

15
15レクチャー
シリーズ
Lecture
リハビリテーションテキスト

脳神経内科学

総編集 石川 朗 神戸大学生命・医学系保健学域
責任編集 古和久朋 神戸大学生命・医学系保健学域

総編集 ————— 石 川 朗 神戸大学生命・医学系保健学域

編集委員（五十音順）——— 木 村 雅 彦 杏林大学保健学部リハビリテーション学科理学療法学専攻
小 林 麻 衣 晴陵リハビリテーション学院理学療法学科
仙 石 泰 仁 札幌医科大学保健医療学部作業療法学科
玉 木 彰 兵庫医科大学リハビリテーション学部理学療法学科

責任編集 ————— 古 和 久 朋 神戸大学生命・医学系保健学域

執筆（五十音順）——— 古 和 久 朋 神戸大学大学院保健学研究科リハビリテーション科学領域
関 口 兼 司 神戸大学大学院医学研究科脳神経内科学
千 原 典 夫 神戸大学大学院医学研究科脳神経内科学

刊行のことば

本 15 レクチャーシリーズは、医療専門職を目指す学生と、その学生に教授する教員に向けて企画された教科書である。

理学療法士、作業療法士、言語聴覚士、看護師などの医療専門職となるための教育システムには、養成期間として4年制と3年制課程、養成形態として大学、短期大学、専門学校が存在しており、混合型となっている。どのような教育システムにおいても、卒業時に一定水準の知識と技術を修得していることは不可欠であるが、それを実現するための環境や条件は必ずしも十分に整備されているとはいえない。

これらの現状をふまえて 15 レクチャーシリーズでは、医療専門職を目指す学生が授業で使用する本を、医学書ではなく教科書として明確に位置づけた。

学生諸君に対しては、各教科の基礎的な知識が、後に教授される応用的な知識へどのように関わっているのか理解しやすいよう、また臨床実習や医療専門職に就いた暁には、それらの知識と技術を活用し、さらに発展させていくことができるよう内容・構成を吟味した。一方、教員に対しては、オムニバスによる講義でも重複と漏れがないよう、さらに専門外の講義を担当する場合においても、一定水準以上の内容を教授できるように工夫を重ねた。

具体的に本書の特徴として、以下の点をあげる。

- 各教科の冒頭に、「学習主題」「学習目標」「学習項目」を明記したシラバスを掲載する。
- 1 科目を 90 分 15 コマと想定し、90 分の授業で効率的に質の高い学習ができるよう 1 コマの情報量を吟味する。
- 各レクチャーの冒頭に、「到達目標」「講義を理解するためのチェック項目とポイント」「講義終了後の確認事項」を記載する。
- 各教科の最後には定期試験にも応用できる、模擬試験問題を掲載する。試験問題は応用力も確認できる内容としている。

15 レクチャーシリーズが、医療専門職を目指す学生とその学生たちに教授する教員に活用され、わが国におけるリハビリテーションの一層の発展にわずかながらでも寄与することができたら、このうえない喜びである。

2010 年 9 月

総編集 石川 朗

序 文

ヒトは全身のさまざまな筋肉を動かすことで呼吸をし、栄養を摂取し、移動します。脳のなかで生まれたアイディアは、筋肉を使って、声に出したり、書いたりすることではじめて他者に伝わります。このようなヒトの諸活動には筋肉はもちろん、その動きを過不足なく正確なものにするために、運動神経、感覚神経、脊髄、小脳、脳幹、大脳皮質が必要であり、脳神経内科は、これらのシステムに障害を来した結果、日常生活に影響が及ぶ疾患を診療対象としています。それゆえ、カバーすべき対象疾患は多くなり、それぞれの障害が及ぼす影響について、時に患者一人一人の病前の生き様や価値観にも思いを馳せながら考え、そして治療方針を決定することが求められます。脳神経内科は患者の生活すべてがその関心対象となるわけです。

もう一つの脳神経内科の特徴は、完全な治癒が難しい疾患がほとんどであることです。最近になり、アルツハイマー病や神経変性疾患の一部に疾患修飾薬とよばれる病態に直接働きかける治療薬の使用がようやく実現しましたが、それらをもってしても発症前と全く同じような生活を可能とするまでには至っていません。このような理由で、神経疾患をかかえる患者にとってリハビリテーションによる介入は非常に重要なものとなります。

本書は、将来のリハビリテーション介入を担う皆さんが、脳神経内科学を正しく効率的に理解できるよう、必要な解剖・生理学的知識と、各疾患の病態から特徴的な症状、検査、そして現時点で可能な治療法について、臨床の場で遭遇する機会の多い疾患を中心にまとめました。脳神経内科学に苦手意識をもたずに学習していただくためにもイラストや図・表を多用して、初学者でもわかるように解説しています。ぜひ本書を活用し、神経疾患について理解を深めていただければ幸いです。

最後に、筋金入りの遅筆な私に責任編集を委ねてくださいました本シリーズ総編集の石川朗先生、また3年以上にわたり文字通り叱咤激励をいただいた中山書店編集部佐藤武子氏に、この場を借りて心より感謝申し上げます。

2025 年 7 月

責任編集 古和久朋

15レクチャーシリーズ リハビリテーションテキスト／脳神経内科学 目次

執筆者一覧 ii
刊行のことば iii
序文 iv

1 LECTURE

神経系の解剖と生理

古和久朋 1

1. 神経系の構造	2
2. 中枢神経系と末梢神経系	3
3. 大脳の構造と機能	4
1) 大脳皮質, 大脳白質	4
2) 大脳基底核	5
4. 間脳（視床, 視床下部）の構造と機能	5
5. 脳幹（中脳, 橋, 延髄）の構造と機能	6
1) 中脳	6
2) 橋	8
3) 延髄	8
6. 小脳の構造と機能	8
7. 脊髄	9
Step up 1. 神経細胞（ニューロン）の構造と機能	10
1) シナプス	10
2) 活動電位	11
3) 血液脳関門（BBB）	11
2. 側方注視の神経機構とその障害	12

2 LECTURE

診断に必要な病歴と神経学的所見

古和久朋 13

1. 病歴の聴取：問診の重要性	14
2. 意識状態	14
1) 特殊な意識障害との鑑別	14
2) 除皮質硬直と除脳硬直	16
3. 見当識と記憶障害	16
1) 見当識障害	16
2) 記憶障害（健忘）	16
4. 言語障害（失語）	16

5. 脳神経領域の神経学的所見	17
1) 嗅神経 (I)	17
2) 視神経 (II)	17
3) 動眼神経 (III), 滑車神経 (IV), 外転神経 (VI)	18
4) 三叉神経 (V)	19
5) 顔面神経 (VII)	20
6) 内耳神経 (聴神経) (VIII)	20
7) 舌咽神経 (IX), 迷走神経 (X)	21
8) 副神経 (XI)	21
9) 舌下神経 (XII)	22
6. その他の神経学的所見	22
1) 運動系の神経学的所見	22
2) 感覚系の神経学的所見	22
3) 反射に関する神経学的所見	22
4) 協調運動に関する神経学的所見	22
5) 起立, 歩行に関する神経学的所見	22
6) 自律神経に関する神経学的所見	22
Step up	
1. 脳死による移植医療の変遷	23
2. 脳死の定義と鑑別診断	23
1) 脳死状態と鑑別が必要な状態	23
2) 脳死判定の基準	24
3. 臓器提供に関する意思表示と今後の課題	24



大脳皮質の機能局在とその障害

古和久朋 25

1. 大脳皮質の機能局在とその障害	26
2. 失語症	27
1) 症状	27
発話の障害／聴覚的理解の障害／復唱障害／読み書きの障害	
2) 失語症の分類 (失語症候群)	28
ブローカ失語／ウェルニッケ失語／全失語	
3) 失語症の評価	29
標準失語症検査 (SLTA)／WAB 失語症検査日本語版	
3. 失行	29
1) 観念運動失行	30
2) 観念失行	30
3) 肢節運動失行	30
4) 着衣失行 (着衣障害)	30
5) 構成失行 (構成障害)	31
6) 失行の評価	31
4. 失認	31
1) 半側空間無視	31
2) 視覚失認	31
3) 相貌失認	32
4) 街並失認	32

