

Volume 2 | Issue 1 | 2023

# Video Journal of Movement Disorders

## TABLE OF CONTENTS

- 4-9      **総説 Review 1**  
         **ジストニアの病態**  
         **～眼瞼けいれんの神経生理学的解析から～**  
         松本 英之、野元 正弘、宇川 義一  
         **Pathophysiology of dystonia :**  
         **Clinical neurophysiological findings in blepharospasm**  
         Hideyuki Matsumoto, Masahiro Nomoto, Yoshikazu Ugawa
- 10-12    **Original Article 1**  
         **Videotaping symptoms at home is useful to recognize and**  
         **manage fluctuations in motor response during treatment of**  
         **patients with Parkinson's disease**  
         Masahiro Nomoto, Tomoaki Tsujii
- 13        **Letter to the editor**  
         **Afternoon Tea Chorea**  
         VJMD編集委員会

## ジストニアの病態 ～眼瞼けいれんの神経生理学的解析から～

松本 英之<sup>1)</sup>、野元 正弘<sup>2)</sup>、宇川 義一<sup>3)</sup>

### 要旨

眼瞼けいれんの病態の解明のために、表面筋電図、瞬目反射、経頭蓋磁気刺激、体性感覚時間弁別能閾値などが行われてきた。脳幹、大脳基底核、大脳皮質など中枢神経系のさまざまな部位での抑制系の障害、神経可塑性の異常、感覚処理の異常が示されている。これらは眼瞼けいれんのみならず、他のジストニアにも当てはまる所見である。抑制系の障害は過剰な筋収縮を主とするジストニアの病態を反映し、神経可塑性の異常は常同性を説明する可能性がある。感覚処理の異常は、運動系の障害のみでは説明できないことを示している。ただし現時点では、眼瞼けいれんの病態仮説は、さまざまなジストニアの病態を説明する運動ループ仮説にすべて合致しているわけではない。

Pathophysiology of dystonia : Clinical neurophysiological findings in blepharospasm

Hideyuki Matsumoto<sup>1)</sup>, Masahiro Nomoto<sup>2)</sup>, Yoshikazu Ugawa<sup>3)</sup>

### Abstract

Surface electromyography, blink reflex, transcranial magnetic stimulation, and somatosensory temporal discrimination threshold have been used to elucidate the pathophysiology of blepharospasm. Neurophysiological analyses have revealed loss of inhibition at different levels of the central nervous system, including the brainstem, basal ganglia, and cortex, as well as maladaptive plasticity and sensory processing deficit. These neurophysiological findings are shared by different forms of dystonia. Loss of inhibition could reflect the basic pathophysiology of dystonia characterized by excessive muscle contractions. Maladaptive plasticity might explain dystonic patterned movements, such as contractions of many irreverent muscles together. Sensory processing deficit suggests that dystonia may not be a pure motor disorder. However, the current hypothesis of the pathophysiology of blepharospasm does not accord well with the pathophysiological motor loops that explain other types of dystonia, which include the basal ganglia, thalamus, and cortex.

1) 三井記念病院 脳神経内科 〒101-8643 東京都千代田区神田和泉町1

2) 済生会今治病院 脳神経内科 臨床研究センター

3) 福島県立医科大学医学部 ヒト神経生理学講座

1) Department of Neurology, Mitsui Memorial Hospital; 1 Kanda-Izumi-cho, Chiyoda-ku, Tokyo 101-8643, Japan

2) Department of Neurology, Clinical Research Center, Saiseikai Imabari Hospital

3) Department of Human Neurophysiology, Fukushima Medical University

Correspondence: Hideyuki Matsumoto e-mail: hideyukimatsumoto.jp@gmail.com

## Videotaping symptoms at home is useful to recognize and manage fluctuations in motor response during treatment of patients with Parkinson's disease

