

脳神経筋センターよしみず病院院長
山口大学名誉教授 神田 隆

Textbook of Neurology

脳神経内科

Revised Sixth Edition 改訂6版

中外医学社

第6版の序

この本は医学生・研修医の教育を主目的として2008年に初版を刊行しました。18年を経てここに第6版を世に出すことができ、感慨深いものがあります。筆者が山口大学に神経内科教授として赴任したのが22年前の2004年ですが、前任地である東京医科歯科大学（現 東京科学大学）在職中から、学生を教育するにあたって、神経内科のいい教科書がないのはずっと気になっていました。山口大学でどうやって学生に神経学を教えようか、と思案していた時に、中外医学社から、医学生・研修医向けの神経内科教科書の編集をやってくれないかという相談があり、二つ返事で引き受けたわけです。

軽く引き受けたはいいが、さてどうしたものか。当初は各分野の専門家による共同執筆しか頭にありませんでした。医学生・研修医向けの本ですから、各著者にあまりに専門的なところにこだわってもらっては困る。でも、医学生・研修医向けだからといって、単にキーワードと診断基準を羅列するような、受験本的な記載は絶対に避けてもらいたい。内容に妥協することなく、しかし、シンプルにわかりやすく、ということで、私の編集意図を微に入り細に入り伝えるべく、「執筆のための手引き」の作成に取り掛かりました。当たり前ですが、他人に編集意図を伝えて自分の意図通りに書いてもらう、というのは簡単なことではないですね。「執筆のための手引き」がワードファイルで10頁を超えたところでだんだん馬鹿馬鹿しくなってきた、編集者に、「人にあれこれ指示して書いてもらって結局思い通りの原稿が集まらなくなるより、一人で書いた方がずっといいんじゃないか」とこぼしたところおだてられて…というのが単著のこの本を作り上げるきっかけでした。ただ、一人で書き上げるにあたって、思い描く像が何一つなかったわけではありません。筆者が医学生だった頃、金芳堂からA5版の小教科書シリーズというのが出版されており、この中の一冊に荒木淑郎先生著の「神経病学」がありました。502頁をお一人で書かれた本で、筆者はこの本をずっと自分の机の上に置いていました。何より記述に終始一貫性があり、荒木淑郎先生という優れたneurologistの講義を直接拝聴しているような気分で読んでいました。こんな本がいつか自分で作れたらいいな、本はやっぱり一人で書かないとだめだな、とどこかで思っていたのが、この本の単著での執筆を開始する最大のモチベーションになったんじゃないかと思います。

今回第6版を上梓するにあたり、第5版から開始した脳神経内科の名称を継続することにしました。脳神経内科全般に目配りした、より広範な先生方にもお読みいただける教科書としての自負からですが、この第6版も、医学生・研修医が通読できる教科書という初版からのスタンスを崩してはいません。やさしく、わかりやすく、しかし内容に妥協せず、ネットで玉石混交の膨大な情報が簡単に入手できる今だからこそ、初学者が神経学の確かな基本を身につけるための本、このスピリットは第6版にも受け継がれています。医学生、研修医のための本だからといって、質の下がった内容でよいわけではないのです。しかし、やさしく、わかりやすく、しかし内容に妥協せず、は、脳神経内科指導医クラスの先生や、内科の他のサブスペシャリティの先生方がお使いになる本にも通ずることと考えています。第6版の改訂にあたり、私自身もう一度第5版をゆっくり読みなおす時間を作りました。幸い、現役の教授時代と違って潤沢な時間があり、これはこれで楽しい時間でしたが、気に入らない文章、意を十分に表現できていない言い回しがどんどん目について、こちらを入れ替えるのに多大な労力を使いました。現在の医療水準に追いついていない箇所はもちろん、写真もいくつか入れ替えて、新たな疾患の追加も行いました。脳神経内科医の座右に置いていただける神経学のスタンダードテキストとして、第5版を越えて今一番いい本が出来上がったんじゃない

