

J. 神經

<i>P.1</i>	2005年	卒業試験
<i>P.31</i>	2004年	卒業試験
<i>P.61</i>	2003年	卒業試験
<i>P.83</i>	2005年	概説試験
<i>P.101</i>	2004年	概説試験
<i>P.115</i>	2003年	概説試験

2005年度卒業試験（復元）

平成17年11月4日実施

ほぼ過去問どおり。マークシート式。全100問で、57番は不適問題として削除。

【1】 62歳男性5年前より左手のふるえが出現。その後、徐々に姿勢が前傾し歩幅が小さくなった。動作は遅く表情は硬い。1年前より姿勢バランスが悪くなり、転倒するようになった。この症例についてただしいのは何か？

a.L-DOPAは有効である。 b.自律神経症状がみられる。 c.側頭葉・海馬に変性がみられる。

d.抗コリンエステラーゼ薬が有効である。 e.声が小さくなる。

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 1

【解説】 YN J-105、朝倉 p1995、step 内 1 p177

左手に振戦、前傾姿勢、動作緩慢、仮面様顔貌、姿勢保持反射障害より、Parkinson病が疑われる。

a.○…L-DOPAはDopamineの前駆物質。不足するDopamineを補充。

b.○…唾液分泌過多 hypersalivation、脂漏症 seborrhea、膏(あぶら)顔、便秘、排尿障害、発汗過多、起立性低血圧、嚥下障害、暑がり等

c.×…黒質、青斑核の変性 d.×…抗コリン薬は有効

e.△…構音障害で消え入るような声になることもある

【2】 50歳男性。半年前から左手の脱力に気付く。両手の母指球と小指球、骨間筋の萎縮と筋線維束性収縮を認め、四肢腱反射亢進、両側病的反射陽性であった。感覚障害はない。予想される異常はどれか？

a 針筋電図で四肢遠位での脱神経所見 b 時に頭部MRIで錐体路（内包後脚）にT2高信号化

c 舌に筋線維束性収縮・萎縮 d 頭部MRIで小脳・脳幹部の萎縮

e 物がだぶって見える複視や眼球運動障害

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】 YN J-119、朝倉 p2014、step 内 1 p203

上肢の下位運動ニューロン障害、下肢の上位運動ニューロン障害、筋線維束性収縮などからALS（筋萎縮性側索硬化症）が疑われる。

a.○ b.○ c.○…球麻痺 d.×…小脳徴候はALSの陰性症状

e.×…ALSの陰性症状。ただし、人工呼吸器装着の長期生存例では眼球運動障害もある。

【3】 小脳性運動失調症をしばしばきたすもの

a.ALS b.Huntington病 c.皮質基底核変性症 d.OPCA e.Machado-Joseph病

1 ab 2 bc 3 cd 4 de 5 ae

【解答】 5

【解説】

a.×…小脳徴候はALSの陰性症状

b.×…舞踏運動と知能低下。YN J-111、朝倉 p2002、step 内 1p189

c.×…パーキンソンニズムと痴呆中心。YN J-111、朝倉 p1999、step 内 1p188

d.○…オリブ橋小脳萎縮症 OPCA e.○…MJD=SMA-3（脊髄小脳変性症のひとつ）

【4】 正しい組み合わせを選べ

a.アルツハイマー病：健忘での発症 b.ピック病：性格変化

c.血管性痴呆：階段状悪化 d.進行性核上性麻痺：幻覚・幻視 e.進行麻痺：麻疹ウイルス

1)a,b,c 2)a,b,e 3)a,d,e 4)b,c,d 5)c,d,e

【解答】 1

【解説】

- a. ○…YN J-98、朝倉 p1990、step 内 1p100
 b. ○…YN J-100、朝倉 p1994、step 内 1p108
 c. ○…YN J-96、朝倉 p1973、step 内 1p106
 d. ×…進行性核上性麻痺 PSP は大脳基底核・脳幹などを冒し、パーキンソニズムと核上性眼球運動障害をきたす変性疾患。YN J-110、朝倉 p1998、step 内 1p187
 e. ×…進行麻痺（麻痺性痴呆）は梅毒スピロヘータによるもの。麻疹ウイルスは亜急性硬化性全脳炎（SSPE）を起こす

【5】 椎骨脳底動脈系の脳梗塞でみられるのはどれか？

- a. Gerstmann 症候群 b. Wallenberg 症候群 c. 純粋失読 d. 交叉性片麻痺 e. 観念運動失行
 1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】 4

【解説】

- a. ×…優位半球の中大脳動脈閉塞にて起こる。失書、失算、左右失認、手指失認。
 b. ○…延髄外側症候群。椎骨動脈・後下小脳動脈の閉塞によって起こる。
 c. ○…優位半球後頭葉と脳梁膨大の障害による。
 d. ○…脳幹の障害で起こる。一側の片麻痺と他側の脳神経麻痺。
 e. ×…単純動作が口頭命令や模倣ではできないが、自発運動では保たれること。優位半球頭頂葉下部障害による。

【6】（問題文および画像は 2004 年度卒業試験 6 番と同じ。設問が異なる。）

- 60 歳女性、2 年前よりふらつき歩行および構音障害（ろれつが回らない）などが出現し、徐々に増悪した。父親も 60 歳より同様の症状があった。神経学的には、注視方向性眼振、失調性構音障害、四肢の協調運動障害および体幹失調が見られたが、痴呆や筋強剛、自律神経障害などは見られない。頭部 MRI 矢状断 T1 強調像を図に示す(図は小脳、脳幹の萎縮が著明)。正しいのはどれか？
 (a) 母親から遺伝すると発症年齢が早くなる。 (b) 原因遺伝子の CAG 配列数が増加している。
 (c) 筋トーンは正常か低下している。 (d) 一般に痴呆症状は認められない。 (e) 小刻み歩行が見られる。
 1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】 4

【解説】 YN J-114、朝倉 p2012、step 内 1p199~

遺伝性疾患であり、小脳症状が主で、小脳脳幹に萎縮がある。遺伝性脊髄小脳萎縮症（SCA）が疑われ、SCA-3（Machado-Joseph 病）または SCA-6（遺伝性皮質性小脳萎縮症 CCA）のいずれかと思われる。画像がないので判断しづらいが、脳幹萎縮が強いのは SCA-3 なのでこちらがより疑わしい。

- a. ×…父親から遺伝するとき発症年齢が早くなることが多い（表現促進現象 anticipation）。精子生成の過程で CAG repeat が伸びやすいため。
 b. ○ c. ○ d. ○…痴呆があれば歯状核赤核淡蒼球レイ体萎縮症（DRPLA）を疑う。
 e. ×…Parkinsonism は出現しない。

【7】 多系統萎縮症を 3 つ選べ。

- a. PSP（進行性核上性麻痺） b. STD? c. OPCA（オリーブ橋小脳萎縮症）
 d. SND（線条体黒質変性症） e. SDS（シャイドレージャー症候群）

【解答】 cde

【解説】 YN J-116、朝倉 p2000、step 内 1p202

OPCA（オリーブ橋小脳萎縮症）、SND（線条体黒質変性症）、SDS（Shy-Drager 症候群）の 3 つ。

【8】55歳男性、発熱があり翌日より意識レベルが低下し、四肢の強直間代発作を認めるようになったため入院した。体温38.2度、混迷状態、項部硬直を認めた。血液検査ではCRP2.4mg/dl、髄液所見は細胞数50/ μ l(単核球主体)、蛋白122mg/dlであった。頭部CTでは左の側頭葉に不規則に造影される低吸収域がみられ、脳波で片側性に周期性のspikeを認めた。以下のうち最も可能性の高い診断はどれか。

- 1.細菌性髄膜炎 2.HIV脳症 3.進行性多巣性白質脳症 4.単純ヘルペス脳炎 5.脳膿瘍

【解答】4

【解説】YN J-130、朝倉 p2019、step内1p162

発熱・髄膜刺激症状・意識障害と脳炎の症状がある。そして、髄液の細胞数増加(正常0~5)、蛋白増加(正常15~45)、痙攣、片側の側頭葉病変と周期性一側てんかん型放電(PLEDs: periodic lateralizing epileptiform discharge)から単純ヘルペス脳炎が疑われる。本症は年間400例ほど(ウイルス脳炎中最多)の急性脳炎を起こす。疑われたら速やかにアシクロビル投与。

- a.×…細菌性脳炎では髄液中の細胞は500~数万まで増加している。
 b.×…HIV脳症とはHIV感染者に起こる痴呆のこと。脳炎の症状はない。
 c.×…PML(progressive multifocal leukoencephalopathy)はJCウイルス感染によって大脳白質に多発性の脱髄巣を形成する疾患。脳炎の症状はない。YN J-134、朝倉 p2023、step内1p167
 d.○ e.×…CTでは ring enhancement を示す。YN J-131、朝倉 p2027、step内1p160

【9】62才女性。物が見えにくいと訴えた一週間後より歩行時にふらつくようになった。次第に口数が少なくなり、話のつじつまが合わなくなり意志疎通ができなくなった。一ヵ月後には寝たきりとなり、四肢が時々不随意にピクッと動くのが観察された。以下のうち診断に必要なものはどれか。

- a)頭部MRI検査 b)脳波検査 c)眼底検査 d)筋電図検査 e)髄液検査
 1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】2

【解説】YN J-135、朝倉 p2024、step内1p169

このようにミオクローヌス(四肢が時々不随意にピクッと動く)を伴う急速進行性痴呆で、無動性無言症に至った事からCreutzfeldt-Jakob disease(CJD)が疑われる。

- a.○…大脳萎縮が見られ、拡散強調やFLAIRでは前頭葉皮質や基底核に高信号域を認める。
 b.○…周期性同期性放電(PSD: periodic synchronous discharge)が特徴的
 c.× d.× e.○…14-3-3 protein 増加が診断に有用とされる

【10】以下の反射レベルで正しいものは。

- a.腕橈骨筋反射 - 頸髄5,6 b.上腕二頭筋反射 - 頸髄5,6 c.アキレス腱反射 - 腰髄5~仙髄
 2 d.肛門反射 - 腰髄3~腰髄5 e.膝蓋腱反射 - 胸髄12~腰髄2
 1.a,b,c 2.a,b,e 3.a,d,e 4.b,c,d 5.c,d,e

【解答】1

【解説】

- a.○…C5~C6 b.○…C5~C6 c.○…L5~S1
 d.×…S3~S5(肛門周辺や会陰部を針でこするなどと肛門括約筋が反射的に収縮すること)
 e.×…L2~L4

【12】50歳男性。排尿障害とインポテンツで発症。数週間後に両足底に違和感を感じ、また歩行するときにフラフラ感を自覚するようになった。血清・髄液のTPHAが陽性であった。この疾患について誤っているものを選べ。

- a.アーガイル・ロバートソン瞳孔を認める b.ロンベルグ徴候が陰性である
 c.深部腱反射が亢進する d.関節の変形(シャルコー関節)を認める e.ペニシリンGが有効である
 1. a,b 2. b,c 3. c,d 4. d,e 5. a,e

【解答】4?5?

【解説】YN J-132、朝倉 p2030、step 内 1p175

TPHA（間接赤血球凝集反応）陽性・下肢の深部覚障害・失調性歩行から神経梅毒が疑われる。本症は梅毒スピロヘータ *Treponema pallidum* 感染によるもので、脊髄ろうと進行麻痺（麻痺性痴呆）に分けられるが、当例は前者である。脊髄ろうでは下肢電撃痛、進行性失調症、深部反射消失、深部感覚障害、肛門筋障害、インポテンツ、Argyll-Robertson 瞳孔が見られる。

- a. ○…上丘レベル中脳水道付近障害が原因。対光反射消失・輻輳反射正常・縮瞳。梅毒、多発性硬化症、糖尿病、松果体部腫瘍で見られる。脊髄ろうでは約半数に見られる。
- b. ×…脊髄の後索障害を反映して陽性となる。
- c. ×…膝蓋腱反射消失（Westphal 徴候）
- d. ○…Charcot 関節（神経病性関節症）。固有感覚減弱による関節酷使から破壊に至る。脊髄ろう、糖尿病性ニューロパチー、脊髄空洞症などでおこる。ただし、当例では発症して数週で、関節変形は起こっていないかも知れない。
- e. ○…梅毒の治療

【13】42 歳男性。発熱を伴う下痢が 2 日間続いた。その約 2 週間後より四肢が動かなくなり、次第に呼吸困難が出現したため入院。四肢で高度の筋力低下を認め、深部腱反射は消失していた。両側ラゼーグ徴候陽性。肺活量は 830ml であった。適切な検査・治療はどれか。

- a. 末梢神経伝導速度検査
 - b. 髄液検査
 - c. 頸椎 MRI
 - d. 副腎皮質ステロイド剤投与
 - e. 血漿交換療法
- (1) a, b, c (2) a, b, e (3) a, d, e (4) b, c, d (5) c, d, e

【解答】2

【解説】YN J-151、朝倉 p2137、step 内 1p221

先行する感染症があり、その 2 週間後に遠位優位の運動障害、呼吸困難、深部腱反射消失から Guillain-Barré 症候群が疑われる。呼吸困難は躯幹筋も冒されたため、その結果肺活量も大きく減少している。

- a. ○…低下する(80%)
- b. ○…蛋白細胞乖離（蛋白↑だが細胞→）が発症後 1~2 週後からみられることが多い
- c. ×
- d. ×…治療は急性期には呼吸管理、免疫グロブリン大量静注（IVIg）、血漿交換
- e. ○

【14】36 歳男性。5~6 年前から月に数回、何か妙な感じがした後、それまでの動作が止まり、30 秒間くらい口をもぐもぐさせたり、手指を動かしたりする発作が起こる。患者は発作中のことは全然覚えていない。発作のとき以外は全く正常に生活できる。この症例に関して正しいものはどれか。正しい組み合わせを選べ。

- (a). 脳波所見で 3Hz の棘徐波複合を認める。
 - (b). 逆行性健忘を伴う可能性は高い。
 - (c). 薬剤治療は単剤投与が望ましい。
 - (d). 初回治療の場合はカルバマゼピンから開始する。
 - (e). 後頭葉の腫瘍で起こることが多い。
1. (a)(b)(c) 2. (a)(b)(e) 3. (a)(d)(e) 4. (b)(c)(d) 5. (c)(d)(e)

【解答】5?

【解説】YN J-164、朝倉 p2114

意識障害・自動症 automatism（口をもぐもぐさせたり、手足を動かしたり）から側頭葉てんかん（複雑部分発作）が疑われる。30 歳頃に発症のため症候性の原因があるものと思われる。

多くてんかんで原因は解明されていない。しかし、小児の場合、分娩あるいは新生児期の仮死や外傷、脳血管障害、先天性疾患、代謝疾患が重要であり、成人の場合、脳血管障害、頭部外傷、薬物またはアルコール中毒が重要である。

- a. ×…棘徐波複合はミオクローヌス発作で起こる。側頭葉てんかんでは spike & wave が特徴。
- b. ×…逆行性健忘とは記憶障害が起こった以前のことで思い出せないこと。海馬辺縁系にてんかん焦点があるので、前逆行性健忘が起こる。

- c.○…治療が長期間に及ぶこと、併用時は薬物間相互作用により副作用が出やすくなることから単剤投与が原則。
- d.○
- e.×?…腫瘍が焦点となって発症することもある。特に側頭葉てんかんでは先天性の側頭葉良性腫瘍がしばしば原因となる。

【15】 38歳女性。会合で大酒を飲酒した翌日より腹痛・嘔吐が発現。手足に力が入らず歩けなくなった。また夜眠れなくなり、尿が褐色を呈してきた。この疾患について正しいのはどれか。

a.興奮・錯乱・記憶障害を示す。 b.深部腱反射は減弱する。 c.尿中ポルフィビリノーゲンは高値を示す。
d.同じ疾患が両親では見られないが、同胞には発現する。 e.治療にバルビツール剤を用いる。

1a.b.c 2a.b.e 3a.d.e 4b.c.d 5c.d.e

【解答】 1

【解説】 YN D-112、朝倉 p1757

飲酒誘引、腹部症状（腹痛・嘔吐）、末梢運動障害、精神症状（不眠）、赤色尿から急性間欠性ポルフィリン症が疑われる。遺伝子異常を病因とするが、それに加えてヘム合成を促進する誘引が加わって発症する。δ-アミノレブリン酸(ALA)とポルフィビリノーゲン(PBG)の体内蓄積と尿中排泄亢進を引き起こし、多彩な症状を引き起こす。20~40歳女性に多い。

- a.○
- b.○…末梢神経障害
- c.○…尿中 ALA↑、PBG↑（Wartson-Schwartz 反応陽性）
- d.×
- e.×…対処療法を行うにあたって使用禁止薬物が多いので注意が必要。誘引を避け、輸液、疼痛に対してはクロルプロマジン、高血圧や頻脈にはプロプラノロールなど。

【16】 55歳女性。45歳頃から徐々に進行してきた痙性麻痺を主訴として入院。神経学的には下肢で腱反射亢進と両側の Babinski 徴候陽性。髄液所見は 10/3、蛋白 70mg/dl。末梢血塗抹標本および髄液の細胞診にて核の分葉したリンパ球を認めた。この疾患について正しいものは

(a)髄液の抗 HTLV-1 抗体は陽性 (b)大脳白質の障害がみられる (c)排尿障害は通常認められない
(d)末梢神経の障害が見られる (e)インターフェロンαが有効である

1.a.bc 2.a.be 3.a.de 4.bcd 5.cde

【解答】 3

【解説】 YN G-62、朝倉 p1870、step 内 1p174

緩徐進行性の痙性対麻痺（下肢で腱反射亢進と両側の Babinski 徴候陽性）と排尿障害から HTLV-1 関連脊髄症 (HAM) が疑われる。HTLV-1 キャリアのうち、1~3%は 30~50年の経過を経て成人 T 細胞白血病 (ATL) を、約 0.1%は HAM を発症する。

- a.○…診断には血液・髄液中の抗 HTLV-1 抗体が陽性であることが必要
- b.×…脊髄症。主病変は胸髄で、萎縮と両側対称性の白質変性を認める。変性は側索の錐体路で最も著明。
- c.×…認められる
- d.○…しばしば両下肢感覚障害をきたす。
- e.○…副腎髄質ステロイド、IFN-α、免疫抑制薬がしばしば有効。抗ウイルス薬は無効。

【17】 35歳男性。30歳時に左下肢の筋力低下と運動障害が出現したが 1ヶ月程度で自然治癒。1週間前より風邪気味であったが、今朝から複視が出現したため来院した。診断として考えられるものを選び。(MLF 症候群の画像あり。)

a.多発性硬化症 b.筋無力症 c.糖尿病性ニューロパチー
d.内頸動脈-後交通動脈分岐部動脈瘤 e.橋梗塞

1)a,b 2)a,e 3)b,c 4)c,d 5)d,e

【解答】 2

【解説】 YN J-38、step 内 1p43

写真から MLF 症候群 (核間性眼筋麻痺 internuclear ophthalmoplegia) を疑う。例えば、左の内側縦束 (MLF: medial longitudinal fasciculus) に障害があるとき、右を注視させると右眼は外転するが眼振を示し障害側の左眼は内転しない。また、輻輳運動は正常で、そのときには左眼は内転する。多発性硬化症、脳腫瘍、脳血管障害で起こる。

- a.○ b.× c.× d.×
e.○…病巣は内転障害を示す側の橋にある。

【18】 52 歳、男性。2 ヶ月ほど前から午後になると右眼瞼下垂と複視が起こるために来院。正中神経反復刺激試験(3Hz)を行い、母指内転筋表面筋電図を記録したところ図 a(p17)のような結果が得られた。胸部造影 CT スキャンの結果を図 b(p17)に示す。この時点でこの患者について誤っているものはどれか。

- (a) 誘発筋電図にて漸増現象(waxing)が認められる。 (b) 血液浄化療法が有効。
(c) 副腎皮質ステロイド薬が有効である。 (d) 拡大胸腺摘出術を行う。
(e) 四肢腱反射が低下、ないし消失する。

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

*図は 2004 年卒試(20)と同一でした

【解答】 2

【解説】 YN J-145、朝倉 p2146、step 内 1 p 253

眼筋障害、低頻度刺激での誘発筋電図で振幅低下 (waning)、胸部 CT (おそらく胸腺腫の画像) から重症筋無力症 (myasthenia gravis: MG) が疑われる。抗アセチルコリン受容体抗体により神経筋伝達が阻害される。骨格筋の易疲労性と筋脱力、休息による回復が特徴である。男女比は 1:2、女性は 20~30 歳、男性では 50~60 歳に多い。

- a.×…Lambert-Eaton 症候群なら高頻度刺激 (約 20Hz) 誘発筋電図で Waxing がみられる。
b.○…重症例、急性期に行う
c.○
d.○…胸腺腫の合併は 10~20%に見られるが、原則的に胸腺腫の有無に関わらず胸腺摘出を行う (小児以外)。
e.×…正常~亢進

【19】 以下の失語の中で、復唱が流暢なものはどれか。

- (a)超皮質性感覚失語 (b)超皮質性運動失語 (c)Broca 失語 (d)Wernicke 失語 (e)健忘失語
1(a)(b)(c) 2(a)(b)(e) 3(a)(d)(e) 4(b)(c)(d) 5(c)(d)(e)

【解答】 2

【解説】 YN J-、朝倉 p、step 内 1

復唱可能とは聴覚→感覚言語中枢→運動言語中枢→言語の流れが正常であることを示す。概念中枢は経由しなくてもよい。ちなみに伝導失語 (感覚言語中枢→運動言語中枢の障害) では復唱不可能。

- a.○…聴覚言語中枢→概念中枢の障害
b.○…概念中枢→運動言語中枢の障害
c.×…運動言語中枢の障害
d.×…聴覚言語中枢の障害
e.○…語想起の障害が主体。物品の呼称の障害が著しい。

【20】 両側性の顔面神経麻痺を呈する患者を見た場合、以下のうち可能性の高い診断はどれか。

- (a)ラムゼイ・ハント症候群 (b)サルコイドーシス (c)ギラン・バレー症候群
(d)クリプトコッカス髄膜炎 (e)橋下部梗塞
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】3

【解説】YN J-、朝倉 p、step 内 1

両側顔面神経麻痺は Guillain-Barré 症候群、サルコイドーシス、多発性硬化症、Lyme 病など。

- a. ×…膝神経節が帯状疱疹ウイルスに冒されて起こる。YN H-64、朝倉 p360
 b. ○…他に中枢性尿崩症を呈することがある。YN I-113、朝倉 p828
 c. ○…YN J-151、朝倉 p2137、step 内 1p221
 d. ×
 e. ×…両側にはなりにくい。橋下部腹側の障害で同側の顔面神経麻痺と反対側の対麻痺を示すものを Millard-Gubler 症候群という。

【22】18 歳、女性幼小児期に問題なし。半年前より字を書こうとすると手が震えてうまく書けない、体の動きが悪く、転びやすくなったなどの症状で来院。軽度の知能低下を認め、性格は多幸的。頸部と四肢に筋圏縮、寡動、右手のジストニーあり。病的反射なし。感覚障害、小脳症状、骨格の変形などはない。眼球の写真(カラーページ図 a(p21))と頭部 MRI(図 b(p16))を図に示す。この疾患に関して正しいものはどれか

- a. 羽ばたき振戦 b. 尿中銅排泄増加 c. 血中セルロプラスミン高値 d. 血中銅増加 e. 銅摂取制限を行う
 1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】2

【解説】YN D-114、朝倉 p1143、step 内 1

若年女性で、錐体外路症状・知能低下・眼球の写真(おそらく Kayser-Freischer 輪の画像)・大脳 MRI(おそらく基底核萎縮の画像)から Wilson 病が疑われる。先天性銅代謝異常を呈する常染色体劣性遺伝疾患。ATPase 関連銅輸送蛋白(ATP7B)の異常により肝細胞での銅の細胞内輸送が障害され、セルロプラスミンに銅が結合されず、肝に銅が蓄積する。肝に銅が許容量を超えて蓄積するとフリーラジカルを産生して肝細胞死が起こり、銅が血中に流出し、溶血、さらに肝外臓器(腎、大脳基底、角膜など)に銅が沈着し、機能的・器質的障害を引き起こす。

- a. ○…肝性脳症を起こした場合
 b. ○…結合が遊離しやすいアルブミン結合銅が増加し、尿中排泄が増加する。
 c. ×…血中セルロプラスミン↓↓
 d. ×…血中 Cu ↓
 e. ○…銅制限食(甲殻類、レバー、ナッツ、チョコレート、キノコは避ける)

【23】20 歳の女性。生来健康であったが、2 年前急に左目が見えにくくなった。2,3 ヶ月で視力は徐々に回復した。1 ヶ月前から左を見ると物が二重に見えるようになった。二週間前から両下肢の脱力をきたし、3 日前から歩行不能、尿閉となった。左方視で右眼の内転が不十分であり、外転している左目に眼振がみられた。輻輳は正常。両下肢の脱力は著名で腱反射の亢進とバビンスキー反射が陽性であった。腹部の臍付近に帯状に絞扼感を認め、それより下の温痛覚、振動覚の低下を認めた。この疾患について正しいものを選べ。

- a) 痙攣を伴うことはまれである。 b) 髄液オリゴクローナルバンドが陽性になる。
 c) インターフェロンβ療法が再発防止に有効である。
 d) 灰白質が白質よりも高頻度に障害される。 e) 好発年齢は 50~70 歳である。
 1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】1

【解説】YN J-101、朝倉 p2044、step 内 1p211

若年女性で視力低下・運動障害・感覚障害などが再発と寛解を繰り返し、MLF 症候群も見られる。以上より多発性硬化症(MS: multiple sclerosis)が疑われる。本例では以下のような症状が読み取れる。

- ・MLF 症候群…「左を見ると物が二重に見える」、「外転している左目に眼振」、「輻輳は正常」、両側性のときは MS が疑わしい。

- ・視力低下…球後視神経炎によるもの。視神経萎縮による視神経乳頭耳側蒼白(temporal pallor)は特徴的。
- ・錐体路徴候…対麻痺、腱反射亢進、バビンスキー反射出現、要するに上位運動ニューロン障害のこと。
- ・感覚障害…「腹部の臍付近に帯状に絞扼感を認め、それより下の温痛覚、振動覚の低下」これは臍レベルの脊髄病変によるものと考えられる。

MSは中枢神経系脱髄疾患の中で最も多いものである。若年成人に多く発症し、脳、脊髄、視神経などの中枢神経組織に多巣性に脱髄病変が多巣性に生じるため、多彩な症状が再発と寛解を繰り返して起こる。すなわち空間的・時間的多発性(multiplicity in time and space)を特徴とする疾患である。稀な症候(陰性症状みたいなもの)としては失語、失行、失認、全身痙攣発作、半盲、錐体外路徴候がある。

- a.○…有痛性強直性痙攣(painful tonic spasm)はMSに比較的特徴的。イギリスでは4%、日本では極めて稀とされる。
- b.○…髄液蛋白の電気泳動でガンマグロブリン領域に見られる異常バンドのこと(45~90%陽性)。
- c.○…再発予防にIFN β 、Glatiramer acetate、IVIG(ガンマグロブリン大量静注療法)など。
- d.×…白質のほうが冒されやすい。
- e.×…80%が15~50歳。ピークは30歳。

【24】 8歳男児。出生、発育は正常であったが、小学校に通うころからしゃがみ立ちが出来なくなり、徐々に歩行も困難になってきて、現在は車椅子生活。腱反射の消失を認め、血清CK3850U/mlであった。下肢の写真、筋生検のジストロフィン染色(左:正常者、右:患者)を示す。この疾患について正しいのはどれか。

- (a)伴性劣性遺伝で男子に発症する。
- (b)呼吸筋障害を伴う例が多い。
- (c)下肢腓腹筋に仮性肥大が認められる。
- (d)一般には思春期以降に発症する。
- (e)女性キャリアには症状が出ることはない。

- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】 YN J-138、朝倉 p2155、step 内 1p233

小児男児が下肢帯の筋力低下(しゃがみ立ち不可能)で発症し、2~3年ほどで症状が進行して歩行困難になった。また、腱反射消失、血清CK上昇、ジストロフィン染色、下肢の写真(おそらく腰椎前彎と腓腹筋仮性肥大の画像)からDuchenne型筋ジストロフィー(DMD)が疑われる。

DMDはX染色体上のジストロフィンdystrophin遺伝子の異常によって起こる伴性劣性遺伝病である。2~4歳で歩行開始遅延、転びやすいなどで気づかれることが多い。Gowers徴候(登攀性起立)、腓腹筋の仮性肥大、腰椎前彎、動揺性歩行(waddling gait)、翼状肩甲、心筋症などが見られる。筋生検で確定診断だが、HE染色で筋繊維の壊死・再生像を、ジストロフィン染色でジストロフィン減少ないし欠損を確認する。病状の進行は早く12歳までに車椅子生活となり、心不全・呼吸不全に適切な対応をしなければ20歳前後で死亡する。治療は副腎皮質ステロイドなどを行うが、有効な治療法はない。

- a.○ b.○…呼吸筋障害から呼吸不全に、心筋障害から心不全になる。
- c.○ d.×…2~4歳発症が多い。
- e.×…高CK血症は多い。下肢の仮性肥大を呈することがある。筋力低下は稀。

【25】 45歳女性5~6年ほど前から上・下肢の脱力と筋萎縮が徐々に進行し、最近階段の昇降が困難になり、杖歩行となった。3ヶ月前に突然右片麻痺と右同名半盲が出現。血液検査で代謝性アシドーシスを呈しており、血清乳酸、ピルビン酸値軽度上昇、血清CK180U/l(正常45~163U/l)。針筋電図所見で筋原性変化を認めた。症状は徐々に軽快し、発症1ヶ月で右片麻痺も半盲も消失した。発症3ヶ月目のT2強調MRI像(A(P17))と、発症3ヶ月目のT1強調画像(B(p17))。ゴモリトリクロム変法染色(200倍)での筋生検像(C(P21))を示す。正しいものはどれか。

- A.脳梗塞は中大脳動脈領域にみとめる
- B.ステロイドが有効である
- C.MERRFが疑われる
- D.ミトコンドリア遺伝子の点変異による
- E.好氣的運動負荷で髄液中乳酸、ピルビン酸が増加する

- 1AB 2AE 3BC 4CD 5DE

【解答】5

【解説】YN J-144、朝倉 p2172、step 内 1p245

脳卒中様症状（右片麻痺と右同名半盲）のある筋疾患で血清乳酸↑、ピルビン酸↑、CK↑、脳MRI（おそらく後頭葉に脳虚血領域がある画像）、筋生検（おそらく赤色ぼろ繊維の画像）よりミトコンドリア脳筋症の MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acid and stroke like episodes) が疑われる。ただし、発症は 15 歳までが大半なので、当例はその点で非典型的である。

ミトコンドリア脳筋症はエネルギーを産生する mitochondria に異常をきたす疾患で、大量のエネルギーを必要とする骨格筋、中枢神経系に症状が出る。ミトコンドリア脳筋症の三大病型は①慢性進行性外眼筋麻痺症候群 CPEO (chronic progressive external ophthalmoplegia)、②MELAS (mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke like episodes)、③MERRF (myoclonus epilepsy associated with ragged-red fibers) である。①は外眼筋麻痺、②は脳卒中様症状や乳酸アシドーシス、③はミオクロオスやてんかんが特徴。いずれも Gomori トリクロム染色において、異常なミトコンドリアが増加した赤色ぼろ繊維 ragged-red fiber が見られる。

- a. ×…画像がないのではっきりしないが、一般的には後頭部優位に虚血性病変を見る。
 b. ×…対処療法にすぎない。 c. ×…MERRF に特徴的なミオクロオス・てんかんはない。
 d. ○…CPEO は欠失、MELAS と MERRF は点変異による。 e. ○

【26】26 歳女性。小学校の頃より、体育が苦手で、競争ではいつも最下位であった。20 歳頃より歩行時に足が垂れスリッパが脱げやすくなり、階段を昇るのが困難になった。父親と妹にも同様の症状がみられた。この疾患で見られない症状はどれか。

- a. 側彎 b. 凹足 c. コウノトリ様の下腿萎縮 d. バビンスキー反射 e. ラセーグ兆候
 1)a,b 2)a,e 3)b,c 4)c,d 5)d,e

【解答】5

【解説】YN J-153、朝倉 p2139、step 内 1p224

下肢末梢の筋力低下と垂れ足が見られ、小学校の頃から緩徐に進行する常染色体優性遺伝病（「父と妹にも」）なので遺伝性運動感覚自律性ニューロパチー（≡Charcot-Marie-Tooth 病）が疑われる。当例の垂れ足でスリッパの脱げやすい歩き方を鶏歩 (Steppage gait) という。

- a. ○…成人になる頃には約半数が側彎になる。 b. ○…足の変形が起こり高アーチ、凹足 (pes cavus) になる。
 c. ○…腓腹筋萎縮 d. × e. ×…坐骨神経痛、椎間板ヘルニア、後根疾患などで陽性

【27】ニューロパチーに関して正しいものはどれか？

- a. 全身性エリテマトーデスでは多発単神経炎を認める
 b. 末梢神経の onion bulb は脱髄性ニューロパチーで見られる
 c. 軸索変性病変の電気生理学検査では、神経伝達速度の低下が主体である
 d. 針筋電図検査で図(P18)のような所見を認める (high amplitude, long duration な所見でした)
 e. 多巣性運動性ニューロパチー(MMN)では、伝導ブロックを認める
 1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】2

【解説】YN J-150、朝倉 p2135、step 内 1p219~

末梢神経障害は軸索変性(axonal degeneration)と脱髄(demyelination)に大別される。軸索変性の場合には遠位部刺激・近位部刺激のいずれでも振幅が低下する。一方、脱髄では脱髄部で外向き電流が散逸し、伝導ブロック (conduction block) が起こって振幅が低下する。軸索変性と違う点は近位部刺激では振幅の大きな誘発筋電位が得られる点にある。持続時間延長は脱髄・髄鞘再生で著明。

- a. ○…15%ほどに末梢性ニューロパチーをきたす。ほかに結節性多発動脈炎 (PN)、SLE、全身性強皮症 (SSc)、サルコイドーシス、Behçet 病などが多い。左右非対称性かつ遠位優位。
 b. ○…髄鞘再生による c. ×…神経伝達速度低下は脱髄に著明。
 d. ×…上記のようなパターンをとる。
 e. ○…多巣性運動ニューロパチーは慢性炎症性脱髄性多発神経炎 (CIDP) の亜型で、上肢遠位優位に非対称

性に筋萎縮を伴った筋力低下をきたす。運動ニューロン疾患との鑑別にあたって電気生理学的に伝導ブロックをみる。

【28】正しいものの組み合わせを選べ。

- a.破傷風-開口障害 b.ボツリヌス-複視、眼瞼下垂、球麻痺
c.Nヘキサン-末梢神経障害 d.ビタミン B12-Wernicke 脳症 e.葉酸-皮膚炎、下痢
(1)abc (2)abe (3)ade (4)bcd (5)cde

【解答】 1

【解説】

- a.○…破傷風菌 *Clostridium tetani* の産生する菌体外毒素による。前駆期（開口障害など）→開口障害期（開口障害増強、痙攣 risus）→痙攣発作期（全身の強直性痙攣、重症例では後弓反張 opsthotonus）→治癒期と進行。治療は、暗室に収容して安静（光や接触で痙攣を起こしうる）、破傷風免疫ヒトグロブリン（TIG、抗毒素治療）、ペニシリン G（抗菌治療）、痙攣時には鎮痙薬（ジアゼパム）投与。YN H-48、朝倉 p410
b.○…ボツリヌス菌 *Clostridium botulinum* の菌体外毒素（Ach 放出抑制で弛緩性麻痺を引き起こす）による。いずし、辛子レンコンの食中毒が有名。潜伏期 12~36 時間で、軽い消化器症状に引き続き、眼症状（霧視、複視、眼瞼下垂）、球麻痺症状を呈する。YN K-5、朝倉 p413
c.○…n-ヘキサン（ノルマルヘキサン）は有機溶媒で、1960 年代にはビニールサンダル工場中毒例が多発した。末梢神経遠位部に強い軸索変性を生じ、手袋・靴下型の異常感覚、感覚鈍磨、筋萎縮などが起こる。
d.×…Vit.B₁不足→脚気とアルコール性ニューロパチー（Wernicke脳症）、Vit.B₁₂不足→亜急性脊髄連合変性症
e.×…葉酸欠乏では巨赤芽球性貧血（Vit.B₁₂不足でも起こる）。

【29】25 才男性。10 日前より毎日夜間就眠中に左目の奥に突然刺すような痛みを感じるが数分から 2 時間で消失する。頭痛がないときの全身所見、神経学的検査に異常はない。頭部 CT スキャンも正常であった。正しいものは？

- a.鼻汁、顔面紅潮、流涙を伴う。 b.中年女性に多い。 c.アルコールは発作予防によい。
d.トリプタン系薬剤の点鼻を行う。 e.100%酸素は有効である。
1)a,b,c 2)a,b,e 3)a,d,e 4)b,c,d 5)c,d,e

【解答】 3

【解説】 YN J-171、朝倉 p2123、step 内 1p263

神経学的に異常なく、頭部 CT も正常なので外傷・血管障害・腫瘍等の器質性疾患によるものではない。そして、前兆はなく、夜間に 10 日連続で同側の眼部痛が生じていることから群発頭痛(cluster headache)が疑われる。

本症は発作の起こり方に特徴がある。しばしば夜間から早朝に、数週間にわたり毎日のように 1,2 時間続く発作が起こることが多い。比較的若年男性に多く、一側の前頭部、眼窩の鋭い痛みが発作性に起こる。同側の結膜充血や流涙、鼻閉、瞳孔収縮、眼瞼下垂を伴うこともある。

- a.○ b.×…比較的若年の男性に多い。 c.×…アルコール、亜硝酸薬にて誘発される。
d.○…片頭痛、群発頭痛に使用される。
e.○…発作時は片頭痛のときと同様、エルゴタミン製剤、トリプタン系薬剤、NSAIDs、酸素吸入など。

【30】胎児期の心臓腫瘍を指摘されていた 7 か月男児が、十秒おきに 2~3 分間くり返して全身に一瞬力を入れ、不機嫌に泣くようになった。同じくり返しが 1 日に何時もあり、あやし笑いもなくなった。症状や検査所見について正しいものはどれか。

- (a)この発作型はミオクロニー発作と非定型欠伸発作である
(b)精神運動発達の停止または退行が起きている
(c)頭部 CT では脳内に石灰化がみられる (d)皮膚には白斑がみられる
(e)脳波では特異的な slow spike and wave complex(遅棘徐波結合)を呈する
1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

【解説】 YN J-164、朝倉 p2114、 step 小児 p553

乳児で、全身に力が入るような発作を数分間に何度も繰り返している（これをシリーズ形成という）ので West 症候群を疑う。本症の好発年齢は 4~8 ヶ月で、主に屈筋群に強い攣縮（1~3 秒持続が多い）を繰り返しおこす（シリーズ形成）もので、発作間欠時の脳波はヒプスアリスミア *hypsarrythmia*（すべての誘導でリズム、振幅、規則性もばらばらな脳波）といい重要である。背景には脳奇形・結節性硬化症などの母斑症、ビタミン B₆ 欠乏症などの器質的疾患があり、強直間代発作や Lennox-Gastaut 症候群など他の発作型に移行することが多く予後不良。

当例では、結節性硬化症（TS: tuberous sclerosis=Bourneville-Pringle 病）合併が疑われる。というのも、TS はしばしば心臓横紋筋腫を伴うから。ちなみに TS は顔面の血管線維腫・てんかん・精神遅滞を主徴とし、皮膚の葉状白斑・腎血管筋脂肪腫なども見られる常染色体優性遺伝病である。

- a. × … ミオクロノス発作とは首や四肢の屈筋に突然、短時間の筋収縮が起こるもの。欠神 *absence* とは 10~30 秒ほどの意識消失を示す小発作のこと。
 b. △ … 退行は用語が不適切。遅延なら ○。
 c. ○ … 脳質壁に沿った石灰化が TS に特徴的 d. ○ … 葉状白斑
 e. × … *slow spike and wave complex* が特異的なのは Lennox-Gastaut 症候群であり、3~4 歳に好発し非定型欠神発作やミオクロニーを呈する。

【31】 30 の症例の治療や予後について正しいものはどれか

- (a) 治療として抗てんかん薬の他にビタミン B₆ や ACTH を使用する (b) 抗ウイルス薬を併用する
 (c) 心臓腫瘍で死亡する可能性が高い (d) 知能障害を合併する (e) 発作のコントロールは困難である
 1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】 3

【解説】

- a. ○ … 治療にはビタミン B₆、ACTH 筋注、フェノバルビタール、バルプロ酸など。
 b. × c. × … 心臓横紋筋腫は乳児期に認められ、不整脈や心不全などの症状を呈することがあるが、その後は消退する傾向にある。
 d. ○ … 20% は知能正常だが、多くは重度の知能障害を残す。
 e. ○ … コントロールできずに強直間代発作や Lennox-Gastaut 症候群など他の発作型に移行するのが一般的。

【33】 正しい組み合わせを選びなさい

- a. Sturge-Weber 症候群－顔面ポートワイン様母斑
 b. 結節性硬化症－躯幹の線状渦状白斑 c. *hypomelanosis of Ito*－木の葉様白斑
 d. 色素失調症－線状紅斑性水疱 e. 神経線維腫症－カフェオレ斑
 1 (a, b, c) 2 (a, b, e) 3 (a, d, e) 4 (b, c, d) 5 (c, d, e)

【解答】 3

【解説】 YN J-173、朝倉 p2089

母斑症 (*phakomatosis*) について。母斑症とは、外胚葉由来の神経及び皮膚に先天性の異常があり、腫瘍化する傾向を持つ疾患群の総称。

- a. ○ … 顔面の三叉神経第 1・2 枝領域を含むポートワイン血管腫と、同側の脳軟膜の血管腫を生じ、神経症状（てんかん、血管腫と反対側の片麻痺、精神遅滞）及び眼症状（緑内障、牛眼）を呈する。
 b. × … 結節性硬化症（TS=Bourneville-Pringle 病）は常染色体優性遺伝形式をとり、顔面の血管線維腫・てんかん・精神遅滞を主徴とする疾患で、心臓横紋筋肉腫を伴うこともある。皮膚症状では血管線維腫、爪囲線維腫（*Koenen 腫瘍*）、なめし草様皮 (*shagreen patch*)、葉状白斑 (*white leaf shaped macule*) がある。
 c. × … 葉状白斑は結節性硬化症。*Hypomelanosis of Ito* (伊藤のメラニン減少症) とは渦巻状、流線状、斑状の脱色素斑（大理石様と表現される）を伴い、種々の奇形を合併する疾患のこと。
 d. ○ … 色素失調症 (*incontinentia pigmenti=Bloch-Sulzberger 症候群*) は X 連鎖性優性遺伝を示す疾患で、

男児は致死性であり、実際には女児がほとんど。線状～播種状に紅斑や水疱が生じて発症し、色素沈着性の病変が線状、シマウマ様模様などさまざまな形状で現れ、高率に全身臓器の奇形を合併する。

e.○…神経線維腫症 Neurofibromatosis は1型 (Von Recklinghausen 病) と2型に分かれる。いずれも常染色体優性遺伝であるが、大半は1型である。1型は皮膚のカフェオレ斑と、末梢神経組織からの神経線維腫多発が特徴であり、2型は主に中枢神経系 (聴神経) に腫瘍の発生を見る。

【34】 Reye 症候群について正しいものを3つ選ぶ。

- a.血清アンモニア高値 b.低血糖 c.髄液細胞増多 d.尿中アンモニア高値 e.肝脂肪変性

【解答】 a,b,e

【解説】 YN J-133、朝倉 p2026

Reye 症候群はインフルエンザや水痘などの感染症が先行し、肝・腎の脂肪変性やミトコンドリア変性を伴う急性脳症のことである。感冒様症状の後、急性に発熱、嘔吐、意識障害を発症する。錯乱、痙攣、昏睡、除脳硬直を呈して多くは3日以内に死亡する。アスピリン投与が誘引となるので、小児のインフルエンザと水痘ではアスピリン投与は禁忌である。

- a.○…肝障害でアンモニア処理能力低下。 b.○…糖新生の障害。
c.×…炎症はなく、細胞は増加しない。圧上昇のみ見られる。
d.×…肝臓でアミノ酸代謝によって生じたアンモニアはほとんどが尿素に変換されてから排泄される。ちなみに、尿中アンモニアは尿細管細胞内で主にグルタミンを分解して生じる。アシドーシス時に増加。
e.○…特徴的な所見。

【35】 福山型筋ジストロフィーについて正しい組み合わせを選べ。

- a.常染色体劣性遺伝 b.小多脳回 c.関節拘縮 d.軽度の知能障害 e.筋緊張の亢進
1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 1

【解説】 YN J-139、朝倉 p2161、step 内 1p238

先天性筋ジストロフィー (congenital muscular dystrophy: CMD) は生下時より症状または筋病理所見の明らかな重症型の筋ジストロフィーのことである。日本では、知能障害が著明な福山型先天性筋ジストロフィー (Fukuyama type CMD: FCMD) がほとんどで、欧米には知能低下が目立たない非福山型が多い。

福山型先天性筋ジストロフィーは常染色体劣性遺伝形式をとり、fukutin 遺伝子に retrotransposon 挿入が入る変異により起こる。頻度は2.9/10万、保因者は約90人に1人とされる。生下時から筋力低下・筋緊張低下が著明で、運動発達は著しく阻害され、中～高度の知能障害を認め、約半数に痙攣を伴う。特徴的なのは大脳皮質構築異常で、側頭葉・後頭葉皮質に厚脳回、小多脳回等の異常があり、白質ジストロフィー様の変化を示す。

- a.○ b.○…大脳半球を形成する丸みを帯びた隆起を脳回 (gyrus) という。
c.○ d.×…軽度ではない e.×…低下

【36】 生来健康な6歳女児。知能低下と頻発する痙攣がある。肝脾腫、ガーゴリズムは認めない。正しいものは以下のどれか？

- a.病変は白質にある b.脳波で視神経の萎縮が認められる
c. SSPE の可能性も考えられるので麻疹抗体価をはかる
d.女児なので adrenoleukodystrophy は考えにくい e.ムコ多糖症の可能性は低い
1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 5

【解説】

- a.×…白質は神経線維がほとんど、障害されているのは主に灰白質。 b.?
c.○…SSPE (subacute sclerosing panencephalitis: 亜急性硬化性全脳炎) は麻疹感染後ウイルスが新たな病原性を獲得して SSPE ウイルスとなって起こる遅発性ウイルス感染症。患者のほとんどが小児で、2歳未満に

麻疹に罹患し、6~9歳に痴呆で発症することが多い。脳炎だが頭痛や発熱はなく、知能低下、性格変化などの精神知能障害で発症し、痙攣、ミオクローヌス、視神経障害、除脳硬直などを呈して無動性無言症に至る。

YN J-134、朝倉 p2022、step 内 1p165

d.○…副腎白質ジストロフィー (adrenoleukodystrophy) は伴性劣性遺伝形式をとるため、女兒はほぼ存在しない。YN J-104、朝倉 p2055、step 内 1p218

e.○…肝脾腫、ガーゴイルズムが無いことから可能性は低い。ムコ多糖症とはムコ多糖を加水分解するリソソーム酵素の欠損により、さまざまな基質が結合組織、神経系に沈着する疾患である。基本的な症状は、ガーゴイル様顔貌、低身長、脊柱後側彎などの骨格異常、椎体の変形、関節拘縮、角膜混濁、肝脾腫、精神遅滞など。

YN D-99、朝倉 p2058

【38】 5歳の男児が精神運動発達の退行と痙性四肢麻痺の緩徐な進行を呈し、肝脾腫・ガーゴイル様顔貌なく、頭部MRI(T2WI)での両側基底核と白質の広範な高吸収域を認めた。次の検査で必要性の高いものはどれか。

- a.クラッペ病を疑い白血球ガラクトセレブロンダーゼ活性 b.髄液の乳酸とピルビン酸
c.髄液の麻疹抗体値 d.尿中有機酸 e.全身骨 X線
(1)a,b,c (2)a,b,e (3)a,d,e (4)b,c,d (5)c,d,e

【解答】 1

【解説】 YN J-、朝倉 p、step 内 1

乳幼児で両側性に進行性の四肢麻痺をきたしているのが、瀰漫性脳硬化症(Schilder病、炎症性広汎硬化症)、異染性白質ジストロフィー、副腎白質ジストロフィー、Krabbe病などが疑われる。いずれも臨床像は白質ジストロフィーであり、最終的には除皮質硬直ないし除脳硬直にいたる予後不良の疾患である。

白質ジストロフィー(leukodystrophy)とは白質が冒される疾患の一般名であり、中枢・末梢神経系に脱髄(CTで低吸収域、T2強調画像で高信号域)が多発し、進行性に大脳障害が通常幼小児期に起こる。原因は先天性代謝異常がほとんどだが一部不明である。

a.○…Krabbe病(プロボイド細胞白質ジストロフィー)はgalactocerebrosidaseの欠損による常染色体劣性遺伝病である。広汎な脱髄とグロボイド細胞(globoid cell)の出現が見られる。

b.○?...ミトコンドリア脳筋症で上昇。一応鑑別か?

c.○…麻疹抗体価はSSPE(亜急性硬化性全脳炎)で上昇。SSPEではMRIで大脳萎縮を認め、脱髄様の所見は認められないが、白質ジストロフィー診断時にSSPEは除外しなければならない。

d.×…有機酸代謝異常も精神運動発達遅延や退行を示すものが多いが、痙性四肢麻痺を呈するものは無い。

e.×…不要

【39】 症例は68歳男性。高血圧、糖尿病があり内服治療中だった。1年前より時に動悸を自覚していたが放置していた。ある日、出張の帰りの飛行機を降りたところで、左半身の脱力と意識レベルの低下をきたし、当院に搬送された。受診時、血圧178/104mmHg、血糖204mg/dl、脈拍82-96回/分不整、意識レベル30/JCS、中等度の左不全麻痺をきたしていた。発症2時間後の単純CTを示す(p18)。緊急におこなうべき処置、治療はどれか。(CTはよくわかりません)

- 1 積極的降圧 2 インスリン投与 3 抗不整脈薬投与 4 血栓溶解薬投与 5 グリセロール投与

【解答】 45

【解説】 YN J-72、朝倉 p1973、step 内 1p138

68歳、高血圧、糖尿病、不整脈と脳血管障害のリスクファクターを抱える男性で、飛行機という長時間安静状態から動き始めたところで症状が出ているので、脳梗塞が疑われる。

CTの画像で明らかになるには発症後12~24時間経過してから。急性期の治療は呼吸管理、血圧管理、脳浮腫対策

a.×…脳卒中急性期では反応性に高血圧が見られることが多い。脳梗塞では降圧によって虚血が増悪する恐れがあるので、意図的降圧は著しく血圧が高い場合のみ行う。

b.× c.× d.○…3時間以内では血栓溶解薬t-PAまたはウロキナーゼ静注。

e.○…脳浮腫対策にグリセロールを用いる。脳ヘルニアにはマンニトール投与。

【40】62歳男性、糖尿病高血圧の治療中である。本日仕事中に急に頭痛吐き気が起こった。明らかな麻痺はないが起立不可。救急車で来院した。来院時、血圧200/96、脈拍78整、意識2/JCS、左上肢の運動失調あり。(CT画像で小脳半球に出血あり)この症例に対して正しい組み合わせは。
 a.小脳虫部の出血である b.この出血部位は脳内出血において二番目に多い部位である
 c.構音障害をきたすことがある d.感覚障害は軽度である
 e.重症な場合、脳幹圧迫や水頭症をきたす可能性があるため注意する
 1.a.b.c 2.a.b.e 3.a.d.e 4.b.c.d 5.c.d.e

【解答】3

【解説】YN J-84、朝倉 p1983、step内 1p130

日中活動時発症で、頭痛、嘔気、運動失調、CT画像から小脳出血が疑われる。小脳出血は突然の後頭部痛、反復する嘔吐、回転性めまいなどで発症し、運動失調を呈する。血腫が3cm以上のときは手術適応がある。

- a.○…画像から b.×…被殻(40%)、視床(30%)、橋(10%)、小脳(10%)の順。
 c.× d.○…被殻、視床、橋出血では感覚障害が見られる
 e.○…大出血では頭蓋内圧亢進により脳ヘルニアを生じて脳幹を圧迫し、しばしば致命的になる。視床、橋、小脳出血では出血が脳室に穿破し、水頭症を併発しやすい。

【41】症例は28歳の女性。痙攣発作にて来院した。来院時の意識レベルは3/JCS、ごく軽度の右片麻痺を認める。来院時のCT所見を示す(造影CT水平断にて、左後頭葉に3×5cmほどの斑な高吸収域あり)。本症例に関して正しい組み合わせはどれか。
 (a)脳静脈洞血栓症と考えられる。 (b)妊娠の有無を確認する必要がある。
 (c)頭部単純CTにて、静脈洞内にempty delta signが見られることがある。
 (d)頭部MR禁忌である。 (e)凝固能の低下によって発症する。
 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】1

【解説】

若年女性に脳血管障害の非特異的な症状が見られる。画像が無いのではっきりしたことはいえないが、選択肢から脳静脈洞血栓症かもしれない。脳静脈洞血栓症はその発生部位によってS状静脈洞血栓症、海綿静脈洞血栓症、矢状静脈洞血栓症、横静脈洞血栓症に分類される。膠原病、脱水、妊娠、経口避妊薬の服用など、血液凝固系以上のほかに、外傷、糖尿病、副鼻腔炎、中耳炎や外科手術の侵襲などで脳静脈系に閉塞をきたすことで発症する。症状は血栓部位によって異なるが、頭痛(74%)、うっ血乳頭(45%)、片麻痺(34%)、痙攣(29%)、意識障害(26%)など。診断は脳血管造影で閉塞静脈洞を確認することで可能。CT所見として静脈洞が造影されないempty delta signが認められることがある。静脈性脳梗塞や出血性脳梗塞をきたすことも。治療は抗凝固薬と減圧開頭手術(内科的に制御できない場合)によって頭蓋内圧を管理することが第一である。上矢状静脈洞血栓症の死亡率は19%、海綿静脈洞血栓症では30%と高率であるため、早期診断と適切な治療が重要。

- a.○ b.○…凝固亢進 c.×…造影しないと見えない。
 d.×…MR禁忌なのは心臓ペースメーカー装着者、注意なのは脳動脈瘤クリッピング後、レスピレーター使用者、閉所恐怖症、妊婦である。
 e.×…亢進

【42】60歳男性、高血圧で治療中であった。今朝より左上肢の脱力を感じ近医受診。症状はよくなり、救急車にて当院救急搬送となった。血圧182/92、脈拍72整、3/JCS、左同名半盲、左片麻痺、左感覚障害、MRI、MRAを示す。正しいものを二つ選べ。
 a 脳動脈瘤が原因 b ラクナ症候群である cMRIで右内包後脚に急性期梗塞巣
 d 内頸動脈の狭窄に原因 e 直ちに降圧治療すべき
 1ab 2ae 3bc 4cd 5de
 MRIは右内包後脚付近にhigh intensity(こちらは2004年45番の画像とは異なる)
 MRAは右内頸動脈の閉塞所見(2004年45番のMRA画像と同じ)

【解答】3

【解説】YN J-72、朝倉 p2128、step 内 1p138

- a. ×…脳動脈瘤は破裂してクモ膜下出血で発症することが多い。
 b. ×…病変部がラクナ梗塞にしては大きすぎるため否定的。
 c. ○ d. ○…内頸動脈アテローム硬化が原因のアテローム血栓性脳梗塞と考えられる。アテローム硬化は動脈の分岐部に起こりやすい。
 e. ×…脳卒中急性期では反応性に高血圧が見られることが多い。脳梗塞では降圧によって虚血が増悪する恐れがあるので、意図的降圧は著しく血圧が高い場合のみ行う。

【44】症例は 66 歳、男性。高血圧があり内服治療中であった。起床時より右上下肢が動かしにくいことを自覚した。症状は徐々に進行し、翌日になっても改善しないために当院を受診した。受診時、血圧 192/94mmHg、脈拍 76/分、整。意識は清明、軽度の右不全片麻痺を認めた。第 5 病日の頭部 CT(p17)を示す。最も考えられる診断はどれか？

1. 脳出血 2. 心原性脳塞栓 3. 高血圧性脳症 4. ラクナ梗塞 5. くも膜下出血

【解答】4

【解説】YN J-72、朝倉 p2128、step 内 1p138

CT で被殻周辺に小さな梗塞巣らしき低吸収域を読み取れた模様。安静時(睡眠中?)の梗塞で意識障害なく、片麻痺のみの神経徴候が徐々に悪化していく病型からもラクナ梗塞が疑われる。ラクナ梗塞は脳梗塞の 50% ほどを占めるもので、穿通枝の閉塞が原因となり、1.5cm 以下の小さな梗塞を生じる。多発性であることが多く、被殻・橋・視床・尾状核・内包後脚などに多い。特別な神経症状は示さないことも多いが、病巣部位によってさまざまな臨床症状を示す。当例は純粋片麻痺(pure motor hemiparesis)といわれる病型。

1. ×…脳出血は急性期 CT で低吸収域を示す。
 2. ×…心原性脳塞栓は全脳梗塞の 20%ほどを占める。神経徴候は突発完成型で、意識障害や皮質症状をきたすことが多く、日中活動時に起こりやすい。CT ではラクナ梗塞に比べて大きい梗塞巣を読み取れるはずである。以上より否定的。
 3. ×…血圧は 200/130mmHg 以上であることが多い。高血圧性脳症(hypertensive encephalopathy)とは急激な血圧上昇によって一過性の頭痛、悪心、嘔吐、視力障害、痙攣、意識障害などの症候をきたすものである。片麻痺などの局在徴候を示すことは稀。
 4. ○ 5. ×…くも膜下出血(SAH: subarachnoid hemorrhage)は脳卒中の 10%を占めるもので、脳動脈瘤や脳血管奇形の破裂によりクモ膜下腔の脳槽に出血し、激しい頭痛と髄膜刺激徴候を呈する。

【45】51 才男性高血圧があつて右上下肢麻痺が起きた 画像は小さな高信号

- 1 T1 である 2 脳出血である 3 拡散強調である 4 ラクナである 5 早急に降圧が必要である

【解答】3,4 (?)

【解説】YN J-72、朝倉 p2128、step 内 1p138

画像がなく、問題文が少ないので判断に困る。問題提供者によると T1 強調画像で脳出血とのこと。しかし、脳出血では普通 CT 診断になること、慢性期に脳梗塞との鑑別で MRI を利用することはあるが T1 で診断はしないと思われることからひょっとすると拡散強調画像だったのかもしれない。

拡散強調画像では細胞外の水の動きが大きいところほど高信号になる。脳脊髄液は低信号、超急性期脳梗塞の細胞性浮腫は高信号に描出される。

1. ×?…T1 強調画像では結合水が高信号、自由水が低信号で写る。要するに脳室とかの液体が黒いのが T1 で白いのが T2。
 2. ×? 3. ○?
 4. ○?…脳梗塞超急性期に拡散強調画像で高信号域として描出される。
 5. ×…脳卒中急性期では反応性に高血圧が見られることが多い。脳梗塞では降圧によって虚血が増悪する恐れがあるので、意図的降圧は著しく血圧が高い場合のみ行う。血圧不明だがおそらく×。

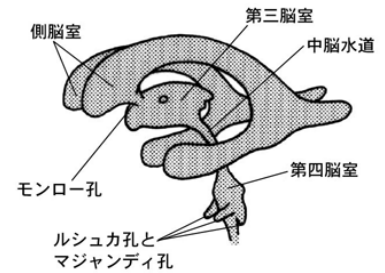
【46】2歳児が嘔吐を繰り返したあと、不機嫌になり傾眠状態に至った。図（頭部CT 側脳室が拡大している。第3脳室の拡大はあまり見られなかった。）より、どこが閉鎖しているか？

1 monro 孔 2 中脳水道 3 第三脳室 4 第四脳室 5 Magendie 孔

【解答】1

【解説】

CTで側脳室拡大しているものの第3脳室が正常な大きさであった模様。よって側脳室と第3脳室の間の孔が閉鎖していると考えられる。下図を参考のこと。側脳室と第3脳室の間がMonro孔（室間孔）、第3脳室と第4脳室の間が中脳水道（Sylvius水道）、第4脳室から2つのLuschka孔（第4脳室外側孔）と1つのMagendie孔（第4脳室正中孔）が開口してクモ膜下腔につながる。



ちなみに脳脊髄液は側脳室・第3脳室・第4脳室の脈絡叢で毎日500~700ml産生され、1日に3~4回の入れ替わりがある。脳脊髄液総量は150mlで、脊柱管内に20~30mlが存在する。

当例ではその脳脊髄液の流れが阻害され、非交通性水頭症(non-communicating hydrocephalus)をきたし、頭蓋内圧亢進による症状が出ているものと考えられる。

【47】6歳くらいの女兒が数日前より不機嫌になり、嘔吐を繰り返すようになったため受診。頭部MRIを撮影した。以下に画像を示す。閉塞部位はどこであると考えられるか？（ひとつを選ぶ）

1.側脳室 2.Monro 孔 3.第三脳室 4.中脳水道
5.第四脳室 6.クモ膜顆粒 7.Magendie 孔

<画像>①脳の正中矢状断(大腦から脳幹にかけて全て含んだ全体像。第三脳室と側脳室が区別できない感じでかなり大きくなっていて、第四脳室に拡大は認めず)

②冠状断（側脳室および第三脳室が見える輪切りでそれぞれかなり拡大を認めた）

【解答】4

【解説】YN J-、朝倉 p、step 内 1

第4脳室は正常なので第3・4脳室間の中脳水道が閉塞して、非交通性水頭症をきたしているものと考えられる。

【49】左動眼神経の障害に伴う神経学的所見として、正しいものの組み合わせを以下から選べ。

1.左眼瞼下垂がみられる。 2.左眼の直接対光反射は消失する。 3.左眼の間接対光反射は消失する。
4.右眼の間接対光反射は消失する。 5.左眼の瞳孔は縮小する。
1.a.b.c 2.a.b.e 3.a.d.e 4.b.c.d 5.c.d.e

【解答】1

【解説】YN J-15、step 内 1p40

複視、内転障害（外斜視）、眼瞼下垂、散瞳、対光反射障害など。

1.○ 2.○ 3.○ 4.×…右は正常 5.×…散瞳

【50】下記の各筋肉を支配する神経の組み合わせで正しいものを選べ

(a)口輪筋—三叉神経運動路核 (b)舌筋—舌咽神経
(c)上斜筋—滑車神経 (d)下斜筋—動眼神経 (e)上眼瞼挙筋—顔面神経
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】4

【解説】

a.×…口輪筋は顔面神経支配。 b.×…舌筋は舌下神経支配。
c.○ d.○…動眼神経は上直・下直・内直・下斜・上眼瞼挙筋を支配する。
e.×…上眼瞼挙筋は動眼神経支配。

【51】34歳女性。1ヵ月前から左聴力低下、耳鳴が出現。ガドリニウム造影 MRI を示す。異常が予想される検査として正しいものを選び。

(MRI では水平断で左小脳橋角部に 1cm×1.5cm 大の円形にエンハンスされる mass。左聴神経鞘腫と思われる。2003 年概説 79 番の絵を左右逆にしたものに極めて類似。)

a.頭蓋単純 X 線検査 b.カロリックテスト c.聴性脳幹反応 d.視覚誘発電位 e.腫瘍マーカー

(1)a,b,c (2)a,b,e (3)a,d,e (4)b,c,d (5)c,d,e

【解答】1

【解説】YN J-183、朝倉 p2100、step 外 1p222

第Ⅷ脳神経障害の症状と Gd 造影画像から聴神経鞘腫が疑われる。本症は原発性脳腫瘍の約 9%、頭蓋内神経鞘腫の 90~95%を占める。聴神経は蝸牛神経と前庭神経からなるが、この腫瘍はほとんどが前庭神経より生じて小脳橋角部(C-P angle)に向かって進展していく。また、神経鞘腫の中には常染色体優性遺伝疾患である神経線維腫症Ⅱ型(neurofibromatosis type Ⅱ)に合併することがあり、このときは両側性に聴神経線維腫症が発生する。耳鳴りと感音性難聴で発症し、腫瘍の増大に伴って末梢性顔面神経麻痺、三叉神経麻痺などが見られ、小脳や脳幹を圧迫し始めると次第に下位脳神経麻痺や小脳失調、片麻痺、Brunns 眼振が出現する。さらに増大すると第 4 脳室閉塞による水頭症を呈するようになる。

a.○…患側内耳道の拡大を認める。Stenverse 法、Towne 法。

b.○…早期から半規管麻痺(canal paresis: CP)を示す。

c.○…早期に患側 V 波延長が見られる。

d.×…視覚誘発電位とは視覚刺激を与えて網膜、中枢神経系に生じる電位変化を測定した電気生理学的検査のこと。多発性硬化症の視神経病変や視放線病変検出に用いられる。

e.×…有用とされるマーカーはない。

【52】上記問(51)の腫瘍が最も高率に発生するのはどれか。

1.三叉神経 2.顔面神経 3.前庭神経 4.蝸牛神経 5.迷走神経

【解答】3

【解説】

神経鞘腫は聴神経（特に前庭神経）がほとんど。次いで三叉神経、顔面神経

【53】52歳男性。6年前より顔貌が変化し、靴のサイズが大きくなった。ガドリニウム造影 MRI を示す。随伴する症状はどれか？（下垂体線腫）

(a) heel pad の肥厚 (b) 骨粗鬆症 (c) 満月様顔貌

(d) 発汗過多 (e) 血中ソマトメジン C 高値

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】3

【解説】YN J-186&D-10、朝倉 p2099&1519、step 外 1p214

52歳で足の容積増加、顔貌変化（おそらく末端巨人症様顔貌）が起こっていることから末端巨大症(acromegaly)が疑われる。おそらく画像からトルコ鞍の変形と Gd 造影で高信号を示す下垂体腺腫が読み取れる。本症は成人原発性脳腫瘍の約 15%(第 3 位)を占める。下垂体腺腫の中で最も多いのはホルモン非産生型腺腫で約 40%、2 位は PRL 産生腫瘍(約 30%)、3 位は GH 産生腫瘍(約 20%)、4 位は ACTH 産生腫瘍(数%)となっている。いずれも X 線画像でトルコ鞍の double floor や ballooning、造影 CT で強い増強、Gd 造影 MRI で高信号を示す。治療は経蝶形骨洞法(Hardy の手術)が原則。

a.○…足底部軟部組織肥厚は GH 過剰によるもの。

b.×…GH 過剰により活性型 Vit.D レベルが上昇する。また、腎での P 再吸収も促進する。骨代謝回転を高め、性腺機能低下を合併しない限り骨量は増加する。

c.×…Cushing 症候群で見られる。

d.○ e.○…GH と IGF-I (insulin-like growth factor, somatomedin)増加

【54】60歳女性。5年前より左難聴を自覚。単純CTを示す。(去年55番と一緒。左の小脳橋角部に均一に造影されている腫瘍を認める。)鑑別診断は何?

