

【翻訳】 John Langdon Down 1828—1896

— A Caring Pioneer — By O Conor Ward:

— The Royal Society of Medicine Press Limited 1998 —

安 藤 忠

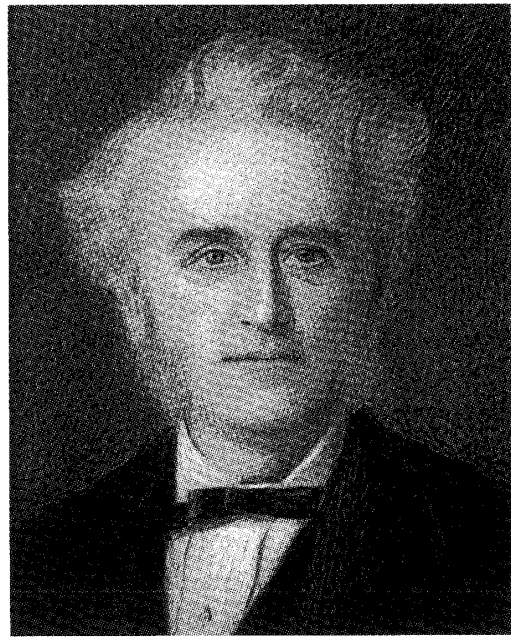
はじめに

ダウン症候群の医学的研究と療育方法の開発は私自身のライフワークの一つである。

かねがね、その命名者であるダウン博士の人となりを知りたいと願っていたが、日本にはその種の文献がなく、いずれ英国にでも出かけてと思っていたところ、女婿の金指秀一博士が英国への出張ついでに、ダウン博士の伝記を入手してくれた。

私は早速著者に手紙を送り、幸運にも翻訳権を獲得することが出来たので、大学院生等と少しずつ訳出し始めている。

これは、その本の中でも、最も興味ある部分で、ダウン症という病気がどのように世界に認知されてきたかということが述べてある。



John Langdon Down

第14章 ダウン症候群

ラングドン・ダウンの最初の目論見は、知的障害が精神病と区別され、また、彼がアールスウッド (Earleswood) の居住者を、学習能力別に分類しようと試み始めたときに達成されたと言って良い。その目論見には、似たもの同士を一緒にする事で、お互いの発達が加速されるのではないかという期待があったのだ。さらに彼は、大勢の患者を診断しグループ別に分類することを試みたが、それは、ラングドン・ダウンが早くから、民俗学と民族間の頭蓋形状の相違に興味を持っていた彼の良き指導者、ジョン・コノリー (John Conolly) の影響を強く受けていたためである

本学教授

(その影響については、改めて第18章で述べることとする)。

ダウン症候群の特徴は、後頭部が平坦であることであるが、それは、このようなわけで、ラングドン・ダウンが早くから観察していたことなのである。彼の著書「民俗学的分類」には、平坦な後頭部に伴う頭部短縮は、記載されていないが、彼が行った最初のレソミアンでの講演会 (Lettsomian Lecture) では、頭蓋後部の発達不良に関する注意を喚起している。彼が、最初にアールスウッドに赴任したとき、そこでは精神異常者法 (Lunacy Act) 要請受諾に基づく、医療的入院が行われていた。頭蓋の計測は、既に1856年に導入されており、頭囲の計測と鼻根部—後頭部の後頭突起間距離および前頭部の広さの計測が求められていた。ここで使用されていた計測用ジャッ

キと呼ばれる特製の器具は、ケンブリッジ計器製造会社製で、基本的には、計測用に伸縮自在な計測棒と木製の枠で出来ており、現在も王立アールスウッド博物館に保存されているが、この器具により種々の異なった患者間の頭蓋の形が比較可能になったし、ダウン症候群に見られるような特徴的の形状も、明確に確認可能となった。しかしながら、彼が魅せられたのは、むしろ顔面の特徴で、彼が、民俗学に対する信頼を無くした後に赴任したノーマンスフィールド（Normansfield）では、全く頭部計測を行っていない。

彼がイーストウッドで書き、1962年にランセット（Lancet）誌に掲載された論文では、口蓋の計測と舌と歯の状況を観察した結果をもとに、口腔の形状に関する研究結果が述べられているが、そこでは、高口蓋の出現頻度の高さよりも、舌についての記述の方が読者の強い関心を引いた。彼は、観察した200例中16例に特殊な所見を記したのである。彼は、「舌は、水にふやけたような外観をしており、その表面には深い横に走る溝がある。そのような所見を持つ患者達には、互いに著明な、身体的・心理的類似点があり、それが多ければ多いほど同一家族員ととられかねない」と結論づけている。

