

博士論文

四肢の先天性麻痺・欠損を有する小児の
四肢認知に関する研究

真 野 浩 志

目次

要旨	6
1. 序文	7
1.1 小児の身体知識	7
1.2 描画法	8
1.3 言語法	9
1.4 視線追跡法	11
1.5 四肢の先天性麻痺・欠損を示す疾患	12
1.5.1 二分脊椎	12
1.5.2 先天性四肢形成不全	17
1.5.2.1 先天性下肢形成不全	18
1.5.2.2 先天性上肢形成不全	19
1.6 本研究の目的	20
2. 研究	22
2.1 研究1 二分脊椎児の四肢認知	22
2.1.1 目的	22
2.1.2 方法	22
2.1.2.1 研究参加者	22

2.1.2.2	評価方法	23
2.1.2.2.1	描画法	23
2.1.2.2.2	言語法	26
2.1.2.2.3	視線追跡法	27
2.1.2.3	統計解析	31
2.1.3	結果	31
2.1.3.1	参加者背景	31
2.1.3.2	描画法	35
2.1.3.3	言語法	37
2.1.3.4	視線追跡法	39
2.1.4	考察	43
2.1.5	水頭症の合併のない二分脊椎児の四肢認知	46
2.1.5.1	目的	46
2.1.5.2	方法	47
2.1.5.3	結果	47
2.1.5.3.1	参加者背景	47
2.1.5.3.2	描画法	49
2.1.5.3.3	言語法	51

2.1.5.4 考察	53
2.1.6 研究1のまとめ	54
2.2 研究2 先天性下肢形成不全児の四肢認知	55
2.2.1 目的	55
2.2.2 方法	55
2.2.2.1 研究参加者	55
2.2.2.2 評価	56
2.2.2.2.1 描画法	56
2.2.2.2.2 言語法	56
2.2.2.2.3 視線追跡法	57
2.2.2.3 統計解析	61
2.2.3 結果	61
2.2.3.1 参加者背景	61
2.2.3.2 描画法	64
2.2.3.3 言語法	68
2.2.3.4 視線追跡法	70
2.2.4 考察	75
2.2.5 研究2のまとめ	79

2.3 研究3 先天性上肢形成不全児の四肢認知	81
2.3.1 目的	81
2.3.2 方法	81
2.3.2.1 研究参加者	81
2.3.2.2 評価	82
2.3.2.2.1 描画法	82
2.3.2.2.2 言語法	82
2.3.2.2.3 視線追跡法	83
2.3.2.3 統計解析	87
2.3.3 結果	87
2.3.3.1 参加者背景	87
2.3.3.2 描画法	90
2.3.3.3 言語法	94
2.3.3.4 視線追跡法	96
2.3.4 考察	102
2.3.5 研究3のまとめ	107
3. 総合考察	108
4. 結論	116

5. 引用文献.....	117
6. 謝辞.....	130

要旨

私達人間は、自己の身体を通して他人や外的環境と接しており、自己の身体
の認識は人間の知覚の基礎である。本研究では四肢の先天性麻痺・欠損が身体
知識に与える影響を明らかにするため、二分脊椎児、先天性下肢形成不全児、
先天性上肢形成不全児を対象に、自己の人物画を描出させる描画法、体の部位
について言語を用いた質問を行う言語法、自己の写真を提示されたときにどこ
を見ているか測定する視線追跡法を行い、対照児と比較することにより、四肢
の認識の特徴と、四肢の身体知識の低下を明らかにした。本研究の成果をリハ
ビリテーションに応用することで、先天性麻痺・欠損のある小児の運動発達促
進や二次障害予防に役立つと考えられる。

1. 序文

1.1 小児の身体知識

私達人間は、自己の身体を通して他人や外的環境と接しており、自己および他人の身体の認識は人間の知覚の基礎である。身体を認識することで自己と他人の区別ができ、例えばそれが誰であるか理解したり、その人の年齢、性別、社会的役割、感情などを判断したりすることができる¹。

ヒトの体の知識 (body knowledge) は3つの異なる、そして相互に関連するレベルから構成されるといわれる。第一のレベルは sensorimotor body knowledge または body schema と呼ばれ、様々な感覚 (固有覚, 前庭覚, 触覚, 視覚, 遠心性コピーなど) や運動入力に基づいた自己の体の部位の相対的な位置の知識である。第二のレベルは visuospatial body knowledge や body structural description と呼ばれ、体の部位の境界や近い遠いという関係を含む視覚情報に由来する地図的な知識である。第三のレベルは, lexical-semantic body knowledge や body semantics と呼ばれ、名前や機能といった体の知識である¹⁻⁴。 sensorimotor body knowledge は出生時もしくは出生前から, visuospatial body knowledge は乳児期から, lexical-semantic body knowledge は1歳以降に出現し, 発達していくとされる。1歳代前半には, 言われた体の部位を自己の体で指し示すようになり, 2歳前後に

は物と自己の体の部位とを比べた時の大小関係がわかるようになり、2歳半までには体の部位の詳細な地図的關係、例えばある部位がどこにあって周りの部位とどのような関係で並んでいるかがわかるようになる¹。

本研究では身体知識を計測する方法として、自己の人物画を描出させる描画法、体の部位について言語を用いた質問を行う言語法、自己の写真を提示されたときにどこを見ているか測定する視線追跡法を用いている。描画は主に visuospatial body knowledge を出力させたものと考えられ、描画法はそれを計測した方法である。体の部位についての質問は主に lexical-semantic body knowledge を出力させたものと考えられ、言語法はそれを計測した方法である。視線追跡法は visuospatial body knowledge を獲得する上で必要となる、視覚入力を計測した方法である。

1.2 描画法

人物画は、小児において認知発達および知能検査、人格検査として一般的に用いられる手法である^{5,6}。本邦では、グッドイナフ (Goodenough FL) による人物画知能検査法⁷を基に、本邦の社会情勢に応じて改訂・標準化した小林・小野の方法⁸が用いられている。平成28年現在、この方法は「DAM グッドイナフ

人物画知能検査」として診療報酬を算定できる発達および知能検査となっている⁹。

四肢の麻痺を示す疾患では、自己の体の認識について自画像に関する報告が存在する。成人の脳卒中患者においては、自画像の特徴として、左大脳半球の病変では衣服および目、口、手の描出が乏しく、右大脳半球の病変では絵の左側を欠くとされる¹⁰。また、自画像に欠損部位がない脳卒中患者の日常生活動作（activities of daily living: ADL）は高く、欠損部位がある患者の ADL は低いとされる¹¹。小児では、Moblely ら¹²は二分脊椎児に自画像を描かせると、描画する体のパーツ数が少なく、下肢や体幹を描出する児の割合が少ないと報告している。そのほか、疾病に関するものとしては注意欠陥多動性障害（attention-deficit hyper activity disorder: ADHD）児¹³、糖尿病児¹⁴、成人の腎移植レシピエント¹⁵等で人物画の研究が存在する。四肢の欠損を示す疾患の自画像についての研究・報告は知られていない。

本研究では、body knowledge のうち visuospatial body knowledge を計測する方法として、描画法を使用した。

1.3 言語法

小児の体の部位に関する言語的知識に関して、定型発達児についていくつか知られている。Camoses-Costa ら¹⁶による Production Test と Comprehension Test の2つを用いた研究がある。Production Test は、検者が被験者の体の部位を指し示し、被験者はその名称を答える検査で、Comprehension Test は検者が体の部位の名称を言い、被験者は自己の体の部位を指して示す検査である。Camoses-Costa ら¹⁶は、26～41か月の定型発達児において Production Test より Comprehension Test の正答率が有意に高いこと、Production Test および Comprehension Test の正答率の間に有意な正の相関があること、運動皮質ではなく感覚皮質においてその体の部位が占める大きさと両検査の正答率との間に有意な相関があること、こどもの世話をする人 (caregiver) がよく呼ぶ体の部位がそれ以外よりも正答率が高いことを示している。Auclair ら⁴は、5～10歳の定型発達児に体の部位が描かれた絵を見せてその名前を答えさせると、顔のパーツ (facial parts) や運動に関係する部位 (body parts related to action) が他よりも正答率が高いこと、下肢よりも上肢で正答率が高いことを報告している。

四肢の麻痺や欠損を示す疾患を含め、疾患のある小児の体の部位に関する言語的知識の研究・報告は知られていない。

本研究では、body knowledge のうち lexical-semantic body knowledge を計測する方法として、言語法を使用した。

1.4 視線追跡法

視線追跡 (eye tracking) は、ヒトの視線を計測する方法である。最も一般的なのが角膜反射法であり、原理としては外側から照射した光が角膜で反射した際にできる Purkinje 像の位置と、瞳孔中心との位置から視線の方向を推定し測定する。被験者の注意を惹かないよう、光は赤外線が用いられる。被験者の正面から光を照射させ Purkinje 像と反射の高い瞳孔を得る明瞳孔法と、側面から光を照射させ Purkinje 像と反射の低い瞳孔を得る暗瞳孔法があり、眼の状況により検出しやすい方法が異なる¹⁷。治療に関連した視線追跡の使用として、脳外傷による locked-in syndrome の患者に対する認知リハビリテーション¹⁸や、筋萎縮性側索硬化症患者の意思伝達装置がある¹⁹。

体の認識に関しては、小児および成人の自閉症スペクトラム障害患者を対象に、顔の認識について研究がされており、眼・鼻・口を見る時間が少ないとされる²⁰⁻²³。四肢の麻痺や欠損を示す疾患の視線追跡についての研究・報告は知られていない。

本研究では、body knowledge のうち visuospatial body knowledge を獲得する上で必要となる、視覚入力を計測する方法として、視線追跡法を使用した。

1.5 四肢の先天性麻痺・欠損を示す疾患

1.5.1 二分脊椎

二分脊椎とは、先天的に脊椎の後方要素（棘突起、椎弓など）が欠損している状態と定義される。脊髄や馬尾神経が背側に脱出し瘤を形成するものを嚢胞性二分脊椎、脊椎後方要素の癒合不全のみで髄膜や神経組織に脱出を伴わないものを潜在性二分脊椎と呼ぶ。二分脊椎は神経系の発生異常と考えることもでき、特に嚢胞性二分脊椎では水頭症、キアリ奇形、脊髄空洞症などの異常を伴うことがある²⁴。麻痺の神経学的高位による分類には、Sharrard 分類²⁵、Hoffer による分類²⁶（後述の移動能力の評価の Hoffer 分類とは異なる）が良く用いられるほか、Sharrard 分類を修正したものとして Broughton らの方法²⁷がある^{24,28}（図 1、文献²⁴より引用）（表 1、文献²⁸より引用・改変）。また、移動能力の評価には Hoffer 分類²⁶が用いられる（表 2、文献²⁶より作成）。

1 万出生あたりの発生頻度は、本邦では 4.6 人（1997～2005 年）²⁹、欧州（1991～2011 年）では 4.63 人³⁰、中国（2006～2015 年）では 6.2 人³¹とされる。近年、欧米では二分脊椎の発生頻度が減少傾向であるのに対し、本邦ではむしろ増加傾向である^{32,33}。本症の発症は葉酸摂取により大部分が予防可能とされるが^{34,35}、

世界では葉酸摂取にて予防可能な二分脊椎の 13.2%しか予防できていない³⁶。

一次的な症状は、脊髄・馬尾神経レベルの麻痺による運動・感覚障害と、排泄（排尿・排便）障害である。一次的な障害の管理状況により二次的な障害を生じる。中枢神経の障害として、けいれんや知的障害があり、水頭症やキアリ奇形を適切に管理することが重要である。足部を中心とした下肢変形による歩行障害に対しては、装具療法、手術療法、リハビリテーションを行う。感覚障害による褥瘡は、日常生活が座位姿勢の場合坐骨部と尾骨部、歩行可能な場合は足部に発生しやすく、座位での push up による座り直しおよび適切な下肢装具の使用による減圧や、感覚麻痺部位の皮膚ケアが重要である^{24, 37, 38}。

Mobley ら¹²による二分脊椎児の自画像に関する報告のほかには、二分脊椎児が自身の下肢をどう認識しているかは知られていない。なお、二分脊椎児には合併する水頭症に由来する非言語性の認知力の低下があり、視空間認知や抽象的・概念的な思考が苦手とされる³⁹。水頭症を伴う二分脊椎児の知能について、Wechsler Intelligence Scale for Children (WISC) において動作性 IQ が言語性 IQ より有意に低いこと、両者の乖離の程度は側脳室後角の拡大と相関することが示されており、視覚伝導路や視覚野が障害されている部位とされる⁴⁰。また、脊髄髄膜瘤 (myelomeningocele) を伴う二分脊椎児は描画能力が劣るとされる⁴¹。

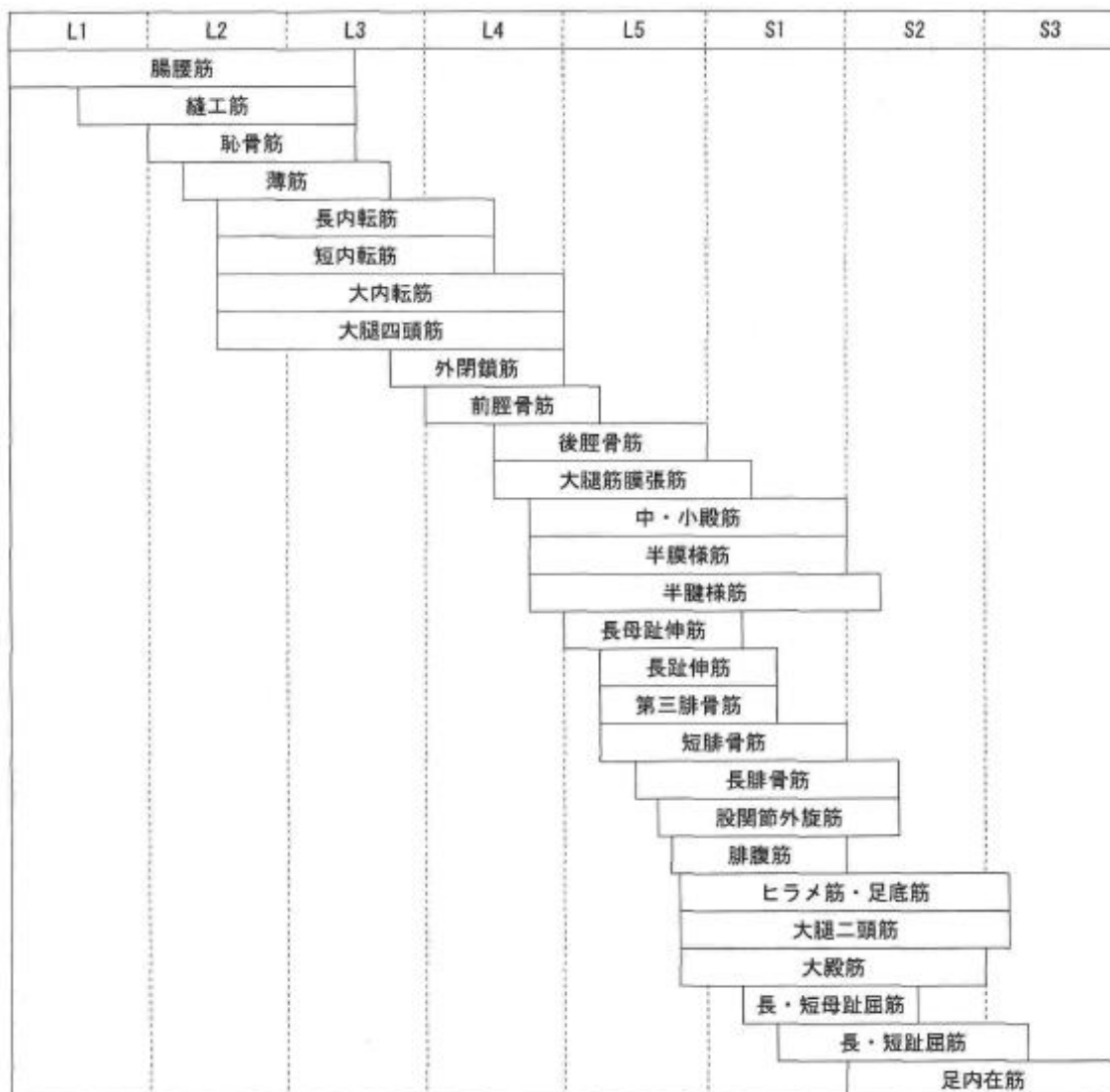


図1 Sharrardによる下肢筋の神経支配（文献²⁴より引用）

表1 神経学的高位による Hoffer および Broughton の分類 (文献²⁸より引用・改変)

Hoffer (1973)	Broughton (1993)
<p>胸髄： 股関節以下の知覚は消失し、 股関節およびそれ以遠の筋力は消失。</p>	<p>胸髄： 股関節の自動運動はない。</p>
<p>上位腰髄： 以下の1つ以上を満たす。 股関節以下のいくらかの知覚が存在。 股関節内転または屈曲、または 膝関節伸展がいくらか可能。</p>	<p>L1： 腸腰筋の筋力がgrade 2以上。</p> <p>L2： 腸腰筋、縫工筋、股関節内転筋の筋力が全てgrade 3以上。</p> <p>L3： 大腿四頭筋の筋力がgrade 3以上で、かつL2の条件を満たす。</p> <p>L4： 内側ハムストリングスまたは前脛骨筋の筋力がgrade 3以上で、かつL3の条件を満たす。</p> <p>L5： 外側ハムストリングスの筋力がgrade 3以上、かつL4の条件を満たし、以下の1つを満たす。 中殿筋の筋力がgrade 2以上、第三腓骨筋の筋力がgrade 3以上、後脛骨筋の筋力がgrade 3以上。</p>
<p>下位腰髄： 以下の1つ以上を満たす 膝関節伸展、または足関節背屈、 または股関節外転が可能。</p>	<p>S1： L5の条件を満たし、以下の2つを満たす。 腓腹筋・ヒラメ筋の筋力がgrade 2以上、中殿筋の筋力がgrade 3以上、大殿筋の筋力がgrade 2以上。</p> <p>S2： S1の条件を満たし、腓腹筋・ヒラメ筋の筋力がgrade 3以上、中殿筋および大殿筋の筋力がgrade 4以上。</p> <p>No less： 全ての下肢筋が正常の筋力</p>
<p>仙髄： 以下のいずれかを満たす 足関節または足趾の底屈、 または股関節伸展が可能。</p>	

表 2 移動能力による Hoffer の分類 (文献²⁶より作成)

機能レベル	
1 Community ambulators	ほとんどの屋内・屋外の活動において歩行。 杖や装具の使用は問わない。 車椅子は地域社会の外に出るときのみ使用。
2 Household ambulators	屋内のみ歩行。 車椅子は学校や家庭、地域社会内での活動で 使用する場合もある。
3 Non-functional ambulators	家や学校、病院での治療時間において歩行。 移動の目的には車椅子を使用。
4 Non-ambulators	歩行はせず、車椅子を使用。