- a) 神経鞘腫 b) 髄膜腫 c) 類上皮腫 d) くも膜嚢腫 e) 脈絡叢乳頭腫
1) ab 2) ae 3) bc 4) cd 5) de

【解答】1

【解説】

小脳橋角部に生じる腫瘍は蝶神経鞘腫(80%)、三叉神経鞘腫(10%)、髄膜腫(3-4%)、類上皮腫がある。

- a.○ b.○…髄膜腫のうち約6%が小脳橋角部に発生。髄膜腫の場合、内耳道破壊は少なく、三叉神経障害が目立つ。また、神経鞘腫と違って骨増殖や石灰化を認めることが多いのが重要な鑑別点となる。YN J-184、朝倉 p2098、step 外 1p206
c.×…類上皮腫は造影CTで増強せず、Gd造影MRIでも増強されないため否定的。step 外 1p230
d.×…クモ膜嚢胞(arachnoid cyst)とはクモ膜で囲まれた嚢胞が先天性、外傷性に生じたもの。中頭蓋窩に多く、頭蓋骨の変形・頭蓋内圧亢進・水頭症・てんかん発作・硬膜下血腫を起こす。
e.×…脈絡叢乳頭腫(choroid plexus papilloma)とは神経膠腫(glioma)の1つで、脈絡叢の上皮細胞が腫瘍化したもの。非交通性または交通性の水頭症を起こす。脈絡叢が存在するのは側脳室・第3脳室・第4脳室なので小脳橋角部には関係ない。

【55】転移性脳腫瘍の原発巣の中で多いものを選び。

- a 肺癌 b 胃癌 c 甲状腺癌 d 肝臓癌 e 乳癌
1ab 2ae 3cd 4de

【解答】2

【解説】YN J-189、朝倉 p2102、step 外 1p236

転移性脳腫瘍は全脳腫瘍の18.2%を占める。原発臓器は肺癌(52.7%)、乳癌(7.7%)、大腸癌に多い。脳転移率が高いものとしては悪性黒色腫(70~80%)、悪性絨毛上皮腫、肺癌、乳癌が挙げられる。好発部位は中大脳動脈灌流域、脳葉としては前頭葉に最も多い。造影CTではリング状に増強される。

- a.○ b.× c.× d.× e.○

【56】19歳男性。視力障害と多尿で発症し、髄液中にHCGの上昇を認めた。Gd造影MRI(p18)を示す。この腫瘍で正しいものを選び。

- (a)五年生存率は約5%である (b)髄液中のVMAの上昇を認めることが多い
(c)小脳半球に好発する (d)放射線療法が有効である (e)化学療法が有効である

【解答】d,e

【解説】YN J-182、朝倉 p2101、step 外 1p231

視力障害は視交叉障害、多尿は下垂体後葉障害で、いずれも鞍上部腫瘍らしい症状。HCGは絨毛腫で特に高値になるが、胚腫でもほとんどの症例で異常高値となる。以上より鞍上部の胚腫が(頻度は低いが絨毛腫も)疑われる。画像では鞍上部付近にGd濃染を示す腫瘍が見られるはず。

肺細胞腫(germ cell tumor)とは原発性脳腫瘍の2.5%を占める生殖細胞由来腫瘍群の総称である。胚腫(germinoma 約60%)、奇形腫(teratoma 約20%)、卵黄嚢腫瘍、絨毛腫choriocarcinoma、胎児性癌(embryonal carcinoma)に分類される。好発部位は松果体(50%)と鞍上部(20%)で、前者は水頭症・Parinaud徴候・Argyll Robertson瞳孔を、後者は尿崩症・肥満・視力視野障害・下垂体機能不全を引き起こす。胚腫に対しては、化学療法と放射線療法が行われ、比較的長期予後(5年生存率約90%)が期待できる。奇形腫には外科的摘出が中心となる。卵黄嚢腫瘍、胎児性癌、絨毛癌などは予後不良群とされ、化学療法、放射線治療を強力に行う必要がある。

- a.×…原発性脳腫瘍で最も予後不良な膠芽腫(glioblastoma)が5年生存率5%ぐらい。
b.×…VMAとはバニルマンデルリン酸のことで、神経芽細胞腫などで尿中に増加する。
c.×…松果体部、鞍上部に好発。
d.○…胚腫は未分化なので放射線感受性が高い。同じ胚細胞腫瘍でも奇形腫なら放射線感受性は低い。
e.○…シスプラチン、カルボプラチンには感受性が高い。

【58】頭痛と嘔吐で発症した3歳男児のGd造影MRIを示す。鑑別診断にあがる疾患を選べ。

- a. 髄芽腫 b. 上衣腫 c. 脳膿瘍 d. 神経鞘腫 e. 悪性リンパ腫
1. ab 2. ae 3. bc 4. cd 5. ae

【解答】1?

【解説】1

GdとはMRIのT1,T2を短縮する原子であり、これを含んだGd-DTPAとして静注して造影する。このGd-DTPAは脳血液関門を通過できないので、腫瘍などで脳血液関門に破綻をきたした部位で高信号に写る。画像がないので判断しづらいが、小児の脳腫瘍頻度は①星状細胞腫(20%)、②髄芽腫(12%)、③胚細胞腫(10%)、④頭蓋咽頭腫(9%)、⑤上衣腫(5%)なのでa,bかもしれない。

a.○?…極めて未分化な腫瘍細胞からなる。腫瘍のほとんどは小脳虫部から発生し、躯幹性失調と頭蓋内圧亢進症状がみられる。MRIはT1低信号、T2高信号、CT高吸収を示す。YN J-180、朝倉 p2103、step外 1p205

b.○?…5~9歳に好発、小児脳腫瘍の約5%を占め、乳幼児に限れば20%に至るといわれている。脳室壁を構成する上衣細胞から発生するため、第4脳室、側脳室、第3脳室に接して存在し、脊髄腫瘍としても高頻度に見られる。一部に石灰化することもある。YN J-181、step外 1p203

c.×…脳膿瘍でGd造影MRIは普通しない。CTで中心部lowかつ辺縁high、enhance CTでring enhancementをみる。YN J-131、朝倉 p2027、step外 1p310

d.×?…遺伝性にしても年齢が低すぎる。可能性は低い。T1で低信号、T2で高信号、Gdで著明に高信号を示す。

e.×?…もともとリンパ組織の存在しないとされる頭蓋内に原発するものである。多くは悪性の腫瘍で予後不良。原発性脳腫瘍の2.7%を占めるが、免疫抑制薬の使用やAIDSで増加傾向にある。60歳代に多いので3歳には珍しいかと。T1で低信号、T2で高信号、Gdで均一に造影される。YN J-190、朝倉 p2103

【59】記銘力低下で発症した67歳の女性のGd造影MRIを示す。入院時、髄液中のβ2ミクログロブリンと可溶性IL2受容体が上昇していた。この疾患について正しいものを選べ。(写真は2004年卒試61番と同じです)

- (a)化学療法が有効である。 (b)ステロイド投与で縮小することがある。
(c)放射線量は無効である。 (d)手術前に栄養血管の塞栓術を行う。 (e)若年者に発生することが多い。
1. (a)(b) 2. (a)(e) 3. (b)(c) 4. (c)(d) 5. (d)(e)

【解答】1

【解説】YN J-190、朝倉 p2103

髄液中にβ2-ミクログロブリン、可溶性IL-2受容体が増加する中枢神経疾患なので、脳原発の悪性リンパ腫が疑われる。多くは脳実質内に浸潤性に増大する悪性腫瘍で予後不良である。原発性脳腫瘍の2.7%を占めるが、免疫抑制薬の使用やAIDSで増加傾向にある。大脳半球に最も多く、深部(大脳基底核、脳梁)に好発する。発生部位による神経脱落症状、てんかん、頭蓋内圧亢進症状を呈する。治療は放射線(70~80%に効果あり)、化学療法(メソトレキセート)が中心となるが、ステロイドでも腫瘍縮小が見られることもある(40%)。予後不良で5年生存率23%、平均生存期間は1年と少し程度である。

a.○…メソトレキセート。副作用管理は急性腎不全が重要。

b.○…ステロイドを投与すると、画像上40%で腫瘍が縮小・消失することがあり(ghost tumor)、この所見は診断的価値がある。

c.×…放射線は70~80%に効果ある d.× e.×…60歳台。男性にやや多い。

【60】9歳男児。次第に進行する両上肢の脱力を主訴に来院した。頸椎レベルのMRI画像を示す(画像は2004年卒試の62番と同じ)。以下のどれが鑑別にあがるか。

- (a)髄膜腫 (b)星状細胞腫 (c)上衣腫 (d)神経鞘腫 (e)脂肪腫
1. (a)(b) 2. (a)(e) 3. (b)(c) 4. (c)(d) 5. (d)(e)

【解答】3

【解説】YN J-191、朝倉 p2104、step 外 1p323

画像より頸髄の脊髄腫瘍（髄内腫瘍）が疑われる。発生部位としては胸髄(60%)、腰髄(20%)、頸髄(20%)、仙髄(1%)の順に多い。分類としては硬膜外腫瘍(30%)、硬膜内髄外腫瘍(50%)、髄内腫瘍(20%)に分類される。硬膜外腫瘍は転移性腫瘍が、硬膜内髄外腫瘍は神経鞘腫や髄膜腫が、髄内腫瘍は神経膠腫(上衣腫、星細胞腫)が多い。

a.×…硬膜内髄外腫瘍に多い b.○ c.○ d.× e.×

【62】 50 歳女性。夜間安静中に突然頭痛を自覚し、嘔吐した。入院時、意識清明で、神経学的所見に異常を認めない。血圧 180/110mmHg。入院時の CT スキャンを示す。この疾患について正しいものを 1 つ 選べ。

- 1.次に行うべき検査は腰椎穿刺である。 2.Hunt&Kosnik の重症度分類で Grade4 の状態である。
3.CT 所見で Fisher group4 である。 4.降圧剤を投与し、保存的に経過を観察する。
5.原因として脳動脈瘤破裂によるものが 80%を占める。

【解答】5

【解説】YN J-86、朝倉 p1984

画像ではダビデの星（鞍上槽の出血）、左 Sylvius 溝への出血を認め、突然の頭痛で発症し、神経学的所見を見ないことからクモ膜下出血(SAH: subarachnoid hemorrhage)が疑われる。

- 1.×…腰椎穿刺は再出血や脳ヘルニアの危険があるので、CT で診断がつかなかったときに施行。SAH なら血性髄液を認める。
2.×…Hunt&Kosnik の重症度分類…Grade 0（未破裂の動脈瘤）、Grade I（無症状か、最小限の頭痛および軽度の項部硬直をみる）、Grade Ia（急性の髄膜あるいは脳症状をみないが、固定した神経学的失調のあるもの）、Grade II（中等度から重篤な頭痛、項部硬直をみるが、脳神経麻痺以外の神経学的失調をみない）、Grade III（傾眠状態、錯乱状態、または軽度の巣症状を示すもの）、Grade IV（昏迷状態で、中等度から重篤な片麻痺があり、早期除脳硬直および自律神経障害を伴うこともある）、Grade V（深昏睡状態で除脳硬直を示し、瀕死の様相を示すもの）
3.×…脳動脈瘤破裂後の血管攣縮を予測するための分類。Group1:CT で所見なし(30%) Group2:クモ膜下腔にびまん性に 1mm 以内の出血(40%) Group3:クモ膜下腔に 1mm 以上の厚い出血(100%) Group4:クモ膜下出血は所見なし or 軽度で、脳内 or 脳室内に血腫を伴うもの(40%)
4.×…Hunt&Kosnik の Grade I-IIIは診断が付き次第クリッピング、GradeIV-Vや血管攣縮を伴う重症例では保存的に治療し、状態が改善してから晩期手術とする。
5.○…原因は①脳動脈瘤破裂（70%）、②脳動静脈奇形（10%）、③もやもや病

【63】 52 歳男性。破裂脳動脈瘤によるくも膜下出血で開頭動脈瘤クリッピングを受けた。術後 10 日目に意識障害をきたした。次のうち必要な検査を選べ。

- a.心電図 b.頭部 CT c.脳血管造影 d.脳波 e.腰椎穿刺
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】3

【解説】YN J-86、朝倉 p1984

脳動脈瘤によるクモ膜下出血に続発するのは、①再出血（破裂後 24 時間が危険。一ヶ月以内に約半数が破裂する）、②脳血管攣縮（70%の症例で出血後 4-10 日後に発症し、1-2 週間持続する）、③正常圧水頭症（2-12 週ぐらい、痴呆、尿失禁、歩行障害をきたす）が重要。

- a.× b.○…再出血
c.○…血管攣縮の評価。実際に脳虚血の症状を呈するのは、血管径狭小化がみられる症例の約半数。
d.× e.×

【64】56歳、男性。別紙に脳血管造影（正面像・側面像）を示す。この病気について正しいものを選びなさい。（画像は脳動静脈奇形だったと思います。2004卒試の66番と同じ）

1. 高血圧の既往があるものが多い。
2. 治療は外科的治療と化学療法の両方が必要である。
3. 摘出すると正常の静脈還流を障害するため危険である。
4. 小さい病変では出血しやすく、大きな病変では痙攣発作が多い。
5. 中大脳動脈が流入動脈である。

【解答】4

【解説】YN J-、朝倉 p、step 内 1

画像から前大脳動脈領域に異常血管塊(nidus)が見られるので脳動静脈奇形(arterio-venous malformation; AVM)が疑われる。AVMは胎生3-4週に発生する血管奇形で、異常動静脈間に直接吻合が見られ、血流は毛細血管を経由せずに動脈から直接静脈系に流れ込む。病巣部の周辺組織には反応性に gliosis、グリア細胞の増殖が見られ、血管壁が脆いために脳出血をきたしやすい(60-70%)。また、正常組織に血液が流れにくくなる (steal phenomenon)。痙攣発作(30%)もある。聴診で心拍に一致した血管雑音 bruit を聴取する。未破裂 AVM の破裂確立は2%/年であり、脳動脈瘤に比べると比較的予後良好。治療は AVM 摘出、nidus の塞栓術など。

1. × 2. ×

3. ×…摘出術で危険なのは大きな AVM の場合で、脳血管に大量の血液が流入し、浮腫・大出血をきたすことがある (normal perfusion pressure breakthrough; NPPB)。大きな AVM なら術前に塞栓術を施行する。

4. ○ 5. ×…前大脳動脈

【67】8歳の女児、号泣に伴う左上肢に強い四肢脱力をきたした。この疾患に対して正しいものはどれか。画像はもやもや病でした。

- a. 好発年齢に10歳以下と30歳代の二つのピークがある。
- b. 男性より女性の方が2倍多い。
- c. 欧米の方がアジアより多い。
- d. 小児では脳出血で発症することが多い。
- e. 家族内発症が約10%ある。

1) a,b,c 2) a,b,e 3) a,d,e 4) b,c,d 5) c,d,e

【解答】2

【解説】YN J-92、朝倉 p1985、step 外 1p260

10歳以下の小児で、号泣（過呼吸）誘発の脱力発作を起こしていること、そして画像からもやもや病 (Willis 動脈輪閉塞症) が疑われる。Willis 動脈輪に閉塞や狭窄が原因で側副血行路が異常に発達している。過呼吸時は PaCO₂ が低下するために脳血流が減少し、脳虚血発作を起こす。具体的には啼泣時、楽器演奏時、運動後、熱いものをフーフーしながら食べたあとなどで誘発される。小児には脳虚血症状（片麻痺、痙攣、脱力発作、意識消失など）、成人には脳出血で発症が多い。

a. ○…そのとおり。 b. ○…男女比は1:1.8で、発生率は一年あたり0.35-0.5人/10万人。

c. ×…日本人に多く日本人が発見した疾患。

d. ×…脳虚血発作で発症。 e. ○…原因遺伝子等は知られていない。

【69】脳のCTが三つ示されており、急性硬膜下血腫、脳挫傷、急性硬膜外血腫の三つの順番を選択肢の中から選ぶものでした。

【解答】？

【解説】YN J-193~、朝倉 p2105~

・脳挫傷…脳実質の挫滅創のこと。直撃損傷 (coup injury) と対側損傷 (contrecoup injury) がある。CTの特徴は low density with high density spots の所見。YN J-196、朝倉 p、step 内 1

・急性硬膜外血腫…頭蓋骨打撲や骨折時、直下の硬膜血管(中硬膜動脈が60%) 損傷によって起こる。凸レンズ型の高吸収域が見られる。

・急性硬膜下血腫…硬膜外血腫の場合よりもひどい頭部外傷(しばしば脳挫傷を伴う)によって脳表面の血管が破綻して、硬膜下腔に血腫ができる。CTでは三日月型の高吸収域が見られる。

【70】76歳男性。約2ヶ月前に転倒し頭部を打撲した。1週間ほど前より痴呆、歩行障害、右片麻痺、尿失禁を生じるようになった。頭部CT診断(p19)で正しいものはどれか。

- 1.急性硬膜下血腫 2.慢性硬膜下血腫 3.急性硬膜外血腫 4.脳挫傷 5.びまん性軸索損傷

【解答】2

【解説】YN J-200、朝倉 p2107、step 外 1p284

2ヶ月前の軽微な頭部外傷があり、その慢性期に痴呆、歩行障害、片麻痺、尿失禁の症状が出現したこと、CTから慢性硬膜下血腫(chronic subdural hematoma)が疑われる。本症は高齢男性、大酒家、脳萎縮のある人に多く、軽微な頭部外傷(ないこともしばしば)の後の慢性期(3週以降)に頭痛、片麻痺(歩行障害)、精神症状(痴呆)で発症する。穿頭、血腫内容の洗浄除去、血腫ドレナージを施行する。年間10万人に1-2人発症。

- 1.×…急性経過ではない。YN J-198、朝倉 p2107、step 外 1p282
 2.○ 3.×…急性経過ではない。YN J-197、step 外 1p277
 4.×…脳挫傷は受傷直後から症状が出るはず。YN J-196、step 外 1p276
 5.×…びまん性軸索損傷とは受傷直後から意識障害を認め、CTやMRIで脳占拠病変や脳ヘルニアも認められない場合に疑われる神経線維(軸索)の障害である。ほとんどが交通事故によるもの。CTでは大脳白質に小出血巣が多発する。step 外 1p276

【71】誤りを二つ選べ。

- a.前頭蓋底骨折では髄液鼻漏の頻度が高い。 b.側頭骨骨折では難聴や顔面神経麻痺をきたしやすい。
 c.耳介後部出血斑や耳出血は中頭蓋底骨折を示唆する所見である。
 d.瀰漫性軸索損傷は転落で多く交通外傷で少ない。
 e.急性硬膜外血腫と頭蓋底骨折で頭部外傷による死因の2/3を占める。

【解答】d,e

【解説】

- a.○…頭蓋底骨折は前頭蓋窩の篩板、中頭蓋窩のトルコ鞍周囲、錐体、錐体・後頭骨移行部に好発する。前頭蓋窩の骨折では嗅覚障害、パンダ目(black eye)、髄液鼻漏をきたす。step 外 1p269
 b.○…側頭骨骨折は錐体長軸方向に折れる縦骨折(80%)と、長軸を横切る横骨折(20%)に分かれる。縦骨折では耳出血・伝音性難聴・髄液耳漏・耳介後部皮下出血(Battle 徴候)が生じ、横骨折では感音性難聴、顔面神経麻痺が生じる。
 c.○ d.×…交通事故がほとんど。予後不良。
 e.×…脳挫傷による脳内血腫が頭部外傷で最大の死因となる。

【73】26歳女性。4歳くらいから眼前に光が見えた後、意識消失を伴う全身けいれん発作を認めるようになった。難治性となったため外科的治療希望で受診した。左三叉神経第1枝領域に血管腫を認める。CT(後頭葉の脳溝に沿った石灰化)。診断はどれか？

- a 結節性硬化症 b von Recklinghausen 病 c Sturge-Weber 病
 d von Hippel Lindau 病 e 先天性 toxoplasma 症

【解答】c

【解説】YN J-174、朝倉 p2092

三叉神経第1枝領域の血管腫、痙攣発作、眼症状と大脳皮質に石灰化がみられることから Sturge-Weber 症候群が疑われる。他の母斑病と異なり、遺伝性は明らかではない。

- a.×…Bourneville-Pringle 病ともいう。顔面の血管線維腫・皮脂腺腫、精神遅滞、てんかんを主徴とし、大脳・腎臓・心臓などに形成異常や過誤腫をきたす常染色体優性遺伝病である。これも頭蓋内石灰化を伴う(ただし、脳室壁に沿った石灰化)。
 b.×…神経線維腫症1型。皮膚の café-au-lait spot、そばかす様皮膚斑(freckling)、虹彩部 lisch 結節、末梢神経中心の神経線維腫などをきたす。
 c.○…本症の石灰化は後頭部の白質に多い。

- d.×…小脳・網膜・腎臓などに腫瘍が多発する常染色体優性遺伝病。小脳・脊髄の血管芽腫、網膜の血管腫、褐色細胞腫、腎細胞癌などが両側性に多発する。母斑症に分類されるが、皮膚病変はない。
- e.×…胎児期（胎生 9 週～出生）に母体がトキソプラズマ感染しておこる。これも脳内石灰化をきたすが、本例では先天性ではない。他に水頭症、知能障害、低出生体重児、肝脾腫、脈絡膜炎などの症状がある。

【75】64 歳女性。5 年前より右手の震えが出現し、動作も緩慢になってきた。L-ドーパ内服後 30 分で小舞踏病様の不随意運動が出現し、2 時間で薬効が切れ、振戦とすくみ足が出現する。この症例の外科的治療として有効なものはどれか？

- a)視床下核刺激療法 b)海馬扁桃核切除術 c)脳軟膜下多切術 d)脳梁離断術 e)腹内側淡蒼球凝固術
1)ab 2)ae 3)bc 4)cd 5)de

【解答】2

【解説】YN J-105、朝倉 p1995、授業プリント

Parkinson 病の外科的治療について。

①脳深部刺激療法(deep brain stimulation: DBS)…視床下核、淡蒼球内節など

②定位的凝固破壊術…淡蒼球内節、視床腹外側核など

治療の基本は薬物療法だが、効果不十分であったり、副作用（dyskinesia など）が強い場合検討される。

- a.○ b.×…側頭葉てんかんに対して行われる。
c.×…てんかんの焦点が切除できない場合に行われる術式。
d.×…てんかんの部分発作の全般化を防ぐ目的で行われる。 e.○

【76】48 歳女性、一年前より時々意識障害を起こし、近医にて治療を受けていた。昨日より再び意識障害が起こった。診察時、外的刺激で開眼するも、医師の指示に従えず、振戦を認めた。脳波所見で正しいものはどれか。

- a.全般性棘徐波結合 b.前頭部棘徐波結合 c.焦点部棘波
d.前頭部間欠性律動性デルタ波 e.三相波

【解答】e?

【解説】授業プリント参照

JCS2 桁の意識障害で振戦を認めている。脳波がどのようなものか不明だが、情報提供者によると b か e であったとのこと。【77】があるので e かもしれない。

- a.…どの導出でも棘波に持続して徐波が連続している異常所見のこと。
b.…前頭部の導出で、棘波に持続して徐波が連続している異常所見のこと。
c.…棘波・鋭波は皮質の易興奮性の指標。一般的にはてんかん原性である。
d.…frontal intermittent rhythmic delta activity(FIRDA)といわれるもの。遠隔波で、脳深部正中部（第 3 脳室周囲など）の異常。刺激に対して反応性あり。
e.…肝性脳症など中毒・代謝性脳症による。非常に鋭い陰性波、やや鋭い陽性波、急峻に立ち上がって緩やかに下降する陰性徐波の三相からなる。

【77】上記の患者の振戦は次のいずれか。

- 1.本態性振戦 2.中毒性振戦 3.安静時振戦 4.羽ばたき振戦 5.企図振戦

【解答】4

【解説】YN J-45、朝倉 p1934、step 内 1p67

【76】の選択肢の脳波と対応しているのは羽ばたき振戦のみと思われる。

- 1.…本態性振戦には何の原因も認められない。静止時ではなくて、前方に手を伸ばすと手指によく出現。振幅は中～大、振動数は 6~10Hz である。運動時にも出現。
2.…甲状腺機能亢進症や尿毒症などの内因性疾患やアルコール、タバコ、水銀、コカイン中毒で見られる。姿勢振戦で上肢末梢に好発。
3.…パーキンソン振戦など

4. …肝性脳症、尿毒症、CO₂ナルコーシス、低Na血症など代謝性疾患による脳症の初期、ジフェニルヒダントイン中毒などで出現。
5. …小脳性振戦。多発性硬化症、ウィルソン病、その他小脳疾患などで、小脳と中脳を結ぶ上小脳脚が冒されると起こる。

【78】症例は55歳、男性。四肢遠位筋の萎縮が半年前より出現し、少しずつ進行してきた。最近、構音障害や嚥下困難がみられるようになったため入院。明らかな感覚障害や膀胱直腸障害は認めない。本症例に対して針筋電図検査を行った。次の内正しいのはどれか。

- 1.線維自発放電 2.線維束自発放電 3.短持続電位 4.巨大電位 5.陽性鋭波

【解答】？

【解説】YN J-、朝倉 p、step 内 1

四肢遠位萎縮、球麻痺症状（構音障害、嚥下困難）があり、感覚障害や膀胱直腸障害がないことから ALS が疑われる。針筋電図では神経原性変化、すなわち高振幅で持続時間の長い多相性波形や最大収縮時の運動活動電位の減少が見られ、線維束性収縮や陽性鋭波などの進行性脱神経所見を伴う。ちなみに神経原性の脱神経所見は線維攣縮電位(fibrillation potential)、陽性鋭波(positive sharp wave)、線維束攣縮電位(fasciculation potential)を覚えればよい。

あとは筋電図を見て、このうちどれが出ているか判断するしかないと思われる。

- 1.○？…安静時放電で、脱神経電位のひとつ。進行性運動ニューロン変性の指標とされる。
- 2.×…自発性の運動単位電位であり、正常人でも見られるため、診断意義は限られる。ALS では高振幅、多相性、長時間持続の電位が不規則な間隔で出現する。
- 3.×…持続は長い。
- 4.○？…脱神経・再支配を繰り返す慢性神経原性疾患ほど巨大になる。
- 5.○？…安静時放電で、脱神経電位のひとつ。進行性運動ニューロン変性の指標とされる。

【79】【78】の診断を進める上でさらに必要な検査はどれか？

- a)脳 CT 検査 b)脳脊髄液検査 c)頸椎写 d)運動誘発電位(MEP) e)頸動脈エコー
1)a,b 2)a,e 3)b,c 4)c,d 5)d,e

【解答】4

【解説】YN J-119、朝倉 p2014、step 内 1p203

- a.× b.× c.○…頸椎症の鑑別のため必要。
d.○…運動誘発電位とは経頭蓋的磁気刺激法によって得られる筋電図のこと。運動系の検査。 e.×

【80】25歳、男性。感冒様症状、下痢の後10日経って、四肢の運動障害が出現したため緊急入院となった。明らかな感覚障害はない。本症例の筋電図所見として正しいものはどれか。

- (a)末梢神経伝導速度検査で運動神経伝導速度が低下する。
(b)安静時に陽性鋭波 positive sharp wave が出現する。
(c)安静時に線維束攣縮電位 fasciculation potential が出現する。
(d)針筋電図で運動単位の減少がみられる。 (e)F波の出現が低下する。
1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】2

【解説】YN J-151、朝倉 p2137、step 内 1p221

先行感染、四肢の運動障害、感覚障害が無いことから Guillain-Barré 症候群が疑われる。炎症性脱髄性ニューロパチーなので、末梢神経伝導速度低下や伝導ブロックを呈する。

- a.○ b.×…安静時の脱神経電位
c.×…自発性の運動単位電位であり、正常人でも見られるため、診断意義は限られる。ALS では高振幅、多相性、長時間持続の電位が不規則な間隔で出現する。
d.×

e.○…F波出現頻度低下は神経根での伝導ブロックや前角病変を疑う所見。F波とは、神経幹に最大上刺激を与えると順行性インパルスと同時に逆行性インパルスも生じ、神経根を経て脊髄前角に至り、運動ニューロンが興奮して生じる筋電位のこと。F波は神経根を含む末梢神経全体を伝導する。

【81】 症例は48歳、女性。左Th5レベルでのブラウン・セカール症候群を呈していた。この患者の症状の確認に有用な電気生理学的検査はどれか。

1.EEG 2.事象関連腎位 (p300) 3.運動誘発電位検査 (MEP) 4.視覚誘発電位 (VEP) 5.針筋電図

【解答】 3

【解説】 YN J-20、朝倉 p1940、step内 1p83、各種検査については授業プリント

Brown-Séquard 症候群とは脊髄半側の障害によるもので、病側障害レベル以下の運動麻痺と深部感覚障害、反対側の障害レベル以下の温痛覚障害が起こる。この症状の確認に有用なのは3である。

1.× 2.×…課題に対する認知機能の客観的評価の指標。

3.○ 4.×…視覚刺激を与えて網膜、中枢神経系の電位変化をみる。多発性硬化症の視神経病変や視放線の病変の検出に用いられる。

5.×…筋肉の異常ではないので

【82】 【81】の患者で予測される体性感覚誘発電位(SEP)の所見はどれか？

a. 右下肢 SEP 正常 b. 左下肢 SEP 正常 c. 左上肢 SEP 異常
d. 右下肢 SEP 異常 e. 左下肢 SEP 異常

1(a,b) 2(a,e) 3(b,c) 4(c,d) 5(d,e)

【解答】 5

【解説】 授業プリント

体性感覚誘発電位(somatosensory evoked potential: SEP)とは、体性感覚刺激を加えた場合に、その伝導路や大脳皮質に生じる電位を加算平均することにより同定する方法のこと。たとえば画像的に明らかではない多発性硬化症のプラークの検出や頸椎症などの客観的に評価することが可能となる。当例では左側障害レベル以下は深部感覚異常、右側の障害レベル以下の温痛覚障害が起こる。よって両下肢異常となる。

【83】 不随意運動について正しいものを選び

A.ジストニアは遠位部優位のゆっくりした不随意運動である
B.アテトーゼは近位部優位のゆっくりした不随意運動である
C.舞踏運動は滑らかで遠位部優位の比較的速い不随意運動である
D.バリズムは常同的で激しい不随意運動で、一側性におこりやすい
E.ミオクローヌスは舞踏運動よりも更に速い不随意運動である

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5

【解説】 YN J-44、朝倉 p1934、step内 1p67

a.×…ジストニアは異常姿勢であり、異常運動のアテトーゼとは区別される。筋緊張亢進で異常な姿勢をとり、体幹の捻転、胸郭の傾斜、頸の捻転、肘の過伸展、手首の過伸展、指の過伸展などを呈する。線条体、特に被殻障害による。

b.×…主として手指、足趾や舌に出現する。ゆっくりとくねるような不随意運動。多くは先天性。

c.○…舞踏運動は身体各部に認められるが、顔面や四肢に多い。急性舞踏病か Huntington 舞踏病に多い。

d.○…四肢の末端よりは体幹に近い部分に起こる。上下肢を投げ出すような激しい運動。多くは片側性であり、病変は反対側の視床下核にある。

e.○…1 つまたは多くの筋が短時間の不随意的筋収縮を起こすこと。小児では亜急性硬化性全脳炎(SSPE) や MERRF、成人では単純ヘルペス脳炎や Creutzfeldt-Jakob 病の重要な徴候となる。

【84】 てんかんの診断、治療で正しいのはどれか。

- a. 覚醒脳波が正常の場合、睡眠脳波をとる必要がある。
 - b. PET 検査では、発作焦点部位の糖代謝が亢進する。
 - c. 脳 MRI 検査では、皮質異形成や海馬硬化に注意する。
 - d. けいれん重積状態ではまずアレビアチンを静注する。
 - e. 抗癲癇薬の血中濃度をモニターしなければならない。
- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】 YN J-164、朝倉 p2114

- a. ○…睡眠時は棘波が賦活されやすい（睡眠賦活）。 b. ○…そのとおり。
- c. ○…皮質形成異常はてんかんの原因として重要。また、海馬硬化症は側頭葉てんかんに多い原因である。いずれも最新の超伝導 MRI で診断可能。
- d. ×…痙攣重積状態ではまずジアゼパム静注。ジアゼパム静注で効かなければ、フェニトイン（ヒダントイン®、アレビアチン®）
- e. △…フェニトインに関しては血中濃度が上昇しやすく、すぐに中毒症状が現れるのでモニターが必要。

【85】 末梢神経障害について誤っているものはどれか

- (a) 手根管症候群は正中神経の障害である (b) 尺骨神経麻痺では鷲手が出現する
 - (c) 前骨間神経麻痺では環指、小指の屈曲が不能となる
 - (d) 腕神経叢麻痺引き抜き損傷は、神経縫合の適応となる
 - (e) 上位型腕神経叢麻痺では肩関節の挙上が困難となる
- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

【解説】 授業プリント参照

- a. ○…手根管内で正中神経が圧迫障害されて起こる。拇指球萎縮と母指の対立運動障害がおこり、猿手になる。
- b. ○…指の開閉運動障害、Froment's sign 陽性で、鷲手となる。ちなみに橈骨神経麻痺では下垂手となる。
- c. ×…長母指屈筋、示指深屈筋、方形回内筋の麻痺。tear drop 変形をきたす。
- d. ×…損傷部が後根神経節より近位であることが多く（節前損傷）、この場合は手術できない
- e. ○…上位型(C5,C6,C7)では肩関節運動障害、肘関節屈曲障害。下位型(C7,C8,T1)では手関節・手指運動障害があり、肘肩の運動障害なし。

【86】 尺骨神経低位麻痺について正しいものを選び。

- a. 骨間筋の萎縮 b. MP 関節伸展障害 c. 母指、示指の屈曲障害
 - d. Froment sign 陽性 e. 指の内・外転障害
- 1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】 3

【解説】 YN J-22、step 整形 p217、授業プリント

尺骨神経低位麻痺では（骨間筋・虫様筋萎縮による）鷲手、Froment's sign が見られる。また、母指内転障害、示～小指の内・外転障害、小指球筋萎縮、手指骨間筋萎縮も。

MP 関節屈曲、PIP/DIP

- a. ○…MP 関節を屈曲、PIP/DIP 関節を伸展させるのが骨間筋と虫様筋。これらが障害されて鷲手になる。
- b. ×…MP 関節は伸展状態、つまり屈曲障害。
- c. ×…正中神経高位麻痺で起こる。 d. ○ e. ○

【87】65 歳男性、後方に転倒した後四肢にしびれと脱力を生じ来院した。現在歩行不能だが足趾運動は可能である。正しいのはどれか。

- a.現在の麻痺状態は Frankel A である。 b.一般に頸椎後屈位で脊柱管は狭くなりやすい。
c.頸髄損傷では肛門周囲の知覚や運動が最後まで温存される。
d.脊髄ショックの時期には下肢腱反射が著明に亢進する。
e.椎体圧迫骨折と破裂骨折の違いは、椎体前壁の損傷の有無である。

1. a,b 2. a,e 3.b,c 4. c,d 5. d,e

【解答】3

【解説】授業プリント参照

- a.×…Frankel 分類とは脊髄損傷の機能障害評価法のこと、A：完全麻痺（知覚完全麻痺、運動完全麻痺）、B：知覚残存（知覚一部残存、運動完全麻痺）、C：運動 useless（知覚一部残存、運動一部残存だが歩行不能）、D：運動 useful（知覚一部残存、運動一部残存で歩行可能）、E：回復（病的反射以外、神経学的に正常）のように分類するもの。当例は Frankel C である。
b.○ c.○…仙髄残存徴候（sacral sparing）という。
d.×…脊髄ショックとは脊髄高度損傷時に、障害高位以下の脊髄反射が消失すること。弛緩性麻痺、血管拡張などを起こす。 e.×…違いは椎体後壁の損傷の有無

【88】頸椎の靭帯骨化症について正しいものを選べ。

- (1)頸椎靭帯骨化では黄色靭帯の骨化によるものが最も多い。
(2)脊髄保護のためにステロイドを1週間点静注する。
(3)不完全な脊髄中心損傷では上肢の症状の方が強い。 (4)早期のリハビリが重要である。
(5)脊椎靭帯骨化がみられれば、症状がなくても予防的に手術を行う。

a.(1 2) b.(1 5) c.(2 3) d.(3 4) e.(4 5)

【解答】d

【解説】授業プリント

- 1.×…多いのは後縦靭帯骨化症(ossification of posterior longitudinal ligament; OPLL)
2.×?…受傷後24時間以内ならステロイドは脊髄保護に有用とのこと。
3.○…比較的軽度の損傷では中心部から冒されやすい。よって上肢のほうが症状は強い。
4.○…手術後の早期リハビリは極めて重要 5.×…狭窄率が低い場合は保存的に治療。

【90】22才、女性、妊娠31週で突然の頭痛が生じた。CT、血管造影から最も考えられるものを選べ。

造影 CT 水平断：右後頭葉に中等度の大きさの high density area

血管造影側面像：後大脳動脈抹消の方、頭頂葉と後頭葉の間あたりにぐちゃぐちゃっと造影剤がたまっているところがある。

a 高血圧性脳症 b もやもや病 c 出血性梗塞 d 動静脈奇形 e 動脈瘤

【解答】d

【解説】YN J-90、朝倉 p1985、step 外 1p251

若年者が脳出血を起こしている場合は脳動静脈奇形(arteriovenous malformation: AVM)の存在を疑わねばならない。血管造影では造影剤に染まった異常血管塊の nidus を読み取れるはず。ちなみに MRI なら無信号領域として真っ黒に抜けて写る。脳動脈奇形の初発症状は脳出血(60%)、痙攣(30%)の二つが重要。

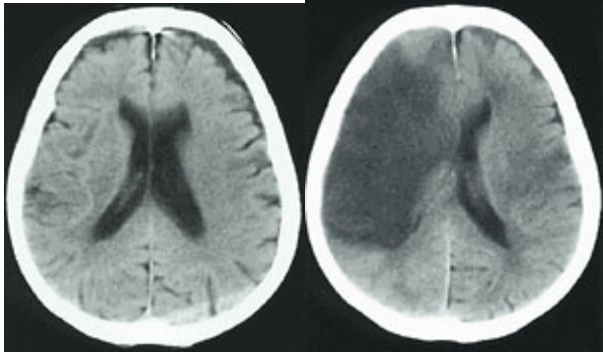
- a.×…降圧薬治療が普及した現在では極めて稀。著しい高血圧によって意識混濁や痙攣、一過性の神経学的所見を示すもの。
b.×…小児では脳虚血症状、成人は脳出血・クモ膜下出血の症状が多い。脳血管造影ではもやもやした血管像(側副血行路)が見られる。
c.×…CT で脳梗塞の low density area が見られ、その中に出血の high density area が不規則に存在する。
d.○ e.×…血管造影で突出した瘤が認められる。

【91】53歳男性。突然片麻痺と意識障害が出現し転倒した。

発症後1時間、3病日の単純CTを示す。考えられる疾患はどれか。

- 1.高血圧性脳出血 2.ラクナ梗塞 3.アテローム血栓性脳梗塞 4.心原性脳塞栓症

こんな感じでした↓



【解答】3

【解説】YN J-72、朝倉 p1973、step内 1p138

脳卒中が疑われるが、発症1時間で見えない像が3病日で見えているので脳梗塞とわかる。脳梗塞としてはかなり大きいので心原性脳梗塞であろう。

- 1.×…脳出血なら high density area になる。 2.×…梗塞巣は小さく 1.5cm より小さい。
3.×…病巣サイズはここまで大きくならない。 4.○

【92】死亡時54歳の男性。姉、叔父に同疾患あり。37歳時に構音障害で発症。症状は緩徐進行性で、両下肢の筋トーヌス亢進、痙攣性失調性歩行、嚥下障害、排尿障害が出現。SCA3 遺伝子診断にて CAG のリピート数が 75、14 に延長していた。この疾患について正しいものを選べ。

- (a)常染色体劣性遺伝 (b)ハンチントン病とも呼ばれる
(c)神経細胞にユビキチン陽性の核内封入体がみられる
(d)原因遺伝子の発現するタンパク質はグルタミン酸が増加している
(e) (忘れ) すいません 確か明らかに間違ってたような気がします…

- 1.ab 2.bc 3.cd 4.de 5.ae

【解答】3?

【解説】YN J-114、朝倉 p2012、step内 1p199

SCA とは脊髄小脳失調症(spino-cerebellar ataxia)のこと。本例では、SCA3 遺伝子の CAG リピートが増加しているため SCA3 (Machado-Joseph 病) と確定診断がつく。世界的に最も頻度の高い SCA である。日本では MJS (SCA3)、SCA6 が多い。

- a.×…姉・叔父にも発症しているため常染色体劣性遺伝ではない。
b.×…本症は MJD である。
c.○…核内封入体にはポリユビキチン鎖が結合している。Huntington 舞踏病や Alzheimer 病のような疾患では、生成される異常蛋白がクロスβ繊維と呼ばれる構造を作り、プロテアーゼ抵抗性を持つ。
d.×…異常伸長した CAG リピートがポリグルタミンに翻訳され、それを持つ変性蛋白の三次構造が変化して凝集しやすくなり、細胞質内封入体や核内封入体を形成する。グルタミン酸とグルタミンは違う。実際に出題された問題はグルタミンと記載してあったと思われる。
e.×?

【93】45歳男性、大脳とその髄鞘染色を示す(標本では、所々くっきりと青い染色質が抜けた部分が見られたとのこと)。この疾患について正しいものを選べ。

- 1 視神経障害は稀である 2 痙攣で初発することは稀である
3 多発性で境界明瞭である 4 無緊張性膀胱を示す 5 末梢神経伝導速度は減少する

- a.(1 2) b.(1 5) c.(2 3) d.(3 4) e.(4 5)

【解答】c

【解説】YN J-101、朝倉 p2044、step 内 1p211

髄鞘染色で大脳に脱髄巣が確認できるため、多発性硬化症 (MS) が疑われる。

1. ×…視神経障害は頻繁に見られる。
2. ○…有痛性強直性痙攣は MS に特徴的ではあるが、稀である。
3. ○… 4. ×…MS で見られるのは自動性膀胱、糖尿病で見られるのが無緊張性膀胱。
5. ×…冒されるのは中枢神経系で、末梢神経は通常障害されない。

【94】次の文を読み、問いに答えよ。

55 歳の男性。転倒し左前頭部を打撲し、前頭部挫創にて 2 針縫合を受けたが、意識消失はなく、その後は普通に生活していた。受傷 41 日目に嘔吐し頭痛を訴え、その 6 時間後には昏睡状態となり、翌日死亡した。ホルマリン固定脳の断面を示す(2004 年卒試 91 番の図参照)。この疾患について正しいものはどれか。

- (a) 急性硬膜外血腫がある (b) 左側の天幕切痕ヘルニアを生じている
 (c) 高齢者に多くみられる疾患である (d) 高血圧が危険因子になる。
 (e) 軽微な頭部外傷ではおこらない。

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】3

【解説】YN J-30、step 外 1p174

頭部外傷から 41 日後に頭痛症状が出現しているため、慢性硬膜下血腫が疑われる。本例では前頭部の血腫が増大したことにより脳ヘルニアが起り、死に至ったと考えられる。

- a. ×…経過は慢性 b. ○…写真から左のテント切痕ヘルニアを読み取れる。
 c. ○…アルコール多飲、老人に多い d. ×
 e. ×…軽微な頭部外傷を契機にすることが多い。外傷既往がないのに起こることもある。

【95】60 歳の女性。1 年前より声が出にくくなり、4 ヶ月前より食べ物が飲み込みにくくなった。手の筋力が徐々に低下し、細かい運動が困難となった。上下肢ともに深部腱反射が亢進し、感覚は正常。末梢神経伝導速度は上下肢ともに正常。4 日前より呼吸困難が急速に増悪し、酸素が投与されたが意識が混濁し死亡した。胸部レントゲンには異常陰影を認めなかった。この疾患の病変部位として正しいものはどれか。

- (a) 舌下神経核の変性 (b) 骨格筋の筋原性萎縮 (c) 動眼神経核の変性
 (d) 脊髄神経節の変性 (e) 脊髄前角の変性

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】2

【解説】YN J-119、朝倉 p2014、step 内 1p203

60 歳で球麻痺または偽性球麻痺症状 (構音障害、嚥下障害) らしき症状、上位運動ニューロン障害と下位運動ニューロン障害が同時に見られ、かつ急速進行性である。しかも、感覚障害はなく、末梢に脱髄も無いようなので ALS が疑われる。本性では脊髄前角萎縮、側索や前索の変性が見られる。

- a. ○…両側舌下神経核障害をきたしている可能性がある。延髄障害で球麻痺が起こっている。
 b. ×…筋原性を思わせる所見は無い c. ×…眼球運動障害は無い (ALS の陰性所見のひとつ)
 d. × e. ○…ALS では残存脊髄前角細胞に好酸性細胞質封入体の Bunina 小体が認められる。

【96】出血、疝痛、死亡した。図は HE 染色とベーター染色 (?) で、HE で淵が赤に染まった組織がみられた。

- A…脳動脈留 B…? C…高脂症が起因 D…老人斑あり E…アミロイド沈着

- 1.AB 2.BC 3.CD 4.DE 5.EA

解答省略

【98】70歳女性、硬膜に付着した腫瘍が脳を圧排していた。腫瘍の組織像（H-E染色）を示す。正しいものはどれか。

- a 血管内皮細胞の増殖を伴う。 b 細胞分裂像が多い。 c 腫瘍細胞の渦巻き構造がみられる。
d 外頸動脈系から血流を受ける。 e 高齢者には稀である。

1)ab 2)ae 3)bc 4)cd 5)de

【解答】4

【解説】YN J-184、朝倉 p2098、step 外 1p206

硬膜に付着する腫瘍で脳を圧迫（ということは浸潤性ではないと考えられる）しているので髄膜腫（meningioma）が疑われる。本症は30~60歳に多く、男女比は1:2、ほとんど良性である。多くは外頸動脈系から栄養を受けており、血管造影するとsun burst appearanceという所見が見られる。境界明瞭なため、手術による全摘が可能であることが多い。予後良好で5年生存率95%以上である。

a.× b.×

c.○…髄膜細胞型髄膜腫ではクモ膜顆粒を模倣した細胞集団が渦巻状の(whorl pattern)配列をとる

d.○…側脳室など脳の深部のものは内頸動脈支配だが、一般的には外頸動脈支配を受ける。 e.×

【99】Wernicke脳症の剖検図あり。この疾患について正しいもの選べ。

- a.両側の乳頭体に点状出血を認める。 b.健忘、作話 c.ビタミンB2の欠乏により起こる。
d.Korsakoff症候群の障害部位とは異なる。 e.眼振、眼球運動障害は稀である。

1)ab 2)ae 3)bc 4)cd 5)de

【解答】1

【解説】YN J-156

Wernicke脳症とは慢性アルコール中毒などの低栄養状態で見られるVit.B1欠乏性脳症である。急性に発症する意識障害、眼振、外眼筋麻痺、小脳失調を主徴とする。他に健忘、失見当識、作話を主徴とする精神障害（Korsakoff症候群）が見られる。Vit.B1とニコチン酸アミドを速やかに静注する。

a.○…乳頭体、視床背内側核、第3・4脳室および中脳水道周辺が急性壊死を引き起こす。

b.○…Korsakoff症候群 c.×…Vit.B1欠乏によって起こる

d.×…同じ e.×…眼振、外眼筋麻痺が多い

【100】2004年卒試【99】と同様の画像。61歳、男性。物覚えが悪くなり、人格変化→無動無言で寝たきり→たまにミオクローヌス→呼吸困難→死亡。

A、脳波でPSDがみられる。 B、MRI拡散強調画像で大脳皮質と基底核に高信号

C、ホルマリン固定した病理標本は感染の危険性がない。

D、アストロサイトに乏しい E、診断はウェスタンブロットによる。

1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】1

【解説】YN J-135、朝倉 p2024、step 内 1p169

画像と急速進行して無言無動状態になったことからCreutzfeldt-Jakob病が疑われる。

a.○…周期性同期性放電を認める

b.○…大脳が萎縮が見られ、拡散強調やFLAIRで前頭葉皮質や基底核に高信号域を認める。

c.○…紫外線、エタノール等の消毒法が無効であり、手の汚染、注射針等の刺傷、感染物の眼への飛沫や手で眼をこすることをさける必要がある。ただし、ホルマリン固定後のギ酸不活化パラフィン包埋組織については危険性がなく室温における輸送が可能とされる。

d.×…neuronは変性消失し、glia細胞は増加する。

e.×…Western Blotで遺伝性症例の診断をすることはある。

2004年度卒業試験（獲得）

(1)62歳男性。2年前より姿勢バランスが悪くなり、しばしば転ぶようになった。1年前より上下が見づらくなり、身体全体の動きも遅く、表情が硬く、そった姿勢をとるようになった。この症例について正しいのはどれか。

- (a)すくみ足現象がしばしば見られる (b)L-dopaが有効である (c)静止時振戦がよく見られる
(d)抗コリンエステラーゼ剤が有効である (e)中脳被蓋部の萎縮をきたす

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】3（2003年卒試1問目と類似）

【解説】平衡障害で発症し、垂直方向の眼球運動障害があり、反った姿勢（項筋の筋緊張亢進=ジストニー）、仮面様顔貌もみられることから進行性核上性麻痺（progressive supranuclear palsy: PSP）が疑われる。

- (a)○ (b)× パーキンソン病なら有効 (c)× パーキンソン病なら見られる
(d)× (e)○ 中脳被蓋部の障害で垂直方向の眼球運動障害が起こる

(2)50歳男性、半年前から左手の脱力に気付く。両手の母指球と小指球、骨間筋の萎縮と筋線維束性収縮を認め、四肢腱反射亢進、両側病的反射陽性であった。感覚障害はない。予想される異常は何か。

- (a)針筋電図で四肢遠位筋での脱神経所見 (b)時に頭部MRIで錘体路（内包後脚）のT2高信号化
(c)髄液検査でのオリゴクローナルバンド検出 (d)眼球運動障害 (e)頭部MRIで小脳・脳幹部の萎縮

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】1

【解説】上肢では下位運動ニューロンの障害が、上下肢で上位運動ニューロンの障害が認められ、ALS（筋萎縮性側索硬化症）が疑われる。（2003年卒試2問目参照）

- (a)○ 下位運動ニューロンの変性、脱落がみられる。 (b)○ (c)× 髄液所見は正常。
(d)× ALSでは外眼筋麻痺はない。感覚障害、膀胱直腸障害、褥瘡もなく、陰性4徴候という。 (e)×

(3)小脳性運動失調症で見られる所見はどれか。

- (a)Romberg徴候 (b)測定異常 (c)断綴性発語 (d)反復拮抗運動不能 (e)偽アテトーゼ

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】4（2003年卒試3問目参照）

- (a)× (b)○ (c)○ (d)○ (e)× Romberg徴候、偽アテトーゼは脊髄性運動失調でみられる。

(4)正しい組合せはどれか

- (a)甲状腺機能低下症→痴呆 (b)ピック病→人格の崩壊 (c)血管性痴呆→慢性進行性の経過
(d)アルツハイマー病→まだら痴呆 (e)びまん性レビー小体病→幻覚

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】2

【解説】(a)○ 甲状腺機能低下症では66%に記憶障害がみられる。(b)○ ピック病では初期より人格の崩壊が起こる。(c)× (d)× 血管性痴呆ではまだら痴呆で階段状に進行、アルツハイマー病では全般的痴呆で慢性進行性に経過する。(e)○

(5)椎骨脳底動脈系の脳虚血発作でみられるものはどれか。

- (a)数分間の失語 (b)一過性黒内障 (c)一過性全健忘 (d)運動失調 (e)一過性の四肢脱力

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】5

【解説】椎骨脳底動脈の梗塞では、脳幹と小脳の虚血が起こる。

- (a)× 優位半球の中大脳動脈(内頸動脈)閉塞で起こる。 (b)× 内頸動脈系の TIA で起こる。
 (c)○ 椎骨脳底動脈系の脳虚血発作で起こると言われている。
 (d)○ 小脳の虚血で起こる。 (e)○ 錘体路の虚血で起こる。

(6)60 歳女性、2 年前よりふらつき歩行および構音障害(ろれつが回らない)などが出現し、徐々に増悪した。神経学的には、注視方向性眼振、失調性構音障害、四肢の協調運動障害および体幹失調が見られたが、痴呆や筋強剛、自律神経障害などは見られない。頭部 MRI 矢状断 T1 強調像を図に示す(p16)。必要な検査はどれか

- (a)甲状腺機能 (b)血中ビタミン B12 (c)髄液検査 (d)遺伝子診断 (e)全身の癌検索
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】3

【解説】小脳性の運動失調がみられ、MRI 画像では小脳の萎縮が認められており、脊髄小脳変性疾患が考えられる。

- (a)○ 甲状腺機能低下によって小脳が萎縮することがある。 (b)× (c)×
 (d)○ 脊髄小脳変性疾患には遺伝性のものが多い。SCA や Machado-Joseph 病や DRPLA 等。
 (e)○ 癌の存在により、小脳の細胞に対する抗体が産生され(?)、小脳の萎縮が起きることがある。

(7)パーキンソン病は

- (a)前傾姿勢になりやすい (b)線条体の神経細胞の変性が見られる (c)振戦は姿勢時振戦がもっとも多い
 (d)10 万人に 100 人程度の頻度である (e)筋硬直は歯車様硬直がもっとも多い
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】3 (2003 年卒試 8 問目参照)

- (a)○ 姿勢反射障害により立位で前傾姿勢をとる。 (b)× 黒質緻密層の神経細胞の変性がみられる。
 (c)× 安静時振戦が特徴である。 (d)○ (e)○

(8)46 歳男性。38°Cの発熱があり、7 日後よりぼーっとするようになった。その後、不穏状態となったため入院した。体温 38.2°C、左動眼神経麻痺、項部硬直を認めた。血液検査では、白血球 5600/mm³、CRP2.4mg/dl、血糖 110mg/dl、髄液所見は、細胞数 320/mm³(単核球主体)、蛋白 122mg/dl、糖 31mg/dl、塩素 104mEq/L(正常 120-130)であった。以下のうち最も可能性の高い診断はどれか。

- 1.細菌性髄膜炎 2.真菌性髄膜炎 3.結核性髄膜炎 4.ヘルペス脳炎 5.脳膿瘍

【解答】3

【解説】髄液所見より結核性髄膜炎が最も疑われる。髄液検査で、圧↑、リンパ球↑、蛋白↑、糖↓、Cl↓、ADA↓。

(9)55 歳男性。発熱があり、翌日より意識レベルが低下し、四肢の強直間代発作を認めるようになったため入院した。体温 38.2°C、混迷状態、項部硬直を認めた。血液検査では CRP2.4mg/dl、髄液所見は、細胞数 50/μl(単核球主体)、蛋白 122mg/dl であった。頭部 CT では左の側頭葉に不規則に造影される低吸収域がみられ、脳波で片側性に周期性の spk ige を認めた。以下のうち最も可能性の高い診断はどれか

- 1.細菌性髄膜炎 2.HIV 脳症 3.進行性多巣性白質脳症 4.単純ヘルペス脳炎 5.脳膿瘍

【解答】4

【解説】急性の発症で、感染性の髄膜炎、脳炎が疑われる。単純ヘルペス脳炎は、頭部 CT で側頭葉に低吸収域が認められ、脳波にて周期性同期生高振幅徐派(PSD)がみられる。(2003 年卒試 9 問目参照)

(10)62歳女性。物が見えにくいと訴えた1週間後より歩行時にふらつくようになった。次第に口数が少なくなり、話のつじつまが合わなくなり意志疎通ができなくなった。1ヶ月後には寝たきりとなり、四肢が時々不随意にピクッと動くのが観察された。以下のうち、必要なものはどれか。

(a)頭部MRI検査 (b)脳波検査 (c)眼底検査 (d)筋電図検査 (e)髄液検査

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】2

【解説】高齢女性に亜急性に発症しており、進行もはやく、大脳症状(知能低下、行動異常)、小脳失調(?)、精神症状とミオクローヌスが認められる。CJD(Creutzfeldt-Jakob病)やSSPE(亜急性硬化性全脳炎)などが疑われる。

(a)○ CJDでは拡散強調画像で大脳皮質、基底核などの灰白質に異常を認める。SSPEでは大脳のびまん性変性と進行性萎縮がみられる。(b)○ CJDとSSPEでは、脳波で周期性同期性高振幅徐派がみられる。

(c)× (d)× (e)○ 髄液所見はCJDでは正常、SSPEでは麻疹抗体価↑、IgG↑。

(11)以下の反射レベルで正しいものは

(a)下顎反射→橋 (b)上腕二頭筋反射→頸髄5,6 (c)Wartenberg反射→頸髄6,7

(d)膝蓋腱反射→胸髄12~腰髄2 (e)アキレス腱反射→仙髄1,2

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】2 (2003年卒試11問目参照)

【解説】(a)○ (b)○ (e)○ (c)× Wartenberg反射→頸髄7,8 (d)膝蓋腱反射→腰髄2~腰髄4

(12)50歳、男性。排尿障害とインポテンツで発症。数週間後、両足底に違和感を感じ、また歩行するときにフラフラ感を自覚するようになった。血清・髄液のTPHAが陽性であった。この疾患について、誤っているものはどれか

(a)アーガイル・ロバートソン瞳孔を認める (b)ロンベルグ徴候が陰性である

(c)深部腱反射が亢進する (d)関節の変形(シャルコー関節)を認める (e)ペニシリンGが有効である

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】2

【解説】症状と、血液・髄液でTPHAが陽性であることから神経梅毒が疑われる。排尿障害、インポテンツ、脊髄性失調歩行→脊髄後根、後索の障害。

(a)○ 神経梅毒で生じる。瞳孔は遠近調節には正常に反応するが光には反応しない。瞳孔は小さく左右差がある。

(b)× 後索障害があるのでRomberg徴候は陽性となる。

(c)× 深部腱反射は低下、消失する。(d)× (e)○ ペニシリンGが第一選択である。

(13)髄液検査について正しいものはどれか

(a)上部腰椎を穿刺する (b)頭蓋内占拠性病変があるときには行わない

(c)髄液採取後の頭痛は起立すると増悪する (d)クモ膜下出血と穿刺時出血を鑑別するには髄液を遠沈する

(e)正常髄液では多核球と単核球の比は約1:2である

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】4 (2003年卒試13問目参照)

(a) 通常はL3~L4かL4~L5(Jacoby's line:左右腸骨稜を結ぶ線)を穿刺

(b) 頭蓋内圧が亢進しているので脳ヘルニアを引き起こすため禁忌。

(c) すぐに頭を上げると頭痛を生じるという理由から、髄液採取後は臥床安静。

(d) 外傷性腰椎穿刺では血性は最初だけで、次第に透明となり、遠心沈殿して確認できる上澄みにキサントクロミー(溶血による黄色化)を認めないが、SAHでは血性のままで透明になることはなく、遠心沈殿後の上澄みにキサントクロミーを認める。(e) 正常髄液中では細胞成分は $5/\text{mm}^3$ (15/3;3視野に15個)以内で、リンパ球と内皮細胞などの単核球からなる。

(14)42 歳男性。発熱を伴う下痢が 2 日間続いた。その約 2 週間後より四肢が動かなくなり、次第に呼吸困難が出現したため入院。四肢で高度の筋力低下を認め、深部腱反射は消失していた。両側ラゼーグ徴候陽性。肺活量は 830ml であった。適切な検査・治療はどれか

- (a)末梢神経伝導速度検査 (b)髄液検査 (c)頸椎 MRI 検査
(d)副腎皮質ステロイド剤投与 (e)血漿交換療法

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 2 (2003 年卒試 14 問目参照)

【解説】胃腸炎や上気道炎後、2 週間ほどして運動麻痺（急性に始まる下肢から次第に上行する弛緩性運動麻痺）が生じたらギラン・バレー症候群を考える。特徴的なのは両側性の顔面神経麻痺。検査所見としては髄液の蛋白細胞解離、末梢神経伝達速度の低下が有名。只、前者は発症 1～2 週間後でないともみられない。症状は数週から数ヶ月で自然回復するが、回復を速めるために血漿交換療法を行うこともある。

(15)36 歳男性。5～6 年前から月に数回、何か妙な感じがした後、それまでの動作が止まり、30 秒間くらい口をもぐもぐさせたり、手指を動かしたりする発作が起こる。患者は発作中のことは全然覚えていない。発作の時以外は全く正常に生活できる。この症例に関して正しいものはどれか

- (a)脳波所見で限局性の棘波を認める (b)逆行性健忘を伴う頻度は高い
(c)薬物療法は単剤投与が望ましい (d)初回治療の場合はフェノバルビタールから開始する
(e)後頭葉の腫瘍で起こることが多い

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】意識障害(+)で自動症があるので、複雑部分発作と考える。

(a) ○側頭葉を中心に spike & wave (b)○ (c)○ (d)× カルバマゼピンやフェニトインを使う (e)× 側頭葉。

(16)38 歳女性。会合で大量に飲酒をした翌日より腹痛・嘔吐が出現。また手足に力が入らず歩けなくなった。夜眠れなくなり、尿が赤褐色を呈してきた。この疾患について誤っているものはどれか

- (a)日光過敏症を呈する (b)深部腱反射は減弱する (c)尿中ポルフィリンノーゲンが高値を示す
(d)ヘムの合成経路に異常がある (e)不眠の治療にバルビタール剤が有効である

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5 (2003 年卒試 17 問目参照)

【解説】アルコールを契機に腹痛・赤色尿が見られるといえは、急性間欠性ポルフィリン症(AIP)を考える。

(a)×ポルフィリン症で AIP だけは皮膚症状なし (b)○ (c)○ (d)○ (e)×バルビタールは発症の誘因となる。

(17)55 歳、女性。45 歳頃から徐々に進行してきた痙性対麻痺を主訴として入院。神経学的には下肢で腱反射の亢進と両側バビンスキー徴候陽性あり。髄液所見は細胞数 10/3、蛋白 7mg/dl、末梢血の塗抹標本および髄液の細胞診にて核の分葉したリンパ球を認めた。この疾患について正しいものは

