

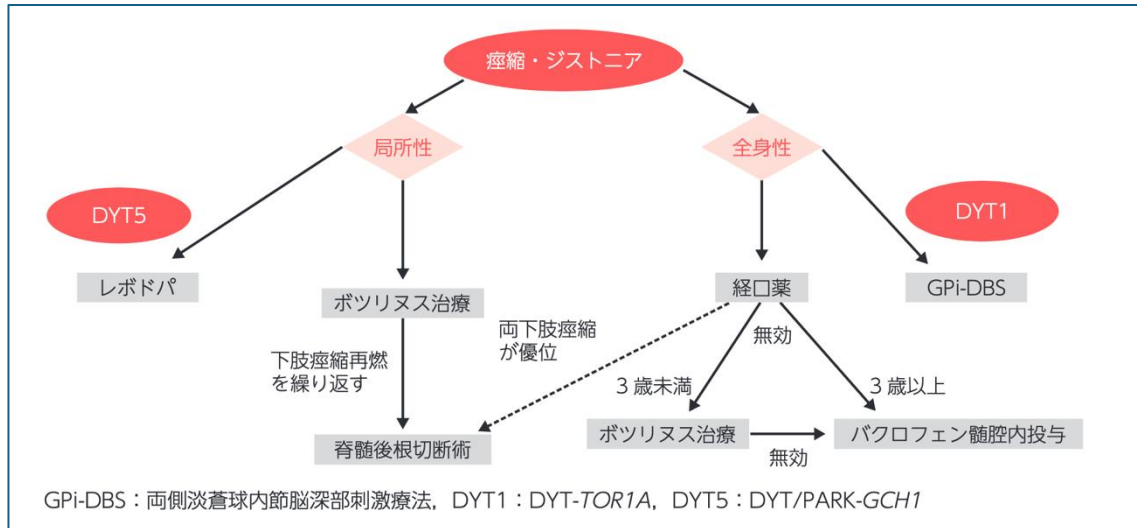
小児痙縮とジストニアの治療

(小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン 2023 簡易版)

監修 日本小児神経学会

編集 小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン改訂ワーキンググループ

<治療アルゴリズム>



推奨度 1:強く推奨する、2:弱く推奨する

エビデンスレベル A:強、B:中、C:弱、D:とても弱い

<局所性痙縮>

- 局所性の痙縮に対して、**ボツリヌス治療**が第1選択である (1A)。脳性麻痺の下肢痙縮では歩行機能を改善し (1A)、上肢痙縮では作業療法との併用で上肢機能を改善する (1A)。保険適応: 2歳以上。【CQ4-1】
- 下肢痙縮の軽減に**選択的脊髄後根切断術**は推奨され (1A)、特に歩行機能を有する痙性両麻痺で推奨される (1A)。適応年齢: 施設毎に異なる (3~16歳) が、関節拘縮前の実施を推奨する (2C)。【CQ6-1, 6-2, 6-3】

<全身性痙縮>

- 全身性の痙縮に対して、**経口筋弛緩薬**が第1選択である (1B)。【CQ3-2】 (付録1)
- 全身性の重度痙縮に対して**パクロフェン髄腔内投与療法**が推奨される (1B)。適応年齢: 施設により異なるが、3歳以上、身長100cm、体重10kg以上を目安にする施設が多い。【CQ5-1, 5-2】
- 全身性の痙縮に対して、**ボツリヌス治療**は介護負担や疼痛軽減に有効であり推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ4-5】
- 全身性の痙縮に対して、QOLの改善を目的とした**選択的脊髄後根切断術**は推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ6-1, 6-3】

<ジストニア>

ジストニアは「定型かつ持続の長いあるいは間欠的な骨格筋の異常収縮」であり、異常姿勢あるいは異常運動があれば、痙縮と区別して治療を行う必要がある。

- 局所性ジストニアに対して、ボツリヌス治療が有効である報告はあるが、脳性麻痺に伴うジストニアでは比較対照試験はなく、有効性に十分な科学的根拠はない (D)。【CQ4-1】
- 全身性ジストニアに対して、経口筋弛緩薬が第1選択である。ドパ反応性ジストニア (DYT5) ではレボドパが有効で、第一選択として推奨される (1A)。DYT5 以外の全身性の一次性ジストニア、および二次性ジストニア (脳性麻痺を含む) に対し、経口筋弛緩薬は推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ3-3】 (付録 2)
- 疾患特異的な治療がない全身性ジストニアに対して、バクロフェン髄腔内投与療法を推奨するが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ5-4】
- 疾患特異的な治療がない全身性ジストニアに対して、他の治療法が無効の場合、両側淡蒼球内節脳深部刺激療法が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ7-1】

