

診断基準

1. GBS の診断基準

□ . 診断に必要な特徴

- A. 2 肢以上の進行性の筋力低下 . その程度は軽微な両下肢の筋力低下（軽度の失調を伴うこともある）から、四肢、体幹、球麻痺、顔面神経麻痺、外転神経麻痺までを含む完全麻痺まで様々である .
- B. 深部反射消失 . 全ての深部反射消失が原則である . しかし、他の所見が矛盾しなければ、上腕二頭筋反射と膝蓋腱反射の明らかな低下と四肢遠位部の腱反射の消失でもよい .

□ . 診断を強く支持する特徴

A. 臨床的特徴（重要順）

1. 進行：筋力低下は急速に出現するが、4 週までには進行は停止する . 約 50% の症例では 2 週までに、80% は 3 週までに、90% 以上の症例では 4 週までに症候はピークに達する .
2. 比較的対称性：完全な左右対称性は稀である . しかし、通常 1 肢が障害された場合、対側も障害される .
3. 軽度の感覚障害を認める .
4. 脳神経障害：顔面神経麻痺は約 50% にみられ、両側性であることが多い . その他、球麻痺、外眼筋麻痺がみられる . また外眼筋麻痺やその他の脳神経障害で発症することがある .（5% 未満）
5. 回復：通常症状の進行が停止した後、2 から 4 週で回復し始めるが、数ヶ月も回復が遅れることがある . ほとんどの症例は機能的に回復する .
6. 自律神経障害：頻脈、その他の不整脈・起立性低血圧・高血圧・血管運動症状などの出現は診断を支持する . これらの所見は変動しやすく、肺梗塞などの他の原因によるものを除外する必要がある .
7. 神経症状の発症時に発熱を認めない .

・非定形例（順不同）:

1. 神経症状の発症時に発熱を認める .
2. 痛みを伴う高度の感覚障害
3. 4 週を越えて進行 時に 4 週以上数週にわたって進行したり、軽度の再燃がみられる .
4. 症状の進行が停止しても回復を伴わない . または、永続的な重度の後遺症を残す .
5. 括約筋機能：通常括約筋機能は障害されない . しかし、症状の進展中に一時的に膀胱麻痺が生じることがある .
6. 中枢神経障害：GBS は通常末梢神経の障害と考えられている . 中枢神経障害の存在

は議論のあるところである。小脳性と考えられる強い運動失調、構音障害、病的反射、境界不明瞭な髄節性感覚障害などの症状が時にみられるが、その他の所見が典型的であれば診断を除外する必要はない。

B. 診断を強く支持する髄液所見

1. 髄液蛋白：発症から1週以降で髄液蛋白が増加しているか、経時的な腰椎穿刺で髄液蛋白の増加がみられる。
2. 髄液細胞：単核球で、 $10/\text{mm}^3$ 以下

・ 亜型

1. 症状の発症後1-10週の間で髄液蛋白の増加がみられない。(稀)
2. 髄液細胞が $11-50/\text{mm}^3$ の単核球

C. 診断を強く支持する電気生理学的所見

経過中ある時点で症例の80%に神経伝導速度の遅延あるいは伝導ブロックを認め、伝導速度は通常正常の60%以下となる。しかし、症状は散在性であり、全ての神経が障害されるのではない。遠位潜時は正常の3倍にまで延長していることがある。伝導速度検査は発症数週間まで異常を示さないことがある。F波は神経幹や神経根近位での伝導速度の低下をよく反映する。20%の症例では伝導速度検査で正常を示す。伝導速度検査は症数週後まで異常を示さないことがある。

□ . 診断に疑いをもたせる特徴

1. 高度で持続性の非対称性の筋力低下
2. 持続性の膀胱直腸障害
3. 発症時の膀胱直腸障害
4. 髄液中の単核球が、 $50/\text{mm}^3$ 以上
5. 髄液中の多核球の存在
6. 明瞭な感覚障害レベル

□ . 診断を除外する特徴

1. ヘキサカーボン乱用の現病歴(揮発性溶剤:n-ヘキサン、メチル n-ブチルケトンなど)、塗装用ラッカー蒸気や接着剤を吸入して遊ぶことを含む。
2. 急性間欠性ポルフィリン症を示唆するポルフィリン代謝異常。尿中へのポルフォビリノーゲンや δ -アミノレブリン酸の排泄増加がみられる。
3. 最近の咽頭または創傷へのジフテリア感染の既往または所見。：心筋炎はあってもなくてもよい。
4. 鉛ニューロパチーに合致する臨床所見(明らかな下垂手を伴った上肢の筋力低下、非対称性のあること)および鉛中毒の証拠。
5. 純粋な感覚神経障害のみの臨床像
6. ポリオ、ボツリヌス中毒、ヒステリー性麻痺、中毒性ニューロパチー(例えばニトロフラントイン、ダブソン、有機リン化合物)など。これらはしばしばGBSと混同される。

2. CIDP の診断基準

I. 臨床 (Clinical)

A. 必須項目 (Mandatory)

1. 2 カ月以上にわたって進行する 2 肢以上の、末梢神経障害による進行性または再発性の運動感覚障害 (稀に運動のみ、または感覚のみの障害)
2. 腱反射低下、消失 (通常は四肢すべて)

