

先天性上肢形成不全児に対する 筋電義手診療について

琉球大学 整形外科 神谷 武志

【要旨】

先天性上肢形成不全児に対する義手は、単なる機能代替にとどまらず、成長に伴う心身の発達促進や左右の身体バランスの調整、さらには将来の社会参加のための準備手段としての役割を果たす。上肢形成不全児の義手導入のニーズは高いと推測されるが義手診療が行える施設は限られており、診療提供体制が課題とされる。義手導入において、義手の継続使用が困難となるケースも多く、義手を使わない場合の代替手段の助言など、生活全体を見据えた柔軟な支援も重要である。小児用筋電義手は3歳前後からの使用が推奨されており、軽量かつ安全性に配慮されており、適切な筋出力があれば、片手での物の把持・離握といった基本的動作が可能である。軽量物をつかむ・離すという基本動作の獲得に寄与し、両手使用による活動の幅を広げることができる。今回小児筋電義手に関する琉球大学病院の取り組みや高機能筋電義手の情報を紹介する。

【はじめに】

先天性上肢形成不全（congenital upper limb deficiency）は、出生時における上肢の形成異常であり、運動機能および日常生活に制限をもたらす。疾患そのものは稀であるものの、本人および家族が直面する心理的・機能的な課題は大きく、医療者として包括的な理解と支援が求められる。先天性上肢形成不全は、外傷や疾病による後天性上肢切断者とは本質的に異なる。後天性上肢切断者の場合、ニーズの中心は「失われた手の機能の回復」にあり、リハビリテーションの目標は日常生活動作の再獲得と社会参加の促進にある。一方で、先天性形成不全児は「何も失っていない」状態であり、彼らにとって今ある身体が100%の出発点である。したがって、リハビリテーションの目的は「手の機能を新たに獲得すること」にある点が大きく異なる。このような児に対して義手は、単なる機能代替にとどまらず、成長に伴う心身の発達の促進や左右の身体バランスの調整、さらには

将来の社会参加のための準備手段としての役割を果たす。また、義手を扱うには力の伝達機能や義手の重量に負けない身体づくりも重要であり、こうした包括的な視点が診療や支援には求められる。本稿では、先天性四肢（上肢を中心に）形成不全の分類、疫学および義手のニーズと意義、小児に対する筋電義手診療の現状、琉球大学病院での取り組み、高機能義手の最新動向を紹介する。

【先天性四肢形成不全の分類】

本疾患の分類は、臨床的特徴・形態・病因などの観点から多様に試みられており、複数の分類法が存在する。代表的なものに、Frantz and O' Rahilly による形態分類¹⁾がある。この分類では、四肢の欠損形態を大きく二つに分けており：

- ・末端欠損症（terminal deficiency）：形成不全の部位から遠位に正常な部位が存在しないもの

・**中間欠損症 (intercalary deficiency)**：四肢の中央部分に欠損があるが、その近位および遠位には正常な構造が存在するもの

さらに、欠損の横断的な広がりに着目し、以下の二つに分類される。

・**横軸欠損 (transverse deficiency)**：四肢の全幅にわたる欠損で、切断に類似する

・**傍軸欠損 (para-axial deficiency)**：四肢の軸方向に沿った一部の構造のみが欠損するもので、たとえば前腕においては橈骨側（軸前）または尺骨側（軸後）のみに欠損がみられる

これらの形態分類に加えて、ISO（国際標準化機構）および ISPO（International Society for Prosthetics and Orthotics）による分類体系が義肢・装具の設計・評価において国際的に広く使用されている²⁾。この分類では

・**横軸欠損**は、欠損部位の断端 (terminal segment) によって記述される

・**縦軸欠損 (longitudinal deficiency)** は、近位から遠位に向かって欠損している骨・構造を、完全欠損または部分欠損として詳細に記述する

また Gold らの分類では、形態的分類に加えて病因・病態に基づいた整理が行われている³⁾。形態的分類に関しては ISO/ISPO 分類と類似しており、縦軸欠損をさらに詳細に以下の4つに区分する。