いかという自負はあります。

初めて本書を手に取りられる先生方は、記載のスタイルが通常の教科書と異なっていることに気が付かれるものと思います。本文の記載は、①疾患理解の上で重要な幹、エッセンス（疾患の本質と言い換えてもよいと思います）を大きな字で、②副次的な内容だが疾患理解には欠かせないものを一段下げて小さな字で、③必ずしもエッセンスではないが重要なポイント、注意していただきたい点をクリップメモの形で、という3段階方式となっています。ただらと平板な記載に終始するのではなく、アクセントを付けながら重要なところをしっかりと吸収していただきたいというのが狙いです。ところどころに筆者自身の経験からのコメントも入っています。また、本文中には診断（分類）基準を記載するのを極力避けています。これは、医学生・研修医の頃から、診断基準にポンポン“当てはめて”一丁上がり、などというような診断の癖をつけてもらいたくないという、初版から一貫した筆者の願いからですが、極めて重要な診断（分類）基準のいくつかについては、巻末にまとめて記載しました。英文が原文のものはすべて原著から筆者が訳出していますが、正確を期すために本文の文章よりも生硬な表現に傾いているのはご容赦願いたいと思います。

脳神経内科以外の内科サブスペシャリティをお持ちの先生方、一般医家の先生方の中には、神経が苦手な方が大勢おられるように思います。というより、“知らなくてもいい”とお考えになっている先生が大部分かもしれません。多分これは、一昔前の神経学が診断とそれに基づく分類学のみで終始し、“病気を治す”“患者を健康にする”という医学の基本に到達することが難しかったこと、そして、その記憶を先生方がまだ持ち続けておられることが大きな原因かなと考えます。私たち脳神経内科医が、「訳のわからない難しい病気を扱う変わり者の集団」と揶揄されていたのも、決して故なきことではなかったと私は思います。しかし、時代は大きく変わりました。100年以上の間原因不明とされてきた神経変性疾患の大部分は、アミロイド β 、タウ、 α シヌクレイン、TDP-43などの蛋白の異常凝集に基づく神経細胞死が本態であることがわかってきました。戦う相手が明らかになれば治療法は必ず出てくる、これは歴史の必然です。世界中のメガファーマ、ベンチャー企業が神経疾患を創薬の主要ターゲットとしてしのぎを削るようになり、アルツハイマー病、脊髄性筋萎縮症、デュシェンヌ型筋ジストロフィー、遺伝性ATTRアミロイドーシスなど、かつて治るなどと誰も思わなかった疾患に有効な薬物が続々と上市される時代となってきました。これらの最新情報はこの第6版に漏らさず盛り込んであります。2021年秋の第4版から3年を経ることなく第5版を出版し、続く第6版は2年の間隔での目まぐるしい改訂になりましたが、これも疾風のような神経学の進歩に追いつくためでした。アルツハイマー病の原因となるアミロイド β 蛋白を除去する抗体製剤も、2024年、2025年と立て続けに2つの新薬が上市され、私が現在奉職している病院でも70人を超える患者さんが治療を受けています。この本を書きながらも、私自身が今、一臨床家としてわくわくしているところです。

神経筋疾患を取り巻く環境は大きく変わっています。神経疾患を“非専門だから知らなくてもいい”時代は遠い過去になりました。神経を専門とはされていない現役バリバリの先生方も、是非この本を活用していただいて、神経疾患の考え方、神経診察の実際、神経疾患の概要に関する知識を深めていただくとともに、神経疾患治療の“今”を体感していただきたいと思います。これから神経学を学ぶ医学生、研修医の諸君、また、脳神経内科の第一線で活躍されている先生方も、“役に立つ本”として座右に置いていただければ、著者としてこれ以上の喜びはありません。

臨床神経学を学ぶ前にまず知っておいてほしいこと

第1章から読み始める前に、どうしても知っておいていただきたい基本知識のエッセンスをここで述べておきます。この本は医学生と研修医にしっかりした神経学の基礎を身につけて欲しいという基本コンセプトのもと、「医学生・研修医のための神経内科学」という題名で2008年に初版を発行しました。この題名は第4版（2021年）まで継続し、前回の第5版（2024年）から、「医学生・研修医のための」を外して、シンプルに「脳神経内科」として世に問うこととしました。初版から16年を経て、それぞれの分野に通暁した内科医・総合医、関連神経領域（脳神経外科、精神科、整形外科）の先生にも十分役に立つ教科書に成長したという自負からの改題で、この第6版（2026年）もそれを踏襲していますが、初版からの基本コンセプトは全く変わっていません。医学生・研修医の諸君には通読をまずお勧めしますが、第一線の指導医の先生、シニアの先生の通読にも耐える本に仕上がったと思っています。また、日々実臨床に携わる先生方ですから、実地に個々の臨床症例にぶつかってのリファレンスとしても十分に活用していただけるものと考えています。

