのものです。

リー・アン(Leigh Ann)へ

あなたはみんなに
インスピレーション与える
太陽であり、暗闇の中の灯です。

どうもありがとう。

ソフィア

きょうは

「みんなだいすき」
まちの
パンまつりの日!

レオ



ハルキ



ソフィアとレオとハルキとエマは、それぞれじぶんのおきにいいパンをつかって、きんじょのひとたちと一しょにたのしむことになっています！

エマ






ソフィアはおともだちとあえるのがうれしくてたまりません。でも、そのまえにベッドをきちんと ととのえないとね。



レオはちょっぴりふあんなきもちです。だってパンをつくるのははじめてだから。でもだいじょうぶ。さいこうにカッコいいお兄ちゃんのマットがてつだってくれるからね。



ハルキはわくわくして
ちっともねむれませんでした。
もうきがえをはじめているよ!

エマは きのうお姉ちゃんと 妹といっしょ
におそくまでおきていたので、
お父さんがおこしにきました。

**「かわいい
おじょうさん、
もう おきる
じかんだよ」**

とお父さん。





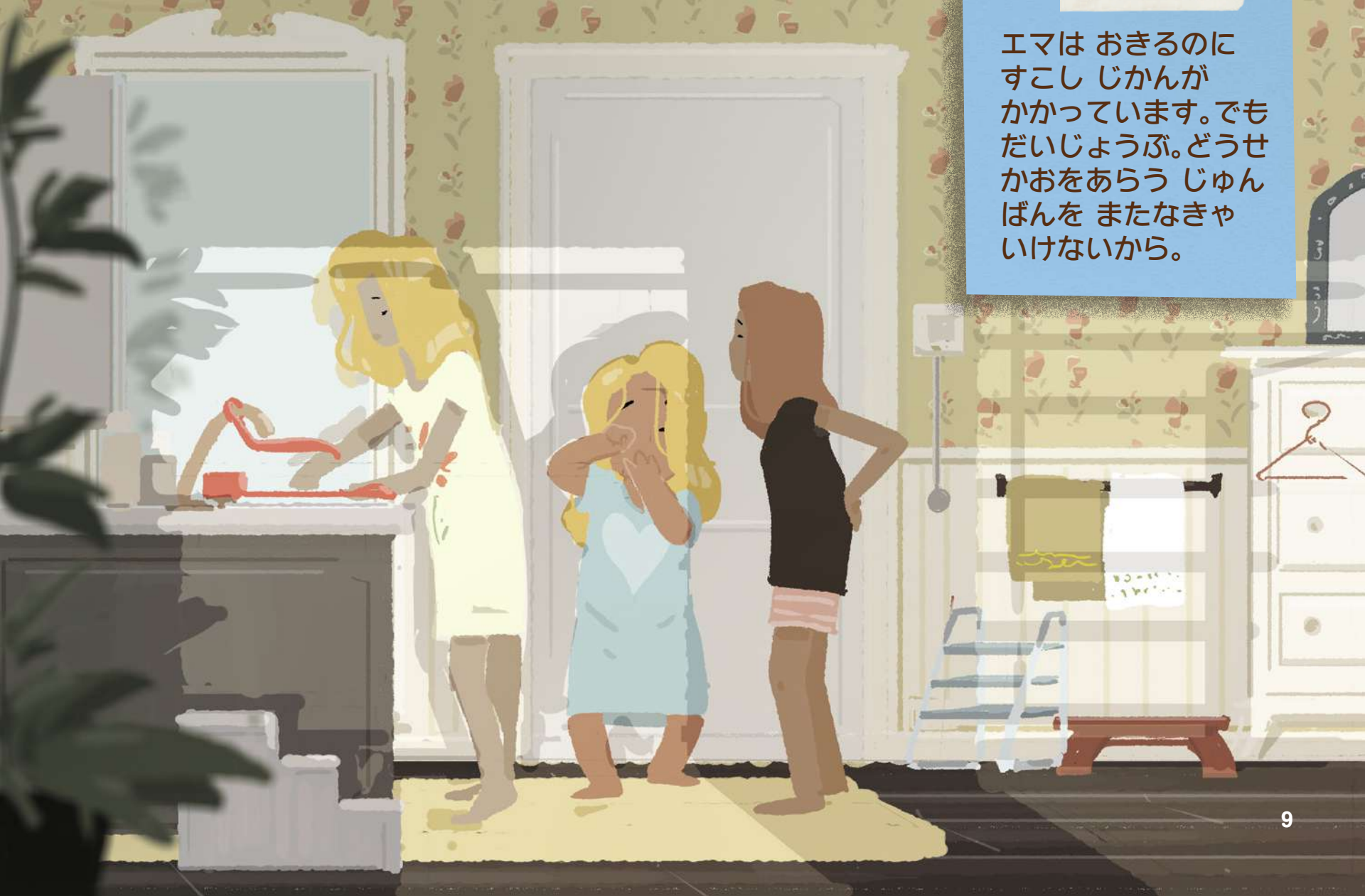
ソフィアは おともだちのために、
さいこうのパンをえらぼうと
いっしゅうかんずっと どれに
しょうか かんがえていました！



