

特集 第4回日本ディサースリア学術集会

ディサースリアと摂食嚥下障害に合併する
高次脳機能障害

総説▶

米田孝一

Koichi Yoneda

要旨 高次脳機能障害は臨床的には脳の器質的原因により、失語、失行、失認、記憶障害、注意障害、遂行機能障害、抑うつ、脱抑制、幻覚妄想、パーソナリティ変化などが生じた状態として定義される。一方で行政的な定義と診断基準が存在する。脳血管障害や変性疾患においてディサースリア、摂食嚥下障害が生じることがあり、そこに高次脳機能障害の症状を合併していることがある。診断基準や定義に縛られずに、目の前の患者をどうするかという臨床的な視点に立った方策が求められる。

キーワード 高次脳機能障害、注意障害、記憶障害、遂行機能障害、社会的行動障害

I. はじめに

高次脳機能に対する言葉として低次脳機能が挙げられるとしても、それは決して低次なわけではない。人間の脳は旧皮質、古皮質、新皮質に分けられる。旧皮質は生命維持のための本能を司り、心拍、呼吸、摂食、飲水、体温の調節、性行動、危険察知などに関与する。古皮質は衝動的な感情を司り、喜び、愛情、怒り、恐怖、嫌悪などの情動に関与する。そして、新皮質は論理的で計画的な思考を司り、知能、記憶、創造、論理、微細運動などに関与している。これらの脳の機能の中で新皮質の機能が他に比べてより高次 (higher) であると考えるのが妥当であろう。本稿では高次脳機能障害の定義、診断基準、検査を概説し、ディサースリアや摂食嚥下障害に高次脳機能障害を合併している場合について考察する。

II. 高次脳機能障害とは

高次脳機能障害は脳の器質的な原因によって失語、失行、失認、半側空間無視、記憶障害、注意障害、遂行機能障害、抑うつ、脱抑制、幻覚妄想、パーソナリティ変化などが生じた状態の総称である。それらの症状には、Broca や Wernicke に始まった脳損傷研究の積み重ねによって責任部位が明らかかなもの、凡そ明らかかなもの、あまり明らかではないものが含まれている。後述する国際的な診断基準である米国精神医学会による精神疾患の診断・統計マニュアル第

5 版 (Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th Edition : DSM-5) や世界保健機関 (World Health Organization : WHO) による疾病及び関連保健問題の国際統計分類第 10 版 (International Statistical Classification of Diseases and Related Health Problems 10th Edition : ICD-10) では、直接的に高次脳機能障害という用語の記載はなく、これは日本独自の用語とも言える。日本でこの用語が使用されるようになったのはいつ頃からであろうか。医学中央雑誌で題名に高次脳機能障害が使用されているものを検索すると、1981 年に会議録が 1 件、1982 年に会議録が 4 件、論文としては 1983 年に『総合リハビリテーション』の 11 巻 8 号と 9 号で高次脳機能障害について特集が組まれている。このような流れの中で、臨床的および学術的には上述のような広い範囲の障害を含めて高次脳機能障害という用語が使用されるようになったが、明確な診断基準はなかった。

2001 年に厚生労働省により「高次脳機能障害支援モデル事業」が行われ、その用語、定義、基準が示された¹⁾。これが行政的な高次脳機能障害である。その定義に掲げられている症状は記憶障害、注意障害、遂行機能障害、社会的行動障害であり、失語、失行、失認は除外されている。また、その原因疾患として、先天性疾患、周産期における脳損傷、発達障害、精神疾患、進行性疾患などは除外され、脳血管障害、脳外傷、低酸素脳症、脳腫瘍、脳炎などが対象とされている (表 1)¹⁾。

鹿児島大学法文学部人文学科心理学コース、大勝病院脳神経内科、ウェルフェア九州病院心療内科
[連絡先] 米田孝一：鹿児島大学法文学部人文学科心理学コース (〒 890-0065 鹿児島県鹿児島市郡元 1-21-30)
TEL : 099-285-7517 FAX : 099-285-7609 Email : yoneda@leh.kagoshima-u.ac.jp

