

令和5年版 高次脳機能障害 診断基準 ガイドライン

「高次脳機能障害」という語は、学術用語としては、脳損傷に起因する認知障害全般を指し、この中にはいわゆる巣症状としての失語・失行・失認のほか記憶障害、注意障害、遂行機能障害、社会的行動障害などが含まれる。

我が国においては、平成13年度（2001年度）に開始された高次脳機能障害支援モデル事業において集積された脳損傷者のデータの慎重な分析等に基づき、高次脳機能障害診断基準（旧診断基準）が提示されている。旧診断基準は、当時において早急な支援対策を推進することを主目的とするものであることから、高次脳機能障害の「行政的な」診断基準とも呼ばれており、学術的な診断基準とは一線を画するものであるが、医学の進歩に伴い、新たな診断技術等による知見を追加することで、より適切な支援に資する形への改訂を要することは当然である。そこで、国際疾病分類が第10版（ICD-10）から第11版（ICD-11）に改訂される移行時期にあわせ、新たな高次脳機能障害診断基準をここに提案する。

診断基準

I 主要症状等

1. 脳の器質的病変の原因となる疾病の発症や事故による受傷の事実が確認されている。
2. 現在、日常生活または社会生活に制約があり、その主たる原因が記憶障害、注意障害、遂行機能障害、社会的行動障害などの認知障害である。

II 検査所見

脳MRI、頭部CT、脳波などにより認知障害の原因と考えられる脳の器質的病変の存在が確認されているか、あるいは医学的に十分に合理的な根拠が示された診断書等により脳の器質的病変が存在したと確認できる。

III 除外項目

1. 脳の器質的病変に基づく認知障害のうち、身体障害として認定可能である症状を有するが上記主要症状（I-2）を欠く者は除外する。
2. 発症または受傷以前から有する症状や検査所見が存在する場合には、発症または受傷後に新たに現れた症状や検査所見に基づき診断し、それらが十分とは言えない者は除外する。
3. 先天性疾患、発達障害、周産期における脳損傷を原因とする者は除外する。

IV 診断に際しての留意事項

1. I～IIIをすべて満たした場合に高次脳機能障害と診断する。
2. 高次脳機能障害の診断は脳の器質的病変の原因となった外傷や疾病の急性期症状を脱

した後に行う。

3. 神経心理学的検査の所見を参考にすることができる。

なお、診断基準のⅠとⅢを満たす一方で、Ⅱの検査所見で脳の器質的病変の存在を明らかにできない症例については、慎重な評価により高次脳機能障害として診断されることがあり得る。

また、この診断基準については、今後の医学・医療の発展を踏まえ、適時、見直しを行うことが適当である。

解説

Ⅰ 主要症状

1. 記憶障害

前向きおよび/または逆向性の健忘が認められる。全般的な知的機能の低下および注意障害を示さない場合は典型的な健忘症候群である。

①前向健忘:いわゆる受傷後の学習障害である。受傷ないし原因疾患発症後では新しい情報やエピソードを覚えることができなくなり、健忘の開始以後に起こった出来事の記憶の保持が障害される。参考となる検査法は、記憶検査バッテリー（WMS-R ウェクスラー記憶検査、RBMT リバーミード行動記憶検査）や、対語記銘課題(S-PA 標準言語性対連合学習検査など)、単語リスト学習課題(レイ聴覚的言語学習検査など)、視覚学習課題(レイ-オステルリート複雑図形検査、ベントン視覚記銘検査など)。

②逆向健忘:受傷あるいは発症以前の記憶の喪失、特にエピソードや体験に関する記憶が強く障害される。自伝的記憶に関する情報の再生によって評価するが、作話傾向がありうることを考慮し、関係者への確認を行ったり、間隔を空けて再度この課題を行い、1回目と2回目の回答が同一であれば正答と見なすことによって、患者の反応の妥当性を確認する。

