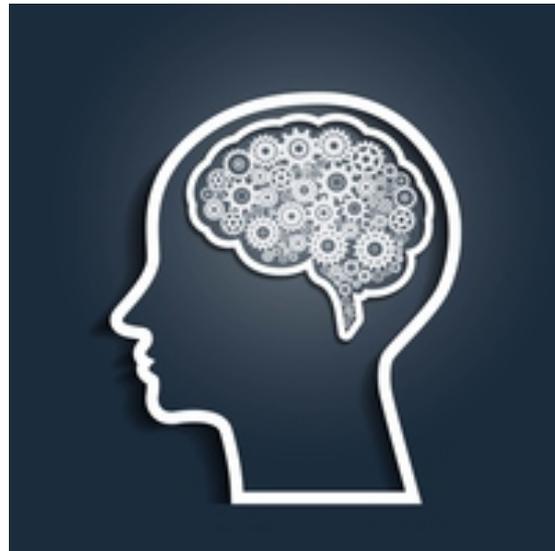


神 經 病 学  
NEUROLOGY



2 0 1 8

高知大学医学部

脳神経内科・脳神経外科教室

脳神経内科

古 谷 博 和

大 崎 康 史

森 田 ゆ か り

小倉記念病院・脳神経内科

古 田 興 之 介

脳神経外科

上 羽 哲 也

中 城 登 仁

福 井 直 樹

目 次

第 I 部 総 論

|        |   |                |    |
|--------|---|----------------|----|
| 第 I    | 章 | 序論 .....       | 5  |
| 第 II   | 章 | 神経学的検査.....    | 5  |
| 第 III  | 章 | 脳神経.....       | 7  |
| 第 IV   | 章 | 運動機能.....      | 11 |
| 第 V    | 章 | 反射 .....       | 13 |
| 第 VI   | 章 | 感覚 .....       | 15 |
| 第 VII  | 章 | 姿勢、歩行、起立.....  | 17 |
| 第 VIII | 章 | 失語、失行、失認.....  | 17 |
| 第 IX   | 章 | 意識障害患者の検査..... | 19 |
| 第 X    | 章 | 臨床検査.....      | 20 |
| 第 XI   | 章 | 治療 .....       | 24 |

第 II 部 各 論

|        |   |                |    |
|--------|---|----------------|----|
| 第 I    | 章 | 脳血管障害.....     | 26 |
| 第 II   | 章 | 感染症.....       | 30 |
| 第 III  | 章 | 変性疾患.....      | 31 |
| 第 IV   | 章 | 末梢神経疾患.....    | 33 |
| 第 V    | 章 | 脱髄性疾患.....     | 35 |
| 第 VI   | 章 | 代謝性疾患.....     | 36 |
| 第 VII  | 章 | 筋肉疾患.....      | 40 |
| 第 VIII | 章 | 脊髄疾患.....      | 41 |
| 第 IX   | 章 | 中毒性神経疾患.....   | 43 |
| 第 X    | 章 | 発作性疾患.....     | 45 |
| 第 XI   | 章 | 頭痛 .....       | 48 |
| 第 XII  | 章 | 先天異常、発生異常による疾患 | 49 |
| 第 XIII | 章 | 頭部外傷.....      | 50 |
| 第 XIV  | 章 | 頭蓋内腫瘍.....     | 51 |

# 第 I 部 総論

# 第 I 章 序 論

## 1. 神経病学 (Neurology)

神経疾患を取り扱う臨床医学のうち内科領域を脳神経内科 (Neurology)、外科領域を脳神経外科 (Neurosurgery) という

## 2. 中枢神経系の特性

- A. 神経線維による network よりなる
- B. 侵され易さ (vulnerability). 中毒、無酸素に弱い
- C. 不可逆性 死滅した中枢神経組織は原則的には再生しない
- D. 抵抗性. 1) 頭蓋、脊椎に囲まれる 2) 血液脳関門 (blood brain barrier)
- E. 障害の種類
  - 1) 局所解剖学的障害 : 脳出血、脳腫瘍など
  - 2) 生化学的障害 : 代謝異常など
  - 3) 機能的障害 : てんかん、ヒステリーなど

## 3. 臨床的概念

- A. 症状と徴候
  - 1) 直接症候 (direct)
    - 刺激: てんかん、神経痛
    - 破壊: 運動麻痺、感覚脱失などの脱落症状
  - 2) 間接症候 (indirect)
    - 解放、再編成などによる (不随意運動、筋トーン亢進、反射亢進など)
  - 3) 陽性症候 (positive symptom and sign) : 特定の疾患で出現する症候
  - 4) 陰性症候 (negative symptom and sign) : " 出現しない症候
- B. 解剖学的関係
  - 1) 規則性: 低いレベルの障害ほど規則的に症候を示す
  - 2) 代償性: 高いレベルの障害ほど代償され易い
- C. 他臓器との差異
  - 1) 左右対称性 (laterality)
  - 2) 体節性配列 (segmental arrangement)

## 4. 神経症候学

適切な問診と神経学的診察手技により現症を正確に把握し、解剖学的診断を明らかにする。

神経疾患の多くはベッドサイドの診察で診断が可能。

参考書: ベッドサイドの神経の診かた 田崎義昭・斎藤佳雄著、南山堂  
医学生・研修医のための神経内科学 神田隆著、中外医学出版社  
神経症候学 平山恵造著、文光堂  
Merritt's NEUROLOGY, 13<sup>th</sup> ed.

# 第 II 章 神経学的検査 (Neurological examination)

## 1. 用具

反射槌 (reflex hammer)、ペンライト、検眼鏡 (ophthalmoscope)、筆、ピン(爪楊枝)、音叉、など

## 2. 病歴 (History, anamnesis)

- A. 主訴 (chief complaint)
- B. 現病歴 (present illness): 具体的にイメージを明らかにする
- C. 既往歴 (past medical history)
- D. 家族歴 (family history)
- E. 社会歴 (social history)

用語 1) 医学的用語をなるべく用いないこと (片麻痺、ポリオ ……)

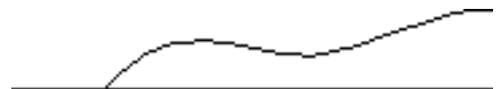
2) なるべく患者の用いた語の意味を確かめる (「しびれ」、「めまい」などは具体的に)

要点 1) 発病状態 (mode of onset)

- 急性 (acute)
- 亜急性 (subacute)
- 慢性、徐々 (chronic, gradual, insidious)

- 2) 誘因
- 3) 経過

これらを図示することが大切



## 3. 検査の順序 --- 大切

系統的に (systematic)、簡潔に (concise) 行なう

部位的様式 (regional pattern) で検査する

- 1) 全身状態 (general state)  
体格、栄養、脈、皮膚、頭部、頭囲、脊柱、内科的異常など
- 2) 精神状態 (mental state)  
意識、知能、見当識、記憶、情動 → 器質的精神異常の有無
- 3) 脳神経 (cranial nerves)  
I → XII の順に診察  
I : 簡易嗅覚検査  
II : 視力、視野 (対坐法)、眼底 (うっ血乳頭、動脈硬化)  
III-IV-VI : 瞳孔 (対光反射など)、眼球運動、眼振、眼筋麻痺、注視麻痺  
V : 咬筋力、角膜反射  
VII : 顔面筋力 → 中枢性麻痺 (下方のみ侵される)  
末梢性麻痺 (上下とも侵される)  
VIII : 聴力、平衡感覚  
IX, X, XII : 軟口蓋、嚥下、構音、舌 → 球麻痺 (筋性、延髄性、仮性)  
XI : 胸鎖乳突筋、僧帽筋  
反射: 咬筋反射、口輪筋反射など
- 4) 頸部 (neck)  
硬直(強剛) (rigidity) → パーキンソニズム、項部硬直 → 髄膜炎など  
運動制限、Spurling 徴候 → 頸椎症
- 5) 上肢運動系 (upper limbs)  
視診 (筋萎縮、不随意運動、肢位)  
筋トーン (muscle tone) (弛緩、強剛(固縮)、痙縮)  
筋力 (power)  
協調運動 (coordination)  
反射 (reflex) (上腕二頭筋反射、上腕三頭筋反射  
橈骨反射、Wartenberg 反射、Hoffmann 反射)
- 6) 軀幹 (trunk)  
大胸筋、腹部、腹壁反射、脊椎、背部
- 7) 下肢運動系 (lower limbs)  
上肢と同様  
視診、筋トーン、筋力  
反射 (膝反射、アキレス反射、足底反射、Babinski 反射、Rossolimo 反射など)  
協調運動  
(付) 麻痺の分類  
A. トーンによる分類 (1) 弛緩性麻痺 (2) 痙性麻痺  
B. 障害部位による分類 (1) 筋性 (2) 末梢性 (3) 中枢性 (錐体路性)  
C. 局在による分類 (1) 対麻痺 (2) 片麻痺 (3) 単麻痺
- 8) 起立、歩行 (standing and gait)  
Romberg 徴候  
つぎ足歩行 → 軀幹失調 (小脳虫部)  
(付) 歩行障害  
(1) 痙性歩行  
(2) 失調性歩行 (i) 小脳性 (ii) 脊髄性  
(3) パーキンソン歩行  
(4) その他
- 9) 感覚 (sensations)  
(1) 感覚の種類 (2) 分布  
触覚 末梢性 (distal)  
痛覚 片側  
温度覚 下半身 (感覚レベル)  
振動覚 体節性  
関節位置覚 など
- 10) 括約筋 (sphincter functions)  
膀胱、直腸、性器
- 11) 言語、行為、認識 (aphasia, apraxia, agnosia)
- 12) 総括、印象 (summary and impression)  
発病年齢、発病と経過の大略、主要所見をまとめる → 印象をかく

#### 4. 診断 (Diagnosis)

##### 3-step diagnosis

- 1) 解剖学的診断 (anatomical diagnosis)  
大脳、小脳、脳幹、脊髄、末梢神経、筋肉、機能性.... (症候により)
  - 2) 原因的診断 (etiological diagnosis)  
血管性、感染性、炎症性、中毒性、代謝性、変性性、腫瘍性、先天性、外傷性など  
(年齢、経過などにより)
  - 3) 臨床診断 (clinical diagnosis)  
慣用の臨床疾患単位をあてる
- 鑑別診断 (Differential diagnosis)

### 第 III 章 脳 神 経 (Cranial nerves)

#### 1. 嗅神経 (Cranial nerve I, N. olfactorius)

- A. 解剖 : olfactory cell → olfactory bulb → olfactory brain
- B. 検査法 : 片鼻ずつ、香水、たばこ
- C. 異常 : 前頭葉下部腫瘍、頭部外傷など  
嗅覚脱失 (anosmia)、低下 (hyposmia)  
幻嗅発作 (鉤回発作、uncinate fits) : 側頭葉前方の病変にみられる

#### 2. 視神経 (Cranial nerve II, N. opticus)

- A. 解剖 : optic nerve → optic chiasm (半交叉) → optic tract → lateral geniculate body → optic radiation (Meyer's loop) → visual cortex
- B. 検査 : 1) 視力  
2) 視野 対面法 (confrontation test)  
ペリメトリー(perimetry)  
3) 眼底 (ophthalmoscopic examination)  
散瞳剤を用いずに行う。特に意識障害時
- C. 異常 : 1) 視野欠損 (visual field defect)
  - a) 単眼性視野欠損 (mono-ocular) .....視束交叉前障害
  - b) 半盲 (hemianopsia) 同名性半盲 (homonymous h.) ...交叉後障害  
両耳側半盲 (bitemporal h.) .....交叉部障害
  - c) 周辺視野狭窄
  - d) 暗点 (scotoma) 生理的 (physiologic scotoma, Mariotte)  
中心暗点 (central scotoma)

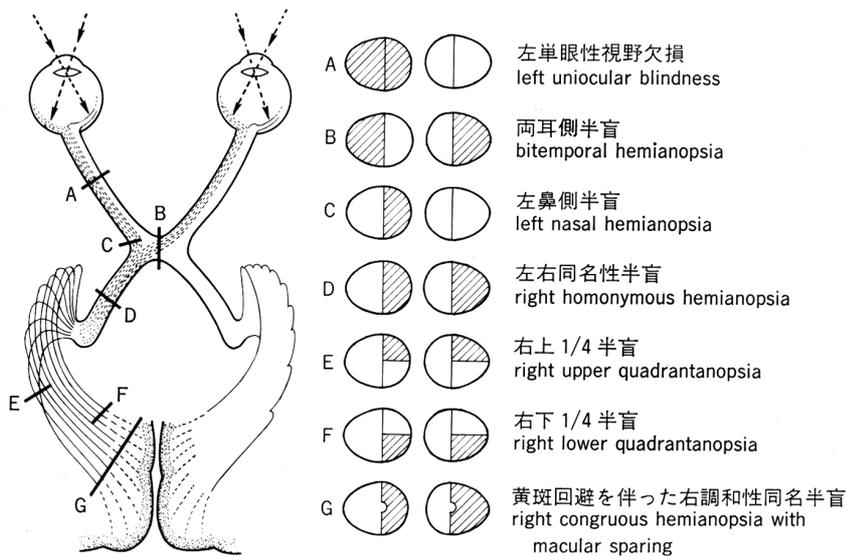


図 1. 視野欠損の模式図と障害部位

#### 2) 眼底変化

##### a) 視神経乳頭 (optic disc)

##### (1) 乳頭浮腫 (papilledema)

- (i) うっ血乳頭 (choked disc) : 脳圧亢進、視力は初期に保たれる
- (ii) 乳頭炎 (papillitis) : 視力低下著明

##### (2) 視神経萎縮 (optic atrophy)

耳側蒼白 (temporal pallor)

- b) 網膜変化
- c) 血管変化

3. 動眼神経、滑車神経、外転神経 (Cr.n.III, IV, VI; N. oculomotorius, N. trochlearis, N. abducens)

A. 解剖： 中脳、橋に核。両側大脳から支配

B. 検査： 1) 視診： 眼球突出 (exophthalmos)、眼瞼下垂 (ptosis)、角膜輪 (老人環 senile ring, Kayser-Fleischer 輪)

2) 瞳孔 (形、大きさ、左右比較、反射)

瞳孔不同症 (anisocoria)

対光反射 (直接対光反射 direct light reflex)

(間接対光反射 indirect light reflex)

輻輳反射 (convergence reflex)

異常： a) アーガイルロバートソン瞳孔 (Argyll-Robertson pupil)

縮瞳、対光反射(-)、輻輳反射(+)

b) 瞳孔緊張症 (pupillonia、Adie症候群)

c) Horner 症候群 (Horner's syndrome) 縮瞳、瞼裂狭小、眼球陥入

3) 眼球運動 (ocular movement)

外眼筋の作用方向

眼筋麻痺 (ophthalmoplegia)

(中脳の核以下末梢性の病変にみられる)

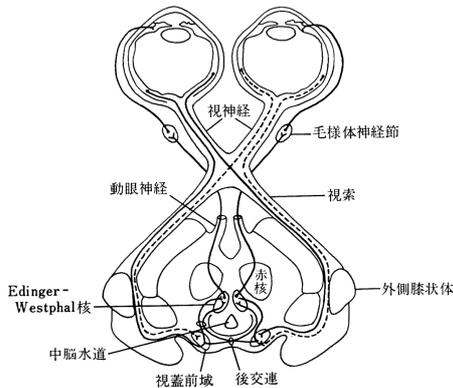
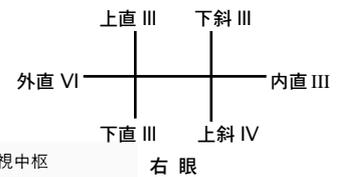


図 2. 対光反射の反射弓

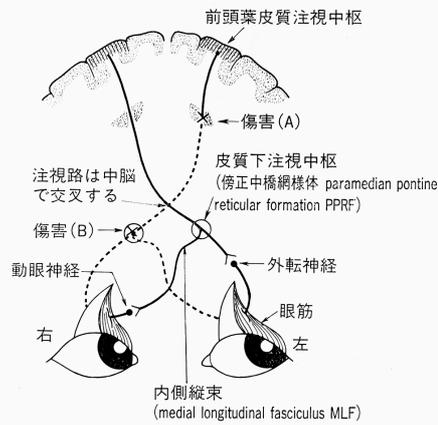


図 3. 病変部位と共同偏視

注視麻痺 (conjugate paralysis)

前頭葉性、橋性

Parinaud 徴候： 上方注視麻痺、人形の目現象(+)、上丘部の障害、

共同偏視 (conjugate deviation)

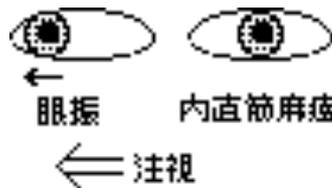
眼振 (nystagmus) 水平性

垂直性

回転性

解離性 (dissociated nystagmus)

核間性眼筋麻痺 (internuclear ophthalmoplegia) (MLF 症候群)



4. 三叉神経 (Cr.n.V, N. trigeminus)

A. 解剖： 主知覚核 (触)、運動核、中脳核 (固有感覚)、脊髓路核 (温、痛)

N. ophthalmicus (V1)

N. maxillaris (V2)

N. mandibularis (V3)

B. 機能： 咀嚼筋 (M. temporalis, M. masseter, M. pterygoideus)

顔面感覚 末梢神経 (上, 中, 下の配列)

- 中枢性 (口周囲たまねぎ状配列)
- C. 検査：咀嚼筋：噛む (M. masseter)、開口 (M. pterygoideus)  
 下顎反射 (masseter reflex, jaw jerk)  
 感覚検査  
 角膜反射 (corneal reflex)

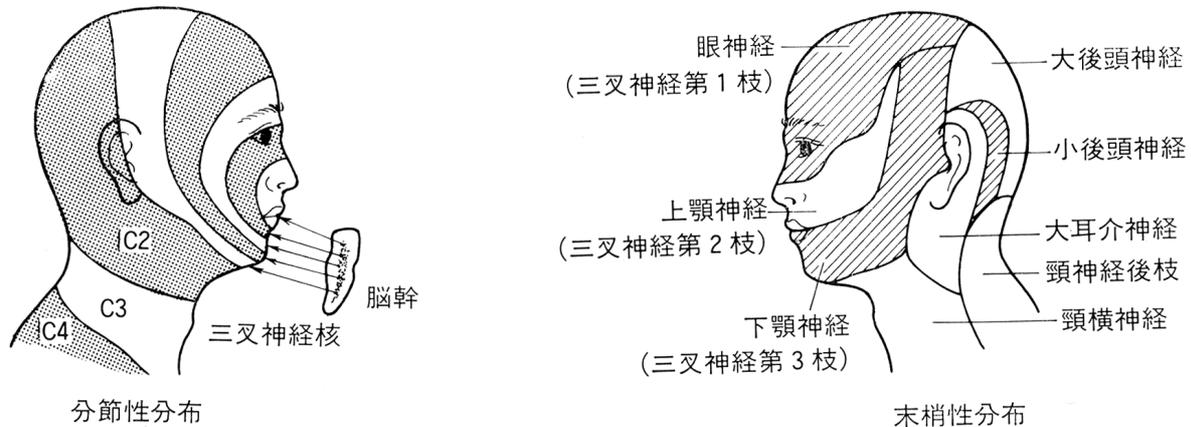


図 4. 顔面・頭部の神経支配

5. 顔面神経 (Cr. n. VII, N. facialis)

- A. 解剖： 1) 運動—顔面筋 (前頭、眼輪、口輪筋など)、広頸筋  
 2) 感覚—舌前2/3 の味覚  
 3) 副交感神経—涙、唾液分泌、血管運動  
 4) 末梢性経路  
 5) 中枢性支配 上部顔面筋 — 両側性大脳支配  
 下部顔面筋 — 一側性大脳支配
- B. 検査： 1) 筋力 (前頭、眼輪、口輪、広頸筋)  
 2) 味覚
- C. 異常： 末梢性顔面神経麻痺、Bell 麻痺 (一側の顔面筋が全部麻痺)  
 中枢性顔面神経麻痺 (前頭筋は侵されない、顔面下半部が侵される)

| 下図中の障害部位       |    | 涙分泌障害 | 聴覚過敏 | 味覚・唾液分泌障害 | 顔面筋麻痺 |
|----------------|----|-------|------|-----------|-------|
| ①              |    | +     | +    | +         | +     |
| ② あぶみ骨筋神経分岐部より | 近位 | -     | +    | +         | +     |
|                | 遠位 | -     | -    | +         | +     |
| ③              |    | -     | -    | -         | +     |

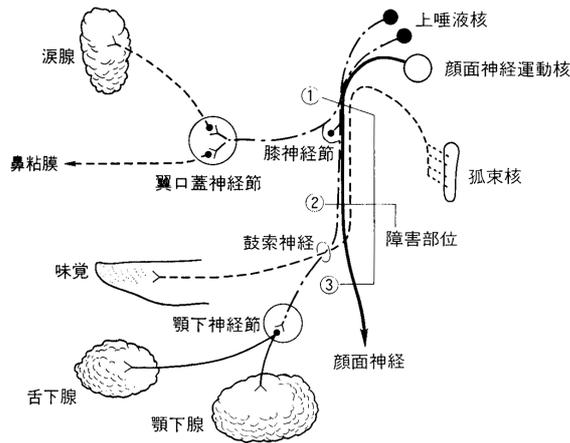


図 5. 顔面神経枝分布の模式図

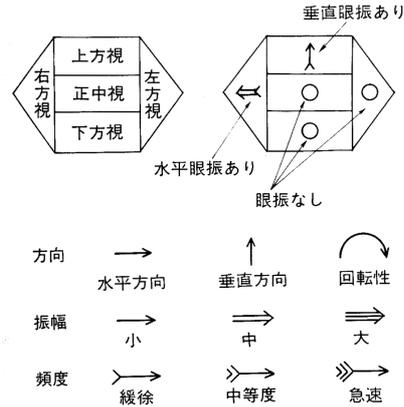


図 6. 眼振の記載法

## 6. 聴神経 (Cr. n. VIII, N. statoacusticus)

- A. 解剖 : 1) 蝸牛神経-聴覚  
2) 前庭神経-平衡覚
- B. 検査 : 1) 聴力  
2) Weber 検査 伝音系障害-障害側へ偏る  
感音系障害-反対側へ偏る  
3) 温度刺激検査 (caloric test)  
4) 回転試験

