

CIDP*と 診断された方へ

*慢性炎症性脱髄性多発根神経炎

監修

佐賀大学医学部 内科学講座 脳神経内科 教授

小池 春樹 先生

●Webサイトのご紹介

Shining Through CIDP CIDPと、今を生きるあなたに



CIDP患者さんとそのサポートをされている方へ、CIDPの知識を深めるだけでなく、患者さんの体験談や治療・療養生活に関するアドバイスなどを掲載しているWebサイトです。

<https://shiningthroughcidp.jp>



【お問い合わせ先】

副作用などの詳しい質問がございましたら、主治医や薬剤師にお問い合わせください。その他の一般的な事項に関する質問は以下へご連絡をお願いします。

アルジェニクスジャパン株式会社 患者さん向けコールセンター

電話：0120-734-065 (フリーダイヤル)

受付時間：8：00～22：00 (土日祝日含む)

argenx

CIDPってどんな病気?

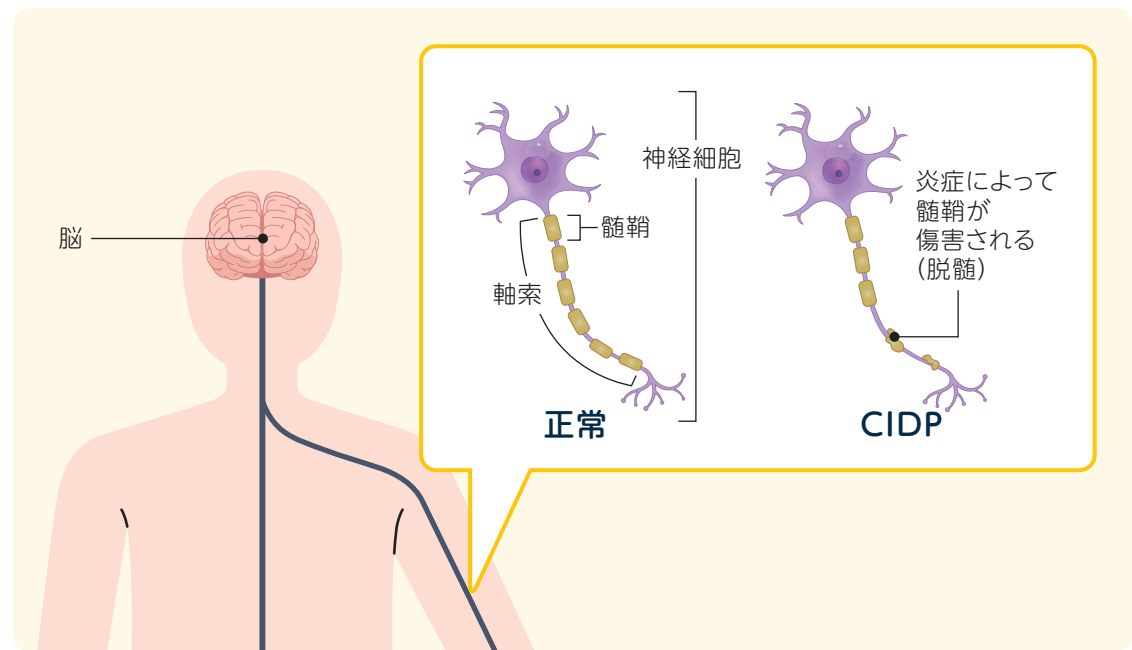
CIDPとは?

CIDPは日本語では「慢性炎症性脱髄性多発根神経炎(ニューロパチー)」^{まんせいえんしょうせいだつずいせいたはつこんしんけいえん}といい、英語の頭文字をとって「CIDP」と呼ばれています。

C慢性 **I**炎症性 **D**脱髄性 **P**多発根神経炎(ニューロパチー)
 Chronic Inflammatory Demyelinating Polyradiculoneuropathy