臨床神経学は系統的な学問です。神経解剖学、神経生理学、神経病理学、神経生化学など、膨大な裾野の広がりをもつ神経科学 Neuroscience の上に成り立っています。もちろん、第一線の臨床に携わる先生方や研修医・学生諸君がこんなものをすべて頭の中に入れておく必要はありません。この章では臨床神経学のバックグラウンドになる essential な基礎知識（筆者が考える、これだけは知っておいて欲しい最も重要な基礎事項です）を7つ用意しました。個々の疾患の特徴を頭に入れる前に、まずご一読していただければと思います。

1. 神経系は中枢神経系と末梢神経系に大別される。

中枢神経系には脳と脊髄が、末梢神経系には脳神経、脊髄神経とその神経節が含まれる。

中枢神経系

中枢神経系は頭蓋骨、脊柱という骨性組織の中に存在して外界からの衝撃から守られている。さらに、外から順番に①硬膜、②くも膜、③軟膜とよばれる3枚の髄膜によって覆われている（図1）。

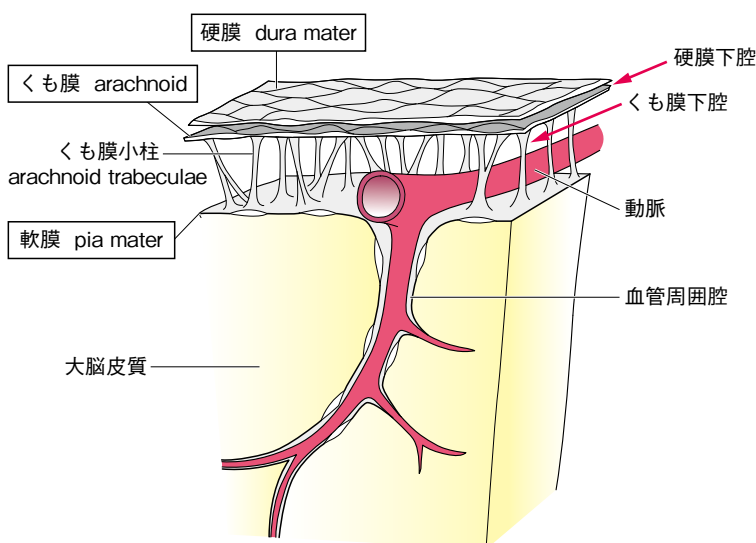


図1 髄膜の構造

最外層に強靱な結合組織からなる硬膜があり、最内層には脳表面に密着する形で薄い半透明の結合組織からなる軟膜が存在する。この間に存在するのが薄くて繊細なくも膜であり、くも膜と軟膜の間はくも膜小柱で結ばれる。硬膜とくも膜の間を硬膜下腔、くも膜と軟膜の間をくも膜下腔とよぶ。くも膜下腔は脳脊髄液 cerebrospinal fluid (CSF) で満たされており、くも膜小柱が張り巡らされてその間を動脈が走行する。



A 診察道具を揃えよう

臨床神経学は実際の患者さんを前にして自分の五感を駆使して診察し、結論を出すという元来の内科の原型を最もとどめた部門である。臨床神経学の臨床修練には、すぐれた臨床能力をもった脳神経内科医に man-to-man で教えてもらうのが王道であることはいうまでもないが、診察道具の選定もまた重要、弘法は筆を選ぶのである。最低限これだけのものは揃えて患者さんの前に行こう(図 1-1)。

(1) 聴診器①

心音・呼吸音を聞く、血圧を測定するのは当然として、頸動脈雑音（頸動脈狭窄の診断に重要）、眼球部での血管雑音（頸動脈海綿静脈洞瘻▶ p.183 の診断に重要）などはルチーンにチェックしなければならない。



図 1-1 神経診察のための道具

(2) 眼底鏡②

視神経乳頭を観察しなければならない機会は少なくない（頭蓋内圧亢進▶p.154 図4-2のチェック、多発性硬化症での視神経炎▶p.263 図8-2など）。ポケットに入るサイズのを常に携帯する。

