

中国特发性颅内压增高(视乳头水肿)诊断 和治疗专家共识(2025)

《中国特发性颅内压增高(视乳头水肿)诊断和治疗专家共识(2025)》专家组 中华医学会眼科学分会神经眼科学组 中国研究型医院学会神经眼科专业委员会

通信作者:魏世辉,Email:weishihui706@hotmail.com;张成,Email:chengzhang10@yahoo.com

魏世辉,解放军总医院眼科医学部,北京 100853;张成,河南科技大学第一附属医院眼科,洛阳 471000

【摘要】 特发性颅内压增高(IIH)临床表现为颅内压升高、头痛、视乳头水肿及视野缺损或视力下降等,而脑脊液成分及脑实质磁共振成像正常。IIH 发病后可不同程度地影响患者视神经的结构和功能,严重者导致不可逆视力丧失。目前 IIH 在中国相对少见,大多数眼科医师对这一疾病的病程缺乏足够的了解,导致较高的误诊或漏诊率,延误患者的有效治疗。IIH 主要发生于超重/肥胖的育龄女性,其在肥胖发病率较高的西方国家相对常见。近年来,随着我国的肥胖人群逐渐增加,IIH 的发病率有增加趋势。由于该病患者的眼部症状及体征比较明显,部分患者首诊于眼科,故眼科和神经科医生对该病的诊治水平亟待提高,以尽可能降低漏诊或误诊率。鉴于目前中国缺乏 IIH 诊断和治疗的规范性流程,中华医学会眼科学分会神经眼科学组组织有关专家广泛复习和总结相关领域国内外高等级循证证据文献,结合各位专家的临床实践经验,制定了中国特发性颅内压增高(视乳头水肿)诊断和治疗专家共识(2025),为更好地、规范地诊断和治疗 IIH 患者提出专家推荐意见。

【关键词】 特发性颅内压增高;视乳头水肿;视力障碍;头痛;假性脑瘤;肥胖;共识

基金项目: 国家中医药管理局——重大疑难疾病中西医临床协作项目

实践指南注册: 国际实践指南注册与透明化平台(PREPARE-2025CN498)

DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20241222-00358

Expert consensus on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension (papilledema) in China (2025)

Expert Workgroup of Expert consensus on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension (papilledema) in China (2025), Neuro-ophthalmology Group of Ophthalmology Branch of Chinese Medical Association, Neuro-Ophthalmology Society, Chinese Research Hospital Association

Corresponding authors: Wei Shihui, Email: weishihui706@hotmail.com; Zhang Cheng, Email: chengzhang10@yahoo.com

Wei Shihui, Department of Ophthalmology, General Hospital of the People's Liberation Army, Beijing 100853, China;

Zhang Cheng, Department of Ophthalmology, The First Affiliated Hospital of Henan University of Science and Technology, Luoyang 471000, China

【Abstract】 Idiopathic intracranial hypertension (IIH) clinically manifests as increased intracranial pressure, headache, papilledema, and visual field defects or vision loss, while cerebrospinal fluid composition and magnetic resonance imaging brain parenchyma are normal. After the onset of IIH, the morphological structure and function of the patient's optic nerve may be affected to varying degrees, and in severe cases, irreversible vision loss may occur. Since IIH is relatively rare in China, most ophthalmologists do not have a sufficient understanding of the course of this disease, resulting in a high rate of misdiagnosis or missed diagnosis, delaying effective treatment of patients. IIH mainly occurs in overweight/obese women of childbearing age. Due to the high incidence of obesity, IIH is relatively common in Western countries. In recent years, the number of obese people in China has also gradually increased, and the incidence of IIH has an increasing trend. Since the ocular symptoms and signs of patients with this disease are relatively obvious, some patients first visit the ophthalmology department, so the diagnosis and treatment level of ophthalmologists and neurologists for this disease must be urgently improved to minimize the missed diagnosis or

misdiagnosis rate. In view of the lack of standardized procedures for the diagnosis and treatment of IIH in China, the Neuro-ophthalmology Group of Ophthalmology Branch of Chinese Medical Association and the Neuro-Ophthalmology Society, Chinese Research Hospital Association organized relevant experts to extensively review and summarize high-level evidence-based literature at home and abroad in related fields, and combined with the clinical practice experience of each expert to formulate the Expert consensus on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension (papilledema) in China (2025) to provide expert recommendations for better and more standardized diagnosis and treatment of IIH patients.

[Key words] Idiopathic intracranial hypertension; Papilledema; Visual impairment; Headache; Pseudotumor cerebri; Obesity; Consensus

Fund program: National Administration of Traditional Chinese Medicine—Clinical Collaboration between TCM and Western Medicine for Major and Difficult Diseases

Practice guideline registration: Practice Guideline Registration for Transparency (PREPARE-2025CN498)

DOI:10.3760/cma.j.cn115989-20241222-00358

特发性颅内压增高 (idiopathic intracranial hypertension, IIH) 是一种以颅内压升高导致头痛、呕吐、视乳头水肿、视野缺损或视力下降为主要临床表现的疾病,患者脑脊液的成分正常,且经神经影像学或其他方法评估未发现颅内高压的明显原因^[1-2]。IIH 多发于体重超重或肥胖的育龄 (18~45 岁) 女性,但部分不典型者可见于体重正常的女性及少数男性,且一小部分患者可能不伴有视乳头水肿^[1-2]。由于 IIH 与视觉系统结构和功能障碍存在密切关系,患者多首诊于眼科;而目前眼科医师在临床实践中对 IIH 的认识尚存在不足,导致临床上的误诊和漏诊率较高,给患者的及时诊疗和预后带来潜在挑战。此外,我国针对 IIH 的诊断和治疗尚未形成系统的规范化指导意见,给 IIH 患者的标准化处理流程的建立和治疗效果的客观评价带来一定挑战。为了规范 IIH 的诊治流程,中华医学会眼科学分会神经眼科学组联合中国研究型医院学会神经眼科专业委员会组织国内相关领域的研究专家,成立共识撰写小组,总结和分析国内外既往的研究文献,结合本专家组各位专家的临床实践经验,收集目前我国在 IIH 诊疗过程中存在的临床问题,形成 IIH (视乳头水肿) 诊疗专家共识初稿,通过邮件方式将初稿发给各位专家审阅,经过多轮专家背对背独立提出修改意见并反复充分讨论,历时 1 年余,针对 IIH 的诊断和治疗流程达成共识性意见,以期指导我国 IIH 的临床诊疗工作,并为相关研究提供参考依据。

IIH 曾称为良性高颅压 (benign intracranial hypertension), 随后的研究证实其并非一种良性病症,患者可能会出现严重的头痛和视力丧失,因此良性高颅压术语不再适用于本病。假性脑瘤综合征 (pseudotumor cerebri syndrome, PTCS) 是一个更广泛的脑病术语,包括 IIH 和继发性颅内压升高。在临床上

IIH 和 PTCS 偶有互换使用。术语“视盘肿胀/水肿”通常用于除 IIH/PTCS 以外的视盘水肿,而“视乳头水肿”仅用于 IIH/PTCS。

1 IIH 流行病学

IIH 在普通人群中的发病率为 0.5/100 000~2/100 000^[3]。育龄期体重超重的女性 IIH 发病率可能超出普通人群的 20 倍^[4]。在一项对 50 例确诊为 IIH 患者的前瞻性诊疗研究中发现,92% 的患者为平均年龄 31 岁 (11~58 岁) 的女性,且 94% 的患者为肥胖者^[5]。肥胖的定义为体质量指数 (body mass index, BMI) $\geq 30 \text{ kg/m}^2$ 。IIH 疾病的严重程度和发生视觉并发症的风险随着体重的增加而增加,尤其是病态肥胖 (morbid obesity) (BMI $> 40 \text{ kg/m}^2$) 的个体^[6]。近年来肥胖率不断升高,推测未来中国乃至全世界的 IIH 患者数量将有增加的趋势,需提高临床医师对该病的重视程度。

2 IIH 风险因素和发病机制

IIH 常见于年轻肥胖女性,短期内体重明显增加是一个高风险因素,尤其是过去数月或 1 年内体重增加约 9 kg 者^[7]。青春期前的儿童中,女性和肥胖似乎不是 IIH 的风险因素^[8]。肥胖男性的 IIH 发病率较低^[4]。一项北美地区 IIH 治疗的临床试验中 (idiopathic intracranial hypertension treatment trial, IIHTT)^[9] 共纳入 165 例患者,男性患者仅 4 例,平均年龄为 29 岁, BMI 为 39.9 kg/m^2 。该研究还发现 IIH 的发生可能受遗传因素的影响^[10]。90% 的 IIH 患者 BMI 较高,体重增加 5%~15% 可能会增加 IIH 发生的风险^[11]。妊娠也是 IIH 发生的风险因素,可能与体重增加有关。此外,部分患者在妊娠期间新发 IIH,对于妊娠前确诊 IIH 者,在妊娠期间则有复发或加重的风险。