## 7. 舌咽神経 (Cr. n. IX, N. glossopharyngeus)

- A. 解剖 : 1) 内臓感覚-味覚 (舌後1/3、中耳、耳管)  
2) 身体感覚-外耳  
3) 耳下腺 -唾液分泌  
4) 運動 -M. stylopharyngeus
- B. 検査 : 1) 軟口蓋運動  
2) 咽頭反射 (pharyngeal reflex, gag reflex)  
3) 味覚 (舌後 1/3)

## 8. 迷走神経 (Cr. n. X, N. vagus)

- A. 解剖 : 1) 運動-軟口蓋、咽頭、喉頭  
2) 自律神経-気管、食道、心、腎、小腸  
3) 内臓感覚  
4) 身体感覚-外耳
- B. 検査 : 1) 発声、発語 (嗄声、構音障害)  
2) 嚥下 (dysphagia)  
3) 口蓋、咽頭、喉頭筋の運動  
4) 咽頭反射 (gag reflex)

## 9. 副神経 (Cr. n. XI, N. accessorius)

- A. 解剖 : 頸髄 (C1-5→Foramen magnum→Foramen jugulare→M. sternocleidomastoideus, M. trapezius)
- B. 検査 : 1) 頸筋 (胸鎖乳突筋, 僧帽筋)

## 10. 舌下神経 (Cr. n. XII, N. hypoglossus)

- A. 解剖 : 延髄 (舌下神経核) -舌筋
- B. 検査 : 1) 舌視診 (舌振戦、舌線維束性収縮 tongue fasciculation、舌筋萎縮 tongue atrophy)  
2) 舌提出 (tongue protrusion)  
3) 舌交互運動 (tongue wiggle)

### (付) 1) 球麻痺 (Bulbar palsy)

延髄部、又はそれより末梢部の障害  
嚥下、構音障害、舌筋萎縮、下顎反射 (-)

### 2) 仮性球麻痺 (pseudobulbar palsy)

両側皮質延髄路障害 (核上性麻痺)  
舌筋萎縮 (-)、下顎反射亢進、口輪筋反射亢進、情動失禁

### 3) 神経筋接合部性・筋性 (重症筋無力症、多発筋炎)

頸部 (neck)

運動制限  
 運動痛  
 硬直  
 Lhermitte 徴候  
 Spurling 徴候  
 髄膜刺激徴候  
 項部硬直 (nuchal rigidity)  
 Brudzinski 徴候  
 Kernig 徴候

## 第 IV 章 運動機能 (Motor function)

### 1. 運動障害

#### A. 運動麻痺

- 1) 定義：随意運動の障害（運動中枢～筋線維の経路の障害による）
- 2) 障害の程度による分類：筋力評価：5, 4, 3, 2, 1, 0  
 不完全麻痺 (paresis)：4 ~ 1  
 完全麻痺 (paralysis)：0
- 3) 障害の部位による分類と鑑別
  - a) 麻痺の型  
 単麻痺-monoplegia  
 片麻痺-hemiplegia  
 交代性片麻痺-hemiplegia alternans  
 交叉性片麻痺-hemiplegia cruciata  
 四肢麻痺-quadriplegia (tetraplegia)  
 対麻痺-paraplegia (diplegia)  
 一部筋麻痺-isolated paralysis
  - b) 麻痺の鑑別

|        | 運動ニューロン      |              | 骨格筋  |
|--------|--------------|--------------|------|
|        | 上位           | 下位           |      |
| 脱力     | +            | +            | +    |
| 筋萎縮    | - (廃用性萎縮はあり) | +++          | +    |
| 線維束性収縮 | -            | +            | -    |
| 筋トーン   | 痙縮 (spastic) | 弛緩 (flaccid) | n~低下 |
| 反射     | +++          | -            | ±    |
| クローヌス  | +            | -            | -    |
| 病的反射   | +            | -            | -    |
| 表在反射   | -            | -            | ±    |

#### c) 脱力の簡便な診かた

図 7. 上肢のBarré 徴候

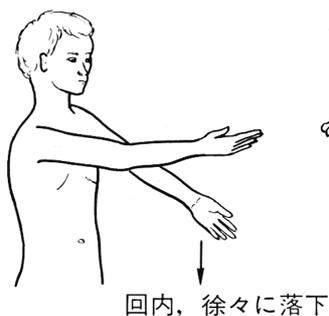


図 8. 下肢のBarré 徴候 (Mingazzini 試験)

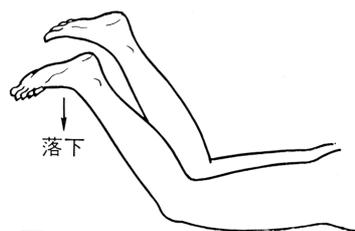
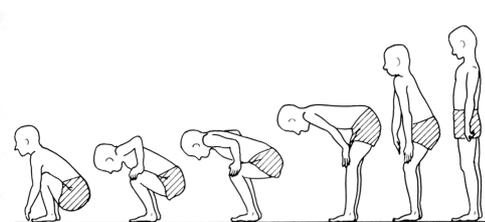


図 9. Gowers' 徴候



#### d) 神経障害や筋萎縮のない運動麻痺

(例) 重症筋無力症 (神経筋接合部障害)、周期性四肢麻痺

**B. 筋萎縮 (muscular atrophy)**

1) 主に下位運動ニューロンおよび筋自体の障害においてみられる。

2) 分類：神経原性筋萎縮 (neurogenic)

筋原性筋萎縮 (myogenic)

3) 筋萎縮の分布

- a) 近位筋萎縮 (proximal)
- b) 遠位筋萎縮 (distal)
- c) 体節性筋萎縮 (segmental)
- d) 孤立性筋萎縮 (isolated)
- e) び慢性筋萎縮 (diffuse)

(付) 仮性肥大 (pseudohypertrophy)

**C. 筋トーン (muscle tone) の異常**

1) 筋トーンの定義：安静時、筋の受動的伸展に対する抵抗

2) 筋トーンの異常の検査法

a) 筋トーンの低下 (hypotonicity)

伸展性 (extensibility)

被動性 (passivity)

b) 筋トーン亢進 (hypertonicity)

(1) 痙縮 (spasticity)

(2) 強剛, 固縮, 硬直 (rigidity)

(a) 錐体外路性強剛 (extrapyramidal rigidity)

(b) 除脳硬直 (decerebrate rigidity)

(c) 反射性硬直 (reflex rigidity) ... nuchal rigidity

c) その他：myotonia, tetanus, tetanus

| 痙縮 spasticity   | 固縮 rigidity   |  |
|---|---|--|
| 折り込みナイフ現象   | 鉛管現象  | 歯車現象   |
|  |  |  |
| 急に屈曲ないし伸展させると初めに抵抗がある。  | 初めから終わりまで一様の抵抗がある。  | ゴツゴツする抵抗が初めから終わりまである。  |

図 10. 痙縮と固縮の臨床的所見の差異

**D. 協調運動の障害 (運動失調) incoordination (ataxia)**

1) 運動失調の定義：随意運動が円滑に行なえない状態

2) 運動失調の種類

- a) 脊髄後索性
- b) 小脳性 (小脳虫部→体幹失調、小脳半球→四肢失調)
- c) その他 (大脳性、前庭性、末梢神経性)

3) 運動失調の検査

- a) 体幹失調 (truncal ataxia) ..... 起立, つぎ足歩行
- b) 四肢失調 (limb ataxia) ..... 反復拮抗運動試験  
指鼻試験 (閉眼)  
鼻指鼻試験 (開眼)  
膝踵試験

c) 運動失調性構音障害 (ataxic dysarthria)

4) 脊髄後索性失調と小脳性失調の鑑別(中等度～高度の障害の場合)

|                     | 脊髄 | 小脳          |
|---------------------|----|-------------|
| 位置覚                 | 消失 | 正常          |
| 視覚による代償 (Romberg徴候) | あり | なし          |
| 構音障害                | なし | 断綴(ダンテツ)性発語 |
| 眼振                  | なし | 注視眼振        |

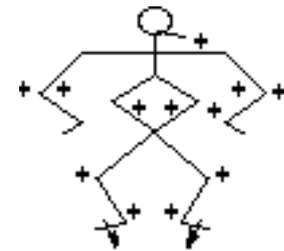
- E. 無動 (akinesia)、寡動・動作緩慢 (bradykinesia)  
 随意運動が遅い (脱力はない)  
 錐体外路障害でみられる
- F. 不随意運動 (involuntary movement)
- 1) 障害の部位：主として錐体外路系
  - 2) 異常運動の性質の検討
    - 局在：身体のどの部位におこるか
    - 型式：速度、振幅、規則性、律動性、頻度
    - 経過：発作性、持続性
    - 他因子：姿勢、精神状態、睡眠、寒冷などによる変化
  - 3) 種類
    - a) 振戦 (tremor)
      - 静止時 resting tremor
      - 姿勢時 postural tremor
      - 運動時 kinetic tremor
        - 企図振戦 intention tremor
        - 終末振戦 terminal tremor
    - b) バリズム (ballism)
      - 半側バリズム (hemiballism)
    - c) 舞踏運動 (chorea)
    - d) ミオクローヌス (myoclonus)
    - e) ジストニー (dystonia)
      - 局所ジストニー (focal dystonia)～ 痙性斜頸 (spasmodic torticollis)
      - 眼瞼けいれん (blepharospasm)
    - f) アテトーゼ (athetosis)
      - (注) 偽性アテトーゼ (pseudoathetosis)
    - g) チック (tic)
    - h) その他：片側顔面けいれん (攣縮) (hemifacial spasm)
- 口舌ジスキネジー (orolingual dyskinesia)
2. 運動機能検査の順序
- A. 姿勢 (posture)の異常
  - B. 四肢の観察—上・下肢において、長さ、左右差、変形、関節異常、皮膚病変などをみる
  - C. 筋萎縮の有無
  - D. 不随意運動の有無
  - E. 筋トーヌス
  - F. 筋力テスト (筋力評価)
  - G. 協調運動

## 第 V 章 反 射 (Reflex)

1. 定義：刺激に対する不随意的な反応
2. 種類
  - a. 腱反射 tendon reflex (又は筋伸展反射 muscle stretch reflex)
  - b. 表在性反射 superficial reflex
  - c. 病的反射 pathological reflex
3. 腱反射の検査
  - a. 実施上の注意—反射の量的、質的变化、左右差をみる。  
 増強法 (reinforcement)... Jendrassik 法
  - b. 実施項目
    - 1) 下顎反射 (jaw reflex)、咬筋反射 (masseter reflex) (V)
    - 2) 口輪筋反射 (orbicularis oris reflex) (VII)
    - 3) 上腕二頭筋反射 (biceps reflex) (C5-6)
    - 4) 橈骨反射 (radial reflex) (C5-6)、腕橈骨筋反射 (brachioradialis reflex) (C5-6)
    - 5) 尺骨反射 (ulnar reflex) (C6-7)
    - 6) 上腕三頭筋反射 (triceps reflex) (C6-8)
    - 7) 腹筋反射 (abdominal muscle reflex) (T6-12)
    - 8) 膝反射 (knee jerk)、大腿四頭筋反射 (quadriceps reflex) (L2-4)
    - 9) アキレス反射 (Achilles reflex)、足反射 (ankle jerk) (L5-S1)
  - c. 記録法

4. 表在反射の検査

- a. 粘膜反射 (mucous membrane reflex)
  - 1) 角膜反射 (corneal reflex) (V→VII)
  - 2) 咽頭反射 (嚥下反射) (pharyngeal (gag) reflex) (V→ IX, X)
- b. 皮膚反射 (skin reflex)
  - 1) 腹壁反射 (abdominal skin reflex)(T6-12)
  - 2) 挙睾筋反射 (cremasteric reflex) (L1-2)
  - 3) 足底反射 (plantar reflex) (L5, S1-2)
  - 4) 肛門反射 (anal reflex) (S3-5)



- 消失
- ± 軽度反応
- + 中等度反応
- ++ 軽度亢進
- +++ 中等度亢進
- ++++ 強度亢進

5. 異常な反射の検査 (通常は認められ難い腱反射の亢進)

- a. 指屈筋反射 (finger or toe flexor reflex)
  - 1) ホフマン反射 (Hoffmann's reflex)
  - トレムナー反射 (Trömner's reflex)
  - ワルテンベルク反射 (Wartenberg's reflex)
  - 2) ロッソリモ反射 (Rossolimo's reflex)
  - メンデル・ベヒテレフ反射 (Mendel-Bechterew's reflex)
- b. 間代 clonus : 足間代 (ankle clonus)、膝蓋間代 (patellar clonus)
- c. 病的反射
  - 足指伸展筋反射 (toe extensor reflex)
    - 1) バビンスキー反射 (Babinski reflex)
    - 2) チャドック反射 (Chaddock reflex)

d. その他の異常反射

- 吸引反射 (sucking reflex)
- 口とがらし反射 (snout reflex)
- 把握反射 (grasp reflex)
- 手掌頤反射 (palmo-mental reflex)

e. 脊髄自動反射 (reflex of spinal automatism)

- 下肢屈曲反射 (flexion reflex of lower limbs)

図 11. 下肢の病的反射

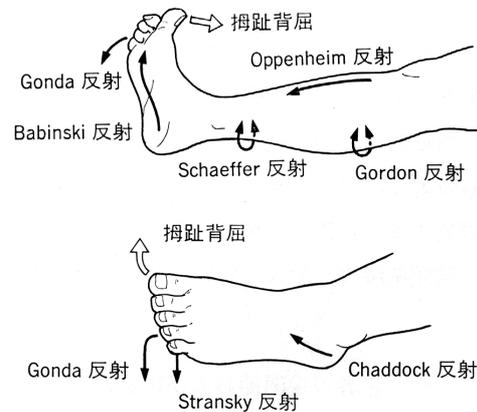
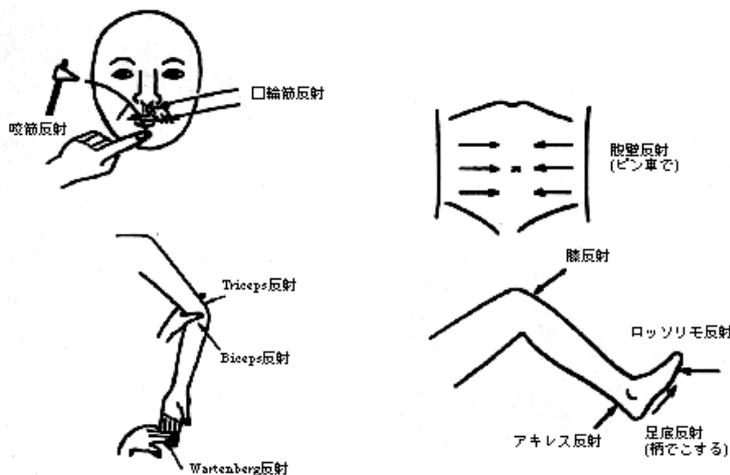


図12. 必須反射模式図



# 第 VI 章 感 覚 (Sensation)

## 1. 感覚障害の訴え (Sensory complaint)

しびれ

異常感覚、錯感覚

感覚脱失 (sensory loss)

神経痛 (neuralgia)

## 2. 感覚の種類 (Modalities of sensations)

### A. 表在感覚 (Superficial sensation)

触覚 (light touch)

痛覚 (pain)

温度覚 (temperature)

### B. 深部感覚 (Deep sensation)

関節覚 (joint sense) ... 運動覚、位置覚

深部痛覚 (deep pain)

振動覚 (vibration)

### C. 複合感覚 (Combined sensation)

立体覚 (stereognosis)

二点識別覚 (two point discrimination)

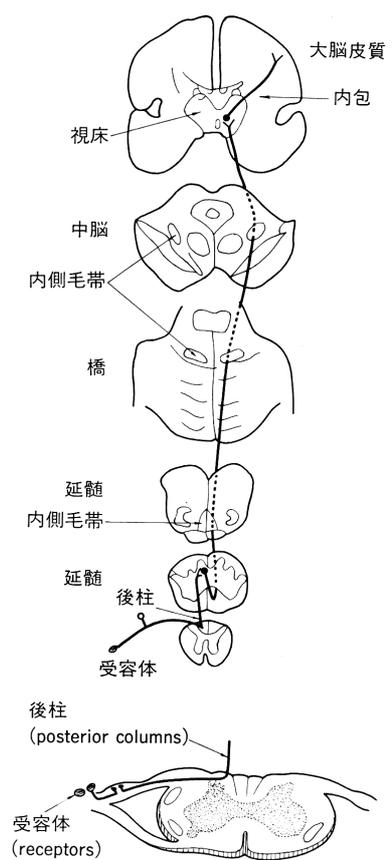
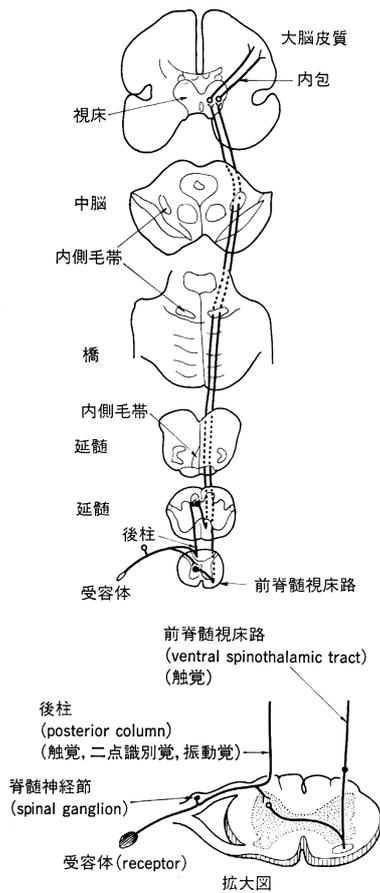
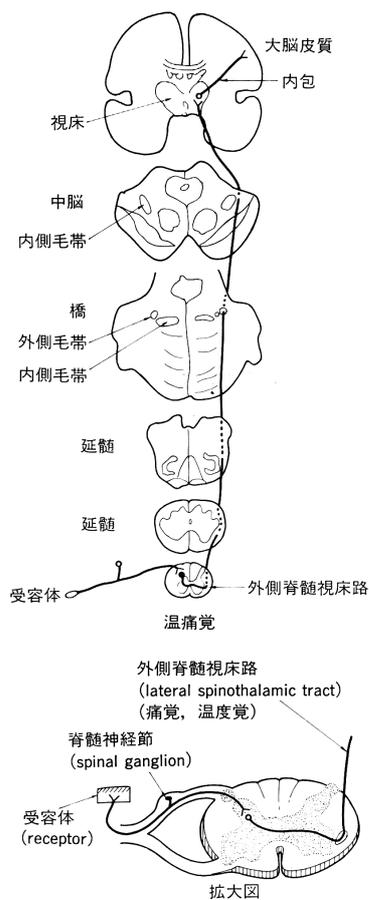
描画数字識別覚 (traced figure identification)

## 3. 感覚路 (Sensory tract)

図 13. 痛覚、温度覚 (pain and temperature)

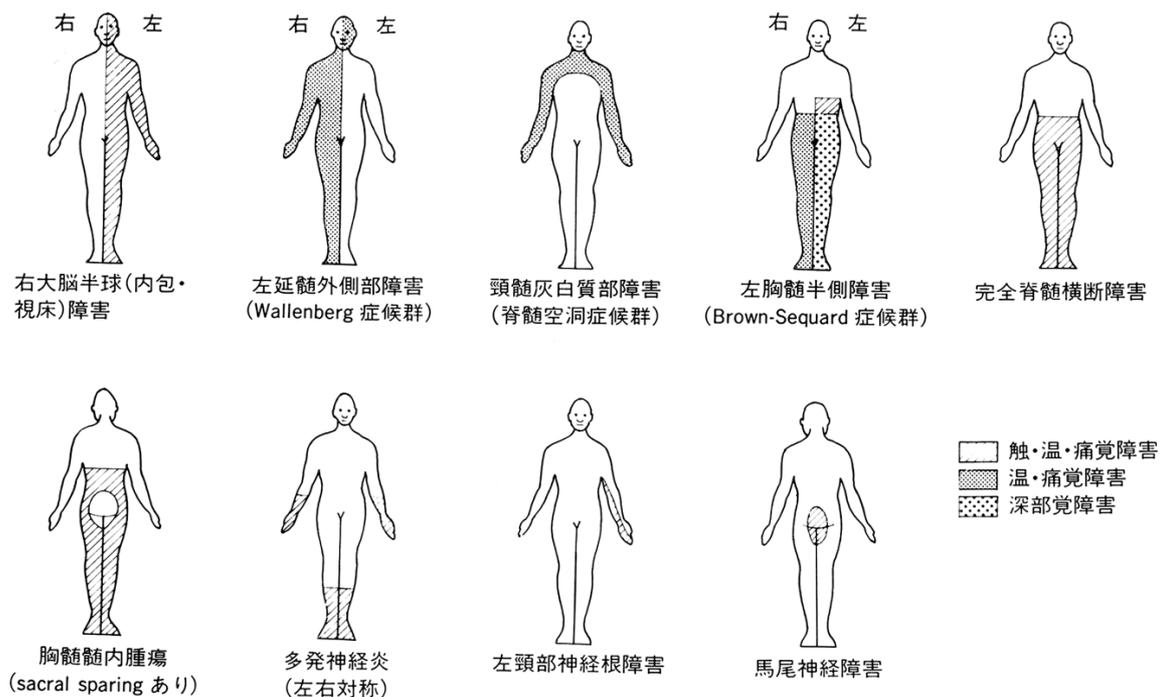
図 14. 触覚 (touch)

