

ジストニア

1 . 概要

運動統御に関係する大脳基底核からの出力過剰で筋緊張亢進を来たす病態である。

2 . 疫学

約 2 万人

3 . 原因の解明

先天性の代謝異常や脳血管障害・脳腫瘍や脳性麻痺のように原因を特定できるもの（続発性ジストニア）もあるが、大半は画像上も異常が認められない原発性ジストニアである。

4 . 主な症状

筋緊張亢進によって異常姿勢や異常運動・不随意運動をきたす。その結果として機能障害を呈する。知覚トリック・常同性・動作特異性などこの疾患に特有な性質があり、診断にも有用である。

5 . 主な合併症

機能障害に起因するに日常生活の制限のほかや局所の疼痛などがあるが、どこまでが主症状でどこまでが合併症かの線引きは困難であることが多い。

6 . 主な治療法

内服治療・ボツリヌス治療・外科的治療に大別される。内服治療は効果発現に比して副作用の頻度が高い。ボツリヌス治療は当該の過緊張筋に注射することで確実な効果が期待されるが、あくまでも対症療法であり、さらに使用制限のために大きな筋や多数の筋の関与する病態では効果に限界がある。外科的な治療では深部脳刺激が注目されており、全身性ジストニアでは第一選択と考えられる。

7 . 研究班

ジストニアの治療法の確立・治療指針策定のための調査研究班