

両側顔面神経麻痺を呈したGuillain-Barre症候群亜型の1例

洛和会丸太町病院 救急・総合診療科

丸山 尊・西口 潤・長野 広之・石田 恵梨・上田 剛士

【要旨】

50歳女性が上気道炎に罹患後、急性発症の両側顔面神経麻痺、味覚障害、下肢の温痛覚障害が出現したため来院した。第4病日の末梢神経伝導検査で両側腓腹神経の神経伝導速度（NCV）低下を認め、第6病日の髄液検査では蛋白細胞解離を認めた。Guillain-Barre症候群（GBS）の亜型であるfacial diplegia and paresthesia（FDP）の診断で第7病日から第11病日まで経静脈的免疫グロブリン（IVIg）の投与を行い、その後は顔面神経麻痺、味覚障害、感覚鈍麻は改善した。GBSには複数の亜型が存在することが知られている。両側顔面神経麻痺の鑑別として先行感染や末梢神経障害を示唆する所見を認めた際にはGBSを疑い精査を行う必要がある。

Key words : facial diplegia and paresthesia（FDP）、Guillain-Barre症候群（GBS）、両側顔面神経麻痺、経静脈的免疫グロブリン（IVIg）

【症 例】

患 者：50歳、女性

主 訴：両側顔面神経麻痺

現病歴：来院の2週間前に発熱、鼻水、痰、咳を認めたが数日で軽快した。来院の5日前に両側大腿前面に「もぞもぞと何か動くような感じ」を自覚したが来院の4日前には消失した。来院の2日前夕食時から味覚障害を自覚した。来院当日にはしゃべりにくさ、口から食べ物や水分がこぼれる、入浴時に両側下肢に温かさを感じないということで当院を受診した。

既往歴：特記すべき事項なし

内服歴：

上気道炎に対して近医で処方された下記の薬剤を入院2週間前から1週間前まで内服した

アセトアミノフェン 600 mg/日、クロルフェニラミンマレイン酸塩 10 mg/日、セフジトレンピボキシル 300 mg/日、セフジニル 300 mg/日、デキストロメトर्फアン 45 mg/日、メキタジン 6 mg/日、ペミロラスト 10 mg/日

生活歴：接客業に従事、喫煙習慣なし、機会飲酒

アレルギー歴：特記事項なし

海外渡航歴：数年前にヨーロッパを旅行した

野外活動：山に入っていない、ダニに刺されていない

<入院時現症>

バイタルサイン：体温 36.8℃、血圧137/89 mmHg、脈拍70/分、呼吸数16/分、SpO₂ 98%（RA）

意識レベル：意識清明

頭頸部：眼球結膜充血なし、眼瞼結膜蒼白なし、頸部リンパ節腫脹なし、甲状腺腫大なし

胸部：呼吸音清、心雑音なし

腹部：腹部平坦、軟、圧痛なし

四肢：関節炎所見なし

神経学的所見：両側で閉瞼出来ず、口唇を完全に閉じることが出来ない。両側眉毛を挙上し額のしわ寄せが出来ない。その他脳神経所見は正常。上下肢麻痺なし、Babinski反射陰性、Chaddock反射陰性、上腕二頭筋、上腕三頭筋および腕橈骨筋反射は正常、膝蓋腱反射およびアキレス腱反射は軽度低下、大腿～下腿前面にかけての温痛覚低下あり、位置覚正常、振動覚正常、指-鼻-指試験正常、回内-回外試験正常、膝-踵試験正常