図 15. 深部覚 (deep sensation)



4. 感覚検査 (Sensory examination)
- A. 一般検査 (Routine examination)
- 触覚 - 筆、綿で軽く触れる
  - 痛覚 - 針、ピン車
  - 温度覚 - 氷水又は湯を入れた試験管
  - 振動覚 - 音叉
  - 関節覚 - 患者の指を検者が屈伸させる
- B. 特殊検査 (Special examination)
- 二点識別 - コンパス又はキャリバー
  - 数字識別 - 皮膚に数字を描画
  - 立体覚 - 手で扱うことにより物体を識別
  - 二点同時刺激 (double simultaneous stimulation)
5. 感覚障害 (Disorder of sensation)
- 触覚 ----- anesthesia, hypesthesia, hyperesthesia
  - 痛覚 ----- analgesia, hypalgesia, hyperalgesia
  - 温度覚 --- thermoanesthesia, thermohypesthesia, thermohyperesthesia
  - 立体覚 --- astereognosia
6. 障害部位と感覚障害 (Site of lesion and sensory impairment)
- A. 大脳障害：身体半側感覚鈍麻 (hemihypesthesia)
- B. 視床：半側感覚鈍麻、thalamic pain (hyperpathia)
- C. 脊髄：
- 1) sensory level
  - 2) 索性症候群 (funicular syndrome)
  - 3) 脊髄空洞症様感覚障害 (syringomyelic syndrome)：体節性解離性感覚脱失
  - 4) 脊髄半側症候群 (Brown-Sequard syndrome)
  - 5) 前脊髄動脈症候群 (anterior spinal artery syndrome)
- D. 末梢神経：
- 1) 神経根障害 ~ 神経根の支配領域の感覚障害
  - 2) 多発神経炎 ~ 手袋状、靴下状の遠位型感覚鈍麻 (distal sensory loss of glove and stocking distribution)、左右対称
  - 3) 単神経炎 ~ 単一の末梢神経の支配領域に一致した感覚障害
  - 多発単神経炎 ~ いくつかの末梢神経領域の障害
- E. ヒステリー型感覚脱失：不規則 島状感覚脱失、動揺性

図 16. 感覚障害の型と障害部位



## 第 VII 章 姿勢、歩行、起立 (Posture, standing and gait)

### 1. 異常姿勢 (Abnormal posture)

Wernicke-Mann 型 - 内包障害

パーキンソン様姿勢 (parkinsonian posture) - 錐体外路性、首前屈、手と上肢は中立位で半屈曲、背前屈、下肢軽屈

アテトーゼ様肢位 (athetoid posture)

視床手 (thalamic hand)

除脳姿勢 (decerebrate posture)

### 2. 起立歩行

複雑な中枢、末梢性機転が関与する

(大脳性、小脳性、脊髄性、末梢性 - 立ち直り反射 righting reflex)

#### A. 検査法

##### 1) 起立

通常起立 - 不安定か否か

閉眼起立 (Romberg 検査) - 倒れる場合 Romberg 徴候 (+)

しゃがむ (squatting) → 立たせる - 登はん性起立 (Gowers' sign)

片足起立 (monopedal standing)

片足跳躍 (monopedal jumping)

##### 2) 歩行

通常歩行 - 安定か? 手振り (arm swing) は?

つま先歩行 (gait on toes) - 腓腹筋筋力

踵歩き (gait on heel) - 前脛骨筋筋力

つぎ足歩行 (tandem gait) - 体幹失調

まわれ右 (turning)

#### B. 異常

1) 起立、歩行の不安定 (truncal ataxia)

2) 片麻痺型歩行 (hemiplegic gait) :

麻痺足を外旋しながら歩く

3) 痙性歩行 (spastic gait) :

膝を曲げないで足をすって歩く

4) 失調性歩行 (ataxic gait) :

両足を開き、よろよろ歩く

5) 動揺性歩行 (waddling gait) :

腰をふって歩く

6) パーキンソン歩行 (parkinsonian gait) :

前かがみ小刻み歩行、手振りなし

7) 小刻み歩行 (small steppage gait) :

脳動脈硬化症、パーキンソニズム

8) 鶏歩 (steppage gait) :

足を高く上げ、つま先を垂らして歩く

9) ヒステリー性歩行 (hysterical gait) :

倒れそうで倒れない奇怪な歩行

## 第 VIII 章 失語、失行、失認 (Aphasia, Apraxia and Agnosia)

### 1. 言語 (Language)

4つの様式 a) 聞く、 b) 話す、 c) 読む、 d) 書く

### 2. 発語 (Speaking)

a) 発声 (phonation) - 失声 (aphonia)

b) 共鳴 (resonance)

c) 構音 (articulation) - 構音障害 (dysarthria)

1) 麻痺性 2) 痙性 3) 失調性 4) 錐体外路性

d) 韻律 (prosody)

e) 言語化過程 (verbalization) - 失語 (aphasia)

### 3. 失語 (Aphasia)

A. 定義: 大脳半球の一定の領域(言語野)の病巣により、話し言葉と書き言葉の理解と表出に障害をきたしたもの。末梢表出器官(舌、上肢)や末梢受容器(眼、耳)に障害はない

B. 検査:

1) 口頭言語 (spoken language) の検査

a) 自発語 (speaking): 流暢性、失構音、錯語の有無

b) 物品命名 (naming of common objects)

c) 復唱 (repetition)

d) 聴取的言語理解 (listening)

(1) 物品指示 (2) 動作命令 (3) 会話(短文)了解

2) 書字言語 (written language) の検査

a) 書字 (writing)

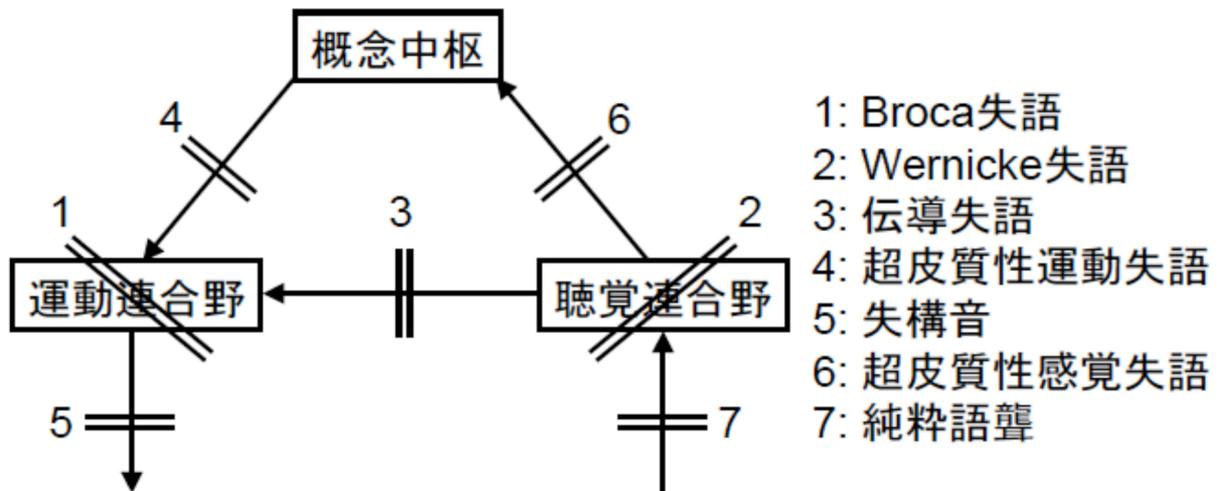
(1) 自発書字 (2) 書取(dictation) (3) 写字

b) 読字 (reading)

(1) 書字(命令)の了解 (2) 音読

C. 臨床型 (失語症分類) :

- ◆ 復唱障害を伴う失語
  - ・ Broca失語 [努力性の言語表出、失構音] : 運動失語
  - ・ Wernicke失語 [理解不良、流暢多弁な錯語性発語 : jargon失語] : 感覚失語
  - ・ 伝導失語 (conduction aphasia) [比較的流暢、自己修正と音韻性錯語(paraphasia)]
- ◆ 復唱障害を伴わない失語
  - ・ 混合型超皮質性失語 (言語野孤立)
  - ・ 超皮質性運動失語 (transcortical motor aphasia) [自発語減少、命名・復唱良好]
  - ・ 超皮質性感覚失語 (transcortical sensory aphasia) [理解不良、復唱良好、語義失語]
  - ・ 失名辞失語(健忘失語) (amnesic aphasia) [喚語困難、他の症候は少ない]
- ◆ 全失語
- ◆ 純粹失読 (pure alexia)、純粹失書 (pure agraphia)、純粹語啞、純粹語聾



失語症の分類 (Lichtheimの図式)

4. 失行 (Apraxia)

A. 定義: 行なうべき行為, 動作 (運動企図) を十分了解しながら、それを施行できない状態 (麻痺、失調、不随意運動等によるものを除外)

B. 行為動作過程 (Praxis)

- 1) 運動企図 (planning) : 行為の目的の保持
- 2) 運動型式 (formulate) : 動作の時空間的選択
- 3) 運動実行 (performance) : 微細熟練動作

C. 臨床型

- 1) 観念失行 (ideational apraxia) : 物品使用の障害 (単数ないし複数)
- 2) 観念運動失行 (ideomotor apraxia) : 慣習的動作の障害
- 3) 肢節運動失行 (limb-kinetic apraxia) : 微細な熟練動作の拙劣化
- 4) 構成失行 (constructional apraxia) : 図形模写や積木など空間的動作の障害
- 5) 着衣失行 (dressing apraxia) : 日常の着脱衣の障害

5. 失認 (Agnosia)

A. 定義: 感覚障害はないのに感覚を介して知覚された対象を認知できない状態

B. 臨床型

- 1) 視覚失認 (visual agnosia) : 物体、図形、相貌、地理像、色彩
- 2) 触覚失認 (tactile agnosia)
  - 立体失認 (astereognosia)
- 3) 聴覚失認 (auditory agnosia)
  - 付) 病態失認 (anosognosia)、身体失認 (asomatognosia)
  - 付) Gerstmann's syndrome : 頭頂葉障害 (優位半球の角回)
    - (1) 手指失認 (finger agnosia)

- (2) 左右見当識障害 (right-left disorientation)
- (3) 失算 (acalculia)
- (4) 失書 (agraphia)

## 第 IX 章 意識障害患者の検査

### 1. 意識障害 (Disturbance of consciousness)

#### A. 意識レベル (Level of consciousness) の評価

- 1) 清明 (alert)
- 2) 傾眠 (somnolence) : 病的眠気、覚醒容易
- 3) 昏眠, 昏迷 (sopor, stupor) : 覚醒困難
- 4) 半昏睡 (semicoma) : 疼痛刺激のみに反応
- 5) (深) 昏睡 ((deep) coma) : 完全な反応性の消失

#### (付1) Galsgow coma scale

|                               |                                  |    |
|-------------------------------|----------------------------------|----|
| Best motor response<br>(運動反応) | obeys (命令に応じて可)                  | M6 |
|                               | localizes (局所的に可)                | 5  |
|                               | withdraws (逃避反応として)              | 4  |
|                               | abnormal flexion (異常屈曲運動)        | 3  |
|                               | extensor response (伸展反射)         | 2  |
|                               | nil (なし)                         | 1  |
| Verbal response<br>(言語応答)     | orientated (見当識あり)               | V5 |
|                               | confused conversation (錯乱言語)     | 4  |
|                               | inappropriate words (不適當言語)      | 3  |
|                               | incomprehensible sounds (理解不能発音) | 2  |
|                               | nil (なし)                         | 1  |
| Eye opening<br>(開眼)           | spontaneous (自発的に可)              | E4 |
|                               | to speech (呼びかけに応じて)             | 3  |
|                               | to pain (痛み刺激に応じて)               | 2  |
|                               | nil (なし)                         | 1  |

Responsiveness or coma sum=3~15

#### (付2) 3-3-9 度方式による「いしき」のあらわし方 (脳卒中の外科研究会事務局)

- III. "いたみ"を与えても目を覚まさない
  - 300 : ぜんぜん動かない (無反応)
  - 200 : 少し手足を動かしたり、顔をしかめたりする
  - 100 : はらいのける
- II. "いたみ"を与えると目を覚ますが、すぐ元どおりになる
  - 30 : いたみ刺激を加えつつ、呼びかけたりするとかろうじて開眼する
  - 20 : 大声の呼びかけと強く揺することで開眼する
  - 10 : 普通に呼びかけて、速やかに開眼する
- I. "いたみ"を与えなくとも目を覚ましている
  - 3 : 自分の名前、生年月日がわからない
  - 2 : 今日は何日かとか、今いる場所がわからない
  - 1 : もうひとつはつきりしない

このほか  
暴れている時 : 不(穩) --- R

尿をもらしている時 : 失(禁) --- I

たとえば

10 不失、3不、又は 10RI、3R と表す

#### B. 無動性無言 (Akinetic mutism (Cairns))

失外套症候群 (apallic syndrome, "Das apalliche Syndrome" (Kretschmer))

#### C. 意識変容 (Altered state of consciousness) : 内容の変化

- 1) 錯乱状態 (confusion, confused state)、譫妄 (delirium)
- 2) けいれん性疾患 : automatism, postictal confusion

### 2. 意識障害患者の検査

A. 病歴：高血圧、糖尿病、肝疾患、心肺疾患、けいれん、薬物嗜癖、妊娠、外傷、自殺企図

B. 内科的神経学的検査

- 1) vital signs (脈拍、呼吸、血圧、体温)
- 2) 皮膚、口腔、鼻咽頭検査 (口臭、嘔吐の有無一吐物)
- 3) 意識レベル
- 4) 瞳孔： 大きさ、左右差、対光反射  
眼底： 出血、うっ血乳頭、動脈硬化  
眼球の位置  
顔面： 表情筋、口唇の左右差  
頸部： nuchal stiffness (neck stiffness)  
四肢： トーヌス(落下試験)、肢位、逃避反射  
反射： 左右差、Babinski 反射、角膜反射  
左右差、髄膜刺激症状の有無に注意する。

C. 臨床検査：尿、血液、心電図、胃内容、CT、頭部レ線、脳波、髄液

### 3. 昏睡をきたす疾患

A. 脳血管性障害 (cerebrovascular disease)

脳出血、脳血栓、硬膜下血腫、くも膜下出血、その他

B. 感染性疾患 (infectious disease)

肺炎、マラリア、脳炎 (encephalitis)、髄膜炎 (meningitis)  
(細菌性、Waterhouse-Friderichsen 症候群、結核、梅毒)

C. 頭部外傷 (head injury)

D. 脳腫瘍 (brain tumor)

E. 高血圧性脳症、子癇 (eclampsia)

F. 心臓循環障害 (cardiovascular (circulatory) disease) → ショック

G. 肺性脳症

H. てんかん (epilepsy)

I. 代謝障害 (metabolic disorders)

糖尿病、尿毒症、アノキシア、肝性昏睡、低血糖、アジソン病

J. 中毒症 (intoxication)

アルコール中毒、一酸化炭素中毒、睡眠剤中毒

## 第 X 章 臨床検査

### 1. 髄液検査

A. 適応：

- 1) 髄膜刺激症状の診断と治療
- 2) 頭蓋内圧の測定
- 3) 脊椎管腔閉塞の有無
- 4) その他の神経疾患の診断
- 5) ミエログラフィー

B. 禁忌：

- 1) うっ血乳頭のある脳腫瘍 (特に後頭蓋窩腫瘍) 大後頭孔へのヘルニアの危険
- 2) 穿刺部位の感染

C. 術式：腰椎穿刺 (Lumbar puncture)

- 1) 体位 横臥位
- 2) 部位 Jacoby 線、L3-4 間、又は L4-5 間
- 3) 採液 three tube test

血性髄液 (bloody tap) が得られたら、すぐに遠沈して上清のキサントクロミーの有無をみる。  
人工的出血でなければキサントクロミー、人工的出血なら水様透明

- 4) 髄液採取後、頭痛予防のための安静

D. 検査項目：

- 1) 圧測定：正常：初圧 100~150 mm 水柱 (横臥位)
- 2) 肉眼的性状  
正常：水様透明  
異常：混濁 (cloudy)  
化膿性 (purulent)、血性 (bloody)、キサントクロミー (xanthochromia)、  
線維素網 (fibrin web)、自然凝固
- 3) 細胞数および種類  
細胞増多 (pleocytosis) 5個/mm<sup>3</sup>( $\mu$ L) 以上
- 4) 化学的検査

- a) 総蛋白量 : 正常 18 ~ 40 mg/dl  
蛋白 - 細胞解離 (albumino-cytologic dissociation)
  - b) globulin 反応 : Nonne-Apelt 反応、Pandy 反応
  - c) 糖量 : 正常50-80 mg/dl (血糖値の2/3程度); 減少 40 mg/dl 以下
  - d) 塩素量 : 正常120-130 mEq/l
  - e) 膠質反応 (colloid test) : mastix 反応
  - f) tryptophan 反応
- 5) 血清学的検査  
梅毒反応、ウイルス抗体価
- 6) 細菌検査、真菌検査
- 7) 特殊検査 (免疫グロブリン定量(IgG indexなど)、oligoclonal band、PCR法など)

#### E. 病的所見

- 1) くも膜下腔内出血、脳内出血
- 2) 閉塞髄液 (Sperrliquor)  
初圧の低下、蛋白上昇、Froin's syndrome (キヤントロミ、自然凝固)
- 3) 脳炎、髄膜炎
- 4) 中枢神経梅毒 (neurosyphilis)、Nonneの4反応  
Wa-R in serum (+), Wa-R in CSF (+)、Nonne-Apelt R (+), pleocytosis
- 5) 頭蓋内腫瘍

#### 2. 脳波 (Electroencephalography; EEG)

##### A. 脳波の歴史 Hans Berger 1929

##### B. 脳波の生理学的基礎

##### C. 脳波の記録法

- 1) 電極配置法 10 - 20 system
- 2) 導出法 (derivation)
- 3) 賦活 (activation)  
閃光刺激、過呼吸、音刺激、睡眠除去、誘発睡眠

#### D. 脳波の判読

- 1) 波 (wave) の種類
  - δ波 0.5 ~ 3 Hz
  - θ波 4 ~ 7 Hz 徐波 (slow wave)
  - α波 8 ~ 13 Hz
  - β波 14 ~ 30 Hz 速波 (fast wave)
- 2) 基本的用語
  - 活動 (activity)
  - 律動 (rhythm)
  - 背景活動 (background activity)
  - 優位律動 (dominant rhythm)
- 3) 正常覚醒脳波
  - 成人(25歳以上): 約50 μV, 10 Hz 前後のα律動が後頭部優位に出現。左右対称性。
  - 開眼により抑制される。徐波活動、突発性活動はみられない
- 4) 正常睡眠脳波
  - 入眠期 drowsy
  - 軽睡眠: I期 ~ II期 頭蓋頂鋭波 vertex sharp transient、睡眠紡錘波 sleep spindle
  - 徐波睡眠 slow wave sleep: III期 ~ IV期
  - REM 睡眠 REM sleep
- 5) 年齢による差
- 6) 異常脳波
  - a) 時間的
    - (1) 非突発性 (non-paroxysmal): 徐波、非対称など
    - (2) 突発性 (paroxysmal): 棘波 (spike)、鋭波 (sharp wave)  
徐波 burst、各種棘徐波結合など
  - b) 分布
    - (1) 汎発性 (diffuse)
    - (2) 局在性
      - i) 半球性 (hemispheric)
      - ii) 限局性 (localized)
      - iii) 焦点性 (focal)

#### 3. 誘発電位 (Evoked potential)

- A. 定義: 感覚刺激によって誘発される上行性神経経路での電氣的反応
- B. 種類:

刺激の種類により

- 1) 体性感覚誘発電位 somatosensory evoked potential; SEP
- 2) 視覚誘発電位 visual evoked potential; VEP  
図形反転視覚誘発電位 pattern-reversal VEP
- 3) 聴覚誘発電位 auditory evoked potential AEP  
脳幹聴覚誘発電位 brainstem auditory evoked potential; BAEP

記録部位により

- 1) 末梢神経誘発電位
- 2) 脊髄誘発電位
- 3) 脳幹誘発電位
- 4) 皮質下誘発電位
- 5) 皮質誘発電位  
中潜時誘発電位  
長潜時誘発電位

C. 記録法 : 加算平均法

D. 判定法 : 波形、潜時、振幅

上肢SEP: N9 (Erb), N13 (SC7), N20 (Scalp)

下肢SEP: N20 (Th12), P40 (Scalp)

VEP: P100

BAEP: I, III, V波

E. 生理学的意義と臨床応用

- 1) 各感覚上行経路の機能検査
- 2) 脊髄、脳幹部機能検査
- 3) 意識障害の生理学的評価
- 4) 神経機能の術中モニタリング

#### 4. 磁気刺激 (Magnetic stimulation)

A. 概念 : 変動パルス磁場による誘起電流により神経系が刺激される。  
経皮的電気刺激と異なり無痛性無侵襲性

B. 刺激部位

- 1) 経頭蓋性 transcranial magnetic stimulation  
脳が刺激される  
運動野皮質刺激→筋収縮運動誘発電位 motor evoked potential; MEP
- 2) 脊椎棘突起上刺激 神経根部刺激
- 3) 末梢神経幹刺激 近位部刺激可能, 分節性伝導状態