IIH 的具体病因尚不明确,但并未发现患者脑结构的异常。人在神经系统正常的情况下约有 140 ml 的脑脊液,其总量每天会更新 3~4 次。一般而言,颅内压升高可能是由于脑脊液吸收(蛛网膜颗粒或淋巴管)/流出受损(颅内静脉压升高)或脑脊液产生(脉络丛)增加所致。最近研究发现,IIH 可能属于一种代谢性疾病,涉及许多全身性异常表现和激素水平的紊乱^[12]。与其他代谢性疾病一样,IIH 患者的脂肪呈向心性分布,并与颅内压的变化有关。中心性肥胖患者的腹压、心脏充盈压和中心静脉压会增加^[13]。通过治疗性减重减少向心性分布的脂肪组织与颅内压的降低显著相关^[14]。研究表明,IIH 患者存在胰岛素抵抗、瘦素分泌和脂肪组织功能的障碍。在一项小型研究中,IIH 患者的脑脊液雌酮浓度明显高于对照组^[15]。性激素和脂肪组织所释放的因子,如脂肪因子,可直接影响脑脊液动力学变化^[3]。颅内静脉压升高可能是原发性 IIH 或继发性高颅压的共同结局,影响脑脊液的流出。无论 IIH 的病因如何,目前的治疗策略是控制危险因素(如减轻体重),减少脑脊液生成(如碳酸酐酶抑制剂的应用),或缓解流出通道的阻力(如静脉窦支架植入)。

许多 IIH 患者的颅脑磁共振成像(magnetic resonance imaging, MRI)/磁共振静脉成像(magnetic resonance venography, MRV)显示静脉窦狭窄^[1-2]。颅内压增高会压迫横窦并造成窦腔狭窄,静脉流出通道狭窄会进一步加剧颅内压的升高。

3 IIH 临床特征

3.1 症状

IIH 患者表现有头痛和视乳头水肿,伴有短暂性视力模糊和搏动性耳鸣。其中两个最突出的表现是中、重度视乳头水肿和慢性头痛的逐渐加重^[16]。

3.1.1 头痛 头痛是 IIH 患者就医的常见原因^[17]。IIHTT 研究表明,85% 的 IIH 患者出现头痛,为压迫性或压力性头痛,以额叶、侧面或眶后多见,类似于偏头痛或紧张性头痛,以早晨较为严重,活动时头痛加剧,躺下时头痛加剧,可伴有恶心和呕吐^[18]。儿童和男性较少出现头痛。更重要的是,许多 IIH 患者在颅内压恢复正常后头痛仍持续存在^[18]。

3.1.2 短暂性视觉模糊 在 IIHTT 研究的 165 例 IIH 患者中,68% 有短暂性单侧或双侧视力模糊或黑矇,仅持续数秒;其可能是颅内压升高导致视乳头水肿引起的短暂性缺血所致^[19]。短暂性视觉模糊(transient visual obscuration)可能与身体姿势的改变有关。

3.1.3 搏动性耳鸣 55% 的患者存在搏动性耳鸣(pulsating tinnitus)。其发病机制为横窦狭窄,血流在狭窄的横窦中发生湍流,耳蜗高压下脑脊液传递时伴有血管搏动而产生搏动性耳鸣。患者仰卧或弯腰时搏动性耳鸣加剧(Valsalva 或弯腰会使任何症状加重是 IIH 的主要特征)。

3.1.4 其他 IIH 患者也可出现闪光(photopsia)、色觉障碍/色觉缺失、畏光、复视(最常见的是外展神经麻痹)、持续视力模糊、背痛、颈痛、肩臂部根性痛(神经根受压)、头晕和认知功能障碍等症状。

3.2 眼部体征表现

IIH 最常见的眼部表现是视乳头水肿和视野/视力损害。大多数 IIH 患者有对称性视乳头水肿。IIHTT 研究发现,7% 的 IIH 患者双眼之间的 Frisén 等级差异>2 级^[9](见 3.2.1)。作为一种评估颅内压的常用方法,视盘自发性静脉搏动通常表示颅内压可能正常。轻度视乳头水肿患者不能仅依赖视盘自发性静脉搏动来排除其颅内压升高^[20]。IIHTT 研究发现,视乳头水肿与高颅压之间存在一定的相关性,但头痛与高颅压之间无明显相关性^[9,18]。长期慢性视乳头水肿会导致视神经轴突的死亡/丢失,进而导致慢性视神经萎缩。慢性颅内压增高可能会存在视盘睫状侧支循环血管(optociliary shunt vessels)。既往报道存在头痛和高颅压但无视乳头水肿的 IIH 患者,但很少见,仅占 5.7%^[21],这些患者发生视力损害的风险较低,确诊时需要满足特定的诊断标准^[1](见 4.1)。

3.2.1 视乳头水肿分级 按照 Frisén 分级方法可将视乳头水肿分为 0~5 级^[22](图 1,2)。0 级:正常视盘;1 级:视盘鼻侧缘伴随环绕鼻侧的 C 形晕,边缘轻度隆起,边界模糊;2 级:视盘轻度隆起,环状晕边界模糊;3 级:视盘隆起,边缘血管模糊;4 级:视盘隆起,中央血管模糊;5 级:视盘重度隆起,中央血管完全模糊不清。

3.2.2 IIH 患者视野和视力损害 IIH 患者视野缺损常为周围型,以神经纤维束型缺损为主,常见生理盲点扩大和部分弓形缺损(图 3)。早期生理盲点扩大是颅内压增高引起的视乳头水肿所致,随着疾病的发展或持续,会出现累及轴浆运输障碍的纤维束性改变,呈现周围性缺损,最终视野呈向心性收缩。IIHTT 研究表明,生理盲点扩大合并局部的神经纤维束型缺损者,下方视野损害比上方更常见^[23]。

轻度视野缺损是由于轻度至中度视乳头水肿(通常为 Frisén 1~3 级)导致的生理盲点扩大或鼻下视野缺损,一般是可逆的,如果病情得到及时缓解,患者的

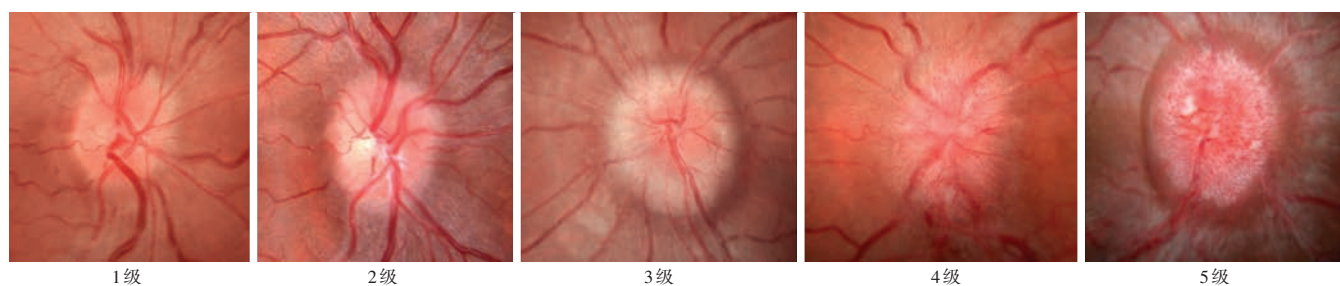


图 1 视乳头水肿分级

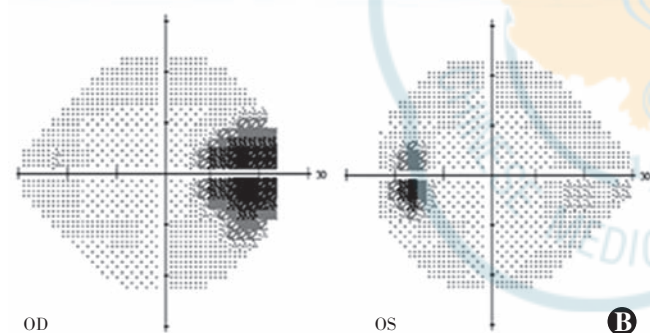
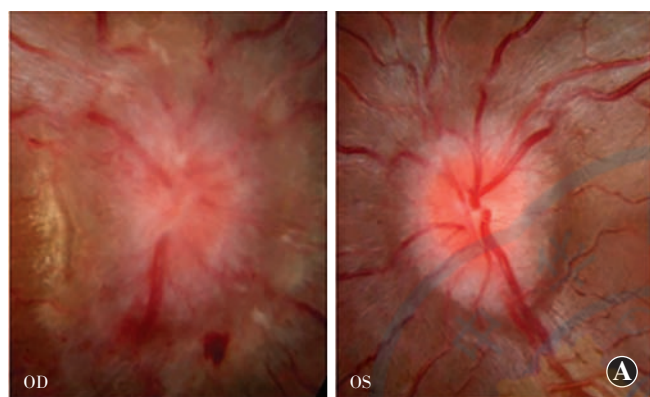


