

早期診断が困難であった重症Guillain-Barre症候群の1例

メタデータ	言語: ja 出版者: 東京女子医科大学学会 公開日: 2022-07-07 キーワード (Ja): キーワード (En): 作成者: 長田, 知房, 老谷, 嘉樹, 多田, 春香, 鈴木, 恵子, 大谷, 智子 メールアドレス: 所属:
URL	http://hdl.handle.net/10470/00033217

早期診断が困難であった重症 Guillain-Barré 症候群の 1 例

東京女子医科大学足立医療センター小児科

ナガタ トモフサ オイタニ ヨシキ タダ ハルカ スズキ ケイコ オオタニ トモコ
長田 知房・老谷 嘉樹・多田 春香・鈴木 恵子・大谷 智子

(受理 2022 年 1 月 7 日)

A Case of Severe Guillain-Barré Syndrome Which Was Difficult to Provide Early Diagnosis

Tomofusa Nagata, Yoshiki Oitani, Haruka Tada,
Keiko Suzuki, and Tomoko Otani

Department of Pediatrics, Tokyo Women's Medical University Medical Center Adachi, Tokyo, Japan

We present a case of a 2-year-old girl with severe Guillain-Barré syndrome (GBS), which is difficult to diagnose early. At day X, she had a fever of 39.0°C, which persisted for 3 days. As soon as the fever resolved, a rash appeared on her trunk and face. She was diagnosed with exanthem subitum. At day X + 6, she could not stand and sit alone gradually. At day X + 8, she was admitted to our hospital. Physical examination showed nuchal rigidity, extraocular muscle paralysis, lower limb muscle weakness, and tendon reflex weakness. Examination of cerebrospinal fluid revealed an increase in cell number, and nerve root enhancement of the cauda equina was detected on magnetic resonance imaging (MRI) myelography. There was no delay in conduction velocity in the lower limb peripheral nerve conduction examination, but F waves disappeared to 0%. We administered steroid pulse therapy and immunoglobulin therapy (1 g/kg) after considering acute flaccid paralysis. However, at day X + 10, she suffered from respiratory failure due to aspiration pneumonia. Pediatric intensive care unit (PICU) management had been administered for 10 days. After an improvement in the respiratory condition, albuminocytologic dissociation was detected in the reexamination of cerebrospinal fluid, and a marked conduction block was detected in the nerve conduction reexamination of the upper and lower limbs. She was diagnosed with GBS, and immunoglobulin therapy (400 mg/kg/day, 3 consecutive days) was added. Rehabilitation was also introduced, and the paralysis of the lower limbs showed gradual improvement. She was able to stand and walk and was discharged at day X + 47. Diagnosis of GBS may be delayed due to a lack of significant findings in cerebrospinal fluid and peripheral nerve conduction velocity examinations in the early stage of the disease. However, F wave and MRI myelography may be useful examinations for early diagnosis. In cases of rapidly progressing muscle weakness and respiratory failure, it is important to administer medical treatment with suspicion of GBS.

Keywords: Guillain-Barré syndrome, early diagnosis, F-wave, myelography MRI

Corresponding Author: 長田知房 〒123-8558 東京都足立区江北 4-33-1 東京女子医科大学足立医療センター小児科
nagata.tomofusa@twmu.ac.jp

doi: 10.24488/jtwmu.92.2_54

Copyright © 2022 Society of Tokyo Women's Medical University. This is an open access article distributed under the terms of Creative Commons Attribution License (CC BY), which permits unrestricted use, distribution, and reproduction in any medium, provided the original source is properly credited.

緒 言

Guillain-Barré 症候群 (以下 GBS) は両側弛緩性麻痺、腱反射減弱・消失を主徴とする急性発症の免疫介在性多発根神経炎であり、概ね予後は良好である¹⁾。小児の GBS では、髄膜刺激症状・眼球運動障害など非典型的な症状を伴い急速進行性に呼吸不全に陥る場合もあり、GBS を鑑別診断に挙げながら早期治療を行う必要がある。髄液検査の蛋白細胞解離や電気生理学的検査の伝導ブロックなどは診断を支持するが、発症早期には有意な所見に乏しく早期診断が困難な場合がある。今回、発症早期に F 波消失、MRI での馬尾造影増強効果が早期診断の手掛かりとなりえた重症 GBS 症例を経験したため、早期診断に有用となる検査所見について文献的考察を加え報告する。

症 例

患者：2 歳 0 か月、女児。

主訴：座位が不安定になった、歩行できなくなった。

周生期：在胎 38 週 2 日、予定帝王切開分娩で出生、出生時体重 2,926 g。

既往歴：特記事項なし。

アレルギー歴：薬剤・食物を含めて特記事項なし。

家族歴：神経筋疾患なし。

発達歴：頸定 4 か月、寝返り 5 か月、独座 7 か月、一人立ち 9 か月、独歩 13 か月、有意語 1 歳前半、二語文 1 歳後半。

予防接種歴：発症数週間以内に接種したワクチンなし。ロタウイルス (5 価) は、2 か月、3 か月、4 か月で完了。Hib/肺炎球菌 (13 価) は、2 か月、3 か月、4 か月、1 歳 3 か月で完了。

