

著明な髄膜刺激症状を呈した

Guillain-Barré 症候群の 1 例

小澤 晃, 福井 晃 矢, 高橋 和 俊
 渋谷 秀 則, 山本 克 哉, 阿部 淳一郎
 加藤 晴 一, 中川 洋

はじめに

Guillain-Barré 症候群(以下 GBS と省略)は、髄液蛋白細胞解離を伴う多発根神経炎の一型として知られており、日常の小児科診療においても稀ならず経験される疾患である。今回我々は、激しい腹痛と嘔吐を繰り返し著明な項部硬直を呈して発症したのちに、特徴的な運動麻痺をきたした GBS 4 歳男児例を経験した。このような症状を呈した GBS は稀であり、貴重な症例と思われたので若干の考察を加えてこれを報告する。

症 例

症例: R.T. 4 歳 1 カ月, 男児

主訴: 腹痛, 嘔吐

家族歴・既往歴: 特記すべきことなし

現病歴: 1990 年 5 月 9 日より、激しい腹痛・嘔吐が出現し持続したため近医を受診したところ、周期性嘔吐症と診断され治療をうけた。しかし症状は改善せず、加えて 5 月 13 日より強い項部硬直がみられはじめた。このため髄膜炎を疑われ、同医より当科に紹介となった。

入院時現症: 栄養状態は良好で、眼瞼結膜に貧血を認めなかったが、顔色は不良であった。呼吸音は清明で、心雑音も聴取されなかった。腹部全体に疼痛及び圧痛を認めたが、腹部膨満と筋性防御は認めず、肝脾は触知しなかった。意識は清明で、脳神経・眼底に異常を認めなかった。筋緊張及び筋力は両下肢で著明に低下しており、辛うじて歩行可能な状態であった。深部腱反射は、上肢

では保持されていたが、両下肢では完全に消失していた。拳拏筋反射・腹壁反射は、正常で、病的反射は認められなかった。仰臥位で頭部を挙上すると背部まで持ち上がるほど強い項部硬直を認めたが、頸部の左右方向の回転には制限を認めず、Kernig 徴候・Lasegue 徴候も、陽性であった。膀胱直腸障害・小脳症状・知覚障害は、認められなかった。

入院時検査成績(表 1): 末梢血で白血球の増多($13.8 \times 10^3/\text{mm}^3$)と CRP 高値(4.06 mg/dl)を示したほかは、特に異常所見を認めなかった。髄液では、細胞数 2/3 と正常であった。尿所見では、ケトン体(2+)であった。頭部 CT scan・頸椎 X 線上、異常所見を認めなかった。

入院後経過(図): 入院時疑われていた髄膜炎は髄液所見より否定的であった。補液を行い経過観察したところ、腹痛・嘔吐は消失した。しかし、両下肢の筋力低下はさらに進行し、第 6 病日には歩行不能となり、第 9 病日には両上肢にも弛緩性麻痺が及び、深部腱反射も消失した。この時点で、多発性神経炎がもっとも疑われた。第 10 病日に再び腰椎穿刺を施行したところ、細胞数 11/3、蛋白 135 mg/dl と蛋白細胞解離を確認し、以上の臨床経過と併せて、本症例を GBS と診断した。第 11 病日以降に症状の進行はみられず、脳神経・呼吸筋麻痺には至らなかった。第 15 病日頃より項部硬直・四肢の運動麻痺に改善傾向がみられはじめ、第 30 病日迄に殆ど完全に回復した。再発の徴候もなく、第 49 病日に退院となったが、深部腱反射は依然として軽度の低下を示していた。

表1 入院時検査結果

WBC	13.8×10 ³ /μl	T-P	7.2 g/dl
RBV	528×10 ⁴ /μl	Albumin	4.6 g/dl
Hb	15.0 g/dl	A/G	1.8
Ht	42.0%	BUN	16 mg/dl
Plt	32.6×10 ⁴ /μl	Creatinin	1.3 mg/dl
GOT	30 IU/l	Na	134 mEq/l
GPT	11 IU/l	K	4.4 mEq/l
ALP	413 IU/l	Cl	100 mEq/l
LDH	576 IU/l	Ca	9.9 mg/dl
r-GTP	7.0 IU/l	P	5.3 mg/dl
TB	0.5 mg/dl	CRP	4.06 mg/dl
BS	93 mg/dl	ESR (1 hr)	18 mm
NH ^s	53 ng/dl	CSF (細胞数)	2/3
CK	80 IU/l		
CK-MB	40 IU/l		