表1 高次脳機能障害を引き起こす疾患¹⁾

頭部外傷	硬膜外血腫, 硬膜下血腫, 脳挫傷, びまん性軸索損傷
脳血管障害	脳出血, 脳梗塞, くも膜下出血, もやもや病
感染症	脳炎, エイズ脳症
自己免疫性疾患	全身性エリテマトーデス, 神経ベーチェット病
中毒疾患	アルコール中毒, 一酸化炭素中毒, 薬物中毒
その他	多発性硬化症, 正常圧水頭症, ビタミン欠乏症, 脳腫瘍, 低酸素脳症

表3 DSM-5 における神経認知領域^{2, 3)}

複雑性注意	持続性注意, 分配性注意, 選択性注意, 処理速度
実行機能	計画性, 意思決定, ワーキングメモリー, フィードバック/エラーの訂正応答, 習慣無視/抑制, 心的柔軟性
学習と記憶	即時記憶, 近時記憶, 長期記憶
言語	表出性と受容性言語
知覚-運動	視知覚, 視覚構成, 知覚-運動, 実行, 認知
社会的認知	情報認知と心の理論

Ⅲ. 高次脳機能障害の診断基準

1. 「高次脳機能障害支援モデル事業」

厚生労働省の「高次脳機能障害支援モデル事業」では、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、日常生活およ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が明らかとなった。そして、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、それらのサービス提供への門戸を開くための行政的な見地から高次脳機能障害の診断基準が作成された(表2)¹⁾。

2. DSM-5

DSM-5の見出しとなっている主な疾患には、神経発達症、統合失調症スペクトラム障害、双極性障害、抑うつ障害、不安症、強迫症、心的外傷およびストレス関連障害、解離症、身体症状症、食行動障害・摂食障害、排泄症、睡眠-覚醒障害、性機能不全、性違和、秩序破壊的・衝動制御・素行症、物質関連障害および嗜癖性障害、神経認知障

表2 厚生労働省の「高次脳機能障害支援モデル事業」診断基準¹⁾

- 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

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を全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。

害、パーソナリティ障害、パラフィリア障害、他の精神疾患、医薬品誘発性運動症などがある。DSM-5では高次脳機能障害という用語は記載されておらず、後天的な認知機能の障害は全て神経認知障害群(Neurocognitive Disorders)として括られている。その神経認知領域には複雑性注意、実行機能、学習と記憶、言語、知覚-運動、社会的認知がある(表3)^{2, 3)}。

3. ICD-10

国際統計分類は診断名を登録するときに用いられる。現在日本で用いられているのはその第10版のICD-10の日本語版⁴⁾であるが、2018年6月にWHOは第11版を公開した⁵⁾。ICD-10では疾患を機能別あるいは臓器別にアルファベットAからZを割り当てて、その下位分類に数字をつけている。Fで始まるのが精神および行動の障害である。ICD-10のなかに高次脳機能障害という用語の記載はなく、内容的には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」が記憶障害、F06「脳損傷、脳機能不全および身体疾患による他の精神障害」の中のF06.9「脳損傷、脳機能不全および身体疾患による特定不能の精神障害」(表4)⁴⁾は記憶障害以外の認知機能である注意障害と遂行機能障害が相当し、F07「脳疾患、脳損傷及び機能不全によるパーソナリティ及び行動の障害」が社会的行動障害に相当する(表5)⁴⁾。

表4 ICD-10のF06の内訳⁴⁾

F06.0	器質性幻覚症
F06.1	器質性緊張病性障害
F06.2	器質性妄想性(統合失調症様)障害
F06.3	器質性気分(感情)障害
F06.4	器質性不安障害
F06.5	器質性解離性障害
F06.6	器質性情動易変性(無力性)障害
F06.7	軽度認知障害
F06.8	脳損傷, 脳機能不全および身体疾患による他の特定の精神障害
F06.9	脳損傷, 脳機能不全および身体疾患による特定不能の精神障害

表5 ICD-10のF07の内訳⁴⁾

F07.0	器質性パーソナリティ障害
F07.1	脳炎後症候群
F07.2	脳震盪後症候群
F07.8	脳疾患, 脳損傷及び機能不全による他の器質性パーソナリティ及び行動の障害
F07.9	脳疾患, 脳損傷及び機能不全による特定不能の器質性パーソナリティ及び行動の障害

表6 記憶検査

ウェクスラー記憶検査改訂版 (Wechsler Memory Scale Revised; WMS-R)
リバーミード行動記憶検査 (Rivermead Behavioural Memory Test; RBMT)

