

## 症例報告

## 神経生検の所見を参考に免疫療法を強化した Guillain-Barré 症候群類似の好酸球性多発血管炎性肉芽腫症の 1 例

上田 凌大<sup>1)\*</sup> 今井 啓輔<sup>1)</sup> 山本 敦史<sup>1)</sup>  
猪奥 徹也<sup>1)</sup> 角谷 昌俊<sup>2)</sup> 濱中 正嗣<sup>3)</sup>

要旨：症例は 57 歳男性。1 型糖尿病と気管支喘息、副鼻腔炎の既往あり。上気道炎罹患後、急速進行性の手袋靴下型の感覚障害と左右非対称性の運動障害を生じた。血液検査で好酸球増多、神経伝導検査で多発性単神経障害をみとめた。好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, 以下 EGPA と略記) と Guillain-Barré 症候群 (Guillain-Barré syndrome, 以下 GBS と略記) を疑い、免疫グロブリン大量静注療法とステロイドパルスを実施するも奏効せず、腓腹神経生検による血管炎の病理診断後にシクロホスファミドパルス療法を追加すると、症状は改善し血中の好酸球数も正常化した。GBS 様の急性経過をとる EGPA では早期の神経生検による診断と適切な免疫療法の選択が重要である。

(臨床神経 2021;61:624-629)

Key words：好酸球性多発血管炎性肉芽腫症, Guillain-Barré 症候群, 神経生検, 免疫グロブリン大量静注療法, シクロホスファミドパルス療法

### はじめに

好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 (eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, 以下 EGPA と略記) は全身諸臓器の好酸球炎症をきたす、細小血管を病変の主座とする肉芽腫性壊死性血管炎であり、80~90%で運動感覚性の末梢神経障害を合併する<sup>1)</sup>。一方 Guillain-Barré 症候群 (Guillain-Barré syndrome, 以下 GBS と略記) は先行感染後に両側弛緩性運動麻痺と腱反射消失、比較的軽度の感覚障害をきたす免疫介在性多発根神経炎である<sup>2)</sup>。今回われわれは、先行感染後に急速に進行する運動感覚障害を生じ、EGPA と GBS の両疾患が疑われ、神経生検の施行時期と免疫療法の追加に苦慮した 1 例を経験した。GBS 類似の EGPA 例に対する診断と治療について、文献的考察を加えて報告する。

### 症 例

症例：57 歳、男性

主訴：四肢のしびれと脱力、歩行障害

既往歴：1 型糖尿病のインスリン治療中。過去 (詳細不明) に気管支喘息と副鼻腔炎。

家族歴：類似疾患なし。

現病歴：鼻汁と鼻閉をみとめた 10 日後より、四肢遠位部のピリピリとしたしびれ感と脱力を左右対称性に自覚した (第 1 病日)。しびれ感と脱力の範囲が徐々に拡大し、程度も強くなり前医を受診した。糖尿病性神経障害の診断にてプレガバリンが開始されたが、症状は急速に進行し歩行困難となり、第 15 病日に当科外来を受診し、同日入院となった。経過中、発熱、体重減少、血便、関節痛などはみられなかった。

入院時一般身体所見：身長 171 cm、体重 55 kg、血圧 139/74 mmHg、脈拍数 79 回/分・整、体温 36.9°C。呼吸音は清でラ音の聴取はなかった。腹部に異常所見はなく、四肢に紫斑や紅斑などの皮疹はみられなかった。

入院時神経学的所見：意識は清明で、脳神経系に異常はなかった。運動系では徒手筋力テスト (MMT) にて三角筋 5/5、上腕二頭筋 5/5、上腕三頭筋 5/5、手根伸筋 4/3、手根屈筋 4/4、総指伸筋 4/3、浅/深指屈筋 3/4、短母指外転筋 1/1、母指対立筋 1/3、小指外転筋 1/3、腸腰筋 4/4、大腿四頭筋 5/5、前脛骨筋 4/1、下腿屈筋 3/4、長母趾伸筋 4/1 であり、左右非対称で近位筋から遠位筋に及ぶ筋力低下がみられた。感覚系では手袋靴下型の表在覚低下と軽度の異常感覚があったが、痛みは全くなかった。振動覚と位置覚は正常であった。協調運