- (a)髄液の抗 HTLV-1 抗体は陽性 (b)下肢の感覚障害を呈する例が多い
(c)排尿障害は通常認められない (d)東日本で多くみられる (e)インターフェロン α が有効である

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5 (2003 年卒試 18 問目参照)

【解説】症状から HAM (HTLV-1 関連脊髄症) が疑われる。HAM は西日本に多く、症状としては緩徐進行性の歩行障害(痙性対麻痺)、排尿障害、下肢優位の感覚障害などがある。治療は高齢者や軽度の痙性歩行時は筋弛緩剤とリハビリテーションのみでも有効だが、重症例にはステロイドや INF α を使う。

(18)45 歳男性。2 ヶ月前から両下肢がだるく体が疲れやすい。徐々に症状は悪化している。複視は認めない。両上肢の筋力は正常であるが両下肢の中等度筋力低下を認めた。腱反射はすべて低下。血清 CK 正常。末梢伝導速度正常。適切な検査はどれか

(a)胸部 CT (b)誘発筋電図 (c)抗 Ca チャンネル抗体の検索 (d)髄液検査 (e)頸椎 MRI

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】1

【解説】複視(-)、両下肢の筋力低下、腱反射低下から、Eaton-Lambert(筋無力)症候群 (LEMS) が疑われる。

(a)○LEMS なら肺小細胞癌の有無、MG なら胸腺腫の有無を確認できる。

(b)○LEMS なら waxing、MG なら waning がみられる。 (c)○LEMS の自己抗体。 (d)× (e)×

(19)35歳の女性。30歳時に左下肢の筋力低下と運動障害が出現したが、1ヶ月程度で自然治癒。2週間前より風邪気味であったが、今朝起床時より複視が出現したため来院。眼球運動を図に示す(p16)。病変部位はどこか

1.左動眼神経核 2.右動眼神経核 3.左脳幹内側縦束 4.右脳幹内側縦束 5.橋下部被蓋傍正中部

【解答】2 (2003年概説試験5番参照)

【解説】MLF (内側縦束) 症候群=核間性眼筋麻痺といわれる。右方あるいは左方視する際には、一側の動眼神経と反対側の外転神経を協調して働かせねばならないが、これを司っているのが内側縦束。MLFの侵される典型的疾患には多発性硬化症がある。

(20)52歳、男性。2ヶ月ほど前から午後になると右眼瞼下垂と複視が起こるために来院。正中神経反復刺激試験(3Hz)を行い、母指内転筋表面筋電図を記録したところ図 a(p16)のような結果が得られた。また、胸部造影 CT スキャンの結果を図 b(p16)に示す。この時点でこの患者について誤っているものはどれか

(a)誘発筋電図にて漸増現象(waxing)が認められる (b)血液浄化療法が有効
(c)誘発筋電図にて漸減現象(waning)が認められる (d)拡大胸腺摘出術を行う
(e)四肢腱反射が低下、ないし消失する

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】2 (2003卒業試験19番参照)

【解説】誘発筋電図で waning、胸部 CT で胸腺腫大が認められる。重症筋無力症は AchR への自己抗体ができる自己免疫疾患で、女に多く、特に20~40代の女。男は50歳以上に多い。症状：眼瞼下垂、朝より夕に優位な筋力低下(上肢優位)。複視、兎眼(完全には瞼が閉じない目)など。但し、筋萎縮なし。検査：テンシロン(ChE blocker)試験で陽性(症状改善あり)。誘発筋電図で反復刺激後、筋収縮漸減(waning という)。80%に抗 AchR 抗体陽性。30%に胸腺腫(予後が悪い)。治療：眼症状のみの軽症なら ChE blocker。重症ならステロイド。胸腺腫や胸腺過形成があれば胸腺摘出。根治は稀。

(21)以下の失語の中で、自発言語が流暢なものはどれか

(a)超皮質性感覚失語 (b)超皮質性運動失語 (c)Broca 失語 (d)Wernicke 失語 (e)健忘失語

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】3

【解説】(a)○ 復唱○発話○言語理解× (b)× 復唱○発話×言語理解○

(c)× 復唱×発話×言語理解○ (d)○ 復唱×発話○言語理解×

(e)○ 復唱○発話○言語理解○

(22)両側性の顔面神経麻痺を呈する患者をみた場合、以下のうち可能性の高い診断はどれか

(a)ラムゼイ・ハント症候群 (b)サルコイドーシス (c)ギラン・バレー症候群
(d)クリプトコッカス髄膜炎 (e)橋下部便塞

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】3

【解説】両側顔面神経麻痺を来し得る疾患は、多発性硬化症、サルコイドーシス、Lyme 病、ギラン・バレー症候群の4つを覚える。

(a)×VZVによる膝神経節障害で片側性。(b)○ (c)○ (d)× (e)×

(23)疾患と欠損酵素の組み合わせで正しいのはどれか

- (a)Tay-Sachs 病-hexosaminidase A (b)Fabry 病- α -galactosidase
 (c)Tarui 病-phosphofructokinase (d)Krabbe 病-sphingomyelinase
 (e)副腎自質ジストロフィー-arylsulfatase A

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】(2001年卒業試験20番参照)

【解説】脂質蓄積症(lipidosis)：臓器に脂質が蓄積し、中枢神経系障害はすべてに起こり得る。Fabry 病は伴劣、他はすべて常劣。糖原病：glycogen が組織に沈着する先天性遺伝性疾患。

(a)○hexosaminidaseA 欠損による GM2ganglioside 蓄積症。網膜も中枢の一部なので網膜にも蓄積 (cherry red spot)

(b)× α -galactosidase 欠損が原因である。

(c)×phosphorylase 欠損である。筋型糖原病(V型)で、運動時筋痛、易疲労性。

(d)○sphingomyelin の蓄積で肝脾腫おこす。(e)○sulfatide という糖脂質の分解できずに脳腎に蓄積

(24)18 歳、女性幼小児期に問題なし。半年前より字を書こうとすると手が震えてうまく書けない、体の動きが悪く、転びやすくなったなどの症状で来院。軽度の知能低下を認め、性格は多幸的。頸部と四肢に筋圏縮、寡動、右手のジストニーあり。病的反射なし。感覚障害、小脳症状、骨格の変形などはない。眼球の写真(カラーページ図 a(p21))と頭部 MRI(図 b(p16))を図に示す。この疾患に関して正しいものはどれか

- (a)肝機能障害がある (b)1 日尿中銅排泄量は低下している (c)血清セルロプラスミン値は高値をとる
 (d)D-ペニシラミンとビタミン B6 の併用内服治療を行う (e)血清銅は低下する

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】(2003年概説試験24番参照)

【解説】Wilson 病。銅は肝細胞に沈着するが、ついで腎臓、角膜、大脳基底核などに沈着する。目の写真は銅が角膜に沈着することによる Kayser-Fleischer 角膜輪。MRI はよくわかりませんが、基底核のあたりの高信号域が銅の沈着でしょうか。

(a)×血清銅、セルロプラスミン低値。(b)×尿中銅排泄は著明に増加。(c)○写真参照。

(d)○D-ペニシラミンはキレートで銅吸収抑制。(e)○これらは銅の含有量が多い。

(25)20 歳の女性。生来健康であったが、2 年前急に左眼がみえにくくなった。2-3 カ月で視力は徐々に回復した。1 カ月前から左をみると物が二重に見えるようになった。2 週間前から両下肢の脱力をきたし、3 日前から歩行不能、尿閉となった。左眼の視力低下、眼底検査で耳側蒼白(Temporal pallor)を認めた。左方視で右眼の内転が不十分であり、外転している左眼に眼振がみられた。輻輳は正常。両下肢の筋力は著明に低下し、腱反射の充進と Babinski 反射が陽性であった。腹部の臍付近に帯状に絞宛感(girdle sensa)を認め、それより下の温痛覚、振動覚の低下を認めた。この疾患について正しいものはどれか

- (a)痙攣を伴うことは稀である (b)髄液オリゴクローナルバンドが陽性になる
 (c)インターフェロン β 療法が再発防止に有効である
 (d)灰自質が白質よりも高頻度に障害される (e)好発年齢は 50-70 歳である

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】1 (2004 卒業試験 25,26 番参照)

【解説】若年女性で視力低下・運動障害・感覚障害などが再発と寛解を繰り返し、MLF 症候群も見られる。以上より多発性硬化症 (MS: multiple sclerosis) が疑われる。MS は中枢神経系脱髄疾患の中で最も多いものである。若年成人に多く発症し、脳、脊髄、視神経などの中枢神経組織に多巣性に脱髄病変が多巣性に生じる

ため、多彩な症状が再発と寛解を繰り返して起こる。すなわち空間的・時間的多発性(multiplicity in time and space)を特徴とする疾患である。稀な症候(陰性症状みたいなもの)としては失語、失行、失認、全身痙攣発作、半盲、錐体外路徴候がある。

- a.○…有痛性強直性痙攣(painful tonic spasm)はMSに比較的特徴的。イギリスでは4%、日本では極めて稀とされる。
 b.○…髄液蛋白の電気泳動でガンマグロブリン領域に見られる異常バンドのこと(45~90%陽性)。
 c.○…再発予防にIFN β 、Glatiramer acetate、IVIG(ガンマグロブリン大量静注療法)など。
 d.×…白質のほうが冒されやすい。 e.×…80%が15~50歳。ピークは30歳。

(26)8歳、男児。出生、発育は正常であったが、小学校に通う頃からしゃがみ立ちが出来なくなり、徐々に歩行も困難になってきて、現在は車椅子生活。神経学的には四肢近位筋の筋萎縮と筋力低下、腱反射の消失を認め、血清CK3850U/l(正常45~63U)であった。下肢の写真(図a(p16))筋生検のジストロフィン染色(カラページ図b,c,左:正常者、右:患者(p21))を図に示す。この疾患について正しいものはどれか

- (a)伴性劣性遺伝で男子に発症する (b)呼吸筋障害を伴う例が多い
 (c)下肢腓腹筋に仮性肥大が認められる (d)一般には思春期以降に発症する
 (e)女性キャリアーに症状が出ることはない

- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】1(2004卒試27参照)

【解説】YN J-138、朝倉 p2155、step内1p233

小児男児が下肢帯の筋力低下(しゃがみ立ち不可能)で発症し、2~3年ほどで症状が進行して歩行困難になった。また、腱反射消失、血清CK上昇、ジストロフィン染色、下肢の写真(おそらく腰椎前彎と腓腹筋仮性肥大の画像)からDuchenne型筋ジストロフィー(DMD)が疑われる。DMDはX染色体上のジストロフィンdystrophin遺伝子の異常によって起こる伴性劣性遺伝病である。2~4歳で歩行開始遅延、転びやすいなどで気づかれることが多い。Gowers徴候(登攀性起立)、腓腹筋の仮性肥大、腰椎前彎、動揺性歩行(waddling gait)、翼状肩甲、心筋症などが見られる。筋生検で確定診断だが、HE染色で筋繊維の壊死・再生像を、ジストロフィン染色でジストロフィン減少ないし欠損を確認する。病状の進行は早く12歳までに車椅子生活となり、心不全・呼吸不全に適切な対応をしなければ20歳前後で死亡する。治療は副腎皮質ステロイドなどを行うが、有効な治療法はない。

- a.○ b.○…呼吸筋障害から呼吸不全に、心筋障害から心不全になる。c.○
 d.×…2~4歳発症が多い。e.×…高CK血症は多い。下肢の仮性肥大を呈することがある。筋力低下は稀。

(27)45歳女性5~6年ほど前から上・下肢の脱力と筋萎縮が徐々に進行し、最近階段の昇降が困難になり、杖歩行となった。3ヶ月前に突然右片麻痺と右同名半盲が出現。血液検査で代謝性アシドーシスを呈しており、血清乳酸、ピルビン酸値軽度上昇、血清CK180U/l(正常45~163U/l)。針筋電図所見で筋原性変化を認めた。症状は徐々に軽快し、発症1ヶ月で右片麻痺も半盲も消失した。発症3ヶ月目のT2強調MRI像(A(P17))と、発症3ヶ月目のT1強調画像(B(p17))。ゴモリトリクロム変法染色(200倍)での筋生検像(C(P21))を示す。正しいものはどれか。

- (a)脳梗塞は中大脳動脈の支配領域に一致して起こっている
 (b)副腎皮質ステロイド剤経口内服治療が有効である
 (c)ミトコンドリア脳筋症の中でMELAS(mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis and stroke)が疑われる
 (d)ミトコンドリア遺伝子の点変異で起こる症例が多い
 (e)好気性運動負荷試験を行っても血中乳酸・ピルビン酸値が上昇しない例が多い

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】4

【解説】ミトコンドリア病なんて勘弁してほしいですな。

ミトコンドリア病の4大疾患は、CPEO(慢性進行性外眼筋麻痺)、MELAS、MERRF、Leigh脳症。ミトコ

ンドリアが侵されるということで、骨格筋、中枢神経系にまず被害が出、心筋も侵されるし、難聴、DM、腎障害などの合併症も高頻度に見られる。

CPEO: ミトコンドリア DNA の欠失 (種々の大きさ) が見られる。発症は小児期～成人と幅広く、10～20 歳に気づかれることが最も多い。まず眼瞼下垂、ついで全方向への眼球運動制限。眼症状だけでなく、大半は易疲労性や四肢の筋力低下も伴う。眼症状、網膜色素変性、心伝導障害を伴うものは **Kearns-Sayre** 症候群と呼ばれるている。検査では、血液・髄液乳酸値の上昇、腓液蛋白の上昇、筋生検で赤色ぼろ繊維 (RRF: red ragged fiber) の確認、チトクローム c 酸化酵素染色で酵素活性が欠損した繊維があることで診断が確定となる。

MELAS: ミトコンドリア DNA の点変異によって起こる。母系遺伝をし (家族歴あり)、発症は 2～15 歳。病的には小血管平滑筋細胞に異状ミトコンドリアが増加している。脳卒中様症状 (嘔吐を伴う発作性の頭痛、痙攣、意識障害。回復後には片麻痺、多くは一過性の視力障害) が主症状である。卒中様症状が出現する前から低身長、易疲労性、軽度の筋力低下を認めることが多い。卒中様症状は数時間～数日続き、その間は高乳酸血症による代謝性アシドーシスを認めることが多い。麻痺症状は一過性で通常は速やかに回復する。発作症状を繰り返すにつれ知的退行、てんかん、半盲、筋力低下が進行し、やせ、かんせん、腎不全などで死の転帰となる。血液・髄液の乳酸値高値、CT/MRI で多発性の脳梗塞類似の所見を後頭部有意に認める。また、筋生検では RRF を認める。治療には根本的なものはない。発作時には輸液、ステロイド投与、酸素吸入を行う。

MERRF: ミオクローヌス、全身性のでんかん発作、小脳性失調を主症状とし、母系遺伝をとる。ミトコンドリア DNA の点変異が原因。発症は小児期から成人まで幅広く。検査では血液・髄液の乳酸値の上昇、筋生検で RRF、チトクローム c 酸化酵素部分欠損などが認められる。治療は MELAS と同じで対症療法。

Leigh 脳症: 脳基底核、脳幹部に左右対称性の壊死性病変を認める。乳児期に発症し、発達発育の停止、筋力・筋緊張低下、呼吸障害、知的退行を主症状とし、予後は悪い。ミトコンドリア DNA の点変異が原因として一番多いが、常劣のものもあると考えられている。

以上を考えて、MELAS が疑われる。画像は左頭頂葉～後頭葉あたりにかけて A (T2WI) で high、B (T1WI) で low な領域があり、ここが虚血性病変と考えられる。片麻痺・半盲の症状とも一致。染色標本は RRF を確認。(カラーでは青の中に赤い繊維があるのが見える。)

a. 頭頂葉～後頭葉が虚血。上頭頂小葉、後頭葉を灌流する PCA を推したい ×

b. ステロイドの投与は対症療法なので×。 c. ○ d. ○ e. 好気性運動負荷試験 (エルゴメーターなど) では乳酸・ピルビン酸が上昇 (ってミトコンドリアが悪いんだから当たり前)。×

<http://www.ncnp.go.jp/hospital/news/kin250.htm> でも見てお茶を飲みましょう。

(28) ニューロパチーに関して正しいものはどれか。

(a) 脱髄性病変では末梢神経伝導速度が低下する

(b) 末梢神経の onion bulb 形成は脱髄性ニューロパチーで見られる

(c) Churg - Strauss 症候群は、多発性単神経炎を呈する

(d) 針筋電図検査で図(p17)のような所見を認める

(e) 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎 (CIDP) では髄液細胞数、蛋白量ともに高値となる

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1 (2004 年卒試 29 と同問。)

【解説】

○ a 髄鞘がやられると跳躍伝導ができなくなるから。

○ b Charcot-Marie-Tooth 病および Dejerine-Sottas 病で見られる。

○ c PN, RA, サルコイドーシス、DM などでも多発性単神経炎を生じる。

× d 神経原性では長持続 (10msec 以上)、高振幅 (giant spike) が特徴。一方、筋原性 (筋炎など) では、短持続、低振幅。低振幅のがたくさんあるので、筋原性でいいんじゃないでしょうか。1unit がどこまでかということによって duration が変わるという問題はありますが、高振幅ではないのは確か。

× e Guillain-Barre 症候群と同様に、蛋白細胞解離 (細胞数正常、蛋白増加) をきたす。

(29)次の組み合わせの中で正しいものはどれか

- (a)ビタミン C-ペラグラ脳症 (b)ビタミン B6-イソニアジドによるニューロパチー
 (c)ビタミン B12-亜急性連合変性症 (d)ビタミン B1-脚気 (e)ビタミン E-皮膚炎、下痢、神経症状
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

【解説】 新傾向問題

- a × ペラグラ脳症はニコチン酸の欠乏で発症。精神症状（神経衰弱状態や不安抑うつ状態で発症、幻覚妄想状態や、せん妄を認める）、下痢、皮膚症状など。治療は葉酸+ビタミン B1 の入った輸液。
 b ○ イソジアニド (INH) は結核の治療薬。INH は「あいなー」と呼ばれる。結核の治療薬として、イソジアニド (INH)、リファンピシン (RFP)、ピラジナミド (PZA)、ストレプトマイシン (SM)、エタンブトール (EB) とその副作用はおさえておこう。ところで、INH の副作用に末梢神経障害があるのだが、ビタミン B6 で予防可能なのだそうだ。
 c ○ ビタミン B12 欠乏は、亜急性連合性脊髄変性症、悪性貧血。
 d ○ ビタミン B1 は脚気、多発性神経炎、Wenicke 脳症など e× ビタミン E は不妊、溶血など

(30)25 歳男性。10 日前より、毎日夜間就眠中に左目の奥に突然刺すような痛みを感じるが、数分から 2 時間で消失する。頭痛がない時の全身所見、神経学的検査に異常を認めず、頭部 CT スキャン検査も正常であった。正しいものはどれか

- (a)Horner 徴候を認めることがある (b)この疾患は一般的には中年女性に多い
 (c)頭痛は両側性に起こることが多い (d)トリプタン製剤はある程度有効である
 (e)100%酸素吸入が有効である
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3 (2004 年卒試 30 と似た問題 (a)の選択肢が違う)

【解説】 成年男性に多い群発頭痛。一側性の眼窩の激痛（自殺するくらいの激痛という）、が夜間に一定期間にわたって起こる。ちなみに片頭痛は 40%が両側性に発生する。100%酸素吸入が著効。エルゴタミンが効く（類 90A98）。トリプタン製剤も効く。アルコール・喫煙で誘発。随伴症状として流涙（一側性または両側性）、結膜充血、Horner 症候群(不全形)（=縮瞳+眼瞼下垂・発汗障害）、光過敏、blurred vision。

(31)側脳室で産生された髄液が第四脳室に流れるまでに通過する脳室構造は、次の順番のどれが正しいか。

- 1.モンロー孔-中脳水道-第三脳室-第四脳室 2.中脳水道-第三脳室-モンロー孔-第四脳室
 3.中脳水道-モンロー孔-第三脳室-第四脳室 4.第三脳室-モンロー孔-中脳水道-第四脳室
 5.モンロー孔-第三脳室-中脳水道-第四脳室

【解答】 5

【解説】 間違った人は解剖をもう一度勉強しましょう。 類題 87A27

第 1 と第 2 脳室は左右の側脳室のこと、側脳室と第 3 脳室の間がモンロー孔、第 3 脳室と第 4 脳室の間が中脳水道。髄液は側脳室脈絡叢で産生され（一日 500ml）、第 4 脳室に行って magendie 孔と Luschka 孔を通過してクモ膜下腔に入り、脳脊髄全体を浸す。そして、上矢状洞のクモ膜顆粒を介して後膜静脈洞に吸収される。

(32)急性硬膜外血腫の手術で止血のためにしばしば閉鎖される孔はどれか。

- 1.上眼窩裂 2.正円孔 3.卵円孔 4.棘孔 5.頸静脈孔

【解答】 4 ?

【解説】 硬膜外血腫で最も多いのは中硬膜動脈の破綻。これが通るのが棘孔なので…。

(33)損傷されると同名半盲を呈する可能性のある解剖学的構築の組み合わせは、次のうちどれか

- (a)視神経 (b)視索 (c)後頭葉 (d)外側膝状体 (e)内側膝状体
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

【解説】同名半盲は両目とも外側が見えない、または両目とも内側が見えない。視交差の後ろ(視索以下)で障害されると同名半盲になる。eの内側膝状体は、聴覚が経路する経路なので関係がない。視覚は外側膝状体。

視覚の経路 視神経→視交差→視索→外側膝状体→視放線→後頭葉

聴覚の経路 蝸牛神経→内耳孔→小脳橋角→延髄→背側及び腹側蝸牛神経核→対側上オリブ核(一部は同側上オリブ核で終止)→外側毛帯→外側毛帯核→下丘→内側膝状体→聴放線→側頭皮質にある聴覚野(41)

(34)左動眼神経の障害に伴う神経学釣所見として正しいものの組み合わせはどれか。

- (a)左眼瞼下垂がみられる。 (b)左眼の直接対光反射は消失している。
 (c)左眼の間接対光反射は消失している。 (d)右眼の間接対光反射は消失している。
 (e)左眼の瞳孔は縮小している

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】1

【解説】動眼神経麻痺では、麻痺側の瞳孔の散大、麻痺側の眼瞼下垂、麻痺側の直接対光反射・間接対光反射の減弱あるいは消失が起こる。瞳孔の縮小は Horner 症候群。

(35)精神運動発達が遅れている可能性が高いのはどれか

- (a)(12 生月, 女児)まだ歩けない (b)(5 歳, 男児)赤、青、黄、緑の弁別ができない
 (c)(4 歳女児)自分の姓名がいえない (d)(6 生月, 女児)首が座っていない
 (e)(2 歳男児)二語文の復唱ができない

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】4

【解説】2002 卒試 46 に似た問題(a)×ひとり立ちが1歳くらいだからもうちょっと。つかまりだちは9ヶ月。
 (b)○交通信号の赤、黄、青の意味がわかる→4歳 (c)○自分の名前を言う→3歳
 (d)○くびがすわる→3~4ヶ月 (e)×2語文が復唱できる→2歳、3語文→3歳

(36)胎児期の心臓腫瘍を指摘されていた7か月男児が、十数秒おきに2-3分間くり返して全身に一瞬力を入れ、不機嫌に泣くようになった。同じくり返しが1日に何度もあり、あやし笑いもなくなった。症状や検査所見について正しいものはどれか。

- (a)この発作型はミオクロニー発作と非定型欠神発作である
 (b)精神運動発達の停止または退行が起きている (c)頭部 CT では脳内に石灰化がみられる
 (d)皮膚には白斑がみられる (e)脳波では特異的な slow spike & wave complex (遅棘徐波結合)を呈する。

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】4 (類題 2003 年卒試 36)

乳児で、全身に力が入るような発作を数分間に何度も繰り返しているので West 症候群を疑う。本症の好発年齢は 4~8 ヶ月で、主に屈筋群に強い攣縮(1~3 秒持続が多い)を繰り返しておこす(シリーズ形成)もので、発作間欠時の脳波はヒプスアリスミア *hypsarrythmia* (すべての誘導でリズム、振幅、規則性もばらばらな脳波)といい重要である。背景には脳奇形・結節性硬化症などの母斑症、ビタミン B₆ 欠乏症などの器質的疾患があり、強直間代発作や Lennox-Gastaut 症候群など他の発作型に移行することが多く予後不良。当例では、結節性硬化症 (TS: tuberous sclerosis=Bourneville-Pringle 病) 合併が疑われる。というのも、TS はしばしば心臓横紋筋腫を伴うから。ちなみに TS は顔面の血管線維腫・てんかん・精神遅滞を主徴とし、皮膚の葉状白斑・腎血管筋脂肪腫なども見られる常染色体優性遺伝病である。

a.×…ミオクロニス発作とは首や四肢の屈筋に突然、短時間の筋収縮が起こるもの。欠神 *absence* とは 10~30 秒ほどの意識消失を示す小発作のこと。 b.△…退行は用語が不適切。遅延なら○。

c.○…脳質壁に沿った石灰化が TS に特徴的 d.○…葉状白斑

e.×…slow spike and wave complex が特異的なのは Lennox-Gastaut 症候群であり、3~4 歳に好発し非定型欠神発作やミオクロニーを呈する。

(37)(36)の症例の治療や予後について正しいものはどれか

- (a)治療として抗てんかん薬の他にビタミン B6 や ACTH を使用する (b)抗ウイルス剤を併用する
 (c)心臓腫瘍で死亡する可能性が高い (d)知能障害を合併する (e)発作のコントロールは困難である
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3

- (a)○ West 症候群では特殊な治療法として ACTH(酢酸テトラコサクトド)や Vit.B6(塩酸ピリドキシン)投与がある。 (b)× (c)× (d)○ 正常(10~20%)~重度まで様々 (e)○

(38)熱性けいれんに関する記述で正しいものはどれか

- (a)日本では小児の 0.8%にみられる
 (b)単純型熱性けいれんは、好発年齢が 6 生月・2 歳で持続も比較的短い
 (c)予防目的としてはジアゼパムの坐薬を使用することが多い
 (d)後にてんかんを発症することがある (e)発作型は全体の約 5 割の症例で複雑部分発作である
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

- (a)× 6~8/100 人 (b)○ 単純型とは、高熱時のみで 1 日に 1 回、15 分以内、全身性けいれん、発達正常、脳波正常、てんかんの家族歴なし、のものをいう。
 (c)○ 熱性痙攣を 3 回以上繰り返す場合には、発熱時(38℃以上)にジアゼパム坐薬を投与する。
 (d)○ てんかんへの移行は 3%
 (e)× ほとんどが全般性強直間代性か全般性強直性けいれんで、焦点性けいれん 15%、脱力発作 6%

(39)正しい組み合わせはどれか。

- (a)Sturge-Weber 症候群—顔面ポートワイン様母斑 (b)結節性硬化症—躯幹の線状・渦状白斑
 (c)Hypomelanosis of Ito—木の葉様白斑 (d)色素失調症—線状紅斑性水疱
 (e)神経線維腫症(type1)—カフェオレ斑
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3

- (a)○ 一側三叉神経第 1・2 枝支配領域の顔面血管腫 portwine stain 反対側の痙攣発作 頭蓋内石灰化陰影
 (b)× TS(Bourneville-Pringle 病) AD 左右対称性の顔面皮脂腺腫 木の葉様白斑
 (c)× 躯幹の線状・渦状白斑 (d)○ 線状紅斑性水疱
 (e)○ NF1(von Recklinghausen 病) AD café-au-lait spot 皮下神経線維腫

(40)Reye 症候群について正しいものはどれか

- (a)血清アンモニアの高値 (b)低血糖 (c)髄液細胞数増多 (d)尿中アミノ酸の増加 (e)肝脂肪変性
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 2

Reye 症候群はインフルエンザや水痘などの感染症が先行し、肝・腎の脂肪変性やミトコンドリア変性を伴う急性脳症のことである。感冒様症状の後、急性に発熱、嘔吐、意識障害を発症する。錯乱、痙攣、昏睡、除脳硬直を呈して多くは 3 日以内に死亡する。アスピリン投与が誘引となるので、小児のインフルエンザと水痘ではアスピリン投与は禁忌である。

- (a)○ (b)○ AST・ALT・LDH・CK の上昇 APTT・PT の延長 Bil は上昇せず黄疸はみられない
 (c)× 髄液の圧上昇のみがみられる 非炎症性であるため、細胞増多はない
 (d)× (e)○ 肝・中枢神経の脂肪変性をきたす

(41)福山型筋ジストロフィーによく認められるものはどれか

- (a)常染色体劣性遺伝の家族歴 (b)多小脳回 (c)関節拘縮 (d)軽度の知能障害 (e)筋緊張亢進
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

- (a)○ AR筋ジストロフィー症には、肢体(LG)型2型、小児筋肢体型、先天性筋ジストロフィーがある
 (b)○ 小脳に脳回表層に多数の細かな凹凸を認める多小脳回がみられる
 (c)○ 全身の筋萎縮、関節拘縮を来たす (d)× 高度の知能障害、中枢神経障害を伴う (e)×

(42)生来健康な6歳の男児が知能低下の進行と頻発するけいれんを認めた。肝脾腫はなく、ガーゴイル様顔貌も認めない。正しいものはどれか

- (a)病変の主座は脳灰白質である可能性が高い (b)脳波検査を実施すべき症例である
 (c)亜急性硬化性全脳炎の可能性もあるので麻疹抗体価を調べる必要がある
 (d)男児であることから Adrenoleukodystrophy の可能性は低い (e)ムコ多糖症である可能性が最も高い
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

- (a)○ (b)○ SSPEであればPSD(periodic synchronous discharge)がみられる
 (c)○ SSPEであればCSF及び血清中の麻疹抗体価↑ (d)× ADLはXRであり男児に発症する
 (e)× ムコ多糖症ではガルゴイルリズムを示し、Morquio症候群を除いて肝脾腫を示す

(43)6歳の男児が明け方、睡眠中に左顔面、舌、咽頭の短いけいれんをおこした。これまでも一度同じ症状があり、発作中のことは憶えていた。発達や知能は正常で、頭部MRIでは異常を認めなかった。正しいものはどれか。

- (a)約半数の例は成人期にも同じ発作をくり返す。 (b)直ちにフェニトインを開始する。
 (c)脳波では中心・側頭部に棘波を認める。 (d)棘波は睡眠中に出やすい。 (e)棘波は自然に消失する。
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5

- (a)× BECTは予後良好であり、16歳以降の再発は起こらないといわれている
 (b)× カルバマゼピンとバルプロ酸による治療 (c)○ (d)○ 中心・側頭部に棘波を有し、睡眠で増強される
 (e)○ 年齢依存性であり、一定年齢後には消失する

(44)2歳の男児が精神運動発達の退行と痙攣性四肢麻痺の緩徐な進行を呈し、肝脾腫・ガーゴイル様顔貌なく、頭部MRI(T2WI)での両側基底核と白質の広範な高信号域を認めた。次の検査で必要性の高いものはどれか

- (a)尿中有機酸 (b)サイトメガロウイルス抗体価 (c)白血球ガラクトセレブロンダーゼ活性
 (d)髄液の乳酸とピルビン酸 (e)血清のセルロプラスミンと銅
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5

- (a) 先天性有機酸代謝異常症のスクリーニング(ガスクロマトグラフィーによる)
 (b) サイトメガロウイルス先天性感染では、内耳性難聴や肝脾腫、知能障害を来たす
 (c) Krabbe病ではガラクトセレブロンダーゼ活性が低下する
 (d) ミトコンドリア脳筋症であれば髄液中の乳酸・ピルビン酸が増加する
 (e) Wilson病やMenkes病であれば血清銅・セルロプラスミンは低下する

(45)症例は69歳、男性。高血圧、糖尿病の既往があり、近医で内服治療を開始されたが自己判断で中止していた。左上下肢の脱力を自覚し、放置していたが徐々に麻痺が進行し、傾眠傾向にあるため家人が救急車を呼び当院に搬送された。来院時、血圧200/86mmHg、脈拍68/分、整。意識10/JCS、左半側空間無視、左不全片麻痺を認めた。来院時の頭部MR画像(p17)を示す。本症例に関し正しい組み合わせはどれか?

- (a)拡散強調画像で高信号域を認め、急性期脳梗塞を疑う。 (b)脳血管造影を行い脳動脈瘤の有無を調べる。
 (c)臨床上是ラクナ梗塞を最も疑う。 (d)直ちに正常血圧まで降圧する。 (e)内頸動脈の閉塞を認める。
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 2

- (a)○ MRIにて high intensity の領域をみとめる
 (b)× SAH では70%が脳動脈瘤破裂のため、angioにて4vessels studyを行う
 (c)× ラクナ梗塞では原則として意識障害はみられず、MRIにて enhance が弱く、画像上血管閉塞部位は確認できない
 (d)× 急性期に降圧すると虚血症状が増悪する恐れがある
 (e)○ MRAにて右内頸動脈の閉塞がみられる
 *高血圧・糖尿病の既往があり、発症が緩徐進行性であることより、アテローム血栓性脳梗塞であると考えられる。

(46)症例は 66 歳、男性。高血圧があり内服治療中であった。起床時より右上下肢が動かしにくいことを自覚した。症状は徐々に進行し、翌日になっても改善しないために当院を受診した。受診時、血圧 192/94mmHg、脈拍 76/分、整。意識は清明、軽度の右不全片麻痺を認めた。第 5 病日の頭部 CT(p17)を示す。最も考えられる診断はどれか？

- 1.脳出血 2.心原性脳塞栓 3.高血圧性脳症 4.ラクナ梗塞 5.くも膜下出血

【解答】 4

(47)症例は 56 歳、女性。仕事中に突然倒れ、同僚の問いかけに対し意味の分からないことを言うため、救急車で当院に搬送された。来院時、神経学的には意識障害、感覚性失語、右不全片麻痺を認めた。本例の発症 7 日目の頭部 CT(p17)を示す。原因となりやすい基礎疾患の組み合わせはどれか？

- (a)僧帽弁狭窄症 (b)悪性高血圧 (c)腹部大動脈瘤 (d)洞不全症候群 (e)心房細動
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3

- (a)○ (b)× (c)× (d)○ (e)○ 心原性脳塞栓症の原因

(48)症例は 56 歳、女性。高血圧と糖尿病にて治療中であった部屋で倒れているところを家人が発見し、呼名に反応なく手足の動きも悪いため救急車で当院に搬送された。来院時、血圧 220/110mmHg、脈拍 88/分、整。意識レベルは 100/JCS、四肢の不完全麻痺を認めた。来院時の頭部 CT(P17)を示す。本症例に関し正しい組み合わせはどれか？

- (a)著明な縮瞳(pinpoint 様)を認めることが多い。 (b)対光反射は完全に消失する。
 (c)自律神経症状として極端な低体温がみられる。
 (d)閉じ込め症候群(locked-in syndrome)を呈することがある。
 (e)出血部位として脳出血の中で最も予後の悪いタイプである。
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3

- 画像より橋出血を疑う。橋本真也さんと同じ。(a)○ (b)× pin-point pupil はみられるが、対光反射は保たれる (c)× 高熱となる (d)○ (e)○

(49)症例は 62 歳、男性 40 歳頃より糖尿病を指摘され、50 歳頃より高脂血症も診断されていた。1 日 20 本、40 年間の喫煙歴がある。食事中に突然左上肢のしびれ感が出現したが 1 時間程で完全回復し、翌日当院を受診した。来院時、血圧 152/88 mmHg、脈拍 72/分、整。右頸部に血管雑音を聴取したが、神経学的には明らかな異常所見を認めなかった。頭部 MR FLAIR 画像と右総頸動脈血管造影(P17)を示す。本症例に関し正しい組み合わせはどれか？

- (a)右頭頂葉に出血性病変を認める。 (b)右総頸動脈に著明な狭窄性病変を認める。
 (c)臨床診断は一過性脳虚血発作である。 (d)頸動脈内膜剥離術の適応である。
 (e)慢性期の降圧は慎重に行う必要がある。
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

- (a)× TIA による虚血領域と思われる (b)○ (c)○
 (d)○ CEA の適応は、75 歳以下で内頸動脈起始部狭窄が 70～99%、有症候性であること
 (e)× 急性期の降圧は慎重に行う必要がある

(50)症例は 61 歳、男性。高血圧で通院中であつたが血圧コントロールは不良であつた。日中、頭痛とともに右上下肢の脱力を自覚し、救急車で当院に搬送された。来院時、血圧 210/106mmHg、脈拍測分、整、意識は清明であつた。来院時の頭部 CT(p17)を示す。本症例に関し正しい組み合わせはどれか？

- (a)超急性期の心原性脳塞栓症であり血栓溶解療法を考慮する。
 (b)感覚障害が強く慢性期の合併症として頑固な自発痛が残る。
 (c)グリセロールによる抗脳浮腫療法を行う。
 (d)亜急性期には造影 CT で環状増強効果を認めることがある。 (e)高率に失語を合併する。

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

- (a)× 被殻出血と思われるため、血栓溶解療法は行わない (b)× 視床出血でみられる (c)○
 (d)○ 発症 2～5w で血腫周辺の新生血管によるリング状増強効果がみられる
 (e)× まれに失語・失認などの皮質症状がみられる

(51)症例は 26 歳、妊娠 8 ヶ月の女性。激しい頭痛の後に痙攣発作が出現して来院した。来院時。血圧 138/84mmHg、脈拍 76/分整。意識レベルは 3/JCS、ごく軽度の右片麻痺を認め、頭部 CT にて左後頭葉に出血性梗塞の所見を認めた。本症例に関し正しい組み合わせはどれか？

- (a)脳静脈洞血栓症と考えられる。 (b)MR venography が有用である。
 (c)単純 CT で静脈洞内に empty triangle signe を認めることがある。
 (d)脳浮腫は軽いことが多い。 (e)脳血管撮影は行うべきではない。

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 1

- (b)MR venography=MRI による静脈造影
 (b) empty triangle sign は造影時にみられる。

(52)下記の各筋肉を支配する神経の組み合わせで正しい組み合わせはどれか。

- (a)口輪筋—三叉神経運動路核 (b)舌筋—舌咽神経 (c)上斜筋—滑車神経
 (d)下斜筋—動眼神経 (e)上眼瞼挙筋—顔面神経

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

- (a)口輪筋—顔面神経(b)舌筋—舌下神経(e)上眼瞼挙筋—動眼神経
 (c)(d)外直筋—外転神経、上斜筋—滑車神経、それ以外の外眼筋は動眼神経支配

(53)55 歳男性 5 年前より右聴力低下を自覚、半年前より歩行時のふらつきを認め来院した。造影 MRI(p18)を示す。異常が予想される検査として正しい組み合わせを選べ。

- (a)頭蓋単純 X 線検査 (b)カロリックテスト (c)聴性脳幹反応 (d)視覚誘発電位 (e)腫瘍マーカー

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】 聴神経鞘腫。

- (a)患側内耳孔の拡大(c) I-V 波間潜時の延長

(54)上記欄 53 の腫瘍が最も高率に発生するのはどれか。

- 1.三叉神経 2.顔面神経 3.前庭神経 4.蝸牛神経 5.迷走神経

【解答】 3

【解説】 頭蓋内の神経鞘腫は内耳神経が 95%、そのほとんどが前庭神経より発生する。

(55)60 歳女性。5 年前より左難聴を自覚している。単純と造影 CT(p18)を示す。考えられる疾患はどれか

- (a)神経鞘腫 (b)髄膜腫 (c)類上皮腫 (d)くも膜嚢胞 (e)脈絡叢乳頭腫

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 1

【解説】 小脳橋角部腫瘍の頻度：①聴神経鞘腫(80%)②髄膜腫(10%)③類表皮腫(3%)

(56)44 歳男性。6 年前より顔貌が変化し、靴のサイズが大きくなった。造影 MRI(p18)を示す。次のうち誤った組み合わせはどれか

- (a)heel pad の肥厚 (b)満月様顔貌 (c)骨粗鬆症 (d)発汗過多 (e)血中ソマトメジン C 高値

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

【解説】 下垂体腺腫。病歴より GH 産生腫瘍なので、(a)(e)は○。ACTH 産生腫瘍では、コルチゾール過剰分泌により Cushing 病をきたし、(b)(c)などがみられる。

(57)50 歳女性。視力低下をきたし眼科より紹介された。造影 CT(p18)を示す。この患者で次に行うべき検査はどれか。

- 1.頸部エコー 2.PET 3.MRI 4 ガリウムシンチ 5.腫瘍マーカー

【解答】 5

【解説】 下垂体腺腫による視交叉の圧迫が疑われる。MRI は微小腺腫の検索、術前検査に有効。

(58)転移性脳腫瘍の原発巣の中で多いものを選び

- (a)肺癌 (b)胃癌 (c)甲状腺癌 (d)肝臓癌 (e)乳癌

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 2

【解説】 転移性脳腫瘍の原発巣：①肺癌(53%)②乳癌(9%)③消化器癌(胃,大腸,直腸)

(59)19 歳男性。視力障害と多尿で発症し、髄液中に HCG の上昇を認めた。Gd 造影 MRI(p18)を示す。この腫瘍で正しいものを選び

- (a)高齢者に多い。 (b)髄液中の VMA の上昇を認めることが多い。
(c)小脳半球に好発する。 (d)放射線治療が有効である。 (e)脊髄に播種することがある。

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5

【解説】 胚細胞腫。小児(10~20 歳)に多く、男性に優位。発生部位は松果体近傍部に 50%、鞍上部に 30%。腫瘍マーカーでは、AFP、HCG が病勢に一致して増減する。胚腫は放射線感受性が極めてよい。

(60)頭痛と嘔吐で発症した 3 歳男児の Gd 造影 MRI(p18)を示す。鑑別診断にあがる疾患を選び

- (a)髄芽腫 (b)上衣腫 (c)脳膿瘍 (d)神経鞘腫 (e)悪性リンパ腫

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 1

【解説】 小児の脳腫瘍：①星細胞腫(20%)②髄芽腫(12%)③胚細胞腫瘍(10%)④頭蓋咽頭腫(9%)⑤上衣腫(5%)
脳膿瘍は MRI にて、T1 で中心部 low, 辺縁 high density となる。

(61)記銘力障害で発症した 67 歳女性の Gd 造影 MRI(p18)を示す。入院時、髄液中の $\beta 2$ ミクログロブリンと可溶性 IL2 受容体が上昇していた。この疾患について正しいものを選び

- (a)Gd 造影で増強効果のある部分は壊死巣である。 (b)ステロイド投与で縮小することがある。
 (c)放射線療法は有効である。 (d)手術前に栄養血管の塞栓術を行う。 (e)若年者に発生することが多い。
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

【解説】 悪性リンパ腫。手術、放射線、CHOP 療法などの化学療法による治療が一般的である。腫瘍の 80% は放射線感受性が高く、40%でステロイドによる腫瘍縮小消退効果がある。

(62)9 歳男児。次第に進行する両上肢の脱力を主訴に来院した。頸椎レベルの MRI 画像(p18)を示す。以下のどれが鑑別にあがるか。

- (a)髄膜腫 (b)神経鞘腫 (c)上衣腫 (d)星細胞腫 (e)脂肪腫
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

【解説】 脊髄腫瘍：胸髄(60%)、腰髄(20%)、頸髄(20%)、仙髄(1%)

硬膜外腫瘍	30%	転移性腫瘍(乳癌、前立腺癌、肺癌、リンパ腫)多い
硬膜内髄外腫瘍	50%	良性腫瘍(神経鞘腫 > 髄膜腫)多い
髄内腫瘍	20%	神経膠腫(脳室上衣腫 > 星細胞腫)多い

(63)脊髄空洞症と関連がある病変はどれか。

- (a)頸椎椎間板ヘルニア (b)頸椎後縦靭帯骨化症 (c)頸椎黄色靭帯骨化症
 (d)キアリ奇形 (e)頸髄髄内腫瘍
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5

【解説】 脊髄空洞症の原因：原発性、延髄腫瘍、結核性髄膜炎、Chiari 奇形

(64)50 歳女性夜間安静中に突然頭痛を自覚し嘔吐した。入院時、意識清明で、神経学的に異常を認めない。血圧 180/110Hg。入院時の CT スキャン(p18)を示す。この疾患について正しいものはどれか。

- 1.次に行うべき検査制要椎穿刺である。 2.Hunt&Kosnik の重症度分類で Grade4 の状態である。
 3.CT 所見で Fisher group4 である。 4.降圧剤を投与し、保存的に経過を観察する。
 5.原因として脳動脈瘤破裂によるものが 80%を占める。

【解答】 5

1× 再出血や脳ヘルニアを来す可能性があり、CT にて診断できないが SAH を強く疑うときのみ行う。本症例では画像より明らか。 2× 脳動脈瘤破裂の重症度分類。意識清明で神経学的所見なく Grade2 であるが、高血圧があり Grade3 となる。 3×? 脳動脈瘤破裂後の血管攣縮を予測するための分類。Group1:CT で所見なし(30%) Group2:クモ膜下腔にびまん性に 1mm 以内の出血(40%) Group3:クモ膜下腔に 1mm 以上の厚い出血(100%) Group4:クモ膜下出血は所見なし or 軽度で、脳内 or 脳室内に血腫を伴うもの(40%) 4× Hunt&Kosnik 分類で Grade0~3 は ope 適である。
 5○? 一番多いのは確か。授業プリント含め文献によって 50~75%の開きがある。80%が正しいのかわからないが、こういう選択肢は普通○でしょう。

(65)破裂脳動脈瘤によるくも膜下出血の患者が、開頭動脈瘤クリッピング術後 10 目目に意識障害をきたした。必要な検査を選び。

- (a)心電図 (b)頭部 CT (c)脳血管撮影 (d)脳波 (e)腰椎穿刺
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

【解説】 脳動脈瘤による SAH に続発する病態としては、再出血・血管攣縮・正常圧水頭症がある。10日目という経過から、血管攣縮、再出血が疑われる。

- (a)× SAH 後にカテコラミンによる心筋症を来し、ST-T 変化が見られることもあるが、まず考えるべきは血管攣縮と再出血。
 (b)○ 再出血を疑う。(c)○ 血管攣縮を疑う。エコーによる補助診断行うことも。(d)× (e)×

(66)56 歳男性。脳血管撮影の正面像と側面像(p19)を示す。この疾患について正しいものどれか。

- 1.大きい病変ほど出血し易い。 2.治療は外科的治療のみである。 3.出血は 20 才歳台に多い。
 4.高血圧の既往のある者が多い。 5.中大脳動脈が流入動脈である。

【解答】 3

【解説】 画像で黒くつぶれているところがよくわかりませんが、AVM でしょう。

- (a)× 小さいものほど出血しやすい。(b)× ガンマナイフも適応
 (c)○ (d)× 関係なし (e)×? 好発部位は中大脳動脈領域ですが、画像では前大脳動脈(?)。

(67)53 歳男性。高血圧の既往がある。突然の左片麻痺を自覚した。入院時血圧 220/120mmHg。入院時の CT スキャン(p19)を示す。この疾患について正しい組み合わせはどれか。

- (a)右共同偏視を認めることが多い。(b)両側縮瞳していることが多い。
 (c)視床出血である。(d)脳室拡大を認める。(e)早急に降圧をするべきである。
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 2

【解説】 高血圧の既往、突然の片麻痺があり、画像からも被殻出血とわかる。

- (a)○ 被殻出血では病巣側への共同偏視が見られる。(b)× 縮瞳はない。(c)×
 (d)× (e)○? 降圧は必要だが、脳虚血を防ぐため「慎重に」行う。

(68)十過性脳虚血発作で発症した 63 歳男性の総頸動脈撮影(p19)を示す。この症例に対する外科治療として適切なものはどれか。

- 1.浅側頭動脈中大脳動脈吻合術 2.中硬膜動脈中大脳動脈吻合術 3.内頸動脈血栓内膜剥離術
 4.EDAS(encephalo-duro-arterio-synangiosis) 5.EMS(encephalo-myo-synangiosis)

【解答】 3

【解説】 1× 100%狭窄で適応となる。 2×? 3○ TIA で外科治療ならまずこれ。70%以上の狭窄 or70%以下でも潰瘍を伴う例で適応となる。 4× もやもや病の外科治療。 5× もやもや病の外科治療。

(69)6 歳女児。ハーモニカを吹いていて突無左上下肢の麻痺を発症した。左右脳血管撮影正面像(p19)を示す。診断はどれか。

- 1.動静脈奇形 2.髄膜腫 3.海綿状血管腫 4.脳底動脈瘤 5.もやもや病

【解答】 5

【解説】 年齢、病歴、画像から診断できる。

(70)右ラクナ梗塞で発症した 56 歳女性の右総頸動脈撮影正面および側面像(p19)を示す。血行再建術を考慮する上で適切な検査の組み合わせはどれか。

- (a)脳波 (b)PET(positron emission tomography)
 (c)SPECT(single photon emission computed tomography) (d)RI 脳槽造影
 (e)アミタールテスト(和田テスト)
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

【解説】 血流を見たいので(c)か(d)でしょう。(a)は関係ないし(b)も血行再建には関係なさそう。(c)のアミターテストは、てんかん手術の際に優位半球の同定をするための検査で、左右の頸動脈にアモバルビタールという麻酔薬のようなものをいれ、左右どちらに入れたときに言葉が話せなくなるのかを見ます。

(71)交通事故による頭部外傷の21歳男性で、救命救急センター搬入時はJCS30、処置中に200・に低下した。右瞳は散大し、対光反射はない。角膜反射は微弱で自発呼吸は不整。除脳硬直姿勢で両側 Babinski 徴候陽性である。頭部 CT 所見(p19)の正しい組み合わせはどれか。

(a)急性硬膜外血腫 (b)急性硬膜下血腫 (c)脳挫傷 (d)陥没骨折 (e)気脳症

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

(a)× CT上凸レンズ型の high density area を呈する。(b)○ CT上三日月型の high density area を呈する。(c)○ CT上 low density with high density spot を呈する。(d),(e)× 認められない。

(72)76歳男性。約2ヶ月前に転倒し頭部を打撲した。1週間ほど前より痴呆、歩行障害、右片麻痺、尿失禁を生じるようになった。頭部 CT 診断(p19)で正しいものはどれか。

1.急性硬膜下血腫 2.慢性硬膜下血腫 3.急性硬膜外血腫 4.脳挫傷 5.びまん性軸索損傷

【解答】 2

【解説】 病歴からも慢性硬膜下血腫である。画像上、古い血腫を示す三日月型の low density area と、その中に新しい血腫である high density area を認める。

(73)26歳女性。4歳位から眼前に光りが見えた後に意識消失を伴う全身けいれん発作を起こすようになった。難治性となり、外科的治療を目的として受診した。左三叉神経第1枝領域に血管腫がみられた。頭部単純CT(p19)示す。診断はどれか。

1.結節性硬化症 2.von Recklinghausen 病 3.Sturge-Weber 症候群
4.von Hippel-Lindau 病 5.先天性 Toxoplasma 症

【解答】 3

- 1× 頭蓋内石灰化が見られる。左右対称性の顔面皮腺腫、再発性痙攣発作、精神発達遅滞が特徴的。 2
× 神経線維腫症1型。皮膚の Café-au-lait spot が有名。
3○ 顔面一側の三叉神経第1枝、第2枝領域の血管腫。脳室周辺に石灰化が見られる。
4× 小脳にできる血管芽腫から小脳失調を来す。 5× 小頭症を来す。

(74)4歳女児。生下時より腰背部に柔らかい皮下腫瘍がみられた。腰髄 MRI、T1 強調画像矢状断(p19)を示す。以下のうちどのような病態を考えなければならないか。

(a)脊髄髄膜瘤 (b)脊髄脂肪腫 (c)脊髄係留 (d)二分脊椎 (e)脊髄被裂

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4

【解説】 皮下脂肪腫が脊髄に連続していて、そのために脊髄の上昇が妨げられ、脊髄係留を起こしている。

(75)23歳男。熱性けいれん重積状態の既往がある。12歳頃より意識減損し、口をもぐもぐさせ、両手で自分の衣服をまさぐり、その後全身けいれんとなる発作を起こすようになった。種々の薬物療法でも発作のコントロールが不良であるため来院した。発作焦点となる部位に最も近い脳室はどれか。

1.側脳室前角 2.側脳室後角 3.側脳室下角 4.第3脳室 5.第4脳室

【解答】 3

【解説】 年齢や自動症があることから、精神運動発作(複雑部分発作)が考えられる。EEGでは側頭葉を中心に spike&waveが見られる。側頭葉に最も近いのは側脳室下角である。

(76)64 歳女性。5 年前から右手の震えが出現し、動作が緩漫になってきた。当初 L ドーパの服用で症状は改善していたが、最近薬効時関が短くなってきた。薬効が消失すると四肢の振戦とすくみ足が著明になる。この症例に対する外科治療として適切なものはどれか。

- (a)視床下核刺激療法 (b)淡蒼球内節刺激療法 (c)捕捉運動野刺激療法
(d)一次感覚野刺激療法 (e)内包後脚凝固術

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 1

【解説】Parkinson 病の外科的治療には、電気凝固破壊術と深部脳刺激(deep brain stimulation;DBS)がある。前者は淡蒼球内節、視床 VL 核、視床 Vim 核を、後者は淡蒼球内節、視床下核、視床 Vim 核を target としている。DBS は、上記場所に電極を、鎖骨下前胸部にパルス発生器を埋込み、振戦や固縮が起こると患者がスイッチを押して電気刺激を与えるという、ペースメーカーのようなもの。

(77)症例は 24 歳、女性。2 年前に右手足のしびれ感を自覚したが、2 週間ほどで消失した。半年前に複視が出現したが、一ヶ月ほどで軽快した。5 日前に左眼の視力低下がおり、改善しないため入院した。この患者の診断に直ちに必要な電気生理学的検査はどれか。

- (a)事象関連電位(P300) (b)運動誘発電位検査脾(MEP) (c)視覚誘発電位(VEP)
(d)体性感覚誘発電位(SEP) (e)聴覚脳幹誘発電位(ABR)

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5.(c)(d)(e)

【解説】症状の時間的・空間的多発性から多発性硬化症が疑われる。MS では ABR,VEP,SEP 等の異常、特に VEP は約 80%に異常があり診断的意義がある。

(78)振戦について、正しい組み合わせを選べ

- (a)甲状腺機能亢進症-安静時振戦 (b)本態性振戦-姿勢時振戦 (c)パーキンソン病 -- 安静時振戦
(d)肝性脳症-羽ばたき振戦 (e)生理的振戦-安静時振戦

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 4.(b)(c)(d)

【解説】甲状腺機能亢進症、生理的振戦は姿勢時振戦。

(79)25 歳、男性。感冒様症状、下痢のあと 10 日経って、四肢の運動障害が出現したため緊急入院となった。明らかな感覚障害はない。本症例の筋電図所見として正しいものはどれか

- (a)針筋電図で運動単位の減少がみられる (b)安静時に陽性鋭波 positive sharp wave が出現する
(c)安静時に線維束攣縮電位 fasciculation potential が出現する
(d)末梢神経伝導率度検査で運動神経伝導速度が低下する (e)F 波の出現が低下する

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5.(d)(e)

【解説】経過から Guillain-Barre 症候群が疑われる。末梢神経の脱髄性疾患なので、(d)伝速検査で運動神経伝導速度の低下と F 波の出現率が低下する。F 波は運動神経線維が刺激され、その部位からの逆行性インパルスにより脊髄前角運動ニューロンが発火し、順行性インパルスが生じた結果もたらされる筋電位。末梢神経、ことに髄鞘に広範な障害を来す疾患、Guillain-Barre syn や CIDP、CMT 病、DM 性ニューロパチー等で認められる。

(80)55 歳、男性。四肢遠位筋の萎縮が半年前より出現し、少しずつ進行してきた。最近、構音障害や嚥下困難がみられるようになったため入院。明らかな感覚障害や膀胱直腸障害は認めない。本症例の診断を進めて行く上でまず行うべき検査はどれか。

- (a)脳 MRI 検査 (b)脳脊髄液検査 (c)運動誘発電位(MEP)検査 (d)針筋電図検査 (e)テンシロン検査

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4.(c)(d)

【解説】経過から ALS が疑われる。(c)MEP で運動神経の障害部位の検索、(d)針筋電図で筋の萎縮が神経によるものか、筋疾患によるものかの鑑別を行う必要がある。

(81)48 歳女性。5-6 年前から年に 2 回程度、急に意識消失し、全身けいれんを越すようになった。患者は発作中のことは全然覚えていない。発作以外の際は全く正常に生活できる。本症例のてんかんの臨床病型はどれか。

- 1.単純部分発作 2.複雑部分発作 3.欠伸発作 4.ミオクロニー発作 5.全般強直間代発作

【解答】 5.

【解説】発作中のことは覚えていないので、意識障害を伴わない 1.単純部分発作、4.ミオクロニー発作は否定的。痙攣を起こしているから 3.欠伸発作は否定的。また欠伸発作は小児に多いことから否定的。2.複雑部分発作は意識障害を伴うが、ほとんどに自動症を伴うので否定的。

(82)症例(81)の脳波所見を図に示す(P20)。正しいのはどれか

- 1.右半球性棘徐波 2.右側頭部棘徐波 3.両側全般性棘徐波 4.左半球性棘徐波 5.左側頭部棘徐波

【解答】 3?.

【解説】両側大脳半球に棘徐波が認められる。

(83)症例(81)の治療薬として適当な組み合わせはどれか

- (a)ACTH (b)フェニトイン (c)バルプロ酸 (d)カルバマゼピン (e)ジアゼパム

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3.(b)(c)

【解説】部分発作には CBZ、強直間代発作には VPA や PHT、欠伸発作には ESM や VPA、ミオクロニー発作には VPA が用いられる。

(84)尺骨神経低位麻痺に関して正しいどれか

- (a)骨間筋の萎縮 (b)MP 関節伸展障害 (c)母指、示指の屈曲障害
(d)Froment sign 陽性 (e)指の内・外転障害

- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3.(a)(d)(e)

【解説】尺骨神経麻痺では手の尺側の感覚障害、指の開閉運動障害、Froment 徴候が認められ、鷲手変形(MCP 関節過伸展、PIP,DIP 関節屈曲)となる。Froment 徴候とは母指の内転が出来ないために、母指と示指で紙片を保持させると母指が屈曲位をとることをいう。

(85)末梢神経損傷について正しいものはどれか

- (a)神経の再生速度は平均 1 日 1 mm である。 (b)切断部の近位および遠位側の軸索は Waller 変性に陥る
(c)神経断裂部に少しでも間隙が生じた場合は、神経移植を行った方がよい
(d)neurapraxia では自然回復が期待できる (e)機能回復の程度は、神経の種類により異なる。

- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3.(a)(d)(e)

【解説】(b)Waller 変性に陥るのは遠位部のみ。(c)断裂部分が短ければ縫合してやり、長ければ神経移植が必要となる。

(86)末梢神経障害について誤っているものはどれか

- (a)手根管症候群は正中神経の障害である (b)尺骨神経麻痺では鷲手が出現する
 (c)前骨間神経麻痺では環指、小指の屈曲が不能となる
 (d)腕神経叢麻痺引き抜き損傷は、神経縫合の適応となる
 (e)上位型腕神経叢麻痺では肩関節の挙上が困難となる

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 4

(c)前骨間神経障害では感覚障害はなく、長母指屈筋、示指深屈筋、方形回内筋の麻痺が生じる。(d)引き抜き損傷は手術が困難。保存的治療を行い、機能訓練を行うしかない。(e)上位型(C5,C6 損傷)では、肩甲帯挙上と肩関節の外旋、肘関節の屈曲と前腕の回外が不能になる。

(87)68 歳女性。関節リウマチにて 24 年間ステロイド投薬治療を続けている。1 年前より頸部痛及び腰痛があったが、最近に下肢のしびれ、脱力が生じてきた。現在下肢知覚及び筋力低下のため歩行不能であるが、ベッド上で膝立にできる。次のうち正しいものを選び

- (a)頸椎環軸椎亜脱臼は、環椎横靭帯の断裂を伴っている
 (b)頸椎環軸椎亜脱臼は、頸椎前屈位で脱臼は増悪する (c)現在麻痺レベルとしては Frankel C である
 (d)椎体圧潰による脊髄麻痺は、通常転倒などの明らかな外傷歴が存在する
 (e)第 1 腰椎の圧潰に伴う麻痺であれば、通常下肢反射は亢進する

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3.(b)(c)

【解説】 (a)リウマチ性脊椎炎では靭帯の弛緩により固定が悪く不安定で、前屈位の方が後屈位より目立って環椎軸椎間距離が開く。(d)骨粗鬆症を基盤として軽微な外傷(転倒)や、ときには外傷の既往なく椎体の圧迫骨折が起こる。(e)腰椎部では馬尾となっているため、通常脊髄症状はなく、根症状のみ。

(88)症例(87)は精査の結果、第 1 腰椎の椎体圧潰にとまなう脊髄圧迫が認められた。治療方針につき正しいものを選び。

- (a)早急にステロイドを中止し、抗リウマチ薬を考慮する (b)積極的に座位をとらせ、リハビリを開始する
 (c)硬性コルセットやギプスにて保存的に治癒する可能性が高い (d)腰椎牽引療法は殆ど意味がない
 (e)環軸椎亜脱臼が合併していた場合、同部の症状がなければ通常手術を行わない

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 2.(a)(e)

(b)脊髄圧迫症状があるので安静にした方がいいのでは？

(c)痛みが強いつきはコルセット(軟性コルセット、バンド)が有効。圧潰を止める意味の硬性コルセットは治療期間を長引かせる結果となるので注意が必要。また、脊髄圧迫の症状があるので保存的治療では治癒は望めない。

(e)軽症で疼痛が主な症例に対しては頸椎カラーの装着。環軸椎の不安定性が増しているものには、halo-vest を装用させる。脊髄症状を起こしているもの、環軸椎亜脱臼が高度のものに対しては脊椎固定術を行う。

(89)核医学を用いた脳機能画像所見について正しいものの組み合わせを選び

- (a)アセタゾラミド(Diamox)負荷は閉塞性脳血管障害の評価に用いられる
 (b)パーキンソン病では線条体の F-18DOPA 集積が増加する
 (c)Luxury perfusion は亜急性期梗塞でみられ、酸素摂取率が増加する
 (d)アルツハイマー型痴呆では側頭・頭頂葉の F-18FDG 集積が低下する
 (e)脳梗塞による対側小脳の血流低下は脳代謝の低下を反映したものである

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 3 2003 年度卒試 88. と全く同じ。

(90)83才,女性.突然の左片麻痺と意識障害が出現発症3時間後のMR拡散強調画像と第3病日の単純CTを
図に示す(p20)。最も考えられる疾患名の組み合わせはどれか

- (a)アテローム血栓性脳梗塞 (b)出血性脳梗塞 (c)心原性脳塞栓症 (d)高血圧性脳出血 (e)脳挫傷
1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3 or 4 ?

- (a)×アテローム血栓性脳梗塞は、発症が緩徐で階段状に進行することが多い。
(b)(c)(d)CTで high density な領域を認めるので出血性の病変が存在すると考えられる。心原性脳塞栓は出血性脳梗塞を生じやすい。 (e)×

(91)次の文を読み、問いに答えよ。

55歳の男性。転倒し左前頭部を打撲し、前頭部挫創にて2針縫合を受けたが、意識消失はなく、その後は普通に生活していた。受傷41日目に嘔吐し頭痛を訴え、その6時間後には昏睡状態となり、翌日死亡した。ホルマリン固定脳の断面を示す(p21)。この疾患について正しいものはどれか。

- (a)急性硬膜外血腫がある (b)左側の天幕切痕ヘルニアを生じている
(c)高齢者に多くみられる疾患である (d)軽微な頭部外傷ではおこらない
(e)治療は開頭術にて中硬膜動脈からの出血を止める。

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

- (a)×慢性硬膜下血腫である。 (b)○テント切痕を越えて間脳・中脳が下方に偏位している。
(c)○中高齢、男性、大量飲酒者に多い。 (d)×本人が記憶しない程度の外傷でもおこる。
(e)×治療の原則は外科的な血腫吸引である。脳への圧迫所見がなく、症状も軽微で血腫が小さいものでは抗脳浮腫薬などのみによる保存療法を行う。

(92)60歳の女性。1年前より声が出にくくなり、4ヶ月前より食べものが飲み込みにくくなった。手の筋力が徐々に低下し、細かい運動が困難となった。上下肢ともに深部腱反射が亢進し、感覚は正常。末梢神経伝導速度は上下肢ともに正常。4日前より呼吸困難が急速に増悪し、酸素が投与されたが意識が混濁し死亡した。胸部レントゲンには異常陰影を認めなかった。この疾患の病変部位として正しいものはどれか。

- (a)舌下神経核の変性 (b)骨格筋の筋原性萎縮 (c)動眼神経核の変性
(d)脊髄神経節の変性 (e)脊髄前角の変性

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

(93)(92)の症例の呼吸不全に関して正しいものは

- (a)延髄網様体の変性 (b)声帯の麻痺 (c)腕炎の増悪 (d)呼吸筋の萎縮 (e)高炭酸ガス血症

- 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【92 解答】 2

- (a)○舌筋の麻痺による嚥下障害と考えられる。
(b)×骨格筋が侵されると深部腱反射は低下し、筋力低下は近位筋優位に見られる。
(c)× (d)×感覚は正常なので後根にある脊髄神経節は冒されていない。
(e)○上肢の筋力低下、四肢深部腱反射の亢進から上位運動ニューロンの障害を考えるが、前角細胞に変性が限局する場合もこれらの症状を説明できる。

【93 解答】 2 ?