Step up	1. 記憶をつかさどる回路：Papez 回路	33
	2. 失語をみる 2 つの視点：より複雑な言語機能の解釈	33

4 LECTURE

脳血管障害 脳卒中

古和久朋 35

1. 脳血管障害とは	36
2. 脳梗塞	37
1) 分類	37
アテローム血栓性脳梗塞／ラクナ梗塞／心原性脳塞栓症	
2) 症状	39
3) 治療	41
3. 脳出血	42
1) 病態	42
2) 治療	42
4. くも膜下出血	43
1) 病態	43
2) 治療	43

Step up	1. 大脳皮質の出血：脳アミロイドアンギオパチー	45
	2. 症例：急性期脳梗塞患者に対する血栓溶解療法	45

5 LECTURE

認知症

古和久朋 47

1. 認知症とは	48
1) 症状	49
2) 認知機能のスクリーニング検査	50
MMSE／改訂長谷川式簡易知能評価スケール（HDS-R）／日本語版 MoCA／CDR（臨床認知症評価尺度）	
2. アルツハイマー型認知症	51
3. 血管性認知症	53
4. レビー小体型認知症	53
5. 前頭側頭葉変性症	55
1) 行動障害型前頭側頭型認知症	55
2) 意味性認知症	55
3) 進行性非流暢性失語	55
6. その他の認知症	56
1) primary age-related tauopathy（PART）	56
2) 嗜銀顆粒性認知症	56
7. 見逃してはいけない治療可能な認知症	56
1) 特発性正常圧水頭症	57
2) 慢性硬膜下血腫	57

Step up	1. 認知症の予防	58
	2. アルツハイマー病の抗 A β 抗体療法	59



パーキンソン病とその類縁疾患

古和久朋 61

1. パーキンソン病	62
1) 病態	62
2) 症状	62
安静時振戦（静止時振戦）／無動（寡動，動作緩慢）／筋強剛（筋固縮）／姿勢反射障害	
3) 診断基準	63
4) 治療	64
2. パーキンソニズムをきたすその他の疾患	66
1) 脳血管性パーキンソニズム	66
2) 進行性核上性麻痺	66
3) 多系統萎縮症（MSA）	67
3. 運動障害性疾患：脊髄小脳変性症	68
1) 脊髄小脳変性症（SCD）	68
2) マンシャド-ジョセフ病（MJD；脊髄小脳失調症 3 型〈SCA3〉）	68
3) 歯状核赤核淡蒼球レイ体萎縮症（DRPLA）	70

Step up	1. パーキンソン病のリハビリテーション	71
	1) 運動療法	71
	2) 外発性随意運動	71
	3) リハビリテーションにおける注意事項	72
	2. トリプレットリピート病	72



運動ニューロン疾患

関口兼司 73

1. 運動ニューロン疾患とは	74
2. 筋萎縮性側索硬化症（ALS）	75
1) 概念	75
2) 病態	75
3) 病因	75
4) 疫学	75
5) 症状，分類	75
6) 検査	76
7) 診断	76
8) 治療	77
3. 脊髄性筋萎縮症（SMA）	78
1) 概念	78
2) 分類	78
3) 病因	79
4) 疫学	79
5) 症状	79

6) 検査 79

7) 治療 79

Step up	上位運動ニューロンの概念の変遷	81
	1) 皮質脊髄路と多重投射	81
	2) 介在ニューロンの役割	81
	3) 多層的な運動制御	81



機能性疾患 てんかん，頭痛

古和久朋 83

1. てんかんとは	84
2. てんかんの分類（発作型）	85
1) 全般起始発作	86
全般強直間代発作／欠神発作	
2) 焦点起始発作	86
焦点運動起始発作／焦点非運動起始発作／側頭葉てんかん／前頭葉てんかん	
3. てんかん発作時の対処法	87
4. てんかんの治療	88
5. 頭痛	89
片頭痛	89

Step up	1. 片頭痛以外の慢性頭痛	92
	1) 緊張型頭痛	92
	2) 群発頭痛	92
	3) 薬物乱用頭痛	92
	4) 低髄液圧症候群	92
	2. 失神	92



脱髄性疾患

千原典夫 93

1. 脱髄性疾患とは	94
2. 多発性硬化症	94
1) 概念	94
2) 病態	94
3) 病因	94
4) 疫学	95
5) 病型	95
6) 症状	96
7) 症状の評価方法	97
8) 治療	98
3. 視神経脊髄炎	98
1) 概念	98
2) 病態	99
3) 病因	100

- 4) 疫学 100
- 5) 多発性硬化症との違い 100
- 6) 症状の評価方法 101
- 7) 治療 101

4. その他の脱髄性疾患 102

Step up | 1. 血液脳関門と血液脳脊髄液関門とその流出路 103

2. グリンパティックシステム 104



末梢神経障害

関口兼司 105

1. 末梢神経障害とは 106

- 1) 原因疾患の鑑別 106
- 2) 検査 108
- 3) 治療 108

2. 糖尿病性神経障害 108

- 1) 概念 108
- 2) 病態 108
- 3) 病因 109
- 4) 疫学 109
- 5) 症状 109
- 6) 検査 110
- 7) 診断 111
- 8) 治療 111
- 9) 予後 112

3. ギラン・バレー症候群 112

- 1) 概念 112
- 2) 病態 112
- 3) 病因 112
- 4) 疫学 113
- 5) 症状 113
- 6) 検査 113
- 7) 診断 114
- 8) 治療 114
- 9) 予後 115

4. 遺伝性末梢神経障害 115

- 1) 概念 115
- 2) 病態 115
- 3) 病因 116
- 4) 疫学 116
- 5) 症状 116
- 6) 検査 116
- 7) 診断 116
- 8) 治療 117
- 9) 予後 117

5. その他の末梢神経障害 117

Step up

ギラン・バレー症候群に対する 急性期・回復期リハビリテーションの臨床的重要性	118
1) 急性期のリハビリテーション	118
2) 回復期のリハビリテーション	118
3) 予後への影響と臨床的意義	118

11

LECTURE

筋・神経筋接合部疾患

古和久朋 119

1. 筋疾患	120
1) 筋ジストロフィー	120
デュシェンヌ型筋ジストロフィー、ベッカー型筋ジストロフィー／福山型先天性筋ジストロフィー／ 筋強直性ジストロフィー／顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー／肢帯型筋ジストロフィー	
2) 多発筋炎、皮膚筋炎	123
2. 神経筋接合部疾患	124
1) 重症筋無力症	124
2) ランバート・イートン筋無力症候群	126

Step up

がん免疫療法に伴う自己免疫性筋炎，重症筋無力症	127
1) 症状	127
2) 検査・評価項目	127
3) 治療	128
4) 代表的な神経系の免疫関連有害事象	128

12

LECTURE

脊椎・脊髄疾患

古和久朋 129

1. 脊髄の構造と機能	130
1) 脊髄の伝導路：脊髄上行路，脊髄下行路	131
2) 脊髄の髄節と皮膚の支配領域	132
3) 脊髄に分布する動脈	132
2. 脊髄の障害による神経症候	134
1) 脊髄の完全な横断性の障害	134
2) 脊髄の前外側部の障害	134
3) 脊髄の後索の障害	134
4) 脊髄中心部の障害（脊髄空洞症）	134
5) 脊髄円錐症候群	135
6) 脊髄の半側のみの障害（ブラウン・セカール症候群）	135
3. 脊椎，脊髄における病変と疾患	136
1) 脊髄血管障害	136
2) 脊椎疾患	136
3) ヒトTリンパ球向性ウイルス1型関連脊髄症（HAM）	136
4) 亜急性連合性脊髄変性症	136
5) 脊髄腫瘍	137

Step up

1. 脊髄損傷の再生医療	138
2. 再生医療とリハビリテーションの役割	138

脳神経外科疾患 脳腫瘍，頭部外傷，水頭症

古和久朋 139

1. 脳の画像検査	140
1) 頭部 CT	140
2) 頭部 MRI	140
3) 脳血流 SPECT	140
4) FDG-PET	140
2. 頭蓋内圧亢進と脳ヘルニア	140
1) 脳ヘルニアの病態	141
2) 脳ヘルニアの分類	141
3. 脳腫瘍	142
1) 分類	142
2) 年代別分布	142
3) 臨床症状	143
4) 検査	144
5) 治療	144
4. 頭部外傷	144
5. 水頭症	145
Step up 脳腫瘍の新しい治療：脳腫瘍ウイルス療法	147
1) 適応	147
2) 治療機序	147
3) 治療効果	148

