



12-31-2008

Clinical Features and Rehabilitation of Systemic Lupus Erythematosus Complicated with Moyamoya Syndrome: A casereport

Wei-Chih Lien

Jo-Tong Chen

Shu-Cheng Lin

Nai-Wen Guo

Da-Shen Kuan

Follow this and additional works at: <https://rps.researchcommons.org/journal>



Part of the [Rehabilitation and Therapy Commons](#)

Recommended Citation

Lien, Wei-Chih; Chen, Jo-Tong; Lin, Shu-Cheng; Guo, Nai-Wen; and Kuan, Da-Shen (2008) "Clinical Features and Rehabilitation of Systemic Lupus Erythematosus Complicated with Moyamoya Syndrome: A casereport," *Rehabilitation Practice and Science*: Vol. 36: Iss. 4, Article 6.

DOI: [https://doi.org/10.6315/2008.36\(4\)06](https://doi.org/10.6315/2008.36(4)06)

Available at: <https://rps.researchcommons.org/journal/vol36/iss4/6>

This Case Report is brought to you for free and open access by Rehabilitation Practice and Science. It has been accepted for inclusion in Rehabilitation Practice and Science by an authorized editor of Rehabilitation Practice and Science. For more information, please contact twpmrscore@gmail.com.

全身性紅斑狼瘡併發毛毛樣血管症候群之臨床表現及復健治療：病例報告

連偉志 陳若佟¹ 林書正² 郭乃文² 官大紳¹

國立成功大學醫學院 附設醫院復健部 復健學科¹ 行為醫學研究所²

毛毛樣血管症(moyamoya disease)是一個罕見的腦血管病變，其主要特徵是兩側內頸動脈遠端及前、中大腦動脈近端發生漸進式狹窄阻塞，並因補償作用於基底核區發展出廣泛性網狀側枝循環，於腦血管攝影檢查之下看起來就像“煙霧”一般。毛毛樣血管症候群是指毛毛樣血管病變表現在患有其他疾病的病人身上。本文報告一位二十六歲全身性紅斑狼瘡的女性病人，於發生多次缺血性腦中風之後，經腦血管攝影檢查證實病患兩側內頸動脈遠端狹窄併發毛毛樣血管病變。病患因左側肢體癱瘓、左側中樞型顏面神經麻痺、假性延髓麻痺致嚴重吞嚥及構音困難轉至復健科病房。復健內容包括了口腔動作訓練、構音訓練、吞嚥訓練、平衡訓練、姿態訓練、肌力訓練、步行訓練和日常生活訓練等。本文報告病患的臨床表現及其藥物治療與復健治療，並針對全身性紅斑狼瘡合併毛毛樣血管症候群的相關文獻作回顧與討論。
(台灣復健醫誌 2008；36(4)：241 - 250)

關鍵詞：全身性紅斑狼瘡(systemic lupus erythematosus)，毛毛樣血管症候群(moyamoya syndrome)，復健(rehabilitation)

前言

毛毛樣血管症(moyamoya disease)是一個罕見的腦血管病變，其主要特徵是兩側內頸動脈(internal carotid artery)遠端及前、中大腦動脈近端發生漸進式狹窄或阻塞，並因補償作用於基底核區發展出豐富的網狀側枝循環(collateral network)，於腦血管攝影檢查之下看起來就像“煙霧”一般。最早於 1959 年由日本學者 Shimizu (清水)和 Takeuchi (竹內)等人^[1]提出並經腦血管攝影證實，但至今病因仍不清楚。毛毛樣血管症候群(moyamoya syndrome)是指毛毛樣血管病變表現在患有其他疾病的病人身上，例如唐氏症(Down syndrome)、CREST 症候群(CREST syndrome)、抗磷脂質抗體症候群(antiphospholipid antibody syndrome)、^[2]葛瑞夫氏症

(Graves' thyrotoxicosis)、^[3]暴露於放射線之後及古柯鹼濫用者。本文報告一位二十六歲全身性紅斑狼瘡的女性病人，於發生多次缺血性腦中風之後，經腦血管攝影檢查證實病患兩側內頸動脈遠端狹窄併發毛毛樣血管病變。本文描述其臨床表現及其藥物治療與復健治療，並針對全身性紅斑狼瘡合併毛毛樣血管症候群的相關文獻作回顧與討論。

病例報告

病患是一位 26 歲年輕女性，於 2004 年 11 月被診斷為全身性紅斑狼瘡，長期在醫學中心風濕免疫科門診追縱。過去病史方面，病患之前曾發生二次腦梗塞，第一次發生於 2004 年 11 月，病患右側肢體偏癱，腦部核磁共振顯示在左側額葉、兩側冠狀放射及左側基

投稿日期：96 年 11 月 22 日 修改日期：97 年 5 月 7 日 接受日期：97 年 5 月 20 日

通訊作者：陳若佟醫師，國立成功大學醫學院復健學科，台南市 704 北區勝利路 138 號

電話：(06) 2353535 轉 5258 e-mail：jotong@mail.ncku.edu.tw

底核有腦梗塞。第二次發生於 2006 年 10 月，病患左側肢體偏癱，腦部核磁共振發現在右側額葉有新的腦梗塞及左側基底核及冠狀放射有陳舊性腦中風。此二次腦梗塞神經學恢復良好，除遺留輕微吶吃外，病患日常生活完全獨立。家族史方面除母親有高血壓外，並無其它特殊疾病之家族史。

病患於 2007 年 5 月 25 日因發燒至診所就醫，初步被診斷為感冒，給予症狀治療之藥物。三日後，因血尿及持續發燒而至本院急診室求診。實驗室檢查發現有溶血性貧血(Hb 8.2g/dL, Bil-T/D 3.3mg/dL/0.4 mg/dL, LDH 1356U/L)，血小板數 50,000/cmm，發炎指數 CRP12.9mg/L。尿液檢查顯示有膿尿(WBC 34-37/HPF)及菌尿(bact + /HPF)，24 小時尿液檢查發現有嚴重的蛋白尿 16.4g/day。臨床診斷為全身性紅斑狼瘡併急性發作(systemic lupus erythematosus with acute flare-up)及尿路感染。在做了血液及尿液培養之後，給予第二代頭孢子黴素靜脈注射治療並安排住院。

