

## 慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー 30 例の臨床的特徴と長期経過

清水 文崇<sup>1)</sup> 根本 壤<sup>1)</sup> 竹下 幸男<sup>1)</sup>  
前田 敏彦<sup>1)</sup> 古賀 道明<sup>1)</sup> 神田 隆<sup>1)\*</sup>

要旨：当科で診療した慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, 以下 CIDP と略記) 連続 30 例の臨床情報を後方視的に収集し臨床的特徴と長期経過を明らかにした。典型型 (typical CIDP, 以下 t-CIDP と略記) 10 例, 多巣性感覚運動型 (multifocal acquired demyelinating sensory and motor, 以下 MADSAM と略記) 12 例, 遠位型 4 例, 感覚型 3 例, 運動型 1 例であり, 経過中に臨床型が変化した症例はなかった。経静脈的免疫グロブリン療法 (intravenous immunoglobulin therapy, 以下 IVIg と略記) は t-CIDP 80%, MADSAM 100% で有効で, 経静脈的免疫グロブリン維持療法が t-CIDP 50%, MADSAM 75% で施行されていた。非典型的 CIDP の割合が多く (67%), MADSAM 全例で IVIg が有効であった点が既報告と異なっていた。

(臨床神経 2022;62:173-177)

Key words : 慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー, 臨床的特徴, 長期経過

## はじめに

慢性炎症性脱髄性多発ニューロパチー (chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, 以下 CIDP と略記) は典型的 CIDP (typical CIDP, 以下 t-CIDP と略記) と非典型的 CIDP に大別され, 非典型的 CIDP は多巣性感覚運動型 (multifocal acquired demyelinating sensory and motor, 以下 MADSAM と略記), 遠位型 (distal acquired demyelinating symmetric, 以下 DADS と略記), 感覚型 (sensory CIDP), 運動型 (motor CIDP) などの臨床型に分類される<sup>1)~3)</sup>。それぞれの CIDP 臨床型で症状の分布, 電気生理所見, 脳脊髄液所見, 治療反応性は異なることが報告されている<sup>3)~5)</sup>。近年, 従来 CIDP と診断された症例の中に neurofascin-155 抗体や contactin-1 抗体など IgG4 サブクラス自己抗体が 3~18% に陽性となることが報告され, これらの抗体陽性例は従来の CIDP と異なる臨床像, 病態, 治療反応性を示すことが明らかとなってきた。今回我々は, 当科で入院診療した CIDP 症例連続 30 例の臨床情報を後方視的に収集し t-CIDP と非典型的 CIDP の臨床的特徴と長期経過を明らかにした。

## 対象・方法

症例は 2005 年から 2018 年まで当科で EFNS/PNS 診断基準<sup>1)</sup> で確定診断した CIDP 連続 37 例を対象とした。IgM 型 M

蛋白陽性例 (1 例), ニューロファシン 155 抗体陽性例 (1 例), 糖尿病ニューロパチー合併例 (3 例), シャルコー・マリー・トゥース病合併例 (2 例) は除外したため, 最終的に解析した CIDP 患者は 30 例となった (Fig. 1)。上記を除外した理由は, ① IgM 型 M 蛋白血症を認めていたが, MAG 抗体を測定していなかったため MAG 抗体陽性ニューロパチーを否定できないこと, ② ニューロファシン 155 抗体陽性例は治療反応性などで通常の CIDP と異なる臨床型をとりうること, ③ 糖尿病性ニューロパチー合併例やシャルコー・マリー・トゥース病合併例も合併疾患の影響により電気生理所見や治療反応性が通常の CIDP とは異なる可能性があることであった。非典型的 CIDP の臨床型は Doneddu ら<sup>3)</sup> の基準を用いて分類した。具体的には, 臨床症状に従って, MADSAM は多巣性分布 (多発性単神経障害) を示す運動感覚障害, DADS は四肢遠位に限局する感覚運動障害, sensory CIDP は運動障害を伴わない四肢の感覚障害, motor CIDP は感覚障害を伴わない四肢の運動障害で分類した。年齢, 性別, 当院初診までの罹病期間, 初診時と最終診察時の臨床型, 経過観察した期間, 治療前と最終診察時の Hughes grade scale, ステロイドや経静脈的免疫グロブリン療法 (intravenous immunoglobulin therapy, 以下 IVIg と略記) などの治療反応性, IVIg 維持療法の有無, 治療前の脳脊髄液細胞数/蛋白値, 治療前の末梢神経伝導検査 (正中神経・脛骨神経の運動神経) での遠位潜時, 振幅 (compound muscle action potential, 以下 CMAP と略記),