神経感染症

古和久朋 149

1. 神経感染症とは	150
2. 髄膜炎	150
1) 細菌性髄膜炎（急性化膿性髄膜炎）	151
2) ウイルス性髄膜炎	151
3) 脳脊髄液検査（腰椎穿刺）	152
3. ウイルス性の神経感染症	152
1) 単純ヘルペスウイルス感染症	152
2) 単純ヘルペス脳炎	152
3) 水痘・帯状疱疹ウイルス感染症	153
4) ポリオ（急性灰白髄炎）	153
5) AIDS	153
6) 進行性多巣性白質脳症	154
4. その他の神経感染症	154
1) 結核性髄膜炎	154
2) 神経梅毒	154
3) クリプトコックス髄膜炎	154
4) プリオン病（孤発性クロイツフェルト・ヤコブ病）	155

15 レクチャーシリーズ リハビリテーションテキスト

脳神経内科学

シラバス

一般 目標	脳神経内科学が対象とする疾患は、根本的な治療が難しいため、リハビリテーション介入の機会が多い。一方で、初学者には難しい領域であり敬遠されがちな分野でもある。本講義では、最初に、症状を理解するために必要な解剖・生理学的知識とリハビリテーションを実施するうえで必要不可欠な神経学的所見を理解する。次に、日常臨床において多く経験する疾患を中心に取り上げ、それぞれ病態機序に則して治療や介入方法を学ぶ
----------	--

回数	学習主題	学習目標	学習項目
1	神経系の解剖と生理	神経疾患の病態を理解するために必要となる解剖・生理学的知識を学ぶ	神経系の構造、中枢神経系と末梢神経系、大脳・間脳・脳幹・小脳の構造と機能、脊髄、神経細胞（ニューロン）の構造と機能
2	診断に必要な病歴と神経学的所見	神経疾患の診断にあたり必要となる病歴と神経学的所見の取り方を理解する	病歴の聴取、意識状態、見当識と記憶障害、言語障害（失語）、脳神経領域の神経学的所見、その他の神経学的所見、脳死
3	大脳皮質の機能局在とその障害	大脳皮質の機能局在を理解し、その障害による症状を学ぶ	大脳皮質の機能局在とその障害、失語症、失行、失認
4	脳血管障害 —脳卒中	脳血管障害の病態や分類を理解する 急性期、慢性期における治療内容を理解する	脳血管障害の概要、脳梗塞・脳出血・くも膜下出血の病態、症状、治療
5	認知症	認知症の病態と分類、症状、対処方法について理解する 治療可能な認知症があることを理解する	認知症の概要、認知機能のスクリーニング検査、アルツハイマー型認知症、血管性認知症、レビー小体型認知症、前頭側頭葉変性症、その他の認知症
6	パーキンソン病とその類縁疾患	パーキンソン病の病態と特徴を理解する 小脳疾患による運動障害を理解する 脊髄小脳変性症の病態と特徴を理解する	パーキンソン病の病態、症状、診断基準、治療、パーキンソニズムをきたすその他の疾患、脊髄小脳変性症
7	運動ニューロン疾患	運動ニューロン疾患の概要と病態を理解する 筋萎縮性側索硬化症（ALS）と脊髄性筋萎縮症（SMA）の特徴と治療法を理解する	運動ニューロン疾患の概要、ALSとSMAの病態、病因、疫学、症状、分類、検査、診断、治療
8	機能性疾患 —てんかん、頭痛	てんかんの病態と分類、特徴的な症状を理解する 頭痛の機序と分類を理解する	てんかんの分類（発作型）、てんかん発作時の対処法、てんかんの治療、頭痛の病型と治療
9	脱髄性疾患	多発性硬化症の病態、症状、治療法を理解する 視神経脊髄炎の病態、症状、治療法を理解する	脱髄性疾患の概要、多発性硬化症と視神経脊髄炎の病態、病因、症状、評価法、治療、血液脳関門
10	末梢神経障害	末梢神経の脱髄および軸索変性による病態を理解する 糖尿病性神経障害、ギラン・バレー症候群、遺伝性末梢神経障害の治療法を理解する	末梢神経障害の概要、糖尿病性神経障害、ギラン・バレー症候群、遺伝性末梢神経障害の病態、病因、症状、検査、診断、治療
11	筋・神経筋接合部疾患	筋疾患と神経筋接合部疾患の病態と特徴的な身体所見を理解する	筋ジストロフィー、多発筋炎、皮膚筋炎、重症筋無力症、ランバート・イートン筋無力症候群の病態、症状、検査
12	脊椎・脊髄疾患	脊髄の解剖・生理を理解する 脊椎・脊髄疾患について、障害部位と臨床像を理解する	脊髄の構造と機能、脊髄の障害による神経症候、脊椎・脊髄における病変と疾患の概要
13	脳神経外科疾患 —脳腫瘍、頭部外傷、水頭症	頭蓋内圧亢進と脳ヘルニア、水頭症の機序と病態を理解する 脳腫瘍の分類と臨床症状を理解する 頭部外傷の病態と分類、後遺症を理解する	脳の画像検査、頭蓋内圧亢進と脳ヘルニアの概要、脳腫瘍の分類、症状、治療、頭部外傷の概要、水頭症の分類、症状
14	神経感染症	神経感染症の概要を理解する 髄膜炎の病態を理解する	髄膜炎の分類と症状、脳脊髄液検査、ウイルス性の神経感染症、その他の神経感染症の特徴、診断、治療
15	小児神経疾患	定型的な運動発達を理解する 脳性麻痺の病態と分類を理解する ダウン症候群の病態と合併症を理解する	発達の評価、脳性麻痺の分類と治療、ダウン症候群の分類と合併症の管理、二分脊髄、先天性代謝異常症、ミトコンドリア病

Step up	1. 症例：単純ヘルペス脳炎患者の診断と治療	157
	2. 標準予防策（スタンダード・プリコーション）	158
	1) 手指衛生	158
	2) 防護具の着用	158
	3) 器具・リネンの管理	158
	3. リハビリテーション業務における感染予防	158

15 LECTURE

小児神経疾患

古和久朋 159

1. 発達の評価	160
2. 脳性麻痺	160
1) 病態, 要因	161
2) 分類	162
3) 治療	163
3. ダウン症候群	163
1) 分類	163
2) 特徴と合併症の管理	164
4. 二分脊椎	164
1) 開放性二分脊椎（顕在性二分脊椎）	164
2) 閉鎖性二分脊椎（潜在性二分脊椎）	164
5. 先天性代謝異常症	165
1) アミノ酸代謝異常症	165
2) ライソゾーム病	165
3) 治療	165
6. ミトコンドリア病（ミトコンドリア脳筋症）	166
1) 慢性進行性外眼筋麻痺（カーンズ・セイヤー症候群を含む）	167
2) リー脳症	167
3) MELAS 症候群	167
4) MERRF	167
5) レーベル病	167

Step up ライソゾーム病の酵素補充療法	168
---------------------------------	-----

巻末資料	169
------	-----

TEST

試験

古和久朋 177

MEMO

機能性疾患（頭痛やてんかんなど）では、ある期間に集中的に発症するが、その後、正常に戻るなどの特徴がある。



ここがポイント！

早期診断は、画像所見や血液検査によって以前より容易になったが、的確に病歴を聴取することで、不要な検査を避けることができる。特に、神経疾患では、病歴聴取による病態の予測がスムーズな検査や診断につながる。

MEMO

神経学的所見は、医師により判断基準が異なることがないよう、記載法の標準化のために「記載に際しての留意事項」「記載の仕方」に関して、日本神経学会ホームページ¹⁾に明示されている。

日本神経学会の神経学的検査チャート

▶ 巻末資料・図1参照。

MEMO

呼吸中枢を支配する延髄と橋に障害が及ぶと、チェーン・ストークス (Cheyne-Stokes) 呼吸や失調性呼吸などを生じる。

- チェーン・ストークス呼吸：浅い呼吸から深い呼吸、再び浅い呼吸となり、徐々に無呼吸となるサイクルを繰り返す周期的な異常呼吸。
- 失調性呼吸：呼吸数や換気量、無呼吸の時間など、すべてが不規則で、呼吸停止に至る一歩前の異常呼吸。

