

# 小児痙縮・ ジストニア 診療ガイドライン 2023

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  
策定ワーキンググループ



診断と治療社

# 小児痙縮・ ジストニア 診療ガイドライン 2023

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  
策定ワーキンググループ



診断と治療社

# 小児痙縮・ ジストニア 診療ガイドライン 2023

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  
策定ワーキンググループ



診断と治療社

## ■ 発刊にあたって

日本小児神経学会は小児神経疾患の診療における標準化を目指しており、2011年にガイドライン統括委員会を発足させ、今日まで各種診療ガイドラインの策定に努めてまいりました。本ガイドラインは、日本小児神経学会「小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン策定ワーキンググループ」によって原案が作成され、本学会員からのパブリックコメント、日本リハビリテーション学会、日本小児整形外科学会、日本小児神経外科学会による外部評価、さらに日本医療機能評価機構 EBM 普及推進事業による AGREE II 評価を経て発刊に至りました。本ガイドライン策定にご尽力されました本ワーキンググループ委員・アドバイザーならびにご協力いただきました関連学会、小児神経学会会員の皆様には、心より感謝申し上げます。

脳性麻痺はもとより、特に乳幼児期に発症した中枢神経障害による運動麻痺においては、生涯にわたる痙縮やジストニア・固縮による異常姿勢によって、日常生活活動や生活の質の低下のみならず、様々な合併症をみます。近年、痙縮やジストニアを顕著に軽減することができるボツリヌス治療、バクロフェン髄腔内投与、脊髄後根切断術、淡蒼球内節脳深部刺激療法が国内でも普及しつつあります。適切な時期に、病状にあった適切な治療を導入し、経過に応じて他の治療へ移行することができるようになりました。今後は、運動障害の回復がいっそう促進され、また骨格変形や合併症を最小限に抑制できる可能性が期待できます。

本ガイドラインで示された治療選択は画一的なものではなく、個々の患児の特性や地域の医療水準の状況を念頭において行わなければならない、推奨は参考にすぎません。さらに重要な点として、本ガイドラインは医療の質の評価、医事紛争や医療訴訟などの判断基準を示すものではないため、医療裁判に本ガイドラインを用いることは認めていません。

本ガイドラインが、小児リハビリテーションを担当する本学会員や小児科医、リハビリテーション科医と療法士、小児整形外科医、小児脳神経外科医の皆様にとって、役立つものであることを願っています。本ガイドラインをご活用いただき、皆様からのフィードバックをいただくことにより、今後の改訂に役立てて参りたいと思います。

2023 年 12 月

日本小児神経学会

理事長 加藤 光広

ガイドライン統括委員会担当理事 前垣 義弘

ガイドライン統括委員会前委員長 福田冬季子

ガイドライン統括委員会委員長 柏木 充



## 序文

かつて中枢性運動障害をもつ小児において、それに随伴する痙縮やジストニアによる異常姿勢に対する治療の選択肢はあまりなく、局所的には装具療法、全身的には経口筋弛緩薬が主流でした。整形外科手術やフェノール神経ブロックなども多用され、一部の症状は改善されましたが、もっと早い時期からさらに効果的に治療できる手段が渴望されていました。

2000年代になり、ボツリヌス治療、脊髄後根切断術、バクロフェン髄腔内投与、深部脳刺激療法などがわが国でも徐々に普及されはじめました。これらの治療は、痙縮やジストニアを劇的に軽減することができ、脳性麻痺などの予後は大きく改善されるようになりました。軽症の患児においては、上肢機能・立位・歩行機能の発達を大幅に促進できるようになりました。また、重症の患児においては、安定した姿勢保持の獲得、骨格変形の進行抑制や疼痛の軽減、着替えなどの介護負担を大幅に軽減できるようになりました。

患児それぞれの特性や病態、罹病範囲や重症度に応じて、これらの新たな治療を適切に選択、組み合わせて最適な治療を行うためには、神経小児科医、小児整形外科医、リハビリテーション科医と療法士、小児脳神経外科医らが協力・連携することが極めて重要です。そのためにはエビデンスに基づいた治療アルゴリズム・診療ガイドラインが活用され、患児にかかわる各科の先生方が共通の指針をもって、診療に携わることが望めます。本ガイドラインは、このような責務にできるだけ応えるべく策定されております。

本ガイドライン策定ワーキンググループの委員・アドバイザーは、小児神経学会会員のみなならず、リハビリテーション科医、小児整形外科医、小児脳神経外科医にも参画していただきました。また、本ガイドライン(案)は、日本小児神経学会会員からのパブリックコメントに加え、外部評価として日本リハビリテーション学会、日本小児整形外科学会、日本小児神経外科学会からも貴重なご意見を頂き、丁寧に修正いたしました。さらには、本学会ガイドライン統括委員会および本学会事務局、診断と治療社の担当者、日本医療機能評価機構 EBM 普及推進事業の担当者の皆様から多大なご支援を頂きました。すべての皆様に、心から深謝し、御礼を申し上げます。

