



11

神經疾患





主要な症状と症候



運動機能障害



運動麻痺

◇ 麻痺

《概念》 **麻痺**(運動麻痺)とは、**脳**の運動中枢から骨格筋にいたるまでの**運動神経の障害**によって**随意運動が困難または不能**になった状態をいう。

《分類》 麻痺(運動麻痺)は、以下のようにさまざまな方法で分類される。

I. 完全麻痺と不全麻痺

麻痺は、その程度により以下のように分類される。

1. 完全麻痺

完全麻痺とはある末梢神経に支配される**すべての運動が麻痺**し、その神経に支配される筋の**完全な脱力**をきたしたものをいう。

2. 不全麻痺

不全麻痺とは、ある末梢神経に支配される運動のうちの一部が麻痺し、その神経に支配される筋の**不完全な脱力**をきたしたものをいう。

II. 中枢性麻痺と末梢性麻痺

麻痺(運動麻痺)は、障害されたニューロンにより以下のように分類される。

1. 中枢性麻痺

中枢性麻痺は、**大脳**から**脊髄前角細胞**にいたる**上位運動ニューロン**の**障害**(**錐体路障害**)によるものでありこれを**核上麻痺**ともいう。なおいわゆる錐体外路障害の場合、随意運動をつかさどる錐体路は障

害されないため、運動麻痺をきたすことはない。中枢性麻痺には以下のような特徴がある。

- ・ 多くの場合、発症直後は弛緩性麻痺を呈し、その後徐々に痙性が出現し、痙性麻痺となる。
- ・ 麻痺が持続すると骨格筋に非活動性萎縮(廃用性萎縮)をきたすことがある。

2. 末梢性麻痺

末梢性麻痺は、脊髄前角細胞から筋肉にいたる下位運動ニューロン(脊髄前角細胞、運動ニューロン)の細胞体または神経線維の障害によるものである。このうち下位運動ニューロンの神経線維の障害による麻痺を核下麻痺ともいう。

末梢性麻痺には以下のような特徴がある。

- ・ 弛緩性麻痺を呈する。
- ・ 弛緩性麻痺が持続すると、神経細胞の栄養障害がおこり、その末梢神経支配領域に一致した筋萎縮(神経原性萎縮)が生ずる。

III. 痙性麻痺と弛緩性麻痺

麻痺(運動麻痺)は、その性質により以下のように分類される。

1. 痙性麻痺

痙性麻痺は上位運動ニューロン障害(錐体路障害)でみられ、痙直をともなう麻痺である。なお上位運動ニューロン障害であっても、その発症直後などには、弛緩性麻痺を呈する。

痙性麻痺には以下のような特徴がある。

- ・ 筋緊張(トーヌス)亢進とともにジャックナイフ現象(折りたたみナイフ現象)を呈する。
- ・ 深部腱反射亢進、病的反射の出現をみる。
- ・ 巧緻運動の障害と筋力低下をみる。
- ・ 長期におよぶと骨格筋に非活動性萎縮(廃用性萎縮)をきたす。

- ・ 痙性歩行を呈する このうち両側の痙性麻痺(痙性対麻痺)でははさみ歩行を、片側の痙性麻痺(痙性片麻痺)では分回し歩行をみる。

2. 弛緩性麻痺

弛緩性麻痺は上位運動ニューロン障害の発症直後、あるいは下位運動ニューロン障害などでおこる麻痺である。これには以下のような特徴がある。

- ・ 筋緊張(トーン)の低下と筋力低下をみる。
- ・ 深部腱反射の減弱・消失をみる。
- ・ 弛緩性麻痺を呈する下位運動ニューロン障害は、**脊髄前角神経根 神経叢 末梢神経線維**のいずれかの部位の障害でおこる。なお筋細胞の病変によって生ずる筋緊張の低下は、運動麻痺によるものではない。
- ・ 弛緩性麻痺が持続すると、その**末梢神経支配領域に一致した筋萎縮(神経原性萎縮)**が生ずる。

IV. 単麻痺・片麻痺・対麻痺・四肢麻痺

麻痺(運動麻痺)は、麻痺のおこる範囲により以下のように分類される。

- ・ **単麻痺** ----- 一肢のみの麻痺であり、大脳皮質運動野もしくは下位運動ニューロンの障害でおこる。
- ・ **片麻痺** ----- 一側上下肢(半身)の麻痺で、大脳から脊髄までの間でおこる障害(脳血管障害など)によって生じる。なお片麻痺の後遺症として、しばしば**ウェルニッケ・マン型拘縮**を呈する。これは上肢は肘を屈曲、前腕を回内、手および手指を屈曲し、下肢は股関節を伸展、外旋、外転、膝関節を伸展し、足は内反尖足位を呈して拘縮する。このような肢位を**ウェルニッケ・マン型肢位**という。
- ・ **対麻痺** ----- 両下肢の麻痺である。これは胸髄以下の

障害でみられ、**脊髄損傷**・脊髄腫瘍・変形性脊椎症・椎間板ヘルニアや、**多発性硬化症**、**脊髄空洞症**などでおこる。

- **四肢麻痺** ----- **両側の上下肢の麻痺**であり、**両側大脳から末梢神経にいたるいずれかの部位の障害**でおこる。これをみるものとしては、**頸髄における変形性脊椎症・脊髄損傷・脊髄腫瘍などの脳幹・頸髄障害**や、**多発性神経炎**などがある。

注) 上位運動ニューロン： 脳からおこる骨格筋の運動指令は、多数のニューロンからなる複雑な回路を経て、筋に伝えられている。しかし錐体路におけるニューロン回路は、単純化すれば2個のニューロンで構成されていると考えることができる。すなわち、1個は大脳皮質から脊髄前角にいたる錐体路ニューロンであり、もうひとつは脊髄前角から骨格筋にいたる運動ニューロン(脊髄前角細胞)である。この回路の上位にある錐体路ニューロンを上位運動ニューロンといい、下位にある運動ニューロンを下位運動ニューロンという。

注) 下位ニューロン： 下位ニューロンとは、運動ニューロンのことをいう。これは脊髄前角に細胞体があり、その軸索は骨格筋に分布し、錐外筋線維の細胞膜にシナプスする。脊髄前角にある運動ニューロンの細胞体は、脳からの錐体路・錐体外路ニューロンのシナプスをつけるほか、姿勢反射・逃避反射などの求心路ニューロンまたはその介在ニューロンのシナプスをつける。これらによってもたらされる興奮性・抑制性膜電位の総和が、運動ニューロンの閾値をこえた場合に、ここからインパルスが発せられる。1つぼう1個の運動ニューロンから出る1本の軸索は、その支配下の筋肉内で数本から数百本以上に分枝し、各々が錐外筋線維を支配している。

注) 錐体路障害： 錐体路ニューロンは、大脳皮質ブロードマンの第4野にその細胞体があり、その軸索は脊髄側索を下行(皮質脊髄路)して脊髄前角細胞に終わり、下位運動ニューロン(運動ニューロン)にシナプスする。また錐体外路は大脳皮質第6野から脊髄前角細胞に下行し、錐体路に対し促進性あるいは抑制性に作用するとともに、巧緻動作を制御している。錐体路が障害されるときはほとんどの場合、抑制性錐体外路の障害ともなうため、筋紡錘の興奮性がたかまり、筋緊張亢進、腱反射亢進をしめし、また巧緻運動が障害される。

注) 痙直： 痙直と固縮は、ともに筋トーンが亢進している状態をいう。痙直は錐体路障害のときにみられ、固縮(強剛、硬直)は錐体外路障害のときに認められる。固縮の際の筋抵抗は鉛管現象あるいは歯車現象といわれるように、全過程で同じような抵抗を感じる点が、痙直で見られるジャックナイフ現象と異なる。

注) 筋緊張(トーン)亢進： トーンとは、骨格筋がつねに保っている一定の緊張状態をいう。これは各種の運動ニューロンからおくられる微弱なインパルスによって維持されている。

注) ジャックナイフ現象： 痙直においてみられる筋緊張(トーン)亢進症状である。これは筋を受動的に屈伸させたときの抵抗が最初に強いが、その後弱くなり、いわゆるジャックナイフ様である。

注) 病的反射： 病的反射とは、錐体路系の器質的障害において認められる反射を意味する。原則として健常成人で、これらの反射がみられることはない。これにふくまれる反射としては、パピンスキー反射、チャドック反射、オープンハイム反射、ゴードン反射、シェーファー反射、ゴングダ反射、ロツソリモ反射、メンデル・ペフテレフ反射、ホフマン反射、トルムナー反射、ワルテンベルグ反射、膝・足クローヌスなどがある。

注) 巧緻運動： 巧緻運動は、器用な動作を必要とする運動をいい、錐体路および錐体外路の機能によって実現している。

注) はさみ歩行： はさみ歩行は、頸髄(とくに頸髄と胸髄)の病変(変形性脊椎症、後縦靭帯骨化症、脊髄損傷、脊髄腫瘍、脊髄炎、多発性硬化症、パーチャット病、筋萎縮性側索硬化症、脊髄小脳変性症など)が原因で、痙性対麻痺となった状態で見られる歩行である。この場合、両下肢に痙性が出現することにより、筋緊張のため各関節が十分に弛緩しない。このため両側の股関節内転内旋、膝関節軽度屈曲、尖足位をとり、両下肢を交差させて歩くようになる。

11. 神経疾患

- 注) 分回し歩行: 分回し歩行は、脳血管障害(内包障害)による片側性の錐体路障害などの結果、痙性片麻痺なった状態でみられる歩行である。片側の痙性麻痺において下肢は、股関節を伸展・外旋・外転し、膝関節を伸展し、足は内反尖足となる。このため、患側下肢を前方に踏み出すときに麻痺側下肢をつっぱり、股関節で半円を描き、足の外側から接地する歩行となる。このような痙性歩行を分回し歩行という。
- 注) 上位運動ニューロン障害の発症直後: 弛緩性麻痺を呈する上位運動ニューロン障害のうち、錐体路および錐体外路が同時に障害された場合は、発症直後には弛緩性麻痺をしめし、後に痙性麻痺に移行する。いっぽう錐体路のみが単独で障害された場合(たとえば大脳皮質運動領野に局在する障害や、延髄錐体部における障害)は、弛緩性麻痺を呈する。
- 注) 筋緊張トーンスの低下: 筋のトーンスの低下は、小脳疾患、脊髄癆、弛緩性麻痺でみられる。
- 注) 大脳から脊髄までのおこる障害: ただし脳幹部での障害では、障害側の脳神経麻痺と、反対側の痙性片麻痺をみる。これを交代性片麻痺という。たとえば中脳の脳脚部の片側病変により生じるウェーバー症候群は、後大脳動脈・後脈絡叢動脈脚間枝の血栓症などにより、障害の反対側には痙性片麻痺と核上性脳神経麻痺(VII, XII)があらわれ、同側には動眼神経麻痺(散瞳、対光反射消失)がみられる。

筋萎縮

◇ 筋萎縮

《概念》 ^{きんいしゆく}筋萎縮とは、骨格筋が量的に減少することである。

《分類》 筋萎縮は以下のように分類される。

1. 非活動性萎縮(^{はいようせい}廃用性萎縮)

非活動性萎縮(^{はいようせい}廃用性萎縮)は、疼痛や固定、その他の理由で本来の活動が制限されたり停止したときにおこる機能的な萎縮である。その特徴は以下のとおりである。

- ・ 脳血管障害などの錐体路障害、五十肩などの肩関節周囲炎、変形性膝関節症、^{がしやう}長期臥床後、老化などにみられる。

2. 神経原性萎縮

神経原性萎縮は、脊髄前角細胞(運動ニューロン、下位運動ニューロン)の細胞体およびその軸索である末梢運動神経線維の障害で生じる。その特徴は以下のとおりである。

- ・ 多くの場合、四肢の遠位筋優位にみられる。
- ・ 頸椎症、椎間板ヘルニア、単神経障害(正中神経、尺骨神経、橈骨

神経 (総腓骨神経麻痺など) **糖尿病性ニューロパシー** **筋萎縮性側索硬化症** **多発性神経炎** **脊髄空洞症** **ポリオ**などでみられる。

3. 筋原性萎縮

筋原性萎縮は **筋線維**(筋細胞)の障害で生じる。その特徴は以下のとおりである。

- ・ 本来は筋細胞の中であって、血中にはほとんど存在しない**血清クレアチンキナーゼ**(**クレアチンホスホキナーゼ**;CK,CPK)の上昇がみられる。
- ・ 多くの場合 **四肢の近位筋優位**にあらわれる。
- ・ 多発性筋炎、皮膚筋炎、**デュシェンヌ型進行性筋ジストロフィー**などでみられる。

《検査法》 筋萎縮の臨床的な判定には、**四肢周径の計測**、**徒手筋力テスト**をおこない、筋萎縮の種類や原因部位の特定には、**筋電図検査**や**神経伝導速度測定**などもちいる。

- 注) 萎縮：萎縮とは、いったん正常の大きさに発育・分化した臓器・組織あるいは細胞が二次的に縮小し、その体積が減少することをいう。ただし臓器・組織が最初から正常の体積に到達せずに成長が停止した状態は、形成不全または低形成という。
- 注) クレアチンキナーゼ(creatine kinase;CK)：クレアチンキナーゼはクレアチンホスホキナーゼ(CPK)ともよばれ、筋肉中に存在する酵素である。ATPのエネルギーをクレアチンリン酸の形で貯蔵し、またその逆反応でATPを再生する。クレアチンキナーゼは本来筋肉中にあるため、筋の壊死がおこると、その血中濃度は上昇する。血清クレアチンキナーゼの上昇をみる疾患としては、進行性筋ジストロフィーや心筋梗塞などがある。
- 注) 四肢周径：四肢周径は左右の計測をおこなったうえで、筋萎縮や浮腫の評価をおこなう。上腕、前腕、下腿については最大周径を計測し、大腿については膝蓋骨上端から10cmの高さで計測する。
- 注) 筋電図検査：筋電図とは筋肉、とくに骨格筋の興奮(活動電位)を細胞外から誘導・記録したものである。筋電図検査では筋線維の活動を記録することができるほか、中枢および末梢神経系に異常が存在すると、それぞれの原因に対応して波形に特徴ある変化がおこり、運動疾患の診断、予後の判定、さらに治療方針の決定と治療効果の評価など、広く応用されている。
- 注) 神経伝導速度測定：神経伝導速度検査は、末梢神経の絞扼性神経障害や外傷における障害部位や予後の診断、また脊髄前角や前根由来の筋力低下における予後の推定、馬尾あるいは神経根の障害と末梢神経障害との鑑別などにもちいられる。

失行・失認・失語

失行・失認

◇ 失行

《概念》 **失行**とは何らかの動作をおこなおうとときに、**麻痺**、**失調**、不随意運動などの**運動障害**がなく、また**意識混濁**や**知能障害**の関与もなく、**おこなうべき行為や動作を十分知っているにもかかわらず、それをこなうことができない状態**をいう。

《原因》 失行は、**高次機能をなう大脳の局所的な病変**によって後天性にあらわれる症状である。

注) 失行： 失行は、運動失行、観念失行、構成失行、着衣失行に分類される。このうち運動失行は、さらに肢節運動失行（失行と麻痺の移行型ともいえる低次の失行で、手指、顔面、体幹などにあらわれ、運動が拙劣になると、観念運動失行（比較的簡単な限局的な動作を意図的に行うことができなくなる）に分類される。いっぽう観念失行は系列行為の障害で、個々の部分的動作はただしくできるが、各動作の順序が混乱し、複合した行為ができなくなることをいふ。構成失行は、図形描写や積木の構築などの操作の空間的形態が障害されるものをいう。着衣失行では着衣の障害をみる。また失書、失算にも失行の部分現象とみなしうるものがある。その他、右身体側には失行がないのに、左身体側に失行・失書があらわれる脳梁失行がある。これは脳梁損傷による右半球の左半球言語領域からの切断の結果と考えられている。

注) 失調： 失調（運動失調）とは、正常では円滑におこなわれるべき運動行為が円滑におこなえない状態である。運動失調を大きく三つに分けると、深部感覚障害による脊髄後索性のもの、小脳障害によるもの、前庭迷路系障害によるものがある。

◇ 失認

《概念》 **失認**とは、**視覚・聴覚・触覚**などをおしてよく知っているはずの対象物について、**これらの感覚伝導路の機能が正常であるにもかかわらず、それが何であるかがわからない状態（認知障害）**をいう。

《原因》 失認は、**高次機能をなう大脳の局所的な病変**によって後天性にあらわれる症状である。

《分類》 失認は病変のある部位によって以下のように分類される。

- ・ **視覚失認** ----- 後頭葉の障害でみられる。
- ・ **聴覚失認** ----- 側頭葉の障害でみられる。

- ・ 触覚失認(立体感覚失認)----- 頭頂葉の障害でみられる .
- ・ 身体失認 ----- 頭頂葉の障害でみられる .

注) 視覚失認: 視覚失認は物体がみえるだけで、それが何であるかわからない状態をいい、精神盲とも呼ばれる。視覚失認には以下のようなものがふくまれる。1. 物体失認は、日常的な物品を視覚によって認識あるいは呼称できない状態(ただし触覚など視覚以外の感覚を利用すれば容易に正しく認知、呼称できる)である。2. 色彩失認は、色彩知覚は正常(色彩の異同や濃度の区別が可能)であるのに、色名呼称ならびに口答命令による色の選択・指示ができない状態である。3. 相貌失認は、親しい人の顔を見ても誰かわからず、笑っているのか怒っているのかの区別もつかない状態(しかし声や服装などからの人の認知は可能である)である。4. 視空間失認は、物の空間的位置や関係が視覚によって把握できない状態である。このうち1. 物体失認 2. 色彩失認などは左後頭葉底面症状であり、3. 相貌失認は右後頭葉底面症状、4. 視空間失認は右頭頂 後頭葉症状とされている。

注) 聴覚失認: 聴力の障害はなく、音は聴こえるが、何の音がわからない状態である。

注) 触覚失認: 触圧覚障害がないのに、自分の手で触れた物の名前、使用法などがわからない状態である。

注) 身体失認: 身体の空間像に関する認知の障害で、主として頭頂葉の病巣により生じる。たとえば片側半身の忘却、無視、不使用、喪失感などを訴える。これは原則として病巣が優位(左)半球にあるときは、身体の両側に失認がみられ、劣位(右)半球にあるときは左半身に失認がおこる。

◇ 失語

◇ 失語

《概念》 ^{しつご}失語とは、**脳の言語中枢が損傷されることによって、いったん獲得された言語の表出や理解ができなくなった状態**をいう。失語では**聴覚や構音(発声)機能は正常にたもたれており、また意識障害や痴呆などの脳機能の全体障害をとこなわない**。

《特徴》 脳において言語の表出や理解をつかさどる部位、すなわち**言語中枢(感覚性言語中枢や運動性言語中枢など)**は、ほとんどの場合は**左半球**にあるため、失語症は**左大脳半球**の障害でおこることが多い。さらに言語中枢は、**中大脳動脈**の分枝に栄養される部位にあるため、その血管障害により失語があらわれることが多い。

《分類》 失語はその障害の特徴から、以下のように分類される。

1. ウェルニッケ失語

ウェルニッケ失語は、皮質性の**感覚性失語(皮質性感覚性失語)**で

あり、左側頭葉にある感覚性言語中枢(ウェルニッケ中枢)の損傷により生じる。これには以下のような特徴がある。

- ・ おもに言語の理解面が障害(理解障害)される。すなわち語句を構成する音の把握^{はあく}やその意味の理解が悪く、あたかも知らない外国語を聞いているように、音声は聞こえるが理解できない。
- ・ 発せられる言語はペラペラと流暢^{りゅうちやうたべん}多弁であるが、錯語^{さくご}が多く意味のまったくわからない音の羅列^{られつ}となる。
- ・ 文章の書きとり(仮名、漢字とも)ができなくなる。

2. ブローカ失語

ブローカ失語^{*}は、皮質性の運動性失語(皮質性運動性失語)であり、左前頭葉にある運動性言語中枢(ブローカ中枢)の損傷により生じる。これには以下のような特徴がある。

- ・ おもに自発言語が障害される。すなわち他の者が言うことはかなり理解できるが、それに言葉^{ことば}をもちいて答えることができない。
- ・ みずから話を始めることがすくなくなる(自発語の減少)。
- ・ 末梢の構音(発声)機構はたもたれているため、患者は一言一言ゆっくりとしゃべりにくそうに言葉を発する。
- ・ 文章をよむときに、音読することができなくなる(音読障害)。

3. その他の失語

上記以外の失語には、以下のようなものもある。

- ・ 超皮質性運動失語^{*}
- ・ 超皮質性感覚失語^{*}
- ・ 健忘失語^{*}(語健忘)
- ・ 伝導失語^{*}

注) 言語中枢: 大脳皮質の限局した損傷によって失語症を呈する部位を言語中枢と呼ぶ。おもな言語中枢には、1.ブローカ運動性言語中枢(左の下前頭回の後方1/3)2.ウェルニッケ感覚性言語中枢(左の上側頭回の後方部)3.視覚性言語中枢(左の側頭頂葉角回)などがある。

注) 構音(発声)機能: 言語障害のうち、ことばの音の障害、すなわち意図した音がたたく生成されない状態を構音障害という。これにふくまれるものとしては、1.末梢の構音器官の器質的・

形態的障害によるもの(器質的構音障害),2.誤った癖ないし構音器官の使い方の誤りによるもの(機能性構音障害)3.構音運動に関与する筋や神経の障害にもとづくもの(麻痺性ないし運動障害性構音障害)がある。

- 注) 左大脳半球: 言語中枢は片側の左大脳半球に局在しており、これはほとんどの場合、左半球にあり、右半球に言語中枢があるのは2%程度といわれている。
- 注) ウェルニッケ失語(Wernicke's aphasia): 1874年にウェルニッケが初めて報告した。語義のみでなく、語音の把握も障害されていると考えられている。
- 注) 錯語: 錯語は、失語症でみられる言語障害のひとつで、言おうとした語とことなる語を言ってしまう現象をいう。これには字性錯語(例: 靴 カンパ カボン)と語性錯語(例: 障子 ふすま)とがある。
- 注) ブローカ失語(Broca's aphasia): 1861年にブローカが初めて報告した。
- 注) 超皮質性運動失語: 大脳皮質の運動性言語中枢と概念中枢との間の連絡の障害による失語である。
- 注) 超皮質性感覚失語: 大脳皮質の感覚性言語中枢から概念中枢との間の連絡の障害による失語である。
- 注) 健忘失語: 言語理解もよく、自発言語もとくに不自由しないが、物品の呼称、物品名の想起がとくに強く障害されているものをいう。必要な一般名詞がスッと出てこない喚語の障害である。読み書きには障害はない。感覚失語や運動失語からの回復期にみられる。
- 注) 伝導失語: 言語理解も自発言語も比較的にもたれているのに対して、復唱がとくに障害されているものをいう。感覚性、運動性の両言語中枢間の連絡の障害により生じる失語とされている。責任病巣としては、左半球の島、縁上回、弓状束などが考えられる。

◇ 失読・失書

《概念》 失読^{しつどく}とは、視覚が正常にたもたれており、文字を形態として知覚できているにもかかわらず、音読や理解ができなくなる状態をいう。いっぽう失書^{しよ}とは、運動器官や末梢神経の異常がまったく認められないにもかかわらず、字が書けなくなる状態をいう。

- 注) 失読: 失読のうち、個別の文字が読めないものを字性失読といい、個別の字は読めるが単語としてまとめて読めないものを語性失読という。また視覚をもちいての文字の読みだけができなくなるものを純粹失読といい、この場合、手で文字をなぞらせると読むことができる。失読に失書をともなうと読めないことにくわえ、書字障害を合併し、この場合は手で文字をなぞらせても読むことができない。脳梁損傷では左視野のみに失読が認められることがある。これは読字機構が左半球に偏在するためである。
- 注) 失書: 脳梁損傷では左手だけに失書がみられることがある。これは書字機構が左半球に偏在するためである。

◇◇◇ その他の症状

◇ 意識障害

《概念》 意識障害とは、知覚・思考・注意・認知・判断・記憶などの精神活動が、一過性ないし持続性に障害された状態をいう。意識障害は生命にかかわる緊急事態であるため、原則的にすべての**意識障害患者は救急医療機関に移送**することがのぞましい。

《原因》 意識は脳幹・間脳・大脳半球などの機能によってたもたれている。このため意識障害は多くの場合、これらの部位の障害によっておこる。意識障害をきたすことのあるおもな疾患は以下のとおりである。

1. 脳障害

- ・ **脳血管障害**(脳出血、のうこうそく脳梗塞、くも膜下出血など)
- ・ 脳外傷(のうがししょう脳挫傷、こうまくがいけっしゅ硬膜外血腫、硬膜下血腫など)
- ・ **脳腫瘍**
- ・ 脳炎、髄膜炎
- ・ **てんかん**

2. 代謝性疾患

- ・ **心拍出量低下をきたす疾患**(心不全、心筋梗塞、心房細動、心室細動、不整脈など)
- ・ **全身の血圧低下をきたす疾患**(ショック、起立性低血圧など)
- ・ **低酸素症をきたす疾患**(肺炎、肺水腫、窒息、一酸化炭素中毒など)
- ・ 電解質または酸塩基平衡障害をきたす疾患

3. 内分泌障害

- ・ **低血糖**
- ・ **糖尿病**

- ・ 下垂体機能不全
- ・ アジソン病
- ・ クッシング症候群
- ・ 甲状腺または副甲状腺機能の低下または亢進
- ・ **肝不全**(肝性脳症)
- ・ **腎不全**(尿毒症)

4. その他

- ・ 麻酔薬 ,向精神薬などの薬剤
- ・ **過換気症候群**
- ・ アルコール
- ・ **大量出血**
- ・ **低体温**
- ・ 高体温(熱中症 ,熱射病など)

《分類》 意識障害は ,以下のように意識水準の低下と意識の変容に分類される .

