

急速発症した重症Fisher/Guillain-Barré overlap syndromeを呈した症例の機能回復過程

田上 友希¹⁾ 高瀬 広詩¹⁾ 仁木 均²⁾

1) 徳島赤十字病院 リハビリテーション科

2) 徳島赤十字病院 脳神経内科

要 旨

【はじめに】

Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome (以下FS/GBS) の機能回復についての詳細な経過を追った報告は調べ得た限りない。今回、FS/GBSを呈し重症化した症例の発症早期の機能回復過程を評価したため報告する。

【症例紹介】

50歳の男性、眼球運動障害、手指/体幹失調、四肢腱反射消失を認めたため入院し、翌日からIVIg療法と理学療法を開始した。発症時のEGRISは6点、mEGOSは9/9点と重症例であった。

【経過と結果】

Hughes gradeは入院時(発症後2日目)4、退院時(発症後48日目)3、最終時(発症後5ヶ月目)2という経過を示した。身体機能評価は、四肢筋力をMRC、体幹機能をTIS、感覚機能をSIASの感覚項目、嚥下機能をFILSで評価し、それぞれ発症後2、7、36、48日目に測定した。評価結果を以下に示す。MRC: 24→46→47→51点、TIS: 0→0→3→13点、SIAS: 6→8→10→12点、FILS: 1→2→7→7点。

【考察】

本症例における機能回復の経過として、四肢機能はギラン・バレー症候群、体幹・感覚・嚥下機能はFisher syndromeの臨床経過に類似していた。

キーワード: Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome, 急性期, 機能回復

【はじめに】

Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome (以下; FS/GBS) とは、Fisher syndrome (以下; FS) の3割で発症し、経過中に四肢運動麻痺を呈するものという。FS症例のうち、約6.5%がFS/GBSに進展し、FSやGuillain-Barré syndrome (以下; GBS) 単独の場合よりも、呼吸筋麻痺による補助換気を要する頻度が高く、重症化する可能性が高いと報告されている¹⁾。

GBSの約60%が先行感染を誘因として発症する自己免疫疾患と言われている²⁾。主な臨床症状として、先行感染後4週間以内に、急性で両側性の弛緩性運動麻痺を主症状とする神経症状が進行し、運動

麻痺は下肢から始まり上肢に拡大することが多い³⁾。その他、痛みや比較的軽い感覚障害、自立神経障害、腱反射の消失などが出現し、髄液検査では、脳脊髄液の蛋白細胞解離を認める。また、重症の場合は呼吸筋麻痺を呈し、人工呼吸器管理を要することもある。臨床経過はおよそ8割の症例で良好であり、症状の経過は单相性で、4週間以内に症状が頂点に達し、極期を過ぎると軽快するが、およそ9%の症例では麻痺や痺れなどの後遺症が残存し、独歩が不能になると報告されている⁴⁾。

一方、FSは、先行感染、脳脊髄液の蛋白細胞解離、单相性の経過を示すことからGBSの亜型とされている⁵⁾。主な臨床症状として、急性発症の外眼筋麻痺、体幹・四肢近位部優位の運動失調、腱反射消

失の三徴を呈する。また、半数で瞳孔異常、顔面神経麻痺、球麻痺、特殊な末梢神経障害（主に深部感覚障害）を伴う⁶⁾。FS/GBSを除くFS症例の臨床経過は良好であり、運動失調は発症から平均1ヶ月、外眼筋麻痺は平均3ヶ月で消失すると報告されている⁷⁾。

このように、GBSおよびFS単独症例の臨床経過は良好であり、自然経過も報告されているものの、FS/GBS症例についての臨床経過、特に機能回復についての詳細な経過を追った報告は調べ得た限りない。そこで、今回、FS/GBSを呈し重症化した症例の発症早期の機能回復過程を評価したので報告する。