今後も治療の進歩はとどまることなく、中枢性運動障害に対する幹細胞移植・iPS細胞を用いた治療も期待されます。よりよい診療のために、新たな知見を取り入れ、現場の皆様方のご意見を頂きながら、将来に向けた改訂作業を開始しなければなりません。引き続きよろしくお願いいたします。

2023年12月

日本小児神経学会

小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン策定ワーキンググループ委員長 根津 敦夫

## Introduction

### ガイドライン作成の経緯

脳性麻痺はもとより、乳児突然死症候群などに伴う低酸素性脳障害、脳外傷や急性脳症による不可逆性中枢神経障害、あるいは原因療法のない遺伝性脳変性疾患など、あらゆる中枢神経障害による運動障害は、その多くの場合に痙縮や不随意運動を伴う。

特に、錐体路系の障害による痙縮や、錐体外路系の障害によるジストニアや固縮は、覚醒中ほぼ常時出現する常同的な異常筋収縮であるため、姿勢・運動機能への悪影響だけでなく、長期的には筋短縮・線維化、関節拘縮・骨格変形などの二次障害をきたす。また、強い筋収縮がある場合は、疼痛あるいは関節可動域制限による介護負担が増大し、日常生活活動(ADL)や生活の質(QOL)を大いに低下させる。

このような痙縮・ジストニアに対し、1990年代までのおもな治療法は、局所的には装具療法、全身的には経口筋弛緩薬であった。しかし、それらの効果は十分でないため、整形外科による矯正術が幼少期かつ/または学童後期に頻繁に行われた。また、一部にフェノール神経ブロックあるいは末梢神経切断術が行われることもあったが、運動神経線維の不可逆的な変化を伴うため、対象は一部の小児に限られた。

その後2000年代になり、ボツリヌス毒素による神経ブロック(ボツリヌス治療)、脊髄後根切断術、バクロフェン髄腔内投与、深部脳刺激術などの新たな治療法が国内でも徐々に普及しはじめた。これらによって、痙縮やジストニアは劇的に軽減されるようになり、整形外科手術の件数は近年減少傾向にある。今後は、従来の治療法に、これらの新たな治療法を加えたきめ細やかなテーラーメイド治療を行うためには、リハビリテーション科、整形外科、小児科、脳神経外科などが協力・連携し、それぞれの患児の年齢、重症度、罹病範囲などに応じた適切な治療アルゴリズムを実施することが重要である。残念ながら依然国内においては、それぞれの患児に病状に応じた適切な治療法を選択する際に、エビデンスに基づいた適切な治療方針が関係するすべての診療科に十分に周知されていないように思われる。また、新たな治療法に関しては、普及度合いの地域性もあり、無視できない問題である。

このような現状から、日本小児神経学会では、2019年5月に小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン作成に着手した。同ガイドライン策定ワーキンググループは、各診療科の専門医から構成され、できるだけEBM普及推進事業の診療ガイドライン作成マニュアルに沿って、本ガイドラインを作成することとした。本ガイドラインでは、客観的エビデンスに基づき、また他学会のガイドラインとの関連性を念頭に置いて、適切な治療指針となるように作成した。

### ガイドラインの目的

本ガイドラインの目的は、痙縮・ジストニアをもつ患児が、それぞれの年齢、重症度や罹患範囲に応じて、できる限り最適な治療を受けるのに役立つ指針となることである。初期段階にはまずどの治療を選択するか、またどの程度変形拘縮が進行したら整形外科手術を行うかにつ

いてまとめた内容となっている。痙縮・ジストニアをもつ小児の診療に従事する小児科医、リハビリテーション科医、整形外科医、脳神経外科医、理学療法士、作業療法士、看護師は、本ガイドラインの内容を基軸として、機能的・効率的な多職種連携を行えることを期待する。

## ガイドラインの治療対象

本ガイドラインにおける治療対象は、痙縮・ジストニアをもつ患児で、年齢は乳児期から18歳未満とした。成人期以降においては、痙縮・ジストニアの原因疾患が異なることから、その評価や治療方法が異なることが除外した理由である。

## ガイドライン作成・公開に向けての手順

本ガイドラインの作成は、日本小児神経学会のガイドライン統括委員会によって決定され、ガイドライン策定ワーキンググループが組織された。委員は、各領域で脳性麻痺の治療を専門とする9名の医師(小児神経専門医4名、リハビリテーション科医2名、整形外科医2名、脳神経外科医1名)で構成した。全委員はCOI自己申請書を日本小児神経学会に提出し、「日本小児神経学会医学系研究のCOI管理に関する指針」に則り、経済的COIのないことを確認した。また、学術的COIに考慮し、委員の選定においては、小児神経学、リハビリテーション学、小児整形外科学、小児脳神経外科学の各学会からもれなく参入頂いた。