CIDPは、手足に力がはいらぬ、思うように動かない、手足の感覚がにぶい、しびれるなどの症状がおきる**末梢神経の病気**^{じくさく ずいしょう}です。神経細胞の軸索を覆う髄鞘^{だつずい}が傷ついて(脱髄)、脳からの命令が手足に伝わりにくくなったり、手足の感覚が脳に伝わりにくくなることが原因と考えられています。

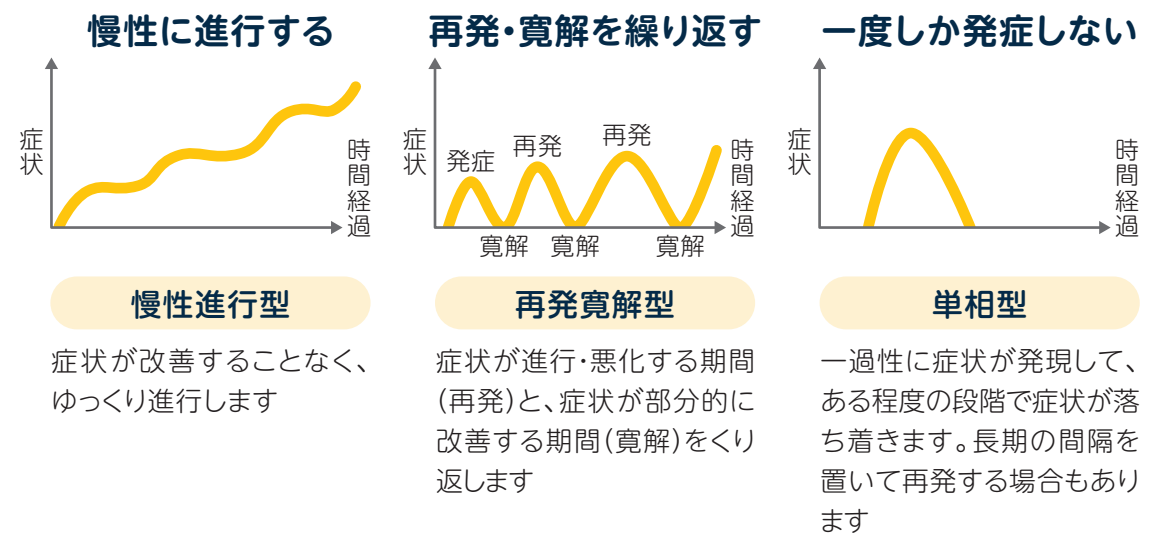
これにより動きにくくなる症状を「筋力低下」、触感の異常やしびれ、痛みなどの症状を「感覚障害」と呼んでいます。



髄鞘が傷害されて → 脳からの命令が伝わりにくい(筋力低下)
 → 手足の感覚が脳に伝わりにくい(感覚障害)

CIDPはどのように進行するの?

CIDPは症状が現れてから2ヵ月以上にわたって進行する病気で、ゆっくりと進行するタイプ(慢性進行型)、再発・寛解を繰り返して進行するタイプ(再発寛解型)、一度しか発症しないタイプ(单相型)があります。



患者さんはどれくらいいるの?

2021年の日本における疫学調査では、人口10万人あたり3.3人、日本全体で約4,180人の患者さんがいると考えられています。

男性にやや多い傾向があります。患者さんの平均の発症年齢は52歳ですが、患者さんは赤ちゃんから高齢者までいます。

CIDP推定患者数	約4,180名
有病率	10万人当たり3.3人
発症率	10万人当たり0.36人
平均発症年齢	52歳(0-90歳)
男女比	1.5 : 1

日本神経学会 監修: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン作成委員会
 編集: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024, p.5-6, 南江堂, 2024. より作成.
 慢性炎症性脱髄性多発根神経炎/多発性運動ニューロパチー(指定難病14)(2024年6月20日閲覧)https://www.nanbyou.or.jp/entry/4089