1. 意識水準の低下

意識水準の低下とは ,意識の清明さが低下する意識障害であり ,これを意識混濁ともいう .意識水準の低下は ,その程度が軽い順に以下のように分類される .なおこれ以外に意識混濁を ,明識困難 ,昏蒙 ,傾眠 ,嗜眠 ,昏睡に分類することもある .

- ・ **明識困難** ----- 意識の清明さが軽く低下することにより ,注意力や集中力を持続することが困難となる .また思考にまとまりがなくなり ,周囲への配慮がとぼしくなり ,ぼんやりして意欲や発動性の低下をみる .時間・場所・人に対する**見当識障害**(**失見当識**)がある .
- ・ **傾眠** ----- 言語または痛み刺激などの軽い刺激に対しては**覚醒**するが ,刺激がなくなると睡眠状態になる .また脳波に徐波があらわれる .

- ・ **昏迷** ----- 通常の刺激には反応しないが、強かつ反復性の言語または痛み刺激によってのみ覚醒する。刺激がやむと、ただちに睡眠状態になる。
- ・ **昏睡** ----- 覚醒不能な無反応状態である。外部からのいかなる刺激によっても、合目的な反応がなくなる。

2. 意識の変容

意識の変容は、意識水準が低下した状態(意識混濁)に、脳の病的な興奮による不安、興奮、錯覚、幻覚などをともなうものをいい、このような状態を**せん妄**という。

《評価方法》 **意識障害の評価方法**としては、以下のふたつのものがもちいられる。

1. 3 3 9度方式(日本式昏睡尺度)

3 3 9度方式(日本式昏睡尺度)は、意識混濁を痛覚刺激に対する**反応**から3段階にわけ、おのおのをさらに3段階に分類するものである。3 3 9度方式の評価方法は、1～3桁の数字で以下のとおりに表現する。

- ・ 刺激しないでも覚醒している状態(1桁で表現)
 1. だいたい意識清明だが、今ひとつはつきりしない。
 2. 見当識障害がある。
 3. 自分の名前、生年月日がいえない。
- ・ 刺激すると覚醒し、刺激をやめると眠りこむ状態(2桁で表現)
 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ゆさぶることにより開眼する。
 30. 痛み刺激をくわえつつ呼びかけを繰り返すと、かろうじて開眼する。
- ・ 刺激しても覚醒しない状態(3桁で表現)
 100. 痛み刺激に対し、払いのけるような動作をする。
 200. 痛み刺激ですこ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 .

II. グラスゴウ・コーマ・スケール

グラスゴウ・コーマ・スケールは意識障害を開眼、言語反応、運動反応によって表現したものである .

- 注) 3 3 9度方式(日本式昏睡尺度, Japan Coma Scale; JCS): わが国の脳外科医が中心となって作成したもので、意識障害の客観的評価を目的としており、医師以外の人でも評価可能であることから広くもちいられている .
- 注) グラスゴウ・コーマ・スケール(Glasgow Coma Scale; GCS): 国際的にもちいられる評価法である .
- 注) 障害された状態: 意識障害のないことを、意識清明という。これは覚醒し、周囲の状況を正しく認識し、適切な反応をしめす状態をいう。別の言い方をすれば意識障害は、睡眠をのぞいて意識清明でない状態といえることができる .
- 注) 原則的にすべての意識障害患者は救急医療機関に移送: ただし痴呆患者の夜間せん妄のように、その病態があきらかな場合は、在宅看護も可能である .
- 注) 意識は脳幹・間脳・大脳半球などの機能によってたもたれている: 覚醒の維持には脳幹の上行性網様賦活系や、アミン上行系(橋青斑核から大脳皮質に至るノルアドレナリン系)、セロトニン系(橋頭側縫線核から大脳皮質系に至る)が重要な役割をはたしている .
- 注) 硬膜外血腫: 硬膜外血腫とは、外傷などでおこる頭蓋骨骨折により、硬膜動脈が断裂し、硬膜外腔に血腫が生ずる状態をいう。外傷直後に一過性の意識低下があり、その後意識が清明であっても数時間後再び急速に意識低下をきたし死亡する。治療としては、迅速に開頭血腫除去術をおこなう .
- 注) 硬膜下血腫: 急性硬膜下血腫は、外傷によって橋静脈が断裂することによっておこる場合と、外傷によって生じた脳挫傷からの出血が硬膜下腔に広がってできる場合とがある。いっぽう慢性硬膜下血腫は、外傷によって生じた少量の硬膜下血腫が数週間から数ヶ月の経過のうちに増大した病態をいう .
- 注) 昏蒙: わが国でもちいられている意識混濁の5段階の分類では、明識困難状態について、軽い方から2番目の段階である。注意は散漫となり、周囲の状況に無関心でボンヤリしており、自発的な言動はほとんどみられない。簡単な命令には応じるが、了解が悪く複雑なことは理解しにくく、記憶力は著しく減退している .
- 注) 嗜眠: わが国でもちいられている意識混濁の5段階の分類では、昏睡について、思い方から2番目の段階である。睡眠を継続している状態で、痛みや強い刺激をあたえなければ覚醒せず、または反応しない .
- 注) 以下のように分類: この分類はメイヨー・クリニックによる分類法(Mayo Clinic and Mayo Foundation: Clinical Examination in Neurology, 6th ed, 1991)である .
- 注) 見当識障害(失見当識): 見当識とは、現在の自己および自己が、現在おかれている状況についての正しい認識をいう。見当識は、現在の日時(時間的見当識)、現在居る場所(空間的見当識)、周囲の人物(对人的見当識)について妥当な判断などから構成され、これらが障害された状態を見当識障害または失見当識という。見当識障害がおこるおもな原因としては、意識障害、記憶障害(健忘)、知能障害などがある .
- 注) せん妄: せん妄とは、以下の3条件をみたしたものをいう。1. 意識障害(周囲の状況に対する明識性低下など)とともに、注意の集中・維持・転換の低下がある。2. 認識能の変化(記憶障害、失見当識、言語機能障害など)または痴呆では説明困難な認知障害の発生がみられる。3. 障害が短期間(ふつう数時間ないし数日)のうちに発生し、日内変動がある .

◇ **脳圧亢進症状**

《概念》 **脳圧亢進**とは、**脳脊髄腔の圧が高まること**をいい、これは**頭蓋内圧亢進**ともよばれる。

《原因》 脳圧亢進をきたす要因としては以下のようなものがある。

- ・ 脳実質の増大
- ・ 脳の循環血液量の増加
- ・ **脳浮腫**（脳実質内の異常な水分貯留による脳容積の増大）
- ・ 脳脊髄液の流路閉塞、^{へいそく}吸収障害、過剰分泌などによる脳脊髄液の貯留

《分類》 脳圧亢進をきたす疾患には、以下のように徐々に増大する占拠性病変による慢性型と、急激に脳脊髄腔の圧が増大する急性型とがある。

- ・ 慢性型 ----- **脳腫瘍** ^{のうよう・すいとうしやう}、**脳膿瘍**、**水頭症**、慢性硬膜下血腫、**脳炎**、**髄膜炎**、**肝性脳症**などがある。
- ・ 急性型 ----- 外傷性頭蓋内出血（硬膜外血腫、急性硬膜下血腫、脳挫傷にともなう脳内血腫）、**脳血管障害**（高血圧性脳出血、脳動脈瘤破裂によるくも膜下出血、脳動静脈奇形の破裂、出血性脳梗塞）などがある。なお急激に**脳脊髄腔の圧が増大した場合は、脳ヘルニア**をきたすことがある。脳ヘルニアとは、頭蓋内圧が異常に亢進した場合に脳組織が、隣接する腔へ脱出した状態をいう。

《症状・所見》 脳圧亢進（頭蓋内圧亢進）によっておこる症状・所見には、以下のよう
なものがある。

1. 慢性型

- ・ **頭痛** ----- 頭痛は初期では早朝などに間欠的におこるが、徐々に持続性となる。これは頭蓋内の血管などが牽引、^{くわいひん}圧迫、あるいは伸張されておこるものと考えられることから、**牽引性頭痛**ともよばれる。
- ・ **嘔吐** ----- 頭痛があるときに、悪心をともなって嘔吐することが多く、嘔吐が終わると頭痛は軽減する。

- ・ **乳頭浮腫(うっ血乳頭)** ---- 炎症所見のない**視神経乳頭(視神経円板)**の異常隆起、境界の不鮮明化、同心性の網膜ひだなどをみる。
- ・ その他 ----- 視力障害^{*}、複視^{*}、眼球運動障害^{*}など

2. 急性型

- ・ **意識障害** ----- 急性型の脳圧亢進で、最初にあらわれることが多い。
- ・ **頭痛** ----- くも膜下出血などでは、それまでに経験したことのないような激しい突発性の頭痛を訴える。
- ・ **瞳孔異常** ----- 脳ヘルニアにより動眼神経が圧迫されると、瞳孔の対光反射消失または左右不同が生ずる。
- ・ **四肢運動麻痺** ----- 多くは**病巣と反対側の片麻痺**があらわれる。
- ・ **徐脈・徐呼吸** ----- 視床下部や延髄が障害されて生ずる。

注) 脳浮腫： 脳浮腫とは、脳実質内に異常な水分貯留が起こり、脳容積の増大が生じた状態である。頭蓋腔は閉鎖腔であるため、脳浮腫は頭蓋内圧亢進をきたす。さらに脳浮腫による脳組織圧や頭蓋内圧の上昇は、脳血流の低下による脳低酸素状態をおこし、さらに脳浮腫を増悪させるという悪循環をつむ。脳浮腫の原因は、頭蓋内の病変すなわち脳腫瘍、脳血管障害、頭部外傷、感染などであるが、呼吸障害や各種の中毒、代謝障害などの頭蓋外の病変でも生じる。

注) 脳膿瘍： 脳膿瘍は脳実質内に限局性に膿が貯留したものである。化膿は耳、副鼻腔より波及するものや、細菌性心内膜炎、肺の化膿巣などから血行性に生じるものがある。先天性心疾患や、肺動静脈奇形の場合に起こしやすく、また髄膜炎から生ずることもある。

注) 水頭症： 水頭症は頭蓋内に脳脊髄液が過剰に貯留し、脳腔が異常に拡大した状態、すなわち脳水腫をいう。これは、頭蓋骨の縫合線が解離する原因になる。水頭症の原因としては、脳脊髄液の分泌過剰、通過障害、吸収障害がある。

注) 慢性硬膜下血腫： 慢性硬膜下血腫とは、頭部外傷後しばらくたってから(受傷後1~3ヵ月ころに好発する)、硬膜と脳表面との間に流動性の血腫が形成されるものをいう。一般に頭部外傷後遺症のひとつに分類される。血腫が大きくなるにしたがって脳圧亢進をきたし、精神症状や運動知覚障害を呈する。

注) 肝性脳症： 肝性脳症は肝不全などの肝障害によっておこる脳障害である。肝不全によって昏睡になる場合には肝性昏睡といわれる。なお劇症肝炎では肝性脳症を急性発症する。

注) 脳ヘルニア： 脳ヘルニアでは、嵌入した脳組織に絞扼が生じ壊死におちいるため、早急な処置がおこなわなければ死に至ることが多い。脳ヘルニアは、嵌入する部位から以下のように分類される。1. テント切痕ヘルニア(中脳、動眼神経、後大脳動脈などが圧迫され、進行性の意識障害と除脳硬直を呈する)、2. 小脳扁桃ヘルニア(小脳腫瘍や出血に際して生じ、延髄が圧迫されて無呼吸を呈する)、3. 大脳鎌下ヘルニア(このみで重篤な臨床症状を呈することはない)、4. 蝶形骨縁ヘルニア(臨床的に重大な問題をおこすことは少ない)。

注) 頭痛： この頭痛はズキズキとした痛みであることが多い。また前頭部、頂部に放散し、頭部挙

上や回転 排便 肉体的労作などで増強する 頭蓋内圧亢進が進むと反応が鈍くなり 重篤感をともなう頭痛を訴える。

- 注) 嘔吐： 小児の場合は 悪心をともなわない噴出性嘔吐をみることがある。
- 注) 牽引性頭痛： 頭蓋内の血管などが牽引 圧迫 あるいは伸張されておこるもので 脳腫瘍 血腫 膿瘍などの頭蓋内占拠性病変 脳浮腫 静脈洞血栓などによる脳圧亢進状態 あるいは腰椎穿刺後の頭蓋内圧低下時にみられる。
- 注) 乳頭浮腫(うっ血乳頭)： 乳頭浮腫(うっ血乳頭)は 視神経乳頭(視神経円板)の非炎症性 受動性の浮腫をいう 臨床所見としては 炎症所見のない視神経乳頭の異常隆起 境界の不鮮明化 同心性の網膜ひだなどがある これは脳圧亢進をしめす重要な所見である。
- 注) 視力障害： 脳圧亢進(頭蓋内圧亢進)によっておこる視力障害は 初期にはあまり自覚されないが 頭蓋内圧亢進が長くつづくとき視神経萎縮を生じ 失明することがある。
- 注) 複視： 脳圧亢進(頭蓋内圧亢進)によっておこる複視の多くは 外転神経麻痺により生ずる 動眼神経麻痺によることもある。
- 注) 眼球運動障害： 脳圧亢進(頭蓋内圧亢進)によっておこる眼球運動障害の多くは 外転神経麻痺により生ずる片側の外転障害である。

◇ 髄膜刺激症状

《概念》 ^{ずいまく}髄膜刺激症状とは 脳脊髄膜の炎症や脳脊髄液(髄液)への出血などによって 脳脊髄膜が刺激されたときにみられる症候の総称である。

《疾患》 髄膜刺激症状を呈することがある疾患としては 脳炎 髄膜炎 小脳下出血 脳出血(高血圧性脳内出血)などがある これらはいずれも専門的な医療をつける必要性が高い疾患であるため 頭痛や意識障害を呈する場合は かならず髄膜刺激症状の有無を検査することが重要である。

《症状》 髄膜刺激症状には 以下のようなものがある。

- ・ **項部硬直** ----- 患者を仰臥位にして枕をはずし 検者は後頭部に両手をあて 頭部をゆっくりもちあげる このとき項部の筋群が収縮し 抵抗感が生じて下顎が前胸部につかなくなるものを陽性とする このとき患者は 痛みを訴えることもある。
- ・ **ケルニツヒ徴候** ----- 患者を仰臥位にして 検者は片手で患者の片側下肢の踵^{かかと}を下からもち 他方の手を同側下肢の膝蓋骨の上におく 検者はここから患者の踵をもちあげ 股関節と膝関節をそれぞれ90°屈曲させた状態にする つぎに股関節90°屈曲位をたもちながら 膝関節だけを伸展させていく このとき 抵抗感が

生じて下肢が十分に伸展せず、膝の角度が135°に達しないものを陽性とする。

- ・ **ブルジンスキー徴候** ----- 患者を仰臥位にして、検者は片側の手を患者の頭の下へ、他側の手を胸の上におき、体幹が動かないようにしながら、頭部を持ちあげ前屈させる。このとき伸展していた股関節と膝関節が、自動的に屈曲し立て膝になるものを陽性とする。
- ・ **ラセーグ徴候** ----- 患者を仰臥位にして、検者は片手で患者の片側下肢の踵を下からもち、他方の手を同側下肢の膝蓋骨の上におく。検者はここから患者の踵をもちあげて、股関節と膝関節をそれぞれ90°屈曲させた状態にする。検者はここで股関節90°屈曲位をたもちながら、膝関節だけを伸展させていく。このとき坐骨神経支配領域に疼痛が生じた場合は、陽性とする。
- ・ その他 ----- **頭痛**、**羞明**、**悪心**、**嘔吐**、**意識障害**、**痙攣**、**発熱**などがみられる。

注) 脳脊髄膜： 脳をおおう脳髄膜と脊髄をおおう脊髄髄膜とに区別するが、両者に差異はなく、これらを脳脊髄膜と総称する。脳脊髄膜は、内側から軟膜、くも膜、硬膜の3枚からなり、軟膜とくも膜の間隙をくも膜下腔といい、くも膜と硬膜の間隙を硬膜下腔という。このうちくも膜下腔は脳脊髄液に、硬膜下腔はリンパ液に満たされている。

注) 脳脊髄液(髄液)： 脳脊髄液は大部分が側脳室の脈絡叢で生成され、脳室系から脳・脊髄のくも膜下腔を循環したのち、くも膜絨毛から吸収され脳静脈洞に還流する。その外観は無色透明であり、ごく軽度でも混濁を認めれば異常である。

注) 項部硬直： 項部硬直は、高齢者、変形性頸椎症、パーキンソン病などでも陽性となることがある。

注) ケルニツヒ徴候(Kernig's sign)： 1907年にロシアの内科医ケルニツヒ(Vladimir Kernig, 1840-1917)が報告した。

注) ブルジンスキー徴候(Brudzinski's sign)： 1908年にポーランドの医師ブルジンスキー(Jozef Brudzinski)が報告した。

注) ラセーグ徴候(Lasegue sign)： これは坐骨神経伸展テストであり、腰椎椎間板ヘルニアなどの坐骨神経痛を呈する疾患のテスト法としてもちいることが多い。

注) 羞明： 羞明とは、光によって強く眼が刺激されたとき、光をまぶしく感じ、光を受けることをきらうことをいう。これは、角膜炎、虹彩炎などの前眼部疾患、水晶体、硝子体の混濁、球後視神経炎、髄膜炎などの疾患などでみられる。

脳血管障害

脳血管障害と脳卒中

◇ 脳血管障害とは

《概念》 脳血管障害とは 脳血管の異常により虚血または出血がおこり、脳が機能的あるいは器質的に侵された状態をいう。

《分類》 脳血管障害は、以下のように分類される。

1. 出血による脳血管障害
 - ・ 脳内出血(脳出血)
 - ・ くも膜下出血
2. 虚血による脳血管障害
 - ・ 脳梗塞(脳血栓、脳塞栓)
 - ・ 一過性脳虚血発作

◇ 脳卒中とは

《概念》 脳血管障害は急激に発症することが多く、これにより急激な意識障害と神経症状があらわれる病態を とくに脳卒中という。これにふくまれる疾患としては、脳内出血、脳梗塞(脳血栓、脳塞栓)、一過性脳虚血発作、くも膜下出血などがある。

《特徴》 脳卒中は発症初期の対応がその予後を決定づける。したがって、脳卒中のうちたがいがある場合には、すみやかに専門の医療機関に移送しなければならぬ。

出血による脳血管障害

脳内出血(脳出血)

◇ 脳内出血とは

- 《概念》 脳内出血(脳出血)とは、脳実質内に出血が生じたものをいう。
- 《原因》 脳内出血の原因としては、高血圧および動脈硬化によっておこるもの(高血圧性脳内出血)がもっとも多く、その50～60%を占める。このほか、脳動脈瘤^{りゅうどうみ}、脳動静脈奇形、血管腫^{けっかんしゅ}、脳腫瘍、頭部外傷などによっておこることがある。

注) 脳動脈瘤： 脳の動脈壁が瘤状に膨れたものである。血管壁の中膜や弾性板に欠損もしくは断裂が認められ、そこに血行力学的なストレスがくわり動脈瘤が形成されると考えられている。

注) 血管腫： 血管を構成する組織からできる腫瘍のこと。

◇ 高血圧性脳内出血

- 《概念》 高血圧性脳内出血は、長期におよぶ高血圧と動脈硬化(アテローム硬化)のために脳の細小動脈壁に壊死^{くわいじ}がおこり、細小動脈壁が破綻して出血するものである。また脳内に形成された血腫によって脳圧亢進^{のうあつこうしん}、頭蓋内圧亢進^{かぶつがいあつこうしん}と脳浮腫^{のうぶしゅ}がおこり、血腫で破壊された部位が担当し、または中継していた脳の機能が障害される。
- 《特徴》 高血圧性脳内出血の好発年齢は60歳代である。出血は、中大脳動脈^{ちゆうだいなうどうみ}の分枝^{ぶんし}に好発し、その発生部位^{はっせいぶたい}は被殻^{ひかく}がもっとも多く、その他に視床・橋・小脳などがある。
- 《症状》 高血圧性脳内出血においては高血圧の既往^{きあう}があり、その典型的な症状^{しやうじょう}は突発する意識障害^{いしぎしやうばい}、片麻痺^{ぺんまひ}、片側半身の感覚消失^{かつかうはんしんのかんかくしょうし}、頂部硬直^{ていぶこうぢく}、共同偏視^{きゆうどうへんし}、嘔吐^{おうと}などである。なお共同偏視は、被殻出血^{ひかくしゅつ}、皮質下出血^{かしかうしゅつ}では両眼が患側を注視し、視床出血^{しじやうしゅつ}では下方に向き、両眼が鼻先を注視する。

《診断》 脳内出血では CTスキャンをもちいることによって出血部位のほか、その広がりや進展方向などを特定することができる。

《治療》 脳内出血では、原則的に保存的治療がおこなわれる。保存的治療では、気道の確保^{*}、出血の拡大防止と血圧管理^{*}、頭蓋内圧低下^{*}、全身合併症^{*}の防止、早期のリハビリテーション開始などがおこなわれる。

《手術》 脳内出血によって大きな脳内血腫が形成された場合、その部位によっては救命目的に手術^{*}がおこなわれることがある。

注) 脳の細小動脈壁に壊死： 高血圧性脳内出血の原因は、脳内に微小脳動脈瘤が発生し、それが破綻することによるとする説もある。

注) 中大脳動脈： 中大脳動脈は内頸動脈の分枝であり、脳の主幹動脈のひとつである。頭蓋内で内頸動脈分岐部にはじまり、シルビウス裂内を走行し、水平部で細い内側線条体動脈と外側線条体動脈を分枝したのち、中大脳動脈分岐部で2～3本の主幹枝にわかれて脳表にいたり、大脳半球の大部分を灌流する。中大脳動脈より出る外側線条体動脈の最外側枝は脳卒中動脈ともよばれ、破綻しやすい。

注) 発生部位： 高血圧性脳内出血では、被殻出血40～50%、視床出血10～30%、皮質下出血10～20%、小脳出血5～10%、橋出血5～10%である。

注) 皮殻： 皮殻は、大脳半球白質にある大脳基底核（尾状核、被殻、淡蒼球、扁桃体、前障）のひとつである。これらはいずれも重要な錐体外路系の中核で、骨格筋の運動および緊張を無意識に支配する。皮殻出血の場合、その血腫は内包にむかって拡大し、その結果として内包をとる錐体路が障害される（脳出血によってできた血腫は、脳内の抵抗の弱い白質部分を進展していく）。

