症例報告

抗 HIV 治療後の免疫再構築症候群に対してステロイドパルス療法が奏功した進行性多巣性白質脳症の 1 例

寺前 晃介^{1,2)}, 中 達 尚^{1,3)}, 清水 恒広¹⁾¹⁾京都市立病院感染症内科, ²⁾現 道東勤医協桜ヶ岡医院内科, ³⁾現 いまいホームケアクリニック

症例: 47 歳男性。受診 6 日前に自宅で転倒し右橈骨骨折を負い, 3 日前に呂律が回らず右上下肢脱力も出現した。前医の頭部 MRI で進行性多巣性白質脳症 (以下 PML) などが疑われ, HIV 迅速検査が陽性となり転院となる。

経過: 従命不能で右上下肢麻痺, 構音障害を認めた。HIV 合併 PML が濃厚でただちに抗レトロウイルス療法 (以下 ART) を開始した。初診時 CD4 数 34/μL で, HIV-1 感染を確認, 髄液 JCV PCR も陽性で PML も確定した。ART 開始後 HIV 量が減少し CD4 数は増加したが, 活気低下し感情表出が乏しくなる。頭部 MRI 上, 免疫再構築症候群 (以下 IRIS) による PML の増悪と考え, 入院 61 日後よりステロイドパルス療法を実施, 入院約 3 カ月後には画像所見は改善し活気・感情表出とも回復した。神経学的に症状所見は固定したが, 入院後 3 年以上全身状態はほぼ安定している。

考察: ART 導入により PML の生命予後はやや改善したが, ART 開始後の IRIS により致死率が高まる。PML-IRIS へのステロイドの効果は定まっていないが, 診断早期の投与は生命予後を改善させる可能性がある。

キーワード: 進行性多巣性白質脳症, 免疫再構築炎症症候群, ステロイドパルス療法

日本エイズ学会誌 22: 100-105, 2020

緒 言

進行性多巣性白質脳症 (Progressive Multifocal Leukoencephalopathy, 以下 PML) は免疫能低下によって, 潜伏感染していた JC ウイルスが再活性し, 中枢神経系の白質に脱髄を起こすことで構音障害, 麻痺, 認知機能障害などさまざまな神経症状を呈する疾患である。治療には早期抗レトロウイルス療法 (Antiretroviral Therapy, 以下 ART) 導入が有効であるとされているが, ART 開始後の免疫再構築症候群 (Immune reconstitution inflammatory syndrome, 以下 IRIS) によって症状の増悪を来すことがある。PML-IRIS に対するステロイド療法に関してはその有効性, 投与量, 投与期間などに関する一定の見解はない。今回われわれは, PML-IRIS に対してステロイドパルス療法を行い, IRIS 発症時の症状, 画像所見の改善が得られ, 生命予後の改善に寄与したと考えられる症例を経験したため報告する。

症 例

症例: 47 歳 男性。

主訴: 構音障害, 右上下肢脱力。

現病歴: 当院入院 3 カ月前に退職し, 母とは自宅の別の階に暮らし, 一人引きこもりがちであった。6 日前に自宅

著者連絡先: 寺前晃介 (〒085-0805 釧路市桜ヶ岡 2-26-5 道東勤医協桜ヶ岡医院内科)

2019 年 7 月 19 日受付; 2019 年 12 月 6 日受理

の階段で転倒し前医受診, 右橈骨遠位骨折の診断でギブス固定を受けた。3 日前に呂律が回らない, 右上下肢に力が入らない状態で母に発見され前医へ救急搬送された。頭部 CT, MRI 所見で PML, 辺縁系脳炎, 多発性硬化症などを疑われ前医入院となった。その後, HIV スクリーニング検査が陽性と判明し, PML が疑われ当院転院となった。

既往歴: 7 年前: 無菌性髄膜炎で他院入院。

アレルギー: なし。

常用薬: なし。

生活歴: 喫煙・飲酒: あり (意思疎通困難なため詳細不明)。

身体所見: 身長 171 cm, 体重 62.2 kg, GCS E4V2M5, 体温 36.7°C, 血圧 106/64 mmHg, 脈拍数 56 回/分, SpO₂ 95% (RA), 眼: 対光反射 ++, 瞳孔径 2.5/2.5 mm, 共同偏視なし, 眼瞼・眼球結膜: 異常なし, 眼瞼下垂なし, 口腔・心・肺・皮膚・関節・リンパ節: 異常なし, 不随運動なし, 構音障害あり, 四肢: 右上下肢 MMT 1/5, 左上下肢 5/5, 四肢・体幹の感覚: 判断しにくい, 右上下肢の痛み刺激に対する反応は軽度鈍い, 深部腱反射 (右/左): 下顎 -, 上腕二頭筋 -/+ , 上腕三頭筋 -/+ , 膝蓋腱 -/+ , アキレス腱 -/+ 。