住院一天後因意識狀態逐漸變差(Glasgow Coma Scale: E3V1M5)，吞嚥困難，口齒不清及左側肢體無力，懷疑發生再次的中風。神經學檢查發現有左側中樞型顏面神經麻痺，喉嚨兩側的 gag 反射增強，無法張嘴及吐舌。左側肢體肌力為 MRC (Medical Research Council) 3/5 分。初步診斷為右側天幕上(supratentorial)之腦中風，立即給予靜脈輸液、口服阿斯匹靈 100mg/day 及靜注 hydrocortisone 300mg/day。病患發病第二天的腦部核磁共振(圖 1A, B)證實在兩側冠狀放射及左側

額葉有亞急性腦梗塞(subacute infarct)，於 T2 加權影像(T2-weighted images)及擴散磁共振影像(diffusion weighted images)發現有訊號 強的現象。腦部核磁共振血管攝影(圖 1C)則顯示在兩側內頸動脈終端呈現狹窄。

進一步的實驗室檢查發現：胸部 X 光檢查及心電圖為正常，腰椎穿刺腦脊髓液之檢查亦為陰性。在免疫學方面發現 ANA 1:640(+), anti-DNA(-), anti-ENA screening(+), anti-SSA/SSB(-), anti-Sm(-), anti-RNP (equivocal), anti-J1(-), antiribosomal-P(-), C3 91.8mg/dl, C4 19.1mg/dl。在凝血相關指數方面 PT 12.45sec (control 12.60sec), APTT 34.50sec (control 29.30sec), AT-III 140.94%, Protein C 128.8%, Protein S 84.17% (以上三項蛋白質正常值約為 60%-150%)。LAC test(-) IgG anticardiolipin antibody(-), IgM anticardiolipin antibody(-), Beta-2 glycoprotein I antibody(-), RPR/VDRL non-reactive。心臟超音波檢查並無發現異常。頸動脈超音波檢查發現兩側頸動脈有輕度的動脈硬化。腦血管攝影檢查(圖 2)發現兩側內頸動脈終端及前腦和中腦動脈之近端呈現狹窄，在基底核區形成豐富的側肢循環網，有 moyamoya 血管現象。最後診斷為全身性紅斑狼瘡併急性發作及毛毛樣血管症候群(moyamoya syndrome)，給予類固醇(methylprednisolone 500mg/day)，azathioprine 100mg/day 和抗瘡劑 planquenil 200mg/day。在意識、蛋白尿和溶血性貧血逐漸恢復正常後，逐漸將類固醇減量至 methylprednisolone 40mg/day。

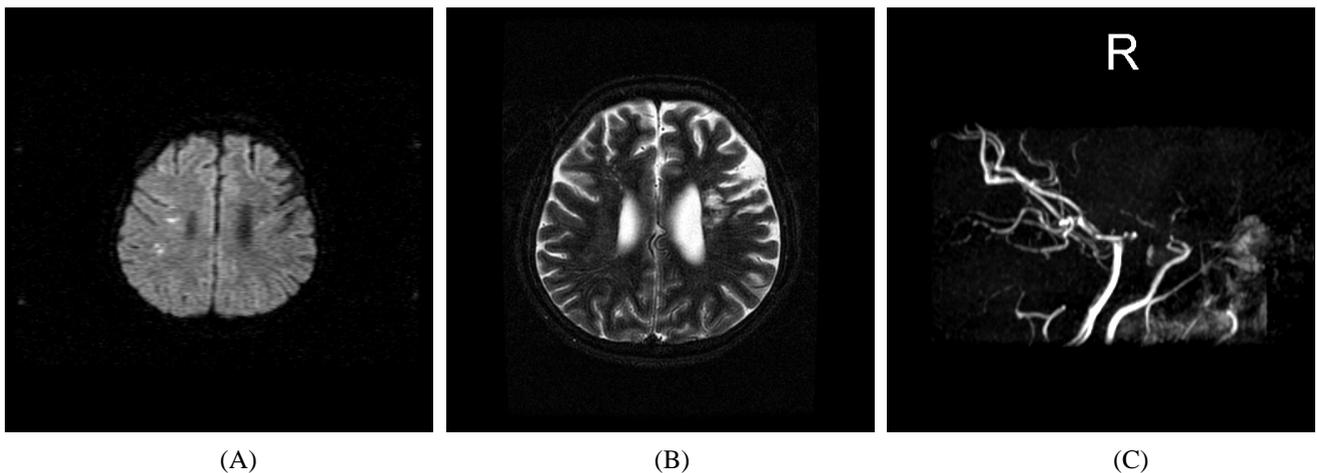


圖 1. 發病第二天之腦部核磁共振，有亞急性腦梗塞(subacute infarct)
(A) T2 橫切圖，顯示兩側冠狀放射(corona radiata)及左側額葉有高訊號病灶，
(B) diffusion 橫切圖，顯示兩側冠狀放射(corona radiata)及左側額葉有高訊號病灶，
(C) MRA，在兩側內頸動脈終端呈現狹窄(supra-clinoidal stenosis) (箭頭)。

