

## 痙性斜頸の症状

頸部の引っ張り感やねじれや頭部の異常姿勢で、肩こりや痛みを伴います。顎などに手を触れると症状が軽くなるセンサートリックが見られることがあります。頭頸部の異常姿勢により単純型（回旋、側屈、前屈、後屈）およびそれらの症状が組み合わさった複合型があります。頭部振戦、眼瞼痙攣、舌下顎ジストニア、書痙などを伴うことがあります。一般的に、発症後3から5年間は進行し、頸部を中心に、顔面、下顎、上肢などに広がります。長期化により、頸椎症などを引き起こします。40から60歳代で発症が多い。自然治癒率は10から20%です。原因は不明です、しばしば心身症と間違えられています。

### 原因

痙性斜頸の原因は不明です。一般的な説として、ジストニアの機序は、大脳基底核を中心とする運動ループの機能異常が考えられています。皮質運動野内抑制の障害、周辺抑制の障害、感覚運動連関の異常、神経可塑性の異常や小脳機能異常などの仮説もあるが未だ不明です。

### 診断と診断

痙性斜頸では、回旋や側屈などの頭部偏倚の方向に常同性がみられ、また一定の動作で症状が発現する動作特異性がみられます。不随意に一定方向に頭部が偏倚していきます。胸鎖乳突筋などの表在筋の腫大が見られることがあります。また、手などを軽く顎に添えるだけで頭部偏倚の改善がする sensory trick がみられることがある。必要な検査は、表面筋電図検査、頸部筋 CT および鑑別診断のための脳脊髄 MRI です。表面筋電図の記録は、動作筋と対立筋を組み合わせ、安静時および動作時の記録を行います。

まとめると、

- ①主な症状（常同性、動作特異性、運動制限）
- ②筋電図による筋協調運動の異常
- ③筋CTによる筋腫大
- ④脳MRIなどは正常
- ⑤頸椎症や筋萎縮症など他の病気の鑑別が重要です。

### 治療

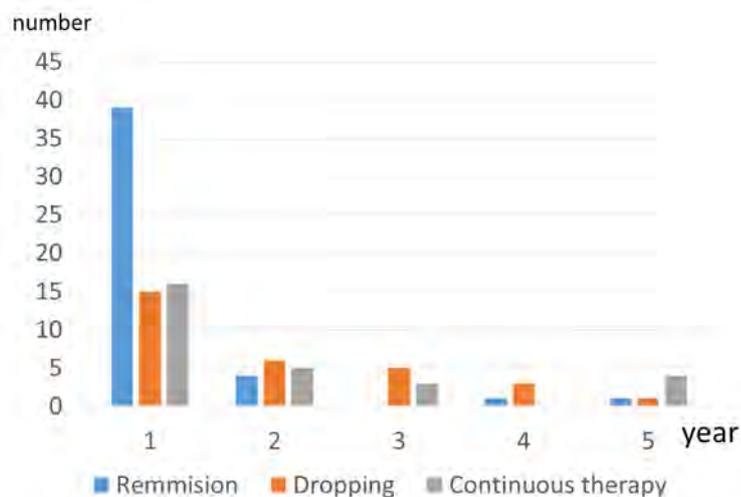
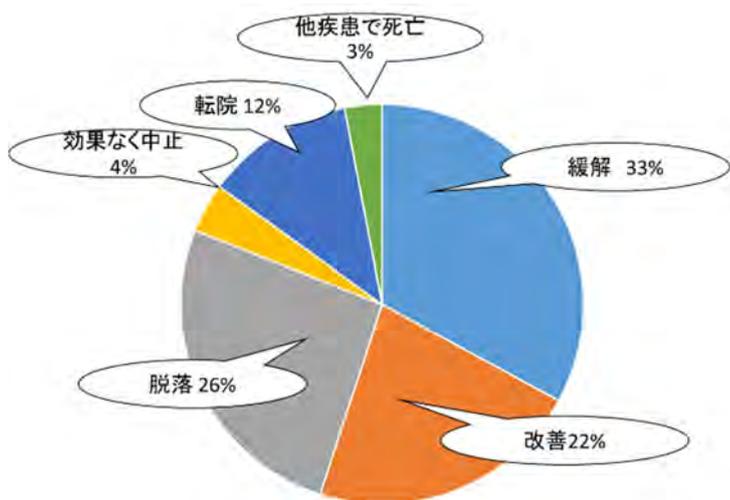
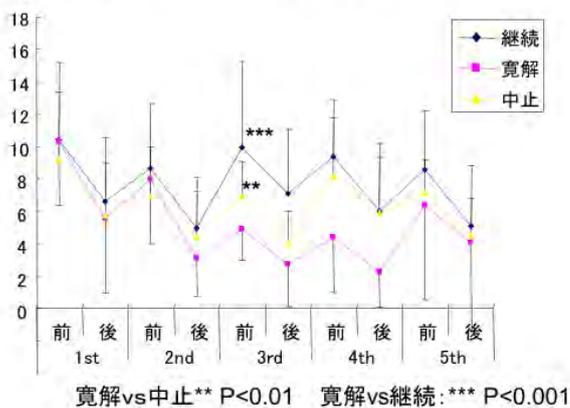
どの治療も対症的で、根治的ではありません。現在では、第一選択の治療法は、ボツリヌス治療と考えられています。薬物療法は抗てんかん薬などを用い、手術療法では、脳深部電極術や頸髄神経離断術などがあります。当科でのボツリヌス治療では約80%に有効（著効19%、有効39%、やや有効23%）です。筋電図により異常筋にボツリヌス注射を行います。保険の制限上初回60単位までで、以降症状にあわせて投与量を増やします。臨床的有效を得るためには、通常4回以上の治療を要しますが、投与間隔は症状にあわせて決めますが、通常2回目のみ1ヵ月後に投与し、その後ボツリヌスは3ヶ月間有効ですので、通常3ヶ月毎に治療を行います。

治療の方法は、筋電図を用いた筋電図ガイドや超音波検査により、異常を引き押ししている

筋肉を決定し、ボツリヌスを筋内に施注することが重要で、治療成績の向上につながります。

また治療開始の時期では、発病1年未満では、ボツリヌス治療の成績は高く、早期治療開始が重要です（図2、図3）。

### 治療効果別Tsuiの変化



### **ボツリヌスの副作用**

食中毒を起こす毒素として知られていますが、少量のみを使用しますので安全です。過剰投与による筋力低下や嚥下障害などが稀に起こることがありますが、副作用のため治療が必要になることはなく、通常数週間で自然に軽快します。ボツリヌス治療を短期間に繰り返すと中和抗体が出来、効果がなくなりますので当科では投与間隔を 3 ヶ月以上あけています。

### **参考文献**

ジストニアの診断とボツリヌス療法

中村雄作 臨床神経学 2017 ; 57 巻 : 367-372