

## 症例報告

## 難治性の視神経障害を随伴した Guillain-Barré 症候群の 1 例

竹内 陽介<sup>1)2)\*</sup> 稲富雄一郎<sup>1)</sup> 中島 誠<sup>3)</sup> 米原 敏郎<sup>1)</sup>

要旨：症例は 60 歳女性。歩行時動揺、視力低下、両上肢異常感覚が 3 日間で急性に進行した。入院時は指数弁で、眼球運動障害、頸部筋力低下、感覚性失調を認めた。抗 GQ1b, GM3, GD3 抗体が強陽性であり、以上症候への関与が示唆された。Guillain-Barré 症候群 (GBS) を疑い免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin therapy; IVIg) とステロイドミニパルスを実施した。視力の改善に乏しく、再度の IVIg とステロイドミニパルスを実施したが、改善は限定的であった。GBS に随伴した視神経障害に対する治療についてはなお検討の余地がある。

(臨床神経 2019;59:652-658)

Key words : Guillain-Barré 症候群, 視神経障害, 抗 GQ1b 抗体, 免疫グロブリン大量静注療法

## 序 論

Guillain-Barré 症候群 (GBS) の 50~62.5% に脳神経症候が随伴する<sup>1)~4)</sup>。内訳は舌咽、迷走、舌下神経障害もしくは球麻痺 (29~59.2%)、顔面神経麻痺 (30~46%)、動眼、滑車、外転神経障害もしくは眼球運動障害 (6.5~23%) などである。一方、視神経障害を随伴した報告例は Table 1 に提示した 11 例<sup>5)~15)</sup>と少なく、臨床像や治療については未確立である。

今回、我々は視神経を含む脳神経麻痺を呈した GBS の 1 例を経験したので報告する。

## 症 例

患者：60 歳、女性

主訴：視力低下、歩行時の浮遊感、両上肢異常感覚

既往歴：両側網膜剥離に対し 2007 年に網膜光凝固術を受け、術後は両眼視力 0.7 程度であった。

家族歴：特記事項なし。

現病歴：2019 年 1 月上旬より咽頭痛と 37°C 台の発熱を認めた。6 日後 (第 1 病日) の夜から歩行時の浮遊感を自覚し、第 2 病日には右手に異常感覚が出現し、両眼がぼやけて見えるようになった。第 4 病日に左手にも異常感覚を認めた。同日当科に入院した。

入院時現症：血圧 154/97 mmHg, 脈拍 79/分, 整, 体温 37.0°C。その他の一般身体所見に特記すべき異常はなかった。

神経学的には意識清明で、脳神経では視力は両側指数弁、瞳孔径は右 4.0 mm, 左 4.0 mm, 両側対光反射減弱, 両側眼瞼下垂 (瞼裂右 8 mm, 左 5 mm), 眼球運動は全方向-4, 頭位眼球反射は消失していた。複視はなかった。運動系では頸屈が徒手筋力テスト (MMT) 2 であったが、四肢は正常であった。上肢優位に四肢で高度の測定障害を認めた。感覚系では両前腕以下に異常感覚を認めたが表在覚の低下はなかった。関節位置覚、振動覚は上肢優位に四肢で高度低下ないし消失していた。拇指探し試験は両側とも遂行不能であった。腱反射は上腕二頭筋が消失、上腕三頭筋、腕橈骨筋が減弱、膝蓋腱、アキレス腱が消失していた。下顎反射、口尖らし反射、Babinski 反射、Chaddock 反射は全て陰性であった。膀胱直腸障害はなかった。開眼、閉眼時ともに坐位、立位保持が困難であった。

検査所見：一般生化学検査で特記すべき異常はなかった。アンギオテンシン変換酵素は正常で膠原病や血管炎関連の自己抗体、抗 AQP4 抗体 (ELISA 法) は陰性であった。抗糖脂質抗体ではフォスファチジン酸添加で抗 GQ1b, GM3, GD3 抗体が強陽性、抗 GM1, GM2, GD1a, GD1b, GT1b, GalNAc-GD1a 抗体が陽性であった (全て IgG クラス)。感染症検査ではサイトメガロウイルス (CMV) IgM 抗体 (酵素免疫法) が陽性 (抗体価指数 2.94) であったが、肺炎や腸炎の身体症候や画像所見を認めなかった。*M. pneumoniae* 抗体 (粒子凝集反応法) は陰性、酵素免疫法で VCA-IgM 抗体陰性、EA-IgG 抗体弱陽性 (抗体価指数 0.5) であり Epstein-Barr ウィルス急性

