

ジストニアの診断とボツリヌス療法

中村 雄作^{1)*}

要旨：ジストニアの診断は、確定的な検査法がなく不随意運動の診察には経験が必要で難解である。ジストニアガイドラインでもエビデンスのある薬剤はほとんどない。局所性ジストニアの治療の第一選択はボツリヌス毒素であり有効性の高い薬剤である。ボツリヌス治療の効果向上には正しい筋選択が重要である。筋電図ガイドやエコーガイドなどによりボツリヌス治療成績は向上する。しかし、本邦では不随意運動やボツリヌス治療の専門医が少なくボツリヌス治療は十分に用いられていない。ジストニアの診断とボツリヌス治療の役割と重要性について述べた。

(臨床神経 2017;57:367-372)

Key words：ジストニア，ボツリヌス毒素，痙性斜頸，筋電図ガイド，筋選択

はじめに

ジストニアなどの不随意運動症の診断と治療は、神経内科診療の中では比較的難解な領域の一つである。不随意運動の多くは、脳MRI画像や各種検査で異常を示すことが少なく、神経学的診察と詳細な不随意運動の観察に頼るところが大きい。また不随意運動の治療は、dopa responsive dyskinesiaへのドパミン治療以外に著効する薬剤は少なく、ガイドライン上でもエビデンスのある薬剤はほとんどない。一方局所性ジストニアへのボツリヌス治療は高いエビデンスがありガイドライン上第一選択薬である^{1)~3)}。しかしながら、本邦ではボツリヌス治療の専門医が少ないため、ジストニアへの治療は、未だ薬剤治療に頼りジストニアへ積極的に用いられていない。本稿では、主にボツリヌス療法の適応があるジストニアを中心に不随意運動について症状・診断・治療について概説する。

ジストニアとは

1. ジストニアの歴史と疾患概念

ジストニアの言葉が最初に用いられたのは、Kanocskyら⁴⁾による「ジストニアの言葉、概念と発展」によれば、1911年Oppenheimによる「dystonia musculorum deformans (変形性筋ジストニア)」である。しかし、ジストニアが器質性疾患なのか心因性疾患(機能的疾患)であるのか長く議論があった。Marsdenらにより⁵⁾⁶⁾、「dystonia is a syndrome of sustained involuntary muscle contraction, frequency causing twisting or

repetitive movements or abnormal postures」とジストニアの症候を定義した。Marsdenの定義は、今も重要な定義として用いられている。また、ジストニアを心因性疾患ではなく基底核疾患による機能的症候群であることを記載した。現在では、臨床的にジストニアは器質的疾患であり、症候的には筋緊張亢進が主体であると考えられ、ジストニア姿勢とジストニア運動に分けて評価されている。近年ジストニアの原因として、家族性ジストニアにおいて原因遺伝子が明らかにされつつある。Oppenheimの症例はDYT1遺伝子座に変異をもつ遺伝性全身性ジストニアであった。成人発症の孤発性ジストニアでも何らかの感受性遺伝子の関与が推定されている。

2. ジストニアの症状と分類

ジストニアはジストニア運動とジストニア姿勢、あるいは両者を伴うとして異常運動である⁷⁾。骨格筋の持続的やや長い収縮、もしくは間欠的な筋収縮に特徴づけられる症候であるとともに、異常な—しばしば反復性の要素を伴う—運動：ジストニアのジストニア運動は、定型的で、ねじれ運動もしくは振戦様である。ジストニアはしばしば特定の随意運動により生じ、増悪する(動作性ジストニア)。“特定の”動作を行う時のみジストニアが出現することも多く、書字や職業性ジストニアなど随意運動遂行時に障害される⁸⁾。症状が進行するとともに様々な動作でジストニアが出現するようになり、他の遠隔部位にもジストニアが生じること(overflow)もあり、安静時にも症状が認められるようになる。顎に手など触れる症状が軽快する感覚トリック(sensory trick)が見られることがある⁹⁾。朝起床時に症状が軽快することが認めら

*Corresponding author: 近畿大学医学部堺病院神経内科 [〒 590-0132 大阪府堺市南区原山台 2-1-7]

¹⁾ 近畿大学医学部堺病院神経内科

(Received February 14, 2017; Accepted April 7, 2017; Published online in J-STAGE on June 24, 2017)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.001018

