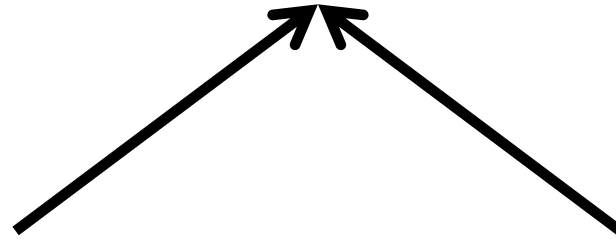


神 經 病 態 学

試験日 月 日
(再試験日 月 日)

1. 解剖、生理
2. 臨床神經學
3. 腦血管障害
4. 腦外傷、脊髓損傷
5. 腦腫瘍
6. 感染症
7. 先天奇形
8. 變性疾患
9. 脫髓疾患
10. 末梢神經疾患
11. 筋疾患

神經



神 氣 + 經 脈

神經細胞 Neuron

信号伝達

電気信号 ↔ 化学信号

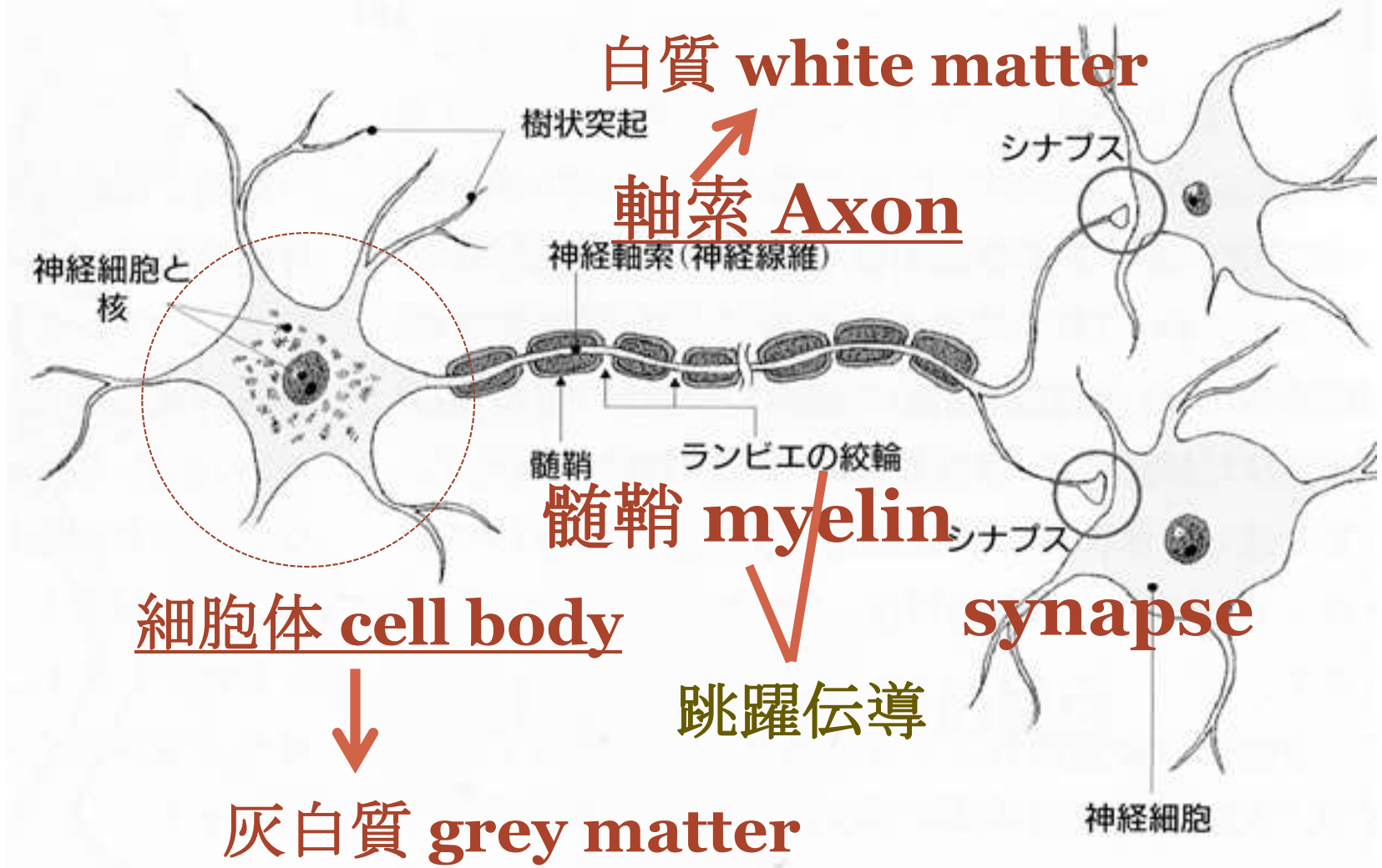
活動電位

Action potential

神経伝達物質

Neurotransmitter

1. 解剖、生理



1. 解剖、生理

細胞体



灰白質 **grey matter**
皮質 **cortex**
神經核 **nucleus**
神經節 **ganglion**

神經線維



白質 **white matter**

1. 解剖、生理

中枢神経系 Central Nervous System
脳 brain と脊髄 spinal cord

末梢神経系 Peripheral Nervous System
脳神経 cranial nerve と
脊髄神経 spinal nerve

1. 解剖、生理

体性神経系 somatic nervous system

運動神経 motor nerve 中枢 → 末梢 遠心性

感覚神経 sensory nerve 中枢 ← 末梢 求心性

自律神経系 autonomic nervous system

交感神経系 sympathetic nervous system

副交感神経系 parasympathetic nervous system

脳の特徴

機能局在

再生能力に乏しい

大きなエネルギー消費

虚血に弱い

閉鎖腔

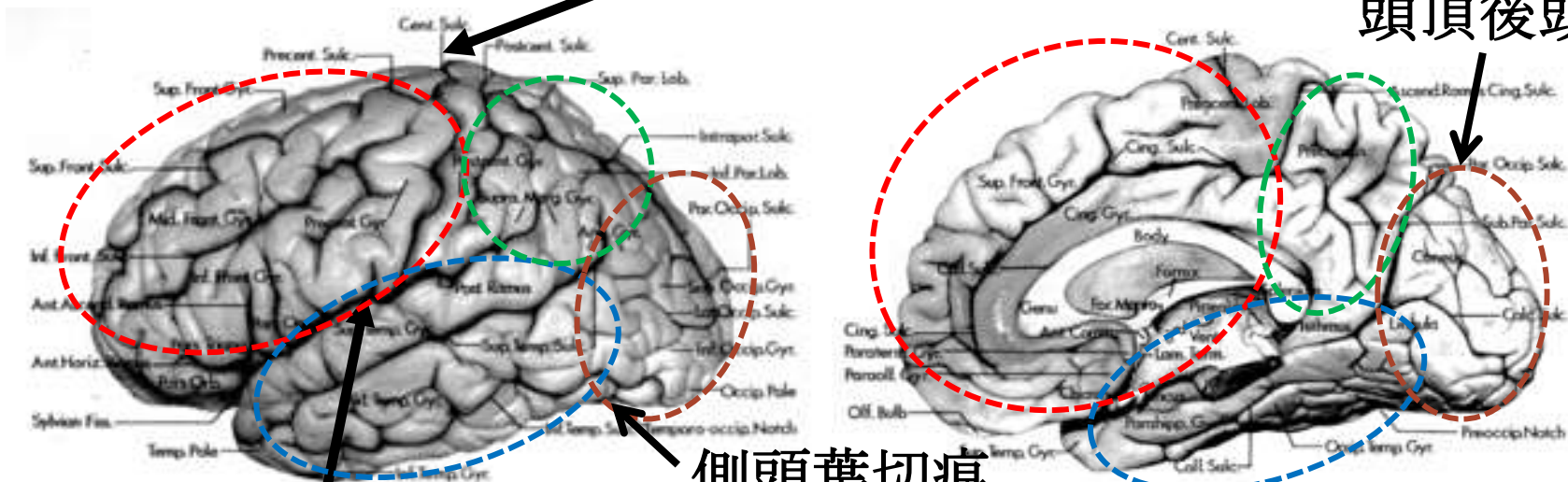
脳脊髄液

1. 解剖、生理

大脳皮質 cerebral cortex

中心溝 central sulcus

頭頂後頭溝



側頭葉切痕

前頭葉 frontal lobe

側頭葉 temporal lobe

頭頂葉 parietal lobe

後頭葉 occipital lobe

シルヴィウス裂(溝)
Sylvian fissure
(外側溝)

1. 解剖、生理

機能局在

前頭葉

運動機能

眼球の随意的共同運動

言語中枢

精神活動

体性感覚

感覚情報の統合

計算

空間認識

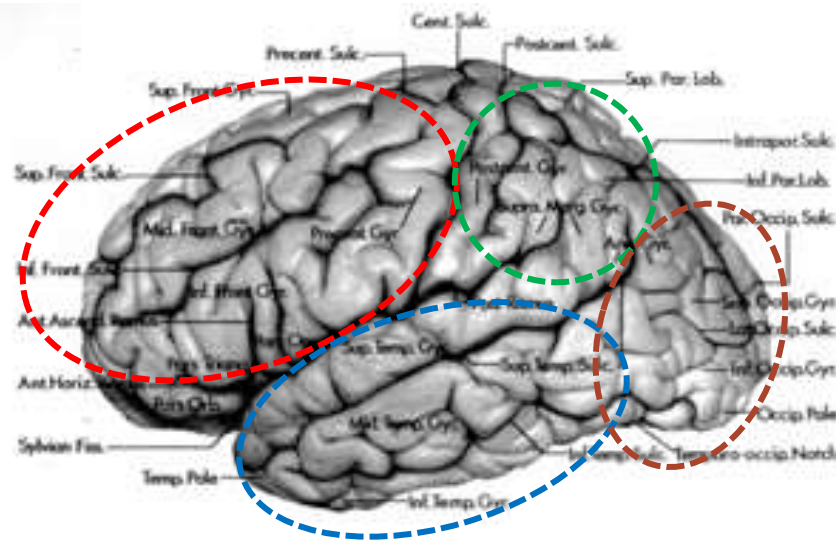
頭頂葉

側頭葉

聴覚認識

言語中枢

記憶



■ 優位半球

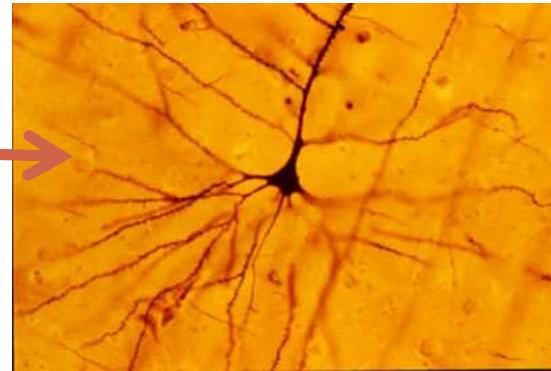
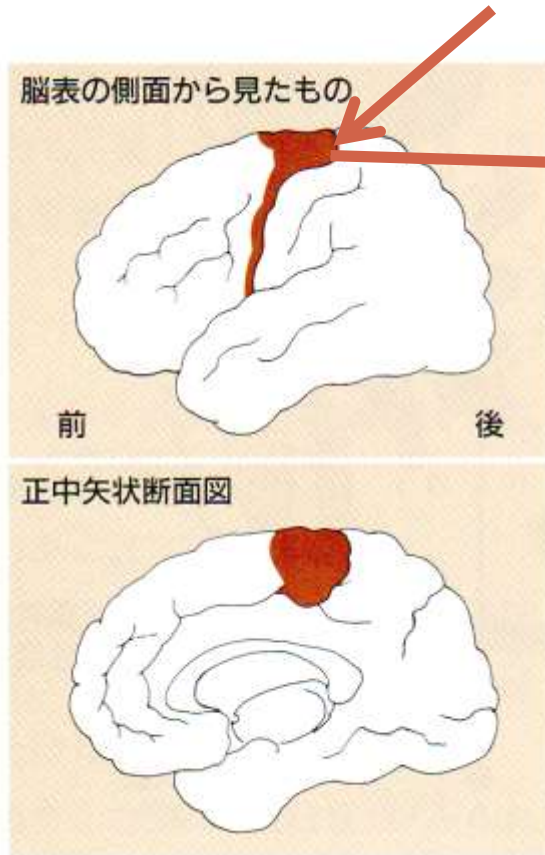
■ 劣位半球

後頭葉

視覚

前頭葉

一次運動野 **primary motor area**
中心前回 **precentral gyrus**



ベッツ細胞 (Betz cell)

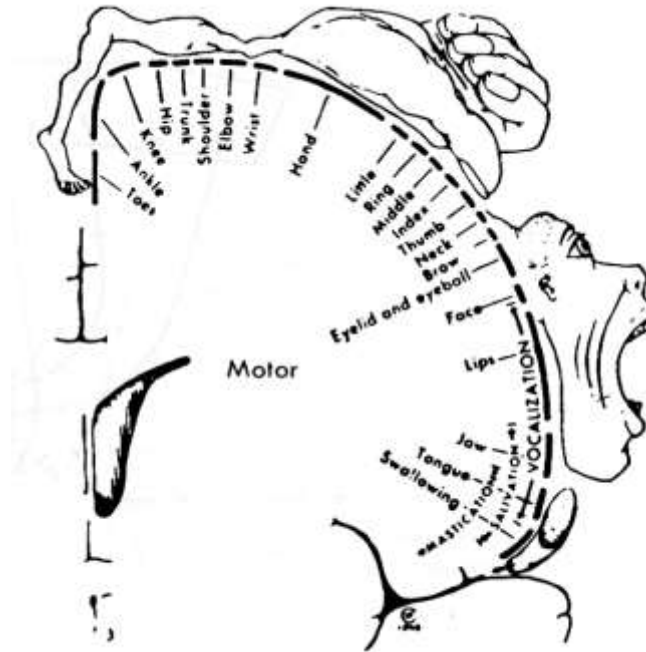
↓ 皮質脊髄路 **corticospinal tract**
(錐体路 **pyramidal tract**)

↓ α 運動ニューロン
(脊髄前角)

1. 解剖、生理



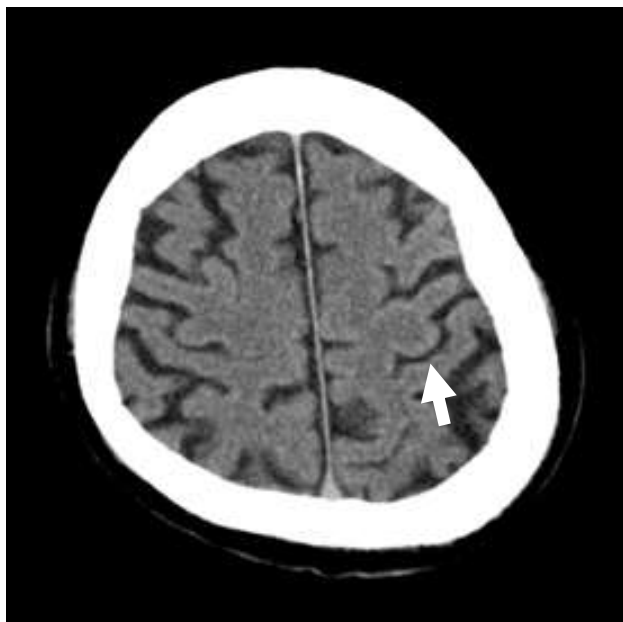
Wilder Graves Penfield (1891 – 1976)



Somatotopy

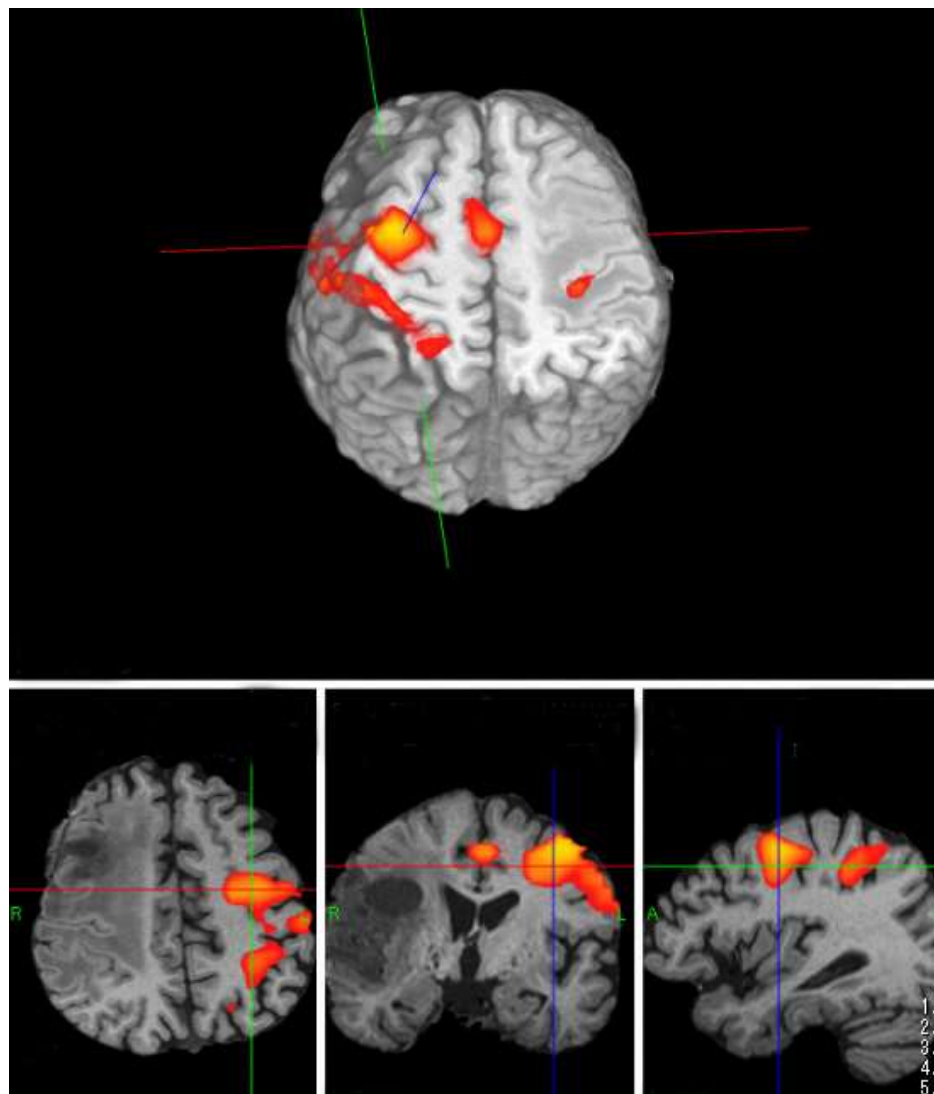
脳の中のこびと
“ホムンクルス”(Homunculus)

1. 解剖、生理



“逆 Ω サイン”

Functional MRI

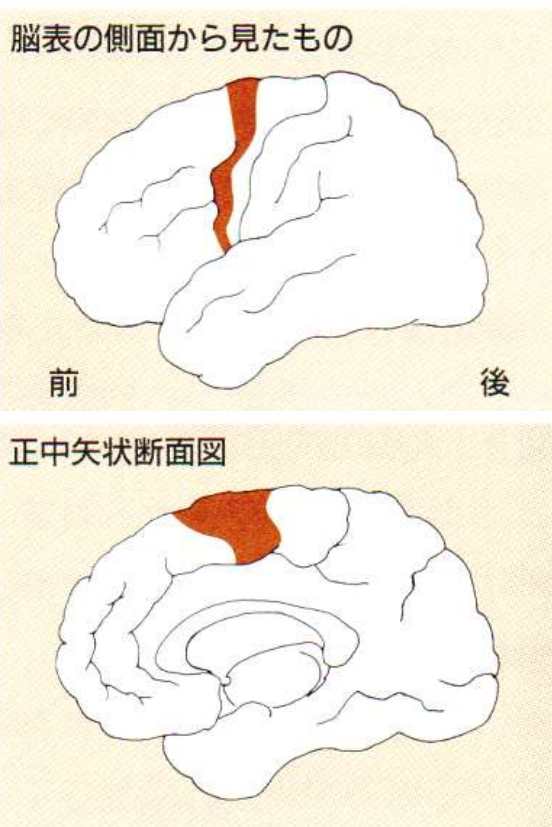


1. 解剖、生理

前頭葉

前運動野 premotor area

補足運動野 supplementary motor area (SMA)



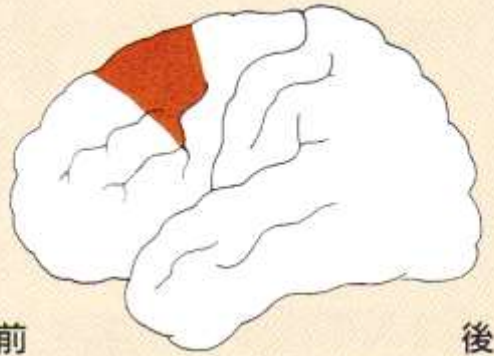
運動のコントロール
特に、微細な随意運動

1. 解剖、生理

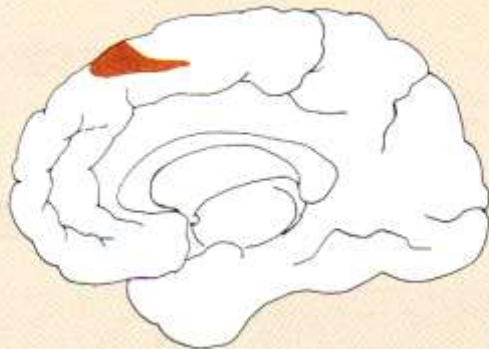
前頭葉

前頭葉眼球運動領 frontal motor eye field

脳表の側面から見たもの



正中矢状断面図



眼球の随意的共同運動
(conjugate ocular movement)

刺激 → 両側眼球が刺激側と
反対側を注視

破壊 → 両側眼球が破壊側
(病側)と同側を注視

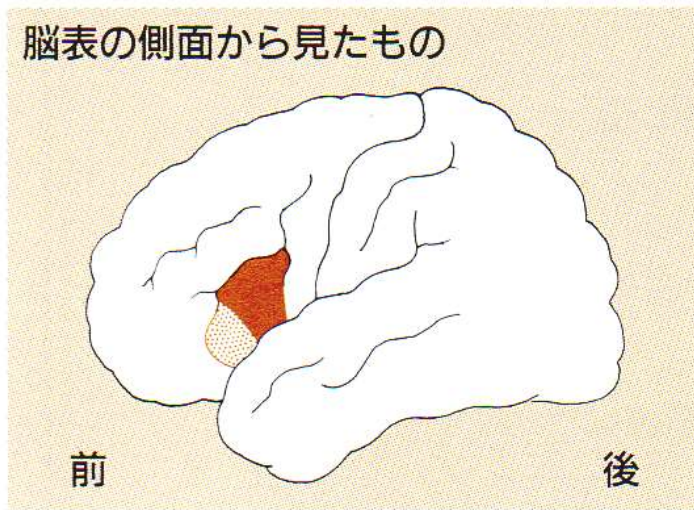
共同偏視 conjugate deviation

1. 解剖、生理

前頭葉

運動性言語中枢 motor speech area (Broca's area)

下前頭回 inferior frontal gyrus



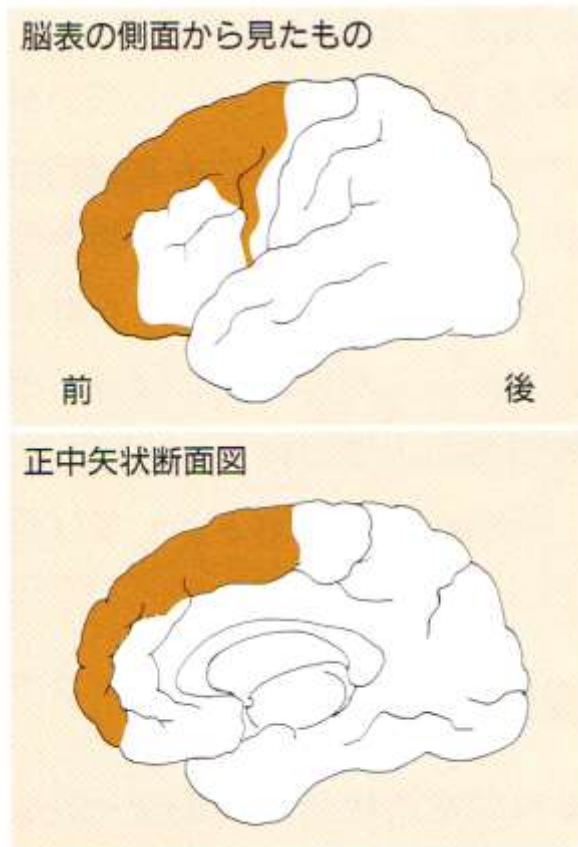
運動性言語中枢 (優位半球)

障害

→ 運動性失語 motor aphasia
(ブローカ失語)

前頭葉

前頭葉連合野 frontal association area



人間としての知的および精神的な高次機能をつかさどる。
記憶, 判断, 関連, 理由づけ,
抽象的思考, 感情抑制 など.

障害 → 多幸症(euphoria),
意欲低下, 無関心, 感情鈍麻
(apathy), 判断困難, 感情失禁
(emotional incontinence), 知
能退化, 性格変化, 人格荒廃.

1. 解剖、生理



Egas Moniz
(1874 – 1955)

前頭葉白質切截術
Frontal lobotomy

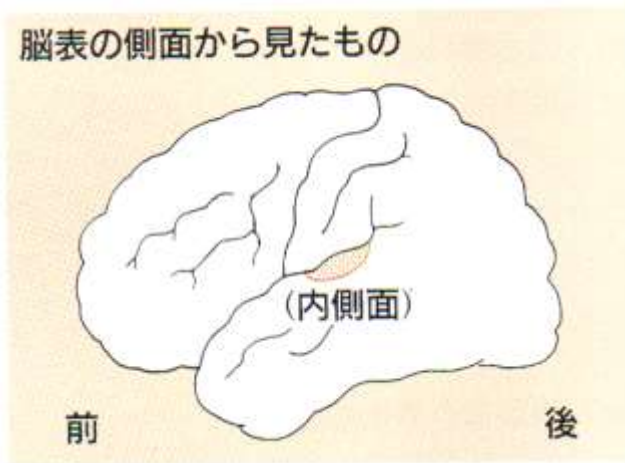
ノーベル賞 (1949)

1. 解剖、生理

側頭葉

聴覚中枢

ヘシュル横回 Heschl's gyrus



聴覚中枢

一側の障害 → 難聴はきたさな
いが、音の距離感や立体感が障
害される。

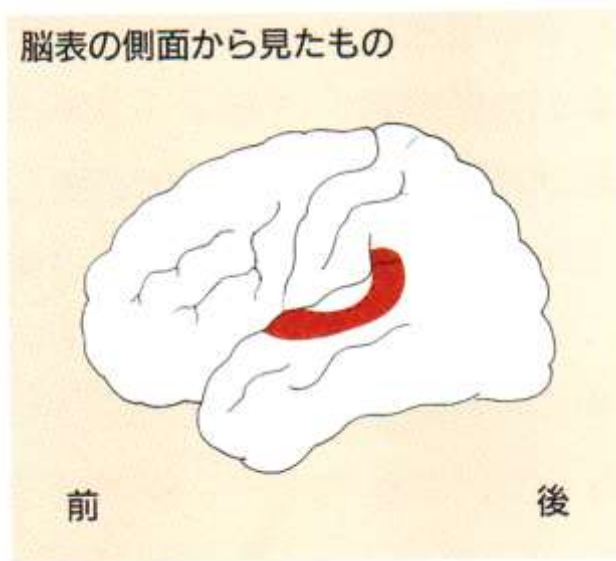
両側の障害 → 皮質聾
(cortical deafness)

1. 解剖、生理

側頭葉

感覚性言語中枢 (Wernicke's area)

上側頭回 superior temporal gyrus



感覚性言語中枢 (優位半球)

障害

→ 感覚性失語 sensory aphasia
(ウェルニッケ失語)

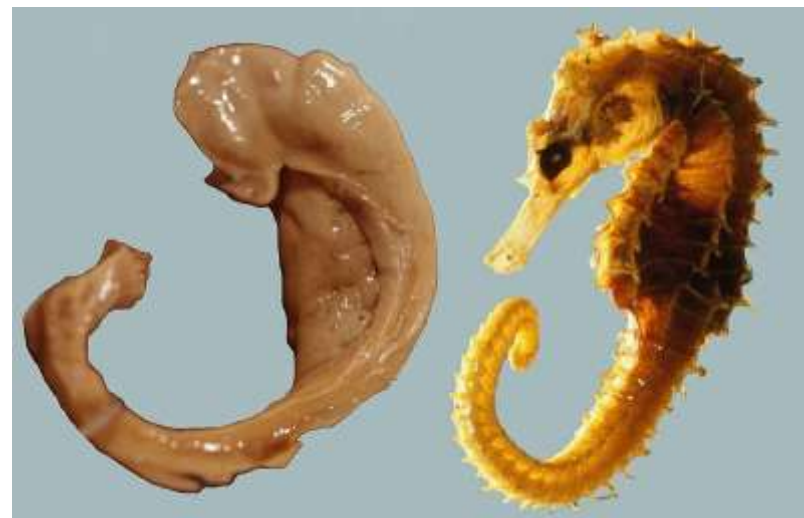
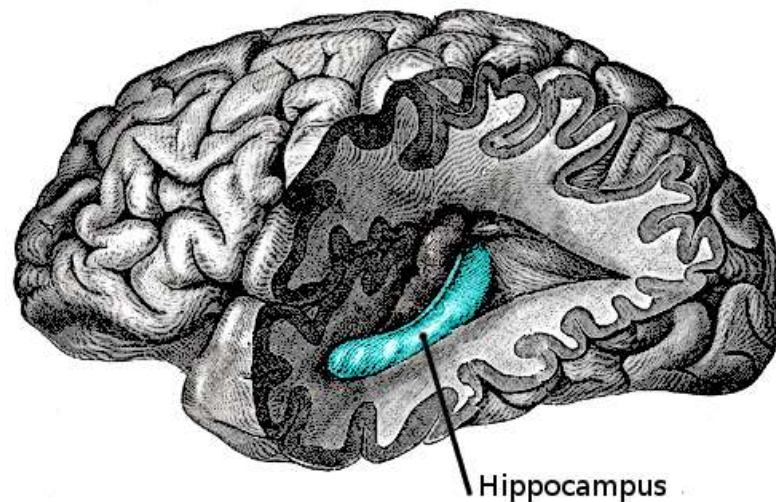
1. 解剖、生理

側頭葉

海馬 hippocampus

側頭葉内側下面
大脳辺縁系 **limbic system**の一部

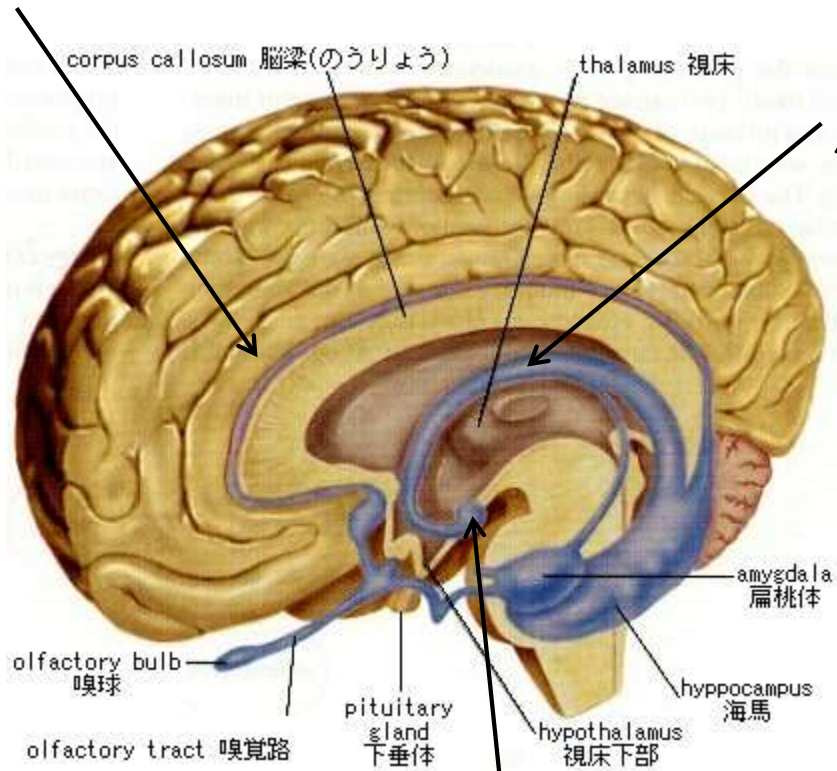
記憶、情動



1. 解剖、生理

大脳辺縁系 limbic system

帯状回



脳弓

帯状回

視床
(乳頭体)

海馬

脳弓

パペッツの情動回路

Papez circuit

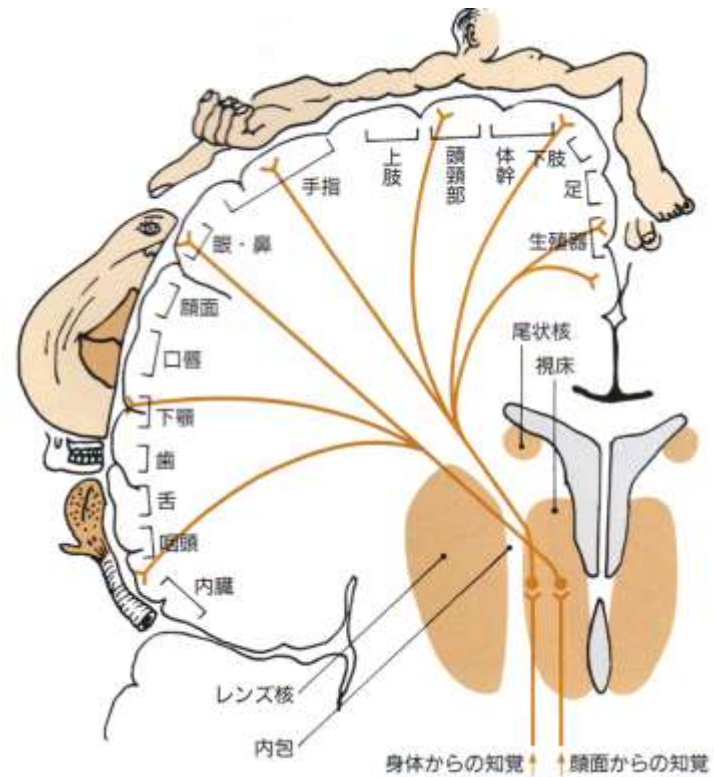
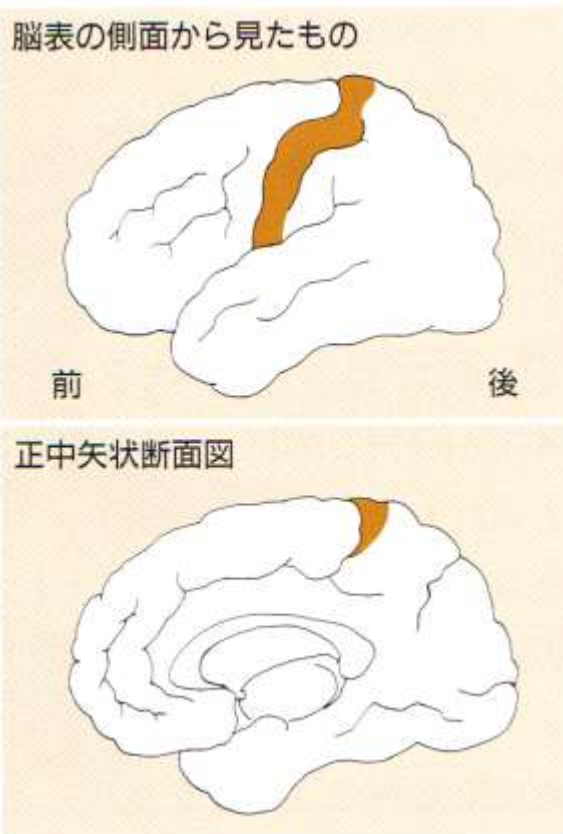
乳頭体

1. 解剖、生理

頭頂葉

一次感覚野 primary sensory area

中心後回 postcentral gyrus



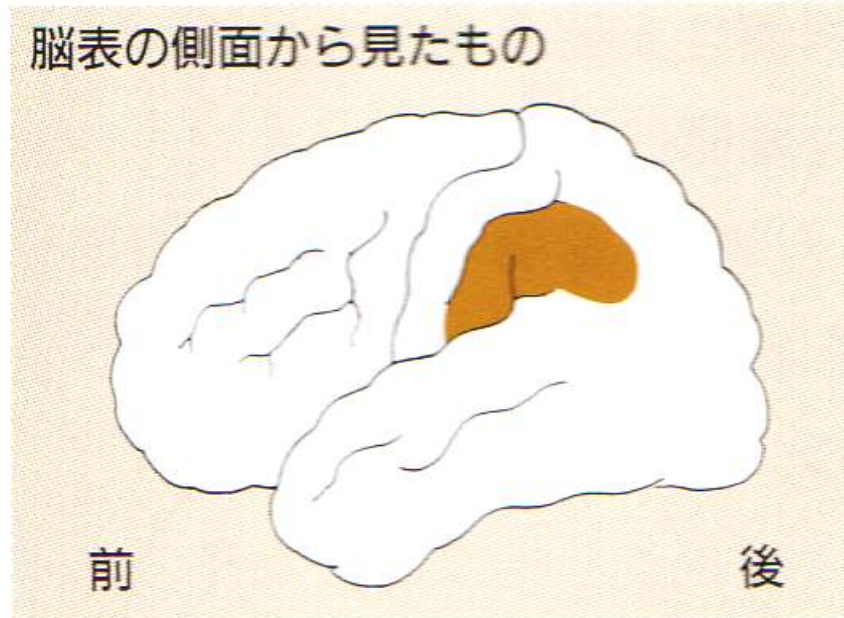
1. 解剖、生理

頭頂葉

縁上回 **supramarginal gyrus**

角回 **angular gyrus**

感覚の統合・分析



障害



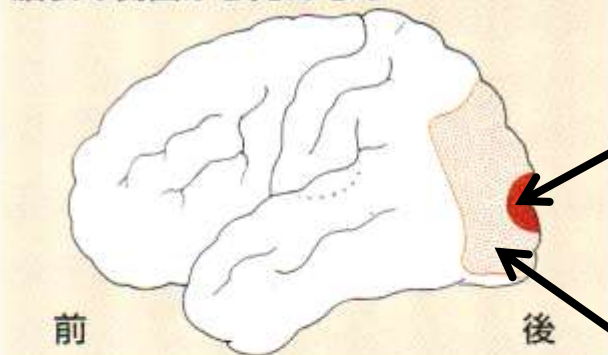
失行 **apraxia**
失認 **agnosia**

1. 解剖、生理

後頭葉

視覚

脳表の側面から見たもの

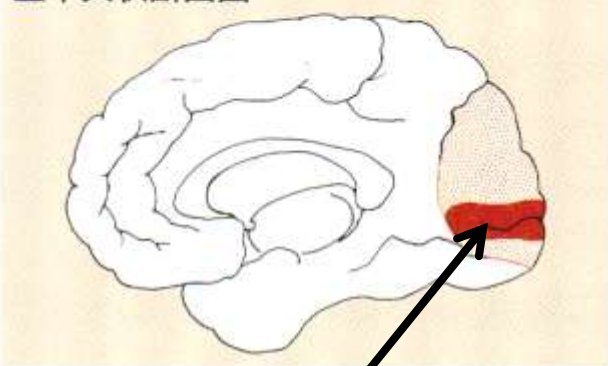


一次視覚野

primary visual cortex (有線野)

視覚印象の受像中枢

正中矢状断面図



二次視覚野

secondary visual cortex
(視覚精神, 傍有線野)

視覚認識(追視, 注視)

鳥距溝 calcarine sulcus

1. 解剖、生理

後頭葉

一側の障害 →

同名半盲 **homonymous hemianopsia**

両側の障害 →

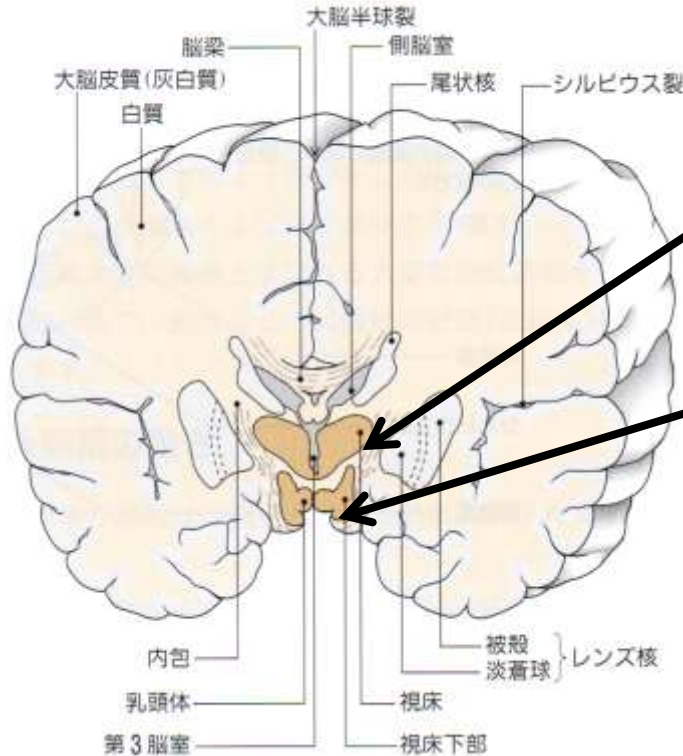
皮質盲 **cortical blindness**

1. 解剖、生理

間脳 **diencephalon**

脳幹 **brainstem** の最も吻側部

(大脳の冠状断面と視床、視床下部の位置)

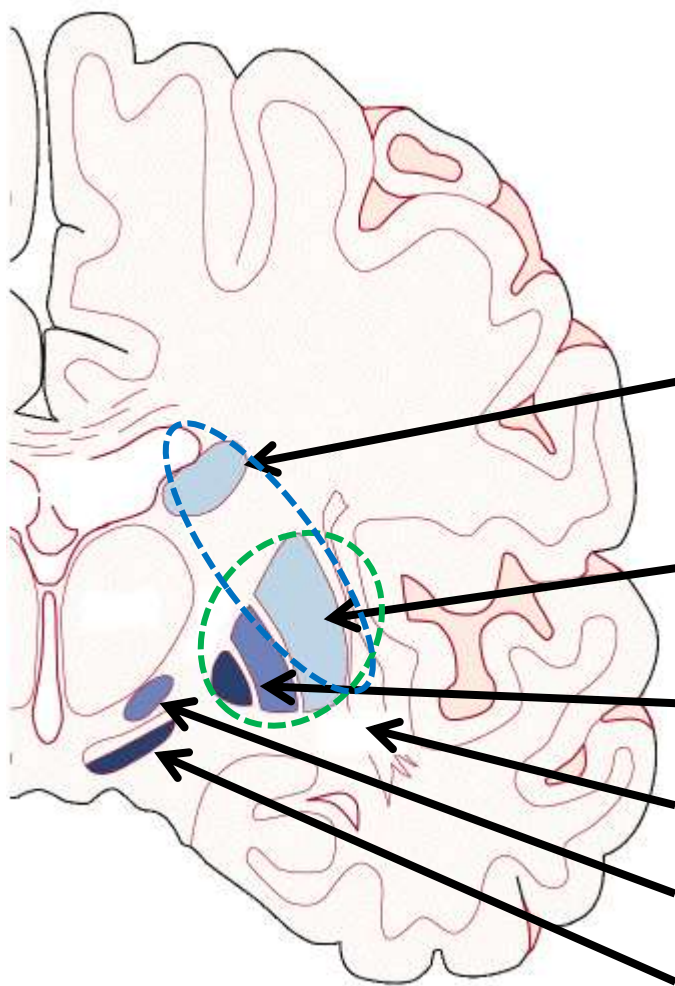


視床 **thalamus**

視床下部 **hypothalamus**

大脳基底核 basal ganglia

姿勢の保持
筋緊張の調節
運動の調節



尾状核 caudate nucleus

線条体 striatum

被殻 putamen

レンズ核 lentiform n.

淡蒼球 globus pallidus

前障 claustrum

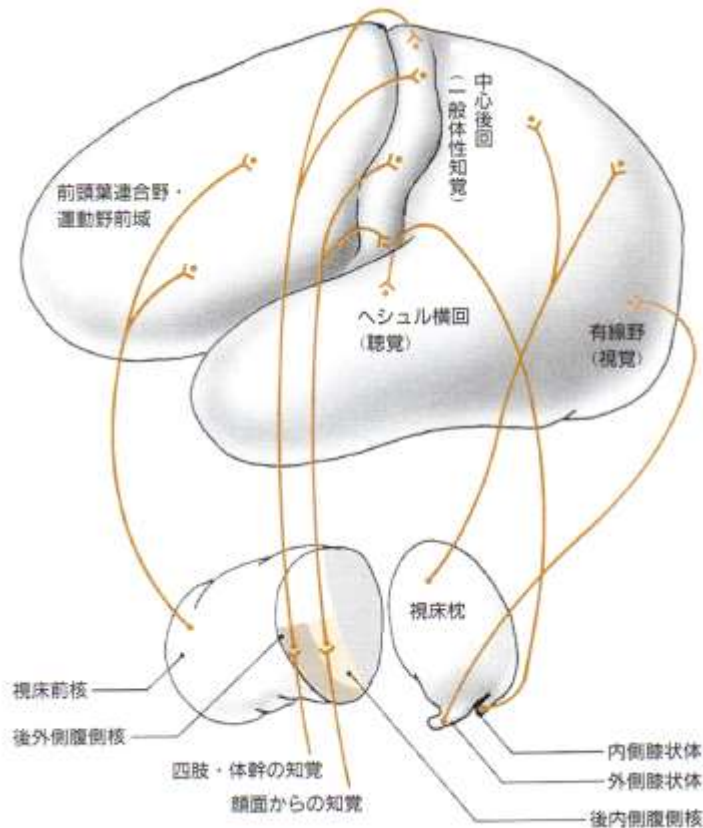
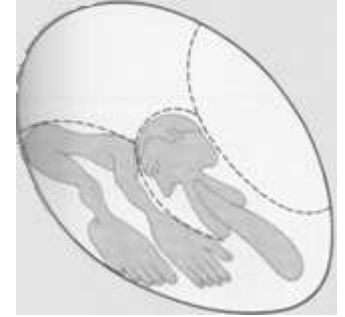
視床下核 subthalamic nucleus

黒質 substantia nigra

1. 解剖、生理

視床 thalamus

感覚の中継点



四肢・体幹の感覚

後外側腹側核 (VPL)

顔面の感覚

後内側腹側核 (VPM)

視覚

外側膝状体 (LGB)

聴覚

内側膝状体 (MGB)

1. 解剖、生理

感覚の分類

一般体性感覚

表在感覚 **superficial sensation** (皮膚または粘膜の感覚)

触覚, 痛覚, 温度覚

深部感覚 **deep sensation** (骨膜, 筋肉, 関節などからの感覚)

関節覚 (位置覚), 振動覚, 圧覚

複合感覚 **combined sensation**

2点識別, 立体認知

特殊感覚 (脳神経を經由)

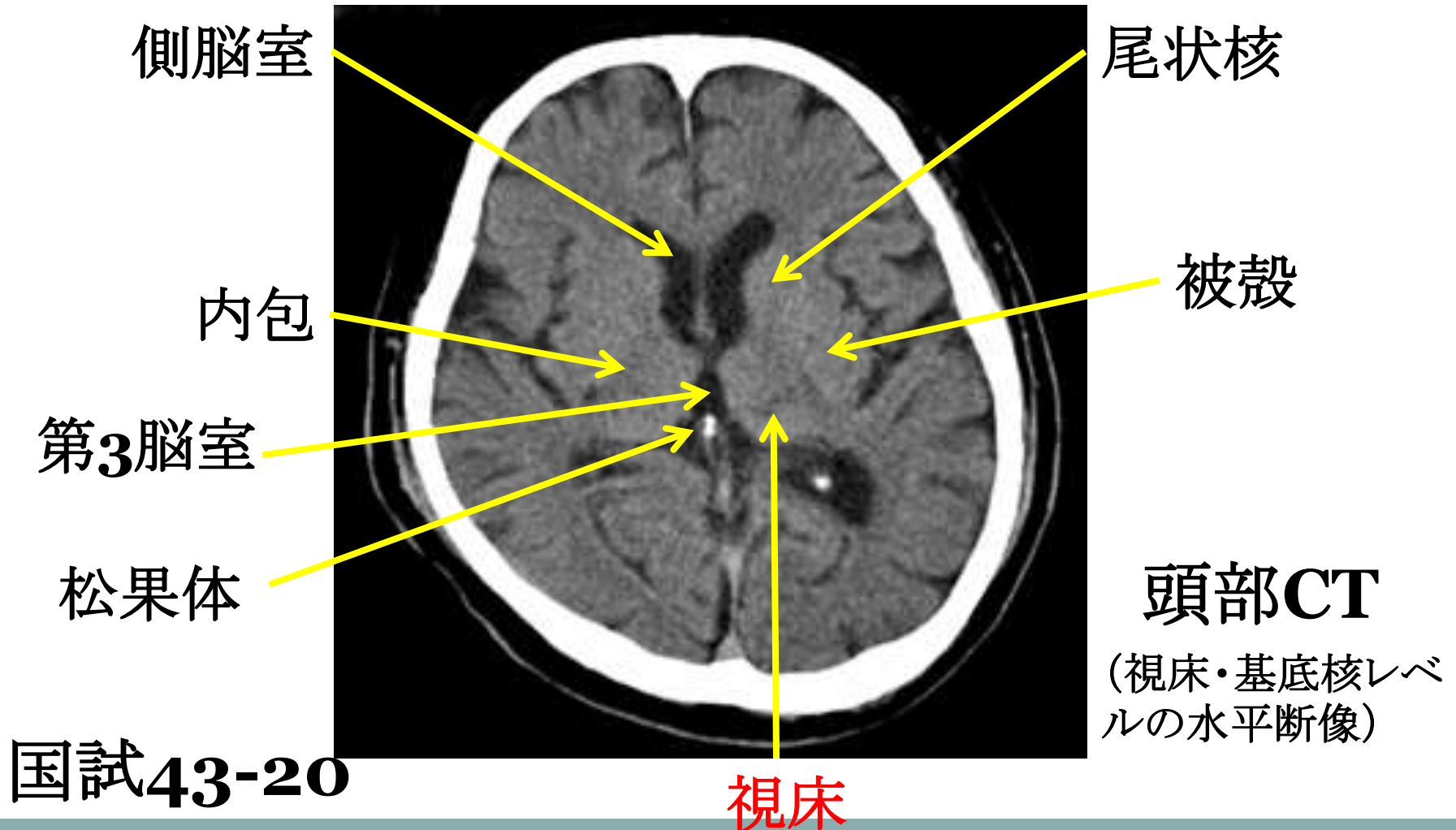
嗅覚, 視覚, 味覚, 聴覚, 平衡感覚

内臓感覚

嘔気, 内臓痛

1. 解剖、生理

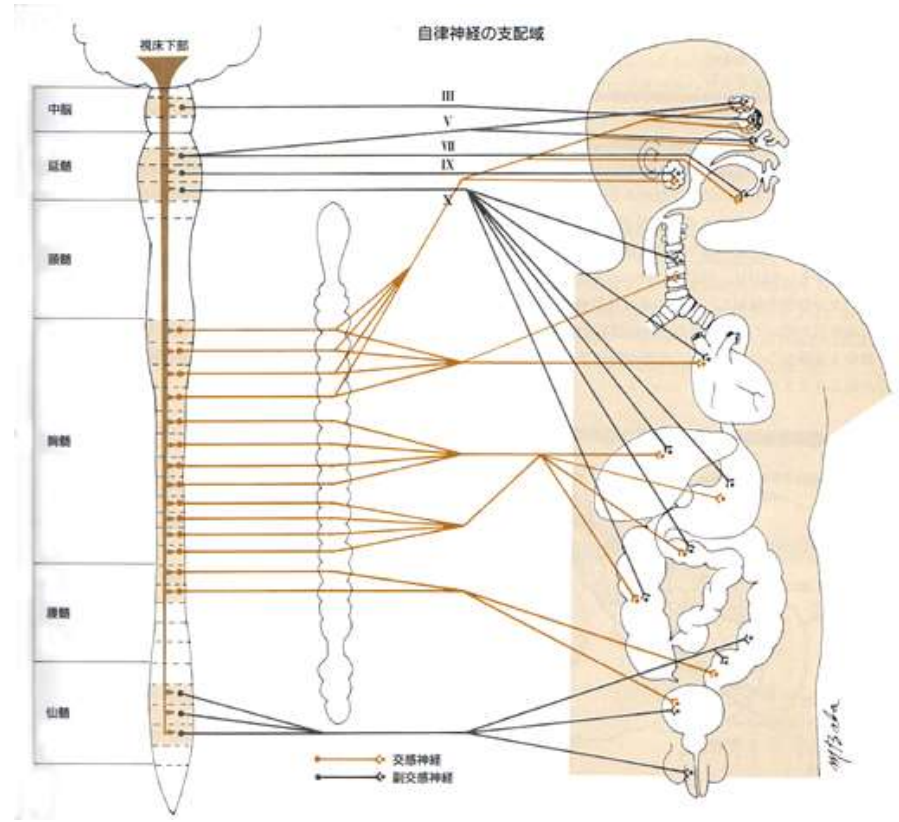
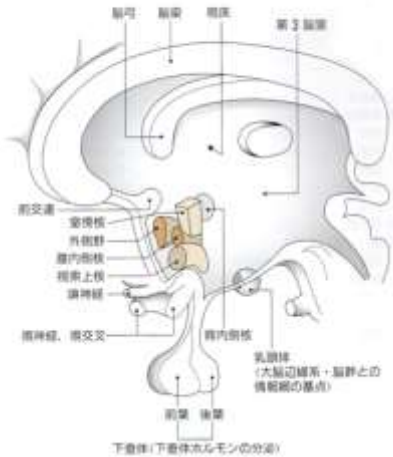
視床 thalamus



1. 解剖、生理

視床下部 **hypothalamus**

自律神経系
体温
食欲
性機能
体液浸透圧

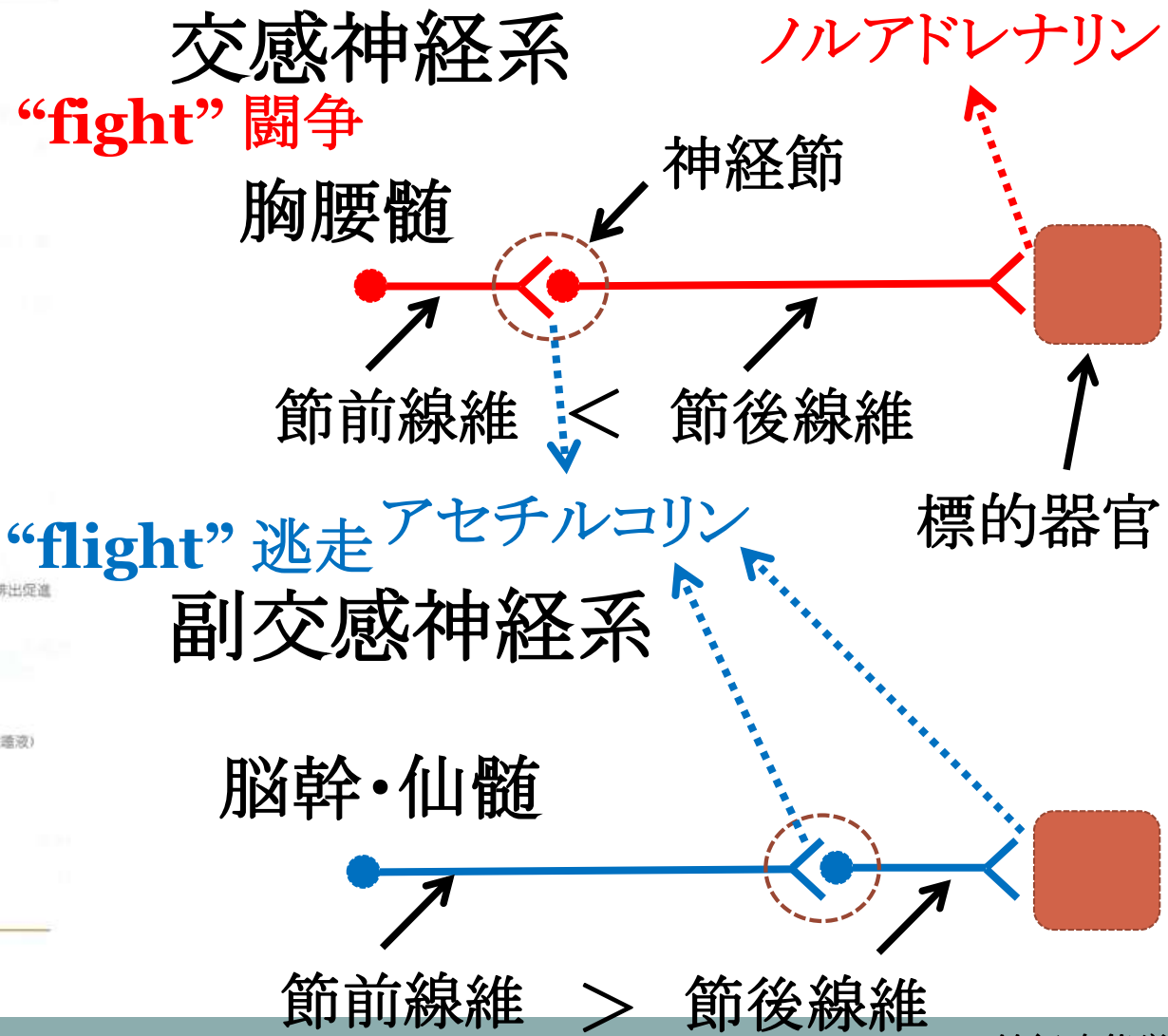


1. 解剖、生理

自律神経系

各臓器に対する自律神経系の影響

効果器官	交感神経機能亢進	副交感神経機能亢進
1. 眼		
瞳孔	散大	縮小
眼球	突出	後退(?)
毛様体筋	弛緩(?)	収縮
2. 気管	拡張・分泌抑制	収縮・分泌促進
3. 心臓		
心筋	収縮力増強	収縮力低下
心拍	増加	減少
4. 消化管		
蠕動	抑制	促進
分泌	抑制	促進
括約筋	収縮	弛緩
5. 肝臓		
代謝	異化作用促進	同化作用促進
胆汁分泌	抑制	促進
6. 胆嚢・胆道	抑制	興奮
7. 膵臓	分泌抑制	分泌促進
8. 腎臓	尿生成抑制	尿生成促進
9. 副腎	分泌促進	分泌抑制(?)
10. 尿管	抑制	興奮
11. 膀胱		
排尿筋	弛緩(?)	収縮
膀胱三角	興奮	抑制
排尿	抑制(?)	促進
12. 陰嚢筋	収縮	弛緩
13. 生殖器		
陰茎	弛緩	勃起
射精	精子の膜性尿道への放出促進	膜性尿道からの排出促進
陰核	弛緩	勃起
睪	分泌抑制	分泌促進
子宮	収縮増強	弛緩
14. 立毛筋	興奮	作用なし
15. 腺		
涙腺	分泌抑制(?)	分泌促進
唾液腺	分泌抑制(粘稠唾液?)	分泌促進(水様性唾液)
汗腺	発汗促進(コリン作働性)	作用なし
アポクリン腺	分泌促進	作用なし
16. 血管		
冠血管	拡張	収縮
脳血管	収縮	拡張(?)
全身血管	収縮(ノルアドレナリン作働性)	作用なし
皮下脂肪	拡張(コリン作働性)	増加
17. 皮下脂肪	減少	増加



1. 解剖、生理

白質 White matter

投射線維 projection fibers

大脳皮質と大脳基底核、視床、
脳幹、脊髄との間

例) 皮質脊髄路(錐体路)