B 型肝炎ワクチンは、2 か月、3 か月、10 か月で完了。四種混合 (DPT-IPV) は、3 か月、4 か月、5 か月、1 歳 7 か月で完了。

BCG は、6 か月で完了。MR は、1 歳 2 か月。水痘は、1 歳 2 か月、1 歳 7 か月。ムンプスは、1 歳 2 か月に完了した。

現病歴：発症数週間の先行感染はなかった。X 日より発熱があり、X+3 日に解熱後、発疹が出現し近医小児科で突発性発疹と臨床診断された。X+6 日の夜から寝返りが打てなくなった。X+7 日には歩行中に転びやすくなり、「痛い」と言って歩行せず、ずり這いで移動し座位を保てず後方に倒れるようになった。X+8 日から両側内斜視になり、表情が乏しく発

語が少なくなった。同日、当科紹介入院となった。

入院時身体所見：身長 88.0 cm (+1.3 SD)、体重 10.8 kg (肥満度 -10.0%)、体温 36.7°C、脈拍 122 回/分、呼吸数 22 回/分、SpO₂ 98% (室内気)、血圧 100/64 mmHg、意識清明、機嫌不良、顔色良好、特異的顔貌なし、項部硬直あり、胸部呼吸音清、心音整、腹部平坦・軟、胸郭運動異常なし。〔姿勢〕独座不可、支え坐位可、独り立ち・支え立位は不可。〔移動〕ずり這い可、高這い・独歩不可。〔脳神経〕両側内斜視・眼球運動制限あり、眼振なし、閉眼可、口角下垂や開口障害なし、嚥下障害なし。〔感覚〕触覚・温痛覚刺激で上肢は回避反応あり、下肢はなし。〔筋力〕両側上肢は抗重力運動あり、両側下肢は抗重力運動なし。〔筋緊張〕硬さ正常、被动性・伸展性は下肢で亢進も上肢は正常。〔深部腱反射〕上腕二頭筋 (+/+), 上腕三頭筋 (+/+), 腕橈骨筋 (+/+), 膝蓋腱 (-/-), アキレス腱 (-/-)。病的反射: Babinski (-/-), Chaddock (-/-), 足クローヌス (-/-)。〔表在反射〕肛門反射なし。

入院時検査所見 (Table 1, 2²⁾):血液検査では特記すべき異常所見を認めなかった。髄液検査では、蛋白・細胞数の軽度上昇を認めた。頭部 MRI で異常は認めなかった。腰椎造影 MRI で軽度の馬尾造影増強効果を認めた。下肢の末梢神経伝導検査で compound muscle action potential (CMAP) の軽度低下はあったが伝導速度に異常はなかった。脛骨神経の F 波は 0% であった。

入院後経過 (Figure 1):急性発症の下肢の弛緩性麻痺・腱反射消失が見られ、髄液細胞数増加といった所見から、急性弛緩性麻痺 (acute flaccid paralysis: AFP) と暫定診断した。AFP を呈する疾患は多岐に渡り、急性弛緩性脊髄炎 (acute flaccid myelitis: AFM)、GBS、急性横断性脊髄炎、急性散在性脳脊髄炎 (acute disseminated encephalomyelitis: ADEM) といった疾患が含まれるため、ステロイドパルス治療 (mPSL 30 mg/kg/日、3 日間) を開始し、X+9 日から免疫グロブリン製剤 (1.0 g/kg) も追加した。GBS の可能性も考慮したが、髄液検査で蛋白細胞解離の所見はなく、下肢の末梢神経伝導速度検査でも伝導速度の遅延を認めなかった。脛骨神経 F 波が消失し、CMAP の軽度低下も認めたことから GBS は疑われたものの、確定診断には至らなかった。X+9 日夕方から湿性咳嗽、胸部で低調性連続音を聴取、SpO₂ 92~93% (室内気) の低下を認め、酸素吸入、プロカテロール塩酸塩水和物吸入を開始し

Table 1. Laboratory findings.

