

## 高次脳機能障害と認知症

橋本 衛

認知症は「通常、慢性あるいは進行性の脳疾患によって生じ、記憶、思考、見当識、理解、計算、学習、言語、判断など多数の高次脳機能の障害からなる症候群」と定義される。この定義に従えば、認知症は高次脳機能障害の範疇に含まれることになるが、実臨床では認知症と高次脳機能障害とは区別して扱われている。ここでは認知症と高次脳機能障害の相違について概説する。

表1に2つの病態の比較を示すが、両者の最大の違いは臨床経過にある。図1は両者の経過を模式的に示したものであるが、高次脳機能障害の臨床経過の典型的なパターンは、脳に損傷を負った時点から数か月間は急速に症状は回復するが、徐々に回復速度は鈍化し、やがて後遺症を残して固定する。一方、認知症は基本的に進行性の経過を辿る。このような臨床経過の差を反映して原因疾患は両者で異なり、進行性に脳皮質が障害されるアルツハイマー病やレビー小体型認知症、前頭側頭葉変性症などの神経変性疾患が認知症の主要な原因となり、脳外傷や脳炎などの単回のエピソードで脳損傷を引き起こす疾患が高次脳機能障害の原因となる。

ここで分類が難しい疾患なのが、再発すること

の多い脳血管障害である。脳血管障害による認知機能障害については、失語、失行、失認のような単一の認知機能が1回の脳血管障害で引き起こされた場合は高次脳機能障害に、脳血管障害が繰り返され複数の認知機能が段階的に低下していく場合は血管性認知症に分類される。

発症年齢も両者を区別する重要な指標である。認知症を引き起こす神経変性疾患や脳血管障害は老年期に好発する病態である。一方、交通事故による脳外傷や脳炎、脳腫瘍は年齢を問わず発症するため、高次脳機能障害はすべての年齢層において生じうる病態である。しかしながら就労や就学などの社会生活への影響を考えたとき、高次脳機能障害は学童期や青年期、壮年期に発症した場合、臨床的に重要となる。

高次脳機能障害も認知症も現在の医療水準では治癒することが困難な病態であるため、患者が日常生活を送っていくためには適切なサポートが必要である。しかし、若年期に発症し、後遺症としての認知機能障害を抱えて数十年もの人生を歩んでいかなければならない高次脳機能障害と、老年期に発症し、進行性の経過を辿る認知症とでは、求められるサポートの内容は大きく異なる。社会復帰を目標とする高次脳機能障害患者には障害者総合支援法による支援が、一方、充実した余生を送ることが目標となる認知症では、主として介護保険の枠組みでの支援が適している。

表1 高次脳機能障害と認知症の比較

|      | 高次脳機能障害                   | 認知症                                  |
|------|---------------------------|--------------------------------------|
| 臨床経過 | 急速に改善後、固定                 | 進行性                                  |
| 原因疾患 | 脳外傷、脳血管障害、脳炎、脳腫瘍、低酸素脳症など  | 神経変性疾患(アルツハイマー病、レビー小体型認知症など)、脳血管障害など |
| 発症年齢 | 全年齢(学童期、青年期、壮年期に問題となりやすい) | 老年期                                  |
| 臨床症状 | 単一の認知機能障害                 | 全般的認知機能低下                            |
| 支援目標 | 社会復帰                      | 充実した余生                               |
| 支援制度 | 障害者総合支援法                  | 介護保険                                 |

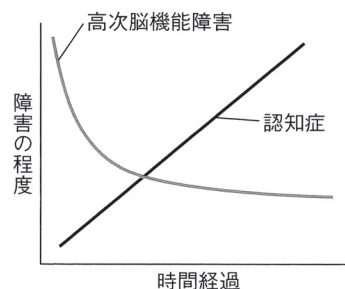


図1 高次脳機能障害と認知症の臨床経過の比較

The difference between higher brain dysfunction and dementia. Mamoru Hashimoto : Department of Neuropsychiatry, Faculty of Life Sciences, Kumamoto University. 熊本大学大学院生命科学研究部准教授 (神経精神医学)

## 1 認知症の新しい診断基準について

## はじめに

認知症は、「一度正常に達した認知機能が後天的な脳の障害によって持続性に低下し、日常生活や社会生活に支障をきたすようになった状態をいい、それが意識障害のないときにみられる」と定義される<sup>1)</sup>。この定義が示すように認知症はあくまで状態像であり、認知症状態を引き起こす疾患は多様である。その中で、アルツハイマー病 (Alzheimer's disease: AD)、血管性認知症 (vascular dementia: VaD)、レビー小体型認知症 (dementia with Lewy bodies: DLB)、前頭側頭葉変性症 (frontotemporal lobar degeneration: FTLT) の4疾患は、近年4大認知症と称されようになった。認知症の早期診断、適切な診断に基づいた治療やケアが求められている現代社会において、認知症の診断基準が重要であることはいうまでもない。本稿では、比較的最近出版された DSM-5 の診断基準<sup>2)</sup>を含めて紹介してみたい。

## 1 DSM-5 の Major or Mild Neurocognitive Disorders の特徴

DSM-5 において“dementia”という用語は廃止され、major neurocognitive disorder (major NCD) (表15-1) という新しい名称に組み込まれた。また、mild neurocognitive disorder (mild NCD: 軽度神経認知障害) という概念が採用され、軽度認知障害と訳されている<sup>3)</sup>。そして、major NCD と dementia は厳密には同義語ではないが、認知症と訳されている。major NCD の定義は DSM-III-R や DSM-IV の“dementia”よりも広範になっていて、1つの認知領域の機能低下を示す患者もこの診断を受ける可能性がある。すなわち、かつては2つ以上の認知ドメインの障害を示すことが

表15-1 DSM-5 の Major Neurocognitive Disorder の診断基準

- A. 1つ以上の認知領域（複雑性注意、実行機能、学習および記憶、言語、知覚-運動、社会的認知）において、以前の行為水準から有意な認知の低下があるという証拠が以下に基づいている：
- (1) 本人、本人をよく知る情報提供者、または臨床家による、有意な認知機能の低下があったという懸念、および、
  - (2) 可能であれば標準化された神経心理学的検査に記録された、それがなければ他の定量化された臨床的評価によって実証された認知行為の障害
- B. 毎日の活動において、認知欠損が自立を阻害する（すなわち、最低限、請求書を支払う、内服薬を管理するなどの、複雑な手段的日常生活動作に援助を必要とする）。
- C. その認知欠損は、せん妄の状況でのみ起こるものではない。
- D. その認知欠損は、他の精神疾患によってうまく説明されない（例：うつ病、統合失調症）。

(日本精神神経学会、日本語版用語監修。高橋三郎、大野 裕、監訳。DSM-5 精神疾患の診断・統計マニュアル。東京：医学書院；2014。p.583-634)<sup>3)</sup>



“dementia”の条件であったが、DSM-5のNCDでは複雑な注意、実行機能、学習と記憶、言語、知覚-運動、社会認知のうち1つ以上の認知領域の低下を呈していることが要件になった。したがって、血管性NCD、レビー小体を伴うNCD、前頭側頭型NCDなど、必ずしも病初期から記憶障害が目立たない疾患を捉えやすくなっている。

DSM-5では、以前の水準からの認知機能低下は、本人、観察可能な情報提供者、あるいは医師からの懸念と、標準的な神経心理学的検査、ないしそれが無理なら、他の定量化された臨床評価による認知成績の重大な低下、の両方に基づく必要があると明記されている。周囲の懸念と客観的な証拠は相補的なものであり、両方必要であることが強調されている。なぜなら、もし客観的な神経心理学的検査を重視すれば、明らかに以前よりは低下しているもののもともと高機能の認知成績を有していたため“正常域”の成績を示した者を過小診断してしまう、あるいはもともと認知機能が低いために以前からの変化ではなく低い認知成績を呈した者、検査条件や一時的な体調不良などの外部の要因で、NCDであると誤診されてしまう可能性がある。一方、主観的な症候に焦点を当て過ぎると病識の乏しい者、情報提供者が症状を否定したり気づかなかつたりするとNCDが診断されない可能性がある。あるいは、心気的な訴えに過敏に診断してしまうかもしれない。症候学を重視する立場と神経心理学的尺度の正しい用い方、すなわち臨床の基本姿勢が強調されていると思われる。

また、major NCDでは、以前は自分でできていたことを他人が取って代わらなければならないほど自立性が妨げられ、mild NCDでは自立性は保たれているものの微かな障害がみられたり、以前より努力や時間を要したり、代償的な方略や工夫をするかもしれない、と記載されている。

## Ⅱ アルツハイマー病診断基準

### 1 DSM-5の診断基準

表15-2にDSM-5のAD診断基準<sup>3)</sup>を示すが、基本的にDSM-5においても従来のDSM基準同様に、ADの診断に臨床症候を重視する立場は変わっていない。

