

## 水難事故に注意

小児救急科 唐木 克二



わずか数センチの水深で20秒もかからずに水難事故が起こることをご存じでしょうか。また、水難事故の多くは、暴れて騒ぐことなく静かに発生します。好奇心旺盛で身体バランスが未熟な子どもは、水辺での事故を起こしやすく注意が必要です。意識せずに、あるいは危険がわからないまま水に近づくこともあります。適切な対策により、事故を予防することができます。心掛けるべき注意点をまとめました。

### 1. 常に目を離さず監視をする

最も重要な対策は、保護者による監視です。子どもが水に近づく際は、腕の届く範囲に常において、スマートフォンの操作や他の作業に気を取られないようにしましょう。現場を離れるときは必ず子どもと一緒に移動することが大切です。また、年長の子どもの監視を任せるのは、危険性に気づくことができないことがあります。

### 2. 家庭内外の水の危険を認識する

レジャーの際のライフジャケットの着用はもちろんのこと、海、河川、プール以外でも水難事故は発生します。浴槽、バケツ、ペット用の皿、雨水が溜まった容器などにも危険があります。使用後は水を捨てて容器を逆さにするなどの工夫をしましょう。日頃から危険な場所について具体的に子どもと話をしておくことも重要です。

### 3. 水へのアクセスを遮断する

物理的な障壁を設けることも効果的です。プールのフェンスと同じように、浴室のドアや浴槽や水槽の蓋を子どもには開けられないようにするなどの対策が考えられます。ただし、これらの障壁だけに頼るのではなく、常に監視を怠らないことが重要です。

### 4. 緊急時の対応を身につける

万が一の事態に備え、心肺蘇生法や応急処置の方法を学んでおくことは非常に有益です。講習会などに積極的に参加をして実践的なスキルを身につけましょう。



## Contents

水難事故に注意 .....	1
脊髄性筋萎縮症の治療 ～早期診断・治療の重要性～ .....	2・3
見逃さないで！思春期特発性側弯症 ―進行を防ぐには"早期発見"が鍵 .....	4・5
正面玄関前の改修工事が完了しました .....	6
編集後記 .....	6

# 脊髄性筋萎縮症の治療 ～早期診断・治療の重要性～



神経科科長 松林 朋子

## 脊髄性筋萎縮症とは

脊髄性筋萎縮症(spinal muscular atrophy: SMA)とは、脊髄前角細胞の病変によって起こる神経原性の筋萎縮症です。体幹や四肢の筋力低下、筋萎縮を進行性に示します。

小児期に発症するI型（独座不可能）、II型（独歩不可能）、III型（独歩可能）と、成人期に発症するIV型に分類されます（表1）。SMAの有病率は10万人あたり1～2人で、発生率は出生2万人に対して1人前後とされています。

表1. 脊髄性筋萎縮症の分類

病型	0	I	II	III	IV
発症年齢	胎児期	0～6か月	<18か月	18か月<	20歳<
最高到達運動機能	なし	独座不可能	独歩不可能	独歩可能	正常
亜型分類: 詳細な 最高到達 運動機能	0:なし	Ia: 頸定なし Ib: 頸定あり	IIa: 8か月以降 に独座 IIb: 8か月以前 に独座	IIIa: 階段上り 不可能 IIIb: 階段上り 可能	IV: すべて 正常に到達

## 脊髄性筋萎縮症の原因

SMA原因遺伝子は運動神経細胞生存(survival motor neuron: *SMN*)遺伝子です。第5染色体に存在し、*SMN1*遺伝子とその近傍の遺伝子*SMN2*遺伝子があります。*SMN1*遺伝子からSMN蛋白質が作られますが*SMN2*遺伝子からは僅かのSMN蛋白質しか作られません。

SMAにおいては*SMN1*遺伝子変異が原因で、*SMN1*遺伝子由来のSMN蛋白質は作られません。上述の僅かな*SMN2*遺伝子由来のSMN蛋白質しかない状態となります。*SMN2*遺伝子の数は*SMN1*遺伝子のコピー数で表しますが、コピー数が多い方が軽症となる傾向にあります。