<Examination of the blood at hospitalization>			<Examination of cerebrospinal fluid>		
WBC	8,300 / μ L	Ca	10.1 mg/dL	X+8	X+24
Hb	13.4 g/dL	NH3	37 μ g/dL	TP	54.9 140.3 mg/dL
Ht	38.6 %	Glu	91 mg/dL	Glu	58 62 mg/dL
Plt	31.9×10^4 / μ L	Lactic acid	15.5 mg/dL	Cl	123 125 mEq/L
Alb	4.5 g/dL	Pyruvic acid	1.03 mg/dL	LDH	20 20 U/L
CRP	0.08 mg/dL			White blood cells	14 4 / μ L
AST	27 U/L	AQP4 Ab	(-)	Lymphocytes	95 %
ALT	13 U/L	Anti-MOG Ab	(-)	Neutrophil	5 %
LDH	345 U/L	HHV-6 IgM	(-)	Lactic acid	16.1 13.6 mg/dL
CK	59 U/L	HHV-7 IgM	(-)	Pyruvic acid	1.03 1.03 mg/dL
BUN	10.8 mg/dL	Antinuclear antibody	(-)	Myelin basic protein	370 \leq 40.0 pg/mL
Cre	0.15 mg/dL	ds-DNA IgG	(-)	IgG index	0.78 0.71
Na	141 mEq/L	AchR Ab	(-)	Oligoclonal bands	(-) (-)
K	4.0 mEq/L	Musk Ab	(-)		
Cl	105 mEq/L	GM1 IgG	(++)		
<Fecal culture>		<Multiplex Real-time PCR for detection of 33 pathogens>			
Campylobacter	(-)	Blood, Urine, and Cerebrospinal fluid		Below the detection sensitivity	
		Feces		HHV 7	

Albuminocytologic dissociation of cerebrospinal fluid was not found at day X + 8, but it was found at day X + 24. GM1 IgG was detected by a blood test.

Multiplex real-time PCR for the detection of 33 pathogens: A comprehensive search for genes of 32 types of viruses and *Mycoplasma pneumoniae* was attempted by real-time PCR. The 32 viruses included influenza virus A, influenza virus H1N1, influenza virus B, rhinovirus, coronavirus NL63, coronavirus 229E, coronavirus OC43, coronavirus HKU1, SARS-CoV-2, parainfluenza virus 1, parainfluenza virus 2, parainfluenza virus 3, parainfluenza virus 4, human metapneumovirus A/B, human bocavirus, respiratory syncytial virus, adenovirus, enterovirus, human parechovirus, herpes simplex virus type 1, herpes simplex virus type 2, varicella-zoster virus, mumps virus, human norovirus G1, human norovirus G2, human astrovirus, rotavirus, sapovirus, human herpesvirus 6, human herpesvirus 7, parvovirus B19, and measles virus.

Cerebrospinal fluid, serum, pharyngeal swab, feces, and urine were used as samples. HHV-7 gene was detected in the feces.

た。X+10日夕方から陥没呼吸，多呼吸が著明となり，非侵襲的陽圧換気療法を開始したが改善を認めなかった。胸部単純CTで右中肺野に浸潤影・無気肺を認め，咳嗽反射も消失し，神経筋疾患を背景とした誤嚥性肺炎による急性呼吸不全と考えた。気管挿管を施行後，PICU施設へ転院し，集中治療が行われた。人工呼吸管理と経鼻胃管からの完全経管栄養により呼吸状態は徐々に安定し，X+17日に抜管・酸素投与が中止された。X+16日からステロイドパルス治療2クール目が行われ，X+16日の頭部・脊髄MRI検査では明らかな異常所見は認められなかった。ステロイド後療法として，PSL 0.9 mg/kg/日の内服が1クール目，2クール目の終了後に導入された。X+19日に当科へ転院した。

転院日から両側下肢を蹴り出す動きを認め，下肢深部腱反射が誘発されるのを確認した。再検査した髄液検査では蛋白細胞解離 (Table 1) を認め，電気生理学的検査では正中神経と脛骨神経のF波出現率の低下に加え，末梢神経伝導検査では伝導速度の著明な低下・伝導ブロック・時間的分散を認めた

(Table 2²⁾, Figure 2)。また，初回入院時の脊髄造影MRI検査 (X+9日) の小児放射線医による読影で，軽度ながら馬尾神経の造影効果増強を指摘された (Figure 3)。以上よりGBSと診断し，免疫グロブリン療法 (400 mg/kg/日，3日間)，ステロイドパルス治療3クール目を追加し，リハビリテーションを導入した。ステロイドパルス治療終了後，ステロイド後療法としてPSL 0.9 mg/kg/日内服を導入し，2週間毎に0.6 mg/kg/日，0.3 mg/kg/日と漸減し中止した。言語聴覚士による嚥下評価を行い，X+26日から経口栄養を開始し，X+28日に経管栄養を終了した。運動機能はX+37日に2,3歩程度の歩行が可能となり，X+47日に退院した。退院後，X+56日には病前と同程度にまで独歩可能となった。

先行感染の検索を行い，血液・鼻咽腔・髄液・尿培養は陰性であり，便培養からは *Campylobacter* は検出されなかった。血清抗HHV-6 IgM抗体・抗HHV-7 IgM抗体はいずれも陰性であったが，血清・髄液・咽頭ぬぐい液・尿・糞便を検体として施行したreal-time PCRによる病原体遺伝子の網羅的検索で

Table 2. Electrodiagnostic studies.