各章のクリニカルクエスション(CQ)は、年齢、罹病範囲、病態、重症度に沿った診療アルゴリズムの視点から作成した。各CQの検討において、日本小児神経学会が費用負担し、文献検索(1999年4月1日から2019年3月31日までのPubMed、医中誌Web、The Cochrane Libraryをデータベースとした)を日本医学図書館協会へ依頼した。文献資料は2020年10月に同協会から届き、直ちに各委員が分担して文献の1次・2次スクリーニングを行った。また、これらの文献以外に、重要と判断した文献は、各委員がハンドサーチで取得した。それらの資料を基に各委員が担当したCQに対する推奨文・解説文を草稿し、ワーキンググループで協議後、エビデンスレベルの評価と推奨文・解説文(案)を作成した。出来上がったガイドライン(案)は、日本小児神経学会の会員用HPからパブリックコメントを募集し、また日本リハビリテーション学会、日本小児整形外科学会、日本小児神経外科学会による外部評価を頂き、それに沿って内容の修正を加えた。最後に、修正されたガイドライン(案)は、日本医療機能評価機構EBM医療情報部・診療ガイドライン選定部会・診療ガイドライン評価専門部会による公開前評価を受けた。その総評に則り最終的な改訂を行い、当ワーキンググループで確認した。

## エビデンスレベルと推奨度の表記

推奨文におけるエビデンスレベルの評価は、基本的にMinds診療ガイドライン作成マニュアル2020 ver.3.0に沿って行った。ただし、推定値の算出は、人力・予算上困難であったため、おもに比較試験のメタアナリシス論文、システマティックレビュー論文、プラセボ対照二重盲検比較試験を重視して評価した。これらの論文がない場合は、非無作為化比較試験と観察研究でシステマティックレビューを行った(表1)。

表1 ガイドラインで用いたエビデンスレベル

A(強)	効果に強く確信がある〔ランダム化比較試験(randomized controlled trial : RCT)のメタアナリシスがある〕
B(中)	効果に中等度確信がある(信頼できるRCTがある)
C(弱)	効果に対する確信は限定的である(信頼できる比較研究, 追跡調査, 症例対照調査が複数ある)
D(とても弱い)	効果がほとんど確信できない(記述研究のみ)

表2 ガイドラインで用いた推奨度

1	強く推奨する(または, しないことを強く推奨する)	臨床家は, 原則としてこの推奨された方針を受け入れるように検討することが望まれる.
2	弱く推奨する(または, しないことを弱く推奨する)	臨床家は, 異なった選択肢が選択可能であることを認識し, それぞれの患者にあった診療を決定できるよう支援することが望まれる.

推奨文における推奨度の評価は, エビデンスレベル以外の要素(益・不益のバランス, 費用対効果など)を考慮し, 2段階で行った(表2)。決定にはワーキンググループの委員からなる検討会議で, 全員一致での同意によるものとした。

## ガイドラインの使い方

2000年代以降, 痙縮・ジストニアを軽減できる新たな治療法の有用性が, エビデンスに基づいて, 認識されるようになった。ただし, 現在の国内では, 各治療法の普及などに地域差があり, 本ガイドラインに沿った治療方針をどこでも支障なく実施できるような状況ではない。本ガイドラインの内容は, 関係する医療者や患者に正確に伝えられることが重要であるが, 実際に患者が治療方針を意思決定する際には, 個々の患者の意向や諸事情, あるいは医療環境の地域性にも十分考慮し, その支援を行わなければならない。

本ガイドラインは, 医療者が治療方針を判断する際の指針となることが望まれる。同時に, 患者および家族が患者自身にあった治療方針の意思決定を検討する際の有用な情報となることが望まれる。小児痙縮・ジストニア患者の病態・重症度・罹病範囲・合併症は個々で異なり, また年齢に伴い変化する。そのため, 本ガイドラインは現時点での新たな治療法の有効性およびその限界を示したものである。本ガイドラインは, 遵守すべき治療方針として患者に強要することはあってはならない。また, 医事紛争や医療訴訟における判断基準として用いるべきではない。

## ガイドラインの公開・公開後の取り組みについて

本ガイドラインは, 発刊後, 一定期間の後に日本小児神経学会ホームページに公開する予定である。また, 診療現場においてどのように活用されているかを, 本学会ガイドライン統括委員会が中心となり, アンケート調査などによって検証する予定である。その際には, 本ガイドラインの普及や活用状況, 活用における促進要因や阻害要因, 費用対効果, 患者・家族の価値観や希望に沿っているかなどを分析する。本ガイドライン策定ワーキンググループは解散する

