

뇌 혈관계를 침범한 전신성 홍반성 루푸스 2례

영남대학교 의과대학 내과학교실

김봉준 · 이은영 · 홍영훈 · 박기도 · 송영두 · 이충기

영남대학교 의과대학 해부병리학교실

심 영 란

서 론

전신성 홍반성 루푸스는 여러 장기를 침범하여 다양한 임상 증상을 나타내는 자가 면역성 전신 질환이다. 특히 중추 신경계 루푸스는 일반적인 루푸스보다 진단 및 치료가 어렵고 예후가 불량하여 사망률이 높은 것으로 알려져 있다(Small 등, 1977).

중추 신경계 루푸스의 신경·정신병적 임상 양상은 경한 인지 장애에서부터 운동 장애, 두통, 정신병, 그리고 생명을 위협하는 뇌졸중, 혼수 상태에 이르기까지 매우 다양하며 사망 원인의 10-20%를 차지한다. 그리고 병리 기전에 대해서는 아직 확실한 정설은 없으나 면역복합체 및 보체 침착으로 인한 맥락층 손상 기전(Atkins 등, 1972)과 항림파구 항체(antilymphocyte antibody)나 항신경세포 항체(antineuronal antibody)에 의한 신경세포 손상 기전(Bluestein 등, 1981), 그리고 혈관계 병변(Ellis와 Verity, 1979) 등으로 설명되며 면역복합체에 의한 소혈관염이 주원인으로 생각되어 왔으나 실제 중추 신경 루푸스로 사망한 환자들의 부검 결과 혈관염 소견은 드물어 다른 요인들이 고려되고 있다(Harry와 Bluestein, 1987). 중추 신경 루푸스는 특이한 검사실 소견이나 방사선적 진

단법이 확립되지 않아 진단에 어려움이 많으며 특히 정신병 증상을 동반한 경우 중추 신경 루푸스 외에 만성 질환으로 인한 스트레스나 약물(스테로이드, hydroxychloroquine) 등의 원인도 고려하여야 한다.

중추 신경 루푸스의 여러 증상 중 경련, 두통, 기질적 뇌 증후군 등의 신경학적 증상과 정신병은 비교적 흔하나 뇌 혈관염이나 뇌 경색은 비교적 드물게 보고되고 있다. 저자들은 루푸스로 진단되어 치료받던 환자로서 뇌 혈관계를 침범한 소견을 보인 2례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

증 례

〈증례 1〉

환 자 : 정O숙, 여자, 23세

주 소 : 갑자기 발생한 두통과 시력저하

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음

현병력 : 3년전 다발성 관절염과 협부 발진 등의 증세로 전신성 홍반성 루푸스로 진단 받고, prednisolone (5mg/day)과 hydroxychloroquine(300mg/day)으로 치료받던 환자로서 한달 전부터 전신 부종과 노작성

호흡곤란이 생겼으며 내원 하루 전 갑작스럽게 발생한 두통과 시력 저하가 나타나 응급실을 통해 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 환자는 급성 병색을 보였고 혈압 170/90 mmHg, 체온 37°C, 호흡수 21회/분, 맥박 71회/분이었으며 의식은 경한 혼미 상태였다. 협부 발진과 양측 하지에 우묵 부종이 있었으며 장기 종대는 없었다. 흉부 청진시 양측 하부 폐야에서 수포음이 들렸으며 신경학적 검사상 최근 기억력과 계산 등의 고위 뇌기능의 경한 장애를 보였으나 감각과 운동 기능은 정상이었다. 시력은 빛을 감지하는 정도였다.

검사 소견 : 입원 당시 일반 혈액 검사상 혈색소 10.0 g/dL, 혈소판 140,000/mm³, 백혈구 12,000/mm³이었고 간기능 검사상 총 단백량과 혈청 알부민이 5.1 g/dL와 2.5 g/dL로 감소된 것 외에 AST/ALT 16/9 U/L, LDH 375 U/L, ALP 118 U/L, Ca/

P 7.5/3.4 mg/dL로 정상이었다. 소변 검사상 단백뇨(+++)와 혈액(+++), 그리고 RBC가 다수 검출되었고 BUN/Cr는 27.0/1.2 mg/dL로 정상 범위였으나 24시간 뇨단백 배설은 4 g으로 증가되어 있었다. 혈청 항체 검사상 항핵항체(ANA)검사는 speckled type 양성, 항dsDNA 항체 양성, 항cardiolipin 항체 IgG가 양성이었고 류마티스 인자와 lupus anticoagulant는 음성이었다. 혈청 보체는 C3와 C4가 각각 27.7/6.4 mg/dL로 감소되어 있었고 ESR은 30 mm/h, CRP는 4.88 mg/dL로 증가되어 있었다.

