脳神経疾患克服に向けた研究推進の提言 2024

2024 年 11 月

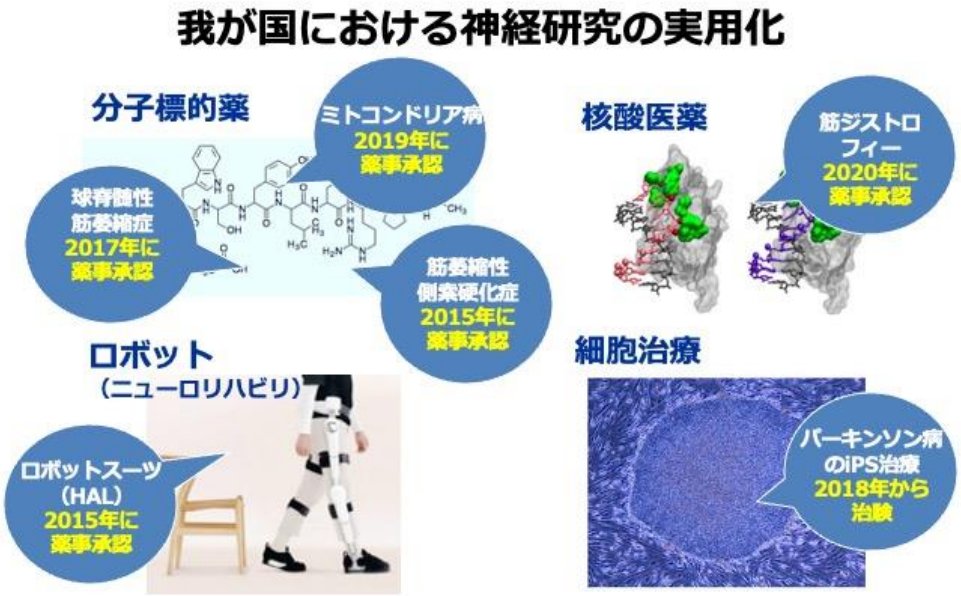
日本神経学会
日本筋学会
日本小児神経学会
日本自律神経学会
日本神経化学会
日本神経科学学会
日本神経感染症学会
日本神経治療学会
日本神経病理学会
日本神経免疫学会
日本頭痛学会
日本てんかん学会
日本認知症学会
日本脳科学関連学会連合
日本脳卒中学会
日本パーキンソン病・運動障害疾患学会
日本末梢神経学会
日本臨床神経生理学会

（1）脳神経疾患克服に向けた研究推進の必要性

- 我が国は 2010 年超高齢社会を迎え、認知症・神経変性疾患・脳血管疾患などの脳神経疾患の有病率が増加し、最近 20 年間でほぼ倍増した。
- 脳神経疾患は難治性のものが多く、様々な神経系の機能障害により人間らしい生活が脅かされる。
- 認知症をはじめとして原因不明だった脳神経疾患の病態が解明されつつあり、分子病態を標的とした疾患修飾療法（DMT）の開発を推進し、研究成果を社会実装する必要性が高まっている。
- 治療法が存在する脳血管疾患や神経免疫疾患などについては、プレシジョン・メディシンによる治療の最適化に加え、機能再生のためのブレイン・マシン・インターフェース（BMI）や再生医療の開発が必要である。

（2）我が国における脳神経疾患研究：最近の成果

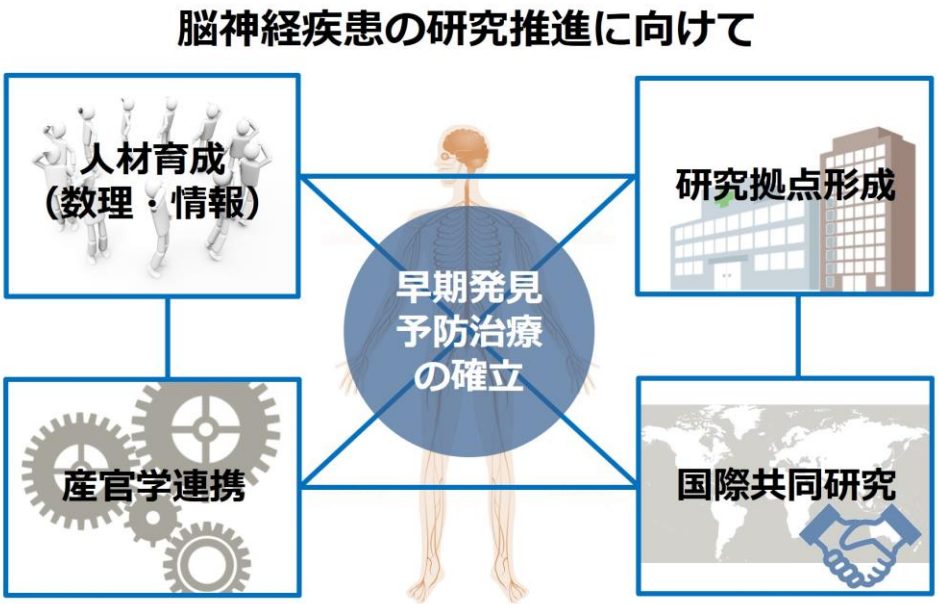
- 最近 10 年間に、我が国の基礎研究と治験成績に基づいて数多くの脳神経疾患・筋疾患の DMT が世界に先駆けて薬事承認された：筋萎縮性側索硬化症（ALS）、球脊髄性筋萎縮症（SBMA）、ミトコンドリア病（MELAS）、デュシェンヌ型筋ジストロフィー、POEMS 症候群、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー（GNE ミオパチー）
- モルフォリノを用いた核酸治療が、筋ジストロフィーに対して実用化された。
- 我が国で開発されたロボットスーツ HAL が、医療機器として承認され、普及した。
- パーキンソン病への細胞移植治療など、iPS 細胞を用いた病態解明・創薬研究が進んでいる。
- パーキンソン病の血液バイオマーカーを、世界に先駆けて開発した。
- 多系統萎縮症などの難病に関するゲノム解析により、孤発疾患の遺伝的リスクを同定し、それを応用した治療法開発が進んでいる。



（3）今後の研究推進に向けて

人生 100 年時代における**脳神経疾患の早期発見・治療を確立するとともに、疾患を有する人と共存する社会を実現するため**に、下記の体制整備が必要である。

- バイオインフォマティクス解析技術を用いて、多階層オミックス情報や画像情報をはじめとする各種医療情報を解析する**数理学・計算科学人材の育成**
- トランスレーショナルリサーチや再生医療など、我が国の研究の強みを生かすための**レジストリ・バイオバンク整備および臨床研究推進体制**の強化
- 発症前・早期治療を実現する研究に必要な**遺伝カウンセリングなどの体制整備と人材育成**
- 遺伝子治療など先端技術の臨床応用に向けた**産官学連携体制の強化**
- 他の学術分野との共同研究や連携、人材交流などを通じたオープンニューロサイエンス実現のための**研究環境整備**
- プレシジョン・メディシンの実現に向けたバイオマーカー開発などを促進するための多施設共同研究体制の整備と**国際共同研究の推進**
- 国立大学の独立行政法人化、卒後臨床研修必修化、新専門医制度の導入による、診療・教育の負担の増大による**研究力低下の阻止**
- 施策としての**疾患研究の拠点化推進**



目次

１．はじめに 6

２．総論 8
（１）脳神経疾患とは 8
（２）脳神経疾患克服研究の現状 9
（３）脳神経疾患克服研究の意義・必要性 10
（４）脳神経疾患克服に向けた研究推進体制の強化 11
（５）脳・神経・筋疾患克服へのロードマップ 19

３．各論Ⅰ（方法論別） 20
（１）遺伝子・ゲノム医学 20
（２）疫学研究・臨床研究 22
（３）トランスレーショナルリサーチ 22
（４）バイオリソース 23
（５）動物モデル 24
（６）核酸医薬・遺伝子治療 25
（７）iPS 細胞研究と細胞治療 26
（８）人工知能（AI）・数理モデル 28
（９）根本治療時代の遺伝カウンセリング・ゲノムリテラシー 29
（１０）バイオマーカー 30
（１１）神経病理 33
（１２）脳機能画像研究 34
（１３）ニューロ・リハビリテーション（ニューロモデュレーション） 35
（１４）ブレイン・マシン・インターフェース （BMI） 36
（１５）医療と介護・福祉 37
（１６）脳神経内科研究におけるバイオインフォマティクス 38

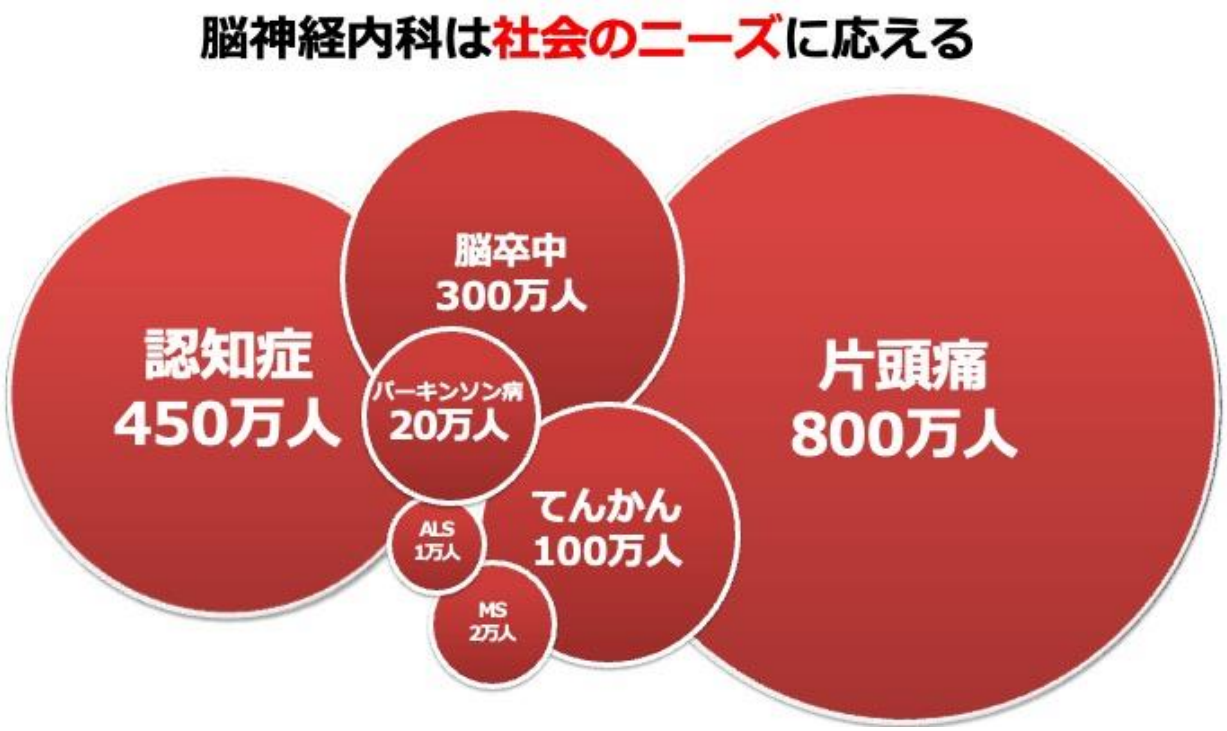
４．各論Ⅱ（疾患群別） 39
（１）脳血管障害 39
（２）神経系腫瘍 42
（３）神経外傷、スポーツ神経学 43
（４）認知症、高次脳機能障害 45
（５）発作性神経疾患（てんかん） 48
（６）発作性神経疾患（頭痛） 50
（７）神経変性疾患 52
（８）神経感染症 56
（９）COVID-19 58
（１０）免疫介在性神経疾患 60
（１１）末梢神経疾患 62
（１２）筋疾患 64

【略語一覧】

AAV	アデノ随伴ウイルス	Adeno-associated virus
ADL	日常生活活動度	Activities of daily living
AI	人工知能	Artificial Intelligence
ALS	筋萎縮性側索硬化症	Amyotrophic lateral sclerosis
ASO	アンチセンス核酸	Antisense oligonucleotides
ATE/CTE	急性／慢性外傷性脳症	Acute/chronic traumatic encephalopathy
BMI	ブレイン・マシン・インターフェース	Brain-machine Interface
CIDP	慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー	Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy
COVID-19	新型コロナウイルス感染症	Coronavirus disease 2019
DALY	健康寿命（障害調整生命年）	Disability-adjusted life years
DMT	疾患修飾療法	Disease-modifying therapy
ELSI	倫理的・法的・社会的課題	Ethical, Legal and Social Issues
fMRI	機能的 MRI	Functional magnetic resonance imaging
FXTAS	脆弱 X 関連振戦・失調症候群	Fragile X-associated tremor/ataxia syndrome
GBS	ギラン・バレー症候群	Guillain-Barré Syndrome
GWAS	ゲノムワイド関連解析	Genome-wide association study
IRUD	未診断疾患イニシアチブ	Initiative on Rare and Undiagnosed Diseases
NIID	神経核内封入体病	Neuronal intranuclear inclusion disease
NIRS	光トポグラフィ技術	Near-infrared spectroscopy
OPDM	眼咽頭遠位型ミオパチー	Oculopharyngeal muscular dystrophy
OPML	白質脳症を伴う眼咽頭型ミオパチー	Oculopharyngeal myopathy with leukoencephalopathy
PET	ポジトロン断層法	Positron emission tomography
PPI	研究への患者・市民参画	Patient and Public Involvement
QOL	生活の質	Quality of life
SBMA	球脊髄性筋萎縮症	Spinal and bulbar muscular atrophy
SDGs	持続可能な開発目標	Sustainable development goals
SMA	脊髄性筋萎縮症	Spinal muscular atrophy
TTR	トランスサイレチン	Transthyretin

１．はじめに

脳神経内科は、脳と脊髄から成る中枢神経とそこから出て体中に張り巡らされた末梢神経、ならびに末梢神経にコントロールされる骨格筋、平滑筋などをコントロールする自律神経を侵す全ての疾患を対象としている。神経系は単純な臓器ではなくまさに系（システム）であり非常に広汎である。したがって、それらの疾病としての脳神経疾患、筋疾患には極めて多くの疾患が含まれており、驚くほど多彩な症候（自覚症状と他覚的徴候）がみられる。例えば、ヒトの高次機能を構成する記憶力、判断力、遂行力、人格などが障害されてしまう認知症、急性の脳卒中から徐々に進行する血管性認知症まで広汎な病態を有する脳血管障害、動きが鈍くなってしまうパーキンソン病、大脳ニューロンの過剰な発射により反復性の発作を起こすてんかん、呼吸筋も含め全身の筋力低下・筋萎縮が進む筋萎縮性側索硬化症（ALS）、筋ジストロフィー、脳腫瘍などがすぐ挙げられる。すなわち、人々の人間らしい、ごく当たり前の生活をしようとする願いすら脅かすような疾患が多数存在している。さらに、よく知られているように神経組織は再生が難しく、これらの脳神経疾患や筋疾患は難治性で、いまだ本質的治療法のない疾患が非常に多い。このような現状から、人々が人としてごく普通の生活を送るために、これらの脳神経疾患・筋疾患の克服が極めて重要かつ喫緊の課題といえる。そのためには、脳神経疾患・筋疾患に関わる研究者や医師はもとより、政策立案者、行政担当者、患者を含む国民が、脳神経疾患・筋疾患の実態、そしてその克服のための道筋について共通した理解を得ていることが必要である。



注目すべきは、長寿社会を迎え、脳神経疾患の有病率が増加していることである。厚生労働省の患者調査によると、平成 8 年（1996 年）は神経系の疾患の割合は推計外来患者数の 1.6%、推計入院患者数の 4.5%であったが、令和 2 年（2020 年）には推計外来患者数の 2.3%、推計入院患者数の 10.4%に増加している。脳血管疾患を加えると令和 2 年の推計外来患者数の 3.4%、推計入院患者数の 20.6%を占める。さらに令和 4 年（2022 年）国民生活基礎調査によると要介護者となる最多の原因は認知症であり、認知症、脳血管疾患とパーキンソン病を合わせると要介護者となる原因の 46.9%を占める。さらに高齢化が進む我が国において、脳神経疾患が社会に与えるインパクトは甚大であり、正面から向き合う必要がある。

脳神経疾患の克服のためには、基礎・臨床神経学はもとより、生命科学、工学、環境学、統計数理学、情報学、心理学、言語学など幅広い分野のアカデミア・企業研究者が連携してイノベーションを実現する必要があり、その成果は疾患の治療や予防にとどまらず、福祉や経済の向上によるより良い社会の実現に直結する。日本神経学会では、国連サミットで採択された持続可能な開発目標（SDGs）や「国際社会の先駆けとなる健康長寿社会の実現」という我が国の国家目標を踏まえ、全ての脳神経疾患・筋疾患を俯瞰して、その克服への道筋を検討し、連携する他学会と共同でここに提言としてまとめた。この提言が、脳神経疾患・筋疾患の克服を実現するための今後の政策など、産官学の活動方針に活かされることを祈念する。

２．総論

（１）脳神経疾患とは

脳神経内科が対象とする器官が担う機能は人間らしさを保つ機能といっても過言ではない。また、脳死や脳移植の議論を持ち出すまでもなく、脳が人格そのものあるいはその背景となっていることもよく知られている。したがって、それらの疾病としての脳神経疾患、筋疾患には極めて多くの疾患が含まれている。脳神経疾患の代表は認知症であり、記憶力、判断力、遂行力、人格などが障害されてしまう。アルツハイマー病、血管性認知症、レヴィ小体型認知症、前頭側頭葉変性症など多くの疾患が含まれるが、厚生労働省による令和 5 年の報告によれば 2030 年には我が国で 520 万人の人が認知症に罹患していると推計されている。てんかん、片頭痛、神経痛などの発作性疾患も興奮性細胞から構成される脳・神経系に特徴的であり、薬物や外科的治療を行っても難治性の症例は少なくない。髄鞘が障害される多発性硬化症には急性期の免疫治療や DMT が一定の効果はあるものの、治癒させることはできない。神経変性疾患は、徐々に神経細胞死を来す一群で、前述のアルツハイマー病、動きが鈍くなってしまうパーキンソン病、ふらつき・喋りにくいなどの症状が進行する脊髄小脳変性症、呼吸筋も含め全身の筋力低下・筋萎縮が進む ALS、末梢神経が徐々に萎縮するシャルコー・マリー・トゥース病などであり、多くが医療助成の対象となる指定難病である。その他、脳血管障害、脳腫瘍、脳外傷、奇形、炎症・感染症、代謝性神経障害、内科疾患に伴う神経障害、悪性腫瘍に伴う神経障害などが知られ、他臓器と違って大脳皮質から皮膚あるいは筋に至るまでの広汎な神経系のどこが、どのように障害されるかで、症候が異なり多彩である。例えば、脳血管障害でも急激に発症する脳卒中や、徐々に進行する血管性認知症や血管性うつ病などがある。

このような膨大な脳・神経・筋疾患を扱う診療科としては脳神経内科、精神科、脳神経外科、整形外科が挙げられる。脳神経外科と整形外科は、これらの疾患のうち、脳腫瘍、手術、血管内治療を要する脳卒中（くも膜下出血を含む)、脊椎病変、手根管症候群などを扱い、精神科ではいわゆる精神疾患、すなわち統合失調症、うつ病、双極性障害、自閉症スペクトラム障害、神経症（身体表現性障害）などを扱う。心療内科は、主に心理的背景をもつ身体症状を扱う。脳神経内科は、これらの疾患の診断に関わるとともに、認知症、脳血管障害、神経変性疾患、炎症性疾患、感染症、末梢神経疾患、筋疾患など広汎かつ膨大な脳・神経・筋疾患の診断治療を担っている。したがって、関連する他の診療科との連携・協力は極めて重要である。

このように、脳神経疾患は、その種類と患者数の膨大さ、また日常生活活動度（Activities of daily living : ADL）や生活の質（Quality of life：QOL）を障害する度合いの大きさが特徴である。しかし、神経組織の再生し難さにより、国内の患者数が 200 万人以上と思われるアルツハイマー病を含め、ほとんどの疾患で根本的な治療法がなく対症療法にとどまっている。また、わが国では行政的に希少疾患という意味を含めて原因不明で治療法のない疾患を「指定難病」に指定して医療助成の対象とする対策を講じているが、脳神経疾患は、この「指定難病」（欧米では単に「rare disease（希少疾患)」と表現されている）に多くの疾患が指定され、総数では膨大な患者がいる。

（2）脳神経疾患克服研究の現状

神経・筋疾患のスペクトラムは極めて広く、国内の患者数約 450 万人の認知症や約 300 万人に上る脳血管障害をはじめ、超高齢社会を迎えた今、加齢とともに頻度の増加する脳神経疾患の患者数は軒並み急激に上昇しており、治療法や予防法開発の必要性がより一層高まっている。



脳神経疾患のうち、血管障害や炎症に対してはそれぞれ抗血栓・抗凝固療法および免疫抑制剤・免疫調節療法の開発により、多くの患者が救われるようになってきた。多くの治療薬が開発され治療法の選択肢が増える中で、どの患者にどの治療を行うべきかを明らかにすること（プレシジョン・メディシン: precision medicine）が必要となってきている。プレシジョン・メディシンの実現に向けたバイオマーカー研究などを促進するためには、多施設共同研究・国際共同研究を通じてデータ・サンプルを収集し解析することが極めて重要である。また、急性期を乗り切っても高度の後遺症が残る例も少なくなく、後遺症状を軽減あるいは代償させるための、再生医療や、リハビリテーションの標準化、およびその効果に関する科学的検証が必要となっている。さらには、脳と外界とを人工的な回路などによって接続し、失われた機能を補綴する BMI 研究の成果をこうした研究に導入していくことも重要と考えられる。

一方、アルツハイマー病、ALS などの神経変性疾患は、家族性神経変性疾患の原因遺伝子が同定され、発症の分子機構の解析が目覚ましいスピードで展開している。さらに、基礎研究で明らかとなった分子病態を標的とした DMT が開発され、その一部は臨床試験において有効性が認められ保険診療で使用可能となっている。なかでも認知症の代表的疾患であるアルツハイマー型認知症に対する抗体医薬が実用化されたことは、研究・医療の両面で極めて大きなインパクトを有している。神経変性疾患の DMT 開発における我が国の貢献は極めて大きく、筋萎縮性側索硬化症（ALS）、球脊髄性筋萎縮症（SBMA）、ミトコンドリア病（MELAS）、デュシェンヌ型筋ジストロフィー、POEMS 症候群、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー（GNE ミオパチー）に対する DMT は我が国で行われた基礎・臨床研究の成果に基づいて世

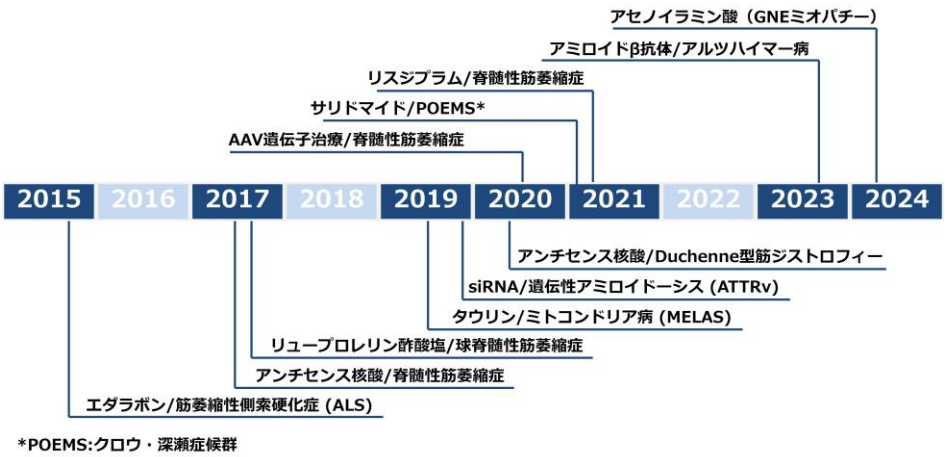
界に先駆けて薬事承認されている。しかし、一方で、いまだに DMT のない多くの脳神経疾患が存在するのも事実である。今後、基礎・臨床両面からのイノベーションにより、両者を橋渡しするトランスレーショナルリサーチを成功させる必要がある。

また、再生医療に関しては、iPS 細胞を軸とした病態研究・治療研究が、現在精力的に進められているが、正常な幹細胞を移植するという方法論だけでは、脳の複雑な神経機能を回復させることは困難ではないかと予想されている。近年、脳神経疾患では疾患の原因となる異常タンパクが神経細胞から分泌されて周囲の神経細胞を障害するというプリオン仮説が提唱されており、事実パーキンソン病などでは移植した神経細胞にも異常タンパクの蓄積が見られる。脳神経疾患に対する細胞治療を臨床応用していくためには、使用する細胞の種類や移植方法および併用する治療法など、今後検討すべき課題が多く残されている。

（3）脳神経疾患克服研究の意義・必要性

脳はヒトが人として生きる「こころ」の源であり、認知、行動、記憶、思考、情動、意志などの全ての高次脳機能を担っている。さらに、脳・脊髄・末梢神経・筋は、運動機能、感覚機能、自律神経機能など、人の持つあらゆる機能をコントロールしている。したがって、これらの神経系と骨格筋のどこがどのような疾患に冒されても、その機能障害は、ヒトが人らしく生きるために必要な認知機能、芸術を鑑賞する、喋るといった機能から、立ち、歩き、走るといった機能まで、また生物として極めて重要な、食べる、呼吸するといった機能までが冒されることとなり、ADL と QOL の大幅な低下に直結する。

脳の研究は、20 世紀の終わり頃から現在に至るまで、米国の「Decade of Brain」や我が国の「脳の世紀」など、様々な努力がなされ、多くの成果が上がっている。特に 2015 年頃から、これまで治療法が全く存在しなかった多くの脳神経疾患に対して治療法が開発・実用化され、「治らない病気」の壁が破られつつある。なかでも脊髄性筋萎縮症（SMA）に対する核酸医薬は、無治療であれば 2 年以内に死亡ないし人工呼吸器装着が必要となる重症患者の運動機能と生命予後とを著明に改善し、さらには新生児スクリーニングに基づく予防的治療が実現しており、脳神経研究の歴史を塗り替える画期的開発となっている。



しかし、前述の研究の現状に明らかなように、脳神経疾患には未だ根本的な治療や DMT が確立されていない疾病も多く残されている。その理由の一つは、神経細胞が、一旦障害されると、極めて再生し難いということが挙げられる。さらに、加齢性疾患が多いことから、認知症やパーキンソン病に代表されるように超高齢社会の進展に伴って、脳神経疾患の患者数が飛躍的に増加している。すなわち、現代社会は、感染症、胃腸疾患、循環器疾患など、多くの疾患を克服し、長寿社会を達成しつつあるが、一方で、豊かで実りある生活を脅かす多くの脳神経疾患に直面している。したがって、多くの脳神経疾患の研究を推進し、これを克服することは、現代社会を質の高い豊かなものとするためには必須である。

脳は推定で 1000 億個以上の神経細胞を包含する小宇宙にたとえられ、脳・神経科学が極めて裾野の広いビッグ・サイエンスであることを考えると、脳神経疾患の克服研究はまさにビッグ・メディシンであり、単なる診療レベルの向上に止まらず、周辺の様々な分野にも波及効果をもたらし、医療・薬品産業はもとより関連産業の発展にも繋がると期待される。このことは、米国のオバマ元大統領が、新しいニューロテクノロジーの創出を含む BRAIN Initiative プロジェクトを公表したことからも明らかである。海外にやや遅れたものの、我が国ではこれまで BMI の開発、マーモセットのモデル動物化、多くの脳神経疾患の原因遺伝子の同定、脳疾患発症における時間軸の解明やトランスレーションを目指した脳科学研究戦略推進プログラムなど、世界に誇る実績を挙げている。この我が国の伝統と特徴を活かしながら、脳神経疾患克服研究を強力に推進し、国際的協調を通じて飛躍的な発展を遂げることは十分可能と思われる。

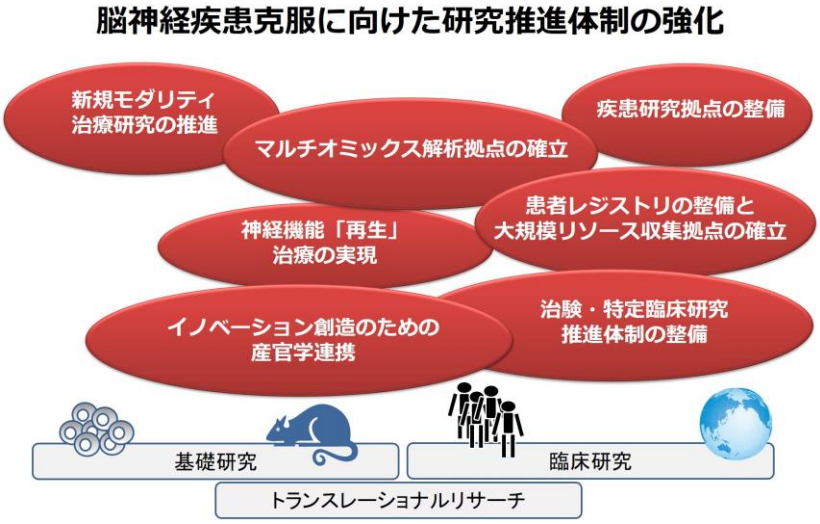
（4）脳神経疾患克服に向けた研究推進体制の強化

脳・神経・筋疾患の克服を実現するためには、①発症機構を分子レベルで解明する、②疾患の進行を抑制する分子標的を同定する、③同定された分子標的に対する候補薬剤・治療法を発見する。④候補薬剤・治療法の効果を臨床試験・治験で確認する、という段階を着実に推進することが必要である。また、①–④で目指す DMT と併せて、⑤リハビリテーション、再生医療を含めた神経症候改善や進行予防を目

的とする対症療法を開発する。さらに、アルツハイマー病やパーキンソン病では病的タンパク質の蓄積や神経細胞脱落が起こっていても神経症状を発現しない発症前の時期（前駆期）が長く、発症段階では既に神経細胞・神経機能喪失が進み治療効果が限定されることへの対策として、⑥時間軸を意識した発症前の病態と自然歴の解明・超早期診断方法の開発・先制治療あるいは予防戦略の開発を行って、生涯にわたる脳の健康をめざす。

この目的の達成の為には、リソースや解析設備などの研究基盤の整備と、それを推進する人材の育成が急務である。技術的革新に伴い得られるデータが巨大化しており、それらを扱う、脳神経疾患に精通した情報・数理学者、また臨床研究を推進できる生物統計学者、さらにそれらの研究基盤を支える支援スタッフの育成ならびに、そのような研究者が活躍できる経済的環境整備が急務である。また、2018 年に施行された「医療分野の研究開発に資するための匿名加工医療情報に関する法律（次世代医療基盤法）」により、カルテ情報を含む医療情報を利活用した研究を円滑に行う環境が整備されつつあり、これを生かした脳神経疾患研究を今後推進していく必要がある。

以下に、特に整備すべき基盤を挙げる。各論 II（方法論）とは一部重複するが、画像研究、動物モデルなど方法論についての詳細はそちらを参照していただきたい。



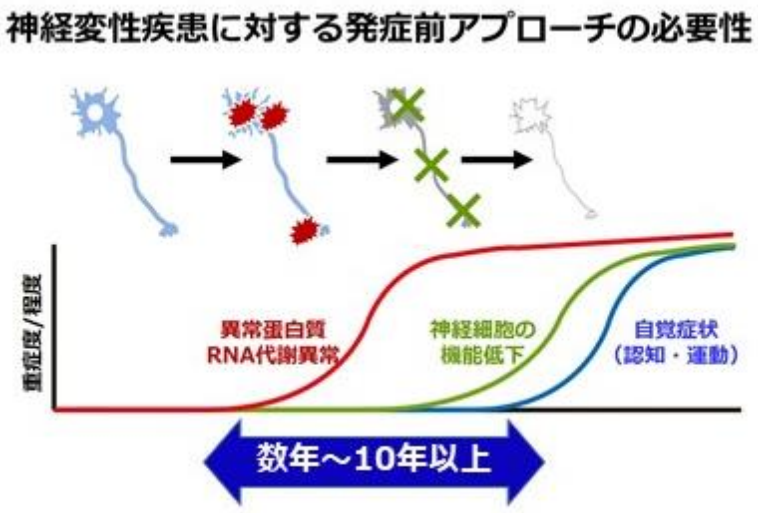
A. 多階層オミックス解析拠点の確立

近年の分析技術の進歩にはめざましいものがあり、ゲノム、RNA、タンパク質、代謝物質など、膨大なデータを対象とするいわゆるオミックス解析技術が進んでおり、これら多階層オミックスを統合・連結したマルチオミックスやトランスオミックスの時代へと進んでいる。こうした解析技術は、脳神経疾患の発症機構の解明において今後ますます重要な役割を果たすと期待される。この解析は、大規模機器を必要とし、情報学、数理学、計算科学、物理学などを駆使することのできる研究者と病態生物学と数理科学の双方に精通してプロジェクトを率いることができる PI の人材養成が必要不可欠である。また、技術革新のスピードも速いため、拠点を整備し、これらをネットワーク化する必要がある。さらに、国際共同研究への対応も十分な議論を踏まえ推進する必要がある。これらのデータの解析には AI、スーパ

ーコンピュータ、量子コンピュータなどの先進技術を用いたバイオインフォマティクス解析技術が不可欠である。現在は腫瘍や遺伝研究でゲノム解析を行うバイオインフォマティシャンの活躍が目立つが、脳神経疾患分野でも、これを扱う人材の育成と導入が急務である。

B. 発症前・早期診断と先制治療の開発

脳神経疾患の病態解明は、1990 年代の「Decade of Brain」に米国をはじめ国際的に研究が進み、多くの遺伝性疾患の原因が同定され、マウスモデルの開発やそれによる分子レベルでの病態解明へとつながった。特にアルツハイマー病を初めとする神経変性疾患については、異常タンパク質の蓄積やその下流で生じる神経細胞障害の病態が明らかとなり、それらに対する DMT のトランスレーショナルリサーチへと展開した。しかし、これまでに神経変性疾患の動物モデルを用いた基礎研究（前臨床試験）で病態を抑止することが示された薬剤の多くが、臨床試験では期待された効果を示さず、遺伝子変異による機能喪失に基づく変性病態に対する遺伝子治療などの補充療法以外に、治療法として確立されたものは現在のところ乏しい。すなわち、基礎研究の成果がそのまま臨床に還元されない状況にあり、治療法開発の過程における基礎と臨床の隔たり（死の谷）が大きな問題となってきている。そのもっとも重要な原因として、神経変性の病態が症状の発症よりもかなり以前から始まっていることが明らかとなっている。すなわち、認知症や運動機能障害といった神経症状が出現した時点ではすでに分子レベルでの病態が進んでおり、その後に DMT を開始しても症状を改善することはできないということである。このため、欧米では遺伝性神経変性疾患（アルツハイマー病やハンチントン病、脊髄小脳変性症など）の遺伝子保有者（発症前キャリア）を対象としたコホート研究が進められており、発症前・早期治療実現に向けた検討が進んでいる。すでに SMA では、未発症乳児にアンチセンス核酸を投与することにより著しい有効性が得られており、新生児スクリーニングに基づく発症前治療が進められている。一方で孤発例に対してはバイオマーカーによる早期診断技術の開発が進んでいる。最も進み、アミロイドβ抗体医薬品が承認されたアルツハイマー病では、病態指標分子であるアミロイドβやタウを PET （ポジトロン断層法）や血液で検出することが可能となっており、こうした技術はαシヌクレイノパチーやタウオパチーなどの他の脳神経疾患にも拡大・普及しつつある。こうした研究を支えるためには、ゲノムやバイオマーカー（画像、血液）に関する研究人材、設備リソースの拡充が必要である。



C. 患者レジストリの整備と大規模リソース収集拠点の確立

オミックス解析技術をヒトの疾患の研究に最大限に生かすためには、詳細な臨床情報に紐付けられた、生体試料、リソースが何よりも重要となる。臨床情報、血液、細胞（iPS 細胞を含む）、ゲノム、脳脊髄液などのバイオリソースの収集が必要である。世界で最も普及している MRI や核医学画像の標準化と、統合的解析に資するデータ取得体制の整備も重要である。また、疾患の進行を推し量るためには、経時的な追跡が重要である。患者数や観察期間などが限られる治験・臨床試験のみで得られるエビデンスは限定的となる可能性がある。また、ロボットリハビリや呼吸、栄養への介入など、ランダム化比較試験が困難な介入の検証も求められる。実臨床下（リアルワールド）での情報収集を、長期追跡が可能な大規模患者レジストリにより行う体制整備が強く求められる。我が国では筋ジストロフィーのレジストリ（Remudy）や ALS のレジストリ（JaCALS）などレジストリ研究が進んでおり、今後も CIN（clinical innovation network）とも連動して推進していくことが重要である。さらに、希少疾患であるため、リソース拠点を整備し、全国から一定の方法で収集する必要がある。提供施設のプロフィットを保証しつつ、リソースの分配の優先度、公平性を担保する仕組みを確立し、研究者が広く活用できるシステムを構築する必要がある。また、難病法の制定に伴い難病政策が実現したが、臨床調査個人票などの診療リソースのデータベース化が進んでいないことが、医療の充実や研究の進展の阻害要因となっている。レセプト情報など同様、National Database（NDB）としての利活用が望まれる。

D. 疾患研究拠点の整備

脳神経疾患は膨大であり、多くの脳神経疾患の研究を一つの研究室で行うことは困難である。また、わが国のアカデミアの課題としては、近年、国立大学の独立行政法人化、卒後臨床研修必修化、新専門医制度の導入など大きな変化があり、さらに 2024 年 4 月から「医師の働き方改革」も開始され、診療・教育の負担の増大による研究力の低下があげられる。実際、過去 10 年間、わが国からの医学研究の論文

発表が先進国の中で例外的に減少している。この状況下で研究力の復活のためには疾患毎の研究拠点を重点的に整備し、十分な人員を配置して、それらをネットワークで結び、各疾患研究で得られた成果を他の類似疾患の研究に積極的に活用し、多くの疾患が遅滞なく研究発展の恩恵を得られるようにすることが必要である。これらの研究拠点が、さらに最近進歩が著しい人間工学や情報学（機械学習）などの分野と連携を深めることで、世界的競争力の高い研究拠点が整備されると考えられる。

日本神経学会では、すでに疾患領域毎にセクションを設け、近年、その整備を充実させ、学術研究や診療向上に寄与する体制を構築している。また、わが国には複数の類似疾患を扱う厚生労働省主体の班研究組織があり、各疾患について研究拠点を決め重点的に整備することで、従来の臨床研究班ならびに疾患基礎研究者などと協力して疾患研究拠点形成に向けた司令塔の役割を果たすことが可能である。さらに、神経変性疾患については、アルツハイマー病、パーキンソン病、脊髄小脳変性症、ALS などで疾患研究コホートが形成されつつあり、整備方針が決定されれば、疾患研究拠点の形成に向けた迅速な対応が可能である。

E. 治験・特定臨床研究推進体制の整備

発症機構が分子レベルで解明され、治療の標的分子が同定され、開発候補薬物（シーズ）が発見された後の研究もきわめて重要である。脳神経疾患には認知症、頭痛、脳卒中、てんかんなど頻度の高い疾患が多い一方で、希少疾患も多いが、最近は希少疾患の治療薬開発に対する優遇制度も整備され、企業の関心は高まってきている。これには希少疾患の病態がコモンな疾患と共通している場合がしばしばあり、希少疾患の治療法開発から、より広範な疾患の治療開発に応用可能なブレークスルーが得られる期待があるためである。このような背景から、アカデミアと企業の連携をさらに強化すべきである。しかし「死の谷」と言われるように、実用化に至らない創薬研究が多く存在する。よって、膨大な数のシーズを創薬開発につなぐ仕組みを構築する必要がある。臨床試験・治験などの臨床研究の推進については、わが国でも ARO（academic research organization）など治験の実施体制の強化が進められてきており、かなり改善している。脳神経疾患の中には、SBMA に対するリュープロレリン酢酸塩、ミトコンドリア病（MELAS）に対するタウリン、POEMS 症候群（クロウ・深瀬症候群）に対するサリドマイド、視神経脊髄炎スペクトラム障害に対するリツキシマブ、縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー（GNE ミオパチー）に対するアセノイラミン酸など、医師主導治験により治療の実用化が実現したものが多く、脳神経疾患や認知症性疾患に特化した支援体制のさらなる充実が望まれる。また、2019 年 4 月から臨床研究法が施行され、法規制のもとに特定臨床研究として厳密に遂行することが求められている。アカデミア発の研究を臨床応用するためには、この基準に対応しうる体制を ARO とも連携して整備していく必要がある。

F. 神経機能「再生」治療の実現

各種幹細胞、iPS細胞を活用した、細胞・組織移植再生治療は、様々な脳神経疾患の治療法としてきわめて重要である。これまでの研究で高い障壁であった、免疫原性・拒絶反応と胚性幹細胞に関わる倫

理的問題はiPS細胞の活用で克服が可能となり、移植治療は大きな発展が期待される。例えば、パーキンソン病では、すでにヒトにおいて胎児神経組織などの移植治療の経験があり、一定の成果が得られている。わが国でも軽・中等度症例を対象としてiPS細胞由来ドパミン前駆細胞移植の臨床試験が開始されており、将来の臨床応用が期待されている。また、栄養因子供給・抗炎症作用を有するグリア細胞移植などのアプローチも、選択肢の一つである。さらに、今後、特定の神経回路・ネットワークの再構築方法の確立が必要である。脊髄小脳変性症、ALS、脳梗塞など多くの脳神経疾患がその対象になる。一見不可能にみえる膨大なシナプスのきわめて精緻かつ複雑な再生も微小環境を活用すれば可能になるかもしれない。事実、試験管内での眼球、下垂体など自己組織化技術を用いた神経組織誘導などの成功は、その実現性が十分あることを示唆している。前述の脳神経疾患研究拠点として脳神経疾患の再生治療研究を行う拠点が整備され、iPS細胞研究拠点とネットワークを構成して研究が進められている。国際的にも競争の激しい分野であるからこそ、脳科学研究の伝統と実績のあるわが国で、この最も高度の技術を要する神経組織の再生治療研究を重点的に推進することは、再生医学研究においても世界のトップを維持しさらに前進することに大きく貢献すると思われる。

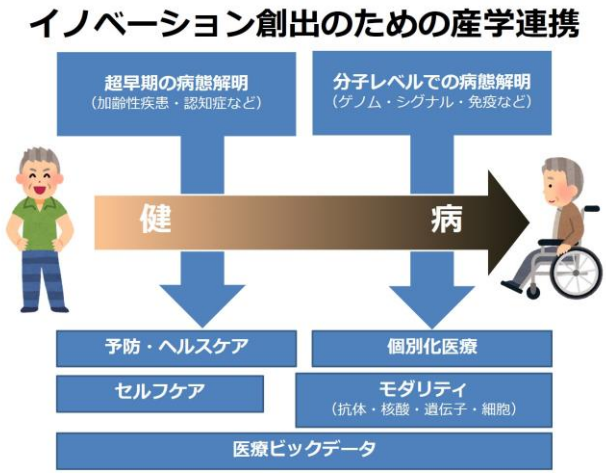
G. 新規モダリティ治療研究の推進

脳神経疾患には、多数の遺伝性疾患が含まれる。変異遺伝子が毒性を獲得する、または機能を喪失することが病態機序として想定される遺伝性疾患では、原因となる変異遺伝子の発現を選択的に介入することができれば、疾患発症の予防や進行を抑制できる可能性が高い。近年、遺伝子発現制御機構の解明が急速に進行し、これを利用した RNA 制御治療（RNA-modulating Therapeutics）は、多くの脳神経疾患で新規の治療法になりうる。これには、アンチセンス核酸（ASO）、siRNA、アプタマーRNA、加えていくつかの新規の核酸医薬が開発されている。2023 年 4 月に米国で，SOD1 遺伝子変異による家族性 ALS に対し，SOD1 mRNA を標的にして分解に導く ASO であるトフェルセンが承認された。ハンチンチン産生を抑制するよう設計された ASO であるトミネルセンを用いたハンチントン病に対する治験も行われた。さらに核酸医薬のデリバリーにも大きな進歩がある。実際に SMA に対する ASO は日米欧の規制当局で承認され、特に小児例では劇的な効果を挙げている。デュシェンヌ型筋ジストロフィーのモルフォリノや家族性アミロイドポリニューロパチーの siRNA も実用され、臨床で使用されるようになった。特に後者は変性疾患の症状を改善させるという前例のない効果が臨床試験で実証されている。ALS、ハンチントン病、筋強直性ジストロフィー、脊髄小脳変性症などに対しても、ASO などの核酸医薬を用いた治験が開始されている。また、アデノ随伴ウイルス（AAV）ベクターなどを用いた遺伝子治療の開発も急速に進んでいる。すでに SMA 小児例に対する AAV を用いた遺伝子治療が米国および日本でも上市されている。なお、SMA では不可逆的な運動ニューロンの喪失や疾患進行の抑制のため早期治療介入が重要とされており、発症例のみならず未発症例であっても遺伝子検査により SMA と診断されれば発症前投与が可能である。わが国ではパーキンソン病の Aromatic l-amino acid decarboxylase（AADC）遺伝子を用いた臨床試験が開始され、ALS や遺伝性脊髄小脳変性症に対する遺伝子治療の臨

床応用が計画されている。また、より多数を占める孤発性・非遺伝性疾患についても、分子機構が明らかとなれば、それを制御する遺伝子治療の可能性がある。遺伝子治療研究は脳神経疾患克服のための重要な分野であり、国際的に競争が激化している核酸医薬産業との連携を含めて、研究拠点の重点整備が必要である。将来的には、CRISPR/Cas9 システムを用いた原因遺伝子変異の修復治療や、子宮内での遺伝子治療なども考えられ、究極の治療法の一つといえる。

H. イノベーション創造のための産官学連携

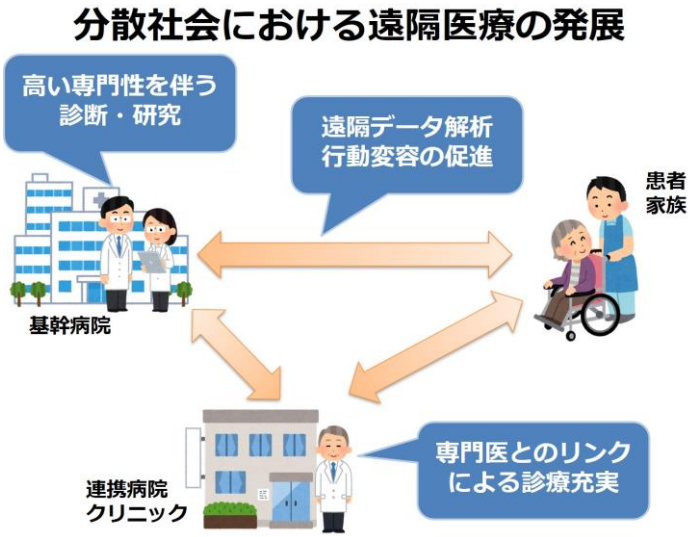
1980 年代までの創薬は糖尿病、高血圧、脂質異常症などの生活習慣病に対するブロックバスターの開発によりその最盛期を迎えたが、その後脳神経疾患に代表される希少・難治性疾患に対する治療法開発へとビジネスモデルが大きくシフトして現在に至っている。さらに、その動きは発症前の段階における予防的治療の開発へと展開しつつある。こうした動きは、電子カルテデータやスマートフォン・ウェアラブルデバイスなどを用いたビッグデータの解析ならびにそれに基づく行動選択への介入へとつながりつつある。アルツハイマー病において認知症発症の 20 年以上前から脳のアミロイド沈着が始まっていることが知られているように、脳神経内科領域はこうした「未病」に対する対策が極めて重要であり、そのためにはバイオマーカー開発や薬物的および非薬物的予防介入法の開発を、産学連携で進めていく必要がある。近年 AMED をはじめとする公的機関がマッチングファンドを積極的に導入しており、アカデミアにおいても産学共同研究の推進、起業（スタートアップ）の活性化、アントレプレナーシップ教育など、産学連携に対する取り組みが加速的に進んでおり、脳神経内科領域でもこうした取り組みを活性化させる必要がある。



I. ポストコロナ社会における脳神経疾患の診療と研究

新型コロナウイルス感染症（COVID-19）のパンデミックを経験し、社会は大きく変わろうとしている。特に感染予防のために拡大する物理的距離をサイバー空間で埋めることにより、個人、集団、都市の機能分散による「分散社会」の到来が予測されている。こうした分散社会は、内閣府の Society 5.0 に

基づくスマートシティ構想あるいは第 5 次環境基本計画（環境省）の地域循環共生圏とも合致し、5G の整備にともない、今後さらに加速すると思われる。分散社会は感染症対策のみならず、防災、過疎化対策、環境保全、新たな産業創成と既存産業の活性化、ひいては日本社会の国際競争力の向上の面で極めて重要であるが、情報・医療・教育・文化という側面では実現に向けた多くの課題が残されている。COVID-19 対策の一環で一般化しつつある遠隔医療は、分散社会の実現推進のために欠くべからざる社会基盤であり、Society 5.0 構想にもあるように医療情報と AI との連結により、疾患の診断・治療あるいは医学研究を大きく変革する可能性が高い。一方、ソーシャルディスタンスが終わり、対面の診療や研究の重要性も再認識されている。今後メタバースや Web3 の普及による IT 環境の革新も予想され、脳神経疾患に対するバイオマーカー開発などの研究応用、診療連携システムの高度化に向けて、行政との連動によるスマートホスピタルによる対面医療の充実とともにスマート医療の社会実装が必要である。



J. 脳神経疾患の倫理的・法的・社会的課題（Ethical, Legal and Social Issues：ELSI）

他の疾患と同様、脳神経疾患についても医療倫理や研究倫理が重要であることは論を俟たないが、疾患特異的な課題があることを把握する必要がある。神経難病では、胃ろう、人工呼吸、苦痛緩和などを必要とする場合があり、アドバンス・ケア・プランニングの充実、終末期医療における shared decision making や認知症ケアにおける意思決定能力の低下への配慮など、疾患背景を踏まえて対応すべき事例が多く存在する。さらに、遺伝性疾患や認知症の先制治療に伴う発症前診断・リスク評価には遺伝カウンセリングを含む倫理的配慮が不可欠であり、着床前診断など生殖医療への対応も重要である。これらの課題には多職種連携と超学際的対応が必須であるとともに、研究への患者・市民参画（Patient and Public Involvement：PPI）の推進も重要である。

（5）脳・神経・筋疾患克服へのロードマップ

2020－2030	*2030－2040*
孤発性・common disease の克服	**認知・運動障害なき健康寿命 100 歳を達成**
遺伝性神経難病の遺伝子治療法開発	遺伝性神経難病の早期治療実用化
孤発性神経難病の遺伝子寄与の解明	孤発性神経難病の治療法実用化
認知症、運動異常症、ALS などの発症前・早期診断法の開発	認知症、運動異常症、ALS などの治療薬の実用化、先制医療の実用化
神経系悪性腫瘍の分子機構の解明	神経系悪性腫瘍の遺伝子治療・抗体治療
脳卒中の脳血管病変進展機序の解明	脳卒中の血管病変進展抑止候補薬の開発
白質脳症のバイオマーカー・自然歴の同定	白質脳症の発症機序の解明・治療法開発
片頭痛の発症機序の解明・治療法開発	片頭痛のプレシジョン・メディシンの確立
てんかんの発症機序・難治化の解明、抗てんかん原性薬の開発	てんかんのプレシジョン・メディシンの確立
多発性硬化症・視神経脊髄炎スペクトラム障害の診断・予後予測バイオマーカー同定・早期治療法開発	多発性硬化症・視神経脊髄炎スペクトラム障害のテーラーメイド根本治療・先制医療の法開発
自己免疫性末梢神経障害の発症機序の解明	自己免疫性末梢神経障害の新規治療法開発
単純神経再生治療法の開発（回路再生なし）	神経回路再生技術の開発
主要脳神経疾患におけるニューロモデュレーションの確立	BMI 活用ニューロモデュレーションの開発
脳神経疾患における神経回路異常の解明	神経回路を標的とした脳神経疾患の新規治療法開発

３．各論 I（方法論別）

（１）遺伝子・ゲノム医学

A. 背景

脳神経疾患の克服を実現するためには、疾患の進行を防ぐ治療法の開発が必要で、そのためには、発症機構を解明し、それに対し効果的に介入する治療法の実現が何よりも望まれる。しかし、1980 年代以前は、疫学的所見、臨床症候・経過、病理所見などを記述する研究が中心であり、その本態に迫ることはできていなかった。この壁を突き破ったのは遺伝性の神経変性疾患に対する分子遺伝学によるアプローチである。1983 年にハンチントン病の遺伝子座が解明され、1993 年にその病因遺伝子が解明された。この成功を契機として、ポジショナルクローニングにより多くの遺伝性脳神経疾患の病因遺伝子が解明され、その知見に基づき、*in vitro* 研究、細胞モデルを用いた研究、動物モデルの作出などにより、病態機序の解明が飛躍的に発展した。その成果により、SBMA や遠位型ミオパチーでは、病態機序に直接介入する治療法研究が発展し、医師主導治験が行われ、薬事承認に至っている。現在は、次世代シーケンサーと呼ばれる高スループット・シーケンサーによる解析が実用化され、従来の解析では困難であった小家系でも遺伝子変異が同定されてきている。

一方、孤発性の脳神経疾患は、複数の遺伝的要因と複数の環境要因とが関与して発症すると考えられている。この場合も臨床遺伝学的なエビデンスのある遺伝的要因の解明がまず目標となる。2000 年代になって、DNA マイクロアレイの技術が実用化され、DNA 多型、特に一塩基多型について、網羅的解析が可能となった。当初は、孤発性疾患の疾患感受性遺伝子は、よく見られる多型に関係すると考えられ、健常者集団で 5%以上の頻度で存在する一塩基多型をゲノムワイドに解析するゲノムワイド関連解析（genome-wide association study, GWAS）が行われてきた。しかし、実際、GWAS により見いだされた疾患感受性遺伝子の影響度は小さく、病態機序全体の解明には至っていない。これより、影響度の大きい遺伝子変化（variation）は、実は低頻度のものである（rare variant）と考えられるようになり、次世代シーケンサーによる解析に期待が高まっている。

B. ゲノム医学研究

前述のように、次世代シーケンサーが実用化されたことによって、遺伝性脳神経疾患、孤発性脳神経疾患の発症機構の解明が発展しつつあり、特に多因子疾患である孤発性脳神経疾患においては、それぞれの患者において発症ならびに疾患の進展に関わる分子病態機序は、従来考えられていたより多様であることが解ってきた。オバマ元大統領が 2015 年の年頭教書演説において Precision Medicine Initiative の重要性を述べたことに象徴されるように、個々の病態ごとの治療法の確立ならびに予防医療の提供が、目指すべきものであるという考えが台頭している。このような研究戦略と実用化は、がんとならんで神経難病を含む希少疾患において活発化している。今後、実際の臨床現場においても、ゲノム解析の果たすべき役割は大きくなり、診断や治療法の選択などの飛躍的な質の向上がもたらされることが期待されている。

B1. 遺伝性脳神経疾患のゲノム医学研究の推進

遺伝性疾患の病因遺伝子の解明のための研究パラダイムすなわちポジショナルクローニングは既に十分確立されており、多くの原因遺伝子が発見された。遺伝性脳神経疾患は、臨床症候はもちろん、各疾患に特徴的な封入体（タンパク質凝集体など）を含め神経病理学所見も孤発性脳神経疾患と共通している疾患が存在するため、遺伝性疾患の分子病態の解明は、孤発性疾患の分子病態の解明にも大きく貢献するものと期待されている。遺伝性疾患は、単一遺伝子の変異で病態機序全体が理解できることから、病態機序研究においては非常に有力であり、病態モデルの作出などを通して治療法開発も進展する。

しかし、家系が小さく、また症例が少なく、未だ病因遺伝子が見いだされていない遺伝性脳神経疾患は少なからず存在する。これらの疾患に対しても、次世代シーケンサーの実用化により全ゲノム配列の解析が可能になり、その結果、病因遺伝子の解明が可能となった。この成果として、これまで神経変性疾患でよく知られているタンパク質の異常凝集とは全く異なる病態機序として、非翻訳領域に存在する反復配列の異常伸長が発症原因になっている疾患が数多く見いだされている。我が国においても、希少疾患の調査、集積を行い、本研究を推進する必要がある。この研究を推進するためには、①次世代シーケンサー解析拠点の整備、②希少な遺伝性疾患家系の丹念なリソース集積と臨床情報の解析、③国際共同研究が重要となってくる。

B2. 孤発性脳神経疾患のゲノム医学研究の推進

また、多くの孤発性疾患は、複数の遺伝的要因と複数の環境要因とが関与して発症すると考えられている。この場合も臨床遺伝学的なエビデンスのある遺伝的要因の解明がまず目標となる。孤発性疾患の病因解明には、低頻度の variation に注目して解析することが特に有用であると考えられ、次世代シーケンサーによる解析は極めて有効である。この解析には、膨大な数の孤発性脳神経疾患症例および健常者集団の解析が必要となる。しかし、神経変性疾患においては、生活習慣病などで必要とされる解析規模と比較すると、1,000～10,000 名程度の解析で可能であり、相対的に少ないという利点がある。この理由としては，脳神経疾患の発生頻度が生活習慣病などに比較して少なく、また遺伝的要因の関与が強く示されていることがあげられる。このため、低頻度 variation に着目したゲノム配列解析を適用する疾患群としては、脳神経疾患は最適であると考えられる。パーキンソン病における glucocerebrosidase、多系統萎縮症における coenzyme Q2 の発見はそれを裏付けている。また、環境要因については、その影響を分子レベルで解析する事が必要であり、エピゲノムや体細胞変異を含めた遺伝子発現変化の解析も有用と思われる。これにも次世代シーケンサーによる解析が期待される。

しかし、次世代シーケンサーによる解析費用は依然として高額で、長期間に継続が可能な大型研究として位置づけ、次の点を推進する必要がある。①全国規模で大規模な症例・対照の臨床情報、ゲノムリソースの収集、②大規模ゲノム解析が可能な研究拠点の整備、③国際共同研究が必須となる。このような多額の公的研究資金を必要とする大規模研究に関しては、難病に関するゲノム医療の推進施策と連動して、収集されたリソース・ゲノム情報などを研究者コミュニティーが広く活用できるようにし研究の

活性化を計るとともに、国民や社会の理解を得るようアウトリーチ活動も積極的に行うことが重要である。

（2）疫学研究・臨床研究

脳神経疾患の有病率や実態把握と共に、診断法の確立とバイオマーカー開発、発症や進行に関連する危険因子の解明や治療法の開発、さらに、予防・ケア・介護の展開に向けて、疫学研究・臨床研究は不可欠である。近年、脳神経疾患に限らず医学の広い分野で、UK Biobank に代表される大規模な公開データを用いた研究が世界的に主流となっている。脳神経疾患には、脳卒中、認知症、頭痛などのように頻度が高くて患者数の多い疾患も多く、一方、頻度は比較的低いが介護度の高い、いわゆる神経難病も少なくない。急性期から慢性期までの幅広い脳神経疾患について、それぞれの疾患の特性、症例収集の進め方やその診療状況などに配慮しながら、疫学研究・臨床研究を進めていくことが必要である。我が国においては、認知症、脳卒中などの比較的頻度の高い脳神経疾患に関しては縦断的疫学データベースの構築が行われており、頻度の低い神経難病に関しては難治性疾患政策研究事業による班研究などが成果をあげている。しかし、欧米に比較して高精度の縦断的疫学研究が少ない。縦断的研究により、初めて脳神経疾患の進行や予後に関する危険因子の解明、予防・治療法の開発やその評価や効果の検証などの実施が期待され、遺伝子・画像やバイオリソース研究、さらに、神経病理学的研究などとも関連付けた研究が展開できるようになる。さらに、予防や治療法の開発に向けて発展しつつある基礎研究の臨床展開も行われ、介入試験などの臨床研究の一層の展開も求められている。新たに薬事承認された治療法の長期の有効性・安全性に関するリアルワールドデータの収集も極めて重要である。このためには、それを応用可能なレジストリの構築が必須である。自己抗体や遺伝子検査など、診断に有用な検査が保険収載されて臨床現場に広がっていく事も、幅広いデータ疫学調査の一助となると考える。

また、神経変性疾患では、臨床症状の発症前から生化学的・病理学的変化が進行していると考えられるようになっており、今後は発症早期および発症前も視野に入れた臨床研究を進めていく必要がある。事実、欧米ではハンチントン病や遺伝性アルツハイマー病、遺伝性脊髄小脳変性症などの保因者の大規模レジストリを用いたコホート研究が進んでおり、それに基づいて発症前の先制医療の臨床試験が行われている。我が国でもこのような研究を推進するための研究体制の維持と整備が急務であり、遺伝カウンセリング人材の充実と PPI の推進が必要である。また、コホートから得られるデータやサンプルのシェアリングもこれまで以上に進めていく必要がある。

（3）トランスレーショナルリサーチ

脳神経疾患の研究において解決されていない重要課題の一つは、神経変性疾患などにおける病態過程そのものを抑止しようとする治療法の開発である。従来の神経変性患の治療薬のほとんどは神経伝達物質などの補充を目的としたものであり、こうした治療法は神経症状の緩和には役立つものの、疾患の本質そのものには介入できないという欠点がある。近年様々な脳神経疾患の分子病態が明らかとなり、そ

れをターゲットとした治療薬の開発が急速に進められており、根本的治療として大きな期待を寄せられている。

しかし、現在のところ、動物モデルでは成功しても、治験で成功した事例は多くなく、また治療標的の同定から治療薬の合成、非臨床における安全性・有効性の解析から臨床試験へと、極めて長い時間がかかることもボトルネックとなっている。こうした困難を乗り越えるには、革新的な手法・概念を導入した研究が必要である。例えば、霊長類などよりヒトに近いモデル動物の開発や、患者由来iPS細胞を用いた病態解明と創薬、有効性評価の指標となるバイオマーカーの開発などが必要と考えられる。脳病理やコホートを活用した回路の分子基盤に迫るトランスレーショナルリサーチも重要である。また、短期試験によるバイオマーカー評価と長期試験による臨床指標評価とを組み合わせるなど、従来の悪性腫瘍や生活習慣病などに対する治験とは異なる脳神経疾患に特化した開発・承認のストラテジーを規制当局とも協議して確立していくことが重要である。このためにはわが国全体として規制科学（レギュラトリー・サイエンス）、トランスレーショナルリサーチの拡充を図る必要があり、その一環として脳神経疾患に関わるトランスレーショナルリサーチ研究拠点の整備を行う。

さらに、神経変性の時間的特性、すなわち神経症状の発症に20～30年以上先行して分子レベルでの変化が生じていることを踏まえ、発症前の先制医療を開発する必要がある。すなわち、遺伝性神経難病の未発症保因者や、パーキンソン病におけるREM期睡眠行動異常症のように神経変性疾患のリスク因子を有する者に対し、予防的に介入する治療法を開発・実用化する必要がある。すでにアルツハイマー病やパーキンソン病などの発症前～超早期のコホートが構築されており、これらを先制治療研究に生かしていく試みが始まりつつある。我が国では世界的にもトップレベルの健康診断制度があり、今後はそれを生かした発症前臨床研究を推進することが重要である。

（4）バイオリソース

脳神経疾患の克服には、臨床情報を加味した死後脳を含めたバイオリソースの系統的、統合的、大規模集積拠点の整備と統合ネットワークの構築は不可欠であり、臨床、基礎研究を推進する原動力となる。欧米では国家戦略としてバイオリソースの構築が推進され、英国では UK Brain Bank Network という統合データベースにより 15000 症例の脳組織が登録され、5000 症例がコマーシャルに利活用可能となっている。我が国においても、日本ブレインバンクネット（JBBN：Japan Brain Bank Net）が平成 28 年に日本医療研究開発機構の支援を受けて設立され、国内主要 8 ブレインバンクが連携して共同運用するネットワーク型ブレインバンクが構築されており、2024 年 3 月現在 2171 例の症例が登録されている。このようにリソースネットワークの整備が進んでいる領域がある一方で、多くの領域では依然として個別の脳神経内科学ならびに神経病理学教室の自助努力で、バイオリソースの蓄積が行われているのが実情である。これらのリソースは、臨床情報に信頼性がある、画像情報が充実している、病理情報が確実である、iPS 細胞樹立可能であるなどの国際的優位性を持つ。しかし、収集情報が各組織において統一化されておらず、情報が統合されていない。さらに個別研究の大きな問題点は、研究期間・資金の

終了や研究代表者の異動などの理由により個別研究で収集されたリソースが死蔵され利活用が滞ることである。今後、統一された基準で収集され継続的に利活用可能なバイオリソースネットワークの確立が急務である。これは、今後の疫学研究、病態研究、介入研究の成否に直結する。収集する情報、検体、収集方法、診断方法、保存方法などを共通化し、データベースを構築し、利用者の窓口を一本化し、公平で幅広いリソース活用を推進することが必要であり、これにより貴重なバイオリソースを効率的に活用することが可能となる。学会と公的機関の連携によりオールジャパン体制の構築を計り、既存組織を組織化あるいは新たな組織を構築するなど強力なサポートのもとに発展させる必要がある。さらに近年、剖検取得率の低下という深刻な問題もある。前述の JBBN では剖検の生前登録システムを運用している。神経難病の克服のためには、このようなアプローチが必須であることを啓発し、事前登録を含め、それを維持する仕組みの確立が急務である。これらは短期的な成果の出るものでは無いため、従来型の研究資金とは別に恒久的な研究資金を獲得できる仕組みを確立し行うべきである。バイオリソースは企業における研究開発にとっても必要不可欠であり、今後産学連携の推進による持続可能なバイオバンクシステムを構築していく必要がある。

（5）動物モデル

従来の、線虫、ショウジョウバエ、魚類、齧歯類などを用いたモデルは、各々のモデル動物の利点を生かし、今後も推進する必要がある。例えば、全ライフステージを通じた精神・神経疾患のメカニズムを解明するには、比較的寿命の短い動物モデルが適している。

一方、ヒトの脳神経疾患の治療に応用可能な動物モデルの開発が切望されている。しかし、齧歯類を初めとする今までのモデルは、ヒトの治療への応用に関し、様々な問題の存在が露わになっている。まず精神活動・高次脳機能のみならず、運動系まで、齧歯類とヒトでは大きく異なる。さらに、血管系、免疫系、遺伝子やその制御系まで、その違いは枚挙に暇がない。これらの差異は、治療を考える上で、大きな障害となっている。よって、現在の疾患モデルを用いるにあたっては、これらの相異を念頭に、そのモデルの限界を理解し、目的を絞り解析する必要がある。

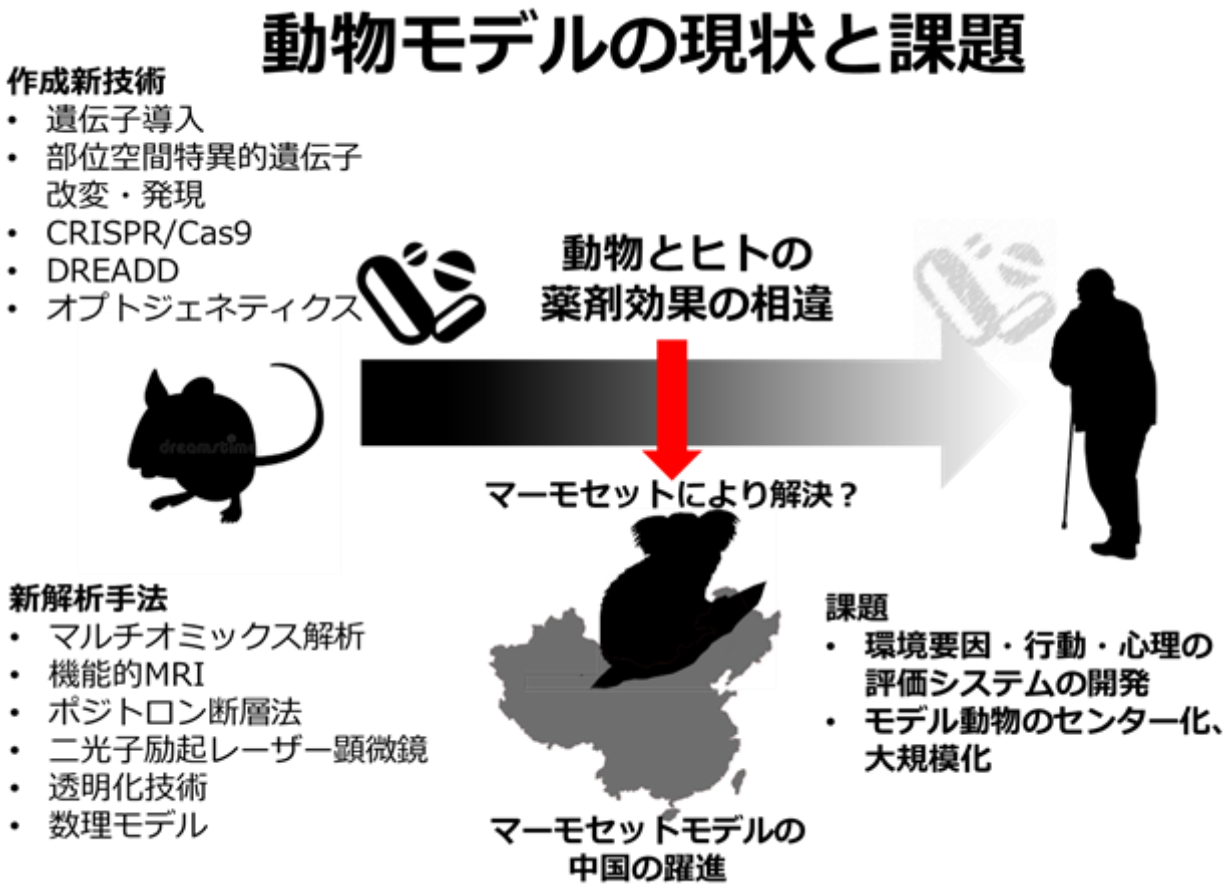
これらのモデルで得られた成果と、実際のヒトの治療研究の間にあるミッシング・リンクを繋げるためには、霊長類を用いた研究が重要である。日本ではコモン・マーモセットを用いた遺伝子改変モデルによる病態・治療研究が推進され、世界に先駆けて脊髄小脳失調症３型の遺伝子改変マーモットセットの樹立に成功した。しかし、霊長類モデルでは、倫理面での規制が厳しい欧米を尻目に、近年、中国が、量的・質的に、その存在感を増している。わが国でも、霊長類の疾患モデルのセンター化の可能性を含み、量・質ともに、危機感をもって整備する必要がある。

また、近年、脳神経系疾患への、環境要因の寄与に注目が集められている。これら環境要因には、腸内細菌叢、日内変動、睡眠、運動などがある。これら環境要因の影響を明らかとするには、まず動物にて、環境要因をコントロールする方法の確立、設備、施設の整備が必要である。

モデル動物の遺伝子改変技術では、遺伝子導入技術、部位空間特異的な遺伝子改変・発現技術、

CRISPR/Cas9 システムを用いたゲノム編集技術、二光子顕微鏡と Ca イメージングによる神経回路解析、DREADD やオプトジェネティクスによる選択的回路活性化方法など、目覚ましい進歩がある。また神経変性疾患領域では、異常タンパク質の伝播仮説に基づくモデル形成が進み、わが国も重要な発信をしている。今後これらの技術を標準化し、利用するため、モデル動物開発・維持・供給研究拠点の整備が必要である。さらに、研究成果産物の、より開かれたバンク化を推進し、広く研究者コミュニティーが利用できる体制整備が重要である。

モデル動物の解析方法としては、マルチオミックス網羅的解析が主流となり、データ量が爆発的に増大している。また、機能的 MRI（fMRI）やポジトロン断層法（positron emission tomography：PET）といった画像解析、二光子励起レーザー顕微鏡、透明化技術などの新技術による解析も目立っている。これらの解析には数理モデル、AI の導入が必要であり、応用数学者の疾患病態研究領域への参入、人材育成を推進する必要がある。さらに、齧歯類、霊長類などの行動・心理学的評価法の確立、その人材育成も必要である。



（6）核酸医薬・遺伝子治療

神経筋疾患の病態における RNA 制御機構の解明に伴い、RNA 制御治療薬としての核酸医薬は、多くの神経筋疾患に対する革新的な治療法として開発が急速に進んでいる。神経変性疾患に対する最初の

DMT が、2017 年に脊髄性筋萎縮症（SMA）を対象としたアンチセンス核酸（ヌシネルセン）によって達成されたことは脳神経内科に大きなブレイクスルーをもたらした。また、ATTRv アミロイドーシスを対象とした siRNA 薬として、2019 年にパティシランが、2022 年にブトリシランが承認された。さらに、デュシェンヌ型筋ジストロフィーを対象としたスプライシング制御型アンチセンス核酸（ビルトラルセン）が 2020 年に承認され、日本発の初めての核酸医薬となった。2020 年には、アデノ随伴ウイルスベクターによる遺伝子治療薬オナセムノゲンアベパルボベク（ゾルゲンスマ®□）が、遺伝子診断を受けた未発症例を含め SMA に対して承認された。2023 年には、SOD1 遺伝子変異を有する筋萎縮性側索硬化症に対して、アンチセンス核酸（トフェルセン）が米国 FDA に承認された（日本では未承認）。

mRNA ワクチンは、COVID-19 に対する開発が急速に進み、全世界の感染拡大阻止に大きく貢献した。また、アンチセンス核酸、siRNA、mRNA 医薬以外にもマイクロ RNA 関連医薬、アプタマー、デコイ、ベイト、CpG オリゴ、など核酸医薬の新規のモダリティも次々に開発されており、その標的分子制御の様式や応用性は幅広く、神経変性疾患、筋疾患、ウイルス感染症、神経免疫疾患、虚血性疾患、腫瘍性疾患など多様な神経筋疾患を対象とした研究開発が進行している。

核酸医薬は、分子設計から開発品の選定まで他のモダリティと比較して、速やかに進めることが可能であり、COVID-19 に対する mRNA ワクチンが短期間で開発されたことからも証明された。最近注目を浴びた事例として、神経細胞内セロイドリポフスチン症の 6 歳の少女に対して、カスタムメイドのスプライシング制御核酸（milasen）が開発され、2018 年に FDA に承認されたことが挙げられる。究極のカスタムメイド治療薬（N-of-1 治療）である点に加え、遺伝子変異の同定から薬事承認までの期間が約 1 年といった迅速な点も特筆すべき点である。遺伝性の中枢神経疾患の約 10%がこのようなカスタムメイド治療の対象となり得るとされており、日本の未診断疾患イニシアチブ（IRUD）を含めた疾患レジストリと連携した神経遺伝性疾患のゲノム医学研究からカスタムメイド治療には、核酸医薬は適していると言える。また、核酸医薬による脳神経疾患治療には、中枢神経系への移行性が重要となるが、血液脳関門を通過する核酸医薬の開発など、薬剤送達技術も着実に進歩している。

核酸医薬の開発に際しては、新規の人工核酸や化学修飾の開発が、その医薬品としての性能に大きく影響するが、日本の核酸医薬の基礎的な化学技術は世界でトップレベルにあり、2019 年以降の AMED の創薬基盤として最重点分野に挙げられている。今後、日本が核酸医薬の開発で世界のリーダーになるために、医学、薬学、工学、化学などの分野横断的な基礎研究体制の充実、レギュラトリーサイエンスを含めた産官学での創薬基盤の社会的な整備が求められている。また、核酸医薬のヌシネルセンの薬価は 949 万円（3 回/年）、遺伝子治療薬のオナセムノゲンアベパルボベクは 1 億 6707 万円（1 回のみ）と極めて高額であることから、医療経済に与える影響に係る議論も引き続き重要である。

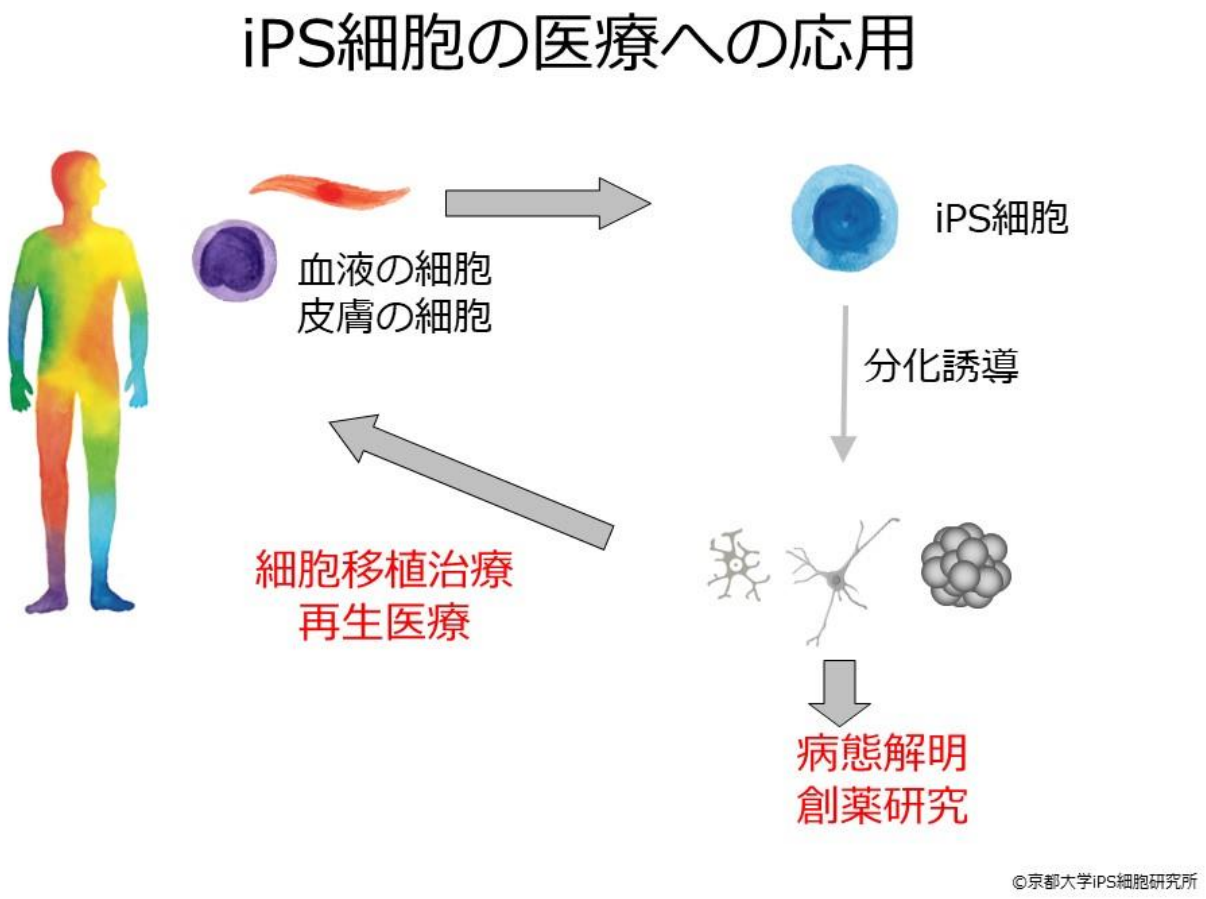
（7）iPS 細胞研究と細胞治療

2007 年に、ヒト iPS 細胞とその作製技術が誕生した。iPS 細胞を用いた医療への応用は２つの方向性がある。iPS 細胞を用いた病態解明・創薬研究と細胞移植治療・再生医療である。脳神経内科領域におけ

る iPS 細胞を用いた病態解明・創薬研究は、 2008 年のハーバード大学からの遺伝性 ALS 患者 iPS 細胞の作製を皮切りに、神経変性疾患を中心として進められてきた。患者 iPS 細胞から病態を再現するモデルを構築、そのモデルを用いた治療薬候補の評価やスクリーニングが実施されるようになった。特に、iPS 細胞モデルを用いて、既存薬を別の疾患の薬に転用する drug repurposing を行うための研究開発が進められている。脳神経内科領域においては、わが国でも、現在、この方法で同定された治療薬候補の臨床試験が、ALS について 2 件、家族性アルツハイマー病について 1 件、実施され、それぞれの試験結果に基づき、次相の試験が準備中である。新たに、前頭側頭葉変性症について 1 件の試験が準備されている。

さらに、iPS 細胞モデルは、これまでの低分子化合物に加えて、核酸医薬、遺伝子治療ベクターなどの新たな治療モダリティの評価に利用されている。iPS 細胞から作製した 3D オルガノイド技術が進展し、動物への移植により周辺の脳組織とのネットワーク形成が報告され、また、大脳と線条体、あるいは大脳と脊髄など、複数の部位のオルガノイドを融合させたアセンブロイドによるヒト神経機能・ネットワーク解析の基盤が構築されている。これらの基盤技術により、ヒト病態解明・創薬研究の新たな展開が期待されている。

iPS 細胞を用いた細胞移植治療・再生医療は、2014 年、世界に先駆けてわが国において、滲出性加齢黄斑変性症患者に対して、iPS 細胞から分化誘導した網膜色素上皮の移植手術から始まった。現時点で、腫瘍化などは報告されていない。脳神経内科領域においては、2018 年に、パーキンソン病患者に対して、iPS 細胞から分化誘導したドパミン神経前駆細胞の移植手術が実施された。2021 年は予定されていた合計 7 名の患者さんへの細胞移植が完了、2023 年末、細胞移植後の検査・観察が終了、2024 年に結果が公表される予定である。2021 年には、亜急性期脊髄損傷患者に対して、iPS 細胞由来神経前駆細胞の移植手術が実施された。iPS 細胞など、幹細胞を用いた医療は、新たなルールが必要とされ、2014 年に、わが国では、「再生医療等の安全性の確保等に関する法律」、「医薬品医療機器等法」という法律が施行され、治験を行う際の特定認定再生医療等委員会での審査の義務化、条件および期限付承認の設定などが行われている。これらの法律的な仕組みの中で、わが国においては、現在、神経・筋疾患や脳血管障害などの領域でも、iPS 細胞を用いた細胞移植治療の開発が進められている。



（８）人工知能(AI)・数理モデル

AI は 1956 年に提唱された。AI の概念が包含する領域、意味、内容は非常に多様であるが、大きく分けて 1) 人間のような意識や思考を持つ AI を研究する流れと、2) 特定の目的に特化した AI（画像認識、音声認識、囲碁、将棋など）を研究する流れがある。前者は、ロボット工学の進歩とあいまって身体的負担の大きい神経変性疾患の介護や日常生活の支援に大きな役割を果たす可能性がある。後者については、2000 年代に入り、コンピューターや GPU（画像処理に特化した計算処理を行う演算処理・プロセッサ）の著しい性能向上、ディープラーニング、特に畳み込みニューラルネットワークの発展が相まって、AI を用いた画像認識技術は特に革新的な進歩をとげた。近年、FDA も複数の技術を認可し、脳神経疾患領域では、CT を用いた急性期脳卒中の診療において世界的に重要な成果が上がっている。

ディープラーニングは、データそのもので学習されるため、それまでの AI のように人がデータから特徴的な表現を抽出する膨大な手間がなく、画像のように符号化された大量のデータを取り扱うことができる領域との相性が良く、更なる発展が期待される。しかしながら、データ数の少ない希少疾患への対応や、ディープラーニングを組み立てる層の数、フィルターの数や深さに最適解はなく、例外的なデー

タに対する処理機能にも限界がある。また一般的には二次元のデータが対象となっているなど、脳神経疾患全般で応用されるには解決すべき問題が多い。

脳神経疾患領域では、ゲノム・オミックス情報、モバイルヘルス生命情報、電子カルテの普及による膨大なリアルワールド情報、脳 MRI、脳磁図、脳波など多様なモダリティを用いた脳内神経回路情報など多次元に渡る情報、高感度タンパク質 PET や神経伝達物質に関連する空間的情報など、ビッグデータ解析を必要とする研究や医療が急速に拡がっている。この 2 年の間でも、脳梗塞の再発予測や超早期 MRI 診断最速化、てんかんの診断や病型分類、認知症の早期診断や発症予測、パーキンソン病における AI を用いたモニタリングシステムに基づくリハビリテーションの最適化や自宅における運動状態の評価など、枚挙に暇がない。

今後、実臨床の現場において、モバイルヘルス情報としての自然言語、自宅における動きに関するセンサー情報、スマートウォッチを用いた心拍数や行動状態、eye tracking などのデータを包括的に含有する必要性や、血液、尿、皮膚などのバイオサンプル解析結果から得られる情報、環境や社会状況に関するデータを含有する必要性が高まることは容易に想定される。また、それらを取り入れることが出来る次世代の電子カルテシステムの構築を含めたスマートホスピタル構想の取り組みを加速させることは、脳神経内科領域に因らず、喫緊の課題である。

一方、それぞれの次元、次元と次元の間には、既存の概念にフィットしない非線形で複雑なネットワークや、時系列データが含まれているため、各次元が不適切な仮定に基づく統計手法で検討されると誤った結論となる危険性がある。このため、対象となる現象、データ生成のルール、変数間の関係性などを適切に模擬できるような数理モデルを構築する必要がある。さらに、common disease の手法を rare disease の多い脳神経疾患に当てはめるには、パラメータ数に対してサンプル数が少ない問題（新 NP 問題）をより適切に解決する方略を開発していく必要がある。

また、生成系 AI の普及には目覚ましいものがあるが、特に言語モデルや画像生成 AI の利用に関しては、いくつかの問題点がある。特にデータの質と量に依存する精度、多様な臨床像を呈する神経変性疾患に対する診断や治療計画の複雑さへの対応、医療倫理への適合性、患者のプライバシー保護、そして最終的な臨床決定への AI の統合に関する医師の関与などである。これらの課題は、AI 技術のさらなる発展と共に、適切なガイドラインと規制策の導入により克服される必要がある。

いまだ未解明な課題の多い脳神経疾患領域において、それを解決する糸口となる新しい知見や、精緻医療の実現へ向けた核心は、多次元なビッグデータが織りなす複雑なネットワークの中に存在する可能性がある。本領域に精通した専門家の参入により、数理モデル構築に基づいた AI 研究が定着・発展することは、極めて重要である。

（9）根本治療時代の遺伝カウンセリング・ゲノムリテラシー

神経筋疾患領域では、難病の医療提供体制整備の一環として遺伝学的検査の保険収載が順次進められており、さらには AMED の IRUD 事業による未診断症例の遺伝学的解析でも神経筋疾患がかなりを占め

るなど、ゲノム研究の医療への実装化が進んでいる。また、これまで症状改善薬すらなかった希少遺伝性疾患においてむしろ DMT の開発に成功し承認されていることから、これら疾患の早期発見・診断とそれによる早期治療開始が求められる時代となってきている。また、不可逆な病変が少なく有効性がより高いと思われる、未発症者や遺伝的リスク保有者を対象として、いわゆる先制治療を目指した開発研究、一部では臨床治験が行われている。このような現状を背景に、ゲノム医療の実用化、質の高い臨床遺伝医療の提供を行うための体制を検討する研究に積極的に取り組まねばならない。

遺伝性神経筋疾患の多くは成人期発症であるため、診断時にはすでに子の世代が存在することが多く、血縁者の発症前診断や保因者診断が大きな問題である。これらのアットリスクの血縁者には、認定遺伝カウンセラーや臨床遺伝専門医が中心に対応してきたが、ゲノム医療の発展と伴に発端者の遺伝学的検査に直接携わる脳神経内科医やその他医療職、さらには検査を受ける患者及びその家族のゲノムリテラシー向上のため、臨床遺伝領域の専門家と協力しながら学会として主体的に取り組む必要がある。また、これまでのモデルは、「根治療法のない神経難病」に対する、心理・社会的側面を重視した慎重な遺伝カウンセリングであった。今後、治療開発研究の一部として行うものや, DMT が確立した疾患の発症前診断や保因者診断など、治療法開発時代を見据えた遺伝カウンセリングの方法とその体制整備が必要である。重篤な遺伝性疾患を対象とした着床前遺伝学的検査についても、関係学会・関連職種とはもちろんのこと、心理・倫理・法律の専門家、開発企業、規制当局・保健行政、さらには患者当事者や市民を交え検討を重ね、慎重かつ適切に対応することが求められている。

多因子遺伝病とされる孤発性脳神経疾患についても、ゲノム研究の進捗により単一遺伝子疾患と同様に新たな展開を迎えている。アルツハイマー病における *APOE*、パーキンソン病における glucocerebrosidase、多系統萎縮症における coenzyme Q2、進行性核上性麻痺における filamin-A などのバリアントが疾患の遺伝的要因として明らかにされてきている。これらの成果はハイリスク集団への予防的介入など Precision Medicine 推進につながることが期待される一方で、種々のゲノム検査ビジネスにも利用される危険性もある。アルツハイマー病など頻度の比較的高い疾患では対象者は多く、その影響も大きい。患者・社会のゲノムリテラシー向上、一般の医療機関の医療職のゲノム情報理解と伝達能力の涵養、検査の体制とその質の保証、商用利用の規制など、産官学連携体制をいかに整備するかも重要な課題である。わが国においてゲノム医療を進展させるために 2023 年 6 月 16 日に「良質かる適切なゲノム医療を国民が安心して受けられるようにするための施策の総合的かつ計画的な推進に関する法律（ゲノム医療法)」が公布、施行されたが、日本神経学会においても遺伝医療に関する課題対策委員会を組織し、脳神経内科領域におけるゲノム医療の実用化を図っている。

（１０）バイオマーカー

脳神経疾患の高精度診断および根本治療法の確立は喫緊の課題であるが、実現するためには疾患をバイオロジカルに理解することが重要である。そのためには診断と病理を正確に反映するバイオマーカーの開発が必須である。本提言では最新のバイオマーカー研究の進捗状況について述べる。脳神経疾患の

