

小朋友也會中風？！

談毛樣毛樣病及其治療方式

林口長庚急重症神經外科醫師 謝博全
林口長庚神經外科系系主任 吳杰才校閱



媽 媽，我的手腳好像怪怪的，為什麼感覺沒有力氣！？」「有嗎？看起來沒怎樣啊？」

沒錯！中風不是成年人的專利，有極少數的小朋友也可能面對同樣的問題。向大家介紹的這種罕見疾病毛樣毛樣病或稱毛樣毛樣症候群，這跟毛手毛腳沒有關係，而是和供給腦部血流或營養的大血管病變有關。這種好發於小朋友及青年成年人的疾病已經被發現超過半個世紀以上，早在 1957 年就首先由日本人所報告，最主要的病因是因為顱內內頸動脈不明原因的漸進性狹窄及阻塞造成，而除了主要的幹道（內頸動脈）阻塞以外，同時還會在顱底相對缺血區域觀察到豐富的新生微血管側枝循環的形成，事實上毛樣毛樣（moyamoya）在日文的音義正是描述「煙霧繚繞」的意思，用來描寫這些側枝循環在血管攝影上的模樣是再適當不過了。

雖然是種罕見疾病，相較於西方高加索人種，亞洲人似乎更容易得到這類疾病。在日本，毛樣毛樣病是造成小朋友中風的最主要原因；而在台灣，早年的流行病學報告似乎和西方人種相像，約莫只有 0.048/100000 的發生率，然而近年台大郭夢菲教授的報告中指出，發生率上升到了 0.15/100000，足足三倍之多，可能的原因包括診斷工具的進步和疾病了解程度增加等。

傳統上對於可疑個案需要確診時，通常需要使用較進階的血管攝影檢查工具，包括了傳統血管攝影、電腦斷層血管攝影或是核磁共振血管攝影。而在過往檢查工具沒有這麼多，甚至最主要的傳統血管攝影不僅所費不貲，且在帶有潛在血管損傷風險的前提下，能夠早期發現，作成診斷的個案實在很少。

然而，對於此疾病嚴重程度最主要的分類工具，就是傳統血管攝影。早在

1969年，日本學者 Suzuki 和 Takaku 就已提出此疾病自然病程在血管攝影上的分類，除了漸進雙側或單側的內頸動脈狹窄和顱底豐富的新生血管形成毛樣毛樣外，到了晚期（第五期以後），自發性的顱內外血管繞道可能也會在某些個案上觀察到，而這些新生的毛樣毛樣血管雖然對腦組織來說，是在缺血期腦血流的重要替代來源，不過這些新生血管上，常會出現各種血管異常包括狹窄/阻塞/動脈瘤形成等，而這些新生血管在整個腦血管循環系統裡，相當於所謂「穿透支」的角色，換句話說是從大血管不經過管徑逐漸縮小的分支結構而直接發出，供應到腦組織的血管，這類穿透支血管也是腦部血流壓力變化時最脆弱的一環，亦即是毛樣毛樣病造成出血的潛在來源。

除了小朋友外，30-40左右的青壯成年人也可能得到此類疾病，或換個說法，可能是這些病人沒有在第一時間被診斷出來，而到了疾病較晚期的階段才被診斷出來。相較於小朋友來說，有較多的比例是以腦出血（包括腦內出血/腦室內出血/蜘蛛網膜下腔出血等），對這些病人，適合的治療目前較無定論。


由於這些血管的阻塞和高血糖、高血脂或所謂動脈粥狀硬化後產生動脈斑而致之阻塞性中風，有著基本病因上的不同，目前已知對於預防中風有幫助的藥物像是抗血小板劑、抗凝血劑、降血脂藥物等，似乎都沒有對於毛樣毛樣病造成的缺血性中風有根本上的幫助。而

外科治療，大部分專家意見是對毛樣毛樣病目前較有幫助的治療，如同心臟冠狀動脈缺血造成心肌梗塞一樣，是透過手術將一些顱外的血管和顱內的血管在顯微鏡底下進行直接縫合，讓顱外的血流轉進顱內循環，藉以增加顱內血流，或是透過一些帶著血管的頭皮皮瓣，「種植」在缺血的腦表面，讓血流能夠透過皮瓣跟腦表面的血流建立新的循環。而要進行直接血管縫合還是使用間接皮瓣方式，則會受到小朋友的年紀、身高、體重、血管大小等因素的影響。雖然對於這兩大類手術方式孰優孰劣目前還沒有一個定論，不過在臨床情況許可的前提下，直接手術縫合輔以術中的血流檢查，能夠提供較立即的血流增加，在林口長庚近年的治療個案來說，也都盡量直接血管縫合帶著周圍皮瓣這種所謂「混成」（hybrid）手術的方式處理，術中以超音波血管偵測儀確認血流流速及循血綠（indocyanine green, ICG）這種生物螢光劑直接在顯微鏡底下確認血流，大都能得到很好的術後灌流效果。（圖一）而相較於較具侵襲性的傳統血管攝影，我們也可以使用核磁共振血管攝影術來幫小朋友做較安全的術後追蹤。（圖二）

對於小朋友常見的缺血性症狀來說，有很大一部分能夠透過血流增加降低發生的頻率跟機率，也有學者報告過對於認知功能的助益等。而對於成人患者來說，手術治療的效果雖還沒有一個定論，不過也有許多學者認為透過增加

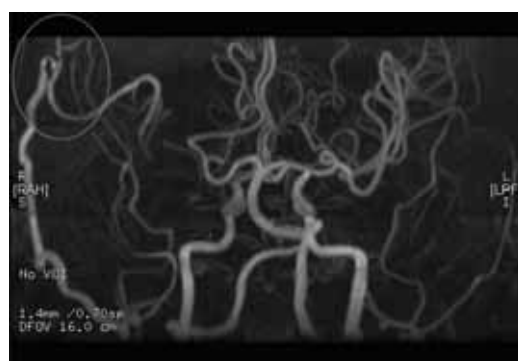
正常血管中的血流，能夠降低這些新生血管的數量和範圍，相對就減少後續可能有一些出血型合併症。

毛樣毛樣病就如同糖尿病一樣，是

個病程很長的慢性病，早期症狀可能十分輕微，有賴爸爸媽媽照顧上的細心和適時的醫療介入，才能讓這些小朋友長得聰明又健康！



▲圖一 透過循血綠生物螢光劑，可顯微鏡下確認血流



▲圖二 核磁共振血管攝影可以作為術後血管暢通評估工具，圈起範圍為顱內外血管交通處

白話醫學

眼瞼外翻

林口長庚整形外科主治醫師 張淑茵

眼 瞼外翻 (Ectropion)，顧名思義就是眼瞼翻出，使結膜外露，容易受到刺激不適的情況。形成的原因大致可分為三類：先天疾病造成的先天性眼瞼外翻（少見），下眼瞼肌肉無力造成的老化性眼瞼外翻，以及外傷或手術後產生的疤痕性眼瞼外翻。

正常狀態下，我們的淚液可經由下眼瞼進入鼻淚管引流，因此當下眼瞼外翻時，往往會有眼睛乾澀、異物感、刺

激感、流淚、或是淚液過多導致視線模糊等症狀，嚴重時則可能有角膜外露甚至潰瘍而造成疼痛、畏光、或視力減退。

治療方面，輕微的不適可用眼藥膏或藥水緩解症狀並保護角膜，疤痕性眼瞼外翻可用適度的疤痕按摩或注射來減緩甚至改善外翻的程度。嚴重的疤痕性眼瞼外翻或老化性眼瞼外翻則往往需要手術治療。