

今月は、前回のギラン・バレー症候群 (Guillain-Barré syndrome: GBS) に続き、末梢神経障害を起こす疾患についてご説明します。

I : CIDP

1. 概念

CIDP とは、慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy) という疾患で、GBS と同様に末梢神経障害を起こします。

GBS と異なるのは、CIDP では2ヶ月以上にわたって症状の進行がみられ、再発・再燃することです。

2. 頻度

人口10万人あたり1.61人の疾患で、日本には約2000人の患者さんがいます。幼児から老人まで幅広い年齢で見られる疾患で、男女を比べると男性に多い疾患です。

3. 症状

GBS と同様、ほぼ左右対称に四肢の運動神経や感覚神経が障害されます。運動神経が障害されれば腕や足に十分な力が入らない状態となり、何かを持ち上げたり、歩行したりすることが不可能になります。感覚神経が障害されれば、しびれや感覚の低下、異常感覚(触れただけで痛み

と感じてしまうなど)がおこります。表情を作る顔面神経の障害や、飲み込みの障害といった脳神経障害や呼吸筋障害を起こす可能性もありますが、GBSほど頻度は高くありません。

4. 病因

CIDP では、末梢神経の一部である「髄鞘」を自分の免疫細胞で攻撃していることが予想されています。確定的な病因はまだ不明です。

5. 診断

GBS と同様、神経学的診察や髄液検査、神経伝導速度検査等を行います。診断や治療に難渋する場合、

感覚神経の一部を切除して顕微鏡で詳しく調べる神経生検という検査が行われることもあります。

6. 治療と予後

a. ステロイド

副腎皮質ステロイド剤を点滴や内服で使われます。3～5日間、大量のステロイド剤を点滴するパルス療法を行ったのちに、ステロイドの内服薬を使用することが一般的です。ステロイドの内服は症状をみながら減量しますが、CIDPでは少量のステロイド薬を長期間服用する場合があります。副作用である胃潰瘍、糖尿病、免疫力の

CIDP・Bell麻痺
池田 祥恵

低下などの対策が必要になります。

b. 免疫グロブリン大量療法

GBS や他の神経疾患に対しても行われる治療法で(詳しくは前号参照), 現在の日本ではCIDPの第一選択とされる治療法です。

治療の効果は症例によって異なり, 劇的に症状が改善する場合もあれば, 治療に全く反応しないような場合もあります。

C. 血漿交換

血液の中でも病気の原因となる因子を含むと考えられている血漿成分を, 健常な血漿に置き換える治療法です(詳しくは前号参照)。

日本ではCIDPに対して上記の三種類の治療法のいずれかが用いられますが, どれが効果的かは症例によって異なります。一つの治療法に効果がなくても, 他の二つの治療法では効果があることもあり, 経過をみながらそれぞれの患者さんに有効な治療法を探していきます。

ステロイドの内服で長期的に落ち着いた状態を保つ場合もありますが, 再発を繰り返し, 慢性的に進行する状態となることも珍しくはありません。

II. Bell 麻痺

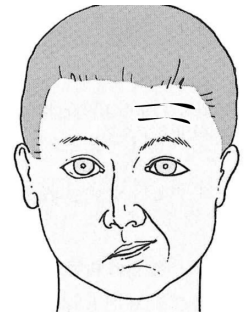
特発性末梢性顔面神経麻痺とも呼ばれる疾患で, 顔面を動かす役割をもつ顔面神経に急に麻痺が起こる疾患です。

1. 症状

顔面の運動を担当する片側の顔面神経が数時間から数日をかけて麻痺します。麻痺側では額に皺を寄せることや目を閉じることができなくなり, 口角がさがって, 口をしっかりと閉じるこ

とができなくなります。右図は右末梢性顔面神経麻痺の例です。

目が常に開いている状態になるため, 患側の眼はウサギのように真っ赤になり, 水分を飲むと口角からこぼしてしまいます。顔面神経は味覚や唾液の分泌, 聴覚を担当する部分もあるため, 味覚障害や唾液の分泌, 聴覚が障害される場合もあります。



2. 病因

Bell 麻痺は上記の疾患名のように, 特発性(=原因不明)とされてきました。しかし近年, 顔面神経に持続感染を続けている単純ヘルペスウイルスが原因なのではないかと考えられています。単純ヘルペスウイルスは口唇ヘルペスの原因ウイルスで, 日本では, 幼児期までに大多数の人が無症状のうちに感染しています。その後ウイルスは神経に潜んだ状態で感染を続けており(潜伏感染), 人間の免疫力が落ちた状態で再活性化し, Bell 麻痺を起こすと考えられています。

類縁疾患に, 顔面神経が帯状疱疹ウイルスに侵される, Ramsay-Hunt 症候群があります。

治療と予後

薬剤なら中等量の副腎皮質ステロイド薬を, 徐々に減量しながら約2週間内服します。ステロイドを内服しなかったとしても, 数ヶ月のうちに自然に治癒することもあります。抗ウイルス薬の併用がより効果的とする意見もあります。

閉眼が不完全になるために角膜炎や結膜炎を併発しやすくなりますが, 点眼薬や眼帯で保護して予防します。顔面の表情を作る筋肉の麻痺に対してはリハビリも有効です。