今回の改訂における最大の変更点は、認知症（日常生活が自立できなくなっている状態）でなくでも、ADと診断できるようになった点であろう。ここには、ADを“認知症状態”になってから初めて診断できる疾患ではなく、“アミロイドβの脳内沈着を疾患の始まりとし、シナプス機能障害、神経細胞障害が進行することにより、臨床的には無症候期から軽度認知障害（mild cognitive impairment: MCI）の時期を経て認知症に至る一連のプロセスを経る疾患”として捉えるようになったADの疾患概念の変化が反映されている。この改訂により、DSM-IVではADと診断されなかったMCI状態であっても、一定の条件が整えばAD（mild neurocognitive disorder due to AD）と診断できることになった。

第2の変更点として、診断の正確度を臨床的確診（確実な: probable）、臨床的疑診（疑いのある: possible）として表示するようになった点が挙げられる。これはADの診断基準として臨床、研究に幅広く用いられてきたNINCDS-ADRDS基準では以前から採用されていた手法である<sup>4)</sup>。認知症患者をprobable ADとして診断するために必要な要件としては、遺伝子検査による疾患遺伝子の同定もしくは、典型的なADの臨床症候（記憶障害と他の認知障害が進行性の経過をたどり、脳血管

表 15-2 DSM-5 のアルツハイマー病による認知症または軽度認知障害の診断基準

- A. 認知症または軽度認知障害の診断基準を満たす
- B. 1つまたはそれ以上の認知領域で、障害は潜行性に発症し緩徐に進行する（認知症では、少なくとも2つの領域が障害されなければならない）。
- C. 以下の確実なまたは疑いのあるアルツハイマー病の基準を満たす。  
 認知症について：確実なアルツハイマー病は、以下のどちらかを満たしたときに診断されるべきである。そうでなければ疑いのあるアルツハイマー病と診断されるべきである。  
 (1) 家族歴または遺伝子検査から、アルツハイマー病の原因となる遺伝子変異の証拠がある。  
 (2) 以下の3つすべてが存在している。  
 (a) 記憶、学習、および少なくとも1つの他の認知領域の低下の証拠が明らかである（詳細な病歴または連続的な神経心理学的検査に基づいた）。  
 (b) 着実に進行性で緩徐な認知機能低下があつて、安定状態が続くことはない。  
 (c) 混合性の病因の証拠がない（すなわち、他の神経変性疾患または脳血管疾患がない、または認知の低下をもたらす可能性のある他の神経疾患、精神疾患、または全身性疾患がない）。  
 軽度認知障害について：確実なアルツハイマー病は、遺伝子検査または家族歴のいずれかで、アルツハイマー病の原因となる遺伝子変異の証拠があれば診断される。疑いのあるアルツハイマー病は、遺伝子検査または家族歴のいずれにもアルツハイマー病の原因となる遺伝子変異の証拠がなく、以下の3つすべてが存在している場合に診断される。  
 (1) 記憶および学習が低下している明らかな証拠がある。  
 (2) 着実に進行性で緩徐な認知機能低下があつて、安定状態が続くことはない。  
 (3) 混合性の証拠がない（すなわち、他の神経変性疾患または脳血管疾患がない、または認知の低下をもたらす可能性のある別の神経疾患、全身性疾患または病態がない）
- D. 障害は脳血管疾患、他の神経変性疾患、物質の影響、その他の精神疾患、神経疾患、または全身性疾患ではなく説明されない。

（日本精神神経学会，日本語版用語監修：高橋三郎，大野 裕，監訳：DSM-5 精神疾患の診断・統計マニュアル，東京：医学書院；2014. p.583-634）<sup>3)</sup>

障害などの他の疾患を合併しない）を呈することが挙げられている。これらのいずれも満たさない場合、診断の確からしさが減じ臨床的疑診（possible）と診断されることになる。一方 MCI では、遺伝子検査による裏づけがない限り probable AD とは診断されない。この点については、MCI から AD 以外の認知症に進展する患者や、認知症へは進展せずに MCI にとどまる患者が一定の割合で存在することを考慮した結果と考えられる。

第3の変更点として、診断バイオマーカーとして遺伝子検査が採用されたことである。ここで注意が必要なのは、遺伝子変異には常染色体優性遺伝形式をとる APP, PS-1, 2 が該当し、ApoEε4 多型は含まれていない点である。これは、ApoEε4 多型はあくまでリスク遺伝子であり、ε4 多型を有していても AD を発症しない場合の方が多いためである。また遺伝に関しては、必ずしも遺伝子検査で実証される必要性はなく、家族歴だけでもよいとされている。前述したように、遺伝子変異が確認されれば MCI 患者であっても probable AD と診断できる。

## 2 NIN-AA の診断基準

1984年に米国国立神経疾患・脳卒中研究所(National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke: NINCDS)とアルツハイマー病関連疾患協会(Alzheimer's Disease and Related Disorders Association: ADRDA)によって策定された NINCDS-ADRDA 基準が最も標準的な AD 診断基準として30年近くの間用いられてきた<sup>4)</sup>。この基準はADの臨床的確診(probable AD)の診断



表15-3 NIA-AA 診断基準 (probable AD dementia)

1. 認知症の基準を満たし、加えて次の特徴を有すること。
  - A. 潜行性の発症。症状は数カ月から数年にわたって緩徐に発症し、数時間や数日のような急性発症ではない。
  - B. 報告や観察による認知機能増悪の明確な病歴がある。
  - C. 病初期に最も顕著な認知機能障害が、以下に示す認知領域の1つにみられることが病歴や検査で明確に示される。いずれの障害であっても、他の認知機能領域の少なくとも1つの機能障害の証拠がなければならない。
    - a. 健忘症状: ADによる認知症において最も一般的な症候である。その障害は、学習と最近学んだ情報の想起の障害を含む。
    - b. 健忘以外の症状:
      - ・言語障害: 最も顕著な障害は喚語困難である。
      - ・視空間認知機能障害: 最も顕著な障害は、物体失認、相貌認知障害、同時失認、失読を含む空間認知の障害である。
      - ・遂行機能障害: 最も顕著な障害は、推論、判断、問題解決能力の障害である。
  - D. ADによる認知症の臨床的確定診断は、以下が証明されている場合は適用すべきではない。
    - a. 認知症の発症や増悪と時間的に関連性のあることが病歴によって明らかにされている重大な脳血管障害の随伴、あるいは多発性脳梗塞・広範な脳梗塞・高度の白質病変の存在。
    - b. レビー小体型認知症の、認知症そのものの以外の中核特徴。
    - c. 行動型前頭側頭型認知症の主要特徴。
    - d. 原発性進行性失語症の意味型あるいは非流暢/失文法型の主要特徴。
    - e. 他の活動性の神経疾患や非神経疾患の同時共存や、認知機能に重大な影響を及ぼす薬物の使用の証拠。

(McKhann GM, et al. *Alzheimers Dement*. 2011; 7: 263-9)<sup>5)</sup>

において信頼度が高く、広く臨床治験や臨床研究に用いられてきた。しかし、疾患修飾薬の開発が開始されるとともに、「認知症状態」であることが前提とされている NINCDS-ADRDA 基準の見直しの必要性に迫られ、米国国立老化研究所 (National Institute on Aging: NIA) とアルツハイマー病協会 (Alzheimer's Association: AA) ワーキンググループにより新しい診断基準が2011年に提唱された (表15-3)<sup>5)</sup>。この NIA-AA 基準は、AD の診断の精度を高めること、認知症に至る以前の AD の検出を可能にすることを主な目的としている。

NIA-AA 基準では、AD は、認知症期 (dementia due to AD)、軽度認知障害期 (MCI due to AD)、および無症候期 (preclinical AD) の3つのステージからなり、認知症期と MCI 期は臨床症状だけでも診断できるが、脳画像検査や CSF などのバイオマーカーが支持すれば診断の確信度が高まり、一方バイオマーカーは陽性であるが臨床症候を認めない無症候期の診断基準は臨床研究目的と明記されている。この基準では、AD の最も特徴的な症状である記憶障害を重視するけれども、記憶障害以外の言語、視空間認知機能、遂行機能といった認知機能領域の障害が主要症状であっても、複数の認知領域に障害を認めれば AD と診断できる。したがって NIA-AA 基準を用いれば、頭頂・後頭葉に局限した脳萎縮を認め、バリント症候群などの視空間認知障害を主徴とする後部皮質萎縮症 (posterior cortical atrophy: PCA)<sup>6)</sup> や左側頭・頭頂接合領域の脳病変により喚語困難、言葉数の減少、復唱障害を特徴とする失語症状のみが緩徐に進行する logopenic progressive aphasia (LPA)<sup>7)</sup> も probable AD と診断することができる。また遺伝子変異については、臨床的確定診断の確実性を高めるものとして位置づけられている。NIA-AA 基準は DSM-5 よりも研究的な側面を重視した内容であ

