



総説

ギラン・バレー症候群に対するリハビリテーション

椰野浩司^{1*}, 甲斐 悟¹¹ 関西福祉科学大学 保健医療学部 リハビリテーション学科

受付日 2020年3月12日

採択日 2020年4月24日

要旨

ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome: GBS) は急性に進行する運動麻痺を主徴とする多発神経炎である。GBS については研究が進みその発症メカニズムが明らかにされつつある。一般的に GBS は予後良好な疾患と考えられており、6 ヶ月から1年で回復するとされている。しかし、なかには1年以上経過しても歩行不能であったり、疲労や痛みによって日常生活に支障を来すことも少なくない。GBS についてその病態や経過、神経症状、具体的なリハビリテーションなどについて正しい知識を持つことはリハビリテーションを行う上で必要不可欠である。本稿では GBS の疾患特性と GBS に対するリハビリテーションについて概説する。

*責任著者

椰野浩司, PT, PhD

関西福祉科学大学 保健医療学部
リハビリテーション学科

E-mail:

nagino@tamateyama.ac.jp

キーワード

ギラン・バレー症候群, 末梢神経障害, リハビリテーション

はじめに

ギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome; GBS) は、感染など何らかの免疫に対する刺激に続発して生じる免疫異常によって引き起こされる急性に進行する全身性の運動麻痺を呈する末梢神経の多発神経炎である。重症な場合には呼吸筋麻痺を引き起し人工呼吸器による管理が必要とされる。わが国における GBS の発症率は人口 10 万人に対して 1.15 人と推定されており¹⁾、男女比については 3:2 と男性に多く、発症平均年齢は 39.1±20.0 歳である。GBS は比較的予後良好な疾患で、約 6 ヶ月～1 年で自然に回復するとされているが、約 30% に治療抵抗例が見られ長期化する。さらに 15～20% に生活に支障をきたす永続的な後遺症が見られ、包括的なリハビリテーションを必要とする場合がある。本稿では、GBS の疾患特性と GBS に対するリハビリテーションについて概説する。

1. GBS の疾患概念

GBS は急性で急速に進行する炎症性多発神経障害であり、筋力低下を主徴とする疾患でその多くは発症後 6 ヶ月～1

年で自然治癒する。1969 年に Asbury ら²⁾の病理所見から GBS が末梢神経の脱髄性疾患と位置づけられ、急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (acute inflammatory demyelinating polyneuropathy; AIDP) と同義と考えられるようになった。しかし、1986 年に Feasby ら³⁾によって脱髄を伴わない軸索障害型の GBS が報告された。その後も多くの軸索障害型の GBS が報告され、病理所見から急性運動性軸索型ニューロパチー (acute motor axonal neuropathy; AMAN)⁴⁾ や急性運動感覚性軸索型ニューロパチー (acute motor and sensory axonal neuropathy; AMSAN)⁵⁾ などが確認された。このように GBS では髄鞘型と軸索型に大別され、さらに障害を受ける末梢神経により運動感覚型、純粋運動型、純粋感覚型、自律感覚運動型に分類される。また、GBS にはいくつかの亜型が知られており、フィッシャー症候群やビッカーズスタッフ脳幹脳炎などがある⁶⁾。

GBS の全症例のうち約 2/3 には感冒や胃腸炎などの先行感染症が認められる。感染症の症状が発現してから 4 週間以内に GBS を発症する場合はほとんどである。先行感染症

の病原体として *Campylobacter jejuni*, *Mycoplasma pneumoniae*, *Hemophilus influenzae*, *Cytomegalovirus*, *Epstein-Barr virus* が知られているが、近年ではジカ熱⁷⁾や E 型肝炎⁸⁾などに関連する GBS も注目されている。これらの病原体細胞膜表面の一部が神経細胞膜の構造と類似していることが明らかとなり、病原体に感染すると病原体を排除するための抗原抗体反応によって体内で作られ抗体が誤って神経細胞膜までも破壊し運動麻痺を呈するという自己免疫反応のメカニズムが明らかになった⁹⁾。この体内で産生される抗体は抗ガングリオシド抗体と呼ばれ、複数の種類が同定されており先行感染症の病原体および臨床病型との関連性が明らかにされている¹⁰⁾。

2. GBS の臨床像

GBS はそのほとんどが先行感染症に続発して急速に進行する運動麻痺を主徴とする自己免疫性の末梢神経障害である。この急速に進行する運動麻痺は、典型的に左右対称性に下肢からはじまり上肢へと上行性に進行することが特徴である。世界規模の調査¹¹⁾によると、なんらかの運動麻痺を呈するのは全体の 89% と報告されている。深部腱反射については上肢で消失・減弱が 87%、下肢では 97% で約 3% では上下肢いずれかにおいて亢進するとされている。腱反射の亢進は特に軸索型 GBS にみられる。その他の症状として、自律神経機能障害 25%、痛み 55% などが報告されている。症状の進行は 4 週をピークに徐々に緩解し、多くの症例では約 6 ヶ月でもとの生活に復帰できる。しかし、発症から 1 年が経過しても筋力が完全に回復せず、職業の変更を余

儀なくされた症例も報告されている¹²⁾。また、発症から 2 年経過しても歩行困難や感覚異常を呈するなどの症例も報告されている¹³⁾。GBS の重症例では呼吸筋の麻痺や、自律神経障害として不整脈の発症が知られており、時に致死性となる場合がある¹⁴⁾。

