

厚生労働科学研究費補助金（難治性疾患政策研究事業）
神経免疫疾患のエビデンスに基づく診断基準・重症度分類・ガイドラインの妥当性と患者 QOL の検証
分担研究報告書

（課題名）急性発症 CIDP の電気生理学的、免疫学的解析：脱髄型 GBS (AIDP) との急性期における鑑別点

研究分担者 海田賢一 埼玉医科大学総合医療センター 脳神経内科 教授
共同研究者 山元正臣, 古川義浩, 橋本ばく, 宮内敦生, 王子 聡
埼玉医科大学総合医療センター 脳神経内科

研究要旨

急性期における急性発症CIDP(A-CIDP; acute-onset CIDP)と Guillain-Barré syndrome (GBS) の鑑別点を明らかにするため、A-CIDPとGBSを臨床的、電気生理学的および免疫学的に解析した。A-CIDP3例（66歳女性、74歳女性、53歳男性；平均発症年齢64歳）AIDP 12例（男性 7例、平均発症年齢51歳）を比較した。GBS 5例(42%)は人工呼吸器を装着した。初回NCSでA-CIDP 1例のみsural-sparing pattern (SSP) を認め、再発時には3例ともSSPを認めなかった。人工呼吸器装着、初期NCSにおけるSSPの存在はAIDPを示唆し、A-CIDPとの鑑別に有用である可能性がある。

A. 研究目的

急性発症 CIDP(A-CIDP; acute-onset CIDP)の中に、初発時に Guillain-Barré syndrome (GBS) と診断される症例が GBS の 2～5% に存在する。A-CIDP は治療戦略と長期予後が GBS と異なるため早期の鑑別が重要である。しかしながら、臨床的、電気生理学的に両者を明確に区別する徴候、所見の報告はない。そこで、急性期における両者の鑑別点を明らかにするため、A-CIDP と GBS を臨床的、電気生理学的および免疫学的に解析した。

B. 研究方法

Asbury & CornblathのGBS基準を満たし、発症から2週間以内にGBSとして免疫治療を受けた当院のA-CIDP 3症例と、2019年6月から2022年4月までに当院に入院した連続12例の脱髄型GBS(AIDP, acute inflammatory demyelinating polyneuropathy)の臨床所見、神経伝導検査(NCS)所見を検討した。A-CIDPはEAN/PNS CIDP guideline 2021診断基準をみたすものとした。

（倫理面への配慮）

本研究でおこなわれた血清保存、解析に関して各被験者にその内容を説明し、同意を得ている。本研究は本学の研究倫理委員会に承認されている。

C. 研究結果

A-CIDP3例（66歳女性、74歳女性、53歳男性；平均発症年齢64歳）の発症から入院までの期間

は4～12日（平均9日）、初回再発までの期間は各第36、176、50病日（平均87病日）であった。1例のみ明確な感覚障害を認め、治療前MRC sum scoreは平均43点、2例はピーク時に独歩不能で、2例に自律神経障害（洞性頻脈、遷延性排尿障害）を認め、3例とも脳神経障害はなく、人工呼吸器装着を要さなかった。初回治療前の脳脊髄液蛋白は平均 106.7 mg/dlで、抗ガングリオシド抗体は全例陰性であった。3例とも初回治療にIVIgが行われ、2例はIVIg開始後4週でHughes gradeが1段階改善した。AIDP 12例（男性 7例）は平均発症年齢51歳で、7例(58%)に先行感染、10例(83%)に脳神経障害を認め、10例はピーク時独歩不能で、5例(42%)は人工呼吸器を装着した。初回NCSでA-CIDP 2例がHoらの基準でAIDPと判断され、EAN/PNS CIDP guideline 2021の基準も満たし、1例のみsural-sparing pattern (SSP) を認めた。再発時には3例ともSSPを認めなかった。

D. 考察

脳神経異常を伴わず人工呼吸器を要さない点、初期NCSでSSPを認めない点はA-CIDPを示唆する。一方、少数例ではあるが、初回ピーク時の重症度、自律神経障害・感覚障害の有無は鑑別点とならなかった。A-CIDPでは初期から脱髄が広範囲に存在するためSSPがみられない可能性がある。

E. 結論

人工呼吸器装着、初期 NCS における SSP の存在は AIDP を示唆し、A-CIDP との鑑別に有用で

ある。

F. 研究発表

1. 論文発表： 該当なし

2. 学会発表：

1) 山元正臣ら. 当初GBSとして治療し, その後急性発症CIDPと診断された3症例の臨床的・電気生理学的検討. 第33回日本末梢神経学会学術集会. 2022年9月9日. 東京

2) 山元正臣ら. 急性発症 CIDP と治療関連変動を呈した GBS の臨床的・電気生理学的検討. 第40回日本神経治療学会学術集会. 2022年11月4日. 福島県郡山市.

3) 山元正臣ら. 急性発症 CIDP の電気生理学的, 免疫学的解析: 脱髄型 GBS(AIDP)との急性期における鑑別点. 令和4年度厚労省神経免疫班 合同班会議. 2023年1月13日. 東京.

4) 石原圭人ら. 慢性炎症性脱髄性多発神経炎における握力および電気生理学的所見の長期経過. 第63回日本神経学会学術大会. 2022年5月21日. 東京.

5) 本郷 悠ら. Cholesterol 付加により変化する糖脂質抗体結合活性の検証. 第63回日本神経学会学術大会. 2022年5月18日. 東京.

6) 阪本直広ら. ギラン・バレー症候群に伴う疼痛の臨床的解析. 第63回日本神経学会学術大会. 2022年5月18日. 東京.

G. 知的財産権の出願・登録状況 (予定を含む)

1. 特許取得 該当なし

2. 実用新案登録 該当なし