連合線維 association fibers

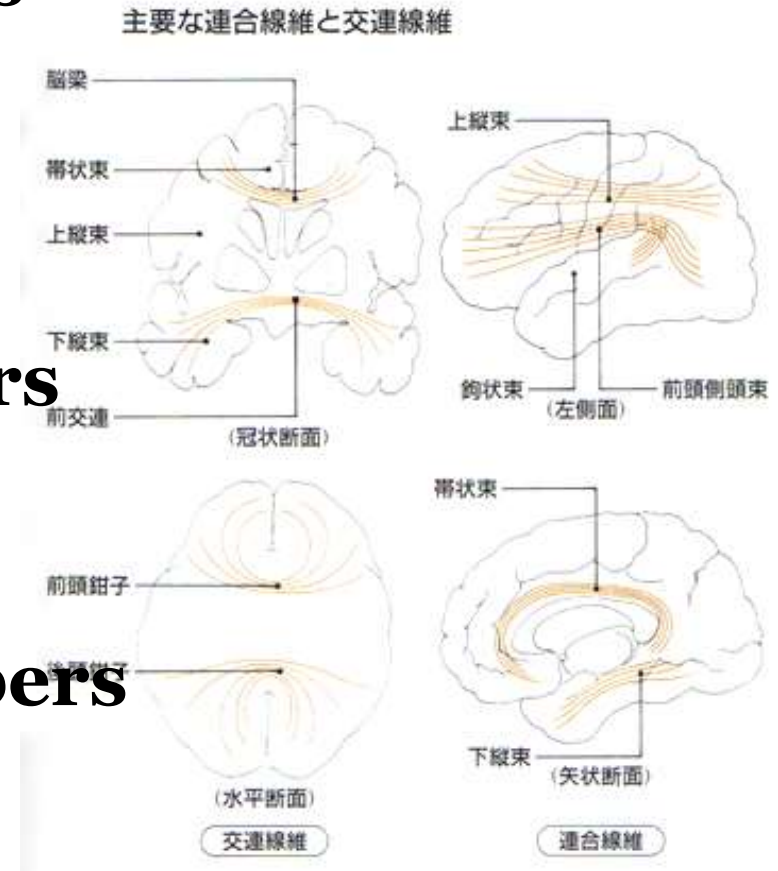
同側半球の皮質領野間

例) 脳弓

交連線維 commissural fibers

左右の大脳半球間

例) 脳梁



1. 解剖、生理

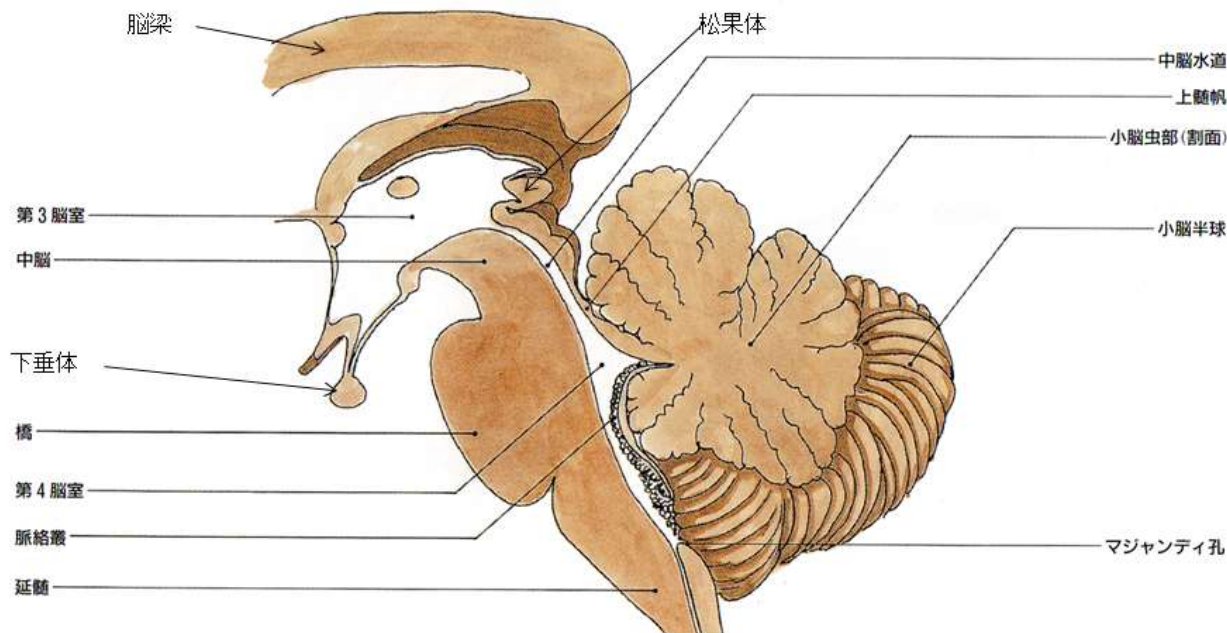
小脳 cerebellum

運動の調整、平衡感覚の中樞



(小脳)失調
(cerebellar) ataxia

小脳の正中断面像



1. 解剖、生理

体幹失調 **truncal ataxia**



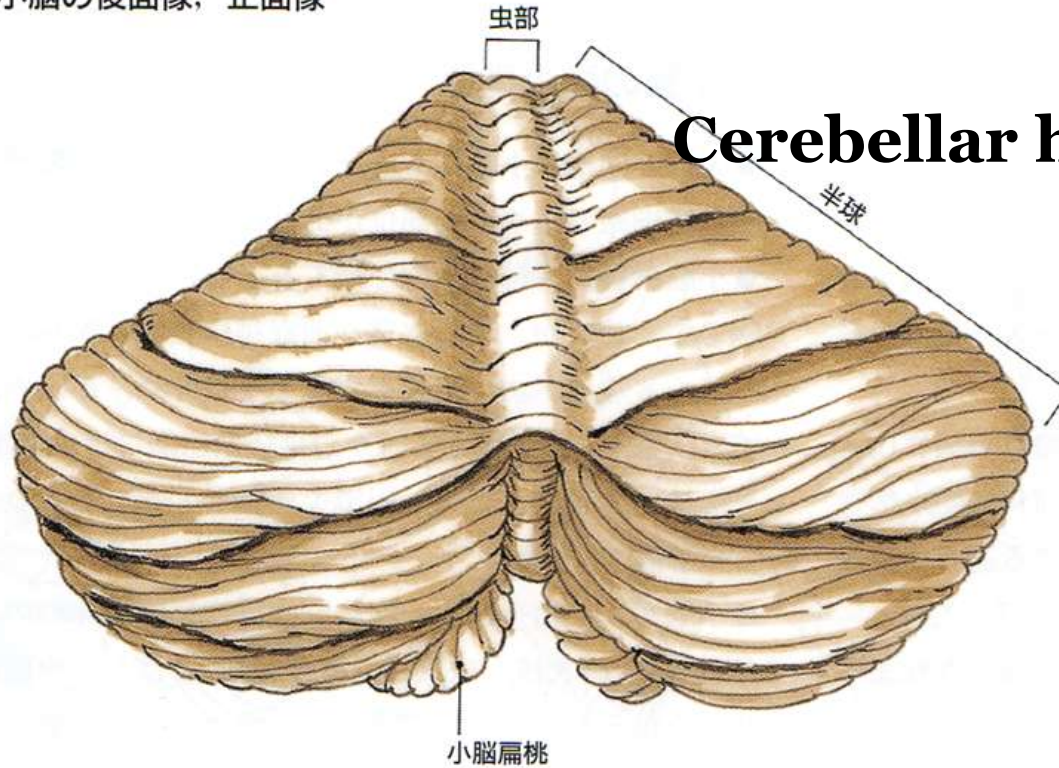
Vermis

四肢失調 **limb ataxia**



Cerebellar hemisphere

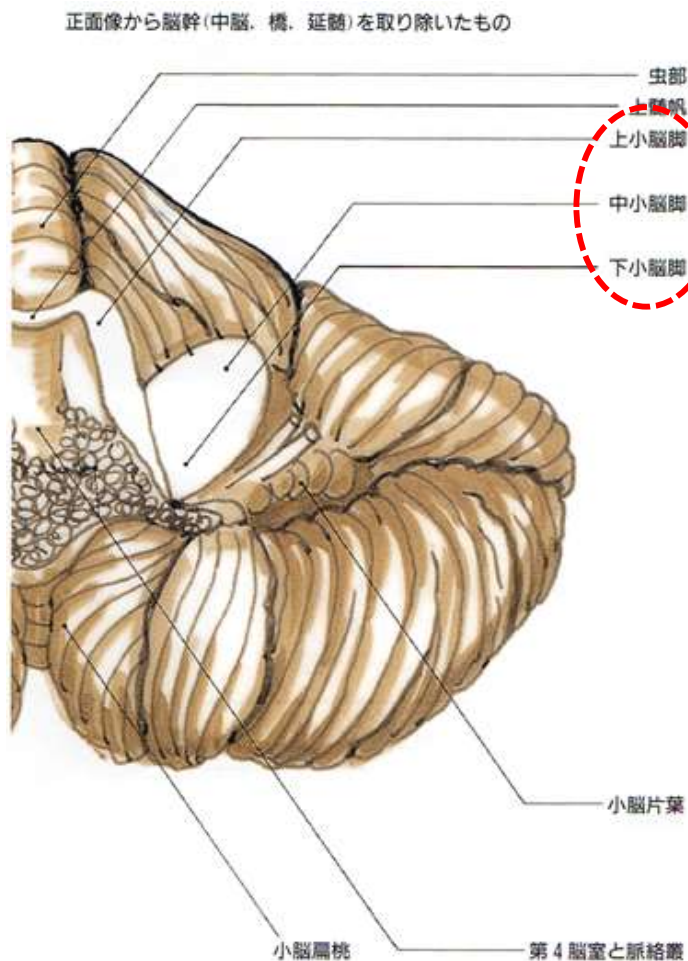
小脳の後面像, 正面像



1. 解剖、生理

小脳には3本の脚がある

||
脳幹



上小脳脚 → 中脳

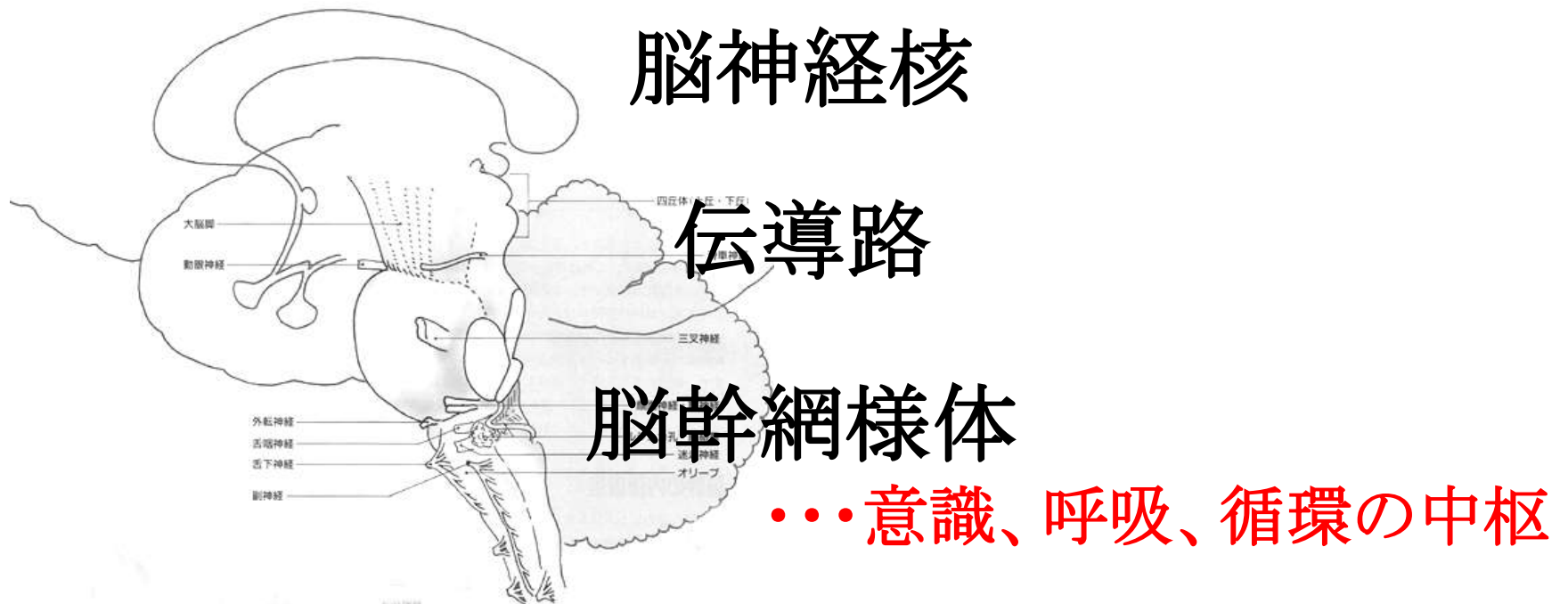
小脳 ← 中小脳脚 ← 橋

下小脳脚 ← 延髄

1. 解剖、生理

脳幹 brainstem

中脳 midbrain ~ 橋 pons ~ 延髄 medulla



脳神経 Cranial nerves

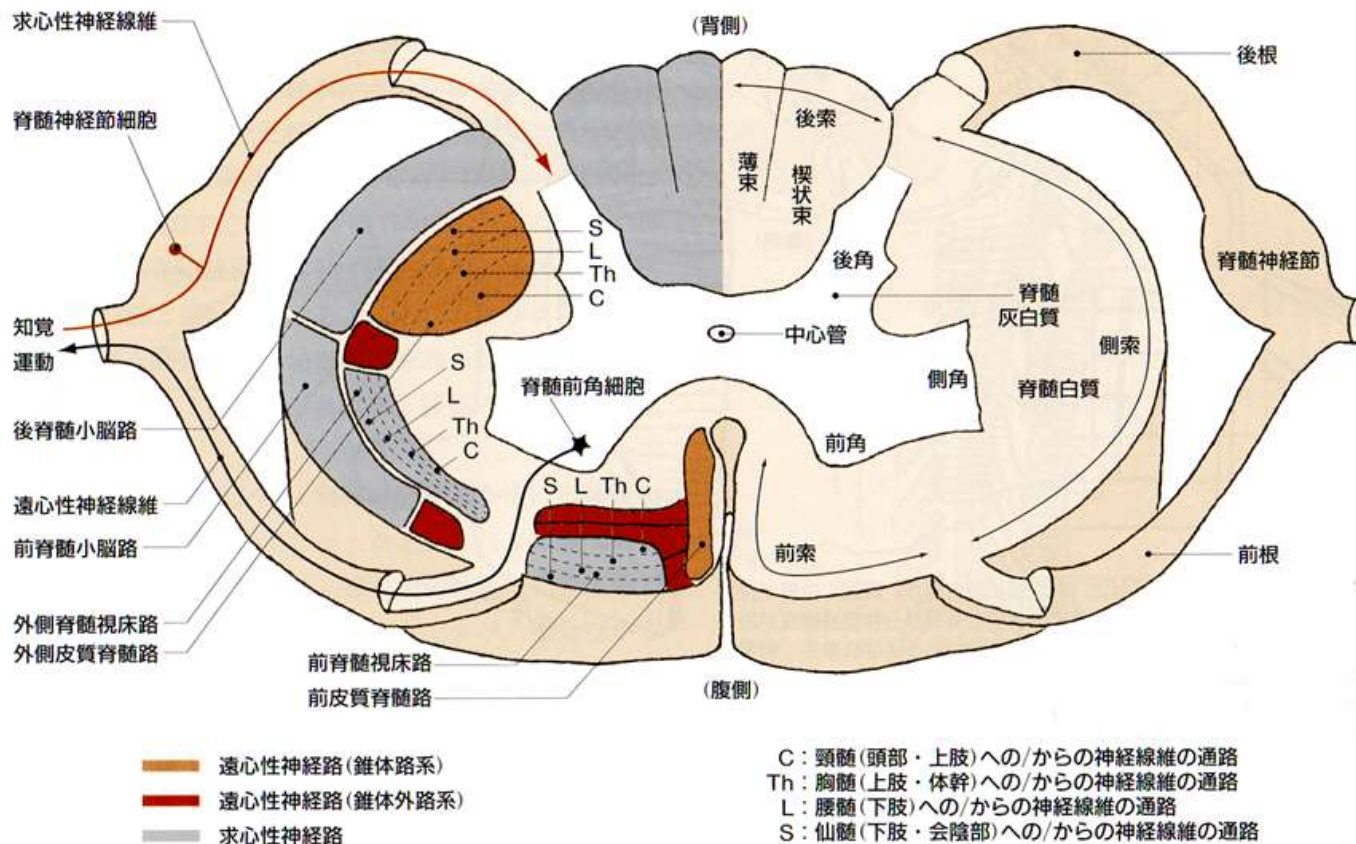
“嗅いで視て、動く車の三の外、顔 聴く咽は、迷う副 舌”

I	嗅神経 olfactory nerve (感)	} 脳の延長	
II	視神経 optic nerve (感)		
III	動眼神経 oculomotor nerve (運・自)	} 中脳	
IV	滑車神経 trochlear nerve (運)		
V	三叉神経 trigeminal nerve (感・運)	中脳～第2頸髄	
VI	外転神経 abducens nerve (運)	} 橋	
VII	顔面神経 facial nerve (感・運・自)		
VIII	聴神経 acoustic nerve (感)		
IX	舌咽神経 glossopharyngeal nerve (感・運・自)	} 延髄	
X	迷走神経 vagus nerve (感・運・自)		
XI	副神経 accessory nerve (運)		} 延髄～第5頸髄
XII	舌下神経 hypoglossal nerve (運)		

1. 解剖、生理

脊髓 spinal cord

脊髓のしくみと神経路(頸髄での横断面)



1. 解剖、生理

★ まず、これだけは覚えよう。脊髄の伝導路！

(外側)皮質脊髄路(錐体路)

運動

延髄で交叉(錐体交叉)

(外側)脊髄視床路

温痛覚

脊髄で交叉

後索路

深部覚、振動覚

延髄で交叉(毛帯交叉)



1. 解剖、生理

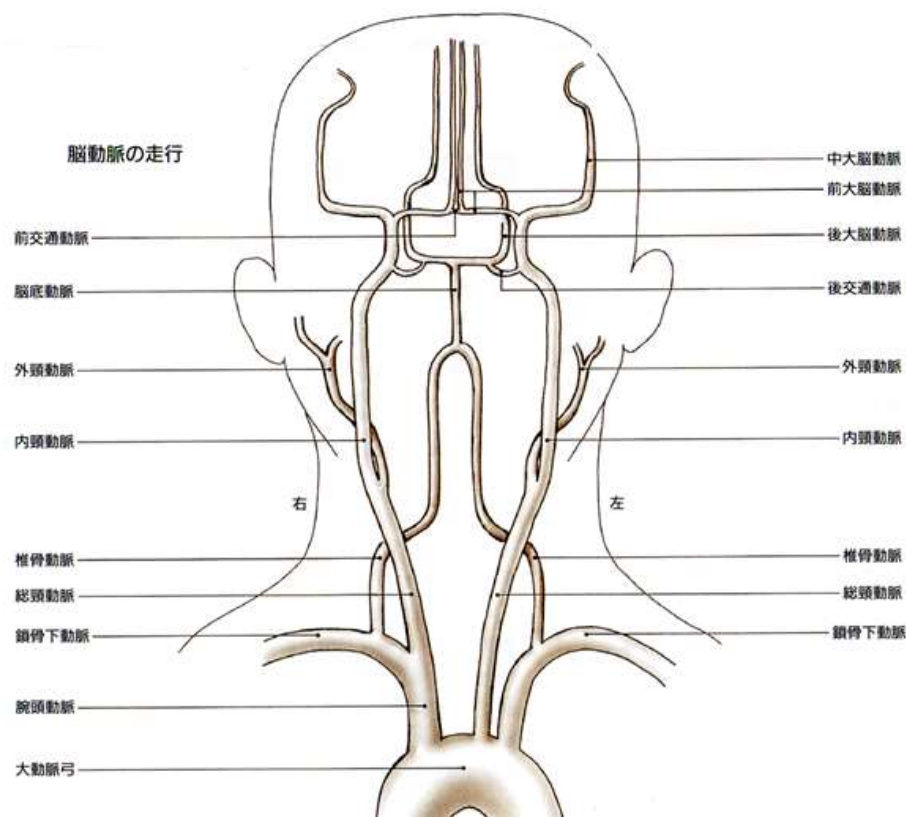
脳循環 brain (blood) circulation (脳の血液循環)

脳重量 体重の**2-2.5%**

脳血流 心拍出量の**20%**

血液脳関門
blood brain barrier (BBB)

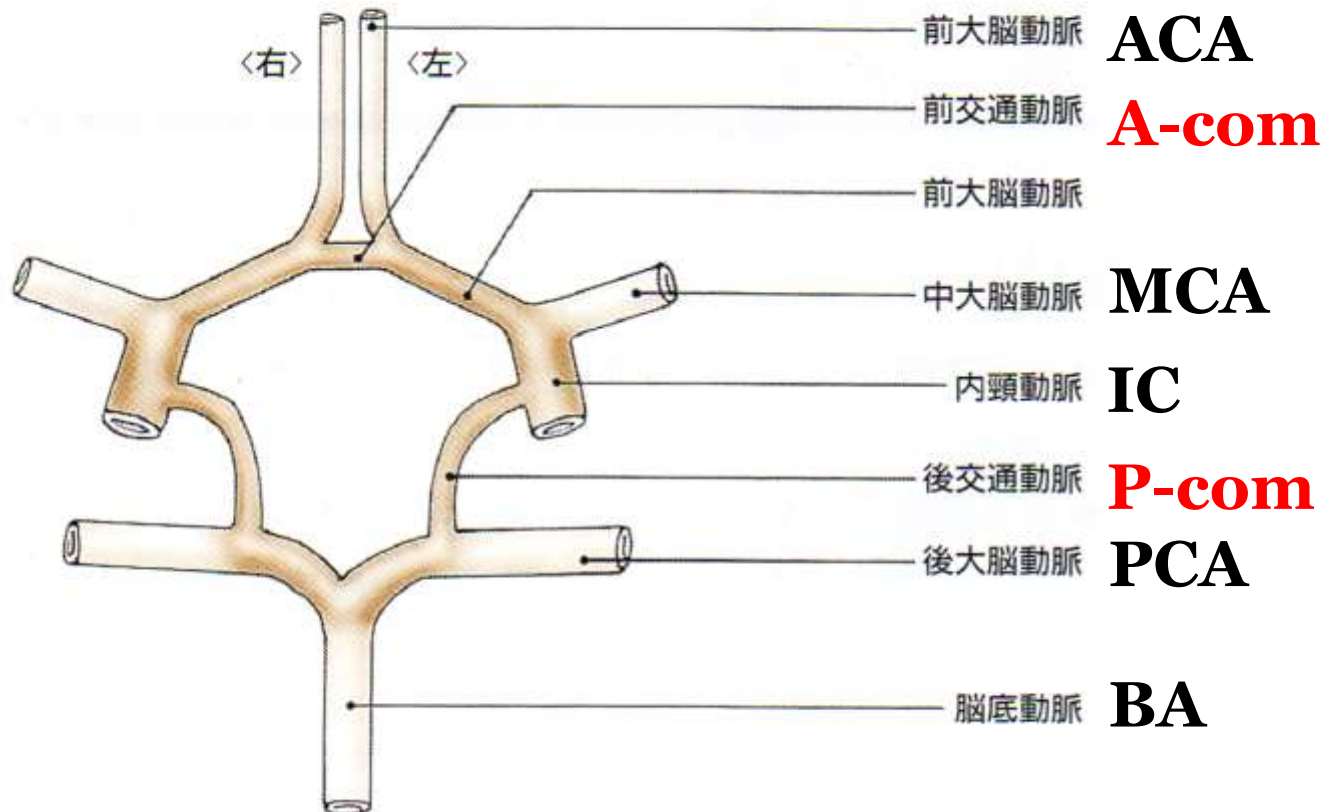
自動調節能
autoregulation



1. 解剖、生理

ウィリス動脈輪 arterial circle of Willis

後交通動脈により内頸動脈系と椎骨・脳底動脈系が連絡され、さらに前交通動脈により左右の内頸動脈系が連絡されています。



1. 解剖、生理

脳血管の支配領域

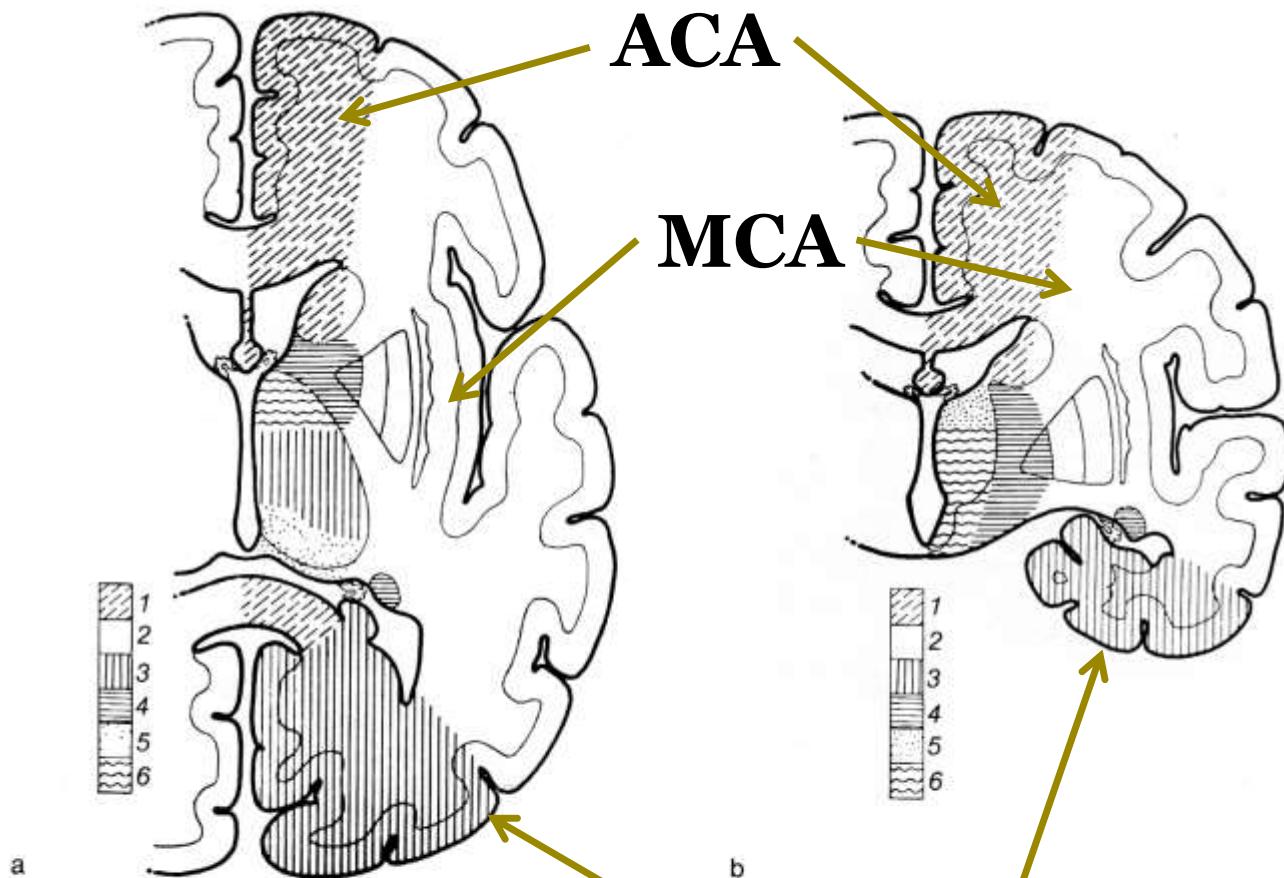


Fig. 251 (a and b) Arterial supply of brain (Lazorthes).

- (1) Distribution area of anterior cerebral a.
- (2) Distribution area of medial cerebral a.
- (3) Distribution area of posterior cerebral a.
- (4) Distribution area of anterior choroid a.
- (5) Distribution area of posterior choroid a.
- (6) Distribution area of posterior communicating a.

PCA

脳脊髄液循環

CSF circulation

脳脊髄液 cerebrospinal fluid (CSF)

産生量 $0.35 \text{ ml/分} \doteq 500 \text{ ml/日}$

成人のクモ膜下腔容積 $\doteq 150 \text{ ml}$

無色透明

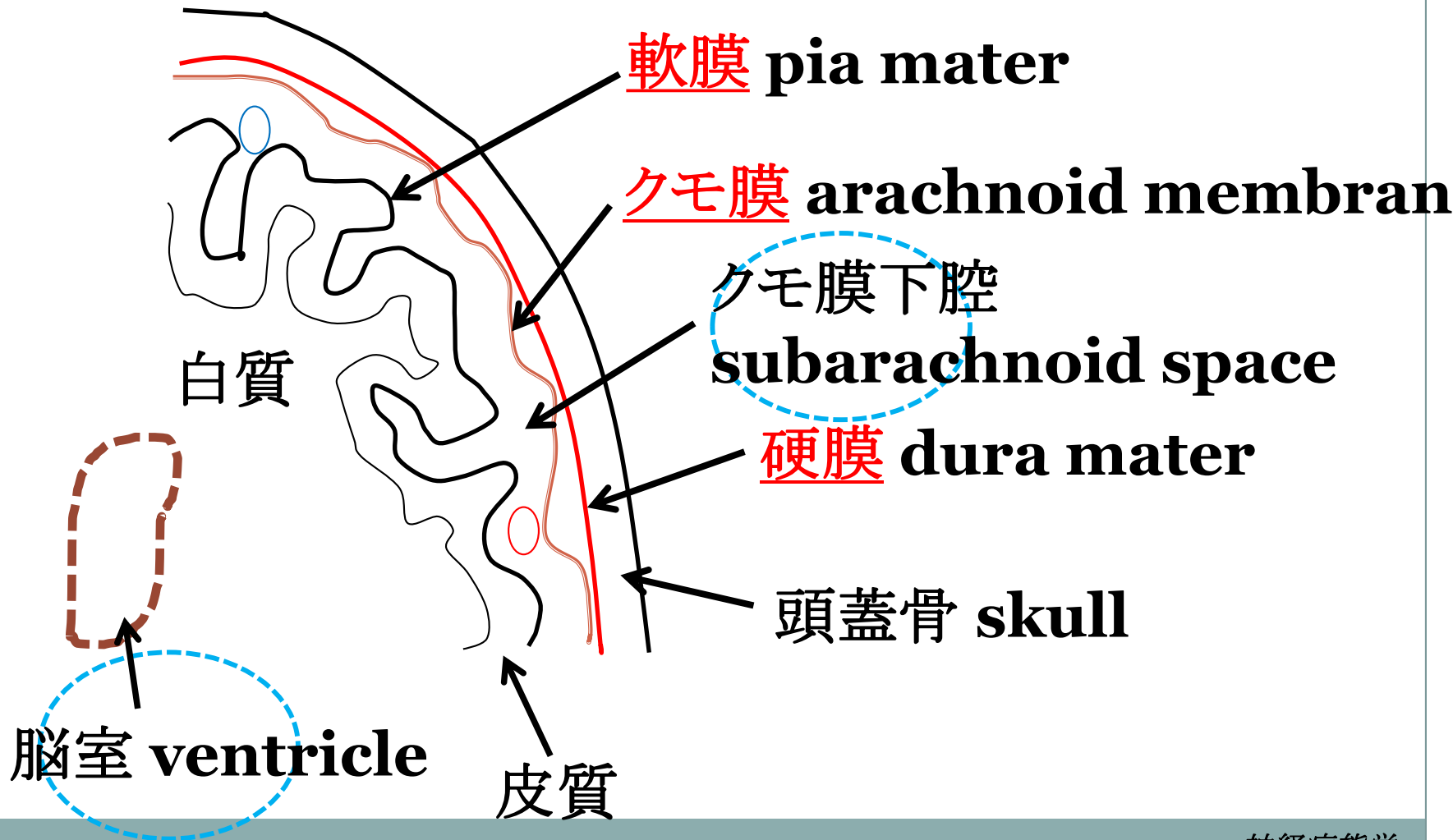
細胞数 $5/\text{mm}^3$ 以下

糖 $50 - 80 \text{ mg/dL}$ (血糖の $1/2 \sim 2/3$)

蛋白 $15 - 45 \text{ mg/dL}$

1. 解剖、生理

脳を包む3枚の膜



1. 解剖、生理

脳脊髄液循環

脈絡叢 **choroid plexus**



脳室 **ventricle**



脳・脊髄クモ膜下腔

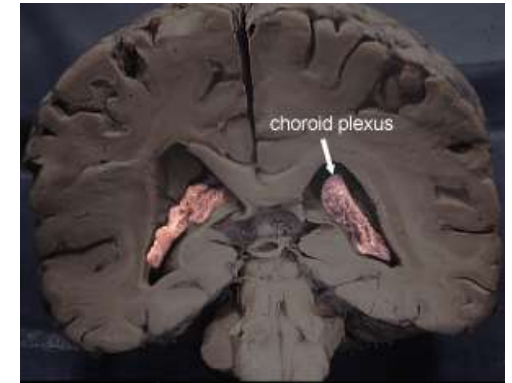


クモ膜顆粒 **arachnoid villi**

(パキオニ顆粒 **Pachionian granules (bodies)**)



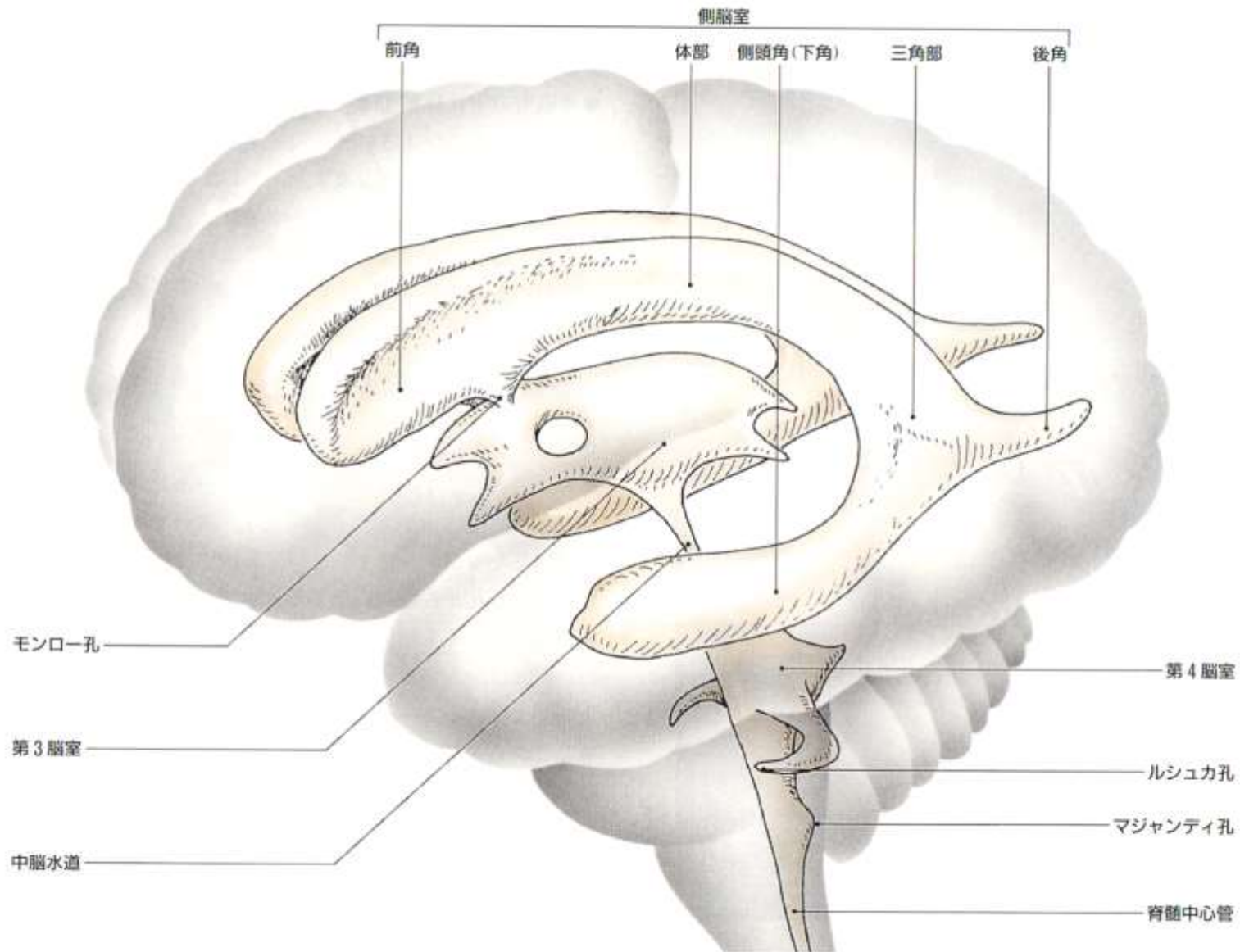
静脈洞 **venous sinus**



脳脊髄液循環障害⇒水頭症 **hydrocephalus**

1. 解剖、生理

脳室系



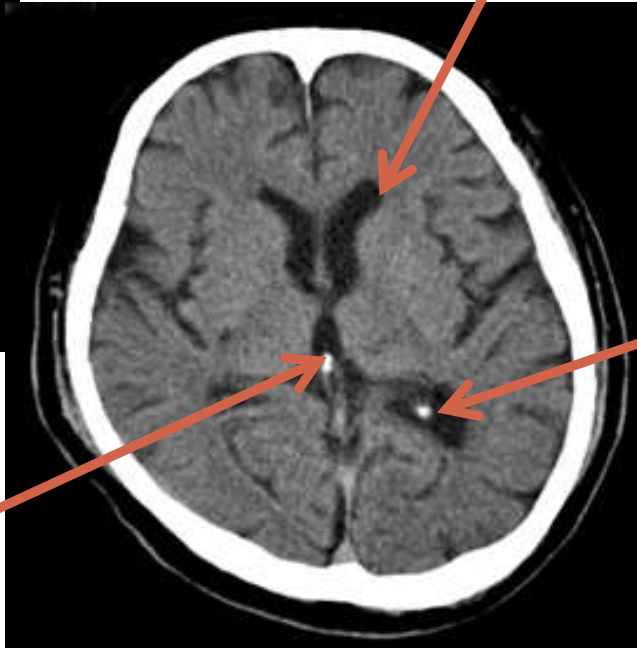
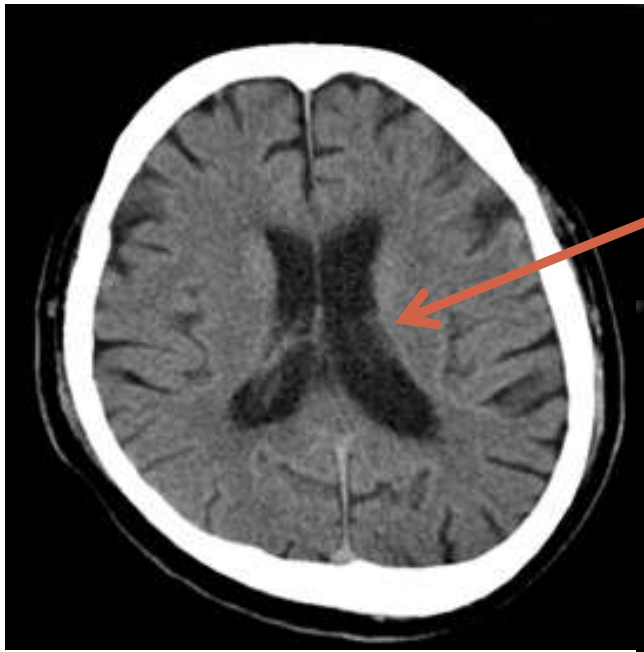
側脳室 lateral ventricle

脳室系

脈絡叢

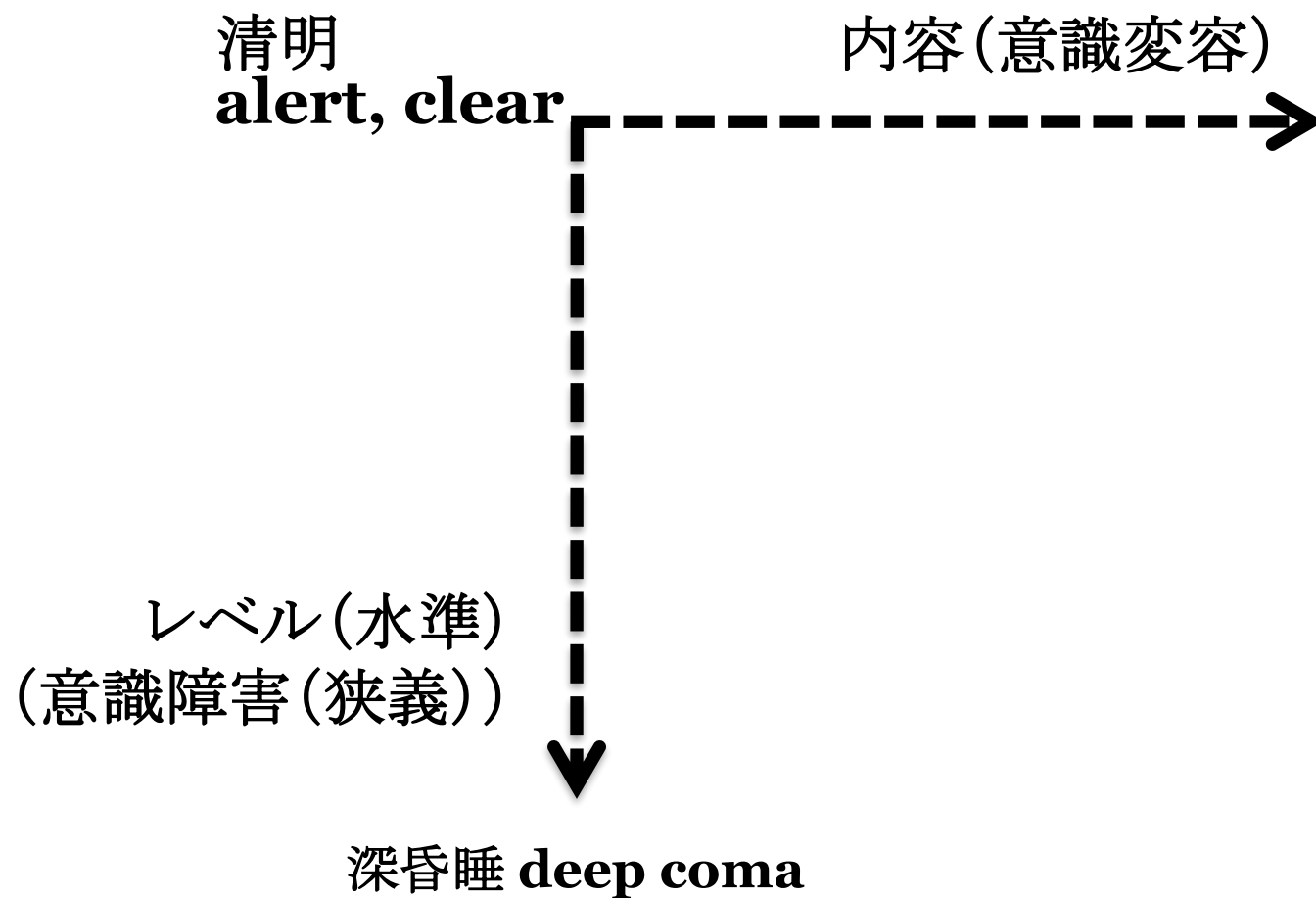
第3脳室
IIIrd ventricle

第IV脳室
IVth ventricle

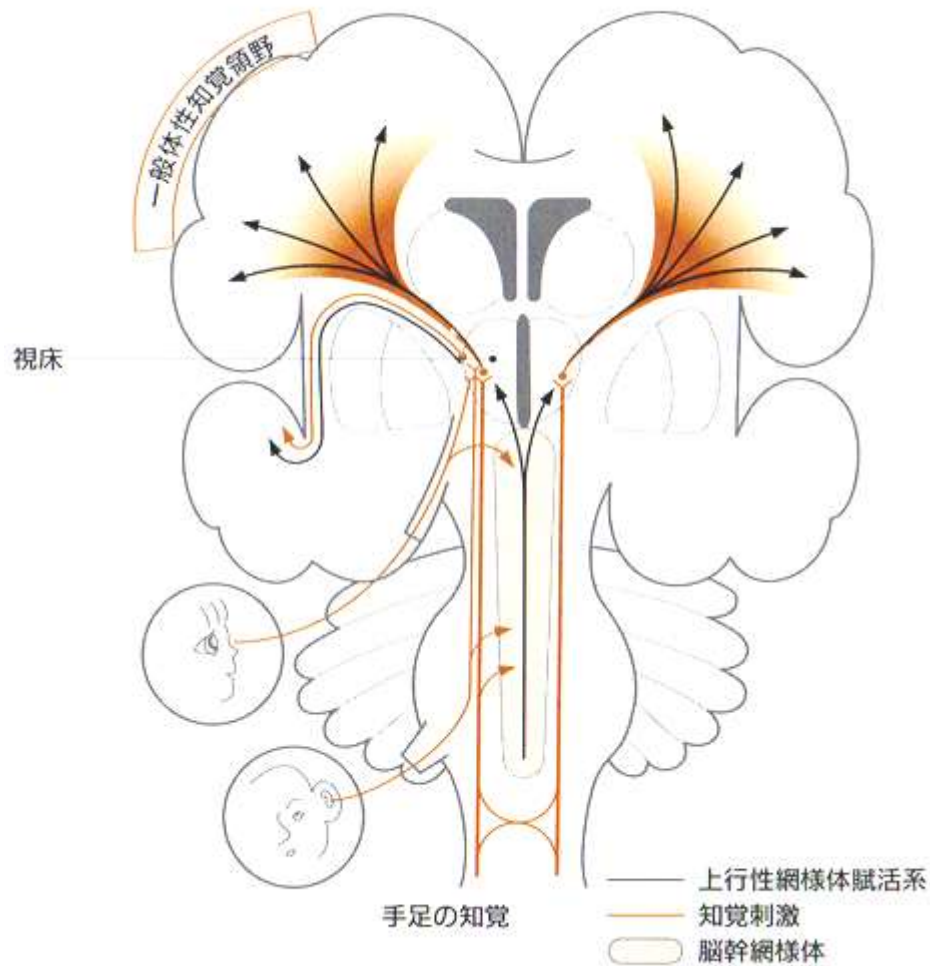


2. 臨床神経学

意識障害 Consciousness disturbance



2. 臨床神経学



上行性網様体賦活系



意識障害

2. 臨床神経学

意識障害の原因 “AIUEOTIPS”

Alcohol

急性アルコール中毒,
Vit. B1欠乏症 (Wernike脳症)

Insulin

低血糖, 糖尿病性ケトアシドーシス,
非ケトン性高浸透圧性昏睡

Uremia

尿毒症

Encephalopathy/**E**ndocrinopathy/**E**lectrolytes

肝性脳症, 高血圧性脳症, 甲状腺クリーゼ
粘液水腫 (甲状腺機能低下症),
副甲状腺クリーゼ, 急性副腎不全

Opiate/**O**verdose/**O**₂ & **C**O₂

薬物中毒, 低酸素血症, CO中毒,
CO₂ナルコーシス

Trauma/**T**umor/**T**emperature

頭部外傷, 脳腫瘍, 低体温,
熱中症

Infection

脳炎, 脳膿瘍

Psychogenic

精神疾患

Seizure/**S**troke/**S**hock/**S**yncope

てんかん, 脳卒中, ショック,
失神

意識障害の評価

Japan Coma Scale による意識障害の程度分類 (3-3-9 度方式)

I. 刺激しなくても覚醒している状態



1. だいたい意識清明だが、いまひとつはっきりしない状態
2. 見当識障害がある
3. 自分の名前、生年月日がいえない

II. 刺激をすれば開眼するが、刺激をやめると眠り込む



10. ふつうの声でよびかけて開眼する
20. 大声でよびかけたり体をゆさぶれば開眼する
30. 痛み刺激を加えると辛うじて開眼する

III. 刺激をしても覚醒しない



100. 痛み刺激で払いのけ動作がみられる
200. 痛み刺激で手の屈曲、足のわずかな動き、伸展がみられる
300. 痛み刺激に反応しない

意識障害の評価

Glasgow coma scale (GCS)

グラスゴー・コーマ・スケール (Jennett ら, 1977 による)

分類	スコア
A. 開眼 (eye opening)	
自発的に (spontaneous)	E 4
言葉により (to speech)	3
痛み刺激により (to pain)	2
開眼しない (nil)	1
B. 言葉による応答 (verbal response)	
見当識あり (orientated)	V 5
錯乱状態 (confused conversation)	4
不適当な言葉 (inappropriate words)	3
理解できない声 (incomprehensible sounds)	2
発声がみられない (nil)	1
C. 運動による最良の応答 (best motor response)	
命令に従う (obeys)	M 6
痛み刺激部位に手足をもってくる (localises)	5
四肢を屈曲する (flexes)	
逃避 (withdraws)	4
異常屈曲 (abnormal flexion)	3
四肢伸展 (extends)	2
まったく動かさない (nil)	1

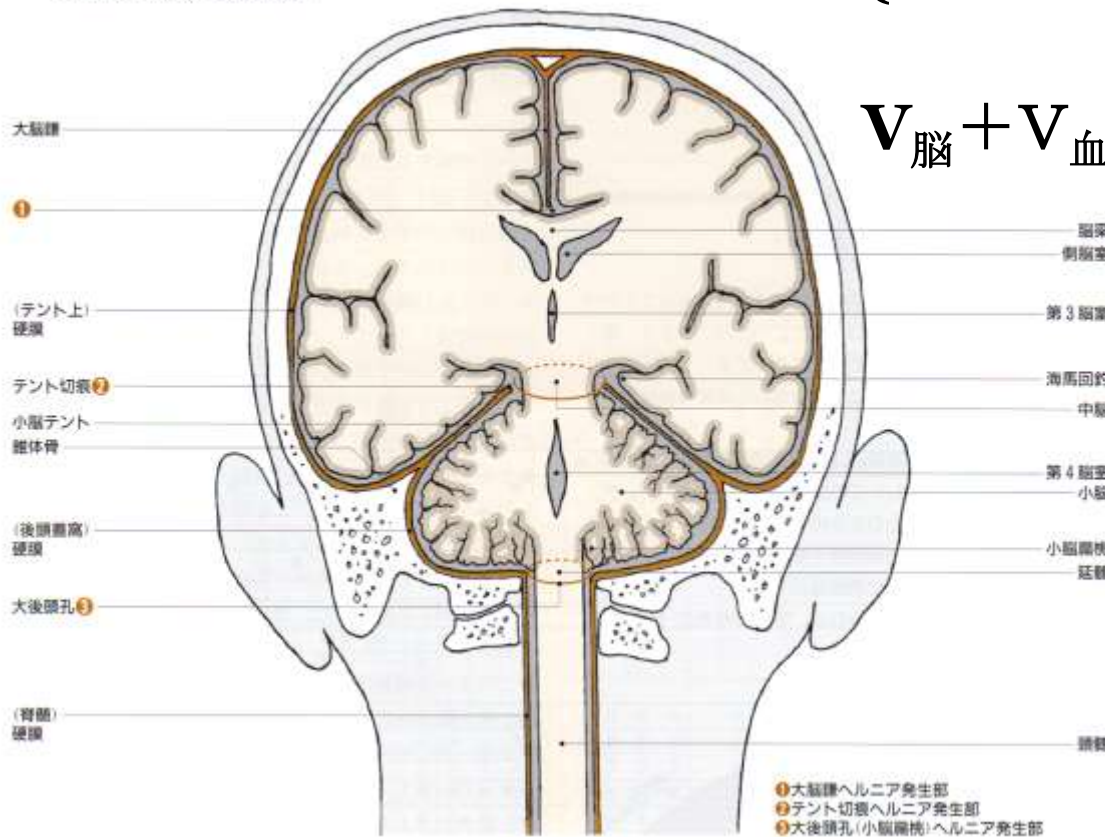
2. 臨床神経学

脳ヘルニア

モンロー・ケリーの法則 (Monro-Kellie doctrine)

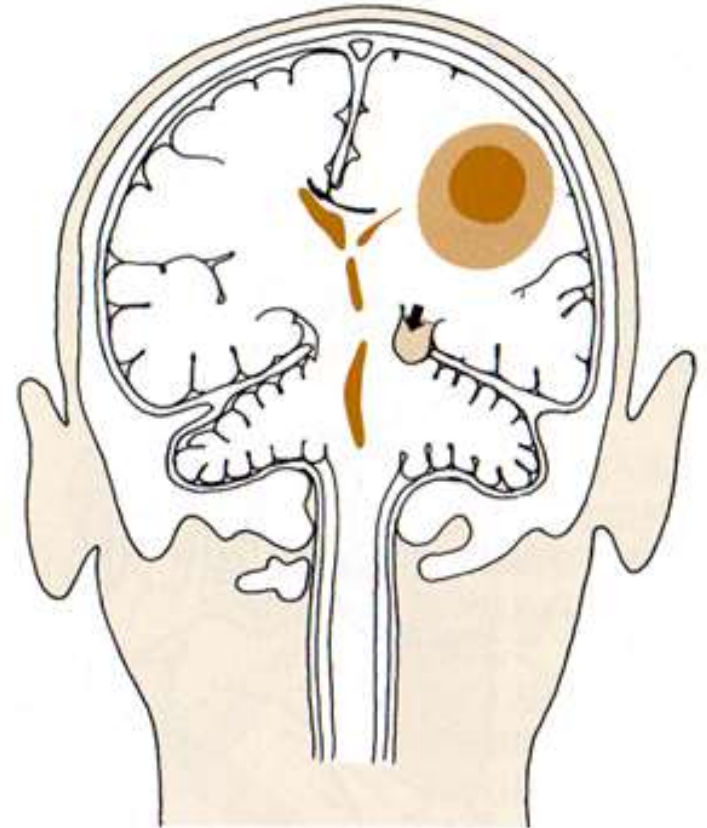
$$V_{\text{脳}} + V_{\text{血液}} + V_{\text{CSF}} + V_{\text{その他}} = \text{一定}$$

正常頭蓋の冠状断面模式図



2. 臨床神経学

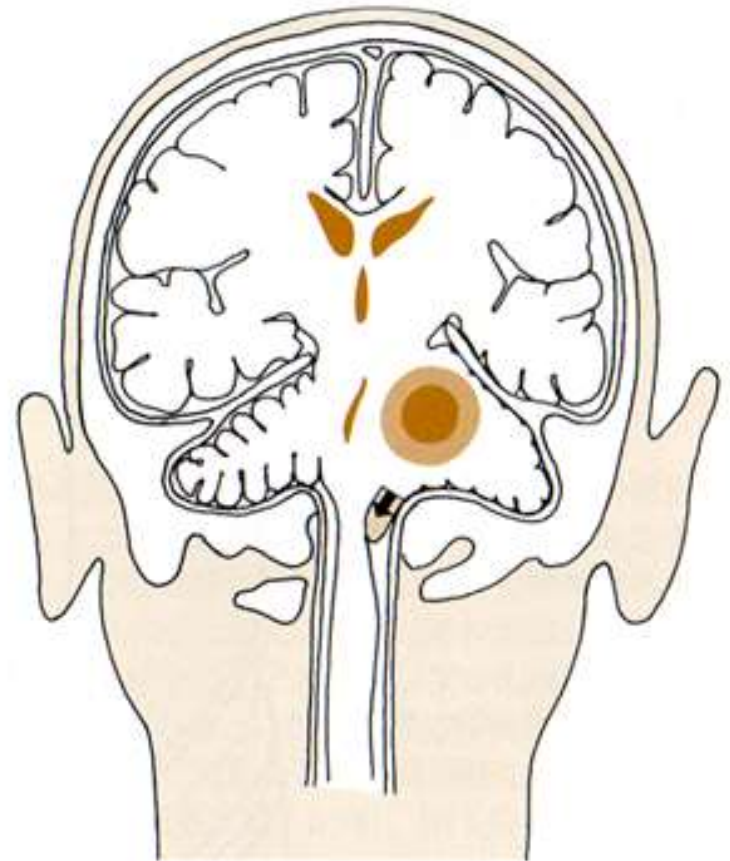
テント切痕ヘルニア transtentorial herniation 鉤ヘルニア uncal herniation



左頭頂葉内腫瘍の例。内腔占拠性病変が増大すると、テント切痕部から側頭葉の一部(海馬回鉤；➡)がテント下腔へ嵌入していきます。

2. 臨床神経学

大後頭孔ヘルニア
大孔ヘルニア
小脳扁桃ヘルニア
tonsillar herniation



左小脳出血の例。血腫のためにテント下腔(後頭蓋窩)の圧が高まり、小脳扁桃(→)が脊髄腔内へ嵌入していきます。

2. 臨床神経学

脳ヘルニアの症候

血圧・脈拍

灌流圧 perfusion pressure = BP - ICP

頭蓋内圧(ICP) ↑ → **クッシング現象**: 血圧 ↑, 脈拍 ↓

呼吸

チェーン・ストークス呼吸

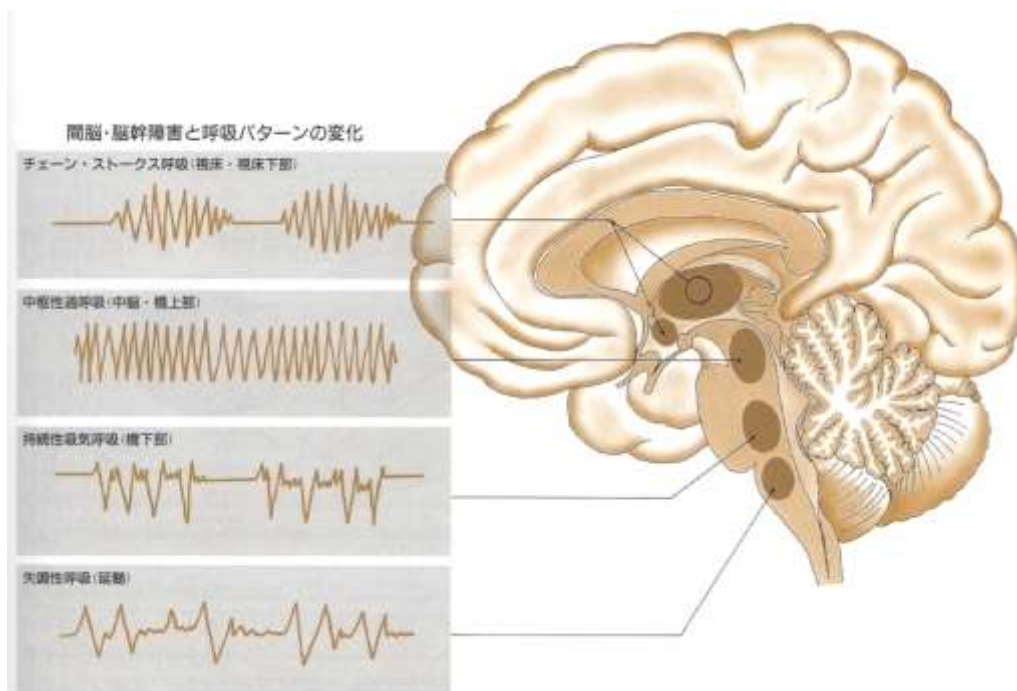
中枢性過呼吸

持続性吸気呼吸

失調性呼吸

体温

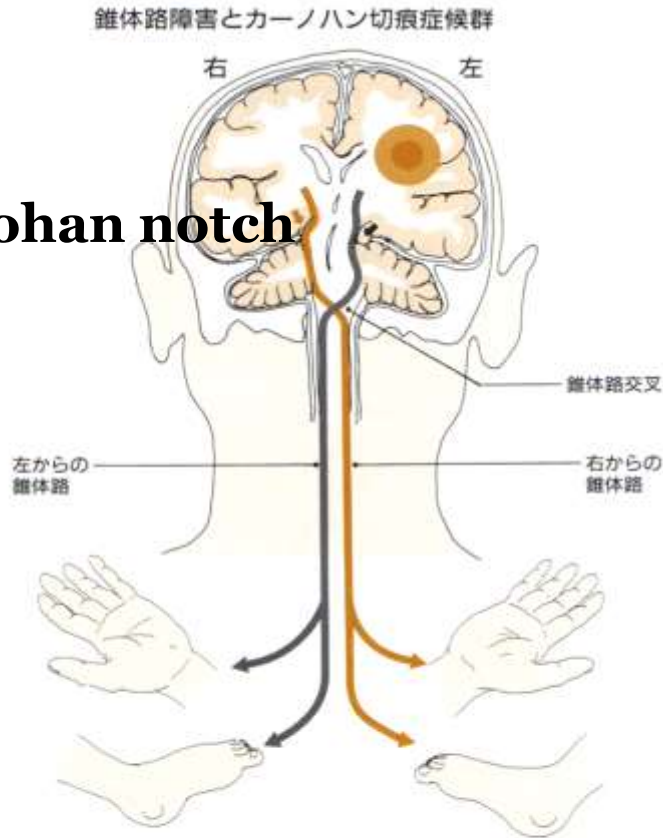
中枢性過高熱



2. 臨床神経学

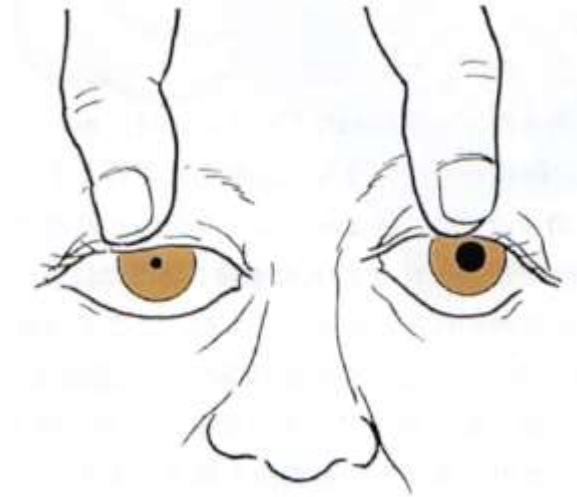
運動麻痺

Kernohan notch



左脳内出血の場合、左からの錐体路(黒線)は血腫と嵌入した海馬回鈎(⇨)のために障害され、このために脳病巣(左側)と反対側の手足に麻痺をきたします。また、時として脳幹がゆがんで右テント切痕に押しつけられると(⇨)、右からの錐体路(色線)が障害され、このために脳病巣(左)と同側の手足に麻痺が生じます。この現象をカーノハン切痕といいます。

瞳孔不同 **anisocoria**



動眼神経の障害

異常姿位

除皮質硬直

decorticate posturing

間脳レベルの障害

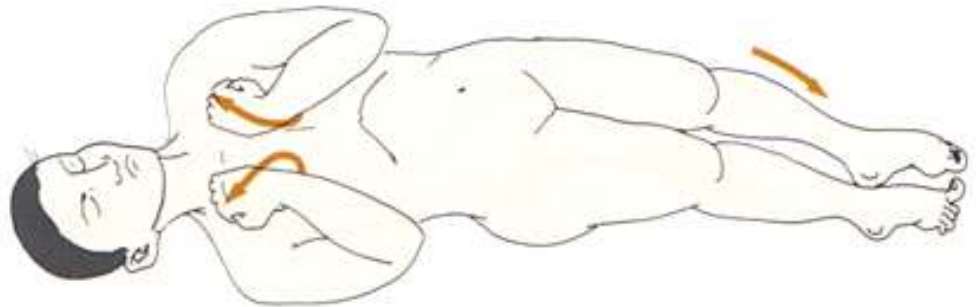
除脳硬直

decerebrate posturing

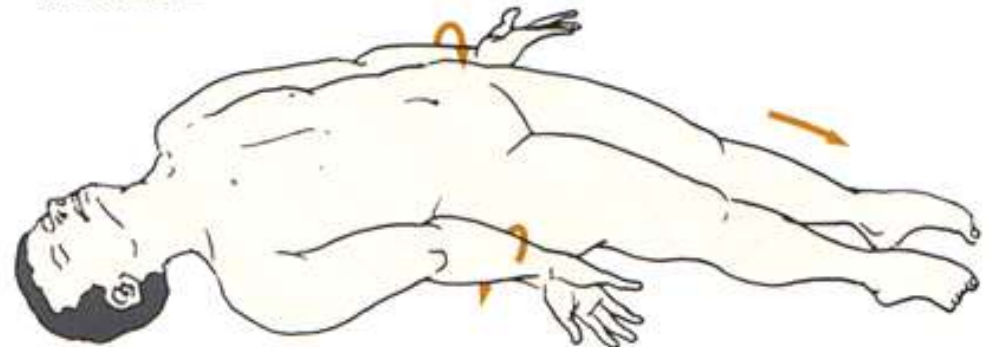
脳幹レベルの障害

除皮質硬直と除脳硬直における姿位

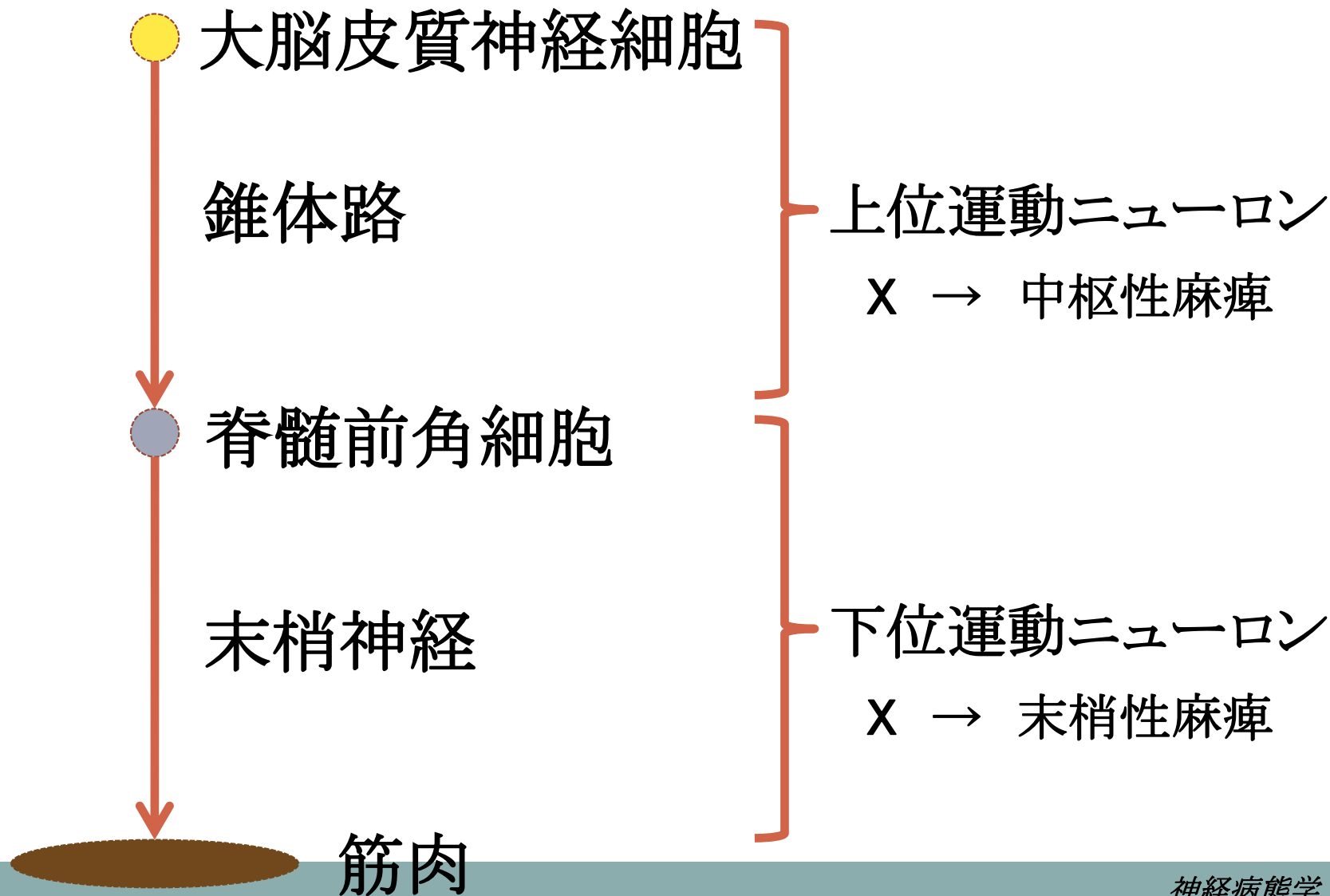
● 除皮質硬直姿位



● 除脳硬直姿位



運動麻痺 Motor paralysis



2. 臨床神経学

上位運動ニューロンと下位運動ニューロン障害の鑑別点

	上位	下位
筋トーヌス	亢進 痙縮 spasticity	低下 弛緩 flaccidity
腱反射	亢進	減弱or消失
病的反射	陽性	陰性
線維束攣縮	なし	あり

2. 臨床神経学

痙縮（痙直） **spasticity**

急激な他動運動に際して，抵抗を示す．

運動の初めは抵抗が大であるが，あるところまで動かすと急に抵抗が減じる（折畳みナイフ現象 **clasp-knife phenomenon**)．

他動運動の速度で抵抗が変わり，速く動かすほど抵抗も大きくなる．

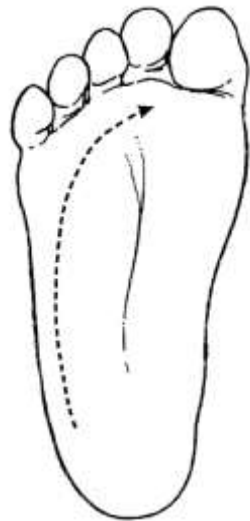
屈筋か伸筋のいずれか．

2. 臨床神経学

Babinski 反射

最も有名な**病的反射** pathological reflex であり、しかももともと信頼できる錐体路徴候。

足の裏の外縁を、ゆっくりと、かかとから上に向かってこすり、先端で母趾の方に曲げる。



母趾が背屈

→ Babinski反射陽性

2. 臨床神経学

線維束攣縮 fasciculation

皮膚の上からみることのできる筋肉の自発的収縮.

(筋肉の線維攣縮fibrillationは、皮膚を通してみることにはできず、筋電図ではじめてとらえることができる)

細かい収縮運動, 間隔は不規則, 短時間で消失.

舌, 頤, 上腕, 前腕, 骨間筋, 大腿部, 腓腹筋などにみられやすい.