\*Corresponding author: 山口大学大学院医学系研究科臨床神経学 [〒 745-8505 山口県宇部市南小串 1-1-1]

<sup>1)</sup> 山口大学大学院医学系研究科臨床神経学

(Received July 10, 2021; Accepted October 13, 2021; Published online in J-STAGE on February 25, 2022)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.001667

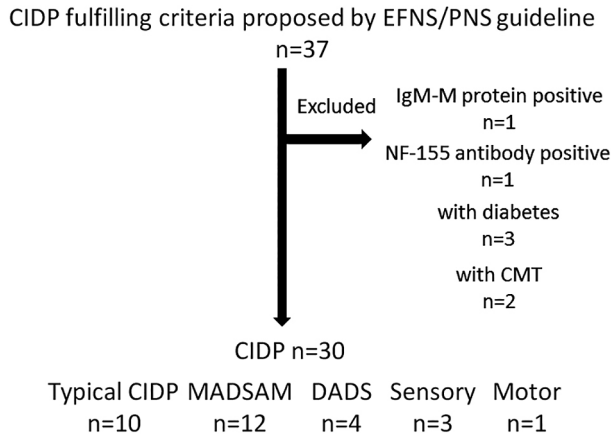


Fig. 1 Figure 1 showed inclusion/exclusion criteria of patients. Total 37 patients with CIDP fulfilling criteria proposed by EFNS/PNS guideline was included. Seven patients of 37 patients with IgM-M protein, NF-155 antibody, diabetes and CMT were excluded. Finally, total 30 patients were included in this study (typical CIDP n = 10, MADSAM n = 12, DADS n = 4, sensory n = 3, motor n = 1). CIDP, chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; t-CIDP, typical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; MADSAM, multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy; DADS, distal acquired demyelinating symmetric, NF-155 antibody, neurofascin-155 antibody.

速度, F波潜時などの臨床情報を収集した. 治療の有効性については, 握力や徒手筋力検査, 歩行などで他覚的に改善が確認され, それぞれの担当医 (合計 4 人) が治療効果ありと判断した場合に治療が有効と判定した. それぞれの項目について t-CIDP 群と MADSAM 群で有意差がみられるかを統計学的に検討した. 本研究は山口大学倫理審査委員会の承認を得た臨床観察研究である (承認番号 2021-071, 承認日 2021 年 6 月 29 日).

## 結 果

男性 23 例, 女性 7 例. 平均年齢 56 歳 ( $\pm 16$  歳), 受診までの平均罹病期間は 4 年であった (Table 1). 臨床型は t-CIDP 10 例 (33%), MADSAM 12 例 (40%), DADS 4 例 (13%), sensory CIDP 3 例 (10%), motor CIDP 1 例 (3%) であった. 男女比 (男性 : 女性) は t-CIDP では 7:3, MADSAM では 11:1, DADS では 2:2, sensory CIDP では 2:1 であり, motor CIDP では男性 1 例であった. 受診までの平均罹病期間は t-CIDP では 6.8 年, MADSAM 3.5 年, DADS 3.8 年, sensory CIDP 1.7 年であった. 入院時の平均 Hughes grade scale は t-CIDP 3, MADSAM 1, DADS 1, sensory 1 と, MADSAM と比較し t-CIDP で有意に高く ( $P = 0.012$ ), 観察期間中央値と治療後の平均 Hughes grade scale は t-CIDP 3, MADSAM 1, DADS 1, sensory CIDP 2 と, MADSAM と比較し t-CIDP で有意に高かった ( $P = 0.012$ ). IVIg が有効と判定された頻度は,

