

かつて私が秋田大医学部付属病院に勤務していた頃、生後5カ月の赤ちゃんがけいれんを起こし救急外来を受診した。10分ほど激しく泣いた後で目がうつろになり、手足を数回ビクンビクンと振るわせたという。

当直の小児科医は、泣き入り引きつけを疑った。しかし念のため専門医の診察を受けたほうがいいと判断した後日、私の小児神経外来を受診したのだった。脳波に異常は認められず、診断未定のまま経過観察することにした。

1カ月後、その赤ちゃんが熱を上げた時、けいれんを断続的に数回繰り返した。脳波の再検査と脳の磁気共鳴画像装置(MRI)検査を行ったが、やはり異常は認められなかった。その後もけいれん発作を繰り返したが、脳波の異常は認められず、てんかんとして内服治療を開始した。

発達がやや遅れ気味だったので、2歳の時、脳のMRI検査を再度行った。す

小児神経③⑥

難病への社会的理解を



澤石 由記夫

ると前回認められなかった異常所見があった。診断は、国が難病に指定する「もやもや病」。脳内の血管が細くなったり、閉そくしたりする病気だ。再生した血管網が脳血管撮影像で煙のようにもやもやと見える。

患児をすぐに入院させ、異常血管を確認。脳神経外科へ紹介した。放置すれば重篤な脳梗塞を起こす可能性が高かったが、早期の手術によりその危険性を回避できた。

ただ早期発症のケースほど発達の脳への影響が懸念される。長期的に発達の経過を診る必要があった。幸い患児は大きな合併症もなく成長したが、学習や対

人関係などの大脳高次機能面では特別な配慮が必要だった。学校や周囲の人たちの理解を得ることは難しかった。社会の中で孤立しがちな患者とその家族の困難さに向き合う時、医師としてできることは傾聴し励ますことと、学校へ手紙を書いて配慮をお願いすることぐらいだ。

近年国の難病対策が新しくなり、対象疾患の拡大、医療費支援、研究推進などで充実が図られている。特に日本人の発症率が高いもやもや病の研究は、日本が中心となって行われてきた。7年前には小泉昭夫・京都大教授(秋田大医学部元教授)がもやもや病のリスク遺伝子を発見した。発症のメカニズムが解明され、新たな治療法の開発に期待が高まっている。

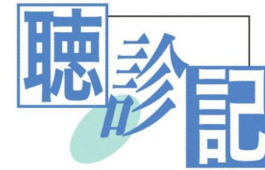
一方、難病患者への社会的理解を深めるという点では、残念ながら対策はまだ不十分だと感じる。(さわいし・ゆきお 県立医療療育センター副センター長、秋田市)

10年ほど前、3歳の女児が秋田大医学部付属病院を受診した。女児は乳児期から発達に遅れがあり、かかりつけ医の診察を定期的に受けていた。2カ月前に手足に軽いけいれんが現れ、それが全身に広がって食事が取れなくなり、鼻にチューブを通して胃に栄養を送っていた。重度の脳波異常もあり、原因を検査する必要があった。当時、大病院の小児科に勤務していた私が主治医になった。

原因は容易に判明した。20種類ある血中アミノ酸の中で、一つだけが異常に高い値を示していた。女児はそのアミノ酸を分解する酵素を生まれつきつくれなかったのだ。体内でつくり出されるアミノ酸だったため、根本的治療法のない、まれな疾患だった。

海外の論文を参考に、抗てんかん薬を調整したところ、けいれんは改善したが、鼻のチューブは取れなかった。退院後は外来で経過をみた。7年前に私が現在の施設に転勤する際、女児も

小児神経 ③7



澤石 由記夫

親の思いに歩み寄る

一緒に移ってもらった。小学校に入ると女児の呼吸機能が徐々に低下し、気管支炎や肺炎を繰り返した。血中酸素飽和度が正常まで上がらなくなり、10歳からは在宅酸素療法を始めた。呼吸は徐々に弱くなり、数カ月後には鼻マスクによる人工呼吸療法を行うことになった。その後も痰を排泄できずに無気肺を繰り返した。

女児が12歳になった頃、私は親に、気管切開を行い人工呼吸器を使用する必要があると話した。しかし同意は得られず、体外式的人工呼吸器を試すことにした。胸全体を掃除機のように吸い上げて広げる装置で、自発呼吸を補助する。通常は人工呼吸器を使う前

