

Case 17-2009: A 30-Year-Old Man with Progressive Neurologic Deficits

時間経過を追って、問題を挙げたのが下のリストである (便宜的に、入院毎に分けてある)。

~入院①

- ・発熱
- ・倦怠感
- ・有痛性の口腔内潰瘍 : Colchicine, mycophenolate mofetil, prednisone を含む免疫抑制剤で治らず、遷延。
- ・有痛性の陰部潰瘍 : 皮膚生検において、表在部および深部のリンパ球浸潤、神経周囲炎、ムチンの沈着、リンパ球性血管炎。Methotrexate が有効。
- ・関節痛 : Methotrexate が有効。
- ・結節性紅斑 : 脛。Methotrexate が有効。
- ・目の充血 : 眼症状は伴わない。
- ・間欠的な頭痛
- ・言葉の想起や書字の困難 : 認知機能低下・記憶障害・人格変化・運動感覚障害は認められなかった。
- ・脳 MRI 異常所見 : Gd 造影による脳梁膝・吻のシグナル増強、T2 強調像で左前頭葉、側頭葉、頭頂葉の皮質・白質に信号異常。入院①後開始された Infliximab により改善。

~入院②

- ・神経学的異常 : 右鼻唇溝の平坦化、反射低下 : 反射は全体的に 2/4、回りくどい表現、意味性錯語 (ただし、言語は流暢)。言語関連の障害は、Infliximab 投与にて改善。
 - ・白血球数の軽度上昇 : 好中球優位 (96%) の増加。
- #②-3 脳脊髄液の異常所見 : 好中球有意の増加。オリゴクローナルバンドや悪性細胞は (-)。
- #②-4 全身性強直間代発作、癲癇重積状態 : 抗癲癇薬と広域スペクトラム抗菌薬の投与により改善。
- #②-5 発熱

~入院③ (他院)

- ・脳 MRI/CT 異常所見 : T2 強調により異常な高信号を呈する、灰白質ならびに白質をともに含むような左右側頭葉および左前頭葉の新たな病変。さらに、その後、新たな右内包の白質の変化、多焦点性の左半球の白質の変化の増加、左前頭葉及び側頭葉の脳軟化、脳容量の広汎な減少。
- ・EEG 異常 : 広汎な徐波化。棘波、鋭波は認めず。
- ・皮疹 (薬疹?) : phenytoin と valproic acid を中止し、oxcarbazepine に変更。
- ・癲癇発作(再発)
- ・発熱 (再発)
- ・脳高次機能の障害 : 言語、感情、認知機能、行動、コミュニケーション能力、理解力の低下
- ・脳脊髄液の異常所見 : 初圧軽度上昇。
- ・運動障害 : 右半身麻痺、全身性の運動低下、右の片麻痺歩行、両側 Barré 徴候陽性。
- ・病的反射 : 両側把握反射陽性。
- ・転倒

~入院④

- ・無呼吸
- ・意識消失

入院④~

- ・脳・頸椎 MRI 異常所見 : T2 強調・FLAIR での信号異常の進行、左側頭葉の新たな斑状の増強、脊髄の広汎な増強
- ・右肺の浸潤影 : 右肺上葉後部の斑状の浸潤影、右肺下葉の浸潤影
- ・外眼筋運動障害 : 右方向及び多少の左方向への追視。

以上をまとめて作った **Problem List** は下記の通り。

#1: 進行性の神経学的異常

#1-1: 言語障害

#1-2: 運動障害: 右半身麻痺、全身性の運動低下、右の片麻痺歩行、両側 **Barré** 徴候陽性。

#1-3: 脳 CT/MRI の異常所見: 脳梁、左右側頭葉及び左前頭葉ならびに左頭頂葉の白質優位な **T2 high intensity**、左前頭葉・側頭葉の脳軟化、広範な脳容量の減少。

#1-4: 脳高次機能障害

#1-5: 右鼻唇溝の平坦化

#1-6: 反射亢進

#1-7: 病的反射: 両側把握反射 (+)、**Babinski** 反射 (-)

#1-8: 再発する癲癇発作

#1-9: 間欠的な頭痛

#1-10: EEG 異常: 左半球の徐波化。

#1-11: 外眼筋運動障害

#2: 脳脊髄液の異常所見

#3: 有痛性の口腔内潰瘍および陰部潰瘍

#4: 結節性紅斑

#5: 関節痛

#6: 意識消失

#7: 無呼吸

#8: 目の充血

#9: 発熱

#10: 倦怠感

#11: 肺の浸潤影

Q4: 上記 **Problem list** を参考にして、鑑別疾患を挙げてください。