

A：十分に理解しておくことが望ましい B：概略理解しておくことが望ましい  
 C：知っておくことが望ましい

神経	知識	技術・技能	症例	頁
I. 知識				339
1. 機能解剖				339
1) 高次脳機能（大脳）・機能局在	A			339
2) 脳神経（脳幹）	A			339
3) 運動系（錐体路系，錐体外路系，小脳）	A			339
4) 感覚系	A			339
5) 反射	A			339
6) 自律神経	A			340
7) 脊髄，末梢神経，筋	A			340
8) 神経系に関連する血管系	A			340
2. 病態生理				340
1) 意識障害	A			340
2) 運動ニューロンの障害	A			340
3) 錐体外路障害	A			340
4) 運動失調	A			340
5) ニューロパチー（脱髄・軸索変性）	A			341
6) 神経系における炎症	B			341
7) 遺伝子異常による神経変性疾患	B			341
8) 頭蓋内圧亢進	A			341
9) 脳症	A			341
II. 専門的身体診察				341
1. 大脳機能の診察				341
1) 意識状態	A	A		341
2) 精神状態	A	A		342
3) 言語（失語，構音障害）	A	A		342
4) 認知機能（記憶を中心に）	A	A		342
5) 記憶と失語以外の高次脳機能（失行，失認，遂行機能，注意障害など）	B	B		342
2. 脳神経の診察	A	A		342
3. 四肢ならびに体幹の診察				343
1) 運動系（四肢，体幹の筋肉の視診，筋力，筋トームス）	A	A		343
2) 反射（腱反射，表在反射，病的反射，原始反射）	A	A		343
3) 運動調節（協調運動，測定障害，感覚性運動失調）	A	A		343
4) 感覚系	A	A		343
5) 不随意運動	A	A		343
6) 起立，歩行	A	A		344
7) 脊柱	B	B		344
8) 自律神経系（Schellong 試験など）	A	A		344
9) 髄膜刺激症状	A	A		344
4. 脳死状態の診察	B	C		344
III. 専門的検査				345
1. 主として判定を行う検査				345
1) 頭部・脊椎単純 X 線	A	A		345
2) 頭部 CT，頭部 MRI，脊椎 MRI	A	A		345
3) 骨格筋 CT・MRI	B	C		345

神経	知識	技術・技能	症例	頁
4) 脳血流シンチグラフィ (SPECT)	A	B		345
5) MIBG 心筋シンチグラフィ, ドパミントランスポーターシンチグラフィ	B	B		345
6) 脳波検査	B	C		345
7) 神経筋生理学的検査 (末梢神経伝導速度検査・誘発筋電図)	A	B		346
8) 大脳・脳幹誘発電位	B	C		346
2. 自ら施行し判定を行う検査 (施行の一部は神経内科専門医への依頼が望ましい)				346
1) 腰椎穿刺 (脳脊髄液検査)	A	A		346
2) 頸動脈超音波検査	A	B		346
3) 神経筋生理学的検査 (針筋電図・表面筋電図・経頭蓋磁気刺激)	B	C		347
4) 筋生検・末梢神経生検	B	C		347
5) 塩酸エドロホニウム (テンシロン) 試験	A	B		347
6) 脳血管撮影 (MR angiography, 3D-CT 血管撮影含む)	B	C		347
<b>IV. 治療</b> .....				<b>347</b>
1. 薬物治療				347
1) 抗凝固薬・抗血小板薬 (脳梗塞急性期に用いる静脈注射薬)	A	A		347
2) 抗血小板薬・抗凝固薬 (脳梗塞急性期および慢性期再発予防に用いる経口薬)	A	A		347
3) 抗脳浮腫薬, 脳保護薬	A	A		348
4) 血栓溶解療法 (rt-PA)	A	B		348
5) Parkinson 病治療薬	A	A		348
6) 振戦治療薬	A	A		348
7) 認知症治療薬	A	A		348
8) 抗てんかん薬	A	A		348
9) 片頭痛治療薬	A	A		349
10) 抗不安薬, 向精神薬	A	A		349
11) 抗めまい薬	A	A		349
12) 抗コリンエステラーゼ薬	A	B		349
13) 副腎皮質ステロイド, 免疫抑制薬	A	B		349
14) 抗ウイルス薬, 抗菌薬など	A	A		349
2. 救急処置と初期対応				349
1) 脳卒中の処置	A	A		349
2) 意識障害・せん妄	A	A		350
3) けいれん・てんかん	A	A		350
4) 悪性症候群	A	A		350
5) めまい発作	A	B		350
6) 頭痛発作 (片頭痛・群発頭痛)	A	A		350
7) くも膜下出血初期対応	A	B		350
8) 重症筋無力症クリーゼ	A	B		351
3. その他の治療法				351
1) リハビリテーション (理学療法, 作業療法, 言語療法, 嚥下訓練)	A	B		351
2) ステロイド療法	A	A		351
3) 免疫グロブリン大量療法, 血漿交換, 免疫吸着療法	A	B		351
4) 神経ブロック (三叉神経痛・大後頭神経痛)	B	C		351
5) ボツリヌス毒素治療	B	C		351
6) 人工呼吸器管理 (非侵襲的陽圧換気 (NPPV), 侵襲的陽圧換気 (IPPV))	A	A		352

神経	知識	技術・技能	症例	頁
7) 栄養管理 (胃瘻, 中心静脈栄養 (IVH))	A	A		352
<b>V. 疾患</b> .....				<b>352</b>
1. 脳血管障害				352
1) 脳梗塞 (アテローム血栓性脳梗塞, 心原性脳塞栓症, ラクナ梗塞, その他の脳梗塞)	A		A	352
2) 一過性脳虚血発作 TIA	A		A	353
3) 脳出血	A		A	353
4) くも膜下出血	A		B	354
5) 慢性硬膜下血腫	A		B	354
6) 脳動脈解離	B		B	354
7) 脳静脈・静脈洞血栓症	B		B	355
8) 高血圧性脳症	A		B	355
2. 感染性・炎症性疾患				355
1) 髄膜炎・脳炎・脳膿瘍	A		A	355
2) プリオン病	A		C	356
3) 帯状疱疹	A		A	356
4) 神経サルコイドーシス, 神経 Behçet 病	A		B	356
5) 肥厚性硬膜炎	B		C	357
6) AIDS および免疫不全関連の神経障害および HAM	B		C	357
7) 破傷風	A		C	357
3. 免疫性神経疾患				358
1) 中枢性脱髄疾患				358
①多発性硬化症・視神経脊髄炎	A		B	358
②急性散在性脳脊髄炎	B		C	358
2) 免疫異常による末梢神経疾患				359
① Guillain-Barré 症候群	A		A	359
②慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (CIDP)	A		B	359
3) 免疫異常による筋疾患				359
①多発筋炎・皮膚筋炎	A		B	359
②重症筋無力症, Lambert-Eaton 症候群	A		B	360
4. 末梢神経疾患 (免疫異常による末梢神経疾患を除く)				360
1) 糖尿病性ニューロパチー, ビタミン欠乏性ニューロパチー, 中毒性ニューロパチー	A		A	360
2) Charcot-Marie-Tooth 病	A		C	360
3) Crow-Fukase 症候群 (クロー・深瀬症候群, POEMS 症候群)	B		C	361
4) 単ニューロパチー (Bell 麻痺, 動眼神経麻痺など. 整形外科的疾患による絞扼性ニューロパチーおよび末梢性絞扼性単ニューロパチーは次項)	A		A	361
5) 整形外科的疾患による絞扼性ニューロパチーおよび末梢性絞扼性単ニューロパチー	A		B	362
6) 神経痛 (三叉神経痛, 大後頭神経痛など)	A		A	362
5. 筋疾患 (免疫異常による筋疾患を除く)				362
1) 内分泌・代謝性ミオパチー (低カリウム性ミオパチーを含む)	A		B	362
2) 周期性四肢麻痺	A		C	363
3) ミトコンドリア脳筋症	A		C	363
4) 進行性筋ジストロフィー	A		C	363
5) 筋強直性ジストロフィー	A		C	364
6. 変性疾患				364

神経	知識	技術・技能	症例	頁
1) Parkinson 病	A		A	364
2) Parkinson 症候群	B		B	364
3) 筋萎縮性側索硬化症	A		B	365
4) 脊髄小脳変性症	A		B	365
5) Huntington 病	B		C	366
7. 認知症				366
1) Alzheimer 病	A		A	366
2) Lewy 小体型認知症	A		A	367
3) 前頭側頭葉変性症	A		C	367
4) 血管性認知症	A		A	367
5) 正常圧水頭症	A		B	368
8. 機能性疾患				368
1) 良性発作性頭位性眩暈症・Ménière 病	A		A	368
2) てんかん（特発性・症候性）	A		A	368
3) 片頭痛・緊張型頭痛・群発頭痛	A		A	369
4) 半側顔面れん縮（けいれん）、Meige 症候群、れん縮性斜頸（痙性斜頸）	A		B	369
5) 本態性振戦、老人性振戦	A		A	370
9. 自律神経疾患				370
1) 起立性低血圧、神経調節性失神	A		A	370
2) その他の自律神経障害	B		C	370
10. 脊椎・脊髄疾患				371
1) 脊椎病変による神経根障害・脊髄症（頸部脊椎症、後縦靭帯骨化症、椎間板ヘルニア）	A		A	371
2) 脊髄空洞症	B		B	371
3) 脳脊髄液減少症	B		B	371
11. 腫瘍性疾患				372
1) 脳腫瘍（原発性または転移性）	A		B	372
2) 脊髄腫瘍（原発性または転移性）、急性圧迫性脊髄症	A		B	372
3) 髄膜癌腫症	A		B	373
4) 腫瘍随伴症候群、傍腫瘍性神経症候群（癌性ニューロパチー、傍腫瘍性小脳変性症）	A		C	373
12. 代謝性疾患				373
1) アルコール関連神経疾患				373
① Wernicke 脳症	A		B	373
② アルコール離脱症候群	A		B	374
2) 副腎白質ジストロフィー	B		C	374
3) 橋中心髄鞘崩壊	A		C	374
13. 内科疾患、先天異常（奇形）、精神疾患に伴う神経疾患				375
1) 肝、腎、内分泌疾患	A		A	375
2) 膠原病	A		B	375
3) 血液疾患	A		B	375
4) 先天異常（奇形）	B		C	376
5) 身体表現性障害	A		C	376

# 神経

## I. 知識

### 1. 機能解剖

#### ■研修のポイント

神経疾患の診断は通常2段階で行う。まず医療面接と身体診察・神経学的診察から、神経系が障害されているならば病変部位はどこか（病巣診断）を診断する。次に、病変を形成する疾患は何か（病因診断）を考える。病巣診断においては機能解剖学の知識は不可欠であり、神経内科研修でもすぐに臨床で活用できるように習熟する必要がある。

#### 1) 高次脳機能（大脳）・機能局在

##### ■到達目標

- ・大脳皮質の機能局在（運動野，感覚野，言語野，視覚野，連合野）を説明できる。
- ・記憶・学習の機序と辺縁系の解剖学的構造を概説でき、記銘力障害をきたす病巣を説明できる。
- ・失語・失行・失認の種類とそれぞれの病巣を説明できる。
- ・優位半球と劣位半球のそれぞれに特徴的な局所徴候を説明できる。
- ・中枢神経系（大脳，基底核，視床，脳幹，小脳，脊髄），末梢神経系，筋の機能的な解剖学を概説できる。
- ・機能的な構造体が障害されたときの局所徴候を説明できる。
- ・神経学的診察によってえられた局所徴候から病巣を推測（病巣診断）できる。
- ・脳室の構造および脳脊髄液の産生と循環を説明できる。
- ・脳軟膜，くも膜および硬膜について解剖学的に概説できる。

#### 2) 脳神経（脳幹）

##### ■到達目標

- ・脳神経の名称，核の局在，走行および分布を概説でき，脳神経が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・脳幹の解剖学的構造を，神経伝導路，脳神経の走行を含めて概説でき，各部位が障害された時の局所徴候を説明できる。

#### 3) 運動系（錐体路，錐体外路，小脳）

##### ■到達目標

- ・錐体路の解剖学的走行を概説でき，錐体路が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・大脳基底核（線条体，淡蒼球，黒質）の線維連絡と機能を概説でき，錐体外路が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・小脳が障害された時の局所徴候を説明できる。

#### 4) 感覚系

##### ■到達目標

- ・視覚，聴覚，平衡覚，嗅覚および味覚の伝導路を概説できる。
- ・表在感覚の種類とそれぞれの走行を，末梢神経から，脊髄・脳幹部・大脳に至るまで概説でき，病巣部位により特徴的な障害部位の分布（末梢神経支配領域，皮膚分節）を説明できる。
- ・深部感覚の種類とそれぞれの走行を，末梢神経から，脊髄・脳幹部・大脳に至るまで概説でき，病巣部位により特徴的な障害部位の分布を説明できる。

#### 5) 反射

##### ■到達目標

- ・腱反射，表在反射，病的反射の種類と，刺激部位・求心路・反射中枢・遠心路・効果器について概説で

き、それぞれの反射の亢進・低下、出現の有無の意義を説明できる。

## 6) 自律神経

### ■到達目標

- ・交感神経系と副交感神経系の中枢内局在、末梢分布、機能と伝達物質を概説できる。
- ・血圧維持における圧反射弓の解剖と機能を概説できる。
- ・視床下部の構造と機能を内分泌および自律機能と関連づけて概説できる。
- ・瞳孔・眼瞼、心臓、血管、消化管、膀胱、性器、皮膚、唾液腺、涙腺などにおける交感神経および副交感神経の機能を概説でき、これらの神経が障害された時の症状を説明できる。

## 7) 脊髄、末梢神経、筋

### ■到達目標

- ・脊髄の解剖学的構造を概説でき、横断面において各部位が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・脊髄の高位と支配する骨格筋、皮膚分節を概説できる。
- ・主要な末梢神経の名称、解剖学的走行、筋支配および感覚支配を概説でき、各末梢神経が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・多発性ニューロパチーと多発性単神経炎の徴候との違いを説明できる。
- ・主要な骨格筋の名称、解剖学的位置、支配する神経分節および末梢神経を概説でき、各筋肉が障害された時の局所徴候を説明できる。

