

医者になって10年ほどたったころ、秋田大医学部付属病院小児科の医師として、臨床や教育、研究に奔走していた私のもとに、中学生の少年が紹介されてきた。

1年ぐらい前から首と膝を曲げ、しゃがんだ姿勢で歩くようになったという。

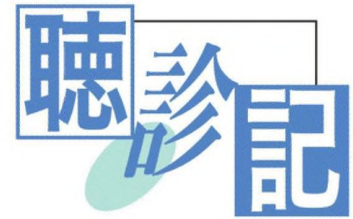
勉強も数年前から遅れ始め、授業に参加するのも困難になっていた。進行性の経過なので、入院してもらい詳しい検査をすることにした。

大脳表面のしわの部分は皮質と呼ばれ、神経細胞が密に並んでいる。皮質の下は白質と呼ばれ、神経細胞から出た線維の束が縦横に延びる。脳の形態を診る磁気共鳴画像装置(MRI)検査を行ったら、少年の頭部白質がむくんでいた。この特徴的所見から「アレキサンダー病」という珍しい病名が診断候補に挙がった。

通常、この疾患は乳幼児型が多く、若年型や成人型はまれだ。確定診断には脳を少量採取する脳生検を行い、異常蓄積物を顕微鏡で確認する必要があった。し

小児神経②1

遺伝子診断で原因解明



澤石 由記夫

来てくれた。

幸い病気の進行はわずかで、元気な少年の姿を確認できた。遺伝子検査の同意書を作成し、検査用の採血をした。当時、私は別の遺伝子研究をしていたので、この遺伝子も容易に解析できると思っていたが、特殊な遺伝子で解析が難しく、結果を出すのに数カ月を要した。最終的に、この病気は若年型も乳幼児型と同じ遺伝子が原因で起こることを確認した。患者家族に結果を報告したら、両親は何か新しいことが分かったらまた連絡してほしいといった。

「何か新しいこと」とは、治療法のことだと察した。あれから15年、私は何も連絡できないままにいる。

医学が進歩し、遺伝子診断できる疾患が急増した。原因解明は医学的に大きな進歩だが、治療法の開発には至らず、患者の願いに込められないことがほとんどだ。大学での私の研究時代はそんな苦悩の毎日だった。

(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)

かし診断がついても治療法がないため、脳生検まで行うメリットはなかった。私には他の診断方法を探した。名古屋大の研究者がこの病気の蓄積物を研究していることを知った。すぐに連絡を取り、患者の髄液を送り分析を依頼した。蓄積物の成分が髄液中に大量に存在するとの報告を受け、アレキサンダー病若年型と確定診断した。翌年、その患者家族は転勤で本県を離れ、私は経過を診ることができなくなった。それから3年後、この病気の原因遺伝子が海外から報告された。乳幼児型での報告だったが、若年型でもこの遺伝子を調べる必要があると思った。すぐに引越し先に電話し、遺伝子検査のことを説明すると、数週間後、患者家族は本県に

秋田大医学部付属病院の小児科では、悪性腫瘍の患者全てを血液腫瘍グループが担当していた。しかし、20年ほど前、脳腫瘍に限り神経グループが担当することになった。

ある年の暮れ、2歳の少女が、徐々に歩けなくなってきたため私の外来を受診した。コンピューター断層撮影（CT）による検査で左大脳半球の脳室に直径6センチの腫瘍を認めた。

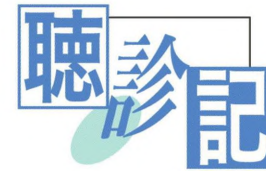
脊髄の下端にも腫瘍が見つかり、脳内で転移する悪性腫瘍が疑われた。脳外科に相談し、緊急手術が行われた。若い新任教授が卓越した手術で腫瘍をほぼ全摘。病理診断の結果、悪性の高い腫瘍と分かった。

悪性細胞は脳内に残存しており、再発は避けられなかった。手術後、少女の両親と相談し化学療法で進行を遅らせ、できるだけ自宅で家族と過ごす時間をつくることを目標にした。

化学療法は有効で、しばらく進行を抑えることができた。しかし、発症から1年後、手術部位に腫瘍が再発した。摘出術を行い、放

小児神経 ②

少女、同級生の心の中に



澤石 由記夫

射線療法を追加したが間もなく腫瘍が再発。より強力な化学療法に変更した。

それから腫瘍の増大を抑えることができたが、発症から2年が経過した時、腫瘍は再び増大した。副作用を覚悟の上で、脳室内に抗がん剤を注入する治療を始め効果を得た。この治療を繰り返し10カ月後、副作用による脳浮腫が起き意識障害が進んだ。対症療法で意識を改善させ、さらに新しい化学療法を継続した。