망막 검사와 slit lamp 검사는 정상으로 중추 신경성 시력 장애로 추정되었으며 뇌척수액 검사상 보체량(C3/C4)이 각각 14.9 mg/dL와 4.14 mg/dL로 감소, IgG는 17.1 mg/dL로 증가되어 있었으며 세포수는 5/mm³(임파구 100%), 항핵항체는 양성이었다(homogenous type). 뇌파 검사에서는 서파

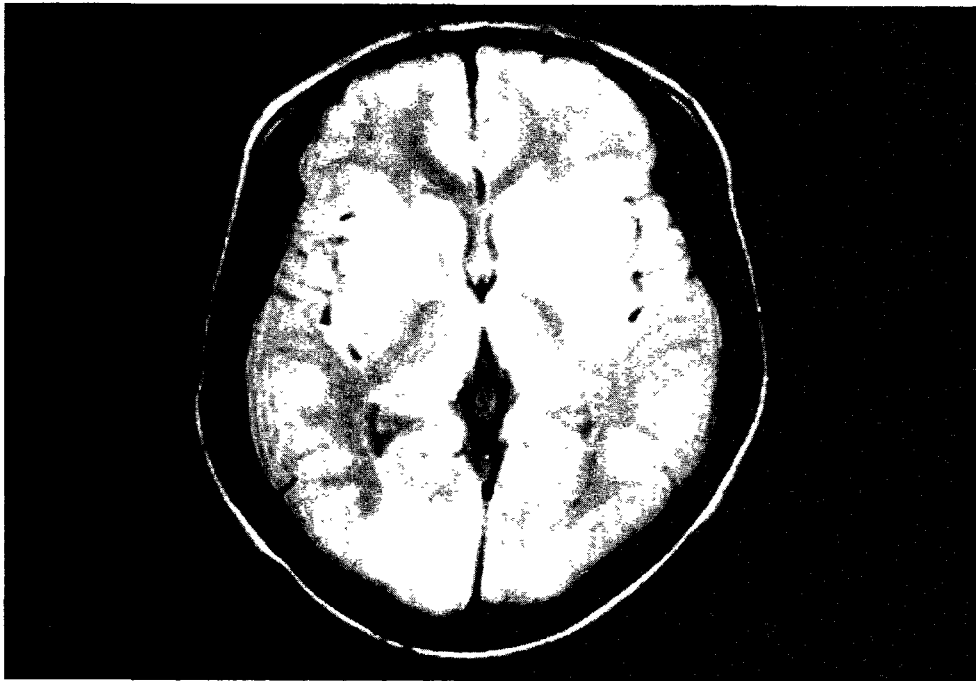


Fig. 1. Brain MRI with T2-WI shows multiple high signal intensities in both occipital lobe and basal ganglia.

