vol.48　2021年 10月

# 母と子のにわ

－利用者のみなさまと大阪母子医療センターをつなぐ－

## 皆さまのおかげさまで
## 創立40周年を迎えることができました

1981 年 10 月 24 日、大阪府立母子保健総合医療センター（2017 年「大阪母子医療センター」と改称）の開所式が行われていますので、本年は創立 40 周年を迎えることとなります。これも、当センターを信頼してくださっている患者さんとご家族のご支援のおかげです。厚く御礼申し上げます。今後も皆さまに「母と子、そしてご家族が笑顔になっていただけるような質の高い医療と研究」を提供し続けるため職員一同心を合わせて努力いたします。

当センターの主な沿革を記します。1991年には子ども病院部門が開設され、研究所も併設されました。1999年、大阪府初の「総合周産期母子医療センター」に指定され、2013 年には厚労省指定小児がん拠点病院（2020 年からは大阪府指定）となっています。2014 年に新ファミリーハウスと新手術棟が竣工し、手術室と集中治療室は最新の設備を備え、救急に対応する施設も充実しました。2018 年に小児救命救急センターに、2020 年には府の二次救急告示医療機関に指定されています。当センターは、このように順調に発展し、現在は、大阪府の中で分娩数が最も多い施設の一つですし、多くの子どもの病気の治療数は府内トップです。全国的に見ても最も規模が大きく、周産期・小児のすぐれた医療を提供できる施設の一つと自負しています。それだけに、今後もますます努力し発展していかなければならないと考えています。

私たちは単に良い医療を提供するだけでなく、さまざまな面から患者さんとご家族を支援することが重要であると考えています。このため、2014 年には「患者支援センター」を開設し充実させてきましたので、多くの皆さまにご利用いただきたいと思います。ICT を活用した地域医療連携ネットワーク（南大阪 MOCO ネット）を 2018 年に立ち上げ、現在 67 施設とつながっています。皆さまには、この MOCO ネットにぜひ登録していただきたいと思います。皆さまの情報が地域の診療所の先生方や保険薬局、訪問看護ステーションなどと共有されれば、より安全で適切な医療を提供できます。在宅医療でも MOCO ネットは大きな役割を果たしています。

医療費後払いシステム（メディカルゲート）もぜひご活用ください。母性の患者さんはもちろん、小児の患者さんも、小児慢性特定疾患などの公費を確認する必要がある方以外は、診療が終わればそのままお帰りいただけますので、支払いのため長々とお待ちいただくことがなくなります。

当センターは“周産期と小児分野において高度･専門的な医療を提供する”ことが責務ですが、同時に“ローリスクの分娩も担当し、一般的な小児の内科・外科的疾患に幅広く対応する”ことも非常に重要だと考えています。皆さまには、とくに問題がないと思われる「普通のお産」も、予約されていない方の「突然のお産」も、当センターでは喜んでお引き受けしていることをぜひ知っていただきたいと思います。

開設から 40 年間当センターは、多くの患者さんとご家族、府立病院機構や大阪府の皆さまに支えられ発展してきました。今後とも皆さまのご協力とご支援をよろしくお願いいたします。われわれ職員も 40 周年記念の今年から、次の 50, 60 周年に向けての礎を築いて参ります。

（総長　倉智 博久）

シリーズ　大阪母子医療センターの高度な医療

# 骨の難病
# 低ホスファターゼ症の診断と新しい治療

大阪母子医療センターではさまざまな骨の病気の診療を行っています。そのうち、低ホスファターゼ症は、アルカリホスファターゼ（ALP）と呼ばれる酵素が働かないことによって骨が弱くなる病気です。骨はコラーゲンなどの蛋白質にカルシウムとリンが沈着して作られています。このカルシウムとリンの沈着を「石灰化」と呼び、ALP は「石灰化」に必須の酵素です。低ホスファターゼ症では、ALP の設計図である遺伝子の変化により、この酵素の働きが悪くなります。治療のむずかしい、いわゆる「難病」のひとつで、国の「小児慢性特定疾病」や「指定難病」にもなっています。