## 8) 神経系に関連する血管系

### ■到達目標

- ・脳・脊髄の主要な血管支配を概説でき、脳・脊髄の主要な動脈が障害された時の局所徴候を説明できる。
- ・中枢神経の主要な静脈洞、静脈について概説できる。

## 2. 病態生理

### ■研修のポイント

主な神経疾患・神経徴候について、原因、発症機序および治療の概要を学ぶ。

## 1) 意識障害

### ■到達目標

- ・意識障害をきたす病態を器質的疾患と代謝性疾患に分類して概説でき、意識障害をきたす病巣を概説できる。

## 2) 運動ニューロンの障害

### ■到達目標

- ・上位運動ニューロン、下位運動ニューロンの走行を概説でき、それぞれが障害をきたした時の徴候を概説できる。

## 3) 錐体外路障害

### ■到達目標

- ・錐体外路を構成する機能部位を概説でき、それぞれが障害をきたしたときの徴候を概説できる。
- ・Parkinson 病の病巣部位について概説できる。
- ・Parkinson 病におけるドパミン作動性ニューロンの障害の意義について概説できる。
- ・Parkinson 病の主要徴候について概説できる。

## 4) 運動失調

### ■到達目標

- ・小脳性・前庭性・感覚性運動失調を区別して説明できる。

## 5) ニューロパチー（脱髄・軸索変性）

### ■到達目標

- ・多発性ニューロパチー，多発性単神経炎および単神経炎の違いを説明できる．感覚解離について説明できる．
- ・脱髄性末梢神経障害の種類と病態とを概説できる．
- ・代謝性ニューロパチーの種類と病態とを概説できる．
- ・遺伝性ニューロパチーの種類と病態とを概説できる．

## 6) 神経系における炎症

### ■到達目標

- ・感染，免疫異常，物理的な力などさまざまな原因により，中枢神経，末梢神経，神経筋接合部，筋肉に炎症が生じることを概説できる．
- ・中枢神経系に炎症をきたす疾患を列挙でき，それぞれの疾患が炎症をきたす機序を概説できる．
- ・中枢神経系における感染症を，部位（大脳，小脳，脳幹，髄膜，硬膜）別に説明でき，それぞれの感染の経路，局所徴候を概説できる．
- ・免疫学的異常により中枢神経系に炎症，脱髄をきたす疾患を列挙でき，それぞれの疾患が炎症をきたす機序を概説できる．
- ・末梢神経，筋肉に炎症をきたす疾患を列挙でき，それぞれの疾患が炎症をきたす機序を概説できる．

## 7) 遺伝子異常による神経変性疾患

### ■到達目標

- ・神経変性疾患の中で，家族性で遺伝子異常が明らかとなった代表的な疾患について，異常遺伝子・異常蛋白，症状を形成する病態について概説できる．
- ・トリプレット・リピートの異常増加を伴うトリプレット病の種類と病態，遺伝の特徴を概説できる．

## 8) 頭蓋内圧亢進

### ■到達目標

- ・脳浮腫の病態を説明できる．
- ・急性・慢性頭蓋内圧亢進の症候を説明できる．
- ・脳ヘルニアの種類と症候とを説明できる．

## 9) 脳症

### ■到達目標

- ・脳症をきたす疾患を，代謝性疾患，循環器疾患，呼吸器疾患，全身感染症，血液疾患などに分けて列挙でき，それぞれの疾患が脳症をきたす機序を概説できる．

## Ⅱ. 専門的身体診察

### 1. 大脳機能の診察

#### ■研修のポイント

適切な病巣診断を行うためには，神経学的所見が正しく評価できることが必須である．したがって大脳機能のうち病巣診断に役立つ局所徴候は特に見落としなく評価することが求められる．

#### 1) 意識状態

##### ■到達目標

- ・声かけ，揺さぶり，痛覚反応などにより意識障害のレベルを的確に判定できる．
- ・意識障害のある患者における神経学的所見のとり方を説明できる．
- ・意識障害のときにみられる代表的呼吸パターンとその病巣を概説できる．

## 2) 精神状態

### ■到達目標

- ・不安, 不穏, うつ状態, 興奮状態, 幻覚, 妄想および情動失禁などの精神症状を概説できる。

## 3) 言語 (失語, 構音障害)

### ■到達目標

- ・自発言語, 復唱, 物品呼称, 従命反応・言語理解, 読字および書字などを評価することで失語が適切に評価できる。
- ・非流暢性失語と流暢性失語の違いを説明できる。喚語障害, 保続, 錯語, 語間代および反響言語などの症状を説明できる。
- ・構音障害と失語の症状の違い, 病態の違いを説明できる。

## 4) 認知機能 (記憶を中心に)

### ■到達目標

- ・日時, 場所および人についての見当識を評価できる。
- ・即時記憶, 遅延再生, 近時記憶, および遠隔記憶を評価できる。
- ・適切に計算力を評価できる。
- ・常識・抽象思考・判断力を評価できる。
- ・改訂長谷川式簡易知能評価スケール, ミニメンタルステート検査を用いて高次機能を評価できる。

## 5) 記憶と失語以外の高次脳機能 (失行, 失認, 遂行機能, 注意障害など)

### ■到達目標

- ・肢節運動失行, 観念運動性失行, 観念性失行の症状を説明でき, 適切な指示によりこれらを評価できる。
- ・構成失行の検査を適切に施行できる。
- ・着衣失行の評価を適切に施行できる。
- ・視覚性失認, 聴覚性失認および触覚性失認を適切に評価できる。
- ・直線の二等分, 線分抹消テスト, 図形模写および時計描写などにより半側空間無視を適切に評価できる。
- ・地誌的失認を適切に評価できる。
- ・Gerstmann 症候群の主症状, 病巣を概説できる。
- ・半側身体失認の症状, 病巣を概説できる。
- ・病態失認の症状, 病巣を概説できる。
- ・道具と課題から遂行機能障害を適切に評価でき, 遂行機能障害をきたす病巣を概説できる。
- ・医療面接, 身体診察への対応などから注意障害を適切に評価でき, 注意障害をきたす病巣を概説できる。

## 2. 脳神経の診察

### ■研修のポイント

適切な病巣診断を行うためには, 神経学的所見を正しく評価できることが必須である。そのために脳神経の診察を系統的かつもれなく行うことができ, 病巣診断に役立つ局所徴候を見落としなく評価できることが求められる。

### ■到達目標

- ・視力, 視野および眼底が適切に評価できる。
- ・同名半盲, 両耳側半盲の病巣を説明できる。
- ・上同名性四分盲, 下同名性四分盲の病巣を説明できる。
- ・眼球運動, 眼瞼下垂, 瞳孔不同および対光反射が適切に評価できる。
- ・眼振, 複視が適切に評価できる。
- ・顔面の感覚障害が適切に評価できる。
- ・咬筋, 側頭筋の麻痺, 筋萎縮の有無を適切に評価できる。
- ・中枢性顔面神経麻痺と末梢性顔面神経麻痺の違いを説明できる。
- ・味覚の異常を評価できる。

- ・聴覚の評価, Weber 試験および Rinne 試験を適切に評価できる.
- ・感音性難聴と伝音性難聴の違いが説明できる.
- ・軟口蓋, 咽頭後壁の運動麻痺を評価できる.
- ・胸鎖乳突筋, 上部僧帽筋の麻痺および筋萎縮を適切に評価できる.
- ・舌の麻痺, 萎縮および線維束性収縮を評価できる.

### 3. 四肢ならびに体幹の診察

#### ■研修のポイント

適切な病巣診断を行うためには, 神経学的所見が正しく評価できることが必須である.

#### 1) 運動系 (四肢, 体幹の筋肉の視診, 筋力, 筋トーン)

##### ■到達目標

- ・筋萎縮の分布・程度および随伴する神経学的所見から神経原性筋萎縮, 筋原性筋萎縮, 廃用性筋萎縮が鑑別できる.
- ・線維束性収縮の有無を適切に評価できる.
- ・代表的な骨格筋の筋力を徒手筋力テストで評価できる.
- ・上肢・下肢の Barré 徴候, Mingazzini 徴候を評価できる.
- ・骨格筋の筋緊張を評価でき, 痙縮, 筋強剛 (筋固縮), Gegenhalten が鑑別できる.
- ・筋強剛 (筋固縮) を適切に評価でき, 歯車様強剛, 鉛管様強剛が鑑別できる.
- ・折りたたみナイフ現象を説明できる.
- ・振り子様運動を誘発するなどの方法で筋緊張低下を適切に評価できる.
- ・Stewart-Holmes 反跳現象を適切に評価できる.

#### 2) 反射 (腱反射, 表在反射, 病的反射, 原始反射)

##### ■到達目標

- ・ハンマーを適切に用いて主要な腱反射を評価できる.
- ・膝蓋間代, 足間代を適切に評価できる.
- ・腹壁反射を適切に評価できる.
- ・吸引反射, 口尖らし反射, 強制把握反射および手掌頤反射などの原始反射を評価できる.
- ・Hoffmann 反射, Trömner 反射, Babinski 反射および Chaddock 反射などの主要な病的反射を評価できる.

#### 3) 運動調節 (協調運動, 測定障害, 感覚性運動失調)

##### ■到達目標

- ・指鼻指試験, 手回内回外検査, 踵膝試験などにより, 四肢の失調症が適切に評価できる.
- ・小脳障害に伴う不明瞭発語, 断綴性発語の有無を評価できる.
- ・小脳障害に伴う眼振, 衝動性追従眼球運動の有無を評価できる.
- ・Mann の肢位, つぎ足歩行, 片足立ちなどにより, 体幹失調および失調性歩行を評価できる.
- ・小脳性運動失調症, 感覚性運動失調, 大脳性失調症および前庭性失調症を症候学的に鑑別できる.

#### 4) 感覚系

##### ■到達目標

- ・痛覚, 温度覚, 触覚などの表在感覚の評価を適切に行い, 障害部位の分布から病巣を診断できる.
- ・振動覚, 位置覚の評価が適切に行える.
- ・複合感覚として, 2点識別覚, 皮膚書字覚, 立体認知, 2点同時刺激識別覚の評価が適切に行える.

#### 5) 不随意運動

##### ■到達目標

- ・静止時, 姿勢時, 運動時に四肢, 体幹, 頭部に出現する振戦, 舞蹈運動, アテトーゼ, ジストニアおよ

びバリズムが症候的に鑑別できる。

- ・静止時振戦，姿勢時振戦の有無を評価できる。
- ・適切な肢位で固定姿勢保持困難を評価できる。
- ・ミオクロームス，ミオキミアおよび線維束性収縮が症候的に鑑別できる。
- ・反復運動や自発運動を診察し，合併する運動緩慢が評価できる。
- ・仮面様顔貌，Myerson 徴候，すくみ足歩行および突進現象などの合併する錐体外路症状の有無・程度が評価できる。

#### 6) 起立，歩行

##### ■到達目標

- ・安全に配慮して立位，歩行の評価が適切にできる。
- ・起立障害，立位保持障害の原因として，筋力低下，姿勢反射障害，体幹失調，感覚性運動失調，整形外科的疾患の鑑別ができる。
- ・Gowers 徴候の有無を正しく評価でき，病巣を説明できる。
- ・Romberg 試験を正しく行うことができる。
- ・歩行障害をきたす疾患を列挙できる。
- ・通常歩行に加え，つま先歩行，踵歩行，つぎ脚歩行などの負荷をかけた歩行により歩行障害の鑑別ができる。

#### 7) 脊柱

##### ■到達目標

- ・脊柱の変形，姿勢異常が適切に評価できる。

#### 8) 自律神経系（Schellong 試験など）

##### ■到達目標

- ・瞳孔・眼瞼を支配する自律神経機能を適切に評価できる。
- ・Schellong 試験などによって起立性低血圧を評価できる。
- ・皮膚の発汗を臨床的に評価できる。
- ・排尿・排便の状態を聞いて，その病態の概略を推測できる。
- ・男性では性機能の状態を問診できる。

#### 9) 髄膜刺激症状

##### ■到達目標

- ・項部硬直の有無を適切に評価できる。
- ・Kernig 徴候を適切に評価できる。
- ・小児の場合，Brudzinski 徴候を適切に評価できる。
- ・jolt accentuation の感度，特異度を理解している。

### 4. 脳死状態の診察

#### ■研修のポイント

脳死の診断が必要な場合は，自分で判断することなく日本脳神経外科学会脳神経外科専門医，日本神経学会神経内科専門医，日本救急医学会救急科専門医，日本麻酔科学会麻酔科専門医および日本集中治療学会集中治療専門医の資格を有する医師に診断を依頼する。脳死判定の前提条件，判断基準，除外項目については理解しておく必要がある。また，改正臓器移植法（平成 22 年 7 月 17 日改正）を理解することが重要である。

#### ■到達目標

- ・脳死診断を行う前提条件を理解している。
- ・脳死を疑うべき状態を理解している。
- ・脳死の診断を慎重に行うべき場合を理解している。

### Ⅲ. 専門的検査

#### 1. 主として判定を行う検査

##### 1) 頭部, 脊椎単純X線

###### ■到達目標

- ・頭蓋骨骨折, 脊椎圧迫骨折, 変形, 脊椎すべり症, 異常な石灰化, 脊柱管狭窄および椎間腔狭小化などを評価できる。

##### 2) 頭部 CT, 頭部 MRI, 脊椎 MRI

###### ■研修のポイント

CT・MRIは精査のためのものであり, 周到的な病歴聴取, 理学的所見の取得, ほかの臨床検査の結果を総合的に解釈し, その検査の適応を決定するべきである。この決定と結果の解釈にはCT・MRI検査に精通した高度の専門性が要求される。放射線診断専門医との正確な情報の交換と共有が重要である。

###### ■到達目標

- ・画像診断医に正確に情報を伝え, 検査の適応を判断できる。
- ・検査前に患者への十分な説明ができ, 同意を取得できる。
- ・検査の前処置, 後処置の指示ができる。
- ・造影剤の種類, 副作用および禁忌を説明できる。
- ・検査目的に応じた最適な造影剤注入法を選択できる。
- ・造影剤の漏出, 疼痛などの合併症に対応できる。
- ・ショック, 喉頭浮腫など重篤な副作用に対応できる。
- ・脊椎MRIで見られる基本的な脊椎, 脊髄の解剖学的構造を概説でき, 主要な疾患で見られる異常所見を評価できる。

