



免疫グロブリン療法を受ける CIDP(MMN)の 患者さんへ



CIDP:慢性炎症性脱髄性多発(根)神経炎
MMN:多巣性運動ニューロパチー

末梢神経の病気

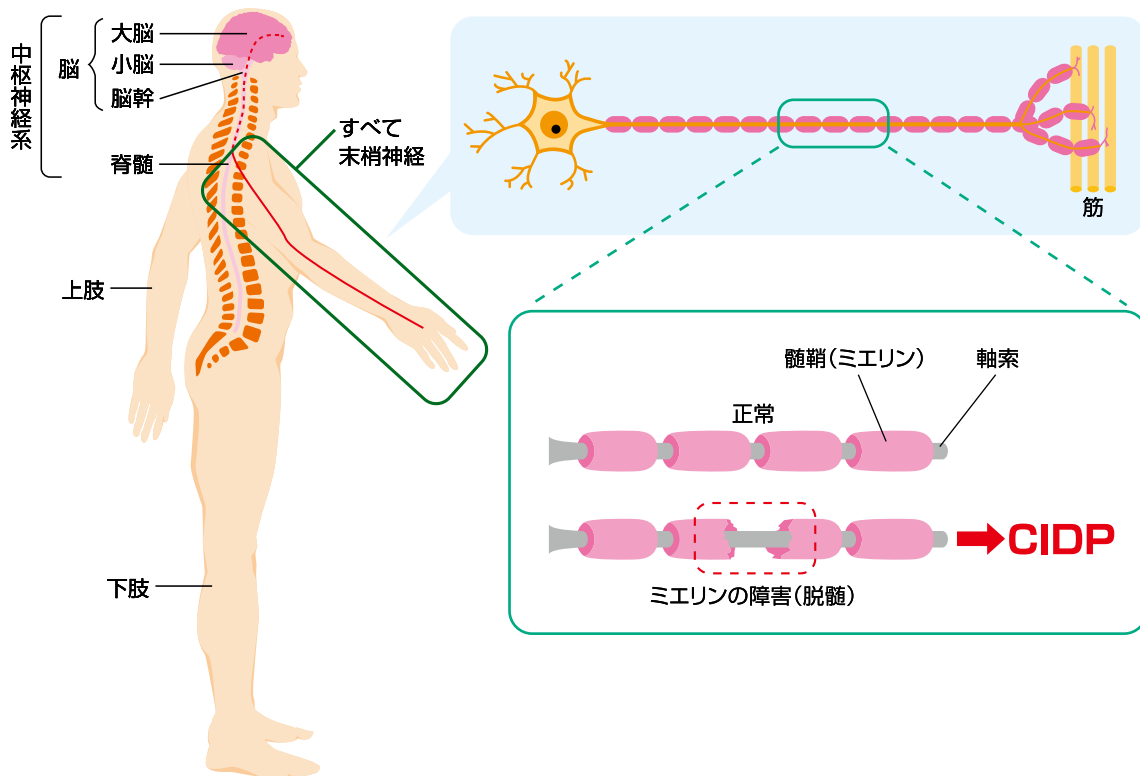
CIDP(chronic inflammatory demyeli
MMN(multifocal motor neuropathy)

