

Ⅱ. フィッシャー症候群

治 療

Clinical Question 10-1

10. 治療

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

推奨

- ① フィッシャー症候群に対する免疫調整療法のランダム化比較対照試験は存在しない。後ろ向き研究では、典型的フィッシャー症候群は自然経過による回復が良好であり、6 ヶ月ではほぼ症状は消失するため、経静脈的免疫グロブリン療法 (IVIg)、血漿浄化療法が回復を速めるというエビデンスはない (グレード C)。
- ② ギラン・バレー症候群、ピッカーstaff型脳幹脳炎への進展がみられる場合には免疫治療を考慮する (グレード C1)。

背景・目的

フィッシャー症候群 (Fisher syndrome : FS) に対する治療方針を理解する。

解説・エビデンス

日本人 FS 患者連続 50 例の回復を調査した報告では、運動失調は発症から平均 1 ヶ月で、外眼筋麻痺は平均 3 ヶ月で消失し、発症から 6 ヶ月の時点で運動失調・外眼筋麻痺は 48 例で消失していた¹⁾ (エビデンスレベル IVb)。これらの結果から典型的 FS の自然経過での予後は良好であることが示されている。

2007 年にわが国の FS 患者 92 例のうち経静脈的免疫グロブリン療法 (IVIg) を受けた 28 例、血漿浄化療法で治療された 23 例、免疫調整療法を受けなかった 41 例の患者における外眼筋麻痺・運動失調の改善時期、消失時期を後ろ向きに調査した報告があり、三群間に有意差は認められなかった。この結果は免疫調整療法の効果を否定するものというよりは、やはり自然経過での回復が良好であるために治療効果が明確にされなかったと考察されている²⁾ (エビデンスレベル IVb)。92 例全例において発症 6 ヶ月後にほとんど後遺症は認められなかった。典型的 FS における IVIg・血漿浄化法は軽症～中等症では必要性は乏しいが、高齢、急激な発症、完全外眼筋麻痺など回復不良となる可能性がある場合に考慮してもよい。

FS の 6.5% が経過中に四肢脱力が加わり、ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome : GBS) の病像を呈するという報告があり、この場合には GBS と同様の免疫調整療法が必要である。また、エビデンスはないものの、意識障害などの中枢神経症状が顕在化してピッカーstaff型脳幹脳炎 (Bickerstaff brainstem encephalitis : BBE) に進展する症例においては IVIg あるいは血漿浄化療法を積極的に行うことが望ましい³⁾ (エビデンスレベル VI)。

文献

- 1) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. *Neurology*. 2001; **56**: 1104–1106.
- 2) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. *Neurology*. 2007; **68**: 1144–1146.
- 3) 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**: 60–64.
- 4) Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. *Brain*. 2003; **126**: 2279–2290.
- 5) Mori M, Kuwabara S. Fisher syndrome. *Curr Treat Options Neurol*. 2011; **13**: 71–78.

検索式・参考にした二次資料

PubMed (検索 2011 年 12 月 20 日)

["Miller fisher syndrome" or "Fisher syndrome"] AND (therapy or therapeutic or therapeutics or treatment)

検索結果 17 件

医中誌 (検索 2012 年 8 月 2 日)

Fisher 症候群/TH and 治療 and (Immunoglobulins/TH or 血漿交換/TH or プラスマフェレーシス/TH)

検索結果 100 件