\*Corresponding author: 京都第一赤十字病院脳神経・脳卒中科 [〒 605-0981 京都市東山区本町 15-749]

<sup>1)</sup> 京都第一赤十字病院脳神経・脳卒中科

<sup>2)</sup> 京都第一赤十字病院リウマチ内科

<sup>3)</sup> 京都第二赤十字病院脳神経内科

(Received February 9, 2021; Accepted April 17, 2021; Published online in J-STAGE on August 26, 2021)

doi: 10.5692/clinicalneurology-001601

Table 1 Nerve conduction study.

	mDL (ms)	CMAP amplitude (mV)	MCV (m/s)	F-latency (ms)	F-frequency (%)	sDL (ms)	SNAP amplitude ( $\mu$ V)	SCV (m/s)
R.median	4.1	0.52	14.1	not evoked	not evoked	2.7	1.5	48.9
R.ulnar	3.2	2.2	78.3	not evoked	not evoked	2.8	19.3	45.8
R.tibial	4.2	0.37	42	not evoked	not evoked	NE	NE	NE
R.sural	—	—	—	—	—	2.8	4.1	57.8

mDL, distal latency of motor nerve; CMAP, compound muscle action potential; MCV, motor conduction velocity; sDL, distal latency of sensory nerve; SNAP, sensory nerve action potential; SCV, sensory conduction velocity; NE, not examined; R, right. Normal range: Median nerve; mDL:  $3.5 \pm 0.3$  ms, CMAP:  $7.0 \pm 3.0$  mV, MCV:  $58 \pm 4.9$  m/s, F-latency:  $26 \pm 2.2$  ms, F-frequency:  $>70\%$ , sDL:  $2.8 \pm 0.3$  ms, SNAP:  $39 \pm 16$   $\mu$ V, SCV:  $59 \pm 5.8$  m/s. Ulnar nerve; mDL:  $2.6 \pm 0.4$  ms, CMAP:  $5.7 \pm 2.0$  mV, MCV:  $59 \pm 5.1$  m/s, F-latency:  $23 \pm 1.7$  ms, F-frequency:  $>80\%$ , sDL:  $2.5 \pm 0.3$  ms, SNAP:  $35 \pm 15$   $\mu$ V, SCV:  $55 \pm 5.3$  m/s. Tibial nerve; mDL:  $4.0 \pm 1.0$  ms, CMAP:  $5.8 \pm 1.9$  mV, MCV:  $48.5 \pm 3.6$  m/s, F-latency:  $48 \pm 5.0$  ms, F-frequency:  $<90\%$ . Sural nerve; sDL:  $1.7 \pm 0.2$  ms, SNAP:  $19 \pm 7.0$   $\mu$ V, SCV:  $52 \pm 2.3$  m/s.

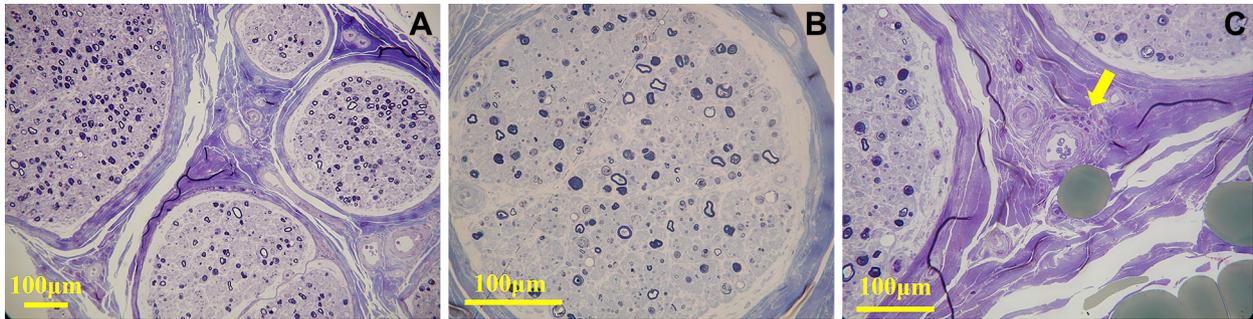


Fig. 1 Histopathologic findings for the left sural nerve (A-C).