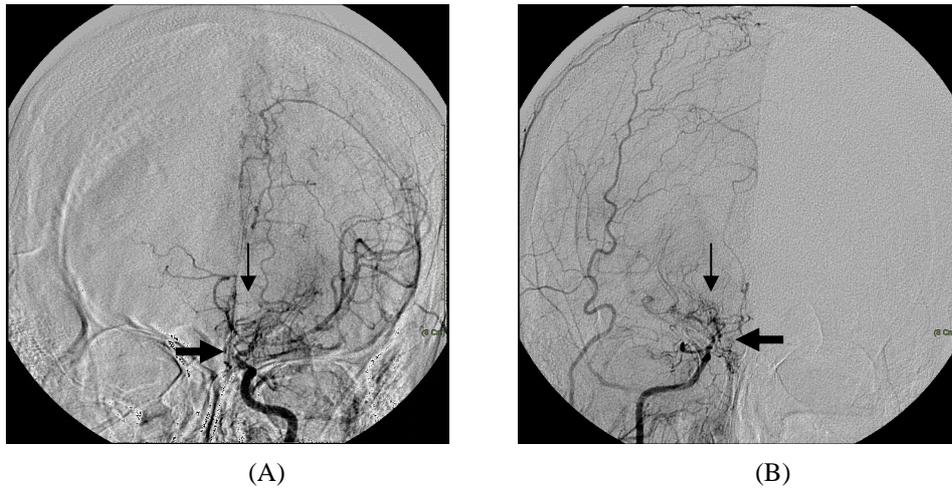


圖 2. 發病第十二天之腦動脈血管攝影，顯示兩側內頸動脈終端及前腦和中腦動脈之始端呈現狹窄(粗箭頭)，在基底核區則形成豐富的側枝循環網，顯示有 moyamoya 血管現象(細箭頭)

病人於發病十六天之後轉至復健科病房接受積極復健。神經學檢查發現病患雙手抓握反射(grasp reflex)陽性，Gegenhalten(+)，呈現額葉症候群(frontal lobe syndrome)。喉嚨兩側的 gag 反射增強，口腔肌肉及舌頭動作嚴重受損，嘴唇無法閉合及張開，舌頭無法吐出及向上、下、左、右伸。吞嚥測試發現病患流口水明顯，且常會被口水嗆到，吞嚥反射延遲，口腔期及咽喉期動作均受到影響，無法由口進食而須以鼻胃管灌食。在語言方面，病人的理解能力尚可，但表達能力受損，笑和哭的時候以及咳嗽時會發出聲音，其他時候則無法發出任何的聲音，須以寫字來溝通。在情緒方面一下大哭、一下大笑，情感表現失禁(emotional incontinence)，呈現假性延髓情緒。病患以上這些表現符合假性延髓麻痺，而這常和雙側前大腦動脈循環受損有關。病患左側肢體運動的布朗氏分級(Brunnstrom's stage)分別是上肢近端/上肢遠端/下肢：IV/III/V，左側上肢肌力 3 分，張力 MAS 2 級，可以執行指令，左右手協調動作尚可；左側下肢肌力為 3+分，張力 MAS 1 級。在他人大部份協助(maximal assistance)下可翻身、坐起及站立並稍微走幾步。在平衡感方面，除了靜態坐姿平衡為普通(fair)外，靜態站立平衡及動態平衡皆較差(poor)。

由於病患在情緒方面一下大哭、一下大笑，情感表現失禁，而這種情緒快速轉換使得病患更容易被口水嗆到，於住院初期病患即因此而診斷有吸入性肺炎，故特別安排臨床心理師進行心理衡鑑與治療介入，並給予 fluoxetine 20mg/day 來治療其假性延髓情緒。於病態情緒評估方面，病患於剛轉至復健病房時

其 PLACS (pathological laughing and crying scale)^[4]為 36 分，顯示其情緒轉變快速，忽哭忽笑，符合假性延髓情緒之表現。於 Neurobehavioral Rating Scale (NRS)^[5]評估方面，結果為 16 個項目得 1~2 分(落於正常範圍)，6 項得 3~5 分(輕微到中等嚴重)，4 項落於 6~7 分(嚴重到非常嚴重)的範圍，包括語言表達障礙、動作障礙、語言清晰度和情緒變易(lability)等。而在 Mini-Mental Status Examination^[6]方面，得分為 21 (總分為 33，臨界分數 24~25)，Luria-Nebraska Neuropsychological Battery-Screening Test^[7]受損分數為 16 (總分為 30，臨界分數為 7~8)。整體而言，病人的心理狀態呈現情緒起伏大，有衝動抑制的困難。而認知功能則以語言流暢度(verbal fluency)、計算能力、建構能力和節奏感部份有明顯的缺損。此外，根據 Wisconsin Card Sorting Test^[8]之結果，顯示病人的抽象概念形成能力和持續行為(perseverative behavior)均達明顯程度的受損。經心理師評估、介入輔導及協助，病人學習並認識到掌握情緒控制的能力，認知功能也在復健練習下漸漸進步。7 月 17 日病人出院前再次評估，發現其 PLACS 由 36 分進步至 11 分(發作時間長短、頻率及自我控制能力皆有改善)，NRS 得分僅剩 2 項落於 3~5 分，1 項(語言清晰度)尚在 6~7 分，其餘均進步到 1~2 分的正常的範圍。MMSE 及 LNNB-S 結果也顯示病人的注意力、計算能力、情緒的自我監控和衝動控制等能力均有顯著的改善。

病患的復健治療內容包括了口腔動作訓練、構音訓練、吞嚥訓練、平衡訓練、姿態訓練、肌力訓練、步行訓練和日常生活訓練等。在吞嚥困難方面，治療的策略為暫不給予經口進食，先進行間接的吞嚥訓

練，包括口腔動作訓練、推提練習、聲帶運動訓練及深層咽肌神經刺激法。一直到病患被口水嗆到情形及口腔動作有改善之後才開始試著由口進食。開始進食後以少量及慢速的方式，並採用安全吞嚥及雙重吞嚥來進行訓練。住院第八週再評估，發現病患流口水及嗆到情形明顯改善，已有嗓音但費力、鼻音較重，發聲時間仍較短，自發性表達可說出簡短字句，例如我、你好及早安等。在肢體方面主要問題為左側肢體張力異常、感覺受損及肌力和耐力不足、站立平衡不佳及日常生活活動獨立性不足等。物理治療項目包括了肌力訓練、耐力訓練、平衡訓練、藉由鏡面之視覺回饋來矯正姿勢及步行訓練等。職能治療項目包括了伸展運動、反射抑制姿勢及負重來正常化張力、治療性運動例如 stacking cone、sanding box、climbing bar 及 ball-bearing 來促進運動恢復、站立桌及丟沙包的活動來改善站立平衡、治療性運動合併肌力訓練來增加右上肢之肌力及耐力、衛教感覺受損之代償策略及藉由功能訓練改善日常生活活動獨立。病患住院八週後，在神經學的恢復上左側肢體的Brunnstrom stage)進步至上肢近端/上肢遠端/下肢：V/IV/VI，Functional Independence Measure (FIM) scores 由剛轉入復健科病房時的 36 分進步至 71 分(表 1)。出院時她已能夠部份由口進食，並能夠在他人的監督下獨立完成移位、少部分協助下完成日常生活活動並可持拐杖獨立行走。

