

序文

小児医療においては、医師、看護師、その他多くの専門職がかかわるチーム医療が中心です。質の高いチーム医療を提供するためには、チームの全員が発達に伴う生理学的特性、小児疾患の病態に関する基礎知識を身につけている必要があります。この思いは、これまで刊行してきた本シリーズを通じて引き継がれてきたコンセプトだと思います。幸いにして、2006年に初版が刊行されて以来、本書は多くの医療・関連各種教育機関において教科書として採用され、改訂第6版まで刊行してまいりました。

小児医療の最近の方向性を考えるならば、①小児在宅医療の進展（重い障がいや慢性的な疾患をもちながら地域で過ごすこどもが増えたこと）がまずあげられます。保育所・こども園や学校、児童発達支援・放課後等デイサービスにおいてもこれらのこどもたちを受け入れるようになってきました。一方で、②神経発達症などの行動上の問題や家族を支える役割にまで、こどもの医療の役割が広がってきています。さらに、③分子・遺伝学の急速な進歩に伴って、診断だけではなくこれらの最新の知識が治療にも応用されるようになってきました。

高度な治療を行っていくためには、医師だけではなくそれを支えるさまざまな職種の専門家が、各種疾患の病態生理、治療の意義を十分に理解している必要があります。小児医療チームは、疾病のみならずこどもの発達に関するさまざまな問題に対処できる専門職から構成されるチームへと発展しています。そのためには、こどもや家族の治療後の生活を支える社会資源や制度も知る必要があります。

本書第7版では、これらの動向を見据え、書名を「こどもの病態とケアナースと専門職のために」に変更しました。

総論において、こどもの発達に伴うさまざまな特徴、評価の仕方、訴えが意味するところ、福祉や教育に及ぶ制度について記載しています。さらに、各論では、各臓器・疾患別にその病態、診断、治療について最先端の知識をまとめています。また、その疾患や病態に対して特に必要な注意点、看護を行ううえでの特別な配慮、そして、こども本人と家族に対する心理的なケアについて章ごとに分けて記載しました。各章を、第一線の医療・福祉教育現場で働く小児科医師および専門職者が、詳細に述べています。

本書は、医師・ナースなどの医療専門職者をめざす学生だけでなく、リハビリテーション、保健、福祉サービス、教育に携わっている人々にとっても十分に役立つと思います。また、地域医療を支えている開業医師やそのスタッフ、大学や大学院などで専門職者の教育・養成にあたる人々、さらに初期研修中の医師にも利用していただければと願っています。

2026年1月

神戸市総合療育センター、神戸大学名誉教授 **高田 哲**
聖路加国際大学名誉教授、鳥取大学名誉教授 **白木和夫**

1 運動器疾患の特徴

骨の機構とその障害、臨床検査

骨は、人体では成人で約 200 個ある。四肢にある骨の多くは、その両端に関節を構成する骨端部・骨幹端部と内部に骨髓腔を有する管状の骨幹部から構成される長管骨に分類される。小児の長管骨では、骨端部と、骨幹端部の間に骨端軟骨と呼ばれる軟骨組織があり、ここで新たに骨組織が形成されることにより骨の成長を生じる。

骨組織は鉄筋コンクリートになぞらえて考えることができる。すなわち、I 型コラーゲン線維を中心とする網目状の組織（鉄筋に相当）に、リン酸カルシウム的一种であるヒドロキシアパタイト（コンクリートに相当）が付着することにより骨組織が構成される（図 1）。

骨組織内には、主として骨芽細胞、破骨細胞、骨細胞がある。破骨細胞は、強酸性の分泌液で骨組織内のヒドロキシアパタイトを溶解させ、骨組織を

吸収させる（骨吸収）。骨組織が吸収された部位に骨芽細胞が遊走して、骨組織が形成される（骨形成）。形成された骨組織内で骨芽細胞が骨細胞に変化する。正常骨組織では骨吸収と骨形成はセットで生じて均衡しており（カップリング）、いったん骨吸収を生じた部位で骨組織が再形成されるまでに概ね 3 か月を要する。