IV. 神経心理学的検査

1. 記憶障害

記憶の機能には記銘, 保持, 想起があり, どの機能が低下しても記憶障害として現れる。記憶障害の種類には, 新しいことが覚えられない前向き健忘, 過去のことを思い出せない逆向性健忘, 予定を覚えておき適切なタイミングでそれを想起するということができない展望記憶障害がある。高次脳機能障害のスクリーニングとして精神状態短時間検査 (Mini Mental State Examination Japanese : MMSE-J) や改訂長谷川式簡易知能評価スケール (HDS-R) を行った場合に, その得点が正常範囲になることをしばしば経験するが, 査定をそこで終わらせてはいけない。それは, MMSE-J や HDS-R などのスクリーニングでは検出することのできない機能低下が隠れていることがあるからである。より深い記憶検査として標準化されたものには表6のようなものがあり, それらの検査を行うことが望ましい。ウェクスラー記憶検査改訂版 (Wechsler Memory Scale Revised : WMS-R) では言語性記憶指標, 視覚性記憶指標, 一般的記憶指標 (一般的, 注意/集中力指標), 遅延再生指標が明らかになる。言語性記憶指標, 視覚性記憶指標, 一般的記憶指標はそれぞれ, ウェクスラー成人知能検査改訂版 (Wechsler Adult Intelligence Scale Revised : WAIS-R) の言語性知能指数, 動作性知能指数, 全知能指数と比較検討ができる。すなわち, 平均 100, 標準偏差 15 を基準にして検討することで, 例えば, 知能は保たれているが言語性記憶のみが低下しているということを明らかにできるのである。日本では WAIS-R から代わって WAIS-III が使用されてきたが, 本原稿執筆中 (2018 年 8 月) に WAIS-IV が発

売されたところである。WMS-R と WAIS-R との比較になっているのは, WMS-R の標準化した時には WAIS-R が使用されていたことによるものである。したがって, 記憶と知能との乖離を調べることに重きを置くならば, 厳密な意味では WAIS-R で得られる知能指数で比較するのが適切であるが, WAIS-III で得られる指標との比較でも参考にはなる。WAIS-IV においては言語性と動作性は分けずに全知能指数として算出し, 下位の指標として言語理解指標, 知覚推理指標, ワーキングメモリー指標, 処理速度指標の4つが明らかになるという検査になっているため, WMS-R との比較については検討が必要であると考えられる。

高次脳機能障害の対象疾患ではないが, 認知症の診断において, 軽度認知障害 (mild cognitive impairment : MCI) では MMSE や WAIS の結果は比較的保たれているが, WMS の論理的記憶の遅延再生や視覚性再生の遅延再生が他の項目に比して優位に低下するとの報告がある⁵⁻⁷⁾。高次脳機能障害においても同様の傾向があると考えられ, これについては後ほど症例で提示する。

2. 注意障害

注意についての要素の分類には種々あるが, 脳損傷例に適応した Sohlberg の分類⁸⁾によれば, 持続性, 選択性, 転換性, 分配性の要素に分けられる (表7)⁸⁾。標準化された検査で評価することで高次脳機能障害の一つの症状である注意の機能を客観的に捉えることが可能となる (表8)。WMS-R では, 下位検査である精神統制, 数唱 (順唱・逆唱), 視覚性注意範囲 (順列・逆列) から注意・集中力指標が得られる。

日本高次脳機能障害学会が作成・標準化した標準注意検査法 (clinical assessment for attention : CAT) は①数唱と視覚性スパン, ②抹消・検出課題: 視覚性抹消課題と聴

表7 注意の種類⁸⁾

① 持続性	一定の反応行動を維持
② 選択性	不要な刺激を抑制し本来の標的に意識を集中
③ 転換性	複数の作業を交互に実施
④ 分配性	複数の作業を同時に実施

表8 注意の検査

注意機能スクリーニング検査(D-CAT)
標準注意検査法(Clinical Assessment for Attention; CAT)
WMS-Rの下位検査:精神統制, 数唱, 視覚性注意範囲
Trail Making Test

