

CEREBROVASCULAR



ACCIDENT

淺談煙霧病



作者：楊瀚



日期：110/5/20

0 1 動機 MOTIVATION

0 2 目的 PURPOSE

0 3 煙霧病 MMD

0 4 治療方法 THERAPIES

0 5 結論 CONCLUSION

0 6 參考資料 REFERENCES



動機

MOTIVATION



● 動機

我的外婆在國小二年級因為不明原因倒下，而那時外婆都在醫院沉睡著，我也因為一些小插曲離開外婆身旁，到國三才回來外婆身旁，而回來時，發現外婆的心智年齡只剩五、六歲，且無法正常講話。到最近我才產生好奇，是什麼原因使外婆變成這樣，而我去問母親，母親告訴我是毛毛樣，我上網查後發現毛毛樣俗稱煙霧病，就此展開我想了解煙霧病的好奇心。

目的

PURPOSE



● 目的

我想藉由本次的報告了解煙霧病發生的年齡、症狀、是否會遺傳和治療方法等相關事項，並且讓更多人知道這個罕見疾病的存在。

AGE

THERAPIES

HEREDITY

SYMPTOM



煙霧病

MOYA MOYA
DISEASE



● 煙霧病

學名：毛毛樣腦血管疾病(Moya Moya Disease簡稱MMD)，俗稱「煙霧病」。

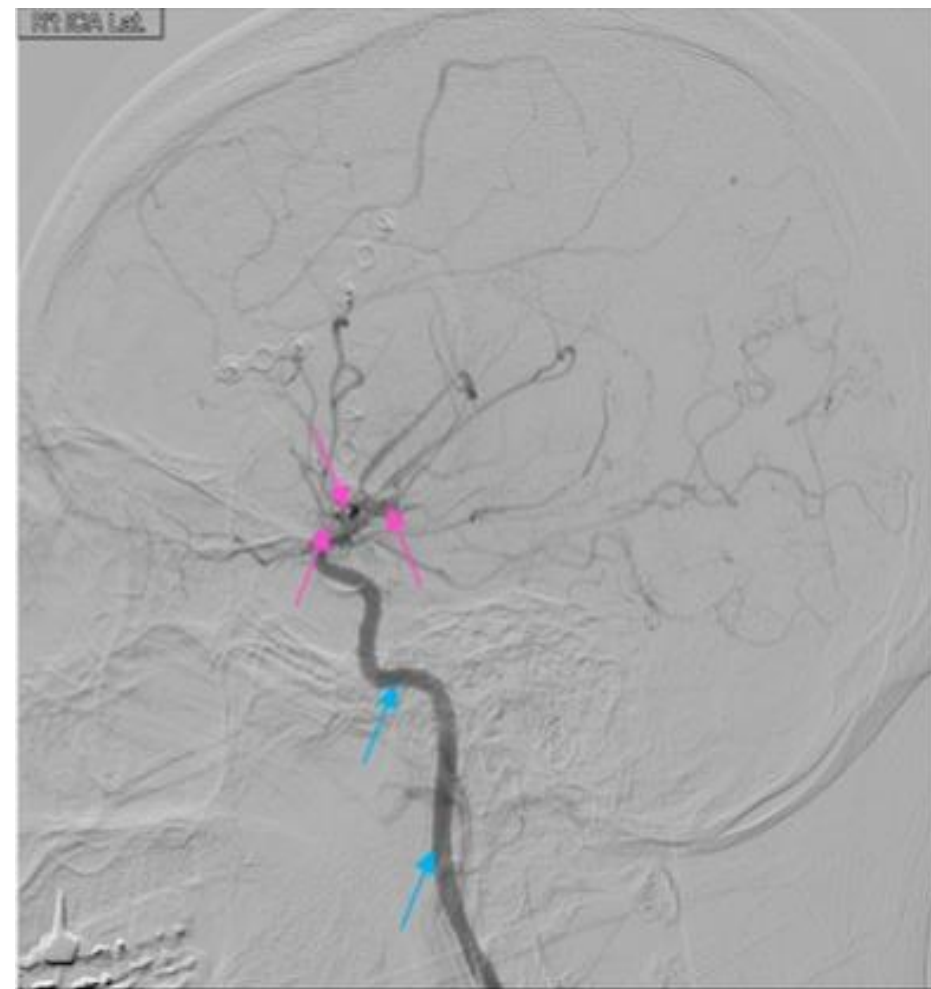
疾病的發現及命名：日本神經外科Suzuki和Takaku醫師於1967年發現，他們發現患者的X光片中新生的毛細血管很像毛玻璃或霧，而日文霧的發音為Moya Moya，故命名為「毛毛樣腦血管疾病」。

