



# **NANOS**

# **Patient**

# **Brochure**

# **Pseudotumor Cerebri**

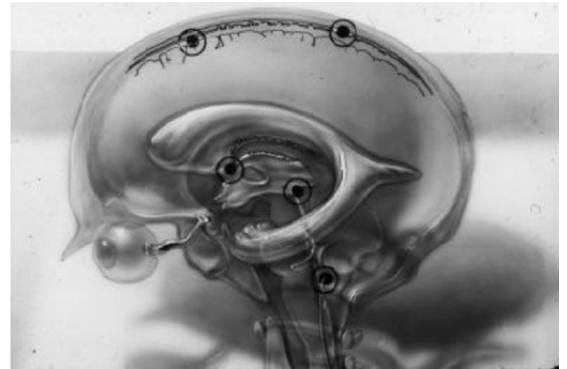
*Copyright © 2015. North American Neuro-Ophthalmology Society. All rights reserved. These brochures are produced and made available "as is" without warranty and for informational and educational purposes only and do not constitute, and should not be used as a substitute for, medical advice, diagnosis, 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.*

## 特發性顱內壓增高 (Idiopathic Intracranial Hypertension/ Pseudotumor Cerebri)

您的醫生認為您可能患有特發性顱內壓增高(idiopathic intracranial hypertension, IIH), 又名 假性腦瘤 (Pseudotumor Cerebri)。特發性顱內壓增高是一種顱內壓升高的狀態，升高的顱內壓可能造成視覺障礙和頭痛。在電腦掃描和磁共振影掃描技術出現以前，當患者的視神經盤(眼球後部的視神經)出現水腫時，醫生擔心患者的顱內或會出現腫瘤。如患有視神經盤水腫的病者並沒有出現腫瘤的跡像，便稱為「假瘤」。

### 腦部的結構

大腦和脊髓被包裹並浸泡在腦脊液(cerebrospinal fluid, CSF)中。腦脊液為大腦內無自身血液供應的腦組織提供氧氣和營養物質，並在顱腦受到外傷性衝擊時對大腦起保護性的緩衝作用。腦脊液是由流通腦室(腦內的開放性腔隙)內脈絡叢的血液形成。腦脊液最終會被顱腔頂部的上矢狀竇吸收，然後通過靜脈回流到心臟。



### 病理生理學

特發性顱內壓增高的患者因腦脊液回流受阻而導致顱內壓升高。升高的顱內壓通過視神經鞘(包裹著視神經的組織)傳遞到眼球後部導致視神經盤水腫。

引起腦脊液回流受阻的原因目前尚未明確。但由於假性腦瘤常發病於年輕的肥胖女性，這表示荷爾蒙水平或對發病有一定的影響。臨床發現使用抗生素或類固醇可能引至特發性顱內壓增高的現象；高劑量使用維他命 A 或會令顱內壓增高。兒童、男性及體重正常的病者亦有機會患上特發性顱內壓增高。顱內壓增高會導致頭痛；視乳頭水腫可能會損害視神經(可能是永久性的)，以致視力下降。

### 症狀

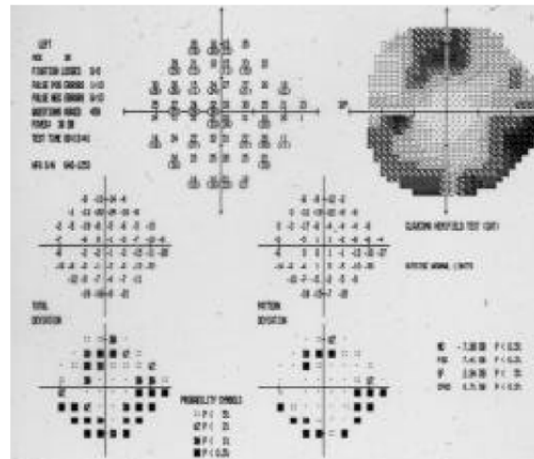
顱內壓增高最常見的症狀是頭痛和視力下降。痛楚可出現於頭部任何位置，最常見於頸後部，其性質通常是持續穩定的，亦可能是搏動性的。頭痛程度可能會非常嚴重，但性質跟偏頭痛不同。嚴重的頭痛會令患者在夜間睡眠中痛醒；俯身或彎腰可能加重頭痛。視神經腫脹最終或會導致視力下降，如：視物變暗或模糊，患者可能會難以看清周邊事物。當患者俯身或彎腰時或會出現持續數秒的視覺障礙。這些視覺障礙會令人感到不安，但不會增加視力損失的風險。

