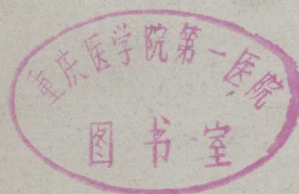


小兒臨床神經學入門

吉倉範光著

1979年10月 2 5日 下午



小兒臨床神經学入門

前日本大学教授

吉倉範光 著



南山堂

第 5 版 の 序

この第5版では、すでに臨床上の phenotype との関連性を失うまでに主要の型を決定した染色体の異常をとりあげる時期にきていると考えて、関口時彦君の力をかりて染色体異常と神経障害の一節を書き加えた。

先天代謝異常ももう枝葉の研究に入ってきている。しかし臨床的に確実に把握できた GM₂ gangliosidosis の Tay-Sachs 病さへ、Hexosaminidase の AB の欠損による Sandhoff 病が区別され、さらに A の僅微欠乏による第3の variant がつけ加えられた。これらは臨床上は区別ができないといわれる。しかし Max-Plank-Institut für Psychiatrie で Sandhoff 病の例をみた小児科医 Martinus 氏の手紙によると、Sandhoff 病には生後3カ月ですでに僧帽弁閉鎖不全を考うべき収縮期雑音がきかれ、また Hurler 病様顔貌と巨舌と椎骨の変形を示した例があり、しかも cherry red spot がみられるので、これらの特徴は GM₁ gangliosidosis, I-cell disease との鑑別にも大いに役立つといっている。Mucopolysaccharidosis の各型の変貌も気ぜわしいが、Maroteau-Lamy 型は顔貌では見分けにくい、骨の X 線はちゃんとこの型の特徴を示している。またこれからは筋疾患のアミノ酸代謝異常の発見に、盛んな筋生検が行なわれることであろう。

しかし、これからの小児神経学研究の行手は、生化学の領野ばかりでもあるまい。私は依然として神経機能の変化と形態の病変との相関性をひろく追求し、いよいよ治癒する医学への方角を探しつづけて行くであろう。

昭和 50 年 6 月

著 者

第 3 版 を 重 ね て

本書を公にしてから4年にも満たないうちに、早くも3版を重ねようとは、誰が予想しえたであろう。その意外な喜びに私はいっそう精進にかりたてられる。

再版を刷るとき、すでに出版界の慣例を破って、幾つかの改訂を施すことを許された。そのとき約束したとおり、この第3版では、数十ページにわたって、借りものの記述を、私自身の経験した症例と、その分析に置きかえることができた。

それらの症例は、いずれもかなりまれであって、外国の類書にも求められないものもあり、しかも類似の症例を解釈するのに必要な基本的な特徴をそなえた貴重なものである。それらの分析や説明にも、正確さと妥当性とを欠くことのないように苦心した。

症候については、それらを羅列して表を作り、その取捨によってのみ診断を下すという推理の方法を、私は好まない。症候にはそれぞれ重要さに軽重があり、なかには唯一つでも、その発現の機制を正しく解釈すれば、病巣の局在が明らかにされ、疾患の本態が見定められるような症候もある。したがって、重要なのは、症例の表よりも、むしろその解釈なのである。

症候学にたいする私のこうした態度が、本書の記述の特徴であり、それが広く読まれる理由でもあらうとおもう。われわれの狭い研究範囲では、症候の種類と数とにおいて、欧米の著者とはとうてい太刀打ちできるものではない。しかし細心に症例を選択し、その解釈に誤りがなければ、多くの類症の理解を容易にし、未知の分野への開拓の手引きにならないとは言いきれないのである。

私の著述の信念は、そこにあるのだ。

昭和45年5月

著 者

第2版にあたって

入門書とはいっても、かなり高い専門的な内容をもった本書が、出版されてから1年になるかならないうちに、版を重ねるようになったことについては、二つの理由があげられるとおもう。

その一つは、我が国ではほとんど試みられていない、著者自身の経験したむしろ特異な症例を中心とし、その経過を追いつつながら、一般的な類症を鑑別して、正しい診断に到達するという筆の進め方が医学者の共感を得たということ、もう一つは、編集の技術—用紙の選択、図版の特殊な製版とその配置、装幀といった書店の諸氏の隠れた努力が、本書を読者に一層 accessible にしたということである。

実際に 本を作る側の人々の高い美的観念と緊密な協力とは、この頃ではなかなか得がたいものになっている。著者自身、立派な人達の協力が得られたことを心から感謝している。