● 煙霧病

煙霧病是一種慢性進行性腦血管阻塞的疾病。

因顱內大血管(內頸動脈)狹窄或閉塞(如圖一，藍色箭頭)，導致顱底其他血管生長出些許的小血管(即所謂的側枝循環)來代償腦部缺血的危機(如圖一，粉色箭頭)。

時間一久，這些微的供應也會不足，造成種種的神經症狀。



圖一、(圖片來源：參二)

● 煙霧病

病因：此疾病的原因尚不明確，目前有四種可能：

家族基因的問題	此疾病大約有一成的患者是家族遺傳所導致，有些則是特定的基因突變所造成。研究指出此疾病為不完全外顯之顯性遺傳。近年報告出其缺陷基因位於 3號染色體（3p24.2-p26）、6 號染色體、8號染色體（8q23）或17號染色體（17q25, RNF213）上。
有形成血栓的體質	異常血栓栓塞事件被認為是造成疾病的原因。
血管發炎	血管炎常造成血管腔變窄或阻塞，並引起血管所供應組織發生缺氧病變的情況。
自體免疫	如甲狀腺機能亢進、幼年型糖尿病、腦外傷、使用口服避孕藥皆可能引發此疾病。

● 煙霧病

症狀：臨床症狀分為四種類型：

分類	症狀
腦內短暫缺血型	以短暫而重覆發生的突發性偏癱、或左、右側交替肢體無力為主。早期可以完全復原，後來會造成腦梗塞以及永久性神經缺陷。
顱內出血型	主要是發生於成人發病時。突發性的頭部劇痛為主要特徵，是屬於危險性的急性症狀。
腦梗塞型	多發於 10 歲以下兒童，是指因血液循環不足造成腦組織破壞，臨床上可造成固定性肢體運動障礙、語言障礙、智能遲鈍等症狀。
癲癇型	多發於 10 歲以下兒童，包括局部肢體抽搐或全身抽搐。

● 煙霧病

症狀：發病症狀多為急性發病，首發症狀癲癇發作為多，或癲癇與偏癱同時出現，臨床表現主要為：

- 1、短暫、重覆發生的突發性偏癱或左、右側交替性的偏癱。
- 2、進行性智力低下、精神異常、言語障礙。
- 3、肢體麻木、感覺運動神經麻痺、不自主運動。
- 4、癲癇性抽搐、四肢痙攣或癱瘓。
- 5、自發性與漸進性潛在的頭痛。
- 6、出血性中風、反覆性小中風。
- 7、視力障礙、眼球震顫。

上述症狀經常反覆發作。部分患者會發生先天性動靜脈畸形、腦動脈瘤、血液病等症狀。

● 煙霧病

症狀分級：依據Suzuki Grading System(鈴木氏分級系統)分為六級。

級別	分級標準
I	內頸動脈頂端狹窄。
II	出現毛毛樣血管。
III	內頸動脈漸進性狹窄合併多的毛毛樣血管。
IV	出現外頸動脈來的側枝循環。
V	外頸動脈來的側枝循環增加，而腦內毛毛樣血管反而減少。
VI	內頸動脈完全阻塞且腦內毛毛血管消失。

● 煙霧病

發病年齡及其差異：

	好發年齡	病因	症狀	預後	死亡率
兒童	15歲以下。	腦部血流不足。	癲癇、暫時性缺血或中風居多。	兒童中風的預後較成人中風好，特別是兒童缺血性中風，幾乎無死亡，但極易造成癲癇發作及智力障礙。	4.3%
成人	30~40歲。	大部分的病人因為不正常的側枝循環血管破裂。	顱內出血，並有突發性劇烈頭痛。	成年期才發病者，有近一成的患者會死亡，六成的患者會留下嚴重的神經障礙。	10%