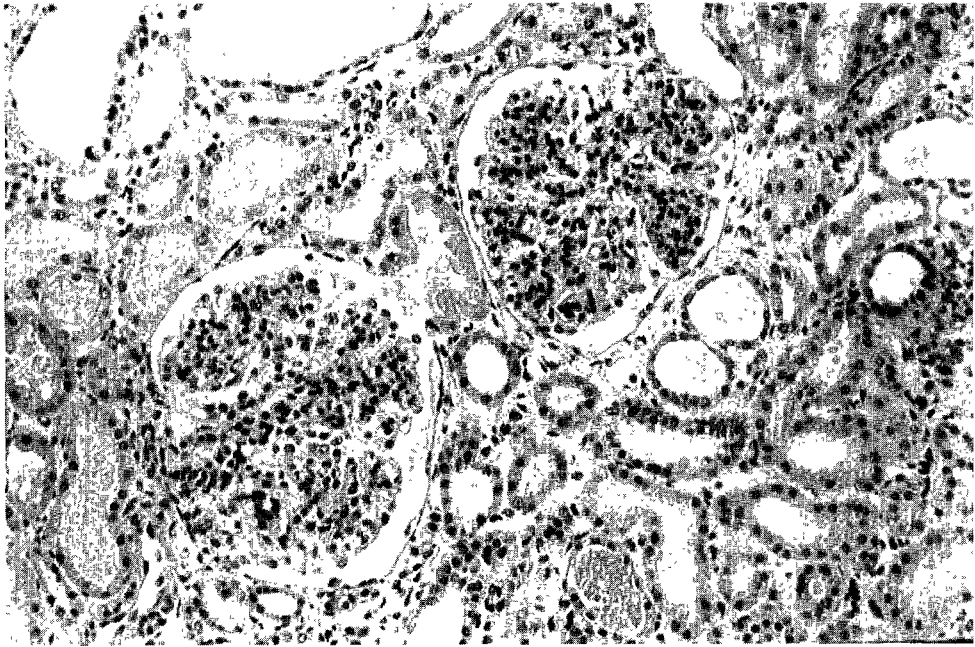


Fig. 2. Microscopic finding shows marked increased cellularity throughout the 2 glomeruli. It reflects proliferation of endothelial, mesangial, and epithelial cells and invasion of numerous PMNLs(Diffuse proliferative lupus nephritis, WHO class IV).
(H&E stain $\times 100$)

(theta파)가 주를 이루는 배경파를 보였고 내원 당일 시행한 뇌 자기공명 사진의 T2 강조 영상에서 양쪽 후두엽, 기저핵과 뇌교 피개에 다발성 고영영 소견이 있었다(그림 1).

치료 및 임상경과 : 자가항체 검사 결과와 뇌 자기공명사진 등을 종합하여 다발성 뇌 혈관염으로 진단하고 부신 피질 호르몬 충격 요법으로 methylprednisolone 500 mg/day를 4일간 정주하였으며 이후 경구용 부신 피질 호르몬제로 바꾸어 투여하였다. 환자는 입원 일주일 후 다시 시행한 시력 검사에서 경도의 근시 소견 외에 정상이었으며 인지 기능도 점차 호전되었다. 계속되는 단백뇨와 저알부민혈증으로 인한 전신부종은 이노제와 정주용 알부민 투여로 조절하였다. 입원 20일째 시행한 신장 조직검사서 미만성 증식성 사구체신염(WHO

class IV)으로 진단되었다(그림 2). 입원 30일째 다시 시행한 뇌 자기공명 사진은 정상이었고 환자는 증상이 호전되어 퇴원하였으며 루푸스 신염에 대해 외래에서 계속 추적 치료중이다.

〈증례 2〉

환자 : 이O화, 여자, 38세

주소 : 구음 장애와 의식 혼탁

과거력 및 가족력 : 특이사항 없음

현병력 : 1년 전부터 전신 쇠약감, 열감, 협부 발진 등의 증상이 있어 오다 1개월 전 안면 발진, 발열 등의 증상이 심해 영남대학교 의과대학 부속 병원 내과에 입원하여 전신성 홍반성 루푸스로 진단 받고 퇴원하여 외래에서 prednisolone(10 mg/day)과 hydroxychloroquine(400 mg/day)으로 치료하

고 있던 중 입원 이틀 전 쓰러지면서 인지 장애와 구음 장애가 계속되어 응급실을 통해 입원하였다.

이학적 소견 : 입원 당시 급성 병색을 보였고 가벼운 의식 장애가 있었으나 양안 대광반사는 정상이었으며 활력 징후는 혈압 140/90 mmHg, 체온 37°C, 호흡수와 맥박수 각각 24회/분과 88회/분이었다. 양볼에 홍반성 피진이 있었고 청진상 양 폐야의 호흡음은 깨끗하였으며 심잡음은 없었다. 신경학적 검사상 인지 장애와 구음 장애 소견을 보였고 양측 상·하지의 운동 기능이나 감각신경 이상은 없었다. 정신과적 검사상 불안, 초조 등의 정동 장애와 집중력 결여 소견을 보였다.

검사 소견 : 입원시 일반 혈액 검사에서 혈색소 8.9 g/dL, 혈소판 137,000/mm³, 백혈구 3,100/mm³으로 빈혈과 백혈구 감소증이 있었으며, 간기능은 총 단백질과 알부민이 각각 5.9 g/dL와 2.6 g/dL로 감소되어 있었다. AST/ALT는 324/133 U/L, LDH 1616

U/L로 증가되어 있었고 혈청 전해질 농도는 Na 138 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Ca 7.7 mg/dL였다. 면역학적 검사상 항핵항체는 speckled type 양성, C3/C4 24.1/18.4 mg/dL, CH50 18.3/ml로 혈청 보체는 감소되어 있었다. 항dsDNA 항체, lupus anticoagulant와 항-RNP 항체는 양성, 항Sm 항체, 항cardiolipin 항체와 류마티드 인자는 음성이었다.

흉부 방사선 검사상 플라스크 모양의 심비대 소견을 보였으며(그림 3) 심초음파 검사상 경한 심낭삼출 소견이 있었다. 뇌파검사에서는 전체적으로 특히 전두엽 부위에 서파(slow wave)가 나타났다. 처음 응급실에서 시행한 뇌 컴퓨터 단층 촬영에서는 이상소견이 없었으나 입원 이틀째 뇌 자기공명 사진상 양측 기저핵과 시상야에 경계가 불분명한 이상 고음영 부위가 보였으며 조영 증강 소견은 없었다(그림 4).