マットがレオのかみを
カッコよくととのえています。
「こうすると ふあんな
きもちが すこし
かるくなるんだ」とマット。



エマはおきるのに
すこしじかんが
かかっています。でも
だいじょうぶ。どうせ
かおをあらうじゅん
ばんをまたなきや
いけないから。



A young boy with dark hair, wearing a grey shirt and brown pants, is running happily towards the right. He has a brown backpack with a blue book and a red star on it. The background is a kitchen with wooden cabinets, a window with a view of a house, and a large green plant on the left. The scene is brightly lit with shadows on the floor.

「みんなおきて!

きょうは
パン
まつりの
日だよ!!

ハルキは 大きなこえで
そういいながら
キッチンにむかいます。

「ソフィアは どの
パンをつくることに
したの？」と
お母さんが
ソフィアにたずね
ます。

えがおでふりかえった
ソフィアの口には
レシピがくわえられて
います！

「あら いいわね、
わたしも
そのパン
だいすきよ」

とお母さん。

「じゃあ、
やきがまに火を
つけましょう」

「その ボウル

ぜったいつかわなきや
だめなの？」
と マットがたずねます。

「おばあちゃんは
いつも これを
つかっているんだよ！」

とレオ。

ハルキは わくわくしすぎて お父さんとお母さんが
やってくるまえにつくりはじめてしまいました！

キッチンが もう しっちゃんかめっちゃんか！



ようやく、みんながおきて
キッチンにやってきました。
いよいよ、パンづくりのはじまりです！

エマは エマのうちごじまんのプレッツェル
をつくっています。

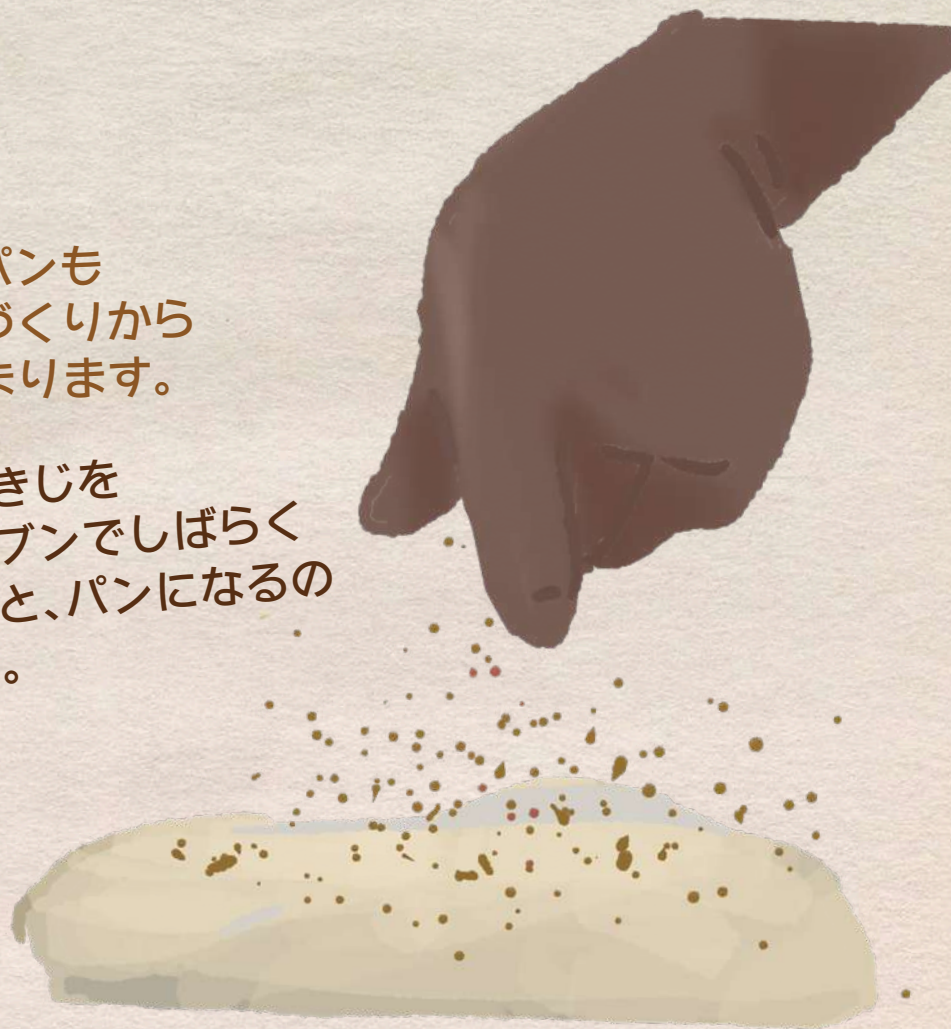
**「パパ、高いところから
しゃしん とってくれない？」**

とエマ。



どのパンも
きじづくりから
はじまります。

そのきじを
オープンでしばらく
やくと、パンになるの
です。



パンのきじは、
いろいろなりょうの
いろいろなざいりょうを
つかってつくること
ができます。



たいていは、まず、
こなと水をませあわせて...

そこに、はちみつや
シナモンをくわえる
