

令和7年度 慢性炎症性脱髓性多発神経炎(CIDP)医療講演会

質疑応答 まとめ



質問① なぜこのような病気になるのですか。

回答：なぜ CIDP になるのか、原因はわかっていません。

体に備わる『免疫系』の仕組みは、本来は自分の体を守るために、体内に入ってきた外敵を攻撃しますが、間違えて自分の体を攻撃することがあります。間違った攻撃のターゲットが末梢神経だったときに、神経細胞で『脱髓^{だつすい}』が起こり、筋力低下、感覚低下、しびれ が出てきます。このような免疫の誤作動が起こる理由はわからないので、予防方法もわかりません。しかし、誤作動が起こるとどうなるのかが、わかってきて、治療法が開発されています。

質問②完治することはありますか。

回答：継続治療が必要な方が半数以上ですが、継続治療が必要ない方もおられます。

CIDP には3つの病型【慢性進行型（徐々に進行）、再発寛解型（再発を繰り返す）、単相型】があります。このうち、単相型（約 20%の方）は 1 回治療したらよくなる人で、治療後に再度病気が起こる可能性はかなり低いです。しかし、慢性進行型や再発寛解型では、定期的なグロブリン注射やステロイド内服等の治療継続が必要になる方が多くなります。

質問③病気はどのように進行しますか。

回答：人によって様々です。慢性進行型（徐々に進行）、再発寛解型（再発を繰り返す）の場合、治療が合えば、症状がない状態を維持できる方もおられますし、少し症状がありながら「歩ける」「ちょっと走れる」等の状態で維持できる方もおられます。病気の勢いが強い等で治療効果が出にくい場合には、進行することがあります。

末梢神経には『軸索^{じくさく}』と、それをとり巻く『髓鞘^{すいとう}』があります。『髓鞘』が破壊されると『脱髓^{だつすい}』が起こりますが、『再髓鞘化^{さいすいとうか}』といって、もう 1 回グルグル巻いて回復します。しかし、『脱髓^{だつすい}』でとどまらずに『髓鞘^{すいとう}』の中にある『軸索^{じくさく}』に障害が及ぶと『軸索変性^{じくさくへんせい}』が起こり、筋萎縮が進む場合があります。

質問④症状が進行すると、認知症になることがありますか。

回答：CIDP は末梢神経の病気ですが、認知症は脳の中枢神経の病気ですので、CIDP が進行することで、認知症になることはありません。ただし、CIDP に関係なく、高齢になると認知症を発症する方は増えます。

質問⑤衣類が体に触れても痛い、入浴も火傷のように痛いなども、CIDPの症状ですか。痛みを和らげる『脊髓刺激療法』で効果がなかった場合、他に方法はありませんか。

回答：CIDPでは、痛みを訴える方もおられますが、「感覚が鈍い」や「ピリピリしびれる」というのが主な症状だと思います。痛みがある場合、CIDP 以外の病気（血管炎や痛みが目立つ CIDP 以外の末梢神経障害等）の可能性もあるので、診療ガイドラインでは、『痛みを訴えられる場合は CIDP 以外の病気も考えて、鑑別する』となっています。

CIDPで痛みを和らげる治療は内服薬です。服薬で効かないでの『脊髓刺激療法』をされたと思われますが、他に『硬膜刺激療法』といって脳の感覚神経細胞のある『視床^{しふう}』というところに電極を入れて、脳を刺激する方法もあります。このあたりの治療は、神経内科というよりは『機能的脳神経外科』という大学病院等の脳外科の先生にお願いすることになります。また、原因治療ではなくて対処療法なので、その手術によるリスク等も天秤にかけながら、どこまでするのかを決めていくことになると思います。



質問⑥両足の膝下と足の甲がむくみのはCIDPの症状ですか。解消するためにはどのような治療法がありますか。

回答：むくみの原因は様々で、CIDPでも起こりますが、それ以外に、例えば薬の副作用や他の病気等でも起こります。まずは主治医の先生に「私の足のむくみの原因は CIDPですか？他に原因がありますか？」と聞いていただくのが大事かと思います。

また、足のむくみは、病気がなくても、若い人でも誰でも動かすと一日中立ち続けると起こります。なぜかというと、血液はポンプの役割を果たす心臓から押し出され、動脈を通って、全身（手先、足先）に流れます。足に流れた血液が心臓に戻るためには、下から上にあがる必要がありますが、足には心臓と同じようなポンプ機能はありません。なので「椅子や車いすに座っている、立っている」等、じっと動かない姿勢だと、必ず足はむくみます。けれども、健康な方が普通の生活でむくみにくいのは、動いているからです。足を動かすと、『ふくらはぎ』や『すね』の筋肉が動きます。筋肉と筋肉の間には、『静脈』があり、筋肉と筋肉が動いてると、静脈が陰圧になって、少しずつ血液が心臓に戻ってきます。心臓のような1回で多くの量を送り出せるポンプ機能はありませんが、『静脈』には『弁』があり、1回あがると下にはおりないようになっていて、少しずつ心臓に戻ってきます。CIDPの方で、足の筋力が弱い、筋肉がやせている場合は、このような足の筋肉を使った働きが悪くて、心臓に血液が戻りにくく、1日の最後には足がむくんでしまいます。

解消するためには、リハビリテーションや生活リハビリ等で足を動かすことが必要です。また、横になって、布団を丸めた上に足をのせると、重力の力で、足にある血液が心臓のほうに戻りますので、むくみは取れると思います。