GBS の重症度を判定するために Hughes の重症度分類がよく用いられている。これは 1978 年に Hughes らによって開発されたものだが、現在はその改訂版がよく用いられており GBS disability score¹⁵⁾と呼ばれている (Table 1)。

3. GBS の診断

GBS の診断基準は 1978 年に発表され 1990 年に改変されたものが現在使用されている (Table 2)¹⁶⁾。診断の要点として①急速に進行する腱反射低下を伴う四肢の筋力低下を主徴とする神経所見、②電気生理学的に末梢神経障害の検出、③脳脊髄液でのタンパク細胞解離、④抗ガングリオシド抗体の検出、⑤その他の急性弛緩性麻痺を呈する疾患の除外、である。GBS の典型例では四肢の筋力低下は下肢から始まり上肢に進行する。腱反射の減弱ないし消失は、以前 GBS 診断の必須項目であったが軸索型 GBS では腱反射が亢進する¹⁷⁾ことが知られているため最近では診断を補助する項目となっている。

電気生理検査では運動神経伝導速度の測定が主に行われる。GBS の場合は運動神経伝導速度の低下、伝導ブロックなどがみられ、特徴的な波形により AIDP と AMAN を判別することができる。AIDP と AMAN の判別基準として Ho の基準¹⁸⁾がよく用いられている (Table 3)。

Table 1. Guillain-Barre syndrome disability scale

Score	Description
0	A healthy state
1	Minor symptoms and capable of running
2	Able to walk 10m or more without assistance but unable to run
3	Able to walk 10m across an open space with help
4	Bedridden or chairbound
5	Requiring assisted ventilation for at least part of the day
6	Dead

van Koningsveld R, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol.* 6(7): 589-594, 2007.

Table 2. Diagnostic criteria for Guillain-Barre syndrome

Features required for diagnosis
· Progressive bilateral weakness of arms and legs (initially only legs may be involved)
· Absent or decreased tendon reflexes in affected limbs (at some point in clinical course)
Features that strongly support diagnosis
· Progressive phase lasts from days to 4weeks (usually < 2weeks)
· Relative symmetry of symptoms and signs
· Relative mild sensory symptoms and signs (absent in pure motor variant)
· Cranial nerve involvement, especially bilateral facial palsy
· Autonomic dysfunction
· Muscular or radicular back or limb pain
· Increased protein level in cerebrospinal fluid (CSF); normal protein levels do not rule out the diagnosis
· Electrodiagnostic features of motor or sensorimotor neuropathy (normal electrophysiology in the early stages does not rule out the diagnosis)
Features that cast doubt on diagnosis
· Increased numbers of mononuclear or polymorphonuclear cells in CSF ($>50 \times 10^6/l$)
· Marked, persistent asymmetry of weakness
· Bladder or bowel dysfunction at onset or persistent during disease course
· Severe respiratory dysfunction with limited limb weakness at onset
· Sensory signs with limited weakness at onset
· Fever at onset
· Nadir <24h
· Sharp sensory level indicating spinal cord injury
· Hyper-reflexia or clonus
· Extensor plantar responses
· Abdominal pain
· Slow progression with limited weakness without respiratory involvement
· Continued progression for >4weeks after start of symptoms
· Alteration of consciousness (except in Bickerstaff brainstem encephalitis)

Asbury AK, et al. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 27 Suppl: S21-S24, 1990.

Table 3 Electrodiagnostic features suggestive of acquired demyelination neuropathy

· Conduction velocity reduced in two or more nerves
· CMAP conduction block or abnormal temporal dispersion in 1 or more nerves
· Prolonged distal motor latencies in 2 or more nerves
· Prolonged minimum F-wave latency or absent F-wave
· Electrodiagnostic features suggestive of axonal neuropathy
No evidence of significant reduction in conduction velocity
No evidence of abnormal temporal dispersion
Prolonged distal latency NOT considered demyelination if amplitude<10% LLN
Decrease in CMAP (AMAN) and SNAP(AMSAN) to <80% of LLN or inexcitable (absent evoked respise) in 2 or more nerves

CMAP: Compound muscle action potential AMAN: Acute motor axonal neuropathy
AMSAN: Acute motor and sensory axonal neuropathy SNAP: Sensory nerve action potential LLN:
Lower limits of normal

Ho Tw, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. Relationship to *Campylobacter jejuni* infection and anti-glycolipid antibodies. *Brain.* 118(3): 597-605, 1995.