CIDP(MMN)は、末梢神経の病気

人の神経系は、中枢神経と末梢神経から成り立ちます。大脳からの電気信号は中枢神経を通じて脊髄に運ばれ、四肢の末梢神経を介して手足の筋肉を動かします。

末梢神経の障害には、主に髄鞘(ミエリン)の障害、軸索の障害の2種類があります。

CIDPは、主に末梢神経のミエリンが障害(脱髄)される病気です。



CIDP

chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy
慢性炎症性脱髄性多発(根)神経炎といえます。

脱髄

神経の軸索を包む髄鞘(ミエリン)が障害され、電気的な情報の伝達がスムーズに行えなくなります。

MMN

multifocal motor neuropathy
多巣性運動ニューロパチーといえます。

末梢神経の障害と症状

末梢神経には、運動神経、感覚神経、自律神経があります。そのため、末梢神経の障害の症状は障害される神経によって異なり、主に以下のようなものがあります。

■運動障害

- ・筋力の低下
- ・筋肉の萎縮
- ・手足の麻痺



■感覚障害

- ・しびれ(じんじん、びりびり感)
- ・痛み
- ・熱さ、冷たさを感じない



■自律神経障害

- ・便秘、排尿障害
- ・立ちくらみ
- ・発汗障害
- ・不整脈



自律神経

内臓などに分布しており、体温調節、ホルモン分泌調節のため意志に関係なく働きます。

CIDP(MMN)の原因

詳しい原因はわかっていません。

正常なからだは、外部からのウイルス、細菌などを排除する免疫システムが働いています。CIDP(MMN)ではこの免疫システムが崩れ、末梢神経のミエリンを自己の免疫システムが攻撃すると考えられています。そのため、“自己免疫性神経疾患”といわれます。

免疫

私たちのからだに備わる、外部から侵入してきた細菌、ウイルスなどを排除し、身を守るためのシステムです。免疫には、次の2種類があります。

細胞性免疫・・・免疫細胞が直接、細菌などを攻撃します。

液性免疫・・・免疫細胞が免疫グロブリン(抗体)を作り出し、これが細菌などを排除します。

自己免疫疾患

何らかの原因によって免疫のバランスが崩れ、誤って自己の細胞などが免疫システムで攻撃されることによって起こる病気のことをいいます。

主な症状

■運動障害 運動神経の信号がうまく伝わらないと起こります。

筋力の低下
(左右対称性)



力が入らない

歩行障害



転びやすい

起立障害

悪化した場合…



■感覚障害 感覚神経の信号がうまく伝わらないと起こります。

しびれ

じんじん、びりびり感



熱さ、冷たさを感じない

疫学¹⁾

年齢	子供～大人にかけて幅広い年齢層
男女比	2:1
頻度	国内で0.81～2.24人/10万人
遺伝	遺伝はしません

経過²⁾と予後

■慢性進行型



■再発寛解型



2ヵ月以上にわたり、主にゆっくり進行する型(慢性進行型)、再発したり良くなったりを繰り返す型(再発寛解型)などがあります。

再発寛解型の予後は良いとされていますが、各治療の効果に依存します。

1) Iijima M, et al. : J Neurol Neurosurg Psychiatry. 79 : 1040-1043, 2008

2) Hattori N, et al. : J Neurol Sci. 184 : 57-63, 2001

MMN

運動神経の髄鞘(ミエリン)の障害に伴い、手足の神経の伝導が数ヵ所でブロックされます。手足の筋力低下、筋萎縮がみられますが、感覚障害はありません³⁾。

主な症状

■運動障害

手足の筋力低下
(非対称性)
(上肢>下肢)



手足に力が入りづらい

手足の筋萎縮
(筋肉のやせ)



疫学⁴⁾

年齢	10~60歳代(平均発症年歳41.2歳)
男女比	2.4:1
患者数	国内で数100人程度 (2010年調査より約400人と推定)
遺伝	遺伝するという報告はありません

経過と予後

慢性的に進行することが多いです。

筋肉のやせ、ピクツキではじまり、軽度の知覚障害を伴う場合もあります。治療によって完治することがある一方、一過性の改善を認めるものの数年単位で少しずつ筋力が低下していくこともあります。適切に治療されない場合、筋肉のやせが進むことはありますが、呼吸筋が麻痺することはありません。

抗GM1抗体

神経に存在する「糖脂質」という物質に対する抗体で、約半数のMMN患者さんの血液中に認められます。自分の神経を攻撃する「自己抗体」として働いている可能性があります。病因的意義は不明です。

ルイス・サムナー

(Lewis-Sumner)症候群

MMNと同じような病気で、運動障害に加え、軽度の感覚障害を伴うことがあります。

3) Joint Task Force of the EFNS and the PNS. : J Peripher Nerv Syst. 15 : 79-92, 2010

4) 梶 龍児, ほか : 多巣性運動性ニューロパチー(MMN)の全国疫学調査—我が国における現状—

厚生労働省科学研究費補助金 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班 2010年度研究報告書 : 124-125, 2011