\*Corresponding author: 独立行政法人国立病院機構熊本南病院 [〒 869-0593 熊本県宇城市松橋町豊福 2338]

1) 済生会熊本病院脳神経内科

2) 独立行政法人国立病院機構熊本南病院脳神経内科

3) 熊本大学大学院生命科学研究部脳神経内科学分野

(Received June 5, 2019; Accepted July 30, 2019; Published online in J-STAGE on September 28, 2019)

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001329

Table 1  
Cases of Guillain-Barré syndrome with optic neuropathy.

Age, Sex	Subtype	Other neurological deficits than ON and quadriplegia	Time lag between ON and other neurological deficits	Anti-glycolipid antibodies	Antecedent or concomitant infections	Treatment	Outcome of ON	Reference
28, F	AIDP	Ophthalmoplegia, bulbar palsy, respiratory failure, sensory ataxia	20 days (others → ON)	ND	<i>M. pneumoniae</i>	1st: PE → PR After PE, ON appeared. 2nd: steroid → PR	Only able to discern shapes and identify faces (several months later)	5)
22, M	AIDP	Ophthalmoplegia, bulbar palsy, respiratory failure, autonomic failure	11 days (others → ON)	ND	<i>M. pneumoniae</i>	1st: 2 courses of IVIg → PR After IVIg, ON appeared. 2nd: steroid → PR	Right: 20/40, Left: 20/30 (24 days later)	6)
53, M	AIDP	Autonomic failure	5 days (ON → others)	ND	<i>M. pneumoniae</i>	PE plus steroid → PR	Right: Grossly impaired vision, Left: full recovery (2 months later)	7)
69, M	AMAN	Sensory ataxia	10 days (ON → others)	ND	<i>M. pneumoniae</i>	1st: steroid → PR for ON After steroid therapy, other neurological deficits appeared. 2nd: IVIg → PR	20/30 (44 days later)	8)
68, M	AIDP	Ophthalmoplegia, bulbar palsy, respiratory failure	Simultaneous	GQ1b, GT1a	CMV	IVIg plus steroid → PR	Finger counting (6 months later)	9)
55, F	AIDP	Facial weakness, paresthesia	42 days (others → ON)	ND	ND	1st: steroid → NE 2nd: 3 courses of IVIg → PR	20/25 (13 weeks later)	10)
49, F	AIDP	Bulbar palsy, respiratory failure	Simultaneous	ND	EBV	1st: steroid → NE 2nd: IVIg → PR	20/125 (35 days later)	11)
31, M	AMAN	Bulbar palsy, sensory ataxia	Simultaneous	GQ1b	ND	IVIg → CR	Full recovery (1 month later)	12)
39, F	AIDP	Hypoesthesia	Simultaneous	ND	<i>M. pneumoniae</i>	1st: steroid → NE 2nd: PE → PR	20/30 (1 month later)	13)
12, F	AIDP	Paresthesia	16 days (others → ON)	Gal-C	<i>M. pneumoniae</i>	Steroid → CR	Full recovery (10 days later)	14)
43, F	AIDP	Bulbar palsy	8 days (ON → others)	ND	ND	IVIg → CR	Full recovery (3 weeks later)	15)
60, F	UC	Ophthalmoplegia, bulbar palsy, sensory ataxia, autonomic failure	Simultaneous	GM3, GQ1b, GD3	CMV (serologically)	1st: IVIg plus steroid → PR 2nd: steroid → NE 3rd: IVIg plus steroid → PR	Right: 20/200, Left: 20/50 (43 days later)	Present case

AIDP; acute inflammatory demyelinating polyneuropathy, AMAN; acute motor axonal neuropathy, UC; unclassified, ON; optic neuropathy, ND; not described, CMV; cytomegalovirus, EBV; Epstein-Barr virus, IVIg; intravenous immunoglobulin therapy, PE; plasma exchange, NE; not effective, PR; partial remission, CR; complete remission.