4. GBSの予後予測

GBSのリハビリテーションにおいて予後予測はゴール設定において重要な因子となるため、リハビリテーション関連職種は予後について知っておく必要がある。GBSは単相性の経過をたどる疾患で、多くの場合は約6ヶ月で回復するのが一般的である。しかし、日常生活を営む上で明らかな障害はないが易疲労感、長距離歩行の制限、全力疾走の制限などが残る症例が存在する。2012年に発表されたシステムティックレビュー¹⁹⁾では、公表されている10編の論文を解析し発症後6ヵ月での独歩不能例が18%、発症後1年での独歩不能例は16%と報告されている。超長期的な予後について、GBSに罹患した29症例を10年間追跡した研究²⁰⁾では、発症後10年の時点で11症例(38%)に知覚異常が残存し、15例(52%)に歩行障害が残存していた。これらの報告より、一般的にGBSは予後良好な疾患であると認識されているが、日常生活レベルの機能を回復した場合でも、何らかの障害を抱えていることが明らかになっている。

予後に関連する因子についての報告は数々あり、先行する下痢、高齢(>50歳)、発症初期のMedical Research Council (MRC) sum scoreの高度な低下が発症後6ヵ月~1年の独歩不能に相関すると報告されている²¹⁻²⁴⁾。発症後、呼吸不全による人工呼吸器装着も機能予後に影響を及ぼす因子である。わが国の報告では、人工呼吸器装着例は約13%と報告されている²⁵⁾。人工呼吸器装着の可能性については、Erasmus GBS respiratory insufficiency score (EGRIS)²⁶⁾を用いて点数化し推測する方法がある。これは発症から入

院までの日数、顔面神経麻痺あるいは球麻痺の有無、入院時のMRC sum scoreを点数化したものである(Table 4)。EGRISスコアで入院から1週間後の人工呼吸器装着の確率を算出できる。EGRISスコア2点以下は4%、3~4点は24%、5点以上は65%である。機能的な予後予測としてmodified Erasmus GBS outcome score (mEGOS)²⁷⁾がよく用いられている(Table 5)。mEGOSの評価項目は、年齢、下痢の有無、MRC sum scoreで合計点数が高いほど機能的予後は不良と判断される。また、mEGOSは入院時と入院後7日目に評価するようになっている。入院時と入院後7日目に評価を行った場合、7日目の点数のほうが予後予測の精度が高いことからMRC sum scoreに重み付けがなされており、合計点0~12点で評価する。入院時のmEGOSスコアが9点の場合、4週間後に歩行不能である確率は約85%である。

5. GBSに対する治療

GBSに対する治療戦略として血液浄化療法(plasma exchange: PE)と免疫グロブリン静注療法(intra-venous immunoglobulin: IVIg)が挙げられ、どちらもガイドライン²⁸⁾においてグレードAである。PEには単純血漿交換療法、二重膜濾過法、免疫吸着療法があるが、1980年代に行われた大規模なランダム化無作為比較試験で単純血漿交換療法の有効性が示された。また、PEとIVIg共に発症から1~2週間以内にHughesの重症度分類4以上に実施することでその有効性が大規模RCT²⁹⁾の結果から示されている。

Table 4 Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score (EGRIS)

Predictors (at admission)	Categories	score
Days between onset and hospital admission	>7days	2
	4-7days	1
	≤3days	0
Facial and/or bulbar weakness?	Absent	1
	Present	0
MRC sum score*	51-60	0
	41-50	1
	31-40	2
	21-30	3
	0-20	4
Total		0~7

*MRC sum score: the sum of MRC scores of 6 muscle groups, bilaterally measured: deltoid, biceps, extensor carpi radialis, iliopsoas, quadriceps and anterior tibial muscles.

Walgard C, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol.* 67: 781-787, 2010.

Table 5 Modified Erasmus GBS Outcome Score (mEGOS)

Predictors	Categories	Score at admission	Score at day 7 of admission
Age at onset (years)	≤40	0	0
	41-60	1	1
	>60	2	2
Diarrhoea before onset of symptoms	Absent	0	0
	Present	1	1
MRC sum score*	51-60	0	0
	41-50	2	3
	31-40	4	6
	0-30	6	9
Total		0~9	0~12

Walgaard C, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology*. 76: 968-975, 2011.

近年、重症 GBS に対する新規治療として 2015 年から 2016 年にかけて補体阻害薬であるエクリズマブを用いた治験が行われた³⁰⁾。治験対象者は Hughes の重症度分類 4 以上のもの 34 名を対象に、エクリズマブ群 23 例、プラセボ群 11 例に分け治療開始 4 週後の独歩可能な症例の割合を検討した。その結果、エクリズマブ群では 60.9%(14/23 例)、プラセボ群 45.5%(5/11 例)とエクリズマブ群が上回った。エクリズマブは補体特異的薬物である抗補体成分 C5 抗体である。GBS において、補体活性化が神経障害に関与している可能性が指摘されていることから、終末補体活性化経路を完全に阻止するエクリズマブの有効性が期待されている。もともとエクリズマブは発作性夜間ヘモグロビン尿症の治療薬として開発され、日本でも 2010 年に承認されている。エクリズマブの副作用として髄膜炎菌感染症が知られており、投与開始 2 週間前に髄膜炎菌のワクチン摂取が推奨されている^{31,32)}。その他にも新規治療薬の開発は進んでおり、今後、より有効な治療戦略が確立されるであろう。

6. GBS に対するリハビリテーション

GBS は急速に進行する末梢神経を障害する疾患で、一般的に約 6 ヶ月で回復すると言われていた。しかし、発症から 1 年経過時点で、「筋力が完全に戻らない」13.9%、「職業変更を余儀なくされた」37.8%などと報告されている¹²⁾。また、発症後 2 年間追跡を行った研究では、「10m を一人で歩くことができない」7%、「何らかの感覚の異常を有する」52%と報告されている¹³⁾。このように、GBS は自然治癒する疾患と楽観的に捉えることはできない。そして、筋力低下や感覚障害だけではなく、疲労感や不安、抑うつなども生活