軽度:最近の記憶や複雑な記憶でも部分的に覚えている。意味的関連のない項目を結びつけるなど難度の高い検査で障害を示す。

中等度:古い記憶や体験的に習ったことなどは保たれている。最近の新しい記憶、複雑な事柄の記憶などは失われている。

重度:通常は前向健忘と逆向健忘を含む全健忘、ほとんどすべての顕在記憶の障害を示す。

その他、作話や失見当識が見られる。作話は、実際に体験しなかったことが時間的・空間的に誤って追想される現象である。その内容も変動することが多い。よくみられる当惑作話とは、その時その時の会話の中で一時的な記憶欠損やそのことへの当惑を埋めるような形で出現する作話で、多くは外的な刺激により出現し、その内容は過去の実際の記憶断片やそれを修飾したり何らかの形で利用しているようなものを指している。検者の質問によって誘発され、作り上げられた出来事をその内容とする。

2. 注意障害

①全般性注意障害

集中困難・注意散漫:ある刺激に焦点を当てることが困難となり、ほかの刺激に注意を奪われやすい。参考となる評価法としては抹消・検出課題、ストループテスト、心的統制課題等が挙げられる。

注意の持続・維持困難:より軽度な注意障害であっても、長時間にわたり注意を持続することが困難である。時間の経過とともに課題の成績が低下する。長時間の課題を行わせると徐々に集中力が落ち、課題成績が低下する。参考となる検査法としては Continuous Performance Test (CPT)、抹消課題等が用いられる。

②半側空間無視

脳損傷を受けた反対側の空間において刺激を見落とすことをはじめとした半側空間無視行動がみられる。同名半盲と混同しないようにする。右半球損傷(特に頭頂葉損傷)で左側の無視がしばしば認められる。参考となる評価法としては線分2等分、線分抹消、絵の模写、自発画などが行われる。なお、同名半盲では両眼の一侧視野が見えず、視線を動かさなければ片側にあるものを見ることができない。しかし、半側空間無視がなく同名半盲のみの場合は、視線を見えない側に向けることによって片側を見ることができ、半側空間無視を生じない。

軽度: 検査上は一貫した無視を示さず、日常生活動作で、あるいは短時間露出で無視が認められる。なお、両側同時刺激を行うと病巣反対側を見落とす、すなわち一側消去現象(extinction)を示す。

中等度: 常に無視が生じるが、注意を促すことで無視側を見ることができる。

重度: 身体が病巣側に向き、注意を促しても無視側を見ることができない。

3. 遂行機能障害

①目的に適った行動の計画障害:行動の目的・計画の障害である。行動の目的・計画の障害のために結果は成り行き任せか、刺激への自動的で、保続的な反応による衝動的な行動となる。ゴールを設定する前に行動を開始してしまう。明確なゴールを設定できないために行動を開始することが困難になり、それが動機づけの欠如や発動性の低下とも表現される行動につながることもある。実行する能力は有しているために、段階的な方法で指示されれば活動を続けることができる。

②目的に適った行動の実行障害:自分の行動をモニターして行動を制御することの障害である。活動を管理する基本方針を作成し、注意を持続させて自己と環境を客観的に眺める過程の障害により、選択肢を分析しないために即時的に行動して、失敗してもしばしば同様な選択を行ってしまう。環境と適切に関わるためには、自分の行動を自己修正する必要がある。この能力が障害されることにより社会的に不適切な行動に陥る。

①②の評価法としては、遂行機能障害症候群の行動評価 (Behavioural Assessment of Dysexecutive Syndrome, BADS)等がある。

4. 社会的行動障害

①意欲・発動性の低下:自発的な活動が乏しく、運動障害を原因としていないが、一日中ベッドから離れないなどの無為な生活を送る。

②情動コントロールの障害:いらいらした気分が徐々に過剰な感情的反応や攻撃的行動にエスカレートし、一度始まるとこの行動をコントロールすることができない。自己の障害を認めず、訓練を拒否することもある。突然興奮して周囲に大声で怒鳴り散らしたり、暴力や不適切な性的行動などの反社会的行動がみられることもある。

