

# 「神経内科」

## ■特集の背景と目的

神経内科専門医は日本ではまだ少なく、ホスピタリストに期待される神経内科領域の診療能力は決して小さくないと考えられます。本領域に含まれる疾患は多岐にわたりますが、脳梗塞やてんかんなど、頻度が高く、専門家へのコンサルトを待つことなく対応が迫られるケースは、日常でもよくみられます。さらにはCTやMRIの普及により、偶発的に脳病変が見つかった場合の対応とその際に必要となる知識も、ジェネラリストとして求められるところです。

また、愁訴や徴候からの鑑別疾患に神経内科疾患が含まれることは日常診療でも少なくなく、その際にいかに効率よく疾患を絞り込み、検査をオーダーし、解釈するかは、専門家ならずともホスピタリストとしては是非知識としてもっておいてほしいと考えます。

このような背景をふまえ今回の特集では、緊急性の高い神経内科疾患、日常診療で出会う頻度の高い症候・疾患、さらに多少専門的ではありますが、ホスピタリストとして踏み込んだ知識をもっていてほしいとの願いから、神経内科の重要疾患を取り上げます。

## ■目次とダイジェスト

はじめに | 神経内科の奥深さと醍醐味を味わいながら、診療能力の幅を広げてほしい

- 井口正寛 福島県立医科大学医学部神経内科学講座

### 1 神経解剖：まずは実臨床に必要な知識だけ押さえる！

- 太田浄文 JAとりで総合医療センター神経内科

<ダイジェスト>

神経解剖は学問的に非常に広範な領域で、教科書や基礎医学の授業では膨大な頁が割かれている。そのため、覚えるべきポイントも把握しにくく、多くの医学生や研修医が苦手意識をもってしまい、神経系の臨床科に進まなくなってしまう一因となっている。しかし実臨床で頻繁に活用する解剖の知識は、教科書に書いてあるうちのごく一部であり、それ以外は覚える必要はなく教科書を見直せばよいのである。

本稿では、脳から末梢神経に至る神経解剖を、臨床的に必要な知識に絞って概説する。

### 2 意識障害：救急外来～入院初日を念頭においた診断戦略

- 松原知康 広島大学病院脳神経内科
- 土肥栄祐 Johns Hopkins University School of Medicine

<ダイジェスト>

本稿では意識障害を診るときの考え方と動き方を、救急外来と入院初日の状況に分けて解説する。意識障害の鑑別診断は多岐にわたるが、適切な情報収集と神経診察により、脳障害の原因が器質性と代謝性のいずれの可能性が高いかを判断することで、迅速に鑑別診断を絞り込むことができる。診断に迷いやすい代謝性脳症と心因性意識障害に関しては、診断の要点についても解説する。

### 3 頭痛：鑑別を間違えやすい一次性頭痛と、見逃したくない二次性頭痛の手掛かりをつかむ

- 森松暁史 太田熱海病院脳神経センター神経内科

<ダイジェスト>

アガサ・クリスティーの『ABC殺人事件』という推理小説をご存知だろうか。この小説には、頭痛と頭痛後の一時的な意識障害に悩まされる主人公が登場し、真犯人によって犯人に仕立て上げられてしまう。おそらく、主人公のモデルは脳幹性前兆を有する片頭痛患者なのだろう。

このように、推理小説でも取り上げられるほど頭痛は、日常臨床でしばしば遭遇する訴えである。入院中の患者が頭痛を訴えることも少なくない。多くは一次性頭痛とよばれる機能的頭痛であり、基本的に生命の危険性はなく、後遺症も残さない。しかし、このような頭痛であっても、特に片頭痛や群発頭痛ではQOLへの影響が大きく、ホスピタリストは診断・治療に精通しておく必要がある。また、危険な器質性頭痛を見逃さないようにすることも重要である。