入院時検査所見: WBC 3,000/μL (Neut 68.0%, Lymph 18.0%, Mono 8.0%, Eosin 6.0%), RBC 376 × 10⁴/μL, Hgb 12.3 g/dL, Plt 6.5 × 10⁴/μL, TP 8.2 g/dL, Alb 3.4 g/dL, CPK 121 U/L, AST 37 U/L, ALT 25 U/L, LDH 257 U/L, γ-GTP 48 U/L, Crea 0.69 mg/

dL, BUN 10.0 mg/dL, Glu 85 mg/dL, Na 137 mmol/L, K 3.8 mmol/L, Cl 106 mmol/L, Ca 9.0 mg/dL, T-Bil 0.6 mg/dL, CRP 1.31 mg/dL, HAV : IgM 抗体陰性, IgG 抗体陰性, HBV : HBs 抗原陰性, HBs 抗体陰性, HBc 抗体陰性, HCV 抗体陰性, 梅毒 : RPR 陰性, TP 抗体陰性, 赤痢アメーバ抗体陰性, トキソプラズマ : IgM 抗体陰性, IgG 抗体陽性, CMV : IgM 抗体陰性, IgG 抗体陽性, CMV 抗原血症陽性, T-SPOT 陰性, クリプトコッカス抗原陰性。

頭部 MRI (前医で撮影) : 左右大脳白質に T1 で低信号域, T2, FLAIR, Diffusion で高信号域を認めた (図 1 (A))。

臨床経過

入院時 (day 1) に第 4 世代 HIV スクリーニング検査の Index 値が著明高値であり, 前医での頭部 MRI 所見 (図 1 (A)) から PML を疑い, ART [ドルテグラビル (DTG) + テノホビル (TDF)/エムトリシタピン (FTC)] を開始した。その後 day 1 の採血で HIV-1 (Western Blotting 法) 陽性と判明し, HIV 感染症が確定した。CD4 数 34/ μ L, HIV-RNA 量 14,000 copies/mL であったためニューモシスチス肺炎 (Pneumocystis pneumonia : PCP) 予防で ST 合剤, 播種性 Mycobacterium avium complex (MAC) 症予防で Azithromycin (AZM) 内服を開始した。その後, 転院 2 日前に前医で提出された髄液検査で JC ウイルス PCR-RELP 法が陽性と判明し, PML の確定診断となった。ART 開始後 CD4 数増加やウイルス量減少を確認したが, しだいに活気, 感情表出, 食事摂取量が減少していった。Day 48 に, 両側大脳白質病変の拡大とともに正中偏位も伴うなど, 頭部 MRI 所見の悪化を認め (図 1 (B)), サイトメガロウイルス脳炎, ヘルペス脳炎, トキソプラズマ脳炎, 原発性脳リンパ腫なども

図 1 入院 2 日前および入院 48 日目の頭部 MRI 画像 (FLAIR)
(A) 入院 2 日前の画像 : 両側大脳白質に左右非対称に高信号域を認める。(B) 入院 48 日目の画像 : (A) と比較して両側大脳白質病変が拡大し, 脳の正中偏位を認める。

鑑別疾患として考慮した。しかし, 頭部に占拠性病変が疑われたため髄液検査の実施は困難で髄液の精査はできなかったが, 臨床経過から IRIS による PML の増悪の可能性が高いと判断し, Day 62 から 3 日間ステロイドパルス療法 (メチルプレドニゾン 1 g/day) を行った。パルス治療後はプレドニゾン 60 mg/day 内服に変更し, 1 週間ごとに 5 mg/day ずつ漸減した。Day 86 には頭部 MRI 所見は改善し (図 2 (A)), 活気, 感情表出, 食事摂取量も回復した。Day 226 時点で神経学的所見上, 構音障害と右上下肢麻痺は入院時のまま固定したが, CD4 数 102/ μ L, HIV-RNA 量は検出感度以下を維持し, 寝たきりではあるが全身状態は安定した (図 3)。また Day 273 の頭部 MRI では両側白質

