

## ボツリヌスの症状

ボツリヌス毒素が全身の末梢神経の神経筋接合部に作用（SNARE 蛋白と呼ばれる Ach を含む小胞と細胞膜の融合を司る蛋白を破壊する）して、Ach 放出障害を来すことによって、全身の横紋筋および平滑筋の弛緩性麻痺を生じる。高次脳機能や心機能は保たれるが、呼吸筋を含む全身の麻痺を生ずる。中枢神経や上位神経終末（節前線維）には作用しない。

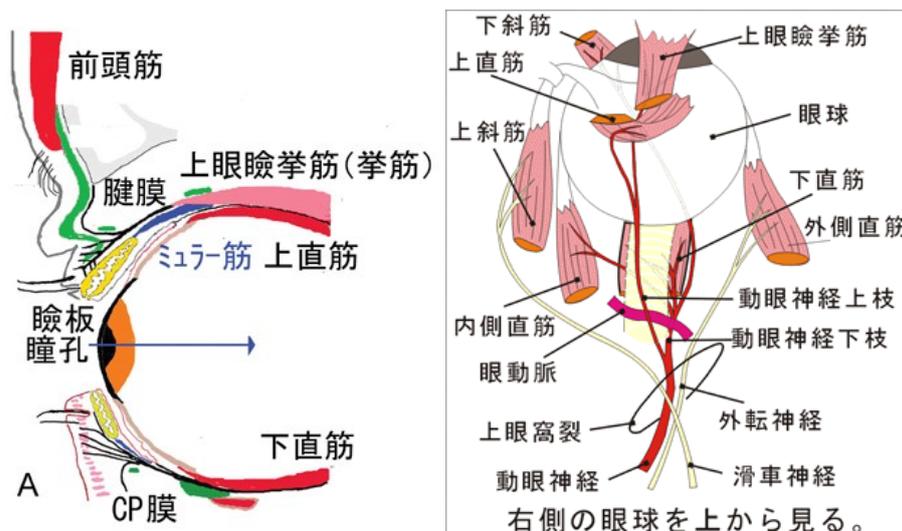
### ○初期症状○

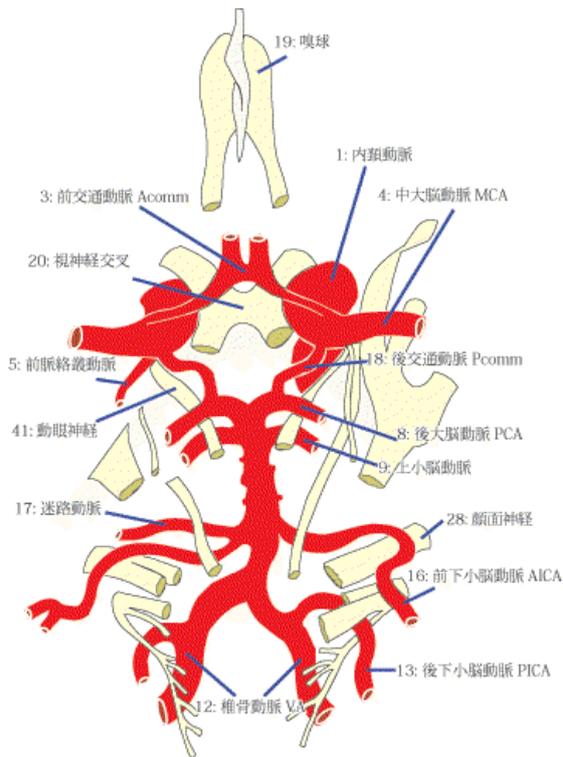
12-36 時間（平均 18 時間、つまり半日前～1 日前くらい）の潜伏期を経て、典型的には消化器症状（腹痛、下痢、嘔吐）が先駆し、その後急激に神経症状を呈する。神経症状は眼症状（外眼筋麻痺症状としての複視、瞳孔散大、眼瞼下垂）や球麻痺症状（嚥下困難、構音障害など）が初期症状として起こり、その後全身の麻痺、分泌障害（舌乾燥、口渴、麻痺性イレウス、尿閉）が生じる。