③対人関係の障害:社会的スキルの背景には認知能力と言語能力がある。高次脳機能障害における社会的スキルの低下には、急な話題転換、過度に親密で脱抑制的な発言や接近行動、相手の発言のオウム返し、額面どおりの思考、皮肉・諷刺・抽象的な理解が困難、さまざまな話題を生み出すことが困難といった事象が含まれる。面接により社会的交流の頻度や質を評価する。

④依存的行動:人格機能が低下し、退行を示す。発動性の低下を同時に呈していることが多い。これらの結果として家族や介護者などとの対人関係場面において他者依存的な生活を送る。また、アルコールや他の薬物の依存症を示したり、ギャンブル依存・ゲーム依存などの行動嗜癖を生じる場合もある。

⑤固執:生活上のあらゆる事柄について、手順が確立していて、ルーチンに行動すればよいものは問題なくできるが、新奇な場面・応用的な問題には適切に柔軟に対応できない。通常のリテラシー行動を切り替えることができず、従前の行動が再び出現し(保続)、固着する。

II 検査所見

1. 頭部外傷による高次脳機能障害

頭部外傷は、高次脳機能障害の原因として中核をなす病態である。脳挫傷や重度びまん性脳外傷では、急性期あるいは慢性期に損傷部位に一致した器質的所見を頭部 CT や脳 MRI 検査で確認することができ、高次脳機能障害の診断に寄与する。頭部外傷による高次脳機能障害の診断において、頭部外傷後の脳画像所見は極めて重要な所見であるが、その取り扱いに際しては複数の問題が存在する。

第一の問題は、高次脳機能障害の臨床症状を呈しながらも、頭部 CT や脳 MRI を用いた画像診断において、有意な異常所見が得られないケースである。今回の改訂版の作成にあたって分担者が行なった高次脳機能障害の家族及び高次脳機能障害支援拠点機関に対するアンケート調査においても、記憶力障害や遂行機能障害などの症状を呈しながらも、脳損傷を示唆する明確な画像所見が存在しないケースが多数存在することが確認された。こうしたケースでは、適切な支援や治療を受けることが困難となる傾向があることから、頭部 CT や脳 MRI で「有意な所見なし」と診断されたケースを、高次脳機能障害の中でどのように位置づけるかを整理することは、頭部外傷患者や家族への支援・福祉を考える上で重要な課題である。

第二の問題は、軽度外傷性脳損傷 mild traumatic brain injury (MTBI)後に高次脳機能障害を呈したケースの存在である。MTBI は、主にコンタクトスポーツや交通事故などで生じ、受傷時の意識障害はないか、あってもごく短時間にとどまるとされ、急性期には頭部 CT や脳 MRI などでも有意な画像所見を得られない場合が多い。特に、MTBI を繰り返した場合に、遅発性の高次脳機能障害とも言える慢性外傷性脳症 chronic traumatic encephalopathy (CTE)が引き起こされることが示されている。しかし、我が国では、MTBI 後の認知機能障害に関して長期的な観察を行った研究報告が非常に少ない。MTBI によって引き起こされる高次脳機能障害の臨床的特徴を今後さらに明らかに

していくことが重要である。

第三の問題は、近年発展が目覚ましい脳画像検査手法に関する問題である。従来の頭部 CT、脳の構造 MRI、脳血流 SPECT、脳波 electroencephalography (EEG) などの脳画像検査に加えて、PET 検査 (^{18}F -FDG PET、タウ PET、アミロイド PET など)、MR スペクトロスコピー (MR spectroscopy, MRS)、機能的 MRI (fMRI)、拡散テンソル画像 diffusion tensor imaging (DTI) など多数の脳画像検査で頭部外傷に関連した器質的あるいは機能的病変の存在を示唆する所見が報告されている。したがってこうした新規の脳画像検査法が高次脳機能障害の診断に有用となる可能性はあるが、どの医療機関でも実施できるという状況にはないため、本ガイドラインでは、脳の構造 MRI 所見を中心に詳述する。

