

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

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

監修 日本神経学会
編集 「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



南江堂

監修

日本神経学会

(協力機関：日本神経治療学会，日本神経免疫学会，日本末梢神経学会，厚生労働省「免疫性神経疾患に関する調査研究」班)

編集

「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

委員長

楠 進 近畿大学医学部長，内科学講座神経内科部門 主任教授

委員

萩野美恵子 北里大学医学部神経内科学 講師
神田 隆 山口大学大学院医学系研究科神経内科学講座 教授
桑原 聡 千葉大学大学院医学研究院神経内科学 教授
園生 雅弘 帝京大学医学部神経内科 主任教授
千葉 厚郎 杏林大学医学部第一内科（神経内科） 教授
野村 恭一 埼玉医科大学総合医療センター神経内科 教授
三井 良之 近畿大学医学部内科学講座神経内科部門 准教授
芳川 浩男 兵庫医科大学内科学（神経・脳卒中科） 主任教授

研究協力者

飯島 正博 名古屋大学大学院医学系研究科脳神経病態制御学神経内科学 特任助教
小鷹 昌明 南相馬市立総合病院 神経内科
海田 賢一 防衛医科大学校神経内科 准教授
横田 隆徳 東京医科歯科大学脳神経病態学 教授

評価・調整委員

有村 公良 大勝病院 院長
齋藤 豊和 北里大学名誉教授
祖父江 元 名古屋大学大学院医学系研究科脳神経病態制御学神経内科学 教授

神経疾患診療ガイドライン 2013 の発行について

日本神経学会では、2001年に当時の柳澤信夫理事長の提唱に基づき、理事会で主要な神経疾患について治療ガイドラインを作成することを決定し、2002年に「慢性頭痛」、「パーキンソン病」、「てんかん」、「筋萎縮性側索硬化症」、「痴呆性疾患」、「脳血管障害」の6疾患についての「治療ガイドライン2002」を発行しました。

「治療ガイドライン2002」の発行から時間が経過し、新しい知見も著しく増加したため、2008年の理事会（葛原茂樹前代表理事）で改訂を行うことを決定し、「治療ガイドライン2010」では、「慢性頭痛」、「認知症」（2010年発行）、「てんかん」（2010年発行）、「多発性硬化症」（2010年発行）、「パーキンソン病」（2011年発行）、「脳血管障害」の6疾患の治療ガイドライン作成委員会、および「遺伝子診断」（2009年発行）のガイドライン作成委員会が発足しました。

「治療ガイドライン2010」の作成にあたっては、本学会としてすべての治療ガイドラインについて一貫性のある作成委員会構成を行いました。利益相反に関して、このガイドライン作成に携わる作成委員会委員は、「日本神経学会利益相反自己申告書」を代表理事に提出し、日本神経学会による「利益相反状態についての承認」を得ました。また、代表理事のもとに統括委員会を置き、その下に各治療ガイドライン作成委員会を設置しました。この改訂治療ガイドラインでは、パーキンソン病を除く全疾患について、他学会との合同委員会で作成されました。

2009年から2011年にかけて発行された治療ガイドラインは、代表的な神経疾患に関するものでしたが、その他の神経疾患でも治療ガイドラインの必要性が高まり、2011年の理事会で新たに6神経疾患の診療ガイドライン（ギラン・バレー症候群・フィッシャー症候群、慢性炎症性脱髄性多発神経根ニューロパチー・多巣性運動ニューロパチー、筋萎縮性側索硬化症、細菌性髄膜炎、デュシェンヌ型筋ジストロフィー、重症筋無力症）を2013年に発行することが決定されました。また、ガイドラインでは、診断や検査も重要であるため、今回のガイドライン作成では「診療ガイドライン2013」という名称を用いることになりました。各診療ガイドライン作成委員会委員長は代表理事が指名し、各委員長が委員、研究協力者、評価・調整委員の候補者を推薦して、候補者は利益相反自己申告書を提出し、利益相反審査委員会の審査と勧告に従って各委員長と調整した上で、理事会で承認するという手順を取っています。また、今回も他学会との合同委員会で作成されました。快く合同委員会での作成に賛同いただいた各学会には感謝いたします。