<入院時検査所見>

血液検査（第1病日）：WBC 7,900 /μl、Hb 15.3 g/dl、Plt

302×10³/μl、TP 7.9 g/dl、Alb 4.9 g/dl、T-bil 0.5 mg/dl、AST 26 U/l、ALT 22 U/l、ALP 362 U/l、γ-GTP 130 U/l、LDH 268 U/l、CK 65 U/l、UN 11.3 mg/dl、Cre 0.64 mg/dl、Ca 10.3 mg/dl、IP 3.6 mg/dl、Glu 131 mg/dl、CRP 0.24未満mg/dl、Na 144 mEq/l、K 3.9 mEq/l、Cl 104 mEq/l、HbA1c 6.1 %、TSH 0.458 μIU/ml、FT-4 1.49 ng/dl、STS陰性、TP陰性、HIV抗体陰性、VitB1 100 ng/ml、ビタミンB12 1,400 pg/ml、葉酸 9.6 ng/ml、抗核抗体 <40倍、抗SS-A抗体 陰性、Zn 92 μg/dL、インフルエンザA型H1N1抗体価 320倍、A型H3N2抗体価 80倍、単純ヘルペスウイルス抗体IgM 0.15 (抗体指数)、単純ヘルペスウイルス抗体IgG (EIA価) <2.0、サイトメガロウイルス抗体IgM (抗体指数) 0.30、サイトメガロウイルス抗体IgG (EIA価) <2.0、EB抗 VCA IgM<10倍、EB抗 VCA IgG (FA) 80倍、EB抗 EBNA (FA) 40倍、抗GM1 IgG抗体 陰性、抗GQ1b IgG抗体 陰性

胸部X-p (第1病日)：肺野清、両側肺門リンパ節腫大なし

心電図 (第1病日)：洞調律、正常範囲内

頭部MRI (第1病日)：異常所見なし

頭部造影MRI (第2病日)：内耳道内から膝神経節まで両側(左>右)顔面神経の造影効果を認めた

髄液検査 (第6病日)：外観は無色透明、細胞数13/μl (単核球12、多核球1)、糖68 mg/dl、蛋白148 mg/dl、Cl 123 mEq/l、比重1.006、LDH 15 U/l、ADA<2.0 U/L

髄液抗酸菌検査 (第6病日)：塗抹陰性、TB-PCR陰性

腓腹神経伝導速度 (第4病日)：NCV 右 37.8 m/s 左 36.8 m/s、amplitude 右 14.30 μV/左 17.10 μV、latency 右 3.70 ms/左 3.80 ms

腓腹神経伝導速度(第64病日)：NCV 右 49.3 m/s 左 43.2 m/s、amplitude 右 15.20 μV/左 17.40 μV、latency 右 2.84 ms/左 3.24 ms

<経過>

先行感染後に両側顔面神経麻痺と両側下肢末梢優位の感覚障害、異常知覚を来しており、Guillain-Barre症候群が疑われた。その他の両側顔面神経麻痺を来す疾患としては腫瘍の浸潤、paraneoplastic syndrome、Lyme病、サルコイドーシス、梅毒、HIV感染、EBV感染、CMV感染を鑑別として挙げたが、病歴・身体所見・各種検査からはいずれも否定的であった。その後、第3病日から味覚障害は改善してきた。第4病日に末梢神経伝導検査を施行したところ両側腓腹神経のNCVの低下を認めた。第6病日に髄液検査を施行したところ蛋白細胞解離を認めた。これらの経過からGuillain-Barre症候群の重症型である、facial diplegia and paresthesia (FDP) と診断し、第7病日から計5日間経静脈的免疫グロブリン (IVIg) の投与を行った。第9病日頃から少しずつ閉眼が可能となり、第10病日には軽度口角の挙上が可能となった。第12病日に退院とした。その後第37日に外来フォローを行い、口を濯ぐ際に少し液体が漏れることはあるが日常生活に支障

