

有馬先生とウィルソン病と私（Ⅱ）

—日本におけるウィルソン病の歴史—

ウィルソン病友の会顧問医師
日本ウィルソン病研究会代表幹事
東邦大学名誉学長・名誉教授
青木 継稔

はじめに

今年、中国武漢に端を発した新型コロナウイルス感染症が世界に拡大してパンデミック状況となりました。日本においても2月末から3月より全国に新型コロナウイルス感染が拡大し、4月初めに緊急事態宣言があり、手洗い、消毒、マスク着用などの他に、人と人との距離を避け、三密（密閉、密集、密接）回避など集団感染防止のため、さらに外出自粛令も出され大変でした。新型コロナウイルス感染者は、発熱・咳嗽・味覚異常が出現し、重篤な肺炎などを生じ、高齢者はとくに重症化し易く死亡することも多いということでした。医療現場における医療崩壊も心配され大混乱となりました。5月中～下旬にかけて、我が国における新型コロナウイルス感染陽性者（主にPCR検査陽性者）が減少し、緊急事態宣言が解除されましたが、コロナ陽性者は東京都を中心に全国的に増加しています。新型コロナウイルス拡大を防止するため、新しい生活様式（手洗い、消毒、マスク、三密を避ける等）が求められ、第二波が警戒されます。この新しい生活様式がいつまで継続されるのでしょうか。

新型コロナウイルス感染騒ぎのために、今年（令和2年度）の日本ウィルソン病研究会（5月9日）およびウィルソン病友の会（5月10日）全国大会が中止となりました。さらに、ウィルソン病友の会北海道支部会も中止とのことでした。秋の友の会関西支部会の開催も中止となりました。残念です。

新型コロナウイルス感染問題に、皆様直面され病院通いも制限されるなか、お元気にお過ごしのこととお慶び申し上げます。どんな時でも、ウィルソン病治療薬は毎日規則的に、正しく、絶対に忘れずに服用して下さい。怠薬はしないで下さいね。

さて、今回も前回に引き続き、日本のウィルソン病研究や診療のパイオニアであり、神様みたいな存在の有馬正高先生についてお話させていただきます。私自身がお世話になりました経過を私の記憶の中から思い出しながら、有馬先生のことを記載しますので多少の正確さを欠くことが多いと思いますが、どうぞお許しのほどをお願い申し上げます。

8、鳥取大学医学部脳神経小児科学講座と有馬正高先生

昭和 45 年 4 月、有馬正高先生は東邦大学医学部小児科学教室助教授を辞任されて、新設された鳥取大学医学部脳神経小児科学講座の初代教授に栄転されました。奥様と二人のお嬢様を東京に残され、単身赴任でした。先生は、鳥取大学脳神経小児科学講座には 7 年間の在籍であり、昭和 52 年春には新装された国立精神神経センターの初代小児神経部門の部長、併せて疾患研究部第四部部長併任されて東京に戻られました。

私自身、有馬先生が鳥取大学で在任中に 3 回ほど鳥取に行きました。2 回は、有馬先生が主催された学会参加のためであり、あと 1 回は東邦大学小児科の医局の後輩の武居正郎先生と車で鳥取に出かけて行き、有馬先生を訪ねて行きました。鳥取周辺の観光、有馬先生の独身で自宅訪問でした。鳥取砂丘や足立美術館、鳥取大学医学部構内や附属病院見学等、有馬先生もお付き合い下さいました。

有馬先生は僅か 7 年間の鳥取大学脳神経小児科在籍でしたが、有馬教室から日本の小児神経学を専門とする多くの有能な人材が育成され巣立って行かれました。大学教授になられた方も数多く、多くの小児病院や総合病院等の小児神経専門医なども数多く輩出されています。日本における小児神経学専門医のメッカと言っても良いほどに発展しました。国立精神神経センターに移られても、全国から有能・優秀な人材が集まり巣立つといった小児神経学の専門のメッカになっていました。