【症例紹介】

50歳代の男性。身長167cm、体重85kg。入院3週前に4～5日間の感冒様症状が出現し、入院日の起床時から複視を自覚（左眼球の外転障害）したため、ERを受診した。眼位固定、瞳孔散大、手指/体幹失調、四肢腱反射消失の症状を認め、FS/GBS疑いで入院となった。入院翌日から免疫グロブリン静注療法（以下；IVIg）と理学療法を開始し、8週間後に回復期病院へ転院となった。また、抗GQ1b抗体は陽性であった。

発症時のErasmus GBS respiratory insufficiency score（以下；EGRIS）⁸⁾は6/7点であり、発症から1週間以内の呼吸器装着リスクは65%と高く、重症例であったが、呼吸器の装着は必要としなかった。しかし、第4病日に誤嚥性肺炎を発症し、抗菌薬（スルバシリン）が3日間投与された。また、発症後3日間は欠食管理となり、その後、経管栄養を開始し、発症27日目に嚥下食を開始した。

また、modified Erasmus GBS outcome score（以下；mEGOS）⁹⁾を用いた歩行の予後予測は、発症時9/9点、発症7日目5/12点であり、4週後、3ヶ月後、6ヶ月後に歩行に介助を要する確率は、それぞれ51%、15%、6%であった。

なお、対象者には論文投稿の趣旨と個人情報の保護に関して、書面と口頭で説明を行い、書面にて同意を得た。

【評価項目】

総合的な身体機能評価としてGBS disability score（Functional Grade以下；FG）を用いて、入院時（発症2日）→当院退院時（発症48日）→回復期リハ病棟退院時（発症5ヶ月後）に評価した。また、個別の身体機能評価として、Medical Research Council（以下；MRC）：四肢筋力、Trunk Impairment Scale（以下；TIS）：体幹機能、Stroke Impairment Assessment Set（以下；SIASの感覚項目）：感覚機能、Food intake LEVEL scale（以下；FILS）：嚥下機能を、発症後2日目→7日目→36日目→48日目に評価した。

1. GBS disability score (Functional Grade) : FG (表1)

表1 GBS disability score

FG 0 : 正常
FG 1 : 軽微な神経症候を認める
FG 2 : 歩行器、またはそれに相当する支持なしで5mの歩行が可能
FG 3 : 歩行器、または支持があれば5mの歩行が可能
FG 4 : ベッド上あるいは車椅子に限定（支持があっても歩行は不可能）
FG 5 : 補助換気を要する
FG 6 : 死亡

FGは、0（正常）～6（死亡）の7段階の項目で評価する尺度²⁾である。GBS症例における総合的な身体機能評価として最も一般的に使用されており、GBSの治療法であるIVIgや血栓浄化療法を行ううえでも、FGでの身体機能評価を参考に投与が決定されている。

2. Medical Research Council : MRC

MRCは、肩関節外転、肘関節屈曲、手関節背屈、股関節屈曲、膝関節伸展、足関節背屈の筋力を左右で評価し、それぞれ0（筋収縮なし）～5（正常）の最高計60点で点数化する評価尺度である¹⁰⁾。MRCは、GBS症例において一般的に用いられており、検

者間信頼性が高い評価¹⁰⁾である。また、機能障害が重症な場合や人工呼吸器管理中においても、ベッド上で四肢筋力を評価することができるため、重症例でも初期から評価が可能である。

3. Trunk Impairment Scale:TIS

TISは、静的座位バランス（7点）・動的座位バランス（10点）・体幹協調性（6点）の3項目を座位で評価し、最低0～最高23点）で評価する尺度¹¹⁾である。TISは、主に脳卒中患者において使用されており、急性期から慢性期まで幅広い時期で評価することが可能である。また、TISはADLとの相関が高いことや天井効果が少ないことが報告されている¹²⁾。

4. Stroke Impairment Assessment Set:SIAS

感覚機能は、SIASの感覚項目を用いて評価した。SIASの感覚項目は、上下肢触覚・位置覚をそれぞれ0（脱失）～3（正常）の4段階で評価し、最低0～最高12点で評価する¹³⁾。SIASも、急性期から慢性期まで幅広い時期で評価することが可能であり、脳卒中患者の研究で多く用いられている。