t-CIDP 80% (8/10 例), MADSAM 100% (12/12 例), DADS 100% (4/4 例), sensory CIDP 100% (3/3 例) であり, ステロイド治療反応性は t-CIDP 57% (4/7 例), MADSAM 100% (1/1 例), DADS 0% (0/1 例), sensory CIDP 100% (1/1 例) であった. IVIg 維持療法は t-CIDP 50% (5/10 例), MADSAM 75% (9/12 例), DADS 25% (1/4 例), sensory CIDP 67% (2/3 例) で施行されており, 投与法は全例経静脈的投与であった. 脳脊髄液での細胞数の平均値は t-CIDP  $4.6/\mu\text{l}$ , MADSAM  $1.3/\mu\text{l}$ , DADS  $1.8/\mu\text{l}$ , sensory CIDP  $2.7/\mu\text{l}$  であり, 平均蛋白値は t-CIDP  $87.6 \text{ mg/dl}$ , MADSAM  $62.1 \text{ mg/dl}$ , DADS  $67.6 \text{ mg/dl}$ , sensory CIDP  $50.3 \text{ mg/dl}$  であった. 正中神経での遠位潜時の平均値 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $8.7 \text{ ms} (\pm 6.4)$ , MADSAM  $5.0 \text{ ms} (\pm 6.4)$ , DADS  $10.9 \text{ ms} (\pm 12.1)$ , sensory CIDP  $3.9 \text{ ms} (\pm 0.8)$ , 運動神経伝導速度の平均 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $28.2 \text{ m/s} (\pm 14.1)$ , MADSAM  $42.6 \text{ m/s} (\pm 10.7)$ , DADS  $45.7 \text{ m/s} (\pm 7.0)$ , sensory CIDP  $53.1 \text{ m/s} (\pm 4.3)$  と MADSAM と比較し t-CIDP で有意に遅く ( $P = 0.014$ ), CMAP 振幅の平均 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $2.7 \text{ mV} (\pm 1.9)$ , MADSAM  $4.5 \text{ mV} (\pm 2.7)$ , DADS  $5.3 \text{ mV} (\pm 3.0)$ , sensory CIDP  $7.3 \text{ mV} (\pm 1.2)$ , F 波潜時の平均は t-CIDP  $51.1 \text{ ms} (\pm 24.9)$ , MADSAM  $33.8 \text{ ms} (\pm 8.4)$ , DADS  $39.6 \text{ ms} (\pm 15.1)$ , sensory CIDP  $38.8 \text{ ms} (\pm 22.1)$  と MADSAM と比べ t-CIDP で有意に延長していた ( $P = 0.047$ ). 脛骨神経では, 遠位潜時の平均値 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $7.7 \text{ ms} (\pm 2.0)$ , MADSAM  $4.6 \text{ ms} (\pm 0.9)$ , DADS  $6.9 \text{ ms} (\pm 1.9)$ , sensory CIDP  $4.1 \text{ ms} (\pm 0.6)$  と MADSAM と比較し t-CIDP で有意に延長し ( $P = 0.001$ ), 運動神経伝導速度の平均 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $27.0 \text{ m/s} (\pm 11.8)$ , MADSAM  $39.4 \text{ m/s} (\pm 11.8)$ , DADS  $30.6 \text{ m/s} (\pm 8.8)$ , sensory CIDP  $44.1 \text{ m/s} (\pm 5.5)$  であり, CMAP 振幅の平均 ( $\pm$ 標準偏差) は t-CIDP  $2.3 \text{ mV} (\pm 2.4)$ , MADSAM  $6.9 \text{ mV} (\pm 3.6)$ , DADS  $5.1 \text{ mV} (\pm 4.2)$ , sensory CIDP  $8.3 \text{ mV} (\pm 4.4)$  と MADSAM と比べ t-CIDP で有意に低下し ( $P = 0.014$ ), F 波潜時の平均は t-CIDP  $66.7 \text{ ms} (\pm 14.3)$ , MADSAM  $51.1 \text{ ms} (\pm 6.0)$ , DADS  $55.5 \text{ ms} (\pm 8.1)$ , sensory CIDP  $46.3 \text{ ms} (\pm 3.6)$  と MADSAM と比べ t-CIDP で有意に延長していた ( $P = 0.014$ ). 20 例で 5 年以上経過を追うことができたが, 最終診察時に臨床型が変化していた患者はいなかった.