顱內壓增高會損害支配眼球運動的顱神經，導致複視，患者或會出現耳鳴的症狀。顱內壓顯著增高時，可能會出現噁心和嘔吐伴以嚴重的頭痛。

## 徵狀

透過眼底檢查的視乳頭水腫是斷症假性腦瘤的重要表徵。

藥物散瞳後進行眼底檢查時，會發現患者雙眼同時出現視乳頭水腫；透過視野檢查可發現患者周邊視力缺損，並只留有中心視力。視乳頭水腫和視野損傷的程度是評估治療的需要及治療效果的最重要指標。醫生會用手電筒交替照射雙眼來觀察雙眼受損程度是否一致。患者可能會出現眼球運動障礙，以致複視或視物模糊。



## 診斷

由於腫瘤、動靜脈瘤和顱內靜脈血栓形成均可導致類似的病徵和症狀，因此磁振造影掃和脊椎抽液是診斷假性腦瘤時必需的檢查，以確定腦脊液成分正常。如腦脊液中出現異常細胞、炎性細胞或蛋白質增加，則表示患者可能曾受感染、患有炎症或由腫瘤導致的顱內壓增高所致。少數情況下患者需進行血管造影檢查，以排除血管異常。由於頭痛或與其他因素有關，患者或於接受治療後仍然出現持續頭痛的症狀。假若治療後頭痛持續，可重複檢查顱內壓。

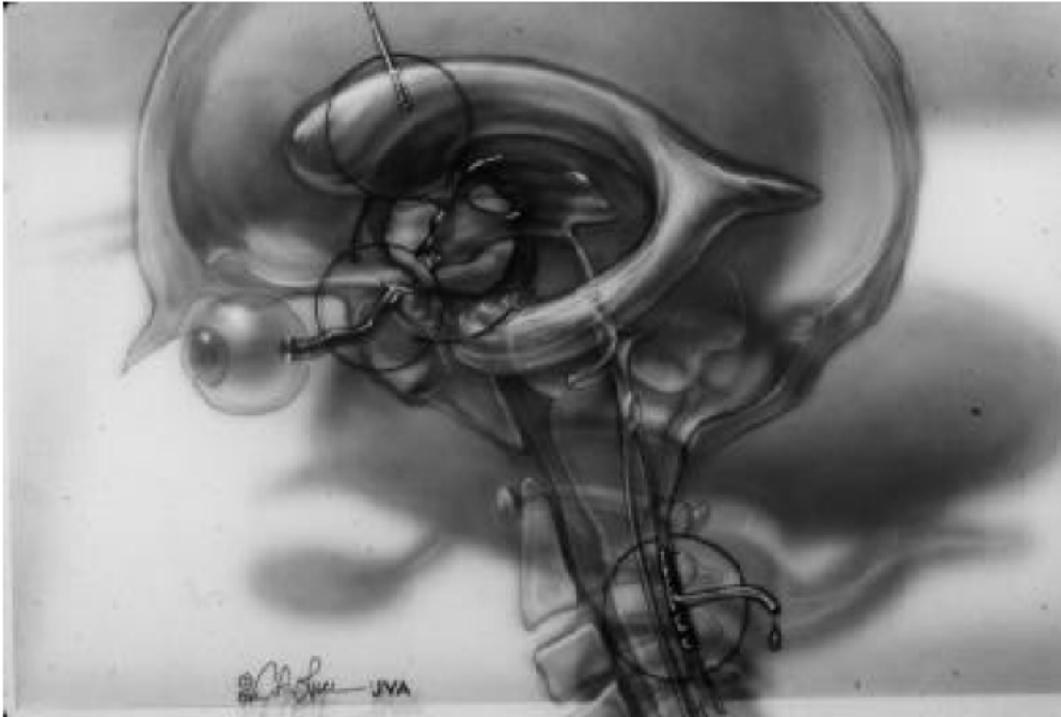
如果顱內壓未有增高，應進一步尋找導致頭痛的其他原因。有時候顱內壓只會短暫增高，在特殊情況下患者需住院進行 1-2 天的持續壓力監測，檢查是將壓力感測器置於患者顱內進行的。