感染の所見を認めなかった。脳脊髄液検査（第4病日）で細胞数  $2/\text{mm}^3$ 、蛋白  $33 \text{ mg/dl}$ 、IgG index 0.44 と異常なく、ミエリン塩基性蛋白は測定感度以下、オリゴクローナルバンドは陰性であったが、第12病日の再検で細胞数  $5/\text{mm}^3$ 、蛋白  $106 \text{ mg/dl}$  と蛋白細胞解離を認めた。

神経伝導検査（第6病日、Table 2）で下肢優位のF波潜時延長、正中神経と尺骨神経の感覚神経活動電位消失、脛骨神経の運動神経伝導速度低下、腓腹神経の感覚神経伝導速度低下を認めた。閃光刺激による視覚誘発電位（第22病日）でP100潜時の延長（右眼  $149.6 \text{ ms}$ 、左眼は眼瞼下垂のため未実

施）を認めた。第43病日に実施した眼底検査で前眼部や網膜、視神経乳頭の異常はなく、石原式総合色盲表で色覚異常を認めなかった。中心フリッカー値は右  $29 \text{ Hz}$ 、左  $26 \text{ Hz}$  と両側で軽度低下していた。

頭部造影MRIで両側動眼神経、外転神経の増強効果を認めた（Fig. 1A, B）。視神経の腫大や増強効果、視交叉の異常はなかった（Fig. 1C, D）。また脳実質には深部白質を含め明らかな異常所見はなく、脊髄造影MRIでも脊髄や脊髄神経の異常を認めなかった。胸腹部単純CTでリンパ節腫大や悪性所見を認めなかった。

Table 2 Nerve conduction study.

		Day 6 (normal range)	Day 14	Day 40
Motor				
Lt. Median	Distal latency, ms	5.1 (<4.6)	4.5	4.0
	MCV, m/s	52.0 (>49.5)	51.1	56.8
	CMAP, mV	7.9 (>3.0)	5.6	5.8
	F wave latency, ms	29.1 (<28.2)	30.4	27.2
Lt. Ulnar	Distal latency, ms	3.7 (<3.8)	3.4	3.2
	MCV, m/s	67.5 (>49.9)	55.2	56.7
	CMAP, mV	11.6 (>5.8)	7.3	8.6
	F wave latency, ms	29.8 (<29.7)	NE	26.0
Lt. Tibial	Distal latency, ms	5.7 (<5.7)	5.1	7.3
	MCV, m/s	39.3 (>41.6)	39.3	36.0
	CMAP, mV	17.5 (>4.3)	12.8	6.2
	F wave latency, ms	55.1 (<51.7)	78.0	55.7
Lt. Fibular	Distal latency, ms	6.5 (<6.8)	6.3	5.4
	MCV, m/s	43.1 (>42.7)	43.1	43.8
	CMAP, mV	4.0 (>2.6)	4.5	2.5
	F wave latency, ms	54.6 (<51.7)	57.3	57.3
Sensory				
Lt. Median	SCV, m/s	NE (>47.1)	NE	47.9
	SNAP, $\mu$ V	NE (>7.0)	NE	13.3
Lt. Ulnar	SCV, m/s	NE (>46.8)	NE	NE
	SNAP, $\mu$ V	NE (>6.9)	NE	NE
Lt. Sural	SCV, m/s	38.3 (>40.7)	38.0	45.2
	SNAP, $\mu$ V	11.8 (>7.4)	12.6	8.4

MCV; motor nerve conduction velocity, CMAP; compound muscle action potential, SCV; sensory nerve conduction velocity, SNAP; sensory nerve action potential, NE; not evoked.

