

N

e

u

r

o

l

o

g

y

よくわかる 神経内科学

渡辺雅幸

中山書店

はじめに

この本を書くきっかけは、ある医療系大学(主にメディカルスタッフ職を教育する)で神経内科学の講義を行う機会を得たことでした。メディカルスタッフ、特にリハビリテーション系の職種にとって、神経内科学の知識はきわめて重要です。神経疾患は脳血管障害やアルツハイマー病といった患者数の多い病気から希少疾患まで極めて多彩ですが、その多くは難病であり、患者のリハビリテーションやケアにおいて、メディカルスタッフ職の果たす役割は大きいものがあります。

神経疾患を患う患者さんに対して適切な医療を行うためには、どのような職種であっても、患者さんの体内、特に脳神経系でどのような機序で変調が生じているのか、また神経疾患の治療はその病変にどのように作用して効果を発揮しているのかを十分に理解しておく必要があるでしょう。

しかし学生諸君にとってわかりやすい神経内科の教科書ないし参考書は現時点では入手しにくい現状があるように思えました。それは、神経内科学という学問自体が医学の他の領域と比較しても難解であるという特性に由来しているからでしょう。医学生や医師にとっても神経内科を苦手とする人は多いように思えます。また多くのテキストは神経内科専門の医師によって書かれていますが、神経系の解剖・生理・薬理といった基礎的事項はすでに十分に理解されているとの前提で論述されていることから、そのような背景をあまりもっていない読者には理解しづらい面があるようにも思えます。

そこで何よりもわかりやすい神経内科学のテキストがあれば、学生のみならず、実際に臨床現場で勤務している多くの医療者にとっても有益なものになるであろうと考えました。この本では、まず神経系の解剖生理などの基礎的事項を述べ、それを踏まえた上で、神経系に作用する薬物の作用機序や神経学的診察方法を段階的に記すように試みました。また、各種神経疾患の新しい治療などもつとめて記載するようにしました。特に近年、神経疾患の分子レベルの病態(病気発症の成り立ち)が明らかにされるようになり、トランスレイショナルリサーチ(基礎研究から臨床現場への橋渡し研究を意味する)に基づく治療法の開発も進んでいますので、それらについてもふれるようにしています。

本書が神経内科学、神経学に関心のある皆さんに少しでもお役に立ち、ひいては神経疾患を患う多くの患者さんたちのためにもなることを願っています。

最後になりましたが、刊行にあたり貴重な検査データを提供していただいた相模原中央病院放射線科の菅信一先生，高齢者保健医療総合センター長の吉田亮一先生，東京女子医科大学脳神経内科学臨床教授の飯嶋睦先生に厚く御礼申し上げますとともに，中山書店編集部の中澤薫子さんの尽力に感謝します。

2019年6月

渡辺雅幸

総論

神経内科学/神経学 (neurology) とは何か

I 神経系の解剖と生理機能	2
1. 神経系の細胞と機能	2
神経細胞（ニューロン） 3／活動電位発生の仕組み 4／神経伝達物質と受容体 7／ グリア細胞ないし神経膠細胞 11	
2. 神経系の形態と機能	12
中枢神経系と末梢神経系 12	
脳の構造と機能	14
A. 大脳（終脳）	16
構造 16／精神活動 17／随意運動機能（自分の意志で身体を動かす機能）に関わる 機構 18／体性感覚・特殊感覚に関する機構 23／大脳基底核 26／皮質下白質 30	
B. 間脳	31
視床 31／視床下部 31	
C. 小脳	31
D. 脳幹	33
中脳 33／橋 33／延髄 34	
脊髓の構造と機能	34
脊髓の構造 34／白質を縦走する神経線維の特徴 36／脊髓の損傷部位と出現する 症状 37／脊髓髄節 37／脊髓と脊椎との関係 39	
自律神経	40
交感神経系と副交感神経系の経路 40／交感神経系と副交感神経系の機能 41	
末梢神経	43
脊髓神経 43	
髄膜	43
脳室	44
II 神経系の診察	45
1. 意識障害、認知症、高次脳機能障害	45
意識障害	45
意識障害とは何か 45／意識を保つ生理機能 45／脳ヘルニア 45／	