覚性検出課題, ③記号に対応する数字を制限時間内にできるだけ多く記入する課題, ④記憶更新検査: 検者が口頭提示する数列のうち末尾3桁または4桁のみを被検者に復唱させる課題, ⑤連続的に聴覚呈示される1桁の数字について前後の数字を順次暗算で足していく課題, ⑥ Position Stroop Test (上段・中段・下段に, 「上・中・下」という漢字がランダムに1文字ずつ配置される中で漢字の意味に惑わされずに漢字の位置を言う課題), ⑦ Continuous Performance Test (反応時間課題: 数字の「7」のみが, 1~2秒のランダムな間隔でディスプレイに表示され, 「7」が表示されるたびに, 素早くスペースキーを押す課題, X課題: 1~9までの数字が400回ランダムに表示されて「7」が表示されたときにだけ素早くスペースキーを押す課題, AX課題: 1~9までの数字が400回ランダムに表示される中で「3」の直後に「7」が表示されたときにだけ素早くスペースキーを押す課題) から成り立っており, 各項目について, 年齢別にカットオフ値が用意されている。

Trail Making TestにはA課題とB課題がある。A課題はランダムに配置されている数字を1→2→3…と順番に線で結んでいく課題である。B課題はランダムに配置されている数字と五十音を交互に1→あ→2→い→3→う…という具合に順番に線で結んでいく課題であり, 転換性と分配性の注意力が必要とされる。

3. 遂行機能障害

目的に沿った行動の計画と実行に障害が生じた状態である。そのため, 結果は成り行き任せになったり, 刺激に対して自動的で保続的な反応が見られて衝動的な行動となったりする。ゴールを設定する前に行動を開始してしまったり, 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となったりする。それが動機づけの欠如や発動性の低下ということにつながる場合もある。しかし, 実行する能力は有しているため, 段階的な方法で適切に指示されれば活動を続けることができる。

表9 遂行機能障害の検査

前頭葉機能評価バッテリー(Frontal Assessment Battery; FAB)
ウィスコンシンカード分類検査(Wisconsin Card Sorting Test; WCST)
遂行機能障害症候群の行動評価(Behavioural Assessment of the Dysexecutive Syndrome; BADS)

目的に適った行動の実行障害は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⁹⁾。神経心理学的検査としては表9のような検査が行われる。

4. 社会的行動障害

上述の認知機能に区分されないような精神的な症状や問題行動は社会的行動障害として括られる。病前の性格や病前から罹患していた精神疾患との鑑別を要する。具体的な症状として表10¹⁰⁾のようなものがある。神経心理学的検査としては表11のようなものを用いるが, これらの検査だけで社会的行動障害を査定できるわけではなく, 診察時や訓練場面での行動観察, 家族や周囲の人の証言や病前の受診歴が重要な情報となる。また, 外傷が契機になった場合は心的外傷後ストレス障害(post-traumatic stress disorder: PTSD)を合併していることもあり, その鑑別も念頭に置くことが大切である。PTSDによって感覚や感情の鈍麻・麻痺, 認知と気分の陰性変化, 覚醒度と反応性の著しい変化などが起きることがあり, それらをしっかりと鑑別した上で治療を進めていくことが必要である。

V. 画像検査

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できることが高次脳機能障害の診断根拠の一つとなる。脳出血, 脳梗塞, 脳挫傷などの痕跡は通常のCTやMRIの撮像で描出される。超急性期の脳梗塞については, 拡散強調画像(Diffusion Weighted Image; DWI)で捉えることが可能である。軸索損傷だけのよう場合には通常の撮像では病変が明らかにならないため, 拡散テンソル画像・トラクトグラフィ処理が有効である¹¹⁾。この撮像法では神経線維の走行を描出することが可能である(図1, 2)。これによって, 軸索損傷を見出すだけでなく, 脳出血, 脳梗塞, 脳挫傷による病変周囲の神経線維の状態をその回復過程で時系列的に捉えていくことも可能である。

表 10 社会的行動障害の内容¹⁰⁾

- 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：いろいろな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、一度始め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。看護者や介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、様々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、従前の行動の保続や固着がみられる。

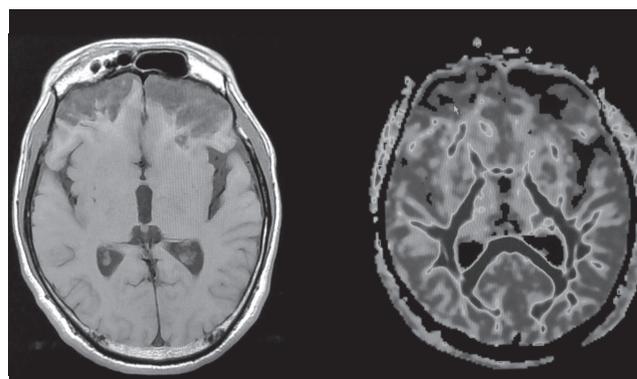
VI. 症例呈示

症例 1 (頭部外傷)