Axis I. Clinical characteristics

Clinical characteristics of dystonia

Age at onset

- Infancy (birth to 2 years)
- Childhood (3–12 years)
- Adolescence (13–20 years)
- Early adulthood (21–40 years)
- Late adulthood (>40 years)

Body distribution

- Focal
- Segmental
- Multifocal
- Generalized (with or without leg involvement)
- Hemidystonia

Temporal pattern

- Disease course
 - Static
 - Progressive
- Variability
 - Persistent
 - Action-specific
 - Diurnal
 - Paroxysmal

Associated features

Isolated dystonia or combined with another movement disorder

- Isolated dystonia
- Combined dystonia

Occurrence of other neurological or systemic manifestations

- List of co-occurring neurological manifestations

Fig. 1 Axis 1 scheme according to the new update consensus classification⁷⁾.

れる場合 (morning benefit) もある。鑑別として、いわゆる pseudodystonias の鑑別が必要である。チック、滑車神経麻痺、首下がり症候群、神経筋疾患など多数の疾患がある⁷⁾。

ジストニア分類は、最も新しい 2013 年 Albanese らの分類⁷⁾を紹介する。まず、Axis 1 臨床特徴による分類 (Fig. 1) と Axis 2 病因による分類 (Fig. 2) の二軸に分けられる。臨床特徴分類では、四つのカテゴリーで分類され、①発症年齢、②罹患部位、③経過、④随伴症状である。病因では、主に画像的所見を含めた神経病理と遺伝性、孤発性を中心とした分類である。Axis 1 の①発症年齢は乳児期から老年期で分けられる。②罹患部位 (body distribution) による分類は、身体を頭部上半域・頭部下半域・頸部・喉頭・体幹・上肢・下肢の 7 部位に区分し、このうちどの部位が罹患しているかで分類する。A. 局所性ジストニア (focal dystonia)、成人発症ジストニアの最も多いものは局所性ジストニアである。B. 分節性ジストニア (segmental dystonia) で、隣接する二つ以上の部位が罹患している場合である。頭頸部 (cranial)、頭頸部の 2 カ所以上、体軸 (axial)、頸部 + 体幹、腕部 (brachial)、一側上肢 + 体幹または両側上肢 ± 頸部 ± 体幹、脚部 (crural) 一側下肢 + 体幹または両側下肢 ± 体幹とした。C. 全身性ジストニア (generalized dystonia) は、「体幹 + その他 2 部位以上」と定義し、これに下肢罹患の有無を付記する。D. 多巣性ジストニア (multifocal dystonia) は、隣接しない二つ以上の部位が罹患している場合とする。E. 片側性ジストニア (hemidystonia) は、身体の一側のみを侵すジストニアである。③経過による分類では、症

Axis II. Etiology

Nervous system pathology

Evidence of degeneration

Evidence of structural (often static) lesions

No evidence of degeneration or structural lesion

Inherited or acquired

Inherited

- Autosomal dominant
- Autosomal recessive
- X-linked recessive
- Mitochondrial

Acquired

- Perinatal brain injury
- Infection
- Drug
- Toxic
- Vascular
- Neoplastic
- Brain injury
- Psychogenic

Idiopathic

- Sporadic
- Familial

Fig. 2 Axis 2 scheme according to the new update consensus classification⁷⁾.

状の日内変動よりドパミン反応性や症状が発作性である場合には、発作性運動誘発性ジストニア (paroxysmal kinesigenic dystonia) などがある。④随伴症状では、振戦以外の運動症候を伴わない孤立性ジストニア (isolated dystonia) と、他の運動症候 (パーキンソン症候群、ミオクロヌスなど) を伴う複合性ジストニア (combined dystonia) とに分類する。

Axis 2 の病因による分類では、遺伝性ジストニアは常染色体優性遺伝が多いが、浸透率が低いため診断は困難であったが、最近の遺伝子検査の進歩により DYT 分類に基づく多数の遺伝性ジストニアが見いだされている。