入院後経過 (Fig. 2) : GBS を疑い入院日より直ちに 0.4 g/kg 体重の免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin therapy; IVIg) とステロイドミニパルス (methylprednisolone; mPSL 500 mg/日) を 5 日間施行した。治療開始後も神経症状は進行し、第 6 病日に前頭筋を含む右表情筋と四肢の筋力低下 (近位筋 MMT 3, 遠位筋 MMT 4) が出現、舌および咽頭筋の筋力低下で食事の経口摂取が困難となった。また、一過性洞性頻脈 (120~150 回/分)、心室性期外収縮の頻発を認めた。

第 8 病日以降、徐々に回復に転じ、良好な経口摂取が可能となり一過性頻脈や心室性期外収縮は消失した。眼球運動は見かけ上は著変なかったが、水平方向の注視で複視を自覚するようになった。視力は当初の指数弁から、50 cm 以内の文字の判別が可能となったがそれ以上の改善に乏しかった。視神

経炎の併存を疑い第 16 病日からステロイドパルス (mPSL 1,000 mg/日) を 3 日間追加で実施したが視力に著変はなかった。

GBS と視神経障害が同一の病態である可能性を考慮し第 24 病日より IVIg およびステロイドミニパルスをもう 1 クール施行した。第 26 病日には 100 cm の距離で文字の判別が可能となり、第 43 病日に評価した視力は右眼 0.1, 左眼 0.4 であった。筋力は MMT で頸屈 4, 四肢は近位筋 5, 遠位筋 4 まで改善、感覚性失調の軽減に伴い坐位保持、歩行器歩行が可能となった。眼球運動も第 41 病日には水平方向にわずかな自動運動を認めるようになった。第 40 病日の神経伝導検査では正中神経の感覚神経活動電位が導出可能となり、腓腹神経の感覚神経伝導速度は正常化した (Table 2)。第 48 病日に回復期リハビリテーション病院へ転院した。

転院後、視力は著変なく経過し、第 61 病日の視覚誘発電位

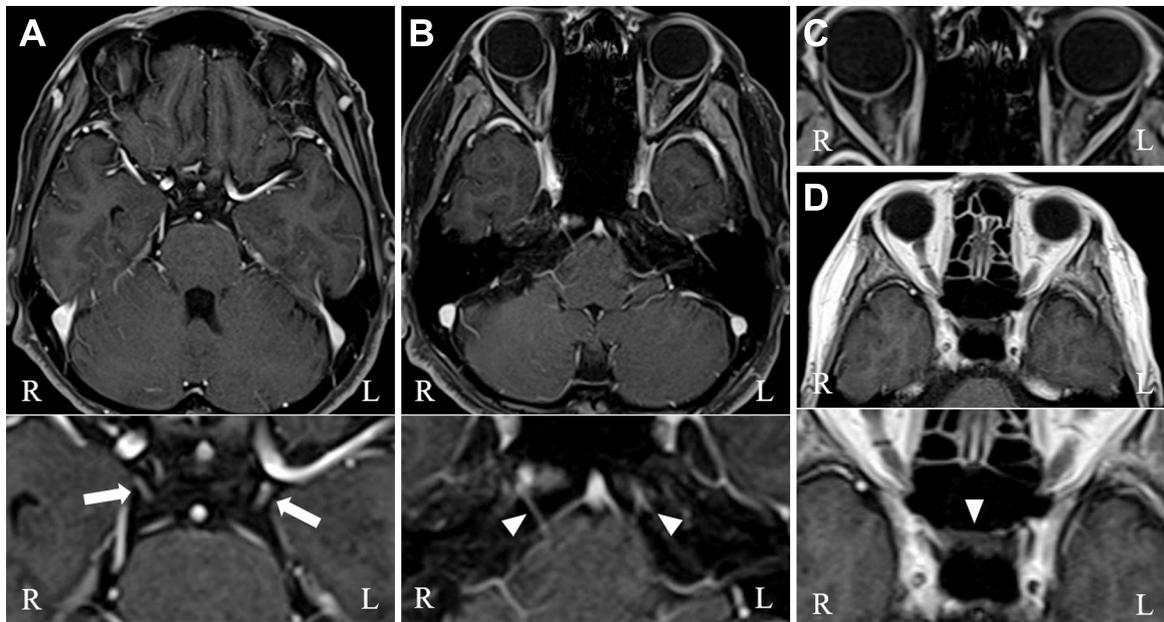


Fig. 1 MRI on Day 15.