が、直ちに小児痙縮ジストニア診療ガイドライン 2023 改訂ワーキンググループを設置し、本ガイドラインへの要望や意見、アンケート調査の結果、新たな臨床知見やエビデンスの集積など踏まえ、5 年後を目標に改訂を行う予定である。

## 小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン 2023 作成組織

### 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策定ワーキンググループ

## 日本小児神経学会ガイドライン統括委員会

### ●担当理事

前垣 義弘 鳥取大学医学部脳神経医科学講座脳神経小児科学分野

### ●委員長

柏木 充 市立ひらかた病院小児科

### ●委員

稲垣 真澄 鳥取県立鳥取療育園

是松 聖悟 埼玉医科大学総合医療センター小児科

白石 秀明 北海道大学病院小児科・てんかんセンター

### ●アドバイザー

福田冬季子 浜松医科大学医学部医学科浜松成育医療学講座

## 小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン策定ワーキンググループ

### ●委員長

根津 敦夫 横浜医療福祉センター港南神経小児科

### ●委員

荒井 洋 ポバース記念病院小児神経科

金城 健 沖縄県立南部医療センター・こども医療センター小児整形外科(外部委員)

萩野谷和裕 宮城県立こども病院神経科

根本 明宜 横浜市立大学附属市民総合医療センターリハビリテーション科(外部委員)

則竹 耕治 愛知県三河青い鳥医療療育センター整形外科(外部委員)

宮田 世羽 杏林大学医学部付属病院小児科

師田 信人 北里大学病院脳神経外科

## ●アドバイザー

大島 洋平	東鷺宮病院整形外科
問川 博之	島田療育センターリハビリテーション科
中村 直行	神奈川県立こども医療センター整形外科
野上 健	愛知県医療療育総合センター中央病院整形外科
松尾 篤	佐賀整肢学園こども発達医療センター整形外科
栗原 淳	埼玉県立小児医療センター脳神経外科

## 外部評価

日本リハビリテーション学会

日本小児整形外科学会

日本小児神経外科学会

## Minds ガイドライン作成相談

日本医療機能評価機構 EBM 医療情報部 診療ガイドライン選定部会・診療ガイドライン評価専門部会



## 目次

発刊にあたって	ii
序文	iii
Introduction	iv
小児痙縮・ジストニア診療ガイドライン 2023 作成組織	viii
略語一覧	xiii
ガイドラインサマリー	xv
小児痙縮・ジストニアのおもな治療アルゴリズム	xxvi

## 第1章 痙縮とジストニア

1-1 小児の筋緊張亢進の種類	2
1-2 痙縮の定義	3
1-3 ジストニアの定義	5
1-4 原因不明の痙縮・ジストニアに行うべき検査	8

## 第2章 脳性麻痺

2-1 脳性麻痺の定義	10
2-2 脳性麻痺のおもな病型分類	12
2-3 脳性麻痺の重症度分類	13

## 第3章 経口治療薬

CQ3-1 脳性麻痺、痙縮・ジストニアの治療において、経口筋弛緩薬はどのような病型・重症度に推奨されるか？	16
CQ3-2 どのような痙縮に経口筋弛緩薬が推奨されるか？	17
CQ3-3 どのようなジストニアに経口筋弛緩薬が推奨されるか？	18
CQ3-4 ジアゼパムの効果と副作用は？	20
CQ3-5 チザニジンの効果と副作用は？	23
CQ3-6 ダントロレンナトリウムの効果と副作用は？	25
CQ3-7 バクロフェンの効果と副作用は？	27
CQ3-8 トリヘキシフェニジルの効果と副作用は？	29
CQ3-9 レボドパはどのようなジストニアに有効か？	32
CQ3-10 多剤併用は有効か？	34
CQ3-11 経口筋弛緩薬以外に、効果が期待できる薬剤は？	35



## 第4章 ボツリヌス治療

CQ4-1	脳性麻痺，小児痙縮・ジストニアの治療において，ボツリヌス治療はどのような病型・重症度に推奨されるか？	40
CQ4-2	ボツリヌス治療は何歳から治療できるか？	42
CQ4-3	ボツリヌス治療はいつまで続けられるか？	44
CQ4-4	ボツリヌス治療は軽症の脳性麻痺に推奨されるか？	46
CQ4-5	ボツリヌス治療は重症の脳性麻痺に推奨されるか？	47
CQ4-6	ボツリヌス治療中のモニターは有用か？	48

## 第5章 バクロフェン髄腔内投与療法

CQ5-1	脳性麻痺，痙縮・ジストニアの治療において，バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法はどのような病型・重症度に推奨されるか？	50
CQ5-2	バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は，何歳から治療できるか？	52
CQ5-3	バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は，どのような痙縮に推奨されるか？	53
CQ5-4	バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は，どのようなジストニアに推奨されるか？	55
CQ5-5	バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は，どのような合併症あるいは副作用があるか？	57

