

7年前、ある東京都立病院の新生児科医師より電話があった。胎盤早期剥離で生まれた重度仮死の3カ月になる男児が、母の嫁ぎ先の秋田市に帰るのですぐに診てほしいとのことだった。

母子は秋田に帰って2日目に当センターを受診した。けいれん発作が毎日あるため、入院治療を勧めた。しかし、2歳の姉に手が掛かり、母が付き添っての入院は困難とのことだった。

通院治療を行うことになった矢先、父が肺炎で入院した。母は慣れない土地で親戚も友人もいない中、1人で家族3人の面倒を見ることになった。母は男児のショートステイを希望したが、設立3年目の当センターは乳児のショートステイを受け入れていなかった。外来で治療を行ったが、男児の発作は日ごとひどくなった。機嫌も悪くなり、振り返って泣き続け、ミルクも飲めなくなつた。

男児が7カ月の時、母は眠れぬ日が続き、心身共に疲労困憊した。姉を幼稚園に入れ、何とか母

小児神経 ⑤6

重度障害児のケア体制を



澤石 由記夫

子入院することになった。経口摂取が困難なため、男児の鼻から管を入れミルクを注入した。発作や緊張を抑える薬を調整し、夜は睡眠薬を使うことにした。2週間の入院で発作や緊張は改善しなくなったが、夜は眠るようになった。母の負担が少し減って退院した。

しかし、発作や緊張が改善しない限り、男児と家族の生活は困難なままだった。私は文献を参考にしながら、その都度親に説明し、種々の薬剤を高用量で男児に投与した。10カ月ごろ、男児の発作と緊張はようやく軽減した。

1歳になると当センターだけでなく、他施設での訓練にも通いだした。発作と緊張は増悪と軽快を繰り返しながらも、家族で何とか対応できる状態が続いた。

男児は1歳8カ月の時、母の第三子出産のため、約2カ月間、当センターに入所した。退所後、男児は兄となり、姉と妹に挟まれ、家族だんらんを過ごした。晩秋の朝、男児の父から電話があった。気付いたら男児の呼吸が止まっていて、大学病院に救急搬送したとのことだった。緊張の強い脳障害児に起きやすい突然死だった。

妹の誕生を待っていたように、男児は2歳3カ月の命を終えた。母は息子との苦闘の日々を一冊の本にした。題名は「あなたは、わが子の死を願ったことがありますか？」、そこには追いつめられた苦しみ、もがき続けた日々、ようやく訪れた希望、そして突然の悲しみが記されている。どんなに重い障害のある子どもが生まれようとも、家族がその重荷を負わなくても良い福祉や医療がつくられなければ、小児神経科医の本望は達せられない。

(さわいし・ゆきお 県立医療療育センター副センター長、秋田市)

今年の5月、秋田市内の小学校に入学した1年生の男児が、父と祖母と3人で受診した。目をこする、頭を振るなどのチック症状があり、相談したいとのことだった。

既に別の医療機関も受診し、内服治療するほど強い症状ではないので見守るように、と指導されていた。一緒に受診した祖母は、日々の生活の中で男児にどう接したら良いか教えてほしいと言った。私は、適切な対応を考えるには、男児の心の発達について知る必要があることを説明し、これまでの成育歴を詳しく尋ねた。

男児は元々、両親と3人で県外に住んでいたが、2歳の時に両親が離婚し父に引き取られた。父の実家がある秋田市へ引っ越し、祖父母と4

小児神経 ⑤7



澤石 由記夫

ストレス減れば改善

その頃から男児はまた、頭を振ったり、指をくねくね動かしたりするようになった。多彩なチック症状は卒園式をピークに半減したが、その後も続いていくとのことだった。祖母が話す間、男児は緊張した表情で椅子に座り聞き入っていた。私は、診察を兼ねて男児にいくつかの質問をしたり、勉強の進み具合を確認したりした。そして、祖母に男児の状態について説明した。

人で暮らすようになった。初めの頃、男児はしばしば自分の爪をかじったり、頭をたいたいたりした。母親代わりとなった祖母との生活に慣れるにつれ、男児の気になる行動は軽減していった。

3歳になると幼稚園に通いだした。すぐに慣れ、特別な問題もないまま年少、年中、年長と順調に進むことができた。そして年長の秋になると、小学校のことが園でも家庭でも、話題になり始めた。