3. 局所性ジストニアの機序

ジストニアの機序は、大脳基底核を中心とする運動ループの機能異常が考えられている。皮質運動野内抑制の障害、周辺抑制の障害、感覚運動連関の異常、神経可塑性の異常や小脳機能異常などの仮説もあるが未だ不明である。病態的には、ジストニアは筋の過剰運動が主体で、ジストニア放電の特徴は放電時間の延長、高振幅及び拮抗筋での放電 (共収縮) である。周辺抑制は、Mink ら¹⁰⁾によれば、随意運動は選択的運動を促通し、周辺の望まない運動を抑制する、すなわち選択筋のみ促通し、拮抗筋を抑制される。周辺抑制は、利き腕、運動の難易度、弱収縮時や運動開始初期に強く見られる。我々は書癡の周辺抑制障害について検討を行った¹¹⁾。第一背側骨間筋 (first dorsal interosseus muscle; FDI) と対立筋である短母指外転筋 (abductor polices brevis muscle; APB) の pinching 運動を行う際に、FDI のみを取縮し APB の力を抜く課題を行った。正常対象では対立筋の APB の筋放電は抑制可能であるが、書癡では APB の筋放電抑制は困難で (Fig. 3)、周辺抑制の障害が見られた。同様に、痙性斜頸などの局所性ジスト

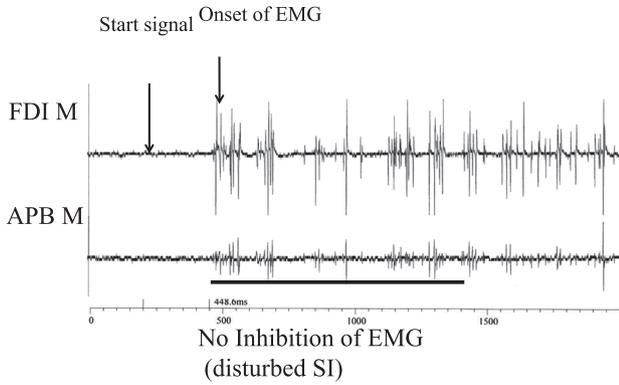


Fig. 3 Disturbed surround inhibition in writer cramp patient. Patient with focal hand dystonia showed dis-inhibition of muscle activity of APB under contacting FDI and APB with 10% pitching power of maximum condition. FDI: first dorsal interosseus muscle, APB: abductor polices brevis muscle.

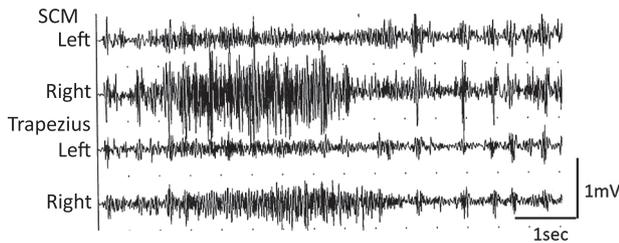


Fig. 4 Dystonic discharge in focal cervical dystonia. High amplitude and long duration discharge in the right sternocleidomastoid muscle (SCM) and long duration discharge in the left SCM (antagonist muscle) was observed with co-contraction in focal cervical dystonia.

ニアでも周辺抑制が障害されていると考えられる。痙性斜頸の表面筋電図記録 (Fig. 4) では、頭部左回旋時に右胸鎖乳突筋の筋放電は延長し高振幅であり、一方対立筋である左胸鎖乳突筋にも筋放電 (共収縮) が見られた。斜頸では、共収縮、筋放電時間の延長などのジストニア放電が見られ周辺抑制が障害されていた。

ジストニアに対するボツリヌス治療の適応と実際

1. ジストニアに対するボツリヌスの適応

ボツリヌス治療では、随意運動を障害する対立筋の過活動による、ジストニア放電を抑制することにより治療を行う。すなわち、ボツリヌス治療は、筋の過剰放電に基づく不随意運動を抑制し随意運動を円滑に行うようにする治療である。ボツリヌス治療対象は、局所性、分節性や多巣性などの局所ジストニアである。また、全身性ジストニアでも、局所的治療あるいは脳深部電極手術などの全身的治療との併用の場合に考慮される。しかし、中枢機序である周辺抑制の障害を直接的に治療するものでないため、ボツリヌス治療の限界が存在する。

2. 痙性斜頸の症状と診断

本邦での局所性ジストニアで保険適応があるものは痙性斜頸と眼瞼痙攣である。神経内科領域で代表的なジストニア疾患である痙性斜頸について述べる。痙性斜頸では、回旋や側屈などの頭部偏倚の方向に常同性が見られ、また一定の動作で症状が発現する動作特異性が見られる。不随意に一定方向に頭部が偏倚していく (Fig. 5)。胸鎖乳突筋などの表在筋の腫大が見られることがある。また、手などを軽く顎に添えるだけで頭部偏倚の改善がする sensory trick が見られることがある。必要な検査は、表面筋電図検査、頸部筋 CT および鑑別診断のための脳脊髄 MRI である。表面筋電図の記録は、動作筋と対立筋を組み合わせ、安静時および動作時の記録を行



Fig. 5 Abnormal head movement in focal cervical dystonia.

