



総会プログラム

日時：2014年 3月 30日（日） 11：30～14：30

会場：ゆめいろカフェ（東京都新宿区百人町 2-11-23-2F）

1. 開会挨拶 11：30～11：40 代表世話人 竹内寛志
2. 講演 11：40～12：30 講師 菅野秀宜 先生（順天堂大学脳神経外科）
中西 肇 先生（立正佼成会附属佼成病院脳神経外科）
3. 総会 12：30～13：00
4. 懇談会 13：00～14：30 ※懇談会冒頭に簡単な自己紹介をしていただきます。

<http://www.sturge-weber.jp>

息子と共に

この子が産まれた時、からだの色の変化から一目で、何かおかしい、とわかりました。異様に赤みの強い顔、背中のほぼ全体に及ぶ蒙古斑。後に落ち着いてみると、右下肢にも赤みが及んでいました。すぐに産科の先生に「小児科の先生にもみてもらいます」と言われ、そこで「恐らくスタージウエーバー症候群だと思う」と言われました。が「念のため皮膚科の先生にもみてもらいます」とのことでした。そんな病名を聞いても、???、的な感じで、はじめは訳がわからなかったのが正直な所です。翌日、皮膚科の先生から伝えられた診断も変わる事なく、それがどんな病気なのか、はじめて説明を聞くようなものでした。それでも、自分にとつては生きて生まれてきてくれただけで良かったのです。この先、この子にどれだけ試練が待っているのかの見当も、このときはつきませんでした……。

そして、まず『スタージウエーバー症候群とは?』という所からインターネットでの検索がはじまりました。患者さん個人のブログ、更に順天堂練馬病院小児科教授の新島先生にもたどり着きました。そこから、スタージウエーバーとの共存生活が始まりました。

脳内血管腫については、新島先生から当時、本院の脳外科准教授中西先生を紹介され、検査の総合的な結果からみてもスタージウエーバーの確定診断がなされると同時に、今後起こりうる経過を伺っていました。が、わかっていても、さすがにてんかんの発作がはじめて出た時は、何の対処もできず動揺するのみでした。ですが反面、発作がでるのを待っていたような心境もあったのが本音です。はじめの説明を

聞いた時、本当は予後が悪くなるのがわかっているのなら、少しでもその影響を受ける前に、すぐにでも脳外科の手術をして欲しいと思っていたからです。生後6カ月でてんかんの初発作後、8カ月で右の頭頂葉後頭葉側頭葉離断術を受け、その後はてんかんの発作を起こさずに経過しております。

術後、左半身不全麻痺がありますが、病気を知らない人がみたらわからない程度で、多少、立位バランスが悪かったり、力の入り具合に左右差があったり、手指の動きが悪かったりしますが、普通に生活しています。知的発達においても、到底、月齢同等とは及びませんが、本人なりにゆっくり成長を続けている所です。

眼の血管腫については、生後すぐより経過観察していた所、徐々に眼圧が上がりはじめ、3歳にして2回、繊維柱帯切開術を続けて行った次第です。

皮膚の単純性血管腫は、レーザー治療を1歳過ぎてから開始しました。が、周囲の人からは「かなり薄くなった」とのお声をかけて頂くことがあります。しかし、逆にそう言われると親の欲目が出てしまうもので……。終わりの見えない世界です。

一つのこと解決したかと思いきや、次の問題が起きてきて、親子共々になかなか辛い現実。ましてや、自分の意見なぞ言えぬ子どもがいたら、本人の意思はあっても無いようなもので、本当にこの選択をしてやって良かったのだろうかとも思いますが、親都合ながら、良かったのだと思います。更に今後は、成長と共に子ども自身の世界でも色々な問題が出てくることは必至でしょう。しかし、こうした家族会の中でアドバイスを頂いたり、話を聞いて頂くだけでも前向きに進んでいけるのではないかと思っています。