表 15-4 DLB の臨床診断基準改訂版

1. 中心特徴 (central feature): DLB 診断に必須  
 正常な社会的または職業的機能を妨げる進行性認知機能障害として定義される認知症の存在。病初期には記憶障害は目立たないこともあるが、進行すると通常認められる。注意、実行機能、視空間機能のテストで障害が強い場合もある。
2. 中核症状 (core features): 臨床的確定 (probable DLB) には 2 つが、臨床的疑診 (possible DLB) には 1 つが必要
  - (a) 注意や覚醒レベルの明らかな変化を伴う認知機能の変動
  - (b) 典型的にははっきりした形で詳細な内容の繰り返す幻視
  - (c) 特発性のパーキンソニズム
3. 示唆的特徴 (suggestive features): 中核症状の 1 個以上を満たしているときに、下記の症状のうち 1 個以上あれば、probable DLB と診断できる。中核症状がないときに、1 個以上の suggestive feature があれば、possible DLB とする。suggestive feature 単独では、probable DLB とは診断しない。
  - (a) REM 睡眠行動障害
  - (b) 抗精神病薬に対する重度の過敏性
  - (c) SPECT もしくは PET で、基底核でのドーパミントランスポーターの取り込み低下
4. 支持的特徴 (supportive features): 一般的にみられる特徴であるが、診断に特異的かどうか立証されていない
  - (a) 繰り返す転倒と失神
  - (b) 一過性の原因不明の意識消失
  - (c) 重度の自律神経障害 (例: 起立性低血圧, 尿失禁)
  - (d) 幻視以外の他の感覚様式の幻覚
  - (e) 構築された妄想
  - (f) うつ
  - (g) CT/MRI で側頭葉内側領域の脳萎縮が軽度
  - (h) SPECT/PET で後頭葉を含む全般的な血流/代謝の低下
  - (i) MIBG 心筋シンチでの異常 (取り込みの低下)
  - (j) 脳波上、側頭葉での一過性鋭波を伴う顕著な徐波

(McKeith IG, et al. Neurology. 2005; 65: 1863-72)<sup>8)</sup>

るが、日常診療の範囲内であれば DSM-5 と NIN-AA のいずれを用いても、大きな差は生じないと考えられる。

### III レビー小体型認知症 (DLB) の診断基準

表 15-4 に DLB の臨床診断基準を示す<sup>8)</sup>。DLB の認知機能障害の特徴は、記憶障害は比較的軽く初期には目立たないこともある一方で、注意、遂行機能、視空間認知機能の障害が目立つことである。実際、Mini-Mental State Examination (MMSE) の下位項目の比較では、AD と比べて 3 単語想起の得点が高く、一方で視覚認知機能を反映した図形の模写の得点が低い。また認知機能が変動することも重要な特徴であり、変動の背景基盤としては意識レベルの変動が推定されている。精神症状に関しては、詳細で具体的な内容の頻発する幻視、REM 睡眠行動障害 (REM sleep behavior disorder: RBD)、幻視以外の幻覚、体系だった妄想、うつなどの多彩な症状が認められ診断基準にも採用されている。特に幻視は中核特徴に、RBD は示唆特徴に含まれており、これらの症候は DLB に特異的な症候と考えることができる。神経症候としては、特発性のパーキンソニズム、抗精神病薬への過敏性の亢進、繰り返す転倒や失神、一過性の意識障害、重度の自律神経障害 (例: 起立性低血圧、排尿障害、頑固な便秘) が診断基準に記載されており、神経症候も DLB を特徴づける症候



である。このようにDLBは、認知機能障害に加えて、精神症状、神経症候など多彩な臨床症候を認める疾患である。DSM-5のレビー小体を伴う認知症ないし軽度認知障害の診断基準<sup>2)</sup>にも、ほぼ表15-4の診断基準が採用されており、本文の解説には詳述されているものの、SPECTまたはPETでの線条体におけるドパミントランスポーター取り込みの低さや、MIBG心筋シンチグラフィにおける取り込み低下といった画像所見は採用されていない。昨年末フロリダで開催されたInternational Dementia with Lewy Bodies Conference 2015ではRBDの中核特徴への格上げやMIBG心筋シンチグラフィの異常の示唆的特徴への格上げが話し合われた。

#### IV 前頭側頭葉変性症 (FTLD) の診断基準

FTLDは、著明な人格変化や行動障害を主徴とし、前頭葉・前部側頭葉に病変の主座を有する変性性認知症を包括した疾患概念である<sup>9)</sup>。FTLDは最初に侵される領域に応じて、行動異常型前頭側頭型認知症 (behavioural variant of frontotemporal dementia: bvFTD)、進行性非流暢性失語 (PNFA)、意味性認知症 (semantic dementia: SD) の3型に分類される。本稿では指定難病となったbvFTDとSDを中心に取り上げる。

表15-5に2011年に提唱されたbvFTDの臨床診断基準を示す<sup>10)</sup>。この診断基準では、脱抑制、無為・無気力、共感性の喪失、常同行動、食行動変化、神経心理所見の6つの症候が取り上げられ、その中の3つが存在すればpossible bvFTDと診断してよいことになっている。6つの症候のうちの5つまでが人格・行動面の変化に関する症候であり、認知機能については1項目しか含まれていない。しかもその内容は、「遂行機能障害を認める一方で、記憶や視空間認知が保たれる」ことが強調されており、この診断基準をみる限り、粗大な認知機能低下を認めないことがbvFTDの特徴と考えることができる。したがって、認知症と精神疾患の鑑別において認知機能障害の有無が重要な鑑別指標となるべきところが、bvFTDと精神疾患との鑑別の際にはその指標がほとんど役に立たないという問題が生じる。それゆえ、以下に記述する画像所見が重要な役割を果たすことになる。MRIなどの形態画像では、前頭葉に限局性で境界明瞭な強い萎縮が認められることが多い。萎縮は扁桃体および海馬前部を含む側頭葉前部にも及び、尾状核の萎縮もみられる。萎縮は左右半球間に著しい差が認められることが多いが、左右差があることが疾患特異的ということではない。機能画像では、萎縮部位に対応した領域の血流・代謝低下が認められる。診断基準では、possible bvFTD患者が、画像所見でbvFTDに特徴的な異常所見を認めれば、probable (臨床的にはほぼ確実) と診断してよいことになっている。指定難病<sup>11)</sup>やDSM-5の (行動異常型) 前頭側頭型神経認知障害の診断基準<sup>2)</sup>も、ほぼRascovskyらの診断基準を採用している。

意味性認知症 (SD) の新しい診断基準は、Gorono-Tempiniら<sup>12)</sup>による原発性進行性失語 (primary progressive aphasia: PPA) のサブタイプの一つ、semantic variant PPAとして紹介されている。この診断基準の特徴は、まず初めにPPAかどうかを診断し表15-6、PPAであればサブタイプの言語特徴に基づいて、統語と流暢性の少なくとも一方が障害され単語理解が保たれる失文法/非流暢型PPA (nonfluent/agrammatic variant PPA) [1998年のNearyら診断基準ではprogressive non-fluent aphasia (PNFA)に相当]、語理解障害を主体とし、統語と流暢性は保たれる意味型PPA (semantic variant PPA) (SDに相当)、語想起障害による発話の流れの中断を特徴とし、統語と聴理解が比較

表 15-5 Rascovsky らによる bvFTD の臨床診断基準

- I. 神経変性疾患（必須項目）
- A. 行動 および/もしくは 認知機能の進行性の悪化が経過観察中や病歴で確認されること
- II. Possible bvFTD（以下の A～F の行動面ならびに認知面での症候のうち、少なくとも 3 項目が、反復性もしくは持続的に認められる）
- A. 早期からの脱抑制行動（以下の A1～A3 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- A1. 社会的に不適切な行動
- A2. マナーや礼儀正しさの喪失
- A3. 衝動的、無分別、軽率な行動
- B. 早期からの無為、無気力（以下の B1～B2 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- B1. 無為（アパシー）
- B2. 無気力
- C. 早期からの思いやりもしくは共感性の喪失（以下の C1～C2 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- C1. 他者の窮状や感情への反応が減弱
- C2. 社会的興味、相互関係性、人としての温かみの減弱
- D. 早期からの保続的、常同的、強迫的/儀式的行動（以下の D1～D3 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- D1. 単純な動作の繰り返し
- D2. 複雑な内容の強迫的もしくは儀式的行動
- D3. 常同言語
- E. 過食と食行動変化（以下の E1～E3 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- E1. 嗜好の変化
- E2. 暴食、飲酒・喫煙量の増加
- E3. 口唇傾向もしくは異食
- F. 神経心理所見：遂行機能障害/語列挙の障害を認めるが、相対的に記憶と視空間機能の保持される（以下の F1～F3 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- F1. 遂行機能の障害
- F2. エピソード記憶は比較的保たれる
- F3. 視空間機能は比較的保たれる
- III. Probable bvFTD（以下の A～C のすべてが必要）
- A. possible bvFTD の診断基準に合致
- B. 明らかな機能低下がある（介護者からの報告、または Clinical Dementia Rating Scale や Functional Activities Questionnaire で確認される）
- C. bvFTD に合致した画像所見（以下の C1～C2 のうち、少なくとも 1 つが必要）
- C1. 前頭葉および/もしくは前部側頭葉の萎縮が MRI もしくは CT で示される
- C2. 前頭葉および/もしくは前部側頭葉の血流低下もしくは代謝低下が PET もしくは SPECT で示される
- IV. FTLD 病理を伴う Definite bvFTD（以下の A に加えて、B か C のどちらか一方を満たす）
- A. possible bvFTD もしくは probable bvFTD の診断基準に合致
- B. 生検もしくは剖検により FTLD の病理所見を認める
- C. 既知の病的遺伝子変異が確認される
- V. 除外基準（A と B があるものは除外される。C は possible FTD ではみられてもよいが、probable bvFTD ではみられてはならない）
- A. 障害パターンが他の非変性性の神経系もしくは内科的疾患によって説明可能
- B. 行動障害が精神疾患で説明可能
- C. バイオマーカーがアルツハイマー病もしくは他の神経変性疾患を強く示唆する

