



Finger drop variant の臨床像を呈したギラン・バレー症候群の 1 例

藤井 勇基¹⁾ 神林 隆道^{1)*} 小林 俊輔¹⁾
内堀 歩²⁾ 千葉 厚郎²⁾ 園生 雅弘¹⁾

要旨：症例は 31 歳男性。下痢症状と発熱を認めた数日後より両手の筋力低下や長距離歩行時の疲れやすさを自覚。上肢では両側の指伸筋にめだつ遠位筋優位の筋力低下を認め下垂指を呈しており、下肢では左下腿三頭筋にめだつ筋力低下を認めた。先行感染の病歴、髄液での蛋白細胞解離、神経伝導検査所見から軸索型ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome, 以下 GBS と略記) と診断。血清にて IgG 抗 GM1 抗体が陽性であった。GBS では四肢遠位に限局した筋力低下を来す臨床型が知られているが、下垂指が特徴的であった本例は finger drop variant として四肢遠位型 GBS の亜型と考えられ、下垂指を来す他疾患との鑑別に注意を要する。

Key words：ギラン・バレー症候群, acute motor axonal neuropathy, 下垂指, finger drop variant, 抗 GM1 抗体

はじめに

ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome, 以下 GBS と略記) では一般に左右対称性に四肢の近位筋・遠位筋ともに筋力低下を呈するが¹⁾, 咽頭・頸部・上腕型 GBS²⁾, 対麻痺型 GBS³⁾, 四肢遠位型 GBS⁴⁾ などの特徴的な筋力低下の分布を示す臨床亜型が知られている。このような臨床亜型の特徴の理解は GBS の診断に有用である一方で、限局した筋力低下を呈する場合には診断に苦慮することもある。今回我々は、両側下垂指を呈した GBS の 1 例を経験した。近年提唱された GBS の臨床亜型である finger drop variant と考えられ⁵⁾, 文献的考察を加え報告する。

症 例

症例：31 歳、男性
主訴：両手の筋力低下
既往歴：陰嚢腫瘍。
家族歴：特記事項なし。

現病歴：鳥刺しを摂取した数日後より下痢と発熱が出現。下痢と発熱が出現した 1 週間後から両手の筋力低下を自覚した。筋力低下は徐々に増悪傾向を認め、発症数日後からは長い距離を歩くと疲れやすい感じも自覚していた。発症 1 週間後に A 病院脳神経内科を受診。当初、後骨間神経麻痺が疑われ発症 1 ヶ月後に当科へ紹介受診。先行感染の病歴から GBS

も鑑別に挙げ、筋力低下発症から 35 日目に精査加療目的に入院となった。

当科入院時現症：身長 178 cm, 体重 74 kg, 体温 36.7°C, 血圧 120/70 mmHg, 脈拍数 70 回/分, SpO₂ : 98% (room air). 眼瞼結膜に貧血なし, 頸部リンパ節腫脹なし, 胸腹部に特記すべき異常を認めなかった。

神経学的所見：脳神経に特記すべき異常所見なし。上下肢ともに近位筋の筋力は正常であったが、左右対称性に下垂指を認めた (Fig. 1)。徒手筋力検査で手関節伸展は 4/4, 手関節屈曲は 4/4, 指伸筋は 1/1, 短母指伸筋は 1/1, 第一背側骨間筋は 2/2, 小指外転筋は 2/2, 短母指外転筋は 2/2, 深指屈筋は 4+/4+, 長母指屈筋は 5/5 であった。下肢では左右対称性に足趾背屈および底屈の筋力低下と左下腿三頭筋の筋力低下を認めた (足趾背屈は 4+/4+, 足趾底屈は 4-/4-, 下腿三頭筋は 5/4-)。腱反射は両側のアキレス腱反射が消失していたが、その他は正常所見であった。感覚系, 協調運動, 自律神経系には異常所見を認めなかった。