ダウン症では、多分ごく当たり前のことなのだが、舌に異常があるのは、ダウン症候群に固有の症状なのであろう。ラングドン・ダウンは、1866年のロンドン病院報告書に、「最重度知的障害者の民俗学的分類に関する報告」と題した論文を発表したが、この論文の主題は、多種の民族的基準を調整することにより、知的障害者の分類方法を発見することであった。ここでは、1862年から1865年にかけて、丹誠込めて写真撮影したアールスウッド時代の患者とロンドン病院の外来部門で診察した患者から得た資料をもとに記述している。

彼は詳細な研究ノートを、注意深く手元に残していた。彼が、ある患者グループを「蒙古人（Mongolian）」と分類し記述するに至ったのは、彼の何冊かの研究ノートと計測値と数々の写真のおかげなのである。彼が残した写真類を見ると、

その中のたった5%ほどが、典型的ダウン症の外観を示しているのみだが、しかしラングドン・ダウンは、全ての入所者は、ある民族学的グループに属するという基盤の上で研究をしてきたのであろうし、蒙古症の中でもその中の幾人かは、その外見が必ずしも完全には特徴的でないと言うヒントを明確に示していたのかもしれない。アールスウッドの評議会は、彼の仕事の継承者であるグラハム博士に、患者の写真撮影というダウンの計画を続けるよう強要したが、博士自身の仕事が重い責任を伴うため事実上不可能なので、この目的のために、専門の写真技師の試験的雇用に合意した。この計画は、原則的承認を得たが、その後は、全ての患者の写真が撮影されたわけではない。

「重度知的障害者の民族的分類」と題した初期の論文で、ラングドン・ダウンは冒頭に、当然のことに、偉大なコーカサス人家族の中にも多数の典型例があることを述べているが、彼の業績解説者は、これまで、この重要な序文を多分に見逃してきた嫌いがある。彼は、患者の大部分が、見かけ上はコーカサス人であったことを明言しているが、またこのことは、知的障害のある患者の全てが、主流の純粋のグループと同様に、特別な顔つきもしくは特徴を有している訳ではないという、ごく普通の経験の反映を暗示していたのである。

彼は蒙古症に加えて、他の三つのグループについても記載しているが、一つは、「エチオピア人」の特徴である、眼球の突出、口唇の肥厚、顎の後退、もじゃもじゃの頭髪を示す White Negro に似ているグループで、他も外見により「マレー人」および「アズテク人」グループと記述している。

アズテク人グループの特徴は、狭い額、頬部の突出、落ち窪んだ目、どちらかといえばわし鼻である。このように顔貌に特徴があり、眉毛が濃く太く、他に幾つかの奇形を伴う。往々にしてコルネリア・デ・ランゲ型の小頭があるが、その場合は患者の障害は重度で、これには、頭蓋骨の大きさが著明に小さいことが関係しているとされる。

しかしながら、現存する写真の中にはその典型例はない。

彼が行った最も重要な観察は、‘蒙古人’と記載したグループに関するものである。

彼の所見では、患者達の類似性は著しく高いので、二人並べると、彼らが同じ両親の子どもではないとは到底信じがたい。ダウンは、典型的な子どもの例を挙げているが、それは…髪は毛は、現実の蒙古人ほど黒くはないが、褐色がかっており直毛で薄い。顔は扁平で幅広く、突出した部分が少ない。両頬は丸みを帯び、横に広がっている。両眼はつり上がっていて、左右の内側ぜい皮の間隔は、正常よりは離開している。眼裂は非常に狭い。眼を見開くために、挙上筋の助けを借りて、常に後頭部から前額部にかけての筋群を働かせているので、前額部には常に皺がよっている。口唇は大きく厚く、横に走る皺がある。舌は長く厚く、表面がザラザラしている。鼻は小さい。皮膚はくすんだ黄色味をおび弾力性に欠け、身体に比して少し大きすぎるように思える。この子どもの容貌は、ヨーロッパ人の子どもを実感するのは非常に困難なのであるが、それらの民族的顔立ちが退化の結果であることは疑いようがない。

この蒙古人型の重度知的障害の頻度は、私が診た患者中の10%以上を占める。彼らには常に先天的要素があり、決して胎生期以後の事故によるものではない。彼らはそのほとんどが、両親の肺結核に由来する退化の例である。彼らには驚くべき模倣力があり、道化師との見分けがつかないとさえ言える。彼らはユーモラスで、しばしば彼らの模倣力を彩るばかばかしくも陽気な気質をしている。この模倣の才能は、その大部分が開発されたものであり、実践を積むことで結果に結びついたであろう。通常話すことが出来るが、多くがだみ声で不明瞭である、しかし良く練られた舌の運動訓練を行うと驚くほど改善される。協調性運動能力に異常があるが、欠陥が重大すぎるので大きくは改善できないというほどではない。それら組織だった訓練で、かなりの手の機能を獲得することが出来る。循環機能は弱く、夏に知的能力が多少は改善しても、冬にはある程度の退行が起こる。