頻度は高く、一般診療で良く遭遇し、的確な診断及び治療が求められる。そのような状況で、いまだ、脳神経疾患は基本的には神経学的所見の評価に基づいて診断され、脳神経内科専門医以外では診断が困難になる事態がしばしば生じる。また、治療の評価についてもアウトカムの多くは運動機能や認知機能など臨床症状の改善を指標としている。しかし背景病理の重症度とこれらの症状との対応は個々の症例で異なり、また脳神経疾患は症状が多彩で経過にも個人差があることなどから、症状のみでの評価では不十分である。さらに、この多様性は個別化医療の必要性に繋がり、そのためには患者層別化が必要であるが適切な指標は無い。上記の問題点から、客観的に症状を診断し経過観察が行えるようなバイオロジカル診断システムを構築する必要がある。そのためには、疾患の診断及び進行の状況を正確に反映するバイオマーカーの開発が重要である。PMDA より提唱されているバイオマーカーの定義とは「通常の生物学的過程、病理学的過程、もしくは治療的介入に対する薬理学的応答の指標として、客観的に測定され評価される特性」としている。[https://www.pmda.go.jp/files/000155839.pdf, Clin Pharmacol Ther. 2001;69:89-95]

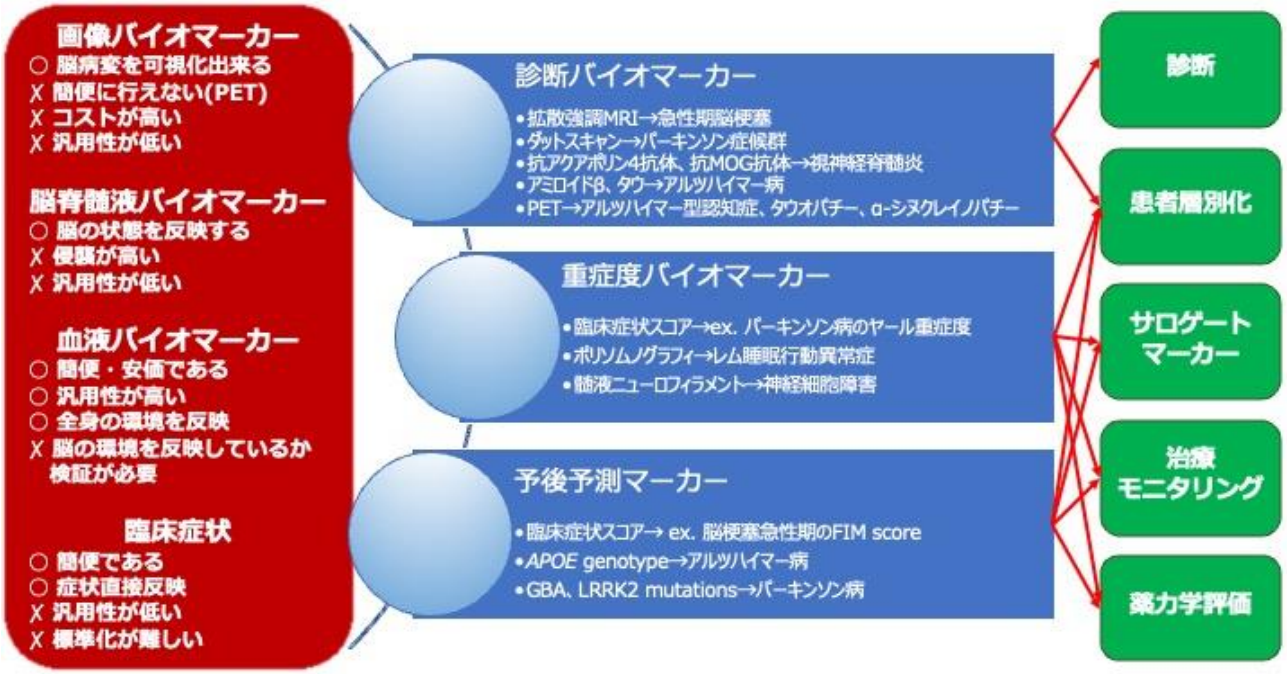
バイオマーカーの用途として、診断、予後予測、薬力学評価、サロゲートマーカー、モニタリングマーカー、患者層別化、安全性や毒性評価などが挙げられる。これらのバイオマーカーには臨床所見、遺伝子、血液/尿/脳脊髄液より得られる代謝産物・蛋白・抗体・ペプチド、MRI、PET、SPECT といった神経画像などが含まれる。また最近では、表情や会話パターンを AI が解析して認知機能を推定するようなデジタルバイオマーカーも新しい領域として活発な研究が行われている。

現在までに開発された脳神経内科領域におけるバイオマーカーは、診断および治療のパラダイムシフトを引き起こしてきた。例えば、脳血管障害における拡散強調 MRI 画像は急性期脳梗塞の診断を革新的に向上させた。神経免疫疾患においては抗アクアポリン 4 抗体やミエリンオリゴデンドロサイト糖蛋白（MOG）抗体の発見は多発性硬化症、視神経脊髄炎スペクトラム障害、MOG 抗体関連疾患を鑑別することを可能とし、新たな層別化診断によって治療方針が異なることを明らかにした。また、自己免疫脳炎に関する各種自己抗体の発見は多くの診断困難な脳炎を一連の疾患群として同定することを可能とした。神経変性疾患領域については、APOE 蛋白によるアルツハイマー病を始めとした認知症の予後予測、ダットスキャンの開発によるパーキンソン症候群の診断向上への寄与、アミロイド PET、タウ PET の開発における認知症疾患の診断、脳脊髄液タウ蛋白や脳脊髄液βアミロイド蛋白の定量による認知症疾患の鑑別、髄液、唾液腺、皮膚、血液におけるαシヌクレイン seed amplification assay (SAA) によるパーキンソン病及び関連疾患の鑑別、血液ニューロフィラメント L の測定による神経変性の把握などが可能となっている。現在、アルツハイマー病では、βアミロイドの検出を「A マーカー」、タウの検出を「T マーカー」、神経変性や神経障害を「N マーカー」として、これらのバイオマーカーにより A/T/N 分類を定め、バイオロジカルに疾患ステージングを行う国際的な診断・層別化の枠組みが、研究領域では標準的なものになっている。また、ハンチントン病では CAG リピートの数と臨床症状の相関を示し、疾患の進行をステージングしている。パーキンソン病に於いても SAA によるαシヌクレインシードの検出、ダットスキャンや神経メラニン画像によるドパミン神経変性の検出、リスク遺伝子の検出を軸にバイオロジ

カルな診断と疾患ステージングが提案されている。しかしながら、脳神経領域の診療向上に寄与する優れたバイオマーカーの多くは診断に関連したものであり、病態の進展予測、治療効果の判定など正確なバイオロジカルステージングを定めることに資するバイオマーカーは未だに不十分である。例えば、脳卒中の発症前予測が簡便に出来るバイオマーカーや、神経免疫疾患の進行を予測するマーカーの開発などが必要である。さらに、神経変性疾患のマネージメントにおいても、診断、治療、重症度、疾患モニタリングバイオマーカーの開発が課題である。今後、統計学および AI の発展により、ビッグデータを層別化し次元削減などを行うことで、マルチモーダルなデータを一元化し数理モデルを作成し、診断、治療選択、予後予測について数値化されたバイオマーカーが開発されれば、未来型のテーラーメイド医療を実現できる可能性がある。

また、高齢化社会を迎えて、マススクリーニングに応用できる簡便かつ非侵襲的なバイオマーカーの開発もニーズが高い。しかし、脳神経疾患領域においては、これまでは画像・脳脊髄液バイオマーカーが主体であり、神経画像はコストが高く、超高齢社会における医療費の高騰に関係し、脳脊髄液は侵襲が大きく、専門医による施行が必要であり汎用性が低い。一般的な診療へ利用可能にする場合、血液や尿などから得られる簡便な体液マーカーの充実が必要である。

今後、これらの問題点を解決できる神経領域のバイオマーカーの開発について強化をしてく必要がある。中でも、他の動物種にも translatable なバイオマーカーの開発およびバイオマーカーによる層別化治療の開発は急務である。



（１１）神経病理

神経病理は脳神経内科、精神科、脳神経外科疾患の正常からの逸脱を評価する。精神科領域の精神病理は脳神経内科では臨床神経症候学がそれにあたる。それに加え、体液バイオマーカー、神経放射線画像、末梢神経・筋、皮膚生検、剖検診断が含まれる。疾患発症の最初から最後まで患者・介護者に寄り添い、QOL を高める努力を行い、死亡時剖検診断で最後の貢献をし、フォローする過程で得られたリソースと、剖検で得られた脳・脊髄・末梢神経・筋・全身臓器リソースにより、疾患の根治療法の開発を目指すことが目的である。日本病理学会との協力の元、全身剖検診断を基盤にしたブレインバンクリソース構築は、国際的に類をみない。欧米においてブレインバンクは死後脳のみのリソース構築であり、主に理学博士が診断でなく所見として記載する点で質が問題となる。しかしパテント獲得のための戦略物資として、国家レベルでの研究費援助とネットワーク構築により、数の点でわが国を凌駕しており、量より質の戦いを余儀なくされている点、改善が必要である。

わが国の神経病理診断は、日本神経学会が日本神経病理学会の協力の下、オールジャパンで取り組んできた、プリオン病サーベイランスが基盤を形成している。臨床診断として、神経症候学、放射線画像、体液バイオマーカー（RT-QuIC を含む）、ゲノム解析が、剖検診断として、免疫組織化学、凍結脳を用いた免疫化学、マウスへの伝播実験が基本となる。アルツハイマー病を含む神経変性疾患は、プリオン病をプロトタイプとする仮説が支持を得ており、神経病理学会ブレインバンク委員会の指導はプリオン病サーベイランス委員会に準じている。

劇的に進歩している画像と臨床の経時変化、最終病理を組み合わせる手法は動的神経病理と呼ばれる。神経放射線学会、神経科学会の協力の下、形態・機能画像、fMRI などとの関連を追及することで、診断のみならず病因追求にも貢献が期待されアルツハイマー病疾患修飾薬の開発と実践で用いられているアミロイド PET は、献脳同意登録者の生前画像と剖検所見の対比による実証研究により実用化されたものである。

蛋白・ゲノム解析と形態病理を結びつける手法は分子病理と総括される。これらは神経化学会、遺伝子治療学会、神経学会、神経病理学会が緊密に協力することで推進している。大規模ゲノムデータベースとの連携では、バイオバンクジャパン参加者を生前献脳同意登録にリクルートし、包括的ゲノム研究を行う試みが最近スタートし、発展が期待される。

ブレインバンク生前献脳同意登録を推進することで、希少疾患を含む難治性脳神経疾患の剖検例の確保と、診断確定によるバイオリソース・ブレインバンクリソースの品質管理が可能となる。疾患の自然歴調査にも貢献しうる。早期診断手法の開発治験、神経治療の薬開発治験へのリクルートと、最終診断による実証研究が出来る点で、極めて重要な位置を占める。自分の世代では無理でも次世代に希望を託す命のバトンを運ぶ運動は、患者・医師・研究者の希望である。また診断の確定した多数のブレインバンク登録例を用いた統計研究は統計神経病理と呼ばれるが、Braak の Alzheimer 型神経原線維変化の進展ステージ分類のように、疾患の全体像を把握し、治療戦略を組み立てる上で大きな役割を果たしている。わが国のブレインバンクでも同様の国際貢献努力を継続している。

小児期発症発達障害・神経筋疾患に関して、米国では小児神経専門医脳神経内科医が密接に協力するかたちで対応しているが、わが国においてはこの部分の構築が未熟である。神経病理はこの全ての経過をみる責任を持つ点で、橋渡しを行うことが使命である。わが国では国立病院機構を中心に努力を継続しており、体制の強化が求められる。

ブレインバンクを維持し継承する次世代若手育成のため、日本神経病理学会は認定医制度を 2020 年度に発足させ、日本病理学会の協力を得て、全国に神経病理教育拠点を構築し、認定医登録を推進している。これは未来への希望であり、維持・発展をしていく必要がある。

（１２）脳機能画像研究

人の脳をシステムとして理解し、どこがどのような関連を持って異常を呈しているかを明らかとするために、ヒトの脳のより詳細な地図を作製しようとするプロジェクトが推進されている。その一環として、解剖学的、機能的な神経回路網を同定する研究「コネクトーム（神経回路の地図）研究」が行われており、疾患の診断や病態把握への応用が検討されているほか、従来とは異なる脳領域の役割も報告されている。さらに、わが国で提唱された「デコーデッドニューロフィードバック」法をはじめとし、ネットワーク情報に基づいて脳の状態を望ましい方向に導く技術の医療応用も提唱されている。

通常使われている 3 テスラをしのぐ超高磁場の MRI 機による、組織学的な脳構造や線維連絡の解析ならびに ^{13}C、^{15}N、^{17}O、^{23}Na などの脳内安定同位元素の画像化も期待されている。現在、日本では 7 テスラ機が数台稼働しているのみで 9.4 テスラ機は稼働しておらず、日本の神経画像研究を世界最先端の水準にするためには、9.4 テスラ機の導入ないしは独自開発がもとめられる。

脳をシステムとして研究するために基盤となるコネクトーム研究は、海外に比して遅れている。この原因の一つに、従来の画像解析とは桁の異なる大容量で顕著な多様性を有するというデータを処理するために重要な情報工学者や MR 物理士など人材が少なく、また医学教育でも十分に取り上げられていないことがあげられる。わが国でも精力的な人材の育成と脳画像研究拠点の整備、ならびにこれらを支える大型予算確保が必要である。また、コネクトーム解析で用いるビッグデータは、AI 技術との相性が良いと期待されるが、AI や数理に精通した神経研究者や脳神経内科医の育成も急務である。

PET は多様な脳内環境変容を定量的に可視化する画像技術である。神経変性疾患においては、病態評価に基づく発症前を含めた超早期診断、客観的な病期評価、予後予測における有用性が示されているほか、疾患修飾薬開発など創薬過程において不可欠な基盤的技術となっている。我が国でもタウに引き続き、シヌクレインを可視化する技術開発が進んでおり、当該分野においては国際的にもトップレベルの高い競争力を持つ研究推進がなされている。さらに神経変性疾患の脳内エピゲノム変化を評価するために、ヒストン脱アセチル化酵素（HDAC）を標的とするリガンドや、脳内環境の恒常性を評価するために、オートファジー-リソソーム系を標的としたリガンドの技術開発も萌芽しつつある。また高い空間分解能を有しながら、開発コストと被ばく線量の低減が可能な脳撮像に特化したわが国初の PET 装置も開発され、販売も開始されている。今後、わが国において脳神経疾患克服を目指した研究の推進に資する

脳画像研究を実現するためには、①中枢領域における PET の保険適応拡大、②臨床施設に現存する PET の脳研究への活用、③サイクロトロンや高解像度の PET を備え、多様な PET リガンド開発ならびに解析の技術を有する脳画像研究拠点の老朽化対策を含む緊急整備、④高性能な国産 PET リガンドならびに装置の普及促進などが求められる。

最後に今後わが国への導入ないしは技術開発を検討すべき画像技術としては、①精緻な PET 画像が得られ脳代謝と脳形態の同時撮像も可能な超高磁場 MRI と PET を組み合わせた PET-MRI、②撮像場所を選ばず、集中治療室などにおける持続的な脳機能モニターを可能とする光画像法や音響画像法、③海外で利用可能となった撮像法、製剤、解析技術などをタイムラグなく導入できる仕組みの構築などがあげられる。分子病態研究と先駆的脳画像技術を用いたシステム神経学研究を統合し、世界に伍する脳神経疾患研究を精力的に推進していくことが期待される。

（１３）ニューロ・リハビリテーション（ニューロモデュレーション）

我が国が世界に類を見ない少子化および急激な高齢化を迎えて、健康寿命（障害調整生命年：DALY: Disability-Adjusted Life Years）を延ばし、医療費・介護費用の軽減を図りながら、高齢者の雇用による労働力を確保することは、最優先の課題となりつつある。近年急増している介護保険利用者の最大の原因は脳卒中と認知症である。脳卒中は、昨年死因の第３位から４位になったが、平成 16 年（2004 年）には 169 万人であった患者数が現在推計約 300 万人と急増している。脳卒中は、発症すれば社会復帰できる患者は約 3 分の 1 に限られ、社会や家族の負担になるばかりか、本人の尊厳の喪失など QOL に与える影響は極めて大きい。

このような状態にリハビリテーションが極めて有用である。また近年では、神経変性疾患の治療にも有効であるというエビデンスが揃いつつある。この点から、脳病態・脳神経回路の深い理解に立脚した様々な神経科学的知見・工夫を加味したニューロ・リハビリテーションを行うことで、効果を増強することが可能となってきている。例えば、脳神経内科主導でおこなったボツリヌス毒素による脳卒中後の下肢痙縮に対する臨床試験で、世界で初めて、その安全性・有効性を証明し、世界に先駆けて、本薬剤の下肢痙縮に対する認可を得た。これは、米国から見学者が来るなどの「逆ドラッグラグ」が生じている。また、特殊なリハビリテーションと併用することにより、寝たきりの脳卒中後遺症患者を歩行可能にすることにも成功している。反復経頭蓋磁気刺激（rTMS）療法は脳卒中をはじめとする脳神経疾患に対する有効性が示されている。脊髄小脳変性症のような有効な薬物治療の乏しい神経難病においても，我が国が主導して集中リハビリテーションの効果を立証し、診療ガイドラインにも掲載されている。さらに、我が国の先端医療技術開発特区で開発され、極めて安全性・有効性の高い新世代ボツリヌス毒素製剤（A2NTX）などの先進バイオテクノロジーを用いた治療薬の開発、我が国の得意とする HAL®（Hybrid-Assisted Limbs）などのパワードスーツ（ロボットスーツ）をリハビリテーションに応用する技術開発などが進んでいる。医療用 HAL®については 2023 年 10 月に HTLV-1 関連脊髄症及び遺伝性痙性対麻痺の 2 疾患の適応追加が承認され、実臨床でも幅広く活用されるようになっている。この先行して

いる利点を生かし、神経細胞の可塑性・脳神経回路の再構成といった最先端の脳神経科学を臨床に応用して、①様々な脳神経疾患における標準的ニューロ・リハビリテーションの構築、②ニューロ・リハビリテーションと新しい技術との統合的活用法の開発、をめざす。それにより我が国での DALY を延ばしながら新しい医療産業の創出をも計る。

（１４）ブレイン・マシン・インターフェース (BMI)

神経筋疾患によって喪失した感覚・運動機能をはじめとする様々な身体機能を人工回路にて補綴・再建・増進する技術である BMI は、脳と様々な情報通信機器との直接的な結合を可能にすることにより、ALS や筋ジストロフィーなどを含めた様々な脳神経疾患における機能障害を飛躍的に改善させることができる画期的な技術である。

BMI には、人工内耳や人工網膜などの感覚機能の補綴を行う感覚型 BMI のほか、脳活動から脳内の意図を解読し、周辺機器への情報伝達をバイパスすることによって運動･コミュニケーション能力の補綴を行う運動制御型 BMI があり、重症 ALS 患者を対象とした臨床研究では脳内埋込型電極を用いたロボットハンドの操作なども可能となっている。運動制御型 BMI 技術の実用化にむけて解決すべき技術的ハードルとしては、①安全で長期的に安定した脳情報測定方法の確立、と②高精度で安定した脳情報解読技術の確立、の 2 点があげられる。①の脳情報測定方法に関しては、脳内電極や硬膜下/硬膜外電極などの侵襲的ではあるが、精度の高い測定方法（侵襲型 BMI）と、脳波、fMRI、NIRS（光トポグラフィ技術）などを用いた精度は低いが非侵襲的な測定方法（非侵襲型 BMI）があり、それぞれの疾患や病態に応じたニーズの違いによって最適化された手法が選択される状況が望まれる。近年、侵襲型 BMI として、米国 Synchron 社が開発した血管ステント型 “Stentrode” の臨床試験が 4 名の患者で実施され成功を収めたと報告されている（Mitchell et al, JAMA Neurol 80:270-278 (2023)）。さらに米国 Neuralink 社が開発した埋め込み型チップ “N1” も臨床試験を開始したと報道されている（2024 年 1 月 30 日付、Elon Musk 氏の X より）。他方、②の脳情報解読技術の確立に関しては、脊髄損傷や筋ジストロフィーなどの脳実質の機能が保たれる疾患と、脳卒中や神経変性疾患などのように病理学的な変化が脳におよぶ疾患とで各々最適化されたアルゴリズムの確立が望ましい。最近では、この脳情報解読技術を用いて脳内の機能異常を視覚・聴覚などの感覚刺激として提示し、被験者が随意的に脳内の機能異常を矯正するニューロフィードバックと呼ばれるアプローチについても検討が進められており、NIRS などの非侵襲的脳機能画像を用いた手法による脳卒中後片麻痺後の機能回復促進効果などが明らかになっており、より安全で安価な補完的治療法としての臨床応用が期待されている。

BMI 研究は、医療工学分野における今後の成長分野のひとつとして注目されており、世界的にも開発競争が激化している。今後わが国において BMI 研究を推進させ、できるだけ早く臨床応用へとつなげていくために、実際に患者に接している脳神経内科をはじめとする臨床医と、基礎研究に携わる神経科学研究者、さらには医療工学分野や AI に関する技術者を含めた横断的な協力体制を構築し、オールジャパン体制で研究推進を進める必要がある。

（１５）医療と介護・福祉

本提言は、脳神経疾患克服のための研究推進に関わるものであり、発症機序の解明に基づく病態修飾治療の開発、遺伝子治療や再生医療を含む根本的治療法の開発、MR ガイド下集束超音波療法など新規対症療法の開発、BMI やロボティクスを含む革新的ニューロ・リハビリテーションの開発などが中心となっている。ただ、それらが達成されるまでにはある程度の時間が掛かると予想され、その間、難治性の脳神経疾患に苦しむ患者を放置することはできない。またそれらが達成されたとしても、医療と介護・福祉の充実は患者の QOL 向上には不可欠である。

脳神経疾患はいわゆる「寝たきり」の最大の原因でもあり、進行性あるいは完治しない疾患を抱えながら、患者とその家族が住み慣れた地域での生活を可能な限り維持していくことができるように、現在利用可能な医療を十分かつ継続的に提供し、介護・福祉との連携による包括的な支援を実現することは極めて重要である。

そのためにまず必要なことは、膨大な種類と患者数の脳神経疾患を担当する診療科としては、約 9,500 名という脳神経内科医数、約 6,000 名という専門医数は絶対的に不足しており、脳神経内科医の充足である。特に、脳神経内科の独立した講座のない医科大学あるいは医学部がまだ 13 カ所存在しており、その地域では脳神経内科の卒前・卒後教育や診療を十分に行うことは困難である。このような、脳神経内科講座がまだ整備されていない大学での同講座の設立が特に必要で、脳神経内科専門医の少ない地域の解消に繋がると期待される。

また、多彩な脳神経疾患についてそれらの適切な診療を全ての患者に供給できるよう、脳神経疾患に関する医療供給体制などについて改善を進める。上述の新規治療の導入で変化する医療連携を速やかに構築することは重要な課題である。さらに、介護・福祉分野との地域性をも考慮した相互の連携についても研究を進めることが、目の前の患者の ADL と QOL の向上には必須である。具体的には、前述の疾患研究拠点を中心とした疫学研究・臨床研究拠点のネットワークを活用すべきであり、その充実が必要である。

加えて新型コロナウイルスパンデミック後の脳神経疾患に対する新しい医療体制の構築に関する研究が必要である。慢性疾患が多い脳神経内科領域では、医療資源不足を補う良質な遠隔診療の導入が求められている。またリハビリテーションを要する患者の診療、嚥下障害を呈する患者の診療、感染予防措置の取れない認知症患者の診療も課題が多い。さらに状況の長期化に伴う患者、家族、医療者の精神的ストレスへの対処も喫緊の課題と言える。新型コロナウイルス感染者の神経後遺症（brain fog などの long COVID）に対する医療体制の構築も必要である。ポストコロナの医療と介護・福祉のあり方についての研究は極めて重要である。

最後に我が国は度重なる水害や地震などの災害に見舞われていることから、難病を含む脳神経疾患患者の災害支援に関する研究がきわめて重要である。災害発生時における難病患者支援に加え、平時からどのように準備し、支援体制を構築するかは喫緊の課題と言える。

（１６）脳神経内科研究におけるバイオインフォマティックス

生命現象はゲノム、エピゲノム、トランスクリプトーム、プロテオーム、メタボローム、そして疾患を含むフェノームというレイヤーにより構成される。多レイヤーを“システム“として理解するには手法的限界があった。近年、次世代シーケンサーや質量分析機の登場により、それぞれのレイヤーを網羅的に解析することが可能になり、それと同時に生命現象をシステムとして捉えるバイオインフォマティクス的方法論が確立しようとしている。レイヤーをまたぐ様々なオミクスデータを用いた研究をマルチオミクス解析と呼び、数多くの生命現象、疾患解明に貢献してきた。たとえば、ゲノム情報のみから行われてきた GWAS は近年、エピゲノム情報、トランスクリプトーム情報との統合により大きく解釈性が向上している。さらに、近年開発されたシングルセル解析では複雑なヒト疾患や神経現象を 1 細胞レベルの精度で観察することが可能となっている。これらの技術革新により、脳神経疾患の時空間オミクスなどを通じて病気の進行を予測するシミュレーションを開発することが可能になると考えられる。

近年、学術雑誌や研究資金配分機関により、研究データの共有・公開（オープンデータポリシー）が求められている。そのため、公共オミクスデータベースから多くの公開データを取得して研究に活用できるようになった。オミクス情報が増加するに伴って脳神経内科学領域でも情報解析の実施を行うバイオインフォマティクスの重要性が年々高まっている。オミクス情報解析を取り扱うバイオインフォマティクスには生物学、遺伝学に加え、統計学、計算科学、情報工学の幅広い知識と高度な専門性が要求される。脳神経内科学領域でバイオインフォマティクスを扱える人材は極めて不足している状況であり、人材育成が急がれる。また、複雑な疾患理解や個別化医療の実現のためには、学会主導でブレインバンクをはじめとするバイオリソースを全国規模で収集し、データ化、蓄積し、ライフサイエンスの集合知として機能させる枠組み作りとその維持のための資金確保が必要である。

４．各論Ⅱ（疾患群別）

（１）脳血管障害

トピックス

- 脳梗塞急性期では、脳画像診断などを用いた治療対象の選択方法、tPA静注療法と機械的血栓回収療法の併用や単独治療の選別など、有効性を最大化し危険性を回避する治療戦略確立のための臨床研究が進められている。
- 急性期抗血小板療法や、脳卒中再発予防として新たな抗凝固療法の開発など、最適な薬剤選択、慢性炎症などを標的とした再発予防治療などがさらに進められるべきである。
- 磁気刺激、ボトックス注射併用、ロボット支援リハビリテーション、BMI（ブレイン・マシン・インターフェース)、アプリを用いた遠隔リハビリなど、最新の技術を駆使したニューロ・リハビリテーションの研究が進められている。
- 脳梗塞急性期から亜急性期にかけての細胞治療療法の開発が進んでいる。
- 腫瘍循環器学の一環として、がんと脳卒中の関係について、疫学、診断法、治療介入戦略などの検討が進められている。

脳血管障害（脳卒中）とは脳血管異常に起因する脳障害である。脳動脈閉塞による「脳梗塞」脳内細動脈の破綻による「脳出血」脳動脈瘤破裂などによる「くも膜下出血」に大別される。本疾患は、わが国の死亡原因の第４位（悪性新生物、心疾患、老衰に次ぐ）要介護性疾患の第２位（寝たきり原因の約３割）を占める。総患者数は約280万人と推定されており、高齢化に伴いさらなる患者数増加が予測されている。超高齢化が急速に進行するわが国において、本疾患の効果的な治療と予防の実現は、喫緊の課題である。

脳血管障害は、高血圧、糖尿病、脂質代謝異常、心房細動などの心疾患、喫煙、メタボリックシンドローム､睡眠時無呼吸､慢性腎臓病など多くの危険因子が判明しているが､その関与は個人差が大きく、危険因子間の相互作用も不明な点が多い。最近では、口腔内細菌と脳出血との関連も指摘されている。従来、脳卒中は多因子疾患で遺伝子の関連は薄いとされてきたが、ゲノム解析手法の著しい進歩とともに、HTRA1遺伝子変異と重度の脳小血管病、RNF213遺伝子多型と頭蓋内血管狭窄など、脳卒中発症に関連する遺伝子の特定と治療戦略の探索が進められている。また従来原因不明とされた脳梗塞の大部分は塞栓性梗塞であると考えられ、Embolic Stroke of Undetermined Sources (ESUS)の概念が提唱された。近年、このESUSの概念に関して見解が分かれているが、ESUSの塞栓源である卵円孔開存に対する経皮的卵円孔開存術や心房細動検出の植え込み型心電計が普及している。また、心房細動に対する経皮的左心耳閉鎖術など、新たな医療機器を用いた塞栓源治療が実施可能となってきている。

危険因子の早期発見と治療介入が脳血管障害予防に有効とされるが、一般市民を対象とする生活習慣改善アプローチ」には限界がある。例えば、糖尿病発症後に治療しても脳血管障害発症の予防効果は不十分である。心房細動、脳動脈高度狭窄、一過性脳虚血発作、未破裂脳動脈瘤などは、危険度の特に高い「高リスク群」であるが、適切な治療介入法には課題が多く、一つ一つ丁寧な臨床研究を推進することが必要である。脳卒中危険因子の中では最大のものが高血圧であるが、わが国で実施された脳卒中再発予防のための厳格血圧管理の有用性を検証する RESPECT 研究の結果が発表され、脳卒中再発予防には血圧を 130/80 mmHg 未満に管理する事の有用性が証明された。今後脂質管理をはじめとする他の危険因子管理についても我が国独自のエビデンスを集積していくことが重要と考えられる。非心原性脳梗塞再発予防の抗血小板薬はアスピリン、クロピドグレル、シロスタゾールが従来から使用されてきた。2021年12月、日本人に多いとされるCYP2C19遺伝子多型の影響を受けにくいとされるプラスグレルがアテローム血栓性脳梗塞、ラクナ梗塞での使用が承認された。今後、更なる再発予防策の臨床開発が必要である。

急性期治療に関しては、発症後 24時間以内の主幹動脈閉塞の脳梗塞急性期症例に対する局所血栓回収療法（脳血管内治療）の有用性に関するエビデンスが確立され、急性期治療の大きな変革期にある。急性期治療における脳血管内治療の重要性が高まることは疑いようがなく、脳神経内科医の中から脳血管内治療に習熟した医師が育成され、その有用性適応拡大などに積極的に貢献することが期待される。また、発症後4.5時間以内の脳梗塞に対してはアルテプラーゼを用いた血栓溶解療法が行われるが、その恩恵をうけるのは全体の５％に過ぎず、その効果は限定的である。有効性、安全性の高い新規血栓溶解薬の開発も重要である。海外で開発中のテネクテプラーゼはアルテプラーゼを上回る血栓溶解効果が報告され、欧米では正式に薬事承認された国も出てきている。わが国でもテネクテプラーゼの導入のための臨床研究が実施中であるが、ドラッグラグを最小化する対策が必要である。また、脳画像診断などを用いた治療対象の選択方法、内科的治療と外科的治療の組み合わせや順序の最適化など、有効性を最大化し危険性を最小化する治療戦略確立のための臨床研究が国内外で進められている。脳卒中診療体制の充実のため脳卒中・循環器病対策基本法が2018年12月に国会で成立し、2023年3月には第２期循環器病対策推進基本計画が閣議決定された。各都道府県で一次脳卒中センターが認定され、また局所血栓回収療法が可能な施設は一次脳卒中センターコア施設に指定され、救急診療体制の充実が急ピッチで進んでいるが、その中で脳神経内科は脳神経外科とともに主要な役割を担ってきている。虚血脳を保護する脳保護薬の開発は国際的にも停滞しているが、神経血管ユニット保護、脳側副血行促進の観点から新規薬剤、新規治療法の開発を進めるべきである。脳出血に対する急性期降圧療法、外科的治療法の効果、くも膜下出血に対する外科的治療法などについては、脳神経外科との共同研究にてエビデンスを明らかにしていく必要がある。さらに、AI(人工知能)を活用した画像診断補助や再発リスクの評価補助、最適治療法選択補助など、脳卒中診療全般における更なる精緻化、最適化の検討が進められるべきである。

脳血管障害に対する早期リハビリテーションは有効であり、急性期リハビリテーションの均てん化と標準化が進められている。また磁気刺激、ボトックス注射併用、ロボット支援リハビリテーション、BMI（ブレイン・マシン・インターフェース)、アプリを用いた遠隔リハビリなど、最新の技術を駆使したニュー

ロ・リハビリテーションの研究が進められている。

神経再生医療は、脳血管障害では血管、グリア、神経細胞が一塊となって損傷を受けるため容易ではないが、現在、脳梗塞患者を対象とした骨髄系細胞移植治療が国内外で注目されている。今後、iPS 細胞を含む再生医療研究の飛躍的進歩が期待されることから、急性期治療やリハビリテーション医療などとの組み合わせを工夫することにより、新しい治療・予防ストラテジーの開発を推進する。

近年、ヒトの脳の細かい血管系（脳小血管）の特殊性が注目されており、その機能障害は、ヒトの脳機能維持や、血管性認知症、血管性パーキンソニズム、脳卒中後てんかんや、アルツハイマー病などの変性疾患の分子病態とも密接に関係すると考えられている。この為、米国脳卒中学会や アメリカ国立衛生研究所（NIH）では脳小血管研究に大きな関心が集められ、研究の推進が提言されている。脳の機能的血管である小血管の異常である、アミロイドアンギオパチーや、脳小血管の変性疾患ともいえる脳小血管病について、その診断、予防方法を解明していく必要があるが、遺伝性脳小血管病である皮質下梗塞と白質脳症を伴う常染色体優性脳動脈症（CADASIL）に対して、アドレノメデュリンや塩酸ロメリジンを用いた臨床研究が進行中である。

以前から、がん関連塞栓症による脳卒中の存在は知られていたが、近年、腫瘍循環器学の一環として、がんと脳卒中に関するレジストリ登録等の研究が進んでいる。日本人の死亡原因の第１位が悪性新生物（がん）、第４位が脳血管疾患であり、両者の合併例も多い。しかし、両者の合併例には、治療介入戦略をはじめとして多くの課題やアンメットニーズがあるため、脳卒中診療とがん診療に関わる多職種による幅広い取り組みと職種間の相互連携が必要である。

（2）神経系腫瘍

トピックス

- 神経膠腫を中心とした悪性脳腫瘍に対する多角的な治療法の開発が進みつつある。
- 光感受性物質を用いた日本発の光線力学的療法や、交流電場腫瘍治療システムが開発されている。
- NovoTTF などの新規医療機器も保険収載された。
- その他の腫瘍では多くの分子標的治療薬の開発が進められている。

神経系腫瘍の診断と治療は、我が国ではこれまで主として脳神経外科と整形外科が担当している。しかし、運動麻痺や感覚障害などの神経症状を呈したときにまず訪れるのは脳神経内科であり、そこで診断され外科的治療が必要になった場合に外科に紹介されるのが一般的であり、効率的である。

また、脳・脊髄・末梢神経腫瘍の診断は、コンピュータ技術と医工学の発展と共に画像検査が急速な技術的進歩を遂げ、海外では脳神経内科医の関与が年々増大してきていて、既に英国や米国では脳神経内科が脳神経外科や患者団体と協力して「脳腫瘍診療ガイドライン」を作成するなど積極的な活動を展開している（英国 NICE: National Institute of Clinical Excellence、米国 NCCN: National Comprehensive Cancer Network）。

さらに、脳・脊髄・末梢神経腫瘍の治療も、全てが手術で治るわけではなく放射線治療や化学療法などの内科的治療も大きな比重を占める。また、2016 年の WHO 脳腫瘍分類は、脳腫瘍にも分子分類が取り入れられ、コンピュータ誘導性サイバーナイフ技術や抗体療法に加え、近年ワクチン療法や癌免疫療法などの新しい内科的治療法が次々と開発されていることと関連し、脳腫瘍にもプレシジョン・メディシンの時代が来たといって過言ではない。今や「内科的に脳腫瘍を治療する」時代に突入しているともいえる。我が国の将来を見据えたとき、不治の病とされてきた神経系腫瘍の治療成績向上のためには、海外と同様に脳神経内科を含むいわゆる「メスによらない」脳・脊髄・末梢神経腫瘍治療の研究の発展が必須である。診療面においても、海外では神経系を専門とする腫瘍内科医（neuro-oncologist）が専ら脳腫瘍の化学療法を行っており、今後我が国でも脳腫瘍を専門とする脳神経内科医を育成していく必要がある。具体的には患者ごとのがんゲノム解析結果をもとにして治療薬を選択する precision medicine、免疫療法に伴う新しい合併症の管理、術後の緩和ケアなど、研究、診療の両面での関与が求められる。

（3）神経外傷、スポーツ神経学

トピックス

- 急性／慢性外傷性脳症（acute/chronic traumatic encephalopathy: ATE/CTE）の研究が進んでいる。
- 今後、それらの病態を明らかにするために PET などを用いた長期的な調査が必要である。

我が国では、急速な高齢化ならびに地域スポーツの普及に伴って、転倒・外傷による脳・脊髄障害が増加してきている。また、交通外傷は依然として頭部外傷の重要な原因である。このようなスポーツや交通事故が関連した脳・脊髄外傷の診断と治療は、これまで主として整形外科や脳神経外科で行われていた。しかし、急性期の骨折や血腫は別として、脳・脊髄自体の障害については必ずしも外科的治療で改善するものばかりではない。また競技を退いて以降に病態が進行し、頭痛、注意障害、記銘力障害、気分障害、行動障害、運動障害（パーキンソニズム、失調、運動麻痺など）、認知症などの臨床症状を呈することもある。米国では退役軍人で同症状の発症率が高いことも知られている。その病態としては頭部外傷の反復に起因する進行性の神経変性で、病理組織学的変化としてはタウオパチーが主体と考えられている。欧米では ATE/CTE として脳神経内科においても発症機序の研究から実際の診療や予防活動まで行われている。最近は PET によるイメージングも進歩しているためタウなどの蓄積の長期的な観察が可能になっている。わが国でも、このような内科的なアプローチを必要とする急性／慢性外傷性脳・脊髄症の病態解明と治療法の開発については脳神経内科の積極的な貢献が必要といえる。

さらにスポーツ神経学について言えば、ANA Sports Neurology Section Strategic Plan にもあるように、スポーツに関係した神経学的損傷についての研究と治療を行うばかりでなく、脳神経疾患を持つ患者のスポーツ参加への安全性を知ることや、神経損傷の神経心理的な後遺症と ADL に及ぼす影響を理解すること、運動のもたらす神経学的な効用を理解することなどは、脳神経内科の大きな役割である。実際にスポーツ神経学で扱う疾患も多岐にわたり、緊急の対応を要する脳震盪、脳挫傷、脳出血、動脈解離ばかりでなく、脳神経内科が扱うべき外傷後片頭痛、ダイビングに伴う脳塞栓症、高山病、熱射病、横紋筋融解症、イップスなど幅広い。このうちイップスは以前には精神的な要因のみ強調されていたが最近では職業性ジストニアとして認識されておりその病態の解明、治療法の開発が望まれている。

また学生スポーツにおける死亡事故も調査されているが、柔道の頻度が高く、柔道の死亡事故は中学・高校の低学年・初心者が多いことがわかった。脳震盪を生じうるラグビー、アメリカンフットボール、柔道などでは競技におけるガイドラインも作成されている。死亡をはじめとする重大事故に対する防止策の構築に神経学会も関連団体とともに関与していくべきである。

日本神経学会スポーツ神経内科セクションでは、現在スポーツに関係した神経学的損傷のうち、慢性期の神経障害（高次機能障害、認知症、運動障害など）を対象として、診断、病態生理、治療について

検討するとともに、脳神経疾患を持つ患者（てんかん、多発性硬化症、片頭痛、ポリオなど）のスポーツ参加の向上や安全性について検討し、できればそれに関するガイドラインを作成する活動を展開しつつある。

（4）認知症、高次脳機能障害

トピックス
- バイオマーカーを用いたアルツハイマー病の生物学的診断基準が提唱された。
- アルツハイマー病の一部の疾患修飾薬がわが国でも承認された。
- トライアル・レディ・コホートの構築が進んでいる。
- 今後、認知症疾患の臨床研究体制の整備が不可欠である。

社会の高齢化に伴い認知症の人の数は急増し、2024 年には国内で 443 万人（65 歳以上の高齢者の 12.3%）と報告された。さらに、認知症の前段階である軽度認知障害を有する人の数も認知症のそれに匹敵する。すなわち、計 800 万人もの認知症性疾患を有する患者が存在し、高齢者の約 3 割は認知症ないし軽度認知障害を有すると推計される。原因の過半数はアルツハイマー病であるが、血管性認知症、レヴィ小体型認知症、前頭側頭型認知症など多数の疾患が含まれる。認知症研究を推進し克服することは、高齢化で世界最先端を走るわが国の使命である。

2000 年代後半から行われてきたアルツハイマー病バイオマーカーの確立を目指した ADNI 研究などの多施設共同研究の結実として、2012 年に NIA-AA によりアルツハイマー病の診断基準が改訂され、バイオマーカーを用いた前臨床期 AD（プレクリニカル AD）の診断が可能となり、さらに 2018 年にはバイオマーカーを用いたアルツハイマー病の生物学的な診断基準（いわゆる AT(N)システム）が提唱された。特に研究においては、分子病態の異同や重複を明確にするため、アミロイドβ、タウ、神経変性の 3 種のバイオマーカーの利用が欠かせなくなった。このようなバイオマーカーを含む臨床研究は、わが国でも J-ADNI などが行われてきたが、欧米と比して総じて規模は小さく、件数も極めて少ない。また、アルツハイマー病以外の認知症疾患に対する取り組みは遅れている。理由として、こうした臨床研究は神経心理検査や脳画像を含め評価項目が多く、それに伴い、評価を行う医師や臨床心理士、コーディネーターなど人的リソースの確保や画像診断部門との密な連携が求められること、かかる費用が大きいことが挙げられる。そのため、いかに強固な研究体制を構築できるかが最大の課題である。また、バイオマーカーとして脳の変性病態をより良く反映する脳脊髄液の有用性はいまだ高い状況ではあるが、侵襲の少ない血漿バイオマーカーの妥当性の検証が進められている。

アルツハイマー病は神経変性疾患の中で最も治療薬開発が盛んであるが、現在に至るまで疾患修飾薬の治験は失敗続きであった。その中で、昨今、複数の抗アミロイドβ抗体薬が第 2/3 相試験で、一部は部分的にだが有望な結果を出している。2021 年アデュカヌマブが最近米食品医薬品局（FDA）で認可されたが、効能実証の不確実、アミロイド関連画像異常（Amyloid-Related Imaging Abnormalities; ARIA）などの懸念事項によりわが国での承認は見送られた。しかし、抗プロトフィブリル抗体薬であるレカネマブが昨年 FDA、そしてわが国で承認され、臨床現場での使用が可能になった。この流れに即応できるような、安全性確保と患者登録、並びに診療連携システムの準備が必要である。薬剤の有効性を最大化す

るため、投与時期を早期化する工夫も行われており、2010 年代前半から行われている A4 study や DIAN-TU に引き続き、いくつかの超早期大規模薬剤介入試験が進行中である。また、生活習慣介入による認知機能低下抑制効果を示した FINGER 研究に倣い、わが国を含め、世界で予防的生活習慣介入研究が進行中である。

このような介入研究の対象の多くはプレクリニカルアルツハイマー病や健常者であり、有症状者とは異なった被験者募集戦略が必要である。そこで、ウェブ経由で効率的に治験や臨床研究に適格である可能性の高い被験者を選択し、プールするトライアル・レディ・コホート（Trial Ready Cohort; TRC）の構築が進んでいる。TRC は、認知症の疫学動態調査、特別な機器を用いない日常生活における早期診断法の開発にも役割を果たすと考えられる。

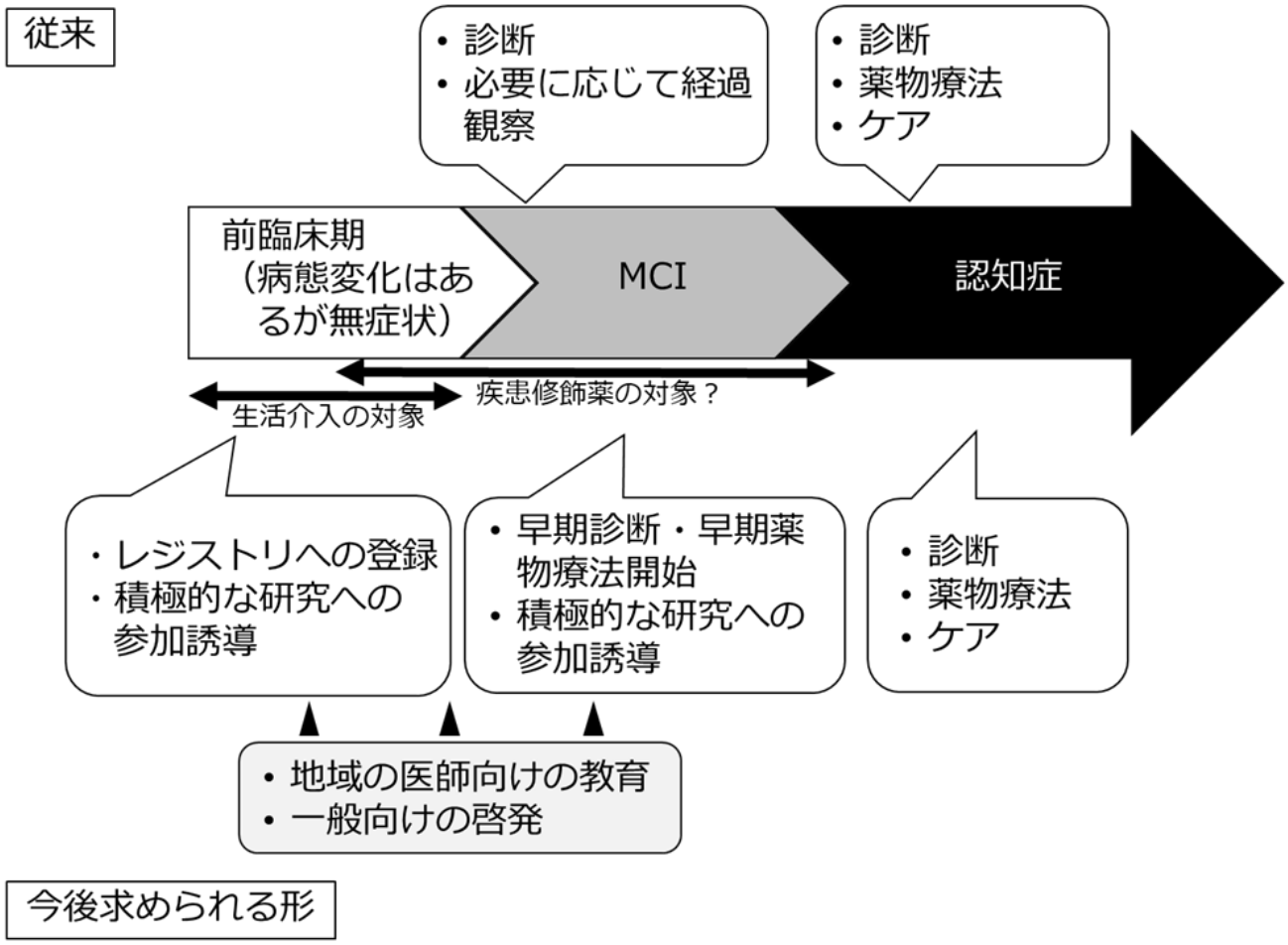
アルツハイマー病は、一部の遺伝性病型を除き原因・発症機構は未だ十分には解明されておらず、研究に使用されてきた実験モデルは、必ずしもヒトにおける病態を正確に再現しているとはいえない。認知症患者由来の臨床情報、画像、脳脊髄液、血液、遺伝子、脳組織、iPS 細胞などの多面的なリソースを統合的に収集し、データやリソースを外部研究者にもシェア可能な枠組みを作って、研究を推進する必要がある。また、認知症疫学・臨床研究拠点と共に病態解明のための疾患研究拠点の整備も必要で、これらの認知症研究拠点ネットワークを構築し、病因・分子病態解明及び治療･予防法開発のための研究を強力に推進する必要がある。

特筆すべきことは、認知症、中でもアルツハイマー病は加齢依存性変性疾患であり生理的加齢変化との共通点も多いことから、その制御すなわち認知症の克服は老化そのものの制御にも連なるものであり、そのインパクトは生物学的にも社会的にもきわめて大きい。

さらに、認知症でもよく見られる高次脳機能障害としての様々な症候、例えば失語、失行、失認、計算障害、見当識障害、判断力障害、遂行力障害、常同行動などの行動異常、幻覚、妄想、うつ状態、無気力、衝動制御障害、睡眠障害などは、様々な精神疾患の症候と共通点が多い。そのため、これらの症候の責任病巣、責任回路・ネットワーク、発現機序を器質的病巣が明確でバイオマーカーが確立している脳神経疾患において解明することは、精神疾患の病態解明にも大きく貢献すると思われる。これには画像研究が特に重要となる。

これらの治療研究に加えて、無症状期から進行期まで認知症を社会で支えるシステムの構築、ケアの体制の確立、そして、それに携わる医療者の育成は、脳神経内科の重要な使命と考える。

認知症に対する研究・治療のパラダイムシフト



（５）発作性神経疾患（てんかん）

トピックス

- 素因性てんかんではイオンチャネル以外の遺伝子変異が明らかになった。
- 三者間シナプスやネットワーク病態のてんかん原性への関与が明らかになった。
- 抗てんかん原性薬や医工連携による診断技術・デバイスの開発が望まれる。
- ネットワーク病態の理解からテーラーメイドのニューロモデュレーション治療の開発が望まれる。
- てんかん診療拠点病院の全国展開による大規模臨床研究体制の構築と包括的診療体制の整備が必要である。

てんかんは 100 万人単位で発症する頻度の高い脳神経疾患である。超高齢社会の到来で発症率・有病率とも小児・青年と高齢者に２峰性の分布となった。生命予後は悪くはないものの誰にでも起こりうる疾患であり、QOL の高い健康・長寿大国を目指すために、我が国としてしっかり取り組むべき疾患であり、正しい予防･治療法を開発し広める事が不可欠と言える。

てんかんは、国民の約 100 人に一人と高頻度に発症する疾患で、完全寛解は未だ困難ではあるが、抗てんかん発作薬の進歩により発作をコントロールすることはかなりできるようになってきた。超高齢社会が進むにつれ、小児・若年発症の患者に加え、脳卒中、認知症や腫瘍などに関連した高齢発症てんかんの増加がさらに見込まれる。治療面では、新規抗てんかん発作薬の登場で合理的多剤併用が可能となり副作用は少なくなってきたものの、未だに約３割は薬剤抵抗性（難治）である。抗発作薬はあるが抗てんかん「原性」薬がない現状を反映している。内科治療に加えて、てんかん焦点摘出術やデバイスによる緩和治療まで治療の選択肢は広いが、適切な治療選択を行わないと難治化し、また社会的影響の大きい疾患である。このような現状を踏まえ、脳神経内科医は成人てんかんの内科治療の担い手としてますます貢献が期待される。同時に、行政・関連診療科・他職種と協働して、てんかん支援拠点病院（現在 29 都道府県に限定）や包括的てんかん専門医療施設の整備を全国で展開し、大規模臨床研究体制の構築と患者の就労支援や社会参加を推進することが重要な課題である。世界的にみても、WHO が 2022 年 5 月からの 10 年間にわたる「領域横断的なてんかんと神経疾患の世界行動指針、Intersectoral global action plan on epilepsy and other neurological disorders (IGAP)」を承認し、てんかんにおいては患者の 90%がてんかんは治療可能な脳の病気であることを理解し、80%が適切な抗発作薬を享受することができ、70%が良好に発作が抑制されていることを目指す、という目標が掲げられている。

てんかん病態に関しては、素因性てんかんではイオンチャネルに加えシナプス間隙の分泌タンパクの遺伝子変異やイントロン領域の繰り返し配列の異常延長が明らかとなった。結節性硬化症で注目された mTOR 経路の遺伝性変異（生殖系・体細胞変異）が限局性皮質異形成でも生じることが明らかとなり（mTORopathies）、mTOR 阻害剤などによる precision medicine の可能性から注目される。臨床神経生理・

病理・数理の融合研究から、てんかん発作（急性症候性発作、慢性てんかん）では、ニューロンだけでなく、アストロサイトの積極的関与が明らかとなってきた。マクロレベルでは、脳波･機能的 MRI 同時計測や頭蓋内電極を用いた機能的結合（皮質律動）や因果的結合（皮質皮質間誘発電位）解析から、てんかんのネットワーク病態が明らかとなってきた。てんかん原性の解明には、このような神経回路やネットワークに注目し、エフェクトサイズの大きな遺伝子変異の iPS 細胞、脳オルガノイドや動物モデルの樹立に加え、様々な原因に共通する難治化（てんかん原性の悪化）プロセスの解明が望まれる。高齢発症てんかんは、疫学研究から脳血管障害やアルツハイマー病など変性性認知症と密な連関があることが明らかとなってきた。病態解明に向けて、シナプス過興奮、異常タンパク蓄積、神経血管ユニット障害の関連に焦点を当てた基礎・臨床研究の推進が望まれる。

治療面では、てんかん原性を抑制する根本治療薬（抗てんかん原性薬）の研究が望まれる。また、医工連携から、神経救急の現場や在宅で簡易に使用できる超小型脳波計の開発、脳波診断における AI の活用、発作予知のウェアラブルデバイスの開発、ビッグデータからの個別化治療の推進が期待される。現在、デバイス治療として迷走神経刺激療法（vagus nerve stimulation: VNS）に加え視床前核の脳深部刺激療法（deep brain stimulation : DBS）が保険収載されている。北米では頭蓋内電極でてんかん焦点から発作発射を検知し高頻度電気刺激で介入する応答性神経刺激療法（responsive neurostimulation：RNS）が上市されている。これらの刺激療法は長期の刺激介入により発作抑制率の増加が報告されるが、その機序は未だ明らかでない。頭蓋内電極からの微小な電気刺激による刺激誘発脳電位（皮質皮質間誘発電位）を用いた因果的結合解析からはてんかんネットワーク病態の関与が推定される。ニューロモデュレーション効果の包括的理解には、分子・神経回路・ネットワークレベルでの学際的研究が望まれる。てんかんネットワーク病態の理解からテーラーメイドのニューロモデュレーション治療が可能となれば、薬剤抵抗性てんかん患者の第 3 の治療として大いに期待される。

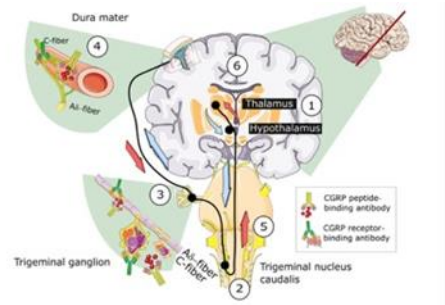


（６）発作性神経疾患（頭痛）

トピックス

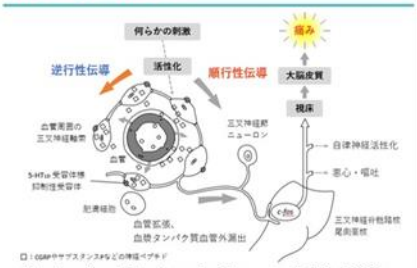
- 抗 CGRP 抗体薬、抗 CGRP 受容体抗体による片頭痛治療がわが国でも承認され成果をあげている。
- 頭痛の診療ガイドライン 2021 が作成公開された。
- 脳機能画像、分子生物学的手法を用いた片頭痛の病態に対する脳科学研究がすすめられており成果をあげている。
- 片頭痛の病態に CGRP や PACAP38 が関与していることが明らかにされ、治療薬開発のターゲットとなっている。

頭痛は、ありふれた症状で大部分の人が経験する。一次性頭痛は頭痛そのものが問題である疾患で片頭痛、緊張型頭痛、群発頭痛を含む三叉神経自律神経性頭痛などに分類されており、未解決の問題が多く残されている。片頭痛は高頻度かつ日常生活の支障が非常に大きい脳神経疾患である。片頭痛の急性期治療は、トリプタンの登場により進展したが対症療法に留まっており、急性期治療薬の使用過多による慢性化が解決すべき課題となっている。トリプタンは血管収縮作用があり虚血性心疾患や脳血管障害のある片頭痛患者には使用できなったが、安全性の高いラスミジタンが開発され使用可能となっている。三叉神経血管系の神経原性炎症に重要な役割を果たすカルシトニン遺伝子関連ペプチド（CGRP）をターゲットとした薬剤の開発が進められ、抗 CGRP 抗体薬（ガルカネズマブ、フレマネズマブ）、抗 CGRP 受容体抗体薬（エレヌマブ）が片頭痛の予防薬として使用可能となり、片頭痛治療が大きく進展した。さらに低分子の CGRP 拮抗薬（ゲパント）が開発されている。多くの頭痛患者がこれらの新規治療にアクセスでき、その恩恵に浴せる環境を整備する必要がある。研究面では、頭痛の動物モデルの開発、原因遺伝子や関連遺伝子の探索がなされ、原因の一部としてイオンチャネルや神経伝達物質との関連が見いだされている。さらに脳機能画像による痛みの機序に関する研究が進行している。これらを推進し、正確かつ早期の診断を可能とし、より効果的な個別化治療・予防法を開発する必要がある。頭痛性疾患の診断には国際頭痛分類第３版の日本語版が作成されている。また、わが国における頭痛医療の均てん化と標準的治療の普及を推進するために「頭痛の診療ガイドライン 2021」が作成され公開されている。

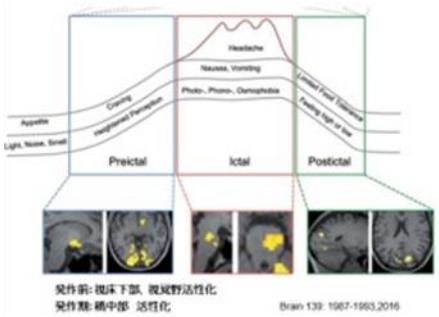


Neurol Clin neurosci 2020;8:120-127

片頭痛の三叉神経血管説

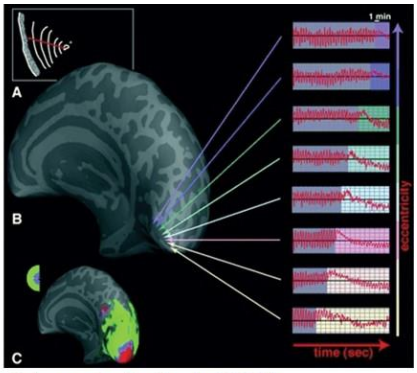


Moskowitz, MA.: Trends Pharmacol Sci. 1992;



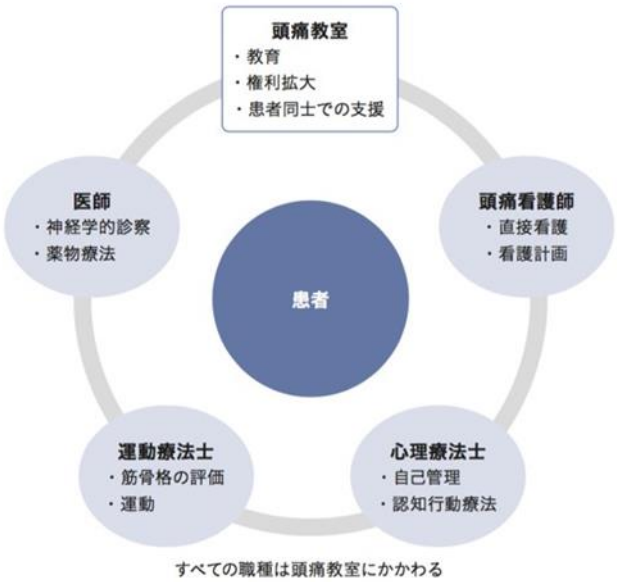
発作前: 視床下部、視覚野活性化
発作期: 橋中部 活性化

Brain 139: 1987-1993,2016



Schott, G. D. Brain 2007





すべての職種は頭痛教室にかかわる

集学的プログラム（頭痛の診療ガイドライン2021、p65）

CGRP関連抗体薬

	ガルカネズマブ	エレヌマブ	フレマネズマブ
標的	CGRP	CGRP受容体	CGRP
抗体の種類	ヒト化抗体	ヒト抗体	ヒト化抗体
投与方法	皮下注	皮下注	皮下注
投与頻度	1ヶ月	4週間	4 or 12週間
初回投与量	240mg	70mg	225 or 675mg
2回目以降	120mg	70mg	225 or 675mg

（7）神経変性疾患

トピックス

- 遺伝性神経筋疾患への核酸医薬・遺伝子治療薬が承認された。
- エクソームシークエンスの実装により、多くの遺伝性疾患の診断が可能となった。
- タウの PET リガンドが開発された。
- 変性疾患の原因タンパク質について、その構造、物理特性が解明された。
- 変性疾患において、プリオン仮説の実証が進んだ。
- 今後、超早期診断と予後予測を見据えた、レジストリ整備と研究が必要である。
- 今後、核酸個別化治療を見据えた制度整備が必要である。

神経変性疾患領域は、根本治療の幕開けの時代にある。まず、脊髄性筋萎縮症（SMA）に対する核酸医薬、遺伝子治療が実現した。これは、遺伝性の神経変性疾患に対し、人類が初めてその予後を目に見える形で変えた事例である。またデュシェンヌ型筋ジストロフィー症、遺伝性 ATTR アミロイドーシス（家族性アミロイドポリニューロパチー）に対しても核酸医薬が実現した。重要なことは、遺伝性の神経変性疾患に対し、核酸医薬や、遺伝子治療による根本治療原理が確立した事である。この戦略は、理論上、全ての遺伝性神経変性疾患に応用可能である。実際、家族性筋萎縮性側索硬化症、ハンチントン病への核酸医薬の治験も開始され、病原タンパク質の減少が報告されている。また、各家系の変異をターゲットとした個別化された核酸医薬の治験も開始され、究極の個別化医療が実現しようとしている。

この流れの中、希少疾患の治験方法、核酸医薬の治験方法について、いままでの治験とは別の視点で整備される必要がある。また、治療の時代であるからこそ、未発症者の遺伝子診断、治療介入開始時期について、ELSI を洗い出し、社会制度を整備する必要がある。さらに、遺伝性神経変性疾患への究極の治療方法として、体細胞レベルでの遺伝子編集治療も視野に入ってきている。この治療方法に対しても、倫理的、制度的な問題点の洗い出しと、社会制度の整備を進める必要がある。同時に、これらの治療に関する知財獲得を積極的に推進する。来たるべき核酸医薬、遺伝子治療の時代に、我が国が国際的なイニシアチブをとるべく、官民が連携し取り組むことが望まれる。

一方、大多数を占める非遺伝性の孤発性神経変性疾患は、その蓄積するタンパク質が同定され、病態の理解が進んだ。まず、蓄積タンパク質には、液–液相分離という物理特性があることが判明した。液 - 液相分離という現象は、アミロイド凝集体を作るようなタンパク質や RNA などが分子的相互作用を持って高濃度に集合する現象のことで、多くの神経変性疾患にみられるタンパク質凝集体ができるきっかけになる可能性が示された。また従来蓄積タンパク質が同じでも、異なる病型を取ることが謎とされてきたが、クライオ電顕により、同じタンパク質でも、病原性をもつ状態の高次構造が、疾患毎に異なることが判明した。また、患者の脳内から抽出した凝集体をマウスの脳に打ち込むと、内在性の同一のタンパク質を巻き込んだ凝集の伝播が引き起こされること、さらにはその凝集体の構造は元の患者脳内の

凝集体と類似する構造であることが示された。これらの知見は、神経変性疾患の、いわゆるプリオン仮説を強く示唆する。構造変化や、その伝播に影響を与える要因の検討から、全く新しい治療方法の開発が試みられている。この分野では、生物物理、先端顕微鏡学など、他の領域の科学者の積極的な参入が革新をもたらしている。我が国でも、大型放射光施設 SPring-8 によるα-シヌクレイン構造の解明など、他分野の知の積極的な融合が成果を上げている。しかし、未だ十分ではなく、今後、応用物理学者、応用数学者などの、神経病態学分野への積極的な参入を可能とする研究の場の整備と、それを担う人材の育成が望まれる。

また、基礎的な研究から、これらのタンパク質の量の動的平衡状態の乱れが、異常な相転換を誘導することが判明しつつある。この仮説から、これらのタンパク質に対する、抗体療法が提案され、アルツハイマー病に対し、抗アミロイドβ抗体医薬であるレカネマブが、我が国で初めての疾患修飾薬として承認された。同様に、タウ、α-シヌクレインに対する抗体療法の治験も開始されている。また、タンパク質の安定化作用を持つアルギニンの脊髄小脳失調症に対する治験も国内で行われた。多系統萎縮症に対しては、関連遺伝子解析から候補となったコエンザイム Q10 の治験が行われ、有効性が実証された。一方、我が国では、孤発性神経変性疾患患者由来の多数の iPS が作成され、これらを用いた薬剤スクリーニングにより、候補薬剤が示され、治験が進められている。この様に、現在、様々な治験が、孤発性神経変性疾患に対し進められる時代となった。

治験の時代に入り、神経変性疾患の早期の診断と、正確な予後予測の重要性が改めて認識されている。脳神経疾患では、現在の医療手技で検出できる“いわゆる発症時”では、治療介入には遅いと考えられる。この時期には、すでに多くの神経が失われ、異常タンパク質も広範囲に広がっている。治験を成功させるためには、より早期の介入が必要である。その為には、発症前、もしくは超早期の診断技術の開発が急務である。この目的で、各蓄積タンパク質に対する特異的なリガンドを用いた PET は、期待できる手法である。この分野では、我が国がリガンドの開発で先行している。また、血液や脳脊髄液を用いて、神経細胞死を反映するバイオマーカー、病的タンパク質を増幅し検出する方法の開発が進められている。我が国では、質量分析法を用い、血清からアルツハイマー病の早期診断を可能とする技術が開発された。さらに、パーキンソン病に対して、血清中のαシヌクレインのシードを検出する技術が開発された。今後、超早期、もしくは発症前の非侵襲的な診断技術、そして、その進行を鋭敏に捉える技術の開発が、精力的に推進されるべきである。疾患進行予測や診断に関しては、AI・数理モデルを積極的に導入し、病態機序の数理モデルをふまえた上での、実用性の高い、疾患進行モデルの作成が望まれる。これにより治験がより効率的に進められることが期待される。

神経変性疾患研究には、疾患レジストリが重要である。我が国では、難病法などにより、これらの疾患の患者さんの、医療アクセスが担保されており、大変優れている。しかし、そのレジストリの作成は、残念なことに、不十分である。我が国ではプリオン病や筋ジストロフィー症、ALS、成人 SMA のレジストリが軌道に乗っている。これらを手本とし、今後、日本人に於ける、神経変性疾患のレジストリの整備が望まれる。一方、発症前の先制医療をめざし、我が国でもパーキンソン病やレヴィ小体病の前駆期

コホート研究が行われており、さらなる拡充が望まれる。さらに、生体試料、剖検組織の、バンク化の推進とデータの集約化が必要である。特に、神経病理の研究の場が少なくなりつつあり、早急な対処が必要である。ヒト神経組織を用いた研究の重要性は、全く失われていない。死後組織の集積は、わが国に優位性があり、量・質共に国際的に牽引してきた分野である。事実、我が国の良質な脳病理検体を用いたクライオ電顕から、疾患タイプ特異的な凝集体構造の違いが見出されている。しかし、近年、この分野での人材育成が困難となっている。この優位性を失わない為に、研究の場の整備と、人材の育成が急務である。

ゲノム解析研究によって、ほぼすべての遺伝性神経変性疾患の遺伝子が単離され、孤発性神経変性疾患の関連遺伝子群も単離された。これらの遺伝子から、各々の疾患の、病態分子ネットワークが明確となった。現在、明らかとなったネットワークの各分子をターゲットとした治療方法の開発が試みられている。また、これらの遺伝情報は、早期診断や病態予測にも寄与すると考えられ、がんゲノム解析の様な情報の集約化が必須である。

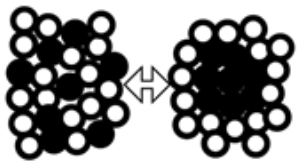
一方、神経変性疾患の病態研究は、グリア細胞、脳小血管、排泄系など、神経以外の組織の寄与が明らかとなった。米国では、神経変性疾患への脳小血管の寄与、免疫系の寄与について、過去 10 年、強く推進を図り、この分野の世界的な研究を牽引している。しかし、我が国では、脳循環系、免疫系の研究者と、変性疾患の研究者との交流が少なく、これらの分野横断型の研究のより一層の拡充が必要である。これらの解析には、一分子解析、マルチオミックス解析、シングルセル解析、二光子励起レーザー顕微鏡、透明化技術、先端画像解析技術などが必須であり、免疫学、循環学、組織学などの知識を総合する必要がある。また生化学解析で得られるデータ量は爆発的に増加しており、データ駆動型の解析には数学的解析が必須である。このように、より多分野の知識が必要とされ、さらに、モデル動物研究と、ヒト研究を融合していく必要がある。今後の病態研究は、より広い視野でこれらの研究を鳥瞰、統合していく必要がある。現在の AMED を中心とした疾患研究支援は非常に狭い成果主導型であり、このような融合型の研究領域の育成にはそぐわない。このような融合領域の形成と育成の為に、探索的であり、かつ融合型の研究支援制度が強く望まれる。

一方、失われた神経機能・神経細胞に対するリハビリテーションや再生医療による治療も重要である。リハビリテーションとしては、我が国で開発されたサイバニクスによる随意運動障害治療の、さらなる普及・研究が期待される。また再生医療に関しては、パーキンソン病に対し、iPS 細胞を用いた細胞移植・再生治療の治験が開始され、その成果が期待される。また MR ガイド下集束超音波療法による回路操作を用いた、運動障害の改善治療方法の研究も進んでいる。

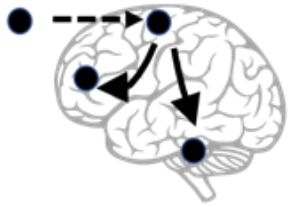
神経変性疾患への治療の扉が開く

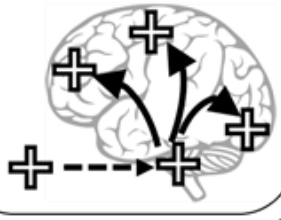
基礎病態研究

液-液相分離



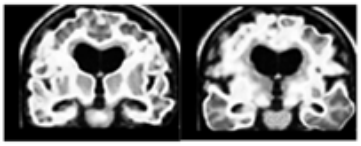
プリオン仮説の実証





診断技術

タウPET



Alzheimer病の血液診断



エクソームシークエンス



治療革新

核酸医薬・遺伝子治療薬



SMA
ATTRv
(FAP)
DMD

DMD：Duchenne muscular dystrophy

治療の時代に必要とされること

- 超早期精緻診断
- レジストリーの整備
- 個別化治療を見据えた制度整備

（8）神経感染症

トピックス

- マルチプレックス PCR である髄膜炎・脳炎パネルが承認され神経感染症の臨床診断に実用化されている。
- ワクチン定期接種化によりインフルエンザ菌髄膜炎症例はほぼなくなったが、肺炎球菌においてはワクチンでカバーされていない血清型感染症が増加しているため、新規ワクチンの導入が準備されている。
- 自己免疫性脳炎に関わる種々の神経細胞表面抗原と臨床スペクトラムが解明されつつあり、国内でも自己免疫性脳炎を対象にした臨床試験が進められている。

髄膜炎・脳炎は、重症化すると恒久的な脳損傷による重篤な後遺症、さらには致死的転帰も招くことがあるため、迅速な診断と早期に的確な治療を開始することが必要な Neurological Emergency の疾患として位置づけられている。髄膜炎・脳炎に対する抗菌薬や抗ウイルス薬の治療が進歩したが、原因は細菌、ウイルス、結核、真菌など感染症のほか自己免疫機序によるものなど多岐にわたるうえ、臨床現場では速やかに原因病原体を同定することが困難な時も少なくなく、必ずしも満足すべき治療成績は得られていない。以上を踏まえて髄膜炎・脳炎の診療では、年齢や基礎疾患などから原因微生物を考え、推定される原因微生物をカバーする初期治療（Empiric Therapy）をできるだけ早期に開始することが最優先であり、原因微生物の同定後に確定的治療（Definitive Therapy）につなげる必要がある。これまで一部の病原体に対する PCR 法が臨床診断に用いられてきたが、2022 年に保険収載された FilmArray 髄膜炎・脳炎パネルは約 1 時間でウイルス、細菌、真菌を含む計 14 種の病原体を検出できるマルチプレックス PCR であり臨床的有用性が高く実用化されている。ただし、結核菌を含めて FilmArray 髄膜炎・脳炎パネルに含まれていない病原体もあるため、従来法との相補的な診断は必要である。また、メタゲノム次世代シークエンシング技術など新たな診断技術の開発にも取り組みを続ける必要がある。

Haemophilus influenzae type b（Hib）ワクチンと 13 価結合型 *S. pneumoniae* ワクチン（PCV13）の定期接種化により Hib 髄膜炎の症例はほぼ消失した。一方、肺炎球菌では PCV13 でカバーできない血清型による感染症が増加し罹患率の減少は約 60%にとどまっている。PCV13 非含有血清型の中には相対的に侵襲性が比較的高く、重篤な臨床転帰との関連を指摘されている血清型も報告されているため、より幅広い血清型の肺炎球菌に有効な新規ワクチン開発が試みられている。その中で 2022 年に PCV15 が国内薬事承認され高齢者または肺炎球菌に罹患するリスクが高いと考えられる成人を対象として任意接種が可能となり、2024 年 4 月からは小児の定期接種に導入されている。また 2024 年 3 月には PCV20 が国内で製造販売承認され使用に向けて準備されており、海外では多価結合型ワクチンの開発も進められている。抗補体モノクローナル抗体製剤の使用は、髄膜炎菌感染症の発生リスクを 1,000～2,000 倍増加させると

され、治療患者には事前の髄膜炎菌ワクチン接種が求められるが、完全予防は難しい。そのため、患者と医療者に対する疾患啓発、早期受診と迅速治療の重要性など髄膜炎菌感染症リスク管理を周知する必要がある。今後も神経疾患、中でも神経免疫疾患に対する分子標的薬の使用が増加することが見込まれるため、感染症リスク対策に一層取り組む必要があると考えられる。

急性脳炎の原因は約 40%が感染性脳炎であり、単純ヘルペスウイルスは全体の約 20%を占めることから、抗ウイルス薬による早期治療の重要性がすでに認識されている。しかし、原因不明例は約半数に上り、最近では原因不明とされてきた脳炎患者の中から、N-methyl-d-aspartate 型グルタミン酸（NMDA）受容体を含む脳神経細胞表面の受容体や膜蛋白に対する抗体群（神経細胞表面抗体群）が関与する自己免疫性脳炎があることが判明している。自己免疫性脳炎は急性脳炎の 20～30%を占める実態も明らかになり、急性脳炎における重要な鑑別疾患となっている。神経細胞膜表面蛋白を標的とする自己抗体群が神経細胞障害を引き起こすメカニズムとして、これらの抗体群が細胞表面標的蛋白の発現を可逆的に低下させることが見いだされており、免疫療法の遅れが重症化や転帰不良につながる。そのため、第 1 選択治療として副腎皮質ステロイドや免疫グロブリン療法を開始し、第 1 選択治療の効果が不十分な場合は、第 2 選択治療としてシクロホスファミドやリツキシマブの免疫抑制薬を使用することが海外の報告をもとに推奨されている。しかし、これらの薬剤はいずれもわが国では保険未承認であり、特に日本の臨床現場でリツキシマブを使用することは難しい状況である。国内では 2024 年 3 月時点で、自己免疫性脳炎に対する免疫グロブリン療法、NMDAR 抗体陽性または LGI1 抗体陽性の自己免疫性脳炎を対象にしたサトラリズマブの臨床試験が進行している。

神経感染症の治療は、単に病原体に対する治療のみでは不十分であり、感染に伴って生じる宿主免疫応答などの生体防御機構に対する治療も必要があることが明らかになってきている。また、単純ヘルペス脳炎などウイルス感染症を契機に神経細胞表面抗体が産生され、自己免疫性脳炎として脳炎が再発することがあることも判明している。今後は、神経感染症と自己免疫性脳炎を統合的に捉えた早期診断法の開発と診療アルゴリズムの構築が求められる。また、治療成績をさらに向上させるためには、病原体に対する新規薬剤の開発に加え、感染と免疫系のクロストークの解明と発症病態に基づいた新たな治療戦略の策定が必要である。

（9）COVID-19

トピックス

- オミクロン株派生型による感染であっても、脳炎・脳症や脳卒中などの神経筋合併症を認め、予後が不良となる。
- 長期間症状が持続する患者（いわゆる long COVID）やワクチン後の副反応においても、神経筋領域の症候や疾患が多い。
- long COVID、ワクチン後副反応に対する病態解明と、診療体制ならびに治療法の確立は総力を上げて取り組むべき課題である。

新型コロナウイルス感染症（COVID-19）では、急性期において頭痛やめまい、筋痛、嗅覚・味覚障害などの神経筋症状をしばしば認める。また脳炎・脳症から脳卒中、運動異常症、末梢神経障害、筋炎に至るまで、きわめて多彩な神経筋合併症をきたしうる。これらの合併症のうち、脳炎・脳症や脳卒中などを認める場合、生命予後は不良となる。オミクロン株派生型による感染であっても、免疫力の低下した高齢者や何らかの併存疾患を有する患者、ワクチン未接種者などでは生じうる。これらの合併症の病態機序としては、SARS-CoV-2 ウイルスの脳や血管への直接感染、血液脳関門の破綻、血栓形成、サイトカイン血症や自己抗体による間接的な神経障害などが関与する可能性が示唆されている。患者の予後を改善するためには、個々の合併症の病態を解明すること、ならびにその病態にあった治療法を確立する臨床試験の推進が我が国でも求められる。

また感染後、長期間症状が持続する患者が存在する。COVID-19 では発症から 4 週までを急性期、4 週から 12 週までを亜急性期、それ以降を慢性期と呼ぶが、このうち亜急性期と慢性期の症状を合わせて long COVID、もしくは急性期後 COVID-19 症候群と呼ぶ。また世界保健機関（WHO）は post COVID-19 condition という名称を提唱している。具体的な症候としては関節痛、咳、呼吸苦、動悸、胸痛、脱毛に加え、brain fog、物忘れ、慢性疲労、頭痛、しびれ・疼痛、嗅覚・味覚障害、筋痛などの神経筋症状を呈する。brain fog は「脳の中に霧がかかったような」状態になる認知機能障害の一種で、記憶障害、知的明晰さの欠如、集中力不足、精神的な疲労などが生じる。慢性疲労は持続性で、日常生活や就業が困難になることもあり、筋痛性脳脊髄炎/慢性疲労症候群との類似性も指摘されている。感染者数の増加に伴いこれらの後遺症を呈する患者は増加の一途をたどり、社会的な損失も大きいものと推測される。特に COVID-19 の罹患が将来の認知症発症の危険因子となることを示す複数の報告がなされている。推進すべき研究としては、まずこれらの患者に対する診療体制とケアモデルを確立することが挙げられる。かかりつけ医と脳神経内科専門医の役割や連携方法を構築することは喫緊の課題と言える。具体的には適切な問診と検査、そして検査異常を認めた場合と認めない場合の対処法や連携を確立する必要がある。また薬物療法を開発するためには病態機序の解明が不可欠である。これまで long COVID の病態機序として、組織内に残存するウイルス抗原・RNA により引き起こされる慢性炎症、急性ウイルス感染後に誘

発される自己免疫、細菌叢またはウイルス叢の dysbiosis、未修復組織傷害などが指摘されているが、今後の一層の解明が求められる。そのうえで、病態機序に基づく治療の有効性を検証するための臨床試験を推進する必要がある。加えて long COVID の発症を予測する危険因子や、診断や重症度、治療効果を判定するためのバイオマーカーを同定する必要がある。これらを行うためには、海外における研究が示したように、Electronic Health Record（EHR）を用いた大規模な患者登録システムが必要であり、我が国でも速やかな導入・整備が求められる。

ワクチン後の副反応に対する研究も必要である。ワクチンは long COVID の発生を抑制することが明らかにされたが、一方で副反応もきたす。具体的には心筋炎、心膜炎、ギラン・バレー症候群、脳静脈洞血栓症、若年女子に多い機能性運動障害などがある。神経領域の副反応が多く、病態や治療法の開発を進める必要がある。Long COVID と同様に診療体制を確立すること、病態を解明し、治療法や予防法につなげることが求められる。

（１０）免疫介在性神経疾患

トピックス

- 免疫学的な病態（自己抗体など）に基づく診断学が実践されるようになった。
- 長期予後を見据えた病態修飾もできるようになった。
- 特定のリンパ球や補体・サイトカインなどを標的とした分子標的薬剤の開発が進められている。
- 治療リスクを最小化する方法論の確立や、我が国における疾患レジストリの充実とリバース・トランスレーショナルリサーチの促進が必要である。
- モノクローナル抗体などのバイオ医薬品が治療に利用可能となった。
- 大型血管炎の診断に FDG-PET が保険適用となった。
- 研究拠点整備と、他学会との連携を推進する環境を整える必要がある。

多発性硬化症（MS）、重症筋無力症（MG）などの免疫機序を介した神経難病（神経免疫疾患）は、我が国の生活の欧米化などに伴い、急速に増加してきている。神経免疫疾患の診断マーカーとしては、従来からよく知られている MG のアセチルコリン受容体抗体や MuSK 抗体に加えて、ギラン・バレー症候群のガングリオシド抗体、視神経脊髄炎スペクトラム障害（NMOSD）のアクアポリン 4 抗体、免疫介在性脳炎などの NMDA 受容体抗体や LGI1/Caspr2 抗体、封入体筋炎の cN1A 抗体、壊死性ミオパチーの SRP 抗体や HMGCR 抗体、自己免疫性自律神経節障害の gAChR 抗体など、続々と新しい自己抗体が発見され、その分子病態の解明が進むとともに、従来、免疫機序が想定されていなかった脳神経疾患においても、関連する自己抗体が発見されるなど、免疫介在性の脳神経疾患の範囲は拡大しつつある。あるいは MOG 抗体関連疾患のように、自己抗体を基点とした診断名の再編を試みる動きもある。さらに、がん領域における PD-1 抗体に代表される免疫チェックポイント阻害薬の台頭により、治療合併症として生じる免疫介在性の脳神経疾患も増加している。

これら神経免疫疾患の治療は、副腎皮質ステロイドや免疫抑制剤などの従来の選択肢に加えて、近年、分子標的薬の開発が進み、新たな選択肢が急速に増加している。たとえば MS では α4 インテグリンを標的とするナタリズマブや CD20 を標的とするオファツムマブ、MG や NMOSD では補体 C5 を標的とするエクリズマブ・ラブリズマブが上市され、さらに MG には補体 C5 を標的とするジルコプラン、胎児性 Fc 受容体（FcRn）を標的とするエフガルチギモドやロザノリキシズマブ、NMOSD には IL-6 受容体を標的とするサトラリズマブや CD19 を標的とするイネビリズマブも上市され、CD20 を標的とするリツキシマブの効能にも NMOSD の再発予防が追加された。さらに新たな分子標的薬の臨床開発も進められている。新しい治療薬の確立により、より強力な、あるいは新たな病態修飾効果が得られる一方で、進行性多巣性白質脳症や侵襲性髄膜炎菌感染症などの治療薬特異的な合併症も生じており、治療に伴うリスクマネジメントが求められるようになっている。

神経免疫疾患は、総じてライフスタイルの変化の影響を大きく受けるので、引き続き全国的な疫学的動向を、臨床疫学調査によって絶えず監視していくことが不可欠である。同時に疾病自然史、各治療薬の長期的な病態修飾効果の実態把握やリスク管理のため、従来から実施されている定期的な全国臨床疫学調査に加えて、喫緊に疾患レジストリを構築する必要がある。我が国固有の疾患データを基に、診断、治療反応性、予後予測などのバイオマーカーやアルゴリズムを見出し、個別化医療の実装へ繋げることが重要である。これには、臨床情報と連動した、従来の自己抗体や HLA などの免疫学的分子の系統的な探索、GWAS やエピゲノム解析などの遺伝学的な網羅的解析に加え、一細胞オミクス・空間オミクス解析を展開することにより、基礎的病態研究にとどまらず、創薬などへ臨床応用できる可能性がある。さらに、これら包括的な疾患レジストリを用いて、アジアや欧米の研究機関との共同研究により人種による異同などを解明することが望まれる。特に中枢神経系疾患においては、加えて MRI や PET などの構造ないし機能に関する画像データを同時に対比させていくことが重要である。すでに慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（CIDP）および NMOSD については疾患レジストリ登録がそれぞれ開始された。これまで同様に基礎研究に根ざしたトランスレーショナルリサーチを推し進めつつ、臨床医学より得られたデータに基づくリバース・トランスレーショナルリサーチを促進し、これらの有機的な連携を通じて、診断・治療の最適化と、unmet medical needs の抽出とそれに対する革新的治療の開発を可能にすることが重要である。

全身的な免疫・炎症病態は同時に神経系を侵すことがある。これらの疾患は近年の分子標的薬の発達により特異的な治療方法が開発される可能性があり、より精力的な疾患の集積が重要である。中枢神経を主として標的とする疾患には、ベーチェット病、全身性エリテマトーデス、橋本脳症、スイート病、末梢神経を標的とする疾患にはシェーグレン症候群、筋を標的とする疾患には多発筋炎・皮膚筋炎がある。サルコイドーシスは、中枢神経、末梢神経、筋のいずれも標的とし得る。血管を侵し、神経障害を来す疾患は、大血管を主座とする高安動脈炎、巨細胞動脈炎、中血管を主座とする結節性多発動脈炎、小血管を主座とする ANCA 関連血管炎（顕微鏡的多発血管炎、好酸球性多発血管炎性肉芽腫症、多発血管炎性肉芽腫症）などがある。その他、血栓により中枢神経症状を来す抗リン脂質抗体症候群や、リウマチ性多発筋痛症、RS3PE（Remitting Seronegative Symmetrical Synovitis with Pitting Edema）症候群などがある。近年この分野では好酸球性多発血管炎性肉芽腫症に対する抗 IL-5 抗体などモノクロール抗体を含むバイオ医薬品の開発が急速に進んでおり、治療の選択肢が広がった。一方診断においても 2018 年から高安動脈炎、巨細胞動脈炎に対する FDG-PET 検査が保険適用となった。今後適切な診断・治療により良好な転帰が期待できる症例が増えると予想される。

これらは、全身疾患であるため、多くの臓器別の専門家が参画しているが、脳神経内科医の関与は十分ではない。しかし、神経病変は、ADL と QOL に最も大きく影響を与える。また、脳・神経系の免疫システムは全身のそれとは異なる。これらの点から、臨床面、基礎面で、より多くの脳神経内科医の参加と貢献が必要である。症例、リソースの集積を念頭に置いた、研究拠点整備と、他学会との連携を推進する環境を整える必要がある。

（１１）末梢神経疾患

トピックス

- 遺伝性 ATTR アミロイドーシス（家族性アミロイドニューロパチー）の予後が siRNA 治療薬により改善しつつある。
- 慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（CIDP）、多巣性運動ニューロパチー（MMN）、ギラン・バレー症候群（GBS）の国内ガイドラインが改訂された。
- CIDP、ギラン・バレー症候群における生物学的製剤の開発が進んでいる。
- CIDP のレジストリが構築され登録が進められている。

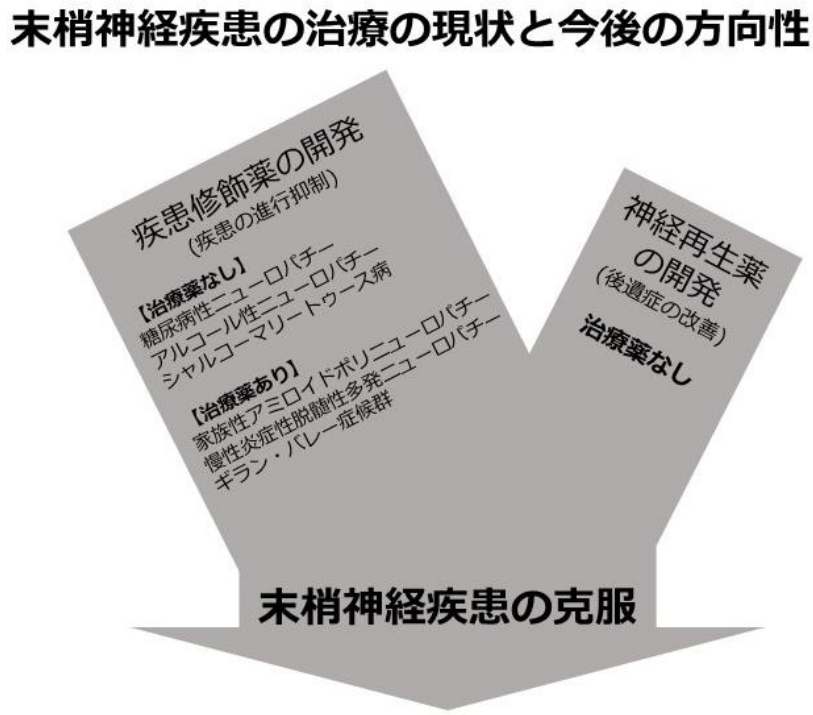
末梢神経は中枢神経系（脳・脊髄）と末梢効果器（筋肉、感覚受容器など）を結ぶ伝導路である。末梢神経の障害（ニューロパチー）は筋萎縮・筋力低下、感覚障害（しびれ感、痛み、無感覚）、自律神経障害（たちくらみ、発汗障害、陰萎など）などの症候としてあらわれる。いずれも患者の ADL と QOL を大きく損ない、また、咽頭・喉頭筋や呼吸筋の麻痺は嚥下障害や呼吸障害をきたし致命的となりうる重要な疾患群である。しかし、患者の治療という観点からは、まだ不十分な現況にあると言わざるを得ない。この原因は、①原因疾患が common disease から希少疾患まで極めて多岐にわたるため、治療の大前提となる正確な診断のためには、現状で大きく不足している脳神経内科専門医による診察・検査が必須であること、②疾患特異的な治療法が確立した疾患がまだ少数にとどまっていること、③重篤な疾患の多くは希少疾患であり、病態解明及び医薬品開発が困難であることの 3 点に集約することができる。

