

が近年報告されているが、特異な点としては、HIV陽性の神経梅毒患者ではHIV陰性の神経梅毒患者に比べてより若年であり、高頻度に第2期梅毒の症状を呈する<sup>21)</sup>。また、AIDS未発症のHIV感染者で梅毒性髄膜炎の頻度が高いことも示されている<sup>6)</sup>。他に、HIV感染を合併した梅毒患者で非典型的な症状を呈することが報告されている<sup>6)</sup>。本症例は、神経梅毒には稀な小脳失調で発症しており、HIV感染が免疫系の異常を介して梅毒の経過に影響を与えた可能性が考えられた。

### まとめ

急性小脳失調で発症したHIV感染を伴う神経梅毒の48歳男性例を報告した。髄膜血管型と考えられるが、病態の背景に血管炎に伴う小脳の血流低下の存在が推定された。

貴重なご助言を賜りました岐阜大学医学部附属病院放射線科・浅野隆彦先生に深謝申し上げます。

### 文 献

- 1) 大郷典子, 野村明美, 上村弘行, ほか. 1984年から1988年の5年間における当科での梅毒症例. 皮膚 1989 ; 31 : 655-68.
- 2) 藤井明弘, 武藤多津郎, 山村 修, ほか. 脊髄小脳変性症様の症状と記銘力障害を呈した神経梅毒の一例(会). 臨床神経 1999 ; 39 : 588.
- 3) 高橋 央, 橋本 司, 田口敬子, ほか. 駆梅毒療法により小脳失調に改善を認めた副腎白質ジストロフィー合併神経梅毒の一例(会). 臨床神経 2002 ; 42 : 371.
- 4) Morikawa M, Kosaka J, Imai T, et al. A case of general paresis showing marked treatment-associated improvement of cerebellar blood flow by quantitative imaging analysis. *Ann Nucl Med* 2002 ; 16 : 71-4.
- 5) Umashankar G, Gupta V, Harik SI. Acute bilateral inferior cerebellar infarction in a patient with neurosyphilis. *Arch Neurol* 2004 ; 61 : 953-6.
- 6) 松室健士, 納 光弘. 梅毒トレポネーマ. 日本臨牀別冊神経症候群 I 1999 ; 26 : 615-9.
- 7) Allen SH, Malik O, Lipman MC, et al. Acute demyelinating encephalomyelitis (ADEM) in a patient with HIV infection. *J Infect* 2002 ; 45 : 62-4.
- 8) Tagliati M, Simpson D, Morgello S, et al. Cerebellar degeneration associated with human immunodeficiency virus infection. *Neurology* 1998 ; 50 : 244-51.
- 9) Abe H, Mehraein P, Weis S. Degeneration of the cerebellar nucleus and the inferior olivary nuclei in HIV-1-infected brains : a morphometric analysis. *Acta Neuropathol* 1996 ; 92 : 150-5.
- 10) Kinzel N, Strike D, Clark HB, et al. Cerebellopontine degeneration as an immune restoration disease in HIV infection. *AIDS* 2004 ; 18 : 2348-50.
- 11) Kwakwa HA, Ghobrial MW. Primary cerebellar degeneration and HIV. *Arch Intern Med* 2001 ; 161 : 1555-6.
- 12) Yebra M, Garcia MA, Albarran F. Cerebellar disease without dementia and infection with the human immunodeficiency virus. *Ann Intern Med* 1988 ; 108 : 310.
- 13) Puertas I, Jimenez-Jimenez FJ, Gomez-Escalonilla C, et al. Progressive cerebellar syndrome as the first manifestation of HIV infection. *Eur Neurol* 2003 ; 50 : 120-1.
- 14) 照屋勝治, 吉田邦仁子, 上田晃弘, ほか. 急性髄膜脳炎を呈した急性HIV感染症10例の臨床的検討(会). 感染症学雑誌 2004 ; 78 : 657.
- 15) Martinez P, Munoz J, Santamaria JM, et al. Acute symptomatic HIV infection. Report of 10 cases. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 1992 ; 10 : 205-10.
- 16) Newton PJ, Newsholme W, Brink NS, et al. Acute meningoencephalitis and meningitis due to primary HIV infection. *BMJ* 2002 ; 325 : 1225-6.
- 17) Wendel KA, McArthur JC. Acute meningoencephalitis in chronic human immunodeficiency virus (HIV) infection : Putative central nervous system escape of HIV replication. *Clin Infect Dis* 2003 ; 37 : 1107-11.
- 18) 二神信夫, 坪井潤一, 金敷博文, ほか. 小脳症状をはじめとした多彩な臨床所見を呈する脳炎症状にて発症したHIV初発感染の1症例(会). 日本救急医学会雑誌 1995 ; 6 : 564.
- 19) Haist SA. The neurologic manifestations of primary HIV infection. *J Ky Med Assoc* 1989 ; 87 : 75-7.

