

頭痛電子報第五十八期

台灣頭痛學會網站：<http://www.taiwanheadache.com.tw>

發刊日期：97 年 10 月

發行人：台灣頭痛學會

【本期內容】

Tolosa Hunt 症候群.....羅揚清醫師
研討會訊息

台灣頭痛學會今年年會已於 9 月 27-28 日舉辦，非常感謝所有與會者在強颱風來襲下，仍風雨無阻前來參加，使得本次大會及理監事選舉得以順利舉行，造成您的交通不便，敬請見諒。對於未能前來參加者，亦深感抱歉。第二屆理監事名單已正式出爐，本屆選任理事有王署君、傅中玲、王博仁、陳彥宇、廖翊筑、林高章、陳錫銘、曾弘斌、李連輝、姚俊興、楊鈞百，常務理事由王署君、傅中玲、王博仁擔任，理事長則由王署君連任。監事為吳進安、陳威宏、蔡景仁，常務理事由吳進安擔任。感謝所有理監事願意在百忙之中為學會事務盡一己之力。

接下來 11 月及 12 月分別有幾場頭痛研討會（參照研討會訊息），歡迎大家參加指教。首先 11 月 22 日（週六）15:00~18:10 在台中有一場「中區頭痛讀書會」，地點是台中亞緻大飯店。11 月 30 日（週日）14:00 至 18:15 在台北花園大酒店將舉行「2008 青少年頭痛研討會」。另外亞洲地區近年來對於偏頭痛的診治已有長足的進步，為推動海峽兩岸學術交流，12 月 21 日（週日）在台灣將舉辦「第一屆海峽兩岸偏頭痛學術交流研討會」。地點於台北榮總致德樓第四會議室。待詳細議程確定，將通知大家。

目前頭痛學會成立已屆滿三年，感謝所有會員的支持。提醒尚未繳交本年度常年會費的會員完成繳交，[郵局劃撥帳號：19941337](#)，戶名：[台灣頭痛學會](#)，費用伍佰元。若您已繳交本年常年會費，則毋須再繳交，謝謝您的支持與配合。

本期內容由台北榮總羅揚清醫師提供，介紹「Tolosa Hunt 症候群」，這是一種陣發性眼窩痛，伴隨第三、四及/或六顱神經中一或多條麻痺，通常可自行緩解，但容易再復發和緩解。此病臨床上並不常見，但治療效果佳。

Tolosa Hunt 症候群

台北榮民總醫院神經醫學中心羅揚清醫師

引言

Eduardo Tolosa 醫師在 1954 年的文獻報告中敘述一位病人的症狀，包括單側眼窩痛、動

眼肌無力、視覺受損並有前額麻木感，這位病人接受手術檢查沒有特殊發現。術後病人不幸逝世，病理解剖發現海綿竇和頸動脈有異常肉芽瘤組織。

1961年，William Hunt 等醫師在研究中指出合併眼眶周邊疼痛和動眼肌無力的症候群是海綿竇內的發炎反應所致，疼痛可能在動眼肌無力幾天前出現，病人常常將其描述為「眼睛後方的不適感」。此症候群的神經麻痺症狀常影響第三、四、六對顱神經及三叉神經眼分枝，偶爾也會波及視神經和動脈上的交感神經。據 Hunt 等醫師的觀察，這些症狀可能會持續數天至數週，爾後可能自癒，也可能再度復發。此外，以血管攝影和手術探索檢查，除了海綿竇外，在其他地方並無發現特殊組織變化及反應。

Smith 和 Taxdal 在 1966 年將上述症候群命名為「Tolosa-Hunt 症候群」。有趣的是，在經過了 40 年後的今日，此症候群的診斷基準仍然與 Tolosa 與 Hunt 醫師們的原始描述相差無幾。

2004 國際頭痛疾患分類第二版 (ICHD-2) Tolosa-Hunt 症候群診斷基準
描述：陣發性眼窩痛，伴隨第三、四及/或六顱神經中一或多條麻痺，通常可自行緩解，但容易再復發和緩解。
A. 一次或多次單側眼眶疼痛發作，如果沒有治療，會持續數星期。
B. 第三、四及/或第六顱神經麻痺及/或磁共振造影或切片檢驗證實有肉芽瘤。
C. 麻痺可以和疼痛同時發生或在疼痛發作後兩星期內發生。
D. 疼痛和麻痺在腎上腺皮質素適當治療後 72 小時內緩解。
E. 適當診察後已排除其他原因