発症から3年が過ぎたころには、治療の合間の外泊も困難になった。悪性細胞が脳全体に広がった。半年後には髄液の流れが詰まり、脳室にチューブを入れる手術をした。増大する腫瘍に対しエックス線ナイフ

療法も行った。患者の活動性は徐々に低下したが、4年目の新年を迎えることができた。

親が「春に娘を小学校の入学式に出席させたい。1日でもいい、同級生にこの子の存在を知ってもらいたい」と言った。入学式に合わせて治療を調整したが、少女は目を開くことも座っていることも困難になっていた。それでも、両親の強い思いに応え、入学式の日、正装し車椅子に乗った少女を見送った。

学校に着くと、少女の表情が変わった。生き生きと入学式に参列し、大きく目を見開いて同級生と共に記念写真に写った。少女が小学校に行ったのはその日だけ。そして3カ月後に、彼女の長い闘病生活が終わった。

春になると、私は入学写真の少女を思い浮かべ、一緒に写っている子どもたちの心に、少女が存在し続けますようにと祈る。

(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)

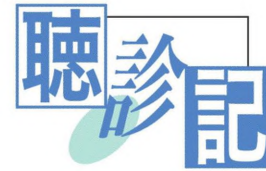
私は1989年から20年間、秋田大学医学部付属病院（大学病院）に勤務した。救急外来から私が呼び出されるのは、決まっていればいれんが止まらなかつたり、意識障害があったりする子どもが搬送される時だった。

ある時、大学病院に転院してきた男児がいた。この男児は救急搬送時、心肺停止状態だった。間もなく心臓も動きだし、意識も回復したが、再度状態が悪化した。近くの総合病院から大学病院に搬送されてきた。

集中治療室（ICU）に収容され、人工呼吸器が付けられた。男児は、急激に脳浮腫が進行する急性脳症と診断された。主治医となった私は、脳浮腫の治療を集中的に行った。

しかし、断層撮影では呼吸中枢のある脳幹まで浮腫が及び、最重症の状態に陥っていることが分かった。意識が戻らないまま2週間が経過した時、男児の改善を期待するのは厳しい状況であると両親に告げた。翌

小児神経 ②③



澤石 由紀夫

日、気管切開を行い、ICUから小児科病棟へ移した。

小児科病棟では母親が常時付き添った。わずかな可能性を信じ、母親はわが子に話し掛け、体をさすり続けた。しかし、繰り返し行った脳波検査は無反応のまま。1カ月が過ぎた時点で、ほぼ脳死状態と判断せざるを得なかったが、奇跡を願いつづける母親の前に、脳死という言葉は口にできなかった。

状態は変わらず2カ月、3カ月と過ぎて行く中、母親の表情は、希望と信頼から、絶望と怒りへと変わっていった。ある朝、私は採血のため男児の部屋を訪れた。呼吸器や心拍モニター

が置かれていて隙間がなかった。採血用具の入ったトレーを男児の胸の上にそっと置いた。すぐに母が叫んだ。「そんな所に置いたら息ができなくて苦しいでしょう！」と。突然の言葉に動揺し、私は「すみません」と小声で謝るだけだった。

半年がたとうとしたころ、母親の表情からは怒りが消え、虚無感が漂うようになった。私は母親を力づける言葉を探し続けたが、見つけることができなかった。それから間もなく、感染を契機に男児の状態は悪化。発症から8カ月後、家族に最期をみとられた。

あの男児のことを思い出す時、笑顔の母親を思い浮かべることができない。子どもの現状を受容し、悲しみを昇華するまで、母の思いに寄り添うことができなかったことを、今も申し訳なく思っている。

（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）

母の思いに寄り添えず

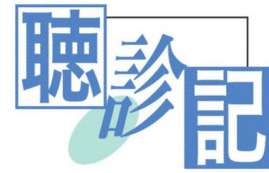
「最後の夢をかなえてほしい」。私は担当する5歳男児の母から相談された。今から十数年前のことである。男児は生後8カ月から、秋田大学医学部付属病院で闘病生活を送っていた。

生後7カ月ごろ、まだお座りができないことを母は心配していた。男児がミルクを繰り返し吐くようになったため、近くの総合病院を受診。検査の結果、脳腫瘍が見つかり、大学病院の脳神経外科を紹介された。すぐに手術が行われ、病理検査の結果、悪性度の高い腫瘍と分かった。そして、化学療法のために小児科病棟へ移ってきた。

悪性細胞は脳内に残っており、男児の生命予後は1年程度と私は予測した。しかし、幾度となく危篤状態を乗り越え、驚異的な生命力を見せた。3回の腫瘍摘出術、数回の中心静脈経路留置術、それに10回以上の髄液シャント術と、男児は20回以上の全身麻酔に耐え抜いた。