1. 病歴の聴取：問診の重要性

神経疾患を診断するためには、患者や家族からの詳細かつ経時的な病歴の聴取と神経学的な診察による身体所見を的確にとらえることが重要である。特に、いつから（突然、数時間、数日、数週間、数か月、年単位か）、どのような症状が生じたのか、時間を追って詳細を確認する（図1）。症状の聴取においては、患者の表現する訴えがどの身体所見を指しているのかを正確に把握するため、場合によっては追加の質問をして確認する必要がある。例えば、患者の訴えた「しびれ」という言葉は、手指などの動かしにくさ（運動障害）を表現している場合もあれば、自発的な異常感覚（じんじん感）あるいは感覚低下を表現している場合もある。

臨床の場合は、患者の意識状態や言語機能、脳神経領域・四肢の運動、感覚や反射、さらには協同運動、起立歩行、髄膜刺激徴候などについて系統的に所見を取り、これらの情報を統合することで、質的診断（血管障害か変性疾患かなど）および解剖学的診断（小脳の疾患か基底核の疾患かなど）を行い、診断的を絞り、確定診断に迫る追加の検査をオーダーすることとなる。

2. 意識状態

意識レベル（覚醒状態）の評価には、GCS（表1）またはJCS（表2）がある。JCSは3-3-9度方式ともよばれ、日本で一般的に使用されている。

意識障害を認める際は、チェーン・ストークス呼吸や失調性呼吸など、独特の呼吸パターンを呈することがあるため、呼吸状態を確認しておくことも重要である。

1) 特殊な意識障害との鑑別

意識障害の特殊型として、^{しつがいつう}失外套症候群、無動性無言症、閉じ込め症候群がある（図2）。失外套症候群は、両側大脳皮質の広範にわたる障害により自発的運動、周囲からの感覚刺激への反応が欠如する状態であり、しばしば筋緊張が亢進し（除皮質硬

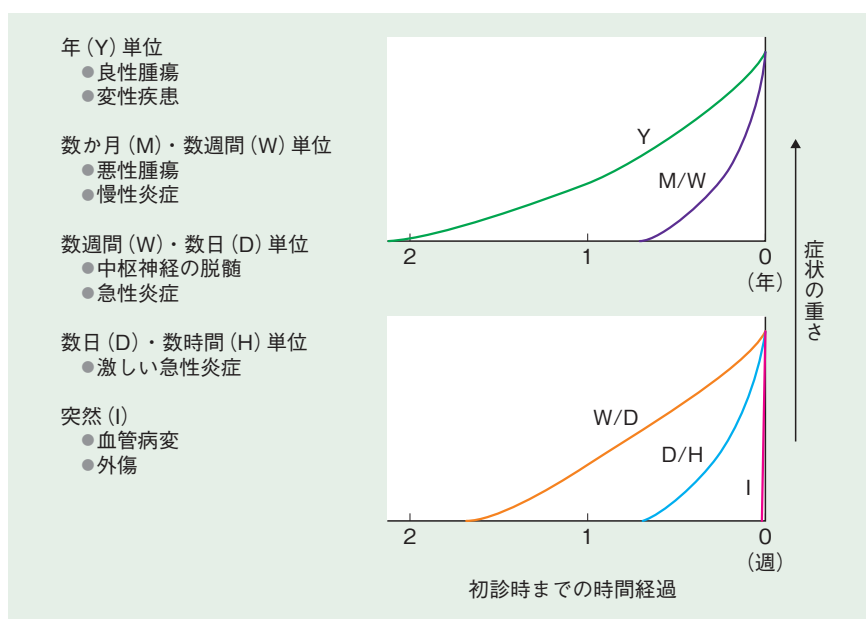


図1 経時的な発症形式（初診時までの時間経過）

突然に発症するものから数年にわたり緩徐に進行するものまで、発症形式により疾患を予測できる。

表 1 GCS (Glasgow Coma Scale)

開眼 (eye opening, E)
4. 自発的に開眼している
3. 呼びかけにより開眼する
2. 痛み刺激を与えると開眼する
1. 痛み刺激を与えても開眼しない
最良言語反応 (best verbal response, V)
5. 見当識あり (自分の名前, 場所, 日付など)
4. 会話の内容が混乱している (見当識障害)
3. 単語は話すが, 会話として成立しない
2. 理解不明の音声のみ
1. 発声なし
最良運動反応 (best motor response, M)
6. 命令に応じて四肢を動かす
5. 痛み刺激が加えられた部位に手足を持っていく
4. 痛み刺激に対し, 逃避するように四肢を屈曲する
3. 痛み刺激に対して両上肢が異常屈曲する (除皮質硬直)
2. 痛み刺激に対して四肢が異常伸展する (除脳硬直)
1. 四肢の運動がみられない

表 2 JCS (Japan Coma Scale)

I. 刺激を与えなくても覚醒している状態 (1桁の数字で表現)
1. だいたい意識清明だが, 今ひとつはっきりしない
2. 見当識障害がみられる
3. 自分の名前, 生年月日が言えない
II. 刺激を与えれば覚醒する状態 (2桁の数字で表現)
10. 普通の呼びかけで容易に開眼する
20. 大きな声または体を揺さぶることにより開眼する
30. 痛み刺激を加えつつ呼びかけを繰り返すことでかろうじて開眼する
III. 刺激を与えても覚醒しない状態 (3桁の数字で表現)
100. 痛み刺激に対し, 払いのけるような動作をする
200. 痛み刺激に対し, 少し手足を動かしたり, 顔をしかめる
300. 痛み刺激に反応しない

注 R : Restlessness (不穏), I : Incontinence (失禁), A : Apallic state (失外套状態) または Akinetic mutism (無動性無言症)



ここがポイント!

GCS (Glasgow Coma Scale)
合計点が 13 点以下であった場合, 頭部 CT 検査などで頭蓋内病変の有無を調べ, GCS 8 点以下は緊急度が高いと判断する。



ここがポイント!

JCS (Japan Coma Scale)
意識レベルを大きく「I. 刺激を与えなくても覚醒している状態」「II. 刺激を与えれば覚醒する状態」「III. 刺激を与えても覚醒しない状態」の 3 つに分け, それぞれに対してさらに細かく 3 段階の状態が決められ, 意識清明の 0 を含み 10 段階の評価となる。



ここがポイント!

植物状態とは, 失外套症候群, 無動性無言症をまとめて表現する言葉である。閉じ込め症候群は含まれない。

MEMO

脳死は, 脳幹を含むすべての脳の機能が不可逆的に停止した状態である。人工呼吸器などの生命維持装置なしでは生存できない。「臓器移植法」では「脳死＝人の死」と定義される。

▶ Step up 参照。

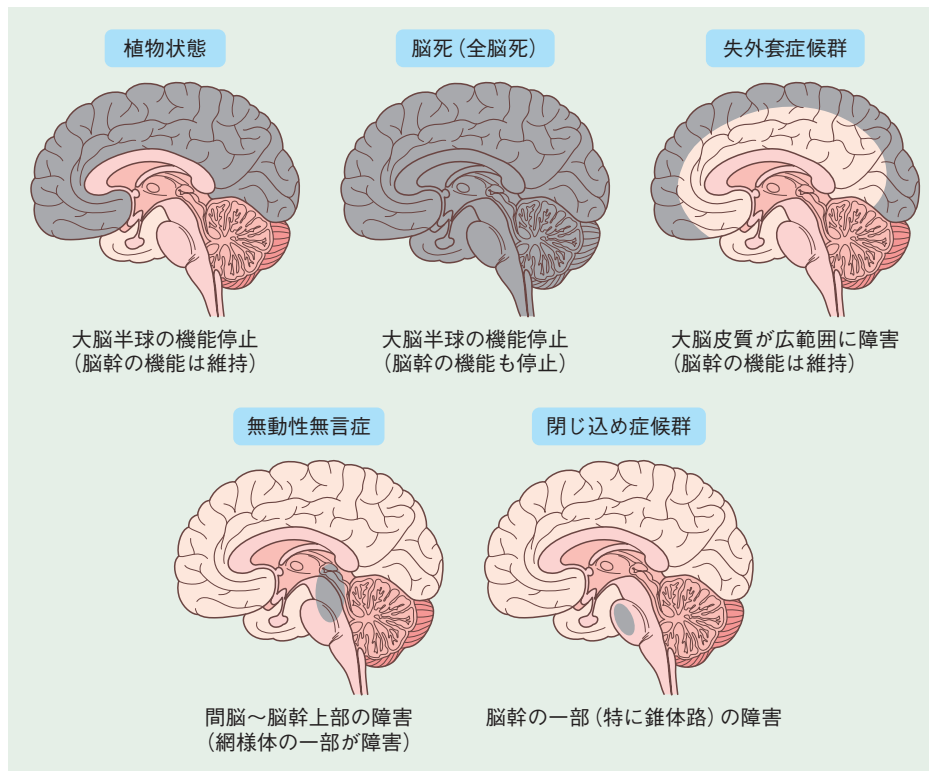


図 2 各意識障害における障害部位

直; 図 3a), 追視や注視はみられない。脳の機能が徐々に失われるアルツハイマー病でも末期にはこのような状態になりうる。無動性無言症は脳幹網様体の一部が障害され, 注視や追視などの眼球運動と嚥下機能を除いたすべての自発的な運動が障害される。