祖母は「孫のためを思い、緊張した表情で椅子に座り聞き入っていた。私は、診察を兼ねて男児にいくつかの質問をしたり、勉強の進み具合を確認したりした。そして、祖母に男児の状態について説明した。」と語った。

男児は、2歳の時に母と別れており、母に甘えたり、優しくされたりして形成される情緒の安定や自主性の発達が、まだ不十分な可能性があること。そのため、ストレスを感じやすくチックなどの精神症状が出やすいこと。祖母が母の代理とな

3年前の10月、翌年に小学校入学を控えた県北に住む6歳の男児が外来を受診した。小学校の支援学級に入学するため、診断書が必要とのことだった。

男児は体重2千㌔ほどの未熟児で生まれ、乳児期から発達が遅れ気味だった。3歳の時に臨牀心理士による巡回相談を受け、保育園と並行して地域の療育施設にも通った。

両親は当初、小学校は支援員を付けてもらい、普通学級に通わせたいと思っていた。しかし、就学前の教育相談では1年半ほど発達が遅れており、普通学級では勉強についていけないだろうと言われた。

両親は厳しい現実にはショックを受けながらも、この子が楽しく学校に通えるならと支援学級に入

小児神経 58



澤石 由記夫

できること評価して

れる決心をしたのだった。男児は行動面では問題なく、知的遅れのみだったので、私は知的学級へ入学するための診断書を書いて両親に渡した。そして、学校で困ることが特になければ、年に1度夏休みに受診し、発達検査と診察を受けることを提案した。

支援学級は5年生の男児と2人だけだった。姉しかいなかった男児は先輩と兄弟のように関わり、担任の先生とも信頼関係を築いて毎日楽しく小学校に通った。

1年生の夏休みに受診した際に、算数や国語以外の科目はなるべく普通学級で同学年の児童と一緒に受けるように勧めた。また、できないことに注目するのではなく、少しでもできるようになったことを評価し褒めるようにと助言した。

翌年、2年生の夏休みに受診した際には普通学級で過ごす時間を増やしたとのことだった。発達検査では1年間で1歳以上の伸びを認めた。親には順調に成長しており、現状を維持していくようにと話した。

そして、今年の夏休み。両親は学校から、男児の伸びが順調なので普通学級でも大丈夫そうだと言われた。そして、来年から普通学級に移籍する

とを提案されたそうだとこの日行った発達検査でも、1年間に1歳以上の伸びを認め、発達指数は87と正常範囲(85以上)に達していた。私は自信を持って「普通学級での指導が適当と思います」との診断書を書いて両親に渡した。

一般に知的遅れがある子どもが小学校就学後に大きく伸びることはないといわれる。だから、普通学級から支援学級に移籍する子どもはほとんどその逆のケースはほとんど見ない。男児が就学後も知的に伸び続けたのは本人の特性だけではなく、男児の可能性を信じて前向きに関わり続けた両親や教師たちの力によると思う。

(さわいし・ゆきお
県立医療療育センター副
センター長、秋田市)

「一日も早く」。これは全身の筋肉が徐々に衰える難病、筋ジストロフィー（筋ジス）の患者会「日本筋ジストロフィー協会」の機関誌のタイトルだ。

40年ほど前、私が学生ボランティアとして県立医療療育センター（秋田市）の前身である太平洋療育園に通っていた時、初めてこの機関誌のことを知った。治療法がない進行性疾患の筋ジスを治療できる日が一日も早く訪れることを願って付けられた機関誌名だという。

筋ジスの患者会が設立されて実に半世紀以上がたったが、今年その願いが少しだけかなえられることになった。

筋ジスの中でも、男児のみが発症する「デュシヤンヌ型筋ジストロフィー」。男児3500人に

小児神経 ⑤9

一日でも早く治療を



澤石 由記夫

1人と頻度が高く重症型だ。この病気の遺伝子治療が5月に保険適用されたのだ。

しかし、治療対象となるのはデュシヤンヌ型の中でも、特定の遺伝子異常パターンの場合に限られる。デュシヤンヌ型筋ジス患者の1割程度しか該当しない。

また、根治療法ではなく、重症型を軽症型に変換する特殊な遺伝子治療である。この病気は他に有効な治療法がなく、一

日も早い治療が必要となる。このため、治療に要する時間を大幅に短縮できる「条件付き早期承認制度」に国が適用したのだった。

このため、この治療法の短期的効果は確認されているが、長期的効果はまだ分かっていない。私が診ているデュシヤンヌ型の患者の中で、この治療法に該当するのは一人だけだった。