娘が産まれて

私は、6才のスタージウエーバーの娘の母です。

子供が産まれた喜びと幸せを感じていた翌日、出産した病院の先生から診断を受けました。

そして…… 皮膚科では、血管腫。眼科では緑内障と診断されました。

眼科では、眼圧が非常に高く視力ができることは難しいと言われました。

退院後、目のことがとても心配で、生後6日目にある大学病院に行き、眼科の診察を受けました。

すぐに手術をすることが決まり、診察時に、スタージウエーバーの診断をされました。

その後、脳の検査をすることを勧められ、小児科へ行きました。眼科の手術の時に脳の検査をすることも決まりました。

最初の手術は、まだ生後0ヶ月で、計3回、繊維柱帯切開術と言う、眼圧を下げるための手段を行いました。

小児科では、MRI検査を行い、けいれん発作が起こりうることが

あると言われました。

退院後、落ち着いた生活を送っていましたが、3ヶ月の時に最初のけいれん発作を起こしました。

そこから、フェノバルルの服用が始まりました。

幸い、発作は薬の服用をしてからは、落ち着いていましたが、2才10ヶ月の時に、脳出血を起こしました。

地元の病院で余命宣告されて、命が危うい時がありましたが、乗り越えてくれました。

脳出血がきっかけで、順天堂に転院することになりました。

脳出血から急性水頭症になり、シャント術、その約2年後、脳梁離断術をしていただきました。

娘が厳しい状況から乗り越えてくれ、今の生活が出来ることにとても感謝しています。

そんな当たり前の毎日がとても幸せです。

娘は、4月から特別支援学校の1年生になります。

ゆっくりでも、自分のペースで成長して行ってもらいたいと思います。

断薬までの道のり

現在、小学校2年生の娘、幼児の時は発作や治療など辛い事は数々あったけれど、その一つ一つを乗り越えながら今は抗てんかん薬を飲まずに生活しています。

その断薬までの経過のお話しを……。

娘が5歳の誕生日（幼稚園の年中時）を迎え、脳外科受診時に小学校就学へ向けての抗てんかん薬の減薬の話になりました。

SWSでは5歳過ぎになると脳の中が落ち着いてきて、てんかん発作が起き難くなるというお話で、通常、小学校就学と共に服用している抗てんかん薬を1薬剤、必要最低限量にし、減薬の方法は服用量を変えず、体重増加に伴い相対的に血中濃度を下げていく、という事でした。

（娘はテグレトールとエクセグランの2薬剤を服用していますが、エクセグランを減薬していき、最終的には止めてしまい、テグレトール1薬剤にするという事でした。）

しかし、娘の場合、エクセグランの副作用で汗があまり出ない&病気の進行が遅い割には発達か???な、ところがあり、脳波検査の結果で異常波が出ていない事を確認し、その結果、積極的に減薬をしていこうと言う事で、小学校の就学を待たずにエクセグランの減薬がはじまりました。

今まで娘（体重16kg）はテグレトール200mg/day、エクセ

グラン100mg/dayという処方でしたが、エクセグランを100mg/day↓60mg/day↓30mg/day↓0mgと半年をかけて止める事ができました。

そしてテグレトール1薬剤でのコントロールとなりました。

それから1年間はテグレトール1薬剤でのコントロールとなり、1年たち発作も出ることなく過ごしているということで、テグレトールも断薬にむけて少しずつ減薬していくこととなり、半年かけて、ついに小学校1年生の春休み（7歳4ヶ月）に、抗てんかん薬の服薬が終わりしました。

その後、全く薬を飲んでいない状態で約1年が過ぎようとしています。インフルエンザで39度の熱を出した時にはヒヤヒヤしましたが、発作を起こすことなく元気に過ごしています。

Mの母

発作が起きないよう祈る日々

娘はこの春で5歳になります。

生まれたときから、鼻から左眼瞼、左額にかけて赤あざがありました。さほど目立つものではなく、出産時に器具か何かでひっかかれたのかな程度に思っており、直に消えるだろうと思っていました。消えませんでした。

初発発作は生後3か月のときで、朝から妙に静かで、両目で右上方をにらむようにしており、何か変だなど思っていました。昼過ぎに意識がなくなり、チアノーゼを起こして唇が紫色になったので、救急車で病院に運びました。けいれん発作を起こしていることはわかりましたが原因はわからず、病院でも一日数回発作を起こしました。検査の結果、左脳が萎縮しているということでした。インターネットで調べ、先ほどの赤あざと合わせ考えるとSWSかもしれないと思っていました。ところが、病院の先生も同じご意見で、順天堂の中西先生のお世話になることになりました。

