

<シンポジウム (2)―3―4>ジストニア Update

ジストニアの外科治療

平 孝臣

(臨床神経 2012;52:1077-1079)

Key words : ジストニア, 視床核凝固術, 脳深部刺激, 外科治療

近年ジストニアの治療には長足の進歩がみられている。これはボツリヌス毒素注射 (BTX) による眼瞼痙攣や痙性斜頸の治療, 脳深部刺激 (DBS) による全身性ジストニアの治療など, 新しい治療法が導入され, ジストニアというものが治療可能になってきたためと考えられる。また BTX や DBS における医療経済的波及効果も大きく関係している。しかしジストニアは症候的に幅が広く, BTX や DBS だけでは対処困難なばあいも少なくない。本稿では様々な病型のジストニアに対する外科治療の経験に基づいて紹介したい。

歴史的背景

ジストニアは全身性の捻転症状を呈する疾患として Oppenheim が 1911 年に dystonia musculorum deformans (DMD) という言葉で, 現在の遺伝性 DYT1 ジストニアについて記載したのが始まりである。これは疾患名としてのジストニアであるが, 書痙などの上肢の動作特異性局所ジストニアや痙性斜頸がについてジストニアという概念が確立されたのは 1980 年代以降である。1960 年代から定位脳手術が DMD を中心に数多くおこなわれるようになった。しかしその効果は一定せず, 副作用もまれでなかったことから 1980 年頃までにはほとんどおこなわれなくなった。1993 年に Laitinen がパーキンソン病の諸症状が淡蒼球内節 (GPi) の凝固術で劇的に改善することをみいだした。1990 年代後半から一次性全身性ジストニアに対しても GPi の凝固術 (GPi pallidotomy) がおこなわれるようになった。脳深部刺激 (DBS) は Benabid が振戦などの不随意運動の治療にも有用であることを 1990 年頃からみいだしていた。このため 2000 年頃から調節性があり両側同時手術が可能な DBS が全身性ジストニアの治療として GPi pallidotomy にとってかわることとなり現在にいたっている。

淡蒼球内節脳深部刺激術 (GPi DBS)

GPi DBS の適応でもっともよいものは, 遺伝性 DYT1 全身性ジストニアである。一側の下肢から発症し全身性に移行するようなばあいには必ず本症をうたがう必要がある, また様々な不全型がある。DYT1 全身性ジストニアと同様に GPi

DBS が良い効果を示すものには, 成人発症の一次性全身性あるいは分節性ジストニア, 顔面や頸部の分節性ジストニア, Meige 症候群, ミオクローニックジストニアなどがあげられる。またまれには嚥下障害や発語障害を呈する咽頭喉頭ジストニアに対しても奏功するばあいがある。二次性ジストニアでは, Hallervorden-Spatz syndrome, Lesch-Nyhan syndrome などの代謝異常に関連したもの, 向精神薬に関連した遅発性ジストニアなどは, 運動症状としてのジストニアのコントロールには有用である。一方で, 脳性麻痺や脳血管障害などの脳の器質的, 形態的異常をともなっているばあいには, 一般的には GPi DBS の効果は少ない。

頸部ジストニアに対する選択的末梢神経遮断術 (SPD)

頸部ジストニアあるいは痙性斜頸ではまず BTX 治療が第一選択である。しかし BTX 注射で満足のいく効果ないばあいに, 選択的末梢神経遮断術 (SPD) を考慮する。本法は有効かつ安全な治療としてヨーロッパ神経内科学会や英国のガイドラインにも明記されているものである¹⁾⁵⁾。

SPD は一般的には副神経末梢の胸鎖乳突筋枝と脊髄神経後枝を硬膜外の末梢において C1~C6 まで遮断するもので, 脊髄神経前肢の支配する横隔膜, 上肢や肩などに影響をあたえず, 後頸筋に対して選択的かつ広範囲の神経遮断が可能である。手術時間は 3 時間あまりで出血量も 50ml 以下である。術後は翌日から頸部カラーなどをもちいずに歩行可能である。

書痙を代表とする動作特異性局所ジストニアに対する定位的視床 Vo 核凝固術

書痙や楽器奏者クランプなどの上肢動作特異性局所ジストニア³⁾ に対しての選択的視床 Vo 核凝固術の効果に関してはこの 10 年ではほぼ確立されたといつてよい⁴⁾⁶⁾⁹⁾¹⁰⁾。しかし現在でも多くの書痙患者が心因性として扱われたり, 正中神経や尺骨神経の除圧などの整形外科の治療を受けているなど, 書痙を局所ジストニアとしてとらえ治療することについては, まだまだ医療者への啓蒙が不十分である。楽器奏者では 20 人に 1 人と非常に高率にこのようなジストニアが生じ, 職業

的自然予後はきわめて不良であることが知られている。

皮質基底核視床回路での淡蒼球内節からの投射をうける視床 V_o 核の凝固術が著効することを著者らは 100 例以上で経験して最長で 11 年の経過観察で効果が持続している⁶⁾⁹⁾¹⁰⁾。これまで重篤な副作用はみとめていないが、出血などによる片麻痺や生命の危険性などにも明確に言及しておく必要がある。手術自体は 2 時間程度であり、実際に症状をひきおこす動作を観察しながら手術をおこなうので、筆記具は当然のことギターや琴などを手術室に持ち込むばあいもある。