図 2 入院 86 日目および入院 273 日目の頭部 MRI 画像 (FLAIR)
(A) 入院 86 日目の画像 : 図 1 (A) と比較し, 両側大脳白質病変が縮小し脳の正中偏位の改善を認める。(B) 入院 273 日目の画像 : 両側白質病変は固定している。

図 3 入院後約 1 年間の CD4 数と HIV-RNA 量の推移
入院 6 カ月後の ART 忘薬中を除き, HIV-RNA 量は 20 コピー/mL 未満に抑制され, CD4 数はおよそ 100/ μ L で推移した。TVD : Tenofovir Disoproxil Fumarate/Emtricitabine, DTG : Dolutegravir sodium。

病変の所見は固定しており、Day 86の頭部MRI所見と同様であった(図2(B))。入院後約3年経過した現在、引き続き安定した状態を維持しており今後施設入所を予定している。

考 察

PMLの日本における全発症頻度は約0.9人/人口1,000万人であり¹⁾、HIV感染者の1~3人/1,000人に発症し²⁾、ほとんどの症例はCD4数200/ μ L未満で発症するが³⁾、HIV関連PMLの大規模コホートからの報告では11%がCD4>200/ μ Lで発症していた。病原体はJCウイルスで多くは小児期に不顕性感染し、成人の半数以上で抗JCウイルス抗体を認める。脳内潜伏感染中のJCウイルスの再活性化、骨髄・末梢リンパ球からの脳内移行後の増殖により、大脳、小脳、脳幹などに脱髄を生ずる。中枢神経系のいずれの白質にも病変は起こり、多彩な症状を来す。日や週の単位で進行する多発性の白質の脱髄性疾患で、認知機能障害、構音障害、片麻痺の報告が多い⁴⁾。画像上では浮腫や造影効果を伴わないとされ、頭部MRIでは白質病変が主体で、多くは左右差があり、T1強調像で低信号、T2強調像およびFLAIRで高信号が典型的である⁵⁾。一方、PML-IRISではMRI上造影剤増強効果や占拠性病変を認めることが多い⁶⁾。髄液検査でのJCウイルスのPCRによる同定は感度72~92%程度、特異度は92~100%程度である⁷⁾。侵襲的にはなるが、脳生検では病理学組織学的に脱髄、腫大した核を有する乏突起膠細胞、異型が強く奇怪な形態の星細胞を認め、病変部にJCウイルスが証明されればPMLの確定診断となる⁸⁾。本症例では髄液JCウイルスのPCRが陽性であったためにPMLと診断し、脳生検は行わなかった。HIV-PMLの治療は早期のART導入といわれている。しかし、ART開始後のIRISによる悪化例もあり、治療に対する反応には個体差が大きい⁹⁾。抗マalaria薬のメフロキンがJCウイルスの増殖を*in vitro*で抑制するとの報告があり¹⁰⁾、米国で臨床試験が行われたが有効性は示されなかった¹¹⁾。5HT2Aセロトニン受容体阻害薬がPMLの臨床症状や画像所見の改善に有効であったとの報告がある。これは、JCウイルスがオリゴデンドロイドに感染する際の受容体が5HT2Aセロトニン受容体である、との推定によるものの、十分な科学的根拠はない¹²⁾。PMLの予後については、一年生存率はPre-ART時代は約10%、ART時代は約50%¹³⁾、平均生存期間はPre-ART時代の0.4年からART時代は1.8年と延びたが、神経障害は不可逆的であり生存者の50~80%に神経学的後遺症が残る¹⁴⁾。

IRISは主として、ART導入後の免疫能回復過程で生ずる過剰な免疫反応により、治療済ないし治療中の日和見感染症や日和見腫瘍が増悪する病態である⁹⁾。早期のART導

入がPML-IRISの発症を予防するとの報告がある一方で¹⁵⁾、発症リスク因子としては、CD4数が低値であることの他に、ART導入による急速なHIV-1RNA量の低下が考えられている⁹⁾。ART開始後のPML-IRISは16.7%に発症し、致死率28%という報告もある¹⁵⁾。