图 2 视乳头水肿典型病例 A:眼底照相 右眼 4 级视乳头水肿,可见视盘隆起,中央血管模糊;左眼 3 级视乳头水肿,可见视盘隆起边缘血管模糊 B:视野图 右眼可见生理盲点严重扩大;左眼可见生理盲点轻度扩大 OD:右眼;OS:左眼

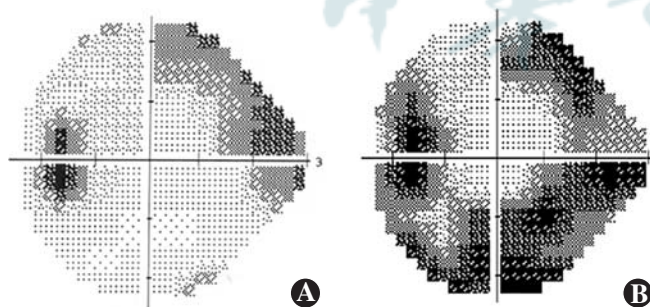


图 3 2 例不同 IIH 患者的视野表现 A:1 例年轻女性患者左眼 3 级视乳头水肿,可见早期视野缺损,生理盲点扩大,鼻上视野中度缺损 B:1 例年轻女性患者左眼 4 级视乳头水肿,视野缺损更为严重,可见生理盲点扩大,鼻侧视野缺损(鼻下侧视野损害更严重)并扩展到下方颞侧形成下方弓形视野缺损,视野向心性缩小

视野/视力可恢复,视乳头水肿减轻,但最终仍可能表现为边界欠清的视盘淡白,即部分性视神经萎缩^[23]。严重的视乳头水肿可能导致不可逆转的视力丧失,属

于眼科/神经科急症范畴,一些患者出现严重的视野损害,可能是由于严重视乳头水肿(Frisén 4~5 级)而导致视神经缺血,如果不紧急手术干预,患者可能会出现永久性视觉功能障碍。

IIH 伴有视乳头水肿患者的中央视野损害一般发生在病程晚期,但早期也可累及黄斑,可能是由于视网膜下液体/渗出物或视网膜/脉络膜皱褶(Paton 线)延伸至黄斑并导致视物变形或视力下降。

3.2.3 光学相干断层扫描在 IIH 中的应用 光学相干断层扫描(optical coherence tomography, OCT)-视网膜神经纤维层(OCT-retinal nerve fiber layer, OCT-RNFL)测量值是评估和监测视乳头水肿程度的重要指标^[24-25](图 4,5),可观察轻微的视乳头水肿变化,监测视乳头水肿和视神经萎缩的进展或消退过程(图 5)。严重的视乳头水肿患者检查时,OCT 影像的伪影或 OCT 图像分割的错误会导致测量误差。OCT-黄斑区神经节细胞-内丛状层厚度(macular ganglion cell/inner plexiform, OCT-GCIPL)的测量对于视野缺损是否可逆并伴有永久性视网膜节细胞损伤的判断具有很高的临床价值(图 4,5)。如果早期有视野缺损而 OCT-GCIPL 完全正常,患者经过治疗后视野缺损有可能恢复。增强深度成像 OCT(enhanced depth imaging OCT, EDI-OCT)可用于假性视乳头水肿的鉴别,如埋藏性视盘玻璃疣(buried optic disc drusen)或者视盘旁高反射卵圆样团块状结构(peripapillary hyper-reflective ovoid mass-like structures, PHOMS)^[26]。

4 IIH 的诊断和鉴别诊断

发现头痛伴视乳头水肿,结合其他临床特征有助于 IIH 的诊断,但需要借助神经影像学 and 腰椎穿刺(lumbar puncture, LP)检查结果,以排除其他神经系统疾病。应进行血压测量,以排除恶性高血压所致的视盘水肿。颅脑 MRI/MRV 平扫和增强扫描是 IIH 诊断的首选检查方法,如果患者存在 MRI 检查禁忌证,则可行颅脑 CT/CT 静脉成像检查。妊娠期患者建议采用 MRI 平扫,谨慎选择增强扫描模式。

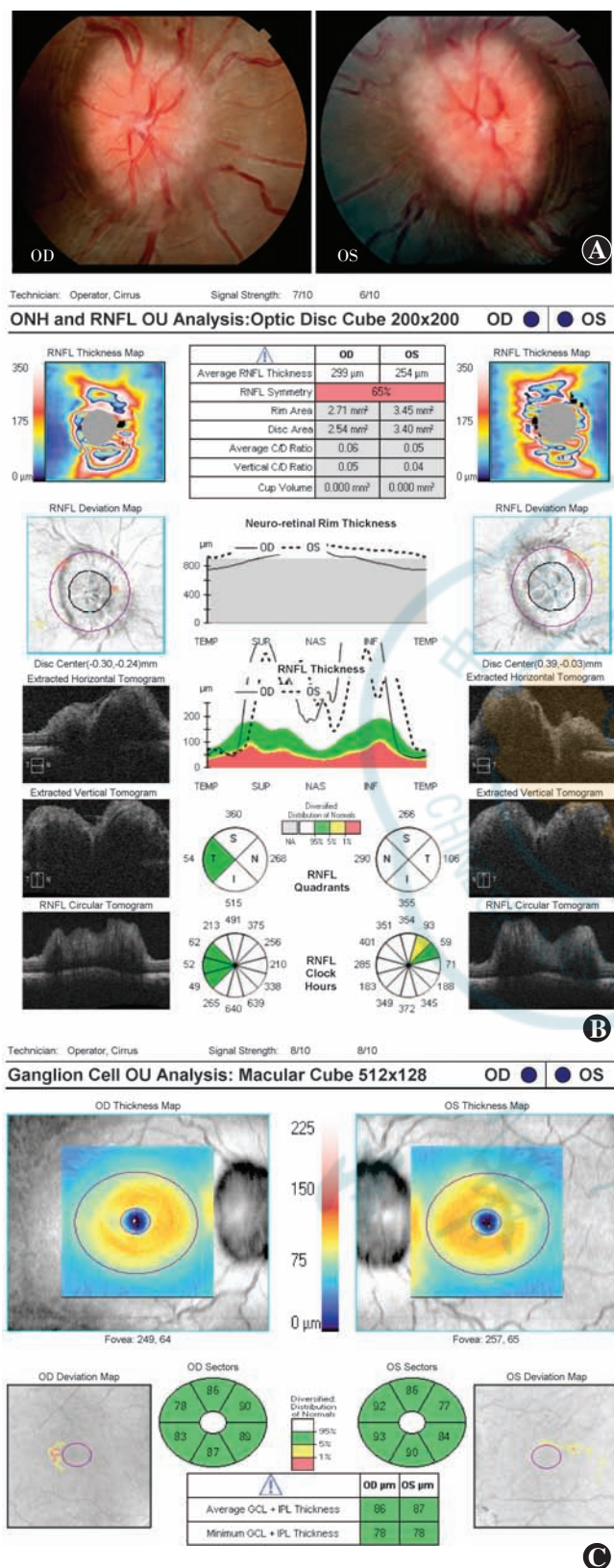


图 4 1 例年轻女性 IIH 患者的眼底表现 A: 双眼眼底照相 可见双眼呈 3 级视乳头水肿 B: OCT-RNFL 结果 RNFL 呈中度增厚 (右眼为 299 μm , 左眼为 254 μm) C: OCT-GCIPL 结果 双眼 OCT-GCIPL 结果正常, 发生视乳头水肿时, OCT-GCIPL 往往更能准确反映视神经是否有永久性损害 OCT-RNFL: 视盘周围视网膜神经纤维层厚度 OCT 检查; OCT-GCIPL: 黄斑区神经节细胞-内丛状层厚度 OCT 检查; OD: 右眼; OS: 左眼