CONTENTS

意識障害の評価法 46／特殊な意識障害および意識障害と鑑別を要する状態 47／意識障害時などに見られる特徴的姿勢 49	
認知症	50
高次脳機能障害	51
大脳半球の優位性 54／遂行(実行)機能の障害 54／失語 54／失認 58／失行 60	
2. 脳神経の診察	60
第Ⅰ脳神経(嗅神経)	61
第Ⅱ脳神経(視神経)	62
視力検査 62／視野検査 62／眼底検査 64	
第Ⅲ脳神経(動眼神経), 第Ⅳ脳神経(滑車神経), 第Ⅵ脳神経(外転神経)	65
眼球運動の検査 65／瞳孔の大きさや眼瞼下垂の観察 66／対光反射 67／輻輳反射, 調節反射 68／注視麻痺 69／頭位変換眼球反射 70／核間性眼筋麻痺 70／パリノー症候群 71／毛様体脊髄反射 71／眼振 71	
第Ⅴ脳神経(三叉神経)	72
運動機能と体性感覚 72／角膜反射 73／下顎反射 73	
第Ⅶ脳神経(顔面神経)	73
第Ⅷ脳神経(聴神経, 内耳神経)	75
聴覚検査 75／伝音性難聴と感音性難聴の鑑別 75／前庭機能の障害 76	
第Ⅸ脳神経(舌咽神経), 第Ⅹ脳神経(迷走神経)	77
軟口蓋, 咽頭の運動機能の検査 77／咽頭反射, 催吐反射 77／球(延髄)麻痺 78／偽性球麻痺 78／構音障害 78	
第Ⅺ脳神経(副神経)	78
第Ⅻ脳神経(舌下神経)	78
3. 運動系の診察	79
四肢の筋力	79
バレー徴候 79／ミンガッチーニ徴候 79／徒手筋力テスト 79	
筋萎縮	83
運動麻痺 83	
線維束性収縮	83
筋緊張	84
不随意運動	84
ミオクローヌス 85／振戦 85／アステリキシス 85／舞蹈病 85／アテトーシス, アテトーゼ 85／ジストニア 85／バリスム 86／ジスキネジア 86	
反射	86
深部腱反射 86／病的反射 88／表在反射 89／眉間反射 90	

4. 感覚の診察	90
表在感覚 91／深部感覚 91／末梢神経障害による感覚障害 92／	
部位別の感覚障害 92／複合感覚 93／患者が「しびれ感」を訴える場合 93	
5. 運動失調の診察	94
小脳性運動失調 94	
6. 起立歩行の診察	95
つぎ足歩行 95／ロンベルグ試験 96／マン試験 96／歩行障害の種類 96	
7. その他の注意すべき症状	98
髄膜刺激症状 98／ラゼーグ徴候 98	
8. 神経学的検査チャート	98

III 神経学的検査法

1. 画像検査	102
X線CT 102／MRI 102／SPECT 104／PET 104	
2. 脳波検査	104
正常脳波 104／睡眠脳波 104／異常脳波 106	
3. 誘発電位検査	106
4. 針筋電図検査	106
刺入時 107／安静時電位 107／随意収縮時放電 108	
5. 末梢神経伝導速度	108
6. 筋生検、神経生検	109
7. 髄液検査	109

IV 遺伝と神経疾患

単一遺伝子疾患 110／多因子遺伝疾患 111／ミトコンドリア病 111／染色体異常 111
--

各論 神経疾患を識る

I 脳血管障害	114
1. 脳血管の基本構造	114
内頸動脈系 114 / 椎骨脳底動脈系 114	
2. 頭蓋内出血	117
脳出血 117 / くも膜下出血 118	
3. 脳梗塞	119
脳梗塞の種類 120 / 脳梗塞の神経症候 121 / 脳梗塞の検査 123 / 脳梗塞の治療 123	
4. 脳血管障害 (脳卒中) の初期症状	125
5. 脳血管障害 (脳卒中) のリハビリテーション	125
6. その他の脳血管障害	126
もやもや病 (ウィリス動脈輪閉塞症) 126 / 脳動静脈奇形 126 /	
アミロイド血管症 126 / 血管性認知症 126 /	
皮質下梗塞と白質脳症を伴った常染色体優性脳血管症 (CADASIL) 127	
II 神経変性疾患	128
1. 主に認知症を生じる疾患	128
アルツハイマー病 (アルツハイマー型認知症) 128 / レビー小体型認知症 133 /	
前頭側頭型認知症 135 / 三山病 136	
2. パーキンソン病と類縁疾患	137
特発性パーキンソン病 137 / パーキンソン症候群, パーキンソニズム 141 /	
パーキンソン病類似の変性疾患 142 / 多系統萎縮症 142	
3. 不随意運動を主とする疾患	143
舞蹈病を生じる疾患 143 / ジストニアを生じる疾患 144 / 本態性振戦 145	
4. 脊髄小脳変性症	145
非遺伝性脊髄小脳変性症 145 / 遺伝性脊髄小脳変性症 145	