Axial T<sub>1</sub>-weighted images with Gd-enhancement reveal enhanced bilateral oculomotor nerves (A, arrows in the bottom panel) and adductor nerves (B, arrowheads in the bottom panel). We don't observe Gd-enhancement of optic nerves (C) or abnormal intensity lesions around the optic chiasm (D, arrowhead in the bottom panel).

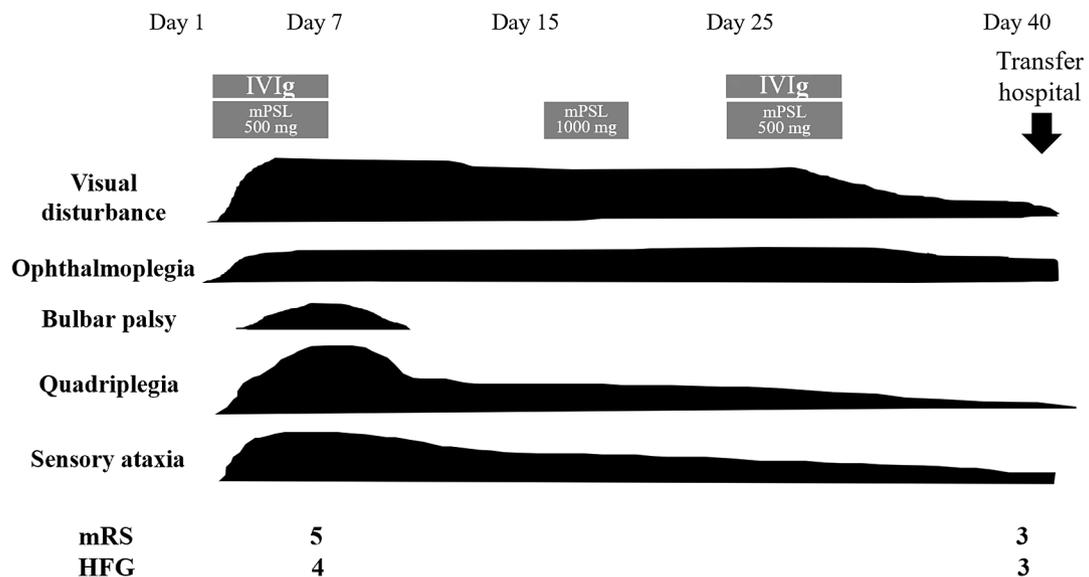


Fig. 2 Clinical course.

On admission, her visual acuity was finger counting. After the first course of IVIg and high-dose steroid therapy, her neurological symptoms gradually improved, but the moderate-severity visual disturbance remained. Administration of additional high-dose steroid therapy did not produce response. Another course of IVIg and high-dose steroid therapy improved her visual acuity to 20/200 in the right eye, and 20/50 in the left eye. IVIg; intravenous immunoglobulin therapy, mPSL; methylprednisolone, mRS; modified Rankin Scale, HFG; Hughes Functional Grade.

で右眼の P100 潜時は 144.5 ms とわずかに改善した。また、第 99 病日時点で、眼球運動は全方向で正常、四肢の筋力は近位筋、遠位筋とも MMT 5 まで改善し、Romberg 徴候は陰性であった。歩行器歩行で着脱衣や入浴に一部介助を要するものの、食事と排泄は自立していた。

## 考 察

本例は視神経障害を随伴した GBS の 1 例である。視神経障害の原因として GBS 以外の脱髄性疾患も疑われたが、脳実質や脊髄の病変はなく ELISA 法での抗 AQP4 抗体は陰性であった。ただし、より高感度の cell-based assay 法での抗 AQP4 抗体<sup>16)</sup>や抗 MOG 抗体、抗 neurofascin-155 抗体は未検であり、視神経脊髄炎などを除外できていない可能性がある。

