



頭痛電子報第六十一期

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

發刊日期：98 年 1 月

發行人：台灣頭痛學會

【本期內容】

原發性肥厚顱內硬腦膜炎.....王毓禎醫師

研討會訊息.....三月北中南頭痛再教育研討會

年節將近，恭賀大家新年如意，佳節愉快！

一如往年，三月份台灣頭痛學會將於北中南區分別舉辦頭痛再教育研討會，3 月 8 日於台北、3 月 22 日於台中、3 月 29 日於台南，歡迎大家共同參加，詳細節目內容敬請參照研討會訊息。此外，2 月 28 日將於台中舉辦第二屆頭痛專家讀書會，期盼透過學術會議的交流，對於頭痛之治療能有所裨益。

原發性肥厚硬腦膜炎是一種罕見且變化多端的疾病，使得診斷上的困難度相對提高。本文由台北市立聯合醫院仁愛院區神經科王毓禎醫師所提供，介紹此病症之臨床表現症狀、診斷標準及治療方式，希望能讓大家對這個疾病有更多的了解。

另有關鍵保偏頭痛治療藥品（英明格）給付規定，之前有部份民眾及醫師反應條文不夠明確，學會已去函健保局建議修訂，健保局則回函對該給付規定條文將不另做修正（公文如附件），因為給付規定已相當清楚，就是每個月不超過 400 mg，並不是要求患者一個月來四次取藥，若是會員仍發現受到審查委員刁難，則可以出示學會去函與健保局回函整份公文。

原發性肥厚顱內硬腦膜炎

台北市立聯合醫院仁愛院區 神經科王毓禎醫師

原發性肥厚硬腦膜炎是一罕見的疾病。第一個肥厚硬腦膜炎是在 1869 年由 Charcot 及 Joffroy 報告的脊髓肥厚硬腦膜炎。而第一個原發性肥厚顱內硬腦膜炎的報告則是 1949 年由 Naffziger 等人所提出。至此之後，陸陸續續有案例被報告出來。在磁振造影（MRI）被大量使用後，報告的病例增加許多，使得大家對這個疾病有更多的了解。

到目前為止，對這個疾病仍是只有零星的個案報告，沒有流行病學的研究。所以無法得知其發生率。但依據 2004 年日本一篇文獻（Oiwa Y et al）指出，他們回顧使用磁振造影診斷

此疾病的文獻，結果只發現了四十五例病例報告。Bosman T. 等人回顧自 1990 年起的文獻，也只找到六十個病例。(*Rheumatol Int.* 2008) 由此可知此疾病的稀少的程度。

但是這個疾病真的這麼罕見嗎？我認為，有一半的原因是因為大多數的醫師對此疾病不熟悉，以至於可能有不少病患未被診斷出來。在文獻中，甚至有些病人在發病十年以上，才被正確診斷出患有原發性肥厚顱內硬腦膜炎。另外一半病人被延誤診斷的原因，則源自於此疾病的多變性：不但臨床症狀變化多端，甚至於連磁共振造影、腦脊髓液檢查也多不盡相同。這使得這疾病診斷的困難度大幅的提高。

原發性肥厚顱內硬腦膜炎發生的原因及病理機轉目前仍不清楚。病理診斷是診斷此疾病的標準。在病理上切片上，可看到受影響的硬腦膜會呈現肥厚、硬化的表現。用顯微鏡來檢視，則會看到纖維化，非特異性發炎細胞浸潤，有時甚至可看到壞死性血管炎或肉芽腫的表現。但是不可以出現癌性變化。在發病原因部份，基於病理表現是發炎性變化，所以大部份的文獻都提出免疫失調為病因。但到目前為止，並沒有發現相關的特異性抗體或抗原。有一篇文獻認為可能與 CD4 淋巴球增生有關 (*Yamamoto T et al. Ther Apher* 2000)，但並無其他研究文獻支持此一假說。在鑑別診斷上，須排除一些腫瘤，免疫疾病，發炎，感染等問題。