初発発作が早いと一般的に予後が良くないというお話も聞き、心配でした。その後も数か月ごとにけいれん発作を起こし、特に春に発熱を伴う胃腸炎を起こすことが多く、そうなると薬の吸収が悪くなる上、発熱が引き金になって発作を起こし、1歳の誕生日の頃と2歳の誕生日の頃は、それぞれ1週間くらいずつ入院して点滴薬で発作を抑えながら胃腸炎の治療をしました。

しかしその後は、抗けいれん薬がうまく作用したのか、発作はほとんど治まっており、たまに高熱が数日続いて発作を起こしたことがありましたが、入院するまでではなく、ここ1年ほどは全く発作が起きていません。

顔の赤あざも、Vビームのレーザーでほとんどなくなりました。レーザーの先生は、泣いた方が血管腫がよりくつきりしてレーザーの効きがよいというお考えで、麻酔なしでレーザーを使われ、親も立ち会いましたので、痛々しかったです。物がつくまでにほとんど赤あざがなくなっていました。結果としては大変良かったと思っています。

娘は、幸い、今のところ眼には異常がありません。

左脳に血管腫があるので、右半身の使い方がうまくありませんでしたが、リハビリ等でこれもほとんど改善されています。

順天堂小児科の田中先生のお薦めで公文式を始めましたが、繰り返し練習するのが良いようで、ひらがなも数字も読めるようになりました。

親としては、このまま発作が起きず、断薬できて、普通に修学できるようになることを祈って毎日を過ごしております。

息子の病気を振り返って

誕生時・2012年3月8日

右顔面のほっぺから頭頂部にかけて赤アザ。

右目の白目の部分も赤く充血していた。

産婦人科医も症状がわからず調べてくれた。自分でも調べ血管腫という病気に行きつき、スタージウェーバーという病気を知る。

産婦人科を退院する際に小児科医に発作等の症状が出てから病院に行けば良いと言われたが、早く大きな病院へ連れて行く必要があると強く思った。

産婦人科退院後、すぐに順天堂医院へ行った。産婦人科医からは皮膚科の紹介状をもらっていたが、形成外科へまわされた。

形成外科の先生から、顔面の血管腫よりも脳を先に調べたほうが良いと言われ、合わせて眼科にも行ったほうが良いと言われた。

脳神経外科を受診するとスタージウェーバーの可能性はあるが、生後3〜4ヶ月しないと検査をしても正確な結果が得られないのとで、それまでは様子を見ることにした。

眼科では血管腫による緑内障との診断を受けた。(右目のみ)

脳神経外科・生後4ヶ月で初めて発作が起きた

MRIの検査結果からスタージウェーバー症候群と診断され、必ず発作は起こると言われたわずか2日後のことだった。

詳しい検査をすると、右脳の広範囲に血管腫があり今後の発達のことを考えると、半球離断手術を早いうちにした方が良いと言われた。2ヶ月後の生後6ヶ月の時に手術を受けた。

眼科・緑内障と診断される

生後すぐに通院したことで症状の悪化を抑えられた。

先生から点眼してもダメだろうから手術になると言われたが、運よく点眼が効力を発揮してくれて今現在も手術せずに過ごせている。

不幸中の幸い。眼圧も安定していて先生からは良好と言われている。

形成外科・血管腫の治療は1歳になってから始めた(Vビーム)

約3ヶ月おきにレーザー治療を行い、これまで3度レーザーを打った。

目の周りにも血管腫があるため全身麻酔、2泊3日の入院で治療している。

レーザーを打ったび血管腫は薄くなっているので効果が出ていると感じている。

リハビリ・脳神経外科にて半球離断手術を行ったことにより、左の上肢、下肢に麻痺があるためリハビリに通っている(週1回ペース)

現在2歳だが、まだ歩くことはできない。しかしリハビリに通うことで麻痺の手足も少しずつ動くようになり、先生からは時間はかかるが必ず歩けるようになると言われているのでその日を楽しみに頑張