末梢神経障害は脳神経内科外来の初診患者の約 10%強を占め、わが国での患者数は約 1,000 万人と推定される重要な疾患群である。なかでも患者数の多い common disease は糖尿病性ニューロパチー（国内推定患者数 430 万人）とアルコール性ニューロパチー（同 220 万人）の 2 つである。高血糖、大量飲酒などの直接的原因の排除が第一義的な治療法であるが、多くの患者はこの目標が十分に達成できず、ニューロパチーの進行によって足壊疽、足切断などを余儀なくされている。特に有病者数の多い、糖尿病性ニューロパチーについては、疾患修飾薬の開発が急務である。

その他の主要な末梢神経疾患として、シャルコー・マリー・トゥース病、遺伝性 ATTRv アミロイドーシスなどの遺伝性末梢神経疾患、ギラン・バレー症候群（GBS）や CIDP などの炎症性末梢神経疾患などがある。遺伝性末梢神経疾患に対しては、次世代シーケンサーを駆使して、診断できる遺伝子変異のさらなる拡充を図るとともに、分子病態の解明に基づいた疾患修飾薬の開発が必要である。遺伝性 ATTR アミロイドーシス（家族性アミロイドポリニューロパチー）については、主要な原因となっているトランスサイレチン（TTR）の 4 量体の解離及び変性を抑制することでアミロイド形成を阻害するタファミジスメグルミン、変異 TTR mRNA を抑制する siRNA 治療薬が実用化され、予後が大きく改善しつつある。現在、次世代の siRNA やアンチセンス核酸などの核酸医薬やゲノム編集による治験が進行しており、今後の更なる発展が期待される。炎症性末梢神経疾患においては、CIDP、GBS に対する分子標的治療薬

の開発が進められつつある。CIDP に関しては、今後の病態解明、医薬品開発、エビデンス創出を促進するため、オールジャパン体制の症例レジストリが設立され、症例登録が進められている。また、CIDP・MMN のガイドライン、GBS のガイドラインの改定が、日本神経学会主導で行われた。

上記の診断や疾患修飾薬開発の取り組みに加え、進行した神経障害による後遺症の改善には、末梢神経再生を促す治療薬の創薬が必要である。神経栄養因子の創薬や、血液神経関門を越えて同因子を末梢神経実質内へ運搬する技術の開発、末梢神経幹内への神経幹細胞移植による神経再生技術の確立などが必要である。疾患修飾薬による原疾患の進行の抑制と神経再生の促進の両輪の実現により、末梢神経疾患は克服を目指すことが可能となる。



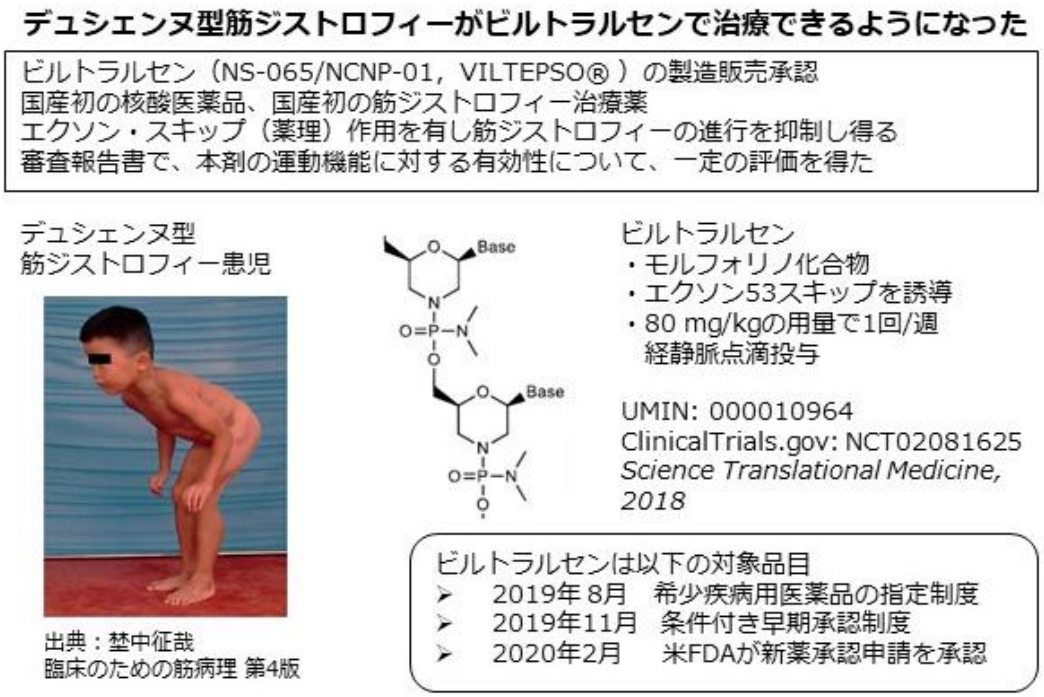
（１２）筋疾患

トピックス

- わが国で見いだされた疾患である眼咽頭遠位型ミオパチーの原因が、3 塩基リピート伸長変異であることが明らかとなった。本研究では、同一モチーフのリピート伸長変異が臨床像の類似した疾患を引き起こすという新規の概念を明らかとし、また既存の疾患概念を大きく変えることとなった。
- 今後さらに神経筋疾患におけるリピート伸長変異の同定が進むと考えられ、ロングリードシーケンスを含めた研究体制の整備が必要である。
- 遠位型ミオパチー治療のためのアセノイラミン酸が、厚生労働省の審査部会を通過し、2024 年 3 月に承認された。
- デュシェンヌ型筋ジストロフィーの治療が、エクソン 53 スキップを誘導する核酸医薬品、ビルトラルセンにより可能となった。加えて、エクソン 44、50、51 などを対象としたエクソン・スキップ治療薬の開発が日本と欧米を中心に行われている。
- 米国では、デュシェンヌ型筋ジストロフィー向けにアデノ随伴ウイルスベクターを使用した遺伝子治療薬 Elevidys が認可された。
- さらに、筋ジストロフィー治療を目指すゲノム編集薬を含む遺伝子治療の研究開発が進展している。
- ビルトラルセンの市販後の安全性および有効性の評価継続に加え、新規遺伝子治療の開発に向けた治験実施体制の整備が必要である。

筋疾患の患者数は末梢神経疾患と比較して少ないが、疾病が多岐にわたる上に特異的な治療法が確立している疾患はほとんどなく、克服研究への期待が最も高い分野の一つである。縁取り空胞を伴う遠位型ミオパチー（GNE ミオパチー）では、シアル酸の一種であるアセノイラミン酸による新規治療法の開発がアカデミア主導で進められ、2024 年 2 月に厚生労働省の審査部会を通過し、2024 年 3 月に承認された。小児最多のデュシェンヌ型筋ジストロフィー（DMD）では、ステロイド治療が保健適用されていることに加えて、わが国ではスプライシングを調整してエクソン 53 スキップを誘導する、ビルトラルセンが国産初の核酸医薬品として条件付き早期承認された。ただし、ビルトラルセンによる治療対象は DMD の 8%に限定されるため、わが国では治療対象の拡大のため、エクソン 44、50、51 などを対象としたエクソン・スキップ薬の開発が進められている。日本人に特有の福山型先天性筋ジストロフィーでは、ステロイド治療と核酸医薬品の臨床試験が実施されている。成人に多い筋強直性ジストロフィー・タイプ 1 では、エリスロマイシンの有用性を検証する医師主導治験が成功裏に終了したことに加え、ギャップ

マー型アンチセンス核酸医薬に加えて、筋組織への移行性を付加した siRNA 医薬の開発が進んでいる。また、多発筋炎、皮膚筋炎に代表される炎症性筋疾患では、副腎皮質ステロイド薬や免疫抑制薬が標準的治療として広く施行されているが、多くの患者は後遺症としての筋力低下を残し、日常生活に制限を余儀なくされている。遺伝性疾患が多いが、病因に基づいた新規治療法開発に加えて、変性・炎症によって失われた筋組織の補填としての筋芽細胞の移植や iPS 細胞を用いた骨格筋再生技術確立が求められる。また、抗炎症効果を企図した間葉系幹細胞の移植などの技術推進も重要である。これは、高齢者にみられるサルコペニアに対する治療としても重要であり、高齢期の豊かな生活の確保のために強力に推進することが必要である。

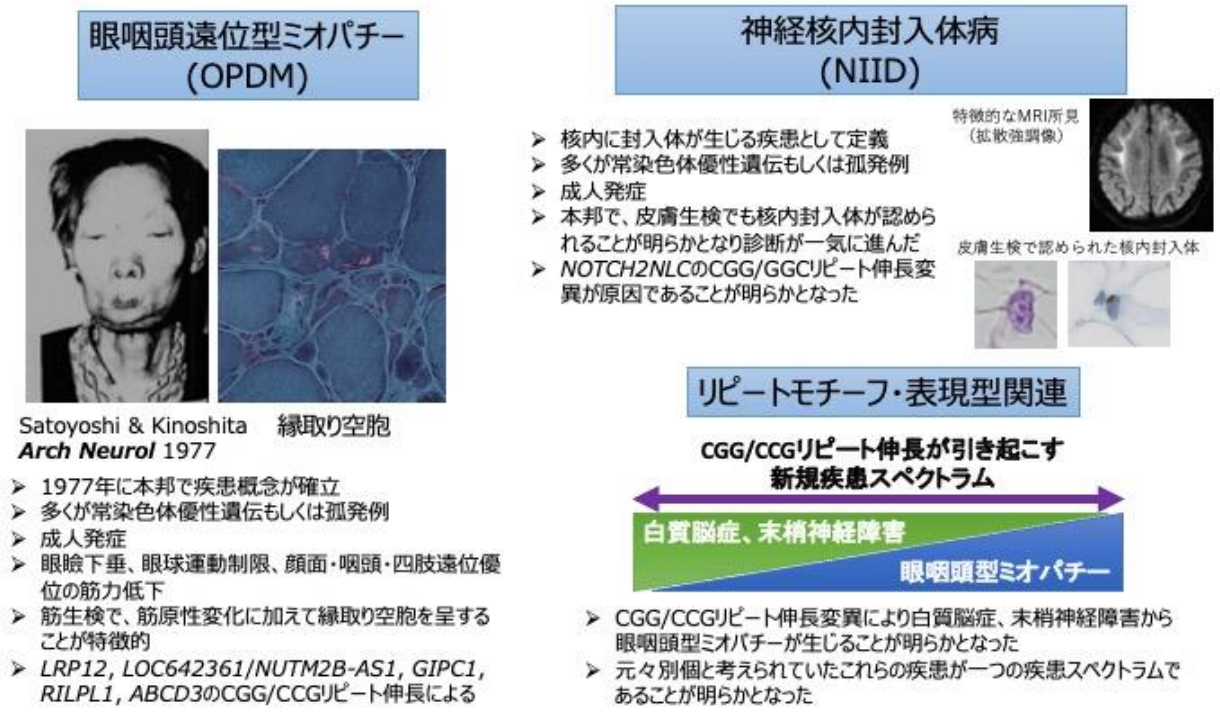


1977 年にわが国で里吉らにより疾患概念が確立された、眼咽頭遠位型ミオパチー（OPDM）について、その原因が *LRP12* の 5'非翻訳領域に存在する CGG リピート伸長変異であることが明らかとなった。CGC リピート伸長が関連する疾患としては、脆弱 X 関連振戦・失調症候群（FXTAS）、神経核内封入体病（NIID）、白質脳症を伴う眼咽頭型ミオパチー（OPML）、眼咽頭遠位型ミオパチーなどが知られている。従来別個の疾患と考えられていたこれらの疾患が、詳細な臨床的な分析によりその臨床像にオーバーラップが存在することに気づかれたことから、それぞれ別の遺伝子上に CGG という同一モチーフのリピート伸長変異が起きることが原因であると発見された。このことから、リピートモチーフと表現型の間に強い関連があるというリピートモチーフ・表現型関連という新規の概念を提唱すると共に、これらの疾患に共通する病態機構の存在が考えられるという意味で疾患概念を大きく変えるものであった。その後も次々に、CGG もしくは CCG リピート伸長変異が同定されており、これらのリピート伸長変異

による毒性獲得の機序が想定されている。

本研究は、非翻訳領域のリピート伸長変異が近年多くの疾患で見いだされ、時には孤発例の発症原因をも説明できることが明らかとなってきていることを背景に、臨床の教室において人材育成、リソースの蓄積から最先端のゲノム研究を行える体制までを整えてきたことが重要であることを示している。

このようなリピート伸長変異は、遺伝性の神経筋疾患のみならず、孤発性神経筋疾患ならびに神経筋疾患以外の頻度の高い疾患（common disease）にも関係している可能性が考えられる。ロングリードシーケンサーの積極的な活用により、リピート伸長変異と疾患との関連がさらに明らかにされると予想される。また、リピート伸長変異による疾患は核酸医薬などによる治療の良い標的になると考えられ、効果的な治療法開発に直結すると期待される。



提言初版作成メンバー　（50 音順）

（日本神経学会会員）

阿部　康二、宇川　義一、梶　龍兒、亀井　聡、神田　隆、吉良　潤一、楠　進、
鈴木　則宏、祖父江　元、高橋　良輔、辻　省次、中島　健二、西澤　正豊、服部　信孝、
福山　秀直、水澤　英洋、峰松　一夫、村山　繁雄、望月　秀樹、山田　正仁

提言 2024 作成メンバー　（50 音順）

（日本神経学会会員）

＜将来構想委員会＞

青木　正志、 磯部　紀子、 井上　治久、 岩坪　威、 上野　祐司、 宇川　義一、
大山　彦光、 岡澤　均、 小野　賢二郎、 小野寺　理、 勝野　雅央、 河内　泉、
桑原　宏哉、 下畑　享良、 髙橋　祐二、 髙橋　良輔、 辻野　彰、 戸田　達史、
永井　義隆、 中原　仁、 波田野　琢、 松本　理器、 三澤　園子、 水澤　英洋、
村山　繁雄、 望月　秀樹、 八木田　佳樹、 山中　宏二、 山本　晴子、横田　隆徳、
渡辺　宏久

＜協力者＞

青木　吉嗣、石浦　浩之、和泉　唯信、小池　春樹、島田　斉、竹島　多賀夫、
徳田　隆彦、中嶋　秀人、矢部一郎、日本神経学会てんかんセクション

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 2024

監修　日本神経学会
編集　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

SOCIETAS NEUROLOGICA JAPONICA
Founded in 1960

南江堂

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 2024

監修　日本神経学会
編集　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

SOCIETAS NEUROLOGICA JAPONICA
Founded in 1960

南江堂

監修

日本神経学会

［協力機関］

日本神経治療学会

日本神経免疫学会

日本末梢神経学会

厚生労働省 難治性疾患政策研究事業「神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証」研究班

編集

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

委員長

海田　賢一	埼玉医科大学総合医療センター脳神経内科 教授

委　員

池田　順子	広島市立病院機構広島市立リハビリテーション病院脳神経内科 主任部長
内堀　　歩	杏林大学医学部脳神経内科 講師
王子　　聡	埼玉医科大学総合医療センター脳神経内科 准教授
桑原　　基	近畿大学医学部脳神経内科 講師
古賀　道明	山口大学大学院医学系研究科保健学専攻 教授
国分　則人	獨協医科大学脳神経内科 学内教授
本郷　　悠	防衛医科大学校病院神経内科 助教
森　　雅裕	千葉大学大学院医学研究院脳神経内科学 准教授

評価・調整委員

神田　　隆	脳神経筋センターよしみず病院 病院長
楠　　進	地域医療機能推進機構（JCHO） 理事
園生　雅弘	帝京大学医療技術学部視能矯正学科 教授
野村　恭一	東松山市立市民病院 病院長

研究協力者

小池　春樹	佐賀大学医学部脳神経内科 教授
関口　　縁	JR 東京総合病院脳神経内科 主任医長

外部委員

高尾　洋之	東京慈恵会医科大学脳神経外科学 准教授
中山　健夫	京都大学大学院医学研究科健康管理学講座健康情報学分野 教授

（50 音順）

神経疾患診療ガイドラインの発行にあたって

日本神経学会では，2001 年に柳澤信夫理事長の提唱に基づき，理事会で主要な神経疾患について治療ガイドラインを作成することが決定され，2002 年に「慢性頭痛」「パーキンソン病」「てんかん」「筋萎縮性側索硬化症」「痴呆性疾患」「脳血管障害」の 6 疾患についての「治療ガイドライン 2002」を発行しました.

その後，日本神経学会では「治療ガイドライン 2002」の発行から時間が経過し，新しい知見も著しく増加したため，2008 年の理事会で改訂を行うことを決定し，さらにそれ以降も関連学会と協力してガイドラインごとに作成委員会を設置して順次改訂や新規作成に取り組んできました．現在では 18 のガイドラインを出版本やホームページで公表しています．ガイドラインは，当初「治療ガイドライン」として作成されていましたが，2010 年に改訂版として公表した「てんかん」「認知症疾患」「多発性硬化症」「パーキンソン病」のガイドラインからは，検査・診断を含めた「診療ガイドライン」として作成・公表されるようになりました.

ギラン・バレー症候群，フィッシャー症候群に関するガイドラインとしては，根拠に基づく医療（evidence-based medicine：EBM）の考え方に基づいた Q&A 方式（質問と回答）形式を取り入れ，日本神経学会の監修のもと，「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」が作成され公表されました.

今回のガイドラインは，2013 年版の改訂版で，日本神経学会監修のもと，日本神経治療学会，日本神経免疫学会，日本末梢神経学会，厚生労働省 難治性疾患政策研究事業「神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証」研究班の協力によりガイドライン作成委員会を構成し，作業を進めて，「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 2024」として公表するにいたったものです.

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の委員長，委員，評価・調整委員，研究協力者，外部委員は毎年日本神経学会代表理事に利益相反自己申告書を提出し，日本神経学会利益相反委員会がこれを審査し重大な利益相反が生じないようマネジメントを行うとともに，その申告状況については本誌で公表しています.

本ガイドラインの改訂・作成は従来同様，根拠に基づく医療（evidence-based medicine：EBM）の考え方に従い，日本医療機能評価機構による『Minds 診療ガイドライン作成マニュアル』2017 および 2020 ver3.0 に準拠して作成されました.

診療ガイドラインは，臨床医が適切かつ妥当な診療を行うための臨床的判断を支援する目的で，現時点の医学的知見に基づいて作成されたものです.個々の患者さんの診療はすべての臨床データをもとに，主治医によって個別の決定がなされるべきものであり，診療ガイドラインは医師の裁量を拘束するものではありません，診療ガイドラインはすべての患者に適応される性質のものではなく，患者さんの状態を正確に把握したうえで，それぞれの治療の現場で参考にされるために作成されたものです

ギラン・バレー症候群，フィッシャー症候群の治療も日進月歩で発展しており，今後も定期的な改訂が必要となります．本ガイドラインを各関係学会員の皆様に活用していただき，さらには学会員の皆様からのフィードバックをいただくことにより，診療ガイドラインの内容はよりよいものになっていきます．本ガイドラインが，皆様の日常診療の一助になることを期待しますとともに，次なる改訂に向けてご意見とご評価をお待ちしております．

2024 年 5 月

日本神経学会 代表理事 **西山　和利**
日本神経学会 前代表理事 **戸田　達史**
日本神経学会ガイドライン統括委員会 委員長 **小野寺　理**
日本神経学会ガイドライン統括委員会 前委員長 **青木　正志**

序

「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」は，日本神経学会が中心となり，関係諸学会ならびに厚生労働省免疫性神経疾患調査研究班の協力を得て作成され，2013 年に刊行された．本ガイドラインはこれを改訂したものである．2013 年以降においても，ギラン・バレー症候群（Guillain-Barré syndrome：GBS）の病態や治療に関する新たな知見が国内外で蓄積されており，特に，2012 年より始まった多施設共同国際的前向き観察研究（International GBS Outcome Study：IGOS）が終了し，高いエビデンスレベルの研究結果が利用可能となった．本ガイドラインは，これらの新たな知見に基づき，疾患に関する基礎的な情報，検査，治療および管理に関する情報を整理し，実臨床において汎用されることを目指して作成された．

なお，European Academy of Neurology（EAN）および Peripheral Nerve Society（PNS）が 2023 年 10 月に刊行した GBS 診療ガイドラインについても留意した．当時われわれのガイドライン改訂作業も終盤であったが，この EAN/PNS 作成 GBS 診療ガイドラインが今後国際的に汎用される可能性を考慮し，国際的な医療事情の違いを踏まえて，わが国の状況に合わせて内容を取り入れ，改訂を行った．また，フィッシャー症候群に関しては，すでに指定難病に登録され，診断基準も確立されているビッカースタッフ脳幹脳炎の項目を新たに追加した．

今回，さらに特筆すべきことは，重症ギラン・バレー症候群に罹患した経験を持つ医師が本ガイドライン作成委員会の外部委員として参加したことである．患者としての体験と，重度の身体機能障害が残存した場合の生活，管理について示唆に富む意見をいただき，患者の立場に立った情報提供がより強化されたと考えている．紙面の都合もあり Web 上に掲載されているが，ぜひご一読いただきたい．

本ガイドラインでは，本ガイドライン作成委員会が決定した重要臨床課題をもとに Clinical Question（CQ）が設定され，システマティックレビューが行われた．推奨度に関しては「Minds 診療ガイドライン作成の手引き 2014」（監修：福井次矢，山口直人，医学書院，第 2 刷 2015 年 3 月 15 日）を参考にして，次のように判定した（表 1）．

・推奨の強さを 2 段階で表示する：1．強く推奨する，2．弱く推奨する

・エビデンスの強さを 4 段階で表示する：A．強い，B．中程度，C．弱い，D．とても弱い

表 1　CQ に対応する推奨の強さとエビデンスの強さ

a）推奨の強さ

1：強く推奨する（recommend）	行うことを推奨する / 行わないことを推奨する
2：弱く推奨する（suggest）	行うことを推奨する / 行わないことを推奨する

b）エビデンスの強さ

A（強い）	効果の推定値に強く確信がある
B（中程度）	効果の推定値に中程度の確信がある
C（弱い）	効果の推定値に対する確信は限定的である
D（とても弱い）	効果の推定値がほとんど確信できない

（例）推奨の提示

[推奨提示 1B：推奨の強さ 1「強い推奨」，エビデンスの強さ B「中程度」]

⇒中程度のエビデンスに基づき，治療を行わないことを強く推奨する

各 CQ における推奨は本ガイドライン作成委員会で全員のコンセンサスを得て決定された．文献の検索式・参考にした二次資料は膨大であるため，書籍上には掲載せず，一括して Web 上に掲載した．検索式の作成・記載については「Minds 診療ガイドライン作成マニュアル 2020 ver. 3.0」（Minds 診療ガイドライン作成マニュアル編集委員会編集：2021 年 3 月 22 日発行）を参考にした．

今回，2013 年から 5 年以上を経て，当時杏林大学神経内科教授であった千葉厚郎先生を委員長として新たに GBS/FS 診療ガイドライン作成委員会が発足した．2021 年度までの出版を目指し活動を進めたが，COVID-19 の流行と千葉厚郎教授のご逝去という，予期せぬ事態に遭遇した．委員会の再編と項目の整備を進めたが，刊行が遅れたことについてはこの場を借りてお詫び申し上げたい．

最後に，千葉厚郎教授のご冥福をお祈りするとともに，本ガイドラインが多くの脳神経内科医および非専門医の日常診療に役立つことを心より願う次第である．加えて，多忙ななか多くの時間を割いていただき，本ガイドラインの作成にご尽力いただいた作成委員の先生方にあらためて感謝申し上げたい．

2024 年 5 月

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 委員長

海田　賢一

追記

1)表 2 に，本書において頻用される病名，治療法などの，和名，欧文名，略記を示した．GBS の重症度判定に用いられる Hughes の機能グレード尺度を表 3 に示した．

2)本ガイドラインでは，GBS に罹患した経験を持つ高尾洋之医師が外部委員として参画した．本疾患の免疫療法が確立した現在においても人工呼吸器離脱に 1 年半を要し，今も日常生活に支障をきたす後遺症と向き合って日々を送られている．そのような最重症の GBS に罹患した高尾医師に，患者となって得た体験とその体験を通じて感じた心情，ならびに重度の身体機能障害が残存した場合に意思伝達に役立つ機器などの紹介を語っていただくことは実際の臨床において大きな意義があると考え，参考意見として Web 上に公開する（下記）．

「GBS 診療に対する患者からの視点：回復期の生活と社会復帰への期待」

（URL　https://www.neurology-jp.org/guidelinem/gbs_2024.html）

表 2　本ガイドラインで頻用する病名などの一覧表

ギラン・バレー症候群	Guillain-Barré syndrome	GBS
フィッシャー症候群 （ミラー フィッシャー症候群）	Fisher syndrome （Miller Fisher syndrome）	FS （MFS）
急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー	acute inflammatory demyelinating polyneuropathy	AIDP
急性運動性軸索型ニューロパチー	acute motor axonal neuropathy	AMAN
急性運動感覚性軸索型ニューロパチー	acute motor and sensory axonal neuropathy	AMSAN
（単純）血漿交換法	plasma exchange	PE
血漿浄化療法	plasmapheresis	PP
経静脈的免疫グロブリン療法	intravenous immunoglobulin	IVIg
Hughes の機能グレード尺度	Hughes functional grade scale	FG
慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー	chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy	CIDP
二重濾過血漿分離交換療法	double filtration plasmapheresis	DFPP
免疫吸着療法	immunoadsorption plasmapheresis	IAPP
無作為化（ランダム化）臨床試験	randomized clinical trial	RCT
日常生活動作	activities of daily living	ADL
生活の質	quality of life	QOL

GBS，FS，IVIg，RCT，ADL，QOL は各項のなかで，最初から略語として使用する．

表 3　Hughes の機能グレード尺度（functional grade：FG）

FG 0	正常
FG 1	軽微な神経症候を認める
FG 2	歩行器，またはそれに相当する支持なしで 5m の歩行が可能
FG 3	歩行器，または支持があれば 5m の歩行が可能
FG 4	ベッド上あるいは車椅子に限定（支持があっても 5m の歩行が不可能）
FG 5	補助換気を要する
FG 6	死亡

本ガイドラインの基本理念および概要

1. 目的

本ガイドラインは，ギラン・バレー症候群ならびにフィッシャー症候群患者の診療において，患者の身体機能の短期的・長期予後を改善させるために，適切な臨床上の判断を行うための情報や推奨を提供することを目的としている．

2. 対象

本ガイドラインの利用者は，上記患者の診療に従事する専門医を想定しているが，非専門医も利用できるよう配慮した．

3. 利用にあたっての注意

本ガイドラインは，臨床医が適切かつ妥当な診療を行うための臨床的判断を支援する目的で，現時点での医学的知見に基づいて作成されたものである．個々の診療は，その患者のすべての臨床データをもとに，主治医によって個別に決定されるべきものである．したがって，本ガイドラインは医師の裁量を拘束するものではない．また，本ガイドラインは，すべての患者に適用されるものではなく，患者の状態を正確に把握したうえで，それぞれの治療の現場で参考にしていただくために作成されたものである．

4. 対象患者

ギラン・バレー症候群およびフィッシャー症候群患者を対象とする．

5. 治療目標

身体機能の長期的改善，生活の質（QOL）の向上を目指す．

［治療方針］

○身体機能障害をできるだけ速やかに改善する．
○合併症の適切な管理によって QOL の改善に努める．
○急性期を過ぎても，社会復帰ならびに QOL の向上を目指して機能回復に務める．
○薬剤の適正使用により有害事象の発現を予防あるいは低減する．

6. 取り扱う臨床上の課題（Clinical Question：CQ）

本ガイドラインでは，以下の Clinical Question（CQ）を設定し，推奨とエビデンスレベルを提示した．エビデンスが不十分で推奨が作成できない重要臨床課題は，Question & Answer（Q&A）として取り上げた．

表 1　Clinical Question（CQ）

[ギラン・バレー症候群]
CQ 15-1　血漿浄化療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ CQ 16-1　経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ CQ 17-1　副腎皮質ステロイド薬の単独療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ CQ 17-2　経静脈的免疫グロブリン療法や血漿浄化療法と副腎皮質ステロイド薬の併用は有用か？ CQ 17-3　経静脈的免疫グロブリン療法と血漿浄化療法の併用は有用か？
[フィッシャー症候群]
CQ 1　経静脈的免疫グロブリン療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？ CQ 2　血漿浄化療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？ CQ 3　副腎皮質ステロイド薬の単独療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

7. 患者の価値観

Grading of Recommendations Assessment, Development and Evaluation（GRADE）システムでは，ガイドライン作成に際して患者の価値観や重要視する点に配慮して患者関連アウトカムを考慮すべきとされている．本ガイドラインでは，闘病生活における問題提起や療養期管理に関する多くの書を刊行している，患者であり医師でもある高尾洋之医師に外部委員として参加していただき，患者関連アウトカムにかかわる意見をいただいた（Web 上に掲載）（URL https://www.neurology-jp.org/guidelinem/gbs_2024.html）．

8. 診療ガイドライン利用促進の工夫

本ガイドラインは書籍として刊行し，日本神経学会および日本医療機能評価機構 Minds の運営するホームページにて公開する予定である．

9. 透明性の確保

本ガイドライン作成にあたり，ガイドライン統括委員会，ガイドライン作成グループ，システマティックレビューチームの構成員が，原則として独立してそれぞれの作業を進めることで，作成過程の透明性を確保した．また，推奨決定の過程をガイドライン本文中に記載した．さらに日本神経学会のホームページを通じて本ガイドラインに対するパブリックコメントを募集し，評価の結果を可能な限り反映させた．

10. 資金

本ガイドラインは日本神経学会の経費負担により作成した．本ガイドライン作成委員会の構成員に日当などは支払われなかった．

11. 利益相反（Conflict of Interest：COI）

本ガイドライン作成に携わるすべての構成員（委員）は，経済的 COI について日本神経学会利益相反委員会へ利益相反自己申告書を提出した．日本神経学会では，内科系学会とともに策定した COI に関する共通指針ならびに細則に基づき，COI を適正に管理している（日本神経学会ホームページ https://www.neurology-jp.org/gaiyo/kaisoku.html に指針・書式などを掲載）．本ガイドライン作成委員会のすべての構成員について，経済的 COI について日本神経学会の開示基準に該当した委員は 1 名（外部委員）で，推奨決定には加わらず，参考意見の提供に留めた．

12. 外部評価

本ガイドラインは，本委員会外部評価委員，日本神経学会ガイドライン統括委員会による評価を受けた．また本ガイドラインの利用者の意見を取り入れるために，日本神経学会のサイトを通じてパブリックコメントを募集し，本ガイドライン作成に反映した．

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 2024 作成委員会

利益相反（COI）開示

「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」作成委員会の委員長，委員，評価・調整委員，研究協力者，および外部委員に次の基準で COI の自己申告を求めた．

①顧問料：1 つの企業・団体からの報酬額が年間 100 万円以上
②株保有・利益：1 つの企業の 1 年間の利益が 100 万円以上のもの，あるいは当該株式の 5%以上保有
③特許権使用料：1 つの特許使用料が年間 100 万円以上
④講演料：1 つの企業・団体からの講演料が年間合計 50 万円以上
⑤原稿料：1 つの企業・団体からの原稿料が年間合計 50 万円以上
⑥研究費：1 つの臨床研究（治験，共同研究，受託研究など）に対して総額年間 100 万円以上
⑦奨学寄付金：1 つの企業・団体から，所属する講座・分野または研究室に支払われた総額が年間 100 万円以上
⑧寄付講座：実質的に使途を決定し得る寄付金で実際に割り当てられた年間 100 万円以上
⑨旅行・贈答品等：1 つの企業・団体から受けた報酬が年間 5 万円以上

COI 申告状況（申告年度 2020 年 1 月～ 2022 年 12 月）（五十音順）

氏名	①顧問料	②株保有・利益	③特許権使用料	④講演料	⑤原稿料	⑥研究費	⑦奨学寄付金	⑧寄付講座	⑨旅行・贈答品等
王子　聡	−	−	−	中外製薬	−	−	−	−	−
海田賢一	−	−	−	CSL ベーリング	−	−	−	−	−
神田　隆	−	−	−	CSL ベーリング，エーザイ，大塚製薬	−	エーザイ	CSL ベーリング，エーザイ，大塚製薬	医療法人茜会	−
楠　進	−	−	−	Argenx	−	−	−	−	−
桑原　基	−	−	−	−	−	アレクシオンファーマ，田辺三菱製薬	−	−	−
小池春樹	−	−	−	アルナイラムジャパン	−	−	−	−	−
古賀道明	−	−	−	CSL ベーリング	−	−	大塚製薬	−	−
園生雅弘	−	−	−	GSK	−	−	−	−	−
高尾洋之	−	−	−	デジタル庁	−	アルム，ファイナンシャルエージェンシー	アイホン，李美恵様（個人）	−	−
中山健夫	−	−	−	−	−	I&H，中川調剤薬局，日本イーライリリー，阪神調剤ホールディングス	ユヤマ	−	−
森　雅裕	−	−	−	ノバルティスファーマ，バイオジェン・ジャパン	−	−	−	−	−

法人表記は省略

下記の委員および評価・調整委員については申告事項なし．
○作成委員：池田順子，内堀　歩，国分則人，本郷　悠
○評価・調整委員：野村恭一
○研究協力者：関口　縁

目　次

第 1 章　ギラン・バレー症候群　＜総論＞

1. 疾患概念 ……2
　Q&A 1-1　ギラン・バレー症候群とはどのような疾患か？ ……2
2. 疫学 ……4
　Q&A 2-1　ギラン・バレー症候群の発症頻度はどれくらいか？ ……4
3. 病態 ……6
　Q&A 3-1　ギラン・バレー症候群の病態はどのようなものか？ ……6
4. 臨床経過 ……9
　Q&A 4-1　ギラン・バレー症候群は発症後どのように経過するか？ ……9
5. 診療アルゴリズム ……12
　5-1　ギラン・バレー症候群の診療の流れ（診療アルゴリズム） ……12

第 2 章　ギラン・バレー症候群　＜臨床的事項＞

6. 先行感染・イベント ……16
　Q&A 6-1　ギラン・バレー症候群の先行感染にはどのようなものがあるか？ ……16
　Q&A 6-2　ギラン・バレー症候群の感染以外の先行イベントとしてどのようなものがあるか？ ……18
7. 臨床症状 ……20
　Q&A 7-1　ギラン・バレー症候群の臨床病型・臨床亜型にはどのようなものがあるか？ ……20
　Q&A 7-2　ギラン・バレー症候群の病型と先行感染の関連はどうか？ ……22
　Q&A 7-3　ギラン・バレー症候群の臨床症状の特徴はどうか？ ……24

第 3 章　ギラン・バレー症候群　＜診断＞

8. 診断総論 ……28
　Q&A 8-1　ギラン・バレー症候群はどのように診断するか？ ……28
　Q&A 8-2　ギラン・バレー症候群の診断のために行うべき検査は何か？ ……31
　Q&A 8-3　ギラン・バレー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？ ……33
　Q&A 8-4　急性発症の CIDP とギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか？ ……35
　Q&A 8-5　治療関連変動・再発性ギラン・バレー症候群と CIDP はどのように鑑別するか？ ……37
9. 電気生理学的検査 ……39
　Q&A 9-1　電気生理学的検査として何を行うべきか？ ……39
　Q&A 9-2　ギラン・バレー症候群の診断において電気生理学的検査はどのように役立つか？ ……41
　Q&A 9-3　脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群は電気生理学的にどのように鑑別するか？ ……43
　Q&A 9-4　脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群の病型を決定する意義は何か？ ……46

10. 脳脊髄液検査 ……48
Q&A 10-1　脳脊髄液検査はギラン・バレー症候群の診断に必要か？ ……48
Q&A 10-2　ギラン・バレー症候群の脳脊髄液検査ではどのような所見がみられるか？ ……50
11. 血液学的検査 ……53
Q&A 11-1　ギラン・バレー症候群の診断に有用な血液検査にはどのようなものがあるか？ …53
Q&A 11-2　糖脂質抗体測定によって何がわかるか？ ……56
Q&A 11-3　糖脂質抗体以外にギラン・バレー症候群と関連する免疫学的マーカーはあるか？ ……59
12. 画像検査 ……61
Q&A 12-1　ギラン・バレー症候群で行われる画像検査にはどのようなものがあるか？ ……61
13. 病理 ……63
Q&A 13-1　神経生検は有用か？ ……63

第 4 章　ギラン・バレー症候群　＜治療 ＞

14. 治療総論 ……66
Q&A 14-1　ギラン・バレー症候群の治療にはどのようなものがあるか？ ……66
Q&A 14-2　どのようなギラン・バレー症候群に免疫療法を考慮するか？ ……69
Q&A 14-3　血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法のどちらを選択すべきか？ ……71
15. 血漿浄化療法 ……73
CQ 15-1　血漿浄化療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ ……73
Q&A 15-2　血漿浄化療法はどのように施行するのか？ ……75
16. 経静脈的免疫グロブリン療法 ……79
CQ 16-1　経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ ……79
Q&A 16-2　経静脈的免疫グロブリン療法はどのように施行するのか？ ……81
Q&A 16-3　どのようなギラン・バレー症候群に再度の経静脈的免疫グロブリン療法を行うか？ ……83
17. その他の免疫療法 ……85
CQ 17-1　副腎皮質ステロイド薬の単独療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？ ……85
CQ 17-2　経静脈的免疫グロブリン療法や血漿浄化療法と副腎皮質ステロイド薬の併用は有用か？ ……87
CQ 17-3　経静脈的免疫グロブリン療法と血漿浄化療法の併用は有用か？ ……89
Q&A 17-4　経静脈的免疫グロブリン療法，血漿浄化療法，副腎皮質ステロイド薬以外の免疫調整療法（治療法）は有用か？ ……91
Q&A 17-5　妊娠を伴うギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？ ……93
Q&A 17-6　小児ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？ ……95
Q&A 17-7　高齢者ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？ ……97
18. 支持療法 ……99
Q&A 18-1　ギラン・バレー症候群ではどのような場合に支持療法が必要となるか？ ……99
Q&A 18-2　ギラン・バレー症候群の球麻痺にはどのように対応するか？ ……100
Q&A 18-3　ギラン・バレー症候群ではどのような場合に気管挿管・人工呼吸管理を行うか？ ……101
Q&A 18-4　ギラン・バレー症候群の自律神経障害合併例にはどのように対応するか？ ……105
Q&A 18-5　ギラン・バレー症候群に合併する抗利尿ホルモン分泌不適合症候群にはどのように対応するか？ ……107
Q&A 18-6　ギラン・バレー症候群の遅発性顔面神経麻痺にはどのように対応するか？ ……108

Q&A 18-7　ギラン・バレー症候群では，どのような場合に血栓予防が必要となるか．また，血栓予防はどのように行うか？ ……109
Q&A 18-8　ギラン・バレー症候群の疼痛管理はどのようにすべきか？ ……111
Q&A 18-9　ギラン・バレー症候群のリハビリテーション治療はどのように進めるか？ ……113
Q&A 18-10　ギラン・バレー症候群の疲労にはどのように対応するか？ ……116
Q&A 18-11　ギラン・バレー症候群の既往がある人にワクチン接種はどうするべきか？ ……118

第５章　ギラン・バレー症候群　＜予後予測＞

19．予後予測 ……122
Q&A 19-1　ギラン・バレー症候群の予後とはどのようなものか？ ……122
Q&A 19-2　予後と関連する因子には何があるか？ ……124
Q&A 19-3　どのように予後を予測するか？ ……128

第６章　フィッシャー症候群　＜総論＞

Q&A 1　フィッシャー症候群の疾患概念はどのようなものか？ ……132
Q&A 2　フィッシャー症候群の疫学はどのようなものか？ ……134
Q&A 3　フィッシャー症候群の病態はどのようなものか？ ……136
Q&A 4　フィッシャー症候群の臨床経過はどのようなものか？ ……138

第７章　フィッシャー症候群　＜臨床的事項＞

Q&A 5　フィッシャー症候群の先行イベントにはどのようなものがあるか？ ……142
Q&A 6　フィッシャー症候群の臨床像はどのようなものか？ ……144
Q&A 7　フィッシャー症候群にはどのような疾患スペクトラムがあるか？ ……146

第８章　フィッシャー症候群　＜診断＞

Q&A 8　フィッシャー症候群はどのように診断するか？ ……150
Q&A 9　フィッシャー症候群における糖脂質抗体測定の意義は何か？ ……152
Q&A 10　フィッシャー症候群の電気生理学的所見はどのようなものか？ ……154
Q&A 11　フィッシャー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？ ……156
Q&A 12　ビッカースタッフ脳幹脳炎とはどのような疾患か？ ……158

第９章　フィッシャー症候群　＜治療＞

CQ 1　経静脈的免疫グロブリン療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？ ……162
CQ 2　血漿浄化療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？ ……164
CQ 3　副腎皮質ステロイド薬の単独療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？ ……166

索引 ……167

第１章　ギラン・バレー症候群＜総論＞

Question & Answer 1-1

1．疾患概念

ギラン・バレー症候群とはどのような疾患か？

回答

●ギラン・バレー症候群（Guillain-Barré syndrome：GBS）は多くの場合，発症前 4 週以内に感染などの先行するイベントを伴う両側性弛緩性運動麻痺で，腱反射消失がみられ，脳脊髄液の蛋白細胞解離を伴う急性発症の免疫介在性多発ニューロパチーである．

●臨床経過は単相性で，4 週以内にピークに達し，ピークを過ぎると改善傾向となる．

●ギラン・バレー症候群には，脱髄性末梢神経障害を示す AIDP（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy），運動障害主体で軸索性末梢神経障害を示す AMAN（acute motor axonal neuropathy），AMAN に感覚障害を合併する AMSAN（acute motor sensory axonal neuropathy），眼筋麻痺と運動失調および腱反射消失を 3 徴とするフィッシャー症候群などが含まれる．

背景・目的

GBS の原著は 1916 年に発表され，原著の臨床症候を忠実にまとめたものが最初の診断基準となった（1960 年）[1]．その後，1976 年，米国で接種キャンペーンが実施された A/New Jersey/76 インフルエンザワクチンにより，GBS が多数発症したため [2]，National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke（NINCDS）委員会で急遽 GBS の診断基準が作成された（初版は 1978 年，1990 年に改訂）[3]．さらに，その後に蓄積された新たな知見により GBS という疾患名は幅広い内容を含むようになり，現在にいたっている．

解説・エビデンス

GBS の原著は，1916 年に発表された Georges Guillain, Jean-Alexander Barré & Andre Strohl のフランスの 3 人の神経内科医による「細胞反応がなく脳脊髄液の蛋白増加を伴った根神経炎症候群について．―腱反射の臨床的ならびに描画上の特性に関する考察―」と題した根神経炎の 2 例の報告である [4]．彼らは，脳脊髄液中の蛋白濃度の上昇が細胞増多を伴っていないことをはじめて記載した．1956 年には，Charles Miller Fisher が急性の眼筋麻痺，運動失調，腱反射消失を 3 徴とする症候群を記載した [5]．現在では，フィッシャー症候群，もしくはミラー フィッシャー症候群（(Miller) Fisher syndrome：(M)FS）と呼ばれており，GBS の亜型と解釈されている．その後，GBS の診断基準として前述の NINCDS によるもの（1978 年），Asbury and Cornblath によるもの（1990 年）[6] が提案され，広く認められてきた．

本疾患は，先行イベントの後に発症し，発症後 4 週間以内に症状のピークに達し，その後は改善傾向に向かい，単相性経過をとるという共通点がある．症例ごとに様々な臨床像を示すが，それらの背景病態は共通していると考えられている．

本疾患の病態に関する知見が積み重なるにつれて，GBS という疾患名が指す内容は次第に幅広くなってきている．1980 年代までは，一般的に GBS は感冒を先行症状とする急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）[7] と考えられてきたが，1986 年，Feasby らは，電気生理学的に運動神経が早期から inexcitable となる重症で予後不良の GBS を軸索型 GBS として報告した [8]．また，中国北部に多発した GBS 患者の報告では，下痢症状が先行し，純粋運動麻痺を呈し [9]，神経病理学的には，軸索変性所見 [10] に加えて，Ranveir 絞輪の開大と軸索周囲腔（periaxonal space）へのマクロファージの侵入が特徴であった．その後，急性運動性軸索型ニューロパチー（acute motor axonal neuropathy：AMAN）[8~10] や，AMAN に感覚障害を合併する急性運動感覚性軸索型ニューロパチー（acute motor sensory axonal neuropathy：AMSAN）といった，軸索障害を主体とする病型 [11] も GBS の病型のひとつとして認識されるにいたった [11]．こうした知見を受けて，オランダの GBS コンセンサスグループから，これらの AIDP，AMAN，AMSAN および FS を包括する診断基準 [12]（2001 年）が発表された．また，GBS や FS の診断の確実性も判定可能となった，Brighton collaboration による臨床診断基準（2014 年）[13] が作成されている．

文献

1） Osler LD, Sidell AD. The Guillain-Barré syndrome: the need for exact diagnostic criteria. N Eng J Med 1960; **262**: 964-969.
2） Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, et al. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976-1977. Am J Epidemiol 1979; **110**: 105-123.
3） Asbury AK, Arnason BG, Karp HR, et al. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1978; **3**: 565-566.
4） Guillan G, Barré JA, Strohl A. Sur un syndrome de radiculonévrite avec hyperalbuminose du liquide céphalorachidien sans réaction cellulaire: remarques sur les caractéres cliniques et graphiques des réflexes tendineux. Bull Soc Med Hop Paris 1916; **40**: 1462-1470.
5） Miller Fisher C. Syndrome of ophthalmoplegia, ataxia, and areflexia. N Eng J Med 1956; **255**: 57-65.
6） Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; **27** (Suppl): S21-S24.
7） Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. Medicine 1969; **48**: 173-215.
8） Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1986; **109**: 1115-1126.
9） McKhann GM, Cornblath DR, Ho TW, et al. Clinical and electrophysiological aspects of acute paralytic disease of children and young adults in northern China. Lancet 1991; **338**: 593-597.
10） Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases. Brain 1995; **118**: 377-395.
11） Blaser MJ, Olivares A, Taylor DN, et al. Campylobacter serology in patients with Chinese paralytic syndrome. Lancet 1991; **338**: 308.
12） Van der Meché FGA, Van Doorn PA, Meulstee J, et al. Diagnostic and Classification Criteria for the Guillain-Barré Syndrome. Eur Neurol 2001; **45**: 133-139.
13） Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 2-1　2．疫学

ギラン・バレー症候群の発症頻度はどれくらいか？

回答

●ギラン・バレー症候群の発症は全年齢層にみられる．どの統計においても発症率は男性で高く，男女とも高齢であるほど発症率は増加する．
●スペイン，イタリア，カナダ，スウェーデンなどにおける統計解析（1985～1999 年）では，高齢者においては，10 歳ごとに 20%増加するとされ，年間発症率は人口 10 万人あたり 0.62～2.66 人，男女比は 1.78 である．
●本邦の統計（1993～1998 年）で年間発症率は人口 10 万人に対して 1.15 人と推定され，男女比は 3：2，平均年齢は 39.1±20.0 歳であった．

背景・目的

特定の感染因子による GBS の集団発生やワクチン接種後の GBS などとは区別した GBS の基本的疫学情報を知る．

解説・エビデンス

広く用いられる GBS の診断基準としては NINCDS によるもの（1978 年）[1]，Asbury and Cornblath によるもの（1990 年）[2] がある．これらの基準以前の GBS 疫学調査を除外し，1979 年以降でのどちらかの診断基準に基づく 13 のコホート研究 [3~15] を解析したメタ解析 [16] によると，GBS の発症はあらゆる年齢層にみられ，男性に多く（男女比は 1.78）．高齢になるほど男女ともに頻度が増す．高齢者においては，10 歳高齢になると 20%増加するとされ，年間発症率は人口 10 万あたり 0.62～2.66 人である．この研究での，GBS の年齢層別の発症率を表 1 に示す．

本邦においては厚生省特定疾患免疫性神経疾患調査研究班により 1993～1998 年に行われた全国調査 [17]，および 2006～2015 年に関西地方を中心として行われた疫学調査 [18] がある．1993～1998 年の調査 [17] によると，GBS の発症率は 10 万人に対して 1.15 人/年，と推定された．男女比は 3：2 であった．また，この時点での平均年齢は 39.1±20.0 歳であった．2006～2015 年に関西地方で行われた調査結果 [18] では，発症率は 10 万人に対して 0.42 人/年と推定され，男女比は 1.2：1，発症時平均年齢は 55.1±18.1 歳であった．

また，本邦小児例の全国調査も報告されており [19]，それによれば小児（1～14 歳）GBS の年間発症率は 10 万人対 0.19 人，男女比 1.29：1.0，平均年齢は 7.5 歳であった．

文献

1）Asbury AK, Arnason BG, Karp HR, et al. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1978; **3**: 565-566.

表 1　13 のコホート研究による年齢別．男女別の GBS 年間発症率

年齢（年）	10 万人あたり GBS 男性患者数	10 万人あたり GBS 女性患者数
0 ～ 9	0.8	0.45
10 ～ 19	0.97	0.55
20 ～ 29	1.18	0.66
30 ～ 39	1.43	0.8
40 ～ 49	1.73	0.97
50 ～ 59	2.09	1.18
60 ～ 69	2.54	1.42
70 ～ 79	3.07	1.72
80 ～ 89	3.72	2.09

(Sejvar JJ, et al. Neuroepidemiology 2011; 36: 123-133. [16] より引用)

2） Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; **27** (Suppl): S21-S24.
3） Beghi E, Kurland LT, Mulder DW, et al. Guillain-Barré syndrome: clinico-epidemiologic features and effect of influenza vaccine. Arch Neurol 1985; **42**: 1053-1057.
4） Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, et al. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza immunization program, United Staes, 1976-1977, Am J Epidemiol 1979; **11**: 105-123.
5） Emilia-Romagna Study Group on Clinical and Epidemiological Problems in Neurology. Guillain-Barré syndrome variants in Emilia-Romagna, Italy, 1992-3: incidence, clinical features, and prognosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; **65**: 218-224.
6） Aladro-Benito Y, Conde-Sendin MA, Munoz-Fernandez C, et al. Guillain-Barré syndrome in the northern area of Gran Canaria and the island of Lanzarote (in Spanish). Rev Neurol 2002; **35**: 705-710.
7） Boglium G, Beghi E. Incidence and clinical features of acute inflammatory polyradiculoneuropathy in Lombardy, Italy, 1996. Acta Neurol Scand 2004; **110**: 100-106.
8） Cheng Q, Jitang GX, Fredrikson S, et al. Incidence of Guillain-Barré syndrome in Sweden 1996. Eur J Neurol 2000; **7**: 11-16.
9） Chio A, Cocito D, Leone M, et al. Guillain-Barré syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003; **60**: 1146-1150.
10） Cuadrado JI, de Pedro-Cuesta J, Ara JR, et al. Guillain-Barré syndrome in Spain, 1985-1997: epidemiological and public health views. Eur Neurol 2001; **46**: 83-91.
11） Cuadrado JI, de Pedro-Cuesta J, Ara JR, et al. Public health surveillance and incidence of adulthood Guillain-Barré syndrome in Spain, 1998-1999: the view from a sentinel network of neurologists. Neurol Sci 2004; **25**: 57-65.
12） Deceuninck G, Boucher RM, De Wals P, et al. Epidemiology of Guillain-Barré syndrome in the province of Quebec. Can J Neurol Sci 2008; **35**: 472-475.
13） Govoni V. Granieri E, Manconi M, et al. Is there a decrease in Guillain-Barré syndrome incidence after bovine ganglioside withdrawal in Italy? A population-based study in the Local Heath District of Ferrara, Italy. J Neurol Sci 2003; **216**: 99-103.
14） Sedano MJ, Calleja J, Canga F, et al. Guillain-Barré syndrome in Cantabria, Spain. An epidemiological and clinical study. Acta Neurol Scand 1994; **89**: 287-292.
15） Winer SJ and Evans JG, Age-specific incidence of Guillain-Barré syndrome in Oxfordshire. Q J Med 1990; **77**: 1297-1304.
16） Sejvar JJ, Andrew LB, Matthew W, et al. Population incidence of Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. Neuroepidemiology 2011; **36**: 123-133.
17） 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　免疫性神経疾患調査研究分科会　平成 10 年度研究報告書，p.59-60，1999.
18） Mastui N, Nodera H, Kuzume D, et al. Guillain-Barré syndrome in a local area in Japan, 2006-2015: an epidemiological and clinical study of 108 patients. Eur J Neurol 2018; **25**: 718-724.
19） Fujii K, Shimohama T, Uchida T, et al. Nationwide survey of childhood Guillain-Barré syndrome, Fisher syndrome, and Bickerstaff brainstem encephalitis in Japan. Brain & Development 2023; **45**: 16-25.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 3-1　3. 病態

ギラン・バレー症候群の病態はどのようなものか？

回答

●ギラン・バレー症候群は，末梢神経を標的とする免疫反応により発症すると考えられており，感冒や下痢などの先行感染により誘発されることが多い．
●ギラン・バレー症候群に特徴的な所見として，約 60%の症例で末梢神経に存在する糖脂質に対する抗体が急性期の血清中に検出され，発症因子として考えられている．宿主側の因子も関係すると考えられている．
●主要な神経障害機序は抗原抗体反応による補体介在性神経障害であるが，AIDP の剖検例では神経線維や血管周囲の単核球浸潤を示す例もある．

背景・目的

GBS の病因は多様であり，その病態には細胞性免疫・液性免疫．感染因子・宿主因子が関与している．

解説・エビデンス

GBS の発症前には，感染症などの先行するイベントが 76%でみられる[1]．これらの先行イベントが，末梢神経を標的とする免疫反応を惹起することで，GBS が発症すると考えられている．

GBS 患者の約 60%[2,3] において，ヒト末梢神経に存在する様々な糖脂質に対する自己抗体が検出されている．これらの糖脂質，特にガングリオシドは，末梢神経において組織特異的な分布を示し，脂質ラフト（lipid raft）と呼ばれる特定の機能的ドメインで組織化され，細胞膜構造の維持にかかわっている．ガラクトセレブロシド[4] や GD1b[5]，GM1[6] などの糖脂質で免疫され，血中の抗体が陽性となった動物では，補体の活性化などを介して脱髄や軸索障害を生じることから，これらの抗体は病態に直接関与する可能性のある因子と考えられている．*Campylobacter jejuni* や *Mycoplasma pneumoniae* などの病原体は，膜上に末梢神経構成成分と分子相同性を有する糖鎖を発現しており，感染による免疫反応が成立した患者の一部に，これらの糖脂質，あるいは糖脂質複合体に対する抗体産生が起きると考えられている（分子相同説）[7~10]．このほか，急性運動性軸索型ニューロパチー（acute motor axonal neuropathy：AMAN）患者の軸索膜[11] や急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）患者の Schwann 細胞膜[12] などの神経損傷部位において補体活性化が起こり，細胞膜を破壊することも示唆されている．AIDP では，活性化補体の沈着を認める部位でマクロファージ関連脱髄が惹起されることが示されている[13]．各種ガングリオシドの分布に関しては，GM1 は後根より前根に多く，GQ1b は眼球運動の支配神経に，GT1a は下部脳神経に，GD1b は後根神経節細胞に多く分布しており，臨床症状の特徴は，ガングリオシドの局在を反映していることが想定され

ている[14].

一方，*C. jejuni* 感染者 1,000 人あたりで GBS は 1 人しか発症しないので，その発症には宿主側の免疫遺伝学的背景も関係することが知られている[15]．さらに IgG サブクラスが重症度や予後に影響するとの報告[16]もある．

また，GBS 患者の剖検例および生検検体[12,17]や末梢神経ミエリンを抗原とする実験的アレルギー性神経炎[18]において，多巣性に末梢神経に単核球が浸潤し，マクロファージが髄鞘を障害し，脱髄が生じることが観察されている．そのため P2 蛋白などの髄鞘蛋白に感作された活性化 T 細胞からは IFN-γ や TNF-α などのサイトカインが分泌され，マクロファージが活性化し脱髄が生じるとする「細胞性免疫説」が考えられた．しかし，ヒト GBS における細胞性免疫による病態機序は，いまだ明らかにされていない．

なお，糖脂質抗体に比べて頻度は低いが，自己免疫性ノドパチー（autoimmune nodopathy）でみられるような，Ranvier 絞輪部および傍絞輪部に局在する機能蛋白に対する自己抗体を GBS で認める場合がある[19]．これら以外にも，髄鞘関連蛋白に対する自己抗体が GBS で見い出される場合もあるが[20]，GBS において真に病原性を有するかについては不明である．このほか，GBS で特定のサイトカイン（TNF-α，IFN-γ，IL-1β，IL-4，IL-6，IL-17 など）の関与が指摘されている[21]が，これらについても，病態形成にどの程度関与しているのか，現在のところ明らかではない．

文献

1） Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
2） Wakerley BR, Kokubun N, Funakoshi K, et al. Clinical classification of 103 Japanese patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2016; **369**: 43-47.
3） Lleixà C, Martín-Aguilar L, Pascual-Goñi E, et al. Autoantibody screening in Guillain-Barré syndrome. J Neuroinflammation 2021; **18**: 251.
4） Saida T, Saida K, Silberberg DH, et al. Experimental allergic neuritis induced by galactocerebroside. Science 1979; **204**: 1103-1106.
5） Kusunoki S, Shimizu J, Chiba R, et al. Experimental sensory neuropathy induced by sensitization with ganglioside GD1b. Ann Neurol 1996; **39**: 324-331.
6） Yuki N, Yamada M, Koga M, et al. Animal model of axonal Guillain-Barré syndrome induced by sensitization with GM1 ganglioside. Ann Neurol 2001; **49**: 712-720.
7） Yuki N, Taki T, Inagaki F, et al. A bacterium lipopolysaccharide that elicits Guillain-Barré syndrome has a GM1 ganglioside-like structure. J Exp Med 1993; **178**: 1771-1775.
8） Yuki N, Susuki K, Koga M, et al. Carbohydrate mimicry between human ganglioside GM1 and *Campylobacter jejuni* lipooligosaccharide causes Guillain-Barré syndrome. Proc Natl Acad Sci USA 2004; **101**: 11404-11409.
9） Kuijf ML, Godschalkc PCR, Gilbert M, et al. Origin of ganglioside complex antibodies in Guillain-Barré syndrome. J Neuroimmunol 2007; **188**: 69-73.
10） Laman JD, Huizinga R, Boons GJ, et al. Guillain-Barré syndrome: expanding the concept of molecular mimicry. Trends Immunol 2022; **43**: 296-308.
11） Hafer-Macko C, Hsieh S-T, Li CY, et al. Acute motor axonal neuropathy: An antibody-mediated attack on axolemma. Ann Neurol 1996; **40**: 635-644
12） Hafer-Macko CE, Sheikh KA, Li CY, et al. Immune attack on the Schwann cell surface in acute inflammatory demyelinating polyneuropath. Ann Neurol 1996; **39**: 625-635.
13） Koike H, Fukami Y, Nishi R, et al. Ultrastructural mechanisms of macrophage-induced demyelination in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **91**: 650-659.
14） Kieseier BC, Kiefer R, Gold R, et al. Advances in understanding and treatment of immune-mediated disorders of the peripheral nervous system. Muscle Nerve 2004; **30**: 131-156.
15） van Belkum A, van Den Braak N, Godschalk P, et al. A *Campylobacter jejuni* gene associated with immune-

mediated neuropathy. Nat Med 1995; **7**: 752-753.
16） Koga M, Yuki N, Hirata K, et al. Anti-GM1 antibody IgG subclass: a clinical recovery predictor in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003; **60**: 1514-1518.
17） Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. Medicine 1969; **48**: 173-215.
18） Waksman BH, Adams RD. Allergic neuritis: An experimental disease of rabbits induced by the injection of peripheral nervous tissue and adjuvants. J Exp Med 1955; **102**: 213-235.
19） Querol L, Lleixà C. Novel Immunological and Therapeutic insights in Guillain-Barré Syndrome and CIDP. Neurotherapeutics 2021; **18**: 2222-2235.
20） 森　雅裕．脱髄型ギランバレー症候群の標的分子．Brain and Nerve 2015; **67**: 1359-1369.
21） Sun T, Chen X, Shi S, et al. Peripheral blood and cerebrospinal fluid cytokine levels in Guillain-Barré syndrome: A systematic review and meta-analysis. Front Neurol 2019; **13**: 717.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群は発症後どのように経過するか？

回答

●ギラン・バレー症候群は，感染症などの何らかの先行するイベントから 4 週以内に発症することが多い．症状のピークでは約 80%の例が自力歩行不能となる．
●無治療の場合，約 13%が死亡する．免疫治療を行った場合の 1 年後の自力歩行が可能な患者の割合は約 80%，何らかの後遺症を残す例は約 40%，死亡率は 4%程度である．

背景・目的

GBS では一般的に予後はよいと考えられているが，死亡例や後遺症を残す例もある．発症後の臨床症状の推移を知り，自然経過と治療に応じた経過の違いを知ることは，GBS 診療のうえで極めて重要である．

解説・エビデンス

GBS の予後に関する国際共同研究（International GBS Outcome Study：IGOS）による報告では，GBS の 76%で発症前 4 週以内に感染症など何らかの先行イベントがみられる[1]．先行イベントの多くは感染症（上気道感染症＝35%，消化器感染症＝27%）である．その他，一部のワクチン[2]や，免疫チェックポイント阻害薬投与[3]なども，GBS 発症の先行イベントとなりうる．

発症後は原則として 4 週以内に症状のピークとなる．症状のピーク時には，Hughes の機能グレード尺度（FG）で 3 以上，すなわち自力歩行不能となるのは約 80%と報告されている[1]．症状のピークが発症後 4〜6 週となるのは 3%に過ぎず[4]，4 週を超えてなお症状が進行する場合は，GBS 以外の疾患を考える[5]．また，治療開始 8 週以内に治療関連変動（すなわち，FG あるいは Medical Research Council（MRC）sum score の 1 以上の低下）が 16%の症例で起きる[6,7]とされる．8 週を超え，3 回以上の症状増悪がある場合は急性発症 chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy（CIDP）を考える[8]．

無治療 GBS の自然歴については，1983〜1984 年に英国で行われた報告[9]が参考となる．これは，GBS の身体機能評価尺度として今日でも用いられる FG[10]を評価基準として，GBS の経過を調査したものである．この報告が行われた当時では，血漿浄化療法の普及率が 10%程度のため，この結果は GBS の自然経過に近いと考えられる．発症から 7 日以内に 34%，14 日以内に 70%，21 日以内には 84%の症例で，症状がピークに達している．4 週程度までは進行性に増悪するが．その後 3〜12 ヵ月で徐々に回復する．12 ヵ月後に 67%は完全に回復（FG＝0）しているが，20%は FG＝1〜4 であり，13%が死亡（FG＝6）している．死亡原因は主として本症に起因する自律神経障害による心停止などによるものであった（図 1）．

一方，IGOS[1]の研究結果は，IVIg，血漿浄化療法といった現在の GBS の標準的治療が普及し

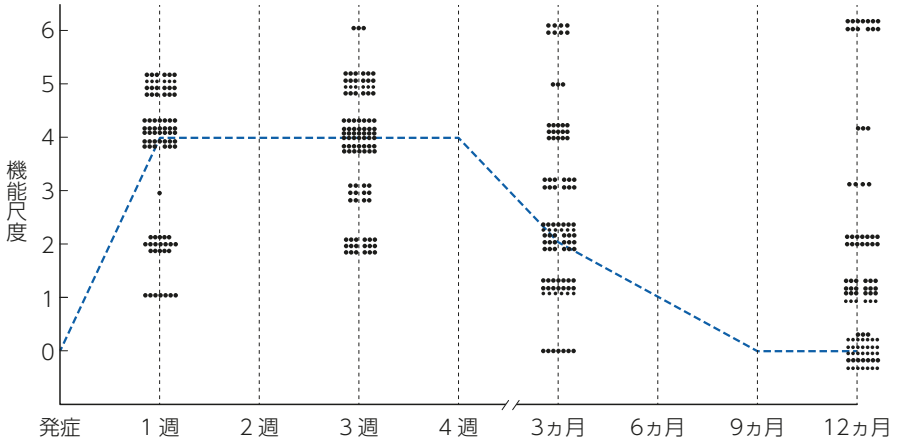


図 1　機能グレード尺度に基づいた GBS の自然経過
(Hughes R, et al. Arch Neurol 1992; 49: 612-616. [5] より引用)

た以後のものであり，治療介入を行った場合の GBS の平均的な経過を知るのに役立つ．この研究では，症状ピークの時点で歩行不能となる例が全体の 78.6%であった．しかし，そのような例でも，そのうち 77%が 6 ヵ月以内に，81%が 1 年後に歩行可能となっていた．歩行不能から独歩可能となるまでの期間は，欧州・北米の症例で平均 63 日，アジアの症例（バングラデシュを除く）で 39 日であった．発症から 12 ヵ月後時点の死亡率は，欧州・北米の症例で 5%，アジアの症例で 2%だった．なお，本邦で過去に行われた疫学研究（前向き，後ろ向き研究を含む）では，死亡率は約 0.5〜1.1%[11〜14]，発症 6 ヵ月後の FG 3 点以上の症例は約 10%[14]，症状固定後歩行不能例は 6%[12] とされている．検討症例数や研究手法の違いから直接の比較は難しいが，わが国における GBS 例の生命/機能予後については，諸外国と比べて良好な結果が報告されている．

詳細は予後に関する項（Q&A 19-2）に譲るが，治療導入後の GBS の長期予後を解析した 10 報の前向き治療介入研究をまとめたレビュー [15] によれば，発症後 1 年以降に独歩可能であるのは約 84%，約 14%が重篤な運動障害を有し，筋力低下や持続性疼痛などの何らかの後遺症は 40%で認めていた．このように，GBS は比較的予後良好とされる疾患ではあるが，死亡や後遺症残存などの転帰をとる場合があり，様々な予後予測因子が報告されている．

文献

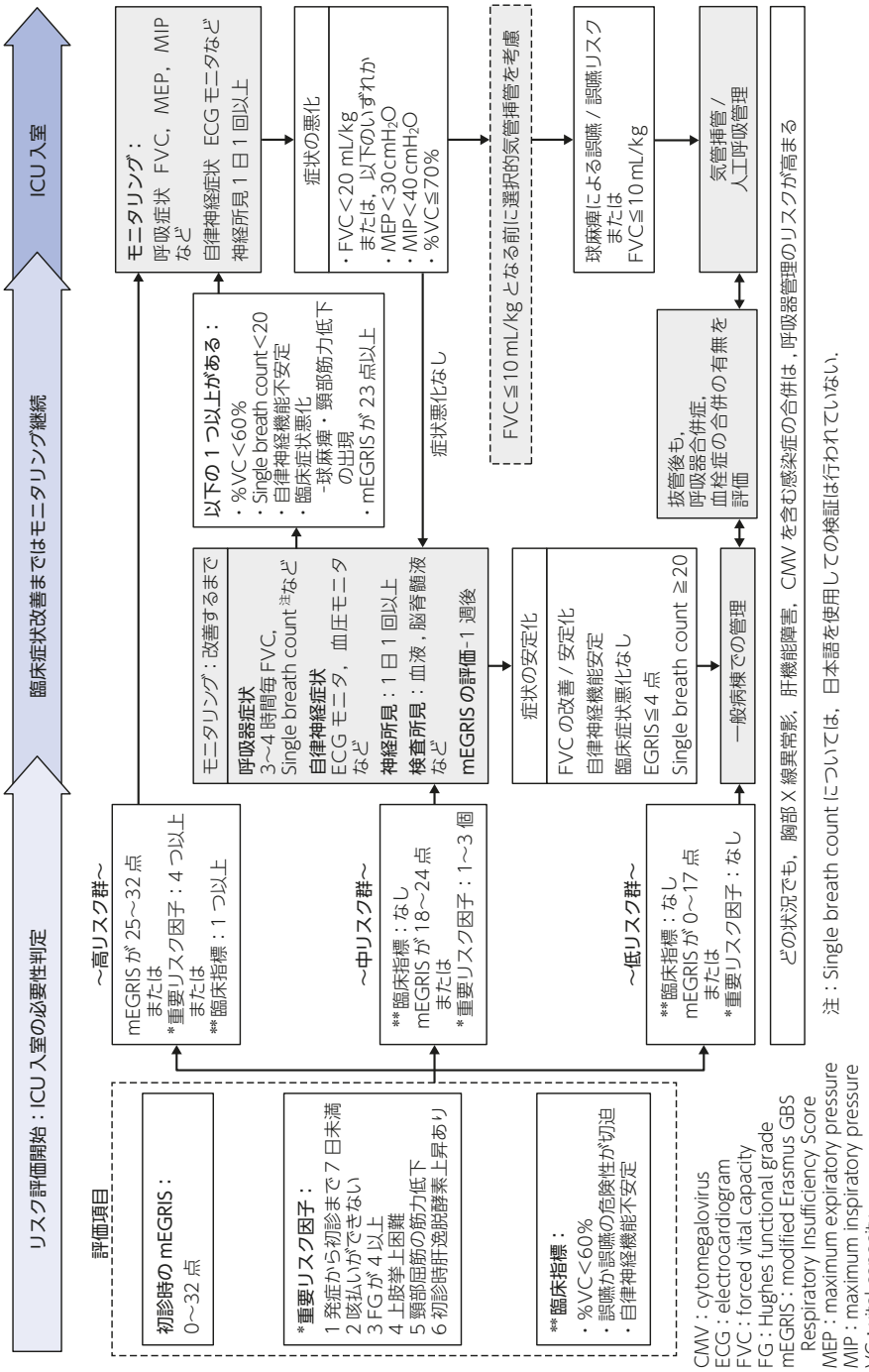
1) Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
2) Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, et al. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976--1977. Am J Epidemiol 1979; **110**: 105-123.
3) Kao JC, Liao B, Markovic SN, et al. Neurological Complications Associated With Anti-Programmed Death 1 (PD-1) Antibodies. JAMA Neurol 2017; **74**: 1216-1222.
4) Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
5) Hughes R, Sanders E, Hall S, et al. Subacute idiopathic demyelinating polyradiculoneuropathy. Arch Neurol 1992; **49**: 612-616.

6） Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Neurology 2010; **74**: 1680-1686.
7） Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; **93**: e59-e76.
8） Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations. Neurology 2005; **65**: 138-140.
9） Winer JB, Hughes RA, Osnmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; **51**: 605-612.
10） Winer JB, Hughes RA, Greenwood RJ, et al. Prognosis in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1985; **8439**: 1202-1203.
11） 斎藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査：第二次アンケート調査の結果報告．厚生省特定疾患　免疫性神経疾患調査研究分科会　平成 11 年度研究報告書，p.83-84，2000.
12） 荻野美恵子，斎藤豊和，有村公良，納　光弘．Gillain-Barré 症候群の全国調査―第 3 次調査結果を含めた採取報告―．厚生省特定疾患　免疫性神経疾患調査研究分科会　平成 12 年度研究報告書，p.59-101，2001.
13） Mitsui Y, Kusunoki S, Arimura K, et al. A multicentre prospective study of Guillain-Barré syndrome in Japan: a focus on the incidence of subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; **86**: 110-114.
14） Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 433-439.
15） Rajabally YA, Uncini, A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; **83**: 711-718.
参考にした二次資料：Web 参照

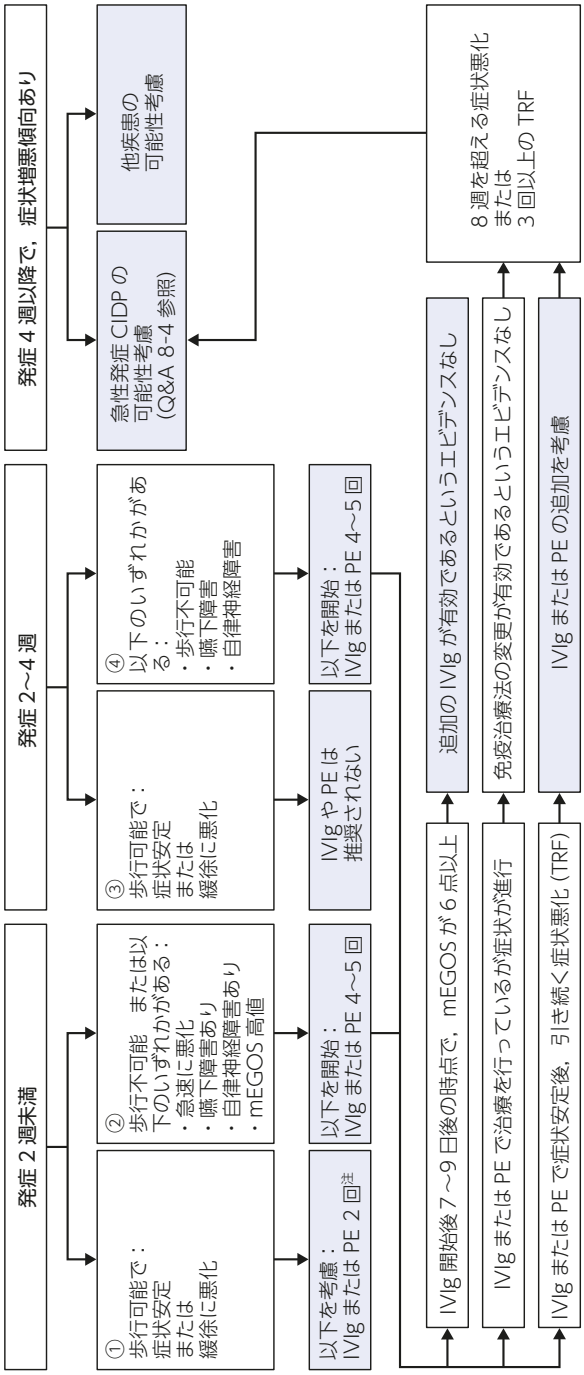
5. 診療アルゴリズム

5-1. ギラン・バレー症候群の診療の流れ（診療アルゴリズム）

1　リスク評価・管理アルゴリズム



2 免疫治療アルゴリズム



予後予測因子である mEGOS，mEGRIS の詳細については「Q&A 19-3. どのように予後を予測するか？」の項目を参照すること．

第２章　ギラン・バレー症候群
＜臨床的事項＞

Question & Answer 6-1

6．先行感染・イベント

ギラン・バレー症候群の先行感染にはどのようなものがあるか？

回答

●ギラン・バレー症候群の約 70％で，発症前 4 週間以内に先行感染症状を有する．先行感染のうち約 6 割は上気道感染で，消化器感染は約 2 割である．
●先行病原体では *Campylobacter jejuni* が多い．他にはサイトメガロウイルス（cytomegalovirus：CMV），Epstein-Barr ウイルス，*Mycoplasma pneumoniae*，*Haemophilus influenzae*，E 型肝炎ウイルスなどが報告されている．
●近年では感染流行に伴い，Zika ウイルスや severe acute respiratory syndrome coronavirus 2（SARS-CoV-2）が報告されている．

背景・目的

先行感染は GBS の発症機序や病態に深く関係すると推測されており，先行感染にはどのようなものがあるかを整理する．

解説・エビデンス

本邦の全国疫学調査[1~3]では，先行感染は上気道感染が 70％で春冬に多く，消化器感染は 20.6％で春夏に多かった[1]．先行感染症状は約半数で 1 週間以内に改善し大多数は 2 週間以内に改善していた[3]．先行感染病原体が同定もしくは推測できたのは 66 例（18％）でその内訳は *C. jejuni* 28 例，CMV 13 例などであり，ほとんどの症例では先行感染病原体は不明であった[3]．

1980～2008 年の 63 編の報告をまとめた GBS のシステマティックレビューによると，成人では発症前 4 週間以内に 40～70％に感染症状があり，全症例のうち 22～53％は上気道感染，6～26％は消化器感染であった．また，小児では先行感染の頻度は高く，67～85％にみられ，呼吸器感染が全症例中 50～70％と多く，消化器感染は 7～14％と少ない[4]．International GBS Outcome Study（IGOS）では，症例の 76％で神経症状出現前 4 週間以内の先行事象が報告されており，上気道感染症（35％），胃腸炎（27％）であった[5]．前向き症例対照研究で GBS との疫学的関連性が確立されている先行感染病原体は，*C. jejuni*，CMV，*H. influenzae*，*M. pneumoniae*，Epstein-Barr ウイルス，E 型肝炎ウイルス，A 型インフルエンザウイルス，Zika ウイルスである[6]．IGOS で先行感染の血清学的根拠が示されているのは，*C. jejuni* 30％，*M. pneumoniae* 10％，CMV 4％，E 型肝炎 3％，Epstein-Barr ウイルス 1％である[7]．

Zika ウイルスは，2014～2016 年にフランス領ポリネシア，ラテンアメリカ，カリブ海諸国で流行したあと，GBS の急増とその後の減少が報告された．GBS の発生率は背景の発生率の 2.6 倍に一時的に増加した[8]．

COVID-19（COrona Virus Infectious Disease, emerged in 2019）は 2019 年 12 月に中国で報告

されたのちに全世界で流行し，2020 年 3 月に世界保健機関からパンデミックが宣言された．2021 年のシステマティックレビューでは COVID-19 後の GBS 発症率は，SARS-CoV-2 感染 10 万人あたり 15 人と報告されている[9]．COVID-19 後 GBS の症例集積研究[10~12]による臨床像の特徴として，臨床病型は古典的 GBS が約 7 割を占め，電気生理学的には急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）が 64.8～69.0％であった．前述のシステマティックレビューでは SARS-CoV-2 感染患者では，脱髄性 GBS のオッズが現代の非感染者または過去の対照と比較して増加した（オッズ比 3.27，95％CI 1.32～8.09）と報告されている[9]．糖脂質抗体の検出は，17 例中 2 例[10]，22 例中 1 例[11]，26 例中 1 例[12]であった．脳脊髄液検査では SARS-CoV-2 の PCR は陰性で，免疫治療に反応性があると報告されている．

文献

1) 斎藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第二次アンケート調査の結果報告―．厚生省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 10 年度研究報告書，p.59-60，1999.
2) 斎藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第二次アンケート調査の結果報告―．厚生省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 11 年度研究報告書，p.83-84，2000.
3) 荻野美恵子，斎藤豊和，有村公良ほか．Guillain-Barré 症候群の全国調査―第 3 次調査を含めた最終報告―．厚生労働省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 12 年度研究報告書，p.99-101，2001.
4) McGrogan A, Madle GC, Seaman HE, de Vries CS. The epidemiology of Guillain-Barré syndrome worldwide: a systematic literature review. Neuroepidemiology 2009; **32**: 150-163.
5) Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
6) Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2021; **397**: 1214-1228.
7) Leonhard SE, van der Eijk AA, Andersen H, et al. An International Perspective on Preceding Infections in Guillain-Barré Syndrome The IGOS-1000 Cohort. Neurology 2022; **99**: e1299-e1313.
8) Capasso A, Ompad DC, Vieira DL, et al. Incidence of Guillain-Barré Syndrome (GBS) in Latin America and the Caribbean before and during the 2015-2016 Zika virus epidemic: a systematic review and meta-analysis. PLoS Negl Trop Dis 2019; **13**: e0007622.
9) Palaiodimou L, Stefanou MI, Katsanos AH, et al. Prevalence, clinical characteristics and outcomes of Guillain-Barré syndrome spectrum associated with COVID-19: a systematic review and meta-analysis. Eur J Neurol 2021; **28**: 3517-3529.
10) Caress JB, Castoro RJ, Simmons Z, et al. COVID-19-associated Guillain-Barré syndrome: the early pandemic experience. Muscle Nerve 2020; **62**: 485-491.
11) Uncini A, Vallat JM, Jacobs BC. Guillain-Barré syndrome in SARS-CoV-2 infection: an instant systematic review of the first six months of pandemic. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **91**: 1105-1110.
12) Hasan I, Saif-Ur-Rahman KM, Hayat S, et al. Guillain-Barré syndrome associated with SARS-CoV-2 infection: a systematic review and individual participant data meta-analysis. J Peripher Nerv Syst 2020; **25**: 335-343.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 6-2

6．先行感染・イベント

ギラン・バレー症候群の感染以外の先行イベントとしてどのようなものがあるか？

回答

●様々なワクチン接種，外傷，大手術，ショック，免疫チェックポイント阻害薬の使用などが先行イベントとして報告されている．

●ほとんどのワクチン接種とギラン・バレー症候群発症リスク増加の関連性は証明されていないが，遺伝子組換え帯状疱疹ワクチン，SARS-CoV-2 アデノウイルスベクターワクチンなどで発症リスクのわずかな増加が報告されている．

背景・目的

GBS の先行イベントは，感染症が最も多いが，その他の先行イベントも知られている．

解説・エビデンス

様々なワクチン接種，外傷，大手術，ショックなどが先行イベントとして報告されているが，先行イベントの特定は難しく，病態と関連しているエビデンスを示すのは困難である．

1976 年の Swine flu H1N1 インフルエンザワクチン接種後に GBS の発症リスクが 100 万回接種あたり 7.2 人（ワクチン未接種では 0.79 人）と増加したことから，先行イベントとしてワクチン接種が注目された[1]．しかし，その後インフルエンザワクチン接種と GBS 発症の関連性は低いことが報告され，むしろインフルエンザワクチンの接種によりインフルエンザ様疾患関連 GBS は約 88％減少したことがメタ解析で示されている[2]．

狂犬病ワクチン接種では統計学的に有意な急性末梢神経障害の発症が報告されている[3]．ミエリン蛋白を含有する動物脳由来のセンプル型狂犬病ワクチン接種によるもので，現在はミエリン蛋白を含まない狂犬病ワクチンが用いられている．

遺伝子組換え帯状疱疹ワクチンでは，GBS の発症リスクが，接種後 42 日間以内に 100 万回接種あたり約 3 人とわずかに増加したと報告されている[4]．

SARS-CoV-2 ワクチンでは，GBS の発症リスクが，アデノウイルスベクターワクチンで 100 万回接種あたり 4～7 人と軽度の増加が報告されている[5~7]．mRNA ワクチン接種後ではリスクの増加はみられなかった．

いくつかのワクチンの接種で GBS 発症のリスクがわずかに増加することが報告されているが，ワクチン接種の利点はこのリスクを上回ると考えられている．

T 細胞の活性を抑制するシステムを阻害し，がん細胞に対する免疫を活性化・持続させる免疫チェックポイント阻害薬による副作用として，免疫関連有害事象（immune-related adverse events：irAE）があり，GBS 様の症候も含まれる．抗 PD-1（programmed cell death protein 1）

モノクローナル抗体（ペムブロリズマブまたはニボルマブ）で治療を受けた 347 人の患者のうち，4 例で末梢神経障害が報告されている[8]．免疫チェックポイント阻害薬関連末梢神経障害 23 例の電気生理学的検討では 16 例が脱髄，7 例が軸索障害であったと報告されている[9]．

1980 年代にウシ大脳から抽出したガングリオシドを治療に用いたあとに GBS を発症した症例が報告されている[10]．

手術に関して，フランスの報告で骨と消化管の手術が GBS に関連していることが示唆されている[11]．

先行イベントと GBS 発症の関連性を証明するのは困難であるが，先行イベントの有無を確認することは診断に有用である可能性がある．

文献

1） Schonberger LB, Bregman DJ, Sullivan-Bolyai JZ, et al. Guillain-Barré syndrome following vaccination in the National Influenza Immunization Program, United States, 1976-1977. Am J Epidemiol 1979; **110**: 105-123.
2） Petráš M, Lesná IK, Dáňová J, Čelko AM. Is an Increased risk of developing Guillain-Barré Syndrome associated with seasonal influenza vaccination? a systematic review and meta-analysis. Vaccines (Basel) 2020; **8**: 150.
3） Hemachudha T, Phanuphak P, Johnson RT, et al. Neurologic complications of Semple-type rabies vaccine: clinical and immunologic studies. Neurology 1987; **37**: 550-556.
4） Goud R, Lufkin B, Duffy J, et al. Risk of Guillain-Barré Syndrome following recombinant zoster vaccine in medicare beneficiaries. JAMA Intern Med 2021; **181**: 1623-1630.
5） Woo EJ, Mba-Jonas A, Dimova RB, et al. Association of receipt of the Ad26.COV2.S COVID-19 vaccine with presumptive Guillain-Barré Syndrome, February-July 2021. JAMA 2021; **326**: 1606-1613.
6） Keh RYS, Scanlon S, Datta-Nemdharry P, et al. COVID-19 vaccination and Guillain-Barré syndrome: analyses using the National Immunoglobulin Database. Brain 2023; **146**: 739-748.
7） Patone M, Handunnetthi L, Saatci D, et al. Neurological complications after first dose of COVID-19 vaccines and SARS-CoV-2 infection. Nat Med 2021; **27**: 2144-2153.
8） Kao JC, Liao B, Markovic SN, et al. Neurological complications associated with anti-Programmed Death 1 (PD-1) antibodies. JAMA Neurol 2017; **74**: 1216-1222.
9） Chen X, Haggiagi A, Tzatha E, et al. Electrophysiological findings in immune checkpoint inhibitor-related peripheral neuropathy. Clin Neurophysiol 2019; **130**: 1440-1445.
10） Govoni V, Granieri E. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 2001; **14**: 605-613.
11） Rudant J, Dupont A, Mikaeloff Y, et al. Surgery and risk of Guillain-Barré syndrome: A French nationwide epidemiologic study. Neurol 2018; **91**: e1220-e1227.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 7-1　7．臨床症状

ギラン・バレー症候群の臨床病型・臨床亜型にはどのようなものがあるか？

回答

●電気生理学的分類として，脱髄型［急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）と軸索型（acute motor axonal neuropathy：AMAN，acute motor sensory axonal neuropathy：AMSAN)］がある．
●臨床症状による分類では，古典的ギラン・バレー症候群（運動・感覚型，純粋運動型）とその他の臨床亜型がある．
●臨床亜型として，フィッシャー症候群，咽頭・頸部・上腕型などがある．

背景・目的

GBS には，どのような臨床病型があるかを認識する．

解説・エビデンス

GBS の分類には，電気生理学的分類と臨床症状による病型分類がある．

電気生理学的には，脱髄型（AIDP）と軸索型（AMAN，AMSAN）に大別できる．

臨床症状としては，典型的には左右対称性の四肢筋力低下と感覚障害をきたす運動・感覚型を呈するが，運動障害を主体とする純粋運動型（pure motor GBS）もある．2023 年に作成された European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）ガイドラインの診断基準では，運動・感覚型 GBS および運動型 GBS を古典的 GBS としている[1]．古典的 GBS 以外にも多くの臨床亜型がある[2]（図 1）．

臨床亜型として頻度の高いフィッシャー症候群（Fisher syndrome：FS）では，関連病態として典型的な外眼筋麻痺・運動失調・腱反射消失の 3 徴に加えて中枢神経症状を伴うビッカースタッフ脳幹脳炎，眼球運動障害を伴う GBS，部分症状のみを示す急性外眼筋麻痺（acute ophthalmoplegia：AO），運動失調型（ataxic GBS）がある．

症状が一定の部位に限局する regional variants として比較的多くみられるのは，球麻痺を伴い上肢および上肢帯に筋力低下が限局する咽頭・頸部・上腕型（pharyngeal-cervical-brachial weakness variant of GBS：PCB）である．その他，上肢のみの脱力をきたす上肢型，下肢のみの脱力をきたす下肢型，両側顔面麻痺と四肢感覚異常型（bilateral facial palsy with paraesthesias, bilateral facial weakness with limb paresthesias）などがある．

また，純粋感覚性失調症（pure sensory ataxia）や純粋感覚型（pure sensory variant）が GBS スペクトラムに含まれることがある．

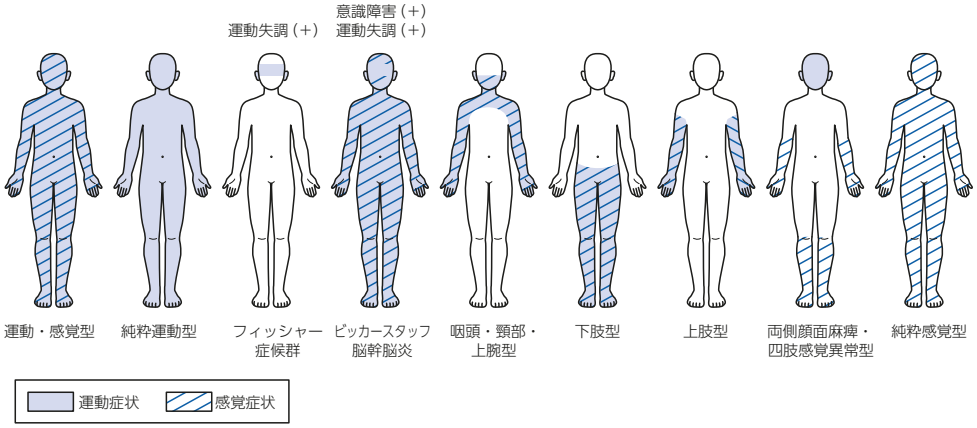


図 1　GBS の臨床病型・臨床亜型

先行イベントを契機に何らかの免疫学的機序により症状を生じるという経過から同じ病態が想定されており，特殊な臨床亜型もあることを念頭に診断，治療を進める必要がある．

International GBS Outcome Study（IGOS）により，地域によって臨床病型の頻度に差があることが示されている．運動・感覚型は，欧米で 69%，バングラデシュを除くアジアで 43%，バングラデシュ 29%であり，一方，純粋運動型は，欧米で 14%，バングラデシュを除くアジアで 24%，バングラデシュで 69%であった．FS は，欧米 11%に比較して，バングラデシュを除くアジアでは 22%と多かった[3]．

日本における GBS 全国調査（3 次調査）[4] では，770 例中 685 例は GBS，76 例は FS であった．PCB は 2.4%，ビッカースタッフ脳幹脳炎は 0.6%であった．また，日本の前方視的観察研究では FS が 26%との報告がある[5]．2016 年の日本人患者 103 名の後方視的研究では，古典的 GBS 73 例（71%），PCB 2 例（2%），対麻痺（下肢型）GBS 1 例（1%），両側顔面麻痺と四肢感覚異常型 1 例（1%），古典的 FS 18 例（17%），急性眼筋麻痺 1 例（1%），急性失調性神経障害 1 例（1%），ビッカースタッフ脳幹脳炎 3 例（3%）であった[6]．

文献

1）van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2023; **30**: 3646-3674.
2）Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 2019; **15**: 671-683.
3）Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
4）荻野美恵子，斎藤豊和，有村公良ほか．Guillain-Barré 症候群の全国調査―第 3 次調査を含めた最終報告―．厚生労働省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 12 年度研究報告書，p.99-101，2001.
5）Mitsui Y, Kusunoki S, Arimura K, et al. A multicentre prospective study of Guillain-Barré Syndrome in Japan: a focus on the incidence of subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; **86**: 110-114.
6）Wakerley BR, Kokubun N, Funakoshi K, et al. Clinical classification of 103 Japanese patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2016; **369**: 43-47.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 7-2　7．臨床症状

ギラン・バレー症候群の病型と先行感染の関連はどうか？

回答

●ギラン・バレー症候群では，先行感染と病型が関連する場合がある．
●*Campylobacter jejuni* 感染では運動優位の軸索型（acute motor axonal neuropathy：AMAN）が多い．
●サイトメガロウイルス感染では感覚障害が強く，重症例が多い．

背景・目的

先行感染の種類が GBS の病型に特徴を示すことがあり，診断や予後の予測に役立つことがある．

解説・エビデンス

先行感染と GBS の病型との関連性では，*Campylobacter jejuni* 感染について最も詳細に検討されている．症例比較研究によれば，*C. jejuni* 感染は運動優位の軸索型（AMAN）を呈し，感覚障害を欠くことが多い [1~3]．International GBS Outcome Study（IGOS）でも *C. jejuni* 感染後の GBS では純粋運動型の比率が高いことが報告されている [4]．しかし，フィッシャー症候群（Fisher syndrome：FS）でも *C. jejuni* 感染が先行することがある [5]．

サイトメガロウイルス（cytomegalovirus：CMV）感染後 GBS では感覚障害が高度である症例が報告されている一方，四肢麻痺・呼吸筋障害まで及ぶ重度の運動障害の症例も報告されている [2, 3, 6, 7]．IGOS では CMV 感染後 GBS では感覚運動型が 94%，純粋運動型が 6%と報告されている [4]．

Zika ウイルス感染後 GBS，COVID-19（COronaVirus Infectious Disease, emerged in 2019）後 GBS は，急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）が多いことが報告されている [8~12]．

FS では約 90%の先行感染は上気道感染症であるが [13, 14]，病原体が同定されることはまれである．

文献

1）Govoni V, Granieri E. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 2001; **14**: 605-613.
2）Yuki N. Infectious origins of, and molecular mimicry in, Guillain-Barré and Fisher syndromes. Lancet Infect Dis 2001; **1**: 29-37.
3）Hughes RA, Hadden RD, Gregson NA, et al. Pathogenesis of Guillain-Barré syndrome. J Neuroimmunol 1999; **100**: 74-97.
4）Leonhard SE, van der Eijk AA, Andersen H, et al. An International Perspective on Preceding Infections in

Guillain-Barré Syndrome The IGOS-1000 Cohort. Neurology 2022; **99**: e1299-e1313.
5) Koga M, Gilbert M, Li J, et al. Antecedent infections in Fisher syndrome: a common pathogenesis of molecular mimicry. Neurology 2005; **64**: 1605-1611.
6) Irie S, Saito T, Nakamura K, et al. Association of anti-GM2 antibodies in Guillain-Barré syndrome with acutecytomegalo virus infection. J Neuroimmunol 1996; **68**: 19-26.
7) Kaida K, Kusunoki S, Kamakura K, et al. Guillain-Barré syndrome with IgM antibody to the ganglioside GalNAc-GD1a. J Neuroimmunol 2001; **113**: 260-267.
8) Capasso A, Ompad DC, Vieira DL, et al. Incidence of Guillain-Barré Syndrome (GBS) in Latin America and the Caribbean before and during the 2015-2016 Zika virus epidemic: a systematic review and meta-analysis. PLoS Negl Trop Dis 2019; **13**: e0007622.
9) Palaiodimou L, Stefanou MI, Katsanos AH, et al. Prevalence, clinical characteristics and outcomes of Guillain-Barré syndrome spectrum associated with COVID-19: a systematic review and meta-analysis. Eur J Neurol 2021; **28**: 3517-3529.
10) Caress JB, Castoro RJ, Simmons Z, et al. COVID-19-associated Guillain-Barré syndrome: the early pandemic experience. Muscle Nerve 2020; **62**: 485-491.
11) Uncini A, Vallat JM, Jacobs BC. Guillain-Barré syndrome in SARS-CoV-2 infection: an instant systematic review of the first six months of pandemic. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **91**: 1105-1110.
12) Hasan I, Saif-Ur-Rahman KM, Hayat S, et al. Guillain-Barré syndrome associated with SARS-CoV-2 infection: a systematic review and individual participant data meta-analysis. J Peripher Nerv Syst 2020; **25**: 335-343.
13) 荻野美恵子，斎藤豊和，有村公良ほか．Guillain-Barré 症候群の全国調査―第 3 次調査を含めた最終報告―．厚生労働省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 12 年度研究報告書，p.99-101，2001.
14) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106
参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 7-3　7．臨床症状

ギラン・バレー症候群の臨床症状の特徴はどうか？

回答

●ギラン・バレー症候群の主な症状は筋力低下である．症状は左右対称性に出現し，重度の場合は四肢麻痺となり，呼吸筋麻痺に進展すると人工呼吸管理が必要となる．
●通常，感覚障害は運動障害に比べて軽度であるが，痛みを伴うことが多い．また，腱反射は低下することが多い．
●そのほか脳神経麻痺，自律神経障害など様々な神経症候を起こす．

背景・目的

GBS の主な臨床症候を理解する．

解説・エビデンス

先行感染から 4 週以内に手足のしびれ感または脱力で発症し，徐々に筋力低下が拡大，重症化する．重症例では歩行不能となり，さらに呼吸筋障害をきたすと人工呼吸管理を要することもある．症状は，発症後 4 週以内に極期に達し，その後しばらくして快方に向かう．

GBS では弛緩性運動麻痺が主な症状であるが，手足のしびれ感が先行することが多い．筋力低下は，左右対称性に出現し，進行すると四肢麻痺となるが，遠位筋優位のことも近位筋優位のこともある．あるいは，遠位および近位が同時に低下することもある．また，下肢優位の場合も上肢優位の場合もあるが，筋力低下は進行性であり，重度の場合は完全四肢麻痺となる．呼吸筋麻痺にいたると人工呼吸管理が必要となる[1~3]．日本における全国調査では人工呼吸管理を必要としたのは 13.3%であった．また，頸部筋力低下は重症例ほどみられ，軽症例ほど筋力低下は上肢または下肢に限局する．筋萎縮は重症例に多く，急性期にもみられることがある[4,5]．

腱反射は通常低下ないしは消失する（98%）が，病初期には正常のこともある．また，*Campylobacter jejuni* 感染後の軸索型 GBS においては，経過中に亢進を示すこともあるため注意が必要である[6]．

感覚障害は運動障害に比べ軽度で，異常感覚のみの場合が多いものの，感覚脱失にまでいたることもあり，種々の程度および範囲でみられる．また，疼痛を伴うことも多い[7]．そのほか，脳神経麻痺，自律神経障害などを伴うこともある．

日本における GBS 全国調査（2 次調査，3 次調査）では，フィッシャー症候群（FS）などの亜型を除いた GBS と回答のあった 685 症例の約 50%の症例で様々な脳神経麻痺を呈した．最も多いのは顔面神経麻痺であり（34%：3 次調査），片側性，両側性，いずれもみられた．次に，球麻痺（34%，29%），眼球運動障害（23%，13%）であり，いずれも重症例ほど多い傾向にあった[4,5]．

International GBS Outcome Study（IGOS）では，脳神経障害は FS を含む全体の 50%でみら

れ，眼球運動障害が 15%，顔面神経麻痺が 31%，球麻痺が 25%であった [8]．

まれながら視力障害 [9]，味覚障害 [10] の報告もあり，FS でも視力障害をきたした症例が数例報告されている [11]．

GBS における自律神経障害は 38%と報告されている [12]．GBS でみられる自律神経障害は，①心血管系，②尿路系，③消化器系，④発汗，⑤瞳孔機能，に大別され，そのなかでは高血圧と洞性頻脈が多い [12~15]．

自律神経障害を伴う症例では，抗利尿ホルモン分泌不適合症候群（23.9%），可逆性後頭葉白質脳症（posterior reversible encephalopathy syndrome：PRES）（7.0%），心血管系イベント（8.5%）などの合併もみられ，ICU 入室率（76.1%）や人工呼吸器装着率（50.7%），死亡率（5.6%）が高い [12]．GBS の死亡率に関する報告では，527 例中 15 例（2.8%）の死亡例のうち 7 例の死因が心血管系または自律神経障害であり，そのうち 3 例は回復期に予期せぬ心停止をきたした [16]．

文献

1） Winer JB. Guillain-Barré syndrome. BMJ 2008; **337**: 227-231.
2） Hughes RA, Cornblath DR. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2005; **366**: 1653-1666.
3） Govoni V, Granieri E. Epidemiology of the Guillain-Barré syndrome. Curr Opin Neurol 2001; **14**: 605-613.
4） 斎藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第二次アンケート調査の結果報告―．厚生省特定疾患対策研究事業　免疫性神経疾患に関する調査研究班　平成 11 年度研究報告書，p.83-84，2000.
5） 荻野美恵子，斎藤豊和，有村公良ほか．Guillain-Barré 症候群の全国調査―第 3 次調査を含めた最終報告―．厚生労働省特定疾患対策研究事業 免疫性神経疾患に関する調査研究班 平成 12 年度研究報告書，p.99-101，2001.
6） Kuwabara S, Nakata M, Sung JY, et al. Hyperreflexia in axonal Guillain-Barré syndrome subsequent to *Campylobacter jejuni* enteritis. J Neurol Sci 2002; **199**: 89-92.
7） Ruts L, Drenthen J, Jongen JL, et al. Pain in Guillain-Barré syndrome: a long-term follow-up study. Neurology 2010; **75**: 1439-1447.
8） Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional variation of Guillain-Barré syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
9） Igarashi O, Fujioka T, Kishi M, et al. Guillain-Barré syndrome with optic neuritis and cytomegalovirus infection. J Peripher Nerv Syst 2005; **10**: 340-341.
10） 出島　直，山本俊至，前岡幸憲ほか．味覚障害を初発症状とした Guillain-Barré 症候群の 14 歳女児例．脳と発達 1995; **27**: 492-495.
11） 古賀紀子，石川　弘，伊藤　雄ほか．視神経障害を合併した Fisher 症候群．日本眼科学会雑誌 2008; **112**: 801-805.
12） Chakraborty T, Kramer CL, Wijdicks EFM, et al. Dysautonomia in Guillain-Barré Syndrome: Prevalence, Clinical Spectrum, and Outcomes. Neurocrit Care 2020; **32**: 113-120.
13） Lichtenfeld P. Autonomic dysfunction in the Guillain-Barré syndrome. Am J Med 1971; **50**: 772-780.
14） Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Clinical features of the typical syndrome. In Guillain-Barré syndrome, F.A. Davis, Philadelphia, p.73-105, 1991.
15） Singh NK, Jaiswal AK, Misra S, et al. Assessment of autonomic dysfunction in Guillain-Barré syndrome and its prognostic implications. Acta Neurol Scand 1987; **75**: 101-105.
16） van den Berg B, Bunschoten C, van Doorn PA, et al. Mortality in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2013; **80**: 1650-1654.