B. 支持項目 (Supportive)

1. 大径線維障害による感覚低下が小径線維障害による感覚低下より強い。

C. 除外項目 (Exclusion)

1. 手または足の断節 (mutilation: 離断性損傷)、色素性網膜炎、魚鱗癬、同様の末梢神経障害を起こす薬物または毒物曝露歴、遺伝性末梢神経障害の家族歴
2. 感覚レベル (sensory level) の存在
3. 明らかな活約筋障害 (sphincter disturbance)

II. 生理検査所見 (physiologic studies)

A. 必須項目 (Mandatory)

神経近位部を含む神経伝導検査で、主病態が脱髄であることを示す次の 4 項目のうち 3 項目を満たす。

1. 2 本以上の運動神経で伝導速度の低下
2. 次のいずれかの運動神経に不完全伝導ブロックまたは異常な時間的分散: 腓骨神経の足首と腓骨頭の間、正中神経の手首と肘の間、尺骨神経の手首と肘下の間
不完全伝導ブロック (partial conduction block) を支持する基準
遠位 ~ 近位間で持続時間延長 < 15%、かつ陰性部分の面積または頂点間振幅の減少 > 20%
異常な時間的分散 (abnormal temporal dispersion) および伝導ブロックの可能性 (possible conduction block) の基準
遠位 ~ 近位間で持続時間延長 > 15%、かつ陰性部分の面積または頂点間振幅の減少 > 20%。なお、これらの基準は正常者の所見に基づいて不完全伝導ブロックを示唆するにすぎない。確認のために刺激点間距離を短くして記録、または個々の運動単位電位を記録する必要がある。
3. 2 本以上の運動神経で遠位潜時の延長:
 - a. 振幅が正常下限値の > 80% の時、正常上限値の > 125%
 - b. 振幅が正常下限値の < 80% の時、正常上限値の > 150%
4. 2 本以上の運動神経で、F 波の欠如または最短潜時の延長 (10 ~ 15 回の刺激で):
 - a. 振幅が正常下限値の > 80% の時、正常上限値の > 120%
 - b. 振幅が正常下限値の < 80% の時、正常上限値の > 150%

B. 支持項目 (Supportive)

1. 感覚神経伝導速度が正常下限値の < 80%
2. H 波の欠如

III. 病理所見 (Pathologic features)

A. 必須項目 (Mandatory)

神経生検で明らかな脱髄 (demyelination) と再髄鞘化 (remyelination) の所見がある

1. 電子顕微鏡による脱髄所見（5本以上の神経線維）あるいはときほぐし標本による脱髄所見（50本のうち、少なくとも4髄節間にわたる脱髄/再髄鞘化が12%以上）
- B. 支持項目（Supportive）
1. 神経周膜下または神経内鞘の浮腫
 2. 単核球浸潤
 3. “onion bulb”形成
 4. 神経線維束による脱髄の程度の著しいばらつき
- C. 除外項目（Exclusion）
1. 血管炎、ニューロフィラメントによる軸索腫大、アミロイド沈着、Schwann細胞またはマクロファージ内の細胞質内封入体（副腎白質ジストロフィー、metachromatic leukodystrophy、globoid cell leukodystrophyを示唆）その他の特異的な病理所見

IV. 脳脊髄液所見（CSF studies）

- A. 必須項目（Mandatory）
1. 細胞数<10/mm³（血清 HIV 陰性の時）、<50/mm³（血清 HIV 陽性の時）
 2. 梅毒反応（VDRL）陰性
- B. 支持項目（Supportive）
1. 蛋白増加

研究目的のための診断基準

DEFINITE：臨床 A と C、生理検査所見 A、病理所見 A と C、および脳脊髄液所見 A

PROBABLE：臨床 A と C、生理検査所見 A、および脳脊髄液所見 A

POSSIBLE：臨床 A と C、および生理検査所見 A

検査所見（Laboratory studies）

検査所見の結果に基づいて上記の基準を満たした患者は以下にあげるグループに分類される。

望ましい検査：末血、血沈、一般生化学検査、creatinase、抗核抗体、甲状腺機能、血清および尿中免疫グロブリン（immunofixation electrophoresis または免疫電気泳動を含む）HIV および肝炎の血清検査

症状に応じて必要な検査：フィタン酸、長鎖脂肪酸、ポルフィリン、尿中重金属、αリポ蛋白、βリポ蛋白、耐糖能検査、中枢神経系画像検査、リンパ節または骨髄生検

検査所見に基づく分類

- A. 特発性 CIDP（Idiopathic CIDP）：併発疾患なし
- B. CIDP に併在する疾患（臨床検査または他の臨床所見による）
1. 全身性エリテマトーデス
 2. HIV 感染症
 3. monoclonal or biclonal gammopathy
（マクログロブリン血症、POEMS 症候群、骨硬化性骨髄腫）
 4. Castleman 病
 5. monoclonal gammopathies of undetermined significance
 6. 糖尿病
 7. 中枢神経系脱髄疾患