



# **NANOS**

# **Patient**

# **Brochure**

# **Pseudotumor Cerebri**

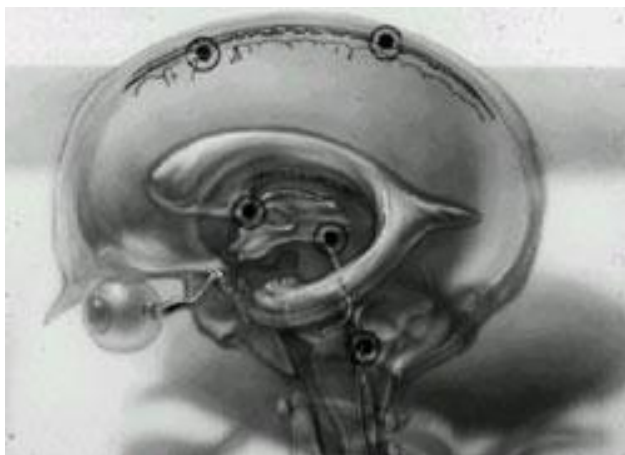
*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, or treatment. Patients and other members of the general public should always seek the advice of a physician or other qualified healthcare professional regarding personal health or medical conditions.*



## 偽脳腫瘍

あなたの主治医は、あなたが偽脳腫瘍ではないかと考えています。これは、頭の高い内圧が見え方や頭痛の問題を引き起こす病態のことです。CT および MRI スキャンが開発される前は、視神経乳頭(目の奥にある視神経の先端)の腫れに気づいた医師は、頭蓋内に腫瘍がある可能性について心配したものです。視神経乳頭が腫れているけれども腫瘍がないものを“偽腫瘍”と言います。

## 解剖学



脳や脊髄は脳脊髄液(CSF)と呼ばれる透明な液体でのなかにひたっています。

これは、独自の血液供給がない部位の脳に酸素と栄養を供給しています。CSF はまた、外傷に対する脳のクッションにもなります。脳脊髄液は脳室内(脳実質内の開放腔)の脈絡叢に流れる血液から作られています。CSF は、頭蓋腔の最上部にある上矢状静脈洞に吸収され、同部に集まってきた静脈血とともに最終的に心臓に戻ります。

## 生理学

偽腫瘍では、CSF の流出がブロックされます。これにより、頭の内部の圧が高くなります。圧力は視神経を囲む視神経鞘を介して、視神経乳頭に腫れ(乳頭浮腫)を起こします。流出減少の理由は、明らかになっていません。太っている若い女性にしばしばみられる疾患のため、ホルモンの影響である可能性があります。いくつかのケースでは、抗生物質やステロイドの使用が、偽腫瘍と関連しているかもしれません。ビタミン A の高用量もまた、頭蓋内圧の上昇につながる可能性があります。偽腫瘍は、子供、男性、太っていない患者でも発症する可能性があります。脳圧の上昇は頭痛につながるかもしれません。視神経乳頭の腫れは、視神経を障害することがあり、視機能の低下を起こすかもしれません。

## 症状

頭蓋内圧亢進の最も一般的な症状は、頭痛や視覚障害です。頭痛は頭のどの部位にでも起こり、首の後ろの痛みがしばしばみられます。これはたいてい安定していますが、時にズキズキ痛いことがあります。それは時に非常に強いもので、片頭痛と異なり、真夜中に患者を目覚めさせるかもしれません。また、それは身体を曲げたり、前かがみになると悪化することがあります。視神経の腫れは、やがて薄暗く、ぼやけて、灰色に見えるといった視機能の低下を引き起こします。横を見るのが難しいと気づくかもしれません。しばしば、患者は数秒間の視覚障害(しばしば身体を曲げたり、前屈みになったとき)に気が付きます。これらの視覚的な“暗黒感”は“非常にうっとおしいかもしれませんが、失明のリスクを増加させません。高い脳圧は、目を動かす神経の損傷を引き起こし、結果として複視を生じる可能性があります。耳の中に激しい雑音を自覚するかたもおられます。脳圧が高く特に激しい頭痛があると、吐き気や嘔吐をきたすことがあります。

## 徴候

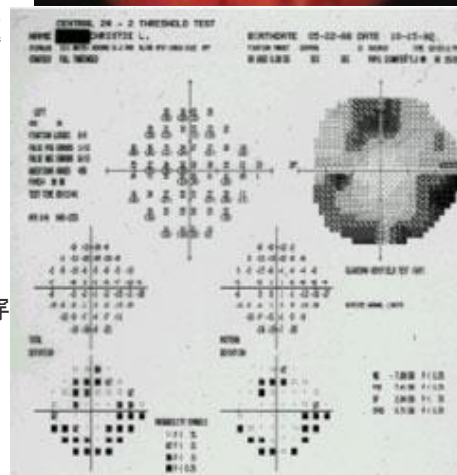
偽腫瘍の診断の最も重要な手がかりは、目の奥を観察したときにみられる視神経乳頭の腫れです。

これは、瞳孔を散瞳した後に検査されます。視神経の腫れは両眼に存在し、中心視野は保たれます。周辺視野(視野試験で検出される)は通常、異常があります。治療の必要性和有効性の両方を判断する最も重要な手段の一つになります。医師は swinging flash light test(相対的求心性瞳孔反応障害)をみて非対称の視神経障害を確認しようとします。眼球運動の問題は二重に見えるかぼやけなどで気づかれます。