#### 5. 脳磁図 (Magnetoencephalography; MEG)

中枢神経の活動に伴って発生する微弱な磁場を、SQUID (superconducting quantum interference device) という高感度な磁気センサーによって頭皮上から計測し作成する。脳MRI上に感覚中枢の位置、てんかんなどの異常神経活動の位置を重畳することができる。

#### 6. 筋電図 (Electromyography, EMG)

A. 種類

- 1) 針筋電図
- 2) 表面筋電図
- 3) 誘発筋電図

B. 針筋電図 (needle EMG)

- 1) 神経筋単位 (neuromuscular unit, NMU) 又は運動単位 (motor unit)  
1個の前角細胞とそれが支配する筋線維群を一括して神経筋単位と言う。  
1個の NMU の活動電位は、同心電極で導出すれば 1 ~ 3 相性、4 ~ 10 msec、1 ~ 2 mV
- 2) 正常筋電図  
電極刺入時 : insertion activity 100 msec 以内  
安静時 : electrical silence  
収縮時 : normal NMU potential 干渉波へ移行
- 3) 異常筋電図
  - a) 電極刺入時 : insertion activity の消失又は延長
  - b) 安静時 :
    - (1) fibrillation potential : 1~2 相性、1~ 2 msec、10~100  $\mu$  V、脱神経時
    - (2) positive sharp wave
    - (3) fasciculation potential :  
1個のNMU の自発放電、下位運動ニューロン障害時
    - (4) myotonic discharge : 筋緊張症の時にみられる自発放電

c) 随意収縮時 :

- (1) high amplitude NMU potential (giant spike) : 振幅が高く、持続が長い巨大な potential。NMU の減少を伴う。末梢神経、特に前角細胞の疾患で著明
- (2) complex NMU potential : 多相性のNMU potential。末梢神経の障害時に出現
  - (3) NMUPの減少 : neurogenic palsyの時
- (4) low amplitude NMU potential : 振幅が低く、持続が短いpotential。NMUの減少は伴わない。myopathy で出現
  - (5) grouping NMU potential : いくつかのNMU potential が群をなして出現。振戦、間代などで出現
  - (6) waning 現象 : 筋無力症

#### C. 表面筋電図 (Surface EMG)

表面電極 2 個を被検者に貼り付けて検査。多数のNMUの総合的活動が記録される。運動解析、不随意運動の分析、誘発筋電図などに応用

#### D. 誘発筋電図 (Evoked EMG)

##### 1) 神経筋接合部の検査

神経の反復刺激によるM 波振幅の変動。waning 現象、waxing 現象

##### 2) 神経伝導速度検査

運動神経伝導速度

正中・尺骨神経 (正常値 45 m/s 以上)

脛骨・腓骨神経 (正常値 40 m/s 以上)

感覚神経伝導速度

正中・尺骨神経 (正常値 45 m/s 以上)

腓腹神経 (正常値 40 m/s 以上)

#### 7. 機能的脳画像診断法 (Functional brain imaging)

##### A. PET (Positron emission tomography) ポジトロン (陽電子) を放射するRI を使用

###### 1) 脳循環検査

局所脳血流量、局所脳血液量

###### 2) 脳エネルギー代謝率測定

局所脳酸素代謝率、局所酸素摂取率、局所糖消費率

###### 3) 神経伝達機能

##### B. SPECT (Single photon emission computed tomography) ガンマ線を放射するRIを使用

局所脳血流量、MIBG心筋シンチグラフィ、DaTスキャン

#### 8. X 線検査法 (X-ray examination)

##### A. 単純撮影

###### 1) 頭蓋単純撮影 (plain skull film)

###### a) 撮影法

(1) 前後撮影 (antero-posterior projection)

(2) 側面撮影 (lateral projection)

(3) 前後半軸方向撮影 (Towne's view) → 大後頭孔、錐体

(4) 軸方向撮影 (axial projection) → 頭蓋底

(5) Stenvers 法 → 錐体内耳道

(6) 視束管撮影法 (optic foramen view)

###### b) 異常所見

(1) 変形、骨折、骨破壊、骨増殖、肥厚

(2) 異常石灰化像

腫瘍、結節性硬化症、Sturge-Weber 病、肉芽腫、寄生虫症、動脈瘤、副甲状腺機能低下症、内頸動脈石灰化など

(3) 頭蓋内圧亢進の所見

成人 : (i) トルコ鞍脱灰 (ii) 指圧痕 (digital impression)

小児 : (i) 縫合離開 (ii) 指圧痕 (iii) トルコ鞍脱灰

(4) 先天性異常

basilar impression, platybasia, synostosis など

###### 2) 脊椎単純撮影

(1) 変形、骨折、骨破壊 (腫瘍など)

(2) 彎曲異常

(3) 脊椎症 (spondylosis)

椎間腔狭小化、骨棘形成 (osteophyte, spur formation)、椎間孔狭小化

(4) 後縦靭帯骨化症

- (5) 椎弓根の破壊、椎弓根間距離の増大、椎間孔の拡大（腫瘍など）
- (6) Spina bifida, Klippel-Feil syndrome など

B. Computerized tomography; CT Scan

- 1) 頭蓋内の腫瘍、出血、梗塞、脳萎縮、脳室拡大などの診断に有用
- 2) 人体にほとんど負担なし
- 3) 造影剤増強 (contrast enhancement)
- 4) ヘリカルCT (螺旋状にスキャン)  
ヘリカルCT による3次元CTアンギオグラフィー

C. 造影法

- 1) 脳血管撮影 (cerebral angiography)
  - a) 撮影法
    - (1) 頸動脈撮影 (carotid angiography)
    - (2) 椎骨動脈撮影 (vertebral angiography)
    - (3) 静脈撮影 (venography)
  - b) 適応と異常所見

- (1) 脳腫瘍、脳膿瘍、脳内血腫：前大脳動脈や内大脳静脈の偏位、血管の偏位と圧排、vascular stain
- (2) 血管異常：動脈瘤、動静脈奇形
- (3) 硬膜下血腫：avascular area
- (4) 血管狭窄、閉塞

D. 脊髓腔造影 (myelography)

脊髓くも膜下腔に水溶性造影剤を注入する。同時にCTを施行すると病変が判りやすい。適応と所見

- (1) 脊髓腫瘍：硬膜外腫瘍、硬膜内腫瘍（髄外性、髄内性）
- (2) 動静脈奇形
- (3) 椎間板ヘルニア
- (4) くも膜癒着
- (5) 先天性異常

9. MRI (Magnetic Resonance Imaging)

- 1) T1 強調画像、T2 強調画像、Gd-DTPA による増強画像
- 2) 骨の影響が少ない：トルコ鞍部、後頭蓋窩、脊髓病変の診断に有用
- 3) あらゆる方向での断層撮影が可能
- 4) 禁忌：磁性体金属(古い人工骨頭、古い人工弁、ペースメーカーなど)を使用している患者
- 5) MR アンギオグラフィー (MRA)、機能的MRI (fMRI)

10. RI 脳槽造影 (RI-cisternography)

腰椎穿刺により、くも膜下腔にRIを注入。経時的にその流れ、尿中RI の排泄をみる。

11. 生検 (Biopsy)

A. 筋肉

神経原性病変： 小線維群  
筋原性病変： 散在性、大小不同、および病変特異的な変化

B. 神経

腓腹神経 (sural nerve)  
軸索変性、節性脱髄などの変化

## 第 XI 章 治 療

A. 安静：

B. 薬物療法：

脳血管障害：抗血小板、抗凝固、抗脳浮腫、神経保護薬など  
炎症・自己免疫疾患：ステロイド、免疫抑制剤、免疫グロブリン、血漿交換など  
変性疾患：神経伝達物質促進薬(ドパミン、アセチルコリン、セロトニン)など  
発作性疾患：抗てんかん薬、抗頭痛薬など  
代謝性疾患：酵素補充療法など

C. 放射線照射：

D. 手術的治療：

craniotomy, craniectomy, cranioplasty, burr-hole opening, transsphenoidal operation, laminectomy, anterior approach to spine decompression, lobectomy, chordotomy, rhizotomy, microsurgery, stereotactic surgery

E. 理学的療法：機能訓練、リハビリテーション

## 第 II 部 各 論

# 第I章 脳血管障害 (Cerebro vascular disease (CVD))

## 1. 脳血管障害 (いわゆる脳卒中)

脳の循環障害により通常急激な意識障害、片麻痺などの神経系の脱落症状を起こす疾患。

## 2. 頻度 わが国死亡原因の第4位 (2015年), 発症率100~200人/人口10万人/年, 寝たきり原因の第1位

## 3. 危険因子: 性 (男>女), 年齢, 高血圧, 糖尿病, 高脂血症, 喫煙, 心房細動, 大量飲酒

## 4. 臨床病型 (1990年 NINDS CVD-III 分類による)

### A. 無症候性 (Asymptomatic)

### B. 局所性脳機能障害

#### 1) 一過性脳虚血発作 (transient ischemic attack : TIA)

神経局所症候が24時間以内に消失するもの

#### 2) 脳卒中 (stroke)

##### a) 脳出血

原因: 高血圧性 (好発部位~被殻、視床、小脳、橋、大脳皮質下)、  
微小血管奇形、血管腫、動脈瘤、アミロイドアンギオパチー、血液凝固能異常

##### b) くも膜下出血

原因: 脳動脈瘤破裂、外傷性、動静脈奇形

症候: 突発性の激しい頭痛と嘔吐 (髄膜刺激症状)、意識障害、項部硬直、  
脳実質破壊または血腫圧迫による神経巣症候

診断: CT, 脳血管造影

##### c) 脳動静脈奇形に伴う頭蓋内出血

しばしば痙攣発作の合併あり

#### 2) 脳梗塞: 脳動脈閉塞によりその支配域が虚血壊死となり機能を消失したもの

症候: 閉塞部位に応じた局所脱落症状

##### (1) 機序

(i) 血栓性 (thrombotic): アテローム硬化による閉塞

(ii) 塞栓性 (embolic): 血栓や空気や脂肪など塞栓物質による閉塞

(iii) 血行力学的 (hemodynamic): 局所の還流圧低下

##### (2) 分類: TOAST (The trial of Org 10172 in Acute Stroke Treatment) 分類

(i) 大血管アテローム性硬化 (large-artery atherosclerosis):

脳主幹動脈のアテローム硬化による50%異常の狭窄ないし閉塞によるもの

##### (ii) 心原性脳塞栓 (cardioembolism)

心臓内に形成された栓子によるもの (心房細動が最多、他心筋梗塞、心筋症、  
感染性心内膜炎、心臓腫瘍など: TOAST心疾患)

(iii) 小血管病変 (small-vessel occlusion) = ラクナ梗塞:

一本の穿通枝で説明できる直径15 mm以下の病変

(iv) その他の確定的な原因による脳梗塞 (other determined etiology):

動脈解離、抗リン脂質抗体症候群、大動脈炎症候群、Trousseau症候群

(v) 原因が確定できない脳梗塞 (Undetermined)

・二つ以上の原因 (two or more cause identified)

・十分な検査によっても原因が見つからない (negative evaluation)

・検査不十分 (incomplete evaluation)

##### (3) 部位による症候

(i) 内頸動脈: 対側片側性運動・感覚障害、同側性視野欠損など

(ii) 中大脳動脈: 対側片側性運動・感覚障害、同名性半盲、優位半球で失語

(iii) 前大脳動脈: 対側下肢麻痺・感覚障害

(iv) 椎骨脳底動脈

(a) 椎骨動脈: 小脳失調、解離性感覚障害、片 (四肢) 麻痺、嚥下障害

(b) 脳底動脈: 意識障害、めまい、悪心、嘔吐、脳神経麻痺、四肢麻痺

(c) 後大脳動脈: 対側片麻痺、対側感覚障害、同名性半盲

### C. 血管性認知症 (Vascular dementia)

急速な発症、動揺性の経過、脳卒中の既往、局所神経症状、抑うつ感情

Binswanger 病: 緩徐進行性 (階段状) 認知症、画像上広範な leukoariosis

### D. 高血圧性脳症: 急激な血圧、ことに拡張期血圧の著明な上昇により、頭痛、悪心、嘔吐、黒内障、意識障害、痙攣をきたす発作

## 5. その他の脳血管障害

### (1) ウィリス動脈輪閉塞症 (moyamoya disease)

原因不明、わが国に多い。両側性の内頸動脈末端部の高度狭窄や閉塞。約10%で家族性。  
発症に二峰性のピーク: 小児では虚血発症、成人では出血発症が多い

(2) 脳静脈洞血栓症

頭蓋内圧亢進に伴う頭痛、眼症状、出血や梗塞を伴い局所脱落症状を呈することもある

(3) Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)

遺伝性脳小血管病、Notch3遺伝子変異、進行性白質脳症、若年性血管性認知症や片頭痛

(4) 可逆性後頭葉白質脳症 (Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome, PRES)

高血圧、妊娠(子癇)、免疫抑制剤、急激な血漿浸透圧の変化などを背景に発症  
血管透過性亢進や血管内皮細胞障害によって血管原性浮腫が起こる

(5) 内頸動脈海綿静脈洞瘻 (carotid-cavernous sinus fistula)

(6) スタージ・ウェーバー病 (Sturge-Weber-Dimitri disease)

(7) 血管性認知症 (Vascular dementia)

動揺性の経過、脳卒中の既往、局所神経症状、抑うつ感情、  
Binswanger 病：緩徐進行性(階段状)認知症、画像上広範な leukoariosis

6. 脳血管性障害患者の診断

A. 病歴 1) 発症様式・発症時間、経過 2) 誘引 3) 危険因子の有無 4) その他

B. 全身徴候

危険因子の検索、心・全身血管病変の評価

C. 神経所見：責任血管の推測

D. 特殊補助検査

- 1) 頭部CT/CTA 2) 頭部MRI/MRA 3) 超音波検査(頸部血管、頭蓋内、経胸壁/  
経食道心臓) 4) 脳血管撮影 5) 核医学診断(SPECT, PET) 6) 脳波・誘発検査  
7) 頭蓋骨頸椎撮影

7. 治療

臨床病型、発症からの時間、全身状態などを考慮して治療を選択

A. 一般的処置

1) 全身管理

補液、呼吸管理、合併症(消化管出血の予防、感染症や褥瘡の治療)

脳浮腫対策(グリセオール、マニトール)：高度の浮腫によるヘルニアの危険のある場合

脳保護薬(エダラボン)病型にかかわらず24時間以内の脳梗塞には検討可

リハビリ(良肢位保持、体位変換、急性期からの積極的介入)

B. 脳梗塞

1) 超急性期：発症4.5時間以内は経静脈的血栓溶解療法(rt-PA)、血管内治療

2) 急性期：

心原性塞栓症：抗凝固療法(ワルファリン、新規抗凝固薬)

非心原性脳梗塞：抗血小板療法(病型,病態によって抗凝固療法の使用)

(頸動脈的血栓溶解療法<発症6時間,抗血小板療法・抗凝固療法(アルガトロバン)<発症48時間)

C. 脳出血

血圧管理、安静(必要に応じて)

D. くも膜下出血

早期再出血予防と血管攣縮の予防が重要

安静、鎮痛・鎮静(場合によっては全身麻酔)、血圧管理、動脈瘤の治療(72時間以内ないし  
は2週間以降)、遅発性血管攣縮の治療、水頭症に対する治療

E. 外科的治療

1) 脳出血：神経内視鏡手術、開頭血腫除去、穿頭定位的血腫除去術(血腫を除去しても局所  
脱落症状は改善しないため、血腫による圧排などのリスクが手術リスクを上回る場合の  
み)

2) 脳室内出血：脳室ドレナージ、神経内視鏡手術

3) 脳動脈瘤

手術：ネッククリッピング、トラッピング、親血管閉塞

血管内治療：コイル塞栓術

4) 脳動脈奇形：摘出術、塞栓術(血管内手術)、ガンマーナイフ

5) 脳梗塞：開頭減圧術(ヘルニアの危険がある場合)、頸動脈内膜剥離術・バイパス術(慢  
性期)

F. 特殊療法：高圧酸素療法(空気塞栓など)

G. 再発予防

1) 危険因子・基礎疾患管理

2) 病型に応じた予防薬(脳梗塞急性期と同様の抗血栓薬)

H. リハビリテーション

1) 急性期リハビリテーション：早期座位・歩行訓練、摂食・嚥下訓練、言語療法など

2) 回復期リハビリテーション：より専門的・集中的なリハビリテーション、予後予測によ  
る目標の設定(短期ゴール、長期ゴール)とプログラムの立案、入院期間の設定

3) 維持期リハビリテーション：ADLの維持、四肢の関節拘縮の防止、痙縮に対するボツリ  
ヌス毒素治療など

脳梗塞臨床病型の鑑別診断

| 病型        | アテローム血栓性脳梗塞  | 心原性脳塞栓症                            | ラクナ梗塞                   |
|-----------|--|------------------------------------|-------------------------|
| 発症様式      | 緩徐<br>段階的増悪あり<br>動脈原性塞栓の場合は、突発                           | 日中活動時<br>突発完成                      | 睡眠中・朝覚醒時<br>比較的緩徐あるいは突発 |
| 意識障害      | 軽度（何となく清明でない）  | 高度であることが多い                         | ない                      |
| 大脳皮質徴候    | あることあり   | あること多い                             | ない                      |
| 共同偏視      | 少ない  | 多い                                 | ない                      |
| 既往症・基礎疾患  | 高血圧、糖尿病、多血症  | 心疾患（心房細動：特にNVAF、<br>弁膜症、心筋梗塞、心内膜炎） | 高血圧を高率に合併               |
| CT 所見（病変） | 境界域に多く、比較的まだら状、<br>塞栓性（動脈原性）の場合は、<br>皮質を含む。<br>ごくまれ（<5%） | 動脈の支配領域にほぼ一致し、<br>広いことが多い。         | 皮質下で15 mm以下             |
| 出血性梗塞     |  | 多い（50%）                            | ない                      |
| 脳浮腫       | 軽度から中等度  | 高度のこと多い                            | ない                      |
| 脳血管撮影     | 脳主幹動脈に動脈硬化性<br>閉塞性病変                                     | 初期にはカニの爪様栓子陰影<br>あるが、再開通現象高頻度。     | 主幹動脈に所見乏しい。             |

表. ABCD<sup>2</sup>スコアの定義と脳梗塞発症率

|           |                                   |                |
|-----------|-----------------------------------|----------------|
| A. 年齢     | 60歳以上                             | 1点             |
| B. 血圧     | SBP 140mmHgかつ/または<br>DBP 90mmHg以上 | 1点             |
| C. 臨床症状   | 片側脱力<br>脱力を伴わない発語障害<br>その他        | 2点<br>1点<br>0点 |
| D. 症状持続期間 | 60分以上<br>10～59分<br>10分未満          | 2点<br>1点<br>0点 |
| D. 糖尿病    | 糖尿病                               | 1点             |

TIA発症後2日以内の脳梗塞発症率

0～3点 1.0%、 4～5点 4.1%、 6～7点 8.1%

表. CHADS<sup>2</sup>スコアと脳梗塞年間発症率 (Inoue H *et al.*:Circ J 2006;70:651-656)

| 項目                              | 点数 |
|---------------------------------|----|
| 心不全<br>Congestive Heart Failure | 1点 |
| 高血圧<br>Hypertension             | 1点 |
| 年齢>75歳<br>Age > 75 years        | 1点 |
| 糖尿病<br>Diabetes Mellitus        | 1点 |
| 脳梗塞<br>(一過性脳虚血発作を含む)            | 2点 |

| CHADS <sup>2</sup> スコア | 脳梗塞発症率(%) |
|------------------------|-----------|
| 0                      | 1.9       |
| 1                      | 2.8       |
| 2                      | 4         |
| 3                      | 5.9       |
| 4                      | 8.6       |
| 5                      | 12.5      |
| 6                      | 18.2      |



## 第 II 章 感染症 (Infectious disease)

### 1. 一般的特徴

症状、経過など

### 2. ウイルス感染症

- A. 急性灰白髄炎、ポリオ (Acute anterior poliomyelitis)(発展途上国ではまだ多い)  
発病：多くは (90%) 10歳以下。脊髄、延髄の前角細胞を侵す  
四肢 (特に下肢) の末梢性運動麻痺、asymmetry あり  
Landry 型 → 呼吸筋麻痺
- B. 日本脳炎 (Japanese B encephalitis)  
夏季、日本に流行、小型アカイエ蚊が媒介、意識障害、髄膜刺激症状、錐体外路症状など  
(付) Economo 脳炎、嗜眠性脳炎 (Encephalitis lethargica)
- C. ムンプス髄膜炎および脳脊髄炎 (Mumps meningitis and encephalomyelitis)
- D. リンパ性髄膜炎 (Lymphocytic choriomeningitis)  
良性の virus 感染症  
感染症状 → 髄膜刺激症状 (脳症状) 後遺症を残さずに治癒
- E. 帯状ヘルペス (Herpes zoster)  
varicella ウイルス、後根神経節、一側性疼痛、水泡形成  
Gasserian 神経節、Ramsay Hunt 症候群、脊髄炎
- F. 単純性ヘルペス脳炎 (Herpes simplex encephalitis)
- G. ヒト・レトロウイルス
  - 1) Human T lymphotropic virus (HTLV) I 型  
成人 T 細胞白血病の原因ウイルス  
HTLV-I-associated myelopathy (HAM)
  - 2) Human Immunodeficiency Virus (HIV)  
Acquired immunodeficiency syndrome (AIDS) の原因ウイルス  
AIDS dementia complex, vacuolar myelopathy, Guillain-Barre syndrome 様病像を示すことあり。
- H. Slow virus感染症
  - 1) 亜急性硬化性全脳炎 (Subacute sclerosing panencephalitis, SSPE) : 麻疹ウイルス
  - 2) 進行性多巣性白質脳症 (Progressive multifocal leukoencephalopathy, PML) : JCウイルス