その美しい協力が、この再版の発行にさいして またも著者に示された。一般に、再版には筆が加えられないというのが慣例になっている。ところが、著者の申し出によって、この旧習は気軽に打ち捨てられ、改訂補筆が許されたのである。なるほど数は多くはないが、自己の症例が単なる記述に組みかえられ、幾つかの箇所て叙述が改められ、また新らしい事実が書き加えられたのである。

この後 もし本書が版を重ねるようなことがあれば、著者はこの改訂と追加という楽しい義務を、その度ごとに果たしていきたいとおもう。本書が、いよいよ豊かな内容を包んで世にまみえる機会が幾度も訪れることを、心待ちにしている。

昭和 43 年 1 月

著 者

著 者



まえがき

臨床小児神経学は、神経学のうちでも特殊の部門であって、最近まで、一般神経学の専門家のうちの特定の学者が特別の興味をもって追求してきた、あるいはしている分野であったが、現在では、小児科学の専門家が活発に斧をいれ、すでに立派な成績をあげている領域である。

わが国では、臨床神経学が、真の意味で独立の分野としてとりあげられたのは、こんどの戦争以後のことであるから、小児神経学はそのうちで、もっとも発達の年齢が若い学問である。

そこで、臨床小児神経学には文字通りの入門書が必要であることは誰も痛感していたのであった。今回、南山堂のご好意によって、その目的にそう本書が出版されるようになったことは、私にとってこの上もない喜びである。

本来ならば、入門の教育は、古くからのしきたりに従って、口づてに、手をとって行なわれるべきものである。私自身、成人の神経学についてはともかく、小児神経の分野では、まず直接に教えをうけるために、フランスや米英の専門家のもとに出向いて知識を体得したものである。書物によってその教育を行なうことは至難の業である。

しかし、私は、できるかぎりの努力をした。

まず だいいちに、小児の神経学的検査の方法が大切であるが、それについては今日では世界の各国で行なわれている アンドレ・トマ先生 の手技を、先生の解釈を加えて、くわしく記した。米英で行なわれている方法についても、普遍性のあるものは記載しておいた。

疾患の記述については、できるかぎり私自身が経験した症例を基準にし、それにもとづいて鑑別の方法をのべるように努めた。けれども私の経験は浅く、体験した症例の数も少なく、その種類も十分ではないので、日常の診療に大切と考えられる疾患については、実例によらない記述を省くわけにはいかなかった。

終りに、本書が世に出るにさいして、心からの感謝の言葉を、恩師 田章吾教授 に捧げたい。先生のご推輓がなかったならば、本書を公にするどころか、私の努力の一分さえも、発表する機会がえられなかったのである。

また、本書に症例の採録を快よく許して下さった 慈恵医大の国分義行教授、東邦医大の有馬正高助教授、有益な助言を頂いた 東大の福山幸夫助教授、私に常に協力してくれる 駿河台日大病院小児科の全教室員、慈恵医大小児科の神経班の諸君 に感謝の御礼を申し上げたい。

昭和 41 年 10 月

著 者

目 次

1. 小児の神経学的検査	1
小児の検査のむずかしさ	1
小児の神経症状の多様さ	2
小児の反射, 反応の研究の歴史	2
新生児の検査	3
検査上注意すべきことは	3
体位のいろいろ	4
筋トーマスとその3つの要素	7
筋トーマスの検査	8
スカーフ症状	8
アキレス腱の拘縮	9
筋の伸びの度の paradox	9
反射と反応の主なもの	10
口唇反射	10
モロー Moro 反射	10
引きおこし反応	12
側彎反射	13
交叉伸展反射	13
他のさまざまな反射, 反応	14
握り反射	14
Placing reflex	15
自動歩行	15
深部反射	16
感覚の検査	16
視覚と運動性眼振	16
日光反応	16
不快な刺激への反応	17
特殊な検査	17
頭蓋透光法	17
眼球の動きと前庭反射	18
人形の眼	19

眼底検査	19
日常どれだけの検査をすればいいか	19
未熟児の態度	20
胎児とも成熟児ともちがう	20
成熟の程度の基準	21
新生児期以後	22
皮質初期	22
一般的特徴	22
二、三の大切な反射	23
頸部強直反射	23
パラシュート反応	23
大切な6〜8ヵ月の転換期	24
神経学的検査と予後	25
将来の神経異常を予告できるか	25
どのような症状が大切か	25
神経症状が陰性のばあい	26
そのほかの症状では	27
心肺の機能は	27
結論として	28
2. 髄膜の疾患	29
新生児の化膿性髄膜炎	29
硬膜下の滲出液	31
急性硬膜下血腫	31
慢性硬膜下血腫	32
硬膜下水腫	33
硬膜下膿瘍	33
3. 顔の異常	39
顔面神経麻痺のいろいろ	39
先天異常	40
体位性顔面神経麻痺	40
部分的顔面神経麻痺	41
先天性形成不全	41
橋延髄形成不全	42
外科手術による顔面神経麻痺	44
骨化石症との関係	44