・**軸前列 (preaxial)**：橈骨側または母指側の欠損

・**中央列 (central)**：手根骨・中手骨中央の欠損

・**軸後列 (postaxial)**：尺骨側または小指側の欠損

・**軸前＋軸後列 (mixed type)**：両側性の組み合わせによる欠損

病因・病態による分類では遺伝性疾患（例：染色体異常）、血流障害、薬剤性（サリドマイド症候群など）、原始四肢芽の形成異常などが挙げられており、臨床ではこれらの情報も参考にしながら、画像評価および遺伝カウンセリング

を含む対応が求められる。

分類の明確化は、義手の選定、リハビリテーション計画の立案、保護者への説明・指導、保険申請書類の作成など、臨床のあらゆる場面で重要な意味を持つ。

【疫学および義手に関するニーズと意義】

平成 27 年～28 年に Mano らが行った調査⁴⁾において、先天性四肢形成不全の推計患者数は出生 1 万人あたり 4.15 人であった。その中で先天性上肢形成不全は 3.39 人とされており、下肢形成不全の推計患者数の 2 倍以上であった。また義肢が必要と考えられる横軸形成不全の割合は下肢と比較して上肢は 6 倍と多く、上肢形成不全児に対する義手導入のニーズがあることが推測された。しかしながら現状として上肢形成不全への義手について情報提供とその診療が行える施設は限られており、義手が適応となる上肢形成不全への国内での医療の提供体制が課題とされている。

一般的に、義肢装着に関しては、移動機能の維持や職業復帰を目的とする義足に注目が集まりやすい。しかし、義手はその装着意義が機能面だけでなく、整容的・心理的側面にも及ぶため、ニーズは下肢よりも高い。とりわけ乳幼児期における上肢形成不全児は、外見に対する周囲の反応や自己認識の形成において大きな影響を受けやすく、早期からの義手導入は心理的安定にも寄与する。1986 年に Glynn らが報告した研究によれば、日常生活動作の約 90% は片手で実施可能であるとされており、義手を装着しなくても機能的にはある程度の生活自立が可能であるという見解も存在する⁵⁾。実際、義手を装着せずに高い適応能力を示す児童や成人も少なくない。しかし、これはあくまで個別的な適応の問題であり、すべての対象者に適応できるものではない。また、幼少期に義手を経験することで、後の義手適応能力が高まることも知られており、特に 2 歳未満での片側・前腕レベルの欠損の場合、義手の成績が良好であるという知見も示されている⁶⁾。

【小児に対する筋電義手診療の現状】

先天性上肢形成不全を持つ児童に対する義手診療では、義手装着の導入から操作訓練、日常生活動作訓練、心理的支援に至るまで、包括的なリハビリテーションを実施することが重要である。義手の導入は、単に道具を与えることではなく、生活の質（QOL）の向上、社会参加、就学・就労支援の一環として位置付けられている。ここで代表的な小児用筋電義手であるマイオボックスシステム（オットーボックス社）について説明する（図1）。筋電義手とは、残存筋の収縮によって生じる微弱な電気信号（筋電位）を感知し、その信号でモーター駆動による手部の開閉を制御する補綴装具である。小児用筋電義手は、主に3歳前後からの使用が推奨されている。システムは、義手ソケット内部に配置された電極が、残存筋（一般に上腕二頭筋や三頭筋）の筋電位を検出し、その信号で手部の開閉動作を制御する。小児用手部は軽量かつ安全性に配慮されており、適切な筋出力があれば、片手での物の把持・離握といった基本的動作が可能である。母指・示指・中指の3本を用いた把持が可能な構造となっており、玩具や文房具、食器などの軽量物をつかむ・離すという基本動作の獲得に寄与し、両手使用による活動の幅を広げることができる。制御には一定の学習が必要であり、小児では遊びや日常動作を通じて、義手の動作に対する理解と成功体験を重ね、自然に習得していくケースが多く見られる。また、適応評価においては、運動制御能力だけでなく、家族の理解と協力、本人の意欲や認知発達レベルも重要な要素となる。特に幼児期における義手の受容と日常的な使用は、両手使用の概念の獲得や自己肯定感の育成にも寄与する。このように小児期からの筋電義手装着は、単なる機能代替にとどまらず、発達支援の一環として捉えることが重要である。一方、先天性形成不全児に対する義手導入において、義手の継続使用が困難となるケースも少なくない。特に思春期以降になると、「義手は重たい」「操作が煩雑」「装着が面倒」などの理由で離脱する例が散見され