5. 運動ニューロン疾患	147
筋萎縮性側索硬化症 147 / 脊髄性筋萎縮症 148 / 球脊髄性筋萎縮症 149 / 補助装置 HAL 149	

III 脱髄疾患と類縁疾患 150

1. 多発性硬化症	150
2. 視神経脊髄炎, ドゥヴィック病	152
3. 急性散在性脳脊髄炎	153

IV 脊髄症と脊椎疾患 154

1. 脊髄症 (ミエロパチー)	154
完全な横断性障害 154 / 前脊髄動脈閉塞 154 / 後索障害 156 / 脊髄半切の障害 156 / 宙吊り型障害 156 / 脊髄視床路 (前側索) 障害 156 / 中心性頸髄損傷 157 / 馬尾障害 157	
2. 脊椎疾患	157
頸椎症 157 / 椎間板ヘルニア 158 / 後縦靱帯骨化症 158 / 腰部脊柱管狭窄症 159	

V 末梢神経障害 (ニューロパチー) 160

1. 損傷の程度による末梢神経障害の分類	160
2. 障害の分布による分類	161
3. 末梢神経障害 (ニューロパチー) 各論	162
単ニューロパチー 162 / ギラン・バレー症候群 163 / フィッシャー症候群 163 / 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー 163 / 遺伝性ニューロパチー 163 / 内科疾患などに伴うニューロパチー 165 / クロウ・深瀬症候群 165 / ベル麻痺 165 / 片側顔面けいれん 166 / 三叉神経痛 166 / 主に自律神経障害を生じるもの 166	

VI 筋肉疾患 (ミオパチー) 168

1. 進行性筋ジストロフィー 168

デュシェンヌ型筋ジストロフィー 168 / ベッカー型筋ジストロフィー 169 /
顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー 169 / 肢帯型筋ジストロフィー 169 /
先天性筋ジストロフィー 169

2. 筋強直性ジストロフィー 169

3. ミトコンドリア脳筋症 170

慢性進行性外眼筋麻痺症候群 170 /
赤色ぼろ線維・ミオクローヌスてんかん症候群 (MERRF) 170 /
ミトコンドリア脳筋症・乳酸アシドーシス・脳卒中様症候群 (MELAS) 170

4. 多発筋炎, 皮膚筋炎 171

5. 周期性四肢麻痺 171

6. その他のミオパチー 171

甲状腺中毒性ミオパチー 171 / 低カリウム性ミオパチー 171 /
ステロイドミオパチー 172 / 全身こむら返り病 (里吉病) 172

7. 神経筋接合部疾患 172

重症筋無力症 172 / ランバート・イートン症候群 173

VII 感染性疾患 174

1. 髄膜炎 174

2. 脳炎 175

3. 脳膿瘍 176

4. 神経梅毒 176

進行麻痺 177 / 脊髄癆 177

5. プリオン病 177

6. その他の感染症 177

ヒトTリンパ球向性ウイルス脊髄症 177／ポリオ（急性脊髄前角灰白質炎） 178／
亜急性硬化性全脳炎 178／進行性多巣性白質脳症 178／エイズ脳症 178／
インフルエンザ脳症 178／帯状疱疹 178／破傷風 179／狂犬病 179