検査

病気の状態を詳しく調べる以外にも、
症状が似ている他の病気との鑑別に行われる場合もあります。

1 尿・血液検査

血清中の抗体、発病のきっかけとなった病気を調べたり、他の病気と鑑別するために、採血・採尿を行います。



2 脳脊髄液検査

腰部に針を刺し、脳脊髄液を採取して、タンパク・細胞などを調べます。



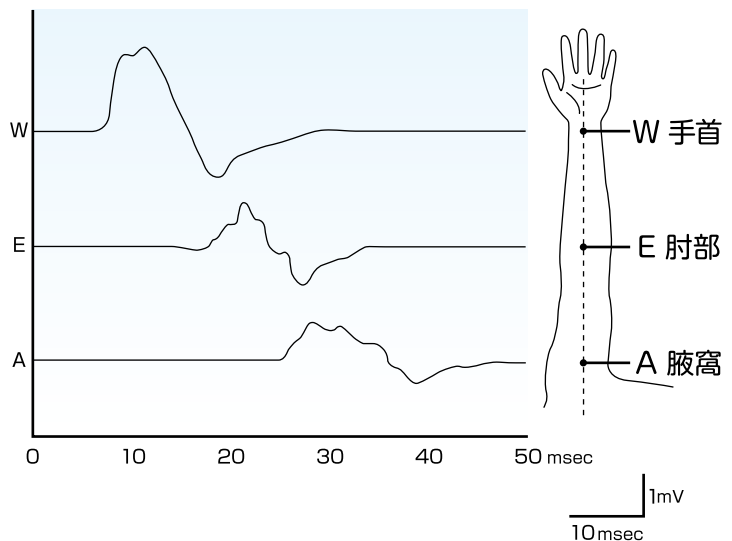
3 電気生理学的検査

■運動・感覚神経伝導検査

末梢神経に電気刺激を与え、神経の伝わる速さ(運動・感覚神経伝導速度)、途中で遮断された状態(伝導ブロック)の有無を調べます。

■針筋電図検査

細い針を筋肉に挿入し、筋肉またはそれを支配する末梢神経の状態を調べます。



4 画像検査

■MRI検査

末梢神経を撮影して神経の肥厚の有無を調べます。



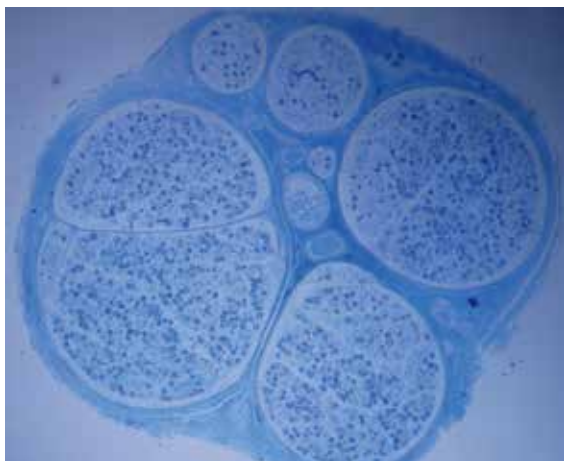
■超音波検査

神経に超音波を当てて画像化し、末梢神経の状態を調べます。

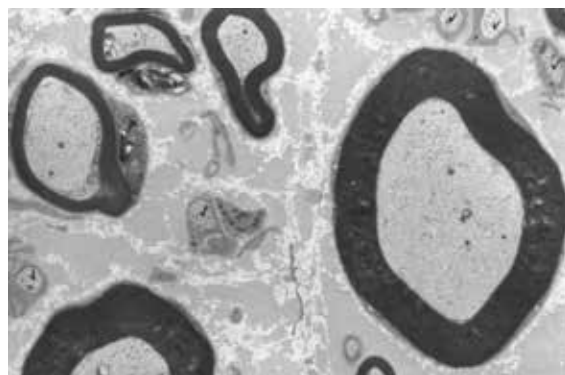


5 神経生検(腓腹神経)