1.5.2 先天性四肢形成不全

小児における四肢欠損 (limb deficiencies) は主として先天性のもので、先天性の四肢切断・形成不全は 1 万出生に対し 4.9-6.9 程度とされる⁴²⁻⁴⁴。染色体異常や遺伝子欠損のほか、環境要因として化学物質、薬物、感染症、代謝性疾患、放射線への暴露が先天性の四肢形成不全の原因となり、thalidomide, warfarin, valproic acid, phenytoin, misoprostol が四肢奇形の原因物質としてよく知られている⁴⁵。形態形成異常は、組織形成不全から生じる malformation, 正常組織への異常な外力から生じる deformation, 正常組織の破壊から生じる disruption, 組織における細胞構築異常から生じる dysplasia の 4 つに分類される⁴⁶が、先天性四肢形成不全の多くは malformation の範疇に入り、絞扼輪症候群 (胎生期に四肢が完成した後、何らかの原因によりくびれを生じたり、欠損したり、指・趾が癒着したりして起こる奇形) は disruption にあたる⁴⁷。先天性四肢欠損の分類には International Organization for Standardization (ISO) / International Society for Prosthetics and Orthotics (ISPO) の分類が国際的に用いられている⁴⁸⁻⁵⁰。治療は、外見も重要ではあるが機能がより優先される。外科的治療と義肢装具療法があり、必要に応じ組み合わせる。外科的治療は再建手術と切断手術に分けられる。主に①手術をせず義肢装具を装着する、②再建手術を行い義肢は装着しない、

③切断手術を行い義肢を装着する，という場合に分けられる⁴⁷。

後天性切断では，切断肢の認識に関して幻肢および幻肢痛についてよく知られている⁵¹⁻⁵³。幻肢は，体から除去された肢がまだ存在するよう感じられることである。一般的には特定の大きさ・形・向きを持ったものとして知覚されるほか，随意的，非随意的な運動を持ったものとして知覚されることもある。6歳未満に四肢切断を受けた児で50%，先天性の四肢欠損の児でも20%に幻肢がみられるという報告もあるが⁵⁴，一般的に小児，特に低年齢児における肢切断後や先天性欠損児の幻肢や幻肢痛は稀である⁵⁵⁻⁵⁷。先天性四肢形成不全の小児が，自身の四肢をどう認識しているか，幻肢に関して以外は知られていない。

義肢を装着する上で問題となるのは，断端部の皮膚病変である。接触性皮膚炎，アレルギー性皮膚炎，潰瘍，感染などの四肢切断の断端部の皮膚病変は下肢切断者の34-74%に存在するとされる⁵⁸⁻⁶⁰。断端皮膚に問題があると，家事，義肢の装着，社会的役割，スポーツへの参加を行う上で妨げとなる⁶¹。

1.5.2.1 先天性下肢形成不全

先天性の下肢形成不全は，1万出生に対し1.5-4.2程度とされる⁴²⁻⁴⁴。下肢形成不全では，移動機能を優先した治療方針が立てられ，義足を装着する場合はつ

かまり立ちをしようとする 6-9 か月頃から装着を開始する⁶²。手術が必要な場合に機能再建術を行うか、切断術を行うか議論がある場合もあり、例えば脛骨形成不全の Jones type 1a では腓骨の中心化手術 (Brown 手術) を行って膝関節機能を再建する方法と、膝関節離断を行って義足を装着する方法がある^{63,64}。腓骨形成不全では脚延長手術を行い患肢を温存する方法と、Syme 切断 (足関節離断) を行い義足を装着する方法がある^{65,66}。

1.5.2.2 先天性上肢形成不全

先天性の上肢形成不全は、1 万出生に対し 3.9-5.0 程度とされる⁴²⁻⁴⁴。上肢形成不全では、切断手術を行って義手を装着することはほとんどない。手指が存在する場合は治療を加えないか、機能再建手術を行う。手指が存在しない場合は義手の装着を考慮するが、片側例では能動義手や電動義手といった機能的な義手の装着に至らず、装飾用義手となることも多い⁴⁷。義手の装着は、座位を獲得する生後 6-8 か月頃に装着を開始する⁶²。児が拒否なく義手を受け入れるために、装着開始を 2 歳未満に行うのが良いとされる⁶⁷⁻⁶⁹。

義手の効果や有用性については議論があるところであり、上肢形成不全児は、義手なしでも日常生活における活動は上手に行えており、義手は日常生活より

もむしろ特別な活動を行う時に有用と考えているという報告⁷⁰や、片側の先天性前腕切断（unilateral congenital below the elbow deficiency）では、義手を装着しても機能や quality of life（QOL）は向上しないという報告⁷¹がある一方、様々な種類の義手の選択肢を与えることで、患児はそれらを目的により使い分け、社会生活において高い機能を発揮できるという報告⁷²がある。本邦では、小児に対する義手の処方はあまりされてきておらず、処方された場合でも装飾用義手が多く、機能的な義手の処方はあまりされてこなかった。加倉井⁷³は片側前腕長断端より遠位の切断では義手なし、片側前腕短断端より近位の切断では装飾義手を第一選択としたが、これは外観の良い手先具が欠如していたこと、小児の年齢に応じた手先具が欠如していたことが理由である。近年、海外製の手先具の使用⁷⁴や、筋電義手の普及に向けた取り組みも行われているが⁷⁵、公的支援制度である障害者総合支援法においては特例補装具の扱いとなっているため⁷⁶、使用や普及には障壁がある。

1.6 本研究の目的

本研究の目的は、四肢の先天性麻痺・欠損を有する小児の四肢の認知について明らかにすることである。

研究 1 では、二分脊椎の小児を対象とし、先天性下肢麻痺のある小児の身体知識について調査した。四肢の認知について明らかにすることは、先天性麻痺を有する児の運動発達促進を目的とした効果的なリハビリテーションを行うため、また麻痺部の適切な管理による褥瘡や創傷の予防を行うために役立つことが期待される。また、小児の四肢の認知において運動や感覚が果たす役割について示唆を得ることが期待される。

研究 2,3 では、先天性四肢形成不全の小児を対象とし、先天性四肢欠損のある小児の身体知識について調査した。四肢の認知について明らかにすることは、先天性四肢欠損を有する児の運動機能向上を目的とした効果的なリハビリテーションを行うため、また欠損断端部の適切な管理による創傷の予防を行うために役立つことが期待される。また、小児の四肢の認知において運動・感覚のほか視覚が果たす役割、および義肢の認知・受け入れについてについて示唆を得ることが期待される。

2. 研究

2.1 研究 1 二分脊椎児の四肢認知

2.1.1 目的

研究 1 では四肢の先天性麻痺・欠損のうち、弛緩性麻痺を示す代表的疾患として二分脊椎の小児を対象とし、描画法、言語法、視線追跡法の 3 つを用いて、その四肢認知を明らかにすることを目的とした。

2.1.2 方法

2.1.2.1 研究参加者

本研究は、研究開始前に東京大学大学院医学系研究科・医学部倫理委員会にて承認を受けた（承認番号 10706）。また、研究協力施設である静岡県立こども病院、心身障害児総合医療療育センターにおいても、それぞれの施設の倫理委員会にて承認を受けた。

研究参加者として 5 歳以上 16 歳未満の小児を募集した。研究参加者のうち患者は、二分脊椎の診断がされている小児で、東京大学医学部附属病院リハビリ

テーション科，静岡県立こども病院整形外科，心身障害児総合医療療育センター整形外科の外来患者，および二分脊椎の患者会である日本二分脊椎症協会の会員から募集した．明らかな知的障害のある児として，何らかの知的障害が指摘されている児および療育手帳を取得している児は除外した．研究参加者のうち対照者は，身体の麻痺や欠損のない小児で，東京大学医学部附属病院リハビリテーション科で募集した．くる病，先天性内反足，外反扁平足，先天性股関節脱臼の治療後で明らかな形態異常や機能障害が残らずに経過観察をしている児のほか，外来受診した患者の同胞で疾患のない児，職員の家族で疾患のない児の協力を得た．全ての児および保護者に研究内容の説明を行い，保護者から書面による研究参加への同意が得られた児のみを研究参加者とした．

2.1.2.2 評価方法

2.1.2.2.1 描画法

Mobley ら¹²の方法を参考に，児に自画像を描かせた．児に1枚の白紙と1本の黒鉛筆を渡し，「あなたの自分自身の絵を描いて下さい」と告げた．

描かれた絵の，①体の部位の有無，②四肢の質，について二分脊椎児と対照児で比較した．体の部位は Mobley ら¹²が expected body parts とした，頭，髪，

眼，鼻，口，体幹，腕，脚，足に加え，手を採用した．四肢の質の評価は，頭に対する長さや幅について検討した．図 2 に本研究で用いた，頭および四肢の長さや幅の定義を示す．頭の長さは両眼を結んだ直線に対する垂直二等分線の長さ，頭の幅は両眼を結んだ線に対して平行な最も長い直線の長さとした．上肢の長さは体幹との接点から最も遠位（指が描かれている場合は指先）を結ぶ線の長さ，下肢の長さは体幹（上衣が描かれている場合は上衣）との接点から最も遠位（足が描かれている場合は踵）までの長さとした．関節が描かれている場合は関節を結んだ線の長さとした．上肢および下肢の幅は，最も近位（衣類が描かれている場合は衣類のない場所で最も近位）での幅とした．上肢長，下肢長，上肢幅，下肢幅は左右 2 本の平均値の頭に対する比とした．なお，四肢を描出しなかった場合は，長さ・幅ともゼロ，四肢を 1 本線のみで描出した場合は幅をゼロとみなした．

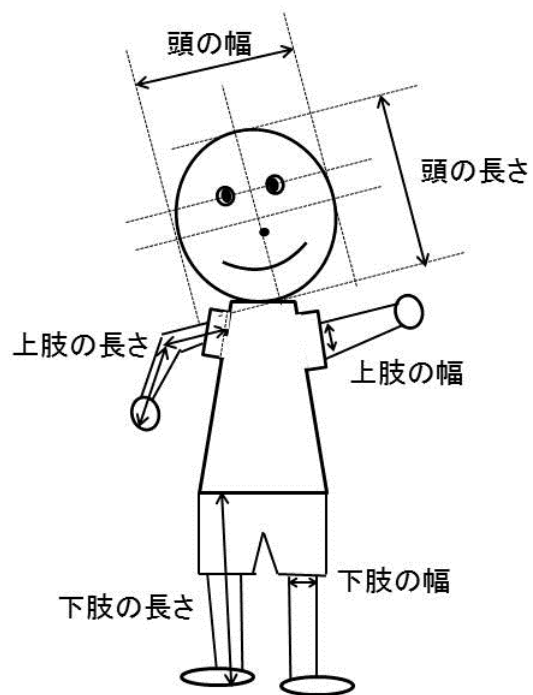


図2 頭および四肢の長さとの幅の定義

$$\text{上肢長} = (\text{右上肢の長さ} + \text{左上肢の長さ}) / (2 \times \text{頭の長さ})$$

$$\text{下肢長} = (\text{右下肢の長さ} + \text{左下肢の長さ}) / (2 \times \text{頭の長さ})$$

$$\text{上肢幅} = (\text{右上肢の幅} + \text{左下肢の幅}) / (2 \times \text{頭の幅})$$

$$\text{下肢幅} = (\text{右下肢の幅} + \text{左下肢の幅}) / (2 \times \text{頭の幅})$$

2.1.2.2.2 言語法

体の部位の名称について、児に言語による質問を行った。Camoës-Costa ら¹⁶の方法を参考に、①検者が被験者の体の部位を指し、被験者はその名称を答える Production Test, ②検者が体の部位の名称を言い、被験者は自己の体の部位を指して示す Comprehension Test を行った。体の部位は以下の 40 部位を用い、頭頸部, 体幹, 上肢, 下肢の部位群に分類し、上肢と下肢はさらに上肢近位部と手, 下肢近位部と足部にそれぞれ分類した。

頭頸部(16 部位) : 頭, 顔, 額 (おでこ), こめかみ, 眼, 耳, 頬 (ほっぺ, ほっぺた), 口, 唇, 舌 (べろ), 歯, 顎, 髪 (かみのけ), 眉毛, 睫毛, くび

体幹(5 部位) : 胸, 腹 (おなか), せなか, 腰, おしり (けつ)。

上肢(9 部位) :

上肢近位部(4 部位) : 肩, 腋 (わきのした), 腕, 肘

手部 (5 部位) : 手首, 手, 手背 (手の甲), 手掌 (手のひら), 指

下肢(10 部位) :

下肢近位部(4 部位) : 大腿 (もも, ふともも), 膝, すね, ふくらはぎ

足部 (5 部位) : 足首, 足背 (足の甲), 足底 (足のうら), 踵, つま先,

その他(1 部位) : あし

日本語で「あし」といった場合、脚（上肢で腕に相当）と足（上肢で手に相当）が区別できないため、近位と遠位のどちらにも分類しなかった。①Production Test では、「あし」の項目では足を指して名称を尋ねたが、他の下肢項目（例えば大腿）を児が「あし」と答えた場合、「あし」の項目は正答とし、その項目（例えば大腿）についてはもう一度示して「他に何と言いますか」と尋ね、採点を行った。②Comprehension Test では、「あし」の項目では、児が脚および足のいずれを指し示しても正答とした。各部位群の正答率を二分脊椎児と対照児と比較した。

2.1.2.2.3 視線追跡法

臥位で児の静止画を撮影した。立位でなく臥位としたのは、二分脊椎児には立位が困難である児が含まれるためである。上肢・下肢ともに伸展した姿勢とし、上肢と体幹が重ならないよう、手部は 5 横指を目安に体幹から離れた位置とした。モニターに児の静止画を映し出し、その際の視線追跡を行った。「指示なし」として、「よくみてください」とのみ伝え 15 秒、「指示あり」として、四

肢への注意を促すため「手や腕、あしをよくみてください」と伝え 15 秒、それぞれ静止画を提示し視線追跡を行った（図 3）。視線追跡装置は Tobii T120（tobii 社製, data rate: 120Hz, 明瞳孔法および暗瞳孔法を使用）、モニターは Dell E1715S 17 インチモニタ（Dell 社製）を用いて行った。

解析は Tobii Studio 3.2.2.130 Professional edition（tobii 社製, 解析ソフト）を用いて行った。体の部位の領域は下記のように、体、頭部、体幹、上肢、上肢近位、上肢遠位、下肢、下肢近位、下肢遠位を定義した（図 4）。頭頂から足部を縦の長さ、両上肢を横の幅とする長方形を体として、顎先、上肢端での水平線により分割し、上から頭部、上肢・体幹、下肢の 3 領域に区分した。上肢・体幹については、外側 2 分の 1（右側 4 分の 1 および左側 4 分の 1）を上肢、中央 2 分の 1 を体幹とした。上肢および下肢は、それぞれ近位 2 分の 1 と遠位 2 分の 1 に分割した。本研究における各領域への視線は、下記の式より定義した。各領域への視線について二分脊椎児と対照児で比較した。

$$\text{領域 X への視線} = \frac{\text{領域 X に視線があった時間} / \text{領域 X の面積}}{\text{体に視線があった時間} / \text{体の面積}}$$



図3 視線追跡法の様子（イメージ）

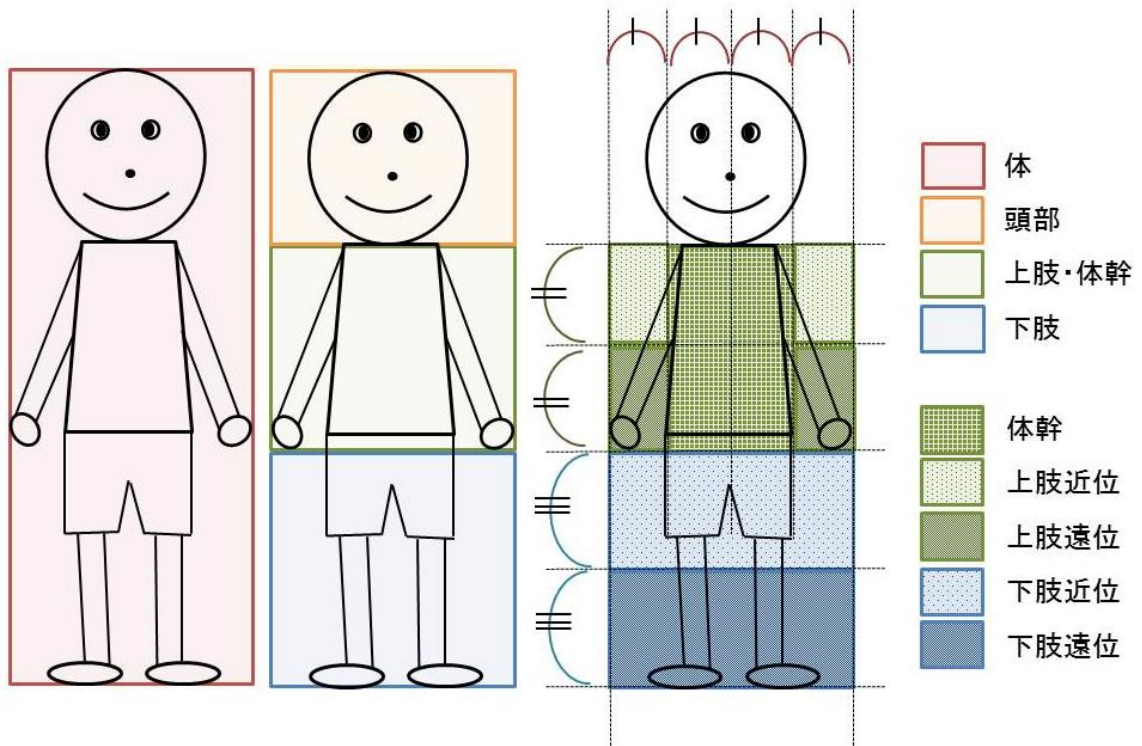


図4 視線追跡法における各領域の定義

2.1.2.3 統計解析

描画法では、体の部位の有無における二分脊椎児と対照児の比較に Fisher の正確確率検定を用い、四肢の質の比較における二分脊椎児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

言語法では、Production Test と Comprehension Test における二分脊椎児と対照児の正答率の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

視線追跡法では、各領域への視線における二分脊椎児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。指示の有無による視線の変化の比較には Wilcoxon の符号付順位検定を用いた。

有意水準は $p < 0.05$ とし、統計解析は JMP® Pro 13.0.0 (SAS Institute Japan) を使用した。

2.1.3 結果

2.1.3.1 参加者背景

研究参加者は、5 歳以上 11 歳未満の二分脊椎児 36 名と、対象児 14 名であった。参加者背景を表 3 に示す。麻痺の高位および歩行機能は Hoffer による分類