特発性小児高カルシウム血症	45
ウイルス感染症	45
ポリオ	45
耳性ヘルペス	46
サルコイドーシスとカムラチ・エンゲルマン病	48
メルケルソン症候群	49
特発性顔面神経麻痺と中耳炎	49
 4. 脳幹の損傷	51
橋の腫瘍	51
橋性対麻痺	54
ミヤール・ギュブレール症候群	55
フォビル症候群	55
橋のその他の症状	57
周期性動眼神経麻痺	58
橋底正中部脱髄	58
橋の血管腫と膿瘍	58
脳幹脳炎	59
中脳の損傷	59
ウィーバ症候群と赤核症候群	59
間脳障害の諸症状	60
延髄の症状	62
ファチオ・ロンド病	62
頸静脈孔症候群	63
 5. 小脳性失調	65
運動失調のいろいろ	65
後索性	65
小脳性	65
迷路性	66
小脳性失調の特徴	66
遺伝性失調症	67
フリートライヒ失調症	67
遺伝性痙性下肢麻痺	69
小脳に主座のある遺伝性変性	71
急性小脳性失調症	73
アーノルド・キアリ症候群	74

6. 眼と小児神経	77
網膜色素変性との関係	77
網膜変性と diplegia	78
網膜変性と脳脂症	78
黄斑部変性との関係	79
遺伝性痙性失調症	81
内眼筋と外眼筋の変化	82
白内障とフリートライヒ病	82
マリネスコ・シユーグレン症候群	84
内外眼筋麻痺	85
7. 先天性代謝異常と神経	87
フェニルケトン尿症	87
ハートナップ病	89
楓糖尿症	89
Opisthotonos の重要さ	90
脂質代謝異常	91
テイ・サックス病	93
全身性 Gangliosidosis	98
ゴーシェ病	99
ニーマン・ピック病	100
ハーラ病	101
レシュ・ナイハン症候群	104
ウィルソン病	105
8. 末梢神経の麻痺	107
腕神経叢の損傷	107
エルプの麻痺とクルムプケの麻痺	107
頸肋骨との関係	109
多発性神経炎	110
ガルサン症候群	114
脊髄神経根炎	115
感染性索性脊髄症	117
遺伝性多発性神経炎	117
間質肥大性神経炎	118
レフスム症候群	118

9. 脳の血管障害	120
急性小児片麻痺	120
HHE症候群	124
内頸動脈栓塞	127
脳血管不全症候群	129
動脈瘤と脳内出血	131
10. 脳の脱髄疾患	133
異染性脳白質デストロフィー	133
グロボイド細胞脳白質デストロフィー	134
海綿様脳白質変性	135
脳皮質デストロフィー	135
シルダー病	136
亜急性脳炎と亜急性硬化性全脳炎	142
亜急性壊死性脳脊髓炎	143
11. 脳性麻痺の診断	144
脳性麻痺の分類	144
Diplegia の概念	145
Atonic diplegia の1例	147
Athetoid の原因	149
Athetoid の経過	150
12. 筋肉の疾患	151
進行性筋デストロフィーの分類	151
デュシェンヌ型	152
肢帯型	152
顔面肩上腕型	152
遠位筋型	152
眼筋病型	153
遺伝性筋病	153
筋強直を有するもの	154
先天性筋強直症	154
筋強直性デストロフィー	154
Paramyotonia congenita	155
多発性筋炎 Polymyositis との鑑別	155
DMPの診断	155

重症筋無力症	155
新生児筋無力症	156
若年性筋無力症	156
代謝性筋病	157
家族性周期性四肢麻痺	157
筋のグリコゲン代謝異常	157
全身性糖原病	157
神経原性筋病	158
ウェルドニック・ホフマン病	158
遺伝性家族性若年性筋萎縮症	159
腓腹筋萎縮症	159
良性先天性筋緊張低下	160
13. 脊髄の血管と腫瘍と奇形	161
脊髄の血管腫	162
反復する腹痛と Paraplegia	163
腹痛とボルフィリン症	164
馬尾の腫瘍	165
脊髄の出血	166
脊髄硬膜下出血	168
硬膜上膿瘍	171
横断性脊髄炎	172
脊髄の血管	173
前脊髄動脈症候群	174
後脊髄動脈症候群	175
脊髄軟化の好発部位	176
神経管閉鎖不全	177
脊髄破裂	180
14. 小児の痙攣性疾患	182
発作の症候論的分類	182
焦点発作	182
小発作	183
ウェスト症候群	184
内臓発作	184
頭痛とてんかん	185
先天代謝異常と痙攣	186
血清電解質異常による痙攣	187

