



岐阜大学機関リポジトリ

Gifu University Institutional Repository

重複障害が加齢と共に進行する児童の療育システムの
開発と学校生活の質的向上の試み

メタデータ	言語: ja 出版者: 公開日: 2008-02-22 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 三牧, 孝至 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/20.500.12099/58

色素性乾皮症と療育

三 牧 孝 至

岐阜大学教育学部障害児教育講座

小生が色素性乾皮症 (xeroderma pigmentosum, 以下 XP) の子供達と出会ってから、21 年になる。医学部を卒業して 4 年目、本症の患児を前に、最初にまず神経学的診察法を教わった当時の様子が、よっきりと思ひ起こされる。本症では紫外線照射による重篤な日光過敏性皮膚炎を繰り返し、学童期に皮膚癌を発症する。また加齢とともに進行する重篤な神経症状も合併する。したがって、まず診察室は別室にし、窓のブラインドを下ろし、出来る限り紫外線が室内に入らないようにすることから、診察が始まる。この XP にみられる特徴的な神経学的兆候や、加齢による症状の進行など、当初はまだ今日ほど明確には把握されていなかった。この XP の神経症状を小児神経グループの臨床研究テーマのひとつに採り上げられたのは、小生を直接指導していただいた杉田隆博先生で、その後の研究が進み、療育面にも配慮し、多くの成果をあげることが出来たのも、杉田先生に負うところ多大である。

当初は、紫外線をほぼ完璧に近く遮断すれば、XP 患児の加齢とともに進行する重篤な神経症状が、軽減できるのではないかと考えた。しかし臨床試行を続けていくうちに、実際はそうではないことが判明してきた。紫外線を遮断することにより、皮膚癌の発症は予防できるが、神経症状は着実に進行していくのである。今では本症は XPA 蛋白の欠損が本態であることが、解明されているが、この蛋白の欠損だけでは神経症状は説明できない。このことは、紫外線を遮断しても神経症状は防げない事実と、残念ながらよく一致している。本症での神経症状の発症機序はまだ解明できていないのである。

縁あってこの 4 月から、障害児教育に携わるようになった。この道のベテランの小児神経医の N 氏は、この領域に携わる小児神経医は予後不良で、5 年生存率 (継続率) は 30% 以下なのだと、忠告してくれた。はたして小生は生き残れるのか、不安要因は残るが、東海地方での XP の会のお世話をしながら、XP 患児の学校生活の質的向上をめざすプロジェクトに取り組み始めている。予後不良の小児神経医が、予後の思わしくない XP の療育に携わっているのである。

この春、XP 患児の学校生活の質的向上をめざすプロジェクトを始める準備のために、XP 東海の患児と両親、および学校の先生方と一緒に会することになった。患者は 5 家系、6 人で、そのうち学童年齢のものが 2 人、今年 1 年生に入学する児童が 1 人である。学童年齢の 2 人のうち、1 人は療育施設に通園しており、他の 1 人は自宅で訪問学級で指導を受けているという。この訪問学級の児童の家に集合することになった。最初、XP 児が訪問学級にいと聞いて、まず、どうして訪問学級なのか？ まだ寝たきりになる年齢ではなく、歩けるはずなのに、というのが素朴な疑問であった。この XP 東海の会の集まりに出席するにあたり、小生の大学にある障害児教育実践センターの案内と紹介を兼ねたパンフレットを持参することにした。近い将来、当センターを利用していただくことになるかも知れないと思ったからである。

当日、小生を乗せたワゴン車は、やがて大きなお城か平安時代の荘園の大邸宅を連想させるような白壁の塀をぐるりと大きく回って、おもむろに庭の中に入っていった。その庭には、ちょっとした市の集会所くらいの、60 平方メートルほどの体育館のような建物があり、みんなはすでにその中で待っているとのことである。建物の中は柱が無く、大きなホールのようになっていて、明るい大きな窓はもちろんすべて紫外線カットフィルムを施してある。XP の子供達 6 人はそこでたくさんのおもちゃに囲まれて遊びながら、各人の運動能力に応じて、心ゆくまで走り回っているのである。この光景をみて、どうして XP の児童が訪問学級なのか、一瞬にして理解できたのである。そこは XP の児童のパラダイスで、あとは本物の海水と人工のさざ波と砂浜があれば、完璧なのである。ホールの片隅で 20 人ばかりの大人が、長机を囲んで相談しているあいだも、患児達は広いホールの中で、のびのびと遊び回っていた。というわけで、意気高く持参したはずの障害児教育実践センターのパンフレットは、配る気を無くして持ち帰る羽目となったのである。この体育館のようなホールと比べて、なんとわが障害児教育実践センターが小さくみえたことかは言うまでもないが、この資本主義社会の日本で、理想的な療育とは一体何なのか、考えさせられる一日であった。

(この巻頭言は日本小児神経学会機関誌、《脳と発達》に掲載されたものです。本研究を開始するにあたり、1996 年春に XP 東海の患児と親の会に学校の先生が加わって相談会を開いた際の印象を記述したのですが、本研究報告書の「はしがき」に代わるものとして適切と思われるので、掲載致します。