²⁶ (表 2) を用いた。水頭症を合併する児は全員がシャント手術を受けていた。

描画法および言語法は全ての児で評価を行い、両評価は同日に実施した。

視線追跡法は他の 2 つの方法より評価時間を要すること、児の静止画の撮影および特別な計測装置を要することから、児および保護者が短時間の評価であれば参加できる場合、研究参加を希望するが静止画の撮影は希望しない場合、来院が困難な場合は実施しなかった。また、装置による瞳孔検出が不良でキャリブレーションが実施できなかつた場合も実施しなかった。視線追跡法は他の 2 つの方法と同日、または後日に実施した。視線追跡法の参加者背景を表 4 に示す。

表 3 参加者背景（研究 1，描画法および言語法）

	対照児	二分脊椎児
人数(人)	14	36
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.5 ± 1.9	7.4 ± 1.6
麻痺の高位(人)		
胸髄	—	6
上位腰髄	—	11
下位腰髄	—	7
仙髄	—	12
歩行機能(人)		
屋外歩行	14	23
屋外車椅子・屋内歩行	—	1
訓練のみ歩行	—	10
歩行不能・車椅子	—	2
水頭症(人)		
なし	14	15
あり	—	21

表 4 参加者背景（研究 1，視線追跡法）

	対照児	二分脊椎児
人数(人)	10	11
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.7 ± 1.8	7.2 ± 1.6
麻痺の高位(人)		
胸髄	—	3
上位腰髄	—	3
下位腰髄	—	2
仙髄	—	3
歩行機能(人)		
屋外歩行	10	6
屋外車椅子・屋内歩行	—	0
訓練のみ歩行	—	4
歩行不能・車椅子	—	1
水頭症(人)		
なし	10	6
あり	—	5

2.1.3.2 描画法

各部位の描画の有無，四肢の長さや幅について表 5 に示す．二分脊椎児と対照児で，描出の有無に有意差がある体の部位は鼻，手，脚，足で，いずれも二分脊椎児で描出が有意に少なかった．四肢の長さや幅については，二分脊椎児は下肢の長さが対照児と比較して有意に短かった．

表 5 自己の人物画に描かれた体の部位および四肢の長さや幅（研究 1）

	対照児 (n = 14)	二分脊椎児 (n = 36)	p値
描かれた体の部位, n (%)			Fisherの 正確確率検定
頭	14 (100)	36 (100)	—
髪	11 (79)	33 (92)	0.33
眼	14 (100)	35 (97)	1.00
鼻	13 (93)	21 (58)	0.021*
口	14 (100)	35 (97)	1.00
体幹	14 (100)	29 (81)	0.17
腕	14 (100)	29 (81)	0.17
手	14 (100)	24 (67)	0.012*
脚	14 (100)	27 (75)	0.047*
足	14 (100)	23 (64)	0.010*
四肢の長さや幅, 中央値 (範囲)			Wilcoxonの 順位和検定
上肢長	0.93 (0.50 - 1.83)	0.54 (0.00 - 2.00)	0.10
下肢長	1.03 (0.32 - 2.96)	0.68 (0.00 - 3.08)	0.042*
上肢幅	0.089 (0.000 - 0.184)	0.067 (0.000 - 0.656)	0.90
下肢幅	0.110 (0.000 - 0.222)	0.056 (0.000 - 0.606)	0.14

* p < 0.05

2.1.3.3 言語法

Production Test および Comprehension Test の結果を表 6 に示す。Production Test では、二分脊椎児は対照児と比較して体幹の正答率が有意に低かった。Comprehension Test では、二分脊椎児は対照児と比較して上肢、手部、足部の正答率が有意に低かった。頭頸部には差はなかった。

表 6 Production Test および Comprehension Test の正答率 (研究 1)

	Production Test		
	対照児 (n = 14)	二分脊椎児 (n = 36)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 94)	94 (56 - 94)	0.49
体幹	100 (60 - 100)	80 (40 - 100)	0.0050*
上肢	83 (33 - 100)	72 (22 - 89)	0.11
上肢近位部	100 (25 - 100)	100 (0 - 100)	0.23
手部	80 (40 - 100)	60 (20 - 100)	0.10
下肢	60 (10 - 90)	45 (0 - 100)	0.26
下肢近位部	50 (0 - 75)	50 (0 - 100)	0.90
足部	70 (0 - 100)	40 (0 - 100)	0.12
	Comprehension Test		
	対照児 (n = 14)	二分脊椎児 (n = 36)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 100)	94 (81 - 100)	0.65
体幹	100 (60 - 100)	100 (60 - 100)	0.26
上肢	100 (67 - 100)	89 (44 - 100)	0.041*
上肢近位部	100 (75 - 100)	100 (0 - 100)	0.62
手部	100 (60 - 100)	80 (40 - 100)	0.030*
下肢	80 (30 - 100)	70 (10 - 100)	0.095
下肢近位部	63 (0 - 100)	50 (0 - 100)	0.77
足部	100 (40 - 100)	80 (0 - 100)	0.0061*

* p < 0.05

2.1.3.4 視線追跡法

指示なしおよび指示ありでの各領域への視線の結果を表7および表8に示す。

指示なしでは、対照児、二分脊椎児とも頭部への視線が多く、四肢への視線が少なかったが、各領域において両群間の有意差はなかった。指示ありでは、体幹、上肢、下肢では両群間に有意差はなかったが、頭部への視線は対照児に比較して二分脊椎児で多かった。

指示の有無による視線の比較を表9に示す。対照児、二分脊椎児とも頭部への視線が有意に減少し、上肢および下肢への視線が有意に増加した。

表 7 二分脊椎児における指示なしでの各領域への視線，対照児との比較

	指示なし		p値
	対照児 (n = 10)	二分脊椎児 (n = 11)	
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭部	2.39 (0.52 - 5.25)	2.85 (0.00 - 3.24)	0.60
体幹	1.57 (0.25 - 2.28)	1.47 (0.45 - 4.43)	0.65
上肢	0.24 (0.00 - 1.23)	0.08 (0.00 - 0.53)	0.20
上肢近位	0.07 (0.00 - 0.61)	0.00 (0.00 - 0.21)	0.13
上肢遠位	0.38 (0.00 - 2.45)	0.16 (0.00 - 1.06)	0.55
下肢	0.39 (0.04 - 1.26)	0.33 (0.00 - 0.86)	0.81
下肢近位	0.34 (0.04 - 1.88)	0.33 (0.00 - 1.09)	0.70
下肢遠位	0.36 (0.00 - 0.63)	0.22 (0.00 - 1.49)	0.75

表 8 二分脊椎児における指示ありでの各領域への視線，対照児との比較

	指示あり		p値
	対照児 (n = 10)	二分脊椎児 (n = 11)	
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭部	0.14 (0.00 - 3.05)	0.87 (0.00 - 2.67)	0.015*
体幹	0.52 (0.24 - 3.62)	1.74 (0.43 - 2.55)	0.28
上肢	1.24 (0.00 - 3.35)	0.82 (0.20 - 1.84)	0.25
上肢近位	0.55 (0.00 - 3.98)	0.29 (0.00 - 1.05)	0.24
上肢遠位	1.80 (0.00 - 6.70)	1.53 (0.15 - 3.69)	0.50
下肢	0.79 (0.35 - 1.40)	0.59 (0.20 - 1.59)	0.31
下肢近位	1.12 (0.00 - 2.04)	0.40 (0.02 - 1.40)	0.085
下肢遠位	0.54 (0.00 - 1.86)	0.88 (0.00 - 2.37)	0.44

* p < 0.05

表 9 指示の有無による視線の比較 (研究 1)

	指示ありー指示なし			
	対照児 (n = 10)	p値	二分脊椎児 (n = 11)	p値
	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定
頭部	-2.19 (-5.25 - +0.83)	0.0059*	-1.64 (-2.60 - 0.00)	0.0020*
体幹	-0.60 (-2.04 - +1.97)	0.70	+0.15 (-2.14 - +1.32)	0.41
上肢	+1.02 (-0.24 - +3.11)	0.0059*	+0.60 (-0.15 - +1.46)	0.0049*
上肢近位	+0.24 (-0.18 - +3.98)	0.020*	+0.29 (-0.21 - +1.05)	0.39
上肢遠位	+0.76 (-0.77 - +6.40)	0.084	+1.20 (-0.17 - +2.63)	0.019*
下肢	+0.49 (-0.49 - +0.99)	0.020*	+0.39 (-0.27 - +0.97)	0.024*
下肢近位	+0.57 (-0.49 - +1.23)	0.084	+0.07 (-0.75 - +1.27)	0.64
下肢遠位	+0.21 (-0.49 - +1.46)	0.098	+0.26 (-0.61 - +1.75)	0.027*

* p < 0.05

2.1.4 考察

描画法では、二分脊椎児は対照児と比較して、鼻、手、脚、足を描出する割合が有意に低く、また下肢の長さが有意に短かった。脚および足は、二分脊椎児において運動および感覚麻痺のある部位であり、麻痺の影響により描出が乏しかったと考える。先行研究において Mobley ら¹²は、二分脊椎児の自画像で描出が少ない部位として、脚および足のほか、体幹を挙げているが、本研究では体幹の描出に有意差はなかった。胸髄レベルの高位麻痺では体幹の一部にも運動および感覚麻痺が生じるが、本研究では胸髄レベルの麻痺は36人中6人(17%)であったのに対し、Mobley ら¹²の研究では二分脊椎児の参加者で体幹障害を伴っていたのは40%と多かったことが影響している可能性がある。手を描出する割合が二分脊椎児で低かったのは、手は麻痺のある部位ではないが足と相同性があり、足の認識が低いことが影響していると考えられる。一方、腕は脚と相同性があるが、二分脊椎児の参加者には足の麻痺はあるが脚の麻痺がない児が含まれるため、有意差が出なかったと考える。鼻の描出が少ない原因は不明であるが、脊髄髄膜瘤（myelomeningocele）を伴う二分脊椎児は描画能力が劣るとされ⁴¹、細部の描出が省かれた可能性がある。二分脊椎児は麻痺部位である脚および足と、足と相同性がある手の visuospatial body knowledge が低下していると言え

る.

言語法では，二分脊椎児は対照児と比較して，体幹（Production Test）および上肢，手部，足部（Comprehension Test）の正答率が有意に低かった．頭頸部には差はなかった．体幹と足部は二分脊椎児において運動および感覚麻痺のある部位であり，麻痺の影響により正答率が低かったと考える．下肢近位部は有意差がなかったが，二分脊椎児の参加者には下肢遠位の麻痺はあるが下肢近位の麻痺がない児が含まれること，対照児において下肢近位部は最も正答率が低く難易度が高かったことが結果に影響を与えた可能性がある．下肢近位部の各部位の正答率は，大腿（もも，ふともも），膝，すね，ふくらはぎの順に，Production Test で対照児 71%，64%，7%，14%，二分脊椎児 58%，81%，14%，14%，Comprehension Test で対照児 71%，86%，21%，43%，二分脊椎児 75%，86%，17%，33%であり，大腿（もも，ふともも）と膝が比較的容易なのに対し，すねとふくらはぎの難易度が高かった．二分脊椎児の上肢および手部の正答率が低かった原因としては，手は足と相同性があり，足の認識が低いことが影響していると考えられる．本研究では体幹は Production Test のみ，上肢，手部，足部は Comprehension Test のみで有意差があった．Camoës-Costa ら¹⁶によれば，両者は正の相関を示すものの，小児発達においては verbal comprehension は verbal production に先行するとされ，これが結果に影響を与えたと考えられる．二分脊椎児

は麻痺部位である体幹および足と、足と相同性がある手の lexical-semantic body knowledge が低下していると言える。

視線追跡法では、指示がない場合、自己の身体部位への視線の分布は対照児と二分脊椎児で差はなく、いずれもの児も四肢への注意を促す指示により四肢への視線が有意に増えた。しかし、四肢への注意を促す指示をした場合に、二分脊椎児は対照児と比較して頭部領域への視線が多かった。基本的に対照児、二分脊椎児とも身体部位の視覚入力に差はなく、四肢への注意を促す指示により四肢への視線が増えるが、二分脊椎を含む水頭症の児では、注意の焦点化や移動に障害がある⁷⁷ため、本研究でも指示を遂行する程度が二分脊椎児で低かった可能性がある。

描画、言語、視線追跡の3つを総合すると、二分脊椎児の身体知識は、visuospatial body knowledge および lexical-semantic body knowledge とともに麻痺部位である下肢および下肢と相同性がある上肢について、対照児と比較して不足している。また、二分脊椎児は四肢の視覚入力については対照児と基本的に同等であるが、四肢への注意を促した場合に注意障害が影響を与えている可能性がある。二分脊椎児の四肢の認知を向上させるための手段として、下肢の運動麻痺に対しては適切な装具や補助具の使用を含めた運動療法により下肢を使用すること、下肢の感覚麻痺に対しては視覚での下肢の認識や他部位の感覚を通し

た下肢の認識（例えば手で触って下肢を認識するなど）を促すことが考え得る。

麻痺部位の身体知識を向上させることにより，運動機能の向上や褥瘡の予防につながる可能性がある。

なお，本研究では研究参加者から明らかな知的障害のある児を除外しているが，個々の研究参加者に知能検査は実施していない。二分脊椎児では合併する水頭症やキアリ奇形などにより，大脳レベルでの障害による知的特徴があることが知られている。例えば，非言語性の認知力の低下があり，視空間認知や抽象的・概念的な思考が苦手とされる³⁹。本研究では厳密には二分脊椎児と対照児の知的レベルが同等であるかは不明であり，四肢に特異的な認知のパターンではなく，一般的な知能の差に由来する違いをみているすぎない可能性は否定できない。本研究の限界であり，今後の課題である。

2.1.5 水頭症の合併のない二分脊椎児の四肢認知

2.1.5.1 目的

上述の通り，二分脊椎児の身体知識は，visuospatial body knowledge および lexical-semantic body knowledge とともに麻痺部位である下肢および下肢と相同性がある上肢について，対照児と比較して不足している。麻痺部位およびそれらと

相同性がある部位の認識の低下の原因は麻痺によると考えるが，合併する水頭症が影響している可能性がある．そこで二分脊椎の小児のうち，水頭症を合併しない児を対象とし，描画法，言語法を用いて，その四肢認知を明らかにすることを目的とした．

2.1.5.2 方法

研究参加者は同じであるが，解析対象は水頭症の合併のない二分脊椎児 15 人と，対照児 14 人とした．

2.1.5.3 結果

2.1.5.3.1 参加者背景

水頭症のない二分脊椎児 15 名と，対象児 14 名の解析対象者背景を表 10 に示す．

表 10 解析対象者（研究 1，水頭症のない二分脊椎児）

	対照児	水頭症のない 二分脊椎児
人数(人)	14	15
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.5 ± 1.9	7.3 ± 1.6
麻痺の高位(人)		
胸髄	—	1
上位腰髄	—	1
下位腰髄	—	3
仙髄	—	10
歩行機能(人)		
屋外歩行	14	14
屋外車椅子・屋内歩行	—	0
訓練のみ歩行	—	0
歩行不能・車椅子	—	1
水頭症(人)		
なし	14	15
あり	—	0

2.1.5.3.2 描画法

各部位の描画の有無，四肢の長さや幅について表 11 に示す．水頭症の合併のない二分脊椎児と対照児で，描出の有無に有意差がある体の部位は鼻のみであった．対照児の全員が四肢体幹を描出しているのに対し，水頭症の合併のない二分脊椎児のうち，体幹，腕を描出しなかったのが各 2 人，手，脚，足を描出しなかったのが各 4 人いたが，両群に有意差はなかった．四肢の長さや幅についても，有意差はなかった．

表 11 自己の人物画に描かれた体の部位および四肢の長さや幅（研究 1，水頭症のない二分脊椎児）

	対照児 (n = 14)	水頭症のない 二分脊椎児 (n = 15)	p値
描かれた体の部位, n (%)			Fisherの 正確確率検定
頭	14 (100)	15 (100)	—
髪	11 (79)	14 (93)	0.96
眼	14 (100)	15 (100)	—
鼻	13 (93)	8 (53)	0.013*
口	14 (100)	15 (100)	—
体幹	14 (100)	13 (87)	0.10
腕	14 (100)	13 (87)	0.10
手	14 (100)	11 (73)	0.058
脚	14 (100)	11 (73)	0.058
足	14 (100)	11 (73)	0.058
四肢の長さや幅, 中央値 (範囲)			Wilcoxonの 順位和検定
上肢長	0.93 (0.50 - 1.83)	0.78 (0.00 - 2.00)	0.25
下肢長	1.03 (0.32 - 2.96)	0.95 (0.00 - 2.89)	0.62
上肢幅	0.089 (0.000 - 0.184)	0.078 (0.000 - 0.386)	0.68
下肢幅	0.110 (0.000 - 0.222)	0.088 (0.000 - 0.606)	0.76

* p < 0.05

2.1.5.3.3 言語法

Production Test および Comprehension Test の結果を表 12 に示す. Production Test では, 水頭症の合併のない二分脊椎児は対照児と比較して, 体幹, 上肢, 手部の正答率が有意に低かった. Comprehension Test では, 水頭症の合併のない二分脊椎児は対照児と比較して上肢, 手部, 足部の正答率が有意に低かった. 頭頸部には差はなかった.