4.1 IIH 诊断标准

1985 年的 Dandy 标准 (Modified Dandy Criteria) 目前仍广泛应用, Friedman 等^[1,27] 于 2002、2013 年进行了两次修订, 修改后的 IIH 诊断标准总结如下。

(1) IIH 症状 见 3.1。

(2) 视乳头水肿* 见 3.2。

(3) 神经系统检查正常 (可能有外展神经麻痹)。

(4) 颅脑 MRI “无异常” 脑实质正常, 无占位病变, 无脑积水, 无脑结构改变或信号增强。可以伴有其他 MRI 特征, 但这些特征对 IIH 的诊断不是必须的**。MRV 可用于排除颅内静脉窦血栓, 特别是男性或非肥胖女性等症状非典型的患者。

(5) LP 脑脊液成分正常。正常人脑脊液压力通常小于 20 cmH_2O , 20~25 cmH_2O 为临界值^[27]。侧卧位时脑脊液压力 $\geq 25 \text{ cmH}_2\text{O}$ (患者伸直双腿且未使用镇静药物的情况下), 或俯卧位脑脊液压力 $> 30 \text{ cmH}_2\text{O}$ 可考虑 IIH 的诊断***; 儿童 < 8 岁, 尤其是肥胖者, 使用镇静剂 (镇静剂增加颅内压) 时应考虑调整脑脊液压力 $> 28 \text{ cmH}_2\text{O}$ ^[28-29]。

*: 少数无视乳头水肿的 IIH 患者, 必须具有 IIH 诊断标准的所有其他特征 (通常伴有持续性头痛) 才能诊断为 IIH。这种情况下, 颅内压增高可能为间歇性发作。依据欧洲头痛联合会 IIH 指南, 无视乳头水肿的 IIH 患者可能需要连续监测颅内压^[30]。临床诊断中排除假性视乳头水肿也很重要。

**: MRI 通常可用于排除脑占位病变, 但有一些 MRI 表现常与 IIH 有关^[30-31]; 如空蝶鞍、眼球后部变平、视神经鞘膜间隙扩张和视神经异常弯曲, 90% 的患者存在静脉窦狭窄 (通常为横窦), 但正常人群中横窦不对称者约占 50% (图 6)。

***: 颅内压测量值可能过高 (由于操作困难) 或过低 (反复操作)。肥胖患者有时操作困难, 可在透视下进行。

4.2 鉴别诊断

IIH 诊断时应与下列疾病进行鉴别。

4.2.1 继发性颅内压升高 许多药物或疾病都可能导致颅内压升高。(1) 用于治疗痤疮致病菌丙酸杆菌 (*P. Acne*) 的维生素 A/类视黄酸会影响脉络膜丛控制脑脊液分泌的水通道蛋白的表达^[32]。(2) 多囊卵巢综合征可能与肥胖有关。(3) 不常见药物如锂、四环素 (痤疮治疗)、氟喹诺酮类药物、糖皮质激素和糖皮质激素的停药、甲状腺激素等的影响。(4) 生长激素的应用可能导致继发性颅内压升高, 与所用药物剂量有关, 通常在治疗的 1 年内发生^[33]。(5) 慢性肾功能

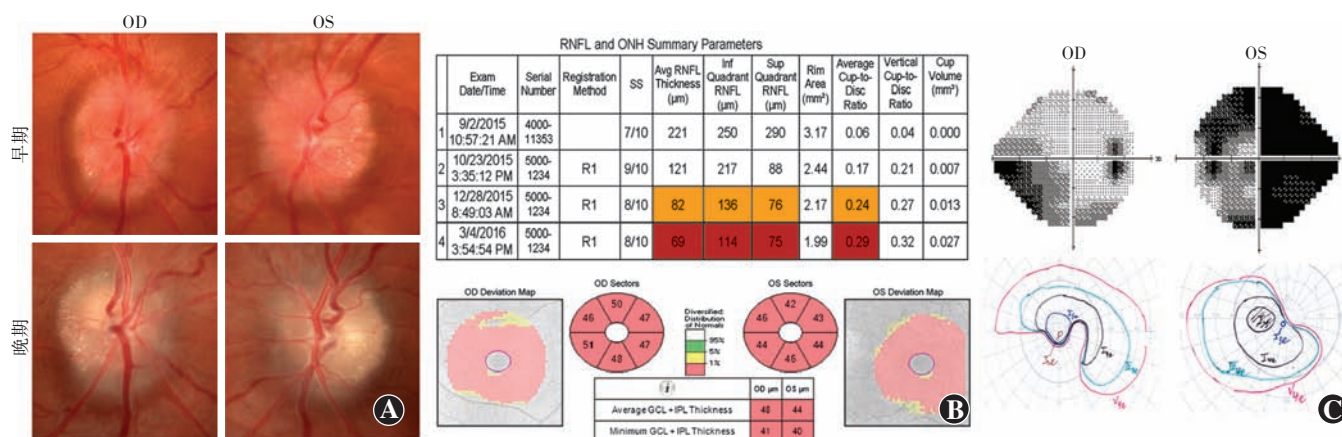


图 5 视乳头水肿和视神经萎缩的变化监测 A:眼底照相 随着患者病情进展,早期中度视乳头水肿逐渐发展成晚期部分视神经萎缩 B:OCT-RNFL 结果 晚期 RNFL 逐渐变薄,伴有弥漫性 GCIPL 丧失,在严重的 GCIPL 损害和 RNFL 明显变薄的视神经萎缩眼中,视野缺损一般不能恢复 C:视野检查 晚期 Humphrey 视野计和 Goldman 视野计均可见右眼鼻下,左眼鼻侧及部分颞侧视野缺损 RNFL:视盘周围视网膜神经纤维层厚度;GCIPL:黄斑区神经节细胞-内丛状层厚度;OD:右眼;OS:左眼

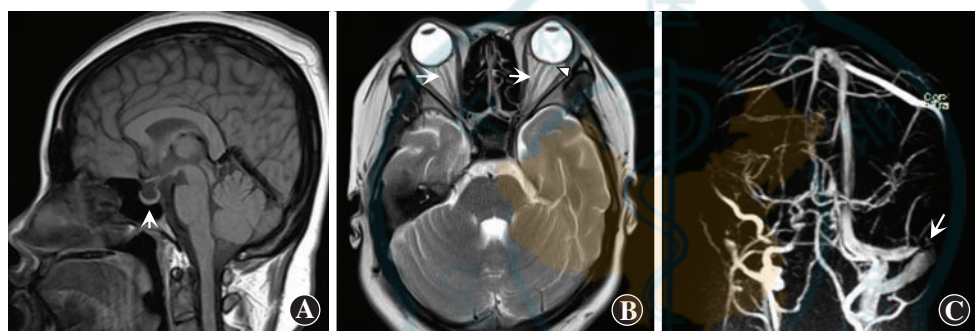


图 6 IIH 患者的 MRI 特征 A:矢状位 T1 MRI 显示“空泡蝶鞍”(箭头),垂体受到垂直方向的压缩 B:轴位 T2 扫描显示双侧视神经周围蛛网膜下腔间隙扩张,呈“轨道征”(箭头),眼球后部变平(三角) C:MRV 显示占主导地位的左侧横窦狭窄(箭头),右侧横窦发育不良,横窦结构未见显示

不全、严重贫血更常见。(6)口服避孕药与继发性颅内压升高的关联目前尚不明确,建议停用。(7)睡眠呼吸暂停^[34]可能与继发性肥胖有关,而继发性肥胖是 IIH 和睡眠呼吸暂停的危险因素。(8)静脉血流阻塞因素,尤其是颅内静脉窦血栓形成(红斑狼疮、静脉高凝状态、中耳炎等)、颈静脉血栓形成、上腔静脉综合征、颈部手术。(9)脑脊液循环障碍者,如阻塞性脑积水、Chiari 畸形、颅内占位病变压迫静脉窦系统。(10)脑脊液吸收减少,如细菌或其他感染性脑膜炎后的蛛网膜粘连、蛛网膜下腔出血。(11)脑脊液生成增加,如脉络丛乳头状瘤。(12)全身性疾病,如唐氏综合征、特纳综合征、颅缝早闭。

