

【Problem List】

#1 進行性の神経障害

症状及び画像所見より、左半球を中心に広範に脳障害が起こっている。

#1-1 言語障害

経時的に改善、増悪する。

#1-2 運動障害

右半身麻痺、全身性の運動低下、右脚の分廻し歩行を伴う痙性歩行、両側 Barrè 徴候陽性、右腕の振りの異常。

#1-3 外眼筋運動障害

右方向及び多少の左方向への追視

#1-4 右鼻唇溝の平坦化

#1-5 反射亢進

#1-6 病的反射

両側把握反射(+)、Babinski 反射(-)

#1-7 てんかん発作

入院 5.5 ヶ月前、全身性强直間代発作がおこり、引き続いててんかん重積状態と 40°C の発熱を認めた。入院 3 ヶ月前にも、てんかん発作と発熱が再発した。

#1-8 高次機能障害

理解力の障害。

#1-9 間欠的な頭痛

#1-10 脳 MRI の異常所見

脳梁の Gd 増強効果、左右側頭葉及び左前頭葉並びに左頭頂葉の白質優位な T2 high intensity、左前頭葉及び側頭葉の安定した脳軟化、広範な脳容量の減少。経時的に改善、増悪する。

#1-11 脳波の異常

左半球の徐波化。てんかん様の活動は認められなかった。

#2 無呼吸

#3 意識消失

四肢の自発運動なし。心電図上では QRS 波が認められた。

#4 脳脊髄液の異常所見

好中球優位の白血球増加。

#5 有痛性の口腔内潰瘍及び陰部潰瘍

口腔内潰瘍は遷延した。

#6 結節性紅斑

すねの結節性紅斑。皮膚病変部の生検では、リンパ球の表在部及び深部浸潤、神経周囲炎、ムチンの沈着、リンパ球性血管炎がみられた。Methotrexate により改善。

#7 関節痛

Methotrexate により改善。

#8 目の充血

2 回みられた。眼症状はなかった。

#9 発熱

#10 倦怠感

#11 右肺の浸潤影

胸部 CT で右肺上葉後部の斑状の浸潤影、右肺下葉の浸潤影。