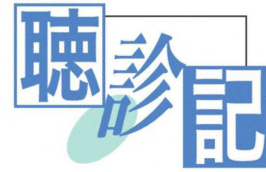


小学1年の男児が、学校からの連絡票を持って受診した。「学校で全く話さず、全体への指示が理解できない。個別対応が必要」と記されていた。

男児は母親の後ろに隠れて、私と顔を合わせようとしなかった。母親によすると、男児は家族とは普通に会話をしているが、3歳で保育園に入ってから人前で全く話さなくなっていた。男児が2歳半の時に祖母が倒れ、母は介護に追われた。それから男児の対人不安が始まった。1年ほどで母親は介護から解放されたが、男児の状況は変わらなかった。小学校に入学しても全く話さず、勉強が遅れた。クラスで孤立するようになり、学校から受診を勧められたのだった。

学校には「場面緘黙症、境界知能」と診断を伝え、話さないことで男児がストレスを感じることがないようにとお願いした。母親には、母子間の愛着関係を深めて自主性を発達させる必要があることを説明した。しかし、2年生になると

小児神経 ④6



澤石 由記夫

ストレス感じさせないで

男児は孤立を深め、登校を渋るようになった。対応に

苦慮した担任は、男児の診察に同行した。私は、話せなくても男児が楽しい学校生活を送ることができるように配慮してほしいと話した。担任は「何とかして話をさせたい」という気持ちを抑え、助言に応じてくれた。母親は男児の思いを尊重しながら、励まし続けた。程なく男児は、学校に喜んで登校するようになった。

3年生になり、今度は「国語の成績が極端に悪い」と相談を受けた。母親への問診や診察の結果、男児が書字読字障害を伴っていることが分かった。焦りを感じている様子の母親や担任には、男児の成長を信じて、ストレスのない学校生活を

継続させることが最善の対応であると繰り返した。

4年生の夏休み、診察室に入った男児は、私に「おはようございます」とはつきり言った。初めて聞く男児の声に私は感動した。3カ月後の受診時には普通に会話をしてくれた。学校では担任に筆談で思いを伝えるようになった。

5年生になると、数人の友達と筆談を交えて遊ぶようになった。6年生になると勉強の遅れが大きくなり、男児も母親も普通学級での勉強に限界を感じた。男児の意思で、小学校卒業後は特別支援学校に進学した。

勉強面でのストレスがなくなり、自身の壁を乗り越えた男児は学校で自由に話すようになった。外来でも自信に満ちた表情で、充実した学校生活の様子を私に話してくれた。心配なことはないかと尋ねると、「ありません」と男児は胸を張った。

(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)

6年前、4歳になる女児が県南の総合病院から紹介され受診した。2歳でてんかんを発症して以来、20〜30秒間の意識喪失発作を繰り返していた。

画像検査で大脳に結節性病変がいくつも認められ、結節性硬化症と確定診断されていた。難治性のてんかんや知的障害をしばしば合併するため、指定難病にもなっている疾患だ。女児は既に過去2年間、数種類の抗てんかん薬を試したものの改善せず、知的遅れを伴うようになっていた。

発作の改善が知的発達を促す可能性があるのですが、私は抗てんかん薬の調整を急いだ。しかし、発作は一向に改善せず、時間だけが過ぎた。

転機が訪れたのは、もう数カ月で小学校へ入学するという時だった。結節性硬化症に合併しやすい、脳や腎臓の良性腫瘍に「エペロリムス」という抗腫瘍剤が新規に使えるようになったのだ。女児の脳にも結節病変だけでなく、良性腫瘍の合併があったため、すぐにエペロリムスの内服を始め

小児神経④7



澤石 由記夫

た。副作用に注意しながら、少しずつ量を増やしていった。

2カ月後、それまで毎日あった意識喪失発作が、全く認められなくなった。エペロリムスは良性腫瘍の増殖を抑える治療薬だが、結節病変にも作用し、発作を抑制する可能性があることも報告されていた。まさにぎりぎりのタイミングで間に合い、女児は発作がない状態で小学校に入学した。知的遅れはあったが、発作がなくなったので、支援員をお願いし、普通学級に入ることにした。学校が始まると、女児は授業について行けず、1学期は勉強を嫌がった。

