

急性発症 CIDP の一症例

◎川嶋 亜矢子¹⁾、遠藤 昂駿¹⁾、前田 健太¹⁾、三上 秀光¹⁾
独立行政法人 国立病院機構 岩手病院¹⁾

【はじめに】慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（Chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy：CIDP）は自己免疫的機序によって末梢神経の髄鞘が障害され、筋力低下などの神経症状を呈する脱髄疾患である。典型例は緩徐進行性または再発寛解性に経過するが、中には急性発症 CIDP（Acute-onset CIDP：A-CIDP）も存在する。一方、ギランバレー症候群（Guillain-Barré syndrome：GBS）は急性発症し单相性に経過する。CIDP では GBS で無効のステロイドが有効であり両者の鑑別は重要である。今回我々は、急性発症により当初 GBS と考えられたが、再発を繰り返すため A-CIDP と診断された症例に対し経時的に神経伝導検査（Nerve Conduction Velocity：NCS）を行ったので NCS 所見を中心に報告する。

【症例】81 歳女性。20XX 年 9 月、起床時より四肢の脱力と痺れ感あり立ち上がり困難であった。以降、症状が持続するため 6 日目に当院受診し精査加療目的で入院となった。

【入院時検査所見】徒手筋力検査で上肢近位・下肢 4/5、上肢遠位 3/5 の筋力低下。握力は右 6kg、左 8kg。髄液検査は細胞数 13/ μ L、蛋白 56mg/dL と蛋白軽度上昇。NCS では正中神経で遠位潜時延長（5.91ms）、伝導速度遅延（41.9m/s）、F 波潜時延長（36.4ms）と脱髄を示唆する所見を認めた。

【入院後経過】GBS と診断され、免疫グロブリン大量静注療法（Intravenous immunoglobulin：IVIg）400mg/kg/日を 5 日間施行。治療 5 日後から痺れと筋力改善し NCS 所見の軽度回復がみられた。1 ヶ月後に退院したが、退院 1 週間後に歩行困難となり再入院。NCS で発症時同様の所見と複合筋活動電位（CMAP）の時間的分散を認めた。GBS 再燃として再度 IVIg 施行、症状改善するも治療 13 日後に上肢の脱力出現。3 度目の IVIg では治療 10 日後に起き上がり困難となった。IVIg の効果が持続しないため、同年 12 月に血漿交換目的で他院転院し、免疫吸着療法を施行。しかし貧血により中断されステロイドパルス療法を施行すると症状が改善傾向を示した。発症から 2 ヶ月以上経過後も再増悪を認め、ステロイドが有効であったことより患者は A-CIDP と確定診断された。翌年 3 月にも再燃したが、ステロイド療法にて歩行器歩行可能な状態を維持している。症状はプラトーだが、4 月施行の NCS では上下肢ともに遠位・F 波潜時が高度延長し、伝導遅延と CMAP 振幅低下も進行していた。

【考察】本症例は遠位潜時延長・伝導遅延・時間的分散を認め、神経遠位部から神経幹にかけて連続性に脱髄が存在していると考えられた。これは典型的 CIDP の特徴に一致した。約半年間の NCS 経時的変化としては、良好な治療反応性を示すものの脱髄所見は徐々に悪化しており、病初期に上肢中心だった脱髄が再発後下肢へ進展していることが確認できた。また CMAP 振幅低下は軸索障害合併の可能性を示唆した。GBS の 5～10%に一度症状が軽快したのち再増悪する治療関連変動 GBS（GBS-TRF）が存在し、臨床像と NCS 所見が A-CIDP と類似している。CIDP は EFNS/PNS の CIDP 電気診断基準を用いて判定されるが、本症例は基準を満たすのに約 4 ヶ月を要し NCS での早期鑑別は困難であった。

【まとめ】急性の筋力低下や感覚異常例に遭遇した際は GBS のみならず A-CIDP の可能性を考慮することが重要である。NCS は脱髄の分布とその経時的変化の把握に有用であった。

連絡先：独立行政法人 国立病院機構 岩手病院 研究検査科 0191-25-2221