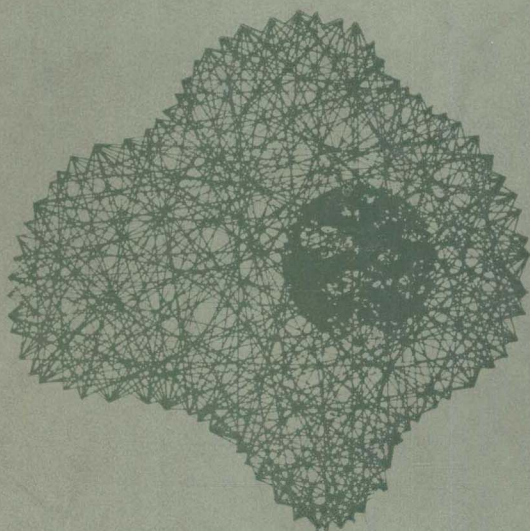


内科
シリーズ

NO.26

「内科」編集委員 監修
亀山正邦 編集

末梢神経障害の
すべて



1975年7月23日 借出 1



末梢神経障害のすべて

「内科」編集委員 監修

亀山正邦 編集

1979年7月23日 12冊

内科シリーズ 26



東京 南江堂 京都

a.7 ~ 19

1201

登 記 号 1201

分 类 号 a.7 ~ 19

1. 请爱护书籍
2. 借期已满请即归还
3. 请勿转借与他人
4. 请勿在书上批注圈点污损
5. 如需续借希将书籍带来办理手续

重庆市造纸印刷工业公司出品

内科シリーズ No. 26

末梢神経障害のすべて

定 価 5,700 円

昭和52年6月1日発行

発 行 者 東京都文京区本郷三丁目42番6号

株式会社南江堂

小 立 武 彦

印 刷 所 東京都新宿区神楽坂1-2

研究社印刷株式会社

Printed in Japan. © Takehiko Kodachi, Publisher, 1977

3347-271261-5626

序 言

過去 20 年間、末梢神経疾患に関する知見の進歩にはめざましいものがある。筋電図、運動神経および知覚神経伝導速度の測定、末梢における synaptic transmission の問題、末梢神経生検の組織学的、組織化学的、電顕的研究、axoplasmic flow の問題、神経ときほぐし法の導入、末梢神経の化学的研究、免疫学的研究など、枚挙にいとまがない。それらの方法論の進歩により、多くの末梢神経疾患の、病態や病因が明らかにされつつある。

末梢性ニューロパチーは、内科学の領域では、おそらく、脳血管障害に次いでもっとも多い疾患である。しかも多くの場合、そのようなニューロパチーは、なんらかの重大な背景疾患をもっている。たとえば、アキレス腱反射の消失から、糖尿病を見出すことなども、日常の臨床ではしばしば経験される。発熱と末梢性ニューロパチーの所見から結節性動脈周囲炎の診断に到達することも、必ずしもまれではない。代謝性疾患、内分泌疾患、中毒性疾患などが、末梢性ニューロパチーの所見を前景に発病することもある。いいかえれば、末梢性ニューロパチーは、全身的な疾患の窓口であり、神経内科よりもむしろ、一般病院の一般病棟に数多く見出されるのである。

本書では、基礎、臨床を含めて、わが国の代表的な専門家により、末梢神経障害のあらゆる面をカバーしていただくことを目的とした。もちろん、日進月歩の領域であり、今後も追加されるべき内容は少なくない。神経専門医のみならず、広く一般の臨床医の、座右の書となりうることを希念してやまな

亀山正邦

目 次

末梢性ニューロパチー (概説).....	祖父江逸郎...	7
末梢神経の構造	水 野 昇...	19
末梢神経の機能	加 藤 正 道...	31
末梢神経の再生	志 水 義 房...	41
末梢神経障害の病理	石 原 好 弘...	49
末梢神経疾患の診断	斎 藤 光 典...	61
末梢神経疾患の検査		
電気生理学的検査	飯 田 光 男...	73
生 検	大 田 典 也...	85
ニューロパチーの治療	村 井 由 之...	95
ニューロパチーのリハビリテーション	上 田 敏...	103
末梢神経障害		
Guillain-Barré 症候群	岩 田 誠...	115
ビタミン等の欠乏によるニューロパチー	井 形 昭 弘...	126
化学物質によるニューロパチー	永 松 啓 爾...	137
薬物によるニューロパチー	大 西 晃 生...	148
アミロイドニューロパチー	鬼 頭 昭 三...	158