- 20) Li CM, Lee YY, Ho YR. Acute meningoencephalitis as initial presentation of human immunodeficiency virus infection : report of two cases. J Microbiol Immunol Infect 2002 ; 35 : 195-8.
- 21) Katz DA, Berger JR, Duncan RC. Neurosyphilis. A comparative study of the effects of infection with human immunodeficiency virus. Arch Neurol 1993 ; 50 : 243-9.

<Abstract>

**Neurosyphilis with HIV infection developing acute cerebellar ataxia. A case report.**

by

Takeo SAKURAI, M.D., Akio KIMURA, M.D.,  
Yuuji TANAKA, M.D., Isao HOZUMI, M.D. &  
Takashi INUZUKA, M.D.

from

Department of Neurology and Geriatrics, Gifu University Graduate School of Medicine, Gifu 501-1194, Japan.

The patient was a 48-year-old male who developed acute cerebellar ataxia following a fever and a sore throat. The serum Venereal Disease Research Laboratory (VDRL) test, *Treponema pallidum* particle agglutination (TPPA) test and HIV-1 antibody test were positive. The CD4 cell count was 828/ $\mu$ l and the HIV-RNA level was  $7.6 \times 10^4$  copies/mL in serum. Cerebrospinal fluid (CSF) examination showed pleocytosis, an elevated protein concentration, and positive TPPA. We diagnosed neurosyphilis with HIV infection. Brain magnetic resonance imaging (MRI) showed no abnormality.  $^{123}$ I-IMP-SPECT demonstrated decreased blood flow predominantly in bilateral cerebellum and parietooccipital lobe. He was treated with penicillin intravenously at 24 million units per day for 21 days. The cerebellar ataxia gradually improved, accompanied by improvements in the serum VDRL test results and cell count of CSF. This is a rare case of neurosyphilis with HIV infection that developed acute cerebellar ataxia.

\* \* \*

---

**Original (Case Report)**


---

多発ニューロパチーにて発症し、頭部 MRI 上対称性びまん性病巣を呈した  
CNS ループスの 1 例

木村 暁夫、櫻井 岳郎、香村 彰宏、鈴木 欣宏、田中 優司、保住 功、犬塚 貴

Central nervous system lupus with diffuse symmetrical lesions on magnetic  
resonance imaging and preceding polyneuropathy

Akio Kimura, Takeo Sakurai, Akihiro Koumura, Yoshihiro Suzuki, Yuji Tanaka, Isao Hozumi, Takashi Inuzuka

**Abstract**

Systemic lupus erythematosus (SLE) is frequently complicated by various neurological deficits. A sixty-nine-year-old man, who was diagnosed as having SLE, presented with slowly progressive polyneuropathy predominantly in his lower limbs and subsequent encephalopathy. Brain MRI showed characteristic diffuse symmetrical high intensity lesions in the cerebral white matter, cerebellum, and middle cerebellar peduncles on T2-weighted images. Diffusion-weighted images (DWIs) showed high intensity lesions in the bilateral middle cerebellar peduncles with reduced apparent diffusion coefficients (ADC). The results of DWI and ADC mappings suggest that the lesions indicate cytotoxic edema caused by ischemic changes. Laboratory findings revealed abnormalities of coagulation and fibrinolysis. We speculated that the pathogenesis of our patient's encephalopathy and polyneuropathy was an impairment in microcirculation associated with vascular endothelial cell injury.