<整形外科手術>

- 脳性麻痺児の歩行改善のため、下肢の多関節レベル手術を行うことが推奨されるが、適応年齢に関する明確な合意はなく、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-2】
- 尖足拘縮：尖足歩行と他動足関節の背屈角度 $<0^{\circ}$ で、腓腹筋の選択的延長術が適応となる。手術時年齢は、6 歳から 10 歳が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-3】
- 膝関節の屈曲拘縮：かがみ膝歩行と膝窩角 $>45^{\circ} \sim 50^{\circ}$ で、ハムストリングの延長術が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-3】
- 股関節の屈筋拘縮：股関節の屈曲歩行と Thomas テスト (股関節屈曲拘縮) $>15^{\circ} \sim 20^{\circ}$ で大腰筋の選択的延長術が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-3】
- 股関節の内旋拘縮：股関節内旋歩行と、股関節の他動回旋可動域の内旋偏位、大腿骨過大前捻変形で大腿骨減捻骨切り術が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-3】
- 痙直型脳性麻痺児における股関節亜脱臼に対する整形外科手術は、亜脱臼の指標である Migration percentage が 40%を超え続けた段階で推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-4】
- 上肢変形拘縮による機能障害に対して、適切な多部位手術による手術療法が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。機能的でない上肢であっても、痛みの軽減、美容、衛生面、介護負担軽減を目的に手術療法が推奨されるが、科学的根拠はない (2D)。【CQ8-5】
- 脳性麻痺に伴う脊柱変形に対しては、十分な科学的根拠はないものの、インプラントを利用した脊椎固定術が推奨される (1C)。手術のタイミングは、10 歳以上、側弯角 90° 以内での施行が推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい (2C)。【CQ8-6】

付録 1

痙縮に対する経口薬

薬剤	推奨	投与法	副作用
ジアゼパム 【CQ3-4】	1A	0.5～2mg/日（0.1～0.8mg/kg/日）（眠前）. 半減期は 20～100 時間.	鎮静・傾眠・倦怠，筋力低下，失調，唾液増加，協調運動能力低下，便秘，排尿困難など. 長期連用後の急な中止では離脱症候群を誘発する.
チザニジン 【CQ3-5】	1B	0.05 mg/kg/日（就寝時）から開始して，0.3～0.5 mg/kg/日（分 4）まで増量. 半減期が 2.5 時間と短い.	口渇・易疲労・傾眠・鎮静・めまい・低血圧・嘔吐・悪心・肝機能障害など.
ダントロレン 【CQ3-6】	1B	0.5 mg/kg/日（分 2）から開始して，最大 3 mg/kg/日（分 4）まで増量. 半減期は 6～7 時間.	筋脱力，流涎，食欲不振，易疲労性，傾眠，肝機能障害など.
バクロフェン 【CQ3-7】	2C	0.3 mg/kg/日（分 3）から開始して 5 mg/kg/日まで漸増（8 歳以上では最大 60 mg/日，8 歳以下では最大 30 mg/日）. 半減期が 3.6～4.5 時間と短い.	傾眠・鎮静・めまい・脱力・低緊張・起立性低血圧・認知障害など. 急な中止は，離脱症候群を誘発する.
ガバペンチン （保険適用外） 【CQ3-11】	1B	5～10 mg/kg/日（分 3）から開始して 50 mg/kg/日まで増量（副作用に留意して 70 mg/kg/日まで可能）. 半減期は 6 時間.	傾眠など.

付録2

ジストニアに対する経口薬

薬剤	推奨	投与法	副作用
レボドパ 【CQ3-3】	2C (ドパ反応性ジストニア (DYT5) に対しては 1A)	レボドパ単剤では 3～5mg/kg/日 (分3) から開始し, 20mg/kg/日まで増量. 脱炭酸酵素阻害薬との合剤では 1mg/kg/日 (分3) から開始し, 4～5 mg/kg/日まで増量.	食欲不振, 悪心, 嘔吐, うつなど.
バクロフェン 【CQ3-7】	エクスパートオピニオン (AACPDM ¹⁾) では第一選択. 成人ジストニア診療ガイドライン 2018 ²⁾ では 1C.	0.3 mg/kg/日 (分3) から開始して 5 mg/kg/日まで漸増 (8 歳以上では最大 60 mg/日, 8 歳以下では最大 30 mg/日). 半減期が 3.6～4.5 時間と短い.	傾眠・鎮静・めまい・脱力・低緊張・起立性低血圧・認知障害など. 急な中止は, 離脱症候群を誘発する.
トリヘキシフェニジル 【CQ3-8】	エクスパートオピニオンでは第二選択. 成人ガイドラインでは 1B.	0.025～0.05 mg/kg/日より漸増し, 0.5 mg/kg/日を目標にする. 半減期は 17.5 時間.	便秘, 口渇, 視覚障害など.
ジアゼパム 【CQ3-4】	エクスパートオピニオンでは第二選択. 成人ガイドラインでは クロナゼパムが 1C.	0.5～2mg/日 (0.1～0.8mg/kg/日) (眼前). 半減期は 20～100 時間.	鎮静・傾眠・倦怠, 筋力低下, 失調, 唾液増加, 協調運動能力低下, 便秘, 排尿困難など. 長期連用後の急な中止では離脱症候群を誘発する.
ガバペンチン (保険適用外) 【CQ3-11】	1B	5～10 mg/kg/日 (分3) から開始して 50 mg/kg/日まで増量 (副作用に留意して 70 mg/kg/日まで可能). 半減期は 6 時間.	傾眠など.

1) The American Academy for Cerebral Palsy and Developmental Medicine (AACPDM),

<https://www.aacpdm.org/publications/care-pathways/dystonia-in-cerebral-palsy>

2) ジストニア診療ガイドライン 2018, 日本神経学会