

MDSJ *Letters*

Founded in 2001

会員数：774名（2013年2月末現在）

Controversy

fixed dystoniaはジストニアか

No

梶 龍児 宮本 亮介

徳島大学医学部神経内科

ジストニアという言葉が初めて紹介されて以来、ジストニアの原因は“器質的”か“精神的”かの二元論で語られてきた。Hermann Oppenheimにより、“dystonia（ジストニア）”という言葉が筋トーンの異常を示す症候に対して初めて用いられたのは1911年にさかのぼる¹⁾。Oppenheimが使用したdystonia musculorum deformansという言葉は、その後early-onset generalized torsion dystonia（若年発症全身性捻転ジストニア）にその名称を変える。さらに、David Marsdenにより、眼瞼痙攣、口部ジストニア、書痙、斜頸、体幹ジストニアが全身性ジストニアと密接な関連を持っていることが指摘され、それらに対してfocal dystonia（局所性ジストニア）という言葉を用いることが提唱された²⁾。これらの用語とその使用法は今日までに変わっていない。しかし、ひとたびジストニアの原因が何であるかという議論になると、そこには大きな紆余曲折があった。

ジストニアがorganic（器質性）であるかそれともpsychogenic（心因性）であるかについての議論は、現在に至るまで、不随意運動専門家の間で文字通り紛糾を呼び起こし続けてきた。とくに1997年の、ユダヤ人家系における優性遺伝形式の若年発症全身性捻転ジストニアにおける原因遺伝子DYT1の発見³⁾などにより、ジストニア全般の病因は器質性に大きく傾いていく。しかし、より新たな知見は、ジストニアの原因がもはやその単純な二択では分けられない可能性を示唆している。たとえば、遺伝性の素因を持つ患者のジストニアが精神的な

Yes

横地 房子

東京都立神経病院脳神経内科

ジストニアの定義は「筋緊張の亢進と低下との共存、すなわち、持続的な筋収縮を呈する症候群であり、しばしば捻転性・反復性の運動、または異常な姿勢を呈する」とされている。中枢神経系の障害に起因し、骨格筋の持続的のやや長い収縮で生じる症候である。ジストニアは、原因や症候の発現部位などによって分類される。原因によってジストニアを分類すると、一次性ジストニアと二次性ジストニアに分けられる。一次性ジストニアはジストニアのみを症候とする疾患で、全身性ジストニアを呈する早期発症捻転ジストニア（DYT1）や局所性ジストニアを呈する痙攣性斜頸や書痙があげられる。

一方、ジストニア以外の症候を呈するものは二次性ジストニアとして分類され、ジストニア・プラス症候群、遺伝性神経変性疾患、偽性ジストニア、および心因性ジストニアがこれに分類される。fixed dystoniaは二次性心因性ジストニアとして分類されている。

Fixed dystoniaの病態は定義されたジストニアの病態とどのように違うのであろうか。まず、fixed dystoniaについての報告を概説する。1980年代から四肢末梢の外傷や痛みと不随意運動との関連に関していくつかの症例報告がなされている^{6) 7)}が、はっきりとfixed dystoniaという症候名は用いられていない。Bhatiaら（1993）がカウザルギーに伴うジストニアをpainful fixed focal dystoniaと記載し、通常のジストニアとの違いを指摘した⁸⁾。カウザルギーに伴うジストニアは、通常のジストニアと比べると、女性に多く、家族歴がない、痛みや局所の自律

トレスをきっかけに発症しうることが示されている。また、器質性ジストニアと心因性ジストニア患者に経頭蓋磁気刺激（TMS）を行った際、両グループで等しく短間隔および長間隔皮質内抑制とcortical silent periodの短縮がみられ、同時にcutaneous silent periodの延長が認められた。

今後、生理、画像、分子生物学的研究の発展に伴い、器質性ジストニアと心因性ジストニアの境界はさらに不明瞭になっていくことが予想される。最近になり脳血流を用いた研究では、器質性および心因性ジストニアでは前頭前野の活動は等しいものの、心因性では器質性に比べて一次運動野の活性化が障害されていることが報告されている⁴⁾。したがって、臨床の場面では、心因性と器質性を区別することが非常に重要である（表1）。