上述のように GBS に視神経障害を随伴する症例の病態、機序は未解明であり、本例を含む 12 報告例 (Table 1) の臨床的特徴を以下検討した。

まず電気生理学的には、12 例中 9 例 (75%) が acute inflammatory demyelinating polyneuropathy (AIDP) であった。東洋人の GBS で AIDP は 22~46%<sup>17)~20)</sup>とされ、視神経障害随伴例では AIDP の頻度が高い。本例の病型は Ho らの電気診断基準<sup>18)</sup>では AIDP の基準を満たさなかったが、運動神経活動電位の低下を認めない点から acute motor axonal neuropathy やその初期病態である nodopathy<sup>21)</sup>の可能性は低いと考えられる。さらに、F 波異常がめだつ点からは神経根の脱髄が推定される。AIDP の標的抗原は未同定だが、Schwann 細胞の補体介在性の障害を示唆する報告<sup>22)</sup>がある。視神経において同様の病態が起こる場合、血液脳関門の破綻を伴う必要があり、Schwann 細胞を欠く視神経では他の標的抗原が想定される。

一方血清学的には、抗糖脂質抗体が測定された 4 例中 3 例で抗 GQ1b 抗体が陽性であった。これは Fisher 症候群を除く GBS 全体での陽性率 (8%前後)<sup>23)</sup>と比べ高率であり、本例でも同抗体は強陽性であった。GQ1b は動眼、滑車、外転神経の傍絞輪部や後根神経節の一部に密に存在する<sup>24)</sup>。視神経では同様の強い局在傾向はみられないが GQ1b 含有量は多い<sup>25)</sup>とされ、傍絞輪部の他、髄鞘、ランビエ絞輪にも分布していると考えられる。視神経障害においても GQ1b が標的抗原となり、血液脳関門の破綻を伴うことで発症する可能性がある。実際、抗 GQ1b 抗体を高頻度に認める Fisher 症候群では視神経障害の報告が散見される<sup>26)27)</sup>。

しかし、本例や既報告例で抗 GQ1b 抗体および血液脳関門の破綻が視神経障害の病態に密接に関与したと仮定した場合、疑問が生じる。すなわち、GQ1b は視神経以外の中枢神経系全般にも分布し、抗 GQ1b 抗体関連疾患として Bickerstaff 型脳幹脳炎が存在する一方、本例などでは障害が視神経に限局していた点である。その理由として、神経系における GQ1b 含有の分布や、血液脳関門の破綻が生じる分布には個人差があり、それらが特に視神経で強い場合に、本例などのような限局した症候が起こる可能性が考えられる。さらに、本例では MRI 上で視神経の炎症所見が確認できず、中心フリッカー

値の低下も軽度であったことから、抗 GQ1b 抗体自体による視神経障害ではなく、視神経周囲炎や鼻性視神経炎などから二次的に障害を来した可能性もある。

また、抗 GQ1b 抗体以外の抗糖脂質抗体の病原性に関しては、治療前後の抗体価の経時的評価により推察できた可能性があるが、本例では未評価である。

先行感染については 6 例で *M. pneumoniae* が確認された。GBS 全体での *M. pneumoniae* 感染の頻度は低く<sup>28)~30)</sup>、視神経障害随伴例で多い傾向にある。一方、本例では *M. pneumoniae* 感染を認めず、無症候性ながら血清学的に CMV の感染初期と考えられた。同ウイルスの先行感染を認めた既報告は 1 例<sup>9)</sup>のみで、視神経障害との関連を解明するには症例の集積が必要である。

臨床経過では、本例を含む 5 例<sup>9)11)~13)</sup>で視神経障害は GBS 典型症候と同時に発症していたが、両者の発症に時間差 (5~42 日) を認める症例<sup>7)10)14)15)</sup>もあった。時間差の短い症例では共通の病態が示唆される一方、長い症例では異なる病態の可能性もある。

治療経過は 3 通りに大別された。第 1 は、初発症状が免疫治療で改善した後、別の症候が新たに出現したパターン<sup>5)6)8)</sup>である。全例で視神経障害にはステロイドが、その他の症候にはIVIg または血液浄化療法の効果的であり、両者は別の病態の可能性もある。第 2 は初期治療に抵抗性で追加治療により改善を得たパターン<sup>10)11)13)</sup>であり、本例もこの経過を辿った。全症例でステロイド単独投与は無効であり、IVIg または血液浄化療法の追加で視力の部分的改善を認めた。しかし視力の改善に 3 回のIVIg を要した症例<sup>10)</sup>もあり、本例も 2 回のIVIg 後の視力の改善は不十分で難治性の病態と考えられた。最後は治療が一期的に行われたパターン<sup>7)9)12)14)15)</sup>である。3 例<sup>12)14)15)</sup>で完治を認める一方、2 例<sup>7)9)</sup>では重篤な視力後遺症が残存した。若年ほど予後良好な傾向にはあったが、病型や抗糖脂質抗体、先行感染との間に関連はなかった。