一般に発作がない状態が続くと、脳の機能が徐々に改善することがある。女児

の場合も、2学期になると周囲の支援を受けながら勉強に集中できるようになった。休み時間には他の児童と一緒に楽しく遊んだ。1学期は渋々通っていた小学校へ、喜んで登校するようになった。

国語や算数は個別に教えることで理解できる状況だったので、親は、2年時から女児を支援学級に移すことにした。同時に、友達とのつながりを大切に考え、可能な限り普通学級で経験を積むことを希望した。

4年生になった現在、女児は楽しく学校生活を送っており、発作はないうままで、脳波異常も消失している。定期的に行う発達検査でも毎回伸びを認めている。

新しい治療薬が、難病を抱えた女児の生活を一変させた。医学は治療困難な難病に挑み、新たな情報を常に発信している。その恩恵を目の前の患者にしつかり届けるように、私自身、これからも学び続けなければならぬと思う。

(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)

新薬が難病女児を救う

小児神経 ④8



澤石 由記夫

どの副作用が出ないように薬の微調整を継続した。

患者が10歳の頃だった。

1人で受診した母親は、入院患者が着る病衣姿だった。「体調が悪くなり入院しています。子どもは父親に見てもらっています」とのことだった。私は内服薬の変更について説明し「また来月、様子を教えてください」と話した。母親は何か言いかけて「ありがとうございました。これからもよろしく願います」と深く頭を下げた。

翌月、母親は来なかった。外来の看護師から「あのお母さん、亡くなりました」と聞かされた。それから、私の神経外来には父親が来るようになったのだった。

重度の障害を持つわが子を残し、逝くことになった母の思いを、父親は1人で背負ってきた。でも、母親は「ありがとう、もう十分ですよ」と思っているに違いない。

(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)

私は県南の病院で月1回の小児神経外来を担当している。2年前のこと、重度の知的障害と難治性てんかんのため、20年以上通院していた男性患者の父親が、いつものように私の外来を訪れた。「息子が施設に入ることになりました。来月から、囑託の先生に同じ薬を出してもらいます。長いことお世話になりました」。短いやりとりだったが、ここに至るまでの父親の気持ちを思うと言葉に詰まった。

その患者は、生後4カ月で発達の遅れと心雑音指摘された。心臓は1歳の時に手術を受け完治したが、発達の遅れは改善しなかった。母親は子どもを連れ、秋田市にあった旧県小児療育センターへ車で1時間半かけて通い、訓練を受けた。

2歳ごろに歩いたが、言葉が出ないため同市にある言葉の専門施設にも通った。地元の地域療育事業にも参加するなど、息子の発達を願い、できることは何でもした。単語を少し話す

障害の息子支えた両親

状態で、特別支援学校に入学した。そして間もなく、今度はてんかんを発症し、私の外来へ毎月通うようになった。

発作時の症状と脳波の所見を踏まえて、いくつかの抗てんかん薬を試みたが、発作は改善しなかった。染色体検査で、ある特定の染色体に微細な欠失が見つかった。論文を検索すると、同様の染色体異常で「レノックス症候群」と呼ばれる難治性てんかんを発症することが分かった。

発作を完全に抑えることは難しいが、より快適な日常生活を目指し抗てんかん薬の調整を進めることを母親に説明した。以降、外来では日々の様子を母親に詳しく確認しながら、眠気な

身体的にも知的にも重度の障害がある小児を重症心身障害児（重症児）と呼ぶ。私が勤務する県立医療療育センターには内科医がいないので、重症児が成人になっても、小児科医が継続して診ている。

当センターが開設した2010年、27歳の女性Aさんの担当になった。Aさんは重度の仮死状態で生まれ、呼吸困難のため新生児期に気管切開術を受けた。その際、家族には医師から「3歳ぐらゐまでの命だろう」と伝えられた。

しかし、Aさんは当センターの前身である太平療育園や小児療育センターで訓練や治療を受け、在宅生活を続けた。感染症で入院を繰り返したが、その都度乗り越え、支援学校へ入学した。順調に高等部まで進学し、修学旅行にも母が付き添って参加した。