討 論

全身性紅斑狼瘡神經精神症候群(neuropsychiatric SLE，簡稱 NPSLE)的發生率為 18-67%，其中影響中樞神經系統的包括了：腦血管疾病(10-20%)、舞蹈症(4-7%)、橫斷性脊髓炎(1-2%)、脫髓鞘症候群(1%)、認知功能障礙(21-66%)、精神病(4-6%)、情緒障礙(10-30%)、焦慮(10%)、急性混亂狀態(5-10%)、頭痛(34-57%)、癲癇(13-35%)及無菌性腦膜炎(1%)等。影響周邊神經系統的則包括了：自律神經病變(20%)、多發性神經病變(6-20%)、腦神經病變(5-35%)、單一神經病變(2-5%)、Guillain Barré 症候群及重症肌無力等。^[9]其中腦血管疾病最常發生於全身性紅斑狼瘡診斷的前五年，且常於全身性紅斑狼瘡急性惡化時發生。^[10]併發腦血管疾病的危險因子曾被報告的包括之前有流產的病史(50%)、凝血功能異常(36%)、lupus anticoagulants (36%)、系統性血栓(30%)、60 歲以上(57%)、暫時性腦缺血(57%)、心臟瓣膜疾患(87%)及之前有中風病史(64%)。^[11]主要致病機轉則包括了 Libman-Sacks 心內

膜炎、抗磷脂質抗體(antiphospholipid antibodies)、早發性動脈硬化、中樞神經系統血管炎(vasculitis of CNS)...等。^[12-14]以前文獻也曾報告全身性紅斑狼瘡併發顱內或顱外大血管阻塞，^[15]Panayiotis 指出此主要是經由(1)血栓、(2)動脈硬化、(3)血管剝離、(4)肌肉纖維發育不良或(5)血管炎所造成。^[16]至於全身性紅斑狼瘡合併毛樣血管症候群在臨床上並不常見，回顧文獻僅有 3 例確診病例。^[17-19]

本文提出之病例是一個典型的全身性紅斑狼瘡患者：年輕女性有無痛性口腔潰瘍；實驗室檢查發現極高的自體免疫抗體：ANA 1:640 (+)；血球減少：血小板 54,000 K/cmm，溶血性貧血；24 小時尿蛋白總量：16.4gm/day 及併發多次腦中風。根據美國風濕病醫學

表 1. 住院第 17 天及第 50 天的 Functional Independence Measure (FIM) scores

項目	住院第 17 天的 FIM score	住院第 50 天的 FIM score
自我照顧	8	17
進食	1	1
打扮	1	4
沐浴	2	3
穿衣上半身	2	3
穿衣下半身	1	3
上廁所	1	3
括約肌控制	4	10
排尿處理	2	5
排便處理	2	5
轉位	6	15
床、椅子、輪椅	2	5
廁所	2	5
盆浴或淋浴	2	5
行動	2	9
走路	1	5
爬階梯	1	4
溝通	7	9
理解能力	4	5
表達能力	3	4
社會認知	9	11
社會關係	2	3
解決問題	2	3
記憶方面	5	5
總分	36	71

會(American College of Rheumatism, ACR)於1999年修訂的全身性紅斑狼瘡診斷標準11項中符合5項，並符合全身性紅斑狼瘡神經精神症候群的腦血管疾病診斷。病患在近4年內發生3次梗塞性腦中風，起先懷疑是抗磷脂質抗體症候群(antiphospholipid antibody syndrome)，然而均無發現抗磷脂質抗體，包括IgG anticardiolipin antibodies、IgM anticardiolipin antibodies或陽性的lupus anticoagulant測試反應。在凝血相關指數方面PT 12.45sec (control 12.60sec), APTT 34.50sec (control 29.30sec)，心臟超音波檢查亦無發現異常。病患最後經腦血管攝影證實是毛毛樣血管症候群(moyamoya syndrome)。

毛毛樣血管症是相當罕見的血管病變，其主要特徵是兩側內頸動脈遠端及前、中大腦動脈近端發生漸進式狹窄阻塞，並因補償作用於基底核區及皮質區發展出豐富的網狀側枝循環。其中在基底核區形成的側枝循環，是診斷此症之標準，稱為基底毛毛樣血管病變(basal moyamoya)；另外在前額底部及眼內上方之篩樣竇附近，也常見篩樣竇毛毛樣血管病變(ethmoid moyamoya)；有時阻塞嚴重，內頸動脈系統逐漸完全阻塞，此時外頸動脈之供應血管，更可透過硬腦膜組織以供應腦組織，在血管攝影中，形成穿透硬腦膜之交通枝(transdural anastomosis)，稱為腦血管異網(rete mirabile)，又名為穹窿毛毛樣血管病變(vault moyamoya)。病理學上的檢查發現這些狹窄血管的變化並不具特異性，包括因平滑肌細胞增生造成血管內膜增生，伴隨血管內彈性層不規則增厚，但無明顯發炎的變化。^[20]毛毛樣血管症(moyamoya disease)的診斷標

