

＜ホットトピックス (4)-2＞

パーキンソン病以外の運動機能異常症状に対する 機能的外科治療の位置づけ

平 孝臣¹⁾

要旨：パーキンソン病や本態性振戦（ET）のような不随意運動疾患以外にも、重度の痙縮、運動麻痺回復などが外科治療の対象となる。ET では posterior subthalamic area が新たなターゲットとして注目を浴びている。また低侵襲的治療としてMRI内でおこなう経頭蓋集束超音波照射治療が注目されている。全身性ジストニアでは淡蒼球内節のDBSが確立されている。書痙や音楽家の動作特異性局所ジストニアも視床Vo核の手術により長期効果がえられる。軽微な外傷に続発する各種不随意運動やFixed dystoniaはしばしば治療に抵抗し、外科的治療の考慮も必要である。重度痙縮には髄腔内バクロフェン治療（ITB）が確立されているが、ボトックス注射の対象となる局所の痙縮には選択的末梢神経縮小術も有用である。

（臨床神経 2013;53:966-968）

Key words：ジストニア、痙縮、振戦、不随意運動、外科治療

はじめに

パーキンソン病以外の運動機能障害でも、多くのものが脳神経外科の治療の対象となる。日常診療で不随意運動や痙縮などを診る機会の多い神経内科では、保存的治療の限界と外科的治療の有効性を十分認識する必要がある。むやみに効果不十分な保存治療を漫然と継続し、拘縮や変形などをきたし、患者の機能改善の機会を奪わないように留意しなければならない。一方で神経内科医が脳深部刺激（DBS）や髄腔内バクロフェン治療（ITB）のような体内機器の操作や調整にも精通することで、脳神経外科医とともに患者の問題解決に積極的な役割を果たしていく必要がある。パーキンソン病以外の運動機能障害では、各種のジストニア、振戦、痙縮、その他が外科治療の対象となり、多くが文献的にも自験的にも確立された治療といえる。本稿ではこれら外科治療について概説する。

ジストニア

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ら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、その有効性からジストニアの外科治療がふたたび注目されるようになった。

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。若年発症で一側の下肢から発症し全身性に移行するようならばあいいには必ず本症をうたがう必要があり、また様々な不全型がある。DYT1全身性ジストニアと同様に、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GPi DBSの対象としてあげられる。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ひがある。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ひには、一般的にはGPi DBSの効果は少ない。

頸部ジストニアあるいは痙性斜頸ではまずボツリヌス毒素

¹⁾ 東京女子医科大学脳神経外科〔〒162-8666 東京都新宿区河田町8-1〕

（受付日：2013年6月1日）

局注治療 (BTX) 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¹⁾。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 50 ml 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に対しての選択的視床 Vo 核遮断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^{2)~4)}。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、正中神経などの除圧のような整形外科的治療を受けるなどの例がみられる。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 Vo 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^{2)~4)5)}。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が、永続する重篤な副作用はきわめてまれである。

振戦

振戦の外科的治療は非常に長い歴史があり、視床 Vim 核の凝固術や DBS が確立されている。一般的の本態性振戦やパーキンソン病の振戦以外にも、多発性硬化症による振戦、dystonic tremor, pure writing tremor, orthostatic tremor なども外科的治療の対象として重要である。一側の上肢のみの振戦であれば現在の MRI とコンピュータ計測による視床核凝固術は安全におこなえ、DBS にともなうような機器の問題もなくなる。最近では収束超音波による非侵襲的視床核凝固術が新しい治療として注目をあびており⁶⁾、本邦でも臨床研究がおこなわれている⁷⁾。

重度痙縮

重度痙縮に対しては髄腔内バクロフェン投与以外に、ボトックスと同等の効果を外科的にもたらす選択的末梢神経縮小術、小児脳性麻痺の下肢痙縮に対する選択的脊髄後根遮断

術があげられる⁸⁾。ITB 療法は従来は合併症が多かったが近年急速に改善されつつある⁹⁾¹⁰⁾。

以上に述べたような外科治療は、少なくとも効果と安全性の点や EBM 的文献評価から、確立された治療として考えて差し支えない時代となっている。外科的治療は神経内科の領域のアイデンティティを脅かすものでは決してなく、両者が協力し社会から広く受け入れられる MD 治療を目指さなければならぬ。

※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) Taira T. Peripheral Procedures for Cervical Dystonia. In: Lozano A, Gildenberg P, editors. Textbook of Stereotactic and Functional Neurosurgery. Springer; 2009. p. 1815-1910.
- 2) Taira T, Ochiai T, Goto S, et al. Multimodal neurosurgical strategies for the management of dystonias. Acta Neurochir Suppl 2006;99:29-31.
- 3) Taira T, Hori T. Stereotactic ventrooralis thalamotomy for task-specific focal hand dystonia (writer's cramp). Stereotact Funct Neurosurg 2003;80:88-91.
- 4) Taira T, Harashima S, Hori T. Neurosurgical treatment for writer's cramp. Acta Neurochir Suppl 2003;87:129-131.
- 5) Horisawa S, Taira T, Goto S, et al. Long-term improvement of musician's dystonia after stereotactic ventro-oral thalamotomy. Ann Neurol 2013 Mar 6. [Epub ahead of print]
- 6) Elias WJ, Huss D, Voss T, et al. A pilot study of focused ultrasound thalamotomy for essential tremor. N Engl J Med 2013;369:640-648.
- 7) 平 孝臣. 薬剤難治性本態性振戦被験者の ExAblate 経頭蓋 MRgFUS 視床破壊術の効果および安全性を評価するピボタル臨床試験 2013. Available from: <https://upload.umin.ac.jp/cgi-open-bin/ctr/ctr.cgi?function=brows&action=brows&type=su mmmary&recptno=R000012520&language=J>.
- 8) 平 孝臣, 堀 智勝. 【痙縮】 選択的末梢神経縮小術と選択的脊髄後根遮断術. Brain Nerve 2008;60:1427-1436.
- 9) Taira T, Hori T. [Intrathecal baclofen therapy]. No Shinkei Geka 2008;36:573-590.
- 10) Taira T, Ueta T, Katayama Y, et al. Rate of complications among the recipients of intrathecal baclofen pump in Japan: a multi-center study. Neuromodulation 2013;16:266-72; discussion 72.

Abstract**Role of Neurosurgical Management in Movement Disorders other than Parkinson Disease**Takaomi Taira, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾Department of Neurosurgery, Tokyo Women's Medical University

Neurosurgical procedures are indispensable in management of various types of movement disorders (MD). Stereotactic operations that have been well established include deep brain stimulation for tremor, dystonia, and Parkinsonian symptoms. Recently the actual role of stereotactic ablative procedures such as thalamotomy and pallidotomy has been re-explored, and Vo thalamotomy shows long-term improvement of task-specific focal dystonia like writer's cramp and musician's dystonia. A new less invasive treatment of tremor using MR guided focused ultrasound has started and is promising. Intrathecal administration of baclofen is also an established treatment for severe spasticity, but other ablative procedures such as peripheral neurotomy and dorsal rhizotomy are also important in spasticity treatment.

It seems that most neurologists are unfamiliar, at least in Japan, with such neurosurgical procedures. However, neurologists involved in management of MD should understand the important roles of neurosurgical management of intractable MD and should refer such patients to appropriate neurosurgeons before permanent contracture and deformity develop.

(Clin Neurol 2013;53:966-968)

Key words: dystonia, spasticity, tremor, involuntary movements, surgical treatment