血液検査では血算, 生化学検査に異常所見は認めず, 抗核抗体を含む各種自己抗体も陰性。当院入院同日に施行した髄液検査では, 細胞数 : 2/μl, 蛋白 : 233 mg/dl, 糖 : 65 mg/dl (同時血糖 : 107 mg/dl) と蛋白細胞解離を認めた。便培養や抗 *Campylobacter jejuni* (*C. jejuni*) 抗体の検索は施行していない。筋力低下発症から 36 日目に施行した神経伝導検査では, 運動神経伝導検査において正中, 尺骨, 橈骨, 脛骨神経で複合筋活動電位の振幅低下を認め, 上肢では橈骨神経の振幅低

*Corresponding author: 帝京大学医学部脳神経内科 [〒 173-8605 東京都板橋区加賀 2-11-1]

¹⁾ 帝京大学医学部脳神経内科

²⁾ 杏林大学医学部脳神経内科

(Received May 25, 2022; Accepted June 29, 2022; Published online in J-STAGE on September 30, 2022)

臨床神経 2022;62:810-813

doi: 10.5692/clinicalneurology-001780



Fig. 1 Weakness of the finger extensors.

The patient presented with a drop finger bilaterally (A) with relatively preserved power of finger flexors (B, C).

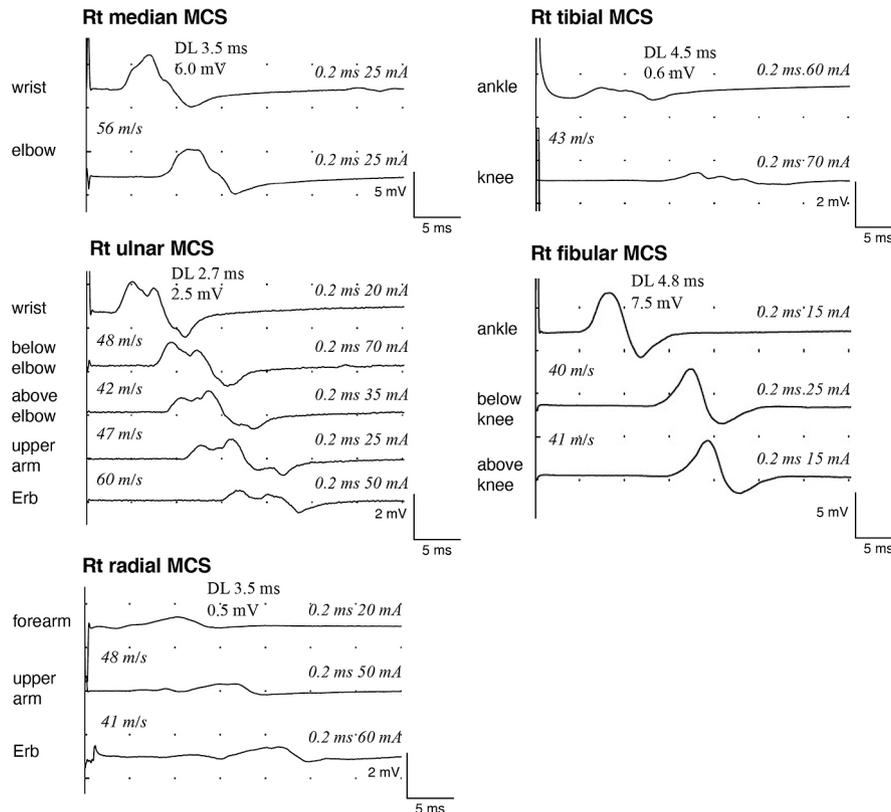


Fig. 2 Nerve conduction studies on admission (thirty-six days after symptom onset).

Motor nerve conduction studies showed reduced amplitude of compound muscle action potentials (CMAPs) in the median, ulnar, radial, and tibial nerves. The CMAP amplitude was most severely reduced in the radial nerve among the examined nerves of the upper extremity. The motor nerve conduction velocity was slightly decreased in the ulnar nerve, but no evidence of demyelination was observed in all the examined nerves. Each parameter was evaluated using our institutional reference values. DL: distal latency, MCS: motor nerve conduction study.