VIII 脳腫瘍 180

1. 症状 180

頭蓋内圧亢進症状 180／脳局所（巣）症状 180／症候性てんかん 180／
内分泌障害 181

2. 種類 181

3. 脳腫瘍各論 181

神経膠腫（グリオーマ） 181／髄芽腫 182／髄膜腫 183／下垂体腺腫 183／
神経鞘腫 183／頭蓋咽頭腫 183／胚細胞腫瘍 184

IX 頭部外傷 185

1. 脳挫傷 185

2. びまん性脳損傷 185

脳震盪 185／びまん性軸索損傷 185

3. 慢性硬膜下血腫 186

X 全身疾患に伴う神経疾患 187

糖尿病 187

糖尿病性ケトアシドーシス 187／
高浸透圧高血糖症候群（非ケトン性高浸透圧性脳症） 187／
糖尿病性末梢神経障害 187／低血糖 187

内分泌疾患 188

甲状腺機能亢進症 188／甲状腺機能低下症 188／副甲状腺機能亢進症 188／
副甲状腺機能低下症 188

CONTENTS

肝疾患	188
腎疾患	188
肺疾患	189
膠原病など	189
全身性エリテマトーデス 189／結節性動脈周囲炎 189／シェーグレン症候群 189／ ベーチェット病 189	
悪性腫瘍（癌）による神経障害	190
直接的影響 190／癌の遠隔効果 190／抗NMDA受容体抗体脳炎 191	
電解質異常	191
 XI 中毒，栄養障害	 192
1. 中毒	192
一酸化炭素中毒 192／マンガン中毒 192／ボツリヌス菌中毒 192／抗癌剤 192	
2. 栄養障害	193
ビタミンB ₁ 欠乏 193／ニコチン酸欠乏 193／ビタミンB ₁₂ 欠乏 193／葉酸欠乏 194	
 XII 機能性疾患	 195
1. てんかん	195
てんかんの定義 195／脳波 195／原因 195／症状 196／ てんかんの治療，対応 200／てんかんと精神症状 201	
2. 失神	201
血管迷走神経性失神 201／起立性低血圧による失神 201／心原性失神 201／ 鎖骨下動脈盗血症候群 202	
3. 頭痛	202
片頭痛 202／群発頭痛 203／筋緊張性頭痛 203／ 鎮痛剤の使いすぎによる頭痛 203／低髄液圧症候群，脳脊髄液減少症 203	

XIII 小児神経疾患	204
1. 脳性麻痺	204
痙縮（直）型脳性麻痺 204／アテトーゼ型脳性麻痺 204／脳性麻痺の周辺障害 204	
2. 二分脊椎	205
3. アルノルド・キアリ奇形	205
4. 神経皮膚症候群，母斑症	205
結節性硬化症 205／スタージ・ウェーバー病 205	
5. 感染症	206
先天性風疹症候群 206／先天性サイトメガロウイルス感染症 206／ トキソプラズマ症 206／先天梅毒 206	
6. 染色体異常	206
ダウン症候群 206／ネコ鳴き症候群 207	
7. 中毒	207
ビリルビン脳症 207／胎児性アルコール症候群 207	
8. 先天性代謝異常	207
ライソゾーム病 208／ペルオキシゾーム病 209／フェニルケトン尿症 210／ ガラクトース血症 210／核酸代謝異常 210／ウィルソン病 210／クレチン病 211	

I 神経系の解剖と生理機能

神経内科は中枢神経系，末梢神経系および筋肉の疾患の診療を行う医学の領域です。医学の他の領域では，特に，脳神経外科，精神科，整形外科，リハビリテーション科と関連しています。

最近，日本神経学会において，従来からの「神経内科」という標榜診療科名を「脳神経内科」と変更することが決められました。これは神経内科という名前では精神科や心療内科と混同される恐れがあるためです。また脳神経内科とすれば，内科領域の中で脳神経についての診療を行う科であるとの位置付けがはっきりし，脳神経外科が外科の中で脳神経を専門とする科であるとの位置付けと相応することが可能であるとの意味合いもあるようです。なお神経系疾患について研究する学問を神経学といいますが，(脳)神経内科学も神経学も英語では同じneurologyです。

神経内科は他科と比べると難解との印象があり，医療従事者の中でも苦手とする人が多いようです。その理由としては，神経内科の基礎になる神経系の解剖や生理機能がきわめて複雑だからでしょう。

神経内科を学ぼうとする人は，このような知識の全てに精通している必要はありませんが，神経系の解剖・生理機能などの基礎的なことがらや，それに基づく神経疾患の成り立ちについて，ある程度は知っている必要があります。そうでなければ神経疾患の治療の意味を理解することがむずかしいからです。患者の身体(神経系)の中でどのような出来事が生じているのかを理解していなければ，適切な医療やケアを行うことはできません。