「診療ガイドライン2013」は、2002年版、2010年版と同じく evidence-based medicine (EBM) の考え方に基づいて作成され、Q & A（質問と回答）方式で記述されていますので、2010年版と同様に読みやすい構成になっています。回答内容は、引用文献のエビデンスを精査し、エビデンスレベルに基づく推奨のグレードを示しています。しかしながら、疾患や症状によっては、エビデンスが十分でない領域もあり、薬物治療や脳神経外科治療法が確立されているものから、薬物療法に限界があるために非薬物的介入や介護が重要なものまで、治療内容は疾患ごとに様々であり、EBMの評価段階も多様です。さらに、治療目標が症状消失や寛解にある疾患と、症状の改善は難しくQOLの改善にとどまる疾患とでは、治療の目的も異なります。

そのような場合であっても現時点で考えられる最適なガイドラインを示しています。

診療ガイドラインは、決して画一的な治療法を示したものではないことにも留意下さい。同一疾患であっても、最も適切な治療は患者さんごとに異なり、医師の経験や考え方によっても治療内容は異なるかもしれません。診療ガイドライン 2013 は、あくまで、治療法を決定する医師がベストの治療法を決定する上での参考としていただけるように、個々の治療薬や非薬物的治療の現状における評価を、一定の方式に基づく根拠をもとに提示したものです。

診療ガイドライン 2013 が、診療現場で活躍する学会員の皆様の診療に有用なものとなることを願っております。神経疾患の治療も日進月歩で発展しており、今後も定期的な改訂が必要となります。日本神経学会監修の診療ガイドライン 2013 を学会員の皆様に活用していただき、さらには学会員の皆様からのフィードバックをいただくことにより、診療ガイドラインの内容はより良いものになっていきます。診療ガイドライン 2013 が、学会員の皆様の日常診療の一助になることを期待しますとともに、次なる改訂に向けてご意見とご評価をお待ちしております。

2013年5月

日本神経学会
代表理事 水澤 英洋
ガイドライン統括委員長 辻 貞俊

序

本ガイドラインは、厚生労働省難治性疾患克服研究事業の臨床調査研究分野の対象疾患であるギラン・バレー症候群およびその亜型のフィッシャー症候群についての診療ガイドラインである。

両疾患についてのガイドラインとしては、2004年6月に発表された日本神経治療学会・日本神経免疫学会合同の神経免疫疾患治療ガイドラインのなかに、ギラン・バレー症候群の項目があり、そのなかでフィッシャー症候群についても述べられている。今回は、日本神経学会が中心となり、日本神経治療学会・日本神経免疫学会・日本末梢神経学会および厚生労働省免疫性神経疾患調査研究班が協力するかたちで、新たなガイドライン作成に着手した。本ガイドラインは、治療だけではなく、疾患についての基礎的な情報や各種の検査を含む診断などについても記載した「診療ガイドライン」となっており、近年の血清学および電気生理学的解析における進歩についても、診療に役立つものを中心に取り入れている。また、フィッシャー症候群はギラン・バレー症候群の亜型であるが、本ガイドラインでは別項目で取り上げることとした。

ガイドラインの作成は Minds 法に基づいて行い、対象は一般神経内科医で、対象となる患者はギラン・バレー症候群およびフィッシャー症候群の日本人患者とした。検索する文献としては、PubMed では 1966 年以降の、また医学中央雑誌では 1983 年以降のデータが使用可能であることから、それらについて検索し、それらで検索できない文献についても、重要と考えられるものは参考文献として採用することとした。特に疫学的データなどについては、わが国の報告が重要となるので、厚生労働省研究班の班会議報告書なども適宜引用した。