IRISによるPMLの悪化に対しステロイドの投与が試みられ、unmasking IRIS, paradoxical IRISを問わず経験的によく使用されベネフィットもあるとされるが⁹⁾、その効果は確立されていない。しかし重篤なIRISではステロイドパルス療法を考慮してもよいとされている^{1,9)}。PML-IRISの治療へのステロイドの効果を検討した研究は少ないが、2009年TanらのPML-IRIS 54例の後ろ向き研究では、ステロイド投与群と非投与群で生存期間や死亡率に有意差はなかったものの、投与群12人中7人は神経学的予後良好群で、ステロイドをIRIS発症早期から、また長期間使用し漸減していた¹⁶⁾。さらに、2017年Fournierらの同様の46例の後ろ向き研究でも、29人にステロイドが投与され、劇的に改善する症例はあるものの、非投与群と比べ生存、死亡のアウトカムに差は見られなかった¹⁷⁾。この2つの研究においてステロイドパルス療法を実施したかどうかの詳細は不明だが、メチルプレドニゾン使用例は前者1人、後者で8人であり、高く見積もってもステロイドパルス実施症例はたかだか20%程度で、実際の投与症例はまだ少ないと考えられる。われわれの症例においても、HIV-RNA量は抑制されCD4数も回復しているがPML-IRISによりmass effectまで出現し、神経学的症状が悪化傾向であったためステロイドパルス療法を家族同意のもと選択するに至った。結果的に、ステロイドパルス療法後比較的速やかにIRIS発症前の状態に戻ったことから、本症例においては一定の効果が得られたと判断した。しかし、PML-IRIS治療におけるステロイドパルス療法の有効性を確認するためには、やはり大規模多施設無作為抽出研究が必要になると考える。

PML-IRIS治療に使用されているステロイドの投与方法は、メチルプレドニゾン500mg~1g/日の3~5日間のパルス療法や、デキサメサゾン32mg/日を徐々に減量した症例報告などさまざまであり、ステロイド投与開始やその量・期間についての基準はない^{18,19)}。PML自体の進行とPML-IRISは鑑別が難しく、ステロイド投与によりJCウイルスがさらに活性化することでPMLが進行する可能性にも注意する必要がある²⁰⁾。また、神経症状増悪や画像所見増悪を認めない場合のステロイドの予防的投与に関しては現時点でエビデンスはない²¹⁾。

本症例では入院時よりPML発症のAIDSを強く疑い、HIV感染の確認検査判明前ではあったが、入院後ただちにARTを導入した。ARTのレジメンとしてはDTG/TDF/FTC

を選択した。これは、PMLにより将来的に内服困難となる可能性を考慮し、簡易懸濁法が可能である薬剤を選択したこと、第2に、Central Nervous System Penetration Effectiveness (CPE)の高い薬剤を選択したことによる。DTGなどのINSTIはウイルス抑制までの期間が短く、IRIS発症リスクも高くなる懸念はあるが、より早い免疫機能回復によるJCウイルスの抑制に期待し総合的に判断して選択した。

PMLによる神経学的症状・所見は入院時にはすでに固定しており、ART導入後も回復はしなかった。幸い経口摂取は可能であり、ART継続によりHIV-RNA量は検出感度以下まで減少し、CD4数も回復をみせた。しかし、その後症状が悪化し脳MRI画像所見も著しく増悪した。頭蓋内占拠性病変のため髄液検査は行わず他疾患の鑑別は十分には行えなかったが、JCウイルス活性化によるPML増悪の場合はMRI所見で浮腫やmass effectを伴うことなく、造影剤増強効果を伴うことも少ないとされている。しかしPML-IRISでは浮腫やmass effect、造影剤増強効果を認めることが多い¹⁾。本症例では造影MRIを行っていなかったが、浮腫やmass effectを強く認めていたためPML-IRISの可能性が最も高いと判断した。

Paradoxical PML-IRISでは、ART導入からIRIS発症まで中央値38日と報告されており¹⁷⁾、本症例もART開始後1カ月ほどで緩徐に症状が顕在化した。その後day48の画像所見の悪化を受け家族にステロイドパルス療法の提案をしたが、家族内での意見の一致をみるのに時間を要し、開始がday62と2週間遅れることとなった。IRIS症状の出現がなければMRI検査の実施には至らないが、一定のベネフィットの期待できるステロイドパルス療法の早期開始につなげるため、PML患者でのART導入後は、適宜MRI検査を実施し、IRIS症状出現前から画像上の変化を観察することが臨床上有用な可能性がある。ステロイドパルス療法を実施したところ、画像所見の改善が得られ、症状は悪化前の状態まで回復して固定しそのまま全身状態は安定した。経過中、ART服薬管理を昼食介助に来院する家族に任せたと、家族によっては患者が内服を嫌がると容易に服薬を断念し薬を破棄していたことが後に判明し、一時的にHIV-RNA量が14万コピー/mLまで上昇しCD4数も減少した(図3)。怠業判明後、医療スタッフによる服薬管理としたところウイルス量、CD4数とも安定した。