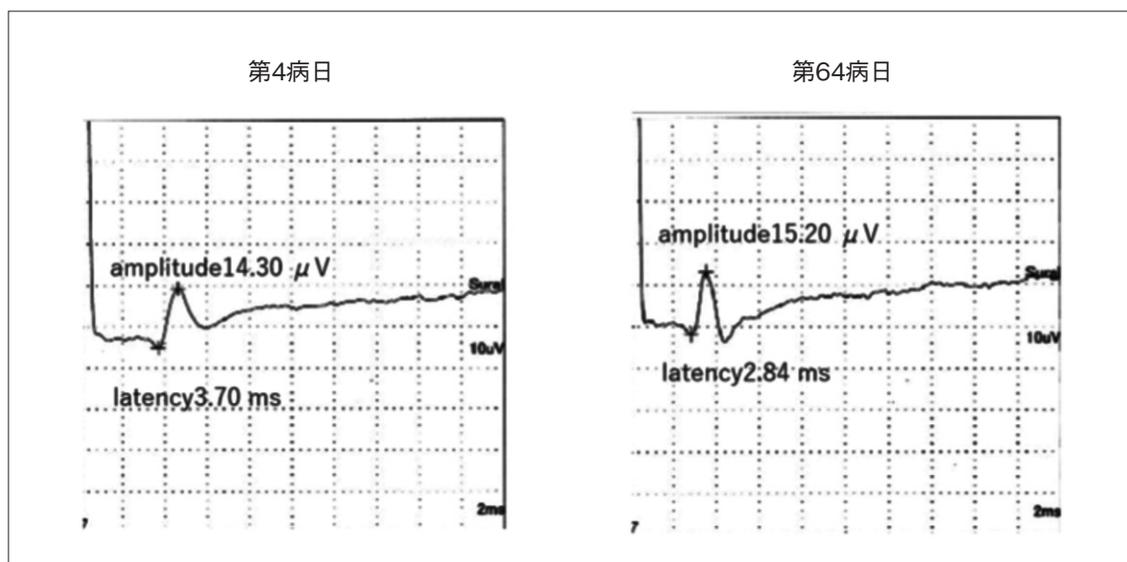


図1 右腓腹神経 神経伝導検査 (第4病日、第64病日)

はない状態となり、また腱反射の回復を認めた。第64病日に再度外来フォローを行ったところ、顔面神経麻痺は完全に回復し、また下肢温痛覚低下も改善していた。神経伝導検査を再検し、伝導速度の改善を認めた。

【考 察】

本症例は両側顔面神経麻痺および両側下肢感覚障害を呈したGuillain-Barre症候群（GBS）の亜型‘facial diplegia and paresthesia’（FDP）の1例である。

両側顔面神経麻痺に加えて先行する上気道症状および下肢感覚障害を認めたことからGBS類似の病態を想定し検索を行った。髄液検査において蛋白細胞解離があり、神経伝導検査での末梢神経障害を認めたことから、臨床所見とあわせてFDPと診断した。病歴、身体所見、各種検査所見からは両側顔面神経麻痺を呈する感染症、腫瘍、自己免疫疾患、脳血管障害、代謝性疾患は否定的と考えた。

GBSは1916年にGuillain、Barreらが急性の四肢麻痺と髄液での蛋白細胞解離を呈する症例を報告し¹⁾、1938年にGBSとして疾患概念が提唱されたものである²⁾。1962年に両側顔面神経麻痺と髄液での蛋白細胞解離を呈する18歳の男性の症例報告があり、これがFDPに関する初めての報告である³⁾。1994年にRopperがGBSのいくつかの亜型を報告し、その中の4例をFDPと提唱した⁴⁾。

FDPの発症頻度に関しては1996～2003年の間に抗糖脂質抗体検査が行われた日本のGBS患者（約8,600例）の後方視的調査があり、そのうち22例（0.2%）がFDPであった⁵⁾。FDP全22例中、5例（23%）で抗糖脂質IgM抗体が検出され、CMVの先行感染を伴う7例では4例（57%）で抗GM2 IgM抗体が検出されていた。また先行感染を伴わない症例でも1例（5%）において抗糖脂質IgM抗体が検出され、抗糖脂質IgG抗体はFDPの患者では検出されなかった。本患者では抗糖脂質抗体は検出されなかった。FDPの特徴としては22例のうち先行感染が18例（81%）に認められ、その中でも上気道症状が13例（59%）と多かった。経過としては先行感染の後、四肢の感覚異常が初発症状となり、その後に顔面神経麻痺を呈する。上記FDP 22例の解析では、感覚異常が出現してから3～10日後に顔面神経麻痺症状が出現していた。6例（27%）は片側から顔面神経麻痺が出現し数日