表 12 Production Test および Comprehension Test の正答率（研究 1，水頭症のない二分脊椎児）

	Production Test		
	対照児 (n = 14)	水頭症のない 二分脊椎児 (n = 15)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 94)	94 (56 - 94)	0.89
体幹	100 (60 - 100)	80 (60 - 100)	0.018*
上肢	83 (33 - 100)	67 (33 - 89)	0.020*
上肢近位部	100 (25 - 100)	100 (25 - 100)	0.35
手部	80 (40 - 100)	40 (40 - 80)	0.0046*
下肢	60 (10 - 90)	50 (0 - 80)	0.31
下肢近位部	50 (0 - 75)	50 (0 - 100)	0.77
足部	70 (0 - 100)	40 (0 - 80)	0.12
	Comprehension Test		
	対照児 (n = 14)	水頭症のない 二分脊椎児 (n = 15)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 100)	94 (81 - 100)	0.83
体幹	100 (60 - 100)	100 (60 - 100)	0.65
上肢	100 (67 - 100)	89 (44 - 100)	0.023*
上肢近位部	100 (75 - 100)	100 (50 - 100)	0.67
手部	100 (60 - 100)	80 (40 - 100)	0.013*
下肢	80 (30 - 100)	70 (20 - 100)	0.11
下肢近位部	63 (0 - 100)	50 (0 - 100)	0.65
足部	100 (40 - 100)	80 (20 - 100)	0.011*

* p < 0.05

2.1.5.4 考察

二分脊椎児の解析対象者を水頭症の合併のない児としたことで、麻痺のレベルは低位が多くなり歩行機能が高くなっている。二分脊椎の披裂高位と水頭症の発現については、高位ほど水頭症の合併が高いとされており⁷⁸、本研究でも同様の傾向であった。このため、麻痺の程度としては二分脊椎児全体よりも軽度になっていることに留意する必要がある。

描画法では、対照児の全員が四肢体幹を描出しているのに対し、水頭症の合併のない二分脊椎児のうち、体幹、腕を描出しなかったのが各 2 人、手、脚、足を描出しなかったのが各 4 人いたが、両群に有意差はなかった。脊髄髄膜瘤を伴う二分脊椎児は描画能力が劣るとされる⁴¹。脊髄髄膜瘤では 97%と高率に水頭症を伴う⁷⁹ことから、自己の描画に麻痺以外に水頭症が影響している可能性がある。二分脊椎の麻痺の高位と水頭症の合併が関連してしまうため、描画法における麻痺の影響と水頭症の影響を分離して評価することは困難であり、今後の課題である。

言語法では、体幹 (Production Test)、足部 (Comprehension Test)、上肢および手部 (Production Test および Comprehension Test) の正答率が有意に低かった。頭頸部には差はなかった。水頭症の有無によらず、麻痺部位およびそれらと相

同性がある部位の lexical-semantic body knowledge が低下していると言える。

描画，言語の 2 つを総合すると，水頭症の合併のない二分脊椎児の身体知識は，下肢および下肢と相同性がある上肢について，対照児と比較して不足しており，下肢麻痺が原因であると考ええる。

2.1.6 研究 1 のまとめ

研究 1 では，描画法，言語法，視線追跡法の 3 つの方法により，二分脊椎児の四肢の身体知識が不足していることを明らかにできた。リハビリテーションによる運動機能の向上や褥瘡などの二次障害の予防において，麻痺部位を含む四肢に注意を向けることなどによって身体知識を向上させることが有用であると考ええる。

2.2 研究 2 先天性下肢形成不全児の四肢認知

2.2.1 目的

研究 2 では四肢の先天性麻痺・欠損のうち，下肢の欠損を示す疾患として先天性下肢形成不全の小児を対象とし，描画法，言語法，視線追跡法の 3 つを用いて，その四肢認知を明らかにすることを目的とした。

2.2.2 方法

2.2.2.1 研究参加者

本研究は，研究開始前に東京大学大学院医学系研究科・医学部倫理委員会にて承認を受けた（承認番号 10706）。

研究参加者として 5 歳以上 16 歳未満の小児を募集した。研究参加者のうち患者は，先天性下肢形成不全の診断がされている小児で，東京大学医学部附属病院リハビリテーション科の外来患者から募集した。明らかな知的障害のある児として，何らかの知的障害が指摘されている児および療育手帳を取得している児は除外した。研究参加者のうち対照者は，研究 1 と同一である。全ての児および保護者に研究内容の説明を行い，保護者から書面による研究参加への同意

が得られた児のみを研究参加者とした。

2.2.2.2 評価

2.2.2.2.1 描画法

研究 1 と同様に、児に自画像を描かせた。児に 1 枚の白紙と 1 本の黒鉛筆を渡し、「あなたの自分自身の絵を描いて下さい」と告げた。

描かれた絵の、①体の部位の有無、②四肢の質、③四肢の左右差、について下肢形成不全児と対照児で比較した。体の部位の有無および四肢の質の評価方法については研究 1 と同じである。四肢の左右差の比較は、片側の先天性下肢形成不全児と対照児の間で行った。上肢および下肢の長さや幅について、値の小さいほうを 1 とした比を比較した。

2.2.2.2.2 言語法

研究 1 と同様に、体の部位の名称について、児に言語による質問を行った。

①Production Test, ②Comprehension Test を行い、体の部位は研究 1 と同じ 40 部位を用いた。片側の形成不全・切断児では健側肢を用いて検査を行った。両側

の下肢形成不全児では片側でも残存している部位がある場合はその部位を，両側とも欠損している部位は児の義足を用いて検査を行った．各部位群の正答率を先天性下肢形成不全児と対照児で比較した．

2.2.2.2.3 視線追跡法

研究 1 と同様に，臥位で児の静止画を撮影した．先天性下肢形成不全児については，義足を装着していない静止画と，日常使用している義足を装着している静止画の 2 枚を撮影した．立位でなく臥位としたのは，先天性下肢形成不全児には義足の装着をしない状態では立位が困難である児が含まれるためである．研究 1 と同様に，モニターに児の静止画を映し出し，その際の視線追跡を行った．先天性下肢形成不全児については，①「義足なし・指示なし」として，「よくみてください」とのみ伝え義足を装着していない静止画を 15 秒，②「義足あり・指示なし」として，「よくみてください」とのみ伝え義足を装着した静止画を 15 秒，③「義足なし・指示あり」として，四肢への注意を促すため「手や腕，あしをよくみてください」と伝え義足を装着していない静止画を 15 秒，④「義足あり・指示あり」として，四肢への注意を促すため「手や腕，あしをよくみてください」と伝え義足を装着した静止画を 15 秒，の順に映し出し，その際の

視線追跡を行った。

先天性下肢形成不全児の義足を装着している静止画および対照児の静止画については、体の部位の領域および各領域への視線を、研究 1 と同様に定義した。

先天性下肢形成不全児の義足を装着していない静止画については、片側の形成不全の場合は健側、両側の形成不全の場合はより長い側を下肢の末端として、下肢の長方形の領域とした（図 5 および図 6）。各領域への視線について先天性下肢形成不全児と対照児で比較した。

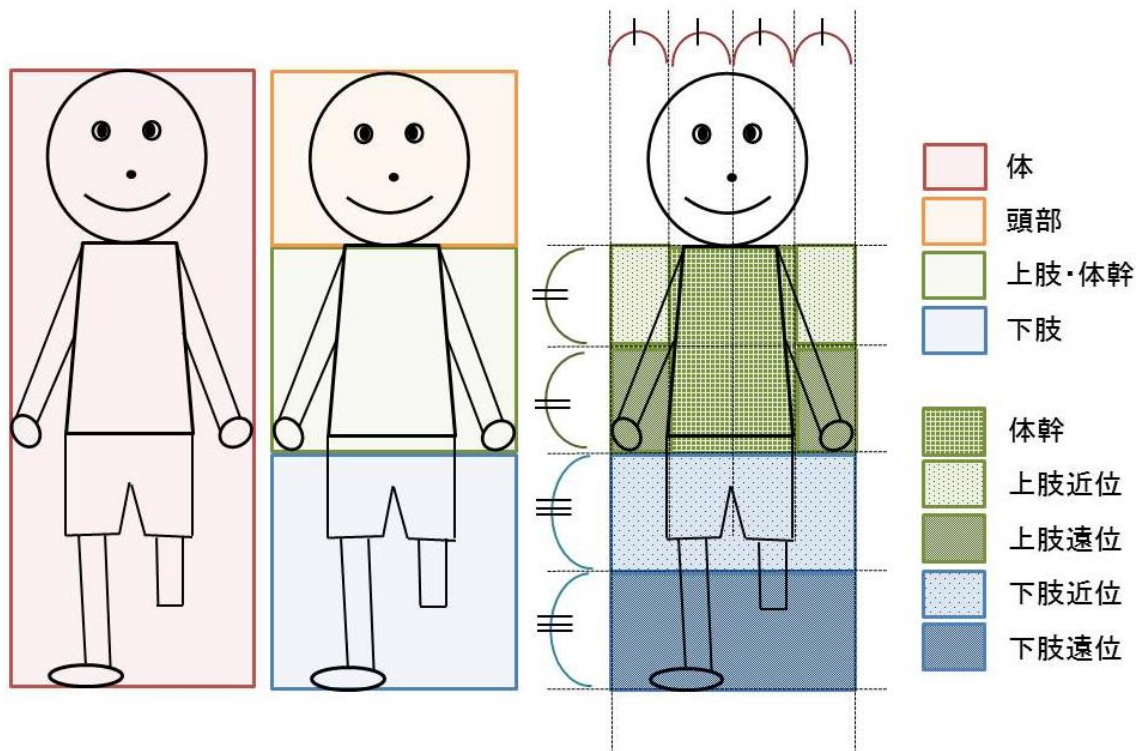


図5 片側の先天性下肢形成不全児（義足なし）の視線追跡法における各領域の定義

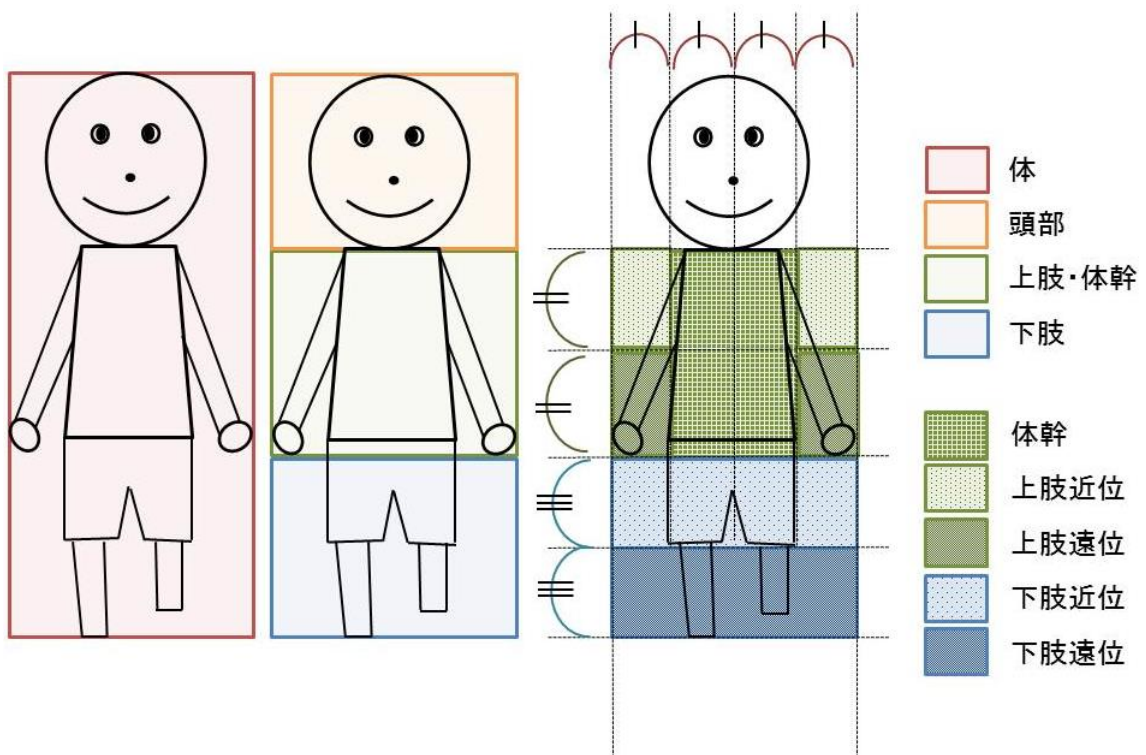


図6 両側の先天性下肢形成不全児（義足なし）の視線追跡法における各領域の定義

2.2.2.3 統計解析

描画法では、体の部位の有無における先天性下肢形成不全児と対照児の比較に Fisher の正確確率検定を用い、四肢の質および左右差の比較における先天性下肢形成不全児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

言語法では、Production Test と Comprehension Test における先天性下肢形成不全児と対照児の正答率の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

視線追跡法では、各領域への視線における先天性下肢形成不全児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。指示の有無および義足の有無による視線の変化の比較には Wilcoxon の符号付順位検定を用いた。

有意水準は $p < 0.05$ とし、統計解析は JMP® Pro 13.0.0 (SAS Institute Japan) を使用した。

2.2.3 結果

2.2.3.1 参加者背景

研究参加者は、5歳以上15歳未満の先天性下肢形成不全児6名と、対象児14名であった。参加者背景を表13に示す。各先天性下肢形成不全児の診断、下肢

手術歴，日常使用している義足については表 14 に示す．幻肢または幻肢痛が，現在あるまたは過去にあった児はいなかった．

描画法および言語法は全ての児で評価を行い，両評価は同日に実施した．視線追跡法も全ての児で評価を行い，他の 2 つの方法と同日，または後日に実施した．

表 13 参加者背景（研究 2）

	対照児	先天性下肢 形成不全児
描画法および言語法実施時		
人数(人)	14	6
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.5 ± 1.9	7.9 ± 2.6
視線追跡法実施時		
人数(人)	10	6
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.7 ± 1.8	8.8 ± 2.9

2.2.3.2 描画法

先天性下肢形成不全児の描画を図 7 に示し，下肢の描出の特徴について表 14 に示す．顔しか描出しなかった 1 人（児 1）を除いて，全員が欠損している部分の下肢も描出した．両側の Syme 切断後の児（児 3）は，両側とも足部を描出した．明らかに左右が異なる下肢を描いた児は 1 人（児 4）であった．児 4 は描画の左下肢について，義足を描出したと述べた．各部位の描画の有無，四肢の長さや幅について表 15 に示す．先天性下肢形成不全児と対照児で，描出の有無に有意差がある体の部位はなかった．四肢の長さや幅についても有意差はなかった．四肢の左右差は，片側の四肢形成不全児 4 名のうち 4 名が上下肢とも描出しており，この 4 名と対照児で比較したが，有意差はなかった．



児 1 (6歳)



児2 (6歳)



児 3 (6歳)



児 4 (7歳)



児5 (7歳)



児 6 (12歳)

図 7 先天性下肢形成不全児の自己の描画

表 14 先天性下肢形成不全児の診断，下肢手術歴，日常使用している義足と自

己の人物画の特徴

児	年齢 (歳)	(1) 診断 (2) 下肢手術歴 (3) 日常使用している義足	自己の人物画 の特徴
1	6.0	(1) 両脛骨形成不全 (Gollop-Wolfgang複合) (2) 11か月時 左脛腓間癒合 15か月時 右腓骨中心化術(Brown手術) (3) 両義足型装具	顔のみ描出.
2	6.1	(1) 左下腿先天性切断(絞扼輪症候群) (2) なし (3) 左下腿義足(16か月時より使用)	両下肢を同様に 描出.
3	6.8	(1) 両腓骨形成不全 (2) 19か月時 両サイム切断 (3) 両サイム義足	両下肢を同様に 描出. 両下肢とも 足部を描出.
4	7.4	(1) 左腓骨形成不全 (2) 25か月時 左サイム切断 (3) 左サイム義足	左下肢に義足を 描出.
5	7.8	(1) 右脛骨形成不全 (2) 30か月時 右膝関節離断 (3) 右膝義足	両下肢を同様に 描出.
6	12.9	(1) 非対称性二重体による右下肢形成不全 (2) 51か月時 右膝離断および大腿骨骨切り (3) 右膝義足	両下肢を同様に 描出.

表 15 自己の人物画に描かれた体の部位および四肢の長さや幅 (研究 2)

	対照児 (n = 14)	先天性下肢 形成不全児 (n = 6)	先天性片側 下肢形成不全児 (n = 4)	p値
描かれた体の部位, n (%)				Fisherの 正確確率検定
頭	14 (100)	6 (100)	—	—
髪	11 (79)	6 (100)	—	0.52
眼	14 (100)	6 (100)	—	—
鼻	13 (93)	5 (83)	—	0.52
口	14 (100)	6 (100)	—	—
体幹	14 (100)	5 (83)	—	0.30
腕	14 (100)	5 (83)	—	0.30
手	14 (100)	5 (83)	—	0.30
脚	14 (100)	5 (83)	—	0.30
足	14 (100)	5 (83)	—	0.30
四肢の長さや幅, 中央値 (範囲)				Wilcoxonの 順位和検定
上肢長	0.93 (0.50 - 1.83)	0.55 (0.00 - 1.65)	—	0.064
下肢長	1.03 (0.32 - 2.96)	0.66 (0.00 - 1.62)	—	0.15
上肢幅	0.089 (0.000 - 0.184)	0.078 (0.000 - 0.120)	—	0.77
下肢幅	0.110 (0.000 - 0.222)	0.086 (0.000 - 0.239)	—	0.59
四肢の左右差, 中央値 (範囲)				Wilcoxonの 順位和検定
上肢長	1.15 (1.00 - 1.93)	—	1.17 (1.03 - 1.30)	0.96
下肢長	1.03 (1.00 - 1.21)	—	1.05 (1.00 - 1.14)	0.75
上肢幅	1.23 (1.00 - 2.67)	—	1.25 (1.00 - 1.67)	1.00
下肢幅	1.05 (1.00 - 2.00)	—	1.25 (1.00 - 1.50)	0.78

2.2.3.3 言語法

Production Test および Comprehension Test の結果を表 16 に示す. Production Test では, 先天性下肢形成不全児は対照児と比較して体幹, 上肢近位部の正答率が有意に低かった. Comprehension Test では, 先天性下肢形成不全児は対照児と比較して上肢, 手部, 足部の正答率が有意に低かった. 頭頸部には差はなかった.