下が最も高度であった (Fig. 2)。脱髄を示唆する遠位潜時の延長、伝導速度の低下、時間的分散の増大、伝導ブロックなどの所見は認めなかった。感覚神経伝導検査では上下肢ともに異常所見を認めなかった。入院時の血清において IgG 抗 GM1 抗体が陽性であり、フォスファチジン酸 (phosphatidic acid, 以下 PA と略記) の添加によって反応の増強がみられた。

入院後経過：先行感染の病歴、臨床経過、髄液検査での蛋白細胞解離、神経伝導検査所見から GBS と考え、Ho らの診断基準を用いて軸索型 GBS (acute motor axonal neuropathy,

以下 AMAN と略記) と診断した⁶⁾。免疫グロブリン大量静注療法 (400 mg/kg/day) を 5 日間施行。筋力低下は徐々に改善傾向を認め、筋力低下発症から 55 日目に施行したフォローの神経伝導検査では各神経の複合筋活動電位の振幅も改善傾向を認めた。両側指伸筋の筋力低下は残存するも入院 1 ヶ月後に自宅退院となった。その後は外来にて経過を追っており、指伸筋の筋力低下は緩徐に改善傾向を認めているが、退院後約 1 年経過しても完全な機能回復には至っていない。

考 察

四肢遠位型 GBS は多くの例で 1) 胃腸症状を伴う先行感染の病歴を有し, 2) 抗 *C. jejuni* 抗体が陽性であり, 3) 軸索障害型を示唆する電気生理学的特徴を示し, 4) IgG クラスの抗ガングリオシド抗体 (特に抗 GM1 抗体) が陽性という特徴を有する⁴⁾. 本例はこれらの特徴をほぼ満たしていた. さらに本例では, 上肢においてほぼ左右対称性に下垂指を呈していたことが特徴的であった. 本例と同じように上肢遠位筋優位の筋力低下を来し, 手指屈筋群に比較して手指伸筋群の筋力低下がめだつ GBS 例は稀ではあるが過去にも報告されている⁵⁾⁷⁾. George らは GBS において指伸筋群が指屈筋群よりも強く障害される臨床型が AMAN に特徴的である可能性に言及し⁷⁾, Yoon らはこのような “finger drop variant” の多くが下痢を伴う先行感染の病歴を有し, 血清において抗 *C. jejuni* 抗体や IgG 抗 GM1 抗体が多くの例で陽性で, 測定し得た全例において GM1 と PA の混合抗原に対する IgG 抗体が強陽性を示すことを報告した⁵⁾. 我々が検索した範囲で本邦での finger drop variant GBS の報告はなかった. 本例は AMAN であり, 下痢症状を伴う先行感染の病歴を有していたことや, IgG 抗 GM1 抗体が陽性で PA の添加により反応の増強がみられたことは finger drop variant GBS の既報告例と合致しており, 臨床亜型としての均一性が示唆された. また, 本例では下腿三頭筋の筋力は左右差を認めていたが, Yoon らのケースシリーズにおいても非対称性に下肢の一部の筋に局限した筋力低下を呈する例が含まれており⁵⁾, finger drop variant GBS の特徴の一つである可能性がある.

Finger drop variant GBS で特徴的な筋力低下が出現する病態については, IgG 抗 GM1 抗体が多くの例で検出されていることから, IgG 抗 GM1 抗体の病態への関与が推測されるが, GM1 を含むガングリオシドの分布が末梢神経ごとに異なるかどうかは明らかになっておらず, 明確な機序は不明である.