## 脊髄性筋萎縮症の症状

全ての型で筋力低下と筋萎縮を示し、深部腱反射の減弱・消失が見られます（表1）。以下に詳しい説明を記します。

### 【I型】

「生後6か月ごろまでに発症、運動発達が停止」し、体幹を動かすこともできません。支えなしに座ることができず、哺乳困難、嚥下困難、誤嚥、呼吸不全を伴います。舌の線維束性収縮がみられます。治療薬のなかった時代には、人工呼吸器を用いないと95%は18か月までに死亡するといわれ、生命を救うためには気管内挿管や気管切開と人工呼吸管理が必要でした。

### 【II型】

支えなしに立ったり、歩いたりすることができません。舌の線維束性収縮、手指の振戦がみられます。「成長とともに関節拘縮と側弯が著明」になります。また、上気道感染に引き続いて、肺炎や無気肺にな

り、呼吸不全に陥ることがあります。

#### 【Ⅲ型】

「立ったり歩いたりできていたのに、転びやすい、歩けない、立てない」という症状がでてきます。

#### 【Ⅳ型】

「成人発症」です。側弯は見られず、発症年齢が高いほど進行は緩やかです。

## 脊髄性筋萎縮症の治療法

現在、以下の3つの疾患修飾薬が承認されています（表2）。

#### 【ヌシネルセン】

SMN蛋白質産生機序をもつ核酸医薬品で髄腔内投与をします。負荷投与後は乳児型では4カ月間隔、乳児型以外では6カ月間隔の投与です。

#### 【オナセムノゲンアベパルボベク】

AAV9（アデノ随伴ウイルス血清型9）ベクターにSMN遺伝子を組込んだ遺伝子治療薬剤で2歳未満が対象です。1回1時間かけて点滴静脈注射します。カルタヘナ対応（※）が必要で、厳格な施設基準が設けられています。当院は本遺伝子治療の施設基準を満たしています。

※遺伝子組換え体を用いるため、「カルタヘナ法」に基づく安全管理措置が求められます（環境や人への影響を防ぐ法的枠組み）

#### 【リスジプラム】

SMN蛋白質産生機序をもつ低分子薬です。経口投与薬で、毎日1回内服します。当院では患者さんの状態に合わせて、これら3つの疾患修飾薬を選択しています。

表2. 脊髄性筋萎縮症の治療薬

一般名	ヌシネルセンナトリウム	オナセムノゲンアベパルボベク	リスジプラム
モダリティ	核酸医薬	遺伝子治療薬	低分子薬
作用機序	SMN 2 スプライシング修飾	SMN遺伝子補充	SMN 2 スプライシング修飾
対象	全型：全年齢	I型II型・2歳未満	全型：全年齢
投与形態	髄腔内注射（4～6か月毎）	点滴静注（単回）	経口（1日1回）

## 新生児拡大スクリーニング検査

新生児スクリーニング検査は確定検査ではありません。すぐに専門医で遺伝子検査を施行します。

遺伝子検査の結果、SMAと診断された場合には、発症前にこれら疾患修飾薬の治療を受けることで発病を抑えたり、軽症化させることができます。

遺伝子検査の結果、I型やII型になる可能性がある、つまりSMN1遺伝子が0コピーでかつSMN2遺伝子が2コピーまたは3コピーという報告を受けた場合には、SMAの症状がなくても、大至急の治療開始が推奨されています。

## まとめ

脊髄性筋萎縮症を筆頭に、小児神経疾患では遺伝子治療を含めた様々な治療が可能となりました。最近のトピックスとして、デュシャンヌ型筋ジストロフィーに対する遺伝子治療薬が条件および期限付きで製造販売承認されました。

このように神経筋疾患では、目まぐるしく治療薬が開発されています。乳幼児期に運動発達の遅れが認められ、これらの疾患が疑われる場合、当院にご連絡ください。速やかに対応致します。