- (a)○延髄網様体腹外側部には呼吸や循環に関与する神経細胞群が存在しており、呼吸中枢あるいは血管運動中枢として重要である。
(b)×? 反回神経(迷走神経枝)の障害による声帯の麻痺が呼吸困難の原因となることがあるが、症状が急速に増悪することは考えにくい。
(c)? 肺炎? (d)×神経原性の呼吸筋の萎縮で呼吸困難は急速には増悪しない。 (e)○

(94)60歳の女性。下垂体腫瘍摘出後、副腎皮質ホルモンの補充療法を受けていた。発熱、悪心、嘔吐、倦怠感が出現、著明な低ナトリウム血症(117mEq)、低浸透圧血症をみとめた。輸液、ステロイド投与がなされた。2日後の検査で血清Na値が161mEq/lとなり、意識レベルが急速に低下し、昏睡状態と弛緩性四肢麻痺をきたした。病変の主座と考えられるのはどれか。

- 1.大脳皮質 2.視床下部 3.視床 4.橋 5.延髄

【解答】4

【解説】急速なNa補正による橋中心性髄鞘崩壊が疑われる。

(95)75歳の男性。2年半前より振戦、体動不良出現。3ヶ月前に転倒し、大腿部を打撲し起立不能となった。その後、筋強直、無動が著明となり、腕炎にて死亡した。剖検脳の中脳黒質は退色していた。黒質の組織をカラー図にしめす。(H-E染色、p21)。細胞内に赤く染まる円形の封入体がみられた。この疾患について正しいものはどれか。

- (a)小脳の変性を合併することが多い (b)大脳基底核の神経細胞が脱落する
(c)大脳基底核のドーパミン濃度が低下している
(d)橋の青斑核や延髄の迷走神経背側核にも同様の封入体がみられる (e)自律神経系はおかされない
1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】4 2003年度卒試95.とほぼ同じ。

【解説】パーキンソン病(あるいはParkinsonism)についての問題。

- (a)×パーキンソン病では、小脳病変つまり運動失調症状は認めない。
(e)×錐体外路症状以外に、便秘、起立性低血圧、排尿障害などの自律神経症状を認める。

(96)25歳、男性。口渇および多尿が出現し、全身倦怠感も出現した。ついで射精ができなくなり、徐々に恥毛も薄くなった。頭部CTにてトルコ鞍上部腫瘍と脳室内播種が指摘された。化学療法(カルボプラチン、エトポシド)にて腫瘍が消失した。腫瘍生検の組織像を図に示す(H-E染色、カラーページp21)。この腫瘍の診断名はどれか

- 1.下垂体腺腫 2.頭蓋咽頭腫 3.胚腫(ジャーミノーマ) 4.ラトケ嚢腫 5.髄膜腫

【解答】3 2003年度卒試96.と全く同じ。

(97)成人の脳腫瘍の組織像を図に示す(H-E染色、カラーページp21)。クロマチンに富んだ核を有する巨細胞が多数みられる。この疾患について正しいものはどれか

- (a)血行性転移をきたしやすい (b)髄膜から発生し、腫瘍の境界は明瞭である
(c)血管内皮細胞の増殖を伴うことが多い
(d)第10番染色体の欠損ないし部分欠損がみられる (e)小脳が好発部位である
1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】4 2003年度卒試97.とほぼ同じ。

【解説】”成人”、”クロマチンに富む巨細胞”、核の大小不同から、膠芽腫についての問題。

- (a)×浸潤性増殖が顕著。クモ膜下腔や脳室に播種性に増殖することも多い。
(b)×髄膜腫のこと。髄膜腫は、脳腫瘍のなかで神経膠腫(30%)に次いで多い(20%)。
(c)○血管内皮細胞の増殖により腎の糸球体糸球体構造(glomerular structure)を呈する。
(d)○ (e)×好発部位は成人では大脳半球。小児では脳幹部。

(98)Wernicke脳症について正しいものはどれか(カラページp21)

- (a)図の点状出血を示している箇所は海馬である (b)Thiamineが欠乏している
(c)健忘、作話がみられる (d)Korsakoff症候群とは障害部位が異なる
(e)眼振や眼球運動障害は稀である
1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 3

- (a)×海馬は側頭葉内側面に位置する。Wernicke 脳症では障害されない。
- (b)○Thiamine=ビタミン B1。Wernicke 脳症は慢性的なチアミン欠乏によって生じる中枢神経障害である。低栄養状態や偏食によって自然発生する一方で、チアミンを含まない糖質の投与によって体内のビタミン B1 が急激に消費されてしまい、アルコール性や医原性の Wernicke 脳症が生じる。
- (c)○(d)×Wernicke 脳症の病変部位は、左右対称性に出現する視床内側部、視床下部と乳頭体、中脳水道周囲灰白質と橋被蓋、小脳虫部病変で、血管増生や小出血を伴う。Korsakoff 症候群は、作話・逆行性健忘・失見当識・記銘力障害を 4 主徴とする Wernicke 脳症の後遺症の一つなので、障害部位は同じである。
- (e)×外直筋優位の眼球運動障害をしばしば認める。

(99)70 歳の女性。8ヶ月前より眼がみえにくく字が書きにくくなった。その 1ヶ月後に入院、左同名半盲、空間失認、歩行障害を指摘された。ついでミオクローヌス、失調症状が出現し、発症 5ヶ月目に無動性無言状態となり死亡した。剖検にて脳はびまん性に萎縮していた。大脳皮質の組織像を図に示す(H-E 染色、カラーページ p21、左:H-E 染色、右:GFAP 染色)。この疾患について正しいものはどれか

- (a)有病率は 1 万人に 1 人前後である (b)ベータ蛋白からなるアミロイドが蓄積している
 (c)GFAP 染色陽性の細胞はミクログリアである (d)脳波で periodic synchronous discharge を認める
 (e)診断には脳組織の Western blot 法が有用である
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5 2003 年度卒試 99. とほぼ同じ。

【解説】 CJD について。病理所見は神経細胞の変性・脱落と海綿状変性と呼ばれる無数の空胞形成。

- (a)×有病率は、世界共通で百万人に一人。 (b)×β 蛋白(Aβ)はアミロイド前駆体蛋白の一部分で、Alzheimer 病における病理所見の一つである老人斑に沈着している物質である。
- (c)×GFAP(グリア繊維性酸性蛋白)染色で褐色に染色される陽性細胞はアストログリア。 (d)○CJD の診断には脳波と MRI が有用である。脳波では特有の周期性同期性放電 periodic synchronous discharge を認める。MRI では拡散強調画像が有用で、発症早期から大脳皮質や基底核などの灰白質に高信号病変を認める。
- (e)○Western blot 法で脳組織にプリオン蛋白の免疫反応を認めれば、確定診断となる。

(100)正しいものはどれか

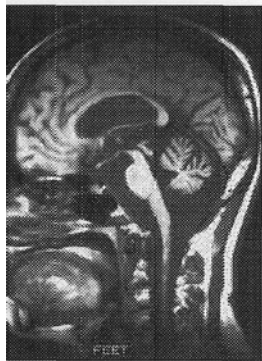
- (a)モヤモヤ病は脳底動脈から閉塞がはじまる (b)Weber 症候群は椎骨動脈の閉塞による
 (c)閉じ込め症候群(locked-in syndrome)は両側内頸動脈血栓症による
 (d)高炭酸ガス血症では脳血流量が増加する (e)被殻出血は中大脳動脈からの穿通枝の破綻による
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 5 2003 年度卒試 100. と一部重複。

- (a)×Willis 動脈輪の閉塞によって生じる。 (b)×Weber 症候群とは、中脳腹内側病変(大脳脚、動眼神経根)で、障害側の動眼神経麻痺と対側の顔面・舌を含む痙性片麻痺が起こるものをいう。上交代性片麻痺とも呼ばれる。片麻痺は大脳脚の錐体路障害によるもので、病変が黒質まで及ぶと対側の Parkinsonism も出現する。動眼神経麻痺は神経根障害による。脳血管障害とくに脳梗塞、動脈瘤、腫瘍で生じる。脳梗塞による場合は脳底動脈-後大脳動脈移行部より分岐する上正中中脳枝または下正中中脳枝の閉塞に起因する。椎骨動脈の閉塞によって生じるのは Wallenberg 症候群(延髄外側症候群)。
- (c)×閉じ込め症候群は、上位運動ニューロンの両側障害により顔面や四肢が麻痺し発語不能な状態となる症候群。一見、無動無言症に似ているが、本質は意識障害ではなく運動障害である。睡眠リズムは保たれ、まばたきや垂直方向の眼球運動による意志疎通は可能である。脳幹腹側の広範な病変によって生じ、多くは脳底動脈の梗塞、稀に橋出血や腫瘍による。
- (d)○血管中膜平滑筋細胞内 $\text{CO}_2 \uparrow \Rightarrow$ 炭酸脱水素酵素により $\text{H}^+ \uparrow \Rightarrow \text{pH} \downarrow \Rightarrow$ 血管拡張 \Rightarrow 脳血流増加
- (e)○脳出血の 50%は被殻出血で、30%は視床出血である。双方ともに中大脳動脈の線条体枝からの出血による。残りは 10%が脳底動脈の橋枝からの出血による橋出血で、10%が各小脳動脈の皮質枝からの出血による小脳出血である。

【 以下図のページ 】

問題 6 ↓ (頭部 MRI 矢状断)

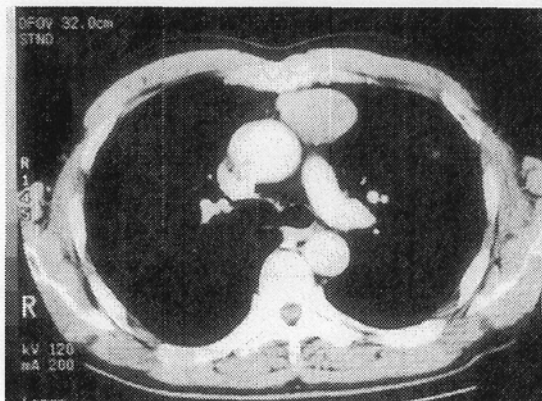
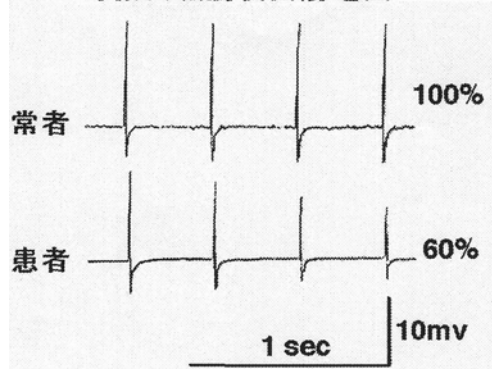


問題 19 ↓ (眼球運動)

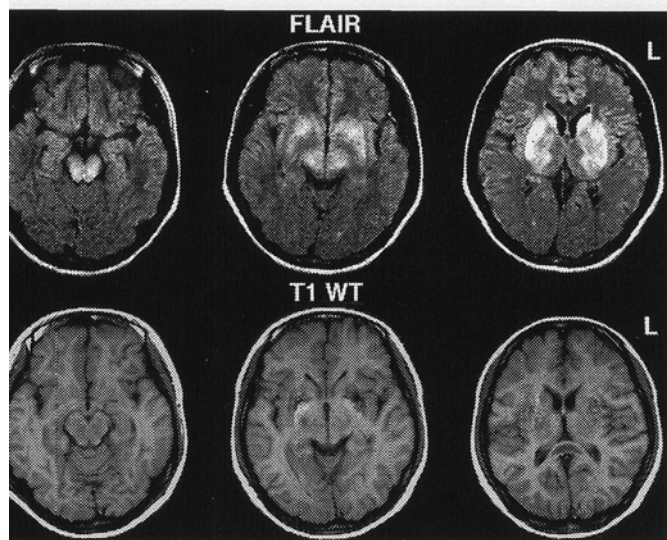


問題 20 ↓ (左 : a. 正中神経反復刺激試験 (3Hz) を行い、表面筋電図を記録。 右 : b. 胸部造影 CT スキャン)

母指内転筋表面筋電図



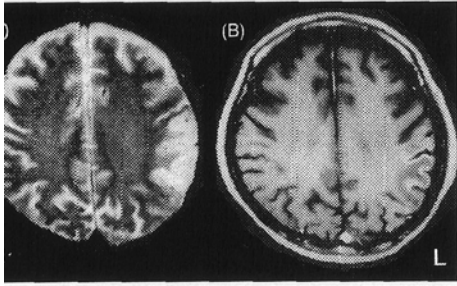
問題 24b ↓ (頭部 MRI 像)



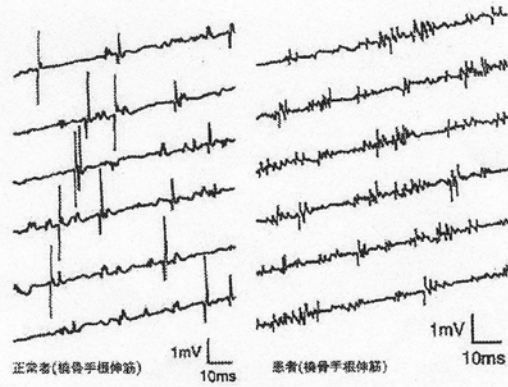
問題 26a ↓ (下肢写真)



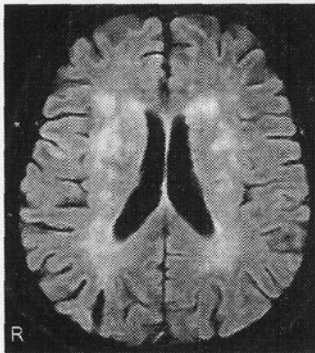
問題 27 ↓ (頭部 MRI 像)



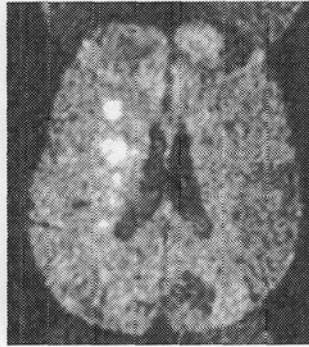
問題 28 ↓ (左: 正常者 右: 患者の弱収縮時の針筋電図を示す)



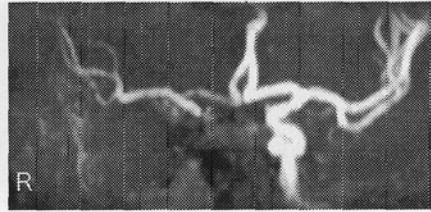
問題 45 ↓ (頭部 MRI)



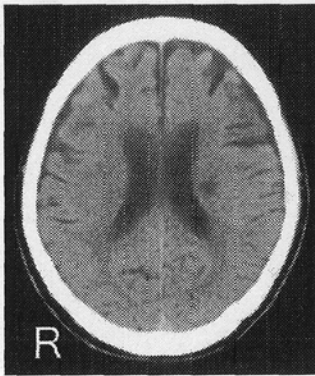
問題 45 (頭部 MRI)



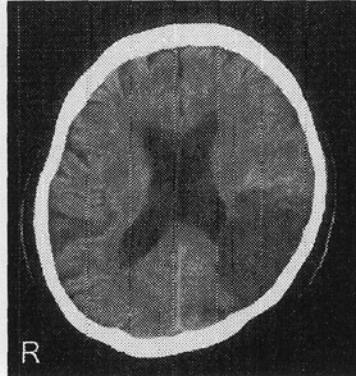
問題 45 ↓ (頭部 MRA)



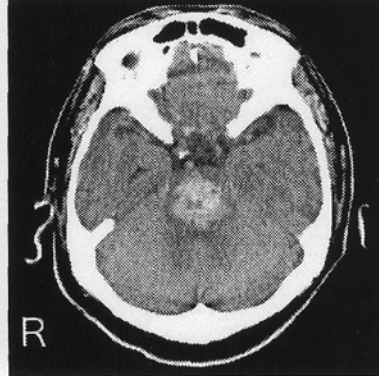
問題 46 ↓ (頭部 CT)



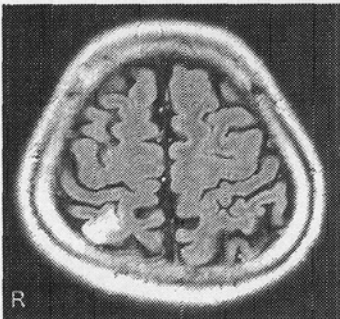
問題 47 ↓



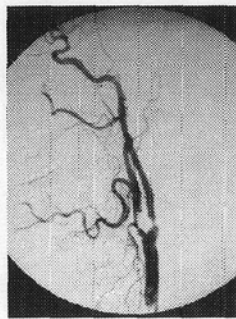
問題 48 ↓



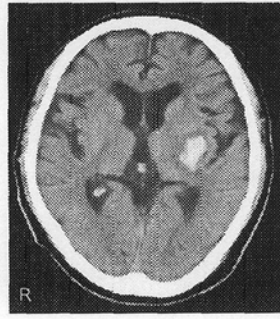
問題 49 ↓ (頭部 MRI FLAIR 画像)



問題 49 ↓ (右総頸動脈血管造影)



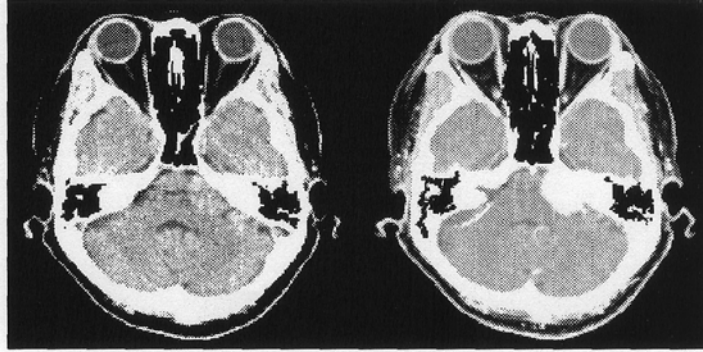
問題 50 ↓ (頭部 CT)



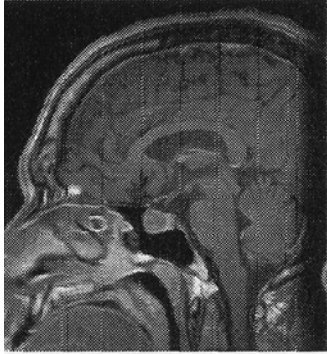
問題 53 ↓ (造影 MRI)



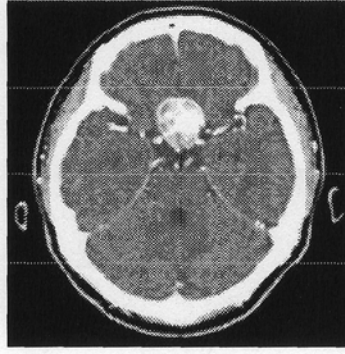
問題 55 ↓ (左、単純 CT ; 右、造影 CT)



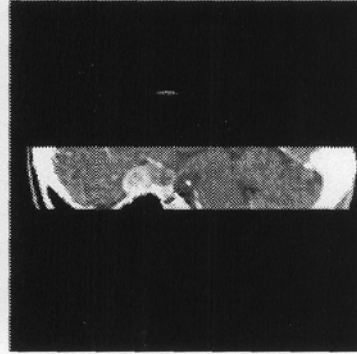
問題 56 ↓ (造影 MRI)



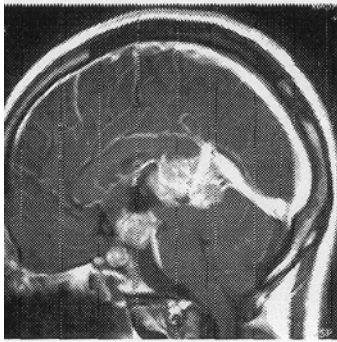
問題 57 ↓ (造影 CT)



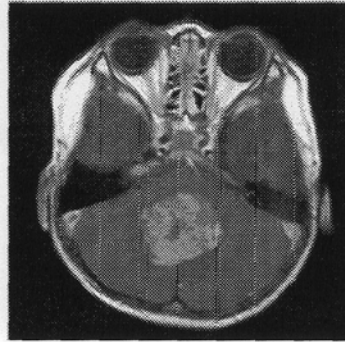
問題 57 ↓ (造影 CT)



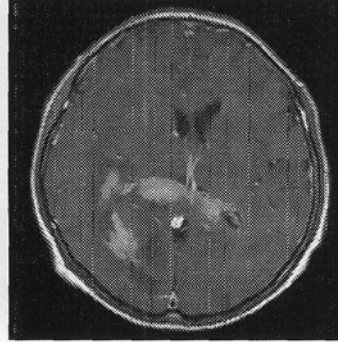
問題 59 ↓ (Gd 造影 MRI)



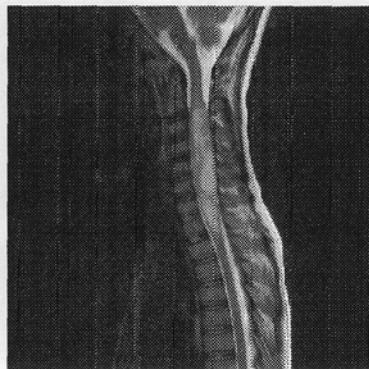
問題 60 ↓ (Gd 造影 MRI)



問題 61 ↓ (Gd 造影 MRI)



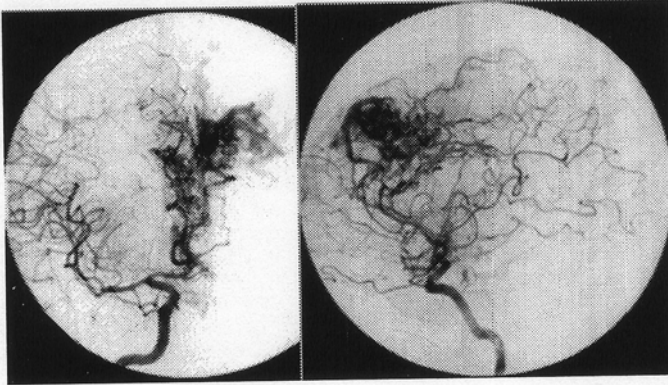
問題 62 ↓ (頸髄 MRI : 左 T1 強調画像、右 T2 強調画像)



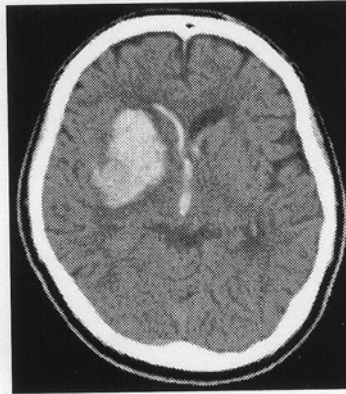
問題 64 ↓ (頭部 CT)



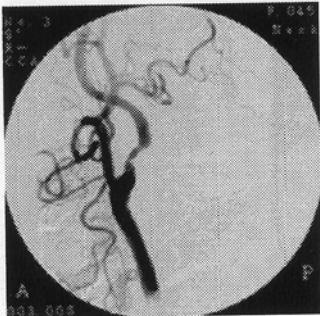
問題 66 ↓ (脳血管撮影: 左、正面像: 右、側面像)



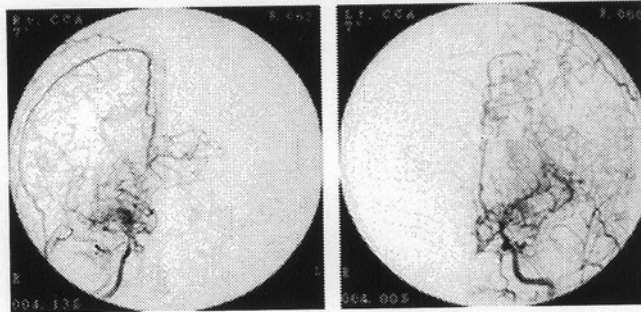
問題 67 ↓ (頭部 CT)



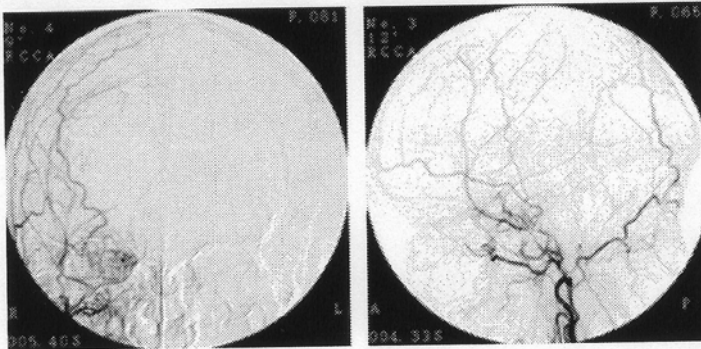
問題 68 ↓ (総頸動脈撮影)



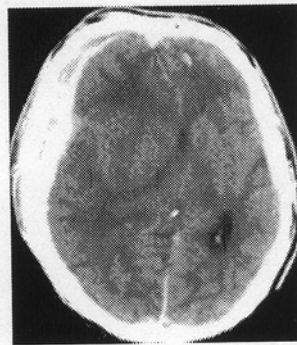
問題 69 ↓ (左右脳血管撮影正面像)



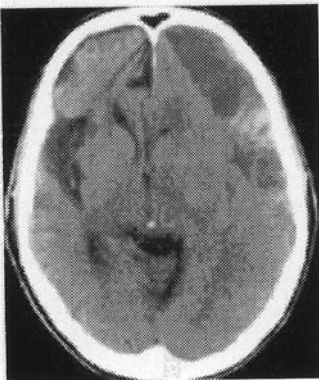
問題 70 ↓ (右総頸動脈撮影正面および側面像)



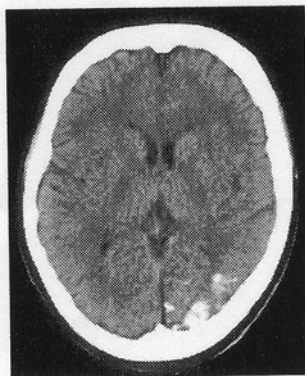
問題 71 ↓ (頭部 CT)



問題 72 ↓ (頭部 CT)



問題 73 ↓ (頭部 CT)



問題 74 ↓ (腰椎 MRI)



問題 82 ↓ (脳波所見)

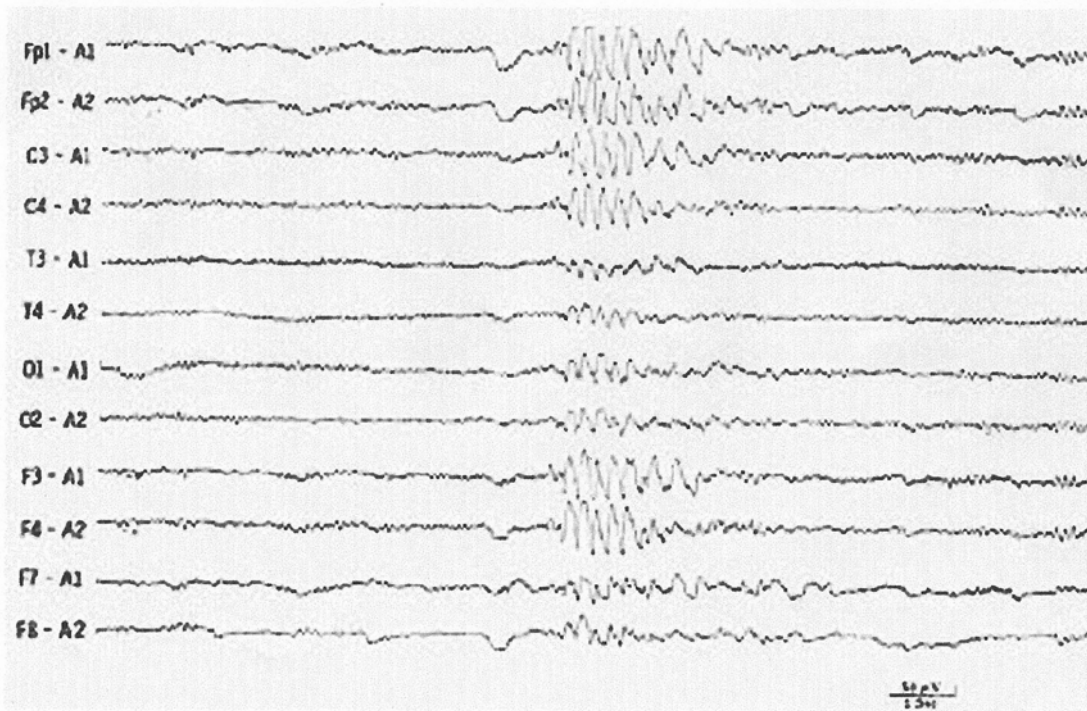
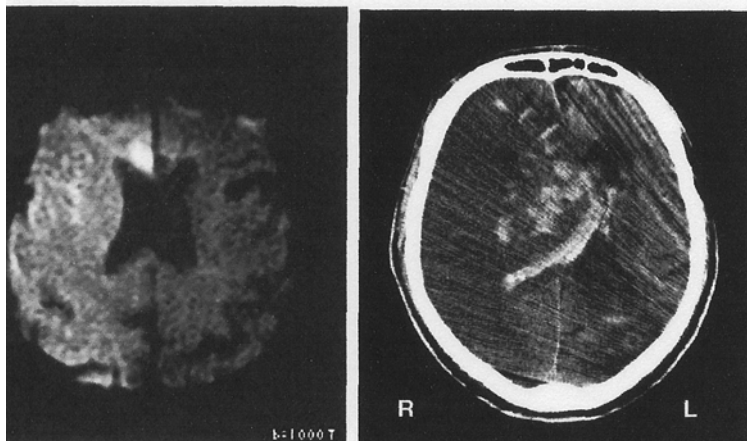
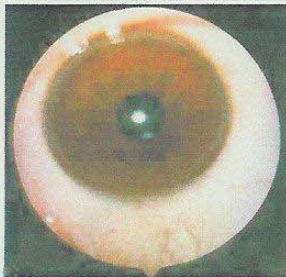


図 90 ↓ (↓ 3 時間後の MR 拡散強調画像 ↓ 第 3 病日 CT)

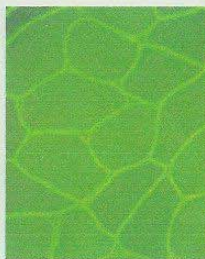


【 カラー図のページ 】

問題 24a ↓ (角膜写真)



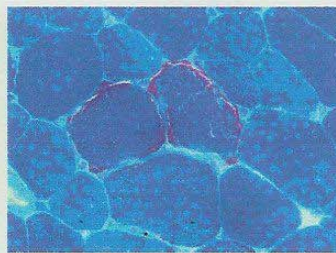
問題 26b ↓



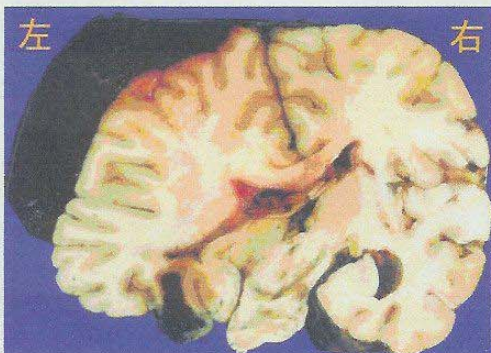
問題 26c ↓



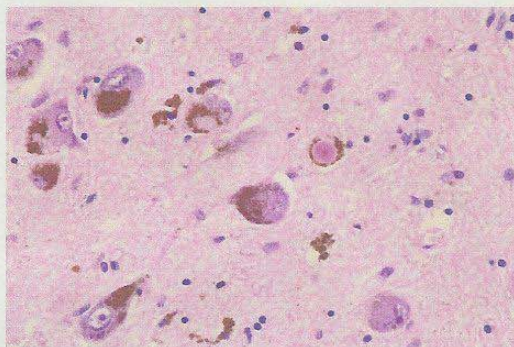
問題 27 ↓



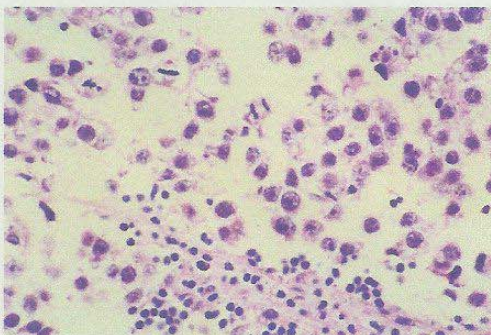
問題 91 ↓



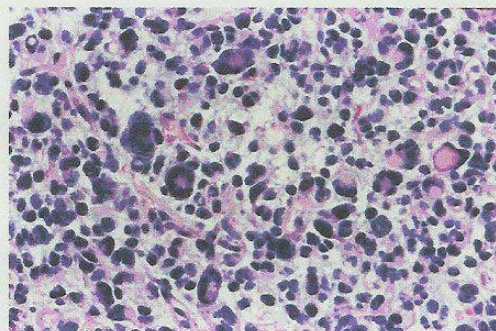
問題 95 ↓



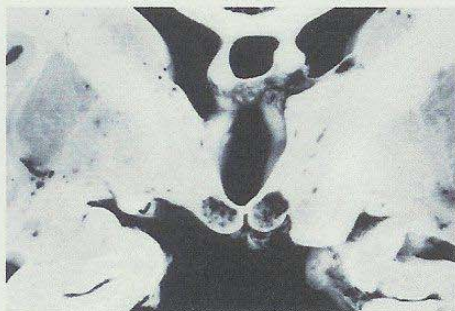
問題 96 ↓



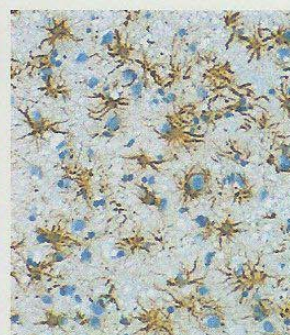
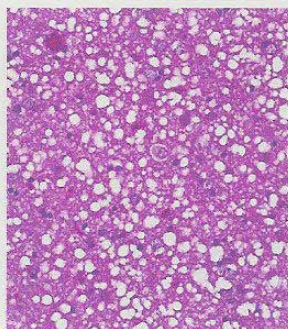
問題 97 ↓



問題 98 ↓



問題 99 ↓ (左 : H-E 染色、右 : GFAP 染色)



2003年度 卒業試験

1. 62歳男性。5年前からの左手の震えに気づく。その後徐々に姿勢が前傾となり歩行が小刻みとなってきた。身体全体の動きも遅く、表情が固い。また、姿勢バランスも悪くなり、しばしば転ぶようになった。幻覚や痴呆はない。この症状について正しいのはどれか。

- (a)L-dopa が有効である。 (b) 自律神経の異常がしばしば見られる。
 (c)長く経過するとすり減り現象や、スイッチオン・オフ現象が見られる。 (d)声は大きくなる
 (e)コリンエステラーゼ阻害薬が有効である。

【解答】 a,b,c

【解説】 振戦、固縮、無動、姿勢反射障害が見られるので Parkinson 病であると思われます。一般に振戦は安静時、痴呆はあっても軽度です。Parkinson 症候群では安静時振戦は見られることが少ないです。

a) L-dopa は有効です。b) 自律神経障害は重要で、急性心不全、イレウスなどの突然死を起こします。c) L-dopa を長期間内服していると、薬効が弱まってきたり (wearing-off 現象)、効果が不安定となったり (on-off 現象) します。d) 小声で単調な抑揚のない話し方になります。e) 相対的にアセチルコリン系が優位になっているので抗コリン薬が使われますが、コリンエステラーゼ阻害薬は逆効果です。

2. 40歳男性、半年前から右手の脱力に気付いた。その後、上肢の筋力低下を認め、右手の母子球、小指球及び骨格筋は萎縮していた。下肢の腱反射は亢進、Babinski-反射陽性だった。見られる所見は？

- (A)筋電図での脱神経所見がみられる (B)錐体路 (内包後脚) の T2 高信号
 (C)オリゴクローナルバンドがみられる (D)延髄、小脳の萎縮 (E)舌の繊維束収縮

1 ABC 2 ABE 3 ADE 4 BCD 5 CDE

【解答】 2(A,B,E)

【解説】 上肢では筋力低下、筋萎縮が見られ下位運動ニューロンの障害が、下肢では腱反射亢進、Babinski 反射陽性が見られ上位運動ニューロンの障害があるようです。上位、下位両運動ニューロンとも障害されるのは ALS (筋萎縮性側索硬化症) だけです。名称そのまま筋が萎縮し、側索(錐体路)も障害されます。一般には、下位運動ニューロンの障害は上肢に強く、上位運動ニューロンの障害は下肢に強く現れます。

A) 筋電図では神経原性変化と筋原性変化が区別されますが、ALS では脱神経による神経原性変化が見られます。B) 頭部MRI ではT2およびプロトン強調画像で内包後脚錐体路が高信号を示します。C) オリゴクローナルバンドは髄膜炎、脳炎といった中枢神経感染症や多発性硬化症などの脱髄性疾患で陽性になります。ALS では見られません。D) 延髄運動核の変性をきたすため球麻痺症状が見られますが、小脳症状は陰性所見です。E) 球麻痺による舌の萎縮、線維束収縮が見られます。

3. 小脳失調でみられるのはどれか。

- (1)偽アテトーゼ (2)定方向性眼振 (3)断綴性言語 (4)四肢筋トーンス低下 (5)Romberg 徴候
 a(1,2,3) b(1,2,5) c(1,4,5) d(2,3,4) e(3,4,5)

【解答】 3,4(選択肢にはなし)

【解説】 小脳が障害されると、企図振戦(運動時振戦)、バランス失調(broad-based gait+, 継ぎ足歩行 tandem gait 不可)、構語障害(断綴性言語 scanning speech)、めまい・眼振(回転性めまい、注視方向性眼振)、筋トーンスの低下などが障害と同側性に見られます。

1) 偽アテトーゼは脊髄性失調(深部感覚障害)で見られる手指の不随意運動です。2) 定方向性眼振は末梢の前庭機能障害で見られます。中枢の脳幹・小脳障害では注視方向性眼振が見られます。3) 小脳障害では、話し始めに爆発的に発声する explosive speech、途切れ途切れに話す scanning speech が見られます。4) 筋は弛緩して上肢をぶらぶらさせると振幅が大きくなります。5) 閉眼によりふらつきが悪化する Romberg 徴候は脊髄性失調(深部感覚障害)に特徴的です。小脳失調では閉眼前からふらついていて閉眼しても悪化しません。

4. 正しい組み合わせはどれか？

- 1 アルツハイマー—L e v y小体 2 P i c k病—階段状に悪化 3 脳血管性痴呆—慢性進行性に悪化
4 進行性核上性麻痺—垂直性眼球運動障害 5 進行麻痺—神経梅毒
1 2 3 2 3 4 3 4 5 1 2 5 1 4 5

【解答】4,5(選択肢にはなし)

【解説】1) Lewy 小体ならパーキンソン病で見られます。アルツハイマー病では老人斑とかアルツハイマー神経原線維変化とかいう特有の所見が見られます。2) と3) は組み合わせが逆です。4) 進行性核上性麻痺(PSP) はパーキンソニズムを呈する疾患ですが、主体となる徴候は垂直性眼球運動障害(特に下方が制限)と頸部の過屈(項部ジストニー)です。5) 神経梅毒では脊髄癆、進行麻痺が見られます。脊髄癆では脊髄後索と後根が変性するため、深部感覚障害による脊髄性失調が見られます。進行麻痺はいわゆる脳梅毒で、前頭葉などを障害し精神症状を起こします。

5. 腱反射の低下する疾患を3つ選べ

- 1、ギランバレー 2、亜急性連合性脊髄変性症 3、HAM 4、MS 5、フィッシャー症候群

【解答】1,2,5

【解説】末梢性麻痺(下位運動ニューロンの障害)を起こす疾患であればいいと思います。

1) ギランバレー症候群は末梢神経疾患の代表です。末梢神経の脱髄を起こします。2) 亜急性連合性脊髄変性症はVit.B₁₂の欠乏によって神経変性が起きる疾患です。脊髄の後索(深部感覚)と側索(錐体路)が障害されますが、末梢神経も障害されます。したがって腱反射は亢進したり低下したりで一定しません。3) HAM(HTLV-1 associated myelopathy)では側索を中心とした脱髄が見られるため、対称性に錐体路徴候が見られます。4) MS(多発性硬化症)は空間的、時間的に多発する中枢神経系の脱髄疾患です。したがって錐体路徴候を呈することはありますが、末梢性麻痺は起こしません。5) Fisher症候群は全外眼筋麻痺、運動失調、腱反射消失を主徴とする、脱髄性末梢神経障害が起きる疾患です。ギランバレー症候群の特殊型とも言われています。

6. 40歳女性。2年前よりふらつき、ろれつが回らない。父親も60歳より同様の症状があった。神経学的には注視麻痺、構音障害、四肢の協調運動障害、体幹失調を認める。痴呆、筋硬直、自律神経症状はない。正しい組み合わせを述べよ。

- a 遺伝しているので、父親より発症が早い b 遺伝子でCAGリピートの増幅を認める
c 筋トーンは正常から低下を示す d 症状は再発・寛解を繰り返す e 歩行は小刻みになる
1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】1(a,b,c)

【解説】家族性の運動失調が認められるため、遺伝性の脊髄小脳変性症(SCD)と考えられます。遺伝性のSCDには、近年分類されてきたSCA(spino-cerebellar ataxia)1~やFriedreich失調症、DRPLA(歯状核赤核淡蒼球ルイ体萎縮症)などがあり、多くはtriplet repeat diseaseです。リピート数が多いほど発症年齢が若くて重症化しやすく、代を重ねるごとにリピート数が増えるという表現促進現象(anticipation)が見られます。本問題では、注視麻痺、構音障害、四肢失調、体幹失調という小脳性運動失調が認められるため、脊髄性失調であるFriedreich失調症ではないようです。また、痴呆が見られないことからDRPLAでもなさそうです。頻度的、症状的にSCAの中で日本人に最多であるSCA-3(Machado-Joseph病)か同じく日本人に多いSCA-6だと思われます。

a) b) SCA-3または-6にせよCAGリピートが原因であり、anticipationが認められます。c) SCDでは小脳が障害されるので筋トーンは低下しやすいです。はっきりしないこともあるようです。d) 変性疾患と言えば慢性進行性です。多発性硬化症では再発寛解型が多いです。e) 小脳障害のため酩酊様歩行が見られます。パーキンソン病では固縮のため小刻みの歩行になります。

7. 多系統萎縮症を3つ選べ

- a PSP (進行性核上性麻痺) b STD? c OPCA (オリブ橋小脳萎縮症)
d SND (線条体黒質変性症) e SDS (シャイドレージャー症候群)

【解答】c,d,e

【解説】脊髄小脳変性症 (SCD) の中で、弧発性であり、病理学的にオリゴデンドログリア細胞内に封入体が見られ、パーキンソニズム、小脳失調、自律神経障害をきたす疾患群を MSA (多系統萎縮症) と呼びます。パーキンソニズムが前景に立てば SND (線条体黒質変性症) となり、小脳失調が前景に立てば OPCA (オリブ橋小脳萎縮症)、自律神経障害が前景に立てば SDS (Shy-Drager 症候群) となります。

8. パーキンソン病について正しいものを選べ。

- a 前傾姿勢となりやすい。 b 姿勢時振戦が見られる。 c 十万人に四人の割合である。
d 病理学的に老人斑が見られる。 e 病理学的に Lewy 小体が見られる

【解答】a,b,e

【解説】a) パーキンソン病では姿勢反射障害のため、倒れやすく前傾姿勢となり、歩行が早く方向転換が困難となります。b) 一般に安静時振戦がパーキンソン病に特徴的であるが、特に進行した例では姿勢時振戦も認められます。c) 近年、有病率は10万人当たり100人を超えています。d) e) 病理学的には、黒質を中心とした神経細胞の脱落、Lewy 小体の出現が認められます。老人斑はアルツハイマー病で認められます。

9. 55歳男性、発熱あり。翌日より意識レベル低下し、四肢に強直間代発作が出現したため入院となった。体温 38.2 度、混迷状態、項部硬直あり。CRP2.4、髄液所見 細胞 50/ul(単核球優位) 蛋白 126mg/ul。CT で左の側頭葉にまだらに造影される低吸収域をみとめた。脳波では片側性に周期性に spike をみとめた。最も考えられる疾患を選べ。

- (1)細菌性髄膜炎 (2)AIDS 痴呆 (3)進行性多巣性白質脳症 (4)ヘルペス脳症 (5)脳膿瘍

【解答】4

【解説】急速に意識障害が進行し、発熱、項部硬直があるため、細菌またはウイルス感染による脳髄膜炎が考えられます。CRP は軽度上昇、髄液所見では細胞数が単核球 (リンパ球) 優位に軽度上昇、蛋白も軽度上昇しており、ウイルス性の脳髄膜炎と思われます。

1) 5) 細菌感染によるものでは、髄液にて蛋白や多核球 (好中球) 優位な細胞数の大幅な上昇が見られます。2) 3) 感染からかなりの時間が経ってから神経障害が発症するスローウイルス感染症と呼ばれるものです。進行性多巣性白質脳症(PML)はパポウイルス科の JC ウイルスによって引き起こされます。4) 単純ヘルペス脳炎では、画像にて側頭葉の low density or intensity が認められ、また脳波にて周期性同期性高振幅徐波 (PSD)が認められます。所見に一致します。

10. 63歳女性。目が見えなくなり眼科受診。一週間後にふらつきが出現、二週間後に歩行不能。一ヶ月後には寝たきりとなり、時折ピクピクと不随意振戦が見られる。以下の脳波(PSD)を見て、正しい組み合わせを選べ

- a 初期は頭部MRIで大きな異常は出ない b 脳波上 PSD を認める
c 診断のために脳幹誘発電位が有効である d 輸血により高頻度で異常を認める
e 通常の髄液検査で異常は認められない

1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】2(a,b,e)

【解説】高齢女性で進行は亜急性です。脳波にて PSD が見られることから、単純ヘルペス脳炎、亜急性硬化性全脳炎 (SSPE)、Creutzfeldt-Jakob 病 (CJD) が考えられます。PSD は単純ヘルペス脳炎と SSPE では徐波 (2~3Hz)、CJD では鋭波 (1Hz) と区別されますが、本問題では確認できません。このうち亜急性に進行するのは SSPE と CJD ですが、SSPE はほとんどが小児に見られる疾患で、性格変化などの症状が目立ちます。したがって病歴から言っても CJD だと考えられます。

a) CJD では大脳の進行性萎縮が見られます。どの時期を初期と言っているか分かりませんが、感染初期ならば大きな異常は認められません。b) 脳波が出たら PSD は分からないといけないでしょう。c) 聴性脳幹誘発電位 (ABR) は音刺激による聴覚伝導路の誘発電位を記録したもので、聴神経、脳幹の機能評価に用います。聴神経腫瘍、多発性硬化症などに有用で CJD に使うことはありません。d) 患者の血液、脳脊髄液によって感染しますが、輸血で起こるほど高頻度ではありません。e) 通常の髄液検査では異常は認めませんが、14-3-3 蛋白の上昇が見られます。

- 1 1. 次の反射とその髄節レベルで正しいものを選び。(2002 年度卒試問 11 と全く同じ)
 a. 下顎反射：橋 b. 上腕二頭筋反射：頸椎 4～5 c. Wartenberg 反射：頸椎 5～6
 d. 膝蓋腱反射：胸椎 1 2～仙椎 2 e. アキレス腱反射：仙椎
 (1)ab (2)ae (3)bc (4)cd (5)de

【解答】 2

下顎反射－橋、上腕二頭筋－C5～C6、腕橈骨筋－C6～C7、上腕三頭筋－C7～C8、膝蓋腱反射－L2～L4、アキレス腱反射－S1～S2

- 1 2. 次の中で、髄液検査にて糖が高度に低下するものはどれか
 a. HTLV-1 関連ミエロパチー b. ウイルス性髄膜炎 c. 真菌性髄膜炎
 d. 結核性髄膜炎 e. 癌性髄膜炎
 1) a, b, c 2) a, b, e 3) a, d, e 4) b, c, d 5) c, d, e

【解答】 5

【解説】 一般に髄液検査上、糖の減少が見られる疾患は、①化膿性髄膜炎、②結核性髄膜炎、③真菌性髄膜炎、④悪性腫瘍の髄膜浸潤の 4 つです。

- 1 3. 髄液検査について正しいもの。
 a 腰椎上部を穿刺する。 b 頭蓋内占拠病変がある場合は行わない。
 c 髄液採取後、頭を上げると頭痛を生じる。 d クモ膜下出血と穿刺時の出血の鑑別には遠沈を行う。
 e 正常髄液中では多核球：リンパ球 = 1 : 2 である。
 1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】 4

a) 成人では脊髄は L2 までで終り、クモ膜下腔は第 2 仙椎までなのでその間で穿刺を行います。通常は L3～L4 か L4～L5 (Jacobys line; 左右腸骨稜を結ぶ線) を穿刺します。また小児では L3 まで脊髄があるため L4 を穿刺します。b) 明らかな頭蓋内病変がある場合、頭蓋内圧が亢進しているため穿刺により脳ヘルニアを引き起こすため禁忌です。c) 通常ほとんどの施設では、すぐに頭を上げると頭痛を生じるという理由から、髄液採取後は臥床安静となっています。安静時間は 2～3 時間から 24 時間までと施設によって異なっているようです。近年、「長時間の安静が、安静なし、または短時間の安静よりも、頭痛の頻度を下げるとのエビデンスは認められない」という報告もあるようです。d) 現在、くも膜下出血 (SAH) は CT にて診断されますが、CT ではっきりしなくとも病歴にて強く SAH が疑われる場合には腰椎穿刺を行います。その際、外傷性腰椎穿刺 (traumatic tap) と SAH の鑑別が問題となります。髄液は、外傷性腰椎穿刺では血性は最初だけで、次第に透明となり、遠心沈殿して確認できる上澄みにキサントクロミー (溶血による黄色化) を認めませんが、SAH では血性のままで透明になることはなく、遠心沈殿後の上澄みにキサントクロミーを認めます。e) 正常髄液中では細胞成分は $5/\text{mm}^3$ (1 5/3; 3 視野に 1 5 個) 以内で、リンパ球と内皮細胞などの単核球からなります。細部はネットが詳しいです。 (<http://square.umin.ac.jp/massie-tmd/lumbar.html>) (<http://bme.ahs.kitasato-u.ac.jp/qrs/imd/imd00340.html>)

14. 42才男性発熱を伴う下痢が二日間続き二週間後に筋力低下をきたした。呼吸困難を生じたため入院した。肺活量は830mlと低下していた。診断治療について正しいものを選び
- a 末梢神経伝達速度測定は診断に有用である b 髄液検査は診断に有用である
c MRI検査は診断に有用である d 副腎皮質ステロイドは有効である e 血漿交換は有効である
- 1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】2

【解説】胃腸炎や上気道炎後、2週間ほどして運動麻痺（急性に始まる下肢から次第に上行する弛緩性運動麻痺）が生じたらギラン・バレー症候群（急性多発性神経根炎）を考える。

この症例では呼吸筋まで麻痺しているが、脳神経症状も半数以上でみられ、特徴的なのは両側性の顔面神経麻痺。検査所見としては髄液の蛋白細胞解離（細胞は増えぬが、脱髄があるため、蛋白は増える）、末梢神経伝達速度の低下が有名。只、前者は発症1～2週間後でないともみられない。症状は数週から数ヶ月で自然回復するが、回復を速めるために血漿交換療法を行うこともある。

15. 65歳の男性。8年前に胃潰瘍で胃の2/3を切除している。2ヶ月ほど前から歩行時のふらつき、下肢のジンジン感出現。両側錐体路徴候陽性、膝蓋腱反射軽度低下、下肢の温痛覚軽度低下、振動覚・関節位置覚高度低下。疾患は何か。

- (1)脚気 (2)亜急性連合性脊髄変性症 (3)Chaecot-Marie-Tooth病
(4)Freidreich失調症 (5)慢性炎症性脱髄性ニューロパチー(CIDP)

【解答】2

【解説】深部知覚障害から後索障害、錐体路徴候から側索障害、表在知覚障害と深部腱反射低下から末梢神経障害が考えられる。つまり、胃切除後などVit.B12不足で側索と後索が連合して障害されている訳で、亜急性連合性脊髄変性症である。治療はVit.B12筋注。葉酸は禁忌。

16. 多発単神経炎をきたしやすいものを1つ選べ。

- 1.関節リウマチ 2.ベーチェット病 3.糖尿病 4.シェーグレン症候群 5.多発動脈炎

【解答】5

【解説】選択肢のうち、多発単神経炎を来たすのは多発動脈炎(PN)と関節リウマチだが、頻度は前者が圧倒的に高い。ベーチェット病では中枢神経が主に障害され、糖尿病で生じるのは多発神経炎である。シェーグレンでは神経症状自体が稀。

17. 37歳女性。宴会で大量飲酒後に嘔吐・腹痛・下痢があった。また手足のしびれも認めた。その後不眠が続いている。光過敏症はない。

- a 尿中ポルフィリノーゲンの増加を認める b 常染色体優性遺伝である
c 不眠に対してはバルビツールが有効である d ヘム合成経路の異常がある
e 急性ポルフィリン血症である。

【解答】b,d,e

【解説】AIP（急性間欠性ポルフィリン症）である。ヘム合成障害により、ヘムの基本骨格のポルフィリン体が増える病気で、20～40才の女性に多く、薬剤（バルビタール、抗癲癇薬、経口避妊薬、サルファ剤、経口糖尿病薬）、アルコールなどが原因。腹部症状（腹痛、嘔吐、便秘）、下肢優位の弛緩性四肢麻痺、精神症状（不眠、錯乱）、内分泌症状（SIADHなど。他に高コレステロール血症や耐糖能異常。他のポルフィリン症と違い黄疸、日光過敏はない）が出る。検査所見：尿中 δ -ALA、ポルフォビリノーゲン（共にポルフィリン体の一つ）高値（このため、尿はワイン色）、IIa型高脂血症（コレステロール高値、中性脂肪正常）。治療は発作時にクロルプロマジン。5生率は70%。*問題文中の「下痢」は「便秘」の誤りだろう。

- a)×…ポルフォビリノーゲンならOK b)○ c)×…バルビツールはAIP発症誘引となるため d)○ e)○

18. 55歳女性。45歳の頃から徐々に進行してきた痙性対麻痺を主訴として入院。神経学的には下肢の深部腱反射亢進と両側バビンスキー反射陽性であった。髄液所見 細胞数 10/3 蛋白量 70mg/dl。末梢血塗抹標本および髄液細胞診にて核の分葉したリンパ球を認めた。この疾患について正しいものを選び。

- a. 本でよく見られる b. ウイルス剤が有効である c. 排尿障害を認める頻度が高い
d. 下肢の感覚障害例が多い d. IFN α が有効である。

1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】5

【解説】症状からHAMが疑われる。HAMは西日本に多く、症状としては緩徐進行性の歩行障害(痙性対麻痺)、排尿障害、下肢優位の感覚障害などがある。治療は高齢者や軽度の痙性歩行時は筋弛緩剤とリハビリテーションのみでも有効だが、重症例にはステロイドやINF α を使う。

19. 重症筋無力症について。夕方になると筋力低下と眼瞼下垂がみられ、筋電図、胸部CTがしめされ、waningと胸腺腫。間違いはどれかで二つ選ぶ。

- a waxingが見られる b 血液浄化療法が効果的
c waningが見られる d 拡大胸腺摘出術を行う e 深部反射は低下または消失する。

【解答】a,e

重症筋無力症はAChRへの自己抗体ができる自己免疫疾患で、女に多く、特に20~40代の女。男は50歳以上に多い。症状：眼瞼下垂、朝より夕に優位な筋力低下(上肢優位)。複視、兔眼(完全には瞼が閉じない目)など。但し、筋萎縮なし。検査：テンシロン(ChE blocker)試験で陽性(症状改善あり)。誘発筋電図で反復刺激後、筋収縮漸減(waningという)。80%に抗AChR抗体陽性。30%に胸腺腫(予後が悪い)。治療：眼症状のみの軽症ならChE blocker。重症ならステロイド。胸腺腫や胸腺過形成があれば胸腺摘出。根治は稀。

20. 次の写真をみて、障害されている神経を選び。(写真は4~5枚。安静時に右眼瞼下垂、眼球運動は左眼は正常。右眼は外転以外すべて障害)

1. 右外転神経 2. 右動眼神経 3. 右MLF 4. 左MLF 5. ???橋被蓋部か何か???

【解答】2

眼瞼下垂は眼瞼挙筋(交感神経)か上眼瞼挙筋(動眼神経)の麻痺で起こる。又、正常の眼球運動は内直筋：内転(動眼神経)、外直筋：外転(外転神経)、上直筋：外転時の上転(動眼神経)、上斜筋：内転時の下転(滑車神経)、下斜筋：内転時の上転(動眼神経)が司る。

21. 復唱ができないのはどれか

- a. 超皮質性感覚性失語 b. 超皮質性運動性失語 c. Broca失語 d. Wernicke失語 e. 伝導性失語
1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】5

【解説】言語理解の道：皮質下運動野(SS)→Wernicke中枢(S)→超皮質(B)

表現の道：B→Broca中枢(M)→皮質下運動野(SM)

復唱の道：SS→S→M→SM

・運動失語

Broca失語：前頭葉のMの障害。言語・文字理解はいいが、自発言語は障害され、復唱・音読・書字など表現全てが不能。

純粋運動失語：SM障害。言語・文字理解、書字はいいが、自発言語、復唱、音読に障害。

・感覚失語

Wernicke失語：側頭葉のSの障害。言語・文字理解はだめだが、流暢に話す。でも、錯語が多く、復唱・音読も不能。

純粋感覚失語：SS障害。言語理解、復唱に障害。自発言語、読字、書字は正常。音読も可能。

・全失語：運動失語+感覚失語

・伝導失語

S と M の間の障害。言語・文字理解はいいが、復唱不能。自発言語は多いが、錯語が多い。

・超皮質性失語

超皮質性運動失語：B→M の障害。言語・文字理解はいい。復唱・読字も可能だが、自発言語に障害

超皮質性感覚失語：S→B の障害。言語・文字理解不能、書字・音読にも障害。錯語があるが復唱は可能。

23. 正しい組み合わせを選べ。

- a) Tay-sachs 病-----hexosaminidaseA b) Fabry 病 ----- β -galactosidase
 c) McArdle 病 -----phosphofructokinase d) Nieman-Pick 病-----sphingomyelinase
 e) 異染性白質 dystrophy---arylsulpataseA
 1) abc 2) abe 3) ade 4) bcd 5) cde

【解答】(2001 年度問 20 と同じ)

24. 19 歳女性。腹部エコーで肝硬変。錐体外路症状。角膜写真。誤ったものを選べ。

(Wilson 病をうかがわせる病歴・画像)

- a Kayser-Fleischer 輪を認める b 尿中銅排泄量低下 c 血中セルロプラスミン高値
 d D-ペニシラミンと Vit.B6 の併用 e 甲殻類、レバー、ナッツ類等を避ける。
 1 ab 2 ad 3 bc 4 cd 5 de

【解答】3

Wilson 病 (肝レンズ核変性症) は血清セルロプラスミンが減り、本来、それと結合する銅が遊離銅となり、組織に沈着したもの。尿中えの銅排泄は増え、血清銅の総量は減っており、そのため、腸管からの銅吸収は亢進している。常劣遺伝。10～25 歳に多い。銅は大脳基底核、肝、尿細管、角膜に沈着し易い。症状：①錐体外路症状 (羽ばたき振戦、固縮②肝障害③尿細管障害：アミノ酸尿④Kayser-Fleischer 角膜輪。治療：腸管からの銅吸収抑制 (イカ、蛸、海老、カニ、チョコは避ける。硫化カリウム経口投与)、尿中銅排泄促進 (D ペニシラミン)。予後：進行性で多くは致死的。

25. (文章が長すぎて覚えられませんでした・・・。要するに MS の症状が増悪・寛解してた) 20 歳の女性。2 年前に視力低下をきたし、2, 3 ヶ月後に回復した。両下肢の筋力低下 etc. 腹部に絞扼感があり、それより下位の温痛覚低下、下肢の脱力をきたした。病変部位はどこか。1 つ選べ。

- 1 ? 2 ? 3 ? 4 Th8~Th10 5 ? (選択肢忘れしました)

26. 25 の症例について正しいものを 3 つ

- a 急性期にはステロイドパルス療法が行われる。 b $\text{INF-}\beta$ が再発防止に有効である。
 c けいれん発作の頻度が高い。 d パーキンソン症状がよく見られる
 e 髄液オリゴクローナルバンドが見られる。
 1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】2

【解説】多発性硬化症は 20～40 歳に多く、寛解再発を繰り返す。病変は脳室周辺、視神経、橋、延髄、小脳に好発。白室に大小不同の不規則な新旧の脱髄斑が点々と存在するのが特徴。脱髄は髓鞘 8 (脂肪) の減少と炎症による滲出性変化 (水) なので MRI T2 で high になる。症状：視力障害での初発多い。錐体路症状、感覚障害 (特に振動覚。他に頻度は低いが Lhermitte 兆候、有痛性強直性痙攣)、運動失調、膀胱直腸障害、MLF 症候群、多幸。検査：髄液中で免疫グロブリン増加、MBP 増加、電気泳動で oligoclonal band 出現。治療：ステロイド、免疫抑制剤、 $\text{INF}\beta$ 、有痛性強直性痙攣にはカルバマゼピン。

27. 8歳、男児。出生、発育は正常。小学校に通う頃からしゃがみ立ちができなくなり、次第に歩行困難となった。現在は車椅子で生活している。神経学的所見は、四肢近位筋萎縮・筋力低下、腱反射消失、血清CK3850U/L(正常45~163U/L)。この疾患について正しい組み合わせを選べ。

(下肢の写真、筋生検の写真、ジストロフィン染色の写真(正常と異常)があった。)

- a. 伴性劣性遺伝で男子に発症する b. 呼吸筋障害を伴う c. 腓腹筋の仮性肥大が認められる
d. 思春期以降に発症する e. 女性キャリアに症状が出ることはない
- (1) a,b,c (2) a,b,e (3) a,d,e (4) b,c,d (5) c,d,e

【解答】1

Duchenne型筋ジストロフィーは伴劣遺伝で男児に多く、2~4才頃に発症する。初発部位は腰帯。症状：近位筋優位の筋萎縮と筋力低下、動揺性歩行、Gowers兆候、ヒ腹筋の仮性肥大、心筋障害。呼吸運動、嚥下、眼球運動、膀胱直腸は異常なし。検査：筋電図でmyogenic change (low amplitude, short duration)、血清CKの著明な増加、尿中クレアチン増加、クレアチニン低下、ジストロフィンの欠損。根本的治療はない。

28. 40歳男性。この3ヶ月に全身倦怠感が起こり、筋肉痛、重たいものを持ち上げにくくなった。全身像を示す。CK1430U/L(正常45-163)、アルドラーゼ30IU/L(正常1.5-5.7)

正しいのはどれか(近位筋優位の筋萎縮を呈している)。

- a 両側眼瞼部の浮腫性紫紅色紅斑があると悪性疾患の合併頻度が上がる
b CKの変動は活動性の指標となる c 筋電図上でFibrillation potentialがでないことが有用である。
d ステロイドは少量から漸増して用いる e 急性期は安静が原則である
- 1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】2(?)