##### 3) 骨格筋 CT・MRI

###### ■到達目標

- ・CT, MRIの画像上で, 主要な骨格筋を同定できる。
- ・骨格筋の炎症性変化, 萎縮および脂肪置換などを説明できる。

##### 4) 脳血流シンチグラフィ (SPECT)

###### ■到達目標

- ・適応となる疾患 (虚血性脳血管障害, 変性疾患, 脳炎, 脳腫瘍, てんかんなど) を列挙できる。
- ・脳血流シンチグラフィの測定原理, 方法を概説できる。
- ・脳血流シンチグラフィにおいて主要な脳血管の支配領域を説明できる。
- ・得られた脳血流シンチグラフィから, 異常な血流低下部位, 亢進部位を指摘でき, 異常をきたす疾患を鑑別できる。
- ・虚血性脳血管障害では責任血管を推測できる。貧困灌流 (misery perfusion), 贅沢灌流 (luxury perfusion) の病態を説明できる。
- ・機能的な小脳血流低下である crossed cerebellar diaschisis を評価できる。

##### 5) MIBG 心筋シンチグラフィ, ドパミントランスポーターシンチグラフィ

###### ■到達目標

- ・それぞれが適応となる疾患 (Parkinson 病, Lewy 小体型認知症, Parkinson 症候群疑い) および鑑別の対象となる疾患 (本態性振戦, 薬物性 Parkinsonism など) を述べることができる。

##### 6) 脳波検査

###### ■到達目標

- ・脳波検査を概説でき, 睡眠, 過換気, 光刺激など必要な負荷検査を指示できる。
- ・実際の脳波検査の補助ができる。

- ・神経内科専門医の指導のもとに、脳波検査報告書を作成できる。
- ・以下の項目について説明できる。
- ① 10-20 法, ②電極抵抗, ③眼球運動, 筋電図, 心電図によるアーチファクト, ④閉眼安静時の基礎律動, ⑤α波, β波, θ波, δ波, ⑥睡眠脳波, ⑦sharp wave, spike, spike and wave, ⑧発作性異常波, ⑨三相波, ⑩periodic synchronous discharge (PSD), ⑪平坦脳波

## 7) 神経筋生理学的検査（末梢神経伝導速度検査, 誘発筋電図）

### ■到達目標

- ・筋電図検査を概説でき, 疾患に応じて適切に筋電図を依頼できる。
- ・実際の筋電図検査で神経内科専門医の補助ができる。
- ・神経内科専門医の指導を受けながら筋電図検査の報告書を作成できる。
- ・末梢神経伝導速度検査で以下の項目について説明できる。
- ① CMAP (compound muscle action potential 複合筋活動電位), ② SNAP (sensory nerve action potential 感覚神経活動電位), ③ MCV (motor nerve conduction velocity 運動神経伝導速度), ④ SCV (sensory nerve conduction velocity 感覚神経伝導速度), ⑤ F 波, ⑥ Conduction block, ⑦ CMAP の temporal dispersion, ⑧脱髄, ⑨軸索障害, ⑩神経反復刺激による waning, waxing

## 8) 大脳・脳幹誘発電位

### ■到達目標

- ・誘発電位検査を概説でき, 疾患に応じて適切に検査を依頼できる。
- ・誘発電位検査で神経内科専門医の補助ができる。
- ・神経内科専門医の指導のもとに, 誘発電位検査報告書を作成できる。
- ・SEP (体性感覚誘発電位) の代表的な異常所見を説明できる。
- ・ABR (聴性脳幹誘発反応) の代表的な異常所見を説明できる。
- ・VEP (視覚誘発電位) の代表的な異常所見を説明できる。

## 2. 自ら施行し判定を行う検査（施行の一部は神経内科専門医への依頼が望ましい）

### 1) 腰椎穿刺（脳脊髄液検査）

#### ■到達目標

- ・腰椎穿刺の適応と禁忌, 腰椎穿刺に伴う合併症を説明できる。
- ・腰椎穿刺に必要な器具を準備できる。
- ・腰椎穿刺の手技を適切に行える。すなわち, 適切な体位を取らせる。Jacoby 線を同定し, 穿刺部位を決定する。穿刺部位の消毒と局所麻酔を行う。適切な角度・方向で穿刺針を刺入する。患者の疼痛や不安に配慮する。検圧用のガラス管を用いて初圧と終圧を測定する。穿刺終了後, 仰臥位での安静を指示する。
- ・適切に頸静脈を圧迫し Queckenstedt 試験を行い, 脊柱管内での髄液のブロックを評価できる。
- ・検査後の低髄圧性頭痛に対処できる。
- ・髄液の肉眼的所見を説明できる。
- ・疾患に応じて必要な髄液検査（細胞数, 蛋白, 糖, 培養, 細胞診など）を依頼できる。
- ・得られた髄液検査の結果から, 鑑別診断を列挙できる。

### 2) 頸動脈超音波検査

#### ■研修のポイント

虚血性脳血管障害の責任病巣としての頸動脈病変を迅速に評価できる。

#### ■到達目標

- ・患者の病態に基づいて頸動脈超音波検査の必要性を判断できる。
- ・頸動脈・頸静脈の解剖を説明でき, 適切な部位を検査できる。
- ・頸動脈の動脈硬化斑（プラーク）の超音波像を説明できる。
- ・頸動脈狭窄・閉塞病変を評価できる。

- ・得られた頸動脈超音波検査の結果から、今後に虚血性脳血管障害をきたすリスクを適切に評価できる。

### 3) 神経筋生理学的検査（針筋電図，表面筋電図，経頭蓋磁気刺激）

#### ■到達目標

- ・針筋電図検査について以下の項目について説明できる。
- ①刺入時活動，②自发放電，③ motor unit potential (MUP) の振幅，持続時間，相の数，④干渉波形の有無，⑤筋原性変化，神経原性変化
- ・表面筋電図所見から典型的な不随意運動を指摘できる。
- ・経頭蓋磁気刺激の方法，得られる結果の評価方法，およびこの方法によって評価できる病巣を説明できる。

### 4) 筋生検・末梢神経生検

#### ■到達目標

- ・筋生検・末梢神経生検の適応症，検査の合併症を理解している。
- ・適応のある疾患について神経内科専門医などに筋生検・神経生検を依頼できる。
- ・主要な筋生検・神経生検の所見を説明できる。
- ・主要な疾患の筋病理，神経病理を説明できる。

### 5) 塩酸エドロホニウム〈テンシロン〉試験

#### ■到達目標

- ・塩酸エドロホニウム〈テンシロン〉試験の適応，副作用を理解している。
- ・施行に際しては，まず少量投与にて効果の判定，副作用の評価を行う必要性を理解している。徐脈，心伝導ブロックなど重篤な副作用が生じた場合は，適宜アトロピンの静注などによって対処できる。
- ・塩酸エドロホニウムの効果持続時間を理解している。
- ・プラセボ比較の重要性を理解している。

### 6) 脳血管撮影（MR angiography, 3D-CT 血管撮影含む）

#### ■到達目標

- ・脳血管撮影の手順，合併症のリスクを患者に説明できる。
- ・主要な脳血管の解剖学的走行を説明できる。
- ・動脈の狭窄・閉塞，動脈瘤，静脈の閉塞，動静脈奇形および腫瘍濃染などの主要な血管撮影の所見を評価できる。

## IV. 治療

### 1. 薬物治療

#### ■研修のポイント

神経疾患で用いられる薬物治療の適応症，用量，副作用を理解し，適切に疾患の治療ができることが重要である。

#### 1) 抗凝固薬・抗血小板薬（脳梗塞急性期に用いる静脈注射薬）

##### ■到達目標

- ・脳梗塞急性期の病態に応じて，アルガトロバンやヘパリンといった抗凝固薬オザグレルナトリウムなどの抗血小板薬の点滴投与を使い分けることができる。

#### 2) 抗血小板薬・抗凝固薬（脳梗塞急性期および慢性期再発予防に用いる経口薬）

##### ■到達目標

- ・アテローム血栓症の急性期から慢性期にかけて，病態に応じてクロピドグレル，アスピリン，シロスタゾール，チクロピジンなどの抗血小板薬を単独，または病期によっては併用で投与することができる。

- ・それぞれの抗血小板薬の特徴，有効性，安全性を説明できる。
- ・心原性塞栓症の再発予防として，脳梗塞急性期から慢性期にかけて，ワルファリンや非ビタミンK阻害経口抗凝固薬（NOAC）を使用できる。
- ・それぞれの抗凝固薬の有効性，安全性を説明できる。

### 3) 抗脳浮腫薬，脳保護薬

#### ■到達目標

- ・脳血管障害急性期の脳浮腫による脳圧亢進に対して，適切にグリセロールを投与できる。
- ・脳梗塞急性期の脳保護薬として，エダラボンの適応症，投与期間を説明できる。

### 4) 血栓溶解療法（rt-PA）

#### ■到達目標

- ・recombinant tissue plasminogen activator（rt-PA）を用いた血栓溶解療法の発症後投与可能時間を理解して，可能な限り迅速に専門医にコンサルトできる。
- ・rt-PAの有効性，安全性を説明できる。
- ・血栓溶解療法の適応疾患，慎重投与疾患を列挙できる。

### 5) Parkinson 病治療薬

#### ■到達目標

- ・抗 Parkinson 病薬の種類と作用機序の違いを説明できる。
- ・発症年齢に応じて，初期治療薬として L-DOPA 製剤とドパミンアゴニストを使い分けられる。
- ・麦角系ドパミンアゴニストを使用する際には，高用量とならないよう配慮し，定期的に心エコーによって弁膜症を評価できる。
- ・Wearing-off に対して抗 Parkinson 病薬を調整できる。
- ・ジスキネジアに対して抗 Parkinson 病薬を調整できる。
- ・重症の場合は適切に神経内科専門医にコンサルトできる。
- ・悪性症候群の機序，症状および対処法について理解している。

### 6) 振戦治療薬

#### ■到達目標

- ・振戦をきたす鑑別疾患を概説できる。
- ・Parkinson 病に随伴した振戦の治療ができる。
- ・甲状腺機能亢進症に随伴した振戦の特徴を概説できる。
- ・本態性振戦に対して， $\beta$ 遮断薬，クロナゼパムなどの抗てんかん薬，抗不安薬などを適切に処方できる。

### 7) 認知症治療薬

#### ■到達目標

- ・認知症をきたす疾患の種類を列挙できる。
- ・Alzheimer 病，Lewy 小体型認知症の主症状を説明でき，それらに適切に抗認知症薬を処方できる。
- ・抗認知症薬の種類と適応を説明できる。
- ・認知症の周辺症状（BPSD：behavioral and psychological symptoms of dementia）への対処方法を説明できる。

### 8) 抗てんかん薬

#### ■到達目標

- ・抗てんかん薬の種類を理解しており，てんかんの型に合わせて適切に薬物を選択できる。
- ・発作の頻度，脳波，血中濃度および副作用などから判断して，適切な抗てんかん薬の調整ができる。

## 9) 片頭痛治療薬

### ■到達目標

- ・片頭痛を適切に診断し、片頭痛発作を NSAIDs、アセトアミノフェンおよびトリプタン製剤によって適切に加療できる。
- ・頻度の高い片頭痛の発作に対して、カルシウム拮抗薬、β遮断薬、抗うつ薬および抗けいれん薬などによって予防できる。

## 10) 抗不安薬、向精神薬

### ■到達目標

- ・軽症な神経症、不安神経症、心気症および心身症に対し、適切に抗不安薬を投与できる。
- ・重症な神経症は適切に精神神経科などの専門医にコンサルトできる。
- ・適応を考えた向精神薬の投与ができる。

## 11) 抗めまい薬

### ■到達目標

- ・内耳性めまいと中枢性めまいを鑑別できる。
- ・内耳性めまいに対し、炭酸水素ナトリウムの点滴投与、ベタヒスチンメシル酸塩、ジフェニドール塩酸塩の経口投与を適切に行える。
- ・脳血管障害後遺症としての中枢性めまいに対し、イフェンプロジル、ニセルゴリン、イブジラストなどを適切に処方できる。

## 12) 抗コリンエステラーゼ薬

### ■到達目標

- ・重症筋無力症の治療法として、抗コリンエステラーゼ薬を適切に処方できる。

## 13) 副腎皮質ステロイド、免疫抑制薬

### ■到達目標

- ・疾患、病態に応じた副腎皮質ステロイドの用量設定、増減ができる。
- ・副腎皮質ステロイドの副作用を熟知し、投与前に個々の症例において投与可能か評価できる。
- ・副腎皮質ステロイドを投与中は、適切に副作用の出現をモニタできる。
- ・免疫抑制薬の適応症を理解し、副作用を適宜モニタできる。

## 14) 抗ウイルス薬、抗菌薬など

### ■到達目標

- ・細菌性髄膜炎に対し、適切に抗菌薬を選択できる。
- ・ヘルペス脳炎に対し、適切に抗ウイルス薬を投与できる。
- ・真菌性髄膜炎に対し、適切に抗真菌薬を投与できる。
- ・結核性髄膜炎に対し、適切に抗結核薬を選択・投与できる。

## 2. 救急処置と初期対応

### ■研修のポイント

救急処置が必要な病態に対して、迅速に適切な検査、鑑別診断、処置が行えることが極めて重要である。

### 1) 脳卒中の処置

#### ■到達目標

- ・発症様式、症状から迅速に脳卒中の可能性を評価し、CT、MRIなどの画像検査によって脳梗塞、脳出血、くも膜下出血の鑑別ができる。
- ・発症4.5時間以内の脳梗塞でrt-PAの適応が示唆される場合は、迅速に脳卒中専門医にコンサルトできる。

- ・脳梗塞急性期の治療として、抗血小板療法、抗凝固療法、脳保護薬を適切に選択できる。
- ・脳卒中急性期の脳圧亢進に対して、抗脳浮腫薬を適切に投与できる。
- ・呼吸管理、血圧管理、合併症管理など脳血管障害急性期の全身管理ができる。

## 2) 意識障害・せん妄

### ■到達目標

- ・意識障害・せん妄患者のバイタル徴候を迅速に評価し、呼吸・循環器管理が適切にできる。
- ・意識障害・せん妄患者の意識レベル、神経学的所見が迅速に評価できる。
- ・ウェルニッケ脳症、低血糖発作の可能性を考え、まずビタミンB1、グルコースの投与ができる。
- ・血液検査、心電図、画像検査などの検査を必要に応じて迅速にオーダーできる。
- ・意識障害、せん妄をきたす疾患の鑑別診断が適切に行え、疾患に応じた救急処置が適切にできる。
- ・不穏な患者において不穏の原因を評価し、場合により適切な薬物を用いるなどして興奮を沈静化できる。