## 診断

腫瘍、動脈と静脈の異常連絡も頭部の静脈血栓も同様の徴候や症状を引き起こす可能性があるため、偽腫瘍の診断にはMRIが正常でなければなりません。診断にはまた、脊椎穿刺を必要とします。これは、頭の中の圧力が高く、CSF中の性状に異常がないことを確認します。髄液中の異常細胞、炎症細胞の存在、蛋白の上昇は、頭蓋内圧亢進の原因として以前の感染、炎症、または腫瘍関連の原因を示すかもしれません。



まれなケースでは、脳血管の異常を除外するために、カテーテルを動脈と静脈に挿入し、頭の中に進める血管造影検査が必要になるかもしれません。頭痛は治療にもかかわらず、持続するかもしれません。頭痛は他の原因にあるかもしれないので、頭蓋内圧の再検査を必要とすることがあります。繰り返しの脊椎穿刺の不十分さが、永続的な脳圧上昇をきたしているかもしれません。圧力が一過性に

だけ上昇しているかもしれません。異常な状況では、連続的な脳圧を測定する小型の圧力センサーを頭蓋骨内に挿入し(入院を必要とする)、1-2 日間以上連続で測定されることがあります。

### 治療

CSF 産生の減少または流出の増加は頭蓋内圧を低下させることができます。減量プログラム(肥満患者では)は効果的なことがあります。ビタミン A が上昇している場合には、その摂取量を制限する必要があります。

緑内障の治療に使用される薬であるダイアモックス(アセタゾラミド)は、CSF の産生を減らすことで脳圧を下げるすることができます。それは副作用として、指やつま先のピリピリ感、食欲不振、および炭酸飲料の不寛容などを引き起こす可能性があります。それは、味覚を変化させ、頻尿、疲労の原因となることがあります。かなりまれには、腎臓結石を引き起こすことや骨髄の問題を引き起こすことがあります。ダイアモックスに似た他の薬剤である Neptazine(メサラナミド)は、副作用は少ないですが、効果的でない可能性があります。ランックスのような利尿薬も、処方されることがあります。ステロイド(プレドニゾンまたはデキサメタゾン)は視神経を保護するために使用されますが、重大な副作用を生じることがあり、長期間の使用を制限されます。

脳圧は脳脊髄液を排出させることにより低下させることもできる。これは、脊椎穿刺で達成され得ますが、脳脊髄液が持続的に産生されるため、失われた分も数時間で置き換わってしまいます。過剰な水分が排出された場合、低髄圧や脊椎穿刺後頭痛を生じる可能性があります。持続排出は、外科的に脊柱管と腹部(腰髄腹腔シャント)の間にカテーテルを留置することにより達成されます。シャント後に起こりうる問題として局所的な背中での痛みとシャント閉塞があり、再手術が必要になることがあります。



重度の頭痛がなく、中心視力の低下、視野の悪化が進行するかたには、視神経鞘開窓術が、さらなるダメージから視神経を保護することができる可能性があります。手術用顕微鏡でみながら小さな穴や複数のスリットを眼の後ろの視神経鞘内に入れます。日帰り手術

でできるはずですが、合併症には、眼の赤みや複視(通常は消える)があります。まれに視力が悪化することがあります。この手技は、全例では成功しない可能性があり、視覚障害が持続したり、再発した場合、再手術が検討されます。

市販の鎮痛薬は頭痛の緩和に部分的に有効かもしれませんが、リバウンドの可能性があるので過剰に使用すべきではありません。片頭痛の治療に使われる薬も有効かもしれませんが、それは、偽腫瘍の患者に片頭痛の要素が含まれていることもまれではありません。従って脳圧上昇の補正は、すべての頭痛を和らげないかもしれないのです。

## よくある質問

*私は、腫瘍なのですか？*

“偽腫瘍”は最も一般的に使用される用語で、その中に腫瘍という言葉が入っていますが、その定義は腫瘍を持っていない患者とされています。腫瘍は頭蓋内圧の上昇を引き起こす可能性があり、したがって、偽腫瘍と間違われますが、MRI スキャンで調べられるべきです。

*これはよくなっていますか？*

偽腫瘍は 1-2 年間で自然と良くなる疾患であると、過去では考えられていました。脳圧が時間の経過とともに変動することもあり、脳脊髄液の流出の長期にわたる障害で、長期的な脳圧上昇をもたらすこともあります。

*私は、治療する必要がありますか？*

あなたが強い頭痛や視力低下(視野を含む)がなければ、治療は必要ないかもしれません(体重減少はいい方法です)。治療の開始や食事療法、内科的治療、外科的治療への変更をする決定は、視神経の機能や頭痛の状態によります。市販薬に反応していない頭痛、さらに重要なのは、視神経機能の障害(特に進行性の障害)は治療が必要であることを示す重要な指標です。

*私は視野の検査がイヤです。目の後ろで見ることはできない？*

残念ながら、視神経(乳頭腫脹)の見た目だけでは、視神経がどれだけ働いているかは教えてくれません。さらに障害が進んだかどうかを決定するために視力と視野の検査は必要となります。

*私は別の脊椎穿刺が必要なのでしょうか？*

過去に、我々は、繰り返し髄液穿刺をすることで偽腫瘍を治療しました。これは、有効ではありません。我々は頭蓋内圧を知りたいのですが、再測定は、視神経のさらなる障害(視野または中心視力の悪化)または頭痛の悪化がある場合にのみ重要になります。それは、脳圧への治療が不十分であるのかと症状悪化にいくつかの可能性のある別の原因があるのかを区別するために重要です。前述のように再脊椎穿刺の圧力が低い場合には、さらに別のモニタリングの必要性があるかもしれません。幸いなことにこの種の問題で視機能が悪化することはまれです。