注) 典型的な症状： 脳内出血が脳室からも膜下腔に流出している場合には、強い頭痛をみるが、そうでない場合は脳梗塞の場合と同じく頭痛をとまなわないことが多い。

注) 意識障害： 血腫の部位や大きさにより、さまざまな程度の意識障害を呈する。

注) 片麻痺： 被殻や視床出血では内包を外方また内方から障害し、内包をとる錐体路や体幹・四肢からの感覚伝導路を障害する。この結果、病巣の反対側半身に錐体路障害としての片麻痺と、感覚伝導路障害としての感覚障害が出現する。なお片麻痺などの巣症状は、出血の発生部位によって異なり、たとえば橋出血では四肢麻痺を呈することもある。

注) 片側半身の感覚消失： 視床出血では病巣の反対側半身にかならず出現する。

注) 項部硬直： 項部硬直は髄膜刺激症状のひとつである。脳内出血によって大きな血腫ができると、これが頭蓋内圧を高め、さらに脳脊髄液の圧を亢進させる。このような場合は髄膜刺激症状として項部硬直を呈するようになる。

注) 共同偏視： 共同偏視とは、両眼が同じ方向に持続的に偏位している状態をいう。

注) 気道の確保： 意識障害がある場合には、気管内挿管や気管切開による気道の確保がおこなわれる。

注) 出血の拡大防止と血圧管理： 血圧調節が不良であると血腫が増大し、予後不良となるため、各種の降圧剤の投与がおこなわれる。

注) 頭蓋内圧低下： 血腫による圧迫をうけている部位の二次的な脳損傷を最小限におさえる目的で、頭蓋内圧降下薬を投与する。

注) 合併症： 脳内出血の合併症としては、誤嚥性肺炎、胃腸管出血などがある。

注) 手術： 高血圧性脳内出血で手術適応となるのは、なんらかの意識障害があり、脳ヘルニアが完成する以前中等症のものである。これに対し血腫が小さく意識清明なものは、保存療法が

可能なため手術適応はない また、血腫による一次脳損傷が高度で深昏睡を呈するものや、脳ヘルニアがすでに完成しているものも手術適応とならない。

◇◇ くも膜下出血

◇ くも膜下出血

- 《概念》 くも膜下出血とは、くも膜下腔内に出血が起こり、脳脊髄液に血液が混入した状態(血性髄液)をいう。
- 《原因》 くも膜下出血をおこす原因疾患は、脳動脈瘤、脳動静脈奇形、老若男女、脳腫瘍、頭部外傷などである。このうちもっとも頻度が高いのは脳動脈瘤の破裂であり、くも膜下出血の原因の70～80%をしめる。
- 《特徴》 くも膜下出血は全年代にみられるが、40～60歳にやや多い。
- 《症状》 くも膜下出血の症状は、発症時からみられる脳圧亢進症状と、その後徐々にあらわれる髄膜刺激症状が主体となる。なお、くも膜下出血では片麻痺などの局所神経症状をともなうことは少ない。

1. くも膜下腔への出血による脳圧亢進症状

- ・ **頭痛** ----- くも膜下出血の発症時にみられる症状である。これはそれまでに経験したことのない**突然の激しい頭痛**で、“棒でなぐられた”、“頭の中から水が吹きだした”などと表現される。
- ・ **意識障害** ----- 約半数にみられ、発症と同時に意識が混濁したり消失することもある。
- ・ **悪心・嘔吐**
- ・ **眼底出血**

2. くも膜下腔に広がった血液による髄膜刺激症状

- ・ **項部硬直**
- ・ **ケルニツヒ徴候**
- ・ **ブルジンスキー徴候**

・ **ラセーグ徴候**

《診断》 くも膜下出血は、CTスキャンと髄液検査で診断され、脳血管撮影などにより原因疾患が確定する。

《治療》 脳動脈瘤の破裂によるくも膜下出血は、保存療法によって予後が不良であるため、原則として出血後できるだけ早期に手術をおこなう必要がある。

注) 脳動静脈奇形： 脳の動静脈の先天奇形である。これが幼児期に問題となることはまれで、通常は比較的若年者の脳内出血、くも膜下出血の原因となる。

注) もやもや病： 脳底部の動脈に狭窄または閉塞をきたし、異常血管網をみる疾患である。ウィリス動脈輪閉塞症ともよばれる。若年女性に多く10歳以下、次いで30～40歳に多い。本症は原因不明であるが、家族内発生、先天性素因、多因子遺伝が考えられる。

注) 脳動脈瘤の破裂： 脳動脈瘤が増大し破裂すれば多くはくも膜下出血、ときに脳内出血を引き起こす。一般に脳動脈瘤という場合は、非外傷性のくも膜下出血の90%以上の原因を占めている。囊状動脈瘤のことであり、脳動脈瘤の好発部位は、内頸動脈後交通動脈分支部、前交通動脈、中大脳動脈分支部、椎骨脳底動脈などウィリス動脈輪周辺である。脳動脈瘤の破裂によるくも膜下出血の場合、初回発生後24時間以内に再び破裂をきたす頻度が高く、再破裂をおこしたときには、初回破裂後の状態よりかならず悪化する。このためくも膜下出血がうたがわれる場合は、すみやかに脳神経外科に患者を搬送すべきである。最近ではMRIや三次元CTなど非侵襲的な方法でも、かなり小さな動脈瘤までみつけることが可能となった。脳動脈瘤の破裂は人口10万人当たり年間15人前後にみられ、好発年齢は50～60歳代である。また脳動脈瘤を未破裂のうちに発見し治療しようという脳ドックの試みも一部でおこなわれているが、その評価は定まっていない。

注) 手術： 脳動脈瘤の破裂によるくも膜下出血の急性期には、動脈瘤柄部をクリップで閉塞し、再破裂を防止する開頭手術（動脈瘤頸部クリッピング）や、足の付け根の血管から、先端に細いコイルのついた管を入れて患部の血管まで届かせ、コイルをこぶの中に糸玉のように詰めて、ふさぐ血管内手術などがおこなわれる。ただし深昏睡を呈している場合や70歳以上で半昏睡をしめしている場合は、合併する脳内血腫や急性水頭症の症状が改善したときにのみ、脳動脈瘤に対する手術をおこなう。治療成績は術前の重症度にはほぼ比例し、意識清明であれば90%以上、軽度意識障害の場合は70%前後、中等度～高度意識障害や高度神経症状のある例では40%前後の社会復帰率であるが、深昏睡例では、社会復帰例はほとんどない。

 **虚血による脳血管障害**

 **脳梗塞**

◇ **脳梗塞とは**

《概念》 **脳梗塞**とは、**脳血管の狭窄あるいは閉塞**によってその**灌流領域**に梗塞巣を生じ、その部位の**脳組織が壊死**をおこすこと（**虚血性脳実質壊**

死)をいう。脳組織を灌流する血管は、内頸動脈と椎骨動脈からの分枝であり、脳梗塞はこれらの血管の狭窄・閉塞によっておこる。

《分類》 脳梗塞はその原因により以下のように分類される。

- ・ **脳血栓** ----- 脳血管において**動脈硬化(アテローム硬化)**がつくる血栓が大きくなり、これがその部位を閉塞して生じる脳梗塞である。**脳梗塞の原因としてもっとも多い。**
- ・ **脳塞栓** ----- **心臓、大血管などにできた血栓**などから遊離した**栓子**が脳循環に入りこみ、脳血管を閉塞することによって生じる脳梗塞である。
- ・ **その他** ----- くも膜下出血にともなう**血管攣縮**、**急激な血圧低下**、**低酸素血症**などによっておこることもある。

注) 脳血管の狭窄あるいは閉塞： 脳のエネルギー代謝は、血液によって運ばれてくるブドウ糖と酸素などによっていとなまれている。したがって脳血管の閉塞、狭窄により脳血流がいちじるしく低下すると脳組織にエネルギー代謝障害が生じる。脳血流量が正常の30%以下になると、その部位の機能は傷害され(不完全梗塞)、10～20%以下になると組織学的に不可逆性的変化(梗塞)が生じる。実際の脳梗塞では梗塞巣に側副血行が存在する場合もあるため、その虚血の程度はさまざまであり、症例によってあらわれる症候や麻痺の回復もさまざまである。

注) 血栓： 血栓とは、血管内で血小板が粘着・凝集し、血液が凝固(フィブリン)の形成して形成された塊をいう。血栓形成は、血管が破綻して出血を生じたときには、止血に不可欠なメカニズムであるが、血管が破綻しなくてもおこることがある。これは血管壁の障害(動脈硬化症、血管炎)、血流の異常(長期の安静臥床、心房細動、僧帽弁狭窄、多血症による血液粘度の亢進)、血液凝固性の亢進(悪性腫瘍、手術後、溶血や播種性血管内凝固症候群)また、さまざまの血中の生理的凝固阻止物質の先天性低下など、などでみられる。血栓は、大きくなると血管内腔を閉塞し、剥離すると栓子となって血流とともに流れ、細い末梢血管を栓塞し、その支配領域に壊死(梗塞)をおこす。

注) 塞栓： 塞栓症とは、脈管内で発生し、あるいは外部から脈管内に流入した種々の遊離片によって、その内腔が閉塞され循環障害を呈することをいう。脈管を閉塞する物質(栓子)としてもっとも発生頻度の高いものは血栓であり、その他、骨折や外傷、手術などによって遊離した脂肪組織、静脈の損傷部あるいは手術中に血管内に流入した空気、潜函や潜水などの高圧下からの急速な減圧によって生ずる窒素ガス、広範な内臓損傷や悪性腫瘍などにより遊離した細胞や組織片などがある。

注) 栓子： 栓子とは管、主として血管の内腔をふさぎ、液流をとめる物体をいう。

◇ 脳軟化症

《概念》 脳梗塞においては、灌流障害がおこった部位(梗塞巣)の**脳実質は壊死し、次第に軟化する**。この病理組織学的変化を**脳軟化症**という。

◇ 脳血栓

《概念》 **脳血栓**とは **脳血管に形成された血栓により**脳血流障害がおこり、**脳梗塞を生ずることをいう**。血栓形成の原因として**動脈硬化(アテローム硬化)**にともなうものが多いが、動脈炎や血液疾患によるものもある。

◇ アテローム硬化性脳血栓症

《概念》 **動脈硬化(アテローム硬化)**にともなう脳血栓症を**アテローム硬化性脳血栓症**という。このような血栓は、**内頸動脈**、**椎骨動脈**、**脳底動脈**、**中大脳動脈**の主幹部ないしその分枝に生じることが多い。

《特徴》 アテローム硬化性脳血栓症は**動脈硬化**によっておこるため、**中年以降**に発症することが多い。またその患者は**高血圧**、**糖尿病**、**高脂血症**など**動脈硬化を促進する因子**をかかえていることが多い。

《症状》 アテローム硬化性脳血栓症の症状には以下のような特徴がある。

- ・ 発症に先立って**一過性脳虚血発作**を経験していることがある。
- ・ 神経症候は梗塞巣の部位、大きさ、側副血行の有無によって大きく異なる。たとえば頸動脈系におこった血栓では、その局所症候は一側性であり、その症状としては、**梗塞巣と反対側の片麻痺**、**半身感覚障害**などがあり、これらに**失語**、**失認**、**失行**、**半盲**、**血管性痴呆**などをともなうこともある。
- ・ 発症は**睡眠中あるいは安静時に多い**。朝に目覚めたときや、日中でも安静にしていたり、昼寝をしているときにおこることが多い。
- ・ 症状は**階段状に進行**する。多くの場合、数時間ないし数日の経過で進行するが、この間、**脳出血**のようになめらかに悪化するのではなく、**急な悪化を積みかさねながら進行**する。
- ・ 意識障害がみられることもあるが、軽度であることが多い。

《診断》 脳血栓症の診断は、発症様式、症状、神経学的所見および経過と、CTスキャン、MRI、頸動脈エコー検査、脳血管造影などの画像診断によっておこなわれる。

《治療》 脳血栓症の急性期の治療では、抗脳浮腫薬(脳圧降下薬)、脳代謝改善薬などの投与がおこなわれる。

《予後》 意識障害が高度で、四肢麻痺や呼吸障害を呈するものや肺炎、心不全などの合併症があるものをのぞき、一般に生命予後は良好である。ただし失語、失行、痴呆、感覚障害などは、リハビリテーションの阻害因子となる。

注) 動脈硬化(アテローム硬化): 動脈硬化とは、動脈壁が肥厚し弾性を失った状態をいう。動脈硬化でもっとも多くみられるのはアテローム(粥状)硬化である。アテローム硬化は、大動脈や中等大動脈にみられ、その主病変は血管内膜にある。一般に病変は20歳代で腹部大動脈に始まり、胸部大動脈、総腸骨動脈におよび、さらに冠状動脈、腎動脈、腸間膜動脈へと進む。アテローム硬化のもっとも進んだ段階では、潰瘍形成、カルシウム沈着、出血、血栓形成などがみられる。大動脈のアテローム硬化では、大動脈瘤や解離性大動脈瘤が形成され、冠動脈では、血管内腔の狭窄・閉塞により虚血性心疾患を発症し、脳動脈では、粥腫による高度狭窄、血栓性閉塞などが起こり、脳梗塞が発生する。

注) 神経症候: 脳血栓症の神経症候は、昏睡状態を呈する重篤なものから、軽い片麻痺などの局所症候のみをしめすものまでさまざまである。またごくまれに、ほとんど臨床症候を呈さないものもある。

注) 部位、大きさ、側副血行の有無によって大きくことなる: 椎骨脳底動脈系におこった血栓では、その局所症候は一側性または両側性にあらわれる。その症状としては、運動麻痺、感覚障害、脳神経症候、小脳症候などがある。

注) 四肢麻痺や呼吸障害を呈するもの: 脳底動脈血栓症による広範な脳幹梗塞や、中大脳動脈領域の広範な梗塞などでは、このような重篤な症状を呈する。このような場合は脳浮腫が増悪し、死亡することがある。

注) 半盲: 半盲は、視野狭窄のひとつで、固視点を境にして両眼または片眼の視野の半分が見えなくなる状態をいう。たとえば、両眼の右または左半分の視野が欠損するものを同名半盲といい、両眼の反対側の視野が欠損するものを異名(交叉)半盲という。これは視神経交叉部より中枢の視路または視覚中枢の障害によっておこる。

◇ 脳塞栓

《概念》 脳塞栓とは、流血中の血栓、空気、脂肪、腫瘍などの異物が脳血管を閉塞し、脳虚血をおこすことをいう。脳塞栓症をおこす栓子のほとんどは、心臓内や頸部の動脈、大動脈弓の血栓が剥離したものであり、空気、脂肪、腫瘍細胞による塞栓はまれである。

《特徴》 脳塞栓の特徴は以下のとおりである。

- ・ 心房細動、心筋梗塞、僧帽弁狭窄症、感染性心内膜炎など原因となる心疾患があることが多い。とくに高齢者の脳塞栓症の原因としては、心房細動が多い。

- ・ 塞栓による閉塞がもっともおきやすいのは、**中大脳動脈**およびその分枝である。
- ・ 脳塞栓では**出血性梗塞**になることがある。

《症状》 脳塞栓の発症、症候には以下のような特徴がある。

- ・ 塞栓により脳血管が突然に閉塞するため**発症は突発性**であり、その症候は数秒ないし数分以内に完成し、ゆっくり進展することはほとんどない。
- ・ 発症は**昼夜を問わず、いつでも**おこりうる。
- ・ 発症時に一過性に意識を消失することがあり、また悪心、嘔吐、失禁をとともなうことがある。
- ・ 神経症候は梗塞巣の部位、大きさによって大きくことなるが、塞栓発生部位の**反対側の片麻痺、半身感覚障害や失語、失認**などをともなうことが多い。

《診断》 脳塞栓症の診断は、発症様式、症状、神経学的所見および経過と、CT スキャン、MRI、頸動脈エコー検査、脳血管造影などの画像診断、さらに心エコー、心電図所見などにもとづいておこなわれる。

《治療》 脳塞栓症の急性期の治療では、以下のようなことがおこなわれる。

- ・ 抗脳浮腫薬(脳圧降下薬)、脳代謝改善薬などの投与。
- ・ **血栓溶解療法** ----- 血栓を溶解させる薬剤を投与し、閉塞血管を再開通させる治療法である。これは**発症3時間以内の出血性梗塞**がない**心原性脳塞栓症**でおこなわれる。

《予後》 脳塞栓症は脳血栓症にくらべ梗塞巣が大きいいため、**予後も不良**であることが多い。予後を左右する因子としては年齢、梗塞の大きさ、意識レベルがあげられる。

注) 出血性梗塞: 出血性梗塞は出血をとともなう梗塞をいい、貧血性梗塞に対立する用語である。脳動脈における出血性梗塞の場合、その閉塞により虚血性の壊死におちいった脳組織に血行が再疎通したときにおこる。塞栓による血管閉塞の自然再開通によることが多い。心原性脳塞栓症では、約40%に出血性脳梗塞がみとめられ、その一部は転機を悪化させる原因となっている。また、出血性梗塞が認められる場合、血栓溶解療法や抗凝固療法は、出血を増悪する危険があり原則として禁忌である。

注) 血栓溶解療法: 血栓溶解療法にもちいる薬剤は血栓を溶解する組織プラスミノゲン・アクチバータをもちい、極細のマイクロカテーテルを大腿動脈から閉塞した脳血管まで送りこみ、そ

こから薬剤を局所的に投与する。ただしこれをおこなうためには、脳血流量が正常の40～50%程度残存していることが必要である。

- 注) 出血性梗塞：脳塞栓において出血性梗塞を呈している場合、血栓溶解療法をおこなうと、血栓が溶けて出血巣がさらに拡大する。このため血栓溶解療法は、脳卒中診療部門とCTやMRIが完備された病院において、専門医の管理下におこなわれることが重要である。
- 注) 予後も不良：梗塞巣が中大脳動脈領域全域または前大脳動脈と中大脳動脈の領域すべてにおよぶときには、脳ヘルニアで死亡することが多く、生命予後が不良である。脳梗塞症の20～25%前後は急性期に脳ヘルニアあるいは合併症で死亡する。

一過性脳虚血発作

◇ 一過性脳虚血発作

《概念》 一過性脳虚血発作(TIA)とは、一過性かつ局所性の脳血流障害により突然、運動障害、片麻痺、感覚障害、失語などの脳局所症状が出現し、24時間以内に回復する病態をいう。

《病態》 一過性脳虚血発作は、微小な血栓や塞栓、または脳血管の狭窄などによっておこると考えられている。

《特徴》 一過性脳虚血発作の特徴は以下のとおりである。

- ・ 障害部位は、単一の脳血管灌流領域(左または右の頸動脈、椎骨脳底動脈)に局限する。
- ・ 一般的に発作の持続時間は2～15分であることが多く、症状は発症後5分以内にピークに達する。
- ・ 発作は反復することが多い。
- ・ 発作後に持続する症状を残すことはない。
- ・ 脳梗塞に移行することがあるため、脳梗塞の前兆として重要である。
- ・ 1～2回の発作後に脳梗塞を発症することもあり、発作を繰り返かえたのち自然に消失することもある。

《症状》 一過性脳虚血発作の症状は以下のとおりである。

1. 内頸動脈領域の場合*

- ・ 不全片麻痺(しばしば部分的で顔と上肢のみなど) .
- ・ 単麻痺(手だけなど) .
- ・ 片側の感覚異常 .
- ・ 構語障害や運動性失語 .
- ・ 書字や言語理解の困難 ,読字や計算の困難 .
- ・ 片側の失明 ,同名半盲など .
- ・ 頭痛 .

2. 椎骨脳底動脈系の場合*

- ・ 回転性めまい(もつともよくみられる) .
- ・ 両側性の視力消失 ,同名半盲 ,複視 .
- ・ 構語障害 ,^{えんげ} 嚥下障害 .
- ・ 半身または両側の筋力低下
- ・ 失調歩行 ,一側へのよろめきや転倒 .
- ・ 半身または両側のしびれ感 .

《診断》 一過性脳虚血発作の診断は ,発症様式 ,症状 ,神経学的所見および経過と ,CTスキャン ,MRI ,脳血管造影などの画像診断にもとづいておこなわれる .

《治療》 一過性脳虚血発作の治療は ,再発と脳梗塞の発症をふせぐ目的で血小板凝集^{ぎょうしゅうそし} 阻止薬の投与などがおこなわれる .また基礎疾患として高血圧 ,糖尿病 ,高脂血症がある場合には ,これらに対する治療をおこなう .

注) 一過性脳虚血発作(transient ischemic attack;TIA)

注) 血栓: 微小血栓による一過性脳虚血発作では ,側副血行や血栓の溶解により ,短時間内に血流が回復して症候が消失すると考えられている .

注) 塞栓: 微小塞栓によるものは ,頸部 ,脳の動脈や心臓内のアテローム硬化でできた血栓がはがれて微小な栓子となり ,脳の末梢に流れ ,脳に小塞栓をおこすが ,脳に虚血による大きな不可逆性組織変化がおこる前に栓子が溶解したり ,細かくこわれて症候が回復すると考えられている .

