

（課題名）本邦における対麻痺型ギラン・バレー症候群の臨床的および血清学的特徴の解析

研究分担者 楠 進 近畿大学医学部 脳神経内科 客員教授

（独立行政法人地域医療機能推進機構 本部）

共同研究者 吉川恵輔、寺山敦之、山岸裕子、寒川 真、桑原 基、永井義隆
近畿大学医学部 脳神経内科

研究要旨

本研究では後方視的に対麻痺型ギラン・バレー症候群（pGBS）15例を抽出し、臨床的および血清学的特徴を解析した。pGBSは四肢麻痺を主徴とする古典的GBS（cGBS）68例と比較し、入院時の下肢MRCスコアが低く、入院からNadirまでの日数が短かった。また、IgG型の抗糖脂質抗体の陽性率が低かった。免疫治療に対する反応性やFG2に回復するまでの期間、最終診察時のFGには有意な差を認めなかった。pGBSとcGBSでは重症度や予後に差はみられず、pGBSでは症状が急速に進行する可能性がある。一方、全経過で上肢の筋力低下や脳神経障害を呈さないppGBSは上肢の感覚障害を呈さず、FG2に回復するまでの期間が短い傾向にあった。以上のことから、pGBSはcGBSとは区別されるGBSの独立した臨床亜型と位置付けられる。

A. 研究目的

ギラン・バレー症候群（GBS）には、非典型的な臨床亜型が存在する。対麻痺型 GBS（paraparetic GBS, pGBS）は両下肢に局限した筋力低下と腱反射消失、感覚障害を呈する希少な亜型であるが、本邦における pGBS の特徴は明らかとなっていない。今回我々は pGBS の臨床的特徴を解析した。

B. 研究方法

2013年から2020年に当院へpGBSの病名で抗ガングリオシド抗体の測定依頼があった87例の中から、入院時に上肢の筋力低下を伴わず、下肢の腱反射が消失していた58例を抽出した。依頼医に追加のアンケートを実施し、最終的にpGBSと診断された15例の臨床的特徴を2020年の1年間に四肢筋力低下を伴う古典系GBS（classical GBS, cGBS）と診断された68例と比較検討した。さらに入院後も上肢の筋力低下や脳神経障害を呈さなかった10例のpGBS（pure pGBS, ppGBS）の臨床的特徴を解析した。2群間比較には分割表とMann-WhitneyのU検定を用いた。

（倫理面への配慮）

本研究は近畿大学の倫理委員会の承認を受け、患者からインフォームド・コンセントを取得して実施された。

C. 研究結果

pGBS 15例(男性9例、女性6例)、cGBS 68例(男性39例、女性29例)の年齢の中央値はそれぞれ63歳[16-82]、50歳[20-88]であった。pGBSの11例（73%）は上肢の筋力低下を伴わず経過した。pGBSではcGBSと比較して、(1)入院時の下肢MRCスコア（両側の股関節屈曲、膝関節伸展、足関節背屈の合計）が低い（18 [0-26] vs 24 [6-30], $p=0.02$ ）、(2)入院からNadirまでの日数が短い（1 [1-10] vs 7 [1-29], $p<0.01$ ）、(3)IgG型の抗糖脂質抗体の陽性率が低い（33% vs 66%, $p=0.04$ ）、という特徴が明らかとなった。また、脳神経障害や上肢の感覚障害を有する割合はcGBSと比較して低い傾向にあった（27% vs 38%および20% vs 44%）。一方で、Nadir時の下肢MRCスコアやFunctional grade (FG) には差はなかった（16 [0-26] vs 18 [0-30]および4 [3-5] vs 4 [1-5]）。神経伝導検査では、両群ともAIDPの割合が最も高かった（43% vs 45%）。免疫治療に対する反応性は良好であり両群に有意差は確認されなかった（治療によりFGが1以上改善した割合；91%vs 70%, $p>0.05$ ）。また、FG2に回復するまでの期間や最終診察時のFGにも差は認めなかった（30日 [2-270] vs 32日 [1-100]および2 [3-5] vs 2 [0-5]）。全経過で上肢の筋力低下や脳神経障害を呈さなかったppGBSの解析では、上記の特徴に加え

て上肢の感覚障害を呈さないことが明らかとなった (0% vs 44%, $p < 0.05$)。また、FG2に回復するまでの期間はcGBSと比較し短い傾向にあった。

D. 考察

pGBSをcGBSの軽症型と位置付ける報告もあるが、今回の解析では本邦におけるpGBSはcGBSとは異なる臨床的特徴を示した。cGBSとの比較検討で、免疫治療に対する反応性や最終診察時のFGには差を認めなかったが、pGBSでは入院時の下肢MRCスコアが低く、入院からNadirまでの日数が短かった。このことから、pGBSをcGBSの軽症型と位置付けることは適切ではないと考えられた。また、ppGBSの解析では、上肢の感覚障害を呈した例はなかったことから、cGBSとは異なる均一の臨床像であることが示唆された。さらに、pGBSの抗糖脂質抗体の陽性率はcGBSよりも有意に低く、疾患背景にある病態も両者で異なっている可能性がある。pGBSはcGBSとは区別されるGBSの独立した臨床亜型の1つであると考えられる。

E. 結論

pGBSはcGBSと比較し、抗糖脂質抗体の陽性率は低く、症状が急速に進行する可能性があるが重症度や予後に差はみられない。pGBSはGBSの独立した臨床亜型である。

F. 文献

1. van den Berg B, et al. Paraparetic Guillain-Barré syndrome. *Neurology*. 2014; 82:1984-1989.

G. 研究発表

1. 論文発表：なし
2. 学会発表：
 - ・吉川恵輔, 他. 本邦における対麻痺型ギラン・バレー症候群の臨床的特徴の解析. 第63回日本神経学会学術大会 2022年5月18-21日 東京 (予定).

H. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

1. 特許取得：なし
2. 実用新案登録：なし
3. その他：なし