Nerve	MCS				SCS				F wave			
	From disease onset (days)	DL (ms)	Amp (mV)	MCV (m/s)	Nerve	From disease onset (days)	DL (ms)	Amp (mV)	SCV (m/s)	Nerve	From disease onset (days)	Persistence (%)
Peroneal	X+9	2.0 (2.5±0.6)	2.7 (6.4±1.9)	45.6 (48.7±4.9)	Sural	X+9	1.7 (2.3±0.4)	16.5 (18.0±3.8)	48.2 (35.4±4.3)	Tibial	X+9	0
	X+22	3.4	3.3	18.9		X+22	1.7	1.9	46.0		X+22	6
Tibial	X+22	2.8 (2.7±0.6)	5.6 (15.7±1.8)	6.1 (44.9±4.4)								
Median	X+26	2.9 (2.2±0.3)	8.1 (5.9±2.5)	10.3 (52.7±4.7)	Median	X+26	2.0 (1.8±0.2)	4.2 (19.5±4.0)	37.9 (36.4±3.9)	Median	X+26	43
Ulnar	X+26	1.8 (1.8±0.2)	5.5 (7.7±2.2)	14.8 (53.8±4.8)	Ulnar	X+26	1.5 (1.6±0.1)	1.7 (12.3±2.1)	42.2 (34.9±2.9)			

MCS, motor conduction study; SCS, sensory conduction study; DL, distal latency; Amp, amplitude; MCV, motor nerve conduction velocity; SCV, sensory nerve conduction velocity.

Normal values reported by Cai F et al.²⁾

MCV on peroneal, tibial, median, and ulnar nerves during the subacute phase was slowing down, respectively.

F waves on the tibial nerve disappeared at day X + 9 and were decreasing remarkably at day X + 22.

は、糞便より HHV-7 遺伝子が検出された。臨床経過と併せて GBS 発症の原因として突発性発疹が示唆された。抗ガングリオン抗体は、抗 GM1 IgG 抗体が陽性であったことが退院後に判明した (Table 1)。

考 察

入院時は AFP と暫定診断した。AFP は世界ポリオ根絶計画の中でポリオと類似の疾患を見逃さないために提唱された概念で、「急性に四肢の弛緩性運動麻痺を呈する疾患」の総称である³⁾。AFP は本邦では 5 類感染症に指定され、全数把握疾患で管轄の保健所に 7 日以内に届け出を行わなければならない。AFP は脊髄前角細胞より末梢の脊髄・末梢神経・神経筋接合部・筋のいずれか、あるいはそのいくつかに病変を有する。AFP の原因としては GBS, 重症筋無力症, 横断性脊髄炎, ADEM, ボツリヌス症などがあるが、エンテロウイルスによる AFM も含まれる。AFM は、①四肢の限局した部分の脱力を急に発症、②MRI で主に灰白質に限局した脊髄病変が 1 脊髄分節以上に広がる、③髄液細胞増多 (白血球数 >5 /μL) の項目の中で①+②は「確定」、①+③は「疑い」とする (Figure 4)。本症例では①と③は満たし AFM が疑われたが、②は否定され確定診断基準は満たさなかった。頭部 MRI 検査で白質病変は認めず、ADEM も否定的と考えた。

GBS は多くの場合、発症前 4 週以内に先行感染があり、免疫介在性に多発根神経炎が生じ、急性に両側性弛緩性運動麻痺で発症する。病勢は 4 週間以内に頂点に達し、極期を過ぎると軽快する¹⁾。小児における GBS の発症頻度は成人よりも低く、10 万人あたり 0~9 歳で 0.62 人、10~19 歳では 0.75 人とされる⁴⁾。呼吸障害により気管内挿管にまで至る重症 GBS 小児例はさらに稀であり、100 万人あたり 1 人未満との報告もある⁵⁾。本症例のように急速に症状が進行する例もあり、重症化の予防には早期の診断と治療介入が必要と考えられる。

GBS の診断は Asbury の診断基準 (Table 3)⁶⁾などにに基づき、主に発症様式、臨床症状 (進行性の運動麻痺、腱反射消失・減弱など) によりなされる。髄液検査や電気生理学的検査は補助検査となり、診断を支持するため推奨される。髄液検査の蛋白細胞解離、末梢神経伝導検査の CMAP 振幅低下、伝導速度遅延といった所見は、特に小児例においては他覚的所見として有用と考えられるが、発症早期では明らかでないことも多い。髄液所見の蛋白細胞解離は