虚血性ニューロパチー	高橋 和郎...177
糖尿病性ニューロパチー	朝長 正徳...185
悪性腫瘍に伴うニューロパチー	里吉 宮二郎...198
免疫グロブリン異常とニューロパチー	西 谷 裕...209
物理的原因によるニューロパチー	津山 直一...218
Entrapment Neuropathy	高須 俊明...224
神経叢障害	萬 年 徹...236
Charcot-Marie-Tooth 病.....	塚 越 広...245
遺伝性知覚性ニューロパチー	徳臣 晴比古...252
Refsum 病, Dejerine-Sottas 病.....	荒木 淑郎...257
ポルフィリン症の末梢神経障害	佐々木 英夫...266
尿毒症性ニューロパチー	宮 原 正...277
肝性ニューロパチー	寺尾 寿夫...288
内分泌疾患とニューロパチー	合 馬 紘...295
脂質代謝異常とニューロパチー	宮 武 正...305
癩に伴うニューロパチー	近藤 喜代太郎...314
血液疾患とニューロパチー	新井 雅信...322
腰部脊椎管狭窄と馬尾神経性間歇性跛行	井上 聖啓...329
ニューロパチーと自律神経障害	宇尾野 公義...338
老年者の末梢神経障害	亀山 正邦...348
神経痛	田崎 義昭...359
索 引	369

末梢神経障害のすべて

「内科」編集委員 監修

亀山正邦 編集

1979年7月23日 12冊

内科シリーズ 26



東京 南江堂 京都

末餘軒録の害す

編輯員 藤内 正

集録 五 山 集

昭和二十一年

東京



東京 堂 江 南 堂

序 言

過去 20 年間、末梢神経疾患に関する知見の進歩にはめざましいものがある。筋電図、運動神経および知覚神経伝導速度の測定、末梢における synaptic transmission の問題、末梢神経生検の組織学的、組織化学的、電顕的研究、axoplasmic flow の問題、神経ときほぐし法の導入、末梢神経の化学的研究、免疫学的研究など、枚挙にいとまがない。それらの方法論の進歩により、多くの末梢神経疾患の、病態や病因が明らかにされつつある。

末梢性ニューロパチーは、内科学の領域では、おそらく、脳血管障害に次いでもっとも多い疾患である。しかも多くの場合、そのようなニューロパチーは、なんらかの重大な背景疾患をもっている。たとえば、アキレス腱反射の消失から、糖尿病を見出すことなども、日常の臨床ではしばしば経験される。発熱と末梢性ニューロパチーの所見から結節性動脈周囲炎の診断に到達することも、必ずしもまれではない。代謝性疾患、内分泌疾患、中毒性疾患などが、末梢性ニューロパチーの所見を前景に発病することもある。いいかえれば、末梢性ニューロパチーは、全身的な疾患の窓口であり、神経内科よりもむしろ、一般病院の一般病棟に数多く見出されるのである。

本書では、基礎、臨床を含めて、わが国の代表的な専門家により、末梢神経障害のあらゆる面をカバーしていただくことを目的とした。もちろん、日進月歩の領域であり、今後も追加されるべき内容は少なくない。神経専門医のみならず、広く一般の臨床医の、座右の書となりうることを希念してやまない。

亀山正邦

目 次

末梢性ニューロパチー (概説).....	祖父江逸郎...	7
末梢神経の構造	水野 昇...	19
末梢神経の機能	加藤正道...	31
末梢神経の再生	志水義房...	41
末梢神経障害の病理	石原好弘...	49
末梢神経疾患の診断	斎藤光典...	61
末梢神経疾患の検査		
電気生理学的検査	飯田光男...	73
生 検	大田典也...	85
ニューロパチーの治療	村井由之...	95
ニューロパチーのリハビリテーション	上 田 敏...	103
末梢神経障害		
Guillain-Barré 症候群	岩 田 誠...	115
ビタミン等の欠乏によるニューロパチー	井形昭弘...	126
化学物質によるニューロパチー	永松啓爾...	137
薬物によるニューロパチー	大西晃生...	148
アミロイドニューロパチー	鬼頭昭三...	158