4.2.2 高血压性视盘水肿 (1)伴有视网膜病变,可于发病几周后自行消失。(2)常由于黄斑水肿、黄斑病变引起视力不佳,一般情况下视力恢复良好。(3)慢性恶性高血压可能导致视神经缺血或血管梗塞,导致视力预后不良。(4)应采用 MRI 检查排除颅内病变。

4.2.3 糖尿病性视盘水肿 (1)双眼轻度视盘肿胀,

常伴有视网膜病变、出血和渗出。(2)视盘表面毛细血管扩张,有时类似新生血管。(3)临床表现不典型者应进行颅脑 MRI 检查。(4)视盘水肿可能需要数月才能消退,视力有所恢复。(5)可同时合并糖尿病视神经病变。糖尿病性视盘水肿眼底表现见图 7。

4.2.4 偏头痛 患者有时

可看到锯齿状线条、闪光/闪电点/色斑,视力模糊持续 10~30 min,视野缩小,上述症状逐渐恢复,部分患者有偏头痛病史。若伴有 IIH 引起的头痛,治疗更加困难。

4.2.5 其他眼部相关疾病导致的视盘水肿 如非感染性炎症类疾病、视神经炎、小柳原田病、后巩膜炎、低眼压相关视盘水肿、浸润性视盘病变(恶性肿瘤或者良性增殖性病变)所致视盘水肿、视盘玻璃疣、假性视盘水肿等,可通过眼科多模影像、眼眶 MRI 影像及 B 型超声检查进行进一步排查,较容易明确诊断。

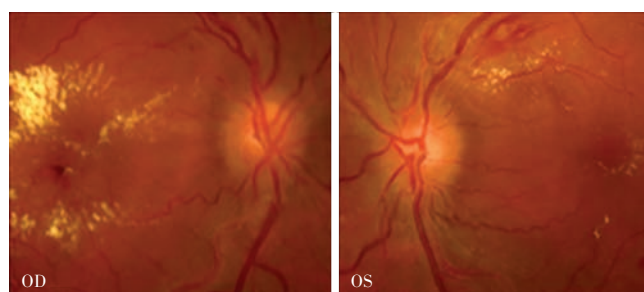


图 7 双眼轻度糖尿病性视盘水肿伴有糖尿病视网膜病变患者眼底照相 OD:右眼;OS:左眼

5 IIH 的治疗

一项对 25 例肥胖女性 IIH 患者的研究发现,体重下降与头痛、视乳头水肿和颅内压降低均有关^[35]。研究表明,体重减轻约 6% 可有效改善视乳头水肿^[36],而如果体重减轻后再次增加,IIH 会复发。如果节食和运动减肥失败,减重手术对严重肥胖的 IIH 患者有积极作用^[37]。视功能正常、症状轻微且视乳头水肿 Frisén 1 级的患者,除减重外无需其他治疗。

IIHTT 试验研究结果显示,轻度视功能下降的患者用乙酰唑胺治疗后视野有所改善,视乳头水肿等级、脑脊液压力和视力相关生活质量在 6 个月内均有所改善,但头痛没有改善^[9,38]。乙酰唑胺是目前唯一一种在大规模随机对照临床试验中得到评估的 IIH 治疗方法,欧洲头痛联合会 IIH 指南将乙酰唑胺作为 IIH 的一线治疗方法^[30]。

手术疗法仅用于视功能受到严重威胁的 IIH 患者^[2]。视力丧失和/或严重视野损害是 IIH 的主要致残因素,约 10% 的 IIH 患者病程可能呈恶性或爆发性^[39],症状出现后几周内视力迅速下降^[40];如果不积极治疗,可能会出现视力丧失,而且往往不可逆^[41]。Frisén 等级为 3~5 级的爆发性视乳头水肿患者应尽早进行手术干预,以挽救视力,治疗的目标是缓解症状(通常是头痛)并稳定或提高视力。

继发性颅内压升高患者首先应明确诊断,治疗原发病或去除病因,如贫血、致病药物、阻塞性睡眠呼吸暂停和颅内静脉窦血栓形成等。治疗时可联合使用乙酰唑胺,同时积极治疗严重威胁视力的视乳头水肿、黄斑水肿、颅内静脉窦血栓等病症。

5.1 药物治疗

乙酰唑胺可抑制脉络丛中的碳酸酐酶,从而减少脑脊液产生。轻、中度 IIH 患者口服乙酰唑胺配合减重疗法在 3~6 个月内即可控制病情,中度至重度视乳头水肿患者症状也可有明显改善^[38],但有些患者会出现持续性视乳头水肿及部分视野缺损。

5.1.1 乙酰唑胺 (1) 剂量 以低剂量(500 mg/d)开始,可迅速增加至 1 000~1 500 mg/d,用量取决于患者的症状和视乳头水肿程度。目前国内尚未开展关于乙酰唑胺用药剂量的大规模临床试验,国外推荐最大用药剂量 3~4 g/d^[38],儿童用药剂量 15~25 mg/kg·d^[42]。乙酰唑胺缓释片的患者耐受性较非缓释片更好。相较于乙酰唑胺,醋甲唑胺患者耐受性较好,但效果较差。**(2) 不良反应**^[43] 常见的乙酰唑胺不良反应有手指和脚趾刺痛、麻木以及饮用苏打饮料时的金属味。用药

期间应监测代谢性酸中毒、血钾水平和肝肾功能。**(3) 磺胺过敏患者**^[2,44] 既往对磺胺类药物过敏程度较轻者可尝试使用乙酰唑胺,如果过敏程度严重则避免使用乙酰唑胺。**(4) 患者妊娠期间使用乙酰唑胺**^[45-46]:乙酰唑胺被美国食品药品监督管理局评为 C 类致畸药物,妊娠前 3 个月的 IIH 患者避免使用乙酰唑胺,可采用临床观察、限制体重过度增加、连续 LP 等措施进行治疗,孕期 20 周后如有必要可使用乙酰唑胺。妊娠中期和晚期患者使用乙酰唑胺是安全的,但使用前产科医生应进行会诊评估。服用乙酰唑胺期间以及停药后 6 个月内应避免妊娠。目前关于乙酰唑胺的致畸作用主要见于啮齿类动物,尚无证据表明乙酰唑胺对人类有致畸作用。

5.1.2 托吡酯 托吡酯是乙酰唑胺的替代药物,具有抑制脑脊液生成、降低颅内压、降低食欲和缓解头痛/偏头痛的作用,效果与乙酰唑胺类似^[47];其是否可以作为 IIH 的标准治疗药物还需要进一步大规模临床试验进行验证。托吡酯的不良反应用较乙酰唑胺多见,如近视、青光眼、肾功能损害和抑郁等。托吡酯的应用剂量为 25~50 mg/d,可有效缓解头痛症状。托吡酯对人类有致畸作用,妊娠期患者禁用。

5.1.3 其他非碳酸酐酶抑制类利尿剂 尽管非碳酸酐酶抑制类利尿剂,如呋塞米、氯噻酮、螺内酯等已用于 IIH/PTCS 治疗,但其降颅内压的效果尚不清楚,目前主要与乙酰唑胺联合应用。如果无法耐受乙酰唑胺,可使用呋塞米(二线治疗)进行治疗,剂量从 20 mg/d、2 次/d 开始,到 40 mg/d、3 次/d。应用此药有低钾血症的风险,因此,患者用药期间应定期监测血钾水平,并食用富含钾的食物。

5.1.4 糖皮质激素 IIH 患者不建议常规使用糖皮质激素类药物。爆发性/恶性 IIH 患者可短期静脉注射糖皮质激素,有助于减轻急性视乳头水肿,同时可安排紧急手术治疗^[40]。不建议长期使用糖皮质激素,以免导致体重增加并使 IIH 病情加重。

5.1.5 胰高血糖素样肽-1 受体激动剂 一项胰高血糖素样肽-1 受体激动剂艾塞那肽治疗 15 例活动性 IIH 成年女性患者的随机、安慰剂对照、双盲试验研究显示,艾塞那肽治疗后 2.5 h、24 h 及 12 周颅内压均较治疗前显著降低,头痛发作次数均明显减少,未发现严重不良事件^[48]。

5.1.6 重复 LP 脑脊液形成速度为 25 ml/h,6 h 内完成更新。因此,LP 的治疗效果非常短暂,仅适用于视力严重受损且等待手术的患者。重复 LP 仅推荐短期使用,不适用于常规治疗,且重复 LP 易引起患者痛