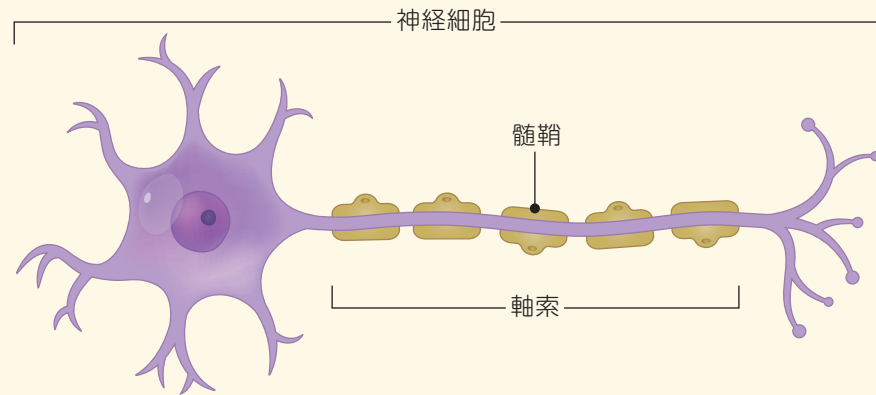
CIDPはなぜおきる？

人間の体には体を守るための「免疫」というしくみが備わっています。

本来、免疫は自分の身体には反応しませんが、CIDPでは神経細胞の軸索を覆う髄鞘じくさくが免疫

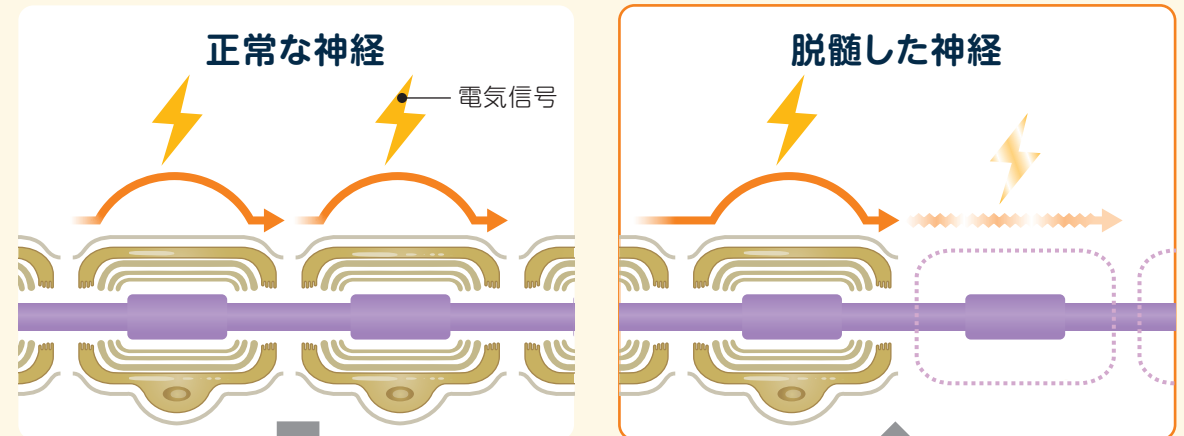
によって壊されてしまうだつずい（脱髄）ことで、神経のはたらきに異常が生じると考えられています。

神経のしくみ



神経は脳からの命令を手足に伝えたり、手足からの情報を脳に伝えたりする役割を持っています。電線に例えるなら、脳からの電気信号を伝える電線(軸索)が、ビニールコードのような髄鞘(ずいしょう)に包まれた構造をしています。