虚血性ニューロパチー	高橋和郎...177
糖尿病性ニューロパチー	朝長正徳...185
悪性腫瘍に伴うニューロパチー	里吉宮二郎...198
免疫グロブリン異常とニューロパチー	西谷 裕...209
物理的原因によるニューロパチー	津山直一...218
Entrapment Neuropathy	高須俊明...224
神経叢障害	萬年 徹...236
Charcot-Marie-Tooth 病	塚越 広...245
遺伝性知覚性ニューロパチー	徳臣晴比古...252
Refsum 病, Dejerine-Sottas 病	荒木淑郎...257
ポルフィリン症の末梢神経障害	佐々木英夫...266
尿毒症性ニューロパチー	宮原 正...277
肝性ニューロパチー	寺尾寿夫...288
内分泌疾患とニューロパチー	合馬 紘...295
脂質代謝異常とニューロパチー	宮武 正...305
癩に伴うニューロパチー	近藤喜代太郎...314
血液疾患とニューロパチー	新井雅信...322
腰部椎管狭窄と馬尾神経性間歇性跛行	井上聖啓...329
ニューロパチーと自律神経障害	宇尾野公義...338
老年者の末梢神経障害	亀山正邦...348
神経痛	田崎義昭...359
索 引	369

I. 末梢性ニューロパチー(概説)

祖父江逸郎

<名古屋大学第一内科>

はじめに

1. 頻度, 発症年齢, 性比

2. 種類, 分類

3. 原因

4. 症候

5. 治療

はじめに 末梢性ニューロパチーは比較的良好にみられ、神経疾患の中でも重要な位置を占めている。ことに最近では、各種薬剤や化学物質による末梢性ニューロパチーが注目され、話題となっている。また末梢性ニューロパチーは感染症、中毒代謝性疾患、膠原病、悪性腫瘍などの関連も深く、これらに伴って発現することも多く、medical neurology の立場からも重要性がある。

末梢性ニューロパチーは総合的な表現で、その内容は多彩であるが、ここでは概括的な立場から、頻度、発症年齢、性比、種類、分類、原因、症候、治療などの点を中心に述べることにした。

1. 頻度, 発症年齢, 性比

末梢性ニューロパチーの内容は実に多彩で、種々のものが含まれており、したがってその頻度を明らかにすることはきわめてむづかしく、文献的にも頻度について調査したものはほとんどない。祖父江ら^{1,2)} (1964, 1966) が 1957 年から 1959 年の 3 ヶ年の教室例について調べたところでは、各種の末梢性ニューロパチーは 374 例で、同年間の各種神経疾患 1,607 例中 23.2% を占めており、さらに同様の調査を、1963 年から 1965 年にわたる 3 ヶ年について行っているが、この間の各種末梢性ニューロパチーは 501 例で、各種神経疾患 2,051 例に対し 24.4% にあたっている。この 2 回の調査による結果はほぼ類似しており、神経疾患に対する末梢性ニューロパチーの相対頻度は 23~24% である。この数字は神経内科で取り扱ったものであって、末梢性ニューロパチーには各種の要因による場合があり、したがって整形外科などでもかなり取り扱われる可能性があ

り、実態はなかなかつかみにくい。また一般内科疾患でも糖尿病などの代謝性疾患では末梢性ニューロパチーを伴うことが多く、最近では各種薬剤や化学物質による末梢性ニューロパチーの発現が注目されており、これらのものが必ずしもすべて網羅されているとは限らず、ことにこれらのものでは潜在性の末梢性ニューロパチーの存在が指摘されているので、これらのものを含めた実際の頻度を明らかにすることはかなり困難である。しかし上記した調査からもわかるように、末梢性ニューロパチーは神経疾患の中でも、かなり高い頻度を示すものといえる。末梢性ニューロパチーのうち、多発神経炎についてはケルン大学で1950~66年の16年間にわたり601例がみられたとの報告(Scheid³⁾ 1967)がある。Scheid⁴⁾ (1963)は1950~62年にわたる12年間の症例についても報告しているが、その報告では412例であり、したがって1963~66年までの4年間には189例がみられたわけで、1963年以降では若干増加している傾向がみられる。筆者らのところでも同様な傾向が認められている。末梢性ニューロパチーのタイプ別については、祖父江²⁾ (1966)の調査によれば、四肢軀幹では、多発神経炎がもっとも多く、次いで単発神経炎となっている。脳神経に限られた末梢性ニューロパチーの頻度も高く、脳神経では、四肢軀幹とは逆に、単発神経炎がもっとも頻度が高い。