臨床特徵

Tolosa-Hunt 症候群很少見，其發生率預估為每年百萬分之一，男女比例相同，在 20 歲以下青少年尤其罕見。

此症候群的頭痛通常在眼眶周圍，也可以在眼球後方、顱側或額側。病人常將其劇烈的疼痛感形容為「惱人的痛」(boring)或「刺戳痛」。神經功能損害常在頭痛後兩週內發生，也可以同時表現。三條動眼神經和三叉神經眼分枝常以不同組合來呈現其症狀，並可能伴隨霍納氏症候群(Horner's syndrome)。當發炎反應擴展至海綿竇外時，亦有少數個案產生視神經功能損害。三叉神經上、下頷枝、顏面神經及聽神經的功能損害則非常罕見。若不接受治療，症狀通常會持續大約八週左右，也可能在數月或數年後復發。

病因及機轉

確切病理機轉到現在仍不明。大多數文獻均認為是海綿竇血管壁非特異性肉芽腫發炎反應所致，也有研究認為眼眶後的神經週邊組織特異性發炎反應或多發性眼神經炎(ocular polyneuritis)亦可能是病理機轉之一。

鑑別診斷

Tolosa-Hunt 症候群的鑑別診斷可從海綿竇周圍之好發腫瘤、發炎、感染及血管性病變來探討。位於海綿竇附近、且容易侵犯眼眶的腫瘤包括腦膜瘤、腦下腺瘤、腫瘤轉移（尤常見於攝護腺癌、乳癌及黑色素皮膚癌）、海綿竇血管瘤等；發炎類疾病包括眼窩偽腫瘤(Orbital pseudotumor)、類肉瘤(Sarcoidosis)、巨細胞血管炎(Giant cell arteritis)、韋格納氏肉芽腫(Wegener's granulomatosis)及葛瑞夫茲氏眼病變(Graves' ophthalmopathy)等；感染方面應考慮結核菌、細菌及黴菌感染；至於血管性病變則應排除內頸動脈剝離、動脈瘤及頸動脈海綿竇瘻管等等。

診斷評估

Tolosa-Hunt 症候群是一個須先排除其他頭痛疾患的診斷，因此詳盡的病史詢問及理學檢查是必要的，尤其須小心觀察是否有淋巴結腫大及特殊皮膚症狀。血液中發炎指數 ESR 及 CRP 可能會上升，而其他像 ACE、c-ANCA、ANA、anti-dsDNA、空腹血糖及糖化血色素等數值檢測也有鑑別診斷的價值。此外，分析腦脊髓液可以幫助排除感染或腫瘤的可能。

腦部磁共振造影(MRI)對於 Tolosa-Hunt 症候群的確診來說是相當必要的。在未打顯影劑的磁共振造影下，通常會在海綿竇發現硬腦膜凸出及異常組織弱化顯影，並在打入顯影劑後呈現強化顯影。磁共振造影可能看到內頸動脈的海綿竇部有局部狹窄，此種局部狹窄也會表現在同側眼眶頂部、蝶竇部及中腦窩部的內頸動脈血管上。須注意的是 Tolosa-Hunt 症候群的磁共振造影特色和腦膜瘤、淋巴瘤及類肉瘤很相似，要仔細鑑別診斷。以腦部磁共振造影來追蹤後續病灶顯影變化，可以幫助診斷次發性 Tolosa-Hunt 症候群的原因，也能觀察治療效果。

治療

腎上腺皮質素治療是 Tolosa-Hunt 症候群的首選，治療劑量分為一般劑量(1mg/kg/day)及高劑量(500-1000mg/day)兩種，通常給予病人口服一般劑量的腎上腺皮質素(1mg/kg/day)即可改善症狀，並慢慢減少劑量至治療結束。有研究指出高劑量腎上腺皮質素(500-1000mg/day)作為起始治療有助於減少復發。另外，也有個案報告指出局部放射線治療可改善症狀，但仍待大規模研究確認其療效。

預後

病人的頭痛通常在口服或注射腎上腺皮質素後一至三天內即可獲得顯著的症狀改善，在約二至七週後完全緩解；但顱神經麻痺則需要約六至十三週才能完全緩解。約一半的病人在數月或數年後可能再度復發。