準，依據日本厚生省研究委員會(Research Committee of Ministry of Health and Welfare, Japan)之建議，病患的腦血管攝影必須具以下之特徵：(1)內頸動脈終端或前腦及中腦動脈之近端呈現狹窄或阻塞；(2)基底核區形成穿透腦組織間之毛毛樣側枝循環網；(3)兩側血管均受侵犯。本病例之腦血管攝影符合以上三項特徵，但於先前二次中風(2004及2006年)發生時並未診斷出毛毛樣血管症候群，我們回頭檢視病患之前的腦部核磁共振血管攝影，結果發現其內頸動脈終端及前腦和中腦動脈之始端已開始呈現狹窄(圖3, 4)，且其阻塞情況於病患第二次中風時已嚴重許多，但由於病患當時並未接受腦血管攝影檢查，所以並沒有診斷出毛毛樣血管症候群。由於毛毛樣血管症候群是一個相當罕見的腦血管病變，其診斷常常被忽略，對可疑的病患進一步的安排腦血管攝影則能夠幫助確定診斷。Naokatsu 等人^[21]比較7例(13 hemispheres)毛毛樣血管症患者的腦血管攝影及核磁共振血管攝影表現，發現這二者對大血管狹窄的檢查，86.4% (11 hemispheres)具有良好的一致性；對於毛毛樣血管病變的偵測，76.9% (10 hemispheres)具有良好的一致性。核磁共振血管攝影對大血管狹窄的檢查可能有高估(overestimation)的情形，但對於毛毛樣血管病變的偵測則較易有低估(underestimation)之情形。雖然傳統的腦血管攝影是毛毛樣血管症確診的標準，然而因為腦血管攝影是屬於侵入性的檢查，而且需使用顯影劑，增加併發症的風險。因此作者認為核磁共振血管攝影雖然目前在影像品質上不如傳統的血管攝影，於毛毛樣血管症的病情追蹤方面，仍是一個有效且安全的追蹤工具。

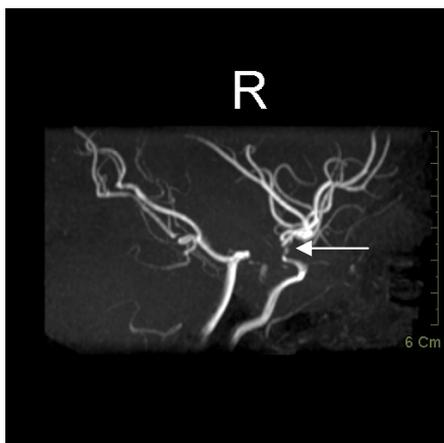


圖3. 2004年11月，中風兩天後之腦部核磁共振血管攝影，在兩側內頸動脈呈現局部狹窄(segmental stenosis)(箭頭)。

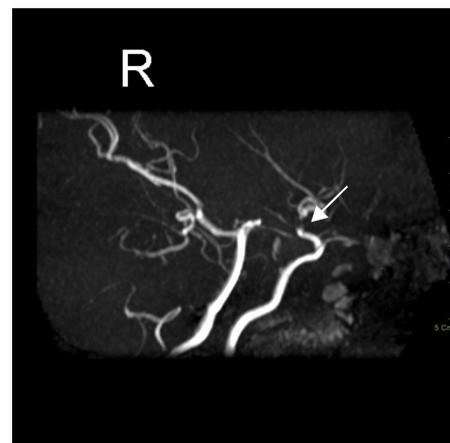


圖4. 2006年10月，中風六天後之腦部核磁共振血管攝影，在兩側內頸動脈終端呈現狹窄(supra-clinoidal stenosis)，且其阻塞情況較2004年時嚴重(箭頭)。

依據蘇泉發醫師^[22]於 1994 年所發表的文獻報告，毛毛樣腦血管症在台灣的發生率約為每十萬人口 0.024 病例。由 1978 至 1993 年間全台灣共收集了 73 例毛毛樣腦血管症，其中單純腦梗塞占所有病例數的 35%，腦室出血占 21%，單純腦內出血占 11%，單純蜘蛛膜下腔出血占 6%。臨床表徵之前三名為肢體運動障礙 43%，頭痛 36%，意識改變 25%，其餘包括嘔吐、暫時性腦中風症狀、語言障礙、癲癇、視力改變等。台灣地區毛毛樣腦血管症的發生率，比日本低，與開發中之東亞國家相仿，但又遠高於歐美及非洲地區。男女發生此病之比例為 1:1.2 與日本之 1:1.4 相似，而年齡之分布以 30 歲至 40 歲為最多，亦與日本相似，但日本地區孩童 0 到 5 歲間又形成一大而明顯的好發年齡層，台灣本土的統計無法看出孩童好發之特殊性。如同國外文獻之報導，台灣地區的毛毛樣腦血管症在成年人仍以腦出血型為主，尤其是腦室出血；而孩童則以腦梗塞為其發病之特徵。至於何以成年型毛毛樣腦血管症會以腦內或腦室出血來表現？日本 Suzuki^[23]曾做詳細的腦血管攝影研究，他認為側腦室的上側壁是動脈血管分佈較無法達到之區，換言之，此部位常呈現慢性缺血狀態。至於腦基部由於側枝循環較為豐沛，而腦皮質區也較易由四面八方得到較好之血液供應。相對地，側腦室的上側壁長期呈現較缺血狀態，組織較為脆弱，一旦血壓增高，則易於此處產生腦出血。而由於出血位置靠近側腦室壁，破裂出血後常形成腦室內出血。在台灣 73 名病例之電腦斷層檢查中，腦室或腦內出血或兩者合併存在者即占 31 例，且大部分是成年人。在病變部位方面，所有 73 例毛毛樣腦血管症，除 27 例表現出腦室出血或蜘蛛膜下腔出血，無法判定病變部位外，46 例腦梗塞或腦出血案例中，病灶包含額葉有 31 例(67.4%)，頂葉有 24 例(52.2%)，顳葉有 22 例(47.8%)，而僅三例影響到枕葉區。此與被侵犯的血管常為腦前循環區之內頸動脈，前腦動脈及中腦動脈之中大型血管有關。雖然文獻上曾報導椎骨基底動脈循環受侵犯而致阻塞，但毛毛樣腦血管症仍然以影響前腦循環系統為主，甚至有文獻報導，因前循環的阻塞導致此類患者之基底動脈循環代償性的增加，而造成基底動脈瘤增多之情況。^[24,25]本病例臨床表現上呈現雙側抓握反射陽性、Gegenhalten(+)、假性延髓麻痺致嚴重情緒障礙及吞嚥、構音困難，這些臨床表現反應了病患雙側額葉是受侵犯較嚴重的位置，而這也與之前的文獻報告相同。病患的腦血管攝影檢查(圖 5)也顯示兩側內頸動脈終端及前腦和中腦動脈之近端呈現狹窄，其中又以前腦動脈阻塞最為嚴重，這發現亦和其臨床表現相吻合。