エビデンスレベルは Minds 分類 (表 1) に基づくため、治療以外のクリニカルクエスチョン (Clinical Question : CQ) については、大部分が IV 以下となる。また、推奨グレードは A から D までであるが (表 2)、グレードをつけるのが難しいものについては、「グレードなし」とすることとした。そして CQ によっては【推奨】の記載が難しい場合があり、その際の答えは【回答】とした。本文中では、わが国で承認されている薬物は、原則としてカタカナ表記とし、未承認の薬物は欧文名で記載した。表 3 に、本ガイドラインにおいて頻用される病名、薬品名などの、和名、欧文名、略号を示した。また、ギラン・バレー症候群の重症度判定に用いられる Hughes の機能グレード尺度は、本文中に頻回に引用されるため、表 4 に示した。

本ガイドラインの作成にあたっては、極めて多忙な先生方に何度も集まっていただき議論を重ねた。併行していくつかのガイドライン作成が行われており、複数のガイドラインに関係している先生方もおられた。そのおかげで、ギラン・バレー症候群、フィッシャー症候群の診療について、最新の情報を踏まえたガイドラインができたと考えている。本ガイドラインが多くの中核神経内科医の日常診療の助けになることを祈るとともに、作成委員の先生方にあらためて感謝する次第である。

2013 年 5 月

「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 委員長

楠 進

追記

1) 本ガイドラインは、日本神経学会の経費負担により作成された。本ガイドラインの売上による利益は作成にかかった経費として充当するものとする。

2) 本ガイドライン作成に携わる委員長、委員、研究協力者、評価・調整委員は、「日本神経学会診療ガイドライン作成に係る利益相反自己申告書」を日本神経学会代表理事に提出し、日本神経学会による「利益相反状態についての承認」を得ている。

3) 本ガイドラインは、臨床医が適切かつ妥当な診療を行うための臨床的判断を支援する目的で、現時点での医学的知見に基づいて作成されたものである。個々の患者の診療は、その患者のすべての臨床データをもとに、主治医によって個別の決定がなされるべきものである。したがって、本ガイドラインは医師の裁量を拘束するものではない。また、本ガイドラインは、すべての患者に適用されるものではなく、患者の状態を正確に把握したうえで、それぞれの治療の現場で参考にされるために作成されたものである。

4) 本ガイドラインは、刊行後年1回程度で追補版を作成して日本神経学会ホームページに掲載する予定であり、そのなかで患者からの質問などにも答えることを検討していきたいと考えている。

表 1 本ガイドラインで用いたエビデンスのレベル分類 (質の高いもの順)

I	システマティック・レビュー / RCT のメタアナリシス
II	1 つ以上のランダム化比較試験による
III	非ランダム化比較試験による
IV a	分析疫学的研究 (コホート研究)
IV b	分析疫学的研究 (症例対照研究, 横断研究)
V	記述研究 (症例報告やケース・シリーズ)
VI	患者データに基づかない, 専門委員会や専門家個人の意見

(Minds 診療ガイドライン選定部会監修: Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2007, 医学書院, 東京, p15, 2007 より転載)

表 2 本ガイドラインで用いたグレード分類

推奨グレード	内容
グレード A	強い科学的根拠があり, 行うよう強く勧められる。
グレード B	科学的根拠があり, 行うよう勧められる
グレード C1	科学的根拠はないが, 行うよう勧められる
グレード C2	科学的根拠はなく, 行わないよう勧められる
グレード D	無効性あるいは害を示す科学的根拠があり, 行わないよう勧められる

(Minds 診療ガイドライン選定部会監修: Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2007, 医学書院, 東京, p16, 2007 より転載)

表 3 本ガイドラインで頻用する病名などの一覧

ギラン・バレー症候群	Guillain-Barré syndrome	GBS
フィッシャー症候群 (ミラーフィッシャー症候群)	Fisher syndrome (Miller Fisher syndrome)	FS (MFS)
急性炎症性脱髄性ポリニューロパチー	acute inflammatory demyelinating polyneuropathy	AIDP
急性運動性軸索型ニューロパチー	acute motor axonal neuropathy	AMAN
急性運動感覚性軸索型ニューロパチー	acute motor and sensory axonal neuropathy	AMSAN
(単純) 血漿交換法	plasma exchange	PE
経静脈的免疫グロブリン療法	intravenous immunoglobulin	IVIg
Hughes の機能グレード尺度	Hughes functional grade scale	FG
咽頭頸上腕型異型	pharyngeal-cervical-brachial variant	PCB variant
慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー	chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy	CIDP
血漿吸着法	plasma adsorption	PA
二重膜濾過法	double filtration plasmapheresis	DFPP
免疫吸着法	immunoabsorption plasmapheresis	IAPP