器質性の疾患を心因性と診断することはボツリヌス治療や脳深部刺激（DBS）治療を含めた特異的な治療のタイミングを遅らせることになり、その逆は基礎にある精神疾患の増悪を招きうる。このような困難の中、心因性ジストニアの診断における一つのキーポイントは、特異的な所見に基づいた“positive diagnosis”を行うことである。器質性ジストニアはほとんどの場合、動きを伴うジス

トニアのタイプは“fixed spasm”で、早期から関節拘縮がある。一方、通常のジストニアでは家族歴のある場合が多く、前者に比して痛みの合併や自律神経障害を伴うことはない。通常のジストニアがカウザルギーに伴う不随意運動と大きく異なる点は、関節拘縮を伴わずに“mobile spasms”である。

2000年代に入り、Schragらはジストニア患者103名を後方的あるいは前方的に評価し、fixed dystoniaの概念をまとめた⁹⁾。Schragらの報告を概説すると、fixed dystoniaを呈した患者（平均罹病期間は8.6年、観察期間は3.3年）の84%が女性で、発症時年齢が平均29.7歳（SD 13.1）と若く、63%の患者で末梢性の外傷がfixed dystonia出現に先行していた。固定した姿勢の出現部位は主に四肢（90%）で、まれに頸部や肩（6%）や顎（4%）にも出現した。多くの患者で痛みを伴い、20%の患者が複合性局所疼痛症候群（CRPS）の定義を満たし、1/3以上の患者は心因性ジストニア、あるいは身体表現性障害と診断されていた。fixed dystoniaであると診断が確定された患者では、通常のジストニア患者よりも解離性障害や情動障害が有意に強かった。

Fixed dystoniaが通常のジストニアと異なる点について、Schragらの報告をもとに再度まとめる。fixed dystoniaは、一定の姿勢、屈曲位をとることが多く、安静時でも同じ姿勢が持続する。ジストニアの分布は局所性であることが多く、局所から他部位へ拡大し進行の程度が早い。ジストニアの特徴とされるsensory trickはなく、task-specificityもない。発症年齢は比較的若く、女性に多く、予後は不良である。しかし、一方ではfixed dystoniaを呈する患者の中に末梢性外傷の既往や心因性を示唆するような症状を認めない患者が存在することも記載されている。

通常のジストニアの特徴として「筋緊張の亢進と低下との共存」やmobileがあげられるが、mobileでなく固定しているという症候のみを基にfixed dystoniaを通常のジストニアから除外することは難しい。例えば、我々のジストニア経験例で、古典的なジストニアの概念に当てはまらない、いわゆる固定したジストニア（姿勢ジストニアではない）を呈する患者群があり、しばしば筋痛を伴う。しかし、外傷歴がなく、心因性要素もない。また、臨床的にはfixed dystoniaと診断するのが適応である全

表1 心因性運動障害を示唆する手がかり 文献5)より改変

1. 突然発症
2. 一貫性のない運動（経過中に運動の特徴 [パターン、分布、重症度] が変化・変動する）
3. よく知られている運動様式や、生理的運動様式と一致しない運動
4. 心因性運動障害の患者で頻繁にみられる症状の存在；リズムミカルなふるえ、奇怪歩行、自発的な運動を行うように求められた時に故意にゆっくりした動きをとる、わけの分らない言葉（gibberish）の発作、過度の驚愕
5. 患者の示すプライマリの運動障害が、それを随伴することを知られていない、他のタイプの運動障害も合併する
6. あきらかな過度の疲労
7. 刺激に対する驚愕反応の遅延。しばしば反応は過度
8. 自然緩解
9. 注意をそらすことによって、運動異常が軽減もしくは消失する
10. 貴重品を扱う時にふるえが消失
11. 指示された素早い連続した運動を行うと、ふるえが指示された運動に同調する
12. プラセボ、暗示、心理療法に反応
13. 発作的な運動障害
14. fixed postureから始まるジストニア
15. 顔をねじらせる運動異常のうち、口を横方向に動かすもの（顔面の筋を巻き込む器質性ジストニアでは口を横方向に動かすものはほとんどない）