BUN과 creatinine은 각각 18.0/0.7 mg/dL로 정상

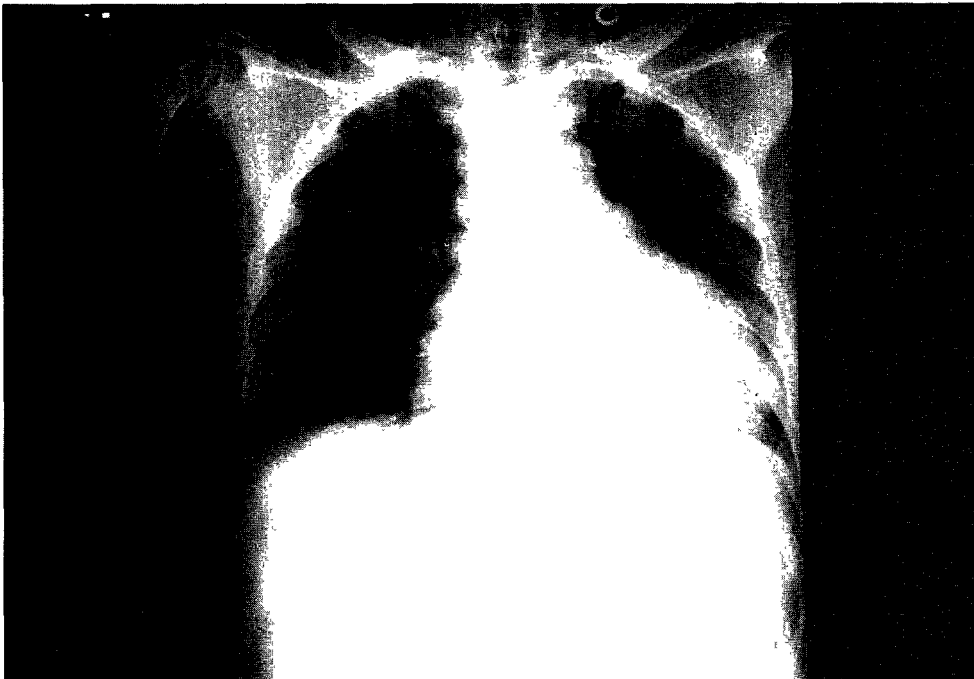


Fig. 3. Chest PA shows flask-shaped cardiomegaly suggesting pericardial effusion.



Fig. 4. Cerebral MRI shows ill defined abnormal high signal intensities in both basal ganglia and thalamus on T2-WI.

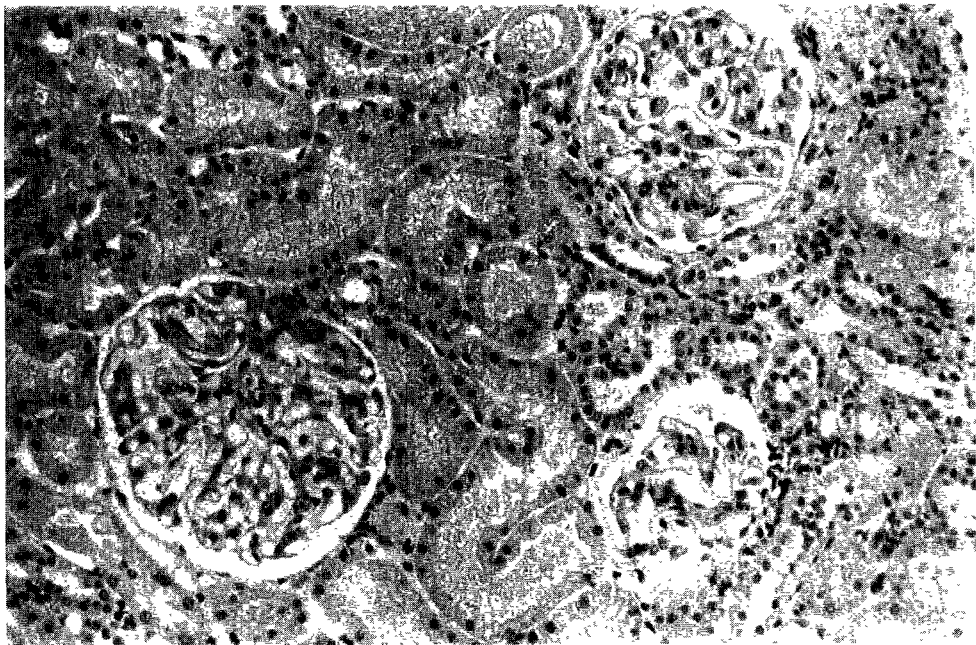


Fig. 5. Microscopic finding of biopsy specimen reveals 3 glomeruli with moderate increase of the intercapillary mesangial matrix and the number of mesangial cells(Mesangial lupus nephritis WHO class II). (H&E stain $\times 100$)