エピソードとしての有馬先生の回診風景についてお話をします。有馬教授の回診は、ひとりの患児に約 1 時間もかかったということもあったそうです。患児の表している神経症状の所見のとり方、所見の正確性、カルテへの記載方法、検査の選択・実施した検査所見の評価と記載法（例えば脳波所見、頭部 X-P 所見、血液・尿検査所見、特殊検査所見など）、診断に至るプロセス、確定診断、重症度評価、治療法や療育指導、家族への説明、経済的支援、社会的・家族的背景など、医学・科学面の追求、文献的考察も含めて、担当医や受持医さらに指導医は優しくも厳しく鍛えられたと語り継がれていたようです。私も有馬正高助教授の回診風景を思い出します。とても優しい先生ですが、症状所見のとり方、原因追及検査等の所見の解釈や評価、確定診断法、治療選択と根拠など一言ですが厳しい質問がなされ、答えられないと次までの宿題となりました。カンファランスや次回回診に同じ質問をされ、十分な解答でないと二度と質問をしていただけず無視されてしまうことがありました。「にっこり笑って、人を斬る」と若い医局員にとって極めて厳しい恐怖がありました。有馬先生のその姿勢は、患児（者）やそのご家族への責任と対応が含まれ、色々な問題点の解決につながり、若い医師たちへの強いインパクトを与え、“いいかげんにできない。” その日の問題点はその日の中に解決する。“不眠不休してまでも患児のために、調べて解決

する姿勢”であり、若い医師たちへの習慣づけになっていくのでした。『無知は凶器である』（医師が患児（者）の持つ病気のことを知らないということは、場合によってはその患児（者）を救えない。無知で人のよさそうな医師ほど怖いものはない、というような格言である）という合言葉に、患者（児）の持つ疾患や問題点を洗い出して、知らなければ必ずよく調べて理解して患者（児）のために役立つ医師となることがモットーでした。回診やカンファランスは、医学教育の神髄であり、若き医師への重要な教育の場でした。

9、有馬先生の専門分野

有馬先生の小児科領域における専門分野は幅がとても広いものです。小児神経・筋学、先天異常（奇形、奇形症候群、染色体異常など）、先天代謝異常症（各種遺伝性代謝異常症、ウィルソン病は遺伝性金属あるいは銅代謝異常症の一つ）、小児内分泌・代謝性疾患、小児てんかん学、感染性中枢神経疾患、重症心身障害児者（脳性小児麻痺を含む）、神経変性疾患、小児心身症、発達障害、勿論一般小児科疾患等です。有馬先生の患児（者）はとても人数が多くて、お昼の食事も召し上がりならず、午前中の外来が午後や夕方にまでかかることも稀ではありませんでした。そんなに多忙で多くの患者さんがいらっしゃるのに、患児（者）とのご家族の方に、おひとりずつ、丁寧にご覧になり、お話をよく聞かれてとても優しく親切に対応されていらっしゃいました。ひとりひとり、真剣勝負という感じで熱意を込められ、絶対に手抜きしない診察態度に驚かされ、深く感銘を受けました。

10、有馬先生の7年ごとの転勤について

有馬先生は晩年に、自分の人生は7年ごとに転機がありましたと、よく申されていました。

例えば、東邦大学医学部助教授は昭和38年から昭和45年（1970）年、鳥取大学医学部脳神経小児科学講座教授は昭和45年から昭和52年（1977）年、その後、国立精神神経センター小児科部長・疾患研究部第4部長を経て、国立精神神経センター院長、次いで同名誉院長になられました。その後、東京都立東部療育センターの開設責任者・センター長、次いで東京都立東部療育センター開設責任者・センター長として活躍されました。また、日本重症心身障害学会理事長を経て、現在は名誉理事長となられ、永年日本における重症心身障害児者の医療・福祉等に大きな足跡を残されて来られたのです。現在、91歳となられましたが、健在でいらっしゃいます。

