

Characterization of IgG4 anti-neurofascin 155 antibody-positive polyneuropathy

緒方, 英紀

<https://doi.org/10.15017/1654703>

出版情報 : 九州大学, 2015, 博士 (医学), 課程博士
バージョン :
権利関係 : 全文ファイル公表済



氏 名：緒方 英紀

論 文 名：Characterization of IgG4 anti-neurofascin 155 antibody-positive polyneuropathy

(IgG4 抗 neurofascin 155 抗体陽性ポリニューロパチーの臨床的特徴)

区 分：甲

論 文 内 容 の 要 旨

慢性炎症性脱髄性多発根ニューロパチー（CIDP）は神経内科領域における代表的な末梢性炎症性脱髄性疾患であるが、経過や治療への反応性が均一でないことから不均一な病因の疾患が混在していると考えられている。本研究の目的は、特異度の高い抗体測定法によりランビエ傍絞輪部に局在する neurofascin 155（NF155）に対する自己抗体を測定して CIDP での陽性率を明らかにし、陽性症例の臨床的特徴を示すことである。九州大学神経内科で診断された電気生理学的に確実な CIDP 症例 50 例で血清抗 NF155 抗体を測定したところ陽性率は 18%であり、IgG のサブクラスはいずれも IgG4 が優位であった。他院から測定依頼を受け陽性であった 4 例を加え、抗 NF155 抗体陽性 CIDP 症例を陰性 CIDP 症例と比較した結果、平均発症年齢が有意に若いこと、遠位対称型である割合と下垂足、歩行障害、振戦を有する割合が有意に高いこと、脳脊髄液中の蛋白量が有意に増加していることが明らかとなった。神経伝導検査では抗 NF155 抗体陽性群は陰性群より遠位潜時および F 波潜時が有意に延長していた。MRI neurography で確認し得た 7 例の抗 NF155 抗体陽性 CIDP 全例において、頸部・腰仙骨部神経根および近位末梢神経が対称性に肥厚し、抗体陰性群と比較して有意差を認めた。抗 NF155 抗体陽性症例 2 例の腓腹神経生検所見ではいずれも subperineurial edema が著明で paranodal demyelination を少数認めたものの onion bulb や炎症細胞浸潤は認めなかった。抗 NF155 抗体陽性例を治療反応群と抵抗群に分類した場合、大量免疫グロブリン療法（IVIg）に加えてステロイドを併用している割合が治療反応群で有意に高かった。以上より、抗 NF155 抗体陽性 CIDP の特徴として過去に報告された遠位優位の脱力、振戦、抗 NF155 抗体のサブクラスが IgG4 優位であること、IVIg のみでは効果が不十分であることを追認するのみならず、本研究では多数の新知見を見出し、抗 NF155 抗体陽性 CIDP は均一な病態生理、特徴的な臨床症状を有することを示した。