一方, 閉じ込め症候群は, 意識清明であり, 開眼により外界を認識できているものの, あらゆる随意運動が障害された結果, 意思表示が困難となる状態である。多くは脳幹梗塞や外傷による錐体路・脳幹の諸核の障害で生じるが, 進行した筋萎縮性側索

アルツハイマー (Alzheimer) 病
▶ Lecture 5 参照。

筋萎縮性側索硬化症
(amyotrophic lateral sclerosis : ALS)
▶ Lecture 7 参照。



MEMO

MCI (mild cognitive impairment; 軽度認知障害)

認知症の前段階とされ、記憶・想起の障害 (もの忘れ) が年齢相応以上に認められるが、日常生活はほぼ自立しており、認知症とはいえない状態。早期の治療介入の対象として注目されている。

アルツハイマー (Alzheimer) 病



ここがポイント!

認知症・MCI の有病率
2012 年の厚生労働省の報告では 28.0% (認知症 15.0% + MCI 13.0%) と推定されていたが、2022~2023 年の調査では 27.8% (認知症 12.3%・MCI 15.5%) と推定されている。



ここがポイント!
治療可能な認知症 (treatable dementia) (後述) を見逃さないことが重要である。

1. 認知症とは

一度、正常に発達した知的機能 (認知機能) が持続的に低下し、複数の認知機能の障害により社会生活に支障をきたした状態をいう。記憶障害が中心となり、早期から出現することが多い。

日本では、高齢化に伴い、MCI (軽度認知障害) を含め、認知症患者が増加し続けており (図 1)¹⁾、要介護の原因は認知症が最も多い。

認知症には、さまざまな種類があり、その主な原因疾患としては、アルツハイマー病によるものが最も多く、次いで脳血管障害を起因とする血管性認知症、レビー小体型認知症、前頭側頭葉変性症などが続く (図 2²⁾、表 1)。

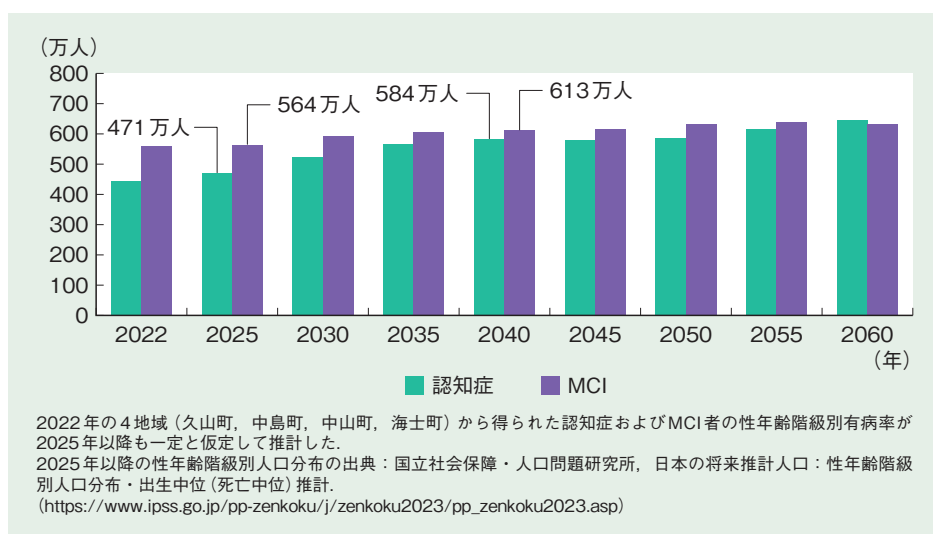


図 1 日本における認知症と MCI の患者数の将来推計

(二宮利治ほか: 令和 5 年度老人保健事業推進費等補助金 (老人保健健康増進等事業): 認知症及び軽度認知障害の有病率調査並びに将来推計に関する研究 報告書¹⁾ をもとに作成)

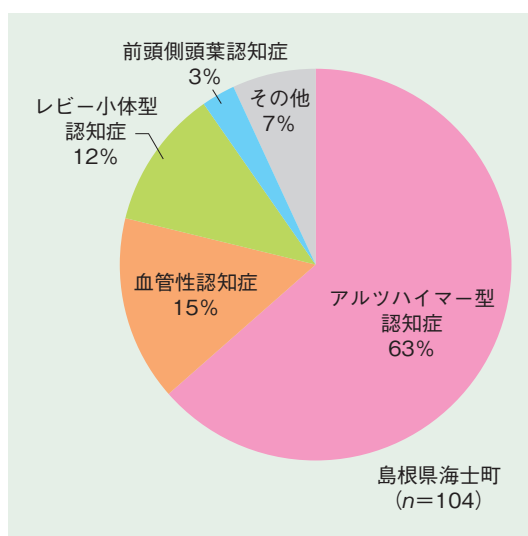


図 2 原因疾患別認知症の割合

(Wada-Isoe K, et al.: Neuroepidemiology 2009; 32 (2): 101-6²⁾)

表 1 主な認知症の原因

- アルツハイマー型認知症
- レビー小体型認知症
- 前頭側頭葉変性症
- その他の神経変性疾患
- 血管性認知症
- 脳腫瘍
- 慢性硬膜下血腫
- 特発性正常圧水頭症
- 多発性硬化症
- ハンチントン病 (Huntington's disease: HD)
- クロイツフェルト・ヤコブ病 (Creutzfeldt-Jakob disease: CJD)
- アルコール中毒および薬物中毒
- ヒト免疫不全ウイルス (human immunodeficiency virus: HIV): 後天性免疫不全症候群 (acquired immunodeficiency syndrome: AIDS)
- 神経梅毒
- ビタミン B 群欠乏症
- 甲状腺機能低下症

表 2 認知症の病型別の障害分布

	前頭葉	側頭葉	頭頂葉	後頭葉
アルツハイマー型認知症	中期以降に障害され、BPSDにつながる	初期から障害、記憶の問題が目立つ	比較的初期から障害が出現する。視覚認知障害や失行がADLの低下に直結する	症状としてははっきりしない
レビー小体型認知症	妄想性障害に関与するといわれる	比較的保たれ、記憶の障害が目立たない症例がある	初期からアルツハイマー型と同様に障害される	幻視の責任病巣とされる
前頭側頭葉変性症	初期からさまざまな前頭葉症状が出現し、歩行障害の責任病巣にもなる	特殊な失語症の原因となる	最後まで保たれる	最後まで保たれる
血管性認知症	概して前頭葉症状が出現する	(血管病変の部位により症状は異なる)		

BPSD：認知症に伴う行動障害と心理症状。

赤字は、それぞれの病型の中核を成す症状・障害部位。

認知症の診断は容易ではないが、症状に対応する責任病巣のパターンや形態、画像所見を総合的に判断し、原因疾患を推定する(表2)。現在は、一度発症すると、その失われた機能を回復させる治療薬はなく、アルツハイマー病の進行を抑制する、あるいは症状の緩和を目指す治療が行われている。

1) 症状

認知症の症状は、大きく中核症状とBPSD(認知症に伴う行動障害と心理症状)に大別される。

中核症状とは、認知症の基本的な症状であり、記憶障害や失語、失行、失認、構成障害(図3)などの高次脳機能障害を呈する。いずれも、大脳皮質の特定部位の機能障害により生じる。どの症状が前景に出るかは、認知症の病型と障害部位の程度(表2)により決まり、同じ疾患であれば、患者によらず、ほぼ同様の症状が出現する。

BPSDとは、中核症状により引き起こされる各種の症状であり、もの忘れ、被害妄想、人物誤認、徘徊、幻覚、性格変化、暴力行為などがみられる(図4)。患者の病前の性格や周囲の人との関係性、介護者の対応などにより、程度も内容も大きく異なってくる。BPSDは、介護負担感を増大させる要因にもなる。



ここがポイント!