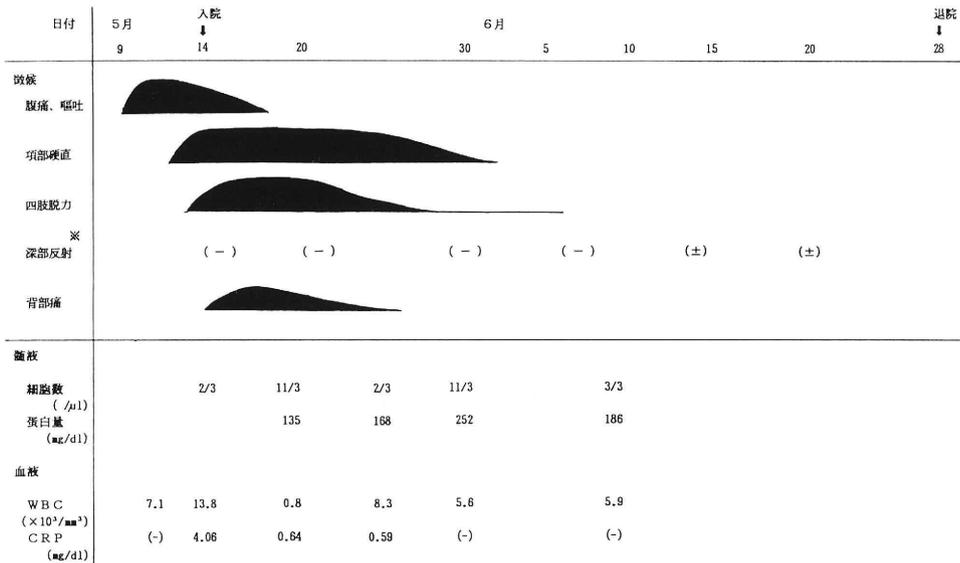


図 臨床経過と検査所見の推移
 ※ (-): 消失
 (±): 減弱

考 察

GBSは、1916年 Guillain, Barré, Strohl により初めて報告¹⁾され、今日では症候群というよりも臨床的に特徴的な症状と経過をとる一疾患単位²⁾と考えられている。その発症様式・経過・予後は比較的単一であり、① 急性な発病、② 運動麻痺

優位の四肢末梢性運動知覚障害、③ はじめに伸展増悪性のちに改善性を示し、原則的に治癒に向かうこと、④ 髄液の蛋白細胞解離、の4項目が診断上不可欠な臨床的特徴³⁾と考えられている。本疾患の診断基準としては、1960年の Oslar の基準⁴⁾をはじめ幾つか提唱されているが、現在よく用いられているのは、1981年 Asbury の作成した

表2 Guillain Barré 症候群の診断基準
(Asbury, A.K., 1981 から成功)

1. 診断に必要な病像
 - ① 一肢以上の進行性運動麻痺
 - ② 深部腱反射の減弱ないし消失
2. 診断を強く支持する臨床症状 (重要順)
 - 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 軽微な知覚性の症候
 - ④ 脳神経障害: 顔筋麻痺は50%にみられ, しばしば両側性である。他に舌および嚥下筋に分布する神経が侵されることが多い
 - ⑤ 回復: 進行が停止した後, 通常2-4週間で回復がはじまる
 - 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
3. 診断を強く支持する脳脊髄液所見
 - ① 髄液蛋白: 発症1週間後に髄液蛋白の上昇がみられるが, 数回の腰椎穿刺で増加が認められる
 - ② 髄液細胞: 髄液中に10個またはそれ以上の単核白血球/mm³
4. 診断を強く支持する電気診断学的所見
発症後に神経伝導速度の遅延またはブロック

基準(表2)⁵⁾である。本症例は, これらの診断基準を十分に満たしており, GBSと診断できる。

GBSは前述の特徴のほかに, 髄伴症状として感染症状特に上気道炎症状の前駆をみることが多いとされている。また自律神経症状として, 嘔吐・下痢・腹痛等の消化器症状や軽度の髄膜刺激症状を併発すること⁶⁾も知られている。しかし本症例のように激しい腹痛・嘔吐を繰り返し, 上半身まで挙上してしまうほど著明な項部硬直を認めた報告は, 調べ得たかぎり見当たらない。特にこの硬直は発病初期より運動麻痺の改善した時期まで継続しており, 本症例の主要症状と言えるものであった。この意味で, 本症例はGBSとして特異的であり, 見当する必要があると思われる。

項部硬直はKernig徴候・Brudzinski徴候と共に髄膜刺激症状の一つと考えられており, 通常は髄膜炎等の髄膜刺激性病変が存在する場合に見られるとされている。一方GBSは現在のところ原

因自体は不明であるが, その中核をなす病態は神経根の炎症⁷⁾と考えられている。GBSに同症状が見られたことは, 同様の炎症機転が髄膜にも波及している事を示唆するものと考えられるが, 真の発生機序は不明である。

項部硬直はGBSの症状としては従来よりあまり注目されておらず, 見逃されている事も多いと思われる。しかし, 本症例は髄膜刺激症状を呈する1疾患としてGBSも念頭に置く必要のあることを提起しており, 今後さらに多数の症例における検討が待たれるところである。

結 語

GBSの4歳1カ月男児例を報告した。GBSとしては, 著明な髄膜刺激症状を呈した点が, 特異的であり, 特筆に値すると思われる。

文 献

- 1) Guillain, G., Barré, J.A. et Strohl, A.: Sur un syndrome de radiculo-névríte avec hyperalbuminose du liquide céphalo-rachidien sans réaction cellulaire. Remarques sur les caractères cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull. Mém. Soc. Méd. Paris, **40**, 1462, 1916.
- 2) 黒岩義元, 井上聖啓, 萬年 徹, 豊倉康夫: Guillain-Barré 症候群. 神経内科 **2**, 91~95, 1978.
- 3) 平山恵造: Guillain-Barré 症候群の概念と臨床診断. 神経内科 **1**, 277, 1974.
- 4) Osler, L.D & Sidell, A.D: The Guillain-Barré syndrome, The need for exact diagnostic criteria. N. Engl. J. Méd. **262**, 964~969, 1960.
- 5) Asbury, A.K: Diagnostic considerations in Guillain-Barré syndrome. Ann. Neurol **9**, 1~5, 1981.
- 6) 満留昭久, 横田 清, 黒川 徹, 竹下研三: 小児の Guillain-Barré 症候群—18例の臨床的検討と長期予後. 臨床脳波 **20**, 526~532, 1978.
- 7) 平山恵造: Guillain-Barré 症候群. 日本臨床 **35**, 512, 1977.