毛毛樣血管症乃慢性、進行性的腦部血管狹窄阻塞，其治療可分為急性中風期之治療與病況穩定期之處理以有效地改善腦血循環，避免中風之再度發生。急性中風期之治療方面，當患者之電腦斷層呈現梗塞型中風時，仍是以藥物治療為主，包含阿斯匹靈及降腦壓之藥物等。在孩童目前第一線的藥物治療是抗血小板劑或是鈣離子通道阻斷劑，能夠改善症狀但不能中止疾病的進展。^[26]若是顱內出血型，且有血塊之壓迫效應，則必須進行開顱手術將血塊取出，以降低腦壓。若產生腦室內之出血，或蜘蛛膜下腔出血導致水腦或腦壓增高，則必須施行腦室體外引流術(external ventricular drainage)或於急性期過後，行腦室及腹膜腔導管引流術(ventriculo-peritoneal shunt)。

於病況穩定期之治療方面，由於基底、篩樣竇及穹窿毛毛樣血管之形成，可知患者本身已經有不錯之側枝循環，且神經外科學者發現只要將顱外之組織與腦組織相接觸，則顱外之血管可自然長入腦組織造成豐富之顱外側枝循環網，因此一些間接的血管交通手術遂成為毛毛樣腦血管症治療的主流，如腦及肌層組織血管融合術...等。^[26-28]文獻上也報導，在小孩毛毛樣腦血管症患者，即使在額骨行顱骨鑽孔術，也可在 3 至 6 月後發現明顯的顱外血管自穿孔處形成穿透硬腦膜之穿通枝以供應腦組織。^[29]有關顱內外側枝循環之建立的手術相當多，以下即為各類手術之說明：(1)淺顱動脈及中腦動脈接合術(superficial temporal artery-cortical branch of the middle cerebral artery anastomosis)，將外頸動脈之顱枝與中腦動脈之皮質枝直接接合，建立顱外、顱內之循環，以增加腦組織之血流量，屬於直接繞道(direct bypass)；(2)腦及肌層組織血管融合術(encephalo-myo-synangiosis, EMS)，此手術將耳前部的顱肌，埋入顱內以接觸腦表面，使肌層內之血管自然長入與腦皮質之血管融合，屬於間接繞道(indirect bypass)；(3)腦及腦膜動脈融合術(encephalo-duro-arteriosynangiosis, EDAS)，此手術將頭皮的淺顱動脈或枕動脈分離出來，將顱骨切開一道窗溝，並將分離出來的動脈埋入顱內以接觸腦表面，使頭皮動脈長入與腦皮質之血管融合。臨床上顯示，約六個月後可見顱內顱外形成融合的側枝循環血管網，屬於間接繞道(indirect bypass)；(4)大網膜移植術(transplantation of the omentum)，將腹部之大網膜併胃網膜動靜脈截下，移至腦表面區，並利用顱部之淺顱動、靜脈與之接合，以建立顱內外循環；(5)頸動脈周邊交感神經阻斷術及上頸神經結除術(cervical perivascular sympathectomy and superior cervical ganglionectomy)，此手術由日本 Suzuki 所提倡，將內頸動脈分叉處之上、下端的血管

周邊交感神經截除，並將上頸神經結切除。藉著頸動脈周邊交感神經枝之切除，去除交感神經腦部血管收縮之控制，以達到擴張血管及增進腦血流之目的。^[30]顱內外建立側枝循環的手術，因其可以改善腦部灌流(perfusion)並減少血流動力學的負擔，故被認為可以大幅降低臨床上中風的機會。

針對全身性紅斑狼瘡合併腦部大血管阻塞的內科治療，目前主要是結合類固醇、免疫抑制劑及抗凝血劑或抗血小板劑。^[16]是否要長期給這類病患服用抗凝血劑，目前的共識是如果證實是心源性栓塞合併有凝血功能異常，特別是 lupus anticoagulant 或 anticardiolipin antibodies 陽性的病患，可考慮給予抗凝血劑。如果病患是反覆梗塞性腦中風，且找不到其他原因的話也可考慮給予抗凝血劑。增加類固醇的劑量並無益處反而可能有害。不過假使證實有血管炎或是 IgG anticardiolipin antibodies 濃度很高的話可考慮增加類固醇的劑量。因此對於這類病人心臟超音波、腦血管攝影、腦脊髓液檢查及凝血功能異常的檢查，例如 lupus anticoagulant、anticardiolipin antibodies 及 protein S 的檢查就變的非常重要。本病例使用抗血小板劑及類固醇來治療，但不幸病患仍於 4 年內發生 3 次梗塞性腦中風，因此進一步的手術以建立顱內外側枝循環，對此病患而言是相當必須之後續治療。此建議亦得到家屬的認同，故此病患預計於病況穩定之後接受手術處理，以有效地改善腦血循環，避免中風之再度發生。