参考にした二次資料：Web 参照

第３章　ギラン・バレー症候群＜診断＞

Question & Answer 8-1　8．診断総論

ギラン・バレー症候群はどのように診断するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の診断は，基本的には病歴・臨床症候や補助検査から，急性発症の末梢神経障害に基づく筋力低下があることを証明することと，他疾患の鑑別とによって下される．また，その臨床症状が 4 週以内にピークを迎えることを確認することが求められる．
●ギラン・バレー症候群は多くの非典型例を含むため，それらの特徴を知っておく必要がある．

背景・目的

正しく診断することが GBS 診療の出発点である．本項では，既存の GBS 診断基準をもとにした一般的診断方略と臨床亜型や非典型例について記載する．

解説・エビデンス

GBS の診断基準は病歴・臨床症候による診断を基本とする．種々の補助検査は他疾患の除外と診断の確認のために役立つ．

GBS の診断基準としては，4 人のエキスパートオピニオンによって 1978 年に作成された National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke（NINCDS）によるものが最も有名である[1,2]．この診断基準は長らく多くの臨床試験などにおいて使用されてきたが，古典的 GBS のみに対応しており，また後述の軸索型 GBS の概念出現以前のものであったため改訂が求められていた．そこで，GBS に関する国際プロジェクト International GBS Outcome Study（IGOS）の主要メンバーによって，この改訂が行われ[3]，さらにそれをもとに 2023 年に作成されたのが European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）ガイドラインの診断基準である（表 1）[4]．これらの診断基準では NINCDS の診断基準を改訂し，古典的 GBS（運動・感覚型 GBS，あるいは運動型 GBS）の必須所見の筋力低下を，2 肢以上から上下肢とし，判明している場合は進行期は 4 週以内となった．また，後述の variants が紹介されている[4]．この診断基準では，診断に疑問を持たせる所見があげられており，これが複数ある場合は，診断を再考する価値がある．

一方で，予防接種の有害事象としての GBS を標準化された指標で評価するために，34 名の Brighton Collaboration GBS working group によって非専門医にも利用しやすいガイドラインが作成されている．この診断基準の特徴は，診断の確度 certainty をレベル 1 から 4 に分類していることである[5]（表 2）．最も確度が高いレベル 1 を満たすためには臨床症状以外に脳脊髄液，電気生理学的検査が必要である．GBS 494 例の成人を対象とした大規模な validation 研究では，レベル 1：61%，レベル 2：33%，レベル 3：0%，レベル 4：6%であった[6]．この診断基準は，必須項目の単相性経過を証明するのに 4 週間かかることから，後方視的研究に用いることが意識

表 1　European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）の診断基準（運動・感覚型 GBS および運動型 GBS）

【必須所見】
1．上肢と下肢の進行性の筋力低下 [a)]
2．罹患肢では腱反射が消失または減弱している
3．進行期は 4 週以内 [b)]
【診断を支持する臨床所見】
1．相対的な対称性
2．感覚症状や徴候が比較的軽度あるいはまったくない
3．脳神経障害（特に両側性顔面神経麻痺）
4．自律神経障害
5．呼吸不全（呼吸筋力低下による）
6．痛み（背部または四肢の筋または神経根痛）
7．（6 週以内の*）先行感染歴，（おそらく手術も）
【診断に疑問を持たせる所見】
1．顕著でかつ持続的な非対称性の筋力低下
2．発症時に重度の呼吸機能障害がある一方，四肢の筋力低下は軽度
3．発症時に感覚症状が主で（しばしば異常感覚），筋力低下は軽度
4．発症時の発熱
5．感覚レベルの存在，または足底反射伸展反応
6．腱反射亢進（病初期の反射亢進は GBS を除外しない）
7．膀胱直腸障害（GBS を除外するものではない）
8．腹痛または嘔吐
9．眼振
10．意識の変容（ビッカースタッフ脳幹脳炎を除く）
11．ルティン血液検査で異常 [c)]
12．脳脊髄液検査で＞ 50/μL の単核細胞または多形核白血球の増多
13．24 時間以内の症状完成
14．比較的ゆっくりと（2～4 週間）増悪する，軽度の筋力低下
15．4 週間を超えて悪化が続く，または治療関連変動が 3 回以上（A-CIDP を考慮）

[a)]：筋力低下は下肢（または GBS の regional variants では他の場所）から始まる可能性がある
[b)]：進行期間がわかっている場合にのみ適用される（CIDP から分離するため）
[c)]：一部の GBS 患者では低ナトリウム血症が発生する可能性がある
*訳註：「6 週以内の感染」は先行感染を否定するものではないが，通常先行感染は 4 週以内である．
（van Doorn PA, et al. Eur J Neurol 2023; 30: 3646-3674. [4)] より引用）

表 2　Brighton 診断基準

	診断確度のレベル			
	1	2	3	4
両側性，弛緩性の筋力低下	＋	＋	＋	＋ / －
筋力低下がある肢での腱反射減弱ないし消失	＋	＋	＋	＋ / －
単相性経過，かつ発症からピークまでは 12 時間から 28 日	＋	＋	＋	＋ / －
脳脊髄液細胞数＜ 50/μL	＋	＋*	－	＋ / －
脳脊髄液蛋白＞正常上限	＋	＋ / －*	－	＋ / －
GBS に合致する NCS 所見	＋	＋ / －	－	＋ / －
他疾患の除外	＋	＋	＋	＋

*：脳脊髄液が採取できないか基準を満たさなかった場合は NCS 所見を満たすこと．
NCS：神経伝導検査
（Sejvar JJ, et al. Vaccine 2011; 29: 599-612. [5)] より引用）

されているといえる．

GBS は多くの非典型例・臨床亜型を含むため，それらの特徴を知っておくことが重要である．症状が一定の部位に限局する regional variants として，両側顔面麻痺と四肢感覚異常型（bilateral facial palsy with paraesthesias，bilateral facial weakness with limb paraesthesias），咽頭・頸部・上腕型（pharyngeal-cervical-brachial weakness），下肢限局型（paraparetic variant），フィッシャー症候群，ビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）などが知られている．また，この他に純粋感覚失調症（pure sensory ataxia）や純粋感覚型（pure sensory variant）が GBS スペクトラムに含まれることがあるが，筋力低下のないこれらの臨床亜型を GBS に含めるかどうかは議論がある[3,4]．

糖脂質抗体などの補助検査は，他疾患の除外，診断の確認のために有用性がある．

文献

1） [No authors listed]. Criteria for diagnosis of Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1978; **3**: 565-566.
2） Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; **27** (Suppl): S21-S24.
3） Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 2019; **15**: 671-683.
4） van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2023; **30**: 3646-3674.
5） Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.
6） Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137** (Pt 1): 33-43.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の診断のために行うべき検査は何か？

回答

●典型例では病歴と臨床症候のみからギラン・バレー症候群の診断は可能である．
●診断の確度を高めるため，あるいは他疾患の除外が十分でなく，診断に疑義が残るときに，種々の補助検査の施行が考慮される．
●脳脊髄液検査・神経伝導検査は鑑別診断のために有用である．糖脂質抗体は診断に迷う例では施行が推奨される．その他各種鑑別対象疾患に応じて必要な補助検査を追加する．

背景・目的

GBS の診断においてどの補助検査を施行すべきかは，臨床医にとって重要な問題であるが，施行可能な検査は限られることが多い．

解説・エビデンス

GBS 患者にどの検査を施行すべきかについての十分なエビデンスを持った研究はなく，主にエキスパートオピニオンとして推奨が呈示されている[1~5]．ここではそれぞれの検査を行う必要性が，どの程度あるかという点について，全体的観点からまとめる．

脳脊髄液検査における蛋白細胞解離所見については，特に急性期には感度・特異度とも高くない．＞50/μL の細胞数増多があれば他疾患の可能性が高まるという点で，鑑別診断において最大の有用性がある．他の補助検査と同様に臨床的に典型的な症例では施行しなくても構わないが，前項の Brighton 診断基準レベル 1～2 の確度を満たすためには必要となる[6]．初回検査が正常な場合，すでに他の所見から診断が確実であれば，反復して脳脊髄液検査を行う必要性は乏しい[4]．しかし，診断が明確でない場合には，2 回目の検査で蛋白が上昇するという経過が得られれば，GBS の診断を支持する所見となる．重要な鑑別疾患である脊髄圧迫においては，症状を増悪させる可能性があることに注意する．

神経伝導検査を中心とする電気生理学的検査は，別稿で詳述するように早期診断においても高い感度を有する．種々の陽性所見がみられた場合には，少なくとも末梢神経障害の存在を確定でき，鑑別診断・確定診断の両者に役立つ．侵襲性は低く，即日，結果が得られることは利点である．脳脊髄液検査，神経伝導検査とも多くのエキスパートオピニオンで推奨されている[2,3,5]．

血清糖脂質抗体測定は診断に必須ではないが，特異度が高く，確定診断のための有用性が高い．発症初期での陽性率が高いことも利点である．特に診断に迷う症例において施行が推奨される[7]．

先行感染病原体の検索は，GBS 発症との関連が強く示唆されている先行感染病原体，*Campylobacter jejuni*，サイトメガロウイルス，E 型肝炎ウイルス，*Mycoplasma pneumoniae*，Epstein-

Barr ウイルス，Zika ウイルスのうち，本邦で多い *C. jejuni* に関しては，腸炎回復後にも便から培養される可能性があり，また診断の裏づけとして有用である可能性がある[7,8]．

近年末梢神経超音波において急性期に神経根の腫大がみられることが報告されている．こうした検査も末梢神経病変の局在診断に寄与する可能性があり注目されている[9]．

その他，次項に述べるような各種鑑別疾患の除外のために必要な検査があれば施行する．

文献

1） Van der Meche FG, Van Doorn PA, Meulstee J, et al. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **45**: 133-139.
2） Hadden RD, Hughes RA. Management of inflammatory neuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; **74** (Suppl 2): ii9-ii14.
3） Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. Curr Neurol Neurosci Rep 2007; **7**: 57-62.
4） Burns TM. Guillain-Barré syndrome. Semin Neurol 2008; **28**: 152-167.
5） van Doorn PA, Ruts L, Jacobs BC. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. Lancet Neurol 2008; **7**: 939-950.
6） Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.
7） Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 2019; **15**: 671-683.
8） Takahashi M, Koga M, Yokoyama K, et al. Epidemiology of *Campylobacter jejuni* isolated from patients with Guillain-Barré and Fisher syndromes in Japan. J Clin Microbiol 2005; **43**: 335-339.
9） Razali SNO, Arumugam T, Yuki N, et al. Serial peripheral nerve ultrasound in Guillain-Barré syndrome. Clin Neurophysiol 2016; **127**: 1652-1656.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？

回答

●ギラン・バレー症候群の鑑別診断としては種々の疾患があげられる（表 1）．これらの鑑別診断が重要である．

背景・目的

GBS の診断は病歴，臨床症候に加え，その他の疾患の除外が重要である．特に発症初期には，臨床症候や補助検査の異常所見が出揃わないことが多く，他疾患と紛らわしいケースがしばしば経験される．GBS に類似する症候を呈する鑑別疾患について熟知することは，臨床実地上，極めて重要である．

解説・エビデンス

本 Q&A に関してはその性質上，症例報告・症例集積がみられるのみである．表 1 に鑑別対象疾患を列挙した[1]．これらのうち頻度が比較的高くて特に注意が必要なものとして，慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy：CIDP），急性脊髄圧迫や脊髄炎，血管炎・サルコイドニューロパチー[2,3]，神経痛性筋萎縮症[4]，critical illness polyneuropathy（CIP）[5]，重症筋無力症，周期性四肢麻痺などがあげられる．ポリオはほぼ根絶されたが，米国ではウエストナイル脳炎が，東南アジアではエンテロウイルス D68 または A71，日本脳炎ウイルスが，急性脊髄灰白質炎様の前角障害による急性弛緩性麻痺をきたすことが報告されており，念頭に置く必要がある[6,7]．通常は慢性経過をとると考えられる脚気やアルコール性ニューロパチーにおいて，GBS 様の急性運動麻痺を呈する例が報告されており，注意を要する[1]．薬物では，特にビンクリスチンで GBS 様に急性発症するニューロパチーが報告されている[8]．CIP[5] は，敗血症・多臓器不全などの重症疾患で集中治療室（intensive care unit：ICU）管理となっていた患者に発症する軸索性のニューロパチーで，通常は，呼吸器離脱困難で気づかれる．近年は ICU acquired weakness とも呼ばれる．軸索型 GBS との鑑別が問題となるが，CIP では ICU 入室前には四肢脱力の病歴がないことが重要な鑑別点となる．

重症 GBS が total locked-in の状態にまで達し，臨床症候からは脳死と類似した状態となる例が報告されている[6]．意識は保たれていることを証明するためには脳波検査も重要な検査となる．

文献

1）Leonhard SE, Mandarakas MR, Gondim FAA, et al. Diagnosis and management of Guillain-Barré syndrome in ten steps. Nat Rev Neurol 2019; **15**: 671-683.
2）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.

表 1　GBS と鑑別を要する疾患

中枢神経疾患の障害
• 脳幹・脊髄の炎症性疾患および感染症の炎症性疾患および感染症（サルコイドーシス，Sjögren 症候群，視神経脊髄炎，急性横断性脊髄炎，MOG 抗体関連疾患） • 悪性腫瘍（髄膜癌腫症，神経リンパ腫症） • 脳幹・脊髄の圧迫病変 • 脳幹梗塞 • ビタミン欠乏（ビタミン B_1 欠乏による Wernicke 脳症，ビタミン B_{12} 欠乏による亜急性連合性脊髄変性症）
脊髄前角細胞の障害
• 急性弛緩性脊髄炎（ポリオウイルス，エンテロウイルス D68 または A71，ウエストナイルウイルス，日本脳炎ウイルス，狂犬病ウイルス）
神経根の障害
• 感染（Lyme 病，サイトメガロウイルス，HIV，Epstein-Barr ウイルス，帯状疱疹ウイルス） • 圧迫 • 髄膜癌腫症
末梢神経の障害
• 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（CIDP） • 代謝性疾患・電解質異常（低血糖，甲状腺機能低下症，ポルフィリア，銅欠乏） • ビタミン欠乏（脚気，ビタミン B_{12} 欠乏など） • 中毒（薬剤性，アルコール，ビタミン B_6，鉛，タリウム，ヒ素，有機リン，エチレングリコール，ジエチレングリコール，メタノール，N- ヘキサン） • critical illness polyneuropathy • 神経痛性筋萎縮症 • 血管炎症候群 • 感染（ジフテリア，HIV）
神経筋接合部の障害
• 重症筋無力症 • Lambert-Eaton 筋無力症候群 • 神経毒（ボツリヌス，破傷風，ダニ麻痺，ヘビ咬傷） • 有機リン中毒
筋の障害
• 代謝性疾患・電解質異常（低カリウム血症，甲状腺中毒性周期性四肢麻痺，低マグネシウム血症，低リン血症） • 炎症性筋疾患 • 横紋筋融解症 • 薬剤誘発性中毒性ミオパチー（コルヒチン，クロロキン，エメチン，スタチン） • ミトコンドリア病
その他
• 解離性障害，機能性神経障害

(Leonhard SE, et al. Nat Rev Neurol 2019; 15: 671-683. [1] より引用)

3) Fahoum F, Drory VE, Issakov J, et al. Neurosarcoidosis presenting as Guillain-Barré-like syndrome: a case report and review of the literature. J Clin Neuromuscul Dis 2009; **11**: 35-43.
4) Moriguchi K, Miyamoto K, Takada K, et al. Four cases of anti-ganglioside antibody-positive neuralgic amyotrophy with good response to intravenous immunoglobulin infusion therapy. J Neuroimmunol 2011; **238**: 107-109.
5) Bolton CF, Laverty DA, Brown JD, et al. Critically ill polyneuropathy: electrophysiological studies and differentiation from Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1986; **49**: 563-573.
6) Rigamonti A, Basso F, Stanzani L, et al. Guillain-Barré syndrome mimicking brain death. J Peripher Nerv Syst 2009; **14**: 316-319.
7) Helfferich J, Knoester M, Van Leer-Buter CC, et al. Acute flaccid myelitis and enterovirus D68: lessons from the past and present. Eur J Pediatr 2019; **178**: 1305-1315.
8) Gonzalez Perez P, Serrano-Pozo A, Franco-Macias E, et al. Vincristine-induced acute neurotoxicity versus Guillain-Barré syndrome: a diagnostic dilemma. Eur J Neurol 2007; **14**: 826-828.

参考にした二次資料：Web 参照

急性発症の CIDP とギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の診療においては，急性発症の CIDP の初発をみている可能性を考えておく必要がある．

●発症早期での鑑別は一般に困難だが，著明な感覚障害を呈する例，呼吸不全にいたらない軽症例，自律神経障害や顔面神経麻痺がなく，先行感染が明らかでないなどの特徴を有する症例では，特に急性発症の CIDP の可能性を考慮する．

背景・目的

慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy：CIDP）の一部の症例は急性発症する．このような症例では初期に脱髄型 GBS と鑑別することはしばしば困難である．発症時の特徴から GBS と急性発症した CIDP を鑑別できれば，治療選択，予後判定において有用であることが期待される．

解説・エビデンス

CIDP の多数例を集めた報告では，約 16％が GBS 様の急性発症することが報告されている[1,2]．一方で，当初 GBS と診断された多数例の検討から，2％が治療でいったん改善したのちに再発し，最終的に CIDP の診断基準を満たしたと報告がある[3]．大規模な調査では，GBS に対する急性発症の CIDP（acute onset-CIDP：A-CIDP）の割合は，8/170 例程度と報告されている[4]．A-CIDP 患者の臨床的特徴は，先行感染を欠き，感覚障害が顕著な例が多く，自律神経障害・顔面神経麻痺・呼吸不全が少ない[5]，固有感覚障害，運動失調が目立つなどの特徴が見出されている[6]．しかし，電気生理学的検査では両者は鑑別できなかったとされている[5]．

脱髄型 GBS と CIDP とを見分けるバイオマーカーとして，髄液 IL-8 濃度の報告があった．GBS 45 例と CIDP 30 例の比較において，髄液 IL-8 は，GBS で中央値 83.9 pg/mL に対し，CIDP では 41.0 pg/mL であり，髄液 IL-8 濃度のカットオフ値を 70 pg/mL とした場合，GBS の陽性的中率は 100％であった．これは A-CIDP 6 例との比較でも同様の傾向があった[7]．

文献

1） McCombe PA, Pollard JD, McLeod JG. Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: a clinical and electrophysiological study of 92 cases. Brain 1987; **110**: 1617-1630.

2） Gorson KC, Allam G, Ropper AH. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: clinical features and response to treatment in 67 consecutive patients with and without a monoclonal gammopathy. Neurology 1997; **48**: 321-328.

3）Odaka M, Yuki N, Hirata K. Patients with chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy initially diagnosed as Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2003; **250**: 913-916.
4）Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Neurology 2010; **74**: 1680-1686.
5）Dionne A, Nicolle MW, Hahn AF. Clinical and electrophysiological parameters distinguishing acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve 2010; **41**: 202-207.
6）Alessandro L, Pastor Rueda JM, Wilken M, et al. Differences between acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy and acute inflammatory demyelinating polyneuropathy in adult patients. J Peripher Nerv Syst 2018; **23**: 154-158.
7）Breville G, Lascano AM, Roux-Lombard P, et al. Interleukin 8, a Biomarker to Differentiate Guillain-Barré Syndrome From CIDP. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2021; **8**: e1031.

参考にした二次資料：Web 参照

治療関連変動・再発性ギラン・バレー症候群と CIDP はどのように鑑別するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の 5〜10%で，初回治療後に再増悪がみられる．この場合 CIDP との鑑別が問題となるが，発症 9 週以降の症状の増悪，3 回以上の増悪があれば CIDP と考えるべきである．

●ギラン・バレー症候群の再発は，2〜10%で起こるが，これらの症例では再発時もギラン・バレー症候群としての特徴を有することに注目すれば，CIDP との鑑別は一般に容易である．

背景・目的

GBS 症例の一部において，治療後にいったん軽快した症状が再増悪する症例がある．また，軽快・治癒した GBS 患者において，より時間をおいて再発がみられる症例も少数ながら存在する．このような症例では慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy：CIDP）との鑑別が必要となってくる．

解説・エビデンス

GBS における初回血漿交換法後の増悪は，1980 年代より報告があった[1,2]．血漿交換を行った 72 例中 6 例，IVIg を行った 74 例中 8 例でそのような治療関連変動（treatment related fluctuation：TRF）がみられ，2 つの治療法間で差はなかったとする報告がある[3]．TRF は，①発症 4 週以内に Hughes の機能グレード尺度（FG）の 1 以上，または Medical Research Council（MRC）sum score の 5 ポイント以上の改善がみられたあとの MRC sum score の 5 ポイント以上，または 1 以上の FG の悪化，または，②臨床経過が 1 週間以上安定したあと，MRC sum score が 5 ポイント以上，または FG が 1 以上悪化した状態と定義された．オランダでの前向き研究では，172 例中 16 例で TRF がみられたが，遠位優位，純粋運動型，GM1 抗体陽性，胃腸症状先行などの，軸索型 GBS の背景を持つ症例では TRF はみられず，TRF では感覚神経活動電位振幅が低下していた例が多かったとしている[4]．このほかの報告からも TRF の頻度は 5〜10%の頻度と考えられる[5〜7]．

急性発症 CIDP 13 例と GBS-TRF 11 例とを比較した後ろ向き研究では，発症 9 週以降の症状の増悪，3 回以上の増悪があれば CIDP と考えるべきとされている[8]．次いで，同著者らによる前向き研究では，170 例の GBS 患者のうち 16 例の GBS-TRF がみられ，これを 8 例の急性発症 CIDP と比較すると，同様に TRF は発症 8 週以内に起こること，2 度の TRF はあるが，3 回起こることはないことが示され，急性発症 CIDP のほうが一般に症状が軽かった[9]．

GBS の再発は，GBS 患者の 2〜10%で起こりうるとされている[10,11]．再発は脱髄型電気生理，

先行症状に下痢がない例に多いことが示された[10]．一方本邦からは，最初のエピソードよりも再発時のほうが重症度が低かったとする報告がある[11]．最大 4 回の再発を含む 32 例の GBS と再発のない 476 例の GBS との比較（フィッシャー症候群を含む）では，初回 GBS から最初の再発までの期間は 7.9 年（標準偏差 10.8 年），若年，軽症の患者が有意に多かった．また，フィッシャー症候群の患者が再発群に多く含まれていた[12]．再発の誘因について，インフルエンザワクチンを含む各種ワクチン（新型コロナウイルスワクチン以前）を受けた 1,056 例の GBS 罹患歴のある患者において，再発は認められなかった[13]．

GBS の再発と CIDP の鑑別は問題となるが，2 回目以降の発症も GBS としての特徴・診断基準を満たすことに注意すれば，その鑑別は比較的容易である．すなわち，急性発症し完全もしくはそれに近く回復する，腱反射も正常に戻る，先行感染を伴う，ステロイドの効果がみられない，発症時の髄液蛋白正常などの所見があれば，CIDP よりも再発性の GBS であることを示唆するものとなる[14, 15]．

文献

1) Ropper AE, Albert JW, Addison R. Limited relapse in Guillain-Barré syndrome after plasma exchange. Arch Neurol 1988; **45**: 314-315.
2) Osterman PO, Fagius J, Safwenberg J, et al. Early relapse of acute inflammatory polyradiculoneuropathy after successful treatment with plasma exchange. Acta Neurol Scand 1988; **77**: 273-277.
3) Kleyweg RP, van der Meche FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 957-960.
4) Visser LH, van der Meche FG, Meulstee J, et al. Risk factors for treatment related clinical fluctuations in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré study group. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; **64**: 242-244.
5) Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
6) Roodbol J, de Wit MY, van den Berg B, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. J Neurol 2017; **264**: 856-861.
7) Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; **93**: e59-e76.
8) Ruts L, van Koningsveld R, van Doorn PA. Distinguishing acute-onset CIDP from Guillain-Barré syndrome with treatment related fluctuations. Neurology 2005; **65**: 138-140.
9) Ruts L, Drenthen J, Jacobs BC, et al. Distinguishing acute-onset CIDP from fluctuating Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Neurology 2010; **74**: 1680-1686.
10) Notturno F, Kokubun N, Sekiguki Y, et al. Demyelinating Guillain-Barré syndrome recurs more frequently than axonal subtypes. J Neurol Sci 2016; **365**: 132-136.
11) Ishii J, Yuki N, Kawamoto M, et al. Recurrent Guillain-Barré syndrome, Miller Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis. J Neurol Sci 2016; **364**: 59-64.
12) Kuitwaard K, van Koningsveld R, Ruts L, et al. Recurrent Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; **80**: 56-59.
13) Chen Y, Zhang J, Chu X, et al. Vaccines and the risk of Guillain-Barré syndrome. Eur J Epidemiol 2020; **35**: 363-370.
14) Grand'Maison F, Feasby TE, Hahn AF, et al. Recurrent Guillain-Barré syndrome. Clinical and laboratory features. Brain 1992; **115**: 1093-1106.
15) Wijdicks EF, Ropper AH. Acute relapsing Guillain-Barré syndrome after long asymptomatic intervals. Arch Neurol 1990; **47**: 82-84.

参考にした二次資料：Web 参照

電気生理学的検査として何を行うべきか？

回答

●ギラン・バレー症候群では，初期評価として神経伝導検査を行う．
●神経伝導検査の項目としては，正中神経，尺骨神経，脛骨神経，深腓骨神経の運動神経伝導検査，これらのF波検査（深腓骨神経を除く），正中神経，尺骨神経，腓腹神経の感覚神経伝導検査を行う．
●初期評価の1〜2週後，必要に応じてさらに検査を繰り返すことが診断・分類に役立つ場合がある．

背景・目的

神経伝導検査（nerve conduction study：NCS）を代表とする電気生理学的検査は，GBSの診断に重要な役割を占める．電気生理学的検査として何を施行するか，とりわけ，中核となるNCSにおいてどの検査項目を選択すべきかの指針を提示する．

解説・エビデンス

GBSの診断において最も広く用いられているのはNCSである[1〜4]．NCSにおいてどの神経を施行すべきかについては，診断基準で記載のあるものがみられる[1,3,5]．F波検査を含む運動神経では，正中神経，尺骨神経，脛骨神経を行うのが最も一般的である[3,5]．GBSでは，初期病変が局在することが知られている．15例のGBSにおいて手首部から神経根部までを刺激し病変局在を調べた研究では，病初期に伝導障害が最も強い部位は神経終末部で，生理的絞扼部，神経根部がこれに続いた[6]．感覚神経伝導検査については，正中・尺骨神経が障害され，腓腹神経が相対的に保たれるabnormal median and normal sural sensory responses（AMNS）パターンまたはsural sparingパターンはGBS，特に脱髄型GBSに特徴的である[5]．これは，正中・尺骨神経の感覚神経活動電位は神経終末で記録されるのに対し，腓腹神経では通常神経終末から20 cm程度近位で記録するために，感覚神経の初期病変が神経終末にあることを示すと同時に，代謝性ニューロパチーのような長さ依存障害ではないことを示す所見である．正中神経，腓腹神経，さらに必要に応じて尺骨神経，橈骨神経の感覚神経伝導検査も加えるのはよい選択である[5]．

初期評価の1〜2週後，必要に応じて，検査を繰り返すのはよい方針である．経時変化そのものが急性の活動性病変であることを示すうえに，経時変化が診断や分類に役立つことが知られている[6〜8]．

文献

1）Asbury AK, Cornblath DR. Assessment of current diagnostic criteria for Guillain-Barré syndrome. Ann

Neurol 1990; **27** (Suppl): S21-S24.
2) 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.
3) Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Ann Neurol 1998; **44**: 780-788.
4) Van der Meche FG, Van Doorn PA, Meulstee J, et al. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **45**: 133-139.
5) Albers JW, Donofrio PD, McGonagle TK. Sequential electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Muscle Nerve 1985; **8**: 528-539.
6) Brown WF, Snow R. Patterns and severity of conduction abnormalities in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 768-774.
7) Hiraga A, Kuwabara S, Ogawara K, et al. Patterns and serial changes in electrodiagnostic abnormalities of axonal Guillain-Barré syndrome. Neurology 2005; **64**: 856-860.
8) Uncini A, Manzoli C, Notturno F, et al. Pitfalls in electrodiagnosis of Guillain-Barré syndrome subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2010; **81**: 1157-1163.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の診断において電気生理学的検査はどのように役立つか？

回答

●ギラン・バレー症候群患者の神経伝導検査は，ギラン・バレー症候群の診断，あるいは他疾患との鑑別の初期評価の手段として有用である．
●また，複合筋活動電位の低振幅や誘発不能が予後予測に役立つ可能性がある．

背景・目的

GBS の評価に神経伝導検査（nerve conduction study：NCS）が，広く行われている．NCS は，末梢神経に病変があることと，その障害の様式を直接評価することができ，またその所見から病態の重症度を推察することができる．

解説・エビデンス

NCS は初期評価時に末梢神経伝導に障害が存在することを直接証明することができる．これは，筋力低下や腱反射の減弱などの臨床所見の出現に先行する可能性がある．このことによって NCS は GBS の早期診断に寄与する．しかし，この点について十分なエビデンスをもって示した研究，たとえば臨床症候のみによる診断と比較した研究はなく，また近年使用されることが多い GBS の Brighton 診断基準では，NCS 異常そのものを診断所見の 1 項目としており[1]，GBS 診断における NCS の重要性はすでに広く認識されている．したがって，他疾患との間でも，診断の感度・特異度を比較した研究は乏しい．発症 1 週以内と脱髄型 GBS 66 例と critical illness polyneuropathy（CIP）26 例の電気生理学的所見を比較した報告がある．この研究では，別に定義した脱髄の基準で highly suggestive 以上とすると感度 64%，特異度 96%が実現できたとしており，単一のパラメータでは abnormal median and normal sural sensory responses（AMNS）パターン（または sural sparing パターン）が感度 48%，特異度 96%と最も有用であったとしている[2]．しかしながら，そもそもこれは脱髄型 GBS と軸索型ニューロパチーである CIP とを比較した研究であり，軸索型 GBS との鑑別は想定されていない．

GBS では，発症 1 週以内，あるいは 4 日以内などの急性期においてもほぼ全例で異常がみられることが報告されている[3,4]．GBS の初期に高率に異常を呈する所見としては，H 波・F 波の消失・潜時延長，遠位潜時の延長，複合筋活動電位（compound muscle action potential：CMAP）振幅の低下，AMNS パターン[4,5]，伝導ブロック，A 波の出現[6,7] などがあげられている．しかし，NCS が正常範囲であっても GBS の診断が完全に否定できるわけではない．初回検査が正常な場合は，数日後に検査を繰り返すべきである．

電気生理学的検査の予後判定における有用性に関しては，CMAP 振幅が予後判定に高い有用

性を持つという報告が散見される．GBS study group 245 例の多変量解析では，平均遠位 CMAP 振幅が強い予後予測効果を有することを示されている[8]．この他にも CMAP の低振幅，あるいは誘発不能（inexcitable）が予後予測因子となるというエビデンスレベルの高い報告が存在するものの[9,10]，近年の予後予測の検討では後述の Erasmus GBS outcome score（EGOS）[11] のように臨床的に容易に判断できるパラメータが優先される傾向にある．

文献

1） Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.
2） Al-Shekhlee A, Hachwi RN, Preston DC, et al. New criteria for early electrodiagnosis of acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve 2005; **32**: 66-72.
3） Alberti MA, Alentorn A, Martinez-Yelamos S, et al. Very early electrodiagnostic findings in Guillain-Barré syndrome. J Peripher Nerv Syst 2011; **16**: 136-142.
4） Albers JW, Donofrio PD, McGonagle TK. Sequential electrodiagnostic abnormalities in acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. Muscle Nerve 1985; **8**: 528-539.
5） Bromberg MB, Albers JW. Patterns of sensory nerve conduction abnormalities in demyelinating and axonal peripheral nerve disorders. Muscle Nerve 1993; **16**: 262-266.
6） Kornhuber ME, Bischoff C, Mentrup H, et al. Multiple A waves in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1999; **22**: 394-399.
7） Roth G, Magistris MR. Indirect discharges as an early nerve conduction abnormality in the Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 1999; **42**: 83-89.
8） McKhann GM, Griffin JW, Cornblath DR, et al. Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome: analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis. Ann Neurol 1988; **23**: 347-353.
9） A prospective study on the incidence and prognosis of Guillain-Barré syndrome in Emilia-Romagna region, Italy (1992-1993). Emilia-Romagna Study Group on Clinical and Epidemiological Problems in Neurology. Neurology 1997; **48**: 214-221.
10） Hadden RD, Karch H, Hartung HP, et al. Preceding infections, immune factors, and outcome in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2001; **56**: 758-765.
11） Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2011; **76**: 968-975.

参考にした二次資料：Web 参照

脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群は電気生理学的にどのように鑑別するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の脱髄型と軸索型などの各病型は，神経伝導検査の結果に基づいて分類が行われる．

●感覚神経伝導検査での abnormal median and normal sural sensory responses（AMNS）パターン，F 波検査時の豊富な A 波の存在などは脱髄型ギラン・バレー症候群に特異性が高い所見である．

背景・目的

GBS を脱髄型（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）と軸索型（acute motor axonal neuropathy：AMAN および acute motor and sensory axonal neuropathy：AMSAN）に分けることが広く行われている．本来は最終的な鑑別は病理診断によるべきかもしれないが，現実的には病理診断は困難であるため，その代替として神経伝導検査による電気診断分類が用いられている．

解説・エビデンス

電気生理学的に，GBS 初期における障害の好発部位は，AIDP，AMAN/AMSAN に共通して，運動神経終末，生理的絞扼部，脊髄神経根の 3 ヵ所と考えられている[1]．感覚神経終末部の伝導障害を反映した所見として，abnormal median and normal sural sensory responses（AMNS）パターンが知られており，AIDP に多いことが報告されている[2,3]．また，神経根周囲病変による伝導異常として，AIDP では，発症 3〜6 週に豊富な A 波がみられるとする報告がある[4,5]．一方で，AMAN は電気生理学的に軸索変性を反映する電気生理所見を示すと考えられてきたが，後述のように様々な所見を示すことが明らかになってきている．

GBS の電気診断分類は，病理診断と電気診断基準が対比されたことはなく，電気診断分類基準はすべてエキスパートオピニオンにとどまる．これまで Ho の基準[6] と Hadden の基準[7] が広く用いられてきた（表 1）．両者の違いは伝導ブロックを Hadden 基準では脱髄の徴候とみなすが，Ho 基準ではみなさず，時間的分散の増大のみを採用していることである．

AMAN の軸索膜機能障害による伝導ブロックや伝導遅延は，脱髄からの再髄鞘化過程でみられる伝導遅延の時期を経ず速やかに回復することから，（early）reversible conduction failure と呼ばれるようになった[8]．また AMAN では，近位部軸索膜の興奮性低下を反映して，F 波が消失することがある[9]．こうした AMAN の電気生理学的特性を取り入れたのが Rajabally らの電気診断基準である[10]．

表 1　GBS の電気診断基準

Ho らによる GBS の脱髄型，軸索型の診断基準 [6]
○ AIDP：下記のいずれかひとつを 2 神経以上で満たす． 1）伝導速度＜ 90% LLN，CMAP 振幅が＜ 50% LLN のときは＜ 85% 2）遠位潜時＞ 110% ULN，CMAP 振幅が LLN 未満のとき＞ 120% 3）確実な時間的分散の増大 4）F 波最短潜時＞ 120% ULN ○ AMAN：下記 1，2 を満たす 1）上記のような脱髄基準を満たす神経なし 2）いずれかの神経で dCMAP ＜ 80% LLN ○ unclassified：上記のいずれにもあてはまらない
Hadden らの分類 [7]
○一次性脱髄：下記のいずれかひとつを 2 神経以上で満たす． 1）伝導速度＜ 90% LLN，CMAP 振幅が＜ 50% LLN のときは＜ 85% 2）遠位潜時＞ 110% ULN，CMAP 振幅が LLN 未満のとき＞ 120% 3）50%を超える伝導ブロック 4）F 波最短潜時＞ 120% ULN ○一次性軸索変性：下記 1，2 を満たす 1）上記のような脱髄基準を満たす神経なし 2）いずれかの神経で dCMAP ＜ 80% LLN ○誘発不能 dCMAP がすべての神経で誘発不能 （または，＜ 10% LLN の dCMAP が 1 神経のみで誘発される） ○分類不能 いずれの分類にも合致しない

CMAP：compound muscle action potential，dCMAP：distal CMAP，LLN：lower limit of normal，ULN：upper limit of normal
（Ho TW, et al. Brain 1995; 118: 597-605. [6] および Hadden RD, et al. Ann Neurol 1998; 44: 780-788. [7] より引用）

GBS の電気生理所見は経時的に変化する．Hiraga らは，AMAN と関連が深いことが知られている IgG 型 GM1，GM1b，GD1a および GalNAc-GD1a 抗体などの糖脂質抗体を伴う症例において，当初，遠位潜時が延長しているために AIDP の範疇に入ってしまうが，真の AIDP のように進行性に遠位潜時が延長することはなく，急速に正常化して結局は AMAN であることが明らかになる症例が存在することを示した [11]．同様の時間経過に伴う既存の電気生理学的分類間の移動は，他の研究者によっても報告されている [7, 12]．*Campylobacter jejuni* 感染後，かつ糖脂質抗体陽性の，典型的な軸索型の背景を持つ GBS 22 例と 23 例の検討では，Ho 分類でそれぞれ 5 例（23%），3 例（13%）が病初期に AIDP と判定された [13, 14]．しかし，いずれの検討でも AIDP に合致する経時変化を示した例はいなかった．こうした経時変化を電気診断に反映させるべきであるという意見があり [12, 15, 16]，Uncini らは経時変化を取り入れた電気診断基準を提唱している [17]．一方で，1 回の電気診断で十分であるとする報告がある [10]．

これらの基準自体はエキスパートオピニオンと捉えられる．AMAN ないし AIDP の診断名を用いるときには，これらの診断基準のうちのどれを用いているのかを明確にしておく必要がある．これらの基準は言わば恣意的に定められたものであり，たとえば Rajabally や Uncini の基準は AMAN の underestimate を是正するために作成されたものなので，これを使用すれば AIDP の割合が減り，AMAN が増えることになることを知っておくべきである．しかし，これらの基準は非常に複雑で使いにくい．

文献

1) Brown WF, Snow R. Patterns and severity of conduction abnormalities in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 768-774.
2) Kuwabara S, Ogawara K, Misawa S, et al. Sensory nerve conduction in demyelinating and axonal Guillain-Barré syndromes. Eur Neurol 2004; **51**: 196-198.
3) Ye Y, Wang K, Deng F, et al. Electrophysiological subtypes and prognosis of Guillain-Barré syndrome in northeastern China. Muscle Nerve 2013; **47**: 68-71.
4) Kornhuber ME, Bischoff C, Mentrup H, et al. Multiple A waves in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 1999; **22**: 394-399.
5) Kawakami S, Sonoo M, Kadoya A, et al. A-waves in Guillain-Barré syndrome: correlation with electrophysiological subtypes and antiganglioside antibodies. Clin Neurophysiol 2012; **123**: 1234-1241.
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) Hadden RD, Cornblath DR, Hughes RA, et al. Electrophysiological classification of Guillain-Barré syndrome: clinical associations and outcome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Ann Neurol 1998; **44**: 780-788.
8) Kuwabara S, Yuki N, Koga M, et al. IgG anti-GM1 antibody is associated with reversible conduction failure and axonal degeneration in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1998; **44**: 202-208.
9) Kuwabara S, Ogawara K, Mizobuchi K, et al. Isolated absence of F waves and proximal axonal dysfunction in Guillain-Barré syndrome with antiganglioside antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2000; **68**: 191-195.
10) Rajabally YA, Durand MC, Mitchell J, et al. Electrophysiological diagnosis of Guillain-Barré syndrome subtype: could a single study suffice? J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; **86**: 115-119.
11) Hiraga A, Kuwabara S, Ogawara K, et al. Patterns and serial changes in electrodiagnostic abnormalities of axonal Guillain-Barré syndrome. Neurology 2005; **64**: 856-860.
12) Uncini A, Manzoli C, Notturno F, et al. Pitfalls in electrodiagnosis of Guillain-Barré syndrome subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2010; **81**: 1157-1163.
13) Kuwabara S, Ogawara K, Misawa S, et al. Does *Campylobacter jejuni* infection elicit "demyelinating" Guillain-Barré syndrome? Neurology 2004; **63**: 529-533.
14) Kokubun N, Shahrizaila N, Koga M, et al. The demyelination neurophysiological criteria can be misleading in *Campylobacter jejuni*-related Guillain-Barré syndrome. Clin Neurophysiol 2013; **124**: 1671-1679.
15) Shahrizaila N, Goh KJ, Abdullah S, et al. Two sets of nerve conduction studies may suffice in reaching a reliable electrodiagnosis in Guillain-Barré syndrome. Clin Neurophysiol 2013; **124**: 1456-1459.
16) Berciano J, Orizaola P, Gallardo E, et al. Very early Guillain-Barré syndrome: A clinical-electrophysiological and ultrasonographic study. Clin Neurophysiol Pract 2020; **5**: 1-9.
17) Uncini A, Ippoliti L, Shahrizaila N, et al. Optimizing the electrodiagnostic accuracy in Guillain-Barré syndrome subtypes: Criteria sets and sparse linear discriminant analysis. Clin Neurophysiol 2017; **128**: 1176-1183.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 9-4

9．電気生理学的検査

脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群の病型を決定する意義は何か？

回答

●脱髄型および軸索型には，全体としての長期予後に差はないが，軸索型ギラン・バレー症候群は急速改善例と予後不良例に二分される．

●ピーク時までの期間は脱髄型のほうが長く，脱髄型は呼吸不全や重篤な自律神経障害の危険因子である可能性がある．両病型間での治療効果・治療選択に違いがあるかどうかは，いまだ明らかではない．

背景・目的

GBS は病理学的に脱髄型（acute inflammatory demyelinating polyneuropathy：AIDP）と軸索型（acute motor axonal neuropathy：AMAN，acute motor and sensory axonal neuropathy：AMSAN）に分けることができ，両病型がどのような疾患的特徴を持つのか明らかにすることは重要である．

解説・エビデンス

かつて GBS の病理は普遍的に脱髄であると考えられ，AIDP が GBS の同義語として用いられていた．剖検例でもミエリンの崩壊とマクロファージによる貪食がみられ，一次性脱髄を支持した[1]．1986 年 Feasby らは，電気生理学的に運動神経が早期から inexcitable となる，重症で予後不良の GBS を，軸索型 GBS として報告した[2]．これに対して，1991 年 McKhann らは，夏季に中国北部で流行する急速進行性の運動麻痺が，電気生理学的に脱髄の証拠がなく，複合筋活動電位の振幅低下のみを示す GBS であることを見出し，のちにこれに AMAN の名称を与えた[3]．AMAN と AMSAN の剖検例の病理学的検討では，病初期に Ranvier 絞輪の開大，Ranvier 絞輪からミエリンと軸索の間のスペース（軸索周囲腔：periaxonal space）にマクロファージが入り込み軸索を貪食する特異な像が観察され，Ranvier 絞輪部軸索膜が一次的な免疫標的となっていることが推定された[4,5]．一方，1990 年，Yuki らは *Campylobacter jejuni* 感染後に発症した 2 例の軸索変性主体の予後不良な GBS において，血清中の IgG 型 GM1 抗体が高力価であったことを報告し[6]，これ以後，軸索型 GBS と GM1 抗体をはじめとする糖脂質抗体との関連が注目されるようになった．以上のような病理学的検討，また抗体との関連の存在から，AIDP と AMAN/AMSAN とは免疫学的障害の機序や標的が異なることが推測された．

大規模研究でも，軸索型を予後不良因子として認めたものもあるが[7]，中国の症例における AMAN と AIDP の比較では，ピーク時の重症度は，有意差はないもののむしろ AIDP が高い傾向にあること[7]，長期予後も両者に差はないことが指摘されている[8]．一方で Kuwabara らは，

AMAN は急速回復例と予後不良例とに二分化されることを示した[9]．また，AMAN は極期に達するまでの期間が短いのに対し，AIDP ではより長く，初診時歩行可能であってもその後歩行不能となる例が有意に多いとする報告がある[10]．これらの検討では，軸索型は必ずしも予後不良因子ではない．逆に，人工呼吸管理を要した症例は，脱髄型のほうが多かったとする報告がある[11]．別項でも述べられるように，GBS における自律神経障害は，生命予後にかかわる重篤な合併症であるが，これは AIDP に多くみられることが示唆されている[12]．これは脱髄型と軸索型の電気生理分類を行い，その病型ごとに異なる患者管理が必要かどうかを知るという点で重要なポイントと思われる．

脱髄型と軸索型で治療効果に差異があるか，治療法を変えるべきかは注目される点である．後ろ向き研究では，軸索型と関連が深い *Campylobacter jejuni* 感染例，IgG 型 GM1 抗体陽性例，純粋運動型の症例では，IVIg，あるいは，IVIg＋メチルプレドニゾロンパルス療法のほうが，血漿交換よりも効果が高いことが示唆されているが，十分に認められたエビデンスとはいえない[13~15]．以上より，現状では両型で治療法を変える必要があるとの積極的エビデンスはない．

文献

1） Hafer-Macko CE, Sheikh KA, Li CY, et al. Immune attack on the Schwann cell surface in acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Ann Neurol 1996; **39**: 625-635.
2） Feasby TE, Gilbert JJ, Brown WF, et al. An acute axonal form of Guillain-Barré polyneuropathy. Brain 1986; **109**: 1115-1126.
3） McKhann GM, Cornblath DR, Ho T, et al. Clinical and electrophysiological aspects of acute paralytic disease of children and young adults in northern China. Lancet 1991; **338**: 593-597.
4） Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Guillain-Barré syndrome in northern China. The spectrum of neuropathological changes in clinically defined cases. Brain 1995; **118**: 577-595.
5） Griffin JW, Li CY, Ho TW, et al. Pathology of the motor-sensory axonal Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1996; **39**: 17-28.
6） Yuki N, Yoshino H, Sato S, et al. Acute axonal polyneuropathy associated with anti-GM1 antibodies following Campylobacter enteritis. Neurology 1990; **40**: 1900-1902.
7） The prognosis and main prognostic indicators of Guillain-Barré syndrome: a multicentre prospective study of 297 patients. The Italian Guillain-Barré Study Group. Brain 1996; **119**: 2053-2061.
8） Ho TW, Li CY, Cornblath DR, et al. Patterns of recovery in the Guillain-Barré syndromes. Neurology 1997; **48**: 695-700.
9） Kuwabara S, Asahina M, Koga M, et al. Two patterns of clinical recovery in Guillain-Barré syndrome with IgG anti-GM1 antibody. Neurology 1998; **51**: 1656-1660.
10） Hiraga A, Mori M, Ogawara K, et al. Differences in patterns of progression in demyelinating and axonal Guillain-Barré syndromes. Neurology 2003; **61**: 471-474.
11） Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Lancet Neurol 2006; **5**: 1021-1028.
12） Asahina M, Kuwabara S, Suzuki A, et al. Autonomic function in demyelinating and axonal subtypes of Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol Scand 2002; **105**: 44-50.
13） Visser LH, Van der Meche FG, Van Doorn PA, et al. Guillain-Barré syndrome without sensory loss (acute motor neuropathy): a subgroup with specific clinical, electrodiagnostic and laboratory features. Dutch Guillain-Barré Study Group. Brain 1995; **118**: 841-847.
14） Jacobs BC, van Doorn PA, Schmitz PI, et al. *Campylobacter jejuni* infections and anti-GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1996; **40**: 181-187.
15） Kuwabara S, Mori M, Ogawara K, et al. Indicators of rapid clinical recovery in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **70**: 560-562.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 10-1　10．脳脊髄液検査

脳脊髄液検査はギラン・バレー症候群の診断に必要か？

回答

●脳脊髄液検査を行うことを推奨するが，必須ではない．臨床診断および電気診断が十分に確定的ではない症例において，ギラン・バレー症候群の診断を確定するための追加検査として，意義がある．

背景・目的

脳脊髄液検査は GBS の診断に広く利用されているが，そこから得られる情報の診断的意義について検討する．

解説・エビデンス

脳脊髄液検査における蛋白細胞解離は，Asbury らによる National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke（NINCDS）診断基準において診断を強く支持する特徴として記載され，細胞数 10/μL 以下は診断を支持し，50/μL 以上では診断を疑う所見とされる．Brighton 診断基準でも細胞数 50/μL 未満，蛋白濃度上昇（＞45 mg/dL）のそれぞれが診断項目のひとつとして明記されている[1]．Brighton 診断基準は合致する診断項目数により GBS の診断の確からしさを評価できる基準であり，脳脊髄液検査所見を加えることで診断の確からしさを上げることができる．

発症後 1 週間以内の脳脊髄液蛋白上昇は約 80％であるが[2,3]，発症初期では蛋白上昇がみられないことも少なくない．前向きに GBS 1,231 例の脳脊髄液を解析した最近の報告では，経過を通じて 846 例（70％）に蛋白細胞解離所見がみられているが，筋力低下発症後 3 日以内では 52％（265/506 例）にしか蛋白上昇はみられていない[4]．したがって，発症初期の検査で蛋白細胞解離がみられなくても GBS を否定することはできない．近年，年齢に応じて脳脊髄液蛋白の正常上限値を調整すべきとするシステマティックレビューがある[5]．たとえば，30 歳代で 54 mg/dL，40 歳代で 57 mg/dL，50 歳代で 60 mg/dL，60 歳代で 63 mg/dL，70 歳代で 67 mg/dL が正常上限値と算出されている．これに従い脳脊髄液蛋白の正常上限値を年齢で調整した場合，発症後第 1 週での蛋白上昇は 45％の症例に限られ，45 mg/dL を正常上限にした場合の蛋白上昇例の頻度（70％）と比べて有意に低かったとする後方視的研究がある[6]．また，初回検査値が正常であっても繰り返しの検査によって蛋白上昇をみた場合にはその診断的意義は高い．細胞数増多をみた場合には human immunodeficiency virus（HIV）感染と中枢の炎症性疾患などに関するスクリーニングが推奨される．発症後 1 週以内における脳脊髄液検査の意義は他疾患の除外にある．鑑別すべき疾患としては，悪性新生物の髄腔内転移・サルコイドーシス・Hunt 症候群・脳底髄膜炎（結核性など）・肥厚性硬膜炎・多発性硬化症・急性散在性脳脊髄炎・急性灰白髄炎・脊髄

炎・脳幹脳炎などがあげられる.

文献

1) Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.
2) Winer JB, Hughes RA, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; **51**: 605-612.
3) Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
4) Al-Hakem H, Doets AY, Stino AM, et al. CSF findings in relation to clinical characteristics, subtype, and disease course in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 2023; **100**: e2386-e2397.
5) Breiner A, Moher D, Brooks J, et al. Adult CSF total protein upper reference limits should be age-partitioned and significantly higher than 0.45 g/L: a systematic review. J Neurol 2019; **266**: 616-624.
6) Bourque PR, Brooks J, McCudden CR, et al. Age matters: Impact of data-driven CSF protein upper reference limits in Guillain-Barré syndrome. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2019; **6**: e576.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 10-2　10．脳脊髄液検査

ギラン・バレー症候群の脳脊髄液検査ではどのような所見がみられるか？

回答

●蛋白細胞解離所見が高頻度にみられるが，脳脊髄液の採取時期が蛋白上昇に影響する．発症後 3 日以内の脳脊髄液蛋白濃度は半数の例が正常であり，ギラン・バレー症候群の診断を除外しない．
●脱髄型ギラン・バレー症候群，重症度の高い例では脳脊髄液蛋白濃度は有意に高値である．

背景・目的

GBS における脳脊髄液検査の診断的意義だけでなく，そこから得られる生化学的情報の臨床的意義について検討する．

解説・エビデンス

1）蛋白濃度・蛋白細胞解離所見

GBS の脳脊髄液検査について，92 例の前向き検討では蛋白の範囲は 10～600 mg/dL（平均値 120 mg/dL）で，蛋白上昇は発症 1 週間以後に採取された場合にみられることが多い[1]．111 例の前向き検討では発症 3 週間以内に行われた初回髄液検査において 30 例（27%）で蛋白は正常範囲内であり，正常値を示した症例は，発症 1 週間以内で 34%，発症 2 週目で 18%であった[2]．本邦の全国調査では約 30%で正常であったが，経時的に検査が行われた症例ではピーク時・回復期に異常が多くみられている[3]．474 例のコホート研究では，305 例（64%）に脳脊髄液蛋白上昇がみられ，発症後 3 日目で 54%，7 日目で 79%，2 週後の測定では 88%に蛋白上昇がみられている[4]．最近の GBS 1,231 例の前向き観察研究では，筋力低下発症後 3 日以内では症例の 52%にのみ蛋白上昇がみられている[5]．これらの報告は採取時期が蛋白上昇に大きく影響することを示している．18 歳未満の症例を解析した報告では，蛋白上昇は全症例の 77%にみられ，発症後初日に測定できた症例においては 90%に蛋白上昇がみられ，成人より高率であったという報告がある[6]．蛋白上昇・細胞数増多と予後の間に相関を認めない報告がある一方で[1,2,7]，最近の前向き観察研究では，蛋白上昇は，男性，脱髄型 GBS，近位優位あるいは全身型の筋力低下パターンを示す例に有意に高頻度にみられ，重症度が高い例で高値であった[5]．蛋白細胞解離は GBS に特異的な所見ではないが，他の臨床・検査データと合わせて考えるときにその診断を支持するものである．脳脊髄液蛋白細胞解離を示しうる疾患群を表 1 に示す．これらの疾患・病態の多くは持続的な蛋白上昇を示すことが多く，その点からは初回検査が正常であっても，繰り返しの検査によって蛋白細胞解離がみられた場合には，GBS の診断をより強く支持するものとなる．

表 1　脳脊髄液蛋白細胞解離の鑑別診断

- ギラン・バレー症候群
- 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー
- 糖尿病性多発ニューロパチー
- 急性間歇性ポルフィリア
- アルコール性ニューロパチー
- 中毒性・薬剤性ニューロパチー（鉛，ヒ素，ビンクリスチンなど）
- POEMS 症候群
- 家族性アミロイドポリニューロパチー
- 遺伝性運動感覚ニューロパチー
- 異染性白質ジストロフィー
- Krabbe 病
- Kerns-Shy-Sayre 症候群
- 悪性新生物の髄腔内転移
- 脳神経・神経根の神経鞘腫
- 脊柱管狭窄・脊髄腫瘍などによる脊髄くも膜下腔ブロック
- 甲状腺機能低下症

2）細胞数

GBS では脳脊髄液細胞数増多は通常みられないが，増多がみられても直ちに GBS の診断を否定するものではない．上述の 92 例の前向き検討では，細胞数増多は 11 例（12%）でみられ，細胞数の範囲は 6〜103/μL（中央値 8）であった[1]．455 例のコホート研究では，脳脊髄液細胞数が 50/μL を超えた例はなく，386 例（85%）で細胞数は正常範囲（<5/μL）であり，70 例（15%）に軽度の細胞数上昇（5〜50/μL）を認めたと報告されている[4]．GBS 1,231 例の前向き観察研究では，83%が正常（<5/μL）で，13 例（1%）のみ 50/μL 以上の細胞数増多を示している[5]．GBS 111 例の前向き検討では細胞数増多は 14 例（13%）でみられ，細胞数の範囲は全体では 0〜230/μL であった[2]．細胞数増多所見と検体採取時期に関連はない[1,4,5]．本邦における全国調査では 11.8%の症例で細胞数増多がみられ，細胞数は 51±94.5/μL であった[8]．Human immunodeficiency virus（HIV）関連 GBS では脳脊髄液細胞数が上昇することが知られている．GBS 連続症例の検討で，細胞数増多（>5/μL）を認めた症例は HIV 陽性 15 例中 8 例，HIV 陰性 12 例中 1 例で，HIV 陽性例での頻度が有意に高かった[9]．脳脊髄液細胞数も HIV 陽性例（平均 14/μL）は HIV 陰性例（平均 1/μL）より有意に高かった．ただし，HIV 感染者は無症候性にも脳脊髄液細胞増加がみられることに注意が必要である[10]．

3）その他

脳脊髄液の IgG 濃度は GBS では有意に上昇するという報告[11]と有意な上昇はないとする報告[12]があり，一定しない．IgG index は，これらの報告において約 30%の症例で上昇がみられている．IgG index の上昇は血清糖脂質抗体陽性群で有意に高頻度にみられている[11]．オリゴクローナル IgG バンドは脳脊髄液では検出されない[11,12]．髄腔内での糖脂質抗体あるいは末梢神経成分に対する抗体産生は否定的である[11,12]．脳脊髄液中の糖脂質抗体測定の診断的意義はない．

文献

1）Winer JB, Hughes RA, Osmond C. A prospective study of acute idiopathic neuropathy. I. Clinical features and their prognostic value. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1988; **51**: 605-612.
2）Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré Syndrome (Contemporary Neurology Series 34), F.A.Davis, Philadelphia, p.155-160, 1991.

3）荻野美恵子，斉藤豊和，有村公良ほか．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第３次調査結果を含めた最終報告―．厚生労働科学研究費補助金　免疫性神経疾患に関する調査研究　平成 12 年度総括・分担研究報告書，p.99-101，2001.
4）Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
5）Al-Hakem H, Doets AY, Stino AM, et al. CSF findings in relation to clinical characteristics, subtype, and disease course in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 2023; **100**: e2386-e2397.
6）Roodbol J, de Wit M-C Y, van den Berg B, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. J Neurol 2017; **264**: 856-861.
7）Chiò A, Cocito D, Leone M, et al. Guillain-Barré syndrome: a prospective, population-based incidence and outcome survey. Neurology 2003; **60**: 1146-1150.
8）斉藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第二次アンケート調査の結果報告―．厚生労働科学研究費補助金　免疫性神経疾患に関する調査研究　平成 11 年度総括・分担研究報告書，p.83-84，2000.
9）Thornton CA, Latif AS, Emmanuel JC. Guillain-Barré syndrome associated with human immunodeficiency virus infection in Zimbabwe. Neurology 1991; **41**: 812-815.
10）McArthur JC, Sipos E, Cornblath DR, et al. Identification of mononuclear cells in CSF of patients with HIV infection. Neurology 1989; **39**: 66-70.
11）Matà S, Galli E, Amantini A, et al. Anti-ganglioside antibodies and elevated CSF IgG levels in Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2006; **13**: 153-160.
12）Vedeler CA, Matre R, Nyland H. Immunoglobulins in serum and cerebrospinal fluid from patients with acute Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol Scand 1986; **73**: 388-393.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の診断に有用な血液検査にはどのようなものがあるか？

回答

●ギラン・バレー症候群が疑われる症例では，血清糖脂質抗体測定が診断に有用である．合併する病態の把握のために血清電解質・creatine kinase（CK）を含む血清学的・血液生化学的検査を行う．必要に応じて鑑別診断に関する特殊項目の検査を行う．

背景・目的

GBS の診断・病態把握・鑑別診断のために施行すべき血清学的・血液生化学的検査の項目を考える．

解説・エビデンス

GBS における血清学的・血液生化学的検査としては，特異的診断に関するもの，合併症に関するもの，鑑別診断に関するものをあげることができる．

血清糖脂質抗体は GBS での特異的診断的価値が認められている[1]．抗原となる糖脂質は，ガングリオシドを中心に 10 種以上の報告があり，GM1 と GQ1b に対する抗体測定は保険適用である．その他の糖脂質抗体も含めて網羅的に測定する場合は近畿大学医学部脳神経内科など一部の研究機関に依頼する．GBS における糖脂質抗体の陽性率は約 60％であり[1]，陰性でも GBS を否定できないこと，現時点では抗体の内容によって治療選択は影響を受けないこと，治療前あるいは急性期に測定結果を得られない場合が多いことなどから糖脂質抗体測定は必須ではない．非典型的な臨床像・経過で診断に迷う場合は測定が有用である．FS を疑う場合は IgG 型 GQ1b 抗体が約 90％に陽性であり，疾患特異度からも診断的価値が高く，測定すべきである[1]．ファーストライン治療が有効でない場合，進行性あるいは再発性の経過を示す場合は，自己免疫性ノドパチーの鑑別のため，絞輪部あるいは傍絞輪部神経蛋白に対する自己抗体を測定することが望ましい[2]．*Campylobacter jejuni*，Epstein-Barr ウイルス，サイトメガロウイルス，*Mycoplasma pneumoniae* の 4 病原体については GBS と有意な関連が認められており，これらの先行感染が疑われる症例については血清学的診断が可能である．*Campylobacter jejuni* 感染は，予後不良因子のひとつであり[3,4]，下痢を先行感染とする場合には便培養による検出とともに血清学的検査が判断材料となる．

低 Na 血症は GBS で高頻度にみられ，原因は通常抗利尿ホルモン不適合分泌症候群（syndrome of inappropriate antidiuretic hormone secretion：SIADH）によるものである．頻度としては 130 mEq/L 未満が 26％[5] と 36％[6] で，130～135 mEq/L の軽度のものも含めると 48％と報告されている[7]．また，低 Na 血症は重症例，人工呼吸器使用例で有意に頻度が高いとの報告が

表 1　血清学的・血液生化学的検査が鑑別診断に有用な疾患

鑑別診断	関連する血清学的・血液生化学的検査項目
免疫介在性ニューロパチー	
• 自己免疫性ノドパチー	
• M 蛋白関連ニューロパチー	血清蛋白分画，血清免疫固定法，MAG 抗体*
• POEMS 症候群（Crow・深瀬症候群）	血清蛋白分画，血清免疫固定法，血清 VEGF
神経筋接合部疾患	
• 重症筋無力症	ACh 受容体抗体，MuSK 抗体
• Lambert-Eaton 筋無力症候群	VGCC 抗体
筋疾患	
• 炎症性筋疾患	CK，ミオグロビン，CRP，抗核抗体，筋炎特異 / 関連抗体
血管炎性ニューロパチー	CRP，抗核抗体，SS-A/B，MPO-ANCA，IgE，好酸球
急性間欠性ポルフィリア	ポルフィリン体
癌性・悪性リンパ腫性髄膜腫症	腫瘍マーカー，sIL-2R，LD
感染症	
• Lyme 病	ボレリア抗体*
• 破傷風	破傷風抗体（感染の証明ではなく基礎免疫の有無）
中毒性疾患	
• 有機リン中毒	コリンエステラーゼ
• 鉛中毒	Pb，δ-アミノレブリン酸*
代謝性疾患	
• 周期性四肢麻痺	K，甲状腺ホルモン
• 低 K 性ミオパチー	K，甲状腺ホルモン，レニン，アルドステロン
• 甲状腺機能亢進症	甲状腺ホルモン，K
• 高 Mg 血症	Mg
• 低 P 血症	IP
• Wernicke 脳症	ビタミン B_1
サルコイドーシス	ACE，リゾチーム*，Ca

*：保険適用外
MAG：myelin-associated glycoprotein，VEGF：vascular endothelial cell growth factor，AChR：acetylcholine receptor，MuSK：muscle specific kinase，VGCC：voltage-gated calcium channel，MPO-ANCA：myeloperoxidase-antineutrophilic cytoplasmic antibody，sIL-2R：soluble interleukin-2 receptor，ACE：angiotensin-converting enzyme
(Ropper AH, et al. Guillain-Barré Syndrome (Contemporary Neurology Series 34), F.A.Davis, p.184, 1991.[8] より作成)

ある[6]．高 CK 血症もしばしばみられる．発症後 1 週以内に 38％でみられ，疼痛を訴える患者での頻度が有意に高い（77％ vs. 13％）[7]．血清 CK は最高でも正常上限の 7 倍程度までで，CK の上昇の程度と疼痛の程度には相関はみられていない[7]．GBS と鑑別を要する他の疾患に関して，血清学的あるいは血液生化学的な検査が有用なものを，参考として表 1 に示す[8]．

文献

1) Kusunoki S, Willison HJ, Jacobs BC. Antiglycolipid antibodies in Guillain-Barré and Fisher syndromes: discovery, current status and future perspective. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2021; **92**: 311-318.
2) Appeltshauser L, MD, Brunder A-M, Heinius A, et al. Antiparanodal antibodies and IgG subclasses in acute autoimmune neuropathy. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2020; **7**: e817.
3) Rees JH, Gregson NA, Hughes RA. Anti-ganglioside GM1 antibodies in Guillain-Barré syndrome and their relationship to *Campylobacter jejuni* infection. Ann Neurol 1995; **38**: 809-816.

4） Leonhard SE, van der Eijk AA, Andersen H, et al. An International Perspective on Preceding Infections in Guillain-Barré Syndrome. The IGOS-1000 Cohort. Neurology 2022; **99**: e1299-e1313.
5） Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré Syndrome (Contemporary Neurology Series 34), F.A.Davis, Philadelphia, p.146-152, 1991.
6） Saifudheen K, Jose J, Gafoor VA, et al. Guillain-Barré syndrome and SIADH. Neurology 2011; 76: 701-704.
7） Ropper AH, Shahani BT. Pain in Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 1984; **41**: 511-514.
8） Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré Syndrome (Contemporary Neurology Series 34), F.A.Davis, Philadelphia, p.184, 1991.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 11-2　11．血液学的検査

糖脂質抗体測定によって何がわかるか？

回答

●ギラン・バレー症候群の約 60%において発症初期に血清糖脂質抗体が陽性であり，急性期診断マーカーとして有用である．
●軸索型ギラン・バレー症候群において陽性率が高く，測定意義が特に高い．
●糖脂質抗体が陰性であってもギラン・バレー症候群の診断を否定する根拠にはならない．

背景・目的

GBS の診療における糖脂質抗体測定の意義を検討する．

解説・エビデンス

1）診断的意義

GBS では，シアル酸を有するスフィンゴ糖脂質であるガングリオシド（ganglioside）に対する抗体，ガラクトセレブロシド（galactocerebroside）などのシアル酸を持たない中性糖脂質に対する抗体が急性期血清中に認められる．急性期に上昇する糖脂質抗体は GBS および FS の診断を支持する[1]．糖脂質抗体は先行感染病原体に対する分子相同性機序によって産生されると考えられており，抗体の種類は先行感染の種類に規定される場合が多い（表 1）．特に IgG 型糖脂質抗体が病的意義を持ち，IgG サブクラスは補体活性化作用を持つ IgG1 あるいは IgG3 である[2]．IgM 型糖脂質抗体は先行感染を反映し，神経障害とは直接関与しないと考えられている．これまでも神経障害のないカンピロバクター腸炎患者の 27%に IgM 型 GalNAc-GD1a 抗体が陽性であること[3]，神経障害のないマイコプラズマ感染症患者において IgM 型 galactocerebroside 抗体が高率に陽性となることが報告されている[4]．GBS を発症していないサイトメガロウイルス感染症患者においても IgM 型 GM2 抗体の上昇がみられる．まれに IgG 抗体は陰性で IgM 抗体のみ陽性となる GBS 例が存在するが，未同定の IgG 型糖脂質抗体が存在する可能性があり[3]，IgM 抗体の意義については慎重に判断すべきである．

糖脂質抗体の陽性率は約 60%とされているが，最近の報告でもほぼ同様の陽性率を示している[5,6]．その検出率は検討する抗原の種類や数，測定手法によって異なる[1]．最も一般的な enzyme-linked immunosorbent assay（ELISA）法を用いた多数の糖脂質抗原に関する研究では，いずれかの抗原に対する IgG あるいは IgM の抗体陽性率は 66～81%，IgG 抗体の陽性頻度は 57～76%であった[5~7]．現在，保険適用となっている IgG 型 GM1 抗体は 40～51%，IgG 型 GQ1b 抗体は 12%（GBS における検討）で検出されている（ただし，GQ1b 抗体は FS 疑いに対して保険適用である）．他の神経疾患および健常対照で何らかの糖脂質に対する抗体の陽性率は IgG，IgM いずれかの抗体で 10%，IgG 抗体は 9%である[5]．単独の糖脂質を抗原とした場合に抗体が

表 1　糖脂質抗体と臨床的特徴

	標的抗原	Ig class	主な先行感染（病原体）	関連する主な臨床像
GBS	GM1	IgG	*Campylobacter jejuni*（一部に呼吸器感染）	運動軸索型 GBS
	GM1b			
	GD1a			
	GalNAc-GD1a			
	GM2	IgG，IgM	cytomegalovirus	顔面神経麻痺，感覚障害
	GD1b（特異的）*	IgG	呼吸器＞消化器感染	感覚障害，失調
	GQ1b	IgG	呼吸器＞消化器感染	外眼筋麻痺，人工呼吸器装着
	GT1a（特異的）*	IgG	消化器＞呼吸器感染	咽頭・頸部・上腕型 GBS
	Galactocerebroside	IgG	*Mycoplasma pneumoniae*	脱髄
	LM1	IgG	呼吸器＞消化器感染	脱髄，軸索障害（GM1b，GD1a と交差反応）
	GD1a/GD1b，GD1b/GT1b	IgG	*C. jejuni* ＞呼吸器感染	下位脳神経障害，重症化，人工呼吸器装着
	GM1/GalNAc-GD1a	IgG	呼吸器＞消化器感染	純粋運動型（伝導ブロックを伴う）
FS	GQ1b	IgG	呼吸器＞消化器感染	外眼筋麻痺，運動失調
	GM1/GQ1b，GM1/GT1a	IgG	呼吸器＞消化器感染	外眼筋麻痺，運動失調，（GBS-OP の 28%）
	GD1a/GQ1b，GD1a/GT1a	IgG	呼吸器＞消化器感染	外眼筋麻痺，運動失調，（GBS-OP の 19%）
	GA1/GQ1b，GA1/GT1a	IgG	呼吸器＞消化器感染	
BBE	GQ1b	IgG	呼吸器＞消化器感染	外眼筋麻痺，運動失調

BBE：Bickerstaff brainstem encephalitis，GBS-OP：GBS with ophthalmoplegia（眼筋麻痺を伴う GBS）．
*：その抗原に特異的に結合し，他の抗原と交叉反応を示さない抗体を指す．

検出されなくても，糖脂質とリン脂質（ホスファチジン酸など）の混合抗原，2 種類の糖脂質の混合抗原（糖脂質複合体），あるいは糖脂質とコレステロールの混合抗原の使用により抗体が検出される場合がある[8~11]．GM1 抗体陰性 GBS 89 例のうち 12 例に GM1 とホスファチジン酸との混合により新たに GM1 との反応性が出現している[8]．ヒト神経系の主要なガングリオシド，GM1，GD1a，GD1b，GT1b のうち 2 種類の混合によるガングリオシド複合体に対する IgG 抗体が 234 例中 39 例（17%）にみられ[10]，FS 62 例の検討では 30 例（48.4%）に GQ1b あるいは GT1a を含むガングリオシド複合体に対する IgG 抗体が陽性であった[12]．近年抗体測定系にカルシウムイオンを付加した場合にはじめて陽性となる Ca^{2+} 依存性 GQ1b 抗体の存在も報告され[13]，糖脂質抗体測定の診断的意義を高める手法が開発されている．

血清糖脂質抗体の抗体価は発症後，経時的に低下していくが，IgG 型 GM1 抗体の陰性化率は 1 ヵ月以内で 33%，半年以内で 83%であり，半年以内に陰性化した症例での陰性化時期は 52.4 ± 46.2 日であった[14]．これは，急性期に適切に診断がつけられなかった症例の後方視的診断にも糖脂質抗体測定が有用である可能性を示唆している．

2）臨床病型，予後との関連

糖脂質抗体の種類と臨床像の相関が報告されている（表 1）．この相関は，末梢神経組織における標的糖脂質の局在に規定される．ただし，同じ抗体についても，その微細な反応性の違いにより臨床像が異なる場合があり，この相関は抗体陽性群にみられる臨床的傾向として理解する

ことが適当である．

予後と糖脂質抗体との関連については，これまで抗体価と重症度は相関せず，IgG 型 GM1 抗体は必ずしも重症と予後不良を意味しないとされていた．しかし，最近，いくつかの治療介入試験にエントリーした GBS 患者 377 例の血清を GM1 抗体に関して経時的に解析した研究では，発症時の IgG 型および IgM 型 GM1 抗体力価が高いこと，および IgG 型 GM1 抗体力価が持続的に高いことは転帰不良（10 m 独歩不能）と関連することが示されている [15]．

そのほか，人工呼吸器装着 44 例，非装着 87 例について臨床像，電気生理学的所見，糖脂質抗体を比較検討したところ，人工呼吸器装着群は非装着群に比して，有意に GQ1b IgG 抗体の陽性率が高かった（27% vs. 8%）[16]．また，GBS 連続 234 例におけるガングリオシド複合体抗体の検討では，GD1a/GD1b 複合体，あるいは GD1b/GT1b 複合体に対する IgG 抗体の存在と，重症化や人工呼吸器装着の必要性との間に有意な関連性がみられている [17]．

文献

1） Kusunoki S, Willison HJ, Jacobs BC. Antiglycolipid antibodies in Guillain-Barré and Fisher syndromes: discovery, current status and future perspective. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2021; **92**: 311-318.
2） Koga M, Yuki N, Hirata K, et al. Anti-GM1 antibody IgG subclass: a clinical recovery predictor in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003; **60**: 1514-1518.
3） Koga M, Takahashi M, Yokoyama K, et al. Ambiguous value of anti-ganglioside IgM autoantibodies in Guillain-Barré syndrome and its variants. J Neurol 2015; **262**: 1954-1960.
4） Meyer Sauteur PM, Huizinga R, Tio-Gillen AP, et al. *Mycoplasma pneumoniae* Triggering the Guillain-Barré Syndrome: A Case-Control Study. Ann Neurol 2016; **80**: 566-580.
5） Wakerley BR, Kokubun N, Funakoshi K, et al. Clinical classification of 103 Japanese patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2016; **369**: 43-47.
6） Lleixà C, Martín-Aguilar L, Pascual-Goñi E, et al. Autoantibody screening in Guillain-Barré syndrome. J Neuroinflammation 2021; **18**: 251.
7） Ogawara K, Kuwabara S, Mori M, et al. Axonal Guillain-Barré syndrome: relation to anti-ganglioside antibodies and *Campylobacter jejuni* infection in Japan. Ann Neurol 2000; **48**: 624-631.
8） Kusunoki S, Morita D, Ohminami S, et al. Binding of immunoglobulin G antibodies in Guillain-Barré syndrome sera to a mixture of GM1 and a phospholipid: possible clinical implications. Muscle Nerve 2003; **27**: 302-306.
9） Kaida K, Morita D, Kanzaki M, et al. Ganglioside complexes as new target antigens in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2004; **56**: 567-571.
10） Kaida K, Morita D, Kanzaki M, et al. Anti-ganglioside complex antibodies associated with severe disability in GBS. J Neuroimmunol 2007; **182**: 212-218.
11） Hongo Y, Kaida K, Komuta Y, et al. Cholesterol-added antigens can enhance antiglycolipid antibody activity: Application to antibody testing. J Neuroimmunol 2021; **356**: 577580.
12） Kanzaki M, Kaida K, Ueda M, et al. Ganglioside complexes containing GQ1b as targets in Miller Fisher and Guillain-Barré syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; **79**: 1148-1152.
13） Uchibori A, Gyohda A, Chiba A. Ca(2+)-dependent anti-GQ1b antibody in GQ1b-seronegative Fisher syndrome and related disorders. J Neuroimmunol 2016; **298**: 172-177.
14） 荻野美恵子，入江幸子，金沢直美ほか．抗ガングリオシド抗体陽性急性炎症性ニューロパチーにおける抗体の長期経過．厚生労働科学研究費補助金　免疫性神経疾患に関する調査研究　平成 20 年度総括・分担研究報告書，p.149-151，2009.
15） Thomma RCM, Fokke C, Walgaard C, et al. High and Persistent Anti-GM1 Antibody Titers Are Associated With Poor Clinical Recovery in Guillain-Barré Syndrome. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2023; **10**: e200107.
16） Kaida K, Kusunoki S, Kanzaki M, et al. Anti-GQ1b antibody as a factor predictive of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2004; **62**: 821-824.
17） Kaida K, Morita D, Kanzaki M, et al. Anti-ganglioside complex antibodies associated with severe disability in GBS. J Neuroimmunol 2007; **182**: 212-218.