**Key words:** ADC map, vascular endothelium, CNS lupus, Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS), Brain MRI

はじめに

全身性エリテマトーデス (SLE) は様々な神経障害を合併する疾患である。我々は、多発ニューロパチーにて発症し、その後、脳症に伴う精神症状を合併し、同時に頭部 MRI にて対称性びまん性病巣を認めた 1 例を経験したので報告する。

症例 69 歳、男性

<初回入院時>

主訴：歩行障害

現病歴：2004 年 11 月中旬に両下肢の脱力、歩行障害、両下腿以下の感覚鈍麻に気がついた。症状は徐々に進行

し、杖歩行となったため 2005 年 1 月 25 日近医神経内科を受診。多発神経炎が疑われ精査目的にて 3 月 8 日当科に紹介された。

既往歴：十二指腸潰瘍 (44 歳時)、胆嚢癌・胆石摘出術 (65 歳時)

家族歴：母が子宮癌で 52 歳時に死去

一般身体所見：身長 174cm、体重 69.9kg、血圧 106/85mmHg、脈拍 93/min、35.5℃。顔面紅斑および両下腿浮腫を認めた。

神経学的所見：意識・精神状態は良好。見当識障害はなし。脳神経領域の異常なし。運動系では末梢優位の対

称性下肢筋力低下 (MMT; 上肢は全て 5, Iliopsoas(5/5), Gluteus(4/4), Quadriceps(5/5), Hamstrings(3+/3+), Tibialis anterior(1/1), Gastrocnemius(1/1)) および両側前脛骨筋萎縮を認めた。四肢腱反射は両側の尺骨反射とアキレス腱反射で低下。協調運動では指鼻試験で両側の終末振戦を認めた。感覚系では両下腿 1/2 以下で遠位に強い触覚低下と痛覚過敏、左母指探し試験で軽度の障害を認めた。姿勢・歩行では Romberg 徴候が陽性、幅広かつすり足歩行であった。髄膜刺激徴候および膀胱直腸障害は認めなかった。

検査所見: 血液検査では TP: 10.0 g/dL および IgG: 5817 mg/dL と上昇、血沈: 98 mm/hr と亢進、抗 DNA 抗体および抗 RNP 抗体陽性、血清補体価は C3: 81mg/dL と正常であったが C4: 2 mg/dL、CH50: 16.9 U/mL と低下がみられた。また FDP: 11.3  $\mu$  g/mL、Dダイマー: 1.5  $\mu$  g/mL、PIC: 1.4  $\mu$  g/mL と上昇し、トロンボテスト: 48%、フィブリノーゲン: 150 mg/dL、AT III: 71%、プロテイン C 抗原量: 61%、プロテイン C 活性: 58%、プロテイン S 活性: 52% と低下がみられるなど凝固線溶系マーカーの異常がみられた。ちなみに抗カルジオリピン  $\beta$  2GPI 複合体抗体は陰性、ループスアンチコアグラント [dRVVT] は 1.31 (<1.3) と軽度上昇を認めた。その他の異常所見として ACE: 22.8 IU/L およびリゾチーム: 13.1  $\mu$  g/mL の上昇を認めた。一方抗核抗体は陰性であり、白血球数およびリンパ球数は正常であった。髄液検査では細胞数は 1/ $\mu$  l (単核球) と正常であったが総蛋白は 60mg/dL と軽度の上昇がみられた。末梢神経伝導検査では下肢運動神経優位の軸索障害型多発ニューロパチーの所見を呈した (表 1)。右腓腹神経生検を施行したが、fasciculus の大きさは正常範囲であり神経周膜下の浮腫を認めず、有髄線維密度も正常範囲であった。また onion-bulb, axonal