Her neck and head were involuntary tilting to left side. Her right sternocleidomastoid muscle (SCM) was pushing her neck, then her head position gradually was moving, finally showed left circumstance and left laterocollis.

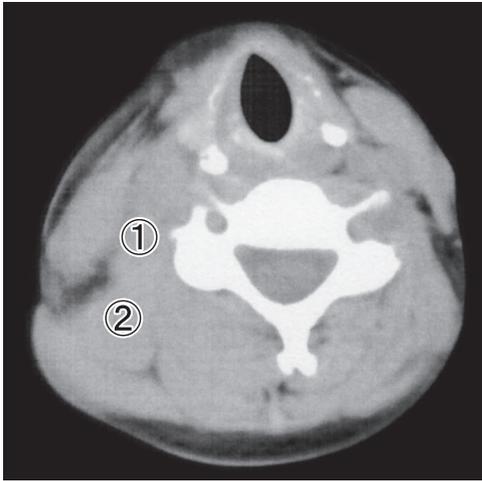


Fig. 6 Hypertrophic muscles observed in focal cervical dystonia. Muscle CT showed hypertrophic change of both right scalene muscles (①) and levator scapulae muscle (②) that produced to right laterocollis and right shoulder elevation.

う。Fig. 4 で示したように、筋放電の振幅の増加、放電時間の延長や対立筋の放電が記録される。Van Gerpen ら¹²⁾によれば、ジストニア放電は、①安静時および緊張時にともに記録される、②筋放電振幅は、最大筋収縮時の50%以上、③筋電図放電は、異常姿勢時に認められる場合をジストニア放電としている。筋CTや筋MRIでは、頭部偏倚に対応した筋腫大が見られ診断の補助に有用である。右回旋、右側屈及び右肩挙上を示した痙性斜頸患者の頸部筋CTでは、左胸鎖乳突筋、右肩甲挙筋、斜角筋の腫大が見られた (Fig. 6)。筋CTなどにより痙性斜頸の責任筋などを判断することが出来る。

3. 痙性斜頸のボツリヌス治療の実際

ボツリヌス治療のエキスパートによる実践的ガイダンス³⁾では、治療に関する提言として、①痙性斜頸治療でのボツリヌス治療位置づけ、②治療の評価とゴールの設定、③治療開始時の問題、④治療後の経過観察、⑤副作用の管理、⑥治療無効例への対応を挙げている。

具体的には、①痙性斜頸治療でのボツリヌス治療位置づけでは、痙性斜頸の治療の第一選択はボツリヌス治療である。ボツリヌス治療は、1985年 Tsui ら¹³⁾の報告に始まり、その後多くの二重盲検試験により有効性が検証された。A型ボツリヌスおよびB型ボツリヌス毒素は、痙性斜頸への治療成績はレベルAで、局所性ジストニアの治療法として、ジストニア症状の改善と痛みを改善する最も有効な治療法と評価されている^{1)~2)}。本邦のボツリヌス製剤は、A型毒素製剤 Onabotulinum (ボトックス[®])とB型毒素製剤 Rimabotulinum (ナーブブロック[®])の2種類がある。ボトックス[®]の保険適応は、眼瞼痙攣、片側顔面けいれん、痙性斜頸、小児脳性麻痺患者の下肢痙縮に伴う尖足、上肢痙縮、下肢痙縮である。ナーブブロック[®]は痙性斜頸のみ保険適応がある。本邦で保険適応のあるジストニアは眼瞼痙攣および痙性斜頸である。