● 煙霧病

診斷： 診斷方法目前為兩類：

名稱	診斷方法
磁共振血管造影	較不準確，但因不具侵襲性，亦可協助診斷 MMD。其定義為除了有傳統血管攝影之發現外，還必須在基底核部位出現影至少兩處不正常血管影子的證據才可做出毛毛樣腦血管疾病之診斷。
腦血管檢查	血管檢查是由右側腹股溝處的股動脈扎針，從針管放一支細導管直通到頸部的頸動脈，再打入顯影劑、照X光。最確定的診斷仍是這種作法。

診斷標準： 在成人患者，使用前面所述的血管攝影表現做診斷，需要有雙側不正常的變化；在兒童，則只要有一側內頸動脈與不正常的側枝循環加上另一側內頸動脈狹窄（此側不一定要有不正常的側枝循環）便可以下確定診斷。

治療方法

THERAPIES



● 治療方法

手術：醫學將此疾病視為外科疾病，故以外科手術作為治療，稱為「重建手術」，又以「直接」與「間接」為區分。

區別	手術介紹
直接	淺顳動脈與中大腦動脈接合術 (STA-MCA anastomosis)
間接	1、腦膜淺顳動脈吻合術 (EDAS)：最為常用。 2、腦與肌瓣吻合術(EMS)：國外有病例報告，因EMS帶入顳肌做吻合，術後可能因顳肌收縮引發新的癲癇。 3、腦淺顳動脈吻合術(EAS)、腦筋膜骨膜吻合(EPGS)、腦膜反折術(Duropexy)、多鑽孔術(multiple burr hole surgery)：適用於沒辦法做STA-MCA anastomosis、EDAS、EMS之患者。

● 治療方法

手術：

	直接	間接
優點	一旦重建成功，血流立即暢通，不用等待。	風險低，無直接重建手術的缺點。
缺點	<p>1、萬一沒接通，淺顳動脈就會形成血栓而阻塞，無法再使用。</p> <p>2、有些成人 患者長期腦血流不足，造成腦內血管狹窄，雖然是成人，其血管管徑反而非常窄或條件差，造成接合效果大打折扣。</p> <p>3、需要用到抗凝血劑，會增加腦出血的機會。</p> <p>4、偶爾有在血管接合處形成假性動脈瘤的可能，假性動脈瘤可能破裂造成腦出血。</p> <p>5、有些病人因為直接重建手術成功，帶入腦部的血流一下子太多，有腦部血流過度灌流的風險。</p>	<p>需費時1至2個月才會長出新生血管，大約3個月後趨於穩定。也就是說術後前面1至2個月沒有保護作用。</p>

● 治療方法

藥物：

手術是目前最有效的治療方法，因此藥物治療被認為扮演輔助性的角色。

一般建議服用諾多比膠囊與低劑量阿斯匹靈一陣子
有些學者建議使用鈣離子通道阻斷劑預防缺血性中風與減緩頭痛，但要小心藥物引起血壓過低。
而癲癇患者應繼續服用抗癲癇藥物至醫師認為可以減藥為止。

● 治療方法

預後：

患者經過腦血管重建手術後，腦短暫性缺血及癲癇等症狀大部份會消失。智能及肢體的運動障礙將獲得改善。根據日本的研究，約70%毛毛樣血管疾病患者的預後良好。

如果發生在兒童身上，約有37.5%的兒童智能會受到影響，無法應付正常學校教育。

發病年齡為 6 歲以下的兒童、已造成腦栓塞、以及較廣泛動脈血管阻塞之患者，預後較差。

結論

CONCLUSION



● 結論

由本次的報告得知，煙霧病的病因尚未能確定，但約有一成的患者是家族遺傳所導致，因此有家族史的家屬要提高對此疾病的警覺。症狀將會大大的影響生活，且就算有治療方式，但其還是存在著極高的風險，因此要及早發現此疾病，將會有效地減少對病患的傷害。

參考資料

REFERENCES



● 參考資料

參一：[財團法人罕見基金會](#)

參二：[醫學影像學習園地](#)

參三：[毛毛樣腦血管疾病](#)

參四：[自體免疫性血管炎](#)

CEREBROVASCULAR



ACCIDENT

**END
THANKS**