っている。

これまでを振り返って

現在息子は2歳になりました。息子の治療は全て順天堂医院でお世話になっていきます。

振り返ると、生まれてすぐに順天堂医院に通院できたことが幸いだったと思います。

そこでこの病気に精通した医師にそれぞれ出会う事ができて本当に良かったと思います。

この病気は世間では全くと言っていいほど認知されていないと思います。医師の中にも知らない方もいると思います。

しかしながら息子はこの病気と一生付き合っていかなければなりません。

その中で信頼できる医師、同じ病気のお子さんを持つご家族との出会いは私たちにとつてとても力強く、本当に良きものとなっています。

今後も色々な情報交換をスタージウエーバー家族会を通してやっ
ていければと思います。

1／2成人式を迎えた

息子と共に

2003年生、男の子

スタージウエーバー症候群。

初めてその名を聞いたのは、息子が生まれた次の日でした。

聞きなれない単語に首を傾げながらも、なぜか遠慮があつて聞き返せなかつたのを覚えています。

産院を退院した足で、埼玉の小児医療センターへ紹介状を持って向かいました。

向かった先は皮膚科。

そこから、形成外科、脳神経外科を紹介されました。

週に何度も病院に通いましたが、病院自体馴れていなかった新米の母親は、自分の伝えたい事もうまく医師に伝えることも、解らなかつた説明を聞き返す事も出来ませんでした。

必死にメモを取って、帰ってからインターネットで調べていたのをおい出します。

その後、メモしていった紙を医師が覗き込んでくれ、それに答えてくれたりしました。

そんな中、何度も聞きなおすことも、質問することも馴れていきま

した。

レーザー放射や、初めての痙攣

初めての痙攣は、生後2か月だったでしょうか。

右の手首がピクリピクリと動いていました。

ほんの1〜2分程度でしたが、まだ神経科を受診しておらず、病院に電話し指示を仰ぎました。

後日神経科を受診し、てんかん薬の投与が始まりました。

クスリの調整をする中、生後半年頃 大きい痙攣がきました。

座薬を使っても治まらず、震える手で電話をとりました。

119番に電話したのも初めてでした。

電話をしている中、痙攣が始まってから30分程度で痙攣が収まってきました。

病院に運ばれ、そのまま入院。

原因は、突発性発心でした。

入院中最も長いてんかんは、78分間。

朝病院に行くと、酸素マスクをした息子が寝かされていました。

先日まで、力強くオモチャを握っていた右手は、ピクリとも動かなくなっていました。

その後、クスリの調節をしながらも退院。

手術を視野に入れながらの、転院。

そこで紹介されたのが、順天堂医院でした。

初めて会った順天堂の医師は、小児神経科の方でした。

そこで、初めてスタージウエーバー症候群と言う病気はこういうものなのだと説明してもらえたように感じました。

もちろん、その前から関わってくれていた医師の方もスタージウエーバー症候群では、どんな症状が起こるか、その時どうしたらいいのか、丁寧に詳しく説明はしてくれていましたし、それまで疑問に思う事もなかったのですが、何か納得できました。

その後脳外科を紹介していただき、検査入院を経て、生後11ヶ月の時手術となりました。

左半球離断術

信頼のおける医師の先生方に出会えたことに感謝しています。

術後はてんかんも治まり、右半身の感覚を取り戻すため、日々リハビリに取り組む毎日です。

そんな中でも、すくすく大きくなっていくわが子に、たくさんの幸せも貰いました。

二人三脚と言うよりも、親子そろっていろんな人に負ぶさって、気付いたら、たくさんのレーザー放射もしたし、緑内障の手術も、脳の手術もしました。

どんな手術にも耐えてくれて、毎日元気に走り回る息子は、今では10歳。1/2成人式を迎えました。

新米の母親も、今では医師と談笑できるほどになりました。今では、解らない事や不安な事、何でも話していいんだと思っています。

日々成長、日々誰かに助けられる毎日ですが、強い心を持った優しい子に育ってほしいものです。

半球離断手術を越えて

痙攣発作が起きる

現在5歳になる私たちの娘に初めて痙攣発作が起きたのは、忘れもしない2009年8月1日のことでした。まだ生後6カ月のときです。突然、顔の左側が引きつったような感じになり、左手が小刻みに震えていました。目は開いているのですが、視線は定まらず、名前を大声で呼んでも何の反応もありません。これはただ事ではないと思い、すぐに車を呼び、あいにくこの日は土曜日だったため、日大練馬光が丘病院の救急外来に向かいました。