1. 骨における障害

骨端線における骨組織の形成障害を生じると、成長障害（とそれに伴う低身長など）、不均衡成長による変形を生じる。骨の成長にかかわる遺伝子の変異や栄養障害を生じた場合には、全身の骨組織に症状を生じる（骨系統疾患）。外傷などで限局性に骨の成長障害や変形を生じることもある。組織を構成するタンパク質の遺伝子変異によっても骨の異常を生じうる〔骨形成不全症（後述）〕。麻痺などで運動が制限された場合には骨吸収が亢進して骨萎縮が進

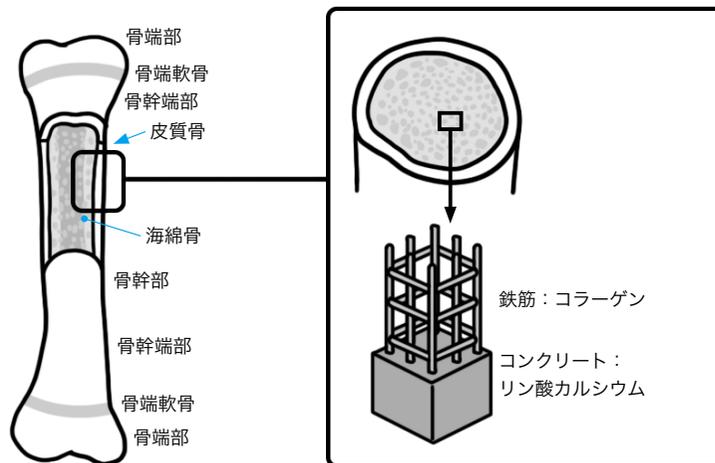


図 1 小児の長管骨および骨組織の模式図

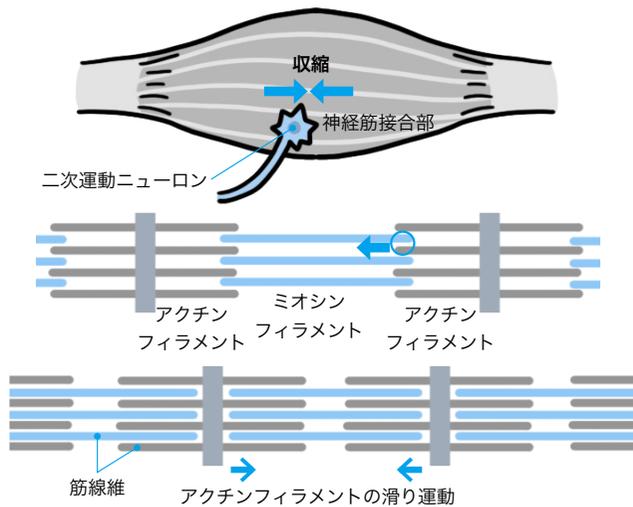


図2 骨格筋の模式図

行することがあり、易骨折性を生じる可能性がある。

2. 臨床検査

単純 X 線検査は、骨の形態を簡便に描出することができる。複雑な変形に対しては CT 検査も用いられる。低年齢の子どもでは石灰化していない軟骨部分も多いので、超音波検査や MRI 検査も活用される。なお、CT 検査では被曝量が無視できないこと、MRI 検査では鎮静を要することが多いことから、いずれもその必要性を十分に検討する必要がある。

骨系統疾患は、その 90% 近くで原因遺伝子が明らかになってきており、遺伝子検査は有力なツールとなっているが、実施にあたっては適切なカウンセリングを要する。

骨格筋の機構とその障害、臨床検査

骨格筋は、人体では約 400 種類ある。基本的に腱を介して、時には直接に複数の骨へ付着してこれらの骨が形成する関節（群）を動かす機能がある。骨格筋は筋線維と呼ばれる直径約 20 ~ 100 μm の非常に細長い細胞の集合から構成される。筋線維（筋細胞）の内部では、エネルギーが加えられることにより、アクチンフィラメントの間にミオシンフィラメントが滑り込む分子運動が生じる。これによって、筋線維が収縮する。筋全体の筋線維が同期して収縮することにより、筋力が発揮される。正常な

