

The Clinical Practice of Neurology

【監修】

西山和利

【編集】

永山正雄

下畑享良

西山和利

脳神経内科学 診療ノート

日本医事新報社

脳神経内科診療に必要な 神経機能解剖のエッセンス

Essentials of Neurofunctional Anatomy for Neurology Practice

脳神経解剖と生理(ここでは神経機能解剖とする)は、複雑で全体を把握するには困難が伴う。しかし、神経診断に必要なコアの解剖知識は限られているといえよう。そこで以下では、この神経診断に必須な機能解剖に的を絞って解説する。神経機能解剖で中心になるのは運動系、感覚系であり、まずこの理解が重要である。

運動系(錐体路)

図1に錐体路を示す。大脳皮質運動野からの神経連絡は脳幹の運動核への連絡を分枝しつつ、下行して頸部から腰部までの脊髓前角の運動ニューロンに連絡して四肢などの筋の動きをコントロールしている。この中で臨床的ポイントを以下に示す。

運動に関わる皮質運動野からの下行性伝導路は錐体路と呼ばれる。正確には、延髄下部にある錐体交叉より上の脳幹(中脳・橋・延髄)の運動神経核にいたる皮質延髄路(各々の運動神経核に至る直前で、多くは反対側に、一部は両側に連絡)、錐体交叉より下の皮質脊髓路(錐体交叉で反対側に交叉し下降して脊髓前角の運動ニューロンへ連絡)からなる。

- 錐体交叉より上の障害では反対側(以下では対側)の筋力低下に加え、対側の深部腱反射が亢進し、Babinskiに代表される病的反射が出現する(以下では錐体路徴候)。
- 錐体交叉より下の脊髓病変による外側皮質脊髓路の障害では、同側に錐体路徴候(筋力低下、反射亢進、病的反射)が出現する。

1) 錐体交叉より上の錐体路病変

大脳皮質から脳幹(中脳・橋・延髄)の運動神経核への連絡は、直前で多くは反対側の運動核に連絡するが、一部は両側に連絡する(表1)。このため、脳幹より上の一側病変では、表1のように対側に脳神経症状、対側の上下肢に筋力低下が出現、加えて反射亢進、病的反射の錐体路徴候が出る。

脳幹の錐体路病変では、対側への片側支配、両側支配があるため、病変の大

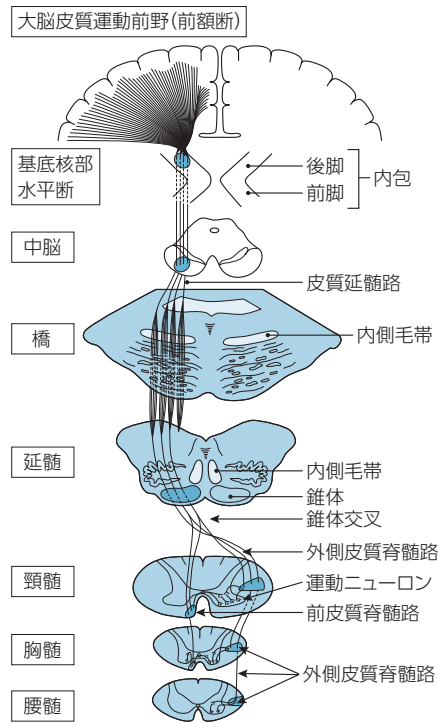


図1 ● 錐体路の走行 (皮質延髄路は省略)
(文献1をもとに作成)

表1 ● 脳神経運動核への皮質延髄路支配と障害による症状

脳神経	支配サイド (両側支配か、片側支配か)	片側の中枢障害の症状
Ⅲ, Ⅳ, Ⅵ (眼球運動)	両側, あるいは主として両側	中枢障害ははっきりしない
Ⅶ (表情筋へ)	顔面上半分	両側支配
	顔面下半分	対側支配
Ⅸ, Ⅹ (咀嚼, 嚥下)	両側	片側の上位錐体路障害では嚥下は可能, 両側の上位錐体路障害で症状 (仮性球麻痺)
Ⅺ 首の回転や傾斜 (胸鎖乳突筋)	主に同側	症状は軽度
Ⅻ (舌の動き)	片側	挺舌で, 障害の対側に偏位する