こともあります。



また、ローズマリーや
にんにくをいれることも
あります。



バターや さとうを
つかうパンもあります。



じゅうそうや
しおをつかう
パンもあります。



はいつているものがすこしちがっても、
おいしいパンになります。だから、こんなにいろん
な しゅるいの パンがあるのです！

きじの
じゅんびが
できたら、
いよいよ
オープンに
いれるばんです！



あら たいへん！

レオが きじを
いくつか ゆかに
おとしちゃった！



「そのくらい
だい
じょうぶ」

と マット。

「うでききのパン屋
さんだって
きっとなんども
おとしたこと
あるよ」



ハルキと お母さんと
お父さんは、きじをまいて
クロワッサンのかたちにして
います。

**「おやこね、
そっくりだわ」**

とお母さん。

エマは きじで
いろんなかたちを
つくるのが
だいすきです。



パンによってつかう ざいりょうが
ちがうから、2しゅるいのパンのきじを
おなじじかんオープンでやいても、
かたちや、おおきさや、やわらかさが
ちがってきます。





パンがやけたら、
いよいよ おまつりに
いくじかんです！



レオは はやくマツトみたい
に くるまをうんてんしたくて たまりません。

「こうえんが すぐちかくで
ほっとしたよ！」

と じょうだんをいうレオ。



ソフィアは、パンがたまるか
ちよっぴりしんぱいです。

「クロワッサンだよ!!」



やってくるや
いなや
おおきなこえで
そういう
ハルキ。



「わたしのひいひい
おじいちゃんが
ひいおばあちゃんに
おしえて、
ひいおばあちゃんが
おばあちゃんにおしえて、
おばあちゃんが
お父さんにおしえて、
お父さんがわたしに
おしえてくれたんだ」
とせつめいするエマ。

「わたしが シナモン ナンをつくったのは、これをたべると みんなが えがおになるから」とソフィア。

「あ! それと、お母さんが
だいすきな
パンだからね」

「クロワッサンが
いちばんだよ。」

かごいっぱいいただける!」

と 口いっぱいパンを
ほおぼりながらいう
ハルキ。



エマは じぶんがつくった
プレッツェルのかたちを
みんなにみせて じまんして
います。

「プレッツェルって いろん
なかたちに見えるから
すきなんだ。

これは お花のかたちで、
こっちは お姉ちゃんで、
こっちは 妹で、
こっちは お父さんで、
それから こっちは・・・」



「ぼくらがフォカッチャをつくったのは、
おばあちゃんちにいくと
いつもつくってくれるからなんだ」

「みんな だいすき」
パンまつり!