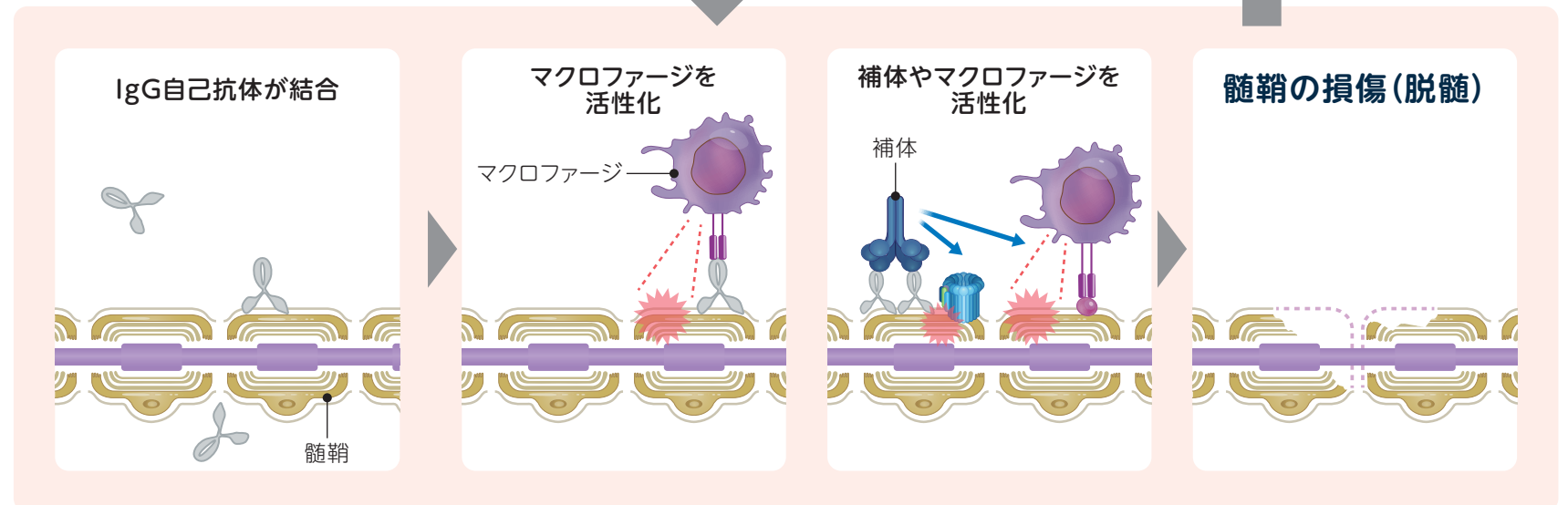
神経の情報は電気信号として伝えられます。電気信号は、正常な神経では髄鞘のすきまを跳びながら伝わりますが、脱髄すると信号がうまく伝わらなくなり、筋力低下や感覚障害が現れることがあります。



CIDPの原因は明確にはわかっていませんが、重要な原因のひとつとして、IgG自己抗体が髄鞘に結合することで、マクロファージや補体などの免疫にかかわる細胞やタンパク質が髄鞘を攻撃してしまうことが考えられています。

IgG自己抗体とは？

IgG(抗体)はからだの外から入ってきた細菌などを無力化したり、排除する役割を持っています。しかし、免疫の異常によって、自分の体の一部に反応してしまう「IgG自己抗体」が作られることがあります。



日本神経学会 監修: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン作成委員会
 編集: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024, p.6, 南江堂, 2024. より作成
 慢性炎症性脱髄性多発神経炎/多発性運動ニューロパチー(指定難病14) (2024年6月20日閲覧) <https://www.nanbyou.or.jp/entry/4089>
 Mathey EK, et al.: J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015; 86(9): 973-985. (PMID:25677463)
 医療情報科学研究所編: 病気がみえる vol.7 脳・神経 第2版, p.301, メディックメディア, 2017

CIDPの症状は？

CIDPでは患者さんによって病気の進行や障害される神経の部位が異なりますが、以下のような症状が現れることがあります。多くの場合、2ヵ月以上にわたって徐々に進行します。その後の経過は、良くなったり悪くなったりを繰り返す場合や、軽くなる場合など、患者さんによって異なります。

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



ボタンが
留めにくい



腕が上がらない
(洗髪の時など)



指が震える



手足がしびれる・
手足の感覚が
鈍い



●症状が進行すると筋肉がやせて杖や車いすが必要になる場合があります。

いろいろなCIDP

患者さんによって症状の種類や症状がでる部位は異なります。医学的には障害される神経の部位や障害のされ方によって以下のように分類されています。分類によって治療がどれくらい効果があるか、病気がどのように進行するかが変わります。