骨格筋では、下位運動ニューロン（二次運動ニューロン）から伝わったインパルスが神経筋接合部に達し、ここで神経伝達物質（アセチルコリン）が放出され、筋線維が収縮する（図 2）。

1. 骨格筋における障害

前述のように筋肉の正常な収縮には、神経伝達物質の適切な放出と受容が必要である。このメカニズムが何らかの理由で障害されると、骨格筋における障害が発生する可能性がある。例えば、筋ジストロフィーなどの遺伝性疾患は、筋線維を構成するタンパク質の一部に異常を引き起こし、筋力低下や筋萎縮をもたらす。また、筋緊張性ジストロフィーは筋肉の収縮と弛緩にかかわる問題を引き起こし、運動機能の低下を招くことがある。神経筋接合部における障害としては重症筋無力症があり、これは免疫系が神経伝達物質の受容体を攻撃する自己免疫性疾患である。この結果、神経から筋肉への信号が遮断され、筋力の低下を生じる。

2. 臨床検査

筋力の評価には一般的に徒手筋力検査が用いられるが、小児の場合には指示に的確に答えることが難しく評価が困難なために、自由に遊ばせて、粗大運動・微細運動の様子から筋力を推定せざるを得ないこともしばしばある。MRI 検査によって筋萎縮の

評価を行うことも可能である。

客観的な筋活動の評価には筋電図が用いられる。小児では疼痛を伴わない表面筋電図が好まれるが、

筋原性疾患の診断には針筋電図が必要となる。

血液検査では、筋ジストロフィーなどでクレアチニンキナーゼ値の上昇などが認められる。

2 骨形成不全症

1. 病態生理, 症状

骨形成不全症は、骨脆弱性（骨強度が低いこと）と易骨折性（骨折しやすいこと）を特徴とする先天性疾患（骨系統疾患の一種）である。10,000～20,000人出生に1人程度の発生率とされている¹⁾。繰り返す骨折による四肢の変形（写真1）、低身長がみられることも多い。一部の患者では、側彎症、精神発達遅滞、難聴、眼症状（青色強膜）、歯牙形成不全、大動脈弁逆流などを伴うことがある。

2. 検査・観察項目

単純X線検査における皮質骨の菲薄化（薄くなること）・変形・複数の骨折痕、骨密度の低下、遺伝子検査における特定遺伝子（1型ではI型コラーゲン遺伝子）の変異が認められる。

四肢や体幹に加えることのできる力の大きさを担当医から確認する。疼痛の訴えがあっても、単純X線検査では骨折が明らかでないほどの微細な骨折を起こしている場合もある。後日のX線再検査で仮骨形成がみられることもあり、初回診察時に「骨折はない」と断言しないように注意が必要である。骨折が繰り返されることにより、長管骨が次第に彎曲することがある。著しい側彎や胸郭変形を伴う場合には呼吸機能障害を合併しうる。合併しうる歯科的・耳鼻咽喉科的症状などについても評価が必要である。

3. 治療

骨密度の維持・向上を目的に、骨の代謝回転を抑制する作用を有するパミドロン酸二ナトリウムの点滴静注が4か月ごとに行われることがある（保険適用あり）。

骨折直後の初療は、一般的な小児骨折と同様にギプス・シーネ固定を行うことが多い。強固な固定期間が長すぎるとかえって骨萎縮が進行する可能性があることに留意する。長管骨の骨折予防と彎曲・変形の進行予防を目的に、柔軟性のある髄内釘を用い

