



ギラン・バレー症候群による片側優位の横隔神経麻痺を 経時的に評価できた1例

大橋 智仁¹⁾ 眞野 智生^{1)2)*} 井口 直彦¹⁾
七浦 仁紀¹⁾ 桐山 敬生¹⁾ 杉江 和馬¹⁾

要旨：症例は50歳・女性。X年7月上旬に発熱と下痢を発症，1週間後に両下肢脱力感が出現した。四肢遠位筋優位の筋力低下，腱反射消失しており，ギラン・バレー症候群の疑いで入院となり，入院後に酸素化低下を呈した。胸部Xp検査で左横隔膜の挙上，神経伝導検査で横隔神経の複合運動活動電位の振幅の左右差や，超音波検査で左横隔膜の運動低下を指摘でき，左横隔神経麻痺と診断した。免疫治療後に，神経伝導検査で振幅の上昇と超音波検査で横隔膜運動の改善を確認し，呼吸障害も軽快した。本例では片側優位の横隔神経麻痺の経過を神経伝導検査と超音波検査で縦断的に評価した。

Key words：ギラン・バレー症候群，横隔神経麻痺，神経伝導検査，横隔膜超音波検査

はじめに

ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome, 以下 GBS と略記) は自己免疫機序による末梢神経障害で，四肢筋力低下や感覚障害を呈するが，14~44%の頻度で呼吸筋障害による呼吸不全も併発する¹⁾。我々は，GBSの横隔神経麻痺を神経伝導検査と超音波検査で確認し，経時的に評価し得た症例を経験した。

症 例

症例：50歳，女性

主訴：下肢脱力

既往歴：虫垂炎 (16歳)，乳頭腫 (22歳)，虚血性腸炎 (47歳)。

家族歴，生活歴：特記事項なし。

内服薬：なし。

現病歴：X年7月上旬に発熱と下痢が出現したが1週間で改善した。7月中旬から両下肢の筋力低下が出現，階段昇降が困難となり，第2病日に当院を受診，入院した。

入院時現症：身長 157 cm，体重 64.2 kg，体温 37.6°C，血圧 134/88 mmHg，脈拍 78 回/分・整，室内気 SpO₂ 100%。表在リンパ節は触知せず，呼吸音は左右差なく，胸郭の動きも良好であった。腹部や皮膚に異常はなかった。

神経学的所見では，脳神経に異常はなかった。徒手筋力検査は，左右とも上肢近位筋 5，遠位筋 4，下肢近位筋 4，遠位筋 4 で四肢遠位筋優位に左右対称性の筋力低下を呈し，握力は 11.4/13.1 kg であった。四肢腱反射は消失し，病的反射はなかった。感覚系は両下肢で振動覚の低下を呈した。温痛覚，触覚，位置覚の低下はなかった。小脳系，自律神経系でも異常はなかった。

検査結果：血液検査は一般・生化学検査ともに，明らかな異常値はなく，抗核抗体，抗 SS-A 抗体，抗 SS-B 抗体，PR3-ANCA，MPO-ANCA など陰性であった。入院後に提出した血清中の抗糖脂質抗体は抗 GM1，GD1b に対する IgM/IgG 抗体，GalNAc-GD1a に対する IgG 抗体が陽性であった。GM2，GM3，GD1a，GD3，GT1b，GQ1b，GD1a/GD1b，ガラクトセレブロシドに対する抗体は陰性であった。髄液検査 (腰椎穿刺) では，初圧 245 mmH₂O，細胞数 1/μl (単核球 1/μl)，蛋白 16.3 mg/dl (基準範囲：10~40 mg/dl)，糖 47.0 mg/dl で，細胞診は陰性であった。