## 3) けいれん・てんかん

### ■到達目標

- ・てんかん重積発作に対し、ジアゼパムによる発作のコントロールおよび抗てんかん薬による迅速な再発作予防の導入ができる。
- ・呼吸抑制の危険性を考慮し、ジアゼパムの投与量を調節し、必要に応じて迅速に呼吸を補助できる。
- ・ジアゼパムによりコントロール不良な発作に対し、気管挿管・呼吸管理を行いながら、適切な薬物による重積発作のコントロールができる。

## 4) 悪性症候群

### ■到達目標

- ・悪性症候群をきたす可能性のある薬物、薬物の開始・中止と発症の関係を理解する。
- ・悪性症候群で認められる全身症状を理解しており、脱水、呼吸不全、循環障害などに適切に対処できる。
- ・原因薬物の中止・再開を適切に行い、ダントロレンなどによる治療を考慮する。

## 5) めまい発作

### ■到達目標

- ・めまい発作をきたす疾患を念頭に、神経学的所見が評価できる。
- ・血液検査、画像検査など必要な検査が迅速に行える。
- ・中枢性めまいを末梢性めまいから鑑別でき、原因に応じた処置が適切にできる。

## 6) 頭痛発作（片頭痛、群発頭痛）

### ■到達目標

- ・頭痛発作をきたす疾患を念頭に、瞳孔不同、動眼神経麻痺、項部硬直など必要な神経学的所見を迅速に評価できる。
- ・画像検査によって頭痛をきたす疾患を鑑別できる。
- ・必要に応じて腰椎穿刺が迅速に実施できる。
- ・片頭痛の治療法として、発作時の治療法および発作予防法を説明できる。
- ・群発頭痛の特徴を説明でき、発作が起きた場合の薬物治療、酸素吸入を迅速に実施できる。非発作時の発作予防法を説明できる。

## 7) くも膜下出血初期対応

### ■到達目標

- ・くも膜下出血を疑うべき臨床徴候、神経学的所見を説明できる。
- ・緊急CT、CT血管撮影、MRIを読影でき、必要によっては腰椎穿刺が迅速に施行できる。
- ・くも膜下出血が疑われる場合には適切に脳卒中専門医、脳神経外科医にコンサルトできる。

## 8) 重症筋無力症クリーゼ

### ■到達目標

- ・呼吸不全，循環障害などの症状に対し，気管挿管を含めた全身管理が適切にできる。
- ・症状，テンシロンテストなどから筋無力症クリーゼ，コリン作動性クリーゼが鑑別できる。
- ・血漿交換，免疫吸着療法，免疫グロブリン大量投与などの原因治療が適切に導入できる。

## 3. その他の治療法

### ■研修のポイント

以下の神経内科領域での重要な治療法について，適応症，治療方法，副作用を理解し，安全に治療ができる。

#### 1) リハビリテーション（理学療法，作業療法，言語療法，嚥下訓練）

### ■到達目標

- ・脳血管障害における早期からのリハビリの重要性を理解し，脳血管障害の病期に応じた適切なリハビリプログラムを組む，またはリハビリ科に適切に依頼できる。
- ・麻痺の程度に応じたリハビリプログラムを組むことができる。
- ・嚥下障害を適切に評価し，嚥下リハビリのプログラムを組むことができる。
- ・Parkinson 病などの変性疾患においてもリハビリが重要であることを理解し，疾患に応じた適切な理学療法を指示できる，またはリハビリ科にコンサルトできる。
- ・失語症に対し適切な言語療法を指示できる。

#### 2) ステロイド療法（薬物治療，副腎皮質ステロイド，免疫抑制薬の項参照）

#### 3) 免疫グロブリン大量療法，血漿交換，免疫吸着療法

### ■到達目標

- ・神経内科領域における血漿交換の適応として，重症筋無力症，Guillain-Barré 症候群，慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチーおよび多発性硬化症などがあることを理解している。
- ・血漿浄化療法には，単純血漿交換療法，二重濾過法，免疫吸着療法があることを理解し，それぞれの原理，効果，副作用を説明できる。
- ・神経内科領域における免疫グロブリン大量投与療法は Guillain-Barré 症候群，慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチーなどの治療に用いられることを理解する。
- ・免疫グロブリン製剤により保険適応が異なること，Fisher 症候群は保険適応外であることを理解している。
- ・免疫グロブリン大量療法の副作用として，ショック，アナフィラキシー様症状，肝機能障害，無菌性髄膜炎，血小板減少，急性腎不全，肺水腫，血栓塞栓症および心不全などがあることを理解し，投与中は副作用発現をモニタできる。

#### 4) 神経ブロック（三叉神経痛，大後頭神経痛）

### ■到達目標

- ・神経ブロックの原理，投与される薬物，効果持続などを理解している。
- ・神経ブロックの適応症を理解し，内服治療に抵抗性の疾患について麻酔科，ペインクリニック科などに神経ブロックを依頼できる。

#### 5) ボツリヌス毒素治療

### ■到達目標

- ・ボツリヌス毒素治療の適応疾患，副作用を説明でき，内服治療に抵抗性の疾患について神経内科，眼科，リハビリテーション科などの専門医にボツリヌス毒素注射治療を依頼できる。

6) 人工呼吸器管理（非侵襲的陽圧換気〈NPPV〉，侵襲的陽圧換気〈IPPV〉）

■到達目標

- ・疾患の呼吸不全の病態に合わせ，適切に人工呼吸器を導入し管理ができる。
- ・非侵襲的陽圧換気〈NPPV〉，侵襲的陽圧換気〈IPPV〉を比較して，それぞれの利点，問題点を理解でき，症例に合わせた換気法を適切に選択できる。

7) 栄養管理（胃瘻，中心静脈栄養〈IVH〉）

■到達目標

- ・長期間にわたる嚥下障害を有する症例に対して，適切に栄養管理ができる。
- ・胃瘻を造設する利点と問題点を理解し，患者や家族に説明できる。
- ・専門家に胃瘻造設を依頼することができ，造設後は定期的な管理ができる。
- ・中心静脈栄養〈IVH〉による栄養管理の利点と問題点を説明できる。
- ・中心静脈栄養〈IVH〉の定期管理ができる。

V. 疾患

1. 脳血管障害

■研修のポイント

脳血管障害は medical emergency であることを心得るべきである。特に出血性疾患に対する診断や処置の遅れは致命的となりうるため，迅速な診断と救命措置を行う。脳外科的な対処が必要である可能性があれば，早急に脳外科へ連絡する。脳血管障害疑いで来院した場合，早急に重症度を判定し，出血性か，虚血性かの鑑別，頭蓋内圧亢進症状や髄膜刺激症状の有無などが極めて重要である。CT 検査を行い，脳出血が否定されれば，虚血性脳血管障害を疑って，どのような脳梗塞なのか病型の把握に努める。特に発症から短時間の場合には，血栓溶解療法も考慮に入れ，迅速に投与前に確認すべき項目の検討を行う。その際には，患者および家族への問診も重要である。

慢性期の管理では，発症危険因子を考え再発防止に対応することが重要である。また高齢者の患者が多く，多疾患を合併する患者では，総合内科的視点・老年医学的視点で医療を行うことを学ぶ必要がある。また，『脳卒中治療ガイドライン』を理解しておくことも重要である。

1) 脳梗塞（アテローム血栓性脳梗塞，心原性脳塞栓症，ラクナ梗塞，その他の脳梗塞）

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・患者や家族からの的確な病歴聴取ができる。
- ・一般内科所見，神経学的所見を迅速に評価できる。
- ・NIHSS スコアを迅速に取り，重症度の判定ができる。
- ・病歴と神経学的所見から脳血管障害の病型を推測できる。

➤ 検査・診断

- ・脳血管障害の鑑別に必要な検査（頭部 CT，MRI，MRA，心電図，頸動脈エコーなど）を必要に応じて適切な順序でオーダーできる。
- ・意識障害，失神，頭痛，めまいおよび麻痺などの神経障害をきたす他の疾患の鑑別に必要な検査をオーダーできる。
- ・頭部 CT，MRI を読影できる。
- ・脳梗塞の病型診断（アテローム血栓性脳梗塞，心原性脳塞栓症，ラクナ梗塞，その他の脳梗塞）ができる。
- ・アテローム血栓性脳梗塞の病態，危険因子，臨床経過を理解し，適切な急性期検査，治療を計画できる。
- ・心原性脳塞栓症の原因となる心疾患を理解し，適切に急性期診療，再発予防治療ができる。
- ・ラクナ梗塞の病態を理解し，急性期治療，慢性期再発予防治療ができる。
- ・その他の脳梗塞として，奇異性塞栓症，脳静脈血栓症，Trousseau 症候群について説明できる。

➤ 治療

- ・ 専門医（神経内科専門医，脳卒中専門医）と連携して，脳梗塞の病型に応じた急性期治療ができる。
- ・ rt-PA による血栓溶解療法の適応病型，慎重投与となる条件を説明できる。
- ・ 適切な頭蓋内圧降下薬を投与できる。
- ・ 急性期の適切な血圧管理ができる。
- ・ 早期リハビリテーションへの処方ができる。
- ・ 急性期から慢性期の再発予防に対応できる。

➤ 患者への説明および支援

- ・ 退院後の経過観察方針を患者に説明できる。
- ・ 家族や介護者に療養上の注意点などを説明できる。
- ・ 介護保険制度の利用法について説明できる。

2) 一過性脳虚血発作 TIA

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 一過性脳虚血発作 TIA の危険因子，病態を理解し，TIA を強く疑う症状，頻度の高い症状の持続時間を説明できる。

➤ 検査・診断

- ・ 適切な緊急検査の結果 TIA を疑う場合は入院のうえ，専門医にコンサルトできる。

➤ 治療

- ・ TIA の原因病態に合わせ，適切な脳梗塞予防ができる。

3) 脳出血

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 患者や家族からの確かな病歴を迅速に聴取できる。
- ・ 一般内科所見，神経学的所見を迅速に評価できる。
- ・ 病歴と神経学的所見から脳血管障害の病型を推測できる。

➤ 検査・診断

- ・ 脳血管障害の鑑別に必要な検査（心電図，心エコー，頸動脈エコー，頭部 CT，MRI，MRA など）を必要に応じて適切な順序でオーダーできる。
- ・ 意識障害，失神，頭痛，めまいおよび麻痺などの神経障害をきたす他の疾患の鑑別に必要な検査をオーダーできる。
- ・ 危険因子を解析できる。

➤ 治療

- ・ 脳神経外科医へ速やかにコンサルトできる。
- ・ 脳内出血に対する手術適応について説明できる。
- ・ 適切な頭蓋内圧降下薬を投与できる。
- ・ 急性期の適切な血圧管理ができる。
- ・ 急性期から慢性期の再発予防に対応できる。
- ・ 危険因子への対応ができ，慢性期の管理ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・ 退院後の方針を患者に説明できる。
- ・ 家族や介護者に療養上の注意点などを説明できる。
- ・ 介護保険制度の利用法について説明できる。

#### 4) くも膜下出血

##### ■到達目標

###### ➤ 医療面接・身体診察

- ・患者や家族からの確かな病歴を迅速に聴取できる。
- ・一般内科所見，神経学的所見を迅速に評価できる。
- ・病歴と神経学的所見から脳血管障害の病型を推測できる。

###### ➤ 検査・診断

- ・脳血管障害の鑑別に必要な検査（心電図，心エコー，頸動脈エコー，頸部 CT，MRI，MRA など）を必要に応じて適切な順序でオーダーできる。
- ・意識障害，失神，頭痛，めまいおよび麻痺などの神経障害をきたす他の疾患の鑑別に必要な検査をオーダーできる。
- ・くも膜下出血の鑑別疾患を説明できる。

###### ➤ 治療

- ・脳神経外科医へ迅速にコンサルトできる。
- ・くも膜下出血に対する手術適応について説明できる。
- ・適切な頭蓋内圧降下薬を投与できる。
- ・急性期の適切な血圧管理ができる。
- ・急性期から慢性期の再発予防に対応できる。

###### ➤ 患者への説明および支援

- ・退院後の経過観察方針を患者に説明できる。
- ・家族や介護者に療養上の注意点などを説明できる。
- ・介護保険制度の利用法について説明できる。

#### 5) 慢性硬膜下血腫

##### ■到達目標

###### ➤ 医療面接・身体診察

- ・特徴的な臨床症状とその時間的推移を理解し，病歴聴取と診察ができる。
- ・意識障害の程度を正確に評価できる。

###### ➤ 検査・診断

- ・迅速に頭部 CT あるいは MRI をオーダーし，その結果を評価できる。

###### ➤ 治療

- ・早急に脳神経外科医にコンサルトできる。

###### ➤ 患者への説明および支援

- ・予後について患者や家族に説明できる。

#### 6) 脳動脈解離

##### ■到達目標

###### ➤ 医療面接・身体診察

- ・誘発因子，好発年齢，特徴的な痛み，臨床症状とその時間的推移を理解し，病歴聴取と診察ができる。
- ・脳動脈解離により生じる脳梗塞，くも膜下出血を理解し，適切な神経学的診察ができる。

###### ➤ 検査・診断

- ・迅速に頭部 CT あるいは MRI をオーダーし，その結果を評価できる。

###### ➤ 治療

- ・迅速に神経内科医，脳卒中専門医，脳神経外科医にコンサルトできる。
- ・虚血病変に対する抗凝固療法の有効性，安全性を説明できる。

###### ➤ 患者への説明および支援

- ・予後について患者や家族に説明できる。

## 7) 脳静脈・静脈洞血栓症

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・特徴的な頭痛，神経学的症状とその時間的推移を聴取できる。
  - ・危険因子を理解し，問診できる。
- 検査・診断
  - ・迅速に頭部 CT あるいは MRI をオーダーし，その結果を評価できる。
  - ・血管病変のほか，脳梗塞，脳出血，脳浮腫の合併を評価できる。
- 治療
  - ・ヘパリンによる抗凝固療法の必要性を説明できる。
- 患者への説明および支援
  - ・予後について患者や家族に説明できる。

## 8) 高血圧性脳症

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・血圧の推移と，高血圧性脳症で認められやすい頭痛，めまい，悪心，視野障害，錯乱およびけいれん発作などの自覚症状・エピソードについて病歴聴取できる。
  - ・神経学的診察によって局所徴候を評価でき，病巣が推測できる。
- 検査・診断
  - ・迅速に頭部 CT あるいは MRI をオーダーし，その結果を評価できる。
  - ・高血圧性脳症で認められる MRI 変化を理解している。
  - ・Posterior Reversible Encephalopathy Syndrome (PRES) または Reversible Posterior Leukoencephalopathy Syndrome (RPLS) と呼ばれる病態について概説できる。
- 治療
  - ・病態に応じた適切な降圧治療ができる。
- 患者への説明および支援
  - ・適切な高血圧管理の重要性を，患者や家族に説明できる。