在臨床症狀表現上，原發性肥厚顱內硬腦膜炎的病人最常見的是頭痛。八成以上的病人會有頭痛症狀。而頭痛的型式不定，但可能以慢性偏頭痛的型態呈現，這是我們須要注意的。第二好發的症狀是顱神經麻痺。從第一到第十二對顱神經都可能產生問題，端看病人的病灶在何處。比如說若影響到 cavernous sinus，則病人便會有第三、四、六對腦神經問題。至於第幾對腦神經最常受到影響，則各家研究不盡相同，第二、第三、第八對腦神經都有被報導過。第三常見的症狀則是運動失調 (ataxia)。這是因為小腦被波及所致。其他被報告過的症狀包括失智、癲癇、水腦、頸部酸痛、視乳突水腫、眼窩腫瘤、肢體半癱、腦下垂體功能失調、尿崩等等。產生這些症狀的機轉常見有三：壓迫、缺血、發炎。直接壓迫到大腦便可能產生頭痛、癲癇等問題。若壓迫到血管產生缺血，便可能誘發癱瘓、顱神經病變等症狀。而腦膜發炎是引起頭痛的主因。

在神經影像掃描上，此疾病的表現也是多彩多姿。目前公認以注射顯影劑的磁共振造影是診斷所必須。電腦斷層已不列入診斷依據。受影響的硬腦膜在 MRI 的 T1 表現上，多呈現與腦實質低或同等訊號 (iso or hypointensity)；在 T2 上以高訊號的表現居多，但是也有低或同等訊號的報告。再注射顯影劑後，會出現明顯的顯影。顯影的東西，最典型的是整個顱內或局部硬腦膜顯影。但是卻有不少案例有非典型表現，如腫瘤、廣泛浸潤型病灶、視神經炎、似 Tolosa-Hunt Syndrome 等等。有些甚至會造成靜脈竇的阻塞。所以 MRI 在診斷此疾病上的用處只有一個：病人有注射顯影劑後明顯顯影的病灶。而無法用來做確切的鑑別診斷。

在血液的檢查部份，只是用來排除其他疾病的可能性。在本疾病而言，並無特異性檢查可幫助診斷。而腦脊髓液的表現也各自不同。壓力多半升高，但也可以是正常的。血球計算、

蛋白質含量、葡萄糖含量也可以是正常或異常的。但必須排除中樞感染且無癌細胞。有一值得注意的是，大多數的病人 ESR 是升高的。這在一般原發性頭痛病患是較不常見的表現。

在治療的部份，目前多用類固醇治療。在急性發病期以點滴大量注射數天後轉換為口服劑型。但有些效果不佳或反覆發作病患，可考慮改用或併用免疫抑制劑。六到七成的病患經治療後可維持穩定或進步，甚至痊癒。但是仍有三成左右病患，治療無效持續惡化或反覆發作，有如多發性硬化症。至於沒有治療而自行痊癒者，只有極少數個案報導。有趣的是，病患的頭痛、神經症狀及 MRI 的表現，在治療後常呈現不同的預後：如有些病人頭痛好了，但神經症狀只有部分改善，而 MRI 卻惡化了。

作者曾經分析六個台北榮總診治的原發性肥厚顱內硬腦膜炎病患資料。病患都屬中壯年。發病到診斷間隔從四個月到長達二十年。所有病患都有頭痛，但只有一半有顱神經症狀。四個病人以類似偏頭痛的型態表現。延遲診斷最大的原因，就是沒安排病患接受注射顯影劑的磁振造影。多數病人接受免疫療法後症狀改善，但是頭痛、神經症狀及磁振造影追蹤的預後卻不一定相關。所以，我們的經驗正如上述，這疾病有如千變女郎般多變，不但是病患，也讓醫師吃足苦頭。

總結而言，原發性肥厚顱內硬腦膜炎是一少見且變化多端的疾病。從臨床症狀，到實驗室檢驗，MRI 都呈現多變性，使得診斷不易。一般而言，病人除了頭痛外尚有其他症狀者，較不易被誤診。但要注意的是，長期頭痛而無其他症狀的病人，是最容易被忽略的。因此，對於長期頭痛而治療效果不佳的病患，應考慮到此疾病，並應考慮安排注射顯影劑的磁振造影及 ESR 檢測，來排除此疾病的可能性。

研討會訊息

第二屆中區頭痛專家讀書會

時間：98 年 2 月 28 日(星期六)下午 15:30~18:30

地點：台中僑園飯店 (台中市惠中路一段 111 號)

主辦單位：台灣頭痛學會 協辦單位：葛蘭素史克藥廠

繼續教育學分申請中

15:30~15:35	Opening	光田醫院 楊鈞百 醫師	
15:35~16:20	Pathophysiology of tension-type headache	佛教慈濟綜合醫院台中分院 張滋圃 醫師	主持人 台南活水神經內科診所
16:20~17:05	The role of CGRP in migraine	光田醫院 董一鋒 醫師	
17:05~17:50	Migrainous vertigo	台南活水神經內科診所 黃子洲 醫師	王博仁 院長

