

結節性硬化症 (Tuberous Sclerosis Complex) について： 学校の先生へ向けて

結節性硬化症とは

結節性硬化症（以後 TSC）とは、皮膚・腎臓・脳・心臓・目・肺などあらゆる臓器に腫瘍ができる多発性の遺伝性疾患です。ここに挙げた臓器のうち一つにだけ症状が出現する、または複数の臓器に症状が現れることもあります。予見をすることは困難です。TSC の症状の重症度は、皮膚の異常といった比較的軽度な症状に限られることもあれば、てんかん発作・知的障害・腎不全といった重篤な症状が出現することもあります。症状が軽度な場合、多くの患者は普通の生活を送っています。

TSC や TSC の疑いがある人に対しては、皮膚・心臓・網膜・脳や腎臓の注意深い検査が必要です。病気の兆候を理解し、主治医が推奨する TSC のスクリーニング検査を定期的に受けることがとても重要です。最近ではこの診断の為に、遺伝子検査を用いることもあります。

疫学的な研究によると、人口約 9000 人あたり 1 人の TSC 患者がいると言われていますが、出生時での発生率は約 6000 人に 1 人と推測されています。またアメリカで約 5 万人、世界で約 100 万人の患者がいると推測されています。人種・民族・男女の差における発症の有意差はみられません。

TSC と学校生活

TSC 患者の中には、てんかんや重度の学習障害などの問題を抱えている子供もいますが、学級内にいる多くの子供には、目立った症状がみられません。病気が原因で、子供の学習能力・行動・人間関係に影響を及ぼすこともあります。教師が病気の性質に精通していれば、子供の能力を最大限に伸ばす手助けが出来るでしょう。

アメリカの学校では、障害のあるこどもの教育に関する法律（IDEA: Individuals with Disabilities Education Act）に基づいた、子供の個別指導計画（IEP）を作成し、親・教師・その他専門家が、子供一人一人の能力に合わせたクラスへの振り分けを行います。この法律のもと、学校に通う生徒たちは、できる限り制約の少ない環境で本人に適した教育を無償で受ける権利を与えられています。

TSC は、様々な形で子供に影響を及ぼします。もちろん患者の中には、学習上の問題が殆ど無いか、あるいは全く無い子供もいます。また、ある領域、特に読み書き・計算・言語の分野で少し手助けを必要とするような軽い学習障害を持つ子供もいます。また、中には言語発達において遅れがある子供もいるでしょう。多くの場合、言われたことに対する理解力は比較的高いのですが、

相互コミュニケーションにおいて対話が苦手であったり、また語句を思い出す・検索するということが極端に困難なため、感情表現をする上で支障がある(自分の気持ちをうまく説明できない)、といった傾向が見られます。また抽象的な言葉や概念を把握することや、比喩的な表現を使ったり理解したりする事が困難な場合がよく見られます。聞く事に関しては、指示を聞いていても、行動に移す前に忘れてしまう事もしばしばみられます。このように脳における実行機能や注意力の欠如はよく見受けられ、それによって通常の学級活動において学習に支障があることもあります。

TSC のもう一つの大きな症状は、てんかん発作の発生率の高さです。あらゆる種類の発作が TSC 患者では起こり得ます。すぐに発作と分かるものもあれば、見た目にはかなり分かりにくく、教師が気付かないうちに起きる発作もあります。たとえば単純部分発作は、第三者には見た目ではかなり分かりにくいかもしれませんが、本人は発作の最中、体のあちこちにぴりぴりしたような感覚・痛みを感じたり、恐怖や過去の記憶やおかしな音・味・臭いのようなものが甦るような、普通ではない奇妙な感覚に襲われることもあります。複雑部分発作では、口で音をたてる・物をいじる・歩き回るといったような自動症といわれる動作を無意識に行う人もいます。欠神発作では、何かを話したり行ったりしている最中に突然頭が真っ白になり、数秒後に我に返ると、またそれまでの続きを行います。欠神発作を起こす子供などは、傍目にはただ単にぼうっとしているようにしか見えないかもしれません。