5. Food intake LEVEL scale:FILS

FILSは、1（嚥下訓練を行っていない）～10（正常）の10段階で評価する嚥下機能評価尺度¹⁴⁾である。FILSは、嚥下造影検査や嚥下内視鏡検査が行えない状況でも評価可能であり、検者間信頼性や妥当性も高い評価である¹⁴⁾。

【結 果】

それぞれの評価結果を表2に示す。総合的な身体機能評価の経過は、発症後2日時点で、ベッド上動作レベルであったが、当院退院時（発症後48日）は歩行器歩行が可能となり、回復期リハビリ病棟退院時（発症後5ヶ月）は支持なしでの歩行が可能となった。歩行能力は、発症後5ヶ月時点まで緩やかな改善を認めたが、下肢の失調による破行が残存した。自宅内の屋内歩行は自立したものの、屋外歩行は転倒リスクは低いものの長距離の歩行は休憩を取らなければ困難となった。

個別の身体機能評価の経過では、MRCが発症2日目から発症7日目にかけて24点→46点と大きな改善を認め、以降は緩徐な改善を示した。一方でTISは、発症7日時点でも0点であり、座位保持が困難であった。しかし、発症36日時点では座位保持が可能になり、発症48日時点では動的な座位バランスにも改善を認めた。SIASは、発症後2日目→7日目→36日目→48日目時点で6→8→10→12点と緩徐な改善が見られた。FILSは、発症2日目時点では1点であった。発症後7日目時点では、嚥下訓練が開始され、発症後36日目時点で、7点まで改善し、嚥下食の経口摂取が可能となった。最終的には、食物の制限なく経口で摂取することが可能となった。

表2 身体機能評価結果

項目	発症2日	発症7日	発症36日	発症48日	発症5ヶ月
総合的な身体機能評価					
FG, 点	4	-	-	3	2
個別の身体機能評価					
四肢筋力 (MRC), 点	24/60	46/60	47/60	51/60	-
体幹機能 (TIS), 点	0/23	0/23	3/23	13/23	-
感覚機能 (SIAS), 点	6/12	8/12	10/12	12/12	-
嚥下機能 (FILS), 点	1/10	2/10	7/10	7/10	-

FG:GBS disability score (Functional Grade), MRC:Medical Research Council, TIS:Trunk Impairment Scale, SIAS:Stroke Impairment Assessment Set, FILS:Food intake LEVEL scale

【考 察】

本症例は、FSの3兆候に加え重度の四肢麻痺、痛みを伴う四肢感覚障害を呈したFS/GBSの重症例であった。個別の身体機能回復の経過として、四肢筋力（MRC）は発症後早期に大きな改善を認めたのに対し、体幹（TIS）・感覚・（SIAS）嚥下機能（FILS）は比較的緩やかな改善傾向を示した。

・四肢筋力

四肢筋力の低下は、発症後2日目時点で最も重度であり、上下肢共に運動麻痺が出現（上肢においては近位筋優位）した。四肢筋力低下はGBS症例の中核症状であり98%の症例で認められると報告されており¹⁵⁾、本症例における四肢筋力の低下はGBSの症状だと考える。四肢筋力の改善は、発症後2日目から7日目にかけて大きな改善を示した。これは、GBS症例の経過に類似している。しかし、回復期リハ病棟退院時のFGは2点、発症後48日時点での四肢筋力は51/60点と完全には回復しなかった。GBS症例の経過をまとめた報告では、1年後に筋力が完全に回復している症例は60.9%、独歩を再獲得した症例は84.1%とされているが¹⁶⁾、本症例では、筋力低下や歩行障害が残存した。

・体幹、感覚、嚥下機能

感覚機能は、発症後2日目時点で6/12点と中等度の障害だったが、下肢の障害は軽度であり上肢が重症であった。また、表在・深部感覚ともに障害されており、発症後2日目から発症後48日目にかけて表在・深部感覚とも同様に緩徐な改善傾向を示した。これは、FS症例の経過に類似していた。