末梢性ニューロパチーの発症年齢は一般的にいて20~50才に比較的多い。性別では女性より男性に多い。末梢性ニューロパチーの中には種々のものが含まれているので、発症年齢や性別頻度についても、それぞれのグループにより多少の違いがあり、一概にはいえないが、全般的にみると、だいたい上に述べたような傾向がみられる。多発神経炎に限ってみた場合でも、このことは同様で、原因によってもそれぞれ特徴がある。たとえばアルコール性多発神経炎の平均発症年齢は50才であるのに対し、糖尿病性多発神経炎では64才で、より高い(Neundörfer⁵⁾, 1973)。ポルフィリア多発神経炎では20~40才である。このように発症原因により、それぞれ発症年齢が異っている。各種要因による多発神経炎全体としての発症年齢については、祖父江ら⁶⁾ (1976)の210例での調査では、20~29才にピークがある。多発神経炎の性別頻度は、これまでの多くの報告では、男のほうが多く、男女比は6:4、または7:3であるがHewerら⁷⁾ (1968)のseriesでは男34%、女66%で、女のほうが多くなっている。祖父江ら⁶⁾ (1976)の210例のseriesでは男104例、女106例で、男女ほぼ同じである。

2. 種類、分類

末梢性ニューロパチーには末梢神経の障害されたものすべてが含まれるが、その中には原因、障害の部位、症候の現れ方、内容、経過などが、それぞれ異っており、さまざまな種類のものはいっている。末梢性ニューロパチーはきわめて広い概念で、これらさまざまなものをその特徴によって、あるいは各要項によって区分しておくことが臨床的取り扱いとしては便利である。まず、障害の主たる部位によって、radiculopathy, plexopathy, peripheral neuropathyなどに分

けられ、障害されている神経の量的な関係や分布などから、poly-neuropathy, multiple neuropathy, oligo-neuropathy, mononeuropathy などに区分することもできる。臨床症状については知覚、運動、自律神経症状などの内容に大きく分け、みられる症状によって sensory neuropathy (癩, 糖尿病, アミロイドーシス, B₁₂ 欠乏, 遺伝性のものなど), motor neuropathy (Guillain-Barré 症候群, 鉛中毒, ポルフィリア, ジフテリア, Charcot-Marie-Tooth 病など), sensory-motor neuropathy (または mixed neuropathy), autonomic neuropathy などに分けられ、また、症状が主として脳神経に局限してみられるものに対しては cranial neuropathy として取り扱うことがある。発病の様式や経過などからは acute neuropathy, subacute neuropathy, chronic neuropathy などに分けられる。血管障害, ポルフィリア, 尿毒症などの代謝障害, 熱傷, 注射, ヘルニアによる圧迫などでは急性に発症する。亜急性のものには中毒, 代謝, 栄養障害などによるものが含まれる。多くの遺伝性のものでは慢性の発病様式をとる。また同一の機序によってニューロパチーが上肢, 下肢, 軀幹, 頭部など身体のいくつかの部位にわたってそれぞれ出現しているような場合には, disseminated neuropathy, ニューロパチーが身体のいずれかの部位に, 時間経過に伴って次々に出現するような場合には, migrant neuropathy, 経過中に症状の寛解と再発が繰り返されるような場合には, recurrent neuropathy (Guillain-Barré 症候群, Refsum 症候群, 間質肥厚性ニューロパチーなどでは症候が反復性的ことがある) として, それぞれの特徴を表現して区分する取り扱い方もある。病理組織所見を主体とした場合には, 一般的には parenchymatous neuropathy, interstitial neuropathy, vascular, ischemic neuropathy などに分けられ, parenchymatous neuropathy では, 障害されている神経組織の主たる病変によって軸索変性の強い axonal neuropathy と, 脱髄性変化を主とする demyelinative neuropathy の二つに大きく分けられる。病理変化による場合でも, これらの分け方は一応の目安にすぎないもので, 実際の症例では, 実質性, 間質性といってもそれほど明確に区分できず, 両方の要素が混合していることもあり, また両方の変化は互いに移行することもある。軸索変性と脱髄についても同様で, 症例によっては両者が混在している。

末梢性ニューロパチーの分類については, 上記したようないくつかのものがあるが, 臨床的に有用で, よく使われるものは, 主として原因を中心にした分類である。このうち代表的なものは, 1967 年モントリオールで決められた neuromuscular disease についての研究グループによるものがある⁶⁾ (Table 1)。この分類では, 大きなカテゴリーとして, 遺伝的なもの, 外傷によるもの, 中毒によるもの, 炎症性のもの, 旁炎症性, アレルギー性のもの, 代謝性のもの, 悪性腫瘍によるもの, 末梢神経腫瘍, などに分けられ, 各カテゴリーがさらに多くのサブカテゴリーに分けられている。この分類は長い年月を要し, 多くの学者の意見を取り入れて作られたもので, かなり詳細に検討されているが, まだ疾患の性質や病態が十分解明されていないものもあり, 必ずしも分類が妥当でないと考えられる部分もある。この分類は約 10 年前のものであり, この間に, 末梢性ニューロパチーの病態と臨床にはかなりの成果がみられ, 必ずしもサブカテゴリーの