た手術を行うことがある。手術に際しては、血管脆弱性によるとみられる易出血性があるので、必要に応じて輸血（自己血または他家血）を準備する。

形成を抑制する可能性があることから、骨折治療時や骨に対する手術後には、パミドロン酸二ナトリウムの使用を中止・延期することを検討する。

4. 経過, 予後

生涯を通じてほとんど骨折しない症例から、非常に骨折しやすい症例まで重症度の差が大きい。概ね成長に伴い骨折頻度は低下していく。中高年になると、特に閉経後の女性において加齢による骨密度の低下から、再び易骨折性が高まると考えられている。著しい側彎を合併する患者では、呼吸機能障害が進行して早期に死亡する場合もある。



写真1 骨形成不全症の単純X線像（反復する骨折による骨の彎曲）

3 発育性股関節形成不全

1. 病態生理、症状

かつては「先天性股関節脱臼」と呼ばれていたが、出生時よりもその後の発育過程で脱臼や亜脱臼に至る例が多いことが判明しており、最近では「発育性股関節形成不全（developmental dysplasia of hip joint；DDH）」と呼ばれている。

1歳以下の乳児では、股関節の開排制限（開きにくさ）、嚙音（クリック）、見かけ上の脚長不等、大腿・鼠径部の皮膚のしわの左右非対称などがみられる。歩行開始後のこどもでは跛行や脚長不等がみられる。

2. 検査・観察項目

女子、家族歴ありの場合、発生リスクが高い²⁾。診察上では開排制限、脱臼側の脚短縮[アリス(Alice)徴候]、大腿近位部の皮膚のしわの非対称性がみられる。超音波検査、単純X線検査、脱臼（写真2）が明らかな場合、臼蓋と骨頭間の適合性の評価（介在物の存在など）を目的に、全身麻酔下に関節造影検査を行うこともある。

診察上の所見の有無、下記の生活指導が遵守されているかを観察する。歩行可能となったこどもでは、歩行の対称性などを観察する。

3. 治療

保存療法：予防としての生活指導〔向き癖の修



写真2 発育性股関節形成不全の単純X線像

正、おむつの当て方、たて抱き（p371、図4参照）などの抱き方）、装具療法〔リーメンビューゲル（p371、図3参照）、ぶかぶか装具〕、牽引療法

手術療法：脱臼位が改善されない場合には観血的整復術、骨切り術（減捻内反骨切り術）

4. 経過、予後

跛行や脚長不等が放置されると、二次性の側彎症を合併する可能性がある。脱臼・亜脱臼や臼蓋形成不全が残存した場合には、早期に二次性変形性股関節症を発症し、追加の手術を要する可能性がある。

4 側彎症

原因疾患のない側彎症（特発性側彎症）と原因疾患に伴う側彎症（二次性側彎症）があるが、本項では頻度が圧倒的に高い特発性側彎症について述べる。

X線検査では、コブ（Cobb）角の計測が簡便で一般的である。成長終了に伴って変形進行が止まる場合が多く、腸骨翼骨端線の閉鎖状況を確認する〔リッサー（Risser）サイン〕。手術を検討する際には、3DCTやMRI検査も行われる。

立位での肩峰高の左右差、ウエストラインの非対称、体幹を前屈させた際の肋骨隆起（rib hump）などを観察する。なお、変形が軽微～中程度の場合に

は、着衣のままでは変形を見落とす可能性がある。

コブ角10°未満では、1年ごと程度の定期的なX線検査を行い、経過を観察する。30°前後までの彎曲であれば、体幹装具を用いた保存的治療を行う。施設によっては体幹ギプスによる矯正も行う。

30°前後以上となれば、手術の実施について検討を行う。手術はインスツルメンテーションによる矯正固定術を成長終了時期以降に行うことが一般的である。

前述のとおり、特発性側彎症では、成長終了後に進行が止まる場合が多い。強い彎曲を放置した場合には背部痛や腰痛の原因となりうる。

5 斜 頸

1. 病態生理, 症状

- a) **筋性斜頸**：胸鎖乳突筋の短縮によるもので、最も多い斜頸である。筋短縮のある側に頸部が側屈し、反対側へ回旋する。患側の胸鎖乳突筋内に生後2～3週で最大となるようなしこりを触知する。8～9割のこどもは1歳半ころまでに自然治癒する。
- b) **骨性斜頸**：頸椎や胸椎の形成不全によって生じる。成長に伴って悪化することがしばしばみられる。
- c) **炎症性斜頸**：中耳炎、扁桃炎などに続発して環軸椎間の回旋異常によって生じる。環軸関節回旋位固定 (atlantoaxial rotatory fixation; AARF) の主な原因と考えられている。
- d) **眼性斜頸**：外眼筋の機能異常に伴う斜視を原因とする。
- e) **その他**：頭蓋内腫瘍によって発生する斜頸もまれにある。