以上のように、視神経障害を随伴した GBS の発生機序は未解明であり、その治療についてもなお検討の余地があると考えられた。

本論文の要旨は、第 226 回日本神経学会九州地方会 (長崎) で発表した。

謝辞: 抗糖脂質抗体を測定いただいた近畿大学 脳神経内科 楠進先生に深謝いたします。

※著者全員に本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

## 文 献

- 1) 斎藤豊和, 有村公良, 納 光弘. ギラン・バレー症候群全国疫学調査—第二次アンケート調査の結果報告—. 厚生省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班平成 11 年度研究報告書. 2000. p. 83-84.
- 2) 荻野美恵子, 斎藤豊和, 有村公良ら. Guillain-Barré 症候群の全国調査—第 3 次調査を含めた最終報告—. 厚生労働省特

- 定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班  
平成 12 年度研究報告書. 2001. p. 99-101.
- 3) Bhargava A, Banakar BF, Pujar GS, et al. A study of Guillain-Barré syndrome with reference to cranial neuropathy and its prognostic implication. *J Neurosci Rural Pract* 2014;5:43-47.
  - 4) Dhadke SV, Dhadke VN, Bangar SS, et al. Clinical profile of Guillain Barre syndrome. *J Assoc Physicians India* 2013;61:168-172.
  - 5) Nadkarni N, Lisak RP. Guillain-Barré syndrome (GBS) with bilateral optic neuritis and central white matter disease. *Neurology* 1993;43:842-843.
  - 6) Henderson RD, Ohlrich GD, Pender MP. Guillain-Barré syndrome and optic neuritis after *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Aust N Z J Med* 1998;28:481-482.
  - 7) Pfausler B, Engelhardt K, Kampfl A, et al. Post-infectious central and peripheral nervous system diseases complicating *Mycoplasma pneumoniae* infection. Report of three cases and review of the literature. *Eur J Neurol* 2002;9:93-96.
  - 8) Ginestal RC, Plaza JF, Callejo JM, et al. Bilateral optic neuritis and Guillain-Barré syndrome following an acute *Mycoplasma pneumoniae* infection. *J Neurol* 2004;251:767-768.
  - 9) Igarashi O, Fujioka T, Kishi M, et al. Guillain-Barré syndrome with optic neuritis and cytomegalovirus infection. *J Peripher Nerv Syst* 2005;10:340-341.
  - 10) Lüke C, Dohmen C, Dietlein TS, et al. High-dose intravenous immunoglobulins for treatment of optic neuritis in Guillain-Barré syndrome. *Klin Monbl Augenheilkd* 2007;224:932-934.
  - 11) An JY, Yoon B, Kim JS, et al. Guillain-Barré syndrome with optic neuritis and a focal lesion in the central white matter following Epstein-Barr virus infection. *Intern Med* 2008;47:1539-1542.
  - 12) Robbins MS, Roth S, Swerdlow ML, et al. Optic neuritis and palatal dysarthria as presenting features of post-infectious GQ1b antibody syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 2009;111:465-466.
  - 13) Baheerathan A, Ross Russell A, Bremner F, et al. A rare case of bilateral optic neuritis and Guillain-Barré syndrome post *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Neuroophthalmology* 2016;41:41-47.
  - 14) Matsunaga M, Kodama Y, Maruyama S, et al. Guillain-Barré syndrome and optic neuritis after *Mycoplasma pneumoniae* infection. *Brain Dev* 2018;40:439-442.
  - 15) Wen HJ. Acute bilateral vision deficit as the initial symptom in Guillain-Barre syndrome: a case report. *Exp Ther Med* 2018;16:2712-2716.
  - 16) 高橋利幸, 狩野俊吾, 池本圭輔ら. M23 抗原を用いた AQP4 Ab ELISA 「コスミック」II キットの基礎的・臨床的検討. *医学と薬学* 2016;73:1297-1300.
  - 17) Hiraga A, Mori M, Ogawara K, et al. Differences in patterns of progression in demyelinating and axonal Guillain-Barré syndromes. *Neurology* 2003;61:471-474.
  - 18) Ho TW, Mishu B, Li CY, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China: relationship to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain* 1995;118:597-605.
  - 19) Islam Z, Jacobs BC, van Belkum A, et al. Axonal variant of Guillain-Barré syndrome associated with *Campylobacter* infection in Bangladesh. *Neurology* 2010;74:581-587.
  - 20) Nachamkin I, Arzarte Barbosa P, Ung H, et al. Patterns of Guillain-Barré syndrome in children: results from a Mexican population. *Neurology* 2007;69:1665-1671.
  - 21) Uncini A, Kuwabara S. Nodopathies of the peripheral nerve: an emerging concept. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:1186-1195.
  - 22) Hafer-Macko CE, Sheikh KA, Li CY, et al. Immune attack on the Schwann cell surface in acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. *Ann Neurol* 1996;39:625-635.
  - 23) 秋山真弓, 古賀道明, 吉野 英ら. 抗ガングリオシド抗体検出キットの開発—Guillain-Barré 症候群, Fisher 症候群における臨床的有用性の検討. *Brain Nerve* 2006;58:477-481.
  - 24) Kusunoki S, Chiba A, Kanazawa I. Anti-GQ1b IgG antibody is associated with ataxia as well as ophthalmoplegia. *Muscle Nerve* 1999;22:1071-1074.
  - 25) Chiba A, Kusunoki S, Obata H, et al. Ganglioside composition of the human cranial nerves, with special reference to the pathophysiology of Miller Fisher syndrome. *Brain Res* 1997;745:32-36.
  - 26) 谷本洋一郎, 松根彰志, 黒野祐一. 鼻性視神経炎との鑑別を要した Miller Fisher 症候群の 1 例. *耳鼻と臨床* 2009;55:257-263.
  - 27) 佐々木靖子, 田久保秀樹, 新井健夫ら. 視力低下を伴った非典型的 Fisher 症候群. *Brain Nerve* 2001;53:571-573.
  - 28) Poropatich KO, Walker CL, Black RE. Quantifying the association between *Campylobacter* infection and Guillain-Barré syndrome: a systematic review. *J Health Popul Nutr* 2010;28:545-552.
  - 29) Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2001;56:758-765.
  - 30) Jacobs BC, Rothbarth PH, van der Meché FG, et al. The spectrum of antecedent infections in Guillain-Barré syndrome: a case-control study. *Neurology* 1998;51:1110-1115.