くるぶしの外側の神経(腓腹神経)の状態を調べます。



光学顕微鏡



電子顕微鏡

埼玉医科大学総合医療センター 神経内科 症例

6 自己抗体

CIDPに特異的抗体は見つかっていません。

鑑別診断として、自己抗体を測定します。特に、MAG抗体陽性の場合、IgM単クローン血症を伴うニューロパチーの可能性あります。

治療

次のような治療法があります。

活動期治療(導入療法)

●病気の進行、治療効果には個人差があります。

1 免疫グロブリン静注療法(IVIg療法)

CIDPやMMNの活動期の治療として、免疫グロブリン400mg/kg/日を5日間連日で点滴静注します。最近では第一選択になります。



2 副腎皮質ステロイド療法

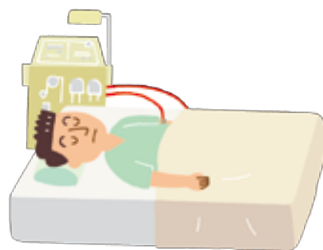
異常な免疫反応を抑えるためのお薬です。多くの自己免疫疾患の治療に使用されます。通常は、5~60mg/日を服用しますが、症状に応じて量を増減します。

症状が重いつき、急激に悪くなるときには、大量ステロイド点滴静注療法(ステロイド・パルス療法)が行われることがあります。



3 血漿浄化療法(プラズマフェレシス)

血液中の病気の原因物質(自己抗体など)を分離、除去し、血液を浄化する治療です。主にCIDPやMMNの活動期の治療として用いられます。



自己抗体

免疫システムの異常によって作られる、自分自身の組織・細胞に対する抗体のことをいいます。

維持療法

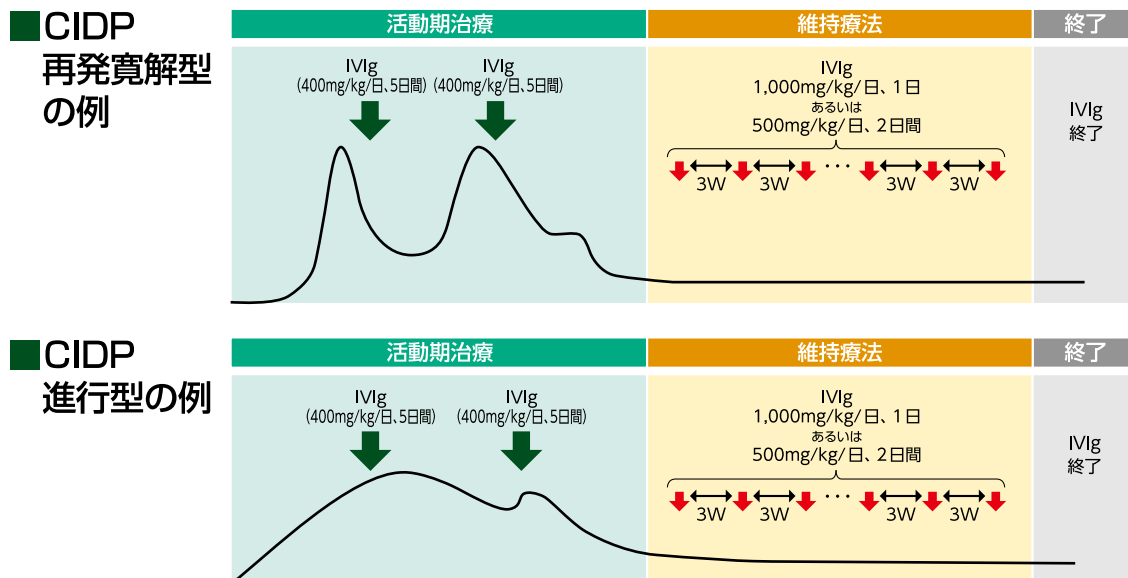
●病気の進行、治療効果には個人差があります。

1 免疫グロブリン静注療法(IVIg療法)