どんなパンでも、みんなを
えがおにすることが
できます。

パンのほんとうにすてきなところは、
だいすきなかぞくや、おともだちや、きんじょの
ひとたちとわけあって いっしょに たのしむこと
ができるところです。



お友だちと 軟骨無形成症のことに話す

パンには、**何百**ものちがう種類のパンがあることを知っていますか？トルティーヤ、コーンブレッド、ビスケット、黒パン、ライ麦パン、ハッラー……**このほかに、あと4つ、ちがうパンの名前をあげられますか？**

パンと同じように、人間もみなちがった「材料」でできています。人間が1人ひとりちがうのはそのためです。

いろいろな人やものが、そうした材料になります。あなたの仲のよいお友だちや、お兄ちゃんやお姉ちゃん、大好きな学校の先生も、そのひとつです。





次のページのカードを見て、この本に登場するお友だちが、
1人ひとりみんなちがう理由をチェックしましょう。
そのあと、パンを使ってお友だちや家族の人に
軟骨無形成症のことを話す方法についてみていきま
しょう。**(わからないことがあっても、好きなおとなの
人にきけば大丈夫です！)**



ソフィア

8歳

「みんなのいいところは、私が気にかけているってことを見せられるところ！」

性格

ソフィアは大の動物好きで、お手伝いするのも大好き。
静かでお母さんとゆっくり過ごせる自分の家が、ソフィアの一番リラックスできる場所です。

お母さん

34歳
軟骨無形成症ではありません。

話のテーマとなるポイント



家族

ソフィアのお母さんは、ソフィアが必要と感じたときに自分で対応できる力と、自分の対応力に対する自信をつけられるようにする環境づくりに努めています。



工夫・改造

ソフィアの家の中にも、いろいろな工夫や改造をしたものがたくさんあります。踏み台、低い家具、低い位置にとりつけられた電気のスイッチといったものは、たいてい平均的な背の高さの人に合わせてつくられている世の中で、軟骨無形成症の人たちが自立してすごせるようにするために役立ちます。



具体的な課題：睡眠時無呼吸

ソフィアは軟骨無形成症であり、それによって顔の骨の成長にちがいがみられます。そのため、ときどき肺に空気がとどまらなくなることがあり、ねむっている時に呼吸を助ける機械を使っています。これはCPAP装置又はBiPAP装置とよばれます。



とっても個性的！

軟骨無形成症をもって生まれてくる子どもは、たったの2万5千人に1人です！つまり、ソフィアは世界にわずか25万人ほどしかいないうちの1人ということになります！

レオ

10歳

「ぼくのお兄ちゃんは世界一カッコいいんだ！おばあちゃんの次にね」

性格

レオはおばあちゃんっ子で、本を読むことや、お兄ちゃんのマットとフットボールをすることが大好き。時には不安になったり、なやんだりすることもあるけれど、そんな時にはマットがどうすればいいか教えてくれるので、2人とも自然とお互いを支え合うようになっています。

お兄ちゃん - マット

16歳
軟骨無形成症です。

お父さん

40歳
軟骨無形成症ではありません。

話のテーマとなるポイント



家族

お兄ちゃんのマットは軟骨無形成症ですが、レオとお父さんはちがいます。軟骨無形成症の子どもの80%は、平均的な身長の高親から生まれていることを知っていましたか？軟骨無形成症は、ぐうぜんおこるものなのです。



工夫・改造

マットは、特別な改造や工夫をほどこした車を運転することができます。背中を支えるクッション、高くしたシート、そしてペダル延長装置によって、軟骨無形成症でない人と同じように車でどこにでもいくことができます。



具体的な課題：精神的健康と社会的健康

精神的健康や社会的健康は、軟骨無形成症の子どもたちにとって、身体的健康の管理と同じくらい重要です。レオとマットは、不安による影響の受け方がそれぞれ違いますが、マットは自分がそうしたよくない感情とたたかう中で身につけてきた対処法をレオに教えることで、レオを手助けすることができます。



とっても個性的！

毎日の習慣がその家によってちがうように、軟骨無形成症に合わせた家の工夫や改造にも、それぞれちがったスタイルがあります。レオは軟骨無形成症ではありませんが、マットが使う道具にすっかりなじんでいます！

ハルキ

10歳

「クロワッサンなんてきらいだ…な～んでウソ。ホントは クロワッサン大好き！」

性格

ハルキはいつも元気いっぱい。人なつっこく、みんなで集まるパーティーが大好き。サッカーをするのも大好きです。お父さんもお母さんも軟骨無形成症で、子どもころから背が低かったので、とっても経験豊富です！そうした経験が、ハルキの何でも自分でやる(時にやりすぎる！)精神をはぐくむ助けとなりました。

