

# 総論

「神経疾患は難しい」「神経内科は苦手」とよく耳にする。確かに、簡単ではなく、神経内科医ですら診断に迷うことが少なくない。神経学の特徴として、扱う領域の広さが挙げられる。診療の対象は脳、脊髄、末梢神経、神経筋接合部、筋肉と多岐にわたる。これらが、神経変性、血管障害、代謝障害、自己免疫など、さまざまな機序で侵されるのである。さらに診断を難しくしているのが、「画像で異常所見のない疾患が多い」「画像に異常があっても、組織の採取が困難で病理学的な確認ができないことが多い」という制約である。

それでも、神経内科医は日常診療で膨大な数の患者を診療し、ほとんどは診断が正しく下されているはずである。もし確定診断に辿り着けなくても患者の不利益が最低限になるようなプラクティスを考えている。神経内科医がどのようにしてそれを可能にしているか、また神経内科医に相談すべきなのはどのようなときなのかを考えていきたい。

## 神経内科疾患診察のポイント

診察室に入ってきた段階で、表情や顔貌、身だしなみ、歩行など様々な情報が得られる。ある程度外来経験があれば、無意識におこなっていることかもしれない。例えば、仮面様顔貌やパーキンソン病歩行が目立つ患者では、この段階で主訴に関係なくパーキンソン病を疑うことが可能である。パーキンソン病では前傾の小刻み歩行がみられ、症状が進行すると、歩行開始時のすくみが目立つようになる。進行性核上性麻痺ではすくみ足に加えて、頭部後屈がしばしばみられる。歩行障害のある患者では、歩様から、病変局在や原因疾患がある程度推測できる **表1**。

**表1** 代表的な歩行障害

歩行障害	歩容	代表的な疾患
パーキンソン歩行 (Parkinsonian gait)	前傾で小刻み, すくみ足, 歩行時の振戦, 動作緩慢, 姿勢反射障害	パーキンソン病
すくみ足歩行 (frozen gait)	足がすくんで, 地面に張り付いたように前に出ない. 視覚性刺激(線をまたぐ), 音刺激(リズムを与える)などですくみ足が改善する現象は矛盾運動(kinesie paradoxale)と呼ばれる.	パーキンソン症候群(パーキンソン病, 進行性核上性麻痺など)
小歩症 (demarche à petit pas)	下肢をやや外転(両側のつま先が外を向く)し, 前傾を伴わない小刻み歩行	多発性脳血管障害, 正常圧水頭症
小脳性歩行 (cerebellar gait)	不安定で広基性. 足を開いて歩く.	小脳疾患
脊髄癱性歩行 (tabetic gait) / 感覚性失調性歩行	不安定で, こわごわと歩く. 視覚的な補正がないと歩行障害が増悪する.	深部感覚障害をきたす疾患
鷄歩 (steppage gait)	足底を床にピタン, ピタンと打つように歩く. 下垂足	腰髄~末梢神経の障害による前脛骨筋の筋力低下
痙性歩行 (spastic gait)	脚をつっぱって振り回すような歩行	上位ニューロン障害
動揺歩行 (waddling gait)	体幹を左右に振る動揺性の歩行. ひょこひょこことアヒルのような歩き方	下肢帯筋力低下. 近位筋の筋力低下をきたす疾患

岩田 誠. 神経症候学を学ぶ人のために. 医学書院; 1994 より作成

患者と会話が始まった段階で, 抑揚に乏しい単調な話し方であれば小脳性構音障害, 発語が不明瞭で鼻声であれば球麻痺性/偽性球麻痺性構音障害を疑う. パーキンソン病では小声で早口となることが多い.

患者の主訴に対しては, まずその主訴が何を意味しているのかまず確認する. 患者の訴えたい症状が, 医師の受け取る主訴と異なるかもしれないからである. 例えば, ビリビリとした感覚障害ではなく, 麻痺を「しびれ」と訴える患者がいる. 意味をいくつか持つ言葉では, 具体的にどの意味なのかを確認する.

患者年齢は, 鑑別診断のウエイトをどこに置くかに関係してくる. 具体的には, 頭痛を主訴とする患者が若年であれば片頭痛の可能性が高くなるが, 高齢者では可能性は極めて低い.

問診に際しては, 発症様式および経過が, 病因の当たりをつけるのに重要である **表2**. 例えば, 脳血管障害は多くが秒, あるいは分単位ともいえるような超急性発症である. 数時間~数日での急性発症は, 感染症, 炎症

表2 発症様式・発症後の経過と原因疾患の例

発症様式・発症後の経過	原因疾患の例
超急性発症/突然発症	脳血管障害, 外傷
急性発症	感染症, 炎症性疾患, 脱髄疾患, 自己免疫性疾患, 中毒性疾患
緩徐進行性	変性疾患, 腫瘍, 代謝性疾患, 遺伝性末梢神経障害
発作性/急性反復性	てんかん, 一過性脳虚血発作, 片頭痛, 群発頭痛, 周期性四肢麻痺
再発・寛解を繰り返す	脱髄疾患, 脊髄疾患
先行感染後	ギラン・バレー症候群, 急性散在性脳脊髄炎
日内変動	重症筋無力症