初期から運動症状が出現している認知症は、アルツハイマー型認知症以外を考える。

BPSD (behavioral and psychological symptoms of dementia; 認知症に伴う行動障害と心理症状)

MEMO

認知症における記憶障害

認知症では、発症を起点として、発症以前のことが思い出せない逆向〔性〕健忘と、発症以降のことが覚えられない前向〔性〕健忘の2種類の記憶障害がみられる。

▶ Lecture 2・図6参照。

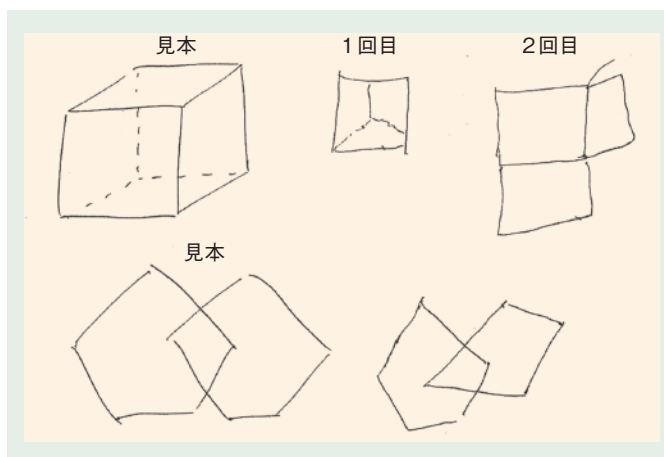


図3 認知症患者による図形模写(構成障害)

見本を見ながら模写を試みても、視覚認知障害のため、図形が模写できない。

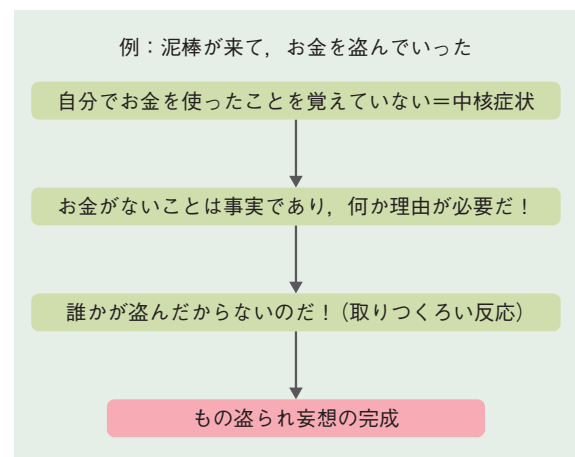


図4 BPSDの例(もの盗られ妄想)

運動ニューロン疾患
(motor neuron disease: MND)
上位運動ニューロン
(upper motor neuron: UMN)
下位運動ニューロン
(lower motor neuron: LMN)

MEMO

下位運動ニューロンは、前角に存在するため前角細胞 (anterior horn cell) ともいう。

MEMO

筋萎縮性側索硬化症 (ALS) は運動ニューロン疾患の大多数を占めるが、一病型である。発症の早期で診断基準を満たさない段階や、予後不良な疾患として社会的な認知度が高い「ALS」という疾患名を避ける場合の病名告知として、運動ニューロン疾患と説明されることがある。

1. 運動ニューロン疾患とは

運動ニューロン疾患は、運動機能をつかさどる神経細胞である上位運動ニューロンと下位運動ニューロンが変性・脱落することで生じる疾患群である。これにより、筋力低下、筋萎縮、反射異常が生じる。発症後、数年の経過で四肢麻痺、呼吸筋麻痺をきたし、人工呼吸などの医療処置を行わなければ生命にかかわることがあるため、意思決定支援も重要となる。

上位運動ニューロンは、大脳皮質の中心前回に主に存在し、運動の指令を脳から脊髄へ伝える。上位運動ニューロンは、大脳皮質から放線冠に軸索を伸ばし、内包を経由し、中脳では大脳脚、橋では橋底部、延髄では錐体を通過する(図1)。錐体は延髄下部で交叉し(錐体交叉)、左右が逆転する。脊髄内では白質の外側を束になって下降し(側索)、目的とする下位運動ニューロンが存在する高位で、前角に軸索を伸ばす。

下位運動ニューロンは、上位運動ニューロンからの信号を受け取り、閾値に達すると発火し、その軸索(前根を通過して脊髄外に出る)が脊柱管外から四肢を通過し、目的とする筋肉へ信号を送る(図1)。

上位運動ニューロンと下位運動ニューロンが協調してはたらくことで、運動が成り立っている。上位運動ニューロンの通過経路を皮質脊髄路(錐体路)とよぶ。

運動ニューロン疾患は、上記の経路が特異的に障害される神経変性疾患である。運動ニューロン疾患にはいくつかの疾患が含まれるが、そのなかで特に代表的なものが筋萎縮性側索硬化症(ALS)と脊髄性筋萎縮症(SMA)である。前者は主に成人に発症し、上位運動ニューロンと下位運動ニューロンの両方が障害されるのに対し、後者は遺伝性疾患であり、主に小児期に発症する。いずれの疾患も進行性で、根本的な治療が難しいため、早期の診断と適切なケアが重要である。

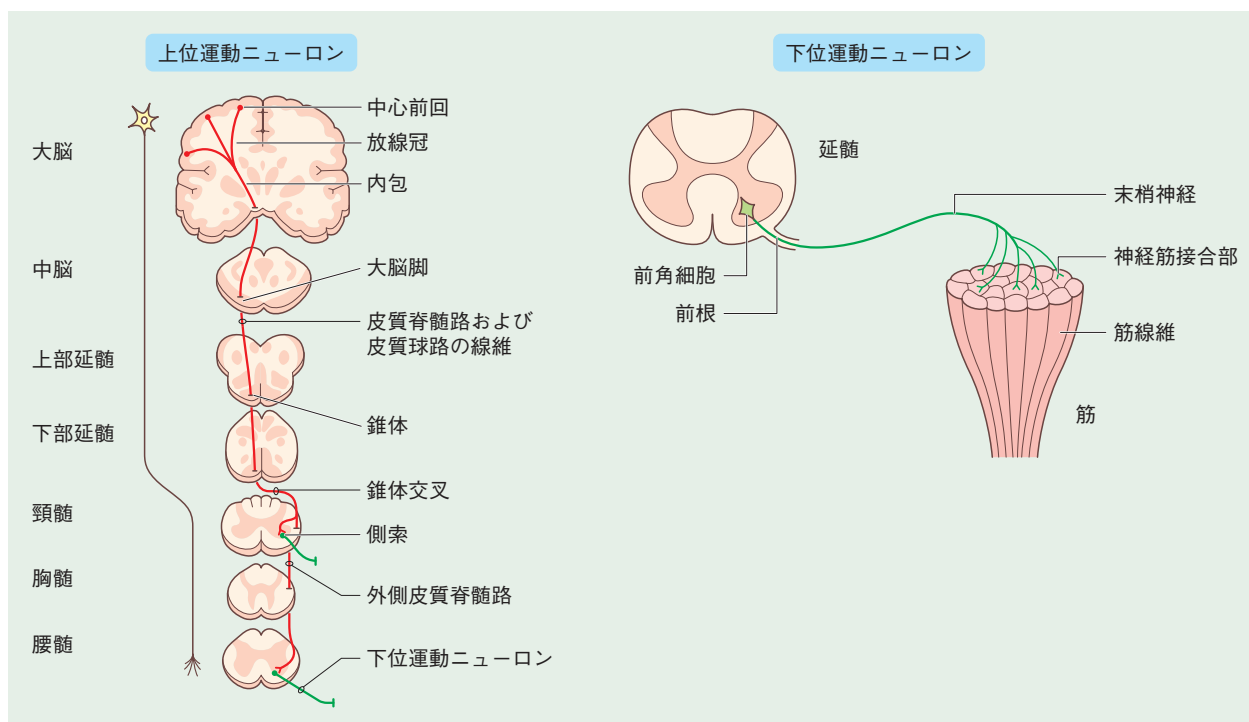


図1 運動ニューロン

末梢神経障害
(peripheral neuropathy)