トニア (moving dystoniaもしくはaction dystonia) として発症するが、心因性ジストニアはしばしば固定された肢位からはじまる (fixed dystonia)⁵⁾。固定肢位は持続的であり、また外力に対し抵抗性である。この固定肢位は心因性ジストニアによりもたらされる場合が非常に多い。そのため、現在のところ、何の注釈もなくfixed dystoniaという言葉が用いられる場合にはまず心因性を指していると考えてよい。

心因性ジストニアはしばしば痛みと圧痛を伴い、複合性局所疼痛症候群 (CRPS) と類似する。また、多くの例で患肢に対する小さな外傷がきっかけとなっており、これは反射性交感神経性ジストロフィー (RSD) のパターンと似ている。このようにfixed dystoniaは通常のいわゆる器質性ジストニアとは病態が異なるものととらえるべきであろう。

身性例を経験するが、外傷歴や心因性要素がない。すなわち、fixed dystoniaはSchragらが示したようにsyndromeであり、疾患としての確立ではない。dystoniaという語彙が示す症状はあくまでも症候そのものである。治療が困難であったジストニアに対してボツリヌス治療や脳深部刺激 (DBS) 治療を行い、一定の臨床効果を得ている。

ジストニアの定義として用いられる症候のみでは、理解しがたい臨床症状を呈するジストニア患者を診療する機会が多くなり、ジストニアの分類や症候論はまだ十分に論議し尽くされていないと感ずる。その病態がさらに明らかになるまでfixed type のジストニアを呈する症候をジストニアに包括することでよいと考える。その病態と治療について多くの医師が関心を持ち、研究が行われることが望まれる。

文献

- 1) Oppenheim H. Über eine eigenartige Krampfkrankheit des kindlichen und jugendlichen Alters (Dysbasia lordotica progressiva, Dystonia musculorum deformans). Neurologisches Zentralblatt 1911 ; 30: 1090-1107.
- 2) Marsden CD. The problem of adult-onset idiopathic torsion dystonia and other isolated dyskinesias in adult life (including blepharospasm, oromandibular dystonia, dystonia writer's cramp, and torticollis, or axial dystonia). Adv Neurol 1976 ; 14: 259-276.
- 3) Ozelius LJ, Hewett JW, Page CE, et al. The early-onset torsion dystonia gene (DYT1) encodes an ATP-binding protein. Nat Genet 1997 ; 17(1): 40-48.
- 4) Schrag AE, AMehta AR, Bhatia KP, et al. The functional neuroimaging correlates of psychogenic versus organic dystonia Brain 2013 ; 136(Pt 3): 770-781.
- 5) Fahn S, Jankovic J. Principles and practice of movement disorders. Philadelphia: Churchill Livingstone/Elsevier 2007.
- 6) Schott GD. The relationship of peripheral trauma and pain to dystonia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1985 ; 48(7): 698-701.
- 7) Jankovic J, Van der Linden C. Dystonia and tremor induced by peripheral trauma: predisposing factors. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988 ; 51(12): 1512-1519.
- 8) Bhatia KP, Bhatt MH, Marsden CD. The causalgia-dystonia syndrome. Brain 1993 ; 116(Pt 4): 843-851.
- 9) Schrag A, Trimble M, Quinn N, et al. The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients. Brain 2004 ; 127(Pt 10): 2360-2372.



患者さんのために
信頼と愛がいつまでも

藤本製薬グループ

エフピー 株式会社

【お問い合わせ先】 〒580-0011 大阪府松原市西大塚1丁目3番40号
TEL:0120-545-427 FAX:0120-728-093
URL:<http://www.fp-pharm.co.jp/>

平成23年5月作成



Otsuka-people creating new products
for better health worldwide

 Otsuka 大塚製薬株式会社

Message

第6回パーキンソン病・運動障害疾患 kongress を終えて

2012年11月11～13日、京都で第6回パーキンソン病・運動障害疾患 kongress を開催しました。日本てんかん学会と期日が重なり、参加人数に関して心配しましたが、750人を超える参加者があり、一安心しました。参加いただいた先生方、サポートをいただいた様々な分野の方々、ありがとうございました。