以内に両側顔面神経麻痺となった。7例（32%）は同じ日に両側顔面神経麻痺を来していた。本症例においては先行感染を認めた9日後に下肢異常感覚を認め、その4日後に顔面神経麻痺が両側同時に発症していた。その他の症状としては21例（91%）が四肢、とりわけ遠位部に感覚障害を自覚していた。他覚的にも感覚異常が認められたのは表在感覚異常9例（41%）、深部感覚異常7例（32%）であった。また10例（45%）では四肢の腱反射が減弱もしくは消失しており、9例（41%）では下肢のみ腱反射が減弱していた。軽度の筋力低下4例（18%）、失調4例（18%）、軽度の構音障害・嚥下障害3例（14%）も認められることがある。また11例（50%）では味覚障害があり、聴覚異常や唾液分泌異常は稀であった（頻度記載なし）。本症例では下肢異常知覚のエピソードがあり、温痛覚異常の有無について追加問診をしたところ入浴時に温覚鈍麻を自覚していたことが判明し、診察においても温覚障害を確認することができた。また腱反射の減弱、顔面神経麻痺に伴う構音障害、味覚異常は認められたが、筋力低下や失調、聴覚異常は認められなかった。以上より本症例は典型的なFDPの症状を呈していたと考えられた。このように多彩な神経所見を示すが、必ずしも患者が症状としてははっきりと訴えるものではないため、積極的に疑って問診や診察を行う必要がある。

FDPの治療にはその疾患の希少性から大規模臨床試験は行われておらず、定まったものはない。GBSと同様の病態が想定されることから経静脈的免疫グロブリン療法（IVIG）や血漿交換療法（PE）が行われている⁶⁾。上記FDP患者22例の解析ではIVIG 6例、PE 3例、副腎皮質ステロイド3例が行われており、1例を除いて両側顔面神経麻痺はすべて完全回復している⁵⁾。本症例では患者が接客業に従事しており、顔面神経麻痺が残存することは今後の生活に大きく影響すると考えられたため、患者と相談の上IVIGによる治療を行った。また顔面神経麻痺による閉眼困難に対して角膜保護テープの使用や点眼薬の使用を行う場合もあるが³⁾、本症例では必要としなかった。

今回我々はGBSの稀な亜型であるFDPを経験した。両側顔面神経麻痺を呈した患者に対して先行感染症状の有無を聴取することや末梢神経障害を診察時に積極的に評価することでFDPの診断に結びつくと考えられる。

【参考文献】

- 1) Guillain G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonevrite avec hyperalbuminose du liquide cephalo-rachidien sans reaction cellulaire. Remarques sur les caracteres cliniques et graphiques des reflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris 1916 ; 40 : 1462-1470.
- 2) Guillain G. Les polyradiculonevrites avec dissociation albumino cytologique et a evolution favorable (syndrome de Guillain et Barre) . J Belge Neurol sychiatry 1938 ; 38 : 323-329
- 3) Charous DI, Saxe BI. The Landry-Guillain-Barre syndrome : report of an unusual case, with a comment on Bell's palsy. N Engl J Med 1962 ; 267 : 1334-1338.
- 4) Ropper AH. Further regional variants of acute immune polyneuropathy. Bifacial weakness or sixth nerve paresis with paresthesias, lumbar polyradiculopathy, and ataxia with pharyngeal-cervical-brachial weakness. Arch Neurol 1994 ; 51 : 671-675.
- 5) K. Suzuki, et al : A Guillain-Barré syndrome variant with prominent facial diplegia : J Neurol 2009 ; 256 : 1899-1905.
- 6) Wakerley BR, et al : Isolated facial diplegia in Guillain-Barré syndrome : Bifacial weakness with paresthesias : Muscle Nerve 2015 ; 52 (6) : 927-32.