1 1、5 歳 10 か月の劇症肝炎型ウィルソン病男児例の救命経験（世界初）

昭和 51（1976）年頃のことです。私の同級生で当時東邦大学大森病院第一外科学教室の中堅として活躍していた奥山緩夫先生からわたしのところに緊急電話連絡が入りました。「バイト先の千葉県の小金原病院にいますが、5 歳 10 か月の T T 君（男児）がいます。数日前から、発熱・感冒症状が出現し、昨夜より元気がなく黄疸、意識がもうろうとして来たとのこと。今朝、この小金原病院に来院され、肝不全と思うのでそちらへ送院するのでよろしく。自分も救急車で同乗して行くよ。」という内容でした。『どうぞ、送ってください。待っています。』と返事をして、約 1 時間位で到着しました。私自身、何例かの肝不全、劇症肝炎の経験があり、そのほとんどがウィルソン病でした（有馬先生が東邦大学で在任中にも診せて頂きましたし、有馬先生が鳥取大学に行かれてからも数例以上経験しました。但し、すべて救命し得ず亡くなられていました）。5 歳児のウィルソン病劇症肝炎は年齢が若過ぎるので別な原因も考慮すべきと思っていました。患児の検査所見は、肝 GOT（AST）値が 200 IU 程度、肝 GPT（ALT 値）値が 20 IU と正常範囲内でした。肝炎などによる肝不全の AST・ALT 値は数千以上に上昇するので、やはり、ウィルソン病かと考えて、血清をもって研究室に走りました。直ちに PPD オキシダーゼ法（有馬正高先生伝授）を実施し、血清セルロプラスミン低値を証明することができました。また、血清総ビリルビン値 36 mg/dl 以上、直接ビリルビン値 8mg/dl 程度、間接ビリルビン値 28mg/dl と高く、肝由来もありましたが、強い溶血が示唆されました。血中ヘモグロビン 8.5g/dl と貧血があり、網状赤血球の著増があり溶血がありました。入院時の血清銅値が 160 μ g/dl と上昇し、恐らく遊離銅による溶血と考えました。数日かかりましたが、尿中銅が 1000 μ g/日を超え（正常値 20～50 μ g/日）著増していました。ウィルソン病と確定診断しました。

肝不全ということもあり、入院直後より交換輸血を実施することにしました。医局員総出で交代しながら約 21 日間連続毎日交換輸血をしました。勿論、ステロイド薬や肝保護薬も使用しました。数日後、ウィルソン病と確定診断した後、意識障害が続いていたので、胃にカテーテルを挿入して、粉末状にした D-ペニシラミン注入を始めました。約一週間後より意識が徐々に戻り始めて、黄疸も減少し徐々に回復し救命することができました。回復した頃の血清セルロプラスミン値は 2mg/dl 以下、血清銅値 10 μ g/dl 程度になりました。

この間に有馬先生とは何回も電話連絡をして色々とおアドバイスを頂きました。頻回の交換輸血が効を奏して救命できたことを有馬先生に報告して大変喜んでくださいました。この件につきましては、有馬先生との連名にて国際学会に報告して頂きました。ウィルソン病劇症肝炎例を交換輸血にて救命できたのは世界初であり、しかも 5 歳 10 か月発症の腹部型ウィルソン病としても世界最年少例で

した。

TT 君は、成人してから名古屋の方に移住されました。名古屋の私の知人の病院に紹介しました。ウィルソン病友の会の名簿から、千葉在住のお母様のお電話番号を友の会代表のおひとりの小峰恵子様にご教示頂き、TT 君のお母様と久しぶりにお話ごできました。TT 君は結婚され怠棄せずにお元氣にお仕事をされてるとのこと。もうすぐ 50 歳になられると思ひます。とても嬉しいニュースでした。

む す び

有馬先生とウィルソン病についてのお話は、まだまだ続きます。次回もご期待ください。

KN 君が令和 2 年 3 月 5 日に亡くなられてしまいました。まだ、40 歳過ぎと思われまひます。怠棄をされたことがあり、随分と苦勞されたお話をよくして下さっていました。ウィルソン病友の会全国大会や関西支部会には毎回参加して下さり、「怠棄の恐ろしさを皆様にお伝えしたい」と色々積極的にお話してました。令和元年 11 月の関西支部会の席上、「自分は肝癌になってしまった。」と報告されました。肝内胆管癌があり、癌が直接の死因ではなく下腿の感染症（蜂窩織炎による敗血症かもしれまひせん）にて亡くなられたとのことでした。残念で仕方ありません。KN 君のご冥福をお祈り申し上げます。

令和 2 (2020) 年 7 月

青 木 継 稔