秋田市内に住む中学生の少年で、1歳の時から私が担当している。幼稚園の頃、少年は他

児と同様に走り回っていたが、小学校に入ってから徐々に運動能力が低下した。そして、中学に入る頃から1人で歩くことが困難となり、車椅子生活を余儀なくされた。

私はこの少年に、今年7月から遺伝子治療を開

始した。治療薬は毎週1回、1時間かけて点滴投与する。治療開始から5カ月がたった。現在も車椅子生活に変わりはないが、採血アータが改善し、肺活量が増えて手足の動かせる範囲が広がった。

今後、長期的に治療を継続することで、この少年が再び自分の足で立ち上がる日が来るかどうか、期待しつつ注視していきたい。

今回の遺伝子治療以外に、デュシヤンヌ型に対する新規治療法の治療が行われている。今回は治療対象にならなかったデュシヤンヌ型の患者さんたちが、「一日も早く」治療可能となることを、患者家族と共に願わずにはいられない。

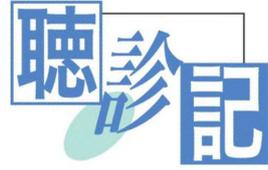
（さわいし・ゆきお）
県立医療療育センター副センター長、秋田市）

昨年秋、定期受診していた45歳のSさん(男性)が重症心身障害者施設に急きよ入所することになった。私の胸に不安がよぎった。Sさんと2人暮らしの高齢の母は、Sさんが施設入所することを拒んでいたからだ。何かあったのか？ 事情を確認できなかったが、並々ならぬ決断があったと思わざるを得ない。

私がSさんを担当し始めたのは、10年前、県立医療療育センター(秋田市)が開設された時だった。それまでは、市内の総合病院に通院していた。

Sさんは正常に生まれ、問題なく幼児期を過ごし、地元の小学校に入学した。1年生の時、風邪症状の後、けいれん発作が止まらなくなった。総合病院に搬送され集中治療を受けた。検査の結果、急性脳症と診断

小児神経⑥



澤石 由記夫

母の「最後の戦い」

され、入院は半年に及んだ。

後遺症として脳障害が残り、歩行も会話もできなくなった。てんかんも合併した。一変した状況の中で、母親はわが子の改善を願い愛情を注ぎ続けた。

そんな母に私が初めて会ったのは、30年ほど前だった。全国組織の県支部である「県重症心身障害児(者)を守る会」の行事に、当時、秋田大医学部付属病院に勤務していた私が招かれた時だった。

た。会長になったSさんの母とあいさつを交わした。以来、「守る会」を通じ面識を深めた。

私がSさんを担当した時、Sさんは36歳だった。発作が安定せず、内服薬の調整を進めた。翌年、脱水状態になり数回入院した。退院すると、母は

「守る会」東北大会の準備に追われた。70歳を超えた母は、この大会を機に会長を辞任した。

38歳の時、Sさんは重症の誤嚥性肺炎となつた。改善後、誤嚥予防のため、喉頭気管分離術と気管切開術を受けた。親の負担を考え、重症心身障害者施設のショートステイを利用することにした。

施設職員から入所を勧められたが、母は「もう2、3年は頑張りたい」と答えた。

39歳の時に、気管切開孔を広げる手術を受けた。43歳の時に父が亡く

なり、母と2人暮らしになった。母は「親戚から入所を勧められている」と外來で話し、「踏ん切りがつかない」と笑った。最後の外來でも、「まだ大丈夫」と言った。それからひと月もたたない入所だった。

「守る会」の設立目的に「どんなに重い障害があっても人間として尊重され、あたりまえに暮らせる幸せを願う」と記されている。

母の願いは、老いてもわが子と2人で最期まで「当たり前のように暮らす」とだったのではないか。施設入所を拒み続けたのは、施設志向の福祉ではなく、家族志向の福祉を求め活動してきた母の「最後の戦い」だったように思う。

(さわいし・ゆきお 県立医療療育センター副センター長、秋田市)