脳内部に石灰沈着を認めるもの	188
スターチ・ウィーバ症候群	188
トキシプラスマ症	188
色素性乾皮症	188
本態性上皮小体機能低下症	188
家族性脳血管石灰化症	189
治療	189
15. 小児の頭部と脊髄の外傷	190
頭部外傷の2種	190
Concussion と大脳白質の変性	190
直線加速と回転力	191
硬膜下血腫と浮腫	191
くも膜下出血と網膜出血	192
外傷と脳波とてんかん	193
脊髄の外傷	194
歯状突起の骨折	195
16. 最近の進歩	197
眼の動きの異常	197
Migraine accompagnée	202
神経原性筋病について	205
錐体外路疾患と L-Dopa	209
頭蓋狭窄	212
脳膿瘍と先天性心疾患	214
先天代謝異常の最近の発見	217
染色体異常と神経障害	221
小児神経学の先駆者たち	228
索引	233

1

小児の神経学的検査

小児の検査のむずかしさ

小児、とくに新生児や乳幼児の神経症状とその検査の方法とは、成人のばあいとは、いろいろな点でかなりちがっている。

まず第一に 小児はわれわれの検査になかなか協力してくれない。無理に検査をしようとする
と泣き出してしまふ。呼吸音の聴診をするばあいであれば、却って泣いてくれるほうが呼吸音
が聴き取り易いし、泣いていても咽頭の検査はできる。しかし反射や反応は泣くことによって
筋のトーンスが高まってしまうので、検査ができなくなるし、トーンスそのものも測ることが
できない。泣きださないまでも異常に緊張しただけでも、顔の表情や、あとでのべる *Passivité*
(パッシビテ) を正確にみることができない。つい最近も3歳の男子で、舌が全く動かないこ
とはわかっていたが、その上、顔面筋もほとんど動かさないのので、先天性の顔面神経と舌下神
経の麻痺、すなわち モービウス (Moebius) 症候群を疑われた例を紹介されたが、われわれ
のところではひじょうに豊かな表情を示し、舌の麻痺も末梢性であることが、レントゲン映画
と筋電図によって、明らかにされたことがある。母親の言によると、この子は、ほかではこわ
ばった表情を全くくずさないということであった。このばあいは、検査の手技が問題なのでは
なくて、子供の扱いそのもの、子供と友達になれる医師の態度そのものに、問題があったので
ある。

小児の神経症状の多様さ

つぎに、小児には成人ではみられない特有の反応や反射がある。しかし、それらには一定の発達の時期に達しなければあらわれないものがあり、またある時期をすぎると消えてしまうものもあるので、その出現の時期と期間が、反応や反射の変化と同じ程度に、大切な意味をもつことになる。いいかえると、成長、発達という要素が、成人にはみられない重要さをもっている。子供に何の手段もしかけないで、単に観察するだけでも重要な結果が得られるのは、子供の示す体位や姿勢、行動などを、発達の尺度に照らして診断することができるからである。

また、成人では中枢神経系統の損傷が一定の部位に局在していれば、そのために一定の反応がみられ、姿勢を示すようになるのがふつうであるが、小児のばあいは、局在的と考えられる損傷でも全身の反応がおこり、反対に広範囲にわたる損傷や異常によって、半身または局所の症状があらわれることが少なくないのである。たとえば、無脳児のように大脳を欠如した例で局所性痙攣発作があらわれ、乳幼児では局在性損傷があっても、ジャクソン (Jackson) の行進というような皮質性の痙攣発作はほとんどみられないし、水頭症で大脳の大部分が欠如している無脳性水頭症は、生後3ヵ月まで全く無症状の例が多いのである。

最後に、小児では直接神経に関係のない他の原因が、神経系統の疾患と全く同一の症状を呈するばあいもある。低カルシウム血症でもビタミンB₁₂欠乏症でも全身の痙攣がおこるのである。また知能発達障害は、神経系統以外の疾患、たとえば心、肺、腎、内分泌腺または消化器の疾患や先天異常、あるいは先天代謝異常によっても、一樣におこることを忘れてはならない。

小児の反射、反応の研究の歴史

小児の反射や反応の研究は、当初は、単に動物との比較観から行なわれていたのではないかと疑われる。「子供の靈魂は動物の靈魂とすこしも変わったところはない」といったアリストテレスの言葉に禍いされていたのであろう。そのようにして追求された小児の反射と反応の集積をパイパー (A. Peiper) の著書にみることができるが、わたしたちはその多様さと数の多いのに驚いてしまう。