急性に下垂指を呈する疾患としては, 後骨間神経麻痺⁸⁾ や C8 神経根症⁹⁾, 遠位型頸椎症性筋萎縮症¹⁰⁾ などが挙げられ,

本例もそうであったように, finger drop variant GBS はこれらの疾患と特に発症初期に誤診される可能性があるため注意が必要である. 鑑別においては筋力低下が後骨間神経支配筋に局限しているか, 髄節性分布をとっているかなど, 正確な筋力低下の分布の評価が極めて重要となる. 急性に下垂指を呈する症例をみた場合には, finger drop variant GBS も鑑別診断として考慮し, 先行感染の病歴の有無や, 筋力低下の分布を詳細に評価することが重要である.

※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) Willison HJ, Jacobs BC, van Doorn PA. Guillain-Barré syndrome. *Lancet* 2016;388:717-727.
- 2) Ropper AH. Unusual clinical variants and signs in Guillain-Barré syndrome. *Arch Neurol* 1986;43:1150-1152.
- 3) van den Berg B, Fokke C, Drenthen J, et al. Paraparetic Guillain-Barré syndrome. *Neurology* 2014;82:1984-1989.
- 4) Koga M, Kishi M, Fukusako T, et al. Distal limb weakness phenotype of Guillain-Barré syndrome. *J Neurol Sci* 2018; 392:83-88.
- 5) Yoon BA, Ha DH, Park HT, et al. Finger drop sign as a new variant of acute motor axonal neuropathy. *Muscle Nerve* 2021;63:336-343.
- 6) 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.
- 7) George A, Abdurehman P, James J. “Finger drop sign” in Guillain-Barré syndrome. *Neurol India* 2009;57:282-286.
- 8) Suematsu N, Hirayama T. Posterior interosseous nerve palsy. *J Hand Surg Br* 1998;23:104-106.
- 9) Koda M, Furuya T, Rokkaku T, et al. Drop finger caused by 8th cervical nerve root impairment: a clinical case series. *Eur Spine J* 2017;26:1096-1100.
- 10) 園生雅弘. Cervical spondylotic amyotrophy. *Brain Nerve* 2016; 68:509-519.

Abstract**Finger drop variant of Guillain–Barré syndrome: a case report**

Yuki Fujii, M.D.¹⁾, Takamichi Kanbayashi, M.D., Ph.D.¹⁾, Shunsuke Kobayashi, M.D., Ph.D.¹⁾,
Ayumi Uchibori, M.D., Ph.D.²⁾, Atsuro Chiba, M.D., Ph.D.²⁾ and Masahiro Sonoo, M.D., Ph.D.¹⁾

¹⁾ Department of Neurology, Teikyo University School of Medicine

²⁾ Department of Neurology, Faculty of Medicine, Kyorin University

We report the case of a 31-year-old man with a finger drop variant of Guillain–Barré syndrome (GBS). The patient visited a neurological clinic with complaints of difficulty in extending the fingers, which occurred seven days after he had fever and diarrhea. The physician who first saw the patient suspected posterior interosseous nerve palsy and referred him to our hospital. Neurological examination 35 days after the onset revealed distal weakness of the upper extremities, particularly in the bilateral extensor digitorum (Medical Research Council [MRC] scale 1/1 [right/left]). The left triceps surae muscle was also weak (MRC scale 5/4). Bilateral Achilles tendon reflexes were absent, but other neurological findings were normal. Cerebrospinal fluid examination showed albuminocytologic dissociation. Serum immunoglobulin G antibodies against GM1 were positive. Nerve conduction studies revealed reduced amplitude of compound muscle action potentials (CMAPs) without evidence of demyelination in the median, ulnar, radial, and tibial nerves. CMAP amplitude was most severely reduced in the radial nerve among the upper extremity nerves. We diagnosed the patient with acute motor axonal neuropathy. His symptoms gradually improved after treatment with intravenous immunoglobulin. When encountering acute finger drop, neurologists should consider the finger drop variant of GBS as a differential diagnosis.

(*Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol)* 2022;62:810-813)

Key words: Guillain–Barré syndrome, acute motor axonal neuropathy, drop finger, finger drop variant, anti-GM1 antibodies