2. 臨床神経学

部位による運動麻痺の分類

単麻痺 **monoplegia, monoparesis**

上下肢のうち、一肢だけの麻痺

片麻痺 **hemiplegia, hemiparesis**

身体一侧の上下肢の麻痺

対麻痺 **paraplegia, paraparesis**

両側下肢の麻痺

四肢麻痺 **tetraplegia, tetraparesis**

両側上下肢の麻痺

2. 臨床神経学

Isolated paralysis 一部の筋の運動麻痺

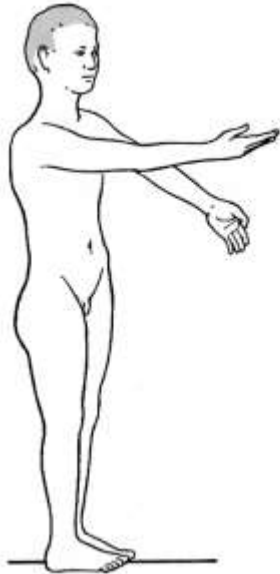
末梢神経障害により、その支配筋に生じる麻痺

両麻痺 diplegia, diparesis

四肢麻痺で、下肢の麻痺がより強いもの
(脳性麻痺)

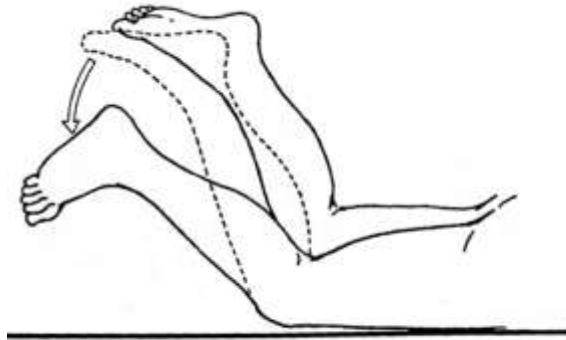
2. 臨床神経学

軽い片麻痺のみつけかた バレエ徴候 Barre's sign



上肢のバレエ徴候 Barre's Sign

上肢の軽い不全麻痺をみるのによい方法で、両腕を手のひらを上にして前方に水平に挙上させ、閉眼させて、そのままの位置に保つように命ずる。麻痺側の上肢は回内し、次第に下に落ちてくる。これは錐体路障害では、回内筋のトーヌスが回外筋よりも強くなり、また屈曲筋が伸筋よりもトーヌスが強くなるためである。垂直に急速に落下する場合、むしろヒステリーのようなものを考えた方がよい（図は左上肢の不全麻痺患者で認められた陽性所見）。



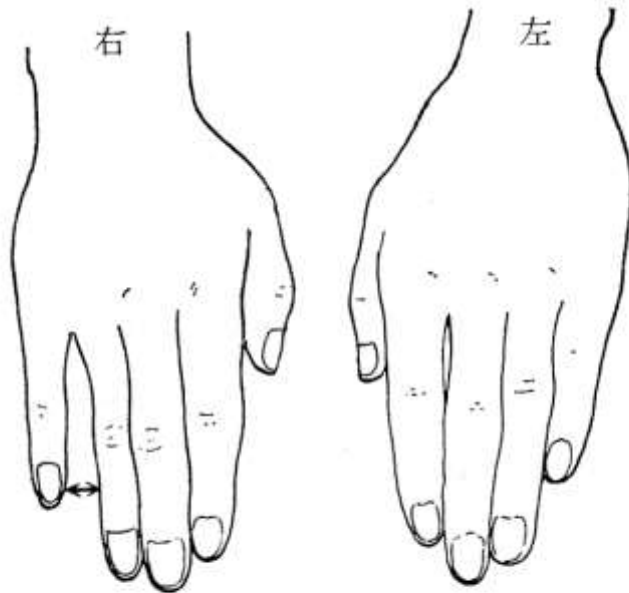
下肢のバレエ徴候 Barre's Leg Sign

下肢筋力の大きかな左右差をみるときは、患者を腹臥位として、両側の下腿を膝関節が約 135° ぐらいに開くような位置に保持させる。麻痺側の方は自然に落下する。これは錐体路障害では伸筋のトーヌスが屈筋のそれより強くなるからである。このテストは軽度の麻痺を発見するのに有力な方法である。またヒステリーの患者などでは腹臥位にさせると左右を間違えるので、健側の足を下げたりする。ヒステリー性麻痺か器質的な麻痺かを区別するのにも役立つ（図は右足の陽性徴候を示す）。

2. 臨床神経学

軽い片麻痺のみつけかた

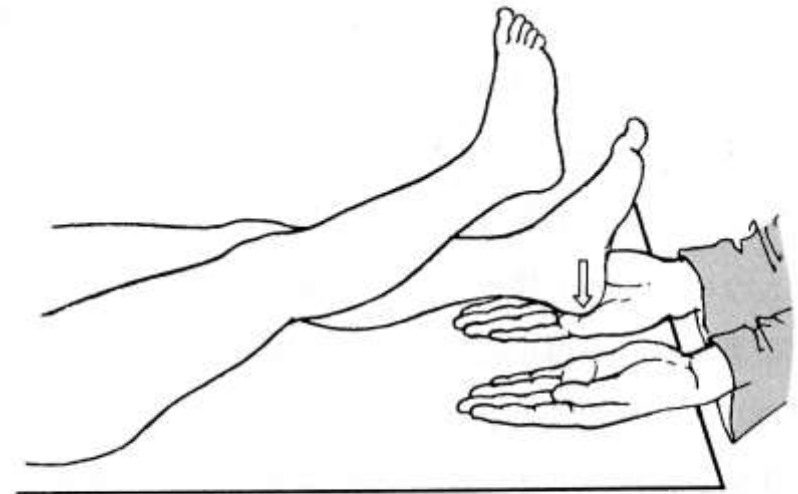
第5手指徴候 Digiti Quiniti sign



第5手指徴候

手掌を下にして、腕と手を水平に前方に提出させると、片麻痺側の小指は外側にそれる。

Hoover 徴候 Hoover's sign



Hoover 徴候

患者の両かかとを検者の手の上ののせ、片足ずつあげさせて、手に加わる力をみる。麻痺側の足をあげると健側のかかるとに強い力が加わり、検者の手に強い圧迫を感じる。

2. 臨床神経学

徒手筋力テスト (manual muscle testing : MMT) の評価基準

末梢性麻痺の評価

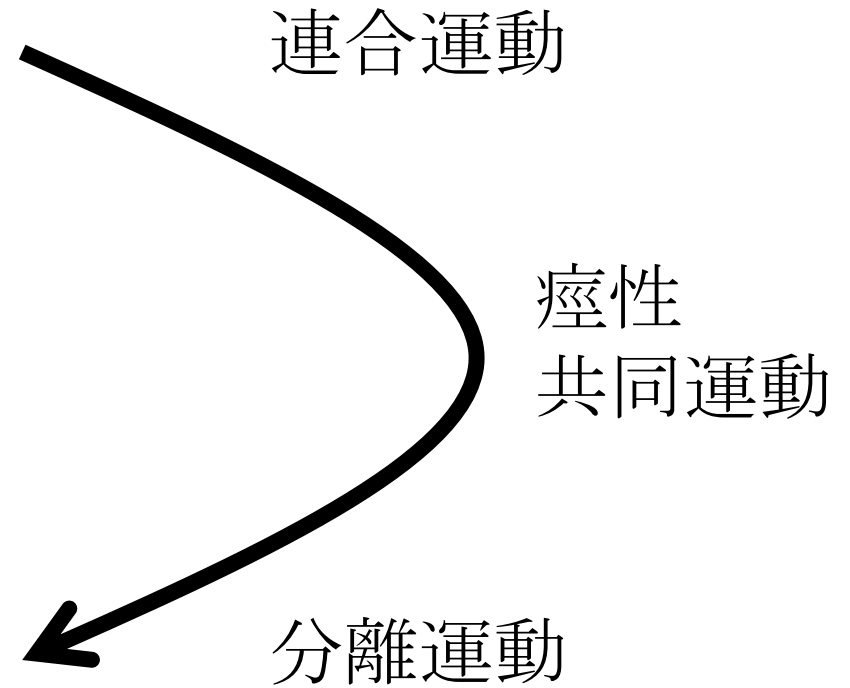
正常	Normal	N 5	強い抵抗を加えても、なお重力に打ち勝って全可動域いっばいに動かせる。
優	Good	G 4	いくらかの抵抗を加えても、なお重力に打ち勝って全可動域いっばいに動かすうる。NとFの中間の筋力。
良	Fair	F 3	肢節をその重量に抗して、全可動域いっばいに動かせる。
可	Poor	P 2	肢節の重量による影響を取り除けば、全可動域いっばいに動かせる。
不可	Trace	T 1	関節の動きは認めないが、筋膜、腱の視診、触診によって筋収縮を認める。
ゼロ	Zero	Z 0	筋収縮をまったく認めない。

2. 臨床神経学

麻痺の回復過程

末梢性麻痺
(量的変化)

中枢性麻痺
(質的変化)



2. 臨床神経学

中枢性麻痺の評価 Brunstrom recovery stage (BRS)

内 容	検 査 課 題		
	上肢（腕） [ステージIII以降は座位で施行]	手 指 [姿勢の指定なし]	体幹と下肢 [臥：臥位 座：座位 立：立位]
I 随意運動がみられない	弛緩麻痺	弛緩麻痺	弛緩麻痺
II 共同運動が一部出現 連合反応が誘発される	わずかな屈筋共同運動 わずかな伸筋共同運動	全指屈曲がわずかに出現	(臥)わずかな屈筋共同運動 (臥)わずかな伸展共同運動 (臥)健側股内外転抵抗運動による Raimiste 現象
III 十分な共同運動が出現	明らかな関節運動を伴う屈筋共同運動 明らかな関節運動を伴う伸展共同運動	全指屈曲で握ることが可能だが、離すことができない	(座)明らかな関節運動を伴う屈曲共同運動
IV 分離運動が一部出現	腰のうしろに手をもってゆく 肘伸展位で肩屈曲 90° 肘屈曲 90°での回内外	不十分な全指伸展 横つまみが可能で母指の動きで 離せる	(座)膝を 90°以上屈曲して、足を床 の後方にすべらす (座)踵接地での足背屈
V 分離運動が全般的に出現	肘伸展回内位で肩外転 90° 肘伸展位で手を頭上まで前方挙上 肘伸展肩屈曲 90°での回内外	対向つまみ 随意的指伸展に続く円柱または 球握り 全可動域の全指伸展	(立)股伸展位での膝屈曲 (立)踵接地での足背屈
VI 分離運動が自由にできる やや巧緻性に欠ける	ステージVまでの課題すべて可能で健側と同程度にスムーズに動かせる	ステージVまでの課題すべてと個別の手指運動が可能	(座)下腿内外旋が、足の内外がえしを伴って可能 (立)股外転
回復段階の判定：1つ以上の課題が可能な最も高いステージ			

2. 臨床神経学

痙縮の評価

Modified Ashworth Scale (MAS)

0:筋緊張の亢進がない.

1:軽度の筋緊張亢進があり, **catch and release** (ひっかかる感じと抜けるような消失感) または可動域の終末でわずかな抵抗がある.

1+:軽度の筋緊張亢進があり, 明らかにひっかかる感じと引き続く抵抗が可動域の**1/2**以下である.

2:さらに亢進した筋緊張が可動域(ほぼ)全域にあるが, 他動運動は容易に可能.

3:著明な筋緊張亢進があり, 他動運動は困難.

4:他動運動不可能.

2. 臨床神経学

筋固縮 (筋強剛) rigidity

錐体外路系障害 (大脳基底核の障害)

屈筋も伸筋も絶えず緊張が亢進.

他動運動に際し, 運動が行われている間抵抗があり, 屈伸両方向に抵抗を生じる.

鉛管様固縮 lead-pipe rigidity

歯車様固縮 cogwheel rigidity

2. 臨床神経学

不随意運動 **Involuntary movement**

錐体外路系障害 (大脳基底核の障害)

1. 振戦 **tremor**

比較的律動的な振動運動

(小脳の障害、肝性昏睡でも生ずる)

2. 舞踏運動 **choreiform movement**

不規則な、目的のない、非対称性の運動で、あたかも踊っているような、不随意運動。

2. 臨床神経学

3. バリスム **ballism (ballismus)**

急速, 粗大, 持続性の不随意運動. 四肢の末梢よりも, 軀幹に近い部分に強く起こり, 上下肢を投げ出すような激しい運動.

4. アテトーゼ **athetoid movement**

主として手指または足指, 舌に出現し, 一定の姿勢を維持しようとしても絶えずゆっくりと, くねるような運動. 舞蹈病に比し, 運動は常同的.

2. 臨床神経学

5. ジストニー **dystonic movement**

軀幹および四肢近位部, 頸部などに起こるゆっくりとねじるような奇妙な不随意運動.

6. ミオクローヌス **myoclonus**

一つまたは多くの筋の短時間の不随意的収縮.

2. 臨床神経学

速度依存性



錐体路障害と錐体外路性障害の鑑別

	錐体路性	錐体外路性
筋トーン亢進 特徴 分布	spasticity (clasp-knife phenomenon) { 上肢では屈筋 下肢では伸筋	rigidity (cog-wheel rigidity または plastic rigidity) 四肢, 軀幹のすべての筋肉
不随意運動	(-)	(+)
腱反射	亢進	正常または軽度亢進
Babinski 徴候	(+)	(-)
運動麻痺	(+)	(-) または軽度 (+)

失語 aphasia

言語障害

構語障害(構音障害) dysarthria

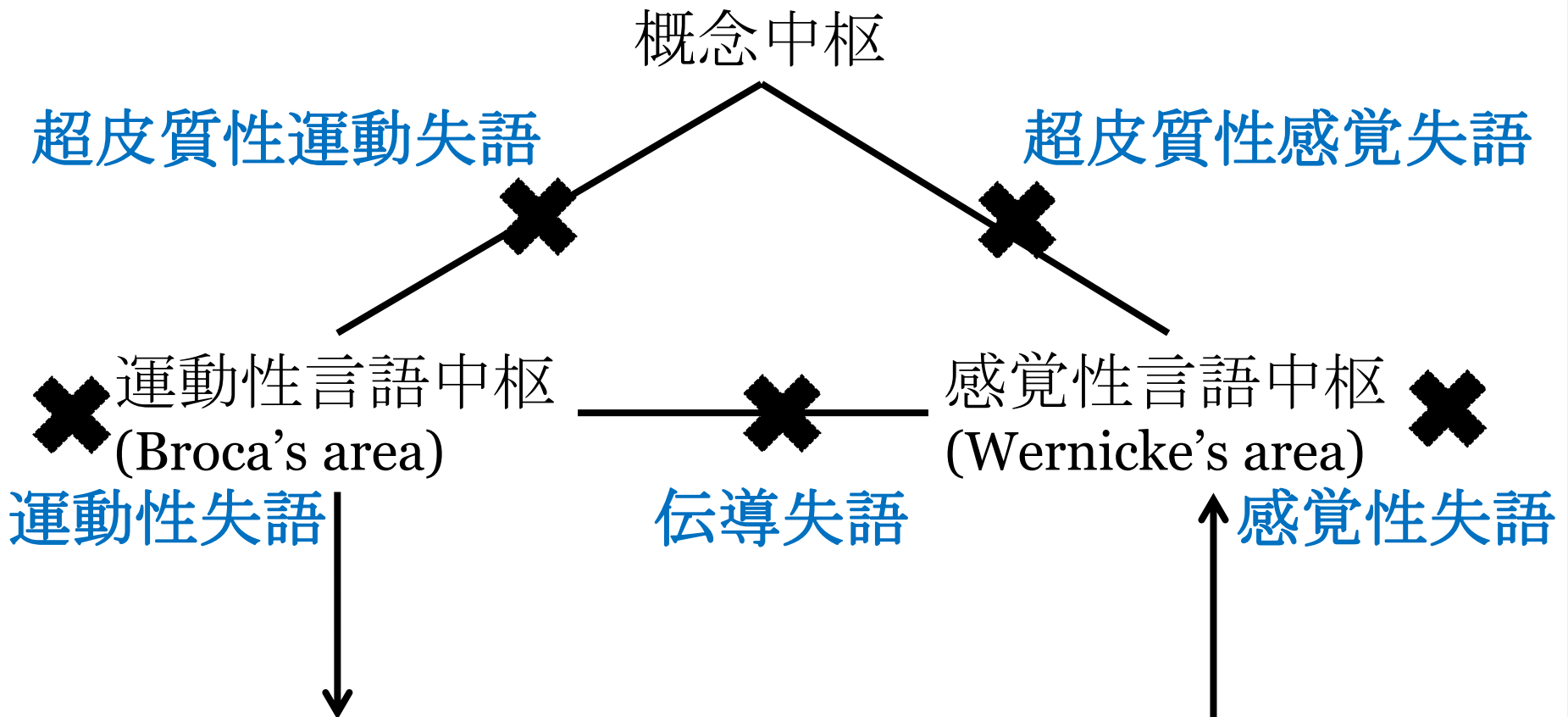
発語に関する筋やその支配神経の障害

失語 aphasia

発語に関する筋や末梢神経には異常がなく、
知能や意識の低下もなく、聴力の障害もないが、
言語による表現や文字の理解ができない。

2. 臨床神経学

失語図式



2. 臨床神経学

失語症の鑑別

	復唱	発話の流暢さ	聴理解
運動性失語	×	×	○
感覚性失語	×	○	×
伝導失語	×	○	○
超皮質性運動失語	○	×	○
超皮質性感覚失語	○	○	×
全失語	×	×	×

2. 臨床神経学

失読 alexia

視覚障害がないのに、字が読めない。

失書 agraphia

手指の運動機能障害がないのに、字が書けない。

多くは、失語症に伴う。

2. 臨床神経学

失行 apraxia

運動麻痺や、失調、不随意運動などの運動障害がなく、しかも行うべき動作や行為も十分判っているのに、これを行うことができない状態。

観念失行 ideational apraxia

観念運動失行 ideomotor apraxia

(肢節運動失行 limb-kinetic apraxia)

構成失行 constructional apraxia

着衣失行 dressing apraxia

など

2. 臨床神経学

観念失行 **ideational apraxia**

個々の運動はできるが、複雑な一連の運動連鎖が必要な行為が障害される。“複合的な動作の障害”“系列行為の障害”
優位半球頭頂葉の障害.

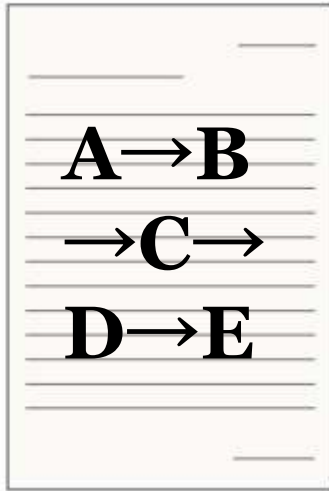
観念運動失行 **ideomotor apraxia**

物品を使用しない単純な運動や、一つの物品を対象とする運動が言語命令、模倣、物品使用のいずれも障害されるもので、自動運動は可能であるが意図的な運動はできない。
優位半球頭頂葉の障害

(肢節運動失行 **limb-kinetic apraxia**)

運動の記憶の障害. 運動行為が拙劣.
左右いずれの中心前回障害でも起こる.
運動麻痺の回復過程？

2. 臨床神経学

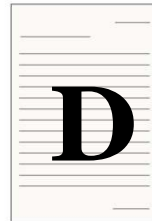
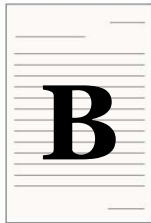


観念失行

ある動作をするのに、個々の運動の順番が書かれている書類を紛失.

観念運動失行

個々の運動について書かれている書類を紛失.



肢節運動失行

以前ひとつひとつの書類の中身を体で覚えていたが、忘れてしまった.

2. 臨床神経学

構成失行 **constructional apraxia**

空間的形態の操作がうまくできない。

図形の描画，平面的図形構成，立方体構成がうまくできない。
影絵のキツネなど指パターンの模倣ができない。
積み木を組み合わせて形を作ることができない。

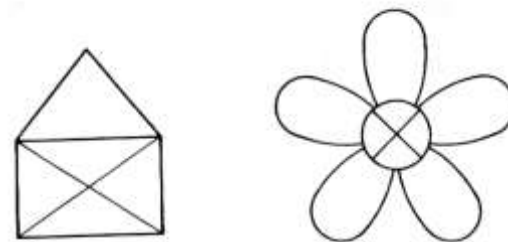


図 14-6. 構成失行のテスト
(上の図をまねて描かせる)

2. 臨床神経学

着衣失行 **dressing apraxia**

衣服の各部位と自己自身の空間関係の把握障害.

劣位半球の障害.

2. 臨床神経学

失認 **agnosia**

感覚路(視覚, 聴覚, 触覚など)を通じて対象が何かを判定することができない状態.

視覚失認 **visual agnosia**

相貌失認 **prosopagnosia**

視空間失認 **visual spatial agnosia**

聴覚失認 **auditory agnosia**

触覚失認 **tactile agnosia**

手指失認 **finger agnosia**

左右失認 **right-left disorientation**

など

2. 臨床神経学

半側視空間失認 hemispacial agnosia (Unilateral spacial neglect (USN))

劣位半球頭頂葉の障害



図 14-7. 直線の 2 等分

20cm 位の直線を目測で 2 等分させる。左半側視空間失認があると、2 等分点は上図の如く病巣側である右に偏る。

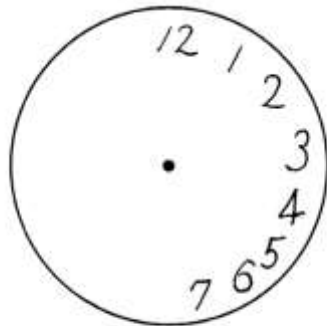


図 14-10. 時計描写

円内に時計を描写させる。右半分のみ書き入れるが、左側の空間が残される。

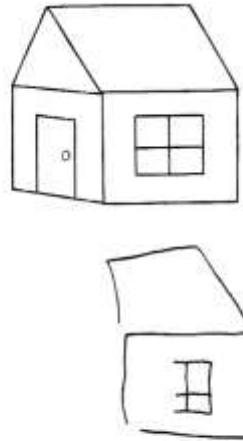


図 14-9. 図形模写

上図を模写させると下図の如く左半分が省略され、絵は完成されない。

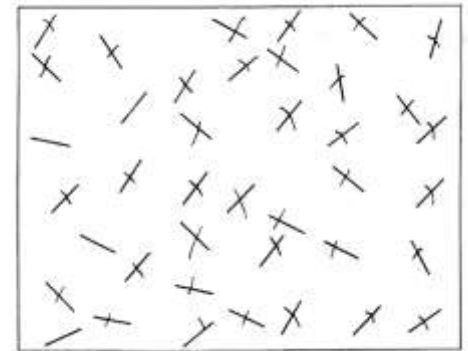
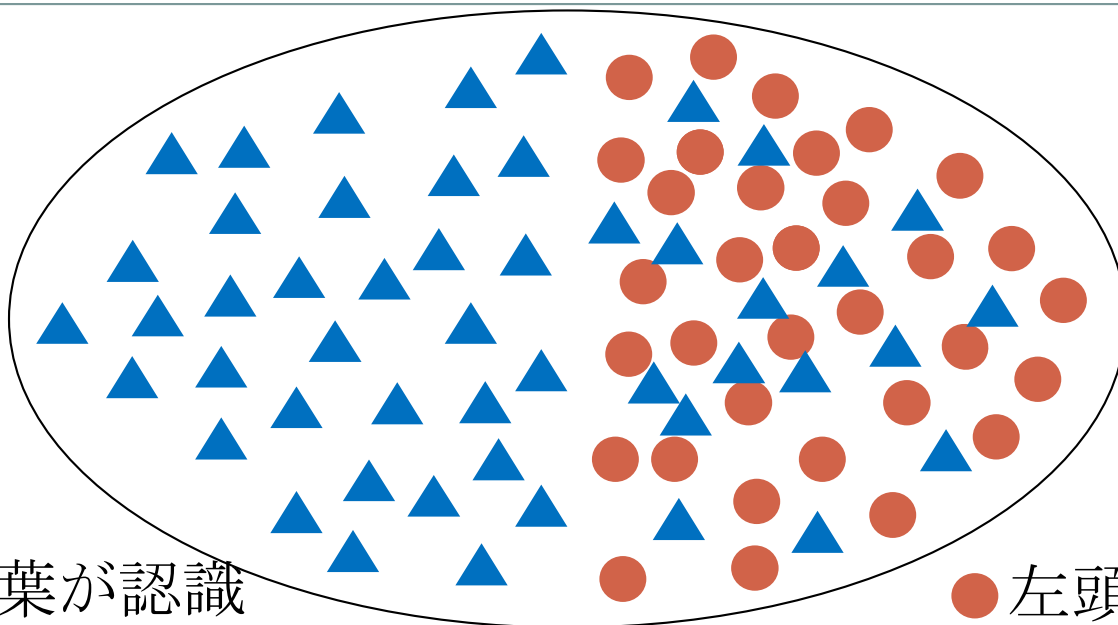


図 14-8. 線分抹消テスト (Albert による*)

- (1) 縦 20 cm × 横 26 cm の紙に 2.5 cm 線が 40 本描かれている。(線は縦に 6 本から成り、左右それぞれ 2 本、中央部は 3 本(中心の線は縦に 4 本))
- (2) 鉛筆で線を上図の如く抹消させる。抹消されない線が 1 本以上あれば異常である。上図は左に 4 本抹消されない線が残っている。

2. 臨床神経学



▲ 右頭頂葉が認識

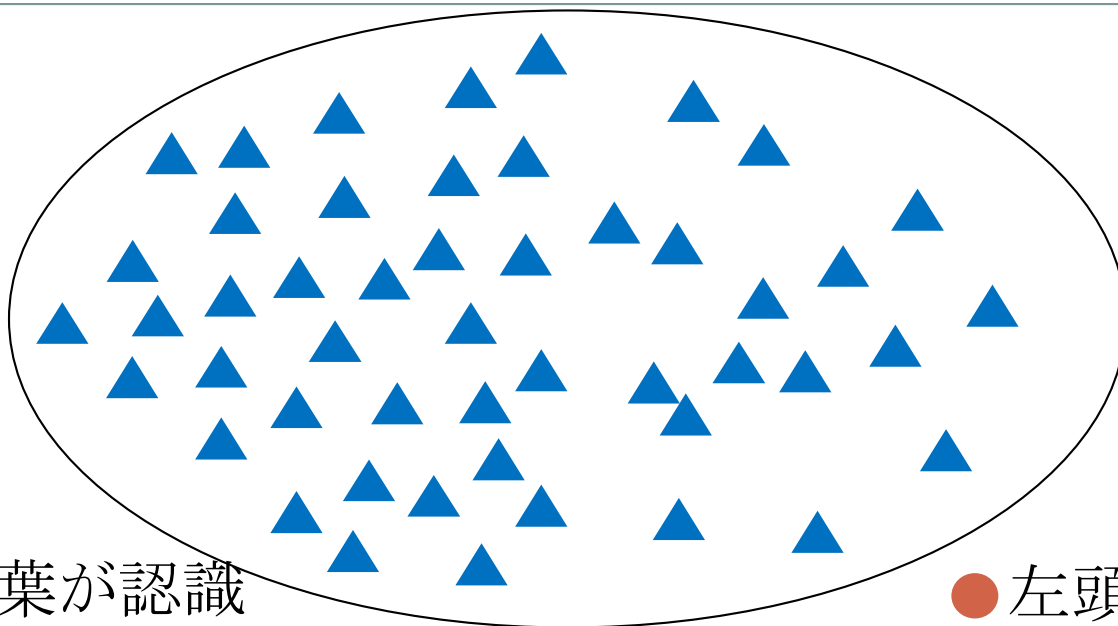
● 左頭頂葉が認識



左

右

2. 臨床神経学



▲ 右頭頂葉が認識

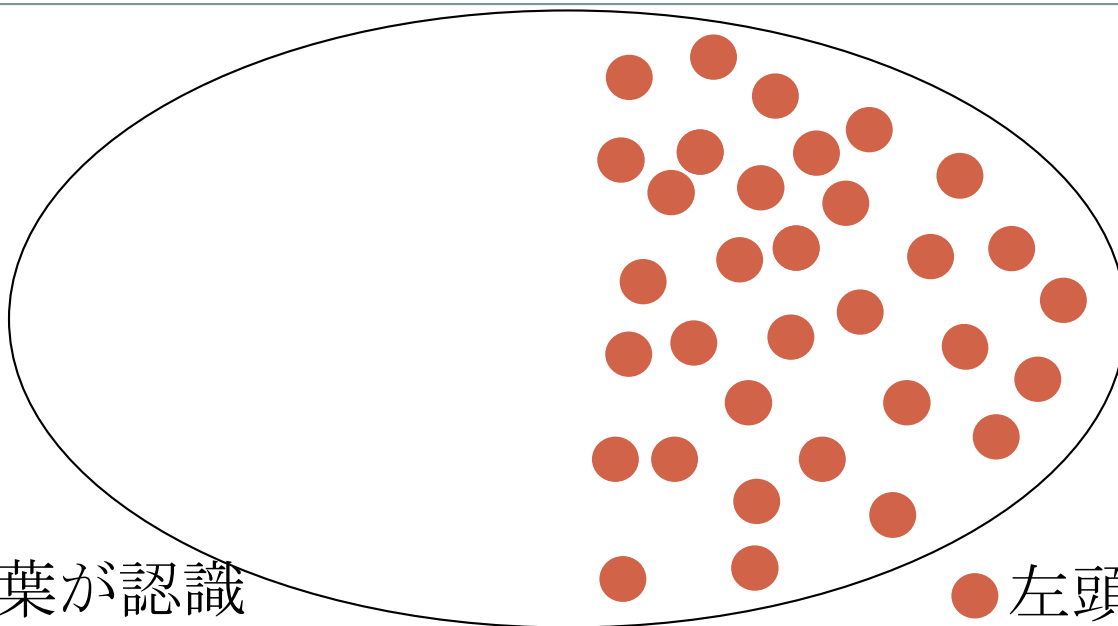
● 左頭頂葉が認識



左

右

2. 臨床神経学



▲ 右頭頂葉が認識

● 左頭頂葉が認識



左

右

1. 解剖、生理

優位半球頭頂葉の障害 →

ゲルストマン症候群 Gerstmann's syndrome

手指失認 **finger agnosia**

左右失認 **right-left disorientation**

失書 **agraphia**

失算 **acalculia**

劣位半球頭頂葉の障害 →

半側視空間失認 **hemispacial agnosia**

病態失認 **anosognosia**

半側身体失認 **hemiasomatognosia**

着衣失行 **dressing apraxia**

小脳症状

運動失調 **ataxia**

体幹失調, 軀幹失調 **truncal ataxia**

四肢失調 **limb ataxia**

失調言語 **ataxic speech, slurred speech**

眼振 **nystagmus**

筋トーンスの低下 **hypotonia**

書字障害 **macrographia**

2. 臨床神経学

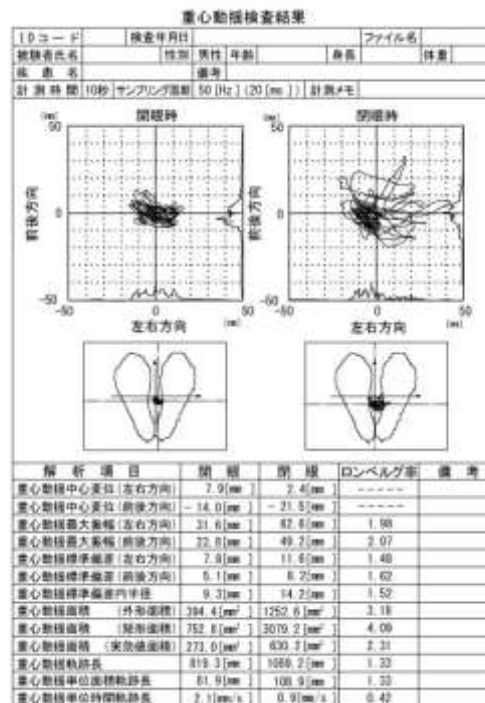
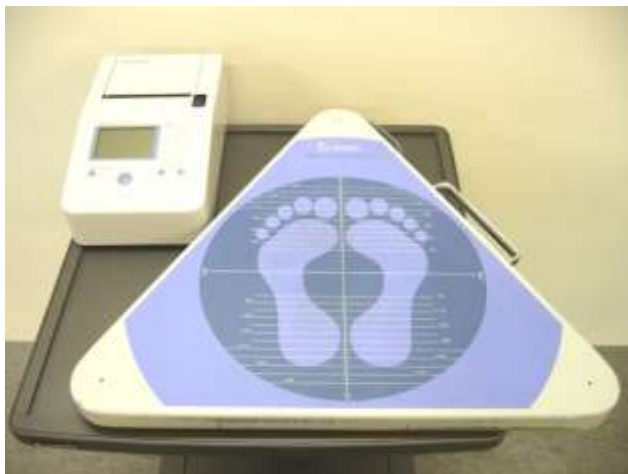
体幹失調



ロンベルグ Romberg試験, マン Mann試験

片脚立位試験

重心動揺検査



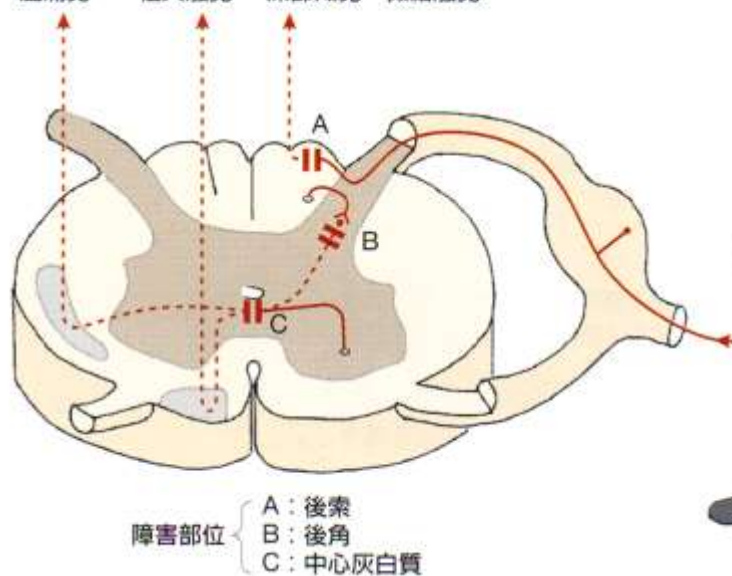
2. 臨床神経学

体幹失調

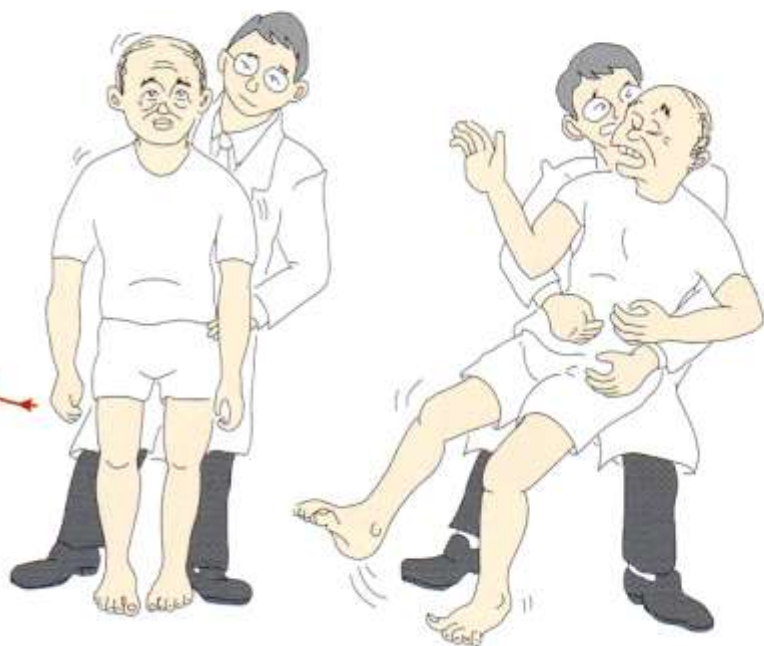
ロンベルグ徴候 Romberg's sign

脊髄髄内での障害

温痛覚 粗大触覚 深部知覚・微細触覚



ロンベルグ徴候



脊髄で深部知覚神経路(後索)が障害されると、中枢に足底や膝関節、股関節などからの深部知覚情報が伝わらなくなり、開眼時は視覚による代償作用で何とか起立位を保てるのですが、閉眼した途端に代償機能が途絶えるために、倒れたりよろけたりします。

ロンベルグ徴候陽性 → 感覚性失調

ロンベルグ徴候陰性 → 小脳失調

2. 臨床神経学

四肢失調

測定障害 **dysmetria**

随意運動を目的のところで止めることができない。

(鼻)指鼻試験 **(nose-)finger-nose test**

かかとと膝試験 **heel-shin test**

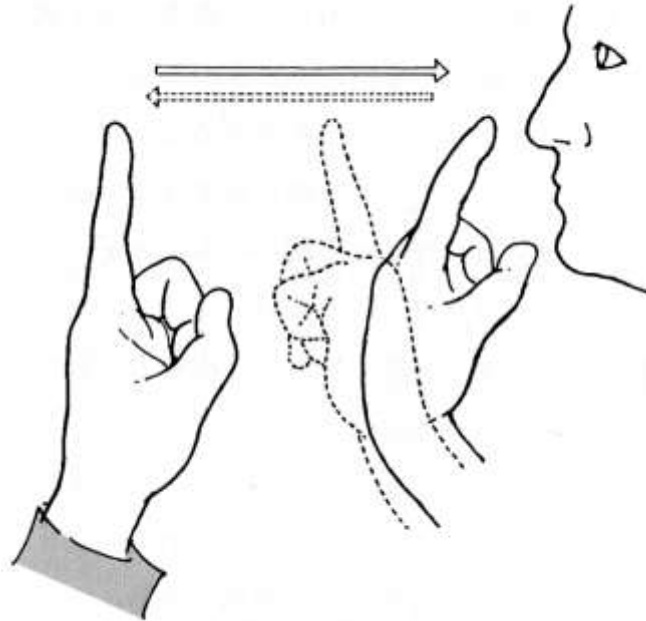
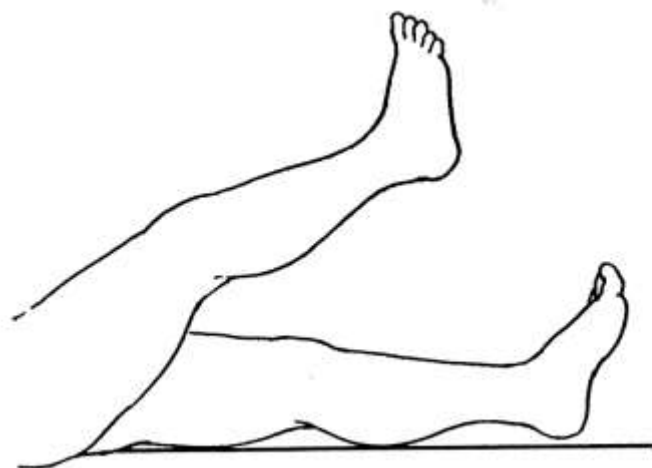
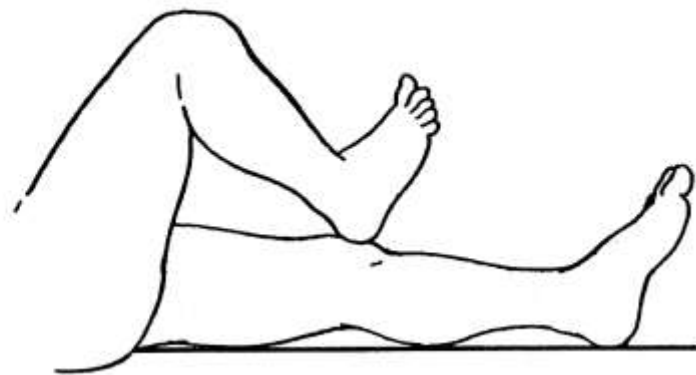


図 8-1. 鼻指鼻試験

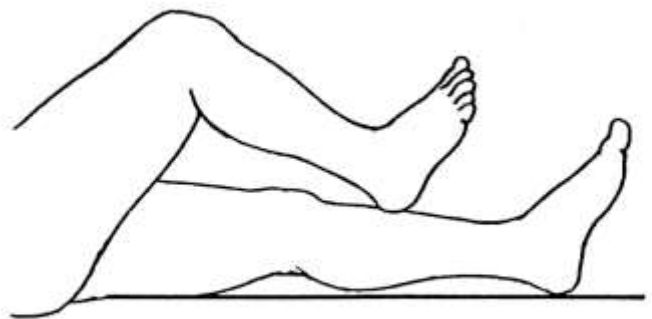
2. 臨床神経学



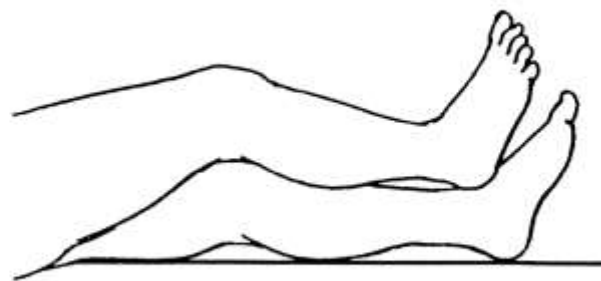
a. 足をあげる



b. かかとを他側の膝につける



c. かかとを向こう脛に沿って下降させる



d. かかとが足背に達したら、足をもとの位置にもどす

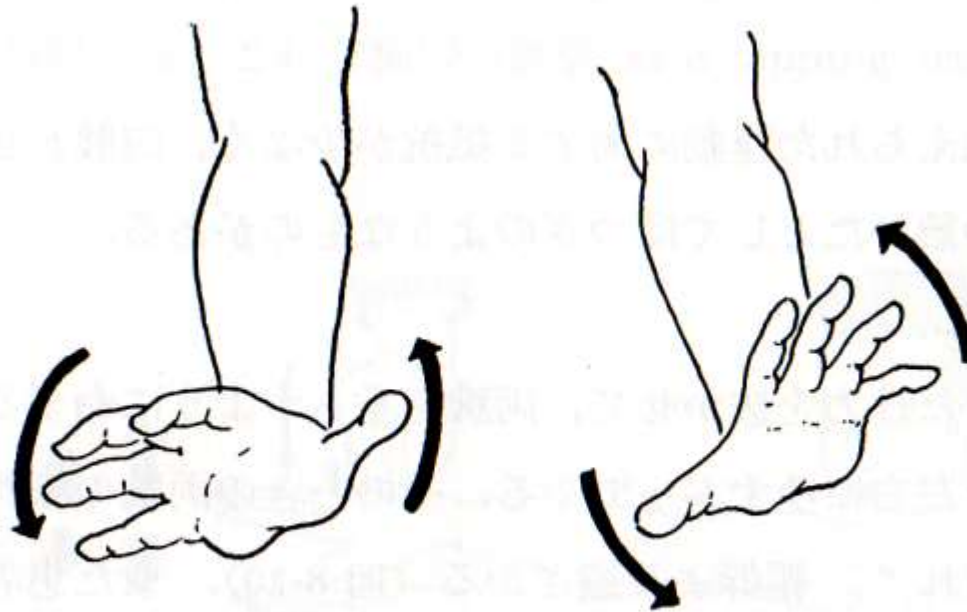
図 8-4. heel-shin test

2. 臨床神経学

四肢失調

変換運動障害 **dysdiadochokinesis, dysdiadochokinesia**

一肢または、体の一部が交代運動，たとえば回内，回外運動を正確に行えないこと。



手回内・回外検査（両手をできるだけ速く
回内・回外させる）

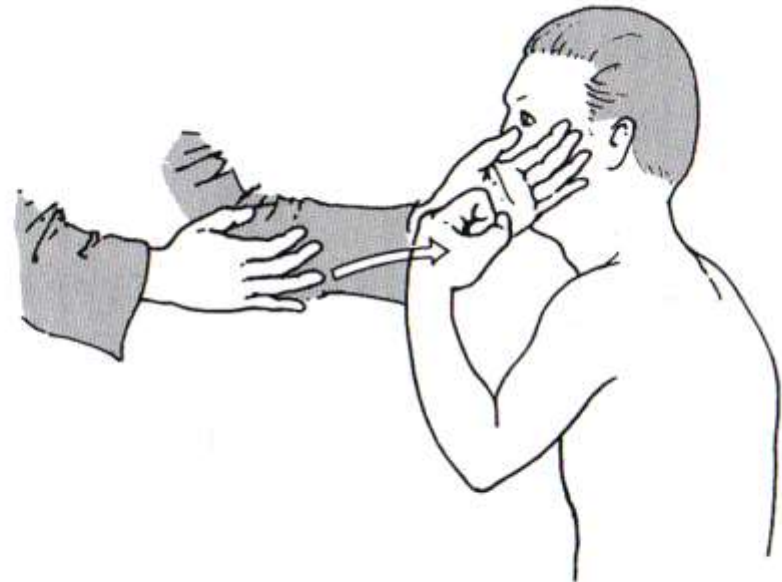
2. 臨床神経学

筋トーン低下

Stewart-Holmes rebound phenomenon (反跳現象)



a



b

Stewart-Holmes はね反り現象

脳神経 Cranial nerves

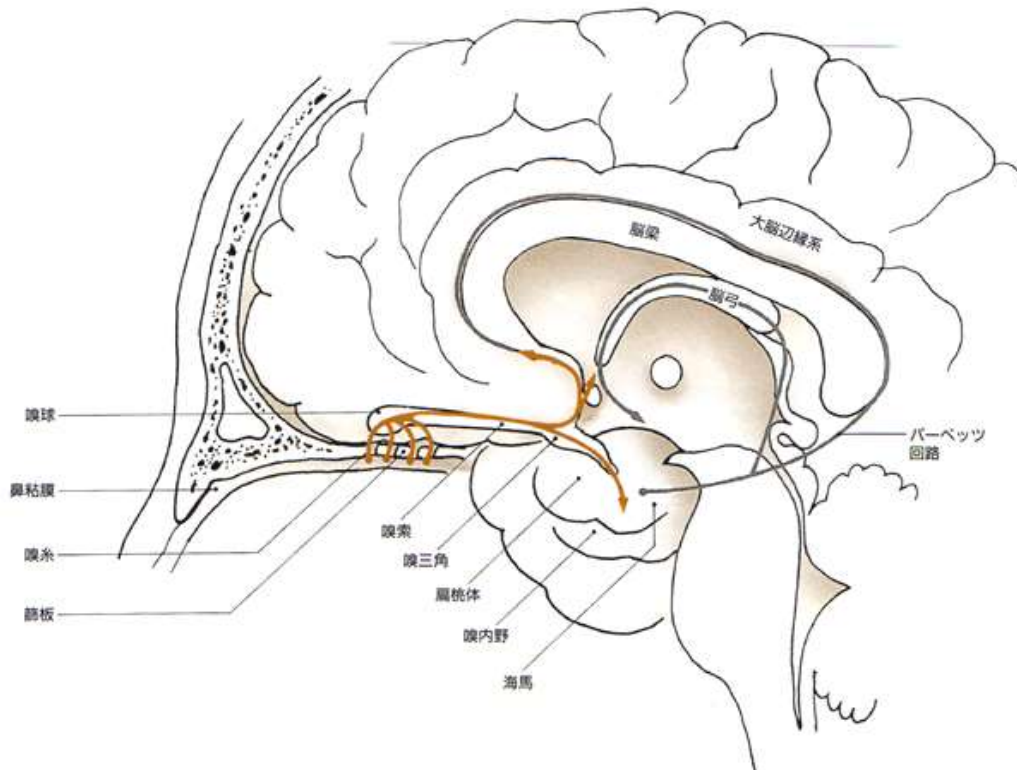
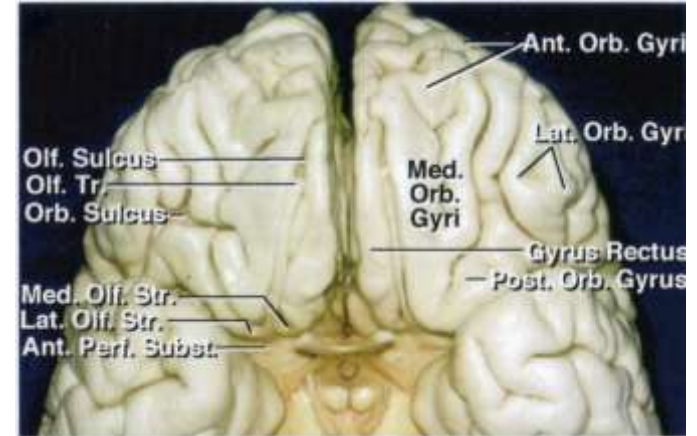
“嗅いで視て、動く車の三の外、顔 聴く咽は、迷う副 舌”

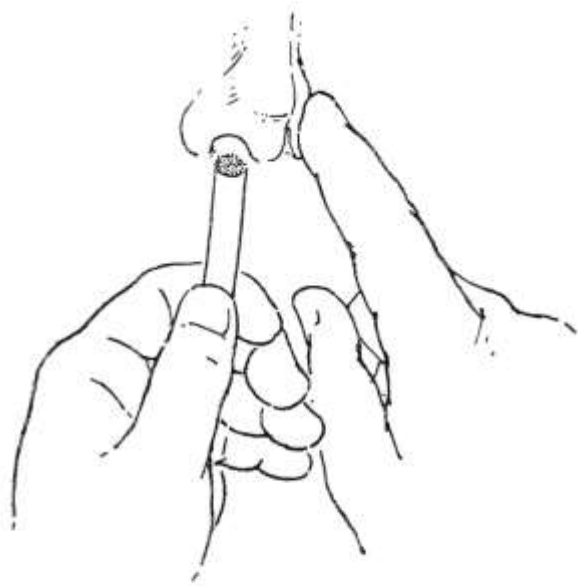
I	嗅神経 olfactory nerve (感)	} 脳の延長	
II	視神経 optic nerve (感)		
III	動眼神経 oculomotor nerve (運・自)	} 中脳	
IV	滑車神経 trochlear nerve (運)		
V	三叉神経 trigeminal nerve (感・運)	中脳～第2頸髄	
VI	外転神経 abducens nerve (運)	} 橋	
VII	顔面神経 facial nerve (感・運・自)		
VIII	聴神経 acoustic nerve (感)		
IX	舌咽神経 glossopharyngeal nerve (感・運・自)	} 延髄	
X	迷走神経 vagus nerve (感・運・自)		
XI	副神経 accessory nerve (運)		} 延髄～第5頸髄
XII	舌下神経 hypoglossal nerve (運)		

嗅神經

嗅覺路

嗅神經(第1腦神經) → 大腦邊緣系





嗅神経の検査法

眼を閉じさせる。一侧の鼻口を押え、他側の鼻口にタバコを近づけて、どんな臭いがするか、たずねる。どのくらいの距離で感ずるかも注意しておく。

コーヒー、ハッカなどを用いる。アンモニア、酢酸など刺激の強いものは三叉神経を刺激するので、適当ではない。

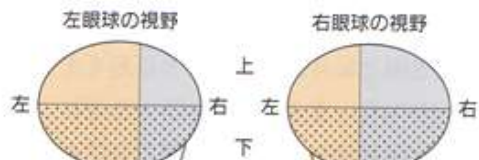
鼻疾患(鼻炎, 副鼻腔炎など)があれば、嗅覚障害があっても神経学的意義はない。

アリナミン静注試験。

嗅覚消失 anosmia ~ 嗅覚低下 hyposmia
嗅覚過敏 hyperosmia,
錯臭 parosmia

視神経

視覚路



網膜 retina

視神経 optic nerve
(第2脳神経)

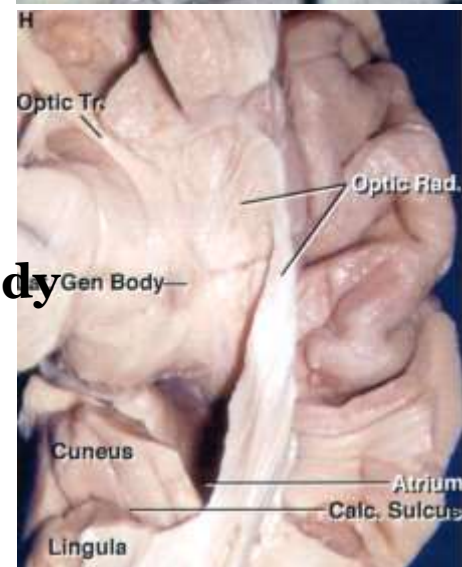
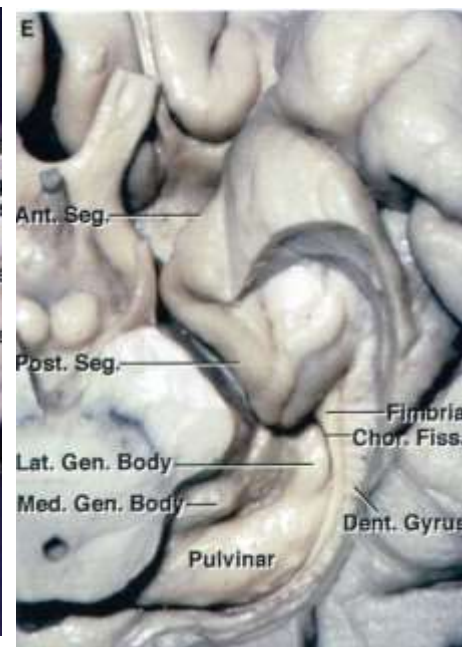
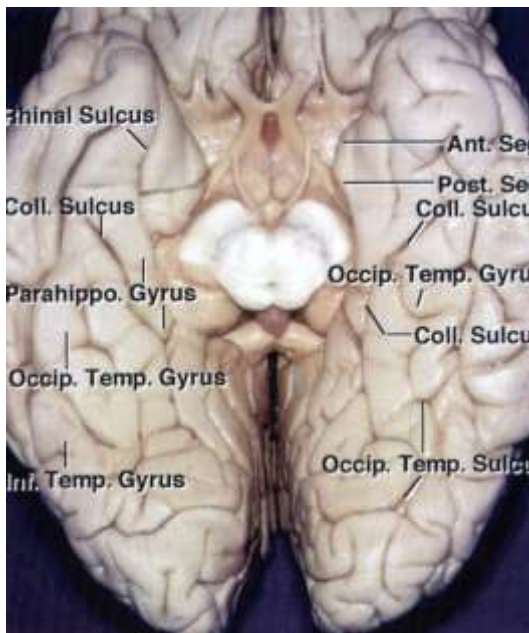
視交叉 optic chiasm

視索 optic tract

外側膝状体
lateral geniculate body

視放線
optic radiation

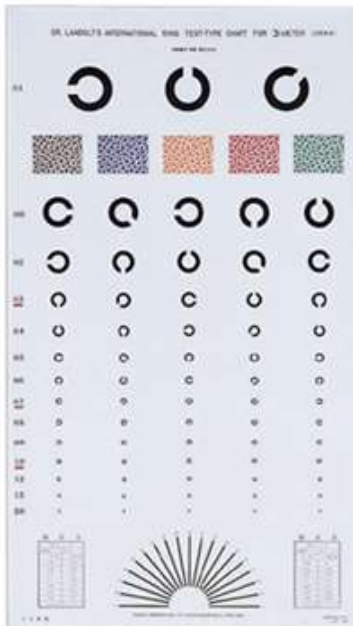
マイヤー係蹄
Meyer's loop



①視力 visual acuity

神経学的には裸眼視力はあまり問題にしなくてよい。
眼鏡をかけている人では、矯正視力を検査する。

視力表



指数弁 (n.d.) (numerus digitorum)

眼前の指数を数えることができるか。

手動弁 (m.m.) (motus manus)

眼前で手を動かし、それが判るか否か。

光覚弁 (s.l.) (sensus luminis)

明暗(光覚)を感ずるかどうか。

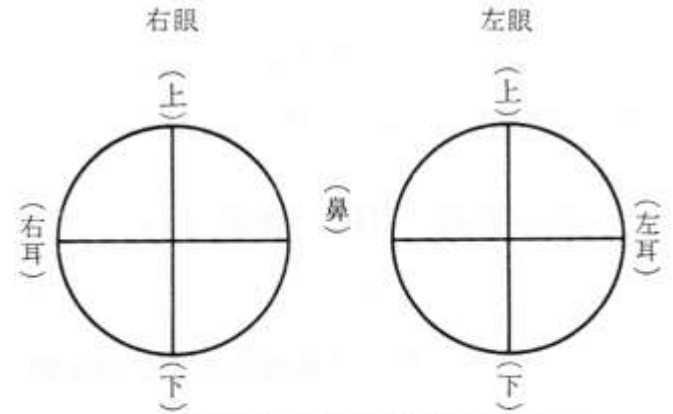
②視野 visual field

対坐法 confrontation test

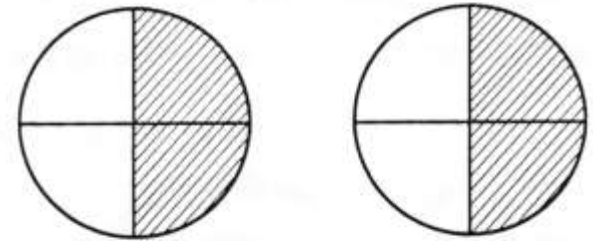


対坐法による視野の検査

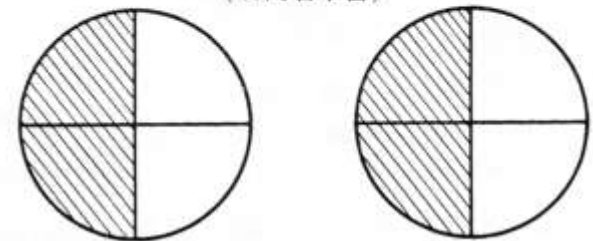
患者の眼と検者の眼とが 約 80cm の間隔になるようにして向き合い、左方の眼を左手でおおわせる。右側は医師の左側に注目させ、検査中、患者の視線が固定しているかを監視する。
 医師は両手を前側方に拡げて、自分の視野の左右両端におき、指を動かす、患者にそれを指でさすようにさせる。



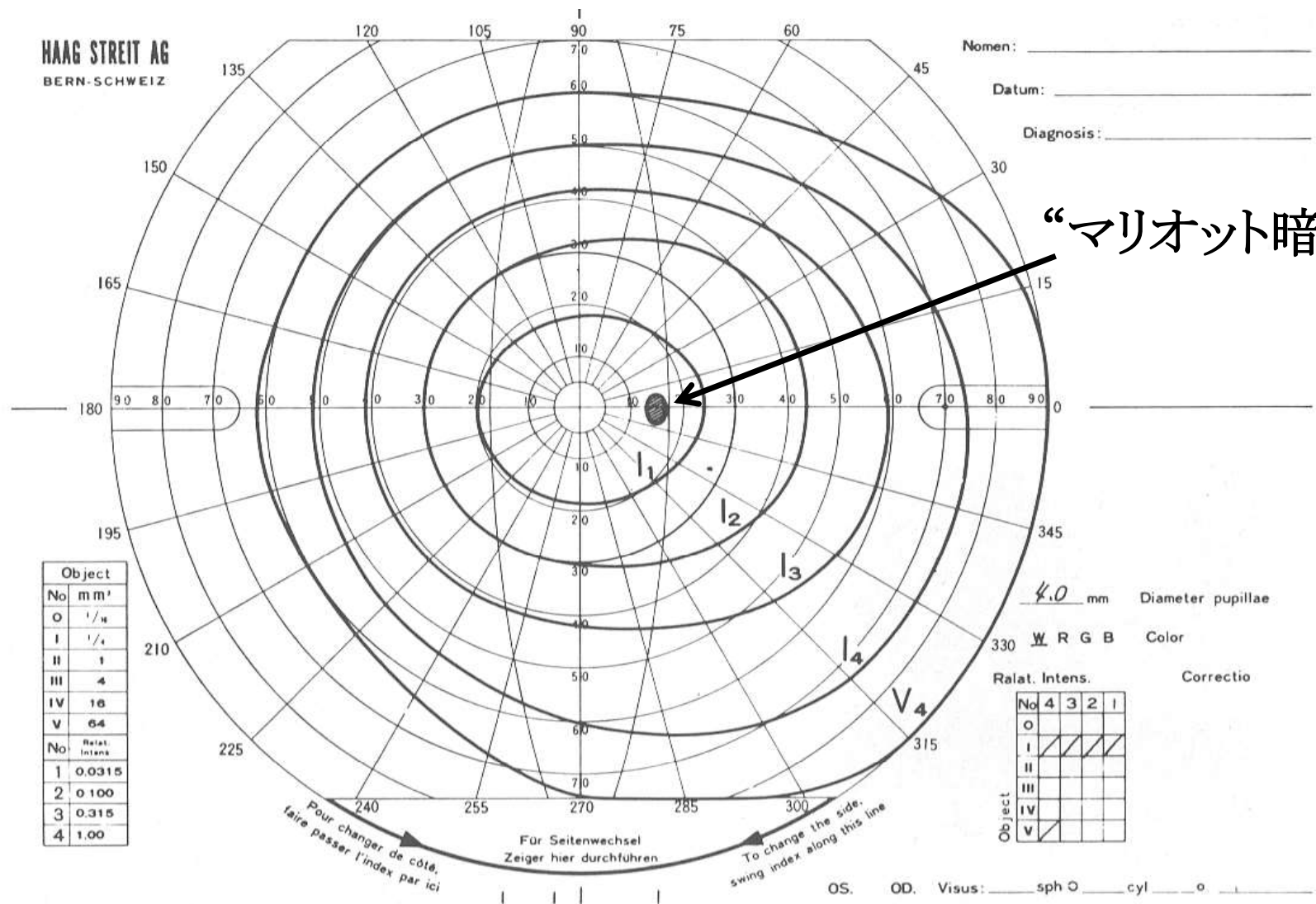
両眼とも左半分がみえない
 (左同名半盲)



両眼とも右半分がみえない
 (右同名半盲)

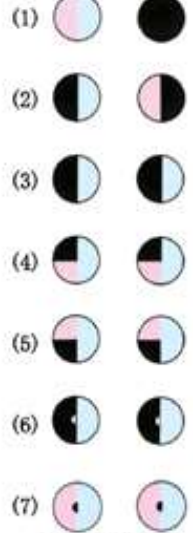
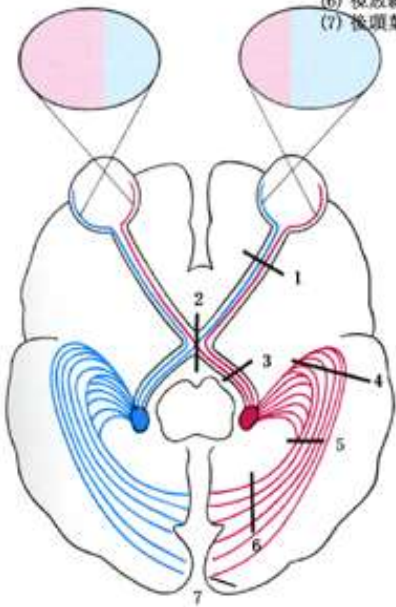


対坐法による視野の記録法

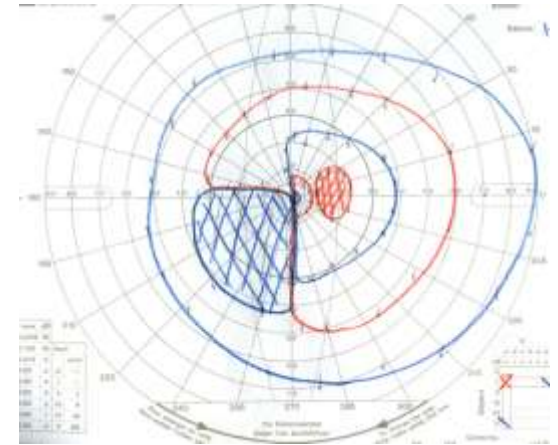
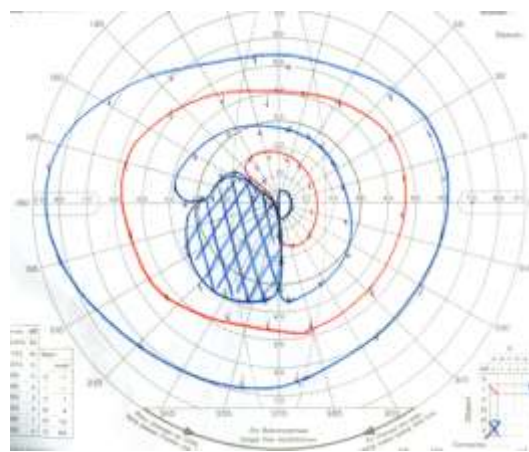
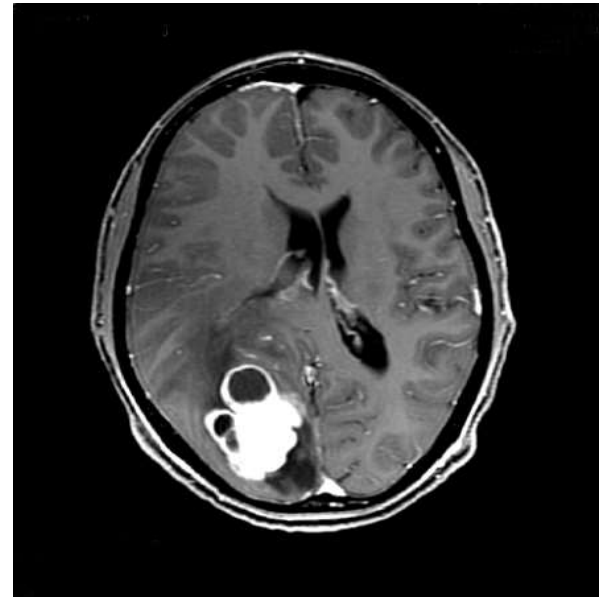


Goldmann 視野計による正常視野

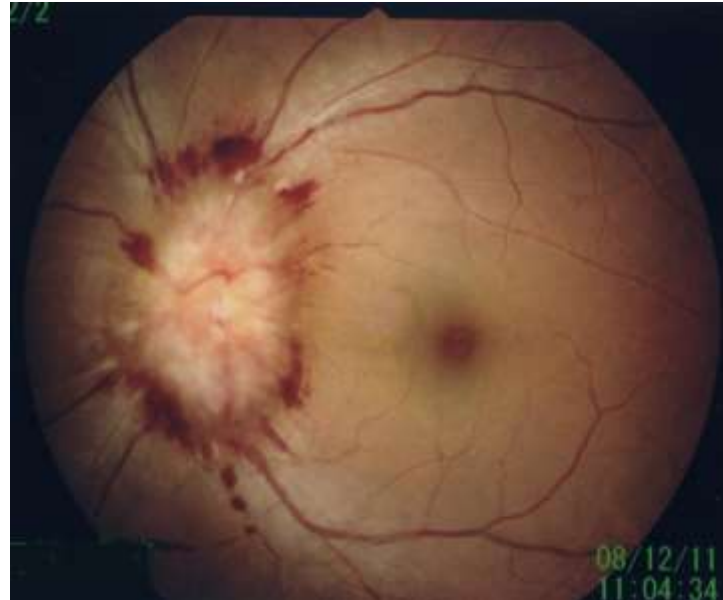
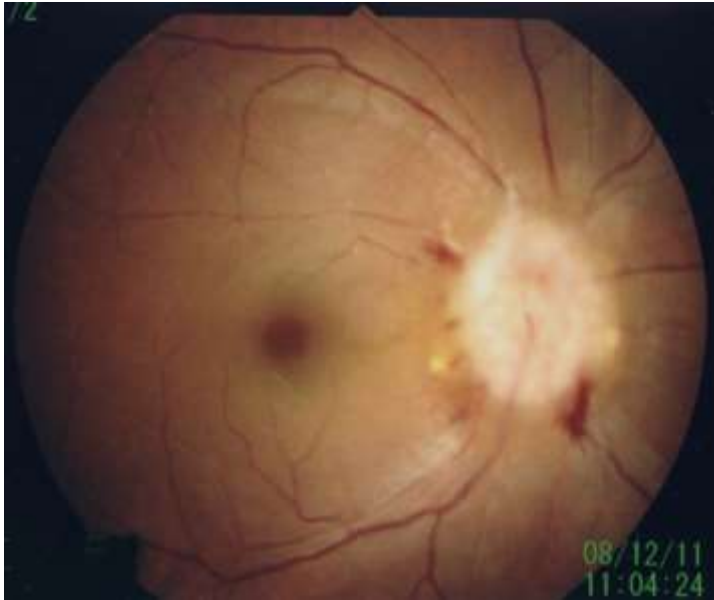
- (1) 視神経障害:片眼失明
- (2) 視交叉障害:異名半盲(両耳側半盲)
- (3) 視索障害:同名半盲
- (4) Meyer 係蹄部視放線障害:上 四半盲
- (5) 後走する視放線部の障害:下 四半盲
- (6) 視放線後部の障害:黄斑回避のある同名半盲
- (7) 後頭葉(後極部)障害:同名暗点



【引用：現代の眼科学 第9巻, 2006】



③眼底検査 ophthalmoscopy



うっ血乳頭 papilloedema

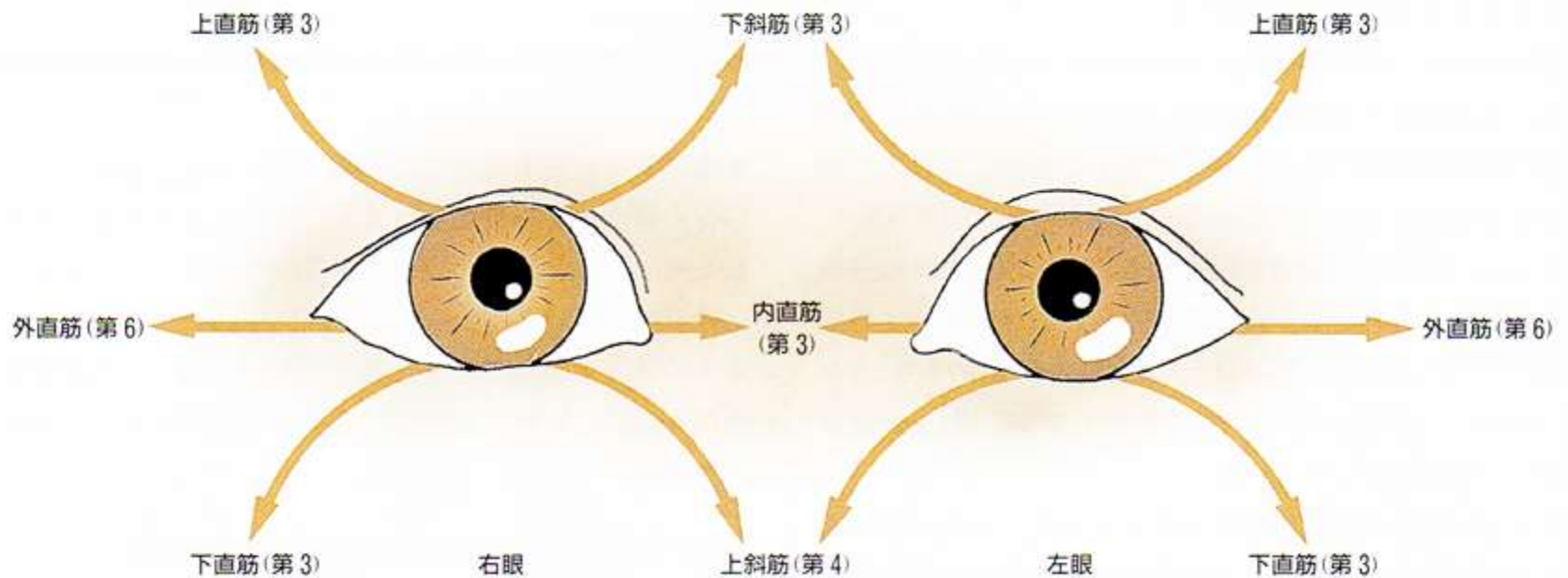
動眼神経, 滑車神経, 外転神経

“眼球運動を支配”
(外眼筋)

↓
上直筋
下直筋
内直筋
下斜筋

↓
上斜筋

↓
外直筋



①眼瞼の観察

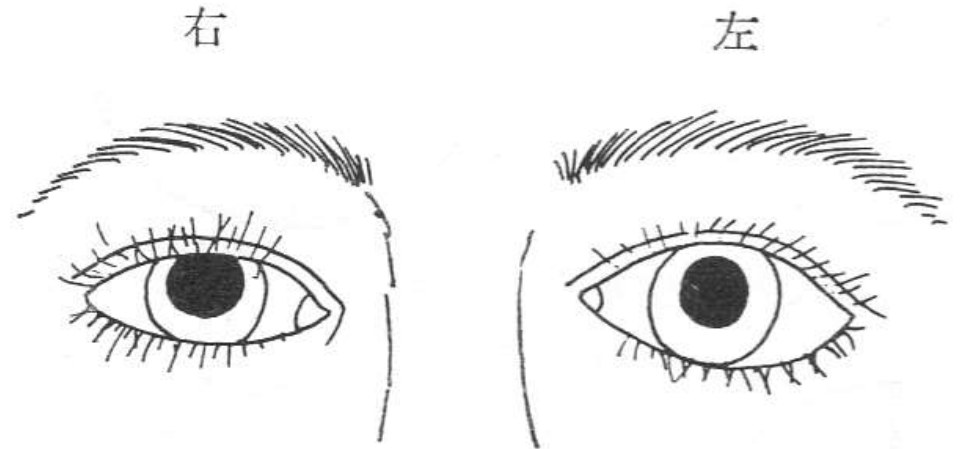
眼瞼下垂 blepharoptosis
眼瞼痙攣 blepharospasm

②眼球の観察

眼球の突出, 陥没.
斜視 strabismus
共同偏視
自発性の眼振

③瞳孔の観察

大きさ: 縮瞳 miosis < 2 mm, 散瞳 mydriasis > 5 mm
形
左右差



眼瞼下垂

右上眼瞼の下端は、右瞳孔をおおっており、右眼裂は左のそれより小さい。

④瞳孔に関する反射

1) 対光反射 light reflex

直接反射 direct light reflex: 光を入れた瞳孔が収縮.