この成功には、大きく二つの要因があると思います。一つは、この学会の立ち上げから学会を皆さんに知ってもらおうと努力をされてきた、多くの先人の先生方の努力です。日本神経学会の最終日にサテライトとして会を立ち上げてから、徐々に会を大きくしてきたと思います。もう一つの要因は、プログラムの構成の面白さだと思います。プログラムは、毎年役員が電話会議で数カ月かけて入念に作成しています。多くの分野の先生方の意見が集約されていると思います。そこで、興味をもたれた先生方が、自然と参加するようになった気がします。

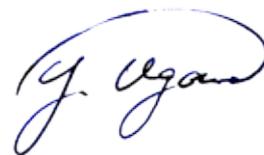
この学会のもう一つの売り物に、ビデオセッションがあります。学会の始まった頃は、ビデオを

見せるという発表に躊躇があったためか、なかなか演題が集まらず、役員の施設から演題を集めた記憶があります。しかし、この2回くらいは、応募の演題が多すぎて、どのように発表いただくかが問題になっていたほどです。“あの学会にビデオをもって行くと、何か意見を言ってくれるから応募しよう” “珍しい症例があったので、みんなどれくらいわかるか試してみよう”という感じで応募していただいているとすれば、学会を運営してきた者として、とても嬉しい状況ですし、まさに学会が認識されてきた証拠といえましょう。

今回は、このビデオセッションを国際MDSのように、ある程度独断で仕切るようにしてみました。多くのビデオをこなすには、これがベストと考えたからです。そのため、進行は時間通りにいきましたが、充分議論できず不満が残った先生もおられたかと思います。まだ発展中の学会ですので、毎年色々試して、最善のものを作っていけばよいのかと考えております。

これからの本学会の反映と多くの先生方の参加を期待したいと思います。

2013年2月 第6回 kongress 組織委員長 宇川 義一



Value through Innovation



健やかな関係、ずっとあなたと。

日本ベーリンガーインゲルハイム株式会社
<http://www.boehringer-ingenheim.co.jp/>



Message

Report of the annual meeting of Movement Disorder Society of Japan

The 6th Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders, Movement Disorder Society of Japan, took place at Kyoto Hotel Okura in Kyoto, Japan on October 11-13, 2012 (Fig 1). 762 people came together to network and to learn about the latest research and perspectives in the field of Movement Disorders. In addition to neurologists, many neuroscientists, rehabilitation doctors, neurosurgeons participated in it. Several PD patients also took part in the meeting. The followings are sessions in the congress.

- 8 Opening seminars
- 3 symposia
- 2 Educational lectures
- 1 Video Session
- 3 Controversies
- 1 Evening Video session
- 3 Luncheon seminars
- 2 Poster sessions

In one luncheon seminar, Professor Angelo Antonini, University of Padua Italy, gave us a lecture entitled "Current Treatment of Parkinson's disease

2012". He summarized the present strategy to treat Parkinson's disease patients and showed some new trails of Parkinson's disease treatments. Several basic neuroscience talks gave us, neurologists, hint for future researches.

In one teaching session, we used MDS educational slides "Classification and Phenomenology of Movement Disorders" for the first time. It presented many videos of typical involuntary movements. The flow chart of how to see patients with involuntary movements shown in the session should have taught young neurologists neurological examination tactics for movement disorders.

One big event of the meeting is the "evening video session". In this session, participants studied how to see patients with involuntary movements viewing many videos from various institutes or hospitals at dinner (Fig2). All 18 videos shown this year were interesting and attractive. We selected three videos as Japanese representative videos for MDS meeting in Sydney on June 16-20, 2013.

The meeting was successful and fascinating.

Yoshikazu Ugawa, MD

President, the 6th Congress of Parkinson's Disease and Movement Disorders
Movement Disorder Society of Japan



Fig. 1 Entrance of the meeting hotel



Fig. 2 Evening video session

260 seats for the evening video session were full booked.