本稿では、いわゆる“common disease”としての頭痛へのアプローチ法とともに、危険な頭痛を見つけるためのポイントを概説する。

### 4 てんかん：問診のコツから治療選択・開始のタイミングまで

- 山野光彦 東海大学医学部内科学系神経内科学

<ダイジェスト>

てんかんは、小児期から高齢者まで、いずれの年齢でも新規に発症し得る有病率の高い疾患で、脳血管障害、認知症と並んで神経疾患のcommon diseaseの1つである。治療の中心は抗てんかん薬による薬物治療であるが、

それだけでなく外科治療，さらにはさまざまな社会的背景なども考慮すべき，トータルマネジメントが求められる疾患である。

本稿では，てんかん診断の鍵となる問診の仕方や，治療開始のタイミング・治療選択を中心に述べる。また，ホスピタリストが出会う機会の多いてんかん重積状態についても，症例をもとに対応の仕方を解説する。

## 5 不随意運動：病棟で出会う頻度の高い4つの病態：その診断・治療のポイントとは？

- 石井信之・望月仁志 宮崎大学医学部内科学講座神経呼吸内分泌代謝学分野  
<ダイジェスト>

不随意運動は運動障害の1つである。運動障害とは筋力低下や痙性に關係なく，運動過多もしくは運動過少を生じる病態と定義される。本稿では運動過多のうち，hyperkinesia（動作過多），dyskinesia（不自然な動作），abnormal involuntary movement（異常な不随意動作）の3つを不随意運動として扱う。

不随意運動の診断・治療には，目の前で起こっている「動き」を系統的に分類し，不随意運動のタイプを把握することが最も重要である。以下では不随意運動全般の診断をオーバービューし，病棟で出会うことの多い振戦，ジストニア，ミオクローヌス，舞踏運動について詳述する。また，それぞれの内科的・外科的治療についても述べる。

## 6 虚血性脳卒中：診断と治療の要点をつかみ，急性期に対応する！

- 井口正寛  
<ダイジェスト>

虚血性脳卒中は不十分な脳血流によって起こる脳機能障害で，神経内科のcommon diseaseである。本症は，脳梗塞と一過性脳虚血性発作（TIA）に大別される。TIAは脳梗塞の前兆ともされ，また脳梗塞は日本人の死亡原因のなかで高い順位を占めるだけでなく，寝たきりの原因第1位であることから，ともに重要な疾患である。

本稿では，虚血性脳卒中について，ホスピタリストが知っておくべき診断と治療の要点をまとめる。特に，急性期治療における患者管理や予防治療については，最新のエビデンスを紹介しつつ解説する。

### 【コラム1】急性脳卒中に対する経静脈的血栓溶解療法：エビデンスで紐解く歴史の変遷と治療適用基準

- 白石淳 亀田総合病院救命救急科  
<ダイジェスト>

急性虚血性脳卒中に対して，初めて有効性が確認された血行再建治療である経静脈的血栓溶解療法（アルテプラゼ静注療法）が，1996年に米国で認可されてから20年が経った。本稿では，このアルテプラゼ静注療法の歴史を振り返り，治療適用基準の科学的根拠とその変遷を考察することを通じて，本療法への理解を深めることを目標とした。

### 【コラム2】脳卒中での栄養管理：どのように食事を開始すればいいのか

- 高島英昭 産業医科大学医学部リハビリテーション医学講座  
<ダイジェスト>

脳卒中になったとき，経鼻経管や中心静脈栄養で栄養管理されるよりも，可能ならば経口摂取したいと望む人は多いだろう。しかし，主治医としては誤嚥性肺炎のリスクや，低栄養のリスクを考え，判断に苦慮するところである。本稿では，嚥下機能の評価や口腔ケアによる肺炎予防のほか，脳卒中急性期または脳卒中後の嚥下障害患者に「いつから」「どのように」食事を開始すればいいのかを解説する。