②治療の評価とゴールの設定では、重症度の主な評価は Tsui score や TWISTAR (Toronto Western Spasmodic Torticollis Scale) を用いる¹⁴⁾。痙性斜頸の偏倚方向は、主に回旋、側屈、前屈、後屈、肩挙上及び頭部振戦である。前方偏倚、後方偏倚を合併することがある。痛みや社会的・日常生活への影響も評価する。ボツリヌス治療の効果は、通常3~12日で発現し約3か月間持続する。治療効果の評価は、治療後3~4週後が適切と考えられる。③治療開始時の問題では、治療筋の決定と投与量である。正しい筋選択が治療成功の最も大事な点である。ボツリヌス治療時のガイド法として次の項で述べる。④治療後の経過観察は、ボツリヌス投与により、症状の改善の程度などから正しい筋への施注が行い得たか、また追加すべき筋を検討する。次回投与は中和抗体産生を考慮して、12週以上間隔をあける。しかし、最近の製剤は含有蛋白量が少なく症状改善が不十分な場合、保険適応に従い8週での再投与も可能である。⑤副作用では、不適切な筋への投与によるボツリヌスの拡散が副作用を起こすことがある。副作用の多くは筋脱力で、痙性斜頸では嚥下障害、顔面筋では眼瞼下垂が見られる。長期使用に伴う副作用報告は少ない。臨床的に効果の減弱、使用量の増加などが見られた場合中和抗体産生を疑う。長期使用に伴う中和抗体産生は、A型1.2%¹⁵⁾と報告されている。⑥治療無効例への対応は、primary non-responder と secondary non-responder に分けて検討する。Primary non-responder は初回治療より効果のない場合である。痙性斜頸の診断の誤りや、診断の誤りが無い場合には、治療筋の選択の誤りや投与量の不足が考えられる。初回治療効果がない場合は、通常2から3回の治療を行い判断する。Secondary non-responder は、以前の治療で効果があったが、突然治療効果がなくなる場合である。多くは中和抗体の産生が疑われる。前額部へのボツリヌス注射を行い前頭筋収縮が得られるかどうかを指標に中和抗体産生を調べる方法¹⁶⁾もある。他の重要な効果減弱の原因は、治療筋の判断の誤りや投与量の不足によるものである。

4. ボツリヌス治療時のガイド法

ボツリヌス治療のためのガイド法¹⁷⁾¹⁸⁾には、①視診、触診など経験的・解剖的判断、②超音波エコーなどの画像を用いる方法と③筋電図などの生理学的方法がある。機器を用いず触診などで行う場合、表面上の筋腫大や解剖学的判断により施注を行う。施術者の経験によるところが大きく、また深部筋へ正しく施注することは困難である。画像を用いる方法は、筋CTやMRI及びエコーガイド法である。エコーガイド法は、リアルタイムに筋、血管、神経などの構造物を把握でき、目標筋に正しく施注が可能であり、血管などを避けることが出来る点で安全性が高い。しかしながら、エコー上の筋腫大のみではジストニア筋であるか代償性肥大であるかの判断は困難である。また、ボツリヌス治療の継続後には、筋萎縮が起こるため、エコーガイドでは経過観察困難なことがある。

筋電図ガイドは、神経内科医に筋電図使用経験がある場合比較的容易に取り組める方法である。治療成績の向上と不要

な筋への施注による筋脱力を予防するためである。Comellaらは¹⁹⁾、筋電図ガイドにより治療成績の向上を報告している。筋電図及び電気刺激装置を備えたポータブル筋電計は、ボツリヌス治療に有用である。筋電図ガイド下に、① passive monitoring でジストニア筋を同定する方法と、② active monitoring により正しい筋の同定を行う方法の2種類がある²⁰⁾。Passive monitoring では、頸部の不随意運動に伴ってジストニア放電が記録される。ジストニア放電が最も大きく記録される部位で、ボツリヌスを施注する。一方 active monitoring は、頭部などを回旋など一定の方向に動かすように指示を与え、刺入した筋の働きを評価し目的筋内への刺入を確認する方法である。ジストニア放電からジストニア筋であることを確認してボツリヌスの施注を行う。しかし、ジストニア筋に対して、対立する正常筋の過活動に対して誤った選択をしないように注意を要する。

5. 痙性斜頸に対するボツリヌス治療の成績

近畿大学医学部堺病院通院中の1999年8月より2015年12月までの特発性痙性斜頸149例を検討した²¹⁾。受診時年齢 55.5 ± 16.1 歳、平均罹病期間 10.7 ± 8.7 年、男性64名、女性85名(男性比率43%)であった。男女比は、本邦ではKesslerらの報告²²⁾では男女比1対1.2で女性が多いと考えられており、本研究と合致するデータであった。長期成績では、寛解：症状がほぼ消失(Tsui 0から1点)で、1年以上ボツリヌス治療なしで悪化しない場合を寛解とした。Fig. 7に示すように、寛解48例(32.4%)、継続治療33例(22.3%)、自己中断39例(26.4%)、転院18例(12.2%)、無効5例(3.4%)、悪性疾患などの他の疾患での死亡5例(3.4%)であった。罹病期間を検討すると、寛解症例 1.7 ± 2.1 年、継続症例 4.4 ± 6.1 年、自己中断症例 4.5 ± 6.8 年と、寛解症例では優位に罹病期間が短く早期治療が重要であることが示された。Fig. 8に罹病期間と治療予後を示した。罹病期間1年未満の症例70例中39例(55.7%)が寛解に至っている。主な副作用は、注射痛、軽度の嚥下障害、後頸部筋力低下である。中止に至る症例はなく、