本病患因左側肢體癱瘓、左側中樞型顏面神經麻痺、假性延髓麻痺致嚴重吞嚥及構音困難轉至復健科病房。於住院八週的期間，左側肢體運動功能有相當明顯的恢復，其 FIM 分數由 36 分進步至 71 分。假性延髓麻痺所致假性延髓情緒表現及吞嚥、構音困難卻是較為嚴重且棘手的問題。病患由於口腔肌肉及舌頭動作嚴重受損，構音及吞嚥困難，無法進食而須以鼻胃管灌食。在情緒方面一下大哭、一下大笑，情感表現失禁。而這種情緒快速轉換除了讓她更容易被口水嗆到外，也嚴重影響病患的自我觀感。假性延髓情緒是中風後常見的行為症候群之一，盛行率從 11% 到 52% 不等。有較高發生率的族群包括老年人、之前有中風病史及皮質下中風發生於內囊及基底核。^[31]假性延髓情緒和吸入性肺炎有關並會導致其他併發症，及損害社會和職業功能並影響復健治療的成效。^[32]許多研究都顯示抗憂鬱藥可改善假性延髓情緒，包括傳統的三環抗憂鬱藥及血清素再吸收抑制劑等，但因副作用也不少因而使用上受限，致使很多病人即使症狀嚴重依然未接受治療。^[33]Robinson^[34]描述之前有憂鬱病史的病人在右側額葉受損後發展出病態的情緒，並且

認為病態情緒與正腎上腺素與血清素有關係。在 PET 掃描上可發現未受損的右側頂葉及顳葉有較高的 S2 血清素受體的結合，顯示中風後的不穩定情緒和憂鬱是血清素受體調節失衡的結果。^[35]這些資料顯示中風後的不穩定情緒和腦部構造上及藥理上失調有關，所以藥物治療對這類病人是有幫助的。Jon^[36]描述中風病人在復健過程中因病態情緒的干擾，在接受 sertraline 治療後在 PCALS、FIM 及主觀的觀察上都有顯著的進步。雖然 FIM 的進步是整體復健的成果，但是 sertraline 的介入改善了病人對於復健訓練的參與情形，減少了被不穩定情緒影響而中斷治療的狀況。作者認為 Sertraline 這類藥物在鎮靜、姿態性低血壓、抗膽鹼效應及心臟傳導的影響都很少，因此相當適合用於治療中風後病態的情緒。本病例我們除了進行心理衡鑑與治療介入外，並給予 fluoxetine 20mg/day 來治療其假性延髓情緒。在治療八星期之後主觀的觀察上可發現病患突然大哭、大笑的次數明顯減少，其 PLACS 由 36 分進步至 11 分，且其被口水嗆到情形也有明顯改善。出院時她已能夠部份由口進食，並能夠在他人的監督下獨立完成移位、少部分協助下完成日常生活活動並可持拐杖獨立行走。本病患在復健治療上與一般腦中風不同之處在於因雙側額葉是受侵犯較嚴重的位置，病患臨床表現上除肢體癱瘓及顏面神經麻痺外，合併有嚴重的假性延髓麻痺，因此吞嚥、構音困難及假性延髓情緒是主要的問題，而這部份更需復健團隊積極介入。另一方面，毛毛樣血管症好發於年輕人且為一進行性之腦血管病變，進一步的手術以建立顱內外側枝循環，對病患而言是相當必須之後續治療。因此應積極衛教家屬，取得家屬的認同，讓病患於病況穩定之後接受手術處理，以改善腦血循環，避免中風再度發生。

結 論

毛毛樣血管症是一個罕見的腦血管病變，有可能會併發於全身性紅斑狼瘡的病人身上。由於此病為漸進性的兩側內頸動脈及前、中大腦動脈狹窄阻塞，及早正確診斷並給予積極的藥物及手術治療才能避免病患反覆的中風發作。復健醫療團隊的及早介入，可以讓病患有良好的功能恢復及較好的預後。