発作が日常的に起こる場合、学習への影響は深刻です。教師はどのような発作を起こす可能性があるのか理解し、小さな発作でも学習の妨げになる可能性がある事を知っておくとよいでしょう。また、抗てんかん薬には、神経を鎮めたり逆に高ぶらせたりといった学習能力に影響を与えるような副作用があります。抗てんかん薬の服用後、数時間にわたって眠気を催したり、逆に無気力になるといった症状が出る場合もあります。子供によっては、睡眠中や朝起き抜けに発作を起こし、その後何時間も体がだるくなったり、眠くなってしまうこともあります。これは、学校における授業参加や学習の大きな妨げになるでしょう。

TSC の子供はかなりの割合で自閉症と診断されています。人間関係の構築が苦手、執拗な行動をとる、決まった行動パターンをとりたがる、コミュニケーションや言葉の遅れなど、いわゆる自閉的傾向がみられる場合があります。

こういった自閉的傾向がある場合、友人関係を構築するのが苦手であり、クラス内で友達を作るためにサポートが必要なこともあります。アメリカでは、個別指導計画 (IEP) の達成度をチェックする際に、教師・両親・専門家らが注意深く目を配り助言をすることが、クラスの他の子供達と同じように楽しい学級生活を送るために大変役に立っています。

執拗な行動や日常の決まり事に対する強い執着・こだわりは、TSC 患者の子供に時々みられる自閉症の特性の一つです。決まった日課が変化したり、所有物を取り上げられそうになると、激しく抵抗することがあります。特に対話力や言語に遅れがある子供の場合、これがコミュニケーションの手段となっていることもあります。TSC や自閉症の子供をサポートする時に考慮したいテクニックの一つに、一対一の教育方法があります。一つの課題を幾つかの段階に分け、短いインターバルで何度も繰り返して指示を出すようにするのです。

扱いにくい問題行動が出てきた場合、TSC の 1 つの症状なので仕方がないとして諦めてしまいがちです。しかし、親・教師・専門家は、TSC の内臓疾患、すなわち内科的な原因が問題行動の引き金となるケースがあることを忘れてはいけません。特にコミュニケーションが取れない子供の場合、こういった可能性に気を付けなければなりません。

TSC では、上衣下巨細胞性星細胞腫（SEGA）と呼ばれる脳腫瘍が出来てしまうことがあります。兆候としては、行動の変化・頭痛・吐き気・嘔吐・複視・平衡異常などがあります。また、腎腫瘍では、時に痛みや血尿・貧血を引き起こします。子供によっては、これらの問題が原因で自傷行為に走る、攻撃的・暴力的になることがあります。特に苦痛や不安を感じるといったことをうまく言葉で伝えることができない場合、こういった行動をとります。普段とは明らかに違うと思われる行動の変化があれば、内科的な原因も考えられるため、検査をする方が良いかもしれない、と心がけておく事は極めて重要です。

また不安症を抱える TSC 患者の場合、学校恐怖症や登校拒否といったことが起こることもしばしばあります。不安症を抱える子供は、その原因を解消するために、教師や職員の他に、精神科医やセラピストの力を借りるのも良いでしょう。

TSC 患者を生徒として持つ教師は、言語・コミュニケーションの問題と共に、てんかん・学習障害・精神障害・注意力欠陥・集中力欠如・不安障害などの症状を子どもが併せ持つ可能性があることを理解することが大切です。病気や起こりうる症状を知ることにより、教師・親・専門家が協力して、子供が最大限に能力を発揮できる環境を作ることが実現できるでしょう。

TSC についてのお問い合わせは、TS アライアンス（Tel: 800-225-6672/301-562-9890 または、info@tsalliance.org）まで。（英語のみ）

* 以上 TS Alliance のウェブサイトから和訳。

その他： 日本結節性硬化症学会 <http://jstsc.kenkyuukai.jp/special/?id=8468>

結節性硬化症のひろば

<http://www.tsc-info.jp/index.html>