**Abstract****Guillain-Barré syndrome with refractory optic neuropathy**

Yosuke Takeuchi, M.D.<sup>1)2)</sup>, Yuichiro Inatomi, M.D.<sup>1)</sup>, Makoto Nakajima, M.D.<sup>3)</sup> and Toshiro Yonehara, M.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup>Department of Neurology, Saiseikai Kumamoto Hospital

<sup>2)</sup>Department of Neurology, National Hospital Organization Kumamotominami National Hospital

<sup>3)</sup>Department of Neurology, Graduate School of Medical Sciences, Kumamoto University

A 60-year-old woman with a 3-day history of ataxic gait, blurred vision, and upper extremity paresthesia was admitted to our hospital. She presented with severe visual disturbances (finger counting), ophthalmoplegia, neck weakness, and sensory ataxia. Serum anti-GQ1b antibody, anti-GM3 antibody, and anti-GD3 antibody were strongly positive, which might contribute to the pathogenesis. Since we suspected Guillain-Barré syndrome (GBS), intravenous immunoglobulin therapy (IVIg) and high-dose steroid therapy were administered; however, improvements in her visual acuity were minimal. Additional IVIg and high-dose steroid therapy resulted in limited visual acuity improvements. Therapeutic strategies for patients with GBS and refractory optic neuropathy remain controversial.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2019;59:652-658)

**Key words:** Guillain-Barré syndrome, optic neuropathy, anti-GQ1b antibody, intravenous immunoglobulin therapy

---