MEMO

末梢神経障害の症状

- 運動障害：筋力低下，麻痺。
- 感覚障害：しびれ感，感覚脱失，痛み。
- 自律神経障害：発汗低下，便秘，立ちくらみ。

ADL (activities of daily living; 日常生活活動)
QOL (quality of life; 生活の質)

MEMO

ワラー変性

(Wallerian degeneration)

末梢神経が切断などで障害されることで，損傷部より遠位（末梢側）の軸索と髄鞘が徐々に壊れていく過程をいう。

MEMO

dying back 型変性

神経細胞体や代謝機能の障害により，軸索の最遠位端から徐々に変性が始まり，近位へと進行する変性をいう。ビタミン欠乏症や神経変性疾患などでみられる。

MEMO

神経細胞体の直接障害を neuronopathy (神経細胞障害) として別に扱う場合がある。運動神経においては，運動ニューロン疾患，感覚神経においては傍腫瘍性やシェーグレン (Sjögren) 症候群などによる免疫性の神経節炎などがこれに該当する。強い感覚障害から失調性歩行を呈することが多い。

1. 末梢神経障害とは

末梢神経障害は，末梢神経の構造的および機能的異常により生じる疾患群であり，感覚，運動，自律神経機能に影響を及ぼす。症状は多彩で，運動障害，感覚障害，自律神経障害など，さまざまな訴えを引き起こし，ADL（日常生活活動）動作の障害，QOL（生活の質）の低下に直接的につながる。

末梢神経は中枢神経系からの指令を全身に伝達し，また，全身からの感覚情報を中枢神経系に送り返す役割を果たしているため，障害された神経の局在に応じた症状分布を示すことが特徴である。末梢神経障害は，他の一般的な神経疾患である頭痛，認知症，てんかんなどと比べ，治療対象として重要視されない傾向があるが，55歳以上の成人の8%が罹患しているとも報告されており，まれな疾患ではない¹⁾。

1) 原因疾患の鑑別

末梢神経障害は，その背景となる病態が多岐にわたり，原因疾患を鑑別していくことが最も重要であるが，適切な方法で調べていくことによって，74～82%の患者は原因疾患が診断できるとされている²⁾。

末梢神経障害は，病理学的に脱髄型と軸索変性型に分類される（図1）。脱髄型は，神経線維を覆う髄鞘が損傷されることで生じ，神経伝導速度の低下が特徴で，一般に筋萎縮が軽度とされている。一方，軸索変性型は，神経線維そのものが損傷され，その遠位側がワラー変性することや，神経細胞体が障害されることによって遠位側軸索が dying back 型変性することで生じ，神経伝導速度の低下は軽度のことが多い。運動神経の軸索変性の場合，支配筋が慢性期に筋萎縮をきたしていることも特徴的である。末梢神経障害は軸索変性型にも脱髄型にもきわめて多くの原因疾患が存在する（表1）³⁾。

原因を同定するためには，障害の局在の特徴をよく観察し，神経伝導検査などで脱髄型か軸索変性型かを鑑別し，原因となる病態を他の検査で確認する必要がある。例えば，糖尿病性神経障害は，症状が左右対称で下肢優位であることを確認し，神経伝導検査で伝導速度の軽い減少を伴う下肢優位の振幅の低下を評価した後，糖尿病以外の他疾患を除外することで診断される。

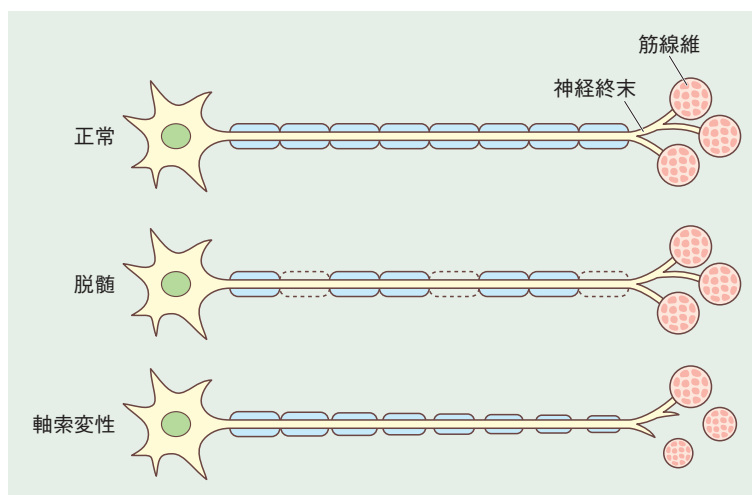


図1 末梢神経障害の病理学的分類

脊髄 (spinal cord)
髄節 (spinal segment)



脊髄の各領域は、C, T, L, S, Co で表記される。

- 頸髄 (Cervical: C1~C8)
- 胸髄 (Thoracic: T1~T12)
- 腰髄 (Lumbar: L1~L5)
- 仙髄 (Sacral: S1~S5)
- 尾髄 (Coccygeal: Co)



気をつけよう!

頸椎は7椎体であるが、頸神経は8対であることに注意しよう。

1. 脊髄の構造と機能

大脳、脳幹から連なる脊髄は、髄節により分けられ、頸髄8分節、胸髄12分節、腰髄5分節、仙髄5分節、尾髄1分節の計31髄節から成る(図1)。各髄節からは、神経根(前根、後根)が出ており、脊髄神経(末梢神経系)となる(頸神経8対、胸神経12対、腰神経5対、仙骨神経5対、尾骨神経1対の計31対)。脊髄は、積み重なった脊椎骨からできた脊柱管という空間を通り、第1~2腰椎(L1~L2)の高さで終わる。第2腰椎以下の脊髄神経の束は馬の尻尾に似ていることから馬尾という(図2)。

脊髄の構造は、大脳とは異なり、表面が白質(神経線維)で内部が灰白質(神経細胞)となる。灰白質には、前角と後角があり、前角から出る神経線維が前根を、後角に入る神経線維が後根を形成している(図3)。また、白質には、縦走する神経線維(上行線維、下行線維)が存在し、前索、側索、後索に分けられる。

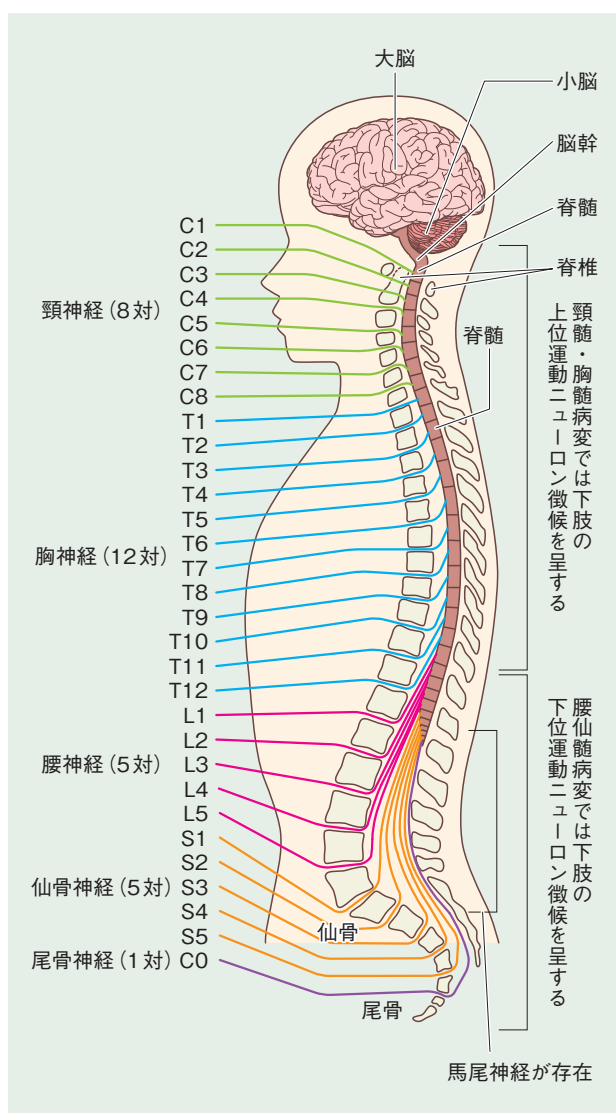


図1 脊髄と脊椎の位置関係

髄節は、それぞれ対応する椎体よりも高い位置にあるため、下位にいくほどずれが大きくなる。また、脊椎は下位にいくほど、体重の負荷により大きくなるのが特徴である。そのため、胸髄、腰髄ではずれが大きい(例: C7椎体はT1髄節, L1椎体はS1髄節に相当する)。