低ホスファターゼ症の患者さんは、骨が弱いために骨変形や骨折、成長障害をおこします。症状や重症度は人によってまちまちです。胎児期や新生児期、乳児期に見つかる患者さんもおられれば、成人になってから発症する方もおられます。重症の患者さんでは胸の骨組みが狭く、肺の発育が悪いため、人工呼吸器が必要になることもあります。さらに、乳歯が通常よりも早く（4歳頃までに）抜けてしまう患者さんや、けいれんを起こす患者さんもおられます。

低ホスファターゼ症が疑われる場合、骨レントゲン撮影や血液・尿の検査を行います。血液検査で ALP 値が低下していることが重要な特徴です。確実な診断のためには遺伝子検査が役に立ちます。当センターではこれまで、全国から多くの患者さんの検体を受け入れて遺伝子検査を行い、日本人の患者さんにおける遺伝子変化の特徴を明らかにしてきました。日本人では胎児期や新生児期に見つかる患者さんが多く、このことは日本人に多い遺伝子の変化と関係しています。低ホスファターゼ症の遺伝子検査は、2016 年から保険診療として行うことができるようになりました。

数年前まで、低ホスファターゼ症に対する根本的な治療はなく、重症型の患者さんは新生児期や乳幼児期に死亡していました。しかしながら最近、足りない ALP 酵素を補うための薬が開発されました。当センターにおいても、最重症の患者さんに対してこの薬の投与を行い、救命に成功しました。この患者さんにおける治療の成功が大きな力となり、この薬は 2015 年に世界に先駆けて日本での市販が開始されました。治療が可能になったことで、患者さんの予後は格段に改善しました。当センターでは、低ホスファターゼ症のより良い診療のための取り組みを続けています。

（研究所　骨発育疾患研究部門　道上 敏美）

## 面会制限のお願い

（2021 年 10 月 25 日現在）

**小児棟**
- 12 ～ 20 時の間
- ご両親のみ

でお願いします

**母性棟**
- 週 2 回まで
- 夫・パートナーのみ

でお願いします

新型コロナウイルス感染症の流行状況により、変更となる可能性がございます。
ご来院の前に、ホームページに掲載の最新情報のご確認をお願いいたします。

第12回

# きっずセミナーを オンラインで開催しました

当センターでは、未来を担う子どもたちが、楽しみながら職業体験することにより、自分の将来について考える機会になってほしいと 2010 年から「きっずセミナー」を開催しています。新型コロナウイルス感染拡大のため、昨年に引き続き今年もオンラインで開催しました。

8 月 7 日、8 日、15 日、21 日、22 日、28 日の 6 日間で 8 コースのオンラインセミナーを開催し、全国から延べ 204 名の子どもたちが参加してくれました。研究者コースにはアメリカからの参加もありました。オンラインでも子どもたちが病院の仕事に興味を持ってもらえるよう、クイズ、動画、紙芝居なども取り入れ、各コース工夫して実施しました。

一昨年までのきっずセミナーに参加されたことがあるお子さんの親御さんから「今回はオンラインで残念と思っていましたが、これはこれで新しい体験になり本人はとても良かったそうです。」と感想をいただきました。その他にも「家族で楽しく参加させていただきました。」「働いている方に、直接質問でき、話を聞くことができる機会は、子どもにとってとても刺激的だったようです。」また、多くの方から「コロナ禍で医療現場がお忙しい中、子どもたちのためにこのような機会を設けてくださり感謝しています。」と嬉しい感想が寄せられました。

今後も、たくさんの子どもたちに病院の仕事に興味をもってもらえるよう更に工夫改善し、きっずセミナーを続けていく予定です。

臨床検査技師コース

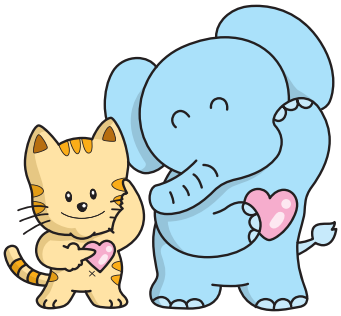
放射線技師コース

研究者コース

医師コース

助産師コース

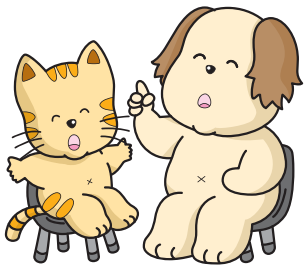
薬剤師コース



臨床工学技士コース

看護師コース

# 拡大新生児マススクリーニング（NBS）検査に脊髄性筋萎縮症の NBS 検査が加わります



2021 年 10 月より大阪母子医療センターの拡大新生児マススクリーニング（NBS）検査に脊髄性筋萎縮症（SMA）の NBS 検査（SMA-NBS）が加わります。