表 4 Hughes の機能グレード尺度

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 5m の歩行が不可能)
FG 5 : 補助換気を要する
FG 6 : 死亡

目 次

I. ギラン・バレー症候群

<総 論>

1. 疾患概念
CQ 1-1 ギラン・バレー症候群とはどのような疾患か2
2. 疫 学
CQ 2-1 ギラン・バレー症候群の発症頻度はどれくらいか4
3. 予 後
CQ 3-1 全般的なギラン・バレー症候群の予後はどのようなものか7
4. 病 態
CQ 4-1 ギラン・バレー症候群の病態はどのようなものか11

<臨床的事項>

5. 先行感染・先行イベント
CQ 5-1 ギラン・バレー症候群の先行感染にはどのようなものがあるか14
CQ 5-2 ギラン・バレー症候群の先行感染と病型はどのように関連しているか16
CQ 5-3 感染以外の先行イベントとしてどのようなものがあるか18
6. 臨床症状
CQ 6-1 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20
CQ 6-2 ギラン・バレー症候群は発症後どのような経過をとるか22
CQ 6-3 どのような脳神経麻痺がみられるか24
CQ 6-4 どのような自律神経障害がみられるか26
CQ 6-5 特殊病型にはどのようなものがあるか28
CQ 6-6 再発はどのくらいの頻度でみられるか30

<診 断>

7. 診断総論
CQ 7-1 ギラン・バレー症候群はどのように診断するか34
CQ 7-2 ギラン・バレー症候群の診断のために行うべき検査は何か36
CQ 7-3 ギラン・バレー症候群の鑑別疾患にはどのようなものがあるか38
CQ 7-4 急性発症の慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチーとギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか41
CQ 7-5 治療関連変動・再発性ギラン・バレー症候群と慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチーはどのように鑑別するか43
CQ 7-6 ギラン・バレー症候群の予後予測因子は何か45
8. 電気生理学的検査
CQ 8-1 電気生理学的検査として何を行うべきか49
CQ 8-2 ギラン・バレー症候群の診断において電気生理学的検査はどのように役立つか51
CQ 8-3 脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか54
CQ 8-4 脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群の病型を決定する意義は何か57