### 3. 細菌感染 (Bacterial infection)

- A. 急性化膿性髄膜炎 (Acute purulent meningitis)  
髄膜刺激症状 (頭痛、嘔吐、項部硬直、Kernig 徴候)
  - 1) 流行性髄膜炎 (meningococcal meningitis)
  - 2) 肺炎球菌性髄膜炎 (pneumococcal meningitis)
  - 3) ブドウ球菌性髄膜炎 (staphylococcal meningitis)
  - 4) 連鎖球菌性髄膜炎 (streptococcal meningitis)
- B. 脳膿瘍 (Brain abscess)  
脳以外に感染巣のあることが多い。脳腫瘍症状、感染症状
- C. 亜急性髄膜炎 (Subacute meningitis)  
結核性髄膜炎 (tuberculous meningitis)  
脳底部髄膜炎  
診断 ; PCR法、adenosin deaminase、IGRA  
治療 ; 4剤併用療法 (INH+RFP+PZA+EM)

### 4. 真菌性髄膜炎 (Mycotic meningitis)

- 亜急性髄膜(脳)炎、増加の傾向、亜急性髄膜炎症状、髄液中に真菌(墨汁染色、PAS染色、Sabouraud 培地)、髄液糖減少 (同時血糖の約40%以下)  
抗真菌薬 (AMPH-B、5FC、FLCZ、MCZ、VRCZ、ITCZ、L-AMB、ABLCなど) が有効

- A. クリプトコッカス髄膜炎 (Cryptococcus meningitis)
- B. カンジダ 髄膜炎 (Candida meningitis)
- C. アスペルギルス髄膜炎 (Aspergillus meningitis)

(付) 腫瘍性髄膜炎

- びまん性髄膜癌腫症 (meningeal carcinomatosis)  
髄膜刺激症状、脳神経症状、胃癌、髄膜白血病 (meningeal leukemia)、リンパ腫の髄膜浸潤 (meningeal lymphoma)

### 5. 神経梅毒 (Neurosyphilis)

- A. 無症候性神経梅毒 (Asymptomatic neurosyphilis)  
髄液に梅毒感染の所見 (Wassermann 反応陽性、蛋白増加、細胞増加)  
神経学的には未だ無症状
- B. 髄膜および血管型神経梅毒 (Meningovascular neurosyphilis)

早期および後期神経梅毒。髄膜炎-髄膜刺激症状、脳神経麻痺。

血管炎(動脈内膜炎) → 脳脊髄血管の閉塞

### C. 実質型神経梅毒 (Parenchymatous neurosyphilis)

#### 1) 脊髄癆 (Tabes dorsalis)

三主徴: Argyll Robertson瞳孔、電撃様疼痛、Westphal's sign

#### 2) 進行麻痺、麻痺性認知症 (Dementia paralytica)

感染後10~12年、主に大脳皮質が侵され精神障害(認知症、性格変化)が目立つ

### 6. 静脈洞感染症 (Cerebral dural sinus infection)

頭部の化膿性疾患からの直接伝播が多い。脳静脈および静脈洞の血栓により脳梗塞

### 7. 伝染性海綿状脳症(Transmissible spongiform encephalopathy) (プリオン病 prion disease)

#### a) Kuru

#### b) Creutzfeldt-Jakob disease

40歳以後、急速に進行する、認知症、ミオクロヌス、無動性無言、皮質症状

脳MRI (拡散強調画像・FLAIR画像での大脳皮質・基底核・視床での高信号)

脳波(周期性同期性放電 PSD)、髄液(14-3-3蛋白、tau、PrP<sup>Sc</sup>)、進行性(3月~3年)

#### c) Gerstmann-Sträussler-Scheinker disease:プリオン遺伝子の変異、常染色体優性遺伝

#### d) 医原性CJD: プリオンで汚染された乾燥硬膜を外科手術で使用

#### e) 変異型CJD: 牛海綿状脳症(BSE)を患った牛肉よりの感染、英国を中心に流行

### 8. その他の微生物による感染

#### A. マイコプラズマ (Mycoplasmma pneumoniae)

脳炎、髄膜炎、横断性脊髄炎、多発根神経炎

#### B. トキソプラズマ症 (Toxoplasmosis)

胎内感染、脳炎、脳内石灰化、脈絡網膜炎、血清反応

#### C. 肺吸虫症 (Paragonimiasis)

#### D. 包虫症 (Cysticercosis)

#### E. 住血吸虫症 (Schistosomiasis)

#### F. 脳マラリア (Cerebral malaria)

#### G. その他

## 第 III 章 変性疾患 (Degenerative disease)

### 1. 変性疾患の一般的特徴

1) 一定の年齢に、潜在性に発症 (insidious onset)

2) 系統的に、また通常は対称性で左右差なし (systemic and symmetrical involvement)  
移行型が多い

3) 経過は徐々に進行性 (slowly progressive)

4) 予後不良で、あらゆる治療に抗して増悪進行する。合併症で死亡する

5) 家族性や遺伝性発症も多く、原因遺伝子は徐々に明らかになってきている

### 2. 原因の可能性

1) 先天性組織脆弱性に基づく進行性変性 (progressive abiotrophic degeneration)

2) 未知の代謝障害 (unknown metabolic disorders)

3) 栄養因子欠乏などによる神経細胞アポトーシス死の促進 (neuronal apoptosis)

### 3. 大脳変性 (Cerebral degeneration)

#### A. 初老期認知症 (presenile dementia)

##### 1) Alzheimer病 (Alzheimer's disease, AD)

40~65歳で発病 (=若年性AD)

65歳以降発症はAlzheimer型老年認知症 (Senile dementia of Alzheimer type, SDAT)

進行性認知症、健忘、失語、失行、失認、5~20年で死亡、個人差も大きい。

SPECT、MRI (頭頂葉・側頭葉の萎縮・血流低下、しばしば前頭葉も低下)

病理: 神経細胞消失、老人斑 ( $\beta$ アミロイド)、神経原線維変化 (リン酸化タウ蛋白)

遺伝子: APP、プレセニリン1, 2、アポリポ蛋白E ( $\epsilon$  4)。

治療: コリンエステラーゼ阻害薬 (塩酸ドネペジル、ガランタミン、リバスチグミン)  
およびグルタミン酸NMDA受容体拮抗薬 (メマンチン)

##### 2) 前頭側頭型認知症 (Fronto-temporal dementia, FTD)/Pick病

50~60歳で発病。性格変化(脱抑制、抑うつ)、進行性認知症、人格崩壊。前頭葉・側頭葉の萎縮、病理学的にリン酸化タウ蛋白の蓄積(Pick細胞)、数年~10数年の経過で死亡。

リン酸化タウ蛋白以外に、TDP-43蛋白やFUS蛋白の蓄積ケースもある。

##### 3) Lewy小体を伴う認知症 (Dementia with Lewy bodies, DLB)

老年期認知症の20~30%。AD類似の認知症、パーキンソン症状、幻覚(リアルな幻視)

(付) 変性疾患ではないが、4大認知症の一つ: 血管性認知症 (vascular dementia, VD)

脳血管障害の項目参照

参考：前頭側頭葉変性症(Fronto-Temporal Lobe Degeneration)

#### 4. 錐体外路変性疾患 (Extrapyramidal degeneration)

##### A. パーキンソン病 (Parkinson's disease, PD)、振戦麻痺 (paralysis agitans)

- 1) 無動 (akinesia)、運動緩慢 (bradykinesia)、すくみ現象 (freezing phenomenon)、小字症 (micrographia)
- 2) 筋固縮、筋強剛 (rigidity: cog-wheel rigidity)
- 3) 静止時振戦 (tremor at rest, pill-rolling tremor) 時にこれを欠く
- 4) 半屈姿勢 (semi-flexed posture)、突進 (pulsion)、仮面様顔貌 (mask-like face)、膏顔 (oily face)、Myerson 徴候、便秘、起立性低血圧多い
- 5) 40~60歳で発病。黒質、青斑核の色素細胞消失と Lewy 小体出現 ( $\alpha$ -synuclein)、淡蒼球変性、基底核の dopamine の減少、徐々に進行性
- 6) 内科的治療：抗パーキンソン剤 (L-ドパ、抗コリン剤、ドーパミン受容体アゴニスト、アマンタジン、MAO-B阻害薬、COMT阻害薬、アデノシンA2A受容体阻害薬、ゾニサミド、ドプス)
- 7) 外科的脳深部刺激治療 (deep brain stimulation, DBS)：主にon-off/wearing-offが目立ち、内科的治療が困難なPD患者に対して、視床下核や淡蒼球後腹側に電極を刺入し、高頻度電気刺激により過剰活動を抑制する

##### (付) 他のパーキンソニズム

- 1) 中毒性 (薬剤、CO、Mn、MPTP など)
- 2) 脳血管障害
- 3) 若年性振戦麻痺：家族性、睡眠で軽快するものあり、parkin遺伝子の異常
- 4) 線条体黒質変性症(SND)(最近は多系統(脳)萎縮症(MSA-P)と分類されることが多い)
- 5) 皮質基底核変性症(CBD)
- 6) び漫性レビー小体病/レビー小体型認知症(DLB)
- 7) 進行性核上性麻痺(PSP)(下記F項参照)

##### B. 舞踏病 (Chorea)

- 1) 慢性進行性舞踏病 (Huntington's disease) (chronic progressive chorea)
  - a) 病理：著明な尾状核 (頭)、被殻の萎縮
  - b) 発症：30~50歳、中年以後、常染色体優性遺伝 (CAG 反復配列の増加)
  - c) 症状：進行性増悪の舞踏病、精神症状 (人格変化、知能低下など) を伴う、時に硬直型 (rigid form)
  - d) 経過：10~20年
- 2) 急性舞踏病 (acute chorea, Sydenham's chorea, chorea minor)  
5~15歳の女兒に多く、夏に少なく、rheumatic fever (70%) と関係あり。落ち着きなく、行儀悪い。舌、顔面、上肢の不随意運動、rheumatic heart disease (20-40%)、4~6週で治る
- 3) chorea acanthocytosis

##### C. ジストニー症候群 (Dystonic syndrome)

- 1) 変形性筋ジストニー (dystonia musculorum deformans)  
捻転ジストニー、軀幹筋捻転、5~15歳、DYT遺伝子。
- 2) 痙性斜頸 (spasmodic torticollis)

##### D. アテトーゼ症候群 (Athetotic syndromes)

- 1) 両側アテトーゼ (double athetosis)
- 2) Hallervorden-Spatz 病

10歳未満、錐体外路性筋強剛、錐体路徴候、知能低下、淡蒼球に鉄の沈着

##### E. パーキンソン痴呆症候群 (Parkinsonism-Dementia Complex (Hirano))

40~50歳、グアム島チャモロ族、グアム ALS と移行する、顆粒空胞変性

##### F. 進行性核上性麻痺 (Progressive supranuclear palsy, PSP)

50~60歳台、核上性外眼筋麻痺 (上方、下方注視障害)、仮性球麻痺、構音障害、頸部ジストニア、姿勢反射障害、皮質下性痴呆。

##### (付) ヘミバリスム (Hemiballism)

視床下核の出血、梗塞、高血糖など 一側上下肢の激しい大きい不随意運動

#### 5. 錐体路および前角細胞変性運動ニューロン疾患

##### A. 筋萎縮性側索硬化症 (Amyotrophic lateral sclerosis, ALS)

- 1) 病理： 脊髄前角・脳幹運動神経細胞変性、大脳運動領 Betz 細胞変性、錐体路変性 (上位、下位運動ニューロン変性)
- 2) 頻度：4~6人/10万
- 3) 年齢：30~50歳. 性：男性に多い
- 4) 原因：不明、遺伝性(10%) (SOD1, FUS, TDP43, C9orf72遺伝子などが関係)
- 5) 症状：a) 下位運動ニューロン症状：筋萎縮(手は一見猿手、鷲手に似る)、遠位筋筋力低下

線維束性収縮(fasciculation)、舌筋萎縮、球症状  
筋電図: giant MUP、脱神経電位、線維束性収縮電位

b) 上位運動ニューロン症状: 痙性麻痺、深部反射亢進、病的反射出現、情動失禁

6) 予後: 平均 3~5年で死亡

(付) Mariana Island 型

かつてグアム島、チャモロ族には他の地域の100倍も発症する。

病理: 通常の ALS の所見の他に、Alzheimer 型神経原線維変化、顆粒空胞変性

B. 脊髄性進行性筋萎縮症 (Spinal progressive muscular atrophy)

30~50歳、男が多い。

下位運動ニューロン症状のみ: 四肢末梢性筋萎縮、線維束性収縮

遺伝性

Werdnig-Hoffmann病 (Infantile progressive spinal muscular atrophy): 6カ月~1年で発症。

1~2年で死亡。予後良好例もあり。常劣遺伝、NAIP、SMN遺伝子。

Intermediate form: 3~18ヶ月発症。

Kugelberg-Welander病: 近位筋萎縮、2~17歳発症、線維束性収縮、球症状なし、進行緩徐  
Spinal Muscular Atrophy (SMA), type III: 成人発症、進行はきわめて緩徐~停止性

Kennedy-Alter-Sung症候群: 伴性劣性 (テストステロン依存)、球麻痺、近位筋萎縮、  
線維束性収縮、女性化乳房、睾丸萎縮、アンドロゲン受容体CAG反復配列の増加

(付) 若年性一側上肢筋萎縮症 (平山病): 思春期発症で、男性が大部分。頸部前屈MRIで頸  
髓前方編位と扁平化。頸髓の循環障害説。

## 6. 小脳変性症 (Cerebellar degeneration)

A. 孤発性

1) オリーブ橋小脳萎縮症 (olivo-ponto-cerebellar atrophy, OPCA)

(最近では多系統(脳)萎縮症(MSA-C)と分類されることが多い)

30~50才、下オリーブ核、橋核、小脳神経細胞変性による失調、錐体外路障害  
(パーキンソニズム)、錐体路障害、自律神経障害を合併

2) 皮質性小脳萎縮症 (cortical cerebellar atrophy)

40~60才、小脳萎縮、小脳失調、深部反射正常、20~30年以上の経過、  
まれに癌に合併、末期までdementia(-)

3) Shy-Drager 症候群 (pure autonomic failure, PAF)

成人発症、起立性低血圧・排尿障害・陰萎などの自律神経障害、小脳症状、  
錐体外路症状、中枢変性、自律神経、脊髄中間外側核萎縮

B. 遺伝性

1) Friedreich 型運動失調症 (Friedreich's ataxia)

常染色体劣性、frataxin (GAAリピート)、7~13才、男性に多い。下肢に強い失調、協調運動障害、  
Romberg徴候、深部反射低下~消失、病的反射 (Babinski徴候) 陽性、振戦、構音障害、足変  
形(pes cavus)、脊椎変形 (kyphoscoliosis)。脊髄後索、後角、脊髄小脳路、錐体路変性

2) Menzel 型遺伝性小脳運動失調症 (Menzel type of hereditary cerebellar ataxia)

遺伝性オリーブ橋小脳萎縮症、常染色体優性、SCA1, 2 (ataxin1, 2, CAGリピート)。

3) Holmes 型遺伝性小脳運動失調症 (Holmes type of hereditary cerebellar ataxia)

常染色体優性 (ないし劣性)、30~50才、躯幹、四肢失調、構音障害  
(付) SCA6 (CACNL1A4, CAGリピート)

4) 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (dentato-rubro-pallido-luysian atrophy)

常染色体優性、atrophin1 (CAGリピート)、20~40才、ミオクローヌス、てんかん発作、  
小脳失調、舞蹈病、アテトーゼ、進行性認知症

5) Machado-Joseph 病 (SCA3)

常染色体優性、ataxin3 (CAGリピート)、小脳失調、錐体外路障害、錐体路障害、  
眼球運動障害、顔面、舌の線維束性収縮、四肢筋萎縮。歯状核、赤核、淡蒼球 (内節)、  
ルイ体、黒質、橋核、脳幹運動神経核、脊髄前角変性

6) 家族性痙性対麻痺 (familial spastic paraplegia)

常染色体優性(劣性)、3~60歳発症で慢性進行性。日本では遺伝性の40%はSPG4

## 第 IV 章 末梢神経疾患 (Disorder of peripheral nerve)

### 1. 神経痛 (Neuralgia)

疼痛は一定の神経支配領域。反復性・発作性。trigger zone

A. 三叉神経痛 (trigeminal)

B. 舌咽神経痛 (glossopharyngeal)

C. 肋間神経痛 (intercostal)

D. 坐骨神経痛 (sciatic neuralgia, sciatica)

原因：悪性腫瘍の浸潤、血管による圧迫、ヘルペス後

脊髄神経の場合は椎間板ヘルニア

治療：カルバマゼピン、神経ブロック、neurovascular decompression,

悪性腫瘍による激痛には前側索コルドトミー、その他(圧迫血管の移動)

## 2. 神経炎 (Neuritis) ニューロパチー (Neuropathy)

### A. 障害神経による分類

- 1) sensory neuropathy
- 2) motor neuropathy
- 3) sensori-motor neuropathy
- 4) autonomic neuropathy

### B. 障害神経分布による分類

#### 1) 単神経炎 (mononeuritis, mononeuropathy)

単一の神経が障害されるもの

a) 顔面神経 ..... Bell's palsy : 急性発症、一側顔面神経の末梢性麻痺

b) 橈骨神経 ..... wrist drop (鉛中毒など), 圧迫

c) 正中神経 ..... 手根管症候群 (中年女性に多い), DM, hypothyroidism, RA

d) 尺骨神経 ..... claw hand、肘管症候群、Guyon管症候群, RA

e) 腓骨神経 ..... foot drop

#### 2) 多発単神経炎 (mononeuritis multiplex, multiple mononeuropathy)

2本以上の神経が不規則に障害されるもの

#### 3) 多発神経炎 (polyneuritis, polyneuropathy)

四肢の遠位部が左右対称性に障害されるもの

### C. 病理組織学的な分類

#### 1) 神経細胞体障害 (neuronopathy)、軸索障害 (axonopathy)

主に軸索変性を認める

ビタミン欠乏、糖尿病、中毒性(抗癌剤など)、HMSN II型、Sjögren症候群など

#### 2) 髄鞘障害 (myelinopathy)

主に節性脱髄を認める

Guillain-Barré syndrome、CIDP、鉛中毒、HMSN I型、Crow-Fukase症候群など

#### 3) 間質性障害 (interstitial neuropathy)

間質障害が主体。二次的な神経線維障害。結節性動脈周囲炎、Churg-Strauss症候群など

### D. 原因

1) 外傷性：機械的(圧迫・骨折)、温熱、放射線

2) 中毒性：金属 (鉛、砒素、有機水銀など)

非金属 (n-hexane, acrylamide, chloramphenicol, nitrofurantoin, INH, chionoform、抗癌剤など)

3) 栄養 : ビタミン欠乏性-アルコール性、悪性貧血 (B12)、脚気 (B1)

栄養障害-malabsorption syndrome, deficiency neuropathy

4) 代謝性：糖尿病、甲状腺機能低下、痛風、尿毒症、Crow-Fukase 症候群など

遺伝性代謝異常: metachromatic leukodystrophy, Fabry 病、急性ポルフィン症(acute porphyria)、

Refsum 病 (hereditary ataxia polyneuritic form, phytanoyl-CoA hydroxylase)

家族性アミロイドポリニューロパチー (familial amyloidotic polyneuropathy,

異常transthyretin(TTR)の沈着)など 治療(TTR型):生体肝移植、

タファミジスメグルミン(TTRの四量体構造を安定化する)、

5) 虚血性：血管炎 (SLE, periarteritis nodosa)

6) 遺伝・家族性

a) Hereditary motor and sensory neuropathy (HMSN)

Charcot-Marie-Tooth 病：主として運動障害、下腿に著明な筋萎縮 (このとり様、乗馬ズボン型)1A, PMP22 重複、1B, MPZ (P0)、X1, connexin-32、HNPP (hereditary neuropathy with liability to pressure palsies), PMP22 欠失4B2, MTNR2、4E, EGR2

b) 遺伝性感覚性ニューロパチー (hereditary sensory neuropathy)

c) 遺伝性感覚自律性ニューロパチー (hereditary sensory and autonomic neuropathy)

7) 腫瘍性

a) 悪性腫瘍の浸潤、圧迫によるもの、remote effect によるもの (paraneoplastic neuropathy)

b) 末梢神経から発生する腫瘍 (neurofibromatosis, von Recklinghausen 病, NF1)

8) 炎症性

a) Guillain-Barré syndrome : 髄液の蛋白細胞解離を伴う急性脱髄性末梢神経炎、運動優位、

抗ガングリオシド抗体、血漿交換療法、ガンマグロブリン大量療法

b) CIDP (chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy)

副腎皮質ステロイド、血漿交換療法、ガンマグロブリン大量療法

c) Multifocal motor neuropathy : 運動ニューロン疾患に類似、伝導ブロック、

d) Bell's palsy(末梢性顔面神経麻痺) (図5参照)

9) 感染性

- a) Leprosy
- b) Diphtheria
- c) Lyme 病: ボレリア
- d) Herpes zoster
- e) AIDS

脱髄性疾患 (Demyelinating Diseases)

第 V 章 脱髄性疾患 (Demyelinating disease)

1. 脱髄 (demyelination) とは?