17:50~18:20	Discussion	All	
18:20~18:30	Closing and Dinner	台北榮民總醫院神經內科 傅中玲醫師	

2009 北部頭痛再教育

時間：98 年 3 月 8 日(星期日) AM 09:00 ~ PM 15:00

地點：台北喜來登大飯店 2 樓寒舍(台北市忠孝東路一段 12 號)

主辦單位：台灣頭痛學會 協辦單位：葛蘭素史克藥廠

繼續教育學分申請中

09:00 ~ 09:05	Introduction and Welcome	王署君 理事長
Plenary I：座長：吳進安/陳威宏		
09:05 ~ 09:40	Epidemiology and Comorbidity	王署君 理事長 (陽明大學)
09:40 ~ 10:15	Pathophysiology of migraine	陳世彬 醫師 (台北榮民總醫院)
10:15 ~ 10:35	<i>Refreshment Break</i>	
Plenary II：座長：蔡景仁/林高章		
10:35 ~ 11:10	Diagnostic Evaluation	傅中玲 醫師 (台北榮民總醫院)
11:10 ~ 11:45	Migraine Treatment	王博仁 醫師 (台南活水診所)
11:45 ~ 12:20	Diagnosis and treatment of chronic daily headache	盧相如 醫師 (高雄醫學大學附設醫院)
12:20 ~ 13:45	<i>Lunch Break</i>	
Plenary III：座長：楊鈞百/曾弘斌		
13:45 ~ 14:20	Migrainous Vertigo	陳盈助 醫師 (潭子慈濟醫院)
14:20 ~ 14:55	Case discussion	施景森 醫師 (高雄榮民總醫院)
14:55 ~ 15:00	Closing remarks	王署君 理事長

征服原發性頭痛(Conquer Primary Headache)

時間：98 年 3 月 22 日(星期日) 14:30~18:35

地點：台中福華飯店 (台中市安和路 129 號)

主辦單位：台灣頭痛學會 協辦單位：葛蘭素史克藥廠

繼續教育學分申請中

時間	主題	演講者	主持人
14:30~15:00	報到		
15:00~15:05	開場與致詞	台灣頭痛學會 王署君 理事長	

15:05~15:50	偏頭痛的診斷與治療	台中榮總神經內科 廖翊筑 醫師	台中榮總神經內科 張鳴宏 主任
15:50~16:35	叢發性頭痛與其他三 叉自律神經頭痛的診 斷與治療	台中光田醫院神經內科 楊鈞百 醫師	中國醫藥大學 劉崇祥 主任
16:35~16:45	休息	休息	休息
16:45~17:30	其他原發性頭痛的診 斷與治療	彰化基督教醫院神經內科 陳彥宇 醫師	南投草屯佑民醫院 巫錫霖 院長
17:30~18:15	兒童頭痛	台中榮總小兒神經科 李秀芬 醫師	台中童綜合醫院 遲景上 副院長
18:15~18:35	病例分享	台中童綜合神經內科 王馨範 醫師	中山醫藥大學 陳秋媚 主任
18:35~	閉幕與晚餐	台灣頭痛學會 王署君 理事長	

2009 南部頭痛再教育

時間：98 年 3 月 29 日(星期日) PM 14:00 ~ PM 19:00

地點：安河神經內科診所(台南市安和路一段 40 號)

主辦單位：台灣頭痛學會 協辦單位：葛蘭素史克藥廠

繼續教育學分申請中

14:00~14:25	Registration	Speaker	Moderator
14:25~14:30	Opening		林高章 主任 奇美醫院
14:30~15:00	Headache and sleep: Introduction	王博仁 院長 活水神經內科診所	施景森 醫師 高雄榮民總醫院
15:00~15:30	Headache and sleep: Pathophysiological relationship	徐崇堯 主任 高雄醫學大學附設 醫院	
15:30~16:00	Migraine and sleep	盧相如 醫師 高雄醫學大學附設 醫院	
16:00~16:10	Discussion		蔡景仁 教授 成大醫院
16:10~16:30	Coffee break		
16:30~17:00	Trigeminal autonomic cephalalgias and sleep	許世斌 主任 義大醫院	李連輝主任 高雄長庚醫院
17:00~17:30	Hypnic headache :Update review	陳偉熹 主任 高雄長庚醫院	

17:30~17:50	Panel discussion and closing		王署君 理事長 台灣頭痛學會
18:30~	Dinner		

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