Toluidine blue-stained sections of the left sural nerve (scale bar = 100  $\mu$ m) did not show eosinophilic infiltration in the epineurium or any findings suggestive of necrotizing vasculitis, but revealed varying patterns of myelinating fiber loss at every nerve bundle and infiltration of inflammatory cells in the perivascular area (C: arrow), which indirectly suggested the presence of vasculitis.

動に問題なく、深部腱反射は保たれており、病的反射はみられなかった。歩行は不安定で開脚歩行、独歩は不可能であった。

検査所見：血算では白血球数は  $12,810/\mu$ l、好酸球  $6,211/\mu$ l (52%)、ヘモグロビン  $13.6$  g/dl、血小板  $215,000/\mu$ l であり好酸球分画が上昇していた。一般生化学検査では腎機能、電解質、甲状腺機能に異常なく、HbA1c 9.5% と高値であり、CRP  $2.53$  mg/dl と軽度上昇していた。赤沈は未測定であった。抗核抗体やリウマトイド因子、抗ガングリオシド抗体、腫瘍マーカーは陰性であったが、MPO-ANCA  $52.7$  EU (正常範囲:  $3.5$  EU 未満) と IgE  $2,110$  IU/ml (正常範囲:  $173$  IU/ml 未満) は高値であった。尿検査に問題はなく、脳脊髄液検査は細胞数  $1/\mu$ l、蛋白  $26$  mg/dl (正常範囲:  $10 \sim 40$  mg/dl)、糖  $154$  mg/dl (血糖  $346$  mg/dl) と正常であった。第 17 病日の神経伝導検査 (nerve conduction study, 以下 NCS と略記) では (Table 1)、複合筋活動電位の振幅は右正中神経と右尺骨神経、右脛骨神経にて著明に低下しており、それらの神経で F 波は導出されなかった。感覚神経活動電位の振幅は右正中神経と右腓腹神経で低下していたが、右尺骨神経では正常であった。右正中神経で運動神経伝導速度と感覚神経伝導速度は低下し、右尺骨神経で運動神経伝導速度が増加していたが、

複合筋活動電位と感覚神経活動電位の振幅が非常に低値であったため、これらの所見は参考値とした。胸部 CT では両肺の胸膜直下のすりガラス影があったが気道炎後の炎症性変化とみなした。心臓超音波検査で問題はなく、頭部 MRI と脊髄 MRI でも異常信号はなかった。第 31 病日に実施した左腓腹神経生検では (Fig. 1)、神経上膜の好酸球浸潤や血管外肉芽腫はみられなかったが、神経束ごとに程度が異なる有髄線維の脱落と血管周囲のリンパ球浸潤がみられた。

入院後経過 (Fig. 2)：気管支喘息・副鼻腔炎の既往歴と、血液検査での好酸球増多、NCS での多発性単神経障害を示唆する所見から EGPA に合併する末梢神経障害を最初に疑ったが、1 型糖尿病の既往もあったため、入院時点でステロイドは開始せず、EGPA 診断のため、神経生検の準備を整える方針とした。その一方で、先行する上気道感染と、急速進行性の左右対称に始まった手袋靴下型の感覚障害と近位筋、遠位筋両方の筋力低下から GBS (acute motor sensory axonal neuropathy) と 1 型糖尿病による末梢神経障害に合併した GBS (acute motor axonal neuropathy) が完全には否定できず、入院当日 (第 15 病日) より免疫グロブリン大量静注療法 (intravenous immunoglobulin therapy, 以下 IVIg と略記)；