間接反射 indirect light reflex: 反対側の瞳孔が収縮.

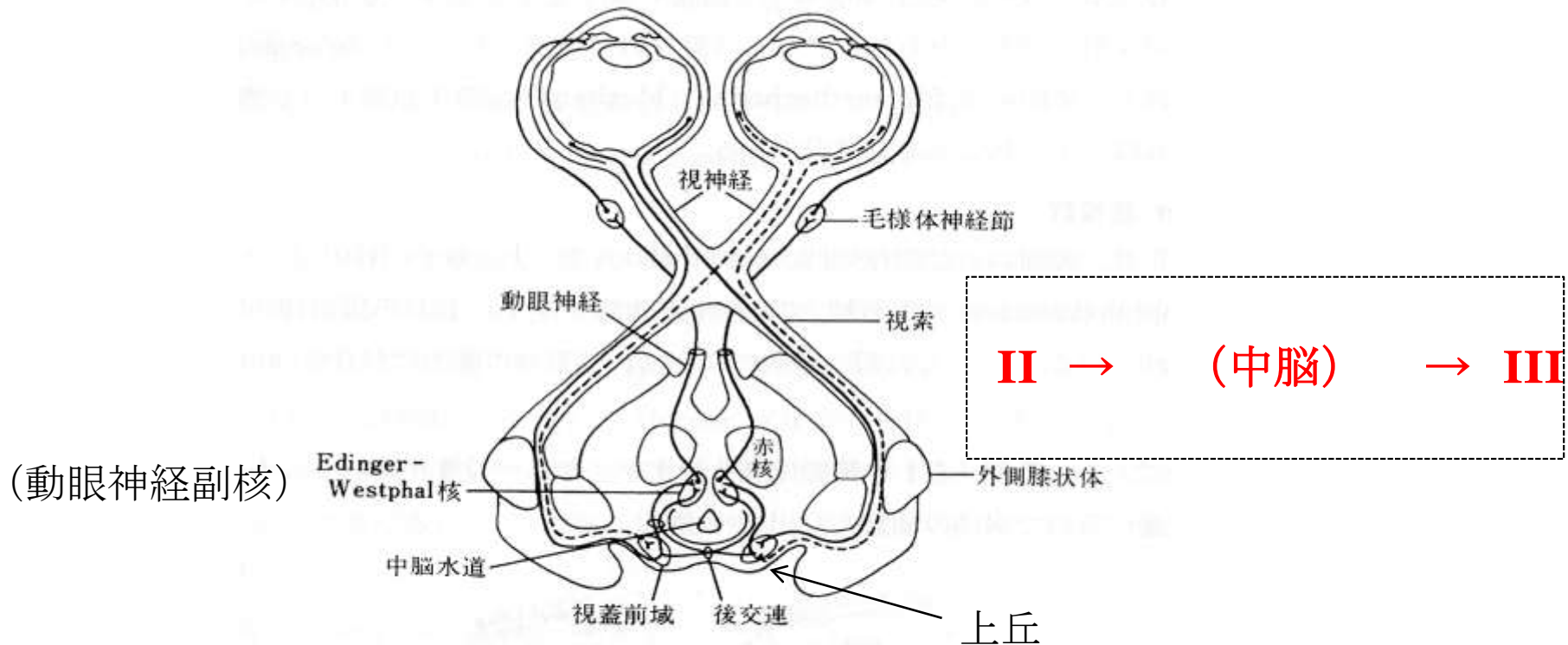
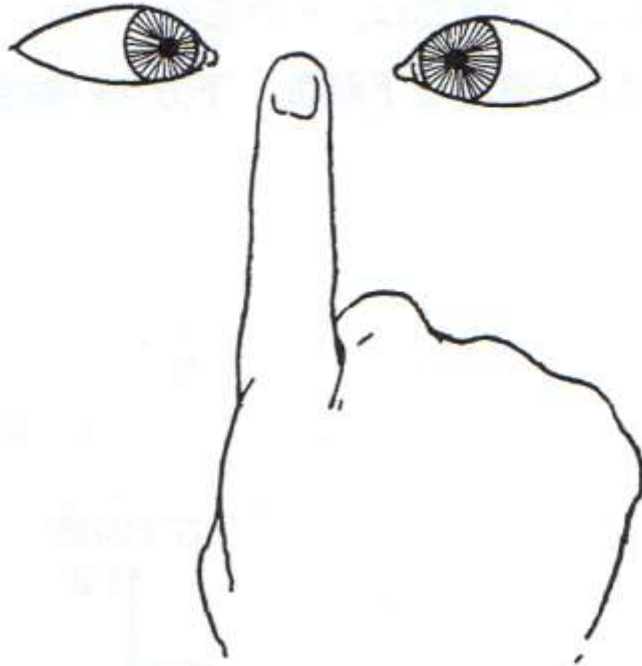


図 12-2. 対光反射の反射弓

(Walsh & Hoyt : Clinical Neuro-ophthal., p. 473 石川 哲編, 神経眼科学, 医学書院より引用)

2) 調節反射 accommodation reflex



調節反射

まず遠方をみているときの瞳孔の大きさを観察する. つぎに眼前 20 cm ぐらいのところを注目させると瞳孔は縮小する.

輻輳反射 convergence reflex

眼前20cmぐらいで指または鉛筆の先を見つめさせ, それを次第に眼に近づけてゆくと眼球は左右とも中心に寄り, いわゆる寄り目となり, 瞳孔は縮小する.

3) 毛様体脊髄反射 **cilio-spinal reflex**

疼痛刺激に対して瞳孔が散大.

頸, 胸や上肢を, ピンや針で刺激したり, つねったりすると両側に**1~2 mm**の散瞳が起こる.

意識障害時の検査にも用いられ, 脳幹障害の程度を知るのに重要.

⑤眼球運動 ocular movement

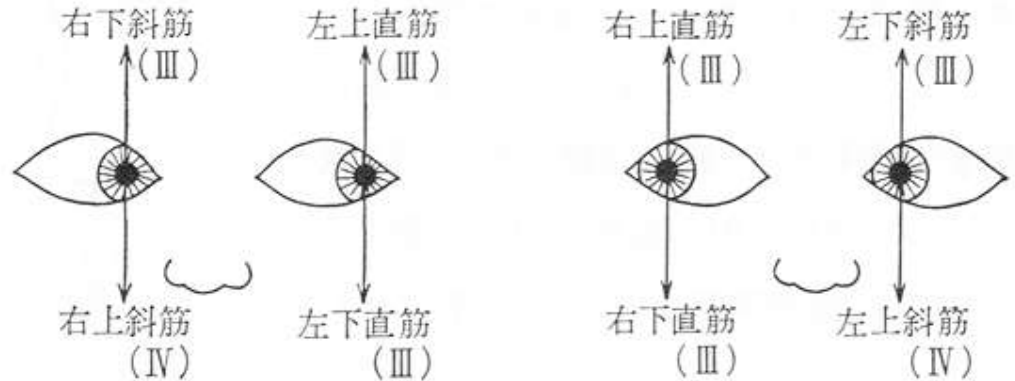


眼球運動の検査

眼前 30~50 cm に, 医師の指または視標をおき, “頭を動かさずに眼だけで指を追って下さい” と命令し, 指を左右上下に動かす. 頭を片手で軽く押えておく. これにより注視障害を補正しようとする, 頭の回転を手で感じることができる.

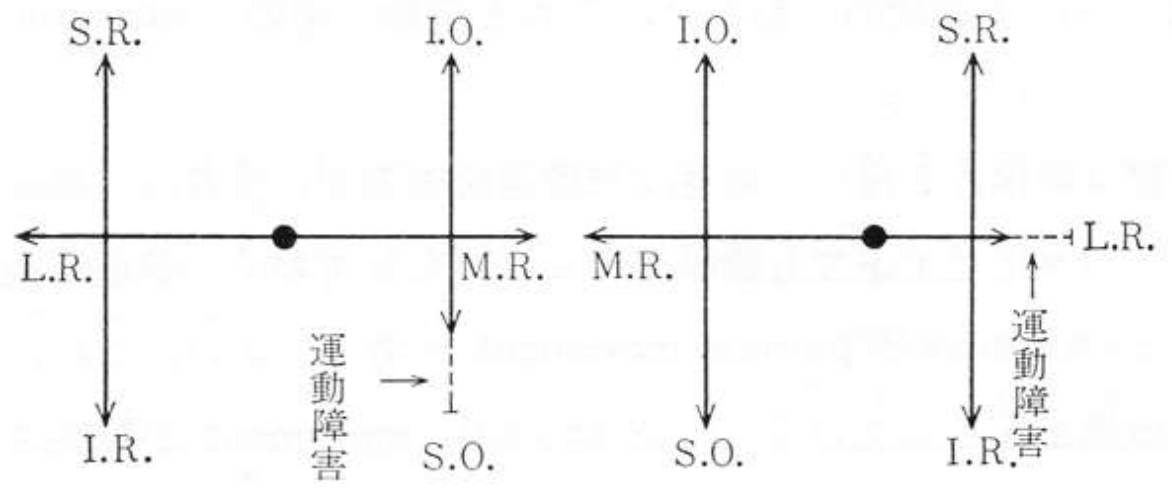
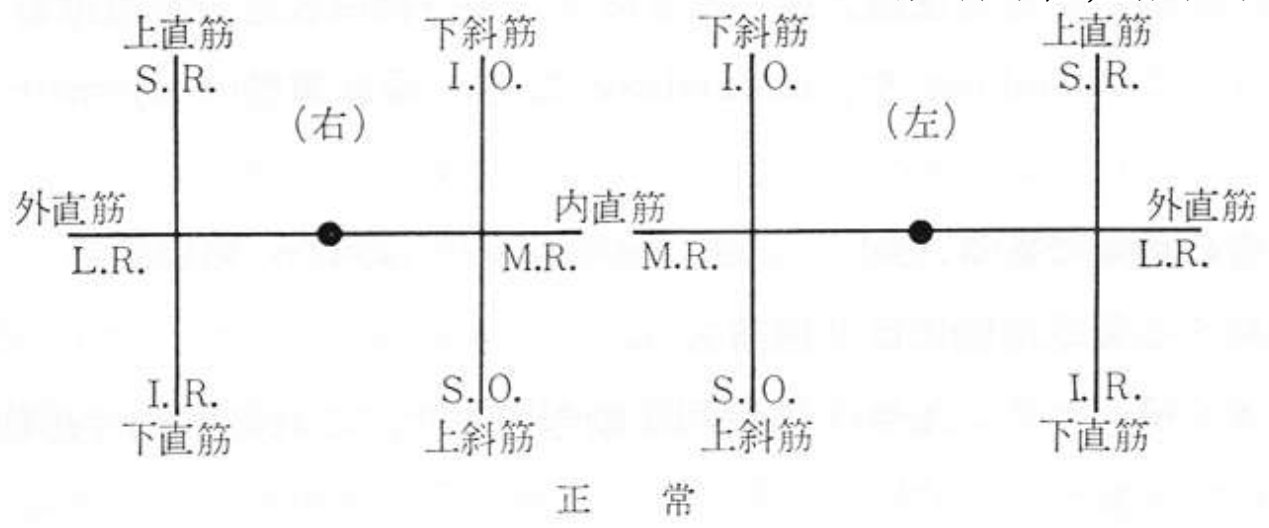


a. 眼球を左右に運動させ内, 外直筋の作用をみる.



b. 右または左を注視させ, さらに眼球を上下に運動させる. 各眼筋の作用は矢印に示すごとくである.

眼筋の機能検査法

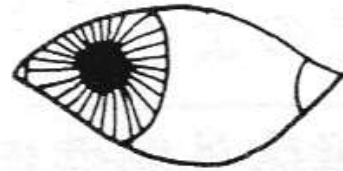


右滑車神経麻痺

左外直筋麻痺

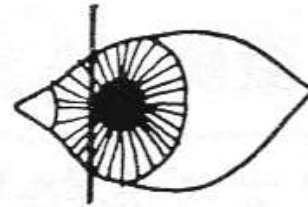
眼球運動の記載法

水平運動
(右方視)



外転 (角膜外縁が
外眼角に達する)

上下涙点を結ぶ線



内転 (瞳孔内縁が上下の
涙点を結ぶ線まで達する)

水平眼球運動の正常範囲

上下への眼球運動は, 人によりその範囲はかなり異なる.

水平性眼球運動

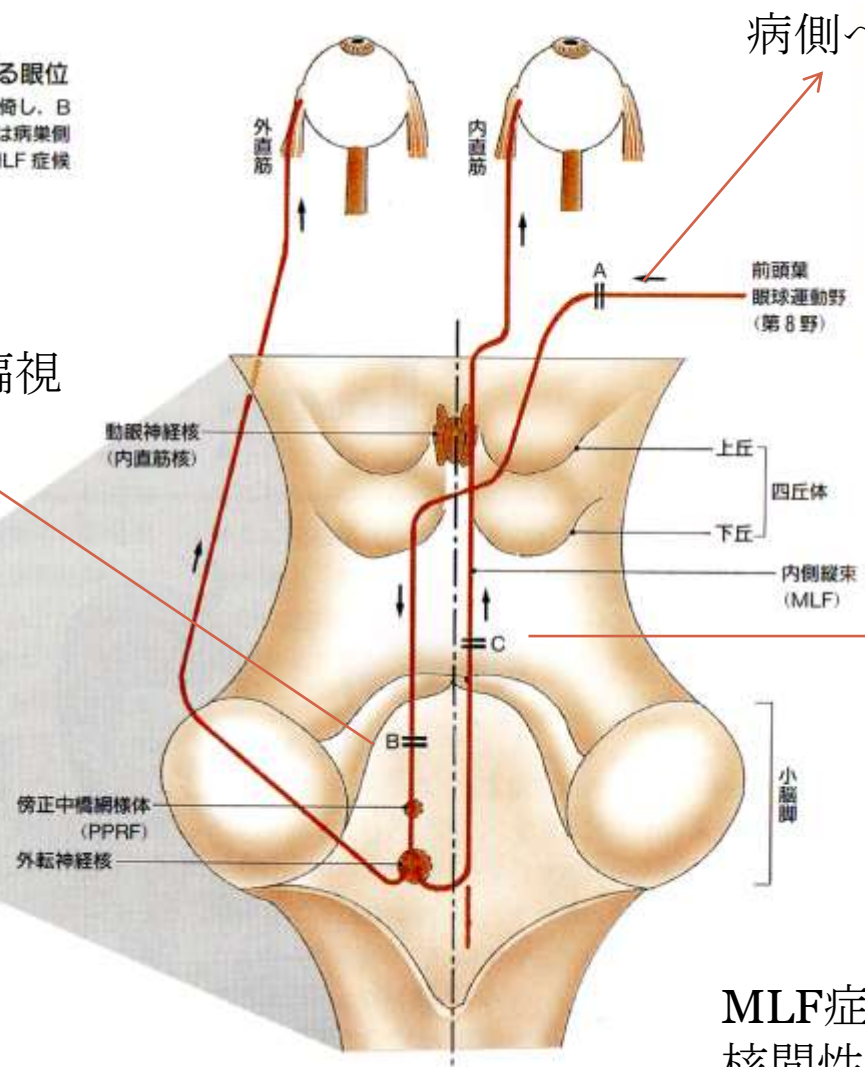
動眼神経, 滑車神経, 外転神経

水平性眼球運動の神経路と障害による眼位
 A(交叉前)で経路が損傷されると眼球は病巣と同側に偏倚し, B
 (交叉後)では病巣と反対側に偏倚します。C(MLF部)では病巣側
 眼の内転障害と, 健側眼の外転時の眼振を認めます(MLF症候
 群)。

病側への共同偏視

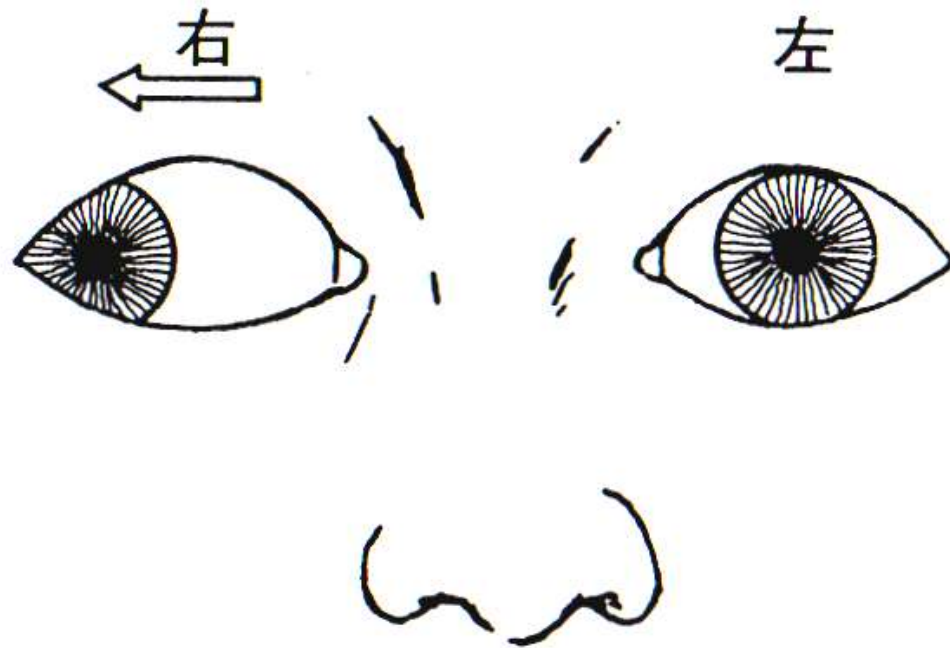
健側への共同偏視

右の図は, 下図の小脳を小脳脚で
 切断除去して, 障害の範囲を後方
 からみた図です。



MLF症候群
 核間性外眼筋麻痺

MLF症候群 (内側縦束症候群, 核間性外眼筋麻痺 internuclear ophthalmoplegia)



左核間性眼筋麻痺

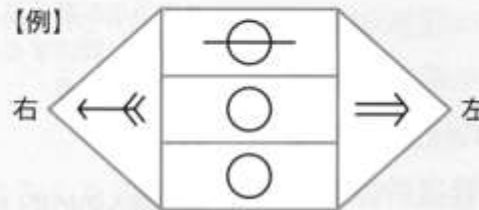
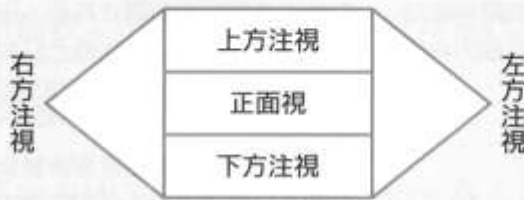
右を向かせると右眼は外転するが、左眼は内転しない。右側に眼振を認める。

⑥眼振 nystagmus

●眼球運動を検査するときに同時に眼振が起こるかどうかを観察する。

眼振の種類と記載法

(1) 注視眼振



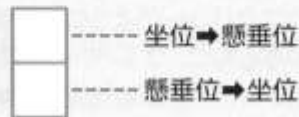
右注視時に右向き頻度大の水平性眼振, 左注視時に左向き振幅大の水平性眼振

(2) 非注視時眼振 (フレンツェル眼鏡使用)

A) 頭位眼振
(できるだけゆっくり頭位を変える)

右回り	正面視	左回り	----- 懸垂位
右回り	正面視	左回り	----- 仰臥位

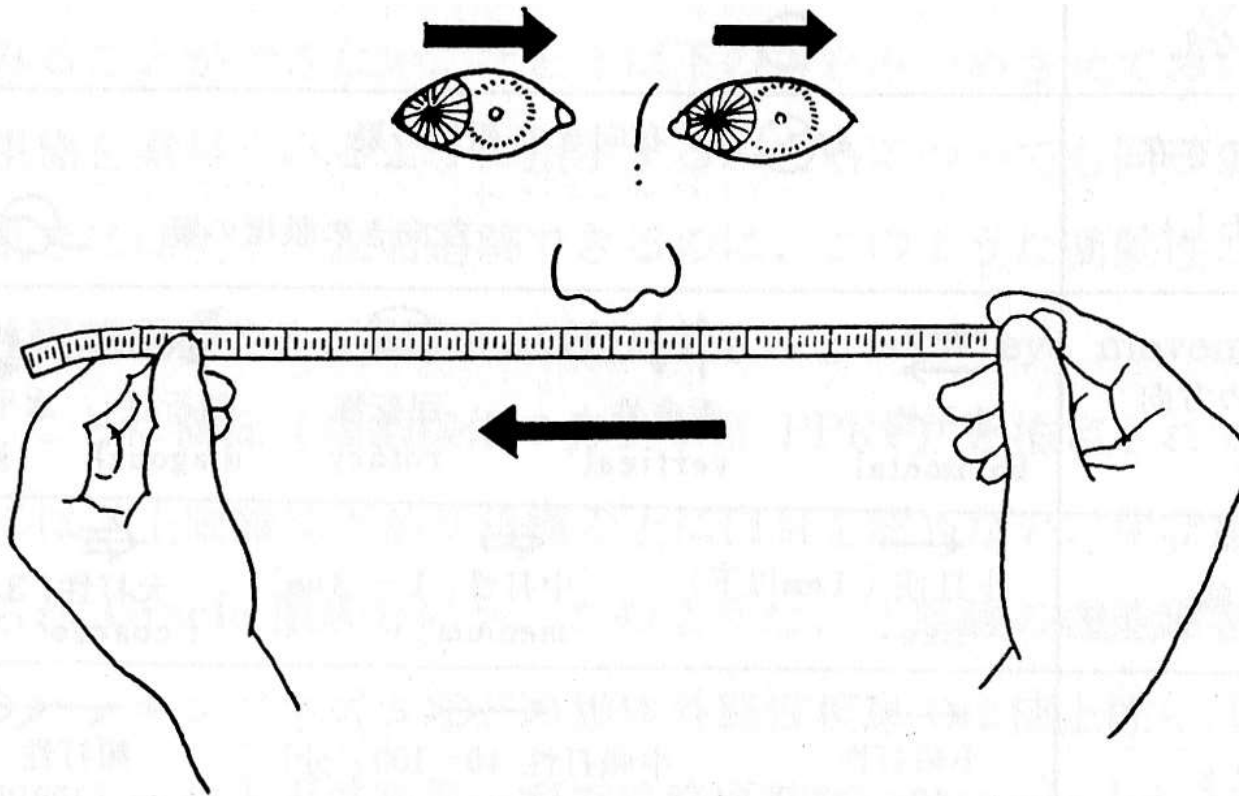
B) 頭位変換眼振
(急激に頭位を変える)



<眼振記載の記号>



⑦視(線)運動性眼振 optokinetic nystagmus (OKN)



視運動性眼振の検査

長い帯状の布で、一定の間隔で模様のあるもの、または巻尺を用いる。模様(目盛)をみつめさせながら、素早く左または右に動かすと眼振は目標の動きと反対方向に起こる。これが正常である。

動眼神経麻痺

眼球の内側・内側上方・上方・下方注視障害 → 複視 **diplopia**
眼瞼下垂 **blepharoptosis** ← 上眼瞼挙筋麻痺
瞳孔散大, 対光反射 **light reflex** 消失

脳動脈瘤 IC-PC aneurysm
糖尿病性神経障害

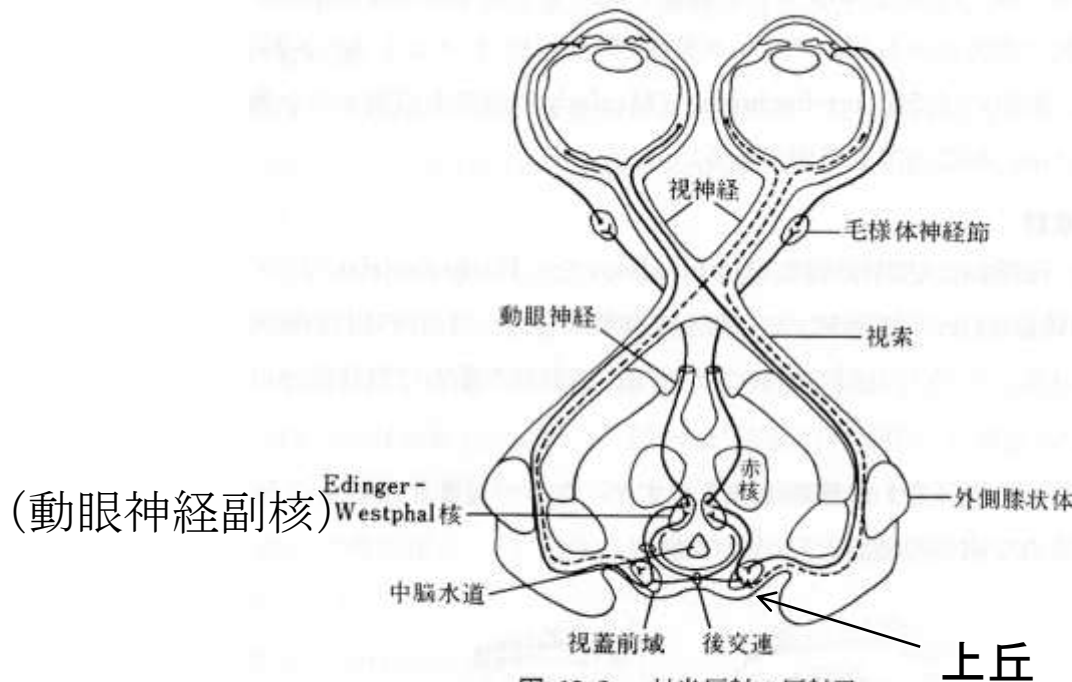


図 12-2. 対光反射の反射弓

(Walsh & Hoyt: Clinical Neuro-ophthal., p.473 石川 哲編 神経眼科学, 医学書院より引用)

滑車神経麻痺

下内方をみることができないので, 階段を降りにくい.
斜頸の原因の一つ. 複視を軽減させるために頭を健側に傾ける.

外転神経麻痺

眼球の外転障害.
頭蓋底部を長く走行する → 局所的診断価値が少ない.

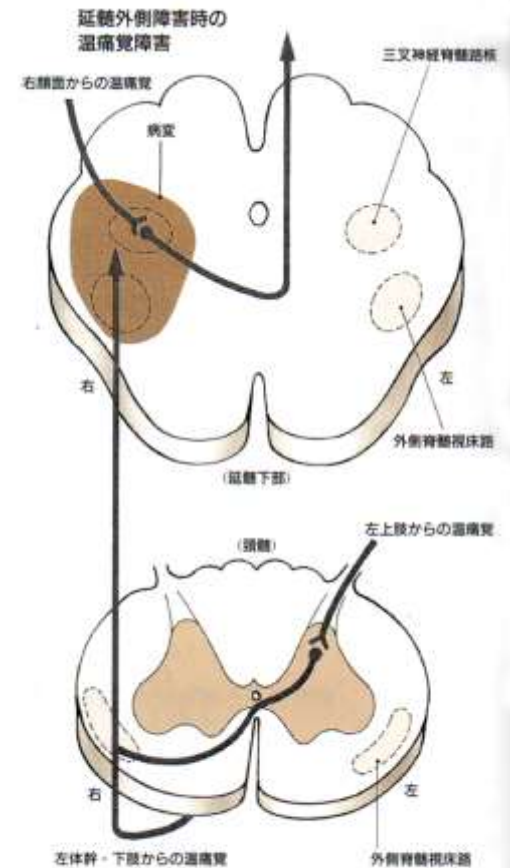
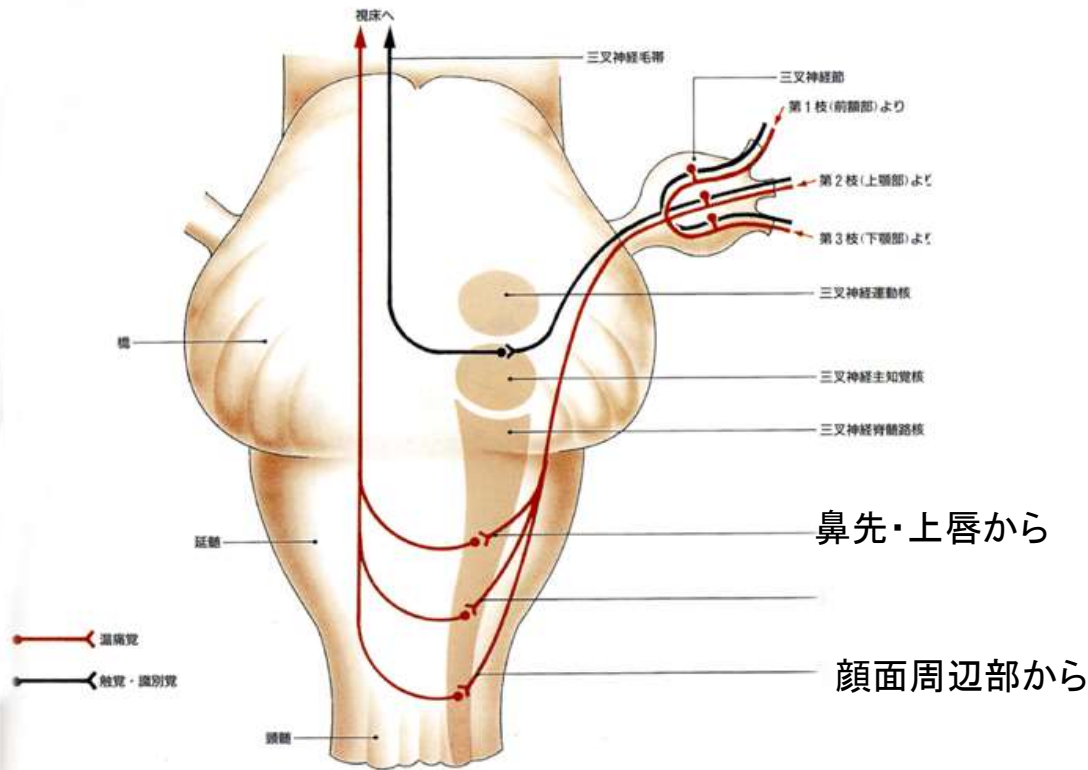
40-5 脳神経と支配筋との組合わせで誤っているのはどれか。

- ① 動眼神経 — 上斜筋
2. 三叉神経 — 咬筋
3. 顔面神経 — 広頸筋
4. 舌下神経 — 縦舌筋
5. 副神経 — 僧帽筋

三叉神経

“顔面の知覚，舌の前2/3の一般体性知覚，咀嚼筋の運動”

顔面からの温痛覚(三叉神経脊髄路核経由)と触覚・識別覚(三叉神経主知覚核経由)の経路



右延髄外側に出血などが生じると、左半身からの温痛覚を伝える外側脊髄視床路と、右顔面からの温痛覚を伝える三叉神経脊髄路が冒されます。このため、右顔面と左上・下肢、体幹の温痛覚障害が生じます。このような現象はワレンベルグ症候群と見られます。

①感覚検査

顔面の感覚(触覚, 温痛覚)を検査.

感覚解離



三叉神経
主知覚核(橋)



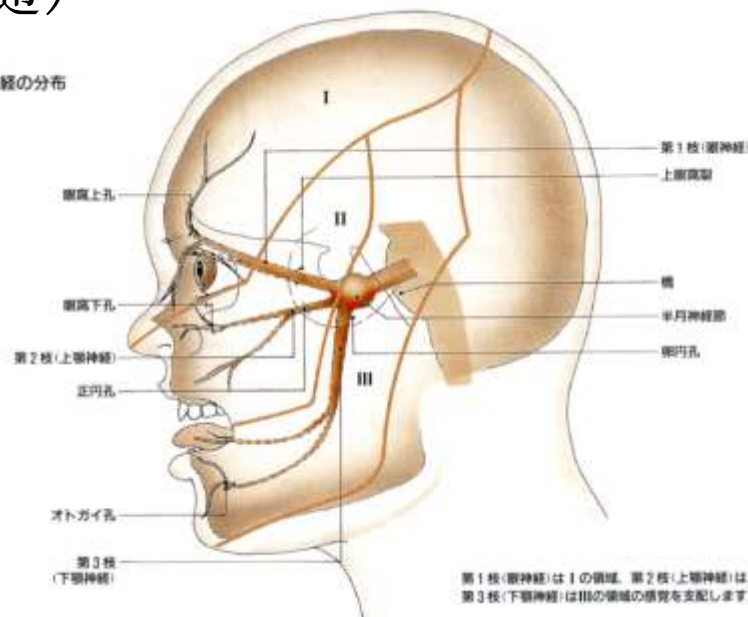
三叉神経
脊髄路核
(延髄~頸髄)



玉ネギ様の感覚解離

顔面周辺より鼻, 上唇に向け玉ネギの皮のように (onion-skin pattern) 感覚解離が進行する。

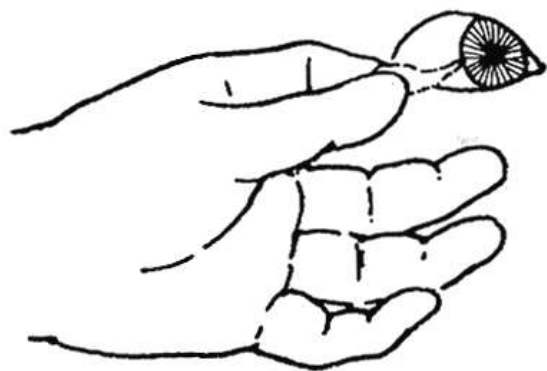
三叉神経の分布



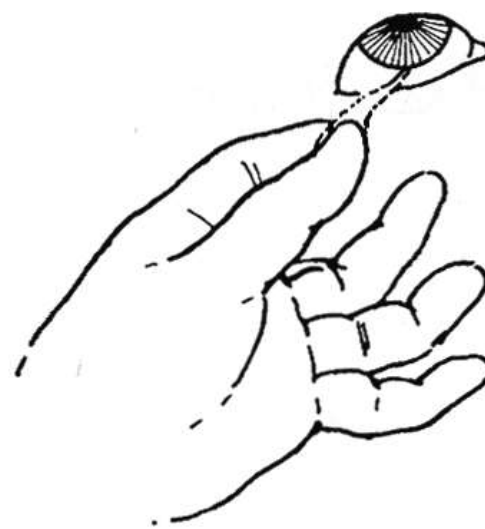
第1枝(眼神経)は1の領域, 第2枝(上顎神経)は目の領域, 第3枝(下顎神経)は目の領域の感覚を支配します。

②角膜反射 corneal reflex

$V_1 \rightarrow$ (橋) $\rightarrow VII$



a



b



角膜反射

患者に医師の指を注目するように命令し、視線を左右または上方にずらす。脱脂綿の一端を細くし、外側から角膜に触れると、両眼を迅速に閉じるのが正常である。

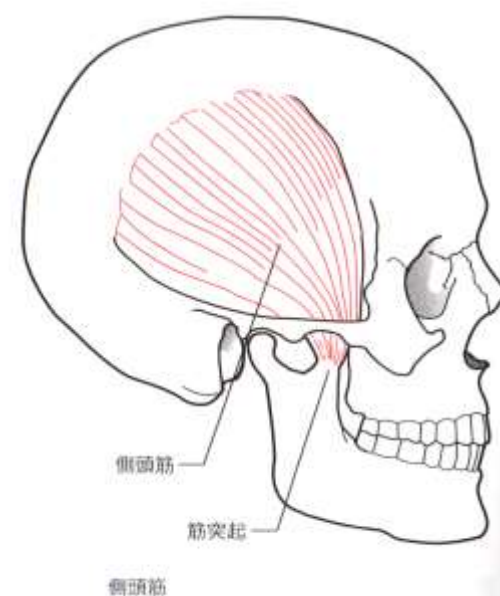
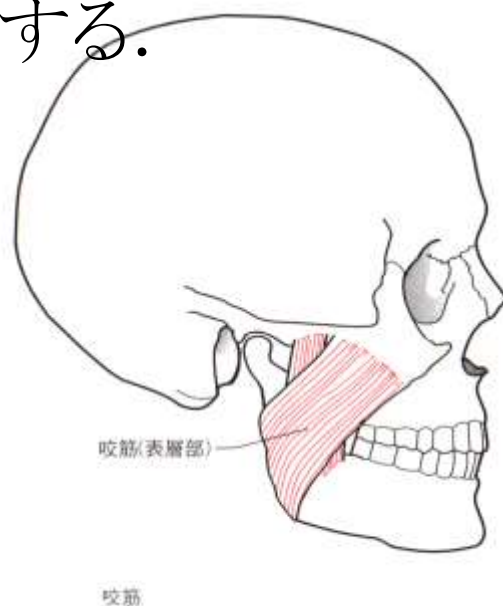
③運動機能の検査

三叉神経第3枝(下顎神経)が開閉口を支配.

開口:外側翼突筋(主動筋), 顎二腹筋前腹(補助筋).

閉口:咬筋(主動筋), 側頭筋(主動筋), 内側翼突筋(補助筋)

患者に奥歯をしっかりと噛み合わせるように指示して, 両側の咬筋と側頭筋を触診する.



口を大きく開けさせて、下顎が一方に偏位するかどうかをみる。下顎は障害側に偏位する。

下顎反射

わずかに開口させておき、示指と中指を顎上で口唇の下に当て、打鍵器で指を叩打する。正常な反応は閉口である。



顔面神経

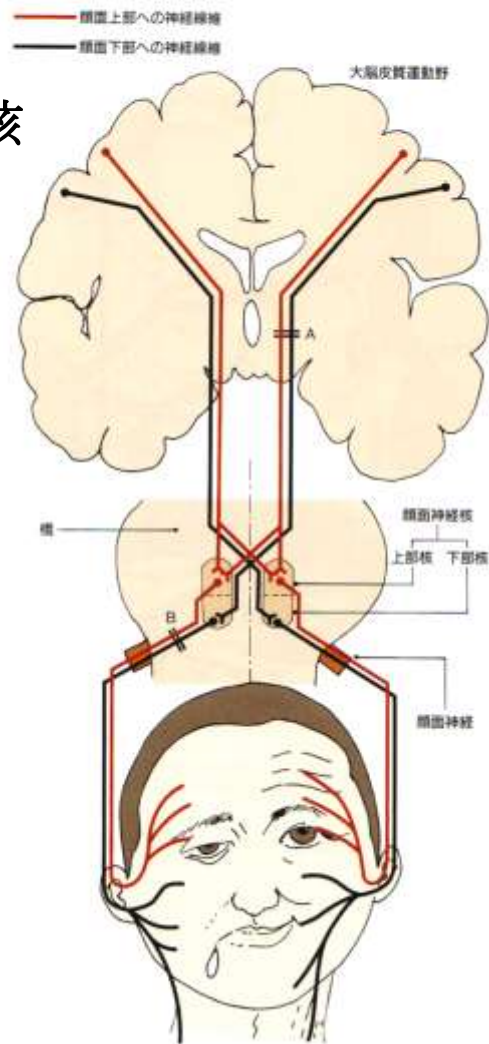
顔面の運動(運動枝) ← 顔面神経核

涙, 唾液(舌下腺, 顎下腺)の分泌(分泌枝) ← 上唾液核

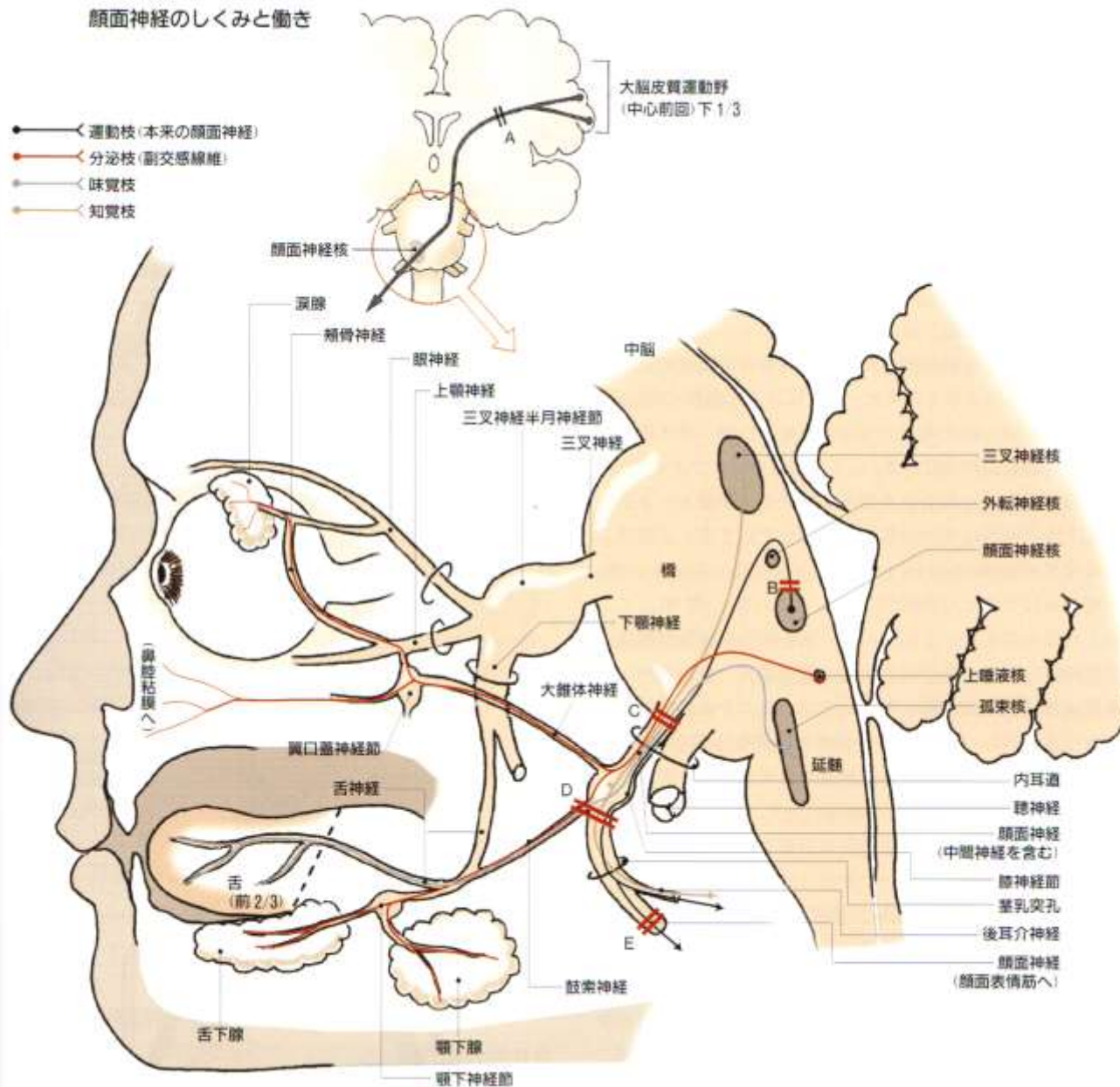
味覚(味覚枝) → 孤束核

外耳道, 耳介外側の一般体性知覚(知覚枝)
→ 三叉神経核

中枢性顔面神経麻痺と末梢性顔面神経麻痺
橋にある顔面神経上部核は交叉性線維と非交叉性線維の二重支配(両側性支配)を受けますが、下部核は交叉性線維のみ支配されています。
中枢性障害(A)の場合、反対側の非交叉性線維は損傷されておらず、顔にしわを寄せることは可能です。末梢性障害(B)では顔面全体の麻痺が生じてしまいます。

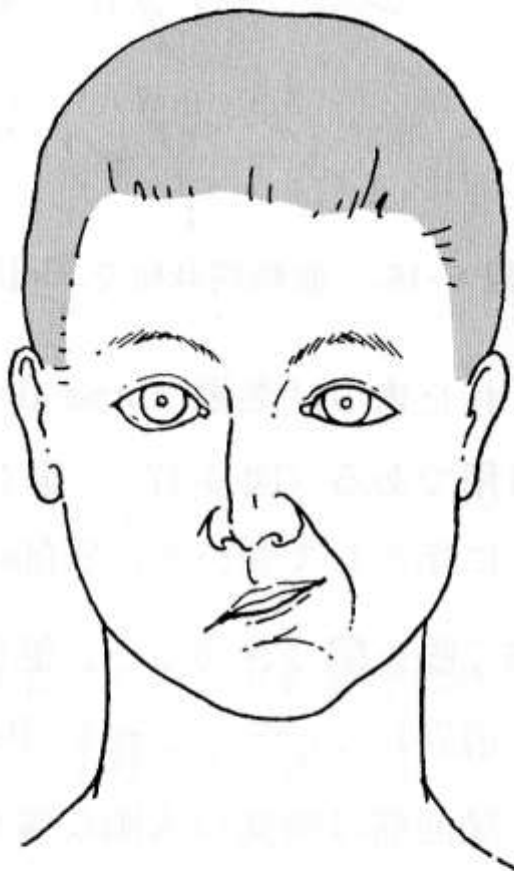


顔面神経のしくみと働き



顔面神経

①顔つき:対称性



右末梢性顔面神経麻痺

麻痺側の鼻唇溝は浅くなり、ときに消失する。口角は麻痺側で下がり、健側に引っぱられる。麻痺側の眼裂は開大している。

②運動機能の検査

上顔面筋(前頭筋, 眼輪筋など)

下顔面筋(口輪筋, 広頸筋など)

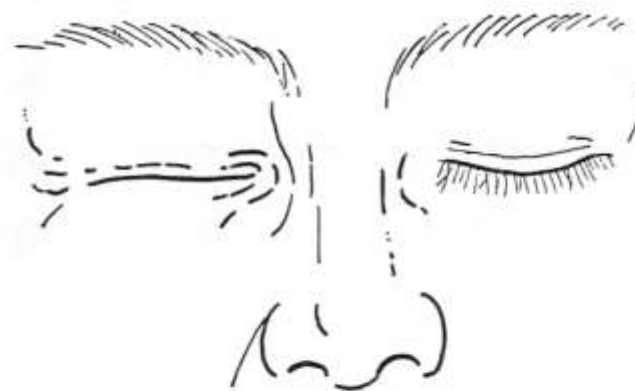


上顔面筋の検査

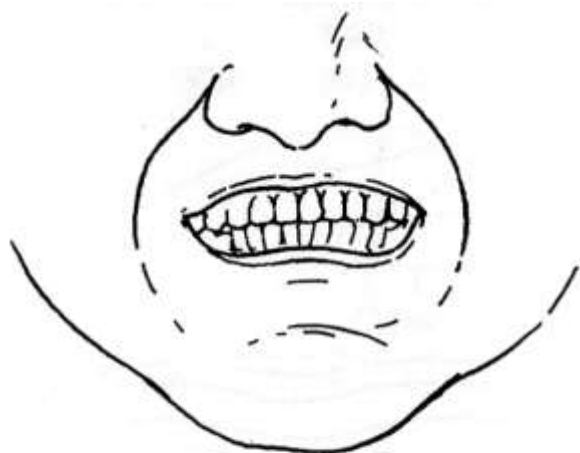
額にしわがよるかどうかを見る。一側でしわが消失していれば末梢性の顔面神経麻痺である。中枢性麻痺では額のしわよせは正常である。



眼輪筋麻痺で Bell 現象がみえる。

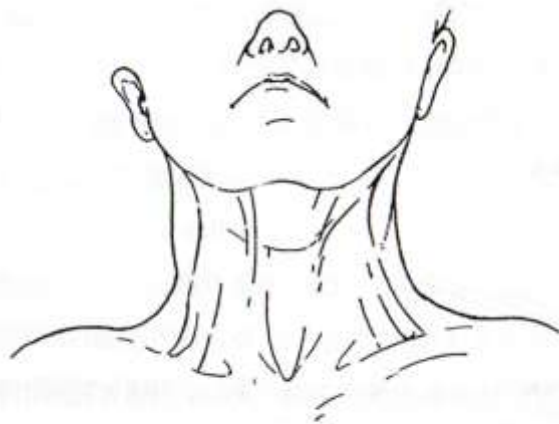


まつげ徴候 ciliary sign



下顔面筋の検査

歯をむき出させると、口角は健側に引っぱられ、麻痺側の開口は不十分で、鼻唇溝の浅いのが明らかになる。



広顎筋の検査

口を「へ」の字にまげさせて、その収縮状態をみる。

麻痺側では、頬をふくらますことができない。

笑うと麻痺側の口角が下がる。

口笛がうまく吹けない。

唇音である「ぱぴぷぺぽ」がうまく発音できない。

麻痺側では、食物が頬と歯の間にたまりやすい。

③味覚試験

患者に舌を出させて、少量の砂糖、塩、クエン酸、およびキニーネを綿棒またはガーゼの一部につけて、塗る。甘い、からい、酸っぱい、苦いと書いた紙片をその反応に応じて示すよう指示する。これを舌の前 $2/3$ で行い、左右を比較する。

濾紙ディスク検査, 電気味覚試験

④反射

眼輪筋反射 orbicularis oculi reflex

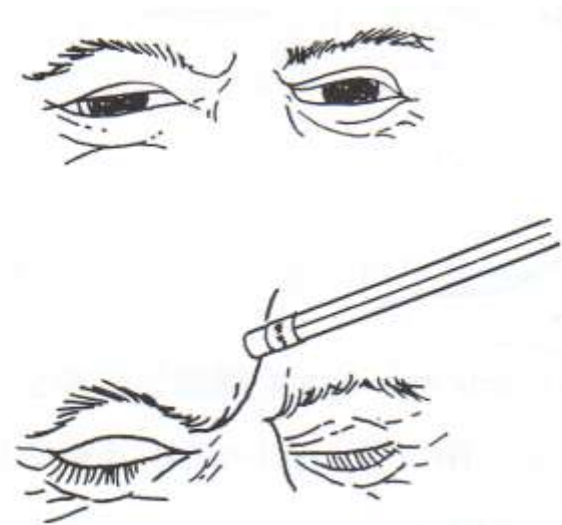


眼輪筋反射

眼の外側の皮膚をつまみ、検査者の母指をハンマーで軽く叩くと、眼輪筋が収縮する。

眉間反射 glabellar reflex

眉間をハンマーで軽く叩くと、正常では両側眼輪筋の収縮をみる。末梢性顔面神経麻痺では、患側の反射は低下し、中枢性顔面神経麻痺ではむしろ亢進する。



口輪筋反射 orbicularis oris reflex

上口唇を叩くか、または口角に指をあてて軽く叩き、口輪の収縮をみる。正常では乳児以外は、この反射はきわめて微弱か欠如している。

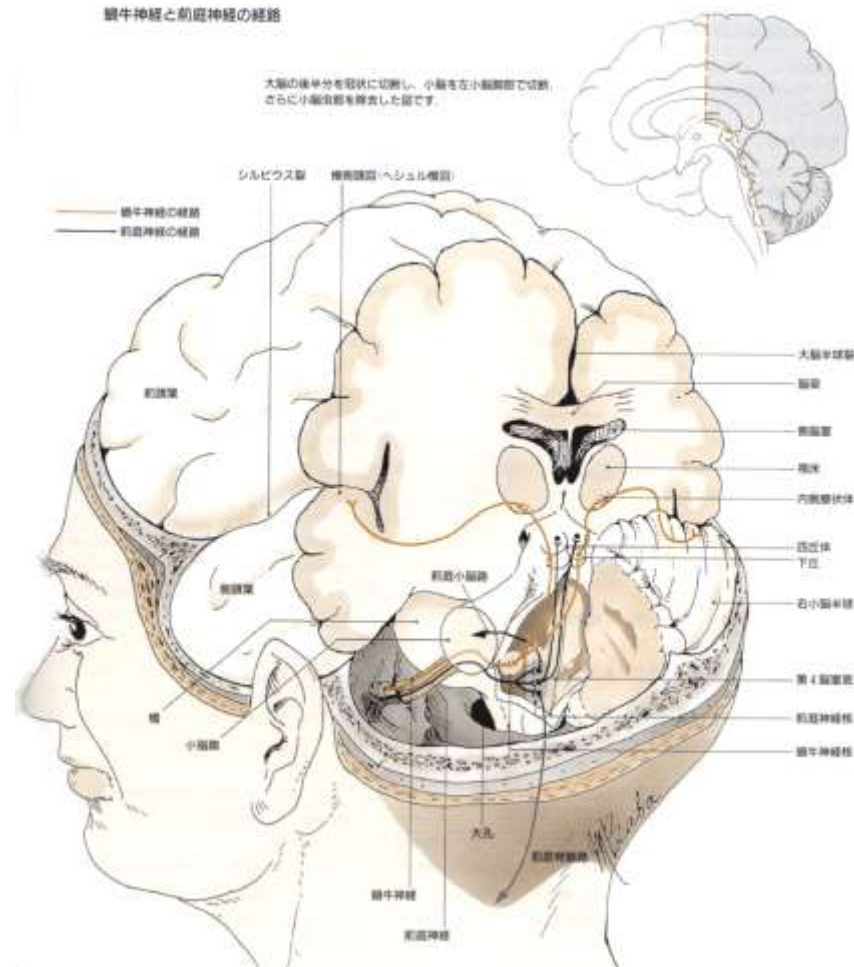


眉間反射

眉間を軽く叩打し続けると、正常では瞬目が起こっても、下に示すごとく数回で停止する。何回刺激しても瞬目が続くのが異常で、Myerson 徴候という。

聴神経

- 蝸牛神経 cochlear nerve: 聴覚
- 前庭神経 vestibular nerve: 平衡覚, 位置覚



①聴力検査

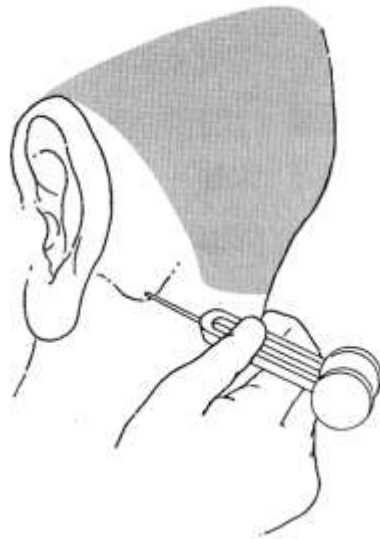
時計, ストップウォッチ.

音叉 (C音叉, F音叉): C音叉で短縮が著明であれば, 伝音性難聴, F音叉で短縮が明らかであれば感音性 (神経性) 難聴であることが多い.

audiometer

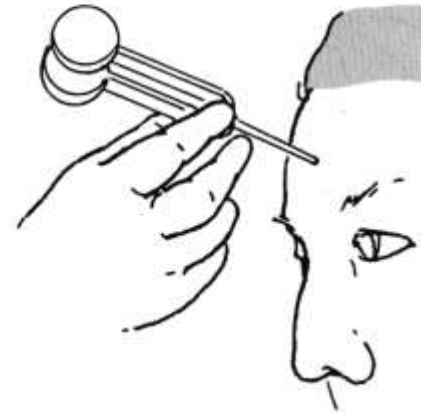
②Rinne試験

振動させた音叉を乳様突起の上におき, 骨よりの振動音が消えた後, 音叉をはずして耳孔4~5 cmのところに置く. 正常では気導による聴力は骨伝導より長く続くために音が聞こえる. これをRinne試験陽性とする. 中耳障害および外耳道の閉塞の場合は, 気導の方が短くなるため, 耳孔にもっていても音は聞こえなくなる. これをRinne試験陰性とする.



Rinne 試験

振動した音叉を乳様突起にあて、振動が聞えなくなったら、音叉を外耳孔にあて、さらに音が聞えるかどうかを検査する。



Weber 試験

音叉を振動させ前額の中央にあて、左右の耳のどちらかに強くひびくかを聞く。正常なら両側同じである。

③Weber試験

振動させた音叉を前額部の中央にあて、振動が左右の耳のどちらに強く響くかを聞く。正常の場合には両側同じように響くが、中耳および外耳道に障害があると患側に大きく聞え、迷路およびそれより求心性の神経系に障害があると健側に大きく聞こえる。一側のみ大きく聞こえることを偏位すると表現する。

④耳鳴 tinnitus

低調音で、鈍いような耳鳴は伝音系の障害、高調音で、鈴や笛の音のように聞こえるものは神経性障害によることが多い。

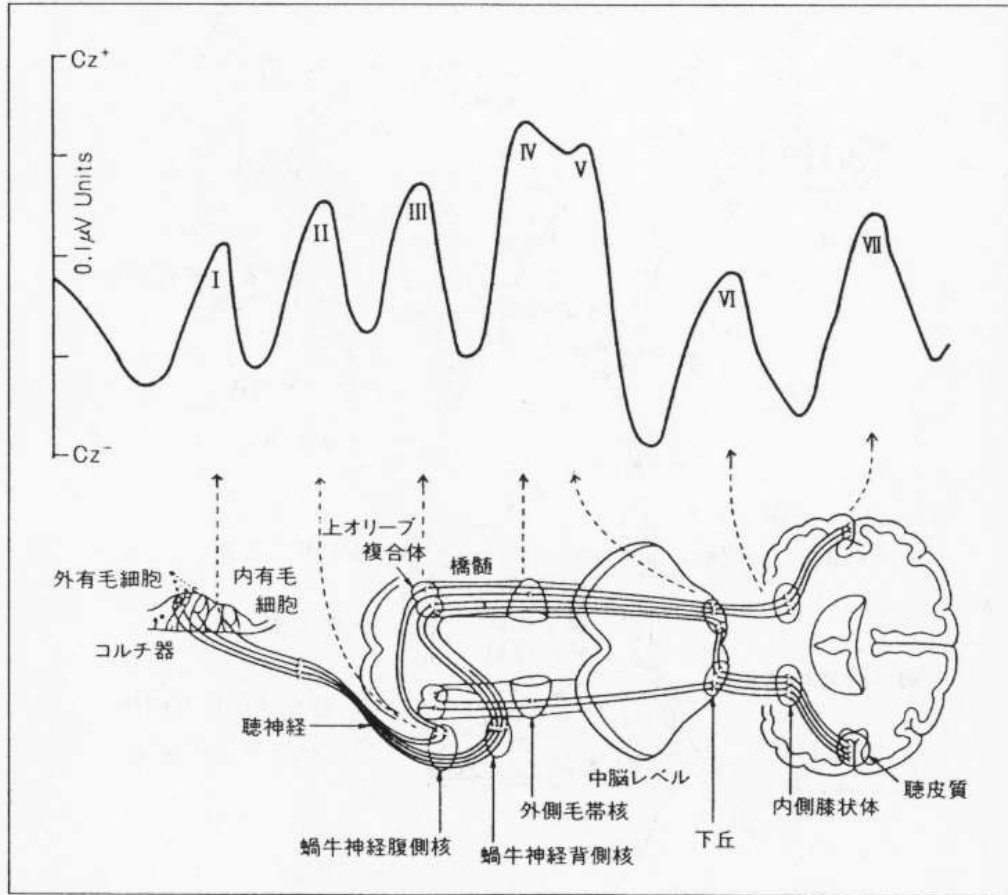
⑤温度試験(カロリックテスト caloric test)

患者の鼓膜が健全であることを確認。

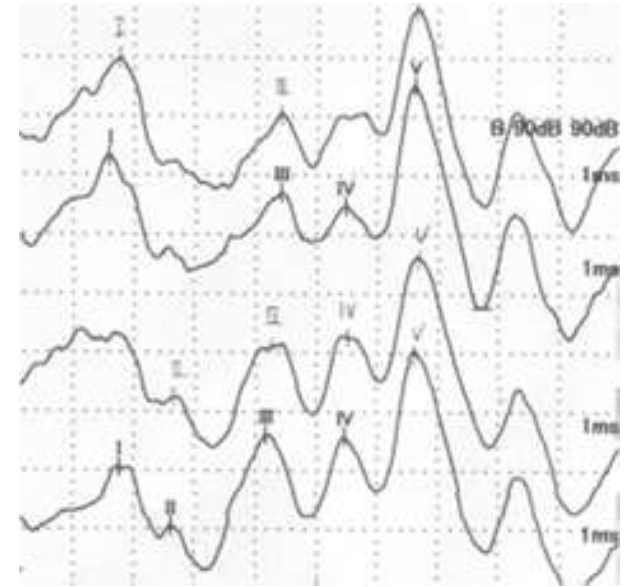
冷水は 30°C 、温水は 44°C のものを用いる。約20mlを注射器で耳に注入する。冷水では注入したのと反対側に、温水では注入側と同じ側に向かう眼振を生ずるのが正常。

左右いずれかの反応が欠如していれば、その側に前庭神経障害があると考えられる。

⑥聴性脳幹反応 auditory brainstem response (ABR)



Stockard (1977)



舌咽神経

舌の後ろ1/3の味覚

咽頭, 軟口蓋, 舌の後ろ1/3の一般体性知覚, 内臓知覚

鼓室の一般体性知覚 (ヤコブソン神経 **Jacobson's nerve**)

嚥下 (茎突咽頭筋 ← 疑核)

唾液分泌 (耳下腺 ← 下唾液核)

孤束核

三叉神経核

迷走神経

嚥下 (咽頭・軟口蓋)

発声 ← 反回神経 ← 疑核

副交感神経枝 → 心臓 (徐脈), 気管・気管支 (平滑筋収縮・粘膜からの分泌 ↑)

消化管 (蠕動 ↑, 分泌 ↑)

一般体性知覚: 外耳道, 鼓膜, 耳介後部

内臓知覚: 軟口蓋

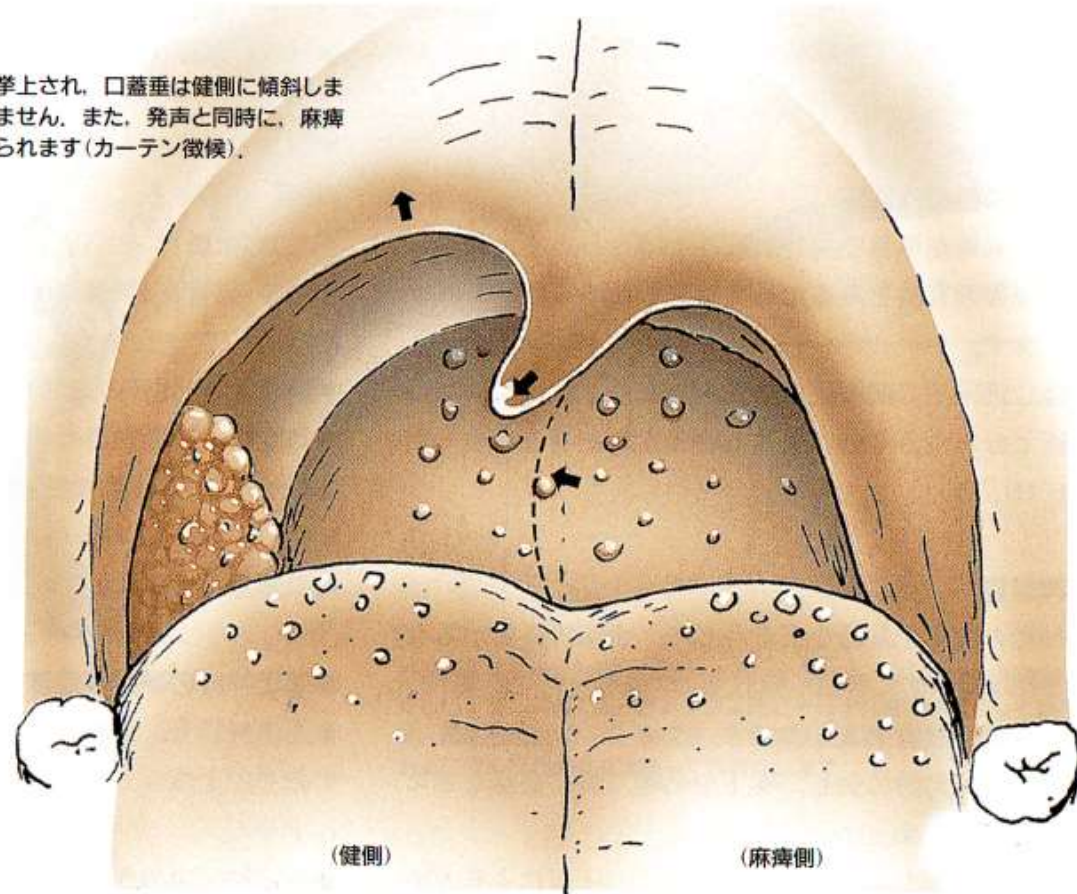
IX → 嚥下反射 gag reflex → X

★ 両側の舌咽・迷走神経障害 → 球麻痺 bulbar palsy

①軟口蓋, 咽頭の観察

迷走神経の機能検査法

「アー」と発声させると、健側の口蓋弓は挙上され、口蓋垂は健側に傾斜します。麻痺側の口蓋弓は下垂したまま動きません。また、発声と同時に、麻痺側の咽頭後壁は健側斜め上方に引き寄せられます(カーテン徴候)。



②嚥下反射 gag reflex (咽頭反射 pharyngeal reflex)

IX → (延髄) → X

舌圧子をつっこんで咽頭後壁に触れると, 正常では咽頭筋が速やかに収縮する.

左右に分けて行い, いずれか一方のみが欠如していれば病的意味がある.

③嚥下 swallowing

④嗄声 hoarseness

50-58 上咽頭後壁の触覚をつかさどる神経はどれか.

- ① 舌咽神経
2. 顔面神経
3. 迷走神経
4. 三叉神経
5. 第2頸神経

51-65 副交感神経の作用はどれか.

