

▶ 1. 病歴がすべて: History is everything

- 「History is everything」は欧米で臨床医学全般に広く用いられている病歴の重要性を示す格言であるが、神経疾患では特にその傾向が強く、実際に80~90%の神経内科的疾患は病歴のみで診断に至るとされている。このオリエンテーションがあってこそはじめて的を得た効率的な神経学的診察、補助検査へと進むことができる。病歴を聞いて解剖学的診断、病因診断が頭の中で整理できるまで診察・検査はしない。その方が医師、患者双方にとって幸せである。

▶ 2. 解剖学的診断と病因診断

- 神経診断学ではまず解剖学的診断（病変部位診断）を行い、次に患者背景、発症様式から病因診断 2 段階の診断過程を行って臨床診断に至る。ここまでは病歴のみで到達できる。
- 解剖学的診断では局所病変か系統変性かの2つを考える。局所病変の場合には病変の高位（大脳、脳幹・小脳、脊髄、末梢神経、神経筋接合部、筋）と左右・両側かが分かればよい。系統病変は変性疾患で起こり、小脳系、錐体外路系、運動ニューロン系などの、どの系統かを判断する。
- 解剖学的診断は主訴の症状の組み合わせからなされる。主訴が「右片麻痺、失語」であれば病変部位は「左大脳半球」であり、「対麻痺、尿閉」では「胸髄」となる。
- 病因診断（疾患カテゴリー）には発症様式がもっとも重要である。大まかには以下ようになる。

突発性：血管障害

急性：炎症、感染症、中毒

亜急性：炎症、自己免疫

慢性進行性：腫瘍、変性、代謝性疾患

* 下記の11のカテゴリー（表1）を順に考えると、どれかに必ず当たるはずである。

- 解剖学的診断後に患者背景と発症様式を聴取すれば多くの場合には臨床診断に至る。「右片麻痺、失語」が60代の患者に突発すれば解剖学的診断は左大脳半球、臨床診断は「脳血管障害」であり、心房細動があれば「心原性塞栓による左中大脳動脈基部閉塞」の臨

表 1 鑑別診断を考えるための 11 のカテゴリー

1. 血管障害	5. 中毒	9. 先天性
2. 感染症	6. 代謝異常	10. 医原性
3. 腫瘍	7. 外傷	11. 特発性
4. 自己免疫	8. 変性	

(ティアニー・ローレンス. ティアニー先生の診断入門. 東京: 医学書院; 2008 年)

床診断になる. 同じ症状が中高年で慢性進行性であれば占拠性病変(腫瘍)である.

▶ 3. 既往歴・家族歴

- 薬物依存, 性病, 家族歴は自発的には言わないことが多い. 特に薬物嗜癖は尋ねても必ず否定すると考えておくほうがよい. また「同じような症状が以前にもありましたか?」と聞くことは重要であり, Yes であれば周期性疾患になる. てんかん, 失神, 片頭痛, 間欠性意識障害(門脈・大循環シャントによる肝性脳症など), 周期性四肢麻痺, 周期性失調症などの診断のきっかけとなる.

▶ 4. 家族歴(遺伝形式の基本)

- ①常染色体優性遺伝では同胞に同病が起こる確率は 1/2.
- ②常染色体優性遺伝では思春期までに死亡するような重篤な疾患はない(生殖年齢に達することができない).
- ③常染色体劣性遺伝は近親婚でみられ, 同病が起こる確率は 1/4.
- ④伴性遺伝では男兄弟は 1/2 の確率で発症し, 姉妹は 1/2 の確率で保因者となる. また父から息子へは遺伝しない.
- ⑤ミトコンドリア病は母系遺伝である(ミトコンドリア DNA は母の卵細胞から伝わるため).
- ⑥同一の遺伝子異常をもっているも表現型(発症年齢, 重症度)は異なる.
- ⑦遺伝子変異が起こった発端者である場合には同胞や上の世代に家族歴はない. すなわちまったく家族歴のない遺伝性疾患は起こり得る. ただし子孫には遺伝するためカウンセリングでは問題となる.

▶ 5. 一目で診断: At-a-glance Neurology

- 神経疾患では症状、姿位を一目見て瞬間的に診断できることがあり At-a-glance Neurology とよばれる。不随意運動は最たるものであるが、手の姿位や筋萎縮のパターンによる一発診断も日常診療に有用である（20 頁, 「手の症候学」参照）。

〈桑原 聡〉

II

神経症候のみかた

II-1 意識障害

- 意識障害は脳幹障害か広範な大脳機能障害のいずれかにより起こる。
- 昏睡のスケールとして Glasgow Coma Scale (GCS) と Japan Coma Scale (JCS) がある。
- * 学術誌への公表では GCS を、救急隊員とのやりとりでは JCS を使う。これらは基本的に昏睡のスケールであり、軽度の意識障害の評価はできない。

表 1 Glasgow Coma Scale (GCS)

開眼機能 (Eye opening) [E]

- 4 点: 自発的に、またはふつうの呼びかけで開眼
- 3 点: 強く呼びかけると開眼
- 2 点: 痛み刺激で開眼
- 1 点: 痛み刺激でも開眼しない

言語機能 (Verbal response) [V]

- 5 点: 見当識が保たれている
- 4 点: 会話は成立するが見当識が混乱
- 3 点: 発語はみられるが会話は成立しない
- 2 点: 意味のない発声
- 1 点: 発語みられず
- * T (挿管されている場合)
- * A (失語がある場合)

運動機能 (Motor response) [M]

- 6 点: 命令に従って四肢を動かす
- 5 点: 痛み刺激に対して手で払いのける
- 4 点: 指への痛み刺激に対して四肢を引っ込める
- 3 点: 痛み刺激に対して緩徐な屈曲運動
- 2 点: 痛み刺激に対して緩徐な伸展運動
- 1 点: 運動みられず

記述は、「E 点, V 点, M 点, 合計 点」と表現される。

正常は 15 点満点で深昏睡は 3 点。点数は小さいほど重症である。