## 考 察

CIDP の 2 大病型は t-CIDP と MADSAM であり, 両者は臨床症状, 重症度, 脳脊髄液所見, 末梢神経伝導検査所見, 病態, 治療反応性が異なると報告されている. 国内外の 3 施設からの報告によると, 病型別頻度は千葉大学の CIDP 100 例の報告<sup>4)</sup>では t-CIDP 60%, MADSAM 34%, DADS 5%, sensory CIDP 1%, イタリアからの CIDP 460 例の報告<sup>3)</sup>では t-CIDP 61%, MADSAM 6%, DADS 13%, sensory CIDP 11%, motor CIDP 9%, 名古屋大学からの CIDP106 例の報告<sup>5)</sup>では t-CIDP 52%, MADSAM 14%, DADS 15%, sensory CIDP 14% であった. 臨床症状は t-CIDP では近位筋も障害される

Table 1 Clinical profile of CIDP.

	t-CIDP n = 10	MADSAM n = 12	DADS n = 4	sensory CIDP n = 3	motor CIDP n = 1	P value (t-CIDP vs MADSAM)
Age; years, mean SD	57.1 (±29.5)	60.7 (±10.1)	60.5 (±13.5)	66.0 (±13.8)	69	NS
Gender; men:women	7:3	11:1	2:2	2:1	1:0	NS
Onset to first visit; year, mean SD	6.8 (±7.6)	3.5 (±2.2)	3.8 (±4.2)	1.7 (±0.6)	2	NS
Hughes grade scale; median, range						
before treatment	3 <1-4>	1 <1-4>	1 <1>	1 <1-2>	1	P = 0.012
median period	3 <1-4>	1 <1-4>	1 <0-1>	2 <1-3>	1	P = 0.012
last visit	3 <1-4>	1 <1-4>	1 <0-1>	2 <1-3>	1	P = 0.012
CSF cell count	4.6 <1-20>	1.3 <1-2>	1.8 <1-3>	2.7 <1-6>	4	NS
CSF protein (mg/dl)	87.6 (±45.5)	62.1 (±51.4)	67.6 (±51.4)	50.3 (±36.5)	57	NS
Response to IVIg; %, number	80% [8/10]	100% [12/12]	100% [4/4]	100% [3/3]	100%	NS
Response to steroid; %, number	57% [4/7]	100% [1/1]	0 [0/1]	100% [1/1]	N/D	NS
Immunoglobulin maintenance; %, number	50% [5/10]	75% [9/12]	25% [1/4]	67% [2/3]	0%	NS
MCS Median nerve						
Distal latency (ms)	8.7 (±6.4)	5.0 (±6.4)	10.9 (±12.1)	3.9 (±0.8)		NS
CV (m/s)	28.3 (±14.1)	42.6 (±10.7)	45.7 (±7.0)	53.0 (±4.3)	39.7	P = 0.014
CMAP (mV)	2.7 (±1.9)	4.5 (±2.7)	5.3 (±3.0)	7.3 (±1.2)	13.8	NS
F wave latency (ms)	51.1 (±24.9)	33.8 (±8.4)	39.6 (±15.1)	38.8 (±22.1)	48.6	P = 0.047
MCS Tibial nerve						
Distal latency (ms)	7.7 (±2.0)	4.6 (±0.9)	6.9 (±1.9)	4.1 (±0.6)	4.7	P = 0.001
CV (m/s)	27.0 (±11.8)	39.4 (±11.8)	30.6 (±8.8)	44.1 (±5.5)	34.6	NS
CMAP (mV)	2.3 (±2.4)	6.9 (±3.6)	5.1 (±4.2)	8.3 (±4.4)	4.6	P = 0.014
F wave latency (ms)	66.7 (±14.3)	51.1 (±6.0)	55.5 (±8.1)	46.3 (±3.6)	28.2	P = 0.014

Data are expressed as mean (±SD), mean <range> or percent [number]. CIDP, chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; t-CIDP, typical chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy; MADSAM, multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy; DADS, distal acquired demyelinating symmetric; median period, median observation period; CSF, cerebrospinal fluid; IVIg, intravenous immunoglobulin; MCS, motor nerve conduction study; CV, conduction velocity; CMAP, compound muscle action potential.

