

# 1 Autonomic Nervous System

## 自律神経系

- 1** 次の反応は、交感神経系もしくは副交感神経系のどちらの刺激によるものが答えなさい。
- 1) 縮瞳
  - 2) 消化の抑制
  - 3) グルコース放出
  - 4) 全身の血管収縮
  - 5) 流涎
  - 6) 気管支拡張
  - 7) 流涙
  - 8) 腸の血管拡張
- 2** 次のうち、副交感神経系が関与していないものはどれか。
- A. 動眼神経
  - B. 顔面神経
  - C. 三叉神経
  - D. 舌咽神経
- 3** 次のうち、交感神経系の一部であるものはどれか。
- A. 上頸神経節
  - B. 耳神経節
  - C. 翼口蓋神経節
  - D. 顎下神経節
- 4** 次のうち、頸動脈小体の化学受容器と圧受容器を神経支配している脳神経はどれか。
- A. 三叉神経
  - B. 顔面神経
  - C. 舌咽神経
  - D. 迷走神経
- 5** 心臓、肺、そして胃腸管への副交感神経系の節前線維は、次のどの神経核から生じているか。
- A. 迷走神経背側運動核
  - B. 孤束核
  - C. 疑核
  - D. 三叉神経核
- 6** 副交感神経系の節前ニューロン終末部で放出されるのは、次の神経伝達物質のうちどれか。
- A. アセチルコリン
  - B. ノルエピネフリン
  - C. エピネフリン
  - D. グリシン
- 7** 交感神経系の節前ニューロン終末部で放出されるのは、次の神経伝達物質のうちどれか。
- A. アセチルコリン
  - B. ノルエピネフリン
  - C. エピネフリン
  - D. グルタミン酸
- 8** 交感神経系の節後ニューロン終末部で主に放出されるのは、次の神経伝達物質のうちどれか。
- A. アセチルコリン
  - B. ノルエピネフリン
  - C. エピネフリン
  - D. グルタミン酸
- 9** 次の文章は正しいか、誤りか。  
排尿中は交感神経が抑制されて膀胱頸部は緩み、副交感神経系が刺激されて排尿筋が収縮する。
- 10** 自律神経機能障害を伴う小径線維ニューロパチー (small fiber neuropathy) を疑う患者を診察する際、次のうちどの検査が最も感度が高いか。
- A. 発汗テスト (sudomotor test)
  - B. 筋電図・神経伝導速度検査
  - C. ホルターテスト
  - D. ティルトテーブルテスト

11 60歳の男性が疲労と転倒を主訴に来院した。加えて、便秘とあざも訴えている。神経学的診察で末梢神経障害が明らかになり、さらなる診察で巨舌症、肝腫大、斑状出血を認めた。次の検査のうち、診断を明らかにすると思われるのはどれか。

- A. immunofixation electrophoresis (免疫固定法)
- B. 腎生検
- C. 肝生検
- D. 経口ブドウ糖負荷試験

12 45歳の女性が複数回の転倒を主訴に来院した。次のうち、自律神経失調症を除外するのに最も有益な検査はどれか。

- A. 立ちくらみの除外
- B. 便秘の既往
- C. 尿意切迫の既往
- D. ティルトテーブルテストの結果が正常

13 15歳の女性がウイルス感染症の後に立ちくらみ、頭痛、そして疲労感を呈したため、来院した。少し動いただけで、動悸と発汗を訴えている。座位で心拍数は80回/分。立位で120回/分に上昇する。血圧は変化しない。もっとも妥当な診断は次のうちどれか。

- A. 糖尿病
- B. 起立性低血圧
- C. 体位性頻脈症候群 (postural orthostatic tachycardia syndrome: POTS)
- D. 急性発症肥満、低換気、視床下部・自律神経機能障害症候群 [rapid-onset obesity with hypoventilation, hypothalamic dysfunction and autonomic dysregulation

(ROHHAD) syndrome]

14 自律神経障害が疑われる患者でバルサルバ法を行ったところ、phase 4でも血圧の上昇を認めなかった。この所見は次のうち、どれを示唆するか。

- A. 起立性低血圧
- B. パーキンソン病
- C. 副交感神経機能障害
- D. 交感神経機能障害

15 次の文章は正しいか、誤りか。

体温調節発汗テスト (thermoregulatory sweat test) で無汗症と診断されたが、定量的発汗テスト (quantitative sudomotor autonomic reflex testing: QSART) が正常という結果が出た患者は、節前発汗刺激機能の異常がある。

16 次のうち、自律神経機能障害と関連があるのはどれか。

- A. 抗Hu抗体 [別名 antineuronal nuclear antibody type 1 (ANNA-1)]
- B. nicotine ganglionic acetylcholine receptor ( $\alpha 3$ -AChR) 抗体
- C. 抗P/Q型電位依存性カルシウムチャネル抗体 (P/Q type voltage-gated calcium channel antibody: VGCC antibody)
- D. 上記すべて