## 2. 感染性・炎症性疾患

### ■研修のポイント

髄膜炎は感染性のものとしてはウイルス性，細菌性（化膿性，結核性），真菌性などに分類できる。いずれも発熱，頭痛が主症状であるが，ウイルス性のものは症状が軽いものもあり，一般外来に感冒として来院する患者の中に髄膜炎の患者が含まれることを忘れてはならない。項部硬直が目立たなくても，頭痛が強く，髄膜炎が疑われる場合は，腰椎穿刺が必要であり，髄膜炎の所見が確認できれば，入院治療を行うのが原則である。また，『細菌性髄膜炎診療ガイドライン』を理解することも重要である。一方，脳炎の初期症状は髄膜炎と同様に発熱，頭痛であるが，意識障害，行動異常および痙攣発作を起こして救急外来を受診する機会も少なくない。脳炎の主な原因はウイルス，特に単純ヘルペスである。脳炎は救急疾患であり，生死にかかわる重篤な疾患であることを認識し，入院させ早急に髄液検査，画像診断などを施行し，頭蓋内圧下降薬・抗ウイルス薬などの治療を行う。

### 1) 髄膜炎・脳炎・脳膿瘍

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・感冒と鑑別するために，頭痛の性状，脳圧亢進の有無などの適切な病歴聴取ができる。
  - ・髄膜刺激徴候（項部硬直，Kernig 徴候，jolt accentuation の有無），局所神経徴候の有無を正確に診察できる。
- 検査・診断
  - ・腰椎穿刺ができ，その結果から髄膜炎・脳炎の有無，原因となる病原体の鑑別ができる。

- ・原因に基づく、さらに詳しい検査をプランできる。
- ・頭部 CT または MRI の読影ができ、異常の有無を指摘できる。

➤ 治療

- ・原因となる可能性のある病原体を説明できる。
- ・原因病原体ごとの治療指針を概説できる。
- ・頭蓋内圧下降薬、抗生薬、抗ウイルス薬を適切に使用できる。
- ・治療効果を判定できる。

➤ 患者への説明および支援

- ・診断、検査方針、治療内容および予後を患者に説明できる。

## 2) プリオン病

### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・亜急性に増悪する人格変化、行動異常、認知機能障害の病歴を聴取した場合、プリオン病を鑑別疾患に考えることができる。
- ・神経学的診察によって認知機能など大脳障害の症状、ミオクローヌスの有無を評価でき、病巣が推測できる。

➤ 検査・診断

- ・血液、分泌物、髄液、生検標本などは感染性が強いことを理解し、検査時のみならず、検体の提出時には適切な注意をコメディカルに指示できる。
- ・疾患診断のための MRI（拡散強調画像を含めた）、脳波、腰椎穿刺などの検査ができる。

➤ 治療

- ・特異的な治療法はなく、全身管理ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・特異的な治療法はなく、亜急性に進行し無動無言の状態となることを家族や家族の心情に配慮して説明できる。

## 3) 帯状疱疹

### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・疼痛の分布、性状を聴取し、発赤、水疱などの皮膚病変の有無を確認できる。
- ・疼痛、皮疹が皮膚分節に沿っていることを診察によって確認できる。

➤ 検査・診断

- ・血清学的検査などにより、水痘帯状疱疹ウイルスの抗体価の上昇を評価できる。

➤ 治療

- ・重症度に応じてアシクロピルの点滴、バラシクロピルの経口投与ができる。
- ・帯状疱疹後疼痛の治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・後遺症として強い疼痛が残る場合があることを患者や家族に説明できる。

## 4) 神経サルコイドーシス、神経 Behçet 病

### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・サルコイドーシスの神経系以外の身体症状を理解し、既往歴を聴取し身体診察ができる。
- ・Behçet 病の眼病変、粘膜・皮膚所見、消化器合併症について病歴を聴取し、身体診察ができる。

➤ 検査・診断

- ・画像検査を行い、中枢神経病変を評価できる。
- ・髄液検査によって、適切に評価、疾患鑑別ができる。

- 治療
  - ・副腎皮質ステロイドの適応を説明できる。
- 患者への説明および支援
  - ・病態，治療方針，予後を患者や家族に説明できる。

## 5) 肥厚性硬膜炎

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・肥厚性硬膜炎による神経所見として頻度の高いものを理解し，症状についての医療面接，身体診察ができる。
  - ・肥厚性硬膜炎の基礎疾患を理解し，原因となる疾患について適切な医療面接，身体診察ができる。
- 検査・診断
  - ・造影を含めたCT，MRI 画像検査を行い，肥厚した硬膜を評価できる。
  - ・血液検査，画像検査から，肥厚性硬膜炎の基礎疾患を評価，鑑別できる。
- 治療
  - ・基礎疾患に応じた肥厚性硬膜炎の治療について説明できる。
- 患者への説明および支援
  - ・肥厚性硬膜炎の病態，治療方針および予後を患者や家族に説明できる。

## 6) AIDS および免疫不全関連の神経障害および HAM

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・後天性免疫疾患不全症候群〈AIDS〉に合併する神経障害は，①ヒト免疫不全ウイルス〈HIV〉そのものによる神経障害，②日和見感染症，③腫瘍に分類でき，極めて多彩であることを理解する。
  - ・ヒト免疫不全ウイルス〈HIV〉そのものによる神経障害としては，HIV 脳症，空胞化脊髄症，無菌性髄膜炎および Guillain-Barré 症候群などがあることを理解する。
  - ・中枢神経系を侵す日和見感染症には，ヘルペスウイルス属感染症，進行性多巣性白質脳症，トキソプラズマ症，真菌症および結核菌・非定型抗酸菌感染症などがあげられることを理解する。
  - ・原因不明な脳症，ウイルス性髄膜炎，日和見感染，悪性リンパ腫・Kaposi 肉腫などでは，同性愛，違法薬物の使用などについて聴取できる。
  - ・HTLV-1 関連脊髄症〈HAM〉の感染経路を説明でき，痙性対麻痺，排尿障害などの主症状を理解し，適切な医療面接，身体診察ができる。
- 検査・診断
  - ・HIV 関連神経障害が疑われる場合は，本人の同意のもと，抗 HIV 抗体の検査を行う。
  - ・感染性に配慮して検査を進めることができる。
  - ・HTLV-1 関連脊髄症〈HAM〉が疑われる場合，適切な抗体検査ができる。
- 治療
  - ・感染症専門医と連携して，特異的な治療を行うことができる。
  - ・HTLV-1 関連脊髄症〈HAM〉に対する，インターフェロン  $\alpha$  などの治療法の有効性，問題点を説明できる。
- 患者への説明および支援
  - ・感染性疾患についてはまず本人に告知し，家族への告知は本人の了承を得てから行う。

## 7) 破傷風

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・破傷風菌に感染しやすい場所，傷について理解し，医療面接で適切な情報を得ることができる。
  - ・破傷風による開口不全症状，後弓反張，呼吸不全などの特徴的な身体症状を説明できる。

➤ 検査・診断

・菌の分離は困難であり、臨床症状、発症した背景、経過から迅速に診断し、治療を開始できる。

➤ 治療

・抗破傷風免疫グロブリンを適宜投与できる。

・破傷風トキソイドを用いた予防接種の重要性を説明できる。

➤ 患者への説明および支援

・死亡率が高い疾患であることを含め、病状、予後について患者や家族にわかりやすく説明できる。

### 3. 免疫性神経疾患

#### ■研修のポイント

神経内科の領域において免疫異常から障害をきたす疾患としては、障害される部位により、①中枢神経系に脱髄、炎症をきたす疾患、②末梢神経系を障害する疾患、③神経筋接合部や筋に障害をきたす疾患、の3つに分けることができる。

中枢神経系に脱髄、炎症をきたす疾患は、中枢神経の神経髄鞘が主に障害をうける多発性硬化症がその代表疾患である。多発性硬化症は中枢神経のさまざまな部分を侵すが、時間的、空間的多発性が特徴である。一方、日本では、視神経と脊髄を侵す視神経脊髄炎が比較的多い。また単相性に免疫学的な機序で炎症をきたす疾患としては、感染後、または感染に付随して障害をきたす急性散在性脳脊髄炎があげられる。

末梢を障害する疾患としては、単相性に障害をきたす Guillain-Barré 症候群、繰り返しあるいは進行性に障害をきたす慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチーがあげられる。Guillain-Barré 症候群は急激に進行し呼吸不全となりうるため、発症初期の段階で適切に鑑別し対処できることが重要な研修課題の一つである。

筋肉を障害する疾患としては、多発筋炎、皮膚筋炎があげられ、神経筋接合部を障害する疾患としては重症筋無力症・Lambert-Eaton 症候群があげられる。

#### 1) 中枢性脱髄疾患

##### ①多発性硬化症・視神経脊髄炎

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

・多発性硬化症の増悪因子について理解し、病歴聴取ができる。

・多発性硬化症の時間経過、進行型（再発寛解型、二次進行型、一次進行型）について概説できる。

・視神経脊髄炎で認められやすい神経症候を概説できる。

➤ 検査・診断

・多発性硬化症および視神経脊髄炎の MRI 所見について概説できる。

・多発性硬化症および視神経脊髄炎の髄液所見について説明できる。オリゴクローナルバンド、ミエリン塩基性蛋白、IgG index の意義について説明できる。

・脱髄性疾患における誘発電位の意義について説明できる。

・視神経脊髄炎における抗アクアポリン4抗体の意義について説明できる。

➤ 治療

・専門医の指導のもとに、副腎皮質ステロイド療法による治療ができる。

・多発性硬化症の再発予防としてインターフェロンβ、フィンゴリモド、ナタリズマブの効果、安全性の違いを説明できる。

・視神経脊髄炎と多発性硬化症の再発予防法が異なることを説明できる。

➤ 患者への説明および支援

・病状、鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

##### ②急性散在性脳脊髄炎

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

・急性散在性脳脊髄炎に先行する感染症について概説できる。

➤ 検査・診断

・急性散在性脳脊髄炎の頭部、脊髄 MRI 所見について概説できる。

- ・脳脊髄液検査の意義について説明できる。オリゴクローナルバンド、ミエリン塩基性蛋白、IgG indexの意義を説明できる。

➤ 治療

- ・専門医の指導のもとに、副腎皮質ステロイド療法による治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・病状、鑑別疾患、治療方針および予後などについて患者や家族に説明できる。

2) 免疫異常による末梢神経疾患

① Guillain-Barré 症候群

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・医療面接では発熱、下痢、咽頭痛などの先行感染の有無を聴取できる。
- ・数日で進行することが多いため、初診時は軽度な筋力低下であっても、本疾患を疑うときは必ず入院させて検査することを理解する。
- ・左右対称性の筋力低下で、近位筋、遠位筋ともに障害される。顔面神経麻痺、球麻痺をしばしば合併し、呼吸筋麻痺に進展することもあることを理解する。

➤ 検査・診断

- ・腰椎穿刺では発症後1~2週で蛋白細胞解離が出現することを理解する。
- ・筋電図では、伝導ブロック、複合筋活動電位の低下、伝導遅延、F波出現低下などの所見を理解する。
- ・抗ガングリオシド抗体測定の意義を説明できる。
- ・採血・画像検査によって多発神経炎をきたす他の全身疾患の鑑別ができる。

➤ 治療

- ・呼吸筋麻痺、球麻痺を伴う症例では、必要に応じてレスピレータを使用できる。
- ・特異的な治療法として、血漿浄化療法、免疫グロブリン静注療法を行える。

➤ 患者への説明および支援

- ・比較的予後良好なことが多いが、軸索型、高齢者、呼吸筋麻痺・球麻痺症状の合併、発症から治療開始までに2週間以上経過している場合などでは予後不良であることを患者や家族に説明できる。

②慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー〈CIDP〉

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・経過から再発寛解型か、慢性進行型かを評価できる。
- ・筋力低下、感覚障害について病歴聴取できる。
- ・病歴・神経学的所見から、多発性単神経炎と多発ニューロパチーが鑑別できる。

➤ 検査・診断

- ・髄液所見、筋電図所見から疾患の鑑別ができる。
- ・採血・画像検査によって多発神経炎をきたす全身疾患の鑑別ができる。
- ・抗ガングリオシド抗体測定の意義を説明できる。

➤ 治療

- ・副腎皮質ステロイド、血漿浄化療法、免疫グロブリン静注療法および免疫抑制薬の適応、副作用を理解したうえで、専門医の指導のもとに治療できる。

➤ 患者への説明および支援

- ・病状、鑑別疾患、治療および予後などについて患者や家族に説明できる。

3) 免疫異常による筋疾患

①多発筋炎・皮膚筋炎

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・近位筋または遠位筋優位の症状、骨格筋の把握痛、皮膚症状の有無、体重減少など悪性疾患の合併を示唆する異常の有無など、鑑別疾患を考えた病歴聴取・身体診察ができる。

➤ 検査・診断

- ・筋電図上のミオパチーの所見を説明できる。
- ・採血，画像検査によって多発筋炎・皮膚筋炎に特異的・非特異的に認められる異常所見を説明できる。

➤ 治療

- ・悪性疾患の合併を除外したうえで筋炎の治療ができる。
- ・専門医の指導のもとに，副腎皮質ステロイドによる治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

②重症筋無力症，Lambert-Eaton 症候群

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・特徴的な易疲労性についての病歴聴取，神経学的診察ができる。

➤ 検査・診断

- ・塩酸エドロホニウム（テンシロン）試験を適切に施行できる。
- ・抗アセチリコリン受容体抗体の特異性を説明できる。
- ・重症筋無力症，Lambert-Eaton 症候群に特徴的な筋電図所見を説明できる。
- ・胸腺腫，甲状腺異常および赤芽球癆などの合併を評価できる。

➤ 治療

- ・コリンエステラーゼ阻害薬，副腎皮質ステロイド，免疫抑制薬，免疫吸着療法および胸腺摘出術などの適応病態が説明できる。

➤ 患者への説明および支援

- ・病状，鑑別疾患および治療法などについて患者や家族に説明できる。

4. 末梢神経疾患（免疫異常による末梢神経疾患を除く）

■研修のポイント

神経学的診察から末梢神経が障害されていること，さらに障害部位の分布から，多発ニューロパチー，多発性単神経炎，単ニューロパチーのいずれの型であるかが判断できるようになる必要がある。鑑別診断に基づき必要な検査を進めるが，特に重要なのは筋電図，腰椎穿刺，脊椎画像検査および神経生検でありこれらの検査に習熟することが重要である。