2. 検査・観察項目

筋性斜頸は出生直後に視診で気づかれることが多い。胸鎖乳突筋の超音波検査では筋内に腫瘤がみられることもある。骨性斜頸と炎症性斜頸はX線検査にて判明する。

成長に伴う症状の変化に着目する。改善がみられない、あるいは悪化する場合には治療的介入を検討

する。眼性斜頸と上記eでは、上記a～cの病態が除外された場合に、専門医（眼科、脳神経外科など）へコンサルトする。

3. 治療

筋性斜頸では、「向き癖」の改善を意図して、回旋方向と反対側から呼びかけたり、テレビを観るように伝える。1歳～1歳半で改善がみられない場合には、装具療法や手術を検討する。手術は3歳～小学校低学年までに行われることが多い。斜頸の主原因となっている胸鎖乳突筋を胸骨、鎖骨の起始部で切離する。十分な矯正が得られなければ、乳様突起の停止部での切離を追加する。術後は、簡単な頸椎カラーを2～3週間装着することもある。

骨性斜頸では、成長に伴う悪化がみられれば手術を行う。炎症性斜頸では、頸椎カラーの装用、鎮痛消炎薬の投与などを行う。入院にて牽引を行うこともある。

4. 経過, 予後

筋性斜頸では、学齢期以降まで治療介入されない場合、顔面の非対称性や続発性の斜視を生じることがある。骨性斜頸では、骨格の形成不全の様相によっては術後の再発を生じ、複数回の手術を要することもある。

6 ペルテス病

1. 病態生理, 症状

ペルテス病は、大腿骨頭の壊死を起こす骨端症の一種である。発生率は、1/10,000程度で、5～8歳ころの男児に多い³⁾。股関節の疾患であるが、膝痛を訴えて初診することがしばしばあるため、注意を要する。

2. 検査・観察項目

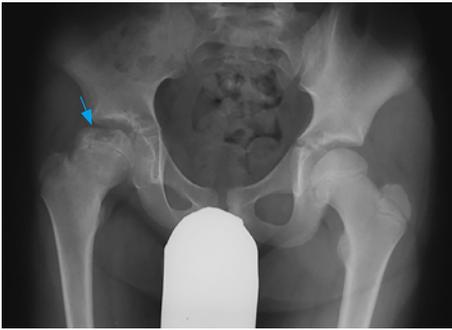
初期は単純X線検査での変化は軽微で、患側大腿骨頭のわずかな透亮像がみられる（写真3A）。進行すると、骨頭荷重部の陥没を呈する。MRI検

査では、骨頭部海綿骨内の血流減少を示唆する信号強度減少がみられる（写真3B）。

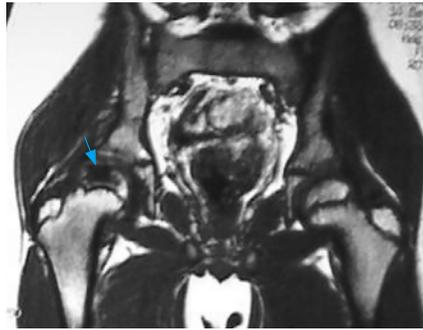
下肢痛の状況、歩行の対称性などに着目する。装具療法を行っているこどもにあつては、装着状況をチェックする。入院による牽引療法では安静の指導を行う。