### 3 大主徴

- ①眼症状（両側眼瞼下垂、複視）
- ②球麻痺症状（呼吸困難、嚥下障害、構音障害、嘔声）
- ③自律神経症状（便秘、麻痺性イレウス、尿閉、唾液分泌障害、瞳孔散大）

## 眼瞼下垂の鑑別～ハリソン～





中脳の動眼神経核（上丘レベル）から出て、中頭蓋窩を吻側に向かう。その際に上小脳動脈と後大脳動脈の間を挟まれるように抜けて後交通動脈の外側を並走して硬膜を貫通し、海綿静脈洞の外側壁をつたって後頭蓋窩を抜けて眼窩内に入る。その後上枝と下枝に分かれ、下枝からは一部が毛様体神経節に入り、短毛様体筋となって瞳孔括約筋や毛様体筋を支配する。

動眼神経上枝・・・上直筋、上眼瞼挙筋

動眼神経下枝・・・内側直筋、下直筋、下斜筋

筋原性眼瞼下垂

重症筋無力症

ボツリヌス症

神経原性眼瞼下垂 上眼瞼筋麻痺（ミユラー筋）、上眼瞼挙筋麻痺

動眼神経麻痺（脳梗塞、脳動脈瘤：主に内頸動脈－後交通動脈分岐部）

交感神経麻痺

まずは中枢神経系？末梢神経系？

急激に起こる全身性の弛緩性麻痺は中枢神経のあらゆるレベルでの異常、脊髄前角細胞、神経線維、神経筋接合部、筋肉のいずれの異常も反映する。

本例の特徴は

- ①感覚神経が保持されていること
- ②両側対称性の弛緩性麻痺
- ③画像的に梗塞、出血、腫瘍などがない

であり、中枢神経系の急性の異常とは考えにくい。

つまり脳梗塞・多発性硬化症、脳出血、脳腫瘍、脳動脈瘤（とその破裂）

つまり、末梢神経の急性障害が考えられる。感覚神経正常なので、**急性の運動神経障害**ということになる。

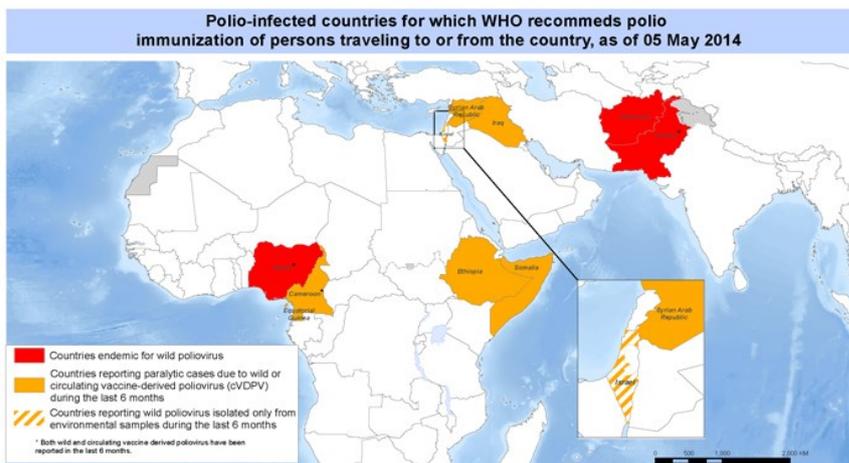
侵される神経の部位としては

- A)運動神経
- B)神経筋接合部
- C)筋

#### A) Motor neuropathies

熱がないこと、髄膜脳炎の所見がないことから急性灰白髄炎、west Nile 熱

- ポリオ感染症、急性灰白髄炎●



ポリオウイルスの経口感染 3-35 日後から感冒様症状（**発熱**、頭痛、咽頭痛、悪心嘔吐）が出現しその後ウイルスの一部が中枢神経に感染し、全身の弛緩性麻痺、呼吸困難などが起こり、終生後遺症が残る場合がある。