注)「早期から」とは発症から 3 年以内に認められることを意味する

(Rascovsky K, et al. Brain. 2011; 134: 2456-77)<sup>10)</sup>

表15-6 原発性進行性失語 (PPA) の診断基準

診断は、2段階で行われる。まず、次の基本的なPPAの基準を満たす必要がある。PPAの臨床診断には、病初期には際立った言語の障害のみを呈することが必要である。潜行性に発症し、進行性の言語障害が会話、挨拶、言語の評価でみられる。

- ・包含基準：1～3の基準を満たさなければならない
  1. 最も顕著な臨床症状は言語の困難さである
  2. これらの障害が日常生活における障害の主たる要因である
  3. 発症時および病初期において失語が最も目立つ障害である
- ・除外基準：PPAの診断のためには1～4の基準が否定されなければならない
  1. 他の非変性性神経系障害または医学的疾患により障害パターンがよりよく説明される
  2. 精神科的診断により認知障害がよりよく説明される
  3. 顕著な初期のエピソード記憶、視覚性記憶、視知覚性の障害
  4. 顕著な初期の行動障害

(Gorno-Tempini ML, et al. Neurology. 2011; 76: 1006-14)<sup>12)</sup>

的保たれる発話減少型PPA (logopenic variant PPA) の3つの臨床サブタイプのいずれかに分類される。そして、ある程度の認知機能障害や行動障害が発症時や病初期に存在しても、PPAから除外されることはなくなった。しかし、右側頭葉優位の萎縮例では、病初期から精神症状や相貌の認知障害が出現してくることが指摘されている<sup>13)</sup>。自験例で検討してみると、SDの半数以下の症例しかPPAの範疇で捉えられなかった<sup>14)</sup>。背景病理が多様なFTLDの中で、SDに関しては症状の均質性が高く、神経病理学的にも大部分がユビキチン陽性タウ陰性神経細胞内封入体を有する一群 (FTLD-U) に属し、その封入体の主要構成成分がTDP-43からなることが判明したことから、あえてPPAの枠組みの中で捉える必要はなく、行動障害や相貌の認知障害を伴っていてもSDとして捉える方が現時点では妥当であろう。指定難病の診断基準においても、直接SDを診断することになっており、1998年のSDの診断基準<sup>9)</sup>がそのまま踏襲されている (表15-7)。必須項目としては、物品呼称障害と単語の理解障害、いわゆる2方向性の障害を挙げ、注として語義失語の特徴である、「これらの障害に一貫性がみられ、異なる検査場面や日常生活でも同じ物品、単語に障害を示すこと」を解説に加えている。

## V 血管性認知症 (VaD) の診断基準

表15-8 にNINDS-AIRENのprobable VaDの診断基準を示す<sup>15)</sup>。この診断基準では、認知症と脳血管障害との因果関係が証明されることがVaD診断には最も重要であると明記されている。また、前述したADやDLB、bvFTDなどの神経変性疾患の診断基準とは異なり、VaD診断には具体的な認知機能障害やBPSD、神経症候の内容は規定されていない。これは、どの血管が障害されるかによって臨床症候が異なることに起因するが、その一方でVaDに共通して認められる症候も存在し、診断基準では「probable VaDに矛盾しない所見」として記述されている。この中には、歩行障害、姿勢不安定、排尿障害、仮性球麻痺などの神経症候、精神運動緩慢や遂行機能障害などの認知機能障害、人格と気分の変化、無為、うつ、情動失禁などの精神症状が含まれている。VaDに特徴的とされるこれらの症状は、主として皮質下症状である。



表 15-7 意味性認知症

- (1) 必須項目<sup>a)</sup>: 次の2つの中核症状の両者を満たし、それらにより日常生活が阻害されている。
  - A. 物品呼称の障害
  - B. 単語理解の障害
- (2) 以下の4つのうち少なくとも3つを認める。
  1. 対象物に対する知識の障害<sup>b)</sup> (特に低頻度/低親密性のもので顕著)
  2. 表層性失読・失書<sup>c)</sup>
  3. 復唱は保たれる。流暢性の発語を呈する。
  4. 発話 (文法や自発語) は保たれる
- (3) 高齢で発症する例も存在するが、70歳以上で発症する例は稀である<sup>注1)</sup>。
- (4) 画像検査: 前方優位の側頭葉にMRI/CTでの萎縮がみられる<sup>注2)</sup>。
- (5) 除外診断: 以下の疾患を鑑別できる。
  - 1) アルツハイマー病
  - 2) レビー小体型認知症
  - 3) 血管性認知症
  - 4) 進行性核上性麻痺
  - 5) 大脳皮質基底核変性症
  - 6) うつ病などの精神疾患
- (6) 臨床診断: (1)~(5) のすべてを満たすもの。

注1) 高齢で発症が少ないところから、発症年齢65歳以下を対象とする。

注2) 画像読影レポートまたはそれと同内容の文書の写し (判読医の氏名の記載されたもの) を添付すること。

なお、画像検査所見及び除外診断については、別表を参考に鑑別を行う。

#### <参考>

注3) 特徴的な言語の障害に対して、本人や介護者はしばしば“物忘れ”として訴えることに留意する。

注4) (行動異常型) 前頭側頭型認知症と同様の行動障害がしばしばみられることに留意する。

a) 例: これらの障害に一貫性がみられる、つまり、異なる検査場面や日常生活でも同じ物品、単語に障害を示す。

b) 例: 富士山や金閣寺の写真を見せても、山や寺ということは理解できても特定の山や寺と認識できない。信号機を提示しても「信号機」と呼称ができず、「見たことない」、「青い電気がついたらなる」などと答えたりする。

有名人や友人、たまにしか会わない親戚の顔が認識できない。それらを見ても、「何も思い出せない」、「知らない」と言ったりする。

c) 例: 団子→“だんし”, 三日月→“さんかづき”

(公益財団法人 難病医学研究財団/難病情報センター。 <http://www.nanbyou.or.jp/entry/1360>)<sup>11)</sup>

VaDでは画像上の血管病変と認知症との因果関係がしばしば問題となる。すなわち、MRI上明らかな血管病変が存在しても、それが視床や海馬などの認知症発症に関わる部位の病変でなければ、VaDとは断定できないことである。特に皮質下白質病変については、同程度の白質病変を有していても個人によって症状に大きな差があり、認知機能低下を認めるケースもあればそうでないケースもある。この要因として白質病変の範囲、強さ、部位などが重視されているが、MRIでは白質病変の範囲や部位を同定することは可能であるがその強さまではわからないという問題がある。

#### おわりに

最近では、上述した4大認知症のうち3変性疾患については、バイオマーカーなども取り込んで、病態修飾薬の開発も見据えたMCIさらには未発症の段階からの超早期診断を目的とした診断基準

表15-8 血管性認知症の診断基準（NINDS-AIREN）

## I. Probable VaD

以下のすべてを認めること

## 1. 認知症

以前のより高い機能水準からの認知機能低下によって定義され、記憶障害と以下の2つ以上の認知機能（見当識、注意、言語、視空間機能、実行機能、運動制御、行為）の障害によって示される。これは、臨床診察によって確立され、神経心理的検査によって立証されることが望ましい。日常生活活動の障害を生じる程度に重度であり、これは脳卒中に基づく身体障害のみにはよらない。

除外基準：意識障害、せん妄、精神病、重篤な失語、神経心理学的検査を妨げる著明な感覚運動障害を有する症例。記憶や認知の障害を説明しうる身体疾患もしくはアルツハイマー病などの他の脳疾患を有する症例も除外される。

## 2. 脳血管障害

神経学的診察で、脳卒中に一致する局所神経症候（片麻痺、下部顔面神経麻痺、バビンスキー徴候、感覚障害、半盲、構音障害）が存在する（脳卒中の既往はあってもなくてもよい）。および、脳画像検査（CT、MRI）による多発性大梗塞、戦略的領域の単発梗塞（角回、視床、前脳基底部、後大脳動脈あるいは前大脳動脈領域）、多発性の基底核や白質のラクナ梗塞あるいは広汎な脳室周囲白質病変およびこれらの組み合わせ。