そこで以下にまず神経系の解剖と生理機能について述べることにします。

1 神経系の細胞と機能

神経系も身体他の部分と同じく，細胞が基本単位となっています。神経系を構成する細胞は，大きく神経細胞とグリア細胞とに分けられます。

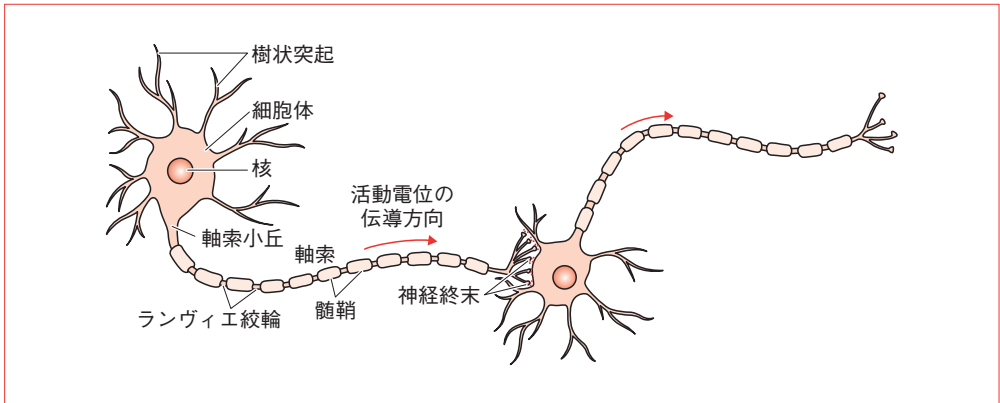


図1 神経細胞（ニューロン）の構造

神経細胞は樹状突起で刺激を受け取り、軸索を介して刺激を伝える。軸索の周りには髄鞘という絶縁物質が取り巻いていて、活動電位が効率よく伝導することを助ける。

神経細胞（ニューロン）

神経細胞を英語ではneuronといい、日本語でもそのまま「ニューロン」と記載する場合があります。本書では神経細胞とニューロンの両方の用語を適宜、使い分けて記載しています。なぜなら「上位運動ニューロン」のように、「神経細胞」という言葉ではなく「ニューロン」と書くことが一般的になっている用語があるからです。

神経細胞の形を図1に示します。

神経細胞の中心は（遺伝情報を担う核酸を含む）核のある神経細胞体（soma）であり、その細胞体には数多くの短い樹状突起（dendrites）があって、これが刺激を受け取る作用を有しています。

神経細胞の重要な生理機能は、活動電位（action potential；神経インパルス）を発生することです。神経細胞体からは1本の長い軸索（axon；神経線維）が外に伸びていき、これが刺激を発信する部分です。活動電位は軸索の付け根の部分（軸索小丘）から発生し、連鎖反応的に軸索を進み軸索の末端の神経終末（nerve terminal）と呼ばれる部位に到達します。神経系の中で神経細胞は相互に連結しあって複雑な回路網（ネットワーク）を形成しています。このネットワークを活動電位が行き交うことによりさまざまな神経学的事象が営まれているのです。

なお、中枢神経系の中で神経細胞体の集まっている場所を「神経核」（これは前述した細胞体の中にある、遺伝情報の存在する場所である細胞核とは違うものです）ということがあります。これに対し、末梢神経系の中で細胞体の集まっている場所を「神経節」といいます。中枢神経系と末梢神経系についてはp.12に記します。