2. 頭部外傷の慢性期脳画像所見

i) 脳挫傷

脳挫傷は、脳実質が直接頭蓋骨に衝突することで生じる挫滅・損傷を指す。比較的急性期より出血を伴うことが多く、慢性期においては出血性瘢痕や萎縮性変化を認める。前頭葉底部(眼窩面)や側面、側頭葉先端部、脳梁などに好発する。衝撃側に起こる直接損傷 coup injury と、反対側に起きる対側損傷 contrecoup injury があり、外傷性くも膜下出血を合併することもある。直回や内側眼窩回、頭蓋冠に接する上前頭回に脳挫傷が生じた場合、前大脳動脈領域の陳旧性出血性梗塞との鑑別が画像上困難になる場合があるため、頭部外傷の既往に関する聴取が重要となる。

ii) びまん性軸索損傷

びまん性軸索損傷は、粗大な頭蓋内占拠病変が見られないにも関わらず、受傷直後より意識障害が避延する病態の 1 つであり、頭部の剪断変形(回転加速による頭蓋内の密度の異なる構造の間に動きのずれが生じる)に起因して脳白質に起こる障害を指す。好発部位は、大脳の皮髄境界(特に傍矢状部)、脳梁(体部から膨大部)、脳幹背側(中脳や橋上部)で、次いで基底核、大脳脚、上小脳脚、脳室周囲白質などである。慢性期では、脳室拡大や広範な脳萎縮、脳梁の菲薄化、脳幹部萎縮、脳弓萎縮などの所見などが報告されている。これらの所見は、受傷後 1~2 ヶ月で出現し、数ヶ月あるいは数年をかけて進行する。

病理学的に、びまん性軸索損傷の 30-50% に微小出血を伴う。白質内の微小出血は受傷早期から慢性期以降まで検出され、T2* 強調像や磁化率強調像 (susceptibility-weighted imaging, SWI) が有用であり、SWIの方が検出能に優れる。びまん性軸索損傷に伴う慢性期の微小出血の鑑別には、高血圧性の微小出血や脳アミロイドアンギオパチー (cerebral amyloid angiopathy, CAA) が挙げられる。高血圧性では視床や脳幹、小脳歯状核など、CAA は大脳半球の皮質・皮質下白

質に分布し、かつ後方優位に分布するという特徴がある。しかし、これらの疾患との画像上の鑑別は必ずしも容易ではなく、この場合も頭部外傷を含めた既往歴の聴取が重要となる。

びまん性脳損傷後の高次脳機能障害患者において、両側の前頭葉を中心に比較的限局した SPECT による脳血流低下を認める場合がある。しかし、心的外傷後ストレス障害 posttraumatic stress disorder (PTSD)、うつ病や統合失調症などの精神疾患でも同様の所見を認めることがあり、注意が必要である。なお、頭部外傷後には、器質性脳損傷による高次脳機能障害と PTSD の両方が併存することもありうる。

iii) 外傷性くも膜下出血

外傷性くも膜下出血は、皮質動静脈損傷による出血や、出血性脳挫傷からの穿破、脈絡叢から脳室内への出血がくも膜下腔に進展することで生じる。慢性期に血腫が吸収されて CT で検出が困難となった場合でも、T2*強調像や SWI でヘモジデリン沈着を反映して脳表を縁取るような線状低信号として検出が可能である。さらに、亜急性期～慢性期のくも膜下出血は、FLAIR で高信号を示すことも、画像診断の一助となる場合がある。

iv) 軽度外傷性脳損傷 (MTBI)

MTBI では、急性期には有意な脳画像所見を認めない場合が多い。単回の MTBI により永続的な高次脳機能障害が引き起こされるかについては、結論が得られていない。しかしながら、職業やスポーツなどで MTBI を繰り返し経験した場合には、慢性外傷性脳症などの進行性の神経変性疾患が引き起こされる場合がある。反復性の MTBI における慢性期の脳画像所見として、乳頭体の萎縮、透明中隔腔や血管周囲腔の拡大、視床の萎縮、脳梁の菲薄化、脳室拡大、脳幹の萎縮、黒質の脱色素化が MRI で確認される場合があり、これらは死後脳所見とも一致することから診断の参考となる所見である。しかしながら、これらの画像所見を認めない症例も少なからずあり、MTBI に関する病歴の聴取および神経心理学的検査による評価が不可欠である。