参考にした二次資料：Web 参照

糖脂質抗体以外にギラン・バレー症候群と関連する免疫学的マーカーはあるか？

回答

●ギラン・バレー症候群急性期の脳脊髄液における interleukin-8 高値が，急性発症した慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（CIDP）との鑑別において有用であるとの報告がある．
●ギラン・バレー症候群急性期の脳脊髄液 neurofilament light chain 高値は長期的予後の予測に有用である可能性が指摘されている．

背景・目的

GBS の診療において有用な免疫学的マーカーの存在について最近の知見を総括する．

解説・エビデンス

脳脊髄液のバイオマーカーに関して，軸索障害に関連するもの（neurofilament heavy chain, tau），神経細胞体・グリアに関連するもの（neuron specific enolase，14-3-3 蛋白，S100B, hypocretin-1），免疫学的マーカーに関するもの（ケモカイン，補体，tumor necrosis factor, interleukin など），髄液蛋白の構成内容の変化に関するプロテオーム解析の報告がある[1]．主として神経軸索に局在する tau 蛋白と neurofilament heavy chain（NfH）は回復不良群で脳脊髄液中の濃度が有意に高値であり[2,3]，軸索障害の程度との関連が推定されている．neuron specific enolase（NSE）高値と回復遅延との関連も報告されている[4]．グリアのマーカーである glial fibrillary acidic protein（GFAP）は回復不良と関連はなく[3]，その病的意義は不明である[5,6]．ナルコレプシーで低下する hypocretin-1（orexin）に関して，検出感度以下の著しい低下を示した GBS 2 例において，日中の過剰傾眠を含む睡眠異常がみられている[7]．脳脊髄液 14-3-3 蛋白が GBS で高率に検出されることが報告され（76％；29/38 例）[8]，陽性群は有意に男性に多く年齢も高いが，重症度・電気生理学的所見には差は認められなかった．

髄鞘の構成成分であるスフィンゴミエリン（sphingomyelin：SM）が，typical CIDP 35 例，atypical CIDP 18 例，acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy（AIDP）12 例における脳脊髄液の検討で，非脱髄疾患 85 例と比較して有意に高値であった[9]．血清中では有意な増加はみられていない．AIDP の脳脊髄液 SM 値は軸索型 GBS より高値であり，AIDP において SM 高値は重症度の高さと相関することが示されている．脳脊髄液中のサイトカインに関しては，Th17 pathway の IL-6，IL-17A，IL-22 の有意な上昇がみられるが[10]，入院時の機能障害度，電気生理所見との相関はみられなかった．最近のメタ解析でも，正常対照と比較して脳脊髄液 IL-17 は GBS において有意に高値である[11]．最近，脳脊髄液 IL-8 を GBS と急性発症 CIDP で比較した後方視的解析において[12]，GBS では CIDP より有意に高値であることが示され

ている（平均 83.9 vs. 41.0 pg/mL，$p<0.001$）．特に AIDP は他の GBS 亜型より高値であった（平均 101.8 vs. 53.7 pg/mL）．カットオフ値を 70 pg/mL とすると，AIDP は特異度 100%，感度 78.8%（陽性的中率 100%，陰性適中率 46.2%）で急性発症 CIDP と鑑別できることが示されている [13]．

脳脊髄液中の neurofilament light chain（NfL），GFAP と GBS の臨床的予後を後方視的に検証した報告では，最重症期の NFL と GFAP は，予後不良例 3 名において予後良好群 15 名に比して有意に高かった [13]．長期間の観察において，NfL 高値はより顕著な運動機能障害と QOL の低さに関連していたことから，GBS 急性期の脳脊髄液 NfL 高値は長期的予後の予測に有用である可能性が指摘されている．

文献

1） Brettschneider J, Petzold A, Süssmuth S, et al. Cerebrospinal fluid biomarkers in Guillain-Barré syndrome--where do we stand? J Neurol 2009; **256**: 3-12.
2） Jin K, Takeda A, Shiga Y, et al. CSF tau protein: a new prognostic marker for Guillain-Barré syndrome. Neurology 2006; **67**: 1470-1472.
3） Petzold A, Brettschneider J, Jin K, et al. CSF protein biomarkers for proximal axonal damage improve prognostic accuracy in the acute phase of Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2009; **40**: 42-49.
4） Mokuno K, Kiyosawa K, Sugimura K, et al. Prognostic value of cerebrospinal fluid neuron-specific enolase and S-100b protein in Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol Scand. 1994; **89**: 27-30.
5） Notturno F, Caporale CM, De Lauretis A, et al. Glial fibrillary acidic protein: a marker of axonal Guillain-Barrè syndrome and outcome. Muscle Nerve 2008; **38**: 899-903.
6） Petzold A, Rosengren L, Verbeek MM, et al. Glial fibrillary acidic protein in Guillain-Barré syndrome: Methodological issues. Muscle Nerve 2009; **39**: 711-712.
7） Nishino S, Kanbayashi T, Fujiki N, et al. CSF hypocretin levels in Guillain-Barré syndrome and other inflammatory neuropathies. Neurology 2003; **61**: 823-825.
8） Bersano A, Fiorini M, Allaria S, et al. Detection of CSF 14-3-3 protein in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2006; **67**: 2211-2216.
9） Capodivento G, De Michelis C, Carpo M, et al. CSF sphingomyelin: a new biomarker of demyelination in the diagnosis and management of CIDP and GBS. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2021; **92**: 303-310.
10） Debnath M, Nagappa M, Dutta D, et al. Evidence of altered Th17 pathway signatures in the cerebrospinal fluid of patients with Guillain-Barré Syndrome. J Clin Neurosci 2020; **75**: 176-180.
11） Sun T, Chen X, Shi S, et al. Peripheral Blood and Cerebrospinal Fluid Cytokine Levels in Guillain-Barré Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. Front Neurosci 2019; **13**: 717.
12） Breville G, Lascano AM, Roux-Lombard P, et al. Interleukin 8, a Biomarker to Differentiate Guillain-Barré Syndrome From CIDP. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2021; **8**: e1031.
13） Axelsson M, Sjögren M, Andersen O, et al. Neurofilament light protein levels in cerebrospinal fluid predict long-term disability of Guillain-Barré syndrome: A pilot study. Acta Neurol Scand. 2018; **138**: 143-150.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群で行われる画像検査にはどのようなものがあるか？

回答

●神経 MRI または超音波検査は，非典型的な臨床像，経過を示すギラン・バレー症候群の診断において考慮される．
●電気生理学的検査が困難な小児例では神経 MRI を考慮してもよい．

背景・目的

GBS の診断における画像検査，特に神経 MRI および超音波検査の有用性について検討する．

解説・エビデンス

GBS の急性期診断において有用な画像検査は，脊髄神経根のガドリニウム造影 MRI である．急性期の初回脊椎 MRI における脊髄神経根の造影効果の検出感度は高く，2 つの前向き研究で 83%[1] と 91%[2]，5 つの後ろ向き研究で 88〜100%[3〜7] である．また，初回の検査で造影効果が得られなかった症例でも繰り返しの MRI で造影効果が検出される場合がある[3,4]．しかしながら，少数例の検討であり，比較対照研究ではない．造影効果には，①前根のみの造影，②前根の造影が後根より顕著，③前根と後根の同程度の造影の 3 パターンがある[2,3,6]．40 例の検討において，造影パターンと臨床病型・重症度との関連はみられていないが[3]，一方で，8 例の検討において，前根のみが造影された症例では感覚障害と感覚神経伝導検査の異常はなかったとの報告がある[6]．造影効果の程度と臨床像との関連については，24 例の前向きの検討で，非造影・軽度造影群（10 例）に比して顕著な造影群（14 例）では下肢背部痛の頻度・下肢近位筋筋力低下の程度・重症度が有意に高く，発症後 2 ヵ月の時点で独歩可能な患者の割合が有意に少なかった[1]．また，造影効果の程度と治療反応性には関連はなかった[1]．造影効果の経時変化については，臨床症状の改善に並行して造影効果の減弱〜消失がみられる[2,8]．これらの検討の多くは小児の報告であり，電気生理検査の困難な小児例においては有用な判断材料となる可能性がある．脊髄神経根，馬尾の MRI ガドリニウム造影効果は，GBS 急性期において高頻度に認められるものの特異的な所見ではなく，種々の疾患でもみられる[5]．

GBS における神経超音波検査に関する研究も 17〜50 例と少数例での検討である．しばしば健常者を対照としており，ほとんどの研究は異常に対する客観的なカットオフ値を持たない．このような制限において，感度は 47〜95%，特異度は 36〜91%と報告されている[9〜17]．これらの研究で最も共通した所見は，上肢の神経近位（特に正中神経）と頸神経根に軽度の肥厚が存在することである．ただ小児例での検討はない．

GBS と急性発症の慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（chronic inflammatory demyelinat-

ing polyradiculoneuropathy：CIDP）を神経超音波で鑑別できる可能性も示唆されている[10, 11, 13]．33 例の GBS と 34 例の CIDP における前向きの解析では，CIDP のほうがより不均一な分布の肥厚を示し，発症後 6 ヵ月の時点でも神経肥厚がみられている[11]．

神経 MRI または神経超音波検査は GBS の診断が不確実な場合にのみ考慮され，他の原因の除外に用いられるべきである．神経 MRI や神経超音波検査での異常は神経根病変の特定に役立つが，この検査には診断特異性が欠けており，正常所見でも GBS を除外することはできない．カットオフ値を定義し，GBS およびその類縁疾患が疑われる患者における診断特異性を評価するためのさらなる研究が必要である．

文献

1）Gorson KC, Ropper AH, Muriello MA, et al. Prospective evaluation of MRI lumbosacral nerve root enhancement in acute Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996; **47**: 813-817.
2）Coşkun A, Kumandaş S, Paç A, et al. Childhood Guillain-Barré syndrome. MR imaging in diagnosis and follow-up. Acta Radiol. 2003; **44**: 230-235.
3）Yikilmaz A, Doganay S, Gumus H, et al. Magnetic resonance imaging of childhood Guillain-Barré syndrome. Childs Nerv Syst 2010; **26**: 1103-1108.
4）Mulkey SB, Glasier CM, El-Nabbout B, et al. Nerve root enhancement on spinal MRI in pediatric Guillain-Barré syndrome. Pediatr Neurol 2010; **43**: 263-269.
5）Smith N, Pereira J, Grattan-Smith P. Investigation of suspected Guillain-Barré syndrome in childhood: What is the role for gadolinium enhanced magnetic resonance imaging of the spine? J Paediatr Child Health. 2014; **50**: E72-E76.
6）Byun WM, Park WK, Park BH, et al. Guillain-Barré syndrome: MR imaging findings of the spine in eight patients. Radiology 1998; **208**: 137-141.
7）Zuccoli G, Panigrahy A, Bailey A, et al. Redefining the Guillain-Barré spectrum in children: neuroimaging findings of cranial nerve involvement. AJNR Am J Neuroradiol 2011; **32**: 639-642
8）Fuchigami T, Iwata F, Noguchi Y, et al. Magnetic resonance imaging of the cauda equina in two patients with Guillain-Barré syndrome. Acta Paediatr Jpn 1997; **39**: 607-610.
9）Grimm A, Decard BF, Axer H. Ultrasonography of the peripheral nervous system in the early stage of Guillain-Barré syndrome. J Peripher Nerv Syst 2014; **19**: 234-241.
10）Grimm A, Decard BF, Axer H, et al. The ultrasound pattern sum score - UPSS: a new method to differentiate acute and subacute neuropathies using ultrasound of the peripheral nerves. Clin Neurophysiol 2015; **126**: 2216-2225.
11）Grimm A, Oertl H, Auffenberg E, et al. Differentiation between Guillain-Barré syndrome and acute-onset chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis: a prospective follow-up study using ultrasound and neurophysiological measurements. Neurotherapeutics 2019; **16**: 838-847.
12）Grimm A, Rattay TW, Winter N, et al. Peripheral nerve ultrasound scoring systems: benchmarking and comparative analysis. J Neurol 2017; **264**: 243-253.
13）Kerasnoudis A, Pitarokoili K, Behrendt V, et al. Bochum ultrasound score versus clinical and electrophysiological parameters in distinguishing acute-onset chronic from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Muscle Nerve 2015; **51**: 846-852.
14）Kerasnoudis A, Pitarokoili K, Behrendt V, et al. Nerve ultrasound score in distinguishing chronic from acute inflammatory demyelinating polyneuropathy. Clin Neurophysiol 2014; **125**: 635-641.
15）Grimm A, Decard BF, Schramm A, et al. Ultrasound and electrophysiologic findings in patients with Guillain-Barré syndrome at disease onset and over a period of six months. Clin Neurophysiol 2016; **127**: 1657-1663.
16）Zaidman CM, Al-Lozi M, Pestronk A. Peripheral nerve size in normal and patients with polyneuropathy: an ultrasound study. Muscle Nerve 2009; **40**: 960-966.
17）Zaidman CM, Harms MB, Pestronk A. Ultrasound of inherited vs. acquired demyelinating polyneuropathies. J Neurol 2013; **260**: 3115-3121.

参考にした二次資料：Web 参照

神経生検は有用か？

回答

●腓腹神経生検によって炎症性病変・脱髄病変，軸索変性を検出できることがあるが，ギラン・バレー症候群に特異的な所見ではない．他の非侵襲的な診断手段があり，神経生検の診断的利用は勧められない．

背景・目的

GBS の診断における神経生検（nerve biopsy）の有用性を検討する．

解説・エビデンス

GBS において診断目的で末梢神経組織の病理学的検討が行われることはまれである．腓腹神経生検の病理的所見に関して，7 例の前向きの検討で 4 例に脱髄性変化が散在してみられ，神経伝導検査で感覚神経活動電位が正常である症例では組織所見にも異常はみられなかった[1]．40 例の検討では，38 例で脱髄を主体とする変化を認め，そのうち 13 例では軸索変性も伴っていた[2]．歴史的には GBS の脱髄病変における CD4 陽性 T 細胞集簇が注目されていたが[3]，GBS 22 例における腓腹神経生検の検討では，20 例で神経内鞘に中央値 5.5；0～104 cells/mm^2，神経上膜では細静脈周囲に中央値 19.5；3～178 cells/mm^2 のわずかな T 細胞の浸潤がみられたのみで，マクロファージの浸潤が顕著であった（中央値 308；192～816 cells/mm^2）[4]．10 例の検討では，T 細胞浸潤は 2 例，マクロファージの浸潤を伴った脱髄は 7 例，軸索変性は 8 例で認められた[5]．GBS 生検 57 例を対象としたこれまで最大規模の研究では，ほとんどの症例で活動性の脱髄病変が認められたにもかかわらず，神経内鞘内リンパ球浸潤はわずか 5 例に認めたのみであった[6]．著明な脱髄病変を解析した GBS 剖検例においても神経内鞘内リンパ球浸潤はみられていない[7]．本邦の全国調査では，1,752 例の集計で 105 例に神経生検が行われ，脱髄 28.6%，軸索変性 7.6%，両者の混合 8.6%，正常 55.8% であり，過半数の症例で病理変化が検出されていない[8]．11 例の急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー患者における腓腹神経生検の解析によれば，発症初期のマクロファージ関連脱髄病変は，絞輪間部および絞輪部に局在している[6]．また，一部の患者では，マクロファージがミエリン貪食を開始した部位は補体沈着部位と関連している可能性が示されている[9]．

上記のように，GBS における生検神経の病理所見は必ずしも GBS に特異的なものではなく，生検を行ってもその所見から診断を下すことができない可能性が高い．生検時期や治療の影響も検討されたことがなく，感覚神経の病理しか評価できないことも診断の限界となる．GBS の診断をより確実にするために神経生検を行うことは勧められないが，血管炎・サルコイドーシスなどの類似の急性末梢神経障害を呈する疾患の鑑別診断において，神経生検が必要となる場

合がある．

文献

1）Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré Syndrome (Contemporary Neurology Series 34), F.A.Davis, Philadelphia, p.39, 1991.
2）Guo Y, Wang C, Gao S, et al. Guillain-Barré syndrome: clinical analysis and pathological study on sural nerve biopsy of forty cases. Chin Med J 1997; **110**: 690-693.
3）Asbury AK, Arnason BG, Adams RD. The inflammatory lesion in idiopathic polyneuritis. Its role in pathogenesis. Medicine 1969; **48**: 173-215.
4）Schmidt B, Toyka KV, Kiefer R, et al. Inflammatory infiltrates in sural nerve biopsies in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating neuropathy. Muscle Nerve 1996; **19**: 474-487.
5）Hughes R, Atkinson P, Coates P, et al. Sural nerve biopsies in Guillain-Barré syndrome: axonal degeneration and macrophage-associated demyelination and absence of cytomegalovirus genome. Muscle Nerve 1992; **15**: 568-575.
6）Brechenmacher C, Vital C, Deminiere C, et al. Guillain-Barré syndrome: an ultrastructural study of peripheral nerve in 65 patients. Clin Neuropathol 1987; **6**: 19-24.
7）Kanda T, Hayashi H, Tanabe H, et al. A fulminant case of Guillain-Barré syndrome: topographic and fibre size related analysis of demyelinating changes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1989; **52**: 857-864.
8）斎藤豊和，有村公良，納　光弘．ギラン・バレー症候群全国疫学調査―第二次アンケート調査の結果報告―．厚生労働科学研究費補助金　免疫性神経疾患に関する調査研究　平成 11 年度総括・分担研究報告書，p,83-84，2000.
9）Koike H, Fukami Y, Nishi R, et al. Ultrastructural mechanisms of macrophage-induced demyelination in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **91**: 650-659.

参考にした二次資料：Web 参照

第４章　ギラン・バレー症候群＜治療＞

Question & Answer 14-1

14．治療総論

ギラン・バレー症候群の治療にはどのようなものがあるか？

回答

●ギラン・バレー症候群の治療には，免疫療法と支持療法がある．
●免疫療法には血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法がある．
●支持療法には神経機能の回復を目的としたリハビリテーション治療と嚥下障害，呼吸不全，不整脈，血栓塞栓症など経過中に生じる合併症に対する治療がある．

背景・目的

GBS に対する治療にはどのようなものがあるかを理解する．

解説・エビデンス

GBS に対する治療の目的は，①疾患活動性を低下させ重症度を軽減し，機能回復を促進すること，②経過中に生じる合併症を予防，軽減することである．それぞれ免疫療法，支持療法が行われる．GBS に対する免疫療法として単純血漿交換法（plasma exchange：PE）と IVIg が有効であり，一方で副腎皮質ステロイド薬の単独療法は無効であることが示されている．以下に GBS に対する PE，IVIg，ステロイド療法の治療効果に関するエビデンス，ならびにこれまでに行われたその他の免疫療法について概略を示す．PE，IVIg の有効性についての詳細（CQ 15-1，CQ 16-1 参照），ならびに支持療法については各項に譲る（Q&A 18-1～18-11 参照）．

1）血漿浄化療法，経静脈的免疫グロブリン療法，副腎皮質ステロイド薬

免疫療法のうち，血漿浄化療法（plasmapheresis：PP）について北米，フランスで RCT に基づく PE の有効性が示され，それらを含む GBS 649 例を対象とした Cochrane レビューの結果が示されている[1]．PE は対症療法に比較して有意に運動機能の回復の促進などを示すことが明らかとされている（CQ 15-1 参照）．IVIg について PE を対照とした RCT が行われている[2]．PE と IVIg とは重症度の軽減において同等の治療効果を示すことが確認されている（CQ 16-1 参照）．一方，副腎皮質ステロイド薬の有効性は否定されている．Cochrane レビューでは，少なくとも経口・点滴静注副腎皮質ステロイド薬の単独療法は RCT の結果から無効であることが示されている[3]（CQ 17-1 参照）．

2）その他，最近の治療

PE をはじめとする PP，IVIg，副腎皮質ステロイド薬以外の治療として，これまでにインターフェロン β-1a[4]，BDNF（brain-derived neurotrophic factor）[5]，脳脊髄液濾過療法[6] の治療報告があるが，いずれも明らかな治療効果は確認されていない．有効性が示されたものとして中国

の薬草 Tripterygium polyglycosied による治療報告[7]がある．症例報告ではミコフェノール酸モフェチル[8]，アザチオプリン[9]，シクロホスファミド[10]，OKT3 モノクローナル抗体[11]などの治療報告があるが，いずれも明らかな効果は示されていない．

最近では，抗補体 C5 モノクローナル抗体，A 群溶血性レンサ球菌が産生する酵素である IgG-degrading enzyme of *Streptococcus pyogenes*（IdeS）の臨床応用が試みられている．

補体治療薬は，GQ1b 抗体の腹腔内投与による呼吸筋麻痺のマウス動物モデルにおいてエクリズマブが神経終末における膜侵襲複合体の沈着と障害を抑制し，呼吸筋麻痺を軽減したとする報告に端を発する[12]．GBS に対する IVIg へのエクリズマブの上乗せ効果と安全性に関する第Ⅱ相試験（JET-GBS study）では，副次評価項目である 24 週時点での FG 1 以下（走行可能）の患者の割合がエクリズマブ群において有意に高く，同薬の IVIg への上乗せ効果が期待された[13]．しかし，本邦で行われた第Ⅲ相試験では IVIg へのエクリズマブの上乗せ効果は示されていない[14]（Q&A 17-4 参照）．

IdeS は免疫グロブリンを Fab と Fc 部分に切断する作用を利用した治療である．これまでに抗ガングリオシド抗体陽性の患者血清に IdeS の混合する *in vitro* の実験系においてガングリオシド固定 enzyme-linked immunosorbent assay（ELISA）プレートでの補体の沈着が抑制されること[15]，軸索障害型 GBS 動物モデルにおいて Ranveir 絞輪部での Nav channel の破壊や補体の沈着を抑制して軸索変性を軽減することが示されている[16]．これらの結果から欧州を中心に 2019 年から第Ⅱ相試験が実施されている．

文献

1) Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2017; **2**: CD001798.
2) Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; **2019**: CD002063.
3) Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, et al. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2016: CD001446.
4) Pritchard J, Gray IA, Idrissova ZR, et al. A randomized controlled trial recombinant interferon-beta 1a in Gullain-Barré syndrome. Neurology 2003; **61**: 1282-1284.
5) Bensa S, Hadden RD, Hahn A, et al. Randomized controlled trial of brain-derived neurotrophic factor in Guillain-Barré syndrome: a pilot study. Eur J Neurol 2000; **7**: 423-426.
6) Wollinsky KH, Hülser PJ, Brinkmeier H, et al. CSF filtration is an effective treatment of Guillain-Barré syndrome: a randomized clinical trial. Neurology 2001; **57**: 774-780.
7) Zhang X, Xia J, Ye H. Effect of Tripterygium polyglycoside on interleukin-6 in patients with Guillain-Barré syndrome. Zhongguo Zhong Xi Yi Jie He Za Zhi 2000; **20**: 332-334.
8) Garssen MP, van Koningsveld R, van Doorn PA, et al. Treatment of Guillain-Barré syndrome with mycophenolate mofetil: a pilot study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; **78**: 1012-1013.
9) Yuill GM, Swinburn WR, Liversedge LA. Treatment of polyneuropathy with azathioprine. Lancet 1970; **2**: 854-856.
10) Ahuja GK, Mohandas S, Virmani V. Cyclophosphamide in Landry-Guillain-Barré syndrome. Acta Neurologica 1980; **2**: 186-190.
11) Feasby TE. Treatment of Guillain-Barré syndrome with anti-T cell monoclonal antibodies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 51-54.
12) Halstead SK, Zitman FM, Humphreys PD, et al. Eculizumab prevents anti-ganglioside antibody-mediated neuropathy in a murine model. Brain 2008; **131**: 1197-1208.
13) Misawa S, Kuwabara S, Sato Y, et al. Safety and efficacy of eculizumab in Guillain-Barré syndrome: a multicentre, doubleblind, randomised phase 2 trial. Lancet Neurol 2018; **17**: 519-529.
14) 桑原　聡，三澤園子，石田裕一ほか．Efficacy and Safety of Eculizumab in a Phase 3 Trial in Guillain-Barré Syndrome．第 64 回日本神経学会学術大会抄録集 Pe-012-1（会議録），千葉，2023.
15) Takahashi R, Yuki N. Streptococcal IdeS: therapeutic potential for Guillain-Barré syndrome. Sci Rep 2015;

5: 10809.
16） Wang Y, Shi Q, Lv H, et al. IgG-degrading enzyme of Streptococcus pyogenes (IdeS) prevents disease progression and facilitates improvement in a rabbit model of Guillain-Barré syndrome. Exp Neurol 2017; **291**: 134-140.

参考にした二次資料：Web 参照

どのようなギラン・バレー症候群に免疫療法を考慮するか？

回答

●発症 4 週以内で歩行不能（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有するギラン・バレー症候群に免疫療法を考慮する．
●発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示すギラン・バレー症候群に免疫療法を考慮してよい．
●初回治療で効果不十分，あるいは治療関連変動を示すギラン・バレー症候群では再度の免疫療法を考慮してよい．

背景・目的

免疫療法を考慮する GBS 症例について理解する．

解説・エビデンス

1）初回治療として免疫療法を考慮するギラン・バレー症候群

GBS に対する免疫療法について，RCT による有効性が確認されている免疫療法は単純血漿交換法（plasma exchange：PE）と IVIg がある[1,2]．一方，このような免疫療法の有効性は RCT で対象とされた症例の重症度，治療開始時期によって異なる．したがって，免疫療法を考慮すべき GBS は RCT で対象とされた臨床的な特徴を有する症例であると考えられる．以下に RCT で示された PE と IVIg の有効性と重症度，治療開始時期について記す．

PE の有効性に関する RCT では，GBS 発症から 4 週以内に開始された場合，支持療法のみの場合と比較して FG が 1 段階改善するまでの時間，独歩可能となるまでの時間，6 ヵ月後の予後の点において有意な改善が示されている．とりわけ 1 週以内に開始された場合，人工呼吸器装着例において有効性が高いことが報告されている[3,4]．一方で，発症から 2 週以内において FG 1 と極めて軽症である症例，発症から 2〜4 週において軽症（FG 1〜2）かつ嚥下障害や自律神経障害のような予後不良因子を伴わない症例，あるいは発症 4 週以上経過した症例に対する PE の有効性に関する RCT は示されていない．

これらの結果から免疫療法を考慮すべき GBS 症例は以下のようにまとめられる（5-1．免疫治療アルゴリズムの図参照）．IVIg の有効性に関する RCT は PE を対照として非劣性が示されていることから考慮すべき GBS は PE と同様である[2]．

○発症 4 週以内で歩行不能な症例（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過を呈する症例，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有する症例（免疫治療アルゴリズム図②，④に対応）
○発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示す症例では PE は検討され

る（免疫治療アルゴリズム図①に対応）

○発症 2〜4 週で FG 1〜2 にとどまる軽症例では血漿浄化療法は推奨されない（免疫治療アルゴリズム図③に対応）

2）再度の免疫療法を考慮するギラン・バレー症候群

再度の免疫療法を考慮する GBS には，①初回治療で効果不十分である症例，②治療関連変動（treatment related fluctuation：TRF）を示す症例がある．

①初回治療で効果不十分である症例

治療抵抗性を示す症例，予後不良と想定される症例に対して免疫療法の再施行が有効であるとする強いエビデンスはない（5-1．免疫治療アルゴリズム図参照）．しかしながら，初回の免疫療法のみでは不十分であると考えられる症例も存在するため[5]，合併症などのデメリットに留意して免疫療法の再施行を考慮してもよい．IVIg を再施行する場合は，十分な投与間隔を空けるなど血栓症の予防に留意する[5,6]（Q&A 16-3，Q&A 18-7 参照）．

②TRF を示す症例

GBS の経過中に TRF は約 10％の頻度でみられる[7〜9]．TRF を示す GBS 症例では，IVIg 追加治療が病状の安定化，予後の改善に寄与することから再度の免疫治療が考慮される[10]（Q&A 16-3 参照）．

文献

1） Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2017; **2**: CD001798.
2） Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; **2019**: CD002063.
3） The Guillain-Barré syndrome study group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. Neurology 1985; **35**: 1096-1104.
4） French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. Ann Neurol 1987; **22**: 753-761.
5） Farcas P, Avnun L, Frisher S, et al. Efficacy of repeated intravenous immunoglobulin in severe unresponsive Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997; **350**: 1747.
6） Walgaard C, Jacobs BC, Lingsma HF, et al. Second IVIg course in Guillain-Barré syndrome patients with poor prognosis (SID-GBS trial): Protocol for a double-blind randomized, placebo-controlled clinical trial. J Peripher Nerv Syst 2018; **23**: 210-215.
7） Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; **93**: e59-e76.
8） Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
9） Roodbol J, de Wit MY, van den Berg B, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. J Neurol 2017; **264**: 856-861.
10） Kleyweg RP, van der Meché FG. Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 957-960.

参考にした二次資料：Web 参照

血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法のどちらを選択すべきか？

回答

●ギラン・バレー症候群における血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法のどちらを選択かは，症例個別の要因と医療施設の条件により総合的に判断される．

背景・目的

治療法の選択に際して，症例個別の要因と医療施設の条件にかかわる各治療の禁忌事項，有害事象を理解する．

解説・エビデンス

GBS に対する血漿浄化療法（plasmapheresis：PP），IVIg はいずれも RCT により確立された有効な治療法であり，両者の治療効果は同等である[1,2]．

いずれの治療法を選択するかは，症例個別の要因と医療施設の条件により総合的に判断される．個々の症例における要因には全身状態や併存疾患・合併症があり，医療施設の条件には医療設備，治療手技の熟達度が含まれる．PP，IVIg の一方で禁忌事項，有害事象がこれらの要因・条件に相反する場合は相対的に他方が選択される．

1）血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法の禁忌事項

GBS 疾患自体に対して PP，IVIg の適応禁忌はないが，個々の症例の全身状態，併存疾患・合併症により適応禁忌が生じうる．

PP 禁忌として絶対禁忌には，①循環不全，②重篤な感染症，③出血傾向がある．他の禁忌事項として①アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬を服用中（免疫吸着療法でブラジキニン・ショックが誘発される），②妊娠，③小児・高齢者（40 kg 以下の低体重）などがある[1,3]（添付文書を参照）．PP 施行に伴う有害事象には，低血圧，敗血症，肺炎，バスキュラーアクセスに伴う合併症，低 Ca 血症などがある[1,3]（Q&A 15-2 参照）．

一方，IVIg の禁忌として絶対禁忌には，ヒト免疫グロブリンに対してショック，あるいは過敏反応・既往がある[2,4~6]．他の禁忌事項として①IgA 欠損症，②重篤な肝・腎不全，脳・心血管障害などの循環不全の既往，③過血清粘稠度（高脂血症，クリオグロブリン血症，高 γ-グロブリン血症，糖尿病など），④深部静脈血栓症の既往がある（添付文書を参照）．IVIg 施行における有害事象には，急性尿細管壊死などの腎障害，心筋・脳虚血，悪心・嘔吐，髄膜症などがある[2,4~6]（Q&A 16-2 参照）．

2）血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法の相対的な治療適応

上述のような禁忌事項，有害事象を踏まえて PP，IVIg のうち一方の治療を行うことが困難，あるいは禁忌に該当する場合に他方が相対的に選択される．

すなわち，小児，高齢者などの低体重を示す症例，高度の自律神経障害・循環不全，重篤な全身感染症を合併する症例では PP 施行は限定的であり，IVIg が選択される．一方で IgA 欠損症，腎不全，脳心血管障害の合併例において IVIg は施行が制限されるため，そのような症例では PP が選択される．

3）医療経済，治療継続

PP と IVIg の医療経済への影響の違いについて，IVIg による治療と比較して PP による治療を受けた症例では入院期間が約 7.5 日延長，入院費用が約 46,000 ドル増加，院内死亡が増加（オッズ比 2.78）したとする報告がある [7]．一方，GBS に対する PP のうち単純血漿交換法（plasma exchange：PE）PE と IVIg の治療関連有害事象についての比較検討では，PE 群 1.70％に比し IVIg 群 1.43％で 2 群間に有意な差はないこと（相対リスク比 0.84，95％CI 0.54～1.30），治療中断にいたった症例は，PE 群 1.28％に比して IVIg 群 0.18％と IVIg 群で明らかに治療中断症例が少ない（相対リスク比 0.14，95％CI 0.05～0.36）ことが示されている [1]．これらのことから IVIg は PE と比較してより安全，簡便であり本邦の実臨床では IVIg が選択されることが多い．

文献

1） Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2017; **2**: CD001798.
2） Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; **2019**: CD002063.
3） 日本アフェレシス学会（編）．アフェレシスマニュアル，第 3 版，秀潤社，東京，2010.
4） Koch C. Blood, blood components, plasma and plasma products. In Dukes MNG, Aronson JR editiors, Meyler's Side Effects of Drugs, Elsevier, Amsterdam, 2000.
5） Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular disease: evidence-based indications and safety profile. Phamacol Ther 2004; **102**: 177-193.
6） 濱口勝彦，野村恭一．ギラン・バレー症候群における献血ベニロン-I の使用成績調査―中間報告―．診療と新薬 2006; **43**: 1175-1190.
7） Beydoun HA, Beydoun MA, Hossain S, et al. Nationwide study of therapeutic plasma exchange vs intravenous immunoglobulin in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2020; **61**: 608-615.

参考にした二次資料：Web 参照

血漿浄化療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

推奨

●単純血漿交換法はギラン・バレー症候群の治療に有用である．
［推奨提示 1A：推奨の強さ 1「強い推奨」，エビデンスの強さ A「強い」］

背景・目的

RCT に基づく PE の有効性について理解する．

解説・エビデンス

1) ギラン・バレー症候群に対する血漿浄化療法の有効性

現在，神経疾患を対象として用いられる血漿浄化療法（plasmapheresis：PP）のモダリティに単純血漿交換法（plasma exchange：PE），二重濾過血漿分離交換法（double filtration plasmapheresis：DFPP），免疫吸着療法（immunoadsorption plasmapheresis：IAPP），選択的血漿交換法（selective plasma exchange：SePE）がある[1~4]．GBS において各 PP の有効性が報告されているが，RCT に基づく有効性は PE のみで示されている．

2) GBS に対する単純血漿交換法

PP のうち，PE の治療効果に関する RCT が行われ，有効性が報告されている．1985 年に北米で行われた重症 GBS 245 例を対象とした RCT では，対照群と比較して PE 群において人工呼吸器の離脱・歩行可能までの期間が有意に短縮され，最終的な重症度が有意に低いことが示された[5]．次いでフランスで行われた GBS 220 例を対象とした RCT では，PE 群において機能障害の改善までの期間，人工呼吸器の使用期間，介助歩行・自力歩行までの期間，入院期間が有意に優れていた[6]．これらの RCT についてまとめた Cochrane レビューの結果によると対照群と比較して PE 群において下記のような有効性が示されている[7]．

○介助歩行可能になるまでの期間が短縮（対照群 44 日 vs. PE 群 30 日）
○介助なしで歩行が可能となるまでの期間が短縮
○運動障害の回復し始める期間が短縮
○4 週間後の回復率，改善度が高い
○人工呼吸器の装着期間が短縮
○1 年後の運動機能の完全回復率が良好，重篤な後遺症の頻度が低い
○死亡率に関して対照群と有意な差なし

一方，発症後 2 週以内で FG 1（独歩可能例）で安定している症例，あるいは発症後 2～4 週で FG 1～2 にとどまるような GBS 軽症例における PP の有効性に関する RCT はない．

3) PE 以外のモダリティによる血漿浄化療法の有効性

IAPP の有効性について PE あるいは IVIg を対照とした比較試験が行われている[8~10]．IAPP 群 18 例，PE 群 26 例，IVIg 群 23 例を対象とした治療効果に関する RCT では，4 週後の FG 1 段階以上の改善を示した症例の割合は IAPP 群 7/14 例（50%），PE 群 15/21 例（71%），IVIg 群 16/20 例（80%）であり各群における有効性は示されたが，PE 群，IVIg 群と比較して IAPP 群の優位性はなかった．さらに 6〜12 ヵ月後の FG や FG が 1 段階改善するまでの期間，気管挿管の期間，入院期間，有害事象の出現頻度においても同様の結果であった[11]．他のモダリティと比較して IAPP では置換液を必要とせず比較的簡便に血漿浄化療法を施行できる利点がある．

DFPP の有効性について PE 群 39 例，DFPP 群 63 例における比較検討では，両群において有意な FG の減少が認められたが，治療効果を示すまでの平均日数（5.6 日 vs. 7 日），FG 減少の程度の平均（1.3 vs. 0.8）において PE 群が優位であった[12]．

SePE については比較的最近の技術であり，GBS における有効性の報告は示されていない．SePE は血漿分離膜の孔径をフィブリノゲン（分子量約 32 万）と IgG（分子量約 16 万）との間の大きさに設定することにより，フィブリノゲンや血液凝固 13 因子（分子量約 32 万）などの大分子の除去を抑え，IgG よりも小分子物質を効率的に除去する[2,3]．そのため凝固因子の除去が少なく，短期間のうちに治療を繰り返し行うことができる利点がある．

このように RCT に基づく IAPP，DFPP，SePE の有効性は担保されていない．

文献

1) Lin Y, Oji S, Miyamoto K, et al. Real-world application of plasmapheresis for neurological disease: Results from the Japan-Plasmapheresis Outcome and Practice Patterns Study. Ther Apher Dial 2023; **27**: 123-135.
2) 山本裕子，大久保　淳．選択的血漿交換法．日本アフェレシス学会雑誌 2021; **40**: 473-479.
3) Ohkubo A, Okado T. Selective plasma exchange. Transfus Apher Sci 2017; **56**: 657-660.
4) Abe T, Matsuo H, Abe R, et al. The Japanese Society for Apheresis clinical practice guideline for therapeutic apheresis. Ther Apher Dial 2021; **25**: 798-799.
5) The Guillain-Barré syndrome study group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. Neurology 1985; **35**: 1096-1104.
6) French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. Ann Neurol 1987; **22**: 753-761.
7) Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2017; **2**: CD001798.
8) Haupt WF, Birkmann C, van der Ven C, et al. Apheresis and selective adsorption plus immunoglobulin treatment in Guillain-Barré syndrome. Ther Apher 2000; **4**: 198-200.
9) Okamiya S, Ogino M, Ogino Y, et al. Tryptophan-immobilized colum-based immunoadsorption as the choice method for plasamapheresis in Guillain-Barré syndrome. Ther Apher Dial 2004; **8:** 248-253.
10) Seta T, Nagayama H, Katsura K, et al. Factors influencing outocome in Guillain-Barré syndrome: comparison of plasma adsorption against other treatments. Clin Neurol Neurosurg. 2005; **107**: 491-496.
11) Diener HC, Haupt WF, Kloss TM, et al; Study Group. A preliminary, randomized, multicenter study comparing intravenous immunoglobulin, plasma exchange, and immune adsorption in Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **46**: 107-109.
12) Lyu RK, Chen WH, Hsieh ST. Plasma exchange versus double fitration plasamapheresis in the treatment of Guillain-Barré syndrome. Ther Apher. 2002; **6**: 163-166.

参考にした二次資料：Web 参照

血漿浄化療法はどのように施行するのか？

回答

●血漿浄化療法のモダリティのうち，ギラン・バレー症候群において RCT に基づく治療エビデンスが示されている単純血漿交換法を行う．
●単純血漿交換法は以下の施行条件が推奨される．
[適応症例]
●発症 4 週以内で歩行不能な症例（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過を呈する症例，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有する症例に行う．ただし，著明な血圧変動や徐脈性不整脈など心血管系の自律神経障害を呈する症例では適応について慎重に検討する（Q&A 18-4 参照）．
●発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示す症例では考慮してよい．
[施行回数]
●発症 4 週以内で歩行不能，歩行可能だが急速進行性の経過，嚥下困難，あるいは自律神経障害を伴う症例など中等症～重症例では単純血漿交換法 4～5 回/5～14 日間．
●発症 2 週以内で歩行可能な症例，あるいは緩徐な進行性の経過を呈する症例など軽症例に対して単純血漿交換法を施行する場合は 2 回．
[血漿処理量]
●1 回の血漿処理量 3L が目安であり，4～5 回の一連の単純血漿交換法により合計で 12～15L の血漿処理量を治療目標とする．
[置換液]
●単純血漿交換法の置換液はアルブミン溶液を用いる．

背景・目的

適応となる症例，施行回数，血漿処理量など GBS に対する血漿浄化療法（plasmapheresis：PP）の実際について理解する．

解説・エビデンス

現在，神経疾患を対象として用いられる血漿浄化療法（plasmapheresis：PP）のモダリティに単純血漿交換法（plasma exchange：PE），二重濾過血漿分離交換法（double filtration plasmapheresis：DFPP），免疫吸着療法（immunoadsorption plasmapheresis：IAPP），選択的血漿交換法（selective plasma exchange：SePE）がある[1~4]．GBS に対する各 PP の有効性に関する報告がなされているが，RCT に基づく有効性が示されているのは PE のみである．したがって，GBS に対する PP として PE が最も推奨される．下記にあげる施行条件は PE のものである．

1) 適応症例

PE は GBS 発症から 4 週以内に開始された場合，支持療法のみの場合と比較して FG が 1 段階改善するまでの時間，独歩可能となるまでの時間，6 ヵ月後の予後の点において有意な治療効果が示されている．とりわけ 1 週以内に開始された場合，人工呼吸器装着例において有効性が高いことが報告されている[5,6]．一方で，発症から 2 週以内において FG 1 と極めて軽症である症例，発症から 2〜4 週において軽症（FG 1〜2）かつ嚥下障害や自律神経障害のような予後不良因子を伴わない症例，あるいは発症 4 週以上経過した症例に対する PE の有効性に関する RCT は示されていない．これらのことから PP の適応（PE を用いた場合）となりうる GBS 症例は以下のようにまとめられる（5-1．免疫治療アルゴリズムの図参照）．

- ○発症 4 週以内で歩行不能な症例（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過を呈する症例，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有する症例に行う（免疫治療アルゴリズム図②，④に対応）．ただし，著明な血圧変動や徐脈性不整脈など心血管系の自律神経障害を呈する症例では適応について慎重に検討する（Q&A 18-4 参照）．
- ○発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示す症例では PE は考慮してよい（免疫治療アルゴリズム図 ①に対応）．
- ○発症 2〜4 週で FG 1〜2 にとどまる軽症例では血漿浄化療法は推奨されない（免疫治療アルゴリズム図 ③に対応）．

2) 施行回数

GBS に対する PE 施行回数について重症度の違いによる比較検討がなされている．①中等症〜重症例について人工呼吸器を必要としないが，歩行不能である GBS 304 例を対象とした比較検討では PE 2 回施行群（3 日間）と比較し，4 回施行群（9 日間）において有効性が高い，②人工呼吸器を要した重症 GBS 161 例を対象とした検討では，6 回施行群（13 日間）と 4 回施行群（9 日間）において治療効果に差がない，③軽症例について歩行や自立が可能な軽症例の GBS 91 例と対象とした検討では，未治療群と比較して PE 2 回施行した群において良好な治療効果が認められている[7]．したがって，中等症〜重症例では PE 4 回程度が至適な施行回数であり，軽症例では PE を施行する場合は 2 回が目標であると考えられる．PE の施行回数は以下のようにまとめられる．

- ○発症 4 週以内で歩行不能，歩行可能だが急速進行性の経過，嚥下困難，あるいは自律神経障害を伴う症例など中等症〜重症例では PE 4〜5 回/5〜14 日間（免疫治療アルゴリズム図②，④に対応）．
- ○発症 2 週以内で歩行可能な症例，あるいは緩徐進行性の経過を呈する症例など軽症例に対して PE を施行する場合は 2 回（免疫治療アルゴリズム図 ①に対応）．

3) 血漿処理量

PE 1 回あたりの血漿処理量は，RCT で用いられた PE の施行条件が目安となる[8]．人工呼吸器を要した重症 GBS 161 例を対象とした検討では，1 回の血漿処理量 3 L で 4 回，または 6 回の PE が施行されている．一方，人工呼吸器を必要としないが，歩行不能である GBS 304 例を対象とした検討では，1 回の血漿処理量 3 L の施行条件で 2 回，あるいは 4 回の PE が施行され，有効性が示されている[7]．これらのことから PE を施行する場合の 1 回の血漿処理量は以下が目標である．ただし，本邦では 1 回あたりの処理血漿の総量ではなく mL/kg など個々の症例の体重

などによって個別に設定されることが多い[9].

○1回の血漿処理量は3Lが目安であり，4〜5回の一連のPEにより合計で12〜15Lの血漿処理量を治療目標とする（免疫治療アルゴリズム図①，②，④に対応）.

4）置換液

PEにおいて置換液の違いによる有効性，有害事象についての検討がある．109例を対象として置換液としてアルブミン溶液群57例，新鮮凍結血漿（fresh frozen plasma：FFP）群52例との比較検討では，有効性に差はなかった．一方で有害事象の発現についてはFFP群でより多くみられた[10]．このようなFFPによるアレルギー反応，感染症のほか，transfusion-related acute lung injury（TRALI）など重篤な有害事象を懸念して実臨床ではPEを行う場合の置換液はアルブミン溶液を用いることがほとんどである[11].

5）本邦における血漿浄化療法の保険適用

GBSに対するPPはFG 4以上の場合に限り保険適用となり，実施回数は7回/月までとされている（一連の病態に対して3ヵ月間に限る）[12].

6）血漿浄化療法の有害事象

PPに伴う有害事象は，①体外循環に起因するもの，②補充液・置換液，抗凝固薬に関連するもの，③その他に分けられる[9]．①体外循環に起因する有害事象のうち，ブラッドアクセス関連有害事象に穿刺部位の血栓症，血腫，疼痛，神経損傷，気胸などがある．GBSなど下肢の運動麻痺がある症例では下肢静脈血栓症のリスクとなるため，ブラッドアクセスとして内頸静脈を選択することが望ましい．ほか体外循環に起因するものとして膠質浸透圧低下から有効循環血漿量が減少することによる施行中の血圧変動がある．②置換液に関連するものに血液製剤使用による感染症や前述のTRALIのほか[11]，FFP使用ではクエン酸反応に伴う低Ca血症がある．③その他にIAPPに特異的なものとして，ブラジキニン・ショックがある．これらは血漿処理量が1,500 mLを超えると吸着されたC5a，ブラジキニンが血漿中に遊離することによる．ほかアンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬を服用中の症例ではトリプトファンカラムを用いたIAPPは禁忌である[9]．ブラジキニンが体内に蓄積し，血管拡張や血管透過性が亢進することにより血圧低下をきたすためである.

文献

1） Lin Y, Oji S, Miyamoto K, et al. Real-world application of plasmapheresis for neurological disease: Results from the Japan-Plasmapheresis Outcome and Practice Patterns Study. Ther Apher Dial 2023; **27**: 123-135.
2） 山本裕子，大久保　淳．選択的血漿交換法．日本アフェレシス学会雑誌 2021; **40**: 473-479.
3） Ohkubo A, Okado T. Selective plasma exchange. Transfus Apher Sci 2017; **56**: 657-660.
4） Abe T, Matsuo H, Abe R, et al. The Japanese Society for Apheresis clinical practice guideline for therapeutic apheresis. Ther Apher Dial 2021; **25**: 798-799.
5） The Guillain-Barré syndrome study group. Plasmapheresis and acute Guillain-Barré syndrome. Neurology 1985; **35**: 1096-1104.
6） French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. Ann Neurol 1987; **22**: 753-761.
7） French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré Syndrome. Appropriate number of plasma exchanges in Guillain-Barré Syndrome. Ann Neurol 1997; **41**: 298-306.
8） Chevret S, Hughes RA, Annane D. Plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst

Rev 2017; **2**: CD001798.
9）日本アフェレシス学会（編）．アフェレシスマニュアル，第 3 版，秀潤社，東京，2010.
10）French Cooperative Group on Plasma Exchange in Guillain-Barré syndrome. Efficiency of plasma exchange in Guillain-Barré syndrome: role of replacement fluids. Ann Neurol 1987; **22**: 753-761.
11）Bux J. Transfusion-related acute lung injury (TRALI): a serious adverse event of blood transfusion. Vox Sang 2005; **89**: 1-10.
12）王子　聡，清水泰輔，佐々木裕介ほか．保険診療とガイドラインにおけるアフェレシス：神経疾患．日本アフェレシス学会雑誌 2022; **41**: 188-193.

参考にした二次資料：Web 参照

経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

推奨

●経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用である．
［推奨提示 1A：推奨の強さ 1「強い推奨」，エビデンスの強さ A「強い」］

背景・目的

RCT に基づく IVIg の有効性について理解する．

解説・エビデンス

GBS に対する IVIg の有効性に関する報告は 1988 年に一部の症例での有効性が報告されたことに端を発する[1]．のちに血漿浄化療法（plasmapheresis：PP，ほとんどの RCT で単純血漿交換法［plasma exchange：PE］が比較対照）を比較対照とした複数の RCT が行われ，PE と比較した IVIg の非劣性が確認されている．これまでに報告された 7 つの RCT についてまとめた Cochrane レビューでは重症 GBS 症例 623 例を対象として下記項目について IVIg の有効性が示され，結論として IVIg は PE と同等に GBS の回復を促進すると述べられている[2]．

1) FG 1 段階以上の改善を示す症例の割合

治療から 4 週後において FG 1 段階以上の改善を示す症例の割合について検討した RCT のうち代表的なものを以下に示す．

発症から 2 週以内の独歩不能な重症 GBS 150 例を対象として IVIg 群と PE 群とを比較した RCT では，FG が 1 段階以上改善した症例の割合は IVIg 群 53%，PE 群 34%と IVIg 群において有意に多いことが示された．一方で発症 6 ヵ月後において FG 1 段階以上の改善度を示した症例の割合についての検討では IVIg の明らかな優位性はなかった．IVIg は PE と比較し同等以上の治療法であると結論づけられている[3]．

FG 2 以上の重症度を示す 14 歳以上の GBS 50 例を対象とした RCT では，4 週間後において改善を示した症例の割合は IVIg 群 69%，PE 群 61%と両群で同程度であった．FG 1 段階改善するまでに要した日数の中央値は IVIg 群 14 日，PE 群 16.5 日と両群間で差はなかった[4]．

発症 2 週以内の重症 GBS 53 例を対象とし，IVIg 群と PP 群（PE/DFPP/IAPP の混在）の本邦 RCT では，4 週間後の FG 改善度の平均値は IVIg 群 1.0，PP 群 1.4 であり，4 週間後に FG 1 段階以上の改善を示した症例の割合は IVIg 群 61%，PP 群 65%であった．一方で FG 1 段階改善までの日数の平均は IVIg 群 14 日，PP 群 20 日であり，両群間で有意な差はなかった[5]．

GBS 74 例を対象とし IVIg 群，PE 群，IAPP 群の 3 群における RCT では 4 週間後の FG 1 段

階以上の改善を示した症例の割合は IVIg 群 80%，PE 群 71%，IAPP 群 50%であり，FG 1 段階改善日数，人工呼吸器の使用期間，入院期間の平均において 3 群間に有意な差はなかった [6].

2）発症 4 週間後の障害改善度

発症 14 日以内の独歩不能 GBS 383 例を対象として IVIg 群，PE 群，PE＋IVIg 併用療法群（PE＋IVIg，PE が先行）の FG 改善度についての RCT では IVIg 群 0.8，PE 群 0.9，PE＋IVIg 群 1.1 であり，群間に有意な差はないことが明らかとされた．このことから発症 4 週後における IVIg と PE による治療効果は同等であり，PE＋IVIg 併用療法の意義は乏しいと述べられている [7].

3）入院期間，人工呼吸器の装着離脱までの期間

GBS 383 例を対象とした IVIg と PE，PE＋IVIg（PE が先行）の治療効果についての検討において入院期間の日数の中央値は PE 群 63 日，IVIG 群 53 日，IVIg＋PE 群 51 日と 3 群間で差はなく，人工呼吸器の離脱までの日数の中央値においても PE 群 29 日，IVIG 群 26 日，PE＋IVIG 群 18 日と群間差はなく，これらの点においても IVIg と PE による治療効果は同等であった [7].

文献

1）Kleyweg RP, van der Meché FGA, Meulstee J. Treatment of Guillain-Barré syndrome with high dose gammaglobulin. Neurology 1983; **38**: 1639-1641.
2）Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; **2019**: CD002063.
3）van der Meché FGA, Schmitz PIM and Dutch Guillian-Barré study group. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. N Engl J Med 1992; **326**: 1123-1129.
4）Bril V, Ilse WK, Pearce R, et al. Pilot trial of immunogolobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996; **46**: 100-103.
5）Nomura K, Hamaguchi K, Hosakawa T, et al. A randomized control trial comparing intravenous immunoglobulin and plasmapheresis in Guillain-Barré syndrome. Neurological Therapeutics 2001; **18**: 69-81.
6）Diener HC, Haupt WF, Kloss TM, et al. Study Group. A preliminary, randomized, multicenter study comparing intravenous immunoglobulin, plasma exchange, and immune adsorption in Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **46**: 107-109.
7）Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997; **349**: 225-230.

参考にした二次資料：Web 参照

経静脈的免疫グロブリン療法はどのように施行するのか？

回答

●ギラン・バレー症候群に対する経静脈的免疫グロブリン療法は，以下の条件で使用する．
[適応症例]
●発症 4 週以内で歩行不能な症例（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過を呈する症例，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有する症例に使用する．
●発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示す症例で考慮してよい．
[投与量・投与回数]
●400 mg/kg を 1 日量として 5 日間の点滴静注を行う（添付文書を参照）．

背景・目的

GBS に対する IVIg による治療の実際について理解する．

解説・エビデンス

1）経静脈的免疫グロブリン療法の適応症例

IVIg は GBS 発症から 2 週以内に治療が開始された場合，単純血漿交換法（plasma exchange：PE）と比較して FG が 1 段階改善するまでの時間，発症 4 週間後の障害改善度，入院期間・人工呼吸器の装着離脱までの期間において PE と同等の有効性を示すことが確認されている[1~6]．これらのことから IVIg の適応となりうる GBS 症例は PE と同様に以下のようにまとめられる（5-1. 免疫治療アルゴリズムの図参照）．

○ 発症 4 週以内で歩行不能な症例（FG 4 以上），あるいは歩行可能だが急速な進行性の経過を呈する症例，嚥下困難や自律神経障害などの予後不良因子を有する症例に使用する（免疫治療アルゴリズム図 ②，④に対応）．
○ 発症 2 週以内で FG 1 かつ病状が安定しているが緩徐な進行を示す症例では IVIg は考慮してよい（免疫治療アルゴリズム図 ①に対応）．
○ 発症 2～4 週で FG 1～2 にとどまる軽症例では IVIg は推奨されない（免疫治療アルゴリズム図 ③に対応）．

2）投与量・投与回数

IVIg 投与量について，特発性血小板減少性紫斑病に対する 2,000 mg/kg の治療経験に基づき，1 回 400 mg/kg で 5 日間の連日点滴静注する方法が標準化されている．IVIg 総投与量について GBS 39 例を対象として 400 mg/kg/日・3 日間と 6 日間で介助歩行に回復するまでの時間について比較検討が行われている[7]．結果，GBS 39 例全体を対象とした場合には両群に差はみられな

かったが，人工呼吸器装着例に限定した場合に限り 3 日間 1.2 g/kg 群と比較して 6 日間 2.4 g/kg 群においてより早期に改善したことが報告されている．しかし，これは小数例での検討にとどまり，総投与量の決定における統計学的な差異は明らかではない．

3) 有害事象

IVIg の主な有害事象は，頭痛，発熱，筋痛，血圧低下，髄膜症，蕁麻疹，皮疹である．まれに急性腎不全，血栓塞栓症，汎血球減少症，ショック，アナフィラキシーなどがみられることもある [8,9]．GBS 620 例を対象とした IVIg の安全性に関する本邦報告では [10]，有害事象は 203 例（32.7%）に認められ，頭痛，悪心，発疹，発熱が多く，検査値異常としては肝機能障害，好中球減少，白血球減少，血小板減少，好酸球増加の頻度が多いことが示されている．有害事象のうち重篤なものについては 26 例（4.2%）32 件であり，無菌性髄膜炎（5 例），肝機能異常（5 例），好中球減少（5 例），白血球減少（3 例），代謝性アシドーシス（2 例）などがあり，その他，脳梗塞，痙攣，低酸素症，くも膜下出血，可逆性白質脳症症候群，深部静脈血栓症，肺梗塞などもみられた．

GBS に対する PE と IVIg の治療関連有害事象についての比較検討では，PE 群 1.70%に比し IVIg 群 1.43%で 2 群間に有意な差はないこと（相対リスク比 0.84，95%CI 0.54～1.30），治療中断にいたった症例は，PE 群 1.28%に比して IVIg 群 0.18%と IVIg 群で明らかに治療中断症例が少ない（相対リスク比 0.14，95%CI 0.05～0.36）ことが示されている [1]．IVIg は PE と比較してより安全，簡便であることから実臨床では IVIg が選択されることが多い．

文献

1) Hughes RA, Swan AV, van Doorn PA. Intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2014; **2019**: CD002063.
2) van der Meché FGA, Schmitz PIM and Dutch Guillian-Barré study group. A randomized trial comparing intravenous immune globulin and plasma exchange in Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. N Engl J Med 1992; **326**: 1123-1129.
3) Bril V, Ilse WK, Pearce R, et al. Pilot trial of immunogolobulin versus plasma exchange in patients with Guillain-Barré syndrome. Neurology 1996; **46**: 100-103.
4) Nomura K, Hamaguchi K, Hosakawa T, et al. A randomized control trial comparing intravenous immunoglobulin and plasmapheresis in Guillain-Barré syndrome. Neurological Therapeutics 2001; **18**: 69-81.
5) Diener HC, Haupt WF, Kloss TM, et al. Study Group. A preliminary, randomized, multicenter study comparing intravenous immunoglobulin, plasma exchange, and immune adsorption in Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **46**: 107-109.
6) Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997; **349**: 225-230.
7) Raphael JC, Chevret S, Harboun M, et al. Intravenous immune globulins in patients with Guillain-Barré syndrome and contraindications to plasma exchange: 3 days versus 6 days. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **71**: 235-238.
8) Koch C. Blood, blood components, plasma and plasma products. In Dukes MNG, Aronson JR editiors, Meyler's Side Effects of Drugs, Elsevier, Amsterdam, 2000.
9) Dalakas MC. The use of intravenous immunoglobulin in the treatment of autoimmune neuromuscular disease: evidence-based indications and safety profile. Phamacol Ther 2004; **102**: 177-193.
10) 濱口勝彦，野村恭一．ギラン・バレー症候群における献血ベニロン-I の使用成績調査―中間報告―．診療と新薬 2006; **43**: 1175-1190.

参考にした二次資料：Web 参照

どのようなギラン・バレー症候群に再度の経静脈的免疫グロブリン療法を行うか？

回答

●経静脈的免疫グロブリン療法の初回治療が効果不十分である症例，および治療関連変動を示すギラン・バレー症候群に再施行を考慮してよい．
●経静脈的免疫グロブリン療法を再施行する場合は，十分な投与間隔を空けるなど血栓症の予防に留意する．

背景・目的

どのような症例に IVIg 再試行が考慮されるかについて理解する．

解説・エビデンス

国際的多施設前向き観察研究である International GBS Outcome Study（IGOS）で検討された GBS 1,023 例のうち，重症 GBS 743 例を対象とした追加治療についての検討では，32％の症例で初回治療に抵抗性を示し，そのうち追加治療を受けた症例の割合は 35％であった[1]．一方で初期免疫療法に反応を示したのちに再度増悪し，治療関連変動（treatment related fluctuation：TRF）がみられた GBS 50 例では 62％の症例で IVIg の再施行を受けていることが明らかとされている[1]．したがって IVIg 再施行が考慮される症例は，①初回治療で効果不十分である症例，および②TRF を示す症例と考えられる．

1）初回治療で効果不十分である症例

初回治療後にも予後不良と予測される（7 日後の modified Erasmus GBS Outcome Score（mEGOS）≧6）GBS 93 例を対象として早期の IVIg 再施行の有効性についてプラセボを対照とした二重盲検 RCT（SID-GBS trial）が行われた[2]．その結果，エントリー後 4 週間における GBS 機能障害スコア（Hughes の機能グレード尺度（FG））の改善において IVIg 再施行の有効性は確認されなかった．一方で IVIg 再施行に伴い血栓症の頻度が増加することが報告されている．この報告をもとに European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）の新 GBS ガイドラインでは IVIg 再投与は推奨されていない．しかしながら，本試験では予後不良と予測された GBS のみを対象としていること，および初回 IVIg 開始日から 7〜9 日後に IVIg 再施行が投与されていることが，上記の結果につながった可能性も考えられる．一方で，個々の症例では初回投与後から 2 週間前後での IVIg 再施行が有効であったとする報告もある[3]．したがって，初回治療で治療効果が不十分である症例，予後不良と想定される症例に対して IVIg 再施行を考慮してもよい．

近年，IVIg 投与 2 週間後の血清 IgG 値と投与前の血清 IgG 値の差（ΔIgG）や IVIg 投与開始 2 週間後あるいは治療前の血清アルブミン値が GBS 予後と関連することが報告されている [4~6]．これらのバイオマーカーから予後不良と想定される症例に対して IVIg 再施行は検討されうるが，その際，たとえば免疫グロブリンの投与間隔を初回投与終了後から 1 週間程度空けるなど血栓症の予防に留意する（Q&A 18-7 参照）．再施行は発症から 4 週以内が望ましい [3,7]．

2）治療関連変動

GBS の経過中に TRF が約 10%の頻度でみられる [1,8,9]．TRF の病態は疾患活動性が持続するなかで血漿浄化療法や IVIg の治療効果が減弱することが想定されている．GBS 147 例を対象とした TRF の頻度，IVIg 再投与の有効性についての検討では，単純血漿交換法群 6/72 例，IVIg 群 8/74 例に TRF がみられたが，IVIg を繰り返すことで病状は安定することが示されている [10]．TRF を示す GBS 症例では，追加治療が予後の改善に寄与することが考えられる．

文献

1） Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; **93**: e59-e76.
2） Walgaard C, Jacobs BC, Lingsma HF, et al. Second IVIg course in Guillain-Barré syndrome patients with poor prognosis (SID-GBS trial): Protocol for a double-blind randomized, placebo-controlled clinical trial. J Peripher Nerv Syst 2018; **23**: 210-215.
3） Farcas P, Avnun L, Frisher S, et al. Efficacy of repeated intravenous immunoglobulin in severe unresponsive Guillain-Barré syndrome. Lancet 1997; **350**: 1747.
4） Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, et al. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009; **66**: 597-603.
5） Fokkink WR, Walgaard C, Kuitwaard K, et al. Association of Albumin Levels With Outcome in Intravenous Immunoglobulin Treated Guillain-Barré Syndrome. JAMA Neurol 2017; **74**: 189-196.
6） Oji S, Sugimoto K, Ishizuka K, et al. Pretreatment hypoalbuminemia is associated with severity and short-term outcome of in patients with Guillain-Barré Syndrome. Peripheral Nerve 2019; **30**: 90-96.
7） 一般財団法人化学及血清療法研究所医薬安全管理部，帝人ファーマ株式会社信頼性保証部門医薬医療情報部．ギラン・バレー症候群における献血ベニロン®- I の使用成績調査結果報告．診療と新薬 2013; **50**: 1103-1128.
8） Fokke C, van den Berg B, Drenthen J, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of Brighton criteria. Brain 2014; **137**: 33-43.
9） Roodbol J, de Wit MY, van den Berg B, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome in children and validation of the Brighton criteria. J Neurol 2017; **264**: 856-861.
10） Kleyweg RP, van der Meché FG, Treatment related fluctuations in Guillain-Barré syndrome after high-dose immunoglobulins or plasma-exchange. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1991; **54**: 957-960.

参考にした二次資料：Web 参照

副腎皮質ステロイド薬の単独療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

推奨

●副腎皮質ステロイド薬単独でのギラン・バレー症候群の改善効果は否定されており，副作用が増加することも含めて施行すべきではない．

［推奨提示 1A：推奨の強さ 1「強い推奨」，エビデンスの強さ A「強い」］

●ただし，免疫チェックポイント阻害薬使用を背景に発症したギラン・バレー症候群様の症候を呈する症例に対してはその限りではない．

［推奨提示：なし］

背景・目的

血漿浄化療法や IVIg が GBS の標準治療として一般化する以前は，副腎皮質ステロイド薬投与が広く行われていたという背景がある．現時点での副腎皮質ステロイド薬の位置づけをあらためて評価し，同薬を用いた GBS 治療の可否について，単独療法の面から明らかにする．

解説・エビデンス

6 つの RCT またはそれに準じた研究（経口副腎皮質ステロイド薬 4 研究と静注 2 研究）を対象としたシステマティックレビュー[1]では，プラセボと比較して 4 週間後の Hughes の機能グレード尺度（FG）に有意な差はなく，副作用として糖尿病がステロイド投与群で有意に多かったという結論が得られている．このレビューで取り上げられた最初の RCT の研究[2]では，無作為割り付けにより 21 例の患者にプレドニゾロン（経口プレドニゾロン 60 mg を 1 週間，続いて 40 mg 4 日間，30 mg 3 日間，その後中止）を投与し，プラセボ群 19 例との間で 1 ヵ月，3 ヵ月，12 ヵ月の FG の改善度を比較検討している．この結果，1 ヵ月後，3 ヵ月後，12 ヵ月後の FG の改善度はいずれもプラセボ群が優っており（有意差なし），発症 1 週間以内の患者（ステロイド群 10 例，プラセボ群 6 例）でも，1 ヵ月後，3 ヵ月後の改善度は，プラセボ群が有意に良好であった．プレドニゾロン群で再発が 3 例（プラセボ群 0 例）みられた．これらの結果から副腎皮質ステロイド薬は GBS に対して無効でかつ有害であるという結論が得られた．この研究以降に行われた経口副腎皮質ステロイド薬に関する比較的大規模な RCT としては，46 例の患者を経口プレドニゾロン群（40 mg 隔日投与 2 週間，以後漸減）とプラセボにランダム割り付け化した研究[3]があり，対照群との有意差はみられないとの結論が得られている．6 ヵ月後に完全回復する患者はプラセボ群に多い（54.5% vs. 41.7%）ことも記載されており，副腎皮質ステロイド薬は GBS に対して無効であるだけでなく，回復を遅延させるのではないかとコメントしている．

静注ステロイド薬単独療法に関する RCT は，Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group に

よるメチルプレドニゾロン静注群（500 mg/日，5 日間）124 名とプラセボ群 118 名を比較した研究[4] が唯一のものである．FG の改善度その他いかなるパラメータにおいてもメチルプレドニゾロン静注群とプラセボとの間に有意差はなく，GBS 発症早期のメチルプレドニゾロンパルス静注療法は効果がないと結論づけられた．

癌治療として近年広く用いられるようになった免疫チェックポイント阻害薬による副作用が免疫関連有害事象（immune-related adverse events：irAE）として知られるようになり，GBS 様の症候も irAE に含まれている．通常の GBS と異なり，irAE として発症した GBS 様の症状を呈する症例では副腎皮質ステロイド薬が奏効するとの指摘があり，米国臨床腫瘍学会から出された irAE のガイドライン[5] では，免疫チェックポイント阻害薬の中止や IVIg または血漿浄化療法の実施に加え，メチルプレドニゾロンパルス（1,000 mg/日，5 日間）が推奨されている．副腎皮質ステロイド薬の有効性や，そもそも irAE として発症した GBS 様の症状を呈する症例を GBS として含めるかは今後の検証を待たねばならない．

文献

1） Hughes RA, Brassington R, Gunn AA, et al. Corticosteroids for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2016: CD001446.
2） Hughes RA, Newsom-Davis JM, Perkin GD, et al. Controlled trial of prednisolone in acute polyneuropathy. Lancet 1978; **312**: 750-753.
3） Singh NK, Gupta A. Do corticosteroids influence the disease course or mortality in Guillain-Barré' syndrome? J Assoc Physicians India 1996; **44**: 22-24.
4） Double-blind trial of intravenous methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. Guillain-Barré Syndrome Steroid Trial Group. Lancet 1993; **341**: 586-590.
5） Thompson JA, Schneider BJ, Brahmer J, et al. Management of Immunotherapy-related toxicities, version 1. 2019. J Natl Compr Canc Netw 2019; **17**: 255-289.

参考にした二次資料：Web 参照

経静脈的免疫グロブリン療法や血漿浄化療法と副腎皮質ステロイド薬の併用は有用か？

推奨

●経静脈的免疫グロブリン療法と副腎皮質ステロイド薬併用は有効である根拠が乏しい．
［推奨提示 2B：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ B「中程度」］

●血漿浄化療法での副腎皮質ステロイド薬併用は推奨できない．
［推奨提示 2C：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ C「弱い」］

背景・目的

GBS に対する副腎皮質ステロイド薬の単独療法の効果はほぼ否定されているが，標準治療に上乗せした形での副腎皮質ステロイド薬併用療法が議論されている．現時点での同薬併用の可否について検討する．

解説・エビデンス

1）IVIg と副腎皮質ステロイド薬の併用

IVIg（400 mg/kg/日，5 日間）とメチルプレドニゾロン静注（500 mg/日，5 日間）の併用療法と IVIg 単独療法を比較した多施設オープンスタディ[1]で，投与 4 週間後の Hughes の機能グレード尺度（FG）が併用群で有意に改善し，独歩可能になるまでの期間が短い傾向（有意差なし）にあったという結果が得られた．これを受けて行われた RCT（併用群 113 例，IVIg＋プラセボ群 112 例）[2]では，いずれの項目においても 2 群間に有意差は得られなかった．自立歩行が可能になる期間は併用群で短縮できる傾向はみられたが，有意差はない．別の試験（症例対照）では，ピーク時に人工呼吸器管理を要する患者において，IVIg 単独治療と比べ IVIg と副腎皮質ステロイド薬静注の併用によって，4 週後までに改善（FG や MRC sum score）する頻度が有意に低いとの結果が報告されている[3]．ただし，この研究で投与された副腎皮質ステロイドの薬剤・用量は一定ではなく，この研究結果の解釈では留意すべき点である．わが国での多施設後方視的検討では，入院時に機能的予後不良と予測される症例のサブ解析で，IVIg 1 クール施行群と比べ IVIg＋メチルプレドニゾロンパルス併用群で 6 ヵ月後の FG が有意に良好であった[4]．

上記のように，IVIg でのメチルプレドニゾロンの併用効果については，RCT では有意な結果がみられておらず，症例によっては副腎皮質ステロイド薬の併用は有害である可能性を示す症例対照試験の報告もある．これらを考慮すると，わが国ではポジティブな結果が報告されているものの，併用療法に関して積極的には推奨できない．

2）血漿浄化療法と副腎皮質ステロイド薬の併用

血漿交換法（PE）（1 回 2〜3 L 置換，9 回，1 ヵ月で施行）に経口プレドニゾロン（100 mg/日，10 日間，以降漸減）を併用した群 12 例と対症療法のみの群 13 例を比較した RCT[5] では，併用治療群と対症療法群との間にすべての評価項目（4，8，12，24 週後に評価）で有意な改善はみられなかった．GBS に対する血漿浄化療法の効果はすでに確立していることから，プレドニゾロンの併用が GBS を悪化させる方向に働いた可能性が指摘されている．直接的に PE での副腎皮質ステロイド薬併用を検討した研究ではないが，GBS 245 例（事前に副腎皮質ステロイド薬を使用していた 29 例を含む）を PE 群 122 例と支持療法群 123 例に割り付けた RCT[6] では，副腎皮質ステロイド薬の事前使用はアウトカムに影響しなかったと結論づけられている．

免疫吸着法や二重膜濾過法などの血漿浄化療法に，副腎皮質ステロイド薬を併用することの有用性に関して，複数例を対象にした報告はない．

文献

1） Treatment of Guillain-Barré syndrome with high-dose immune globulins combined with methylprednisolone: a pilot study. The Dutch Guillain-Barré Study Group. Ann Neurol 1994; **35**: 749-752.
2） van Koningsveld R, Schmitz PI, Meche FG, et al. Effect of methylprednisolone when added to standard treatment with intravenous immunoglobulin for Guillain-Barré syndrome: randomised trial. Lancet 2004; **363**: 192-196.
3） Wu X, Zhang B, Li C, et al. Short-term prognosis of mechanically ventilated patients with Guillain-Barré syndrome is worsened by corticosteroids as an add-on therapy. Medicine (Baltimore) 2015; **94**: e1898.
4） Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 433-439.
5） Mendell JR, Kissel JT, Kennedy MS, et al. Plasma exchange and prednisone in Guillain-Barré syndrome: a controlled randomized trial. Neurology 1985; **35**: 1551-1555.
6） McKhann GM, Griffin JW, Cornblath DR, et al. Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome: analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis. Ann Neurol 1988; **23**: 347-353.

参考にした二次資料：Web 参照

経静脈的免疫グロブリン療法と血漿浄化療法の併用は有用か？

推奨

●血漿交換法（PE）後に経静脈的免疫グロブリン療法（IVIg）を行うことによって症状・予後が改善される根拠は乏しく，PE 後の IVIg は推奨されない．
［推奨提示 2B：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ B「中程度」］

●IVIg 後の PE は IVIg の効果を減弱させる可能性があり，施行しないほうがよい．
［推奨提示 2C：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ B「弱い」］

背景・目的

2 つの確立した免疫療法の併用によって，GBS に対する有効性がさらに増すか否かを検証する．

解説・エビデンス

血漿交換法（PE）群（121 人，50 mL/kg/回，5 回施行），IVIg（130 人，400 mg/kg/日，5 日間），PE＋IVIg 併用群（128 人，PE 最終日に IVIg 開始）の 3 群間で比較した唯一の RCT[1] では，重症度変化を含めた major outcome，secondary outcome のいずれの項目も 3 群間で有意差はみられなかった．PE 後に IVIg を追加する意義は乏しいとの結論が得られている．集中治療室に入室した Hughes の機能グレード尺度（FG）3 以上の 30 例を 2 群（トリプトファンカラムによる免疫吸着法（IAPP）のみ 10 例と IAPP 後 IVIg 施行 20 例）に分けて後方視的に解析した症例対照研究では，2 群間で治療前後の FG の変化に差はなく，FG 4 以上の症例についての解析でも 2 群間で差はなかった．併用療法が臨床の場で企図されるのは難治・重症例であると考えられることからも重要な論文である[2]．一方，血漿浄化療法群（PE 11 例，IAPP 13 例）と IAPP＋IVIg 併用群（21 例，IAPP 施行後に IVIg 400 mg/kg/日，5 日間）を対象とした非ランダム化比較試験[3] では，入院時と第 28 病日の FG の変化（改善）は併用群で有意に大きく，有意差はないが，入院日数は併用群で短い傾向がみられている．併用が有用であるとした唯一の比較試験（非ランダム化）である．

IVIg ののちに PE を行った唯一の RCT[4] では，退院時の FG は IVIg 後 PE 群よりも IVIg 群でより低く，IVIg 後に PE を追加すると回復が悪いという結論がなされている．この後ろ向き研究での IVIg 終了から PE 開始までの期間は，平均 3.88～5.56 日と記載されており，ここでの PE 追加群での症状悪化は投与した IVIg が短期間のうちに除去されたためとも解釈できる．IVIg 無効と判断された例に，より長い間隔を置いて PE を追加した際の効果という観点からの研究はない．

文献

1）Randomised trial of plasma exchange, intravenous immunoglobulin, and combined treatments in Guillain-Barré syndrome. Plasma Exchange/Sandoglobulin Guillain-Barré Syndrome Trial Group. Lancet 1997; **349**: 225-230.
2）Galldiks N, Dohmen C, Neveling M, et al. Selective immune adsorption treatment of severe Guillain-Barré syndrome in the intensive care unit. Neurocrit Care 2009; **11**: 317-321.
3）Haupt WF, Rosenow F, van der Ven C, et al. Sequential treatment of Guillain-Barré syndrome with extracorporeal elimination and intravenous immunoglobulin. J Neurol Sci 1996; **137**: 145-149.
4）Oczko-Walker M, Manousakis G, Wang S, et al. Plasma exchange after initial intravenous immunoglobulin treatment in Guillain-Barré syndrome: critical reassessment of effectiveness and cost-efficiency. J Clin Neuromuscul Dis 2010; **12**: 55-61.

参考にした二次資料：Web 参照

経静脈的免疫グロブリン療法，血漿浄化療法，副腎皮質ステロイド薬以外の免疫調整療法（治療法）は有用か？

回答

●経静脈的免疫グロブリン療法，血漿浄化療法以外にギラン・バレー症候群に対する有効性が確立し，推奨できる治療法はない．

背景・目的

GBS は必ずしも予後良好な疾患ではなく，第一選択治療法である血漿浄化療法，IVIg にまさる治療手段の開発は常に試みられなければならない．現時点での新規治療法とその可能性について検討する．

解説・エビデンス

2020 年に発表された Cochrane レビュー[1] では IVIg，血漿浄化療法，副腎皮質ステロイド薬以外の RCT を検索し，IFN β-1a，BDNF，CSF filtration，Tripterygium polyglycoside，エクリズマブに関する計 6 つの RCT が見い出された．この 6 つの RCT のなかでも 2 つがエクリズマブとプラセボとを比較した研究であり，この 2 つの RCT を対象にメタ解析が実施されている．その結果，主要評価項目（ランダム化 4 週後での機能グレード尺度），副次評価項目のいずれに関しても，プラセボと比べエクリズマブの有効性を示す結果は得られなかった．ただし，サンプルサイズが小さく結果は不正確とのコメントが付記されている．メタ解析された 2 つの RCT のうちの 1 つである ICA-GBS Study[2] では，GBS 8 例がランダム化され，5 例にエクリズマブを，2 例にプラセボが投与された（1 例は除外）．いずれの群でも IVIg と抗菌薬投与が合わせて行われた．その結果，エクリズマブの忍容性が確認されたものの，症例数が少なく，有効性に関して統計解析はできなかった．エクリズマブに関するもう 1 つの RCT はわが国で行われた JET-GBS Study[3] であり，ICA-GBS Study と同様のプロトコールを用いて 23 例にエクリズマブが，11 例にプラセボが投与された（IVIg と抗菌薬投与は両群とも実施）．その結果，主要評価項目である「4 週後での FG 2 以下」を達成したのは，エクリズマブ群 61%，プラセボ群で 45% とエクリズマブ群で高頻度であった．しかし，エクリズマブ群の当該信頼区間の下限値が閾値奏効割合の 50% を下回っていたことから，同薬による IVIg 療法への上乗せ効果を検出できなかった．一方，副次評価項目のひとつである，「24 週後での FG 1 以下」達成症例は，エクリズマブ群 74%，プラセボ群で 18% とエクリズマブ群で有意に高かった（$p = 0.004$）．この結果を受け，IVIg 療法へのエクリズマブの上乗せ効果の有用性に関して，わが国で第 Ⅲ 相試験が実施されたが（2020 年に発表された Cochrane レビュー[1] には含まれず），IVIg へエクリズマブを上乗せする効果は確認できなかった[4]．

19 例の GBS 患者を対象として IFN β-1a 週 3 回の投与を行ったプラセボ対照 RCT では，4 週間・24 週間後の臨床スケールを評価したが，IFN β-1a 投与群とプラセボ群の間に有意な差は得られなかった[5]．10 例の GBS 患者を対象とした BDNF 皮下注（25 μg/kg/日を最大 24 週間投与）のプラセボ対照 RCT でも，BDNF 投与群とプラセボ群の間に有意な差はつかなかった[6]．以下の 2 つの報告は，著者らが有効と判断を下している RCT である．GBS 患者 37 例を対象として 17 例を CSF filtration（髄腔内にカテーテルを留置し，1 回 30～50 mL の脳脊髄液をフィルターで濾過して髄腔内へと戻す．1 日平均 5～6 回の濾過を 5～15 日間継続）に，20 例を PE にランダム割り付け化した RCT では，4 週目の HFG は両群間に有意差はなかった[7]．CSF filtration は PE と同等の効果があると結論づけているが，この論文ののち，GBS に対して CSF filtration を行った分析疫学的研究，症例報告やケースシリーズは皆無である．Cochrane レビューではこの点に加えて CSF filtration の有用性を示すには症例数が少な過ぎること，CSF filtration は脊髄根の炎症を抑制することで GBS を改善するという理論に基づいているが，GBS では神経幹や神経末端も炎症があり，この理論にも疑問があるとのコメントが記載されている．漢方薬である Tripterygium polyglycoside を副腎皮質ステロイド薬内服群と比較した RCT では，8 週後の disability score が Tripterygium polyglycoside 内服群で有意に改善したと結論づけられている[8]．Cochrane レビューはこの研究について，サンプル数が少なく，ブラインドがかかっていないなどエビデンスとしてのグレードは非常に低いとコメントしている．上記のほか，IVIg＋メチルプレドニゾロンパルス療法にミコフェノール酸モフェチルを加える症例対照研究が行われているが，ミコフェノール酸モフェチルの効果については否定的な結果となっている[9]．

上記以外に，IgG を Fab と Fc フラグメントに切断するシステインプロテアーゼ（IgG degrading enzyme of Streptococcus pyogenes：IdeS）に関して，IVIg へのアドオン治療薬として第 Ⅱ 相試験が欧州で実施され[10]，結果の発表が待たれている．

文献

1） Doets AY, Hughes RA, Brassington R, et al. Pharmacological treatment other than corticosteroids, intravenous immunoglobulin and plasma exchange for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2020: CD008630.
2） Davidson AI, Halstead SK, Goodfellow JA, et al. Inhibition of complement in Guillain-Barré syndrome: the ICA-GBS study. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 4-12.
3） Misawa S, Kuwabara S, Sato Y, et al. Safety and efficacy of eculizumab in Guillain-Barré syndrome: a multicentre, double-blind, randomised phase 2 trial. Lancet Neurol 2018; **17**: 519-529.
4） 桑原　聡，三澤園子，石田裕一ほか．Efficacy and Safety of Eculizumab in a Phase 3 trial in Guillain-Barré Syndrome．第 64 回日本神経学会学術大会　抄録集，Pe-012-1（会議録）．
5） Pritchard J, Gray IA, Idrissova ZR, et al. A randomized controlled trial of recombinant interferon-beta 1a in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2003; **61**: 1282-1284.
6） Bensa S, Hadden RD, Hahn A, et al. Randomized controlled trial of brain-derived neurotrophic factor in Guillain-Barré syndrome: a pilot study. Eur J Neurol 2000; **7**: 423-426.
7） Wollinsky KH, Hulser PJ, Brinkmeier H, et al. CSF filtration is an effective treatment of Guillain-Barré syndrome: a randomized clinical trial. Neurology 2001; **57**: 774-780.
8） Zhang X, Xia J, Ye H. [Effect of Tripterygium polyglycoside on interleukin-6 in patients with Guillain-Barré syndrome]. Zhongguo Zhong Xi Yi Jie He Za Zhi 2000; **20**: 332-334.
9） Garssen MP, van Koningsveld R, van Doorn PA, et al. Treatment of Guillain-Barré syndrome with mycophenolate mofetil: a pilot study. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2007; **78**: 1012-1013.
10） ClinicalTrials.gov Identifier: NCT03943589
https://www.clinicaltrials.gov/ct2/show/record/NCT03943589?term=Imlifidase&draw=2&rank=3
参考にした二次資料：Web 参照

妊娠を伴うギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

回答

●妊娠合併ギラン・バレー症候群，特に重症例には経静脈的免疫グロブリン療法または血漿浄化療法の施行が望ましい．

背景・目的

妊婦に GBS が発症することはまれではない．妊娠合併 GBS の治療は通常の成人 GBS の標準的治療をそのまま採用してよいか，妊婦の GBS 治療の際に，児への影響を含めて考慮すべき点は何かを明らかにする．

解説・エビデンス

妊娠合併 GBS の治療に関する RCT や分析疫学的研究はなく，文献的エビデンスはケースシリーズと症例報告が主体である．まとまった報告としては，1990～2002 年にかけて発表された英文論文（計 30 例）をもとに記載された妊娠合併 GBS のレビュー[1]がある．30 例中 14 例に血漿交換法（PE）（うち妊娠後期に発症した 5 例では帝王切開後に PE 施行）が行われており，2 例で IVIg 後に PE，1 例に副腎皮質ステロイド薬＋IVIg，5 例に IVIg，8 例は特異的治療なしで経過観察された．胎児の予後については 3 例で記載がなく，妊娠 4，6，14 週の比較的妊娠早期の 3 例で人工妊娠中絶が行われている．1 例は母子ともに死亡，1 例でサイトメガロウイルス（CMV）による胎盤炎により死産している[2]．分娩後に神経学的な問題がみられた例としては，CMV 感染後の重症 GBS 33 歳（IVIg に追加して PE を施行）から生まれた新生児が GBS を発症したが，人工呼吸管理下に IVIg を施行されて軽快した例[3]，重症 GBS 26 歳（PE を施行）から floppy infant として生まれた（母親のベンゾジアゼピン系薬物使用のためと考えられている）が，生後 9 ヵ月の発達は正常であった例[4]がそれぞれ記載されている．その他の 20 例は正常の新生児を出産している．いずれの症例も，治療に関連した副作用は記載されていない．このレビューの著者らは，妊娠中の GBS 発症は人工妊娠中絶の適応にならないこと，妊娠中の IVIg，PE とも母子いずれに対しても安全に行いうる治療法であることを述べている[1]．

セルビアの 1 施設からのケースシリーズ[5]では，妊娠合併 GBS 5 例のうち 3 例で免疫治療（IVIg）が実施され，4 例では発症 1 年後に寛解状態（Hughes の機能グレード尺度（FG）0），残り 1 例は軽度障害（同 2）で，すべての出生児は発育に問題はなかった．日本からの 2 症例のケースシリーズ[6]では，うち 1 例（CMV 感染後の 25 歳例）に帝王切開ののち，免疫吸着法が行われ，軽快している．妊娠合併 GBS に対して IVIg，血漿浄化療法のどちらが優れているかを比較した研究はない．免疫グロブリン製剤の妊婦および児に対する安全性は確立していないが，循環血液量の低下などの胎児への影響が避けられる点で IVIg を推奨する意見が多い[7,8]．

妊婦に血漿交換法を行う際の留意点として，エキスパートオピニオンとして以下が報告されている[9]：①左側臥位，②妊娠第 2 期と 3 期には生理的に血漿量が 50％増加することに留意，③イオン化カルシウム値を頻回にモニターするとともに，血漿交換法中にはカルシウムの予防投与を考慮する，④血漿交換の前にフィブリノーゲン値をモニターする（妊娠中には正常値が 50％高値である），⑤Rh 陰性症例では血漿交換が終了したあとに Rh 免疫グロブリンを追加投与する（以前に予防投与しておいた Rh 免疫グロブリンは血漿交換によって除去されるため）．

文献

1） Chan LY, Tsui MH, Leung TN. Guillain-Barré syndrome in pregnancy. Acta Obstet Gynecol Scand 2004; **83**: 319-325.
2） Mendizabal JE, Bassam BA. Guillain-Barré syndrome and cytomegalovirus infection during pregnancy. South Med J 1997; **90**: 63-64.
3） Luijckx GJ, Vles J, de Baets M, et al. Guillain-Barré syndrome in mother and newborn child. Lancet 1997; **349**: 27.
4） Gautier PE, Hantson P, Vekemans MC, et al. Intensive care management of Guillain-Barré syndrome during pregnancy. Intensive Care Med 1990; **16**: 460-462.
5） Ždraljević M, Radišić V, Perić S, et al. Guillain-Barré syndrome during pregnancy: a case series. J Obstet Gynaecol Res 2022; **48**: 477-482.
6） 荒木俊彦，中田悠皓，楠　進．妊娠後期に発症した Guillain-Barré 症候群の 2 例．臨床神経 2010; **50**: 24-26.
7） 森　恵子，祖父江　元．妊娠・分娩と末梢神経障害．神経内科 2004; **61**: 49-55.
8） 野村恭一．神経疾患に対する免疫グロブリン療法．日本内科学会雑誌 2007; **96**: 2046-2053.
9） Pacheco LD, Saad AF, Hankins GD, et al. Guillain-Barré Syndrome in Pregnancy. Obstet Gynecol 2016; **128**: 1105-1110.

参考にした二次資料：Web 参照

小児ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

回答

●小児ギラン・バレー症候群に対しては，血漿浄化療法，経静脈的免疫グロブリン療法ともに同等の有効性があり，重症例には推奨される治療法である．

背景・目的

小児 GBS の治療は成人 GBS の標準的治療をそのまま採用してよいか，小児での GBS 治療法選択の際に考慮すべき点は何かを明らかにする．

解説・エビデンス

小児に限定した論文はいずれも例数が少ないという問題点がある．成人 GBS の標準的治療法である血漿交換法（PE），IVIg はいずれも小児で有効性が確認されており，IVIg の有効性は複数の RCT で確認されている．小児 GBS 18 例（7～14 歳，平均 10.4 歳）を IVIg 9 例，無治療 9 例に割り付けた RCT[1] では，IVIg 群では筋力低下のピークから回復にかかる期間が有意に短く（IVIg 群平均 7.5 日，対照 11.8 日），病院滞在期間も有意に短縮された（IVIg 群平均 16.5 日，対照 23.8 日）．副作用はなかったと記載されている．18 歳以下の GBS 21 例（12 ヵ月～16.5 歳，5～6 歳がピーク）を IVIg 群 14 例，無治療群 7 例に割り付けた RCT[2] では，回復出現までの平均期間が IVIg 群 4.5 日，無治療群 30 日で有意差があり，4 週後の重症度の中央値も有意に IVIg 群が軽症であった．この論文では IVIg 1.0 g/kg/日・2 日投与群と 400 mg/kg/日・5 日投与群を比較する研究も合わせて行っている．有効性については 2 群に差はないが，2 日投与群 25 例中 5 例（20%）で回復期に一過性の障害度の悪化（treatment related fluctuation：TRF）がみられた．5 日投与群で TRF はみられず，両群間で有意差を認めた[2]．一方，PE は 2 つの症例対照試験（いずれも sham pheresis は使っておらず，対照には historical control を使用）[3,4] で有効性が認められているのみである．

小児 GBS での PE と IVIg の比較では，41 例（月齢：49～143 ヵ月）の人工呼吸器使用中の患者を PE 21 例と IVIg 20 例に割り付けた RCT[5] がある．ここでは，PE のほうが人工呼吸器の使用期間を有意に短縮できるが，神経症状や ICU 滞在期間は両群で差がないという結論になっている．また，62 例を対象にした症例対照試験では，IVIg 施行群（30 例）と比べ PE 施行群（32 例）では入院期間や人工呼吸器管理期間が短く，6 ヵ月後に後遺障害をきたした頻度が低かった[6]．しかし，全体での死亡率が 19.3% と非常に高く本邦の現状とかけ離れており，その解釈には注意が必要である．一方，先行する 2 つの症例対照研究では，ICU 在室期間の有意な短縮[7]，Hughes の機能グレード尺度（FG）が 2 段階改善するまでの期間短縮と人工呼吸器使用期間の短縮[8] の点で IVIg 群の優位性が示されており，1 つの重症小児 GBS 26 例を扱った症例対照研究で

は両者の間に差がない[9]という結論が示されている．ドイツを中心とする欧州各国のエキスパートで作成された，小児・思春期における GBS のガイドライン[10]では，重症あるいは持続的に進行する GBS に対する免疫治療として，IVIg が推奨された．このガイドラインで血漿浄化療法は，IVIg 不耐性や無効な場合に推奨されている．

文献

1) Gurses N, Uysal S, Cetinkaya F, et al. Intravenous immunoglobulin treatment in children with Guillain-Barré syndrome. Scand J Infect Dis 1995; **27**: 241-243.
2) Korinthenberg R, Schessl J, Kirschner J, et al. Intravenously administered immunoglobulin in the treatment of childhood Guillain-Barré syndrome: a randomized trial. Pediatrics 2005; **116**: 8-14.
3) Epstein MA, Sladky JT. The role of plasmapheresis in childhood Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 1990; **28**: 65-69.
4) Jansen PW, Perkin RM, Ashwal S. Guillain-Barré syndrome in childhood: natural course and efficacy of plasmapheresis. Pediatr Neurol 1993; **9**: 16-20.
5) El-Bayoumi MA, El-Refaey AM, Abdelkader AM, et al. Comparison of intravenous immunoglobulin and plasma exchange in treatment of mechanically ventilated children with Guillain-Barré syndrome: a randomized study. Crit Care 2011; **15**: R164.
6) Saad K, Mohamad IL, Abd El-Hamed MA, et al. A comparison between plasmapheresis and intravenous immunoglobulin in children with Guillain-Barré syndrome in Upper Egypt. Ther Adv Neurol Disord 2016; **9**: 3-8.
7) Abd-Allah SA, Jansen PW, Ashwal S, et al. Intravenous immunoglobulin as therapy for pediatric Guillain-Barré syndrome. J Child Neurol 1997; **12**: 376-380.
8) Vajsar J, Sloane A, Wood E, et al. Plasmapheresis vs intravenous immunoglobulin treatment in childhood Guillain-Barré syndrome. Arch Pediatr Adolesc Med 1994; **148**: 1210-1212.
9) Graf WD, Katz JS, Eder DN, et al. Outcome in severe pediatric Guillain-Barré syndrome after immunotherapy or supportive care. Neurology 1999; **52**: 1494-1497.
10) Korinthenberg R, Trollmann R, Felderhoff-Müser U, et al. Diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome in childhood and adolescence: an evidence- and consensus-based guideline. Eur J Paediatr Neurol 2020; **25**: 5-16.

