

症例 初回罹患15年後に再発し重症の経過をとったギラン・バレー症候群の1例

原田 真¹⁾ 増田健二郎¹⁾ 亀山 和人¹⁾ 市原 寿江¹⁾ 藤野 修¹⁾
伊藤 淳子²⁾ 郷 律子³⁾ 神山 有史³⁾ 真鍋 仁志⁴⁾ 真鍋 誠⁵⁾

- 1) 小松島赤十字病院 内科
- 2) 小松島赤十字病院 現伊月病院 内科
- 3) 小松島赤十字病院 麻酔科
- 4) 小松島赤十字病院 透析室
- 5) 小松島赤十字病院 リハビリテーション科

要旨

15年の間隔において再発した Guillain-Barré 症候群 (GBS) の65歳、男性例を報告した。いずれの発症前にも感冒様症状があり、四肢脱力が出現して、呼吸筋も障害された。第一回目は人工呼吸は行われず、治療として副腎皮質ステロイドが使用され、2ヶ月ほどで歩行可能となり、約6ヶ月間の入院の後ほぼ完全に回復していた。今回は5カ月の長期間にわたる人工呼吸を必要とした。10ヶ月を経過した現在も歩行は不能である。2回とも著明な全身の筋萎縮がみられた。GBSの再発は稀であり、血漿交換療法はステロイド療法に比べて効果的であるとされているにも関わらず、2回目の経過が遷延していることは1回目比べより、重症であったと考えられる。

キーワード：ギラン・バレー症候群、人工呼吸、筋萎縮、血漿交換

はじめに

Guillain-Barré 症候群 (GBS) は急性に発症する運動神経優位の多発ニューロパチーで、四肢筋力低下、深部反射消失がみられ、通常は知覚障害が殆どみられないのが特徴である。多くの症例で発症数日~1ヶ月前に上気道炎や胃腸炎などの感染症状が先行するとされ、従来より急性炎症性脱髄生多発根神経炎 (AIDP) として知られており、通常は予後良好な疾患とされてきた。

我々は遷延するほぼ全身の運動麻痺のために数ヶ月の長期間にわたる人工呼吸を必要とした GBS と考えられる症例を経験した。さらに本例は約15年前に同様の症状があり、約6ヶ月間の入院の後、回復していた。前回と今回の症状を比較しながら、若干の文献考察を加え、報告する。

症例

患者：Bum., Y. 65歳、男性、無職。

主訴：四肢運動麻痺、呼吸困難

家族歴：特記すべきことなし

既往歴：昭和57年 今回と同様の運動麻痺あり6ヶ月入院。ほぼ完全に回復していた。

現病歴：平成9年1月中旬感冒様症状あり、市販薬を

表1. 主要検査成績 (入院時)

尿	蛋白(±), 糖(+), 潜血(2+)			
	沈渣 WBC 1-3/hpf, RBC 20-30/hpf			
赤沈	19mm/hr			
末梢血	Hb 15.81g/dl, RBC $502 \times 10^4/\mu\text{l}$, WBC 6470/ μl , Plt $25.7 \times 10^4/\mu\text{l}$			
血液化学	GOT	64 IU/L	BUN	13 mg/dl
	GPT	63 IU/L	CRNN	0.6 mg/dl
	LDH	393 IU/L	Na	140 mEq/L
	T-bil	0.9 mg/dl	K	3.7 mEq/L
	γ -GTP	137 IU/L	Cl	101 mEq/L
	TP	7.4 g/dl	Ca	8.5 mg/dl
血清学的検査	CRP 0.78 mg/dl, IgG 746 mg/dl, IgA 291 mg/dl, IgM 80 mg/dl			
髄液検査	初庄 30mmH ₂ O, 細胞数 2/3/ μl , 蛋白 55 mg/dl, 糖 61 mg/dl			
血液ガス検査	pH 7.41, PO ₂ 65.1mmHg, PCO ₂ 35.6 mmHg, HCO ₃ 22.5mmol/L, BE -0.9mL/dl, sO ₂ 93.1%			
肺機能検査	VC 2200cc (%VC 64.5%), FEV1% 87.6%, V25/HT 0.69			
胸部X-P	明らかな異常なし			
心電図	正常範囲			



図1. 本例の下肢像 (全身に著明な筋萎縮がみられた)

服用していた。平成9年1月28日夜、トイレに起きたとき手足に力が入りにくかったが、歩行は可能であった。29日朝起き上がることが出来ず、当院救急外来を訪れ、直ちに入院した。