第2病日の神経伝導検査 (nerve conduction studies, 以下 NCS と略記) では，正中，尺骨，脛骨神経で複合運動活動電位 (compound muscle action potential, 以下 CMAP と略記) の振幅低下や速度低下，潜時延長はなく，F 波も潜時延長や導出率の低下はなかった。正中，尺骨神経の感覚神経活動電位 (sensory nerve action potential, 以下 SNAP と略記) は正

*Corresponding author: 奈良県立医科大学脳神経内科 [〒 634-8522 橿原市四条町 840]

¹⁾ 奈良県立医科大学脳神経内科学

²⁾ 奈良県立医科大学リハビリテーション科

(Received March 20, 2022; Accepted July 12, 2022; Published online in J-STAGE on September 30, 2022)

臨床神経 2022;62:805-809

doi: 10.5692/clinicalneuroi.cn-001765

Table 1 The nerve conduction study.

	Day 2	Day 7	Day 13
Lt. Median			
CMAP (mV)	7.6	3.7	—
DL (ms)	3.4	3.3	—
MCV (m/s)	66.9	53.0	—
SNAP (μ V)	61.1	34.0	—
SCV (m/s)	53.4	62.0	—
Lt. Ulnar			
CMAP (mV)	9.1	3.9	—
DL (ms)	2.6	2.3	—
MCV (m/s)	73.8	71.6	—
SNAP (μ V)	16.5	9.6	—
SCV (m/s)	61.2	64.3	—
Lt. Tibial			
CMAP (mV)	9.3	3.8	—
DL (ms)	2.5	3.5	—
MCV (m/s)	64.5	54.8	—
Lt. Sural			
SNAP (μ V)	Not evoked	Not evoked	—
SCV (m/s)	Not evoked	Not evoked	—
Lt. Phrenic nerve			
CMAP (mV)	—	0.324	0.656
DL (ms)	—	5.1	6.3
Duration (ms)	—	23.2	20.0
Rt. Phrenic nerve			
CMAP (mV)	—	0.454	0.536
DL (ms)	—	5.8	6.6
Duration (ms)	—	22.2	23.3

Electrophysiological axonal changes were observed in this case. CMAP: compound muscle action potential, DL: distal latency, MCV: motor nerve conduction velocity, Rt: right, Lt: left, SCV: sensory nerve conduction velocity, SNAP: sensory nerve action potential, —: not examined

常範囲であったが、腓腹神経で描出が不良であった (Table 1)。

入院後経過：入院時から免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin, 以下IVIgと略記) 400 mg/kg/日×5日間を開始したが、入院翌日に四肢遠位にピリピリとした異常感覚が新たに出現した (Fig. 1)。また、日中の安静座位では呼吸困難感はないものの、歩行時や夜間に呼吸困難感が出現し、室内気でのSpO₂が90%以下に低下したため酸素投与を開始した。胸部Xp検査では左横隔膜の挙上を呈した。横隔神経伝導検査では潜時、持続時間は正常であったが、振幅は右0.454 mV、左0.324 mVと著しい左右差を認めた (当院基準値：CMAP >0.3 mV, Duration <25 ms²) (Table 1)。超音波検査は右横隔膜の厚みの吸気/呼気比が1.62に対し、左は1.04と低下しており、片側の横隔神経麻痺を確認した (当院基準値：>1.2³) (Fig. 2)。呼吸機能検査では、%VCは

85.7%であった。IVIg投与中の異常感覚や呼吸障害の出現は、肺炎や球麻痺の合併など他の呼吸障害の原因は指摘できなかったため、病勢が制御できていないと判断し、ステロイドパルス療法も併用した。第7病日に行ったNCSでは、正中、尺骨、脛骨神経でCMAPの低下、正中、尺骨神経ではSNAPも低下していた (Table 1)。筋力低下、異常感覚は第9病日より改善を示し、呼吸状態は第8病日より改善し、第10病日には酸素投与不要となった。第13病日の胸部Xp検査では左横隔膜の挙上は改善していた。また横隔神経伝導検査で右横隔神経の振幅は0.536 mVと初回時と大きな変化がなかったが、左は0.656 mVと改善していた (Table 1)。また、超音波検査では横隔膜の厚みの吸気/呼気比は右1.89、左2.65と改善しており (Fig. 2)、呼吸機能検査でも、%VCは103.6%と改善した。第24病日に自宅退院となった。