【解説】多発筋炎/皮膚筋炎は近位筋中心に筋力低下と筋萎縮を来し、近位筋障害以外にも嚥下・発声障害、ヘリオトロープ疹(両上眼瞼部の紫色浮腫性紅斑、Gottron兆候(手指のPIP、MCP関節伸側面の落屑を伴う紅斑)、多形皮膚萎縮症(様々な程度の色素脱失、色素沈着)、肺線維症、20%に悪性腫瘍を合併(40歳以上は半数)、皮膚症状は小児に多く、小児では皮膚の石灰沈着が出ることも。検査：血清CK、アルドラーゼの増加、尿中クレアチン増加、クレアチニン低下、筋電図でmyogenic change (low amplitude, short duration)、抗Jo-1抗体(特に多発筋炎)、抗Mi抗体(特に皮膚筋炎)。治療：病初期は安静にし、ステロイドパルス療法、免疫抑制剤。予後良好。ヘリオトロープ疹と悪性疾患の合併頻度に相関はない。筋電図でのfibrillation potential(筋維束攣縮)は下位運動ニューロン障害でみられる。

a)○?…皮膚筋炎DMは多発性筋炎より悪性腫瘍合併が多い b)○ c)× d)× e)○

29. ニューロパチーに関して正しいものを選べ。

- a 脱髄性病変では末梢神経伝導速度が低下する。
b 末梢神経のonionbulb形成は脱髄性ニューロパチーで見られる。
c Churg-Strauss syndromeは多発単神経炎を呈する。
d 針筋電図検査で右図のような所見を認める
e 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(CIDP)では髄液細胞数、蛋白量ともに高値となる。

【解答】a,b,c

- a 髄鞘がやられると跳躍伝導ができなくなるから。
○ b Charcot-Marie-Tooth病およびDejerine-Sottas病で見られる。
○ c PN,RA,サルコイドーシス、DMなどでも多発単神経炎を生じる。
? d 神経原性ではlong duration, high amplitude, giant spikeが特徴。
× e Guillain-Barre症候群と同様に蛋白細胞解離(細胞数正常、蛋白増加)をきたす。

30. 25歳男性夜間左目奥に痛みを感じ救急車で来院。受診時痛みは軽減していた。全身所見、神経所見に異常なし、CT正常。正しいのは？

- a アルコール、喫煙で頭痛は誘発されやすい b 中年女性に多い c 頭痛は両側性
d トリプタンはある程度効く e 100%酸素投与が有効

1 ABC 2 ABE 3 ADE 4 BCD 5 CDE

【解答】 3 ade

- a 群発頭痛と考えられるので正しい。
× b 若年男性（20～40歳）に多い。
× c 突発する一側性眼窩周囲の激痛を特徴とする。
○ d トリプタンは5HT受容体作動型製剤で、過度に拡張した頭蓋内外の血管を収縮させることにより頭痛を改善する。片頭痛、群発頭痛に適応がある。
○ e 正しい。

31. 疾患と病変部位の組み合わせで、正しいものを選び。

- a. 晩発性皮質性小脳萎縮症－ルイ体 b. Parkinson病－黒質緻密層
c. 筋萎縮性側索硬化症－脊髄前角細胞, 脳神経運動核, Betz巨細胞
d. Shy-Drager症候群－脊髄中間外側核 e. Pick病－頭頂葉

(1)a,b,c (2)a,b,e (3)a,d,e (4)b,c,d (5)c,d,e

【解答】 4. Bcd

- × a 小脳皮質と下オリーブ核が変性し、小脳症状のみを呈する。
○ b 中脳黒質緻密層から線条体へ投射するドパミン含有細胞が変性、脱落し、Lewy小体が出現する。
○ c 上位および下位運動ニューロンが系統的に侵される。
○ d 脊髄中間外側核には交感神経節前神経細胞が存在する。その他、延髄迷走神経核、黒質、線条体、小脳にも病変があり、自律神経症状+パーキンソニズム+小脳症状を呈する。
× e 前頭葉を中心とする大脳の限局性の萎縮を認める。人格変化が特徴的。

32. 神経血管減圧術が奏効しないのは？

- a 難治性三叉痛 b 難治性舌咽神経痛 c 片側顔面けいれん
d もやもや病 e 中枢型痙性斜頸（ジストニア）

1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】 5 de

【解説】 もやもや病と痙性斜頸には神経血管減圧術は行われぬ。

もやもや病の外科的治療としては、浅側頭動脈-中大脳動脈吻合術または間接バイパス術があり、それにより脳血流が改善する。痙性斜頸には視床外側腹側核破壊術が試みられており、比較的良好な成績をおさめている。

33. 78歳。男。最近右手の力が弱くなり、首を曲げると肩から指先にかけて電気が走るような痛みが起ることで来院。頸椎単純写真（左）とT2強調頸部矢状断のMRI像を示す。

- a. 単純X線像でC5-7の椎体間腔の狭小化と骨棘形成を認める。
b. C5-6、C6-7の椎体間腔の狭小化と椎間孔の変形により、C5,6の神経根障害を認める。
c. MRI像ではC5-6で後方からの後縦靭帯による頸髄の圧迫を認める。
d. MRI像ではC5-6で前方からの骨棘による頸髄の圧迫を認める。
e. MRI像ではC3-4で椎間板の後方への突出を認める。

1 a b c 2 a b e 3 a d e 4 b c d 5 c d e

【解答】

【解説】 画像が無いので、解答を予想（妄想）してみます。暇な人だけ読んでみて下さい。

c.の後縦靭帯の肥厚による圧迫は頸椎後縦靭帯骨化症 OPLL、d.の骨棘形成は退行変性によるいわゆる頸椎

症、e.は椎間板ヘルニアです。これらは合併するのか？頰椎症では、OPLLの合併の有無をチェックする必要があるらしいので、きっと合併も珍しくないのでしょう。

次に高位診断ですが、C3-4ではC3の神経根症状が出現します。しかし症状より障害神経根やC5~C8くらいだと思われます。そこからまずeはない。

よってabcかbcdだと思うのですが、あとは本当に画像がないとどちらもありえると思います。

34. 70歳男性。高血圧と糖尿病で通院中。倒れているところを発見された。血圧150/90、脈拍90。血管造影で内頸動脈起始部の高度狭窄。

- a すぐに降圧療法を行う b (忘れました) c 一過性黒内障が生じることがある
d 抗血小板療法を開始する e 抗アンギオテンシン変換酵素阻害薬が有効である。
1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】4 bcd

【解説】高血圧、糖尿病というリスクファクターを持っており、脳梗塞を起こしたものと考えられる。もともと高血圧がある場合、血圧を下げすぎると虚血症状が増悪する危険性があるため、急性期には血圧を下げすぎないように注意し、一般に正常よりもやや高めを目標として血圧管理を行う。したがってaとeは間違い。

眼動脈は内頸動脈から分岐しているため、一過性黒内障（片眼の一過性失明）を生じてもおかしくない。

36. 正しいものを選べ

- a. Sturge-Weber 症候群—顔面ポートワイン様母斑
b. 結節性硬化症—躯幹の線状渦状白斑 c. hypomelanosis of Ito—木の葉様白斑
d. 色素失調症—線状紅斑性水疱 e. 神経線維腫症(type1)—カフェオレ斑
(1) abc (2) abe (3) ade (4) bcd (5) cde

【解答】3 ade

- a 片側の三叉神経第1枝または第2枝領域に一致する、出生時より見られる血管腫。
× b 顔面の血管線維腫、痙攣発作、精神遅滞を主徴とする。皮膚症状としては、葉状白斑、粒起革様皮、爪囲線維腫などが重要である。
× c 体幹前面から背面にかけて、渦巻状ないし帯状の不完全脱色素斑がしま馬模様の配列をなす。
○ d 特徴的な皮膚症状（線状紅斑性水疱のほか、マーブルケーキ様の色素沈着など）を主徴とし、種々の奇形（骨、歯、眼、中枢神経など）を合併する。
○ e NF1はvon Recklinghausen病と呼ばれ、カフェオレ斑は必発の症状。他に、雀卵斑様色素斑（小von Recklinghausen斑）も見られる。NF2は両側性聴神経腫瘍（神経鞘腫）を特徴とする。

36. WEST症候群に関する記述で正しいものを選べ。

- a 典型的な発作型はミオクロニー発作と非定型欠伸発作である。
b 精神運動発達への停止、あるいは退行を認める。
c 日本では、治療としてビタミンB6やACTHを使用する事がしばしばある。
d 発作は主に覚醒期に出現する。 e 脳波では特異的なサプレッションバーストを呈する。

【解答】4 bcd

- × a 発作は強直攣縮を特徴とし、シリーズ形成も見られる。
○ b 乳児期に発症するが、すでにそれ以前に精神運動発達への遅延が認められる。
○ c ビタミンB6の大量経口投与やACTH筋注が効くことがある。 ○ d 正しい。
× e 発作間欠期にヒプスアリスミアhypsarhythmiaと呼ばれる脳波が特徴的に見られ、高振幅の棘波と徐波が無秩序に出現する。

37. Lennox-Gastaut 症候群に関する記述のうち正しいものを選び。

- a. 知能障害を合併することは稀である。 b. 幼児期前半に好発する。
 c. 典型的な発作は夜間に起こる強直痙攣、非定型欠伸、失立発作である。
 d. 脳波では slow spike & wave が特徴的である。
 e. 単剤の抗けいれん薬では発作のコントロールが困難なことが多い。

(1) a,b,c (2) a,b,e (3) a,d,e (4) b,c,d (5) c,d,e

【解答】 .5 cde (2002 年の問 48 と同じ)

- × a 多くが精神遅滞を合併する。
 × b 幼児期全般に好発する。○ c 正しい。
 ○ d 発作間欠期に 1~2.5Hz の slow spike & wave が両側性に見られる。
 ○ e 代表的な難治性てんかんである。West 症候群と異なり ACTH は効かない。

38. 熱性痙攣について正しいものを選び

- a. 日本では幼児の 0.5% が発症する。 b. 単純型熱性痙攣は、好発年齢は 6 生月~2 歳で比較的持続も短い。
 c. 予防目的としてはジアゼパム座薬を用いることが多い。
 d. 後でてんかんを発症するものが多い。 e. 発作は全体の 5 割で複雑部分発作である。

【解答】 b.c

- × a 有病率は 7~8% と高い。
 ○ b 発作の持続時間は通常数分以内である。
 ○ c 予防法は、ジアゼパムの坐薬またはシロップを発熱時に投与する。
 × d てんかんへの移行は 3% 程度である。
 × e 発作は常に全身 (左右対称) であり、また、脳波は正常である。

40. Reye 症候群で正しいもの 3 つ。

- a 髄液細胞数増加 b 尿中アミノ酸増加 c 低血糖 d 肝脂肪変性 e 血中 NH₃ 増加

【解答】 c.d.e

Reye 症候群は、先行感染があり、嘔吐、意識障害、けいれん等の脳炎症状がありながら脳に炎症所見がなく、脳浮腫と脂肪肝を特徴とする予後不良の疾患である。風邪症状が 2-3 日あり、その後嘔吐、意識障害、姿勢の異常を認め、顕性黄疸がなく低血糖、高アンモニア血症があれば診断してよいが、確定診断は肝生検による。

小児のインフルエンザ B、水痘ウイルス感染に続発することが多く、アスピリン投与が誘因となるため、これらの感染時にはアスピリンを投与してはいけない。

- × a 脳に炎症所見はなく、髄液では圧上昇のみ見られる。 × b ○ c ○ d ○ e

41. 福山型筋ジストロフィーで見られる症状・検査所見で正しいものを選び。

- 1 多小脳回 2 眼病変 3 知能正常 4 筋緊張亢進 5 関節拘縮

【解答】 1.2.5

福山型先天性筋ジストロフィーは常染色体劣性遺伝し、日本人に多い。新生児期~乳児期早期より全身の筋力低下、筋緊張低下に気づかれ、早期より関節拘縮がみられる。全例に高度の知能障害を伴う点が特徴で、けいれんなど中枢神経障害を伴うことも多い。運動障害は高度で、ほとんどの患者は起立・歩行を獲得できない。10 歳前後で肺炎や気管支炎合併で死亡することが多い。

- 1 大脳、小脳に多小脳回 (脳回表層に多数の細かな凹凸を認める)、無脳回、脳回肥厚などがみられる。
 ○ 2 近視、視神経萎縮、網膜形成不全、網膜剥離、緑内障、白内障などの眼病変がみられる。
 × 3, × 4, ○ 5

4 2. 生来健康な6才の男児。知能低下の進行と頻発する痙攣がある。肝脾腫はなく、ガーゴイリズムもない。正しいのはどれか？

a 病変の主座は大脳灰白質である可能性が高い。 b 脳波検査をすべきである。

c SSPE の可能性があるので、麻疹抗体価をはかるべきである。

d 男児であるので、Adrenoleukodystoropathy の可能性が低い。 e ムコ多糖症の可能性が高い。

1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】 1 abc

○ a, ○ b,

○ c SSPE (亜急性硬化性全脳炎) は麻疹罹患後または麻疹ワクチン接種後に3 ~10年の潜伏期を経て発症する。性格変化、知能低下、ミオクローヌスてんかんで初発することが多い。診断には髄液所見が重要で、IgGの上昇および麻疹抗体価の上昇が認められる。脳波ではPSD (周期性同期性高振幅徐波群) を認めるが、これは単純ヘルペス脳炎でも見られる。

× d 副腎白質ジストロフィーは伴性劣性遺伝であり、男児に見られる。

× e ムコ多糖症は尿中に酸性ムコ多糖体を排泄し、特異な顔貌 (ガーゴイリズム)、骨変化、知能障害、肝脾腫を起こす疾患群である。

4 4. 2歳男児。精神運動発達の退行を痙性四肢麻痺の亢進を呈し、肝脾腫、ガーゴイル様顔貌はない。腱反射の著しい減弱あり。MRI (T2W1?) で白質に広範な高吸収域を認める。最も妥当な組み合わせはどれか。

a ムコ多糖症の可能性が高いので、尿中ムコ多糖を調べる必要がある。

b 大脳白質の脱髄病変がある可能性がある。 c 異染性白質脳症や Krabbe 病の可能性もある。

d 末梢神経障害の可能性があるので、神経伝導速度を調べる。

e 基底核に病変の主座がある可能性がある。

1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】 4 bcd

異染性白質ジストロフィーは arylsulfatase A の欠損または低下により中枢神経および末梢神経に sulfatide が蓄積し、脱髄をきたす疾患である。知能障害、歩行障害、視神経障害、四肢麻痺など多彩な症状を呈する。Krabbe 病は galactocerebrosidase の欠損により psychosine が蓄積し、同様に脱髄をきたす。臨床検査では髄液の蛋白増加、末梢神経伝導速度の遅延、MRI における脳白質の異常信号など特徴的所見を呈する。

4 6. 83歳男性。高血圧、糖尿病あり。起床時、構音障害、左上下肢脱力感を認めたため来院した。血圧160/70、脈拍80、整。意識障害なし。CT、MRI、MR アンギオを示す。(MRI で右視床付近に小さな高吸収域、それ以外不明) 正しいものを2つ選べ。

a 降圧治療を直ちに行う。 b 脳出血が疑われる。 c アテローム血栓が疑われる。

d トロンボキサン A2 を投与する。 e ラクナ梗塞が疑われる。

1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】 5

ラクナ梗塞は1.5cm以下の小梗塞であり、意識障害はまずなく、失語症、半側空間無視などの皮質症候も通常みられない。治療としては、TXA2合成酵素阻害薬であるオザグレルが用いられ、虚血改善作用を示す。もともと高血圧があり虚血症状を増悪させる危険性があるため、急性期に血圧を下げすぎてはいけない。選択肢dのトロンボキサンA2はTXA2合成酵素阻害薬の間違いだと思われる。

47. 62歳女性。朝から強いめまい、嘔気が出現。昼頃に洗顔のために歩くと足元がふらつき、水で顔を洗った時にはじめて顔面の左半分感覚と右手の感覚が鈍いことに気付いた。夕方にはお茶にむせて咳き込むことが多くなり、外来受診時、血圧 170/90mmHg、脈拍 88/分 整、注視方向性の水平性眼振、構音障害、嚥下障害、左顔面感覚低下、右半身の感覚障害を認めた。明らかな運動麻痺は認めないが、左上下肢の運動失調を認めた。本症例の責任病巣はどれか。

- 1 右延髄内側 2 左延髄外側 3 右延髄外側 4 左延髄内側 5 右視床

【解答】 2

球麻痺症状（構音、嚥下障害、VII麻痺）→延髄病変

右半身の感覚障害→左側の病変。左顔面感覚低下はVIIが交叉前に障害されたと考えられる。

左上下肢の運動失調→左側小脳症状。延髄レベルでは下小脳脚が延髄の外側にある。

⇒責任病巣は左延髄外側。（Wallenberg 症候群）

48. 57歳男性。頭痛とともに右上下肢が動かしにくくなり、救急車で来院した。来院時、血圧 190/90mmHg、脈拍 80/分・整。意識は清明、右不全片麻痺を認めた。頭部 CT を図に示す。この症例に関して正しいものはどれか。（左被殻付近に high な領域が認められた）

- a 著名な縮腫がみられることが多い b 意識障害は軽い c グリセロールによる治療を開始する
d ヘパリンによる抗凝固療法を行う e 開頭血腫除去術の適応がある

(1)a,b (2)a,e (3)b,c (4)c,d (5)d,e

【解答】 3

CT 所見から、高血圧性脳出血が考えられる。右上下肢麻痺は左内包出血による。高血圧性脳出血は被殻視床橋小脳の順に多く、皮質出血では脳アミロイド血管症が考えられる。

a 橋出血の症状。b ○。c ○血圧は 180 以下もしくは平均血圧の 80% 以下を目標に。

d アウトお！ e ない。被殻出血なら、30ml 以上の血腫で意識障害がある時。

49. 60歳男性。一ヶ月前より一分以内の右上下肢脱力を認めていた。左頸部雑音および起立性低血圧を認める。この症例について正しいものを3つ選べ。

- 1 左内頸動脈狭窄がある 2 一過性脳虚血発作である 3 甲状腺腫がある
4 閉塞性動脈硬化症である 5 動脈硬化の危険因子を検索する必要がある

【解答】 1.2.5

左内頸動脈狭窄による TIA が考えられる。

4. ×ASO は、四肢の動脈にみられる動脈硬化症による慢性閉塞性疾患のこと。

50. 70歳女性、家で倒れているところを家族に発見された。意識障害、右片麻痺、運動性失語を認め、救急車にて来院した。血圧 170/90 mmHg、脈拍 88・整、緊急頭部 CT を撮影した。以下の選択肢から適当なものを選択せよ。

CT:左側頭葉中大脳動脈還流域全体が low density

1. 血栓溶解療法を行うために、緊急頭部血管造影検査を行う。
2. 心電図モニターを行い不整脈を検索する。 3. 出血性梗塞を起こしやすい。
4. 経胸壁心臓超音波検査にて左房内血栓の有無を評価する。
5. 急性期にはトロンボキサン合成酵素がよく用いられる。

1. AB 2. AE 3. BC 4. CD 5. DE

【解答】 4

CT で low density→発症後 12~24 時間の脳梗塞。突発性に発症したと考えられるのでおそらく脳塞栓症。

A. ×3 時間以内の脳塞栓症。B. ×Af→心房内血栓→脳塞栓であるが、血栓の有無を直接探す方が早い。C. ○。D. エコーは○であることが多い。E. ×脳血栓症で、5 日以内にウロキナーゼ、2 日以内に抗トロンピン薬が使われる。3 時間以内の脳塞栓症では、ウロキナーゼ、t-PA が有効であるが、保険適応はない。

51. VP shunt の先はどこか。

- 1.側脳室前角 2.側脳室後角 3.側脳室下角 4.第3脳室 5.第4脳室

【解答】 1

側脳室前角に挿入するのが好ましいとされる。

55. MRIにおいて Gd で増強されないものは次のうちどれか？

- a) 脈絡叢 b) 下垂体 c) 松果体 d) 乳頭体 e) 海馬
1) ab 2) ae 3) bc 4) cd 5) de

【解答】 5

a～cは血流が多く増強されそうなので、

56. MRI 矢状断を図 (p18) に示す。矢頭で示される構造物について正しい記述の組み合わせを選べ。

(図は問題文中のとおり MRI 矢状断で、矢頭は脳梁を指していた)

- a)左右視床間を連絡する (b)手術で上方から切開すると側脳室に入る。
c)難治性てんかん、特に drop attack に対する手術対象部位である。
d)先天性に欠損することがある。 (e)海馬と連絡はない。
1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】 4

脳梁：大脳半球間の連絡線維。

57. 急性硬膜外血腫の出血源となる血管が通る頭蓋孔はどれか。

1. 上眼窩裂 2. 正円孔 3. 卵円孔 4. 棘孔 5. 頸静脈孔

【解答】 4

急性硬膜外血腫：中硬膜動脈、静脈洞の損傷が多い。

上眼窩裂：Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ1 (眼)、Ⅵ、上眼静脈、正円孔：Ⅴ2 (上顎)、卵円孔：Ⅴ3 (下顎)、棘孔：中硬膜動脈、頸静脈孔：ⅠⅩ、Ⅹ、ⅩⅠ、内頸静脈

58. 40歳女性。半年前から左聴力低下と耳鳴りを自覚していた。造影 MRI (左 CP angle に enhanced lesion) を示す。適切な診断名を選べ。

1. 聴神経鞘腫 2. 髄膜腫 3. 血管芽腫 4. 星細胞腫 5. 膠芽腫

【解答】 1

CPA に腫瘤、聴力低下、耳鳴り→迷わず聴神経鞘腫

ほとんどは前庭神経から発生するが、めまい等の前庭神経症状は少なく、蝸牛神経症状が多い (初期の場合)。

59. 50歳男性。突然の頭痛、嘔吐で発症。単純 CT を図に示す。直ちに行う検査はどれか。二つ。

- (a)腰椎穿刺 (b)diffusionMRI (c)脳血流 SPECT (d)脳血管撮影 (e)helicalCT

【解答】 a,e

突然の頭痛→迷わず SAH

CT でくも膜下出血があるかを確認。分かりにくければ、腰椎穿刺で髄液に血が混ざっているのを確認して診断。b. 早期脳梗塞の際に有用。c. 脳梗塞に。d. 手術前に動脈瘤の部位を確認するために行う。

60. 59 と連番。クモ膜下で術後におこりえることは？

- 1、下垂体腫瘍 2、大脳鎌ヘルニア 3、肝硬変 4、水頭症 5、脳血管攣縮

【解答】 5

SAH に続発する病態。再出血：24時間が最多。7～15日以内に多い。脳血管攣縮 spasm：4日後から始まり2～3週まで。7～8日が最多。正常圧水頭症 NPH：数週～数ヶ月後。

61. 65才女性。最近左を向くとものが二重に見えるようになった。造影 CT を示す。この腫瘍の解剖学的指標になる部分を選び。 (画像が二枚ありました。一枚目は水平断面で、し骨洞がきれいにみえるレベルでした。二枚目は視神経がきれいにみえるレベルでした。左の視神経から腫瘍が発生しているように見え、だいたい斜台の左寄りにみえました。)

a 蝶形骨 b 海面静脈洞 c メッケル腔 d 斜台 e 大錐体神経

1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

なんとも言えません。腫瘍の位置からして蝶形骨縁の髄膜腫 meningioma。造影で均一に増強される。

62. 61の治療法は?

a) 手術で摘出 b) ガンマーナイフ療法 c) 定位生検術 d) 普通の放射線 e) 化学療法

1)a,b 2)a,e 3)b,c 4)c,d 5)d,e

【解答】 1

63. 7歳男性の MRI T1 強調画像を示す。正しいのは?

(何か脳幹部に T1low の mass、多分 astrocytoma かな?)

a. 病変は小脳半球にある。 b. 予後は不良である。 c. 水頭症の合併がしばしば見られる。
d. 痙攣発作がしばしば見られる。 e. 手術により全摘出ができる。

1.a,b 2. a,e 3. b,c 4. c,d 5. d,e

【解答】 3

小児の脳幹部腫瘍→glioma (astrocytoma) か髄芽腫。astrocytoma が小脳半球にあると全摘+放射線で根治可能である。と言っても5生率は肺癌と同じぐらいで、そこまで予後が良いわけではない。

64. 視力障害と多尿で発症した19歳男性の Gd 造影 MRI を示す。この腫瘍について正しいものを選び。(画像は正中の矢状断像で脳梁の背側にビミョ～な色に染まった腫瘍の画像が示されてました。)

1、放射線は無効。 2、小脳半球に好発。 3、予後は非常に悪い。
4、脊髄播種性病変を認める頻度が多い。 5、髄液中の hCG 上昇を認める頻度が多い。

【解答】 4

視力障害、多尿→視床下部、鞍上部あたりの腫瘍。

このうち小児に発症しやすいのは胚細胞腫瘍 (胚腫 germinoma、奇形腫 teratoma、絨毛癌など)、頭蓋咽頭腫。画像より胚腫を疑う。

65. 画像は小脳の中央に造映される大きい腫瘍、性別は忘れまして。年齢は幼児期くらい?鑑別を2つあげよ。

1 髄芽腫 2 神経鞘腫 3 膠芽腫 4 血管芽腫 5 上皮腫

【解答】 1,4

小児、小脳腫瘍→髄芽腫か glioma(astrocytoma)

3. 小児の膠芽腫は脳幹部に多い。4. 血管芽腫は、20歳以上に多いが、小脳に発生することが多いのでたぶん○。5. 上皮腫なら第4脳室に発生する。

66. 未破裂動脈瘤について正しいものを1つ選べ。

1 破裂する確率は年間5%と言われている 2 糖尿病はリスクファクターである
3 多嚢胞性卵巣症候群では破裂しやすい 4 自覚症状は複視や眼瞼下垂である。
5 治療としてはγナイフが適応である。

【解答】 4

1. 1%ぐらい。3. 多嚢胞性卵巣なら○。大動脈縮窄症でも。
4. ○ 5. するならクリッピング。γナイフはAVMへ。

69. 11歳男児。右頭部に硬式野球のボールが当たった。受傷時より強い頭痛あり。2時間後の単純CTを示す。診断は何か。

- (1)急性硬膜外血腫 (2)急性硬膜下血腫 (3)外傷性クモ膜下出血 (4)脳挫傷 (5)脳震

【解答】3 (画像は脳底部の出血)

1. 凸レンズ状。2. 三日月状。3. 脳溝にも出血。
4. CTで low density with high density spots。5. 所見は無い。

70. (69)の症例に関して、今後における治療・検査方針は以下のどれか。

- 1、ベッド上安静 2、線溶療法 3、開頭血腫除去 4、穿頭血腫ドレナージ 5、血管造影

【解答】1

治療の目的は、外傷に後発する頭蓋内血腫、脳浮腫、感染症、脳ヘルニアの予防・除去である。頭蓋内圧のコントロールはマニトール、グリセロールで行い、どうしてもコントロールできないときは開頭して圧を逃がすが、そうでなければ経過観察である。

71. 70歳の女性。1ヶ月前に転倒した。最近右手足に力が入らないため受診した。MRI FLAIR画像を示す。正しいのはどれか。

画像所見： 左前頭・側頭葉表面に三日月状の hyperintensity な病変が認められる。

- (a) アルコール常用者に多い。 (b) 両側性であることもまれではない。
(c) 開頭手術が必要である。 (d) 脳挫傷を伴うため予後は悪い。 (e) 病変に被膜はない。
1. (a)(b) 2. (a)(e) 3. (b)(c) 4. (c)(d) 5. (d)(e)

【解答】1

外傷後1～3ヶ月で神経症状→慢性硬膜下血腫

- a. ○老人も。 b. ○10%にある。 c. 穿頭による血腫除去でよい。 d. そこまで悪くない。 e. ある。

72. 生下時より、背部が図のようであった。下肢の動きが悪く、肛門括約筋の動きも悪い。T1強調のMRIを示す。手術はどれを行うか。(※図は二分脊椎で、皮膚の欠損があり、脊髄髄膜瘤です。MRIは水平断で、脳室の著名な拡大を認め水頭症です)

- a 脊髄くも膜嚢胞摘出 b 脊髄形成 c 硬膜形成 d PV シャント e 内視鏡的第三脳室底開窓術
1 a b c 2 a b e 3 a d e 4 b c d 5 c d e

【解答】5

症状から、Chiari 奇形II型が考えられる。脊髄髄膜瘤は皮膚欠損があり、脊髄・髄膜共に脱出している。(ちなみに髄膜瘤は、髄膜は脱出しているが脊髄は脱出していない) 感染の危険があるので早期に手術をして脊髄を還納後、硬膜を形成する。脊髄を形成することは普通は行わないだろう。水頭症に対してはシャント術。

76. 60歳(位)の男性。仕事の能率の低下を指摘されて来院。MRのフレア画像とMRangioを以下に示す。診断はどれか。(画像上、側脳室萎縮といった典型的なaを思わせる所見ではない。びまん性に萎縮ととるかどうかで悩んだ。angioで血管が全体的に細いように見られる。bを選んだ人が多い模様。)

- aアルツハイマー病 b両側中大脳動脈閉塞 cもやもや病 d正常圧水頭症 e両側内頸静脈閉塞

【解答】

- a. 側脳室萎縮といった典型的なaを思わせる所見ではないらしい
b. 意識障害や麻痺が起こる。仕事の能率の低下だけですむ？
c. ×？ 好発年齢は2峰性であり10-14歳と小さな山が40歳代にある。女性の方が多くその比率は、1.8倍
d. 特発性正常圧水頭症には男女の差はなく、年齢のピークは50代後半から60代後半 痴呆(ボーっとしている、集中力がなくなる、軽度の物忘れ)も起こすことから病歴だけならこれでも..
e. 内頸静脈の閉塞？ すみません、画像ないとよくわかんないです

79. 25歳、男性。感冒様症状と下痢をおこした。10日後に四肢の筋力が低下し緊急入院。明らかな感覚低下はないが、髄液にて蛋白細胞解離を認める。筋電図にてみられる所見は?
 a 振幅の低下 b ミオトニア(急降下爆撃音) c high amplitude and long duration
 d 安静時の positive sharp wave e F波出現の低下
 1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】 5

感冒症状・下痢の発症後10日で四肢筋力の低下

明らかな感覚低下は無し+髄液にて蛋白細胞解離⇒ GBS

- a. × 神経原性・振幅↑(代償性神経再支配による) 筋原性・振幅↓。GBSは末梢神経疾患なので後者になる
- b. × 急降下爆撃音は筋強直性疾患(筋緊張性ジストロフィーなど)でみられる。
- c. ○ 末梢神経伝導速度が低下するため持続時間がのび(long duration) aより振幅は上昇し(high amplitude)、
- d. ○ 本来安静時には放電はないが、脱神経が起これると、循環中のアセチルコリンに対して過敏になり興奮性が高まるため安静時にも電位が生じる。これを陽性鋭波(positive sharp wave)という。GBSは神経疾患であるため陽性鋭波が見られる。
- F波とは、α運動ニューロンを逆行性に上行したインパルスが脊髄前角細胞を興奮させ、再びα運動ニューロンを下行し、筋発射させる反応。神経疾患のGBSではF波の速度が低下する。

81. 48歳の女性。5～6年前から月に数回、何か妙な感じがした後、それまでの動作が止まり、30秒間ぐらい口をもぐもぐさせ、手指を動かしたりする発作が起こる。患者は発作中のことは全然覚えておらず、発作以外の時は全く正常に生活できる。本症例のてんかんの臨床病型はどれか。
 1 単純部分発作 2 複雑部分発作 3 欠伸発作 4 ミオクロニー発作 5 強直間代発作

【解答】 2 下記下線部が当てはまらない

1. 単純部分発作	
単焦点てんかん発作	自律神経発作
特定の身体部分の筋収縮	学童期になる
異常感覚	発作性に自律神経症状(腹痛、頭痛、嘔吐など)
悪心、発汗、皮膚紅潮、散瞳が見られることがある	
その他の限局的(局所的)症状が見られることがある	

2. 複雑部分発作	3. 欠伸発作(小発作)
自動症(複雑な行動を自動的にしてしまう)	運動がまばたき以外ない
異常感覚	突然の短時間の意識喪失
悪心、発汗、皮膚紅潮、散瞳が見られることがある	何回も繰り返し起こる
その他の限局的(局所的)症状が見られることがある	子供の頃に起こることが最も多い
人格の変化 あるいは 敏捷性の変化	学習能力低下

4. ミオクロニー発作	5. 強直間代発作
好発年齢1～10歳	全汎性、激しい筋収縮
四肢・体幹屈筋群の対象性の痙攣	身体の体部分に影響を与える
	意識消失
	呼吸が一時的に止まる
	尿失禁

82. 症例 81 の脳波所見を示す。以下から当てはまるものを選び。

- (1)右半球性棘徐波 (2)右側頭部棘徐波 (3)両側全般性棘徐波 (4)左半球性棘徐波 (5)左側頭部棘徐波

【解答】 2or3

81より症例は複雑部分発作。複雑部分発作の脳波所見→側頭葉 spike & wave →2 or 3
左右の判別は図無しでできるの？

84. 正しいものを選び。

- a. 上腕骨内側上か切除は肘部管症候群に対する手術である。
- b. 母指対立筋再建には長掌筋を用いる。
- c. 腱移行では該当する関節可動域が十分保たれている必要がある。
- d. Riordan 法は尺骨神経麻痺に対する手術である。
- e. 尺骨神経前方移行は、ギヨン管症候群に対する手術である。

1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 1

- a○、肘部管症候群・骨変形による尺骨神経圧迫 → 前腕、4・5指のしびれ
⇒手術・King 変法（上腕骨内側上顆切除＋神経剥離術）や尺骨神経前方移行術
- b○、母指対立筋再建には長掌筋や長母指外転筋を使用する。
- c○、 d×、Riordan 法は橈骨神経麻痺に対する手術
- e×、aにもあるように尺骨神経前方移行術は肘部管症候群への治療
手根管症候群は尺骨神経が手首の部分で（尺骨神経管における圧迫で）痛むもの

85. 末梢神経障害について正しいものを選び。（2001 の 55 に同じ）

- a. neurapraxia では自然治癒が望める。
- b. 切断された遠位側の軸索は一旦waller 変性におちいる。
- c. 神経の種類によってその回復速度に違いがある。
- d. 神経切断部に少しでも間隙があるときは、神経移植を行った方がよい。
- e. 上位腕神経叢麻痺では、手関節の背屈が障害される。

1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】 1

- a,○ 一過性神経伝導障害,神経遮断 (neurapraxia) とは、軸索の機能障害のみで器質的な変化の伴わないもの。完全な運動麻痺はあるも、伝達機能は数分から数週間で回復する。回復には再生神経の伸長を必要としないため、麻痺筋は損傷部からの距離に無関係に同時に回復する。
- b,○ 神経内膜には損傷が無いため、その後損傷部近位からすみやかに再生軸索の伸長が始まり、温存された神経内膜の道筋をたどって、元来の終末目的器官に正しく到達する。
- c,○ d,× 間隙が大きくない場合は神経縫合を行う。
- e,× 上位型では手指関節は動くが、肩の外転・肘の屈曲・前腕の回外が障害される。
手指の麻痺が生じるのは下位形。

末梢神経麻痺には大きく分けて3種類ある。

一過性不働化 neurapraxia	解剖学的には何ら損傷がないのに、機能的に伝導性が遮断されている状態。末梢神経の変性 (-)
軸索切断 axonotmesis	肉眼的に連続性があっても、軸索が傷ついているためにそこより末梢は変性する。(Waller 変性)
神経断裂 neurotmesis	全層が損傷を受けているのでそこより末梢は Waller 変性を起こす。

86. 58歳女性。慢性リウマチ性関節炎で24年間薬物治療を行っていた。1年前より徐々に階段の上り下りがきつくなっていたが、最近両側上下肢に麻痺が出現してきた。X線レントゲン撮影を行うと、環椎が軸椎より前方向に偏位している所見がみられた。次のうち正しいものを選び。

- a. X線レントゲンは頸椎伸展性側面像が見やすい。 b. 上下肢の麻痺は髄節症状である
c. MRI画像は有用ではない。 d. 環椎横靭帯の断裂がみられる。
e. 第3頸椎以下にも病変が存在することがある。

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

【解答】

24年間経過の慢性リウマチ→環軸関節亜脱臼 環椎が軸椎より偏位

a, × ? 亜脱臼は頸部前屈位にてずれが増強されるのでX線も前屈位が見やすい。頸椎伸展というのが頸部を後屈させることならば×

b, ? 髄節症状? 神経症状が脱臼によるものかどうかということなら、その可能性が高い。リウマチによる末梢神経障害では手根管症候群など多発性の単神経炎はおこるが、両側性に上下肢には起こらない

c, × 延髄や脊髄の圧迫の程度を把握することができ、前屈位・後屈位におけるMRI矢状断を比較することで中枢神経系への圧迫を評価できる。

d, × 断裂ではなく弛緩している。 e, ○ 下位頸椎亜脱臼を起こすこともあり、起こりうる。

87. 86の治療について2つ選べ。

- 1 抗リウマチ薬の変更 2 積極的に頸椎牽引 3 後頭から固定する
4 固定の際骨移植を行う 5 固定の際靭帯を修復する

【解答】 3,4

リウマチ性の環軸亜脱臼には後方進入による

Brooks法（環椎後弓-軸椎椎弓間の骨移植+ワイヤーによる整復固定術）

Magerl法（外側環軸関節を貫通するスクリュー固定術）

の併用手術が広く行われる。なお、頸椎牽引は危険なため、実施する際には厳重な監視下で行う。

88. 核医学を用いた脳機能画像所見について、正しいものの組み合わせをえらべ。

- (a)アセタゾラミド(ダイアモックス)負荷は閉塞性脳血管障害の評価に有用である。
(b)パーキンソン病ではF-18DOPA集積が増加する。
(c)Luxury perfusionは急性期梗塞で見られ、酸素摂取率が増加する。
(d)アルツハイマー痴呆では側頭・頭頂葉のF-18FDG集積が低下する。
(e)脳梗塞による対側小脳の血流低下は脳代謝の低下を反映したものである。

1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】 3

a. ○ アセタゾラミド負荷→アセタゾラミドは脳組織の炭酸脱水酵素を抑制し、H⁺の増加を引き起こし、pHを低下させる。この変化は脳組織にとってはPaCO₂を上昇させるのと同様な反応を示す。動脈血中の炭酸ガス分圧が上昇すると、脳血管が拡張する

通常の人 ∴ 血流が増加する

脳血流↓のある人 ∴ すでに血管拡張しているので変化がない

b. × パーキンソン病→黒質線条体ドパミン系ニューロンが一次性に変性する疾患 F-18 DOPAはL-DOPAと同様に黒質・線条体ドパミン系ニューロンに取り込まれるため、変性により取り込みが低下する

c. × 贅沢灌流 (luxury perfusion) → 虚血性組織障害後の麻痺性血管拡張急性期の脳梗塞にて、組織が既に虚血性障害に陥っているため代謝は低下しているが、血管が麻痺性に拡張しているため血流が一見保たれているように見える現象。(やがて血流も低下してゆく) 代謝は低下しているため酸素摂取率も低下している。

d. ○ アルツハイマー病は、頭頂・側頭葉のブドウ糖代謝が低下する。

e. ○ crossed cerebellar diaschisis と呼ばれる。錐体路を含む一側大脳半球に障害が起きると脳幹を介する線維連絡により、対側小脳半球の代謝や血流が低下する現象

90. 47歳 女性 一過性の頭痛 念のため CT を撮った。正しいものを選び
 (画像所見：頭頂部の水平断。単純と造影が並んで示された。病変は内部均一。左脳の上に壁に寄り添う形で存在。造影でエンハンスされていた)

- 1 慢性硬膜下血腫 2 海綿血管腫 3 星細胞腫 4 髄膜腫 5 転移性脳腫瘍

- 【解答】 a)○ (b)× 海綿血管腫は、肝血管腫と同じこと。CTで鮮明高濃度。
 c)× 星細胞腫は、CTで低吸収域、増強効果はない。
 d)× 髄膜腫は、単純頭部 CTで低吸収域を示し、増強 CTでは均一に増強。
 e)× 転移性脳腫瘍は、CTで周囲に著明な脳浮腫を伴った造影剤でリング状に増強。

91. 正しいもの2つ

- a 視神経鞘はシュワン細胞である。 b 小脳テント切痕ヘルニアは動眼神経麻痺を起こす。
 c 横隔神経は頸髄から出る。 d 迷走神経は頸部では椎骨動脈に沿う。
 e 脊髄は第5腰椎で終糸となる。

【解答】 b,c

- a)× 中枢→傍突起膠細胞。末梢神経→シュワン細胞。
 b)○ 鉤ヘルニアでは動眼神経麻痺を起こす。
 c)○ 第3～5頸神経から始まり、前斜角筋の前を下降し鎖骨下動脈と静脈の間を通過して胸腔内に入り縦隔胸膜と心膜の間で肺門の前を通り横隔膜にいたる。
 d)× 内頸・総頸動脈と内頸静脈の間(後側)を通り、右迷走神経は鎖骨下動脈の前を、左迷走神経は大動脈弓の前を通過して胸腔に入り気管支・心膜の後ろを下降し、右迷走神経は食道の前、左迷走神経は食道の後ろをはしり食道とともに腹腔へ。
 e)× L2~3から馬尾になる。

95. 75歳男性。2年前より振戦、体動不良が出現。3ヶ月前に転倒し、大腿部を打撲し起立不能となった。その後筋強直、無動が著明となり肺炎で死亡した。剖検脳にて、中脳黒質は退色していた。HE染色標本を示す。(黒質の神経細胞内にエオジン好性の封入体 Lewy 小体が認められる写真でした。) この疾患について正しいものを選び。

- a 小脳の萎縮が認められる。 b 大脳基底核の萎縮が認められる。
 c 大脳基底核内のドーパミン濃度は低下している。
 d 橋の青斑核や延髄背側核にも同様の所見が見られる。 e 前核細胞の萎縮が認められる。
 (1) a,b (2) a,e (3) b,c (4) c,d (5) d,e

【解答】 4

振戦、体動不良が進行し筋硬直、無動が著明となった。中脳黒質は退色していた。黒質の神経細胞の胞体内に種々の大きさのエオジン好性の Lewy 小体(図:病理学 p.761に参照してください。神経細胞の崩壊後に、封入体のみ残存することがある。また、青斑核、迷走神経背側核、無名質(Meynert核)などの神経細胞胞体内にも多数認められる)。

→Parkinson病

黒質緻密層のメラニン含有細胞(ドーパミン産生細胞)の変性が顕著。肉眼的には黒質の黒褐色の色調が失われ、組織学的にはメラニン含有細胞の変性脱落、細胞外へのメラニン色素の漏出。グリア細胞の増殖がみられる。

c, d ○

96. 25才男性。口渇、多尿、全身倦怠感が出現、次第に射精ができなくなり、恥毛脱落を認めたため受診した。頭部CTでは、トルコ鞍上に腫瘍を認め、脳室内に播種があった。化学療法(エトポシド、シスプラチン)を行ったところ、腫瘍は消失した。腫瘍組織像を示す。診断は何か?

病理組織像：いわゆる two cell pattern が認められました。

- 1 下垂体腺腫 2 頭蓋咽頭腫 3 胚腫(germinoma) 4 ラトケ嚢胞 5 悪性リンパ腫

【解答】3 胚腫(germinoma)

症状、腫瘍発生部位（松果体近傍、鞍上部など）、脳室内播種、化学療法に反応性、two cell pattern（核小体の明瞭な大型の核を有する上皮様細胞がびまん性に増殖し、その間に小型のリンパ球が浸潤している。図：病理学 p.796 に参照してください）

97. 大脳半球の腫瘍。クロマチンに富む巨細胞が見られる。この腫瘍の特徴は？

- 1 血行転移 2 髄膜から発生 3 血管内皮細胞増殖 4 10 染色体欠損 5 細胞分裂像はまれ

【解答】3

大脳半球の腫瘍→神経膠腫（星細胞腫、膠芽腫、乏突起膠腫、上衣腫、髄芽腫）、または髄膜腫。クロマチンに富む巨細胞→膠芽腫（図：病理学 p.791, 792 参照）

98. 57 歳男性。異常行動が出現し、対人関係のトラブルが次第に多くなった。2 年後、人の会話が理解できないなどの痴呆症状が出現し、異常行動が次第に増悪した。続いて嚥下障害が出現し、るいそうをきたし発症後 6 年で死亡した。脳内に嗜銀球を認める。この症例について正しいものを 2 つ選べ。

- 1 アミロイドの蓄積が脳内に見られる 2 側頭葉の萎縮が激しい
3 記憶障害よりも人格荒廃が顕著である 4 黒質の神経細胞の脱落が著しい
5 痴呆をきたす変性疾患で最も頻度が高い

【解答】2,3

57 歳。初期から人格変化、感情障害がおこる。続いて痴呆がおこり徐々に進行する。嗜銀球（Pick 小体：嗜銀性の強い球形の胞体内封入体で、神経線維変化に近い糸玉のようなもの。海馬に好発）→Pick 病
40～60 歳の初老期。限局性脳萎縮（前頭葉 1/4、側頭葉 1/4、両方・混合型）。人格荒廃で始まり、抑制欠如と考え無精。何を聞いても同じ言葉を繰り返す滞続言語。Tau 蛋白が神経細胞およびグリア細胞に沈着する。
2, 3 ○ 4→Parkinson 病、5→Alzheimer 病<Pick 病はアルツハイマーの 1/10～1/15>

99. 70 歳女性。右目の視力低下を認め、眼科を受診したが異常なしと言われた。2 週間後、右上肢の脱力が出現し、さらに 2 週間後にはつじつまの合わないことを言うようになり、無言無動状態となった。その後、ミオクローヌスも出現し、1 ヶ月後に死亡した。MRI で大脳萎縮を認めた。正しいものを選べ。
<病理>不明。プリオン蛋白の沈着？

- a.大脳がどーのこーの・・・。 b.大脳について。 c.β 蛋白
d.アミロイド沈着 e.何とかブロット法（サザンブロット法？）

【解答】？

進行が速い。痴呆、無言無動状態、ミオクローヌス、MRI で脳萎縮→プリオン病

プリオン病：立体構造が変化した異常なプリオン蛋白が脳に蓄積する致死性感染性神経疾患。病変の主座は脳の灰白質（皮質、基底核、視床など）。病理学的特徴は神経細胞の変性、脱落と海綿状変性と呼ばれる無数の空胞形成。CJD で特に顕著。脳波は周期性同期性放電（三相性の鋭波で約 1 秒に 1 回の周期でおこる）
…しかし答えはどれでしょう？

アミロイド沈着による老人斑はアルツハイマーに特徴的だが、その主成分がβタンパクである。さらにアルツハイマーでは神経原線維変化 NFT が有名。これはタウ蛋白の過剰リン酸化により生じたもの。

CJD の場合、ウェスタンブロット法によりプリオン蛋白の検出ができる。サザンブロットは DNA、ノーザンブロットは RNA、ウェスタンブロットは蛋白の検出に用いられる。

100. 正しいものを 2 つ選べ。

- a.中硬膜動脈の破綻は慢性硬膜下血腫の原因となる。 b.高血圧はラクナ梗塞の原因となる。
c.延髄外側症候群は椎骨動脈の閉塞によることが多い。
d.閉じ込め症候群は内頸動脈とその分枝の血栓症の慢性期に見られる。
e.視床出血は中大脳動脈からの穿通枝の破綻による。

【解答】 b.c

- a. ×硬膜下血腫の原因血管は架橋静脈。中硬膜動脈は急性硬膜外血腫の原因血管。
 b. ○糖尿病も。ちなみに、アテロームの risk factor : 高血圧、糖尿病、高脂血症、喫煙。
 c. ○別名 Wallenberg 症候群。後下小脳動脈(PICA)の閉塞でもなる。
 d. ×意識清明で感覚正常だが四肢麻痺+下位脳神経麻痺。橋+両側錐体路の障害による。原因血管は脳底動脈。中脳・橋・延髄・小脳は椎骨～脳底動脈より血液を供給される。
 e. ×視床出血は、PCA より分岐する視床穿通枝動脈の破綻による。MCA からの穿通枝はレンズ核線条体動脈であり、被殻出血の原因血管。MCA の M1 より分岐する。穿通枝とは MCA などの大きな血管から直接分岐して脳内に入っていく小血管のこと。大血管からいきなり分岐するため高血圧の影響を受け、脳出血やラクナ梗塞の原因血管となりやすい。

?問題番号不明：膀胱直腸障害を来たすものはどれか?

- 1.ALS 2.馬尾神経腫瘍 3.HAM 4. Shy-drager 症候群 5. 忘れた

【解答】

- 運動ニューロンが障害されるのみで、感覚神経と自律神経に障害はない。
- 圧迫により馬尾症候群となり、膀胱障害や性器障害を来す。馬尾神経は L2 以下。
- HTLV 関連ミエロパチー。胸髄、側索の運動路が病変の中心。排尿障害もある。
- OPCA、SND と共に MSA の 1 つ。SDS は特に自律神経優位に障害が進行する。
膀胱直腸障害は仙髄排尿中枢・排便中枢より高位の障害、膀胱・直腸肛門を支配する仙髄(脊髓円椎)・仙骨神経根(馬尾)・末梢神経遠心性副交感神経、求心性副交感神経)の障害でなる。

追加 4 5. 59 歳男性。バス運転手。バス運転中、後方確認や車庫入れの際、しばしばめまい、短時間の意識障害を来すようになったため来院した。

血圧測定の結果、右上腕 160/82 mmHg、左上腕 100/74 mmHg。

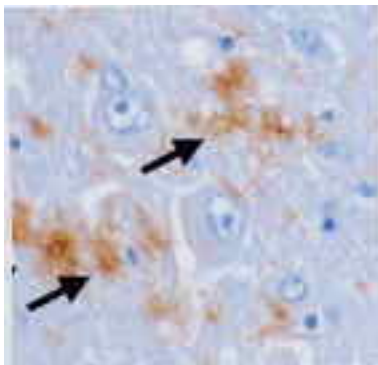
最も考えられる疾患はどれか。(1つ選ぶ)

1. てんかん小発作 2. 高血圧性脳症 3. Steel subclavian syndrome
 4. Shy - Drager syndrome 5. Sick sinus syndrome

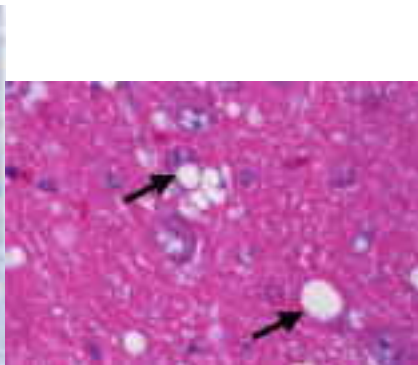
追加 7 3. パーキンソン病に対する定位脳手術で、通常 target となるのはどこか。

- a. 視床下核 b. 淡蒼球 c. 一次運動野 d. 一次感覚野 e. 小脳歯状核
 1) a b 2) a e 3) b c 4) c d 5) d e

神経 9 9 参考 1



神経 9 9 参考 2



2005年度概説試験（復元）

平成18年2月21日実施

120分、問題用紙は冊子。解答用紙はマークシート。

【1】正しいのどれか

- a 髄外腫瘍では仙髄領域が侵されやすい b 後索性失調ではR徴候が陽性になる
 c 手袋靴下型の感覚障害は多発単神経炎でみられる
 d 脊髄空洞症では深部覚が障害され易い e 末梢顔面神経麻痺では前頭筋の麻痺が認められる
 1 a b c 2 a b e 3 a d e 4 b c d 5 c d e

【解答】 2

【解説】 a.○ 脊髄内の線維は仙髄領域が外側を通り、レベルが高くなるにつれて内側を通るから。

- b.○ c.× 多発神経障害（ポリニューロパチー）でみられる。
 d.× 深部感覚は正常で、表在感覚（温痛覚）が障害される。
 e.○ 末梢顔面神経麻痺では認められず、中枢顔面神経麻痺で認められる。

【2】上位ニューロン障害で起こるものは

- (a)痙縮 (b)Chaddock 反射陽性 (c)球麻痺 (d)筋萎縮 (e)腱反射の低下、消失
 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 1

【解説】 上位ニューロン障害で起こるのが a と b で、c、d、e は下位ニューロン障害で起こる。

【3】小脳性運動失調で見られるもの

- a 深部感覚低下 b 衝動性眼球運動 c 測定異常 d 断てつ性発語 e 姿勢時振戦
 1(abc) 2(abe) 3(ade) 4(bcd) 5(cde)

【解答】 4

【解説】 小脳運動失調で見られるのは b,c,d。小脳性運動失調で見られるのは企図振戦。深部感低下は脊髄性運動失調で見られる。

【4】正しい組合せを選べ。

- a.垂れ足(腓骨神経) b.垂れ手(とう骨神経) c.猿手(正中神経) d.Gowers 徴候(下肢遠位筋) e.??
 1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 1

【解説】 a.○ b.○ c.○ d.× 遠位筋ではなく近位筋。

【5】反射レベルで正しいものは？

- a 腹筋反射：胸髄2～5 b 下顎反射：橋 c 橈骨反射：頸髄5、6
 d 膝蓋腱反射：胸髄12～腰髄1 e アキレス腱反射：腰髄3、4
 1 a b 2 a e 3 b c 4 c d 5 d e

【解答】 3

【解説】 a.× T6～L1 b.○ 三叉神経運動核は橋にある。 c.○ d.× L3～L4 e.× L5～S1

【6】写真図に示されている障害をひとつ選べ。（図は2003概説問題5番と同じです。）

- 1.parinaud 徴候 2.動眼神経麻痺 3.核間性眼筋麻痺 4.注視麻痺 5.one and half なんとか

【解答】 3

【解説】 MLF(内側縦束)症候群＝核間性眼筋麻痺。右方あるいは左方視する際には、一側の動眼神経と反対側の外転神経を協調して働かせねばならないが、これを司っているのが内側縦束であり、核間性眼筋麻痺だと内転すべき眼球が内転しない。MLFの侵される典型的疾患には多発性硬化症がある。

【7】アルツハイマー病について正しいものはどれか。

- a. 記憶障害での発症が多い。 b. 早期からの性格変化が著しい。
c. 初期から幻想・幻覚が見られる。 d. 失語・失行・失認はまれである。
e. 初期には運動障害は見られない。

【解答】 a,e

【解説】 a.○ b.× 早期ではなく中期。 c.× d.× 中期以降に見られる。 e.○

【8】ピック病について正しい組み合わせを選べ。

- a.記憶障害をとともなうことが多い。 b.初期から性格変化が起こる。
c.前頭葉萎縮が目立つ。 d.幻覚と幻視がある。 e.失語・失行・失認がある。
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 3

【解説】 Pick 病は前頭葉または側頭葉の限局性萎縮をおこす。正しいのは b,c。

【9】ハンチントン病について正しいものはどれか

- (a) 黒質のドパミンが減少する (b) 常染色体優性遺伝である
(c) 痴呆症と舞踏病を合併する (d) CAGリピート病である
(e) 末梢血に有棘赤血球が見られる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 4

【解説】 (a) ×…ドパミン作動性ニューロンが過剰興奮する。(治療にはドパミン受容体遮断薬)
(b) ○…通常7～34であるリピートが40以上で発症し、このリピート数と発症年齢は逆相関する。
(c) ○…ただし、高齢発症では痴呆を伴うことが少なく、伴っても軽度で進行が遅い。 (d) ○
(e) ×…家族性有棘赤血球性舞踏病でみられる。

【10】パーキンソン病の特徴は？

- a. 無動 b. 筋強剛(硬直) c. 姿勢反射障害 d. アテトーゼ e. 舞踏病運動
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 1

【解説】 a.○ b.○ 鉛管現象や歯車現象。

c.○ 後方突進運動が見られる。 d.× アテトーゼを見せるのは脳性麻痺。

e.× L-DOPA やドパミン作動薬の投与により生じるこものある。

【12】運動ニューロン疾患(MND)に関して正しいものは？

- a. 遺伝性ALSの一部は、SOD1遺伝子に変異がある。
b. SPMAでは、下位運動ニューロン障害が主体である。
c. 通常SPMAの方がALSよりも病気の進行が遅い。
d. 若年性一側上肢筋萎縮症(平山病)は女性に多い。
e. 幼少時期に発症するほど予後が良い。

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 1

【解説】 a.○ 21番染色体。全ALS中、遺伝性は5～10%。 b.○ 上位運動ニューロンのみを冒すのがPLS(極めてまれ)。 c.○ SPMAでは緩徐進行性の筋萎縮、筋力低下が見られる。 d. e.SPMAにはtypeがI～IIIまでである。乳児期までに発症する重症型のI型(Werdnig-Hoffman病)、幼児期に発症する中間型のII型、および小児期に発症する軽症のIII型(Kugelberg-Welander病)。

【13】 オリーブ橋小脳萎縮症(OPCA)について正しい組み合わせを選べ

- (a)健反射消失 (b)ジストニア (C)パーキンソニズム (d)小脳失調 (e) 起立性低血圧
 (1) a b c (2) a b e (3) a d e (4) b c d (5) c d e

【解答】 5

【解説】 オリーブ橋小脳系のニューロン、また黒質線条体や自律神経系のニューロンにも変性が見られる。→正しいのは c,d,e。

【14】 ギラン・バレー症候群(Guillain-Barre syndrome)について正しいものはどれか。

- a. 一ヶ月以上進行することが多い。 b. 日本人には脱髄型が多い。
 c. ガングリオンド抗体が認められる。 d. ガンマグロブリン大量療法が有効である。
 e. 血漿交換が治療に効果的である。

1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 5

【解説】 a.× 急性に発症。前駆症状から1～3週間後に急速にポリニューロパチーがおきる。10日から二週間でピークに達する。 b. c.○ d.○ e.○

【15】 家族性アミロイドポリニューロパチーについて正しいものはどれか。

- a. 常染色体劣性遺伝の遺伝形式をとる。 b. 深部感覚障害をおこす。
 c. 起立性低血圧、排便・排尿障害をきたしやすい。
 d. 治療には肝移植が有効である。 e. アミロイドが末梢神経に蓄積する。

1)abc 2)abe 3)ade 4)bcd 5)cde

【解答】 5

【解説】 a.× 常染色体優性遺伝。トランスサイレチンの異常。
 b.× 障害されるのは温痛覚。解離性感覚障害がみられる。進行すると深部感覚も障害される。
 c.○ 自律神経症状を呈す。 d.○ 唯一の治療法。
 e.○ 変異トランスサイレチンが合成され、重合し、アミロイド線維ができる。

【16】 Charcot-Marie-Tooth 病に関して正しいものはどれか。

- (a) 常染色体優性遺伝の遺伝形式をとるものが圧倒的に多い。
 (b) 感覚性ポリニューロパチーを呈する。 (c) 動揺性歩行 (waddling gait) を呈する。
 (d) コウノトリの足 (stork leg) を呈する。 (e) 神経生検で onion bulb を認める。

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 3

【解説】 a.○ b.× 感覚異常もみられるが運動異常に比べれば軽度。 c.× 鶏歩を呈する。下垂足。 d.○ 逆シャンペンボトルともいう。 e.○

【17】 次の記載のうち、誤っているのはどれか？

- a. Duchenne 型筋ジストロフィーは常染色体劣性遺伝をする
 b. 肢帯筋型筋ジストロフィーでは、筋痛がよく見られる
 c. 多発筋炎の組織型では、間質に炎症細胞浸潤が見られる
 d. 同期性四肢麻痺の原因として、甲状腺機能亢進症がある
 e. ミトコンドリア脳筋症は母系遺伝することが多い

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 1

【解説】 a.× 伴性劣性。男性に多い。 b.× 筋痛は炎症疾患で見られる。PM/DM とか。
 c.○ d.○ 東アジアの若い男性に多い。 e.○

【18】筋緊張性ジストロフィーについて、正しい組み合わせを選べ。

- a 主に、高齢発症する。 b 近位筋の筋萎縮や筋力低下がみられる
 c 握った手を開きにくい grip myotonia がみられる
 d しばしば白内障がみられる e 遺伝形式は、性染色体劣性遺伝である
 1(a,b) 2(a,e) 3(b,c) 4(c,d) 5(d,e)

【解答】 4

【解説】 a.× 20~30 歳ぐらいで発症。 b.× 筋原性だが遠位筋に見られる例外。胸鎖乳突筋も萎縮。 c.○
 d.○ ほかに性腺機能低下もみられる。 e.× 常染色体優性遺伝。CTG の triplet repeat 病。

【20】正しいものをえらべ

- 1 髄液糖は血糖と同じである 2 髄液採取(?)は上位腰椎(1~2)からおこなう
 3 うっ血乳頭がある時は腰椎穿刺をしてはいけない
 4 細菌性髄膜炎では髄液中に単核球が増えている 5 ウイルス性髄膜炎では糖がさがる

【解答】 3

【解説】 1.× 血糖の 2/3 2.× L1~L2 まで脊髄はあるのでそれより下位で行う。
 3.○ 頭蓋内圧亢進時に腰椎穿刺すると内圧が急に下がり脳ヘルニアを起こす危険あり。
 4.× 多核白血球が増える。 5.× ウイルス性では低下しない。細菌性で著名に低下。

【21】次の中で誤っているものはどれか。

1. 単純ヘルペス脳炎では前頭葉がおかされやすい。
 2. 単純ヘルペス脳炎の第一選択薬はアシクロビルである。
 3. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) は麻疹ウイルスが原因である。
 4. 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) は成人発症例は少ない。
 5. 進行性多巣性白質脳症 (PML) は、AIDS 患者に起きやすい。

【解答】 1

【解説】 1.× 側頭葉と前頭葉下面 (眼窩回) がおかされる。 2.○ 3.○
 4.○ 小児で 12 歳以下がほとんど。麻疹に 2 歳以下で罹患し、5~10 歳で発症。
 5.○ PML の 55~85% が AIDS 患者。

【23】椎骨脳底動脈の梗塞でみられるのはどれか?

- (1)Gerstmann 症候群 (2)wallenberg 症候群 (3)純粹失読 (4)交叉性片麻痺 (5)観念運動失行
 a123 b125 c145 d234 e345

【解答】 d

【解説】 (1)× 中大脳動脈の梗塞で起こる。 (2)○ (3)○ 後大脳動脈の梗塞で後頭葉症状。
 (4)○ 脳幹部の障害。 (5)× 中大脳動脈の梗塞で優位半球が障害。

【24】以下の失語の中で、自発言語が流暢なのはどれか?