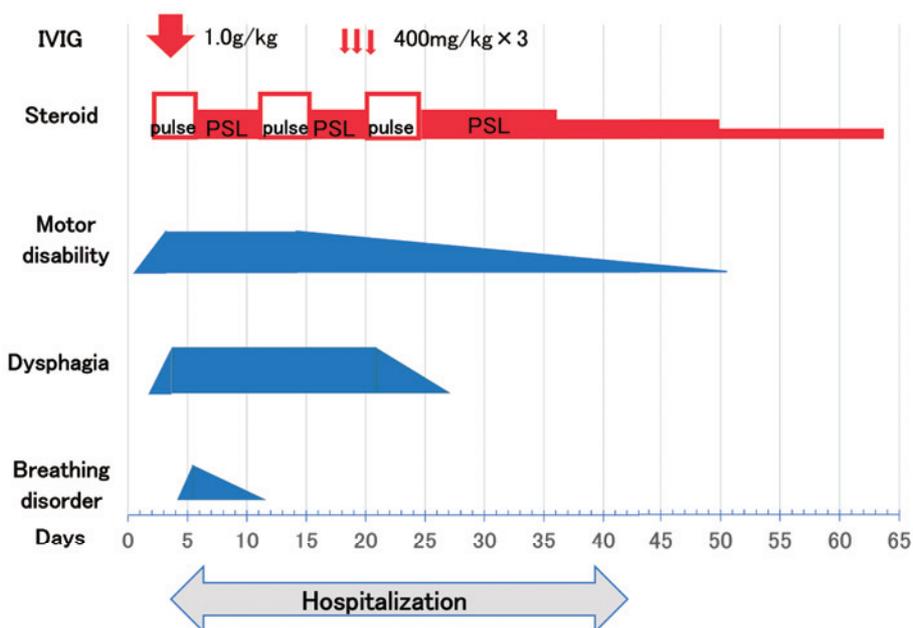


Figure 1. Timeline of the patient's clinical course.

The figure shows the clinical course and therapy.

At the first admission, we performed steroid pulse therapy (mPSL 30 mg/kg/day × 3 days) and immunoglobulin therapy (1.0 g/kg). After transfer to our department, we additionally performed immunoglobulin therapy (400 mg/kg/day × 3 days) and the third course of steroid pulse therapy. After three courses of steroid pulse therapy, we introduced oral PSL 0.9 mg/kg/day. After the third course, the dose was gradually reduced to 0.6 and 0.3 mg/kg/day every 2 weeks.

IVIG, intravenous injection of immunoglobulin; PSL, prednisolone; pulse, methylprednisolone 30 mg/kg/day; 3 consecutive days.

発症7日以内では30~50%, 14日以内では10~30%で認められないことがある⁷⁾。また, Gordon PHらは, 31例のGBS症例を検討した結果, 発症7日以内では末梢神経伝導速度検査における遠位潜時延長は61%, CMAP振幅低下は71%, 伝導速度遅延は52%で見られたと報告しており⁸⁾, GBSの早期診断には有用とはいえない。本症例でも, 発症7日以内に施行した髄液検査では蛋白細胞解離は認めず, 末梢神経伝導速度検査ではCMAP軽度低下を認めたが, 遠位潜時延長, 伝導速度遅延は認めなかったため, 当初はGBSと診断を確定することが出来なかった。X+24日の髄液検査にて蛋白細胞解離を, X+22日の末梢神経伝導速度検査にて伝導速度の著明な低下・伝導ブロック・時間的分散を認め, GBSの診断に至ったが, すでに症状の極期を脱した後であった。

GBS早期に見られる所見として, F波の出現率低下を挙げている報告は複数存在する^{8)~10)}。GBSの病態として, 病初期は神経根部や末梢神経終末の障害から始まることが多い。F波は運動神経線維刺激の逆行性インパルスが脊髄前角運動ニューロンを興奮

させ, その発火により生じる順行性インパルスが筋電位を誘発すると考えられている。F波の出現率は脛骨神経ではほぼ100%, 上肢(正中神経, 尺骨神経)で概ね50%以上とされる。F波は脊髄全長にわたる伝導が反映され, GBSなどの炎症性脱髄性疾患, Charcot-Marie-Tooth病などの遺伝性脱髄疾患, ポリニューロパチーなどの末梢神経の髄鞘に広範な障害を来す疾患で異常を来す¹¹⁾。神経根部での脱髄や近位の伝導ブロックではわずかの障害でF波出現率は低下することから, F波はGBS病初期から有意な所見を呈すると考えられている⁹⁾。Gordonらは発症7日以内のGBS31例の生理学的検査を検討し, 上肢または下肢合計84%(26例/31例)でF波の異常を報告した⁸⁾。また, Chansonらは発症7日以内の58例の急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー(acute inflammatory demyelinating polyneuropathy: AIDP)型GBSを検討し, 66%(38例/58例)でF波の異常があったと報告している¹⁰⁾。本症例では, 脛骨神経のF波はX+9日の時点で出現率0%と明らかかな低下を認めていた。このことはGBSの病初期の