表 1) 末梢神経伝導検査

	MCV(m/s)	Distal latency(sec)	CMAP Amp.(proximal/distal, mV)
Rt. median nerve	55.2	4.15	4.8/5.2
Rt. ulnar nerve	53.8	2.25	7.7/9.6
Rt. post-tibial nerve		Not evoked	

	SCV(m/s)	SNAP Amp.( $\mu$ V)
Rt. median nerve	51.4	24.6
Rt. sural nerve	45.5	3.4

MCV: motor nerve conduction velocity, CMAP Amp.: compound muscle action potential amplitude

SCV: sensory nerve conduction velocity, SNAP Amp.: sensory nerve action potential amplitude

sprouting, 血管周囲の炎症細胞浸潤, 血管破壊像, 異常な沈着物質などはいずれも認めず、ときほぐし線維標本でも節性脱髄や軸索変性像などはなく正常所見であった。

入院後経過: 入院時の胸部 CT にて、左上肺野に腫瘍影を認め、FDG-PET では同部位に集積が見られたが、その他部位に集積はなく原発性肺癌が疑われた。呼吸器外科に転科後、根治術が施行された。術後の病理診断により腫瘍の組織型は腺癌であることが判明した。傍腫瘍性神経症候群を疑い術前の血清にて既知の抗神経抗体 (Yo, Hu, Ri, CV2, Tr, Ma-2, amphiphysin) につき検索したが、いずれも検出されず、その後も末梢神経障害は進行した。一時退院となったが起立歩行困難、両上肢の筋力低下、筋萎縮も認められるようになり 10 月 25 日当科に再入院となった。

<再入院時>

神経学的所見: 入院後見当識障害および幻視を主体とした幻覚・妄想を伴う精神症状を認めた。運動系では四肢筋力が両下肢遠位筋優位の低下 (MMT: Biceps(5-/5-), Triceps(5/5), Wrist ext.(4+/4+), Wrist flex.(4+/4+), Digits ext.(4/4), Digits flex(4/4), Iliopsoas(4/4), Quadriceps(4+/4+), Hamstring(3+/3+), Tibialis anterior(0/0), Gastrocnemius(0/0)) および両側第一背側骨間筋・前脛骨筋の萎縮を認めた。四肢腱反射は両側の腕橈骨筋反射、尺骨反射、膝蓋腱反射、アキレス腱反射の低下がみられた。協調運動では両手回内・回外運動が拙劣、指鼻試験にて両側の企図振戦がみられた。感覚系では両手首および両膝下より末梢の触覚低下と錯知覚を認めた。姿勢・歩行では Romberg 徴候が陽性で、初回入院時に認めたすり足かつ幅広歩行の悪化がみられた。髄膜刺激徴候、膀胱直腸障害は認めなかった。

検査所見: 血液検査では初回入院時の所見に加え抗核抗体が 640 倍と陽性、抗 Sm 抗体陽性、白血球数: 3620/ $\mu$  l およびリンパ球数: 1340/ $\mu$  l の減少を認めた。髄液検査では細胞数 3/ $\mu$  l (単核球 2 多核球 1)、総蛋白: 50mg/dL、糖: 64mg/dL、Cl: 125mEq/dL、ACE: 0.3 IU/L、IgG index: 0.28 (ステロイド治療開始後)、s-IL2R<85U/ml、 $\beta$  2MG[LA]: 1.9mg/L、JC virus DNA (-) といずれも正常であった。また髄液中の IL-6 を測定したが 5.5pg/mL と明らかな上昇はみられなかった。尿検査にて尿蛋白定性 (3+)、尿潜血反応 (2+)、硝子円柱 (3+)、2.9g/day の持続性蛋白尿を認めたため精査目的にて腎生検を施行したところ膜性腎症の所見が得られた。頭部 MRI では両側小脳