## 3. 認知症と脳血管障害が時間的に関連する。下記a) b) の少なくとも1つによって示される、もしくは推測される。

a) 明らかな脳卒中後3カ月以内の認知症の発症。

b) 突然の認知機能の低下、もしくは動揺性、階段状の認知機能障害の進行。

## II. 臨床的確診に矛盾しない臨床特徴

a) 早期からの歩行障害（小歩、小刻み歩行、磁性-失行性-失調性歩行、パーキンソン歩行）。

b) 姿勢不安定、頻回の原因不明の転倒の病歴。

c) 早期からの頻尿、尿意促迫、他の泌尿器疾患によって説明できない排尿症候。

d) 仮性球麻痺。

e) 人格と気分の変化、無為、うつ、情動失禁、あるいは精神運動遅滞や実行機能障害などの他の皮質下障害。

## III. VaD とは考えにくい特徴

a) 早期からの記憶ならびに言語（超皮質性感覚失語）、行為（失行）、認知（失認）などの他の認知機能の進行性の悪化。これらの障害に対応する病変が脳画像検査で認められない。

b) 認知機能障害以外に局所神経徴候がない。

c) 頭部CTやMRIで脳血管病変がない。

(Chui HC, et al. Neurology. 1992; 42 (3 Pt 1): 473-80)<sup>15)</sup>

が提案されつつある。しかし、DSM-5のAD診断基準に示されているように、日常臨床においては“診断は臨床症状を中心に行い、心理検査や髄液・画像検査などのバイオマーカーは診断をより確実にするものとして補助的に用いる”ことが重要であろう。

## 文献

- 1) 「認知症疾患治療ガイドライン」作成合同委員会、編。認知症疾患治療ガイドライン2010。東京：医学書院；2010。
- 2) American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5th ed. American Psychiatric Association; 2013. p.591-643.
- 3) American Psychiatric Association. Diagnostic and statistical manual of mental disorders, 5th ed. American Psychiatric Association; 2014. (日本精神神経学会、監修。高橋三郎、他訳。DSM-5精神疾患の診断・統計マニュアル。東京：医学書院；2014. p.583-634.)

- 4) McKhann G, Drachman D, Folstein ME, et al. Clinical diagnosis of Alzheimer's disease: report of the NINCDS-ADRDA Work Group under the auspices of Department of Health and Human Services Task Force on Alzheimer's Disease. *Neurology*. 1984; 34: 939-44.
- 5) McKhann GM, Knopman DS, Chertkow H, et al. The diagnosis of dementia due to Alzheimer's disease: recommendations from the National Institute on Aging-Alzheimer's Association workgroups on diagnostic guidelines for Alzheimer's disease. *Alzheimers Dement*. 2011; 7: 263-9.
- 6) Alladi S, Xuereb J, Bak T, et al. Focal cortical presentations of Alzheimer's disease. *Brain*. 2007; 130: 2636-45.
- 7) Rabinovici GD, Jagust WJ, Furst AJ, et al. Abeta amyloid and glucose metabolism in three variants of primary progressive aphasia. *Ann Neurol*. 2008; 64: 388-401.
- 8) McKeith IG, Dickson DW, Lowe J, et al. Consortium on DLB. Diagnosis and management of dementia with Lewy bodies: third report of the DLB Consortium. *Neurology*. 2005; 65: 1863-72.
- 9) Neary D, Snowden JS, Gustafson L, et al. Frontotemporal lobar degeneration; a consensus on clinical diagnostic criteria. *Neurology*. 1998; 51: 1546-54.
- 10) Rascofsky K, Hodges JR, Knopman D, et al. Sensitivity of revised diagnostic criteria for the behavioural variant of frontotemporal dementia. *Brain*. 2011; 134: 2456-77.
- 11) 公益財団法人 難病医学研究財団/難病情報センター. <http://www.nanbyou.or.jp/entry/1360>
- 12) Gorno-Tempini ML, Hillis AE, Weintraub S, et al. Classification of primary progressive aphasia and its variants. *Neurology*. 2011; 76: 1006-14.
- 13) Kashibayashi T, Ikeda M, Komori K, et al. Transition of distinctive symptoms of semantic dementia during longitudinal clinical observation. *Dement Geriatr Cogn Disord*. 2010; 29: 224-32.
- 14) Ichimi N, Hashimoto M, Matsushita M, et al. The relationship between primary progressive aphasia and neurodegenerative dementia. *East Asian Arch Psychiatry*. 2013; 23: 120-5.
- 15) Chui HC, Victoroff JI, Margolin D, et al. Criteria for the diagnosis of ischemic vascular dementia proposed by the State of California Alzheimer's Disease Diagnostic and Treatment Centers. *Neurology*. 1992; 42(3 Pt 1): 473-80.

[橋本 衛, 池田 学]



## 急性脳疾患の小児における嚥下機能の予後予測

## Predicting the Outcome of Dysphagia in Childhood Acute Cerebral Diseases

黒木はるか<sup>1)</sup>, 池崎 寛人<sup>2)</sup>, 清永 紗知<sup>1)</sup>,  
大道 奈央<sup>1)</sup>, 蓑田 健太<sup>1)</sup>, 立野 伸一<sup>1)</sup>

Haruka KUROKI<sup>1)</sup>, Hiroto IKEZAKI<sup>2)</sup>, Sachi KIYONAGA<sup>1)</sup>,  
Nao OHMICH<sup>1)</sup>, Kenta MINODA<sup>1)</sup>, Shinichi TATENO<sup>1)</sup>

**要旨** 【目的】小児の急性脳疾患では、急性期における原因疾患への治療が終了しても嚥下障害が残存する場合がある。そこで、本研究では、このような急性脳疾患を発症し後天的に嚥下障害を呈した小児において、初回評価時の所見から急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションを継続する必要性の有無を予測する項目の抽出と当院退院1年後の嚥下機能を調査した。

【対象】2009年4月から2014年3月までに急性脳疾患により当院に入院し、言語聴覚士が1週間以上介入した15歳以下の乳児から学童以降の42名を対象とした。

【方法】検討方法：急性期の治療が終了した時点でカンファレンスを開催し、生活年齢相応の嚥下機能まで改善していると判断された対象を嚥下リハ終了群、嚥下障害が残存し嚥下リハビリテーションの継続が必要と判断された対象を嚥下リハ継続群とした。検討項目には、患者背景と初回評価時の所見から14項目をあげた。なお、嚥下リハ継続群については、当院退院から1年後の嚥下障害の有無も追跡調査を行った。解析方法：グループ間の比較には対応のないt検定、カテゴリデータの比較にはカイ二乗検定、フィッシャーの正確確率検定を用いた。急性期の治療を終了した時点での嚥下機能に影響する項目の検討には、名義ロジスティック回帰分析を行った。

【結果】嚥下リハ終了群26名、嚥下リハ継続群16名であった。急性期の治療を終了した時点での嚥下機能に影響する項目として、GCS中等症・重症、呼吸器疾患合併、発症前精神発達遅滞・発達障害、湿性咳嗽・むせの4項目が予測因子として抽出された。嚥下リハ継続群の75.0%は退院1年後に嚥下障害が軽快していた。

【結論】急性期病院退院時の嚥下機能を予測する因子として、4項目が重要であった。嚥下障害が残存した場合でも、嚥下リハビリテーションを継続することで嚥下機能の改善が認められた。

**key words**：急性脳疾患 嚥下障害 呼吸器疾患 リハビリテーション

## 〈所属〉

- 1) 熊本赤十字病院リハビリテーション科
- 2) 熊本保健科学大学保健科学部リハビリテーション学科言語聴覚学専攻
- 1) Department of Rehabilitation, Japanese Red Cross Kumamoto Hospital
- 2) Department of Speech-Language-Hearing Science, Kumamoto Health Science University

Kumamoto Health Science University

## 〈連絡先〉

〒868-0008 熊本県人吉市中青井町307-6  
訪問看護ステーション3rd Hand  
黒木はるか  
TEL 0966-32-9930 FAX 0966-32-9932  
e-mail address: arupakaharuka@yahoo.co.jp



## はじめに

当院は2012年5月より小児救命救急センターを開設し、小児科・小児外科の2つの診療科を中心に、1次救急から3次救急に該当する小児患者を受け入れている。そして、急性期の治療だけではなく、急性期の治療を終了した患者が、その後の治療やリハビリテーションを自宅近くの医療機関で継続できるように地域連携にも取り組んでいる。小児救急医療では、軽症患者が多くを占めるとされているが<sup>1, 2)</sup>、重篤な疾患をもつ患者が受診することは稀ではなく、その場合、優先的に治療を開始する必要がある。特に急性脳疾患を発症した患者では、脳の損傷に伴う後遺症が永続的に残存するため、損傷部位を最小限にとどめるためにも早期の治療が必要とされる。このような患者では、外科的治療や低体温療法などの治療の過程で絶飲食を余儀なくされたうえ、脳の損傷に伴う嚥下障害が生じることが少なくない。そのため、治療後に経口摂取を試みても嚥下障害によって経口摂取が困難な場合があり、急性期の治療が終了した後も嚥下障害へのリハビリテーションの継続が必要な患者を経験する。その場合、嚥下障害へのリハビリテーションが継続できるよう、他の医療機関への紹介が必要となる。よって、早期に嚥下障害へのリハビリテーションの継続が必要となることを予測することが望ましい。嚥下障害の予後予測については、成人の脳卒中患者における嚥下造影検査での誤嚥の有無や肺炎の発症、死亡を帰結とするものが多い<sup>3-23)</sup>。経口摂取の可否については、成人の脳卒中患者において、嚥下造影検査中の誤嚥、重度の片麻痺、画像上の両側病変が予測因子として報告されている<sup>22)</sup>。また、成人の急性期脳梗塞および脳出血後の嚥下障害患者の経口摂取の可否について、右半球のみの病変、Barthel Index>0、嚥下音良好、フードテスト4点以上の4項目を用いた予測式も考案されている<sup>23)</sup>。このように、成人の嚥下障害患者を対象とした予後予測の報告がなされているのに対して、小児の嚥下障害についての報告は少ない<sup>24-27)</sup>。塩川<sup>24)</sup>は、脳性麻痺などの重症心身障害児の摂食嚥下障害の原因に、先天性形態異常、未熟性、呼吸障害、運動障害、知的障害、感覚異常、全身状態をあげている。また、吉田<sup>25)</sup>は、知的障害児の摂食嚥下障害について、口腔器官だけではなく精神発達、手指の微細運動・体の粗大運動の発達など、子どもの全体像を評価することが大切であると指摘している。このように、重症心身障害児の摂食嚥下障害の原因や知的障害児の摂食嚥下障害の評価の視点に関する報告はあるものの、小児の嚥下障害の予後を予測した報告はない。