の質に多大な影響を及ぼす³³⁾。以上のことから GBS に対するリハビリテーションは急性期から生活期に至るまで多くの職種が連携を取り、包括的にアプローチする必要がある。Khan ら³⁴⁾は生活期の GBS 患者を理学療法士、作業療法士、臨床心理士による包括的な高強度と低強度リハビリテーションプログラム群の 2 群に無作為に分け、その効果を検証した。その結果、高強度リハビリテーションプログラム群では Functional Independence Measure (FIM) スコアにおいて有意な改善を示した。その他、GBS のリハビリテーションについての報告³⁵⁾は、リハビリテーション実施群と非実施群とに分けて分析し、その結果リハビリテーション実施群の方が入院期間には有意に長くなるが、入院後 90 日での生存率が有意に高かったことを報告した。リハビリテーションの結果を FIM で GBS、多発性硬化症、パーキンソン病の 3 群で検証した研究では、GBS が最も FIM の改善効果が高かったとしている³⁶⁾。また、長期にわたる積極的な理学療法介入が動作能力に影響を及ぼす³⁷⁾など、GBS に対して急性期から生活期まで積極的にリハビリテーション介入を行うことは日常生活動作にとって効果があることが示されている。

1) 筋力低下

筋力低下は GBS の主要な症状であり、その広がりには全身におよぶものから四肢遠位部のみ、顔面や咽頭部に限局するもの、呼吸筋群におよぶものなど様々である。50 名の GBS 患者を対象に筋力低下の分布や発症からの進行について調査した研究³⁸⁾によると、全患者のうち 80%において、筋力低下は下肢から始まり上肢に広がっていた。筋力低下の分布を見ると上肢では主に遠位の筋力低下を有する患者

が73%と多く、下肢では近位に分布する患者が68%であった。また、体幹筋の筋力低下を有する患者は38%であった。筋力低下に対するアプローチとして筋力増強トレーニングが行われるが、筋力低下の程度に合わせて介助運動、自動介助運動、自動運動、抵抗運動を選択する。筋力増強トレーニングにおいて、回復し始めたばかりの筋群は弱いため過負荷にならないように注意が必要である。過負荷の場合、極端な筋力の低下が生じることから日々の臨床において筋力の変化に細心の注意を払う必要がある。また、骨格筋に対する高負荷によって筋組織の損傷が生じると血中クレアチンキナーゼ (CK) 値が上昇することが知られている。したがって、CK 値を指標に過負荷の判断をすることができる。過負荷になると終末軸索の障害を引き起こすという報告もある³⁹⁾。また、神経筋電気刺激は、慢性呼吸器疾患や慢性心不全といった疾患において下肢筋力の維持・増強に効果があることが示されている⁴⁰⁾ことから GBS に対しても効果が期待できる。実際に、Habo ら⁴¹⁾は GBS 患者 19 名に対して 1 日 40 分の神経筋電気刺激を片側の大腿四頭筋に行い、反対側をコントロールとして比較した。その結果、刺激した側の大腿四頭筋横断面積は 0.25cm^2 萎縮したのに対し反対側では 0.6cm^2 萎縮していたことを明らかにした。しかし、筋力については有意な効果は認められなかったことから筋萎縮に対する予防的効果が期待でき、末梢神経の回復後の筋力回

復に効果的に作用することが期待できる。

2) 全身持久力

筋力低下については多くの症例において回復するが、筋力が回復しても疲労が持続するために長時間の運動に耐えられない症例が多い。Merkies らは GBS 患者の疲労を測定したところ「重度の疲労」が 80%に見られ、疲労は筋力や感覚が正常であった患者の 81%から 86%に見られたと報告した⁴²⁾。このように、筋力低下や感覚が正常に回復しても重度の疲労を有しているために日常生活に支障をきたすことがある。疲労の評価には Fatigue Severity Scale (FSS) がよく用いられている。これはもともと多発性硬化症の患者の疲労を測定するために開発されたものであるが、高い信頼性・妥当性⁴³⁾が確認されており GBS 患者の疲労測定にも用いられる (Table 6)。GBS の疲労に対して有酸素運動の有効性がいくつか報告されている。Garssen ら⁴⁴⁾は GBS 患者に対して 12 週間の自転車エルゴメーターを利用した有酸素エクササイズを実施し、その結果、疲労の軽減だけでなく身体のフィットネス、筋力、生活の質 (Quality of Life: QOL) が改善すると報告した。Pitetti ら⁴⁵⁾は発症後 3 年経過した GBS 患者 (57 歳の男性) に自転車エルゴメーターを利用した有酸素運動を週 3 回のペースで 16 週間実施した。その結果、全身持久力および筋力の改善が得られたと報告した。

Table 6 Fatigue Severity Scale

During the past week, I have found that:	Agreement Score						
1. My motivation is lower when I am fatigued.	1	2	3	4	5	6	7
2. Exercise brings on my fatigue.	1	2	3	4	5	6	7
3. I am easily fatigued.	1	2	3	4	5	6	7
4. Fatigue interferes with my physical functioning.	1	2	3	4	5	6	7
5. Fatigue causes frequent problems for me.	1	2	3	4	5	6	7
6. My fatigue prevents sustained physical functioning.	1	2	3	4	5	6	7
7. Fatigue interferes with carrying out certain duties and responsibilities.	1	2	3	4	5	6	7
8. Fatigue is among my three most disabling symptoms.	1	2	3	4	5	6	7
9. Fatigue interferes with my work, family, or social life.	1	2	3	4	5	6	7

The scoring is done by calculating the average response to the questions.