に一時的に使うものだが、女児はこの呼吸器を使い続けた。無気肺や肺炎を起ししながら約1年たち、私は再び女児の親に、在宅で安全な生活を続けるには気管切開を行うしかないことを説明した。

苦しむ女児の姿を見続けていた親も覚悟を決めていたようで、提案を了解してくれた。早速、大病院で手術を受けてもらうと女児の生活は一変した。呼吸が楽になりぐっすり眠れるようになったという。発作もほとんど見られなくなり、無気肺や肺炎で入院することもなくなった。2年が経過した現在も、安定した家庭生活を送っている。

小児科医は客観的立場から最良の治療法を親に提示する。しかし親にもわが子に対する特別な思いがある。医師の方からこの思いに歩み寄り、時間をかけて互いの理解を深めて行くことが最善の対応と思う。

(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)

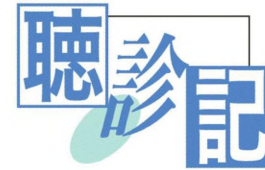
20年以上前のこと、秋田大付属病院に勤務しながら、地方病院に定期出張し、小児神経の専門外来を担当していた。

そこに生後10カ月の男児が受診した。通常8カ月ごろまでにできるようになるはずのお座りをしないという。診察室に入るなり激しく泣いて暴れ、十分な診察ができなかった。親の話から、知的な遅れもあると考えられた。家庭で発達を促す方法を助言し、定期的に診察することにした。

男児は翌月も激しく泣いて診察にならなかつた。脳波、脳の画像検査、染色体検査などを行ったが原因は不明だった。ほとんど進展のないまま、男児は毎月、私に泣き顔を見せに通院した。

原因不明の重度発達遅滞として診察を続け2年ほどたった時、男児が初めてニコニコしながら私の前に座った。その瞬間、私は「あつ」と思った。「アンジェルマン症候群だ」と心の中で叫んだ。すぐに確定診断

小児神経 ③⑧



澤石 由記夫

目の前の患者が教科書

のための検査を行った。翌月、長らく原因不明のまま経過を見てきてしまったが、名前の付いた疾患であることを親に告げた。

アンジェルマン症候群は、染色体の一部がわずかに欠損し、重い知的障害や運動障害などが現れる。この疾患が世界で初めて報告された時、その表情ときこえない動作は「笑顔の操り人形」と形容された。アン

ジェルマンという病名は、愛らしい笑顔が天使（エンジェル）のようであることに由来している。この疾患を疑う上で、笑顔は重要なポイントとされている。

私はこれまで10人以上の患児を診てきたが、乳児期からニコニコしているケースはまれだった。初めは人

見知りが強く、診察では激しく泣いていることが多い。笑顔を見せてくれるのは2〜3歳を過ぎてからだ。

医学書には何歳から笑顔が多くなるのか記載されていない。私は専門書で得た中途半端な知識が、かえって男児の早期診断を遅らせてしまったと後悔している。アンジェルマン症候群は早ければ1歳前に、遅くとも3〜4歳ごろから特異なてんかん発作が現れる。有効な抗てんかん薬が限られているため、病名に気がつかず一般的な抗てんかん薬を投与すると、発作は改善せず発達にも悪影響を与えてしまう。だからこそ、早期診断は重要な意味を持っている。

現在もアンジェルマン症候群の患者を診ている。診察の度に「活字をうのみにするな。目の前の患者が教科書だ」という研修医時代の上司の言葉を思い出す。

(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)

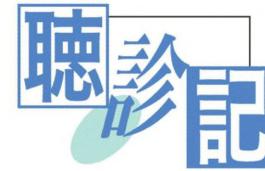
その女兒と初めて会ったのは、10年ほど前、私が秋田大学医学部付属病院に勤務しているときだった。

1歳半健診で発語がなく要観察となった女兒は、2歳になり意味のある単語を話すようになった。しかし、一人遊び中心で、自分から他の子どもに関わることはなかった。保育関係の仕事をしていた母は、娘の状態がただの遅れではないと感じた。診断はどうあれ、とにかく娘の発達を促す対応が必要と考え、娘が3歳のとき、母は障害児保育を行っている施設へ娘を通わせた。

女兒を診た嘱託医の勧めで、発達障害を得意とする医師の診察を受けた。そこで、娘が自閉症であると告げられた。母もそう思っていたので、医師から診断名を聞いてショックは受けなかった。自閉症について医師から詳しく説明され、障害特性を踏まえた対応をするように助言された。しかし、母の思いは満たされなかった。