17 次のうち、自律神経機能障害と関連があるのはどの疾患か。

- A. シャーガス病
- B. ジフテリア
- C. ハンセン病
- D. 上記すべて

## 1. Autonomic Nervous System (自律神経系): 解答

1 交感神経、副交感神経反応

- 1) 縮瞳—副交感神経
- 2) 消化の抑制—交感神経
- 3) グルコース放出—交感神経
- 4) 全身の血管収縮—交感神経
- 5) 流涎—副交感神経

- 6) 気管支拡張—交感神経
  - 7) 流涙—副交感神経
  - 8) 腸の血管拡張—副交感神経
- (表 1.1 参照)

副交感神経は頭蓋・仙骨自律神経に由来し、交感神経の節前ニューロンは脊髄の中間外側核

表 1.1 交感神経と副交感神経系の働き

交感神経	副交感神経
散瞳	縮瞳
心拍数・心出力の増加	心拍数の低下
消化の抑制	消化の促進
気管支拡張	気管支収縮
射精	勃起

(T1-L2) に位置している。

**2 C**

動眼神経、顔面神経、舌咽神経そして迷走神経は副交感神経の一部である。三叉神経は副交感神経を含まない。

動眼神経は瞳孔と毛様体を収縮させる。

顔面神経は流涙と流涎を引き起こす。

迷走神経は心拍数の低下、気管支拡張、胃の消化促進、胆嚢からの胆汁放出、そして消化管の血管拡張を引き起こす。

**3 A**

上頸神経節は交感神経の一部であり、散瞳に関わっている。

**4 C**

舌咽神経は頸動脈小体の化学受容器と圧受容器を神経支配している。血液量と血圧に関する情報は、頸動脈の化学受容器から孤束核に伝達される。同様の情報が大動脈から迷走神経を通じて孤束核に送られる。

舌咽神経痛は咽頭痛を引き起こし、かつ反射性徐脈と失神をもたらすことがある。

**5 A**

迷走神経背側核 (dorsal vagal complex) は平滑筋を支配し、疑核 (nucleus ambiguus) は咽頭・喉頭・食道上部の横紋筋を支配する。迷走神経背側核は、内側核である迷走神経背側運動核 (dorsal vagal motor nucleus) と、外側核に分けられる。

遠心性副交感神経系の節前線維は迷走神経背側運動核に始まり、心臓、肺そして胃腸管に至る。迷走神経背側核は孤束核からも情報を受けている (咽頭反射)。

**6 A**

副交感神経の節前ニューロンでは、アセチルコリンが放出される。

**7 A**

交感神経の節前ニューロンでは、アセチルコリンが放出される。

**8 B**

ほとんどの交感神経の節後ニューロンでは、ノルエピネフリンが放出される。汗腺は例外であり、汗腺を支配する交感神経の節後ニューロンでアセチルコリンが放出され、ムスカリン受容体を有する。

**9 正しい**

交感神経の膀胱への総体的な作用として、尿道平滑筋を通じて排尿を抑制することがあげられる。

**10 A**

発汗テスト (sudomotor test) は小径線維ニューロパチー (small fiber neuropathy) に関連した自律機能障害に感度が高い。筋電図・神経伝導速度検査は小径線維を検査するには適切な検査ではなく、小径線維ニューロパチーを見逃してしまう。皮膚生検が小径線維ニューロパチーの検査としては、最も信頼性が高い。

**11 A**

この患者の診断は原発性アミロイドーシスで、自律神経性ニューロパチーを発症している。immunofixation electrophoresis (免疫固定法) が診断を確定する。

アミロイドーシスで最も多いのが原発性アミロイドーシスで、これは単クローン性ガンマグロブリン血症に起因する。対して、家族性アミロイドーシスはトランスサイレチンの変異により起こる<sup>1)</sup>。

**12 D**

ティルトテーブルテストが正常であることが、自律神経失調症を除外するのに最も有用である。自律神経失調症の患者が常にふらつきを訴えるわけではない。便秘や尿意切迫感 は自律神経失調症に伴うことがある。

**13 C**

一般的に、自律神経性ニューロパチーの最も多い原因は糖尿病だが、この患者の経過は体位性頻脈症候群 (postural orthostatic tachycardia syndrome: POTS) に最も一致する。POTS は起立不耐性の一部である。起立性低血圧は3分間の起立後に収縮期血圧が少なくとも 20 mmHg, 拡張期血圧が少なくとも 10 mmHg 下がる病態と定義されている。これらの血圧減少を認めなくても、患者が頻脈や症状を呈した場合は起立不耐症とみなされる。POTS の成人例では、心拍数は起立時に少なくとも 30 回/分上昇する。POTS の小児例では、心拍数は 40 回/分上昇する。POTS の症状は何らかの疾患罹患後に明らかになることもある。治療は水分普及、塩分摂取, strength & conditioning (身体能力を高めるために必要なあらゆる体力的要素を強化・調整していくこと), サポートストッキングが用いられる。POTS の薬物治療としては、β ブロッカー, ミドドリン, そしてフルドロコルチゾンが使用される。ミドドリンは交感神経様作用があり、背臥位時の高血圧を引き起こすことがある。