そこで、本研究では、急性脳疾患を発症し後天的に嚥下障害を呈した小児において、患者背景や初回評価時の所見から急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションを継続する必要性の有無を予測する項目の抽出と退院1年後の嚥下機能を調査した。

## 対 象

対象は、2009年4月から2014年3月までに急性脳疾患により当院に入院し、言語聴覚士が1週間以上介入した15歳以下の42名（男児28名、女児14名、平均年齢 $4.1 \pm 4.3$ 歳、乳児9名、幼児22名、学童以降11名）とした。嚥下機能の発達が未熟である乳児においても、嚥下障害の予後を予測できることが望ましいと考えられたため、乳児から学童以降の小児を本研究の対象とした。なお、急性脳疾患を発症する以前に嚥下障害を呈していた者は対象から除外した。

主病名は、外傷性脳損傷16名、脳症13名、脳動脈奇形5名、脳炎3名、髄膜炎2名、脳梗塞1名、痙攣重積発作1名、海綿状血管腫1名であった。言語聴覚士がリハビリテーションを開始した日は第14病日（第8～18病日）（中央値（四分位範囲））、リハビリテーションを終了した日は第31病日（第25～42病日）（中央値（四分位範囲））であった。言語聴覚士は、嚥下評価を行ったうえで、誤嚥に注意し間接訓練（ガムラビング法、パンゲード法、口唇や舌の自動運動、口腔内アイスマッサージ、thermal tactile stimulation、唾液嚥下訓練）と直接訓練（ゼリー摂食、飲水、食事摂取）の中から選択的に嚥下リハビリテーションを行った。気管内挿管を行った対象は34名（81.0%）と過半数を超えていたが、呼吸器疾患を合併した対象は11名（26.1%）にとどまった。なお、呼吸器疾患を合併した11名のうち10名（91.0%）が気管内挿管を行い、3名（27.2%）は気管切開を行っていた。対象のうち、急性脳疾患を発症する以前に精神発達遅滞および発達障害と診断されていた者は6名（精神運動発達遅滞3名、精神発達遅滞2名、注意欠陥・多動性障害1名）であった。この6名には、急性脳疾患を発症する以前に嚥下障害を指摘された経緯はなかった。対象の転帰は、自宅退院17名、転院25名であった。

## 方 法

### 1. 嚥下機能の評価方法

対象の嚥下機能の評価は、主治医の指示に従い言語聴覚士が行った。嚥下機能の評価では、意識レベルや口腔器官の運動機能を評価したうえで、反復唾液嚥下テスト、改訂水飲みテスト、水飲みテスト、フードテストと



いった評価項目から生活年齢および発達年齢を考慮し施行した。ただし、乳児や口頭指示に従うことができない幼児については、評価方法を変更して行った。反復唾液嚥下テストの代用としては、口腔内に冷圧刺激を呈示し唾液嚥下が生じるかどうかを確認した。その際は、頸部聴診を行い、喉頭挙上の有無やSpO<sub>2</sub>の変化の有無を確認した。改訂水飲みテストと水飲みテストの代用としては、シリンジで計量した冷水または白湯をスプーン（3 ml）やコップ（5 ml, 10 ml, 30 ml）、哺乳瓶（30 ml以上）に入れ、それを嚥下させた。改訂水飲みテストについては追加嚥下の指示をしなかった。フードテストについては、もともと固形物を摂食していなかった乳児には実施しなかった。咀嚼が必要な離乳食を摂食していた乳児や幼児については、成人と同様の方法で評価を行った。

## 2. 検討方法

急性期の治療が終了し当院退院後の治療方針を検討する時点でカンファレンスを開催し、主治医、リハビリテーション科医、看護師、言語聴覚士で各対象について評価、検討を行った。すべての対象に元来嚥下障害がなかったことから、生活年齢相応の嚥下機能まで改善していると判断された対象を嚥下リハ終了群、嚥下障害が残存しており嚥下リハビリテーションの継続が必要と判断された対象を嚥下リハ継続群とした。分類基準としては、乳児については母乳やミルク摂取が可能な対象を嚥下リハ終了群に分類した。経管栄養で栄養摂取をしていた対象や誤嚥のリスクが高いと判断された対象、臨床的観察や指導が必要であった対象は嚥下リハ継続群とした。幼児以降の対象については、普通食での経口摂取が可能となり、誤嚥のリスクが低いと判断された対象を嚥下リハ終了群とした。経管栄養で栄養摂取をしていた対象や嚥下訓練食で経口摂取をしていた対象、誤嚥のリスクが高いと判断された対象や臨床的観察や指導が必要であった対象は、嚥下リハ継続群とした。

検討項目には、患者背景として性別、主病名、頭蓋内画像所見、手術、呼吸器疾患合併、発症前精神発達遅滞・発達障害をあげた。主病名は、内科系疾患と外科系疾患に分類した。頭蓋内画像所見は、両側病変、一側病変、脳幹病変、脳萎縮の有無を確認した。

また、初回評価時の所見として、Glasgow Coma Scale（以下、GCS）、食物認知の可否、筋緊張の異常、上下肢の麻痺、口唇・舌の麻痺、過敏、不随意運動、湿性咳嗽・むせをあげた。GCSは軽症（13点から15点）と中等症・重症（12点以下）に分けた。過敏については、村田<sup>26)</sup>の報告を参考に、口唇や頬、口腔内粘膜に触れた

時に過敏が認められた対象を過敏ありと判断した。湿性咳嗽・むせについては、言語聴覚士による嚥下機能の評価中に湿性咳嗽やむせが認められた対象を湿性咳嗽・むせありと判断した。

さらに、嚥下リハ継続群について、当院を退院した1年後の嚥下障害の有無も追跡調査を行った。以上の検討は、診療録より後方視的に調査した。

## 3. 統計解析

数値データに関しては平均値と標準偏差を、カテゴリデータに関しては人数とその割合を算出した。グループ間（嚥下リハ終了群と嚥下リハ継続群）の数値データの比較には対応のないt検定、カテゴリデータの比較にはカイ二乗検定、フィッシャーの正確確率検定を用いた。

急性期の治療を終了した後の嚥下機能に影響する項目を検討するために、名義ロジスティック回帰分析を用いてオッズ比（odds ratio：OR）と95%信頼区間（95% confidence interval：95%CI）を算出した。目的変数を急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションの継続の必要性の有無、説明変数を各検討項目とし、調整因子には年齢と言語聴覚士がリハビリテーションを開始した日から退院までの日数をあげた。調整因子の選定は、年齢と言語聴覚士がリハビリテーションを開始した日から退院までの日数が不均一であったことから結果への影響を考慮し選択した。

統計解析にはJMP11.01（SAS Institute, Inc.）を用い、有意水準は危険率5%未満とした。

なお、本研究は、熊本赤十字病院倫理委員会の承認を得て行った（No.191）。

## 結 果

### 1. 急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションの継続と検討項目の関連

各検討項目を嚥下リハ終了群と嚥下リハ継続群で比較した結果を表1に示した。各群の人数は、嚥下リハ終了群26名（61.9%）、嚥下リハ継続群16名（38.1%）であった。検討項目のうち、GCS中等症・重症、呼吸器疾患合併あり、発症前の精神発達遅滞・発達障害あり、湿性咳嗽・むせありは嚥下リハ終了群に比べ嚥下リハ継続群において該当する対象が多く、有意差が認められた。合併した呼吸器疾患は無気肺4名、肺挫傷3名、肺炎2名、誤嚥性肺炎2名、急性呼吸不全1名であった。なお、これらの呼吸器疾患を重複して発症している対象もいた。また、呼吸器疾患は溺水や発症時の高エネルギー外傷、嘔吐物の誤嚥、長期間の人工呼吸器管理によって生じた