中枢・末梢神経の髄鞘が脱落する疾患

2. 分類

A. 炎症性

- 1) 急性
  - a) 急性散在性脳脊髄炎
  - b) 視神経脊髄炎 (Devic病)
  - c) 多発性硬化症
- 2) 慢性
  - a) 多発性硬化症
  - b) Schilder 病

B. 変性 : 白質変性症

3. 多発性硬化症 (Multiple sclerosis, MS)

A. 概念 : demyelinating encephalomyelitis、若年成人に好発、中枢神経に時間的空間的に多発性の病巣

B. 病理 : 脱髄斑 (demyelinating plaque) があり、軸索は比較的保たれる。視神経、大脳白質、脳室周囲、脳幹、小脳、脊髄に多い。

C. 臨床 :

- 1) 年齢 : 若年成人 (男 : 女 = 1 : 2-3)
- 2) 発病状態 : 2/3 急性発病
- 3) 多発性病巣症候 : 視力障害 (中心暗点)、視神経乳頭耳側蒼白、複視、運動麻痺、腱反射亢進、失調、眼振、核間性眼筋麻痺、構音障害、感覚障害、Lhermitte's sign (electric sign)、painful tonic seizure (Kuroiwa)、精神症状 (euphoria)
- 4) 経過 : 寛解と再発 (remission and exacerbation)

D. 検査 : 髄液蛋白や細胞数は時に軽度上昇、 $\gamma$ -グロブリン $\uparrow$ 、IgG $\uparrow$  (IgG index $\uparrow$ )、ミエリン塩基性蛋白(MBP) $\uparrow$ 、オリゴクローナルIgGバンド陽性(OB)

E. 疫学と原因 : 地理的分布 (高緯度地域に多い)、日本をはじめとするアジアは少ない (欧米白人40-100 / 10万人に対して、その1 / 10程度)。外的因子 > 内的因子

F. 治療 : 副腎皮質ステロイド、血液浄化 (急性期)

IFN- $\beta$ ・Fingolimod・Natalizumab (再発抑制)、対症療法・リハビリテーション

4. 視神経脊髄炎 (Neuromyelitis optica, NMO)

A. 概念 : 急性横断性脊髄炎 + 両側視神経炎、多発性硬化症との異同、抗aquaporin-4抗体

B. 病理 : 重篤な脱髄・壊死 (necrosis)、空洞形成 (cavity formation)、アストロサイト傷害

C. 治療 : 副腎皮質ステロイド(急性期)、少量経口内服ステロイド、アザチオプリン(再発予防)

5. 急性散在性脳脊髄炎 (Acute disseminated encephalomyelitis; ADEM)

A. 概念 : 静脈周囲性脳脊髄炎 (perivenous encephalomyelitis)

- B. 分類 :
- 1) 特発性 (spontaneous)
  - 2) 感染後 (postinfectious)
  - 3) ワクチン接種後 (postvaccinal)

C. 症状 : 発熱、頭痛、嘔吐、meningeal irritation、意識障害、運動障害、けいれん、感覚障害

- D. 病型 :
- 1) 脳炎型 (encephalitic form)
  - 2) 脊髄炎型 (myelitic form, acute myelitis)
  - 3) 脳脊髄炎型 (encephalomyelitic form)

E. 検査 : 髄液に細胞増多、蛋白増加

F. 治療 : 副腎皮質ステロイド

(付) Neuro-Behcet 病 : 精神症状、脳幹症状、髄膜刺激症状、男性に多い。

6. 汎発性硬化症 (Diffuse sclerosis)

A. Schilder 病

小児、進行性大脳症状 (皮質盲、聴力低下、痙性四肢麻痺、けいれん、認知障害)、広汎な

中枢神経系

- (I) 髄鞘破壊性(myelinoclastic)
- 1. 急性散在性脳脊髄炎: 単相性 (acute disseminated encephalomyelitis, ADEM)
  - 2. 多発性硬化症: 再発・寛解/慢性進行性 (multiple sclerosis, MS)
  - 3. 視神経脊髄炎(neuromyelitis optica, NMO)

抗アкваポリン4 (AQP4)抗体陽性  
抗アкваポリン4 (AQP4)抗体陰性  
その他の抗体陽性(抗MOG抗体など)

- (II) 髄鞘形成不全(dysmyelinating)
- 1. 白質ジストロフィー (leukodystrophy)

末梢神経系

- (I) 髄鞘破壊性(myelinoclastic)
- 1. Guillain-Barré syndrome (GBS): 単相性
  - 2. 慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー(CIDP): 再発・寛解/慢性

- (II) 髄鞘形成不全(dysmyelinating)
- 1. Charcot-Marie-Tooth disease, type1 (CMT1)

大脳白質の炎症性脱髄

B. 白質変性症 (Leukodystrophy)

Dysmyelination、脂質症に属するものもある

1) 異染性白質ジストロフィー (metachromatic leukodystrophy)

2) Krabbe 病 (globoid cell leukodystrophy)

3) Adrenoleukodystrophy : 伴性劣性、7~9歳発症、大脳白質の広汎な脱髄、副腎萎縮

## 第 VI 章 代謝性疾患 (Metabolic disease)

### 1. 先天代謝異常 (Disorder of inborn error of metabolism)

#### A. 金属代謝異常 (Disorder of metal metabolism)

ウイルソン病 (肝レンズ核変性症) (Hepatolenticular degeneration, Wilson's disease)

常染色体劣性遺伝、P型ATPase 関連銅輸送蛋白、銅代謝異常、血清銅減少、ceruloplasmin 減少、尿中銅排泄増加、肝障害、大脳基底核障害、Alzheimer II 型グリア、Opalski 細胞

症状：若年、Kayser-Fleischer's ring、ジストニア、筋固縮、構音障害、振戦

治療：D-ペニシラミン、塩酸トリエンチン、低銅食、難治例では肝移植

(付) 肝脳疾患 (猪瀬型) (Portal systemic encephalopathy)

家族発症 (-)、中年以降、意識障害発作、振戦、肝硬変、Alzheimer II 型 グリア出現

#### B. アミノ酸代謝異常 (Disorder of amino acid metabolism)

1) フェニルケトン尿症 (phenylketonuria)

phenylalanine hydroxylase 欠損、常染色体劣性、知能低下、痙攣、筋トーヌス亢進、不随意運動、毛髪・皮膚の色素減少、脳波異常 cf. 異型高フェニルアラニン血症

2) 楓シロップ尿症 (maple syrup urine disease)

分岐鎖アミノ酸脱水素酵素、常染色体劣性、尿の楓シロップ臭、ミオクロオヌス、痙攣

3) Hartnup 病 (Hartnup disease)

中性アミノ酸輸送障害、ペラグラ様皮膚炎、失調歩行、眼振、企図振戦、複視、

治療：nicotinamide

4) ホモシステイン 尿症 (homocystinuria)

cystathionine  $\beta$ -synthase 欠損、常染色体劣性、知能低下、毛髪異常、レンズ亜脱臼、白内障、動静脈血栓症

5) Lowe 症候群 (Lowe syndrome, oculocerebrorenal syndrome)

伴性劣性 (OCRL-1)、知能低下、痙攣、筋緊張低下、白内障、緑内障、アミノ酸尿

6) 尿素サイクル異常症：ornithine transcarbamylase (OTC) 欠損、carbamoylphosphate synthetase (CPS)欠損、シトルリン血症、成人シトルリン血症II型 (SLC25A13)、Hyperornithinemia-Hyperammonemia-Homocitrullinuria (HHH) 症候群 (ミトコンドリア ornithine transporter, ORNT1)、アルギニノコハク酸尿症、アルギニン血症、リジン尿性蛋白不耐症 (SLC7A7)

発作性嘔吐、意識障害、高アンモニア血症

#### C. 脂質代謝異常 (Disorder of lipid metabolism)、リピドーシス(Lipidosis)

1) ガングリオシドーシス (gangliosidosis)

a) GM1 gangliosidosis

$\beta$ -galactosidase 欠損、乳児型、幼児型、若年~成人型、精神運動発達遅延、顔貌の異常、巨舌、cherry-red spot、脾腫、骨異常

b) GM2 gangliosidosis

乳児型、幼児型、若年~成人型

(1) Tay-Sachs 病 (B型)

hexosaminidase A 欠損、乳児期発症、無関心、知能低下、脱力、視神経萎縮、cherry-red spot、痙攣、除脳硬直、成人型脊髄前角細胞障害、自律神経障害

(2) Sandhoff 病 (O型)

hexosaminidase A, B欠損、Tay-Sachs病と同様の症状、腹部臓器障害

(3) AB variant activator protein 欠損

2) Niemann-Pick 病 (Niemann-Pick disease)

5 型 (A~E) に分類

A、B型：sphingomyelinase 欠損、知能低下、肝脾腫大、時に cherry-red spot

C型：細胞内コレステロール輸送機構の障害、NPC1遺伝子、コレステロール蓄積、核上性垂直性眼球運動障害、成人痴呆

3) Gaucher 病 (Gaucher disease)

I、II、III 型(肝型は早期に酵素補充療法)

$\beta$ -glucosidase 欠損、肝・脾・リンパ節腫大、Gaucher 細胞、運動失調、ミオクロオヌス

4) 異染性白質ジストロフィー (metachromatic leukodystrophy)

arylsulfatase A欠損、sulfatide 蓄積、中枢・末梢神経障害、四肢麻痺、視神経萎縮、

- 痙攣、成人精神症状
- 5) Krabbe 病 (globoid cell leukodystrophy, Krabbe disease)  
galactosylceramidase 欠損、知能低下、四肢麻痺、視神経萎縮、聾、除脳硬直
- 6) Fabry 病 (angiokeratoma corporis diffusum, Fabry disease)  
 $\alpha$ -galactosidase A 欠損、10~30歳発症、伴性劣性、被角血管腫、間歇性四肢疼痛、無汗症、角膜混濁、腎障害、心筋症、酵素補充療法が有効
- 7) Refsum 病 (hereditary ataxic polyneuritis, Refsum disease)  
phytanoyl-CoA hydroxylase 欠損、phytanic acid (3,7,11,15-tetramethyl hexadecanoic acid) の蓄積、多発神経炎、小脳性失調症、夜盲、視野狭窄、網膜色素変性、難聴、魚鱗癬癬様皮膚変化、髄液蛋白増加
- 8) Adrenoleukodystrophy (Adrenomyeloneuropathy)  
伴性劣性遺伝 (ALDP, (ABCD1))、幼児期発症、知能低下、視力・聴力低下、痙攣、Addison 様症状、adrenomyeloneuropathy は20~30歳発症、痙攣性麻痺、末梢神経障害、極長鎖脂肪酸増加

D. 含水炭素代謝異常 (Disorder of carbohydrate metabolism)

1) 糖原病 (glycogen storage disease)

解糖系酵素欠損、阻血下運動負荷試験にて乳酸ピルビン酸上昇なし

糖原病の分類と欠損酵素

| 糖原病                             | 欠損酵素      |   |
|---------------------------------|-----------|---|
| von Gierke 病                    | (type 1)  | glucose-6-phosphatase                             |
| Pompe 病                         | (type 2)  | $\alpha$ -1,4-glucosidase (acid maltase)          |
| Cori, Forbes 病                  | (type 3)  | amylo-1,6-glucosidase (debranching enzyme)        |
| Andersen 病                      | (type 4)  | amylo-1,4-1,6-transglucosidase (branching enzyme) |
| McArdle 病                       | (type 5)  | muscle phosphorylase                              |
| Hers 病                          | (type 6)  | hepatic phosphorylase                             |
| Tarui 病                         | (type 7)  | muscle phosphofructokinase                        |
| Hepatic phosphorylase kinase欠損症 | (type 8)  | hepatic phosphorylase kinase (伴性劣性)               |
| Phosphoglycerate kinase欠損症      | (type 9)  | phosphoglycerate kinase (伴性劣性)                    |
| Phosphoglycerate mutase欠損症      | (type 10) | phosphoglycerate mutase                           |
| Muscle lactate dehydrogenase欠損症 | (type 11) | lactate dehydrogenase (M subunit)                 |

※Pompe病は酵素補充療法が可能

2) ガラクトース血症 (galactosemia)

galactose-1-phosphate uridyl transferase、ガラクトキナーゼ、UDPガラクトース-2-4-エピメラーゼ欠損

E. 粘液多糖類代謝異常 (Disorder of mucopolysaccharide metabolism)

1) Hurler 症候群 (MPS 1H), Scheie 症候群 (MPS 1S)

常染色体劣性、代謝異常、侏儒、知能低下 (MPS 1S は正常)、角膜混濁、特有な容姿・顔貌、腹部膨隆、骨変形、 $\alpha$ -iduronidase 欠損

2) Hunter 症候群 (MPS II)

伴性劣性、骨変形、聾、角膜混濁 (-)、iduronate sulfatase 欠損

3) Sanfilippo 症候群 (MPS IIIA, IIIB, IIIC, IIID)

著明な知能低下、行動異常、軽度骨変形、A型 (heparan N-sulfatase 欠損)、B型 (N-acetyl- $\alpha$ -D-glucosaminidase 欠損)、C型 (Acetyl CoA:  $\alpha$ -glucosaminide、N-acetyltransferase 欠損)、D型 (Heparan sulfateに対するN-acetyl glucosamine-6-sulfatase欠損)

4) Morquio 症候群 (MPS IV)

著明な骨変形、知能低下 (-)、A 型 (hexosamine-6-sulfatase 欠損)  
B 型 ( $\beta$ -galactosidase 欠損)

5) Marotiaux-Lamy 症候群 (MPS VI)

骨変化、角膜混濁、知能低下 (-)、arylsulfatase B 欠損

6) Sly 症候群 (MPS VII)

肝脾腫、骨変形、 $\beta$ -glucuronidase 欠損

7) Di Ferrante 症候群 (MPS VIII)

Heparan sulfate, Keratan sulfate に対する N-acetyl glucosamine-6-sulfatase 欠損

F. ポルフィリン代謝異常 (Disorder of porphyrin metabolism)

急性間欠性ポルフィリン症 (acute intermittent porphyria)、常染色体優性、ポルフォビリノーゲンデアミナーゼ活性低下、腹痛、痙攣、多発神経炎

G. 核酸代謝異常

1) ataxia telangiectasia (Louis-Bar syndrome)

常染色体劣性、ATM遺伝子、小脳失調、眼球結膜および皮膚の血管拡張、深部反射減弱消失、血清IgA欠損、 $\alpha$ -フェブリン上昇、悪性腫瘍合併、DNA修復障害

2) Lesch-Nyhan 症候群 (hyperuricemia)

hypoxanthine guanine phosphoribosyltransferase 欠損、伴性劣性、高尿酸血症、知能低下、舞踏病、アテトーゼ、自損症

H. 糖蛋白代謝異常 (Disorder of glycoprotein metabolism)

1) Mannosidosis :  $\alpha$ -D-mannosidase 欠損

2) Fucosidosis :  $\alpha$ -L-fucosidase 欠損

3) Sialidosis : cherry-red spot、ミオクローヌス、sialidase 欠損

4) Galactosialidosis : 知能低下、ガルゴイル様顔貌、骨変形、sialidase と  $\beta$ -galactosidase 欠損、リソゾーム保護蛋白欠損

I. ライソゾーム酵素合成異常

Mucopolysaccharidosis II (I-cell disease)、Mucopolysaccharidosis III (pseudo-Hurler polydystrophy)、

N-acetyl-glucosaminyl-1-phosphotransferase 欠損、リソゾーム局在化障害、乳児期発症、ガルゴイル様顔貌、身体・知能低下、骨変形、角膜混濁、fibroblast 内封入体、細胞内ライソゾーム酵素低下、血清中ライソゾーム酵素上昇、ムコ多糖尿 (-)

J. その他

1) Hand-Schuller-Christian 病 (Hand-Schuller-Christian disease, cranial xanthomatosis)

コレステロール代謝異常、眼球突出、尿崩症、黄色腫、肥満、骨欠損

2) Bassen-Kornzweig 症候群 (Bassen-Kornzweig syndrome, abetalipoproteinemia)

microsomal triglyceride transfer protein (MTP)、アカントサイトーシス、脂肪便、

Friedreich 失調症様症状、脂溶性ビタミン欠乏、網膜色素変性

3) Ceroid-lipofuscinosis

知能低下、視力障害、乳頭萎縮、ceroid および lipofuscin 蓄積、白血球空胞化、原因不明、infantile, late infantile (Jansky-Bielschowsky)、juvenile (Batten-Spielmeyer-Vogt, CLN3)、adult (Kufs)

4) 脳髄黄色腫症 (cerebrotendinous xanthomatosis)

27水酸化酵素欠損、常染色体劣性、コレステロール増加、知能低下、錐体路症状、小脳失調、白内障、黄色腫、アキレス腱肥厚

2. その他の代謝異常による神経症状

(Neurological manifestations of other metabolic disorders)

A. 内分泌疾患 (Endocrine disease)

1) 下垂体 (pituitary gland)

a) 下垂体機能低下症 (hypopituitarism)

b) 下垂体機能亢進症 (hyperpituitarism) : Cushing syndrome, acromegaly

2) 甲状腺 (thyroid gland)

a) 甲状腺機能低下症 (hypothyroidism) : 血清CK上昇

b) 甲状腺機能亢進症 (hyperthyroidism) : 眼球突出、外眼筋麻痺、振戦、ミオパチー

3) 副甲状腺 (parathyroid gland)

a) 副甲状腺機能低下症 (hypoparathyroidism) : テタニー、血清Ca値低下、

血清P値上昇、Chvostek's sign, Trousseau's sign, Erb's sign

b) 偽性副甲状腺機能低下症 (pseudohypoparathyroidism) : 短軀、肥満、四肢短小、

テタニー、血清Ca値低下

c) 副甲状腺機能亢進症 (hyperparathyroidism) : 高Ca血症、運動ニューロン障害

4) 膵臓 (pancreas)

a) インシュリン分泌亢進症 (hyperinsulinism)

b) 糖尿病 (diabetes mellitus)

5) 副腎 (adrenal gland)

a) 原発性アルドステロン症 (primary aldosteronism)

b) adrenoleukodystrophy

c) Addison 病

B. 血液疾患 (Hematologic disease)

1) 亜急性連合性脊髄変性症 (subacute combined degeneration of the spinal cord) (後出)

2) 真性多血症 (polycythemia vera) — 脳血栓症

3) マクログロブリン血症 (macroglobulinemia) — polyneuropathy

4) ホジキン病 (Hodgkin disease) — 圧迫、PML

5) 白血病 (leukemia) — 出血、PML

6) 血栓性血小板減少性紫斑病 (thrombotic thrombocytopenic purpura)

C. 肝疾患 (Liver disease)

D. 膠原病 (Collagen disease)

1) 結節性動脈周囲炎 (periarteritis nodosa) — 多発単神経炎

2) 側頭動脈炎 (temporal arteritis) : 側頭部痛、側頭動脈怒張、失明する危険、

副腎皮質ホルモン有効

- 3) 全身性紅斑性狼蒼 (systemic lupus erythematosus)
  - 4) 肉芽性巨細胞動脈炎 (granulomatous giant cell arteritis)
  - 5) その他
- E. サルコイドーシス (Sarcoidosis)  
脳神経麻痺 (特に両側性顔面神経麻痺)

## 第 VII 章 筋肉疾患 (Disease of muscle)

1. はじめに 筋肉は身体の中で最も大きい臓器である。
  2. ミオパチー (Myopathy) の原因
    - 遺伝性
    - 先天性
  3. 進行性筋ジストロフィー症 (Dystrophia musculorum progressiva, Progressive muscular dystrophy)
    - A. 定義：筋線維の壊死と変性を主病変とし、進行性の筋力低下をみる遺伝性疾患
    - B. 病理：筋組織の壊死、変性、間質結合織の増生
    - C. 分類：
      - 1) Duchenne 型、Becker 型 (仮性肥大型)：伴性劣性、ジストロフィン欠損
      - 2) 顔面肩甲骨上腕型 (facioscapulohumeral type)：優性
      - 3) 肢帯型 (limb-girdle type)：常優 1A, 1B, 1C caveolin -3, 1D, Bethlem COL6A1-3, 常劣 2A calpain 3, 2B dysferlin, 2C  $\gamma$ -sarcoglycan, 2D a-sarcoglycan, 2E  $\beta$ -sarcoglycan, 2F  $\delta$ -sarcoglycan, 2G telethonin, 2H (日本人に多いのは2A, 2B)
      - 4) その他 先天性筋ジストロフィー 劣性、福山型 fukutin、非福山型 メロシン
    - D. 症状：四肢近位筋脱力 (proximal weakness)、翼状肩甲、動揺性歩行、登はん性起立(Gowers' sign)、仮性肥大
    - E. 検査：血清 CK 上昇、筋電図、筋生検、心エコー・心電図など心機能の評価
    - F. 予後：進行性
  4. 筋緊張 (強直) 症候群 (Myotonic syndrome)
    - 1) 先天性筋緊張症 (myotonia congenita, Thomsen) Cl チャンネル
    - 2) 筋緊張性ジストロフィー症 (myotonic dystrophy, Steinert)
      - 常染色体優性遺伝、顔面筋、胸鎖乳突筋、四肢遠位筋の萎縮、白内障、前頭禿、睪丸萎縮、糖尿病、ミオトニー、ミオトニンカイネース 遺伝子異常 (CTGリピートの延長)
  5. 重症筋無力症 (Myasthenia gravis, MG)
    - 筋易疲労性、安静後筋力回復、複視、眼瞼下垂、嚥下困難、四肢脱力、クリーゼ
    - エドロフォニウム(テンシロン)テスト (+)、抗アセチルコリン受容体抗体、
    - 胸腺異常 (過形成、胸腺腫)、反復電気刺激 waning
    - 一部に筋特異的チロシンキナーゼに対する抗体 (抗MuSK抗体) 陽性例あり
    - 治療：抗コリンエステラーゼ剤、副腎皮質ホルモン、胸腺摘出術、血漿交換療法 (クリーゼ時)、免疫抑制剤
- (付) 筋無力症症候群 (myasthenic syndrome)
- a) Lambert-Eaton 症候群, 抗 Ca チャンネル抗体(抗 P/Q 型 VGCC 抗体),
    - 反復電気刺激 waxing
  - b) ボツリヌス中毒
6. 多発筋炎症候群 (Polymyositic syndrome)
    - 急性あるいは慢性発症、脱力、筋痛、球症状、皮膚症状、ヘリオトロープ疹、Gottron 徴候、レーノー様症状、赤沈促進、CK上昇、EMG 筋原性、筋生検で細胞浸潤、抗 Jo-1抗体
    - 1) 多発筋炎 (急性、亜急性、慢性) 細胞性免疫 CD8
    - 2) 皮膚筋炎 液性免疫 CD4, 血管炎
    - 3) 膠原病に伴う多発筋炎
    - 4) 悪性腫瘍に伴う多発筋炎 (又は皮膚筋炎)
    - 5) 封入体筋炎 筋生検で筋への炎症性細胞浸潤, 特に非壊死線維への浸潤が特徴. 筋線維の縁取り空胞