1. 瞳孔散大
2. 発汗促進
- ③ 心拍数減少
4. 気管支の拡張
5. 消化液の分泌抑制

副神経

→ 胸鎖乳突筋(顔面の捻転), 僧帽筋(肩の挙上)

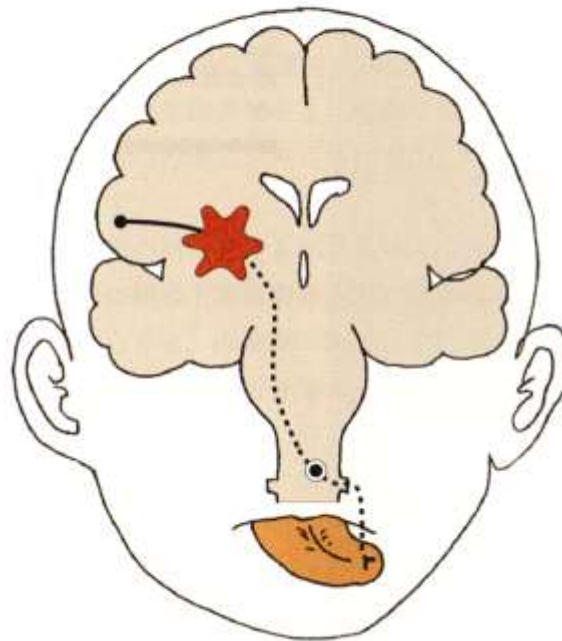
舌下神経

舌の運動

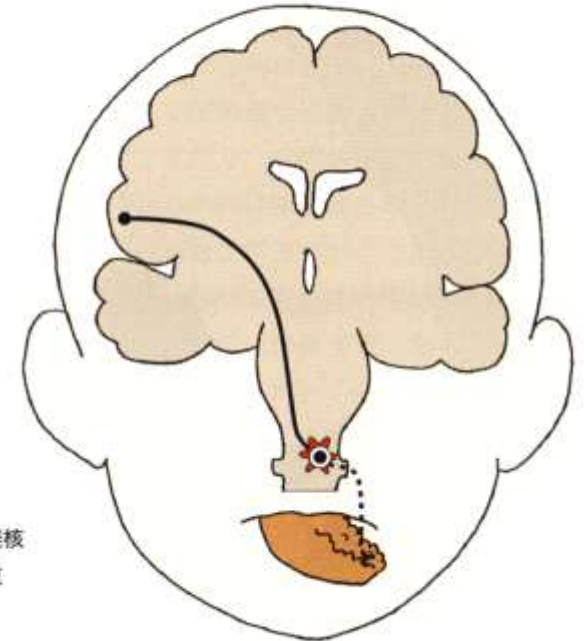
舌下神経の障害

A 中枢性障害では、舌を突き出すと病巣と反対側に向いてしまいます。

B 末梢性障害では舌は病巣と同じ側に向きます。この時、舌の萎縮や線維性攣縮が認められるのが特徴です。



A: 中枢性(核上性)障害



B: 末梢性(核性・核下性)障害

● 舌下神経核
★ 障害部位

①僧帽筋の検査

直立させ、肩の力を抜いて
上肢を両側に下げさせる。両
指先が大腿のどの位置にある
かを比較すると、麻痺側の方
が健側より下に下がっている。

麻痺側の肩甲骨が下外方に
偏位。



僧帽筋 Trapezius (C₅₋₆, spinal accessory nerve)

a) Trapezius 上部は肩を上にあげさせ、検査者は上からこれを圧迫し、その抵抗をみる。



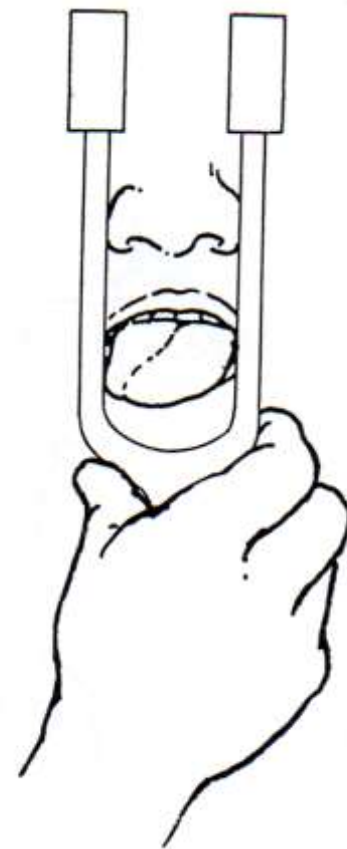
b) Trapezius の下部の筋力は図のような位置で肩を検者の抵抗にさからって、後方へまげさせる。

②胸鎖乳突筋の検査



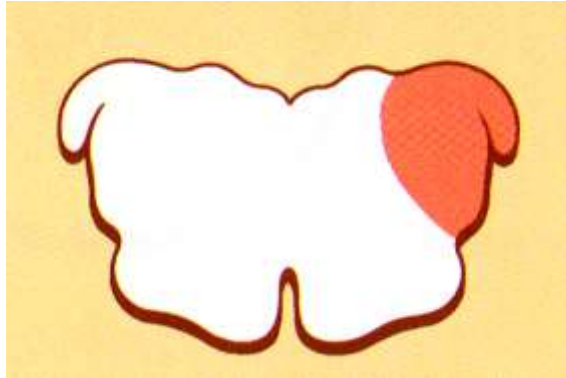
医師は左手を患者の右下顎に、右手を左の胸鎖乳突筋にあてる。患者に頭を右に回転するように命令する。医師は左手に受ける抵抗と、右手で触診した筋の収縮力から、患者の左胸鎖乳突筋の機能を判定する。

- ①舌を真直ぐに出すように指示し，舌に萎縮，**fasciculation**があるかどうかをみる．
- ②舌を前方につき出させ，明らかに偏位していれば，偏った方が障害側である．偏位が疑わしいときは，鼻をなめるようなつもりで舌を上にあげさせると，舌下面の縫線が偏位するので判定しやすい．
- ③突き出した舌を側方へ動かすように指示し，これを舌圧子で押さえて，舌の左右への力を調べる．麻痺側に押す力の方が，健側に押す力より強い．

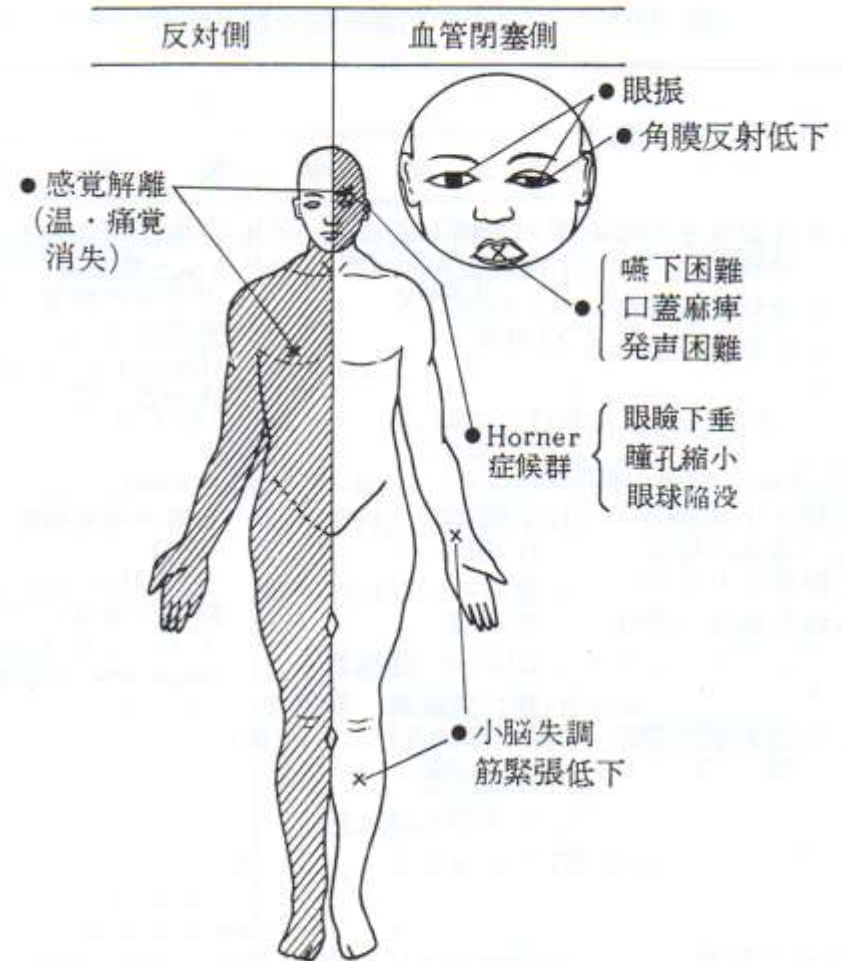


鼻と下顎の中央に音叉をあて，舌を提出させると舌の偏位が確認できる．舌は麻痺側に偏位する．末梢性麻痺であれば萎縮，線維束攣縮がある．

Wallenberg 症候群 (延髄外側症候群 lateral medullary syndrome)



椎骨動脈の閉塞(解離性動脈瘤含む)によることが多い。

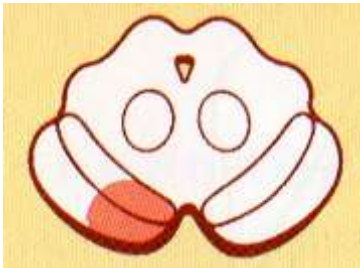


Wallenberg 症候群

交代性片麻痺 alternate hemiplegia (hemiparesis)

脳幹部の障害 → 一側の脳神経麻痺 + 反対側の片麻痺

中脳



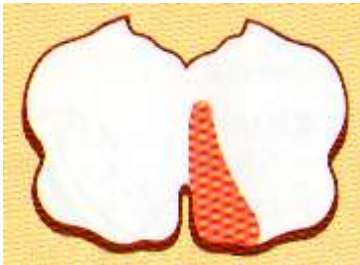
Weber 症候群 (上交代性片麻痺)
動眼神経麻痺 + 片麻痺

橋



Millard-Gubler 症候群 (中交代性片麻痺)
顔面神経麻痺 + 片麻痺

延髄



Dejerine 症候群 (下交代性片麻痺)
舌下神経麻痺 + 片麻痺

43-25 副交感神経作用があるのはどれか。 2つ選

1つ

1. 嗅神経
2. 視神経
- ③. 動眼神経
4. 三叉神経
- ⑤. 顔面神経

41-10 舌の機能と神経支配との組合わせで誤っているのはどれか.

1. 運動 — 舌下神経
2. 前 $2/3$ の体性感覚 — 三叉神経
3. 後 $1/3$ の体性感覚 — 舌咽神経
4. 前 $2/3$ の味覚 — 顔面神経
- ⑤ 後 $1/3$ の味覚 — 迷走神経

筋節 (myotome) : 単一脊髄節により支配を受ける筋群

皮膚節 (dermatome) : 単一脊髄節により支配を受ける皮膚の知覚領野

頸髄節 : C1~C8 Cervical

胸髄節 : T1~T12 Thoracic C5~T1 → 上肢

腰髄節 : L1~L5 Lumbar T12~S4 → 下肢

仙髄節 : S1~S5 Sacral



STANDARD NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY

MOTOR

	R	L	KEY MUSCLES
C2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
C3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
C4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
C5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Elbow flexors
C6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Wrist extensors
C7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Elbow extensors
C8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Finger flexors (distal phalanx of middle finger)
T1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Finger abductors (little finger)
T2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T9	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T11	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
T12	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
L1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
L2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Hip flexors
L3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Knee extensors
L4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Ankle dorsiflexors
L5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Long toe extensors
S1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Ankle plantar flexors
S2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
S3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	
S4-5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	

0 = total paralysis
 1 = palpable or visible contraction
 2 = active movement, gravity eliminated
 3 = active movement, against gravity
 4 = active movement, against some resistance
 5 = active movement, against full resistance
 NT = not testable

Voluntary anal contraction (Yes/No)

TOTALS + = **MOTOR SCORE**
 (MAXIMUM) (50) (50) (100)

LIGHT TOUCH

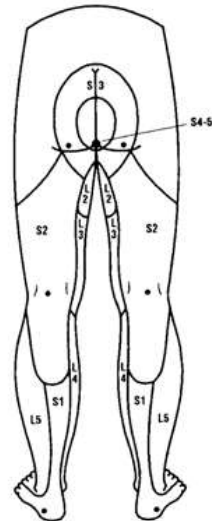
	R	L
C2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T9	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T11	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T12	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S4-5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

TOTALS + =
 (MAXIMUM) (56) (56)

PIN PRICK

	R	L
C2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
C8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T9	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T10	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T11	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
T12	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
L5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
S4-5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

0 = absent
 1 = impaired
 2 = normal
 NT = not testable

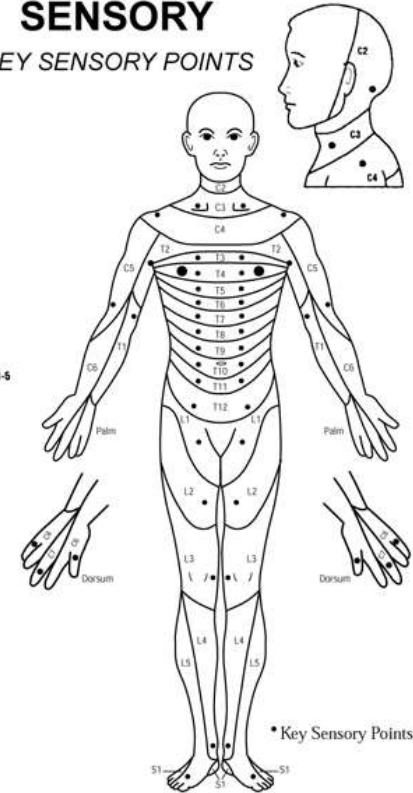


Any anal sensation (Yes/No)

TOTALS + =
 (MAXIMUM) (56) (56) **PIN PRICK SCORE** (max: 112)
LIGHT TOUCH SCORE (max: 112)

SENSORY

KEY SENSORY POINTS



* Key Sensory Points

NEUROLOGICAL LEVEL

The most caudal segment with normal function

	R	L
SENSORY	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MOTOR	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

COMPLETE OR INCOMPLETE?

Incomplete = Any sensory or motor function in S4-S5

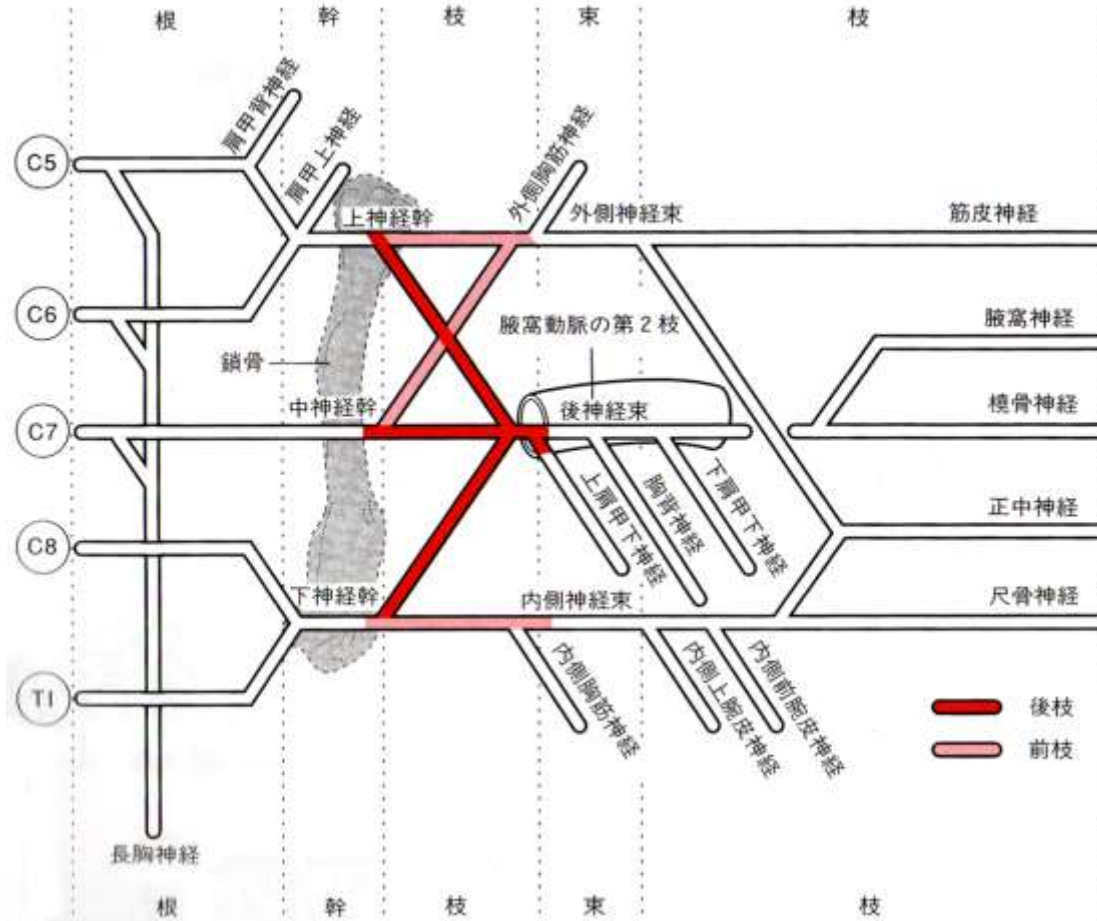
ASIA IMPAIRMENT SCALE

ZONE OF PARTIAL PRESERVATION

Caudal extent of partially innervated segments

	R	L
SENSORY	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
MOTOR	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>

腕神経叢 brachial plexus



42-12 正中神経はどれか.

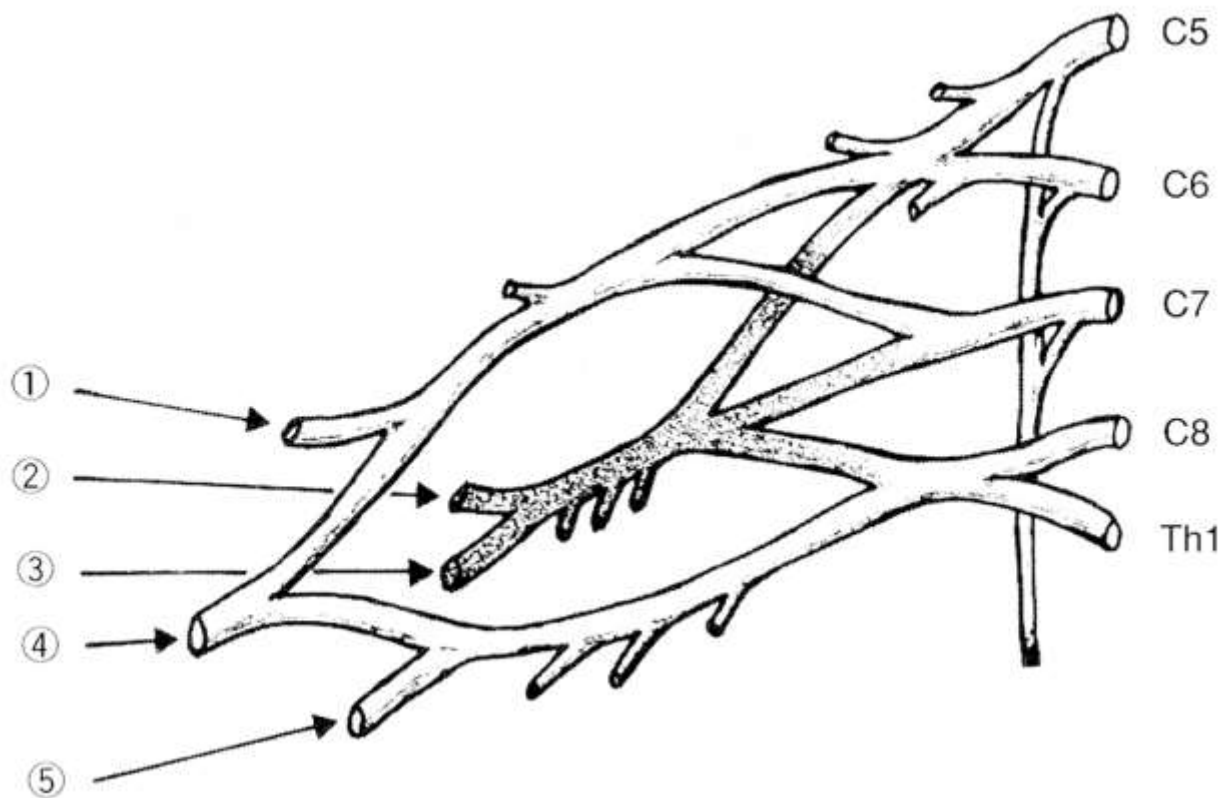
1. ①

2. ②

3. ③

4. ④

5. ⑤

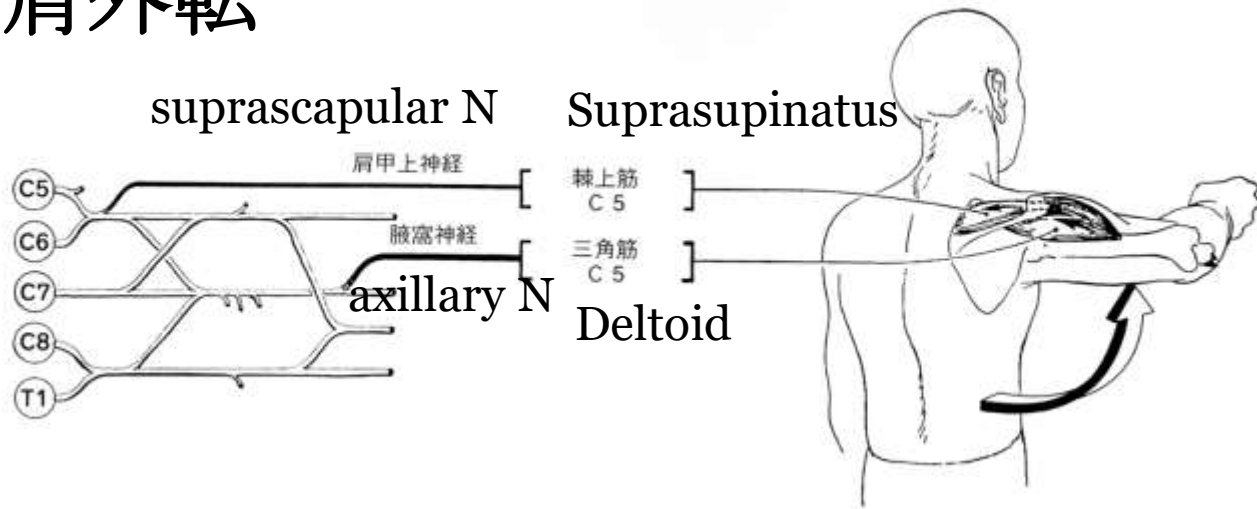


C4

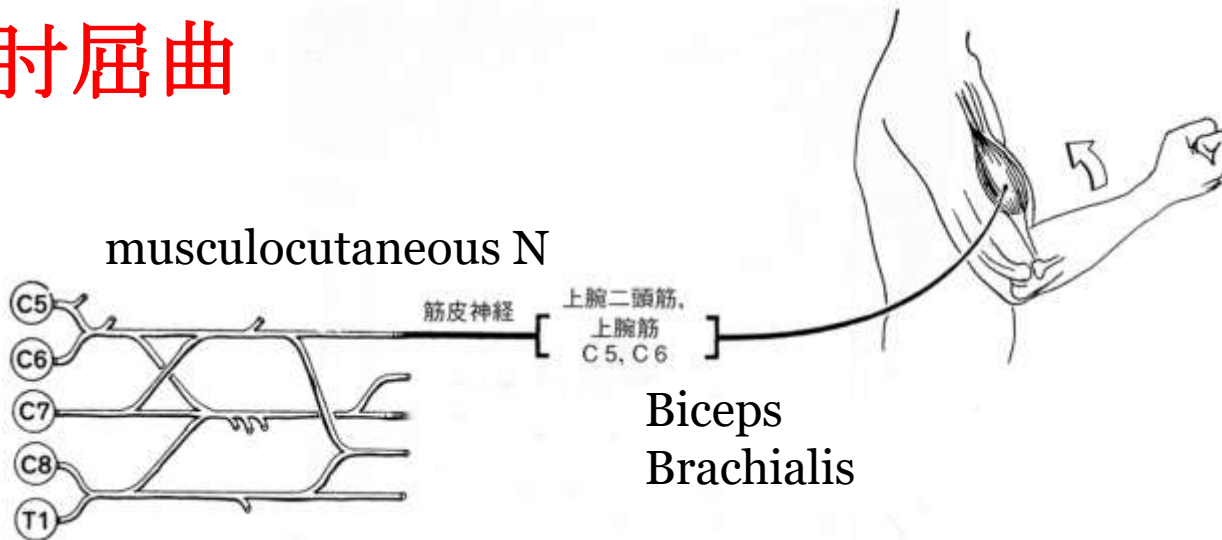
横隔神経 **phrenic nerve**
(C3 ~ C5) → 横隔膜

C5

肩外転



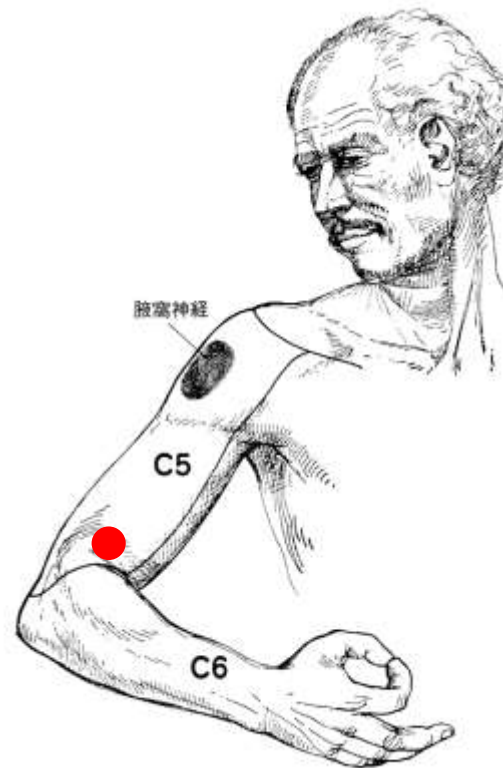
肘屈曲



C5



上腕二頭筋反射



知覺：上腕外側

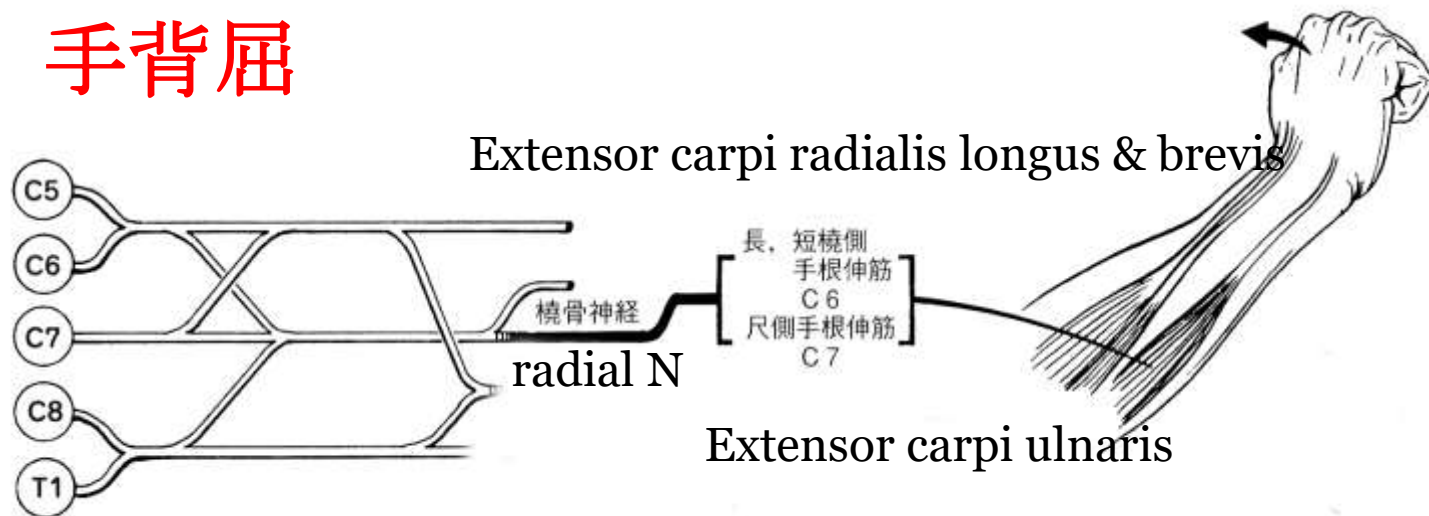
C6

肘屈曲 (前腕中間位)

— 腕橈骨筋

Brachioradialis (radial N)

手背屈



C6

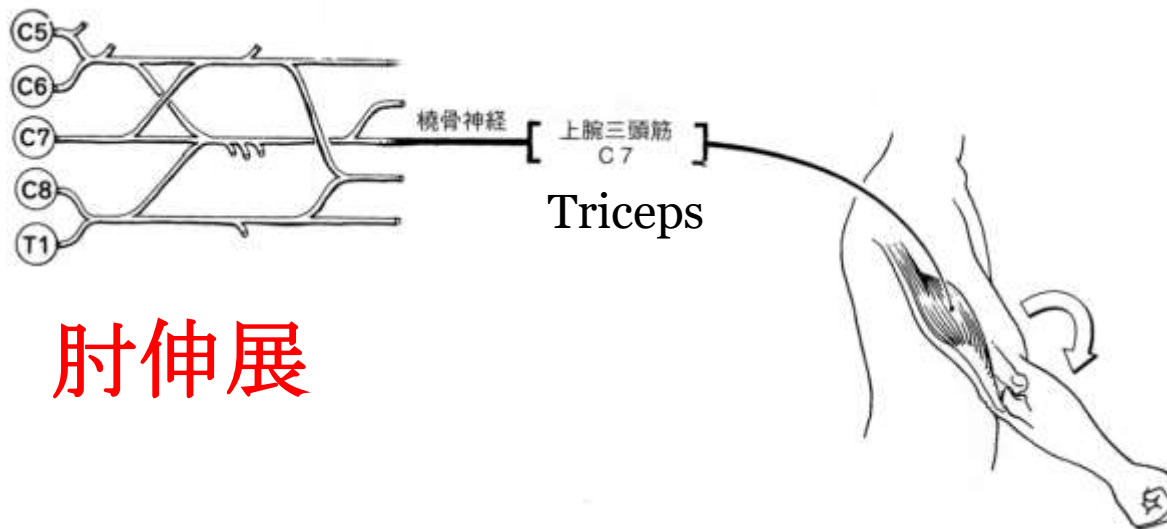


腕橈骨筋反射

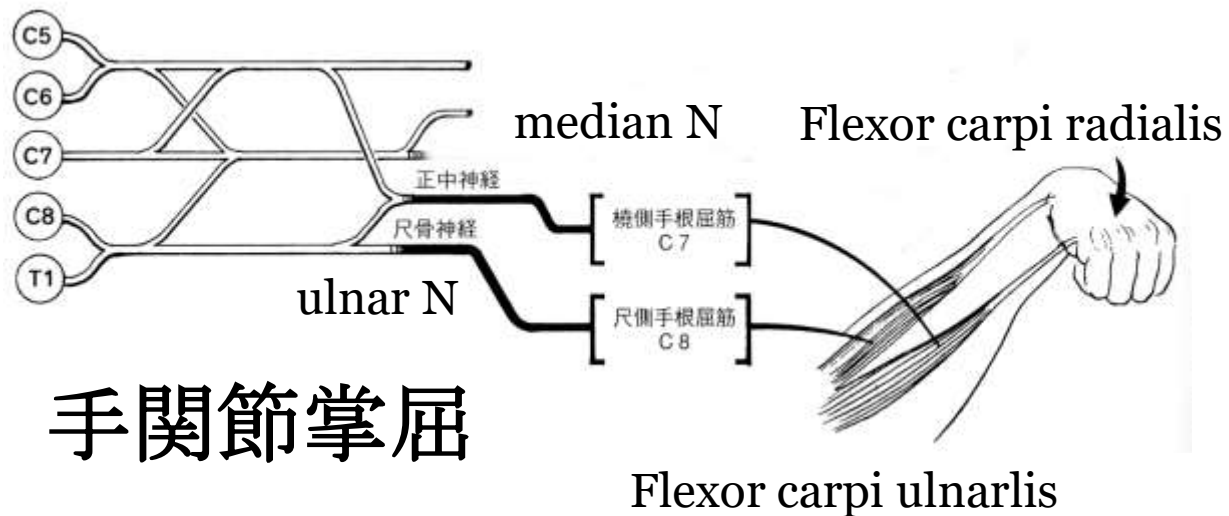


知覺：前腕外側，母指，示指

C7



肘伸展

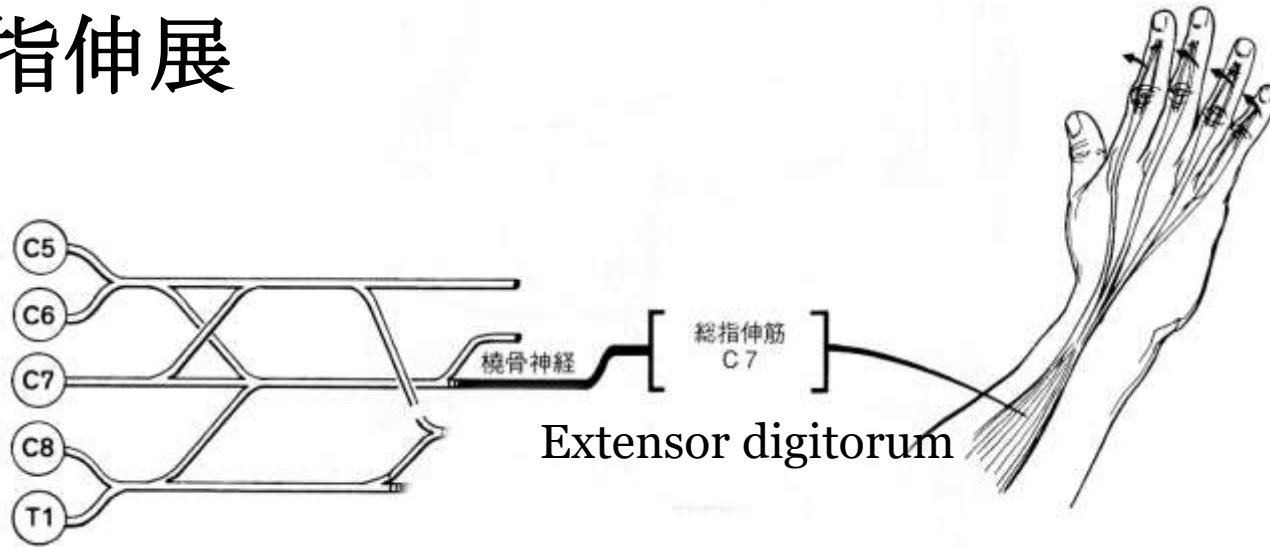


手關節掌屈

Flexor carpi ulnaris

C7

指伸展



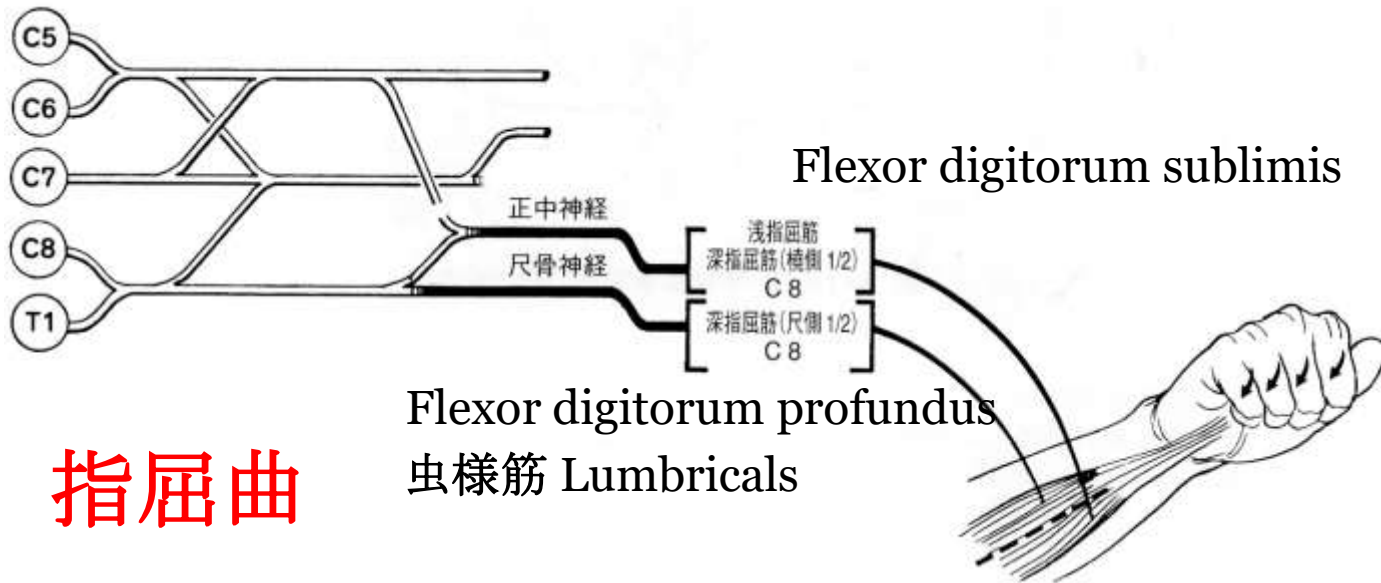
C7



上腕三頭筋反射

知覚：中指

C8



指屈曲



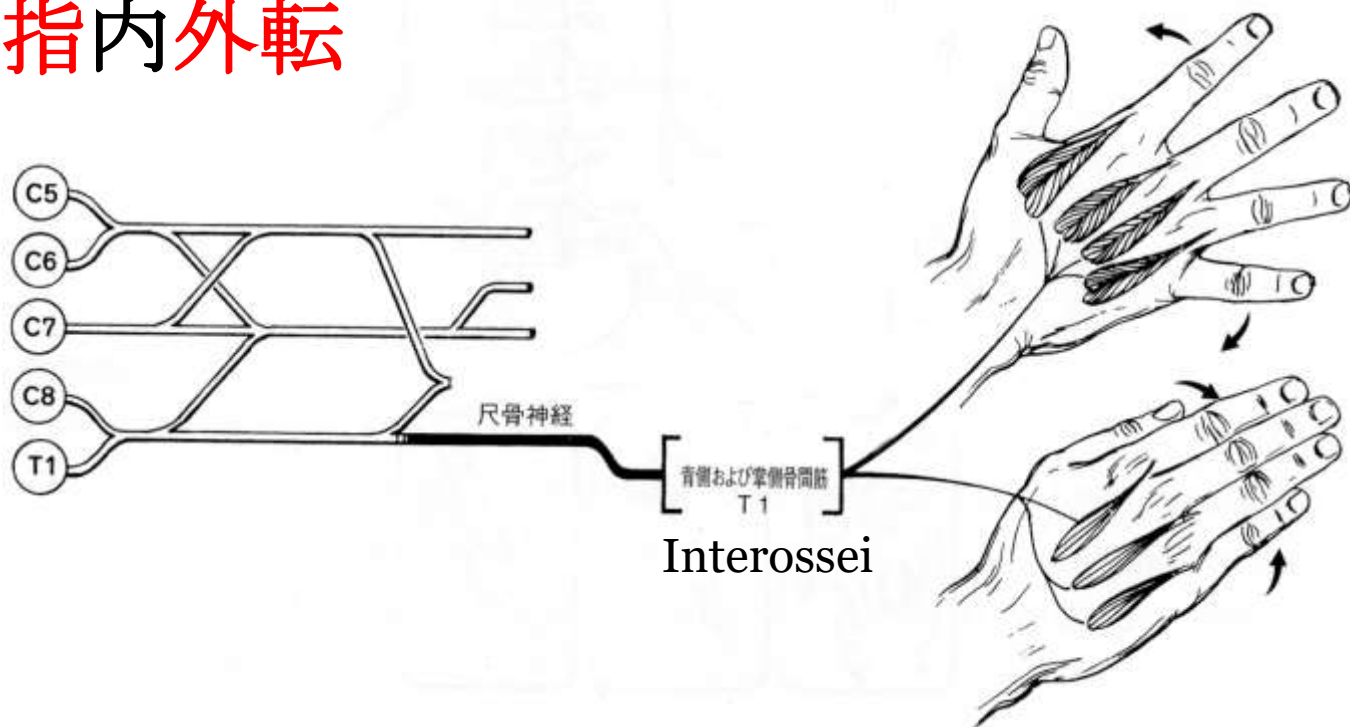
C8

反射:なし

知覚:前腕内側(遠位), 環指, 小指

T1

指内外転



T1

反射:なし

知覚:近位前腕内側～遠位上腕内側

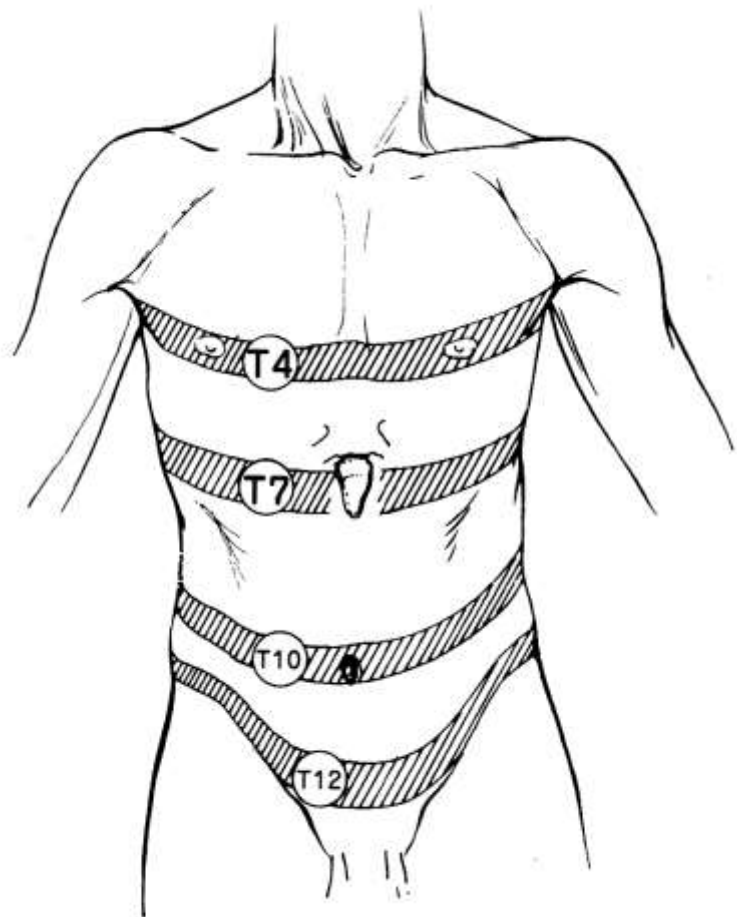
まとめ(上肢)

	運動	反射	感覚
C5	肩外転 肘屈曲*	上腕二頭筋	上腕外側
C6	手背屈*	腕橈骨筋	親指
C7	肘伸展* 手掌屈 指伸展	上腕三頭筋	中指
C8	指屈曲*		小指
T1	指外転* 指内転		上腕内側

PT46A35 ASIAの運動評価における脊髄レベルと**key muscle** (検査筋)との組み合わせで誤っているのはどれか.

1. C5 — 肘屈筋群
2. C6 — 手背屈筋群
3. C7 — 肘伸筋群
- ④ C8 — 指伸筋群
5. T1 — 小指外転筋

体幹の皮膚節



乳頭線 — **T4**

剣状突起 — **T7**

臍 — **T10**

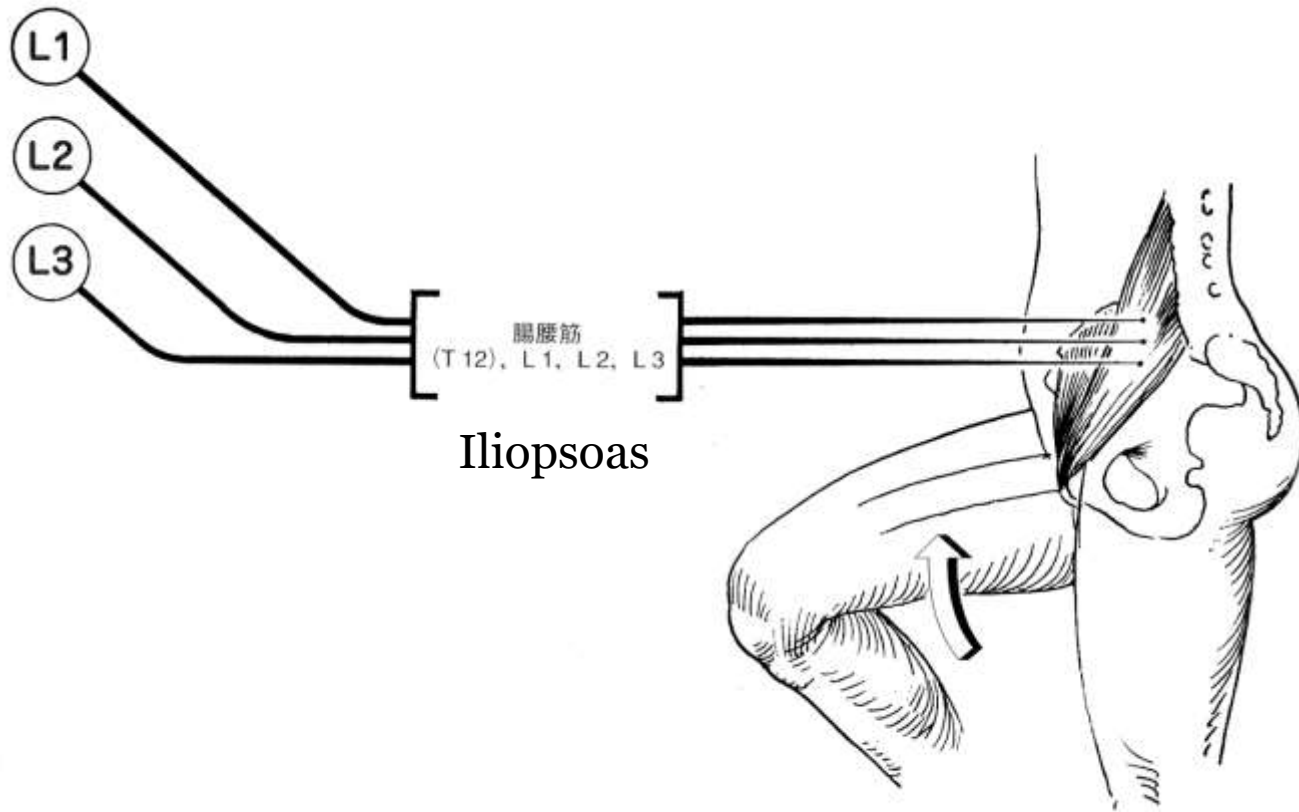
鼠径部 — **T12**

44-11 表在感覚と脊髄分節との組合わせで誤っ
ているのはどれか。

1. 中指 — C7
- ② 乳頭 — T2
3. 臍 — T10
4. 下腿内側 — L4
5. 肛門 — S4, S5

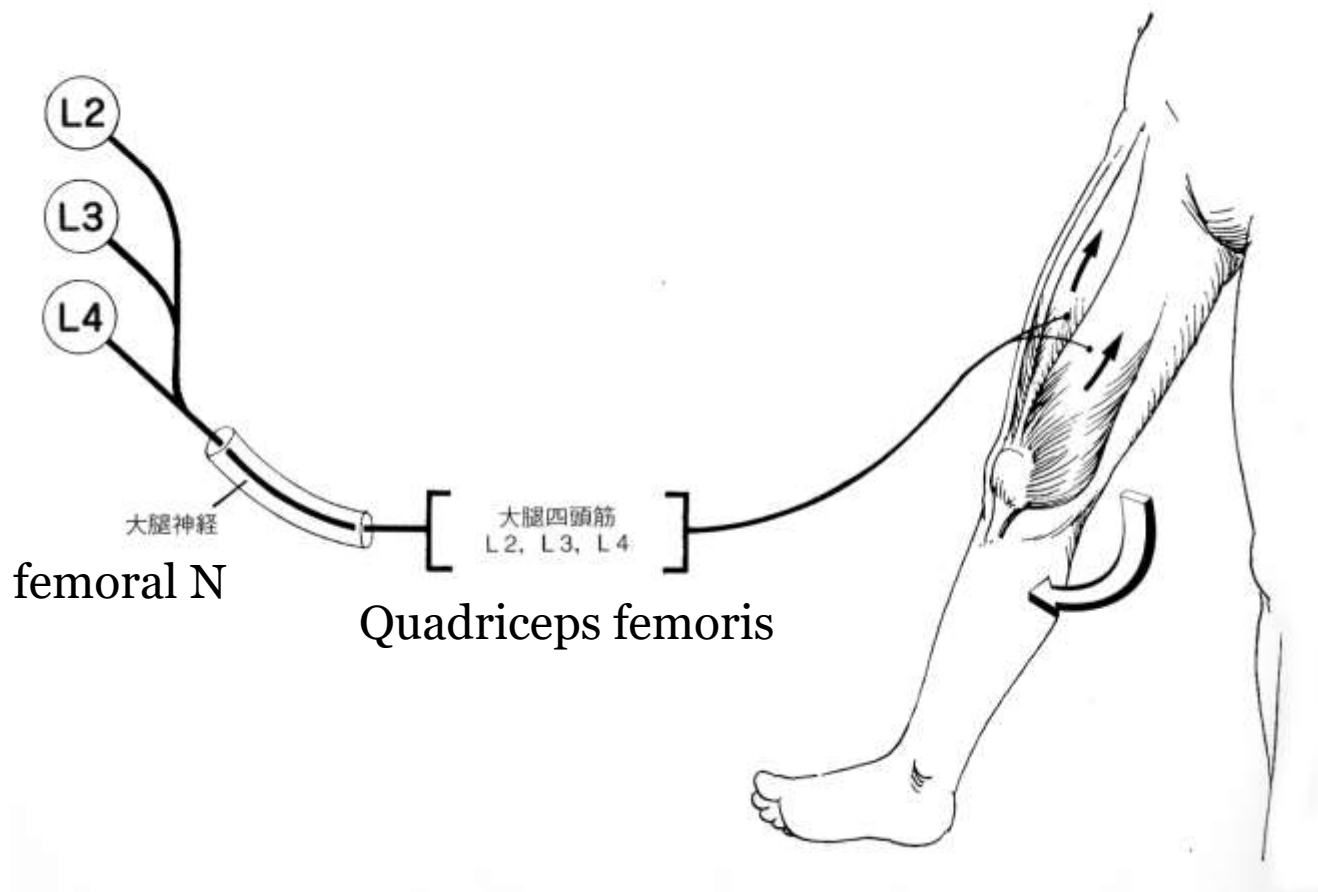
L2

股屈曲



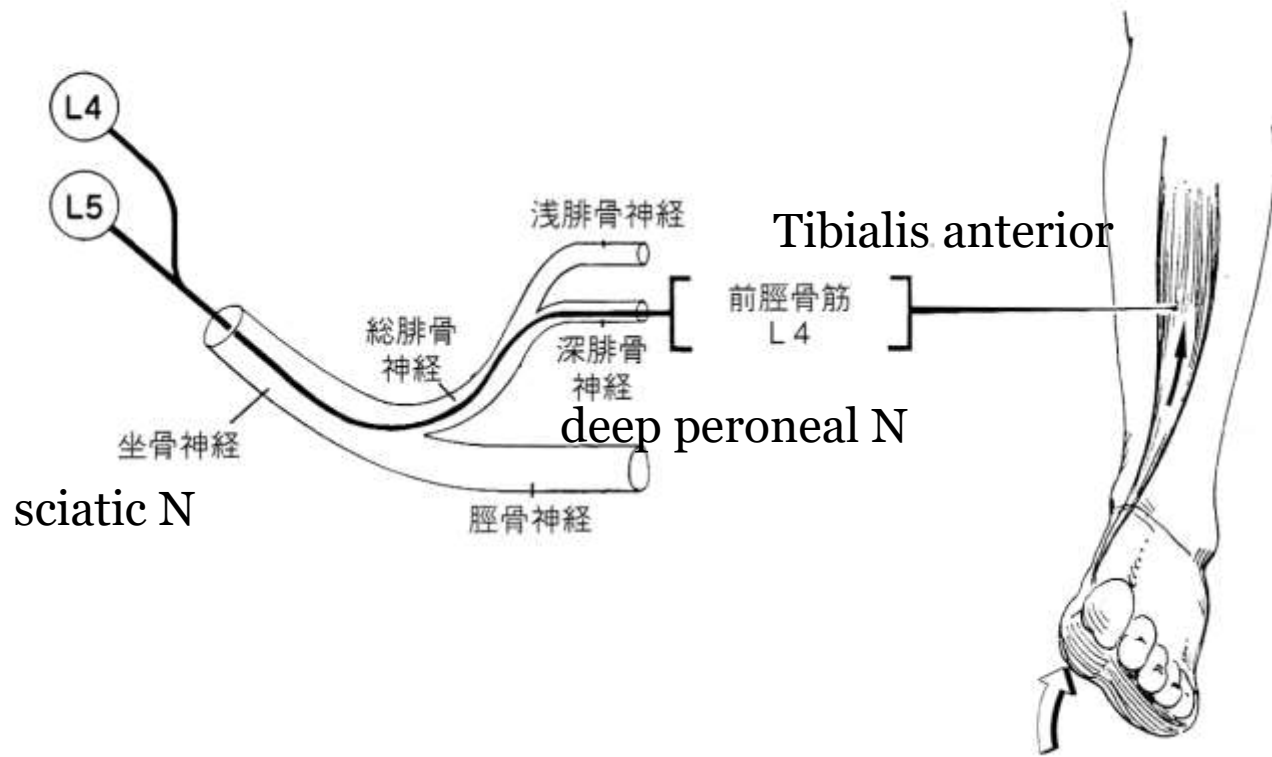
L3

膝伸展



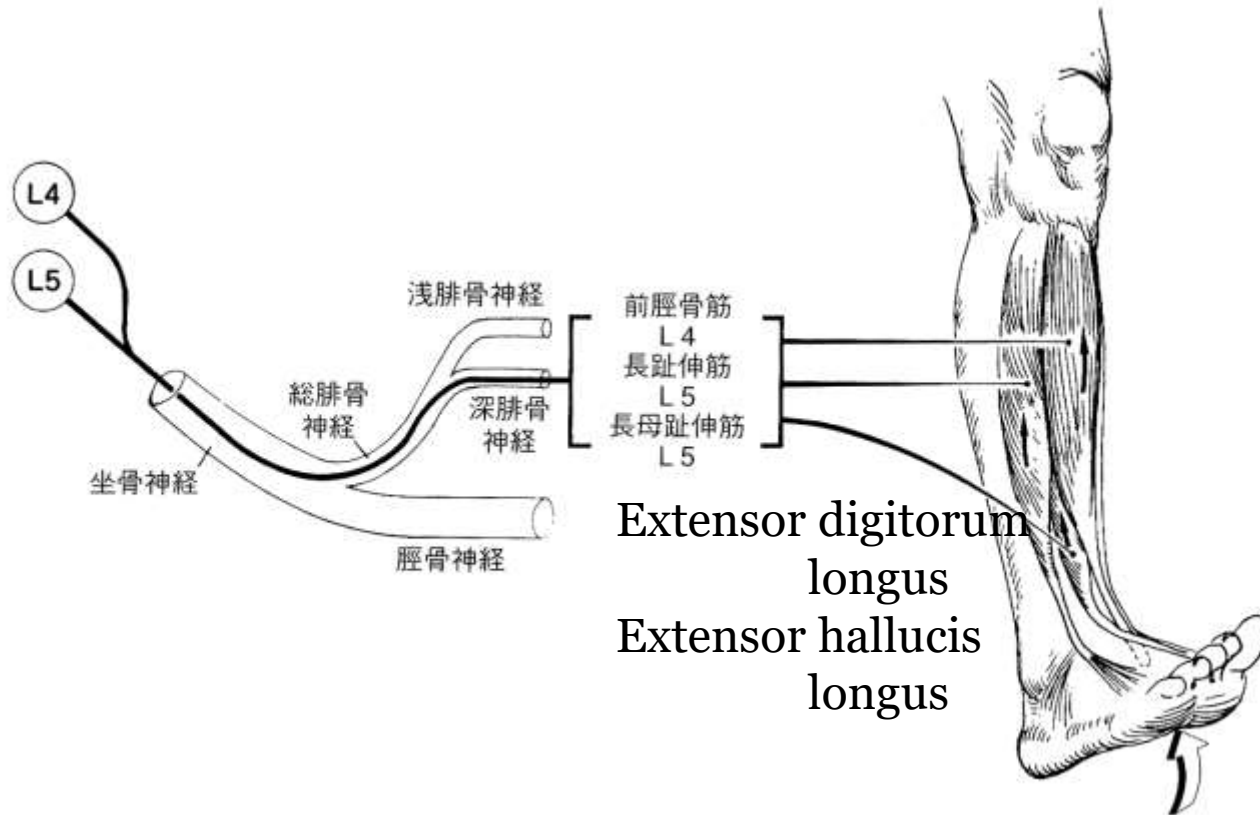
L4

足背屈
足内反



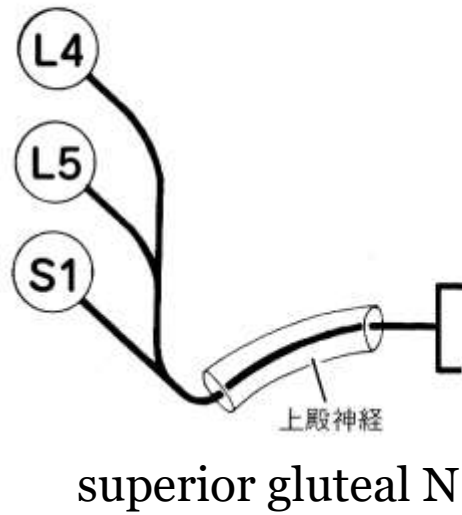
L5

趾背屈



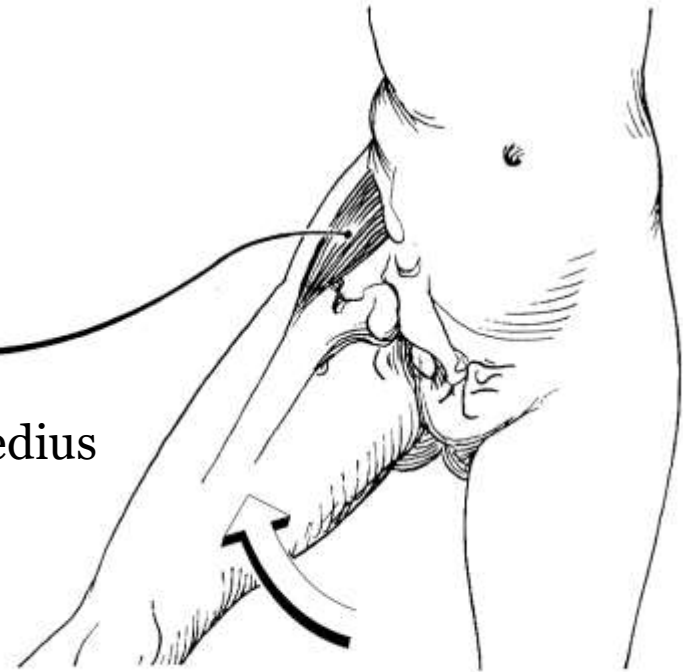
L5

股外転



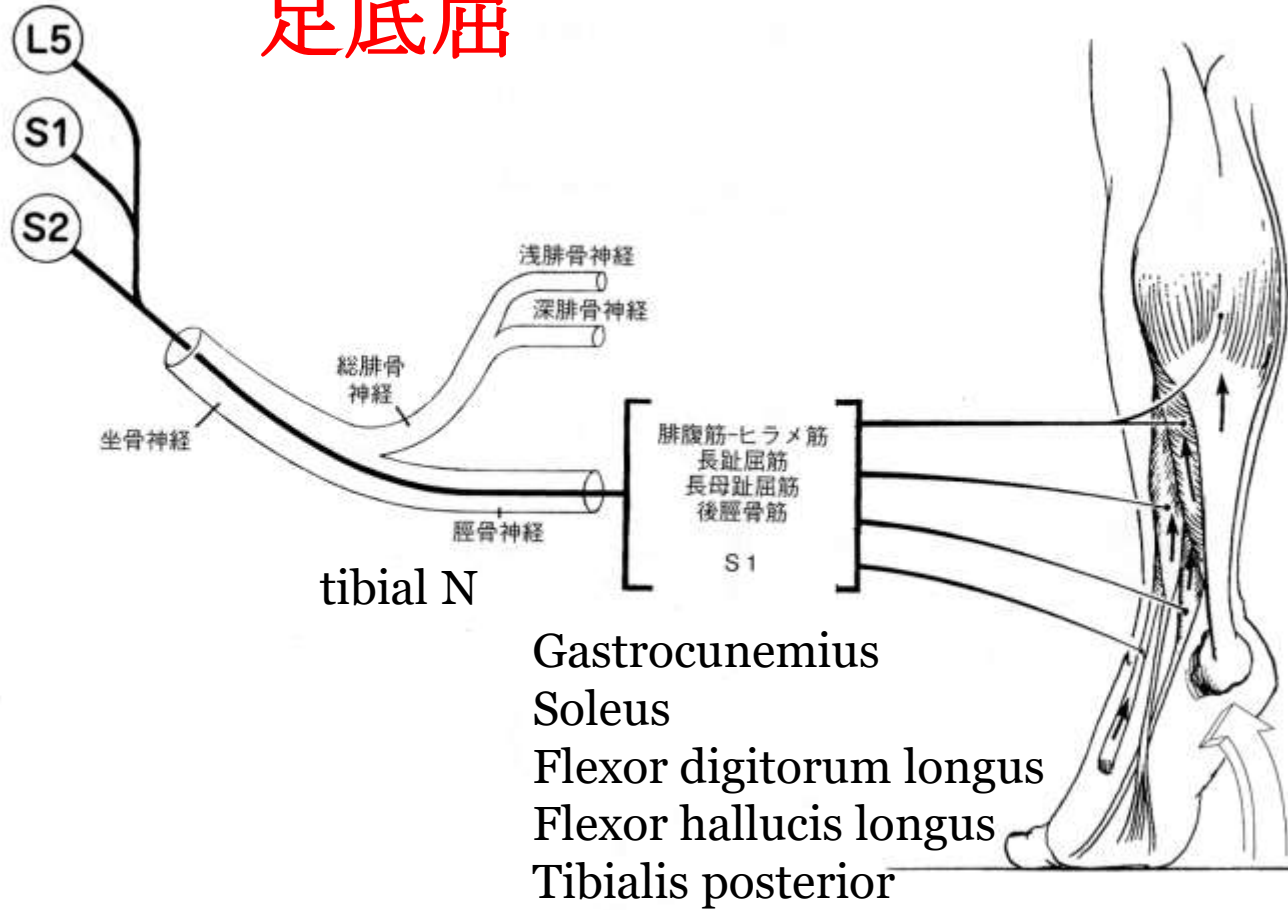
中殿筋
L5

Gluteus medius



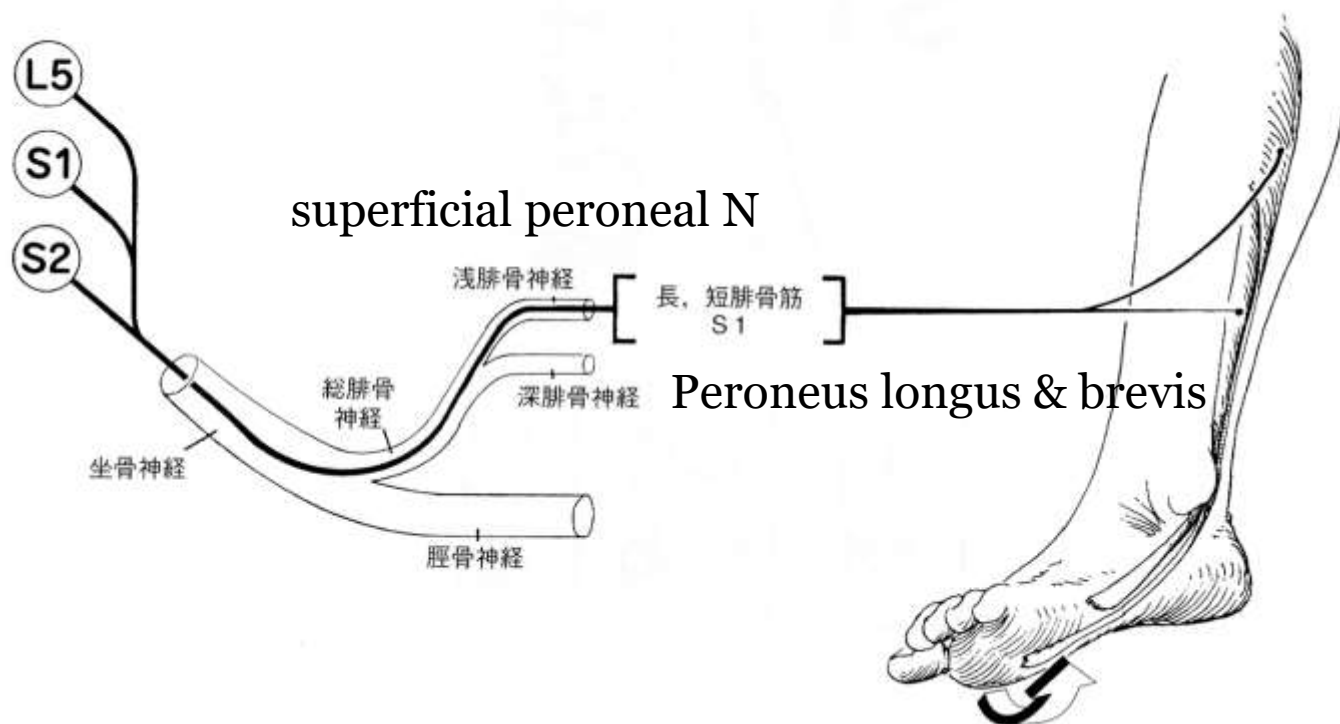
S1

足底屈



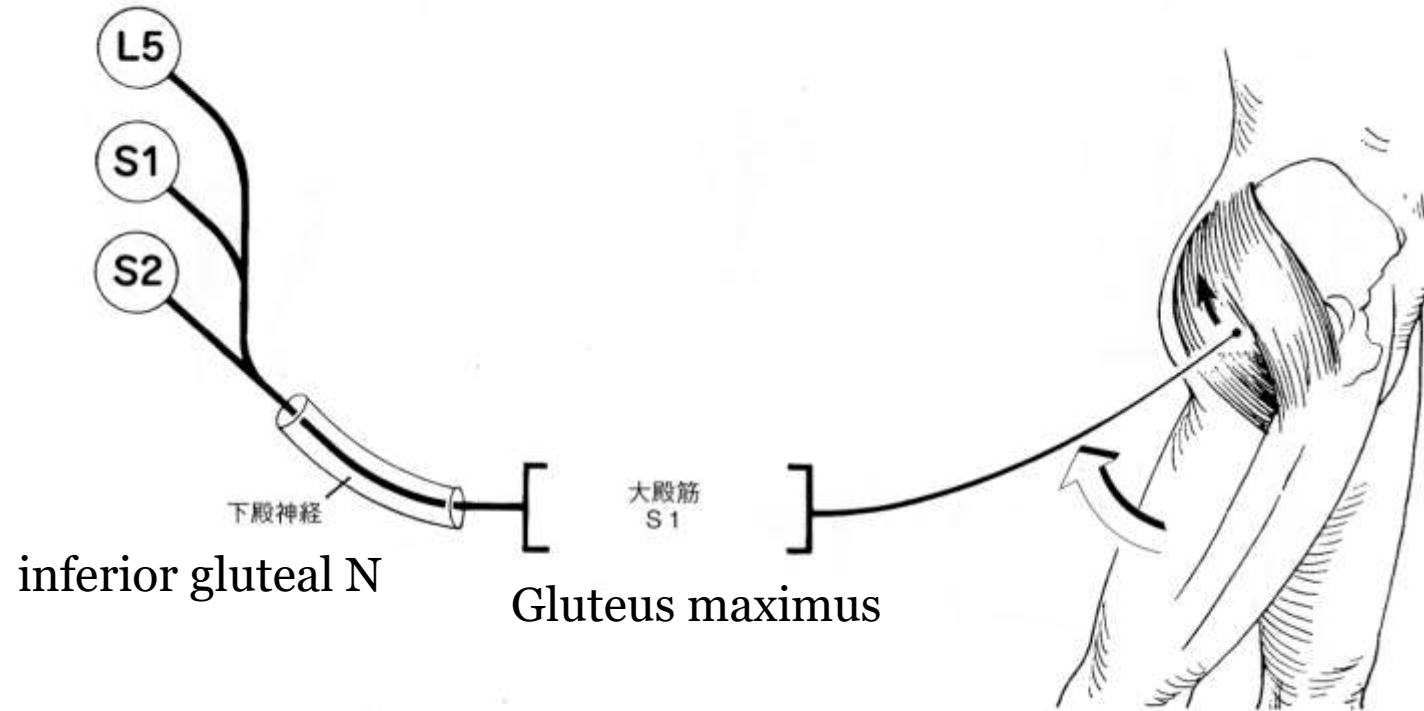
S1

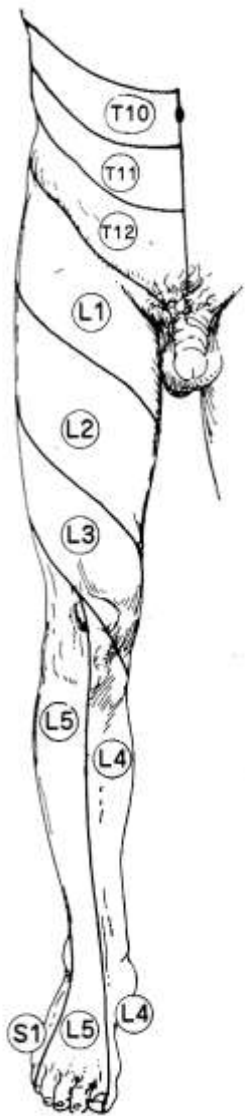
足外反



S1

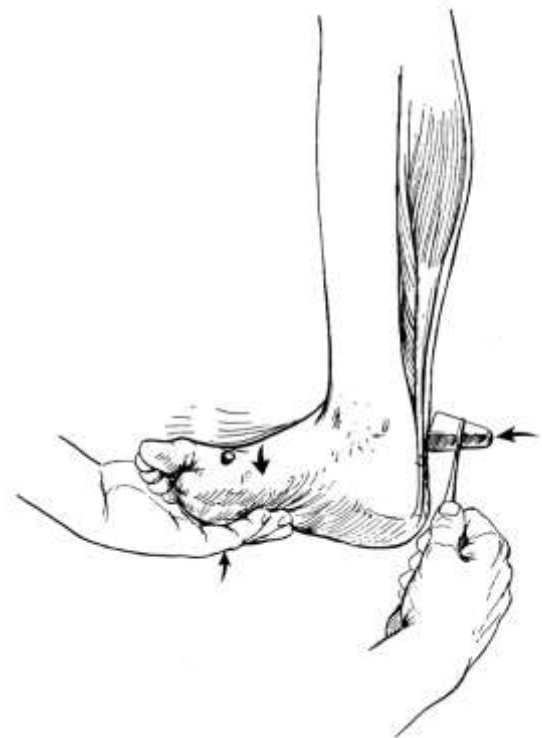
股伸展





膝蓋腱反射
L4

アキレス腱反射
S1



下肢の皮膚節

まとめ(下肢)