40 歳代の男性。交通事故により脳挫傷を負った。急性期を脱し、事故後 5 カ月の時点で高次脳機能障害の評価と治療目的に当院に転医となった。表情は乏しく、言葉数も少ないが、言語機能に異常なし。嗅覚と味覚の低下を認めるが、それ以外に身体的に異常所見を認めない。家族によれば、事故前には穏やかで優しい人柄であったが、事故後から怒りやすくなり、家族に暴言を浴びせるようになったとのことであった。また、集中力がなく、記憶力も低下しているようだ、とのことであった。本人は「早く車を運転させてください。運転できないと何もできない、もう人生おしまいだ」という焦燥感と短絡的な思考がみられた。神経心理学的検査の所見：MMSE-J では 26 点/30 と正常範囲ではあるが、記憶関連課題で減点がみられた。WMS-R では言語性記憶指標 80、視覚性記憶指標 60、一般的記憶指標 70、注意集中力指標 106、遅延再生指標 79 であった。言語性記憶、視覚性記憶ともに低下しており、特に視覚性記憶では 2 標準偏差以上の低下を認めた。注意集中力は比較

表 11 社会的行動障害に関する神経心理学的検査

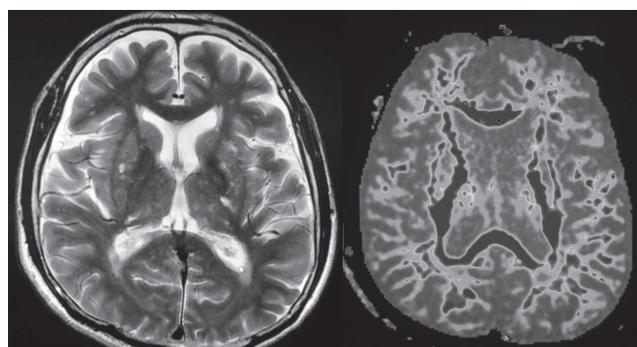
うつ性自己評価尺度 (Self Depression-rating Scale; SDS)
やる気スコア (Apathy Scale)
Profile of Mood States 2nd Edition; POMS 2
Vineland- II 適応行動尺度



T1 強調画像

拡散テンソル画像

図 1 頭部外傷の症例の MRI



T2 強調画像

拡散テンソル画像

図 2 脳梗塞の症例の MRI

的保たれていた。Trail Making Test において、A 課題 42 秒、B 課題 80 秒であり、いずれも基準内であった。行動性無視検査 (behavioural inattention test; BIT) は 146 点/146 であり、半側空間無視を認めなかった。SDS は 56 点/80 であり中等度うつ状態が示唆された。頭部 MRI では両側前頭葉の脳挫傷、拡散テンソル画像で前頭葉白質の線維途絶が見られた (図 1)。

本症例は頭部外傷による前頭葉損傷と軸索損傷による記憶障害、気力低下、人格変化を伴った一例であった。ディサースリアや摂食嚥下障害は伴わなかった。

症例 2 (脳梗塞)

60 歳代の男性。X-8 年に脳梗塞となった。他院で治療を受け、その後は既往の糖尿病の管理に対してのみ他院通院となっていた。日常生活において、食事をこぼす、焦っ



図3 進行性核上性麻痺の症例のMRI(T1強調画像)

て食べる、むせ込む、ジュースばかり飲む、排泄時に便座や衣服を汚してしまう、頻回に妻に電話をかける、同じものを何度も買ってくる、相手の人が話している最中に遮って自分の言いたいことを話し始める、突然怒り出す、所構わず大声で話す、などの行動が見られるため妻に促されてX年に高次脳機能障害についての診察を目的に当院受診となった。診察所見として、礼節、整容は保たれ、言語機能は異常ないが、ディサースリアと嚥下障害を認めた。頭部MRIで陳旧性の梗塞巣を左右の基底核に認めるとともに、左右前頭葉の萎縮を認めた。拡散テンソル画像によるトラクトグラフィでは前頭葉と皮質下の神経線維減少や断絶を認めた(図2)。神経心理学的検査においては、MMSE-J 28/30点と正常範囲であったが、WMS-Rで言語性記憶指標 72、視覚性記憶指標 64、注意/集中力指標 106、遅延再生指標 66であった。標準注意力検査(CAT)において、各項目とも正常範囲であった。FAB、Trail Making Testは正常範囲内であった。