ラングドン・ダウンは、ロンドン病院で学生時代に受けたデービス (Davis) 博士の講義により、心疾患についての研究には、少なからぬ下地が与えられていたに違いないのだが、ダウン症の先天性心疾患を固有の問題とは見なしていなかった。効果的な心臓手術が、彼の記述後もほぼ1世紀にわたってなされなかったため、今では先天性心疾患の鑑別診断は学問的重要事項になっている。彼はその問題に気づき、患者達には循環系の弱さがあることを繰り返し記述しているが、当時は、最も単純な欠陥であっても、そのために何もすることが出来なかったので、心臓の異常の特殊な詳細をそれ以上に分析したいという臨床上的気持ちはなかったのである。さらに、患者達は、アールスウッドには、7歳になるまでは入所できなかった。利尿剤や抗生物質や、もちろん外科手術がなかった頃には、先天性心疾患のあるダウン症児達の予後は非常に悪く、多分、ごく少数しか生き残ってはいなかったであろう。

ラングドン・ダウンは、ダウン症児の行動発達に季節的変動があることを検証し、また、今やダウン症候群の合併症として良く知られている、甲状腺障害についても示唆していた。甲状腺機能低下のある患者達は寒さに耐えられない。多分、彼の患者の中では何人かに、甲状腺機能低下症が進行するのを診て、それからもたらされる結果を過大視したかもしれないが、甲状腺機能不全の臨床像は、彼にしてみれば、冬期の機能低下の問題として注目したのに違いない。

ラングドン・ダウンが試みた民俗学的分類の意義に関しては、説明が必要だ。彼は、ある患者グループが、かれら自身が属する人種の身体的特徴や、それらの人々の前提となる特性から逸脱することは、人間の種の和合がもたらす恩恵の証拠にはかならないと述べている。人種間の相違は、彼の見解によれば、決して特殊なものではなくて、発達の範囲内で自然に現れる一つの変化に過ぎないのである。彼の哲学的見解は、後の18章で述べることにする。彼がしたいと願ったことは、東洋的顔つきをした子どもが、ヨーロッパ人の患者と

して生まれることがあっても、それは、互いに異なった動物の種から別々に分かれた系統を引いたというよりはむしろ、両方が同じ祖先を持つことによることを定説化することであった。コーカサス人がチンパンジーの幹から、蒙古人がオランウータンの幹から、黒人がゴリラの幹からという奇抜な起源論が彼の死後持ち上がった。クルックシャンクは、この流れを汲むひとりで、1924年に『我々の内なる蒙古人 (The Mongol in our Midst)』という本を出版したが、その中に、ゴリラやチンパンジーやオランウータンの写真が、人類の祖先と断定されたダウン症者などの三者と並べて記載されている。クルックシャンクは、蒙古人の子どもの掌に見られる一本の横に走る線は、オランウータンにしか見られないということを実に有効に利用し、また、両方の種の姿勢の類似点を描いた。彼の本は、手掌線に関するレジナルドの発見を引き合いに出しながら、あえてラングドン・ダウンの名を出したとはいえ、彼の見解を曲解して述べている。

蒙古人型の重度知的障害の特徴的状态像を最初に証明したあと、ラングドン・ダウンは、他の人種的枝分かれに適当な、身体的特徴の原因となる退行的、遺伝子学的継承という概念から距離を置いていた。彼は、1867年のリチャードソンの『精神的緊張に起因する身体疾患』と題した論文について言及した際に、10年にわたる研究の後、骨相学に関する自分の信念を放棄したと述べ、人の性格と知能が、頭蓋骨の外観と形によって決まるという見解を断固否定した。

ラングドン・ダウンは、1882年に、クエイン (Quain) 医学事典の重度知的障害の章の執筆を懇請されたとき、診断上の重要点としての人種的特徴については何の記載もしていない。彼を有名にした蒙古人のグループは、単に『甲状腺腫』の項に記載されたのみである。彼は実践的な目的のために、彼が蒙古人と分類した重度知的障害者の身体的外見の中に人種的影響がある、という民俗学的着想を断念したのだ。

