

今月はギラン・バレー症候群（Guillain-Barré syndrome : GBS）についてご説明します。急性炎症性脱髄性多発根神経炎（AIDP）に重なる部分の多い疾患で、ほぼ同じ意味で使われることもあります。「ギラン」と「バレー」はこの疾患を報告したフランス人医師の名前です。日本では、大原麗子さんが罹患したことで知られています。

1. 概念

筋肉を動かす役割のある運動神経や、感覚を伝える感覚神経に障害がでて、手足に力がなくなったり、しびれを感じたりする病気です。脳卒中は中枢神経の障害ですが、GBSで障害されるのは末梢神経です。

2. 頻度

人口10万人あたり1～2人の方が発症する頻度で、赤ちゃんから老人までどの年齢にも可能性があります。男性と女性を比べると、若干男性に頻度が高くなっています。

3. 症状

約70%の患者さんでは風邪や下痢などの感染症状の1～2週後に症状がはじまります。典型例ではほぼ左右対称の四肢筋力低下が症状の主体で、下肢から始まり、上肢に進行します。運動障害に比べて感覚障害は軽いのが一般的で、手足の末梢にしびれを感じる程度のことや、感

覚障害が全くないこともあります。程度はさまざまですが、軽い下肢の運動麻痺で済む場合もあれば、重症の場合には寝たきりになったり、呼吸ができなくなったりします。急性期には10～20%で人工呼吸器が必要になり、命を落とす方も数%います。

手足の症状の他にも、表情を作る顔面神経の麻痺や眼球運動障害、呂律が回らない、飲み

込みができないなど、脳神経障害がでることもあります。血圧や脈拍を管理している自律神経も障害される可能性があり、その症状が有る場合には、心電図や血圧の測定器を装着して嚴重に経過をみていく必要があります。

4. 病因

GBSの病因が全て判明しているわけではないのですが、もともとは自分を守るための免疫システムに異常がでることによる「自己免疫疾患」と考えられています。GBSでは神経細胞の構成成分である「糖脂質」に対する抗体(免疫細胞が作る蛋白質)が60%の患者さんで見られており、この抗体が自分の神経を攻撃するのではないかと考えられています。

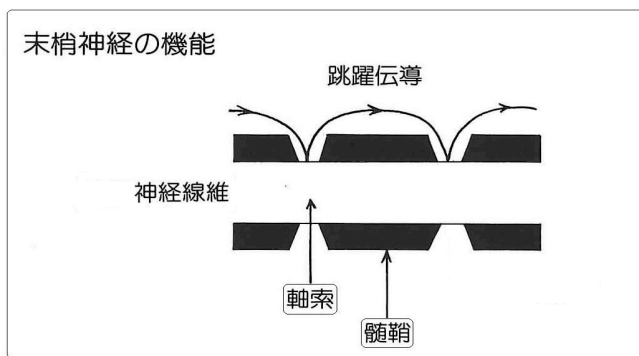
ではなぜ、風邪や下痢などの感染症状の後に発症するのでしょうか？私たちは細菌やウイルスなどの病原体に暴露されたとき、それに対する抗体を産生して自分の身を守ろうとします。しかし困ったことに、GBSに先行して感染する

ギラン・バレー症候群

池田祥恵

病原体には、なぜか人の糖脂質と似た構造部分があります。その結果、病原体に対する免疫反応として産生されたはずの抗体が、自分の神経細胞の糖脂質に対する抗体にもなってしまう、神経を攻撃しているのではないかと考えられています。

また病因は糖脂質抗体だけではなく、神経髄鞘蛋白（後述）に対する免疫反応も関与していると推定されています。神経細胞は電気信号を伝えるコードのような軸索と、その周りを覆う蛋白質である髄鞘から構成されています(下図)。



髄鞘があれば電気信号はスキップをするように速やかに伝わりますが(跳躍伝導)、髄鞘が障害されれば運動や感覚の信号は伝わりにくくなります。最近では GBS には軸索の障害であるタイプ、髄鞘の障害であるタイプ、その両方の障害であるタイプがあることが分かってきています。

5. 検査

神経学的診察や髄液検査、神経伝導速度検査等を行います。末梢神経障害である GBS では、診察で腱反射(肘や膝などをハンマーで叩く)が減弱や消失することも特徴です。

6. 治療

急性期の治療は主に二通りあり、治療をできるだけ早い段階で始めることが、症状の重症度を軽減したり、回復を早めるといわれています。

a. 血漿交換

血液は赤血球や白血球などの細胞成分と、アルブミンや凝固因子などを含む血漿からできて

いますが、血漿には様々な病因子(病気の原因となる抗体など)も含まれています。血漿交換は患者さんの血液を少しずつ体の外に出した後、血漿の部分を健常な血漿や蛋白質に置き換えて、再び患者さんの体内に戻す方法です。血漿が入れ替わることで病因子が除かれることとなります。GBS だけではなく、他の様々な病気でも行なわれている治療法です。

足の付け根や首の太い血管に点滴を入れて行います。一回で体内全ての血漿を交換できるわけではないので、1日数時間ずつ、何回かに分けて行います。

悪寒やめまい、血圧の変動など、様々な副作用がおこる可能性もあります。大がかりな治療になるため、どの施設でも出来る治療法ではありません。

b. 免疫グロブリン大量療法

免疫グロブリンは血液や髄液の中にある、免疫を担当する蛋白質(≒抗体)のことです。四肢に確保した点滴から、大量の免疫グロブリンを5日間投与します。一緒にステロイドの点滴が行われることもあります。

点滴という比較的簡単な手段で実行できますが、頭痛や肝機能障害などの副作用もあり、点滴の速度も厳密に管理しながら行います。

7. 症状の推移

症状の進行は2~4週間ほどで停止し、その後は徐々に回復してきます。多くの方は数ヶ月から1年で元通りの状態になります。一時的であっても寝たきりの期間や手足の運動ができない期間もでてくるため、治療後はリハビリも必要です。しかし、後遺障害が残る場合も10~20%あります。

終わりに

当院の GBS 治療は免疫グロブリン大量療法が主流です。早期の受診をお奨めします。