注) 脳血管の狭窄: 脳血管に狭窄があり ,その部分の脳血流が低下しているところに ,全身血圧低下などにより脳の灌流^{かんりゅう} 圧が低下し ,一時的に脳局所症候を呈し ,灌流圧の回復とともにそ

れが消失することによっておこると考えられている。

- 注) 発作の持続時間：一過性脳虚血発作の持続時間は24時間以内と定義されているが、2～15分程度が多く、1時間以内のものが50～70%をしめている。
- 注) 発作は反復する：再発する発作では、同じ症状を繰り返すことが多い。ただし発作回数は1日数回おこるものから、数年に1回というものまでさまざまである。
- 注) 脳梗塞に移行：一過性脳虚血発作から脳梗塞への移行は、一過性脳虚血発作患者の約20～60%に認められる。この場合は初発の発作後1年以内、とくに1ヶ月以内に脳梗塞に移行することが多い。このため早期診断と早期治療が重要である。
- 注) 発作を繰り返したのち自然に消失：頸動脈系の一過性脳虚血発作は、椎骨脳底動脈系のものより脳梗塞に移行する率が高く、逆に一過性脳虚血発作のみを反復するものは、椎骨脳底動脈系に多い。また一過性脳虚血発作を発症したことがある者の死因は、おもに心筋梗塞が脳梗塞となる。
- 注) 頭痛：頭痛は約25%にみられる。
- 注) 内頸動脈領域の場合：これらの症状のうち、単眼性失明は単独でみられることが多く、失語も単独症状としてみられることがある。
- 注) 椎骨脳底動脈系の場合：これらの症状のうち回転性めまい、嚥下障害、構音障害などが単独であられた場合は、他の疾患との鑑別が重要である。
- 注) 血小板凝集阻止薬：血小板はたがいに結合し、連鎖反応的に凝集塊をつくる能力（血小板凝集能）をもち、血栓形成を促進する。この血小板凝集能を阻害する薬物としてはアスピリンなどが知られている。



感染症および炎症性疾患



髄膜炎

◇ 髄膜炎

《概念》 脳脊髄膜（髄膜）は硬膜、くも膜、軟膜の3層よりなるが、**髄膜炎**とは軟膜、くも膜およびくも膜下腔における**微生物感染による炎症性疾患**である。原因微生物となるのはウイルス、細菌、結核菌、真菌などである。

《分類》 髄膜炎は病因により以下のように分類される。

- ・ 化膿性髄膜炎 ----- 化膿菌によりおこり、急性の経過をとる。
- ・ ウイルス性髄膜炎 ----- 急性の経過をとるが、一般に化膿性髄膜炎より程度が軽く、自然治癒することが多い。

- ・ 結核性髄膜炎 ----- 亜急性の経過をとり、多くは肺結核巣からの血行性転移によりおこる。
- ・ 真菌性髄膜炎 ----- クリプトコックス^{*}によるものが多い。全身消耗性疾患や免疫不全状態の患者におこりやすく、亜急性の経過をとる。
- ・ その他 ----- レプトスピラ^{*}性髄膜炎などがある。

《症状》 各種の髄膜炎に共通する症状は、**持続性の激しい頭痛**、**悪心**、**嘔吐**などの**脳圧亢進**(**頭蓋内圧亢進**)**症状**と**髄膜刺激症状**(**項部硬直**、**ケルニツヒ徴候**、**ブルジンスキー徴候**、**ラセーグ徴候**)である。また**発熱**^{*}とときに**痙攣**、**意識障害**を呈する。ただし新生児や高齢者では典型的な症状をしめさないことが多い。

《診断》 髄膜炎の確定診断には、**髄液検査**^{*}による病原微生物の検出をおこなう。髄膜炎の髄液検査所見には以下のようなものがある。

- ・ **脳脊髄圧上昇**
- ・ **白血球数増加**などにより**混濁**している。
- ・ 血液 脳関門の破綻により髄液中の**タンパクが増加**する。
- ・ 髄液中の**ブドウ糖が減少**することがある。
- ・ 髄液中に病原体を検出できる。

《治療》 髄膜炎は**早期に適切な治療がおこなわれないと死亡や重篤な後遺症をまねく危険性が高く**、とくに化膿性髄膜炎は経過が急激で、治療は一刻をあらそう。治療は原因疾患に応じた**薬物療法**^{*}がおこなわれる。

注) クリプトコックス: クリプトコックス (Cryptococcus) は、不完全酵母菌類に属する真菌の一種である。これはハトの糞などに豊富に存在し、ヒトに経気道感染をおこす。多くの場合は不顕性感染で終わるが、宿主抵抗性が低下しているとさまざまなクリプトコックス症を発症する。おもなクリプトコックス症としては、肺クリプトコックス症、クリプトコックス髄膜炎、皮膚クリプトコックス症などがある。

注) レプトスピラ: レプトスピラ (Leptospira) はスピロヘータの一種で、グラム陰性のらせん状細菌である。病原性があるものはヒトまたは動物に寄生するが、土中、水中、海水中に存在することもある。レプトスピラ症は人畜共通伝染病であり、おもなものとしては、ワイル病、黄疸出血性レプトスピラ症^{*}がある。

注) 頭痛: 頭痛は、髄膜炎の早期にみられる顕著な症状で、張りさけるような激しい痛みが持続することが多く、しばしば頸部から背部へ放散する。

注) 発熱: 発熱は細菌性髄膜炎では40～41℃にも達するが、ウイルス性では低めであることが多い。

- 注) 意識障害: 初期にはせん妄、過敏、錯乱、嗜眠をせしめ、ついで昏迷、昏睡へと進展することがある。
- 注) 髄液検査: 髄液検査は通常、左側臥位で両下肢を屈曲させ、局所の消毒・麻酔下に成人では第3～4、幼小児では第4～5腰椎間で腰椎穿刺をおこない、髄液を採取しておこなう検査法である。これは脳炎、髄膜炎などの中枢神経系の炎症性疾患に対する診断・治療効果判定には必須の検査である。ただし、著明な頭蓋内圧亢進などで髄液検査は禁忌であるため、まず髄液圧(クモ膜下腔圧)上昇の有無を調べる必要がある。
- 注) 薬物療法: 化膿性髄膜炎ではペニシリン系などの抗生物質を、結核性髄膜炎では抗結核薬を、真菌性髄膜炎では抗真菌薬を投与する。

◇◇ 梅毒

◇ 梅毒

《概念》 梅毒は、スピロヘータの一種である梅毒トレポネーマ^{*}の感染によっておこる慢性炎症性疾患である。

《分類》 梅毒は以下のような分類に属する。

- ・ 性感染症^{*}のひとつであり、感染症新法^{*}では4類感染症に属する。
- ・ 病理学的には特異性炎^{*}に分類される。

《病期》 梅毒は以下のような特有の経過をとる。ただし現在のわが国では、梅毒のペニシリン療法が普及しているため、第3期以降(感染後3年以上を経過)の梅毒はきわめてまれである。

- ・ 第1期 ----- 典型的なモノ^{*}では、感染後2～3週間^{*}でトレポネーマの侵入局所(陰部など)の皮膚、粘膜に小さな硬結(初期硬結)を生じ、これは増大をつづけたのち潰瘍化(硬性下疳)する。また所属リンパ節(鼠径リンパ節など)が腫大(無痛性横痃)をきたす。また感染後約4週間で梅毒血清反応^{*}が陽性となる。
- ・ 第2期 ----- この病期は感染後3ヵ月から3年くらいまでの間をいう。この時期には梅毒トレポネーマが全身に散布され、これによって多彩な皮疹(梅毒性パラ疹、丘疹性梅毒、膿疱性梅毒)が全身性に生じる。また、まれに梅毒性脱毛や白斑などがみられる。
- ・ 第3期 ----- ゴム腫、大動脈瘤などを呈する。

- ・ 第4期 ----- 進行麻痺(麻痺性痴呆)^{せきせいろう}、脊髄癆などを呈する。

《治療》 梅毒の治療はペニシリン系抗生物質などの薬物療法が中心となる。

- 注) トレポネーマ： トレポネーマ(Treponema)は、スピロヘータ目スピロヘータ科に属す細菌である。ヒトに病原性を発揮するトレポネーマとしては、梅毒トレポネーマ、フランベジアトレポネーマなどがある。
- 注) 性感染症： 性感染症(Sexually Transmitted Diseases; STD)は性的接触により伝播する感染症の一群をいう。これには従来性病とよばれていた梅毒、淋菌感染症、軟性下疳、鼠径リンパ内芽腫の他に、寄生虫、原虫およびクラミジア、ウイルスなどによる疾患がふくまれる。近年の代表的性感染症としては、淋菌感染症、クラミジア感染症、性器ヘルペス、尖形コンジローム、尿道炎、軟性下疳、エイズなどがある。なお梅毒は、大部分は性的接触により感染するが、まれに微細な損傷部から医療従事者に感染することもあり、輸血による感染、経産道的感染もありうる。
- 注) 感染症新法： 厚生省は平成10年10月「感染症の予防及び感染症患者に対する医療に関する法律〔「感染症新法」を公布し、これは平成11年4月1日から施行された。これにともない梅毒に関する規定をふくんでいた「性病予防法」や「後天性免疫不全症候群の予防に関する法律〔エイズ予防法〕は、平成11年4月1日をもって廃止された。感染症新法における性感染症のあつかいは、後天性免疫不全症候群(エイズ)と同じく第4類感染症に位置づけられた。
- 注) 特異性炎： ある種の病原体によりおこる慢性肉芽腫性炎では、その特異的な組織像から、病原体の検出をしなくてもその原因を推測できるため、このような炎症を特異性炎という。これには、結核、サルコイドーシス、梅毒、ハンセン病(らい)、野兔病、ブルセラ症、腸チフス、種々の真菌症をふくむ。
- 注) 典型的なもの： 最近では硬結の段階をへずに、感染部位の小さな傷から直接、下疳に進行するものも多く、発症の日数も短くなっている。
- 注) 感染後2～3週間： 梅毒の潜伏期が25～45日であることによる。
- 注) 潰瘍化(硬性下疳)： 硬性下疳は、陰部などの感染部位にみられる。二次感染がおこらないかぎり自覚症状を欠き、無痛性のことが多く、数週間で自然消退する。
- 注) 腫大(無痛性横痃)： 無痛性横痃とは、初期硬結または硬性下疳が生じた数日後に所属リンパ節が無痛性に硬くはれてくるものをいう。初期硬結や硬性下疳は外陰部に生じることが多いので、通常は単径リンパ節におこる。リンパ節はエンドウマメ大ないし母指頭大に腫脹し、腫大リンパ節はたがいに癒着することなく、自発痛、圧痛を欠き、化膿することもない。
- 注) 梅毒血清反応： 梅毒血清反応は梅毒の血清学的な診断法である。これには、梅毒抗体と反応するカルジオリピン抗原を使用する方法と、梅毒病原体を抗原として使用する方法がある。
- 注) ゴム腫： 第三期梅毒の後期に発生する腫瘍である。皮膚の場合、大きさは小豆大ないし鳩卵大で、ときに直径20cmをこえることもある。その中央部は灰白黄色を呈し、触診するとゴムのような弾性をみる。これは皮膚以外では、肝臓、精巣(睾丸)、大動脈、骨膜などにみられることがある。

◇ 神経梅毒

《概念》 神経梅毒とは、スピロヘータの一種である梅毒トレポネーマの神経系への感染による神経障害をいう。

《分類》 神経梅毒は、以下のように分類される。

1. 無症候性神経梅毒

無症候性神経梅毒は、臨床的に無症状であっても血清および髄液中の梅毒反応が陽性となっているものをいう。多くは感染後2年以内にみられる。

2. 髄膜・血管型神経梅毒

急性・亜急性の髄膜炎または脳炎、脳血管障害などがみられる。感染後5～10年にみられる。

3. 実質型神経梅毒

進行麻痺(麻痺性痴呆) ^{せきじう} **脊髄癆**、視神経萎縮がみられる。感染後10～25年後に発症することが多い。

注) 神経梅毒： 神経梅毒は梅毒感染後3～18ヵ月を経たころに発症し、未治療の梅毒患者の約25%でみられる。

◇ **進行麻痺(麻痺性痴呆)**

《概念》 **進行麻痺は麻痺性痴呆ともよばれ、スピロヘータの一種である梅毒トレボネーマ感染によって脳実質が侵される精神病である。**

《特徴》 梅毒感染後10～15年を経て発症することが多い。梅毒の抗生物質療法が確立したことにより出現頻度は激減した。

《症状》 進行麻痺(麻痺性痴呆)の症状は、記憶障害、判断力の低下などの**認知症(痴呆)**とともに、情動の不安定、人格の変化、分裂気質、**パラノイア**^{*}、反社会的行動などをきたす。末期には四肢麻痺を呈し、治療しなければ3～5年で死亡する。

注) **パラノイア(paranoia)**: **パラノイア**とは、論理的に組み立てられ体系化された妄想が、長期間にわたって確固としてもちつけられるものをいう。その妄想内容は現実生活でおこる事象にほぼかぎられており、それ以外の点では、精神生活に異常の認められない病的状態である。すなわち患者の人格はまとまり、思考意志、行動の明晰さと秩序はたもたれているが、妄想について語りはじめると、その異常性が表面化し、不機嫌、攻撃性、猜疑的な傾向がみられ、いかなる論理にもくっしなくなる。

◇ 脊髄癆

《概念》 ^{せきずいろう}脊髄癆は神経梅毒の代表的疾患であり、**スピロヘータ**の一種である**梅毒トレポネマ**によって脊髄がおかされたものをいう。

《特徴》 ^{せきずいろう}脊髄癆は梅毒感染後10～25年を経て発症することが多い。梅毒の抗生物質療法が確立したことにより出現頻度は激減した。

《症状》 脊髄癆で見られる症状は以下のとおりである。

- ・ **電撃様疼痛** ----- 脊髄癆の初発症状であり、下肢におこることが多い。
- ・ **アーガイルロバートソン瞳孔** ----- 両眼の対光反射の消失、輻湊反射の亢進、縮瞳をみる。
- ・ **ウェストファール徴候** ----- **膝蓋腱反射消失**をみる。
- ・ **後索路障害** ----- 脊髄後索が進行性に障害され、脊髄性運動失調症となる。これにより**ロンベルグ徴候**、**陽性筋緊張減退**、**深部腱反射消失**などをみる。

注) 脊髄癆： 脊髄癆の主病変は腰髄・仙髄の後根、後索にあり、進行性運動失調症を主徴とする。

注) 電撃様疼痛： 電撃痛は実質型神経梅毒の80～90%にみられる。その性状は突然におこる激しい痛みで、1回の痛みはすぐに消えるがそれが連続し、また痛みのある場所もあちこちに動くことが多い。主として下肢におこるが、腹部にくる場合は急性腹症と誤診されることもある。そのほかに蟻走感などと表現される異常感覚も出現する。

注) アーガイルロバートソン瞳孔(Argyll Robertson pupil)： 過去においてアーガイルロバートソン瞳孔は神経梅毒に高頻度に出現したが、近年は、糖尿病、多発性硬化症、脳炎、中枢神経系の変性疾患、アルコール中毒など、非梅毒でみられうことが多い(Douglas Moray Cooper Lamb Argyll Robertsonはスコットランドの医師、1837-1909)。

注) ウェストファール徴候(Westphal's sign)： 進行した脊髄癆では上下肢の深部腱反射が消失するが、深部腱反射の消失はまず最初にアキレス腱反射、次いで膝蓋腱反射にみられ、さらに上行して上肢の深部腱反射が消失する傾向がある(Carl Friedrich Otto Westphalはドイツの神経学者、1833-1890)。

注) 後索路障害： 脊髄後索には、固有感覚、位置覚、立体覚、振動覚などの深部感覚と識別性触圧覚(二点識別覚など)の伝導路がとる。

注) ロンベルグ徴候(Romberg's sign)： ロンベルグ徴候とは、患者に起立させ、踵と足先をそろえさせたとえで閉眼させると、患者の体が横あるいは前後方向にゆっくり動揺し、しばしば転倒することもある徴候である。脊髄後索路障害で見られるが、小脳疾患、前庭神経の障害や下肢の筋力低下でもみられることがある。

注) 脊髄癆で見られる症状： 上記のほかに括約筋障害(弛緩性膀胱)、インポテンス、感覚障害、筋トーンの低下、脳神経障害などを呈する。

◇ 脳炎

◇ 脳炎とは

《概念》 脳炎とは、各種のウイルスによって脳実質に生じる炎症性疾患であり、ウイルス性脳炎ともよばれる。

《分類》 脳炎は以下のように分類される。

- ・ 一次性脳炎 ----- ウイルス感染直後におこるものである。日本脳炎、単純ヘルペス脳炎などがある。
- ・ 二次性脳炎 ----- 他の臓器のウイルス感染後に、アレルギー性の機序が関与しておこるものである。インフルエンザ^{*}、麻疹、水痘^{とう ふうしん}、風疹、流行性耳下腺炎、ポリオなどに合併または続発する。
- ・ その他の脳炎 ----- 遅発性ウイルス(スローウイルス)^{*}による。これには亜急性硬化性全脳炎、クロイツフェルト・ヤコブ病などがふくまれる。

《予後》 脳炎は重篤な疾患であり、予後不良であることが多い。

注) インフルエンザ: とくに乳幼児においてはインフルエンザ罹患後に、脳炎(インフルエンザ脳炎)が合併してくることがある。この場合、インフルエンザの発症後に、頭痛、嘔気、嘔吐、意識障害、痙攣などの症状が出現してくる。

注) 遅発性ウイルス(slow virus;スローウイルス): 遅発性ウイルス(スローウイルス)とは、その感染から発症までの期間(潜伏期)が非常に長いものをいう。これによる感染症は、ほとんどの場合一度発症すると一方的に悪化する。これにふくまれるものとしてはプリオン、HIVなどがある。

◇ 日本脳炎

《概念》 **日本脳炎**は**日本脳炎ウイルス**を病原体とし、**わが国をふくむアジア地域**を中心として発生するウイルス性脳炎のひとつである。日本脳炎ウイルスは蚊によって媒介され、**経皮感染**する。

《症状》 日本脳炎の潜伏期は約1週間であり、典型的な場合、激しい頭痛、嘔吐、悪寒戦慄、40 以上の発熱で発症し、痙攣、昏睡、髄膜刺激症状などをみる。

注) 日本脳炎: ワクチン接種には、わが国では不活化ワクチンが使用されている。日本脳炎の予後

は、40%が死亡し、生存しても約半数で重篤な精神・運動障害が残る。

注) アジア地域を中心として発生：第二次世界大戦後にわが国でも大流行したが、現在の発生率はいちじるしく減少している。ただし、夏期に九州、四国、南アジアに旅行した高齢者に感染することがある。

◇ ヘルペス脳炎(単純ヘルペス脳炎)

《概念》 ヘルペス脳炎^{*}は、ヘルペスウイルスによる脳炎の総称であり、この中では、単純ヘルペスウイルスによる**単純ヘルペス脳炎**がもっとも多い。

《特徴》 ヘルペス脳炎は、**側頭葉**、**大脳辺縁系**が好発部位で、これらの部位の出血・壊死を呈する。

《症状》 ヘルペス脳炎の症状は、成人の場合、発熱、髄膜刺激症状、せん妄をふくむ意識障害、**痙攣発作**^{けいれん げんかく}、**幻覚**、記憶障害が中心となり、小児期の場合には、発熱、痙攣で始まり、急激に意識障害が進行するのが特徴である。

注) ヘルペス脳炎：その予後は、10～30%が死亡し、生存例しても重篤な後遺症が残ることが多い。早期の抗ウイルス薬の投与が致命率を減少させる。

◇ 亜急性硬化性全脳炎

《概念》 **亜急性硬化性全脳炎^{*}**は、変異した**麻疹ウイルス^{ましん}**の脳内持続感染による遅発性ウイルス感染症^{*}である。

《症状》 潜伏期は約6年といわれ、小児期に発症し、**ゆっくり**と進行する**智能低下**、それにつづく**ミオクローヌス^{*}**の出現、そして**大脳皮質機能の喪失^{そうしつ}**へと経過する。

注) 亜急性硬化性全脳炎：麻疹ワクチン普及後、わが国における患者発生数は減少しているが、発症した場合の予後はきわめて悪い。

注) 変異した麻疹ウイルス：ウイルス粒子の産生能力が消失した麻疹ウイルスである。

注) 遅発性ウイルス感染症：遅発性ウイルス感染症はスローウイルス感染症(slow virus infection)ともいわれ、潜伏期が数カ月～数年あるいはそれ以上の長さで、発病が緩徐であるが、発病すれば亜急性性に進行し、死にいたるウイルス、あるいはウイルス様因子でおこる感染症である。

注) ミオクローヌス(myoclonus)：ミオクローヌスは筋クローヌス、筋間代ともよばれ、筋の一部、全部、あるいは筋群に突然に発生する急速かつ短時間の不規則な不随意運動である。

◇ クロイツフェルト・ヤコブ病

《概念》 クロイツフェルト・ヤコブ病は、**プリオン**タンパクを病原体とする感染症である。潜伏期間がきわめて長く、20～30年におよぶと考えられており、中年以上に好発する。なおプリオンタンパクを病原体とする感染症をプリオン病と総称する。

《症状》 その症状は、認知症(痴呆)、意識障害、錐体路・錐体外路症状、ミオクローヌスなどであり、ときに視覚失認、小脳症状、筋萎縮を呈する。発症後は、亜急性に進行することが多く、通常1年以内で死亡する。

注) クロイツフェルト・ヤコブ病(Creutzfeldt-Jakob disease;CJD): ウシ海綿状脳症(bovine spongiform encephalopathy;BSE、狂牛病)は、ウシにおけるプリオン感染を原因とする脳症である。1986年以降、イギリスなどで多くのウシに広がり、1995年には、本症のウシからヒトへの感染死亡例が報告された。発病したヒトはクロイツフェルト・ヤコブ病と同じ病状をしめす。

注) プリオン: プリオンは、海綿状脳症の病原因子とされるタンパク質粒子である。通常の微生物を不活化する加熱、一般化学薬剤、紫外線、電離放射線などに強い抵抗性をしめす。これによる海綿状脳症として、ヒトではクールー、クロイツフェルト・ヤコブ病などがあり、動物ではスクレビー、ウシ海綿状脳症などがある。

◇◇ ポリオ(急性灰白髄炎)

◇ ポリオ(急性灰白髄炎)

《概念》 **ポリオ**は急性^{かいはくすいえん}灰白髄炎ともよばれ、**ポリオウイルス**による感染症である。

《特徴》 ポリオの特徴は以下のとおりである。

- ・ 感染様式はヒトからヒトへの**経口感染**であり、全体の90～95%は**不顕性感染**である。
- ・ ポリオウイルスは、おもに**脊髄前角細胞**に侵入し、その他、延髄、中脳、大脳皮質の運動野をおかす。
- ・ わが国ではポリオ**生ワクチン**の投与により、ポリオの発生はなくなった。
- ・ 感染症新法では2類感染症に分類される。

《分類》 ポリオは臨床症状により、**不顕性感染**(無症候性ポリオ)、不全型ポリ

オ、非麻痺型ポリオ、麻痺型ポリオの4型に分けられる。

《症状》 麻痺型ポリオの潜伏期は7～10日であり、その後数日の発熱ののち、解熱とともに弛緩性麻痺があらわれる。麻痺は下肢に多く、左右非対称であり、麻痺肢の腱反射は低下し、髄膜刺激症状を呈する。麻痺は脊髄前角細胞が破壊されるため回復することはない。ただし知覚異常をみることはない。ときに呼吸中枢がおかされることがあり、この場合は死亡する。

注) 不顕性感染： 感染をうけても発症しない場合をいう。

注) 生ワクチン： ポリオの弱毒生ワクチンは1,2,3型の各弱毒ウイルスをふくむ混合ワクチンであり、定期接種として生後3か月から90か月(1歳)なるべく18か月までに、対象に、6週以上の間隔をあけて2回経口接種する。

注) ポリオの発生： わが国では1981年以降野生株による患者発生はない。またWHOは2000年までにポリオを根絶することを決議した。



脳腫瘍

◇◇ 脳腫瘍とは

◇ 脳腫瘍とは

《概念》 脳腫瘍(頭蓋内腫瘍)とは頭蓋内に発生する腫瘍をいう。これは脳実質のみならず、頭蓋内にあるさまざまな組織(髄膜、血管、下垂体、脳神経など)に原発し、または転移した腫瘍をさす。

《分類》 脳腫瘍は頭蓋内原発性と転移性とに大別される。

- ・ 原発性脳腫瘍 ----- 全脳腫瘍の約80%をしめ、そのうち多いのは神経膠腫(グリオーマ)と髄膜腫である。また欧米諸国にくらべ、わが国に多い脳腫瘍としては、頭蓋咽頭腫と松果体部腫瘍がある。

- ・ 転移性脳腫瘍 ----- 原発巣は、肺癌がもっとも多く、ついで消化器系癌、乳癌、泌尿生殖器系癌などの順である。

《症状》 脳腫瘍の症状は、以下のふたつの要素からなる。多くの場合、これらはゆっくりと発症し、進行性に悪化する。

1. 脳圧亢進(頭蓋内圧亢進)症状

- ・ 頭痛(牽引性頭痛)、悪心嘔吐、うっ血乳頭(乳頭浮腫)など。

2. 腫瘍のために脳や脳神経が障害されて生じる局所症状

- ・ 運動麻痺、視力低下、視野異常、複視、耳鳴り、めまい、小脳失調、失語など。

《診断》 脳腫瘍の診断は、神経学的異常所見とCT、MRIなどの画像診断などによる。また頭部外傷や脳血管障害などの検査の際に、無症状の脳腫瘍が偶然に発見されることもある。

◇ おもな脳腫瘍

◇ 髄膜腫

《概念》 髄膜腫ずいまくしゅ。は、脳脊髄膜のクモ膜の細胞から発生する頭蓋内原発性腫瘍である。

《特徴》 髄膜腫のほとんどは良性腫瘍であり、悪性のものはまれである。成人に好発し、やや女性に多い。

注) 髄膜腫： 髄膜腫経過の経過は長く、徐々に脳を圧迫する形で増大する。手術により全摘出が可能であり、その場合は根治できる。

◇ 神経膠腫(グリオーマ)

《概念》 神経膠腫こうしゅ。(グリオーマ)は、脳実質の神経外胚葉組織がいはいようグリア細胞^{*}、神経細胞^{*}、松果体実質細胞^{*}から発生した腫瘍の総称であり、これには良性のものと悪性のものがある。

11. 神経疾患

《分類》 神経膠腫(グリオーマ)には星細胞腫、多形性膠芽腫、髓芽腫などがある。

- 注) 神経膠腫(glioma): 脳実質を構成する組織は、神経細胞と神経膠細胞(グリア細胞)である。成熟した神経細胞から腫瘍が発生することはないため、脳実質から発生する腫瘍は神経膠腫(グリオーマ)にかざられる。
- 注) グリア細胞: グリア細胞系の腫瘍としては、星細胞腫、乏突起細胞腫、上衣腫、膠芽腫がある。
- 注) 神経細胞: 神経細胞系の腫瘍としては、髓芽腫、髓様上皮腫、神経芽細胞腫、神経節性神経腫、神経細胞神経膠腫がある。
- 注) 松果体実質細胞: 松果体実質細胞系の腫瘍としては、松果体細胞腫、松果体芽細胞腫がある。
- 注) 星細胞腫: 星細胞腫は、大脳半球に好発し、良性のものも悪性のものもある。
- 注) 多発性膠芽腫: 多発性膠芽腫は、成人の大脳半球に好発し、もつとも悪性の腫瘍である。
- 注) 髓芽腫: 髓芽腫も悪性度は高く、小児の小脳に好発する。