髄腔内バクロフェン投与治療 (intrathecal baclofen, ITB)

ITB 療法は本来痙縮の治療として導入されたが、様々なジストニアに対してもおこなわれてきた⁷⁾⁸⁾。脳深部刺激の効果が大きく期待できない脳性麻痺などによる二次性のジストニアが主な対象である²⁾が、近年では脳深部刺激と併用してより効果が期待できるという報告もある。手術自体は単純ではあるが、長期にわたり問題なく効果を持続するには細やかな配慮が必要である⁸⁾。

ジストニアの外科治療の現場での問題

実際の臨床の場では下記のようなことが問題となっていると感じさせられる。

全身性・分節性ジストニアで「心因性」と誤診されて治療の機会を逸するあるいは遅れるばあいがめだつ。若年発症・成人発症を問わず、一次性全身性ジストニアは脳深部刺激治療の絶対適応であり、むやみにボツリヌス注射だけで外科治療を先延ばしするべきではない。

遅発性ジストニア「心因性」と誤診されて治療の機会を逸するあるいは遅れるばあいがめだつ。遅発性ジストニアの運動症状は脳深部刺激術の良い適応である。ただし機能的、社会的予後は精神疾患の状態に左右されやすい。心因性とは何かをすべての臨床家が感覚的でなく理論的に診断し、そのように診断した場合には適切な治療へ導くよう積極的な対応が必要である。

痙性斜頸・頸部ジストニアは、ボツリヌス注射などの保存治療で効果がないときは、選択的末梢神経遮断が EBM のレベルで、有効かつ安全な治療であることが十分浸透していない。

書痙や楽器奏者クランプなどの動作特異性局所ジストニアは、症状のため社会的に困窮しており、可能性は低いながらも重篤な合併症などのリスクとのバランスを理解できる例では、積極的にこの治療を考慮してもよい。

脳深部刺激が安全で凝固術が危険という単純な観念は成り立たず、脳深部刺激をとりまく問題も無視できない。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Albanese A, Barnes MP, Bhatia KP, et al. A systematic review on the diagnosis and treatment of primary (idiopathic) dystonia and dystonia plus syndromes: report of an EFNS/MDS-ES Task Force. *Eur J Neurol* 2006;13:433-444.
- 2) Albright AL, Barry MJ, Shafton DH, et al. Intrathecal baclofen for generalized dystonia. *Dev Med Child Neurol* 2001;43:652-657.
- 3) Sheehy MP, Marsden CD. Writers' cramp—a focal dystonia. *Brain* 1982;105(Pt 3):461-480.
- 4) Shibata T, Hirashima Y, Ikeda H, et al. Stereotactic Vop complex thalamotomy for writer's cramp. *Eur Neurol* 2005;53:38-39.
- 5) Taira T. Peripheral Procedures for Cervical Dystonia. In: Lozano A, Gildenberg P, editors. *Textbook of Stereotactic and Functional Neurosurgery*. Springer; 2009. p. 1815-1910.
- 6) Taira T, Harashima S, Hori T. Neurosurgical treatment for writer's cramp. *Acta Neurochir Suppl* 2003;87:129-131.
- 7) Taira T, Hori T. Intrathecal baclofen in the treatment of post-stroke central pain, dystonia, and persistent vegetative state. *Acta Neurochir Suppl* 2007;97:227-229.
- 8) Taira T, Hori T. [Intrathecal baclofen therapy]. *No Shinkei Geka* 2008;36:573-590.
- 9) Taira T, Hori T. Stereotactic ventroralis thalamotomy for task-specific focal hand dystonia (writer's cramp). *Stereotact Funct Neurosurg* 2003;80:88-91.
- 10) Taira T, Ochiai T, Goto S, et al. Multimodal neurosurgical strategies for the management of dystonias. *Acta Neurochir Suppl* 2006;99:29-31.

Abstract**Neurosurgical management of dystonias**

Takaomi Taira, M.D., Ph.D.

Department of Neurosurgery, Tokyo Women's Medical University

Neurosurgical treatment, especially deep brain stimulation (DBS) of globus pallidum interna (GPi), is known to play a very important role in management of dystonia. GPi DBS is generally used for treatment of generalized and segmental dystonias and its efficacy is well established. However, the role of neurosurgical treatment for focal dystonia, especially task-specific focal hand dystonia (TSFHD), is not widely known. Writer's cramp (WC) and occupational cramp like musician's cramp (MC) belong to this category. I have treated more than 100 patients with TSFHD with modern stereotactic thalamotomy of the nucleus ventro-oralis (Vo). The dystonic symptoms immediately improved after making a small thermo-controlled lesioning in the Vo nucleus of the thalamus. There were no permanent complications. Stereotactic Vo thalamotomy is effective and safe for of task-specific focal hand dystonia. 25 years have passed after introduction of modern DBS, and now I think it time to discuss pros and cons of DBS and lesioning humbly and seriously. Not only DBS but thalamotomy and other neurosurgical procedures play an important role in management of dystonias.

(Clin Neurol 2012;52:1077-1079)

Key words: dystonia, thalamotomy, deep brain stimulation, surgical management