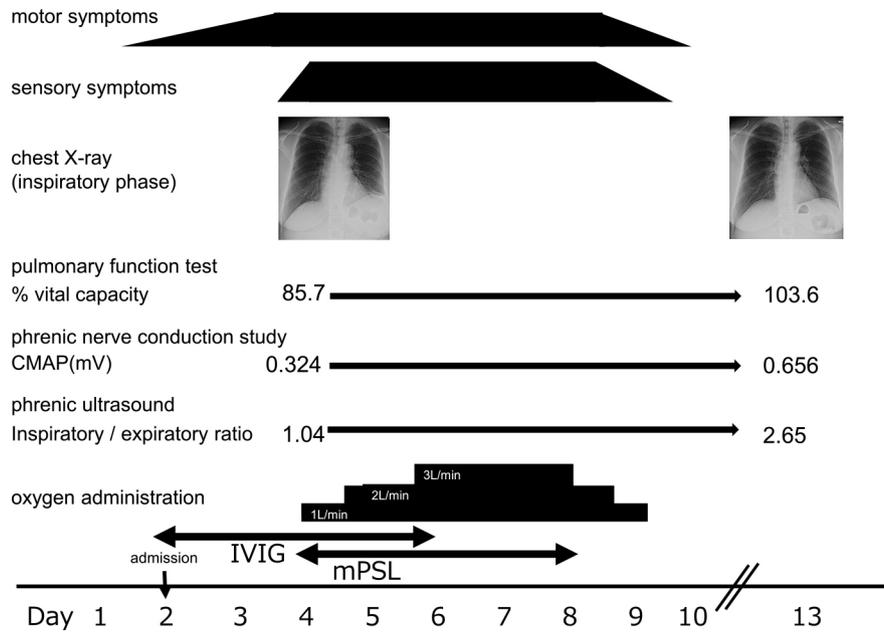


Fig. 1 Clinical course.

CMAP: compound muscle action potential, IVIG: intravenous immunoglobulin, mPSL; methylprednisolone.

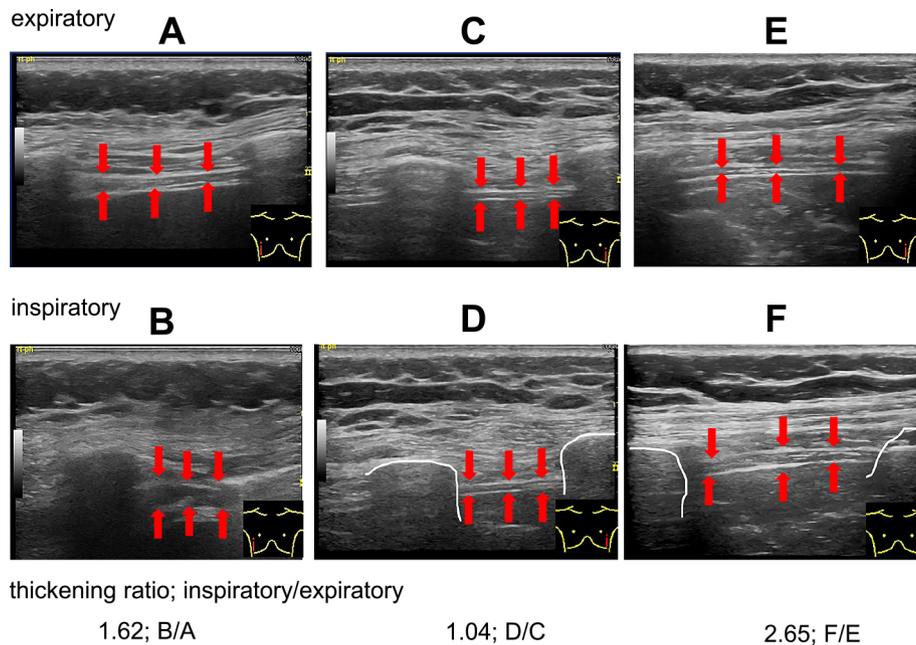


Fig. 2 Diaphragmatic thickness on ultrasound.