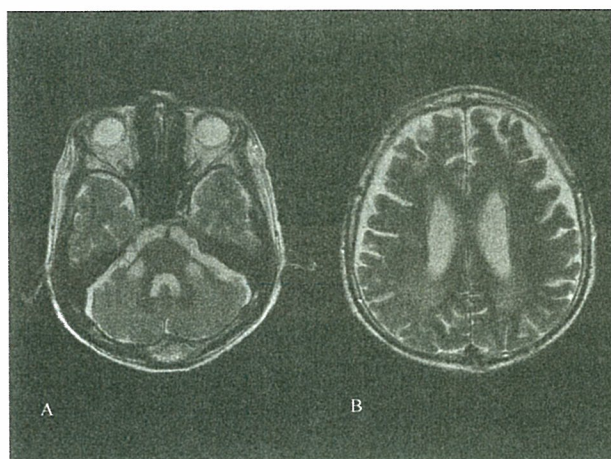


図1) 頭部MRI (T2強調画像)  
両側小脳半球と中小脳脚(A)ならびに側脳室後部白質(B)に  
対称性にT2強調画像にてhigh intensityとなる病変を認め  
た

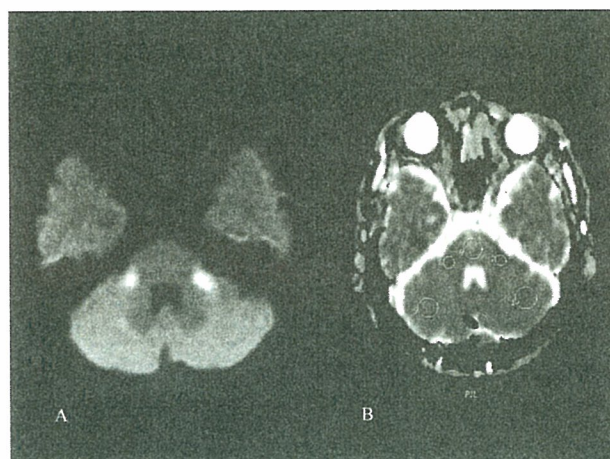


図2) 頭部MRI  
両側の中小脳脚は拡散強調画像(DWI)では高信号を呈し  
(A)、apparent diffusion coefficient(ADC)値は低値(B)を示し  
虚血後の細胞傷害性浮腫が示唆された  
[ADC値(単位は全て $\times 10^{-3} \text{mm}^2/\text{sec}$ ): 脳幹: 0.997, 中小  
脳脚: 右0.431, 左0.420, 小脳皮質: 右0.733, 左0.709]

半球と中小脳脚ならびに側脳室後部白質に対称性に T2 強調画像および FLAIR 画像にて high intensity となる病変を認めた (図 1)。中小脳脚の病変では T1 強調画像で低信号、拡散強調画像 (diffusion-weighted imaging; DWI) で高信号、拡散係数 (apparent diffusion coefficient; ADC) は低値を示した (図 2)。脳血流 SPECT 画像では両側前頭葉、頭頂葉、小脳に對称性の血流低下を認めた (図 3)。

入院後経過: 上記検査所見より SLE と診断するとともに末梢神経障害および脳症の原因と考えた。11月9日よ

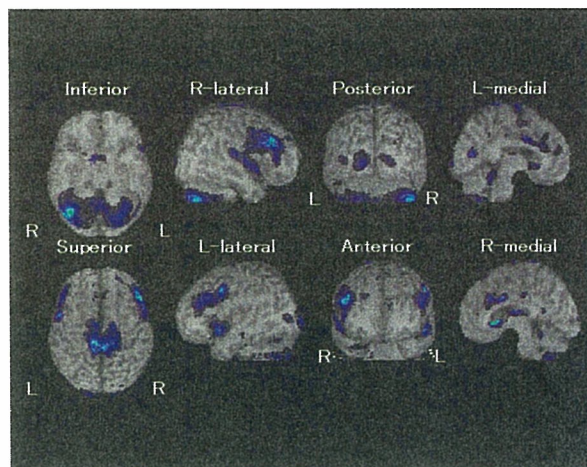


図3) 脳血流SPECT (99mTc-ECD, e-ZIS解析により血流低部位をカラーで表示)