表 16 Production Test および Comprehension Test の正答率 (研究 2)

	Production Test		
	対照児 (n = 14)	先天性下肢 形成不全児 (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 94)	84 (69 - 94)	0.14
体幹	100 (60 - 100)	80 (60 - 100)	0.047*
上肢	83 (33 - 100)	67 (44 - 100)	0.12
上肢近位部	100 (25 - 100)	75 (50 - 100)	0.047*
手部	80 (40 - 100)	60 (40 - 100)	0.25
下肢	60 (10 - 90)	35 (10 - 80)	0.26
下肢近位部	50 (0 - 75)	50 (0 - 75)	0.97
足部	70 (0 - 100)	10 (0 - 80)	0.11
	Comprehension Test		
	対照児 (n = 14)	先天性下肢 形成不全児 (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 100)	91 (88 - 100)	0.51
体幹	100 (60 - 100)	100 (60 - 100)	0.58
上肢	100 (67 - 100)	78 (33 - 100)	0.015*
上肢近位部	100 (75 - 100)	88 (25 - 100)	0.073
手部	100 (60 - 100)	60 (40 - 100)	0.029*
下肢	80 (30 - 100)	50 (30 - 100)	0.088
下肢近位部	63 (0 - 100)	38 (0 - 100)	0.29
足部	100 (40 - 100)	50 (40 - 100)	0.014*

* p < 0.05

2.2.3.4 視線追跡法

静止画を指示なしで見た際の各領域への視線の結果を表 17 に示す。対照児は頭部への視線が多く、四肢への視線が少なかった。先天性下肢形成不全児が義足を装着していない静止画（義足なし）を見た際は、対照児と比較して頭部への視線が有意に少なく、下肢遠位への視線が有意に多かった。先天性下肢形成不全児が義足を装着している静止画（義足あり）を見た際は、対照児と比較して、下肢への視線が有意に多かった。

静止画を指示ありで見た際の各領域への視線の結果を表 18 に示す。先天性下肢形成不全児は義足なしでも義足ありでも同様の傾向で、いずれも各領域において対照児と有意差はなかった。

指示の有無による各領域への視線の比較を表 19 に示す。指示により、対照児では頭部への視線が有意に減少し、上肢、上肢近位、下肢への視線が有意に増加した。先天性下肢形成不全児では有意な変化はなかった。

先天性下肢形成不全児の義足の有無による視線の比較を表 20 に示す。指示なしおよび指示ありとも、各領域の視線の変化に有意な差はなかった。

表 17 下肢形成不全児における指示なしでの各領域への視線，対照児との比較

	指示なし		
	対照児 (n = 10)	先天性下肢形成不全児 (n = 6)	
		義足なし	義足あり
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値
頭部	2.39 (0.52 - 5.25)	1.47 (0.38 - 2.53) p = 0.045*	1.75 (0.31 - 2.60) p = 0.074
体幹	1.57 (0.25 - 2.28)	1.56 (0.50 - 2.57) p = 0.96	1.01 (0.53 - 1.94) p = 0.42
上肢	0.24 (0.00 - 1.23)	0.21 (0.00 - 1.91) p = 0.79	0.20 (0.00 - 0.45) p = 0.33
上肢近位	0.07 (0.00 - 0.61)	0.00 (0.00 - 0.10) p = 0.13	0.00 (0.00 - 0.00) p = 0.056
上肢遠位	0.38 (0.00 - 2.45)	0.36 (0.00 - 3.82) p = 1.00	0.40 (0.00 - 0.89) p = 0.96
下肢	0.39 (0.04 - 1.26)	0.75 (0.02 - 1.50) p = 0.30	1.01 (0.35 - 1.88) p = 0.045*
下肢近位	0.34 (0.04 - 1.88)	0.26 (0.00 - 2.18) p = 0.96	1.07 (0.27 - 3.42) p = 0.21
下肢遠位	0.36 (0.00 - 0.63)	0.75 (0.04 - 1.30) p = 0.034*	0.61 (0.32 - 1.67) p = 0.14

* p < 0.05

表 18 下肢形成不全児における指示ありでの各領域への視線，対照児との比較

	指示あり		
	対照児 (n = 10)	先天性下肢形成不全児 (n = 6)	
		義足なし	義足あり
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値
頭部	0.14 (0.00 - 3.05)	0.35 (0.00 - 1.01) p = 0.47	0.24 (0.00 - 1.91) p = 0.47
体幹	0.52 (0.24 - 3.62)	1.11 (0.00 - 2.62) p = 0.63	1.34 (1.15 - 2.95) p = 0.25
上肢	1.24 (0.00 - 3.35)	0.57 (0.00 - 1.92) p = 0.25	0.24 (0.00 - 2.01) p = 0.23
上肢近位	0.55 (0.00 - 3.98)	0.10 (0.00 - 1.26) p = 0.21	0.02 (0.00 - 0.29) p = 0.054
上肢遠位	1.80 (0.00 - 6.70)	1.03 (0.00 - 2.57) p = 0.62	0.47 (0.00 - 3.74) p = 0.55
下肢	0.79 (0.35 - 1.40)	0.98 (0.37 - 2.19) p = 0.55	0.90 (0.00 - 1.78) p = 0.63
下肢近位	1.12 (0.00 - 2.04)	1.22 (0.00 - 3.16) p = 0.91	0.65 (0.00 - 3.56) p = 0.39
下肢遠位	0.54 (0.00 - 1.86)	0.16 (0.00 - 4.39) p = 0.33	0.72 (0.00 - 2.04) p = 0.96

表 19 指示の有無による視線の比較（対照児と下肢形成不全児）

	指示あり－指示なし		
	対照児 (n = 10)	先天性下肢形成不全児 (n = 6)	
		義足なし	義足あり
	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値
頭部	-2.19 (-5.25 - +0.83) p = 0.0059*	-0.99 (-2.09 - +0.14) p = 0.063	-0.13 (-2.60 - +0.40) p = 0.22
体幹	-0.60 (-2.04 - +1.97) p = 0.70	-0.17 (-2.01 - +2.08) p = 1.00	+0.50 (-0.56 - +1.83) p = 0.31
上肢	+1.02 (-0.24 - +3.11) p = 0.0059*	+0.08 (-0.34 - +1.51) p = 0.31	+0.21 (-0.21 - +1.60) p = 0.31
上肢近位	+0.24 (-0.18 - +3.98) p = 0.020*	+0.10 (0.00 - +1.26) p = 0.25	+0.02 (0.00 - +0.29) p = 0.25
上肢遠位	+0.76 (-0.77 - +6.40) p = 0.084	+0.16 (-1.25 - +2.23) p = 0.81	+0.34 (-0.42 - +2.91) p = 0.31
下肢	+0.49 (-0.49 - +0.99) p = 0.020*	+0.30 (-0.37 - +1.38) p = 0.31	-0.11 (-1.16 - +0.93) p = 0.69
下肢近位	+0.57 (-0.49 - +1.23) p = 0.084	+0.56 (-0.38 - +1.98) p = 0.31	-0.08 (-3.26 - +2.18) p = 0.84
下肢遠位	+0.21 (-0.49 - +1.46) p = 0.098	-0.53 (-0.84 - +3.15) p = 0.56	-0.13 (-1.39 - +1.70) p = 0.69

* p < 0.05

表 20 義足の有無による視線の比較（下肢形成不全児）

	義足あり－義足なし			
	指示なし (n = 6)	p値	指示あり (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定
頭部	-0.06 (-0.50 - +1.38)	0.56	+0.08 (-0.25 - +0.92)	0.31
体幹	-0.60 (-1.40 - +0.47)	0.16	+0.57 (-1.30 - +1.58)	0.44
上肢	-0.06 (-1.47 - +0.33)	0.63	-0.03 (-0.61 - +0.43)	0.63
上肢近位	0.00 (-0.10 - 0.00)	1.00	-0.10 (-1.21 - +0.14)	0.25
上肢遠位	-0.12 (-2.93 - +0.76)	0.63	+0.05 (-1.22 - +1.45)	0.63
下肢	+0.28 (-0.06 - +1.02)	0.094	-0.27 (-0.49 - +0.50)	0.44
下肢近位	+0.89 (-0.72 - +1.24)	0.094	-0.59 (-3.00 - +3.56)	0.44
下肢遠位	-0.12 (-0.91 - +1.09)	1.00	+0.66 (-4.39 - +2.01)	0.56

2.2.4 考察

描画法では、先天性下肢形成不全児と対照児との間で、描出の部位、四肢の長さや幅、左右差とも有意な差はなかった。先天性下肢形成不全児は、顔しか描出しなかった 1 人を除いて、全員が欠損している部分の下肢も描出し、明らかに義足を描いたのは 1 人であった。他の 4 人については、潜在的に幻肢を知覚していてそれを描出した可能性は排除できないが、幻肢の訴えが検査時にも過去にもなかったことと、通常は義足にも下衣や靴下・靴を着用し、外見から義足かどうかは必ずしもわかるわけではないことを考慮すると、義足を装着した状態を描出したと考えるのが妥当である。一部の義肢使用者は義肢を単に実用的な活動を可能にする道具と考えている一方で、義肢を使用している多くの肢切断者や先天性肢欠損者は義肢を体の一部として捉えている⁸⁰。本研究では少なくとも児 1 を除き、下肢形成不全児は *visuospatial body knowledge* としては義足を自己の体の一部として認識していたと考える。服は児 2, 3, 6, 靴は児 2, 3, 5, 6 で描出されているが、児 4 は義足を描出する一方で衣服や靴を描出しておらず、義足は服や靴よりも自己の体として捉えられていると考える。先天性下肢形成不全児は *visuospatial body knowledge* の低下はないと言える。

なお、児 1 は顔しか描出しなかった。人物画は認知発達機能を反映するとさ

れるが、児 1 は知能検査として Wechsler Intelligence Scale for Children IV (WISC-IV) 検査を受けており全検査 IQ (Full Scale Intelligence Quotient: FSIQ) は平均的であった。visuospatial body knowledge の低下の原因に、一般知能以外の別の要因があると考えられる。児 1 と他の 5 人とで異なる点として、他の 5 人は必要に応じて下肢切断術を受けた後に義足を装着し、立位・歩行といった運動機能が自立していたのに対し、児 1 は患肢を温存し、義足型装具を使用して立位・歩行は可能だが訓練レベルであり、義足歩行が実用的ではなかったことが挙げられる。成人の脳卒中による片麻痺では、移動が車椅子に制限された患者は自画像に両脚を描出しないが、歩行機能を回復すると描写するようになることがしばしば見られるとされる¹¹。自画像で体幹や下肢が描出されなかったことには、立位や歩行といった運動機能が低かったことが影響している可能性がある。

言語法では、先天性下肢形成不全児は対照児と比較して、体幹、上肢近位部 (Production Test) および上肢、手部、足部 (Comprehension Test) の正答率が有意に低かった。頭頸部には差はなかった。足部は先天性下肢形成不全児において欠損のある部位であり、欠損の影響により正答率が低かったと考える。下肢近位部は有意差がなかったが、先天性下肢形成不全児の参加者には足部の欠損はあるが下腿や膝が残存している児が含まれていること、対照児において下肢近位部は最も正答率が低く難易度が高かったことが結果に影響を与えた可能性

がある。先天性下肢形成不全児の上肢および手部の正答率が低かった原因としては、手は足と相同性があり、足の認識が低いことが影響していると考えられる。先天性下肢形成不全児の体幹および上肢近位部の正答率が有意に低かった原因は不明であるが、上肢近位部については腕と脚の相同性が影響を与えた可能性がある。本研究では体幹、上肢近位部は Production Test のみ、上肢、手部、足部は Comprehension Test のみで有意差があった。Camoës-Costa ら¹⁶によれば、両者は正の相関を示すものの、小児発達においては verbal comprehension は verbal production に先行するとされ、これが結果に影響を与えたと考えられる。先天性下肢形成不全児は欠損部位である足部と、足部と相同性がある手部の lexical-semantic body knowledge が低下していると言える。

視線追跡法では、指示なしの場合、先天性下肢形成不全児は対照児と比較して、義足を装着していない静止画を見た際に頭部への視線が有意に少なく、下肢遠位への視線が有意に多かった。義足を装着した静止画を見た際は、下肢への視線が有意に多かった。先天性下肢形成不全児は、四肢に注意を向ける指示をしなくても、欠損部に視覚的注意が向きやすいと考える。指示ありの場合、義足を装着していない静止画、義足を装着した静止画とも、先天性下肢形成不全児は対照児と比較して、各領域の視線に有意差はなかった。また、先天性下肢形成不全児では、四肢に注意を向ける指示をした際の各領域の視線に、有意

な変化はなかった。これらは上述の通り、先天性下肢形成不全児は指示がなくても下肢に注意が向きやすいことが影響していると考える。義足の有無による違いについては、指示なしおよび指示ありとも、義足の有無による各領域の視線に有意差はなかった。義足の装着の有無にかかわらず、先天性下肢形成不全児は欠損部に視覚的注意が向いていると考える。

描画、言語、視線追跡の 3 つを総合すると、先天性下肢形成不全児の身体知識は、visuospatial body knowledge の低下はないが、lexical-semantic body knowledge は欠損部位である足部および足部と相同性がある手部について、対照児と比較して不足している。また、先天性下肢形成不全児は四肢の視覚入力については、対照児と比較して下肢への注意がむしろ高いが、指示がない状態でも下肢への注意が高いため、四肢への注意の指示の効果は乏しい。ただし、本研究は患児である先天性下肢形成不全児が 6 名と少なく、形成不全の程度も様々であり、結果に影響を及ぼしている可能性がある。

先天性下肢形成不全児の四肢の認知には、下肢の運動機能や義足の使用が影響を与えている可能性がある。幻肢痛の治療戦略である段階的運動イメージ (graded motor imagery) は左右判別 (laterality recognition)、明確な運動イメージ (explicit motor imagery)、鏡による視覚フィードバック (mirror visual feedback) から構成される^{81,82}。また、上肢切断者では筋電義手の使用が脳皮質の再構成を

抑制し幻肢痛を減少させる⁸³。本研究では幻肢・幻肢痛を訴えた児はいなかったが、切断・形成不全肢の適切な認識には、義肢の使用を含めた視覚認識、運動機能の向上が重要と考える。一方、例えばわれわれは手に持った道具の先が何かに当たった時に、手が当たったのではなく持っている道具の先が当たったと感じるが、これは道具を介した体性感覚は道具の空間的位置に影響を受けているためである⁸⁴。私たちは靴を履いていて物を踏んだ時、足で踏んだのではなく靴で踏んだと、足元を見なくても認識できる。慣れた義足使用者は足元を見なくとも義足があるはずである空間的位置を認識しており、自己の体の一部として捉えることができると考えられる。視覚的な認識のほか、断端部の体性感覚を通して、義足が占める空間的位置を認識することも重要と考える。

先天性下肢形成不全児の四肢の認知を向上させるための手段として、下肢の欠損に対しては適切な義足の使用を含めた運動療法による移動能力を含めた運動機能の向上と、視覚および断端からの体性感覚を通じた義足の認識の促進が考え得る。欠損部位の身体知識を向上させることにより、さらなる運動機能の向上や断端部の皮膚病変予防につながる可能性がある。

2.2.5 研究2のまとめ

研究 2 では、描画法、言語法、視線追跡法の 3 つの方法により、先天性下肢形成不全児の四肢の身体知識の特徴を明らかにできた。リハビリテーションによる運動機能の向上や断端の皮膚病変などの二次障害の予防において、義足を適切に使用することで義足の適切な認識を促し、欠損部位を含む四肢に注意を向けることなどによって身体知識を向上させることが有用であると考えられる。

2.3 研究3 先天性上肢形成不全児の四肢認知

2.3.1 目的

研究3では四肢の先天性麻痺・欠損のうち、上肢の欠損を示す疾患として先天性上肢形成不全の小児を対象とし、描画法、言語法、視線追跡法の3つを用いて、その四肢認知を明らかにすることを目的とした。

2.3.2 方法

2.3.2.1 研究参加者

本研究は、研究開始前に東京大学大学院医学系研究科・医学部倫理委員会にて承認を受けた（承認番号10706）。

研究参加者として5歳以上16歳未満の小児を募集した。研究参加者のうち患者は、先天性上肢形成不全の診断がされている小児で、東京大学医学部附属病院リハビリテーション科の外来患者から募集した。明らかな知的障害のある児として、何らかの知的障害が指摘されている児および療育手帳を取得している児は除外した。研究参加者のうち対照者は、研究1と同一である。全ての児および保護者に研究内容の説明を行い、保護者から書面による研究参加への同意

が得られた児のみを研究参加者とした。

2.3.2.2 評価

2.3.2.2.1 描画法

研究 1 と同様に、児に自画像を描かせた。児に 1 枚の白紙と 1 本の黒鉛筆を渡し、「あなたの自分自身の絵を描いて下さい」と告げた。

描かれた絵の、①体の部位の有無、②四肢の質、③四肢の左右差、について上肢形成不全児と対照児で比較した。体の部位の有無および四肢の質の評価方法については研究 1 と同じである。四肢の左右差の比較は、片側の先天性上肢形成不全児と対照児の間で行った。上肢および下肢の長さや幅について、値の小さいほうを 1 とした比を比較した。

2.3.2.2.2 言語法

研究 1 と同様に、体の部位の名称について、児に言語による質問を行った。

①Production Test, ②Comprehension Test を行い、体の部位は研究 1 と同じ 40 部位を用いた。片側の形成不全・切断児では健側肢を用いて検査を行った。両側

の上肢形成不全児では片側でも残存している部位がある場合はその部位を，両側とも欠損している部位は児の義手を用いて検査を行った．各部位群の正答率を先天性上肢形成不全児と対照児で比較した．

2.3.2.2.3 視線追跡法

研究 1 と同様に，臥位で児の静止画を撮影した．先天性上肢形成不全児については，義手を装着していない静止画と，日常使用している義手を装着している静止画の 2 枚を撮影した．研究 1 と同様に，モニターに児の静止画を映し出し，その際の視線追跡を行った．先天性上肢形成不全児については，①「義手なし・指示なし」として，「よくみてください」とのみ伝え義手を装着していない静止画を 15 秒，②「義手あり・指示なし」として，「よくみてください」とのみ伝え義手を装着した静止画を 15 秒，③「義手なし・指示あり」として，四肢への注意を促すため「手や腕，あしをよくみてください」と伝え義手を装着していない静止画を 15 秒，④「義手あり・指示あり」として，四肢への注意を促すため「手や腕，あしをよくみてください」と伝え義手を装着した静止画を 15 秒，の順に映し出し，その際の視線追跡を行った．

先天性上肢形成不全児の義手を装着している静止画および対照児の静止画に

については、体の部位の領域および各領域への視線を、研究 1 と同様に定義した。

先天性上肢形成不全児の義手を装着していない静止画については、片側の形成不全の場合は健側を上肢の末端として、上肢・体幹の長方形の領域とした（図 8）。両側の形成不全 1 名は両側の肩関節レベルでの形成不全であったが、袖のある上衣を着用しており、上衣の末端を上肢の末端として、上肢・体幹の長方形の領域とした（図 9）。各領域への視線について先天性上肢形成不全児と対照児で比較した。