神経心理学的検査の結果では注意や集中力の異常を検出することはできなかったが、家族からの聞き取りや診察場面や検査場面でのエピソードなどから社会行動障害が示唆された。またMMSE-Jでは正常範囲であっても、WMS-Rを施行することで言語性、視覚性の記憶に問題があることが示された。筆者はこの症例について発症時から診察していたわけではなく、8年経過した時点で初診となったため、これらの症状が脳梗塞によるものなのか、脳の萎縮による影響なのかを鑑別することは困難であった。

症例3(進行性核上性麻痺)

60歳代男性。X-1年頃から人柄が変わったようにおとなしくなった。笑わなくなり、表情が乏しく、言葉も少なく、話す時の抑揚が平坦になった。他院受診し、パーキンソン病と診断され、L-dopa剤が開始された。X年、出張先で道に迷うという出来事があり、当院初診となった。診察

順番を待っている間に、売店で販売されている飲料をその場で開けて飲み、フタをして元の場所に戻すという行為があった。また、診察中のドアをロックせずに開けて「まだですか?」と入ってくる行為が見られた。初診時の所見として、プロソディーの乏しい話し方、鼻に抜けるような音声、声量低下、脱抑制的な言動、眼球運動の上下方向運動の軽度低下が見られた。神経心理学的検査:SLTAでは異常項目なく、言語機能は正常であった。MMSE-Jで28点/30点であり、記憶項目で減点があった。WMS-Rでは言語性MQ 80、視覚性MQ 88、一般的MQ 80、注意集中力 92、遅延MQ 68と全般的に軽度の低下を認めた。リバーミード行動記憶検査では標準プロフィール点11点(カットオフ15/16)、スクリーニング点4点(カットオフ5/6)と低下と低下が見られた。WAIS-IIIでは、言語性IQ 82、動作性IQ 76、全IQ 77であった。SDSは38点/80点であり、うつ状態は否定的であった。頭部MRIで中脳被蓋の萎縮を認め(図3)、髄液検査では異常を認めなかった。最終的に進行性核上性麻痺(progressive supranuclear palsy:PSP)の診断となった。治療経過の中で、徐々に飲み込みが困難となり、誤嚥性肺炎を起こすことが増えた。経口摂取は普通食から軟菜・粥、刻み、ミキサーへと形態を変えた。その頃からディサースリアが顕著となった。また、尿失禁、便失禁、歩行困難、転倒も見られるようになった。初診から1年経過した時点でのMMSE-Jは17点となり、顕著な低下を認めた。

変性疾患は高次機能障害の対象原因疾患とはされていないが、認知機能の低下、ディサースリア、摂食嚥下障害を伴い、1年間でそれらの症状が顕著に進行した1例であった。

症例4(多系統萎縮症)

60歳代の男性。歩きにくさがあることを主訴にX年に受診した。X-7年に梗塞の既往あり。四肢の明らかな麻痺なし、筋力低下なし、歩行はbroad base、鼻指鼻試験は拙劣、軽度のディサースリアを認めた。MRIで左被殻後部に陳旧性梗塞痕、小脳軽度萎縮、脳溝拡大を認めた(図4)。MMSE-Jは29点/30点であった。遺伝子検査ではSCA1、2、3、6、7、8、12、31、DRPLAにおいて変異を認めなかった。これらの検査結果と症状から多系統萎縮症小脳型(multiple system atrophy cerebellar variant:MSA-c)と診断した。タルチレリン内服とリハビリテーションで経過を見てきたが、X+2年の時点で歩行困難が進行、嚥下困難も見られ、固形物の嚥下に時間を要するようになっている。ディサースリアと嗄声も顕著になっている。MMSE-Jでは18点/30点であり、認知機能の低下が進行していることが示唆された。