表1 各群と検討項目の関連

| 検討項目                        |           | 嚥下リハ終了群<br>N=26 | 嚥下リハ継続群<br>N=16 | p 値 |
|-----------------------------|-----------|-----------------|-----------------|-----|
| 性別 <sup>†</sup>             | 男/女       | 18/8            | 10/6            | NS  |
| 主病名                         |           |                 |                 |     |
| 頭蓋内画像所見                     | 内科系/外科系   | 11/15           | 9/7             | NS  |
| 両側病変 <sup>‡</sup>           | あり/なし     | 15/11           | 8/8             | NS  |
| 一側病変 <sup>‡</sup>           | あり/なし     | 8/18            | 5/11            | NS  |
| 脳幹病変 <sup>‡</sup>           | あり/なし     | 1/25            | 2/14            | NS  |
| 脳萎縮 <sup>‡</sup>            | あり/なし     | 1/25            | 2/14            | NS  |
| 手術 <sup>‡</sup>             | あり/なし     | 7/19            | 4/12            | NS  |
| 呼吸器疾患合併 <sup>‡</sup>        | あり/なし     | 3/23            | 8/8             | *   |
| 発症前精神発達遅滞・発達障害 <sup>‡</sup> | あり/なし     | 1/25            | 5/11            | *   |
| GCS <sup>‡</sup>            | 中等症・重症/軽症 | 12/14           | 14/2            | *   |
| 食物認知 <sup>‡</sup>           | 不可能/可能    | 7/19            | 6/10            | NS  |
| 筋緊張の異常 <sup>‡</sup>         | あり/なし     | 11/15           | 9/7             | NS  |
| 上下肢の麻痺 <sup>‡</sup>         | あり/なし     | 17/9            | 12/4            | NS  |
| 口唇・舌の麻痺 <sup>‡</sup>        | あり/なし     | 8/18            | 4/12            | NS  |
| 過敏 <sup>‡</sup>             | あり/なし     | 6/20            | 5/11            | NS  |
| 不随意運動 <sup>‡</sup>          | あり/なし     | 2/24            | 1/15            | NS  |
| 湿性咳嗽・むせ <sup>‡</sup>        | あり/なし     | 3/23            | 8/8             | *   |

<sup>†</sup> カイ二乗検定, <sup>‡</sup> フィッシャーの正確確率検定. \*:  $p < 0.05$ , NS: not significant.

ものであった。さらに、急性脳疾患発症前に筋緊張の異常や過敏などの異常所見が認められていた対象はいなかった。

## 2. 急性期治療終了時の嚥下機能の予後予測

各検討項目について、名義ロジスティック回帰分析を行い、急性期の治療を終了した時点での嚥下機能に影響する項目を抽出するためにオッズ比を算出した（表2）。GCS 中等症・重症、呼吸器疾患合併、発症前精神発達遅滞・発達障害、湿性咳嗽・むせの4項目において有意差が認められた。

## 3. 当院退院1年後の嚥下機能の追跡調査

嚥下リハ継続群の16名のうち12名（75.0%）において米飯・常菜食での経口摂取が可能になり、嚥下障害が軽快していた。退院1年後も嚥下障害が残存していた4名は、すべての対象が楽しみ程度の経口摂取さえ困難な状態であった。そのうち3名は当院入院中に気管切開を行い、退院から1年経過した時点でも気管切開孔を閉鎖できていなかった。

## 考 察

### 1. 意識障害と嚥下機能の関連

今回、GCS 中等症・重症が嚥下リハビリテーションの継続の予測因子として抽出された。嚥下リハ継続群

16名中14名と87.5%がGCS 中等症・重症であった。一般的に、直接訓練の開始基準は意識清明あるいはJapan Coma Scale I 桁刺激がなくとも覚醒している状態とされている<sup>28, 29)</sup>。さらに、藤原は<sup>30)</sup>、意識障害と嚥下機能には有意な負の相関があり、意識障害が軽度な患者ほど摂食嚥下機能が低い傾向にあったと報告している。以上より、意識障害が中等症・重症の患者では、軽症患者に比べ直接訓練の開始時期が遅れ、嚥下機能回復にも時間がかかるため、嚥下リハビリテーションを継続して行うことが必要であると考えられる。

### 2. 呼吸器疾患と嚥下機能との関連

呼吸器疾患の合併が、急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションの継続の予測因子として抽出された。対象42名のうち、呼吸器疾患を合併していたのは11名（26.1%）と半数を超えなかったが、嚥下障害が残存していた嚥下リハ継続群のなかでは16名中8名（50.0%）と半数が呼吸器疾患を合併していた。以上のことから、急性脳疾患を発症した後は呼吸器疾患を合併する頻度はそれほど高くはないが、呼吸器疾患を合併した場合は、急性期の治療が終了した後も嚥下リハビリテーションの継続が必要になる可能性が高いと考えられた。三浦<sup>31)</sup>は、嚥下機能の低下が認められる患者について、喉咽頭機能障害が疑われ、咳の力が弱くなり、上気道のクリアランス能力が低下していることがあると述べてい

表2 急性期治療終了時の嚥下機能に影響する項目

| 説明変数           |        | OR <sup>†</sup> | 95%CI <sup>‡</sup> |
|----------------|--------|-----------------|--------------------|
| 性別             | 男      | 1.00            |                    |
|                | 女      | 1.48            | (0.36~6.03)        |
| 主病名            | 外科系疾患  | 1.00            |                    |
|                | 内科系疾患  | 1.69            | (0.41~7.27)        |
| 両側病変           | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 0.71            | (0.19~2.51)        |
| 一側病変           | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 1.13            | (0.26~4.75)        |
| 脳幹病変           | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 3.73            | (0.33~84.74)       |
| 脳萎縮            | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 3.57            | (0.30~83.73)       |
| 手術             | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 0.93            | (0.20~3.87)        |
| 呼吸器疾患合併        | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 9.92            | (1.86~76.00)*      |
| 発症前精神発達遅滞・発達障害 | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 19.15           | (1.83~872.23)*     |
| GCS            | 軽症     | 1.00            |                    |
|                | 中等症・重症 | 8.13            | (1.73~60.23)*      |
| 食物認知           | 可能     | 1.00            |                    |
|                | 不可能    | 0.68            | (0.15~3.15)        |
| 筋緊張の異常         | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 1.71            | (0.47~6.54)        |
| 上下肢の麻痺         | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 1.52            | (0.38~6.80)        |
| 口唇・舌の麻痺        | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 0.72            | (0.15~2.93)        |
| 過敏             | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 1.34            | (0.30~5.85)        |
| 不随意運動          | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 0.75            | (0.03~8.91)        |
| 湿性咳嗽・むせ        | なし     | 1.00            |                    |
|                | あり     | 12.49           | (2.25~109.5)*      |

<sup>†</sup>: Odds Ratio, <sup>‡</sup>: Confidential Interval, \*:  $p < 0.05$ . 調整因子: 年齢, 言語聴覚士介入から退院までの日数.

る。このことから、急性脳疾患により嚥下障害を呈した患者は、上気道のクリアランス能力の低下も加わり、呼吸機能が改善しにくいことが推察される。そのため、呼吸器疾患を合併した患者においては、口腔ケアを徹底することで口腔衛生の維持・改善を図るとともに、嚥下リハビリテーションとあわせて、呼吸リハビリテーションや早期離床などの呼吸機能を改善させる介入も必要であると考えられた。また、当院を退院して1年経過した後も嚥下障害が残存していた4名のうち3名は気管切開を行い、気管切開孔を閉鎖できていなかった。3名のうち1名は、気管切開後に声門下粘膜の腫瘍もしくは肥厚が生じており、2名は脳の損傷部位が両側大脳半球、または右前大脳動脈領域・後大脳動脈領域と広範囲であっ

た。脳の損傷部位が広範囲に及ぶと嚥下機能の改善や発達が阻害され、長期的なケアが必要になると考えられた。

### 3. 精神発達遅滞および発達障害児に対する嚥下訓練の効果

今回、発症前精神発達遅滞・発達障害が、急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションの継続の予測因子として抽出された。このことから、急性脳疾患を発症する以前から指摘されていた精神発達遅滞または発達障害が嚥下機能の改善に何らかの影響を与えたと考えられる。急性脳疾患を発症する以前に精神発達遅滞または発達障害と診断されていた6名のうち5名(83.3%)が嚥下リハ継続群に含まれていた。今回の対象に含まれ



ていた精神発達遅滞児および発達障害児への嚥下リハビリテーション中に認められた様子として、周囲の刺激に注意がそれやすく訓練に集中できないことや、直接訓練中に食事に飽きてしまいほとんど食事を食べずに訓練を終了する様子が観察された。このことより、急性脳疾患を発症する以前から精神発達遅滞または発達障害と診断されている場合には、嚥下能力が発揮しにくいことや、代償手段の獲得が妨げられるといった可能性が考えられた。斉藤<sup>32)</sup>は、発達障害児へのアプローチ方法について、子供の発達段階・認知特性・興味関心を考慮して選択する必要があると述べている。よって、急性期の段階から、できる限り発達障害の特性に合わせた訓練方法や訓練環境を整えることが必要であると考えられた。