図1 小児用筋電義手
（マイオボックスシステム、オットーボックス社）

る。小児期に導入された義手のうち、思春期まで継続使用される割合は約40%にとどまるとされており、こうした背景には、義手に対する過度な期待や、実際の生活上での使い勝手の悪さがある。また、スマートフォンの操作や、楽器の演奏といった繊細な動作においては、義手よりも健常側の上肢を活用した方が効率的であることも多く、本人の選択として離脱が生じることは必ずしも否定されるべきではない。義手を使わない場合の代替手段として、環境調整や補助具の活用、リーチャーなどの工夫が重要となる。医療者は義手に固執せず、生活全体を見据えた柔軟な支援も提案すべきと考えている。

【琉球大学病院での取り組み】

筋電義手の訓練には、施設が備えている義手パーツが試用されるため、診療を実施できる施設は限られていた。そのような環境の中、令和3年度から始まった補装具装用訓練等支援事業（厚生労働省）により、琉球大学病院では小児筋電義手診療における導入用義手の体制を整備することが可能となった。これにより離島地域の連携医療機関においても支援を開始することができるようになり、沖縄県の小児義手診療の実施可能性が広がった。現在までに6例の先天性上肢形成不全児に対して筋電義手装用訓練などのリハビリテーションを行っている。訓練の



図2 右前腕欠損児に対する義手訓練の様子(診療開始時年齢5か月)



図3 左前腕欠損児に対する筋電義手訓練の様子(診療開始時年齢8歳)

開始時期は乳児期から中学生までであり、義手を定着させることを目的とし、そのうち4例に筋電義手が本支給されている(図2および図3)。今後も訓練環境の整備や専門人材の育成、診療情報の共有化など、ハード・ソフト両面から診療連携体制の強化を図るとともに、沖縄県全域における小児義手診療の普及と定着をめざした取り組みを継続していきたいと考えている。

【高機能義手の最新動向】

近年では、テクノロジーの進化により高機能な電動義手が登場しており、その代表例として Touch Bionics 社(現オズール社)の i-limb

quantum がある(図4)。これは、5本の指が独立して動作する多関節構造を備えた筋電義手で、合計11個の関節を有する。母指は他動的に回旋させることが可能であり、対象物に応じたさまざまなグリップポジションをとることができる。i-limb quantum には、24種類のグリップパターンが事前にプログラムされており、さらに使用者が任意に12種類のグリップを追加登録することが可能である。この多様なグリップモードにより、握る、つまむ、持ち替えるといった日常的な手の動きを高度に模倣することができる。

機能面では、ストール機能(stall feature)

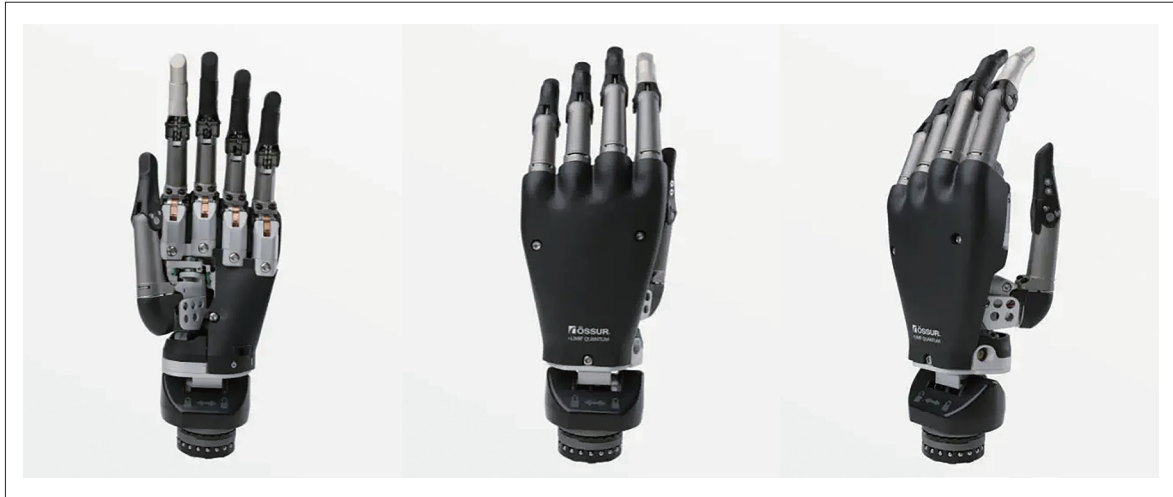


図4 高機能筋電義手 (i-limb quantum、Touch Bionics 社)