이었으나 소변 검사에서 blood (++) , RBC 10-20/HPF로 나타나 신장 조직 검사를 시행하였으며 혈관관 루푸스 신염(WHO class II)으로 진단되었다.

치료 및 임상 경과 : 루푸스로 인한 뇌경색으로 진단하고 즉시 methylprednisolone 500mg을 3일간 정맥 투여 후 입원 3일째부터 구음 장애와 인지 장애의 호전을 보였고 의식은 명료하여졌다. 경구용 부신 피질 호르몬제로 바꾸어 점차 용량을 감소시켰는데 입원 중 불안, 초조, 우울 등의 증상과 불면증이 계속되어 정신과 상담과 항우울제를 병용 치료한 후 환자의 증상은 호전을 보였으며 입원 20일째 퇴원하였다.

고 찰

진신성 홍반성 루푸스에서 중추 신경계 침범은 1872년 Kaposi에 의해 처음 보고된 이래 그 빈도는 약 25-75% 정도로 루푸스 환자의 절반은 병의 경과 중 중추 신경계 증상을 경험하게 된다고 한다(Dubois와 Tufanelli, 1964).

중추 신경 루푸스의 증상은 경한 인지장애에서부터 두통, 경련, 운동 또는 감각신경의 국소적 이상, 정신병증, 진전이나 무도병 등의 운동 장애, 기질적 뇌 증후군, 뇌혈관 질환 등으로 매우 다양하며 실제로 환자들은 두 가지 이상의 증상을 함께 보이는 경우가 대부분이다. 병리 소견 또한 혈관벽의 유리질화나 혈관 내피세포 증식으로 인한 비염증성 혈관증, 혈전이나 염증에 의한 혈관염, 뇌경색, 뇌출혈, 미만성 뇌 위축 등 여러 가지 소견을 보인다.

신경·정신계 병변의 가장 흔한 증상은 심한 두통으로 약 16-39%로 보고되어 있으며, 병의 활동성과 관계 있고 스테로이드에 잘 반응한다. 증례 1의 경우 신경계 증상과 함께 갑작스러운 심한

두통을 호소하였는데 병의 활동도가 높아지면서 유발된 것으로 보이고 치료에 빨리 반응하였다. Levine 등(1990)은 두통이 lupus anticoagulant와 연관이 있음을 보고하면서 lupus anticoagulant가 prostaglandin과 혈소판의 활동을 변화시키고 신경세포의 인지질에 영향을 끼쳐 두통을 유발한다고 가정하였다.

뇌 혈관계를 침범하는 경우는 흔치 않으며 뇌경색, 뇌출혈, 드물게는 Libman-Sacks 심내막염에서 기원하는 색전에 의한 뇌졸중과 뇌 혈관염의 두 가지 양상으로 나타난다. 혈관염은 고열, 의식 장애, 경련, 혼수 등의 증상과 국소 신경 증상을 일으킬 수 있고 혈청 보체량 감소와 각종 항체 증가 등 활동성 루푸스 소견을 동반하고 뇌 척수액의 이상 소견을 보이며 즉각적인 치료가 필요하다. 국소적 신경 증상을 나타내는 경우는 일과성 허혈 발작이나 뇌경색의 형태로 나타나고 lupus anticoagulant나 항cardiolipin 항체 등의 항인지질 항체에 의한 미세혈관 혈전과 관련이 있다는 것은 잘 알려진 사실이다. Devinsky 등(1988)은 Libman-Sacks 심내막염에 의한 심인성 색전이 중요한 역할을 한다고 보고하기도 하였다. 증례 1에서는 국소적 증상으로 중추성 시력저하를 보였는데 뇌 자기공명 사진에서 후두엽 부위 고음영 소견은 증상과 잘 부합되었으며 증례 2의 경우는 구음 장애가 있으면서 심비대 소견이 있어 심초음파를 시행하였으나 심내막염은 없었다. 두 증례들은 각각 항cardiolipin 항체(증례 1)와 lupus anticoagulant(증례 2)가 양성이었다.

