

49. 慢性炎症性脱髄性多発神経炎

1. 主要項目

(1) 発症と経過

- ① 2ヶ月以上の経過の、寛解・増悪を繰り返すか、慢性進行性の経過をとる多発ニューロパチーである。
- ② 当該患者の多発ニューロパチーを説明できる明らかな基礎疾患、薬物使用、毒物への曝露がなく、類似疾患の遺伝歴がない。

(2) 検査所見

- ① 末梢神経伝導検査で、2本以上の運動神経において、脱髄を示唆する所見を示す。※注1
- ② 脳脊髄液検査で、蛋白増加をみとめ、細胞数は $10/\text{mm}^3$ 未満である。
- ③ 免疫グロブリン大量療法、副腎皮質ステロイド薬、血液浄化療法、その他の免疫療法などにより改善を示した病歴がある。
- ④ MRIで神経根あるいは馬尾の肥厚または造影所見がある。
- ⑤ 末梢神経生検で脱髄を示唆する所見がある。

2. 鑑別診断

(1) 全身性疾患等による末梢神経障害：

糖尿病、アミロイドーシス、膠原病、血管炎、悪性腫瘍、多発性骨髄腫、中枢神経系脱髄疾患、HIV感染症、サルコイドーシス

- (2) 末梢神経障害を起こす薬物への曝露
- (3) 末梢神経障害を起こす毒物への曝露
- (4) 末梢神経障害を起こす遺伝性疾患

3. 診断の判定

- (1) ①②ならびに(2)①のすべてを満たし、(2)②から⑤のうちいずれか1つを満たすもの。

注1. 2本以上の運動神経で、脱髄を示唆する所見(①伝導速度の低下、②伝導ブロックまたは時間的分散の存在、③遠位潜時の延長、④F波欠如または最短潜時の延長の少なくともひとつ)がみられることを記載した神経伝導検査レポートまたはそれと同内容の文書の写し(判読医の氏名の記入されたもの)を添付すること