

副腫瘤症候群～ 多變偽裝的免疫性腦炎

◎林口長庚兒童神經科主治醫師 林光麟



現職 林口長庚兒童神經內科學術組副教授級主治醫師
學歷 台北醫學大學醫學系
專長 兒童神經科、癲癇、妥瑞症、神經內分泌學、神經肌肉疾病、神經生理學

Q1. 學生問我：老師，這個女生因為癲癇及個性改變住院，你為什麼幫她安排腹部超音波檢查？

Q2. 學生又問我：老師，這個嬰兒因為眼睛不規則亂動亂跳住院，你為什麼幫他安排腹部超音波檢查？

生病了，要找醫師診斷。但是沒有相關的兩個器官，為什麼會被醫師聯想在一起，安排檢查？因為身體某部位長腫瘤，經由免疫機轉造成遠端毫不相干的器官產生病變，例如抗神經元抗體的產生，攻擊中樞神經，造成腦病變等相關症狀，也就是所謂的「副腫瘤症

候群」。最典型的兩個疾病就是：(1) 因卵巢畸胎瘤造成的抗 NMDA 受體腦炎（Anti-NMDAR encephalitis）；(2) 因腹部神經母細胞瘤造成的眼睛肌肉陣攣症候群（opsoclonus-mycoclonus syndrome）。

一、抗 NMDA 受體腦炎

抗 NMDA 受體腦炎，是自體免疫性腦炎的一種。得了這個疾病，不只病人本身會陷入瘋狂的境界，連照顧患者的父母、家屬，甚至醫護人員、醫師，也會被混亂猛爆性的病情與症狀壓迫到近乎崩潰的狀態。NMDA 受體在腦部神經傳遞系統中扮演重要的角色。它負責神經訊號的傳送。當 NMDA 受體被攻擊，作用失調後，我們的學習、記憶、行為都將出現毀滅性的大災難。

抗 NMDA 受體腦炎，是病人體內因某些原因產生攻擊大腦中 NMDA 受體的抗體。這些抗體的產生原因可分為兩部分，第一類病人是因為腫瘤，特別是卵巢畸胎瘤誘發抗體產生，所以有一大部分的病人是年輕女性（約 70%），因為腫瘤產生神經抗體而造成各種神經症

狀，也就是所謂的「副腫瘤症候群」；另一類病人則是因為不明原因的病毒感染（類似感冒的病症），身體免疫系統失控，產生了不該有的抗體攻擊。整個疾病的過程通常是先出現類流感的症狀（約兩星期），接著會開始出現精神分裂症狀或是癲癇發作。再來是意識狀態改變／木僵時期，也可能抑制呼吸系統，或由於癲癇重積症進入加護病房治療，需要使用呼吸器幫忙維持呼吸。之後，病人會出現特殊的動作障礙表現，如嘴部舌頭的自主運動，或是舞蹈徐動症等。如果治療得當，例如切除畸胎瘤、使用免疫療法，病人通常預後不錯。但這過程通常是漫長而煎熬的；也有病人的病情進展緩慢，留下後遺症，或是復發等，各種狀況都有可能。

這個疾病，最近 10 年醫學界的研究越來越清楚。如果能夠早期診斷，透過適當的治療，大部分病人可以有不錯的治療結果。早期還沒有抗神經元抗體致病的觀念，這些病人可能因為精神症狀，如個性改變而被當成精神疾病，無法得到正確的治療方式。

二、眼睛肌肉陣攣症候群

眼睛肌肉陣攣症候群最早於 1962 年由 Marcel Kinsbourne 醫師提出，是一種不明原因的神經腦病變疾病，以眼睛自主不規則的震顫和肌肉陣攣為主要表現，其他還有例如：步態不穩、說話困難、進食困難、常流口水等症狀。這是一個極其罕見的情況，每年約每 1000 萬人有 1 個發生。此病症通常

發生在小孩腹部神經母細胞瘤的病人（2 到 3% 的兒童神經母細胞瘤），學者認為是腫瘤誘發神經元抗體，影響遠端眼睛神經肌肉功能，而產生了眼睛不規則抖動，也就是所謂的「副腫瘤症候群」。症狀多屬神經方面的表現，所以，腹部的腫瘤有可能被忽略。

上述兩種神經免疫疾病，眼睛肌肉陣攣症候群已被報導多年，雖然尚未確定神經元抗體，但免疫致病機轉是被學界公認的。另外一種抗 NMDA 受體腦炎，則在近 10 年研究越來越清楚，也解開了神經免疫腦病變的謎團，甚至發展出許多治療模式。從這些進步我們可以發現，醫學是累積前輩的經驗，不斷的創新研發，最終的目的就是了解疾病，讓病人得到適當的治療，造福全人類。✚

多變偽裝的免疫性腦炎

● 抗 NMDA 受體腦炎：

是因為病人體內產生抗體攻擊大腦中的 NMDA 受體而造成腦炎症狀。

症狀：

- 約 70% 是女性，卵巢畸胎瘤會誘發此病。
- 類流感症狀。
- 精神分裂症。
- 癲癇發作。
- 動作障礙。
- 意識改變。

● 醫師小叮嚀



免疫性腦炎症狀多變，病因特殊，治療過程漫長且煎熬，免疫療法或腫瘤切除是治療的選擇。

腦在燒

