

講演と交流会を開催しました

慢性炎症性脱髄性多発神経炎

日時 平成25年7月13日(土)13:30~15:50
場所 サンシップ501号室
参加者 患者及び家族 18名
内容 交流会・講演会
講師 富山大学附属病院 神経内科
診療教授 高嶋 修太郎 先生



慢性炎症性脱髄性多発神経炎（CIDP）

末梢神経にマクロファージの細胞浸潤を伴う脱髄病変を来し、発症が緩徐で、慢性的な進行性または再発・再燃性の臨床経過を特徴とする。

主な臨床症状は運動障害と感覚障害（感覚性運動失調）である。



— 交流会での質問と講師のコメント —

重症と軽症の人がいるのは何故なのですか。また、重症になる原因はありますか？

この病気は一種の自己免疫性疾患です。原因は不明ですが、自分自身の末梢神経を傷害する抗体が産生されて、末梢神経に脱髄を来す病気です。

末梢神経の脱髄を起こす抗体には、たくさんの種類があると考えられていますが、現在判明している抗体は数種類で、ほとんどの抗体は分かっていません。どのタイプの抗体が重症になるのか、あるいは軽症ですむのかは、よくわかりません。たぶん、重症の患者さんの場合は、末梢神経に対する傷害性が強い抗体が大量に産生されるために、末梢神経の傷害が重篤になると考えられます。

治療の目標は、原因となっている抗体を除去し、抗体産生を抑制することです。現在の治療方針は、免疫グロブリン大量静注療法・血漿交換・副腎皮質ステロイド・免疫抑制薬の治療を組み合わせで行います。免疫を押さえる治療は、やりすぎると患者自身の体が弱り、様々な副作用を併発するので、根治することがなかなか難しい場合もあります。

この病気は遺伝しますか？

遺伝はしません。

大量ステロイド治療の副作用への不安があります

ステロイド・パルス療法といい、ソルメドロール 1000mg/日を3~5日間、点滴静注します。これは有効性が高い治療法であり、他の様々な自己免疫性疾患の治療にも使われています。一般に副作用は少

ないです。考慮する副作用としては、血栓が出来やすくなることや感染防御が減弱することです。ステロイド・パルス療法後に、通常は副腎皮質ステロイドの服用を継続します。副腎皮質ステロイドの内服薬 30 mg/日以上を長期間に渡って服用する方が、様々な副作用を生じる可能性があります。注意が必要です。

急に血圧が低下し、意識が消失することが数回ありました。この病気との関係について知りたい

この病気とは直接は関係ないと思います。血圧が低下して意識が消失する重篤な疾患としては心臓の不整脈がありますが、質問の場合は、動悸や冷や汗などの交感神経の亢進状態が前駆しているので、たぶん、血管迷走神経性失神と考えられます。血管迷走神経性失神は、大抵、立っている時に起きます。立っていて少しおかしいと感じたら、リラックスして、足をバタバタと動かして足踏みをするか、思い切って横になってしまえば、脳貧血に至らず失神を予防することが出来ます。

4日間入院し、ステロイド・パルス療法すると1.5ヶ月間は指先のしびれも取れ体調はよい。最近では症状がでたら、早めに治療しているが、パルス療法で現状は維持できるのですか？

今の状態が維持できているのであれば治療効果は十分と考えられます。治療後に再び症状が増悪するまでの間隔が徐々に短くなるようであれば、改めて免疫療法の組み合わせを検討することになります。症状が増悪したら早めに受診して、早期に炎症を抑える治療を行うと回復も良好です。

3年前に、発病。現在は寝たきり状態です。座位にすると低血圧になる。血糖値も高い。この先もこの状態が続くのですか？

起立性低血圧という自律神経の障害がでていると考えられます。自律神経の障害を伴う場合は重症で難治性のことがあります。ギラン・バレー症候群と違い、CIDPで自律神経障害を合併することは比較的希です。血糖値も高いと言うことであり、糖尿病性の末梢神経障害が起立性低血圧に関与している可能性があります。筋力が低下した状態や、寝たきりの状態が長期に継続するだけでも起立性低血圧が起きやすくなります。出来る限り、手足を動かして、筋力をつけるリハビリが必要です。

CIDPに対する治療方針は、前述のように、免疫グロブリン大量静注療法・血漿交換・副腎皮質ステロイド・免疫抑制薬の治療を組み合わせで行います。ただし、神経が完全に麻痺してしまうと、炎症が押さえられて疾患の活動性が抑制されても、神経が再生して、元の状態に戻るには、長い時間が必要になります。発病初期の疾患の活動性が高く、炎症が強くて末梢神経の障害が重度になってしまった場合や、再燃を繰り返す場合には、末梢神経の回復が不十分で、四肢の脱力や感覚障害などの後遺症を残してしまう場合があります。したがって、有効な治療法があれば、症状がひどくならない内に早く治療を開始することが大切です。

この病気は身体障害者手帳の該当になりますか？

CIDPが再燃して全く動けなくなった場合でも、治療により数ヶ月で回復すれば身体障害者の申請はできません。身体障害者は、少なくとも半年間、肢体不自由の状態が継続している場合に申請できます。したがって、再燃を繰り返し、治療しても後遺症が残存して、日常生活に支障がでる場合には、該当します。個々の患者さんの病状によって異なるので、肢体不自由の状態を考慮して、主治医に相談して下さい。

CPK 値が高くなると手足がしびれるのはなぜですか？この病気との関係はありますか？

CIDP で CPK が高値になることは通常はなく、直接は関係ありません。ただし、末梢神経障害により筋力低下を認めるときにオーバーワークになったりすると筋肉に負担が加わり CPK が高値になることがあります。その場合も一過性であれば、あまり心配することはありません。進行性に CPK が増悪する場合や、持続的に高値であるときは、筋肉の病気を併発している場合もあるので、主治医と相談して下さい。また、高脂血症の薬など、薬剤の副作用で CPK が高値になる場合も希にあります。