(A, B) right diaphragmatic thickness on ultrasound at the time of expiration and inspiration on Day 7, (C, D) left diaphragmatic thickness on ultrasound at the time of expiration and inspiration on Day 7, (E, F) left phrenic thickness at the time of expiration and inspiration in ultrasound on Day 13

考 察

横隔神経は、頸椎の C3~5 を起始とし、前斜角筋や鎖骨下動静脈、気管支前面を通り横隔膜に達するため、胸鎖乳突筋後縁刺激による神経伝導検査が可能である。片側優位の横隔

神経障害の原因として、外傷、圧迫、神経筋疾患、感染、周術期合併症、特発性などが挙げられる⁴⁾。神経筋疾患では、糖尿病性神経障害、多発性硬化症、神経痛性筋萎縮症などで報告があり、GBS での既報告は抗 GM1 IgG 抗体陽性例の軸索障害型 1 例のみで、胸部 Xp 検査で片側横隔膜の挙上を認

めている⁵⁾。本症例も抗 GM1 IgG 抗体陽性、軸索障害型と既報告と類似した特徴であった。%VC は 85.7% と正常範囲内であったが、呼吸困難感の自覚と酸素化の低下を呈した。片側横隔神経障害では、無症状で経過することが多いが、労作時やレム睡眠時に呼吸障害⁶⁾⁷⁾を呈する報告があり、本症例の呼吸困難感と関連が示唆される。また、胸部 Xp 検査では指摘できなかったが、横隔神経伝導検査や超音波検査では右横隔神経も障害されていた可能性があり、左のみならず両側に横隔神経障害をきたしていたことも夜間や労作時の呼吸苦を引き起こした原因と考えた。呼吸障害のピーク時に動脈血液ガス分析を実施できておらず、評価は不十分であったことは本症例の反省点であるが、換気血流比不均等や拡散障害、シャントなどの I 型呼吸不全は、肺病変がないことや既往歴から、積極的には疑わなかった。

GBS では、非侵襲的陽圧換気または侵襲的換気が必要となるケースもあるが、病初期には仰臥位や体動時のみの呼吸困難感で、自覚症状が乏しく、軽度の横隔神経障害は胸部 Xp 検査や呼吸機能検査で指摘できないことも多い⁸⁾。横隔神経伝導検査や超音波検査は、ベッドサイドで呼吸機能の評価ができるため、簡便に経時的に評価でき、本症例でも治療の評価指標として使用できた。横隔神経伝導検査での振幅低下、潜時延長、持続時間の延長が GBS における人工呼吸器管理の予測因子として既に報告されており、予後予測にも有用である⁹⁾。一方で、横隔神経障害の診断に対する超音波検査は、感度、特異度とも高く、神経変性疾患の呼吸障害に対しても応用が期待される¹⁰⁾¹¹⁾。しかし、GBS の呼吸障害に対する超音波検査の報告は少なく、症例の蓄積が必須である。超音波検査は、吸気努力により吸気時の厚さが変化するため、測定誤差が大きくなる点に注意を要するが、本症例のような片側優位の症例では、左右差に注目することで早期からの検出が可能と考える。