会告

第7回パーキンソン病・運動障害疾患コンgresプログラム

2013年 10月10日 (木)		10月11日 (金)	10月12日 (土)
8:00		教育講演1 1) DAT scanの基礎と臨床 2) MRIによるパーキンソニズムの鑑別診断	教育講演2 1) 痙縮のバクロフェン髄腔内投与治療 2) パーキンソン病に対するDBSの管理調整の基本 -薬物療法との融合と慢性期管理について-
9:00	1. よくわかる遺伝性パーキンソン病研究-最近の進歩- 1) 遺伝性パーキンソン病から迫るパーキンソン病の発症メカニズム 2) 新たに見つかった遺伝性パーキンソン病の臨床像	シンポジウム1: パーキンソン病治療における問題症状 1) 姿勢異常 2) 衝動制御障害 3) 日中の眠気と睡眠発作	シンポジウム3: パーキンソン病の先進医療 iPS細胞をめぐって 1) 神経疾患iPS細胞の現状と展望 2) 疾患特異性iPS細胞 3) iPS細胞の移植
10:00	2. レボドパ誘発ジスキネジアの基礎と臨床 1) ジスキネジアの発症機序 2) ジスキネジアと脱抑制性の行動異常 休憩 (15分)		
11:00	3. てんかんとMovement Disorder 1) 良性成人型家族性ミオクローヌステんかん (BAFME) 2) くすぶり型辺縁系脳炎とFaciobrachial dystonic seizure	ポスター討論	ポスター討論
12:00	ランチョンセミナー: 脳深部刺激療法の長期効果 1) パーキンソン病 2) ジストニア		
13:00	休憩 (15分)	ランチョンセミナー: パーキンソン病における中枢アデノシン受容体の役割 1) 基礎の立場から 2) 臨床の立場から	ランチョンセミナー: ドパミンアゴニストの選択とDrug delivery system (DDS) 1) DDSの基礎と臨床への応用 2) DDSを考慮したドパミンアゴニストの選択
14:00	4. 血管障害とパーキンソニズム 1) 血管障害性パーキンソニズム 2) 脳血管性進行性核上性麻痺	コーヒーブレイク (30分)	コーヒーブレイク (30分)
15:00	5. パーキンソン病の新しい診断法 1) MR Parkinsonism Index 2) 表面筋電図検査	シンポジウム2: 運動症状出現以前のパーキンソン病の診断は可能か? 1) 非運動症状の組み合わせでパーキンソン病の発症は予測できるか? 2) DAT scan, MIBG scanでパーキンソン病の発症は予測できるか? 3) 髄液、血清の α -synucleinの定量などでパーキンソン病の発症は予測できるか?	Controversy1) パーキンソン病の動物モデルは有用か
16:00	6. 小脳機能の評価法 1) 小脳症状の定量的評価法 2) 運動失調症の臨床評価スケール コーヒーブレイク (30分)	ビデオセッション 1) なぜ動く? 発現機序から考える随意運動と不随意運動 2) てんかんか不随意運動か	Controversy2) Psychogenic movement disorderは心因性である
17:00	7. レビー小体型認知症をめぐる最近の話題 1) 病理から見た病態について 2) 臨床症状の特徴と治療の可能性	総会	
18:00	8. MDS-UPDRS日本語版 1) 作成の経緯と諸外国版認定の現状 2) 実際の評価法およびUPDRSとの相違点	ビデオディナー	
19:00			
20:00	懇親会		
21:00			



GlaxoSmithKline

生きる喜びを、もっと
Do more, feel better, live longer

会務報告

柏原 健一 Secretary

前回のMDSJ レターから現在までの学会の事務報告を致します。

1. 第6回MDSJ年次集会

第6回パーキンソン病・運動障害疾患コンGRESSは2012年10月11～13日、宇川義一先生を会長に京都、ホテルオークラにて開催された。参加者数は約760名であり、盛会裡に終了した。なお、第7回MDSJ年次集会は2013年10月10～12日、吉井文均先生を会長に東京、京王プラザホテルにて開催予定である。主なプログラムは前ページに示した通りである。

2. 第17回国際MDSコンGRESS

2013年6月12～20日、オーストラリアのシドニーで開催予定である。演題締め切りは2013年1月14日であった。Video gameには、MDSJ年次集会のビデオセッションで優秀演題となった宇多野病院 朴貴瑛先生の「ミオクローヌスの起源について検討したペラグラ脳症の1例」、愛媛大学 西川典子先生の「多発脳神経麻痺様症状で発症し、全身性筋硬直をきたした1例」、自治医科大学 益子貴史