Krupp LB, et al. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. Arch Neurol. 46(10): 1121-1123, 1989.

3) 感覚障害

GBSにおいて感覚障害は頻繁にみられる症状で、42名の患者を発症から2年経過した時点で評価したところ52%に感覚障害が残存していた⁴⁶⁾。感覚障害を有する患者は外部からの侵害刺激に気づくことができず体に傷を負ってしまうことがある。長時間の椅子座位や臥床において、同一姿勢を取り続けると接触面の圧迫性潰瘍を引き起こしてしまう。健常者は長時間の圧迫によって引き起こされる疼痛を受容し、無意識化に姿勢を変化させているが感覚障害を有する患者は気づかずに圧迫性潰瘍に至ってしまう。基本的には患者へ皮膚の状態を常に確認するように指導する。そして徐圧方法や徐圧クッションについても指導する。

深部感覚障害では運動失調を呈し転倒する危険性が高まる。GBS患者の感覚障害とバランス機能には中等度の有意な相関が確認されている⁴⁷⁾。深部感覚の障害で運動失調を有する場合には、視覚代償を利用して正しい運動を反復練習することで他の感覚を利用した運動戦略を学習させることができる。

4) 関節可動域 (Range of Motion: ROM) 制限

急性期に生じてしまったROM制限が回復期以降の動作能力に影響を及ぼすことが報告されている⁴⁸⁾。GBS患者にみられるROM制限は、そのほとんどが関節の不動による廃用症候群である。ラットを用いた研究で足関節最大背屈位に固定した群と固定に神経切除を加えた群と比較すると有意に神経切除を加えた群でROM制限が生じることが明らかにされている⁴⁹⁾。このことからGBS患者においてROM制限は発生するリスクが高いことが示唆される。ROM制限を予防するためにROM練習を行うこと、良肢位保持を行うことが重要である。ROM練習を行うにあたり、筋は低緊張状態であり急激な過度の伸張に対する防御機構が機能しないため容易に筋断裂などが生じる。そのため、ストレッチを行う際には愛護的に行うようにする。

5) 自律神経障害と痛み

自律神経障害の症状としては発汗異常、起立性低血圧、便秘、嘔吐、下痢などが見られ、最近の報告ではGBSにおける自律神経障害の発生率は38%であるとされている⁵⁰⁾。GBSにみられる自律神経障害で心血管系の症状には特に注意が必要である。血圧では、高血圧、低血圧のどちらもみられることがあり、起立性低血圧が生じることもある。起立性低血圧を有する患者には弾性ストッキングの装着を指導したり、起き上がり動作を性急に行わないように指導を行う。

GBSにみられる痛みについて、急性期では34.5%に認められ⁵¹⁾、発症後1年でも38%¹²⁾に認められた。GBSの痛みについて、内服薬のシステマティックレビュー⁵²⁾が行われたが、有効な薬剤は示されていない。種々の物理療法も行わ

れ一般的に痛みを有する患者には経皮的神経電気刺激 (Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation: TENS) が行われている。残念ながら、TENSの有効な刺激パラメータや電極配置部位は明らかにされていない。そのため、個々の患者で様々な強度、周波数、刺激部位を試し最も効果的なパラメータを実践するようにする。また、疼痛は心理的要因も強く関与してくるため、患者に関わる全職種が共感的理解を持って接することが重要となる。

6) 補装具と歩行補助具

急性期を脱し回復期に移行してくると、機能も徐々に向上してできる動作も増え始める。急性期から引き続き早期離床を促し、車椅子を利用したADL拡大を促進する。それと同時に並行して起立・歩行練習を積極的に行なっていく。ここで重要なことは、下肢の筋力低下が強く下肢の支持を十分に得られない場合には装具を活用することである。その際に、機能の回復に合わせて形状を変化できる装具が有用である。例えば、急性期から回復期にかけて下肢に重度の筋力低下を有していた場合、長下肢装具が下肢の支持性を高め、起立・歩行が可能になる場合がある。しかし、近位下肢機能が回復し下腿の筋力低下のみになってしまうと長下肢はもはや必要なくなり、プラスチック型短下肢装具で十分になる。この場合、長下肢装具は無用になってさらにプラスチック型短下肢装具を作成しなおすことになりかねない。そこで、金属支柱型の長下肢装具ではなく、プラスチック型短下肢装具に膝継手と大腿カフをつけたハイブリッドKAFOが役立つ。それにより回復に応じて短下肢装具に変更し、段階的に装具離脱へと進めることが可能となる。このように装具の選別についてもセラピストは機能的な予後を予測しながら、各症例に見合ったものを医師や義肢装具士、患者本人、またその家族と相談していかなければならない。実際、歩行に関連した装具の必要性を見ると、発症から1年の時点でも歩行時に装具が必要となるのは34%であったと報告されている⁵³⁾。このことから長期的に使用可能な装具を製作すべきである。ほかにも、車いすや杖、自助具など様々なものを活用してADLを拡大することが重要である。