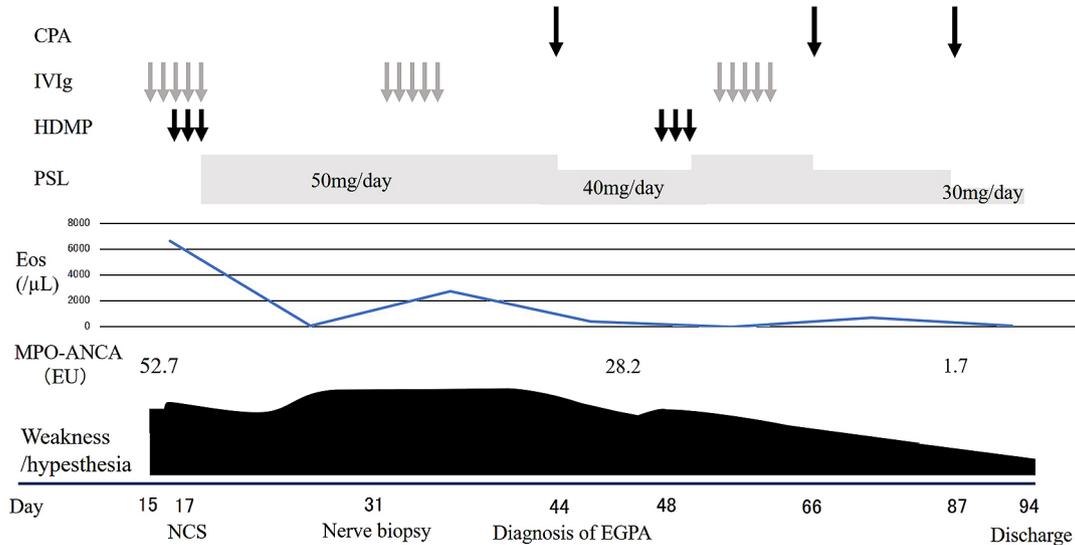


Fig. 2 Clinical course of the patient on hospitalization.

CPA: intravenous cyclophosphamide therapy; IVIg: intravenous immunoglobulin therapy; HDMP: high dose methylprednisolone pulse therapy, PSL: oral prednisolone; Eos: eosinophilia; NCS: nerve conduction study.

The patient was treated with IVIg followed by HDMP including oral prednisolone; however, both therapies were ineffective for acute sensory-motor neuropathy. A subsequent nerve biopsy permitted diagnosis of acute neuropathy due to vasculitis, which was a supportive finding for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. Additional CPA combined with PSL was used, but neurological symptoms did not improve and worsen again after reduction of PSL to 40 mg/day. HDMP, IVIg, and CPA were then administered in succession, after which neurological symptoms diminished gradually. The MPO-ANCA level and the number of eosinophils normalized in the same period.

0.4 g/kg/日×5日間)を開始した。しかし、IVIg 開始後も症状は改善せず、第17病日からはステロイドパルス療法 (high dose methylprednisolone pulse therapy, 以下 HDMP と略記; 1,000 mg/日×3日間)を追加し、経口プレドニゾロン (prednisolone, 以下 PSL と略記) 1 mg/kg/日による後療法に移行した。運動感覚障害は一時的に改善し、血中の好酸球も低下したが、その後に再増悪し、好酸球も増加に転じたため、EGPA に対するシクロホスファミド (cyclophosphamide, 以下 CPA と略記) パルス療法 (500 mg/m<sup>2</sup>)が必要と判断した。しかし EGPA の診断に関しては<sup>3)</sup>、気管支喘息・副鼻腔炎の既往歴と好酸球増多症、血管炎による症状 (末梢神経障害)の3項目が該当するも、好酸球増多症が血管炎による症状に先行していたかが不明であり、診断基準<sup>3)</sup>上は probable EGPA にとどまっていた。皮疹はなく、皮膚生検による主要組織所見の確認は困難であり、末梢神経障害の原因診断のみならず、EGPA の確定診断も兼ねて神経生検が必要と判断した。そのため IVIg 2クール目を実施するとともに、第31病日に左腓腹神経生検を準緊急で実施した。その結果、診断基準<sup>3)</sup>上の主要組織所見の二つには該当していなかったが、血管炎による神経障害を支持する病理学的所見が得られ、EGPA による多発性単神経炎と判断したうえで、第44病日より CPA パルス療法を追加した。運動感覚障害は改善したが、PSL 減量後には再増悪したため、第48病日より HDMP 2クール目と IVIg 3クール目、第66病日より CPA パルス療法2クール目を追加した。その後、運動感覚障害は徐々に軽減し、自立歩行も