- a 超皮質性感覚失語 b 超皮質性運動失語 c Broca 失語 d Wernicke 失語 e 健忘失語
 1 abc 2 abe 3 ade 4 bcd 5 cde

【解答】 2

【解説】 1.復唱○流暢○言語理解× 2. 復唱○流暢×言語理解○ 3. 復唱×流暢×言語理解○
 4. 復唱×流暢○言語理解× 5. 復唱○流暢○言語理解○ よって答えは 2

【25】以下の診断について、正しいものはどれか。

- (a) 糖原病 6 型 (Tarui 病) は嫌気性運動負荷試験 (疎血下運動負荷試験) で血中乳酸・ピルビン酸が上昇する。
 (b) Lesch-Nyhan 症候群は低尿酸血症を呈する。
 (c) ガラクトシアリドーシスは、小脳失調、けいれんを呈することが多い。
 (d) Fabry 病は、間歇性四肢疼痛、被角血管腫、角膜混濁を伴う事が多い。
 (e) 副腎白質ジストロフィーは血中の極長鎖脂肪酸値が高値を呈する。
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 5

【解説】 (a)× Tarui 型はⅦ型。阻血運動負荷試験で乳酸上昇反応陰性。 (b)× 高尿酸血症を呈す。
 (c)○ シアリドーシスⅡ型ともいう。シアル酸を末端に持つオリゴ糖蓄積。
 (d)○ 末梢神経症状、自律神経症状による発汗低下、角膜混濁、血管障害を伴う。 (e)○

【26】18 歳、女性。幼少期に問題はなし。半年前より文字を書こうとすると手が震えて上手く書けない。体の動きが悪く、転びやすくなったなどの症状で来院。軽度の知能低下を認め、性格は多幸的。頸部と四肢に筋固縮、寡動、右手のジストニーあり。病的反射なし。感覚障害、小脳症状、骨格の変形などない。眼球の写真と頭部 MRI を図に示す。この疾患について正しいものはどれか。(Kayser-Fleischer 角膜輪と、基底核辺りが高信号に写っている図)

- a.血清セルロプラスミン値は高値をとる。 b.1 日尿中銅排泄量は低下している。 c.肝機能障害がある。
 d.眼球に Kayser-Fleischer 角膜輪を認める。 e.D-ペニシラミンとビタミン B6 の併用内服治療を行う。
- 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5

【解説】 Wilson 病。胆汁中の銅排泄、肝臓でのセルロプラスミンへの銅結合障害による。銅は肝細胞に沈着するが、ついで腎臓、角膜、大脳基底核などに沈着する。目の写真は銅が角膜に沈着することによる Kayser-Fleischer 角膜輪。

- (a)× 血清銅、セルロプラスミン低値。 (b)× 尿中銅排泄は著明に増加。 (c)○ (d)○
 (e)○ D-ペニシラミンはキレートで銅を吸収抑制。

【27】20 歳の女性。生来健康であったが、2 年前急に左眼がみえにくくなったが、2～3 ヶ月で視力は徐々に回復した。1 年前に左をみると物が二重に見え、歩行時にふらつくようになったが、この症状も数ヶ月で改善した。しかし 2 週間前から両下肢の脱力をきたし、3 日前から歩行不能、尿閉となった。両下肢の筋力は著明に低下し、腱反射の亢進と Babinski 反射が陽性であった。腹部の臍付近に帯状に絞扼感 (girdle sensation) を認め、それより下の温痛覚、振動覚の低下を認めた。この疾患について正しいものはどれか。

- a.髄液検査でオリゴクローナルバンドを認めることが多い b.日本・アジア人では視神経脊髄型が多い
 c.インターフェロンベータ療法が再発抑制に有効である。
 d.MRI で大脳皮質に病巣を認めることが多い e.好発年齢は 50-70 才である
- 1abc 2abe 3ade 4bcd 5cde

【解答】 1

【解説】 発症と寛解を繰り返す、症状も様々なので多発性硬化症 (MS)。球後性視神経炎、MLF 症候群、上位ニューロン障害、深部感覚障害、進行して温痛覚障害、自律神経障害 (特に排尿障害)、小脳失調などを呈す。

- (a)○ 陽性率が高い。IgG 増加。 (b)○ (c)○ 約 30% の症例で再発を抑制。
 (d)× 髄鞘が存在する部位を破壊するので白質病変。
 (e)× 若年発症 (30 代が多い) で発症を繰り返すうちに重篤化。女性に多い。

【28】MGとLEMSについて誤っているものを1つ選べ。

1. MGは眼症状がある。
2. LEMSはwaningが誘発電位で見られる。
3. 両方とも自己抗体がある。
4. MGクリーゼに血漿交換が有効である。
5. MGにはステロイドが効くが、LEMSには効かない。

【解答】 2

【解説】MGは重症筋無力症、LEMSはLambert-Eaton筋無力症候群。

- 1.○ 外眼筋の神経筋接合部を侵し、眼瞼下垂と複視を訴える。
- 2.× MGでwaning、LEMSではwaxing。
- 3.○ MGではAChR抗体がLEMSではP/Q型電位依存性Caチャンネルに対する自己抗体がある。
- 4.○ 血中のAChR抗体を除去する。血漿交換をしても抗体産生は止められないので作用は一時的。 5.○

【29】25才女性。視野の右半分にキラキラ光る点が見え、その部分が見えなくなり、十分後に激しい頭痛が起こる。全身所見、神経学的検査に異常を認めず、頭部MRI検査も正常。正しいものはどれか。

- (a)光過敏・音過敏を伴うことがある。 (b)若年成人に多い。 (c)60分以内におさまる。
(d)頭痛は非拍動性の締め付けられるような痛みが多い。 (e)トリプタン製剤が有効。

1,(a)(b)(c) 2,(a)(b)(e) 3,(a)(d)(e) 4,(b)(c)(d) 5,(c)(d)(e)

【解答】 2

【解説】典型的な片頭痛の所見。キラキラ光る点は「閃輝暗点」という。前兆のない片頭痛も多くみられるとのこと。

- (a)○ 光過敏、音過敏。悪心・嘔吐を伴うことも多い。 (b)○ 女性に多い。遺伝性もみられる。
(c)× 短いもので数時間、長いものでは半日続く。
(d)× ズキズキと拍動性の頭痛であることが多い。締めつけられるような痛みは緊張性頭痛に多い。 (e)○

【30】以下の中毒物質とよく見られる所見との組み合わせについて正しいのはどれか。

- (a)ボツリヌス・筋無力症様症状 (b)砒素・抹消神経障害 (c)タリウム・脱毛
(d)有機水銀・パーキンソン様症候群 (e)有機リン・散瞳

1(a)(b)(c) 2(a)(b)(e) 3(a)(d)(e) 4(b)(c)(d) 5(c)(d)(e)

【解答】 1

【解説】(a)○ 神経筋接合部の伝達障害。 (b)○ (c)○

- (d)× 有機水銀で見られるのはHunter-Russell症候群
(e)× 有機リンで起こるのは縮瞳。ニコチン性ムスカリン性コリンエステラーゼ阻害による。

【31】我が国の脳卒中関連事項について正しいのは？

- a.寝たきりの2位、認知症の1/4を占める。 b.頭痛はまず必発の臨床症状として重要。
c.高齢者の非弁膜症性心房細動が危険因子として注目されている。
d.予備軍を入れると、高血圧は約7500万人、糖尿病は1700万人いる。
e.脳卒中の予防には、何より生活習慣や動脈硬化の是正が最重要である。

【解答】 c

【解説】a.× 寝たきりの40%、認知症の50%を占める。

- b.× 脳出血では必発だが脳梗塞では必発ではない。 c.○ d.× e.×動脈硬化の予防が重要。

【32】脳卒中の疫学について、正しいものの組み合わせを選べ。

- a. 脳卒中の中で脳梗塞は7～8割である。
b. 脳出血の死亡率はこの40年であり大きな変化はない。
c. 脳出血の発症率のピークは60歳代で、70歳をこえると低下する。
d. 降圧療法で、脳卒中の再発率が低下するというエビデンスはない。
e. 近年本邦では、ラクナ梗塞が減り、アテローム性脳梗塞が増加している。

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 4 ?

【解説】 a. b.× 低下している。 c.○ d.○? e.×

【33】 脳梗塞について正しいものはどれか。

- a. ラクナ梗塞では脳出血を合併することは少ない。 b. ラクナ梗塞は脳皮質にも出現する。
 c. 心原性脳梗塞では、主幹動脈の境界領域に病変が多い。
 d. アテローム血栓性脳梗塞では、主幹動脈の境界領域に病変が多い。
 e. アテローム血栓性脳梗塞では、症状が突然完成することは少ない。
 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 5 ?

【解説】 a.× 脆くなった血管からの出血も多い。 b.× 脳皮質下に出現。
 c.×? 主幹動脈の支配領域の全域または一部が病巣になる。 d.○ その通り。
 e.○? 症状が緩徐、階段状に進行するのが特徴的。だが例外も多い。

【34】 誤っているものを選び。

- a,一過性虚血発作は予後良好である。 b,一過性黒内障には同名半盲がみられる。
 c,奇異性梗塞には卵円孔開存がみられる。 d,ラクナ梗塞は出血性梗塞である。
 e,ラクナ症候群を呈する時は、ラクナ梗塞と診断する。
 1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.bde

【解答】 5

【解説】 a.○ 効率で脳梗塞へつながるので積極的に治療。 b.× 一過性の片眼の失明が見られる。
 c.○ d.× ラクナ梗塞ではまれ。 e.× 選択肢より

【35】 正しいものを選び。

- a,高血圧は脳出血の最大の危険因子である。
 b,アミロイド血管症は若年成人の脳出血の原因として重要である。
 c,脳出血は夜間就寝中に起こることが多い。 d,脳出血急性期にはCTで高吸収域として観察される。
 e, 脳出血急性期にはグリセロールによる抗浮腫療法が有効である。
 1, a b c 2, a b e 3, b c d 4, a d e 5, c d e

【解答】 4

【解説】 a.○ 危険因子のうち高血圧が70~80%。
 b.× 高齢者に多い。75歳以上で8%80歳以上で12%
 c.× 日中活動中に起こる。 d.○ 慢性期ではlowになり脳梗塞との鑑別が必要。MRIを用いる。 e.○

【36】 脳出血に関して正しいものを選び。

- a. 被殻出血では、上肢に強い対側の片麻痺を呈することが多い。
 b. 視床出血慢性期に感覚低下部位に一致して、強い痛みを感じることもある。
 c. 小脳出血では、同側の片麻痺を呈することが多い。
 d. 橋出血では、片麻痺や感度障害は軽く、運動失調が多い。
 e. 皮質下出血では、アミロイド血管症の存在を考慮する必要がある。
 1, a b c 2, a b e 3, b c d 4, a d e 5, c d e

【解答】 2

【解説】 a.○ b.○ 視床痛といい、発症数週間以降にみられる。
 c.× 片麻痺感覚障害はないがあってもごく軽度。 d.× 橋出血ではなく小脳出血。
 e.○ アミロイド血管症—脳葉型の出血や皮質下出血を短時間で繰り返す。

【37】 卒中の画像診断につき正しいものを選び

- a. CTアンジオグラフィーは脳底動脈瘤の評価に優れている。
 - b. 頸部血管エコー検査を用いて遠位部の閉塞部位を推測することはできない。
 - c. ラクナ梗塞は1.5cm以上の大梗塞となる事が多い。
 - d. 心内血栓の検出、大動脈病変の観察に経胸壁心エコーより経食道心エコーの方が良い。
 - e. 経頭蓋エコー検査を用いると側頭管ウィンドウより中大脳動脈をみれる。
- (1)abc (2)abe (3)ade (4)bcd (5)cde

【解答】 3 ?

【解説】 a.○ b.×? c.× ラクナ梗塞は1.5cm以下。 d.○? e.○

【38】 α 波について正しい記載を選び。

- a. α 波の周波数は6~12Hzである。 b. α 波の振幅は $100\mu V$ 以上である。
 - c. α 波は開眼時に増加する。 d. α 波は後頭葉優位である。
 - e. α 波は覚醒度が低下すると周波数が遅くなる。
- 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 5

【解説】 a. × 8~13Hz。 b. × 20~50 μV 。 c. × 開眼すると減衰する。(α -blocking)
d. ○ e. ○

【39】 脳波について正しい記載を選び。

- a. 脳波計では上向きの振れが陰性である。 b. 電極の配置は10/20法に従って行う。
 - c. 脳波が平坦なら、電位はゼロである。 d. 基準電極導出では位相反転により焦点性異常がわかる。
 - e. 双極導出では最大振幅により焦点性異常がわかる。
- 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 1

【解説】 a. ○ b. ○

- c. × 基準電極導出では耳朶を基準にしているが、耳朶の電位は0とは限らない。双極導出でも二つの電極の電位差が0であっても、それぞれの電位が0とは限らない。たぶん。
- d. × 位相反転により異常がわかるのは、双極導出。
- e. × 最大振幅により異常がわかるのは、基準電極導出。

【40】 脳波に関する次の組み合わせのうち、誤っているものを選び。

- a. サブレーション・バーストパターン - 脳死 b. 平坦脳波 - バルビチュレート中毒
 - c. 周期性同期性放電(PSD) - CJD d. 三相波 - 肝性脳症 e. PLEDs - SSPE
- 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 4

【解説】 a.× サブレーション・バーストパターンはE.L.E.E(早期てんかん性脳症)

- b.× 平坦脳波は脳死と判定するための必須項目の一つ。
- c.○ CJDにかなり特異的に認められる。0.5~1.5Hzの周期で鋭波が左右同期性に出現する。
- d.○ 非常に鋭い陰性波、やや鋭い陽性波、急峻に立ち上がって緩やかに下降する陰性徐波の3相からなる複合波。半数は肝性脳症、残りの半数にも何らかの中毒、代謝性脳症を認める。
- e.× 周期性一側てんかんという。ヘルペス脳炎などに比較的特異度が高いとされるが、脳血管障害や脳腫瘍など局所的な器質障害を来す疾患でも頻繁に認める。

【41】筋電図検査で正しいものの組み合わせを選べ。

- (a)針筋電図検査は筋線維の機能を主に評価する。 (b)筋ジストロフィーでは急降下爆撃音が出現する。
 (c)末梢神経の髄鞘が障害されると、伝導ブロックが生じる。
 (d)末梢神経の軸索が障害されると、誘発筋電図の振幅が低下する。
 (e)筋無力症候群では、反復神経刺激で waning 現象が出現する。

1:a,b 2:a,e 3:b,c 4:c,d 5:d,e

【解答】 4

【解説】 (a)× 針筋電図の概念：一個の運動単位に属する筋線維群の活動電位を集合的に観察できる。これにより、筋萎縮が筋原性（筋肉に原因がある）か神経原性（神経に原因があり筋肉が萎縮した）かを調べることが出来る。 (b)× 急降下爆撃音は筋強直性疾患（筋緊張性ジストロフィーなど）で生じる。Duchenne 型筋ジストロフィーでは筋原性のパターンとなる。問題の筋ジストロフィーがどれをさしているのかが不明で、問題に不備があると思われる。

(c)○ 脱髄性ニューロパチー（＝髄鞘の障害）で末梢神経伝導速度が低下する。

(d)○ 軸索の障害では筋電図の振幅が低下する。

(e)× 「重症筋無力症＝反復刺激で waning ; Lambert-Eaton 筋無力症候群では高頻度反復刺激で waxing」である。問題の筋無力症候群とはどちらのことを言いたいのが不明で、問題の不備だと思う。

【42】神経原性萎縮と筋原性萎縮の記載で正しい組み合わせを選べ。

- a. 神経原性筋萎縮では遠位筋が萎縮し、筋原性萎縮では近位筋が萎縮する。
 b. 筋原性筋萎縮は神経原性萎縮に比べ、筋力が比較的保たれる。
 c. 筋原性萎縮では、筋繊維束攣縮が出現する。
 d. 神経原性萎縮では、運動単位が減少する。 e. 神経原性萎縮では、巨大電位が出現する。

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

【解答】 2

【解説】 a.○ 例外は脊髄性進行性萎縮症は神経原性萎縮だが近位筋が萎縮。筋緊張性ジストロフィーは筋原性萎縮だが遠位筋が萎縮。 b.× 保たれるのは再支配が起こる神経原性萎縮。 c.× 神経原性萎縮でみられる。 d.× 筋原性萎縮で運動単位が減少する。神経原性萎縮では再支配が起こる。

e.○ ある運動ニューロンが壊死すると、そのニューロンが支配していた筋線維を近傍の他のニューロンが支配するようになる。その結果1つの運動単位が多くの筋電位を発生させる。

【43】誘発電位検査について誤った組み合わせを選べ。

- a.聴覚脳幹誘発電位は、純音を用いて聴覚障害を調べる。
 b.視覚誘発電位はフラッシュ刺激を用いて視神経障害を調べる。
 c.体性感覚誘発電位は痛覚刺激を利用して後索障害を調べる。
 d.運動誘発電位は運動野を磁気刺激して錐体路機能を調べる。
 e.事象関連誘発電位は認知障害がわかる。

1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 3

【解説】 a.○？ 選択肢から。 b.×？ 図形を反視させて調べる。 c.× 後索は振動覚が通っている。 d.○ 皮質脊髄路の評価する。 e.認知障害の客観的評価ができる。

【44】てんかんについて正しいものを選べ。

- 1.単純部分発作では焦点性棘波が出現する。 2.単純部分発作では Todd の麻痺が起こる。
 3.複雑部分発作では前兆 (Aura)が見られる。 4.複雑部分発作では二次性全般化は起こらない。
 5.全般部分発作では Jacksonian マーチが見られる。

a.123 b.125 c.145 d.234 e.345

【解答】 a

【解説】 1.○ 発作時に焦点に対応した棘波または鋭波が見られる。 2.○ 3.○

- 4.× 起こる。二次性全般化の先行症状は単純部分発作でも複雑部分発作はどちらでもよい。
5.× 部分発作の二次的全般発作で体の一部から全身に行進しているかのように広がること。ジャクソンマーチは前頭葉、頭頂葉などの部分発作で見られる。

【46】 不随意運動について、正しい記載の組み合わせを選べ。

- (a)ジストニアは、遠位部優位に出現するゆっくりとした不随意運動である。
(b)アテトーゼは、近位部優位に出現するゆっくりとした不随意運動である。
(c)舞踏運動は、遠位部優位に出現する比較的早い踊るような不随意運動である。
(d)バリスムは、常同的で激しい不随意運動で、一側に出現することが多い。
(e)ミオクローヌスは、舞踏運動よりもさらに早い唐突な不随意運動である。

1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

【解答】 5

【解説】 (a)× 体幹や近位部に出現する。 (b)× 遠位部に出現する。 (c)○

- (d)○ 上下肢を投げ出す。 (e)○ 素早い瞬間的な筋収縮である。

【47】 パーキンソン病の病態発現に関与しない脳構造はどれか

1. 視床 2. 被殻 3. 視床下核 4. 黒質 5. 赤核

【解答】 5

【解説】 これだけ錐体外路系で残りは錐体路の調整に与る。

【48】 「熱性けいれん」について、正しいものはどれか

- (a) 単純型と複合（複雑）型に分類される。 (b) 小児の0.6～0.7%に発症する。
(c) 約半数がその後てんかんを発症する (d) 約30%がその後てんかんを発症する。
(e) 大部分の症例が全般発作を呈する。

1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

【解答】 2

【解説】 熱性けいれんは①通常 38℃以上の発熱に伴って乳幼児期に生ずる発作性疾患。②中枢神経症、代謝異常、その他明らかな発作の原因疾患のないものである。過去に無熱性のけいれんを起こしたことがある児では熱性けいれんとは扱わない。

- (a)○ (b)× 6～8/100人。 (c)× 3%がてんかんへ移行。 (d)×
(e)○ 全身の強直性間代性けいれん（いわゆる大発作）が多い。

【50】 「Lennox 症候群」について、正しいものは

- (a) 発作型は強直発作のみである事が多い
(b) 発症は成人期が多く、West 症候群からの移行は1%以下である
(c) けいれんは難治性であるが、知能障害を伴うことがほとんどない
(d) 脳波所見は遅棘徐波結合が特徴的である
(e) 覚醒中だけでなく、夜間睡眠中にも発作が起きる。

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

【解答】 5

【解説】 (a)× 非定型欠伸発作、体幹強直発作、脱力発作など複数の発作型がみられる。

- (b)× 約1/5が West 症候群からの移行。幼児期に好発。
(c)× 発作のコントロールは不良。発症後の知的発達もよくない。
(d)○ slow spike & wave complex. 1～2.5Hz の左右同期性対称性脳波。 (e)○ 発作は睡眠、覚醒を問わない。

【51】「正常乳児の発達」について、正しいものはどれか。

- (a) 満1歳児では、有意語が1個あり1-2歩あるくことができる。
- (b) 満2歳児では、歩いたり走ったりできるが、二語文は話せない。
- (c) 満3歳児では、まだ名前や年齢の問いに答えられない。
- (d) 満4歳児では、二語文が話せるようになるが、三語文はほとんど話せない。
- (e) 満5歳児では、左右を区別できるようになる。

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

【解答】 2

【解説】 (a)○ バイバイする(10~11ヶ月)、一人立ち(11~12ヶ月)、単語(12ヶ月)、一人歩き(12~14ヶ月)

(b)○ 走る(18ヶ月)、積み木を並べる(1歳9ヶ月)、二語文(20~24ヶ月)、排泄を教える(2歳)

(c)× スプーンで食べる(2~3歳)、赤・青・黄・緑がわかる(2歳9ヶ月~3歳)自分の名前をいい、3語文~会話を話す。 (d)× 幼稚園での出来事を話す。悪い言葉を覚えてわざと使う。 (e)× 左右を区別、一人で着る(5歳)

【52】小児期発症の疾患について、正しいものは

- (a) Werdnig-Hoffmann 病は脊髄前角運動細胞の変性による疾患である
- (b) Duchenne 型筋ジストロフィー症の患児は初診時にフロッピーインファントである
- (c) Sturge-Weber 病では四肢と体幹だけにポートワイン様血管腫を認める
- (d) 神経線維腫症では顔面の血管線維腫、てんかん、精神遅滞を三徴とする
- (e) 福山型先天性筋ジストロフィー症では知能障害を伴う

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

【解答】 2

【解説】 (a)○ 脊髄前角細胞と脳神経核の変性・脱落がみられる。

(b)× 生下時は異常をみないことが多く、転びやすい、走れないなどの症状で発症。

(c)× 顔面(片側の三叉神経第1枝領域が中心)のポートワイン様血腫が特徴。 (d)× カフェ・オ・レ斑がみられ、神経線維腫が神経組織の分布箇所ならどこにでもできることがある。これは結節性硬化症の三徴。

(e)○ 常染色体劣性遺伝病。日本特有。floppy infant。脳奇形を合併し著明な知能低下がある。

【53】脊椎、脊髄について正しいもの

- a. 脊髄視床路は白質の後方にある。 b. 脊髄円錐は頸椎~胸椎らへんにある。
 - c. 灰白質の障害で髄節症状(せぐめんたるさいん)が生じるよ。
 - d. 脊髄の尾端部は腰椎 1、2らへん。 e. 圧迫による脊髄の障害は、動的因子の関与が大きい。
- 選択肢は他のと一緒です。

【解答】 5

【解説】 (a)× 白質の前方から側方にかけてある。 (b)× 脊髄円錐は胸腰椎移行部 Th11/12L1/L2にある。

(c)○ (d)○ よってそれより下から髄液採取を行う。

(e)○ 外傷など急性障害にせよ変性疾患など慢性障害にせよ静的圧迫のみでは障害されにくい。

【54】次のうち正しいのは

- a. 頸髄中心性損傷では上肢の麻痺が強い b. 椎体圧迫骨折では基本的に椎体後壁の骨折は伴わない
- c. 化膿性脊椎炎では椎弓根から病変が始まることが多い
- d. 脊髄ショックとは受傷直後に心臓が止まる e. 硬膜内髄外腫瘍で最も頻度が高いのは神経鞘腫である

1. abc 2. abe 3. ade 4. bcd 5. cde

【解答】 2

【解説】 a.○ 内側で上肢を外側で下肢の線維が通っているので中心部が損傷したら上肢の麻痺が強い。 b.○ 後壁の骨折は伴わない。なので麻痺は起こりにくい。破裂骨折で後壁骨折を伴う。

c.× 椎間板周辺に初発しやすい。 d.× 脊髄が高度損傷を受けたとき障害高位以下の脊髄反射が消失する

こと。弛緩性麻痺、血管拡張などが3-4日から6週ほど続き、その後反射亢進の方向へ進む。

e.○ 9割方はこれ。他に髄膜腫、上衣腫。硬膜外腫瘍は転移性腫瘍、髄内腫瘍は上衣腫、星細胞腫、血管芽腫、脂肪腫が多い。

【55】 遅発性尺骨神経麻痺について誤っているものはどれか

- 1 骨間筋や小指球筋の萎縮がみられる 2 Froment 徴候陽性である
3 wrist flexion test が陽性となる 4 claw hand を呈する
5 幼小児期に生じた上腕骨遠位骨折後の外反射で生じることが多い

【解答】 3

【解説】

遅発性尺骨神経麻痺は外反肘が存在するとき、尺骨神経が尺骨神経溝で引っ張られ、擦れることにより発生。上腕骨外顆骨折などの外傷の数年後に発症。尺骨神経低位麻痺の症状は小指球筋の萎縮、骨間筋の萎縮、鷲手(claw hand)、指の内外転障害、Froment sign、環指尺側～小指の知覚障害。高位麻痺になるとこれらに加えて環・小指DIP屈曲障害、手背尺側の知覚障害がみられる。

【56】 「前骨間神経麻痺によって起こるものはどれか」

- a. 母示屈筋が障害される。 b. 正中神経領域の知覚が障害される。 c. 手関節の伸筋が障害される。
d. 肘を伸ばすと前回内筋(?)が障害される。 e. 母示対立の障害は無い。

【解答】 a.d

【解説】 前骨間神経麻痺は橈尺骨間の正中神経が円回内筋を通りぬけ、前骨間神経にわかれるあたりで起こる絞扼性神経障害。知覚障害はなく、長母指屈筋、示指深屈筋、方形回内筋麻痺を呈する。

a. ○ b.× c.× 伸筋が障害されるのは橈骨神経が障害されたとき。 d.○? e.× 障害される。

【57】 末梢神経が損傷したときに中枢側の遠位に腫瘤ができた。その次のうちどれが考えられるか。

- a. シュワン細胞 b. 再生軸索 c. コラーゲン線維 d. 弾性線維 e. 血管
1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

【解答】 よくわかりません m()m

【解説】

【59】 単純X線写真でも診断可能な疾患はどれか。

- a. 頭蓋咽頭腫 b. 多発性骨髄腫 c. 脳梗塞 d. 星細胞腫 e. 下垂体炎

【解答】 a

【解説】 a.○ X線写真でトルコ鞍平皿上変形。鞍上部雲状石灰化像。CTでは嚢胞の低吸収域、石灰化の高吸収域、視交叉部腫瘤像。

b.× 画像診断はMRIが優れている。 c.× CTで約6時間、MRIで約3時間後から診断できる。

d.× CTで嚢胞を形成するため、低吸収域としてみられることが多い。 e.×

【60】 CTで高吸収を示す疾患

- A 脳梗塞 B 乏突起細胞腫 C 脳出血 D 類上皮腫 E 脂肪腫

【解答】 C

【解説】 A.× 発症直後は異常が見られないが、12～24時間後には虚血部位が低吸収に。

B.× 低吸収域の中に塊状の高吸収域の石灰化を認める。

C.○ 直後から高吸収域を示し、辺縁部から等・低吸収になる。 D.×

E.× 脂肪はCT値がマイナス。すなわち水よりも低吸収。

【61】 次のうち MRI の T1 強調画像で高信号となるのはどれか？

- a 奇形腫 b 脂肪腫 c 亜急性脳出血 d 多発性硬化症 e 悪性リンパ腫
1ab 2ac 3bc 4cd 5de

【解答】 c

【解説】 c.○ 急性期 T2 で低信号、亜急性期 T1 で高信号、慢性期は T2 で低吸収域。
d.× T1 では低信号域、T2 では高信号域。

【63】 脳脊髄液の循環について正しいものを選び。

1. 側脳室→ルシュカ孔→第3脳室→中脳水道→第4脳室→モンロー孔
2. 第3脳室→中脳水道→側脳室→モンロー孔→第4脳室→マジャンディー孔
3. 第3脳室→中脳水道→マジャンディー孔→側脳室→第4脳室→ルシュカ孔
4. 側脳室→マジャンディー孔→第3脳室→中脳水道→第4脳室→ルシュカ孔
5. 側脳室→モンロー孔→第3脳室→中脳水道→第4脳室→マジャンディー孔

【解答】 5

【解説】 脳室の脈絡叢で作られ、側脳室→モンロー孔→第3脳室→中脳水道→第4脳室→マジャンディー孔、ルシュカ孔→クモ膜下槽→クモ膜顆粒→上矢状洞から吸収。

【65】 次の脳神経核のうち、中脳に存在するものはどれか。

- a. 顔面神経 b. 外転神経 c. 動眼神経 d. 滑車神経 e. 三叉神経
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

【解答】 5

【解説】 中脳-Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ中脳路核。橋-Ⅴ、Ⅵ、Ⅶ、Ⅷ。延髄-Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ、Ⅻ。

【66】 急性硬膜外血腫の出血源として最も多い動脈が通る穴はどれか。

1. 頸静脈孔 2. 棘孔 3. 正円孔 4. モンロー孔 5. 卵円孔

【解答】 2

【解説】 急性硬膜外血腫の出血部位は中硬膜動脈がおおい。ほかには上矢状静脈洞、横静脈洞、板間静脈洞がある。中硬膜動脈は外頸動脈から分岐し、棘孔を通る。正円孔からは上顎神経、卵円孔からは下顎神経、頸静脈孔からは舌咽・迷走・副神経がそれぞれ出る。

【69】 29 歳男性。左内頸動脈撮影の側面像を図に示す(おそらく脳動静脈奇形の図)正しいものはどれか。

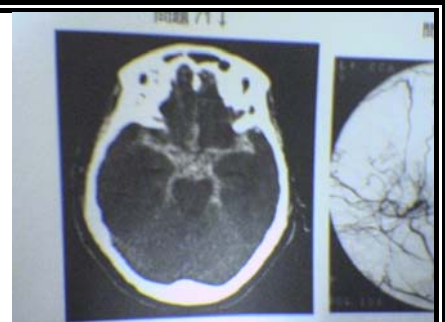
1. 良性神経膠腫の脳血管撮影所見である。
2. 診断確定のために生検術を施工する。
3. 出血で発症することはまれである。
4. 脳動静脈奇形の脳血管撮影所見である。
5. 放置すると急速に増大する。

【解答】 4

【解説】 1.× 星細胞腫の angio は無血管野と血管圧排像がみられる。2.× 確定診断は脳血管撮影による。3.× 出血での発症が 40~80%と最多、けいれん発作(大部分焦点性発作)での発症も 20~40%。4.○ 5.× 放置しても 60%では何ら不自由なく社会生活が送れますが、根本的治療は全摘出。

【71】 60 歳男性突然の頭痛で発症した。図に示すような CT 所見があり、すぐに開頭手術を行った。術後経過は良好であったが、1 週間後から意識混濁と右片麻痺が生じてきた。最も適切な治療の組み合わせはどれか。

- (a)Hypertension (b)Hyperglycemia (c)Hyperventilation
(d)Hypervolemia (e)Hemodilution
1. a b c 2. a b e 3. a d e
4. b c d 5. c d e

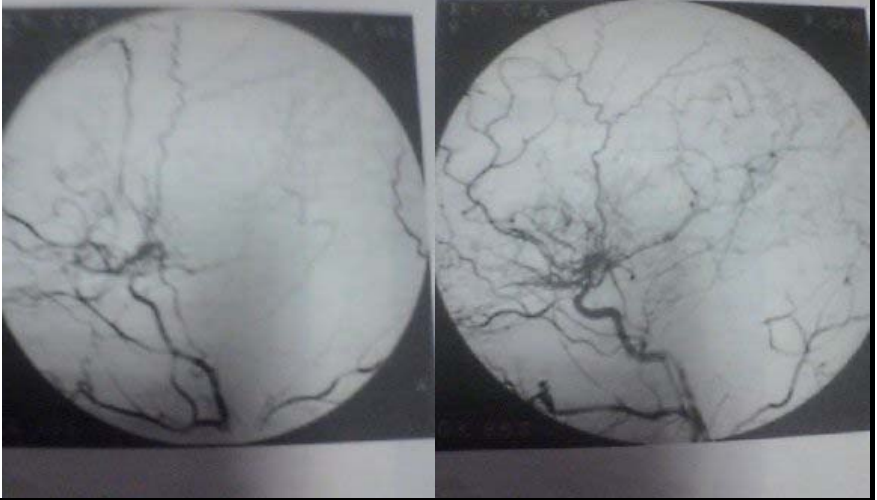


【解答】 3

【解説】脳実質には異常はない。ダビデの星や Sylvius 裂への出血がみられる。突然の激しい頭痛、画像所見からすると後頭部のくも膜下出血と思われる。くも膜下出血手術後の予後を左右するのは再出血と脳血管攣縮で、この症例は脳血管攣縮を起こしたと考えられる。脳血管攣縮はくも膜下出血発症後7～10日に片麻痺や失語症などの脳局所症状として好発し、治療は血圧・循環血液量を上げ、ヘモグロビンを下げる、という「3H」が行われる。ちなみに、Hypertension＝高血圧、Hyperglycemia＝高血糖、Hyperventilation＝過換気、Hypervolemia＝多血症、Hemodilution＝血液希釈（赤血球容積に比べて血漿量が増加すること）。

【72】痙攣発作で発症した14歳女性の左右脳動脈撮影像を示す。神経学的所見では明らかな異常はみられなかった。診断名は何か。

1. 脳動静脈奇形
2. 硬膜動静脈婁
3. ウィリス動脈輪閉塞症（もやもや病）
4. 神経膠芽腫
5. 脳炎

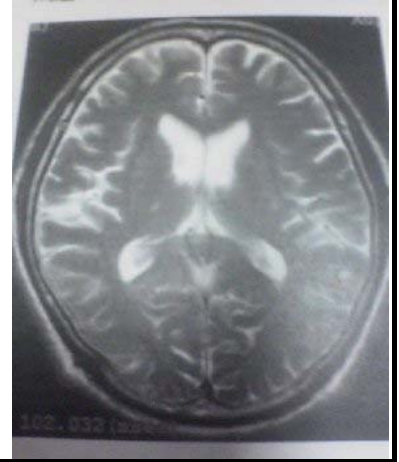


【解答】3

【解説】もやもや病でしょう。頭蓋内内頸動脈から Willis 動脈輪にかけて両側性に狭窄が見られ、側副血行路として脳底部の小動脈が拡張している。大脳皮質に虚血、基底各部や脳室内に出血を生じる。ラーメンなど熱いものを食べたとき、楽器を吹いたとき、激しく泣いたとき、走った後などの過呼吸時などに、突然一側性、時に両側性の一過性の症状出現や悪化をみるのが少なくない。小児では発症症状は脳虚血、成人は脳出血。

【73】76歳男性。突然上下肢脱力をきたした。MRI 画像では中心に小さな梗塞が見られた。発症一ヶ月の右内頸動脈撮影を示す。（この画像がないです。ごめんなさい。）以下の治療のうち最も適切なものはどれか。

1. 浅側頭動脈－中大脳動脈吻合術（STA-MICA）
2. 頸動脈内膜剥離術（CEA）
3. 脳硬膜動脈吻合術（EDAS）
4. ステント
5. 脳筋肉癒合術（EMS）



【解答】？

【解説】

【75】34才、女性。一ヶ月前に聴力低下、耳鳴りを自覚した。造影 MRI を示す。腫瘍の母地と考えられるのはどれか。（画像問題です。）

- 1 聴神経
- 2 硬膜
- 3 椎骨動脈
- 4 三叉神経
- 5 外転神経

【解答】1

【解説】症状から考えると、聴神経鞘腫と考える。聴神経鞘腫はシュワン細胞腫で小脳橋角部にできる。小脳橋角部にできるもののうち80%。髄膜腫10%、類上皮腫と続く。

【76】52歳男。6年前より顔貌の変化、靴のサイズが大きくなった。MRIを呈示。正しい診断名は何か？（…たぶん、下垂体上部に腫瘍が見られたような気が…。）

- 1、頭蓋咽頭腫 2、脊索腫 3、髄膜腫 4、巨大動脈瘤 5、下垂体腺腫

【解答】5

【解説】下垂体前葉細胞由来の良性腫瘍。分泌性腺腫と非分泌性腺腫に分かれる。この症例はGH分泌腫瘍で、末端肥大症症状を呈していると考ええる。

【77】72歳男性。頭部精査にて異常を指摘された。造影MRIを呈示する。(図は別紙)最も考えられる腫瘍はどれか。

- 1.神経膠腫 2.神経鞘腫 3.髄膜腫 4.胚細胞腫 5.下垂体腺腫

【解答】図がないのでわかりません。

【78】転移性脳腫瘍の中で、頻度が高いのは、どの腫瘍からの転移か。

- a. 肝癌 b. 胃癌 c. 肺癌 d. 乳癌 e. 前立腺

- 1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】4

【解説】肺が最多で50%以上。ついで乳癌約10%。消化器癌(胃、大腸、直腸)も転移する。

【79】2歳男児。頭痛と嘔吐を訴えて来院した。Gadlinium造影MRIを示す。鑑別診断として考えるべき腫瘍はどれか。

- a 髄膜腫 b 神経鞘腫 c 悪性リンパ腫 d 髄芽腫 e 上衣腫

- 1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】5

【解説】小児に多発する脳腫瘍は①神経膠腫(70%)でその内、星細胞腫・髄芽腫・上衣腫、②頭蓋咽頭腫が続く。小児の脳腫瘍の特徴①5~10歳に最も多く、2歳以下では比較的まれ。②乳児はテント上、2~7歳ごろまではテント下、それ以上はテント上に好発。

【80】61歳女性。3ヶ月前より言葉の出にくさを自覚するようになった。徐々に増悪。Gadlinium造影MRIをしめす。疑わしいものは？

(画像は過去問でもみたことなくよくわからないし説明しにくいんだけど脳の断面の右側のほうに丸い腫瘍みたいなものあってその中のほうは黒くて外側が白い感じでした。)

- a, 髄膜腫 b, 髄芽腫 c, 転移性脳腫瘍 d, 膠芽腫 e, 上衣腫

- 1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】4

【解説】「中のほうは黒くて外側が白い感じ」というのをring enhancementと考えたと、ring enhancementがみられるのは、転移性脳腫瘍、膠芽腫。ほかには脳膿瘍、脳梗塞(慢性期)。

【81】11歳、女児。生来チアノーゼがあり3歳の時心臓弁膜症の手術を受けている。2週間前に抜歯後発熱があり、全身痙攣をきたした。MRI(T1強調画像(左)とGd造影(右))を図に示す。最も可能性の高い診断名はなにか

1. 転移性脳腫瘍 2. Glioblastoma 3. 脳膿瘍 4. Hemangioblastoma 5. 脳内寄生虫症

【解答】3

【解説】病歴から脳膿瘍が推定。化膿性病巣から二次的に炎症が波及し、脳実質内に膿貯留をきたしたもの。原因としては中耳炎、副鼻腔炎、乳様突起炎、外傷、感染性心内膜炎、肺膿瘍、チアノーゼ性先天性心疾患が上げられる。T1強調画像では中心部low、辺縁high intensity。Gd造影ではring enhancementがみれるはず。

【83】 次のうち、予後が最もよいものはどれか？

- a. ? b. ? c. ? d. ? e. 脳震盪

【84】 74 才女性。三週間前に転倒して後頭部を打撲した。数日前から右方麻痺と失語が出現。頭部単純 CT を示す。

1. 急性硬膜外血腫 2. 慢性硬膜下血腫 3. 脳挫傷 4. 急性硬膜下血腫 5. 高血圧性脳出血

【解答】 2

【解説】 2 以外は急性発症。

【85】 Huntington 病に対する治療で破壊または脳深部刺激の対象になる部位は？

1. 赤核 2. 視床 3. 線条体 4. 黒質 5. 歯状核

【解答】 3 ?

【86】 22 歳男性。幼児期に熱性けいれんの既往がある。10 歳の頃より宙を見、右手で無目的にまさぐる発作を 10 数秒間生じるようになった。この病態は？ CT 画像あり。(画像は 2 枚。いずれも海馬が変性してるもよう。)

1. ? 2. ? 3. ? 4. 海馬硬化 5. 結節性・・・?

【解答】 4

【解説】 海馬硬化は側頭葉てんかんでよく見られる。病歴から側頭葉てんかんと考えられる。

【88】 髄披裂に合併しやすい病態について正しいものはどれか。

- (a)頭蓋縫合早期癒合症 (b)くも膜嚢胞 (c)Chiari 奇形 (d)水頭症 (e)Dandy-Walker 症候群
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】

【解説】 髄披裂？

【89】 73 歳男性、2 年前より緩徐に進行する両上肢知覚鈍摩、痙性対麻痺、膀胱直腸障害がある。写真 2 枚(第 3 頸椎 CT と頸椎 MRI)あり。診断は？ だったはず(いつも通りのやつ！)

- a. 頸椎硬膜外血腫 b. 頸椎後縦靭帯骨化症 c. 頸椎黄靭帯骨化症 d. 脊椎硬膜外血腫 e. 脊椎空洞症
1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

【解答】 ?

【90】 55 歳男性、2 年前より右下肢脱力、歩行障害、膀胱直腸障害を生じた。神経学的検査では Th10 以下の感覚鈍麻、痙性対麻痺、膀胱直腸障害が見られた。次のうちどれか？

1. 胸髄髄内腫瘍 2. 胸髄海綿状血管腫 3. 胸髄硬膜動静脈瘻 4. 胸髄空洞症 5. 化膿性胸椎炎

【解答】 1

【解説】 脊髄腫瘍は 40～60 歳代に後発。症状は疼痛、異常感覚、感覚鈍麻、痙性歩行、DTR ↑↑、膀胱直腸障害を呈す。硬膜外腫瘍は転移性腫瘍、硬膜内髄外腫瘍は良性腫瘍(神経鞘腫、髄膜腫)、髄内腫瘍は神経膠腫(上衣腫、星細胞腫)が多い。

【91】 正しいものはどれか？

- a. 進行麻痺は梅毒が原因である b. ポリオでは、脊髄後角の神経細胞が傷害される
c. クリプトコッカスはグラム陽性球菌である d. 単純ヘルペス脳炎は小脳が傷害されやすい
e. ウエストナイルウイルスは、蚊一鳥のサイクルで維持されている
選択肢はいつもどおりでした。

【解答】 2

【解説】 a.○ b.× 脊髄前角細胞障害。 c.× グラム染色陽性だが、真菌。 d.× 前頭・側頭葉病変。

【92】正しいものはどれか。

- a.眼動脈は外頸動脈から分岐する。 b.高血圧はラクナ梗塞の危険因子である。
 c.脳血管アミロイドは出血の原因となる。
 d.慢性高血圧では、灌流圧の低下に対する脳血管の拡張反応が亢進している。
 e.くも膜下出血後の脳血管攣縮は稀である。

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】 3

【解説】 a.内頸動脈からの分岐。 b.○ c.○ d.低下している。脳血流自動能曲線は右下にシフトする。 e.続発症として重要。

【93】正しい組合せを選べ

- a.ミトコンドリア遺伝子は母親から遺伝する b.Tay-Sachs 病はガングリオシドの蓄積症である
 c.肝性脳症ではアストロサイトの変化は乏しい d.水俣病は無機水銀による中毒症である
 e.Wilson 病は銅の腸管での吸収障害による銅欠乏症である

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

【解答】

【解説】 a.○ 母親のみから受け継がれる。 b.○ 脳や網膜に。cherry-red spot と広範な脱髄。
 c.× 胞体がほとんどないので「裸」グリアとよばれるアストロサイトになる。 d.× 有機水銀。
 e.× 銅を転送できないため肝細胞に沈着→次第に他の臓器へも沈着

【94】45歳男性。大脳の水平断と髄鞘染色をカラー図に示す。正しいものはどれか。(図は2003概説問題94番と同じです。)

- a 痙攣発作で発症することが多い b 視神経が好発部位である
 c 血管周囲にリンパ球やマクロファージの浸潤がみられる
 d 高血圧が危険因子である e Binswanger 病である

【解答】 b

【解説】 髄鞘染色の所見から脱髄性疾患とわかり、MS。球後性視神経炎、MLF 症候群、上位ニューロン障害、深部感覚障害、進行して温痛覚障害、自律神経障害(特に排尿障害)、小脳失調などを呈す。→bが○。

【95】70歳の男性。痴呆症状が出現し、大脳皮質に鍍銀染色にて図に示す構造物が多数見られた(カラー図)。この疾患について正しいものはどれか。(図は2003概説問題95番と同じです。)

- a? b 海馬の萎縮がみられる c 大脳皮室の海綿状変化をみとめる
 d 感染性がある e 側室の拡大はまれ

【解答】 b

【解説】 老人斑がわかり、アルツハイマー病と考える。神経細胞が脱落、老人斑、神経原線維萎縮がみられる。脳全体が萎縮し、脳室拡大。海馬は早期から萎縮する。大脳皮室の海綿状変化をみとめるのはCJD病。

【96】正しいものはどれか。

- (a) アストロサイトーマにおいてローゼンタール線維の出現は退形成の指標となる。
 (b) 脳原発の悪性リンパ腫はT細胞リンパ腫が多い。
 (c) 血管周囲性偽ロゼットはエペンディモーマ(上衣腫)に特徴的な所見である。
 (d) 上位下巨細胞性星細胞腫は結節性硬化症に合併する。
 (e) クラニオファリンジオーマ(頭蓋咽頭腫)は下垂体後葉より発生する。
 (1) a b (2) a e (3) b c (4) c d (5) d a

【解答】 5

【解説】 (a)○ (b)× diffuse large B cell lymphoma が多い。 (c)× 髄芽腫に特徴的。
(d)○ (e)頭蓋咽頭管 (Rathka 管) の遺存から発生。

【97】 脳腫瘍について、正しい組み合わせを選べ

- (a) グリオブラストーマには、必ず p53 の変異が認められる。
(b) グリオーマでは、組織学的に退形成の強いものほど予後が良い。
(c) シュワノーマでは、偽柵状配列を伴った壊死像が特徴的である。
(d) 髄膜腫は脳底部よりも円蓋部に好発する。
(e) 転移性脳腫瘍は脳の皮質と白質の境界に多く見られる。
1)a,b 2)a,e 3)b,c 4)c,d 5)d,e

【解答】 5

【解説】 a× 必ずではない。

b× 退形成=脱分化。脱分化が強いと悪性度が高くなる (例: グリオブラストーマ、スキルス胃がん)

c× 偽ではない。ちなみに偽柵状配列はグリオブラストーマで形成される。 d○ e○

【98】 次のうちから正しいものを2つ選べ。

- 1 舌下神経核は味覚を伝える。 2 テント切痕ヘルニアでは瞳孔が縮小する。
3 胸髄側角の神経細胞から副交感神経が出る。 4 脳室周囲器官には脳血液関門がない。
5 脳重量は7~8才で成人の90パーセントに達する。
選択肢は忘れちゃいました

【解答】 4. 5

【解説】 1.× 味覚を伝えるのは顔面神経と舌咽神経。舌下神経は舌の運動を司る。

2.× 動眼神経が障害されるので瞳孔散大。 3.× 出て行くのは交感神経。

4.○ 脳室周囲器官(下垂体、松果体、最後野などの総称)、脈絡叢には存在しない 5.○

【99】 オリゴデンドロサイトに細胞質内封入体を形成し、オリブ橋小脳萎縮症と共通の疾患概念と考えられる神経変性疾患はどれか。

- a.線条体黒質変性症 b.Parkinson 病 c.筋萎縮性側索硬化症 d.Huntington 病 e.Shy-Drager 症候群
1 ab 2 ae 3 bc 4 cd 5 de

【解答】 2

【解説】 線条体黒質変性症、Shy-Drager 症候群、オリブ橋小脳萎縮症は多系統萎縮症 (MSA) である。いずれも変性部位にグリア細胞内封入体を認める。SND は MSA のパーキンソニズム型、SDS は MSA の自律神経型、OPCA は MSA の小脳型である。

【100】 (図は脳の側面像。視床など、内側部がぐちゃぐちゃ) 脳梗塞の範囲は、どの血管の環流域か。

1. 右前大脳動脈 2. 右中大脳動脈 3. 右後大脳動脈 4. 右椎骨動脈 5. 脳底動脈

【解答】 3

【解説】 前大脳動脈—前頭葉・側頭葉。脳梁縁動脈、脳梁周囲動脈、前交通動脈に分岐。

中大脳動脈—前頭葉・側頭葉・頭頂葉。レンズ核線条体動脈 (被殻出血の責任動脈) 分岐。

後大脳動脈—側頭葉・後頭葉の皮質へ。視床膝状体動脈、視床穿通動脈 (視床出血の責任動脈) 分岐。

2004年概説試験（復元）

(2) 上位運動ニューロン障害で起こるものはどれか。

- a、筋萎縮 b、線維束性収縮 c、仮性球麻痺 d、Babinski反射陽性 e、腱反射の低下もしくは消失
1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

【解答】 a、b、eは下位運動ニューロン障害。仮性球麻痺、Babinski反射陽性は上位運動ニューロン障害で生じる。球麻痺は下位運動ニューロン障害。 →4

(3) 小脳性運動失調症で見られる所見はどれか。

- a、深部感覚低下 b、Romberg徴候 c、企図振戦 d、断綴性発語 e、測定異常
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 a、bは脊髄性運動失調で見られる。 →5

(4) 次の神経徴候とその障害部位との組み合わせで正しいものはどれか。

- a、垂れ足－脛骨神経 b、垂れ手－橈骨神経 c、鷲手－尺骨神経
d、ガワーズ徴候（Gower's sign）－両下肢近位筋 e、ラセーグ徴候（Lasegue sign）－脊髄後索
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 (a)× 垂れ足は腓骨神経障害。 (b)○ (c)○ (d)○ (e)× ラセーグ徴候は髄膜刺激症状。 →4

(8) ハンチントン病について正しいものはどれか。

- a、黒質ドパミンが減少する。 b、常染色体優性遺伝である。
c、痴呆症と舞踏病を合併する。 d、IT15遺伝子のCAGリピートも増加がある。
e、末梢血中に有棘赤血球が見られる。
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 (a)× ドパミン作動性ニューロンが過剰興奮する。ドパミンが減少するのはパーキンソン病。
(b)○ (c)○ (d)○ (e)× 家族性有棘赤血球性舞踏病で見られる。 →4

(9) パーキンソン病の特徴はどれか。

- a、無動 b、筋強剛（硬直） c、著名な筋萎縮 d、アテトーゼ e、静止時振戦
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 (a)○ (b)○ (c)× (d)× 不随意運動は見られない。 (e)○ パーキンソン病の振戦は静止時に強く見られる。 →2

(10) 筋萎縮性側索硬化症で通常初期には見られないものはどれか。

- a、褥創 b、眼球運動障害 c、排尿障害 d、腱反射亢進 e、舌の萎縮
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 上位および下位運動ニューロンが選択的に障害される神経変性疾患。原因不明。一側上肢から始まることが多く、さまざまな症状が現れるが、原則的に眼球運動障害、膀胱直腸障害、感覚障害、褥創は認められず、これらを陰性4徴候という。 →1

(14) LCCAの特徴はどれか。

- a、遺伝性のは、Menzel型とよばれる。 b、自律神経障害を伴うことが多い。
c、鑑別すべき疾患としてビタミンE欠乏やparaneoplastic syndromeがある。
d、TRHが失調症に有効なことがある。 e、MR2画像では小脳萎縮のみが認められる。
1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 5

【解説】LCCA=晩発性小脳皮質萎縮症。OPCA との鑑別が重要で、LCCA は病変が小脳(特に虫部)に局限し、Parkinson 症状(一)であるのが鑑別の POINT。

- a)× : Menzel 型=SCA-2 (遺伝性の OPCA 類似疾患)。遺伝性 LCCA は SCA-6。
 b)× : 自律神経障害を伴うのは OPCA。LCCA は小脳性運動失調。
 c)○ : 悪性腫瘍に関連した小脳変性症に paraneoplastic syndrome (=傍腫瘍性神経障害症候群)がある。血中 Vit.E が欠乏すると、Friedreich 運動失調症に類似した失調症を呈する。
 d)○ : TRH=酒石酸プロチレリン。Friedreich 失調症、OPCA、LCCA の治療薬。 e)○ : そのとおり。

(15) ギラン・バレー症候群 (Guillan-Barre syndrome) について正しいものはどれか。

- a、1ヶ月以上進行することが多い。 b、抗ガングリオシド抗体が認められる。
 c、日本人では先行感染菌としては *Campylobacter jejuni* が多い。
 d、 γ -グロブリン大量静中療法が有効である。 e、副腎皮質ステロイド剤投与が治療に有効である。
 1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 4

【解説】GBS は脱髄性炎症性ニューロパチーで、弛緩性運動麻痺と外眼筋麻痺と蛋白細胞解離が重要。

- a)× : 急性発症で、発症後数日~2週間で症状は完成し、その後徐々に改善していく。
 b)○ : GQ1b ガングリオシド (ⅢⅣⅥの Ranvier 絞輪の周囲に局在) に対する抗体が高率にみられる (特に Fisher 症候群で)。
 c)○ : 前駆症状で消化器症状を示す時はこれが多い。C.jejuni はガングリオシド様糖鎖構造をもつ。
 d)○ : 治療は γ グロブリン大量静注 (IVIG)、血漿交換。 e)× : 上記。

(17) 低カリウム性周期性四肢麻痺について正しいものを選び。

- a、四肢麻痺は弛緩性である。 b、予防にはアセタゾラミドが有効である。
 c、日本では家族性 (遺伝子の異常) と二次性 (甲状腺機能亢進症等) がほぼ同数である。
 d、呼吸筋障害が一般的である。 e、持続は30分~1時間程度が多い。

【解答】 a

【解説】周期性四肢麻痺は低 K 性が最多、甲状腺機能亢進の合併症としての発症が多い (東洋人男性)。

- a)○ : 周期的・発作的に四肢・体幹の筋 (特に四肢近位筋) が弛緩性麻痺を生じる。
 b)× : アセタゾラミド (ダイアモックス) は近位尿細管に作用して $\text{Na} \cdot \text{HCO}_3$ 再吸収阻害。低 K を誘発。
 c)× : 家族性は稀。甲状腺機能亢進症によるものが圧倒的に多い。
 d)× : 顔筋・眼筋・球部筋・呼吸筋・括約筋は通常侵されない。
 e)× : 持続時間については、高 K 性 : 一時間以内、低 K 性 : 数時間~数日、正 K 性 : 2~20 日。

(19) 65 歳、男性。8 年前早期胃癌のために胃の 3 分の 2 を切除した。2 ヶ月ほど前より歩行時のふらつき、両下肢のジンジン感出現。両側アキレス腱反射消失、両側膝蓋腱反射低下、両側病的反射陽性。両下肢温痛覚軽度低下、振動覚関節位置覚の高度低下を認める。この症例でよく見られるのはどれか。

- (a) 脊髄の後側索の脱髄変性 (b) 大球性正色素性貧血 (c) 心不全 (d) 浮腫 (e) 末梢神経障害
 1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 2

【解説】胃切除後の神経障害ときたら亜急性連合性脊髄変性症。

- a)○ : 脊髄後索と側索が最も強く障害される。
 b)○ : 内因子欠乏による Vit.B12 欠乏で悪性貧血。Schilling 試験(+). c)・(d)×
 e)○ : 感覚優位の末梢神経障害。(感覚障害があるので、側索障害があっても腱反射が亢進したり低下したり不定である)

(25) 正しい文の組み合わせを選べ。

- a、V型糖原病は、嫌気性運動負荷試験で血中乳酸・ピルビン酸が上昇する。
 - b、Fabry病は、男児に四肢の疼痛、発汗低下などの症状で発症することが多い。
 - c、ガラクトシアリドーシスは、眼底に cherry-red spot を認めることが多い。
 - d、Lesch-Nyhan病は、高尿酸血症を呈する。
 - e、副腎白質ジストロフィーは血中の極長鎖脂肪酸値が低値を呈する。
- 1,abc 2,abe 3,ade 4,bcd 5,cde

【解答】 4

【解説】 V型は筋型糖原病（筋の糖代謝障害）で、ホスホリラーゼ欠損。運動時疼痛、筋力低下、高CK血症。Fabry病は伴劣で、激しい四肢痛、無汗症、反復性下痢、angiokeratoma。ガラクトシアリドーシスは常劣で本邦に多く、思春期に歩行障害、視力・聴力障害で発症し、cherry red spot, 小脳失調、ミオクロヌス、痙攣、骨変形、被角血管腫がみられる。Lesch-Nyhan病は伴劣の、プリン代謝酵素欠損による尿酸合成が増加した疾患で。自傷行為が有名。副腎白質ジストロフィーは伴劣で、脳白質と副腎に極長鎖脂肪酸が蓄積し、進行性の脱髄と副腎機能不全を呈する。

- a)×：健常者は増加するが、V型糖原病患者は増加しない。
- b)・(c)・(d)○：そのとおり。
- e)×：血清スフィンゴミエリン中の極長鎖脂肪酸が増加する。

(26) 18歳女性。幼小児期に問題なし。手の震えと体の動きが悪く転びやすくなったなどの症状で来院。軽度の知能低下を認め、性格は多幸的。頸部と四肢に筋固縮、寡動、右手のジストニーあり。病的反射なし。感覚障害、小脳症状、骨格の変形などはない。血液生化学検査で軽度の肝機能障害を認め、腹部超音波検査で肝硬変の所見、肝生検で肝細胞に銅の沈着が認められた。この疾患に関して正しいものはどれか。(H15概説24に類似)

- a,血清セルロプラスミン値は高値となる
 - b,血清銅は高値となる
 - c,Kayser-Fleischer 角膜輪を認める
 - d,D-ペニシラミンとビタミンB6の併用内服治療が有効である
 - e,日常生活上で、貝類、甲殻類、レバー、チョコレートなどを食べることは出来るだけ避ける
- 1.a,b,c 2.a,b,e 3.a,d,e 4.b,c,d 5.c,d,e

【解答】 5

【解説】 Wilson病。肝におけるセルロプラスミンの生成障害により、組織に銅が沈着。若年者に多く、基底核の変性、肝硬変、Kayser-Fleischer輪がtriad。

- a)×：生成障害なので、当然低値。
- b)×：セルロプラスミン結合銅↓の為、遊離しやすいアルブミン結合銅が増加して尿中への銅排泄↑
- c)○：角膜後面のDescemet膜に銅が沈着して、角膜周辺が緑色調を呈する。
- d)○：D-ペニシラミンで銅をキレートし、銅排泄を促進させる。酢酸亜鉛も有効。
- e)○：銅の多い食品は避ける。

(29)重症筋無力症について正しいものは？

- a 腱反射は保たれる。
- b 治療はコリンエステラーゼ剤である。
- c 末梢神経反復刺激において2～3Hz刺激でwaxingを認める。
- d 女性に多い。
- e 一般に起床後よりも午後の方が症状は憎悪する。

1abc、2abe、3ade、4bcd、5cde

解答 3

解説 bcが明らかに× 治療はコリンエステラーゼ阻害薬→そしてAch濃度をあげる（診断用にはテンシロン<エドロホロニウム>、治療用にはネオスチグミン）。誘発筋電図ではだんだん反応が無くなる=waning。waxingはEaton-Lambert症候群。残されたadeは明らかに○。

(30) 25歳女性。視野の右半分がキラキラ光る点が見え、その部分が見えなくなり、10分後に激しい頭痛が起こる。全身所見、神経学的検査に異常を認めず、頭部MRI検査も正常であった。正しいものは？
 a 頭痛は嘔吐を伴うことが多い。 b 若年成人に多い。 c 持続は数時間のことが多い。
 d 頭痛は非拍動性の締め付けられるような痛みが多い。 e 100%酸素吸入が有効である。
 1abc、2abe、3ade、4bcd、5cde

解答 1

解説 閃輝性暗点、若年女性から偏頭痛を疑う。偏頭痛といえば拍動性血管性頭痛なのでdは×。eは成年男性に多い群発頭痛の特徴なので×。以上よりabcが○

(34) 脳梗塞について正しい組み合わせを選べ。
 a. ラクナ梗塞では脳出血を合併することは少ない。
 b. アテローム血栓性梗塞では内頸動脈や中大脳動脈に病変が多い。
 c. 心原性脳塞栓症では出血性梗塞を合併する頻度が多い。 d. ラクナ梗塞は脳皮質にも出現する。
 e. アテローム血栓性脳梗塞では症状が突発完成することはない。
 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 3

解答 ラクナ梗塞＝小さな穴の梗塞という意味。被殻・橋・視床・尾状核・内包・放線冠に生じる直径15mmまでの小さな梗塞。穿通枝梗塞。安静時の発症が多い。起こり方は緩徐、段階的。意識障害や皮質障害はない。背景に高血圧のあることが多い。脆くなった血管からの出血も多い。
 アテローム血栓性梗塞＝アテローム硬化の部分が様々な要因で詰まってしまう。内頸動脈や中大脳動脈など。安静時の発症が多い。起こり方は緩徐段階的な場合が多い。意識障害はあっても軽い、皮質障害を伴うことが多い。背景に高血圧、糖尿病、高脂血症などがあることが多い。X線CTで境界域、基底核、深部白質、皮質などに梗塞巣
 心原性脳塞栓症＝心臓・大血管にあった血栓などの塞栓が飛んできて詰まったもの。突発的に発症、数分以内に完成。意識障害は高度なことがある。皮質症状を伴いやすい。塞栓源としての心疾患（心房細動などの不整脈、弁膜疾患、心筋梗塞）。X線CTでは、皮質を含む辺縁明瞭な梗塞巣
 出血性梗塞を合併しやすい。

(40) 脳波で誤った記載はどれか。
 a、α波の周波数は8～13Hzである。 b、α波は開眼時に消失する。 c、α波は前頭部有意である。
 d、α波の振幅は100mv以上である。 e、α波は覚醒度が低下すると周波数が遅くなる。
 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

解答 4

解説

δ(デルタ)波 0.5～4Hz未満：ぐっすり寝ている時に現れる。

θ(シータ)波 4～8Hz未満：とろとろと眠くなって来た時に現れる。

α(アルファ)波 8～13Hz未満：脳の休めている部位に現れる波である。

健康な成人の、安静、リラックス、閉眼時に後頭部に現れる。前頭部にはあまり見られない。このα波は、目を開けると消えてしまい、振幅も小さいβ波へと変わる。これは、今まで休んでいた後頭部の視覚野が、開眼したことにより活発に働き出したからである。

β(ベータ)波 13～40Hz未満：精神活動している部位に現れる。

(41) 正しいものの組み合わせを選べ。
 a.三相波－肝性脳症 b.平坦脳波－脳死 c.サブレーション・バーストパターン－アルツハイマー病
 d. PSD－ヘルペス脳炎 e. PLEDs－クロイツフェルトヤコブ病
 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

解答 (誤っているものを1つ選べ、でcを選ばせたかったのか?)

解説 サプレッションバースト=EIEE、ヒプサリズム=West 症候群、三相波=肝性脳症、PSD (周期性同期性高振幅徐波)、PLEDs (周期性一側性てんかん発作波) =ヘルペス脳炎、SSPE、CJD
平坦脳波については脳死判定の1項目にあげられている。

- (42) 神経原性萎縮と筋原性萎縮の記載で正しい組み合わせを選べ。
- a. 神経原性筋萎縮では近位筋が萎縮し、筋原性萎縮では遠位筋が萎縮する。
 - b. 神経原性筋萎縮は筋原性萎縮に比べ、筋力が比較的保たれる。
 - c. 神経原性筋萎縮では、巨大電位 giant potential が出現する。
 - d. 筋原性萎縮では、運動単位が減少する。
 - e. 筋原性萎縮では、線維攣縮電位 fibrillation potential が出現する。
- 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

解答 3

神経原性萎縮と筋原性萎縮の違い

	神経原性	筋原性
萎縮する部位	遠位筋優位の萎縮	近位筋優位の萎縮
感覚障害	+	—
筋力	保たれる(側枝が伸びるため)	低下する
筋電図	fibrillation, MUP (運動単位) 減少、giant potential	MUP 減少なし、低電位
CK	正常~軽度上昇	上昇すること多い
線維束性攣縮	+	—

筋電図については次の図でも見て落ち着きましょう。

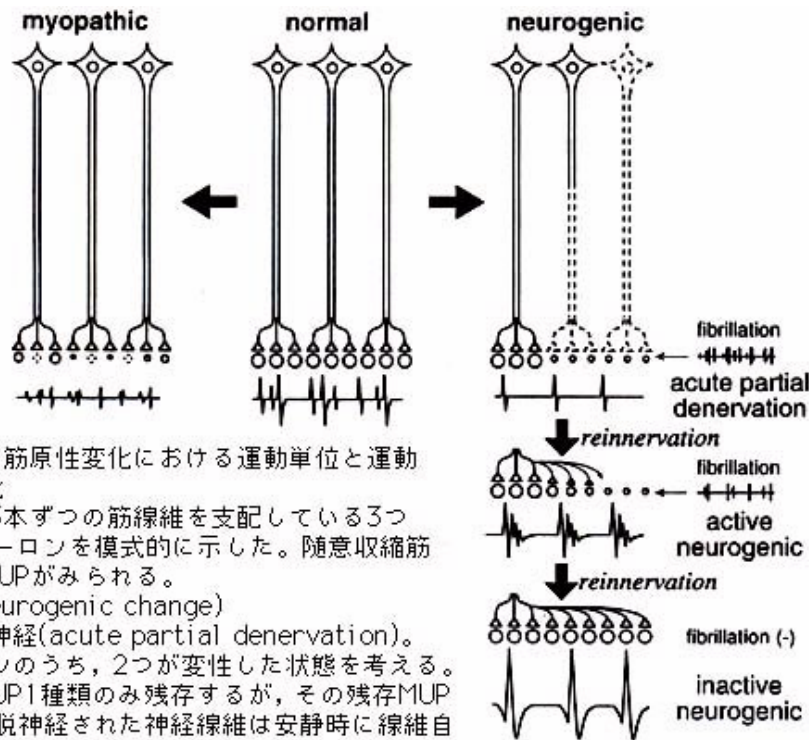


図2 神経原性変化と筋原性変化における運動単位と運動単位電位の変化

中：正常。それぞれ3本ずつの筋線維を支配している3つの下位運動ニューロンを模式的に示した。随意収縮筋電位で3種類のMUPがみられる。

右：神経原性変化(neurogenic change)

右上：急性部分脱神経(acute partial denervation)。3つのニューロンのうち、2つが変性した状態を考える。随意収縮ではMUP1種類のみ残存するが、その残存MUPの形態は正常。脱神経された神経線維は安静時に線維自発電位(fibrillation)を示す。

右中：活動性神経原性変化(active neurogenic change)。

残存ニューロンから脱神経線維に向かって側枝が伸び始める。神経再支配は現在進行中で側枝は未熟である。このためMUPの多相性が著明となる。脱神経線維も残存している。

右下：非活動性神経原性変化(inactive neurogenic change)。十分な時間が経つと再支配が完成し、側枝は成熟する。MUPは著明な巨大MUPとなるが、多相性は目立たない。脱神経線維はもはやみられない。

左：筋原性変化(myopathic change)。神経支配に関係なくランダムに筋線維が変性萎縮する。ニューロンには異常がないので3種類のMUPがみられるが、いずれのMUPも低振幅となる。

(45) てんかん発作について正しいものはどれか。

- a.単純部分発作では意識障害が起こる b.単純部分発作では焦点性棘波が出現する
 c.複雑部分発作では前兆(aura)がみられる d.複雑部分発作では焦点性棘波が出現する
 e.複雑部分発作では二次性全般化は起こらない
 1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

解答 4

部分発作：焦点性棘波が見られるので「部分」発作

単純部分発作：意識は障害されない。auraがある。二次性全般化＝Jackson発作

複雑部分発作：意識が障害される。二次性全般化しやすい。

(47) 不随意運動と病変部位の組み合わせで誤っているものはどれか。

1. ミオクローヌス—小脳歯状核 2. コレア—線状体（尾状核、被殻）
 3. ヘミバリズム—視床下部 4. 静止時振戦—黒質 5. 動作時振戦—赤核

解答 3

解説 ミオクローヌス：電撃様の急激な筋収縮が不規則に起こる。病変部位：小脳、脳幹、脊髄
 コレア：舞踏病。不規則で早い滑らかな不随意運動随意運動。ハンチントン舞踏病が有名。

病変部位：尾状核、視床下核

ヘミバリズム：近位筋の急速な力強い運動。病変部位：反対側の視床下核

静止時振戦：(≒Parkinson振戦) 安静時に顕著な指の律動的な運動。病変部位：黒質

動作時振戦：(≒赤核性振戦) 安静時に見られ運動時に増強する粗大な律動的な運動。

病変部位：赤核

(48) 拮抗筋と共同筋の相反性神経支配が保たれている不随意運動は

- (1) 振戦 (2) コレア (3) ヘミバリズム (4) ミオクローヌス (5) ジストニア

解答 1?