## 7 出血性脳卒中：エビデンスをふまえて初期対応に臨む！

- 山口卓 市立角館総合病院脳神経外科/血管内脳神経外科  
<ダイジェスト>

出血性脳卒中は，日本では脳卒中全体の約24%を占め，その内訳としては脳出血intracerebral hemorrhage（ICH）が約8割，くも膜下出血subarachnoid hemorrhage（SAH）が約2割である。虚血性脳卒中と比べると患者数は少ないが，急性期院内死亡率はICHでおよそ15%，SAHで24%と高く，life-threateningな疾患群である。

根治的治療は脳神経外科医による専門的な治療が必要になるが，ICHは手術適応がない症例ではホスピタリストが管理する場合があります。また，SAHは初期対応で予後が大きく変わる可能性がある。そこで本稿ではこの2つの疾患について，初診時の対応から診断・初期治療まで，ホスピタリストにとって重要な最新のエビデンスをふまえて，標準的対応を中心に解説する。

## 8 Parkinson症候群：診断に迫るパーキンソニズム評価のエッセンス

- 近藤円香 東京都立神経病院脳神経内科  
<ダイジェスト>

Parkinson症候群は，振戦・無動・筋強剛（固縮）・姿勢反射障害などのパーキンソニズムを呈する疾患の総称で，一次性パーキンソニズムであるParkinson病のほかに，変性疾患を主体としたParkinsonプラス症候群（多系統萎縮症，進行性核上性麻痺，大脳皮質基底核変性症など），非変性疾患が中心の二次性パーキンソニズムが含まれる。変性疾患の分類は病理組織と関連しており複雑で，生前に正確に診断することが難しい症例（特に早期）もある。しかし一方で，丁寧な病歴聴取と身体診察に加え，新しい画像検査などを用いて診断率を向上

させられるようになってきている。最も薬物治療の恩恵を受けるのはParkinson病であるが、それ以外のParkinson症候群でもある程度効果がみられる場合もあり、早期の診断と治療が患者のQOLの向上につながる。

本稿ではParkinson病を中心に、Parkinson症候群の各疾患について概説し理解を深めるとともに、診断・治療の際にホスピタリストが注意すべきことについても整理する。

## 9 筋萎縮性側索硬化症（ALS）：見逃さないためにしておくこと、苦痛を軽減するためにできること

- 林健太郎 東京都立神経病院脳神経内科  
<ダイジェスト>

筋萎縮性側索硬化症amyotrophic lateral sclerosis (ALS) は、四肢筋力低下、嚥下障害、体重減少をきたし、人工呼吸器の装着を行わなければ平均3~4年で呼吸不全から死に至る神経難病である。現在のところ治療法は確立されていないが、病態解明の進歩は目覚ましく、患者、家族のために我々医師ができることは、早期診断による心的負担の軽減、早期介入による介護負担の軽減、説明と適切なタイミングの胃瘻造設に加え、適切な栄養療法、人工呼吸器装着についての説明とその選択、コミュニケーションの補助、人工呼吸器装着下での療養のサポート、苦痛除去のための介入など、決して少なくはない。

本稿では、診断を導くうえでポイントとなる知識を整理し、診断後どのように対応すべきかを述べる。

## 10 末梢神経障害：ニューロパチー診断の要所とケーススタディ

- 伊藤英一 福島県立医科大学医学部神経内科学講座  
<ダイジェスト>

ニューロパチーの原因は多様であり、病態や疾患に特異的な診断法は存在しない。何よりもまず、病歴聴取と身体診察により、ニューロパチーであるか否かを判断し、ニューロパチーとすればいずれの病型に相当するかをアルゴリズム的に考察していくことが要求される。

本稿では、前半でニューロパチー診療を概観しつつ、基本方針と要点を整理していく。続く後半では、筆者の日常診療のイメージをお伝えできればと考え、ケーススタディを試みる。