可能となり、血中の MPO-ANCA と好酸球数は正常化した。CPA パルス療法を月1回継続の上で、PSL を 30 mg まで漸減した。四肢遠位の運動障害と手足の感覚障害が残存したため、第94病日にリハビリテーション病院に転院した。転院後に計6クルールの CPA パルス療法を定期的実施し、第300病日からは PSL 減量目的にてアザチオプリン 50 mg を開始した。血中の好酸球は正常範囲であったが、PSL を 9 mg まで減量したところで、四肢末梢の異常感覚が再燃したため、現在 (2020年10月時点)は PSL 12.5 mg とアザチオプリン 50 mg を併用中である。

## 考 察

EGPA は全身諸臓器の細小血管を病変の主座とする、好酸球炎症による肉芽腫性壊死性血管炎である。病因としては何らかの抗原に対するアレルギー反応の関与が、病態としては好酸球の各組織への直接浸潤と血管炎による臓器虚血の関与が考慮されている<sup>1)</sup>。典型的な症状としては発熱や筋肉痛、体重減少に加え、神経障害があり、特に多発性単神経障害は90%以上の症例で見られる。その他、皮膚症状や心障害、消化管症状がそれぞれ半数程度にみられる<sup>1)4)5)</sup>。EGPA の診断は難治性血管炎に関する調査研究班の基準にある、主要臨床所見と臨床経過の特徴、主要組織所見の3項目からおこなう<sup>3)</sup>。

EGPA の末梢神経障害について、Vital らは神経筋生検を実

Table 2 Review of case reports of eosinophilic granulomatosis with polyangiitis mimicking as Guillain-Barré syndrome.

Reference	age	sex	Neurological symptoms	Other symptoms	Blood test	Nerve conduction study	Biopsy/pathological findings	Treatment	Outcome
Riva et al. <sup>9)</sup>	51	F	Symmetric weakness/hypoesthesia	Bronchial asthma/operation history of nasal polyps	Eosinophilia ANCA-	Motor asymmetric axonal polyneuropathy Multifocal absent F waves	—	IVIg HDMP	Improved
De Toni Franceschini et al. <sup>9)</sup>	64	F	Asymmetric weakness/hypoesthesia/hyporeflexia	Bronchial asthma/pansinusitis	Eosinophilia MPO-ANCA +	Motor axonal and demyelinating polyneuropathy Multifocal absent F waves	Ileal	IVIg HDMP CPA	Not improved
Camara-Lemarrroy et al. <sup>10)</sup>	38	F	Symmetric weakness/hypoesthesia/hyporeflexia	Bronchial asthma/purpura/pansinusitis	Eosinophilia MPO-ANCA +	Mixed axonal asymmetric polyneuropathy Multifocal absent F waves	—	HDMP CPA	Improved
Yoo et al. <sup>11)</sup>	46	M	Symmetric weakness/hypoesthesia/hyporeflexia	Pansinusitis	Eosinophilia ANCA+	Mixed axonal polyneuropathy	Nasal smear	HDMP CPA	Improved
Kamalasanan et al. <sup>12)</sup>	58	M	Symmetric weakness/hypoesthesia/hyporeflexia	Bronchial asthma/operation history of nasal polyps	Eosinophilia ANCA-	Mixed axonal asymmetric polyneuropathy	Sural nerve	HDMP CPA	Improved
Present case.	57	M	Symmetric weakness/hypoesthesia	History of bronchial asthma/history of pansinusitis	Eosinophilia MPO-ANCA +	Mixed axonal asymmetric polyneuropathy Absent of F wave	Sural nerve	IVIg HDMP CPA	Improved

IVIg: intravenous immunoglobulin therapy; HDMP: high dose methylprednisolone pulse therapy; CPA: intravenous cyclophosphamide therapy.

