

慢性炎症性脱髄性多発神経炎

診断と治療のアップデートから健康上の注意点まで

松下記念病院 脳神経内科
滋賀健介

本日の内容

1. 疾患概念と診断
2. **CIDP**の治療
3. **CIDP**をめぐる健康上の留意点

診療ガイドラインの改訂

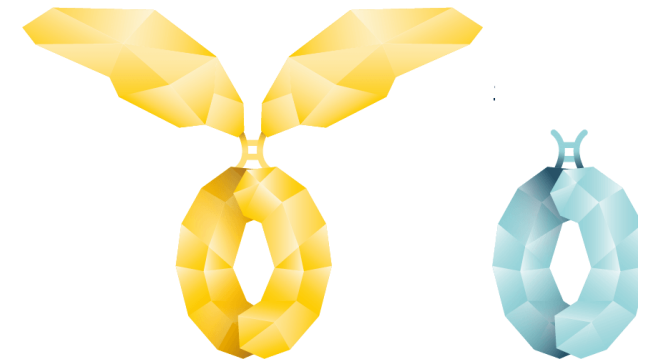
European Academy of Neurology /
Peripheral Nerve Society
ガイドライン

2021

慢性炎症性脱髄性多
発根ニューロパチー、
多巣性運動ニューロ
パチー
診療ガイドライン

2024

新規治療薬の保険承認

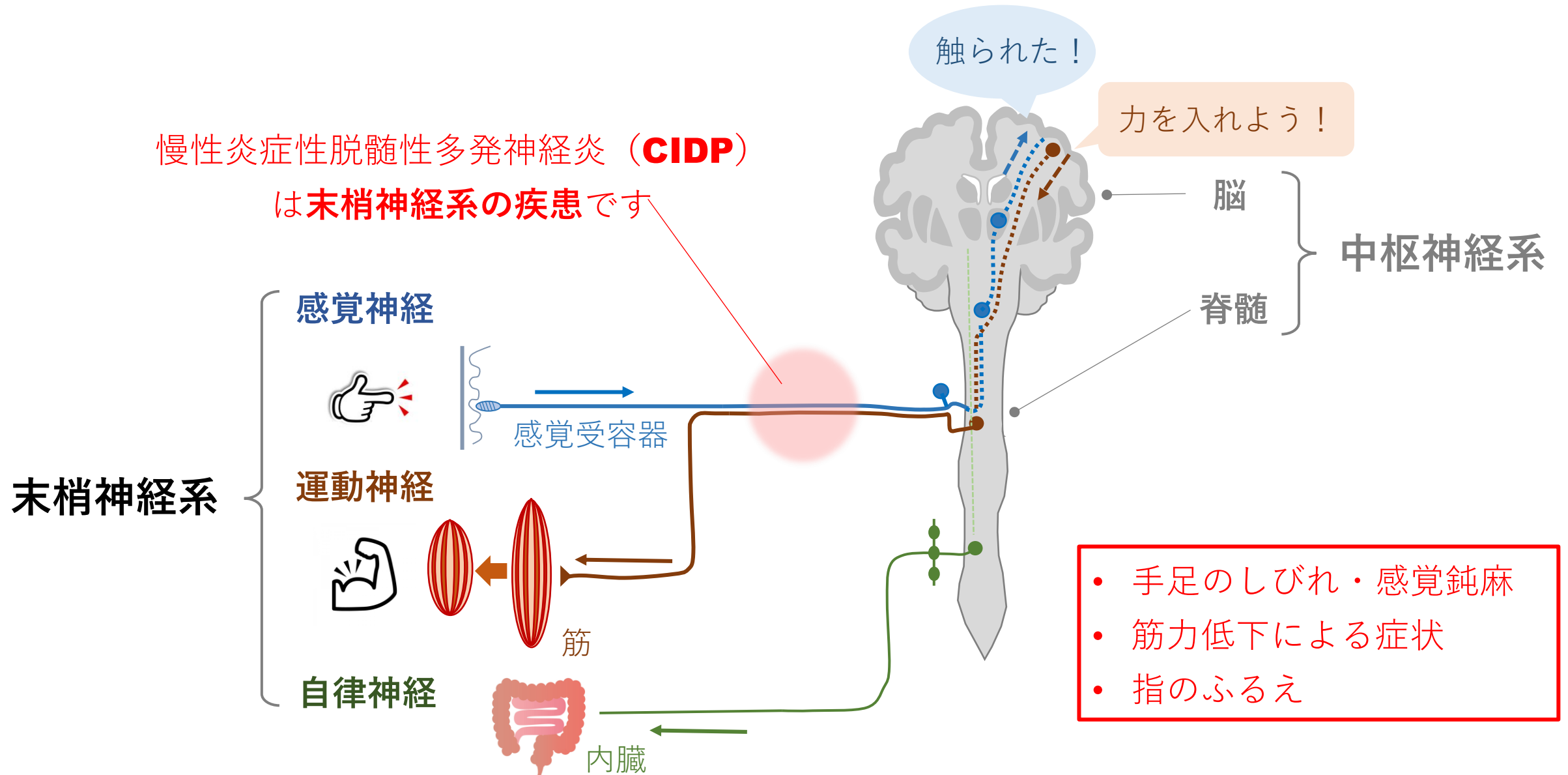


エフガルチギモド

2025

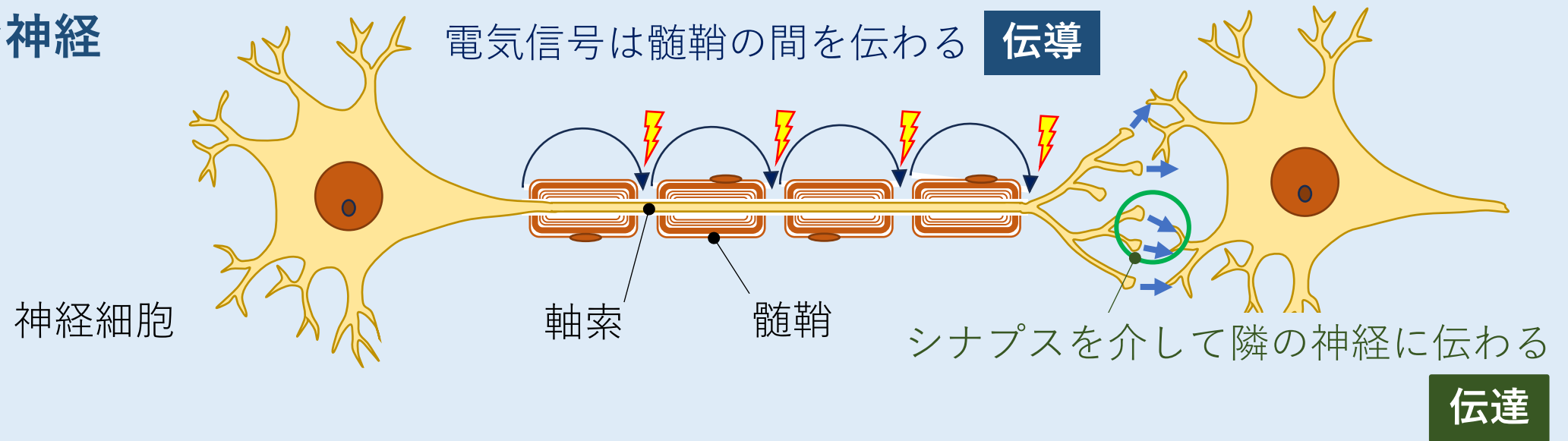
筋力や感覚を伝える身体のしくみ

慢性炎症性脱髄性多発神経炎（**CIDP**）
は末梢神経系の疾患です

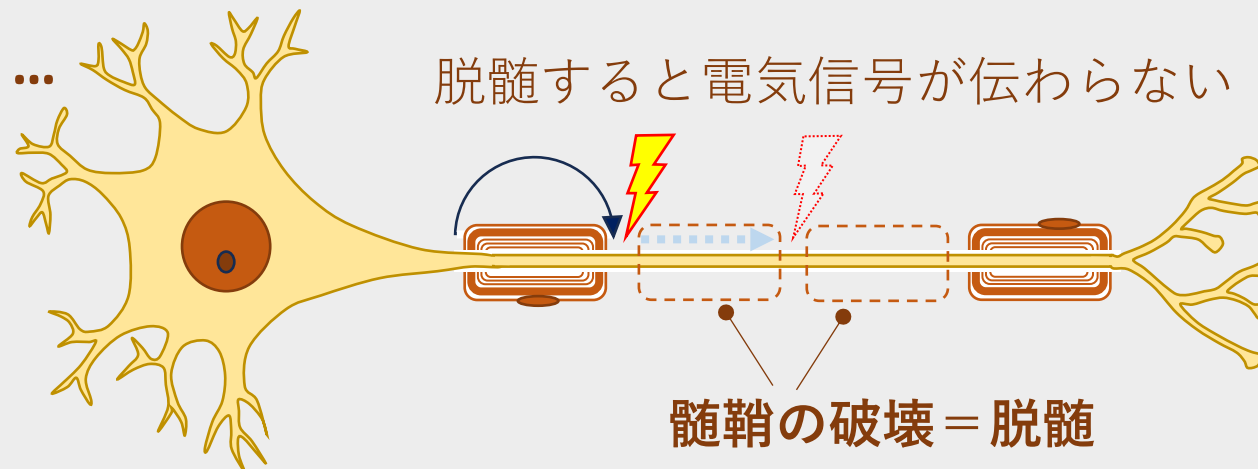


神経細胞のはたらき＝情報を電気信号で伝えること

正常な神経



脱髄がおきると...



伝導の障害



- 筋力低下
- 感覚低下
- しびれ

慢性炎症性脱髄性多発神経炎 **CIDP** とは？