## 第6章 脊髄後根切断術

CQ6-1	脳性麻痺，痙縮の治療において，脊髄後根切断術はどのような病型・重症度に推奨されるか？	60
CQ6-2	脊髄後根切断術は何歳から治療できるのか？	62
CQ6-3	脊髄後根切断術は，どのような痙縮に推奨されるか？	64

## 第7章 定位脳手術

CQ7-1	小児ジストニアの治療において，定位脳手術はどのような病型・重症度に推奨されるか？	68
CQ7-2	小児の二次性ジストニアの治療において，定位脳手術は推奨されるか？	70
CQ7-3	遺伝性(一次性)ジストニアの治療において，定位脳手術は推奨されるか？	72
CQ7-4	小児ジストニアに対する定位脳手術は何歳から治療できるか？	74

## 第8章 整形外科手術

CQ8-1	脳性麻痺, (小児) 痙縮・ジストニアの治療において, 整形外科手術はどのような変形・拘縮に推奨されるか?	76
CQ8-2	歩行改善のため, 下肢の整形外科手術はいつ行うべきか?	78
CQ8-3	下肢の拘縮・変形の改善のため, 整形外科手術はいつ行うべきか?	80
CQ8-4	股関節亜脱臼のため, 整形外科手術はいつ行うべきか?	84
CQ8-5	上肢機能改善に手術療法は推奨されるか?	86
CQ8-6	脊柱変形に対する手術療法は推奨されるか?	89

## 付録

パブリックコメント・外部評価への返答	94
公開前評価への対応	97
文献スクリーニング	98
索引	139

## 略語一覧

略語	名称(英語)	名称(日本語)
AACPDM	American Academy of Cerebral Palsy and Developmental Medicine	
ADL	activity of daily life	日常生活活動
AHA	assisting hand assessment	
AIMS	abnormal involuntary movement scale	
BADS	Barry-Albright dystonia scale	
BBB	blood-brain barrier	脳血液関門
BFMDRS	Burke-Fahn-Marsden dystonia rating scale	
BFMF Classification	bimanual fine motor function classification	
BoNT-A	botulinum neurotoxin-A	A 型ボツリヌス毒素
CHQ	caregiver health questionnaire	
COMT	catechol-O-methyltransferase	カテコール -O- メチル基転移酵素
COPM	Canadian occupational performance measure	カナダ作業遂行測定
COST action	European Dystonia Cooperation in Science and Technology action	
DIS	dyskinesia impairment scale	
DSAP	dystonia severity assessment plan	
DYT5	dopa-responsive dystonia	ドパ反応性ジストニア
GABA	gamma-aminobutylic acid	$\gamma$ - アミノ酪酸
GAS	goal attainment scale	
GMFCS	gross motor function classification system	粗大運動機能分類システム
GMFM	gross motor function measure	
GPi-DBS	globus pallidus internus deep brain stimulation	淡蒼球内節脳深部刺激療法
HRQoL	Health-related Quality of Life	健康関連 QOL
ICF	International Classification of Functioning, Disability and Health	
ITB	intrathecal baclofen	バクロフェン髄腔内投与
MACS	manual ability classification system	手指操作能力分類システム
MAS	modified Ashworth scale	
MP	migration percentage	単純 X 線股関節正面像において、大腿骨頭の骨端核が臼蓋縁より外側にある割合を示す数値

略語	名称 (英語)	名称 (日本語)
NICE	National Institute for Health and Care Excellence	
PEDI	pediatric evaluation of disability inventory	
QOL	quality of life	生活の質
RCT	randomized controlled trial	ランダム化比較試験
ROM	range of motion	関節可動域
SCPE	Surveillance of Cerebral Palsy in Europe	

## ガイドラインサマリー

### 1-1 小児の筋緊張亢進の種類

#### 要約

1. 錐体路系の障害による痙縮がある。
2. 錐体外路系の障害による強剛がある。
3. 錐体外路系の障害によるジストニアは、不随意運動の一つであるが、比較的持続の長いあるいは間欠的な骨格筋の異常収縮である。

### 1-2 痙縮の定義

#### 要約

1. 痙縮は、腱反射亢進を伴った筋伸張反射の速度依存性亢進を特徴とする筋緊張亢進である。痙縮は錐体路系障害の陽性徴候の一つであり、陰性徴候である運動麻痺や巧緻性の低下を伴う。

### 1-3 ジストニアの定義

#### 要約

1. ジストニアは、錐体外路系の障害による、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、異常姿勢あるいは異常運動の原因となる。

### 1-4 原因不明の痙縮・ジストニアに行うべき検査

#### 要約

1. MRI を行う。
2. 状況に応じて、血液・尿検査、髄液検査、遺伝子検査、知能検査、脳波検査、眼底検査、表面筋電図検査などを施行する。

### 2-1 脳性麻痺の定義

#### 要約

1. 汎用されている以下の定義に基づく。
  - 「厚生省脳性麻痺研究班会議で定められた定義(1968 年)」
  - 「Workshop in Bethesda において設定された定義(2004 年)」

