

令和 3 年度版 高次脳機能障害診断基準案

「高次脳機能障害」という用語は、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単症状としての失語・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、国際疾病分類第 11 版 (ICD-11) への移行の時期にあわせ、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する。
3. 先天性疾患、周産期における脳損傷、発達障害、進行性疾患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おいて行う。
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、慎重な評価による高次脳機能障害者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

(旧基準記載の通り転記する)

I 主要症状の解説

1. 記憶障害

前向性および逆行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は保持されない。参考となる検査法は、ウェクスラー記憶検査、対語記銘課題(三宅式など)、単語リスト学習課題(Rey 聴覚的言語学習テストなど)、視覚学習課題(Rey-Osterrieth 複雑図形検査、ベントン視覚記銘検査など)。

②逆行健忘: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、作話傾向のため関係者への確認を行ったり、遅延間隔を置い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:前向健忘と逆行健忘を含む全健忘、ほとんどすべての記憶の障害である。

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誤って追想される現象である。その内容も変動するが多い。よく用い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の欠損やそれ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、捏造さ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は長時間注意を持続させることが困難になる。時間の経過とともに課題の成績が低下する。課題を行わせると最初はできても15分と集中力が持たない。参考となる検査法としてはContinuous Performance Test、抹消課題が用いられる。

② 半側空間無視

脳損傷の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無視行動が見られる。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、絵の模写などが行われる。なお左同名半盲では両眼の一侧視野が見えず、眼球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。同名半盲のみ場合は、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、半側無視を起ささない。

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 目的に適った行動計画の障害: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。評価法としては、BADS(遂行機能障害症候群の行動評価)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:最初の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、一度始まると患者は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頑固に拒否する。突然興奮して大声で怒鳴り散らす。看護者に対して暴力や性的行為などの反社会的行為が見られる。

③対人関係の障害:社会的スキルは認知能力と言語能力の下位機能と考えることができる。高次脳機能障害者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および接近行動、相手の発言の復唱、文字面に従った思考、皮肉・諷刺・抽象的な指示対象の認知が困難、さまざまな話題を生み出すことの困難などが含まれる。面接により社会的交流の頻度、質、成果について評価する。

④依存的行動:脳損傷後に人格機能が低下し、退行を示す。この場合には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依存的な生活を送る。

⑤固執:遂行機能障害の結果として生活上のあらゆる問題を解決していく上で、手順が確立していて、習慣通りに行動すればうまく済ませることができるが、新たな問題には対応できない。そのような際に高次脳機能障害者では認知ないし行動の、転換の障害が生じ、従前の行動が再び出現し(保続)、固着する。(旧基準記載)

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、記銘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、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。

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(¹⁸F-FDG、タウ PET、アミロイド PET など)、MR spectroscopy (MRS)、機能的 MRI (fMRI)、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。しかしながら、こうした新規の脳画像検査法は、どの医療機関でも実施できるという状況にはない。そのため、本ガイドラインでは、頭部外傷による高次脳機能障害に関連する脳の構造 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

T1 低信号、T2 高信号を示す局所性ないし広範な壊死、挫滅瘢痕、梗塞所見や脳萎縮所見などが認められる(注:前頭葉や側頭葉の先端部や底部にみられることが多い)。

ii) びまん性軸索損傷

びまん性軸索損傷により神経軸索が脳の広範囲で損傷された結果、慢性期に特徴的な脳萎縮所見が後遺する場合がある。びまん性軸索損傷では、経過脳室拡大や広範な脳萎縮、脳梁の萎縮、脳幹損傷や脳幹部萎縮、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。受傷直後の脳画像検査と比較することにより、進行性の脳萎縮の有無についての客観的所見が得られる。

びまん性軸索損傷に特徴的とされる白質内の微小出血の検出には、T2*強調画像や磁化率強調画像(susceptibility weighted imaging: SWI)が優れており、慢性期でもそれらを容易に検出可能なことから、信頼できる撮像法である。びまん性軸索損傷の慢性期では、陈旧性微小出血を脳梁およびその近傍、大脳基底核、大脳半球白質などで異常低信号域として捉えることができ、診断的価値が高い。

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 post traumatic 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。

iii) 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高次脳機能障害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、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。

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」により指示されているが、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であっても、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 に特徴的な脳画像初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

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Ⅲ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ことである。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、神経心理学的検査の所見がきわめて重要になる。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思考と結果の解釈が必須である。

高次脳機能障害と ICD-11

ICD-11 の収載コードのうち、高次脳機能障害にあたるものは次の通りである：

NEUROCOGNITIVE DISORDERS	
6D72	Amnesic Disorder
SECONDARY MENTAL OR BEHAVIOURAL SYNDROMES ASSOCIATE WITH DISORDERS OR DISEASES CLASSIFIED ELSEWHERE	
6E66	Secondary Impulse Control Syndrome
6E68	Secondary Personality Change
6E6Y	Other Specified Secondary Mental or Behavioural Syndrome

高次脳機能障害診断基準「主要症状」： ICD-10 --- ICD-11 の対応関係

	ICD-10	ICD-11
記憶障害	F04	6D72
注意障害	F06	6E6Y
遂行機能障害	F06, F07	6E6Y
社会的行動障害	F07	6E66, 6E68
などの認知障害	F06, F07	6E6Y