- **8週間以上の経過で進行する、あるいは再発・寛解をきたす四肢筋力低下と感覚障害を主徴とする免疫介在性脱髄性末梢神経障害**
 - **最も多い臨床病型（典型的**CIDP**）**：左右対称性の多発性ニューロパチーで、近位筋が遠位筋と同様におかされるタイプ
 - **その他の病型（**CIDP**バリエーション）**：典型的**CIDP**以外の病型

CIDP

- **典型的**CIDP****
- ****CIDP**バリエーション**
 - 遠位型
 - 多巣性
 - 局所型
 - 純粹運動型
 - 純粹感覚型

CIDP類縁疾患

- 多相性運動ニューロパチー
- 抗**MAG**抗体ニューロパチー
- 自己免疫ノドパチー
 - 抗**NF155**抗体陽性ノドパチー
 - 抗**CNTN1**抗体陽性ノドパチー

指定難病に指定されているのはこの**2**疾患

多巣性運動ニューロパチー **MMN**とは？

- 感覚障害を伴わない左右非対称の上肢遠位優位筋力低下と筋萎縮を主徴とする後天性の慢性脱髄性末梢神経疾患。
- **GM1-IgM**抗体が陽性（約**50%**）
- ランビエ絞輪における伝導ブロックが考えられている

CIDPとMMN：症状の違い

	CIDP	MMN
感覚障害	あり（例外あり）	なし
対称性/非対称性	左右対称性（例外あり）	左右非対称性
部位	四肢	上肢遠位筋が多い
筋萎縮	初期はなし	あり
疾患特異的抗体	なし	GM1-IgM 抗体（半数）

