

第1章 高次脳機能障害 診断基準ガイドライン

高次脳機能障害をもつ人たちには、その障害の特性を踏まえて適切な医学的リハビリテーションや生活訓練、就労・就学支援などが必要であると考えられている。それらのサービス提供への門戸を開くために行政的見地から高次脳機能障害診断基準が作成された。

このガイドラインは、診療報酬請求や障害者手帳申請時の診断書作成にあたり、高次脳機能障害という診断名または障害名を記載するときに、高次脳機能障害支援モデル事業で作成された高次脳機能障害診断基準を正しく適用するためのものである。

Iの「主要症状の解説」では診断基準にある認知障害のうち主要なものについて解説するとともに、診断に利用される神経心理学的検査を示した。

高次脳機能障害の原因疾患は多様であるが、IIの「外傷性脳損傷後のMRI所見」では、特に外傷性脳損傷の慢性期における画像診断について詳述した。外傷性脳損傷のうち特にびまん性軸索損傷が高次脳機能障害の原因となっている症例では、時間の経過とともに一見しただけでは画像診断では所見が得られにくくなることもあり、そのような症例を含めて診断精度を高めるために診断のポイントを示した。また、高次脳機能障害と画像所見との関連についても示した。

IIIの「高次脳機能障害とICD10（国際疾病分類第10版：ICD10の精神および行動の障害（F00-F99）」では、精神障害者保健福祉手帳の診断書作成時などICD10分類の記載を求められる際の便宜のために適用される区分を示した。また、高次脳機能障害診断基準に該当する疾患、除外する疾患をICD10の分類に沿って整理することにより、診断基準の理解を深めることにした。

高次脳機能障害診断基準

「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。

一方、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を慎重に分析した結果、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を主たる要因として、日常生活及び社会生活への適応に困難を有する一群が存在し、これらについては診断、リハビリテーション、生活支援等の手法が確立しておらず早急な検討が必要なことが明らかとなった。そこでこれらの者への支援対策を推進する観点から、行政的に、この一群が示す認知障害を「高次脳機能障害」と呼び、この障害を有する者を「高次脳機能障害者」と呼ぶことが適当である。その診断基準を以下に定める。

診断基準

I. 主要症状等

1. 脳の器質的病変の原因となる事故による受傷や疾病の発症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

MRI、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、あるいは診断書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. 診断にあたり、受傷または発症以前から有する症状と検査所見は除外する。
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

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、慎重な評価により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。

I 主要症状の解説

1. 記憶障害

前向きおよび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：前向健忘と逆向健忘を含む全健忘、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、半側無視を起こさない。

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。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、一日中ベッドが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。

II 外傷性脳損傷後の MRI 所見

1. 慢性期に特徴的な器質病変として認められることが多い MRI 所見

i) 脳挫傷や頭蓋内血腫後の変化

T1 低信号、T2 高信号を示す局所性ないし広範な壊死、梗塞所見や脳萎縮所見など。

(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（広範性）脳損傷（びまん性軸索損傷を含む）後の所見

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所見など。

(注) 深部白質や脳梁、基底核、上位脳幹背側の損傷や滑り挫傷 (gliding contusion) がびまん性 (広範性) 軸索損傷の特徴的所見とされるが、急性期にこれらの部位に出血性病変があった場合には慢性期に T1 低信号、T2 高信号として残ることがある。ただし急性期には浮腫性病変 (T1 等信号、T2 高信号) のみのこともある。そのような場合には慢性期には異常を認めないかあるいは同部の萎縮のみが残存することもある。

iii) その他

一例ないし両側の硬膜下水腫や外水頭症の所見が見られることもある。

2. 高次脳機能障害と関連があるとされる MRI 所見

i) 深部白質損傷所見

ii) 脳室拡大

とくに側脳室下角の拡大や第3脳室の拡大

- iii) 脳梁の萎縮
- iv) 脳弓の萎縮など

注：MRI で異常が認められなくても高次脳機能障害を呈することがある。

(付) ①脳室拡大や海馬萎縮と IQ との関連が報告されている。

- ・ 深部白質損傷や脳室拡大所見と動作性 IQ (PIQ) 低下
- ・ 左側脳室下角の容積増大と言語性 IQ (VIQ) 低下
- ・ 右側脳室下角の容積増大と PIQ 低下
- ・ 左海馬の容積減少と PIQ 低下

②急性期に認められる脳幹や脳梁損傷など、びまん性(広範性)軸索損傷に特徴的な所見は、高次脳機能障害が後遺することを推測させる

③小児の高次脳機能障害と関連があるとされる MRI 所見

- ・ 深部白質や脳幹損傷所見
- ・ 前頭葉損傷所見
- ・ 小脳の萎縮所見

Ⅲ 高次脳機能障害と ICD-10 (国際疾病分類第 10 版：ICD-10 の精神および行動の障害 (F00-F99))

- ・ F04, F06, F07 に含まれる疾病を原因疾患にもつ者が高次脳機能障害診断基準の対象となる。
- ・ この 3 項目に含まれる疾病をもつ者すべてが支援対象となるわけではないが、他の項目に含まれる疾病は除外される。例：アルツハイマー病 (F00)、パーキンソン病 (F02)
- ・ 原因疾患が外傷性脳損傷、脳血管障害、低酸素脳症、脳炎、脳腫瘍などであり、記憶障害が主体となる病態を呈する症例は F04 に分類され、対象となる。
- ・ 原因疾患が外傷性脳損傷、脳血管障害、低酸素脳症、脳炎、脳腫瘍などであり、健忘が主体でない病態を呈する症例は F06 に分類され、対象となる。注意障害、遂行機能障害だけの症例は F06 に分類される。
- ・ 心的外傷後ストレス障害 (PTSD) は F43 に該当し、除外する。
- ・ 外傷性全生活史健忘に代表される機能性健忘は F40 に該当し、除外する。

ICD10 国際疾病分類第 10 版 (1992)

高次脳機能障害診断基準の対象となるもの

- F04 器質性健忘症候群, アルコールその他の精神作用物質によらないもの**
- F06 脳の損傷及び機能不全並びに身体疾患によるその他の精神障害**
- F07 脳の疾患, 損傷及び機能不全による人格及び行動の障害**

高次脳機能障害診断基準から除外されるもの

- F40 恐怖症性不安障害**
- F43 重度ストレスへの反応及び適応障害**