경련은 중추 신경 증상 중 비교적 흔하며 대개 강직-간대성 발작의 양상으로 나타나는데 뇌파 검사상 배경파가 서파를 보여 전반적 뇌 기능 장애를 암시한다. 중추 신경 루푸스에 의한 경련은 스테로이드 금단, 경정맥 스테로이드 충격 요법, 뇌혈관염의 합병증, 감염증과 과량의 chloroquine 복

용 등 다른 원인을 배제해야 한다는 문제점이 있으며 치료로는 항경련제와 스테로이드를 사용한다. 그의 루푸스로 인한 신경계 증상으로는 진진이 환자의 5% 정도에서 병의 경과 중 나타날 수 있고 무도병은 어린이에게 많이 나타나며 항인지질항체와의 연관성이 보고되고 있으나 병의 예후에는 영향을 미치지 않는다(Kovacs 등, 1992).

정신병 증상의 빈도는 신경증상보다 적는데 정신병의 증상이나 징후가 나타난 경우 정신과와 협의하여 진단하는 것이 필요하며 기질적 뇌 증후군, 신경증, 정신병증의 순서로 나타난다. 한편 감염, 혈전이나 혈관염 등의 형태로 중추 신경계를 침범한 루푸스는 치료되면서 반흔을 남길 수 있고 이로 인해 인지 장애, 감정 조절 장애, 인격 장애 또는 치매 등 다양한 정신병 증상을 나타내는 기질적 뇌 증후군을 야기하는데 이는 비가역적이고 치료되기 어렵다. 증례 .2의 경우는 입원당시부터 인지 장애와 함께 불안, 불면, 우울 등의 증상이 있었고 인지 장애는 치료 후 호전되었으나 신경증적 증상과 정동장애는 계속되어 정신과와 계속 협진 치료중이다.

루푸스 환자 중 중추 신경계 증상이 있는 군과 없는 군 사이에 남녀 성비, 나이 등의 차이는 없고 유병기간이 길수록 중추 신경계 침범 가능성이 높아진다고 하나 초기 발현이 중추 신경 루푸스로 나타나는 경우도 있다. 중추 신경 루푸스와 신장 등 다른 장기를 침범한 루푸스와의 관계에 대해서는 일치된 보고가 없으나 우리 나라의 보고에서는 신염이 있는 환자에서 중추 신경 루푸스의 발병율이 높다고 하였다(민준기 등, 1996). 저자들이 경험한 2 증례 모두에서는 루푸스 신염이 있었다.

중추 신경 루푸스의 진단법으로 여러 가지가 사용되고 있으나 아직 민감도와 특이도 모든 면에서 우수한 방법은 없어 뇌 척수액 검사, 뇌파 검사, 뇌 전산화단층 촬영, 뇌 자기공명 사진, 뇌혈

관 촬영, PET, 혈청 검사 등의 검사를 종합하여 진단하고 있다.

자가 항체와 신경·정신병적 증상 발생과의 상호 관계에 관해서는 항DNA 항체가 증가하며 총 보체가와 C3가 감소한다고 하나 이와 상반된 견해도 있으며 항Sm 항체가 증가한다는 보고도 있다(Steinman, 1978). 본 증례에서는 두 경우 모두 항DNA 항체는 양성, 혈청 보체는 감소된 소견을 보였고 항Sm 항체는 음성이었다. 항cardiolipin 항체나 lupus anticoagulant는 루푸스 혈관염과 관계 있으며 국소적인 신경학적 증상을 보인 경우 통계학적으로 의미 있는 양성율을 보이고 항ribosomal P 항체가 루푸스 정신병증과 연관이 있으며 그 역가는 임상 경과에 따른다고 한다(Bonfa 등, 1987). 혈청 IgG 항neuronal 항체는 중추 신경계 증상을 가진 루푸스 환자의 80%에서 양성인 반면 신경계 증상이 없는 경우 단지 5%에서만 양성율을 보이고 뇌 척수액내의 항체는 활동성 중추 신경 루푸스를 시사한다고 한다(Bluestein 등, 1981). 그의 항lymphocyte 항체, 항neurofilament 항체 등도 각각 항neuronal 항체와의 교차 반응과 미만성 뇌기능 장애와의 관련성이 알려져 혈청학적 지표로 대두되고 있다. 뇌 척수액 소견은 약 1/3에서 경한 세포수의 증가와 단백수치의 증가 소견을 볼 수 있으며 당의 감소나 LE 세포 양성 소견은 매우 드물며 높은 역가의 IgG 항neuronal 항체는 활동성 중추 신경 루푸스를 의미한다.