慢性炎症性脱髄性多発神経炎 **CIDP** とは？

Chronic

慢性

Inflammatory

炎症性

Demyelinating

脱髄性

Polyneuropathy

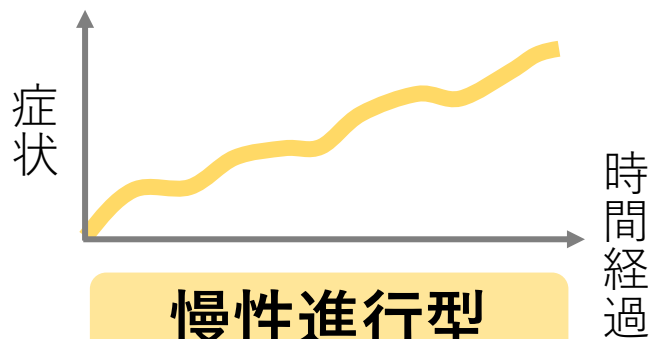
多発神経炎

経過：

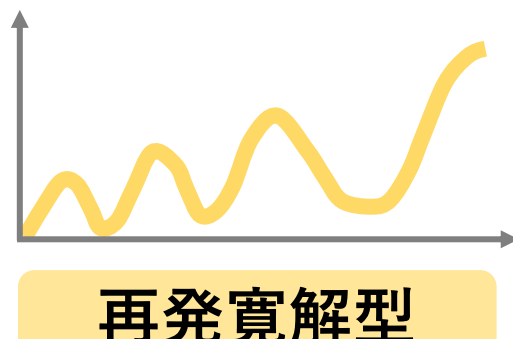
2か月以上にわたり**ゆっくり**進行

3つのタイプ

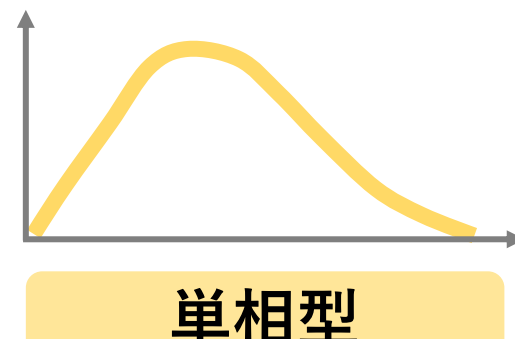
慢性に進行する



再発を繰り返す



一度しか発症しない



慢性炎症性脱髄性多発神経炎 **CIDP** とは？

Chronic

慢性

Inflammatory

炎症性

Demyelinating

脱髄性

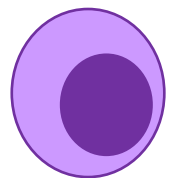
Polyneuropathy

多発神経炎

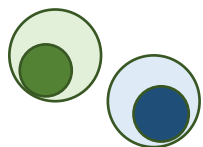
病態：

炎症（自己免疫機序）によって神経が破壊される

免疫系のキープレイヤー



マクロファージ



リンパ球

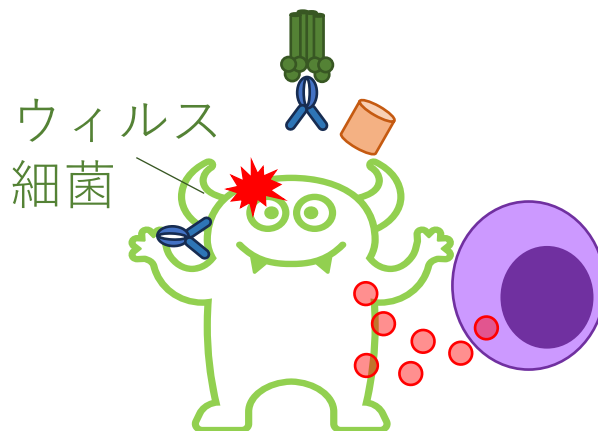


IgG 自己抗体

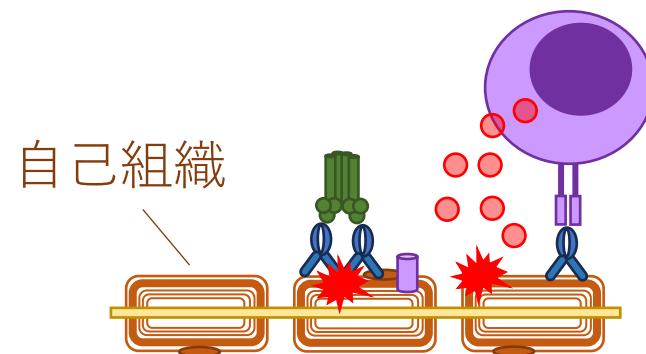


補体

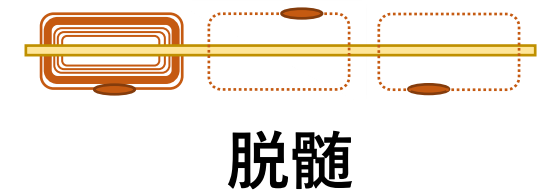
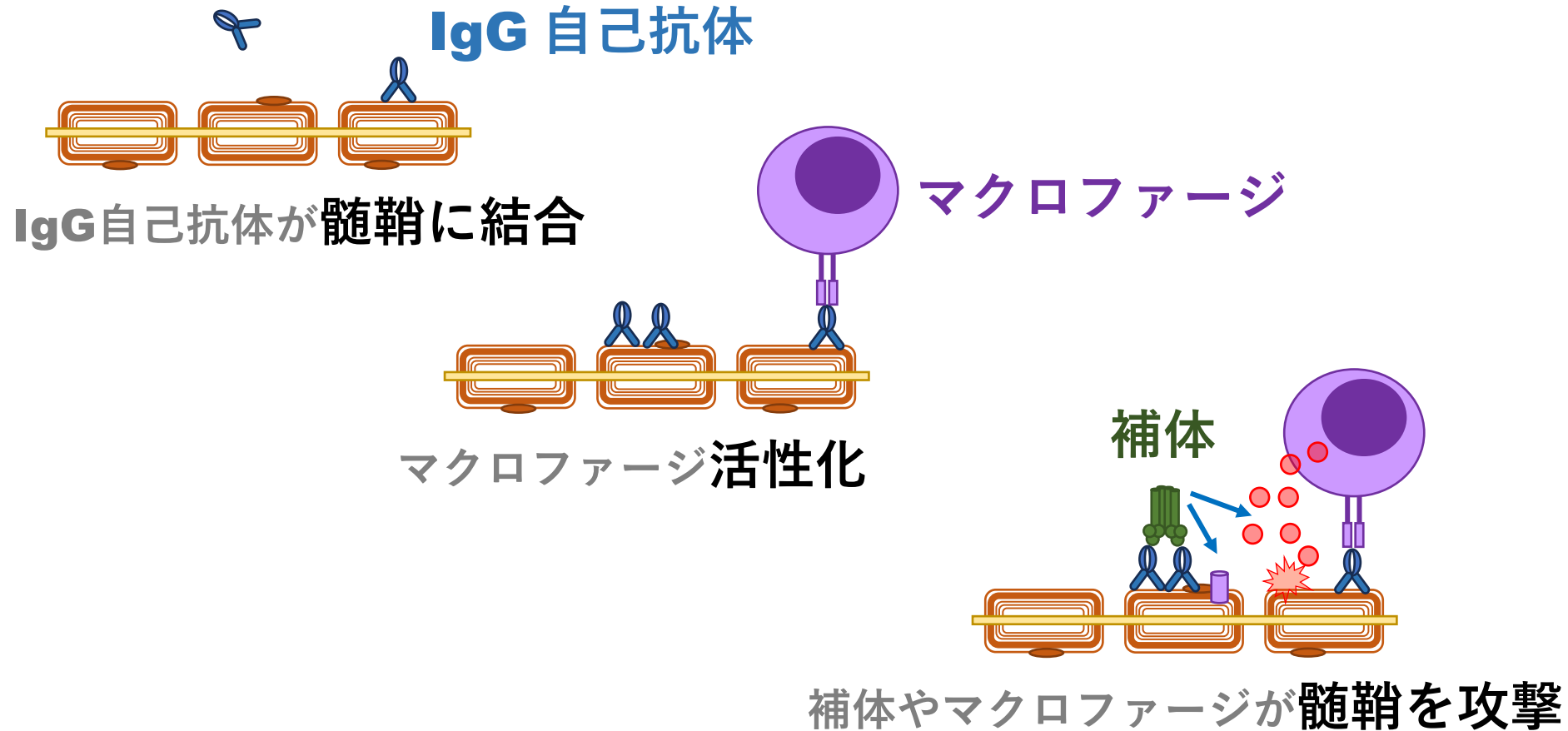
免疫系の本来のはたらきは...
外敵を排除するため



