

## Case23 Guillain-Barre 症候群

8才3か月 女児

<主訴> 四肢筋力低下

<現病歴> 平成11年12月24日に自宅の階段で転倒した。その後立って歩くことも困難になり、上肢も上がらなくなってきたため平成12年1月7日午後11時当院救急外来を受診した。先行する下痢症状を認めなかった。

<入院時現症> 咽頭発赤なし、頸部軟。肺野清、心音整。腹部肝脾触知せず。皮疹を認めず。上肢、下肢ともに筋力低下著明で grade2/5であった。深部腱反射は膝蓋腱反射、上腕二頭筋腱反射および上腕三頭筋反射ともに消失していた。閉眼は正常、発声時の軟口蓋の動きも問題なかった。筋力低下に左右差なし。感覚障害なし。

<家族への説明>

臨床経過より上行性および進行性の対称性筋力低下を認め、髄液検査上蛋白細胞解離があることから Guillain-Barre 症候群と診断した。家族には2~3週間の経過で回復するが、途中人工呼吸管理を必要とすることがあると説明した。また臨床経過の改善に免疫グロブリン大量療法(400mg/kg/日 5日間)が有効であることを説明し、同意を得て入院1日目より開始した。

<検査> WBC10700/ $\mu$ l、RBC464万/ $\mu$ l、Hgb13.3g/dl、Plt26.7万/ $\mu$ l、BUN19.8mg/dl、Creat0.5mg/dl、Na138mEq/l、K3.4mEq/l、Cl98mEq/l、Ca9.8mg/dl。血糖値104mg/dl、LDH178IU/l、CPK97IU/l、GOT21IU/l、GPT14IU/l。

髄液検査では細胞数2/mm<sup>3</sup>(多核球0:単球2)、蛋白94mg/dl、糖56mg/dlと蛋白細胞解離を認めた。マイコプラズマ抗体価は80倍、便培養は陰性であった。

<経過>

免疫グロブリン開始後の経過は順調で3病日には軽度のふらつきはあるものの立位が可能になった。5病日には膝蓋腱反射を認めるようになり、自立歩行が可能となったため入院6日目の1月13日に退院となった。

<考察>

臨床経過が比較的早いことから Guillain-Barre 症候群が最も考えられる。しかしながら上行性の対称性筋力低下の再発を来す場合には、慢性炎症性脱髄性多発ニューロパシー(CIDP)との鑑別が問題となる。

----- Original Message -----

From: "Masayuki Baba" <[masababa@cc.hirosaki-u.ac.jp](mailto:masababa@cc.hirosaki-u.ac.jp)>

To: "男澤 拡" <[kotokozawa@pop21.odn.ne.jp](mailto:kotokozawa@pop21.odn.ne.jp)>

Sent: Wednesday, March 01, 2000 3:04 PM

Subject: 神経伝導所見

男澤 拡先生、

ファックス拝見しました。

正中神経 M 波をみると、手首刺激 M 波と肘刺激 M 波の波形がほとんど同じで、しかも、振幅 0.2mV は正常の 10~20 分というかなりの低振幅になっております。また、6.8ms という遠位潜時 (B1) は正常の 2 倍近い延長所見で、運動神経末端部での脱髄性伝導ブロックが強いことを示します。要するに神経末端部にまで高度の脱髄が及んでいる所見であります。

このような末梢部での伝導ブロックは GBS でも CIDP でもどちらにもみられる所見ではありますが GBS の方に多い所見です。

また、M 波が多巣性になっていない事は比較的新しい脱髄病変を示す特徴で、この患者さんの脱髄病変が陳旧性ではないこと、すなわち比較的最近始まったことを示すものです。CIDP では subclinical な期間が結構あって、脱力が生じたときには既に多巣性波形になっていることが多いものです。以上から、この患者さんの場合には CIDP よりも GBS である可能性が高いと、小生は考えます。

馬場正之

----- Original Message -----

From: "男澤 拡" <[kotokozawa@pop21.odn.ne.jp](mailto:kotokozawa@pop21.odn.ne.jp)>

To: "浦澤 林太郎" <[lunette.rintaro@yamaha\\_yzr500.net](mailto:lunette.rintaro@yamaha_yzr500.net)>