神経細胞の軸索神経終末と、それに隣接する神経細胞樹状突起との間には、グリシャ

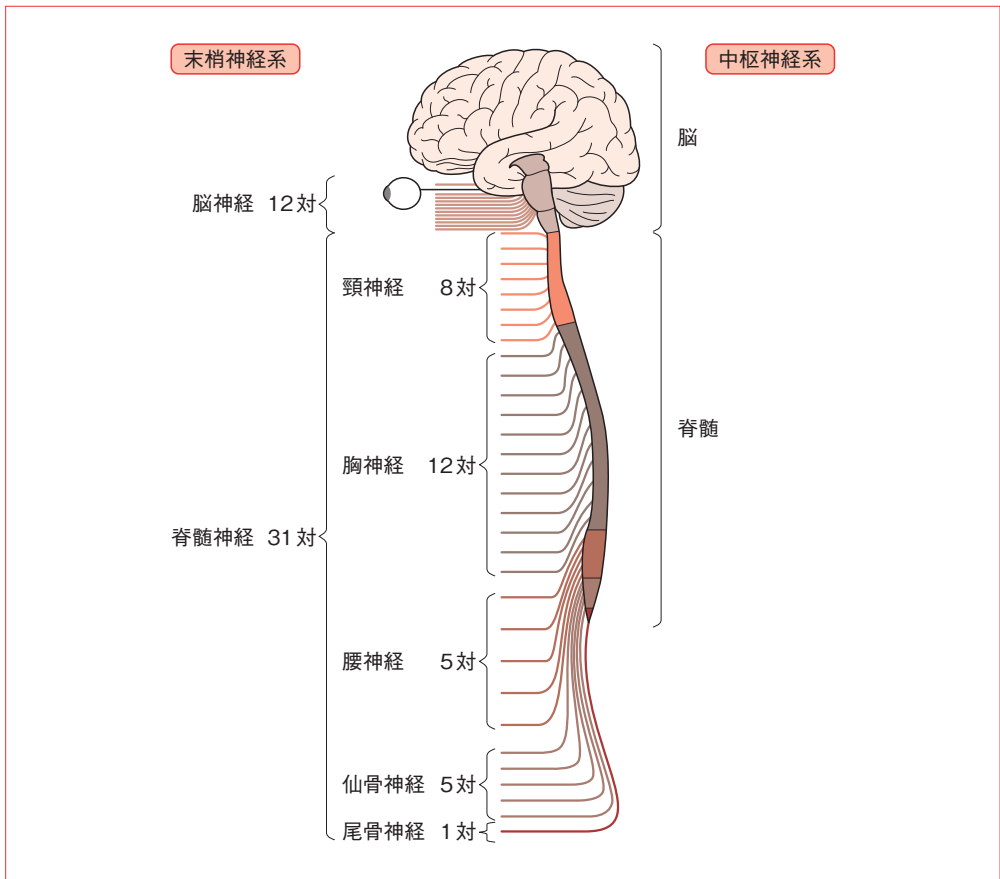


図8 中枢神経系と末梢神経系

中枢神経系は脳と脊髄から成る。脳からは左右12対の脳神経、脊髄からは左右31対の脊髄神経が末梢神経として出ている。

筋肉は大きく2種類に分けられます。1つは骨に結合している骨格筋であり、これは横紋筋とも呼ばれ、神経系からの指令により自分の意志によって、その筋肉を動かすことができます（「随意的」といいます）。私たちが四肢（手足）を自分の意志で動かすことができるのはこの経路のおかげです。この随意筋の運動を生じさせる遠心性神経を体性運動ニューロン（somatic motor neuron）といいます。

これに対し、内臓（胃や腸など）の筋肉を平滑筋といいます。これは自分の意志によって動かすことはできない筋肉です。この筋肉の動きを支配している遠心路を自律神経遠心路といいます。なお心筋だけは自律神経の支配を受けていても組織学的には横紋筋に属しています。自律神経系はさらに、交感神経系と副交感神経系に分けられます（後述、p.40）。

求心路はさまざまな感覚細胞で捉えられた外部の情報を中枢神経系に運ぶ作用をしています。感覚にも2つの種類があり、1つは体性感覚（somatic sensation）であり、もう

III 神経学的検査法

1 画像検査

X線CT

X線CT (computed tomography, 図57) はX線吸収度をコンピュータで処理し画像化したもので、単に「CT」ともよばれます。検査時間が短く簡便なために多用されます。MRIが普及した現在でも、動脈クリップや心臓ペースメーカー装置を用いている患者に使用できる利点があります。

X線吸収係数の小さいもの(水や髄液、脳室、脳梗塞巣など)は黒く描出されます。これを低吸収域 (low density) といいます。脳室周囲の低吸収域 (periventricular lucency) は血管性認知症に伴いやすい所見です。

X線吸収係数の大きいもの(骨、石灰化、新鮮出血巣)は白く描出されます。これを高吸収域 (high density) といいます。

脳血管障害の急性期においては、出血の場合にはX線CTが極めて有用です。しかし急性期の脳梗塞はCTでは描出されません。慢性期の梗塞は低吸収域として描出されます。

MRI

MRI (magnetic resonance imaging, 核磁気共鳴画像) は、強い磁場の中で体内の水素原子核が特定の周波数の電磁波に共鳴する現象を利用してコンピュータで処理し画像化したもので、画像はCTよりも優れています。

T1強調画像、T2強調画像の2つの基本的撮像法があります。

● T1 強調画像 (T1-weighted image : T1WI)

T1強調画像 (図58左) では、脳・脊髄の輪郭がよく描出されます。脳回の萎縮や脳室拡大を見るのに適しています。脳脊髄液などの水分は低信号となり、灰白質は等信号で、白質はやや高信号となります。萎縮などがわかりやすく神経変性疾患の診断に有用