신경계 증상의 유무와 상관없이 루푸스 환자에서 비정상 뇌파 소견은 비교적 흔하며 이는 단지 대뇌의 기능적 이상을 의미한다. Bourke와 Rudolf(1985)는 68%의 루푸스 환자에서 이상 뇌파 소견을 보인다고 보고하면서 서파인 theta와 delta 파가 배경파를 이루는 양상이 중추 신경 루푸스와 가장 연관성이 높다고 하였다. 저자들의 두 증례에서도 모두 뇌파 검사에서 서파가 주된 배경파를

이루는 소견을 보여 국소적 이상 이외 미만성 뇌 기능 장애 소견을 보여 주고 있다.

뇌 전산화 단층촬영은 뇌경색이나 뇌출혈을 진단하는데 도움이 되고 루푸스 환자에서 가장 흔한 소견은 뇌실질 위축이다. 하지만 뇌 전산화 단층 촬영에서 미만성 뇌피질 위축이나 정상 소견을 나타낸 경우도 자기 공명 영상을 시행하면 국소 부종, 미소 경색 등의 미세한 변화를 발견할 수 있는 경우가 많다. 특히 자기 공명 영상은 뇌허혈 상태에 대해 전산화 단층촬영보다 예민하고 T2-강조 영상에서 회백질에 고음영을 보이면 경련이나 정신병 등 뇌의 미만성 이상과, 백질에 고음영을 보이면 항인지질 항체와의 연관이 깊다는 보고가 있으나(Ishikawa 등, 1994) 전산화 단층 촬영과 자기 공명영상 모두 중추 신경 루푸스에 특이한 진단적 소견을 나타내지는 않으므로 다른 검사 소견이나 임상 양상을 고려후 진단하여야 한다.

중추 신경 루푸스는 대부분에서 상태가 중하고 예후 또한 불량하므로 적극적인 치료를 요한다. 고용량의 경구용 부신 피질 호르몬 제제(prednisolone 1mg/kg/day)가 사용되는데 흔히 정맥을 통한 스테로이드 충격 요법(methylprednisolone 250-1000 mg/day)이 필요하고 국내에서도 효과가 있는 것으로 보고된 바 있다(민유홍 등, 1985). 일부 환자에게는 azathioprine, cyclophosphamide 등의 면역억제제 사용이나 혈장 교환요법이 고려될 수 있다. 또한 항인지질 증후군이 혈전의 원인으로 생각되면 항혈소판 제제나 항응고제가 적용이 되고 이런 경우 비교적 예후가 양호하며 항경련제나 항정신병 약물도 그 증상에 따라 적절히 사용할 수 있다. 증례 1과 2의 경우는 조기에 스테로이드 충격 요법을 시행하여 치료에 잘 반응하였으며 현재 prednisolone으로 감량한 용량에서 잘 조절되고 있다.

전신성 홍반성 루푸스의 예후는 최근 조기 진

단과 치료, 그리고 면역 억제제의 적절한 사용으로 5년 생존율이 89~97%까지 향상되었으나, 아직도 주요 장기 특히 신장이나 중추 신경 침범시는 예후가 나쁘고 사망률도 높다(정윤석 등, 1992). 따라서 루푸스 환자에서 중추 신경계 증상이 나타나는 경우, 원인을 찾기 위한 여러 가지 검사를 적극적으로 시행하고 감염이나 약물 등 다른 원인이 배제되면 즉시 고용량의 부신피질 호르몬 치료를 시작하고 그 반응에 따라 추가적 처치를 시행하여 증상의 호전과 영구적 손상 방지를 도모해야 할 것으로 생각된다.

저자들이 경험한 2례는 중추 신경 루푸스 중 뇌 혈관계를 침범한 경우로 혈청의 자가 항체나 뇌파와 뇌 자기공명 사진 등의 소견이 비교적 특징적이었다. 2례 모두 고용량의 스테로이드에 반응이 좋았으며 현재까지 재발 없이 외래에서 추적 및 치료중이다.

요 약

저자들은 최근 루푸스가 뇌 혈관계를 침범하여 신경·정신과적 이상 증상을 보였으며 면역 검사, 뇌파 검사 및 뇌 자기공명사진에서 중추 신경 루푸스의 소견에 부합되는 양상을 보였고 고용량의 부신피질 호르몬 충격 요법에 반응이 좋았던 2례를 경험하였기에 문헌 고찰과 함께 보고하는 바이다.

참 고 문 헌

- 민유홍, 선우일남, 고윤웅, 홍천수: 스테로이드 pulse 요법에 의한 중추 신경계 침범 전신성 홍반성 낭창 환자 치험 2례. 대한내과학회잡지 28: 868-873, 1985.