	運動	反射	感覚
L2	股屈曲*		大腿中部
L3	膝伸展*		大腿下部
L4	足背屈* 足内反	膝蓋腱反射	下腿内側 足内側
L5	股外転 趾背屈*	(後脛骨筋反射)	下腿外側 足背
S1	股伸展 足底屈* 足外反	アキレス腱反射	足外側

PT43-68 ASIAの触覚の評価で正しい組み合わせではどれか。 2つ選べ。

- ① C6 — 母指
- 2. T6 — 乳頭線
- 3. T9 — 剣状突起
- 4. T12 — 臍
- ⑤ L3 — 膝蓋部

PT43-70 脊髄損傷の機能残存レベルと運動の
組合せで正しいのはどれか。 2つ選べ。

- 1. L1 — 膝関節伸展
- 2. L2 — 膝関節屈曲
- 3. L3 — 股関節外旋
- ④ L4 — 足関節背屈
- ⑤ S1 — 足関節底屈

2. 臨床神経学

神経因性膀胱 neurogenic bladder

(排尿に関する神経路)

大脳(前頭葉皮質)
脳幹

T11~L2

< 排尿 >
骨盤(内臓)神経
(副交感神経)

< 蓄尿 >
下腹神経
(交感神経)

S2~4 (排尿中枢)

排尿筋(膀胱筋)

内尿道括約筋

外尿道括約筋

(体性神経)
陰部神経

3. 脳血管障害

脳血管障害 cerebrovascular disease

“脳卒中”

“中風”

“中気”

Stroke

死亡原因の第3位 (H23,24年は第4位)

死亡総数の約20%

入院原因の第2位

寝たきり患者数の第1位

医療費の約10%

訪問看護利用者の約40%

3. 脳血管障害

脳血管障害の分類 (厚生省研究班, 1990)

A. 明らかな血管性の器質的脳病変を有するもの

1. 虚血群 = 脳梗塞 (症)

①脳血栓症 ②脳塞栓症 ③分類不能の脳梗塞

2. 出血群 = 頭蓋内出血

①脳(内)出血 ②クモ膜下出血 ③その他の頭蓋内出血

3. その他

B. その他

①一過性脳虚血発作(TIA) ②慢性循環不全

③高血圧性脳症 ④その他

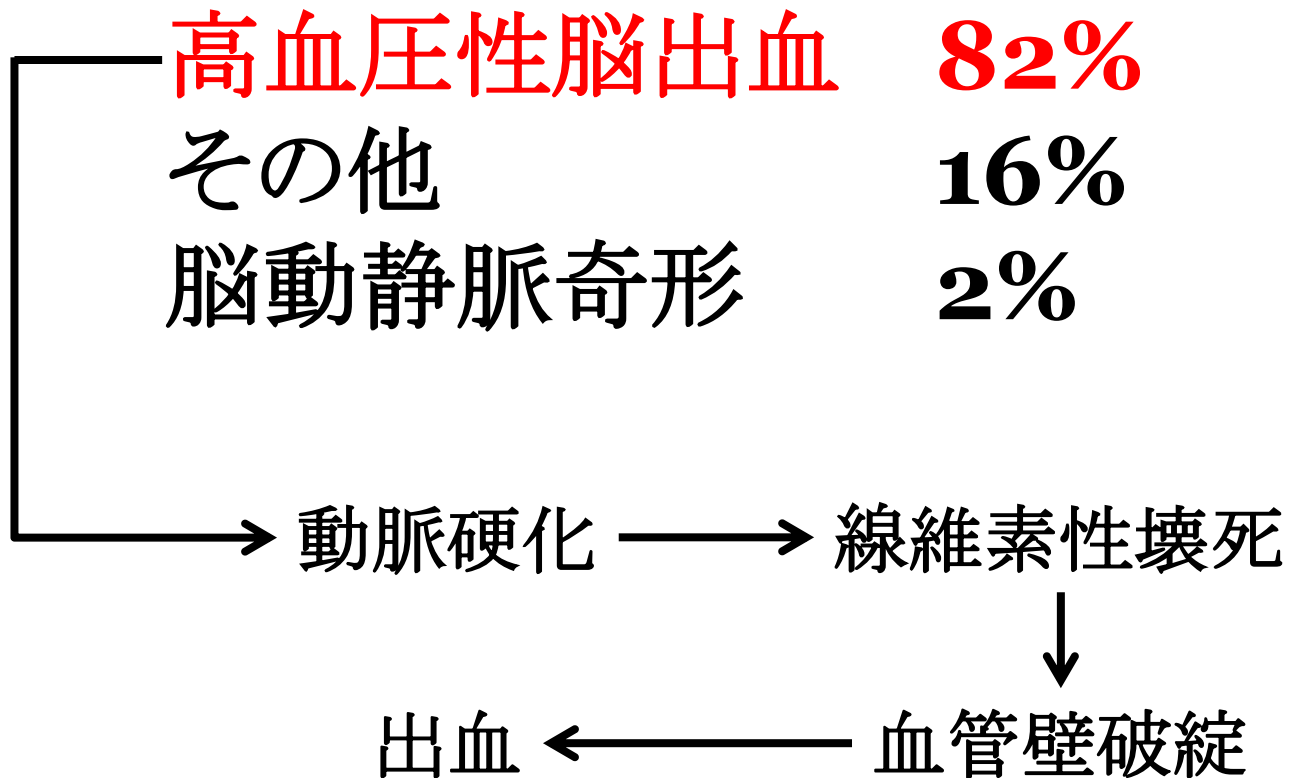
3. 脳血管障害

脳梗塞	78%
脳出血	15.5%
クモ膜下出血	6.5%

脳卒中急性期データベース構築研究
(Japan Standard Stroke Registry Study (JSSRS))

3. 脳血管障害

脳出血 brain hemorrhage



3. 脳血管障害

高血圧性脳内出血

脳深部穿通動脈の破綻による。

部位別頻度

被殻 putaminal	40-50%
視床 thalamic	30%
小脳 cerebellar	5-10%
脳幹 brainstem	5%
皮質下 subcortical	5-10%

3. 脳血管障害

被殻出血 putaminal hemorrhage

レンズ核線条体動脈

(シャルコーの脳出血動脈)の破綻

出血と反対側の運動麻痺・
感覚障害

意識障害

失語, 失認, 失行

病側への共同偏視



被殻

視床

内包

3. 脳血管障害

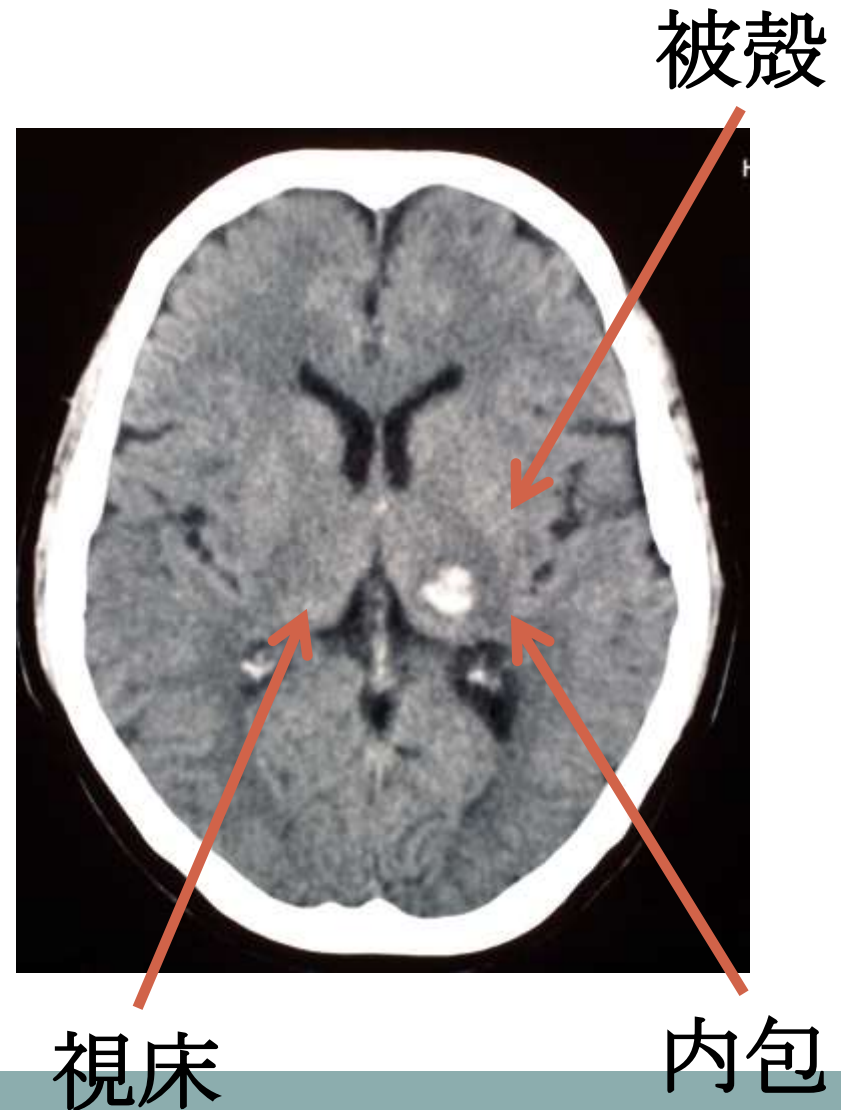
視床出血 thalamic hemorrhage

出血と反対側の**感覚障害**・
運動麻痺

意識障害
失語, 失認, 失行

鼻先凝視

側脳室, 第3脳室への穿破
(脳室穿破) → 急性水頭症



3. 脳血管障害

小脳出血 cerebellar hemorrhage

歯状核に多い。

意識障害

健側への共同偏視

病側小脳失調

第4脳室への穿破(脳室穿破)
→ 急性水頭症



橋

小脳

3. 脳血管障害

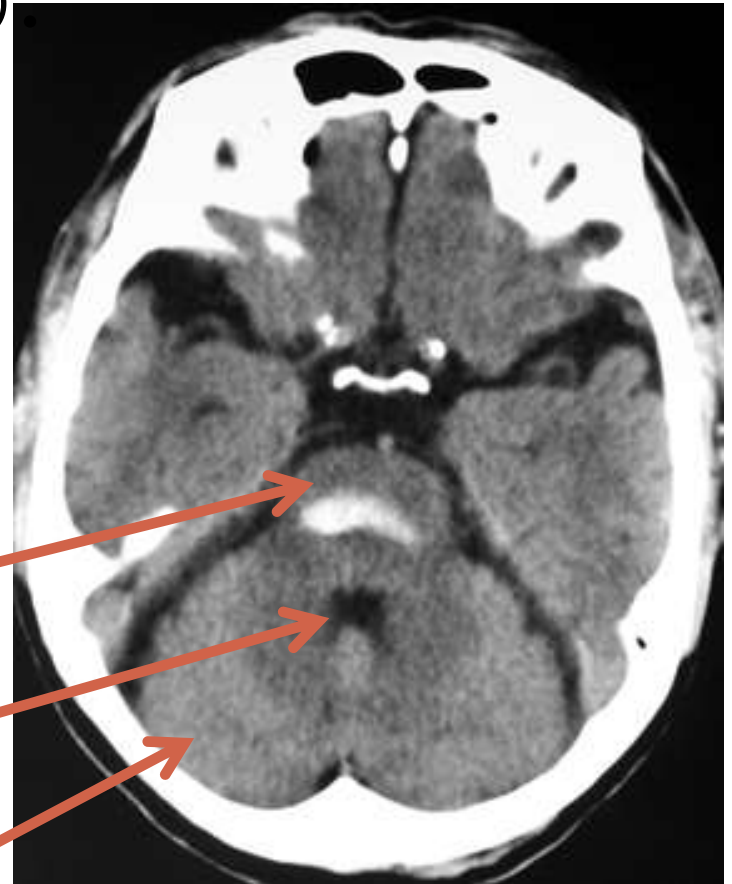
脳幹出血 brainstem hemorrhage

橋に多い (pontine hemorrhage)

意識障害
脳神経麻痺, 四肢麻痺

縮瞳 **pin-point pupils**

橋
第IV脳室
小脳

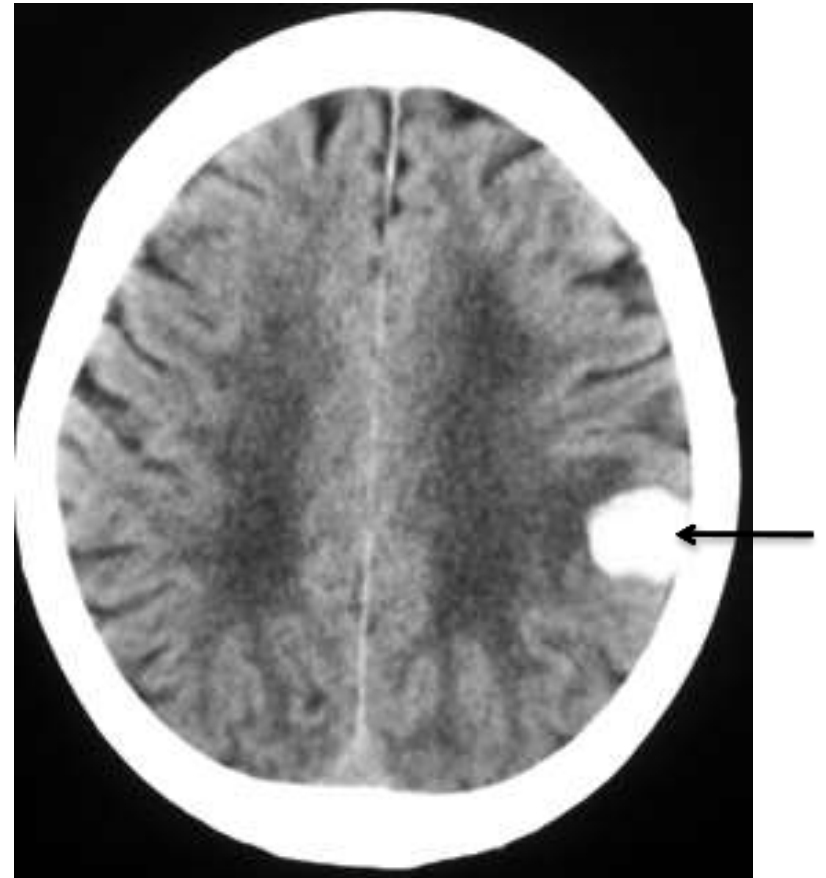


3. 脳血管障害

皮質下出血 **subcortical hemorrhage**

巣症状(局所症状)

痙攣発作



3. 脳血管障害

血腫除去術

	開頭	定位脳	内視鏡
被殻	○	○	○
視床	×	○	○
小脳	○	△	△
脳幹	×	×	×
皮質下	○	○	○

3. 脳血管障害

クモ膜下出血 subarachnoid hemorrhage (SAH)

発生率： 年間人口10万人当たり約20人

原因

脳動脈瘤 aneurysmの破裂 (70-80%)

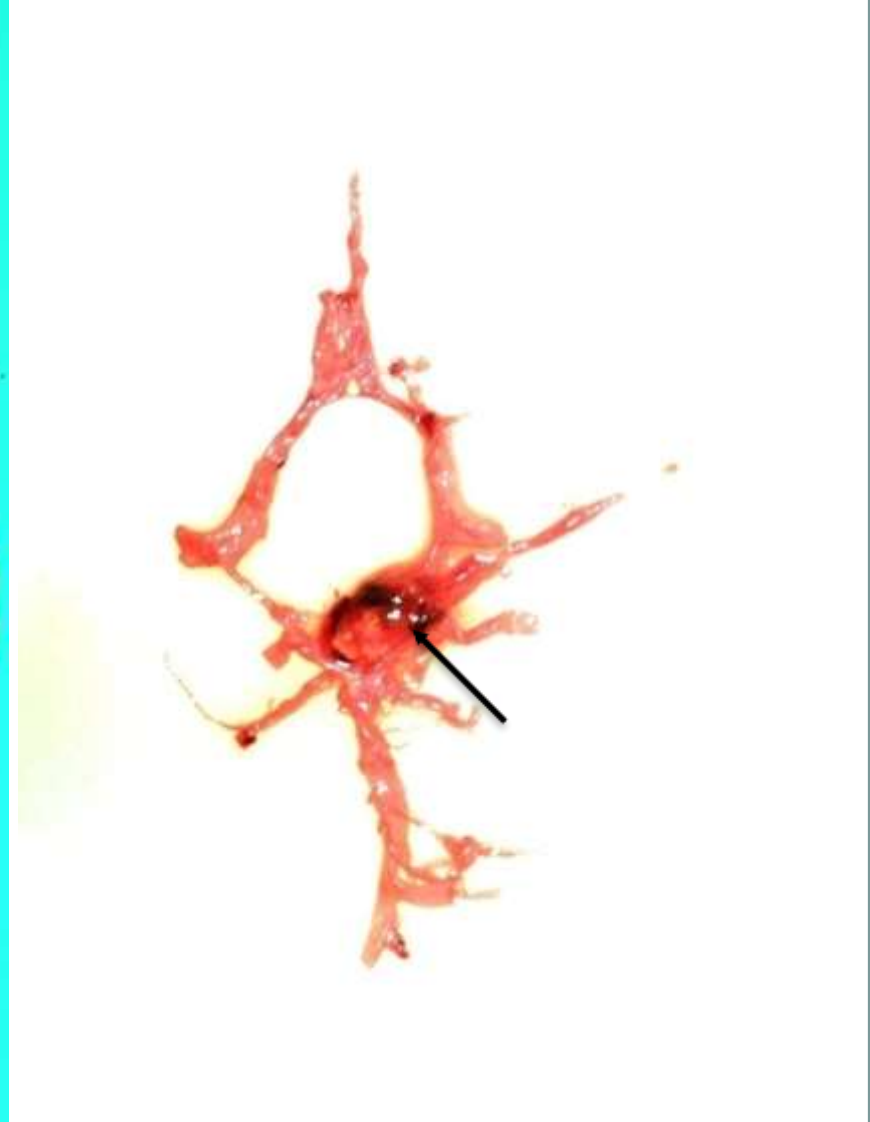
脳動静脈奇形 AVMからの出血 (10%)

その他

症状

頭痛 ～ 意識障害 ～ 突然死

3. 脳血管障害



3. 脳血管障害

予後

社会復帰 40 - 50%

後遺症 20 - 30%

死亡 10 - 20%

3. 脳血管障害

表 Hunt & Kosnik 分類

重症度	基準徴候
Grade 0	unruptured aneurysm. (非破裂例)
Grade I	asymptomatic, or minimal headache and slight nuchal rigidity. (意識清明で、無症状か、ごく軽度の頭痛、項部硬直のあるもの)
Grade I a	no acute meningeal or brain reaction, but fixed neurological deficit. (意識清明で、急性期の脳や髄膜症状はないが、固定した神経脱落症状のあるもの)
Grade II	moderate to severe headache, nuchal rigidity, no neurological deficit other than cranial nerve palsy. (意識清明で、中等度か強い頭痛、項部硬直はあるが、脳神経麻痺以外の神経脱落症状のないもの)
Grade III	drowsiness, confusion, or mild focal deficit. (意識は傾眠状態で、錯乱、あるいは軽度の局所神経症状のあるもの)
Grade IV	stupor, moderate to severe hemiparesis, possibly early decerebrate rigidity, and vegetative disturbances. (意識は混迷状態で、中等度から重篤な片麻痺がある。早期の除脳硬直や自律神経障害のあることがある)
Grade V	deep coma, decerebrate rigidity, moribund appearance. (深昏睡状態で除脳硬直を示し、瀕死の様相を示すもの)

付) 下記を認めるときには重症度(Grade)を1段階悪いほうに移す。

- (i) 重篤な全身疾患(例:高血圧、糖尿病、高度の動脈硬化、慢性肺疾患)
- (ii) 脳血管撮影で著明な脳血管攣縮

3. 脳血管障害

表2 World Federation Neurological Surgeons (WFNS)分類

Grade	GCS スコア	motor deficit (運動麻痺)
Grade I	15	absent (なし)
Grade II	14 ~ 13	absent (なし)
Grade III	14 ~ 13	present (あり)
Grade IV	12 ~ 7	present or absent (存在するか、またはない)
Grade V	6 ~ 3	present or absent (存在するか、またはない)

表3 クモ膜下出血のCT分類

重症度	基準徴候
Group 1	no subarachnoid blood. (クモ膜下腔に血腫が認められないもの) a broad diffusion of subarachnoid blood, but no clots and no vertical layers* of blood 1 mm or more thick.
Group 2	(び慢性にクモ膜下出血が認められるが凝血塊はなく、また半球間裂、島槽や迂回槽に 1 mm 以上の血液がみられないもの) either localized blood clots in the subarachnoid space or vertical layers of blood 1 mm or more in thickness (interhemispheric fissure, insular cistern and ambient cistern).
Group 3	(凝血塊がクモ膜下腔に限局しているか、あるいは半球間裂、島槽や迂回槽に 1 mm 以上の厚さの血液がみられるもの) intracerebral and/or intraventricular blood without significant amounts of supratentorial subarachnoid blood.
Group 4	(テント上のクモ膜下腔に意義のある出血はみられないが、脳内出血や脳室内出血が認められるもの)

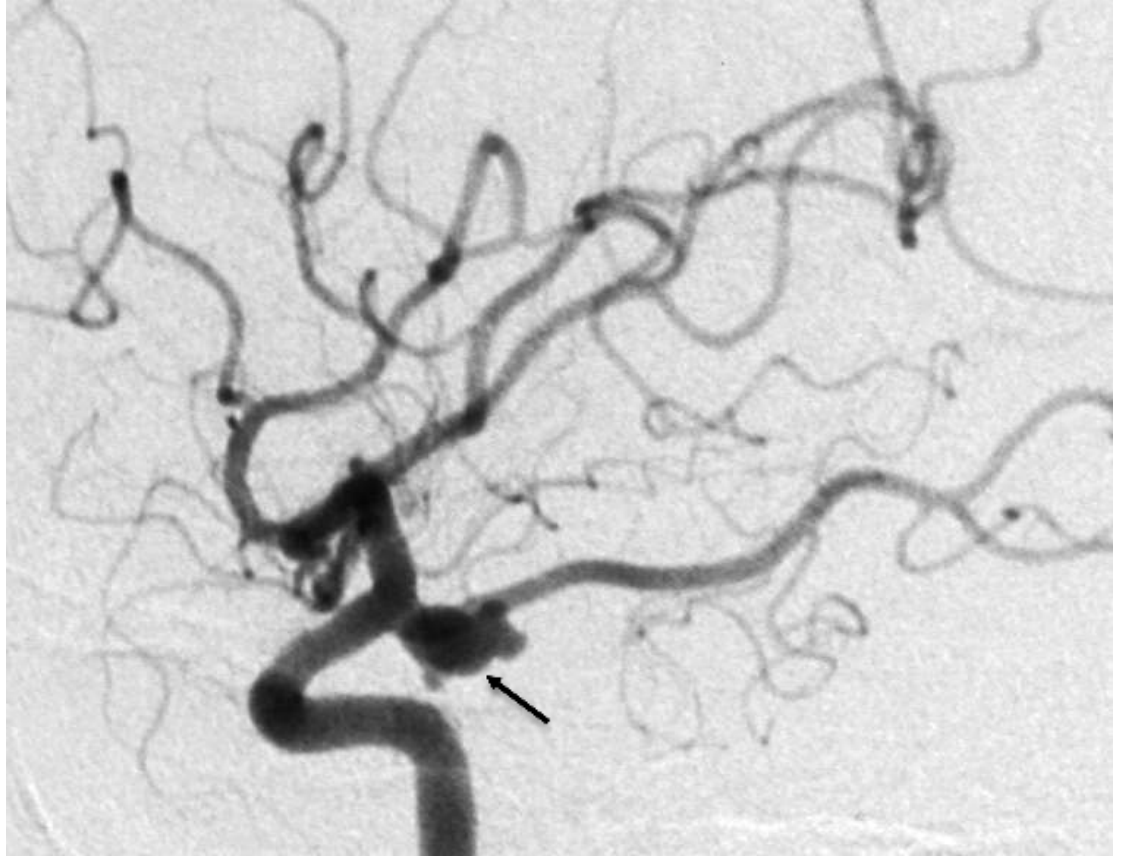
フィッシャー分類

* : vertical layers とは CT のスライス面に対して垂直面にあるクモ膜下腔(槽)をいう。
具体的には、interhemispheric fissure, insular cistern (島葉の上にある腔) および ambient cistern.
horizontal にあるクモ膜下腔(槽)は Sylvian stem と Sylvian fissure.

3. 脳血管障害



CT



左内頸動脈撮影側面像

3. 脳血管障害

破裂脳動脈瘤の治療

再破裂 **rerupture** (再出血) の防止

開頭術 (クリッピング術)

血管内手術 (コイル塞栓術, Flow diverter)

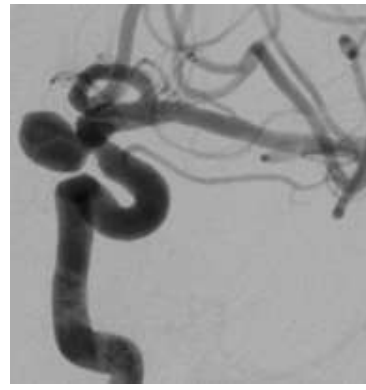
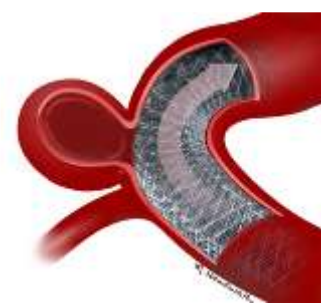
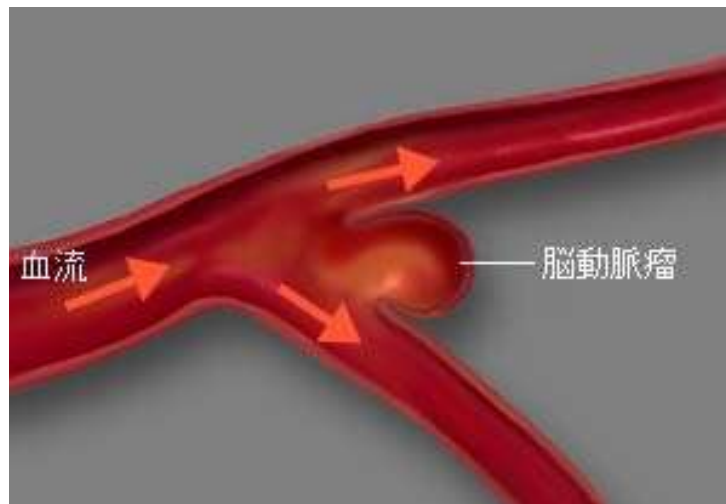
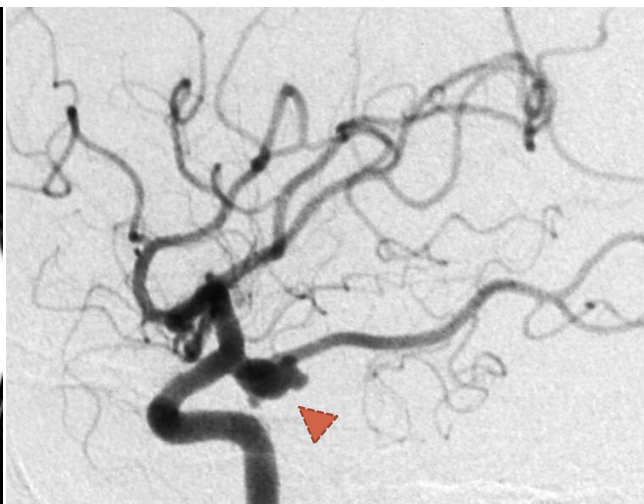
脳血管攣縮 **vasospasm** の予防 (発症より 2週間)

hypertension・hypervolemia

(バルツビレート昏睡療法・低体温療法)

水頭症 **hydrocephalus** の治療 (発症より 1か月間)

脳室・体外ドレナージ, スパイナルドレナージ
シャント術 (VP shunt, LP shunt, VA shunt)



3. 脳血管障害

未破裂脳動脈瘤

症候性

無症候性

- ① 多発性脳動脈瘤のうち未破裂のもの
- ② 他の疾患の検索中に発見されるもの
- ③ 脳ドックや未破裂脳動脈瘤とは無関係の自覚症状を有する者の中からスクリーニングされたもの

3. 脳血管障害

未破裂脳動脈瘤

破裂率：0.5～2%/年

治療が勧められるもの

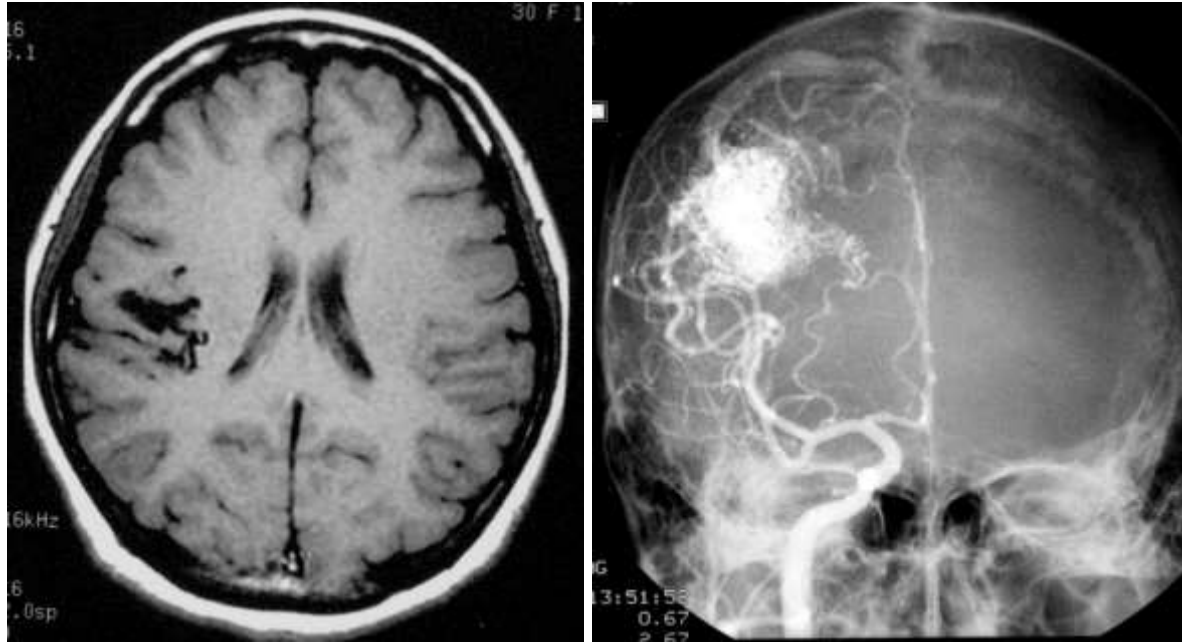
$\geq 1\text{cm}$

SAHに合併したもの

$< 1\text{cm}$ でも症候性のもの

3. 脳血管障害

脳動静脈奇形 arteriovenous malformation (AVM)



3. 脳血管障害

MRIにより軽微な症状(頭痛、ふらつきなど)で非出血性**AVM**が発見される機会が増加している。

罹患率(1年間に新たに発見される**AVM**患者の割合):

0.89 - 1.84人/10万人

初回出血発症での**AVM**罹患率:

0.51 - 0.87人/10万人

有病率:約**15人/10万人**

生涯出血リスク = 105 - 年齢

3. 脳血管障害

Spetzler-Martin 分類

● 大きさ

小 (<3cm)	1
中 (3 - 6cm)	2
大 (>6cm)	3

● 周囲の機能的的重要性

non-eloquent	0
eloquent	1

● 流出静脈

表在性のみ	0
深在性あり	1

Grade I	1
Grade II	2
Grade III	3
Grade IV	4
Grade V	5

3. 脳血管障害

予後

死亡率

初回出血例 10%

再出血例 13%

高度後遺症 10 - 20%

3. 腦血管障害

治療

①血管内手術(塞栓術)

②定位的放射線照射(**radiosurgery**)

③開頭摘出術

3. 腦血管障害

脑梗塞 **brain infarction**

腦血栓

腦塞栓



血栓

心臟

頸動脈分岐部

3. 脳血管障害

臨床カテゴリー (NINDS III)

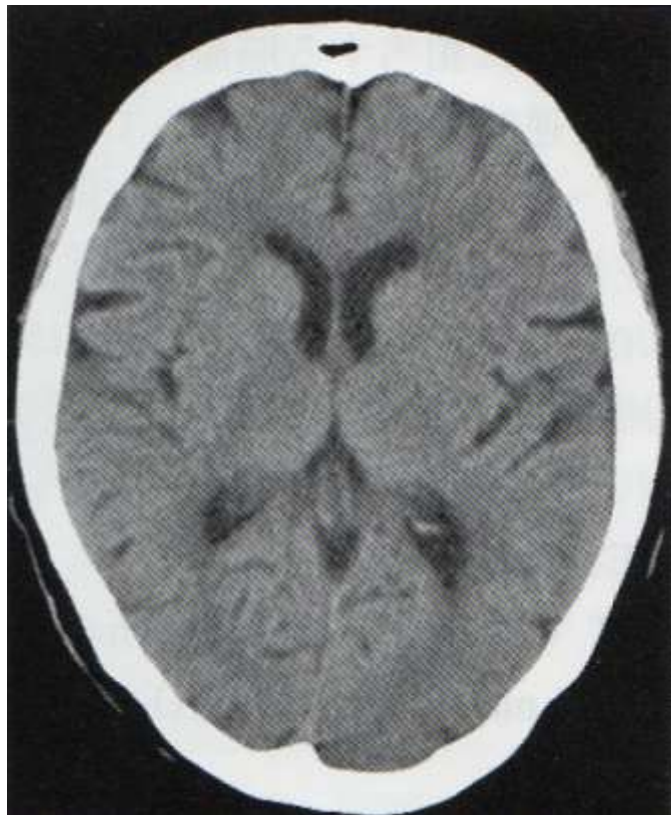
- ①アテローム血栓性脳梗塞 (atherothrombotic) **33%**
- ②心原性脳塞栓症 (cardioembolic) **32%**
- ③ラクナ梗塞 (lacunar) : 穿通枝の閉塞 **27%**

症状

運動麻痺, 感覚障害, 構音障害,
高次脳機能障害, 意識障害 など

3. 脳血管障害

CT



(発症3時間後)



低吸収域
(LDA)

(発症24時間後)

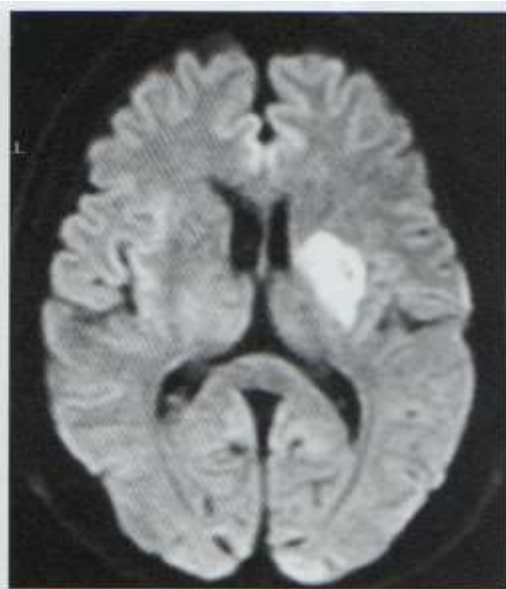
55歳 女性 失語

3. 脳血管障害

CT



**MRI
(DWI)**
(拡散強調画像)



MRA

58歳 男性 右不全片麻痺

3. 脳血管障害

治療

①血栓溶解療法 **tPA** (組織プラスミノゲンアクチベーター) の静脈内投与: 原則, 発症**3-4.5時間**以内.

合併症:**出血性梗塞** **hemorrhagic infarction**

②抗血小板療法, 抗凝固療法

③脳保護薬療法

④脳浮腫の抑制

高浸透圧性脳圧降下薬 (マンニトール, グリセリン)

⑤慎重な血圧管理

3. 脳血管障害

⑥ 血行再建術

頸動脈内膜剥離術 (CEA)

頸動脈ステント留置術 (CAS)

浅側頭動脈・中大脳動脈吻合術
(STA-MCA anastomosis)

⑦ 再発予防

抗血小板剤服用, 抗凝固剤服用

risk factor (高血圧, 糖尿病, 高脂血症など) の
管理

3. 脳血管障害

NIH Stroke Scale (NIHSS)

NIHSS 患者名 _____ 評価日時 _____ 評価者 _____

1a. 意識水準	<input type="checkbox"/> 0: 完全覚醒 <input type="checkbox"/> 1: 簡単な刺激で覚醒 <input type="checkbox"/> 2: 繰り返し刺激、強い刺激で覚醒 <input type="checkbox"/> 3: 完全に無反応
1b. 意識障害一質問 (今月の月名及び年齢)	<input type="checkbox"/> 0: 両方正解 <input type="checkbox"/> 1: 片方正解 <input type="checkbox"/> 2: 両方不正解
1c. 意識障害一従命 (閉眼、「手を握る・開く」)	<input type="checkbox"/> 0: 両方正解 <input type="checkbox"/> 1: 片方正解 <input type="checkbox"/> 2: 両方不可能
2. 最良の注視	<input type="checkbox"/> 0: 正常 <input type="checkbox"/> 1: 部分的注視視野 <input type="checkbox"/> 2: 完全注視麻痺
3. 視野	<input type="checkbox"/> 0: 視野欠損なし <input type="checkbox"/> 1: 部分的半盲 <input type="checkbox"/> 2: 完全半盲 <input type="checkbox"/> 3: 両側性半盲
4. 顔面麻痺	<input type="checkbox"/> 0: 正常 <input type="checkbox"/> 1: 軽度の麻痺 <input type="checkbox"/> 2: 部分的麻痺 <input type="checkbox"/> 3: 完全麻痺
5. 上肢の運動 (右) *仰臥位のときは45度右上肢 <input type="checkbox"/> 9: 切断、関節癒合	<input type="checkbox"/> 0: 90度*を10秒保持可能(下垂なし) <input type="checkbox"/> 1: 90度*を保持できるが、10秒以内に下垂 <input type="checkbox"/> 2: 90度*の挙上または保持ができない。 <input type="checkbox"/> 3: 重力に抗して動かない <input type="checkbox"/> 4: 全く動きがみられない
上肢の運動 (左) *仰臥位のときは45度左上肢 <input type="checkbox"/> 9: 切断、関節癒合	<input type="checkbox"/> 0: 90度*を10秒間保持可能(下垂なし) <input type="checkbox"/> 1: 90度*を保持できるが、10秒以内に下垂 <input type="checkbox"/> 2: 90度*の挙上または保持ができない。 <input type="checkbox"/> 3: 重力に抗して動かない <input type="checkbox"/> 4: 全く動きがみられない
6. 下肢の運動 (右) <input type="checkbox"/> 9: 切断、関節癒合	<input type="checkbox"/> 0: 30度を5秒間保持できる(下垂なし) <input type="checkbox"/> 1: 30度を保持できるが、5秒以内に下垂 <input type="checkbox"/> 2: 重力に抗して動きがみられる <input type="checkbox"/> 3: 重力に抗して動かない <input type="checkbox"/> 4: 全く動きがみられない
下肢の運動 (左) <input type="checkbox"/> 9: 切断、関節癒合	<input type="checkbox"/> 0: 30度を5秒間保持できる(下垂なし) <input type="checkbox"/> 1: 30度を保持できるが、5秒以内に下垂 <input type="checkbox"/> 2: 重力に抗して動きがみられる <input type="checkbox"/> 3: 重力に抗して動かない <input type="checkbox"/> 4: 全く動きがみられない
7. 運動失調 <input type="checkbox"/> 9: 切断、関節癒合	<input type="checkbox"/> 0: なし <input type="checkbox"/> 1: 1肢 <input type="checkbox"/> 2: 2肢
8. 感覚	<input type="checkbox"/> 0: 障害なし <input type="checkbox"/> 1: 軽度から中等度 <input type="checkbox"/> 2: 重度から完全
9. 最良の言語	<input type="checkbox"/> 0: 失語なし <input type="checkbox"/> 1: 軽度から中等度 <input type="checkbox"/> 2: 重度の失語 <input type="checkbox"/> 3: 無言、全失語
10. 構音障害 <input type="checkbox"/> 9: 挿管または身体的障壁	<input type="checkbox"/> 0: 正常 <input type="checkbox"/> 1: 軽度から中等度 <input type="checkbox"/> 2: 重度
11. 消去現象と注意障害	<input type="checkbox"/> 0: 異常なし <input type="checkbox"/> 1: 視覚、触覚、聴覚、視空間、または自己身体に対する不注意、あるいは1つの感覚様式で2点同時刺激に対する消去現象 <input type="checkbox"/> 2: 重度の半側不注意あるいは2つ以上の感覚様式に対する半側不注意

0 - 42点

**tPA静注療法の対象:
NIHSS 5 - 22点**

3. 脳血管障害

PSLS (Prehospital Stroke Life Support)

Cincinnati Prehospital Stroke Scale (CPSS)

- 1. 顔のゆがみ Facial droop**
(have patient show teeth or smile)
- 2. 上肢の挙上 Arm drift**
(patient close eyes and holds both arms straight out for 10 seconds)
- 3. 構音障害 Abnormal speech**
(have the patient say “you can’t teach an old dog new tricks”) 瑠璃も玻璃も照らせば光る

★1つでも異常があれば脳卒中の可能性は72%

3. 脳血管障害

倉敷病院前脳卒中スケール(KPSS)		全障害は13点	
意識水準	完全覚醒	0点	
	刺激すると覚醒する	1点	
	完全に無反応	2点	
意識障害	患者の名前を聞く		
	正解	0点	
	不正解	1点	
運動麻痺	患者に目を閉じて、両手掌を下にして両腕を伸ばすように		
	口頭、身ぶり手ぶり、パントマイムで指示	右手	左手
	左右の両腕は並行に伸ばし、動かずに保持でき	0点	0点
	手を挙上するが、保持できず下垂する	1点	1点
	手を挙上することができない	2点	2点
	患者に目を閉じて、両下肢をベットから挙上するように		
	口頭、身ぶり手ぶり、パントマイムで指示	右足	左足
	左右の両下肢は動揺せず保持できる	0点	0点
	下肢を挙上できるが、保持できず下垂する	1点	1点
	下肢を挙上することができない	2点	2点
言語	患者に「今日はいい天気です」を繰り返して言うように指示		
	はっきりと正確に繰り返して言える	0点	
	言語は不明瞭(呂律がまわっていない)、もしくは異常である	1点	
	無言。黙っている。言葉による理解がまったくできない	2点	
計	_____点		

0 - 13点

**tPA静注療法の対象:
3 - 9点 tPA**

3. 脳血管障害

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

脳・脊髄・網膜の局所の虚血による短時間の神経学的な機能異常で、画像診断で脳梗塞を認めないもの (AHA/ASA, 2009)

TIAは、従来考えられていたよりもはるかに高率、短時間のうちに脳梗塞を発症する！
(TIA発症後90日以内の脳卒中発症危険度は15～20%で、その約半数は、TIA発作から48時間以内に発症する)

3. 脳血管障害

TIAのリスク評価

ABCD² score (エービーシーディー・スクウェア・スコア)

A	年齢 (age): 60歳以上	1点
B	血圧 (blood pressure): SP \geq 140 and/or DP \geq 90 mmHg	1点
C	神経症候 (clinical features)	
	片側の運動麻痺	2点
	言語障害	1点
D	症状の持続時間 (duration)	
	60分以上	2点
	10～59分	1点
D	糖尿病 (diabetes mellitus)	1点

3. 脳血管障害

ABCD² score (エービーシーディー・スクウェア・スコア)

0 - 3 点 : 1.0%

4 - 5 点 : 4.1%

6 - 7 点 : 8.1%

が2日以内に脳梗塞を発症する危険性

4. 脳外傷、脊髄損傷

頭部外傷 head injury, head trauma 脳損傷 brain injury

疫学

死亡原因の第5位. 若年者では第1位.

交通事故死の50%以上.

脳・脊髄外傷による死亡原因のうち, 交通事故が約60%.

頭部外傷患者は, 交通事故以外の労災やスポーツ外傷なども含めて年間約30万人, このうち, 推定約1万人が死亡.

4. 脳外傷、脊髄損傷

分類

①解剖学的分類

②臨床病理学的分類

③CT所見による分類

4. 脳外傷、脊髄損傷

表 1 外傷性頭蓋内損傷の臨床的分類(Gennarelli ら, 1993)

局所性脳損傷(focal brain injury : FBI)	広範性脳損傷(diffuse brain injury : DBI)
1. 硬膜外血腫(手術)	1. 軽度脳振盪(意識障害なし)
2. 硬膜下血腫(手術)	2. 古典的脳振盪(意識障害 6 時間以内)
3. 脳挫傷(手術または非手術)	3. びまん性軸索損傷(diffuse axonal injury : DAI)
4. 脳内血腫(手術または非手術)	①軽度(意識障害 6 ~ 24 時間)
	②中等度(意識障害 24 時間以上, 脳幹障害なし)
	③重度(昏睡 24 時間以上, 脳幹障害あり)

“TCDB分類”

表 2 Traumatic Coma Data Bank における CT 分類(Marshall ら, 1991)

カテゴリー	CT 所見
広範性脳損傷 I	CT 上頭蓋内に明らかな病変を認めない
広範性脳損傷 II	脳槽は認められ, 5 mm 以上の正中構造の偏位がなく, 25 mL を超える高または混合吸収域を認めない. 骨片や異物を認めてもよい
広範性脳損傷 III (脳腫脹)	脳槽が圧排または消失し, 5 mm 以上の正中構造の偏位がなく, 25 mL を超える高または混合吸収域を認めない
広範性脳損傷 IV (脳偏位)	5 mm 以上の正中構造の偏位があり, 25 mL を超える高または混合吸収域を認めない
手術された占拠性病変	外科的に除去された病巣
手術されなかった占拠性病変	25 mL を超える高または混合吸収域, 外科的に除去されなかったもの

4. 脳外傷、脊髄損傷

急性硬膜外血腫

Acute epidural hematoma

交通事故が最も多く、次いで転落。
全頭部外傷の1～3%。

20歳代がピーク。圧倒的に男性に多い。
意識清明期 (Lucid interval)

頭蓋骨骨折を伴う。

硬膜動脈, 静脈洞, 板間静脈の損傷による。

開頭血腫除去術

治療タイミングを逸しなければ予後良好。



4. 脳外傷、脊髄損傷

急性硬膜下血腫

Acute subdural hematoma

全頭部外傷の1～5%. 重症頭部外傷の約20%.

若年者では交通事故が多く, 高齢者では転落・転倒が多い.

圧倒的に男性に多い.

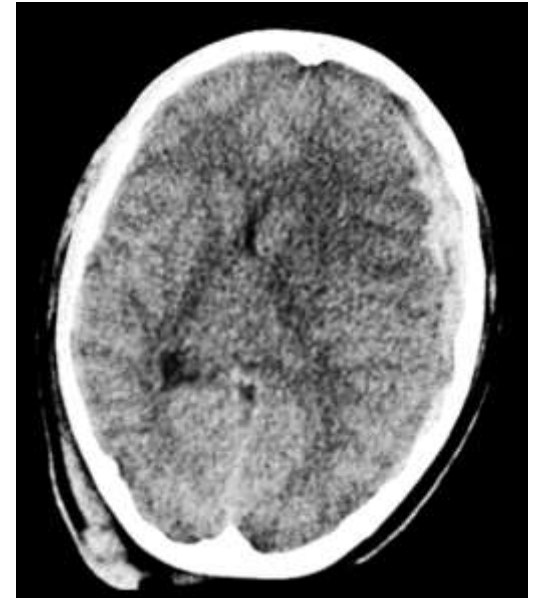
骨折は必ずしも伴わない.

出血源は, 脳表の動静脈または架橋静脈 (bridging vein).

受傷直後から意識障害が持続.

(減圧) 開頭血腫除去術.

予後不良



4. 脳外傷、脊髄損傷

脳挫傷 **Brain contusion**

(本来、病理学的用語)

脳実質組織の挫滅、出血、浮腫の混在

直接損傷 **coup injury**

対側損傷 **contrecoup injury**

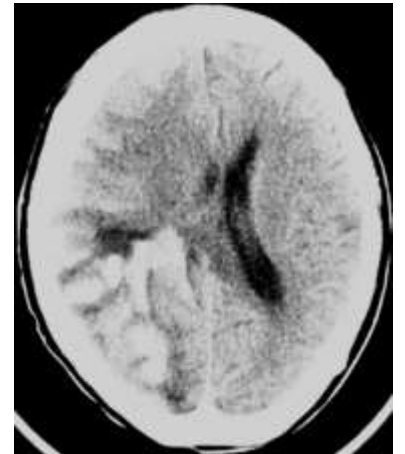
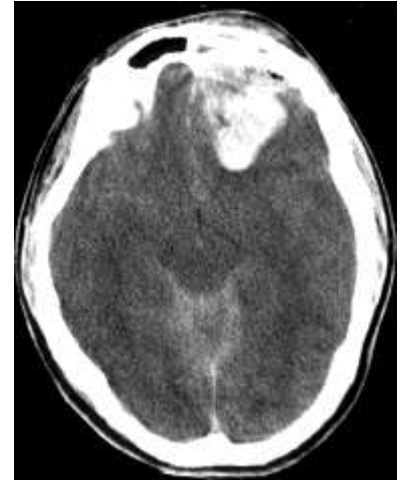
成人男性に多い。

前頭葉，側頭葉に多い。

10%は多発性。

受傷直後より意識障害。局所神経症状，頭蓋内圧亢進症状。

重症例では，(減圧)開頭血腫除去術。



4. 脳外傷、脊髄損傷

広範性(びまん性)脳損傷 Diffuse brain injury (DBI)

局所性脳損傷に対比される、頭蓋内占拠性病変がない広範囲の脳損傷を有する一群を指す。

脳震盪～

びまん性脳腫脹 **diffuse brain swelling (DBS)**

びまん性軸索損傷 **diffuse axonal injury (DAI)**

脳皮質の損傷は軽いですが、脳深部に小出血や白質の断裂が多発性かつ広範にみられるため、重篤かつ長期間の意識障害を生じる。

交通事故などの高エネルギー外傷などによることが多い。
剪断力 shear strainにより発生。

4. 脳外傷、脊髄損傷

DBSを除き, 10歳代後半～30歳代に多い.

男性に多い.

意識障害. 脳震盪では6時間以内に回復.

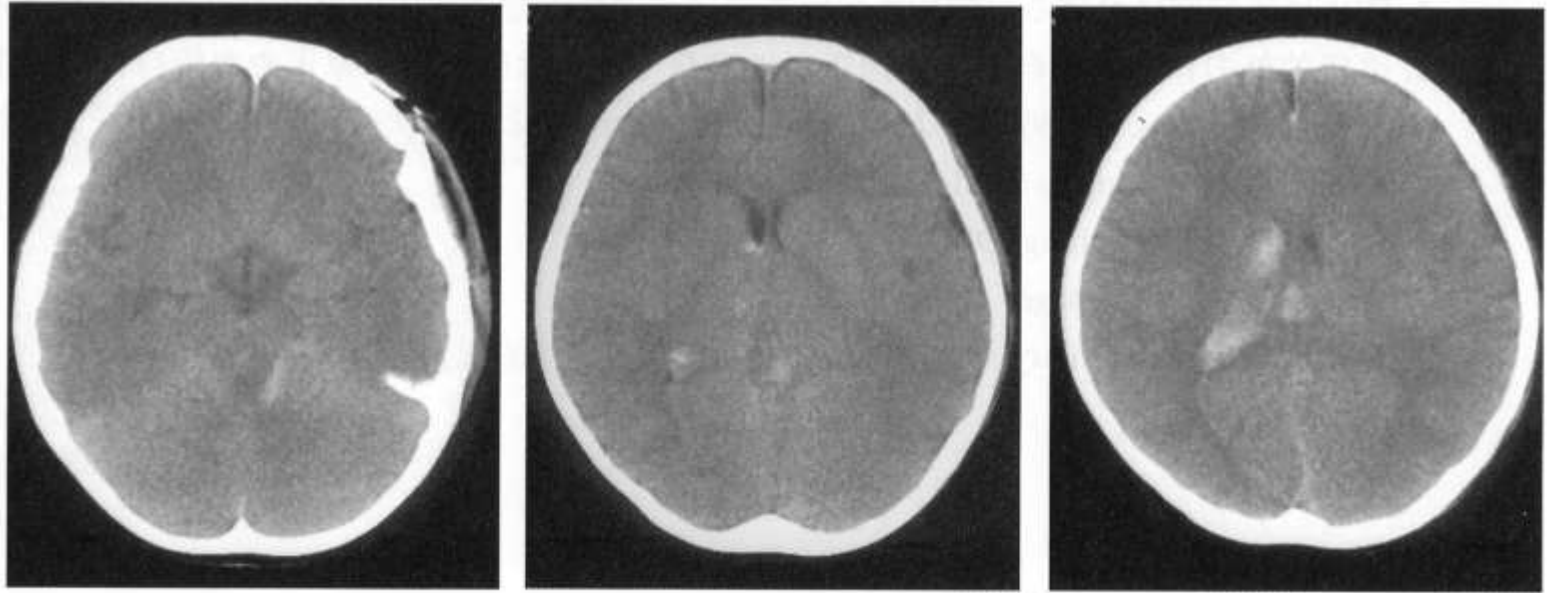
保存的療法が原則.

重症例の転帰は不良.

死亡率: TCDB type IV – 56%, type III – 34%, type II – 14%, type I – 10%.

生存例でも種々の高次脳機能障害を残すものが多い.

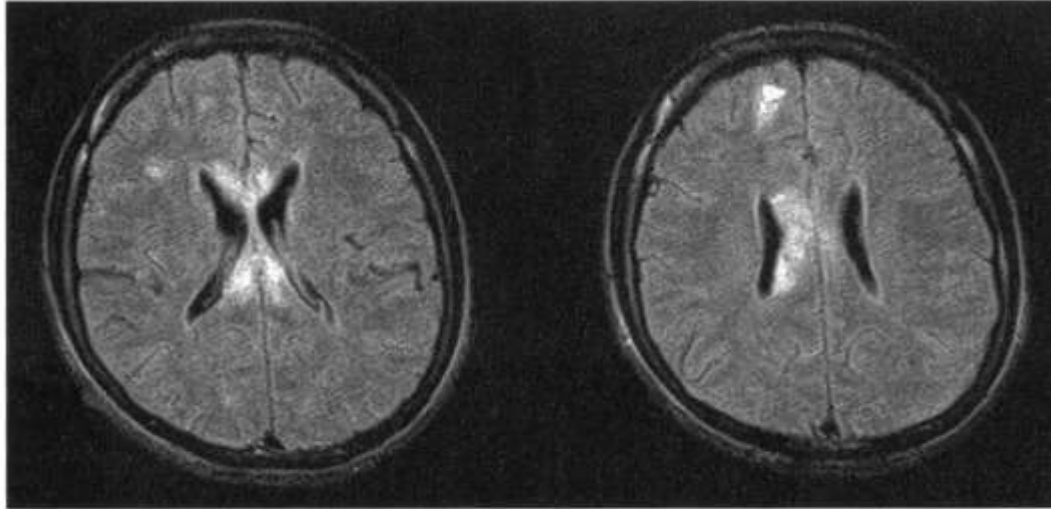
4. 脳外傷、脊髄損傷



DBI の CT 所見

脳幹背側に外傷性クモ膜下出血，脳室内に出血所見がみられる。

4. 脳外傷、脊髄損傷



DAI の MRI 所見

MRI (FLAIR) : 脳梁および右前頭葉に軸索損傷の所見がみられる。

4. 脳外傷、脊髄損傷

慢性硬膜下血腫 Chronic subdural hematoma

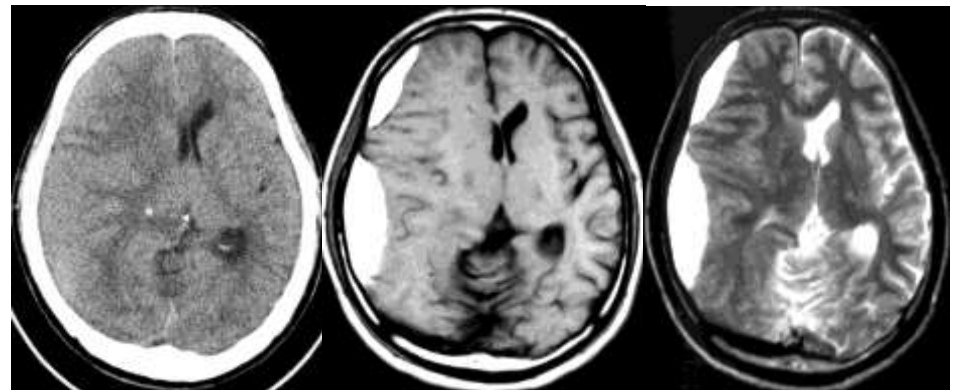
(軽微な)頭部外傷後，3週間以上経過して硬膜下に血液が貯留．

男性に多い傾向．

両側性15－30%．

若年者：頭蓋内圧亢進症状，局所症状（片麻痺など）．

高齢者：“treatable dementia”，精神症状．



4. 脳外傷、脊髄損傷

危険因子：高齢者，飲酒，肝機能障害，抗凝固療法，
血友病，髄液短絡術など。

治療：穿頭硬膜下血腫洗浄術

予後：良好



4. 脳外傷、脊髄損傷

脊髄損傷 Spinal cord injury

人口**100**万人に対し年間約**40**人が受傷. 米国でもほぼ同頻度.

男性は女性の**4.3**倍.

受傷時年齢は**2**相性を示し, **50**代に大きなピークと**20**代に小さなピーク.

労働年齢者に頻度が高く, 社会的・経済的コストも問題.
交通事故**44.6%**, 転落**29.2%**, スポーツ**5.3%**, 自殺**1.7%**.

頸髄損傷**74.3%**, 胸腰髄損傷**25.5%**.

4. 脳外傷、脊髄損傷

脊椎・脊髄損傷の治療

= 損傷脊髄に対する治療＋支持組織である脊椎に生じた不安定性の解消(外科的治療としては、除圧＋固定).

脊髄性ショック Spinal shock

< Hypotension + Bradycardia + Hypovolemia >

1) 交感神経の遮断

- (1) 障害レベル以下の血管の緊張(血管収縮)の消失
- (2) 相対的に優位になった副交感神経による徐脈

2) 相対的なhypovolemia

← 障害レベル以下の骨格筋麻痺による筋緊張の消失に基づく静脈血の貯留

3) 真のhypovolemia ← 合併する創部からの出血

Frankel の分類

- | | |
|--------------------------|---|
| A (complete) | 損傷レベルより下位の運動・知覚の完全麻痺。 |
| B (sensory only) | 損傷レベルより下位の運動の完全麻痺，知覚はいくらか残存。 |
| C (motor useless) | 損傷レベルより下位の運動機能はわずかに残存しているが，実用性なし。 |
| D (motor useful) | 損傷レベルより下位の実用的な運動機能が残存している。 |
| E (recovery) | 運動・知覚麻痺，膀胱直腸障害などの神経学的症状を認めないもの。深部反射は亢進してよい。 |
-

4. 脳外傷、脊髄損傷

ASIA impairment scale (Frankel分類の改変)

(米国脊髄損傷協会 American Spinal Injury Association: ASIA)

A (complete)	S4-S5領域の運動・感覚機能の完全喪失.
B (incomplete)	神経学的レベルより下位の運動は完全麻痺, 感覚はS4-S5領域を含み残存.
C (incomplete)	神経学的レベルより下位に神経機能が残存し, 麻痺域のkey muscleの過半数が筋力3/5未満.
D (incomplete)	神経学的レベルより下位に運動機能が残存し, 麻痺域のkey muscleの過半数が筋力3/5以上.
E (normal)	運動・感覚機能ともに正常.

Patient Name _____

Examiner Name _____ Date/Time of Exam _____



STANDARD NEUROLOGICAL CLASSIFICATION OF SPINAL CORD INJURY



MOTOR

KEY MUSCLES
(scoring on reverse side)

	R	L	
C5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Elbow flexors
C6	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Wrist extensors
C7	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Elbow extensors
C8	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Finger flexors (distal phalanx of middle finger)
T1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Finger abductors (little finger)

UPPER LIMB TOTAL + =
(MAXIMUM) (25) (25) (50)

Comments:

L2	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Hip flexors
L3	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Knee extensors
L4	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Ankle dorsiflexors
L5	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Long toe extensors
S1	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>	Ankle plantar flexors

Voluntary anal contraction
(Yes/No)

LOWER LIMB TOTAL + =
(MAXIMUM) (25) (25) (50)

	LIGHT TOUCH		PIN PRICK	
	R	L	R	L
C2				
C3				
C4				
C5				
C6				
C7				
C8				
T1				
T2				
T3				
T4				
T5				
T6				
T7				
T8				
T9				
T10				
T11				
T12				
L1				
L2				
L3				
L4				
L5				
S1				
S2				
S3				
S4-5				

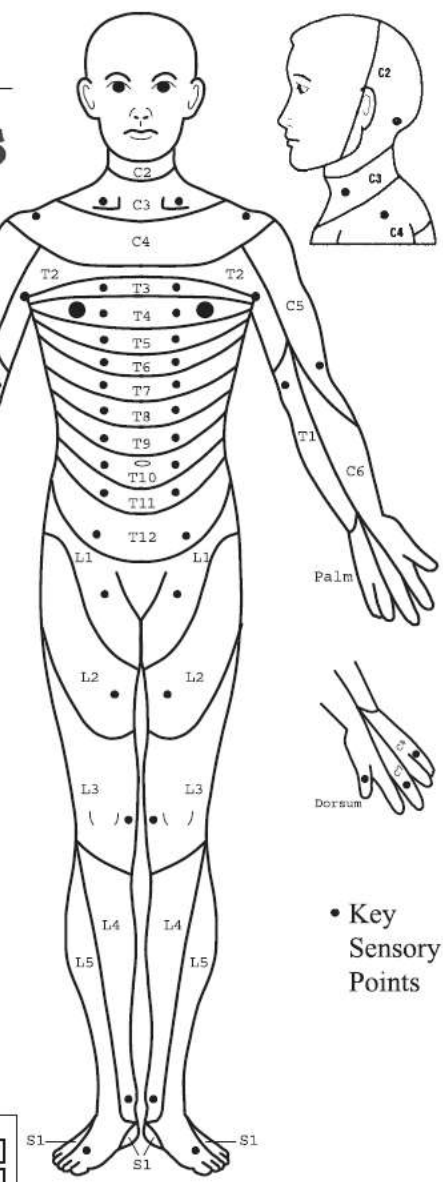
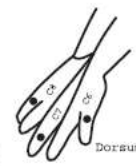
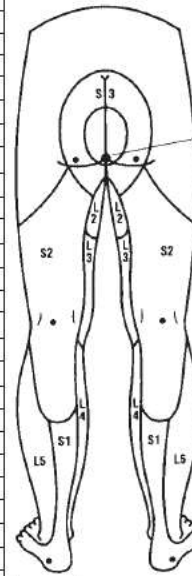
TOTALS { + = } + =
(MAXIMUM) (56) (56) (56) (56)

Any anal sensation (Yes/No)
 PIN PRICK SCORE (max: 112)
 LIGHT TOUCH SCORE (max: 112)

SENSORY

KEY SENSORY POINTS

0 = absent
1 = impaired
2 = normal
NT = not testable



• Key Sensory Points

NEUROLOGICAL LEVEL <small>The most caudal segment with normal function</small>	SENSORY	R	L	COMPLETE OR INCOMPLETE? <small>Incomplete = Any sensory or motor function in S4-S5</small>	<input type="checkbox"/>	ZONE OF PARTIAL PRESERVATION <small>Caudal extent of partially innervated segments</small>	R	L
	MOTOR	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>				SENSORY	<input type="checkbox"/>
ASIA IMPAIRMENT SCALE				<input type="checkbox"/>				

This form may be copied freely but should not be altered without permission from the American Spinal Injury Association.

REV 03/06

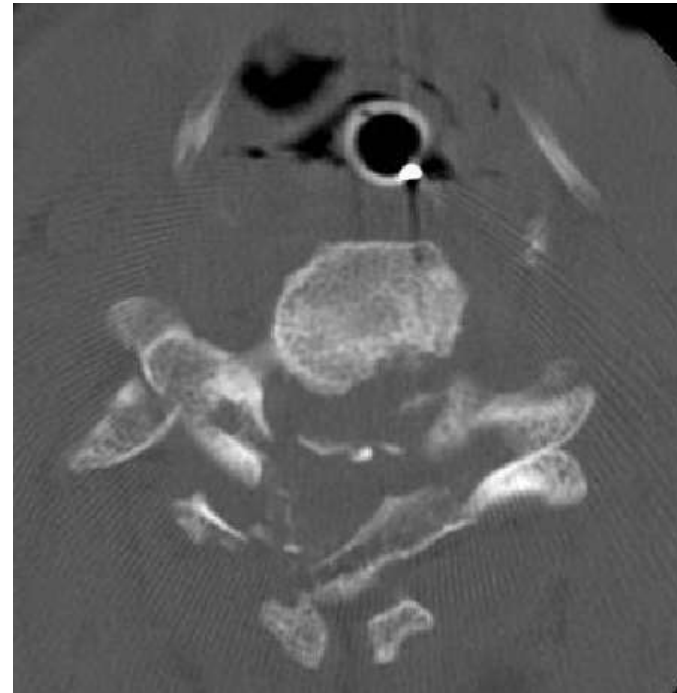
4. 脳外傷、脊髄損傷

高位診断: 損傷髄節レベルの診断, MMTで3以上の運動機能または知覚が残存する最下端の髄節をもって表示する.

sacral sparing: 仙髄領域の感覚の残存.