参考にした二次資料：Web 参照

高齢者ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

回答

●高齢者には血漿浄化療法と比べてより副作用の少ない経静脈的免疫グロブリン療法が推奨される．

背景・目的

高齢者 GBS の治療は成人 GBS の標準的治療と同様でよいか，高齢者での GBS 治療法選択の際に考慮すべき点は何かを明らかにする．

解説・エビデンス

一般に高齢は GBS の予後不良因子として知られている．しかし，高齢者の GBS 治療に関する RCT や分析疫学的研究はなく，IVIg と血漿浄化療法のどちらが高齢者に有効であるかというデータもない．また，血漿浄化療法のなかでも，血漿交換法（PE）と高齢者により負担が少ないと考えられる免疫吸着法を比べた研究もない．したがって，高齢者に推奨される治療法の選定は主に副作用の面からなされることになる．

GBS 403 例を対象に行われた観察研究では，IVIg と血漿浄化療法のいずれに関しても 60 歳以上の患者と 60 歳未満の患者の間で副作用の頻度に差はないと報告されている[1]．一方，65 歳以上の PE を施行された患者 50 例（うち GBS 8 例）と 64 歳以下 584 例（GBS に関する記述なし）を比較した PE 関連合併症に関する症例対照研究[2] では，PE に伴う合併症は 65 歳以上で 11%，64 歳以下で 3.9%と高齢者で多くみられた．低血圧が 0.6%，アレルギー反応が 1.5%でみられ，致死的な副作用の出現はなかったとしているが，65 歳以上の GBS 患者での副作用についてはここでは言及がない．60 歳以上の GBS 9 例（3 例が IVIg と PE，2 例が PE，1 例が IVIg で加療され，3 例は無治療）に関するケースシリーズ[3] では，PE を施行された 4 例で合併症（2 例で重篤な低血圧，2 例で PE に関連した凝固異常）が出現し，IVIg 治療群では副作用の出現はなかった．同じく 60 歳以上の GBS 18 例（PE 12 例，IVIg 2 例，PE＋IVIg 1 例）に関するケースシリーズでは，PE を施行された 3 例で合併症（低血圧 2 例，電解質異常 1 例）が出現し，IVIg 治療群では副作用の出現はなかった．後者[4] では IVIg の実施数が少ないという問題点があるが，高齢者のシリーズでは PE 群の副作用（特に低血圧）が IVIg 群に比べて多い傾向がありそうである．濱口らによるわが国での IVIg 使用成績調査票解析（1,184 例が対象）[5] では，65 歳以上の高齢者では成人（15～64 歳）と比べ副作用発現症例率が高くはないという結果（23.7% vs. 35.7%）が得られている．

文献

1）Peric S, Berisavac I, Stojiljkovic Tamas O, et al. Guillain-Barré syndrome in the elderly. J Peripher Nerv Syst 2016; **21**: 105-110.
2）Basic-Jukic N, Brunetta B, Kes P. Plasma exchange in elderly patients. Ther Apher Dial 2010; 14: 161-165.
3）Rana SS, Rana S. Intravenous immunoglobulins versus plasmapheresis in older patients with Guillain-Barré syndrome. J Am Geriatr Soc 1999; **47**: 1387-1388.
4）Franca MC Jr, Deus-Silva L, de Castro R, et al. Guillain-Barré syndrome in the elderly: clinical, electrophysiological, therapeutic and outcome features. Arq Neuropsiquiatr 2005; **63**: 772-775.
5）濱口勝彦．ギラン・バレー症候群における献血ベニロン-I の使用成績調査結果報告．診療と新薬 2013; **50**: 1103-1128.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群ではどのような場合に支持療法が必要となるか？

回答

●急性期には，球麻痺，呼吸器系合併症，自律神経障害，抗利尿ホルモン分泌不適合症候群，深部静脈血栓症，疼痛などが問題となる．
●慢性期には，疼痛，疲労などが問題となる場合がある．

背景・目的

GBS の予後を改善するためには急性期に生じる合併症への対応が重要である．また，リハビリテーション治療や疼痛対策は，患者の QOL 改善に不可欠である．支持療法に関しては，エビデンスレベルの高い報告は少ないが，現状で得られている知見のなかで対応方法を検討する．

解説・エビデンス

GBS の中核症状は急性に進行する全身の筋力低下であるが，生命予後，QOL 改善に関しては合併症の管理が重要な位置を占める．補助・対症療法が必要となる病態として，球麻痺（Q&A 18-2），呼吸器系合併症（Q&A 18-3），自律神経障害（Q&A 18-4），抗利尿ホルモン分泌不適合症候群（Q&A 18-5），深部静脈血栓症（Q&A 18-7），疼痛（Q&A 18-8），疲労（Q&A 18-10）などがあげられる．これらに対する支持療法やリハビリテーション治療（Q&A 18-9）については十分なエビデンスのある研究が少ない[1,2]．

文献

1）Hughes RA, Wijdicks EFM, Benson E, et al. Supportive care for patients with Guillain-Barré Syndrome. Arch Neurol 2005; **62**: 1194-1198.
2）Khan F, Ng L, Amatya B, Brand C, et al. Multidisciplinary care for Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2010; (10): CD008505.
参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 18-2　18．支持療法

ギラン・バレー症候群の球麻痺にはどのように対応するか？

回答

●個々の症例の状況に応じて，経鼻胃管などで対応するが，胃瘻による長期間の経管栄養が必要となる場合もある．

背景・目的

GBS の球麻痺への対応を理解する．

解説・エビデンス

球麻痺による問題点としては，構音・嚥下障害があげられるが，その管理に関して，エビデンスレベルの高い報告はない．実際には経鼻胃管などで対応していると思われる．リハビリテーション病院に入院した GBS 50 例において，経管栄養を必要とした症例を後ろ向きに調査した研究では，7 例が経鼻胃管，7 例が胃瘻を使用していた．経鼻胃管使用例では発症から平均 62.1 日で全例が離脱していたが，胃瘻使用例では離脱したのは 5 例であり，発症から離脱までの期間は平均 171.8 日であった．GBS では長期間において経管栄養が必要となることがある [1]．なお，球麻痺は誤嚥性肺炎の原因となることに加えて，人工呼吸管理の予測因子のひとつでもある [2]．

文献

1）Yoshida M, Ikeda J, Urikane Y, et al. Prevalence of tracheotomy and percutaneous endoscopic gastrostomy in patients with Guillain-Barré Syndrome. Dysphagia 2017; **32**: 236-240.
2）Luijten LWG, Doets AY, Arends S, et al. Modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score: a simplified clinical tool to predict the risk of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; **94**: 300-308.
参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群ではどのような場合に気管挿管・人工呼吸管理を行うか？

回答

●①肺活量が 20 mL/kg 以下，②肺活量が予測値より 30%低下している場合，③高度の球麻痺があり，誤嚥リスクまたは誤嚥が認められる場合，などに気管挿管・人工呼吸管理を考慮する．
●人工呼吸管理が必要となる例を予測する方法として，modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score（mEGRIS）が勧められる．
●フィッシャー症候群様の外眼筋麻痺や運動失調をきたしたのちに四肢筋力低下が生じた例，自律神経障害の合併などが人工呼吸器装着と関連する．

背景・目的

呼吸筋麻痺とそれに伴う合併症は，GBS の予後を左右する因子として重要である．人工呼吸管理適応の判断については，臨床症状，検査所見など様々な指標が検討されている．

また，気管挿管・人工呼吸管理下の症例では，抜管が可能かどうかの判断が重要である．抜管困難な場合は気管切開のうえで長期間の人工呼吸管理が必要となる．本項では，人工呼吸管理の適応の指標やその予測因子について現状の知見を述べる．

解説・エビデンス

呼吸筋麻痺は GBS の予後を左右する重要な因子である．気管挿管，人工呼吸適応の判断基準として，肺活量が 12～15 mL/kg 以下，室内気における動脈血液ガス分析が PO_2 70 mmHg 以下の場合，4～6 時間にわたって肺活量低下傾向を示す場合（呼吸筋疲労現象が認められる場合），喀痰排泄困難や誤嚥を伴う高度の球麻痺を示す場合などがあげられている[1]．その他の基準として，肺活量が 20 mL/kg 以下，最大吸気圧が 30 cmH_2O 未満，最大呼気圧が 40 cmH_2O 未満，または肺活量が予測値より 30%の低下（%肺活量＜70%）がある[2]．酸素飽和度や動脈血液ガス分析よりも肺活量のほうがよい指標となることが指摘されており，GBS の呼吸不全は呼吸筋の筋力低下による換気障害であるため，過度に酸素飽和度に依存すべきでない[3]．ただし，肺活量のデータが得られない場合でも，個々の症例の状態を詳細に観察して判断する必要がある．ベッドサイドで行える検査として，吸気後にひと息で数字を 1 から順に声を出して数える single breath count（SBC）検査がある．SBC は努力性肺活量と相関があり，20 未満の場合は人工呼吸管理の予測因子となることが報告されている[4]．

人工呼吸管理が必要となる症例を早期に予測することは重要であり，簡便かつ有用性の検証が十分に行われているスコアリングシステムとして，Erasmus GBS Respiratory Insufficiency

表 1　modified EGRIS

予測因子		スコア
球麻痺	あり	5
	なし	0
筋力低下から入院までの期間	0 日	7
	1 日	6
	2 日	5
	3 日	4
	4 日	3
	5 日	2
	6 日	1
	7 日以上	0
頸部屈曲 MRC スコア	0	10
	1	8
	2	6
	3	4
	4	2
	5	0
両側股関節屈曲 MRC スコア	0	10
	1	9
	2	8
	3	7
	4	6
	5	5
	6	4
	7	3
	8	2
	9	1
	10	0
合計		32 点満点

たとえば，球麻痺があり（5 点），筋力低下から入院までが 1 日（6 点），頸部前屈の MRC スコアが 4（2 点），両側の股関節屈曲の MRC が 3（4 点）の場合，計 17 点となるため，人工呼吸器装着のリスクは入院後 1 日未満に 17%，3 日未満に 26%，1 週間未満に 35% となる．
(Luijten LWG, et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; 94: 300-308. [7] より引用)

Score（EGRIS）がある [5]．EGRIS の最大の特徴は，検査所見は使用せず，臨床的指標のみで応用できる点にあり，本邦でも有用性が示されている [6]．さらに，国際的多施設前向き観察研究の International GBS Outcome Study（IGOS）に登録された GBS 1,133 例の臨床情報をもとに作成した modified EGRIS（mEGRIS）が報告されており，表 1 に示す．EGRIS と同様にスコアの合計が高くなるほど人工呼吸器装着のリスクが高くなる [7]．同様の指標として，GBS 722 連続症例のうち，人工呼吸器が必要となった 313 例について解析した研究では，①入院までの日数が 7 日以内（オッズ比：2.51），②咳ができない（オッズ比：9.09），③GBS 障害スコア≧4（オッズ比：2.53），④上肢挙上困難（オッズ比：2.99）もしくは⑤頸部屈筋の筋力低下（オッズ比：4.34），⑥肝逸脱酵素の上昇（オッズ比：2.09）の 6 つの予測因子が抽出され，4 つ以上あれば 85% 以上に人工呼吸管理が必要となっている．さらに肺活量が測定できた 196 例について検討し，①発症から入院までが 7 日以内（オッズ比：5.00），②頭を持ち上げられない（オッズ比：5.00），③肺

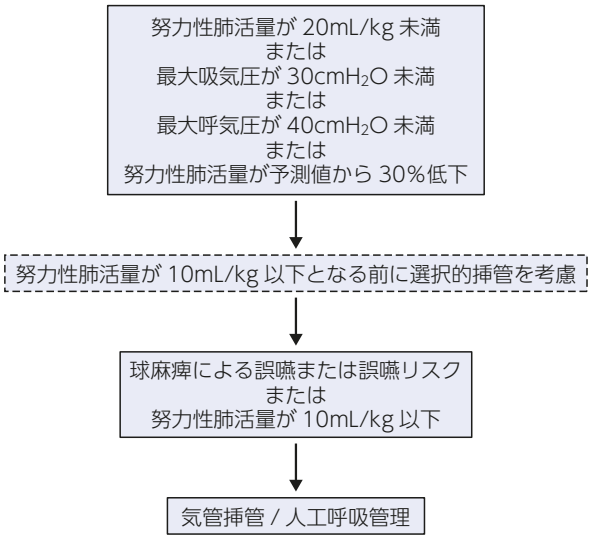


図 1　気管挿管・人工呼吸管理の適応の指標
(van Doorn PA, et al. Eur J Neurol 2023; 30: 3646-3674. [9] より作成)

活量が予測値の 60%以下（オッズ比：2.86）の 3 項目が予測因子となり，すべて揃った場合は 85%以上に人工呼吸管理が必要となることが示されている [8]．これは検査データを含んだ予測因子であるが，上述の mEGRIS と重なる部分もあり，参考になる指標である．2023 年の European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）による GBS 診療ガイドラインでは，努力性肺活量が 20 mL/kg 以下では人工呼吸管理を考慮し，10 mL/kg 以下では人工呼吸管理が必要になると勧告している（図 1）[9]．

臨床病型と人工呼吸器装着との関連を調べた研究では，FS 様に発症したのちに，四肢筋力低下をきたした症例は，人工呼吸器装着率が高いことが示されている [10]．また，上肢から下肢へと下行性に麻痺が進行した症例，高度な自律神経障害合併例でも呼吸器装着率が高い [11]．血清学的検査では，肝逸脱酵素上昇 [8]，コルチゾール高値 [12] の報告がある．糖脂質抗体では，GQ1b 抗体，GD1a/GD1b 複合体抗体，GD1b/GT1b 複合体抗体陽性などが指標となる [13,14]．なお，電気生理学的検査では，脱髄型で人工呼吸器装着率が高いとする研究 [15]，軸索障害型で高いとする研究 [11] がある．横隔神経の電気生理学的検討では人工呼吸器装着予測因子としての有用性は否定的である [16]．

早期の人工呼吸器使用による肺炎合併の予防効果は確認されておらず [17]，現時点では推奨される人工呼吸器設定はない [18]．非侵襲的陽圧呼吸（non-invasive positive pressure ventilation：NPPV）に関しては症例報告レベルであり [19,20]，少なくとも球麻痺のある症例では避けるべきである．

人工呼吸管理下の GBS 症例で，抜管可能かどうかの指標として，肺活量が挿管直前に比べて 4 mL/kg 以上改善していれば抜管成功率が高く（感度 82%，特異度 90%），抜管失敗例では抜管を試みずに気管切開を施行した例よりも ICU の滞在期間が長かったことが報告されている [21]．また，肺活量と吸気圧および呼気圧の測定値をもとに算出した pulmonary function（PF）score を連日測定したうえで，挿管当日と 12 日目の PF スコアの比が，1 以上であれば 3 週間以内の

人工呼吸離脱が可能，1 以下なら有意に長期化することが報告されている[22]．気管挿管 12 日目は，気管切開適応の判断が迫られる時期であり，PF が 1 以上ならば，気管切開を回避して抜管を考慮し，1 以下ならば直ちに気管切開を行うことを勧めている．

抜管可能かどうかの判断には，上述したような指標は一定の目安とはなるが明確な基準ではなく，個々の症例で判断する必要がある．

文献

1) Ropper AH, Kehne SM. Guillain-Barré syndrome: Management of respiratory failure. Neurology 1985; **35**: 1662-1665.
2) Lawn ND, Fletcher DD, Henderson RD, et al. Anticipating mechanical ventilation in Guillain-Barré Syndrome. Arch Neurol 2001; **58**: 893-898.
3) Winer JB. Guillain-Barré syndrome. BMJ 2008: **337**; 227-231.
4) Kannan Kanikannan MA, Durga P, Venigalla NK, et al. Simple bedside predictors of mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome. J Crit Care 2014; **29**: 219-223.
5) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of Respiratory Insufficiency in Guillain-Barré Syndrome Ann Neurol 2010; **67**: 781-787.
6) Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 433-439.
7) Luijten LWG, Doets AY, Arends S, et al. Modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score: a simplified clinical tool to predict the risk of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; **94**: 300-308.
8) Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003; **31**: 278-283.
9) van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2023; **30**: 3646-3674.
10) Funakoshi K Kuwabara S, Odaka M, et al. Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/ Guillain-Barré overlap syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; **80**: 60-65.
11) Sundar U, Abraham E, Gharat A, et al. Neuromuscular respiratory failure in Guillain-Barré Syndrome: evaluation of clinical and electrodiagnostic predictors. J Assoc Physicians India 2005; **53**: 764-768.
12) Strauss J, Aboab J, Rottmann M, et al. Plasma cortisol levels in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2009; **37**: 2436-2440.
13) Kaida K, Kusunoki S, Kanzaki M, et al. Anti-GQ1b antibody as a factor predictive of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome Neurology 2004; **62**: 821-824.
14) Kaida K, Morita D, Kanzaki M, et al. Anti-ganglioside complex antibodies associated with severe disability in GBS. Journal of Neuroimmunology 2007; **182**: 212-218.
15) Durand MC, Porcher R, Orlikowski D, et al. Clinical and electrophysiological predictors of respiratory failure in Guillain-Barré syndrome: a prospective study. Lancet Neurol 2006; **5**: 1021-1028.
16) Durand MC, Prigent H, Sivadon-Tardy V, et al. Significance of phrenic nerve electrophysiological abnormalities in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2005; **65**: 1646-1649.
17) Melone MA, Heming N, Meng P, et al. Early mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré syndrome at high risk of respiratory failure: a randomized trial. Ann Intensive Care 2020; **10**: 128.
18) Ali MI, Fernandez-Perez ER, Pendem S, et al. Mechanical ventilation in patients with Guillain-Barré Syndrome. Respir Care 2006; **51**: 1403-1407.
19) Wijdicks EFM, Roy TK. BiPAP in Early Guillain-Barré Syndrome May Fail Can. J Neurol Sci 2006; **33**: 105-106.
20) Pearse RM, Draper A, Grounds RM, et al. Non-invasive ventilation to avoid tracheal intubation in a patient with Guillain-Barré syndrome. Br J Anaesth 2003; **91**: 913-916.
21) Nguyen TN, Badjatia N, Malhotra A, et al. Factors Predicting Extubation Success in Patients with Guillain-Barré Syndrome. Neurocrit Care 2006; **5**: 230-234.
22) Lawn ND Wijdicks EFM. Post-intubation pulmonary function test in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2000; **23**: 613-616.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の自律神経障害合併例にはどのように対応するか？

回答

●著明な血圧変動や徐脈性不整脈を認める場合は ICU 管理を考慮する．
●ヘッドアップなどの介護上の操作，喀痰吸引時には血圧変動や不整脈の出現などに十分に注意を払う．

背景・目的

GBS の自律神経障害は難治で致死的となる場合がある．それらに対する対応について，現時点での知見を述べる．

解説・エビデンス

GBS における自律神経障害も，免疫学的機序による基本的病態のひとつと考えられ，IVIg，血漿浄化療法などによる免疫療法による改善が期待される．一方で，自律神経障害による心血管系，消化器系などの障害は重症 GBS 症例に生命危機をもたらす重要な因子であり，免疫療法の効果が得られるのを待つだけでなく，積極的かつ適切な支持療法で救命を図ることは極めて重要である．

ICU 管理例のように生体ストレスが強い環境下では，GBS の病態によらない自律神経障害をきたす可能性もあるので，GBS の病態に基づいて生じる自律神経障害が，どの程度の頻度で存在するかの判断は難しい．自律神経障害は，自覚症状がなく，何らかの検査で確認できる程度の軽微なものが多いが，一方で，生命予後を左右する重篤な例が存在することも認識すべきである．

治療上，自律神経障害が問題となるのは人工呼吸管理を要するような重症例であり，特に予後を左右する合併症は心血管系に関するものが多い[1]．自律神経障害合併症の治療法については，RCT などのエビデンスレベルの高い報告はなく，症例報告やケースシリーズに限られる．したがって，本項であげる回答は，症例報告やエキスパートオピニオンにとどまる内容となる．

ICU 管理，もしくはそれに準じるような症例では，循環動態，特に，血圧変動，脈拍数に注意を払う．血圧変動に関しては，GBS そのものの病態以外に人工呼吸管理による胸腔内圧上昇，血漿交換法中の体外循環による影響などの因子も加わるため，その病態は複雑となる．また，徐脈（48/分以下）をきたすような症例では，収縮期血圧の日内変動が 85 mmHg 以上に達することが多く，このような場合は，GBS の病態に基づく自律神経障害を示唆することを指摘している[2]．血圧の変動が大きい症例では，単回のバイタル測定において，著明な血圧上昇を示した場合でも安易に降圧薬は使用すべきではない．また，血圧低下を示した場合も安易に昇圧薬を使

用せずに，まずは下肢挙上や輸液を行う．このような症例では経時的に血圧モニターを行うことが重要であり，血圧低下をきたしうる血漿浄化療法の施行は推奨されない．ベッド上の体位変換や吸引時の気道刺激によって急激な血圧低下や不整脈を示す例がある[3]ので，医療処置だけではなく，介護処置にも十分な配慮が必要となる．脈拍数に関しては，一般に頻脈のみであれば特別の治療は不要で，β遮断薬などを投与すると急激な血圧低下をきたすこともある．一方，徐脈性不整脈に陥る例では心停止のリスクもあり，心拍数，不整脈のモニターが重要である[3]．リスクの高い不整脈をきたす例を検出するには，sympathetic skin response（SSR）や心拍変動のモニターが有用とする報告がある[4,5]．徐脈性不整脈から心停止となり，一時ペーシングだけはなく，ペースメーカー植え込み術を施行した例の報告もある[6,7]．通常，人工呼吸器装着にいたるような重症例では，心電図，酸素飽和度モニターが装着されていることが多いが，非装着例でも重度の四肢麻痺をきたすような重症例においては自律神経障害のリスクを考慮して，急性期には，血圧，心電図，酸素飽和度のモニターを行う．

たこつぼ心筋症は，高齢の女性に多く，一過性に左室心尖部の収縮障害と心基部の過収縮をきたす．ACE 阻害薬，β遮断薬などの治療で軽快した例の報告[8]があるが，自然軽快することも多いので治療が必要かどうかは検討の余地がある．

排尿障害に関しては，重症例では全身管理上の問題から，尿道カテーテルが挿入されることが多い．軽症例では，必要に応じて自己導尿も含めて尿道カテーテルによる管理を行うが，自然経過で改善する例が多い[9,10]．腸管蠕動運動障害に関しては，排便コントロールを行い，イレウスの可能性も想定して腹部単純 X 線検査を考慮する[11]．

文献

1）Mukerji S, Aloka F, Farooq MU, et al. Cardiovascular complications of the Guillain-Barré syndrome. Am J Cardiol 2009; **104**: 1452-1455.
2）Pfeiffer G, Schiller H, Kruse J, et al. Indication of dysautonomia in severe Guillain-Barré syndrome. J Neurol 1999; **246**: 1015-1022.
3）Winer JB, Hughes RAC. Identification of patients at risk for arrhythmia in the Guillain-Barré syndrome. Q J Med 1988; **257**: 735-739.
4）Flachenecker P, Lem K, Mullges W, et al. Detection of serious bradyarrhythmias in Guillain-Barré syndrome: sensitivity and specificity of the 24-hour heart rate power spectrum. Clin Auton Res 2000; **10**: 185-191.
5）Yerdelen D, Erol T, Karatas M. Selective autonomic screening in Guillain-Barré syndrome. Neurol India 2010; **58**: 398-402.
6）Patel MB, Goyal SK, Punnam SR, et al. Guillain-Barré Syndrome with asystole requiring permanent pacemaker: a case report. J Med Case Rep 2009; **3**: 5.
7）Kordouni M, Jibrini M, Siddiqui MZ. Long-term transvenous temporary pacing with active fixation bipolar lead in the management of severe autonomic dysfunction in Miller-Fisher syndrome: A case report. Int J Cardiol 2007; **117**: e10-e12.
8）Martins RP, Barbarot N, Coquerel N, et al. Takotsubo cardiomyopathy associated with Guillain-Barré Syndrome: A differential diagnosis from dysautonomia not to be missed. J Neurol Sci 2010; **291**: 100-102.
9）Sakakibara R, Uchiyama T, Tamura N, et al. Urinary retention and sympathetic sphincter obstruction in axonal Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2007; **35**: 111-115.
10）Sakakibara R Hattori T, Kuwabara S, et al. Micturitional disturbance in patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997; **63**: 649-653.
11）Burns TM, Lawn ND, Low PA, et al. Adynamic Ileus in Severe Guillain-Barré Syndrome. Muscle Nerve 2001; **24**: 963-965.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群に合併する抗利尿ホルモン分泌不適合症候群にはどのように対応するか？

回答

●ギラン・バレー症候群は，重症例で低 Na 血症，抗利尿ホルモン分泌不適合症候群（syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone：SIADH）を合併しやすいが，水制限，経過観察で対応する．

背景・目的

GBS に合併する抗利尿ホルモン分泌不適合症候群（syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone：SIADH）の意義とその対応について解説する．

解説・エビデンス

GBS では内分泌・代謝障害として SIADH の合併が多いことが報告されている．SIADH や低 Na 血症は，自律神経障害と関連づけられることもある．

50 例の GBS 症例を対象とした研究[1]では，24 例に SIADH の合併があり，SIADH を合併しているほうが，GBS の重症度が高い傾向にあった．ただし，SIADH そのものに関しては，無治療もしくは水制限で改善している．84 例の GBS 症例を検討した報告では，26 例に低 Na 血症を認めたが，うち 12 例は IVIg による見かけ上の低 Na 血症であった．また，低 Na 血症を認める GBS 症例のほうが，重症の傾向を示した[2]．合併症として，SIADH もしくは低 Na 血症のある症例は重症の傾向にあり，重症化の指標として重要であると思われる．SIADH や低 Na 血症の対応としては水制限や経過観察でよいと考える．

文献

1） Saifudheen K, Jose J, Gafoor VA, et al. Guillain-Barré syndrome and SIADH. Neurology 2011; **76**: 701-704.
2） Colls BM. Guillain-Barré syndrome and hyponatraemia. Intern Med J 2003; **33**: 5-9.

Question & Answer 18-6

18．支持療法

ギラン・バレー症候群の遅発性顔面神経麻痺にはどのように対応するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の遅発性顔面神経麻痺に対する追加治療の根拠は乏しく，自然経過による回復が期待できる．

背景・目的

GBS では遅発性顔面神経麻痺がみられることがあるが，その対応について解説する．

解説・エビデンス

GBS や FS では，四肢の筋力低下や運動失調のピークまたは回復の過程に遅発性の顔面神経麻痺がまれに出現することがある．遅発性顔面神経麻痺は，Fisher の原著論文[1]において FS 3 例中 1 例で運動失調の回復後である 13 日目に左の顔面神経麻痺が出現したことが最初の記述となる．

GBS 195 例と FS 68 例を後ろ向きに調査した研究では，GBS 12 例（6%）と FS 4 例（6%）で遅発性顔面神経麻痺がみられており，これらの症例は追加の治療をせずに 3 週間後には全例が回復している[2]．自験例と先述の 2 つの報告を含んだ計 7 報の文献レビューでは，遅発性顔面神経麻痺をきたした GBS 15 例と FS 13 例は神経症状が平均 6.8 日目にピークに達したのに対して，遅発性顔面神経麻痺が 12 日目に出現しており，28 例中 20 例（71%）では遅発性顔面神経麻痺に対する追加治療が行われなかったが，全例が回復している[3]．

遅発性顔面神経麻痺に関する報告は少なく，GBS または FS における遅発性顔面神経麻痺に対して免疫療法を追加する根拠は乏しい．

文献

1）Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). N Engl J Med 1956; **255**: 57-65.
2）Tatsumoto M, Misawa S, Kokubun N, et al. Delayed facial weakness in Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes. Muscle Nerve 2015; **51**: 811-814.
3）Huang X, Lan Z, Zhan Y, et al. Case Report and Literature Analysis: Guillain-Barré Syndrome With Delayed Unilateral Facial Palsy. Front Neurol 2021; **12**: 658266.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群では，どのような場合に血栓予防が必要となるか．また，血栓予防はどのように行うか？

回答

●肺血栓塞栓症および深部静脈血栓症の診断，治療，予防に関するガイドラインに従い，下肢麻痺の強い症例では，血栓症の高リスクに準じて以下の治療を行う．
①低分子ヘパリン，Xa 阻害薬，用量調節未分画ヘパリンなどの抗凝固療法と，間欠的空気圧迫法または弾性ストッキングの併用を考慮する．
②出血の危険が高い場合は，間欠的空気圧迫法を行うか，弾性ストッキング着用を行う．高リスクでの弾性ストッキング単独の予防効果は弱い．

背景・目的

GBS に限らず，下肢運動障害のある患者では深部静脈血栓症と続発する肺塞栓症が予後を左右する重要な因子となる．GBS に限定した RCT はないが，本邦，海外とも一般的な深部静脈血栓症の診療ガイドラインがあり，海外では，類似の病態として，急性脊髄障害の深部静脈血栓症予防のガイドラインも存在する．

解説・エビデンス

GBS を対象として深部静脈血栓症を検討した報告は少ない．GBS 73 例を検討した観察研究では，50 例（68%）が 5〜490 日間，平均 72 日間にわたり，抗凝固療法を受けていた．73 例中 5 例（7%，3 例は抗凝固治療中，2 例が未治療）が，深部静脈血栓症を発症し，3 例が肺塞栓を発症，1 例は死亡している[1]．一方，1970 年代の報告では，GBS 30 例において 10 例（33%）に肺塞栓症が発症しているが（3 例は剖検によって，7 例は臨床的に診断）[2]，深部静脈血栓症に対する抗凝固療法が十分に行われていなかったことが推測される．下肢麻痺が強く，ベッド上生活を余儀なくされる例では，抗凝固療法を考慮すべきである．

GBS を対象とした深部静脈血栓症の予防に関する研究はない．本邦における肺血栓塞栓症および深部静脈血栓症の診断，治療，予防に関するガイドラインでは，一般外科，泌尿器科，産婦人科手術におけるリスクレベルが 4 段階で示されており，下肢麻痺はリスクレベルを繰り上げる強い付加的な危険因子に該当する．また，内科領域として，脳卒中で麻痺を有する場合は高リスクとされており，歩行不能で臥床状態に陥った GBS 症例では，高リスクに準じた対応が望ましい[3]．本邦のガイドラインでは，静脈血栓塞栓症の予防は理学療法の比重が高いが，高リスク例では，低分子ヘパリンのエノキサパリン 2,000 単位の 1 日 2 回投与，Xa 阻害薬のフォンダパリヌクス 2.5 mg の 1 日 1 回投与，エドキサバン 30 mg の 1 日 1 回投与を考慮する．いずれも保険適用は血栓発症のリスクの高い整形外科領域や腹部手術の術後であることに注意する．

類似の病態では，海外では，急性脊髄障害に関するガイドラインがある[4]．GBS とは異なる病態であることから，同様に扱うことはできないが，参考になりうる．すなわち，①低分子ヘパリンによる予防が推奨される．②低用量未分画ヘパリン，弾性ストッキング，間欠的空気圧迫法は単独の効果はない．③弾性ストッキング，間欠的空気圧迫法は，低分子ヘパリンあるいは低用量未分画ヘパリンとの併用で有用かもしれない．④リハビリテーションを行う時期においては，低分子ヘパリンやワルファリンカリウム内服（PT-INR 2.0～3.0 を目標），などが推奨されている．

凝固線溶マーカーの D ダイマーは，深部静脈血栓症において感度は高いが特異度は低く，通常は除外診断に用いられる[3]．高齢者や癌患者では D ダイマーの上昇がみられる点に注意が必要となるが，経過中に D ダイマーが上昇する場合は深部静脈血栓症の発症を疑い，下肢静脈超音波や造影 CT などの画像検査の施行を考慮する．

文献

1） Gaber TA-ZK, Kirker SGB, Jenner JR. Current practice of prophylactic anticoagulation in Guillain-Barré syndrome. Clin Rehabil 2002; **16**: 190-193.
2） Raman TK, Blake JA, Harris TM. Pulmonary Embolism in Landry-Guillain-Barré-Strohl Syndrome. Chest 1971; **60**: 555-557.
3） 肺血栓塞栓症および深部静脈血栓症の診断，治療，予防に関するガイドライン（2017 年改訂版）.
4） Geerts WH, Heit JA, Clagett GP, et al. Prevention of Venous Thromboembolism. Chest 2001; **119**: 132S-175S.
参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群の疼痛管理はどのようにすべきか？

回答

●ガバペンチン，カルバマゼピンは有効である．
●プレガバリン，ミロガバリン，三環系抗うつ薬，デュロキセチンは使用を考慮してよい．
●難治例では，トラマドール，フェンタニル，ペチジン塩酸塩，モルヒネ塩酸塩などのオピオイド鎮痛薬も考慮する．
●神経根痛が強い症例には，短期間の副腎皮質ステロイド薬の使用を考慮してよい．
●各薬物の保険承認病名は異なるため，臨床使用にあたって留意が必要である．

背景・目的

GBS における疼痛の合併は高率である．疼痛の強度はしばしば重度でリハビリテーション治療の阻害因子になる．疼痛は運動障害回復後も長期に持続することがあり，QOL を高めるためにも疼痛管理は重要である．

解説・エビデンス

疼痛は，FS を含む GBS のすべての病型に共通してみられる症状である[1]．FS 18 名を含む GBS 156 名の前向きコホート研究[2]では，36％で麻痺の出現以前に疼痛が出現，66％が急性期に疼痛があり，38％は 1 年後にも疼痛を訴えていた．疼痛強度は急性期が最も高く 86％の患者で中等度から重度であった．GBS の疼痛は，感覚異常に伴う痛み，神経根痛，背部痛，髄膜症による疼痛，筋肉痛，関節痛，内臓痛など多岐にわたる[3]．これらは異なる病態機序が関係している可能性があるが，治療効果の検討においては疼痛をひとまとめにしているものが多い[4~7]．GBS における神経障害性疼痛（neuropathic pain：NP）の発生率について 34.8％と推定した報告があり[8]，そのメカニズムには小径線維の障害の関与が指摘されている[9]．

GBS の疼痛に対する薬物療法は，急性期の少数例の検討においてガバペンチン[4]，カルバマゼピン[5]ともにプラセボとのクロスオーバー比較試験で有意に疼痛スコアを改善し，レスキューで用いるフェンタニル，ペチジン塩酸塩の投与量の減量が可能であった．ガバペンチン，カルバマゼピン，プラセボの 3 群の比較[6]では，ガバペンチンは，カルバマゼピンよりも疼痛緩和効果が高かった．Cochrane レビュー[10]では，より多数例での検討や回復期における疼痛に対する介入の調査が必要としている．GBS に関する検討はないが，ガバペンチノイドであるプレガバリン，ミロガバリンは同様の効果が期待できる．

神経障害性疼痛薬物療法ガイドライン改訂第 2 版[11]の NP の薬物療法アルゴリズムでは，第一選択薬としてプレガバリン，ガバペンチン，デュロキセチン，アミトリプチリン，ノルトリプチリン，イミプラミンを推奨しているので参考にしてよい．

オピオイド鎮痛薬は，ガバペンチン，カルバマゼピンなどの臨床試験でレスキューとして用いられており有用と考えてよい．悪心，便秘，眠気などの副作用に注意して難治例で考慮する．投与法については，経口投与[1]，経静脈投与[12]，皮下投与[1]，硬膜外チューブからの投与[13]の報告がある．トラマドール以外のオピオイド鎮痛薬の使用に際しては，疼痛医療専門医の併診が望ましい[11]．

メチルプレドニゾロン（500 mg/日，5 日間）は，急性期 GBS の疼痛発症と軽減に影響を与えなかった[7]．しかし，成人例においてオピオイド鎮痛薬を使用しても除痛できない重度の腰痛に対する 3 日間のデキサメタゾン経静脈投与[14]，重度の神経根痛に対するステロイドパルス療法[15, 16]，小児例における重度の神経根痛に対する経口プレドニゾロン療法[17]などの報告があり，いずれの症例も疼痛緩和において迅速かつ顕著な効果を認めている．特に禁忌がなければ疼痛の強い症例に対して短期間の副腎皮質ステロイド薬の投与を考慮してよい．

非ステロイド性消炎鎮痛薬は筋骨格系由来の疼痛を緩和するが，他に由来する痛みに対しては効果が不十分である[3]．その他，カプサイシンの経皮的投与の報告例がある[3]．

薬物療法以外では，保温，冷却，良肢位保持などが少数例の検討で効果があったことが報告[3]されており，上記の方法で効果がない場合，併用も含めて考慮してもよい．

文献

1） Moulin DE, Hagen N, Feasby TE, et al. Pain in Guillain-Barré syndrome. Neurology 1997; **48**: 328-331.
2） Ruts L, Drenthen J, Jongen JL, et al. Dutch GBS Study Group. Pain in Guillain-Barré syndrome: a long-term follow-up study. Neurology 2010; **75**: 1439-1447.
3） Pentland B, Donald SM. Pain in the Guillain-Barré syndrome: a clinical review. Pain 1994; **59**: 159-164.
4） Pandey CK, Bose N, Garg G, et al. Gabapentin for the Treatment of Pain in Guillain-Barré Syndrome: A Double-Blinded, Placebo-Controlled, Crossover Study. Anesth Analg 2002; **95**: 1719-1723.
5） Tripathi M, Soma K. Carbamezapine for pain management in Guillain-Barré syndrome patients in the intensive care unit. Crit Care Med 2000; **28**: 655-658.
6） Pandey CK, Raza M, Tripathi M, et al. The Comparative Evaluation of Gabapentin and Carbamazepine for Pain Management in Guillain-Barré Syndrome Patients in the Intensive Care Unit. Anesth Analg 2005; **101**: 220-225.
7） Ruts L, van Koningsveld R, Jacobs BC, et al. Determination of pain and response to methylprednisolone in Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2007; **254**: 1318-1322.
8） Artemiadis AK, Zis P. Neuropathic Pain in Acute and Subacute Neuropathies: A Systematic Review. Pain Physician 2018; **21**: 111-120.
9） Martinez V, Fletcher D, Martin F, et al. Small fiber impairment predicts neuropathic pain in Guillain-Barré syndrome. Pain 2010; **151**: 53-60.
10） Liu J, Wang LN, McNicol ED. Pharmacological treatment for pain in Guillain-Barré syndrome. Cochrane Database Syst Rev 2015; **4**: CD009950.
11） 日本ペインクリニック学会神経障害性疼痛薬物療法ガイドライン改訂版作成ワーキンググループ（編）．神経障害性疼痛薬物療法ガイドライン改訂第 2 版，真興交易医書出版部，2016.
12） Ennis JH. Opioid analgesics and the burning pain of Guillain-Barré syndrome. Anesthesiology 1991; **75**: 913-914.
13） Genis D, Busquets C, Manubens E, et al. Epidural morphine analgesia in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1989; **52**: 999-1001.
14） Sánchez-Guerra M, Infante J, Pascual J, et al. Severe backache in Guillain-Barré syndrome. Muscle Nerve 2002; **25**: 468.
15） 斎藤豊和，荻野美恵子，荻野　裕ほか．疼痛をともなうギラン・バレー症候群におけるステロイドパルス療法．吉良潤一（編），厚生科学研究費補助金（特定疾患対策研究事業）免疫性神経疾患に関する調査研究．平成 14 年度総括・分担研究報告書，p.118-119，2003.
16） 遠藤邦幸，安井敬三，長谷川康博ほか．MRI で前根にガドリニウム増強効果がみとめられステロイドパルス療法で神経根痛が著減した軸索型ギラン・バレー症候群の 1 成人例．臨床神経 2013; **53**: 543-550.
17） Kajimoto M, Koga M, Narumi H, et al. Successful control of radicular pain in a pediatric patient with Guillain-Barré syndrome. Brain Dev 2015; **37**: 897-900.

参考にした二次資料：Web 参照

ギラン・バレー症候群のリハビリテーション治療はどのように進めるか？

回答

●ギラン・バレー症候群では早期からのリハビリテーション治療を行う.
●個々の患者の状態に応じた集学的リハビリテーション治療を行う.
●必要に応じて可能な限りリハビリテーション治療を継続することが望ましい.

背景・目的

GBS では，リハビリテーション（リハ）治療による神経機能の改善や障害の軽減が期待される．一定の負荷量を持った集学的リハ治療により改善は長期間にわたりうる．

解説・エビデンス

重症の GBS からの回復は遷延する可能性があり[1]，GBS の 40%は社会復帰に向けて何らかのリハビリテーションが必要と考えられている[2]．しかし，障害度には個々の症例で大きなバリエーションがあり，画一的なリハ治療プログラムを提示することは困難である[3]．GBS のアウトカムに関するレビュー[4]によると，発症 1 年後 39%は筋力が完全に回復しておらず 14%に重度の運動障害が残存した．発症から 10 年後の 29 例の調査では，21%に上肢の障害，52%が歩行に制限を自覚しており一般集団と比較して健康関連 QOL が低下していた[5]．これらの結果は，長期の経過観察とリハ治療が必要な症例の存在を示唆している．

本邦の急性期 GBS 入院症例 3,835 例の DPC データベースの解析では，リハ治療は特に重症度が高く併存疾患を有する症例に施行されていたが，傾向スコアマッチング解析ではリハ治療群で死亡率の低下を認めた[6]．GBS に対する早期からのリハ治療は，不動に伴う廃用症候群を最小限に抑えるための予防措置となる[7]．不動により関節拘縮を生じると神経機能が回復しても ADL 障害を残すため[8]，他動的な関節可動域訓練を行う[9]．急性期 GBS の片側大腿四頭筋に神経筋電気刺激（neuromuscular electrical stimulation：NMES）を行った研究では，NMES 非実施の対側大腿四頭筋と比較して筋萎縮が少ないことが確認されている[10]．今後の検証が必要であるが，廃用性筋萎縮予防に有効である可能性がある．

回復期以降 GBS のリハ治療は，医学的管理に基づく理学療法，作業療法，言語療法，装具療法，心理療法，栄養管理，ソーシャルワークなどによる集学的リハ治療が，神経機能の回復，ADL 障害や QOL の改善に有用であることが示されている[11〜16]．運動療法は筋力や移動能力などの改善と疲労を軽減する[17]．GBS 発症 1 年後に短下肢装具を必要とする下垂足を 34%に認めたと報告があり[16]，必要であれば装具を作製する．GBS 発症から 1〜12 年の 18 歳以上の成人を対象に，筋力回復，ADL 改善，社会参加を促す集学的リハプログラムが組まれた高負荷リハ治

表 1　GBS における疾患別リハビリテーション料の算定

			リハ起算日から 180 日まで	リハ起算日から 181 日以降
標準的算定日数の上限	除外	リハビリテーションを継続して行うことが必要であると医学的に認められ，治療継続により状態の改善が期待できると判断される場合	可	可*条件有
	対象	要介護・要支援被保険者以外の者		月 13 単位まで
		要介護・要支援被保険者（入院中）		
		要介護・要支援被保険者（入院中以外）		不可**

*：リハ起算日から 181 日以降の算定要件の概要
- 1 ヵ月に 1 回以上，FIM の測定により当該リハビリテーションの必要性を判断する．
- リハビリテーション実施計画書を作成し，患者または家族などに説明のうえ交付するとともに，その写しを診療録に添付．
- 1 年間に当該疾患別リハビリテーション料を算定した患者の人数，FIM などについて報告．

**：介護保険によるリハビリテーション実施を考慮する．
（厚生労働省保健局医療課．令和 4 年度診療報酬改定の概要個別改定事項Ⅲ（小児・周産期・がん・疾病・難病対策・リハビリテーション）より作成）

療群と，自宅でウォーキング，ストレッチを行った低負荷リハ治療群を比較した RCT がある[15]．12 ヵ月後の転帰は，高負荷リハ治療群のほうが機能的自立度評価法（functional independence measure：FIM）や QOL 指標が改善した．この結果は，GBS の発症から長期間経過しても集学的リハ治療が有用であることを示している．

医療保険による GBS の疾患別リハビリテーションの標準的算定日数上限は，リハ起算日から 180 日である（表 1）．しかし，リハ治療を継続して行うことが必要であると医学的に認められ治療継続により状態の改善が期待できると判断される場合は，条件付きで 181 日以降も月 13 単位超のリハ治療を行うこと可能である[18]．リハ治療により GBS の機能回復や障害の改善は長期間にわたりうるため，個々の症例に必要かつ十分なリハ治療期間をとることが勧められる．社会復帰に向けては，公的な制度を利用できるようにサポートすることも重要である．

（参考）令和 6 年度診療報酬における疾患別リハビリテーション料の算定について表 1 を参照．診療報酬改定は 2 年ごとに行われるので最新の算定要件を確認されたい．

文献

1）Meythaler JM, DeVivo MJ, Braswell WC. Rehabilitation outcomes of patients who have developed Guillain-Barré syndrome. Am J Phys Med Rehabil 1997; **76**: 411-419.
2）Zelig G, Ohry A, Shemesh Y, et al. The rehabilitation of patients with severe Guillain-Barré syndrome. Paraplegia 1988; **26**: 250-254.
3）Mullings KR, Alleva JT, Hudgins TH. Rehabilitation of Guillain-Barré syndrome. Dis Mon 2010; **56**: 288-292.
4）Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; **83**: 711-718.
5）Forsberg A, Press R, Holmqvist LW. Residual disability 10 years after falling ill in Guillain-Barré syndrome: a prospective follow-up study. J Neurol Sci 2012; **317**: 74-79.
6）Inokuchi H, Yasunaga H, Nakahara Y, et al. Effect of rehabilitation on mortality of patients with Guillain-Barré syndrome: a propensity-matched analysis using nationwide database. Eur J Phys Rehabil Med 2014; **50**: 439-446.

7） Khan F. Rehabilitation in Guillain-Barré syndrome. Aust Fam Physician 2004; **33**: 1013-1017.
8） 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 1992; **55**: 1014-1017.
9） Hughes RA, Wijdicks EF, Benson E, et al. Multidisciplinary Consensus Group. Supportive care for patients with Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2005; **62**: 1194-1198.
10） Harbo T, Markvardsen LK, Hellfritzsch MB, et al. Neuromuscular electrical stimulation in early rehabilitation of Guillain-Barré syndrome: A pilot study. Muscle Nerve 2019; **59**: 481-484.
11） Khan F, Amatya. Rehabilitation interventions in patients with acute demyelinating inflammatory polyneuropathy: a systematic review. Eur J Phys Rehabil Med 2012; **48**: 507-522.
12） Shniper M, Elkayam K, Bluvshtein V, et al. Ability Realization Improves During Inpatient Rehabilitation for Guillain-Barré Syndrome. Am J Phys Med Rehabil 2022; **101**: 954-959.
13） Demir SO, Koseoglu F. Factors associated with health-related quality of life in patients with severe Guillain-Barré syndrome. Disabil Rehabil 2008; **30**: 593-599.
14） Nicholas R, Playford ED, Thompson AJ. A retrospective analysis of outcome in severe Guillain-Barré syndrome following combined neurological and rehabilitation management. Disabil Rehabil 2000; **22**: 451-415.
15） Khan F, Pallant JF, Amatya B, et al. Outocomes of high- and low-intensity rehabilitation programme for persons in chronic phase after Guillain-Barré syndrome: A randomized controlled trial. J Rehabil Med 2011; **43**: 638-646.
16） Gupta A, Taly AB, Srivastava A, Murali T. Guillain-Barré Syndrome - rehabilitation outcome, residual deficits and requirement of lower limb orthosis for locomotion at 1 year follow-up. Disabil Rehabil 2010; **32**: 1897-1902.
17） Simatos Arsenault N, Vincent PO, et al. Influence of Exercise on Patients with Guillain-Barré Syndrome: A Systematic Review. Physiother Can 2016; **68**: 367-376.
18） 小野　章，杉本恵申（編）．診療点数早見表【医科】2022 年 4 月現在の診療報酬点数表，医学通信社，2022.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 18-10　18. 支持療法

ギラン・バレー症候群の疲労にはどのように対応するか？

回答

●ギラン・バレー症候群では筋力低下では説明のつかない疲労を訴える場合がある.
●適度な運動療法が疲労を改善する.

背景・目的

GBS における疲労の病態とその対処法を理解する.

解説・エビデンス

GBS において疲労は高率に認められる [1, 2]. 疲労の評価には，疲労重症度評価尺度（fatigue severity scale：FSS）やその改訂版が有用である [3, 4]. 平均 5.2 年経過した GBS 83 例を含む免疫介在性ニューロパチー 113 例を検討した研究 [1] では，80%が耐え難い疲労を経験し，そのうち 81～86%は筋力低下を伴わなかった．100 名の GBS 患者の検討では，重度の疲労は全患者の 60%に認め女性，および 50 歳以上の患者に多く，疲労の重症度と機能障害の程度，GBS 発症からの期間との間に有意な関係はなかった [2]. GBS 発症から 20 年以上経過した 24 名のうち，10 名が重度の疲労を訴えていた [5]. 疲労の原因は多因子であると考えられている [6] が，神経生理学的研究によると強い疲労を有する GBS 後遺症患者では，疲労のない患者に比べて有意に母指球筋の運動単位数が少なく，潜在的な軸索数減少が疲労と関連している可能性がある [7].

GBS の疲労に関する治療では，サイクルエルゴメーターや理学療法士による運動療法により疲労の改善が得られたとの報告がある [8～10]. 薬物療法では GBS 患者を対象としたアマンタジンとプラセボのクロスオーバー試験があるが，有意差は認められていない [11, 12].

重度の疲労は，日常生活や社会生活に多大な障害をもたらし，QOL に悪影響を及ぼす．GBS の回復後も疲労は持続することが多く [6]，たとえ機能回復が良好であっても疲労は深刻な後遺症と捉え [13] 対処することが重要である.

文献

1) Merkies IS, Schmitz PI, Samijn JP, et al. Fatigue in immune-mediated polyneuropathies. European Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) Group. Neurology 1999; **53**: 1684-1654.
2) Garssen MP, Van Koningsveld R, Van Doorn PA. Residual fatigue is independent of antecedent events and disease severity in Guillain-Barré syndrome. J Neurol 2006; **253**: 1143-1146.
3) van Nes SI, Vanhoutte EK, Faber CG, et al. Improving fatigue assessment in immune-mediated neuropathies: the modified Rasch-built fatigue severity scale. J Peripher Nerv Syst 2009; **14**: 268-278.
4) Rekand T, Gramstad A, Vedeler CA. Fatigue, pain and muscle weakness are frequent after Guillain-Barré syndrome and poliomyelitis. J Neurol 2009; **256**: 349-354.
5) Drory VE, Bronipolsky T, Bluvshtein V, et al. Occurrence of fatigue over 20 years after recovery from Guil-

lain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2012; **316**: 72-75.
6) Merkies IS, Kieseier BC. Fatigue, Pain, Anxiety and Depression in Guillain-Barré Syndrome and Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy. Eur Neurol 2016; **75**: 199-206.
7) Drenthen J, Jacobs BC, Maathuis EM, et al. Residual fatigue in Guillain-Barré syndrome is related to axonal loss. Neurology 2013; **81**: 1827-1831.
8) Garssen MPJ, Bussmann JBJ, Schmitz PIM, et al. Physical training and fatigue, fitness, and quality of life in Guillain-Barré syndrome and CIDP. Neurology 2004; **63**: 2393-2395.
9) Bussmann JBJ, Garssen MPJ, van Doorn PA, et al. Analysing the favourable effects of physical exercise: relationships between physical fitness, fatigue and functioning in Guillain-Barré syndrome and chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. J Rehabil Med 2007; **39**: 121-125.
10) Shah N, Shrivastava M, Kumar S, et al. Supervised, individualised exercise reduces fatigue and improves strength and quality of life more than unsupervised home exercise in people with chronic Guillain-Barré syndrome: a randomised trial. J Physiother 2022; **68**: 123-129.
11) Garssen MPJ, Schmitz PIM, Merkies ISJ, et al. Amantadine for treatment of fatigue in Guillain-Barré syndrome: a randomised, double blind, placebo controlled, crossover trial. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; **77**: 61-65.
12) White CM, van Doorn PA, Garssen MP, et al. Interventions for fatigue in peripheral neuropathy. Cochrane Database Syst Rev 2014; CD008146. 10.1002/14651858.CD008146.
13) de Vries JM, Hagemans ML, Bussmann JB, et al. Fatigue in neuromuscular disorders: focus on Guillain-Barré syndrome and Pompe disease. Cell Mol Life Sci 2010; **67**: 701-713.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 18-11　18．支持療法

ギラン・バレー症候群の既往のある人にワクチン接種はどうするべきか？

回答

●ギラン・バレー症候群の既往者に，インフルエンザワクチンや，その他のワクチンを接種しても再発のリスクが上昇する証拠はない．現状ではそれらを踏まえて個々の症例で対応を考える．

背景・目的

実地臨床で問題となることが多い GBS 既往者へのワクチン接種の是非について検討する．

解説・エビデンス

GBS 発症後のワクチン接種による GBS 再発は，インフルエンザワクチンを対象に検討された研究が多い．

カリフォルニア州において，1995～2006 年までの退院コードを用いた調査（総数 3,300 万×年・人）で，GBS 既往者にワクチン接種をした場合の再発のリスクについて検討されている[1]．GBS 550 例が確認され，279 例にのべ 989 回のワクチン接種の記録があった．18 例が，GBS 発症前 6 週間以内に三価インフルエンザ不活化ワクチン（trivalent inactivated influenza vaccines：TIV）を受けており，そのうちの 2 例が発症後にも，再び TIV を受けたが GBS の再発はなかった．550 例中 6 例が GBS を再発していたが，TIV を含むワクチン接種者はいなかった．

オランダにおける後ろ向きアンケート調査では，245 例の GBS 既往者のうち，106 例がインフルエンザワクチンを接種していたが，再発はなかった[2]．インフルエンザ以外のワクチンも含めた検討[3]では，GBS 927 例のうち，311 例が，GBS 罹患後にインフルエンザ以外のものを含む何らかのワクチンを受けていたが，そのうち 11 例が，疲労感，脱力，しびれ感などを自覚していた．いずれも軽症で入院の必要はなかった．なお，この研究では複数のワクチンを接種された例も含まれており，インフルエンザワクチンのみが原因であるかは明らかではない．

中国の 3 都市において 2011～2015 年の間の肝炎やインフルエンザなど 10 種類のワクチン接種と GBS の発症について後方視的に調査を行った研究では，1,056 例の GBS のうち 40 例で再発がみられていたが，小児および成人どちらにおいても再発とワクチン接種に関連はみられなかった[4]．また，GBS 既往者を含む免疫性ニューロパチー症例を対象とした新型コロナウイルスワクチンについての前向きアンケート調査では，162 例の GBS 既往者において再発はみられていない[5]．

これらの結果から，GBS の既往者であっても，ワクチン接種による再発のリスクは極めて少ないと考えられる．ワクチンによる疾病予防のメリットと再発のリスクを勘案して，個々の事

例で判断する必要がある．海外のエキスパートによる推奨として，インフルエンザワクチン接種後 6 週以内に GBS を発症した患者では，インフルエンザ感染による合併症のリスクが高くなければ，その後のインフルエンザワクチン接種は避ける[6]，GBS 発症 1 年以内は，ワクチン接種を避ける[7] などがある．

文献

1） Baxter R, Lewis N, Bakshi N, et al. Recurrent Guillain-Barré Syndrome following vaccination. Clin Infect Dis 2012; **54**: 800-804.
2） Kuitwaard K, Bos-Eyssen ME, Blomkwist-Markens PH, et al. Recurrences, vaccinations and long-term symptoms in GBS and CIDP. J Peripher Nerv Syst 2009; **14**: 310-315.
3） Mukherjee JPR, Hughes RA. Risk of relapse of Guillain-Barré syndrome or chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy following immunisation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; **73**: 343-350.
4） Chen Y, Zhang J, Chu X, et al. Vaccines and the risk of Guillain-Barré syndrome. Eur J Epidemiol 2020; **35**: 363-370.
5） Baars AE, Kuitwaard K, de Koning LC, et al. SARS-CoV-2 Vaccination Safety in Guillain-Barré Syndrome, Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy, and Multifocal Motor Neuropathy. Neurology 2023; **100**: e182-e191.
6） Fiore AE, Uyeki TM, Broder K, et al. Prevention and control of influenza with vaccines: recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP), 2010. MMWR Recomm Rep 2010; **59**: 1-62.
7） Hadden RDM, Hughes RAC. Management of inflammatory neuropathies. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2003; **74** (Suppl II): ii9-ii14

参考にした二次資料：Web 参照

第５章　ギラン・バレー症候群＜予後予測＞

Question & Answer 19-1　19．予後予測

ギラン・バレー症候群の予後とはどのようなものか？

回答

●短期的予後として人工呼吸器装着を要する可能性，集中治療室入室の可能性が評価され，長期的予後として 6 ヵ月後に自力で歩行できる可能性が評価されている．
●免疫療法が普及した現在でも，人工呼吸器装着率は 16〜17%であり，発症後 6 ヵ月での独歩可能率は欧米で 79%，バングラデシュを除くアジアで 88%との報告がある．

背景・目的

一般的に GBS の予後として評価されている事象，症候を具体的に示す．ここでは GBS の自然歴ではなく，血漿浄化療法および IVIg が普及した後の予後について解説する．

解説・エビデンス

予後・転帰には神経障害，機能障害に加えて，ADL や QOL，社会生活への復帰なども含まれる．実際には免疫治療介入試験の RCT で利用されてきた，6 ヵ月後に独歩できる可能性が予後として用いられることが多い．

GBS は急性発症後，単相性の経過をたどる疾患であり，予後良好な疾患と考えられてきたが，1984〜2004 年までの 10 本の前向き治療介入試験を合わせて解析した報告では，単純血漿交換法および IVIg を用いても，独歩不能例は発症後 6 ヵ月で 18%，発症後 1 年以降では 16%にのぼる[1]．また，人工呼吸器装着率は 14.3%，死亡率は 4.4%，発症後 1 年以降も重篤な障害を有する患者は 14%，GBS のために職業変更を余儀なくされた症例は 37.8%であった．

GBS において，単純血漿交換法，IVIg の確立後に有効性を示した治療はないため，予後および転帰は現在もほぼ変わっていないと考えられる．しかし，予後には人種差や地域差が存在する可能性があり，各地域の限られた症例数の解析には限界があることから，GBS の臨床経過と予後を規定する臨床的・生物学的因子を明らかにすることを目的に，国際末梢神経学会（Peripheral Nerve Society）の分科会である Inflammatory Neuropathy Consortium が中心となり，多施設共同による国際的前向き観察研究が施行された．これが GBS の予後予測に関する国際共同研究，International GBS Outcome Study（IGOS）である[2,3]．2021 年 5 月には目標症例数の 2,000 例に達した[4]．前述の報告[1]で解析された研究は独歩不能例に限られた解析であったが，IGOS は独歩可能例も含めている．この IGOS からの報告によれば，症例の 8 割強が免疫療法を受けていないバングラデシュを除いた解析において，人工呼吸器装着率は 16%（185/1,133 例）であった[5]．IGOS エントリー時に独歩不能であった例（バングラデシュ例を除く）における解析では[6]，人工呼吸器装着率は 21%（170/809 例），ICU 入室率は 32%（257/809）であった．発症後 4 週目，3 ヵ月目，6 ヵ月目の独歩可能率は，それぞれ 43%，69%，79%である[6]．エントリー時に独歩

可能であった軽症例を含めた解析では，人工呼吸器装着率は欧米で 17%，バングラデシュを除くアジアで 25%，バングラデシュで 29%であり，発症後 6 ヵ月，12 ヵ月での独歩可能率は欧米例でそれぞれ 79%，83%，バングラデシュを除くアジア例で 88%，91%，バングラデシュで 62%，69%であった[7]．

多数例において発症後 2 年以上の超長期予後を示した観察研究はない．成人 GBS 42 例の前向き観察研究において，10 年間経過を追えた 29 例の解析では，独歩不能例は発症後 2 週目で 76%（22 例）であったが，発症後 2 年目では 14%（4 例），10 年目では 10%（3 例）であった[8]．小児例に関しては，小児 37 例（0〜18 歳）の観察期間 1〜22 年（中央値 11 年）のデータを解析した観察的横断コホート研究がある[9]．発症から 1 年後には全員独歩可能であったが，65%に何らかの症状，訴えが残り，30%に神経学的後遺症を認め，26%に留年，下位校への転校，退学など学校生活への悪影響がみられている．症例の 89%は Hughes の機能グレード尺度（FG）が 0 であるにもかかわらず，6 割以上の例で日常生活上不具合を感じている[9]．回復が良好であるとされる小児においてもこれだけの訴えが残存していることは認識されるべきであり，神経学的回復に加えて QOL の改善も治療の目標にすべきことを示唆している．

本邦において GBS 177 例の予後を後方視的に解析した多施設共同研究がある[10]．2011〜2015 年に GBS と診断された症例を解析し，96%は血漿浄化療法あるいは IVIg のどちらかを施行されていたが，人工呼吸器装着例は 17%（30 例），発症後 6 ヵ月での独歩可能例（FG≦2）は 89%（158/177 例）であった．

文献

1） Rajabally YA, Uncini A. Outcome and its predictors in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; **83**: 711-718.
2） Jacobs BC, van den Berg B, Verboon C, et al. International Guillain-Barré Syndrome Outcome Study: Protocol of a Prospective Observational Cohort Study on Clinical and Biological Predictors of Disease Course and Outcome in Guillain-Barré Syndrome. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 68-76.
3） 海田賢一．ギラン・バレー症候群の国際共同研究（IGOS）．日本臨牀 2020; **78**: 1888-1893.
4） IGOS. Latest news.
https://gbsstudies.erasmusmc.nl/news/latest-news/2000-inclusions-
5） Luijten LWG, Doets AY, Arends S, et al. Modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score: a simplified clinical tool to predict the risk of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; **94**: 300-308.
6） Doets AY, Lingsma HF, Walgaard C, et al. Predicting Outcome in Guillain-Barré Syndrome. International Validation of the Modified Erasmus GBS Outcome Score. Neurology 2022; **98**: e518-e532.
7） Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional Variation of Guillain-Barré Syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
8） Forsberg A, Press R, Holmqvist LW. Residual disability 10 years after falling ill in Guillain-Barré syndrome: A prospective follow-up study. J Neurol Sci 2012; **317**: 74-79.
9） Roodbol J, de Wit M-C Y, Aarsen FK, et al. Long-term outcome of Guillain-Barré syndrome in children. J Peripher Nerv Syst 2014; **19**: 121-126.
10） Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. J Peripheral Nerv Syst 2017; **22**: 433-439.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 19-2　19．予後予測

予後と関連する因子には何があるか？

回答

●人工呼吸器装着の可能性を高める危険因子として，①筋力低下発症から入院までの期間が短い，②球麻痺の存在，③頸部屈筋の筋力低下，④股関節屈曲筋（腸腰筋）の筋力低下，⑤入院時四肢筋力の低下の強さ，がある．

●長期的予後（3〜6 ヵ月後の独歩可能性）の予後不良因子として，①高齢，②下痢/胃腸炎の先行，③入院時 Hughes の機能グレード尺度（FG）の高値，④入院時四肢筋力の低下の強さ，⑤複合筋活動電位振幅の減少，がある．

●IVIg 開始後 2 週間の，①血清 IgG 増加分（ΔIgG）が 730 mg/dL 以下，②血清アルブミン値が 3.5 g/dL 未満，は発症後 6 ヵ月での独歩不能率を高める予後不良因子である．

背景・目的

GBS の予後を予測することは治療方針の決定や，患者およびその家族に対するカウンセリングに役立つ．GBS の予後は症例により大きく異なるため，その予測には大きな意義がある．短期予後と長期予後に相関する因子について解説する．

解説・エビデンス

前版の GBS・FS 診療ガイドライン 2013 作成時には，予後関連因子は欧米で行われたいくつかの RCT のデータをもとに解析されていた．たとえば，modified Erasmus GBS Outcome Score（mEGOS）の作成に用いられた患者群は 3 つの治療介入試験に参加した，オランダの 1 病院，ドイツの 2 病院，ベルギーの 2 病院の独歩不能 GBS 例から構成されており，前向き RCT とはいえ，地域および重症度の選択バイアスがかかっていた[1]．その後，世界の 5 大陸から 2,000 例を超える GBS 例が参加した多施設共同国際的前向き観察研究，International GBS Outcome Study（IGOS）がほぼ終了し，地域的および重症度による選択バイアスが削減された，より確実性の高い研究結果が利用可能となった[2]．したがって，本項では IGOS からの研究結果を中心として予後不良因子について解説する．

1）短期的予後としての人工呼吸器装着の可能性を予測する因子

1985〜2000 年に行われた 2 つの治療介入試験と 1 つの検証コホート研究のいずれかに参加した独歩不能の GBS 377 例のうち人工呼吸器を装着した 83 例（22%）が解析されている[3]．入院後 1 週間以内に人工呼吸器を装着する可能性を高くする独立した因子として，発症から入院までの日数が短い，顔面神経麻痺あるいは球麻痺の存在，入院時の Medical Research Council（MRC）sum score の低値が同定された．MRC sum score は四肢の 12 筋の徒手筋力テストスコ

表 1　人工呼吸器装着予測因子

確実性の高いエビデンス	• 発症から入院までの時間が短い • 球麻痺 • MRC sum score < 20/60
中程度の確実性のあるエビデンス	• 頸部の筋力低下 • FG が高い • 肺活量の低下 • 低アルブミン血症
確実性の低いエビデンス	• 上肢挙上困難 • 立つことができない • 咳をすることができない • 自律神経障害 • single breath count が少ない • 肝酵素の増加 • 近位 / 遠位 CMAP 比の低下（脱髄型と，軸索型または中間型サブタイプとの比較） • 横隔神経伝導潜時の延長

MRC：Medical Research Council，CMAP：compound muscle action potential，FG：Hughes の機能グレード尺度
（van Doorn PA, et al. Eur J Neurol 2023; 12: 3646-3674. [5] より引用）

アの合計を示し，60 点満点である．一方，IGOS 登録 1,500 例から 6 歳未満とバングラデシュ例を除外した GBS 1,133 例の解析では，①筋力低下の発症から入院までの期間が短い，②球麻痺，③頸部屈筋の脱力，④股関節屈曲筋（腸腰筋）の脱力の存在が人工呼吸器装着の独立した因子であった [4]．2023 年に European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）によって作成された GBS 診療ガイドラインではエビデンスの強さによって人工呼吸器装着予測因子が列挙されている（表 1）[5]．

2）長期的予後として 3〜6 ヵ月後の独歩不能の可能性を予測する因子

GBS の長期予後関連因子については，臨床的因子，電気生理学的因子，生物学的因子に分類することが可能であり，以下にそれぞれを解説する．

①臨床的因子および電気生理学的因子

多くの研究で，予後不良因子として入院時あるいはピーク時の重症度，高齢（多くの研究で 50 歳以上と定義）が共通して認められ，下痢の先行および *Campylobacter jejuni* 感染も予後不良因子である．発症後 3〜6 ヵ月での自力歩行の可能性を有意に低下させる予後不良因子は，①高齢（特に 60 歳以上），②下痢/胃腸炎の先行，③入院時 Hughes の機能グレード尺度（FG）の高値，④入院時 MRC sum score の低値，⑤複合筋活動電位振幅の減少，である [5]．IGOS 登録 GBS 768 例の解析で，*Campylobacter jejuni* 感染後の GBS は 6 ヵ月後の独歩可能率が有意に低く，独歩可能になるまでの期間が有意に長いことが示されている（$p = 0.005$）[6]．人工呼吸器からの離脱が遷延すると 6 ヵ月後の独歩可能率が有意に低下する [7]．GBS 526 例のコホート研究において人工呼吸器を装着した 145 例のうち 2 ヵ月以上人工呼吸器を装着した 33 例の 6 ヵ月後の独歩可能率は，2 ヵ月未満で人工呼吸器を離脱した群と比較して有意に低かった（18% vs. 76%，$p < 0.001$）[7]．

発症後 3〜6 ヵ月での自力歩行の可能性を有意に低下させる電気生理学的予後不良因子は，複合筋活動電位（compound muscle action potential：CMAP）振幅の減少である [8〜11]．最近は独立した予後因子として検討に含まれていない場合も多く，電気生理学的に分類される軸索型・脱

髄型については軸索型が必ずしも予後不良というわけではない．

②生物学的予後関連因子

IVIg 開始後 2 週間での血清 IgG 増加分（ΔIgG）が発症 6 ヵ月後の独歩不能率と相関し，欧米の前向き研究では 730 mg/dL，本邦の後方視的研究では 1,108 mg/dL より低値の場合，独歩不能率が有意に高くなる [12,13]．IVIg 開始後 2 週時点での血清アルブミン値も予後予測因子として有用であり，3.5 g/dL 以上では発症後 26 週での独歩不能率は 5%であるが，3.5 g/dL 未満では 35%である [14]．

糖脂質抗体に関しては，本邦での後方視的観察研究において入院後 7 日目の mEGOS が 10 点以上の GBS 例では IgG 型 GD1a 抗体陽性の場合，陰性例と比して 6 ヵ月後の独歩不能となる確率が有意に高い [15]．後方視的コホート研究では IgG 型 GQ1b 抗体 [16]，GD1a/GD1b 複合体抗体 [17] は人工呼吸器装着の危険因子として報告されている．GM1 抗体の存在は必ずしも重症と予後不良と相関しないとされていたが，発症時の IgG 型および IgM 型 GM1 抗体力価が高いこと，IgG 型 GM1 抗体力価が持続的に高いことは 6 ヵ月後の予後不良（10 m 独歩不能）と関連することが最近示されている [18]．GBS 患者の脳脊髄液および血漿中のニューロフィラメント軽鎖レベルは GBS 機能障害スコアと相関し，そのレベルが高いほど 6 ヵ月および 12 ヵ月後の走行不能と関連している [19,20]．1 年後の臨床的転帰を予測するカットオフ値に関しては，血漿ニューロフィラメント軽鎖レベル（neurofilament light chain：NfL）が＞319 pg/mL で自立歩行不能と，＞248 pg/mL で走行不能と有意に関連していた [19]．

3) その他

小児に関しては，46 名の小児 GBS（平均年齢 69.1 ± 35.2 ヵ月）を対象に，発症後 6 ヵ月の臨床および検査所見を完全回復例（Hughes の機能グレード尺度（FG）≦1）と不完全回復例（FG＞1）で比較した前向き観察研究がある [21]．入院時の，発症後 6 ヵ月の予後不良を予測する独立した因子は年齢が高いこと，弱々しい声，血液好中球/リンパ球比（blood neutrophil-to-lymphocyte ratio：NLR）の低値（AUC 0.729，最大カットオフ値≦1.65），免疫療法後の血清アルブミン低値であった（AUC 0.781，最大カットオフ値≦3.45 g/dL）．

IGOS からの報告によれば，予後には地域差がある [22]．近年，免疫療法へのアクセスのしやすさが予後に影響する可能性も示されている．IVIg は，本邦や欧米のほとんどで 90%以上の例に施行されているが，バングラデシュにおいては 83%が無治療であり，IVIg あるいは血漿交換療法を受けた症例はわずか 17%に過ぎない [23]．予後に関連する環境因子として，地域の社会的背景，医療経済的背景の解析は今後の課題である．また，欧米と本邦では GBS の subpopulation が異なる可能性があり，予後予測因子についてのエビデンスの高い研究がわが国でも行われることが望まれる．

文献

1) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2011; **76**: 968-975.
2) Jacobs BC, van den Berg B, Verboon C, et al. International Guillain-Barré Syndrome Outcome Study: Protocol of a prospective observational cohort study on clinical and biological predictors of disease course and outcome in Guillain-Barré syndrome. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 68-76.
3) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2010; **67**: 781-787.
4) Luijten LWG, Doets AY, Arends S, et al. Modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score: a simpli-

fied clinical tool to predict the risk of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; **94**: 300-308.
5) van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2023; **12**: 3646-3674. (J Peripher Nerv Syst 2023; **28**: 535-563.)
6) Leonhard SE, van der Eijk AA, Andersen H, et al. An international perspective on preceding infections in Guillain-Barré syndrome: The IGOS-1000 cohort. Neurology 2022; **99**: e1299-e1313.
7) van den Berg B, Storm EF, Garssen MJP, et al. Clinical outcome of Guillain-Barré syndrome after prolonged mechanical ventilation. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2018; **89**: 949-954.
8) A prospective study on the incidence and prognosis of Guillain-Barré syndrome in Emilia-Romagna region, Italy (1992-1993). Emilia-Romagna Study Group on Clinical and Epidemiological Problems in Neurology. Neurology 1997; **48**: 214-221.
9) McKhann GM, Griffin JW, Cornblath DR, et al. Plasmapheresis and Guillain-Barré syndrome: analysis of prognostic factors and the effect of plasmapheresis. Ann Neurol 1988; **23**: 347-353.
10) Cornblath DR, Mellits ED, Griffin JW, et al. Motor conduction studies in Guillain-Barré syndrome: description and prognostic value. Ann Neurol 1988; **23**: 354-359.
11) Meulstee J, van der Meche FG. Electrodiagnostic criteria for polyneuropathy and demyelination: application in 135 patients with Guillain-Barré syndrome. Dutch Guillain-Barré Study Group. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1995; **59**: 482-486.
12) Kuitwaard K, de Gelder J, Tio-Gillen AP, et al. Pharmacokinetics of intravenous immunoglobulin and outcome in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2009; **66**: 597-603.
13) Yamagishi Y, Suzuki H, Sonoo M, et al. Markers for Guillain-Barré syndrome with poor prognosis: a multi-center study. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 433-439.
14) Fokkink WR, Walgaard C, Kuitwaard K, et al. Association of albumin levels with outcome in intravenous immunoglobulin-treated Guillain-Barré syndrome. JAMA Neurol 2017; **74**: 189-196.
15) Yamagishi Y, Kuwahara M, Suzuki H, et al. Serum IgG anti-GD1a antibody and mEGOS predict outcome in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **91**: 1339-1342.
16) Kaida K, Kusunoki S, Kanzaki M, et al. Anti-GQ1b antibody as a factor predictive of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2004; **62**: 821-824.
17) Kaida K, Morita D, Kanzaki M, et al. Anti-ganglioside complex antibodies associated with severe disability in GBS. J Neuroimmunol 2007; **182**: 212-218.
18) Thomma RCM, Fokke C, Walgaard C, et al. High and Persistent Anti-GM1 antibody titers are associated with poor clinical recovery in Guillain-Barré syndrome. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2023; **10**: e200107.
19) Martin-Aguilar L, Camps-Renom P, Lleixa C, et al. Serum neurofilament light chain predicts long-term prognosis in Guillain-Barré syndrome patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2020; **92**: 70-77.
20) Kmezic I, Samuelsson K, Finn A, et al. Neurofilament light chain and total tau in the differential diagnosis and prognostic evaluation of acute and chronic inflammatory polyneuropathies. Eur J Neurol 2022; **29**: 2810-2822.
21) Tiwari I, Alam A, kanta C, et al. A novel prognostic system based on clinical and laboratory parameters for childhood Guillain-Barré syndrome. Acta Neurol Belg 2022; **122**: 1237-1245.
22) Doets AY, Verboon C, van den Berg B, et al. Regional Variation of Guillain-Barré Syndrome. Brain 2018; **141**: 2866-2877.
23) Verboon C, Doets AY, Galassi G, et al. Current treatment practice of Guillain-Barré syndrome. Neurology 2019; **93**: e59-e76.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 19-3　19．予後予測

どのように予後を予測するか？

回答

●ギラン・バレー症候群の発症後 4 週目と 26 週目の時点において自力歩行できない可能性は，修正版 Erasmus GBS Outcome Score を使用して予測する．
●人工呼吸器装着の可能性は，①筋力低下発症から入院までの期間，②球麻痺の存在，③頸部屈筋の筋力，④股関節屈曲筋（腸腰筋）の筋力をもとに，修正版 Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score を使用して予測する．

背景・目的

これまでに International GBS Outcome Study（IGOS）を中心とする前方視的コホート研究からいくつかの予後不良因子が同定されている．複数の予後不良因子を評価することによってより正確に予後を推定できる．ここでは，複数の予後関連因子を用いて，短期的予後および長期的予後を具体的に予測する方法を明らかにする．

解説・エビデンス

短期的予後として人工呼吸器装着の可能性，長期的予後として 3〜6 ヵ月後の独歩不能の可能性に相関する因子がいくつか報告されているが，それらを組み合わせて具体的に予後を推測できるスケールが開発されている．これらのスケールを用いて推測される予後を患者およびその家族に早期に提示し，その改善に向け早い段階から対応を進めて行くことは有用なことである．

入院後 1 週間以内に人工呼吸器を装着する可能性を予測するスケールとして，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存在，入院時 Medical Research Council（MRC）sum score を点数化した Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score（EGRIS）が利用されている．人工呼吸器装着率は EGRIS 3〜4 点で 24%，5 点以上は 65% となり高リスク群である [1]．最近，6 歳未満とバングラデシュ例を除く，IGOS 登録 GBS 1,133 例を対象に人工呼吸器装着の可能性と臨床像の相関が再解析され，発症から 2 ヵ月の間に人工呼吸器を装着する可能性を有意に高める独立した因子として，発症から入院までの期間が短いこと，球麻痺の存在，頸部屈筋，および股関節屈曲筋（腸腰筋）の筋力低下の存在が同定された [2]．その結果，評価項目と点数が修正された修正版 EGRIS（modified EGRIS）が作成され（32 点満点）（4 章-Q&A 18-3 の表 1［p.102］参照），入院時 17 点の場合，1 日未満に人工呼吸器を装着する確率は 17%，3 日未満は 26%，1 週間未満は 32% である．軽症例や亜型を含む GBS 全般にわたり，様々な地域の患者に使用できることが mEGRIS の利点である．

成人 GBS 722 例の後方視的大規模症例観察研究では，人工呼吸器装着となった 313 例を解析し，非装着例との比較により人工呼吸器装着に関する 6 つの予測因子が同定されている [3]．すな

表 1　Modified Erasmus GBS Outcome Score（mEGOS）

予後因子（入院時）	点数	予後因子（入院後 7 日）	点数
発症年齢（歳）		発症年齢（歳）	
≦ 40	0	≦ 40	0
41 ～ 60	1	41 ～ 60	1
＞ 60	2	＞ 60	2
下痢の先行		下痢の先行	
(−)	0	(−)	0
(+)	1	(+)	1
MRC sum score		MRC sum score	
51 ～ 60	0	51 ～ 60	0
41 ～ 50	2	41 ～ 50	3
31 ～ 40	4	31 ～ 40	6
0 ～ 30	6	0 ～ 30	9
mEGOS	0 ～ 9	mEGOS	0 ～ 12

(Walgaard C, et al. Neurology 2011; 76: 968-975. [5] より引用)

わち，①発症から入院まで 7 日未満（オッズ比 2.51），②咳ができない（オッズ比 9.09），③ Hughes の機能グレード尺度（FG）≧4（オッズ比 2.53），④上肢挙上困難（オッズ比 2.99），⑤頸部屈筋の筋力低下（オッズ比 4.34），⑥受診時の肝逸脱酵素の上昇（オッズ比 2.09）であり，これらのうち 4 つが存在する場合，患者の 85％で人工呼吸器を要している．

3～6 ヵ月後の独歩不能の可能性を予測するスケールとして Erasmus GBS Outcome Score（EGOS）がある [4]．オランダのグループから報告された EGOS は発症後 3～6 ヵ月に独歩不能となる可能性を確率として予測する臨床的評価法である．下痢の先行の有無，年齢，入院後 2 週目の FG の 3 項目を点数化し，6 ヵ月後の機能予後を推測する．しかしながら，EGOS は歩行機能を重視した FG に基づいており具体的な四肢の筋力を反映していないこと，発症後 2 週間での評価であり治療導入期からずれているという限界があった．その修正版である modified EGOS は，収集したデータを多変量ロジスティック回帰モデルで分析し，年齢，先行する下痢の有無，入院時あるいは入院後 7 日目の MRC sum score を点数化し，予後を予測するスケールである（表 1）[5]．たとえば，4 週以内に下痢の先行がある 50 歳の GBS 患者が入院時 MRC sum score 35 点であれば，mEGOS は 6 点となり 3 ヵ月後に介助歩行である確率は約 40％，6 ヵ月後では 25～30％となることが示されている．2022 年に IGOS において mEGOS が再評価され，ほぼ同等の有用性が確認されている [6]．入院時および入院後 7 日目の mEGOS 7 点では半年後の独歩不能率は約 40％である．

文献

1) Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Prediction of respiratory insufficiency in Guillain-Barré syndrome. Ann Neurol 2010; **67**: 781-787.
2) Luijten LWG, Doets AY, Arends S, et al. Modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score: a simplified clinical tool to predict the risk of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2023; **94**: 300-308.
3) Sharshar T, Chevret S, Bourdain F, et al. Early predictors of mechanical ventilation in Guillain-Barré syndrome. Crit Care Med 2003; **31**: 278-283.
4) van Koningsveld R, Steyerberg EW, Hughes RA, et al. A clinical prognostic scoring system for Guillain-

Barré syndrome. Lancet Neurol 2007; **6**: 589-594.
5）Walgaard C, Lingsma HF, Ruts L, et al. Early recognition of poor prognosis in Guillain-Barré syndrome. Neurology 2011; **76**: 968-975.
6）Doets AY, Lingsma HF, Walgaard C, et al. Predicting Outcome in Guillain-Barré Syndrome. International Validation of the Modified Erasmus GBS Outcome Score. Neurology 2022; **98**: e518-e532.

参考にした二次資料：Web 参照

第６章　フィッシャー症候群
＜総論＞

Question & Answer 1

フィッシャー症候群の疾患概念はどのようなものか？

回答

●フィッシャー症候群（Fisher syndrome：FS）は急性の外眼筋麻痺・運動失調・腱反射消失を 3 徴とする免疫介在性ニューロパチーである．
●多くは上気道系感染後に発症し，1〜2 週進行したのちに自然経過で改善に向う単相性の経過をとり，患者血清中に IgG 型 GQ1b 抗体が認められる．
●先行感染，髄液蛋白細胞解離などのギラン・バレー症候群と共通する特徴を有し，同症候群の亜型と考えられている．

背景・目的

特異な臨床症状の組み合わせを呈する疾患である FS の定義・概要を理解する．

解説・エビデンス

1956 年 Charles Miller Fisher は急性に外眼筋麻痺・運動失調・腱反射消失を呈し，数週の経過で自然回復した 3 症例を報告した[1]．先行感染，脳脊髄液蛋白細胞解離，単相性の経過から GBS の亜型と位置づけることを提唱した．運動失調は臨床的に小脳性か深部感覚障害性かを判断することが困難であると記載したが，腱反射消失の責任病変は反射弓を構成する部分の障害と推測し，全体像を末梢神経障害と考えた．

以後，この 3 徴候を呈する疾患はミラー・フィッシャー症候群（Miller Fisher syndrome：英文表記ではハイフンがない点に留意），フィッシャー症候群（Fisher syndrome）として広く認知されるにいたった．多くは上気道系感染後に発症し，1〜2 週進行したのちに自然経過で改善に向う単相性の経過をとり，GBS の亜型として免疫介在性ニューロパチーの一型と捉えられている[2]．

1992 年，Chiba らにより FS 患者の 80〜90％において血清 IgG 型 GQ1b 抗体が検出されることが報告され[3]，現在この自己抗体が診断マーカーとして確立されている[4]．さらに眼運動神経（動眼・滑車・外転神経）には他の脳神経や脊髄前後根より GQ1b が豊富に発現していることから，GQ1b 抗体が外眼筋麻痺に関与していると考えられている[5]．また運動失調が小脳性か感覚入力障害性であるかについても長い間議論がなされてきたが，現在は後者を支持する知見が多い（Q&A 3 を参照）．これらの所見はヒトにおける GQ1b の局在が臨床症状を規定していることを示唆している．

文献

1） Fisher M. An unusual variant of acute idiopathic polyneuritis (syndrome of ophthalmoplegia, ataxia and areflexia). N Engl J Med 1956; **255**: 57-65.
2） Shahrizaila N, Lehmann HC, Kuwabara S. Guillain-Barré syndrome. Lancet 2021; 397: 1214-1228.
3） Chiba A, Kusunoki S, Shimizu T, et al. Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome. Ann Neurol 1992; **31**: 677-679.
4） Shahrizaila N, Yuki. Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013; **84**: 576-583.
5） Chiba A, Kusunoki S, Obata H, et al. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology 1993; **43**: 1911-1917.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 2

フィッシャー症候群の疫学はどのようなものか？

回答

●フィッシャー症候群の発症率は欧州で 10 万人年あたり 0.09 人，本邦では 0.22 人との報告がある．
●ギラン・バレー症候群とフィッシャー症候群の同時期における患者数の比はギラン・バレー症候群患者数を 1 としたとき，欧州では 0.1 未満，中国，台湾では 0.1〜0.2 台，日本では 0.2〜0.5 台との報告があり，日本を含む東アジアにおいて欧州よりも頻度が高いと考えられている．
●日本からの報告では 2：1 で男性が優位であり，平均発症年齢は 40 歳で，地域差は確認されていない．

背景・目的

FS の疫学を理解する．

解説・エビデンス

FS の発症率を直接検討した疫学調査は少ない．イタリア北部の Emilia-Romagna 地方の多施設共同研究で 2 年間前向きに観察した結果，FS の発症率は 10 万人年あたり 0.09 人（95％CI 0.04〜0.18）であったとの報告が 1998 年になされている [1]．一方，日本からも四国の 2 病院の 2008〜2015 年のデータで 10 万人年あたり 0.22 人との発症率が報告されている [2]．

多くの疫学研究では同じ調査期間における GBS 患者数と FS 患者数の比率が報告されている．GBS 患者数を 1 として表すと，1997 年，2000 年に台湾の単一病院からの報告では FS の比率は 0.24（GBS：FS＝135：32）[3]，0.22（GBS：FS＝49：11）[4] であり，1996 年にイタリアの一都市で行われたコホート研究では 0.031（GBS：FS＝130：4）[5] であった．なお，この報告では FS 4 人を含む非典型 GBS 10 人の発症率を 10 万人年あたり 0.11 としており，FS の罹患率は 10 万人年あたり 0.044 人と推計される．GBS 患者数を 1 としたときの FS 患者数の比率は 2000〜2012 年のオーストラリア東海岸数病院の集積データでは 0.19（GBS：FS＝189：35）[6]，2009〜2017 年のスペインの 1 病院からの報告では 0.020（GBS：FS＝51：1）[7]，2011〜2021 年のイタリアの 1 病院からの報告では 0.063（GBS：FS＝79：5）[8]，2013〜2016 年の中国の 31 の 3 次病院の集積データでは 0.14（GBS：FS＝887：125）[9]，2019 年のインドからの報告では 0.032（GBS：FS＝62：2）[10] であった．

日本からは 2001 年に連続 50 症例の FS の臨床像が報告されている [11]．この報告によれば，同様に GBS 患者数を 1 とすると，FS 患者数は 0.51（GBS：FS＝98：50）であった．また 2011 年の厚生労働省研究班によって報告された 2007〜2010 年 23 の 3 次病院におけるコホート研究では

0.55（GBS：FS＝143：79）と報告されている[12,13]．最近では1病院からの2016年の報告で0.25（GBS：FS＝73：18）と報告されている[14]．

これらの日本における頻度は，欧州やインドにおける比率よりかなり高く，中国・台湾からの報告よりも若干高い．GBSの発症率は国際的に年間10万人あたり1〜2人台で差を認めないことから，これらの結果よりFSの発症率に国際的地域差が存在し，欧州よりも日本を含む東アジアで頻度が高い可能性があると考えられる．これらの報告ではGQ1b抗体測定により補助診断が普及する以前のものも含まれ，今後より精度の高い検討が必要である．

FSの5報告，118例のレビュー[15]で男女比は2：1と男性優位であり，平均発症年齢は43歳であったが，範囲は12〜78歳とあらゆる年代にわたっていた．なお，日本国内における発症率の地域差については確認されていない．

文献

1) Emilia-Romagna Study Group on Clinical, Epidemiological Problems in Neurology. Guillain-Barré syndrome variants in Emilia-Romagna, Italy, 1992-3: incidence, clinical features, and prognosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1998; **65**: 218-224.
2) Matsui N, Nodera H, Kuzume D, et al. N, Guillain-Barré syndrome in a local area in Japan, 2006-2015: an epidemiological and clinical study of 108 patients. Eur J Neurol 2018; **25**: 718-724.
3) Lyu RK, Tang LM, Cheng SY, et al. Guillain-Barré syndrome in Taiwan: a clinical study of 167 patients. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1997; **63**: 494-500.
4) Yuan CL, Wang YJ, Tsai CP. Miller Fisher syndrome: a hospital-based retrospective study. Eur Neurol 2000; **44**: 79-85.
5) Bogliun G, Beghi E. Italian GBS Registry Study Group. Incidence and clinical features of acute inflammatory polyradiculoneuropathy in Lombardy, Italy, 1996. Acta Neurol Scand 2004; **110**: 100-106.
6) Blum S, Redde S, Spies J, et al. Clinical features of patients with Guillain-Barré syndrome at seven hospitals on the East Coast of Australia. J Peripher Nerv Syst 2013; **18**: 316-320.
7) Sedano MJ, Orizaola P, Gallardo E, et al. A unicenter, prospective study of Guillain-Barré syndrome in Spain. Acta Neurol Scand 2019; **139**: 546-554.
8) Ginanneschi F, Giannini F, Sicurelli F, et al. Clinical Features and Outcome of the Guillain-Barré Syndrome: A Single-Center 11-Year Experience. Front Neurol 2022; **13**: 856091.
9) Liu S, Xiao Z, Lou M, et al. Guillain-Barré syndrome in southern China: retrospective analysis of hospitalised patients from 14 provinces in the area south of the Huaihe River. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2018; **89**: 618-626.
10) Jain RS, Kookna JC, Srivastva T, et al. Guillain-Barré Syndrome in Indian Population: A Retrospective Study. J Assoc Physicians India 2019; **67**: 56-59.
11) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
12) 三井良之，有村公良，梶　龍兒ほか．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―prospective study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，p.151-153，2012.
13) Mitsui Y, Kusunoki S, Arimura K, et al; Japanese GBS Study Group. A multicentre prospective study of Guillain-Barré syndrome in Japan: a focus on the incidence of subtypes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2015; **86**: 110-114.
14) Wakerley BR, Kokubun N, Funakoshi K, et al. Clinical classification of 103 Japanese patients with Guillain-Barré syndrome. J Neurol Sci 2016; **369**: 43-47.
15) Mori M, Kuwabara S, Yuki N. Fisher syndrome: clinical features, immunopathogenesis and management. Expert Rev Neurother 2012; **12**: 39-51.