1) 糖尿病性ニューロパチー，ビタミン欠乏性ニューロパチー，中毒性ニューロパチー

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・発症様式（急性，亜急性，慢性），優位障害神経（感覚神経または運動神経），合併する全身性疾患（糖尿病，胃全摘後，腎不全，腫瘍）など，鑑別疾患を考えた病歴聴取ができる。
- ・病歴・神経学的所見から，多発性単神経炎と多発ニューロパチーを鑑別できる。

➤ 検査・診断

- ・髄液所見，筋電図所見から疾患の鑑別ができる。
- ・採血・画像検査によって多発神経炎をきたす全身疾患の鑑別ができる。

➤ 治療

- ・原因に応じた多発神経炎の治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

2) Charcot-Marie-Tooth 病

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・比較的若年者で，下肢より徐々に進行する運動・感覚ニューロパチーを見た場合，本疾患を疑うことができる。

- ・家族歴を聴取できる。
- ・下肢に強い四肢遠位型の筋力低下を認め、筋萎縮は特徴的な逆シャンパンボトル型をとる。凹足、内反尖足、槌状足趾などの足の変形が評価できる。
- 検査・診断
  - ・筋電図、神経生検によって疾患が診断できる。
  - ・遺伝子診断によって病型診断できる。
- 治療
  - ・疾患に有効な治療法はないことを理解する。
- 患者への説明および支援
  - ・病状、鑑別疾患、治療および遺伝性などについて患者や家族に説明できる。

### 3) Crow-Fukase 症候群（クロー・深瀬症候群，POEMS 症候群）

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・多発ニューロパチー（polyneuropathy）、臓器腫大（organomegaly）、内分泌異常（endocrinopathy）、M 蛋白（M-protein）、皮膚症状（skin changes）について説明できる。
  - ・神経学的診察によって多発ニューロパチーを評価できる。臓器腫大として肝脾腫、内分泌異常として女性性乳房や甲状腺機能異常、皮膚症状として色素沈着、剛毛、血管腫などを評価できる。
- 検査・診断
  - ・筋電図によって多発ニューロパチーが診断できる。
  - ・血液検査で、血清 VEGF 高値、M 蛋白血症、内分泌異常を評価できる。
  - ・画像検査で臓器腫大が診断できる。
- 治療
  - ・形質細胞腫とそれに伴う高 VEGF 血症が治療対象であることを理解し、血液内科などの専門医へコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・自己末梢血幹細胞移植導入後は短期的な予後は改善されているものの、標準的治療法は確立されていない。有効な治療法が行われない場合の生命予後は不良であることを理解し、適切に患者や家族に説明できる。

### 4) 単ニューロパチー（Bell 麻痺、動眼神経麻痺など。整形外科的疾患による絞扼性ニューロパチーおよび末梢性絞扼性単ニューロパチーは次項）

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・圧迫、外傷、感染症、虚血など単ニューロパチーをきたす誘因について病歴聴取できる。
  - ・病歴、神経学的所見から脊髄、大脳皮質を病巣とする単麻痺と鑑別できる。
- 検査・診断
  - ・筋電図を用いて障害された神経の評価ができる。
  - ・頭部 MRI、頸椎 MRI などによって中枢神経病変が除外できる。
  - ・動眼神経麻痺では、脳動脈瘤による圧迫と虚血によるものを画像によって鑑別できる。
- 治療
  - ・Bell 麻痺ではステロイド経口投与が行われることを理解している。
  - ・脳動脈瘤による動眼神経麻痺の場合、緊急で脳神経外科医にコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・病状、鑑別疾患、回復・後遺症の可能性について患者に説明できる。

5) 整形外科的疾患による絞扼性ニューロパチーおよび末梢性絞扼性単ニューロパチー

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 圧迫、外傷、感染症、虚血など単ニューロパチーをきたす誘因について病歴聴取できる。
  - ・ 病歴、神経学的所見から脊髄、大脳皮質を病巣とする単麻痺と鑑別できる。
  - ・ 手根管症候群による正中神経麻痺、体外からの圧迫による橈骨神経麻痺、腓骨神経麻痺など、絞扼性ニューロパチーの好発部位を説明できる。
  - ・ 手根管症候群を疑った場合、手首を使う職業に従事しているかを聴取できる。アミロイドーシス、関節リウマチなどの基礎疾患の有無を評価できる。Tinel 徴候、Phalen 徴候などの有無を評価できる。
- 検査・診断
  - ・ 筋電図を用いて障害された神経の評価ができる。
  - ・ 頭部 MRI、頸椎 MRI などによって中枢神経病変が除外できる。
- 治療
  - ・ 整形外科的疾患による絞扼性ニューロパチーの場合、整形外科に適切にコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・ 体外からの圧迫の場合、回復・後遺症の可能性について患者に説明できる。

6) 神経痛（三叉神経痛、大後頭神経痛など）

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 通常片側性で三叉神経 V2、V3 領域の頬部、頤（おとがい）部に生じる、針で刺されるような激しい瞬間的疼痛の訴えがあった場合、三叉神経痛を疑うことができる。
  - ・ 後頭部に鋭い痛みを感じた場合は、大後頭神経痛が鑑別にあげられる。
- 検査・診断
  - ・ 画像検査によって脳血管による三叉神経の圧迫を評価できる。また脳幹部腫瘍、副鼻腔炎、サルコイドーシス、Tolosa-Hunt 症候群などの器質的疾患を鑑別できる。
- 治療
  - ・ カルバマゼピン、プレガバリンの有効性、安全性を理解している。
  - ・ 血管による三叉神経圧迫症例では、血管病変に対する除圧術を考慮し脳神経外科にコンサルトできる。
  - ・ 難治例では神経ブロックなどを考慮しペインクリニックなどにコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・ 治療、難治例が多いことなどについて患者や家族に説明できる。

5. 筋疾患（免疫異常による筋疾患を除く）

■研修のポイント

筋力低下、筋萎縮などの神経学的所見から、障害された筋の分布を明らかにできる。また易疲労性から筋無力症を疑うことができる。さらに筋電図、筋生検の適応を理解し、得られた所見から疾患を鑑別できる。ステロイドミオパチーやミトコンドリア脳筋症など、神経・筋疾患以外の全身性疾患に関連したミオパチーについて習熟することが重要な研修項目の一つである。

1) 内分泌、代謝性ミオパチー（低カリウム性ミオパチーを含む）

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 起因となる内分泌（甲状腺機能低下症など）、代謝性疾患（低カリウム性ミオパチーなど）についての病歴聴取、身体診察ができる。
- 検査・診断
  - ・ 採血、検尿によって基礎となる内分泌疾患を適切に評価できる。
- 治療
  - ・ 原因となる疾患に応じたミオパチーの治療ができる。

- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## 2) 周期性四肢麻痺

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・摂食物，飲酒，激しい運動など，発作誘発因子の病歴聴取ができる。
  - ・病歴から，てんかん，意識障害発作，一過性脳虚血発作などと鑑別できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・発作時のカリウム値，合併する全身性疾患（甲状腺ホルモン値，アルドステロン，腎不全，副腎不全）を迅速に評価できる。
- ▶ 治療
  - ・病因，合併症に応じた周期性四肢麻痺の治療ができる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## 3) ミトコンドリア脳筋症

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・低身長，糖尿病および難聴などの合併の病歴聴取ができる。
  - ・主要な3病型をあげて説明できる。
  - ・家族歴を聴取できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・血液・髄液中の乳酸，ピルビン酸，CKなどを評価できる。
  - ・脳波，頭部MRI，筋電図などにおける特徴的な所見を説明できる。
  - ・筋生検の適応，主要な所見を概説できる。
  - ・遺伝子検査の適応，ヘテロプラスミーについて概説できる。
- ▶ 治療
  - ・コエンザイムQやタウリンの効果，抗けいれん薬の選択，バルプロ酸を避けるべき根拠について概説できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## 4) 進行性筋ジストロフィー

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・筋力低下の経過，家族歴について病歴聴取できる。
  - ・筋力低下の分布，筋萎縮・肥大の分布について評価ができる。Gowers 徴候，動揺歩行，下腿筋仮性肥大，アキレス腱短縮などの所見が評価できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・特徴的な筋電図所見を説明できる。
  - ・筋生検の適応，主要所見を説明できる。
  - ・遺伝子診断の適応を説明できる。
- ▶ 治療
  - ・装具，呼吸器などの対症療法について説明できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## 5) 筋強直性ジストロフィー

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・ 遺伝様式について概説できる。
  - ・ 特徴的な顔貌（斧状顔貌），前頭禿頭，胸鎖乳突筋の萎縮，眼瞼下垂および遠位筋優位の障害など，特徴的な診察所見を概説できる。
  - ・ 叩打ミオトニア，舌ミオトニアおよび把握ミオトニアを評価できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・ 高CK血症，特徴的な筋電図所見を概説できる。
  - ・ 白内障などの眼病変，糖尿病・性腺機能異常症などの内分泌的異常症，心伝導障害などの心疾患などの全身症状を評価できる。
  - ・ 遺伝子検査の適応を説明できる。
- ▶ 治療
  - ・ ミオトニアの治療法，有効性について概説できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・ 病状，鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## 6. 変性疾患

### ■研修のポイント

神経疾患の中でも特に特徴をもった疾患群であり，発症時期がはっきりせず，緩徐に進行する疾患が多い。よって，治療が長期にわたることが多く，患者との長い付き合いのなかで良い信頼関係を築くことが非常に重要である。また，診断と治療のみならず，神経難病の特定疾患申請，身体障害者の申請，介護保険制度の利用申請など患者の医療福祉の側面でのサポートを考慮する。患者のQOLが最良になるように，医療職，看護職，介護職その他多くの職種とのグループ診療で対応し，医師としてすべきことを学ばなければならない。

### 1) Parkinson 病

### 2) Parkinson 症候群

### ■研修のポイント

Parkinson 病は高齢になるほど発病率が増加する。高齢者の内科外来において，Parkinson 症状を主訴に来院する患者は多い。研修では，神経学的所見を正確にとることが重要である。筋緊張異常の鑑別（固縮と痙縮の違い，歯車様固縮と鉛管様固縮の違いなど），不随意運動の鑑別（安静時振戦，姿勢時振戦，動作時振戦などの診察法や他の不随意運動の鑑別），歩行障害のパターンや姿勢反射障害などについて正確に所見をとり，評価できることが必要である。Parkinson 症候群には，進行性核上性麻痺，多系統萎縮症や皮質基底核変性症など多くの疾患があるが，それらの鑑別も重要である。治療法については，抗 Parkinson 病薬の使用法，その副作用と対策，生活指導およびリハビリテーションについて知る必要がある。Parkinson 病の治療には専門的知識が必要であり，神経内科専門医と連携した治療が重要である。特に抗 Parkinson 病薬の長期投与を受けた患者では，薬の効果が減弱したり，副作用が起こりやすくなるため，外科的治療の適応も含めて専門医との相談が必要である。また，『パーキンソン病治療ガイドライン』を理解しておくことも重要である。

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・ Parkinson 症状をきたす疾患の鑑別を念頭においた病歴聴取と診察ができる。
  - ・ 筋緊張異常の診察ができる（固縮と痙縮の違いがわかる）。
  - ・ 不随意運動の種類を説明できる。
  - ・ 振戦の鑑別ができる。
  - ・ 姿勢反射障害を診察できる。

➤ 検査・診断

- ・ Parkinson 症候群の鑑別に必要な検査のオーダーができる。
- ・ Parkinson 病の重症度ステージ分類 (Hoehn & Yahr stage) ができる。

➤ 治療

- ・ 抗 Parkinson 病薬の種類を説明できる。
- ・ 年齢, 重症度に応じた薬物の投与方法について説明できる。
- ・ 外科治療の適応について説明できる。
- ・ 抗 Parkinson 病薬の副作用と, その対策について説明できる。
- ・ 悪性症候群が診断でき, 適切な対処法および治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・ 特定疾患の申請, 介護保険制度の利用法などについて患者や家族に説明できる。
- ・ 抗 Parkinson 病薬の副作用について説明できる。
- ・ 定期服薬の重要性について説明できる。

### 3) 筋萎縮性側索硬化症

#### ■研修のポイント

運動ニューロンが選択的に侵される疾患で, 進行性の全身におよぶ筋萎縮・筋力低下を認めるが, 感覚, 知能, 内臓機能などは侵されない。根本的な治療法はないが, 呼吸管理やインフォームドコンセントが重要である。

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 球症状, 四肢の下位運動ニューロン障害の所見, 上位運動ニューロン障害の所見を評価できる。

➤ 検査・診断

- ・ 画像診断によって頸髄病変, 脳幹病変を除外できる。
- ・ 筋電図上の神経原性変化, 脱神経電位などを説明できる。
- ・ 球脊髄性筋萎縮症, 多巣性運動性ニューロパチー, 下位運動ニューロパチーなどを除外できる。

➤ 治療

- ・ リルゾール経口投与, エダラボン点滴投与の有効性, 安全性について説明できる。

➤ 患者への説明および支援

- ・ 予測される疾患の経過について適切に説明でき, 進行期における病状, 特に摂食, 発語, 呼吸, 移動機能障害について説明できる。こうした障害に対する様々な対処法について可能な選択肢とともに説明し, それぞれの利点, 欠点を説明できる。

### 4) 脊髄小脳変性症

#### ■研修のポイント

脊髄小脳変性症の 30% は遺伝性で, そのほとんどは常染色体優性遺伝である。この中で, 翻訳領域における CAG リピートの異常増大により, 蛋白質レベルでポリグルタミン鎖の異常伸長が生じる Machado-Joseph 病が最も多い。

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・ 小脳, 錐体路, 錐体外路, 自律神経および高次機能といった多系統の神経系の症状についての病歴聴取ができ, 神経学的診察によってそれらを評価できる。
- ・ 適切に家族歴を聴取できる。

➤ 検査・診断

- ・ 画像診断によって小脳をはじめとする病巣の分布を説明できる。
- ・ 多系統萎縮症の MRI 所見を説明できる。
- ・ 脊髄小脳変性症の遺伝子診断の適応を説明できる。