苦,肥胖患者并发症更多,手术难度更大。LP 不推荐用于 IIH 患者头痛的治疗。

5.2 手术治疗

IIH 患者如果药物治疗效果不佳,或无法耐受大剂量的药物治疗,并且患者有顽固性头痛或进行性视力损害,则应选择手术治疗。一项研究显示,不到 10% 的 IIH 患者需要手术治疗,如严重视乳头水肿(非黄斑病变)导致的急性视功能下降快速进展型 IIH(即爆发性 IIH)^[49]。常见的手术方式是脑脊液分流术,包括脑室腹腔或腰池腹腔)分流术和视神经鞘开窗术(optic nerve sheath fenestration, ONSF)。脑脊液分流术和 ONSF 方式的选择取决于当地医院的条件及患者的具体体征和症状,目前缺乏有严重视功能损害 IIH 患者手术方式选择的循证医学证据^[49-50]。以往的研究方法主要是观察性研究,而且大多是病例系列观察研究,缺乏大规模随机对照临床试验。静脉窦支架置入术是治疗 IIH 的一种新手术方法,可作为难治性 IIH(乙酰唑胺治疗失败>3 个月,伴有中度至重度视乳头水肿和头痛,不伴有严重的急性或进行性视力下降)的一线治疗方法^[51]。

5.2.1 脑脊液分流术 脑脊液分流术是 IIH 最广泛应用的外科治疗手段,可用于头痛、视乳头水肿和视力严重受损的治疗。一项荟萃分析显示,脑脊液分流术治疗后,70% 的 IIH 患者视乳头水肿改善,54% 的患者视力改善,80% 的患者头痛改善;脑脊液分流术后重复手术的常见原因是分流道阻塞/失败,占 41%^[52]。然而,脑脊液分流手术通常不推荐在无眼部受累的情况下仅用于头痛的治疗^[2]。脑脊液分流术术后的长期手术失败率较高,分流道的阻塞是腰池腹腔分流术最常见的并发症,发生率接近 50%。相比于腰池腹腔分流术,脑室腹腔分流阻塞的发生率较低^[53]。少数情况下分流手术失败可伴有视力的迅速下降或丧失。

5.2.2 ONSF ONSF 对视乳头水肿合并严重视力下降的 IIH 患者疗效较好,但无法改善部分患者的头痛症状,因此 ONSF 适用于头痛不太明显的患者。ONSF 可快速减轻术眼的视乳头水肿,有时还可减轻对侧眼视乳头水肿^[54]。如果不能改善视乳头水肿,则对侧眼也须行 ONSF。手术的长期有效性可能与硬脑膜和视神经之间形成了纤维瘢痕有关,从而形成一道屏障,保护视神经免受颅内压升高的影响^[55]。ONSF 后病情改善或明显缓解的患者仍有可能发生视力下降,因此术后应密切随访^[2]。一项荟萃分析显示,ONSF 术后 59% 的 IIH 患者视力改善,80% 的患者视乳头水肿改

善(略优于脑脊液分流术),44% 的患者头痛减轻(低于脑脊液分流术)^[52]。尽管 ONSF 可能无法可靠地降低颅内压,但相比脑脊液分流术,ONSF 更适合视力严重受损的患者,且手术并发症更少,包括短暂性复视和视盘出血,罕见视网膜动脉阻塞^[56]。

5.2.3 减重手术 减重手术在实现长期减重方面的有效性已得到证实^[57]。荟萃分析显示,减重手术在改善 IIH 患者的临床症状(视力、头痛、颅内压及 BMI)方面优于药物治疗^[58]。一项多中心随机临床试验显示,对 BMI ≥ 35 kg/m² 的顽固性 IIH 患者采用减重手术可能是一种有效的治疗方法^[59]。

5.2.4 静脉窦支架置入术 大多数 IIH 患者可出现远端横窦局部狭窄,而肥胖对照组则没有这种表现^[60]。横窦局部狭窄属于原发性还是继发性,目前尚不明确,其狭窄程度与颅内压无关(增高程度),也不能预测视力下降的风险^[61]。虽然在某些情况下,横窦狭窄是颅内压升高的结果,但有研究表明,即使颅内压恢复正常,狭窄段的压力梯度仍可能持续升高^[62];这种情况下横窦狭窄可能成为颅内压升高的原因,如果药物治疗不足以缓解头痛或视乳头水肿,则可进行血管内支架置入术^[63]。静脉窦支架置入手术成功率很高^[64]。荟萃分析结果显示,97% 的 IIH 患者视乳头水肿得到改善,83% 的患者头痛得到改善^[52]。此外,关于静脉窦狭窄支架置入术的研究表明,术后 100% 的患者颅内静脉窦压力降低^[65]。静脉窦狭窄患者必须满足手术标准,即血管狭窄段内测量的压力差>8 mmHg(1 mmHg=0.133 kPa),且术后 6 个月内应接受抗凝治疗。

本专家组基于上述国内外高质量临床研究文献的基本知识,结合专家团队长期的临床实践经验,推荐 IIH 诊疗应遵循的流程见图 8。

形成共识意见的专家组成员:

执笔人

张 成 河南科技大学第一附属医院眼科
魏世辉 解放军总医院眼科医学部
李怡文 河南科技大学第一附属医院眼科
宋宏鲁 联勤保障部队第九八〇医院眼科

参与起草并达成共识的专家组成员

魏世辉 解放军总医院眼科医学部(学组组长)
钟 勇 中国医学科学院 北京协和医学院 北京协和医院眼科(副组长)
姜利斌 首都医科大学附属北京同仁医院北京同仁眼科中心(副组长)

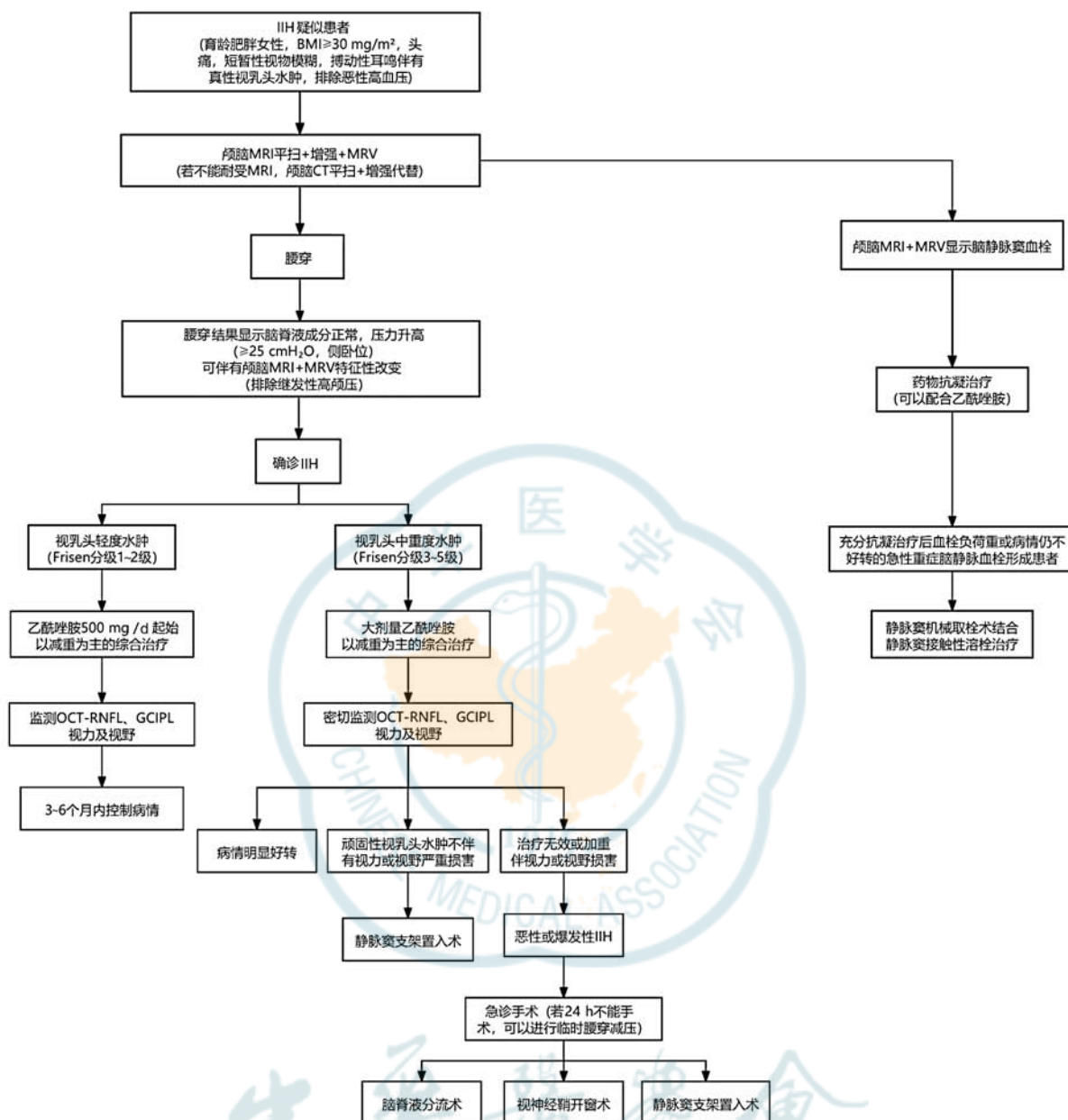


图8 IIH 诊断和治疗流程图 IIH:特发性颅内压增高; BMI:体质量指数; MRI:磁共振成像; MRV:磁共振静脉成像; OCT:光学相干断层扫描; RNFL:视网膜神经纤维层; GCIPL:神经节细胞-内丛层