初診時には症状は脳梗塞の後遺症と考えたが、MSA-cの診断となった。ディサースリア、嚥下障害、認知機能の

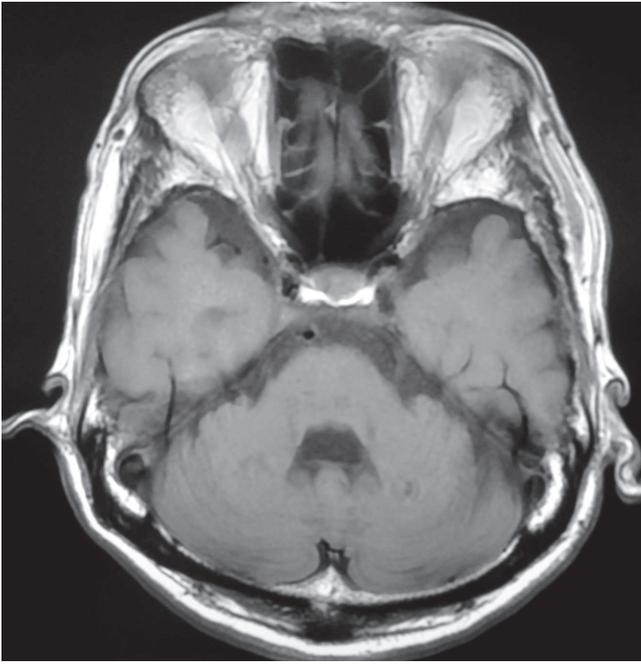


図4 多系統萎縮症のMRI(T1強調画像)

低下を合併しており、2年の経過の中でそれらの症状の悪化が見られている。

おわりに

ディサースリアや摂食嚥下障害は行政的な診断基準の主要症状には含まれておらず、また、臨床的な高次脳機能障害でみられる症状でも「ことば」の障害は失語が中心である。しかし、脳血管障害、さらには診断基準では除外されている変性疾患においてディサースリア、摂食嚥下障害が生じることがあり、そこに高次脳機能障害の症状を合併していることがある。診断基準や定義に縛られずに、目の前の患者をどうするかという臨床的な視点に立った方策が求められる。高次脳機能障害診療には各科、各職種の連携と協働による対応の広さが必要であると考え、ディサース

リアの治療を担っているスタッフが注意深く診察中や治療中の言動にも目を向け、高次脳機能障害を疑うことで、それまで明らかにされなかった患者の状態把握、そしてその患者の治療方針にも寄与することにつながる。

文献

- 1) 国立身体障害者リハビリテーションセンター：高次脳機能障害者支援モデル事業実施報告—平成13年～平成15年のまとめ。国立障害者リハビリテーションセンター，2004。
- 2) American Psychiatric Association: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders 5th Edition DSM-5, American Psychiatric Publishing, 2013.
- 3) 日本精神神経学会監修，翻訳：高橋三郎，大野裕，染矢俊幸，他：DSM-5 精神疾患の診断・統計マニュアル，医学書院，2014。
- 4) 厚生労働省：ICD-10（アクセス：2018年8月30日 <https://www.mhlw.go.jp/toukei/sippe>）
- 5) WHO: ICD-11（アクセス：2018年8月30日 <https://icd.who.int>）
- 6) Petersen RC, Smith GE, Waring S, et al: Mild cognitive impairment: clinical characterization and outcome. Arch Neurol, 56: 303-308, 1999.
- 7) Hori T, Sanjo N, Tomita M, et al: Visual reproduction on the Wechsler Memory Scale-Revised as a predictor of Alzheimer's disease in Japanese patients with mild cognitive impairments. Dement Geriatr Cogn Disord, 35: 165-176, 2013.
- 8) Langbaum JB, Hendrix SB, Ayutyanont N, et al: An empirically derived composite cognitive test score with improved power to track and evaluate treatments for pre-clinical Alzheimer's disease. Alzheimers Dement, 10: 666-674, 2014.
- 9) Sohlberg MM, McLaughlin KA, Pavese A, et al: Evaluation of attention process training and brain injury education in persons with acquired brain injury. J Clin Exp Neuropsychol, 22: 656-76, 2000.
- 10) 厚生労働省社会・援護局障害保健福祉部国立障害者リハビリテーションセンター：高次脳機能障害者の支援の手引き改訂第2版，2010。（アクセス：2018年8月30日 http://www.rehab.go.jp/application/files/3915/1668/9968/3_1_01.pdf）
- 11) 森 壱：拡散テンソル画像. 臨床神経, 48: 945-946, 2008.