CIDP(MMN)の導入療法後の維持期治療として、免疫グロブリン1000mg/kgを1日もしくは500mg/kgを2日間連日で点滴静注します。

2 補足的治療法

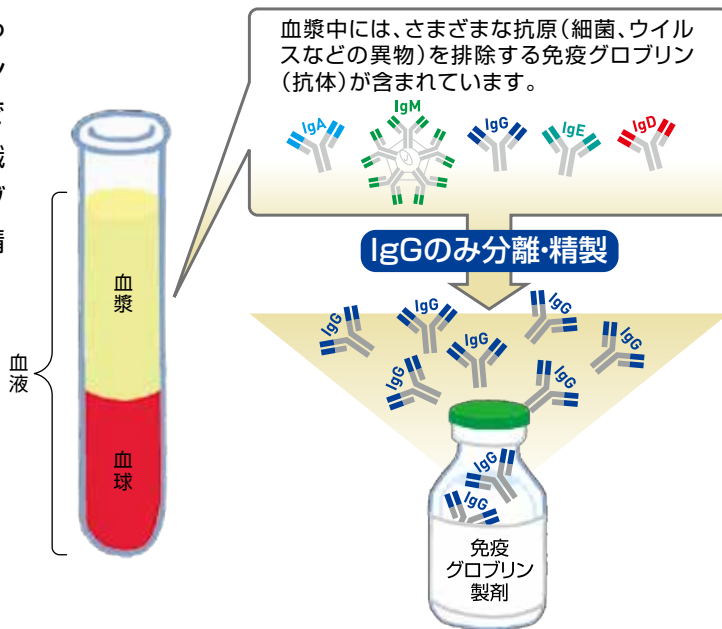
ステロイドや免疫抑制薬があります。病気の原因と考えられている、自己抗体の産生を抑えるための治療法です。主にCIDPの安定期の治療として用いられ、他の治療と併用することがあります。



免疫グロブリン製剤

免疫グロブリン製剤について

人の免疫の中で大きな役割を担っているのが、免疫グロブリン (Immunoglobulin: Ig) (抗体) です。免疫グロブリンは血液中、組織液中に存在しています。免疫グロブリン製剤は人の血漿中から分離・精製し、医薬品として用いられます。



免疫グロブリン製剤の副作用

免疫グロブリン製剤は、抗生物質では効かない重い感染症、血小板が減少する病気、川崎病など、40年以上にわたり他のさまざまな病気の治療にも使われているお薬です。また、子供から大人までたいへん多くの患者さんに使用されています。

点滴施行中・施行後に認められる主な副作用には、以下のようなものがあります⁵⁾。

治療開始初期

頭痛、悪寒、筋肉痛、全身倦怠感、発熱、悪心など

治療中、治療後

皮疹、肝機能障害、無菌性髄膜炎など

副作用が認められた場合、免疫グロブリン静注療法をただちに中止し、症状に応じた適切な処置を行います。このような症状があらわれた場合には、主治医にご相談ください。

重大な副作用・・・ショック、アナフィラキシー、肝機能障害、黄疸、無菌性髄膜炎、急性腎不全、血小板減少、肺水腫、血栓塞栓症、心不全
その他の副作用・・・発熱、悪寒・戦慄(ふるえ)、チアノーゼなど

5) 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 Clinical Question 15-3 より引用

ギラン・バレー症候群、フィッシャー症候群ガイドライン作成委員会 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2013(日本神経学会 監修)：117-119, 南江堂, 2013

免疫グロブリン製剤の安全対策 ※献血ヴェノグロブリン®IHの場合

人の血液を原料としているため、ウイルスなどの感染性物質の混入の可能性を完全に否定することはできません。そこで、安全性確保のためにさまざまな対策が実施されています。

I 採血

問診

感染症、海外渡航歴など



ウイルス混入否定試験など

B型肝炎ウイルス、C型肝炎ウイルス、
エイズウイルスなど



日本赤十字社

II 製造

製薬会社

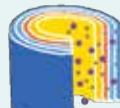


①液状加熱処理
(ウイルスの不活化)



60℃ 10時間

②ウイルス除去膜処理
(ウイルスの除去)