参考にした二次資料：Web参照

Question & Answer 3

フィッシャー症候群の病態はどのようなものか？

回答

●フィッシャー症候群患者の急性期血清中で上昇している IgG 型 GQ1b 抗体が，特徴的な 3 徴候（外眼筋麻痺・運動失調・腱反射消失）のいずれにも関与しているとの考え方が有力である．

●先行感染によって誘導された GQ1b 抗体が，ヒトにおいて GQ1b の発現が高い眼運動神経，後根神経節大型感覚ニューロン，筋紡錘を障害するとの仮説が有力視されている．

背景・目的

FS で特異な 3 徴候がみられる機序についての病態仮説を理解する．

解説・エビデンス

FS の 3 徴（外眼筋麻痺，運動失調，腱反射消失）を，ヒト神経系における GQ1b の局在により説明しようとする意見が強まりつつある．FS 患者血清から高頻度に，IgG 型 GQ1b 抗体が検出されることが報告され[1,2]，さらに眼運動神経（動眼・外転・滑車神経）の傍絞輪部には GQ1b が豊富に発現していることから，GQ1b 抗体が外眼筋麻痺に関与していると考えられている．さらに眼運動神経のなかでもその神経終末に GQ1b の発現がより高いことも報告されており[3]，障害部位に関しては，神経幹の傍絞輪部に加えて末梢神経において血液神経関門を欠如する神経終末部も抗体介在性機序で障害されている可能性が指摘されている．

運動失調が小脳性か感覚入力障害性かも長い間議論がなされてきたが，まず本症候群では腱反射消失を伴うこと，および構音障害が認められないことは臨床的に小脳病変よりも感覚入力（特にグループ Ⅰa 求心線維）の障害のほうが考えやすい．これを支持する所見として 3 つの有力な報告がある．1 つ目の報告では，ヒト後根神経節の大型細胞に GQ1b が高発現していることが免疫組織学的に示されている[4]．この細胞がグループ Ⅰa ニューロンであることはいまだ証明されていないが，一次感覚ニューロンのなかで最も線維径が大きく，おそらく細胞体も大きいものはグループ Ⅰa あるいは Ⅰb（ゴルジ腱器官からの入力）であることから，Ⅰa ニューロンの障害が Ⅰa 入力障害による運動失調と腱反射消失を惹起している可能性が考えられる．ただし運動失調の一部に中枢神経障害が関与している可能性は完全には否定できない．また，2 つ目の報告では，立位時の重心動揺のパワースペクトラムの解析から FS 患者における所見は小脳障害ではなく感覚入力障害のパターンを示すことが報告されている[5]．3 つ目の報告では，FS 47 例の電気生理学的解析から感覚神経の活動電位低下や伝導速度低下の倍以上の頻度で H 波消失が認められることが報告されている[6]．

以上の知見からはヒト神経系において GQ1b 発現の高い眼運動神経とグループ Ⅰa ニューロ

ンが，GQ1b 抗体により障害されて特徴的な 3 徴候を呈することが推定されている．

一方，経時的な電気生理学的所見の変化の解析から FS で一部感覚神経活動電位（sensory nerve action potential：SNAP）低下と，acute motor axonal neuropathy（AMAN）の運動神経でみられるような非脱髄性の可逆性伝導不全が感覚神経で認められることが報告されている[7]．末梢の感覚神経生検[8,9]で AMAN 同様，脱髄所見を伴わない，マクロファージ浸潤を伴う Ranvier 絞輪部の拡大やパラノードの軸索とミエリンループの解離が報告されており，一部，パラノードの異常が病態に関与している可能性はある．

文献

1） Chiba A, Kusunoki S, Shimizu T, et al. Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome. Ann Neurol 1992; **31**: 677-679.
2） Chiba A, Kusunoki S, Obata H, et al. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology 1993; **43**: 1911-1917.
3） Liu JX, Willison HJ, Pedrosa-Domellöf F. Immunolocalization of GQ1b and related gangliosides in human extraocular neuromuscular junctions and muscle spindles. Invest Ophthalmol Vis Sci 2009; **50**: 3226-3232.
4） Kusunoki S, Chiba A, Kanazawa I. Anti-GQ1b IgG antibody is associated with ataxia as well as ophthalmoplegia. Muscle Nerve 1999; **22**: 1071-1074.
5） Kuwabara S, Asahina M, Nakajima M, et al. Special sensory ataxia in Miller Fisher syndrome detected by postural body sway analysis. Ann Neurol 1999; **45**: 533-536.
6） Sekiguchi Y, Misawa S, Shibuya K, et al. Patterns of sensory nerve conduction abnormalities in Fisher syndrome: more predominant involvement of group Ia afferents than skin afferents. Clin Neurophysiol 2013; **124**: 1465-1469.
7） Shahrizaila N, Goh KJ, Kokubun N, et al. Sensory nerves are frequently involved in the spectrum of fisher syndrome. Muscle Nerve 2014; **49**: 558-563.
8） Miller JA, Spyropoulos A, Jaros E, et al. Anti-GQ1b ganglioside positive Miller Fisher syndrome - evidence of paranodal pathology on nerve biopsy. J Neuromuscul Dis 2014; **1**: 191-195.
9） Vallat JM, Deschamps N, Taithe F, et al. Are Miller Fisher syndrome and CANDA due to a paranodopathy? J Neurol Sci 2022; **438**: 120279.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 4

フィッシャー症候群の臨床経過はどのようなものか？

回答

●3 徴候を主体とする典型的フィッシャー症候群の自然経過での回復は良好であり，発症から 6 ヵ月の時点で眼球運動障害，運動失調はほとんどの症例で消失することが報告されている．

背景・目的

FS の自然経過・予後について理解する．

解説・エビデンス

GBS 移行例，ビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）移行例も報告されている．FS の自然経過・予後を検討した研究は非常に少ない．日本人 FS 患者連続 50 名の回復を調査した報告では，運動失調は発症から平均 1 ヵ月で，外眼筋麻痺は平均 3 ヵ月で消失した．発症から 6 ヵ月の時点で運動失調・外眼筋麻痺は 48 例（96%）で消失しており，2 例（4%）で軽度の複視が残存していた．腱反射は約半数で低下・消失がみられている．これらの結果から著者らは FS の予後は良好であり，ほとんど後遺症は残さないと結論している [1]．

もうひとつの予後に関する報告も同じグループによって行われている [2]．FS 患者 92 名のなかで免疫グロブリン治療を受けた 28 名，血漿浄化療法を受けた 23 名，免疫治療を受けなかった 41 名の患者における外眼筋麻痺・運動失調の改善時期，消失時期を調査したところ，3 群間に有意差は認められなかった．この結果は免疫治療の効果を否定するものというよりは，自然経過での回復が良好であるために治療効果が明確にされなかったと考察されている．92 例全例において発症 6 ヵ月後にほとんど後遺症は認められなかった．

これらの報告は典型的 FS における自然歴において予後が良好であることを示している．

FS の経過に関しては 60 例を追跡した研究で 50%が FS のまま推移し，23%が咽頭・頸部・上腕型 GBS に移行，15%が典型的な GBS，12%が BBE に移行すると報告されている [3]．また，FS のまま推移した 13 例と，GBS を合併した 13 例を臨床，血清，電気生理学的に比較した結果，早期にその後の GBS 合併を予測する因子はみつからなかったと報告されている [4]．

文献

1) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
2) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. Neurology 2007; **68**: 1144-1146.
3) Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Eur J Neurol 2016; **23**: 1058-1063.

4） Verboon C, van Berghem H, van Doorn PA, et al. Prediction of disease progression in Miller Fisher and overlap syndromes. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 446-450.
参考にした二次資料：Web 参照

第７章　フィッシャー症候群
＜臨床的事項＞

Question & Answer 5

フィッシャー症候群の先行イベントにはどのようなものがあるか？

回答

●フィッシャー症候群の 80〜90％では先行感染が認められ，上気道炎が約 80％と圧倒的に多い．4〜25％の患者では胃腸炎が先行する．
●起因菌として上気道炎では *Haemophilus influenzae*，胃腸炎では *Campylobacter jejuni* が候補としてあげられている

背景・目的

FS の先行感染について理解する．

解説・エビデンス

2001 年に本邦の FS 連続 50 例の臨床症状をまとめた報告では，先行感染は 80％に認められ，上気道炎が 76％，胃腸炎が 4％，発熱が 2％であった[1]．また，発症は 3 月から 5 月に多かった．2008 年には連続症例ではないが 466 例と多数の患者の臨床的解析が行われ[2]，先行感染として上気道炎が 76％に，胃腸炎が 25％，(上気道炎・胃腸炎重複が 12％)，発熱が 2％に認められている．感染症状から神経症状の発現までは平均 7 日間であった．起因細菌・ウイルスの血清学的な検索に関しては，2019 年に本邦から FS 70 例の解析の結果が報告され，21％が *Haemophilus influenzae*，14％が *Campylobacter jejuni*，8.6％がサイトメガロウイルス，1.4％が肺炎マイコプラズマと考えられ，56％は同定されなかった[3]．その他，E 型肝炎ウイルス，Zika ウイルス，デングウイルス，SARS-CoV-2 など種々の感染症後の発症で関連を疑わせる報告がある．さらに A 型インフルエンザウイルスワクチン，新型コロナワクチン，冠動脈手術，東日本大震災後に発症したと考えられる症例が報告されている．ただしこれらの報告では FS 症例数が少なく，関連は明確とはいえない．

最も頻度が高い上気道炎の起因細菌・ウイルスが同定できることは少ないが，一部の患者から *Haemophilus influenzae* が分離され，*Haemophilus influenzae* の菌体外膜に GQ1b 様構造が存在することが報告されている[4]．しかし，上気道炎先行のすべてをこの菌で説明できるかについては明らかにされていない．頻度は低いが胃腸炎の起因菌については *Campylobacter jejuni* が有力であり，やはり *Campylobacter jejuni* 菌体外膜に GQ1b 様構造が存在することが示されており[5]，FS における先行感染となるこれらの細菌が GQ1b 様構造を持ち分子相同性によって本症候群が発症することが示唆されている[6]．起因細菌・ウイルスが同定されないものについての機序は不明である．

文献

1） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
2） Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-682.
3） Koga M, Kishi M, Fukusako T, et al. Antecedent infections in Fisher syndrome: sources of variation in clinical characteristics. J Neurol 2019; **266**: 1655-1662.
4） Koga M, Yuki N, Tai T, et al. Miller Fisher syndrome and *Haemophilus influenzae* infection. Neurology 2001; **57**: 686-691.
5） Yuki N, Taki T, TakahashiM, et al. Molecular mimicry between GQ1b ganglioside and lipopolysaccharides of *Campylobacter jejuni* isolated from patients with Fisher's syndrome. Ann Neurol 1994; **36**: 791-793.
6） Mori M, Kuwabara S. Fisher syndrome. Curr Treat Options Neurol 2011; **13**: 71-78.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 6

フィッシャー症候群の臨床像はどのようなものか？

回答

●フィッシャー症候群において 3 徴以外に認められる症状として，瞳孔異常，眼瞼下垂が 3 分の 1 以上と比較的高頻度に認められる．
●その他，顔面神経麻痺，球麻痺，四肢のしびれ感・異常感覚などが報告されている．
●表在覚あるいは深部感覚低下は 20%以下に認められる．
●フィッシャー症候群では少なからぬ再発例の報告があり，再発は起こりうる．後方視的検討で再発例の割合は 1.4〜14%であり，ほとんどの症例で再発は 1 回だが多いと 7 回再発した症例が報告されている．

背景・目的

FS の臨床像を理解する．

解説・エビデンス

FS のほぼ全例は複視（外眼筋麻痺）か，ふらつき（運動失調）で発症する [1,2]．初診時には腱反射消失を含めた 3 徴が認められるが，この 3 徴候のみで経過する純粋型は約半数であり，残りの半数では 3 徴以外に脳神経麻痺や四肢の感覚障害を合併する．FS において合併しやすい神経症状を連続 50 症例で検討した報告があり [1]，これによると眼瞼下垂は 58%と最も高頻度に認められる．瞳孔異常（散瞳，瞳孔不同）も 42%に認められ，内眼筋障害を合併する頻度が高い．顔面神経麻痺，球麻痺も約 30%の症例で認められる．四肢の表在覚，深部感覚低下の合併は約 20%と比較的少ない．これらの頻度はのちに報告された 466 例の検討においてもほぼ同様であり [2]，両者の結果を表 1 に示す．FS の診断において眼瞼下垂，瞳孔異常，脳神経麻痺の合併が比較的多いことを認識しておく必要がある．なお，他の症状が改善している時期に，遅発性に顔面神経麻痺をきたす例があることが知られているが，これについては Q&A 18-6 を参照されたい．

数%の患者では Bell 現象の保持，人形の目現象，注視方向性眼振などの核上性・中枢性眼球運動障害が認められる．これらは極期には末梢性麻痺によって観察できないものであり，回復期にみられることが多い．

FS の 3 徴で発症し，経過中に四肢の筋力低下を呈して GBS への進展が 6.5%でみられたとの報告がある [3]．この報告で FS/GBS 移行例では，GBS 単独の場合より呼吸筋麻痺〜補助換気を要する頻度が高いことが指摘されている．意識障害を合併しビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）に進展する場合も存在する [4]．

FS には再発例があることが報告されており，その割合に関しては，いずれも後ろ向き研究で

表 1　FS において経過中に 3 徴以外に認められやすい神経症候

	Mori, et al.	Ito, et al.
FS 患者数	50	466
発表年	2001	2008
文献	1)	2)
集団	連続症例	非連続症例
脳神経		
瞳孔異常	42%	35%
眼瞼下垂	58%	37%
顔面神経麻痺*	32%	22%
球麻痺	26%	17%
感覚		
四肢しびれ・異常感覚	24%	45%
表在覚低下	20%	7%
深部覚・振動覚低下	18%	17%
その他		
排尿障害	16%	

*：他の症状が改善している時期に発症する遅発性顔面神経麻痺が起こりうる.

あるが，28 例中 4 例（14%）[5]，34 例中 4 例（12%）[6]，73 例中 1 例（1.4%）[7] との報告があり，報告により幅がある.

2012 年 11 月までの計 28 例の再発例のレビュー [8] では，再発回数は 21 例（75%）が 1 回，5 例（18%）が 2 回，1 例（4%）が 4 回，2 例（7%）が 7 回であった．この報告では初発時の平均年齢は 34 歳で，発作間の間隔は平均 9.5 年（3 ヵ月～44 年）であった．ほとんどの症例で発症時，再発時とも回復は良好であり，本症候群の機能予後が良好であることを裏づける結果であった.

文献

1) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
2) Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-682.
3) Funakoshi K, Kuwabara S, Odaka M, et al. Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; **80**: 60-64.
4) Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003; **126**: 2279-2290.
5) Chida K, Nomura H, Konno H, et al. Recurrent Miller Fisher syndrome: clinical and laboratory features and HLA antigens. J Neurol Sci 1999; **165**: 139-143.
6) Ishii J, Yuki N, Kawamoto M, et al. Recurrent Guillain-Barré syndrome, Miller Fisher syndrome and Bickerstaff brainstem encephalitis. J Neurol Sci 2016; **364**: 59-64.
7) Notturno F, Kokubun N, Sekiguchi Y, et al. Demyelinating Guillain-Barré syndrome recurs more frequently than axonal subtypes. J Neurol Sci 2016; **365**: 132-136.
8) Heckmann JG, Dütsch M. Recurrent Miller Fisher syndrome: clinical and laboratory features. Eur J Neurol 2012; **19**: 944-954.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 7

フィッシャー症候群にはどのような疾患スペクトラムがあるか？

回答

●不全型として，急性眼筋麻痺（acute ophthalmoplegia：AO）や急性眼瞼下垂（acute ptosis），急性内眼筋麻痺（acute internal ophthalmoplegia/ acute mydriasis）や急性運動失調（acute ataxia/ acute ataxic neuropathy）がある．
●移行型として，ギラン・バレー症候群以外にビッカースタッフ脳幹脳炎が存在する．
●類縁疾患として咽頭・頸部・上腕型 GBS（phalyngeal-cervical-brachial variant GBS：PCB variant of GBS）がある．

背景・目的

FS の疾患スペクトラム（不全型，移行型，類縁疾患）を理解する．

解説・エビデンス

FS の疾患スペクトラムとして，①部分症候を示す不全型，②かなり近縁で同一スペクトラムにあると考えられる移行型，③その他，FS の症状を時に伴うことがある類縁疾患の 3 群が存在する．

①FS の部分症候を示す不全型としては，FS の 3 徴（外眼筋麻痺，運動失調，腱反射消失）のうち運動失調を欠く急性眼筋麻痺（acute ophthalmoplegia/ acute ophthalmoparesis）[1]，外眼筋麻痺を欠く急性運動失調（acute ataxia/ acute ataxic neuropathy）があり [2]，さらには外眼筋麻痺の代わりに内眼筋麻痺を伴う急性内眼筋麻痺（acute internal ophthalmoplegia [3]/ acute mydriasis）などがある．さらに眼瞼下垂のみ示す急性眼瞼下垂（acute ptosis）も報告されている [4]．これらはいずれも GQ1b 抗体が患者血清中に認められることにより，FS の不全型であると確認されることが多い．

②移行型としてはビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）が最も重要な疾患になる．これは外眼筋麻痺と運動失調に加え，意識障害，錐体路徴候など中枢神経症候がみられることが多い点を特徴とする疾患群で，7 割の症例で GQ1b 抗体が患者血清中で認められ，FS の移行型と考えられている（Q&A 12 参照）[5]．

③他に FS の症状を時に伴うことがある類縁疾患として GBS 特に咽頭・頸部・上腕型 GBS（pharyngeal-cervical-brachial variant of GBS）[6,7] がある．これは球症状で発症し，その後症状が脳幹から下行性に拡大していき，頸部，上肢の筋力低下をきたすことを特徴とする一群で，GT1a や GQ1b 抗体が患者血清中から検出されることが多い．また，急性発症，単相性経過の球症状（構音・嚥下障害）をきたし，腱反射消失を伴い，外眼筋麻痺を伴わず，血清 GQ1b ないし GT1a 抗体陽性の一群は急性口咽頭麻痺（acute oropharyngeal palsy）と呼ばれ，これも FS の類縁疾患

と考えられる[8].

さらに咽頭・頸部・上腕型 GBS に FS の症状のあるもの，急性口咽頭麻痺に急性内眼筋麻痺を伴うと考えられるものなど様々な variant が存在すると考えられている．

文献

1) Yuki N, Odaka M, Hirata K. Acute ophthalmoparesis (without ataxia) associated with anti-GQ1b IgG antibody: clinical features. Ophthalmology 2001; **108**: 196-200.
2) Mori M, Kuwabara S, Koga M, et al. IgG anti-GQ1b positive acute ataxia without ophthalmoplegia. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1999; **67**: 668-670.
3) Murakami K, Miyamoto K, Terayama A, et al. Acute eye movement-retained internal ophthalmoplegia in atypical Miller Fisher syndrome variants are associated with IgG anti-GQ1b antibodies. J Neuroimmunol 2022; **368**: 577880.
4) Jindal G, Parmar VR, Gupta VK. Isolated ptosis as acute ophthalmoplegia without ataxia, positive for anti-GQ1b immunoglobulin G. Pediatr Neurol 2009; **41**: 451-452.
5) Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-82.
6) Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. F.A. Davis, Philadelphia, p.18-21, 1991.
7) Nagashima T, Koga M, Odaka M, et al. Continuous spectrum of pharyngeal-cervical-brachial variant of Guillain-Barré syndrome. Arch Neurol 2007; **64**: 1519-1523.
8) O'Leary CP, Veitch J, Durward WF, et al. Acute oropharyngeal palsy is associated with antibodies to GQ1b and GT1a gangliosides. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1996; **61**: 649-651.

参考にした二次資料：Web 参照

第８章　フィッシャー症候群
＜診断＞

Question & Answer 8

フィッシャー症候群はどのように診断するか？

回答

●フィッシャー症候群は，臨床的に外眼筋麻痺・運動失調・腱反射減弱ないし消失の 3 徴候と急性経過，他疾患の除外（筋力低下，意識障害・睡眠障害はない）により診断されることが多い．
●フィッシャー症候群では GQ1b 抗体が高率に陽性になることから診断の補助になる．
●非専門医でも容易に診断できる基準として Brighton 基準がある．
●近年，European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）ガイドラインの診断基準が提唱された．

背景・目的

FS をどのように診断するか理解する．

解説・エビデンス

診断は外眼筋麻痺・運動失調・腱反射減弱ないし消失の 3 徴候を中核にしてなされ[1,2]，さらに GBS 同様の急性経過，他疾患の除外（筋力低下がなく，過眠など睡眠異常あるいは意識障害がない）などからなされることが多い．Ropper ら[3]は最小限の筋力低下はあってもよいとしたが，近年の基準では GBS の除外の観点から筋力低下はないことが条件とされている．また，BBE との鑑別の観点から過眠など睡眠異常あるいは意識障害がない，錐体路徴候がない，ことが条件とされている場合がある[4,5]．Q&A 1 で述べたように 80〜90％で陽性となることから患者血清中の GQ1b 抗体の存在は診断の補助になり，これを含めた基準もある[6]．

比較的近年用いられている Brighton 基準[5]について説明すると，WHO が中心となり世界各国で GBS や FS の疫学調査を行った際に，非専門医でも容易に GBS や FS が診断できるようにと作られた基準であり，診断の確実性によりいくつかのレベルに分けて基準が作成されている特徴がある．FS に関する基準を表 1 に示す．

ただし，FS に関する Brighton 基準は，それより以前の GBS-consensus group of the Dutch Neuromuscular Research Support Centre の基準（亜急性経過，両側性対称性の外眼筋麻痺，腱反射減弱ないし消失に加え，運動失調か IgG 型 GQ1b 抗体陽性，他疾患除外）[6]より感度が低く，糖脂質抗体陽性の条件を加えることで感度が上昇することが報告されている[7]．

近年，提唱された European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society（EAN/PNS）ガイドラインでの診断基準[8]を和訳一部改訂したものを表 2 に示す．GBS を主体としたガイドラインであり，不全型や BBE をどう診断するかなど曖昧さが残り，至適な診断基準はこれからの検討課題として残されている．

表 1　フィッシャー症候群に関する Brighton 診断基準

	Level 1	Level 2	Level 3
・以下の 1）～ 3）すべてを満たす 1）両側性の眼筋麻痺 2）両側性の腱反射減弱ないし消失 3）運動失調	○	○	○
・四肢に筋力低下がない	○	○	○
・以下の 1）～ 3）すべてを満たす 1）単相性経過 2）発症から最重症までの期間は 12 時間から 28 日間 3）その後，臨床的に安定	○	○	○
・脳脊髄液蛋白上昇	○		
・脳脊髄液細胞数＜ 50/μL	○	*	
・神経伝導検査は正常か感覚神経のみ異常	○	*	
・意識清明で錐体路徴候を認めない	○	○	○
・他疾患の除外	○	○	○

*：いずれかが○
(Sejvar JJ, et al. Vaccine 2011; 29: 599-612. [5] より引用)

表 2　EAN/PNS ガイドラインでのフィッシャー症候群に関する診断基準

- 外眼筋麻痺，運動失調，腱反射消失＝典型的なフィッシャー症候群（これ以外に不全型が存在する）
- もし四肢のいずれかの筋力低下があれば GBS/MFS オーバーラップ症候群とする
- 進行性の増悪は 4 週間以内
- 脳脊髄液：蛋白増加がみられることがある，細胞数は通常 5/μL 未満
- 血液：通常 GQ1b 抗体陽性である

(van Doorn PA, et al. Eur J Neurol 2023; 30: 3646-3674. [8] より引用)

文献

1) Overell JR, Hseih S-T, Odaka M, et al.Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst Rev 2007; **2007**: CD004761.
2) van den Berg B, Walgaard C, Drenthen J, et al. Guillain-Barré syndrome: pathogenesis, diagnosis, treatment and prognosis. Nat Rev Neurol 2014; **10**: 469-482.
3) Ropper AH, Wijdicks EFM, Truax BT. Guillain-Barré syndrome. F.A. Davis, Philadelphia, p.18-21, 1991.
4) Wakerley BR, Uncini A, Yuki N. GBS Classification Group; GBS Classification Group. Guillain-Barré and Miller Fisher syndromes--new diagnostic classification. Nat Rev Neurol 2014; **10**: 537-544.
5) Sejvar JJ, Kohl KS, Gidudu J, et al. Guillain-Barré syndrome and Fisher syndrome: case definitions and guidelines for collection, analysis, and presentation of immunization safety data. Vaccine 2011; **29**: 599-612.
6) van der Meché FG, van Doorn PA, Meulstee J, et al. GBS-consensus group of the Dutch Neuromuscular Research Support Centre. Diagnostic and classification criteria for the Guillain-Barré syndrome. Eur Neurol 2001; **45**: 133-139.
7) Tan CY, Razali SNO, Goh KJ, et al. Diagnosis of Guillain-Barré syndrome and validation of the Brighton criteria in Malaysia. J Peripher Nerv Syst 2020; **25**: 256-264.
8) van Doorn PA, Van den Bergh PYK, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society Guideline on diagnosis and treatment of Guillain-Barré syndrome. Eur J Neurol 2023; **30**: 3646-3674.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 9

フィッシャー症候群における糖脂質抗体測定の意義は何か？

回答

●血清 IgG 型 GQ1b 抗体はフィッシャー症候群およびその関連疾患において特異的に上昇しており，診断マーカーとして非常に有用である．

背景・目的

FS における診断，病態に関する GQ1b 抗体の意義を理解する．

解説・エビデンス

糖脂質である GQ1b ガングリオシドに対する血中 IgG 抗体の上昇は FS および関連疾患（後述）において特異的に認められ，診断マーカーとして非常に有用であるとともに，発症機序に関与していると考えられている．ガングリオシドはシアル酸を糖鎖に含む糖脂質であり，神経組織の細胞膜表面に豊富に存在する．そのなかで GQ1b はシアル酸 4 個が基本糖鎖に結合した構造を持つが，この GQ1b に対する抗体が，FS 患者 80～90％において急性期血清中に認められ，回復期には経過とともに低下消失していく[1,2]．同じ糖鎖末端構造を持つ GT1a に対する抗体も同時に陽性になることが多い．

陽性率は既報告において 32/36 例（89％）[3]，387/466 例（83％）[4] とされている．ELISA で血清抗体を測定する場合に，抗原として GQ1b に加えてリン脂質を加えることにより抗体陽性率が向上するとの報告がある[5]．また，FS 患者血清中抗体は GQ1b 抗体ないし GT1a の単独抗体に加えて，GQ1b あるいは GT1a を含む複合体抗体[6～8] やカルシウム依存性 GQ1b 抗体[9] などがあることが報告されており，これらの検索を加えると抗体検出の感度は上記よりさらに上昇する．

GQ1b 抗体は典型的な FS 以外にも，①外眼筋麻痺や運動失調の両方あるいはいずれかを伴う GBS，②3 徴が揃わず外眼筋麻痺のみ，あるいは運動失調のみを呈する FS の不全型，③ビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）などでも高率に認められる[10]．

文献

1) Chiba A, Kusunoki S, Shimizu T, et al. Serum IgG antibody to ganglioside GQ1b is a possible marker of Miller Fisher syndrome. Ann Neurol 1992; **31**: 677-679.
2) Chiba A, Kusunoki S, Obata H, et al. Serum anti-GQ1b IgG antibody is associated with ophthalmoplegia in Miller Fisher syndrome and Guillain-Barré syndrome: clinical and immunohistochemical studies. Neurology 1993; **43**: 1911-1917.
3) Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
4) Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a con-

tinuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-682.
5) Hirakawa M, Morita D, Tsuji S, et al. Effects of phospholipids on antiganglioside antibody reactivity in GBS. J Neuroimmunol 2005; **159**: 129-132.
6) Kaida K, Kanzaki M, Morita D, et al. Anti-ganglioside complex antibodies in Miller Fisher syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2006; **77**: 1043-1046.
7) Kanzaki M, Kaida K, Ueda M, et al. Ganglioside complexes containing GQ1b as targets in Miller Fisher and Guillain-Barré syndromes. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2008; **79**: 1148-1152.
8) Ogawa G, Kaida K, Kusunoki S, et al. Antibodies to ganglioside complexes consisting of asialo-GM1 and GQ1b or GT1a in Fisher and Guillain-Barré syndromes. J Neuroimmunol 2009; **214**: 125-127.
9) Uchibori A, Gyohda A, Chiba A. Ca(2+)-dependent anti-GQ1b antibody in GQ1b-seronegative Fisher syndrome and related disorders. J Neuroimmunol 2016; **298**: 172-177.
10) Shahrizaila N, Yuki N. Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013; **84**: 576-583.

参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 10

フィッシャー症候群の電気生理学的所見はどのようなものか？

回答

●フィッシャー症候群における電気生理学的所見で最も普遍的に認められるものは腱反射消失に対応するヒラメ筋 H 反射の消失である．
●末梢運動神経は障害されず，感覚神経活動電位の振幅低下が 7～44％に認められる．
●ギラン・バレー症候群への移行例では末梢運動神経の異常を認める率が高い傾向にある．

背景・目的

FS における電気生理学的所見の特徴を理解する．

解説・エビデンス

FS の頻度がおそらく欧米よりもアジアで多いことを受けて，電気生理学的所見のまとまった報告は，アジア，とりわけ本邦から出されている．最大のシリーズは 47 症例において神経伝導検査（F 波，H 波を含む），体性感覚誘発電位，重心動揺のパワースペクトラム解析を行った報告であり，所見をまとめると，①運動神経伝導は F 波を含めて正常，②感覚神経伝導は 32％で活動電位振幅低下，③脛骨神経体性感覚誘発電位は 19％で異常，④ヒラメ筋 H 波は 67％で消失，⑤重心動揺のパワースペクトラム解析では 57％で 1Hz のピーク（末梢神経障害のパターン）であった[1]．これらの結果は FS においてグループ Ⅰa ニューロンの障害を介して運動失調が発現していることを支持する結果である．グループ Ⅱ 感覚神経線維の障害が認められることは少なく，触覚・振動覚などの感覚障害が認められることが少ないことと合致している．

日常診療で汎用される神経伝導検査では，感覚神経の 7～44％に異常を認め，そのほとんどが活動電位の振幅低下である[1～3]．感覚神経電位（sensory nerve action potential：SNAP）低下のうち 60～75％では正中神経または尺骨神経で低下し腓腹神経は正常に保たれる abnormal median/ ulnar normal sural パターンを呈する[3,4]．また一部は早期に回復し，軸索型 GBS で認められる reversible conduction failure と類似していることから[5]，糖脂質抗体が関連する共通病態が想定されている．GBS への移行例では急性期の神経伝導検査で運動神経の異常を呈する確率が高い傾向にあるが[6,7]，症例数が少ないこともあり非合併例と比較して有意差は示されておらず，臨床症状と合わせて判断する必要がある．

文献

1）　Sekiguchi Y, Misawa S, Shibuya K, et al. Patterns of sensory nerve conduction abnormalities in Fisher syndrome: more predominant involvement of group Ia afferents than skin afferents. Clin Neurophysiol 2013; **124**: 1465-1469.
2）　Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a con-

tinuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-682.
3) Lyu RK, Chang KH, Chu CC, et al. Sensory conduction study in fisher syndrome: patterns of abnormalities and their clinical correlation. Eur Neurol 2013; **70**: 27-32.
4) Umapathi T, Sheng Jie Christen L, et al. Similar to other forms of axonal Guillain-Barré syndrome, sensory nerves show reversible conduction failure in Fisher syndrome. Clin Neurophysiol 2014; **125**: 212-213.
5) Umapathi T, Tan EY, Kokubun N, et al. Non-demyelinating, reversible conduction failure in Fisher syndrome and related disorders. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; **83**: 941-948.
6) Verboon C, van Berghem H, van Doorn PA, et al. Prediction of disease progression in Miller Fisher and overlap syndromes. J Peripher Nerv Syst 2017; **22**: 446-450.
7) Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Eur J Neurol 2016; **23**: 1058-1063.
参考にした二次資料：Web 参照

Question & Answer 11

フィッシャー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？

回答

●フィッシャー症候群の中核症状である急性の外眼筋麻痺，運動失調をきたす脳幹あるいは多発脳神経をおかす疾患が鑑別となる．臨床的にはビタミン B_1 欠乏症，脳幹部血管障害，神経 Behçet 病，ボツリヌス中毒などが鑑別にあがる．

背景・目的

FS の鑑別診断を理解する．

解説・エビデンス

FS の初発症状は複視（外眼筋麻痺）あるいはふらつき（運動失調）であり，腱反射消失を加えた 3 徴候を呈する典型例の診断は比較的容易である．鑑別診断としては急性に外眼筋麻痺，運動失調をきたす脳幹あるいは多発脳神経をおかす疾患が鑑別となる．これまでの報告で鑑別疾患としてあげられているものを中心に鑑別となりうる疾患と鑑別に関する注意点を表 1 に示す[1,2]．

FS の診断のポイントとしては，先行感染（上気道炎が多い），全方向性の眼球運動制限（中枢病変では説明しにくい）で外転制限がしばしば優位であること，失調性構音障害のない四肢・体幹の運動失調があげられる．腱反射消失は本症候群を強く示唆する．また意識障害を伴わない両側の瞳孔異常，顔面神経麻痺は末梢性病変を示唆する．

脳画像診断は通常正常である．血清 IgG 型 GQ1b，IgG 型 GT1a 抗体は 80～90％で陽性となるため診断マーカーとして非常に有用である．髄液蛋白細胞解離は発症 1 週以後に明らかになる．

文献

1）　Odaka M, Yuki N, Hirata K. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **70**: 50-55.
2）　Ito M, Kuwabara S, Odaka M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis and Fisher syndrome form a continuous spectrum: clinical analysis of 581 cases. J Neurol 2008; **255**: 674-682.
参考にした二次資料：Web 参照

表 1　フィッシャー症候群の鑑別疾患と鑑別に関する注意点

	急性発症	外眼筋麻痺	運動失調	腱反射消失	その他
【血管障害】					
脳幹部血管障害	△	○	○	×	糖尿病あると腱反射消失○ 突然 / 起床時発症が多い
下垂体卒中	△	○	△	△	突然発症が多い 頭痛，嘔吐，視力・視野障害など合併が少なからずあり
脳動脈瘤	△	○	×	×	
【代謝・栄養性疾患など】					
ビタミン B_1 欠乏症 (含 Wernicke 脳症)	○	○	○	○	眼振や意識障害をきたしうる
糖尿病性外眼筋麻痺	△	○	×	×	
甲状腺眼症	△	○	×	△	
ミトコンドリア脳筋症	○	○	○	△	
【炎症性疾患】					
多発性硬化症	○	○	○	×	中枢末梢連合脱髄症なら腱反射消失○ 脳 MRI で鑑別可能
AQP4 抗体陽性視神経脊髄炎スペクトラム障害 / MOG 抗体関連疾患 / GFAP astrocytopathy	○	○	○	×	脳 MRI で鑑別可能
急性散在性脳脊髄炎	○	○	○	○	脳 MRI で鑑別可能
神経 Behçet 病	○	○	○	○	脳 MRI で鑑別可能
神経サルコイドーシス	○	○	○	○	脳 MRI で鑑別可能
膠原病 / 血管炎に伴う脳幹脳炎	○	○	○	○	脳 MRI で鑑別可能
眼窩～海綿静脈洞の炎症	○	○	×	×	
Tolosa-Hunt 症候群	○	○	×	×	
【感染性疾患】					
ボツリヌス症	○	○	○	○	
Lyme 病	○	○	○	○	
プリオン病	○	○	○	△	
【神経筋接合部疾患】					
重症筋無力症	○	○	×	△	
【腫瘍】					
悪性リンパ腫	△	○	○	△	脳 MRI で鑑別可能
他の脳幹腫瘍	△	○	○	×	脳 MRI で鑑別可能
眼窩～海綿静脈洞の腫瘍	△	○	×	×	脳 MRI で鑑別可能

○：ある程度ありうる
△：考えにくいがありうる
×：かなりまれ，ないし無し

Question & Answer 12

ビッカースタッフ脳幹脳炎とはどのような疾患か？

回答

●ビッカースタッフ脳幹脳炎はフィッシャー症候群と同一スペクトラム上にある疾患と考えらえる．
●フィッシャー症候群との違いは中枢神経障害が存在する点である．
●単相性経過で比較的予後はよいが，約 1 割は 3 ヵ月後も独歩不能であり，かつ急性期に約 2 割の患者で人工呼吸管理が必要になることから，有効性に関するエビデンスは乏しいが治療として IVIg，血漿浄化療法を考慮する．

背景・目的

ビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）はどのような疾患か理解する．

解説・エビデンス

BBE は FS 同様の急性の外眼筋麻痺と運動失調に加え，意識障害や錐体路徴候を伴い，単相性経過をたどり，基本的には回復が良好な疾患である[1]．BBE 患者血清中では FS 同様，GQ1b 抗体が高率に認められる[2]．さらに BBE 症例では臨床的[3]にも．電気生理学的[4]にも中枢性の障害を示唆する所見と，FS 同様の末梢性の障害を示唆する所見の両者がみられる．こうした知見の蓄積から，FS，BBE とも GQ1b 抗体が病態に深くかかわっている同一スペクトラム上の疾患であるものの，基本的に末梢神経障害である FS に対して，BBE は中枢神経障害の要素が強いことが明らかにされていった[5]．

BBE の疫学，臨床像については 2003 年の糖脂質抗体測定目的に収集された 62 例の BBE を対象にした報告[6]，2006～2009 年にかけて行われた厚生労働省全国疫学調査をもとにした 37 例を対象にした報告[7]がある．これらはいずれも本邦からの世界最大規模の BBE 研究であり，これらをもとに BBE を概観すると，BBE 患者の GQ1b 抗体の抗体保有率は 7 割前後であり，男女比 1.3～1.5：1 とやや男性が多く，発症年齢は中央値で 30 歳代後半と若い．先行感染を有することが約 8 割と多く，特に発熱・上気道感染が多い．3 徴としては両側外眼筋麻痺，運動失調，意識水準の低下があげられ，これらはいずれも 9 割以上の症例で認められる．さらに反射の減弱ないし消失，口咽頭麻痺，四肢末梢の感覚障害，などが比較的多くみられる臨床徴候である．初発症状としては複視が多く，症状がピークに達するまでの期間は 1 週間以内が 62％を占め比較的短い．検査所見では髄液細胞増多，蛋白高値がそれぞれ 4 割程度に認められ，細胞増多は＞50/μL のケースが 20％に及ぶ．脳波異常が 50～73％，神経伝導検査異常が約 4 割，MRI 異常は 3 割程度で認められるとされている．糖脂質抗体に関しては上述の GQ1b 抗体に加え，約 2 割

表 1　ビッカースタッフ脳幹脳炎（BBE）の診断基準

以下の（1），（2），（4）をいずれも満たすものを definite BBE とする．
（1），（4）あるいは（2），（3），（4）を満たすものを probable BBE とする．

（1）以下の三主徴のすべてが急性進行性にみられ，発症後 4 週以内にピークとなり，3 ヵ月以内に軽快傾向を示す．
（三主徴）
- 両眼外眼筋麻痺（左右対称性であることを原則とするが，軽度の左右差はあってもよい）
- 運動失調
- 意識水準の低下

（2）血中 IgG 抗 GQ1b 抗体陽性
（3）(1) の臨床的特徴のうち，一部が一致しない（以下のうちの 1 つ以上を満たす）
- 筋力低下・意識水準低下などのため運動失調の評価が困難である
- 軽快傾向を確認できない
- 外眼筋麻痺に高度の左右差がある場合
- 意識水準の低下はないが，長径路徴候を示唆する所見（片側性感覚障害，錐体路徴候，痙性麻痺など）がある場合

（4）以下の疾患が各種検査（脳脊髄液検査，画像検査など）から除外できる．
Wernicke 脳症，脳血管障害，多発性硬化症，視神経脊髄炎，急性散在性脳脊髄炎，神経 Behçet 病，神経 Sweet 病，下垂体卒中，ウイルス性脳幹脳炎，重症筋無力症脳幹部腫瘍性病変，血管炎，ボツリヌス中毒，橋本脳症など

（難病情報センター．ビッカースタッフ脳幹脳炎（指定難病 128）．難病医学研究財団 / 難病情報センター．2023．https://www.nanbyou.or.jp/entry/4463 [7] より引用）

で GM1，GD1a，GalNAc-GD1a のいずれかに対する抗体が陽性であり，その他 GT1a 抗体も認められることが報告されている．また，GQ1b 抗体陽性例は陰性例と比べて FS に近い均一な特徴を有していることが報告されている [6]．

こうした結果をもとに表 1 に示す診断基準が Koga らにより提唱されている [7]．BBE は GBS 関連疾患のなかで唯一，指定難病の対象疾患となっており，そこでの診断基準もこの基準が用いられており，modified Rankin Scale（mRS）3 以上が対象とされている [7]．

治療の有効性に関するエビデンスは少数例でのケースシリーズのみである．約 9 割が発症 3 ヵ月以内に介助なし歩行可能と予後は比較的よいが，約 1 割の患者は発症 3 ヵ月後に独歩できず，かつ急性期約 2 割の患者で人工呼吸が必要になることから [8, 9]，IVIg や血漿浄化療法など積極的な治療が望まれるケースが多いと考えられており，実際に本邦では IVIg が行われることが多い [8]．最近，本邦全国調査の小児例の解析が行われ，小児例においても概して BBE の予後はよいことが報告されている [10]．

文献

1）Bickerstaff ER, Cloake PCP. Mesencephalitis and rhombencephalitis. Br Med J 1951; **2**: 77-81.
2）Yuki N, Sato S, Tsuji S, et al. An immunologic abnormality common to Bickerstaff's brain stem encephalitis and Fisher's syndrome. J Neurol Sci 1993; **118**: 83-87.
3）Odaka M, Yuki N, HirataK. Anti-GQ1b IgG antibody syndrome: clinical and immunological range. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2001; **70**: 50-55.
4）Ogawara K, Kuwabara S, Yuki N. Fisher syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Anti-GQ1b IgG antibody syndrome involving both the peripheral and central nervous systems. Muscle Nerve 2002; **26**: 845-849.
5）Shahrizaila N, Yuki N. Bickerstaff brainstem encephalitis and Fisher syndrome: anti-GQ1b antibody syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2013; **84**: 576-83.
6）Yoshikawa K, Kuwabara M, Morikawa M, et al. Bickerstaff brainstem encephalitis with or without anti-

GQ1b antibody. Neurol Neuroimmunol Neuroinflamm 2020; **7**: e889.
7）難病情報センター．ビッカースタッフ脳幹脳炎（指定難病 128）．難病医学研究財団/難病情報センター．2023.
https://www.nanbyou.or.jp/entry/4463（参照 2023-11-16）
8）Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003; **126**: 2279-2290.
9）Koga M, Kusunoki S, Kaida K, et al. Nationwide survey of patients in Japan with Bickerstaff brainstem encephalitis: epidemiological and clinical characteristics. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2012; **83**: 1210-1215.
10）Fujii K, Shiohama T, Uchida T, et al. Nationwide survey of childhood Guillain-Barré syndrome, Fisher syndrome, and Bickerstaff brainstem encephalitis in Japan. Brain Dev 2023; **45**: 16-25.

参考にした二次資料：Web 参照

第９章　フィッシャー症候群
＜治療＞

Clinical Question 1

経静脈的免疫グロブリン療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

推奨

●**フィッシャー症候群患者の急性期治療では経静脈的免疫グロブリン療法を推奨する．（条件付き）**

［推奨提示 2D：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ D「とても弱い」］

注）典型的なフィッシャー症候群では自然経過による回復が良好であり[1]，全例に治療が推奨されるわけではないが，重症例や重症化が想定される症例では考慮してもよく，特に GBS やビッカースタッフ脳幹脳炎への移行が想定されるケースでは積極的に推奨される．

背景・目的

FS に対する IVIg の有効性に関するエビデンスを理解する．

解説・エビデンス

FS に対する IVIg の有効性に関する RCT は行われておらず，IVIg の臨床試験によるエビデンスはない[2]．

2007 年に本邦の典型的な FS 患者 92 名（IVIg を受けた 28 名，血漿浄化療法で治療された 23 名，免疫調整療法を受けなかったコントロール 41 名）における，①発症から外眼筋麻痺・運動失調の改善開始までの期間と，②発症からそれらの消失までの期間を後ろ向きに調査した報告[3]があり，改善までの期間は IVIg 群がコントロール群よりわずかながら有意に早かったが，IVIg 群と血漿浄化療法群，血漿浄化療法群とコントロール群で有意な差は認められなかった．また，症状消失までの期間に関しては 3 群間に有意差は認められなかった．これらの結果は IVIg の効果を否定するものというよりは，典型的 FS の自然経過での回復が良好であるために治療効果が明確にされなかったものと考察されている[3]．さらに発症 1 年後に 96％の患者では後遺症はなく，症状が残存した 4 症例も軽微な複視ないし外眼筋麻痺のみであり，内訳も IVIg 群 1 例（4.3％），血液浄化療法群 2 例（8.6％），コントロール群 1 例（2.4％）と後遺症と治療との関連は明らかではなかった．この報告に対応して，2013 年に中国から IVIg 群 8 名，免疫治療を受けなかった対照群 27 名を含む FS 患者 68 名の，外眼筋麻痺と運動失調の発症から症状改善までの期間と，症状完全消失ないし有意に改善した割合を後ろ向きに調査した報告[4]がなされ，運動失調は IVIg 群のほうが対照群より早く軽減したが（$p = 0.024$），外眼筋麻痺については有意差は認められなかったこと，治療にかかわらず，運動失調と外眼筋麻痺はほぼすべての患者で消失するか，有意に改善したことが報告されている．

以上より全例に治療が推奨されるわけではなく，重症例や重症化が想定される症例に限ってもそのエビデンスはないが，FS と GBS とに共通の病態の存在も疑われているので，重症例や重症化が想定される症例では IVIg を考慮してもよいと考えられる．

一方，FS の 4〜15％は経過中に四肢脱力が加わり，GBS に移行する FS/GBS オーバーラップ症候群の病像を呈し[5,6]，同症候群では GBS よりも人工呼吸器管理を必要とする割合が高いことが知られている[7]．また，FS の 12％は意識障害などの中枢神経症状が顕在化してビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）に移行すると報告されているが[6]，同疾患では 24％が急性期に人工呼吸器管理を要し，発症 6 ヵ月後も 23％に筋力低下が後遺する疾患であること[8]を考慮する必要がある．以上から，意識水準の低下や筋力低下の合併が少しでも疑われる症例では IVIg や血漿浄化療法を積極的に行うことが望ましいと考えられる．

文献

1） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
2） Overell JR, Hseih ST, Odaka M, Yuki N, Willison HJ. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst Rev 2007; (1): CD004761.
3） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Hattori T. Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. Neurology 2007; **68**: 1144-1146.
4） Bai HX, Wang ZL, Tan LM, et al. The effectiveness of immunomodulating treatment on Miller Fisher syndrome: a retrospective analysis of 65 Chinese patients. J Peripher Nerv Syst 2013; **18**: 195-196.
5） Harrison XB, Zhi-LW, Li-Min T, Bo X, Jonathan MG, Li Y. The effectiveness of immunomodulating treatment on Miller Fisher syndrome: a retrospective analysis of 65 Chinese patients. J Peripher Nerv Syst 2013; **18**: 195-196.
6） Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Eur J Neurol 2016; **23**: 1058-1063.
7） Funakoshi K, Kuwabara S, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; **80**: 60-64.
8） Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003; **126**: 2279-2290.

参考にした二次資料：Web 参照

Clinical Question 2

血漿浄化療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

推奨

●フィッシャー症候群患者の急性期治療では血漿浄化療法を推奨する．（条件付き）
［推奨提示 2D：推奨の強さ 2「弱い推奨」，エビデンスの強さ D「とても弱い」］

注）典型的なフィッシャー症候群では自然経過による回復が良好であり[1]，全例に治療が推奨されるわけではないが，重症例や重症化が想定される症例，特に GBS やビッカースタッフ脳幹脳炎への移行が想定されるケースでは，IVIg が実施困難あるいは無効な場合に考慮してもよい．

背景・目的

FS に対する血漿浄化療法の有効性に関するエビデンスを理解する．

解説・エビデンス

FS に対する血漿浄化療法の有効性に関する RCT は行われておらず，血漿浄化療法の臨床試験によるエビデンスはない[2]．

2002 年に本邦 FS 患者 53 名のうち，血漿浄化療法で治療された 22 名，免疫調整療法を受けなかった対照 28 名における①発症から外眼筋麻痺・運動失調の改善開始までの期間と，②発症からそれらの消失までの期間を後ろ向きに調査した報告[3] があり，①②とも血漿浄化療法群と対照群間に有意差は認められなかった．また，2007 年にその報告に患者を追加する形で典型的な FS 患者 92 名（IVIg を受けた 28 名，血漿浄化療法で治療された 23 名，免疫調整療法を受けなかったコントロール 41 名）における，①発症から外眼筋麻痺・運動失調の改善までの期間と，②発症からそれらの消失までの期間を後ろ向きに調査した報告[4] があり，改善開始までの期間は血漿浄化療法群とコントロール群で有意な差は認められず，症状消失までの期間に関しても 3 群間に有意差は認められなかった．これらの結果は典型的 FS の自然経過での回復が良好であるために治療効果が明確にされなかったものと考察されている[4]．さらに発症 1 年後に 96％の患者では後遺症はなく，症状が残存した 4 症例も軽微な複視ないし外眼筋麻痺のみであり，内訳も血液浄化療法群 2 例（8.6％），IVIg 群 1 例（4.3％），コントロール群 1 例（2.4％）と後遺症と治療との関連は明らかではなかった．

以上より全例に治療が推奨されるわけではなく，重症例や重症化が想定される症例に限ってもそのエビデンスはないが，FS と GBS とに共通の病態の存在も疑われているので，重症例や重症化が想定される症例では IVIg が実施困難，あるいは無効な場合，血漿浄化療法を考慮してもよいと考えられる．

一方，FS の 4〜15％は経過中に四肢脱力が加わり，GBS に移行する FS/GBS オーバーラップ症候群の病像を呈し[5,6]，同症候群では GBS よりも人工呼吸器管理を必要とする割合が高いことが知られている[7]．また，FS の 12％は意識障害などの中枢神経症状が顕在化してビッカースタッフ脳幹脳炎（Bickerstaff brainstem encephalitis：BBE）に移行すると報告されているが[6]，同疾患では 24％が急性期に人工呼吸器を要し，発症 6 ヵ月後も 23％に筋力低下が後遺する疾患であること[8] を考慮する必要がある．以上から，意識水準の低下や筋力低下の合併が少しでも疑われる症例では IVIg や血漿浄化療法を積極的に行うことが望ましいと考えられる．

文献

1） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, et al. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
2） Overell JR, Hseih ST, Odaka M, Yuki N, Willison HJ. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst Rev 2007; (1): CD004761.
3） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Hattori T. Plasmapheresis and Miller Fisher syndrome: analysis of 50 consecutive cases. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2002; **72**: 680.
4） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Hattori T. Intravenous immunoglobulin therapy for Miller Fisher syndrome. Neurology 2007; **68**: 1144-1146.
5） Harrison XB, Zhi-LW, Li-Min T, Bo X, Jonathan MG, Li Y. The effectiveness of immunomodulating treatment on Miller Fisher syndrome: a retrospective analysis of 65 Chinese patients. J Peripher Nerv Syst 2013; **18**: 195-196.
6） Sekiguchi Y, Mori M, Misawa S, et al. How often and when Fisher syndrome is overlapped by Guillain-Barré syndrome or Bickerstaff brainstem encephalitis? Eur J Neurol 2016; **23**: 1058-1063.
7） Funakoshi K, Kuwabara S, Odaka M, Hirata K, Yuki N. Clinical predictors of mechanical ventilation in Fisher/Guillain-Barré overlap syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiatry 2009; **80**: 60-64.
8） Odaka M, Yuki N, Yamada M, et al. Bickerstaff's brainstem encephalitis: clinical features of 62 cases and a subgroup associated with Guillain-Barré syndrome. Brain 2003; **126**: 2279-2290.

参考にした二次資料：Web 参照

Clinical Question 3

副腎皮質ステロイド薬の単独療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

推奨

●フィッシャー症候群に対する副腎皮質ステロイド薬の単独療法を推奨しない．
［推奨提示 1D：推奨の強さ 1「強い推奨」，エビデンスの強さ D「とても弱い」］

背景・目的

FS に対する副腎皮質ステロイド薬の単独療法の有効性に関するエビデンスを理解する．

解説・エビデンス

FS に対する副腎皮質ステロイド薬のプラセボ対照 RCT は存在しない[1]．後ろ向き研究では，典型的 FS は自然経過による回復が良好であり，6 ヵ月でほぼ症状は消失するため[2]，副腎皮質ステロイド薬の単独療法が回復を早めるというエビデンスはない．2007 年，中国の FS 患者 65 名のうち，副腎皮質ステロイド静注療法（メチルプレドニゾロン 500 mg/日，5 日間と 6 週以上の後療法）を単独で受けた 23 名，無治療 27 名，その他 15 名の症状経過に関する後ろ向き調査が行われ[3]，無治療群と副腎皮質ステロイド静注療法単独群間に症状消失の割合に有意差は認められなかったことが報告されている．

GBS においても副腎皮質ステロイド薬の単独療法の有効性は否定されていることから（CQ 17-1 参照），GBS への進展がみられる場合においても副腎皮質ステロイド薬の単独療法は考慮すべきではない．

文献

1） Overell JR, Hseih ST, Odaka M, Yuki N, Willison HJ. Treatment for Fisher syndrome, Bickerstaff's brainstem encephalitis and related disorders. Cochrane Database Syst Rev 2007; (1): CD004761.
2） Mori M, Kuwabara S, Fukutake T, Yuki N, Hattori T. Clinical features and prognosis of Miller Fisher syndrome. Neurology 2001; **56**: 1104-1106.
3） Bai HX, Wang ZL, Tan LM, et al. The effectiveness of immunomodulating treatment on Miller Fisher syndrome: a retrospective analysis of 65 Chinese patients. J Peripher Nerv Syst 2013; **18**: 195-196.
参考にした二次資料：Web 参照

索　引

欧文索引

A

abnormal median and normal sural sensory responses（AMNS）パターン　43
acute ataxia　146
acute ataxic neuropathy　146
acute inflammatory demyelinating polyneuropathy（AIDP）　3, 20, 22, 43, 46
acute internal ophthalmoplegia　146
acute motor axonal neuropathy（AMAN）　3, 20, 22, 43, 46
acute motor sensory axonal neuropathy（AMSAN）　3, 20, 43
acute mydriasis　146
acute ophthalmoplegia（AO）　20, 146
acute oropharyngeal palsy　146
acute ptosis　146
ataxic GBS　20

B

BDNF　91
Bickerstaff brainstem encephalitis（BBE）　158
Brighton 診断基準　29, 151

C

Ca^{2+}依存性 GQ1b 抗体　57
Campylobacter jejuni　6, 16, 22, 142
chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy（CIDP）　33, 35, 37
COVID-19　16, 22
critical illness polyneuropathy（CIP）　33
CSF filtration　91
cytomegalovirus（CMV）　16, 22

D

ΔIgG　84, 126
double filtration plasmapheresis（DFPP）　73, 75

E

EAN/PNS ガイドラインの診断基準　29, 151
enzyme-linked immunosorbent assay（ELISA）　56
Epstein-Barr ウイルス　16
Erasmus GBS Outcome Score（EGOS）　129
Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score（EGRIS）　128
E 型肝炎ウイルス　16

F

Fisher syndrome（FS）　132

G

ganglioside　56
galactocerebroside　56
Guillain-Barré syndrome（GBS）　2

H

Haemophilus influenzae　16, 142

I

ICA-GBS Study　91
IFN β-1a　91
IgG-degrading enzyme of *Streptococcus pyogenes*（IdeS）　67
immune-related adverse events（irAE）　18, 86
immunoadsorption plasmapheresis（IAPP）　73, 75
interleukin-8　59
International GBS Outcome Study（IGOS）　9, 122
IVIg　69, 71, 79, 79, 83, 89, 162
IVIg 再施行　83

J

JET-GBS study　67, 91

L

lipid raft　6

M

Medical Research Council（MRC）sum score　9, 37, 87, 124, 128
Miller Fisher syndrome　132
Modified Erasmus GBS Outcome Score（mEGOS）　129

modified Erasmus GBS Respiratory Insufficiency Score（mEGRIS） 102, 128
MRI 61
Mycoplasma pneumoniae 6, 16

N
National Institute of Neurological and Communicative Disorders and Stroke（NINCDS） 2, 4, 28, 48
nerve biopsy 63
nerve conduction study（NCS） 39, 41
neurofilament light chain（NfL） 60

P
phalyngeal-cervical-brachial variant GBS（PCB variant of GBS） 146
plasma exchange（PE） 69, 71, 73, 89
plasmapheresis（PP） 69, 71, 73, 75, 89
programmed cell death protein 1（PD-1） 18

S
selective plasma exchange（SePE） 73, 75

severe acute respiratory syndrome coronavirus 2（SARS-CoV-2） 16
SID-GBS trial 83
syndrome of inappropriate secretion of antidiuretic hormone（SIADH） 107

T
treatment related fluctuation（TRF） 37, 70, 83, 96
Tripterygium polyglycoside 91

Z
Zika ウイルス 16, 22

和文索引

あ
アンジオテンシンⅡ受容体拮抗薬 77

い
咽頭・頸部・上腕型 GBS 146
インフルエンザ桿菌 142
インフルエンザワクチン接種 18, 118

う
ウエストナイル脳炎 33
運動・感覚型ギラン・バレー症候群 20
運動失調 136, 144
運動失調型ギラン・バレー症候群 20

え
エクリズマブ 91

お
オピオイド鎮痛薬 111

か
外眼筋麻痺 136, 144
外傷 18
ガバペンチン 111
カルバマゼピン 111
ガングリオシド 6
ガングリオシド複合体 57
眼瞼下垂 144

き
気管挿管 101
急性運動感覚性軸索型ニューロパチー 3, 20, 43, 46
急性運動失調 146
急性運動性軸索型ニューロパチー 3, 20, 22, 43, 46
急性炎症性脱髄性多発ニューロパチー 3, 20, 22, 43, 46
急性眼筋麻痺 146
急性眼瞼下垂 146
急性口咽頭麻痺 146
急性脊髄圧迫 33
急性内眼筋麻痺 146
急性発症 CIDP 9, 35, 37, 59
球麻痺 100
狂犬病ワクチン接種 18
ギラン・バレー症候群 2
——疫学 4
——鑑別診断 33
——検査 31
——疾患概念 2
——診断 28
——診療アルゴリズム 12
——先行イベント 18
——先行感染 16, 22
——治療 66

—— 発症頻度　4
—— 病態　6
—— 予後　122
—— 予後予測　128
—— 臨床亜型　20
—— 臨床経過　9
—— 臨床症状　24
—— 臨床病型　20

け

経静脈的免疫グロブリン療法　71, 79, 79, 83, 89, 162
経鼻胃管　100
血液検査　53
血管炎　33
血漿浄化療法　69, 71, 73, 75, 89, 164
血漿ニューロフィラメント軽鎖レベル　126
血清アルブミン値　84, 126
血栓予防　109
腱反射　24
腱反射消失　136, 144, 154

こ

抗補体 C5 モノクローナル抗体　67
抗利尿ホルモン分泌不適合症候群　107
高齢者ギラン・バレー症候群　97
呼吸筋麻痺　101
古典的ギラン・バレー症候群　20

さ

サイトメガロウイルス　16, 22
細胞性免疫説　7
サルコイドニューロパチー　33
三環系抗うつ薬　111

し

弛緩性運動麻痺　24
軸索型ギラン・バレー症候群　20, 43, 46
自己免疫ノドパチー　7, 53
脂質ラフト　6
四肢麻痺　24
支持療法　99
周期性四肢麻痺　33
重症筋無力症　33
純粋運動型ギラン・バレー症候群　20
上気道炎　142
小児ギラン・バレー症候群　95
ショック　18
自律神経障害　105
神経 Behçet 病　156
神経障害性疼痛　111
神経生検　63
神経超音波検査　61
神経痛性筋萎縮症　33
神経伝導検査　31, 39, 41
人工呼吸管理　24, 101
人工呼吸器装着予測因子　125
深部静脈血栓症　109

せ

脊髄炎　33
選択的血漿交換法　73, 75

た

大手術　18
たこつぼ心筋症　106
脱髄型ギラン・バレー症候群　20, 43, 46
単純血漿交換法　69, 71, 73, 89

ち

置換液　77
遅発性顔面神経麻痺　108
超音波検査　61
超長期予後　123
治療関連変動　37, 70, 83, 96

て

低 Na 血症　53
デュロキセチン　111
電気生理学的検査　31, 39, 41, 154

と

瞳孔異常　144
糖脂質　6
糖脂質抗体測定　53, 56, 151
糖脂質複合体　57
疼痛管理　111
独歩可能率　122
トラマドール　111

に

二重濾過血漿分離交換法　73, 75
日本脳炎ウイルス　33
妊娠　93

の
脳幹部血管障害　156
脳脊髄液検査　31, 48, 50

ひ
ビタミン B_1 欠乏症　156
ビッカースタッフ脳幹脳炎　158
疲労　116

ふ
フィッシャー症候群　132
　―― 疫学　134
　―― 鑑別診断　156
　―― 疾患概念　132
　―― 疾患スペクトラム　146
　―― 診断　150
　―― 先行イベント　142
　―― 治療　162, 164, 166
　―― 病態　136
　―― 臨床経過　138
　―― 臨床像　144
フェンタニル　111
複視　144
副腎皮質ステロイド薬　66
副腎皮質ステロイド薬単独療法　85, 166
副腎皮質ステロイド薬併用療法　87
ふらつき　144
プレガバリン　111
プレドニゾロン　85
分子相同説　6

へ
ペチジン塩酸塩　111

ほ
ボツリヌス中毒　156

ま
慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー　33, 35, 37

み
ミラー・フィッシャー症候群　132
ミロガバリン　111

め
メチルプレドニゾロンパルス　86, 92
免疫介在性多発ニューロパチー　2
免疫関連有害事象　18, 86
免疫吸着療法　73, 75
免疫チェックポイント阻害薬　18, 86
免疫療法　69

も
モルヒネ塩酸塩　111

り
リハビリテーション　113
両側顔面麻痺　30

わ
ワクチン接種　18, 118

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 2024

2024 年 6 月 15 日　発行

監修者 日本神経学会
発行者 小立健太
発行所 株式会社 南 江 堂
〒113-8410 東京都文京区本郷三丁目 42 番 6 号
☎（出版）03-3811-7189（営業）03-3811-7239
ホームページ https://www.nankodo.co.jp/
印刷・製本 真興社
装丁 葛巻知世（Amazing Cloud Inc.）

Practical Guideline for Guillain-Barré syndrome (GBS) and Fisher syndrome (FS) 2024
© Societas Neurologica Japonica, 2024

定価は表紙に表示してあります.
落丁・乱丁の場合はお取り替えいたします.
ご意見・お問い合わせはホームページまでお寄せください.

Printed and Bound in Japan
ISBN978-4-524-21865-3

本書の無断複製を禁じます.

JCOPY〈出版者著作権管理機構 委託出版物〉

本書の無断複製は，著作権法上での例外を除き禁じられています．複製される場合は，そのつど事前に，出版者著作権管理機構（TEL 03-5244-5088，FAX 03-5244-5089，e-mail: info@jcopy.or.jp）の許諾を得てください.

本書の複製（複写，スキャン，デジタルデータ化等）を無許諾で行う行為は，著作権法上での限られた例外（「私的使用のための複製」等）を除き禁じられています．大学，病院，企業等の内部において，業務上使用する目的で上記の行為を行うことは私的使用には該当せず違法です．また私的使用であっても，代行業者等の第三者に依頼して上記の行為を行うことは違法です.

9784524218653

1923047042002

ISBN978-4-524-21865-3
C3047 ¥4200E

NANKODO

定価4,620円（本体4,200円＋税10%）

寄稿文

GBS 診療に対する患者からの視点：回復期の生活と社会復帰への期待

髙尾洋之

■ 患者視点からのギラン・バレー症候群罹患の経験と，経験を通じて感じたこと

その日，朝起きてベッドから立ちあがろうとすると左足に力が入らず転倒してしまった．最初は何かの原因で一時的に力が入らないだけだと思ったのだが，力は戻らなかった．左下肢の単麻痺で，会話や手の動きに問題はなかった．這いつくばりながら移動して，救急車を呼んで病院に搬送してもらった．頭部 MRI・MRA で異常所見はなく，入院となった．日中は会話や飲食が可能であったが，夜間に急に気分が悪くなり当直の先生を呼んでもらった．これが，私が覚えている最後の記憶である．

次に目を開けた瞬間には気管切開をして人工呼吸器を装着していた．また，四肢麻痺のために目しか動かせない．最初は何が起きているのか理解できなかったが，看護師や担当医，家族の話を聞きながら，1〜2 週間してやっと，自分の状況が理解できた．ギラン・バレー症候群によって呼吸筋まで障害され，肺炎を繰り返して生死の境を彷徨っていたのだ．

治療は奏功せず，転院を繰り返し，発症 1 年半後にやっと気管チューブが外れた．人工呼吸器から離脱をする際に「苦しかったら教えてください」と言われたが，四肢麻痺と気管切開によって声が出せず，かろうじて首を左右に振ることしか出来なかった私は，周囲にはただ嫌々と言っているように見えたようで，苦しいことがなかなか伝わらなかった．

四肢麻痺と人工呼吸器の装着によりコミュニケーションが取れない状態であったが，その後，指が少し動くようになったので，文字盤などを使ってある程度コミュニケーションを取り始めたが，なかなか意思を伝えることができず，なぜこんな状態になったのかと精神的に受け入れることが難しかった．後述するデジタルデバイスや身体障害者向けのアクセシビリティ機器を使うことで徐々にコミュニケーションが取りやすくなり，希望を持てるようになった．

患者さんとご家族に伝えたいのは，ギラン・バレー症候群に罹患すると最初は絶望する．でも，良くなると信じて頑張ってもらいたい，ということである．

■ 身体機能障害が残存している患者に役立つアクセシビリティ機器

アクセシビリティとは：

アクセシビリティは，従来は障害のある人が目標を達成するための様々な方法を用意しておくことであった．アクセシビリティ機器といって，コミュニケーションやインターネット閲覧など生活環境を改善するための機器がある．スマートフォンやタブレットのオペレーティングシステムにも，アクセシビリティ機能が搭載されているものがある．今回は私が経験したものを紹介する．

アクセシビリティ機器には，視線入力，音声入力，意思伝達スイッチによる入力などがある．これらを有効に使えばコミュニケーション能力に問題がある患者でも QOL が向上する．最近のパソコンやタブレット，スマートフォンでは徐々に標準機能になっている．

視線入力装置：

当初は気管切開をしていたため喋れず，目が動く程度であったので，視線入力装置を勧められた．私が経験した視線入力装置の問題点を述べる．これは視線入力装置を否定するものではなく，あくまでも私個人の使用による問題点である．

私は元気だった頃より近眼と乱視で眼鏡をかけていた．しかし病気になり眼鏡を外した状態でベッド上となっていた．その状態で視線入力を行おうとしても対象が見えづらく，さらに私は斜視があったため，一点を長く見つめると疲れてしまい，視線による決定がうまくいかなかった．しかし，そうした状況であることを訴えることも難しい状態だったため，病気のために視線入力の方法が理解できないと誤解されてしまった．

透明文字盤：

透明文字盤も使用していた．透明文字盤は本来対面から視線を確認するものであるが，斜視があると視線の方向がわかりにくい．文字を横に「あかさたな」と言ってもらい該当する部分で頷いて，次に縦に読んでもらうという方法も試行したが，まず文字を読むスピードが速いと首を振るのが難しい．あと私のように気管切開をしていると首を縦には振れないので横に振るしかなく，合図が難しかった．また，1 文字ずつ入力するため，前の文字を忘れてしまうと最初からやり直しになってしまう．さらに，濁音や長音符号，句読点は「やゆよ」や「わをん」の後にあるため，読み上げを忘れることがある．これらのことに気をつけないと，せっかく文字盤を使っても，患者に負担がかかってしまうのである．

私はよく使用する項目を一覧表にして選択するようにしていた．一覧表は 50 音表で選択するよりも早く伝わるが，一方で項目にない事項を伝えるのは難しい．「はい/いいえ」だけで 2 択にする方法もあるが，たとえば腰が痛いなどの訴えをするときに「はい/いいえ」だけでは伝えることは難しい．

音声入力機器：

やがて気管チューブが外れて声が出せるようになり，音声入力ができるようになったが，最初は滑舌不良のため機器の反応が悪かった．また，滑舌が改善しても発音が似ている数字があ

る．たとえば 1（イチ）と 7（シチ）や，9（キュウ）と 10（ジュウ）は滑舌が悪いと誤認識されやすい．7 は英語読みで「セブン」，10 には「イチゼロ」と言うと誤反応が少ないことが後にわかった．デバイスによっては，アイコン等に番号が表示され，それを言うと選択することができる．音声入力だけでは選択できない箇所もあるため，後述するスイッチを組み合わせることも選択肢のひとつである．

意思伝達スイッチ：

意思伝達スイッチは様々なものがある．たとえばクッションのように押して空気圧の変化を捉えるもの，ボタンや息を吹く風圧を感知するセンサー，筋電図のようなわずかな動きを捉えるものもある．特定のデバイスには標準でそれらのスイッチに対応できる機能が備わっており，項目モードとグライドカーソルモードでそれを操作出来る．項目モードは，アイコンが順番に光るのでそこをスイッチで選択する．グライドカーソルモードはゲームセンターにあるクレーンゲームのような様式で，最初に縦の線が移動していき，選択すると止まる．次に横の線が移動していき選択すると交点が選択できる．つまり画面のあらゆる場所を選択できる．これらの機能を使うことにより，タッチやマウスを使わなくてもタブレットやスマートフォンを操作して QOL を格段に上げることが可能である．

まとめ：

アクセシビリティ機器を使うと，これまで出来なかったことが可能になることが多い．アクセシビリティによって出来ることが増えることは患者自身の目標になる可能性がある．私もそうであったが，たとえば自分でスイッチを押し，アクセシビリティ機能を使ってタブレットやスマートフォンを使えるようになれば生活環境が一変する．

今後の課題として，アクセシビリティやその導入方法の知識を持った医療介護従事者が増えることが望まれる．それらの知識をもつ人が増えれば，患者のアンメットニーズに気がついて寄り添うことができるだろう．コミュニケーションがとれるようになれば，メンタルヘルスの改善と QOL の向上に繋がり，リハビリテーションへの取り組み方にも良い影響があるだろう．

＜第 1 章　ギラン・バレー症候群　総論＞

Q&A 1-1　ギラン・バレー症候群とはどのような疾患か？

■検索式・参考にした二次資料

Pub med（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Polyradiculoneuropathy/history"[Mesh]	55
#02	"Polyradiculoneuropathy"[Mesh] AND (histor*[TI] OR disease concept*[TI] OR variant*[TI])	207
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TIAB] OR "allergic neuritis"[TIAB] OR "allergic neuronitis"[TIAB] OR "infectious neuritis"[TIAB] OR "infectious neuronitis"[TIAB]) AND (histor*[TI] OR disease concept*[TI] OR variant*[TI])	208
#04	#1 OR #2 OR #3	298
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	151
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	137
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR onsensus[TI])	1

#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	25
#12	#11 NOT #10	24
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	112

検索件数 25 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌(検査日 2020 年 4 月 5 日)

No.	検索式	検索件数
#01	多発神経根ニューロパチー/TH	9,143
#02	歴史/TH	36,007
#03	#1 and #2	8
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (概念/TI or 歴史/TI or 疾患概念/TA or 歴史的背景/TA or 亜型/TI)	59
#05	#3 or #4	65
#06	#5 and (DT=2011:2020)	29
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 not #11	28

検索件数 29 件

Q&A 1-2 ギラン・バレー症候群の発症頻度はどれくらいか？

■検索式・参考にした二次資料

Pub med（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/epidemiology"[Mesh]	604
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr] AND ("Epidemiology"[Majr] OR "Morbidity"[Majr] OR "Epidemiological Monitoring"[Majr] OR "Infections/complications"[Majr] OR "Vaccination"[Majr] OR "Postoperative Complications"[Majr] OR "Surgical Procedures, Operative"[Majr] OR "Blood Transfusion"[Majr])	706
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (epidemiolog*[TI] OR incidence[TI] OR surveillance[TI] OR "antecedent events"[TI] OR "proceeding events"[TI] OR infection*[TI] OR vaccination[TI] OR surg*[TI] OR blood transfusion*[TI])	604
#04	#1 OR #2 OR #3	1,505
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	747
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	705
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	13
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	22
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	7
#10	#7 Or #8 OR #9	32

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	128
#12	#11 NOT #10	104
	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	20
	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	333
	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	278

検索件数 32 件
重要な文献はハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	epidemiolog*:ti OR incidence:ti OR surveillance:ti OR "antecedent events":ti OR "proceeding events":ti OR infection*:ti OR vaccination:ti OR surg*:ti OR blood transfusion*:ti	101,975
#03	#1 AND #2	13
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	9
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	9

検索件数 9 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 5 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群;疫学/TH	36
#02	Guillain-Barre 症候群/MTH and (疫学/TH or 罹病率/TH or 疫学的モニタリング/TH or 感染;合併症/TH or 予防接種/TH or 術後合併症/TH or 外科手術/MTH or 輸血/TH)	320
#03	#1 or #2	345
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and ((疫学/TI not 免疫学/TI) or 発生率/TI or 罹病率/TI or サーベイランス/TI or (先行/TI and (出来事/TI or 感染/TI)) or 感染/TI or ワクチン/TI or 外科/TI or 手術/TI or 輸血/TI)	347
#05	#3 or #4	632
#06	#5 and (DT=2011:2020)	282
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	6
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	11
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	13
#16	#6 and (PT=会議録除く)	119
#17	#16 not (#11 or #15)	103

検索件数 6 件

重要な文献はハンドサーチで追加した。

Q&A 1-3 ギラン・バレー症候群の病態はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pub med（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/etiology"[Majr] OR "Guillain-Barre Syndrome/pathology"[Majr] OR "Guillain-Barre Syndrome/physiopathology"[Majr]	2,330
#02	"Autoantibodies"[Mesh] OR "Immunity, Humoral"[Mesh] OR "Immunity, Cellular"[Mesh] OR "Complement System Proteins"[Mesh] OR "Neural Conduction"[Mesh]	347,831
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (autoantibod*[TIAB] OR "humoral immunity"[TIAB] OR "cell-mediated immunity"[TIAB] OR compliment*[TIAB] OR nurve conduction*[TIAB])	124
#04	(#1 AND #2) OR #3	630
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	259
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	256
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	38
#12	#11 NOT #10	38

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	91
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	86

検索件数 38 件
重要な文献はハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	autoantibod*:ti,ab,kw OR "humoral immunity":ti,ab,kw OR "cell-mediated immunity":ti,ab,kw OR compliment*:ti,ab,kw OR nurve conduction*:ti,ab,kw	3,220
#03	#1 AND #2	12
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	5
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	5

検索件数 5 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=病理学,病因)	458

#02	自己抗体/TH or 液性免疫/TH or 細胞性免疫/TH or 補体/TH or 神経興奮伝導/TH	72,683
#03	#1 and #2	104
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (病態生理/TI or 病因/TI or 病理/TI or 自己抗体/TI or 液性免疫/TI or 細胞性免疫/TI or 補体/TI or 神経伝導/TI)	166
#05	#3 or #4	261
#06	#5 and (DT=2011:2020)	110
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	7
#11	#7 or #8 or #9 or #10	8
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	1
	(#12 or #13 or #14) not #11	6
	#6 and (PT=会議録除く)	57
	#16 not (#11 or #15)	48

検索件数 8 件

重要な文献はハンドサーチで追加した。

Q&A 1-4　ギラン・バレー症候群の発症後どのように経過するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pub med（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Majr]	894
#02	"Age of Onset"[Mesh] OR "Disease Progression"[Mesh] OR "Convalescence"[Mesh] OR "Prognosis"[Mesh] OR "Disability Evaluation"[Mesh] OR "Recurrence"[Mesh] OR "Mortality"[Mesh]	2,156,691
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (clinical course*[TIAB] OR onset[TIAB] OR exacerbation[TIAB] OR progression*[TIAB] OR fluctuation*[TIAB] OR recovery[TIAB] OR prognosis[TIAB] OR "residual disability"[TIAB] OR recurren*[TIAB] OR mortalit*[TIAB])	1,631
#04	(#1 AND #2) OR #3	1,757
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	671
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	642
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	21
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	20
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#10	#7 OR #8 OR #9	28

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	113
#12	#11 NOT #10	91
	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	33
	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	263
	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	233

検索件数 28 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	"clinical course":ti OR onset:ti OR exacerbation:ti OR progression*:ti OR fluctuation*:ti OR recovery:ti OR prognosis:ti OR "residual disability":ti recurren*:ti OR mortalit*:ti	31,395
#03	#1 AND #2	20
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	15
#05	#4 CDSR	0
	#4 CCRCT	15

検索件数 15 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 5 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群;診断/TH	1,687
#02	発病年齢/TH or 病勢悪化/TH or 回復期/TH or 予後/TH or 身体障害度判定/TH or 再発/TH or 死亡率/TH	620,009
#03	#1 and #2	141
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (臨床経過/TI or 発症/TI or 憎悪/TI or 進行/TI or 変動/TI or 回復/TI or 予後/TI or 後遺障害/TI or 再発/TI or 死亡/TI)	876
#05	#3 or #4	974
#06	#5 and (DT=2011:2020)	453
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	4
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	22
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	3
	(#12 or #13 or #14) not #11	21
	#6 and (PT=会議録除く)	105
	#16 not (#11 or #15)	91

検索件数 4 件

重要な文献はハンドサーチで追加した。

Q&A 6-1　ギラン・バレー症候群の先行感染にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr]	4,222
#02	"Infections/complications"[Majr] OR "Bacteria"[Majr] OR "Viruses"[Majr]	1,717,624
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (((antecedent[TI] OR proceeding[TI] OR virus*[TI] OR viral[TI] OR bacteria*[TI]) AND infection*[TI]) OR pathogen*[TI])	140
#04	(#1 AND #2) OR #3	789
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	366
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	351
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	4
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	8
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	10
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	71
#12	#11 NOT #10	65
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	176

検索件数　件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	((antecedent:ti OR proceeding:ti OR virus*:ti OR viral:ti OR bacteria*:ti) AND infection*:ti) OR pathogen*:ti	3,997
#03	#1 AND #2	2
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	2

検索件数　件

Guillain Barre Syndrome*:ti AND ()

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	感染;合併症/TH or ((細菌/TH or ウイルス/TH) and 先/TA)	58,265
#03	#1 and #2	71
#04	Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後	34

	多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and 先行/TI and (感染/TA or 病原体/TA or ウイルス/TA or 細菌/TA	
#05	#3 or #4	94
#06	#5 and (DT=2011:2020)	51
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	5
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	33
#17	#16 not (#11 or #15)	27

検索件数　件

Q&A 6-2 ギラン・バレー症候群の感染以外の先行イベントとしてどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr]	4,222
#02	"Vaccination"[Mesh] OR "Postoperative Complications"[Mesh] OR "Wounds and Injuries/complications"[Mesh] OR "Shock/complications"[Mesh]	773,314
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (((antecedent[TI] OR proceeding[TI]) AND event*[TI]) OR vaccin*[TI] OR trauma*[TI] OR injur*[TI] OR operati*[TI] OR surg*[TI] OR shock*[TI])	277
#04	(#1 AND #2) OR #3	344
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	162
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	154
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	4
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	3
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	5
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	15
#12	#11 NOT #10	12
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	137

検索件数　件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	((antecedent:ti OR proceeding:ti) AND event*:ti) OR vaccin*:ti OR trauma*:ti OR injur*:ti OR operati*:ti OR surg*:ti OR shock*:ti	115,892
#03	#1 AND #2	21
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	21
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	19

検索件数　件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	創傷と損傷;合併症/TH or 予防接種/TH or 術後合併症/TH or ショック;合併症/TH	354,446
#03	#1 and #2	147
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後	7

	多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and 先行/TA and (イベント/TA or ワクチン/TA or 外傷/TA or 怪我/TA or 手術/TA or ショック/TA)	
#05	#3 or #4	153
#06	#5 and (DT=2011:2020)	105
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	2
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	4
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	4
#16	#6 and (PT=会議録除く)	60
#17	#16 not (#11 or #15)	54

検索件数 件

Q&A 7-1　ギラン・バレー症候群の臨床病型・臨床亜型にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/classification"[Mesh]	113
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr] AND ("Classification"[Mesh] OR "Axons"[Mesh])	143
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (classification[TI] OR clinical type*[TI] OR variant[TI] OR form[TI] OR subtype*[TI] OR "clinical feature"[TI] OR demyelination[TI] OR axon[TI] OR axons[TI])	288
#04	#1 OR #2 OR #3	471
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	201
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	182
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	30
#12	#11 NOT #10	29
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	152

検索件数　　件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	classification:ti OR clinical type*:ti OR variant:ti OR form:ti OR subtype*:ti OR "clinical feature":ti OR demyelination:ti OR axon:ti OR axons:ti	32,550
#03	#1 AND #2	2
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	分類/TH or 軸索/TH	40,923
#03	#1 and #2	176
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI	405

	or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (分類/TI or 病型/TI or 亜型/TI or 臨床像/TI or 脱髄/TI or 軸索/TI)	
#05	#3 or #4	462
#06	#5 and (DT=2011:2020)	181
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	7
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	60
#17	#16 not (#11 or #15)	53

検索件数　件

Q&A 7-2 ギラン・バレー症候群の病型と先行感染の関連はどうか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/classification"[Mesh]	113
#02	"Infections/complications"[Mesh] OR "Bacteria"[Mesh] OR "Viruses"[Mesh]	2,315,897
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ((antecedent[TIAB] OR proceeding[TIAB]) AND infection*[TIAB]) AND (classif*[TIAB] OR clinical type*[TIAB] OR disease type*[TIAB] OR variant[TIAB] OR form[TIAB] OR subtype*[TIAB] OR clinical feature*[TIAB] OR demyelinat*[TIAB] OR axon*[TIAB])	102
#04	(#1 AND #2) OR #3	116
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	49
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	47
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	12
#12	#11 NOT #10	10
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	35

検索件数　件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	((antecedent:ti,ab,kw OR proceeding:ti,ab,kw) AND infection*:ti,ab,kw) AND (classif*:ti,ab,kw OR clinical type*:ti,ab,kw OR disease type*:ti,ab,kw OR variant:ti,ab,kw OR form:ti,ab,kw OR subtype*:ti,ab,kw OR clinical feature*:ti,ab,kw OR demyelinat*:ti,ab,kw OR axon*:ti,ab,kw)	1,376
#03	#1 AND #2	10
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	9
#05	#4 CDSR	6
#06	#4 CCRCT	3

検索件数　件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (分類/TH or 分類/TA or 病型/TA)	107
#02	(感染/TH or 細菌/TH or ウイルス/TH) and (合併症/TH or 合併/TA or 先行/TA)	35,537
#03	#1 and #2	8
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or	12

	ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (先行/TA and 感染/TA) and (病型/TA or 分類/TA)	
#05	#3 or #4	13
#06	#5 and (DT=2011:2020)	6
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	6
#17	#16 not (#11 or #15)	6

検索件数　件

Q&A 7-3 ギラン・バレー症候群の臨床症状の特徴はどうか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr]	4,222
#02	"Signs and Symptoms"[Mesh] OR "Reflex"[Mesh]	2,103,481
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ((clinical[TI] AND (sign*[TI] OR symptom*[TI] OR feature*[TI])) OR Muscle Weakness*[TI] OR Sensation Disorder*[TI] OR Sensory Disorder*[TI] OR Sensory disturbance*[TI] OR Sensory involvement*[TI] OR pain[TI] OR Reflex[TI])	138
#04	(#1 AND #2) OR #3	886
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	362
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	326
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	5
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	7
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	2
#10	#7 OR #8 OR #9	9
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	45
#12	#11 NOT #10	37
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	280

検索件数　件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	(clinical:ti AND (sign*:ti OR symptom*:ti OR feature*:ti)) OR Muscle Weakness*:ti OR Sensation Disorder*:ti OR Sensory Disorder*:ti OR Sensory disturbance*:ti OR Sensory involvement*:ti OR pain:ti OR Reflex:ti	56,709
#03	#1 AND #2	13
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	4
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	2

検索件数　件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/MTH	3,295
#02	徴候と症状/MTH or 反射/MTH or 臨床症状/TI	401,411
#03	#1 and #2	600
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or	180

	急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (臨床症候/TI or 臨床症状/TI or 臨床像/TI or 筋力低下/TI or 感覚障害/TI or 疼痛/TI or 反射/TI)	
#05	#3 or #4	706
#06	#5 and (DT=2011:2020)	436
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	7
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	7
#16	#6 and (PT=会議録除く)	99
#17	#16 not (#11 or #15)	96

検索件数　件

Q&A 8-1 ギラン・バレー症候群はどのように診断するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Majr]	894
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr] AND "Diagnosis"[Majr]	209
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ((diagnos*[TI] OR clinical[TI])AND criteria*[TI])	15
#04	#1 OR #2 OR #3	1,005
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	522
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	469
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	7
#10	#7 OR #8 OR #9	9
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	75
#12	#11 NOT #10	69

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	7
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	136
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	117

検索件数 18 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/MTH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	1,473
#02	診断/TH	2,971,993
#03	#1 and #2	644
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (診断/TI or 臨床基準/TI)	155
#05	#3 or #4	733
#06	#5 and (DT=2011:2020)	404
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	4
#11	#7 or #8 or #9 or #10	7
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	19
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3

#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	3
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	18
#16	#6 and (PT=会議録除く)	182
#17	#16 not (#11 or #15)	169

検索件数 3 件

Q&A 8-2 ギラン・バレー症候群の診断のために行うべき検査は何か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Diagnostic Techniques and Procedures"[Mesh]	7,211,757
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (test*[TI] OR examination*[TI] OR electrodiagnos*[TI] OR electrophysiolog*[TI] OR antibod*[TI] OR campylobacter[TI] OR CSF[TI])	709
#04	(#1 AND #2) OR #3	1,217
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	427
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	387
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	33
#12	#11 NOT #10	33
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical	4

	trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	119
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	112

検索件数 17 件

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	test*:ti OR examination*:ti OR electrodiagnos*:ti OR electrophysiolog*:ti OR antibod*:ti OR campylobacter:ti OR CSF:ti	35,097
#03	#1 AND #2	12
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	5
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	5

検索件数 0 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	1,787
#02	診断技術と処置/TH	2,551,340
#03	#1 and #2	663
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (電気診断/TI or 検査/TI or 抗体/TI or キャンピロバクター/TI)	547
#05	#3 or #4	1,147
#06	#5 and (DT=2011:2020)	500
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	8
#11	#7 or #8 or #9 or #10	10
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	16
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	17
#16	#6 and (PT=会議録除く)	231
#17	#16 not (#11 or #15)	216

検索件数 15 件

Q&A 8-3 ギラン・バレー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Diagnosis, Differential"[Mesh]	447,190
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND Differential Diagnos*[TI]	17
#04	(#1 AND #2) OR #3	418
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	168
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	147
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	2
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	29
#12	#11 NOT #10	27
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT	2

	medline[SB]))	
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	24
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	13

検索件数 86 件

Cochrane（2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	"Differential Diagnosis":ti,ab,kw	920
#03	#1 AND #2	3
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	2

検索件数 0 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	1,787
#02	#1 and 鑑別診断/TH	221
#03	Guillain-Barre 症候群/TH and 鑑別診断/TH	339
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and 鑑別/TI	37
#05	#2 or #3 or #4	350
#06	#5 and (DT=2011:2020)	228
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	5
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	122
#17	#16 not (#11 or #15)	116

検索件数 0 件

Q&A 8-4 急性発症の CIDP とギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Polyradiculoneuropathy, Chronic Inflammatory Demyelinating"[Mesh] AND "diagnosis"[SH]	85
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Polyradiculoneuropathy, Chronic Inflammatory Demyelinating"[Mesh] AND "Diagnosis"[Mesh]	84
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ("Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy"[TI] OR "Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy"[TI] OR CIDP[TI])	53
#04	#1 OR #2 OR #3	154
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	60
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	54
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#10	#7 OR #8 OR #9	3

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	13
#12	#11 NOT #10	10
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	18
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	17

検索件数 9 件

Cochrane（検索日 2020 年 11 月 1 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Acute onset":ti,ab,kw	336
#02	"Chronic Inflammatory Demyelinating Polyneuropathy":ti,ab,kw OR "Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR CIDP:ti,ab,kw	283
#03	diagnos*:ti,ab,kw OR different*:ti,ab,kw	397,104
#04	#1 AND #2 AND #3	4
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	4

検索件数 0 件

医中誌（検索日 2020 年 11 月 1 日）

No.	検索式	検索件数
#01	多発根ニューロパチー-慢性炎症性脱髄性/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	980
#02	多発根ニューロパチー-慢性炎症性脱髄性/TH and 診断/TH	821
#03	急性疾患/TH or 急性発症/TA	3,706
#04	急性発症/TA and (慢性炎症性脱髄性多発神経炎/TI or 慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or CIDP/TI or 慢性炎症性脱髄性ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性ポリニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性神経炎/TI or 慢性炎症性脱髄性神経根ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性多発根神経障害/TI or 慢性炎症性脱髄性多発神経根ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性多発性ニューロパチー/TI or 慢性炎症性脱髄性多発性根神経炎/TI or 慢性脱髄性多発神経炎/TI or 慢性脱髄性多発性神経炎/TI) and (鑑別/TA or 診断/TA)	12
#05	((#1 or #2) and #3) or #4	18
#06	#5 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0

#07	#5 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#09	#5 and (PT=総説)	0
#10	#6 or #7 or #8 or #9	1
#11	#5 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#12	#5 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#13	#5 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#14	(#11 or #12 or #13) not #10	0
#15	#5 and (PT=会議録除く)	7
#16	#15 not (#10 or #14)	6

検索件数 2 件

Q&A 8-5 治療関連変動・再発性ギラン・バレー症候群と CIDP はどのように鑑別するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 11 月 1 日）

No.	検索式	件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh] OR ("Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Diagnosis"[Mesh])	2,498
#02	#1 AND (Treatment-dependent fluctuation*[TIAB] OR Treatment related fluctuation*[TIAB])	10
#03	#1 AND "Recurrence"[Mesh]	51
#04	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Treatment-dependent fluctuation*[TIAB] OR Treatment related fluctuation*[TIAB] OR recurren*[TIAB] OR relapse[TIAB]) AND (diagnos*[TIAB] OR different*[TIAB])	71
#05	#2 OR #3 OR #4	115
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	107
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	4
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	5
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	18

#12	#11 NOT #10	14
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	34
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	30

検索件数 15 件

Cochrane（検索日 2020 年 11 月 1 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	340
#02	Treatment-dependent fluctuation*:ti,ab,kw OR Treatment related fluctuation*:ti,ab,kw OR recurren*:ti,ab,kw OR relapse:ti,ab,kw	90,579
#03	diagnos*:ti,ab,kw OR different*:ti,ab,kw	397,104
#04	#1 AND #2 AND #3	12
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	10

検索件数 0 件

医中誌（検索日 2020 年 11 月 1 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	1,863
#02	Guillain-Barre 症候群/TH and 診断/TH	1,476
#03	(#1 or #2) and 治療関連/TA	3
#04	(#1 or #2) and 再発/TH	72
#05	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療関連/TA or 再発/TA) and (鑑別/TA or 診断/TA)	15
#06	#3 or #4 or #5	84
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	2
#11	#7 or #8 or #9 or #10	4
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	1
#16	#6 and (PT=会議録除く)	28

検索件数 2 件

Q&A 9-1 電気生理学的検査として何を行うべきか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Electrodiagnosis"[Mesh]	462,916
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Electrodiagnos*[TIAB] OR (Electrophysiolog*[TIAB] AND diagnos*[TIAB]) OR nerve conduction*[TI] OR electromyograph*[TI] OR somatosensory evoked potential*[TI] OR f wave*[TI] OR a wave*[TI] OR H reflex*[TI] OR neurophysiological test*[TI])	372
#04	(#1 AND #2) OR #3	517
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	227
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	210
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	4
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	29
#12	#11 NOT #10	26

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	67
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	65

検索件数 37 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	電気診断/TH or 神経伝導速度/TH or 神経系生理学的現象/TH or 電位/TH	349,615
#03	#1 and #2	809
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (電気診断/TI or 電気生理/TI or 神経伝導/TI or 筋電図/TI or 電位/TI or F 波/TI or A 波/TI or H 反射/TI or 神経生理検査/TI)	203
#05	#3 or #4	893
#06	#5 and (DT=2011:2020)	430
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	3
#10	#6 and (PT=総説)	6
#11	#7 or #8 or #9 or #10	11
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	12
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	4
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡	1

	研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	13
#16	#6 and (PT=会議録除く)	191
#17	#16 not (#11 or #15)	174

検索件数 2 件

Q&A 9-2 ギラン・バレー症候群の診断において電気生理学的検査はどのように役立つか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Electrodiagnosis"[Mesh]	462,916
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Electrodiagnos*[TIAB] OR (Electrophysiolog*[TIAB] AND diagnos*[TIAB]) OR nerve conduction*[TI] OR electromyograph*[TI] OR somatosensory evoked potential*[TI] OR f wave*[TI] OR a wave*[TI] OR H reflex*[TI] OR neurophysiological test*[TI])	372
#04	(#1 AND #2) OR #3	517
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	227
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	210
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	4
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	29
#12	#11 NOT #10	26

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	67
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	65

検索件数 54 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	電気診断/TH or 神経伝導速度/TH or 神経系生理学的現象/TH or 電位/TH	349,615
#03	#1 and #2	809
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (電気診断/TI or 電気生理/TI or 神経伝導/TI or 筋電図/TI or 電位/TI or F 波/TI or A 波/TI or H 反射/TI or 神経生理検査/TI)	203
#05	#3 or #4	893
#06	#5 and (DT=2011:2020)	430
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	3
#10	#6 and (PT=総説)	6
#11	#7 or #8 or #9 or #10	11
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	12
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	4

#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	13
#16	#6 and (PT=会議録除く)	191
#17	#16 not (#11 or #15)	174

検索件数 6 件

Q&A 9-3 脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群はどのように鑑別するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Axons"[Mesh] AND "Demyelinating Diseases"[Mesh]	2,384
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND Diagnos*[TW] AND ((axon*[TW] AND demyelinating[TW]) OR Nodopathy[TIAB] OR paranodopathy[TIAB] OR "Reversible conduction failure"[TIAB])	216
#04	(#1 AND #2) OR #3	249
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	139
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	131
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	28
#12	#11 NOT #10	26

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	53
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	49

検索件数 55 件

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	Diagnos*:ti,ab,kw AND ((axon*:ti,ab,kw AND demyelinating:ti,ab,kw) OR Nodopathy:ti,ab,kw OR paranodopathy:ti,ab,kw OR "Reversible conduction failure":ti,ab,kw)	18
#03	#1 AND #2	1
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 0 件

医中誌(2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	1,787
#02	Guillain-Barre 症候群/TH and 診断/TH	1,419
#03	軸索/TH and 脱髄疾患/TH	372
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and 脱髄/TA and 軸索/TA	58
#05	((#1 or #2) and #3) or #4	115
#06	#5 and (DT=2011:2020)	55
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	3
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	3
#16	#6 and (PT=会議録除く)	29
#17	#16 not (#11 or #15)	27

検索件数 1 件

Q&A 9-4 脱髄型ギラン・バレー症候群および軸索型ギラン・バレー症候群の病型を決定する意義は何か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/classification"[Mesh]	113
#02	"Axons"[Mesh] AND "Demyelinating Diseases"[Mesh]	2,384
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (classif*[TW] OR subtype*[TIAB]) AND axon*[TW] AND demyelinating[TW]	176
#04	(#1 AND #2) OR #3	181
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	119
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	114
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	21
#12	#11 NOT #10	18
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical	1

	trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	53
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	52

検索件数 33 件

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	(classif*:ti,ab,kw OR subtype*:ti,ab,kw) AND axon*:ti,ab,kw AND demyelinating:ti,ab,kw	13
#03	#1 AND #2	5
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	3
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	3

検索件数 0 件

医中誌(検索日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	分類/TH or 分類/TI or 病型/TI	76,961
#03	#1 and #2	52
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (病型/TI or 分類/TI)	36
#05	#3 or #4	60
#06	#5 and (DT=2011:2020)	35
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	2
#11	#7 or #8 or #9 or #10	3
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	16
#17	#16 not (#11 or #15)	13

検索件数 2 件

Q&A 10-1 脳脊髄液検査はギラン・バレー症候群の診断に必要か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/cerebrospinal fluid"[Mesh]	142
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND ("Cerebrospinal Fluid"[Mesh] OR "Spinal Puncture"[Mesh])	55
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Cerebrospinal Fluid*[TI] OR CSF[TI] OR Spinal Puncture*[TI] OR Lumbar Puncture*[TI] OR Lumbar Tap*[TI] OR albuminocytologic dissociation*[TI])	112
#04	#1 OR #2 OR #3	242
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	74
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	70
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	5
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0

#10	#7 OR #8 OR #9	5
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	8
#12	#11 NOT #10	4
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	29
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	25

検索件数　15 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	(Cerebrospinal Fluid*:ti,ab,kw OR CSF:ti,ab,kw OR Spinal Puncture*:ti,ab,kw OR Lumbar Puncture*:ti,ab,kw OR Lumbar Tap*:ti,ab,kw OR albuminocytologic dissociation*:ti,ab,kw) AND (Leukocytos*:ti,ab,kw OR Pleocytos*:ti,ab,kw OR lymphocyte*:ti,ab,kw)	629

#03	#1 AND #2	3
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　0 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	髄液/TH or 脊椎穿刺/TH	15,282
#03	#1 and #2	231
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (髄液/TI or 脊椎穿刺/TI or 腰椎穿刺/TI or 蛋白細胞乖離/TI or 蛋白細胞解離/TI)	64
#05	#3 or #4	277
#06	#5 and (DT=2011:2020)	106
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	3
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1

#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	64
#17	#16 not (#11 or #15)	59

検索件数 0 件

Q&A 10-2 ギラン・バレー症候群の脳脊髄液検査ではどのような所見がみられるか？

「Q&A10-1 脳脊髄液検査はギラン・バレー症候群の診断に必要か？」と同じ文献検索式に加えて，ギラン・バレー症候群の脳脊髄液検査における細胞数増多に関して以下の検索式を追加して検索した.