運動感覚型ポリニューロパチー，MADSAMでは多発性単神経障害型を呈する<sup>6)</sup>。重症度はt-CIDPでMADSAMより高く、脳脊髄液蛋白値はt-CIDPでMADSAMと比較して高い<sup>3)~5)</sup>。末梢神経伝導検査は、t-CIDPでは遠位潜時延長、F波出現率低下など神経遠位終末や神経根にアクセントのある脱髄、MADSAMでは神経幹を中心とした脱髄を認める<sup>7)</sup>。病態はt-CIDPでは神経終末や神経根など血液神経関門が脆弱な部位を中心とした障害を認めることから、自己抗体などの液性免疫の関与が想定され、MADSAMでは血液神経関門が強固な神経幹を中心とした障害を認めることから炎症細胞の血液神経関門を通過した末梢神経侵入という細胞性免疫の関与が想定されている<sup>7)~9)</sup>。免疫治療反応性については、t-CIDPではIVIg、ステロイド、血液浄化療法にいずれも有効であるが、MADSAMではステロイドは有効である一方、IVIgの治療効果がステロイドと比較して高くないことが報告されている<sup>3)4)</sup>。

今回我々は、CIDP連続30例の臨床的特徴を検討した。当院初診までの罹病期間が平均4年と長い傾向があったが、他施設でCIDP疑いとして経過観察されていた症例、整形疾患

と考えられ長年経過観察され診断まで時間がかかった症例などが含まれていたため当院初診までの平均罹病期間が長くなったと考えられた。既報告と同じく、t-CIDPでMADSAMと比べて臨床症状が有意に重症で、脳脊髄液の蛋白値が高い傾向にあり、末梢神経伝導検査（正中神経/脛骨神経）では遠位潜時延長、運動神経伝導速度低下、CMAP振幅低下、F波潜時延長がみられる傾向があった。正中神経の速度とF波潜時、脛骨神経の遠位潜時とF波潜時で有意差をもってt-CIDPでは速度低下と潜時延長がみられた。一方で、既報告と異なり、MADSAMの頻度が高く、MADSAM全例でIVIgが有効であり、MADSAMでIVIg治療反応性が高かった。さらに、MADSAMでは75%の症例でIVIg維持療法が施行され、長期的にも免疫グロブリン投与が有効であり、症状改善を維持するために必要であることが推測された。一方、DADSについては4例中1例でIVIg維持療法がなされていたが、残りの3例はIVIgを一度施行したのみで、その後の追加治療は必要なかった。ステロイドの有効率については、ステロイド治療をした症例が少なく十分な検討はできなかった。本研究は後ろ

向き研究であるため、治療効果判定をそれぞれの担当医が治療効果ありと判断した場合に治療が有効であると判定した。臨床試験などで治療効果判定に用いられる MRC sum score や the Inflammatory-Rash Overall Built Disability Scale (I-RODS), the Inflammatory Neuropathy Cause and Treatment (INCAT) disability scale, the EuroQol-5D-3L scale での評価判定ができていない点が本研究の限界の一つである。しかし、本研究では単一施設で合計 4 人の医師による治療効果判定であり、それぞれの医師での治療評価判定のばらつきは少ないと考えられた。

イタリアの観察研究では 460 例を 8 年間経過観察すると非典型的 CIDP の割合が減り (39%→18%), t-CIDP の割合が増加した (61%→82%) と報告されている<sup>3)</sup>。これは t-CIDP が CIDP の基本型であり、MADSAM, DADS, sensory CIDP, motor CIDP などは t-CIDP の経過の中での表現型に過ぎないことを示唆したものである。当科の 30 例は 20 例で 5 年以上経過をみられていたが (平均 5.7 年, 2 か月~15 年), 臨床型が変化したものは 1 例もなかった。この理由としては、① 当科では多くの症例で再発や進行予防のため免疫治療を継続していたため、症状の進行があまりみられず非典型的 CIDP が t-CIDP に変化しなかった可能性、あるいは② CIDP 臨床型は臨床型毎に病態が異なり、臨床型は長期経過でも変化しない可能性、すなわち MADSAM や DADS は t-CIDP とは異なる病態機序をもつ独立した疾患概念である可能性が考えられた。今後、多施設にわたる多数例での検討や更なる長期経過での臨床型の変化について経過観察が必要である。