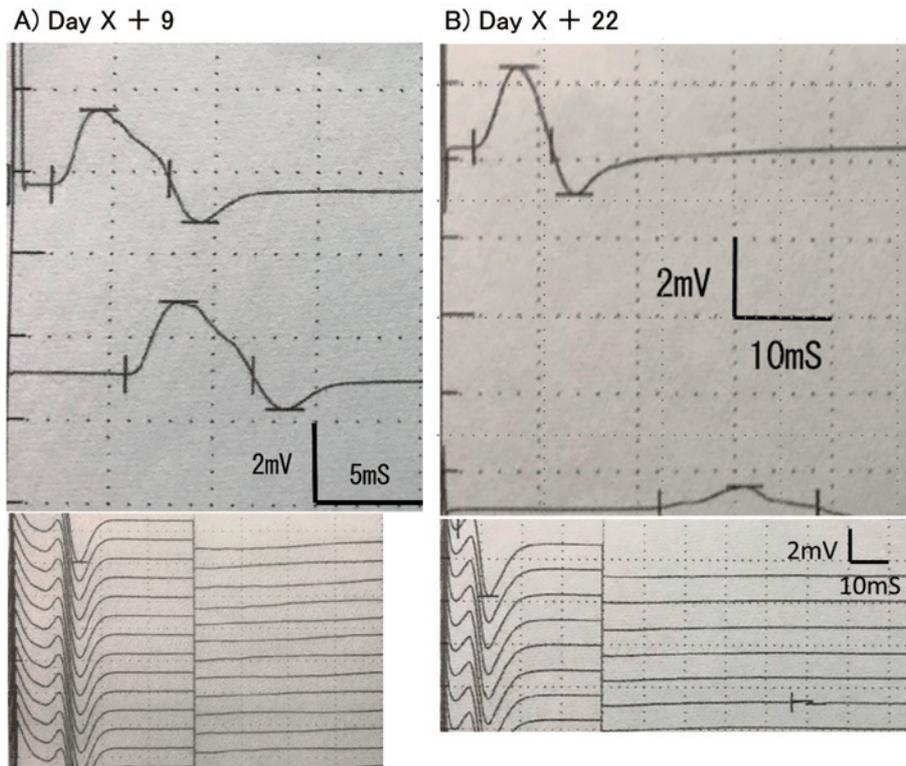


Figure 2. Nerve conduction study of right peroneal nerve and F wave of right tibial nerve.

A) Decreased motor evoked potential was found on the nerve conduction study of the right peroneal nerve at day X + 9. F waves on the tibial nerve disappeared at day X + 9.
 B) Abnormal dispersion and partial motor conduction block were found on the nerve conduction study of the right peroneal nerve at day X + 22. F waves were decreasing remarkably at day X + 22.

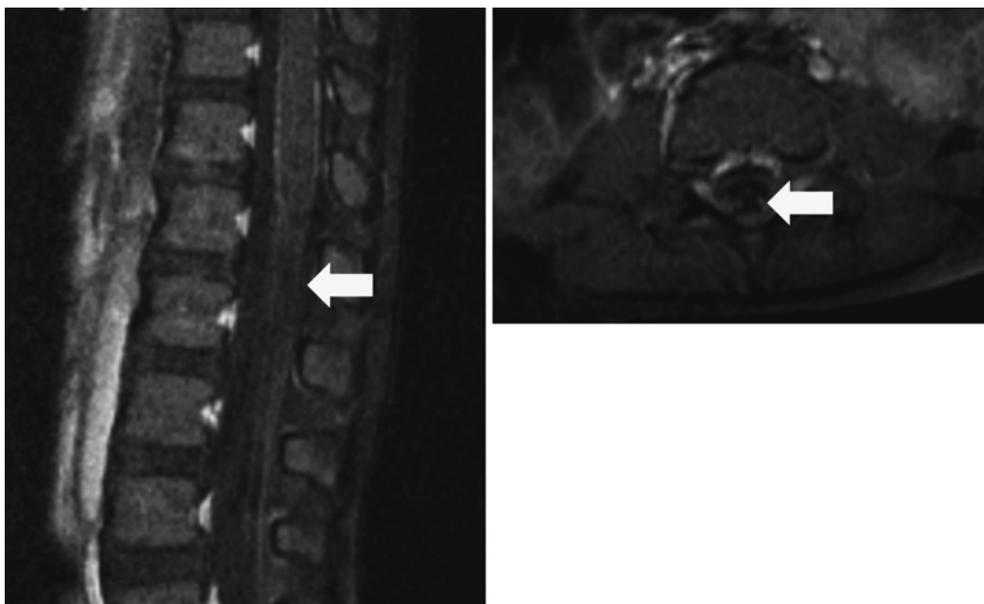


Figure 3. Post-contrast T1-weighted MRI findings of the lumbar spinal cord at day X + 9. Slight contrast enhancement of the nerve roots and cauda equina was found on post-contrast sagittal and axial T1-weighted MR images of the spine at day X + 9.