➤ 治療

- ・ 脊髄小脳変性症の小脳失調症状の改善におけるプロチレリン (TRH) 点滴, タルチレリン内服の効果に

ついて説明できる。

▶ 患者への説明および支援

- ・ 病状、鑑別疾患および治療などを患者や家族に説明できる。遺伝性疾患が疑われる場合、遺伝子診断の意義と問題点、家族に及ぼす影響を説明できる。

## 5) Huntington 病

### ■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・ 不随意運動についての病歴のほか、認知機能の有無、家族歴を聴取する。
- ・ 舞踏病と他の不随意運動との症状の違いを説明できる。

▶ 検査・診断

- ・ 尾状核の萎縮など、Huntington 病の画像的特徴を説明できる。
- ・ 遺伝子検査の意義を説明できる。

▶ 治療

- ・ 舞踏運動の治療について説明できる。

▶ 患者への説明および支援

- ・ 病状、治療法および経過などについて患者に説明できる。
- ・ 遺伝子カウンセリングなど、患者や家族への適切な説明、情報提供ができる。特に遺伝子診断の意義と問題点、家族に及ぼす影響を説明できる。

## 7. 認知症

### ■研修のポイント

高齢化社会を迎えて認知症が急増しているが、認知症はプライマリケアの段階で正確に診断されていないことが多い。さらに、診断されてもデイサービス利用など介護保険の活用が為されていないことも多い。認知症の診断法のみならず、問題行動の多い例に関しては介護への助言法を修得する必要がある。診断においては、せん妄と認知症の鑑別や、生理的な物忘れと病的な物忘れ（認知症）との鑑別が極めて重要である。本人の診察のみならず家族からも病歴を聴取して、簡易の認知症スクリーニングテスト（改訂長谷川式簡易知能評価スケールや MMSE など）を行い健常人との相違を見出す。次に、頭部の画像診断や血液検査で治療可能な認知症との鑑別を行う。最後に、難治性認知症である Alzheimer 病、血管性認知症、前頭側頭葉変性症などを鑑別する。日本神経学会の『認知症疾患治療ガイドライン』を理解し、治療可能な認知症との鑑別法を学ぶ必要がある。

### 1) Alzheimer 病

#### ■到達目標

▶ 医療面接・身体診察

- ・ せん妄との鑑別ができる。
- ・ 生理的な物忘れとの鑑別診断ができる。
- ・ 軽度認知障害（MCI）との鑑別診断ができる。
- ・ 治療可能な認知症との鑑別診断、さらに治療困難な認知症との鑑別を説明できる。

▶ 検査・診断

- ・ 頭部 CT、MRI 検査をオーダーできる。
- ・ 頭部 CT、MRI 検査あるいは血液検査で治療可能な認知症を除外できる。
- ・ 認知症の進行度を改訂長谷川式簡易知能評価スケールなどで評価できる。
- ・ 診断の困難な症例は専門医に紹介できる。

▶ 治療

- ・ コリンエステラーゼ阻害薬の効果、副作用を説明できる。
- ・ 妄想などの問題行動の治療法を説明でき、重症例は専門医と相談して対処できる。

▶ 患者への説明および支援

- ・ 家族や介護者に認知症患者の対応について指導できる。

- ・介護保険制度の利用法を家族に説明できる。

## 2) Lewy 小体型認知症

### ■到達目標

#### ➤ 医療面接・身体診察

- ・記憶，失行，失認および失語など，特徴的な高次脳機能障害を評価できる。
- ・幻視や症状の変動について適切に評価できる。
- ・運動障害（動作緩慢，歩行障害，構語障害，嚥下障害など）について神経学的診察によって評価できる。

#### ➤ 検査・診断

- ・頭部 CT，MRI 検査をオーダーできる。
- ・脳血流シンチによって特徴的な後頭葉の血流低下を評価できる。
- ・MIBG 心筋シンチの所見により Parkinsonism の鑑別診断ができる。

#### ➤ 治療

- ・嚥下障害，歩行障害，Parkinsonism など ADL に支障をきたす症状の出現，増悪を適切に評価し，リハビリ，生活指導により合併症を最小限にとどめることができる。
- ・せん妄などに適切に対処できる。

#### ➤ 患者への説明および支援

- ・家族，介護者に認知症，Parkinsonism への対応について指導できる。特に誤嚥の可能性や胃瘻の適応，易転倒性の注意について説明できる。
- ・介護保険制度の利用法を患者や家族に説明できる。

## 3) 前頭側頭葉変性症

### ■到達目標

#### ➤ 医療面接・身体診察

- ・性格変化，行動異常，常同症など特徴的なエピソードを聴取できる。
- ・前頭葉症状として特徴的な原始反射（吸引反射，口尖らし反射）を評価できる。
- ・特徴的な失語，失行を評価できる。

#### ➤ 検査・診断

- ・頭部 CT，MRI 検査をオーダーできる。
- ・脳血流シンチによって特徴的な前頭葉，側頭葉の血流低下を評価できる。
- ・ウイスコンシン・カード・ソーティング・テスト（WCST）などの神経心理検査によって前頭葉機能を評価できる。
- ・アルツハイマー病との症状の違いを説明できる。

#### ➤ 治療

- ・不穏，せん妄および異常行動などに適切に対処できる。

#### ➤ 患者への説明および支援

- ・家族，介護者に認知症，性格変化および行動異常への対応について指導できる。
- ・介護保険制度の利用法を家族に説明できる

## 4) 血管性認知症

### ■到達目標

#### ➤ 医療面接・身体診察

- ・脳血管障害発症の有無を聴取できる。
- ・高血圧など生活習慣病の合併を確認できる。

#### ➤ 検査・診断

- ・頭部 CT，MRI を読影でき，病変部位を指摘できる。
- ・神経学的所見をとり，脳血管障害の有無を確認し，病変部位を指摘できる。
- ・認知症の進行度を長谷川式簡易知能評価スケールなどで評価できる。
- ・診断の困難な症例は専門医に紹介できる。

- 治療
  - ・高血圧などの危険因子の対応ができ、基礎疾患を治療できる。
  - ・慢性期の治療、管理ができる。
- 患者への説明および支援
  - ・患者に病識のある場合は、基礎疾患の治療法を説明できる。
  - ・家族に介護保険の利用を説明できる。

## 5) 正常圧水頭症

### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・的確な病歴をとり、認知症に加え、歩行障害や尿失禁の合併を確認できる。
- 検査・診断
  - ・頭部 CT, MRI で脳室拡大を指摘できる。
  - ・専門医と連携し、髄液の試験穿刺（髄液タップテスト）を行い効果判定ができる
- 治療
  - ・脳室-腹腔シャントなどの髄液シャント術の適応と効果を説明できる。
  - ・脳外科医に紹介ができる。
- 患者への説明および支援
  - ・患者や家族に治療について説明できる。

## 8. 機能性疾患

### 1) 良性発作性頭位性眩暈症, Ménière 病

#### ■研修のポイント

病歴、神経学的所見からめまいをきたす鑑別疾患をあげ、適切な検査によりめまいの診断ができるようになることが求められる。特に、中枢性のめまいと末梢性のめまいの鑑別ができるようになる必要がある。

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・めまいの性質（回転性、非回転性）、頭位変換によるめまいの増悪、聴力低下や耳鳴の合併などの病歴聴取ができる。
  - ・眼振（誘発試験を含め）、聴力低下、小脳失調症状（特に四肢の失調症状）や構音障害の有無など、神経学的診察により内耳性めまいと中枢性めまいを鑑別できる。
- 検査・診断
  - ・めまいをきたす脳幹、小脳病変を MRI などの画像検査によって評価できる。
- 治療
  - ・内耳性めまいに対し、炭酸水素ナトリウムの点滴投与、バタヒスチンメシル酸塩、ジフェニドール塩酸塩の経口投与を適切に行うことができる。
- 患者への説明および支援
  - ・疾患の病態、治療および予後について患者に説明できる。

### 2) てんかん（特発性、症候性）

#### ■研修のポイント

医療面接・身体診察の所見から一過性意識障害をきたす鑑別疾患をあげ、適切な検査によりてんかんの診断ができることが求められる。また実際に起きているけいれん発作を迅速に治療できるようになる必要がある。また、『てんかん治療ガイドライン』を理解しておくことも重要である。

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・てんかん発作のエピソードを、一過性脳虚血発作、失神、不整脈発作などと鑑別できるように病歴聴取ができる。
  - ・発作間欠期の神経学的所見から基礎疾患の有無を評価できる。

➤ 検査・診断

- ・脳波検査を説明できる.
- ・症候性のでんかん発作では MRI などの画像検査によって基礎疾患を評価できる.

➤ 治療

- ・てんかん発作の型に応じた抗てんかん薬を処方できる.

➤ 患者への説明および支援

- ・内服薬の継続の必要性, 睡眠不足などの発作誘発因子を患者に説明できる.

3) 片頭痛, 緊張型頭痛, 群発頭痛

■研修のポイント

病歴, 神経学的所見から頭痛をきたす鑑別疾患をあげ, 適切な検査により頭痛の診断ができるようになることが求められる. 特に, 緊急を要する頭痛疾患を見落とさないことが重要である. そのうえで, 一次性頭痛の鑑別, 治療が適切に行えることが求められる. また, 『慢性頭痛の診療ガイドライン』を理解しておくことも重要である.

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・頭痛の性状, 部位, 発作の誘因, 頭痛以外の自他覚症状について病歴聴取ができる.
- ・神経学的所見から, 頭痛をきたす他の疾患を除外できる.

➤ 検査・診断

- ・画像検査によって頭痛をきたす他の疾患を除外できる.

➤ 治療

- ・片頭痛の発作治療ができる. 予防薬が投与できる.
- ・緊張型頭痛の薬物治療ができる.
- ・群発頭痛の発作治療ができる.

➤ 患者への説明および支援

- ・頭痛をきたす疾患について説明できる. 生活指導ができる.

4) 半側顔面れん縮 (けいれん), Meige 症候群, れん縮性斜頸 (痙性斜頸)

■研修のポイント

神経学的所見から頭頸部に不随意運動をきたす鑑別疾患があげられ, 適切な検査により頭頸部不随意運動の診断, 治療ができるようになることが求められる.

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・頭頸部不随意運動の経過, 誘発因子, 家族歴など適切な病歴聴取ができる.
- ・神経学的所見から, 開眼障害をきたす疾患として動眼神経麻痺, 重症筋無力症, 半側顔面れん縮, Meige 症候群が鑑別できる. また顔面に不随意運動をきたす病態として, ミオキミア, 線維束性収縮, 半側顔面れん縮, Meige 症候群が鑑別できる.
- ・痙性斜頸では胸鎖乳突筋, 僧帽筋, 板状筋など異常に収縮した筋を評価できる.

➤ 検査・診断

- ・半側顔面れん縮では, 脳血管による顔面神経の圧迫を MRI, MRA によって評価できる.
- ・Meige 症候群, 痙性斜頸では, 画像診断・血液検査には異常を認めないが, 他の疾患との鑑別に有用であることを理解する.

➤ 治療

- ・ボツリヌス毒素注射療法の有効性, 安全性を理解しており, 適切に専門医にコンサルトできる.
- ・半側顔面れん縮で脳血管による神経圧迫が明らかな場合で内科的治療に抵抗性がある場合, 適切に脳神経外科医にコンサルトできる.
- ・薬物による不随意運動治療の有効性, 安全性を理解する.

➤ 患者への説明および支援

- ・薬物, 注射治療によっても難治であることが多く, 患者への心理的支援の必要性を理解する.

## 5) 本態性振戦, 老人性振戦

### ■研修のポイント

神経学的所見から振戦をきたす鑑別疾患があげられ, 適切な検査により振戦の診断, 治療ができるようになることが求められる。

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・振戦の経過, 家族歴など適切な病歴聴取ができる。
  - ・姿勢時及び動作時での振戦の出現, 頭部・声にも振戦を伴うことがあること, 比較的早い振戦, 飲酒による改善などの特徴から疾患を鑑別できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・本疾患では画像診断・血液検査には異常を認めないが, 他の疾患との鑑別に有用であることを理解する。
- ▶ 治療
  - ・β遮断薬, クロナゼパムなどの抗てんかん薬, 抗不安薬などを適切に処方できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状, 鑑別疾患および治療などについて患者に説明できる。

## 9. 自律神経疾患

### 1) 起立性低血圧, 神経調節性失神

#### ■研修のポイント

立ちくらみ, 失神などのエピソードから起立性低血圧, 神経調節性失神が疑われた場合は, 起立負荷試験によって血圧変化を評価する。薬物性自律神経障害, 末梢神経障害に伴う自律神経障害, pure autonomic failure, 多系統萎縮症などを鑑別できることが求められる。

#### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・適切に起立時の血圧変化を測定できる。
  - ・血圧以外の自律神経系の異常を聴取できる。
  - ・自律神経以外の神経症状を評価できる
- ▶ 検査・診断
  - ・画像検査, 採血などによって起立性低血圧をきたす疾患を鑑別できる。
  - ・自律神経機能検査によって血圧以外の自律神経系の評価ができる。
- ▶ 治療
  - ・原因疾患によっては, 昇圧剤内服による血圧の調節ができる。
  - ・弾性ストッキングや理学的療法による起立性低血圧への対処を指導できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・疾患の病態, 治療および予後について患者や家族に説明できる。

### 2) その他の自律神経障害

#### ■研修のポイント

排尿, 排便, 発汗および体温調節などの異常について自律神経障害の関与を評価でき, 適切に治療できることが求められる。

#### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・血圧以外の自律神経系の異常を聴取できる。
  - ・自律神経以外の神経症状を評価できる
  - ・Raynaud 現象, 原因疾患について説明できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・画像検査, 血液検査などによって自律神経障害をきたす疾患を鑑別できる。
  - ・自律神経機能検査によって血圧以外の自律神経系の評価ができる。

➤ 治療

- ・原因によっては薬物による自律神経機能のコントロールができる。
- 患者への説明および支援
  - ・疾患の病態，治療および予後について患者や家族に説明できる。

## 10. 脊椎・脊髄疾患

### 1) 脊椎病変による神経根障害・脊髄症（頸部脊椎症，後縦靭帯骨化症，椎間板ヘルニア）

#### ■研修のポイント

圧迫性脊椎病変では疼痛，しびれ感，筋力低下および歩行障害などを訴えることが多い。神経学的所見から適切な病巣診断を行い，疑われた部位の画像検査を施行，得られた所見に基づいて適切に整形外科にコンサルトできることが求められる。

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・急激に発症した圧迫性脊髄症は緊急手術の適応であることを理解したうえで病歴を聴取できる。
- ・姿勢変換による背部痛の誘発について聴取できる。
- ・神経学的所見から病巣の高位，断面における障害部位を評価できる。