3. 臨床症状を呈しながらも脳画像所見を認めないケース - 単回の MTBI を中心に

高次脳機能障害に関する障害認定については、平成 15 年 8 月 8 日付け基発第 0808002 号「神経系統の機能又は精神の障害に関する障害等級認定基準について」により規定されているが、このうち、画像所見が認められない高次脳機能障害に関しては、「MRI、CT 等による他覚的所見は認められないものの、脳損傷のあることが医学的にみて合理的に推測でき、高次脳機能障害のためわずかな能力喪失が認められるもの」について、第 14 級

の9で認定することとされている。

これに関し、「高次脳機能障害の地域生活支援の推進に関する研究」が、平成24年度厚生労働科学研究障害者対策総合研究事業にて取りまとめられ、画像所見が認められない症例であって、「MTBI(軽度外傷性脳損傷)に該当する受傷時に意識障害が軽度であるものにあっても、高次脳機能障害を残す可能性について考慮する必要がある」とされた。現時点では、単回のMTBIに特徴的な脳画像所見に関する知見は確立していない。そのため、現状では、MTBIによって高次脳機能障害が残遺した可能性については、MTBIに関する病歴、神経心理学的検査による評価、高次脳機能障害診断基準の対象とならない精神疾患の除外などから総合的に判定する必要がある。

III 除外項目

本診断基準は我が国における行政的な支援対策推進を目的とするものであるから、学術的な意味での高次脳機能障害のすべてを網羅するものではない。すなわち、他の行政的支援が拡充されている病態(認知症等)については本診断基準の高次脳機能障害からは除外する形を取っている。

IV 診断に際しての留意事項

そもそも高次脳機能障害とは、脳損傷に伴う認知障害を表す包括的な呼称である。したがって脳損傷の存在が診断の必要条件であるが、上記IIに記載の通り、高次脳機能障害の臨床症状を呈しながらも、頭部CTや脳MRIを用いた画像診断において、有意な異常所見が得られないケースが多々ある。したがって診断においては脳損傷の存在は必要条件であっても、脳損傷の可視化は決して必要条件ではない。そこで、特に画像診断で有意な異常所見が得られないケースにおいては、臨床経過と神経心理学的検査の所見がきわめて重要になる。脳損傷の原因となる疾病の発症が病歴上明らかであり、そこを起点に認知機能障害による生活上の困難が出現している場合は、神経心理学的所見をもとに診断を下すことができる。診断基準の文言上は「神経心理学的検査の所見を参考にすることができる」という控えめな表現であるが、ケースによっては神経心理学的検査の所見が診断の決め手になることがしばしばあることに留意すべきである。この場合、神経心理学的検査の専門家による精密な検査施行と結果の解釈が必須である。

なお、高次脳機能障害の国際的な診断基準における位置づけであるが、前版である国際疾病分類 International Classification of Diseases (ICD)第10版(ICD-10)においては、F0(器質性精神障害(症状性を含む))のなかのF04(記憶障害)、F06(注意障害と遂行機能障害)、F07(人格・行動障害)に分類されていて、比較的わかりやすかった。しかし、現行の第11版(ICD-11)(日本語版は現在、厚生労働省の承認待ち)においてはそもそもF0(器質性精神障害)に対応する大分類がなくなっている。したがって、ICD-11においては、記憶障害は「神経認知障害群」の中の6D72(健忘症候群)、注意障害・遂行機能障害は「神

「神経認知障害群」の中の 6D7 ないし「他に分類される障害または疾患に伴う二次性の精神または行動の症候群」の中の 6E6 に分類される。人格・行動障害も同じく「神経認知障害群」の中の 6D7 ないし「他に分類される障害または疾患に伴う二次性の精神または行動の症候群」の中の 6E6 に分類される。しかし、これらの 6D7 や 6E6 には高次脳機能障害に該当するものと、そうでないものとが混在しており、きわめてわかりにくい診断基準改定となっている。「高次脳機能障害」は日本独自の概念であり、国際的な診断基準が改定されていく中で、関係性を引き続き見直していく必要がある。