4. 脳外傷、脊髄損傷

54歳 男性 CPA C4 level 完全損傷



4. 脳外傷、脊髄損傷



74歳 女性 C7 level 完全損傷



4. 脳外傷、脊髄損傷



脊髄損傷 (motor complete) の運動レベルと ADL

運動レベル	keyとなる機能残存筋	可能となる運動	ADLの概略	装具・自助具・車いすなどの適応
C3以上	顔面筋・舌 胸鎖乳突筋 僧帽筋	頸部屈曲・回旋 肩甲骨挙上	基本的には全介助。 コンピュータ入力装置を工夫して意志伝達が可能。chin control 電動車いすでの移動。	人工呼吸器が必要 マウススティック chin control 電動車いす 介助用車いす、環境制御装置
C4	上記に加えて 横隔膜	呼吸	基本的には全介助。 会話が可能。chin control 電動車いすでの移動。肩・肘の筋力によっては装具使用で食事など一部の動作が介助にて可能。	マウススティック chin control 電動車いす 介助用車いす、環境制御装置 ポケット付き手背側副子、 <u>BFO</u> 、 <u>スプリングバランサー</u>
C5	三角筋 上腕二頭筋	肩関節屈曲・伸展・外転 肘関節屈曲	大部分介助。 食事、整容、平地での普通型車いす駆動、電動車いすによる移動などが可能。	ポケット付き手背側副子、 <u>BFO</u> 、 <u>スプリングバランサー</u> 、普通型車いす(ハンドリムの工夫)、電動車いす
C6	橈側手根伸筋	手関節背屈	中等度介助～一部介助。 更衣、自己導尿、ベッドと車いすの移乗、特殊便座での排便、自動車運転などが可能。	<u>フレキサーヒンジスプリント</u> <u>RICスプリント</u> 短対立装具 ユニバーサルカフ
C7	上腕三頭筋 橈側手根屈筋 指伸筋	肘関節伸展 手関節掌屈 MP関節伸展	一部介助～ほぼ自立。 ブッシュアップ、さまざまな場所で車いす移乗、段差・坂道の車いす操作、洋式トイレでの排便、入浴などが可能。	各種ホルダー 普通型車いす(ゴム巻きハンドリム)
C8～T1	指屈筋群 手内筋	指の屈曲 指の巧緻運動	普通型車いすで ADL 自立。	普通型車いす 上肢装具不要
T12	腹筋群 胸椎部背筋群	骨盤挙上	長下肢装具とクラッチで歩行可能(実用性に乏しい)。	長下肢装具、 <u>クラッチ</u> 普通型車いす
L3～L4	大腿四頭筋	膝関節伸展	短下肢装具(+杖)で実用的歩行可能。	短下肢装具、杖、クラッチ、普通型車いす

下線は主に訓練期間中に使用し、その後は使用しないことが多い。

下線は肩関節の外転か外旋および肘関節屈曲が MMT で 2-以上の場合に適応(食事動作など)。

脊髄の不完全損傷

中心性脊髄損傷 **central cord injury**

<受傷機転>

- 1) 多くは急激な**過伸展**により生ずる.
- 2) **OPLL**, 骨棘や肥厚した黄色靭帯による**脊椎管狭窄症**を伴っている患者で起こりやすい.
- 3) X線上**骨傷の明らかでない**頸髄損傷で典型的な臨床症状をみることができる.

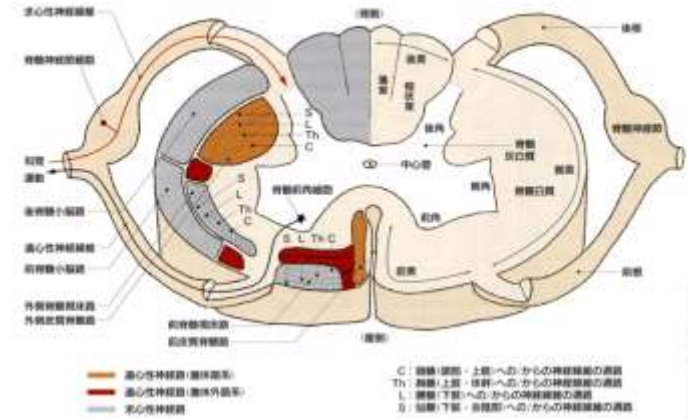
4. 脳外傷、脊髄損傷

後縦靭帯骨化症 (ossification of posterior longitudinal ligament, OPLL)



4. 脳外傷、脊髄損傷

脊髄のしくみと神経路(横断面)

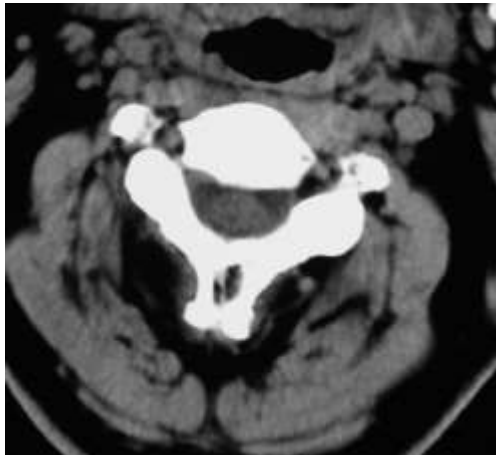


< 脱落症状 >

- 1) **上肢に強く下肢に弱い**運動麻痺。
- 2) 損傷レベル以下での多様な知覚障害。
- 3) 脊髄症状としての括約筋障害(通常は尿貯留)。

< 予後 >

- 1) 多くは介助なし歩行が可能(ただし髄内出血を伴うと予後は悪い)。
- 2) 下肢と比べ上肢の運動機能回復は不良。
- 3) 排便排尿機能も多くは回復する。



4. 脳外傷、脊髄損傷

Brown-Séquard型損傷 (ブラウン・セカール症候群)

<受傷機転>

- 1) 脊髄半側の障害によるもので、通常穿通性外傷で生ずる。
- 2) 骨による硬膜外脊髄圧迫によって起こることもある。

<脱落症状>

- 1) 障害髄節より1髄節以下の領域で、**同側の運動麻痺と深部感覚脱失**、**対側の温痛覚脱失**。
- 2) 障害髄節領域で同側にすべての障害(運動麻痺, 温痛覚・深部感覚障害)。

<予後>

- 1) 不完全麻痺を示す型のうちで最も予後が良い。
- 2) 90%以上の患者で肛門や尿道の括約筋が回復し、介助なし歩行が可能となる。

脳腫瘍 **brain tumor**

頭蓋内に存在する組織(脳組織, 髄膜, 脳神経, 脈絡叢, 下垂体, 松果体, 血管など)や胎生期の遺残組織から発生する“原発性腫瘍”, およびこれらの部位に発生する“転移性腫瘍”の総称.

5. 脳腫瘍

分類 1) 組織発生と 2) 異型度、分化度、悪性度の観点から.

1926 **Bailey and Cushing** 脳の発生各段階の形態と腫瘍組織および細胞の形態とを対比させ分類.

1949 **Kernohan** 腫瘍細胞の形態の退形成 **anaplasia** に基づいて組織学的悪性度を4段階に分類.

1972 **Rubinstein** 腫瘍の発生母地を10のグループに大別し、分類.

1979 - **WHO**分類.

5. 脳腫瘍

WHO分類(抜粋)

1. 神経上皮細胞由来

①星細胞由来

- (1)びまん浸潤性星細胞腫(Ⅱ～Ⅳ)
- (2)限局性星細胞腫(Ⅰ～Ⅱ)
- (3)大脳膠腫症(Ⅲ)

②乏突起膠細胞由来(Ⅰ～Ⅱ)

③乏突起膠細胞-星細胞由来

④上衣細胞由来(Ⅰ～Ⅲ)

⑤脈絡叢細胞由来(Ⅰ～Ⅲ)

⑥その他の神経上皮細胞由来の腫瘍

- (1)星芽腫
- (2)脊索腫様膠腫(Ⅱ)
- (3)angiocentric glioma(Ⅰ)

⑦神経細胞由来または神経細胞-神経膠細胞由来(Ⅰ～Ⅲ)

⑧松果体実質細胞由来(Ⅰ～Ⅳ)

⑨胎児性腫瘍(Ⅳ)

2. 末梢神経由来

①神経鞘腫(Ⅰ)

②神経線維腫(Ⅰ)

③悪性末梢神経鞘腫(Ⅱ～Ⅳ)

3. 髄膜細胞由来

①髄膜皮細胞由来 髄膜腫(Ⅰ～Ⅲ)

②間葉系腫瘍 血管外皮腫(Ⅱ～Ⅲ)他

③メラニン細胞由来 悪性黒色腫他

4. 造血器系腫瘍

①悪性リンパ腫

②組織球由来の腫瘍

5. 胚細胞性腫瘍

6. トルコ鞍部腫瘍

頭蓋咽頭腫(Ⅰ)、pituicytoma(Ⅰ)、顆粒細胞腫(Ⅰ)他

7. 転移性脳腫瘍(Ⅳ)

WHOによる悪性度の評価

- grade I : **[良性]** 増殖能は低い。摘出術により治癒，あるいは経過観察でも余命は正常人と同等。
- grade II : **[比較的良性～やや悪性]** 潜在性に浸潤性の性格をもつが増殖能は低い。悪性転化する性格をもつものもある。生存期間は5年以上。
- grade III : **[悪性]** 組織学的に悪性所見(核の異型性，核分裂像等)がみられる。放射線照射や化学療法が必要なことが多い。生存期間は2～3年。
- grade IV : **[極めて悪性]** 無治療では急速に増大し，致死的である。組織学的に悪性所見(核分裂像や壊死)が多い。周囲の組織に急速に浸潤し，髄膜播種もまれでない。生存期間は通常1年未満。

疫学(原発性脳腫瘍)

おおよそ1年間あたり1万人に1人の発生.
年間の死亡数は, 約2,000人.

小児では悪性新生物の約2割を占める. 白血病に次いで多い. 固形がんでは最も多い. 小児がんによる死亡原因の第1位.

5. 脳腫瘍

疫学(原発性脳腫瘍)

組織別頻度

髄膜腫	27%
神経膠腫	26%
下垂体腺腫	18%
神経鞘腫	10%
頭蓋咽頭腫	4%
悪性リンパ腫	3%
胚細胞性腫瘍	3%

疫学(転移性脳腫瘍)

年間5万人以上が発症。総数は6～12万人。

年間2万人以上が死亡。転移性脳腫瘍を伴ったがん患者の死亡原因は、原発巣の悪化によるものが50%、転移性脳腫瘍(がん性髄膜炎を含む)によるものが30%。

原発巣: **肺癌**(50%), 直腸癌(5%), 胃癌(約5%), 腎癌(5%), 大腸癌(4%)など。

5. 脳腫瘍

症状

頭蓋内圧亢進症状:頭痛,嘔吐.

局所症状(巣症状)

痙攣

認知症,精神症状.

内分泌症状:下垂体腺腫,胚細胞性腫瘍など.

5. 脳腫瘍

臨床状態の評価法 **Karnofsky performance scale (KPS)**, **Eastern cooperative oncology group (ECOG) performance status (PS)**

KPS		ECOG	
正常、自覚症状なし、病なし	100%	社会活動可能で、制限を受けない、発病前と同等の日常生活可能。	Grade 0
疾患による軽い症状があるが日常生活可能	90		
ある程度の症状があるが努力により日常生活可能	80	肉体労働は制限を受けるが、軽労働、座労は可能。家事、事務など。	Grade 1
日常生活自立	70		
日常生活ほぼ自立するも時々介助必要	60	歩行や身の回りのことはできるが、軽労働不可能。日中50%以上起居可能。	Grade 2
かなりの介助が必要。頻回の医療行為が必要	50		
活動にかなりの介助が必要。特別な医療行為が必要	40	身の回りのことはある程度できるが、日中50%以上就床。	Grade 3
活動は高度に制限。入院が必要	30		
非常に重篤で入院が必要	20	動けず、身の回りのことができない。介助が必要で終日就床状態。	Grade 4
死期が迫った状態	10		

5. 脳腫瘍

神経膠腫 glioma

神経上皮細胞のうち、
星細胞、乏突起膠
細胞、上衣細胞、脈
絡叢上皮細胞から
発生した腫瘍。

1. 星細胞由来 (astrocytic tumors)

①びまん性星細胞腫 (Ⅱ)

亜型：原線維性、原形質性、肥胖細胞性

②退形成性星細胞腫 (Ⅲ)

③膠芽腫 (Ⅳ)

亜型：膠肉腫 (Ⅳ)、巨細胞膠芽腫 (Ⅳ)

④毛様細胞性星細胞腫 (Ⅰ)

⑤上衣下巨細胞性星細胞腫 (Ⅰ)

⑥多形黄色星細胞腫 (Ⅱ)

⑦大脳膠腫症 (gliomatosis cerebri) (Ⅲ)

= びまん浸潤性 (diffusely infiltrating) 星細胞腫

= 限局性 (circumscribed) 星細胞腫

2. 乏突起細胞由来 (oligodendrocytic tumors)

①乏突起膠腫 (oligodendroglioma) (Ⅱ)

②退形成性乏突起膠腫 (anaplastic oligodendroglioma) (Ⅲ)

③乏突起星細胞腫 (oligoastrocytoma) (Ⅱ)

④退形成性乏突起星細胞腫 (anaplastic oligoastrocytoma) (Ⅲ)

3. 上衣細胞由来 (ependymal tumors)

①上衣腫 (classic ependymoma) (Ⅱ)

亜型：cellular, papillary, clear cell, tanycytic

②退形成性上衣腫 (anaplastic ependymoma) (Ⅲ)

③上衣下腫 (subependymoma) (Ⅰ)

④粘液乳頭状上衣腫 (myxopapillary ependymoma) (Ⅰ)

4. 脈絡叢乳頭腫

脈絡叢乳頭腫 (Ⅰ)、異型性脈絡叢乳頭腫 (Ⅱ)、脈絡叢癌 (Ⅲ)

5. その他の神経上皮細胞由来の腫瘍

①星芽腫 (grade 未定)

②脊索腫様膠腫 (Ⅱ)

③ angiocentric glioma (Ⅰ)

5. 脳腫瘍

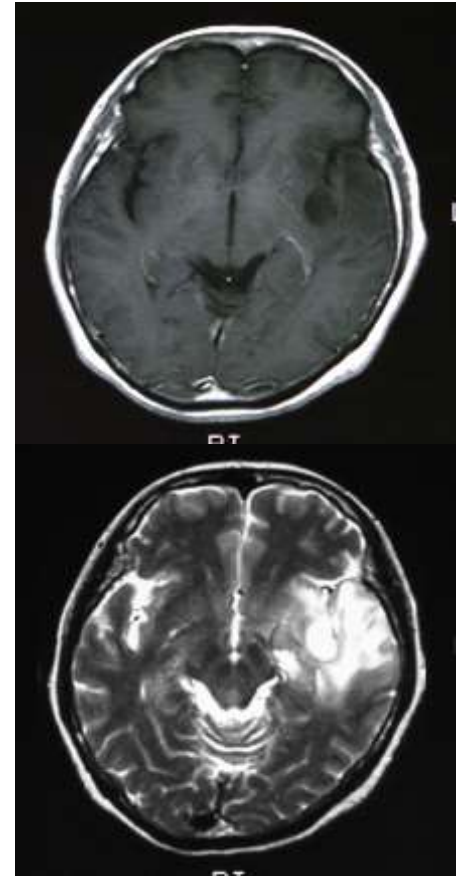
びまん性星細胞腫 **diffuse astrocytoma**

原発性脳腫瘍の約**7.5%**。神経膠腫の約**28%**。

30～40歳代に好発。やや男性に多い。大脳半球に多い。

摘出術，局所放射線照射，化学療法。

平均生存は**10**年未満。5年生存率は約**65%**。

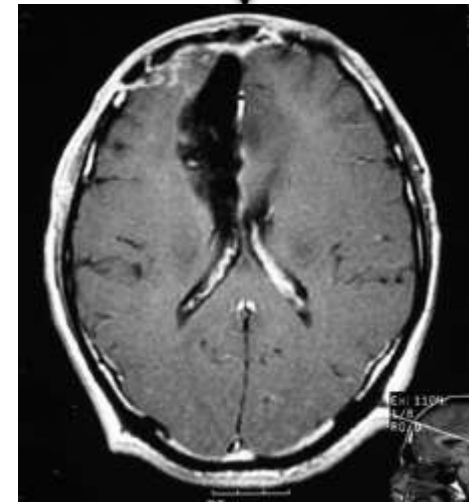
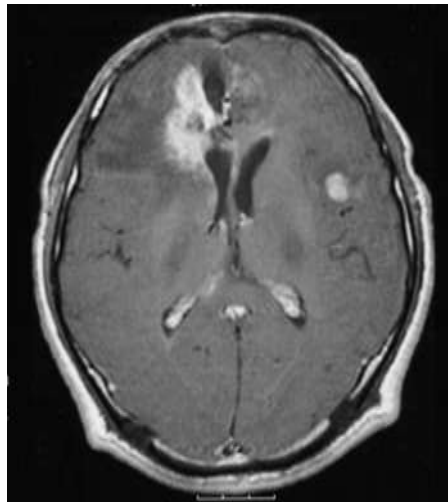
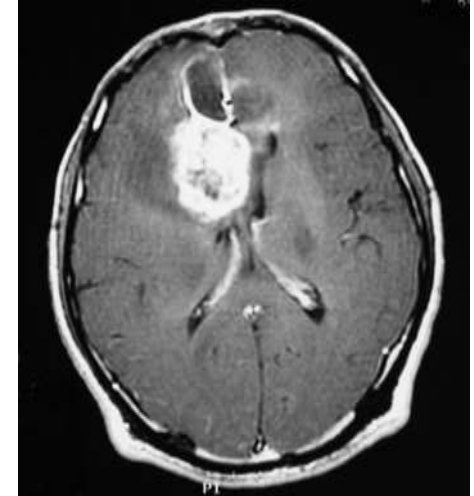
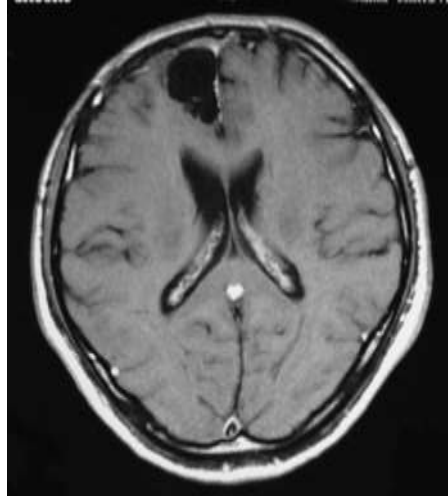
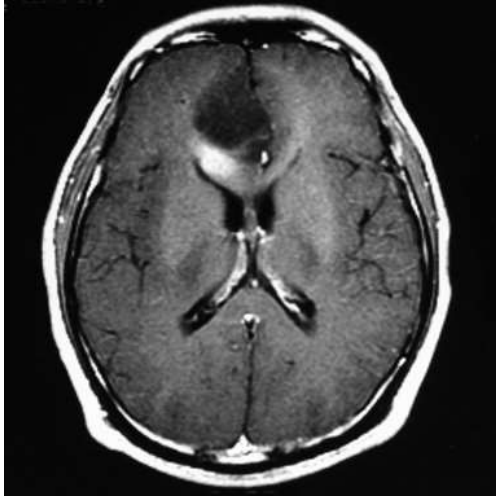


5. 脳腫瘍

悪性転化 malignant transformation

術後1年6ヶ月

術後2年



退形成性星細胞腫 **anaplastic astrocytoma**

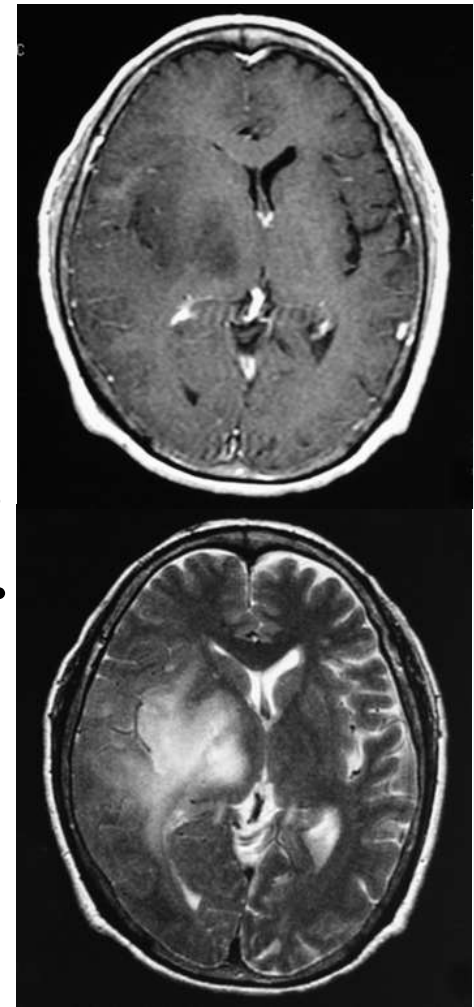
組織学的, 画像的にも, びまん性星細胞腫と膠芽腫の中間の所見.

原発性脳腫瘍の**4.8%**, 全神経膠腫の**19%**. 小児の原発性脳腫瘍の**5.7%**.

びまん性星細胞腫より発症年齢が高く, **45~60歳代にピーク**. やや男性に多い.

摘出術, 拡大局所放射線照射, 化学療法 (**temozolomide, interferon-beta**)

5年生存率23%.



5. 脳腫瘍

膠芽腫 glioblastoma

成人の大脳半球白質深部に発生。小児では、脳幹部にも発生。

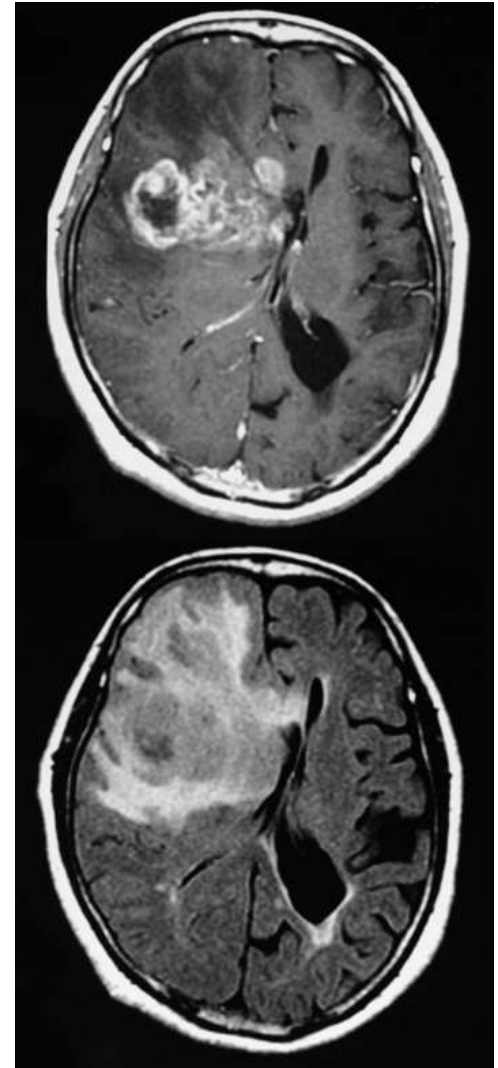
原発性脳腫瘍の**9%**。全神経膠腫の**35%**。

45～70歳代に多く、**30**歳以下には稀。やや男性に多い。

摘出術，放射線療法，化学療法。

集学的治療を行っても，平均生存期間は**12～14**ヶ月程度。

手術で**95%**以上摘出，かつ放射線照射・化学療法を行っても，**5**年生存率は**13%**。



5. 脳腫瘍

上衣腫 ependymoma

上衣細胞(脳室壁や中心管の内壁を構成)由来の腫瘍。
脳室, 脊髄に多い。

原発性脳腫瘍の1.1%, 神経膠腫の5%。

脳室系では小児に多く, 脊髄では成人に多い。性差なし。

脳室発生 → 閉塞性水頭症

全摘出できれば治癒が期待できる。全摘出例の5年生存率は80%以上。

非摘出例, 悪性例では, 放射線照射, 化学療法。



5. 脳腫瘍

髄芽腫 medulloblastoma

小児の小脳に発生する極めて未分化で浸潤性の悪性胎児性腫瘍。

小児原発性脳腫瘍の**11.9%**，**5～9歳**にピーク。

15歳以下の小児**20万人**に年間**1人**発症。

男児に多い。

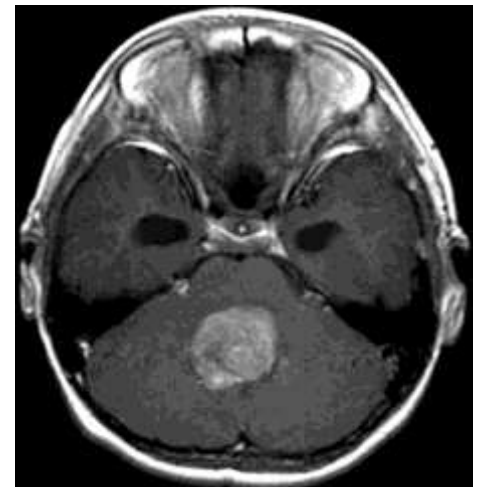
頭痛，嘔吐，軀幹失調の急速な進行。

小脳虫部に発生し，半球に浸潤。

髄腔内播種しやすい。

摘出術，放射線療法（脳・脊髄照射），化学療法。

5年生存率**50～70%**。



5. 脳腫瘍

中枢神経系原発リンパ腫 **primary central nervous system lymphoma (PCNSL)**

原発性脳腫瘍の**3.4%**。近年,増加。
50～70歳代に好発。男女比は**3:2**。
深部白質に多い。
増大速度が非常に速い(週単位)。
手術療法の意義は,組織診断。
治療は,化学療法 → 放射線療法。
5年生存率**26%**(近年,改善している)。



5. 脳腫瘍

髄膜腫 Meningioma

クモ膜細胞 meningeal cells から発生.

原発性脳腫瘍のうち最も高頻度. 多くは硬膜に接して発育する.

成人に多く, 小児には稀. 女性に多い.

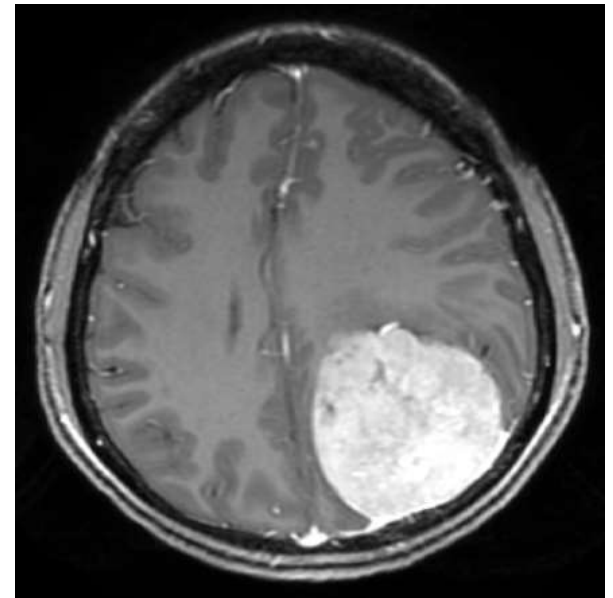
多くは, **WHO grade I**.

多くは, 外頸動脈からの血行.

治療は, 外科的摘出が原則.

血管豊富な場合、術前に塞栓術を併用.

悪性度が高い場合, または摘出困難な場合などは放射線治療.



下垂体腺腫 pituitary adenoma

下垂体**前葉**のホルモン産生細胞より発生。
ホルモン過剰症状を呈する**機能性腺腫**とホルモン過剰
症状のない**非機能性腺腫**。

非機能性腺腫**42.7%**

プロラクチン(**PRL**)産生腺腫 **28.5%**

→月経異常, 乳汁漏出

成長ホルモン(**GH**)産生腺腫 **22.4%**

→**先端肥大症 acromegaly**

副腎皮質刺激ホルモン(**ACTH**)産生腺腫 **4.7%**

→**Cushing病**

視力・視野障害(**両耳側半盲**), 下垂体機能不全。



5. 脳腫瘍

薬物療法

PRL産生腺腫では, ドーパミンアゴニスト. **GH**産生腺腫では, オクトレオチドやドーパミンアゴニスト.

手術療法

経蝶形骨洞腫瘍摘出術 (**transsphenoidal approach**)
(ハーディー法).

5. 脳腫瘍

神経鞘腫 schwannoma

シュワン細胞 Schwann細胞より発生する腫瘍。
原発性脳腫瘍の**10.4%**。やや女性に多い。

小脳橋角部腫瘍の**90%**。

ほとんどが感覚神経由来。

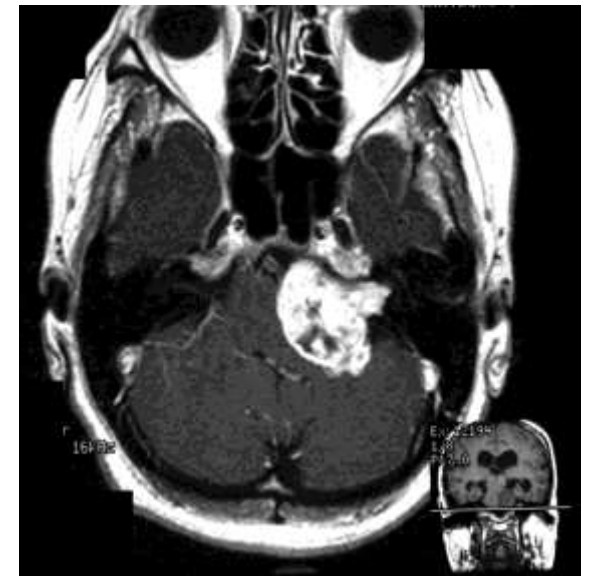
聴神経**80%** (ほとんど前庭神経) > 三叉神経 >

顔面神経 > 舌咽・迷走・副神経

外科治療: 外科的治療で治癒。

5年生存率**95%**, **50%**以下の摘出でも**87%**。

放射線治療: **3cm**以下の場合, 定位放射線照射による5年間の腫瘍制御率は**90~100%**。



5. 脳腫瘍

神経線維腫症 Neurofibromatosis type 1 (NF1) (von Recklinghausen病)

常染色体優性遺伝。
約半数は孤発例。
発生頻度は、約**1/4000**。



以下の1~7のうち2項目以上を満たすもの

- 1) 思春期以前で長径5mm以上，思春期以降では長径15mm以上の café au lait spots が6個以上。
- 2) 2個以上の neurofibroma (いずれの型でも可)，または1個の plexiform neurofibroma.
- 3) 腋窩あるいは鼠径部の雀卵斑様色素斑 (freckling)
- 4) 視神経膠腫
- 5) 2個以上の虹彩小結節 (iris Lisch nodule)
- 6) 蝶形骨の形成不全，長管骨皮質菲薄化などの特異的骨病変を認め，偽関節を伴うこともある。
- 7) 上記の診断基準でNF1と診断された親，兄弟，子供がある。
また McCune-Albright 症候群，Watson 症候群など，ほかの色素沈着をきたす疾患を除外。

5. 脊髄腫瘍

脊椎・脊髄腫瘍

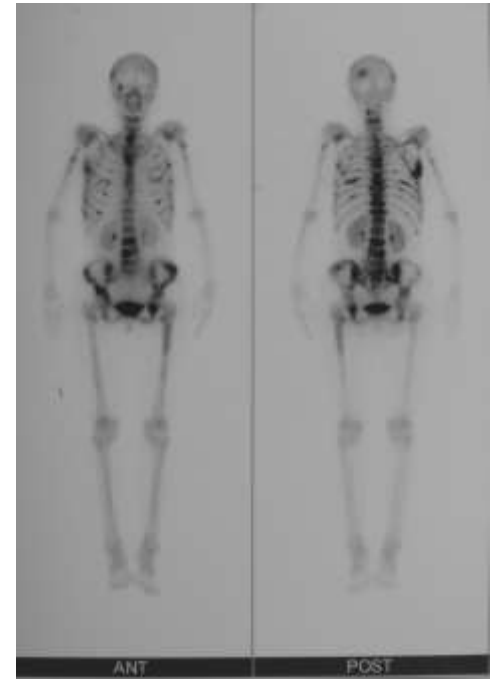
年間人口10万人あたり1～2人の発生. 頭蓋内腫瘍と比して1/10～1/5の発生率.

分類

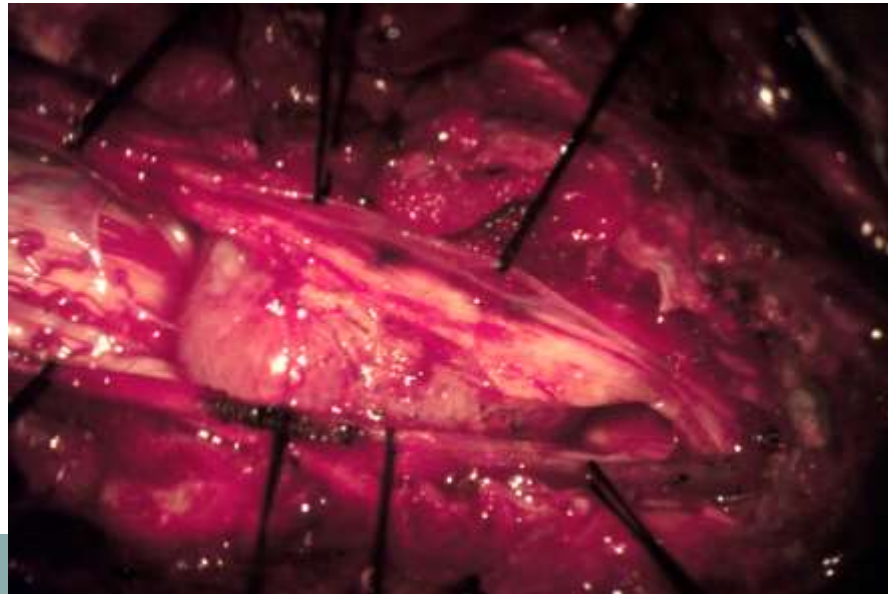
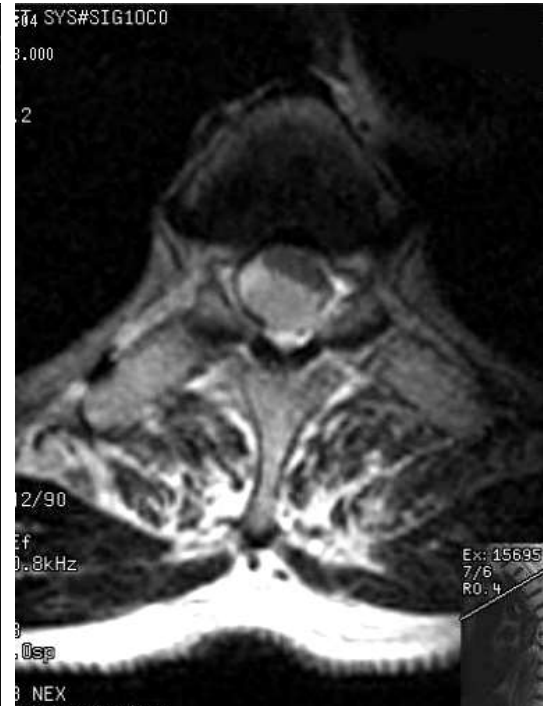
- ①硬膜外腫瘍(40%): 転移性腫瘍, 脊索腫
- ②硬膜内髄外腫瘍(40%): 神経鞘腫, 髄膜腫
- ③髄内腫瘍(20%): 上衣腫, 星細胞腫, 血管芽種

症状

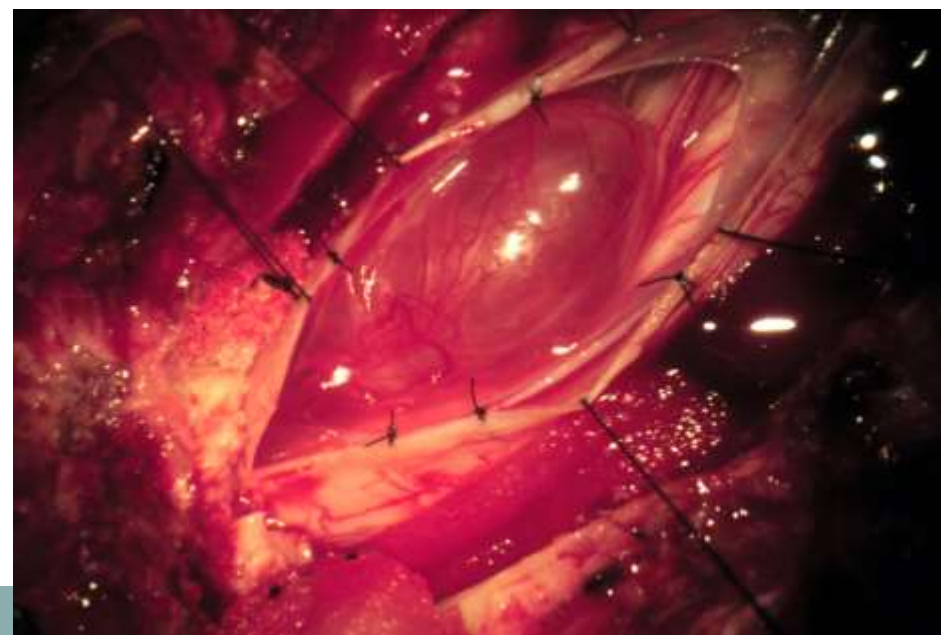
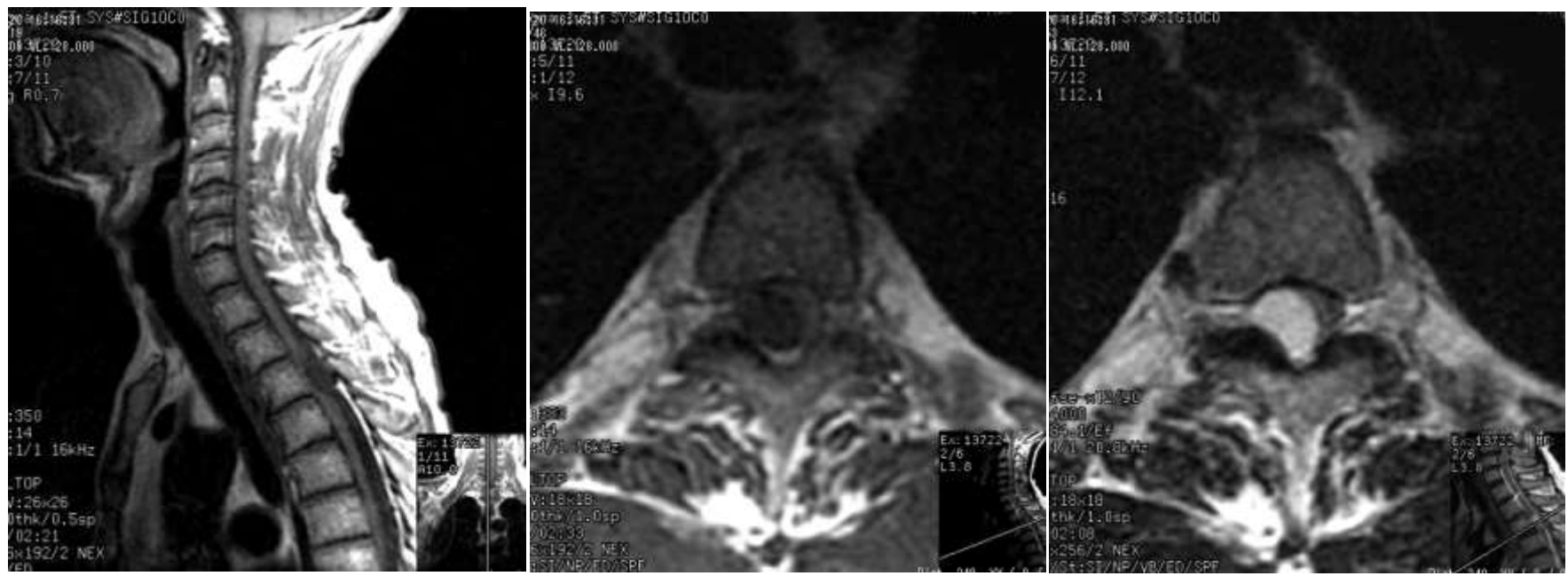
- ①疼痛: 腫瘍の発生部位にかかわらず, 初発症状として最も多い.
- ②神経根障害
- ③脊髄障害



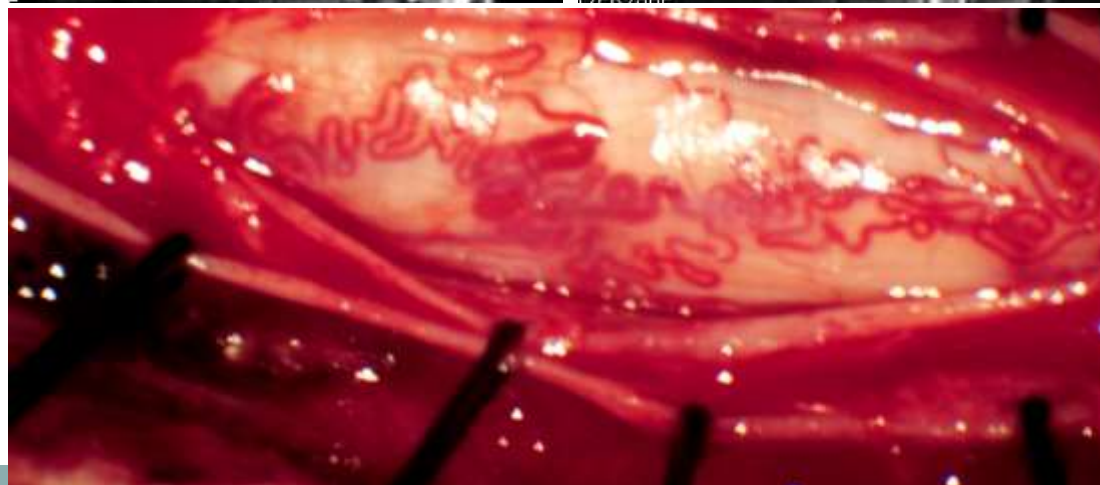
轉移性腫瘍(胃癌)



髓膜腫



神經鞘腫



上衣腫



星細胞腫



血管芽腫

6. 感染症

髄膜炎 meningitis

髄膜の炎症の総称。広義には腫瘍細胞による浸潤も含まれるが、狭義には髄腔内の微生物感染による炎症を指す。

原因微生物により、細菌性、ウイルス性、結核性、真菌性などに分類。

髄液所見：

	外観	細胞数(/mm ³)	細胞成分	糖(mg/dL)	蛋白(mg/dL)
正常	水様透明	5 以下	リンパ球・単球	50 ~ 80	15 ~ 45
細菌性	混濁・膿性	500 以上 ↑	<u>多核白血球</u>	0 ~ 20 ↓	50 ~ 1,000 ↑
ウイルス性	水様～日光微塵	30 ~ 1,000 ↑	リンパ球・単球	50 ~ 80	50 ~ 200 ↑
結核・真菌性	水様～日光微塵	30 ~ 1,000 ↑	リンパ球・単球	40 以下 ↓	50 ~ 1,000 ↑

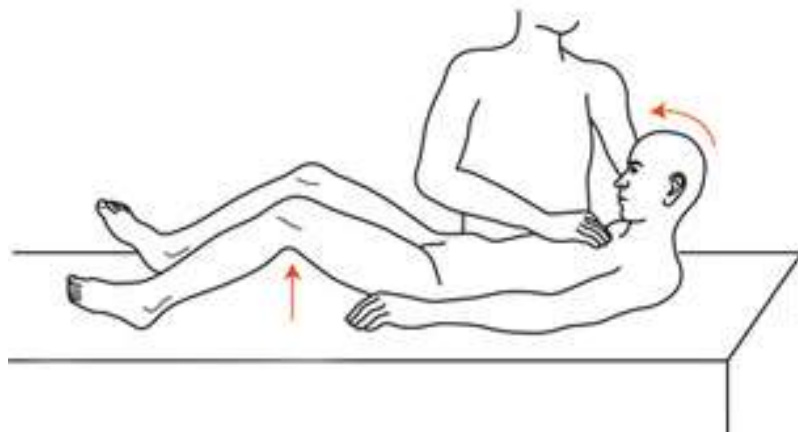
6. 感染症

細菌性髄膜炎 bacterial meningitis (急性化膿性髄膜炎 acute purulent meningitis)

症状:頭痛, 悪寒, 発熱. **髄膜刺激症状**(項部強直, Kernig徴候など), 頭蓋内圧亢進症状, 意識障害などが急速に進行.



ケルニツヒ徴候



ブルジンスキー徴候

6. 感染症

起炎菌：新生児では連鎖球菌，大腸菌，小児ではインフルエンザ桿菌，成人では肺炎双球菌が多い．髄膜炎菌 (*Neisseria meningitidis*) は，乳幼児から高齢者まで．

感染経路：

- ①血行性感染(心・肺など他臓器感染巣から)
- ②直接波及(中耳炎，副鼻腔炎など)
- ③脳外科手術後

6. 感染症

検査所見

①血液所見：白血球増多，**CRP**陽性，赤沈亢進．

②髄液所見：混濁または膿性．蛋白増加，糖低下．グラム染色，抗酸菌染色，墨汁染色，細菌培養を行う．肺炎球菌は，グラム陽性球菌，髄膜炎菌は，グラム陰性球菌，インフルエンザ菌，大腸菌はグラム陰性桿菌である．

6. 感染症

治療: 抗生剤, ガンマグロブリン製剤の点滴静注.

予後: 死亡率は新生児で最も高く, 次いで, 小児, 高齢者, 成人の順. 成人細菌性髄膜炎の死亡率は約25%で, 10~30%の症例で後遺症が残る.

6. 感染症

ウイルス性髄膜炎 **viral meningitis** (無菌性髄膜炎 **aseptic meningitis**)

症状:頭痛, 発熱, 髄膜刺激症状.

原因ウイルス:小児では, **90%**以上が(非ポリオ)エンテロウイルス. 成人では, 不明のことが多い.

検査所見:

①血液所見:一般に白血球は減少傾向.

②髄液所見:水様または日光微塵. 単核球優位の白血球増加.

③血清抗体価, 髄液抗体価の上昇.

6. 感染症

治療: 対症療法. 単純ヘルペスウイルス, 水痘・帯状疱疹ウイルス感染の場合は, 抗ウイルス薬 (アシクロビル) を投与.

予後: **脳炎**の合併がなければ予後良好.

結核性髄膜炎 tuberculous meningitis

症状:

- ① 2～4週の経過をとり、特に**脳底部**の髄膜が障害される。
- ② 他の髄膜炎に比べ**脳神経麻痺** (外転神経, 動眼神経, 視神経など)を生じることが多い。
- ③ 小児では**痙攣**, 成人では**精神症状**で発症する場が多い。
- ④ 髄膜の**線維化**のため**髄液循環障害**を生じ, **水頭症**を合併しやすい。

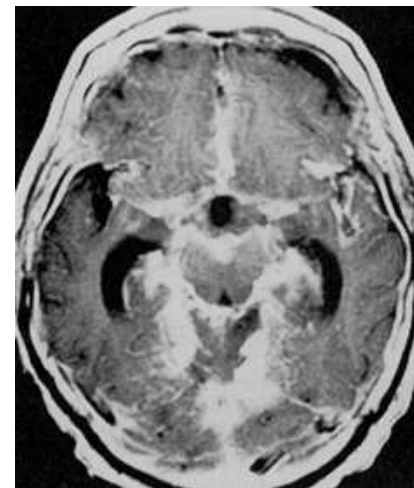
6. 感染症

検査所見:

- ①髄液中クロール値の低下(正常は125mEq/L前後).
- ②髄液ADA (adenosine deaminase: T細胞により産生)の上昇(8 IU/L以上).
- ③早期診断にはPCR法による結核菌の証明が有用.
- ④結核菌の培養には4~8週を要するが, PCR法陰性でも陽性になることがあり, 培養は欠かせない.
- ⑤造影CTやMRIにて, 特に脳底部の髄膜に増強効果がみられることがある.

治療: 早期(疑診時)からの**抗結核薬**
多剤併用療法が原則.

予後: 近年, 死亡率は10%以下に低下.
後遺症は20~30%.



真菌性髄膜炎 **fungal meningitis**

症状:

- ①亜急性ないし慢性の経過.
- ②結核性髄膜炎に類似した臨床症状.
- ③全身性深在性真菌症の部分症としてみられることが多く、悪性リンパ腫、白血病、ステロイド連用者などの免疫不全の際に起こりやすい。抗生物質の長期投与が要因となることもある.

原因真菌:クリプトコッカス(80~90%),カンジダ(5~10%),アスペルギルス(4~6%).

6. 感染症

検査所見:

- ①髄液所見は、結核性髄膜炎、癌性髄膜炎などと同様であり、鑑別は困難である。
- ②髄液の墨汁染色によるクリプトコッカスの検出。
- ③血清と髄液クリプトコッカス抗原(ラテックス凝集反応)の検出。
- ④髄液のサブロー培地での培養。
- ⑤血液培養によるクリプトコッカスの同定。

治療:抗真菌剤の投与

予後:最近では、死亡率は**10%**以下に改善。

脳膿瘍 brain abscess

概念: 脳実質内に膿が貯留した状態.

起炎菌:

- ①ブドウ球菌 (MRSAを含む)、連鎖球菌などが多かったが、近年、グラム陰性桿菌、嫌気性菌によるものが増加している.
- ②嫌気性菌膿瘍の場合、菌を証明することが難しく、約3割において証明できない.
- ③多菌性の傾向も増加している.
- ④エイズなどの免疫不全症例では、トキソプラズマやリステリア菌も原因となりうる.

6. 感染症

感染経路:

- ①隣接組織からの感染: 中耳炎, 副鼻腔炎などの耳鼻科的感染症.
- ②直接感染: 開放性脳損傷, 脳手術.
- ③血行性感染: 肺、心臓、腹部あるいは骨盤内臓器の感染症.
- ④免疫不全: 化学療法, エイズ.

6. 感染症

発生部位:

- ①脳内のどこにでも発生しうる。前頭，側頭，頭頂，後頭の順にみられる。
- ②中耳炎由来のものは小脳や側頭葉に，副鼻腔炎由来のものは前頭葉に膿瘍を生じやすい。
- ③血行性の場合、多発性のことが多い。

臨床症状

- ①炎症症状:発熱。
- ②頭蓋内圧亢進症状:頭痛，悪心・嘔吐，視神経乳頭浮腫，外転神経麻痺。
- ③神経症状:意識障害，痙攣，片麻痺，失語，視野障害，小脳失調など。

6. 感染症

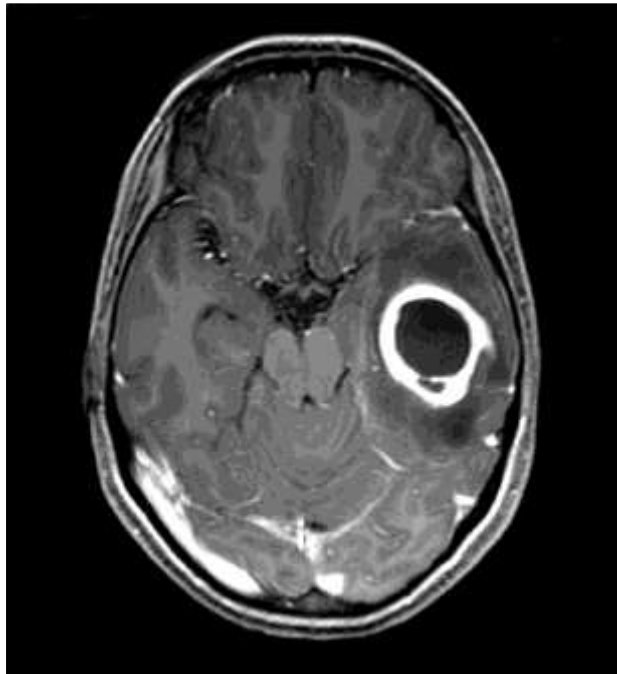
血液・髄液所見

①血液所見：白血球増多，**CRP**陽性などの炎症反応がみられることが一般的であるが，これらの所見を呈さないこともある(**cold abscess**)．

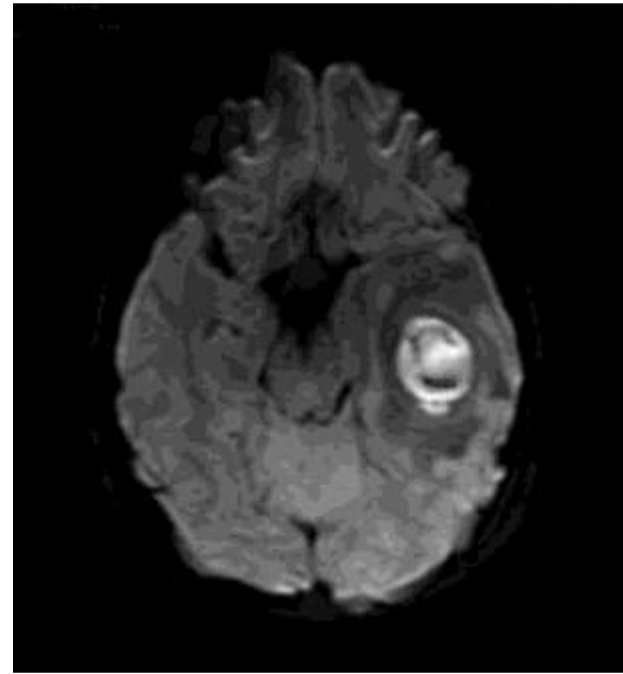
②髄液検査：圧上昇，細胞増多，蛋白増加，糖低下が大多数に認められるが，起炎菌の同定率は低い．多くの場合，脳ヘルニアを生じる危険性があるので腰椎穿刺はむしろ禁忌．

6. 感染症

MRI: 中心部はT1強調像で低信号, T2強調像で高信号, **拡散強調像 (DWI) で高信号** (膿の粘稠度や蛋白成分によりプロトンの拡散が障害されているためと考えられている). 造影により環状増強 (ring enhancement) を示す.



造影MRI



DWI

6. 感染症

治療:

- ①保存的治療:CT出現以降, 保存的に治療する傾向. 抗生剤, 抗菌剤の使用.
- ②手術療法:抗生剤の無効例, 膿瘍が**3 cm**以上, 意識障害, 頭蓋内圧亢進症状や巣症状が見られる例では手術療法を考慮する. 手術は, 定位的穿刺排膿が一般的.

予後:死亡率は**4~19%**. ただし, 脳室穿破を起こした場合, 死亡率は約**80%**と極めて予後不良.

6. 感染症

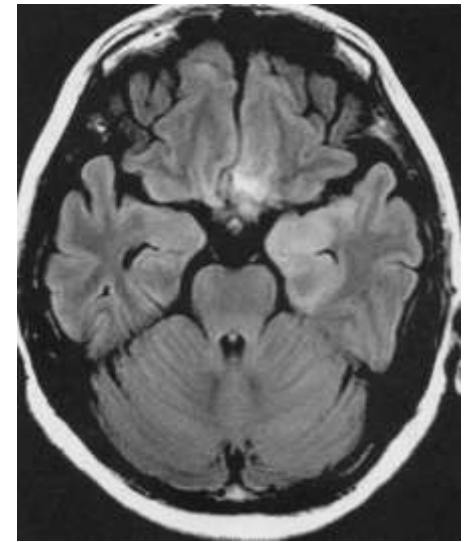
ウイルス性脳炎 **viral encephalitis**

起炎ウイルス:75%は不明. 特定されたものでは,
60%は単純ヘルペス**1**型(**HSV-1**).

ヘルペス脳炎:流行性はなく, 孤発性では最も多い.
日本では年間約**300**例の発生がある.

症状:発熱や頭痛などの感冒様症状で発症. **80%**以上
に髄膜刺激症状. 症状は急速に進行. 記銘力障
害, 失語などの側頭葉症状, 痙攣, 片麻痺, 意識障
害など.

6. 感染症



検査所見:

- ①MRI:側頭葉内側, 辺縁系に信号変化.
- ②髄液PCR:HSVのDNA検出で診断確定.

治療:アシクロビル

予後:生存率30%. 社会復帰は約半数.

6. 感染症

急性灰白髄炎 poliomyelitis (ポリオ Polio)

ポリオウイルスによる. 潜伏期は**1～2週間**.

発症**1～2日**: 胃腸症状, 頭痛, 上気道感染症状.

発症**2～3日**: 髄膜刺激症状

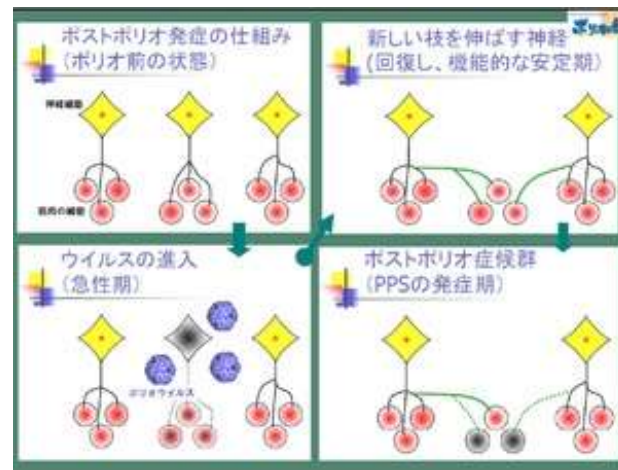
発症**2～5日**: 弛緩性麻痺

6. 感染症

ポストポリオ症候群 **post-polio syndrome (PPS)**

ポリオ経験者の**40～60%**. **50～60**歳前後に達したころに四肢の筋力低下, しびれ, 痛みなどの症状が出現.

再発ではなく, 二次障害



6. 感染症

インフルエンザ脳症 influenza-associated encephalopathy

インフルエンザウイルスによる炎症反応でTNF- α やIL-6などの炎症性サイトカインが産生され、血管透過性の亢進による血管性脳浮腫、また血管内皮細胞の活性化または障害による微小血栓の形成が原因。

6. 感染症

発症まで、発熱から1～4日（平均1.4日）と短い。
意識障害，痙攣，異常行動。

急速に進行。

非ステロイド性消炎剤（NSAIDs）は，TNF- α を増加，
内皮細胞障害を増悪させるため投与禁忌。

死亡率30%以上。生存しても25%に後遺症。

6. 感染症

後天性免疫不全症候群

acquired immunodeficiency syndrome (AIDS)

HIV-1 (human immunodeficiency virus type 1)

HIV-2 (human immunodeficiency virus type 2)

CD4+ T細胞とミクログリアに感染.

細胞性免疫不全

6. 感染症

日和見感染症:ニューモシスチス肺炎 (PCP), カポジ肉腫, トキソプラズマ脳症, 結核など).

HIV脳症: 認知・運動機能・行動障害.

治療: ウイルス量が10,000/ml以上, CD4リンパ球数が500/u以下であれば治療適応. **HAART療法 (highly active anti-retroviral therapy).**

亜急性硬化性全脳炎

subacute sclerosing panencephalitis (SSPE)

麻疹罹患後,あるいは麻疹ワクチン接種後**3~10**年の潜伏期を経て,**4~12**歳ぐらいの小児期に発症.

発病は緩徐であるが,進行性で**2**年以内に死亡することが多い.

知能障害,ミオクローヌス,固縮.

血清・髄液中の麻疹抗体価の上昇.

髄液中の **γ -globulin**増加.

脳波上, **suppression burst**様の周期性同期性放電(**periodic synchronous discharge (PSD)**).

病理:神経細胞核内に好酸性の**Cowdry A**型封入体.

6. 感染症

進行性多巣性白質脳症

progressive multifocal leukoencephalopathy (PML)

免疫不全(エイズ, 抗癌剤・免疫抑制剤投与など)に続発.
JCウイルス.

発熱, 髄液細胞増加などの炎症反応を欠き, 記銘力障害, 失語, 片麻痺など多彩な神経症状.

CT, MRI上, 多発性の脱髄巣.

1年以内に死亡.

プリオン病 Prion disease

立体構造が変化した異常プリオン**蛋白 prion protein (PrP)**が脳に蓄積する致死性感染性神経疾患。

正常のPrPは、細胞膜の最外側を構成する糖蛋白で神経細胞に特に多く存在。

何らかの原因により立体構造が変化した不溶性の異常PrPが産生されると、重合・凝集して脳に蓄積し、神経細胞が障害される。

ヒトでは4種類のプリオン病：**クロイツフェルト・ヤコブ病**, **Kuru**, **Gerstmann-Sträussler-Scheinker syndrome (GSS)**, 致死性家族性不眠症 (**fatal familial insomnia (FFI)**)。)

6. 感染症

クロイツフェルト・ヤコブ病 Creutzfeldt-Jakob disease (CJD)

散发性(孤発性), 遺伝性(家族性), 変異型, 医原性.

発症率: 年間人口**100**万人に**1**人.

数年から**30**年の長い潜伏期

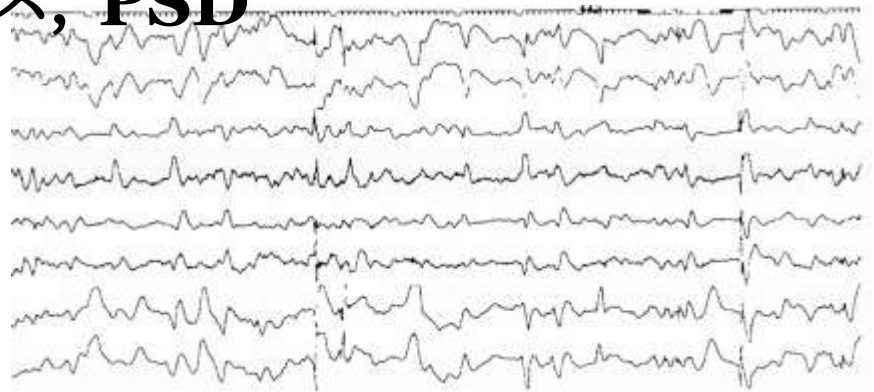
致死性伝播性脳症.

40ー**70**歳代(平均**55**歳)に発症.

いったん発病するとほぼ月の単位で急速に進行.

3徴候: 認知症, ミオクローヌス, **PSD**

2年以内に死亡.



6. 感染症

神経梅毒 *neurosyphilis*

身体に感染した梅毒スピロヘータ (*Treponema pallidum*) が、中枢神経系に侵入し、血管や脳実質に広がっていったもの。

脊髄癆 *tabes dorsalis*: 感染後十数年してから発症。後根、後索が障害される。運動失調、下肢の電撃様疼痛、腱反射消失、深部感覚低下など。

進行麻痺 *progressive paralysis*: 感染後20年前後で発症。大脳皮質がびまん性に侵される。人格変化と記憶力低下で徐々に潜行性に発病し、精神症状が著明となる。

髄膜血管梅毒: 感染後数年してから亜急性に発症。頭痛・項部硬直などの髄膜炎症状や血管炎による脳血栓症がみられる。

小児水頭症

先天性
後天性(続発性)

新生児・乳児期水頭症

原因：中脳水道狭窄症，Chiari II型奇形，
Dandy-Walker症候群，未熟児脳室内出血
など

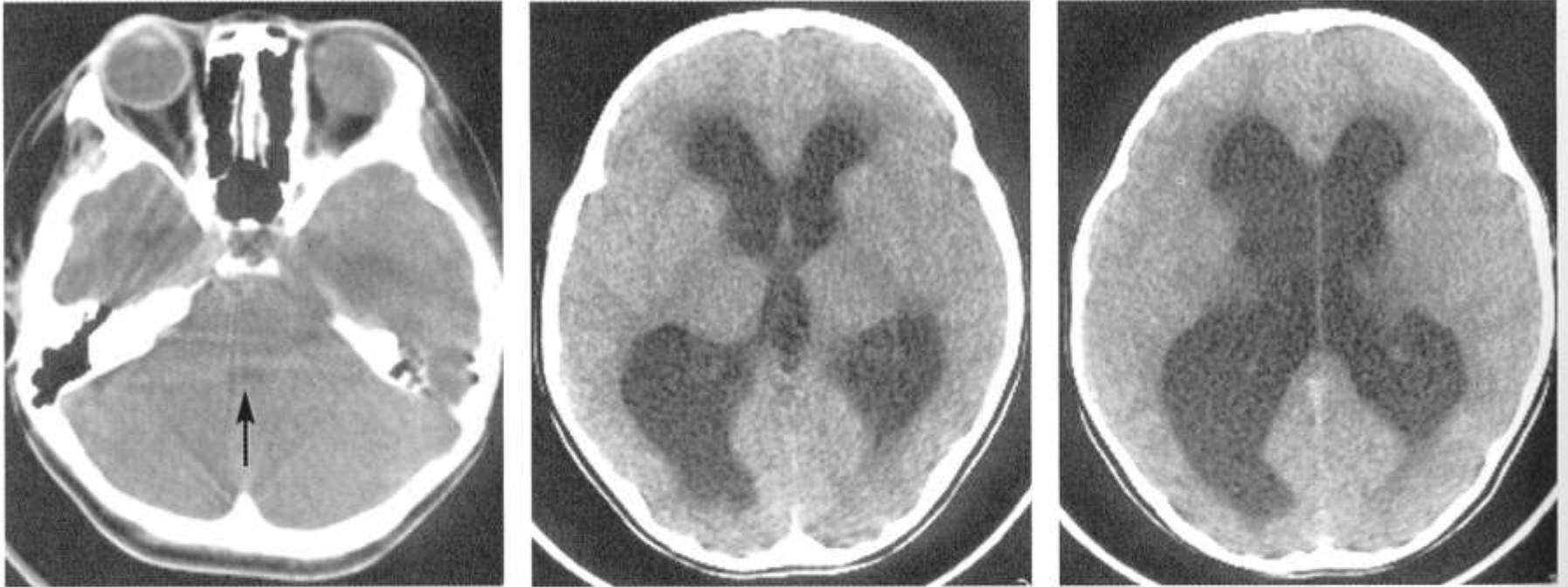
交通性
閉塞性(非交通性)

臨床像：頭囲拡大，大泉門の拡大・緊張，頭皮静
脈の怒張，けいれん発作，落陽現象，
cracked pot sound，transillumination

1歳以降の小児期水頭症

原因：脳腫瘍，髄膜炎など

臨床像：頭痛，嘔吐，うっ血乳頭などの頭蓋内圧
亢進症状・症候

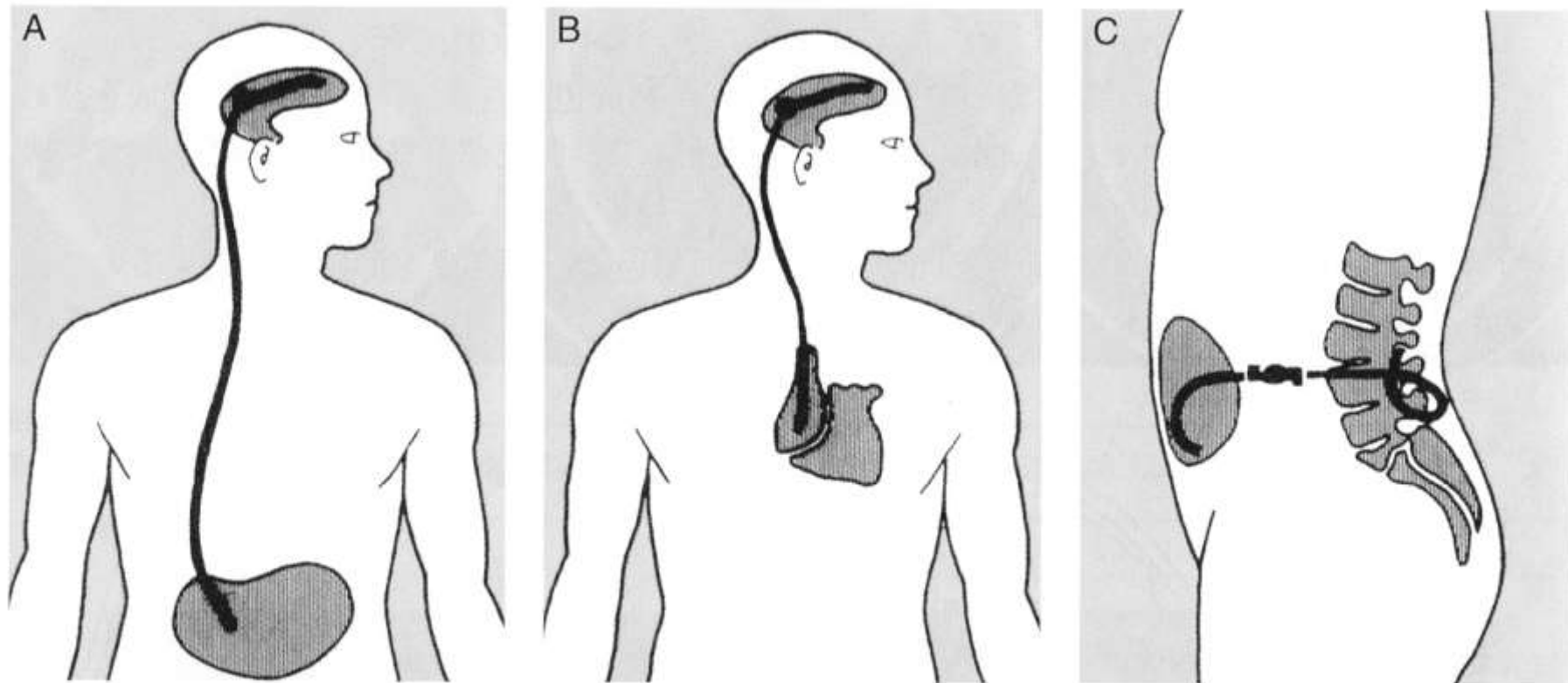


中脳水道狭窄症の CT

側脳室と第3脳室は拡大するが、第4脳室(矢印)は拡大しないという特徴的な所見をみる。

治療

髄液シヤント術 内視鏡的第3脳室底開窓術



髄液シヤント術

A：脳室腹腔短絡術 (ventriculo-peritoneal shunt <V-P shunt>), B：脳室心房短絡術 (ventriculo-atrial shunt <V-A shunt>), C：腰椎クモ膜下腔腹腔短絡術 (lumbo-peritoneal shunt <L-P shunt>).