## 11 神経筋接合部疾患：重症筋無力症（MG）とその他疾患の診断から治療まで

- 丸山サラディーニ恵子 世田谷神経内科病院  
<ダイジェスト>

神経筋接合部の異常は、免疫性、中毒性、あるいは先天性疾患で起こる。なかでも重症筋無力症myasthenia gravis (MG) は代表的な疾患で、易疲労現象といわれる変動する骨格筋の筋力低下が特徴である。典型例では抗AChR抗体が陽性で、眼症状（眼瞼下垂や複視）で発症するが、眼症状が軽く球麻痺症状が強い抗MuSK抗体陽性MGや、抗Lrp4抗体陽性MG、あるいはseronegative MGなども存在し、それぞれの臨床的特徴や病態が明らかになってきている。

本稿では、MGの診断から治療まで、症例を交えて解説するとともに、神経筋接合部の分子機構、関連抗体、その他の接合部疾患としてLambert-Eaton筋無力症候群（LEMS）とボツリヌス中毒症について解説する。

## 12 ミオパチー：代表的疾患の特徴をとらえる

- 垂髪祐樹 徳島県立中央病院神経内科
- 野寺裕之 徳島大学病院神経内科  
<ダイジェスト>

ミオパチーは、筋線維の障害によって筋力低下を認める疾患の総称である。そのほかに筋萎縮、筋痙攣、筋強直などを認めるものもある。筋力低下部位は四肢近位筋優位であることが多いが、それ以外の部位に特徴的にみられる場合もあり、これらを把握しておくことは鑑別に有用である。ミオパチーの原因は炎症性（自己免疫性）、遺伝性、それ以外に大別され、多種類に及ぶが、本稿では症例を提示しながら、代表的疾患の病型とそれぞれの特徴について述べる。

## 13 多発性硬化症（MS）と視神経脊髄炎関連疾患（NMOSD）：ホスピタリストが知っておきたい診断と治療の基礎知識

- 池口亮太郎・清水優子・北川一夫 東京女子医科大学病院神経内科  
<ダイジェスト>

多発性硬化症（MS）は若年女性に好発する中枢神経の脱髄性疾患であり、自己免疫性機序が想定されている。構音障害、視力障害、四肢筋力低下、感覚障害などを呈し、再発・寛解を繰り返す。MSの類縁疾患である視神経脊髄炎関連疾患（NMOSD）、膠原病などによる中枢神経の炎症性疾患、脳腫瘍との鑑別に苦慮することも少なくない。近年は免疫学の進歩により、疾患修飾薬による再発予防薬の選択肢も増えてきている。

本稿では、MSとその類縁疾患であるNMOSDについて、診断と治療の基礎知識を最新の情報をふまえて概説する。

## 14 脳炎：原因検索のための体系的アプローチとケーススタディ

- 成相宏樹 UCLA Medical Center, Department of Neurology  
<ダイジェスト>

脳炎は数時間の経過で重症化することがあるので、感染症科や神経内科の指示を待っていたら手遅れになる場

合もある。そのため、脳炎の診断、治療の正しい初期対応を知っておくことは、すべての臨床医にとって重要といえる。

本稿ではまず前半で、脳炎の原因疾患にどのように迫っていくか、その考え方と各種検査のポイントを整理する。後半では、症例をもとに、単純ヘルペス脳炎や抗NMDA受容体脳炎の診断、治療について解説する。

### **[コラム3] 傍腫瘍症候群：悪性腫瘍と神経症状、抗体との関係を整理する**

- 日野秀嗣 さいたま赤十字病院神経内科

<ダイジェスト>

神経（中枢および末梢）や筋、神経筋接合部と神経系のどの部位にも障害をきたし得る傍腫瘍症候群（PNS）は比較的まれな疾患で、多様な症状を呈する。多くは腫瘍の発見に先行して発症する。これまでさまざまな“onconeural antibody”が報告され、これらの抗体は、その種類と腫瘍の種類におおよそ一定の関連性があることが知られており、PNSの診断や、その裏に潜む悪性腫瘍を推測するマーカーとして有用である。

本稿ではPNSの病態機序や臨床症状、検査・診断と抗体の種類、治療について解説する。