かつてバビンスキが足指の背屈反射を見い出したとき、その名にあやかろうと、何人かの学者が、競って類似の反射を見つけ出そうとしたときとは全く反対に、雑多の小児の反射、反応を、全然別の正しい臨床神経学の見地から追求し直し、独創的な手法を用い、犀利な分析を行ない、それらを整理統合して今日の「臨床に応用のできる唯一の小児神経学的診断法」に集

成したのは、André-Thomas (アンドレ・トマ) の 20 年にわたる研究の賜である。

アンドレ・トマの「新生児と乳幼児の神経学的検査法」は、ポラーニ(P. E. Polani) 教授の懇切な解説をつけてロンドンでも1960年に刊行され、アメリカでは現在ワシントン大学にいるペイン(R. S. Paine) 教授がこれを祖述し、さらに独自の検査法をつけ加えた。

アンドレ・トマは、新生児や幼若の小児について、まずその静止の姿勢を観察し、直接または間接の力を四肢や体幹に加えて、筋のトーン(s, tone) を仔細に検査してから、反射や反応を調べた。反射とは形式が一定し、必発する反応をいい、反応とは生理的条件によって容易に変化する複雑で不定の応答をいうのである。フランス学派にとって、筋のトーン(s) は特別の意味をもち、その検査にも特殊の方法があるが、それについてはあとでべることにする。

新生児の検査

検査上注意すべきことは

新生児の神経学的検査の結果は、その生理的状态と検査を行なう時刻によって著しく異なってくるので、いろいろな条件で、1日に何回も検査をしたあとからでなくては、反射や反応の有無を決定してはいけない。たとえば、哺乳の直後に口唇反射の検査をしても、はっきり出ないことがあるし、生後直ちに検査をしてもみられないことがある。生後 72 時間くらいまではショック状態にある新生児があるからである。

検査は、21~2°C の室内で、なるべく固い台の上で、すっかり裸にして行なうのが正しい。まず仰向けにねたまの姿勢をみ、自発的活動を観察し、筋のトーン(s) を検査し、股関節の開きをしらべ、この体位で行なえるすべての反射、反応の検査をする。ただし、モロー(Moro) 反射の検査は子供がいやがるので、できるだけあとまわしにするほうがいい。ついでうつ伏せにして同じような観察を行ない、そのあとで坐位や立位や、腋下に手を入れ下肢を垂らしてその反応をみ、最後に足をつかんで逆さに吊るして頭部、上肢、体幹の態度を比べる。

一般的にいて、新生児では、体位のいかにかわらず、四肢では屈筋のトーン(s) が高く、頭部では伸筋のトーン(s) が高い。また必ず出るとされている反射(たとえば眼の反応、口唇反射、モロー反射、握り反射、交叉伸展反射、腰部反射など)が出ないばあいと、それらの左右差が著しいとき、および筋トーン(s) の著しい左右差とは病的と考え、他の反射、反応とともにくりかえし、時間的に追求して、原因を確かめるように努力しなくてははいけない。

体位のいろいろ

新生児は母体をを離れるやいなやモロー反射を呈し、両腕を伸ばして開き、それに呼吸を促進されるようにして産声をあげる (André-Thomas)。しかし脳幹の呼吸中枢の未熟、無酸症などが原因となって無呼吸 (asphyxia) がつづくことがある。

出産直後の赤ん坊でも、四肢では屈筋のトーヌスが高いが、その程度はきわめて軽く、仰臥の姿勢では蛙形をとり、体幹はもちろん 上肢も下肢も重力にはさからえず、ベッドに密着している (図 1)。これは出産のショック状態であって、赤ん坊は Coma にちかい嗜眠状態におか



図 1 ショック時



図 2 正 常

れているのである。

この状態は生理的すなわち正常なので、生後 24 時間から 60 時間くらいそれがつづく。新生児本来の四肢の屈筋優位の体位はこの時期をすぎてからでなくてはみられないのである。そしていったん本来の状態に入ると、ほぼ 3 ヶ月の間はこの姿勢はほとんど不変のまま保たれるのである (図 2) (F. Escardó, 1960)。

この姿勢は子宮内の態度の持続といわれているが、胎内で果してこれからのべるほどに四肢のトーヌスが高いか疑わしく、胎児の運動、反射、反応について貴重な研究を行なったミンコウスキ (M. Minkowski, 1928) も、この点については一言も触れていない。

ショック状態を脱した新生児は、仰臥位では、軽い反りかえり (opisthotonos) の傾向を示