## ●West Nile 熱



1937年にアフリカのウガンダのウストナイル地方で発見された。元々は西アジア、アフリカ、ヨーロッパ（温帯地域は夏）に原産していたが、1999年にニューヨークで患者が出たことを皮切りにアメリカ合衆国でも患者の報告がある。

ウェストナイルウイルスを有する蚊に刺されることで感染成立。潜伏期は2-6日。1次ウイルス血症（皮膚やリンパ節）の後、二次ウイルス血症となり、中枢神経に到達する。

症状は急性の高熱（39度以上）、頭痛、皮疹、筋痛、食欲不振が起こり、1週間以内に改善するが、脳炎になると、全身弛緩性麻痺、方向感覚の欠如、意識障害、痙攣が認められる。

2者とも、全身性の弛緩性麻痺を来す点については同様だが、発熱と脳炎症状に乏しいため否定的とみる。またウェストナイル熱は真冬には流行しない。

ウェストナイル熱の場合、典型的には非対称性の麻痺に加えて眼症状、球麻痺症状は出ないのに加えて急性の呼吸困難はない。

## ●急性ポリニューロパチー、脱髄性疾患●

### 1) ギランバレー症候群

- 先行する感染があり、その1-3週間後に神経症状が起こる
- 下肢末端から運動麻痺>感覚麻痺が進行し、上行していく。

### 2) フィッシャー症候群

- 先行する上気道炎症状もしくは胃腸炎症状がある
- ほぼ全例で外眼筋麻痺（複視）、半数で球麻痺、運動失調、腱反射消失が起こる。
- 顔面の神経障害から起こり、下降していく。ギランバレーの逆。

### 3) ポルフィリン神経障害

- 急性の全身弛緩性麻痺あり
- 腹痛、嘔気嘔吐を伴う
- 精神症状や中枢神経障害に伴う症状（興奮、錯乱、不安、痙攣）が起こる。
- 四肢遠位筋の感覚障害がよく起こる

#### 4) ジフテリア

- 球麻痺と四肢麻痺を起こす。
- 呼吸困難も来す（喉頭ジフテリア）
- 心筋障害、伝導障害
- 外眼筋麻痺、呼吸筋麻痺も起こす。

#### ●筋障害●

ほぼ全部の筋障害は末梢性弛緩性麻痺を来す。しかし球麻痺や呼吸筋麻痺は起こらない。炎症性ミオパチーも球麻痺や呼吸筋麻痺は起こらないのと、進行がもっと遅い。

#### ●重要なキーワード●

1) いつから症状が起こったか？ 昨日まで正常だった。数時間前からの発症である。

2) 何で発症したか？ 嘔声、唾液分泌亢進と、その後の腹痛、悪心嘔吐、喘息様の呼吸苦

3) 来院時の特徴は？

- ①発熱なし
- ②頻脈
- ③呼吸数やや多いが、SpO<sub>2</sub>は下がっていない
- ④腹部所見は平坦で軟。圧痛は左上腹部と両側下腹部であった。グル音はやや減弱
- ⑤血小板正常、凝固系正常、肝機能、腎機能正常、蛋白正常、リパーゼ正常
- ⑥CTでは小腸閉塞が認められ、経鼻胃管が挿入された。

4) 7時間後から水平複視が出現し、その2時間後に会話ができなくなった。

しかし意識は清明であった。

・・・つまり急激な眼症状と球麻痺症状である。

その後四肢近位筋の脱力が出現したが、腱反射は正常で、足底反射も屈側であり、問題な

かった。

つまりは消化器症状が前駆し、その後急激に（時間単位で）、眼筋運動障害、球麻痺症状（延髄はIX、X、XI、XII異常）が進行し、その後四肢近位筋の運動障害が進行した。