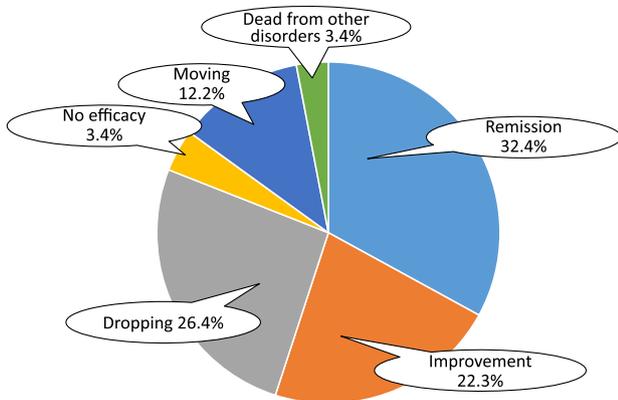


Fig. 7 Result of botulinum toxin therapy for idiopathic cervical dystonia in our hospital.

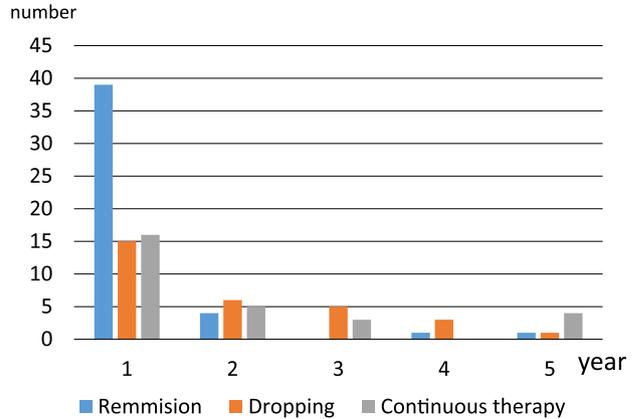


Fig. 8 Prognosis of botulinum toxin therapy. A half of patients starting treatment within one year disease duration had remission.

経過観察にて改善する。臨床的に治療継続な困難な副作用はなく安全性は高かった。

おわりに

ボツリヌス治療により、痙性斜頸を含むジストニアでは、寛解や軽快などの治療効果が期待されるが、寛解効果は約30%にとどまり多くは継続治療などを要している。治療効果は、罹病期間が短ければ治療効果は高いと考えられ、より早期からの治療を行うためにボツリヌス治療の普及が望まれる。

※本論文に関連し、開示すべきCOI状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Albanese A, Asmus F, Bhatia KP, et al. EFNS guidelines on diagnosis and treatment of primary dystonias. *Euro J Neurol* 2011;18:5-18.
- 2) Simpson DM, Blitzer A, Brashear A, et al.; Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. Assessment: Botulinum neurotoxin for the treatment of movement disorders (an evidence-based review): report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2008;70:1699-1706.
- 3) Albanese A, Abbruzzese G, Dressler D, et al. Practical guidance for CD management involving treatment of botulinum toxin: a consensus statement. *J Neurol* 2015;262:2201-2213.
- 4) Kanovsky P, Rosales RL, Bhatia KP. Nosology and classification of dystonia. In: Kanovsky P, Bhatia KP, Rosales RL, editors. *Dystonia and Dystonic syndromes*. Verlag Wien: Springer; 2015. p. 49-60.
- 5) Marsden CD. Dystonia: the spectrum of the disease. *Res Publ Assoc Res Nerv Ment Dis* 1976;55:351-367.
- 6) Marsden CD, Rothwell JC. The physiology of idiopathic