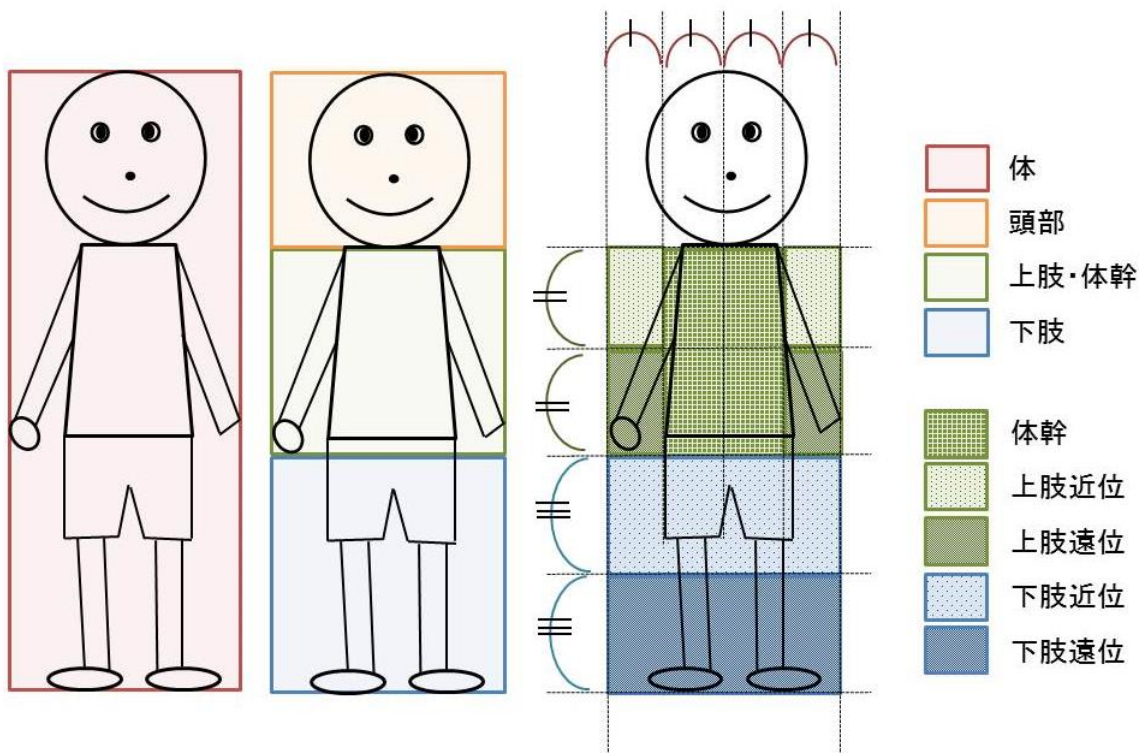


図8 片側の先天性上肢形成不全児（義手なし）の視線追跡法における各領域の定義

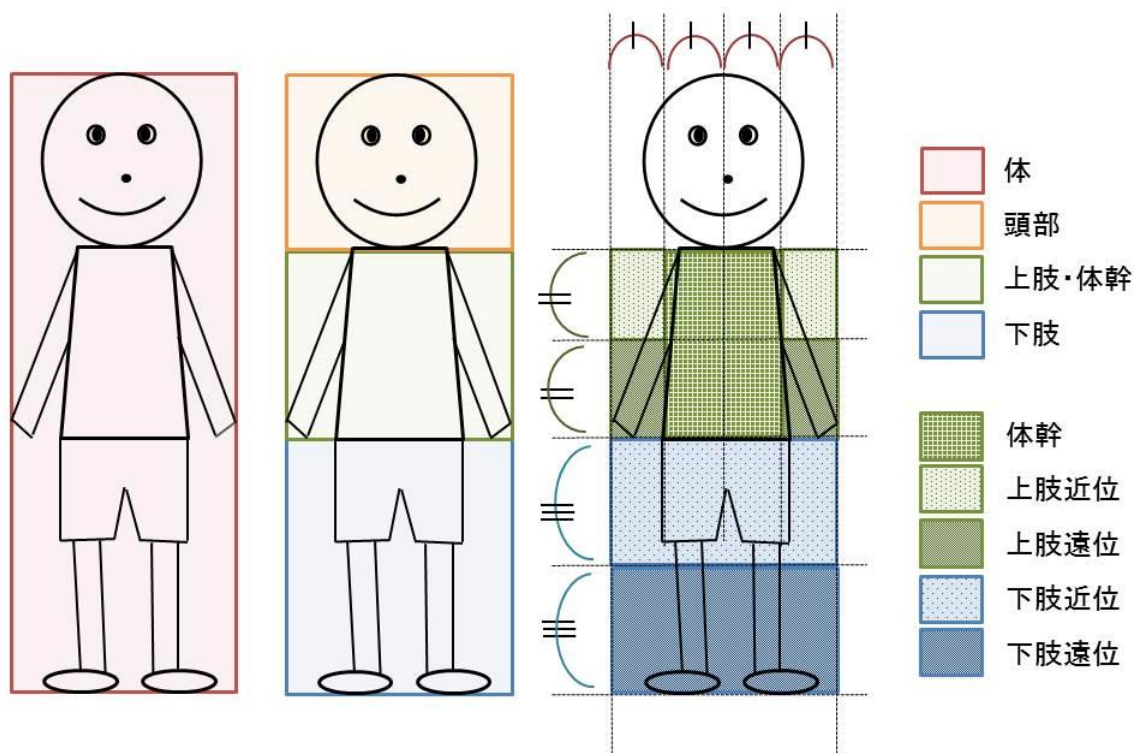


図9 両側の先天性上肢形成不全児（義手なし）の視線追跡法における各領域の定義

2.3.2.3 統計解析

描画法では、体の部位の有無における先天性上肢形成不全児と対照児の比較に Fisher の正確確率検定を用い、四肢の質および左右差の比較における先天性上肢形成不全児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

言語法では、Production Test と Comprehension Test における先天性上肢形成不全児と対照児の正答率の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。

視線追跡法では、各領域への視線における先天性上肢形成不全児と対照児の比較に Wilcoxon の順位和検定を用いた。指示の有無および義手の有無による視線の変化の比較には Wilcoxon の符号付順位検定を用いた。

有意水準は $p < 0.05$ とし、統計解析は JMP® Pro 13.0.0 (SAS Institute Japan) を使用した。

2.3.3 結果

2.3.3.1 参加者背景

研究参加者は、5歳以上15歳未満の先天性上肢形成不全児6名と、対象児14名であった。参加者背景を表3に示す。各先天性上肢形成不全児の診断、義手

使用歴，視線追跡法において義手を装着した静止画を撮影する際に装着した義手について表 22 に示す．幻肢または幻肢痛が，現在あるまたは過去にあった児はいなかった．

描画法，言語法，視線追跡法とも全ての児で評価を行い，いずれも同日に実施した．

表 21 参加者背景（研究 3）

	対照児	先天性上肢 形成不全児
描画法および言語法実施時		
人数(人)	14	6
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.5 ± 1.9	7.0 ± 2.3
視線追跡法実施時		
人数(人)	10	6
年齢(歳) 平均 ± 標準偏差	7.7 ± 1.8	7.0 ± 2.3

2.3.3.2 描画法

先天性上肢形成不全児の描画を図 10 に示し、上肢の描出の特徴について表 22 に示す。顔しか描出しなかった児は 1 人（児 4）で、上肢のみ描出しなかった児は 2 人いた（児 2, 6）。明らかに左右が異なる上肢を描いた児は 1 人（児 1）で、一方の手が欠損していた。欠損部位も描出していた児は 2 人いた（児 3, 5）。なお、頭しか描出しなかった児は、自身と一緒に飼い犬の絵を描出し、犬の絵には体幹と四肢が描出されていた。各部位の描画の有無、四肢の長さや幅について表 23 に示す。対照児と比較して、先天性上肢形成不全児は鼻、手の描出が有意に少なかった。四肢の長さや幅については、有意差がなかった。四肢の左右差は、片側の四肢形成不全児 5 名のうち上肢については上肢を描出した 3 名、下肢については下肢を描出した 4 名と対照児で比較したが、有意差はなかった。



児 1 (5歳)



児2 (5歳)



児 3 (5歳)



児 4 (6歳)



児5 (7歳)



児 6 (11歳)

図 10 先天性上肢形成不全児の自己の描画

表 22 先天性上肢形成不全児の診断，義手使用歴，視線追跡法において装着し

た義手と自己の人物画の特徴

児	年齢 (歳)	(1) 診断 (2) 義手使用歴 (3) 視線追跡法において装着した義手	自己の人物画 の特徴
1	5.1	(1) 左上肢横軸形成不全, 手関節型 (2) 受動義手 2年1か月 筋電義手 1年4か月 (3) 筋電義手	両上肢を描出. 一側は手部の 描出があるが, もう 一側は手部の 描出なし.
2	5.3	(1) 左上肢横軸形成不全, 手根型 (2) 受動義手 3年4か月 筋電義手 11か月 (3) 筋電義手	両上肢とも描出 なし.
3	5.9	(1) 左上肢横軸形成不全, 手根型 (2) 受動義手 3年2か月 能動義手 1か月 (3) 能動義手	両上肢を同様に 描出. 上下肢とも, 腕・脚は明らか でない.
4	6.6	(1) 左上肢横軸形成不全, 中手型 (第2-5指欠損) (2) 能動義手 1か月 (3) 能動義手	顔のみ描出. 同時に描かれた 犬には4本の肢 の描出あり.
5	7.5	(1) 右上肢横軸形成不全, 手根型 (2) 受動義手 2年1か月 筋電義手 1年7か月 能動義手 11か月 (3) 筋電義手	両上肢を同様に 描出.
6	11.3	(1) 両上肢横軸形成不全, 肩型 (2) 両作業用義手 4か月 (3) 両作業用義手	上衣の描出は あるが, 上肢の 描出はなし.

表 23 自己の人物画に描かれた体の部位および四肢の長さや幅 (研究 3)

	対照児 (n = 14)	先天性上肢 形成不全児 (n = 6)	先天性片側 上肢形成不全児 (n = 5)	p値
描かれた体の部位, n (%)				Fisherの 正確確率検定
頭	14 (100)	6 (100)	—	—
髪	11 (79)	6 (100)	—	0.52
眼	14 (100)	6 (100)	—	—
鼻	13 (93)	2 (33)	—	0.014*
口	14 (100)	5 (83)	—	0.30
体幹	14 (100)	5 (83)	—	0.30
腕	14 (100)	4 (66)	—	0.079
手	14 (100)	3 (50)	—	0.018*
脚	14 (100)	5 (83)	—	0.30
足	14 (100)	4 (66)	—	0.079
四肢の長さや幅, 中央値 (範囲)				Wilcoxonの 順位和検定
上肢長	0.93 (0.50 - 1.83)	0.45 (0.00 - 1.55)	—	0.063
下肢長	1.03 (0.32 - 2.96)	0.49 (0.00 - 2.30)	—	0.13
上肢幅	0.089 (0.000 - 0.184)	0.053 (0.000 - 0.417)	—	0.97
下肢幅	0.110 (0.000 - 0.222)	0.092 (0.000 - 0.154)	—	0.43
四肢の左右差, 中央値 (範囲)				Wilcoxonの 順位和検定
上肢長†	1.15 (1.00 - 1.93)	—	1.78 (1.32 - 3.50)	0.068
下肢長‡	1.03 (1.00 - 1.21)	—	1.13 (1.04 - 1.20)	0.079
上肢幅†	1.23 (1.00 - 2.67)	—	1.40 (1.20 - 1.50)	0.57
下肢幅‡	1.05 (1.00 - 2.00)	—	1.17 (1.00 - 1.75)	0.86

* $p < 0.05$

† 先天性片側上肢形成不全5名のうち2名は上肢の描出がなく、先天性片側上肢形成不全児の値は上肢を描出した3名の値である。

‡ 先天性片側上肢形成不全5名のうち1名は下肢の描出がなく、先天性片側上肢形成不全児の値は下肢を描出した4名の値である。

2.3.3.3 言語法

Production Test および Comprehension Test の結果を表 24 に示す. Production Test では, 先天性上肢形成不全児は対照児と比較して上肢, 手部, 足部の正答率が有意に低かった. Comprehension Test では, 先天性上肢形成不全児は対照児と比較して上肢, 上肢近位部, 手部, 下肢近位部, 足部の正答率が有意に低かった. 頭頸部および体幹には差はなかった.

表 24 Production Test および Comprehension Test の正答率 (研究 3)

	Production Test		
	対照児 (n = 14)	先天性上肢 形成不全児 (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 94)	91 (69 - 94)	0.47
体幹	100 (60 - 100)	80 (60 - 100)	0.23
上肢	83 (33 - 100)	56 (33 - 89)	0.049*
上肢近位部	100 (25 - 100)	63 (25 - 100)	0.083
手部	80 (40 - 100)	50 (40 - 80)	0.032*
下肢	60 (10 - 90)	20 (10 - 70)	0.058
下肢近位部	50 (0 - 75)	13 (0 - 75)	0.19
足部	70 (0 - 100)	10 (0 - 60)	0.043*
	Comprehension Test		
	対照児 (n = 14)	先天性上肢 形成不全児 (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 順位和検定
頭頸部	94 (75 - 100)	94 (88 - 94)	0.43
体幹	100 (60 - 100)	90 (80 - 100)	0.059
上肢	100 (67 - 100)	67 (56 - 100)	0.0066*
上肢近位部	100 (75 - 100)	63 (25 - 100)	0.013*
手部	100 (60 - 100)	70 (60 - 100)	0.019*
下肢	80 (30 - 100)	40 (30 - 100)	0.050
下肢近位部	63 (0 - 100)	0 (0 - 100)	0.047*
足部	100 (40 - 100)	50 (40 - 100)	0.021*

* p < 0.05

2.3.3.4 視線追跡法

静止画を指示なしで見た際の各領域への視線の結果を表 25 に示す。対照児は頭部への視線が多く、四肢への視線が少なかった。先天性上肢形成不全児が義手を装着していない静止画（義手なし）を見た際は、上肢および上肢遠位への視線が中央値としては対照児の 2～3 倍と多いものの有意差はなく、各領域において対照児と有意差はなかった。先天性上肢形成不全児が義手を装着している静止画（義手あり）を見た際は、対照児と比較して、上肢および上肢遠位への視線が有意に多かった。

静止画を指示ありで見た際の各領域への視線の結果を表 26 に示す。先天性上肢形成不全児は義手なしでも義手ありでも同様の傾向で、いずれも各領域において対照児と有意差はなかった。

指示の有無による各領域への視線の比較を表 27 に示す。指示により、対照児では頭部への視線が有意に減少し、上肢、上肢近位、下肢への視線が有意に増加した。先天性上肢形成不全児では、義手なしおよび義手ありとも頭部への視線が有意に減少したが、視線が有意に増加したのは義手ありにおける下肢のみであった。

先天性上肢形成不全児における義手の有無による視線の比較を表 28 に示す。

指示なし，指示ありとも，各領域とも有意な差はなかった。

表 25 上肢形成不全児における指示なしでの各領域への視線，対照児との比較

	指示なし		
	対照児 (n = 10)	先天性上肢形成不全児 (n = 6)	
		義手なし	義手あり
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値
頭部	2.39 (0.52 - 5.25)	2.33 (0.92 - 3.01) p = 0.63	1.77 (0.54 - 3.68) p = 0.30
体幹	1.57 (0.25 - 2.28)	1.68 (1.17 - 2.18) p = 0.87	1.82 (0.60 - 2.79) p = 0.55
上肢	0.24 (0.00 - 1.23)	0.54 (0.05 - 1.79) p = 0.21	1.67 (0.00 - 2.89) p = 0.039*
上肢近位	0.07 (0.00 - 0.61)	0.00 (0.00 - 0.37) p = 0.37	0.22 (0.00 - 0.59) p = 0.69
上肢遠位	0.38 (0.00 - 2.45)	1.07 (0.00 - 3.59) p = 0.21	2.94 (0.00 - 5.67) p = 0.044*
下肢	0.39 (0.04 - 1.26)	0.34 (0.11 - 0.73) p = 0.87	0.13 (0.00 - 0.66) p = 0.18
下肢近位	0.34 (0.04 - 1.88)	0.32 (0.00 - 0.36) p = 0.55	0.11 (0.00 - 0.37) p = 0.12
下肢遠位	0.36 (0.00 - 0.63)	0.37 (0.19 - 1.10) p = 0.48	0.02 (0.00 - 1.25) p = 0.38

* p < 0.05

表 26 上肢形成不全児における指示ありでの各領域への視線，対照児との比較

	指示あり		
	対照児 (n = 10)	先天性上肢形成不全児 (n = 6)	
		義手なし	義手あり
	中央値 (範囲)	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの 順位和検定 p値
頭部	0.14 (0.00 - 3.05)	0.21 (0.00 - 0.59) p = 0.87	0.30 (0.00 - 1.17) p = 0.78
体幹	0.52 (0.24 - 3.62)	0.96 (0.23 - 4.37) p = 0.96	1.18 (0.55 - 1.54) p = 0.63
上肢	1.24 (0.00 - 3.35)	1.31 (0.00 - 1.82) p = 0.74	1.15 (0.00 - 2.63) p = 0.66
上肢近位	0.55 (0.00 - 3.98)	0.38 (0.00 - 1.44) p = 0.55	0.07 (0.00 - 1.69) p = 0.21
上肢遠位	1.80 (0.00 - 6.70)	2.16 (0.00 - 3.64) p = 0.59	2.23 (0.00 - 3.69) p = 0.74
下肢	0.79 (0.35 - 1.40)	1.08 (0.06 - 2.01) p = 0.30	1.15 (0.64 - 1.75) p = 0.63
下肢近位	1.12 (0.00 - 2.04)	0.55 (0.11 - 2.83) p = 0.42	1.46 (0.00 - 2.73) p = 0.51
下肢遠位	0.54 (0.00 - 1.86)	1.33 (0.00 - 2.36) p = 0.28	0.65 (0.15 - 2.18) p = 0.87

表 27 指示の有無による視線の比較 (研究 3)

	指示ありー指示なし		
	対照児 (n = 10)	先天性上肢形成不全児 (n = 6)	
		義手なし	義手あり
	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値	中央値 (範囲) Wilcoxonの符号 付順位検定 p値
頭部	-2.19 (-5.25 - +0.83) p = 0.0059*	-2.03 (-2.89 - -0.63) p = 0.031*	-1.17 (-2.52 - -0.54) p = 0.031*
体幹	-0.60 (-2.04 - +1.97) p = 0.70	-0.68 (-1.89 - +2.90) p = 0.69	-1.06 (-1.44 - +0.91) p = 0.22
上肢	+1.02 (-0.24 - +3.11) p = 0.0059*	+0.81 (-0.48 - +0.94) p = 0.16	-0.60 (-1.55 - +1.85) p = 0.69
上肢近位	+0.24 (-0.18 - +3.98) p = 0.020*	+0.38 (-0.09 - +1.07) p = 0.13	+0.01 (-0.48 - +1.10) p = 0.63
上肢遠位	+0.76 (-0.77 - +6.40) p = 0.084	+1.07 (-1.50 - +1.55) p = 0.44	-1.22 (-3.03 - +2.59) p = 0.44
下肢	+0.49 (-0.49 - +0.99) p = 0.020*	+0.68 (-0.06 - +1.73) p = 0.063	+0.75 (+0.46 - +1.67) p = 0.031*
下肢近位	+0.57 (-0.49 - +1.23) p = 0.084	+0.31 (-0.14 - +2.54) p = 0.22	+1.14 (0.00 - +2.58) p = 0.063
下肢遠位	+0.21 (-0.49 - +1.46) p = 0.098	+0.95 (-0.23 - +1.26) p = 0.063	+0.65 (-1.10 - +2.14) p = 0.44