◇ 下垂体腺腫

《概念》 下垂体腺腫は、下垂体前葉細胞から発生する**良性腫瘍**である。

《特徴》 下垂体腺腫の好発年齢は30～50歳である。

- 注) 下垂体腺腫: 一般的な脳腫瘍の症状のほかに、視力障害と内分泌障害(下垂体前葉機能低下と腫瘍組織より分泌されるホルモンによる機能障害)をみる。手術により腫瘍の摘出が可能である。

◇ 神経鞘腫

《概念》 神経鞘腫は神経鞘細胞から発生し、ゆっくりと発育する**良性腫瘍**である。

《特徴》 頭蓋内腫瘍としての神経鞘腫は、聴神経に好発する。あらゆる年齢層に生じるが、20～50歳に多い。

◇ 頭蓋咽頭腫

《概念》 頭蓋咽頭腫は、代表的な先天性脳腫瘍であり、**良性腫瘍**である。胎生期に頭蓋咽頭管であった組織から発生し、トルコ鞍上部に好発する。小児期、思春期に多い。

◇ 松果体部腫瘍

《概念》 松果体部腫瘍は、松果体およびその周辺に発生する腫瘍の総称である。小児に多くみられる。

◇ 小脳橋角部腫瘍(聴神経腫瘍)

《概念》 小脳橋角部腫瘍は、小脳橋、延髄でかこまれる小脳橋角部に発生する腫瘍をいうが、その80%は聴神経腫瘍である。聴神経腫瘍は、神経鞘腫のひとつであり、良性腫瘍である。

《特徴》 聴神経腫瘍の好発年齢は30～60歳で、女性にやや多い。通常は片側性である。初発症状は、難聴、耳鳴りのことが多く、増大した腫瘍が隣接する顔面神経を圧迫すると末梢性顔面神経麻痺を呈し、三叉神経を圧迫すると顔面感覚障害を呈する。さらに進行すると小脳性失調症状、構音障害・嚥下障害がみられる。

注) 小脳橋角部腫瘍：小脳橋角部には、ほかに髄膜腫、神経膠腫、類表皮腫などが発生し、これらが小脳橋角部腫瘍と総称される。

注) 聴神経腫瘍：内耳神経(第VIII脳神経)の前庭神経より発生する腫瘍である。発生部位は内耳孔内のシュワン細胞である。

◇ 小脳腫瘍

《概念》 小脳腫瘍は、小脳内および第四脳室内に発生した腫瘍の総称である。幼児・小児期に発生するものが多い。

注) 幼・小児期に発生するものが多い：小脳腫瘍のうち髄芽腫、星細胞腫(アストロサイトーマ)、脳室上衣腫、脈絡叢乳頭腫は小児に好発し、血管芽腫、類上皮腫、転移性腫瘍は成人に好発する。



神経系の変性疾患



痴呆



痴呆とは

◇ 痴呆とは

《概念》 ヒトが発育過程で獲得する精神機能には、知能、記憶、判断力、理解力、抽象能力、言語、行為能力、認識、見当識、感情、意欲、性格などがある。**痴呆**とは、いちど獲得されたこれらの機能が脳の器質の変化によって障害され、そのことによって独立した日常生活・社会生活や円滑な人間関係をいとなめなくなった状態をいう。ただし痴呆には**意識混濁**、**仮性痴呆**、**老年期の幻覚・妄想状態**は、ふくまない。

《特徴》 痴呆の特徴として以下のような事柄があげられる。

- ・ 痴呆があるということは、脳の器質的障害が慢性的に経過していることをしめす。
- ・ 痴呆は多くの場合、不可逆性で改善が困難であるが、ときに治癒することもある。

《原因疾患》 痴呆を呈する疾患には、**血管性痴呆**、**アルツハイマー型痴呆**、**ピック病**のほか、**ハンチントン病**、**パーキンソン病**、**進行性核上性麻痺**、**てんかん**、**頭部外傷**、**クロイツフェルト・ヤコブ病**、**脳炎**などの感染症（梅毒による**進行麻痺**など）、**脳腫瘍**、**アルコール中毒**、**ウィルソン病**、**正常圧水頭症**などがある。

《診断》 痴呆の診断は、以下にあげる認知機能障害のために、社会生活あるいは職業をいとなむことが困難になる程度の**知的能力の低下**がみられるものをいう。なお診断の補助には、CTスキャン、MRI（脳の萎縮）、脳波（徐波化）、PET（脳の血流・代謝異常）などが利用される。

- ・ 記憶障害 ----- 新しい事柄をおぼえることができない ,あるいは過去の記憶を思いだすことができない .

- ・ 認知機能障害 ---- 失語 ,失行 ,失認などの高次機能障害 .

注) 痴呆: 知能障害は ,痴呆と精神遅滞に分類される .痴呆とは一度発達した知能が器質的脳障害により低下した状態であり ,精神遅滞とは精神能力の全般的な発達不全のことである .

注) 仮性痴呆: 多くはうつ病にみられ ,その中でも老年期のうつ病における仮性痴呆は真性の痴呆との鑑別が重要である .うつ病における仮性痴呆では ,反応性の低下によりあたかも健忘 ,失見当識を呈するようみえる .真性の痴呆とことなるのは ,頭部のCT ,MRIや神経学的検査で症状にみあった異常所見がなく ,質問には熱心な応答があまりみられず ,拒否する場合もあり ,その気分や言動内容に動揺がみられ ,抗うつ薬が効果をもたらすことにある .

注) ピック病(Pick's disease): ピック病はアルツハイマー型痴呆(アルツハイマー病)とともに ,初老期に発症する痴呆を代表するもので ,原因不明の変性疾患である .臨症的には ,人格変化 ,意欲減退 ,判断力低下などの症状ではじまり ,感覚性失語や語義失語などの言語障害 ,怠け思考 ,衝動行為 ,無関心 ,無為などの症状があらわれ ,痴呆が進行性に悪化する .末期には閉眼したまま臥床し ,話しかけても ,触っても ,物をみせても反応しなくなり ,自発的に話すことも ,認識することも ,意味のある行為もできなくなる .8~10年の経過をとり ,最後は合併症で死にいたる .

注) 進行性核上性麻痺: 進行性核上性麻痺は ,注視麻痺 ,頂部ジストニー ,仮性球麻痺 ,錐体外路徴候 ,痴呆を主徴とする原因不明の疾患である .男性にやや多く ,40~60歳代に ,不安定な歩行 ,言語障害 ,性格変化などで徐々に発症し ,軽~中等度の痴呆をともなう .平均5~6年で感染症 ,栄養障害のために死亡する .

注) 正常圧水頭症: 水頭症とは ,頭蓋内 ,とくに脳室に脳脊髄液が異常に貯留し ,髄液腔が拡大し ,髄液圧が高い状態をいう .このうち正常圧水頭症は ,画像診断上 ,脳室に拡大をみるが ,頭蓋内圧は正常範囲にあるものをいう .記憶力障害 ,歩行障害 ,失禁を三主徴とする .クモ膜下出血 ,外傷 ,髄膜炎などに続発するものと ,特発性のものがある .

◇◇ 血管性痴呆

◇ 血管性痴呆

《概念》 **血管性痴呆**は脳血管性痴呆ともよばれ ,全身の血管性病変によって **脳に多発性の梗塞巣^{こうそくそう}や出血巣**が生じ ,それによって痴呆を呈する疾患をいう .なお血管性痴呆のうち ,**多発性脳梗塞**にもとづくものを**多発性梗塞性痴呆**とよぶ .その原因となる血管性病変としては ,**動脈硬化症 ,高血圧症 ,虚血性心疾患 ,高脂血症 ,糖尿病**などがある .

《特徴》 血管性痴呆は ,わが国における老年期の痴呆の原因の30~50%をしめ ,社会の高齢化にともない ,今後も患者数は増加することが予想される .

- 《症状》 血管性痴呆にみる痴呆には、以下のような特徴がある。
- ・ 急激に、または階段状に発症する。
 - ・ 初期には、ある機能が侵されているが他の機能は侵されないなどの「まだら痴呆」をしめす。
 - ・ 片麻痺、深部腱反射の左右差など局所神経症候がある。
- 《治療》 血管性痴呆の治療としては、基礎疾患の治療にくわえて、脳循環改善薬などの薬物療法、リハビリテーションなどがおこなわれる。
- 注) 血管性痴呆: これは、かつて動脈硬化性精神障害といわれていたが、原因が動脈硬化症のみでないことから、この名称は最近ではほとんど使用されなくなった。
- 注) 多発梗塞性痴呆: 生命に危険をおよぼさないような、脳血管の小梗塞発作が2回以上おこり、脳CT上に多発性の小梗塞巣が発見されるものをいう。梗塞発作のたびに、脳の局所症状、精神症状が段階的に増悪して痴呆となる。

◇◇ アルツハイマー型痴呆

◇ アルツハイマー病と老年痴呆

- 《概念》 かつては**初老期の痴呆をアルツハイマー病**とよび、**65歳以上の老齢期の痴呆を老年痴呆**とよんでいた。しかしその後、アルツハイマー病と老年痴呆が、**病理学的にほとんど同じものであると考えられるようになり**、現在ではこれらをまとめて**アルツハイマー型痴呆(アルツハイマー型老年痴呆)**とよぶ。

注) アルツハイマー病(Alzheimer's disease): 1907年にアルツハイマーが、初老期に発症した痴呆患者の臨床病理所見を報告した(Alois Alzheimerはドイツの精神医学者、1864-1915)

◇ アルツハイマー型痴呆

- 《概念》 **アルツハイマー型痴呆(アルツハイマー型老年痴呆)**は、**ゆっくりと進行する脳の変性疾患**である。最終的には**高度の痴呆**におちいり、**寝たきり**となって死にいたる**原因不明**の疾患である。
- 《病理》 アルツハイマー型痴呆では、以下の三つの病理学的変化があらわれ

る。

- ・ **大脳皮質の神経細胞の脱落**と顆粒空胞変性^{かりゅうくうほうへんせい}
- ・ **神経原線維変化**^{*}
- ・ **老人斑**^{はん}(**アミロイドタンパク**, **アミロイド**^{*}の沈着)

《特徴》 アルツハイマー型痴呆の特徴は、以下のとおりである。

- ・ 初老期では40歳代後半から50歳代にかけ、高齢期では70歳代後半以降に発症することが多い。
- ・ わが国における老年期の痴呆の原因の30%をしめる。
- ・ **大脳が萎縮**し、**脳溝**、**脳室**は**拡大**する。
- ・ 少数で家族性の発症があり、これを家族性アルツハイマー病^{*}という。

《症状》 アルツハイマー型痴呆の症状は、以下のとおりである。

- ・ 症状は徐々にあらわれるもの忘れ(健忘^{けんぼう})ではじまる。たとえば、食事をすませたことを忘れて、身近な人がわからなくなる。言語面では名詞を忘れて、言葉の想起が困難となる。
- ・ 失行、失認が出現し、計算も障害される。
- ・ 無頓着^{むとんちやく}、無感動となる。
- ・ 落ちつきがなくなり、反復行為が出現する。
- ・ 判断力が低下し、また空間的、時間的な失見当識^{しつけんとうしき}もみられる。
- ・ 目的もなく家を出て徘徊^{はいかい}し、家に帰れなくなることがある。
- ・ 新しいことを学習する能力が障害され、同時に古い記憶を思いおこすことも困難となってくる。
- ・ 性格変化があらわれ、多動でまとまりのない行動異常が認められる。
- ・ 異常な収集癖^{へき}をしめすことがある。

《治療》 アルツハイマー型痴呆の治療にはさまざまな薬物療法がおこなわれるが、これを根治^{こんち}する治療法や予防法はまだない。

《予後》 アルツハイマー型痴呆の末期には、てんかん発作や筋固縮などの神経症状があらわれ、最後は失外套症候群をしめし、寝たきりとなって死にいたる。発症から死にいたる経過は、およそ6～10年である。

- 注) 顆粒空胞変性: 顆粒空胞変性は、主として海馬の錐体細胞の細胞質中に形成される小空胞であり、脳の老人性変化のひとつである。小空胞は直径3～5μmで、点状あるいは顆粒状の内容物を有する。アルツハイマー型老年痴呆の脳で多数みられるが、非痴呆老人でも年齢とともに増加する。
- 注) 神経原線維変化: 神経原線維変化とは神経細胞内に線維状の物質が蓄積した状態をいう。この変化自体は神経細胞の老化現象とされ、非特異的所見とみなされている。しかし正常老人脳では、これが海馬や海馬傍回などに局限してみられるのに対し、アルツハイマー型痴呆では、全脳の大脳皮質や視床・脳幹などの一定の皮質下核群に多数出現してくる。
- 注) 老人斑: 老人脳やアルツハイマー型痴呆脳における重要な組織学的変化であり、また脳の老化をしめす病理所見のひとつである。形態的には、とくに大脳皮質の灰白質にアミロイドタンパクが沈着し、その周りに神経細胞の突起や軸索の変性・崩壊産物があつまつた球状の構造物である。老人斑は、正常老人脳やアルツハイマー型痴呆のみならず、他の疾患でもみられる非特異的所見であるが、アルツハイマー型痴呆では、無数の老人斑が全脳の大脳皮質に蓄積するのが特徴である。
- 注) アミロイド: アミロイドは、アミロイド前駆体タンパク質がベータセクレターゼという酵素で切断されて産生される。ベータセクレターゼには、アミロイドを作りだす作用があるばかりでなく、細胞膜上において細胞どうしのコミュニケーションを仲介する糖鎖の構造を変えることが明らかとなっている。
- 注) 家族性アルツハイマー病: これを発症する者には、第14、19、21染色体における遺伝子の異常があり、これによってアミロイドタンパクの前駆体にアミノ酸配列の突然変異がおこることが発症に関与していると考えられている。
- 注) 失外套症候群: 失外套症候群とは、患者は開眼したまま臥床し、視線は一点を凝視し、あるいは固定せずにあちこちと動く。話しかけても、触っても、物をみせても反応せず、自発的に話すことも、認識することも、意味のある行為もできない。嚥下運動はともたれており、吸飲反射や把握反射などの原始的深部反射があらわれる状態をいう。

◇◇ 錐体外路系の疾患

◇◇ パーキンソン病

◇ パーキンソン病

《概念》 パーキンソン病は、中脳黒質のドパミン作動性ニューロンの変性・脱落によって、その神経終末がある大脳基底核の線条体でドパミン不足をきたし、錐体外路性運動障害があらわれる変性疾患である。病因は不明であり慢性進行性の疾患である。

《特徴》 パーキンソン病は**中年以後**に発症する、神経系の変性疾患の中では、アルツハイマー型痴呆とならんで、もっとも多い疾患のひとつである。

《症状》 パーキンソン病の症状は以下のとおりである。なお初発症状は片側の手のふるえや、歩行が遅くなることである。

1. 主徴

- ・ 振戦 ----- 毎秒4～6回程度の振戦で、安静時に強くなる**静止時振戦（安静時振戦）**である。これは母指と示指で丸薬をまるめ、または札束を数えるようにみえることから、**丸薬まるめ様振戦**とよばれる。
- ・ **筋固縮（筋強剛）** ----- 筋トースの亢進は**固縮（強剛）**としてあらわれる。筋の他動的伸展運動をおこなうと、**鉛管様**あるいは歯車様に全過程で同じような抵抗を感ずる。これを**鉛管現象**または**歯車現象**という。
- ・ **無動（動作緩慢、寡動）** ----- **運動麻痺がない**にもかかわらず、動作の開始に時間がかかり、動作もゆっくりとしかおこなえなくなる。
- ・ **前傾前屈姿勢** ----- 体幹部が前傾、前屈になり、四肢を屈曲した姿勢をとるようになる。
- ・ 歩行障害 ----- 姿勢が前屈になり、歩行は上肢をあまり振らずに、歩幅が小さくトットトと小刻みとなる。これを**小きざみ歩行**という。また足を前に出そうとしても、下肢が細かくふるえるのみで、第一歩がなかなか出せないことがあり、これを**すくみ足歩行**という。これらが進行すると、歩行が自然に小きざみ、小走りとなり、何かにつかまらなると倒れてしまうこともある。このような歩行を**加速歩行（突進歩行）**という。

2. その他の症状

- ・ **仮面様顔貌** ----- 顔面筋の筋緊張の亢進により、**瞬目**が減少し、表情筋に動きがなくなり、視線も固定し、あたかも仮面を

つけているような顔貌となる。

- ・ **自律神経症状** ----- 便秘や排尿障害 ,**起立性低血圧**などを合併する。
- ・ **認知症(痴呆)** ----- 高齢の患者にみられる。

《理学所見》 パーキンソン病における理学所見には ,以下のような特徴がある。

- ・ **運動麻痺をおこすことはない。**
- ・ 筋力低下をきたすことはない。ただし末期には筋固縮により随意運動をおこなうことが難しくなるため ,みかけ上 ,筋力低下があるように見えるが **筋萎縮はおこらない。**
- ・ **深部腱反射は正常である。**バビンスキー反射などの病的反射も出現しない。
- ・ **感覚は正常である。**

《治療》 パーキンソン病では薬物療法がおこなわれる。レボドパ(Lドパ) ,ドパミン受容体刺激薬 ,抗コリン薬などがもちいられる。

《予後》 パーキンソン病では合併症をおこさないかぎり ,余命は一般とかわらない。死因となる合併症としては ,肺炎などの感染症 ,脳血管障害 ,悪性腫瘍などがある。

注) パーキンソン病(Parkinson disease; PD): パーキンソン病は1817年にイギリスの内科医パーキンソン(James Parkinson ,1755 -1824)が初めて記載した疾患であることから ,この名称がつけられた。

注) 黒質: 黒質は ,中脳被蓋と大脳脚との境にある錐体外路系に属する神経核である。上トではメラニンを多量にもつ神経細胞が集まっているために ,肉眼的に黒くみえる。

注) ドパミン作動性ニューロン: 黒質におこり線条体におわるドパミンを神経伝達物質とするニューロンである。

注) 線条体: 線条体とは ,大脳基底核に属する尾状核と ,レンズ核の外側部を占める被殻との総称である。両者は同一の灰白質塊より発生し ,構造的にも類似するが ,成長途中で内包が発達するため ,両者は分断されている。いずれも錐体外路運動系の重要な中枢のひとつである。

注) 病因は不明: 近年MPTP(1-methyl-4-phenyl-1,2,3,6-tetrahydropyridine)という物質が ,パーキンソン病に類似した病変をおこすことが明らかになり ,病因解明の手がかりとなっている。すなわちMPTPを全身投与すると脳内でモノアミン酸化酵素で酸化されてMPP(1-methyl-4-phenylpyridinium ion)となり ,これがドパミン作動性ニューロンの神経終末から取り込まれて濃縮される。これによりミトコンドリアのはたらきが阻害され ,ドパミン作動性ニューロンが死滅すると考えられている。

注) 中年以後に発症: とくに50歳代の発症が多い。またパーキンソン病患者の約5%では家族内発症がみられ ,この場合は40歳以前に発症することが多い。

- 注) 静止時振戦(安静時振戦): 静止時振戦はパーキンソン病患者の約3/4にみられる。初期の段階では、随意運動をしている間は減弱ないし消失する。また振戦は精神的緊張により、強くなる傾向がある。下肢、下顎にもみるが上肢よりは少ない。舌には細かいふるえをみる。さらに症状は徐々に対側にもひろがるが、初発の側に強いことが特徴である。
- 注) 固縮: パーキンソン病の初期において、患者が固縮を自覚することはほとんどなく、随意運動もおこなえる。のちに固縮が著明になってから筋肉が硬いことを自覚する。
- 注) 筋トーンスの亢進: 骨格筋はつねに一定の緊張度をたもっており、この緊張状態をトーンスという。筋のトーンスが亢進している状態は、痙直と固縮とに大別される。痙直は錐体路障害(脳血管障害など)のときにみられ、ジャックナイフ現象を呈する。いっぽう固縮は錐体外路障害のときにみられ、鉛管現象あるいは歯車現象を呈する。
- 注) 無動: 無動といっても動きがなくなるわけではなく、動作が緩慢となる。これは手先の細かい動作にまずあらわれ、書字、ネクタイ、ボタンなどの操作が難しくなる。次第にトイレ、洗面、着衣、食事など日常生活すべてにわたって動作が緩慢になる。書字は書いているうちにだんだん字が小さくなるのが特徴で小書症とよばれる。さらに表情が乏しくなって仮面様顔貌になり、声が小さくなり、言葉の抑揚もとぼしくなるが、これらも無動のあらわれである。
- 注) 痴呆: パーキンソン病患者の約10%にみられる。
- 注) 筋力低下: 筋力は、初期では何の変化もみられず、中期になると最大収縮をえるまでに時間がかかるようになるが、筋力低下はきたさない。
- 注) レボドパ(Levodopa; L-DOPA): パーキンソン病の治療としては、脳内とくに線条体で減少したドパミンをおぎなう目的で、レボドパの投与が広くおこなわれている。レボドパはドパミンの前駆物質で、ドパミンと異なり血液脳関門を通過できるので、脳内に入ってドパミンに変化し奏効する。

◇◇ 舞踏病

◇ 舞踏病とは

《概念》 ^{ぶとうびょう}舞踏病は錐体外路性の不随意運動のうち、舞踏病運動を主徴とする病態の総称である。舞踏病運動は、舞うように複雑な屈曲伸展をふくんだ運動であり、顔面、舌、頸部、上肢、指、下肢などにあらわれる。これは大脳基底核の病変と関係していることが多い。

《分類》 舞踏病にふくまれる疾患としては、ハンチントン病(ハンチントン舞踏病)、小舞踏病などがある。

- 注) 舞踏病運動: 不規則、非対称的、急速、短時間、無目的で、睡眠中は消失するが随意運動を妨害し、筋緊張低下をともなう。

◇ ハンチントン病(ハンチントン舞踏病)

《概念》 ハンチントン病(ハンチントン舞踏病)は、単純優性遺伝の形式をとる

遺伝性^{*}の変性疾患である。30～40歳代に発症する。

《症状》 **ハンチントン病**では、全身に**舞踏様の不随意運動**がみられ、筋緊張は亢進し、協調運動障害をともなう。さらに**痴呆と人格障害**などの精神症状が出現する。

《予後》 ハンチントン病の経過は慢性進行性で、10～15年ののち全身衰弱、合併症で死にいたる。

注) ハンチントン病(Huntington's disease): 従来はハンチントン舞踏病という名称がもちいられてきたが、最近では、舞踏病症状が必発というわけではなく、ハンチントン病とされることが多くなった。ハンチントン病は、1872年ハンチントンによって、小舞踏病から区別されるものとして提唱された(George Sumner Huntingtonはアメリカの神経学者、1862-1927)

注) 遺伝性: ハンチントン病の病的遺伝子の座は、第4番染色体の短腕q16.3にあり、そこでCAGの3塩基配列の異常繰りかえしがある。

◇ 小舞踏病

《概念》 **小舞踏病**^{しょうぶとうびょう}は、小児に多い急性の舞踏病であり、その病因としては**リウマチ熱**によるものが多い^{*}。

《症状》 小舞踏病における不随意運動は手指、顔、舌にあらわれる。はじめは「行儀がわるくなった」、「字が下手になった」と指摘されることがあり、感情はいらだち、落ちつきなく多動となる。ひどくなると不随意運動のために歩くことも立っていることもできなくなる。リウマチ性の場合にはリウマチ熱の症状、すなわち発熱、関節痛、心炎、皮下結節などをともなう。

《予後》 舞踏病は数週から数ヵ月間の経過で治癒する。

注) リウマチ熱によるものが多い: ただしその約20%は非リウマチ性である。

◇◇ その他の錐体外路系疾患

◇ ウィルソン病

《概念》 **ウィルソン病**^{*}は、**先天性の銅代謝異常症**であり、常染色体性劣性遺伝形式をとる。肝レンズ核変性症ともよばれる。

《症状》 ウィルソン病では、体内に銅が過剰に蓄積することにより、以下のような

症状を呈する．

- ・ **肝障害** ----- 肝障害は 軽い黄疸や軽度の肝機能障害から腹水をみるものまでさまざまであるが、いずれも進行すると**肝硬変**となる．
- ・ **錐体外路症状** ----- **構音障害**^{*}、**羽ばたき振戦**^{*}、**筋固縮**、**不随意運動**などの錐体外路症状をみる．
- ・ **精神症状** ----- 初期には落ちつきがないことが多いが、次第に性格変化、感情不安定をみ、進行すると**痴呆**を呈する．
- ・ **カイザー・フライシャー角膜輪**^{*} ----- 眼球角膜の周辺に銅の沈着によってあらわれる緑褐色の環である．
- ・ **その他** ----- 血清**セルロプラスミン**^{*}の減少、尿中銅排泄過多がある．