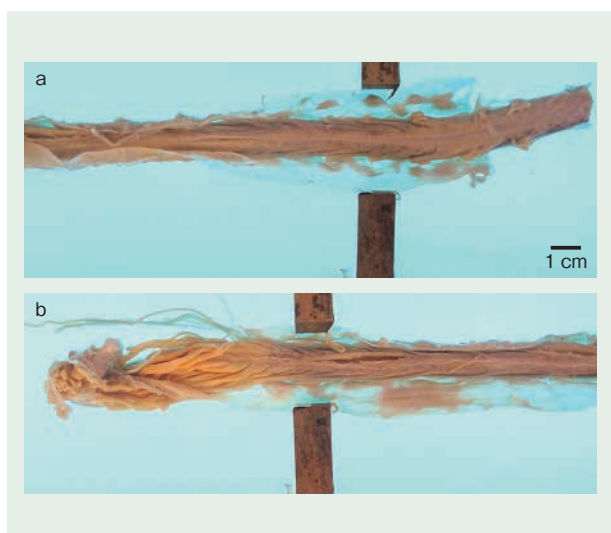


図2 脊髄の外観(ホルマリン固定後)

a: 頸髄~胸髄, b: 腰髄~馬尾。

脊髄は、手足の運動を支配する頸髄と腰髄で太くなり、それぞれ頸膨大、腰膨大という。

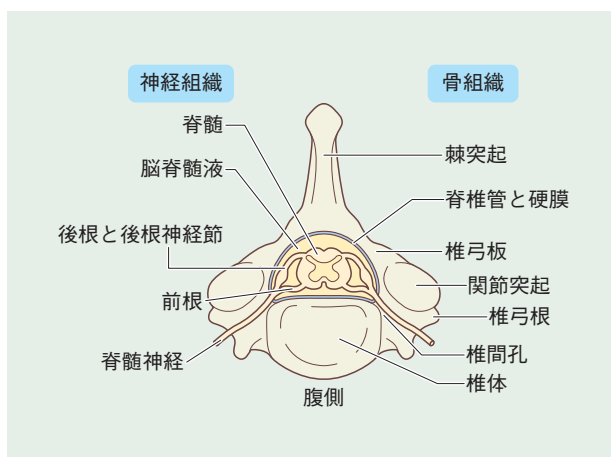


図3 脊髄の構造と脊髄神経

Step up

1. 症例：単純ヘルペス脳炎患者の診断と治療

【症例】32歳，男性。

【主訴】発熱，意識障害。

【現病歴】

某日の夕刻から全身倦怠感が出現し，翌日には38℃台の発熱がみられた。近医救急外来を受診したが，感冒症状として解熱剤を処方された。その後も発熱，解熱を繰り返し，4日目からは発熱時に意味不明な発言が聞かれるようになり，発症から9日目には頭痛と倦怠感が増悪したため救急外来を受診した。頭部MRIにて，左側頭葉に異常信号値を認めたため入院となる（図1）。

【神経学的所見】

意識レベルはJCS（Japan Coma Scale）にてI-3，瞳孔は左右同大（4mm）で対光反射は両側正常，眼球運動制限なし，顔面の感覚，筋力に左右差なし，軟口蓋挙上と挺舌は指示に従えず評価困難であった。四肢に明らかな麻痺や感覚障害はなく，腱反射は保たれていた。バビンスキー徴候で両側とも母趾は屈曲した。項部硬直およびケルニッヒ徴候は陽性であった。

● 神経学的所見のまとめ：意識障害と髄膜刺激徴候あり。

【検査所見】

髄液：初圧 220 mmH₂O，終圧 95 mmH₂O，細胞数 91/μL，蛋白定量 158 mg/dL，糖定量 52 mg/dL（同時血糖 109 mg/dL），単純ヘルペスウイルス（HSV）DNA 定量 $<1.0 \times 10^2$ ，水痘帯状疱疹ウイルス DNA 定量 PCR $<1.0 \times 10^2$ 。後日，同検体で提出した HSV-1 ゲノムが nested（ネステッド）PCR 法（図2）により陽性と判明した。

脳波は，基礎波の導出不良。左前頭部に徐波の混入を認める。PLEDs（-）。

【診断名】単純ヘルペス脳炎。

【経過】

入院当日からアシクロビルによる治療を開始した。入院2日目には意識レベルの改善を認め，発熱やけいれん発作もなく経過した。脳脊髄液所見，画像所見でも改善がみられたため，アシクロビルは2週間で投与を終了した。

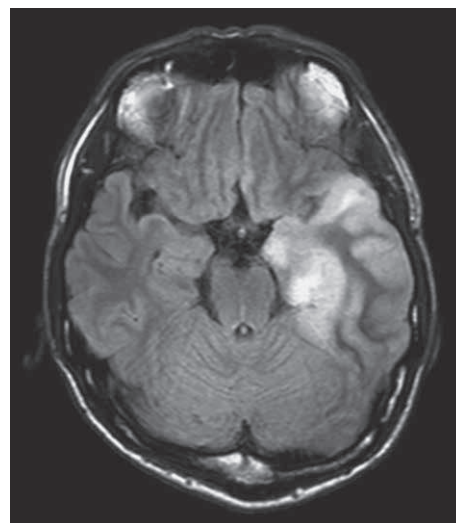


図1 症例の頭部MRI（FLAIR画像）
左側頭葉の内側から外側前方にかけて高信号域が広がり，対側と比較し同部位が腫脹している。

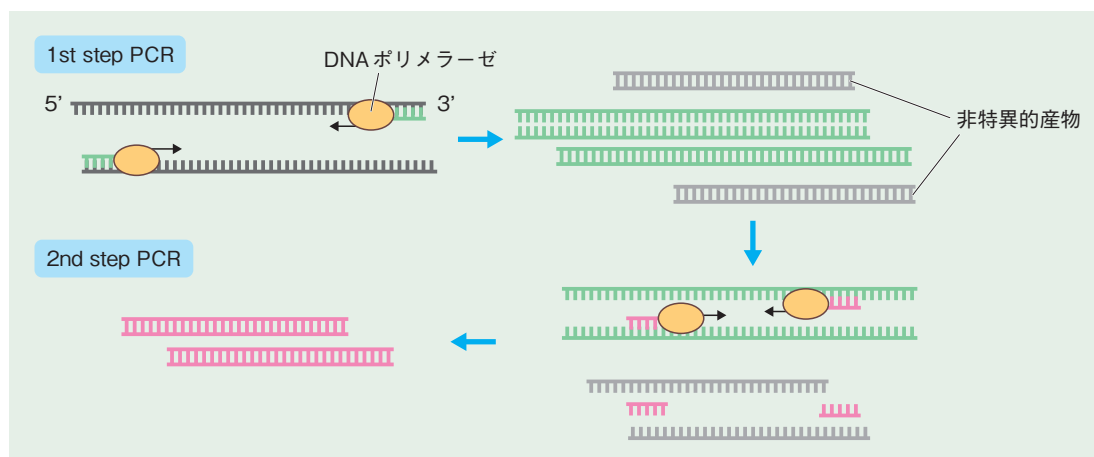


図2 nested PCR法

初めにPCRを行った領域よりもさらに内側の領域でもう一度PCRを行う方法。2段階でPCRを行うため，サンプル量が少ない場合でも，非特異的産物に結合する可能性が低く，高い特異性をもちながら十分量に増やすことができる。PCR：polymerase chain reaction（ポリメラーゼ連鎖反応）。