(以下专家按姓氏拼音排序)

岑令平 广东医科大学眼视光学系
陈洁 温州医科大学附属眼视光医院
陈长征 武汉大学人民医院眼科中心
陈晓雷 解放军总医院第一医学中心神经外科医学部
范珂 河南省人民医院 河南省立眼科医院
方伯言 首都医科大学附属北京康复医院神经内科
付晶 首都医科大学附属北京同仁医院北京同仁眼科中心
官媛媛 上海交通大学附属第一人民医院眼科
韩梅 天津市眼科医院
黄德晖 解放军总医院第一医学中心神经内科医学部神经内科

黄厚斌 解放军总医院眼科医学部
黄小勇 陆军军医大学西南医院全军眼科医学专科中心
纪淑兴 陆军特色医学中心(大坪医院)眼科
江冰 中南大学湘雅二医院眼科
李斌 武汉纽福斯生物科技有限公司
李才锐 大理州人民医院眼科
李宏武 大连医科大学附属第二医院眼科
李晓明 长春中医药大学附属医院眼科
李志清 天津医科大学眼科医院
卢艳 首都医科大学附属北京世纪坛医院眼科
陆方 四川大学华西医院眼科
李昉晔 解放军总医院第一医学中心神经外科医学部



陆培荣 苏州大学附属第一医院眼科
 马 嘉 昆明医科大学第一附属医院眼科
 马 翔 大连医科大学附属第一医院眼科
 毛俊峰 中南大学湘雅医院眼科
 毛之奇 解放军总医院第一医学中心神经外科医学部
 潘雪梅 山东中医药大学附属眼科医院
 邱怀雨 中国康复研究中心视障康复科
 施 维 首都医科大学附属北京儿童医院眼科
 石 璇 北京大学人民医院眼科
 宋 鄂 苏州大学理想眼科医院
 宋宏鲁 联勤保障部队第九八〇医院眼科
 孙 岩 沈阳何氏眼科医院有限公司
 孙世龙 郑州市第二人民医院神经内科
 孙艳红 北京中医药大学东方医院眼科
 王佳伟 首都医科大学附属北京同仁医院神经内科
 王 敏 复旦大学附属眼耳鼻喉科医院眼科
 王 岩 解放军总医院第一医学中心神经内科医学部重症医学科
 王 影 中国中医科学院眼科医院
 王欣玲 中国医科大学附属第四医院眼科
 王艳玲 首都医科大学附属北京友谊医院眼科
 魏翠柏 首都医科大学宣武医院神经内科
 魏 菁 河南科技大学第一附属医院眼科
 吴松笛 西安市第一医院神经内科/神经眼科
 肖彩雯 上海交通大学医学院附属第九人民医院眼科
 徐 梅 重庆医科大学附属第一医院眼科
 徐全刚 解放军总医院眼科医学部
 杨 飞 解放军总医院第一医学中心神经内科医学部重症医学科
 杨 晖 中山大学中山眼科中心
 尹卫靖 郑州华夏视光眼科医院
 于金国 天津医科大学总医院眼科
 张 成 河南科技大学第一附属医院眼科
 张丽琼 哈尔滨医科大学附属第一医院眼科
 张文芳 兰州大学第二医院眼科
 钟敬祥 暨南大学附属第一医院眼科

利益冲突 所有作者均声明不存在利益冲突。本文内容与相关产品的生产和销售厂商无经济利益关系

免责声明 本文为专家意见,为临床医疗服务提供指导,并非在各种情况下都必须遵循的医疗标准,也并非为个别特殊个人提供的保健措施

参考文献

- [1] Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children[J]. Neurology, 2013, 81(13): 1159-1165. DOI: 10.1212/WNL.0b013e3182a55f17.
- [2] Mollan SP, Davies B, Silver NC, et al. Idiopathic intracranial hypertension: consensus guidelines on management[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 2018, 89(10): 1088-1100. DOI: 10.1136/jnnp-2017-317440.
- [3] Markey KA, Mollan SP, Jensen RH, et al. Understanding idiopathic intracranial hypertension: mechanisms, management, and future directions[J]. Lancet Neurol, 2016, 15(1): 78-91. DOI: 10.1016/S1474-4422(15)00298-7.
- [4] Kesler A, Gadoth N. Epidemiology of idiopathic intracranial hypertension in Israel[J]. J Neuroophthalmol, 2001, 21(1): 12-14. DOI: 10.1097/00041327-200103000-00003.
- [5] Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. A prospective study of 50 patients[J]. Brain, 1991, 114(Pt 1A): 155-180.
- [6] Subramaniam S, Fletcher WA. Obesity and weight loss in idiopathic intracranial hypertension: a narrative review[J]. J Neuroophthalmol, 2017, 37(2): 197-205. DOI: 10.1097/WNO.0000000000000448.
- [7] Giuseffi V, Wall M, Siegel PZ, et al. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case-control study[J]. Neurology, 1991, 41(2(Pt 1)): 239-244. DOI: 10.1212/wnl.41.2_part_1.239.
- [8] Balcer LJ, Liu GT, Forman S, et al. Idiopathic intracranial hypertension: relation of age and obesity in children[J]. Neurology, 1999, 52(4): 870-872. DOI: 10.1212/wnl.52.4.870.
- [9] Wall M, Kupersmith MJ, Kiebertz KD, et al. The idiopathic intracranial hypertension treatment trial: clinical profile at baseline[J]. JAMA Neurol, 2014, 71(6): 693-701. DOI: 10.1001/jamaneurol.2014.133.
- [10] Thurtell MJ, Kawasaki A. Update in the management of idiopathic intracranial hypertension[J]. Neurol Clin, 2021, 39(1): 147-161. DOI: 10.1016/j.ncl.2020.09.008.
- [11] 向蓝, 赵志鸿, 向斌. 特发性颅内压增高的认识及进展[J]. 中国医师杂志, 2023, 25(1): 157-160, F3. DOI: 10.3760/cma.j.cn431274-20220523-00490.
- [12] Xiang L, Zhao ZH, Xiang B. Recognition and progress of idiopathic intracranial hypertension[J]. J Chin Physician, 2023, 25(1): 157-160, F3. DOI: 10.3760/cma.j.cn431274-20220523-00490.
- [13] Yiangou A, Mollan SP, Sinclair AJ. Idiopathic intracranial hypertension: a step change in understanding the disease mechanisms[J]. Nat Rev Neurol, 2023, 19(12): 769-785. DOI: 10.1038/s41582-023-00893-0.
- [14] Sugerman HJ, DeMaria EJ, Felton WL 3rd, et al. Increased intra-abdominal pressure and cardiac filling pressures in obesity-associated pseudotumor cerebri[J]. Neurology, 1997, 49(2): 507-511. DOI: 10.1212/wnl.49.2.507.
- [15] Westgate CS, Botfield HF, Alimajstorovic Z, et al. Systemic and adipocyte transcriptional and metabolic dysregulation in idiopathic intracranial hypertension[J/OL]. JCI Insight, 2021, 6(10): e145346 [2024-10-16]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33848268>. DOI: 10.1172/jci.insight.145346.
- [16] Donaldson JO, Horak E. Cerebrospinal fluid oestrone in pseudotumour cerebri[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1982, 45(8): 734-736. DOI: 10.1136/jnnp.45.8.734.
- [17] Wall M. Update on idiopathic intracranial hypertension[J]. Neurol Clin, 2017, 35(1): 45-57. DOI: 10.1016/j.ncl.2016.08.004.
- [18] Raoof N, Hoffmann J. Diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension[J]. Cephalalgia, 2021, 41(4): 472-478. DOI: 10.1177/0333102421997093.
- [19] Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. Headache in idiopathic intracranial hypertension: findings from the idiopathic intracranial hypertension treatment trial[J]. Headache, 2017, 57(8): 1195-1205. DOI: 10.1111/head.13153.
- [20] Sadun AA, Currie JN, Lessell S. Transient visual obscurations with elevated optic discs[J]. Ann Neurol, 1984, 16(4): 489-494. DOI: 10.1002/ana.410160410.
- [21] Wong SH, White RP. The clinical validity of the spontaneous retinal venous pulsation[J]. J Neuroophthalmol, 2013, 33(1): 17-20. DOI: 10.1097/WNO.0b013e3182622207.
- [22] Digre KB, Nakamoto BK, Warner JE, et al. A comparison of idiopathic intracranial hypertension with and without papilledema[J]. Headache, 2009, 49(2): 185-193. DOI: 10.1111/j.1526-4610.2008.01324.x.
- [23] Frisén L. Swelling of the optic nerve head: a staging scheme[J]. J Neurol Neurosurg Psychiatry, 1982, 45(1): 13-18. DOI: 10.1136/jnnp.45.1.13.
- [24] Keltner JL, Johnson CA, Cello KE, et al. Baseline visual field findings in the Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial (IIHTT)[J]. Invest Ophthalmol Vis Sci, 2014, 55(5): 3200-3207. DOI: 10.1167/iovs.14-14243.
- [25] Vijay V, Mollan SP, Mitchell JL, et al. Using optical coherence tomography as a surrogate of measurements of intracranial pressure in idiopathic intracranial hypertension[J]. JAMA Ophthalmol, 2020, 138(12): 1264-1271. DOI: 10.1001/jamaophthalmol.2020.4242.
- [26] Jivraj I, Cruz CA, Pistilli M, et al. Utility of spectral-domain optical coherence tomography in differentiating papilledema from pseudopapilledema: a prospective longitudinal study[J/OL]. J Neuroophthalmol, 2021, 41(4): e509-e515 [2024-10-18]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32956225>. DOI: 10.1097/WNO.0000000000001087.