により、指に抵抗がかかると自動的に動作を停止し、対象物への過剰な力の加わりを防止する設計やバリグリップ機能 (vari-grip feature) では、グリップ終了後にわずかに握りを強くすることで、物品の落下防止が図られており、ユーザーは安心して物を保持でき、安定性が向上する。さらに見た目においても、手として自然な形状と動作を備え、装飾性にも配慮されている。日本国内でも、2018 年以降、i-limb quantum の使用が制度的に認められつつあり、一部の医療施設では臨床導入が進んでいる。ただし、高額なコストや適応評価の専門性、保険適用範囲の制限など、実運用においてはなお克服すべき課題がある。当院でも 14 歳の前腕欠損児に導

入した経験があり、患者さんのニーズに合わせて、重要な選択肢の一つと考えている。

【おわりに】

先天性上肢形成不全は、本人の身体的・心理的・社会的発達に多面的な影響を与える疾患であり、適切な時期に、適切な支援と情報提供を行うことが、将来的な社会参加と QOL 向上につながる。沖縄県を含む地方圏においては、地元での初期相談、専門医療機関への適切な紹介、義手導入後のフォローアップ、学校や保育所との連携などが求められており、これら一貫した支援体制を構築する役割を担っていく必要がある。

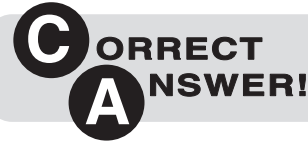
【文献】

1. Frantz CH et al. Congenital skeletal limb deficiencies. J. Bone Joint Surg. 1961; 43-A: 1202-1224
2. Day HJB The ISO/ISPO classification of congenital limb deficiency. Prosthet. Orthot. Int. 1991; 15: 67-69
3. Gold NB et al. Anatomic and etiological classification of congenital limb deficiencies. Am. J. Med. Genet. 2011; 155: 1225-1235
4. Mano H et al. Congenital limb deficiency in Japan: a cross-sectional nationwide survey on its epidemiology. BMC Musculoskelet. Disord. 2018; 19: 262
5. Glynn MK et al. Management of the upper-limb-different child with a powered prosthetic device. Clin. Orthop. Relat. Res. 1986; 209: 202-205
6. Merus M. et al. Prescription of the first prosthesis and later use in children with congenital unilateral dysplasia; A systematic review. Prosthet. Orthot. Int. 2006; 30: 165-173

問題

次の設問 1 ～ 5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. 先天性上肢形成不全の発生頻度は出生 10 万人あたり 4 ～ 6 例である。
- 問 2. 上肢義肢の装着ニーズは、機能面のみが主な理由である。
- 問 3. i-limb quantum は 5 指の個別駆動が可能な多関節電動義手である。
- 問 4. 義手を使用しなくても ADL の約 9 割は片手で可能と報告されている。
- 問 5. 義手導入の成績は、10 歳以降に開始する方が良好である。



4 月号 (Vol.61)
の正解

CT 技術の進化 ～超高精細 CT の技術と 臨床応用を徹底解説～

問題

次の設問 1 ～ 5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 1. 超高精細 CT は、従来の CT と比べて部分体積効果が少なく、より精細な画像を提供する。
- 問 2. 超高精細 CT の空間分解能向上には、X 線検出器の小型化、X 線管焦点の小型化、ブレ低減機能を有する寝台が関与している。
- 問 3. 超高精細 CT では、1024 マトリクスや 2048 マトリクスでの画像再構成が可能である。
- 問 4. 超高精細 CT の導入により、Adamkiewicz 動脈や 3mm 以下の冠動脈ステント内腔狭窄などの描出が向上したと報告されている。
- 問 5. 超高精細 CT の空間分解能は、従来 CT の約 3 倍に向上し、最高 0.10mm を達成している。

正解 1.○ 2.○ 3.○ 4.○ 5.×

解説

次の設問 1 ～ 5 に対して、○か×でお答え下さい。

- 問 5. 正しくは「最高 0.15mm」であり、従来型 CT の約 2 倍の空間分解能である。

