

神經內科

●學經歷● 國立陽明大學醫學系
國立中山大學生物醫學博士
高雄榮總神經內科主治醫師
高雄榮總急診內科主治醫師
國立國防醫學院兼任副教授
教育部部定助理教授

●專長● 癲癇症 | 腦中風 | 失智症 | 神經重症加護



主治醫師 何英豪

認識「自體免疫性腦炎」

22歲王小姐，最近一兩個月，有短期記憶下降，情緒不穩。去身心科門診治療，仍未有效改善。最近一星期內，家人發現有頻繁的癲癇發作。住院檢查，血液生化值正常，腦部磁振造影正常，腦波有癲癇波，腦脊髓液檢查無感染，血液及腦脊髓液有自體免疫性腦炎抗體(anti-NMDAR)，腹部電腦斷層有卵巢畸胎瘤。手術切除腫瘤，並經過高劑量皮質類固醇脈衝療法、血漿置換等免疫治療，並以抗癲癇藥物治療癲癇發作，症狀明顯進步。

自體免疫性腦炎(autoimmune encephalitis)病人，以15至45歲年輕女性最多，常有自體免疫病史，常見臨床症狀，為亞急性短期記憶喪失與認知功能下降、不自主動作、情緒精神行為改變，並常合併癲癇發作、癲癇持續發作狀態(status epilepticus)。自體免疫性腦炎的診斷必須配合臨床症狀、腦部核磁共振檢查、及血液/腦脊髓液檢測抗體結果。常見自體免疫性腦炎的致病抗原分為二大類：(1)細胞表面抗原：NMDAR、LGI1、GABABR、GABAAR等。細胞表面抗原的抗體相較於細胞內抗原更為常見，通常是原發性的，少部分與腫瘤有關，如畸胎瘤容易出現在anti-NMDAR腦炎、小細胞肺癌易出現於anti-GABABR腦炎。一般而言，對治療反應較好，長期神經學後遺症較少。(2)細胞內抗原：GAD、Hu、Ma、Yo、Ri等。通常與腫瘤相關(paraneoplastic)，建議

針對相關腫瘤進行治療，相較於細胞表面抗原造成的腦炎，對治療反應較差，常造成長期神經學後遺症，如癲癇、認知障礙。自體免疫性腦炎的癲癇發作類型包含局部發作、全身性發作，持續癲癇發作狀態。自體免疫性腦炎的腦電圖檢查結果通常是非特異性(如瀰漫性或局部性慢波、癲癇波)，或正常腦波。自體免疫性腦炎的腦部核磁共振檢查結果通常是正常，少數顯示腦炎病灶(尤其內側顳葉)。自體免疫性腦炎的治療，主要有兩方面，(1)免疫治療。(2)抗癲癇藥物。自體免疫腦炎診斷確立後，須及早給予免疫療法以控制症狀、提高存活率、避免神經學後遺症(特別是認知功能異常)。第一線免疫治療：如高劑量皮質類固醇脈衝療法、血漿置換(plasma exchange)和靜脈注射免疫球蛋白(IVIG)。第二線免疫治療：莫須瘤(Rituximab)和癌德星(Cyclophosphamide)。第三線免疫治療：安挺樂(Tocilizumab)，萬科(Bortezomib)。自體免疫腦炎治療癲癇發作，無論使用一種抗癲癇藥物，或併用多種抗癲癇藥物，或提高抗癲癇藥物劑量，但通常效果均不明顯。在疾病過程早期，需盡早使用免疫療法，可以更快、更有效地達成控制癲癇發作。若只單獨使用免疫療法，則無法控制癲癇發作，必需合併抗癲癇藥物輔助治療。

** 以上資料參考「台灣癲癇醫學會」之「癲癇治療指引」**