病院に着くと、まず髄膜炎が疑われ、髄液の検査が行なわれましたが、髄液には何も異常は見られませんでした。次に行なわれたのが脳のCT検査です。そのCTの画像を見ながら、当直の小児科医がこう言ったのです。

「脳に白っぽくなっている箇所があります。もしかしたらスタージウエーバー症候群という病気かもしれません……」

スタージウエーバー？ 初めて聞く病名で、このときはどんな病気なのかまったくイメージできませんでした。

そのまま日大病院に入院して約1週間後、正式に診断が確定したのです。娘はやはり、スタージウエーバー症候群でした。

最初に担当医から説明があった治療方針は、抗てんかん薬を使って痙攣発作を抑えていく、というものでした。しかし、何種類もの薬の組み合わせを試してみてもだめでした。点滴で入れているうちはいい

のですが、飲み薬に替えたとたん痙攣発作が起きるのです。その繰り返しで、入院期間はどんどん延びていきました。この時期は本当に辛かったです。先が見えない不安というか、このまま永遠に痙攣が続き続けていくのでは、と絶望的な気持ちにさえなりました。

順天堂大附属病院に転院

日大病院には約3カ月間入院し、10月29日に順天堂大附属病院に転院しました。この転院は私たちのほうから、担当医に申し出ました。数多くのスタージウエーバー症候群の患者を診ている実績のある順天堂で娘に治療を受けさせてやりたい、と率直に伝えたのです。

順天堂の脳外科に転院し、新たな担当医からは開口一番「手術をするしかない」と言われました。極力手術は避けたかったのですが、この年齢の子どもの許容範囲をはるかに超える量の薬を投与しても痙攣発作を抑えることができないのだから、選択の余地はありません。娘の場合、血管腫が右脳の表面にほぼびっしりついているため、部分切除では対処できず、「半球離断」という術式になるとのことでした。

半球離断とはまさにその名が示すとおり、脳の半分繋がっている神経をすべて切断し、血流のみを残して頭の中で完全に孤立させ、それによって痙攣の波が身体に伝わらないようにしてしまうことです。リスクとしては、運動野に繋がる神経も切ってしまうので当然、右脳ならば左半身に、左脳ならば右半身に麻痺が出てしまいます。ただ、この手術を、脳内の神経ネットワークが出来上がる前の1歳未満で行なえば、残った脳が失ったほうの機能も代替してくれ、リハビリをすれば麻痺側も動くようになるといいます。

担当医から半球離断の説明を受けた後、神経を全部切ってしまう？

そんなことをして本当に大丈夫なのだろうか、左半身はリハビリでどのくらいまで動くようになるのだろうか、と考えれば考えるほど、不安は尽きませんでした。

手術、そしてリハビリ

11月25日、右脳の半球離断手術を行ないました。もう少しで生後10カ月になろうというときです。朝8時半に手術室に入り、出てきたのは夜の6時40分でした。手術時間は実に10時間を超えています。ICUのベッドの上に寝かされている娘を見たときは、心底ほっとしました。頭には大きなガーゼを貼り、身体には何本もの管がつながれ、何とも痛々しい姿ではありませんでしたが、無事に手術が終わったことにまずは安堵しました。

翌日からはICUに会いに行きました。しかし、手術直後の安堵から再び不安な気持ちになっていきました。3日目ぐらいから右手と右足は動かすようになりましたが、左手と左足はまったく動きません。顔の表情も、右側は笑っているのに、左側は動いていないのです。事前に説明を受け、そうなる予想していたとはいえ、実際に目の前にするとショックでした。