* p < 0.05

表 28 義手の有無による視線の比較 (研究 3)

	義手ありー義手なし			
	指示なし (n = 6)	p値	指示あり (n = 6)	p値
	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定	中央値 (範囲)	Wilcoxonの 符号付順位検定
頭部	-0.21 (-2.21 - +1.02)	0.84	+0.00 (-0.45 - +1.17)	0.81
体幹	+0.13 (-1.36 - +1.33)	1.00	-0.04 (-2.98 - +1.25)	0.84
上肢	+0.96 (-1.01 - +2.26)	0.22	+0.07 (-1.29 - +1.32)	0.84
上肢近位	+0.05 (-0.09 - +0.59)	0.31	-0.14 (-0.95 - +1.16)	0.88
上肢遠位	+1.67 (-2.61 - +4.41)	0.31	+0.29 (-2.23 - +1.48)	0.84
下肢	-0.15 (-0.55 - +0.42)	0.22	-0.07 (-0.92 - +1.69)	1.00
下肢近位	-0.14 (-0.36 - +0.15)	0.22	+0.87 (-2.83 - +2.61)	0.44
下肢遠位	-0.22 (-1.10 - +1.06)	0.44	-0.80 (-1.83 - +1.00)	0.31

2.3.4 考察

描画法では、先天性上肢形成不全児は対照児と比較して、鼻、手を描出する割合が有意に低かった。四肢の長さや幅、左右差には有意な差はなかった。鼻の描出が少ない原因は不明であるが、上肢機能障害により細部の描出が省かれた可能性が考えられる。手は、先天性上肢形成不全児において欠損のある部位であり、欠損の影響により描出が乏しかったと考える。

児 1 は明らかに左右の異なる上肢を描出した。一側は手を描出し、もう一側は手を描出していないことから、自身の欠損の状態を理解しており、義手を装着していない状態を描出したと考えられる。児 6 は両上肢を描出しなかったが、両側の肩関節レベルでの形成不全であるため、本児も義手を装着していない状態を描出したと考えられる。児 3 および児 5 は両側に手を描出しており、欠損している部分も描出した。潜在的に幻肢を知覚していてそれを描出した可能性は排除できないが、幻肢の訴えが検査時にも過去にもなかったことと、義手は装飾機能も備えており、外見から義手かどうかはよく見ないとわからない場合もあることを考慮すると、義手を装着した状態を描出したと考えるのが妥当である。ただし、児 3 は腕を描出しておらず、上肢の認識が低い可能性が考えられる。児 2 および児 4 は両上肢とも描出しておらず、上肢の認識が低い可能性

が考えられる。児 2 は顔，体幹，下肢を描出しているので，他部位に比較して上肢の認識が低いこと，児 4 は偶然同時に描出した犬には 4 本の肢があり，他者である犬については構造を認識しているにも関わらず，自己の身体に関しては上肢を含め認識が低いことが考えられる。

一部の義肢使用者は義肢を単に実用的な活動を可能にする道具と考えている一方で，義肢を使用している多くの肢切断者や先天性肢欠損者は義肢を体の一部として捉えている⁸⁰。本研究では児 3 および児 5 は visuospatial body knowledge としては義手を自己の体の一部として認識していたと考える。一方，他の 4 人は義手を自己の体の一部として認識していなかったと考える。一因として，義手の使用期間や使用頻度の影響が考えられる。児 4 や児 6 は義手を使用し始めてからの期間が数か月で，義手を体の一部として捉えるには使用経験が少なかった可能性がある。本研究では，研究参加者の義手の使用頻度や 1 日の装着時間については調査していないものの，それらが少ない場合，義手を体の一部としては捉えにくいと考えられる。また，成人の脳卒中による片麻痺では，移動が車椅子に制限された患者は自画像に両脚を描出しないが，歩行機能を回復すると描写するようになることがしばしば見られるとされる¹¹。自画像で上肢が描出されなかったことには，その児にとって義手の運動機能が不十分であったことが影響している可能性がある。先天性上肢形成不全児は欠損部位である手の

visuospatial body knowledge の低下があると言える。

言語法では、先天性上肢形成不全児は対照児と比較して、上肢、手部、足部（Production Test）および上肢、上肢近位部、手部、下肢近位部、足部（Comprehension Test）の正答率が有意に低かった。頭頸部および体幹には差はなかった。上肢、上肢近位部、手部は先天性上肢形成不全児において欠損のある部位であり、欠損の影響により正答率が低かったと考える。先天性上肢形成不全児の下肢近位部、足部の正答率が低かった原因としては、上肢は下肢と、手は足と相同性があり、手を含めた上肢の認識が低いことが影響していると考ええる。本研究では上肢、手部、足部は両 Test において有意差があった一方、上肢近位部、下肢近位部は Comprehension Test のみで有意差があった。Camoës-Costa ら¹⁶によれば、両者は正の相関を示すものの、小児発達においては verbal comprehension は verbal production に先行するとされ、これが結果に影響を与えたと考える。先天性上肢形成不全児は欠損部位である上肢と、上肢と相同性がある下肢の lexical-semantic body knowledge が低下していると言える。

視線追跡法では、指示なしにおいて、先天性上肢形成不全児が義手を装着していない静止画（義手なし）を見た際は、上肢および上肢遠位部の視線が中央値としては対照児の2～3倍と多いものの有意差はなく、各領域において対照児と有意差はなかった。先天性上肢形成不全児が義手を装着している静止画（義

手あり)を見た際は、対照児と比較して、上肢および上肢遠位部への視線が有意に多かった。ただし、義手の有無による差は有意ではなかった。先天性上肢形成不全児は四肢に注意を向ける指示をしなくても、特に義手装着時には欠損部に視覚的注意が向きやすいと考える。指示ありにおいて、先天性上肢形成不全児は義手なしでも義手ありでも同様の傾向で、いずれも各領域において対照児と有意差はなかった。義手の有無による差も有意ではなかった。また、先天性上肢形成不全児では、四肢に注意を向ける指示により、頭部への視線は有意に減少したものの、義手ありにおける下肢で視線が有意に増加したほかは有意な変化はなかった。これは上述の通り、先天性上肢形成不全児は指示がなくても上肢に注意が向きやすいことが影響していると考えられる。

描画、言語、視線追跡の3つを総合すると、先天性上肢形成不全児の身体知識は、visuospatial body knowledgeは欠損部位である手部について、lexical-semantic body knowledgeは欠損部位である手部および手部と相同性がある足部について、対照児と比較して不足している。また、先天性上肢形成不全児は四肢の視覚入力については、対照児と比較して上肢への注意がむしろ高いが、指示がない状態でも上肢への注意が高いため、四肢への注意の指示の効果は乏しい。ただし、本研究は患児である先天性上肢形成不全児が6名と少なく、形成不全の程度も様々であり、結果に影響を及ぼしている可能性がある。

先天性上肢形成不全児の四肢の認知には、上肢の運動機能や義手の使用が影響を与えている可能性がある。幻肢痛の治療戦略である段階的運動イメージ (graded motor imagery) は左右判別 (laterality recognition), 明確な運動イメージ (explicit motor imagery), 鏡による視覚フィードバック (mirror visual feedback) から構成される^{81,82}。また、上肢切断者では筋電義手の使用が脳皮質の再構成を抑制し幻肢痛を減少させる⁸³。本研究では幻肢・幻肢痛を訴えた児はいなかったが、切断・形成不全肢の適切な認知には、義肢の使用を含めた視覚認識、運動機能の向上が重要と考える。一方、例えばわれわれは手に持った道具の先が何かに当たった時に、手が当たったのではなく持っている道具の先が当たったと感じるが、これは道具を介した体性感覚は道具の空間的位置に影響を受けているためである⁸⁴。私たちは靴を履いていて物を踏んだ時、足で踏んだのではなく靴で踏んだと、足元を見なくても認識できる。慣れた義手使用者は手元を見なくとも義手があるはずである空間的位置を認識しており、自己の体の一部として捉えることができると考えられる。視覚的な認識のほか、断端部の体性感覚を通して、義手が占める空間的位置を認識することも重要と考える。

先天性上肢形成不全児の四肢の認知を向上させるための手段として、上肢の欠損に対しては適切な義手の使用を含めた運動療法による巧緻動作能力を含めた運動機能の向上と、視覚および断端からの体性感覚を通じた義手の認知の促

進が考え得る。欠損部位の身体知識を向上させることにより、さらなる運動機能の向上や断端部の皮膚病変予防につながる可能性がある。

2.3.5 研究3のまとめ

研究2では、描画法、言語法、視線追跡法の3つの方法により、先天性上肢形成不全児の四肢の身体知識の特徴を明らかにできた。リハビリテーションによる運動機能の向上や断端の皮膚病変などの二次障害の予防において、義手を適切に使用することで義手の適切な認識を促し、欠損部位を含む四肢に注意を向けることなどによって身体知識を向上させることが有用であると考えられる。

3. 総合考察

本研究では、描画法、言語法、視線追跡法の3つの方法により、二分脊椎児、先天性下肢形成不全児、先天性上肢形成不全児の身体知識を明らかにした。各疾患児の身体知識の特徴は、2. 研究 で示したとおりである。ここでは、方法ごとに各疾患の特徴を考察する。結果のまとめを表 29 に示す。

視線追跡法の結果は、いずれの疾患においても罹患部位における視覚入力 of 低下がないことを示している。むしろ、先天性下肢形成不全児では下肢、先天性上肢形成不全児では上肢への視線が多い。四肢の欠損がある場合は、欠損部に視覚的注意が向きやすいと言える。理由として、見た目が他と異なるところに注意が向きやすいことが考えられる。他と異なるということには、1つは他者と比較して異なる、もう1つは左右で異なるということがある。麻痺の場合、たとえば二分脊椎では足部変形など、変形・拘縮がある場合もあるが、全身の静止画を撮影した場合に他者と比較して欠損ほど大きな違いはない。さらに、二分脊椎では、左右の麻痺は同程度のことが多く、静止画の左右の対称性はより保たれる。一方、欠損の場合、撮影した全身の静止画は他者とは明らかに異なる。先天性四肢形成不全では欠損は1肢の障害が多く、両側の障害であっても左右の障害の程度が異なることがあり、左右が非対称なことが大部分である。

静止画の見た目だけでは、麻痺は判別できないが、欠損は判別できる。以上から、先天性の四肢の障害であっても、麻痺と欠損では、障害部位の視覚的注意が異なると考える。本研究の限界として、本研究では静止画を使用していることがある。実際の日常では四肢を含む身体は動いているが、麻痺部位の動きは乏しい。実際に動いている動画を見た場合と、静止画を見た場合とで視線の特徴が異なる可能性がある。また、本研究での麻痺の対象は二分脊椎であり、合併する下肢麻痺は両側性、すなわち対麻痺である。単麻痺では視線の特徴が異なる可能性がある。

描画法の結果は、visuospatial body knowledge が二分脊椎児では麻痺部位である下肢および下肢と相同性がある上肢について低下していること、先天性下肢形成不全児では低下がないこと、先天性上肢形成不全児では欠損部位である手部について低下していることを示している。先天性四肢形成不全でも上肢と下肢で結果が異なることには、義肢の使用が影響していると考えられる。先天性下肢形成不全児は、そのままでは歩行開始できないことが多く、必要に応じて手術を行った後、義足を装着し、歩行等の日常生活を行う。一方、先天性上肢形成不全児は、片側の前腕以遠の形成不全では、義手を使用しなくても日常生活動作の多くは代償可能であり、重度の形成不全、例えば両側の肩関節レベルの形成不全では実用的な義手の作成が技術的に困難で、日常生活動作は足での代償や

介助となる．このため，義足は装着することにより移動能力が著しく向上するなど運動機能の面から日常生活になくてはならないもので，装着開始時期が早く，1日の装着する時間も長い，義手は運動機能の面から日常生活で有効な場面もある一方あまり有効でない場面もあり，装着開始時期が遅く，装着する時間が限られる．本研究の研究参加者についても同様である．本研究の描画法では，下肢形成不全の6人中5人が義足を体の一部と認識していた一方，上肢形成不全では6人中2人しか義手を体の一部と認識していなかった．運動機能，装飾機能以外にも，身体知識の獲得の点から義肢の装着は効果がある可能性がある．本研究の限界として，本研究での麻痺の対象は二分脊椎であり，合併する下肢麻痺は両側性，すなわち対麻痺である．単麻痺では *visuospatial body knowledge* の特徴が本研究と異なる可能性，具体的には健側下肢が存在することで対麻痺よりも四肢の *visuospatial body knowledge* が保たれる可能性がある．

言語法の結果は，*lexical-semantic body knowledge* が二分脊椎では麻痺部位である下肢および下肢と相同性がある上肢について低下していること，先天性下肢形成不全児では欠損部位である足部および足部と相同性がある手部について低下していること，先天性上肢形成不全児では欠損部位である手部および手部と相同性がある足部について低下していることを示している．*lexical-semantic body knowledge* は，名前や機能といった体の知識であり，麻痺や欠損のある部位およ

びそれらと相同性がある部位で低下があることは妥当である。本研究の限界として、本研究での麻痺の対象は二分脊椎であり、合併する下肢麻痺は両側性、すなわち対麻痺である。単麻痺では lexical-semantic body knowledge の特徴が本研究と異なる、具体的には健側下肢が存在することで対麻痺よりも四肢の lexical-semantic body knowledge が保たれる可能性がある。

先天性欠損では、一肢の障害でも visuospatial body knowledge および lexical-semantic body knowledge に影響を与えていることが示唆されるが、本研究では先天性麻痺として二分脊椎を対象としており、先天性の一肢の麻痺、すなわち単麻痺が四肢の認知に与える影響については明らかでない。単麻痺の患児に対して、本研究と同様に調査を行うことで、単麻痺の影響を明らかにすることができる可能性はある。ただし、先天性麻痺を示す疾患のうち頻度が高い脳性麻痺は、片麻痺、両麻痺、四肢麻痺が多く単麻痺は稀であり、また出生後早期に生じた原因による先天性でない運動麻痺も含まれる。単麻痺を示す疾患としては分娩麻痺による一側の上肢麻痺が挙げられるが、出生時の外傷であり、大部分は自然軽快する。このため、現実的には先天性の一肢麻痺の影響を明らかにすることは困難である。

先天性の麻痺・欠損のある児の四肢の認知を向上させるための手段として、運動機能の向上と、麻痺・欠損部位の認識を促すことが考え得る。四肢の認識

を利用したリハビリテーションに鏡療法がある。鏡療法は、鏡に映し出した健側四肢の像を用いた、患肢のリハビリテーション手技である。鏡療法は、上肢切断患者の幻肢において、疼痛を伴う不随意運動を緩和させると Ramachandran により報告された⁸⁵。切断肢では、前運動皮質や運動皮質から運動の指令が発せられても、実際には運動は起こらず、感覚のフィードバックも得られないため、運動の指令はどんどん増強され、その結果として知覚する疼痛を伴う不随意運動を、鏡像からの視覚的フィードバックにより中断させる、というのが鏡療法の背景理論である。鏡療法はその後脳卒中片麻痺にも応用されており、健側の鏡像がまるで患肢が正しく動いているかのような錯覚を視覚入力として与えることで、麻痺の改善にも効果を示すとされる⁸⁶。ほか、Parkinson 病の寡動に対しても効果があるとされる⁸⁷。四肢の先天性麻痺・欠損では、患肢の運動や感覚は、もともと機能が低い、あるいはもともと存在せず、後天性疾患とは異なる。しかし、鏡療法のように、患肢が適切な運動をしているという知覚入力を促すことで運動機能を改善させ、運動機能を改善させることで知覚によるフィードバックを促すことが期待できると考える。先天性欠損においては、義肢を装着することで、欠損肢について視覚や断端からの体性感覚によりフィードバックを得て、義肢を自己の身体の一部として認識できるようになると考えられる。義肢の認識が高まることで義肢を使用した運動が向上するし、義肢を意図した

ように使用できるようになることで義肢の認識がさらに高まることが期待できる。先天性麻痺においては、徒手または補助具や免荷装置・ロボット等を利用するなど、麻痺肢を使用した運動を行うことで麻痺肢の認識が向上し、認識が高まることで麻痺肢を効果的に使用し運動機能が向上することが期待できる。義肢や麻痺肢そのものの知覚は低下または喪失しているため、麻痺肢の認識には視覚のほか、手で触るといった触覚を用いる方法や、名称や機能を理解するといった言語的な方法を併せることで、患肢を含めた四肢の認識をより向上させることができる可能性がある。

四肢の先天性欠損・麻痺を有する小児では、四肢の認知を向上させるために適切な装具や補助具および義肢の使用、運動機能訓練、障害部位の視覚・体性感覚での認識や言語的理解の促進が有用と考える。麻痺・欠損部を含めた四肢の身体知識を向上させることにより、運動機能の向上や褥瘡・断端部の皮膚病変予防に有用である可能性がある。

なお、本研究では研究参加者から明らかな知的障害のある児を除外しているが、個々の研究参加者に知能検査は実施していない。二分脊椎児では合併する水頭症やキアリ奇形などにより、大脳レベルでの障害による知的特徴があることが知られている。四肢形成不全児については、本研究の研究参加者に中枢神経合併症が指摘されている児はいなかったが、本疾患児の一般的な知能に何ら

かの特徴がある可能性は否定できない。本研究では厳密には疾患児と対照児の知的レベルが同等であるかは不明であり、四肢に特異的な認知のパターンではなく、一般的な知能の差に由来する違いをみているすぎない可能性は否定できない。本研究の限界であり、今後の課題である。しかし、原因が麻痺や欠損に由来するとしても、一般的な知能の差に由来するとしても、本研究における疾患児は四肢の認知に特徴があり、身体知識が低下していたことは事実である。

また、四肢の認知を向上させるための方法として、適切な装具や補助具および義肢の使用、運動機能訓練、障害部位の視覚・体性感覚での認知や言語的理解の促進は、児に特別な侵襲や負荷を与えるものではない。患児の四肢認知について医療者、患児家族が理解し、患児に対し四肢を含む身体の認知および理解を促すことは有用であると考えられる。

表 29 結果のまとめ

用いた方法	対応する 身体認識・身体知識	二分脊椎	下肢形成不全	上肢形成不全
視線追跡法	視覚入力	基本的に対照児と同等であるが、注意障害が影響を与える可能性がある。	下肢への注意がむしろ高いが、四肢への注意の指示の効果は乏しい。	上肢への注意がむしろ高いが、四肢への注意の指示の効果は乏しい。
描画法	visuospatial body knowledge	下肢、上肢で低下。	対象児と差はない。義足を自己の体の一部として認識。	手部で低下。
言語法	lexical-semantic body knowledge	下肢、上肢で低下。	足部、手部で低下	手部、足部で低下

4. 結論

四肢の先天性欠損・麻痺を有する小児は、四肢を含む身体の認識に特徴があり、四肢の身体知識が低下している。

リハビリテーションにおいて、適切な装具や補助具および義肢の使用、運動機能訓練、障害部位の視覚・体性感覚での認識や言語的理解の促進を行うことは、これらの児の四肢の認知および身体知識を向上させ、運動機能の向上や、二次障害としての褥瘡・断端部の皮膚病変の予防に役立つ可能性がある。

5. 引用文献

1. Slaughter V and Brownell CA. Early development of body representations. Cambridge ; New York: Cambridge University Press, 2012.
2. Slaughter V and Heron M. Origins and early development of human body knowledge. *Monogr Soc Res Child Dev.* 2004; 69: vii, 1-102.
3. Schwoebel J and Coslett HB. Evidence for multiple, distinct representations of the human body. *J Cogn Neurosci.* 2005; 17: 543-53.
4. Auclair L and Jambaque I. Lexical-semantic body knowledge in 5- to 11-year-old children: How spatial body representation influences body semantics. *Child Neuropsychol.* 2015; 21: 451-64.
5. Machover K. Personality projection in the drawing of the human figure : a method of personality investigation. Springfield, IL: Thomas, 1949.
6. ter Laak J, de Goede M, Aleva A and van Rijswijk P. The Draw-A-Person Test: an indicator of children's cognitive and socioemotional adaptation? *J Genet Psychol.* 2005; 166: 77-93.
7. Goodenough FL. Measurement of Intelligence by Drawings. World Book, 1926.