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/cerebrospinal fluid"[Mesh] OR ("Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND ("Cerebrospinal Fluid"[Mesh] OR "Spinal Puncture"[Mesh]))	180
#02	"Leukocytosis"[Mesh]	9,062
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Cerebrospinal Fluid*[TW] OR CSF[TIAB] OR Spinal Puncture*[TW] OR Lumbar Puncture*[TIAB] OR Lumbar Tap*[TIAB] OR albuminocytologic dissociation*[TIAB]) AND (Leukocytos*[TW] OR Pleocytos*[TIAB] OR lymphocyte*[TIAB])	49
#04	(#1 AND #2) OR #3	50
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	16
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	14
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0

#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	1
#12	#11 NOT #10	1
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	2
#16	#6 NOT (#10 OR #12 OR #15)	11

検索件数 3 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic	333

	polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	
#02	(Cerebrospinal Fluid*:ti,ab,kw OR CSF:ti,ab,kw OR Spinal Puncture*:ti,ab,kw OR Lumbar Puncture*:ti,ab,kw OR Lumbar Tap*:ti,ab,kw OR albuminocytologic dissociation*:ti,ab,kw) AND (Leukocytos*:ti,ab,kw OR Pleocytos*:ti,ab,kw OR lymphocyte*:ti,ab,kw)	629
#03	#1 AND #2	3
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 0 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	髄液/TH or 脊椎穿刺/TH	15,282
#03	白血球増加症/TH or (細胞/TI and 増多/TI)	4,164
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急	21

	性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (髄液/TA or 穿刺/TA) and (細胞/TA or リンパ球/TA or 白血球/TA) and (増多/TA or 増加/TA)	
#05	(#1 and #2 and #3) or #4	24
#06	#5 and (DT=2011:2020)	6
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	3
#17	#16 not (#11 or #15)	3

検索件数 0 件

Q&A 11-1 ギラン・バレー症候群の診断に有用な血液検査にどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh] OR "Guillain-Barre Syndrome/blood"[Mesh]	1,727
#02	"Hematologic Tests"[Mesh]	248,435
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (((Hematologic[TIAB] OR blood[TIAB] OR serum*[TIAB] OR serological[TIAB] OR immunological[TIAB] OR laboratory[TIAB]) AND (test[TIAB] OR tests[TIAB] OR examination*[TIAB])) OR serum sample*[TIAB])	219
#04	(#1 AND #2) OR #3	237
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	93
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	89
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development	0

	Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	6
#12	#11 NOT #10	6
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	32
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	31

検索件数 0 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333

#02	((Hematologic:ti,ab,kw OR blood:ti,ab,kw OR serum*:ti,ab,kw OR serological:ti,ab,kw OR immunological:ti,ab,kw OR laboratory:ti,ab,kw) AND (test:ti,ab,kw OR tests:ti,ab,kw OR examination*:ti,ab,kw)) OR serum sample*:ti,ab,kw	117,633
#03	#1 AND #2	22
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	16
#05	#4 CDSR	5
#06	#4 CCRCT	11

検索件数 1 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	血液学的検査/TH	55,473
#03	#1 and #2	23
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (診断/TI or 検査/TI) and (血液/AL or 血清/AL or 免疫学/AL or 検体/AL)	70
#05	#3 or #4	92
#06	#5 and (DT=2011:2020)	55
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	7
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1

#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	34
#17	#16 not (#11 or #15)	30

検索件数 2 件

Q&A 11-2 糖脂質抗体測定によって何がわかるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh]	1,524
#02	"Glycolipids"[Mesh] AND "Antibodies"[Mesh]	6,057
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ((Glycolipid*[TIAB] OR ganglioside*[TIAB] OR antiganglioside*[TIAB] OR anti-neural*[TIAB]) AND Antibod*[TIAB])	431
#04	(#1 AND #2) OR #3	560
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	213
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	204
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	2
#10	#7 OR #8 OR #9	4

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	41
#12	#11 NOT #10	38
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	54
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	54

検索件数 21 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）
検索結果:0 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	糖脂質/TH and 抗体/TH	2,010
#03	#1 and #2	706
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (診断/TA or 検査/TA or 測定/TA) and (糖脂質/AL or ガングリオシド/AL) and 抗体/AL	122
#05	#3 or #4	750
#06	#5 and (DT=2011:2020)	399
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1

#10	#6 and (PT=総説)	13
#11	#7 or #8 or #9 or #10	16
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	14
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	16
#16	#6 and (PT=会議録除く)	204
#17	#16 not (#11 or #15)	179

検索件数 4 件

Q&A 11-3 糖脂質抗体以外にギラン・バレー症候群と関連する免疫学的マーカーはあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Biomarkers"[Mesh] OR "Immunologic Tests"[Mesh] OR "Blood-Nerve Barrier"[Mesh] OR "Cytokines"[Mesh] OR "Inflammation"[Mesh]	1,949,668
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Biologic Marker*[TIAB] OR Biological Marker*[TIAB] OR Serum Marker*[TIAB] OR Immune Marker*[TIAB] OR Immunologic Marker*[TIAB] OR Immunological Marker*[TIAB] OR Immunologic Test*[TIAB] OR immunological examination*[TIAB] OR Blood-Nerve Barrier*[TIAB] OR surrogate marker*[TIAB] OR Cytokine*[TIAB] OR chemokine*[TIAB])	140
#04	(#1 AND #2) OR #3	550
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	233
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	219
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	10
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	7

#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	11
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	50
#12	#11 NOT #10	41
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	68
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	54

検索件数 48 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）
検索結果:0 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	バイオマーカー/TH and 免疫学的検査/TH or 血液神経関門/TH or Cytokines/TH or 炎症/TH	291,156
#03	#1 and #2	94
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (診断/TA or 検査/TA	96

	or 測定/TA) and (免疫学的マーカー/TA or 免疫学的検査/AL or 血液神経関門/AL or 代替マーカー/TA or サイトカイン/TA or cytokine/AL or ケモカイン/TA or chemokine/AL or 炎症/AL or バイオマーカー/AL or biomarker/TA)	
#05	#3 or #4	182
#06	#5 and (DT=2011:2020)	92
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	6
#11	#7 or #8 or #9 or #10	8
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	5
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	5
#16	#6 and (PT=会議録除く)	64
#17	#16 not (#11 or #15)	51

検索件数 1 件

Q&A 12-1 ギラン・バレー症候群で行われる画像検査にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/diagnostic imaging"[Mesh]	57
#02	"Guillain-Barre Syndrome/diagnosis"[Mesh] AND "Diagnostic Imaging"[Mesh]	207
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (diagnostic imaging*[TIAB] OR neuroimaging[TIAB] OR neurography[TIAB] OR Radiography[TIAB] OR Radiologic examination*[TIAB] OR Magnetic resonance imaging*[TIAB] OR MRI[TIAB] OR ultrasound[TIAB] OR sonography[TIAB] OR neurosonology[TIAB] OR neuro-echogram*[TIAB] OR neurosonography[TIAB])	165
#04	#1 OR #2 OR #3	332
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	190
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	173
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1

#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	19
#12	#11 NOT #10	18
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	3
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	28
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	27

検索件数 14 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333

#02	diagnostic imaging*:ti,ab,kw OR neuroimaging:ti,ab,kw OR neurography:ti,ab,kw OR Radiography:ti,ab,kw OR Radiologic examination*:ti,ab,kw OR Magnetic resonance imaging*:ti,ab,kw OR MRI:ti,ab,kw OR ultrasound:ti,ab,kw OR sonography:ti,ab,kw OR neurosonology:ti,ab,kw OR neuro-echogram*:ti,ab,kw OR neurosonography:ti,ab,kw	85,543
#03	#1 AND #2	9
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	7
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	7

検索件数 1 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	119
#02	Guillain-Barre 症候群/TH and 画像診断/TH	268
#03	#1 or #2	295
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (診断/TA or 検査/TA) and (画像/TA or 放射線/TA or 超音波/TA or X 線/TA or MRI/TA or "Magnetic resonance imaging"/TA or 磁気共鳴/TA)	71
#05	#3 or #4	333
#06	#5 and (DT=2011:2020)	187
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	2
#11	#7 or #8 or #9 or #10	5

#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	3
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	3
#16	#6 and (PT=会議録除く)	114
#17	#16 not (#11 or #15)	108

検索件数 0 件

Q&A 13-1 神経生検は有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 5 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Biopsy"[Mesh]	279,681
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (biops*[TIAB] OR patholog*[TIAB] OR histopatholog*[TIAB] OR immunohistochemistr*[TIAB])	322
#04	(#1 AND #2) OR #3	368
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	101
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	97
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	2

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	24
#12	#11 NOT #10	23
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	13

検索件数 4 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti,ab,kw OR "acute idiopathic polyneuritis":ti,ab,kw OR "acute idiopathic poly neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuritis":ti,ab,kw OR "allergic neuronitis":ti,ab,kw OR "infectious neuritis":ti,ab,kw OR "infectious neuronitis":ti,ab,kw	333
#02	biops*:ti,ab,kw OR patholog*:ti,ab,kw OR histopatholog*:ti,ab,kw OR immunohistochemistr*:ti,ab,kw	93,855
#03	#1 AND #2	13
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	9
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	9

検索件数 0 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	生検/TH	108,201
#03	#1 and #2	94
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (生検/TA or biopsy/TA or バイオプシー/TA)	21
#05	#3 or #4	109
#06	#5 and (DT=2011:2020)	24
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	2
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0

#16	#6 and (PT=会議録除く)	17
#17	#16 not (#11 or #15)	15

検索件数 0 件

＜第 4 章　ギラン・バレー症候群　治療＞

Q&A 14-1　ギラン・バレー症候群の治療にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Majr]	691
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Majr] AND "Therapeutics"[Majr]	414
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TI] OR treatment*[TI])	454
#04	#1 OR #2 OR #3	1,188
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	457
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	422
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	17
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	17
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	12
#10	#7 OR #8 OR #9	32

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	99
#12	#11 NOT #10	73
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	32
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	148
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	116

検索件数　32 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	therap*:ti OR treatment*:ti	322,608
#03	#1 AND #2	73
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	30
#05	#4 CDSR	2

検索件数　2 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/MTH and (SH=治療,薬物療法,食事療法,精神療法,放射線療法)	1,458
#02	治療/TH	2,638,659
#03	#1 and #2	1,038
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI) and (治療/TI or 療法/TI)	749
#05	#3 or #4	1,554
#06	#5 and (DT=2011:2020)	689
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	7
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	6
#10	#6 and (PT=総説)	6
#11	#7 or #8 or #9 or #10	15
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	33
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	6
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	9
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	37
#16	#6 and (PT=会議録除く)	261
#17	#16 not (#11 or #15)	222

検索件数　15 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A 14-2　どのようなギラン・バレー症候群に免疫療法を考慮するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Immunotherapy"[Mesh] OR "Steroids"[Mesh] OR "Adrenal Cortex Hormones"[Mesh] OR "Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh] OR "Plasmapheresis"[Mesh]	1,209,038
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TIAB] OR treatment*[TIAB]) AND (Immunotherap*[TI] OR Steroid*[TI] OR Adrenal cortex hormone*[TI] OR Corticosteroid*[TI] OR Corticoid*[TI] OR intravenous immunoglobulin*[TI] OR IVIg[TI] OR plasmapheresis[TI] OR plasma exchange*[TI] OR immunoadsorption*[TI])	260
#04	(#1 AND #2) OR #3	993
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	371
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	337
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	14
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	12
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR	7

	guideline*[TI] OR consensus[TI])	
#10	#7 OR #8 OR #9	22
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	84
#12	#11 NOT #10	66
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	25
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	102
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	74

検索件数　22 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti OR treatment*:ti) AND (Immunotherap*:ti OR Steroid*:ti OR Adrenal cortex hormone*:ti OR Corticosteroid*:ti OR Corticoid*:ti OR intravenous immunoglobulin*:ti OR IVIg:ti OR plasmapheresis:ti OR plasma exchange*:ti OR immunoadsorption*:ti)	5,663

#03	#1 AND #2	42
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	20
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	19

検索件数　1 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	免疫療法/TH or Steroids/TH or 副腎皮質ホルモン/TH or (@静脈内注入/TH and @IgG/TH) or プラスマフェレーシス/TH	333,744
#03	#1 and #2	960
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and (免疫療法/TI or Steroid/TI or ステロイド/TI or "Adrenal cortex hormone"/TI or 副腎皮質ホルモン/TI or "intravenous immunoglobulin"/TI or IVIg/TI or 経静脈的免疫グロブリン/TI or プラスマフェレーシス/TI or 血漿浄化/TI or 血漿交換/TI or 免疫吸着/TI or 免疫調整療法/TI)	236
#05	#3 or #4	1,141
#06	#5 and (DT=2011:2020)	663
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	11
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	5
#10	#6 and (PT=総説)	5
#11	#7 or #8 or #9 or #10	17
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	28

#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	7
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	30
#16	#6 and (PT=会議録除く)	302
#17	#16 not (#11 or #15)	263

検索件数　17 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A 14-3　血漿浄化療法と経静脈的免疫グロブリン療法のどちらを選択すべきか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh] OR "Plasmapheresis"[Mesh]	26,098
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB] OR plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB])	963
#04	(#1 AND #2) OR #3	1,429
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	569
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	525
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	14
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	12
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	7
#10	#7 OR #8 OR #9	23
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	103

#12	#11 NOT #10	85
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	30
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	122
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	96

検索件数　23 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	("intravenous immunoglobulin":ti,ab,kw OR IVIg:ti,ab,kw) AND (plasmapheresis:ti,ab,kw OR "plasma exchange":ti,ab,kw)	222
#03	#1 AND #2	48
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	31
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	29

検索件数　2 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=治療)	657
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH) or プラスマフェレーシス/TH	9,849
#03	#1 and #2	197
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and ("intravenous immunoglobulin"/TA or IVIg/TA or 経静脈的免疫グロブリン/TA or 免疫グロブリン静注/TA or プラスマフェレーシス/TA or 血漿浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA)	354
#05	#3 or #4	515
#06	#5 and (DT=2011:2020)	199
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	7
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	5
#10	#6 and (PT=総説)	4
#11	#7 or #8 or #9 or #10	12
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	11
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	4
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	12
#16	#6 and (PT=会議録除く)	143
#17	#16 not (#11 or #15)	120

検索件数　12 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

CQ 15-1　血漿浄化療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Plasmapheresis"[Mesh]	14,239
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TIAB] OR treatment*[TIAB]) AND (plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB] OR immunoadsorption*[TIAB] OR "double filtration"[TIAB])	459
#04	(#1 AND #2) OR #3	652
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	16
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	18
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	14
#08	#5 OR #6 OR #7	36
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	95
#10	#9 NOT #8	78

#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	245
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	160

検索件数　36 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (plasmapheresis:ti,ab,kw OR "plasma exchange":ti,ab,kw OR immunoadsorption*:ti,ab,kw)	1,192
#03	#1 AND #2	89
#04	#3 CDSR	4
#05	#3 CCRCT	85

検索件数　4 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	プラスマフェレーシス/TH	4,209
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群	266

	/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and (プラスマフェレーシス/TA or 血液浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA)	
#04	(#1 and #2) or #3	364
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	5
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#08	#5 or #6 or #7	5
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	16
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	9
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	5
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	24
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	146
#14	#13 not (#8 or #12)	132

検索件数 5 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A 15-2　血漿浄化療法はどのように施行するのか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Plasmapheresis"[Mesh]	14,225
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TIAB] OR treatment*[TIAB]) AND (plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB] OR immunoadsorption*[TIAB] OR "double filtration"[TIAB])	455
#04	(#1 AND #2) OR #3	648
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	198
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	184
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	11
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	10
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	7
#10	#7 OR #8 OR #9	20
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	59
#12	#11 NOT #10	43

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	23
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	63
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	45

検索件数　20 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Plasmapheresis/adverse effects"[Mesh]	963
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (plasmapheresis[TW] OR plasma exchange*[TW] OR immunoadsorption*[TIAB]) AND (adverse effect*[TW] OR side effect*[TIAB])	81
#04	(#1 AND #2) OR #3	96
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	19
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	17
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2

#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	8
#12	#11 NOT #10	6
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	9

検索件数　2 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (plasmapheresis:ti OR "plasma exchange":ti OR immunoadsorption*:ti OR "double filtration":ti)	513
#03	#1 AND #2	54
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	22
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	20

検索件数　2 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(plasmapheresis:ti,ab,kw OR plasma exchange*:ti,ab,kw OR immunoadsorption*:ti,ab,kw) AND (adverse effect*:ti,ab,kw OR side effect*:ti,ab,kw)	561
#03	#1 AND #2	25
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	11
#05	#4 CDSR	3
#06	#4 CCRCT	8

検索件数　3 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	プラスマフェレーシス/TH	4,206
#03	#1 and #2	118
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄	256

	麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and (プラスマフェレーシス/TA or 血漿浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA or 二重ろ過/TA or 二重濾過/TA)	
#05	#3 or #4	346
#06	#5 and (DT=2011:2020)	74
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	6
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	7
#16	#6 and (PT=会議録除く)	52
#17	#16 not (#11 or #15)	40

検索件数　6 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	プラスマフェレーシス/TH and (SH=有害作用)	125
#03	#1 and #2	5
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or	9

	急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (プラスマフェレーシス/TA or 血漿浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA) and (有害/TA or 副作用/TA)	
#05	#3 or #4	14
#06	#5 and (DT=2011:2020)	4
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	1
#16	#6 not (#11 or #15)	3

検索件数　1 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

CQ 16-1　経静脈的免疫グロブリン療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh]	13,055
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB])	637
#04	(#1 AND #2) OR #3	962
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	18
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	20
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	11
#08	#5 OR #6 OR #7	36
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	97
#10	#9 NOT #8	77
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR	289

	"Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	199

検索件数　36 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND ("intravenous immunoglobulin":ti,ab,kw OR IVIg:ti,ab,kw)	1,534
#03	#1 AND #2	71
#04	#3 CDSR	4
#05	#3 CCRCT	67

検索件数　4 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH)	5,811
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発	140

	性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and (経静脈的免疫グロブリン/TA or IVIg/TA or 免疫グロブリン静注/TA)	
#04	(#1 and #2) or #3	620
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	11
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	5
#08	#5 or #6 or #7	12
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	26
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	6
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	8
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	31
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	168
#14	#13 not (#8 or #12)	153

検索件数　12 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A 16-2　経静脈的免疫グロブリン療法はどのように施行するのか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh]	13,028
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TI] OR IVIg[TI])	121
#04	(#1 AND #2) OR #3	600
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	260
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	240
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	8
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	7
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#10	#7 OR #8 OR #9	12
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	52
#12	#11 NOT #10	43
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT	19

	medline[SB]))	
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	76
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	56

検索件数　12 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Immunoglobulins, Intravenous/adverse effects"[Mesh]	1,332
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB]) AND (adverse effect*[TW] OR side effect*[TIAB])	95
#04	(#1 AND #2) OR #3	132
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	56
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	50
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	3
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	3
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR	0

	guideline*[TI] OR consensus[TI])	
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	13
#12	#11 NOT #10	10
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	10
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	5

検索件数　3 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	intravenous immunoglobulin*:ti OR IVIg:ti	1,321
#03	#1 AND #2	52
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	31
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	29

検索件数　2 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti OR treatment*:ti) AND (Immunotherap*:ti OR Steroid*:ti OR Adrenal cortex hormone*:ti OR Corticosteroid*:ti OR Corticoid*:ti OR intravenous immunoglobulin*:ti OR IVIg:ti) AND (adverse effect*:ti,ab,kw OR side effect*:ti,ab,kw)	1,432
#03	#1 AND #2	6
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	4
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	3

検索件数　1 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH)	5,778
#03	#1 and #2	527

#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (治療/TA or 療法/TA) and (免疫療法/TI or Steroid/TI or ステロイド/TI or "Adrenal cortex hormone"/TI or 副腎皮質ホルモン/TI or "intravenous immunoglobulin"/TI or IVIg/TI or 経静脈的免疫グロブリン/TI or プラスマフェレーシス/TI or 血漿浄化/TI or 血漿交換/TI or 免疫吸着/TI or 免疫調整療法/TI)	236
#05	#3 or #4	745
#06	#5 and (DT=2011:2020)	525
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	8
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	5
#10	#6 and (PT=総説)	5
#11	#7 or #8 or #9 or #10	14
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	21
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	7
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	23
#16	#6 and (PT=会議録除く)	227
#17	#16 not (#11 or #15)	197

検索件数　12 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数

#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH) and (SH=有害作用)	35
#03	#1 and #2	1
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (免疫療法/TA or Steroid/TA or ステロイド/TA or "Adrenal cortex hormone"/TA or 副腎皮質ホルモン/TA or "intravenous immunoglobulin"/TA or IVIg/TA or 経静脈的免疫グロブリン/TA) and (有害/TA or 副作用/TA)	9
#05	#3 or #4	10
#06	#5 and (DT=2011:2020)	3
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 not (#11 or #15)	1

検索件数　2 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A 16-3　どのようなギラン・バレー症候群に再度の経静脈的免疫グロブリン療法を行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh] AND ("Retreatment"[Mesh] OR second[TIAB] OR Repeat[TIAB])	641
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB]) AND (second[TIAB] OR Repeat[TIAB])	49
#04	(#1 AND #2) OR #3	59
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	2
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#08	#5 OR #6 OR #7	4
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	7
#10	#9 NOT #8	5

#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	10

検索件数　4 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND ("intravenous immunoglobulin":ti,ab,kw OR IVIg:ti,ab,kw) AND (second:ti,ab,kw OR Repeat:ti,ab,kw)	138
#03	#1 AND #2	13
#04	#3 CDSR	2
#05	#3 CCRCT	11

検索件数　2 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (再治療/TH or 再投与/TA or 2 回目/TA)	12
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH)	5,811

#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (経静脈的免疫グロブリン/TA or IVIg/TA or 免疫グロブリン静注/TA) and (再治療/TA or 再投与/TA or 2 回目/TA)	6
#04	(#1 and #2) or #3	9
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#08	#5 or #6 or #7	1
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	3
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	6
#14	#13 not (#8 or #12)	4

検索件数　1 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

CQ 17-1 副腎皮質ステロイド薬の単独療法はギラン・バレー症候群の治療に有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 25 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Polyradiculoneuropathy/drug therapy"[Mesh]	1,152
#02	"Adrenal Cortex Hormones"[Mesh]	282,619
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TIAB] OR "allergic neuritis"[TIAB] OR "allergic neuronitis"[TIAB] OR "infectious neuritis"[TIAB] OR "infectious neuronitis"[TIAB]) AND (Adrenal Cortex Hormone*[TIAB] OR corticosteroid*[TIAB] OR steroid*[TIAB] OR prednisolone*[TIAB] OR methylprednisolone*[TIAB] OR prednisone*[TIAB])	519
#04	(#1 AND #2) OR #3	634
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	20
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	24
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	10
#08	#5 OR #6 OR #7	36
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	66

#10	#9 NOT #8	46
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	165
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	107

検索件数 31 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND ("Adrenal Cortex Hormone":ti,ab,kw OR corticosteroid*:ti,ab,kw OR steroid*:ti,ab,kw OR prednisolone*:ti,ab,kw OR methylprednisolone*:ti,ab,kw OR prednisone*:ti,ab,kw)	50,540
#03	#1 AND #2	30
#04	#3 CDSR	4
#05	#3 CCRCT	26

検索件数 7 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 19 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	副腎皮質ホルモン/TH	126,592
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (副腎皮質ホルモン/TA or ステロイド/TA or プレドニゾロン/TA or プレドニゾン/TA)	160
#04	(#1 and #2) or #3	417
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	10
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	1
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#08	#5 or #6 or #7	11
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	11
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	4
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	13
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	153
#14	#13 not (#8 or #12)	144

検索件数 2 件

CQ 17-2　経静脈的免疫グロブリン療法や血漿浄化療法と副腎皮質ステロイド薬の併用は有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 19+25 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Polyradiculoneuropathy/therapy"[Mesh]	3,744
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh] AND "Adrenal Cortex Hormones"[Mesh]	1,340
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TIAB] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TIAB] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TIAB] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TIAB] OR "allergic neuritis"[TIAB] OR "allergic neuronitis"[TIAB] OR "infectious neuritis"[TIAB] OR "infectious neuronitis"[TIAB]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB] OR "immunoglogulin therapy"[TIAB] OR intravenous immune globulin*[TIAB]) AND (Adrenal Cortex Hormone*[TIAB] OR corticosteroid*[TIAB] OR steroid*[TIAB] OR prednisolone*[TIAB] OR methylprednisolone*[TIAB] OR prednisone*[TIAB])	223
#04	(#1 AND #2) OR #3	313
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	16
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	18
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	12
#08	#5 OR #6 OR #7	33

#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	54
#10	#9 NOT #8	36
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	109
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	57

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,966
#02	"Plasmapheresis"[Mesh] AND "Adrenal Cortex Hormones"[Mesh]	1,258
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB] OR immunoadsorption*[TIAB] OR "double filtration"[TIAB]) AND (Adrenal Cortex Hormone*[TIAB] OR corticosteroid*[TIAB] OR steroid*[TIAB] OR prednisolone*[TIAB] OR methylprednisolone*[TIAB] OR prednisone*[TIAB])	100
#04	(#1 AND #2) OR #3	121
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	9
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	8
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as	5

	Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	
#08	#5 OR #6 OR #7	15
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	21
#10	#9 NOT #8	12
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	49
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	28

検索件数 25 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	("intravenous immunoglobulin":ti,ab,kw OR IVIg:ti,ab,kw OR "immunoglogulin therapy":ti,ab,kw) AND ("Adrenal Cortex Hormone":ti,ab,kw OR corticosteroid*:ti,ab,kw OR steroid*:ti,ab,kw OR prednisolone*:ti,ab,kw OR methylprednisolone*:ti,ab,kw OR prednisone*:ti,ab,kw)	399

#03	#1 AND #2	15
#04	#3 CDSR	3
#05	#3 CCRCT	12

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(plasmapheresis:ti,ab,kw OR "plasma exchange":ti,ab,kw OR immunoadsorption:ti,ab,kw) AND ("Adrenal Cortex Hormone":ti,ab,kw OR corticosteroid*:ti,ab,kw OR steroid*:ti,ab,kw OR prednisolone*:ti,ab,kw OR methylprednisolone*:ti,ab,kw OR prednisone*:ti,ab,kw)	376
#03	#1 AND #2	13
#04	#3 CDSR	2
#05	#3 CCRCT	11

検索件数 8 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 19 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH) and 副腎皮質ホルモン/TH	2,252
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多	55

	発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (IVIg/TA or 経静脈的免疫グロブリン/TA or 免疫グロブリン静注/TA or 免疫グロブリン大量静注/TA or 免疫グロブリン療法/TA) and (副腎皮質ホルモン/TA or ステロイド/TA or プレドニゾロン/TA or プレドニゾン/TA)	
#04	(#1 and #2) or #3	170
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	4
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#08	#5 or #6 or #7	5
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	7
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	8
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	58
#14	#13 not (#8 or #12)	53

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	プラスマフェレーシス/TH and 副腎皮質ホルモン/TH	412
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI	44

	or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (プラスマフェレーシス/TA or 血漿浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA or 血液浄化/TA) and (副腎皮質ホルモン/TA or ステロイド/TA or プレドニゾロン/TA or プレドニゾン/TA)	
#04	(#1 and #2) or #3	56
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#08	#5 or #6 or #7	0
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	4
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	7
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	40
#14	#13 not (#8 or #12)	35

検索件数 2 件

CQ 17-3 経静脈的免疫グロブリン療法と血漿浄化療法の併用は有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,966
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh] AND "Plasmapheresis"[Mesh]	1,156
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB] OR "immunoglogulin therapy"[TIAB]) AND (plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB] OR immunoadsorption*[TIAB])	263
#04	(#1 AND #2) OR #3	356
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	14
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	15
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	10
#08	#5 OR #6 OR #7	29
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	65
#10	#9 NOT #8	50

#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	155
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	92

検索件数 8 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	("intravenous immunoglobulin":ti,ab,kw OR IVIg:ti,ab,kw OR "immunoglogulin therapy":ti,ab,kw) AND (plasmapheresis:ti,ab,kw OR "plasma exchange":ti,ab,kw OR immunoadsorption:ti,ab,kw)	226
#03	#1 AND #2	48
#04	#3 CDSR	3
#05	#3 CCRCT	45

検索件数 6 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 19 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922

#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH) and プラスマフェレーシス/TH	136
#03	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (IVIg/TA or 経静脈的免疫グロブリン/TA or 免疫グロブリン大量静注/TA or 免疫グロブリン療法/TA or 免疫グロブリン静注/TA) and (プラスマフェレーシス/TA or 血漿浄化/TA or 血漿交換/TA or 血液浄化/TA or 免疫吸着/TA)	78
#04	(#1 and #2) or #3	107
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#08	#5 or #6 or #7	3
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	11
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	5
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	4
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	16
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	44
#14	#13 not (#8 or #12)	36

検索件数 2 件

Q&A 17-4　経静脈的免疫グロブリン療法，血漿浄化療法，副腎皮質ステロイド薬以外の免疫調整療法（治療法）は有用か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Immunosuppressive Agents"[Mesh] OR "Immunosuppressive Agents"[PA] OR "Immunomodulation"[Mesh] OR "Medicine, Chinese Traditional"[Mesh] OR "Drugs, Chinese Herbal"[Mesh]	684,197
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TIAB] OR treatment*[TIAB]) AND (immunosuppressive[TIAB] OR immunomodulat*[TIAB] OR Chinese medicine*[TIAB] OR Chinese herb*[TIAB])	69
#04	(#1 AND #2) OR #3	237
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	94
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	87
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	7
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	8
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1

#10	#7 OR #8 OR #9	10
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	43
#12	#11 NOT #10	33
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	27
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	14

検索件数 3 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (immunosuppressive:ti,ab,kw OR immunomodulat*:ti,ab,kw OR Chinese medicine*:ti,ab,kw OR Chinese herb*:ti,ab,kw)	26,737
#03	#1 AND #2	13
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	7
#05	#4 CDSR	3
#06	#4 CCRCT	4

検索件数 3 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	免疫抑制剤/TH or 免疫調節/TH or 中医学/TH or 漢方薬/TH	287,056
#03	#1 and #2	203
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (免疫抑制/TA or 漢方/TA or 免疫調整/TA)	11
#05	#3 or #4	210
#06	#5 and (DT=2011:2020)	122
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	7
#11	#7 or #8 or #9 or #10	8
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	10
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	4
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	12
#16	#6 and (PT=会議録除く)	85
#17	#16 not (#11 or #15)	66

検索件数 0 件

Q&A 17-5　妊娠を伴うギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Pregnancy"[Mesh] OR "Prenatal Care"[Mesh] OR "Pregnant Women"[Mesh] OR "Pregnancy Complications"[Mesh]	916,479
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TW] OR treatment*[TIAB]) AND (pregnan*[TW] OR deliver*[TIAB] OR prenatal[TW])	61
#04	(#1 AND #2) OR #3	78
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	31
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	26
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	2
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	5
#12	#11 NOT #10	5

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	2

検索件数 1 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (pregnan*:ti,ab,kw OR deliver*:ti,ab,kw OR prenatal:ti,ab,kw)	75,704
#03	#1 AND #2	4
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	3
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	3

検索件数 0 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	妊娠/TH or 妊娠管理/TH or 妊産婦/TH or 妊娠合併症/TH	193,875
#03	#1 and #2	58
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (妊娠/TA or 出産/TA or 妊婦/TA)	282
#05	#3 or #4	308
#06	#5 and (DT=2011:2020)	107
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	4
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	4
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	7
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	15
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	16
#16	#6 and (PT=会議録除く)	50
#17	#16 not (#11 or #15)	32

検索件数 0 件

Q&A 17-6　小児ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Child"[Mesh] OR "Child Care"[Mesh]	1,900,194
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TW] OR treatment*[TIAB]) AND (child*[TW] OR pediatric*[TW] OR paediatric*[TIAB])	426
#04	(#1 AND #2) OR #3	490
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	142
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	124
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	6
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	6
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	8
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	23
#12	#11 NOT #10	15

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	8
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	53
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	40

検索件数 6 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (child*:ti,ab,kw OR pediatric*:ti,ab,kw OR paediatric*:ti,ab,kw)	96,089
#03	#1 AND #2	19
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	12
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	10

検索件数 5 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	小児/TH or 小児養護/TH	116,083
#03	#1 and #2	23
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (小児/TA or 児童/TA or こども/TA or 子ども/TA or 子供/TA)	153
#05	#3 or #4	169
#06	#5 and (DT=2011:2020)	52
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	5
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	22
#17	#16 not (#11 or #15)	19

検索件数 0 件

Q&A 17-7　高齢者ギラン・バレー症候群の治療はどのように行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh]	1,449
#02	"Aged"[Mesh]	3,074,096
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TW] OR treatment*[TIAB]) AND (Aged[TW] OR elder*[TW] OR old age*[TIAB] OR older[TIAB] OR Geriatric*[TW])	806
#04	(#1 AND #2) OR #3	908
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	310
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	291
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	2
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	22

#12	#11 NOT #10	20
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	14
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	131
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	122

検索件数 2 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND (Aged:ti,ab,kw OR elder*:ti,ab,kw OR "old age":ti,ab,kw OR older:ti,ab,kw OR Geriatric*:ti,ab,kw)	390,086
#03	#1 AND #2	49
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	12
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	11

検索件数 0 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,896
#02	高齢者/TH	87,819
#03	#1 and #2	5
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (高齢/TA or 老人/TA or 老年/TA or 老齢/TA or 高年者/TA)	86
#05	#3 or #4	87
#06	#5 and (DT=2011:2020)	31
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	8
#17	#16 not (#11 or #15)	5

検索件数 1 件

Q&A 18-1 ギラン・バレー症候群ではどのような場合に支持療法が必要となるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/therapy"[Mesh] AND Supportive[TW]	58
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Therapeutics"[Mesh] AND Supportive[TW]	36
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (therap*[TW] OR treatment*[TIAB]) AND Supportive[TW]	89
#04	#1 OR #2 OR #3	103
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	46
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	45
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	5
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	5
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	6
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	18
#12	#11 NOT #10	12
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	9
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	2

検索件数 20 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	206
#02	(therap*:ti,ab,kw OR treatment*:ti,ab,kw) AND Supportive:ti,ab,kw	7,336
#03	#1 AND #2	8
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	6
#05	#4 CDSR	3
#06	#4 CCRCT	3

検索件数 6 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	支持療法/TH or ICU/TH	40,387
#03	#1 and #2	27
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎	59

	症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (支持療法/TA or "Supportive care"/TA or ICU/TA or "Intensive care unit"/TA or 集中治療室/TA)	
#05	#3 or #4	75
#06	#5 and (DT=2011:2020)	45
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	5
#11	#7 or #8 or #9 or #10	6
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	24
#17	#16 not (#11 or #15)	18

検索件数 24 件

Q&A 18-2 ギラン・バレー症候群の球麻痺にはどのように対応するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Bulbar Palsy, Progressive"[Mesh] OR "Deglutition Disorders"[Mesh] OR "Pneumonia, Aspiration"[Mesh]	57,509
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Bulbar Pals*[TW] OR Deglutition Disorder*[TIAB] OR Dysphagia[TW] OR "Aspiration pneumoniae"[TIAB] OR "aspiration pneumonitis"[TIAB] OR Aspiration Pneumonia*[TIAB])	101
#04	(#1 AND #2) OR #3	120
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	57
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	52
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	2
#12	#11 NOT #10	2
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR	12

	prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	12

検索件数 14 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Bulbar Pals*:ti,ab,kw OR Deglutition Disorder*:ti,ab,kw OR Dysphagia:ti,ab,kw OR "Aspiration pneumoniae":ti,ab,kw OR "aspiration pneumonitis":ti,ab,kw OR Aspiration Pneumonia*:ti,ab,kw	5,295
#03	#1 AND #2	1
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 1 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	球麻痺/TH or 嚥下障害/TH or 肺炎-誤嚥性/TH	57,318
#03	#1 and #2	139
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急	108

	性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (球麻痺/TA or 嚥下障害/TA or 誤嚥性肺炎/TA)	
#05	#3 or #4	207
#06	#5 and (DT=2011:2020)	101
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	3
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	4
#16	#6 and (PT=会議録除く)	55
#17	#16 not (#11 or #15)	51

検索件数 56 件

Q&A 18-3 ギラン・バレー症候群ではどのような場合に気管挿管・人工呼吸管理を行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Respiratory Insufficiency"[Mesh] OR "Pneumonia, Aspiration"[Mesh] OR "Intubation, Intratracheal"[Mesh] OR "Respiration, Artificial"[Mesh] OR "Tracheotomy"[Mesh] OR ("Noninvasive Ventilation"[Mesh] AND "Positive-Pressure Respiration"[Mesh])	164,552
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND ("Respiratory Insufficiency"[TW] OR "Aspiration pneumoniae"[TIAB] OR "aspiration pneumonitis"[TIAB] OR Aspiration Pneumonia*[TIAB] OR Intratracheal Intubation*[TIAB] OR Mechanical ventilation*[TIAB] OR Artificial Respiration*[TIAB] OR Artificial ventilation*[TIAB] OR Tracheostom*[TW] OR Tracheotom*[TW] OR "Non-invasive positive pressure ventilation"[TIAB] OR NIPPV[TIAB])	391
#04	(#1 AND #2) OR #3	494
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	209
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	195
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	3
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	5
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	31
#12	#11 NOT #10	26

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	8
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	86
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	77

検索件数 108 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	"Respiratory Insufficiency":ti,ab,kw OR "Aspiration pneumoniae":ti,ab,kw OR "aspiration pneumonitis":ti,ab,kw OR Aspiration Pneumonia*:ti,ab,kw OR Intratracheal Intubation*:ti,ab,kw OR Mechanical ventilation*:ti,ab,kw OR Artificial Respiration*:ti,ab,kw OR Artificial ventilation*:ti,ab,kw OR Tracheostom*:ti,ab,kw OR "Non-invasive positive pressure ventilation":ti,ab,kw OR NIPPV:ti,ab,kw	19,058
#03	#1 AND #2	24
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	18
#05	#4 CDSR	2
#06	#4 CCRCT	16

検索件数 18 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	呼吸不全/TH or 肺炎-誤嚥性/TH or 気管内挿管法/TH or 人工呼吸/TH or 気管切開術/TH or	96,555

	非侵襲的陽圧呼吸/TH	
#03	#1 and #2	207
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (呼吸不全/TA or 誤嚥性肺炎/TA or 気管内挿管/TA or 人工呼吸/TA or 気管切開/TA or 非侵襲的陽圧呼吸/TA or 非侵襲的陽圧換気/TA or NIPPV/TA)	185
#05	#3 or #4	317
#06	#5 and (DT=2011:2020)	162
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	4
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	3
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	5
#16	#6 and (PT=会議録除く)	80
#17	#16 not (#11 or #15)	72

検索件数 81 件

Q&A 18-4 ギラン・バレー症候群の自律神経障害合併例にはどのように対応するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	("Autonomic Nervous System"[Mesh] OR "Autonomic Nervous System Diseases"[Mesh] OR "Cardiovascular Diseases"[Mesh] OR (("Rectum"[Mesh] OR "Rectal Diseases"[Mesh]) AND ("Urinary Bladder"[Mesh] OR "Urinary Bladder Diseases"[Mesh])) OR "Urination Disorders"[Mesh]) AND "therapy"[SH]	1,245,382
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Autonomic Nervous*[TW] OR Autonomic disturbance*[TW] OR Autonomic dysfunction*[TIAB] OR Cardiovascular Disease*[TIAB] OR Arrhythmia*[TW] OR "Bladder and rectal disturbance"[TIAB] OR Urination Disorder*[TW])	247
#04	(#1 AND #2) OR #3	386
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	137
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	128
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	2
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	21
#12	#11 NOT #10	18
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	4

#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	47
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	41

検索件数 62 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Autonomic Nervous*:ti,ab,kw OR Autonomic disturbance*:ti,ab,kw OR Autonomic dysfunction*:ti,ab,kw OR Cardiovascular Disease*:ti,ab,kw OR Arrhythmia*:ti,ab,kw OR "Bladder and rectal disturbance":ti,ab,kw OR Urination Disorder*:ti,ab,kw	63,395
#03	#1 AND #2	3
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 2 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	自律神経系/TH or 自律神経系疾患/TH or 心臓血管疾患/TH or (直腸疾患/TH and 膀胱疾患/TH) or 排尿障害/TH	1,391,501
#03	#1 and #2	500

#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (自律神経/TA or 心臓血管疾患/TA or 不整脈/TA or 膀胱直腸障害/TA or 排尿障害/TA)	124
#05	#3 or #4	552
#06	#5 and (DT=2011:2020)	288
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	4
#11	#7 or #8 or #9 or #10	6
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	10
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	10
#16	#6 and (PT=会議録除く)	165
#17	#16 not (#11 or #15)	154

検索件数 170 件

Q&A 18-5 ギラン・バレー症候群に合併する抗利尿ホルモン分泌不適合症候群にはどのように対応するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Inappropriate ADH Syndrome"[Mesh] OR "Hyponatremia"[Mesh]	10,502
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Inappropriate ADH Syndrome*[TW] OR "Syndrome of inappropriate secretion of ADH"[TIAB] OR SIADH[TIAB] OR Hyponatremia*[TW])	47
#04	(#1 AND #2) OR #3	52
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	25
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	24
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	0
#12	#11 NOT #10	0
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	12
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	12

検索件数 12 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Inappropriate ADH Syndrome*:ti,ab,kw OR "Syndrome of inappropriate secretion of ADH":ti,ab,kw OR SIADH:ti,ab,kw OR Hyponatremia*:ti,ab,kw	1,508
#03	#1 AND #2	2
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	2

検索件数 2 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	ADH 不適合分泌症候群/TH or 低ナトリウム血症/TH	7,764
#03	#1 and #2	28

#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (ADH 不適合分泌症候群/TA or SIADH/TA or 低ナトリウム血症/TA)	28
#05	#3 or #4	37
#06	#5 and (DT=2011:2020)	49
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	16
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	4
#17	#16 not (#11 or #15)	4

検索件数 4 件

Q&A 18-6 ギラン・バレー症候群の遅発性顔面神経麻痺にはどのように対応するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Facial Paralysis"[Mesh]	12,099
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Facial Paralys*[TW] OR Facial nerve pals*[TIAB] OR Facial Pals*[TIAB] OR Facial weakness*[TIAB] OR Facial diplegia*[TW])	168
#04	(#1 AND #2) OR #3	196
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	99
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	92
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	10
#12	#11 NOT #10	8
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	26
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	24

検索件数 34 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Facial Paralys*:ti,ab,kw OR Facial nerve pals*:ti,ab,kw OR Facial Pals*:ti,ab,kw OR Facial weakness*:ti,ab,kw OR Facial diplegia*:ti,ab,kw	851
#03	#1 AND #2	6
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	4
#05	#4 CDSR	3
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 4 件

医中誌(検索日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	顔面麻痺/TH	8,991
#03	#1 and #2	161
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (顔面麻痺/TA or 顔面神経麻痺/TA or 顔面筋麻痺/TA)	141
#05	#3 or #4	235
#06	#5 and (DT=2011:2020)	105
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	41
#17	#16 not (#11 or #15)	39

検索件数 42 件

Q&A 18-7 ギラン・バレー症候群では，どのような場合に血栓予防が必要となるか．また，血栓予防はどのように行うか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Thrombosis"[Mesh] OR "Embolism"[Mesh]	173,954
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Thrombosis[TW] OR Embolism*[TW]	27
#04	(#1 AND #2) OR #3	37
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	15
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	13
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	1
#12	#11 NOT #10	1
#13	#6 NOT (#10 OR #11)	12

検索件数 13 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検索日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数

#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Thrombosis:ti,ab,kw OR Embolism*:ti,ab,kw	20,961
#03	#1 AND #2	3
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	2

検索件数 2 件

医中誌(検索日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	血栓症/TH or 塞栓症/TH	82,418
#03	#1 and #2	28
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (血栓/TA or 塞栓/TA)	29
#05	#3 or #4	41
#06	#5 and (DT=2011:2020)	18

#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	1
#16	#6 and (PT=会議録除く)	11
#17	#16 not (#11 or #15)	11

検索件数 12 件

Q&A **18-8** ギラン・バレー症候群の疼痛管理はどのようにすべきか ？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4959
#02	"Pain"[Mesh]	390,403
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (Pain[TW] OR Neuralgia*[TW])	252
#04	(#1 AND #2) OR #3	320
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	154
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	147
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	3
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	5
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	28
#12	#11 NOT #10	24
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	32
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	29

検索件数　28 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Pain:ti,ab,kw OR Neuralgia*:ti,ab,kw	169432
#03	#1 AND #2	16
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	8
#05	#4 CDSR	1
#06	#4 CCRCT	7

検索件数　4 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	疼痛/TH	189031
#03	#1 and #2	168
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性	82

	炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (疼痛/TA or 痛み/TA or ペイン/TA)	
#05	#3 or #4	204
#06	#5 and (DT=2011:2020)	118
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	3
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	3
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	5
#14	#13 not (#8 or #12)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	5
#16	#6 and (PT=会議録除く)	55
#17	#16 not (#11 or #15)	47

検索件数 5 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Q&A **18-9** ギラン・バレー症候群のリハビリテーション治療はどのように進めるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome/rehabilitation"[Mesh]	72
#02	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Rehabilitation"[Mesh]	72
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND Rehabilitation[TW]	153
#04	#1 OR #2 OR #3	207
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	73
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	68
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	4
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	11
#12	#11 NOT #10	7
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	27
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	23

検索件数 38 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Rehabilitation:ti,ab,kw	45907
#03	#1 AND #2	13
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	10
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	10

検索件数　3 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and (SH=リハビリテーション)	270
#02	Guillain-Barre 症候群/TH and リハビリテーション/TH	335
#03	#1 or #2	386
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性	167

	炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and リハビリ/TA	
#05	#3 or #4	450
#06	#5 and (DT=2011:2020)	239
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	3
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	4
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	10
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	11
#16	#6 and (PT=会議録除く)	87
#17	#16 not (#11 or #15)	77

検索件数 2 件

Q&A **18-10** ギラン・バレー症候群の疲労にはどのように対応するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4959
#02	"Fatigue"[Mesh]	29821
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND Fatigue[TW]	53
#04	(#1 AND #2) OR #3	62
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	28
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	28
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	3
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	6
#12	#11 NOT #10	3
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	15
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	14

検索件数　23 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Fatigue:ti,ab,kw	31477
#03	#1 AND #2	8
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	2
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	2

検索件数　0 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	疲労/TH	16033
#03	#1 and #2	9
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎	17

	症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (疲労/TA or 倦怠感/TA)	
#05	#3 or #4	25
#06	#5 and (DT=2011:2020)	16
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	15
#17	#16 not (#11 or #15)	15

検索件数 0 件

Q&A 18-11 ギラン・バレー症候群の既往がある人にワクチン接種はどうするべきか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検索日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Vaccines"[Mesh] OR "Vaccination"[Mesh]	251,915
#03	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND Vaccin*[TW]	314
#04	(#1 AND #2) OR #3	445
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	206
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	194
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	4
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	4
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#10	#7 OR #8 OR #9	8
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	36
#12	#11 NOT #10	32
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	99
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	85

検索件数 125 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	Vaccin*:ti,ab,kw	24,432
#03	#1 AND #2	2
#04	#3 publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 1 件

医中誌（検索日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	ワクチン/TH or 予防接種/TH	48,945
#03	#1 and #2	108
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI	64

	or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (ワクチン/TA or 予防接種/TA)	
#05	#3 or #4	127
#06	#5 and (DT=2011:2020)	77
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	54
#17	#16 not (#11 or #15)	47

検索件数 54 件

Q&A 19-1 ギラン・バレー症候群の予後とはどのようなものか？

■検索式･参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh]	4,959
#02	"Prognosis"[Mesh]	1,601,378
#03	#1 AND #2	598
#04	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (prognos*[TI] OR outcome*[TI] OR residual[TI] OR sequela*[TI] OR complication*[TI] OR "natural history"[TI])	281
#05	#3 OR #4	780
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	698
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	6
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	7
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	5
#10	#7 OR #8 OR #9	15
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	122
#12	#11 NOT #10	112

#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	54
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	334
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	293

検索件数 98 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	prognos*:ti AND (refractory:ti,ab,kw OR intractable:ti,ab,kw OR residual:ti,ab,kw OR sequela*:ti,ab,kw OR complication*:ti,ab,kw OR severity:ti,ab,kw OR biomarker*:ti,ab,kw OR predictive:ti,ab,kw OR factor*:ti,ab,kw)	4,234
#03	#1 AND #2	8
#04	#3 CDSR	0
#05	#3 CCRCT	8

検索件数 3 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH	4,922
#02	予後/TH	451,454

#03	#1 and #2	148
#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (予後/TI or 転帰/TI or 後遺症/TI or 自然歴/TI or 長期/TI)	191
#05	#3 or #4	304
#06	#5 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#07	#5 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	1
#08	#5 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#09	#5 and (PT=総説)	3
#10	#6 or #7 or #8 or #9	5
#11	#5 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	42
#12	#5 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	4
#13	#5 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	6
#14	(#11 or #12 or #13) not #10	41
#15	#5 not (#10 or #14)	258

検索件数 4 件

Q&A 19-2 予後と関連する因子には何があるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Prognosis"[Mesh]	598
#02	"Severity of Illness Index"[Mesh] OR "Biomarkers"[Mesh]	962,008
#03	#1 AND #2	92
#04	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND prognos*[TIAB] AND (refractory[TIAB] OR intractable[TIAB] OR residual[TIAB] OR sequela*[TIAB] OR complication*[TIAB] OR severity[TIAB] OR biomarker*[TIAB] OR predictive[TIAB] OR factor*[TIAB])	179
#05	#3 OR #4	250
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	224
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	33
#12	#11 NOT #10	32
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	18

#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	149
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	136

検索件数 47 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	prognos*:ti AND (refractory:ti,ab,kw OR intractable:ti,ab,kw OR residual:ti,ab,kw OR sequela*:ti,ab,kw OR complication*:ti,ab,kw OR severity:ti,ab,kw OR biomarker*:ti,ab,kw OR predictive:ti,ab,kw OR factor*:ti,ab,kw)	4,234
#03	#1 AND #2	8
#04	#3 CDSR	0
#05	#3 CCRCT	8

検索件数 3 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and 予後/TH	148
#02	重症度指標/TH or バイオマーカー/TH	192,122
#03	#1 and #2	18

#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and 予後/TA and (転帰/TA or 因子/TA or 予測/TA or 長期/TA or 治療抵抗性/TA or 後遺症/TA or 重症度/TA or バイオマーカー/TA or 予測/TA or 治療反応性/TA)	71
#05	#3 or #4	84
#06	#5 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#07	#5 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	1
#08	#5 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#09	#5 and (PT=総説)	2
#10	#6 or #7 or #8 or #9	3
#11	#5 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	14
#12	#5 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#13	#5 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	4
#14	(#11 or #12 or #13) not #10	15
#15	#5 not (#10 or #14)	66

検索件数 2 件

Q&A 19-3 どのように予後を予測するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Guillain-Barre Syndrome"[Mesh] AND "Prognosis"[Mesh]	598
#02	"Activities of Daily Living"[Mesh] OR "Quality of Life"[Mesh] OR "Work"[Mesh] OR "Employment"[Mesh]	407,572
#03	#1 AND #2	20
#04	(Guillain Barre Syndrome*[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis"[TI] OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis"[TI] OR "acute idiopathic polyneuropathy"[TI] OR "acute idiopathic poly neuropathy"[TI] OR "acute idiopathic polyneuritis"[TI] OR "acute idiopathic poly neuritis"[TI] OR "allergic neuritis"[TI] OR "allergic neuronitis"[TI] OR "infectious neuritis"[TI] OR "infectious neuronitis"[TI]) AND (prognostification*[TIAB] OR prognostic indicator*[TIAB] OR prognostic test*[TIAB] OR predictive factor*[TIAB] OR (prognos*[TIAB] AND ("activity of daily living"[TIAB] OR "quality of life"[TIAB] OR job[TIAB] OR employment[TIAB]))))	21
#05	#3 OR #4	40
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	40
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0

#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	3
#12	#11 NOT #10	3
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	37

検索件数 13 件

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 8 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain Barre Syndrome*:ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuropathy":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculoneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyradiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly radiculo neuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating polyneuritis":ti OR "acute inflammatory demyelinating poly neuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyradiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic polyradiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculoneuritis":ti OR "acute idiopathic poly radiculo neuritis":ti OR "acute idiopathic polyneuropathy":ti OR "acute idiopathic poly neuropathy":ti OR "acute idiopathic polyneuritis":ti OR "acute idiopathic poly neuritis":ti OR "allergic neuritis":ti OR "allergic neuronitis":ti OR "infectious neuritis":ti OR "infectious neuronitis":ti	205
#02	prognostification*:ti,ab,kw OR prognostic indicator*:ti,ab,kw OR prognostic test*:ti,ab,kw OR predictive factor*:ti,ab,kw OR (prognos*:ti,ab,kw AND ("activity of daily living":ti,ab,kw OR "quality of life":ti,ab,kw OR job:ti,ab,kw OR employment:ti,ab,kw))	18,414
#03	#1 AND #2	7
#04	#3 CDSR	2
#05	#3 CCRCT	5

検索件数 2 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Guillain-Barre 症候群/TH and 予後/TH	148
#02	日常生活活動/TH or 生活の質/TH or 労働/TH or 雇用/TH	169,363
#03	#1 and #2	8

#04	(Guillain-Barre 症候群/TI or "Guillain-Barre Syndrome"/TI or ギラン・バレー症候群/TI or ギランバレー症候群/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性自己免疫性ニューロパシー/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 急性自己免疫性神経異常症/TI or 急性自己免疫性神経障害/TI or 急性上行性脊髄麻痺/TI or 感染後多発神経炎/TI or 急性感染後多発神経炎/TI or 急性感染性多発神経炎/TI or 急性炎症性多発神経障害/TI or 急性感染後多発神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or 感染後多発性神経炎/TI or 急性感染後多発性神経炎/TI or 急性感染性多発性神経炎/TI or 急性炎症性多発性神経障害/TI or 急性感染後多発性神経障害/TI or 急性炎症性脱髄性多発根神経炎/TI or 急性炎症性脱髄性多発性根神経障害/TI or アレルギー性神経炎/TI or GBS/TI) and (予後予測/TA or 予測指標/TA or 予後判定/TA or 予測因子/TA or (予後/TA and (日常生活/TA or 生活の質/TA or "quality of life"/TA or 仕事/TA or 就職/TA or 労働/TA or 雇用/TA)))	37
#05	#3 or #4	45
#06	#5 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#07	#5 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#08	#5 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#09	#5 and (PT=総説)	0
#10	#6 or #7 or #8 or #9	0
#11	#5 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	9
#12	#5 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#13	#5 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	3
#14	(#11 or #12 or #13) not #10	10
#15	#5 not (#10 or #14)	35

検索件数 2 件

＜第 6 章　フィッシャー症候群　総論＞

Q&A 1　フィッシャー症候群の疾患概念はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/history"[Mesh]	3
#02	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh] AND (histor*[TIAB] OR disease concept*[TIAB] OR variant*[TIAB])	163
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (histor*[TIAB] OR disease concept*[TIAB] OR variant*[TIAB])	169
#04	#1 OR #2 OR #3	226
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	98
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	89
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	19
#12	#11 NOT #10	18
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	70

検索件数　75 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	histor*:ti,ab,kw OR disease concept*:ti,ab,kw OR variant*:ti,ab,kw	73,741
#03	#1 AND #2	2
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数 1 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	歴史/TH	36,065
#03	#1 and #2	2
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (概念/TA or 歴史/TA or 亜型/TA)	20
#05	#3 or #4	22
#06	#5 and (DT=2011:2020)	10
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 not #11	10

検索件数 10 件

Q&A 2 フィッシャー症候群の疫学はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 6 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/epidemiology"[Mesh]	26
#02	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh] AND ("Epidemiology"[Mesh] OR "Morbidity"[Mesh] OR "Epidemiological Monitoring"[Mesh])	8
#03	(Miller Fisher*[TIAB] OR Fisher Syndrome*[TIAB] OR "Fisher's syndrome"[TIAB] OR ((ophthalmoplegia[TIAB] OR ophthalmoparesis[TIAB]) AND ataxia[TIAB] AND areflexia[TIAB])) AND (epidemiolog*[TIAB] OR incidence[TIAB] OR morbidit*[TIAB] OR prevalence*[TIAB] OR surveillance[TIAB])	83
#04	#1 OR #2 OR #3	104
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	64
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	63
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#10	#7 OR #8 OR #9	3
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	12
#12	#11 NOT #10	10
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	1
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	31
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	27

検索件数 33 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	epidemiolog*:ti,ab,kw OR incidence:ti,ab,kw OR morbidit*:ti,ab,kw OR	204,273

	prevalence*:ti,ab,kw OR surveillance:ti,ab,kw	
#03	#1 AND #2	1
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH and (SH=疫学)	12
#02	Fisher 症候群/TH and (疫学/TH or 罹病率/TH or 疫学的モニタリング/TH)	20
#03	#1 or #2	25
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and ((疫学/TA not 免疫学/TA) or 発生率/TA or 罹病率/TA or 罹患率/TA or 有病率/TA or サーベイランス/TA)	10
#05	#3 or #4	29
#06	#5 and (DT=2011:2020)	20
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	2
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	2
#16	#6 and (PT=会議録除く)	15
#17	#16 not (#11 or #15)	13

検索件数　13 件

Q&A 3　フィッシャー症候群の病態はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/etiology"[Mesh] OR "Miller Fisher Syndrome/pathology"[Mesh] OR "Miller Fisher Syndrome/physiopathology"[Mesh]	462
#02	"Autoantibodies"[Mesh] OR "Immunity, Humoral"[Mesh] OR "Immunity, Cellular"[Mesh] OR "Complement System Proteins"[Mesh] OR "Neural Conduction"[Mesh]	347,831
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (autoantibod*[TIAB] OR "humoral immunity"[TIAB] OR "cell-mediated immunity"[TIAB] OR compliment*[TIAB] OR nurve conduction*[TIAB])	28
#04	(#1 AND #2) OR #3	194
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	67
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	66
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	9
#12	#11 NOT #10	9
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	14
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	14

検索件数　15 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH and (SH=病理学,病因)	66
#02	Fisher 症候群/TH and (自己抗体/TH or 液性免疫/TH or 細胞性免疫/TH or 補体/TH or 神経興奮伝導/TH)	319
#03	#1 or #2	367
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (病態生理/TA or 病因/TA or 病理/TA or 自己抗体/TA or 液性免疫/TA or 細胞性免疫/TA or 補体/TA or 神経伝導/TA)	49
#05	#3 or #4	384
#06	#5 and (DT=2011:2020)	188
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	7
#11	#7 or #8 or #9 or #10	10
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	2
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	8
#16	#6 and (PT=会議録除く)	92
#17	#16 not (#11 or #15)	75

検索件数 75 件

Q&A 4　フィッシャー症候群の臨床経過はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/diagnosis"[Mesh]	260
#02	"Age of Onset"[Mesh] OR "Disease Progression"[Mesh] OR "Convalescence"[Mesh] OR "Prognosis"[Mesh] OR "Disability Evaluation"[Mesh] OR "Recurrence"[Mesh] OR "Mortality"[Mesh]	2,156,691
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (clinical course*[TIAB] OR onset[TIAB] OR exacerbation[TIAB] OR progression*[TIAB] OR fluctuation*[TIAB] OR recovery[TIAB] OR prognosis[TIAB] OR "residual disability"[TIAB] OR recurren*[TIAB] OR mortalit*[TIAB] OR relapse[TIAB])	173
#04	(#1 AND #2) OR #3	198
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	72
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	70
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	8
#12	#11 NOT #10	8
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	13
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	13

検索件数　15 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数

#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kwOR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	clinical course*:ti,ab,kw OR onset:ti,ab,kw OR exacerbation:ti,ab,kw OR progression*:ti,ab,kw OR fluctuation*:ti,ab,kw OR recovery:ti,ab,kw OR prognosis:ti,ab,kw OR "residual disability":ti,ab,kw OR recurren*:ti,ab,kw OR mortalit*:ti,ab,kw OR relapse:ti,ab,kw	341,882
#03	#1 AND #2	1
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群;診断/TH	482
#02	発病年齢/TH or 病勢悪化/TH or 回復期/TH or 予後/TH or 身体障害度判定/TH or 再発/TH or 死亡率/TH	621,211
#03	#1 and #2	44
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (臨床経過/TI or 発症/TI or 憎悪/TI or 進行/TI or 変動/TI or 回復/TI or 予後/TI or 後遺障害/TI or 再発/TI or 死亡/TI)	224
#05	#3 or #4	241
#06	#5 and (DT=2011:2020)	98
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	0
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	0
#16	#6 and (PT=会議録除く)	18
#17	#16 not (#11 or #15)	17

検索件数　17 件

Q&A 5　フィッシャー症候群の先行イベントにはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	606
#02	"Infections/complications"[Mesh] OR "Bacteria"[Mesh] OR "Viruses"[Mesh] OR "Parasites"[Mesh] OR "Vaccination"[Mesh] OR "Postoperative Complications"[Mesh] OR "Blood Transfusion"[Mesh]	2,965,814
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (((antecedent[TIAB] OR proceeding[TIAB] OR virus*[TIAB] OR viral[TIAB] OR bacteria*[TIAB] OR parasite*[TIAB] OR microorganism*[TIAB]) AND infection*[TIAB]) OR pathogen*[TIAB] OR vaccination*[TIAB] OR surgry[TI] OR blood transfusion*[TIAB])	101
#04	(#1 AND #2) OR #3	203
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	61
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	53
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	1
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	1
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	7
#12	#11 NOT #10	6
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	46

検索件数　47 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	((antecedent:ti,ab,kw OR proceeding:ti,ab,kw OR virus*:ti,ab,kw OR viral:ti,ab,kw OR bacteria*:ti,ab,kw OR parasite*:ti,ab,kw OR microorganism*:ti,ab,kw) AND	79,530

	infection*:ti,ab,kw) OR pathogen*:ti,ab,kw OR vaccination*:ti,ab,kw OR surgry:ti OR blood transfusion*:ti,ab,kw	
#03	#1 AND #2	3
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	感染;合併症/TH or 細菌/TH or ウイルス/TH or 寄生虫/TH or 予防接種/TH or 術後合併症/TH or 輸血/TH	717,891
#03	#1 and #2	159
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and 先行/TA and (感染/TA or イベント/TA or 出来事/TA or ウイルス/TA or 細菌/TA or 寄生虫/TA or 微生物/TA or 病原体/TA or ワクチン/TA or 外科/TA or 手術/TA or 輸血/TA)	49
#05	#3 or #4	195
#06	#5 and (DT=2011:2020)	54
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	2
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	4
#12	#6 not #11	50

検索件数　50 件

Q&A 6　フィッシャー症候群の臨床像はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	606
#02	"Signs and Symptoms"[Mesh] OR "Reflex"[Mesh] OR "Deglutition Disorders"[Mesh]	2,143,637
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (clinical sign*[TIAB] OR symptom*[TIAB] OR clinical feature*[TIAB] OR ophthalmoplegia[TIAB] OR ophthalmoparesis[TIAB] OR ataxia[TIAB] R areflexia[TIAB] OR muscle weakness*[TIAB] OR sensation disorder*[TIAB] OR sensory disorder*[TIAB] OR sensory disturbance*[TIAB] OR sensory involvement*[TIAB] OR reflex[TIAB] OR dysphagia[TIAB])	54
#04	(#1 AND #2) OR #3	222
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	92
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	82
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	10
#12	#11 NOT #10	9
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	72

検索件数　75 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	"clinical sign":ti,ab,kw OR symptom*:ti,ab,kw OR "clinical feature":ti,ab,kw OR ophthalmoplegia:ti,ab,kw OR ophthalmoparesis:ti,ab,kw OR ataxia:ti,ab,kw R areflexia:ti,ab,kw OR "muscle weakness":ti,ab,kw OR "sensation disorder":ti,ab,kw OR "sensory disorder":ti,ab,kw OR "sensory	199,093

	disturbance":ti,ab,kw OR "sensory involvement":ti,ab,kw OR reflex:ti,ab,kw OR dysphagia:ti,ab,kw	
#03	#1 AND #2	2
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	徴候と症状/TH or 反射/TH or 嚥下障害/TH	965,375
#03	#1 and #2	464
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (臨床症候/TI or 症状/TI or 臨床像/TI or 外眼筋麻痺/TI or 運動失調/TI or 腱反射消失/TI or 腱反射減弱/TI or 筋力低下/TI or 感覚障害/TI or 腱反射/TI or 嚥下障害/TI)	153
#05	#3 or #4	520
#06	#5 and (DT=2011:2020)	203
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	2
#11	#7 or #8 or #9 or #10	2
#12	#6 not #11	201

検索件数　201 件

Q&A 7　フィッシャー症候群にはどのような疾患スペクトラムがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/classification"[Mesh]	13
#02	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh] AND "Classification"[Mesh]	0
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (classification[TI] OR clinical type*[TI] OR variant[TI] OR atypical[TI])	54
#04	#1 OR #2 OR #3	65
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	30
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	28
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	2
#12	#11 NOT #10	2
#13	#6 NOT (#10 OR #12)	26

検索件数　35 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4
#02	classification:ti,ab,kw OR clinical type*:ti,ab,kw OR variant:ti,ab,kw OR atypical:ti,ab,kw	156,542
#03	#1 AND #2	2
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌(検査日 2020 年 4 月 11 日)

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	分類/TH	33,449
#03	#1 and #2	1
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (分類/TA or 亜型/TA or 非典型/TA)	37
#05	#3 or #4	38
#06	#5 and (DT=2011:2020)	13
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	0
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	0
#12	#6 not #11	13

検索件数 13 件

＜第 8 章　フィッシャー症候群　診断＞

Q&A 8　フィッシャー症候群はどのように診断するか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/diagnosis"[Mesh]	260
#02	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh] AND "Diagnosis"[Mesh]	253
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND ((diagnos*[TIAB] OR clinical[TIAB])AND criteria*[TIAB])	12
#04	#1 OR #2 OR #3	365
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	154
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	135
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	2
#10	#7 OR #8 OR #9	2
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	21
#12	#11 NOT #10	20
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	24
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	22

検索件数　35 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH and (SH=診断,画像診断,X 線診断,放射性核種診断,超音波診断)	516
#02	Fisher 症候群/TH and　診断/TH	334

#03	#1 or #2	636
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (診断/TI or 臨床基準/TA)	46
#05	#3 or #4	647
#06	#5 and (DT=2011:2020)	332
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	4
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	3
#10	#6 and (PT=総説)	3
#11	#7 or #8 or #9 or #10	7
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	11
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	12
#16	#6 and (PT=会議録除く)	110
#17	#16 not (#11 or #15)	97

検索件数 97 件

Q&A 9　フィッシャー症候群における糖脂質抗体測定の意義は何か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome/diagnosis"[Mesh]	260
#02	"Glycolipids"[Mesh] AND "Antibodies"[Mesh]	6,057
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND ((Glycolipid*[TIAB] OR ganglioside*[TIAB] OR antiganglioside*[TIAB] OR anti-neural*[TIAB] OR GQ1b[TIAB] OR GT1a[TIAB]) AND Antibod*[TIAB])	206
#04	(#1 AND #2) OR #3	253
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	102
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	95
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	14
#12	#11 NOT #10	14
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	13
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	12

検索件数　12 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4

#02	(Glycolipid*:ti,ab,kw OR ganglioside*:ti,ab,kw OR antiganglioside*:ti,ab,kw OR anti-neural*:ti,ab,kw OR GQ1b:ti,ab,kw OR GT1a:ti,ab,kw) AND Antibod*:ti,ab,kw	106
#03	#1 AND #2	3
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	糖脂質/TH and 抗体/TH	2,014
#03	#1 and #2	281
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (診断/TA or 検査/TA or 測定/TA) and (糖脂質/AL or ガングリオシド/TA or GQ1b/TA or GT1a/TA) and 抗体/AL	86
#05	#3 or #4	328
#06	#5 and (DT=2011:2020)	168
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	3
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	6
#11	#7 or #8 or #9 or #10	9
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	5
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	1
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	6
#16	#6 and (PT=会議録除く)	97
#17	#16 not (#11 or #15)	83

検索件数　83 件

Q&A 10　フィッシャー症候群の電気生理学的所見はどのようなものか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	606
#02	"Electrodiagnosis"[Mesh]	462,916
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (Electrodiagnos*[TIAB] OR (Electrophysiolog*[TIAB] AND diagnos*[TIAB]) OR nerve conduction*[TIAB] OR electroencephalograph*[TIAB] OR somatosensory evoked potential*[TIAB])	64
#04	(#1 AND #2) OR #3	96
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	37
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	35
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	0
#10	#7 OR #8 OR #9	0
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	5
#12	#11 NOT #10	5
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	8
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	8

検索件数　15 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

Cochrane（検査日 2020 年 4 月 9 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher":ti,ab,kw OR "Fisher Syndrome":ti,ab,kw OR "Fisher's syndrome":ti,ab,kw OR ((ophthalmoplegia:ti OR ophthalmoparesis:ti) AND ataxia:ti AND areflexia:ti)	4

#02	Electrodiagnos*:ti,ab,kw OR (Electrophysiolog*:ti,ab,kw AND diagnos*:ti,ab,kw) OR nerve conduction*:ti,ab,kw OR electroencephalograph*:ti,ab,kw OR somatosensory evoked potential*:ti,ab,kw	9,894
#03	#1 AND #2	1
#04	#3　publication date from Jan 2011 to Mar 2020	1
#05	#4 CDSR	0
#06	#4 CCRCT	1

検索件数　1 件

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	電気診断/TH or 神経伝導速度/TH or 神経系生理学的現象/TH or 電位/TH	350,493
#03	#1 and #2	159
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (電気診断/TA or 電気生理/TA or 神経伝導/TA or 脳波/TA or 電位/TA or 神経生理検査/TA)	68
#05	#3 or #4	187
#06	#5 and (DT=2011:2020)	76
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	1
#11	#7 or #8 or #9 or #10	2
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	3
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	1
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	3
#16	#6 and (PT=会議録除く)	38
#17	#16 not (#11 or #15)	34

検索件数　50 件

Q&A 11　フィッシャー症候群の鑑別診断にはどのようなものがあるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2020 年 4 月 7 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	606
#02	"Diagnosis, Differential"[Mesh]	447,190
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND Differential Diagnos*[TIAB]	17
#04	(#1 AND #2) OR #3	90
#05	#4 AND 2011:2020[DP]	41
#06	#5 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	36
#07	#6 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#08	#6 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#09	#6 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#10	#7 OR #8 OR #9	1
#11	#6 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	3
#12	#11 NOT #10	2
#13	#6 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#14	#6 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	2
#15	(#13 OR #14) NOT (#10 OR #12)	2

検索件数　15 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2020 年 4 月 11 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,517
#02	鑑別診断/TH	155,129
#03	#1 and #2	86
#04	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失	21

	調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (鑑別/TI or 鑑別診断/TA)	
#05	#3 or #4	88
#06	#5 and (DT=2011:2020)	46
#07	#6 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	1
#08	#6 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#09	#6 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	1
#10	#6 and (PT=総説)	0
#11	#7 or #8 or #9 or #10	1
#12	#6 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	1
#13	#6 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	0
#14	#6 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	0
#15	(#12 or #13 or #14) not #11	1
#16	#6 and (PT=会議録除く)	24
#17	#16 not (#11 or #15)	23

検索件数 23 件

Q&A 12 ビッカースタッフ脳幹脳炎とはどのような疾患か？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2023 年 11 月 17 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Bickerstaff Brainstem Encephalitis	289
#02	Bickerstaff*[TI]	212
#03	#1 OR #2	313
#04	#3 AND (JAPANESE[LA] OR ENGLISH[LA])	290
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	5
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh] OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	1
#08	#5 OR #6 OR #7	6
#09	#4 AND ("Review"[PT] OR "review"[TI])	50
#10	#9 NOT #8	47
#11	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#12	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	50
#13	(#11 OR #12) NOT (#8 OR #10)	43

検索件数 50 件

重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2023 年 11 月 17 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Bickerstaff/AL OR ビッカースタッフ/AL	433
#02	#1 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#03	#1 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#04	#1 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#05	#1 and (PT=総説)	1
#06	#2 or #3 or #4 or #5	3
#07	#1 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	4
#08	#1 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#09	#1 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向	0

	き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA or 比較試験/TA or 比較研究/TA)	
#10	(#7 or #8 or #9) not #6	6
#11	#1 and (PT=会議録除く)	116
#12	#1 not (#6 or #10)	424

検索件数 6 件

＜第 9 章　フィッシャー症候群　治療＞

CQ 1　経静脈的免疫グロブリン療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	1,626
#02	"Immunoglobulins, Intravenous"[Mesh]	15,595
#03	(Miller Fisher*[TI] OR Fisher Syndrome*[TI] OR "Fisher's syndrome"[TI] OR ((ophthalmoplegia[TI] OR ophthalmoparesis[TI]) AND ataxia[TI] AND areflexia[TI])) AND (intravenous immunoglobulin*[TIAB] OR IVIg[TIAB])	217
#04	(#1 AND #2) OR #3	270
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	8
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	5
#08	#5 OR #6 OR #7	13
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	6
#10	#9 NOT #8	5
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	44
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	38

検索件数　23 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,626
#02	(@静脈内注入/TH and @IgG/TH)	7,309

#03	(Fisher 症候群/TA or フィッシャー症候群/TA or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TA or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TA or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TA or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (IVIg/TA or 経静脈的免疫グロブリン/TA or 免疫グロブリン静注/TA)	54
#04	(#1 and #2) or #3	164
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	6
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	4
#08	#5 or #6 or #7	6
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	7
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	2
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	0
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	8
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	57
#14	#13 not (#8 or #12)	50

検索件数 53 件

CQ 2　血漿浄化療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	606
#02	"Plasmapheresis"[Mesh]	15,723
#03	(Miller Fisher*[TIAB] OR Fisher Syndrome*[TIAB] OR "Fisher's syndrome"[TIAB] OR ((ophthalmoplegia[TIAB] OR ophthalmoparesis[TIAB]) AND ataxia[TIAB] AND areflexia[TIAB])) AND (plasmapheresis[TIAB] OR plasma exchange*[TIAB] OR immunoadsorption*[TIAB])	140
#04	(#1 AND #2) OR #3	164
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	2
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	3
#08	#5 OR #6 OR #7	5
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	5
#10	#9 NOT #8	5
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	37
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	32

検索件数　35 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,626
#02	プラスマフェレーシス/TH	16,728
#03	(Fisher 症候群/TA or フィッシャー症候群/TA or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TA or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TA or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TA or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and (プラスマフェレーシス/TA or 血液浄化/TA or 血漿交換/TA or 免疫吸着/TA)	111

#04	(#1 and #2) or #3	166
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	4
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	3
#08	#5 or #6 or #7	4
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	5
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	4
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	1
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	9
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	71
#14	#13 not (#8 or #12)	65

検索件数 58 件

CQ 3　副腎皮質ステロイド薬の単独療法はフィッシャー症候群に推奨されるか？

■検索式・参考にした二次資料

Pubmed（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	"Miller Fisher Syndrome"[Mesh]	750
#02	"Adrenal Cortex Hormones"[Mesh]	306,099
#03	(Miller Fisher*[TIAB] OR Fisher Syndrome*[TIAB] OR "Fisher's syndrome"[TIAB] OR ((ophthalmoplegia[TIAB] OR ophthalmoparesis[TIAB]) AND ataxia[TIAB] AND areflexia[TIAB])) AND (Adrenal Cortex Hormone*[TIAB] OR corticosteroid*[TIAB] OR steroid*[TIAB] OR prednisolone*[TIAB] OR methylprednisolone*[TIAB] OR prednisone*[TIAB])	92
#04	(#1 AND #2) OR #3	96
#05	#4 AND ("Meta-Analysis"[PT] OR "Meta-Analysis as Topic"[Mesh] OR "meta-analysis"[TIAB])	0
#06	#4 AND ("Cochrane Database Syst Rev"[TA] OR "Systematic Review"[PT] OR "Systematic Reviews as Topic"[Mesh] OR "systematic review"[TIAB])	0
#07	#4 AND ("Practice Guideline"[PT] OR "Practice Guidelines as Topic"[Mesh] OR "Consensus"[Mesh] OR "Consensus Development Conferences as Topic"[Mesh]　OR "Consensus Development Conference"[PT] OR guideline*[TI] OR consensus[TI])	2
#08	#5 OR #6 OR #7	2
#09	#4 AND ("Clinical Trial"[PT] OR "Clinical Trials as Topic"[Mesh] OR ((clinical trial*[TIAB] OR case control*[TIAB] OR case comparison*[TIAB]) NOT medline[SB]))	0
#10	#9 NOT #8	0
#11	#4 AND ("Epidemiologic Methods"[Mesh] OR "Comparative Study"[PT] OR "Multicenter Study"[PT] OR ((cohort*[TIAB] OR comparative stud*[TIAB] OR follow-up stud*[TIAB] OR prospective stud*[TIAB] OR Retrospective study*[TIAB]) NOT medline[SB]))	16
#12	#11 NOT (#8 OR #10)	16

検索件数　20 件
重要な論文をハンドサーチで追加した。

医中誌（検査日 2023 年 10 月 15 日）

No.	検索式	検索件数
#01	Fisher 症候群/TH	1,626
#02	副腎皮質ホルモン/TH	145,511
#03	(Fisher 症候群/TI or フィッシャー症候群/TI or ミラー・フィッシャー異型ギラン・バレー症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・反射消失症候群/TI or 眼筋麻痺・運動失調・無反射症候群/TI or (外眼筋麻痺/TA and 失調/TA and 腱反射消失/TA)) and	75

	(副腎皮質ホルモン/TA or ステロイド/TA or プレドニゾロン/TA or プレドニゾン/TA or 免疫グロブリン静注/TA)	
#04	(#1 and #2) or #3	147
#05	#4 and (メタアナリシス/TH or システマティックレビュー/TH or 診療ガイドライン/TH)	2
#06	#4 and (RD=メタアナリシス,診療ガイドライン)	0
#07	#4 and (メタアナリシス/TA or システマティックレビュー/TA or 診療ガイドライン/TA)	0
#08	#5 or #6 or #7	2
#09	#4 and (疫学研究特性/TH or 疫学的研究デザイン/TH)	6
#10	#4 and (RD=ランダム化比較試験,準ランダム化比較試験,比較研究)	3
#11	#4 and (疫学研究/TA or 疫学的研究/TA or 観察研究/TA or 縦断研究/TA or 後向き研究/TA or 症例対照研究/TA or 前向き研究/TA or コホート研究/TA or 追跡研究/TA or 断面研究/TA or 介入研究/TA or 実現可能性研究/TA or 双生児研究/TA or 多施設共同研究/TA or パイロットプロジェクト/TA or 標本調査/TA or 臨床試験/TA or 第 I 相試験/TA or 第 II 相試験/TA or 第 III 相試験/TA or 第 IV 相試験/TA or クロスオーバー研究/TA)	2
#12	(#9 or #10 or #11) not #8	9
#13	#4 and (PT=原著論文,総説)	71
#14	#13 not (#8 or #12)	63

検索件数 65 件