Sent: Wednesday, March 08, 2000 5:46 PM

Subject: 困りましたよ。

浦澤林太郎 様



経過 上行性および進行性の対称性筋力低下が認められ、髄液検査  
上細胞蛋白解離があることから Guillain-Barre 症候群と診断した。  
家族には2～3週間の経過で回復するが、途中人工呼吸管理を必要と  
することがあると説明した。

また臨床経過の改善に免疫グロブリン大量療法（400mg/kg/日 5日間）  
が有効であると説明し、同意を得て入院1日目から開始した。経過は順調  
で入院3日目には軽度のふらつきはあるものの、立位が可能となった。  
入院5日目には膝蓋腱反射も認められ、自力歩行が可能となったため、  
入院6日目の1月13日に退院となった。

Co-GM1 IgG  $\leq 3200$

patientnumber 114-OZXU0018

Co-GM1 IgM  $\leq 3200$

Athena diagnostics

tel001-1-(800)-394-4493

以上が1回目の入院時の入院経過です。免疫グロブリンに関しては  
先ほどお話ししました通り、臨床症状の著明な改善があったため3日間の  
投与で終了としてしまいました。

その後外来で経過観察しておりましたが、2月7日より階段昇降に支障が  
出てきました。（具体的には左足の筋力低下があるため、左手で足を押さえな  
がら昇り降りをしていたということでした。）この時点では両側の膝蓋腱反射  
は保たれていました。

2月18日には自力歩行は可能なものの支えられないと支障を来す所まで  
症状が進んでいました。（筋力に関しては下肢よりも上肢の筋力低下が著明  
でした。）

2月21日のMRI検査では明らかな脱髄所見は認められないとのコメント  
でした。

2月21日になって歩行不能となったため入院としました。

入院時身体所見) 上肢筋力 右2/5 左2/5

下肢筋力 右3/5 左3/5

感覚障害なし 脳神経症状なし

入院時検査所見) 血算生化学では異常ありませんでした。

髄液検査では細胞数3、蛋白184mg/dlと蛋白細胞  
解離が認められました。(2月18日)

2月22日の入院日の時点では家族には Guillain-Barre の再発率は7% (Nelson  
Textbook of Pediatrics 16th 2000 WB Saunders)  
という説明しましたが、左右対称ではないのと上行性ではないことから CIDP の  
可能性のあることもお話ししました。

2月23日の神経伝導速度の検査(正中神経)では右は振幅が小さいため測定  
できず、左は19.9m/secという結果を得ました。

正中神経M波をみると、手首と肘の波形がほとんど一緒に、  
振幅は0.2mVと、正常値と比べるとかなりの低振幅の所見でした。  
遠位潜時(B1)は6.8msであり、正常のほぼ2倍に延長しており、  
運動神経末端部での脱髄性伝導ブロックを示す所見でした。

CIDPの可能性もあるだろうということで、

2月24日朝よりプレドニン30mg 分1/日で投与を開始しました。朝には腕も  
上がらない状態でしたが、夕方の回診時にはびっくりするほど筋力の回復が  
見られました。俄かには信じがたかったのですが、その後も増悪傾向ないため  
2月25日から外泊可としました。

2月27日の夜には特に筋力低下はなかったということなのですが、2月28日朝に  
はまた歩けない、握れない状態になりました。

このためプレドニン内服だけでは不十分ということで(経済的なことも考えて免疫  
グロブリンは保留していました。)2月28日より免疫グロブリン(1日目はベニロ  
ン、2日目より献血グロベニンです。)を投与し、投与2日目より筋力の回復が  
認められました。

投与3日目の朝の回診時、筋力に関しては、上肢3/5 下肢4/5でした。

3月3日(投与5日目)の時点で筋力に関しては上肢も4/5まで改善したため  
外泊としております。本日再び神経伝導速度の測定を行う予定です。

結局GBSかCIDPかの結論が得られないまま、免疫グロブリンの大量投与で  
何とか急場をしのいだという感じです。四肢脱力までの経過が比較的早い  
ためGBSの可能性が高いのでしょうか。プレドニンの内服に関してもGBSであれば

