

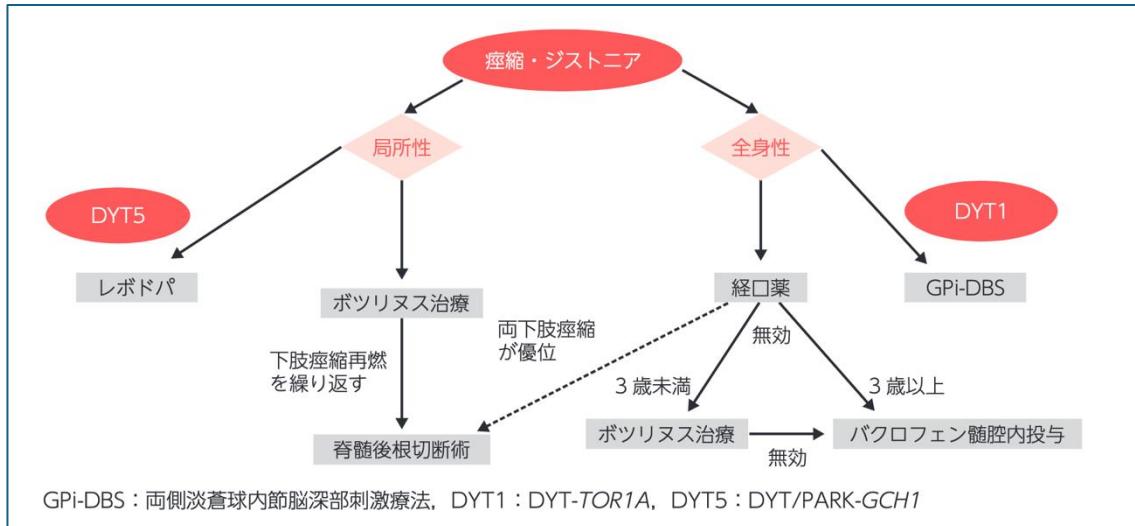
小児痙攣とジストニアの治療

(小児痙攣・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 小児痙攣・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

<局所性痙攣>

- 局所性の痙攣に対して、ボツリヌス治療が第1選択である（1A）。脳性麻痺の下肢痙攣では歩行機能を改善し（1A），上肢痙攣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】
- 下肢痙攣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】

<全身性痙攣>

- 全身性の痙攣に対して、経口筋弛緩薬が第1選択である（1B）。【CQ3-2】（付録1）
- 全身性の重度痙攣に対してバ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】
- 全身性の痙攣に対して、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】
- 全身性の痙攣に対して，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「定型的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、異常姿位あるいは異常運動があれば、痙攣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° 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° ~50° 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° ~20° 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】
- 痿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

痙攣に対する経口薬

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) (睡前). 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) まで增量. 半減期が 2.5 時間と短い.	口渴・易疲労・傾眠・鎮静・めまい・低血圧・嘔吐・恶心・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) まで增量. 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, 異常を誘発する.
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/日まで增量 (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/日まで增量。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/日まで增量。	食欲不振、恶心、嘔吐、うつなど。
バクロフェン 【CQ3-7】	エキスパートオピニオン (AAPCPDM 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】	エキ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、口渴、視覚障害など。
ジアゼパム 【CQ3-4】	エキ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/日まで增量 (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 (AAPCPDM),
<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