(3) ハンマー③④⑤⑥

いろいろな種類のもが販売されており、価格もさまざまである。腱反射を正確に出すためには、ハンマーのゴムが硬すぎず適度の弾性がある程度の重さがあることが重要。携帯に便利で安価なことからよく使われる頭が三角形のハンマー⑤⑥では、きれいに反射を出すのは存外難しい。写真の③④が筆者個人としてはお奨め、とくに④の工藤式のハンマーは白衣のポケットにも何とか入る大きさで重さやゴムの硬度も適度、反射を出すのも容易である。

(4) 筆、音叉、その他感覚系を検査する小道具⑦⑧⑨⑩

感覚系は i) 温痛覚、ii) 振動覚・位置覚の両方を評価する必要があるのはもう理解済みと思う（よくわからない、という読者の方は▶p.7をもう一度読んでください）。痛覚の評価には以前は針やルーレット⑦が使われていたが、現在では医療安全の観点からもつまようじ⑧が汎用されている。温度覚の検査には試験管にお湯（40℃くらい）と冷水（4℃くらい）を入れたものをを用いるのが正式だが、冷覚のみなら音叉の頭などで代用可能である。触覚の検査には筆⑨を用いる。ディスプレイという意味でティッシュペーパーを使うこともある。振動覚の検査には音叉（128 Hz; ⑩）が用いられる。


(5) 懐中電灯⑪

口腔内の観察、瞳孔の観察、対光反射のチェックなど応用範囲は広い。白衣の胸ポケットに入るペンライトはスマートで格好いいが、十分な光量が得られない場合が多いので注意。

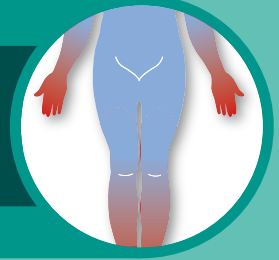
(6) その他

Babinski 徴候、Chaddock 反射を観察するためには、先が尖っていてある程度の硬さをもった道具が必要である。家や車の鍵⑫が最適で、使わなくなった鍵を1本、このために用意しておきたい。

以上の小道具を揃えてベッドサイドへ行き、系統的な神経系の診察に移る。診察の順序に決まった方法はないが、大体の手順を決めておいたほうが見落としは少なくなる。

 患者さんの主訴や症候に応じてそれぞれの診察にかかる時間の軽重をつける（たとえば、アルツハイマー病疑いの患者さんなら知能検査や高次脳機能検査に時間を割り、重症筋無力症疑いの患者さんなら筋力検査と易疲労性の検出に重きを置く、etc）のは当然のことであるが、初學者としては、①きちんとまず全身の所見をとってから、②そのあとで焦点を決めて重点的に診察する、という態度を忘れないようにしたい。

▶ 10 末梢神経の疾患



末梢神経の病気を勉強するにあたってはじめて知っておかねばならないこと

末梢神経とは？

中枢神経系と身体末梢部を連絡する投射伝導路，つまり“道”である。只の道と馬鹿にしてはいけない。脳・脊髄が健常で，末梢効果器である筋肉が正常であっても，この間をつなぐ末梢神経が寸断されていれば運動は不可能となる。“道”は左様に重要なのである。

末梢神経は機能的には運動神経・感覚神経・自律神経の3種類からなる

- 運動神経は脳幹または脊髄に細胞体のある二次性(下位)運動ニューロン secondary (lower) motor neuron
- 感覚神経は一次性感覚ニューロン primary sensory neuron
- 自律神経は自律神経ニューロン autonomic neuron

がその実体。このうち，①脳・脊髄内に存在する部分を除いた残り全体で，かつ②シュワン細胞で包まれる部分*，が末梢神経系である。

*中枢神経系の髄鞘はオリゴデンドログリア，末梢神経系の髄鞘はシュワン細胞が作る。これは大変重要なことなのでしつこいようだがよく覚えておいてほしい。脳神経はⅢ以下Ⅻまではシュワン細胞が支配する末梢神経。Ⅰ(嗅神経)とⅡ(視神経)はオリゴデンドログリアが髄鞘を作るので，末梢神経ではなく中枢神経の突起である。

- 運動神経は大径有髄線維 ($A\alpha$ 線維) からなる。
- 感覚神経は大径有髄線維 ($A\beta$ 線維: $A\alpha$ 線維より少し小さい) と小径有髄線維 ($A\delta$ 線維)，無髄線維の3種類からなる (図 10-1a, b)。