19nm

③低pH液状
インキュベーション処理
(ウイルスの不活化)



低pH 20~30℃
14日間

III 最終製品

安全性確認試験

A型肝炎ウイルス、
B型肝炎ウイルス、
C型肝炎ウイルス、
エイズウイルス、
パルボウイルスB19 など



病気とのつきあい方

治療により症状は改善されますが、
過労、ストレス、風邪などは再発の

気をつけたいこと

■十分な安静と休養を

過労、ストレスは、病気の再発の引き金となります。ストレスを避け、疲れを感じたら十分に休養することが大切です。睡眠もしっかりとるようにしましょう。



■感染症に注意

風邪などの感染症に注意し、外出から帰ったら、手洗い、うがいをこまめにしましょう。



■適度な運動を

手足の筋力低下に対するリハビリとして、ストレッチなどの適度な運動を心がけましょう。



■周囲の人とのコミュニケーションを大切に

家族、友人などの周囲の理解や協力、援助はたいへん心強いものです。病気のことを上手に話し、良好なコミュニケーションをとることが、肉体的にも精神的にも大きな支えとなります。



日常生活に不快な症状を残すこともあり、
引き金となるので、注意が必要です。

支援団体と情報提供

情報を集めるためにも患者会、情報提供
サイトを上手に利用しましょう。新しい仲間と
交流することが、あなたの生活を豊かにして
くれるかもしれません。



難病情報センター
<http://www.nanbyou.or.jp/>

厚生労働省の補助事業として、厚生労働省健康局疾病
対策課と(財)難病医学研究財団が「指定難病」について
情報を広く提供しています。

全国CIDPサポートグループ
<http://www.cidp-sg.org/>

2006年に患者会を発足。CIDPに関する公正で中立な
情報を共有し、お互いに支えあうことを願い、会の名称を
「全国CIDPサポートグループ」として名づけられました。
【事務局】
〒170-8470 東京都豊島区西巣鴨3-20-1
大正大学 青木研究室内「全国CIDPサポートグループ」
TEL&FAX:03-5962-7700
E-MAIL:cidp_ofc@yahoo.co.jp

**一般社団法人
日本難病・疾病団体協議会**
(略称 JPA)
<http://www.nanbyo.jp/>

【事務局】
〒162-0822 東京都新宿区下宮比町2-28
飯田橋ハイタウン610号
TEL:03-6280-7734 FAX:03-6280-7735

サポート体制

CIDP、MMNIは、特定疾患治療研究事業で国が指定
さまざまな面から患者さん、家族をサポートする体制

相談窓口

■医療機関

医療ソーシャルワーカー(MSW)が、医療・福祉・
経済・療養などの相談を受け付けています。

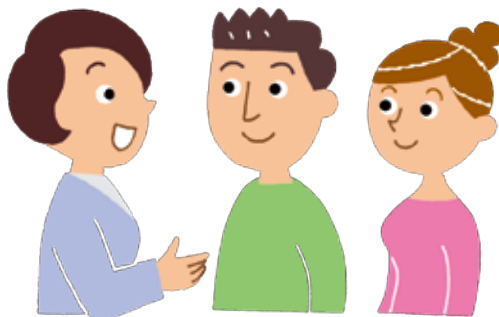
■市区町村

保健師が、療養に関する相談を受け付けています。

■都道府県

「難病相談支援センター」が設置されています。

その他にも患者団体やNPOなどの民間支援団体があります。



公的な医療費助成制度

CIDP、MMNIの治療にかかる医療費は、住居地の市区町村に申請すれば所得と重症度に応じて、
医療費など(入院時食事療養の一部負担を含む)の給付を受けることができます。