呼吸不全のため人工呼吸器管理も2回経験した。

小児神経②4



澤石 由記夫

「最後の夢」かなえる

末梢血幹細胞移植を含めた化学療法を、抗がん剤の組み合わせを換えて何度も断続的に繰り返した。悪性腫瘍との総力戦の日々だった。そして、男児の身体は治療に耐える限界に達していた。

母は、治療に耐えることがすべてだったわが子に夢を与えたいと思い、「メイク・ア・ウィッシュ」というボランティア団体に連絡した。この団体は、難病と闘う子どもたちの夢をかなえ、生きる力や勇気を与えようと活動する国際的な組織。母の申し出は受理され、実現に向けて準備が進められた。

夢がかなう日がきた。男児は酸素飽和度モニターを着けたまま、バギーに乗せら

れ、母とともに医学部の一室に移動した。前列中央に男児が、その後ろに病棟の子どもたち、医師、看護師が座った。男児は脳障害が進み手足をほとんど動かさず、意識はもうろうとしていた。それでも、ただならぬ状況を感じ取っているように見えた。

音楽が鳴り出すと突然、バルタン星人が部屋に入ってきて暴れ出した。少し遅れてウルトラマンがやってきた。ウルトラマンとバルタン星人の戦いが、男児の目の前で繰り広げられた。

男児は顔の筋肉もまひしていたので、表情を表すことはできなかった。でも、開かない目を精いっぱい見開いて、視線はウルトラマンの姿を追った。とうとうウルトラマンはバルタン星人を退治した。そして男児の目の前でひざまずき、そっと手を握りしめた。その場面は1枚の写真となり、男児の生き生きとした姿を家族に残すことになった。

(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)

10年以上前のことになる。私は秋田大医学部付属病院の小児科に勤務する傍ら、県小児療育センターへ出張し月2回の外来診察を行っていた。

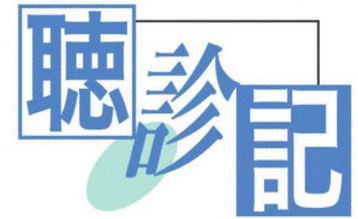
ある日、4歳の男児が多動と粗暴性を訴え受診してきた。診察室をうろつき、私がいさつをするとうろろるせんだよ」と言っていてらみ付けてきた。私は一瞬ドキンとした。平静を装い、母から男児の詳しい生い立ちを聞いた。

赤ちゃんのころから癪が強く、対応が難しかったという。おもちゃを与えて、1人で遊ばせることが多かった。2歳年上の姉が甘えて母を独占するため、余計に男児は1人で遊ぶしかなかった。

徐々に、こだわりや欲求が強くなったため、父や祖父は男児を激しく叱るようになった。2歳で保育園へ通いだすと、言葉の遅れ、多動、パニックが認められた。保育園での対応が困難になり、県小児療育センターを紹介されたのだった。

男児は生来の特徴に加え、母親との愛着関係が未熟だった。男児の情緒を安定させるには、母と男児と

小児神経 25



澤石 由記夫

人と関わり子は成長

の愛着関係を深めていく必要があると母に説明した。わらをもつかむ思いだった母は、私の助言を素直に受け入れた。注意や叱りは必要最小限にして、男児がうれしい、楽しいと思える関わりを積極的に持つこと。手を握ったり、抱っこしたり、添い寝したり身体的接触を多く持つこと。母は私の言うことをメモし実践した。

3カ月後。再診した際、粗暴性は消えていた。言葉の遅れはあるが、自分の思いを母に告げられるようになっていた。保育園での問題行動を改善するにはさらに長い時間がかかったが、小学校就学時には集団行動が可能となった。

しかし、学校生活が始まると、苦手な勉強でつまづくことが多くなり、「情緒クラス」で過ごすように。

徐々に多動となり、ほかの児童とのトラブルも多くなった。暴力行為が出てきたため、一時的に安定剤を使用。学校には男児の特徴と対応を手紙で説明した。「指導的対応」をしていた学校も「受容的対応」をしなくなるようになった。

小学校3年のころには安定剤を中止した。学校と家庭での対応のみで、男児の情緒は安定、トラブルが減った。小学校高学年になると、遅れていた学業も進むようになった。外来受診も長期休みの時だけにした。中学はそのまま情緒クラスへ進んだが、「何も問題ない」とのことで、普通クラスへ移ることになった。

男児の最後の診察は中学2年の終わりがらだった。柔和な表情と、優しいまなざしで私に話し掛けるその姿は、初めて会った時には想像できないものだった。子どもは生来の特性で決まるものではなく、人と人とのつながりの中で変化し、成長していくんだということとを、この男児が教えてくれた。

(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)