

【Problem list】

1 : 痙攣発作

数分持続する間代発作。発作時は意識が低下している。初発症状であるが、それ以後見られていない。

2 : 歩行障害

第 1 回目入院時にはほぼ正常であったが、その後徐々に悪化し 5 回目入院時(発症後 1 年 ~ 1 年半)には支えが必要となった。

3 : 意識混濁

発症以降、時々意識レベルが軽度低下することがある。

4 : 失語

発症時から見られている。不明瞭な発音も目立ち、悪化している。

- ・ 口頭による指示に対する応答 ... 不可能
- ・ 文字による指示に対する応答 ... 不可能
- ・ 提示された物体の名前を書く ... 可能
- ・ 提示された物体の名前を言う ... 不可能
- ・ 復唱 ... 不可能

5 : 半盲

右眼の視力が急激に失われた。

6 : 痴呆症状

同じ会話の繰り返しや見当識障害が発症時から見られ、被害妄想も出現するようになった。

7 : 頭蓋内病変

CT で低吸収、MRI T2 強調画像・拡散強調画像で高信号を示す領域が左側頭葉・右側頭葉・右後頭葉に見られている。

8 : てんかん様脳波

CT・MRI で病変の見られた部位にほぼ一致して周期性のてんかん様の脳波が出現している。しかし明らかなたんかん発作は初発時以外にはない。

9 : 筋萎縮

病理学的には軽度萎縮しているが、理学所見では認められない。NADH-tetrazolium reductase 染色(ミトコンドリアの機能があれば陽性、なければ陰性)で陰性の筋萎縮が散在。

10 : 難聴

発症約 1 年後から生じた左 > 右の両側難聴。脳幹の異常は見られず、内耳や末梢神経に異常があると考えられる。

11 : 振戦

発症約 1 年後に左手に一時的に生じた。無治療で 3 日で軽快。

12 : 食事困難・嘔吐

発症から 1 年以上が経過してから見られるようになり、体重も大幅に減少した。

13 : 幻覚・幻視

発症から 1 年以上が経過してから見られるようになったが、薬物で改善した。