## 2-2 脳性麻痺のおもな病型分類

### 要約

1. 脳性麻痺は優位な運動徴候によって痙直型、ジスキネジア型、失調型に分類される。ジスキネジア型はさらにジストニア型、舞蹈アテトーゼ型に分かれる。2 つ以上の運動徴候に明らかな優位性が認められない場合は混合型とする。
2. 麻痺の分布に応じて両側性、片側性に分けられる。

## 2-3 脳性麻痺の重症度分類

### 要約

1. 粗大運動の重症度分類には粗大運動機能分類システム(GMFCS)が用いられる。
2. 上肢操作の重症度分類には手指操作能力分類システム(MACS)が一般的に用いられる。BFMF classification も MACS と高い相関を示し、用いられる。

### CQ3-1 脳性麻痺、痙縮・ジストニアの治療において、経口筋弛緩薬はどのような病型・重症度に推奨されるか？

#### 推奨

1. 経口筋弛緩薬は、可逆的な治療として、全身性の強い痙縮・ジストニアに弱く推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ3-2 どのような痙縮に経口筋弛緩薬が推奨されるか？

#### 推奨

1. 全身性の痙縮に対し、経口筋弛緩薬は第一選択として推奨される。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

### CQ3-3 どのようなジストニアに経口筋弛緩薬が推奨されるか？

#### 推奨

1. ドパ反応性ジストニア(DYT5)ではレボドパが有効性で、第一選択として推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ3-4 ジアゼパムの効果と副作用は？

#### 推奨

1. ジアゼパムの経口投与は痙縮に対して推奨されるが、長期投与では耐性や依存性に注意を要す。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. 副作用として、鎮静・傾眠・倦怠のほか筋力低下、失調、唾液増加、協調運動能力低下、便秘、排尿困難などがある。
3. 長期連用後の急な中止では離脱症候群(興奮、不機嫌、振戦、ぴくつき、悪心、けいれん、不眠、発熱)に注意する。

### CQ3-5 チザニジンの効果と副作用は？

#### 推奨

1. チザニジンは、小児の痙縮治療に推奨される。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. 副作用として、口渇・易疲労・傾眠・鎮静・めまい・低血圧・嘔吐・悪心・肝機能障害などが用量依存的に認められる。

### CQ3-6 ダントロレンナトリウムの効果と副作用は？

#### 推奨

1. ダントロレンナトリウムは痙縮の治療に推奨されるが、運動機能の改善効果は不明である。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. 副作用として、筋脱力、流涎、食欲不振、易疲労性、傾眠、肝機能障害などがある。

### CQ3-7 バクロフェンの効果と副作用は？

#### 推奨

1. バクロフェンの経口投与は、痙縮やジストニアの治療に推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 副作用として、傾眠・鎮静・めまい・脱力・低緊張・起立性低血圧・認知障害などが用量依存的に認められる。
3. 急な中止は、離脱症候群(幻覚、せん妄、錯乱、興奮状態、けいれん発作)を誘発することがあるので、中止の際には漸減を要す。

### CQ3-8 トリヘキシフェニジルの効果と副作用は？

#### 推奨

1. トリヘキシフェニジルは、一次性および二次性ジストニアに対して推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 副作用として、便秘、口渇、視覚障害などがある。

### CQ3-9 レボドパはどのようなジストニアに有効か？

#### 推奨

1. レボドパは、ドパ反応性ジストニア(DYT5)の治療に推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. 脳性麻痺に伴うジストニアに対するレボドパの効果は一定の評価を得ていない。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

3. 副作用は食欲不振、悪心、嘔吐、抑うつ、幻覚、錯乱をみることがある。

### CQ3-10 多剤併用は有効か？

#### 要約

1. 異なる作用の薬剤の併用は、効果の増強と副作用の軽減に有用である。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

### CQ3-11 経口筋弛緩薬以外に、効果が期待できる薬剤は？

#### 推奨

1. ガバペンチンは痙縮やジストニアの治療に推奨されるが、わが国では適用外使用となる。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. リスペリドン、クロニジンは痙縮やジストニアの治療に推奨されるが、十分な科学的根拠に乏しく、わが国では適用外使用となる。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ4-1 脳性麻痺、小児痙縮・ジストニアの治療において、ボツリヌス治療はどのような病型・重症度に推奨されるか？

#### 推奨

1. 脳性麻痺児に対し、局所的な痙縮による ADL・QOL の低下がある場合、ボツリヌス治療は



痙縮軽減に有効であり、第一選択として推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. ボツリヌス治療は、小児へも比較的安全に施行できる。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

3. 脳性麻痺の尖足に対し、ボツリヌス治療は歩行機能を改善でき、第一選択として推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