お母さん

39歳
軟骨無形成症です。

お父さん

42歳
軟骨無形成症です。



話のテーマとなるポイント



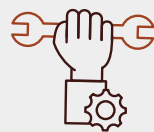
家族

ハルキの両親はどちらも軟骨無形成症です。そのため、ハルキは両親の子ども頃の経験から多くのことを学ぶことができます。



具体的な課題:準備

ハルキはうでやあしが短いので、服を着がえたり、かみを乾かしたりするのが、ひとより大変です。だからといって、できないわけはありません！軟骨無形成症の子どもたちは、すこし変わったやり方であったり、人より時間がかかるやり方であったりするかもしれませんが、自分にあったやり方をあみだします。



工夫・改造

ハルキの家は、家族のみんなが毎日すごしやすいように、いくつか改造をしています。それから、ハルキにはお気に入りの踏み台があり、ハルキはこれをスケートボードみたいにカッコよく飾り付けています。



とっても個性的！

ハルキの両親は、ハルキが健康に育って活発に過ごせるようにサポートできる専門知識を持った、いろいろなお医者さんにみてもらっているため、特に心配はしていません。

「このドレスどう？わたしがつくったの！
しま模様が入ってるんだよ！」

性格

エマはとっても個性的。みんなに注目されるのが大好きで、自分のお気に入りの服をみんなに見せて歩いています。それからとってもおしゃべりで、いつもお姉ちゃんと妹の話をしています。「2人とも私より背が高いけど、それは軟骨無形成症じゃないからってだけなんだ」

お姉ちゃんと妹

7歳と16歳
軟骨無形成症ではありません。

お父さん

45歳
軟骨無形成症ではありません。



エマ

9歳

話のテーマとなるポイント



家族

エマは3人姉妹の真ん中で、家族の中で唯一、軟骨無形成症です。エマのお姉ちゃんは、エマが生まれたときにはもうぐんぐん背が伸びていたし、今では妹もエマより背が高くなっています。



具体的な課題:軟骨無形成症ではない兄弟や姉妹

子どもはみんな1人ひとりちがうものですが、自分の妹や弟など、自分より年下の子たちの背がどんどん伸びていくのを目にすると、取り残されたような気分になることはめずらしくありません。



工夫・改造

大家族なので、家族が合わせられる部分は合わせるようにし、ほかはエマが自分でどうにかするようにしています。エマのお父さんは、いつも「手助けが必要な時は、ちゃんと言うこと」が大切だと言っているので、エマは自分が何を必要としているかをまわりの人に言うことをはずかしがったりしません。



とっても個性的！

2人の姉妹にはさまれて育ってきたので、エマは自分の居場所を確保するすべを身につけています。さまざまな経験や人との出会いが、その人を形づくっているのです。



パン生地がふくらむのと同じように、骨は成長します

- ① パン生地は、おばあちゃんご自慢のフォカッチャになるだけでなく、人がみなちがった個性を持った人になる理由を説明するたとえ話に使うことができます。
- ② また、骨の成長の背景にある科学的なことや、軟骨無形成症の人の骨は何がちがうのかを説明するのに使用することもできます。



骨が成長することで、わたしたちは成長します

- ③ わたしたちの体内の骨の90%以上は、「軟骨」(**パン生地**)と呼ばれる一時的な骨から始まります。
- ④ 成長する(**パンを焼く**)につれ、軟骨が成長して骨が伸び、永久的な骨になっていきます(**パンになる**)。
- ⑤ このようにして骨が長くなり、背が高くなっていくのです(**パンがふくらむ**)。





FGFR3とCNP:2つの材料

- ⑥ ほとんどの種類のパンは水や小麦粉が重要な材料です。それと同じように、ほとんどの骨ではFGFR3とCNPという2つの主な材料が、その骨の成長のしかた**(パンのふくらみ方)**をコントロールしています。
- ⑦ これらの骨では、FGFR3が骨の成長を遅くする**(パンのふくらむ速さを遅くする)**役割を果たし、CNPが骨の成長を活発にする**(パンが一定の速さでふくらむようにする)**役割を果たします。