# 見逃さないで！思春期特発性側弯症 — 進行を防ぐには「早期発見」が鍵



整形外科 藤本 陽

思春期特発性側弯症は、成長期のお子さんに発症する原因不明の背骨のゆがみで、特に小学校高学年から中学生の女子に多くみられます（図1）。多くの場合痛みなどの症状がないため、本人や保護者が気づかずに見過ごされてしまうことも少なくありません。

しかし、適切な時期に発見し、治療を開始することで進行を抑えることが可能です。



### 思春期特発性側弯症

- ・ 発症率：2～3%
- ・ 治療適応（>20度）：0.3～0.5%
- ・ 手術適応：約0.1%
- ・ 30度を超える側弯は骨成熟後も進行が止まらない
- ・ 高度の側弯は腰背部痛、精神衛生上の問題を起す

図1 思春期特発性側弯症の外見上の特徴

左図：後ろから見た様子では、肩甲骨の高さの違いやウエストラインの左右非対称が見られます。

右図：前かがみになると、右側の肋骨が隆起しています（ハンブ）。ハンブは特に重要な臨床所見です。

## 装具治療は唯一の保存的治療法

側弯症の進行を防ぐ唯一の保存療法が「装具治療」です（図2）。特に骨の成熟前に治療を開始することが極めて重要で、タイミングを逃すと装具による効果が得られず、手術が必要となる可能性が高まります（図3）。