中枢性障害ではないが, XIの支配する両側胸鎖乳突筋の萎縮をみたら, 筋硬直性ジストロフィーをまず考える。

神経所見の診方と考え方

Neurological Examination

神経所見とは？

神経所見には、腱反射やBabinski徴候を診る前から大切なことが含まれている。それは患者の特質同定と病歴聴取である。

患者の基本的背景

疾患は必ず患者の特質を背景にして生じる。すなわち、個々の疾患・病態にはそれを起こしやすい患者層があり、患者の基本的背景(年齢、性別、職業、全身疾患など)に応じて罹りやすい疾患・病態がある。頭痛で言えば、片頭痛は主として若い女性の疾患であり、群発頭痛は30歳代の活発な男性に多く、巨細胞性動脈炎(側頭動脈炎)は60歳以上に多い高齢者の疾患である。たとえ片側の頭痛を訴えていても80歳初発であれば、片頭痛は決して疑われない。

1) 最初の情報

手書きのカルテであれ、電子カルテであれ、最初にそこから年齢、性別、住所や扶養関係、保険などの情報が得られる。職業も分かる場合がある(分からなければ最初に確認すべきである)。電子カルテや院内でまとめられたカルテであれば、他科の疾患や、その治療薬の情報が得られる。連日のように救急室を受診している患者では、心因性疾患と最悪の疾患(くも膜下出血や髄膜炎など)とを同時に疑う。紹介状を持参していれば病歴や問題点の大半がわかるが、その精度は様々である。待合室における様子についての看護スタッフからの情報も貴重である。

2) 問診票

主訴や来院動機の把握にとって問診票はきわめて有用である。待ち時間を有効に使う点でも推奨される。看護スタッフの手助けを受けると、医師の前では出せない本音が引き出されることもある。主訴以外の症状についても問診票から知ることができる。用意された項目に○がむやみに多い場合は、心気症的傾

向があると言ってよい。本人の書字であれば、その字の大きさ、乱れ、誤字・脱字を判別し、心理傾向、教養程度から小脳症状や錐体外路症状まで推測できる。既往歴や服薬状況、生活歴(喫煙や飲酒)や家族歴も概観できる。問診し忘れやすいが重要な項目、たとえば身長や体重、利き手などの欄も設けておくとよい。身長や体重は日内・日差で変動しているが、小数点以下まで記入する患者は「神経が細かい」傾向にある。年月日欄の間違いはほぼ認知障害か注意障害による。

入室までと着席まで

1) 入室まで

最近は声が漏れない配慮がされているが、カーテン越しなどで患者の足音が聞こえる場合は、そこから診察が開始される。歩行のリズムなどに注意する(左右差、運動失調)(患者の協力を得て、12例を動画にまとめた)。待合室から入室するまでの時間のかかり方も意識しておく。排尿のために待合室を離れていた場合は頻尿の可能性を考える。

動画



2) 入室から着席まで

入室時には、ドアの開け方(運動機能や礼儀など)、隙間の通り方(Parkinson病では、すくむことがある)や歩き方(手の振りの左右差や震え)、杖や補助具(歩行者や車椅子)、挨拶の仕方(言語・構音、知的レベル、元気さなど)、体格、椅子への座り方(筋力、姿勢障害、空間認知など)、服装・頭髮・手の爪(生活程度や趣味、整容、寒暑の判断力など)、匂い・臭い(たばこ、アルコール、口臭、尿臭、衛生保持など)、表情や視線などについて一目で判断でき、Parkinson病などでは、ほぼ診断ができることすらある。

同伴者があれば、できたら患者本人に紹介してもらって、その関係をカルテに記載してから患者との関係性や同伴動機について尋ね、状況によっては一度退室してもらう。物忘れが主訴で同伴者がいない場合は、ほとんどがデメンチアではなく、さらにそうなる可能性も低い(一人受診徴候)。