$A\beta$ 線維は位置覚・振動覚と識別触覚を， $A\delta$ 線維は温痛覚を運ぶ。無髄線維 (C 線維) は鈍い痛みを運ぶ。

- 自律神経は節前線維と節後線維から構成される。節前線維は有髄線維 (B 線維)，節後線維は無髄線維 (C 線維) からなる。

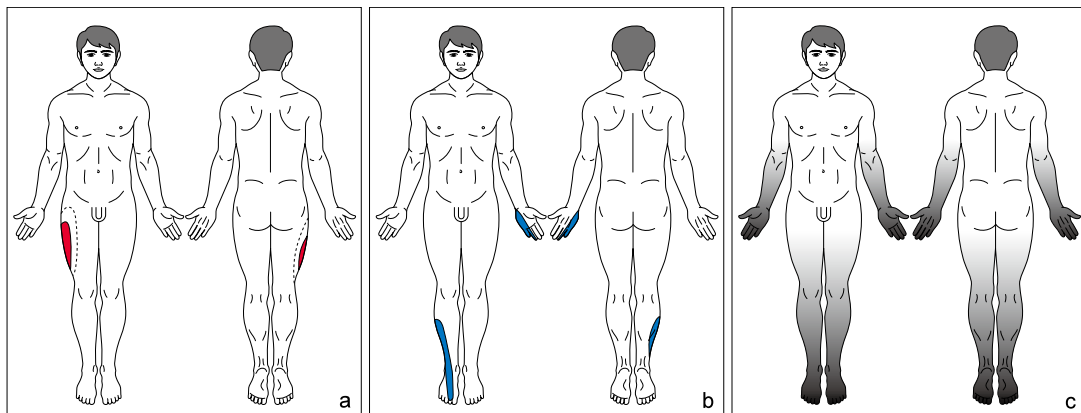


図 10-2a 単神経障害

この図では右外側大腿皮神経の障害 (meralgia paresthetica, 表 10-6 参照) である。

図 10-2b 多発性単神経障害

この図では右腓骨神経と左尺骨神経の障害がみられる。

図 10-2c 多発神経障害

四肢末端にいくほど障害が強く、正常部と異常部の境がはっきりしないという特徴がある。

末梢神経障害には3つの主要パターンがある (図 10-2)

単神経障害 mononeuropathy, mononeuritis (図 10-2a)

読んで字のごとく、1本の末梢神経のみが障害されるものである。ほとんどのケースは圧迫、外傷などの局所的要因で、どの神経が体のどの部分の感覚を支配し、どの筋を支配するかという知識があれば診断は容易。(単ニューロパチー, 単神経炎は同義語)

多発性単神経障害 multiple mononeuropathy, mononeuritis multiplex (図 10-2b)

複数の末梢神経幹が障害されるもの。全身疾患、とくに血管炎の末梢神経症候として最もよくみられるパターンである。(多発性単ニューロパチー, 多発性単神経炎は同義語)

多発神経障害 polyneuropathy, polyneuritis (図 10-2c)

末梢神経障害で最も多いパターンがこれ。四肢末端に障害が強く*, 手袋・靴下型の障害 gloves and stockings pattern といわれる。通常下肢のほうが上肢より症候が顕著にあらわれる。(多発ニューロパチー, 多発神経炎は同義語)

MEMO

人体で端から端までの長さが1mを超すなどという細胞は末梢神経以外にない。この長い細胞のホメオスタシスが正常に保たれるためには神経細胞体が健常である必要があるが、これが少しでも崩れてくると末梢神経は末端から障害をきたすようになる(ダイング・バック dying-back 現象という)。また、長い細胞ほど確率的に走行の途中で傷害を受ける確率が高くなる。かくして、神経細胞体から一番遠い下肢末梢、続いて上肢末梢に症候が出てくる(手袋・靴下型障害)のである。

多発ニューロパチー(ポリニューロパチー)では体幹前部正中に感覚障害がしばしばみられる(前掛け型の感覚障害という)。これも、肋間神経などの脊椎から体幹をぐるりと回って皮膚を支配する神経の末端の障害と考えれば、手袋・靴下型の感覚障害と同じ機序であることが理解できると思う。