運動には、作動筋、拮抗筋、共同筋、固定筋の4つの働きが重要である。

主働筋は、ある動作の際の主体となる筋肉、拮抗筋はその主働筋と逆の働きをする筋肉。共働筋は主働筋の補助、固定筋は動きを目的とした収縮ではなく、骨や身体を固定するための働きをする筋肉。

たとえば、肘関節を屈曲させる場合では、上腕二頭筋＝作動筋、上腕筋＝共働筋、上腕三頭筋＝拮抗筋、大胸筋など＝固定筋 といった感じ。つまり、共同筋が収縮するときは拮抗筋は弛緩する。

振戦：表面筋電図で、頻度5～7Hzの規則正しい主働筋と拮抗筋からの相反性筋放電がみられる。

ミオクローヌス：共同筋と拮抗筋に同時に速い筋収縮がおこる不随意運動

ジストニア：表面筋電図で作動筋と拮抗筋に持続時間の長い非相反性収縮が見られる。

コレア：？ バリズム：？

といった感じで…、おそらく1だと思います。

(49) 熱性けいれんについて正しいものはどれか

- a 単純型と複合(複雑)型に分類される。 b 大部分の症例が全般発作を呈する。
 c 中枢神経感染症とは症状が異なる。 d 約30%がその後てんかんを発症する。
 e 小児の0.6～0.7%に発症する。
 1.(a)(b) 2.(a)(e) 3.(b)(c) 4.(c)(d) 5.(d)(e)

解答 1

熱性痙攣とは上気道感染などによる38℃以上の発熱に伴ってみられる痙攣で、中枢神経感染症や水分・電解質不均衡など痙攣の原因になる明らかな異常のないものをいう。好発年齢は6か月～3歳で、この年齢の3%の児にみられる。痙攣重積や痙攣後の入眠状態で来院したときには、急性脳炎や急性脳症との鑑別が必要となる。

分類としては、**単純型熱性痙攣** と **複合型熱性痙攣** に分けることができる。

単純型熱性痙攣とは

- てんかんの家族歴なし。
- 発作以前に明らかな神経症状、知能・性格障害を有しない。
- 脳障害の原因となりうる疾患の既往がない。
- 生後6ヶ月から満6才以内。
- 発作時間：最高20分以内。
- 痙攣；左右対称性、単症状（脳のいずれかの局所との明らかな関係）（一）。
- 発作終了後、意識障害は持続しない。四肢の麻痺など残さない。
- 発作が短時間に頻発することはない。

と定義されていて、約80%がこれにあたる。

発作型としては15%が焦点性痙攣で、残りのほとんどは全般性強直間代性痙攣か全般性強直性痙攣で、6%に脱力発作がみられる。

半数以上は発作を1回しか起こさず、25～50%(平均33%)は再発し、9%は3回以上起こすとされている。2回目の発作の50%は最初の発作から6か月以内に、90%は2年以内に起こす。何回も繰り返すときには乳児重症ミオクロニーてんかんと鑑別が必要になる。なお、脳波所見は鑑別には役立たない 今日診療
Vol.11 (C)2001 IGAKU-SHOIN Tokyo

(51) Lennox Syndrome で正しいものは

- (a)発作型は欠伸発作のみであることが多い
 (b)発症は成人期が多く、West Syndrome からの移行は1%以下である
 (c)けいれんは難治性であるが、知能障害を伴うことがほとんどない
 (d)脳波所見は遅棘徐波結合が特徴的である (e)覚醒中だけでなく、夜間睡眠時にも発作がおこる
 1(a)(b) 2(a)(e) 3(b)(c) 4(c)(d) 5(d)(e)

(答)5

- (a)× 強直発作、脱力発作、非定型欠伸が混在してみられる。
 (b)× West 症候群に60%は移行する。
 (c)× 難治性であり、精神発達遅滞をもって成人期を迎え、予後は極めて悪い。

(55) 次のうち正しいものは。

- (a)sacral sparing が認められれば麻痺として Frankel A ではない。
 (b)椎体圧迫骨折では基本的に椎体後壁の骨折は伴わない。
 (c)非骨傷性損傷ではむち打ち損傷と同義で、骨折、麻痺は基本的にはない。
 (d)脊髄ショックとは受傷直後に心臓が停止することを言う。
 (e)硬膜内髄外腫瘍で最も頻度が高い腫瘍は神経鞘腫である。
 1.(a)(b)(c) 2.(a)(b)(e) 3.(a)(d)(e) 4.(b)(c)(d) 5.(c)(d)(e)

(答)2

- (b)○ 椎体の後方まで至る骨折の場合は破裂骨折となり、神経管に突出して麻痺などを来す。
 (d)× 脊髄に急激に横断性障害が生じたときの症候群で、障害部位以下の弛緩性運動麻痺、感覚脱失、尿閉からなる。筋トーンスは低下し、腱反射、表在反射ともに消失する。自律神経障害として障害部位以下で発汗減少、皮膚温上昇、立毛筋反射消失がみられる。週数後より徐々に表在反射、腱反射の順に回復してくる。次第にバビンスキー徴候が出現し、さらに足底部への痛み刺激で下肢全体に屈曲がみられるようになる（脊髄性自動運動）。その後、腱反射は次第に亢進を示し、筋トーンスも痙性に移行する。障害が完全でなければ最初から腱反射が保たれている場合や亢進している場合がある。弛緩性麻痺が痙性麻痺へ移行する機序は興奮性下行性線維の部分的回復、前角細胞の除神経過敏、残存ニューロンから前角細胞への分芽形成などが考えられている。
 (e)○ 神経鞘腫>髄膜腫

(56) 尺骨神経麻痺に関して正しいのはどれか。

- a、母指の内転筋が低下する。 b、Perfect O テスト陽性である。 c、猿手になる
d、高位麻痺では手背橈側に知覚障害がおきる。 e、小指球に萎縮
1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

(答)e

低位麻痺，高位麻痺の2型が代表的麻痺型である。は手内筋（小指球筋，1～4骨間筋，3～4虫様筋，母指内転筋）の麻痺，フロマン徴候が陽性となる。時間の経過とともに鉤爪手（claw hand）変形を来しうる。知覚障害の領域は小指と環指尺側である。は低位麻痺に加えて，尺側手根屈筋，4～5深指屈筋の麻痺，さらに手背尺側（手背皮枝）の知覚障害が加わる。は手関節レベル（尺骨管など）での原因で，は肘関節（肘部管など）レベルとその中枢レベルでの原因でもたらされる。原因となる絞扼性神経障害は肘部管症候群と尺骨管症候群であるが，前者の頻度が高く，後者の頻度は低い。

(57) 橈骨神経麻痺の徴候に関して正しいものはどれか。

- a、高位麻痺では手関節の背屈が障害される b、手指のMP関節の伸展が障害される
c、Froment徴候が陽性となる d、知覚障害は必発である e、小指の外転障害が出現する
1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

(答)1

橈骨神経は第6～8頸髄根，主として第7頸髄根に由来し，上腕三頭筋，腕橈骨筋，回外筋，手首・手指の伸筋と母指外転筋を支配する。完全麻痺では肘の伸展，手首の伸展，母指の伸展と外転が不能となるが，手首の伸展，母指の伸展・外転が障害される場合が多い。症状としては垂れ手（wrist-drop）を呈する。そのほか前腕後面と手背橈骨部特に背側第1骨間部付近の感覚障害が起こる。松葉杖による腋窩部での圧迫のほか，より下部で上腕骨周囲を回って肘部へと下行する部分での睡眠中の圧迫，上腕骨骨折，上腕への不注意な注射による障害が多い。回外筋上縁での圧迫性障害は深枝のみ障害され後骨間筋症候群という。

(58) 正中神経低位麻痺に関して正しいものはどれか

- a.母指の対立運動が障害される b.手根管のこうやくが原因になり得る
c.鷲手が出現する d.手掌全域に知覚障害が出現する e.示指の屈曲が障害される
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

(答)1

高位麻痺では運動麻痺として母指・示指の屈曲不能，中指の屈曲力減弱，前腕回内不能が発生し，知覚障害は固有手部の正中神経支配領域に発生する。低位麻痺の運動麻痺は母指球筋に発生し前腕に起始する筋は障害されない。しかし，前腕近位部での損傷では損傷高位と筋枝の分岐部との位置関係によって麻痺の状態が異なる。臨床的には手根管症候群が最多である。このほか比較的遭遇しやすいのは上腕骨顆上骨折による前骨間神経麻痺，回内筋入口部での絞扼による前骨間神経麻痺，手関節部掌側の外傷による低位麻痺である。

(59) PET と SPECT に関する記述について正しいものはどれか。

- a、PET 用核種の物理的半減期は SPECT 用核種に比べて長い。
b、 ^{99m}Tc -ECD は脳組織に取り込まれると水溶性が脂溶性に変化する。
c、 ^{99m}Tc -HMPAO は脳血流 SPECT 検査に用いられる。
d、 ^{123}I -イオマゼニルはてんかん焦点の診断に用いられる。
e、 ^{15}O -ガスによる PET 検査は保険適用されている。

選択肢不明

(答)

(a)× PET は炭素 11（半減期 20 分），酸素 15（半減期 2 分），窒素 13（半減期 10 分），フッ素 18（半減期 110 分）等、超短寿命の陽電子（ポジトロン）放出核種で標識した放射性薬剤を用いるもので，他の検査法では得ることができない生体内の代謝や機能を定量的に測定できる特徴がある。これに対して，SPECT 検

査ではテクネシウム 99m (半減期 6 時間) やヨウ素 123 (半減期 13 時間) 等、比較的寿命の長いガンマ線放出核種を用いる。

(b)× 脂溶性が水溶性に変化するはず。 (c)○

(d)○ 脳疾患診断薬；中枢性ベンゾジアゼピン受容体シンチグラフィにより、てんかんにおけるてんかん焦点の検出に用いられる新有効成分含有医薬品。

(61) CTで高吸収となることがある疾患はどれか？

- a.脳出血 b.頭蓋咽頭腫 c.脳梗塞 d.類上皮腫 e.脂肪腫
1 a,b 2 a,e 3 b,c 4 c,d 5 d,e

(答) 1

64. ウィリス動脈輪を構成しない脳動脈は？

- a) 前大脳動脈 b) 前交通動脈 c) 中大脳動脈 d) 椎骨動脈 e) 後大脳動脈
1-ab 2-ae 3-bc 4-cd 5-de

(解答) 4 Willis 動脈輪は、前後大脳動脈と前後交通動脈からなる。

(65) 頭蓋内圧亢進の三徴はどれか。

- a.頭痛 b.項部硬直 c.片麻痺 d.嘔吐 e.うっ血乳頭
1,abc 2,abd 3,abe 4,bcd 5,cde

(解答) ? (おそらく解答は3で、abeではなくadeの間違いだと考えられる)

頭蓋内圧亢進の症状としては、①頭痛 ②嘔気、嘔吐 ③うっ血乳頭 ④意識レベルの低下 ⑤複視 ⑥Cushing 現象(血圧上昇、徐脈) がある。

(69) 65歳男性。突然の左片麻痺で発症、単純CTを図に示す。正しいものはどれか。

- 1、脳室穿破を伴った被核出血である。 2、脳室穿破を伴った視床出血である。
3、原因は脳動脈瘤の破裂であることが多い。 4、脳ヘルニアを示す所見を認める。
5、早急に腰椎穿刺をして髄液所見を調べるのが原因である。

(解答) 2 図が2003年度概説(69)に同じであるなら、脳室穿破を伴った視床出血である。

(70) 20歳男性。左内頸動脈撮影の側面像を図に示す。正しいものはどれか。(動静脈奇形)

- 1、良性神経膠腫との鑑別が必要である。 2、痙攣発作で発症することが多い。
3、出血で発症することは稀である。 4、放置すると急速に増大する。
5、確定診断のために生検を行う。

(解答) 2

1. × 2. ○? 30%に痙攣発作。AVMの2大症状はSAHと痙攣。 3. × 20~40歳でSAH見られたらまずAVMを疑う。 4. × AVMは先天的なもので、それが症状に出てくるのは20歳とかなので、急速に増大することは考えられない。 5. × 確定は脳血管造影による。

(2003年度概説(70)参照)

(71) 60歳男性。急性に進行する右動眼神経麻痺で来院。右内頸動脈撮影の正面像を図に示す。診断で正しいものはどれか。

- 1、前大脳動脈遠位部動脈瘤 2、前交通動脈瘤 3、中大脳動脈分岐部動脈瘤
4、脳底動脈先端部動脈瘤 5、内頸動脈・後交通動脈分岐部動脈瘤

(解答) 5 画像がないので何とも言えないが、IC-PC分岐部動脈瘤でよく動眼神経麻痺を来す。

(72)60歳男性突然の頭痛で発症した。図に示すようなCT所見がありすぐに開頭手術を行った。術後経過は良好であったが1週間後から意識混濁と右片麻痺が生じてきた。最も適切な治療の組み合わせはどれか。
 (a)Hypertension (b)Hyperglycemia (c)Hyperventilation (d)Hypervolemia (e)Hemodilution
 1.abc 2.abe 3.ade 4.bcd 5.cde

(解答) 3 2003年概説(72)に同じ。

(73)痙攣発作を起こした14歳女性の左右脳動脈撮影を示す。神経学的所見は見られなかった。診断名は何か?
 1.脳動静脈奇形 2.硬膜動脈婁 3.ウィリス動脈輪閉塞性(モヤモヤ病) 4.脳炎

(解答) 1?

画像がないのでわからないが、年齢、神経学的所見がないことなどから、AVMが1番疑われる。

(75)延髄背外側症候群(Wallenberg症候群)の症状のうち、誤りはどれか。

- 1、病変側の矢調と共同運動障害 2、病変対側上下肢の痙攣性麻痺
 3、ホルネル症候群 4、同側触覚と対側身体の温痛覚の脱失、低下 5、めまい、眼振

(解答) 2

1. ○ 下小脳脚の障害による。 2. × 錐体路は障害されないため、四肢麻痺は来さない。
 3. ○ 交感神経の障害による。 4. ○? 触覚も温痛覚も、顔面では同側、頸部以下では対側で脱失または低下する。 5. ○ 前庭神経核の障害による。

(76)34才男性のGd造影の図、この腫瘍の発生母地は何か。

- 1、硬膜 2、聴神経 3、三叉神経 4、椎骨動脈 5、外転神経

(77)視力障害で発症した27歳男性のGadolinium造影とMRIを示す。血液中のプロラクチン濃度は14940mg/mlであった。正しい診断はどれか。

- 1、頭蓋咽頭腫 2、髄膜腫 3、背索腫 4、巨大内頸動脈瘤 5、下垂体腺腫

<答え>5?

画像がないのでわからないが、成人(27歳)であること、PRL濃度が高いこと、Gd造影を行っていることから下垂体腺腫ではないか?

(79)転移性脳腫瘍の原発巣として頻度が最も高いものを選び。

- a、肺 b、胃 c、肝臓 d、前立腺 e、乳腺

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<答え> 2.ae. 肺癌が最多で52.7%。次いで乳癌で8.8%、消化器癌(胃、大腸、直腸)。

(81)61歳女性。3ヶ月前から言葉の出にくさを自覚し、徐々に進行してきた。(図)Gadolinium造影MRIを示す。鑑別診断はどれか。

- a、髄膜腫 b、神経膠芽腫 c、転移性腫瘍 d、血管腫 e、上衣腫

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<答え> 画像が無いので分からない。

(82)11歳、女兒。生来チアノーゼがあり3歳の時心臓臓弁膜症の手術を受けている。2週間前に抜歯後発熱があり、全身痙攣をきたした。MRI(T1強調画像(左)とGd造影(右))を図に示す。最も可能性の高い診断名はなにか

1. 転移性脳腫瘍 2. Glioblastoma 3. 脳膿瘍 4. Hemangioblastoma 5. 脳内寄生虫症

<答え> 3. 画像がないので断定はできないが、病歴から脳膿瘍が推定される。

(83) 下の頭部外傷のうち最も予後が悪いものを選び。

a、脳震盪 b、前頭骨陥没骨折 c、幅状腱膜下血腫 d、急性硬膜外血腫 e、急性硬膜下血腫

<答え>e.

早期に手術しても脳挫傷、脳腫脹が著明なことが多いため、死亡率も40~60%と高い。急性硬膜外血腫は放置すれば予後は不良となるので即座に開頭し、血腫除去と出血源の止血を行う。

(84) 76歳の男性。1ヶ月前に転倒して頭部を打った既往がある。1週間前から元気がなくなり、2日前から右手に持った箸を取り落とすようになった。適切な診断は以下のどれか？

1. 急性硬膜外血腫 2. 慢性硬膜下血腫 3. 脳挫傷 4. 脳梗塞 5. 高血圧性脳出血

<答え> 2. 病歴より慢性硬膜下血腫が疑われる。他は急性に発症する。

(85) 40才男性。書字で字が震えるようになり、食事ができなくなってきた。安静時には震えは見られない。定位脳手術で破壊または深部刺激の治療対象となる部位はどこか。

(1) 視床 (2) 海馬 (3) 尾状核 (4) 黒質 (5) 補足運動野

<答え>?

(86) 22歳男性のMRIを示す。幼児期に熱性頸攣の既往がある。10歳の頃より宙を見、右手で無目的にまさぐる発作を10数秒間生じるようになった。発作の焦点はどこにあるか。

1、視床下部 2、淡蒼球 3、運動野 4、脳梁 5、海馬

<答え> ?

(88) 脊髄髄膜瘤の手術を0生日にうけた。合併しやすい病態はどれか。

(a) 頭蓋縫合早期癒合症 (b) くも膜嚢胞 (c) Chiari 奇形 (d) 水頭症 (e) Dandy-Walker 症候群

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

<答え> 4.cd.

脊髄髄膜瘤は神経管の閉鎖不全によるもので腰仙部に好発し、感染の危険があるので早期に手術が必要。合併症としては、Chiari II型奇形や水頭症が挙げられる。

(89) 73歳男性。進行性の両側上肢鈍麻、膀胱直腸障害を認める。次にCT,MRIを示す。正しいものはどれか。

1、脊髄硬膜外腫瘍 2、頸椎後縦靭帯硬化症 3、頸椎黄色靭帯硬化症
4、脊髄硬膜外血腫 5、頸椎空洞症

<解答>?

1~5のいずれも両側上肢の感覚鈍麻および膀胱直腸障害を認めることがある。頸椎空洞症では、体節性に深部覚は正常で温痛覚のみ障害される解離性感覚障害(宙づり型)を認める。

(90) 73歳男性。2年前から右下肢の脱力が見られはじめた。歩行障害・膀胱直腸障害も見られる。

神経学的検査ではTh10以下に感覚鈍麻と痙性対麻痺があり、膀胱直腸障害が認められた。胸椎のMRI画像と胸髄血管造影の写真を示す。次のうち、最も可能性の高い診断はどれか。

1. 胸髄髄内腫瘍 2. 胸椎横靭帯骨化症 3. 胸椎硬膜動静脈瘻 4. 胸椎空洞症 5. 化膿性脊椎炎

<解答> ?

(92) 正しいものはどれか。

- a、脳の酸素消費量は体全体のおよそ5%である。 b、心房細動はラクナ梗塞の危険因子である。
c、脳血管アミロイドは出血の原因となる。 d、古い脳出血病変ではヘモジデリンの沈着が見られる。
e、くも膜下出血後の脳血管攣縮はまれである。

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5.de

<解答> 4

- a,×脳の酸素消費量は全体の25%、血流量は全循環血液量の15%(50~70ml/100g/min)、重量は体重の2%
b,×Afは心原性脳梗塞の危険因子である。ラクナ梗塞の危険因子は、高血圧と加齢。
c,○特に高齢者の脳血管アミロイドは反復性多発性の脳葉型出血(皮質下出血)の原因となる。
d,○ e,×くも膜下出血後、約4日後より脳血管攣縮が認められることがある。広範な脳梗塞の原因となるので注意を要する。

(93) 正しいのはどれか？

- a. ミトコンドリアの遺伝子は両親から受け継がれる。
b. Wilson病は銅の腸管での吸収障害による銅欠乏症である。 c. 肝性脳症では脱髄がおこる。
d. 低ナトリウム血症を急に補正すると橋に障害がおこる。
e. Tay-Sachs病はガングリオシドが蓄積する。

1. ab 2. ae 3. bc 4. cd 5. de

<解答> 5

- a,×ミトコンドリア遺伝子は母系遺伝。
b,×銅の代謝異常で、組織に銅が沈着する常染色体劣性遺伝の疾患。錐体外路症状・構音障害・肝硬変・Kayser-Fleischer輪(角膜周辺が緑調を呈する)を認める。
c,×肝性脳症では生じる。
d,○橋中心髄鞘崩壊症のこと。症状としては意識障害・嚥下障害・四肢の運動障害・痙攣・呼吸障害等。

(94) 45歳男性、大脳の水平断と髄鞘染色をカラー図に示す。この疾患について正しいのはどれか。

- a、脊髄は侵されにくい。 b、視神経が好発部位である。
c、血管周囲に泡沫マクロファージが見られる。 d、高血圧が危険因子である。
e、Binswanger病である。

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<解答> ?

(96) 腫瘍の組織図をカラー図(HE染色)に示す。次のうちどれか。

1 神経鞘腫 2 頭蓋咽頭腫 3 星細胞腫 4 髄膜腫 5 神経膠芽腫

<解答> ? *多分、神経鞘腫の図でした。

(97) 正しいものは？

- a、膠芽腫は高齢者に多い。 b、オリゴデンドログリオーマは化学治療感受性が低い。
c、原発性膠芽腫はp53遺伝子異常を持つことが多い。
d、上衣腫は血管周囲偽ロゼットを形成する。 e、脳原発の悪性リンパ腫はB細胞性のものが多い。

1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<解答> 5

- a,×好発年齢は30~60歳。好発部位は大脳半球(前頭葉、次いで側頭葉)。
b,×1pおよび19qの欠損を伴う症例はprocarbazine,lomustine,vincristinによる全身化学療法(PCV療法)がよく奏効する。
c,×神経膠腫ではp53遺伝子異常がみられることが多い。 d,○ e,○

(98) 正しいものはどれか

- a、外側膝状体は視覚の中継核である。 b、鳥距溝は聴覚の中枢である
 c、テント切痕ヘルニアでは瞳孔が縮小する d、副交感神経は胸髄から出る
 e、下垂体には血液脳関門がない
 1,a,b 2,a,e 3,b,c 4,c,d 5,d,e

<解答> 2

- a、○内側膝状体は聴覚の第一次中枢である。
 b、×鳥距溝は大脳半球内側面で頭頂後頭溝の中間点から後頭極付近に至る深い溝で、その周囲は死角連合野で眼球運動・視覚情報の統合を行っている。
 c、×動眼神経が圧迫されることにより、動向は散大する。
 d、×副交感神経は延髄から出る。
 e、○血液脳関門が無いのは、松果体、下垂体、脈絡叢。

(99) 正しいものを選べ。

- a、神経終末における過剰なグルタミン酸放出は神経細胞死を生じる。
 b、多系萎縮症では α -シヌクレインから成る封入体がみられる。
 c、シュワン細胞は再生能力に乏しい。 d、レビー小体は β 蛋白からなる。
 e、アルツハイマー神経原線維変化はニューロフィラメントからなる。
 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<解答> ?

- a、? b、○多系萎縮症の病理的所見として認められるグリア細胞内封入体に α シヌクレインが含まれる。
 c、×? CharcotMarieTooth 病ではシュワン細胞の変性・脱落と再生が繰り返され、onion bulb が形成されると考えられている。 d、×レヴィ小体はパーキンソン病に特徴的な病理所見で、その主成分は α シヌクレインである。 β 蛋白はアルツハイマー病における老人斑の主成分。
 e、○アルツハイマー神経原線維変化の主体をなす paired helical filament(PHF)はニューロフィラメント蛋白やタウ蛋白、ユビキチンなどによって構成される。

(100) 正しいものはどれか。

- a、眼動脈は外頸動脈から分岐している。
 b、高血圧患者は権流圧の低下に対する脳血管の拡張反応が亢進している。
 c、高炭酸ガス血症では脳血流量が増加する。
 d、モヤモヤ病では脳血管の側副血行路が発達しやすい。 e、慢性硬膜下血腫は小児に多い。
 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<解答> 4

- a、×内頸動脈から分岐する。 b、×低下している。
 c、○ d、○血管造影で側副血行路がもやもやした血管像として写る。
 e、×アルコール多飲者と老人に多い。

(番号不明) 脳卒中の画像診断で正しいのはどれか。

- a、ラクナ梗塞は、大血管の粥状硬化が原因である。
 b、心原性脳塞栓症では、皮質枝領域の塞栓が多い。
 c、出血巣は頭部 MRI で時間と共に信号強度が異なる。
 d、頭部 MRI ・ ・ 強調画像は急性期の脳出血巣の検出に有用である。
 e、アテローム血栓性脳梗塞では、境界領域の梗塞は少ない。
 1,ab 2,ae 3,bc 4,cd 5,de

<解答> 3

a,×アテローム血栓性梗塞のこと。

b,○中大動脈の皮質枝の閉塞を起こすことが多い。

c,○ d,×出血巣は CT にて急性期には **high density area** として、約 3 週間後には **low density area** として描出される。梗塞巣は急性期より MRI で T1 low,T2 high に描出され、CT で **low density area** が明らかになるのは梗塞後 12~24 時間後である。

e,×アテローム血栓性脳梗塞は境界領域(前大脳動脈と中大脳動脈の分水嶺)にまだら状に認めることが多い。

2003年概説試験

(1) 正しいものはどれか

- (a) 髄内腫瘍では仙髄領域の感覚が侵されにくい (b) 後索性失調では Romberg 試験が陽性となる
 (c) 手袋靴下型の感覚障害はポリニューロパチーでみられる
 (d) 脊髄空洞症では深部感覚が障害され易い (e) 中枢性顔面神経麻痺では前頭筋の麻痺が認められる
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

- (a) ○…仙髄領域の感覚を伝える線維はは脊髓の最も外側を通るため？
 (b) ○… (朝倉 P1935、ステップ P75) 両足をそろえて立ち、閉眼して (視覚による代償をなくして) 倒れるかどうかをみる。陽性であれば位置覚障害があることを意味する。小脳性失調では陰性となり、鑑別に用いられる。 (c) ○… (末梢神経疾患 (2/6 村井先生) 授業プリント、ステップ P220) 多発神経障害の症状は末梢ほど強く生じるため。
 (d) ×… (朝倉 P2132、ステップ P208) 深部感覚伝導路は脊髓では交叉せず、後角から入ってすぐに後策を上行するため障害されにくい。 (e) ×… (朝倉 P1931、ステップ P48) 前頭筋は両側支配なので、中枢性に片側の神経が麻痺しても麻痺しない。

(2) 下位運動ニューロン障害で起こるものは以下のどれか

- (a) 筋萎縮 (b) 線維束性収縮 (c) 仮性球麻痺 (d) Babinski 反射陽性 (e) 腱反射の低下もしくは消失
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 朝倉 P1932～、ステップ P60～。

- (a) ○…筋を直接支配する下位運動ニューロンの障害では顕著な筋萎縮が起こる。
 (b) ○…下位ニューロンが破壊されていくときに生じる。疲労時など健常人にも生じることあり。
 (c) ×…上位障害で仮性球麻痺 (下顎反射亢進、嚥下・咀嚼障害)、下位障害で球麻痺 (舌の萎縮と線維束性収縮)。 (d) ×…Babinski 反射は表在反射の代表的なもの。足の裏をこすると足が底に向かって屈曲する。上位ニューロン障害があると母趾が足の甲に向かって背屈するようになる。
 (e) ○…腱反射は深部反射であり、上位障害で亢進、下位障害で低下 (消失) する。

(3) 小脳性運動失調症で見られる所見はどれか

- (a) 偽アテトーゼ (b) Romberg 徴候 (c) 断綴性発語 (d) 四肢筋トーンス低下 (e) 定方向性眼振
 1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 4

解説 H15 卒試 3 と全く同じ、レジユメ P13、朝倉 P1935、ステップ P74。

- (a) ×?…目を閉じるとアテトーゼ様の運動 (piano playing finger) が見られる。
 (b) ×… (1) の (b) の解説参照。脊髄後索性失調で陽性。
 (c) ○…ゆっくり、一音一音ちぎるような発音。
 (d) ○…筋トーンスの低下は小脳失調か下位ニューロン障害、脊髄後根障害。
 (e) ×…注視眼振。脊髄後索失調では眼振は起こらない。

(4) 次の神経徴候とその障害部位 () との組み合わせで正しいものは

- (a) 垂れ足 (腓骨神経) (b) 垂れ手 (橈骨神経) (c) 鷲手 (尺骨神経)
 (d) ガワーズ徴候 [Gower's sign] (両下肢遠位筋)
 (e) ブラウン・セカール症候群 [Brown-Sequard's syndrome]
 (温度覚・痛覚障害のあるのと同側の脊髓半側)

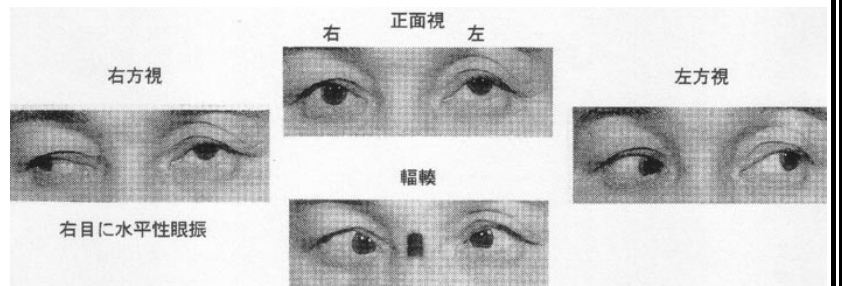
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 H14 概説 6 と全く同じ。末梢神経疾患 (2/3、細川先生) 授業プリント。

- (a) ○… (朝倉 P2144) 垂れ足と鶏歩を来す。
 (b) ○… (同上) 伸筋群の麻痺で手関節背屈が不能になるため。
 (c) ○… (同上) 尺骨神経は肘部管症候群、Guyon 管症候群によって障害される。
 (d) ×… (ステップ P234) 立ち上がる時、上肢で床や自分の太ももを押すように徐々に上半身を持ち上げる。下肢帯筋 (骨盤と大腿骨を結ぶ筋) の萎縮のためこうしないと立ち上がれない。
 (e) ×… (朝倉 P1940、ステップ P83) 脊髄の半分が障害され、同側の運動麻痺と深部感覚障害、反対側の温痛覚障害が起こる。

(5) 35歳の女性。30歳時に左下肢の筋力低下と運動障害が出現したが、1ヶ月程度で自然治癒。2週間前より風邪気味であったが、今朝起床時より複視が出現したため来院。来院時の眼球運動を図に示す。この眼球運動障害はどの部位の障害によるものか



1. 左動眼神経核 2. 右動眼神経核 3. 左脳幹内側縦束
 4. 右脳幹内側縦束 5. 橋下部被蓋傍正中中部

解答 4

解説 朝倉 P2046、ステップ P42。MLF (内側縦束) 症候群=核間性眼筋麻痺といわれる。右方あるいは左方視する際には、一側の動眼神経と反対側の外転神経を協調して働かせねばならないが、これを司っているのが内側縦束。MLFの侵される典型的疾患には多発性硬化症がある。

(6) アルツハイマー病について誤っているものはどれか

- (a) 記憶障害での発症が多い (b) 早期から性格変化が著しい (c) 階段状の悪化を示す
 (d) 失語・失行・失認はまれ (e) 初期には運動障害はみられない
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 朝倉 P1990、ステップ P101、変性疾患 (1/6、大八木先生) の授業プリント、レジュメ P29、H14 概説 11 にほぼ同じ。

- (a) ○… 記銘障害、近時の出来事から忘れることを特徴とする記憶障害などで初発するものが多い。
 (b) ×… 第2期の症状。
 (c) ×… 進行性に悪化するが、その悪化様式は階段状ではない。階段状の悪化は血管性痴呆。
 (d) ×… 性格変化は見られるものの、人格崩壊に至るのは第2期以降。
 (e) ○… 1~3期の分類のうち、最終の第3期に現れる。

(7) ハンチントン病について正しいものはどれか

- (a) 黒質のドーパミンが減少する (b) 常染色体優性遺伝である (c) 痴呆症と舞踏病を合併する
 (d) CAGリピート病である (e) 末梢血に有棘赤血球が見られる
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 朝倉 P2002、ステップ P189、変性疾患 (1/6、大八木先生) の授業プリント、H14 概説 12 にほぼ同じ。

- (a) ×… ドーパミン作動性ニューロンが過剰興奮する。(治療にはドーパミン受容体遮断薬)
 (b) ○… 通常7~34であるリピートが40以上で発症し、このリピート数と発症年齢は逆相関する。
 (c) ○… ただし、高齢発症では痴呆を伴うことが少なく、伴っても軽度で進行が遅い。
 (d) ○ (e) ×… 家族性有棘赤血球性舞踏病で見られる。

(8) パーキンソン病は

- (a)前傾姿勢になりやすい (b)病理学的にレビー小体が見られる (c)振戦は姿勢時振戦が多い
 (d)100万人に2人程度の頻度で認められる (e)筋硬直は歯車様硬直が多い
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 朝倉 P1995、ステップ P177、変性疾患(1/6、大八木先生)の授業プリント、H14 概説 15、H15 卒試 8。

- (a) ○…姿勢反射も障害され、後ろに引っ張られると後方突進運動がみられたり、転倒したりする。
 (b) ○…中脳黒質緻密層のドーパミン含有細胞の変性、脱落とともにみられる。
 (c) ×…安静時の粗大振戦。姿勢時振戦はある姿勢（腕を前に突き出すなど）を行うと顕著になる振戦。
 (d) ×…10万人に50人程度。欧米ではこの倍程度。
 (e) ○…曲げはじめから曲げ終わりまでほぼ一様な抵抗がある。

(9) 筋萎縮性側索硬化症 (ALS) で通常初期には見られないものはどれか

- (a)褥創 (b)眼球運動障害 (c)感覚障害 (d)腱反射亢進 (e)球麻痺・舌の萎縮
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 変性疾患 (1/6、大八木先生) の授業プリント、朝倉 P2014、ステップ P203、H14 概説 16 にほぼ同じ。上位および下位運動ニューロンが選択的に障害される神経変性疾患。原因不明。一側上肢から始まることが多く、さまざまな症状が現れるが、原則的に眼球運動障害、膀胱直腸障害、感覚障害、褥創は認められず、これらを陰性4徴候という。

(10) 反射レベルで正しいものは

- (a)下顎反射—橋 (b)上腕二頭筋反射—頸髄 5,6 (c)Wartenberg 反射—頸髄 6,7
 (d)膝蓋腱反射—胸髄 12～腰髄 1 (e)アキレス腱反射—腰髄 3,4
 1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 1

解説 ステップ P62。

- (a) ○…(ステップ P66) 下顎反射は三叉神経運動核 (=橋核) で中継される。
 (b) ○…腕橈骨反射とともに C 5、6 の担当。
 (c) ×?…選択肢より。 (d) ×…腰椎 (L) 4。 (e) ×…仙髄 (S) 1。

(11) 運動ニューロン疾患 (MND) に関して正しいのはどれか

- (a) 遺伝性 ALS の一部では、SOD1 遺伝子に変異がある
 (b) 脊髄性進行性筋萎縮症 (SPMA) では下位運動ニューロン障害が主体である
 (c) 通常、SPMAの方がALSよりも病気の進行が遅い
 (d) 運動神経伝導速度が初期から低下する (e) 針筋電図で低振幅短持続電位を認める
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 変性疾患 (1/6、大八木先生) の授業プリント、H14 概説 21 にほぼ同じ。

- (a) ○…(朝倉 P2015、ステップ P203) 21 番染色体。全 ALS 中、遺伝性は 5～10%。
 (b) ○…(朝倉 P2016、ステップ P206) 上位運動ニューロンのみを冒すのが PLS (極めてまれ)。
 (c) ○…同上。SPMAでは緩徐進行性の筋萎縮、筋力低下が見られる。
 (d) ×…(朝倉 P2015、ステップ P206) 伝導速度は保たれるが、振幅はしばしば低下する。
 (e) ×…同上。針筋電図では神経原性変化、すなわち高振幅で持続時間の長い多相性波形や最大収縮時の運動単位活動電位の減少がみられ、線維束性収縮や陽性鋭波などの脱神経所見を伴う。

(12) 運動失調症について正しいものはどれか

- (a) 小脳性運動失調症には thyrotropin releasing hormone (TRH) が治療薬として用いられる
- (b) Shy-Drager 症候群は自律神経障害を主徴とする
- (c) オリーブ橋小脳萎縮症 (OPCA) は、自律神経障害を呈する事は稀である
- (d) 晩発性皮質性小脳萎縮症 (LCCA) ではバビンスキー反射が陽性となる
- (e) Friedreich 病では脊髄後索性失調を呈する

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 朝倉 P2008、ステップ P194、変性疾患 (1/6、大八木先生) の授業プリント、H14 概説 22,23。

- (a) ○…ただし著効を示すわけではない。
- (b) ○… (朝倉 P2001、ステップ P200) 起立性低血圧、排尿障害、便秘、勃起不全、発汗低下など。
- (c) ×…小脳症状が主体だが、錐体外路症状、自律神経障害、錐体路症状を伴う。
- (d) ×…小脳皮質がほぼ単独で変性するため、深部反射の軽度亢進をみることはあるものの、病的反射や痙縮をみることはまれ。
- (e) ○… (朝倉 P2013) 欧米に多いが日本ではきわめてまれ。10 歳前後で発症し、30~40 年の経過で寝たきりに。

(13) ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barre syndrome) について正しいものはどれか

- (a) 髄液細胞数が増加する頻度が高い (b) 髄液蛋白量が増加する頻度が高い
- (c) 日本人では先行感染菌としては *Campylobacter jejuni* が多い
- (d) 血漿交換が有効である (e) 副腎皮質ステロイド剤投与が治療に有効である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

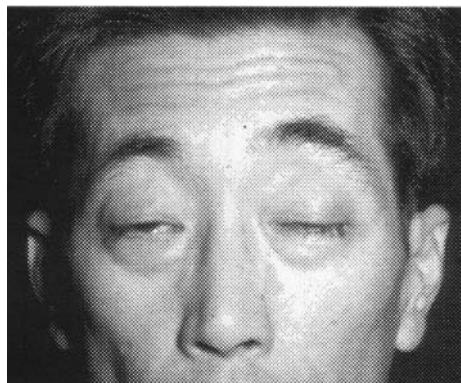
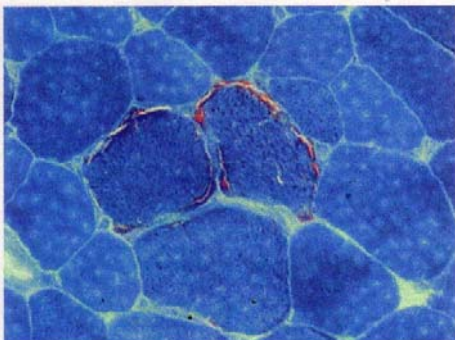
解答 4

解説 朝倉 P2137、ステップ P221、末梢神経疾患 (2/6) 授業プリント、H14 概説 29。

- (a) ×…蛋白は上昇するが、細胞数は正常という蛋白細胞乖離がみられる。
- (b) ○…同左。
- (c) ○…先行感染病原体はカンピロバクター、マイコプラズマ、EBウイルスなど。
- (d) ○… γ グロブリン大量療法とともに行われる。
- (e) ×…有効性が全く認められない。

(14) 46 歳男性。この数年徐々に進行してきた眼瞼下垂と外眼筋麻痺、四肢筋力低下、難聴、視力低下を主訴として来院。顔貌 (図のページ参照) と筋生検の所見 (カラーページ参照) を図に示す。この疾患について正しいものはどれか

問題 14 ↓ (筋生検, ゴモリトリクロム変法染色)



- (a) 筋生検で赤色ぼろ線維 (ragged-red fibers ; RRF) を認める
- (b) ミトコンドリアの機能障害が原因である
- (c) 15 W, 15 分間の運動負荷試験後に血清乳酸・ピルビン酸値が異常上昇する
- (d) 副腎皮質ステロイド剤投与が治療に有効である (e) エドロフォニウムテストが陽性になる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 筋疾患 (2/2 池添先生) 授業プリント、朝倉 P2173、ステップ P247)

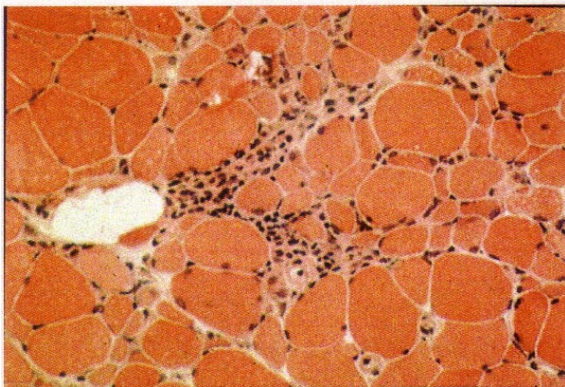
慢性進行性外眼筋麻痺 (CPEO) のようです。

- (a) ○…写真、赤く写るのが異常なミトコンドリアで、赤色ぼろ線維と呼ばれる。
- (b) ○…ミトコンドリアDNAの欠失がみられる。大半は突然変異によるものでごく一部が優性遺伝。
- (c) ○…ミトコンドリア病の特徴。ATP産生効率が著しく低下するため。
- (d) ×…使用されることもあるが、治療に特別なものはなく、進行は止められない。
- (e) ×…(朝倉 P2147、ステップ P255) エドロフォニウムはコリンエステラーゼ阻害剤。重症筋無力症ではこれを投与すると眼瞼下垂などの症状が改善されるため、診断に用いられる。

(15) 45歳男性。この2~3ヶ月の間に重いものが持ち上げられなくなったという事で来院。全身像と筋生検の所見(カラーページ参照)を図に示す。この疾患について正しいものはどれか

問題 15 ↓ (患者全身像)

問題 15 ↓ (筋生検像 HE 染色)



- (a) 血中CK値が増加している
- (b) 80%以上の症例でJo-1抗体が陽性となる
- (c) 第一選択は免疫抑制剤である
- (d) 50%以上の症例で悪性腫瘍の合併を認める
- (e) 近位筋の筋力低下と筋萎縮を認める

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 2

解説 筋疾患(2/2 池添先生)授業プリント、朝倉 P2086、ステップ P251)、H14 概説 10 (写真が同じ) 多発筋炎/皮膚筋炎だと思います。

- (a) ○…ほかにもミオグロビンなど筋肉の壊死に伴って上昇する検査項目が軒並み上昇。
- (b) ×…多発筋炎で25~30%、皮膚筋炎で4.5%ほど。
- (c) ×…用いることもあるが副腎皮質ホルモンが第一選択。臨床症状と血清CK値を指標として投与。
- (d) ×…数十%に合併するが「50%以上」はいきすぎ。胃癌、肺癌、甲状腺癌、子宮癌など。
- (e) ○…はじめに筋力が低下、次第に筋萎縮も目立つようになる。

(16) 65歳、男性。8年前に早期胃癌のために胃の2/3を切除している。2ヶ月ほど前より歩行時のふらつき、両下肢のジンジン感出現。両側アキレス腱反射の消失、両側膝蓋腱反射の低下、両側病的反射陽性。両下肢の温・痛覚の軽度低下、振動覚・関節位置覚の高度低下を認める。以下のどの疾患が考えられるか

- 1 亜急性脊髄連合変性症 2 脚気 3 多発性硬化症 4 悪性腫瘍転移による神経障害
5 慢性炎症性脱髄性ポリニューロパチー (CIDP)

解答 1

解説 朝倉 P2074、ステップ P210。

胃を切除すると内因子が不足するため、これが吸収に必須であるビタミン B12 が欠乏する。その結果巨赤芽球性貧血と亜急性脊髄連合変性症を起こしたものと考えられます。

脚気:(朝倉 P2073) ビタミン B1 欠乏。四肢の浮腫を伴う多発神経炎。

多発性硬化症:(朝倉 P2044、ステップ P211) 原因不明、自己免疫疾患。多様な症状を引き起こす。

悪性腫瘍の遠隔効果による神経障害:(朝倉 P2085) 悪性腫瘍に伴って、辺縁系脳炎、小脳変性症、脊髄障害、

皮膚筋炎、多発筋炎、感覚性ニューロパチーなどが出現することがある。

C I D P : (朝倉 P2138、ステップ P223) 感覚・運動両ニューロンが侵される。自己免疫の関与が疑われる。

- (17) 髄液検査に関する記述で正しいものはどれか
- (a) 項部硬直がみられる場合には腰椎穿刺は行わない
 (b) 眼底検査でうっ血乳頭がある場合には腰椎穿刺を行わない
 (c) クリプトコッカス髄膜炎では墨汁染色が有用である
 (d) ウイルス性髄膜炎では髄液中の糖が著明に低下する
 (e) 正常人では髄液糖は血糖とほぼ同程度である
1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 3

解説 H14 概説 25、神経感染症 (1/20 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2018、ステップ P153。

- (a) ×…項部硬直は髄膜刺激症状のひとつ。腰椎穿刺は頭蓋内圧亢進がなければ禁忌でない。
 (b) ○…うっ血乳頭は頭蓋内圧亢進所見、腰椎穿刺を行うと急激に内圧が下がって脳ヘルニアを起こす危険あり。
 (c) ○…グラム染色では染まりにくく、墨汁で夾膜がよく染まる。
 (d) ×…ウイルスは糖を使わないので低下しない。細菌などの感染では低下。(e) ×…血糖の約 2/3。

- (18) HTLV-1 関連ミエロパチー(HAM)に関する記述で正しいものは
- (a)発症は急性である (b)頸髄が主病変である (c)排尿障害の頻度は高い
 (d)痙性対麻痺を呈する (e)インターフェロン α が有効である
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 神経感染症 (1/20 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2021、ステップ P174。

- (a) ×…慢性に発症・進行。車いす生活になる人もいるが生命予後は良好。(b) ×…胸髄側索に病変の主座がある。軸索の脱落と脱髄が起こる。
 (c) ○…歩行障害、両下肢のしびれとともに多い症状。
 (d) ○…両下肢で腱反射亢進、病的反射陽性、振動覚低下。
 (e) ○…副腎皮質ステロイドやビタミンCが投与されることもある。

- (19) Wallenberg 症候群の臨床徴候は以下のどれか
- (a)嚥下障害と嘔声 (b)反対側のバビンスキー反射陽性 (c)難聴
 (d)病巣側の小脳失調 (e)病巣側のホルネル徴候陽性
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 H14 概説 56、朝倉 P1939、ステップ P143。

椎骨動脈(またはその枝の後下小脳動脈)の閉塞によって延髄外側におこる脳梗塞で延髄外側症候群とも。他の症状としては同側顔面温痛覚麻痺など多彩。(a)○…舌咽・迷走神経核が侵されることによる。(b)(c)× (d)○…下小脳脚が侵されることによる。(e)○…Horner 徴候=交感神経下行路の障害で起こり、病側の眼瞼下垂、瞳孔縮小、顔面の発汗低下が起こる。

- (20) 脳血管障害に対する記述で正しいものはどれか
- (a) 心房細動は心原性脳塞栓症の原因にはなりにくい
 (b) 純粋運動性片麻痺 (pure motor hemiparesis) の症例をみた場合は心原性脳塞栓症を疑う
 (c) ラクナ梗塞は脳基底核穿通枝領域に起こる事が多い
 (d) アテローム血栓性脳梗塞は睡眠中や安静時に起こりやすい
 (e) アテローム血栓性脳梗塞は症状が階段状に進行する事が多い
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 脳血管障害授業プリント、朝倉 P1976、ステップ P138。

- (a) ×…心房粗動は血栓形成の原因になりやすく、これが脳に流れ着けば心原性脳塞栓症を起こす。
- (b) ×?…選択肢より。
- (c) ○…大脳深部白質、基底核、脳幹部の穿通枝動脈の障害によるものがほとんど。
- (d) ○…朝起床時に気づくことがある。
- (e) ○…初期は軽い神経症候にすぎず、徐々にしかも段階的に進行することがある。

(21) 次の中で正しいものはどれか

- (a) 単純ヘルペス脳炎では側頭葉がおかされやすい
- (b) 単純ヘルペス脳炎にはアシクロビルが有効である
- (c) 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) は風疹ウイルスが原因である
- (d) 亜急性硬化性全脳炎 (SSPE) は成人に好発する
- (e) 進行性多巣性白質脳症 (PML) は、免疫力の低下した人に起きやすい

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 神経感染症 (1/20 村井先生) 授業プリント。

- (a) ○… (朝倉 P2019、ステップ P162) 側頭葉、前頭葉眼窩面、島、帯状回に好発。
- (b) ○…死亡 10%、失外套症候群 30%、後遺症 30%、社会復帰 30%。
- (c) ×… (朝倉 P2022、ステップ P165) 麻疹ウイルス。麻疹罹患後 100 万人に 5~10 人の発症。
- (d) ×…大半が 12 歳未満。麻疹に 2 歳以下で罹患し、5~10 歳で発症。
- (e) ○… (朝倉 P2023、ステップ P167) AIDS の 4% に発症、PML の 55~85% が AIDS。

(22) クロイツフェルト・ヤコブ病でよくみられる所見はどれか

- (a) 痴呆 (b) ミオクローヌス (c) 髄液蛋白高値 (d) 髄液 IgG 上昇 (e) 周期性同期性放電

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 神経感染症 (1/20 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2023、ステップ P169、H14 概説 26。

他に小脳失調、視覚障害、錐体路症候、錐体外路症候。これらが急に進行して無言・無動に。

(23) 以下の診断について、正しいものはどれか

- (a) 糖原病 5 型 (マッカードル病 (McArdle 病)) は嫌気性運動負荷試験 (疎血下運動負荷試験) で血中乳酸・ピルビン酸が上昇しない
- (b) Fabry 病は、男児に四肢の疼痛、発汗低下などの症状で発症する事が多い
- (c) ガラクトシアリドーシスは、眼底にさくらんぼ赤色班 (cherry-red spot) を認めることが多い
- (d) Lesch-Nyhan 症候群は低尿酸血症を呈する
- (e) 副腎白質ジストロフィーは血中の極長鎖脂肪酸値が低値を呈する

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 代謝性疾患 (1/30 古谷先生) 授業プリント、H14 概説 17。

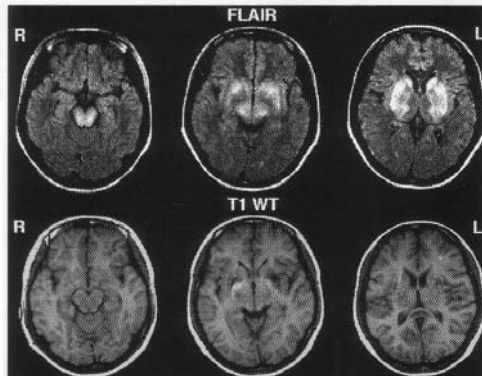
- (a) ○… (朝倉 P2177) 常染色体劣性遺伝。易疲労性、筋痛、運動後脱力、休息後快復。
- (b) ○… (朝倉 P2054) X連鎖性劣性遺伝病。腎不全による尿毒症で 30~40 歳での死亡が多い。
- (c) ○… (朝倉 P2056) 日本人の成人に多い。思春期に歩行障害、視力、聴力障害で発症。
- (d) ×… (朝倉 P2061) 高尿酸血症をきたす。プリン代謝異常による。X連鎖性劣性遺伝病。
- (e) ×… (朝倉 P2055、ステップ P218) 極長鎖脂肪酸の β 酸化が障害されるため、高値となる。

(24) 18歳、女性。幼小児期に問題なし。手の震えと、体の動きが悪く転びやすくなったなどの症状で来院。軽度の知能低下を認め、性格は多幸的。頸部と四肢に筋固縮、寡動、右手のジストニーあり。病的反射なし。感覚障害、小脳症状、骨格の変形などはない。血液生化学検査で軽度の肝機能障害を認め、腹部超音波検査で肝硬変の所見、肝生検で肝細胞に銅の沈着が認められた。頭部MRI画像(図のページ)と眼球の写真(カラーページ)を図に示す。この疾患に関して正しいものはどれか。

問題24 ↓ (角膜写真)



問題24 ↓ (頭部MRI画像)



- (a) 血清セルロプラスミン値は高値をとる (b) 1日尿中銅排泄量は低下している
 (c) 眼球に Kayser-Fleischer 角膜輪を認める
 (d) D-ペニシラミンとビタミンB6の併用内服治療が有効である
 (e) 日常生活で、貝類、甲殻類、レバー、チョコレート等を食べることは出来るだけ避ける
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 代謝性疾患 (1/30 古谷先生) 授業プリント、H15 卒試 24、朝倉 P2061。

Wilson 病でしょう。銅は肝細胞に沈着するが、ついで腎臓、角膜、大脳基底核などに沈着する。目の写真は銅が角膜に沈着することによる Kayser-Fleischer 角膜輪。MRI はよくわかりませんが、基底核あたりの高信号域が銅の沈着でしょうか。 (a) ×…血清銅、セルロプラスミン低値。

- (b) ×…尿中銅排泄は著明に増加。 (c) ○…写真参照。
 (d) ○…D-ペニシラミンはキレートで銅を吸収抑制。ビタミンB6についてはよくわかりません。
 (e) ○…これらは銅の含有量が多い。

(25) Charcot-Marie-Tooth 病に関して正しいものはどれか。

- (a) 常染色体劣性遺伝の遺伝形式をとるものが圧倒的に多い
 (b) 感覚性ポリニューロパチーを呈する (c) 鶏歩 (steppage gait) を呈する
 (d) コウノトリの足 (stork leg) を呈する (e) 神経生検で onion bulb を認める
1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 末梢神経疾患 (2/6 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2139、ステップ P224。

- (a) ×…常染色体優性遺伝。孤発例も少なくない。
 (b) ×…感覚障害はあっても軽度。
 (c) ○…前脛骨筋の筋力低下による。階段が上がれない、など。
 (d) ○…下腿部を中心にした筋萎縮による。逆シャンペンボトル様とも。
 (e) ○…慢性の脱髄疾患により、Schwann 細胞が崩壊と再生を繰り返して生じる。

(26) 多発単神経炎をきたしやすい疾患はどれか

1. 鉛中毒 2. 結節性多発動脈炎 3. 糖尿病性ニューロパチー
 4. アルコール性ニューロパチー 5. ギラン・バレー症候群

解答 2

解説 末梢神経疾患 (2/6 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2079,2141、ステップ P220。

多発神経障害との違いに注意。多発「単」神経障害は顔面神経、坐骨神経など単一の神経の障害が複数生じたもので、左右非対称、不規則な分布を示す。原因疾患としては結節性多発動脈炎（ANCA陽性血管炎のひとつ）が代表的で、他にもSLE、シェーングレン症候群など膠原病とその類縁疾患があげられる。

参考までに。もう一方の多発神経障害はさまざまな原因により生じる、左右対称で広範な神経障害。遠部位に障害が強い。原因により金属中毒、非金属性中毒、栄養、代謝性、炎症性、遺伝性などと分類。

(27) 20歳の女性。生来健康であったが、2年前急に左眼がみえにくくなったが、2～3ヵ月で視力は徐々に回復した。1年前に左をみると物が二重に見え、歩行時にふらつくようになったが、この症状も数ヶ月で改善した。しかし2週間前から両下肢の脱力をきたし、3日前から歩行不能、尿閉となった。両下肢の筋力は著明に低下し、腱反射の亢進とBabinski反射が陽性であった。腹部の臍付近に帯状に絞扼感（girdle sensation）を認め、それより下の温痛覚、振動覚の低下を認めた。この疾患について正しいものはどれか。

(a) 髄液検査でオリゴクローナルバンドを認める事が多い
 (b) 大脳誘発電位検査で中枢神経伝導時間が遅延する
 (c) インターフェロンβ療法が再発抑制に有効である
 (d) MRIで大脳皮質に病巣を認める事が多い (e) 好発年齢は50～70歳である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

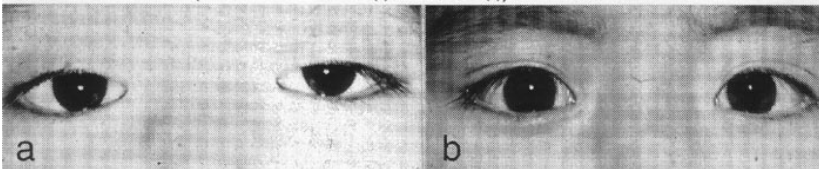
解説 脱髄性疾患（2/13 糸山先生）授業ノート、H14 概説 27、朝倉 P2044、ステップ P211。発症と寛解を繰り返し、症状も様々なので多発性硬化症（MS）が疑われます。

- (a) ○…陽性率が高い。ただしオリゴクローナルバンドは亜急性硬化性全脳炎をはじめ様々な疾患で陽性となる。 (b) ○?…選択肢より。誘発電位検査では潜在的病巣が検出されることがある。
- (c) ○…約30%の症例で再発を抑制。重篤な副作用がないが、高価で手間もかかる。
- (d) ×…脱髄疾患なので、神経細胞の集合する大脳皮質に病変は顕著でないはず。
- (e) ×…若年発症（30代が多い）で発症を繰り返すうちに重篤化。女性に多い。

(28) 36歳、女性。数ヶ月前から進行する眼瞼下垂と複視を主訴として来院エドロフォニウムテストの前(a)と後(b)の顔貌を図に示すこの疾患について正しいものは

問題28 ↓

(エドロフォニウム検査前(a)、と、検査後(b))



(a) 午前中に比べ午後に症状が改善することが多い
 (b) 誘発筋電図にて漸減現象（waning）が認められる
 (c) クリーゼの時には血液浄化療法が有効である
 (d) 全身型であれば胸腺腫がなくても胸腺摘出術を行う
 (e) 免疫抑制剤は副作用が強いのでこの疾患には通常用いない

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 筋疾患（2/2 池添先生）授業プリント、H14 概説 18、H15 卒試 19、朝倉 P2146、ステップ P253。

エドロフォニウム（コリンエステラーゼ阻害剤）で眼瞼下垂の改善がみられることから、重症筋無力症でしょう。アセチルコリン受容体に対する自己免疫ができる疾患です。

- (a) ×…次第にアセチルコリンが枯渇していくので午後の方が悪化することが多い。
- (b) ○…1度だけの刺激では正常だが反復すると振幅が低下していく。
- (c) ○…感染症、手術、妊娠やストレスを引き金として急性増悪を来すのがクリーゼ。呼吸困難を来す。血漿交換をしても抗体産生は止められないので作用は一時的。クリーゼと治療抵抗性の例に。
- (d) ○…小児では成長に及ぼす影響が不明なので原則として行わないが、それ以外は早期に摘出。
- (e) ×…十分量の副腎皮質ステロイドから始めるが、免疫抑制剤も用いる。

(29) 細菌性髄膜炎について正しいものは

- (a) 結核性髄膜炎は通常急性発症する (b) 成人の細菌性髄膜炎では肺炎双球菌が原因菌として多い
 (c) Kernig 徴候が認められる (d) 髄液糖値が低下する
 (e) 結核性髄膜炎では髄液で多核白血球が増加する

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 神経感染症 (1/20 村井先生) 授業プリント、朝倉 P2026、ステップ P154。

- (a) ×…急性発症が多い他の細菌性髄膜炎に比べて亜急性の発症、経過をとる特徴がある。死亡率が高く、後遺症も残しやすい。難治性。
 (b) ○…3ヶ月未満の幼児では大腸菌、B群溶連菌、3ヶ月以上の幼児ではインフルエンザ桿菌、髄膜炎菌、肺炎双球菌が多い。
 (c) ○…臥位で股関節、膝関節を屈曲させた位置から受動的に下腿を伸展させると、膝が屈曲してのばすことができない。項部硬直、Brundzinski 徴候とともに髄膜刺激症状の1つ。
 (d) ○…真菌性でも低下するがウイルス性では正常。
 (e) ×…単核球が増加。他の細菌では多核球が増加する。またいずれも髄液内蛋白は上昇。

(30) 25歳女性視野の右半分にキラキラ光る点が見え、その部分が見えなくなり、10分後に激しい頭痛が起こる。全身所見、神経学的検査に異常を認めず、頭部MRI検査も正常であった。正しいものはどれか

- (a) 光や音で頭痛は強くなる (b) 若年成人に多い (c) 頭痛は片側性に起こる
 (d) 頭痛は非拍動性の締めつけられるような痛みの事が多い (e) 100%酸素吸入が有効である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 脊髄疾患 (4)・頭痛 (2/6 古谷先生) 授業プリント、朝倉 P2121、ステップ P262、H14 概説 24、H15 卒試 30。典型的な片頭痛の所見です。ちなみにキラキラ光る点は「閃輝暗点」といいますが、前兆のない片頭痛も多くみられるとのこと。

- (a) ○…光過敏、音過敏。悪心・嘔吐を伴うことも多い。
 (b) ○…女性に多い。遺伝性もみられる。 (c) ○…原則的には。ただしいつも同じ側とは限らない。
 (d) ×…ズキズキと拍動性の頭痛。締めつけられるような痛みは緊張性頭痛に多い。
 (e) ×…これは群発頭痛。診断と治療をかねて行われる。(効果があれば群発頭痛、と診断)

(31) 以下の疾患と良く見られる所見との組み合わせについて誤っているものは?