急性発症肥満, 低換気, 視床下部・自律神経機能障害症候群 [rapid-onset obesity with hypoventilation, hypothalamic dysfunction and autonomic dysregulation (ROHHAD) syndrome] は幼児に発症し、それまで正常であった患児に急速な体重増加を引き起こす。自律神経機能障害も起こり、続いて時に致命的な低換気を合併する。ROHHAD 症候群で視床下部機能障害として、体重増加に加えて、多飲, 高ナトリウム血症もよく合併する。自律神経機能障害は瞳孔機能障害などの眼科的異常や、体温調節不全, 胃腸運動障害を引き起こす。ROHHAD 症候群の患者の中には、神経堤腫瘍 (neural crest tumor) を発症するものもある。ROHHAD 症候群は先天性低換気症候群に似た症状を呈することがあるが、先天性低換気症候群は *PHOX2B* 遺伝子変異と関連している<sup>2)</sup>。

**14 D**

バルサルバ法で phase 4 での血圧上昇の欠如は、交感神経の機能障害を示唆する。

[訳者注: バルサルバ法 各 phase の詳細]

phase 1: 胸腔内圧が上昇して胸部大動脈が圧迫されることで、平均動脈圧が最初は上昇。圧受容器により心拍数が低下する。

phase 2: 胸腔内圧の上昇により、胸腔への静脈還流量が減少。次第に平均動脈圧が低下するに伴い、圧受容器が刺激され、心拍数が上昇する。

phase 3: バルサルバ法の中止とともに大血管や肺血管が再拡張することで一過性に心臓への静脈還流量が低下して、平均動脈圧が一過性に低下する。圧受容器を介して、心拍数が増加する。

phase 4: 肺胸腔内圧が低下したため、胸腔への静脈還流量が増加して、心拍出量・平均動脈圧ともに増加する。圧受容器を介して心拍数は低下する。

**15 正しい**

定量的発汗テスト (quantitative sudomotor autonomic reflex testing: QSART) は発汗神経の節後ニューロンを評価するテストである。もし患者が体温調節発汗テスト (thermoregulatory sweat test) で無汗症と診断されても、定量的発汗テスト (QSART) が正常であれば、異常部位は節前ニューロンである。

**16 D**

抗 Hu 抗体 (別名 antineuronal nuclear antibody type 1: ANNA-1) は肺小細胞癌にみられる。

nicotine ganglionic acetylcholine receptor ( $\alpha 3$ -AChR) 抗体は、自己免疫性自律神経節障害 (autoimmune autonomic ganglionopathy) に認められ、汎自律神経異常症を呈する。

抗 P/Q 型電位依存性カルシウムチャネル抗体 (P/Q type voltage-gated calcium channel antibody: VGCC antibody) は Lambert-Eaton 症候群に認められる (Box 1.1 参照)。

### Box 1.1 自律神経性ニューロパチーと関連する抗体

- nicotine ganglionic acetylcholine receptor ( $\alpha 3$ -AChR) 抗体
- 抗 Hu 抗体 (別名 antineuronal nuclear antibody type 1: ANNA-1)
- 抗プルキンエ細胞抗体-2 (Purkinje cell cytoplasmic autoantibody type 2: PCA-2)
- コラプシン反応媒介蛋白質 [collapsin response mediator proteins (anti-CV2)]
- 抗 P/Q 型電位依存性カルシウムチャンネル抗体 (P/Q type voltage-gated calcium channel antibody: VGCC antibody)
- N-methyl-D-aspartate (NMDA) 受容体抗体

### 17 D

シャーガス病は、原虫 *Trypanosoma cruzi* (トリパノソーマ・クルージ) の感染を原因とする感染症であり、巨大食道症、巨大結腸症を引き起こす。また、起立性低血圧、失神、動悸そして突然死をも起こすことがある。

ハンセン病は非対称的な感覚障害を起こす。疼痛と温度への感受性が最初に障害される。ハンセン病はまた自律神経皮膚障害を起こすため、無汗症を生じる。心臓自律神経ニューロパチーがみられることもある。ハンセン病では神経腫大を生じて、神経が触知できることもある。

ジフテリアは四肢の末梢性ポリニューロパチー (対称性末梢感覚運動性ニューロパチー) や口

蓋麻痺を起こす。加えて、他の脳神経も障害されることもある。対光反射が健在であるにもかかわらず、輻輳反射が消失することがある。迷走神経の節状神経節も関与することで、頻脈や低血圧が生じることもある。

HIV ウイルスやボツリヌス症も自律神経性ニューロパチーを起こすことがある。

### References

- 1) Iodice V, Sandroni P. Autonomic neuropathies. Continuum (Minneapolis). 2014; 20: 1373-97.
- 2) Ice-Ludlow D, Gray JA, Sperling MA, et al. Rapid-onset obesity with hypothalamic dysfunction, hypoventilation, and autonomic dysregulation presenting in childhood. Pediatrics. 2007; 120: e179-88.