施した EGPA 24 例中 8 例で多発神経炎の形態を呈していたと報告している<sup>6)</sup>。血管炎性ニューロパチーでは、四肢末梢優位の運動感覚障害を呈し、痛みを伴うことが多く、多発性単神経炎の形態をとることが一般的であるが、左右対称性の多発神経炎の形態をとることもある<sup>7)</sup>。本例では、急性進行性の四肢末梢優位の運動感覚障害の病歴、手袋靴下型の感覚障害と左右非対称かつ近位筋から遠位筋に及ぶ筋力低下の診察所見、複数の末梢神経における軸索障害を示唆する NCS の検査所見から、多発神経障害と多発性単神経障害のどちらも考えられた。そのため、入院時点では EGPA に合併する末梢神経障害だけでなく、GBS の可能性も念頭に置き免疫療法を開始し、その後の神経生検の病理所見と治療反応性から最終的に前者の診断に至った。本例と同様の GBS 様の末梢神経障害を呈した EGPA 例については、われわれが渉猟し得た範囲では過去に 5 例の報告がある (Table 2)。いずれの例でも病歴上は活動性のある気管支喘息や副鼻腔炎が併存し、診察上は四肢の筋力低下と感覚障害があり、血液検査上は好酸球増多や MPO-ANCA 陽性がみられていた。NCS 上は 3 例が多発性単神経障害、2 例が多発神経障害の所見を呈していた<sup>8)~12)</sup>。本例では活動性のある気管支喘息や副鼻腔炎の合併、末梢神経障害以外の血管炎による症状はなく、神経生検による病理診断なしでは、EGPA に合併する末梢神経障害と確定診断することは困難であった。IVIg とステロイドパルスによる免疫療法だけでは末梢神経障害が改善せず、EGPA の臓器障害に対する CPA パルス療法の追加<sup>13)</sup> も必要であると判断した。ただし、生検が容易な皮膚や鼻粘膜に血管炎を示唆する所見

は全くなく、そこで末梢神経障害の原因精査の目的だけでなく、EGPA の主要組織所見を加えた確定診断も目的として、左腓腹神経生検を準緊急で実施した。血管炎性ニューロパチーでは全例において、受診当日に神経生検を実施している施設もあるが<sup>14)</sup>、当施設ではその体制が整っていなかったため、神経生検に先立ってステロイドを開始せざるをえず、そのことが本例の神経生検にて EGPA の典型的な組織所見が得られなかった一因となった。

EGPA の神経生検の病理所見としては、典型例では神経上膜の細動脈を中心とした好酸球浸潤と血管壁のフィブリノイド壊死、血管外肉芽腫がみとめられる。ただし、全例でこのような所見が得られるのではなく、Vital らは神経筋生検にて EGPA 24 例中 15 例 (62.5%) でのみ血管炎所見が得られたと報告しており<sup>6)</sup>、腓腹神経生検のみで血管炎を証明できる割合は 50% 程度とする報告もある<sup>15)</sup>。そのため標本上に直接的な血管炎の所見がなくても、神経束内での不均一な有髄線維脱落や神経周膜の肥厚がみられた場合には間接的に血管炎の存在が示唆され、EGPA に合併する末梢神経障害の診断に寄与できるとする報告もある<sup>16)</sup>。本例でも、前述した通り、神経生検に先行したステロイド導入などの影響もあり、神経上膜への好酸球浸潤や血管外肉芽腫はなく、間接的な血管炎所見から血管炎性ニューロパチーの病理診断に至った。これは EGPA の診断基準上の主要組織所見には該当しなかったが、臨床情報を加味すると総合的に EGPA と確定診断し得たため、より強固な免疫療法の導入に踏み切ることができた。一方、本例において典型的な EGPA の病理所見が得られなかつ