謝辞: 抗糖脂質抗体を測定していただいた近畿大学医学部脳神経内科楠進先生に深謝いたします。

本報告の要旨は、第 120 回日本神経学会近畿地方会で発表し、会長推薦演題に選ばれた。

※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、団体はいずれも有りません。

文 献

- 1) Hughes RA, Bihari D. Acute neuromuscular respiratory paralysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1993;56:334-343.
- 2) Chen R, Collins S, Remtulla H, et al. Phrenic nerve conduction study in normal subjects. *Muscle and Nerve* 1995;18:330-335.
- 3) Baria MR, Shahgholi L, Sorenson EJ, et al. B-Mode ultrasound assessment of diaphragm structure and function in patients with COPD. *Chest* 2014;146:680-685.
- 4) O'Toole SM, Kramer J. Unilateral Diaphragmatic Paralysis. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan. [cited 2022 June 4]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557388/>.
- 5) Sakakibara Y, Mori M, Kuwabara S, et al. Unilateral cranial and phrenic nerve involvement in axonal Guillain-Barré syndrome. *Muscle Nerve* 2002;25:297-299.
- 6) McCool FD, Tzalepis GE. Dysfunction of the diaphragm. *N Engl J Med* 2012 8;366:932-942.
- 7) Steier J, Jolley CJ, Seymour J, et al. Sleep-disordered breathing in unilateral diaphragm paralysis or severe weakness. *Eur Respir J* 2008;32:1479-1487.
- 8) Kokatnur L, Vashisht R, Rudrappa. M. Diaphragm Disorders. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan. [cited 2022 April 4]. Available from: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK470172/>.
- 9) Sen BK, Pandit A. Phrenic nerve conduction study in the early stage of Guillain-Barre syndrome as a predictor of respiratory failure. *Ann Indian Acad Neurol* 2018;21:57-61.
- 10) Boon AJ, Sekiguchi H, Harper CJ, et al. Sensitivity and specificity of diagnostic ultrasound in the diagnosis of phrenic neuropathy. *Neurology* 2014;83:1264-1270.
- 11) Iguchi N, Mano T, Iwasa N, et al. Thoracic excursion is a biomarker for evaluating respiratory function in amyotrophic lateral sclerosis. *Front Neurol* 2022;13:853469.

Abstract**A case of Guillain-Barré syndrome with unilateral diaphragmatic nerve palsy that was longitudinally evaluated using multiple examinations**

Tomohito Ohashi, M.D.¹⁾, Tomoo Mano, M.D., Ph.D.¹⁾²⁾, Naohiko Iguchi, M.D.¹⁾, Hitoki Nanaura, M.D., Ph.D.¹⁾, Takao Kiriyama, M.D., Ph.D.¹⁾ and Kazuma Sugie, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Nara Medical University

²⁾ Department of Rehabilitation Medicine, Nara Medical University

The patient, a 50-year-old woman, presented with fever and diarrhea in early July, X. One week later, she noticed muscle weakness in both lower extremities, which upon examination was found to be dominant in the distal muscles, with associated loss of tendon reflexes. We diagnosed the case as Guillain-Barré syndrome. After admission, the patient experienced decreased oxygenation, and a chest X-ray indicated elevation of the left hemidiaphragm. The phrenic nerve conduction studies revealed laterality of the amplitude of compound muscle action potential, and diaphragmatic ultrasonographic examination revealed decreased left diaphragmatic wall motion. We diagnosed the patient with unilateral diaphragmatic nerve palsy and initiated intravenous immunoglobulin and methylprednisolone treatment. After 2 weeks, the patient demonstrated good clinical recovery, increased diaphragmatic nerve amplitude, and improved diaphragmatic movement. We evaluated the longitudinal clinical course of unilateral diaphragmatic nerve palsy in the patient using nerve conduction tests and diaphragmatic echocardiography. The longitudinal evaluation allowed us to assess the pathological condition more sensitively so that the prognosis could be predicted accurately.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2022;62:805-809)

Key words: Guillain-Barré syndrome, phrenic nerve palsy, nerve conduction study, diaphragmatic ultrasound examination