7) 呼吸筋麻痺

呼吸筋麻痺に陥り、人工呼吸器の管理を余儀なくされた症例には呼吸リハビリテーションを実施する。GBSの場合、呼吸筋が麻痺してしまい自発呼吸が不能もしくは減弱してしまうことによって換気障害が生じ、二次的に肺・胸郭のコンプライアンスが低下することでさらに換気障害が助長される。したがって、呼吸リハビリテーションの目的は人工呼吸器の早期離脱、気道内分泌物の除去、換気と酸素化の改善、呼吸困難の軽減、人工呼吸による合併症の予防と改善、精神的サポートとなる。人工呼吸器管理において早期離床が優

先されるが、呼吸リハビリテーションを軽視せず積極的に介入すべきである^{54,55)}。実際に、肺・胸郭コンプライアンスを維持するためには胸郭の可動性を維持する目的で上肢の運動や、強制吸気を行う。強制吸気を行う方法としてはアンビューバッグによる方法、従量式人工呼吸器による複数回吸気、舌咽頭呼吸などがある。気道内分泌の除去を行うには体位ドレナージ、タッピング、スクイーミングなどを行う⁵⁶⁾。

7. 病期別リハビリテーション介入

急性期

GBSの急性期では急速に症状が進行し、重症例では呼吸筋麻痺や球麻痺による嚥下障害、自律神経障害による不整脈や起立性低血圧などが生じるなど全身状態が不安定となる。そのため急性期では心電図や持続的血压測定などでモニタリングを行いながら介入する。急性期でのリハビリテーションの目的は、リスク管理と二次的障害を予防することである。安静臥床を強いられる急性期では深部静脈血栓や肺塞栓、呼吸循環障害、ROM制限を併発するリスクがあるため、呼吸リハビリテーションおよびROM練習、ポジショニングを行う。また、重症例ではICUで人工呼吸器管理が余儀なくされ四肢も動かすことができず、言葉によるコミュニケーションもできないため、眼球運動やまばたきを利用して意思の疎通を図ると良い。患者に関わる医師、看護師、セラピストなどは細心の注意を払いポジショニング、環境整備に努めなければならない。例えば、仰臥位で布団を掛けた状態では足関節に対して底屈方向への持続的な伸張が加わってしまい、底屈拘縮を引き起こしてしまう。

回復期

回復期になると機能障害やADLを速やかに改善するようにする。一般的に発症から2~4週で症状はピークに達し、回復に転じる。人工呼吸器装着例では呼吸機能回復とともに離脱を進め、回復に合わせた腹式呼吸の練習を行う。個々の筋の筋力が回復し始めると電気刺激を併用して筋力増強を行っていく。筋力増強については負荷量をしっかりと管理し、過用症候群の発生に注意する。ADLの獲得を目指して動作練習も行っていくが、筋力増強と同様に負荷量の管理が重要である。リハビリテーション場面だけでなく、病棟生活場面やセルフエクササイズについてもリハビリノートなどを用いて管理すると良い。また、この頃から装具の作成や歩行補助具の活用も行っていく。社会復帰が近づいてくると職場や自宅環境の調整なども行う。入院中に数回、外出・外泊を通じて自宅や職場の環境で生活させることで問題点が具体的になり調整も容易になる。

生活期

完全に回復し、社会生活に支障がなければ良いが6ヶ月

経過しても機能障害が残存する症例も多く、継続した介入が必要になる場合がある。退院後に利用できる福祉制度は年齢や自治体によって異なるため入院中に調整をしておく必要がある。高齢者では退院直後に環境変化によってADL自立度が低下する可能性が高いため訪問リハビリテーションを活用するなど積極的な生活場面への介入が必要である。GBSに対して長期的な積極的な介入が機能向上に有効であると示す先行研究^{34, 57, 58)}もあることから、生活期でも根気強くアプローチすることが重要である。

8. まとめ

GBSは予後良好な疾患と言われてきたが、回復が長期におよぶものや回復後に疲労や感覚異常が残存することも多いことが確認された。そのため、GBSに対するリハビリテーションは急性期から生活期に渡って長期におよぶサポートを行わなければならない。そのためには、患者やその家族、そして多職種が連携を取り緊密に連絡を取り合うことが重要である。

現時点ではGBSに対するリハビリテーションのエビデンスは十分に確立されていない。今後は質の高い研究を介して良質なエビデンスが構築されることが期待される。

本稿において開示すべき利益相反事項はとくにありません。

文献

- 1) 斉藤豊和, 有村公良, 納 光弘. ギラン・バレー症候群の全国疫学調査第一次アンケート調査の結果報告結果. 厚生省特定疾患 免疫性疾患調査研究分科会 平成10年度研究報告書. 59-60,1999.
- 2) Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. *Medicine* 48: 173-215, 1969.
- 3) Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barre polyneuropathy. *Brain*. 109: 1115-1126, 1986.
- 4) Hafer-Macko C, Hsieh ST, Li CY, et al. Acute motor axonal neuropathy: an antibody-mediated attack on axolemma. *Ann Neurol* 40: 635-644, 1996.
- 5) Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol* 39: 17-28, 1996.
- 6) 古賀道明. ギラン・バレー症候群の臨床病型. *BRAIN and NERVE*. 67(11): 1313-1320, 2015.
- 7) Roth A, Mercier A, Lepers C, et al. Concurrent outbreaks of dengue, chikungunya and Zika virus