◆CIDPの分類

典型的CIDP

日本での
割合
52%



典型的CIDP

手足全体の筋力低下、2肢以上の感覚障害などが起きます。

17%



遠位型CIDP

主に手足の先のほうで感覚が弱くなったり筋力が低下します。

17%



多巣性CIDP

通常は左右非対称に、2肢以上で手足の先のほうの感覚が弱くなったり筋力が低下します。

6%



局所性CIDP

感覚障害と筋力低下が1肢のみにみられます。

4%



感覚型CIDP

すべての手足で感覚が低下しますが、筋力は低下しません。

4%



運動型CIDP

左右対称で手足の筋力が低下しますが、感覚障害はありません。

CIDPバリエーション

よりよい治療のために

いまの病気の状態や、治療がうまくいっているかどうかを知るために、スコアを使った評価を行います。スコアを使った評価には医師が行うものと、患者さんがご自身で行うものがあります。

I-RODS

24項目のスケールで、日常的な動作や社会活動の難しさを0点(できない)～2点(問題なくできる)で評価します。患者さんが自分で記録できるので、実施しやすいタイミングで継続して測定し、医師に伝えるとよいでしょう。

測定してみよう!

Webで簡単にI-RODSが測定できます。下のURLか二次元コードからアクセスしてください。

<https://www.patients.vyvgart.jp/cidp/disease/evaluation-goal#i-rods-score1>



評価項目(24項目)

<input type="checkbox"/> 新聞や本を読む	<input type="checkbox"/> お皿を洗う
<input type="checkbox"/> 食べる	<input type="checkbox"/> 買い物をする
<input type="checkbox"/> 歯を磨く	<input type="checkbox"/> 物をキャッチする(ボールなど)
<input type="checkbox"/> 上半身を洗う	<input type="checkbox"/> 前かがみになって物を取る
<input type="checkbox"/> トイレに座る	<input type="checkbox"/> 1つ上の階まで階段を上がる
<input type="checkbox"/> サンドイッチを作る	<input type="checkbox"/> 公共交通機関で移動する
<input type="checkbox"/> 上半身の服を着る	<input type="checkbox"/> 障害物を避けながら歩く
<input type="checkbox"/> 下半身を洗う	<input type="checkbox"/> 屋外を歩行する(1km以内)
<input type="checkbox"/> いすを移動させる	<input type="checkbox"/> 重い物を運んで、降ろす
<input type="checkbox"/> 鍵穴に差し込まれた鍵を回す	<input type="checkbox"/> ダンスを踊る
<input type="checkbox"/> かかりつけ医に行く	<input type="checkbox"/> 数時間の起立
<input type="checkbox"/> シャワーを浴びる	<input type="checkbox"/> 走る

INCAT

医師が問診しながら評価します。腕と足の運動機能を0点(問題なし)～5点(目的のある動作ができない)で評価して記録していくもので、低いほど障害が少ないと評価されます。

◆INCATによる評価の例:下肢の障害



医師が問診や動作の確認により0～5点のスコアをつけて評価します。上肢でも同様です。

握力

握力計で測定します。

3日以上続けて測定・記録することで信頼性が高まります。毎日測定して記録することで状態の変化がわかります。



病気や治療のことを主治医と話しましょう!

病気や治療と直接かかわらなさそうなことでも、困っていることや気になっていること、心の悩みなどがあつたら主治医に相談してみましょう。主治医に相談することで改善につながったり、解決できたりすることがあります。

また、こうした相談の時に、このページで示したようなスコアが役に立つことがあります。CIDPのような病気では、病気がどれくらい負担になっているか説明するのは難しい場合があります。そこで、I-RODSのようなスコアで記録しておけば「いまできなくて困っている日常動作」を示すことができます。また、握力の変化も病気が進行していないか、治療が有効かを知る手がかりとなります。主治医と相談しながら、定期的に評価を続けましょう。



CIDPの治療目標はどう決める？

CIDPの症状や生活への影響は人それぞれです。これまでできていたことが難しくなる場合がありますが、多くの患者さんは適切な治療により身体機能のある程度とりもどし、それを維持しながら生活しています。