体幹機能障害は、発症後2日目、7日目ともに0点（座位保持不可）であった。本症例における座位バランス不良の原因は、体幹失調によるものが大きく、これはFSの三症候の体幹・四肢近位部優位の運動失調が出現していたものと考えられる。FS症例の運動失調は、I a感覚入力障害およびI bニューロン感覚入力障害の両者による感覚入力障害性が原因と考えられている¹⁷⁾。実際に、体幹機能の回復は、感覚障害は軽度になった発症36日時点から認めており、体幹機能の改善には感覚機能の改善が重要であると考えた。

嚥下機能も、発症2日ではFILSが1点（嚥下訓練を行っていない）であった。これは発症時の重症度

が高く、誤嚥性肺炎のリスクが高いと判断されたためである。発症7日には極期を脱しており、FILSが2点（食物を使用しない嚥下訓練を開始）となった。発症36日、48日でFILSが7点（3食の嚥下食を経口摂取している）まで改善しており、四肢筋力の改善と比べると緩やかな改善であった。本症例の嚥下障害は、頸部、下顎、舌、顔面など嚥下器官に生じる失調症状によって咀嚼と食塊形成、送り込み運動に協調障害を来していたことが原因と考えられた。嚥下障害の運動失調の原因は、体幹の運動失調と同様に感覚入力障害性と考えられるため、感覚の改善と共に嚥下機能も緩やかな改善を示したと考える。以上より、FS/GBS症例における体幹および嚥下機能障害は、感覚障害性の運動失調が原因であることが示唆された。したがって、末梢刺激や間欠的圧迫療法などの受動的体性感覚療法を取り入れて運動失調の改善を図ることが、身体機能の回復に繋がると考えられた。

【おわりに】

本症例は、FSの3兆候に加え重度の四肢麻痺および痛みを伴う四肢感覚障害を呈したFS/GBSの重症例であった。機能回復の経過として、四肢機能は発症後早期に大きな改善を認めたのに対し、体幹・感覚・嚥下機能は発症後に緩やかな改善傾向を示した。この四肢機能の早期回復はGBSの臨床経過に類似しており、体幹・感覚・嚥下機能の緩やかな改善はFSの臨床経過に類似していた。

また、体幹機能と嚥下機能の障害は、感覚障害性の運動失調が原因と考えられ、感覚障害に対する介入がこれらの機能改善に繋がると考えられた。

【利益相反】

本論文に関して、開示すべき利益相反なし。

【文 献】

- 1) Funakoshi K, Kuwabara S, Odaka M, et al: Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry

- 2009 ; 80 : 60-4
- 2) van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC: Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008 ; 7 : 939-50
 - 3) ギラン・バレー症候群の臨床症候にはどのようなものがあるか. ギラン・バレー症候群, フィッシャー症候群診療ガイドライン作成委員会編「ギラン・バレー症候群, フィッシャー症候群診療ガイドライン2013」, 東京: 南江堂 2013 ; p20-1
 - 4) 海田賢一: Guillain-Barre症候群の予後予測と治療. *末梢神経* 2015 ; 26 : 265-9
 - 5) Heckmann JG, Dütsch M: Recurrent Miller Fisher syndrome: clinical and laboratory features. *Eur J Neurol* 2012 ; 19 : 944-54
 - 6) Mori M, Kuwabara S, Yuki N: Fisher syndrome: clinical features, immunopathogenesis and management. *Expert Rev Neurother* 2012 ; 12 : 39-51
 - 7) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al: Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology* 2001 ; 56 : 1104-6
 - 8) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al: Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. *Neurology* 2007 ; 68 : 1144-6
 - 9) Walgaard C, Lingsma H F, Ruts L, et al: Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology* 2011 ; 76 : 968-75
 - 10) Kleyweg RP, van der Meché FG, Schmitz PL: Interobserver agreement in the assessment of muscle strength and functional abilities in Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 1991 ; 14 : 1103-9
 - 11) Verheyden G, Nieuwboer A, Mertin J, et al: The trunk impairment scale: A new tool to measure motor impairment of the trunk after stroke. *Clin Rehabil* 2004 ; 18 : 326-34
 - 12) Verheyden G, Vereeck L, Truijten S, et al: Trunk performance after stroke and the relationship with balance, gait and functional ability. *Clin Rehabil* 2006 ; 20 : 451-8
 - 13) 千野直一, 椿原彰夫, 園田茂, 他: 「脳卒中の機能評価—SIASとFIM 基礎編」, 東京: 金原出版 2012 ; p44-96
 - 14) Kunieda K, Ohno T, Fujishima I, et al: Reliability and validity of a tool to measure the severity of dysphagia: the Food Intake LEVEL Scale. *J Pain Symptom Manage* 2013 ; 46 : 201-6
 - 15) Ropper AH: The Guillain-Barré syndrome. *N Engl J Med* 1992 ; 326 : 1130-6
 - 16) Rajabally YA, Uncini A: Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2012 ; 83 : 711-8.
 - 17) 桑原聡: フィッシャー症候群とビッカースタッフ脳幹脳炎. *Brain Nerve* 2015 ; 67 : 1371-6
 - 18) Duarte E, Marco E, Muniesa JM, et al: Early detection of non-ambulatory survivors six months after stroke. *NeuroRehabilitation* 2010 ; 26 : 317-23
 - 19) 吉田剛: 中枢神経障害における座位姿勢と嚥下障害. *理学療法学* 2006 ; 33 : 226-30
 - 20) Verheyden G, Nieuwboer A, De Wit L, et al: Trunk performance after stroke: an eye catching predictor of functional outcome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007 ; 78 : 694-8
 - 21) Kim TJ, Seo KM, Kim DK, et al: The Relationship Between Initial Trunk Performances and Functional Prognosis in Patients With Stroke. *Ann Rehabil Med* 2015 ; 39 : 66-73

Functional recovery in a case of acute-onset severe Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome

Yuki Tagami¹⁾, Koji Takase¹⁾, Hitoshi Niki²⁾

1) Division of Rehabilitation, Tokushima Red Cross Hospital

2) Division of Neurology, Tokushima Red Cross Hospital

Introduction :

FS/GBS is a FS-specific symptom that presents with limb motor paralysis during the course. It has been reported that FS/GBS requires assisted ventilation due to respiratory muscle paralysis more frequently than FS or GBS alone, and is more likely to become severe.

Thus far, there are no reports on the detailed follow-up regarding the functional recovery of patients with Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome (FS/GBS). In the present study, we describe the progression of functional recovery in a case of acute-onset severe FS/GBS in the early stages of the disease.

Case :

We report the case of a 60-year-old man with acute-onset severe GBS/FS. The patient was admitted to the hospital because he presented with symptoms of oculomotor deficits, hand/body ataxia, and loss of limb tendon reflexes. FS/GBS was diagnosed due to the appearance of characteristic clinical symptoms and protein cell dissociation in the cerebrospinal fluid findings, and intravenous immunoglobulin therapy and physical therapy were started on the next day after admission.

Erasmus GBS respiratory insufficiency score (EGRIS) and modified Erasmus GBS outcome score (mEGOS) were 6 and 9/9 points, respectively, at disease onset.

Progress and results :

The GBS disability score grade was 4 at admission, 3 at discharge, and 2 at the end of the study. Physical function was assessed using Medical Research Council (MRC) for limb muscle strength, Trunk Impairment Scale (TIS) for trunk function, Stroke Impairment Assessment Set (SIAS) sensory items for sensory function, and Food Intake LEVEL scale (FILS) for swallowing function on days 2, 7, 36, and 48 after onset, respectively. The evaluation results were as follows: MRC: 24→46→47→51 points, TIS: 0→0→3→13 points, SIAS: 6→8→10→12 points, FILS: 1→2→7→7→7.

Consideration :

It was suggested that FS/GBS cases may resemble the clinical course and outcomes of GBS and FS alone cases.

Key words: Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome, Acute phase, functional recovery

Tokushima Red Cross Hospital Medical Journal 26 : 116-121, 2021