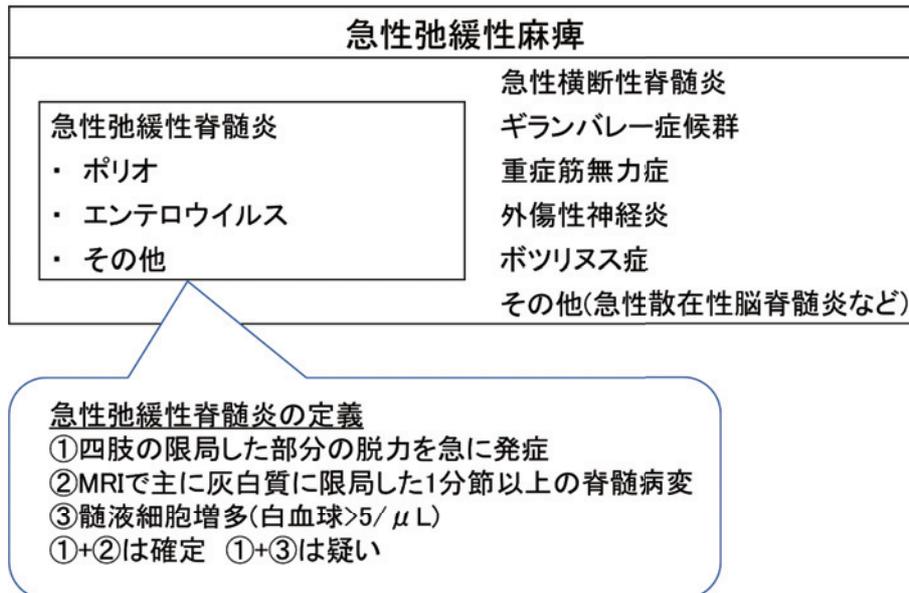


Figure 4. Differential diseases of acute flaccid paralysis, and diagnostic criteria for acute flaccid myelitis³⁾.

Table 3. Diagnostic criteria of Guillain-Barré syndrome by Asbury⁶⁾.

1	<p>診断に必要な特徴</p> <p>A. 2肢以上の進行性筋力低下</p> <p>B. 深部腱反射の減弱ないし消失</p>
2	<p>A. 診断を強く支持する臨床的特徴</p> <ul style="list-style-type: none"> ① 90%は4週間でピークに達する急速に進行する運動麻痺 ② 比較的左右対称性：対称性は絶対ではない ③ 軽微な感覚障害 ④ 脳神経障害：顔面神経麻痺は50%に見られ、しばしば両側性。その他、球麻痺、外眼筋麻痺が見られる ⑤ 回復：進行が停止した後、通常2～4週間で回復が始まる ⑥ 自律神経の機能障害：頻脈と不整脈、起立性低血圧、高血圧および血管運動症状 ⑦ 神経炎症出現時の発熱の欠如 <p>B. 診断を強く支持する髄液所見</p> <ul style="list-style-type: none"> ① 髄液蛋白：発症1週間以降に髄液蛋白の上昇が見られるか、経時的な腰椎穿刺で髄液蛋白増加が認められる ② 髄液細胞：単核白血球 10/mm³以下 <p>C. 診断を強く支持する電気診断学的所見</p> <p>発症後のある時点で症例の80%に神経伝導速度の遅延またはブロックを認め、伝導速度は正常の60%以下。20%の症例で伝導速度検査は正常を示し、数週間後まで異常を呈さないことがある。</p> <p>F波は神経幹や神経根近位での伝導速度の低下をよく反映する。</p>
3	<p>診断に疑いをもたせる特徴</p> <ul style="list-style-type: none"> ① 高度で持続性の非対称性筋力低下、② 持続性の膀胱直腸障害、③ 発症時の膀胱直腸障害 ④ 髄液中の単核球が 50/mm³以上、⑤ 髄液中の多核球の存在、⑥ 明瞭な感覚障害レベル

神経根部の障害を反映していたと考えられ、他の電気生理学的検査に有意な所見がなかったことも含め、GBSを疑う根拠となりうると推察される。

また、本症例では脊髄造影MRI検査にて馬尾神経の造影増強を認めたが、脊髄神経根や馬尾のMRI造影増強効果に関しても、GBS急性期に高頻度に検出される所見とされている¹²⁾¹³⁾。Gorsonらは発症平均13日以内のGBS例24症例に対し腰部造影MRI

での馬尾神経根造影増強効果について前向き研究を行い、造影増強効果を20例(83%)に認め、典型的症状を呈した19例中では18例(95%)に認めたと報告している¹²⁾。本症例も、脊髄神経根・馬尾の造影増強効果がGBSの早期診断に有用である可能性があると考えられるが、本症例のように所見が軽微である場合には、画像読影に精通した専門医の評価が必要である。