Masahiro Nomoto<sup>1, 2)</sup>, Tomoaki Tsujii<sup>2)</sup>

### Abstract

Fluctuation in motor response, so-called wearing off, is one of the well-known symptoms of Parkinson's disease. Patients with fluctuations in motor response, however, try not to show their off-time symptoms because they cannot walk well during off-time. Patients always time their medications so that they consult the physicians at on-time. As a result, physicians do not have a chance to examine the patients while they are at off-time. A patient with marked motor fluctuations always consulted her physician at on-time, and did not report fluctuations in motor response. Her husband recorded her off-time symptoms at their home using his video camera, which showed dramatic fluctuations in motor response. Video recording is useful to present the off-time symptoms to the physician, allowing the physician to prescribe appropriate antiparkinsonian drugs to manage the motor fluctuations of Parkinson's disease.

1) Department of Neurology, Matsuyama Rehabilitation Hospital; 1211 Takai, Matsuyama, Ehime, 791-1111, Japan

2) Department of Neurology and Clinical Pharmacology, Ehime University Hospital; 454 Shitsukawa, Tohon, Ehime, 791-0295, Japan

Correspondence; Masahiro Nomoto e-mail: nomoto1492@nifty.com

## Afternoon Tea Chorea

VJMD編集員会

アフタヌーンティーは19世紀に始まったイギリスの午後の食事で、紅茶とともにスコーンやサンドウィッチ、スイーツなどを食べる食文化です。当時はイングリッシュ・ブレックファーストというベーコンなどを準備する朝食（現在でもホテルなどでは準備されます）であったことから、昼食はビスケットとお茶などと少なめで、昼食と夕食の間に軽食を食べたことがアフタヌーンティーのはじまりといわれています。現在も「Come over for tea to my home」と誘われて訪問すると、たくさんのお菓子などが準備されており、客人の正式なおもてなしとなっています。私たちがイメージするお茶に比べると量は多めで時間も長く設定されており、早めの夕食と考えるほうがよいと思います。今回は『Afternoon Tea Hemichorea』というタイトルで投稿された症例報告を紹介します<sup>1)</sup>。

### 症例：

78歳女性が友人とアフタヌーンティーをしているときに、急に右上下肢が動きはじめて救急外

来を受診しました。頭部MRI検査では左側淡蒼球に梗塞を認めました。脳梗塞によるhemichoreaと診断しテトラベナジンを処方したところ、4週後には軽快しています。脳血管障害の1%でhyperkinetic movement disordersがみられ、後外側被殻と線維連絡をもつ部位の障害で起こります。Hyperkinetic movement disordersを起こす疾患は血管障害とともに、高血糖、高ナトリウム血症、薬物誘発性があげられます。急に始まったときには血管障害を考慮することが重要です。

### 解説：

本ジャーナルでもVol1 Issue1で視床下核の小梗塞で発症したhemiballismが報告されています<sup>2)</sup>。Hemichoreaやhemiballismを起こす小梗塞はMRIで同定できないときも多いので、鑑別診断を行い、運動の程度が強くADLを障害し体力を低下させるためドパミン拮抗薬やテトラベナジンで適切に治療を開始することが必要です（ともに適応外使用）。

### 文献

- 1) Williams S, Kirby J, Garcia, AM. Afternoon Tea Hemichorea. *Neurol Clin Pract*. 2021; 11: e942-e943.  
Article (open) : <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8723966/>  
Video (open) : [https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8723966/bin/001048\\_Video\\_1.mp4](https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8723966/bin/001048_Video_1.mp4)
- 2) 越智佳子, 西川典子, 安藤利奈, 野元正弘. 視床下核の小梗塞により発症したhemiballismの1例. *Video J Mov Disord*. 2022; 1: 15-18.  
Abstract: [http://mdsj.umin.jp/gakkaishi/vjmd\\_2022\\_01\\_02.pdf](http://mdsj.umin.jp/gakkaishi/vjmd_2022_01_02.pdf)

[本文視聴はこちら](#)