蒙古人型重度知的障害：ラングドン・ダウンの衝撃

知的障害のある人々を、全て同じ観点から見るべきではないという事実、および、幾つかの下位集団の中には、極めて明確にされ得る特徴があるという事実は、全く新しい考え方であった。ラングドン・ダウンの記述以前には、誰ひとりとしてこのように、他の色々な障害者の中から、蒙古人タイプを独立させて考えた者はいなかったという事実は、全く注目すべき点である。それを証明する一つの例として、グレート・オーモンド・ストリート小児病院創設の父である、偉大なチャールズ・ウェスト (Charles West) の記述がある。彼は、1860年に『小児の知的特徴と知的障害』と題した本を著したが、その中では、ダウン症候群の特徴については全く触れていない。グリーンジャーは、彼の最初のレソミアン (Lettsomian) での講演で、ラングドン・ダウンに賛意を表し、小頭症やアズテク人型や頭蓋骨成分早期癒合症の特徴を述べてはいるが、蒙古人型とカルムイク人型の知的障害に関しては、そのどちらにも言及していない。エドワード・セガン (Edouard Seguin) は、著書『知的障害と理学的療法によるその治療』(1866年)に、今や『ダウン症候群』と呼ばれるようになっていくものについて、事実上短い記述を残している。彼は、クレチン症や甲状腺腫について論議しつつ、彼が『ふけだらけのクレチン症 (furfuraceous cretinism)』と呼ぶ『乳白色がかかったバラ色で果物のむき皮のような皮膚をもち、表皮全体に欠点があり、そのため、指と鼻は荒削りの円錐形をしていて、口唇や舌はひび割れしている。両眼の縁の切りつめられた皮膚を補うように見える、赤い外反気味の眼瞼結膜』を特徴とする者に言及しているのだ。しかしながら、セガンの記述にはダウンの記述が持つ明確さに欠けており、それゆえに、ラングドン・ダウンこそが名付け親としての優先権を持つべきである。

セガンは、知的障害のある人を、機能的範疇に再分類する必要性に気づいてはいたが、彼の意見

は、‘我々の不完全な学問では、現実的分類は出来ないであろうし、また、物事をそれあるがままにしておくことは、ただ紙上の空論にしか過ぎない種別分類を強制するよりはまだましだ’というものであった。また、ダンカンとウイラードの、1866年の‘疾病分類の手引き、軽度および重度知的障害者の訓練と教育’では、障害の程度の機能的記述はあるが、それ以上の踏み込みはなく、臨床の下位グループの検証はなされていない。

アーサー・ミッチェル (Arther Mitchel) は、知的障害者の身体的特徴を分類することへの疑問を支持した同時代の人である。彼は、エディンバラ医学雑誌に次のように記述している。‘しかしながら、外傷性知的障害として適切に分類できないある種の知的障害者のタイプがある。たとえば、それらの中の一つは、躁病とうつ病に分類されるほど、それほど疑いもなく明確に一線を画して分離される子宮内起因の障害であり、また、妊娠の早期から始まる奇形があるとの信ずべき理由がある。この種の例は、少なくとも我々がその名を冠したという意味においては、外傷性知的障害の一つとして分類することは出来ない’。

ミッチェルは、精神障害局長でスコットランドの全ての施設を訪問すべき責任があった。彼は、ロバート・フレイザー (Robert Fraser) と共同で、少なくとも1876年以降に 典型的‘カルムイク型の重度知的障害’と記述した患者の顔貌についての詳細な報告を出版した。また同様に、エリザベス・メルダム (Elizabeth Meldum) と呼ばれる一人の患者についての詳細な外観と解剖所見を残し、彼が任期中に診た患者は62人にのぼるとした。ミッチェルは、それら患者達は、スコットランドの養護施設では滅多に見ることがなく、彼が観察した62人中60人は在宅であると述べ、特にその短命さを指摘している。ミッチェルはその時、ラングドン・ダウンの1866年の論文については何の言及もしていない。1867年にミッチェルの論文を受理したまさにその雑誌に、ダウンの論文の第2版が再録されているので、ミッチェルは当然の

ことに、読んでいたはずなのである。彼は明らかに、ダウンの論文を見逃したはずはなかったのだが、単にそれを無視する方を選んだだけなのであるか？しかしながら、ミッチェルとフレイザーは、‘余はその名を失念せり’として記載した、一人の若い患者の写真からおこされた最初のダウン症の石版画像を出版する名誉を与えられるに違いない。というのは、ラングドン・ダウンは大量の写真を撮影したが、ダウン症の石版画は一枚も発表していないからである。