本例で発症早期に GBS の確定診断を困難にした一因は項部硬直・外眼筋麻痺などの中枢神経症状を伴っていた点である。項部硬直を呈した GBS の報告は複数あり、6 歳以下の GBS 患者の 38% に項部硬直の所見があったとの報告¹⁴⁾や、頭痛・項部硬直を初発症状とする報告¹⁵⁾がある。髄膜刺激症状は GBS の症状として非典型的であり、診断の遅れにつながりうるため注意が必要である¹⁶⁾。本例では発症早期に髄液細胞の軽度増多と軽度の蛋白上昇を認め、脱髄マーカーである MBP が上昇し、IgG index が上昇している点を踏まえると、GBS の主要病態である多発神経根の炎症が髄膜に波及し、中枢神経に炎症を及ぼしていることを示唆するものと考えられる。

結 論

今回、急速に筋力低下・呼吸不全が進行し、発症早期の髄液検査・末梢神経伝導検査で早期の確定診断が困難であった重症 GBS 症例を経験した。極期を過ぎた後に諸検査を再検査し、GBS の確定診断に至った。GBS 発症早期は非典型的な症状を呈し、非特異的な所見のみで診断が遅れることがあるが、F 波出現率低下、脊髄造影 MRI 検査での脊髄神経根・馬尾の造影増強効果は発症早期にも現れることが多く、早期診断に有用である。GBS は早期の免疫グロブリンによる治療開始が症状改善・重症化予防に有効であり、急速に進行する筋力低下・呼吸不全の症例では、早期から GBS を鑑別診断に挙げる必要がある。

謝 辞

検査にご協力いただきました近畿大学医学部神経内科の楠進先生、東北大学神経内科の高橋利幸先生、国立感染症研究所感染症危機管理センターの花岡希先生、藤本嗣人先生、同研究所感染症疫学センターの多屋馨子先生、ならびに画像の読影をしていただきました国立成育医療研究センター放射線科の堤義之先生に深謝いたします。また集中治療管理を行っていただきました日本大学医学部附属病院板橋病院救命センターのスタッフの皆様にご礼申し上げます。

本症例は第 124 回日本小児科学会総会学術集会（2021 年 4 月、京都）にて発表した。

開示すべき利益相反状態はない。

文 献

- 1) 「ギラン・バレー症候群，フィッシャー症候群診療ガイドライン 2013」(「ギランバレー症候群，フィッ

- シャー症候群診療ガイドライン」作成委員会編・日本神経学会監，南江堂，東京（2013）
- 2) **Cai F, Zhang J**: Study of nerve conduction and late responses in normal Chinese infants, children, and adults. *J Child Neurol* **12**: 13-18, 1997
- 3) **多屋馨子**：急性弛緩性麻痺を認める疾患のサーベイランス・診断・検査・治療に関する手引き。厚生労働科学研究費補助金 新興・再興感染症及び予防接種政策推進研究事業「エンテロウイルス等感染症を含む急性弛緩性麻痺・急性脳炎・脳症の原因究明に資する臨床疫学研究」研究班（2018）
- 4) **Sejvar JJ, Baughman AL, Wise M et al**: Population incidence of Guillain-Barré syndrome: a systematic review and meta-analysis. *Neuroepidemiology* **36**: 123-133, 2011
- 5) **Hart DE, Rojas LA, Rosário JA et al**: Childhood Guillain-Barré syndrome in Paraguay, 1990 to 1991. *Ann Neurol* **36** (6): 859-863, 1994
- 6) **Asbury AK, Cornblath DR**: Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol* **27** (Suppl): S21-S24, 1990
- 7) **Roodbol J, de Wit MCY, Walgaard C et al**: Recognizing Guillain Barré syndrome in preschool children. *Neurology* **76**: 807-810, 2011
- 8) **Gordon PH, Wilbourn AJ**: Early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* **58**: 913-917, 2001
- 9) **水口浩一，星野英紀，阿部裕一ほか**：小児 Guillain-Barré 症候群の早期診断における電気生理学的検査の有用性について。脳と発達 **40**：460-464, 2008
- 10) **Chanson JB, Echaniz-Laguna A**: Early electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyneuropathy: A retrospective study of 58 patients. *Clin Neurophysiol* **125**: 1900-1905, 2014
- 11) **木村 淳**：遅発電位とその臨床的意義—F 波，H 波，A 波について—。「神経伝導検査と筋電図を学ぶ人のために」，第 2 版。(木村 淳，幸原伸夫編)，pp90-96, 医学書院，東京（2010）
- 12) **Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA et al**: Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. *Neurology* **47**: 813-817, 1996
- 13) **Mulkey SB, Glasier CM, El-Nabbout B et al**: Nerve root enhancement on spinal MRI in pediatric Guillain-Barré syndrome. *Pediatr Neurol* **43**: 263-269, 2010
- 14) **Nguyen DK, Agenarioti-Bélanger S, Vanasse M**: Pain and the Guillain-Barré syndrome in children under 6 years old. *J Pediatr* **134**: 773-776, 1999
- 15) **水野奈々，小林 悟，吉田智也ほか**：頭痛を初発症状とし項部硬直を呈した Guillain-Barré 症候群。日小会誌 **122**：650-655, 2018
- 16) **Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA et al**: Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. *Nat Rev Neurol* **15**: 671-683, 2019