9. 脳脊髄液検査	
CQ 9-1	ギラン・バレー症候群の脳脊髄液検査では何を調べるか60
CQ 9-2	ギラン・バレー症候群の診断に蛋白細胞解離は必須か62
CQ 9-3	脳脊髄液検査で細胞数が正常範囲を超えている場合に考えるべきことは何か64
CQ 9-4	脳脊髄液検査における蛋白上昇の程度と神経障害の程度・予後には関連があるのか ...66
10. 血清学的検査	
CQ 10-1	ギラン・バレー症候群の血清学的・血液生化学的検査にどのようなものがあるか67
CQ 10-2	ギラン・バレー症候群の診断において糖脂質抗体測定はどのように役立つか69
CQ 10-3	ギラン・バレー症候群においてみられる糖脂質抗体にはどのようなものがあり、病型との関係はあるのか71
CQ 10-4	糖脂質抗体から予後の予測は可能か75
11. 画像検査	
CQ 11-1	ギラン・バレー症候群の診断に画像検査は役立つか77
12. 病理	
CQ 12-1	神経生検は有用か79
<治療>	
13. 治療総論	
CQ 13-1	ギラン・バレー症候群の治療にはどのようなものがあるか82
CQ 13-2	どのようなギラン・バレー症候群に免疫調整療法を考慮するか85
CQ 13-3	血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法のどちらを選択すべきか89
14. 血漿浄化療法	
CQ 14-1	血漿浄化療法の種類とその特徴、治療メカニズムはどのようなものか93
CQ 14-2	血漿浄化療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か96
CQ 14-3	血漿浄化療法のいずれの治療法を選択すべきか101
CQ 14-4	血漿浄化療法はどのように施行するのか104
CQ 14-5	血漿浄化療法にはどのような副作用があるか108
15. 経静脈的免疫グロブリン療法	
CQ 15-1	経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か111
CQ 15-2	経静脈的免疫グロブリン療法はどのように施行するのか115
CQ 15-3	経静脈的免疫グロブリン療法にはどのような副作用があるか117
CQ 15-4	どのような場合に再度の経静脈的免疫グロブリン療法を考慮するか120
16. その他免疫療法	
CQ 16-1	副腎皮質ステロイド薬の単独療法はギラン・バレー症候群に有効か122
CQ 16-2	経静脈的免疫グロブリン療法や血漿浄化療法に副腎皮質ステロイド薬の併用は有効か124
CQ 16-3	経静脈的免疫グロブリン療法と血漿浄化療法の併用は有効か126
CQ 16-4	経静脈的免疫グロブリン療法、血漿浄化療法、副腎皮質ステロイド薬以外の免疫調整療法(治療法)は有効か128
CQ 16-5	妊娠を伴うギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか130
CQ 16-6	小児ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか132
CQ 16-7	高齢者ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか134
17. 支持療法	
CQ 17-1	ギラン・バレー症候群で補助・対症療法が必要となる病態にはどのようなものがあるか136
CQ 17-2	ギラン・バレー症候群に伴う球麻痺にどのように対応するか137
CQ 17-3	ギラン・バレー症候群で気管内挿管・人工呼吸管理の適応となるのはどのような場合か138

CQ 17-4	人工呼吸管理中のギラン・バレー症候群の患者において、抜管可能かどうかの判断はどのようにすればよいか	142
CQ 17-5	ギラン・バレー症候群の自律神経障害合併例への治療はどうするか	144
CQ 17-6	ギラン・バレー症候群に合併する内分泌・代謝異常への対応はどうするか	147
CQ 17-7	ギラン・バレー症候群では、どのような症例に血栓予防が必要か、また、血栓予防にはどのような方法が推奨されるか	148
CQ 17-8	ギラン・バレー症候群のリハビリテーションはどのように進めるか	150
CQ 17-9	ギラン・バレー症候群の疼痛管理はどのようにすべきか	152
CQ 17-10	急性期ギラン・バレー症候群の精神的支援療法はどのようにすべきか	154
CQ 17-11	ギラン・バレー症候群の疲労に対してどのように対応するか	156
CQ 17-12	ギラン・バレー症候群の既往のある人にワクチン接種はどうすべきか	158

II. フィッシャー症候群

<総論>

1. 疾患概念		
CQ 1-1	フィッシャー症候群とはどのような疾患か	162
2. 疫学		
CQ 2-1	フィッシャー症候群の疫学はどのようなものか	164
CQ 2-2	フィッシャー症候群の自然歴・予後はどのようなものか	166
3. 病態		
CQ 3-1	フィッシャー症候群の病態はどのようなものか	168

<臨床的事項>

4. 先行イベント		
CQ 4-1	フィッシャー症候群の先行イベントにはどのようなものがあるか	172
5. 臨床症状		
CQ 5-1	三徴候以外に合併しやすい神経症状は何か	174
6. 再発		
CQ 6-1	フィッシャー症候群は再発するか	176

<診断>

7. 鑑別診断		
CQ 7-1	フィッシャー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか	180
8. 糖脂質抗体		
CQ 8-1	フィッシャー症候群診断における糖脂質抗体測定の意味は何か	182
9. 電気生理学的検査		
CQ 9-1	フィッシャー症候群の電気生理学的所見はどのようなものか	184

<治療>

10. 治療		
CQ 10-1	フィッシャー症候群に経静脈的免疫グロブリン療法、血漿浄化療法が必要か	188

索引		191
----	--	-----