ミッチェルの出版の時期は、多分、ラングドン・ダウンが、幾度かのレソミアンでの講演内容 (第17章参照) と共に、最初の論文の再版を決めた頃であろう。1866年の民族学的分類に関する論文を含めたその再版論文の価値は、これまで、三度にわたって出版されたことでも解る。さだめしこれは、ダウン症候群についての知識を得るのに、人に先んじて貢献したという、医学の専門家に対する督促からであったろう。これらの論文は既に1887年のBMJ誌に、相当な長さで発表されている故に、それ以外には、レソミアンでの講演内容が再版された真の理由が解らない。この、最初と3回目の講演内容は、逐語録に近い形で、既に医学情報誌 (Medical Press and Circular) に公刊されており、ここに書かれた情報は、既に広く流布されていた。ラングドン・ダウンは、それまでは承認されていなかった状態について最初に記述した著作者であるという優先権を効果的に確立し、かくして、‘蒙古人型重度知的障害’という言葉は、記述用語として普通に使用されるようになった。その代替的名称としての‘カルムイク型重度知的障害’という言葉は、その使用に関しては、医学界では二度と承認され支持されることはなかったし、また広く流布することもなかった。

この新しい考えが医学の専門家間に浸透するには、時間がかかった。メディカル・ガゼット (Medica Gazette) 誌に掲載された、チャールズ・ウエストの論文では、引用されたことがあるが、しかし、彼の1868年の、小児の疾患に関する教科書では、蒙古人型重度知的障害者についての記載

はない。しかしこれは、グレート・オーモンド・ストリート小児病院の当時の彼の診療部門に、ダウン症候群の患者の入院が少なかったという単純な理由によるものかもしれない。しかし、他の著者達は、蒙古人型重度知的障害について記述しており、1879年には、タナーとメドウズ (Tanner and Meadows) は、重度知的障害者の民俗学的分類に関するダウンの記述を引用している。グッドハート (Goodhart) も、'小児疾患' という教科書で同じ事をした。この本の中で彼もまた、子どもはある点までは正常に発達し、それから知的障害が起こる。それ以後の脳機能の発達はなく、それは引きつけや時には前提となる栄養障害の結果であるという、発達性重度知的障害に関するダウンの記録に興味を示した。1891年までに、米国においてキーティングとヤング (Keating and Young) が編集し、エドワード・ブラッシュ (Edward Brush) が発刊に貢献した、'小児疾患百科事典 (Encyclopedia of the Diseases of Children)' には、知的障害者の分類に関するダウンの膨大な量の記述が引用されている。

知的障害に関する2編の主要な論評が、1903年と1909年に現れた。トレッドゴールド (Tredgold) は、開業医間で用いられている知的障害の全側面を、その分類を含め広範囲にわたって記述した。彼は、蒙古人型重度知的障害を認めてはいるが、ラングドン・ダウンに関しては何の言及もない。1909年にシャトルワース (Shuttleworth) は、BMJ誌に蒙古人型重度知的障害について書くにあたって、ラングドン・ダウンの民族的退化理論には同意していないのにもかかわらず、ダウンの記録を功績として認めている。

この明らかに確認され、また容易に承認される状況が、ラングドン・ダウンが注意を向けるまで、なぜ、研究されていなかったかという疑問が起こる。これには、数々の理由がある。第一に、乳幼児死亡率が極端に高かった。当時は、最初の1年間で、実に全乳児の1/4が死亡した。健康な子ども達の死亡率が高かったので、ダウンが記載し

た状態の子どもは、非常に高率で死亡し、生存率は非常に低かったと予測できる。第二に、1850年代には、英国人女性の約半数のみしか35歳まで生存しなかったが、その年数を越えたところでダウン症候群の発生の割合が増加するので、ダウン症候群に罹患する子どもを産む危険性のより高い年配の母親集団は、それ故に非常に少数であった。このような事態は、リチャーズが、ランセット誌に寄せた'シェークスピア (Shakespeare) の時代には、英国全土でダウン症候群の患者は100名を越えないだろう' と見積もっている手紙から窺える。ヨーロッパの美術界関係者は、ずっと以前から、ダウン症児の肖像画を渉猟し続けていた。

ボストン出身のトム・コーン (Tom Cone) 博士は、1968年のランセット誌上で、最初の絵画的表現は、1500年頃に、マンテグナ (Mantegna) の手になる絵の中にあると示唆した。他の可能性としては、蒙古人にしろダウン症候群にしる、その地域の中で隔離されて暮らしており、そのため、最も医学的観察がなされる活動的な教育病院には、希にしかやっこない。彼らは、専門医からほとんど注目されることなくひっそりと暮らし、若くして死んだ。(以上)

紙面の都合により、章末の文献は省略する。