た別の原因としては、MPO-ANCA 陽性の関与も考慮された。Oka らは MPO-ANCA 陽性例と比較し MPO-ANCA 陰性例にて神経上膜の好酸球浸潤が多かったと報告している<sup>17)</sup>。

EGPA に対する急性期治療はステロイドと CPA パルス療法などがあり、再発予防の慢性期治療はステロイドやアザチオプリンなどがある<sup>1)</sup>。最近では後者として、経口ステロイド薬抵抗性の例におけるインターロイキン-5 のヒト化モノクローナル抗体であるメボリズマブの使用も可能となっている<sup>18)</sup>。一方、IVIg は EGPA に合併する末梢神経障害の治療薬として承認されており、運動障害と感覚障害の症状軽減効果が報告されているが<sup>19)</sup>、EGPA 自体の病勢の安定化に寄与する効果は報告されていない。本例の末梢神経障害の発症機序に関しては、1 型糖尿病も併存しており、複合的な要因の関与が考慮されたが、血管炎性ニューロパチーを支持する病理所見と CPA パルス療法を含めた免疫療法の併用後に臨床症候が改善した経過からは、EGPA の一表現型としての末梢神経障害であった可能性が高いと推察された。

上気道感染後に、急速進行性の運動感覚障害を呈した EGPA の 1 例を経験した。GBS 類似の EGPA 例では早期の神経生検にて確定診断するとともに、適切な免疫療法を選択すべきである。

謝辞：神経生検・病理診断とともに、治療に関する指導をいただきました。京都近衛リハビリテーション病院長の岡伸幸先生、国立病院機構京都病棟脳神経内科の竹内啓喜先生に深謝いたします。また治療と論文作成の際に貴重なご助言を頂戴いたしました。京都府立医科大学附属病院脳神経内科の辻有希子先生にも御礼申し上げます。

本報告の要旨は第 115 回日本神経学会近畿地方会（2019 年 12 月 7 日、大阪市）で発表した。

※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、団体はいずれもありません。

## 文 献

- 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業編. ANCA 関連血管炎診療ガイドライン 2017. 東京：診断と治療社；p. 84-89.
- 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」作成委員会編. 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. 東京：南江堂；p. 2-3.
- 難病情報センター. 好酸球性多発血管炎性肉芽腫症 [Internet]. 難治性血管炎に関する調査研究班；2019 Jun [cited 2020 Jun 30]. Available from: <https://www.nanbyou.or.jp/entry/3878>. Japanese.
- Jennette JC, Falk RJ, Bacon PA, et al. 2012 revised International Chapel Hill Consensus Conference Nomenclature of Vasculitides. *Arthritis Rheum* 2013;65:1-11.
- Churg J, Strauss L. Allergic granulomatosis, allergic angiitis, and periarteritis nodosa. *Am J Pathol* 1951;27:277-301.
- Vital A, Vital C, Viillard JF, et al. Neuro-muscular biopsy in Churg-Strauss syndrome: 24 cases. *J Neuropathol Exp Neurol* 2006;65:187-192.
- 神田 隆. 難治性ニューロパチー治療に対する現状と展望 血管炎性ニューロパチー. *神経治療学* 2016;33:172-175.
- Riva N, Cerri F, Butera C, et al. Churg Strauss syndrome presenting as acute neuropathy resembling Guillain Barré syndrome: case report. *J Neurol* 2008;255:1843-1844.
- De Toni Franceschini L, Amadio S, Scarlato M, et al. A fatal case of Churg-Strauss syndrome presenting with acute polyneuropathy mimicking Guillain-Barré syndrome. *Neurol Sci* 2011;32:937-940.
- Camara-Lemarroy CR, Infante-Valenzuela A, Villareal-Montemayor HJ, et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting as acute polyneuropathy mimicking Guillain-Barre syndrome. *Case Rep Neurol Med* 2015;981439.
- Yoo IH, Choi ST, Choi SH et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presented as acute polyneuropathy and cerebral vasculitis. *Exp Neurobiol* 2017;26:168-171.
- Kamalasanan CG, Lakshmy M, Aquil Kalanad et al. Acute polyneuropathy resembling Guillain Barre syndrome in eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Journal of Medical Science and Clinical Research* 2019;7:965-969.
- Yates M, Watts RA, Bajema IM et al. EULAR/ERA-EDTA recommendations for the management of ANCA-associated vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2016;75:1583-1594.
- 神田 隆. 【最新のニューロパチー診療】血管炎に伴うニューロパチー. *日本内科学会雑誌* 2019;108:1517-1523.
- Collins MP, Periquet MI. Isolated vasculitis of the peripheral nervous system. *Clin Exp Rheumatol* 2008;26:S118-S130.
- Kararizou E, Davaki P, Spengos K, et al. Churg-Strauss syndrome complicated by neuropathy: a clinicopathological study of nine cases. *Clin Neuropathol* 2011;30:11-17.
- Oka N, Kawasaki T, Matsui M, et al. Two subtypes of Churg-Strauss syndrome with neuropathy: the roles of eosinophils and ANCA. *Mod Rheumatol* 2011;21:290-295.
- Wechsler ME, Akuthota P, Jayne D, et al. Mepolizumab or placebo for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *N Engl J Med* 2017;376:1921-1932.
- Tsurikisawa N, Taniguchi M, Saito H, et al. Treatment of Churg-Strauss syndrome with high-dose intravenous immunoglobulin. *Ann Allergy Asthma Immunol* 2004;92:80-87.