免疫系が「誤作動」すると...
自己組織を攻撃してしまう



CIDPでは炎症（自己免疫機序）によって脱髄が生じる



慢性炎症性脱髄性多発神経炎 **CIDP** とは？

Chronic

慢性

Inflammatory

炎症性

Demyelinating

脱髄性

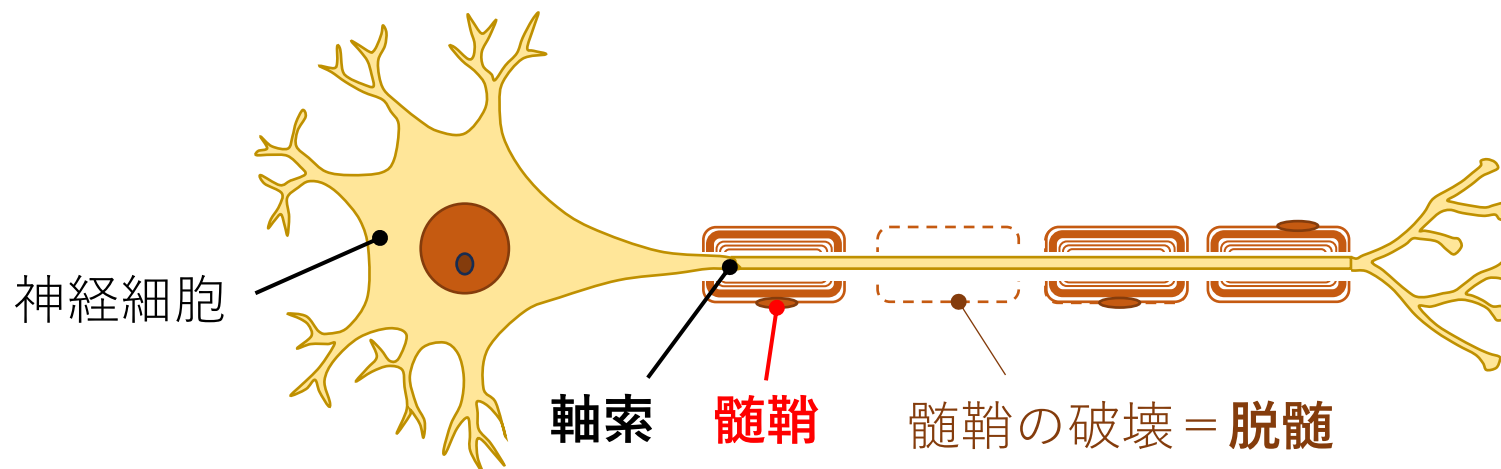
Polyneuropathy

多発神経炎

炎症の標的：

末梢神経の**髄鞘**がターゲット：**脱髄**

髄鞘と脱髄



慢性炎症性脱髄性多発神経炎 **CIDP** とは？

Chronic

慢性

Inflammatory

炎症性

Demyelinating

脱髄性

Polyneuropathy

多発神経炎

病変のひろがり：

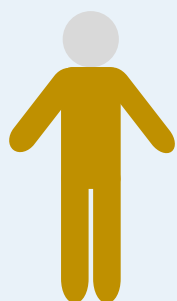
複数の末梢神経が障害される病態

(⇔ **単神経炎**)

典型的**CIDP**

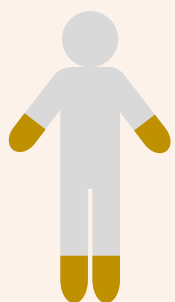
CIDPバリエント

分類



典型的**CIDP**

52%



遠位型

17%



多相性

17%



局所性



感覚型

6%



運動型

4%

患者さんはどれくらいいるの？

日本における疫学調査（**2021**年）



CIDP

MMN

推定患者数

4,180人

507人

有病率

3.3人 / **10**万人

0.4人 / **10**万人

発症率

0.36人 / 年 / **10**万人

0.29人 / 年 / **10**万人

平均発症年齢

52歳（**0-90**歳）

42歳（**0-90**歳）

男：女

1.5：1

2：1

CIDPの症状は？



CIDPは
日常生活にかかわる
さまざまな動きに
影響を与えます

つまづきやすい・
ふらつく



階段を
上り下りしにくい



腕が上がらない
(洗髪の時など)



ボタンが留めにくい



手足がしびれる・
感覚が鈍い



指がふるえる



どのように診断するの？

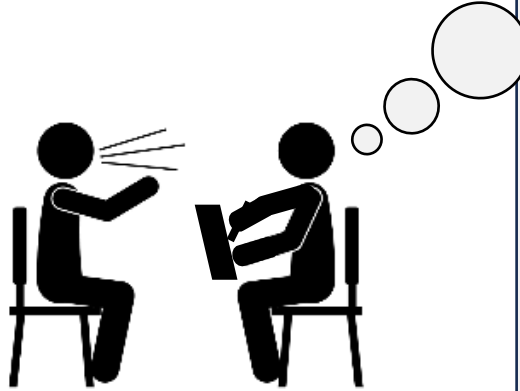
- 1. 問診**
- 2. 神経学的診察**
- 3. 補助検査**

どのように診断するの？

1. 問診

2. 神経学的診察

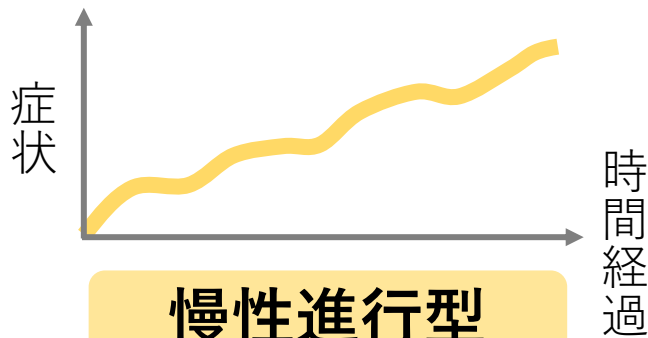
3. 補助検査



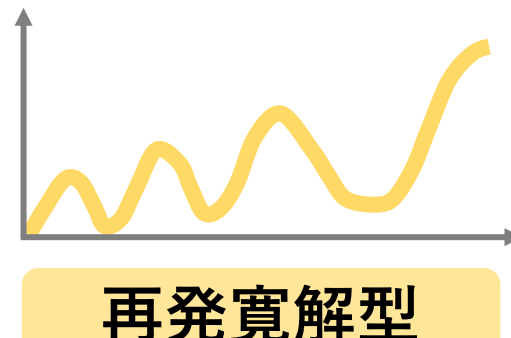
- どんな症状か
- 症状の経過はどうか
- 既往歴はないか
- 内服薬やアレルギー歴は？
- 家族歴はないか