病歴聴取(医療面接)の意義

神経学的診察(以下、神経診察)の80~90%は病歴聴取(問診)にあり、基本的診察手技は身につける必要があるが、実は神経診察全体の10~20%ほど

脳神経内科鑑別診断の進め方

Neurological Differential Diagnosis

- ・ 脳神経疾患，特に難治例，重症例の的確な診療のためには，神経系の特定の領域のみにとらわれない広範かつ十分な脳神経内科学，内科学，関連領域の知識，的確な医療面接，身体診察とwork-up，およびリアルタイムの鑑別診断と的確なdecision-makingが欠かせない。
- ・ しかし，実際にはこれらのステップが不十分で的確な診断，アウトカムに到達できない例は非常に多く，特に鑑別診断に関しては，卒前・卒後教育を通して正統的な教育の場はないに等しい（国際医療福祉大学医学部では「症候と臨床推論」を3年生/M1に英語で実施）。
- ・ 本章では，筆者による鑑別診断（学）の原理と進歩を脳神経系診療の実際にあてはめて概説する。

first encounter 時の鑑別診断の重要性

- ・ 脳神経疾患に限らず初診時，再初診時，入院時，主治医交代時等のfirst encounter時に的確な鑑別診断，decision-makingを行わなければ，治療の方向性をミスリードしうる。
- ・ 特に難治例，重症例では取り返しのつかないlife-threatening conditionに導きうる。
- ・ リスク管理，危機管理の観点からは，first encounter時に的確な診断，治療方針が得られていない可能性を考慮して継続的に再評価を行うとともに，定期的な主治医交代の必要性について適宜考慮する。

症候，状況に応じた医療面接と記載

- ・ 状態に応じた医療面接を行い，言葉の置き換えを行いながら簡潔に記録する。
- ・ 医療面接における留意事項

- 状況，問題点，症候に応じた医療面接，対極的病歴，症状の確認
- 識別能の高い事項について尋ねる

- 微熱，体重減少，食欲，主な外傷，アレルギー，リスクファクターをすべての患者に問う
- 嗜好，外傷，社会的問題を確認する

• 記載における留意事項

- 短い言葉，短文で視覚的にわかりやすく記載(国語力)
- 略語を頻用しつつ迅速に記載(適宜，初出時略註)
- 患者さんの目を見て反応を観察しつつコミュニケーション

• 患者さんの言葉を医学用語に置き換える(表1)。

表1 ● 訴えとその置き換え

訴え	置き換え
立ちくらみ	起立性低血圧症 → 自律神経障害
尿尿失禁	膀胱直腸障害 → 自律神経障害
高度便秘/下痢	消化管運動障害 → 自律神経障害
力が入るが歩けない	体幹失調，歩行失調
発語なし	失語，失声
腓腹部痛	有痛性筋攣縮，筋痙攣
休み休み歩く	間欠性跛行
感覚異常，しびれ	感覚鈍麻，異常感覚，錯感覚，脱力等
ヒューヒュー言う	喘鳴(呼気性，吸気性を区別要)
いびきが大きい	睡眠時無呼吸
多数の非重症症状	不定愁訴
外出しない	うつ，引きこもり
ことがあった	episodic，一過性
よくある	反復性
原因不明	潜因性，特発性，不十分な精査
手指の白色・青色化	Raynaud現象
目の障害	視力障害(霧視)，複視，視野障害
既往歴なし	生来健康，受診歴なし，疾患軽視
家族歴・遺伝歴なし	家族健康，早死，関係不良

1

急性意識障害

Acute Disorders of Consciousness

急性意識障害の定義と原因

意識障害には、「意識レベル(清明度)の障害」と「意識内容の障害(意識容)

がある。意識障害は、①大脳皮質のびまん性障害(通常、両側性)、②脳幹網様体賦活系(旧称「上行性網様体賦活系」、狭義には中脳～視床)の障害、③心因性、④全身状態の異常、のいずれかにより生じる。一側大脳半球病変にもかかわらず意識障害があれば、対側大脳半球あるいは脳幹網様体賦活系に何らかの影響が及んでいると考える。

米国救急外来受診例の検討では、来院時意識障害例の最終診断カテゴリーは脳神経疾患28%、中毒性疾患21%、外傷14%、精神疾患14%、感染症10%、内分泌代謝疾患5%の順であった^{1, 2)}。

急性意識障害の医療面接(病歴聴取)と身体診察

的確な病歴聴取と診察なく画像診断を行っても、多くの場合、正確な診断は得られない。

意識障害の病態鑑別に役立つ病歴事項を表1¹⁾に示す。

意識レベルの重症度評価には、国外ではGlasgow Coma Scale (GCS, 表2)、国内ではJapan Coma Scale (JCS, 表3)とGCSが広く用いられる。GCSとJCSは脳幹機能評価が不十分で気管挿管例の評価が困難であることから、米国Mayo Clinicから提唱されたFull Outline of UnResponsiveness (FOUR) Score (Coma Scale) (図1)³⁾が急速に普及しつつある。