本症例を通してPML-IRISが重篤な場合、ステロイドパルス療法は、PML症状の改善・安定化をはかり、生命予後の改善につながる治療である可能性があると考えられた。しかし神経学的後遺症を認めることが多く、日常生活で自立困難となる場合もある。HIV感染症やPMLを疑って迅速な検査、適切な治療へと繋げ、社会的支援体制を構築していくことが重要である。

結 語

ART導入後に重篤なPML-IRISを発症し、治療にステロイドパルス療法が一定の効果をみたPML合併AIDS症例を経験した。PML-IRISに対するステロイド療法の効果は定まっていないが、重篤な場合、ステロイドパルス療法は効果が期待できる可能性がある。

利益相反: 本研究において利益相反に相当する事項はない。

文 献

- 1) 厚生労働科学研究費補助金 難治性疾患等政策研究事業. プリオン病及び遅発性ウイルス感染症に関する調査事業班: 進行性多巣性白質脳症診療ガイドライン, 2017.
- 2) Dworkin MS: A review of progressive multifocal leukoencephalopathy in persons with and without AIDS. *Curr Clin Top Infect Dis* 22: 181-195, 2002.
- 3) Siddiqi OK, Koralnik IJ: Neurologic diseases caused by human immunodeficiency virus type 1 and opportunistic infections. (Bennett JE, Dolin R, Blaser MJ eds), Mandell, Douglas, and Bennett's Principles and Practice of Infectious Diseases, Saunders, pp 1581-1582, 2014.
- 4) Wollebo HS, White MK, Gordon J, Berger JR, Khalili K: Persistence and pathogenesis of the neurotropic polyomavirus JC. *Ann Neurol* 77: 560-570, 2015.
- 5) Shan R, Baq AK, Chapman PR, Cure JK: Imaging manifestations of progressive multifocal leukoencephalopathy. *Clin Radiol* 65: 431-439, 2010.
- 6) Clifford DB: Neurological immune reconstitution inflammatory response: riding the tide of immune recovery. *Curr Opin Neurol* 28: 295-301, 2015.
- 7) Shishido-hara Y: Progressive multifocal leukoencephalopathy and promyelocytic leukemia nuclear bodies: a review of clinical, neuropathological, and virological aspects of JC virus-induced demyelinating disease. *Acta Neuropathol* 120: 403-417, 2010.
- 8) Berger JR, Aksamit AJ, Clifford DB, Davis L, Koralnik IJ, Sejvar JJ, Bartt R, Major EO, Nath A: PML diagnostic criteria. *Neurology* 80: 1430-1438, 2013.
- 9) Recommendations from the Centers for Disease Control and Prevention, the National Institutes of Health, and the HIV Medicine Association of the Infectious Diseases Society of America: Guidelines for the Prevention and Treatment of Opportunistic Infections in HIV-Infected Adults and Adolescents. S1-S12, 2019.

