

<シンポジウム(4)-7-2>不随意運動の病態生理

ジストニアの病態生理：大脳基底核機能解剖

後藤 恵¹⁾ 梶 龍兒²⁾

(臨床神経 2013;53:1275)

ジストニアは持続的な筋緊張により捻転性または反復性の運動（ジストニア運動）や姿勢異常（ジストニア姿勢）を惹起する。ジストニアは様々な疾患の主徴候あるいは随伴症状として出現し臨床の場でしばしば遭遇する運動異常症であるが、その病態生理は未だ解明されていない。症候性ジストニアの臨床・病理解析では病変の多くは基底核（とくに被殻）、視床および大脳皮質に限局し、運動プログラミングを司る大脳―視床―基底核回路（運動ループ）の機能異常がジストニア発症に深く関与していると推察される。この仮説は定位的

機能手術（淡蒼球あるいは視床手術）がその病因にかかわらずジストニアに対して一定の治療効果をもたらすことから支持される。同時に、ジストニアは脳幹、小脳、脊髄あるいは末梢神経の障害でも生じることから運動ループを包括した神経ネットワークの異常として捉えることもできる。本講演では、ジストニア発現に関与する脳機能異常について仮説的大脳基底核神経回路モデルを中心に概説する。また、代表的な遺伝子異常ジストニア（hereditary dystonia）の病態解析研究を紹介しジストニアの機能病理像を考察する。

Abstract

Pathophysiology in dystonia: functional anatomy of basal ganglia

Satoshi Goto, M.D.¹⁾ and Ryuji Kaji, M.D.²⁾

¹⁾Department of Motor Neuroscience and Neurotherapeutics, Institute of Health Biosciences, The University of Tokushima Graduate School

²⁾Department of Clinical Neuroscience, Institute of Health Biosciences, The University of Tokushima Graduate School

Clinical manifestation of dystonia features involuntary muscle contraction or spasm resulting in postural and movement disorders. Depending on the distribution and spreading pattern of dystonia, four patterns have been described, including focal, segmental, multifocal and generalized dystonia. Dystonia can be seen as one of additional clinical features in a more severe neurologic condition. Most of pathophysiology in dystonia remains to be elucidated. Considering the pathology in secondary dystonia, basal ganglia is mostly involved, especially putamen. Dysfunctions of the cerebello-thalamo-cortical loop would result in development of dystonia. Stereotactic and functional neurosurgery has been demonstrated to provide clinical benefits to dystonia patients. In addition, involvement of other neuronal circuit or tissue has been revealed, including cerebello-thalamo-cortical loop, brainstem, spinal cord and peripheral nervous system. Elucidation of pathophysiology, molecular genetics, and functional neuroanatomy would further contribute to developing therapeutic strategy in dystonia.

(Clin Neurol 2013;53:1275)

¹⁾ 徳島大学ヘルスバイオサイエンス研究部先端運動障害治療学講座〔〒770-0042 徳島市蔵本3丁目18番地-15〕

²⁾ 徳島大学大学院ヘルスバイオサイエンス研究部感覚情報医学講座臨床神経科学分野

(受付日：2013年6月1日)