両側前頭葉、頭頂葉、小脳の対称性の血流低下を認めた

りステロイドパルス療法およびその後のプレドニゾロン 60mg/day の内服治療を行った。しかし臨床症状に明らかな改善は認められず、12月26日にシクロフォスファミド 500mg/day の点滴を施行したが、明らかな改善はみられなかった。

#### 症例のまとめ

本例は臨床的に、①下肢運動神経優位の軸索障害型多発ニューロパチーで発症し、その後幻覚・妄想などの精神症状を伴う脳症をきたした。②血液検査上、高 $\gamma$ グロブリン血症、抗核抗体、抗 Sm 抗体、抗 DNA 抗体、抗 RNP 抗体がそれぞれ陽性であり、血清補体価の低下、白血球数およびリンパ球数の減少、凝固線溶系マーカーの異常が見られた。③上記検査所見と腎障害および精神症状より SLE の診断基準 (1997 年アメリカリウマチ協会改訂基準) のうち 5 項目を満たし SLE と診断した。④肺腺癌を合併したが、既知の傍腫瘍性抗神経抗体は陰性であり、術後も神経症状は進行した。⑤頭部 MRI 検査にて小脳半球、中小脳脚、大脳白質に T2 強調画像および FLAIR 画像にて高信号となる特徴的な対称性びまん性病巣を認めた。⑥ステロイドやシクロフォスファミドなどの免疫抑制療法の効果が乏しかった。以上の特徴にまとめることができる。

#### 考 察

本症例は SLE に伴う末梢神経障害、脳症が疑われた。CNS ループスの頭部 MRI 所見に関して、左右非対称性で



多発性の虚血性局在病変を有する focal type の他に両側の大脳深部白質を中心に左右対称性でびまん性病変を呈する diffuse type の存在を指摘する報告がある<sup>12,3)</sup>。後者の病態機序として炎症性血管炎、および血管透過性亢進に基づく脳実質の浮腫が推測されており、ステロイドの反応性も良好とされている<sup>12)</sup>。本例では両側の大脳深部白質に加え中小脳脚・小脳にも対称性のびまん性病変が及び diffuse type と考えられたが、ステロイドの効果は不良であった。また拡散強調画像 (DWI) では両側の中小脳脚は高信号を呈し、拡散係数 (ADC) は低値を示しており虚血後の細胞傷害性浮腫が示唆された。T1 強調画像では低信号を示していることから虚血性変化が不可逆性となったことがステロイドや免疫抑制剤に対する反応性がみられなかった理由として推測された。過去の CNS ループス患者の病理所見では一般的に脳血管の障害が多くみられ、血管周囲のリンパ球浸潤および血管内皮の増生が特徴的とされている<sup>4)</sup>。本症例で認めた脳症の背景として血管内皮障害に伴う凝固線溶系の亢進を含めた脳微小循環障害がびまん性に虚血性変化をもたらした可能性が推測された。

