

慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー

Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy, CIDP

原因

■末梢神経の髄鞘(末梢神経の表面のさやの部分)が自己免疫反応(自分の身体を誤って異物と認識して炎症を起こすこと)によって障害される病気で、髄鞘が破壊と再生を繰り返して症状が悪くなったり悪くなったりします。

■急性に進行する「ギラン・バレー症候群」や「フィッシャー症候群」、慢性に進行する「MAG 抗体陽性ニューロパチー」「多巣性運動ニューロパチー(MMN)」なども脱髄性ニューロパチーです。

症状

■典型的には左右対称の手足の筋力低下と、手足の先端部のしびれが2か月以上かけて徐々に進行します。

■徐々に悪化する「慢性進行型」、悪化と改善を繰り返す「再発・寛解型」、一度の治療で改善する「寛解型」があります。

■非典型的 CIDP として、遠位部優位型(distal acquired demyelinating symmetric; DADS)、多巣性感覚運動型(multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy; MADSAM)、局所型、純粋運動型、純粋感覚型の5種類の病型もあります。

似たような症状をおこす病気

■ほかの末梢神経障害より、神経伝導検査で伝導速度の低下が目立ち、脳脊髄液検査ではタンパクが上昇し、神経生検で脱髄と再髄鞘化と炎症細胞浸潤を認めます。

■脊髄の病気と違って神経根が太くなっているところを脊椎 MRI で観察できます。

治療法

■初回治療

- 副腎皮質ステロイドの点滴や内服(高血糖や胃潰瘍に注意します)
- 免疫グロブリン静注療法(5日間連続で点滴をします。外来でもできます)
- 血液浄化療法(血漿交換療法、免疫吸着療法。入院が必要です)

■維持療法

- 定期的に免疫グロブリン静注療法や血液浄化療法を行う。
- 少量の副腎皮質ステロイドを内服する。
- 効果がなければ免疫抑制剤を追加する。

さいごにひとこと

■免疫グロブリン療法は高額になりますので指定難病を申請することをお勧めします。

■免疫グロブリン療法は自宅で自己注射するもの(ハイゼントラ®)もあります。

みやさきクリニック 宮崎秀健