Table 1 末梢神経障害の分類

-
- A. Genetically-determined
1. Peroneal muscular atrophy (Charcot-Marie-Tooth disease)
 2. Hereditary hypertrophic interstitial neuropathy (Dejerine and Sottas)
 3. Roussy-Lévy syndrome
 4. Myatrophic ataxia
 5. Neurofibromatosis (von Recklinghausen)
 6. Heredopathia atactica polyneuritiformis (Refsum)
 7. Familial recurrent polyneuropathy
 8. Familial recurrent pressure palsies of peripheral nerves
 9. Hereditary neuropathy with interstitial nephritis and nerve deafness (Alport)
 10. Syndrome polyradiculocordonnal (dominant type)
 11. Hereditary sensory neuropathy with amyotrophy and spinal cord involvement (Khalife and Zellweger)
 12. Arthrogryposis multiplex congenita (neuropathic form)
 13. Amyloid neuropathy
 14. Neuropathy in porphyria
 15. A-alpha-lipoproteinaemic neuropathy (Tangier disease)
 16. A-beta-lipoproteinaemic neuropathy (Bassen-Kornzweig syndrome)
 17. Neuropathy in metachromatic leukodystrophy
 18. Isoniazid polyneuropathy (genetic predisposition)
- B. Traumatic
- B-I. Physical
1. Laceration, contusion, compression or distraction of nerves
 2. Birth trauma to brachial plexus
 3. Entrapment neuropathies
 4. Electric shock
 5. Burns
 6. Radiation injury
 7. Ischaemic neuropathy
- B-II. Toxic
1. Drugs
barbiturates-chloral-chloroquinone-cytotoxic agents-emetine-iproniazid-isoniazid-nitrofurantoin-stilbamidine-streptomycin-sulphanilamide-thalidomide-etc.
 2. Inorganic substances
 - (a) heavy metals
 - (b) other inorganic substances
 3. Organic substances
acrylamide-aniline-bush tea-carbon disulphide-carbon monoxide-carbon tetrachloride-dinitrobenzol-pentachlorophenol and DDT (woodworm insecticide)-tetrachlorethane-trichlorethylene-other organic chlorine derivatives-triorthocresyl-phosphate
 4. Toxins derived from bacteria
- B-III. Of uncertain aetiology (? toxic, ? nutritional)
1. Neuropathy and amyotrophy in
 - (a) Jamaican neuropathy
 - (b) South Indian paraplegia

2. Subacute myelo-optico-neuropathy (in Japan)

C. Inflammatory

C-I. Infective

- (α) Direct infection of nerves
- (β) Neuropathies occurring in other infections

C-II. Post-infective (allergic)

- (α) Post-infective neuropathies (? allergic)
- (β) Polyneuropathy of unknown aetiology (? post-infective)
 - 1. Acute febrile polyneuropathy
 - 2. Cryptogenic polyneuropathy
 - 3. Acute post-infective polyradiculoneuropathy (Guillain-Barré syndrome)
 - 4. Chronic progressive polyneuropathy
 - 5. Recurrent polyneuropathy
 - 6. Subclinical polyneuropathy (demonstrable by electrophysiological methods)
- (γ) Neuropathy in connective tissue disorders
 - 1. Disseminated lupus erythematosus
 - 2. Polyarteritis nodosa
 - 3. Rheumatoid arthritis
 - 4. Scleroderma (systemic sclerosis)
 - 5. Thrombotic thrombocytopenic purpura (thrombotic microangiopathy)
- (δ) Neuropathy in sarcoidosis

D. Metabolic neuropathy

1. Nutritional

- (a) specific deficiencies
- (b) of uncertain aetiology (probably B₁, B₂ and B₆ vitamin deficiency)

2. Neuropathies associated with endocrine disorders

- (a) diabetes
- (b) thyroid disorders
- (c) neuropathy in organic hyperinsulinism

3. Neuropathy in blood dyscrasias

- (a) polycythaemia vera
- (b) leukaemia

4. Uraemic neuropathy

5. Neuropathy in porphyria

- (a) genetically-determined
- (b) acquired

6. Dysglobulinaemic neuropathy

- (a) macroglobulinaemia
- (b) cryoglobulinaemia

E. Neuropathy in malignant disease

- 1. Carcinomatous neuropathy
- 2. Neuropathy in reticulosis
- 3. Neuropathy in myelomatosis

F. Tumours of nerves

- 1. Arising from supporting structures and/or axons
- 2. Arising from supporting structures

(Minutes of the Meeting of the Research Group on Neuromuscular Diseases, Montreal, 1967 の中から)