

**【Problem list】**

**#1 下血**

3 歳 6 ヶ月に初発し、現在まで続く下血。しばしば輸血を必要としている。4、5 日前より始まった鮮血便は今回の主訴である。

**#2 鼻出血**

10 歳以前よりの 1 日 15 ~ 50ml の鼻出血。

**#3 ばち状指**

31 歳時の入院時にばち状指変形を認めた。

**#4 精神遅滞**

生後 15 日目の敗血症以来、精神遅滞の傾向が続いた。

**#5 てんかん (複雑部分発作) の既往**

**#6 消化管ポリープの存在**

3 歳 6 ヶ月時にすでに直腸より 18cm の部位に認めた。以来年一回の内視鏡検査により食道、胃、十二指腸、大腸から摘出されている。またポリープによると思われる十二指腸球部の不整像、胃の造影剤の欠損像をみた。

**#7 便潜血反応陽性**

#1 に伴い 3 歳時でから現在まで認めている

**#8 胸部 CT 異常**

31 歳時に施行した胸部 CT では左肺の下葉に動静脈奇形を示唆する蛇行した血管を認めた。

**#9 腹部 CT 異常**

31 歳時に施行した腹部 CT では肝右葉にやはり蛇行した血管を認めた。

**#10 上部消化管造影陰影欠損像**

**#11 鼻、頬粘膜血管拡張**

10 代前半に一度鼻粘膜の血管拡張に対して手術の既往がある。32 歳時に血管撮影を施行し、右の鼻粘膜、頬粘膜、歯肉、口蓋、舌に多発性の血管病変を認めた。

**#12 頭部 CT 上孔脳症**

38 歳の墜落時に撮影された CT で、右の側頭葉から後頭葉にかけて孔脳症を認めた。

**#13 貧血**

今回入院時。Hb10.5g/dl Hct31.1% MCV68  $\mu$ l。