■申請時の必要書類

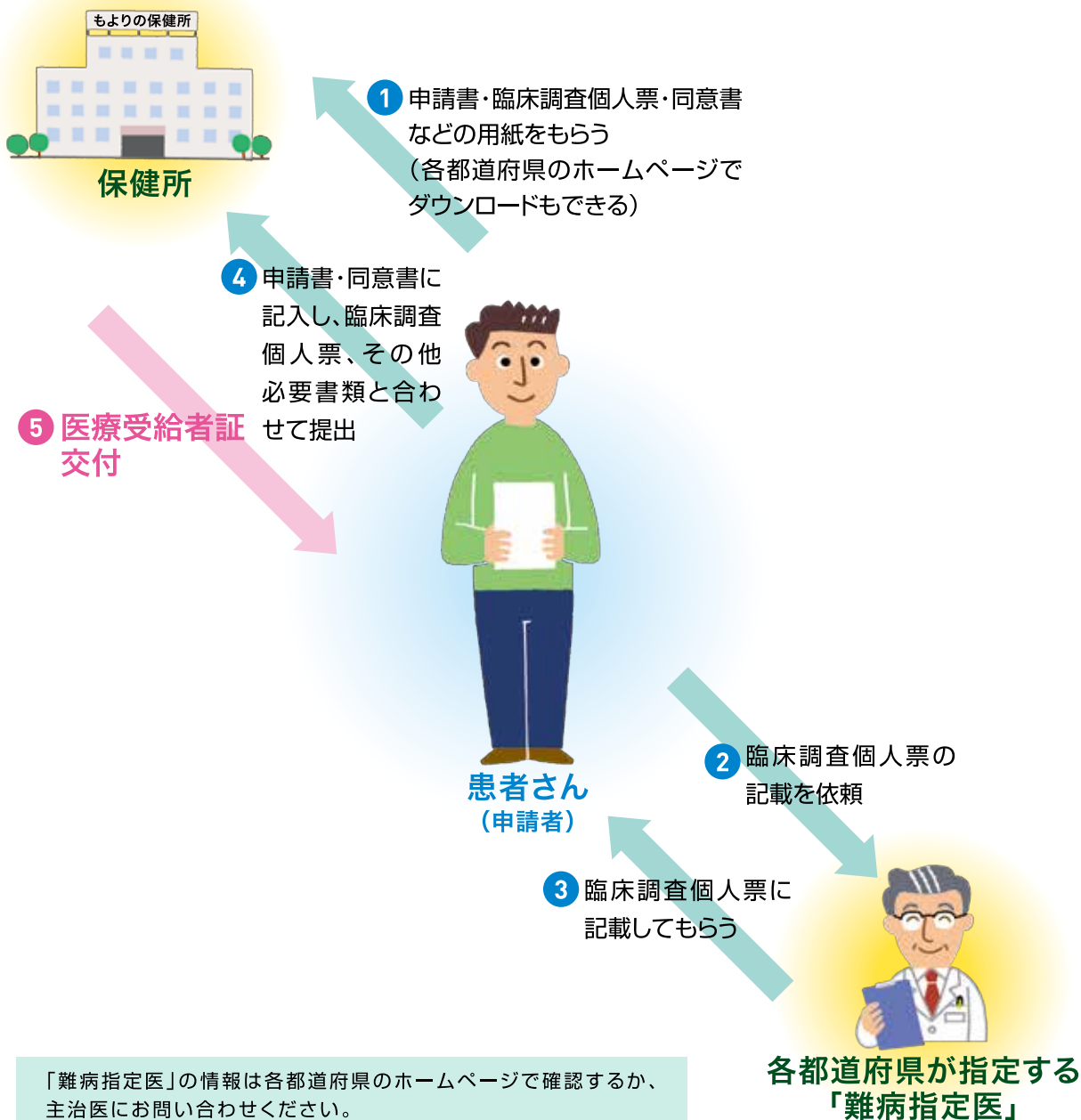
- ・申請書
- ・臨床調査個人票
- ・同意書
- ・健康保険証(写し)
- ・所得状況を証明する書類
- ・世帯全員の住民票 など



必要書類、手続き方法は各都道府県で異なります。詳しくはお近くの医療ソーシャルワーカー(MSW)、
各都道府県の「難病相談支援センター」、保健所にお問い合わせください。

する「指定難病」です。
があります。

■申請のながれ



「難病指定医」の情報は各都道府県のホームページで確認するか、主治医にお問い合わせください。