➤ 検査・診断

- ・圧迫性病変を画像検査によって評価できる。

➤ 治療

- ・迅速に整形外科医にコンサルトできる。

➤ 患者への説明および支援

- ・疾患の病態，治療および予後について患者や家族に説明できる。

### 2) 脊髄空洞症

#### ■研修のポイント

先天奇形に伴うもの，外傷後，癒着性脊髄くも膜炎に続発するものなどがある。上位脊髄に好発するが，延髄にまでおよぶものもある。下位脳神経症状，上肢温痛覚障害，上肢筋萎縮・筋力低下などを認めた場合の鑑別疾患として適切な理解が求められる。

#### ■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・原因となる先天奇形，外傷，脳脊髄炎について聴取できる。
- ・小脳症状や下位脳神経症状を正確に評価できる。
- ・宙づり型の両上肢温痛覚障害が有名であるが，一側の障害や，体幹から下肢にわたる分布のこともあることを理解して神経所見をとれる。
- ・脊髄前角を圧迫し上肢筋萎縮，筋力低下をきたすことがあり，運動ニューロン疾患や若年性一側性上肢筋萎縮症（平山病）などとの鑑別ができる。

➤ 検査・診断

- ・髄内空洞病変を画像検査によって評価できる。

➤ 治療

- ・内科的な治療のほか，整形外科医にコンサルトできる。

➤ 患者への説明および支援

- ・疾患の病態，治療および予後について患者や家族に説明できる。

### 3) 脳脊髄液減少症

#### ■研修のポイント

脳脊髄液が持続的に漏出し減少するために低髄圧となり，頭痛，頸部痛，めまい，耳鳴り，倦怠感など非特異的な症状を呈すると考えられているが，不明な点も多い。坐位・起立位により症状悪化，臥位により軽快するのが特徴とされる。疾患についての正しい知識をもち，診断，治療が困難な症例が多いことを知る必要がある。

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・症状は多彩でしばしば非特異的であることを説明できる。
  - ・坐位，起立位による症状の悪化を聴取，評価できる。
- 検査・診断
  - ・頭部 MRI で脳の下方偏位や血液量増加の所見が得られる場合があることを説明できる。
  - ・安易に診断しない。
- 治療
  - ・硬膜外自家血注入の有効性，安全性を説明できる。
- 患者への説明および支援
  - ・疾患の病態，治療および予後について患者に説明できる。

11. 腫瘍性疾患

■研修のポイント

脳腫瘍は脳神経外科が治療にあたるが，発見するのは内科医，神経内科医が多いと考えられるので，画像診断について学ぶ必要がある。

1) 脳腫瘍（原発性または転移性）

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・自覚症状とその時間的推移について病歴聴取ができる。
  - ・神経学的診察によって局所徴候を評価でき，病巣が推測できる。
- 検査・診断
  - ・造影を含めた頭部 CT あるいは MRI を施行し，その結果を評価できる。
  - ・転移性脳腫瘍が疑われる場合には，脳以外の原発巣を評価できる。
- 治療
  - ・適切に脳神経外科医にコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・予後について患者や家族に説明できる。

2) 脊髄腫瘍（原発性または転移性），急性圧迫性脊髄症

■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・自覚症状とその時間的推移について病歴をとることができる。特に，レベルをもった感覚障害，しびれの分布，筋力低下の範囲，排尿・排便障害の有無などが重要である。
  - ・神経学的診察によって局所徴候を評価でき，病巣を推測できる。特に，感覚障害の分布・しびれから，皮膚分節をもとに障害レベルを推測できる。また感覚解離の有無を評価できる。筋力低下，腱反射，表在反射，病的反射などから障害された錐体路のレベルを推測できる。
- 検査・診断
  - ・造影を含めた脊髄 MRI を施行し，その結果を評価できる。
  - ・転移性脊髄腫瘍が疑われる場合には，その原発巣を検索できる。
  - ・急性圧迫性脊髄症は緊急を要する病態であることを理解し，迅速に脊髄 MRI を施行できる。
- 治療
  - ・整形外科医に適切にコンサルトできる。特に急性圧迫性脊髄症は緊急を要する病態であり，整形外科医に迅速にコンサルトできる。
- 患者への説明および支援
  - ・予後について患者や家族に説明できる。

### 3) 髄膜癌腫症

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 自覚症状とその時間的推移について病歴聴取できる。
  - ・ 神経学的診察によって局所徴候を評価でき、病巣を推測できる。特に侵されやすい脳神経症状、頂部硬直について適切な評価ができる。
- 検査・診断
  - ・ 造影を含めた頭部 CT あるいは MRI をオーダーし、その結果を評価できる。
  - ・ 転移性脳腫瘍が疑われる場合には、全身性の原発巣を評価できる。
- 治療
  - ・ 適切に脳神経外科医などの専門医に紹介できる。
  - ・ 専門医と連携しながら、髄注による化学療法などの治療が施行できる。
- 患者への説明および支援
  - ・ 予後について患者や家族の心情に配慮しながら説明できる。

### 4) 腫瘍随伴症候群，傍腫瘍性神経症候群（癌性ニューロパチー，傍腫瘍性小脳変性症）

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 亜急性に増悪する神経疾患の場合，必ず傍腫瘍性神経症候群を鑑別疾患に含める。特に亜急性に進行する感覚性末梢神経障害，小脳失調症，辺縁系脳炎，多発筋炎および Lambert-Eaton 症候群では，全身性の腫瘍を疑った病歴聴取が不可欠である。
  - ・ 神経学的診察によって局所徴候を評価でき，病巣を推測できる。
- 検査・診断
  - ・ 病歴，神経学的診察により疑われた病巣部位の画像検査を適切にオーダーできる。
  - ・ 傍腫瘍性神経症候群が疑われる場合には，全身性の腫瘍病変を検索できる。
  - ・ 血清学的な傍腫瘍症候群の診断ができる。
- 治療
  - ・ 全身性の腫瘍病変の治療を専門医に紹介できる。
- 患者への説明および支援
  - ・ 傍腫瘍症候群を疑って全身評価を行うことを，患者や家族に説明したうえで検査を進めることができる。

## 12. 代謝性疾患

### 1) アルコール関連神経疾患

#### ① Wernicke 脳症

#### ■研修のポイント

Wernicke 脳症は意識障害をきたす代謝性疾患の中で比較的頻度の高いもののひとつであり，Wernicke 脳症をきたす基礎疾患，病態を熟知しておく。また病歴，神経学的所見から本疾患を疑った場合には，ただちにビタミン B<sub>1</sub> を投与しなければならない必要性を理解する。

#### ■到達目標

- 医療面接・身体診察
  - ・ 飲酒，胃切除後，偏食および長期中心静脈栄養（ビタミン剤の補給のない）などの誘因を医療面接によって聴取できる。
  - ・ 意識障害，眼球運動障害および小脳失調症状などの特徴的な神経学的所見を評価できる。
  - ・ アルコール性ニューロパチーの合併を評価できる。
- 検査・診断
  - ・ 血中ビタミン B<sub>1</sub> の測定の意義を理解する。
  - ・ MRI で特徴的な視床，中脳および乳頭体の所見を説明できる。
- 治療
  - ・ 意識障害患者にはルーチンにまずビタミン B<sub>1</sub> を投与しなければならないことを理解する。

- ・ビタミン B<sub>1</sub> を投与せずに糖の入った点滴を行うと症状が悪化するため禁忌であることを理解する。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・病状、鑑別疾患および治療などについて患者や家族に説明できる。

## ② アルコール離脱症候群

### ■研修のポイント

神経内科だけでなく他科においても合併症として遭遇する頻度が高い疾患である。病歴、症状から適切に診断を行い、投薬などにより、せん妄、けいれんなどをコントロールできなければならない。また他疾患のために入院した大酒家では、入院後の断酒により離断症状をきたす場合があることを知る必要がある。

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・アルコール摂取歴について病歴聴取ができる。
  - ・振戦せん妄、けいれん発作などの神経学的離断症状に加え、脱水、発汗などの全身所見についても評価できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・特異的な所見はないが、大脳萎縮、小脳萎縮、慢性硬膜下血腫など、合併しやすい病変を画像検査によって評価できる。
- ▶ 治療
  - ・ジアゼパム静注、向精神薬内服および抗てんかん薬投与などの治療を適切に行うことができる。
  - ・急性期から回復したら、禁酒を続けさせることができる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・禁酒の重要性について患者や家族に説明できる。

## 2) 副腎白質ジストロフィー

### ■研修のポイント

伴性遺伝歴、特徴的な神経学的所見、画像などから適切に診断ができる。

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・運動症状、高次脳機能などの病歴聴取、神経学的診察ができる。
  - ・家族歴が聴取できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・頭部・脊髄 MRI にて白質病変を評価できる。
  - ・遺伝子診断の意義を理解する。
- ▶ 治療
  - ・Lorenzo 油による治療は無効であることを理解している。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・患者や家族に予後について説明できる。

## 3) 橋中心髄鞘崩壊

### ■研修のポイント

急に低ナトリウムを補正すると本疾患が発症する危険があることを十分理解し、適切な電解質異常の治療方針を立てることができる。

### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・急速なナトリウム補正について病歴聴取ができる。
  - ・意識障害、構音障害および錐体路徴候などの神経学的所見を評価できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・MRI 画像で特徴的な trident sign を説明できる。
- ▶ 治療
  - ・予防が重要で、一度発症すると特異的な治療はないことを理解する。

- ▶ 患者への説明および支援
  - ・ 医原性疾患の側面について適切に評価し、患者や家族に説明できる。

### 13. 内科疾患，先天異常（奇形），精神疾患に伴う神経疾患

#### 1) 肝，腎，内分泌疾患

##### ■研修のポイント

肝性脳症や尿毒症性ニューロパチーは頻度の高い合併症であり，肝，腎，内分泌疾患（糖尿病，甲状腺疾患，副腎皮質疾患など）に伴い，中枢神経症状，末梢神経症状，不随意運動，筋症状などさまざまな神経症状を呈してくる。その意味で，「神経内科学はすべての内科学の上に立つ」と言っても過言ではない。研修では，神経疾患の原因や契機となる内科疾患の存在を常に疑い，医療面接，身体診察を行う必要がある。

##### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・ 主訴となる神経疾患との関連を評価しながら既往歴，合併症を聴取できる。
  - ・ 身体診察によって肝疾患，腎疾患，内分泌疾患を評価できる。
- ▶ 検査・診断
  - ・ 血液検査によって，肝，腎，内分泌疾患が評価できる。
- ▶ 治療
  - ・ 原因，増悪因子となる内科疾患を治療できる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・ 神経症状の背景にある内科疾患について患者や家族に説明できる。

#### 2) 膠原病

##### ■研修のポイント

さまざまな血管炎，多発血管炎性肉芽腫症，全身性エリテマトーデス，Sjögren 症候群，Behçet 病，サルコイドーシスなど，膠原病で神経症状をきたすものは数多く知られている。先行して膠原病を発症している場合は適切な医療面接で聴取できるが，神経症状で発症する場合もあるため注意を要する。

##### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・ 膠原病についての既往歴，膠原病に関連する症状の有無を聴取できる。
  - ・ 身体診察にて，関節症状，皮膚所見などから膠原病の評価ができる。
- ▶ 検査・診断
  - ・ 血液検査で，合併する症状に対して，適切な自己抗体検査をオーダーできる。
  - ・ 神経学的診察から推定される病巣に合わせた中枢神経画像診断ができる。
- ▶ 治療
  - ・ 膠原病に対する治療ができる。
  - ・ 免疫抑制薬などの開発が進んだ今日でも多くの膠原病は難治性であることを理解する。
  - ・ 適切にリウマチ専門医にコンサルトできる。
- ▶ 患者への説明および支援
  - ・ 膠原病と神経症状の関連について患者や家族に説明できる。

#### 3) 血液疾患

##### ■研修のポイント

血小板増多症，多血症，凝固異常症は脳梗塞のリスクを高め，血小板減少症，凝固異常症は脳出血をきたすこともある。中枢に発症する悪性リンパ腫，Crow-Fukase 症候群は，それぞれ中枢神経症状，末梢神経障害をきたす。

##### ■到達目標

- ▶ 医療面接・身体診察
  - ・ 神経症状をきたす血液疾患について，医療面接，身体診察ができる。

➤ 検査・診断

- ・神経症状をきたす血液疾患の血液検査，画像検査をオーダーできる。

➤ 治療

- ・原病となる血液疾患に対し，専門医と連携して治療ができる。

➤ 患者への説明および支援

- ・神経症状と血液疾患の関連について，患者や家族に適切な説明ができる。

4) 先天異常（奇形）

■研修のポイント

頭蓋頸椎移行部奇形，脊髄係留症候群，脊柱管狭窄症，扁平頭蓋底などは頻度の高い先天異常（奇形）である。若年での発症も多いが，加齢による骨変形などが加わり高齢になって発症する場合もあるため，基本的な先天異常（奇形）は理解する必要がある。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・外表上明らかな先天異常（奇形）は，身体診察で評価できる。

➤ 検査・診断

- ・X線写真やMRIによって骨，関節についての先天異常（奇形）を評価できる。

➤ 治療

- ・整形外科などの専門医にコンサルトできる。

➤ 患者への説明および支援

- ・先天異常（奇形）と神経症状の関連について患者，家族に説明できる。

5) 身体表現性障害

■研修のポイント

神経学的な訴えがあるのに器質的な疾患を認めない場合や，訴えや症状が神経学的な病巣診断の観点から理解しがたい場合などは，身体表現性障害の可能性を考慮する。

■到達目標

➤ 医療面接・身体診察

- ・多彩な訴えがある場合が多く，要領よく病歴を聴取できる。
- ・神経学的に，筋力低下や筋トーンにそぐわない緩徐な動作，再現性を欠く神経所見，励ましなどにより著しく変動する所見，神経走行からは理解しがたい神経所見など，身体表現性障害を示唆する症状の有無を評価できる。

➤ 検査・診断

- ・あくまで器質的な疾患を念頭に精査を進め，身体表現性障害の診断は慎重に行う。極めて奇異な神経所見でも，器質的な疾患が原因となりうることを忘れてはならない。

➤ 治療

- ・器質的な疾患を認めず，身体表現性障害の関与が強いと診断した場合は，訴えに対する対症療法を考慮できる。
- ・患者の同意のもと，心身症専門外来などの専門医にコンサルトできる。

➤ 患者への説明および支援

- ・患者や家族の気持ちに配慮した病状説明ができる。