- 민준기, 오은숙, 정명선, 박성환, 홍연식, 이상현, 조철수, 김호연: 전신성 홍반성 루푸스의 신경, 정신병적 증상과 자가항체와의 관계. 대한류마티스학회지 3: 134-141, 1996.
- 정윤석, 박적원, 이돈행, 김시찬, 박중원, 홍천수: 중추 신경계를 침범한 전신성 홍반성 낭창의 임상적 연구. 대한내과학회잡지 42: 91-98, 1992.
- Atkins CJ, Kondon JJR, Quismorio FP, Friou GJ: The choroid plexus in systemic lupus erythematosus. *Ann Int Med* 76: 65, 1972.
- Bluestein HG, Williams GW, Steinberg AD: Cerebrospinal fluid antibodies to neuronal cells: association with neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus. *Am J Med* 70: 240-246, 1981.
- Bonfa E, Golomberg SJ, Kaufman, Skelly S, Weissbach H, Brot N, Elkon KB: Association between lupus psychosis and antiribosomal P protein antibodies. *N Engl J Med* 317: 265-271, 1987.
- Bourke BE, de Rudolf MN: The value of electroencephalogram in cerebral systemic lupus erythematosus. In XVI International Congress of Rheumatology, May 1985, Sydney, Australia, F69.
- Devinsky O, Petit CK, Alonso DR: Clinical and neuropathological findings in systemic lupus erythematosus: the role of vasculitis, heart emboli, and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Ann Neurol* 23: 380, 1988.
- Dubois EL, Tuffanelli DL: Clinical manifestations of systemic lupus erythematosus. *Computer analysis of 520 cases. JAMA* 190: 104-111, 1964.
- Ellis SG, Verity MA: Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus. a review of neuropathologic findings in 57 cases. *Semin Arth Rheum* 8: 212-221, 1979.
- Harry G, Bluestein M: Neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 317: 309-311, 1987.
- Ishikawa O, Ohnishi K, Miyachi Y, Ishizaka H: Cerebral lesions in systemic lupus erythematosus detected by magnetic resonance imaging. Relationship to anticardiolipin antibody. *J Rheumatol* 21: 87-91, 1994.
- Kaposi M: Nene beitrage zur kenntnis des lupus erythematosus. *Arch Derm Syph* 4:36, 1872.
- Kovacs JA, Lang AE, Imman RD: Chorea in SLE. Clinical and serological studies. *Arthritis Rheum* 35: S110, 1992.
- Levine SR, Deegan MJ, Futrell N, Welch KM: Cerebrovascular and neurologic disease associated with antiphospholipid antibodies: 48 cases. *Neurology* 40: 1181-1189, 1990.
- Small P, Moss MF, Kohler PF, Harbeck RJ: Central nervous system involvement in SLE: diagnostic profile and clinical features. *Arthritis Rheum* 20: 869, 1977.
- Steinman CR: Circulating DNA in systemic lupus erythematosus: association with central nervous system involvement and systemic vasculitis. *Am J Med* 67: 429-435, 1978.

— Abstract —

Two Cases of Systemic Lupus Erythematosus with Cerebrovascular Involvement

Bong Jun Kim, Eun Young Lee, Young Hoon Hong,
Ki Do Park, Young Doo Song, Choong Ki Lee

*Department of Internal Medicine
College of Medicine, Yeungnam University
Taegue, Korea*

Young Ran Shim

*Department of Pathology
College of Medicine, Yeungnam University
Taegue, Korea*

Systemic lupus erythematosus(SLE) is an autoimmune disease which may affect many different organs and disclose various clinical manifestations. Recently central nervous system(CNS) involvement has been recognized as an increasingly significant contributor to morbidity and mortality of SLE.

The clinical manifestations of CNS-lupus are highly variable and range from mild cognitive dysfunction, movement disorder, headache, psychosis to life-threatening stroke and coma. Among the neuropsychiatric disorders encountered in patients with SLE, cerebrovascular disease has been a relatively rare complication.

The diagnosis and management of CNS-lupus is difficult because of the lack of useful diagnostic methods. If cerebrovascular involvement is suspected, aggressive treatment such as high dose steroid, immunosuppressive therapy, plasma exchange may be required to reduce high mortality rate.

We experienced 2 cases cerebrovascular diseases occurring in SLE patients which presented with various neuropsychiatric manifestations. They were diagnosed as CNS-lupus by neuropsychiatric symptoms, brain MRI, and EEG, and showed good response to high dose steroid pulse therapy.

Key Words: CNS-lupus, cerebrovascular disease, SLE