4. 脳性麻痺の上肢痙縮に対し、ボツリヌス治療は、適切な作業療法との併用によって上肢機能を改善でき、第一選択として推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

## CQ4-2 ボツリヌス治療は何歳から治療できるか？

### 推奨

1. 脳性麻痺の下肢痙縮に対し、ボツリヌス治療は低年齢から開始したほうがより有効であるため、2歳以降からの開始を推奨するが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 脳性麻痺の上肢痙縮に対し、ボツリヌス治療は低年齢から開始したほうがより有効であるため、5歳未満からの開始を推奨する。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

3. 乳幼児期において、ボツリヌス治療は年長児と同様の安全性が示されているが、十分な科学的根拠はない。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

## CQ4-3 ボツリヌス治療はいつまで続けられるか？

### 推奨

1. 脳性麻痺の下肢痙縮に対し、ボツリヌス治療の継続によって、歩行機能の長期的な改善、あるいは下肢変形拘縮の長期的な進行抑制を得られるかは不明である。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

2. 脳性麻痺の上肢痙縮に対し、ボツリヌス治療の継続は上肢機能の改善を維持でき、効果の得られる限り継続することを推奨する。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

3. 脳性麻痺の痙縮に対し、ボツリヌス治療は長期間でも比較的安全に行えるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

#### CQ4-4 ボツリヌス治療は軽症の脳性麻痺に推奨されるか？

##### 推奨

1. 軽症脳性麻痺の下肢痙縮に対し、ボツリヌス治療は歩行改善に有効であり推奨される。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. 軽症脳性麻痺の上肢痙縮に対し、ボツリヌス治療は上肢機能改善に有効であり推奨される。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

#### CQ4-5 ボツリヌス治療は重症の脳性麻痺に推奨されるか？

##### 推奨

1. ボツリヌス治療は、重症脳性麻痺の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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 嚥下・呼吸障害をもつ重症脳性麻痺児では、高用量のボツリヌス治療による誤嚥性肺炎や排痰・呼吸機能の低下に注意しなければならない。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

#### CQ4-6 ボツリヌス治療中のモニターは有用か？

##### 推奨

1. ボツリヌス治療の際、超音波像は有用で弱く推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. ボツリヌス治療の際、筋電図は有用で弱く推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

#### CQ5-1 脳性麻痺、痙縮・ジストニアの治療において、バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法はどのような病型・重症度に推奨されるか？

##### 推奨

1. 全身性の重度痙縮に対して ADL・QOL の低下を認める場合、痙縮軽減のためにバクロフェン髄腔内投与(ITB)療法を推奨する。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. 疾患特異的な治療がない全身性ジストニアに対して、ITB 療法を推奨するが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## CQ5-2 バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は、何歳から治療できるか？

### 要約

1. 小児脳性麻痺児に対するバクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は、年齢よりもポンプを植え込める体型(身長・体重)に規定される。

## CQ5-3 バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は、どのような痙縮に推奨されるか？

### 推奨

1. 脳性麻痺の重度痙性両麻痺・四肢麻痺に対して推奨される。

GRADE 1B 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「中」

2. 後天性脳障害が原因の重度痙縮に対して推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

3. 遺伝性痙性対麻痺の重度痙縮と歩行障害に対して弱く推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## CQ5-4 バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は、どのようなジストニアに推奨されるか？

### 推奨

1. 小児の二次性ジストニアに対して推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 小児の遺伝性(一次性)ジストニアやその他のジストニアに対する効果は不明である。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

## CQ5-5 バクロフェン髄腔内投与(ITB)療法は、どのような合併症あるいは副作用があるか？

### 要約

1. 小児のバクロフェン髄腔内投与(ITB)療法では、デバイス関連合併症、薬剤関連合併症、感染、脳脊髄液の漏出などに注意しなければならない。

GRADE C エビデンスの確実性「弱」

### CQ6-1 脳性麻痺、痙縮の治療において、脊髄後根切断術はどのような病型・重症度に推奨されるか？

#### 推奨

1. 様々な中枢神経病変に基づく非進行性あるいは緩徐進行性の痙縮を軽減する外科的治療として推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. 軽症では運動機能の改善，重症では QOL の改善が見込まれる。

### CQ6-2 脊髄後根切断術は何歳から治療できるのか？

#### 推奨

1. 運動機能改善・QOL 改善を目的とする場合は，関節拘縮が進行する前の小児および若年者に推奨されるが，適応年齢を含め，十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ6-3 脊髄後根切断術は，どのような痙縮に推奨されるか？

#### 推奨

1. 歩行機能を有する痙性両麻痺の脳性麻痺小児に脊髄後根切断術は推奨される。

GRADE 1A 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「強」

2. 痙縮の程度・病因・罹病範囲などの観点からは，手術目的が明確であれば原因疾患にかかわらず中枢神経由来の痙縮に推奨されるが，十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ7-1 小児ジストニアの治療において，定位脳手術はどのような病型・重症度に推奨されるか？