8. 小林 重雄. グッドイナフ人物画知能検査・ハンドブック. 京都: 三京堂, 1977.
9. 厚生労働省. 診療報酬の算定方法の一部改正に伴う実施上の留意事項について(通知) 平成 28 年 3 月 4 日 保医発 0304 第 3 号 別添 1(医科点数表). 2016.
10. Morin C, Pradat-Diehl P, Robain G, Bensalah Y and Perrigot M. Stroke hemiplegia and specular image: lessons from self-portraits. *Int J Aging Hum Dev.* 2003; 56: 1-41.
11. Bach P, Tracy HW and Huston J. The use of the self-portrait method in the evaluation of hemiplegic patients. *South Med J.* 1971; 64: 1475-80.
12. Mobley CE, Harless LS and Miller KL. Self-perceptions of preschool children with spina bifida. *J Pediatr Nurs.* 1996; 11: 217-24.
13. Haghghi M, Khaterizadeh M, Chalbaniloo G, Toobaei S and Ghanizadeh A. Comparing the drawings of children with attention deficit hyperactivity disorder with normal children. *Iran J Psychiatry.* 2014; 9: 222-7.
14. Nuvoli G, Maioli M, Ferrari C, Pala G and Chiaretti G. Diabetes and illness image: an analysis of diabetic early-adolescents' self-perception through the Draw-a-person test. *Psychological reports.* 1989; 65: 83-93.

15. De Pasquale C, Pistorio ML, Sorbello M, et al. Body image in kidney transplantation. *Transplant Proc.* 2010; 42: 1123-6.
16. Camoes-Costa V, Erjavec M and Horne PJ. Comprehension and production of body part labels in 2- to 3-year-old children. *Br J Dev Psychol.* 2011; 29: 552-71.
17. Gredeback G, Johnson S and von Hofsten C. Eye tracking in infancy research. *Dev Neuropsychol.* 2010; 35: 1-19.
18. Trojano L, Moretta P and Estraneo A. Communicating using the eyes without remembering it: cognitive rehabilitation in a severely brain-injured patient with amnesia, tetraplegia and anarthria. *J Rehabil Med.* 2009; 41: 393-6.
19. Spataro R, Ciriaco M, Manno C and La Bella V. The eye-tracking computer device for communication in amyotrophic lateral sclerosis. *Acta Neurol Scand.* 2014; 130: 40-5.
20. Falck-Ytter T, Bolte S and Gredeback G. Eye tracking in early autism research. *J Neurodev Disord.* 2013; 5: 28.
21. Chawarska K and Shic F. Looking but not seeing: atypical visual scanning and recognition of faces in 2 and 4-year-old children with autism spectrum disorder. *J Autism Dev Disord.* 2009; 39: 1663-72.
22. Boraston ZL, Corden B, Miles LK, Skuse DH and Blakemore SJ. Brief report:

perception of genuine and posed smiles by individuals with autism. *J Autism Dev Disord.* 2008; 38: 574-80.

23. Pelphrey KA, Sasson NJ, Reznick JS, Paul G, Goldman BD and Piven J. Visual scanning of faces in autism. *Journal of Autism and Developmental Disorders.* 2002; 32: 249-61.

24. 芳賀 信彦. 二分脊椎児に対するリハビリテーションの現況. *The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine.* 2009; 46: 711-20.

25. Sharrard WJ. Posterior Iliopsoas Transplantation in the Treatment of Paralytic Dislocation of the Hip. *J Bone Joint Surg Br.* 1964; 46: 426-44.

26. Hoffer MM, Feiwell E, Perry R, Perry J and Bonnett C. Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Am.* 1973; 55: 137-48.

27. Broughton NS, Menelaus MB, Cole WG and Shurtleff DB. The natural history of hip deformity in myelomeningocele. *J Bone Joint Surg Br.* 1993; 75: 760-3.

28. Bartonek A, Saraste H and Knutson LM. Comparison of different systems to classify the neurological level of lesion in patients with myelomeningocele. *Dev Med Child Neurol.* 1999; 41: 796-805.

29. 平原 史樹. 先天異常モニタリング わが国と世界の取り組み. *日本産科婦人科学会雑誌.* 2007; 59: N246-N50.

30. Khoshnood B, Loane M, de Walle H, et al. Long term trends in prevalence of neural tube defects in Europe: population based study. *BMJ*. 2015; 351: h5949.
31. Zhang TN, Gong TT, Chen YL, et al. Time trends in the prevalence and epidemiological characteristics of neural tube defects in Liaoning Province, China, 2006-2015: A population-based study. *Oncotarget*. 2017.
32. 住吉 好雄. 二分脊椎発症と葉酸接種との相関. 松本 悟, 山内 康雄 編. 水頭症・二分脊椎ハンドブック. 神戸: 財団法人 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団, 2010.
33. Rosano A, Smithells D, Cacciani L, et al. Time trends in neural tube defects prevalence in relation to preventive strategies: an international study. *J Epidemiol Community Health*. 1999; 53: 630-5.
34. Group MVSR. Prevention of neural tube defects: results of the Medical Research Council Vitamin Study. MRC Vitamin Study Research Group. *Lancet*. 1991; 338: 131-7.
35. Viswanathan M, Treiman KA, Kish-Doto J, Middleton JC, Coker-Schwimmer EJ and Nicholson WK. Folic Acid Supplementation for the Prevention of Neural Tube Defects: An Updated Evidence Report and Systematic Review for the US Preventive Services Task Force. *JAMA*. 2017; 317: 190-203.

36. Arth A, Kancherla V, Pachon H, Zimmerman S, Johnson Q and Oakley GP, Jr. A 2015 global update on folic acid-preventable spina bifida and anencephaly. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2016; 106: 520-9.
37. 藤井 敏男. 下肢変形, 内反足, 外反扁平足, 尖足, 踵足のケアと対策. 松本 悟, 山内 康雄 編. 水頭症・二分脊椎ハンドブック. 神戸: 財団法人 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団, 2010.
38. 寺師 浩人. 褥瘡予防と治療. 松本 悟, 山内 康雄 編. 水頭症・二分脊椎ハンドブック. 神戸: 財団法人 日本二分脊椎・水頭症研究振興財団, 2010.
39. 栗原 まな. 【高次脳機能障害リハビリテーション実践マニュアル】 疾患別高次脳機能障害のみかた 評価方法とその解釈 脳性麻痺・二分脊椎. *MEDICAL REHABILITATION.* 2006: 77-83.
40. Ito J, Saijo H, Araki A, et al. Neuroradiological assessment of visuoperceptual disturbance in children with spina bifida and hydrocephalus. *Dev Med Child Neurol.* 1997; 39: 385-92.
41. Reid DT and Sheffield B. A cognitive-developmental analysis of drawing abilities in children with and without myelomeningocele. *Physical & Occupational Therapy In Pediatrics.* 1990; 10: 33-57.
42. Vasluian E, van der Sluis CK, van Essen AJ, et al. Birth prevalence for

congenital limb defects in the northern Netherlands: a 30-year population-based study.

BMC Musculoskelet Disord. 2013; 14: 323.

43. Castilla EE, Cavalcanti DP, Dutra MG, Lopez-Camelo JS, Paz JE and Gadow EC. Limb reduction defects in South America. Br J Obstet Gynaecol. 1995; 102: 393-400.

44. Bedard T, Lowry RB, Sibbald B, Kiefer GN and Metcalfe A. Congenital limb deficiencies in Alberta-a review of 33 years (1980-2012) from the Alberta Congenital Anomalies Surveillance System (ACASS). Am J Med Genet A. 2015; 167A: 2599-609.

45. Alexander PG, Clark KL and Tuan RS. Prenatal exposure to environmental factors and congenital limb defects. Birth Defects Res C Embryo Today. 2016; 108: 243-73.

46. Jones KL. Introduction: Dysmorphology Approach and Classification. In: Jones KL and Smith DW, (eds.). Smith's recognizable patterns of human malformation. 6th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders, 2006, p. 1-6.

47. 芳賀 信彦. 【小児の四肢欠損・切断と義肢 発達に視点をおいた適応と事例】 小児の四肢欠損・切断. 日本義肢装具学会誌. 2009; 25: 10-4.

48. Day HJ. The ISO/ISPO classification of congenital limb deficiency. Prosthetics and orthotics international. 1991; 15: 67-9.

49. Day HJB. The ISO/ISPO Classification of Congenital Limb Deficiency. In: Bowker JH and Michael JW, (eds.). Atlas of Limb Prosthetics: Surgical, Prosthetic, and Rehabilitation Principles Rosemont, IL: Mosby-Year Book, 2002, p. 743-8.
50. Schuch CM and Pritham CH. International Standards Organization Terminology: Application to Prosthetics and Orthotics. Journal of Prosthetics and Orthotics. 1994; 6: 29-33.
51. Giummarra MJ, Gibson SJ, Georgiou-Karistianis N and Bradshaw JL. Central mechanisms in phantom limb perception: the past, present and future. Brain Res Rev. 2007; 54: 219-32.
52. Roux FE, Ibarrola D, Lazorthes Y and Berry I. Virtual movements activate primary sensorimotor areas in amputees: report of three cases. Neurosurgery. 2001; 49: 736-41; discussion 41-2.
53. Ramachandran VS and Hirstein W. The perception of phantom limbs. The D. O. Hebb lecture. Brain. 1998; 121 (Pt 9): 1603-30.
54. Melzack R, Israel R, Lacroix R and Schultz G. Phantom limbs in people with congenital limb deficiency or amputation in early childhood. Brain : a journal of neurology. 1997; 120 (Pt 9): 1603-20.
55. Simmel ML. Phantom experiences following amputation in childhood. J

Neurol Neurosurg Psychiatry. 1962; 25: 69-78.

56. Le JT and Scott-Wyand PR. Pediatric limb differences and amputations. *Phys Med Rehabil Clin N Am*. 2015; 26: 95-108.

57. Boonstra AM, Rijnders LJ, Groothoff JW and Eisma WH. Children with congenital deficiencies or acquired amputations of the lower limbs: functional aspects. *Prosthet Orthot Int*. 2000; 24: 19-27.

58. Koc E, Tunca M, Akar A, Erbil AH, Demiralp B and Arca E. Skin problems in amputees: a descriptive study. *Int J Dermatol*. 2008; 47: 463-6.

59. Lyon CC, Kulkarni J, Zimerson E, Van Ross E and Beck MH. Skin disorders in amputees. *J Am Acad Dermatol*. 2000; 42: 501-7.

60. Meulenbelt HE, Geertzen JH, Jonkman MF and Dijkstra PU. Skin problems of the stump in lower limb amputees: 1. A clinical study. *Acta Derm Venereol*. 2011; 91: 173-7.

61. Meulenbelt HE, Geertzen JH, Jonkman MF and Dijkstra PU. Skin problems of the stump in lower-limb amputees: 2. Influence on functioning in daily life. *Acta Derm Venereol*. 2011; 91: 178-82.

62. Krebs DE, Edelstein JE and Thornby MA. Prosthetic management of children with limb deficiencies. *Phys Ther*. 1991; 71: 920-34.

63. Spiegel DA, Loder RT and Crandall RC. Congenital longitudinal deficiency of the tibia. *Int Orthop.* 2003; 27: 338-42.
64. Simmons ED, Jr., Ginsburg GM and Hall JE. Brown's procedure for congenital absence of the tibia revisited. *J Pediatr Orthop.* 1996; 16: 85-9.
65. Naudie D, Hamdy RC, Fassier F, Morin B and Duhaime M. Management of fibular hemimelia: amputation or limb lengthening. *J Bone Joint Surg Br.* 1997; 79: 58-65.
66. McCarthy JJ, Glancy GL, Chnag FM and Eilert RE. Fibular hemimelia: comparison of outcome measurements after amputation and lengthening. *J Bone Joint Surg Am.* 2000; 82-A: 1732-5.
67. Meurs M, Maathuis CG, Lucas C, Hadders-Algra M and van der Sluis CK. Prescription of the first prosthesis and later use in children with congenital unilateral upper limb deficiency: A systematic review. *Prosthet Orthot Int.* 2006; 30: 165-73.
68. Postema K, van der Donk V, van Limbeek J, Rijken RA and Poelma MJ. Prosthesis rejection in children with a unilateral congenital arm defect. *Clinical rehabilitation.* 1999; 13: 243-9.
69. Scotland TR and Galway HR. A long-term review of children with congenital and acquired upper limb deficiency. *J Bone Joint Surg Br.* 1983; 65: 346-9.

70. Buffart LM, Roebroek ME, van Heijningen VG, Pesch-Batenburg JM and Stam HJ. Evaluation of arm and prosthetic functioning in children with a congenital transverse reduction deficiency of the upper limb. *J Rehabil Med.* 2007; 39: 379-86.
71. James MA, Bagley AM, Brasington K, Lutz C, McConnell S and Molitor F. Impact of prostheses on function and quality of life for children with unilateral congenital below-the-elbow deficiency. *J Bone Joint Surg Am.* 2006; 88: 2356-65.
72. Crandall RC and Tomhave W. Pediatric unilateral below-elbow amputees: retrospective analysis of 34 patients given multiple prosthetic options. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22: 380-3.
73. 加倉井 周一. 小児切断と義肢. *リハビリテーション医学.* 1983; 20: 123-8.
74. 野口 智子, 藤原 清香, 柴田 晃希, 奈良 篤史, 真野 浩志, 芳賀 信彦. 段階的課題設定により円滑な筋電義手導入に至った先天性手指欠損の一例. *作業療法ジャーナル.* 2017; 51: 257-60.
75. 陳 隆明. 【小児リハビリテーション-その歴史と各疾患への対応,未来への展望について-】 筋電義手を利用した小児リハビリテーション. *The Japanese Journal of Rehabilitation Medicine.* 2016; 53: 379-84.
76. テクノエイド協会. 平成 25 年度障害者総合福祉推進事業 補装具費支給

制度の適切な理解と運用に向けた研修のあり方等に関する調査 補装具費支給事務ガイドブック. 東京: テクノエイド協会企画部, 2014, p.413.

77. Brewer VR, Fletcher JM, Hiscock M and Davidson KC. Attention processes in children with shunted hydrocephalus versus attention deficit-hyperactivity disorder. *Neuropsychology*. 2001; 15: 185-98.

78. 高橋 英世, 真家 雅彦. 二分脊椎の神経障害とその予後 開放性二分脊椎の水頭症を中心に. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 脊椎異常に伴う神経障害の発生及び予防に関する研究. 1983: 73-7.

79. 松本 悟, 白国 隆行, 児島 範明. 二分脊椎とそれに伴う水頭症の機能予後の検討. 厚生省神経疾患研究委託費研究報告書 脊椎異常に伴う神経障害の発生及び予防に関する研究. 1983: 66-72.

80. Murray CD. An interpretative phenomenological analysis of the embodiment of artificial limbs. *Disabil Rehabil*. 2004; 26: 963-73.

81. Moseley GL. Graded motor imagery for pathologic pain: a randomized controlled trial. *Neurology*. 2006; 67: 2129-34.

82. Limakatso K, Corten L and Parker R. The effects of graded motor imagery and its components on phantom limb pain and disability in upper and lower limb amputees: a systematic review protocol. *Syst Rev*. 2016; 5: 145.

83. Lotze M, Grodd W, Birbaumer N, Erb M, Huse E and Flor H. Does use of a myoelectric prosthesis prevent cortical reorganization and phantom limb pain? *Nat Neurosci.* 1999; 2: 501-2.
84. Yamamoto S and Kitazawa S. Sensation at the tips of invisible tools. *Nat Neurosci.* 2001; 4: 979-80.
85. Ramachandran VS, Rogers-Ramachandran D and Cobb S. Touching the phantom limb. *Nature.* 1995; 377: 489-90.
86. Altschuler EL, Wisdom SB, Stone L, et al. Rehabilitation of hemiparesis after stroke with a mirror. *Lancet.* 1999; 353: 2035-6.
87. Bonassi G, Pelosin E, Ogliaastro C, Cerulli C, Abbruzzese G and Avanzino L. Mirror Visual Feedback to Improve Bradykinesia in Parkinson's Disease. *Neural Plast.* 2016.

6. 謝辞

本研究に当たり，研究計画から論文執筆まで親身にご指導をくださいました
東京大学大学院医学系研究科 外科学専攻 感覚・運動機能医学講座 リハビリテ
ーション医学分野 芳賀信彦教授に深謝を申し上げます。

研究参加者募集のご協力や臨床の立場からのご指導をくださいました東京大
学医学部附属病院 リハビリテーション科 藤原清香助教に心よりの感謝を申し
上げます。

常に建設的なご意見をくださいました東京大学大学院医学系研究科 外科学
専攻 感覚・運動機能医学講座 リハビリテーション医学分野の皆様，東京大学
医学部附属病院リハビリテーション部・科の皆様にご心より御礼申し上げます。

研究参加者の募集および評価方法の実施にご協力をいただきました，心身障
害児総合医療療育センター 整形外科 田中弘志先生，静岡県立こども病院 整形
外科 滝川一晴先生，東京都立北療育センター 整形外科 矢吹さゆみ先生，本邦
における二分脊椎の患者会である日本二分脊椎症協会 会長 宇佐美珠江様，そ
して研究にご協力いただきました研究参加者とその保護者の方々に心より御礼
申し上げます。