3つのタイプ

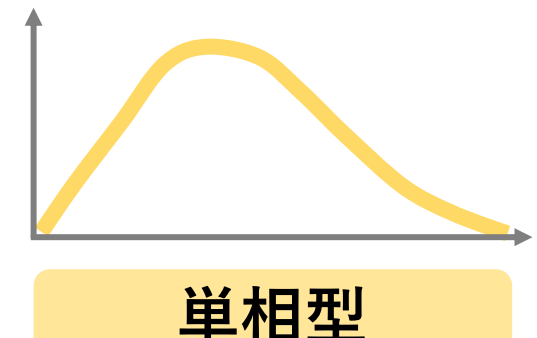
慢性に進行する



再発を繰り返す



一度しか発症しない



どのように診断するの？

1. 問診

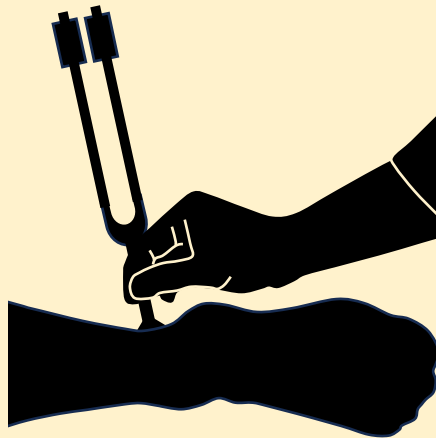
2. 神経学的診察

3. 補助検査

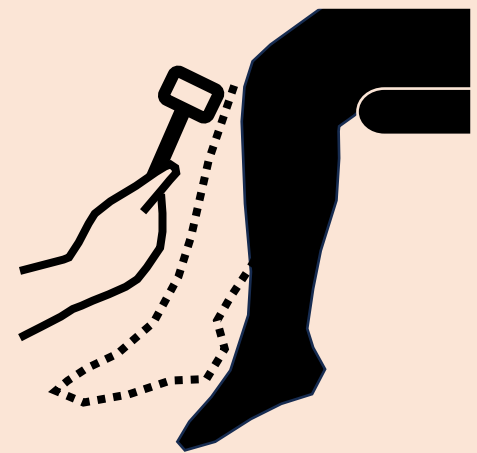
筋力テスト



感覚検査



腱反射



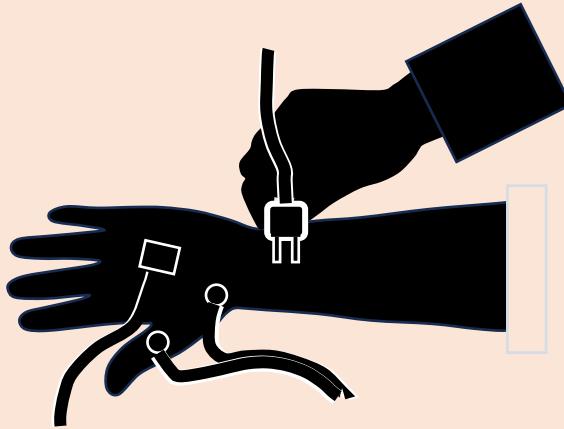
どのように診断するの？

1. 問診

2. 神経学的診察

3. 補助検査

神経伝導検査



- 神経に異常があること
- 病変が脱髄であること
- 病変のひろがり・程度の評価

• 他疾患の除外

血液検査



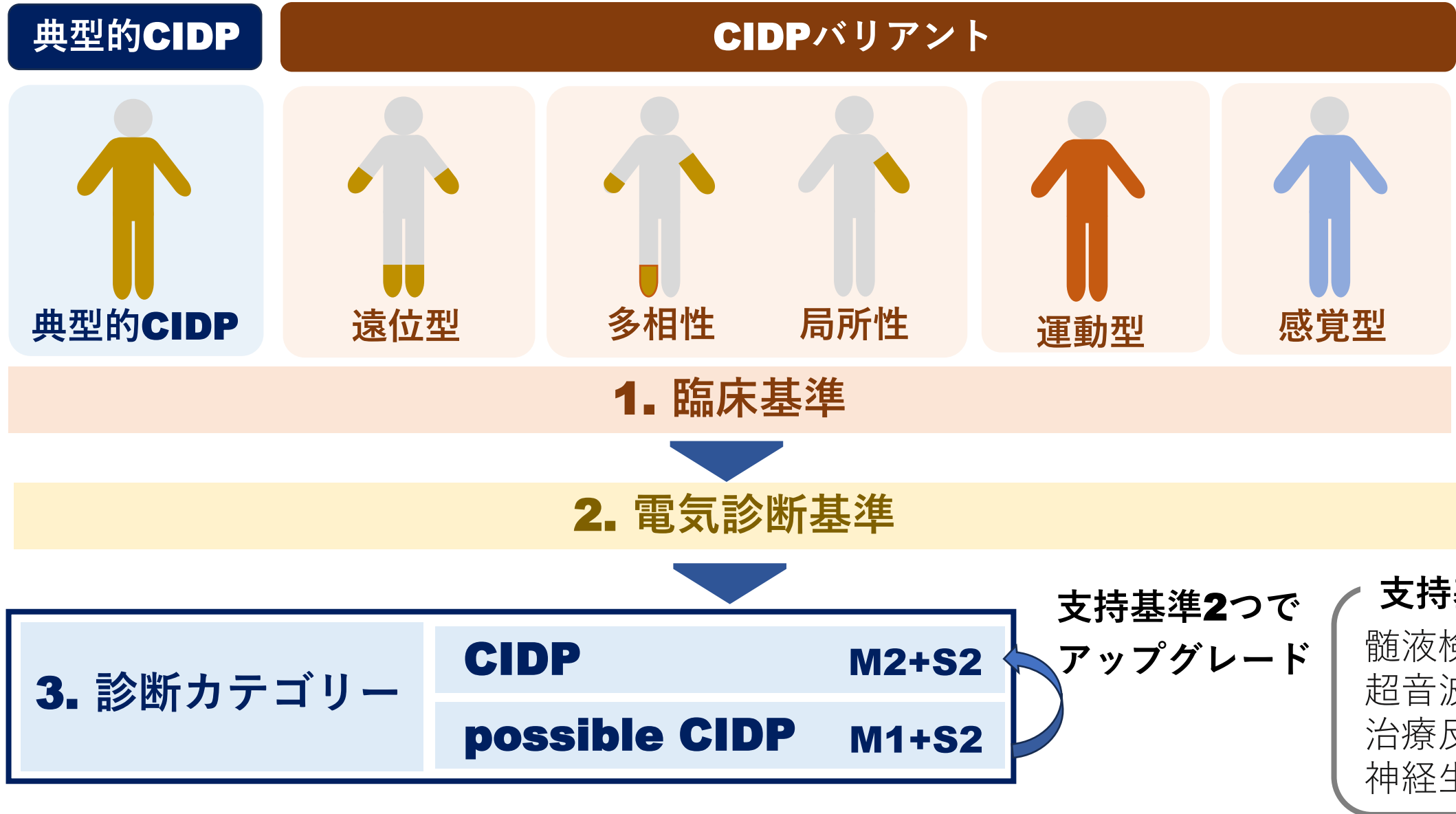
髄液検査



画像検査

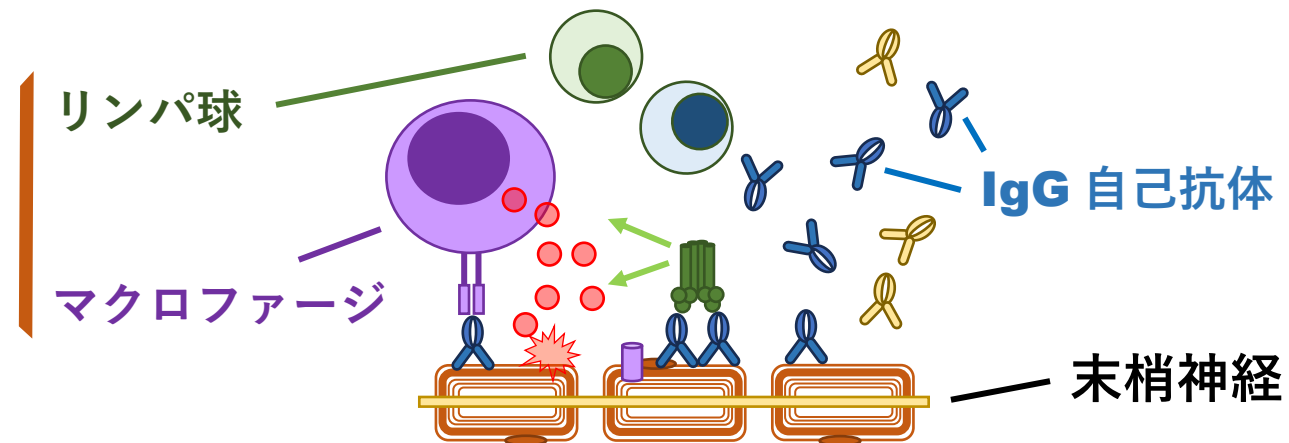


EAN/PNSガイドライン 2021



どのように治療するの？

免疫細胞のはたらきを抑える