《治療》 ウィルソン病では、体内蓄積銅の除去を目的とした薬物療法がおこなわれ、これにより発症予防や治療が可能である．

注) ウィルソン病(Wilson Disease)： ウィルソン病は、肝レンズ核変性症ともいわれ、肝臓から胆汁中への銅の排泄障害を呈する疾患と考えられている。発症はおもに小学生から中学生までで、まれに20歳をこえて発病することもある。男女両性にみられる。この排泄障害により、銅はまず肝臓に沈着し、つづいて脳、腎臓をはじめさまざまな臓器に銅が沈着し、これによって臓器障害がもたらされる（Samuel Alexander Kinnier Wilsonはイギリスの神経科医、1878-1918）

注) 羽ばたき振戦： 羽ばたき振戦は、上肢を伸ばしたまま水平に挙上させ、そのまま保持するように命じると、腕がはげしく上下し、ちょうど鳥が羽ばたいているように見える状態をいう。下肢では、仰臥位で、下肢を持ちあげ、足を背屈した位置にすると同様の振戦がおこる。これをきたす疾患として、ウィルソン病のほか、肝性昏睡、尿毒症性昏睡、肺性脳症がある。

注) 構音障害： 構音障害は、初期からみられ、もっとも頻度が高い神経症状である。

注) カイザー・フライシャー角膜輪(Kayser Fleischer ring)： 角膜周辺の深層に輪部にそった幅1～3mmの着色をみる。治療によって色はうすくなる（Bernhard Kayser, 1869-1954; Bruno Fleischerはともにドイツの医師、1848-1904）。

注) セルロプラスミン(ceruloplasmin)： セルロプラスミンは、銅結合糖タンパクである。血清中にあるほか、胆汁、羊水、脊髄液、赤血球、肝臓などにも分布する。肝で合成され、血中に出て循環し、おもに胆汁をつうじて排泄される。

◇ アトーシス(アトーゼ)

《概念》 **アトーシス(アトーゼ)**は、**錐体外路系の障害**によってあらわれる**不**

随意運動である。アテトーシスをみるものとしては**脳性麻痺**などがある。

《症状》 アテトーシスの動きは、おもに四肢遠位部をゆっくりよじったり、過伸展・過屈曲させ、顔をしかめたり、首の後屈や肩関節の外転、上腕・手首などの運動がみられることもある。

注) アテトーシス(Athetosis)：アテトーシスは特定の疾患を指す語ではない。その責任病巣は、被殻を中心とした線条体の広範な病変であると考えられている。病理学的には被殻の大理石様状態が有名である。

注) 脳性麻痺：脳性麻痺とは、脳の発育期に生じた不可逆性の脳障害である。非進行性の病変をもち、その症候は運動系の機能障害を基本とし、多くが3歳までに発症する。脳性麻痺の原因のうち、出生前のものである。胎内感染、胎盤機能不全、胎児期の脳血管障害、遺伝性などのものがあり、出生時の原因には、分娩時の機械的損傷、脳出血、無酸素症、低酸素症、脳循環障害などがあり、出生後では、重症黄疸(核黄疸)、頭蓋内感染症、脳出血などがある。脳性麻痺は麻痺の内容によって分類される。筋緊張の内容には、痙直、強剛、失調、アテトーゼ、無緊張などがあり、麻痺の広がりには、四肢麻痺、片麻痺、両麻痺、対麻痺、二重片麻痺、単麻痺などがある。

その他の変性疾患

◇ 脊髄空洞症

《概念》 脊髄空洞症は、おもに脊髄の中心部に空洞が形成され、ここに液体貯留がおこり、脊髄が拡大した状態である。好発部位は頸髄であるが、上方へ進展すれば延髄に、下方へは胸髄または腰髄にまで達することもある。

《症状》 **脊髄空洞症**は徐々にあらわれる**感覚障害**、**運動障害**、**脊椎変形**(側彎)などに始まり、脊髄に形成された空洞の部位や大きさによって、さまざまな症状を呈するようになる。典型的な症状としては、**脊髄中心灰白質の障害**による**解離性感覚障害**がある。解離性感覚障害は侵された脊髄分節のデルマトーム上に**温度感覚と痛覚の消失**および**触圧覚残存**としてあらわれる。

《診断》 診断はMRIやCT脊髄造影法によっておこなう。

注) 感覚障害：感覚障害としては上肢、肩、頸、後頭部、背部のしびれ感や疼痛がおこる。

注) 運動障害：一側上肢の骨格筋で脱力の自覚とともに徐々に筋萎縮がおこってくる。この際、患

側上肢の温痛覚低下をとまなうことが多い。

注) 解離性感覚障害： 多くの場合、初期の症状は片側性の温痛覚障害である。日常生活においては上肢や躯幹の一部で風呂に入ったときに、湯の熱さがわからない、火傷に気が付かないなどといったことで受診する人が多い。

注) 温度感覚・痛覚消失、触圧覚残存： 解離性感覚障害とは、ある種の感覚は障害されるものの、他の感覚は正常に保たれていることをいう。これは温度感覚・痛覚と識別性触圧覚・固有感覚(深部感覚)の脊髄内伝導路の走行部位がことなることによる。すなわち温度感覚・痛覚は、脊髄後角から脊髄中心灰白質をとって対側に交叉し、外側脊髄視床路を上行して視床へいたる。いっぽう識別性触圧覚・固有感覚は脊髄後角から同側の脊髄後索に入り、同側の後索路を上行し脳幹内で対側に交叉する。脊髄空洞症で、頸髄などの脊髄灰白質が障害されると、ここをとおる温度感覚と痛覚をつたえる神経線維が障害され、ここをとおらない識別性触圧覚と固有感覚(深部感覚)には異常をみない。

◇ 筋萎縮性側索硬化症

《概念》 **筋萎縮性側索硬化症**は、**脊髄前角細胞(下位運動ニューロン)の脱落と錐体路(上位運動ニューロン)の変性をきたす原因不明の疾患**である。

《特徴》 筋萎縮性側索硬化症は中年以降に発症し、男性にやや多い。慢性の経過をとり、進行がいちじるしく早く、**生命予後が悪い**。

《症状》 筋萎縮性側索硬化症の症状は、以下のとおりである。

- ・ 主要な症状は**筋萎縮**と**筋力低下**である。これらは多くの場合、末梢神経や脊髄神経の支配に一致することなく、**四肢遠位筋から侵される**。
- ・ 構音障害、**嚥下障害**などの**球麻痺**症状をみる。
- ・ 骨格筋に**線維索性攣縮**がみられる。
- ・ 錐体路障害として、**深部腱反射亢進**、**バビンスキー反射**などの**病的反射出現**などの錐体路徴候がみられる。
- ・ **感覚障害はみられない**。
- ・ 発症後2～5年で呼吸筋麻痺のため死亡することが多い。

《検査》 筋萎縮性側索硬化症の診断には、筋電図や筋生検が有用であり、これらで神経原性変化がみられる。

注) 筋萎縮性側索硬化症； その有病率は10万対1の2～6とされており、わが国では紀伊半島に、世界的にはグアムで多発している。

注) 男性にやや多い； 筋萎縮性側索硬化症は、男性のほうが女性より1.5～2倍多い。患者の約60

11. 神経疾患

%は40～60歳の間に発病し、30～70歳の間に発病すものは95%以上に達する。

- 注) 症状：筋萎縮性側索硬化症では、末期になるまで眼球運動障害や重篤な膀胱直腸障害、褥瘡などはみられない。
- 注) 線維束性攣縮：線維束性攣縮は、局所的な筋収縮として皮膚上から観察できるものであり、ひとつの前角細胞に支配される最大200の筋線維でみられる急速な不随意収縮である。発生メカニズムは不明であるが、脊髄前角細胞や脳幹運動核の疾患によくみられる。健康人でも疲労時などにみられる。
- 注) 球麻痺：球麻痺とは脳幹の延髄の病変による運動麻痺をいう。すなわち迷走神経、舌咽神経、舌下神経が両側に障害され発語、嚥下、咀嚼ができなくなることをいう。

◇ 進行性球麻痺

《概念》 **進行性球麻痺**は、運動ニューロン疾患のひとつで、**延髄の運動神経核の進行性萎縮**に起因する疾患である。経過の進行とともに、上位・下位運動ニューロンの変性をきたすため、最終的には筋萎縮性側索硬化症の臨床症状を呈し、死にいたる。

- 注) 進行性球麻痺：中年以降の男性に多く発症し、ときに家族性にみられる。舌、口唇、口蓋、咽頭、喉頭、咀嚼筋の萎縮がみられ、言語、嚥下、咀嚼などの障害をきたす。進行が比較的速く、誤嚥による窒息や呼吸器感染症により死の転帰をとる。

◇ 脊髄小脳変性症

《概念》 **脊髄小脳変性症**は運動失調を主症状とする遺伝性または非遺伝性の神経変性疾患の総称である。

《分類》 脊髄小脳変性症には以下のような疾患がふくまれる。

- ・ 非遺伝性 ----- 皮質性小脳萎縮症、**オリーブ橋小脳萎縮症**など。
- ・ 遺伝性 ----- 常染色体優性遺伝形式をしめすものが多い。

《症状》 脊髄小脳変性症は、以下のような症状を呈する。

- ・ 徐々に発症し、ゆっくりと進行する。
- ・ **失調性歩行**(**酩酊歩行**、**よろめき歩行**など)、**協調運動障害**(**運動測定障害**・**交互変換運動障害**)などの**小脳性運動失調**を呈する。
- ・ 発語が不明瞭となり、ろれつの回らない喋り方(不明瞭発語)や、会話のスピードが低下した喋り方(緩徐言語)、ある言語が突然強くなる喋り方(**爆発性言語**)などの**小脳性構音障害**を呈する。

- ・ 位置覚、振動覚などの**固有感覚(深部感覚)障害**などの**脊髄性運動失調**を呈する。この場合は**ロンベルグ徴候**が陽性となる。

《治療》 現在のところ、脊髄小脳変性症に根本的治療法はない。多くは理学療法や作業療法が主体となる。

- 注) 脊髄小脳変性症：脊髄小脳変性症の発症年齢は、通常中年以降であるが、疾患によっては、若年発症、高齢発症もある。
- 注) 根本的治療法はない：脊髄小脳変性症の予後には呼吸・嚥下障害、感染症などが関連するが、小脳のみを呈する病型では、一般とほぼ同様の余命が期待できる。ただし病型によっては余命が5～7年と短いものもある。

末梢神経疾患

ニューロパシー

ニューロパシーとは

◇ ニューロパシー(神経炎・末梢神経炎)とは

《概念》 末梢神経(脊髄神経・脳神経)は各種の原因で障害されるが、その原因のいかんを問わず、すべての**末梢神経障害**を総称して**ニューロパシー(神経炎・末梢神経炎)**という。

《分類》 ニューロパシーは、障害される末梢神経が、単一であるか複数であるかによって、以下のように分類される。

- ・ **単神経炎** ----- 単一の末梢神経の障害により、その神経支配領域に**限局した片側性の運動麻痺と知覚障害**などをおこすものである。
- ・ **多発神経炎** ----- 末梢神経が**広範に障害され**、運動障害、知覚

障害 ,自律神経障害が**左右対称性**におこるものである .

《症状》 ニューロパシーでは ,障害された末梢神経の線維束にふくまれるすべての遠心性・求心性神経線維が障害される したがってその症状は運動神経 ,感覚神経 ,自律神経いずれにもあらわれ ,病変が進行すると ,罹患神経支配部に以下のような症状^{*} が共通してみられる .

- ・ **感覚障害**(痛み ,しびれ ,感覚鈍麻または消失)
- ・ **運動麻痺**(弛緩性麻痺)
- ・ **筋萎縮**
- ・ **深部腱反射減弱または消失**
- ・ **自律神経症状**

注) 以下のような症状: これらの症状を発現させる原因となる神経線維は ,体性運動神経線維がもっとも太く ,これに体性感覚神経線維・自律神経線維が次ぐ 神経の圧迫障害においては ,一般的に太い運動神経がもっとも障害を受けやすい このため神経障害が慢性に進行する場合は ,運動麻痺があらわれた後に ,知覚鈍麻や脱失があらわれる ただし痛みやしびれなどの症状は ,これらに先行する これは神経線維の障害によっておこるものではなく ,圧迫部位におきた異所性のインパルスが中枢につたえられておこる また神経幹の全断裂のときは全要素が障害される .

◇ 絞扼性神経障害

《概念》 ^{こうやくせい}絞扼性神経障害とは ,末梢神経が特定の部位において ,それを取りまく骨・靭帯でつくられた組織に慢性的に圧迫されることによっておこる神経障害の総称であり ,その多くは単神経炎を呈する^{*} これは神経絞扼症候群または絞扼性ニューロパシーともよばれる .

《分類》 おもな絞扼性神経障害には ,以下のようなものがある .

- ・ **腕神経叢** ----- **胸郭出口症候群**
- ・ **橈骨神経** ----- 回外筋症候群(後骨間神経麻痺) .
- ・ **正中神経** ----- ^{しゅこんかん}手根管症候群 ,回内筋症候群 ,前骨間神経麻痺 .
- ・ **尺骨神経** ----- ^{ちゅうぶかん}肘部管症候群 ,ギヨン管症候群 .
- ・ **坐骨神経** ----- ^{りじょうきん}梨状筋症候群 .

- ・ 外側大腿皮神経 ---- 感覚異常性大腿痛 .
- ・ 脛骨神経 ----- ^{もつこんかん}足根管症候群 .
- ・ 趾神経 ----- モートン病 .

注) 多くは単神経炎を呈する: たとえば胸郭出口症候群は腕神経叢における絞扼性神経障害であるが、このように脊髄神経がつくる神経叢が圧迫を受けた場合には、単神経炎とはならず一側性に複数の末梢神経が障害されることがある .

顔面・頭部の単神経炎

◇ 動眼神経麻痺

《概念》 動眼神経麻痺は、第III脳神経である動眼神経^{*}の麻痺である .

《原因疾患》 動眼神経麻痺を呈する原因疾患としては、脳動脈瘤、脳内出血、くも膜下出血、脳腫瘍、脳浮腫、脳ヘルニア、髄膜炎、糖尿病性ニューロパシーなどがある .

《症状》 **動眼神経は体性運動神経線維と副交感性神経線維からなる** このうち体性運動神経線維は、外眼筋のうち**内側直筋、上直筋、下直筋、下斜筋、上斜筋**と外側直筋をのぞくものと、**上眼瞼挙筋**を支配する また副交感神経線維は、**瞳孔括約筋、縮瞳**と**毛様体筋、屈折力調節**を支配する このため動眼神経麻痺では、以下のような症状を呈する .

- ・ 眼球の上転、下転、内転ができなくなり、眼球はやや外下方にむく（外斜視） .
- ・ ^{がんげんかすい}眼瞼下垂が生じる .
- ・ ^{みくそう}瞳孔は散大し、**対光反射と輻湊反射**が消失する .
- ・ 屈折力調節の障害として**近見障害**、**羞明**、**小視症**を呈する .

注) 動眼神経: 第III脳神経の動眼神経は中脳の動眼神経核からおこり、大脳脚の内側溝から脳を出て、上眼窩裂をとり末梢組織に分布する .

注) 羞明: 羞明とは眼が光によって強く刺激されたとき、光をまぶしく感じ、光を受けることを嫌う状態をいう .

注) 小視症: 小視症とは、対象が実際より小さくみえることをいう これは中心性網脈絡膜症などにおいて網膜黄斑部に浮腫・剥離があるとときや、一側性の調節不全などでみられる .

◇ 顔面神経麻痺

- 《概念》 顔面神経麻痺は、**第VII脳神経**である**顔面神経**の麻痺である。
- 《分類》 顔面神経麻痺は、以下のように分類される。

1. 中枢性麻痺

中枢性顔面神経麻痺は脳血管障害などに併発することがある。この場合は、おもに頬と下顎の表情筋に麻痺をきたすが、上方視させると**額にしわを寄せることができる**。このように中枢性顔面神経麻痺の特徴は**前頭筋に麻痺をきたさない**ことにある。

2. 末梢性麻痺

末梢性顔面神経麻痺は、以下のようにさまざまな原因でおこる。

- ・ 特発性 ----- 原因不明であり、これを**ベル麻痺**という。
- ・ 脱髄性 ----- **ギラン・バレー症候群**では両側同時に顔面神経麻痺を発症する。
- ・ 感染性 ----- **帯状疱疹**、単純ヘルペスなどの感染によっておこることがある。このうち**帯状疱疹**による顔面神経麻痺では、片側の顔面神経麻痺に、耳介から外耳道にかけて帯状疱疹が併発する場合があります。これを**ラムゼイハント症候群**という。
- ・ 続発性 ----- 外傷、感染症（中耳炎など）、**聴神経鞘腫**などに続発することがある。
- ・ その他 ----- 糖尿病などの血管障害によっておこることがある。

注) 顔面神経： 第VII脳神経である顔面神経は、遠心性神経線維と求心性神経線維をもつ。遠心性神経線維は顔面表情筋とアブミ骨筋をつかさどる体性運動神経線維と、涙腺、舌下腺、顎下腺の分泌をつかさどる副交感神経線維とからなる。求心性神経線維は、舌の前2/3の味覚（味蕾）をつかさどる。顔面神経の末梢枝は内耳道内で合流し、1本の顔面神経となり、側頭骨の顔面神経管の中へ入り、ここで膝神経節をつくる。この神経節は脊髄後根神経節に相当するものである。なお顔面表情筋へ分布する神経束は、茎乳突孔から頭蓋外に出る。

注) 前頭筋： 前頭筋は両側の大脳皮質からの支配を受けているため、一側の中枢性麻痺では他側からの神経支配が残っているため、額にしわを寄せることができる。

注) 帯状疱疹： 小児期における水痘・帯状疱疹ヘルペスウイルスの初感染では水痘を発症する。その後このウイルスは、神経節に潜伏感染をつづけ、長期間を経た後に再活性化することがある。このとき、再活性化したウイルスが神経を伝わって皮膚に水疱をつくる疾患を帯状疱疹という。帯状疱疹は比較的高齢者に多い疾患であるが、小児や若年者もまれではない。片側性に神経痛様の疼痛が数日から1週間続き、一定の神経の分布領域に一致して浮腫性の紅斑が出現し、その後数日間に水疱が多発する。水疱は10日程度でびらんとなり、痂

皮化して2~3週で治癒する。水疱が発生してから4~5日後に全身に水痘に似た水疱がみられることがある。痛みの強い疾患であるが、一般に疼痛は皮疹の消失にともない軽くなる。しかし、その後長期にわたってつづく痛みを残すことがあり、これを帯状疱疹後神経痛という。これは高齢者に多く、若年者の帯状疱疹では痛みを残すことは少ない。

◇ ベル麻痺

- 《概念》 **ベル麻痺**は、**特発性**(原因不明)の**末梢性顔面神経麻痺**である。
- 《特徴》 ベル麻痺は、年齢、性別や季節をとわずに発症する。また顔面に寒冷刺激がくわわった後に発症することがある。
- 《症状》 ベル麻痺は急性に**片側性**に発症し、患側にみられる症状には以下のようなものがある。

1. 前駆症状

- ・ 発症の1~2日前より片側の耳介後部痛をみることがある。

2. 表情筋の弛緩性麻痺による症状

- ・ 片側(麻痺側)の**後頭前頭筋、眼輪筋、口輪筋、頬筋、広頸筋**などの**全表情筋**に弛緩性麻痺を呈する。
- ・ 麻痺側の表情筋は弛緩してトーンスを失っているため、**笑うと顔が健側へ引っぱられる。**
- ・ 後頭前頭筋麻痺により、麻痺側の**額**のしわが寄せられない。
- ・ 眼輪筋麻痺により、麻痺側の**閉眼困難**となる。このため角膜が充血し**兔眼**を呈する。また瞬目を引きおこす反射である**角膜反射、瞬目反射、睫毛反射**が消失する。
- ・ 閉眼困難にともない**瞬目**しようとする、麻痺側の眼球が上転する。これを**ベル現象**という。
- ・ 麻痺側の**鼻唇溝**が平坦化または消失する。
- ・ 口輪筋麻痺により麻痺側の口角が下がる(**口角下垂**)。
- ・ 口輪筋麻痺により、麻痺側で上唇と下唇を閉じることができなくなる(**閉口不全**)ため、麻痺側の口角から食物や水分がこぼれる。

- ・ 口輪筋^{くわんしん}麻痺により、**口のとがらし**(口すぼめ)、**口笛が不能**になる。また**バ行、マ行**などの発音がうまくできなくなる**構音障害**を呈する。

3. その他の症状

- ・ 顔面神経にふくまれる求心性神経線維は、舌の前2/3の味覚(味蕾)をつかさどるため、**味覚低下**がおこる。
- ・ 顔面神経にふくまれる副交感神経線維は舌下腺、顎下腺を支配するため、麻痺側で**唾液分泌障害**がおこる。
- ・ 顔面神経にふくまれる副交感神経線維は**涙腺**^{るいせん}を支配するため、麻痺側で**涙腺分泌障害**がおこる。
- ・ 顔面神経にふくまれる体性運動神経線維は、**アブミ骨筋**^{あぶみこつしん}を支配し、この筋は内耳に伝わる音波の大きさを調節している。このため**アブミ骨筋麻痺**により**聴力過敏**が生ずる。

《診断》 ベル麻痺の診断は、発症様式、症状、神経学的所見などによっておこなわれる。鑑別のためにMRIがもちいられることもある。

《治療》 ベル麻痺の治療は、以下のようにおこなわれる。

1. 急性期

- ・ 顔面神経管内の神経浮腫を軽減する目的で副腎皮質ステロイドが使用される。これはウォーラー変性が完成する発症後7～10日以内に開始するとよい。
- ・ 安静をたもつ。
- ・ 兔眼には角膜を保護するため、眼帯、点眼薬をもちいる。

2. 発症後10日以上たってからの理学療法

- ・ 運動療法として、毎日、**鏡の前で顔面表情筋を動か**し(額にしわを寄せる、強く閉眼する、口笛を吹くなど)さまざまな表情をする訓練をおこなう。
- ・ 手で**顔面全体**(とくに額、頬、口角)の**マッサージ**をおこなう。
- ・ 顔面の**温熱療法**をおこなう。

- ・ 口唇をもちいて発する音(**パ行** , **バ行** , **マ行** など)の**発声練習**おこなう。
- ・ 顔面表情筋への**低周波通電療法**をおこなう。

3. 慢性期

- ・ 後遺症として麻痺を残した場合は ,**ビタミンB複合剤**と理学療法をおこなう。
- ・ 発症後数か月以上が経過し 薬物療法や理学療法で症状が軽快しない場合は ,**星状神経節ブロック** 顔面神経減圧術がおこなわれることがある。

《予後》 ベル麻痺の機能回復予後は比較的良好で ,50~80%がほぼ完治するが ときに後遺症として片側顔面けいれんを生じる場合や ,再発することもある なお以下のような場合は ,とくに機能回復が期待できる。

- ・ 若年であるもの。
- ・ 発症後1週間以内に味覚障害の改善があるもの。
- ・ 最盛期においても不全麻痺であるもの。
- ・ 麻痺の改善が発症後4~5日以内にみられるもの。

注) ベル麻痺(Bell's palsy) : 頭蓋骨をとる細い管である顔面神経管内における顔面神経線維束の浮腫や循環障害が原因ではないかと考えられている。他に単純ヘルペスの活性化によるとの説もある(Sir Charles Bellはイギリスの解剖学者 ,1774-1842)

注) 症状: これらの症状がもっとも重篤になるのは48時間から5日以内である。

注) 表情筋: 表情筋は 顔面部表層にある皮筋で 頭蓋骨からおこって皮膚に附着し 皮膚を動かして表情をつくる骨格筋である。すべて顔面神経によって支配され 眼裂 鼻孔 耳介 口裂の周囲にある。

注) アブミ骨筋: アブミ骨は3つの耳小骨のひとつで もっとも内耳に近い位置にあり ,アブミ骨頭はキヌタ骨と関節する。耳小骨は中耳の鼓室にあり 鼓膜に伝わった空気の振動を骨の振動に変換して内耳につたえる役割をもつ。アブミ骨筋はアブミ骨頭に附着し ,アブミ骨底の前端を外に引いてアブミ骨の動きを制限する。したがってアブミ骨筋の収縮は ,耳小骨をつたわる音波を小さくする機能がある。