むくみの原因が「じっとしている時間が長い」、「足の筋力が弱い」等の場合におすすめ出来ない解消方法は利尿薬です。薬で無理に出すと、足のむくみは引きますが、脱水になります。今の季節は熱中症もありますし脱水は体に良くないので注意してください。

質問⑦ステロイド薬内服と免疫グロブリン療法でコントロールできているように思いますが、少しずつ進行しています。今後の治療はどのようになりますか。

回答：ガイドライン上は、ステロイドやグロブリンが、第一選択といわれており、その2つが効かない等の場合は血漿交換療法をすることになっています。新しい薬に FcRn 阻害剤がありますが、ステロイドやグロブリン以上に効果があるかを調べたデータはありません。しかし、CIDP 患者さん全体で各々の薬で効果があった方の割合は、FcRn 阻害剤は 70% 弱、ステロイドは 80%、グロブリンは 83% だったと言われていますので、新しいお薬が効きやすいわけではありません。新しい薬が必ずしも最善ではなく、個々の病状により異なりますのでお答えは難しいですが、今の治療でコントロール出来ているのであれば、治疗方法を変更しないといけない状況ではないかもしれません。

ただし、FcRn 阻害剤は、自己注射ができるので、通院負担※を減らせるかもしれません。

※新しい薬の処方は、最初の 1 年間は最大2週間分なので、2週間毎に医療機関に取りに行く必要があります。FcRn 阻害薬も新しく販売された薬ですが、1年経過後には通院頻度を減らせる可能性もあります。





質問⑧免疫グロブリン(ハイゼントラ)自己注射以降の新しい治療がありますか。

回答：FcRn 阻害剤というお薬が出ていますが、今の治療で病状コントロールできている場合には、新しい薬に変える必要はないと今のところは思っています。

質問⑨東洋医学、灸は効果がありますか。

回答：これに関してガイドラインには何も載っていません。お答えはできませんが、リラクゼーションという意味でいうと、お灸をされて気持ちがよければ、続けられたらいいと思います。ただし、感覚が鈍く、熱さがわかりにくい方がおられますので、火傷することがないようには注意してください。

質問⑩痛みがある場合は CIDP 以外の病気も考えておく必要があるという話があったが、私はピリつくような痛みがあり、血漿交換療法や FcRn 阻害剤の治療をすると、痛みが改善します。これは、CIDP以外の病気を併発している可能性がありますか？または、CIDP で出ている痛みが改善していると考えられますか？

回答：治療するとよくなる痛みであれば、CIDP の症状と考えてよいと思います。別の病気を併発しているのであれば、治療のタイミングで良くなることはないと思います。また、違う 2 つ（血漿交換と FcRn 阻害薬）の治療をされた後のタイミングで症状が改善するのであれば、少なくとも免疫が関係した痛みだと思います。しかし、CIDP と CIDP 以外の免疫の病気がたまたま合併していることは考えにくいので、CIDP による痛みが治療により改善していると考えてよいと思います。

質問⑪免疫グロブリン製剤の供給が足りないという話を聞くことがあります、実際のところはどうでしょうか。

回答：確かに余裕がある状況ではありません。講演の中でグロブリン製剤をいくつか紹介しましたが、その中の『ピリビジエン』と『ハイゼントラ』の供給は間に合ってると聞いていますので、患者さんの状況に応じて使っていくことになると思います。

質問⑫筋力がもどらず免疫グロブリン製剤の『ベニロン』で維持療法を受けています。スライド26、免疫グロブリン療法を見ると、『ベニロン』は寛解導入療法には使って維持療法には適応がないようですが、何か理由があるのでしょうか。

回答：筋力低下改善目的の治療は寛解導入療法になります。維持療法は「現在の筋力を維持する、再度悪くなるのを予防する」という意味になります。筋力をもどすために治療を受けておられるのであれば、維持療法ではなく、寛解導入療法をされていると思います。

質問⑬手足がこわばり、硬貨をつまむような動作が出来ないが、どのようにリハビリをしたらよいか教えて欲しいです。訪問リハビリを受けているが、指の硬直が戻りません。

回答：患者さん個々の状況でリハビリも異なってくるので、まずは主治医の先生に「リハビリをしてどれぐらい効果がありそうか」を確認して、訪問リハビリの先生も含めて「リハビリでどの程度改善しそうか、また、現在出来ていることの中でリハビリとして出来そうなことがないか？」等を検討してもらうのがよいと思います。



質問⑭親指と人差し指の間の筋肉(水かきの部分)がペタンコに凹み、つまむ力がないのですが、お薬で改善することはできるでしょうか。

回答：親指と人差し指の付け根の部分は『第一背側骨間筋』といい、指で物をつまむ時に大事な筋肉です。筋委縮が起こると、『つまむ』『ボタンをかける』等が難しくなります。この部分の筋委縮は、『軸索変性』^{じくそくへんせい}が少し進んでいると考えられるので、劇的な回復は難しいと思います。炎症により『脱髓』^{だつすい}が起こり、治療がうまくいき『髓鞘』^{すいせう}がもう1回巻いてくれたとしても、『軸索』^{じくさく}が減っていると「治療を強化して回復する」ことが難しくなります。治療をしても『症状が残る、良くならない』場合には、今の状態をなるべく維持する、あるいは、筋力が足りないところを道具等で補助する、装具等を使って生活上の機能を改善することが一番大事になると思います。

質疑応答は一般的な内容です。個々の病状に応じて治療や指導内容等は異なりますので、ご自身のことについては、主治医の先生によくご相談ください。



令和7年7月26日 主催:京都難病相談・支援センター