岩田 誠, 神経症候学を学ぶ人のために. 医学書院; 1994, 水澤英洋, 宇川義一. 神経診察: 実際とその意義. 中外医学社; 2011 より作成

性疾患, 脱髄疾患, 自己免疫性疾患, 中毒性疾患にみられる. 変性疾患, 腫瘍, 代謝性疾患, 遺伝性末梢神経障害は多くが数ヶ月~年余の緩徐進行性であり, 遺伝性末梢神経障害であるシャルコー・マリー・トゥース (Charcot-Marie-Tooth) 病に至っては, 小児期に運動が苦手という症状が出現しながら, 50歳頃になって初めて受診することも珍しくない. てんかんや一過性脳虚血発作, 片頭痛, 群発頭痛, 周期性四肢麻痺などは症状が発作性に出現する. 再発と寛解を繰り返すのは多発性硬化症や視神経脊髄炎関連疾患といった脱髄性疾患がその代表である. 頸椎症も, 典型的には症状の悪化と改善を繰り返す. ギラン・バレー (Guillain-Barré) 症候群や急性散在性脳脊髄炎は先行感染後に発症することが多い. 重症筋無力症は睡眠後に症状が改善し, 運動後や夕方に症状が悪化しやすい. 発症様式・経過を病変局在と組み合わせることで, 疾患をある程度絞り込むことが可能である.

既往歴も診断へのヒントを与えてくれる. 例えば, 悪性腫瘍の既往があれば, 転移性脳腫瘍や傍腫瘍症候群, トルーソー (Trousseau) 症候群などを疑いやすくなる. 逆にこれらの疾患が先に見つかり, 精査によって悪性腫瘍の原発巣が見つかることもある. 放射線治療は, 照射部位によっては後に神経叢障害の原因となりうる. 胃切除は, ビタミンB1/B12/葉酸欠乏性ニューロパチーや亜急性連合性脊髄変性症, 認知機能障害などのリスクとなる. 経過の長い糖尿病患者が緩徐に進行する四肢遠位のしびれ感を訴えた場合は, 糖尿病性ニューロパチーをまず考える. 進行した肝硬変患者の意識障害では, 肝性脳症が鑑別の上位に来る.

家族歴の存在は遺伝性疾患の診断で特に大事である。例えば、ハンチントン病の家族歴がある患者に舞踏運動がみられた場合、それだけでほぼハンチントン病である。しかし、その家族歴が確認できていなければ、舞踏運動をきたす様々な疾患を鑑別しなければならない。遺伝子検査が必要となることもあるだろう。

生活歴では、飲酒はウェルニッケ脳症、アルコール性ニューロパチー、アルコール性ミエロパチーなどの危険因子ないし原因となるため、こうした疾患に関連した主訴の場合は忘れずに確認すべきである。

薬剤歴も極めて重要である。例えば、パーキンソニズムがみられるとき、薬剤性パーキンソニズム鑑別のため、抗精神病薬やスルピリドなどの薬剤が使用されていないかは必ず確認しなければならない。患者が傾眠状態であるとき、ベンゾジアゼピンなど薬の副作用の可能性がないかチェックする必要がある。入院患者で意識障害のコンサルトがあったとき、薬剤歴を調べると、前日夜間に不穏でメジャートランクライザーを点滴され、効果が遷延しているだけだったということは珍しくない。難治性の頭痛患者では、NSAIDs やトリプタンの頻回の内服により薬物乱用頭痛となっていないか確認する必要がある。カルシウム拮抗薬やシロスタゾールが開始された直後からの拍動性頭痛では、まず薬剤性頭痛が考えられる。

以上、既往歴や薬剤歴など基本的な事項を漏らさずに確認すること、発症様式や経過から病因を推測し局在と併せて診断を絞り込んでいくことが、神経疾患の診察のポイントといえる。具体的にどうおこなうかは、各論で詳しく述べる。

## 1

## 物忘れ

## 診療のポイント

- 診断に際して重要なのは、治療可能で認知機能低下をきたす疾患を見逃さないことである。そのためスクリーニング検査（採血・画像）は、可能なかぎり省略しない。
- 認知症の診断は、社会生活や日常生活の障害があることを前提に下される。現在どの程度の認知機能の障害があるのか、またそれが社会生活や日常生活にどのような支障を起こしているのかを確認する。意識障害やせん妄があるときは、原則として認知症の診断はできない。
- 認知症の原因の多くは変性疾患であり、血管性認知症やクロイツフェルト・ヤコブ病を除けば数年以上かけてゆっくりと進行するのが一般的な経過である。したがって、急性～亜急性の経過をとる場合、血管性認知症やクロイツフェルト・ヤコブ病、あるいは認知症以外の疾患をまず考えるべきである。

## 診療の流れ

意識障害がないことを確認しておこなう。

病歴の聴取，認知機能のスクリーニング検査〔改訂長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R)，Mini-Mental State Examination (MMSE)，Clock drawing test など〕，身体診察，採血および画像による認知症以外の疾患の検索を行い，診断を下す **図1**。アルツハイマー病やレヴィー小体型認知症の典型例では，診断は容易であるが，非典型例では専門的な検査が必要となることがある。