どのように治療するの？

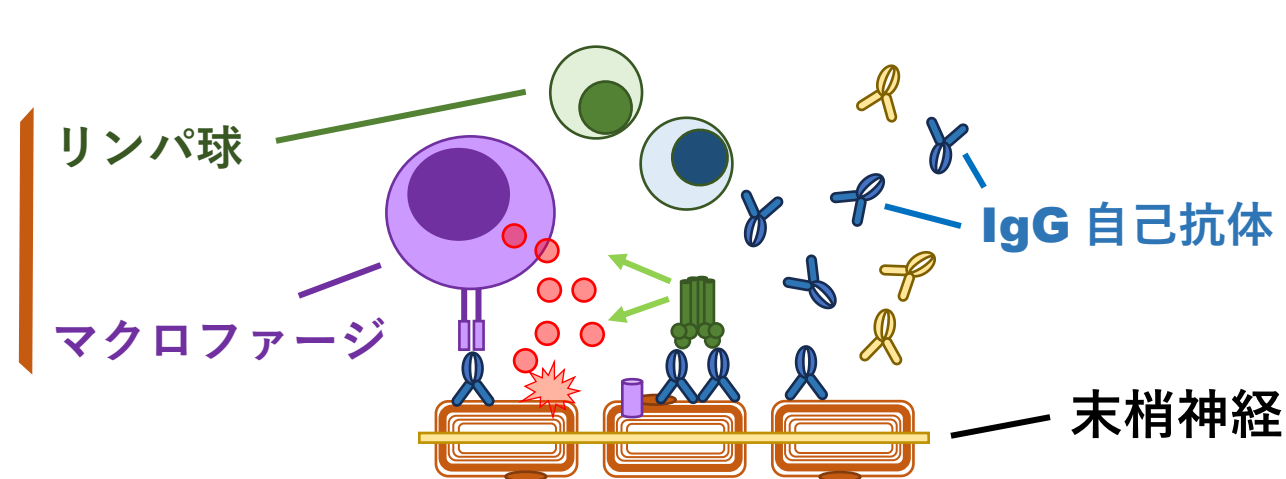
1. 副腎皮質ステロイド薬

- ・ 炎症を抑える
- ・ 自己抗体などを作りにくくする

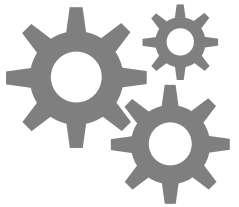
2. 免疫抑制剤

- ・ 自己抗体などを作りにくくする

免疫細胞のはたらきを抑える



副腎皮質ステロイド薬



作用機序

- リンパ球が関係する免疫を抑制
- ヘルパー**T**リンパ球のサイトカイン産生を抑え、細胞障害性**T**細胞への分化を抑制
- 高用量：抗体産生を抑制



副作用

- 感染症（細菌・ウイルス）
- 高血糖・糖尿病
- 脂質異常症
- 骨粗しょう症
- 体重増加
- 精神障害・不眠
- 消化性潰瘍
- 副腎不全（勝手に中断しないで!）

免疫抑制剤

CIDPに対する第一選択の治療は、副腎皮質ステロイド薬、免疫グロブリン静注療法（**IVIg**）、次に血漿交換療法である。これらの治療を用いた**導入療法を十分に行い、効果が不十分あるいは無効と判定した場合にのみ**、免疫抑制剤の併用が考慮される。