入院時、意識は清明で、体温35.9℃、脈拍71回/分であったが、血圧は204/105mmHgと上昇がみられた。心音、呼吸音には異常なく、腹部にも異常はなかった。神経学的には脳神経系で軽度嚥下障害を訴え、運動系では上肢挙上不能で握力は両側とも0Kgであった。下肢は軽度動きはみられるものの起立・歩行は不能であった。深部反射は四肢で消失し、病的反射はみられなかった。明らかな知覚障害はみられなかった。また、排尿困難を訴えた。

入院後経過

入院後、四肢麻痺および呼吸困難が増悪したため一般病棟からICUに転棟した。この後も肺活量は次第に低下した。直ちに免疫吸着による血液浄化療法を施行

したが、肺活量は900cc (%VC26.2%)と低下したため、鎮静剤投与下に挿管し、人工呼吸を開始した。さらに血液浄化療法(1月29日~2月14日)を繰り返したが、自発呼吸はみられず、鎮静剤の投与を中止することにより著明な血圧の上昇がみられ、鎮静剤を再開すると血圧が低下することを繰り返した。意識は清明と思われ、命令に従い眼球のみ動く(2月9日)、呼名に開眼する(2月11日)ことが観察された。四肢は完全麻痺で、MCVは測定不能であった。発熱があり感染症が考えられたためステロイドは使用しなかった。各種抗生物質(CPR, IPM/CS, PIPC, etc)を投与していたが、2月14日MRSAが出現し、ICU内感染病室に入室した。眼球、眼瞼のみ動く状態で、知覚は保たれており(2月21日)、口唇が少し動くように思われた(2月24日)。2月25日突然ショック状態となり、Hb7.7g/dlと低下した。内視鏡により出血性胃潰瘍がみられた。この後(2月28日)肝障害(GOT 741, GPT 944, LDH 1982)、腎障害(BUN95, Creat.2.2)が強く顕れた。発熱も続くため、抗生物質は続けて使用し、カンジダ抗原陽性で抗真菌剤も必要であった。口唇は明らかに動くようになった(3月2日)。MRSAは続いてみられたため、人工呼吸器装着のまま3月10日一般病室へ転出した。この頃全身の筋萎縮が著明であった。胃管より経管栄養開始し抗菌剤(CFDN, OFLX, etc)も続けた。3月末頃より少し頸を動かすようになり、4月21日頃軽度自発呼吸が観察されたため、離脱を開始し、一回換気量は緩徐に増加し5月8日の100ccから5月23日には200ccになった。この頃上肢帯の筋の動きがみられはじめ、肩をすすくめるよ

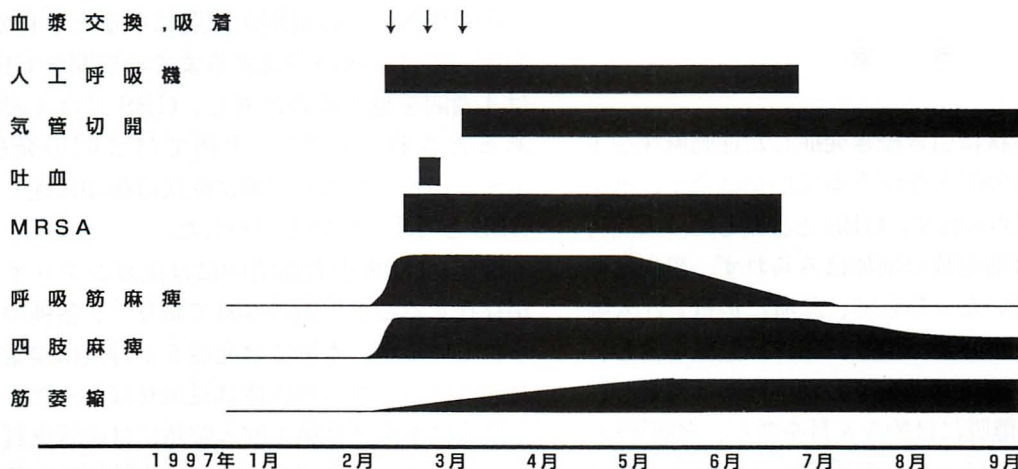


図2. 本例の臨床経過 (今回入院時)

うな動作が観察された。6月12日頃より下肢帯にも僅かな動きがみられるようになった。6月25日人工呼吸器をはずすことができ、インスピロンに変えた。気管切開部を指で塞ぐと「ア・イ」まで発語出来た(7月10日)。この頃大胸筋が動き、上腕の内転が可能となった。7月22日より車椅子にのせてリハビリ室まで下りられるようになった。9月初旬になってもやはりMCV(正中、脛骨)は記録されない状態であるが、言語は聞き取りにくいものの流暢で、水分は嚥下出来ないが、プリンは嚥下可能、上肢は挙上可能、大腿に僅かに動きがみられている。