**Abstract****Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis presenting with Guillain-Barré syndrome-like acute course. A case report**

Ryota Ueda, M.D.<sup>1)</sup>, Keisuke Imai, M.D.<sup>1)</sup>, Atsushi Yamamoto, M.D.<sup>1)</sup>,  
Tetsuya Ioku, M.D.<sup>1)</sup>, Masatoshi Kadoya, M.D., Ph.D.<sup>2)</sup> and Masashi Hamanaka, M.D.<sup>3)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Neurology and Stroke Treatment, Kyoto Daiichi Red Cross Hospital

<sup>2)</sup> Department of Rheumatology, Kyoto Daiichi Red Cross Hospital

<sup>3)</sup> Department of Neurology, Kyoto Daini Red Cross Hospital

A 57-years-old man with a history of bronchial asthma and pansinusitis developed acute progressive muscle weakness and sensory disturbance of the distal limbs after upper respiratory infection. On day 15 after onset of sensory disturbance and muscle weakness, the patient admitted to our hospital. A neurological examination revealed asymmetry weakness of both proximal and distal muscles, “glove and stocking type” hypoesthesia, and paresthesia without obvious pain. Blood tests and a nerve conduction study demonstrated eosinophilia and elevation of MPO-ANCA, axonal multiple mononeuropathy, respectively. The cerebrospinal fluid was normal. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (EGPA) or Guillain-Barré syndrome (GBS) were suspected. So intravenous immunoglobulin therapy (IVIg) and high dose methylprednisolone pulse therapy (HDMP) followed by oral prednisolone were started. However, neurological symptoms did not improve. Sural nerve biopsy on day 31 revealed varying myelinating fiber loss at every nerve bundle and perivascular lymphocytic infiltration. The results did not fulfill the pathologic criteria for EGPA, but supported the changes of vasculitis. Cyclophosphamide (CPA) pulse therapy was administered for the additional therapy. Neurological symptoms did not improve and worsened again after decreasing oral prednisolone; therefore, combined therapy with IVIg, HDMP, and CPA was administered. Neurological symptoms then diminished gradually and the MPO-ANCA level and number of eosinophils normalized. This case suggests the importance of early nerve biopsy to obtain pathological findings supportive of EGPA diagnosis to allow introduction of aggressive immunosuppressive therapy such as CPA in a case with acute progressive motor-sensory neuropathy due to EGPA mimicking GBS.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2021;61:624-629)

**Key words:** eosinophilic granulomatosis with polyangiitis, Guillain-Barré syndrome, nerve biopsy, intravenous immunoglobulin therapy, cyclophosphamide pulse therapy

---