

増大特集

ギラン・バレー症候群のすべて — 100年の軌跡

企画 本誌編集委員会

特集の意図

1916年、ギラン、バレー、ストロールの3名により、「細胞増多のない脳脊髄液の蛋白増加を伴った神経根炎症候群について」という論文が著された。これがギラン・バレー症候群の原著報告であり、本年はこの原著出版から100年目を迎える。本特集では、これを記念し、本症候群研究のこれまでの歴史を振り返り、今日までの成果をひと捉えにした。

特集の構成

1. 【鼎談】 GBS — 病態研究の歴史を振り返る [楠 進×神田 隆×桑原 聡 (司会)] ギラン・バレー症候群の病態解明には、日本人研究者が大きな貢献を果たした。その中心的役割を担ったお一人である楠氏をゲストに迎え、1980年代以降のトピックスを当時のエピソードともにお話しいただいた。

2. ギラン・バレー症候群の歴史 (楠 進) ギラン・バレー症候群の疾患概念の変遷を原著出版の前史から解説し、さらに病態、診断、治療についても現在までの研究の軌跡を概観する。

3. ギラン・バレー症候群の疫学 (芳川浩男) これまでに報告されたギラン・バレー症候群の疫学研究を紹介し、年齢、性、海外と本邦における差異など多角的にその疫学をレビューする。

4. ギラン・バレー症候群の臨床病型 (古賀道明) ギラン・バレー症候群の臨床病型について解説し、従来の各臨床亜型に加えて咽頭頸部上腕型、facial diplegia and paresthesias、対麻痺型、失調型の特徴を述べる。最後に、著者が提唱する、筋力低下が四肢遠位部に限局するという「四肢遠位型」についても触れる。

5. ギラン・バレー症候群の神経生理 (国分則人) ギラン・バレー症候群は臨床症状のみからは鑑別が困難である場合があり、電気生理学的検査が威力を発揮する。本項では、末梢神経伝導検査について、脱髄型、軸索型の典型的な所見を実際の波形を示しながら解説する。

6. ギラン・バレー症候群の末梢神経病理 (中野雄太, 他) ギラン・バレー症候群の病態理解に貢献した病理所見の報告をレビューし、脱髄型、軸索型それぞれの病理所見における特徴を病態機序との関連性を軸に解説する。

(次頁に続く)

7. 分子相同性によるギラン・バレー症候群の発症機序 — 病態解明の道程（結城伸泰） 抗 GM1 抗体は先行感染の病原体（*Campylobacter jejuni*）に対する免疫反応の結果、産生される。この分子相同性機序が軸索型ギラン・バレー症候群において証明されたことで、本疾患の病態解明は大きく前進した。この発見がどのような経緯でもたらされたのか、発見者本人が臨床研究への思いとともに振り返る。

8. ギラン・バレー症候群の自己抗体（内堀 歩，他） ギラン・バレー症候群の発症に関連があるとされる代表的な抗ガングリオシド抗体について概説する。抗体が臨床病型を規定するということが、ガングリオシドの基本的な構造や、各抗体の特徴、先行感染病原体との関連性について解説する。

9. 脱髄型ギラン・バレー症候群の標的分子（森 雅裕） 脱髄型ギラン・バレー症候群の標的分子は、さまざまなものが候補に挙がり検討されているものの、軸索型におけるガングリオシドのように明確になっているものはまだない。これまでの検討をレビューするとともに、サイトメガロウイルスの先行感染を認めた脱髄型から同定された新規標的分子、モエシンについても紹介する。

10. フィッシャー症候群とビッカースタッフ脳幹脳炎（桑原 聡） ギラン・バレー症候群の亜型であるフィッシャー症候群とビッカースタッフ脳幹脳炎について概説する。両疾患は、中枢神経病変の有無という点で異なるが、臨床的にも免疫学的にも類似性を示す同一の疾患と考えられている。

11. 急性感覚性ニューロパチーと急性自律神経ニューロパチー（小池春樹） ギラン・バレー症候群に類似した発症様式でありながら、感覚障害や自律神経障害が優位に生じるニューロパチーが存在する。これらを、既報告をもとに「感覚障害が主体」「自律神経障害が主体」「そのどちらも重篤」な病態に分けて解説する。

12. 急性発症 CIDP（神林隆道，他） CIDP の中には急性に発症し、脱髄型のギラン・バレー症候群によく似た症状・経過を示す症例が存在する。両者を正確に鑑別するためのポイントについて自験例を提示しつつ解説する。

13. ギラン・バレー症候群の治療（野村恭一） 本疾患に対する治療法開発の歴史を、副腎皮質ステロイド療法、血液浄化療法、免疫グロブリン静注療法ごとに解説する。また、今後、臨床応用が見込まれる新規治療法の開発状況も紹介する。

14. ギラン・バレー症候群の予後、予後関連因子（海田賢一） ギラン・バレー症候群の予後に関する長期的な観察研究を紹介する。また、臨床的、電気生理学的、生物学的の3つの予後関連因子の特徴を整理し、さらに実際にどのような予後予測が行われているのか、mEGOS や EGRIS などの臨床的評価法を用いた試みも紹介する。

15. ギラン・バレー症候群の新規治療の現状と展望（三澤園子） ギラン・バレー症候群の新規治療法として、かつて臨床応用が試みられたインターフェロン β 1a や脳由来神経栄養因子などと、補体阻害薬（特にエクリズマブ）などの臨床試験が進行中の最新治療を概説する。また新規治療法の開発にまつわる諸課題についても言及する。