一方、画像所見にて本例と類似した対称性のびまん性白質病巣を呈する疾患として Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome (RPLS)<sup>6,7)</sup> が知られている。臨床的に痙攣、意識障害、視覚異常、高血圧を主徴候とし、画像所見上、脳浮腫と考えられる異常所見が主に後部白質を中心に出現し、さらにこれらの異常所見が加療により速やかに消退するといった可逆性を有することが特徴である。これまでに RPLS を生じる疾患として、高血圧性脳症<sup>6,9)</sup>、免疫抑制剤の使用<sup>7,9)</sup>、子癇<sup>7,10)</sup> などに加え SLE<sup>11,12)</sup> でも報告がある。また RPLS の本態は急激な脳血流量の増加に伴う cerebral autoregulation の破綻や vasospasm が関与する血管原性浮腫であるとされる<sup>13)</sup>。本例においては臨床および画像的にも不可逆性であり、頭痛、高血圧、痙攣などの臨床症状がみられず、DWI 高値・ADC 値の低下など細胞傷害性浮腫の所見を呈しており典型的な RPLS の所見とは異なる。しかし本例でも病初期に、微小血管障害に伴う血管透過性亢進により可逆的な血管原性浮腫を主体とした病態が存在し、その後不可逆性に細胞傷害性浮腫に至った可能性も否定できない。前述した diffuse type の画像所見を呈する CNS ループスの背景に RPLS と共通する病態機序が存在する可能性が示唆されている。RPLS の過去の報告には、高度の血圧上昇を伴

わず脳生検にて cerebral angitis<sup>14)</sup> や小血管周囲炎を合併した cerebral amyloid angiopathy<sup>15)</sup> が確認された症例もあり、CNS ループスと同様、病態機序に血管内皮障害による脳微小循環障害が推測されている。

ところで本例は脳症に先行して末梢神経障害をきたした。SLE に伴う末梢神経障害の頻度は過去の報告では 20% 前後に見られるとされている<sup>16,17)</sup>。また最近では small fiber neuropathy が高頻度にみられるとする報告もある<sup>18)</sup>。本例は臨床および電気生理学的検査では下肢運動神経優位の軸索障害型多発ニューロパチーの所見を呈した。病態機序に関しては、末梢神経における広範な微小血管障害に伴った虚血性ニューロパチーの可能性を考えた。しかしながら腓腹神経生検では特異的な所見は得られなかった。

SLE は様々な神経障害を合併する全身性自己免疫疾患であるが、その神経障害に関する病態機序は不明である。一方以前よりある種の自己抗体の関与を指摘する報告がある<sup>19,20)</sup>。血清中の自己抗体では、抗 Sm 抗体、抗リボソーム P 抗体がおのおの脳器質症候群、ループス精神病と相関するとする報告がある<sup>19)</sup>。ちなみに本例では抗 Sm 抗体は陽性であったが抗リボソーム P 抗体は陰性であった。また抗カルジオリピン抗体をはじめとする抗リン脂質抗体が脳血栓症を呈することにより、脳局所徴候や痙攣などを有する CNS ループスの発症に深く関与している可能性を指摘する報告もある<sup>20)</sup>。このように自己抗体をはじめとした自己免疫異常が病態の背景に存在するものと考えられるが、一方で臨床および画像所見の多様性から、個々の患者に一樣に同じ病態機序が存在するものではないことが予想される。今後は症例毎に詳細な分析を積み重ね、免疫学的に同じ病型および独立疾患として分類されるものを抽出する事が、病態機序の解明と治療法の開発において重要であると考えられる。

## 謝 辞

神経生検に御協力頂きました名古屋大学神経内科 飯島正博先生、祖父江 元先生および傍腫瘍性抗神経抗体を検査して頂きました新潟大学脳研究所神経内科分野 田中恵子先生に深謝します。

## 参考文献

- 1) Bell CL, Partington C, Robbins M, et al. Magnetic resonance imaging of central nervous system lesions in pa-