術後の経過は良好で、退院は年明けになると思っていました。意外に早く12月末には退院することができました。入院の期間は、日大病院のときも含めると約5カ月です。あともう1カ月もすれば娘は1歳の誕生日を迎えるという時期でしたが、左半身は動かず、寝た状態から起き上がることさえ出来なくなりました。

退院後は2週間に1回の頻度で、順天堂までリハビリに通うことになりました。リハビリの最初の課題は「寝返り」でした。毎回、担当の理学療法士から課題に沿った運動法を教わり、それを繰り返す家で

やるのです。まだ娘は1歳でリハビリをしている意識はないので、親の方で動かしてやるしかありません。とにかく教わったことを忠実にやっつけていこう、と心に決めました。不安がまったくなかったわけではありませんが、日大病院に入院していたときの先のような見ええない不安とは違い、大変でもやるべきことを一つひとつやっていけば、不安の中にも先が開けていく気がしました。

寝返りから始まった課題は、座る、ハイハイ、立つ、歩く、とどんどん発展していきました。リハビリと同時進行で、とにかく暇さえあれば、娘を屋外に連れて行きました。これは重い心臓病の子どもを育てた私の友人から、「たとえ病気があつたとしても、子どもというのは日光に当てなければだめだ」とアドバイスがあつたからです。ゴチャゴチャと遊具があるような狭い児童公園ではなく、芝生と雑木林があるだけの広々とした公園に行き、時間が許す限り自由に遊ばせてやりました。芝生の上だと、転んでも怪我することがないので、こちらとしても安心して見ていられました。

3歳になる頃には何とか装具なしで、一人で歩けるようになってきました。さらに保育園に入ると、運動量が飛躍的に増えました。周りの子どもたちから良い刺激を受け、自分も皆と同じことをやってみよう、と思うようです。春の入園時はやつとのことで歩いていたのが、秋の運動会のときは走っていました。もちろん順位はビリでしたが、最後までしつかりと走る姿には感動しました。改めて、子どもの生命力の凄さには驚かされました。

手術から4年と4カ月が経ちました。以来、痙攣発作が起きることはなく、薬の服用も術後3年目からはすべてなくなりました。

2013年度の会計報告

| 収 入 | | 支 出 | |
|----------------|---------|------------------|---------|
| 会費(21口×3,000円) | 63,000- | ホームページ代 | 24,414- |
| 受け取り利子 | 4- | HP制作者へのお礼 | 10,000- |
| | | 振り込み伝票作成手数料・印刷代 | 150- |
| | | DM 郵送代(80円×16人宛) | 1,280- |
| | | 座談会備品代 | 1,365- |
| 合 計 | 63,004- | 合 計 | 37,209- |

●収入合計（¥63,004-）－支出合計（¥37,209-）＝¥25,795-

¥25,795-は2014年度の会計に繰り越しさせていただきます。

会員及び関係者の皆様。会費の納入及びご支援、いつもありがとうございます。

2013年4月に「ステージウェーバー家族の会」が発足し、まずはホームページを立ち上げました。そして、10月には座談会を開催、11月には「てんかん教育セミナー 2013」に共催として参加しました。会発足から1年が経とうとしています。この1年間の活動は、まさに手探りの状態で進めてきました。2年目に入り、まだまだ安定した活動とはいかないかもしれませんが、少しずつ幅を広げていけたらと考えております。そういった経費に、2013年度の繰越金や皆様の会費を充てさせていただきます。

今後ともご支援のほど、宜しく願いいたします。

2014年 3月 30日 ステージウェーバー家族の会

※会員の方の中で、メールが届かずに戻ってきてしまう方がおりますので、いま一度設定をご確認していただけたらと思います。下は会員勧誘用の名刺ですので、よろしければお使いください。

ステージウェーバー症候群は、およそ10万人に1人とも、8万人に1人ともいわれている、とても患者数の少ない病気であるため、患者やその家族は全国各地に散り散りとなり、孤立しがちです。それを結ぶネットワークとして、情報交換や悩みを共有する交流の場として、私たちは「ステージウェーバー家族の会」を立ち上げました。2013年4月に発足したばかりの新しい会で、活動はまだ手探りの状態ですが、皆さんと一緒に発展させていけたらと考えています。まずは表のホームページへアクセスをお願いいたします。