- 10) Brickelmaier M, Lugovskoy A, Kartikeyan R, Reviriego-Mendoza MM, Allaire N, Simon K, Frisque RJ, Gorelik L : Identification and characterization of mefloquine efficacy against JC virus *in vitro*. *Antimicrob Agents Chemother* 53 : 1840–1849, 2009.
- 11) Clifford DB, Nath A, Cinque P, Brew BJ, Zivadinov R, Gorelik L, Zhao Z, Duda P : A study of mefloquine treatment for progressive multifocal leukoencephalopathy : results and exploration of predictors of PML outcomes. *J Neurovirol* 19 : 351–358, 2013.
- 12) Cettomai D, McArthur JC : Mirtazapine use in human immunodeficiency virus-infected patients with progressive multifocal leukoencephalopathy. *Arch Neurol* 66 : 255–258, 2009.
- 13) Antinori A, Cingolani A, Lorenzini P, Giancola ML, Uccella I, Bossolasco S, Grisetti S, Moretti F, Vigo B, Bongiovanni M, Del Grosso B, Arcidiacono MI, Fibbia GC, Mena M, Finazzi MG, Guaraldi G, Ammassari A, d'Arminio Monforte A, Cinque P, De Luca A ; Italian Registry Investigative Neuro AIDS Study Group : Clinical epidemiology and survival of progressive multifocal leukoencephalopathy in the era of highly active antiretroviral therapy: data from the Italian Registry Investigative Neuro AIDS (IRINA). *J Neurovirol* 9 (Suppl 1) : 47–53, 2003.
- 14) Engsig FN, Hansen AB, Omland LH, Kronborg G, Gerstoft J, Laursen AL, Pedersen C, Mogensen CB, Nielsen L, Obel N : Incidence, clinical presentation, and outcome of progressive multifocal leukoencephalopathy in HIV-infected patients during the highly active antiretroviral therapy era : a nationwide cohort study. *J Infect Dis* 199 : 77–83, 2009.
- 15) Johnson T, Nath A : Immune reconstitution inflammatory syndrome and the central nervous system. *Curr Opin Neurol* 24 : 284–290, 2011.
- 16) Tan K, Roda R, Ostrow L, McArthur J, Nath A : PML-IRIS in patients with HIV infection : clinical manifestations and treatment with steroids. *Neurology* 72 : 1458–1464, 2009.
- 17) Fournier A, Martin-Blondel G, Lechapt-Zalcman E, Dina J, Kazemi A, Verdon R, Mortier E, de La Blanchardière A : Immune reconstitution inflammatory syndrome unmasking or worsening AIDS-related progressive multifocal leukoencephalopathy : a literature review. *Front Immunol* 8 : 1–8, 2017.
- 18) Cinque P, Koralnik IJ, Gerevini S, Miro JM, Price RW : Progressive multifocal leukoencephalopathy in HIV-1 infection. *Lancet Infect Dis* 9 : 625–636, 2009.
- 19) Müller M, Wandel S, Colebunders R, Attia S, Furrer H, Egger M : Immune reconstitution inflammatory syndrome in patients starting antiretroviral therapy for HIV infection : a systematic review and meta-analysis. *Lancet Infect Dis* 10 : 251–261, 2010.
- 20) Berger JR : Steroids for PML-IRIS : a double-edged sword ?. *Neurology* 72 : 1454–1455, 2009.
- 21) Weissert R : Progressive multifocal leukoencephalopathy. *J Neuroimmunol* 231 : 73–77, 2011.

A Case of HIV-Associated Progressive Multifocal Leukoencephalopathy Treated with Effective Pulse Corticosteroid Therapy against Neurologically Serious Immuno-Reconstruction Inflammatory Syndrome after Starting ART

Kosuke TERAMAE^{1,2)}, Sho NAKATSUJI^{1,3)} and Tsunehiro SHIMIZU¹⁾

¹⁾ Department of Infectious Diseases, Kyoto City Hospital,

²⁾ Present address : Department of Internal Medicine, Doto Kin-ikyo Sakuragaoka Clinic,

³⁾ Present address : Imai Home Care Clinic

Case : Forty-seven-year old man fell down and got his right radial bone fracture 6 days ago, and in a private hospital he showed speech disturbance and right hemiparesis 3 days ago. The MRI of his brain made the referral physician suspect progressive multifocal leukoencephalopathy (PML). After a positive result of rapid diagnostic test for HIV, he was referred to our hospital for close examination and further treatment.

Clinical Course : He had right hemiparesis and dysarthria without following our directions. As he was highly suspicious of HIV-associated PML, we started anti-retroviral therapy (ART) immediately. After that, HIV-1 infection was confirmed and CD4 counts on admission were 34/ μ L. In spite of an increase in CD4 counts associated with ART, hypoactivity and scanty emotional expression progressed, probably due to immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS), which was strongly suggested by brain MRI and ruling out other infections and tumors. In 61 days after admission, we started pulse therapy of intravenous corticosteroids followed by decreasing oral corticosteroids gradually. In 3 months, his activity and emotional expression was recovered. In more than 3 years, his general condition became fairly stable, though his neurological status was fixed.

Discussion : An introduction of ART has improved life prognosis of AIDS patients with PML. PML-IRIS after initiating ART, however, enhances lethality of them. Pulse therapy of intravenous corticosteroids, whose effectiveness has not been established, has the possibility to improve their life prognosis more if administered as soon as IRIS is diagnosed.

Key words : progressive multifocal leukoencephalopathy (PML), immune reconstitution inflammatory syndrome (IRIS), pulse steroid therapy