

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つ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、臨床診断が頭の中で整理できるまで診察はしない。その方が医師、患者双方にとって楽である。

2) 解剖学的診断と臨床診断

- 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、発症様式から臨床診断（病因診断）に至るという2段階の診断過程を行う。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、脊髓、末梢神経、神経筋接合部、筋）と左右が分かればよい。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「左テント上」であり、「対麻痺、尿閉」では「胸髄」となる。
- 病因診断には発症様式がもっとも重要である。大まかには以下のようなになる。

突発性: 血管障害

急性: 感染症、中毒

亜急性: 炎症、自己免疫

慢性進行性: 腫瘍、変性、代謝異常

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

表 1-1 鑑別診断を考えるための 11 のカテゴリ（ティアニー先生の診断入門より，医学書院，2008 年）

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	

- 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否定すると考えておく方がよい。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伴性劣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場合でも表現型（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（18 頁，「手の症候学」参照）。