意識障害例で見逃しやすい一般身体所見と神経所見をそれぞれ表4¹⁾、表5¹⁾に示す。

急性代謝性脳症であっても、特に低血糖性昏睡や高浸透圧高血糖症候群では共同偏倚などの局所神経症候を認めることがある。

原因鑑別のために、海外では「AEIOUTIPS」、わが国では「AIUEOTIPS」というmnemonics(語呂合わせ)が用いられる(表6)。

表1 ● 病歴からの意識障害例の病態鑑別 (およその頻度順)

現病歴
<ul style="list-style-type: none"> 突然倒れた →脳血管障害, 痙攣, 急性心筋梗塞, 致死的不整脈
<ul style="list-style-type: none"> 受傷後の意識清明期 →急性硬膜外血腫
<ul style="list-style-type: none"> 感染症状の随伴 →敗血症性脳症, 敗血症関連脳症, 中枢神経系感染症
<ul style="list-style-type: none"> 突然の頭痛 →脳血管障害 (特にくも膜下出血), 腫瘍内出血
<ul style="list-style-type: none"> 後頭部痛, 項・頸部痛 →脳梗塞 (特に椎骨脳底動脈解離)
<ul style="list-style-type: none"> 低酸素, 低血圧, 不整脈のエピソード; モニター記録もチェック →低 (無) 酸素・虚血後脳症
<ul style="list-style-type: none"> 急激な検査データ変動; 特に血清Naと血液浸透圧 →CPM・EPM
<ul style="list-style-type: none"> 変動する意識障害 →血栓性血小板減少性紫斑病, NCSE
<ul style="list-style-type: none"> 味覚・嗅覚障害 →COVID-19
既往歴
<ul style="list-style-type: none"> 日頃は健康であった →脳血管障害, 頭部外傷, 中毒性疾患
<ul style="list-style-type: none"> 以前にも意識障害 →低血圧症, てんかん, 脳血管障害, 急性代謝性脳症, 不整脈, 息こらえ, 心因性
<ul style="list-style-type: none"> 動脈硬化性危険因子, 心房細動 →脳梗塞, 脳内出血
<ul style="list-style-type: none"> 悪性腫瘍 →脳血管障害 (Trousseau症候群, 腫瘍塞栓), 頭蓋内転移, 腫瘍随伴症候群, 進行性多巣性白質脳症
<ul style="list-style-type: none"> 糖尿病, 腎・肝・肺疾患 →脳梗塞, 脳内出血, 急性代謝性脳症, くも膜下出血 (多発性嚢胞腎合併例)
<ul style="list-style-type: none"> 重症筋無力症, 内分泌疾患 →甲状腺クリーゼ, 重症筋無力症クリーゼ
<ul style="list-style-type: none"> 精神科疾患 →低Na血症 (水中毒), 薬物中毒, 心因性, 悪性症候群, CPM・EPM
<ul style="list-style-type: none"> 温暖な地域での土を掘り返す作業に伴う創傷 →破傷風 (通常は意識清明)
<ul style="list-style-type: none"> 免疫抑制状態, 移植前後, 免疫不全症 →脳炎, 髄膜炎, 進行性多巣性白質脳症
<ul style="list-style-type: none"> 消化器・精神・神経系疾患の共存 →porphyria, Whipple病

(次頁につづく)

1

虚血性脳血管障害

Ischemic Stroke

虚血性脳血管障害の定義・分類・原因・病態

脳血管障害は、虚血性（脳梗塞）と出血性（脳出血，くも膜下出血）にわけられ，日本では脳血管障害の3/4を脳梗塞が占めている。脳梗塞は脳動脈に血栓が詰まって血流を止めてしまい，脳細胞が壊死する疾患である。脳血管障害は，日本人の死因第4位と以前より順位は下がっているが，一度発症すると重篤な後遺症が残る可能性があり，寝たきりの原因の第1位で認知症の原因にもなりうる。高齢化に伴い患者数が増加しており，多額の医療費や介護費を要するため社会的な問題となっている。