〈第一回入院時のまとめ〉

昭和57年5月19日感冒様症状があり、6月1日左上下肢の脱力感が出現し、6月2日には四肢の脱力感が出現したため、6月3日当院に入院した。筋力低下はさらに進行し、6月6日には四肢は完全麻痺の状態となり、嚥下も不能となった。さらに呼吸困難(肺活量1100cc)もみられたため、ICU管理となった。6月7日の髄液検査で細胞数3/3、蛋白96mg/dlであり、6月16日には髄液蛋白は194mg/dlとさらに上昇し蛋白細胞解離が確認されGBSと診断された。6月16日より副腎皮質ステロイド(PSL 45mg/day)が投与された。呼吸筋麻痺は続き、何度か目の前が真っ暗になる様なことがあったと患者家族は話していた。7月はじめよりベッド上での機能訓練が開始され、7月末には車椅子に乗ることができるようになり、8月初め平行棒で歩行訓練を開始、機能訓練を続け、11月20日退院している。この時、四肢末梢に筋力低下がみられるのみと記載されている。

考 察

本例は感冒様症状に引き続き発症した運動麻痺を主体とし、深部反射の消失を伴う多発根神経炎で、他に明らかな原因が認められず、GBSと診断した。入院時には髄液検査では細胞数の増加はみられず、蛋白は極く軽度の上昇していた。そして、急激に進行し、入院翌日には人工呼吸が必要となり、脳神経領域を含む、ほぼ全身の強い弛緩性麻痺を呈した。経過は遷延し、人工呼吸器からの離脱には約5ヶ月を要し、発症後8ヶ月経過した現在でもHughesの重症度grade4と起立・歩行は不能な状態である。加えて、本例は約15年前

にも同様の症状を呈し、退院までに約6ヶ月を要した既往があることが特徴である。以下、これらの点に注目し、考察を加える。

GBSは一般的には予後良好な疾患とされており、6ヶ月以内に完治すると記載されてきたが、時には完全に回復しない症例がみられ、重症の経過をとるもの古くよりは知られていた。いわゆるLandry麻痺との関係でLandry-Guillain-Barre症候群との概念が出された時期もあり、脊髄型と脳脊髄混合型にわけ、脳神経が侵された場合は回復が遷延するとされてきた²⁾。

1986年Feasbyら³⁾は遷延する経過をとり、予後不良であった5症例を報告した。これらの症例は電気生理学的に軸索障害の所見がみられ、剖検でも脱髄は殆どなく、軸索変性がみられたことより、軸索型GBSとした。このことによりGBSの概念は大きく変貌を遂げることになり、GBS=急性炎症性脱髄性多発性根神経炎(AIDP)とは言えなくなった^{4,5)}。

本例では発症8ヶ月後の現在でも正中、脛骨および腓骨神経の電気刺激で筋の活動電位は記録されず、神経の生検も行っていないので、軸索型と診断することは出来ないが、軸索と髄鞘の両者が障害されていることが想像される。

再発性のGBSはいくつか報告されており^{6,8)}、2度の再発がみられた症例もある⁹⁾。通常のGBSが比較的軽症で経過することを考えると、本例が2度にわたり極めて重症の経過をとったことは神経系が障害を受けやすい何らかの要因があるのかも知れない。他の症例でも初回が重症であったものは再発時も重症の経過をとったことが報告されている⁶⁾。GBS様の症状が繰り返してみられた場合は慢性再発性根神経炎(CRPRN)との鑑別が問題になるとされているが、臨床的には症状の完成するまでの期間がCRPRNでは4週間を越えるのに対し、GBSでは4週間以内であるとされている⁹⁾。本例では2回の発症ともに1~2日ときわめて早期に症状は極期に達しており、GBSと考えて良いと思われた。

近年、GBS患者血清中には抗ガンクリオシド抗体が存在することが報告されており¹⁰⁾、各種の抗体が知られているが、本例では発症5ヶ月後に検索を依頼した血清ではこれらの抗体は見出せなかった。