結語

Tolosa-Hunt 症候群在臨床上並不常見，唯其治療效果佳而預後良好，所以對此症候群病人而言，快速而正確的診斷是相當重要的。

Reference:

- Jonathan P. Gladstone, MD, FRCPC: An approach to the patient with painful ophthalmoplegia, with a focus on Tolosa-Hunt syndrome. Current Pain and Headache Reports 2007, Vol.11 No.4:317-325
- <http://www.patient.co.uk/showdoc/40001544/>
- D. Inzitari, D. Sità, G. P. Marconi et al.: The Tolosa-Hunt syndrome: Further clinical and pathogenetic considerations based on the study of eight cases. Journal of Neurology 1981, Vol.224 No.3: 221-228
- Foubert-Samier A, Sibon I, Maire JP, et al.: Long-term cure of Tolosa-Hunt syndrome after low-dose focal radiotherapy. Headache 2005, 45:389 – 391.
- S Colnaghi, M Versino, E Marchioni et al.: ICHD-II diagnostic criteria for Tolosa–Hunt syndrome in idiopathic inflammatory syndromes of the orbit and/or the cavernous sinus. Cephalalgia, 2008, 28:577–584.

研討會訊息

第一屆中區頭痛讀書會

時間：97 年 11 月 22 日(星期六)下午 15:00~18:10

地點：亞緻大飯店 Room2

地址：台中市西區英才路 532 號

電話：+886-4-23031234

敬備晚餐 Room3

主辦單位：台灣頭痛學會 Taiwan Headache Society

協辦單位：葛蘭素史克藥廠

召集人: 大甲光田醫院 楊鈞百 醫師			
15:00~15:15	Opening	台灣頭痛學會 王署君 理事長	
15:15~16:00	Migrainous vertigo	佛教慈濟綜合醫院台中分院 陳盈助 醫師	主持人 王博仁院長
16:00~16:45	Migraine aura	嘉義基督教醫院 許永居 醫師	
16:45~17:30	Imigran nasal spray clinical experience and case sharing	林新醫院 陳炳焜 醫師	
17:30~17:50	Discussion	All	
17:50~18:10	Closing and Dinner	台灣頭痛學會 王署君 理事長	

2008 青少年頭痛研討會

時間：97 年 11 月 30 日(星期日)下午 14:00~18:15

地點：台北花園大酒店 To be confirmed (TBC)

地址：10065 台北市中華路二段 1 號

電話：+886-2-2314-6611

主辦單位：台灣頭痛學會 Taiwan Headache Society

協辦單位：葛蘭素史克藥廠

神經專科醫師繼續教育學分：申請中

精神科繼續教育學分：申請中

14:00~14:05	Opening	台北榮民總醫院 吳進安 主任
座長：國泰醫院 洪琨隆 副院長 TBC		
14:05~14:40	Prevalence of Migraine and subtypes in Adolescents	台北榮民總醫院 陳韋達 醫師
14:40~15:15	Migraine Diagnosis in Adolescents	臺大醫院 范碧娟 醫師 TBC
15:15~15:50	Migraine Treatment in Adolescents	台灣頭痛學會 王署君 理事長
15:50~16:10	Break	ALL
座長：台灣頭痛學會 王署君 理事長		
16:10~16:45	Migraine and Epilepsy	高雄榮民總醫院 陳珠瑾 醫師 TBC
16:45~17:20	Migraine and Psychiatric Comorbidity in Adolescents	心靈醫生心理診所 莊凱迪 院長
17:20~17:55	Case Study	台北榮民總醫院 傅中玲 醫師
17:55~18:15	Discussion	ALL
18:15~	Closing and Dinner	台灣小兒神經醫學會 沈淵瑤 理事長

本電子報以電子郵件方式寄發，有興趣繼續獲得本電子報敬請告知電子郵件信箱，若有相關研討會資訊，我們將會通知您；若您不希望繼續收到本電子報，也敬請回覆 e-mail 告知。本園地公開，竭誠歡迎所有頭痛相關醫學著述、病例討論、文獻推介、研討會講座等投稿。敬請不吝指教，感謝您的支持！

台灣頭痛學會聯絡方式：TEL：(02) 28712121*3031 FAX：(02) 28765215

E-MAIL：taiwan.head@msa.hinet.net