7. 先天奇形

クモ膜嚢胞 **arachnoid cyst**

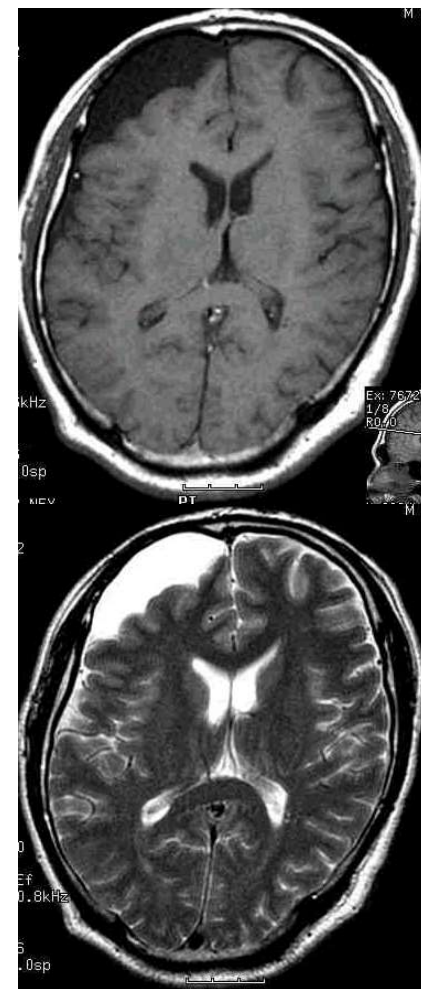
頭蓋内実質外に存在する良性嚢胞性病変.

症状:無症状～局所症状, 痙攣, 頭蓋内圧亢進症状, 頭囲拡大, 頭蓋変形, 精神運動発達遅延など.

治療:①内視鏡または開頭による窓形成術 (**fenestration**).

②嚢胞・腹腔短絡術 **cyst-peritoneal shunt (CP shunt)**.

③脳室腹腔短絡術 (**VP shunt**).



神経管閉鎖不全症

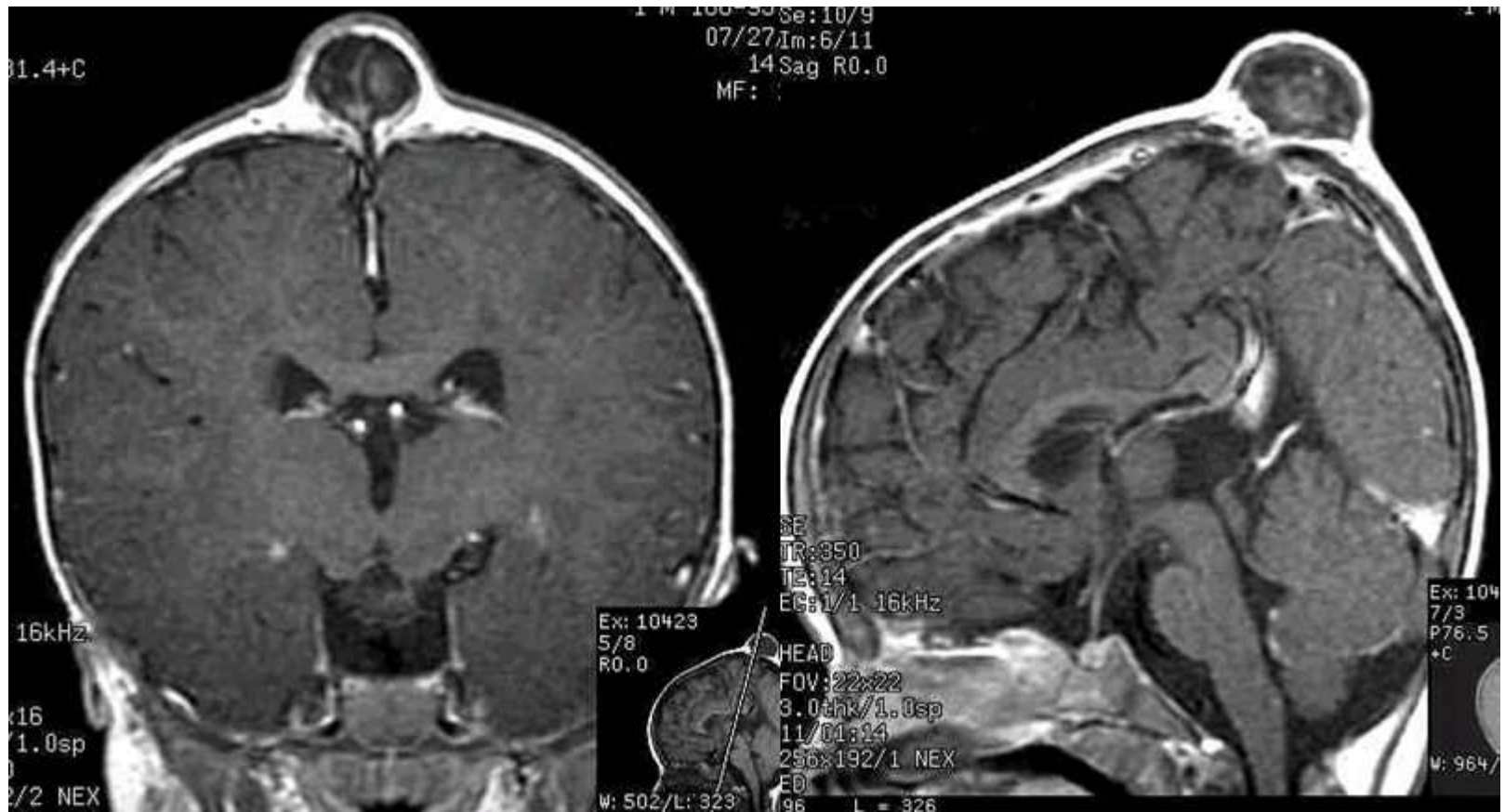
二分頭蓋 **cranium bifidum**

二分脊椎 **spina bifida**

ヒト胎児では、神経管の閉鎖は第4～7体節レベルから始まり、吻側および尾側の方向へ同時期に進行し、受精後24日に神経管の吻側先端部が、次いで受精後28日にその尾側先端部が閉鎖し、神経管の形成が完了する。

7. 先天奇形

二分頭蓋



顕在性二分脊椎 **spina bifida aperta**

要因:

1. 環境因子: ビタミンA過剰摂取, バルプロ酸摂取, 葉酸不足 (母体に妊娠1ヶ月前から妊娠後3ヶ月まで葉酸**0.4 mg/日**の摂取で, **70%**減少の予防効果あり).
2. 遺伝因子: 同胞内発生は**5~10**倍. 葉酸代謝酵素 **MTHFR**遺伝子の変異.

発生頻度: **1000**出生に対し, 日本 **0.1~0.2**, 米国 **1**, アイルランド **4~5**.

発生部位: 腰仙椎部**85%** > 胸椎**10%** > 頸椎**5%**

病変:

1. 脊髄障害: 運動・知覚障害, 神経因性膀胱, 排便障害, 脊椎変形, 足関節変形など.
2. 水頭症: 80~90%に合併.
3. キアリ奇形: **MRI**では80~90%に合併. 症候性は10%程度.
4. 異所性灰白質, 脳梁欠損, 中脳水道狭窄, 脊髄空洞症など.

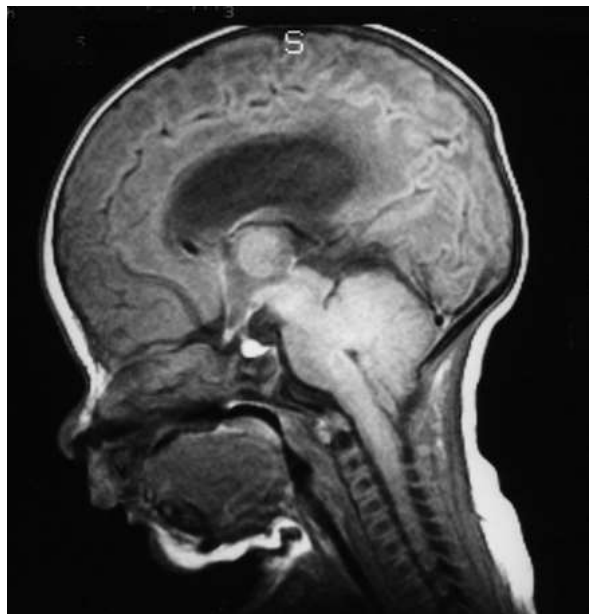
治療: 脊髄再建術 (**five-layer closure**), VPシャント術.

7. 先天奇形

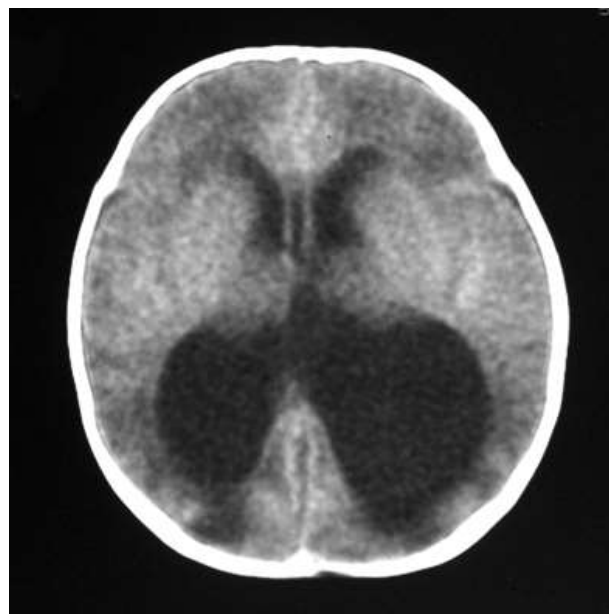
生命予後：**80～90%**は**10年以上**生存. 死亡例は生後**1年**までに多く, キアリ奇形**II型**による脳幹障害, シヤントラブル, 痙攣などが原因.

機能予後：脊髄機能の改善はなし. 知能予後は比較的**良好**(重篤な髄膜炎, 重篤な水頭症, 大脳合併奇形あれば不良).

脊髓披裂+キアリ奇形II型+水頭症



MRI



CT



7. 先天奇形

キアリ奇形 Chiari malformation

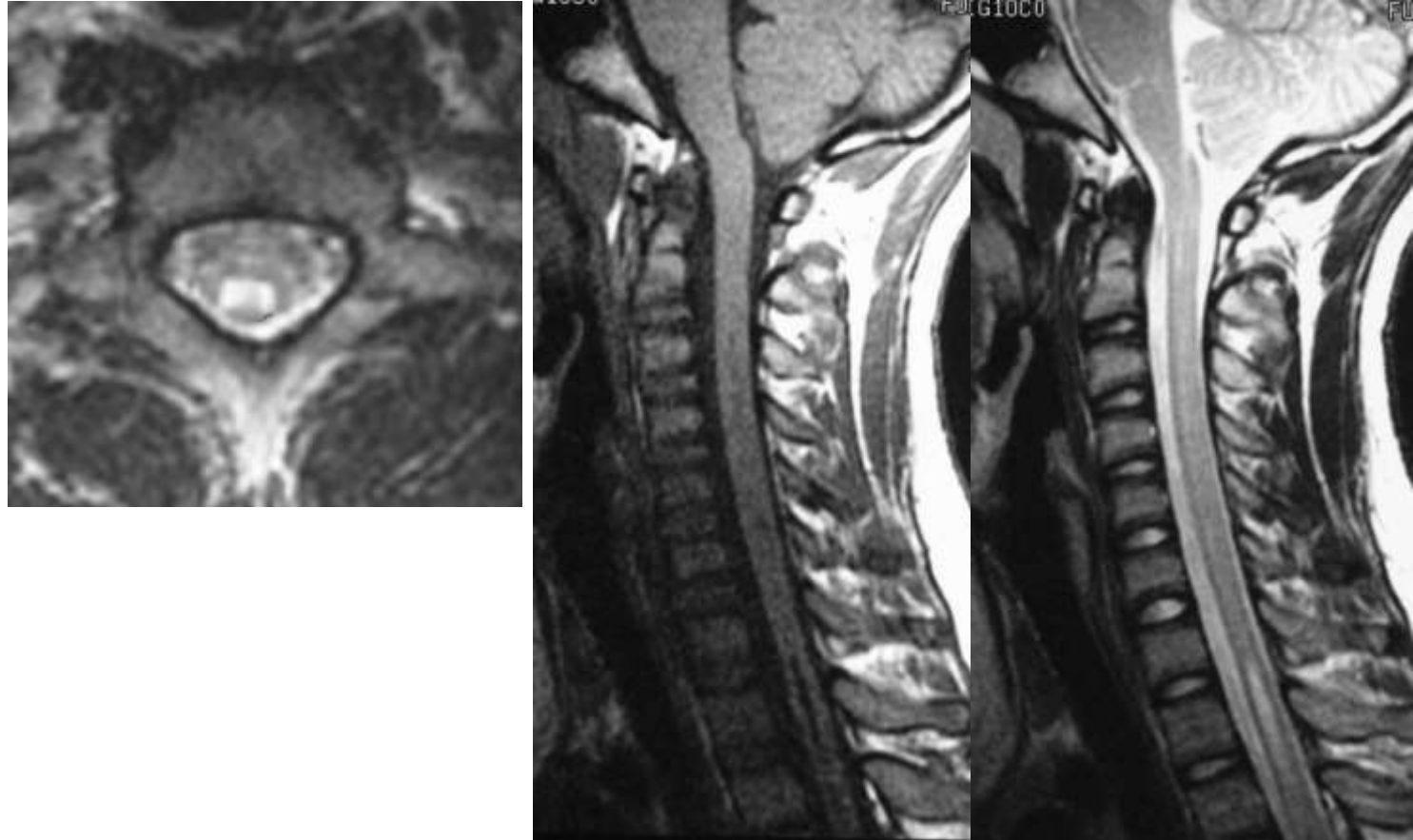
病態:小脳扁桃・脳幹が大後頭孔を越えて脊柱管内に下垂.

病型

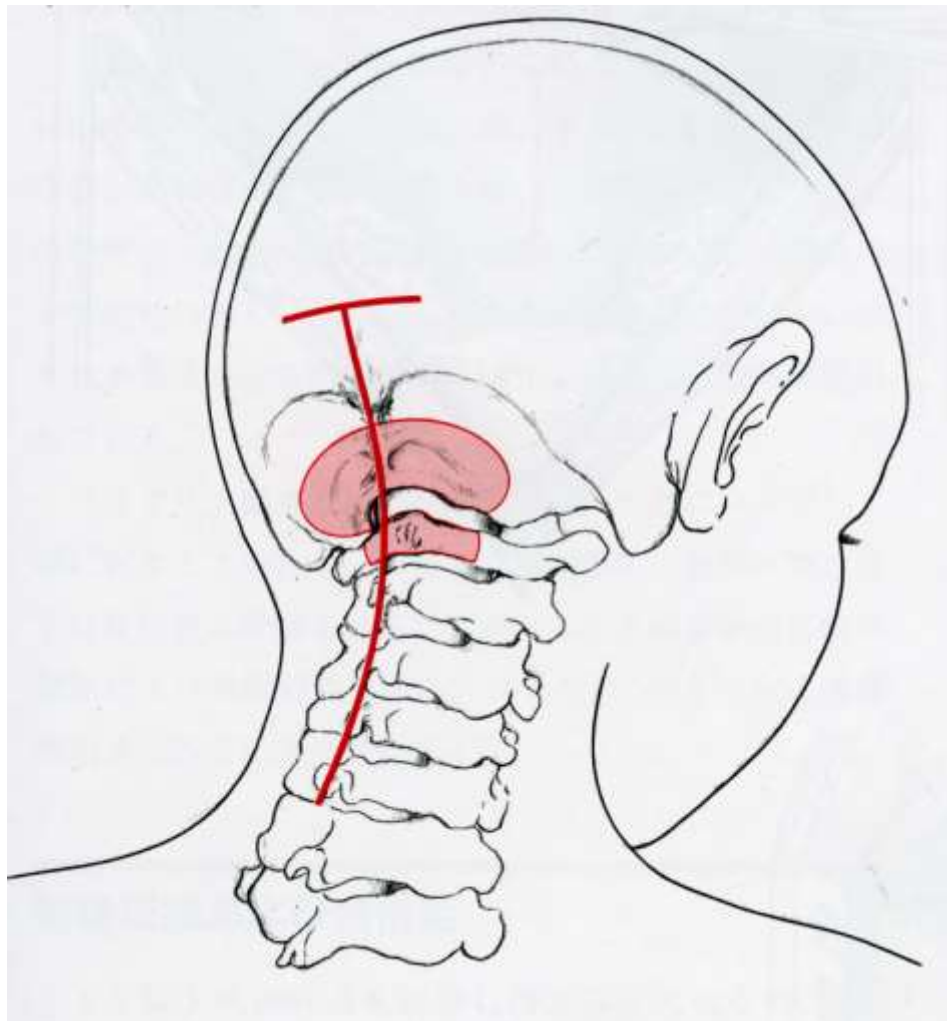
I型:成人に多い. 脳幹・下位脳神経症状. 脊髄空洞症・扁平頭蓋の合併が多い. 水頭症・脊髄髄膜瘤の合併は少ない.

II型:ほぼ全例が小児. 水頭症の合併多く, 脊髄髄膜瘤はほぼ全例.

治療:大孔部減圧術



キアリ奇形I型 + 脊髄空洞症



大孔部減圧術



術後MRI

7. 先天奇形

頭蓋縫合早期癒合症 **craniosynostosis**

病態: 頭蓋縫合が早期に癒合することによって生じる頭蓋の変形。 “狭頭症”

出生**10,000**に対して**4~16**人。

症状: 頭蓋・顔面の変形, 頭蓋内腔の狭小化に伴う**頭蓋内圧亢進**, 眼球突出, 呼吸障害など。

症候性頭蓋縫合早期癒合症 : **Apert**症候群, **Crouzon**病, **Pfeiffer**症候群など。

治療: **osteotomy & repositioning**

頭蓋縫合早期癒合症の分類

定義上の分類

primary	原因不明 (idiopathic)
secondary	何らかの疾患に続発するもの
simple	単独の縫合が早期癒合
compound	複数の縫合が早期癒合
syndromic	他の形態発生異常を伴う
nonsyndromic	頭蓋縫合早期癒合症のみ

頭蓋変形に基づいた分類

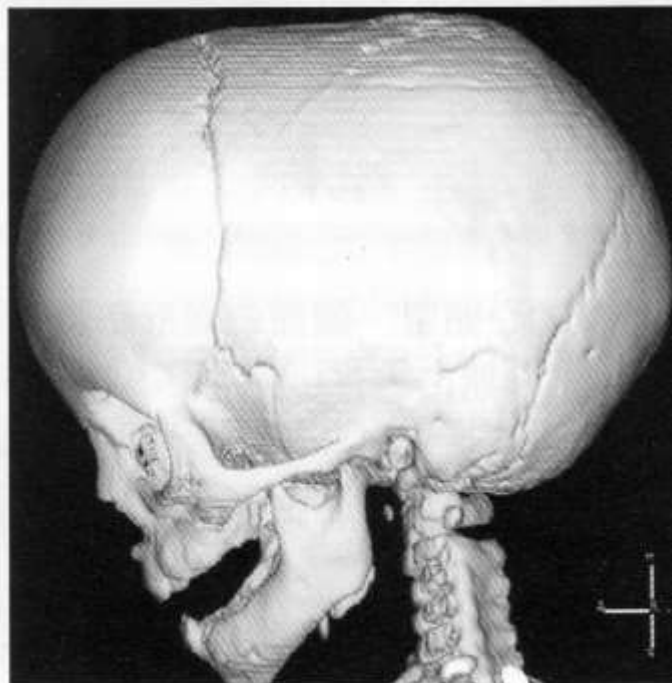
舟状頭 scaphocephaly	矢状縫合
短頭蓋 brachycephaly	両側冠状縫合
三角頭蓋 trigonocephaly	前頭縫合
前斜頭蓋 anterior plagiocephaly	一側冠状縫合
後斜頭蓋 posterior plagiocephaly	一側人字縫合
尖頭蓋 acrocephaly, oxycephaly	両側冠状縫合を含む多数の縫合
クローバー頭蓋 clover-leaf skull	冠状縫合, 人字縫合, 前頭縫合

7. 先天奇形

頭蓋縫合早期癒合症

simple craniosynostosis

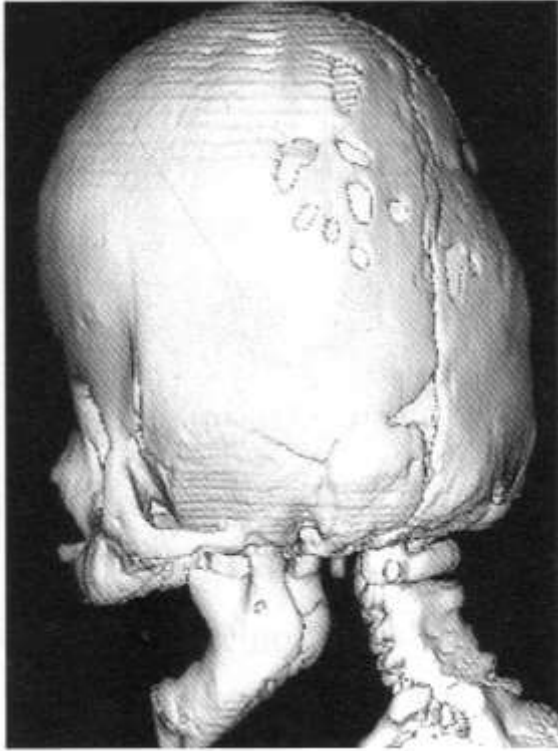
	全 craniosynostosis のなかでの比率(%)	性差 (男/女)	家族性の確率(%)
矢状縫合	56 ~ 58	2 ~ 3 : 1	2
冠状縫合	14 ~ 55	1 : 1 ~ 2	7 ~ 14
前頭縫合	5 ~ 20	3.3 : 1	2 ~ 6
人字縫合	1 ~ 3	1 : 1 ~ 2	不明



舟状頭 (矢状縫合の早期癒合)

7. 先天奇形

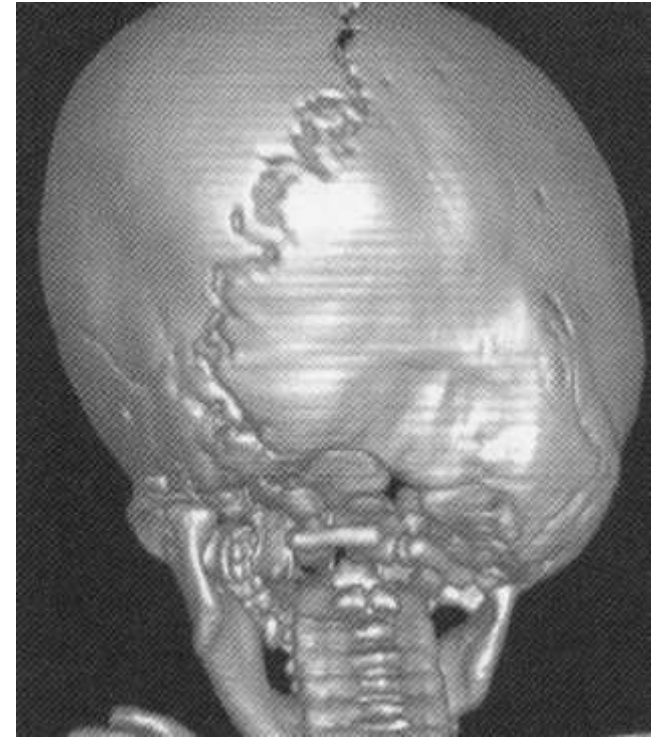
頭蓋縫合早期癒合症



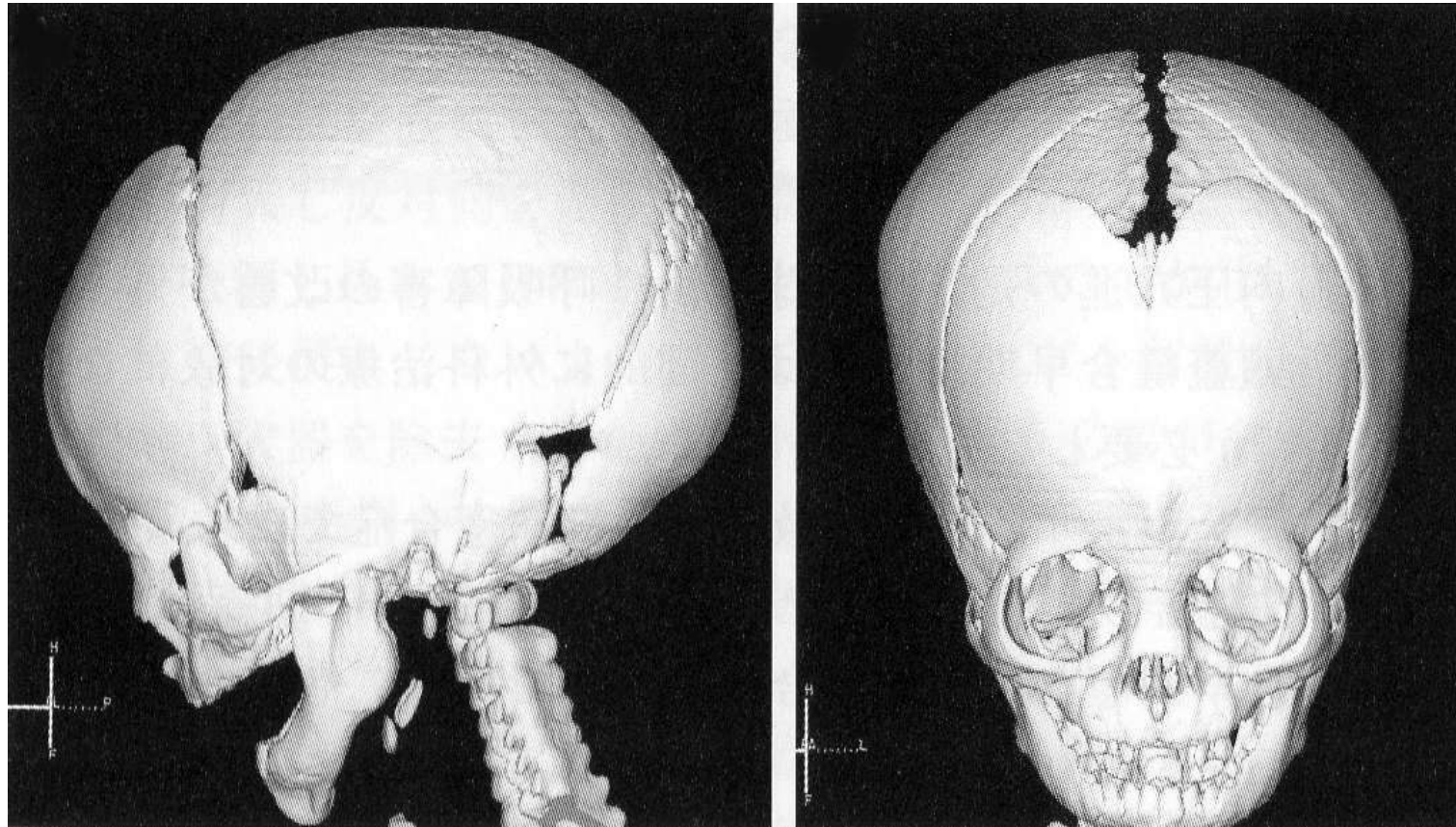
短頭蓋(両側冠状
縫合の早期癒合)



前斜頭蓋(一側冠状
縫合の早期癒合)



後斜頭蓋(一側人字
縫合の早期癒合)



三角頭蓋(前頭縫合の早期癒合)

7. 先天奇形

頭蓋頸椎移行部奇形

頭蓋頸椎移行部: 大後頭孔周辺の後頭骨～第2頸椎

発生学的特殊性故に様々な奇形が発生する.

頭蓋底陷入症 **basilar impression**

齒突起骨 **os odontoideum**

7. 先天奇形

頭蓋底陷入症 **basilar impression**

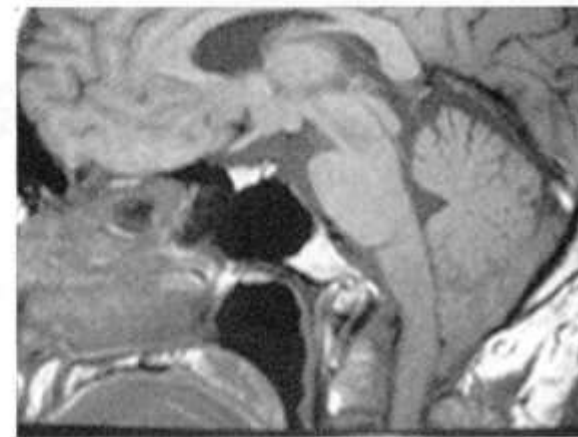
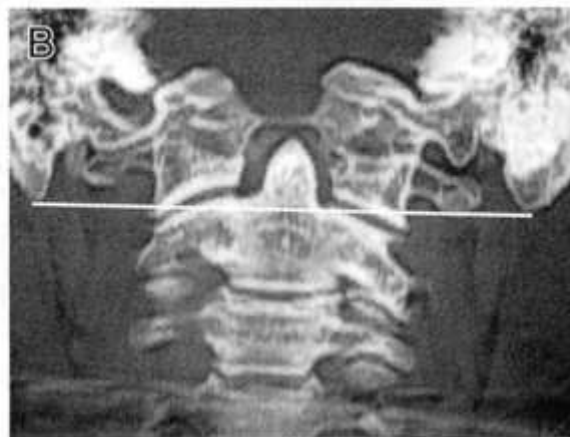
病態: 大後頭孔周辺の骨および上位頸椎が頭蓋腔に陷入している状態.

頭蓋頸椎移行部の先天奇形のうち最も多い.

合併奇形: ダウン症候群, **Klippel-Feil**症候群, キアリ奇形.

後天性のものでは, 関節リウマチ, 外傷, **Paget**病など.

症状: 短頸, 毛髪線低位, 斜頸, 頸部運動制限, 脊髄症状, 失調, 下位脳神経症状, **Horner**症候群など.



頭蓋底陷入症の CT

A(矢状断像)：頭蓋底陷入症では，歯突起先端が白線で示す Chamberlain's line(硬口蓋後縁と大後頭孔後縁を結ぶ線)の上 6 mm を越える．B(冠状断像)：正常では，歯突起先端は白線で示す bimaistoid line(両側乳様突起先端を結ぶ線)の上方平均 2 mm に位置する．

頭蓋底陷入症の MRI T1

後頭蓋窩に陷入した歯突起により，延髄脊髓移行部が圧迫されている．また，本症例ではキアリ奇形を合併している．

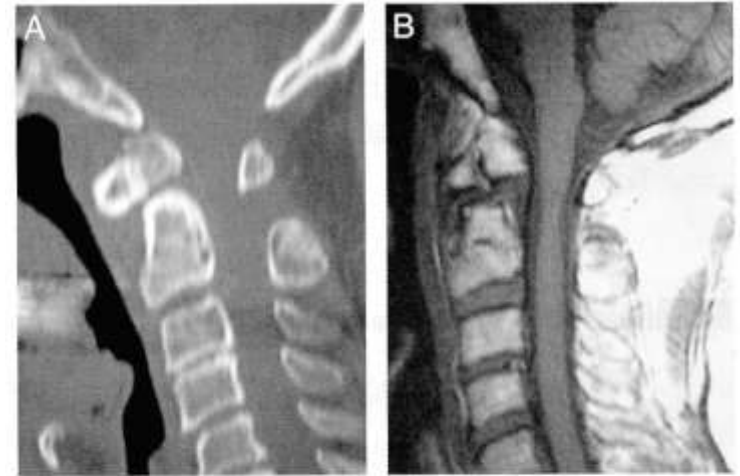
治療：前方または後方到達による減圧および固定術

7. 先天奇形

齒突起骨 os odontoideum

齒突起の形成異常の一つ。軸椎椎体と齒突起が分離し、分離した齒突起が環椎前弓後方に遊離骨として存在する。

症候性 → 固定(+減圧)術



齒突起骨(os odontoideum)

A : CT 矢状断像, B : MRI T1 矢状断像.

Klippel-Feil 症候群

古典的3徴:短頸, 頸部運動制限, 毛髮線低位

頸椎の癒合 **block vertebra**

約半数に側彎症を合併. 約20%に難聴を認める.

顔面, 心血管系, 泌尿生殖系の奇形を伴うことがある.

中枢神経系変性疾患

神経系変性疾患: 神経系の**特定の部位**に細胞や組織の退行性変性を来す疾患の総称. 一定の年齢になると潜行性に発病し, 徐々に進行性の経過をとり予後不良の**難病**がほとんどで, 一部に遺伝性が認められる.

8. 変性疾患

アルツハイマー病 Alzheimer病 (AD)

大脳皮質の神経細胞の脱落

脳のびまん性の萎縮, 特に側頭葉, 帯状回後部, 海馬, 中脳, 扁桃体.

病理: 神経原線維変化 **neurofibrillary tangle**, 老人斑 **senile plaque**.

疫学: 女性に**3倍**多い. **65歳**以下で発症する早発型(アルツハイマー病)と**65歳**以上で発症する晩発型(アルツハイマー型老年認知症). 早発型では, 数か月単位で症状が進行.

症状:初期は, 全般的な軽い認知症状と感情・意欲の障害が出現. 進行すると失認などの後部連合野の症状に加えて, 固縮やミオクローヌス・歩行障害などの身体症状も出現. 末期には「寝たきり」状態に. 全経過は数年～10年余り.

薬物治療: **donepezil** (アリセプト) (アセチルコリン分解酵素阻害剤)

8. 変性疾患

パーキンソン病 Parkinson disease

病態：**中脳黒質**のドーパミンニューロンの脱落による。
パーキンソニズム(パーキンソン症候群)のうち特発性のものをパーキンソン病という。

疫学：有病率は、人口10万人あたり100人前後。40～70歳代に好発。パーキンソン病は、一般に孤発性であり、家族歴も明確でない。若くして発症した場合は、若年性パーキンソン病と呼ばれ、多くは家族性(遺伝性)であり、一部では原因遺伝子も明らかにされている。

病理：ドーパミンニューロンにLewy小体。

症状:

① **振戦 tremor**: 静止時振戦 **resting tremor**, 丸薬まるめ振戦 **pill rolling tremor**.

② **固縮 (筋強剛) rigidity**: 鉛管様硬直 **lead-pipe rigidity**, 歯車様硬直 **cogwheel rigidity**.

③ **運動緩慢 bradykinesia (無動 akinesia)**, 仮面様顔貌 **masked face**.

④ **姿勢保持障害**

⑤歩行障害:小刻み歩行 **marche à petit pas**, 突進現象 **pulsion**, 加速歩行 **fastinating gait**, ためらい足 **start hesitation**, すくみ足歩行 **frozen gait**, など.

⑥自律神経症状:便秘, 褥瘡, 浮腫, 脂ぎった顔, 流涎, 起立性低血圧, 勃起障害(インポテンツ, **ED**).

⑦精神症状:抑うつ, 自発性の欠如, 不安, 焦燥など.

陰性症状:感覚障害, 小脳失調, 運動麻痺など.

Hoehn-Yahrの重症度分類

Stage I: 一側性障害のみ。機能障害は軽微またはなし。

Stage II: 両側または体幹部の障害。バランス障害なし。

Stage III: 姿勢反射障害, 明らかな歩行障害。職種によってはある程度の仕事は可能。

Stage IV: 介助なしでかろうじて起立・歩行可能。労働能力なし。

Stage V: 介助にて車椅子移動または寝たきり状態。

罹病期間の平均は, **Stage I**で3年, **II**で6年, **III**で7年, **IV**で9年。

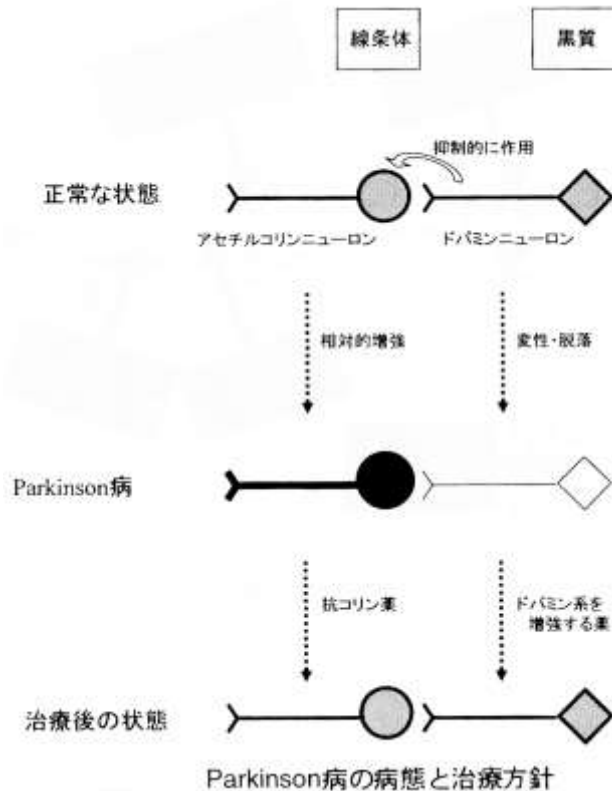
治療:

①薬物療法

ドーパミン作動薬
抗コリン作動薬

②外科治療

視床, 淡蒼球, 視床下核に対する破壊術(温熱凝固)または脳深部刺激療法 (DBS)



L-ドーパ長期投与の副作用

- ① **wearing off** 現象: L-ドーパ服用後の有効時間が極端に短くなる.
- ② **on-off** 現象: L-ドーパの服用時刻と全く無関係に一日数回突然効果が消失する.
- ③ **ジスキネジー dyskinesia**: 不随意に体がくねってしまう.

8. 変性疾患

脊髄小脳変性症 **spinocerebellar degeneration** (**SCD**)

運動失調を主要徴候とする原因不明の神経変性疾患の総称。臨床, 病理あるいは遺伝子的に異なるいくつかの病型がある。

脊髄小脳変性症の病型分類

1 孤発性

- 1) 皮質小脳萎縮症 (cortical cerebellar atrophy : CCA)
- 2) 多系統萎縮症 (multiple system atrophy : MSA)
 - オリブ橋小脳萎縮症 (olivopontocerebellar atrophy : OPCA)
 - シャイ・ドレーガー症候群 (Shy-Drager syndrome : SDS)
 - 線条体黒質変性症 (striatonigral degeneration : SND)

2 遺伝性

- 1) spinocerebellar atrophy type 1 : SCA 1
- 2) SCA 2
- 3) SCA 3 (Machado-Joseph disease : MJD)
- 4) SCA 6 (以前は Holmes 型皮質性小脳萎縮症と呼ばれていた)
- 5) 歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症 (dentatorubropallidoluysian atrophy : DRPLA)
- 6) 遺伝性痙性体麻痺 (hereditary spastic paraplegia : HSP)
- 7) フリードライヒ失調症 (Friedreich's ataxia)

上記以外にも SCA 4, 5, 6, 7, 8, 10, 11, 12, 13, 14, 15, 16, 17, 18, 19, 21, 25 まで報告がされている

症状, 所見:

小脳性あるいは後索性の運動失調.

徐々に発病し, 経過は緩徐進行性.

病型によっては遺伝性あり.

その他の症候として, 錐体路徴候, 錐体外路徴候, 自律神経症状, 末梢神経症状などを示すものがある.

頭部のMRIやCTにて, 小脳や脳幹の萎縮を認めることが多く, 大脳基底核病変を認めることもある.

薬物療法: TRH (thyrotropin-releasing hormone) (ヒルトニン), TRH誘導体 (セレジスト).

8. 変性疾患

運動ニューロン疾患

Motor neuron disease (MND)

筋萎縮性側索硬化症 amyotrophic lateral sclerosis (ALS)

上位運動ニューロン障害(錐体路障害) + 下位運動ニューロン障害(脊髄前角細胞障害)

(大脳皮質運動領野, 下部脳幹の運動性脳神経核, 脊髄前角の運動神経細胞の変性脱落)

脊髄性進行性筋萎縮症 spinal progressive muscular atrophy (SPMA)

下位運動ニューロン障害(脊髄前角細胞障害)

筋萎縮性側索硬化症 (ALS)

疫学:有病率は10万人あたり2~7人. 男女比は約2:1で男性に多い. 40歳代以降に好発, 50~60歳代でピーク.

症状:

初発症状は一側上肢の筋力低下で、特に手指の脱力と筋萎縮で発病。線維束攣縮 **fasciculation**.

やがて両側性に筋力低下・筋萎縮。下肢にも症状。舌萎縮，咽喉頭筋萎縮による構音障害・嚥下障害。呼吸筋麻痺

陰性徴候: 感覚障害，眼球運動障害，膀胱直腸障害，小脳症状。ただし，長期の経過では，これら症状がみられることがある。

9. 脱髄疾患

脱髄疾患

髄鞘 **myelin**が選択的に障害される。
病変は白質に限られ, 灰白質や神経核は障害されない。
ステロイドが有効な疾患が多い。

白質ジストロフィー **leukodystrophy**

遺伝性髄鞘形成不全。

9. 脱髄疾患

多発性硬化症 **multiple sclerosis (MS)**

疫学: **20~40歳代**に好発.

有病率: **8~9人/10万人**

女性に多い **M:F = 1:2~3**

病因: 疾患感受性遺伝子, ウイルス感染, 自己免疫.

症状: 視神経障害による視力低下, 脳幹障害による複視 (MLF症候群), 小脳失調によるふらつき, 脊髄障害による両下肢の対麻痺, 四肢のしびれ感, 膀胱直腸障害による失禁, **有痛性強直性攣縮 painful tonic spasm** (テタニー様痙攣)。

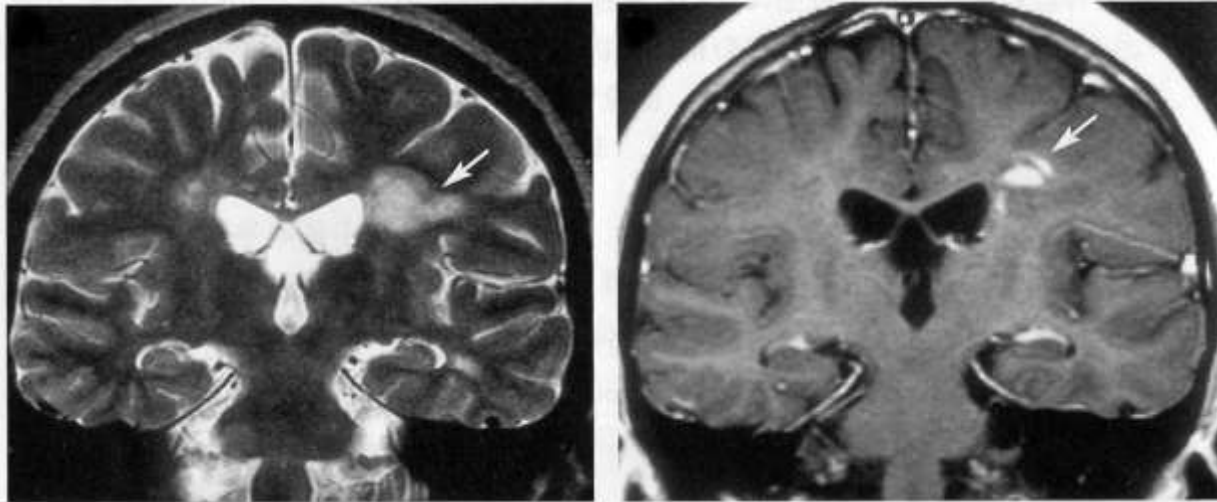
空間的多発性: 視神経, 脳幹, 脊髄, 小脳, 大脳白質。

時間的多発性: 症状の寛解と再発を繰り返す。

Lhermitte徴候: 頸部の前屈により誘発される背部への放散痛.

髄液所見: 細胞・蛋白軽度増加. **IgG**増加, オリゴクローナルバンド **oligoclonal band** 陽性, 髄鞘塩基性タンパク **myelin basic protein (MBP)** 陽性.

MRI: Ovoid lesion, 斑状の高信号域として見られる脱髄巣. 長軸が側脳室壁に垂直な楕円形の病巣.



治療: ステロイド, 血漿交換, **interferon β 1b**.

急性散在性脳脊髄炎 acute disseminated encephalomyelitis (ADEM)

麻疹・水痘などのウイルス感染や種痘後にみられる脳脊髄の脱髄疾患。

散在性の静脈周囲炎＋脱髄巣。

急性期のMSの病像に類似するが、MSよりもはるかに急性で重篤。

10. 末梢神経疾患

ギラン・バレー症候群 **Guillain-Barré syndrome**

AIDP: acute inflammatory demyelinating polyneuropathy

病因: **campylobacter**による細菌性腸炎や上気道炎後にみられる急性末梢神経炎.

病態: 末梢神経の**myelin**が脱髄.

症状:

運動障害 > 知覚障害

典型的には、下肢より上行性に進行。

呼吸筋麻痺、球麻痺、脳神経麻痺 (顔面神経麻痺は約50%) を起こすことがある。

呼吸筋麻痺に対し、人工呼吸器による呼吸管理を要することがある。

髄液所見: 蛋白細胞解離 (蛋白は上昇するが細胞数は正常)。

血中抗ganglioside抗体 (抗GM1抗体, 抗GD1b抗体)
陽性

治療:免疫グロブリン大量静注療法, 血漿交換, ステロイドパルス療法.

予後:

6週までに進行停止, その後徐々に回復.

80%は6ヶ月以内に完全に回復するが, 20%は何らかの神経障害を残す.

フィッシャー症候群 **Fisher's syndrome**

ギラン・バレー症候群の特殊型

全外眼筋麻痺, 小脳失調, 深部腱反射消失を伴う.
血中抗ganglioside抗体(抗GQ1b抗体)陽性.

慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー
**chronic inflammatory demyelinating
polyneuropathy (CIDP)**

ギラン・バレー症候群と同様な原因病態によると考えながらも経過が慢性あるいは再発性。

前駆症状は明らかでなく、発症は緩徐。少なくとも2ヶ月間は症状が進行。

10. 末梢神経疾患

シャルコー・マリー・トゥース病

Charcot-Marie-Tooth 病

(遺伝性運動性感覚性ニューロパチー

hereditary motor and sensory neuropathy (HMSN))

遺伝性

20歳以下で発症.

大腿**1/3**以下の**逆シャンペンボトル型筋萎縮.**

前脛骨筋筋力低下による鶏歩, 下垂足.

種々の遺伝子異常が同定されている.

家族性アミロイド多発ニューロパチー
famialial amyloid polneuropathy
(FAP)

常染色体優性遺伝の原発性アミロイドーシスの部分症。
末梢神経と自律神経に高度のアミロイド沈着。

20歳以上で発症。

トランスサイレチン **transthyretin** 遺伝子変異。

治療:肝移植。

特発性末梢性顔面神経麻痺 (Bell麻痺)

急性の一側性顔面神経麻痺.

半側顔面筋の筋力低下が
数時間から**2,3**日で完成.

顔面の感覚低下はない.

味覚障害, 唾液分泌障害,
聴覚過敏を伴うこともある.

予後: 7割は完全回復.

(閉眼時に Bell 現象がみられる)



末梢性顔面神経麻痺

絞扼性末梢神経障害 **entrapment neuropathy**

胸郭出口症候群 **thoracic outlet syndrome (TOS)**

腕神経叢, 鎖骨下動脈の障害.

neurogenic TOS, vascular TOS, non-specific TOS

20~50歳に多く発症. 男性:女性=1:3

上肢の痛みとしびれ.

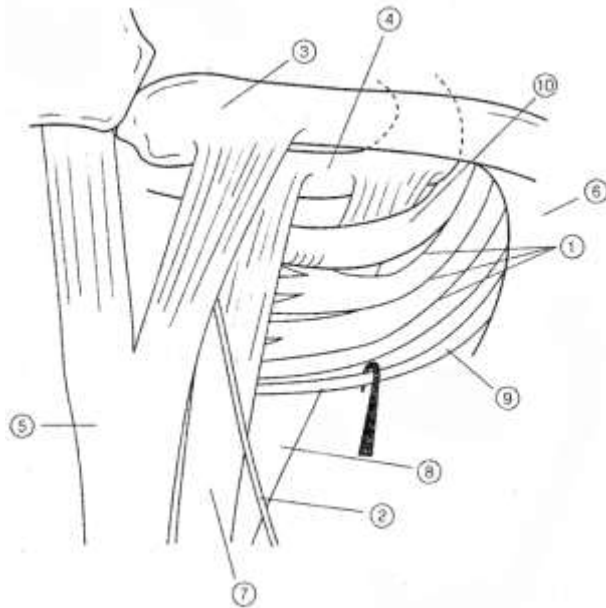
約10%に運動神経症状.

絞扼部位:斜角筋三角, 肋鎖三角, 小胸筋肋骨間隙.

Roos test, Morley test, Allen test, Adson testなど.

10. 末梢神経疾患

胸郭出口症候群



- ① brachial plexus
- ② phrenic nerve
- ③ clavicle
- ④ first rib
- ⑤ sternocleidomastoid muscle
- ⑥ trapezius muscle
- ⑦ anterior scalene muscle
- ⑧ middle scalene muscle
- ⑨ omohyoid muscle
- ⑩ subclavian artery



Roos test



図 21-9. Morley 試験
鎖骨上窩で、胸鎖乳突筋停止部の外側を圧迫する



図 21-10. Adson 試験



図 21-11. Allen 試験
上腕を水平にあげ肘を直角にまげる。頭を反対側に差し頸拍をみる。

10. 末梢神経疾患

手根管症候群 **carpal tunnel syndrome (CTS)**

正中神経障害

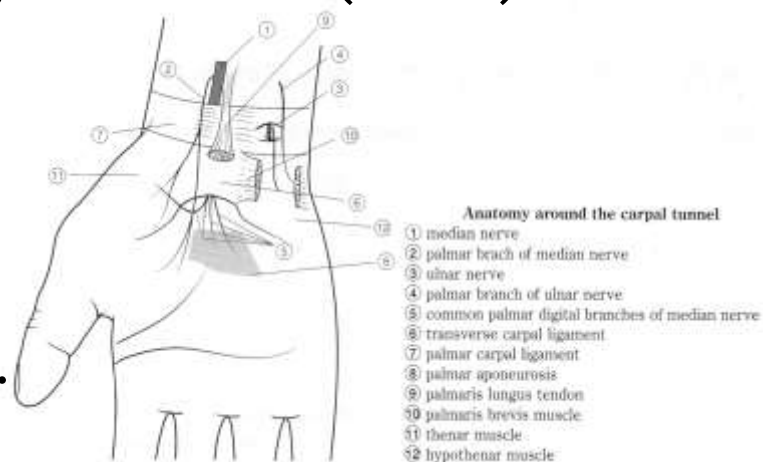
女性に多い.

母指から中指, 環指橈側のしびれ.

しびれは深夜から早朝にかけて憎悪.

Phalen徴候, **Tinel**様徴候.

運動障害は進行例: 母指対立筋, 短母指外転筋, 短母指屈筋浅頭の筋力低下→母指の対立と外転障害, 指球筋特に短母指外転筋の萎縮.



10. 末梢神経疾患

肘部管症候群 **cubital tunnel syndrome (CuTS)**

尺骨神経障害

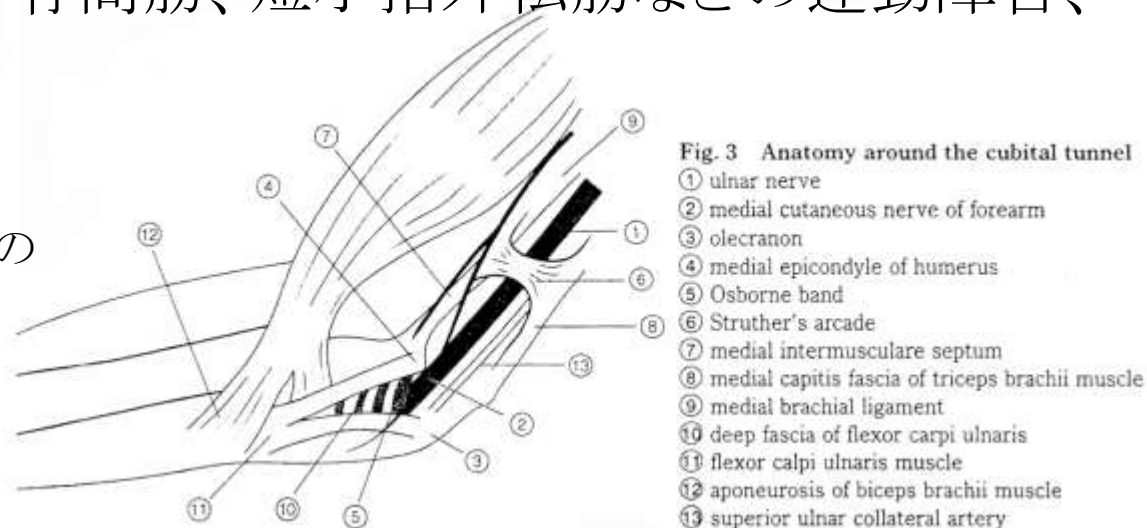
40歳代後半の男性に多い傾向.

小指全体と環指尺側の感覚障害.

Tinel様徴候, **Elbow flexion test**, **Fromen's sign**

進行例: 母指内転筋、骨間筋、短小指外転筋などの運動障害、筋萎縮。

Fromen's sign: 母指内転筋の麻痺がある側の母指が屈曲

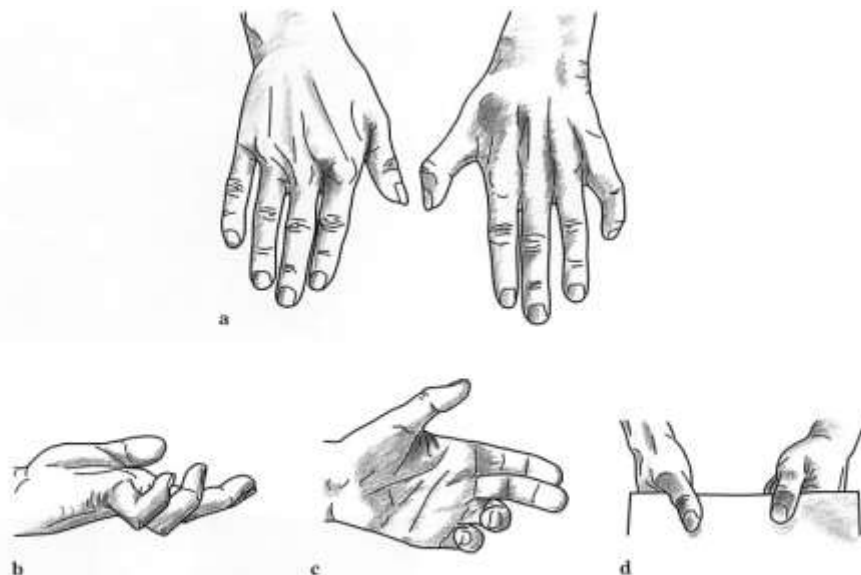
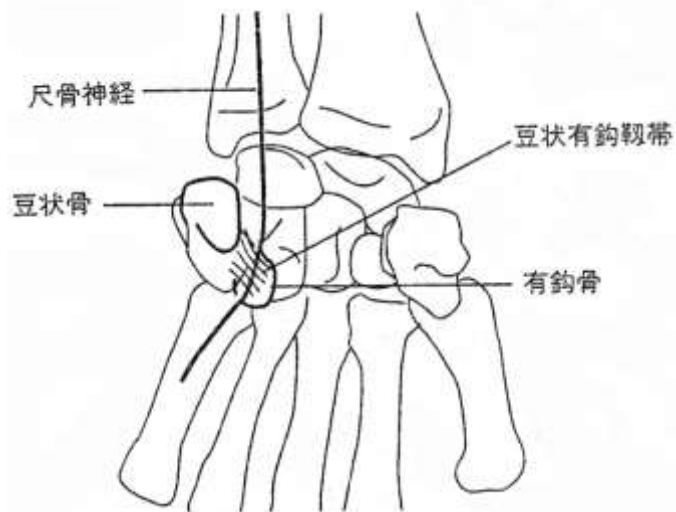


10. 末梢神経疾患

ギヨン管症候群 Guyon's canal syndrome

尺骨神経障害

小指・環指の感覚障害，骨間筋・虫様筋麻痺。



※ 尺骨神経麻痺(左)にみられる手指変形(André-Thomas・de Ajuriaguerra 1949よりスケッチ)
型鉤指が第4・5指にみられる(a, b, c)。手を上向きにすると明瞭(b)。背側骨間筋の萎縮による骨間部の陥凹が認め
また、第3・4虫様筋の脱力により、第4・5指が外転位をとる(a)。母指は外転位にすると末節が屈曲する(a, c)。掌
側骨間筋(掌面中央)と母指球内側に筋萎縮がみられる(c)。Fromentの新聞徴候(d)、説明本文参照。

10. 末梢神経疾患

梨状筋症候群 Piriformis syndrome

坐骨神経痛の約6%

男性:女性=1:6

臀部の痛みと感覚異常, 大腿後面にまで放散.

Freiberg's test: 股関節を他動的に屈曲・内旋すると疼痛が誘発される.

Pace test: 股関節を抵抗下に外転・外旋させると疼痛が誘発される.

FAIR test: 股関節を屈曲・内転・内旋位とすることにより、臀部痛と下肢痛が誘発される.

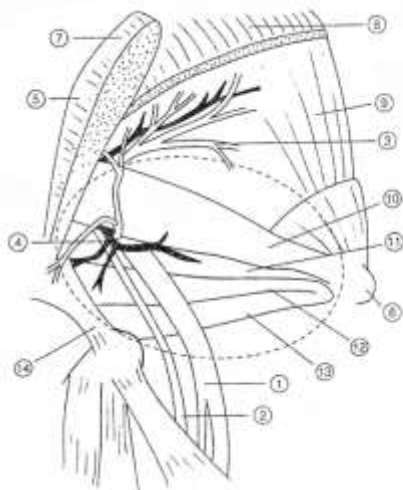
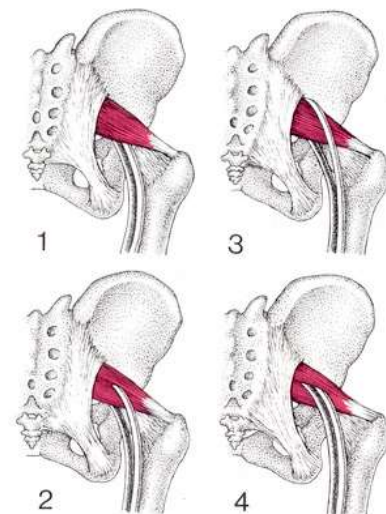


Fig. 5 Anatomy around the piriformis muscle

- ① sciatic nerve
- ② posterior femoral cutaneous nerve
- ③ superior gluteal nerve
- ④ inferior gluteal nerve
- ⑤ posterior superior iliac spine
- ⑥ greater trochanter
- ⑦ gluteus maximus muscle
- ⑧ gluteus medius muscle
- ⑨ gluteus minimus muscle
- ⑩ piriformis muscle
- ⑪ superior gemellus muscle
- ⑫ obturator internus muscle
- ⑬ inferior gemellus muscle
- ⑭ sacrotuberous ligament



10. 末梢神経疾患

足根管症候群 tarsal tunnel syndrome (TTS)

足趾、足底部の疼痛・しびれ感
母趾外転筋と小趾外転筋の筋萎縮
Tinel様徴候

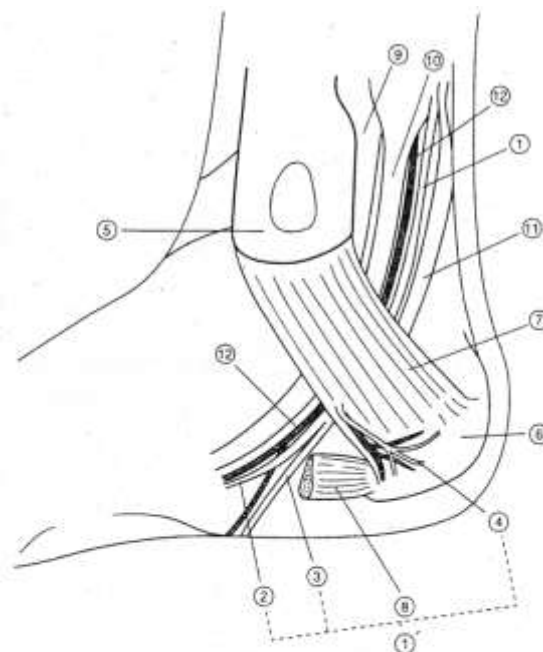


Fig. 4 Anatomy around the tarsal tunnel

- ① tibialis nerve
- ② medial planter nerve
- ③ lateral planter nerve
- ④ medial calcaneal branch
- ⑤ medial malleolus
- ⑥ calcaneal tuber culum
- ⑦ flexor retinaculum
- ⑧ abductor hallucis muscle
- ⑨ tibialis posterior muscle
- ⑩ flexor digitorum longus tendon
- ⑪ flexor hallucis longus tendon
- ⑫ posterior tibial artery

筋ジストロフィー症 muscular dystrophy

Duchenne/Becker型

肢帯型

福山型

顔面肩甲上腕型

筋強直性ジストロフィー

11. 筋疾患

Duchenne/Becker 型筋ジストロフィー

疫学・病因:

筋ジストロフィーの中で最も多い。

比較的早期(3~5歳頃)に発症し, 進行。

伴性劣性遺伝。

罹患率:**Duchenne**型で男児出生**100**万人あたり, **140**~**390**人, **Becker**型はその**1/10**~**1/5**。

Duchenne型では**dystrophin**が欠損し, **Becker**型では異常**dystrophin**が形成される。

臨床症状

Duchenne型

歩行開始期の遅延(1歳6カ月頃).

下腿筋の仮性肥大 pseudohypertrophy (2歳頃～)

近位筋優位の筋力低下:**登攀性起立(Gowers徴候), 動揺性歩行(waddling gait)**.

平均9歳で歩行不能.

平均15歳で座位保持困難で移動は電動車いす.

自然経過では平均20歳で呼吸不全や心不全で死亡するが, 近年人工呼吸器管理の普及などでより長期生存.

Becker型

発症は早くても5歳以上, 歩行能力は15歳以上まで保たれる.

重症筋無力症 **myasthenia gravis**

疫学:

有病率は人口**10**万人あたり**5**人.

女性に多い. 女性は**20~30**歳, 男性は**50**歳以上にピークがある.

病因:

胸腺で産生された抗アセチルコリン受容体抗体(約**85%**に陽性)により神経筋接合部でのアセチルコリン受容体が障害される自己免疫疾患.

70%に胸腺肥大, **15%**に胸腺腫が合併.

症状:

眼瞼下垂, 複視, 四肢筋力低下.

筋症状は, 朝に軽く午後から夕方にかけて憎悪.

運動を繰り返すと憎悪し, 休息により回復.

クリーゼ **crisis**とよばれる急性憎悪を起こすことがあり, 人工呼吸器による呼吸管理が必要となる.

Tensilon test: テンシロン (**edrophonium**) (アセチルコリンエステラーゼ阻害剤) 静注により症状の劇的な改善をみる.

Eaton-Lambert症候群

疫学・病因:

40歳以上の男性に多い。

神経筋接合部の末梢神経終末に存在するCa²⁺-channel に対する自己抗体が80%に陽性。

70%に肺小細胞癌の合併があり，癌の遠隔効果による。

症状:

体幹近位筋とくに腰・大腿筋の易疲労性が強く，四肢の筋力低下は上肢より下肢に強い。

反復運動で筋力は最初弱いが数秒中に増強，次いで次第に疲労していく。

腱反射は減弱または消失する。

多発性筋炎 **polymyositis** 皮膚筋炎 **dermatomyositis**

30～60歳の女性に多い。

筋力低下は左右対称性に四肢近位部に出現。初めは下肢，次いで上肢に。

亜急性に発症。数週から数か月の経過で進行。

嚥下障害，呼吸筋障害

筋萎縮，筋圧痛。時に筋肉痛。

発熱，血沈亢進， γ -globulin増加などの炎症反応．

血中GOT, GPT, LDH, **CK**, aldolaseの上昇．

MRI T2強調像において，筋肉の炎症部位に一致して高信号域．

皮膚症状を伴うことがある．

ヘリオトロープ疹：上眼瞼の浮腫性紅班

ゴットロン徴候：手指関節背面の角質増殖や皮膚萎縮を伴う紫紅色紅班

10～15%に悪性腫瘍を合併．肺癌，乳癌，胃癌が多い．