先生の「戦場のカメラマン様のしゃべり方を呈した1症例」を推薦することとなった。

3. 第2回MDSJ教育研修会

第2回教育研修会は2013年3月17日、仙台（会場：フォレスト仙台）において武田 篤先生を会長として開催される。

4. 会則改定委員会

MDSJの方針決定に関わるルール作り、実効的な役員改選規定の明文化、会計制度、各種委員会の位置付けなどを中心として、会則を改定した。あわせてMDSJ役員の選挙制度も改定した。

詳細は本学会ホームページ (<http://www.mdsj.umin.jp/index.html>) で閲覧できる。

5. MDS-UPDRS日本語版作成の進行状況

新しいUPDRS (MDS-UPDRS) の日本語版を作成中である。この一年でCognitive testingを終了し、最終段階のvalidation作業に取りかかっている。30施設にて評価、入力作業を行っており、13年2月末には入力終了の見込みである。



明日の笑顔を

脳深部への電気刺激により、
パーキンソン病又は本態性振戦に伴う振戦等の症状を軽減し、
「明日の笑顔」を取り戻していただきたい。
それが私たちメドトロニックの願いです。

日本メドトロニック株式会社
〒105-0021 東京都港区東新橋2-14-1 コモディオ汐留
<http://www.medtronic.co.jp>

視線は、いのちへ。

グローバル・スペシャリティファーマ。
抗体医薬をリードする、協和発酵キリンです。

KYOWA KIRIN



協和発酵キリン株式会社
<http://www.kyowa-kirin.co.jp>



MDSJ

Movement Disorder Society of Japan (MDSJ)

www.c-linkage.co.jp/mdsj7/

基礎研究の
臨床応用をめざして

第7回 パーキンソン病・ 運動障害疾患 コンgres

演題募集期間
2013年
5月15日(水)
▼
7月17日(水)

2013年10月10日(困)～12日(田)
京王プラザホテル

大会長 吉井 文均 (東海大学医学部 神経内科)

■運営事務局
〒102-0075
東京都千代田区三番町2 三番町KSビル
(株)コンベンションリンケージ内
TEL:03-3263-8688 FAX:03-3263-8693
E-mail:mdsj7@c-linkage.co.jp

日本パーキンソン病・運動障害疾患学会

MDSJ役員

(2011-2013) Officers

吉井 文均 F. Yoshii
President

柏原 健一 K. Kashihara
Secretary

菊地 誠志 S. Kikuchi
Treasurer

野元 正弘 M. Nomoto
President-elect

武田 篤 A. Takeda
Secretary-elect

長谷川 一子 K. Hasegawa
Treasurer-elect

久野 貞子 S. Kuno
Past President

Executive committee

坪井 義夫 Y. Tsuboi (2009-2013)

森 秀生 H. Mori (2009-2013)

高橋 良輔 R. Takahashi
(2011-2015)

服部 信孝 N. Hattori (2011-2015)

村田 美穂 M. Murata (2011-2015)

望月 秀樹 H. Mochizuki
(2011-2015)

Auditor (2011-2013)

水野 美邦 Y. Mizuno

Auditor-elect

山本 光利 M. Yamamoto

MDSJ広報委員会

高橋 良輔 (委員長) R. Takahashi

高橋 一司 K. Takahashi

深谷 親 C. Fukaya

武田 篤 A. Takeda

服部 信孝 N. Hattori

Web-editor

野元 正弘 M. Nomoto

Web-editor-elect

村田 美穂 M. Murata

MDS-AOSの役職

Officer

宇川 義一 Y. Ugawa (2011-2015)
Treasurer-elect

Education committee

高橋 良輔 R. Takahashi Chair

MDSJ Letters

Co-Editors 宇川 義一 Y. Ugawa
武田 篤 A. Takeda

発行 2013年4月1日

発行者 MDSJ©

Contents

1. Controversy : fixed dystoniaはジストニアか
梶 龍児 宮本 亮介 横地 房子..... 1
2. Message : 第6回パーキンソン病・運動障害疾患コンgresを終えて 宇川 義一 4
3. Message : Report of the annual meeting of Movement Disorder Society of Japan
Y. Ugawa 5
4. 会告 : 第7回パーキンソン病・運動障害疾患コンgres
プログラム..... 6
5. 会務報告 : 柏原 健一 7