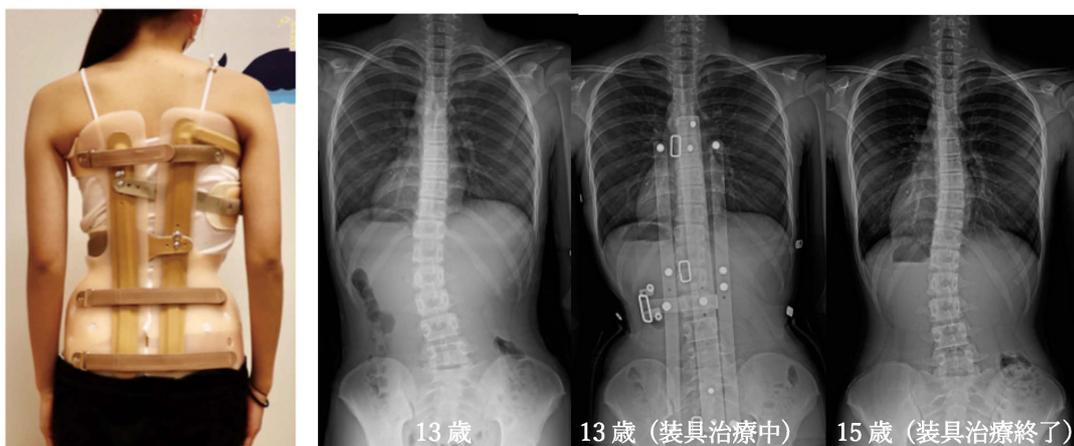


図2 側弯症の装具と装具治療の効果

左図：装具を装着した状態（後方から）。

身長が伸びる時期に装具を着用することで、側弯症の進行を抑える効果が期待されます。

右図：特発性側弯症の女兒。装具治療をして進行が予防されました。



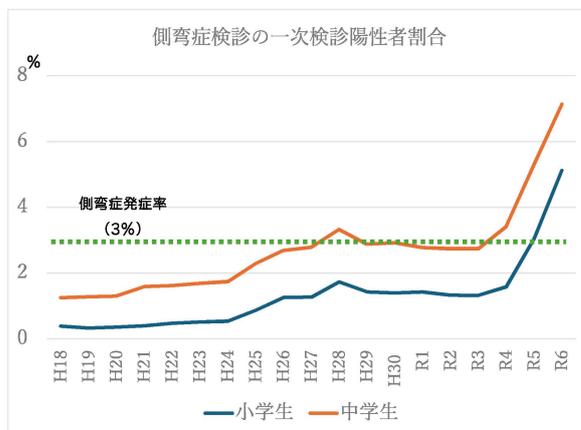
図3 特発性側弯症の進行

特発性側弯症の男児。15歳時に装具治療をお勧めしましたが  
行うことができません。16、18歳と側弯症は進行しました。

## 「早期発見」が何よりも大切

側弯症は、比較的軽度の段階で見つけて治療を始めることが重要です。そのために大きな役割を果たしているのが、学校で実施される運動器検診です。

静岡県では、1978年の学校保健法に基づいた側弯症検診に対し、医師会が中心となって精度向上に取り組んできました。現在では、より正確に側弯症を見つげられる体制が整いつつあります（図4）。



検診方法の改善を重ねることで、年々スクリーニングの精度が高まっています。スクリーニング検査の特性上、見落としを防ぐために、実際の発症率よりも多めに陽性者が抽出されるよう設定されており、たとえば中学1年生の女子では8%の一次検診陽性率を目安としています。

図4 静岡県における側弯症検診の一次検診陽性者割合

## 課題は「未受診率」

現在の課題は、一次検診で「陽性」（要受診）と判定された後も、二次検診（整形外科を受診してレントゲン撮影を行う）を受けない「未受診」の方が多くことです。（令和6年度には、小学生の約23%、中学生の約34%が未受診のまま）

## 未来を守るために

側弯症は、外見だけでなく、重度になると肺機能の低下や慢性的な腰痛を引き起こすことがあり、日常生活にも影響します。

何よりも大切なのは、成長期という限られた期間に適切な医療につなげることです。

学校での検診は、早期発見にとって非常に重要です。ぜひ検診を受けてください。

また、一時検診で「陽性」と判定された場合は、整形外科を受診し、二次検診を受けるようにしてください。お子さんの健やかな成長のために、早期発見へのご理解とご協力をよろしくお願いいたします。

# 正面玄関前の改修工事が完了しました



企画・管財係 渡辺 敦也

2024年11月より行ってまいりました正面玄関前の改修工事が、2025年5月16日に完了しました。工事期間中は皆様には、通路の変更などをお願いいたしました。大きなご不便をお掛けし申し訳ありませんでした。

以前より皆さまから、「雨の日、玄関前で傘を差しながらの乗り降りが大変」、「車椅子の子が濡れないように工夫が必要」など、多くのお声やご要望をいただきながらも、始めることができず心苦しく思っていました。

今回の工事では、外来患者の皆さまが雨天時でも濡れずに乗り降りできるよう、ロータリー（写真1）および第2駐車場（写真2）に庇（ひさし）を設置しました。庇の長さや高さにも配慮し、安全かつ機能的な設計しております。

これにより、バスをご利用の方はもちろん、自家用車で来院される患者さまも、屋根のあるスペースで安全に乗降いただけます。特に車椅子をご利用の方にとっては、病院内まで屋根の下を通過して移動できるようになりました。皆さまのご不便が大きく減ると期待しています。

今後も皆さまのご意見を反映しながら、病院全体の環境改善にも力を注ぎ、患者さまにとって快適で安全な環境となるよう努めてまいります。



写真1 ロータリー庇（ひさし）  
バスも一般車も濡れずに乗降可能になりました。



写真2 駐車場庇（ひさし）

（左）雨天時も屋根の下での乗降可能に。

（右）正面玄関と直結。屋根の下のまま院内まで移動可能に。

静岡県立こども病院QRコード



←こちらからアクセス

★ホームページ

様々な情報の発信や内容の充実につとめています。  
お知らせは定期的に更新しています。是非ご覧下さい。

編集後記 厳しい暑さの中、小児医療を支えてくださる皆様に感謝申し上げます。今後も皆様のお役に立つ情報発信に努めてまいります。 編集室：太田教陸、河村秀樹、小澤久美、野中幸子