3. 治療, 経過, 予後

骨壊死と変形は大腿骨頭に生じ、壊死に続いて骨再生を生じる。臼蓋の形に沿って大腿骨頭の形状が再生されることをめざす (containment theory) 。



A：術前単純 X 線（右大腿骨頭荷重部の陥没）



B：術前 MRI（左大腿骨頭の信号強度減少）



C：内反骨切り術後骨頭の陥没部が臼蓋の曲面に沿って修復されている

写真3 右ベルテス病の画像

保存的治療：疼痛のある急性期には仰臥位での牽引を行う。骨壊死を起こした部分が臼蓋内に収まるような肢位を保つことを目的に各種の外転装具を用いる

手術治療：骨壊死を起こした部分が臼蓋内に収まるように大腿骨近位部での骨切り術を行う（写真3C）。必要に応じて骨盤側の骨切り術も行う。術後は、股関節外転位に保つために腰部体幹から両下肢にかけてのギプス（ヒップスパイカキャスト）

で固定することがある。ギプス装着後数日～1週間程度で、ギプスに割を入れて前後2つに分け、ギプスシャーレ（シャーレ）として固定を継続することもある。これにより、固定を一時的に除去して、創部やギプス固定部のケアが可能になるほか、関節可動域訓練を行うことも可能になる。

罹患した大腿骨頭が扁平化して再生すると関節適合性が悪化し、中年期以降に二次性変形性股関節症を生じる可能性がある。

7 運動器疾患のあるこどものケア

運動器疾患の主な治療は保存療法（ギプス固定、牽引など）や外科的治療（手術や注射）である。運動器疾患の手術が他臓器の手術と異なる点は、ボルト、プレート、ワイヤーなど骨を固定するための器具が体内に留置されること、術後に創部をギプス固定する場合が多くあることである。また、発育性股関節形成不全や筋が拘縮している場合は、こどもの成長・発達に伴って手術を繰り返すこともある。

手術後は（手術を行わない場合でも）、リハビリテーションや装具療法が主な治療になる。リハビリテーションは長期間にわたって実施されるケースが多い。これらは日常生活のなかで行うため、こどもが極力制限のない生活を過ごすためにリハビリテーションや装具療法をどのように生活に取り入れていくかを考えることがケアの目的になる。

運動器疾患のこどものケアのポイントとして、①牽引療法による安静、装具療法による動作制限を伴う治療中のケア、②整形外科術後のケア、③移動補

助具（クラッチ、歩行器、車いす）を使用する生活上のケアの3点について説明する。

牽引療法による安静，装具療法による動作制限を伴う治療中のケア

1. 一般的な牽引療法，装具療法

牽引および装具療法のケアのポイントは、定められた時間を実施されているか（24時間固定のこともある）、正しい角度・位置・加重で固定されているか、皮膚障害の有無、こどもの心理的負担を最小限に工夫しているか、という点である。

牽引や装具の固定などの安静を伴う治療は、身体の部分的な固定だけではなく、ベッド上での固定を要するため、身体の自由な動きを制限する。こどもの日常生活動作、遊び、学習、意思表示などが困難になるため、こどもにとってはきわめて苦痛を伴う。発達段階に応じたわかりやすい説明はもちろんのこと、こどもの意思表示の方法を考える必要がある。

例えば、こどもの視界に入り手に届く場所にこどもに必要なもの（おもちゃ、勉強道具、スマートフォン、テレビのリモコンなど）を必ず置くようにすることがあげられる。

2. 発育性股関節形成不全の乳児のケア

股関節を脱臼している乳児は、股関節を整復するためにリーメンビューゲルと呼ばれる装具を装着する（図3）。発汗やベルトなどの摩擦によって発赤や水疱などの発生リスクが高まるため、ほかの装具療法と同様にリーメンビューゲルを装着する際には、ベルトが直接こどもの肌に触れないように衣服の上から装着し、皮膚状態を観察する。

また、胸ベルトは必ず腋窩に位置するように装着する。胸部および下肢のベルトは、強く締めつけすぎないように、かつ、すぐに外れないように装着すること、屈曲ベルトである前のベルトによって、股関節の100°の開排を保つようにすることがポイントである。