SMA は全身の筋力低下を示す進行性神経筋疾患で、運動神経や筋肉が育たず筋力が低下していく病気です。無治療では、重症の児において人工呼吸器が必要になったり、寝たきりになったり、命にかかわる状況にもなりえます。しかし、そんな重症な児でさえ近年開発された画期的な治療薬により、発症する前や発症後すぐに治療を行うことで健常児と変わらない成長発達が得られることが報告されています。SMA は早期治療を行ってこそ大きな改善効果が得られる病気です。ただ、稀な病気であることや初期には症状が分かりにくい特徴があるため、一般診療では診断が遅れ、早期に治療を開始することが困難な病気です。この「診断の遅れ」を解決する方法の一つとして SMA-NBS 検査が開発され、すでに海外の複数の国で実施されており、国内でも実施する自治体が増えてきています。大阪母子医療センターでもこの度準備が整い 2021年 10月から SMA-NBS を開始することとなりました。SMA-NBS をすれば遅くとも生後2ヵ月以内（多くが発症する前）に治療が可能となり、一般診療では得られない確かな治療効果が得られます。SMA-NBS は SMA の児の未来の可能性を大きく広げる検査です。

（小児神経科 木水 友一 / 臨床検査科 位田 忍）

大阪母子医療センター
医師・栄養士監修

## かぼちゃのサラダ

### 材料（2 人分）

| | |
|---|---|
| かぼちゃ | 1/12 個（140ｇ） |
| アーモンド（スライス） | 8ｇ |
| レーズン | 大さじ 2 弱（20g） |
| マヨネーズ | 大さじ 1 と 1/3（16ｇ） |
| 酢 | 小さじ 1（5ｇ） |
| こしょう | 少々 |

（レーズン～こしょう：A）

### そのまま食べても、パンに挟んでも、クラッカーにのせて栄養たっぷりなおやつにも！！

かぼちゃは通年食べることができますが、実は夏野菜の一つです。収穫してから 2 ～ 3 か月貯蔵すると甘みが増して一層美味しくなるので、秋～冬が食べ頃です。

また、代表的な緑黄色野菜で、鮮やかなオレンジ色はβ- カロテンに由来し、体内でビタミン A に変換されて目や皮膚粘膜の健康を守る働きがあります。エネルギー代謝に欠かせないビタミン B 群、アンチエイジング効果のあるビタミン C、ビタミン E や、血圧降下作用のあるカリウムなどを豊富に含有する、まさに栄養の宝庫です。

煮物、揚げ物、スイーツなど様々な料理を楽しめる万能野菜ですが、今回は、マッシュした簡単サラダです。お好みで、ゆで卵、ツナ、ハム、チーズ、などを加えて美味しくお召しあがりください。

（栄養管理室）

1. **下ごしらえをする**　かぼちゃは種とわたを取り、一口大に切る。アーモンドはフライパンで乾炒りしておく。
2. **かぼちゃを加熱する**　かぼちゃはさっと水にくぐらせ、耐熱容器に重ならないように並べる。ラップをかけて軟らかくなるまで電子レンジで 3 ～ 4 分加熱する。火が通ったら皮を取り、熱いうちにつぶして冷ます。皮は捨てずに刻んでおく。
3. **仕上げる**　ボウルに A を入れて混ぜ合わせ、2 とアーモンドを加えてよく混ぜ合わせる。

大阪母子医療センターの食育レシピ「こどもの心と体の成長・発達によい食事 II 妊娠期・乳児期」P.40 に掲載されています

地方独立行政法人大阪府立病院機構
大阪母子医療センター
〒594-1101 大阪府和泉市室堂町 840
電話　0725-56-1220
FAX　0725-56-5682
https://www.wch.opho.jp/

**基本理念**

母と子、そして家族が笑顔になれるよう、質の高い医療と研究を推進します

**基本方針**

- 周産期・小児医療の基幹施設として高度で専門的な医療を提供します
- 患者さんとの相互信頼の立場に立った医療を行います
- 地域と連携して母子保健を充実させます
- 母子に関する疾病の原因解明や先進医療の開発研究を進めます