- tients with lupus erythematosus. Correlation with clinical remission and antineurofilament and anticardiolipin antibody titers. *Arthritis Rheuma* 1991;34:432-441.
- 2) Sanna G, Piga M, Terryberry JW, et al. Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus : cerebral imaging and serological profile in patients with and without overt neuropsychiatric manifestations. *Lupus* 2000;9:573-583.
  - 3) 高橋輝行, 国分裕司, 奥畑好孝ら. 特徴的な頭部MRI所見を呈した CNS ループスの 1 例. *臨床神経* 2003 ; 43 : 409-416.
  - 4) Ellis SG, Verity MA. Central nervous system involvement in systemic lupus erythematosus: A review of neuropathological findings in 57 cases. 1955-1977. *Semin Arthr Rheum* 1979;8:212-221.
  - 5) Johnson RT, Richardson EP. The neurological manifestations of systemic lupus erythematosus. A clinical-pathological study of 24 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1968;47:337-369.
  - 6) Heaton E, Burst J, Feinfeld D, et al. Hypertensive encephalopathy and the neurologic manifestations of malignant hypertension. *Neurology* 1982;32:127-132.
  - 7) Hinchey J, Chaves C, Appingnani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996;334:494-500.
  - 8) Heuser RA, Lacey DM, Knight MR. Hypertensive encephalopathy: Magnetic resonance imaging demonstration of reversible cortical and white matter lesion. *Arch Neurol* 1988;45:1078-1083.
  - 9) Ito Y, Arahata Y, Goto Y, et al. Cisplatin neurotoxicity presenting as reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *Am J Neuroradiol* 1998;19:415-447.
  - 10) Schwartz RB, Feske SK, Polak JF, et al. Preeclampsia-eclampsia: clinical and neuroradiographic correlates and insights into the pathogenesis of hypertensive encephalopathy. *Radiology* 2000;217:371-376.
  - 11) Primavera A, Audenino D, Mavilio N, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy syndrome in systemic lupus and vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2001;60:534-537.
  - 12) Min L, Zwerling J, Ocava LC, et al. Reversible posterior leukoencephalopathy in connective tissue diseases. *Semin Arthritis Rheum* 2006;35:388-395.
  - 13) Ay H, Buonanno FS, Schaefer PW, et al. Posterior leukoencephalopathy without severe hypertension: utility of diffusion-weighted MRI. *Neurology* 1998;51:1369-1376.
  - 14) Wijdicks EFM, Manno EM, Fulgham JR, et al. Cerebral angitis mimicking posterior leukoencephalopathy. *J Neurol* 2003;250:444-448.
  - 15) Oh U, Gupta R, Drakauer JW, et al. Reversible leukoencephalopathy associated with cerebral amyloid angiopathy. *Neurology* 2004;62:494-497.
  - 16) Omdal R, Henriksen OA, Mellgren SI, et al. Peripheral neuropathy in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1991;41:808-811.
  - 17) Brey RL, Holliday SL, Saklad AR, et al. Neuropsychiatric syndrome in lupus: Prevalence using standardized definitions. *Neurology* 2002;58:1214-1220.
  - 18) Omdal R, Mellgren SI, Goransson L, et al. Small nerve fiber involvement in systemic lupus erythematosus: a controlled study. *Arthritis Rheum* 2002;46:1228-1232.
  - 19) Isshi K, Hirohata S. Association of anti-ribosomal P protein antibodies with neuropsychiatric systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1996;39:1483-1490.
  - 20) Herranz MT. Association between antiphospholipid antibodies and epilepsy in patients with systemic lupus erythematosus. *Arthritis Rheum* 1994;37:568-571.

## 要 旨

全身性エリテマトーデス (Systemic lupus erythematosus; SLE) は様々な神経障害を合併する疾患である。我々は、下肢優位の多発ニューロパチーに始まり、発症約1年後より脳症を合併し、ともに緩徐に進行した SLE の 69 歳男性例を経験した。頭部 MRI T2 強調画像にて大脳白質・小脳・中小脳脚に高信号となる特徴的な対称性びまん性病巣を認めた。中小脳脚の病変では T1 強調画像で低信号、拡散強調画像 (diffusion-weighted imaging; DWI) で高信号、拡散係数 (apparent diffusion coefficient; ADC) は低値を示し虚血後の細胞傷害性浮腫が示唆された。血液検査では凝固線溶系マーカーの異常を認め、脳症および多発ニューロパチーの背景として血管内皮障害に伴う微小循環障害がびまん性に虚血性変化をもたらした可能性が推測された。

キーワード：拡散係数, 血管内皮, CNS ループス, RPLS, 頭部 MRI