◇ ラムゼイハント症候群

《概念》 **ラムゼイハント症候群**とは 片側の末梢性顔面神経麻痺に**帯状疱疹**をとともなうものをいう。

《原因》 ラムゼイハント症候群は、顔面神経の膝神経節における水痘・帯状疱疹ヘルペスウイルスの潜伏感染によりおこる。

《症状》 ラムゼイハント症候群における症状は以下のとおりである。

- ・ **末梢性顔面神経麻痺** ----- 症状はベル麻痺と同じである。
- ・ **帯状疱疹** ----- 片側の耳介・外耳道や口腔内に浮腫性の紅斑があらわれ、その後数日間で**水疱が多発**するようになる。
- ・ 外耳道および顔面深部の痛みを呈する。

注) ラムゼイハント症候群 (Ramsay Hunt syndrome) : これによる帯状疱疹は、顔面神経麻痺の後からあらわれることもある。このため末梢性顔面神経麻痺の患者をみるときは、耳介や外耳道などをよく観察する必要がある (James Ramsay Huntはアメリカの神経学者、1872-1937)

◇◇ 上肢の単神経炎と絞扼性神経障害

◇ 橈骨神経麻痺

《概念》 橈骨神経麻痺とは、おもに上腕部において橈骨神経幹が障害されて生じる麻痺をいう。解剖学的に**橈骨神経**は、上腕部では腋窩から上腕内側をくだり、上腕骨後側の**橈骨神経溝**を骨に接しながら走行し、中下1/3付近で**後外側から前方へまわりこむ**。このため橈骨神経は、**外傷や圧迫による麻痺をきたしやすい**。

《原因》 橈骨神経麻痺の原因には以下のようなものがある。

- ・ 上腕骨幹部骨折や上腕骨顆上骨折において橈骨神経が骨片で圧迫されたり、徒手整復時に骨折部にはさみこまれたりして麻痺をおこすことがある。
- ・ 上腕部への注射により麻痺をおこすことがある。
- ・ 上腕外側を圧迫したまま熟睡したり、酒酔い、意識不明の後などに麻痺をおこすことがある。
- ・ 肘関節より末梢でおこる橈骨神経麻痺として、回外筋症候群 (後骨間神経麻痺)がある。

《症状》 橈骨神経の本幹が上腕の中央で障害されると以下のような症状を呈する。

1. 運動麻痺

橈骨神経が支配する**橈側・尺側手根伸筋**、**総指伸筋**、**長母指伸筋**などの麻痺のために、**手関節背屈**、**母指伸展**、その他の指の**中手指節関節**(MP関節)**伸展が不能**となる。これを**下垂手**という。

2. 知覚障害

母指、**示指**、**中指の背側**をふくむ**手背から前腕橈側の知覚障害**が生じる。なかでも**母指と示指の中手指節関節の間の皮膚領域**で、**顕著**にみられる。

3. ティネル徴候

橈骨神経幹に**神経線維の再生**がおこりつつあれば、その分布領域の皮膚を軽くたたいたときに、**放散**するような激しい痛みが生じる。これは日時の経過とともに末梢へ移行していく。この現象を**ティネル徴候**という。

《診断》 橈骨神経麻痺は、**徒手筋力テスト**、**知覚検査**、**上肢の深部腱反射**、**筋萎縮**などの所見にもとづいて診断される。また麻痺の原因を特定するためには、**単純X線写真**、**筋電図検査**、**超音波検査**や**MRI**などをおこなう。

《治療》 外傷をともなわずに外力による圧迫でおこった橈骨神経麻痺は次第に回復することが多く、この場合は**保存療法**をおこなう。ただし骨折や脱臼などの外傷によるものや、**腫瘍による圧迫**がある場合は、**手術療法**をおこなう。

《保存療法》 橈骨神経麻痺の保存療法には、以下のようなものがある。

- ・ 局所の安静をはかる。
- ・ 冷療法・低周波療法をおこなう。
- ・ 消炎剤やビタミン剤、ステロイド剤などの薬剤投与をおこなう。

- ・ 下垂手では手関節を30°背屈位に保持するために補装具を装着する。
- ・ 手関節や指の関節拘縮を予防するため、1日数回の他動伸展運動をおこなうように指導する。

注) ティネル徴候 (Tinel sign): 神経線維が再生する経過中には、いまだ髄鞘におおわれていない軸索の先端部は、機械的刺激に対して過敏となる。このため四肢の浅層で触れる神経幹内に再生がおこりつづければ、皮膚の表面を軽く叩いただけで放散するようなきわめて激しい痛みが感じられる。これが日時の経過とともに末梢へ移行していく現象をティネル徴候という。またこれは再生速度を知る指標ともなる (Jules Tinelはフランスの神経科医、1879-1952)

◇ 回外筋症候群(後骨間神経麻痺)

《概念》 回外筋症候群(後骨間神経麻痺)は、橈骨神経の深枝(運動枝)である後骨間神経が、橈骨頭の前方で回外筋へ入りこむ部分で圧迫されるためにおこる絞扼性神経障害である。

《原因》 回外筋症候群(後骨間神経麻痺)の発症原因としては、回内・回外運動の反復、ガングリオンなどの腫瘤である。

《症状》 回外筋症候群(後骨間神経麻痺)では、手関節背屈は可能であるが、母指伸展、その他の指の中手指節関節(MP関節)伸展が不能となる。これを下垂指という。ただし知覚障害はおこらない。

注) 回外筋へ入りこむ部分: 後骨間神経は、肘関節外側部で橈骨神経より分岐し、橈骨頭の前方をとおり、回外筋内を通過する。この回外筋への入口は硬い線維性の索状物になっていることがあり、移動性がなく神経障害を生じやすい。後骨間神経が回外筋に入りこむ部分をフロゼ(Frohse)のアーケードという。

注) 発症原因: 回外筋症候群は絞扼性神経障害としてでなく、肘関節の脱臼骨折などの外傷、神経炎によって生じることもある。すなわち肘部では、尺骨骨幹部骨折と橈骨骨頭脱臼が合併した外傷がおこることがある。これはモンテジア脱臼骨折とよばれ、転倒、打撲などの直達外力によっておこることが多い。

注) 手関節背屈は可能: 手関節を背屈する長橈側手根伸筋への筋枝が、肘関節より近位で分岐していることによる。

注) 知覚障害はおこらない: 橈骨神経支配領域において、肘関節より遠位の感覚は、肘関節外側部で分岐する橈骨神経の浅枝をとることによる。

◇ 正中神経麻痺

《概念》 正中神経麻痺とは、おもに上腕部において正中神経幹が障害されて

生じる麻痺をいう **正中神経**は、腋窩から肘窩までは**上腕前内側 上腕二頭筋の内側**をほぼ**上腕動脈**にそって下行する。前腕では、肘関節のやや下方で前骨間神経を分枝し、その本幹は**掌側中央**を下行する。

《原因》 正中神経麻痺は、上腕骨顆上骨折などの外傷、絞扼性神経障害および神経炎により生じる。このうち正中神経の絞扼性神経障害は、肘関節付近の上腕二頭筋腱膜部、円回内筋の二頭間（回内筋症候群、前骨間神経麻痺）、浅指屈筋アーチの深層（手根管症候群）で生じることがある。

《症状》 正中神経の障害は、鋭敏な知覚と高度の**巧緻性**が要求される手にとって、**重大なダメージ**をあたえる。上腕部での正中神経本幹の麻痺では、以下のような症状を呈する。なお前腕部での正中神経障害は、損傷部位により麻痺する筋が決まる。

1. 運動麻痺

正中神経が支配する骨格筋は、前腕部では**円回内筋**、**橈側手根屈筋**、示指から小指の**浅指屈筋**、示指と中指の**深指屈筋**、**長母指屈筋**、**方形回内筋**であり、手部では**母指球筋**と第1～2虫様筋である。このため正中神経麻痺では、母指と示指の屈曲と**母指対立運動が不能**になり、**母指球筋の萎縮**により**母指球が扁平**となり**猿手**となる。また前腕の回内力や中指の屈曲力が低下し、手関節屈曲と薬指から小指の屈曲力も低下する。

2. 知覚障害

母指から薬指橈側までの掌側の知覚障害が生じる。なかでも**示指、中指の末梢**に顕著にみられる。

3. ティネル徴候

正中神経の神経線維に再生がおこりつつあれば、**ティネル徴候**をみる。

《診断》 正中神経麻痺は、徒手筋力テスト、知覚検査、上肢の深部腱反射、筋萎縮などの所見にもとづいて診断される。また麻痺の原因を特定する

ためには、単純X線写真、筋電図検査、超音波検査やMRIなどをおこなう。

《治療》 外傷をともなわず外力によっておこった正中神経麻痺は次第に回復することが多く、この場合は保存療法をおこなう。ただし骨折や脱臼などの外傷によるものや腫瘤による圧迫がある場合は、手術療法をおこなう。

《保存療法》 正中神経麻痺の保存療法には、以下のようなものがある。

- ・ 局所の安静や冷却をはかる。
- ・ 低周波療法をおこなう。
- ・ 消炎剤やビタミン剤、ステロイド剤などの薬剤投与などをおこなう。
- ・ 低位麻痺に対しては**短対立副子**などの装具をもちいる。
- ・ **手関節や指の関節拘縮を予防**するため、1日数回の**他動運動**をおこなうように指導する。

注) 正中神経： 正中神経は第5頸神経から第1胸神経の神経線維をふくみ、腕神経叢の下部から分かれる。

注) 知覚障害： 正中神経は、母指から薬指橈側までの掌側の知覚を支配する。

注) 短対立副子： 手の過度の使用を避け、母指を他の4指と対立位に保持するための装具である。

◇ 回内筋症候群

《概念》 **正中神経**は、肘関節のやや下方で**円回内筋**と交叉する。正中神経はこの部位で**絞扼**を受けやすく、ここでおこる**絞扼性神経障害**を**回内筋症候群**という。これは前腕の回内・回外をくりかえす動作が誘因となつて発症することが多い。

《症状》 回内筋症候群では、以下のような症状を呈する。

- ・ 肘、前腕前面および母指から薬指橈側までの掌側にかけたの重く鈍い痛みとしびれ。
- ・ 母指から薬指橈側までの掌側の知覚障害が生じる。なかでも示指、中指の末梢に顕著にみられる。

- ・ 円回内筋部に圧痛があらわれ、指で持続的に圧迫すると母指から薬指機側までの掌側のしびれ感が強くなることが多い。
- ・ 運動麻痺は強くないことが多い。

《診断》 回内筋症候群は、臨床症状と円回内筋部でのティネル徴候、筋電図検査、神経伝導速度検査、圧痛点への副腎皮質ステロイド注射などによって診断される。

《治療》 ほとんどの回内筋症候群では、保存療法がおこなわれる。これには、患肢の安静、消炎鎮痛剤、ビタミン剤などの内服、圧痛点への副腎皮質ステロイド注射などがある。

注) 円回内筋： その上腕頭(大きい)は上腕骨内側上顆に起始し、尺骨頭(小さい)は尺骨の鉤状突起に起始し、両頭とも橈骨の中央1/3の外側面と後面に停止する。

注) この部位で絞扼： この部位には円回内筋、上腕二頭筋腱膜、浅枝屈筋腱弓などに由来する索状物が多く、正中神経を圧迫する要因となる。

注) 回内・回外を繰り返す動作： ネジ締め、投球、ゴルフなどの動作が誘因となる。

注) 運動麻痺は強くない： ただし浅指屈筋、深指屈筋、長母指屈筋、短母指外転筋など、さまざまな組みあわせで筋力の低下をみることがある。また円回内筋自体が麻痺することはない。

注) 圧痛点への副腎皮質ステロイド注射： 円回内筋症候群では筋電図検査や神経伝導速度検査で異常がでることが少ない。このため確定診断をおこなうには、円回内筋部の圧痛点に副腎皮質ステロイドを注射し、これによって症状が軽快するかどうかをみる。

◇ 前骨間神経麻痺

《概念》 肘関節のやや下方において正中神経から分枝する前骨間神経^{ぜんこつかんしんけい}は、円回内筋の上腕頭と尺骨頭の二頭間を通過する。前骨間神経麻痺は、この部分で前骨間神経が圧迫されるためにおこる絞扼性神経障害である。

《症状》 前骨間神経麻痺では、母指指節間関節(IP関節)、示指遠位指節間関節(DIP関節)の屈曲不能、および中指遠位指節間関節(DIP関節)の屈曲力低下がみられる。このため、母指対立運動は可能であるが、つまみ動作がうまくおこなえなくなり、涙のしずくサイン^{*}を呈する。なお知覚障害はみられない。

注) 前骨間神経： 前骨間神経は、皮膚知覚をつたえる求心性神経線維をふくまず、遠心性神経線維は、示指と中指の深指屈筋、長母指屈筋および方形回内筋を支配する。

注) 涙のしずくサイン： これは拇指と示指の先端をつけて、まるを作らせると、拇指指節間関節と示

指遠位指節間関節が過伸展となり、その形が涙のしずくのかたちを呈するものをいう。

◇ 手根管症候群

《概念》 **手根管症候群**は、**手根骨**と**手根横靭帯**がつくる**手根管**の狭小化または内圧上昇によって**正中神経低位麻痺**をきたす絞扼性神経障害である。

《原因》 手根管部における絞扼の原因となるものは、**腱滑膜炎**、骨折による変形、**先天奇形**などがあるが、**原因不明**であるものも多い。

《特徴》 手根管症候群は、**妊娠出産前後と閉経前後の中年女性**に多い。一側性の場合には**利き手側**に多いが、**両側に発症**することも多い。また**手関節を反復して動かす職業**、たとえば**マッサージ**、**研磨**、**床磨き**などの従事者におこりやすい。

《症状》 手根管症候群の症状は以下のとおりである。

- ・ 一側または両側性の**母指**、**示指**、**中指**、**薬指**橈側、**手掌部のピリピリする疼痛**、**しびれ感**、**知覚障害**を呈し、これらは**深夜から早朝**にかけて憎悪する。
- ・ **手関節を強く掌屈**すると、**正中神経**が横**手根靭帯**に押しつけられるため、**神経症状は増強**することが多い。ただし**手関節背屈**で増強することもある。
- ・ **母指球筋**の筋力低下による**母指対立運動障害**がおこり、**つまみ動作**がうまくおこなえなくなる。さらに徐々に**母指球萎縮**をきたしてくる。

《診断》 手根管症候群では、以下のような検査所見にもとづいて診断がおこなわれる。

- ・ **ファレンテスト** ----- 手関節を**掌屈位**とし、これを**1分**間たもつ。これにより**疼痛**、**しびれ感**などが憎悪したものを陽性とする。
- ・ **正中神経伸展テスト** ----- 手関節を**90°背屈位**とし、これを

1分間たもつ これにより疼痛、しびれ感などが憎悪したものを陽性とする。

- ・ **ティネル徴候** ----- 手関節部で正中神経を軽くたたき、これにより正中神経領域に放散痛がでた場合を陽性とする。
- ・ 筋電図検査、神経伝導速度検査 ----- これらによって正中神経の障害部位を特定する。
- ・ 手根管内圧測定 ----- **手根管内圧の上昇**は必発する。

《治療》 手根管症候群の治療は、軽度から中等度のものは、保存療法がおこなわれる。これには**短対立副子**などによる固定や、ステロイド局所注射がおこなわれる。このほかのものは手術適応がある。

注) 手根管： 手根管とは手関節より少し遠位の手根部で、底面と両側面は手根骨で、上面は横走手根靭帯でおおわれている管腔で、その中を浅指屈筋、深指屈筋、長母指屈筋、橈側手根屈筋などの9本の指屈筋腱と正中神経が走っている。

注) 手根管症候群： 近年、長期血液透析にともなう患者が多数発生している。

注) 両側に発症： 両側に発症するものは全体の50～60%である。

注) 疼痛： 手だけでなく肘、上腕、肩などに感じられることもあり、頸部や肩の疾患と間違えられる要因となる。

注) しびれ感： 手を何度か振ると症状が楽になることが多い。また麻痺が軽い初期にしびれが強い傾向がある。

注) フォレンテスト(Phalen test)： このテスト法の陽性率は60～80%である。この方法以外にも、肘を卓上におき、手首を重力で1分間下垂させてもよい。

注) 障害部位を特定： 手指のしびれ感、疼痛や母指球筋の萎縮などの症状は、手根管症候群と頸椎神経根症が併発し、二カ所の障害でおこる場合がある。

注) 手術： 掌側手根靭帯を縦切して正中神経の除圧をはかる。適切に手術がおこなわれれば機能回復は良好であり、筋萎縮が高度になる前に手術をおこなった方が、知覚障害、運動障害の回復は早い。

◇ 尺骨神経麻痺

《概念》 尺骨神経の障害の原因の多くは絞扼性神経障害である。これには肘部管症候群、ギヨン管(尺骨神経管)症候群があるが、このほかに、その走行途上での外傷により尺骨神経麻痺をきたすことがある。

《症状》 上腕部での尺骨神経の麻痺では、以下のような症状を呈する。なお肘関節より遠位での尺骨神経障害は、損傷部位により麻痺する筋が決まる。

1. 運動麻痺

- ・ 手の外在筋群では、尺側手根屈筋、中指から小指の深指屈筋が麻痺する。
- ・ 手の内在筋群では、正中神経支配の母指球筋群以外の筋、すなわち小指外転筋、小指対立筋、母指内転筋、骨間筋群が麻痺する。
- ・ 上記の筋群の麻痺により、手の把持動作などが障害され、鷲手（鷲状指変形）を呈する。
- ・ 骨間筋萎縮のため手背の骨間溝が明瞭となり、小指球が萎縮する。
- ・ 母指内転筋麻痺のため、母指を屈曲させずに示指との間で紙片をはさむことができず、母指末節を屈曲させてはさもうとする。これをフロマン徴候^{*}という。

2. 知覚障害

- ・ 手の尺側掌背側と、小指全体と薬指尺側の感覚障害をきたす。

3. ティネル徴候

- ・ 尺骨神経の神経線維に再生がおこりつつあればティネル徴候がみられる。

《診断》 尺骨神経麻痺は、徒手筋力テスト、知覚検査、上肢の深部腱反射、筋萎縮などの所見にもとづいて診断される。また麻痺の原因を特定するためには、単純X線写真、筋電図検査、超音波検査やMRIなどをおこなう。

《治療》 尺骨神経麻痺が骨折、圧迫など閉鎖性損傷に合併するときは、保存療法をおこなう。なお鷲手による関節拘縮を予防するために、1日数回の他動運動をおこなうように指導する。またナックルベンダー^{*}などの装具をもちいる。ただし開放性の外傷によるものは手術が必要となる。

注) 尺骨神経： 尺骨神経は腕神経叢の内束から分枝し、第8頸神経と第1胸神経からの神経線維をふくむ。尺骨神経は上腕内側を下降し、上腕骨内側上顆の神経溝（肘部管）をとおって前腕前面の尺側に在る。さらに前腕尺側を下降しながら、前腕の遠位1/3部で2本の知覚枝に分かれ、下降して手根部の尺骨管（ギヨン管）をとおって手掌にはいる。

注) 鷲手： 骨間筋と第3～4虫様筋の麻痺のため、薬指、小指では中手指節間関節（MP関節）が過

伸展となり、近位・遠位指節間関節(PIP関節・DIP関節)が屈曲位となる。なお、尺骨神経低位麻痺では、内在筋が麻痺し、外在筋は麻痺をまぬがれるため、鷲手変形はより著明にあらわれる。

注) フロマン徴候(Froment sign): 尺骨神経麻痺では、母指内転筋が麻痺するため、母指と示指の間で紙片をはさむときは正中神経支配の長母指屈筋を使い、母指末節を屈曲させる。

注) ナックルバンダー: 手の過度の使用を避け、中手指節間関節を屈曲位に保持するための装具である。

◇ 肘部管症候群

《概念》 **肘部管**は、**上腕骨内側上顆**と**尺骨神経溝**を底とし、**尺側手根屈筋**両頭をむすぶ筋膜性のアーケイドからなる。この部分での**尺骨神経**の**絞扼性神経障害**を**肘部管症候群**という。なお骨折後の**外反肘**などにより尺骨神経が肘部管で圧迫され、その後徐々に尺骨神経麻痺を呈するものを**遅発性尺骨神経麻痺**という。

《原因》 肘部管症候群の原因となるのは、**外反肘**、**骨棘形成**、**筋膜による絞扼**などであるが、最近では、**変形性肘関節症**による骨棘に起因するものが多い。

《症状》 肘部管症候群では、初期には手の尺側掌背側と小指全体と薬指尺側の知覚障害、しびれを訴え、また肘関節屈曲位保持によりしびれ感の増強をみる。発症後数ヶ月がたつと、**握力低下**・**巧緻性低下**・**鷲手**を呈するようになる。

《診断》 肘部管症候群は、臨床症状と肘部管での**ティネル徴候**、**筋電図検査**、**神経伝導速度検査**などによって診断される。

《治療》 肘部管症候群では発症後、**ときとともにウォーラー変性**が進むため、麻痺の回復のためには**早期診断**・**早期治療**が必要である。初期のものには**保存療法**が有効であり、肘の伸展位での**安静**と局所への**ステロイド剤**と局所**麻酔剤**の注射がもちいられる。これ以外のものについては、**手術**がおこなわれることが多い。

注) 尺骨神経: 尺骨神経は肘関節の部分で、上腕骨の内側上顆の後方にある尺骨神経溝から肘部管をとり、その後少し前方に出て尺側手根屈筋の筋膜下にはいる。

注) 骨折後の外反肘など: 小児期の**上腕骨外顆骨折**後の外反肘や、**顆上骨折**後の内反肘などが原因となる。

◇ ギヨン管症候群

《概念》 **ギヨン管症候群**は、手根骨の手掌側にある靭帯や腱などに囲まれたギヨン管(尺骨神経管)において、**尺骨神経**が圧迫を受けて生じる**絞扼性神経障害**である。

《原因》 ギヨン管症候群の原因には、豆状骨・有鉤骨の骨折、ガングリオン、反復性の外傷などがある。

《症状》 ギヨン管症候群の症状として、尺骨神経深枝の損傷では、フロマン徴候、鷲手などがみられ、尺骨神経浅枝の損傷では小指・薬指尺側に知覚障害がみられる。

《治療》 ギヨン管症候群の治療では、知覚障害や疼痛がおもな場合には、ステロイド剤の局所注射をおこない、運動麻痺がある場合には手術をおこなう。

注) ギヨン管(尺骨神経管, Guyon canal)：これは手掌側では掌側手根靭帯に、尺側では豆状骨・尺側手根屈筋腱様線維に、手背側では屈筋腱膜・豆鉤靭帯に、橈側では有鉤骨鉤に囲まれており、その内部を尺骨神経と尺骨動脈がとる。尺骨神経はここで浅枝と深枝に分岐する。

注) 尺骨神経深枝：この浅枝はほぼ遠心性神経線維からなる。

注) 尺骨神経浅枝：この深枝はほぼ求心性神経線維からなる。

◇◇ 下肢の単神経炎と絞扼性神経障害

◇ 梨状筋症候群

《概念》 **坐骨神経**は多くの場合、骨盤部において**梨状筋**下孔をとる。しかし坐骨神経と梨状筋の関係には種々の変異がみられ、これによっておこる**坐骨神経の絞扼性神経障害**を**梨状筋症候群**という。

《特徴》 梨状筋症候群は、殿部にくわった外傷後やランニングなどのスポーツ活動にともなって発症することが多い。

《症状》 梨状筋症候群の主症状は**患側下肢への放散痛をともなう殿部痛**であり、疼痛のために長時間座位を保持することが困難となる。ただし麻痺症状があらわれることは少ない。

《所見》 梨状筋症候群で見られる所見は以下のとおりである。

- ・ **坐骨切痕部**または**大転子と仙腸関節との中央に圧痛**がみられる。
- ・ 歩行時には、疼痛から逃避するために股関節を外旋位としている。
- ・ 股関節伸展位で内旋すると痛みが誘発され、外旋すると軽減する。
- ・ 抵抗をかけながら股関節を外転外旋させると疼痛が誘発される。
- ・ 股関節を他動的に屈曲、内旋すると疼痛が誘発される。
- ・ 腰椎に可動域制限がみられることはない。