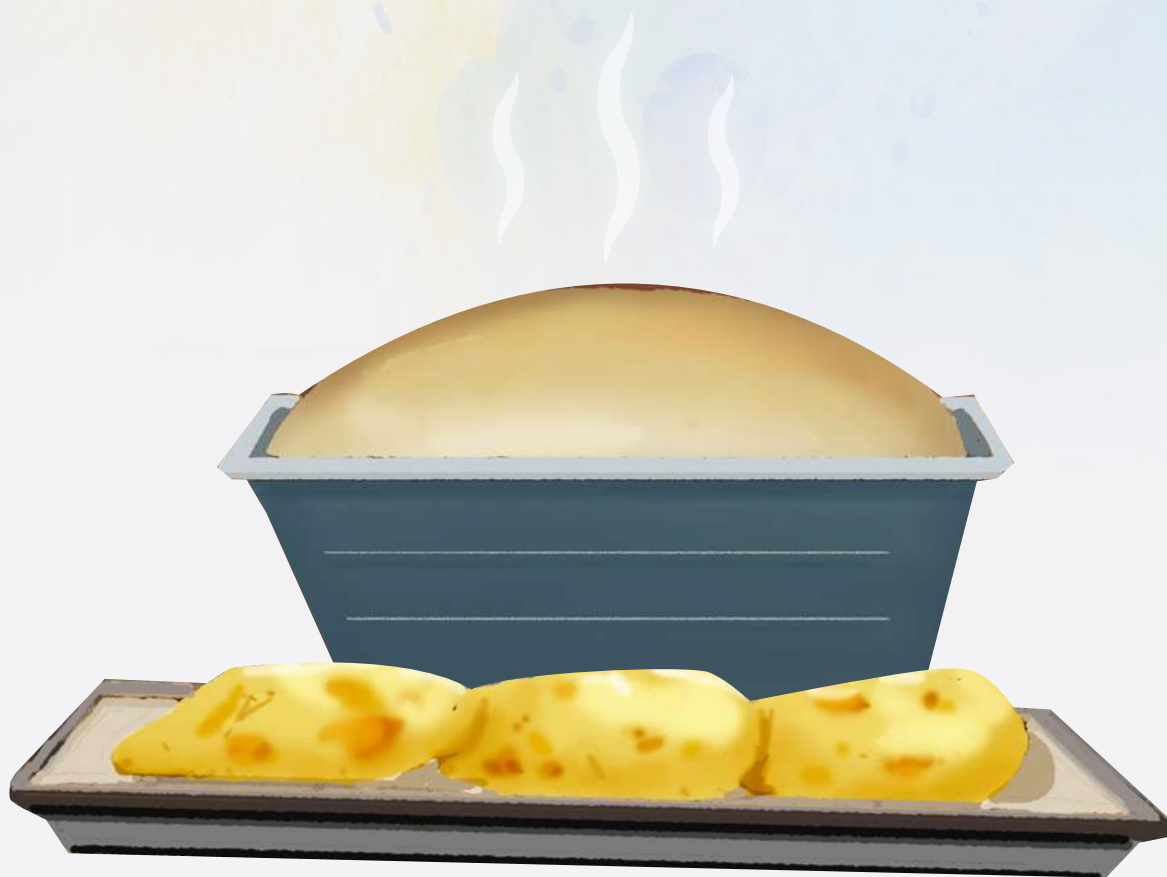


FGFR3:線維芽細胞増殖因子受容体3型
CNP:C型ナトリウム利尿ペプチド

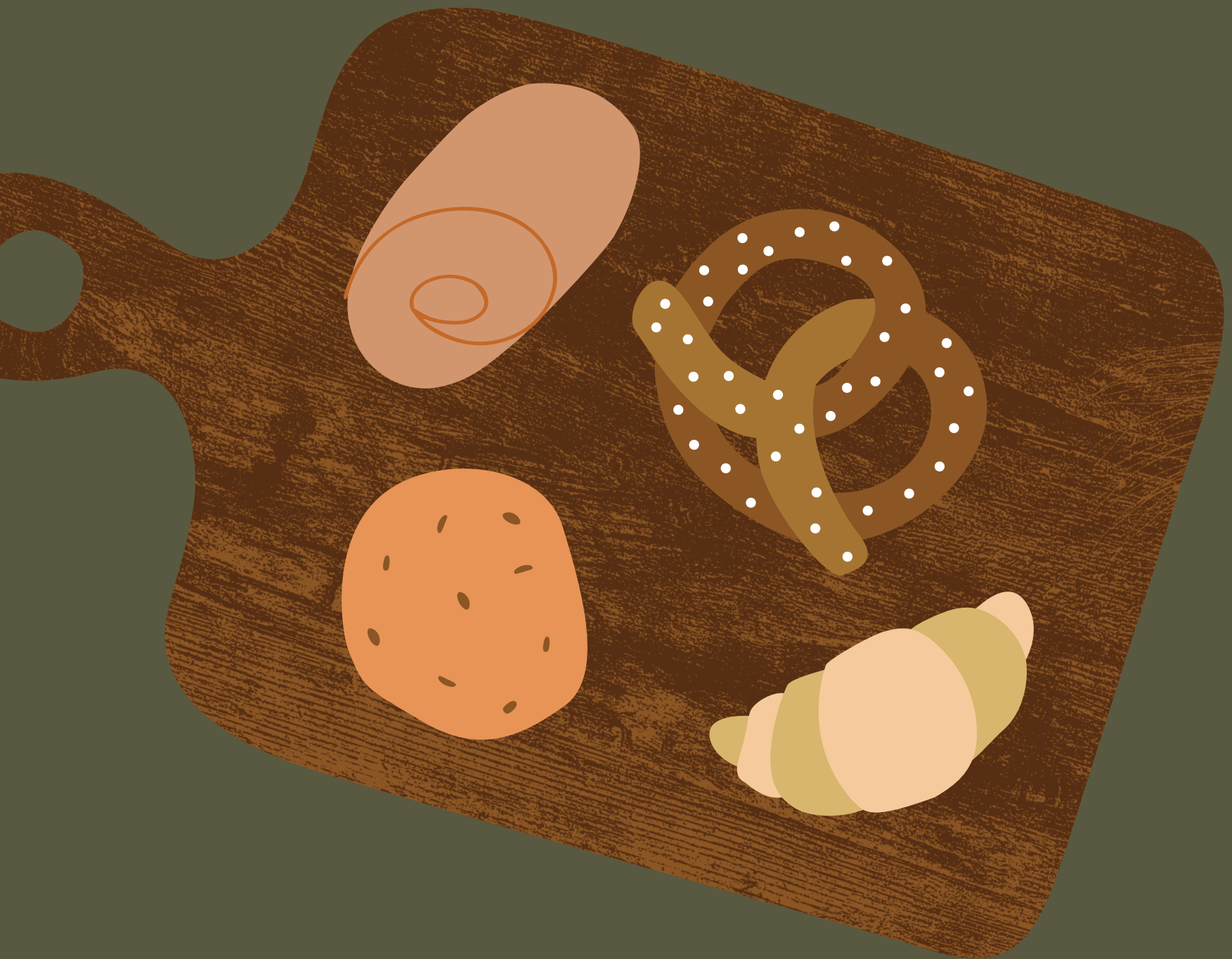


材料はおなじで、量がちがう

- ⑧ 軟骨無形成症の人の骨では、これらの材料のバランスがほかの人と異なっています。軟骨無形成症の人の骨は、FGFR3が多く、CNPのはたらきが追いつきません。
- ⑨ その結果、FGFR3とCNP(パンの材料)のバランスが取れている骨に比べ、骨になる(パンがふくらむ)のを早めにやめるよう、軟骨(パン生地)に指示が出されます。
- ⑩ 軟骨無形成症では、このようにして骨の成長にちがいが出ることがあります。材料は同じで、量がちがうだけなのです。



「みんな だいすき」の詳しい読者のための手引きは、
<https://www.achondroplasia.com/ja.jp/>から入手できます。



「みんな だいすき」パンまつりを、まわりの人たちに軟骨無形成症について知ってもらうのに、どのように役立てられるでしょうか？

この本に登場するのは、ソフィア、ハルキ、レオ、エマという4人の個性あふれる子どもたちです。この4人は、軟骨無形成症が日常生活の一部である家庭で育ってきました。今日は、この小さなヒーローたちがそれぞれ自分のお気に入りのパンを焼き、「みんな だいすき」パンまつりで近所の人たちと一緒に楽しむ日です。

すばらしい手描きのイラストが入った、この絵本の世界をくりひろげることで、生い立ちに関わらずいろいろな人をつなげ、インスピレーションをあたえ、教育を提供していきましょう。

B:OMARIN®

この資料は、BioMarin社の資金提供により作成されました。
© 2021 BioMarin Pharmaceutical Inc. All rights reserved.

MMRC-ACH-00127
作成日: 2020年2月