參考文獻

1. Takeuchi K. Moyamoya phenomenon and moyamoya diseases. No To Shinkei 1978;30:1183-91. (Full text in

- Japanese, abstract in English)
2. Bonduel M, Hepner M, Sciuccati G, et al. Prothrombotic disorders in children with moyamoya syndrome. *Stroke* 2001;32:1786-92.
 3. Shen AL, Ryu SJ, Lin SK. Concurrent moyamoya disease and Graves' thyrotoxicosis: case report and literature review. *Acta Neurol Taiwan* 2006;15:114-9.
 4. Robinson RG, Parikh RM, Lipsey JR, et al. Pathological laughing and crying following stroke: validation of a measurement scale and a double-blind treatment study. *Am J Psychiatry* 1993;150:286-93.
 5. Levin HS, High WM, Goethe KE, et al. Neurobehavioural rating scale: assessment of the behavioural sequelae of head injury by the clinician. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1987;50:183-93.
 6. 郭乃文、劉秀枝、王珮芳等：「簡短式智能評估」之中文施測與常模建立。中華復健醫誌 1988；16：52-9。
 7. 余麗樺、郭乃文：盧-尼神經心理測驗組篩檢測驗在台灣地區適用性之探討。高雄醫學科學雜誌 1998；14：779-90。
 8. Heaton RK, Staff PAR. Wisconsin card sorting test: computer version 3 for windows research edition. US: Psychological Assessment Resources; 1999.
 9. Stefan MW, Hans HP. Neuropsychiatrische beteiligung des systemischen lupus erythematoses. *Med Klin* 2002; 97:730-7. (Fulltext in German, abstract in English)
 10. Harry G, Bluestein MD. Neuropsychiatric manifestations of systemic lupus erythematosus. *N Engl J Med* 1987;7: 309-11.
 11. Kitagawa Y, Gotoh F, Koto A, et al. Stroke in systemic lupus erythematosus. *Stroke* 1990;21:1533-9.
 12. Futrell N, Millikan C. Frequency, etiology, and prevention of stroke in patients with systemic lupus erythematosus. *Stroke* 1989;20:583-91.
 13. Devinsky O, Petito CK, Alonso DR. Clinical and neuropathological findings in systemic lupus erythematosus: the role of vasculitis, heart emboli and thrombotic thrombocytopenic purpura. *Ann Neurol* 1988;23:380-4.
 14. Petri M. Detection of coronary artery disease and the role of traditional risk factors in the Hopkins lupus cohort. *Lupus* 2000;9:170-5.
 15. Sanders EA, Hogenhuis LA. Cerebral vasculitis as presenting symptom of systemic lupus erythematosus. *Acta Neurol Scand* 1986;74:75-7.
 16. Panayiotis M, Steven RL. Large cerebral vessel occlusive disease in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 1994;44:385-93.
 17. Lee CM, Lee SY, Ryu SH, et al. Systemic lupus erythematosus associated with familial moyamoya disease. *Korean J Intern Med* 2003;18:244-7.
 18. El Ramahi KM, Al Rayes HM. Systemic lupus erythematosus associated with moyamoya syndrome. *Lupus* 2000;9:632-6.
 19. Matsuki Y, Kawakami M, Ishizuka T, et al. SLE and Sjogren's syndrome associated with unilateral moyamoya vessels in cerebral arteries. *Scand J Rheumatol* 1997; 26:392-4.
 20. Ouzi N, Matti B, Bruria B, et al. Moyamoya disease-diagnosis and treatment: indirect cerebral revascularization at the Sheba Medical Center. *Isr Med Assoc J* 2005;7:661-6.
 21. Naokatsu S, Marcelo NS, Motoo K, et al. Comparative performance of magnetic resonance angiography and conventional angiography in moyamoya disease. *J Clin Neurosci* 2000;7:112-5.
 22. Su CF, Shih CJ, Lin LS, et al. Moyamoya disease in Taiwan. *J Formos Med Assoc* 1994;93:S90-7.
 23. Suzuki J, Takaku A, Asahi M. Evaluation of a group of disorders showing an abnormal vascular network at the base of the brain with a high incidence among the Japanese. *No To Shinkei* 1966;18:897-908. (Fulltext in Japanese, abstract in English)
 24. Ikeda E, Hosoda Y. Distribution of thrombotic lesions in the cerebral arteries in spontaneous occlusion of the circle of Willis: cerebrovascular moyamoya disease. *Clin Neuropathol* 1993;12:44-8.
 25. Adams HP, Kassell NF, Wisoff HS, et al. Intracranial saccular aneurysm and moyamoya disease. *Stroke* 1979; 10:174-9.
 26. Karasawa J, Kikuchi H, Furuse S. A surgical treatment of moyamoya disease "encephalo-myo-synaniosis". *Neurol Med Chir (Tokyo)* 1977;17:30-7. (Fulltext in Japanese, abstract in English)
 27. Matsushima Y, Fukai N, Tanaka K, et al. A new surgical treatment of moyamoya disease in children: a preliminary report. *Surg Neurol* 1981;15:313-20.
 28. Yonekawa Y, Yasagil MG. Brain vascularization by transplanted omentum. A possible treatment of cerebral ischemia. *Neurosurgery* 1977;1:256-9.

29. Fung LW, Thompson D, Ganesan V. Revascularization for pediatric moyamoya: a review of the literature. *Childs Nerv Syst* 2005;21:358-64.
30. Sobota E. Efficacy of the cervical sympathectomy in cerebral ischemia patients: measurement of blood flow with a square wave electromagnetic flowmeter and clinical study. *Neurol Surg (Tokyo)* 1980;8:739-48. (Fulltext in Japanese, abstract in English)
31. Kim JS. Post-stroke emotional incontinence after small lenticulocapsular stroke: correlation with lesion location. *J Neurol* 2002;249:805-10.
32. Dark FL, McGrath JJ, Ron MA. Pathological laughing and crying. *Aust N Z J Psychiatry* 1996;30:472-79.
33. Sloan RL, Brown KW, Pentland B. Fluoxetine as a treatment for emotional lability after brain injury. *Brain Inj* 1992;6:315-9.
34. Robinson RG, Kubos KL, Starr LB, et al. Mood disorder in stroke patients: importance of location of lesion. *Brain* 1984;107:81-93.
35. Mayberger HS, Robinson RG, Wong DF, et al. PET imaging of cortical S2 serotonin receptors after stroke: lateralized changes and relationship to depression. *Am J Psychiatry* 1988;145:937-43.
36. Jon M, Mark K, Ricardo G, et al. Pathological crying and laughing: treatment with sertraline. *Arch Phys Med Rehabil* 1996;77:1309-11.

Clinical Features and Rehabilitation of Systemic Lupus Erythematosus Complicated with Moyamoya Syndrome: A Case Report

Wei-Chih Lien, Jo-Tong Chen,¹ Shu-Cheng Lin,² Nai-Wen Guo,² Ta-Shen Kuan¹

Department of Physical Medicine and Rehabilitation, National Cheng Kung University Hospital,
Tainan;

¹Department of Physical Medicine and Rehabilitation, and ²Institute of Behavior Medicine,
College of Medicine, National Chung-Kung University, Tainan.

Moyamoya disease is an uncommon clinical entity characterized by progressive narrowing and occlusion of the bilateral distal internal carotid arteries, as well as the proximal parts of their major branches, namely, the middle and anterior cerebral arteries. Concomitant development of prominent collateral vascularity in the basal regions of the brain results in the typical angiographic appearance of moyamoya, which literally means a wavering puff of smoke. Moyamoya syndrome refers to findings of moyamoya vasculopathy in the context of known systemic disease. We present a 26-year-old woman with systemic lupus erythematosus who had several episodes of ischemic stroke. Her cerebral angiograms revealed a typical moyamoya phenomenon. She was transferred to the rehabilitation ward because of weakness of her left limbs, left central facial palsy, pseudobulbar palsy, severe dysarthria and dysphagia. Her rehabilitation program included speech therapy, strengthening and oral motor exercises, as well as training in swallowing, balance, posture, ambulation, and activities of daily living. We describe the clinical features of systemic lupus erythematosus complicated with moyamoya syndrome and review the literature. (Tw J Phys Med Rehabil 2008; 36(4): 241 - 250)

Key words: systemic lupus erythematosus, moyamoya syndrome, rehabilitation