抱っここの仕方については、横抱きよりも、いわゆる「たて抱き（コアラ抱っこ）（図4）」を行うことで、股関節が開排した状態を保つように家族に説明する。リーメンビューゲルは装着時の注意や工夫が比較的多いため、パンフレットを作成すると効果的である⁴⁾。



図3 リーメンビューゲルの装着

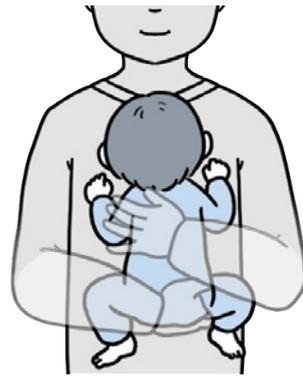


図4 たて抱き（コアラ抱っこ）

トしてギプス内を除圧することで症状の緩和を図る。

2. シャーレ・シーネ固定

観察項目はギプス固定と同様である。シャーレやシーネはギプスと異なり着脱可能である。装具と皮膚間のずれが生じて皮膚障害（発赤、水疱、褥瘡）が生じやすいため、こどもの身体に沿ってきちんと固定する。

移動補助具を使用する生活上のケア

移動補助具（クラッチ、歩行器、車いす）を使用することで運動器疾患があるこどもの行動範囲の幅は広がる。しかし、これらの補助具は「適切なサイズを適切な方法で」使用することが重要である。こどもは遊びに夢中になったり、友達と動き（活動や遊び）を合わせたりすることによって、移動補助具

整形外科術後のケア

整形外科の手術後は、ギプス固定、シャーレ・シーネ固定を行うことが一般的である。

1. ギプス固定

創部をギプスで圧迫固定するため、四肢の末梢の神経や循環に障害が生じることがある。ギプス固定している側の四肢の指先に触れ、触れられているという感覚の有無、しびれの有無を確認する。言葉で伝えられないこどもは、指をくすぐったり少し強く圧迫して、指が動いたり表情に変化があるかどうかを確認する。循環障害は、爪の色、末梢冷感、浮腫の有無を確認する。これらの症状の一つでも該当する場合は、ギプス圧迫によって神経障害もしくは循環障害を生じている可能性があるため、速やかに医師に報告する。状態に応じて、ギプスの一部をカッ

の耐久性や用途を超えた使用をする可能性もあるため、こどもの発達年齢によっては大人の見守りが必要な場合もある。

また、成長期であるこどもは急に身長が伸び、体重も増える。補助具が数か月単位の短いスパンで合わなくなる場合もあるため、補助具と皮膚との摩擦によって生じる発赤や水疱が皮膚に発生していないか、こどもの身体状態に合った補助具であるのかを観察することが重要である。

移動補助具がこどもの生活や発達を阻害する要因になってはならない。導入時期からセラピストらと連携して、こどもと一緒に移動補助具で公共交通機関や街中を探検したり、学校での生活をシミュレーションする機会を設けたりするなどの工夫が求められる。

車いすを使用したテニスやバスケットボール、陸上競技などもさかんに行われるようになり、耐久性や機能性に優れた移動補助具も開発されている。成人期になっても移動補助具を使用して生活することが見込まれるこどもには、これらのスポーツや課外活動に参加できる機会を設けるとよい。

● 文献

- 1) 北野元裕：骨形成不全症. 日本整形外科学会小児整形外科委員会骨系統疾患マニュアル改訂ワーキンググループ編, 骨系統疾患マニュアル, 改訂第3版, 南江堂, 2022, pp134-135.
- 2) 金郁喆:疫学. 尾崎敏文, 他編, 先天性股関節脱臼の診断と治療, メジカルビュー社, 2014, pp16-20.
- 3) 金子浩史:Perthes 病. 土屋弘行, 他編, 今日の整形外科治療指針, 第8版, 医学書院, 2021, pp728-730.
- 4) 赤澤美枝, 他:リーメンビューゲル装具による治療用パンフレットの作成. 整形外科看護 24 : 88-94, 2019.