ご家族を含めた自分自身の生活や、人生にとって大切なことを具体的に考えながら、主治医と治療目標を話し合うことが大切です。

治療目標を考えるために、下の①②③を整理して、主治医に伝えてみましょう。



① 症状や困っていること

8ページで示したI-RODSの評価項目などを参考に、日常生活の中で困っていることを整理しましょう。



② 困っていることや治療によって制限されていること

日常生活の中で困っていることや治療のために日々の生活・仕事・趣味などで我慢していること、制限されていることを整理しましょう。

治療目標を考えて、主治医に伝えてみましょう！

③ あなたが解決したい困りごと、やりたいこと、目指したい状態

あなたがいまの状態からより良くなることで、解決したい困りごとや、やりたいこと、目指したい状態について考えてみましょう。今より少し良くなっているイメージを、なるべく具体的にまとめて主治医に伝えましょう。

.....
.....
.....
.....
.....
.....

治療目標の例

- 子供と公園で遊びたい
- 犬と散歩したい
- 家事や身の回りのことを自分ひとりでできるようにしたい
- 家族と旅行に行きたい
- ゴルフをしたい
- CIDPのことを何も気にせず生活したい
- また外回りの仕事がしたい



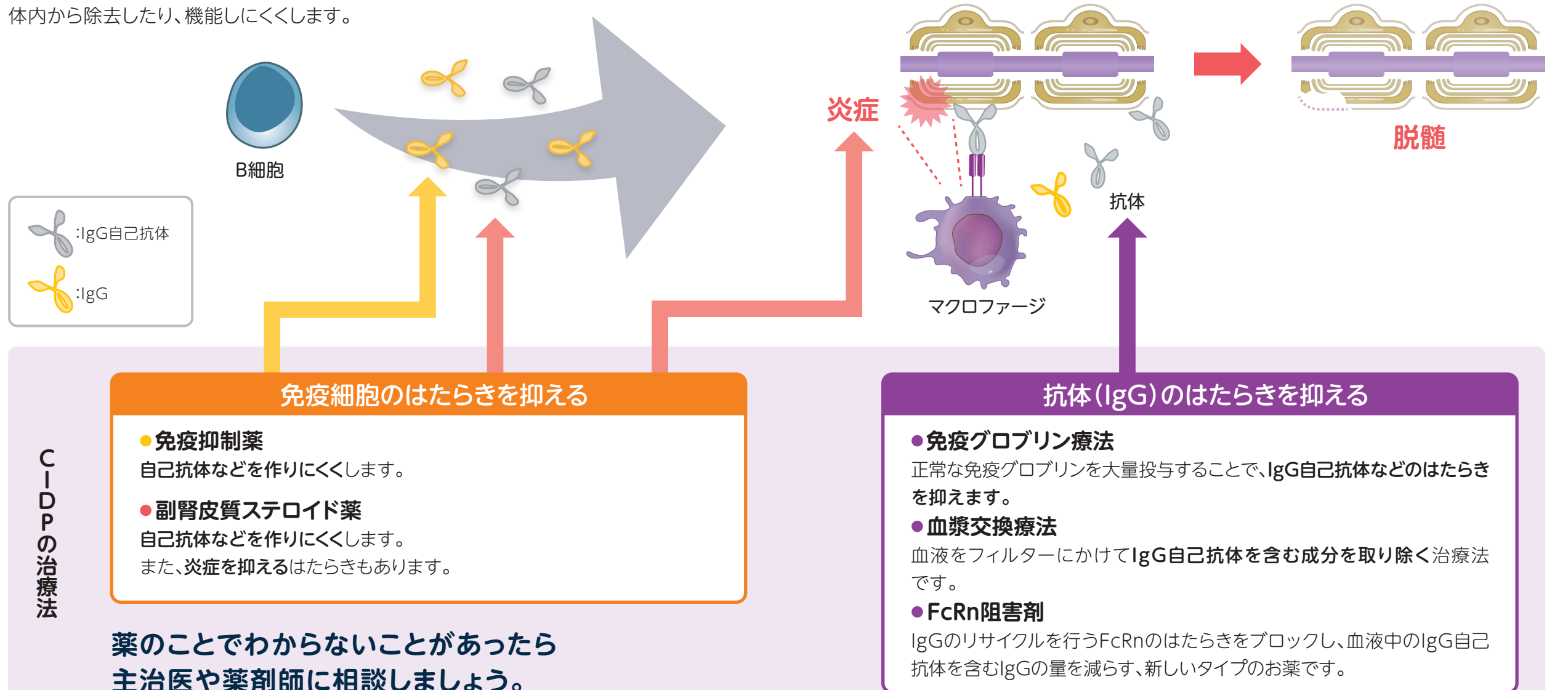
CIDPの治療法は？

CIDPの治療では主に、免疫細胞のはたらきを抑える治療と、自己抗体のはたらきを抑える治療が行われています。

免疫細胞のはたらきを抑える治療には、**副腎皮質ステロイド薬**^{※1}や**免疫抑制薬**^{※2}があります。自己抗体を作るはたらきを抑えて自己抗体の数を減らしたり、免疫細胞のはたらきを抑えたりします。自己抗体のはたらきを抑える治療には**免疫グロブリン療法**^{※3}、**血漿交換療法**、**FcRn阻害剤**^{※4}などがあります。IgG自己抗体を体内から除去したり、機能しにくくします。

日本では最初の治療として「免疫グロブリン療法」または「副腎皮質ステロイド薬」が用いられることが多いです。病気が改善しているか、副作用がないかなどを確かめながら結果に応じて治療法を変更することもあります。

また、治療の回数や治療にかかる時間も、治療ごとに異なります。主治医と相談しながら治療法の選択や、治療の継続を検討しましょう。なにか治療に関して困っていることやつらいと思うことがあったら、主治医に話してみましよう。



※1 一部の副腎皮質ステロイド薬はCIDPに対する使用が承認されていません。
 ※2 免疫抑制薬はCIDPに対する使用が承認されていませんが、診療報酬の審査上で使用が認められているものがあります。