- (a) デュシェンヌ型筋ジストロフィー—腓腹筋仮性肥大
 (b) 顔面肩甲上腕型筋ジストロフィー—ミオトニア現象
 (c) 肢帯型筋ジストロフィー—逆シャンペンボトル様の足
 (d) 筋緊張(強直)性ジストロフィー—白内障 (e) 周期性四肢麻痺—甲状腺機能亢進症

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 3

解説 筋疾患 (2/2 池添先生) 授業プリント。

- (a) ○…(朝倉 P2155、ステップ P233) はじめに下肢帯筋の筋力低下を補うため下腿の筋が肥大。その後筋力低下が下腿筋にまで及ぶので、肥大はしているが、筋力は低下している「仮性肥大」となる。
 (b) ×…(朝倉 P2160、ステップ P237) ミオトニアは筋緊張性ジストロフィーでみられる。筋細胞膜の被刺激性亢進の為、わずかな刺激で容易に筋収縮が起こり、弛緩しにくくなる現象。
 (c) ×…(朝倉 P2159、ステップ P237) 下腿部中心に筋萎縮が起こる疾患(Charcot-Marie-Tooth 病)などでみられる。
 (d) ○…(朝倉 P2163、ステップ P239) ミオトニアが特徴的の症状、他に DM、心伝導障害を高率に合併
 (e) ○…(朝倉 P2169) 高K性、正K性、低K性に分類。低K血症は甲状腺機能亢進による。

(32) 失語症について正しいものはどれか

- (a) 感覚性失語患者は、内言語は正常なので言語理解は良い
- (b) 運動性失語患者の話し方は流暢である (c) 運動性失語はブローカ野の障害で起こる
- (d) 全失語は中大脳動脈領域の血栓や塞栓で起こる頻度が高い
- (e) 伝導失語では言語復唱が障害される

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 朝倉 P1929、ステップ P113。

- (a) ×…感覚性失語=Wernicke 失語=発語は異常なし、言語理解が障害される。流暢性失語となる。
- (b) ×…話したい言葉はわかっているにもかかわらず出てこない。
- (c) ○…運動性失語=Broca 失語=発語が障害され、言語理解は侵されない。非流暢性失語となる。
- (d) ○…言語中枢全体の障害により起こる。そのため大脳半球が広範に障害されている。
- (e) ○…Broca 野と Wernicke 野の間の伝導障害。言語理解もできるし発語も正常だが聞いたことを復唱する、となるとできなくなる。そのため音読はできないが黙読はできる。

(33) 虚血性脳血管障害について正しいものはどれか

- (a) ラクナ梗塞の大きさは直径 15mm 未満である
- (b) 心原性脳塞栓症では、出血性梗塞を合併する頻度が多い
- (c) アテローム血栓性脳梗塞では、症状が突発完成することがある
- (d) ラクナ梗塞では脳出血を合併することが少ない (e) 一過性黒内障では同名半盲を生じる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 脳血管障害授業プリント、H14 概説 36、朝倉 P1976、ステップ P138。

- (a) ○…定義。ラクナはラテン語で「小さな空洞」を意味。
- (b) ○…虚血によって脆弱化した閉塞部位の末梢に、閉塞部位の再開通により再び血液が流れると起こりやすい。心原性で 40~70%、アテローム血栓性で 20%以下、ラクナ梗塞ではまれ。
- (c) ○…アテローム硬化により生じた血栓が末梢に流れて塞栓を起こすケース。
- (d) ×…(b) の項目参照。
- (e) ×…一過性黒内障は眼動脈の一時的な閉塞によって起こる片眼の一過性失明。内頸動脈系 TIA を示唆。

(34) 脳梗塞について正しいものはどれか

- (a) 頭部CTは発症5時間の脳梗塞を同定できることが多い
- (b) 頭部MR I 拡散強調画像は発症1時間の脳虚血を同定できることが多い
- (c) アテローム血栓性脳梗塞の診断には頸部血管超音波検査が有用である
- (d) 心原性脳塞栓の再発予防には、抗血小板薬を用いる
- (e) ラクナ梗塞の慢性期治療には、主に抗凝固薬を用いる

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 3

解説 脳血管障害授業プリント、H14 概説 37、朝倉 P1976、ステップ P138。

- (a) ×…梗塞巣はCTで低吸収域となるが、発症後6時間以上を経過しなければ明らかでない。
- (b) ○…MR の拡散強調画像は30分でもわかる。
- (c) ○…アテローム血栓は内頸動脈にできやすく、これは頸部血管超音波検査で診断可能。
- (d) ×…抗凝固薬を用いる。 (e) ×…抗血小板薬を用いる。

(35) 脳出血について正しいものはどれか

- (a) 危険因子として70～80%の症例に高血圧を認める
 (b) 初発症状として急激な頭蓋内圧上昇に伴う頭痛・悪心・嘔吐が多い
 (c) 被殻出血では運動障害に比して感覚障害が強い (d) 橋出血では麻痺を認めることは少ない
 (e) 小脳半球の出血では同側の上下肢の運動失調が起こる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 脳血管障害 (1/13 北園先生) 授業プリント、H14 概説 38、朝倉 P1982、ステップ P130。

- (a) ○…他の危険因子としては加齢、喫煙、飲酒、コレステロール低値など。
 (b) ○…日中活動時に突発して起こることが多い。
 (c) ×…感覚障害は運動障害とともに対側に起こるが、運動障害よりも軽いことが多い。
 (d) ×…高度な意識障害を伴うことが多く、四肢麻痺や除脳硬直を来すこともある。
 (e) ○…選択肢より。運動失調は起こる。同側かどうかがよくわかりませんが。

(36) 脳静脈血栓症について正しいものはどれか

- (a) 脳静脈の血栓によって頭蓋内圧亢進とともに脳梗塞をきたす
 (b) 妊娠時の凝固能の亢進が原因になりやすい (c) 症状として頭痛、痙攣、意識障害などが起こる
 (d) CT所見として出血性梗塞を呈することはまれである
 (e) 脳静脈の血流は遅くMRで閉塞所見を確認することは困難である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 脳血管障害 (1/13 北園先生) 授業プリント、H14 概説 39、朝倉 P1988。

- (a) ○…定義。原因には副鼻腔炎、中耳炎や経口避妊薬がある。
 (b) ○…他に脱水、心不全、悪性腫瘍も原因となる。
 (c) ○…頭蓋内圧亢進症状としてうっ血乳頭も。
 (d) ×…単純CTで出血性梗塞や脳浮腫の所見を認める。 (e) ×…選択肢より。

(37) 脳循環代謝ならびに我が国の脳血管障害について正しいものはどれか

- (a) 我が国の痴呆の原因として脳血管性痴呆の頻度は高い
 (b) 脳代謝には750ml/分の脳血流中のブドウ糖と酸素が消費される
 (c) 前・中・後大脳動脈はいずれも内頸動脈系から分岐している
 (d) 脳血管障害は日本人の死因の第3位、寝たきりの第3位に位置している
 (e) 高齢化や欧米化に伴い脳梗塞患者の絶対数は増加しつつある

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 脳血管障害 (1/13 北園先生) 授業プリント、H14 概説 38、朝倉 P1969。

- (a) ○…選択肢より。 (b) ○…心拍出量の約15%。重さは約2～3% (1400～1500g)。
 (c) ×…後大脳動脈は椎骨動脈系から分岐。 (d) ×…死因の第3位 (悪性腫瘍、心臓疾患に次ぐ)、寝たきりの第1位。 (e) ○…脳出血の割合が低下し、脳梗塞の割合が増加。

(38) 高次脳機能障害に関する記載で正しいものはどれか

- (a) 高次脳機能障害はラクナ梗塞で起こりやすい
 (b) ゲルストマン症候群では手指失認、左右識別障害、失書、失計算が認められる
 (c) 半側空間無視は一側大脳半球の障害で起こりやすい (d) 構成失行は頭頂葉障害で起こりやすい
 (e) アントン症候群は前頭葉の障害でしばしば認められる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 高次脳機能生理と画像 (1/27 鴨打先生) 授業プリント、ステップ P14。

- (a) ×…アテローム血栓性、心原性梗塞で起こりやすい。ほかに脳出血や炎症性疾患など。
- (b) ○… (朝倉 P1938) 左頭頂-後頭葉移行部 (角回) の障害で認められる。
- (c) ○…右半球の障害で左側の空間を無視する症例が多い。
- (d) ○… (朝倉 P1929) 優位半球の頭頂葉、後頭葉障害で認められる。(絵を描いたり、積み木をしたりができなくなる。)
- (e) ×… (朝倉 P1938) 後頭葉皮質の障害。盲目であるのに見えるかのように振る舞う。

(39) 脳波で正しいものはどれか

- (a) α 波の周波数は 6~12Hz である
- (b) α 波は開眼時には消失する
- (c) α 波は後頭部優位である
- (d) α 波は覚醒度が低下すると周波数が遅くなる
- (e) α 波は過呼吸により出現し易くなる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 神経生理学総論 (12/18 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1944、ステップ P121。

- (a) ×… 8~13 Hz。
- (b) ○… α -blocking という。
- (c) ○
- (d) ○…覚醒度の低下とともに徐波化。
- (e) ×…覚醒度の上昇とともに周波数は上がる。 α 波は抑制される。

(40) 脳波所見と疾患で正しいものはどれか

- (a) 三相波-腎性脳症
- (b) 平坦脳波-脳死
- (c) 棘徐波結合-てんかん
- (d) 周期性同期性放電 (periodic synchronous discharge ; PSD) -ヘルペス脳炎
- (e) 周期性一側てんかん (periodic lateralized epileptiform discharges ; PLEDs) -Creutzfeldt-Jakob 病

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 3

解説 神経生理学総論 (12/18 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1945。

- (a) ×…非常に鋭い陰性波、やや鋭い陽性波、急峻に立ち上がって緩やかに下降する陰性徐波の 3 相からなる複合波。半数は肝性脳症、残りの半数にも中毒、代謝性脳症を認める。
- (b) ○…平坦脳波を確認することは、脳死と判定するための必須項目の一つ。
- (c) ○
- (d) ×…Creutzfeldt-Jakob 病にかなり特異的に認められる。0.5~1.5Hz の周期で鋭波が左右同期性に出現する。
- (e) ×…ヘルペス脳炎などに比較的特異度が高いとされるが、脳血管障害や脳腫瘍など局所的な器質障害を来す疾患でも頻繁に認める。

(41) 運動単位 (motor unit) の構成要素はどれか

- (a) Betz 細胞
- (b) 錐体路
- (c) 脊髄前角細胞
- (d) α 運動線維
- (e) 筋線維

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5

解説 神経生理学総論 (12/18 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1947。

運動単位とは 1 個の脊髄前角運動ニューロンとそれに支配される筋線維群を指す。従って、1 つの前角運動ニューロンが発火するとその運動単位内のすべての筋線維が収縮することになる。細かい動きに必要な箇所では 1 つの運動ニューロンが支配する筋線維は少なく (眼では数個)、必要ない箇所では多い (足では数百個)。

(42) 筋電図検査で正しいものはどれか

- (a) 針筋電図検査では、運動単位の機能が評価できる
- (b) 巨大運動単位活動電位 (giant motor unit action potential) は神経再支配の所見である
- (c) 末梢神経の髄鞘が障害されると誘発筋電図 (M波) の振幅が低下する
- (d) 末梢神経の軸索が障害されると伝導速度が低下する
- (e) 神経筋接合部の異常で伝導ブロックが起こる

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 1

解説 神経生理学総論 (12/18 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1947、ステップ P122。

- (a) ○…運動神経、筋肉の機能検査を行う。具体的には神経原性と筋原性筋萎縮の鑑別など。
- (b) ○…ある運動ニューロンが壊死すると、そのニューロンが支配していた筋線維を近傍の他のニューロンが支配するようになる。その結果1つの運動単位が多くの筋電位を発生させる。
- (c) ×…伝導速度が遅延する。筋電図の振幅に変化を来すのは神経・筋接合部機能異常。
- (d) ×…伝導ブロックが起こる。伝導速度の低下は主に髄鞘障害で。
- (e) ×…「伝導」は生じた活動電位が軸索を伝わっていくこと。神経筋接合部で起こるのは「伝達」。

(43) 誘発電位検査について正しいものはどれか

- (a) 聴覚脳幹誘発電位は、クリック音を使って聴覚障害を検出する
- (b) 視覚誘発電位は、フラッシュ刺激を用いて視神経障害を検出する
- (c) 体性感覚誘発電位は、振動覚刺激を与えて後索障害を検出する
- (d) 運動誘発電位は、運動野を磁気刺激して錐体路機能を評価する
- (e) 事象関連電位は、認知障害を検出できる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2?

解説 神経生理学総論 (12/18 飛松先生) 授業プリント、H14 概説 80、朝倉 P1947。

- (a) ○…聴覚伝導路を評価する。 (b) ○…反転する市松模様を使用する方法もある。
- (c) ×…神経を電気刺激する。後索から内側毛帯、視床を経て一次感覚野に至るまでの異常の検索。
- (d) ? (e) ○…認知機能の客観的評価の指標となる。

(44) てんかんに関する記述で正しいものはどれか

- (a) 単純部分発作では意識障害が起こらない
- (b) 単純部分発作では Todd の麻痺が起こることがある (c) 複雑部分発作では意識障害が起こる
- (d) 全般発作ではジャクソンマーチ (Jacksonian march) が起こる
- (e) 全般発作では焦点性棘波が出現する

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 1

解説 てんかん (2/16 飛松先生) 授業プリント、H14 概説 84、朝倉 P2114。

- (a) ○…定義。意識障害を伴う複雑部分発作に移行することもある。 (b) ○?…選択肢より。 (c) ○…定義。
- (d) ×…ジャクソンマーチは前頭葉、頭頂葉などの部分発作でみられる。
- (e) ×…「発作時」に全般性棘徐波複合、「間欠期」にはしばしば焦点性の棘波。

(45) てんかんの診断・治療で正しいものはどれか

- (a) 覚醒脳波が正常の場合、睡眠脳波を取る必要がある
- (b) 抗てんかん薬の血中濃度をモニターする必要がある (c) 抗てんかん薬は多剤投与を原則とする
- (d) けいれん重積状態ではまずアレピアチンを静注する
- (e) 複雑部分発作ではカルバマゼピンが有効である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 てんかん (2/16 飛松先生) 授業プリント、H14 概説 85、朝倉 P2120。

- (a) ○?…選択肢より。 (b) ○…中毒域が治療域に近い。
 (c) ×…原則は単剤。コントロールできなければ併用を考えるが、相互作用に注意する。
 (d) ×…ジアゼパムの静注を行う。
 (e) ○…部分発作は単純も複雑もカルバマゼピンが第一選択。

(46) 不随意運動と病変部位の組み合わせで誤っているものは

1. ヘミバリズム-視床 2. コレア-線条体 (尾状核、被殻)
 3. ミオクローヌス-小脳歯状核 4. 静止時振戦-黒質 5. 動作時振戦-赤核

解答 3? (歯状核障害では軟口蓋ミオクローヌスが起こる。これを四肢などの筋に起こるものと区別するのであればこれが答え。)

解説 不随意運動 (2/10 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1934、ステップ P67。

ヘミバリズム…視床下核の障害によって起こる、四肢を投げ出すような突然で粗大な運動。
 コレア…舞踏運動。尾状核などの大脳基底核の障害でドパミン機能が亢進して起こるとされる。
 ミオクローヌス…ピクツとした瞬間的な動き。
 静止時振戦…黒質が変性する Parkinson 病で特徴的にみられる。
 動作時振戦…赤核障害で起こる、何かをしようとしたときの振戦。(指鼻試験で顕著)

(47) 振戦について、正しいものはどれか

- (a) 甲状腺機能亢進症-安静時振戦 (b) 本態性振戦-姿勢時振戦
 (c) パーキンソン病-安静時振戦 (d) 肝性脳症-羽ばたき振戦 (e) 生理的振戦-安静時振戦
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 不随意運動 (2/10 飛松先生) 授業プリント、朝倉 P1934、ステップ P67。振戦の種類としては他に動作時振戦があり、これは小脳疾患、中脳赤核障害、多発性硬化症でみられる。

- (a) ×…甲状腺機能亢進症では姿勢時振戦が起こる。
 (d) ○…これも姿勢時振戦のひとつ。 (e) ×…姿勢時振戦。

(48) 長期記憶とそれに関連する脳部位に関して正しいものはどれか

- (a) 感覚連合野-符号化・記銘 (b) 海馬-再生・利用 (c) 前頭連合-記銘・保持
 (d) 頭頂連合野-記銘・保持 (e) 側頭連合野-符号化・記銘
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 高次脳機能の生理と画像 (1/27 谷脇先生) 授業ノート、ステップ P13。

海馬=長期記憶の形成に関与 側頭・頭頂感覚連合野=記憶の貯蔵 前頭連合野=記憶の利用

(49) 「熱性けいれん」について、正しいものはどれか

- (a) 小児の6~7%に発症する (b) 大部分の症例が全般発作を呈する
 (c) 中枢神経感染症とは症状が異なる (d) 約半数がその後てんかんを発症する
 (e) 単純型と複合(雑)型に分類される
 1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 小児てんかん (2/17 花井先生) 授業プリント、H14 概説 74 とほぼ同じ。

- (a) ○…欧米では約2~3%。日本ではやや高い。家系内発症傾向がある。
 (b) ○…主に高熱の上昇期に全般性の強直発作または強直間代発作。数分以内に自然にとまる。

(c) ×?…選択肢より。 (d) ×…一般に予後良好で大半は一生に1度しか起こらない。てんかんへの移行は3%。 (e) ○…生後6ヶ月～6歳、高熱時のみで1日1回、15分以内、全身性けいれん、正常発達、てんかんの家族歴なしを満たすものが単純型。

(50) 「West 症候群」について、正しいものはどれか

- (a) 臨床症状は発作のシリーズ形成と発達の遅滞・停止が特徴的である
- (b) 高振幅徐波の上に多焦点性の棘波が重なり非常に不規則な印象を与える脳波所見を示す
- (c) ビタミンB1に対する効果を第一に確認する
- (d) 結節性硬化症や脳形成障害では症候性 West 症候群が起こらない
- (e) 潜因性 West 症候群ではACTH療法を早期に行う

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 小児てんかん (2/17 花井先生) 授業プリント、H14 概説 75 とほぼ同じ、H15 卒試 36、朝倉 P2118。

(a) ○…3主徴=小児痙屈(點頭・うなづく)発作、精神運動発育遅延、特徴的脳波異常。シリーズを形成、発作が起き始めると笑うなどの発達が退行。 (b) ○…hypsarrhythmia と呼ばれる特徴的脳波所見。
(c) ×…ビタミンB6。 (d) ×…全く正常な生後発育を経て発症する群と、出生直後から明らかな症候性中枢神経異常があり発症する群とある。

(e) ○…副腎皮質ステロイド療法も用いられる。ただし一般に難治性。

(51) 「Lennox 症候群」について、正しいものは

- (a) 発作型は欠伸発作のみである事が多い
- (b) 発症は成人期が多く、West 症候群からの移行は1%以下である
- (c) けいれんは難治性であるが、知能障害を伴うことがほとんどない
- (d) 脳波所見は遅棘徐波結合が特徴的である (e) 覚醒中だけでなく、夜間睡眠中にも発作が起きる。

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 5

解説 小児てんかん (2/17 花井先生) 授業プリント、H14 概説 76 と全く同じ、H15 卒試 37、朝倉 P2118。

- (a) ×…非定型欠伸発作、体幹強直発作、脱力発作など複数の発作型がみられる。
- (b) ×…約1/5がWest 症候群からの移行。幼児期に好発。
- (c) ×…発作のコントロールは不良。発症後の知的発達もよくない。
- (d) ○…slow spike & wave complex。1～2.5Hzの左右同期性対称性脳波。
- (e) ○…発作は睡眠、覚醒を問わない。

(52) 「正常乳児の発達」について、正しいものはどれか

- (a) 満1歳児では有意語が1個あり1-2歩あるくことができる
- (b) 満2歳児では歩いたり走ったりできて言葉を操る
- (c) 満3歳児ではまだ名前や年齢の問いに答えられない
- (d) 満4歳児では二語文が話せるようになるが、三語文はほとんど話せない
- (e) 満5歳児ではまだ同年代の友人と遊ぶほどの社会性はない

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 1

解説 小児神経学 (12/8 黒川先生) 授業プリント、H14 概説 77 と全く同じ。

- (a) ○…バイバイ (10～11ヶ月)、一人立ち (11～12ヶ月)、単語 (12ヶ月)、一人歩き (12～14ヶ月)
- (b) ○…走る (18ヶ月)、積み木を並べる (1歳9ヶ月)、2語文(20～24ヶ月)、排泄を教える (2歳)
- (c) ×…スプーンで食べる (2～3歳)、赤・青・黄・緑がわかる (2歳9ヶ月～3歳)
- (d) ×…単語1歳、2語文2歳だからそんなことはないでしょう。
- (e) ×…左右を区別、一人で着る (5歳)

(53) 小児期発症の疾患について、正しいものは

- (a) Werdnig-Hoffmann 病は脊髄前角運動細胞の変性による疾患である
- (b) Duchenne 型筋ジストロフィー症の患児は初診時にフロッピーインファントである
- (c) Sturge-Weber 病では四肢と体幹だけにポートワイン様血管腫を認める
- (d) 神経線維腫症では顔面の血管線維腫、てんかん、精神遅滞を三徴とする
- (e) 福山型先天性筋ジストロフィー症では知能障害を伴う

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 2

解説 小児神経学 (12/8 黒川先生) 授業プリント、H14 概説 78。

- (a) ○… (朝倉 P2017、ステップ P206) 脊髄前角細胞と脳神経核の変性・脱落がみられる。
- (b) ×… (朝倉 P2155、ステップ P233) 生下時は異常をみないことが多く、転びやすい、走れないなどの症状で発症。
- (c) ×… (朝倉 P2092) 顔面 (片側の三叉神経第1枝領域が中心) のポートワイン様血管腫が特徴。
- (d) ×… (朝倉 P2089) カフェ・オ・レ斑がみられ、神経線維腫が神経組織の分布箇所ならどこにでもできることがある。これは結節性硬化症の三徴。
- (e) ○… (朝倉 P2161、ステップ P238) 上染色体劣性遺伝病。日本特有。floppy infant。脳奇形を合併し著明な知能低下がある。

(54) 脊椎、脊髄の解剖・病態につき正しいものは

- (a) 胸椎は体の中央部分にあり最も外傷による影響を受けやすい
- (b) 腰髄膨大部は脊髄円錐に相当する
- (c) 脊髄灰白質の障害により髄節徴候 (segmental sign) が生じる
- (d) 脊髄は通常第1腰椎-第2腰椎レベルが尾側端である
- (e) 圧迫による脊髄の障害は、動的因子の関与が大きい

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 5?

解説 脊髄疾患 (2/5 前田先生) 授業プリント。

- (a) ×…肋骨と胸骨によって固定されているため可動域が少なく、脊髄障害を受けることは少ない。
- (b) ○?…T12付近。脊髄は脊髄円錐となり、そこから馬尾を出して終わる。
- (c) ○ (d) ○…よってそれより下から髄液採取を行う。
- (e) ○…外傷など急性障害にしる変性疾患など慢性障害にしる静的圧迫のみでは障害されにくい。

(55) 次のうち正しいものは

- (a) 軽度の脊髄不全麻痺においては、脊髄中心性損傷の形をとることが多い
- (b) 椎体圧迫骨折では基本的に椎体後壁の骨折は伴わない
- (c) 化膿性脊椎炎では椎間板は通常侵されない
- (d) 脊髄ショックとは受傷直後に心臓が停止することを言う
- (e) 硬膜内髄外腫瘍で最も頻度の高い腫瘍は、神経鞘腫である

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 2

解説 脊髄疾患 (2/5 前田先生) 授業プリント、H14 概説 73。

- (a) ○ (b) ○…椎体後壁に骨折があれば破裂骨折と考えられる。
- (c) ×…椎間板周辺に初発しやすい。
- (d) ×…脊髄が高度損傷を受けたとき、障害高位以下の脊髄反射が消失すること。
- (e) ○… (朝倉 P2104) 9割方はこれ。他に髄膜腫、上衣腫。硬膜外腫瘍は転移性腫瘍、髄内腫瘍は上衣腫、星細胞腫、血管芽腫、脂肪腫が多い。

(56) 末梢神経障害について誤っているものはどれか

- (a) 手根管症候群は正中神経の障害である (b) 尺骨神経麻痺では鷺手が出現する
 (c) 前骨間神経麻痺では環指、小指の屈曲が不能となる
 (d) 腕神経叢麻痺引き抜き損傷は、神経縫合の適応となる
 (e) 上位型腕神経叢麻痺では肩関節の挙上が困難となる

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 4

解説 末梢神経疾患 (2/3 細川先生) 授業プリント、朝倉 P2143、H14 概説 69。

- (a) ○ (b) ○…橈骨神経麻痺で垂れ手、正中神経麻痺で鷺手。
 (c) ×…長母指屈筋、示指、中指の深指屈筋、回内筋が麻痺し、母指、示指、中指の第一関節が屈曲できなくなる。 (d) ×…中枢神経障害に属し、神経機能の回復が期待できないため適応とならない。
 (e) ○…主にC5から出る肩甲背神経が肩の挙上を司る肩甲挙筋を支配する。

(57) 尺骨神経低位麻痺に関して正しいものはどれか

- (a) 骨間筋の萎縮 (b) MP関節伸展障害 (c) 母指、示指の屈曲障害
 (d) Froment sign 陽性 (e) 指の内・外転障害

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 末梢神経疾患 (2/3 細川先生) 授業プリント、朝倉 P2144。

小指球筋の萎縮、骨間筋の萎縮、鷺手、指の内外転障害、Froment sign、環指尺側～小指の知覚障害が低位麻痺の症状。高位麻痺になるとこれらに加えて環・小指DIP屈曲障害、手背尺側の知覚障害がみられる。

(58) 末梢神経損傷について正しいものはどれか

- (a) 神経の再生速度は平均1日1mmである
 (b) 切断部の近位および遠位側の軸索はWaller変性に陥る
 (c) 神経断裂部に少しでも間隙が生じた場合は、神経移植を行った方がよい
 (d) neurapraxiaでは自然回復が期待できる (e) 機能回復の程度は、神経の種類により異なる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 末梢神経疾患 (2/3 細川先生) 授業プリント、H14 概説 71 と全く同じ、H15 卒試 85。

- (a) ○…中枢神経は再生しないので注意。
 (b) ×…近位側は起こさない。 (c) ×…少しならそのままつなぐ。
 (d) ○…axonotmesisでも。neurotmesisでは期待できないので縫合や移植を行う。
 (e) ○…切れ方、患者の年齢や損傷から手術までの時間、target organまでの距離も影響。

(59) PETとSPECTに関する記述について正しいものはどれか

- (a) SPECT用核種の半減期はPET用核種に比べ短い
 (b) SPECTはシンチグラフィの断層画像を意味する
 (c) ^{15}O -水は脳血流測定に用いる (d) $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -ECDは脳血流測定に用いる
 (e) ^{18}F FDGは脳アミノ酸代謝測定に用いる

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 4

解説 画像診断 (12/12・12/17 三原・桑原先生) 授業プリント、朝倉 P1961、ステップ P120、H14 概説 40。

- (a) ×…PET用核種の方が半減期が短いからSPECTよりも定量性などにおいて優れる、らしい。
 (b) ○…体内に存在する放射性同位元素から発する放射線を体外の種々の方向から計測、コンピュータによる画像再構成を行う。 (c) ○… ^{15}O -CO₂も用いられる。(PETの核種) (d) ○… ^{123}I IMPも用いられる。(SPECTの核種) (e) ×…糖代謝の測定に用いる。

(60) 単純X線写真でも診断できる疾患はどれか

(a) 頭蓋骨血管腫 (b) 多発性硬化症 (c) 脳梗塞 (d) 動静脈奇形 (e) 下垂体腺腫

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 2

解説 画像診断 (12/12・12/17 三原・桑原先生) 授業プリント。

- (a) ○… (標準 P215) 腫瘤部で骨が破壊され、その中に骨梁が放射線状にみられる。
- (b) ×… (朝倉 P2044、ステップ P211) 画像診断はMRIが優れている。
- (c) ×… (朝倉 P1976、ステップ P138) CTで約6時間、MRIで約3時間後から診断できる。
- (d) ×… (朝倉 P1985) 単純および造影CTが有効。MRIも可。
- (e) ○… (朝倉 P2099) トルコ鞍が風船状に拡大。

(61) CTで高吸収を示すことのある疾患はどれか

(a) 脳出血 (b) 脂肪腫 (c) 脳梗塞 (d) 類上皮腫 (e) 悪性リンパ腫

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 2

解説 画像診断 (12/12・12/17 三原・桑原先生) 授業プリント、H14 概説 88。

- (a) ○… (朝倉 P1982、ステップ P130) 直後から高吸収域を示し、辺縁部から等・低吸収になる。
- (b) ×…脂肪はCT値がマイナス。すなわち水よりも低吸収。
- (c) ×… (朝倉 P1976、ステップ P144) 発症直後は異常が見られないが、12~24時間後には虚血部位が低吸収に。
- (d) ×…選択肢より。
- (e) ○… (朝倉 P2103) CTでは高~等吸収の腫瘍で均一に強く増強される。

(62) 脳のエネルギー代謝を表す画像を作成できるものはどれか

(a) MRI 灌流画像 (b) MR 拡散強調画像 (c) MR スペクトロスコピー
(d) MR ミエログラフィー (e) MR アンギオグラフィー

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 3?

解説 画像診断 (12/12・12/17 三原・桑原先生) 授業プリント、朝倉 P1956、H14 概説 89 と全く同じ。

- (a) ? (b) ○?…脳梗塞超急性期の診断が可能。
- (c) ○…エネルギー代謝や膜のリン脂質代謝を非侵襲的に描出できる。
- (d) ×…水を強調することで脊髓腔造影と同じような画像を得ることができる。
- (e) ×…MRA=流れに敏感なMRIの特長をいかし、血流のみを画像化。

(63) 血管造影検査に使用しないものはどれか

(a) シースカテーテル (b) 造影剤 (c) 超音波 (d) 空気 (e) ガイドワイヤー

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 4

(64) ウィリス動脈輪を構成しない脳動脈はどれか

1. 前大脳動脈 2. 前交通動脈 3. 中大脳動脈 4. 後大脳動脈 5. 後交通動脈

解答 3

解説 脳神経外科概説 (12/10 名取先生) 授業プリント、標準 P27、ステップ P27。

前交通動脈が左右の前大脳動脈を結び、後交通動脈が内頸動脈と後大脳動脈を結ぶ。

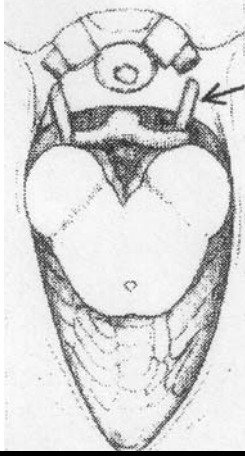
(65) 頭蓋内圧亢進状態の3徴候はどれか

(a) 頭痛 (b) けいれん (c) 片麻痺 (d) 悪心、嘔吐 (e) うっ血乳頭

1. a b c 2. a b e 3. a d e 4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 脳神経外科概説 (12/10 名取先生) 授業プリント、標準 P98、朝倉 P2111。



(66) テント切痕部レベルでの脳横断面を上方から見た図を示す中の矢印で示される脳神経は次のうちどれか。

1. 視神経 2. 動眼神経 3. 滑車神経
4. 外転神経 5. 三叉神経

解答 2

(67) 急性硬膜外血腫の出血源として最も多い動脈が通る穴はどれか

1. 頸静脈孔 2. 舌下神経管 3. 棘孔 4. 卵円孔 5. 正円孔

解答 3

解説 標準 P281。

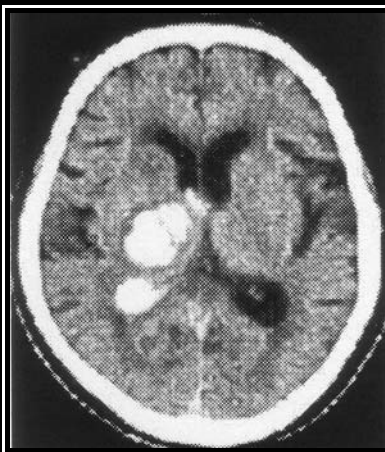
中硬膜動脈 45%、前篩骨動脈 20%、上矢上静脈洞 20%、横静脈洞 15%。中硬膜動脈がでるのは棘孔。正円孔からは上顎神経、卵円孔からは下顎神経、頸静脈孔からは舌咽・迷走・副神経がそれぞれ出る。

(68) 左側頭葉切除で起こりうる視野障害はどれか

1. 左上1/4盲 2. 左下1/4盲 3. 右上1/4盲 4. 右下1/4盲 5. 右同名半盲

解答 3

解説 朝倉 P1930、ステップ P37。左の視放線の外側を切断する可能性がある。外側は視野の上半分を伝導しているので右上1/4盲となる。



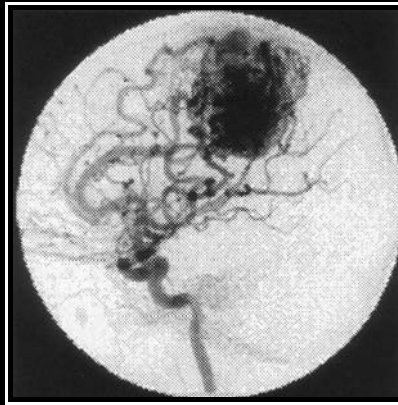
(69) 65歳男性突然の左片麻痺で発症。単純CTを図に示す。正しいものはどれか

1. 被殻出血である
2. 脳室穿破を認める
3. 脳動脈瘤の破裂を疑う
4. 開頭手術の適応である
5. 腰椎穿刺をし、髄液所見を調べるのが重要である

解答 2?

解説 朝倉 P1982、標準 P238、ステップ P130。脳出血には間違いありません。出血部位は視床のよう

です（被殻ならもう少し外側のはず）。視床出血にしろ被殻出血にしろ片麻痺で発症することが多く、視床出血では脳室穿破もしばしばみられる、とのことなので2を選びました。脳動脈瘤の破裂では脳実質の中心にこのような出血を起こすことはないでしょう。また、開頭による血腫除去術は被殻出血と小脳出血に適応となります。診断はCT、MRI、血管造影でするので腰椎穿刺も不適當と考えました。

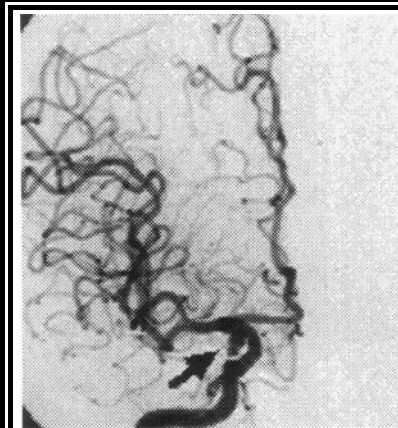


(70) 20歳男性左内頸動脈撮影の側面像を図に示す。正しいものはどれか

1. 良性神経膠腫との鑑別が必要である
2. けいれん発作で発症することが多い
3. 出血で発症することはまれである
4. 放置すると急速に増大する
5. 運動野に存在するので、手術は生検にとどめる

解答 2?

解説 朝倉 P1985、標準 P231。脳動静脈奇形ではないかと。だとすると、血管腫との鑑別は必要なものの「良性神経膠腫」との鑑別が問題になることはなく、また出血での発症が40~80%と最多、けいれん発作（大部分焦点性発作）での発症も20~40%と多く、2だと考えられます。放置しても60%では何ら不自由なく社会生活が送れますが、根本的治療は全摘出です。成分は血管なので運動野だから摘出できない、ということもないと思います。



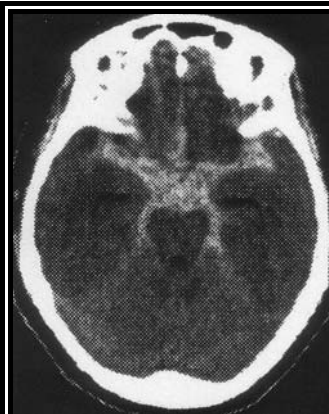
(71) 60歳女性。急速に進行する右動眼神経麻痺で来院。右内頸動脈撮影の正面像を図に示す。

病変（矢印）の存在部位はどこか

1. 前大脳動脈
2. 前交通動脈
3. 中大脳動脈
4. 後大脳動脈
5. 内頸動脈

解答 5

解説 もう少し上で左右に分岐しており、正中側（右手側）の分岐が少なくまっすぐ上行している印象を受ける血管が前大脳動脈、右側（写真左手側）の非常に分岐の多い血管が中大脳動脈です。脳底動脈（両側の椎骨動脈が合流したもの）からでる後大脳動脈は内頸動脈撮影では写りません。



(72) 60歳男性突然の頭痛で発症した。図に示すようなCT所見があり、すぐに開頭手術を行った。術後経過は良好であったが、1週間後から意識混濁と右片麻痺が生じてきた。

最も適切な治療の組み合わせはどれか。

- (a) Hypertension (b) Hyperglycemia
 (c) Hyperventilation
 (d) Hypervolemia (e) Hemodilution

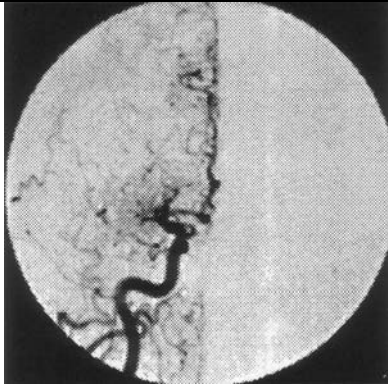
1. a b c 2. a b e 3. a d e
4. b c d 5. c d e

解答 3

解説 脳血管障害の外科 (1/21 渡辺先生) 授業ノート、標準 P225。脳実質には異常は認められません。突然の激しい頭痛、画像所見からすると後頭部のくも膜下出血でしょう。くも膜下出血手術後の予後を左右するのは再出血と脳血管攣縮で、この症例は脳血管攣縮を起こしたものと考えられます。

脳血管攣縮はくも膜下出血発症後 7～10 日に片麻痺や失語症などの脳局所症状として好発し、治療は血圧・循環血液量を上げ、ヘモグロビンを下げる、という「3H」が行われます。

ちなみに、Hypertension=高血圧、Hyperglycemia=高血糖、Hyperventilation=過換気、Hypervolemia=多血症、Hemodilution=血液希釈 (赤血球容積に比べて血漿量が増加すること)。



(73) 65歳女性。左上肢の一過性の脱力発作が頻回に起こるので受診した。右内頸動脈撮影の正面像を図に示す。
適切な治療はどれか。

1. 頸動脈血栓内膜剥離術 (CEA)
2. 浅側頭動脈-中大脳動脈 (STA-MCA) 吻合術
3. 後頭動脈-後下小脳動脈 (OA-PICA) 吻合術
4. 脳硬膜動脈癒合術 (encephalo-duro-arterio-synangiosis : EDAS)
5. 抗てんかん剤の投与

※ミスにより74は73と全く同じ問題になっており、削除

解答 2?

解説 標準 P248。71の写真は前・中大脳動脈に関してはほぼ正常と思われるので比較してみてください。中大脳動脈が閉塞している様子が良く分ります。中大脳動脈の灌流する領域を虚血から救ってやる必要があるので頭表面の浅側頭動脈を中大脳動脈と吻合する STA-MCA 吻合術を行うと思います。

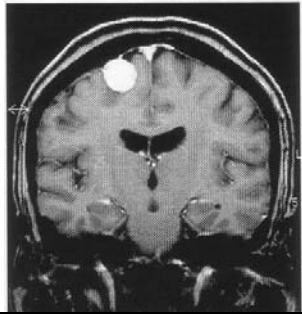
(75) 6歳女兒熱いラーメンやうどんを食べるときに右上下肢の動きが悪くなることを主訴に来院。最も考えられる疾患はどれか

1. 欠神発作
2. もやもや病
3. 小脳腫瘍
4. 脊髓空洞症
5. 脳幹部神経膠腫

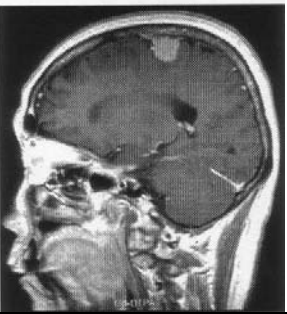
解答 2

解説 朝倉 P1985、標準 P249、もやもや病のようです。標準 P250 に、「ラーメンなど熱いものを食べたとき、楽器を吹いたとき、激しく泣いたとき、走った後などの過呼吸時などに、症状の出現や悪化をみる 경우가少なくない。」とあります。その症状というのは、頭痛発作、脱力発作、失神発作、不随意運動などの脳虚血発作です。

問題 76 ↓



(左: 冠状断, 右: 矢状断)



(76) 左手足のけいれんで発症した55歳女性の Gd 造影 MRI の冠状断 (左) と矢状断像 (右) を図に示す。
診断として最も考えられるものはどれか

1. oligodendroglioma
2. anaplastic astrocytoma
3. meningioma
4. craniopharyngioma
5. germinoma

解答 3

解説 脳腫瘍 (1/28 佐々木先生) 授業ノート、標準 P190、朝倉 P2098。髄膜にくっついて発育した extra-axial な腫瘍であり、meningioma (髄膜腫) でしょう。髄膜腫の初発症状は片麻痺やけいれん発作、精神症状などで 40～64 歳の女性に多い、という点も矛盾しないと思われまます。参考までに oligodendroglioma=稀突起膠腫、anaplastic astrocytoma=退形成性星 (状) 細胞腫、craniopharyngioma=頭蓋咽頭腫、germinoma=胚細胞腫で頭蓋咽頭腫以外は intra-axial な腫瘍。

(77) 原発性脳腫瘍のなかで頻度の高いものはどれか

(a) 髄膜腫 (b) 胚腫 (c) 脊索腫 (d) 悪性リンパ腫 (e) 神経膠腫

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 2

解説 脳腫瘍 (1/26 横山先生) 授業プリント、H14 概説 47 とほぼ同じ、朝倉 P2094、標準 P172。

神経膠腫：約 30%、髄膜腫：約 25%、下垂体腺腫：約 15%、神経鞘腫：約 10%。以上 4 つが 4 大脳腫瘍。

(78) 転移性脳腫瘍の原発巣として、頻度の高いものはどれか

(a) 肝臓癌 (b) 甲状腺癌 (c) 肺癌 (d) 乳癌 (e) 胃癌

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 4

解説 脳腫瘍 (1/26 横山先生) 授業プリント、H14 概説 46 とほぼ同じ、朝倉 P2102、標準 P212。

肺が最多で 50%以上。ついで乳癌約 10%。ちなみに腎、胃が 5~6%で続く。

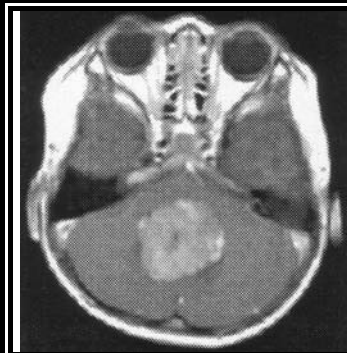


(79) 左難聴を訴えて受診してきた 39 歳女性。Gd 造影 MRI を図に示す。診断として最も考えられるものはどれか

1. hemangioblastoma
2. astrocytoma
3. meningioma
4. neurinoma
5. epidermoid

解答 4

解説 朝倉 P2100、標準 P203。難聴という症状からみても、発生部位からみても神経鞘腫と考えて良さそうです。神経鞘腫の英名は schwannoma をよく聞きますが、neurinoma、neurilemmoma などの名称もあるそうです。ちなみに、hemangioblastoma=血管芽腫、astrocytoma=星(状)細胞腫、meningioma=髄膜腫、epidermoid=類表皮腫(?)。



(80) 頭痛と嘔吐を訴えて来院した 2 歳男児の MRI (Gd 造影 T1 強調画像) を図に示す。

鑑別診断として考えるべき腫瘍はどれか

(a) 髄芽腫 (b) 神経鞘腫 (c) 膠芽腫
(d) 血管腫 (e) 上衣腫

1. a b 2. a e 3. b c
4. c d 5. d e

解答 2

解説 脳腫瘍 (1/27 横山先生) 授業プリント。

小児のテント下腫瘍で代表的なのは cerebellar astrocytoma (小脳星細胞腫)、medulloblastoma (髄芽腫)、ependimoma (上衣腫) の 3 つ。

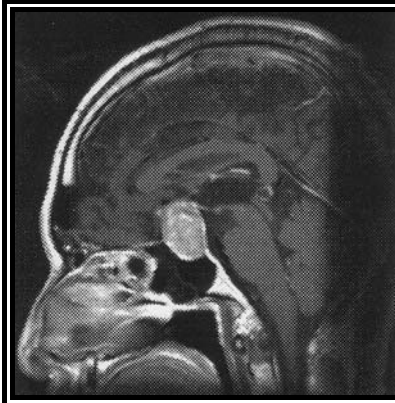
髄芽腫… (標準 P189、朝倉 P2103) 小児の小脳虫部にみられるが、時に小脳半球や成人にも発症することがある。

神経鞘腫… (標準 P203、朝倉 P2100) 聴神経に発症することが多い。

膠芽腫… (標準 P185) 40 歳以上の成人に好発し、大脳半球に多い。

血管腫… (標準 P215) 40~50 歳代の女性に多い。好発部位は頭蓋円蓋部。

上衣腫… (標準 P187) 小児の第 4 脳室に発生するものが最も多い。



(81) Gd 造影 T1 強調画像矢状断を図に示す。

この腫瘍について正しいものはどれか

- (a) 経蝶形骨洞腫瘍摘出術が選択できる
- (b) 小児に多い
- (c) 脊髄に播種病変を認めることがある
- (d) てんかん発作で発生することが多い
- (e) 視力、視野障害で発症することが多い

- 1. a b 2. a e 3. b c
- 4. c d 5. d e

解答 2

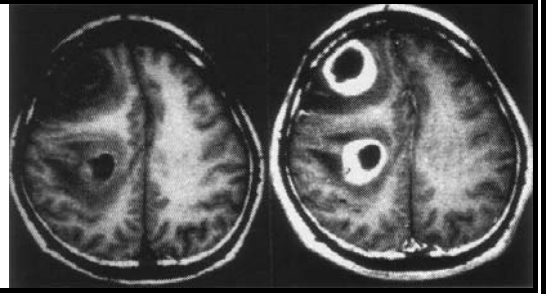
解説 脳腫瘍 (1/28 佐々木先生) 授業ノート、朝倉 P2099、標準 P195。トルコ鞍周囲に病変があります。下垂体腺腫、頭蓋咽頭腫 (朝倉 P2100、標準 P205) が代表的です。鑑別ですが、Gd 造影 T1 強調画像において下垂体腺腫は均一な増強、頭蓋咽頭腫は嚢胞を形成し、腫瘍周囲 (嚢胞壁) の増強がみられることから、下垂体腺腫ではないかと思えます。

下垂体腺腫は成人に多い腫瘍で、症状は腺腫の性質によって様々ですが、視交叉を圧迫することによる両耳側半盲が先行することが多いとされています。治療の基本は手術による摘出で、経蝶形骨洞到達法と前頭開頭法がありますが、前者が一般的に行われます。

(82) 11歳、女児。生来チアノーゼがあり3歳の時心臓弁膜症の手術を受けている。2週間前に抜歯後発熱があり、全身痙攣をきたした。MRI (T1 強調画像 (左) と Gd 造影 (右)) を図に示す。

最も可能性の高い診断名はなにか

- 1. 転移性脳腫瘍 2. Glioblastoma
- 3. 脳膿瘍 4. Hemangioblastoma 5. 脳内寄生虫症



解答 3

解説 感染症の外科 (1/15 名取先生) の授業プリント、朝倉 P2027、標準 P373。

典型的な脳膿瘍のエピソードと症状です。血行性のものと直接深達 (中耳炎、副鼻腔炎などより) 性のものにわけられ、CT、MRI でしたりリング状に見えるのが特徴です。同じようにリング状の画像所見を呈する転移性脳腫瘍との鑑別に注意せねばなりません、このケースでは11歳という年齢と、先天精神疾患、抜歯などのエピソードから問題ないでしょう。

83) 頭部外傷について誤っているものはどれか

- 1. 対側損傷が起こることがある 2. 脳挫傷の好発部位は前頭葉である
- 3. 小児の頭部外傷では、脳の機能回復がよい 4. 慢性硬膜下血腫の手術予後は不良である
- 5. 急性硬膜外血腫は、緊急手術の適応があることが多い

解答 4

解説 神経外傷・救急 (2/9 詠田先生) 授業ノート。

- 1. ○…外傷の衝撃で反対側の脳実質と頭蓋骨がぶつかって損傷を受けることがある。
- 2. ○… (標準 P276) 前頭葉と側頭葉の底部や前部に好発。 3. ○
- 4. ×… (標準 P285) 穿頭術により血腫内容を除去することによって劇的に改善する。術前に脳ヘルニアを生じた場合、慢性頭蓋内圧亢進が長期間にわたった場合、高齢者などをのぞけば予後はきわめて良好。
- 5. ○… (標準 P281) 開頭して血腫を除去し、出血源を確実に止血する。

(84) 次のうち最も予後の悪いものはどれか

- 1. 慢性硬膜下血腫 2. 急性硬膜外血腫 3. 急性硬膜下血腫 4. 前頭骨線状骨折 5. 脳震盪

解答 3

解説 神経外傷・救急 (2/9 詠田先生) 授業ノート。

1. 83の4の解説参照。
2. 83の5の解説参照。早期に血腫除去術を行えば予後は良好。遅れると脳ヘルニアによる後遺症を残すことがある。
3. (標準 P283) 重篤な一次性脳損傷を伴う血腫であり、脳浮腫や脳腫脹も強い。そのため、迅速な減圧手術と頭蓋内圧下降処置が行われてもその予後は不良。
4. (標準 P270) 開放創がなければ自然治癒するため臨床上問題ない。
5. (標準 P260) 頭部への機械的な力による外傷直後の神経機能の障害。6時間以内のものをいい、通常一過性。

(85) Parkinson 病に対する治療で脳深部刺激の対象となる部位はどこか

1. 視床
2. 視床下核
3. 中脳水道周囲灰白質
4. 黒質
5. 脳震盪

解答 2

解説 機能脳外科 (2/19 島先生) 授業ノート、標準 P340。

両側の視床下核を高頻度刺激することにより、破壊と同じ効果が得られ、パーキンソン病の主症状いずれにも改善効果がある。25%はレボドパをやめることができる。

(86) 難治性の精神運動発作に対する外科的治療の対象となる部位はどこか。

1. 視床下核
2. 淡蒼球
3. 運動野
4. 脳梁
5. 海馬

解答 5

解説 てんかんの外科治療 (2/20 盛岡先生) 授業プリント。

内側側頭葉てんかんで起こる精神運動発作を中心とした複雑部分発作 (時に二次性全般化) は海馬にてんかん焦点があり、海馬切除で60~80%に効果が認められる。

(87) 乳幼児の水頭症の症状で起こりにくいものはどれか。

1. 頭囲拡大
2. 大泉門の拡大
3. うっ血乳頭
4. 落陽現象
5. 頭皮静脈の拡張

解答 3

解説 小児脳外科 (1/14 盛岡先生) 授業プリント、標準 P318。縫合が完全に閉じていないため、1や2のような症状がみられる。落陽現象は眼球が下方に変位する状態で機序の詳細は不明。

(88) 脊髄髄膜瘤の手術を0生日にうけた。合併しやすい病態はどれか

- (a)頭蓋縫合早期癒合症 (b)くも膜嚢胞 (c)Dandy-Walker 症候群 (d)水頭症 (e)Chiari 奇形
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 5

解説 機能脳外科 (2/19 島先生) 授業ノート、標準 P292。

Chiari II型奇形をほとんどすべての脊髄髄膜瘤に合併し、水頭症も約90%に合併する。

ちなみに Chiari I型奇形は小脳扁桃が脊椎管内に陥入した異常で通常成人になって発症する。II型奇形は橋下部、延髄と小脳虫部が第4脳室とともに脊椎管内に下降変位した奇形。(標準 P302)

くも膜嚢胞は正常の髄液通路から隔離された髄液の局所的な貯留腔。(標準 P303)

Dandy-Walker 症候群は小脳虫部の形成不全と Magendie 孔閉鎖による第4脳室の嚢胞状拡大を示す奇形。(標準 P301)

(89) 脊椎管内の硬膜内髄外腫瘍で頻度の高いものはどれか

- (a) 神経膠腫 (b) 神経鞘腫 (c) 髄膜腫 (d) 上衣腫 (e) 転移性腫瘍

- 1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 3

解説 脊髄疾患 (2/4 前田先生) 授業プリント、標準 P343、H14 概説 68。

硬膜外腫瘍…転移性腫瘍。硬膜内髄外腫瘍…神経鞘腫が大半、他に髄膜腫、上衣腫。髄内腫瘍…上衣腫、星細胞腫、血管芽腫、脂肪腫。

(90) 脊髄空洞症にもっとも関与する病態はどれか。

(a) 脊髄小脳変性症 (b) 神経鞘腫 (c) 髄膜腫 (d) 上衣腫 (e) Chiari 奇形

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 5

解説 脊髄疾患 (2/4 前田先生) 授業プリント、標準 351。

Chiari 奇形など後頭蓋窩脳奇形に伴うもの、くも膜炎に続発するもの、脊髄損傷に続発するもの、脊髄腫瘍 (髄内腫瘍) に伴うもの、脊髄髄膜瘤に伴うものなどがある。

(91) 正しいものはどれか

(a) 進行麻痺は麻疹ウイルスによるスローウイルス感染症である

(b) ポリオでは脊髄の後角細胞が高度に脱落する

(c) インフルエンザ脳症では高アンモニア血症をきたす

(d) Creutzfeldt-Jakob 病では海綿状脳症がみられる (e) HIV 脳症は脳白質の病変が主体である

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 5

解説 感染症の病理 (1/16 岩城先生) 授業プリント、H14 概説 91。

(a) ×… (朝倉 P2031、ステップ P176) スピロヘータ感染によって起こる神経梅毒の 1 つ。神経細胞が脱落し、ミクログリアが増殖。神経梅毒としては他に脊髄癆。

(b) ×… (朝倉 P2025) ポリオウイルスは運動ニューロン (=脊髄前角細胞) を選択的に侵す。

(c) ×… (朝倉 P2020) インフルエンザ、水痘などの感染症が先行し、急激な発熱と嘔吐、意識障害を来す Reye 症候群では上昇するが、インフルエンザ脳症では正常なことが多い。

(d) ○… (朝倉 P2023、ステップ P169) 亜急性海綿状脳症。

(e) ○… (朝倉 P2022) 脳白質に広範な変性。

(92) 正しいものはどれか

(a) 脳の酸素消費量は体全体のおよそ 5% (b) 高血圧はラクナ梗塞の危険因子である

(c) 脳血管アミロイドは出血の原因となる

(d) 新鮮な脳出血病変にはヘモジデリンの沈着がみられる

(e) 脳血管攣縮はくも膜下出血後、数ヵ月後に生じる

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 3

解説 神経病理学総論 (12/18)、脳血管障害の病理 (1/16 岩城先生) 授業プリント、H14 概説 92。

(a) ×… (朝倉 P1970、ステップ P29) 重量は体重の 2~3%、血流、酸素は全体の約 20%、糖消費は 25%。

(b) ○… (朝倉 P1976、ステップ P138) アテローム血栓性脳梗塞の危険因子ともなる。

(c) ○… (朝倉 P1982、ステップ P130) 非高血圧性脳出血の原因として脳アミロイド血症が最も多い

(d) ×…新鮮なうちはみられず、次第に沈着していく。 (e) ×…発症 7~10 日後。72 番も参照。

(93) 正しいものはどれか

(a) ミトコンドリアの遺伝子は両親から受け継がれる

(b) Tay-Sachs 病ではガングリオシドが蓄積する

(c) 肝性脳症では裸グリア (アルツハイマー 2 型グリア) が出現する

(d) ビタミン B12 の欠乏により Wernicke 脳症を生じる

(e) Wilson 病は銅の腸管での吸収障害による銅欠乏症である

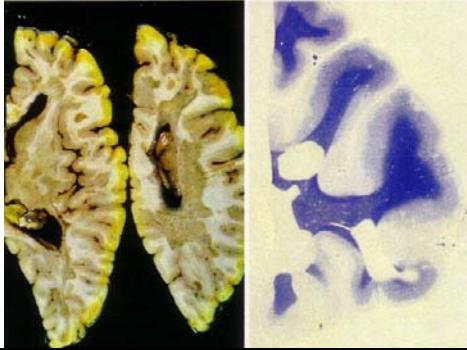
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 3

解説 脱髄・代謝・中毒の病理 (2/4 岩城先生) 授業プリント、H14 概説 93 とほぼ同じ。

- (a) ×…母親のみから受け継がれる。
 (b) ○… (朝倉 P2052) 脳や網膜に。cherry-red spot と広範な脱髄。
 (c) ○… (朝倉 P2076) 胞体がほとんどないので「裸」グリアとよばれる。
 (d) ×… (朝倉 P2073) ビタミンB1の欠乏で生じる急性の意識障害、小脳失調。ビタミンB12の不足で生じるのは亜急性連合性脊髄変性症。
 (e) ×… (朝倉 P2061) 銅を転送できないため肝細胞に沈着→次第に他の臓器へも沈着。

問題 94 1 大脳の水平断 (左) と髄鞘染色 (右)



(94) 45歳の男性大脳の水平断 (左) と髄鞘染色 (右) をカラー図に示す。

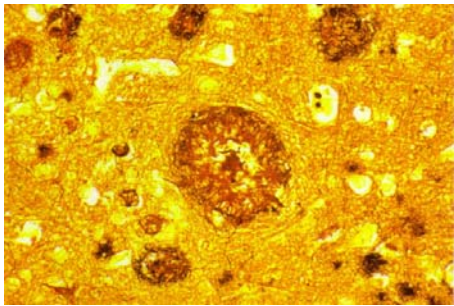
この疾患の診断名はどれか。

1. Binswanger 病
2. 進行性多巣性白質脳症
3. 多発性硬化症
4. 脳梗塞
5. 副腎白質ジストロフィー

解答 3

解説 H14 概説 94 と全く同じ。髄鞘染色の所見から脱髄性疾患とわかる。

- 1… (ステップ P106) 脳血管性痴呆の1つ。瀰漫性に大脳白質が侵される。
- 2… (朝倉 P2023、ステップ P167) JCウイルスの感染により起こる。大脳白質が至るところで侵され、脱髄を起こす。
- 3… (朝倉 P2043、ステップ P211) 中枢神経系の脱髄が多発性に起こる。
- 4… (朝倉 P1976、ステップ P138)
- 5… (朝倉 P2055、ステップ P218) 伴性劣性遺伝。極長鎖飽和脂肪酸が蓄積し、副腎と白質の機能不全を来す。



(95) 70歳の男性。痴呆症状が出現し大脳皮質に鍍銀染色にて図に示す構造物が多数見られた
 この疾患について正しいものはどれか。

(a) 異常型プリオン蛋白の蓄積がある
 (b) 感染性がある
 (c) 海馬の萎縮がみられる
 (d) 老人斑がみられる
 (e) 大脳皮質の海綿状変化をみとめる

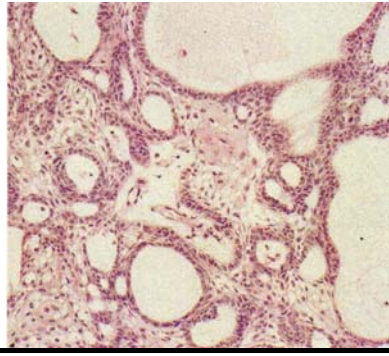
1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 4

解説 変性・感染症の病理 (1/5 岩城先生) 授業プリント、朝倉 P1990、ステップ P101。

老人斑のように見えます。=アルツハイマー病。

- (a) ×…これはクロイツフェルト・ヤコブ病。 (b) ×…なし。
 (c) ○…他に大脳皮質、Meynert 基底核などの神経細胞が脱落する。
 (d) ○…アルツハイマー病に特徴的。痴呆症状出現とほぼ同時に現れる神経原線維変化は非特異的。
 (e) ×…クロイツフェルト・ヤコブ病に特徴的な所見。



(96) 腫瘍の組織像をカラー図に示す (H-E 染色)。

この腫瘍の診断名はどれか

1. 頭蓋咽頭腫
2. シュワンノーマ (神経鞘腫)
3. グリオブラストーマ (膠芽腫)
4. アストロサイトーマ (星細胞腫)
5. メニンジオーマ (髄膜腫)

解答 1 ?

解説 脳腫瘍の病理 (1/29 岩城先生) 授業プリント

1. 頭蓋咽頭腫… (標準 P205) 嚢胞形成
2. シュワンノーマ… (標準 P203) 細胞核の柵状配列
3. グリオブラストーマ… (標準 P185) 壊死 (偽柵状配列)、血管内皮細胞増殖
4. アストロサイトーマ… (標準 P181) 組織型によりさまざま。
5. メニンジオーマ… (標準 P190) シート状増殖、渦巻き状の細胞配列。壊死巣、核分裂像はほとんどなし。

(97) 正しいものはどれか

- (a) 脳原発の悪性リンパ腫はB細胞リンパ腫が多い
- (b) 頭蓋内のシュワンノーマ (神経鞘腫) は顔面神経に最も多く見られる
- (c) 小児のアストロサイトーマ (星細胞腫) は脊髄に最も多く見られる
- (d) オリゴデンドログリオーマ (乏突起膠腫) は真性ロゼットを形成するのが特徴である
- (e) ジャーミノーマ (胚腫) は松果体が好発部位である

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 2

解説 脳腫瘍の病理 (1/29 岩城先生) 授業プリント、H14 概説 97。

- (a) ○… (標準 P211、朝倉 P2103) 治療にはメトトレキサート大量療法を行う。
- (b) ×… (標準 P203、朝倉 P2100) 聴神経に最多。
- (c) ×… (標準 P181、朝倉 P2097) 小脳半球が最多、脳幹にも。成人は大脳半球に多い。
- (d) ×… (標準 P187) 均一な円形細胞 (perinuclear halo)、蜂巢状構造、石灰沈着。真性ロゼット形成は上衣腫。
- (e) ○… (標準 P207、朝倉 P2101) 他に下垂体も好発部位。

(98) 正しいものはどれか

- (a) 内側膝状体は視覚の中継核である
- (b) シュワン細胞は再生能力を持たない
- (c) テント切痕ヘルニアでは瞳孔が縮小する
- (d) ヒトの脳は7-8歳で成人脳重量の90%に達する
- (e) 下垂体には血液脳関門がない

1.ab 2.ae 3.bc 4.cd 5.de

解答 ?

解説 H14 概説 98。

- (a) ×… (ステップ P36) 聴覚の中継核。外側膝状体が視覚の中継核。
- (b) ×… 中枢神経系で髄鞘を形成するオリゴデンドログリアも、末梢神経系で髄鞘を形成するシュワン細胞も再生する。ただしオリゴデンドログリアの再生はあまり活発ではない。
- (c) ×… (ステップ P40) テント切痕ヘルニアでは動眼神経の麻痺が起こる。動眼神経麻痺では散瞳。
- (d) ×… 「小学校に入るくらいで成人と同程度になる。」とのことなのでもっと重くなっているのではないかと。ちなみに成人約 1,200~1,400 g、新生児約 400 g。
- (e) ○… (ステップ P25) 脳室周囲器官 (下垂体、松果体、最後野などの総称)、脈絡叢には存在しない

(99) 正しいものはどれか

- (a) ニッスル小体は粗面小胞体の集合体である
- (b) 神経終末における過剰なグルタミン酸の放出は神経細胞死を生じる
- (c) 網膜の血管は外頸動脈からの支配を受ける
- (d) ミクログリアは神経外胚葉由来である
- (e) アルツハイマー神経原線維変化はベータ蛋白から成る

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 1

解説 H14 概説 99。

- (a) ○
- (b) ○… (ステップ P203) グルタミン酸は興奮性の神経伝達物質だが高濃度になると神経毒性を発揮。
- (c) ×…眼の血管は内頸動脈が上・中大脳動脈に分岐する前に分岐する眼動脈から。そのため眼底は脳内の血管を唯一覗くことのできる場所。
- (d) ×…神経由来ではなく、マクロファージの類縁細胞。
- (e) ×… (朝倉 P1990、ステップ P101) アミロイドβ蛋白からなるのは老人斑。神経原線維変化は2本の線維が一定間隔でねじれたPHFで構成。

(100) 正しいものはどれか

- (a) 脳血流が減少し始める血圧レベルは平均血圧で約 30mmHg である
- (b) 高血圧患者では灌流圧の低下に対する脳血管の拡張反応が亢進している
- (c) 高炭酸ガス血症で脳血流量が増加する
- (d) モヤモヤ病では脳血管の側副血行路が澁達しやすい
- (e) Weber 症候群は椎骨動脈の閉塞による

1. a b 2. a e 3. b c 4. c d 5. d e

解答 3

解説 脳血管障害の病理 (1/16 岩城先生) 授業プリント、H14 概説 100。

- (a) ×… (朝倉 P1971) 60~150mmHg の範囲で血流量を一定に保つ自動調節機構が存在。
- (b) ×…低下している。→血圧の低下で虚血になりやすい。
- (c) ○… (朝倉 P1970) 拡張性に作用する。他に NO、カリウム、低血糖なども拡張性に作用する。
- (d) ○… (朝倉 P1985) Willis 動脈輪を形成する脳主幹動脈に狭窄や閉塞を生じ、側副血行路が二次性に発達。→脳血管撮影上、もやもやした網状の異常血管像を呈する。
- (e) ×… (朝倉 P1938、ステップ P142) 視床穿通枝動脈の閉塞による中脳の障害。反対側の片麻痺と同側の動眼神経麻痺。