## 治療方法

減少腦脊液分泌或增加其回流可降低顱內壓。減重治療對超重患者可能是有效的。如維生素 A 過高，則需限制其攝取量。

乙醯唑胺 ( Diamox ) 本用於治療青光眼，亦可減少腦脊液分泌以降低顱內壓。其副作用包括手指和腳趾刺痛感、食慾不振和碳酸飲料不耐，亦可能會導致味覺改變、尿頻和疲勞；在極罕見的情況下，可能會引起腎結石，甚至骨髓造血異常。其他與乙醯唑胺相似的藥物，如甲醯唑胺 (Neptazane/methazolamide)，或會產生較少的副作用，但療效較差。利尿劑，如來適泄錠 (Lasix) 亦可能有效。皮質類固醇 (如：prednisone / dexamethasone) 亦曾被用於保護視神經，但長期使用可能會產生副作用。

透過脊椎抽液可引流腦脊液以降低顱內壓，不過持續分泌的腦脊液會在數小時內就能補充流失的腦脊液。如果一次性引流大量腦脊液，患者會出現低顱壓或脊椎抽液後引起的頭痛。透過腰椎腹腔引流手術(lumbo-peritoneal shunt)於椎管和腹腔手術放置引流導管可達致持續引流的作用，但有機會導致背部疼痛和引流管堵塞等副作用，患者或需進一步的治療。



對於視野缺損持續加重或中心視功能受損而沒有伴以頭痛的患者，可以採用視神經鞘減壓術(Optic nerve sheath fenestration)，透過手術顯微鏡在眼球後部視神經鞘上打孔減壓以保護視神經免受進一步的損害，患者可於接受治療當日出院。手術的併發症包括眼睛發紅和複視(通常會慢慢減退)。在罕見的情況下，視力可能變差。這項手術並非對所有患者均有效，如果患者出現持續性或復發性的視力障礙，可能需再次接受手術。

止痛藥可能局部有效緩解頭痛，但過量使用會導致頭痛反彈及惡化；用於治療偏頭痛的藥物亦可能有效。但由於特發性顱內壓增高患者同時出現偏頭痛的情況並不罕見，因此降低腦脊液壓並不一定完全解除所有的頭痛。

### **常見問題**

問：我是否患有腫瘤？

答：雖然假性腦瘤這個醫學名詞中包括「腦瘤」兩個字，但真正確診假性腦瘤的患者是沒有任何腫瘤的。由於腫瘤可引起顱內壓增高，有時會被誤診為假性腦瘤，不過透過顱腦磁振造影掃描檢查可以發現大多數的腫瘤。

問：顱內壓升高多長時間會消失？

答：過去一般認為假性腦瘤是一種自限性疾病，通常在 1 至 2 年間自行緩解。但顱內壓會隨著時間變化有一定的波動性，如果腦脊液回流障礙持續，顱內壓亦會因此持續增高。

問：我是否需要接受治療？

答：如果你沒有明顯的頭痛或視力下降(包括視野)的跡象，一般不需要接受治療；對過重的患者，減輕體重對病情有一定的幫助。甚麼時候開始接受治療或由飲食治療調整到藥物及手術干預治療，均取決於視神經功能和頭痛的嚴重程度。若止痛藥無法緩解頭痛並出現持續性視神經受損的跡象時，則需開始進行治療。

問：我討厭視野檢查，醫生能不能只觀察我的眼底？

答：由於無法單純以視神經的形態（視乳頭水腫）判斷視神經的功能，要確定視神經功能是否完整及損傷的程度是否加劇，則必須進行視力和視野檢查。

問：我需要重複接受腰椎穿刺嗎？

答：過往重複進行腰椎穿刺放液是特發性顱內壓增高的治療方法，不過並沒有確切的療效。當發現視神經損傷有惡化的跡象（視野或中心視力下降）或頭痛加重時，重複量度，瞭解顱內壓水平以判斷病症惡化的跡象是否由於治療顱內壓不足或其他原因所致。即使重複腰椎穿刺時測到顱內壓正常，亦可能需繼續進行監測。