 ※3 一部の免疫グロブリン製剤はCIDPに対する使用が承認されていません。
 ※4 一部のFcRn阻害剤はCIDPに対する使用が承認されていません。

日本神経学会 監修: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン作成委員会
 編集: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024, p.30-41, 南江堂, 2024. より作成.
 慢性炎症性脱髄性多発神経炎 / 多発性運動ニューロパチー (指定難病14) (2024年6月20日閲覧) <https://www.nanbyou.or.jp/entry/4089>,
 Mathey EK, et al.: J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2015; 86(9): 973-985. (PMID:25677463)

日常生活の注意点は？

症状が出ている時は無理をせず、工夫をしてみましょう。

また、症状を悪くするリスクをできるだけ避ける生活を心がけましょう。



治療法によっては感染症にかかりやすくなるため、手洗い、うがいはこまめに行う。



日ごろから疲れやストレスをためこまないようにする。



体力維持のために、ストレッチやウォーキングなどの適度な運動を行う。



お箸が握りにくい場合は、スプーンやフォークなどを使う。



高いところに物は置かず、目の高さの棚を作る。

その他、

- 妊娠 ●感染症、発熱 ●ワクチン接種

などで症状が変化することがあります¹。妊娠の可能性がある場合や、ワクチンを投与される場合、また、CIDPではない疾患等で他の診療科を受診する場合には、医師にご相談ください。

1. 日本神経学会 監修: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン作成委員会
編集: 慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー, 多発性運動ニューロパチー診療ガイドライン2024, p.73, 南江堂, 2024, より作成

社会支援制度について

慢性炎症性脱髄性多発神経炎(CIDP)は国から「指定難病」のひとつに指定されています。お住まいの地域、世帯収入などによって異なりますが、活用できる支援やサービスがあります。公的支援制度に関する小冊子も準備しておりますのでぜひご活用ください。

また、大きな病院では患者さん向けにサポートセンターや相談窓口を用意している場合があります。わからないことがあったら病院のケースワーカーやソーシャルワーカーなどに相談してみるのもよいでしょう。