#### 4. 湿性咳嗽・むせと嚥下機能の関連

湿性咳嗽・むせが、急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションの継続の予測因子として抽出された。湿性咳嗽・むせは、嚥下障害をもつ患者で頻繁に確認される所見である。高柳<sup>21)</sup>は、水飲みテスト中の誤嚥を経口摂取の可否の予測因子にあげており、誤嚥が認められる患者は経口摂取に至りにくいと報告している。湿性咳嗽・むせと誤嚥は区別される現象であるが、どちらも口腔期、咽頭期、食道期に原因があり、口腔内保持の困難さや喉頭侵入、嚥下時の口腔・鼻腔への逆流、嚥下反射の惹起遅延、胃食道逆流などが原因となって生じるうえに、このような問題がいくつも関与していることが多い。よって、湿性咳嗽・むせが認められる患者は、複数の期に支障をきたしている可能性もあるため、その場合は嚥下障害が改善するまでに時間を要すると考えられた。さらに、嚥下障害をもつ患者のなかには不顕性誤嚥を起こしている患者もいるため、スクリーニング時の湿性咳嗽・むせを観察するのみならず、嚥下内視鏡検査や嚥下造影検査などで不顕性誤嚥を検出することも必要であると考ええる。

#### 5. 急性期からの嚥下障害児に対する支援

急性期病院では原疾患への治療を優先して行うため、合併症を起こさぬよう、適切なリスク管理が求められる。そのため、患者の病態が重篤である場合は、経口摂取を開始するまでに時間を要する場合がある。塩川<sup>24)</sup>は、摂食の最小限の目的は、子どもの成長発達に必要な栄養、水分を摂ることであるが、食べることは、小児にとっては成長発達に極めて重要な役割を担っているのみならず、楽しみの一つとして重要な意義を持つとしている。本研究においても、嚥下リハ継続群の75.0%は、当

院を退院してから1年経過した時点で嚥下障害が軽快していた。このことから、急性脳疾患を発症した後の小児は長期的に嚥下機能が改善する可能性があるため、嚥下機能の改善が見込まれる時期に継続して嚥下リハビリテーションを行う必要があると考えられた。さらに、リスク管理を行い、適切な時期に経口摂取を試みること、栄養摂取方法や食事形態を検討し、食べる機会をつくる必要があると考える。

#### 6. 今後の展望

今回は、後方視的に急性脳疾患を発症した小児の嚥下機能の予後予測を検討したが、今後はあらかじめ検討項目を選定し、コホート研究による検討が必要であると考えられた。

また、急性期の治療が終了した後に行う嚥下リハビリテーションの頻度や方法、長期的な嚥下機能の変化を調査し、急性脳疾患発症後の小児の嚥下機能の改善や発達、最終的な経口摂取の可否についても検討を加えたい。さらに、症例数を増やし、嚥下機能の発達段階が異なる乳児と幼児以降を比較検討することや、精神発達遅滞や発達障害が嚥下機能の改善に与える影響を詳細に分析する必要があると考えた。

### 結 論

急性脳疾患を発症し後天的に嚥下障害を呈した小児において、患者背景と初回評価時の所見から、急性期の治療が終了した時点での嚥下リハビリテーションを継続する必要性の有無を予測しうる項目の抽出と退院1年後の嚥下機能を調査した結果、以下のことが明らかとなった。

1. GCS 中等症・重症、呼吸器疾患合併、発症前精神発達遅滞・発達障害、湿性咳嗽・むせの4項目が予測因子として抽出された。
2. 嚥下リハ継続群の16名のうち12名(75.0%)が米飯・常菜食での経口摂取が可能になり、嚥下障害が軽快した。
3. 嚥下機能の改善が見込まれる時期は嚥下リハビリテーションを継続し、適切な時期に経口摂取を試みること、栄養摂取方法や食事形態を検討し、食べる機会をつくる必要があると考えられた。

### 謝 辞

本研究の一部は、第20回日本摂食嚥下リハビリテーション学会学術大会(2014年9月、東京)において発表した。



なお、本稿のすべての著者には、規定されたCOIはない。

## 文 献

- 1) 河口信治：コンビニ受診と小児科医，日小医会報，46：196，2013.
- 2) 市川光太郎：小児救急，よくある 困った？ その時どうする！，日小医会報，48：24-29，2014.
- 3) Mann G, Hankey GJ, Maser A: Initial clinical and demographic predictors of swallowing impairment following acute stroke, *Dysphagia*, 16: 208-215, 2001.
- 4) 中島 誠，稲富雄一郎，米原敏郎，他：脳梗塞急性期の嚥下障害と入院時嚥下評価の意義，環境感染，18：1-5，2003.
- 5) Dziewas R, Ritter M, Schilling M, et al: Pneumonia in acute stroke patients fed by nasogastric tube, *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 75: 852-856, 2004.
- 6) Ickenstein GW, Stein J, Ambrosi D, et al: Predictors of survival after severe dysphagia stroke, *J Neurol*, 252: 1510-1516, 2005.
- 7) Sellars C, Bowie L, Bagg J, et al: Risk factors for chest infection in acute stroke, a prospective cohort study, *Stroke*, 38: 2284-2291, 2007.
- 8) Smithard DG, Smeeton NC, Wolfe CDA, et al: Long-term outcome after stroke, does dysphagia matter?, *Age Ageing*, 36: 90-94, 2007.
- 9) Langdon PC, Lee AH, Binns CW: Dysphagia in acute ischaemic stroke, severity, recovery and relationship to stroke subtype, *J Clin Neurosci*, 14: 630-634, 2007.
- 10) 渡邊 哲：脳卒中後の誤嚥に関連する因子の検討，愛媛大歯誌，45：579-590，2007.
- 11) Han DS, Pan SL, Chen SY, et al: Predictors of long-term survival after stroke in Taiwan, *J Rehabil Med*, 40: 844-849, 2008.
- 12) Han TR, Paik NJ, Park JW, et al: The prediction of persistent dysphagia beyond six months after stroke, *Dysphagia*, 23: 59-64, 2008.
- 13) 平岡千穂，前島伸一郎，大沢愛子，他：脳卒中急性期におけるベッドサイドの嚥下評価と嚥下造影検査の比較検討，脳卒中，31：149-151，2009.
- 14) Chumbler NR, Williams LS, Wells CK, et al: Derivation and validation of a clinical system for predicting pneumonia in acute stroke, *Neuroepidemiology*, 34: 193-199, 2010.
- 15) 近藤克則，二木 立：急性期脳卒中患者に対する段階的嚥下訓練，総合リハ，16：10-25，1988.
- 16) Mann G, Hankey GJ, Cameron D: Swallowing function after stroke, prognosis and prognostic factors at 6 months, *Stroke*, 30: 744-748, 1999.
- 17) Broadley S, Cheek A, Salonikis S, et al: Predicting prolonged dysphagia in acute stroke, the Royal Aselaide Prognostic Index for Dysphagic Stroke (RAPIDS), *Dysphagia*, 20: 303-310, 2005.
- 18) Ickenstein GW, Kelly PJ, Furie KL, et al: Predictors of feeding gastrostomy tube removal in stroke patients with dysphagia, *J Stroke Cerebrovasc Dis*, 12: 169-174, 2003.
- 19) 大木宏一，星野晴彦，田邊亜矢，他：脳血管障害における嚥下障害発症の関連因子の研究，脳卒中，28：561-565，2006.
- 20) 小林健太郎，横山美加，武原 格，他：慢性期脳卒中患者における嚥下障害の帰結に影響する因子の検討，臨床リハ，16：657-661，2007.
- 21) 高柳博久，遠藤朝則，中山次久，他：入院患者の経口摂取再開時の嚥下機能評価—経口摂取可否の予測因子の検討を中心に—，日耳鼻，116：695-702，2013.
- 22) 寺岡史人，西 眞歩，吉澤忠博，他：脳卒中に伴う嚥下障害の予後予測—経口摂取の可否に影響する因子の検討—，リハ医，41：421-428，2004.
- 23) 池寄寛人，原 修一，清永紗知，他：急性脳梗塞および脳出血における嚥下障害の予後予測—経口摂取の予測式—，日摂食嚥下リハ会誌，17(1)：3-12，2013.
- 24) 塩川智司，牛尾実有紀，柏木淳子，他：重症心身障害児施設における摂食嚥下障害への取り組み—摂食嚥下チームの役割について—，日小児栄消肝会誌，27(1)：10-16，2013.
- 25) 吉田くすほみ：知的障害児への摂食・嚥下指導，聴能言語学研究，17：19-22，2000.
- 26) 村田尚道，有岡享子，綾野理加，他：障害児における摂食・嚥下機能の発達段階と全身状態との関連について，障歯誌，34：609-615，2013.
- 27) 平木洋子，和泉志津恵：経管栄養乳幼児における摂食・嚥下機能予後因子の検討，脳と発達，33：400-408，2001.
- 28) 塚本芳久：急性期嚥下障害へのアプローチ，臨床リハ，4(8)：721-724，1995.
- 29) 藤島一郎：脳卒中の摂食・嚥下障害第2版，医歯薬出版，東京，1998，138-139.
- 30) 藤原葉子，長谷公隆，永島史生，他：急性期病院における嚥下障害患者の意識レベルと経口摂取確立の成否との関係，日摂食嚥下リハ会誌，19(2)：117-126，2015.
- 31) 三浦利彦：気道クリアランスの維持と呼吸理学療法，呼吸器ケア，7(6)：629-631，2009.
- 32) 斉藤吉人：言語発達障害概論(1) 評価，小寺富子監修，言語聴覚療法臨床マニュアル 第2版，協同医書，東京，2004，87.