- infections - an unprecedented epidemic wave of mosquito-borne viruses in the Pacific 2012-2014. *Euro Surveill.* 19(41): 20929, 2014.
- 8) Fukae J, Tsugawa J, Ouma S, et al. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes in patients with anti-hepatitis E virus antibody: a hospital-based survey in Japan. *Neurol Sci.* 37(11): 1849-1851, 2016.
 - 9) 深見祐樹, 結城伸泰. Guillain-Barre 症候群とリポオリゴ糖. *医学のあゆみ.* 253(11): 1093-1097, 2015.
 - 10) 堀内 歩, 千葉厚郎. ギラン・バレー症候群の自己抗体. *BRAIN and NERVE.* 67(11): 1347-1357, 2015.
 - 11) Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. *Brain.* 141(10): 2866-2877, 2018.
 - 12) Yusaf A Rajabally, Antonino Uncini. Outcome and Its Predictors in Guillain-Barre Syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 83(7): 711-718, 2012.
 - 13) Forsberg A, Press R, Einarsson U, et al. Swedish Epidemiological Study Group. Impairment in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: a prospective study. *J Neurol Sci.* 227(1): 131-138, 2004.
 - 14) 藤井勝則. Guillain-Barré 症候群, Fisher 症候群. *脳と発達.* 51: 175-178, 2019.
 - 15) van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol.* 6(7): 589-594, 2007.
 - 16) Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. *Ann Neurol.* 27 Suppl: S21-S24, 1990.
 - 17) Kuwabara S, Yuki N. Axonal Guillain-Barré syndrome: concepts and controversies. *Lancet Neurol.* 12(12): 1180-1188, 2013.
 - 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.* 118(3): 597-605, 1995.
 - 19) Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barre syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 83(7): 711-718, 2012.
 - 20) Forsberg A, Press R, Holmgvist LW. Residual disability 10 years after falling ill in Guillain-Barré syndrome: a prospective follow-up study. *J Neurol Sci.* 317(1-2): 74-79, 2012.
 - 21) Visser LH, Schmitz PI, Meulstee J, et al. Prognostic factors of Guillain-Barre syndrome after intravenous immunoglobulin or plasma exchange. Dutch Guillain-Barre Study Group. *Neurology.* 53: 598-604, 1999.
 - 22) Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barre syndrome. *Neurology.* 56: 758-765, 2001.
 - 23) van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-Barre syndrome. *Lancet Neurol.* 6: 589-594, 2007.
 - 24) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology.* 76: 968-975, 2011.
 - 25) 三井良之, 有村公良, 梶龍兒, 他. GBS 疫学調査: 本邦における脱髄型, 軸索型の頻度および臨床的特徴～prospectivestudy の結果から～. 厚生労働科学研究費補助金難治性疾患克服研究事業. 免疫性神経疾患に関する調査研究. 平成 23 年度総括・分担研究報告書. pp151-153, 2012.
 - 26) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barre syndrome. *Ann Neurol.* 67: 781-787, 2010.
 - 27) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barre syndrome. *Neurology.* 76: 968-975, 2011.
 - 28) 日本精神神経学会 監修. 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. pp82-84, 南江堂. 2013.
 - 29) Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. *Cochrane Database Syst Rev.* 11(7): CD002063, 2012.
 - 30) 関口 縁. 重症ギラン・バレー症候群におけるエクリズマブ治療. 難病と在宅ケア. 25(8): 48-51, 2019.
 - 31) 小林ひとみ, 武井正美. 抗 C5 抗体療法. *日大医誌.* 76(1): 28-30, 2017.
 - 32) 三澤園子. ギラン・バレー症候群の新規治療の現状と展望. *BRAIN and NERVE.* 67(11): 1421-1428, 2015.
 - 33) Merkies IS, Kieseier BC. Fatigue, Pain, Anxiety and Depression in Guillain-Barré Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. *Eur Neurol.* 75(3-4): 199-206, 2016.
 - 34) Khan F, Pallant JF, Amatya B, et al. Outcomes of high- and low-intensity rehabilitation programme for persons in chronic phase after Guillain-Barré syndrome: a randomized controlled trial. *J Rehabil*