最後に本例では第1回入院時には副腎皮質ステロイドが使用され、今回の入院では入院初日に免疫吸着療法、さらにこれを追加したものの、目立った効果がみ

られないために二重濾過療法を行ったが、効果は明らかでなかった。論理的に免疫吸着、二重濾過ともに単純血漿交換に効果は劣ると考えられ、教科書的にもその旨の記載はみられるが¹¹⁾、前2者の方法でも速やかな効果が得られる症例は多く経験されることである。今回についても副腎皮質ステロイドの投与も示唆されたが、発熱が続き感染症が考えられたことや消化管出血によるショック状態に陥ったことなどがあり、投与を見合わせた。文献的にみると河田ら⁹⁾は2回の再発がみられた症例の報告の中で、前2回のステロイドあるいは γ グロブリン療法に対して、3回目に行われた血漿交換療法の効果が優れていたことを強調している。また、桜井らは重症再発性の軸策型を報告しているが、計6回行った血漿交換は著明な効果はなく、 γ -グロブリン大量療法後に症状の改善が認められたとしている⁶⁾。さらに最近の研究でも γ -グロブリン大量療法は血漿交換に匹敵する効果があるとの報告もみられる¹²⁾。我々の症例では保険適用あるいは金銭的な意味もあり γ -グロブリン大量療法は行わなかったが、人工呼吸が必要な重症のGBSの治療には状況の許す限り、積極的な治療を行うべきであると考えられた。

文 献

- 1) 佐藤修三、宮武 正 : Guillain-Barré 症候群の診断基準. 内科 55 : 1325-1327, 1985
- 2) 平山恵三、川村 満 : Guillain-Barré 症候群. 日本臨床 40(臨) : 662-663, 1892
- 3) Feasby TE: An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 109 : 1115-1126, 1986
- 4) 結城伸泰 : 変貌を遂げた Guillain-Barré 症候群の疾患概念. 医のあゆみ 181 : 565-569, 1997
- 5) Ho TW, Li CY, Coronblath DR : Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndromes. Neurology 48 : 695-700, 1997
- 6) 桜井優子、三宅捷太、山下純正 : 重症再発性の軸索型ギラン・バレー症候群の1例. こども医療センター医誌 23 : 13-17, 1994
- 7) 西河美希、田中晴美、市山高志 : Guillain-Barré 症候群が再発した1例. 小児科臨床 48 : 1327-1329, 1995
- 8) 舟川 格、垣尾武志、小西敏彦 : Guillain-Barré 症候群が再発した1例. 臨床神経 26 : 458-463, 1996
- 9) 河田泰原、藤田信也、大橋寿彦 : 2回の再発を繰り返した Guillain-Barré 症候群. 臨床神経 32 : 187-190, 1992
- 10) 結城伸泰 : Campylobacter jejuni 感染と Guillain-Barré 症候群、Fisher 症候群 - 交叉抗原説の証明. 内科 73 : 389-393, 1995
- 11) 結城伸泰 : Guillain-Barré 症候群. 今日の治療指針. 日野原ら監修、医学書院、東京、pp223-224, 1997
- 12) Brill V, Iise WK, Pearce R: Pilot trial of immunoglobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 46 : 100-103, 1996

Severe Guillain-Barré syndrome Recurred 15 Years after the First Episode. — A Case Report —

Makoto HARADA¹⁾, Kenjiroo MASUDA¹⁾, Kazuhito KAMEYAMA¹⁾, Toshie ICHIHARA¹⁾
Osamu FUJINO¹⁾, Junko ITOO²⁾, Rithuko GOH³⁾, Arifumi KOHYAMA³⁾
Hitoshi MANABE⁴⁾, Makoto MANABE⁵⁾

- 1) Division of Internal Medicine, Komatushima Red Cross Hospital
- 2) Division of Internal Medicine, Ituki Hospital
- 3) Division Anesthesiology, Komatushima Red Cross Hospital
- 4) Division of Dialysis, Komatushima Red Cross Hospital
- 5) Division of Physical therapy, Koamatushima Red Cross Hospital

We reported a patient with Guillain-Barré syndrome (GBS) recurred 15 years after the first episode. The 65-years-old man developed muscular weakness in extremities and difficulty in respiration after common cold like symptoms in both episodes. In the first episode, he needed no respiratory assist and treated with prednisolone. He became able to walk about two months later and recovered completely after six-month hospitalization. But, in the present time, the patient had needed ventilator for five months in spite of undergoing double filtration and immuno-adsorption plasmapheresis. He had not been able to walk for ten months from onset. Severe systemic muscular atrophy was observed in both episodes. GBS recurs rarely, and it was considered that the second attack is more severe comparing to prior accident, for recent treatments such as plasma exchange or plasmapheresis are thought to be more effective than corticosteroid therapy.

Keywords : Guillain-Barré syndrome, ventilator, severe muscular atrophy, plasmapheresis

Komatushima Red Cross Hospital Medical Journal 3 : 20-24, 1998