脳梗塞の発症機序は血栓性と塞栓性，血行力学性に大別され，臨床的には①心原性脳塞栓症，②アテローム血栓性脳梗塞，③ラクナ梗塞，④その他の原因，の4つの病型に分類される（図1）。

一過性脳虚血発作（transient ischemic attack：TIA）は，局所脳・脊髄・網膜の虚血によって一過性の神経機能障害を呈し，画像上急性梗塞を伴わない病態と定義される（tissue-based definition）。従来は症候の持続時間によって定義されていたが，現在はMRIなど画像診断の進歩により病態に基づいて理

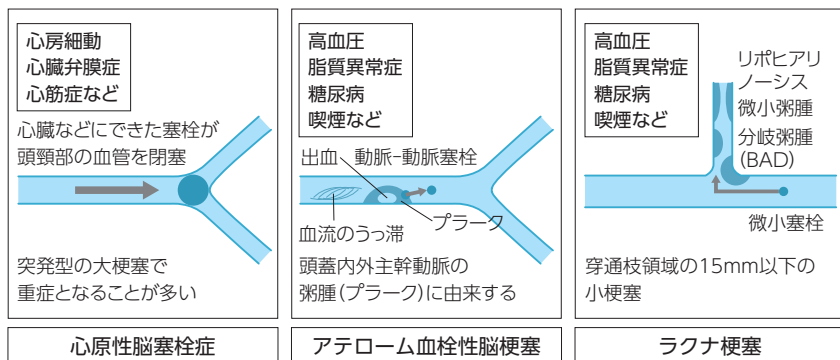


図1 ● 脳梗塞3病型の特徴

解されている。TIAは脳梗塞の重要な前駆病態であり、症状が短時間で消失した場合でも原因検索を行い、脳梗塞と同様に発症機序に基づく病型診断と再発予防を行うことが重要である。

1) 心原性脳塞栓症

心原性脳塞栓症は、心房細動や心臓弁膜症、心筋症などが原因で心臓にできた塞栓が頭頸部の血管を閉塞することで生じる。比較的大きな血栓で太い血管が閉塞することで、突発型の大梗塞で重症になることが多い。

2) アテローム血栓性脳梗塞

アテローム血栓性脳梗塞は頭蓋内外主幹動脈の粥腫(プラーク)に由来する脳梗塞である。プラークが大きくなってその部位を閉塞する場合や、プラークが破綻して遠位の血管を閉塞させる動脈-動脈塞栓の機序もある。高血圧や脂質異常症、糖尿病、喫煙など動脈硬化のリスク因子の内科的な管理が重要である。

3) ラクナ梗塞

ラクナ梗塞は穿通枝領域の15mm以下の小さな梗塞と定義される。穿通枝の硝子様変性(リポヒアリノーシス)や動脈硬化(微小粥腫や分枝粥腫)などが原因であるが、稀に小さな微小塞栓が飛来して穿通枝を閉塞することもある。分枝粥腫の中には、複数の穿通枝を閉塞し15mmより大きな梗塞になるものがあり、branch atheromatous disease (BAD) とラクナ梗塞とは区別される。リスク因子はアテローム血栓性脳梗塞と同様である。

虚血性脳血管障害の症候、医療面接(病歴聴取)と身体診察

急性発症の神経脱落症状(顔面を含む半身脱力など)や言語障害がある場合は、脳血管障害を強く疑う。脳梗塞は、発症から時間が経過すればするほど梗塞が完成していくため、速やかな問診や診察が必要である。発症までの日常生活動作(activities of daily living: ADL)、発症時刻(不明なときは最終未発症確認時刻と発見時刻)、発症の経過(突然発症、急性発症、階段状進行性など)、症状の進行や変動の有無、服薬歴、既往歴が重要である。心原性脳塞栓症は突然発症で重篤な場合が多く、アテローム血栓性脳梗塞は段階的な発症をきたすことがあり、ラクナ梗塞は他の病型と比べると比較的緩徐で軽症である。心房細動や弁膜疾患の病歴を認める場合は心原性脳塞栓症を、糖尿病や高血圧、脂質異常症など動脈硬化の病歴を認める場合はアテローム血栓性脳梗塞やラクナ梗塞を考慮する。