#### 推奨

1. 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(GPi-DBS)が推奨されるが，十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 小児の局所性ジストニアに対し，定位脳手術は経験が少なく効果は不明である。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

## CQ7-2 小児の二次性ジストニアの治療において、定位脳手術は推奨されるか？

### 推奨

1. 小児の二次性全身性ジストニアに対する両側淡蒼球内節脳深部刺激療法(GPi-DBS)は、他の治療が有効でない場合に推奨されるが、十分な科学的根拠は乏しい。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## CQ7-3 遺伝性(一次性)ジストニアの治療において、定位脳手術は推奨されるか？

### 推奨

1. 疾患特異的な治療がない小児の遺伝性(一次性)ジストニアに対して、両側淡蒼球内節脳深部刺激療法(GPi-DBS)は有効である。特に DYT-TOR1A など、神経変性や構造異常を伴わない病型では効果が高く、十分な科学的根拠は乏しいものの、第一選択として早期開始が推奨される。

GRADE 1C 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## CQ7-4 小児ジストニアに対する定位脳手術は何歳から治療できるか？

### 要約

1. 小児ジストニアに対する定位脳手術の適応年齢に関する明確な合意はない。臨床研究では、平均手術年齢は 10 歳以降、最年少手術年齢は 8 歳以降のことが多い。

GRADE D エビデンスの確実性「とても弱い」

## CQ8-1 脳性麻痺、(小児)痙縮・ジストニアの治療において、整形外科手術はどのような変形・拘縮に推奨されるか？

### 推奨

1. 長期間持続する麻痺あるいは痙縮、ジストニアの筋緊張亢進から生じる二次的な筋骨格系の変形、拘縮に対して、十分な科学的根拠は乏しいものの、整形外科手術を推奨する。

GRADE 1C 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## CQ8-2 歩行改善のため、下肢の整形外科手術はいつ行うべきか？

### 推奨

1. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ8-3 下肢の拘縮・変形の改善のため、整形外科手術はいつ行うべきか？

#### 推奨

1. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

4. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ8-4 股関節亜脱臼のため、整形外科手術はいつ行うべきか？

#### 推奨

1. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

### CQ8-5 上肢機能改善に手術療法は推奨されるか？

#### 推奨

1. 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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 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。

GRADE 2D 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「とても弱い」

## CQ8-6 脊柱変形に対する手術療法は推奨されるか？

### 推奨

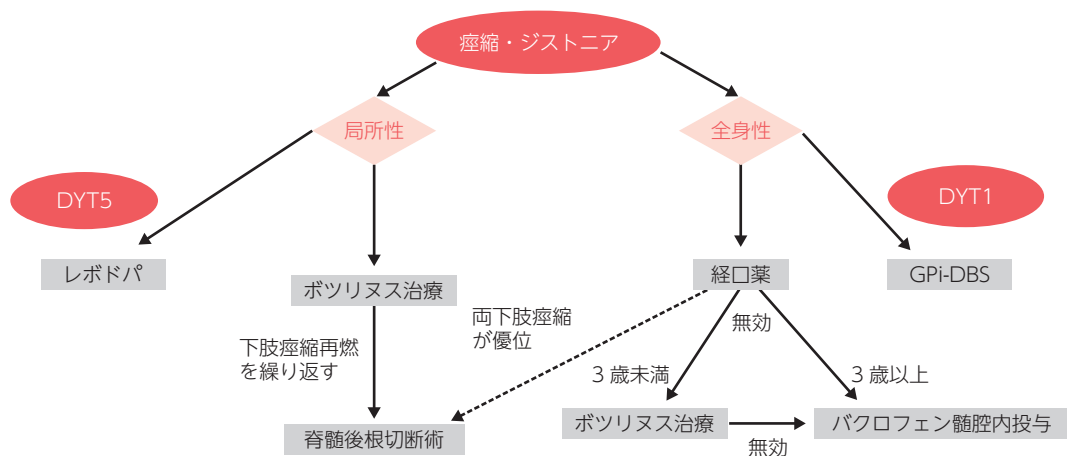
1. 脳性麻痺に伴う脊柱変形に対しては、十分な科学的根拠はないものの、インプラントを利用した脊柱固定術が推奨される。

GRADE 1C 推奨の強さ「強い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

2. 手術のタイミングは、10 歳以上、側弯角  $90^{\circ}$  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。

GRADE 2C 推奨の強さ「弱い推奨」／エビデンスの確実性「弱」

## 小児痙縮・ジストニアの主な治療アルゴリズム



GPI-DBS：両側淡蒼球内節脳深部刺激療法, DYT1：DYT-TOR1A, DYT5：DYT/PARK-GCH1