- Med. 43(7):638-646, 2011.
- 35) Inokuchi H, Yasunaga H, Nakahara Y, et al. Effect of rehabilitation on mortality of patients with Guillain-Barre Syndrome: a propensity-matched analysis using nationwide database. *Eur J Phys Rehabil Med.* 50(4): 439-446, 2014.
 - 36) Andrews AW, Middleton A. Improvement During Inpatient Rehabilitation Among Older Adults With Guillain-Barré Syndrome, Multiple Sclerosis, Parkinson Disease, and Stroke. *Am J Phys Med Rehabil.* 97(12): 879-884, 2018.
 - 37) Prada V, Massa F, Salerno A, et al. Importance of intensive and prolonged rehabilitative treatment on the Guillain-Barré syndrome long-term outcome: a retrospective study. *Neurol Sci.* 41(2): 321-327, 2020.
 - 38) Alzaidi MA, Nouri KA. Guillain-Barre syndrome. Pattern of muscle weakness. *Neurosciences (Riyadh).* 7(3): 176-178, 2002.
 - 39) 佐伯 覚, 松嶋康之, 蜂須賀研二. 神経疾患における overwork weakness. *Jpn J Rehabil Med.* 50: 795-798, 2013.
 - 40) Jones S, Man WD, Gao W, et al. Neuromuscular electrical stimulation for muscle weakness in adults with advanced disease. *Cochrane Database Syst Rev.* 10(10): CD009419, 2016.
 - 41) Harbo T, Markvardsen LK, Hellfritsch MB, et al. Neuromuscular electrical stimulation in early rehabilitation of Guillain-Barré syndrome: A pilot study. *Muscle Nerve.* 59(4): 431-484, 2019.
 - 42) Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, et al. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. *European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. Neurology.* 53(8):1648-1654, 1999.
 - 43) Krupp LB, LaRocca NG, Muir-Nash J, et al. The fatigue severity scale. Application to patients with multiple sclerosis and systemic lupus erythematosus. *Arch Neurol.* 46(10): 1121-1123, 1989.
 - 44) Garssen MP, Bussmann JB, Schmitz PI, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barré syndrome and CIDP. *Neurology.* 63(12): 2393-2395, 2004.
 - 45) Pitetti KH, Barrett PJ, Abbas D. Endurance exercise training in Guillain-Barre syndrome. *Arch Phys Med Rehabil.* 74(7): 761-765, 1993.
 - 46) Forsberg A, Press R, Einarsson U, et al. Swedish Epidemiological Study Group. Impairment in Guillain-Barré syndrome during the first 2 years after onset: a prospective study. *J Neurol Sci.* 227(1): 131-138, 2004.
 - 47) Huzmeli ED, Korkmaz NC, Duman T, et al. Effects of sensory deficits on balance, functional status and trunk control in patients diagnosed with guillain-barre syndrome. *Neurosciences (Riyadh).* 23(4): 301-307, 2018.
 - 48) Soryal I, Sinclair E, Hornby J, et al. Impaired joint mobility in Guillain-Barré syndrome: a primary or a secondary phenomenon? *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 55(11): 1014-1017, 1992.
 - 49) 小野武也, 沖 貞明, 越智順子, 他. 末梢神経損傷がラットの関節可動域制限およびヒラメ筋の伸長性に与える影響. *理学療法科学.* 19(2): 127-130, 2004.
 - 50) Chakraborty T, Kramer CL, Wijdicks EFM, et al. Dysautonomia in Guillain-Barré Syndrome: Prevalence, Clinical Spectrum, and Outcomes. *Neurocrit Care.* 32(1): 113-120, 2020.
 - 51) Yao S, Chen H, Zhang Q, et al. Pain during the acute phase of Guillain-Barré syndrome. *Medicine (Baltimore).* 97(34): e11595, 2018.
 - 52) Peña L, Moreno CB, Gutierrez-Alvarez AM. Pain management in Guillain-Barre syndrome: a systematic review. *Neurologia.* 30(7): 433-438, 2015.
 - 53) Gupta A, Taly AB, Srivastava A, et al. Guillain-Barre Syndrome - rehabilitation outcome, residual deficits and requirement of lower limb orthosis for locomotion at 1 year follow-up. *Disabil Rehabil.* 32(23): 1897-1902, 2010.
 - 54) 安藤守秀. ICUにおけるリハビリテーション医療に必要な人工呼吸器管理の知識. *Jpn J Rehabil Med.* 56: 854-859, 2019.
 - 55) 花田匡利, 及川真人, 名倉弘樹, 他. セラピストが知るべき人工呼吸器の知識と呼吸理学療法. *Journal of Clinical Rehabilitation.* 28(29): 132-140, 2019.
 - 56) 花山耕三. Paralytic condition における呼吸リハビリテーション. *Jpn J Rehabil Med.* 48: 566-574, 2011.
 - 57) 細井雄一郎, 小田桂嗣. 回復遅延型ギラン・バレー症候群一症例における握力と FIM の経過について. *愛知県理学療法学会誌.* 30(1): 49-52, 2018.
 - 58) 岡本隆嗣, 安保雅博, 辰濃尚・他. 長期間の入院リハビリテーションを必要としたギランバレー症候群の1例. *Journal of Clinical Rehabilitation.* 13(1): 92-96, 2004.



Review

Rehabilitation for Guillain-Barré syndrome

Koji Nagino^{1,*†}, Satoru Kai¹

¹Kansai University of Welfare Sciences, Department of Rehabilitation Sciences, Faculty of Allied Health Sciences

ABSTRACT

Guillain-Barré syndrome (GBS) is a polyneuritis characterized by acutely progressive motor paralysis. Studies are being advanced and its onset mechanism is being clarified. GBS is generally considered to be a disease with a favorable prognosis, and is expected to recover in 6-month to 1-year. However, it is not unusual for them to be unable to walk after 1-year or more, and to hinder daily life due to fatigue and pain. It is indispensable to have the correct knowledge about the GBS pathology, course, neurological symptoms, specific rehabilitation, etc. in performing rehabilitation. This article reviews pathology, medicine and the rehabilitation for GBS.

Key words: Guillain-Barré syndrome, Peripheral neuropathy, Rehabilitation