### 筋ジストロフィー症との鑑別

|         | 多発筋炎   | 筋ジストロフィー症 |
|---------|--------|-----------|
| 発症      | 比較的急   | 徐々        |
| 年齢      | 全年齢    | 小児～若年に多い  |
| 球症状     | - ～ +  | -         |
| 筋圧痛     | - ～ +  | -         |
| 皮膚症状    | - ～ +  | -         |
| 赤沈      | 促進     | 正常        |
| CK      | ↑↑ 又は～ | 軽度～高度↑    |
| 経過      | 動揺     | 徐々に進行     |
| 遺伝性     | -      | +         |
| ステロイド効果 | +      | ±         |

7. 周期性四肢麻痺 (Periodic paralysis)

四肢の弛緩性麻痺発作 (近位部→遠位部)、低カリウム血症性(hypokalemic)、成人男子に多い、特発性、家族性(Caチャンネル)、症候性(甲状腺疾患の合併、下痢、漢方薬)

(付) 高カリウム血症性 (hyperkalemic, adynamia episodica hereditaria)、Naチャンネル

8. 筋糖原病

Type V, skeletal muscle phosphorylase 欠損 Type II, III, VII, IX, X, XI (35頁)

男性に多い、長時間歩行による筋痛と脱力、阻血下運動負荷テスト

9. ミトコンドリアミオパチー (Mitochondrial myopathy)

外眼筋麻痺 (Kearns-Sayre 症候群)、MELAS、MERRF

ミトコンドリア遺伝子異常、血中髄液中乳酸・ピルビン酸上昇、好気性解糖異常、ragged-red-fiber

10. 先天性非進行性ミオパチー (Congenital myopathy)

セントラルコア病 (central core disease) : 組織学的診断、中心部の異常、oxidative enzyme (-)、Caチャンネル

ネマリンミオパチー (nemaline myopathy) : 組織学的に rod を有す、αトロポミオシン

ミオチューブラーミオパチー (myotubular myopathy) : myotube 様の変化

11. カルニチン欠損症 (Carnitine deficiency)

筋肉内中性脂肪蓄積、カルニチン投与で改善

12. カルニチン・パルミトイルトランスフェラーゼ欠損症

(Deficiency of carnitine palmitoyl transferase)

長時間運動、飢餓など、ミオグロビン尿症

(付) 脊髄性筋萎縮と筋原性筋萎縮の鑑別

|        | 脊髄性   | 筋原性                                |
|--------|---|------------------------------------|
| 分布     | 遠位性多い<br>時に三角筋など侵される                        | 近位性 (四肢帯, 頸筋, 大胸筋など)               |
| 線維束性収縮 | +   | -                                  |
| CK     | 正常～軽度上昇                                     | ↑                                  |
| 筋電図    | giant pot., motor unit 減少<br>fascicul. pot. | 低振幅<br>motor unit 減少せず             |
| 筋生検    | motor unit の支配域に<br>一致する筋萎縮<br>(小線維群)       | 散在性筋萎縮、壊死変性<br>筋内在核<br>その他各疾患に特有な像 |

第 VIII 章 脊髄疾患 (Myelopathy)

1. 解剖と機能

A. 脊髄体節 (Spinal segment)

B. 遠心路と求心路

1) 灰白質障害 → 体節性障害

体節性解離性感覚障害

体節性筋萎縮

2) 白質障害 → 伝導路障害

伝導性感覚障害

錐体路障害

C. 脊髄血管支配

D. 膀胱機能

神経因性膀胱 (neurogenic bladder)

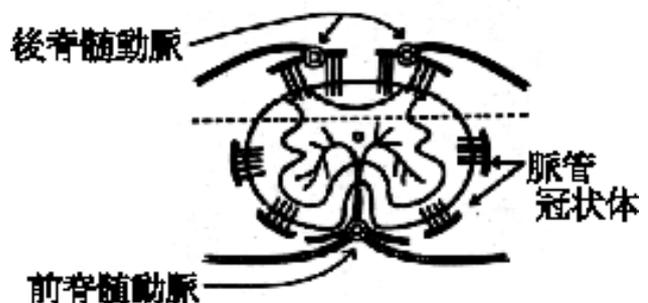
1) 上位中枢障害 : 自動性膀胱 (autonomic bladder)

2) 脊髄反射中枢障害 : 自律性膀胱 (autonomous bladder)

3) 膀胱知覚路障害 : 無緊張性膀胱 (atonic bladder)

2. 各論

A. 脊髄腫瘍 (Spinal cord tumor)



- 1) 頻度：全腫瘍の 0.5 ~ 1.0%
- 2) 症候：徐々に進行性、初めに体節性に根痛、対麻痺、下半身感覚脱質（髄外）、また脊髄空洞症様症状（髄内）を示すことあり

### 3) 髄内腫瘍と髄外腫瘍

|          |            | 髄外腫瘍  | 髄内腫瘍                               |
|----------|------------|---|------------------------------------|
| 発病       |            | 時に sudden onset                                     | 主に insidious onset                 |
| 症状       | 痛み<br>運動障害 | root pain 80%<br>Brown-Sequard → spastic paraplegia | ほとんどなし<br>segmental amyotrophy が主体 |
|          | 感覚障害       | conductive type<br>下肢より上部へ                          | segmental type<br>レベルより上下へ広がる      |
| 髄液<br>検査 |            | 蛋白増加<br>レ線  | 軽度<br>erosion of spine 少なし         |

4) 診断：脊椎単純写、CT、MRI、myelography、髄液 block、Froin's sign

5) 予後と治療 髄外腫瘍多し、出来るだけ早く手術

## B. 脊髄炎 (Myelitis)

### 1) 急性脊髄炎

- a) 原因：感染、脱髄、中毒、その他
- b) 病理：細胞浸潤、壊死、脱髄
- c) 症候：prodromal symptoms に続いて acute or subacute onset  
臨床型 transverse myelitis  
diffuse myelitis  
ascending myelitis  
flaccid → spastic paraplegia、レベルのある知覚障害、早期より sphincter disturbance
- d) 髄液：leucocytosis、pleocytosis、protein 上昇
- e) 予後：生命の予後良好、尿路感染に注意

### 2) 慢性脊髄炎

原因：梅毒、ウイルス(HAM)、膠原病、多発性硬化症、視神経脊髄炎

## C. 脊髄空洞症 (Syringomyelia) cavity formation of central canal

- 1) 年齢：20~ 30 歳
- 2) 発病：潜行性発症
- 3) 症候：a) 筋萎縮  
b) 体節性解離性感覚脱失（右図）  
c) 時に錐体路症状あり  
d) 栄養障害

4) 経過：非常に緩徐に進行性

### (付) 延髄空洞症 (syringobulbia)

V, VII, IX, X, XII 脳神経領域障害、予後不良、2 ~ 3カ月

## D. 脊髄血管障害 (Vascular disease of the spinal cord)

- 1) 出血性
- 2) 虚血性（脊髄梗塞、脊髄軟化）... 前脊髄動脈症候群
- 3) 脊髄血管奇形..... 1) 2) の原因となることが多い

## E. 亜急性連合性脊髄変性症 (Subacute combined degeneration of the spinal cord)

- 1) 原因：80%は悪性貧血、その他の貧血、栄養障害、VB12欠乏
- 2) 年齢：40~60歳 (30歳以下少ない)
- 3) 病理：後索、側索錐体路、後根の変性
- 4) 症候：膝反射亢進、アキレス反射消失、病的反射出現、深部感覚低下、Romberg徴候、失調、四肢末端の paresthesia, 脱力  
重症例 失禁、optic atrophy, mental sign

5) 治療：VB12

## F. 脊髄外傷 (Trauma of the spinal cord)

C5-6、T11-12、L4-5 に多い

## G. 脊椎疾患 (Disorder of spine)

1) 椎間板ヘルニア (herniation of intervertebral disc)

C5-7、L4-5、L5-S1 間に好発、髄核 (nucleus pulposus) が線維輪 (annulus fibrosus) より飛び



出してくる。neuralgia

- 2) 変形性脊椎症 (spondylosis)、頸椎症 (cervical spondylosis)  
骨棘 (osteophyte) または変性椎間板による神経根や脊髄の圧迫、血管も圧迫する。  
頸部脊椎症：上肢ジンジン感、頸部運動痛  
年齢：40 ~ 50 歳以上の老人、男に多い  
症候：Spurling sign (cervical) ..... C5-6  
Laséque sign (lumbar) ..... L4-5  
radiculomyelopathy, radicular pain, segmental and conduction type sensory loss,  
pyramidal sign → compression myelopathy  
診断：頸椎、腰椎の単純撮影 (斜位: 40° )、MRI、脊髄腔造影  
経過：慢性進行性増悪、外傷で増悪し易い  
治療：安静, high collar, Glisson's traction, corset,  
外科的治療 (前方到達法、椎弓切除術、ヘルニア切除、椎体癒合)

- H. くも膜炎 (Arachnoiditis)
- I. 脊髄硬膜外腫瘍 (Spinal epidural abscess)
- J. 後縦靭帯骨化症 (Ossification of posterior longitudinal ligament)
- K. 黄靭帯骨化症 (Ossification of yellow ligament)

## 第 IX 章 中毒性神経疾患 (Toxic disease of nervous system)

脳症 (encephalopathy)：大脳、小脳

脊髄 (myelopathy)

末梢神経 (neuropathy)

1. 細菌毒素 (Bacterial toxin)
  - A. 破傷風 (Tetanus) (抑制性神経伝達阻害 (脊髄, 脳幹))  
筋緊張とけいれん  
咬筋痙攣 (trismus)、項部強直、後弓反張、瘻笑、嚥下困難  
治療：抗血清、ペニシリン、筋弛緩剤、抗破傷風ヒト免疫グロブリン、創傷部切開排膿
  - B. ボツリヌス中毒 (Botulism) (シナプス前部でAchの遊離遮断)  
眼症状 (輻輳困難、眼瞼下垂、複視、瞳孔散大)、嚥下障害、嘔声、四肢脱力、呼吸麻痺、  
対光反射消失、筋無力症様症状  
治療：胃洗浄、下剤、抗血清、塩酸グアニジン、呼吸管理
  - C. ジフテリア (Diphtheria)  
口蓋麻痺、調節麻痺、脳神経障害、多発神経炎
2. 金属中毒 (Heavy metal)
  - A. 砒素 (Arsenicals)  
農薬、医療 (サルバルサン)、殺虫剤、殺鼠剤 (亜砒酸)  
消化器症状 (悪心、嘔吐)  
神経症状 (末梢神経障害)、皮膚炎、色素沈着、角化、脱毛、爪のMees線
  - B. 鉛 (Lead)  
職業 (活字工、塗装)、白粉、食物汚染  
急性中毒 (意識障害、痙攣、胃腸障害)  
慢性中毒 (歯肉の鉛線 (lead line))  
胃腸症状、筋クランプ、鉛疝痛、貧血、ニューロパチー (橈骨神経)、脳症 (幼児)  
尿：鉛、コプロポルフィリン、 $\delta$ -ALA の増加  
治療：胃洗浄、牛乳、カルシウム、BAL、EDTA-Ca、D-penicillamine
  - C. マンガン (Manganese)  
Manganese madness、肝硬変、パーキンソニズム、ジストニア  
治療：BAL、EDTA、L-Dopa
  - D. 無機水銀 (Inorganic mercury)  
職業的 (電池、鏡、塗料、ビニール、フェルト)、医薬 (殺菌、駆梅、利尿剤)、自殺  
急性中毒：嘔吐、痙攣、昏睡、尿毒症  
慢性中毒：皮膚、爪の変化、胃腸障害、精神異常、振戦、運動障害、末梢神経障害  
治療：胃洗浄、ペニシラミン、BAL
  - E. タリウム (Thallium)  
殺鼠剤、脱毛剤、脱毛、色素沈着、胃腸症状、末梢神経障害、せん妄
  - F. 蒼鉛 (Bismuth)
3. 有機物質 (Organic material)
  - A. メチルアルコール (Methyl alcohol)

- 視神経障害、失明、脳症状  
治療：胃洗浄、アシドーシスの改善
- B. エチルアルコール (Ethyl alcohol)  
急性中毒 (150 mg/dlから中毒症状出現、血中400 mg/dl 以上 致死)  
慢性中毒：脂肪肝、肝硬変、多発神経炎、Korsakoff 症候群、Wernicke 脳症 (ビタミンB1 欠乏)、小脳変性、離脱時振戦せん妄
- C. 一酸化炭素 (Carbon monoxide)  
頭痛、脱力 → 昏睡 → 回復または死亡  
稀に後遺症：失外套症候群、健忘症候群、失行、失認、錐体外路症状、間歇型 (1~3 週間の間歇期)  
治療：酸素吸入、高圧酸素療法
- D. 有機水銀 (Organic mercury)  
水俣病  
アルキル水銀 → 魚貝 → 人、軟膏、農薬  
大脳 (後頭葉につよい)、小脳 (顆粒層)、末梢神経の変性  
Hunter-Russell 症候群 (視野狭窄、言語障害、運動失調)、難聴、末梢神経障害 (口囲しびれ、四肢遠位部しびれ)、痙攣、精神障害
- E. バルビタール剤 (Barbiturate)  
急性：自殺、昏睡、治療 - 拮抗剤 (bemegride)  
慢性：習慣性、中止時に痙攣
- F. メチルブロマイド (Methyl bromide)
- G. ベラドンナ (Belladonna)
- H. 有機溶剤 (Organic solvent)  
n-hexane 接着剤、シンナーなど、末梢神経障害  
toluene  
triorthocresyl phosphate (TOCP)  
工業用 (ニトロセルロース、合成ゴム、ビニール)  
コリンエステラーゼ抑制、腹部症状、弛緩性麻痺、ニューロパチー、ミエロニューロパチー  
Jamaica ginger paralysis (1930)  
ethylene glycol 意識障害、粗悪なワイン
- I. PCB (Polychlorinated biphenyls)  
油症、全身倦怠、関節のはれ、疼痛 (粘液嚢炎)、気管支炎様症状、感覚性ニューロパチー
- J. アクリルアミド  
ニューロパチー、小脳失調、皮膚症状
- K. DDT
- L. サリン (sarin)、有機リン (organo-phosphate)  
コリンエステラーゼ阻害、アセチルコリン蓄積症状 (悪心、嘔吐、下痢、徐脈、縮瞳、線維束性収縮)：重症で意識障害、痙攣、呼吸停止
- M. INH (Isoniazid)  
抗結核剤、B6 欠乏と似る。ニューロパチー、ピリドキシン、ニコチン酸アミド有効
- N. エタンブトール (Ethambutol)  
抗結核剤、足しびれ、視力障害
- O. ニトロフラントイン (Nitrofurantoin)  
尿路消毒剤、四肢のしびれ感、脱力 (ニューロパチー)
- P. 抗腫瘍剤  
5-FU (5-Fluorouracil)：ニューロパチー、小脳失調  
カルモフル脳症、テガフル脳症、体内で5-FUに変化、白質脳症  
硫酸ビンクリスチン (Vincristine sulfate)：ニューロパチー  
Methotrexate：急性無菌性髄膜炎様症状、横断性脊髄障害、白質脳症
- Q. クロラムフェニコール (Chloramphenicol)  
optico-neuropathy、SMON に似る。顆粒球減少
- R. SMON (Subacute myelo-optico-neuropathy) キノフォルム (Chinofom)剤  
腹部症状、下肢のしびれ、感覚・運動障害、視力障害
- S. その他の薬品  
クロールプロマジン、レセルピン、ジフェニールヒダントイン、ホルモン剤
- T. 腰椎麻酔 (Lumbar anesthesia)  
脊髄壊死、対麻痺

## 第 X 章 発作性疾患 (Paroxysmal disorder)

### 1. てんかん、てんかん症候群 (Epilepsy and epileptic syndrome)

A. 定義：種々の病因によってもたらされる慢性の脳疾患であって、大脳ニューロンの過剰な放電から由来する反復性の発作（てんかん発作）を主徴とし、それに変異に富んだ臨床ならびに検査所見の表出が伴う。（WHOてんかん事典，和田 豊治訳）

### B. てんかんおよびてんかん症候群分類

特発性てんかん (idiopathic epilepsy)：遺伝素因をもつ可能性はあっても、それ以外に既知のあるいは推定される病因をもたないもの。

症候性てんかん (symptomatic epilepsy)：中枢神経系の既知のあるいは推定される病変の結果おきるとみなされるもの。

#### 1) 局在関連性（焦点性、局所性、部分性）てんかんおよび症候群

a) 発作症状あるいは検査所見から、発作の局所性起源が明らかでてんかん性障害。発作が変動する部位から起始する症例も含まれる

#### 2) 全般てんかんおよび症候群

b) 発作のはじめに現れる臨床徴候が、両側半球を巻き込んでいる症状を示す。発作時脳波像は発作起始時から両側性である。

#### 3) 焦点性か全般性か決定できないてんかんおよび症候群

a) その症例が焦点発作と全般発作を同時にあるいは連続して持ち、かつ脳波に焦点性および全般性の発作発射の両方を示す場合。

b) 発作起始が焦点性か全般性かを示す確かな徴候を欠く場合。

#### 4) 特殊症候群

### てんかんの国際分類 (1989)

#### 1) 局在関連性（焦点性、局所性、部分性）(localization-related epilepsy)

##### 1.1 特発性てんかん（年齢に関連して発病する）(idiopathic epilepsy)

- a. 中心-側頭部に棘波をもつ良性小児てんかん
- b. 後頭部に突発波をもつ小児てんかん
- c. 原発性読書てんかん

##### 1.2 症候性てんかん (symptomatic epilepsy)

- a. 小児の慢性進行性持続性部分てんかん (Kojewnikoff's syndrome)
- b. 特異な発作誘発様態をもつてんかん
- c. 側頭葉てんかん
- d. 前頭葉てんかん
- e. 頭頂葉てんかん
- f. 後頭葉てんかん

##### 1.3 潜因性てんかん (cryptogenic epilepsy)

#### 2) 全般てんかんおよび症候群 (generalized epilepsies and syndromes)

##### 2.1 特発性（年齢に関連して発病する。年齢順に記載）(idiopathic epilepsy)

- a. 良性家族性新生児けいれん
- b. 良性新生児けいれん
- c. 乳児良性ミオクロニーてんかん
- d. 小児欠神てんかん (ピクノレプシー) (pyknolepsy)
- e. 若年欠神てんかん
- f. 若年ミオクロニーてんかん (衝撃小発作) (impulsive petit mal)
- g. 覚醒時大発作てんかん
- h. 上記以外の特発性全般てんかん
- i. 特異な発作誘発様態をもつてんかん

##### 2.2 潜因性あるいは症候性（年齢順に記載）(cryptogenic or symptomatic)

- a. West 症候群 (infantile spasms, 電撃・点頭・礼拝痙攣)
- b. Lennox-Gastaut 症候群
- c. ミオクロニー失立発作てんかん (epilepsy with myoclonic-astatic seizures)
- d. ミオクロニー欠神てんかん (epilepsy with myoclonic absence)

##### 2.3 症候性

##### 2.3.1 非特異病因 (non-specific etiology)

- a. 早期ミオクロニー脳症 (early myoclonic encephalopathy)
- b. サプレッション・バーストを伴う早期乳児てんかん性脳症
- c. その他の症候性全般てんかん

##### 2.3.2 特異症候群

#### 3) 焦点性か全般性か決定できないてんかんおよび症候群

##### 3.1 全般発作と焦点発作を併有するてんかん

- a. 新生児発作
- b. 乳児重症ミオクロニーてんかん
- c. 徐波睡眠時に持続性棘徐波を示すてんかん
- d. 獲得性てんかん性失語 (Landau-Kleffner 症候群)
- e. 上記以外の未決定てんかん

##### 3.2 明確な全般性あるいは焦点性のいずれの特徴をも欠くてんかん

#### 4) 特殊症候群

##### 4.1 状況関連性発作（機会性発作）

- a. 熱性けいれん
- b. ストレス、ホルモンの変化、薬物、アルコール、断眠（睡眠不足）のような他の確認しうる状況と関連ある発作

##### 4.2 単発の、明らかに非誘発性てんかん発作

##### 4.3 特異な発作誘発様態をもつてんかん

##### 4.4 小児慢性進行性持続性部分てんかん

### C. てんかんおよびてんかん症候群の4大類型

#### 1) 特発性局在関連性てんかんおよび症候群

- (1) 部分発作と焦点性脳波をもつ小児てんかん。
- (2) 浅眠時に頻発する中心・中側頭部棘波および睡眠時大発作、ローランド発作。
- (3) 年齢関連性。
- (4) 明らかな解剖学的病変がなく、自然寛解に至ることが多い。

(5) 臨床には神経学的、知的欠陥がなく先行する疾患もみられないが、しばしば良性てんかんの家族歴をもつ。

#### 2) 症候性局在関連性てんかんおよび症候群

- (1) 脳の局在性を示す発作症状（明瞭な前兆）、発作後の神経学的巣症状。
- (2) 複雑部分発作の存在、精神症状の出やすさ、比較的難治性が特徴。
- (3) 大脳辺縁系（前頭葉系と側頭葉系）と新皮質系に大別される。