母が知りたかったのは障

小児神経 ③9



澤石 由記夫

対人関係は母子から

害名でも、障害に関する情報でもなかった。母として娘にどう関われば良いのか、娘と分かり合えるにはどうしたら良いのかということだった。そんな思いを胸に、母は4歳になった娘を連れて私の外来を受診した。

女兒の対人関係の遅れは重度だった。集団生活の中で社会性を伸ばす状況にはなく、今は1対1での関わりを充実させる段階であることを説明した。そして、1対1の関わりの基本が母子関係であり、女兒が母と一緒に楽しく遊べるようになることが現在の目標と話した。障害名は口にせず、女兒そのものを診ようとする私の姿勢に母は共感してくれた。

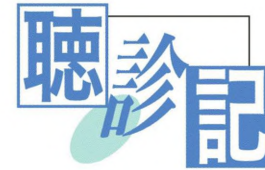
それからは迷いを捨て、良好な母子関係をつくることに母は専念した。母の頑張りや女兒の行動にすぐに表れた。1対1でなら集中して一緒に楽しく遊べるようになり、半年後には言葉でのやりとりもできるようになった。5歳半のとき、対人関係の遅れは重度から中度に改善した。

しかし、就学について考える時期になり、母は自分の願いと現実とのギャップに悩んだ。周囲の意見に左右され、母の心は不安定になった。すると、これまで順調に伸びてきた女兒の発達が急に停滞した。

不安に満ちた母と女兒を前に私はこう話した。進路の選択は重要ではない。入ってダメだったら別の選択に変えればよい。大切なのは、今の女兒に必要なことを日々やり続けるだけ。これまで通り、母と娘の愛着関係を深めていくだけだ。私の言葉に母は安堵し、娘を抱きしめた。

(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)

小児神経④



澤石 由記夫

医師になって33度目の新年を迎え、かつて教えを受けた先達の姿を思い浮かべた。それは医師ではなく、子ども発達支援センター・オリブ園（秋田市新屋）の創始者、故片桐格先生だ。初めて片桐先生に会ったのは、秋田大医学部に入学しボランティア活動を始めて間もない頃だった。以降、学生として何度もオリブ園を訪れたが、当時70歳前後だった片桐先生とじっくり話す機会はなかった。

しかし、小児神経科医としての研修を県外で終え、秋田大学に戻った時、片桐先生からオリブ園の嘱託医をお願いされた。それから私は、学生時代には分からなかった片桐先生の人となりを知ることになった。片桐先生は40歳を過ぎてから幼児教育の世界に転身し、理想の幼稚園づくりを始めた。50歳になって単身米国に渡り、言語病理学の開祖マーチン・パーマー博士から指導を受けた。帰国後、ルーテル愛宕幼稚園（秋田市新屋）の中に「『ことば』の教室」を作り、言葉

片桐格先生を思う

の発達に問題を持つ幼児の指導を始めた。

5年後にことばの教室は認可され、さらにオリブ園（旧難聴児通園施設）を開設した。幼稚園では統合保育を早くから実践した。個別指導だけでなく、障害を持つ子も持たない子も一緒に共感し、育ち合う環境が必要と考えた。

受け入れたのは難聴児だけではない。幼児期の心や知能の問題は、言葉の遅れとして表面化する。知的発達遅滞、自閉症、多動症など、言葉に問題を抱える子どもたちを広く園に受け入れた。片桐先生の先駆的活動は全国的に評価され、1981年に吉川英治文化賞を受けた。

私がオリブ園の嘱託医に

なり、片桐先生と話す機会が多くなったころ、片桐先生は80歳前後だった。いつも狭い園長室に通され、向かい合って座った。あいさつもつかの間、片桐先生は熱い思いを語り始めた。

過去の思い出や業績を語ることはなく、今何が問題なのか、これからどうしなければいけないのかを、口角泡を飛ばして語った。30代だった私は、その勢いに圧倒されながらも、少年と語り合っているような純真さに引かれた。

片桐先生が亡くなって20年がたつ。目を閉じれば、今でも「幼児期から障害のあるなしにかかわらず共に育つ教育をしなければ、差別やいじめの問題はなくならないと思いますよ」と語り掛けてくる。

片桐先生の思いは直接薫陶を受けた方々に引き継がれ、オリブ園の名を全国に知らしめている。秋田に偉人あり。その人の名を忘れない。

（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）