- dystonia. *Can J Neurol Sci* 1987;14(3 Suppl):521-527.
- 7) Albanese A, Bhatia K, Bressman SB, et al. Phenomenology and classification of dystonia: a consensus update. *Mov Disord* 2013; 28:863-873.
 - 8) 梶 龍兒. ジストニアの概念. 梶 龍兒編. ジストニアのすべて—最新の治療指針—. 東京: 診断と治療社; 2013. p. 2-4.
 - 9) Patel N, Hanfelt J, Marsh L, et al. Alleviating manoeuvres (sensory tricks) in cervical dystonia. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2014;85:882-884.
 - 10) Mink JW. The basal ganglia: focused selection and inhibition of competing motor programs. *Prog Neurobiol* 1996;50:381-425.
 - 11) Nakamura Y, Sakamoto H, Ueno S, et al. Abnormal surround inhibition of finger tapping task and cerebellar hyper-activation of functional MRI in patients with focal hand dystonia (Abstr). *Clinical Neurophysiology* 2017;128:11-12.
 - 12) Van Gerpen JA, Matsumoto JY, Ahlskog JE, et al. Utility of an EMG mapping study in treating cervical dystonia. *Muscle Nerve* 2000;23:1752-1756.
 - 13) Tsui JK, Eisen A, Mak E, et al. A pilot study on the use of botulinum toxin in spasmodic torticollis. *Can J Neurol Sci* 1985;12:314-316.
 - 14) Jost WH, Hefter H, Stenner A, et al. Rating scales for cervical dystonia: a critical evaluation of tools for outcome assessment of botulinum toxin therapy. *J Neural Transm (Vienna)* 2013; 120:487-496.
 - 15) Brin ME, Comella CL, Jankovic J, et al. Long-term treatment with botulinum toxin type A in cervical dystonia has low immunogenicity by mouse protection assay. *Mov Disord* 2008; 23:1353-1360.
 - 16) Marion MH, Humberstone M, Grunewald R, et al. British Neurotoxin Network recommendations for managing cervical dystonia in patients with a poor response to botulinum toxin. *Pract Neurol* 2016;16:288-295.
 - 17) Nijmeijer SW, Koelman JH, Kamphuis DJ, et al. Muscle selection for treatment of cervical dystonia with botulinum toxin. *Parkinsonism Relat Disord* 2012;18:731-736.
 - 18) Zoons E, Dijkgraaf MG, Dijk JM, et al. Botulinum toxin as treatment for focal dystonia: a systematic review of the pharmaco-therapeutic and pharmaco-economic value. *J Neurol* 2012;259:2519-2526.
 - 19) Comella CL, Buchman AS, Tanner CM, et al. Botulinum toxin injection for spasmodic torticollis: increased magnitude of benefit with electromyographic assistance. *Neurology* 1992;42: 878-882.
 - 20) Lim EC, Quek AM, Seet RC. Accurate targeting of botulinum toxin injections: how to and why. *Parkinsonism Relat Disord* 2011;17(Suppl 1):S34-S39.
 - 21) 中村雄作. シンポジウム 3 長期使用における問題点—神経内科の立場から— (会). 第 3 回日本ボツリヌス治療学会学術大会抄録集 2016:43.
 - 22) Kessler KR, Skutta M, Benecke R. Long-term treatment of cervical dystonia with botulinum toxin A: Efficacy, safety, and antibody frequency. German Dystonia Study Group. *J Neurol* 1999;246:265-274.

Abstract

Botulinum toxin for treatment of the focal dystonia

Yusaku Nakamura, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾Department of Neurology, Kindai University Sakai Hospital

Dystonia is defined as a movement disorder characterized by sustained or intermittent muscles contraction causing abnormal, often repetitive, movements, postures, or both. Dystonic movements are typically patterned and twisting, and may be tremulous. The precise diagnosis of dystonia is difficult for physicians because neurological brain imaging does not provide enough practical information. The diagnosis is depend on clinical experience of physicians. Botulinum toxin treatment is the accepted standard of care for patients with focal dystonia. Botulinum toxin treatment results in significant improvement of decreasing the symptom of dystonia. The success of treatment is dependent on muscle selection for treating involved muscles. Usually performance of botulinum toxin treatment is injected according to clinical experience of surface anatomy or clinical location method. However, the benefit of guidance of botulinum toxin treatment is improve outcome in dystonia. Injection techniques with ultra sound echogram or EMG guidance to identify dystonic muscles can be more benefit for patients.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2017;57:367-372)

Key words: dystonia, Botulinum toxin, cervical dystonia, EMG guidance, muscle selection