21歳で栄養チューブを腹壁から胃に入れる胃ろう造設術を受けた。術後、けいれん発作が頻発し重篤な状態になったが、これも乗り越えた。私が担当した当時、Aさんは

小児神経④9



澤石 由記夫

最期まで生き抜く姿

夜間のみ呼吸器を着け、母と妹と3人で暮らしていた。当センターの生活介護事業所「よつ葉」を週に2日利用し、家庭ではできない入浴を行った。安定した日々が続いた。

Aさんが34歳の時、母は偶然、娘の右胸のしこりに気付いた。すぐに乳腺外科を受診し精密検査を受けると、結果は悪性だった。

外来を訪れた母は、気丈に事実を語った。「手術するしか無いんだけど、手術に耐えられないかもしれない」。診察室から出た母は、廊下で看護師に胸の内を明かした。「私が病気になるのは分かるけど、障害のあるこの子がどうしてこうなるの。こんなに頑張ってきたのに。私、この

子に本当に助けられているんです！」そう言って声を震わせた。

Aさんは、乳がんの手術も乗り越えた。母と共に外来を訪れ、復帰した姿を見せてくれた。ところが8カ月後、よつ葉を利用中のAさんの具合が悪いと私に連絡が入り、すぐに病院へ行かせた。腫瘍が転移し、治療困難な状態だった。

在宅支援制度の指導を受け、2週間で病院を退院した。母は娘をお風呂に入れさせたいと、よつ葉の利用を希望した。送迎中に容体が急変する可能性もあり、私はよつ葉のスタッフと共にAさんの自宅を訪れた。本人の状態を確認し、母の願いを受け止め、よつ葉の利用を許可した。久しぶりの入浴をAさんは楽しんだ。それから2カ月後、Aさんは家族にみとられ、35年の命を終えた。医療にできることは限られている。最期まで患者に寄り添う福祉の在り方をAさんは考えさせてくれた。

（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）

今から9年前、6歳の一人の少年が私たちの施設に入所した。少年には18トリソミーという染色体異常があり、体格は通常の1歳児より小さかった。出生時から人工呼吸器で管理され、先天性の心疾患や肺高血圧症を合併していた。

18トリソミーは流産することがあり、生まれても1歳までに亡くなる例が多いとされる。合併症が重くなければ長く生きることもあるが、少年には重い合併症があり、人工呼吸器に頼らざるを得ない状態だった。当施設に入所するまでの6年間は、在宅で人工呼吸管理を受けてきていた。

少年の笑顔は、家族の愛情に包まれて育ってきたことを物語っていた。入所は家族にとって苦渋の選択だったが、人工呼吸器をつけたわが子を毎日休みなく看護する家族の負担は、既に限界に達していた。深い思いを受け止めつつ、私たちは少年を引き受けた。

入所した少年は、訪問教育を受けた。隣接する支援学校から教師が週2

小児神経 50



澤石 由記夫

子のみとりに向き合う

回訪れ、ベッドサイドで教育的な関わりを持ってくれた。状態は安定していたので、初めのうちは月1回のペースで自宅へ外泊した。しかし、徐々に感染症にかかることが増え体調も不安定になったため、2年目には2〜3カ月に1回の外泊に減った。そして入所4年後のゴールデンウィークに外泊したのが、最後の外泊となった。

外泊ができなくなった分、家族は毎日のように面会に来てくれた。少年は心不全、腎不全、難治性てんかんに加えて消化管機能低下を伴うようになった。胃や腸に直接チューブを入れる経管栄養を行っていたが、嘔吐や下痢が続ぎ、十分な栄養を摂取できなくなってきた。点滴で水分や栄養を補いながら、何とかしのぐ状況が続いた。

中学校に入ると、少年は感染症を繰り返すようになり、さらに余力を失っていった。家族も、少年の力が尽きつつあることを感じた。医療スタッフは家族と、今後の対応について話し合った。どうみとるかを話し合ったのだ。その結果、苦痛を和らげること、過剰な延命治療は行わないこと、最期は家族に見守られて天に召されるようにすることを確認した。

今年になり、少年は重篤な状態になった。人工呼吸器に対応できる大きな病室の一角に、少年と家族のためのスペースをつくった。家には戻れなくても「せめて、家庭のように使える場所を」と思った。そして5月5日のこどもの日、少年は両親に見守られ永眠した。

重い障害のある子どものみとりをどのようにすればよいのか。これからも正面から向き合い、より良い答えを求め続けた。

(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)