当院での CIDP 30 例の臨床的特徴と長期経過を検討した。非典型的 CIDP の割合が多く (67%), MADSAM の IVIg 有効率が高かった点が既報告と異なっていた。CIDP は稀少疾患であるため臨床的特徴や長期経過についての多数例での検討が必要であるため、本邦での多施設での臨床情報の収集が重要であると考えられた。

本論文に関連し開示すべき COI 状態がある者

神田 隆 : 原稿料 CSL パーリング

その他の著者には本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

## 文 献

- 1) Joint Task Force of the EFNS and the PNS. European Federation of Neurological Societies/Peripheral Nerve Society Guideline on management of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: report of a joint task force of the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society—First Revision. *J Peripher Nerv Syst* 2010;15:1-9.
- 2) Van den Bergh PYK, van Doorn PA, Hadden RDM, et al. European Academy of Neurology/Peripheral Nerve Society guideline on diagnosis and treatment of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: Report of a joint Task Force-Second revision. *J Peripher Nerv Syst* 2021;26:242-268.
- 3) Doneddu PE, Cocito D, Manganelli F, et al. Atypical CIDP: diagnostic criteria, progression and treatment response. Data from the Italian CIDP database. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019;90:125-132.
- 4) Kuwabara S, Iose S, Mori M, et al. Different electrophysiological profiles and treatment response in 'typical' and 'atypical' chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015;86:1054-1059.
- 5) Ikeda S, Koike H, Nishi R, et al. Clinicopathological characteristics of subtypes of chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019;90:988-996.
- 6) Lehmann HC, Burke D, Kuwabara S. Chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy: update on diagnosis, immunopathogenesis and treatment. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019;90:981-987.
- 7) Shibuya K, Tsuneyama A, Misawa S, et al. Different distribution of demyelination in chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy subtypes. *J Neuroimmunol* 2020;341:577170.
- 8) Shimizu F, Oishi M, Sawai S, et al. Increased IP-10 production by blood-nerve barrier in multifocal acquired demyelinating sensory and motor neuropathy and multifocal motor neuropathy. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2019;90:444-450.
- 9) Shimizu F, Sawai S, Sano Y, et al. Severity and patterns of blood-nerve barrier breakdown in patients with chronic inflammatory demyelinating polyradiculoneuropathy: correlations with clinical subtypes. *PLoS One* 2014;9:e104205.

## Abstract

**Clinical and long-term characteristics of the subtypes of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy**

Fumitaka Shimizu, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Jo Nemoto, M.D.<sup>1)</sup>, Yukio Takeshita, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Toshihiko Maeda, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>, Michiaki Koga, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup> and Takashi Kanda, M.D., Ph.D.<sup>1)</sup>

<sup>1)</sup> Department of Neurology and Clinical Neuroscience, Yamaguchi University Graduate School of Medicine

**Objective:** To clarify the clinical and long-term characteristic of each subtype of chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy (CIDP). **Methods:** We evaluated data from 30 consecutive CIDP patients who met the criteria proposed by the European Federation of Neurological Societies and the Peripheral Nerve Society. **Results:** Patients were classified as having typical CIDP (t-CIDP) (10/30, 33%), multifocal acquired demyelinating sensory and motor (MADSAM) (12/30, 40%), DADS (4/30, 13%), sensory CIDP (3/30, 10%) or motor CIDP (1/30, 3%). Nerve conduction studies showed more prolonged distal motor latencies/F-wave latencies and slower motor nerve conduction in the typical CIDP group than in the MADSAM group. Intravenous immunoglobulin (IVIg) was effective in 80% (8/10) of t-CIDP, 100% (12/12) of MADSAM, 100% (4/4) of DADS, and 100% (3/3) of sensory CIDP cases. Maintenance therapy with immunoglobulin was administered in patients with t-CIDP (5/10, 50%), MADSAM (9/12, 75%), DADS (1/4, 25%), and sensory CIDP (2/3, 67%). There were no patients with CIDP, in whom CIDP subtype was transformed from the initial diagnosis during five years of follow-up. **Discussion:** Percentage of MADSAM was the most common phenotype in our cohort of CIDP patients, and IVIg/immunoglobulin maintenance was effective for MADSAM as well as t-CIDP in contrast to findings from the previous reports.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2022;62:173-177)

**Key words:** chronic inflammatory demyelinating polyneuropathy, clinical characteristic, long-term characteristic

---