考慮される免疫抑制療法*：シクロフォスファミド、アザチオプリン、シクロスポリン、ミコフェノール酸モフェチル、リツキシマブ

*注意：免疫抑制剤は**CIDP**に対し、保険収載されていません。シクロフォスファミドのみ、診療報酬審査上使用が認められています

どのように治療するの？

1. 副腎皮質ステロイド薬

- ・ 炎症を抑える
- ・ 自己抗体などを作りにくくする

2. 免疫抑制剤

- ・ 自己抗体などを作りにくくする

免疫細胞のはたらきを抑える

3. 免疫グロブリン

- ・ 自己抗体などをはたらきを抑える

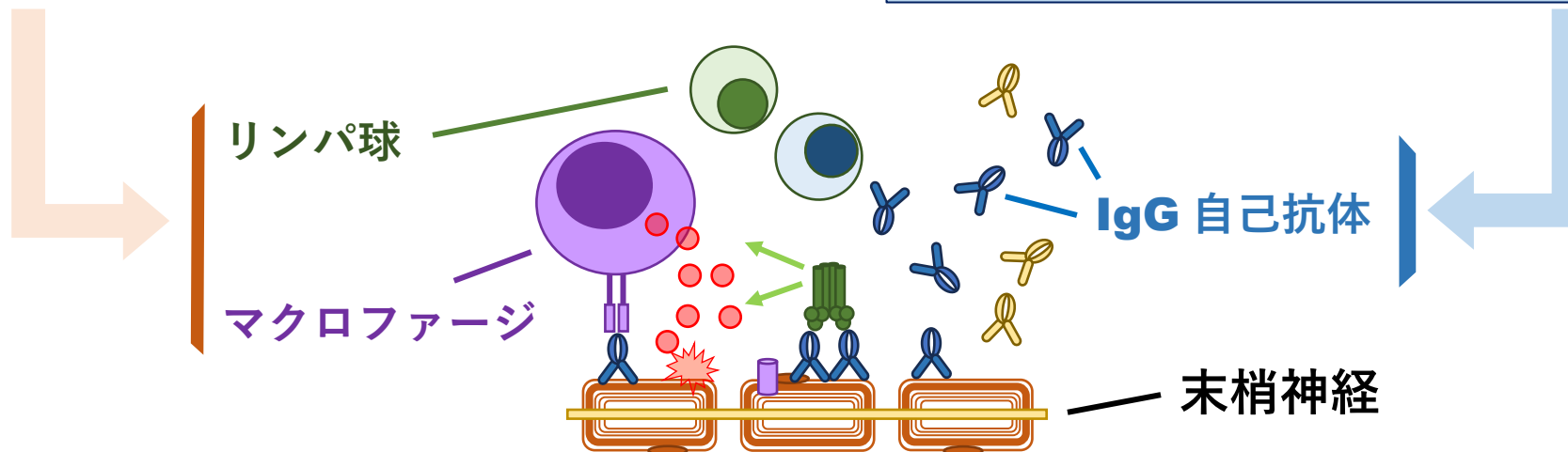
4. 血漿交換療法

- ・ **IgG**を含む成分をフィルターで除去

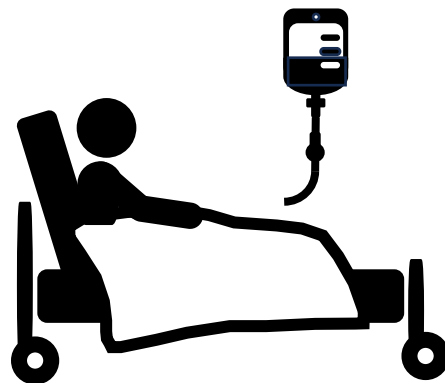
5. FcRn阻害薬

- ・ **IgG**のリサイクルを阻害、**IgG**を減らす

抗体（**IgG**）のはたらきを抑える



免疫グロブリン療法



作用機序

- 自己抗体の異化亢進
- 自己抗体の中和
- 抗体産生の抑制
- **T**細胞の活性抑制
- サプレッサー**T**細胞活性の増強
- サイトカイン産生・放出の抑制
- 活性化補体の沈着抑制
- マクロファージ**FcR**の飽和



副作用

- ショック、アナフィラキシー症状
- 無菌性髄膜炎
- 血栓塞栓症
- 肝機能障害
- 血小板減少、白血球減少
- 急性腎不全

- 頭痛、嘔気、皮疹、発熱、汗疱など

免疫グロブリン療法

1. 寛解導入療法

筋力低下の改善・運動機能低下の抑制

点滴：5日間

2. 維持療法

症状改善の維持

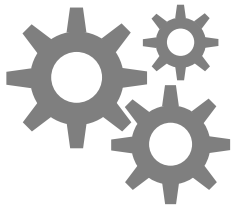
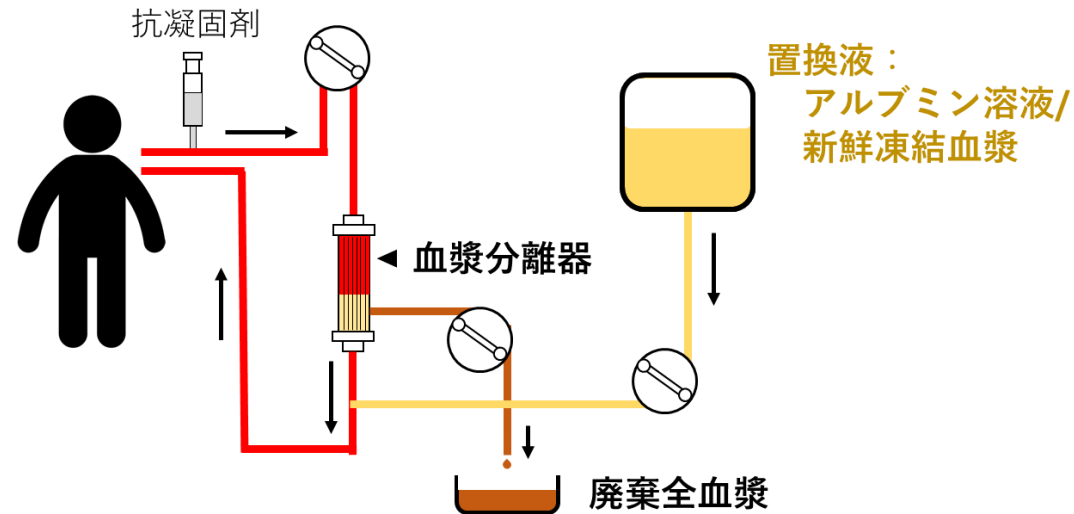
点滴：3週間毎

皮下注射：1週毎

	献血 グロベニン- I®	献血 ヴェノグロブ リン®IH 5%	献血 ヴェノグロブ リン®IH 10%	献血 ベニロン®-I	ピリビジェン ®10%	ハイゼントラ ®20%
寛解導入療法	● MMN含む	● MMN含む	● MMN含む	● MMN含む	●	
維持療法	● MMN含む	● MMN含む	● MMN含む		●	●

MMN：多巣性運動ニューロパチー

血漿交換療法



作用機序

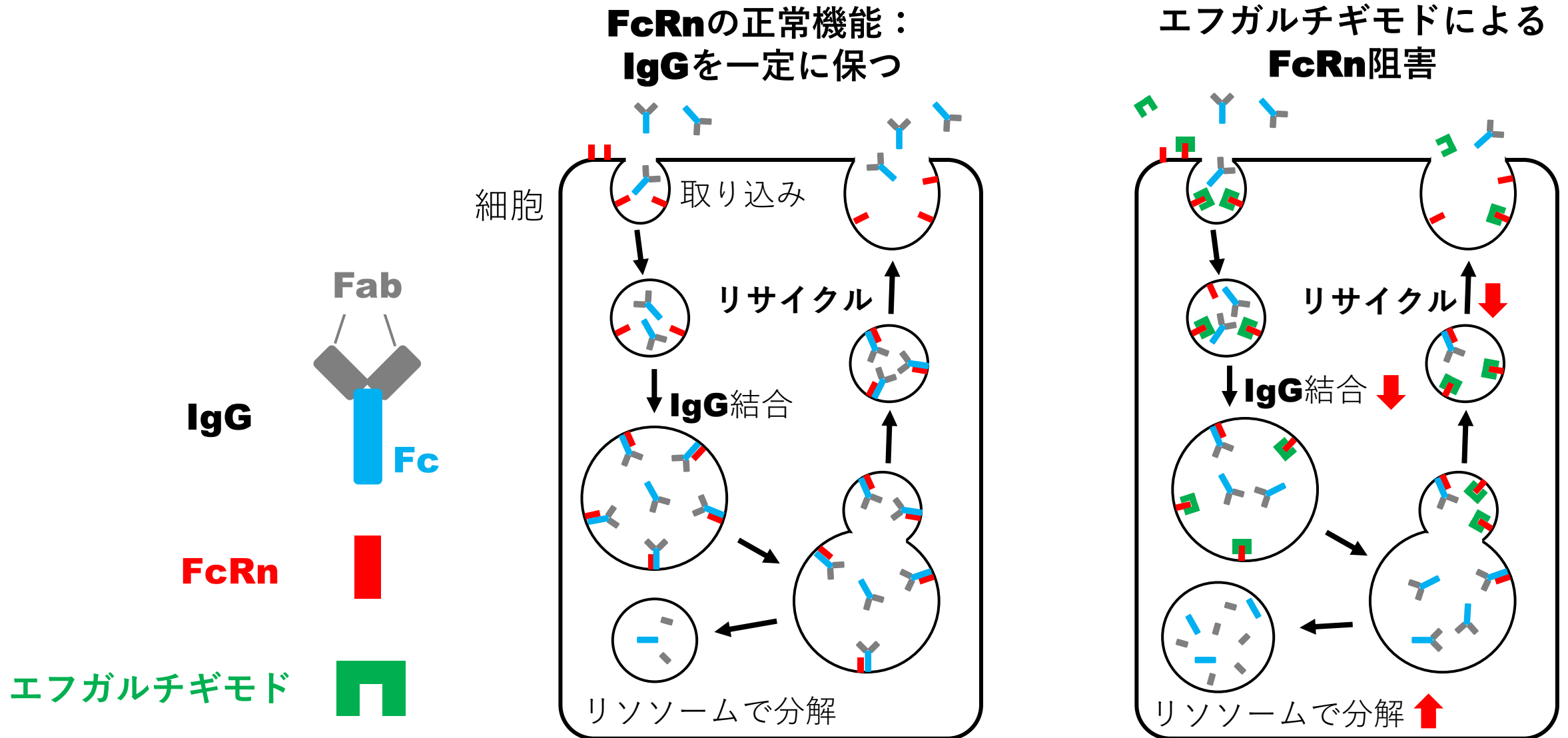
- 血漿中に存在する自己抗体や免疫関連物質を除去
- サイトカイン（リンパ球など免疫担当細胞から分泌される生理活性物質）を除去することにより免疫バランスをとる