#### 3) 特発性全般てんかんおよび症候群

- (1) 強直間代発作、ミオクローヌス発作、定型欠神発作（ただし、若年性ミオクローヌスてんかんは時に顕著な左右差を示す）。
- (2) 発作間欠時の脳波は、正常の背景活動に、棘波、多棘波、より速い棘徐波、多棘徐波などの全般性発射を示す。
- (3) 神経学的、神経放射線学的徴候を示さず、発作間欠時には正常な状態

#### 4) 症候性・潜因性全般てんかんおよび症候群

- (1) てんかんそのものが知的退行を引き起こしうる一種の脳症。
- (2) 進行性の変性疾患ではない。
- (3) 太田原症候群（生後3ヶ月まで）、ウエスト症候群（3ヶ月～乳児期）、レノックス症候群（幼児期）。
- (4) 群発、抑制交代、ヒプスアリスミア、遅棘徐波
- (5) 強直発作（ミオクローニー発作、脱力発作、非定型失神）

### D. てんかん発作型

| てんかん発作型                |                 | 臨床症状               | 発作間欠脳波所見  |
|------------------------|-----------------|--------------------|-----------|
| 全般発作<br>↑<br>↓<br>部分発作 | ミオクローヌス発作       | 両上肢を中心とする一瞬のピクつき   | 多棘徐波      |
|                        | 強直発作            | 両上肢の挙上・伸展と叫声       | 棘波群発      |
|                        | 非定型欠伸発作         | 意識消失・小刻みな脱力など運動症状  | 遅棘徐波      |
|                        | 定型欠伸発作          | 意識消失・突然消失突然回復      | 3 c/s 棘徐波 |
|                        | 脱力発作            | 突然の転倒、前屈           | -         |
|                        | 強直間代発作          | 強直→次第に遅いリズムとなるピクつき | -         |
|                        | 複雑部分発作（側頭葉）     | 凝視→口部自動症→発作後もうろう状態 | 前側頭部棘波    |
|                        | 複雑部分発作（前頭葉）     | 突然の激しい運動、短時間、群発傾向  | -         |
| 単純部分発作                 | 意識保持下での多彩な発作性体験 | -                  |           |
| シルヴィウス発作               | 浅眠時の口・顔面の稀な発作   | 中心・中側頭棘波           |           |

### E. 治療

1) 発作誘発因子に注意する： 怠薬、睡眠不足、過労、発熱、精神緊張の低下、光刺激、テレビなど、その他（月経など）

#### 2) 薬物療法

##### a. 抗てんかん薬の投与の原則

- (1) てんかん類型に適切な薬剤を選択する。
- (2) できるだけ単剤にする。
- (3) 要所で血中濃度を確認する。
- (4) できるだけ錠剤にする。
- (5) 安易にベンゾジアゼピンを投薬しない。

##### b. 抗てんかん薬の適応と寛解率

- (1) 特発性局在関連てんかん→放置あるいは最小限のCBZ (10割)
  - (2) 特発性全般てんかん→VPA (8割)
  - (3) 症候性局在関連てんかん→CBZ (5割)→PHT (ZSM)
  - (4) 症候性・潜因性全般てんかん→VPA およびPHT (CBZ) (2割)
- (Carbamazepine; CBZ, Valproic acid; VPA, Phenytoin; PHT, Zonisamide; ZSM, Clobazam; CLB))  
(Gabapentin; GBP, Topiramate; TPM, Lamotrigine; LTG, Levetiracetam; LEV,)

### 3) 外科的治療

- (1) 切除外科
  - てんかん焦点皮質切除 (例えば前側頭葉、海馬切除)
- (2) 遮断外科
  - 脳梁離断術 (症候性・潜因性全般てんかん)
  - Multiple Subpial Transection; MST、[参考]迷走神経刺激術

### 附記) てんかん発作の処置

1. あわてたり恐怖心をもたずに冷静に対応する。発作の様子もあとで報告できるようによく観察しておく。
  2. けがをしないように周囲の危険物を取り除き、安全な場所に寝かせる。
  3. 衣服のボタンをはずしてゆるくし、できるだけ安静にして、たたいたりゆすったりはしない。
  4. 吐きそうなときや分泌物が多いときは気管への誤嚥防止のために顔を横に向ける。
  5. 口に指や箸、タオルなどを押し込むことは原則として行わない。
  6. 発作が10～20分以上続く場合、意識が回復しないうちに次の発作が起こる場合は、至急、医療機関に搬送。
- ### 2. 失神 (Syncope, fainting)
- 脳の虚血による一過性の意識消失
- A. 定義: 大脳の血液循環が循環系の問題が原因で一過性に低下することによって引き起こされる意識喪失と脱力
  - B. 原因
    - 1) 心原性失神: 不整脈、心疾患
    - 2) 反射性失神: 強い情動負荷、排尿排便 (Vaso-vagal syncope)
    - 3) 呼吸性失神: 胸腔内圧の上昇
    - 4) 麻痺性失神: 自律神経障害による起立性低血圧
3. メニエール症候群 (Meniere syndrome)
  4. ナルコレプシー (Narcolepsy) (10万人に30 ~ 40人)
    - A. 臨床症状: 四徴
      - 1) 睡眠発作 (sleep attack) (70~100%)
      - 2) 情動脱力発作 (cataplectic attack) (突然のトーンス低下、脱力)情動反応に伴いやすい。
      - 3) 睡眠マヒ (sleep paralysis) (50%)
      - 4) 入眠時幻覚(25%)
    - B. 発症年齢: 10歳代に発症 (14~16歳がピーク)
    - C. 脳波所見: 入眠開始時REM睡眠
    - D. HLA-DR2 (+)、髄液中のorexinが低値
  - 5 発作性運動誘発性舞踏アテトーゼ (Paroxysmal kinesigenic choreoathetosis; PKC)
    - (1) 突然の運動開始によって突発性に不随意運動や筋緊張が誘発される。
    - (2) 発作中に意識障害を伴わない。発作時脳波は正常。
    - (3) 77%が常染色体優性遺伝形式の家族性。
    - (4) 発作頻度は数日に1回程度から一日に数十回程度におよぶ。
    - (5) 発症年齢は1~33歳。
    - (6) 持続時間: 20~30 秒。
    - (7) PHTやCBZが著効。
    - (8) 錐体外路疾患が疑われている。
  - 6 発作性ジストニア舞踏アテトーゼ (Paroxysmal dystonic choreoathetosis; PDC)
    - (1) 発作性にジストニア、舞踏病、アテトーゼ、特異な姿位が出現。
    - (2) 持続時間: 2分~4時間。
    - (3) 発作頻度は2~3日に1回から月に1回程度でPKCより少ない。
    - (4) 発症年齢は1~22歳とPKCよりも少し若い。
    - (5) ほとんどが常染色体優性遺伝形式。
    - (6) 誘発因子: カフェイン、アルコール、疲労、空腹、情動の変化など。(非運動誘発性)
    - (7) PKCに比べて発症頻度は低い。
    - (8) 脳波が正常であることよりてんかんの要素はない。
    - (9) クロナゼパムが有効であるが、PHTやバルビツレートは無効。
- (付) Kleine-Levine syndrome (syndrome of hypersomnia and bulimia)

## 第 XI 章 頭 痛 (Headache)

1. 頭痛の成因
  - A. 原因疾患
  - B. 発生機序
2. 頭痛の診断
  - A. 病歴
    - 1) 発病の時期
    - 2) 既往症 (外傷や手術の有無、生活環境の変化、嗜好品、常用薬など)
    - 3) 頭痛を訴える部位
    - 4) 痛みの性質
    - 5) 痛みの増悪及び緩解因子
    - 6) 経過 (突発性、急性、亜急性、慢性、単発性、反復性、意識障害など)
  - B. 内科的及び神経学的診察
  - C. 特殊検査
3. 頭痛の分類
  - A. 片頭痛 (Migraine)

片側性、拍動性、悪心、嘔吐、羞明

    - 1) 前兆 (aura) を伴わない片頭痛 (普通型片頭痛)
    - 2) 前兆を伴う片頭痛 (典型的片頭痛) : 前兆は視覚性 (閃輝暗点に続く同名半盲) が普通で、稀に片麻痺、脳幹症候
    - 3) 眼筋麻痺を伴う片頭痛治療 : 急性期はトリプタン製剤。慢性期はカルシウム拮抗薬、 $\beta$ -blocker。
  - B. 緊張性頭痛 (Tension headache)

圧迫性、しめつけられるような痛みで、普通は両側性

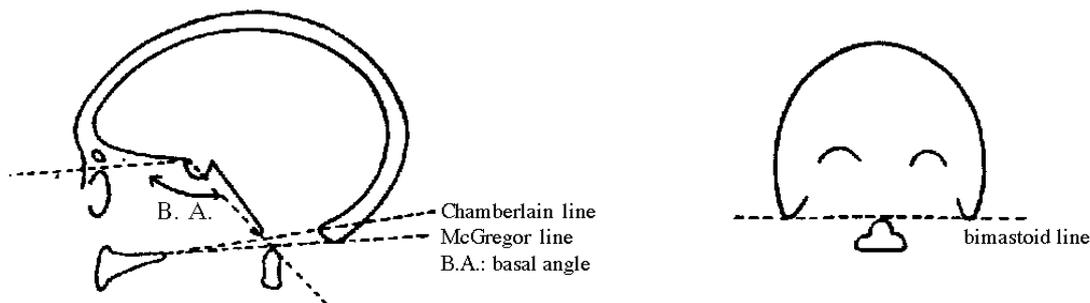
    - 1) 筋収縮を伴う緊張性頭痛
    - 2) 筋収縮を伴わない緊張性頭痛治療 : 鎮痛剤、軽い筋弛緩剤や精神安定剤の使用、リハビリ
  - C. 群発頭痛 (Cluster headache)

一側性、眼周囲、側頭部の激痛。頭痛発作が数週から数ヶ月反復、結膜充血、流涙、鼻閉、顔面発汗、縮瞳などを伴う

治療 : 片頭痛に準じる、100% 酸素吸入 (診断的治療)
  - D. 器質的病変に伴わないその他の頭痛  
寒冷刺激性頭痛、咳嗽性頭痛、性行為に伴う頭痛など
  - E. 頭部外傷に伴う頭痛  
急性硬膜外血腫、急性硬膜下血腫、慢性硬膜下血腫など
  - F. 血管病変に伴う頭痛  
くも膜下出血、動脈瘤、椎骨動脈解離、脳梗塞、頭蓋内出血、血管奇形、側頭動脈炎、静脈血栓、
  - G. 非血管性頭蓋内病変に伴う頭痛  
髄液圧亢進、髄液圧低下、頭蓋内感染症 (脳炎、髄膜炎)、脳腫瘍、肥厚性硬膜炎など
  - H. 薬物などに関連した頭痛  
亜硝酸剤、グルタミン酸、CO、アルコールなど
  - I. 頭蓋外感染症に伴う頭痛
  - J. 代謝性疾患に伴う頭痛  
無酸素症、高CO<sub>2</sub>血症、低血糖症、透析など
  - K. 頭蓋、頸部、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口、その他の顔面、頭部の病変に伴う頭痛
  - L. 頭部の神経痛  
大後頭神経痛、小後頭神経痛、三叉神経痛など
  - M. 分類不能の頭痛
4. 治療
  - A. 一般療法
  - B. 薬物療法

## 第 XII 章 先天異常および発生異常による疾患 (Congenital and developmental defect)

1. 先天性水頭症 (Congenital hydrocephalus)
  - 内水頭症および外水頭症
  - 交通性および非交通性水頭症、閉塞性水頭症
  - 治療：脳室腹腔短絡術 (VPシャント)、第三脳室底開窓術など
2. 頭蓋骨早期癒合症 (Craniosynostosis, Craniostenosis)
  - 頭蓋縫合が早期に癒合し、頭蓋の狭窄変化が起ったもの。二次的に脳の発達を抑制する
  - 1) 舟状頭蓋 (scaphocephaly) : 矢状縫合
  - 2) 短頭蓋 (brachycephaly) : 冠状および人字縫合
  - 3) 小頭蓋 (oxycephaly) : 矢状, 冠状 (および人字) 縫合
  - 4) 三角頭蓋 (trigonocephaly) : 前頭縫合
  - 5) 斜頭蓋 (plagiocephaly) : 非対称性早期癒合
  - 6) Crouzon 病 : 狭頭症と顔面骨変形を起す
  - 7) Apert 症候群 : 狭頭症と合指症の合併
  - 治療は線状減圧開頭 (linear decompression craniectomy)
3. 小頭症 (Microcephaly)
  - 外科的な治療の対象でない。頭蓋骨早期癒合症との鑑別
4. 破裂症 (Dysraphism)
  - A. 頭蓋破裂 (Cranium bifidum) (脳瘤)
    - 1) oculutum
    - 2) cysticum : encephalocele, encephalomeningocele, meningocele, encephalo(meningo)cystocele
  - B. 脊椎破裂 (Spinal bifida) (二分脊椎, 髄膜瘤など)
    - 1) oculuta : lipoma, dermal sinus, diastematomyelia, tight filum terminale, teratoma
    - 2) cystica, aperta : meningocele, myelomeningocele, myelocystocele, myeloschisis
5. Arnold-Chiari 奇形
  - 小脳扁桃、小脳下部が下方に偏位し、大孔を通して頸椎管内に嵌入した奇形。水頭症、二分脊椎、脊髓空洞症を伴うことが多い
6. 無脳症 (Anencephaly)
  - 頭皮、頭蓋骨、硬膜および大脳半球の大部分が欠如
7. 大孔付近および頸椎の奇形 (Malformation of occipital bone and cervical spine)
  - A. 頭蓋底陥入症 (Basilar impression)
    - 大孔付近が後頭蓋窩内にめりこんだ状態
    - Chamberlain's line
    - McGregor's line
    - bimastoid line (Fischgold 線)
  - B. 扁平頭底 (Platybasia)
    - 頭底角(basal angle) が鈍 ( $143^{\circ}$  以上)
  - C. 環椎, 軸椎の奇形 (Malformation of atlas and axis)
  - D. Klippel-Feil 症候群
    - 頸椎が癒合したものの。C2-3 に好発
8. その他の奇形
  - 全前胞症、脳梁欠損症、脳孔症、Dandy-Walker 症候群、くも膜嚢胞、脊髓空洞症など



## 第 XIII 章 頭部外傷 (Cranio-cerebral injury)

### 1. 脳の損傷 (Brain injury)

#### A. 脳振盪 (Cerebral concussion)

一過性意識障害、神経障害を思わせる症状は残らない

#### B. 脳挫傷 (Cerebral contusion)

受傷時から脳の巣症状を呈する。

#### C. びまん性軸索損傷 (Diffuse axonal injury)

受傷直後より意識清明期なく、遷延性意識障害。CT 上意識障害を説明できる頭蓋内血腫や脳挫傷の所見なし

大脳白質、脳梁などの損傷が主で、組織学的には神経軸索のびまん性損傷 (retraction ball が有名)

### 2. 頭蓋内血腫 (Intracranial hematoma)

#### A. 硬膜外血腫 (Epidural hematoma)

一過性意識障害、意識回復 (lucid interval)、再度進行性意識障害。多くは24時間以内に発症。頭蓋骨折により中硬膜動脈が破れ血腫を形成することが多い。早期手術、予後良好

#### B. 急性硬膜下血腫 (Acute subdural hematoma)

多くは24時間以内に発症。挫滅された脳実質や皮質静脈より出血。しばしば両側性。早期手術、脳挫傷を伴うため予後不良

#### C. 慢性硬膜下血腫 (Chronic subdural hematoma)

軽微な受傷後数週～数ヶ月で徐々に発症。しばしば両側性。乳頭浮腫、精神症状も稀でない。穿頭、血腫除去。予後良好。アルコール多飲の中老年に多い

#### D. 脳内血腫 (Intracerebral hematoma)、脳挫傷 (Contusional hemorrhage)

頭蓋内血腫は脳圧迫の症状を呈し、テント切痕ヘルニアによる瞳孔不同、除脳硬直

### 3. 頭蓋骨折 (Skull fracture)

#### A. 穹隆部骨折：1) 治療の対象とならない

2) 中硬膜動脈を横切る骨折では急性硬膜外血腫発生に注意

#### B. 頭蓋底骨折：1) 耳鼻出血、脳神経麻痺を伴う

2) 感染の危険、髄液瘻、気脳症の合併がありうる

#### C. 開放性骨折：1) 感染の危険あり

2) 穿通性脳損傷 (penetrating brain injury)：硬膜、脳にまで及ぶ損傷

3) てんかんの原因となりやすい

4) debridement

#### D. 陥没骨折：出来れば早期に整復

E. growing skull fracture: 1年未満の乳幼児の穹隆部線状骨折が時とともに開大してくるもの。  
硬膜修復が必要

### 4. 頭皮損傷 (Scalp injury)

#### A. 頭血腫 (Cephalohematoma)

出産時の一側頭頂骨の骨膜下血腫。正中線を越えない。格別な治療不要

#### B. 頭皮剥離 (Avulsion)

髪全体が急に強く引っ張られ、頭皮がすっぽり剥がれるもの

### 5. 頭部外傷後遺症 (Residue of cranio-cerebral injury)

外傷てんかん、髄液瘻、慢性硬膜下血腫、内頸動脈海綿静脈洞瘻など器質的な後遺症の他に、頭重、めまい、耳鳴、不眠など不定愁訴があり、他覚的所見のない狭義の頭部外傷後遺症がある

## 第 XIV 章 頭蓋内腫瘍 (Intracranial tumor)

### 1. 種類と頻度

頭蓋内腫瘍 (脳腫瘍) のうち、比較的頻度の高いものは下の 5 種類。この他に先天性腫瘍として、胚腫 (germinoma)、奇形腫 (teratoma)、類皮腫 (dermoid tumor)、類上皮腫 (epidermoid tumor)、脊索腫 (chordoma) などがあり、血管系腫瘍として血管芽腫 (hemangioblastoma)、悪性リンパ腫、間葉系腫瘍として肉腫がまれに発生。頭蓋内腫瘍が頭蓋・脊髓腔の外に転移することはほとんどない。他臓器の悪性腫瘍、ことに肺癌、乳癌、胃癌等はしばしば脳に転移する。

Incidence of Intracranial Tumors

|                   | JNS (1984-93) | Cushing | Zülch |
|-------------------|---------------|---------|-------|
| Glioma            | 21.8 %        | 33.9    | 42.9  |
| Meningioma        | 21.7          | 13.4    | 18.0  |
| Neurinoma         | 8.6           | 8.8     | 7.6   |
| Pituitary adenoma | 17.3          | 17.8    | 8.0   |
| Craniopharyngioma | 2.8           | 4.6     | 2.5   |
| Metastatic tumor  | 17.6          | 3.2     | 4.0   |

JNS (日本全国脳神経外科集計、2000)

2. 症状：三主徴
  - 1) 頭痛、嘔気、嘔吐
  - 2) 乳頭浮腫 (papilledema)
  - 3) 脳局所症状 (巣症状)

徐々に発症し、進行性に経過  
 テント上腫瘍：テント切痕ヘルニアの危険性  
 テント下腫瘍：大孔ヘルニアの危険性 (腰椎穿刺による排液はこれらのヘルニアを誘発)
3. 神経膠腫, グリオーマ (Glioma)
  - 1) 好発部位：成人の大脳半球、小児の小脳
  - 2) 症状：成人の大脳半球グリオーマ --- しばしばてんかん発作
  - 3) 治療：glioblastoma --- 摘出術後も放射線-化学療法が必要。予後不良  
 medulloblastoma --- 小児の小脳虫部に好発する。最も幼若型のグリオーマで浸潤性、髄液腔内で播種する傾向。手術的療法、放射線-化学療法。約半数は予後不良
4. 髄膜腫, メニンジオーマ (Meningioma)
  - 1) 好発部位：成人の上矢状洞付近、大脳鎌、円蓋部、蝶形骨縁、嗅神経窩、トルコ鞍結節、小脳橋角部、まれに側脳室内
  - 2) 治療：原則として良性で、髄外腫瘍であり全摘可能。頭蓋底のものは、しばしば海綿洞や、内頸動脈を取り込んでいて、完全摘出が困難
5. 神経鞘腫 (Neurinoma, Schwannoma)
 

聴神経(前庭神経)に好発。まれに三叉神経にも発生。成人にみられ、原則として一側性で、全摘可能
6. 下垂体腺腫 (Pituitary adenoma)
  - A. Functioning adenoma (機能性、ホルモン分泌性)
    - 1) プロラクチン：無月経、乳汁漏
    - 2) GH：acromegaly、gigantism
    - 3) ACTH：Cushing 病
    - 4) TSH, FSH, LH：まれ
  - B. non-functioning adenoma (非機能性、ホルモン非分泌性)
 

易疲労性、性欲低下、無月経など (下垂体機能低下症)

    - 1) 局所症状：トルコ鞍上に進展すると視神経萎縮、両耳側半盲を呈する。乳頭浮腫はまれ
    - 2) 治療：腫瘍摘除、放射線照射、プロラクチン産生腺腫にはプロモクリプチン投与
7. 頭蓋咽頭腫 (Craniopharyngioma)
  - 1) ductus craniopharyngeus の残遺から発生 (先天性腫瘍の一種)
  - 2) 小児期と高齢者
  - 3) しばしば嚢腫を形成。石灰沈着も多い
  - 4) 症状：頭蓋内圧亢進症状、下垂体・視床下部の障害と視交叉圧迫症状。高齢者では精神症状も。
  - 5) 治療：初回手術での全摘出が重要。場合により放射線照射