《徒手検査法》 梨状筋症候群の徒手検査法は以下のとおりである。

- ・ **ボンネットテスト** ----- 患者を仰臥位とし、膝関節伸展位のまま患側下肢を挙上して、疼痛があらわれたら痛みが消えるところまでもどし、股関節を内転させる。このとき梨状筋部に疼痛が誘発されれば陽性とする。ただしこのテスト法は腰椎椎間板ヘルニアなどによる坐骨神経痛でも陽性となる。

《治療》 梨状筋症候群では、原則的に保存的治療がおこなわれる。保存療法では、坐骨神経ブロックやステロイド剤の梨状筋内への注射、消炎鎮痛剤、筋弛緩剤やビタミン剤などの投与などがおこなわれる。

注) 坐骨神経： 坐骨神経は体内でもっとも大きな神経であり、仙骨神経叢(第4腰髄～第4仙髄)のうち、第4腰神経から第3仙骨神経の神経根からの神経線維をふくむ。梨状筋の下から骨盤腔を出て、はじめは大殿筋におおわれて坐骨結節と大転子との間を上・下双子筋、内閉鎖筋、大腿方形筋、大内転筋の背側をとりながら下行する。次いで大腿二頭筋長頭の前をこれと交差しながら垂直に下り、大腿屈筋群に枝を与えたのち膝窩の上部で脛骨神経と総腓骨神経とに分かれる。この分岐は膝窩より先上、まれには骨盤腔内にある場合もある。

注) 梨状筋： 梨状筋は仙骨前下面におこり、大腿骨大転子につく筋であり、大腿の外旋をつかさどる。大坐骨孔は梨状筋によって上下二孔に分けられる。

注) 種々の変異： 坐骨神経は総腓骨神経と脛骨神経からなり、通常これらは二本とも梨状筋下孔をとるが、あるものではこれらが梨状筋の筋腹を貫いていたり、総腓骨神経が梨状筋上孔をとっている場合などがある。

注) 主症状は患側下肢への放散痛をともなう殿部痛： このため梨状筋症候群は、神経根障害によっておこる坐骨神経痛と間違われることがある。

注) ボンネットテスト(Bonnet sign)： このテスト法のやり方には、仰臥位で患側股関節と膝関節をそれぞれ90°屈曲させ、下腿を内旋、内転させる方法もある。

◇ **脛骨神経麻痺**

《概念》 脛骨神経麻痺とは、おもに下肢において脛骨神経幹が障害されて生じる麻痺をいう。脛骨神経は膝窩のやや上方で坐骨神経より分枝し、膝窩のほぼ中央を下行し、下腿後部の深層をとって脛骨下端にいたり、内果の後面をまわりこんで足底に分布する。

《症状》 脛骨神経麻痺の症状は足関節および足趾の底屈不能である。このためつま先立ちができない。また麻痺が進行すると鷲爪趾(鉤爪趾)や踵足(鉤足)が出現する。

- 注) 脛骨神経麻痺： 脛骨神経単独の麻痺は、足根管症候群によるものがもっとも多く、これ以外では膝窩より遠位での外傷・骨折・脱臼などによっておこる。しかし脛骨神経は下腿の深部を走行するため、その麻痺の頻度は腓骨神経麻痺にくらべ少ない。
- 注) 脛骨神経： 脛骨神経は、大腿部では半腱様筋、半膜様筋、大腿二頭筋長頭を支配し、下腿では下腿三頭筋、膝窩筋、後脛骨筋、長趾屈筋、長母趾屈筋、足底筋を支配する。また脛骨神経がつかさどる知覚の固有支配領域は、足関節外果より足背外側、足底部である。
- 注) 踵足(鉤足)： 踵足(鉤足)とは、足関節の背屈位拘縮を呈しているものをいう。この変形の原因としては、末梢神経麻痺による筋力のアンバランスによるものと、足関節前面の皮膚の癒痕拘縮によるもの、先天的に胎内における強制位によるものがある。

◇ **足根管症候群**

《概念》 足根管は脛骨内果から踵骨結節に広がる屈筋支帯にかこまれた管腔である。足根管症候群は、足根管部における脛骨神経の絞扼性神経障害である。

《症状》 足根管症候群の初期症状は、母趾・前足背部の夜間痛、あるいは間欠的な灼熱痛を呈し、足底に異常知覚をみる。これらは長時間の立位や歩行により増悪する。進行すると階段昇降や走行が困難となり、ウォーラー変性がすすむと知覚鈍麻、筋力低下、筋萎縮をきたす。

《診断》 足根管症候群は、臨床症状と足根管部の圧痛とティネル徴候、筋電図検査、神経伝導速度検査などによって診断される。

《治療》 足根管症候群では、まず保存療法がおこなわれる。保存療法では、抗炎症薬やビタミン剤の投与、局所のステロイド剤注射、局所麻酔剤による神経ブロックなどがおこなわれる。また扁平足やスポーツ障害の場合には足底板(ヒールカップなど)をもちいる。なお保存療法によっても

症状の軽快をみないときには、手術がおこなわれる。

注) 脛骨神経： 通常、脛骨神経は足根管内で踵骨枝を分岐し、さらに内側および外側足底神経に分かれる。これらの神経がガングリオンや距骨と踵骨の癒合などの占拠病変により障害されて発症することが多い。

注) 母趾： 内側足底神経が障害されると母趾への、また踵骨枝の場合には踵部への放散痛やしびれ感が出現する。

注) 手術： 保存療法で治癒しないときには、発症からの期間が短いものほど手術の予後はよい。

◇ 腓骨神経麻痺

《概念》 腓骨神経麻痺とは、おもに下肢において総腓骨神経または深腓骨神経、浅腓骨神経が障害されて生じる麻痺をいう。総腓骨神経は、膝窩で坐骨神経から分岐した後、膝関節の後外方から腓骨頭の外側をまくようにして皮下を走行する。

《特徴》 総腓骨神経麻痺は、骨折後のギプス固定や安静時の不良肢位の持続などによるこの部位での圧迫でおこることが多く、下肢の神経麻痺のなかではもっとも頻度が高い。

《症状》 総腓骨神経麻痺では、以下のような症状を呈する。

1. 運動麻痺

- ・ 足関節および足趾の背屈力が低下または消失する。
- ・ 麻痺が高度となると下垂足(尖足)となり、アヒル歩行(鷄歩)を呈する。

2. 知覚障害

- ・ 下腿外側から足背のしびれ感や知覚鈍麻などの知覚障害を示す。

3. ティネル徴候

- ・ 神経圧迫部位や絞扼部位に圧痛やティネル徴候をみる。

《診断》 腓骨神経麻痺は、臨床症状と足根管部の圧痛とティネル徴候、徒手筋力検査、筋電図検査、神経伝導速度検査などによって診断される。

《治療》 腓骨神経麻痺の治療は、まず保存療法をおこない、その効果がみられないときは手術をおこなう。

1. 保存療法

- ・ 良肢位の保持 ----- **足関節の底屈位での拘縮**(下垂足・尖足) **を予防するために、足関節0°の良肢位をたもつ** また**後脛骨筋などの拮抗筋群の過緊張をとりぞく**。
- ・ 関節可動域の確保 -- とくに足関節を中心に、下肢の他動運動をおこない**関節可動域の維持をはかる**。
- ・ 筋力増強 ----- **前脛骨筋**を中心に自動介助運動または自動運動をおこない、**筋力回復をはかる** また低周波電気療法などを併用する。
- ・ 装具療法 ----- 尖足位での拘縮予防と、歩行を容易にする目的で、**短下肢装具**を着用させる。
- ・ 薬物療法 ----- ビタミン剤の投与をおこない、**絞扼性神経障害**に対しては局所に局所麻酔剤やステロイド剤の注射をおこなう。

2. 手術療法

- ・ 腫瘍など圧迫要因が明らかな場合や外傷による場合、または受傷から長期間を経過し、保存療法で回復が期待できない場合は手術をおこなう。

注) 総腓骨神経： 総腓骨神経は、腓骨頸部の高さで浅腓骨神経と深腓骨神経に分かれる。

注) 深腓骨神経： 深腓骨神経は、下腿前方コンパートメントを下行したあと、足関節の伸筋支帯の深層をとおり第1中足骨基部の高さで皮下に出る。これは下腿後面の前脛骨筋・長拇指伸筋・長指伸筋、足背の短指伸筋などを支配し、足背の皮膚に分布する。深腓骨神経麻痺は、下腿区画症候群、腓骨神経鞘腫にともない発生するほか、足根骨の背側においてハイヒールなどの靴による反復性の圧迫によっておこることもある。なお深腓骨神経障害では、第1～第2趾間部の知覚障害と、足趾の背屈力の低下が出現する。

注) 浅腓骨神経： 浅腓骨神経は、下腿の外側コンパートメントを下行したあと、筋膜を貫通して皮下に出る。これは下腿外側の長腓骨筋・短腓骨筋および足背の皮膚に分布する。浅腓骨神経麻痺は、腓骨骨折や下腿挫傷による急性区画症候群にともない発生することが多い。なお下腿遠位部での浅腓骨神経障害では、純粋に知覚障害となる。第1～第2趾間と、第5趾をのぞく足背部に知覚障害がみられ、これは足を内反することにより増悪する。

注) 総腓骨神経麻痺： 医原性でおこる場合のほかには、腓骨神経鞘腫、ガングリオン、腓骨腫瘍などによる絞扼性神経障害も発生するがその頻度は低い。

注) 下垂足(尖足)： 下垂足(尖足)とは、足関節が底屈位をとる変形である。その発生原因としては腓骨神経麻痺のほか、脳卒中などによる痙性麻痺、外傷などがある。

注) アヒル歩行(鶏歩)： 下垂足では、歩行の遊脚相において足関節の背屈筋力がはたらかないため、足先端部が床面にぶつからぬように、患肢を通常より高くあげ、また踵着床時に足底部

が床にベタベタと着く この歩容がアヒルや鶏の歩行と似ているところから名付けられた これは腓骨神経麻痺のほか シャルコー・マリー・トゥース病やポリオ麻痺足などでもみられる。

注) 診断: 総腓骨神経麻痺の診断においては 腰椎椎間板ヘルニアなどによるL5神経根障害や坐骨神経痛との鑑別が重要である。

◇ モートン病

《概念》 モートン病^{*}は、中足骨頭と横中足靭帯により趾神経が圧迫・摩擦をうけておこる絞扼性神経障害である。

《症状》 モートン病は、第4～5趾間、第3～4趾間などに好発し、足趾のしびれや灼熱痛などの多彩な神経症状を呈する。

《所見》 しばしば中足骨頭間に小さな腫瘤として触れることができ、MRIでは腫瘤陰影としてとらえることができる。

《治療》 モートン病の初期においては保存療法をおこなう。これには、ステロイド剤の局所注射や、中足骨頭近位への足底板^{*}の挿入、薬物療法などがある。なお保存療法で効果がないものには、手術がおこなわれる。

注) モートン病: 中足骨頭^{*}の足底側皮下において、外側足底神経が趾神経に分枝する部位での絞扼性神経障害である(Thomas George Mortonはアメリカの外科医、1835-1903)

注) 足底板: これは、足底の横アーチをつくり、横中足靭帯と床とのスペースを拡大させる目的でもちいられる。

◇ 感覚異常性大腿痛

《概念》 外側大腿皮神経は上前腸骨棘内側の^{そけいじんたい}単径靭帯の下を通過する。感覚異常性大腿痛は、この部位でおこる絞扼性神経障害である。

《特徴》 感覚異常性大腿痛はやせ型の女性に多い。外側大腿皮神経の絞扼をきたす要因となるものには、妊娠、分娩、ベルト、コルセット、骨盤牽引、ギプスによる圧迫、長時間の股関節屈曲位、外傷などがある。

《症状》 感覚異常性大腿痛では以下のような症状を呈する。

1. 運動麻痺

- ・ 感覚異常性大腿痛では運動麻痺はおこらない^{*}。

2. 知覚障害

- ・ 大腿前外側部の灼けるような痛みと知覚鈍麻を呈する .
- ・ 疼痛は立位 ,歩行により増悪する .

3. ティネル徴候

- ・ 上前腸骨棘の内側に**ティネル徴候**をみる .

《治療》 感覚異常性大腿痛では安静をたもち ,ベルト コルセット ,股関節屈曲位など障害の原因と考えられるものをとりのぞく ,また上前腸骨棘内側の圧痛部位に副腎皮質ホルモンや局所麻酔剤を注射する .なお保存療法で治癒しない場合は ,手術療法をおこなう .

注) 運動麻痺はおこらない : 外側大腿皮神経は第2~3腰神経の前枝よりなる純知覚神経であるため ,運動障害はあらわれない .

多発神経炎

◇ 多発性ニューロパシー(多発神経炎)

《概念》 **多発性ニューロパシー(多発神経炎 ,多発性神経炎)**は ,末梢神経が何らかの原因により広範に障害されたものをいう .

《原因》 多発ニューロパシーの原因には以下のようなものがあるが ,原因不明のものも少なくない .

- ・ 薬物 -----トルエン ,アクリルアミド ,有機リンなど .
- ・ 中毒 -----鉛 ,水銀 ,ヒ素などの金属 .
- ・ 感染 -----梅毒 ,ギラン・バレー症候群など .
- ・ ビタミン欠乏 -----脚気(ビタミンB1欠乏) ,ペラグラ(ニコチン酸欠乏)など .
- ・ 代謝異常 -----**糖尿病** ,尿毒症 ,甲状腺機能低下症など .
- ・ 免疫異常 -----膠原病など .

《特徴》 多発性神経炎の特徴には以下のようなものがある .

- ・ **左右対称性**であることが多い。
- ・ 多くは徐々に ときに急性に発症する。
- ・ 障害は四肢にあらわれ、多くの場合、**下肢遠位部**から発症する。

《症状》 多発性神経炎では、運動神経、感覚神経、自律神経の障害がみられ、以下のような症状が共通してみられる。

- ・ 運動神経の障害は、四肢遠位部から筋力の低下をきたし、慢性のものでは筋萎縮をしめす。
- ・ **深部腱反射は減弱あるいは消失する。**
- ・ 感覚障害は四肢遠位に強いいため、多発性神経炎における感覚障害は**手袋靴下型**とよばれる。ただし感覚障害の境界は不明瞭なことが多い。
- ・ しびれ・疼痛・冷感・ほてり感などを呈する。
- ・ 自律神経症状として、発汗異常、起立性低血圧、インポテンス、下痢、皮膚や爪の栄養障害などを呈する。

《診断》 多発ニューロパシーでは、まず**神経伝導速度検査と筋電図検査**をおこない、末梢神経によるものであるか否かを鑑別する。このほかに、原因究明のために尿検査、血液検査、組織の生化学的検査などを**おこなわれる。**

注) 脚気：脚気はビタミンB1(チアミン)の欠乏によっておこる疾患であり、東南アジアをはじめとした食糧事情が悪い地域、とくに飢餓や飢饉のある地方に発生する。多発性神経炎が特徴で、運動神経より感覚神経の方が侵されやすく、知覚鈍麻や知覚異常がおこる。症状は下肢から始まって歩行障害がおこり、次第に上部へ進行する。

注) ペラグラ：ペラグラはニコチン酸(ナイアシン)の欠乏により種々の全身症状を呈する疾患である。その症状は、皮膚症状、消化器症状、精神神経症状に大別される。皮膚の露出部とくに手背、足背、顔面、頸部に灼熱感をともなう浮腫性の紅斑が生じ、小水疱、水疱、膿疱、びらん、痂皮を形成した後、色素沈着、色素脱失を残す。腹部症状には食欲不振、腹痛、頑固な下痢が、精神神経症状には頭痛、耳鳴り、腱反射亢進、末梢神経炎、知覚・運動麻痺、幻覚、痙攣、痴呆がみられる。

◇ **ギラン・バレー症候群**

《概念》 **ギラン・バレー症候群**は自己免疫によって**神経線維の脱髄**をきたす**多発ニューロパシー**である。

《症状》 ギラン・バレー症候群では以下のような症状をみる。

1. 前駆症状

前駆症状として感冒様症状、あるいは下痢、腹痛などの腹部症状がある。

2. 神経症状

前駆症状があらわれてから1～2週間後に、以下のような神経症状が**急性にあらわれ**、これらはほぼ1ヵ月以内に完成する。神経症状は神経根および末梢神経線維に**脱髄**^{だつずい}がおこり、神経伝導が阻害されることによっておこる。これらの症状は以後しばらくつき、その後3ヵ月～1年で徐々に回復する。

- ・ **弛緩性の四肢麻痺**
- ・ **両側同時におこる顔面神経麻痺**
- ・ **嚥下障害**、**構音障害**、**呼吸障害**などの球麻痺症状
- ・ **深部腱反射消失**、深部感覚障害
- ・ **脳脊髄液のタンパク細胞解離**^{*}
- ・ 不整脈、洞性頻脈、血圧の変動、発汗異常などの自律神経症状

《治療》 ギラン・バレー症候群は早期に診断して、**重症化**^{*}する前に治療を開始する必要がある。治療法としては**血漿交換療法**^{*}や免疫グロブリンの大量投与などがおこなわれる。

注) ギラン・バレー症候群 (Guillain Barre syndrome): ギラン・バレー症候群はウイルス、細菌感染などを契機にしておこるもので、末梢髄鞘抗原を標的とする自己免疫性の炎症性多発ニューロパシーである。

注) 脱髄: 脱髄とは、有髄神経線維において軸索がたもたれているにもかかわらず、髄鞘が崩壊する現象をいう。

注) タンパク細胞解離: 通常、中枢神経系に炎症がおこると、脳脊髄液中のタンパク量と細胞数とともに増加するが、ギラン・バレー症候群や多発神経炎、あるいは脳脊髄腫瘍などでは、しばしばタンパク量がいちじるしく増加するにもかかわらず、それに見合う細胞数の増加がみられない場合がある。これをタンパク細胞解離という。

注) 重症化: ギラン・バレー症候群が重症化すると、呼吸筋麻痺による換気障害、球麻痺による肺炎や窒息、さらに自律神経障害による心循環不全で死亡することもある。

注) 血漿交換療法: 血漿交換療法は末梢神経に対する抗体を取りのぞくことを目的とする。

◇ 糖尿病性ニューロパシー

《概念》 **糖尿病性ニューロパシー**とは、糖尿病患者にみられるさまざまな末梢神経障害の総称である。

《分類》 糖尿病性ニューロパシーは、以下のように二つの型に分類することができる。

1. 多発神経炎

- ・ **多発ニューロパシー**は**糖尿病性ニューロパシー**の中で、もっとも高頻度にみられる。
- ・ **網膜症**、**腎症**とならび**糖尿病の三大合併症**のひとつである。
- ・ 糖尿病の**血糖コントロール状態が不良**なほど、また糖尿病の**罹病期間が長くなる**ほど発症頻度が高くなる。

2. 単神経炎

- ・ 単ニューロパシーの発症と糖尿病の血糖コントロール状態や罹病期間との関係は小さい。
- ・ 好発部位は脳神経系では動眼神経、滑車神経、外転神経などの眼運動にかかわるものであり、四肢では正中神経、尺骨神経、腓骨神経などである。

《症状・所見》 糖尿病性ニューロパシーでみられる症状や所見には、以下のような特徴がある。

1. 多発神経炎

- ・ 多発ニューロパシーの症状は感覚障害が優位である。
- ・ 初発症状は、両下肢先端のしびれや痛みなどの感覚障害である。
- ・ 自覚症状は一般に軽度で、また進行も緩徐である。
- ・ 感覚障害は下肢を上行し、両上肢の先端部にもあらわれるようになる(手袋靴下型の感覚障害)。
- ・ 他覚的にはアキレス腱反射の消失、下肢の振動覚の低下などが早期からみられる。

- ・ 一般に高度の運動障害をきたすことはないが、進行すると四肢の遠位筋に軽度の萎縮や脱力がみられることがある。
- ・ 進行すると高率に自律神経障害による種々の症状がみられるようになる。

2. 単神経炎

- ・ 眼筋麻痺による初発症状は複視であるが、一般に発症は急性である。
- ・ 四肢では障害神経の支配領域に一致した感覚障害と運動障害がみられる。

《経過・予後》 一般に**糖尿病による多発ニューロパシー**は、**糖尿病の罹病期間が長くなるにしたがい緩徐に進行するが、早期から血糖コントロールがうまくおこなわれていれば、高度な障害に進展することはすくない**。しかしすでに高度の神経障害、とくに自律神経障害のある場合は、糖尿病の治療により自覚症状の改善がみられることはあっても、神経障害の器質的変化が改善することはまれである。また心血管系の自律神経障害のある患者では突然死の頻度が高いといわれている。いっぽう単ニューロパシーの予後は一般に良好で、糖尿病性眼筋麻痺は4～8週間の経過で自然に軽快することが多い。

《治療》 糖尿病性ニューロパシーの治療においてもっとも重要なことは、**糖尿病の血糖調整を長期間良好にたもつこと**である。疼痛が強い場合には薬物療法がおこなわれるが、血糖調整により高度のしびれや痛みなどの不快な自覚症状は、次第に軽快することが多い。

注) 多発ニューロパシー： その成因については不明な点が多いが、現在のところ大別すると代謝障害説と血流障害説の二つの考え方がある。代謝障害説としては、慢性的の高血糖状態により末梢神経内に糖類が蓄積し、細胞膜の活性が低下することにより神経機能が障害されるといふものである。また血流障害説では、高血糖状態により神経線維の毛細血管に血流障害がおこり、神経線維が慢性的な低酸素状態となり、軸索流の障害などを介して軸索変性をおこすといふものである。

注) 単ニューロパシー： 単ニューロパシーは、栄養血管の狭窄または閉塞による虚血性の神経障害によるものが多いと考えられている。

注) 進行も緩徐： 多発ニューロパシーは、まれに比較的急性に四肢に強い痛みやしびれが出現することがある。この型の神経障害は糖尿病の血糖コントロールを不良なまま放置した者におこりやすく、高度の体重減少をとまなうことが多い。

- 注) 自律神経障害による種々の症状： 自律神経障害は全身のあらゆる器官におこるが なかでも瞳孔異常、発汗異常、起立性低血圧、消化管の機能異常(胃無力症、便秘、下痢など)、排尿障害、インポテンツなどがよくみられる。また糖尿病患者では心筋梗塞における胸痛の欠如や非典型化がおこりやすいが、これにも自律神経障害が関係すると考えられている。

その他の末梢神経疾患

◇ 腕神経叢麻痺

《概念》 **腕神経叢麻痺**とは、腕神経叢^{わんしんけいそう}が損傷や圧迫により麻痺をきたしたものをいう。腕神経叢は、第5～8頸髄および第1胸髄神経根の前枝よりなり、鎖骨下部から上腕にいたり、**橈骨神経、尺骨神経、正中神経、筋皮神経**などに分かれて、肩甲部、上肢の知覚および運動を支配している。

《原因》 腕神経叢麻痺の原因としては、以下のようなものがある。

- ・ 外傷 ----- 腕神経叢麻痺の原因としてもっとも多い。オートバイ事故^{オートバイ}によることが多く、頸部、肩への直達外力によっておこる。
- ・ 分娩 ----- 分娩時の損傷によって生じたものを分娩麻痺という。
- ・ その他 ----- 腕神経叢の神経鞘腫、悪性神経鞘腫、パncコースト腫瘍などの腫瘍性疾患によるものがある。

《症状》 腕神経叢の損傷や圧迫の程度により、**橈骨神経、尺骨神経、正中神経、筋皮神経**などの神経支配領域に**感覚障害**や**弛緩性麻痺**などの症状が出現する。

《治療》 外傷性麻痺で神経の断裂のある場合は回復が期待できないため手術をおこなう。

注) 腕神経叢： このうち第5、6頸髄神経根は上神経幹を、第7頸髄神経根は中神経幹を、第8頸髄神経根および第1胸髄神経根は下神経幹を形成しさらにそれらが複雑な神経叢を形成する。麻痺のパターンには上神経幹の障害による上位型、下神経幹の障害による下位型と、全体が麻痺する全型がある。

注) オートバイ事故： オートバイの転倒時に、上肢に遠位方向への牽引力がくわわると同時に、反対側への頸部側屈が強いられることによって生ずる。ただしこの場合、神経根が頸髄から引き抜かれる引き抜き損傷がおこることもある。