副作用

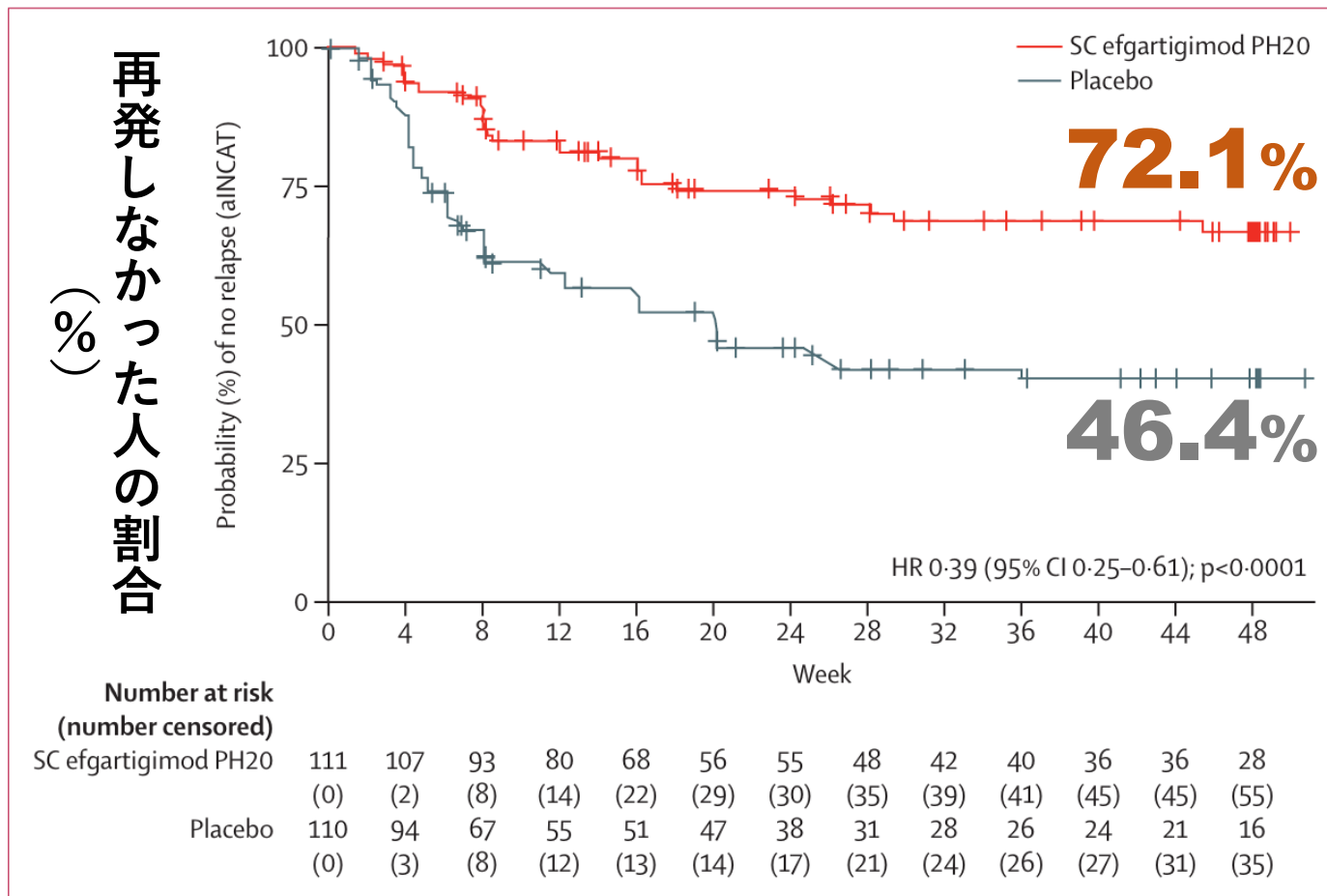
- 血圧低下・ショック
- 低カルシウム血症
- 蕁麻疹・アレルギー
- 悪心・嘔吐
- 発熱、悪寒戦慄、アナフィラキシー
- 溶血

FcRn阻害薬：リサイクルを阻害しIgGを減少させる



ステージB

Lancet Neurol 2024;23:1013-1024



エフガルチギモド 投与群：111人

偽薬 投与群：110人

Figure 2: Kaplan–Meier analysis of the relative risk of relapse based on time to first aINCAT deterioration (stage B primary analysis in the mITT population)

aINCAT=adjusted Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment. CIDP=chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. HR=hazard ratio. mITT=modified intention-to-treat. SC=subcutaneous.

治療法のまとめ

ガイドライン上の位置づけ

	CIDP	
	推奨 の強さ	エビデンス の強さ
副腎皮質ステロイド	1	B
免疫グロブリン静注療法	1	A
血漿交換療法	1	B
免疫抑制剤	2	C
FcRn 阻害薬	記載なし 恐らく有用	

治療法のまとめ

ガイドライン上の位置づけ

	CIDP		MMN	
	推奨 の強さ	エビデンス の強さ	推奨 の強さ	エビデンス の強さ
副腎皮質ステロイド	1	B	増悪例あり	
免疫グロブリン静注療法	1	A	1	C
血漿交換療法	1	B	記載なし	
免疫抑制剤	2	C	行わないことを 推奨	B
FcRn 阻害薬	記載なし 恐らく有用		記載なし 有用と考えられ るが未承認	

まとめ

- 適時・正確な診断
- 類似病態の鑑別
- 病型別治療

疾患活動性の
コントロール

- 副腎皮質ステロイド
- 免疫グロブリン療法
- 血漿交換療法
- + **FcRn**阻害薬

CIDP患者さんのQOL
(生活の質) 向上

疲労の低減

うつの治療
睡眠の質改善
抗不安薬中止

- リハビリテーション
- **Wellness**の改善

就学・就労
の維持

- 自己注射薬の登場
(**SCIg**、**FcRn**阻害薬)
- 指定難病制度



ご清聴ありがとうございました