- [26] Fraser JA, Sibony PA, Petzold A, et al. Peripapillary hyper-reflective ovoid mass-like structure (PHOMS): an optical coherence tomography marker of axoplasmic stasis in the optic nerve head [J]. *J Neuroophthalmol*, 2021, 41(4): 431–441. DOI: 10.1097/WNO.0000000000001203.
- [27] Friedman DI, Jacobson DM. Diagnostic criteria for idiopathic intracranial hypertension [J]. *Neurology*, 2002, 59(10): 1492–1495. DOI: 10.1212/01.wnl.0000029570.69134.1b.
- [28] Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children [J]. *N Engl J Med*, 2010, 363(9): 891–893. DOI: 10.1056/NEJMc1004957.
- [29] Avery RA. Reference range of cerebrospinal fluid opening pressure in children: historical overview and current data [J]. *Neuropediatrics*, 2014, 45(4): 206–211. DOI: 10.1055/s-0034-1376202.
- [30] Hoffmann J, Mollan SP, Paemeleire K, et al. European headache federation guideline on idiopathic intracranial hypertension [J/OL]. *J Headache Pain*, 2018, 19(1): 93 [2024–10–18]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30298346>. DOI: 10.1186/s10194-018-0919-2.
- [31] Mallery RM, Rehmani OF, Woo JH, et al. Utility of magnetic resonance imaging features for improving the diagnosis of idiopathic intracranial hypertension without papilledema [J]. *J Neuroophthalmol*, 2019, 39(3): 299–307. DOI: 10.1097/WNO.0000000000000767.
- [32] Fishman RA. Polar bear liver, vitamin A, aquaporins, and pseudotumor cerebri [J]. *Ann Neurol*, 2002, 52(5): 531–533. DOI: 10.1002/ana.10389.
- [33] Rogers AH, Rogers GL, Bremer DL, et al. Pseudotumor cerebri in children receiving recombinant human growth hormone [J]. *Ophthalmology*, 1999, 106(6): 1186–1189; discussion 1189–1190. DOI: 10.1016/S0161-6420(99)90266-X.
- [34] Yiangou A, Mitchell JL, Nicholls M, et al. Obstructive sleep apnoea in women with idiopathic intracranial hypertension: a sub-study of the idiopathic intracranial hypertension weight randomised controlled trial (IIH:WT) [J]. *J Neurol*, 2022, 269(4): 1945–1956. DOI: 10.1007/s00415-021-10700-9.
- [35] Sinclair AJ, Burdon MA, Nightingale PG, et al. Low energy diet and intracranial pressure in women with idiopathic intracranial hypertension: prospective cohort study [J/OL]. *BMJ*, 2010, 341: c2701 [2024–10–18]. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20610512>. DOI: 10.1136/bmj.c2701.
- [36] Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, et al. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) [J]. *Ophthalmology*, 1998, 105(12): 2313–2317. DOI: 10.1016/S0161-6420(98)91234-9.
- [37] Sugerman HJ, Felton WL 3rd, Sismanis A, et al. Gastric surgery for pseudotumor cerebri associated with severe obesity [J]. *Ann Surg*, 1999, 229(5): 634–640; discussion 640–642. DOI: 10.1097/0000658-199905000-00005.
- [38] NORDIC Idiopathic Intracranial Hypertension Study Group Writing Committee, Wall M, et al. Effect of acetazolamide on visual function in patients with idiopathic intracranial hypertension and mild visual loss: the idiopathic intracranial hypertension treatment trial [J]. *JAMA*, 2014, 311(16): 1641–1651. DOI: 10.1001/jama.2014.3312.
- [39] Rowe FJ, Sarkies NJ. Visual outcome in a prospective study of idiopathic intracranial hypertension [J]. *Arch Ophthalmol*, 1999, 117(11): 1571.
- [40] Thambisetty M, Lavin PJ, Newman NJ, Biousse V. Fulminant idiopathic intracranial hypertension [J]. *Neurology*, 2007, 68(3): 229–232. DOI: 10.1212/01.wnl.0000251312.19452.ec.
- [41] Wall M, Falardeau J, Fletcher WA, et al. Risk factors for poor visual outcome in patients with idiopathic intracranial hypertension [J]. *Neurology*, 2015, 85(9): 799–805. DOI: 10.1212/WNL.0000000000001896.
- [42] Matthews YY. Drugs used in childhood idiopathic or benign intracranial hypertension [J]. *Arch Dis Child Educ Pract Ed*, 2008, 93(1): 19–25. DOI: 10.1136/adc.2006.107326.
- [43] ten Hove MW, Friedman DI, Patel AD, et al. Safety and tolerability of acetazolamide in the idiopathic intracranial hypertension treatment trial [J]. *J Neuroophthalmol*, 2016, 36(1): 13–19. DOI: 10.1097/WNO.0000000000000322.
- [44] Platt D, Griggs RC. Use of acetazolamide in sulfonamide-allergic patients with neurologic channelopathies [J]. *Arch Neurol*, 2012, 69(4): 527–529. DOI: 10.1001/archneurol.2011.2723.
- [45] Huna-Baron R, Kupersmith MJ. Idiopathic intracranial hypertension in pregnancy [J]. *J Neurol*, 2002, 249(8): 1078–1081. DOI: 10.1007/s00415-002-0791-4.
- [46] Falardeau J, Lobb BM, Golden S, et al. The use of acetazolamide during pregnancy in intracranial hypertension patients [J]. *J Neuroophthalmol*, 2013, 33(1): 9–12. DOI: 10.1097/WNO.0b013e3182594001.
- [47] Celebisoy N, Gökçay F, Sirin H, et al. Treatment of idiopathic intracranial hypertension: topiramate vs acetazolamide, an open-label study [J]. *Acta Neurol Scand*, 2007, 116(5): 322–327. DOI: 10.1111/j.1600-0404.2007.00905.x.
- [48] Mitchell JL, Lyons HS, Walker JK, et al. The effect of GLP-1RA exenatide on idiopathic intracranial hypertension: a randomized clinical trial [J]. *Brain*, 2023, 146(5): 1821–1830. DOI: 10.1093/brain/awad003.
- [49] Fonseca PL, Rigamonti D, Miller NR, et al. Visual outcomes of surgical intervention for pseudotumor cerebri: optic nerve sheath fenestration versus cerebrospinal fluid diversion [J]. *Br J Ophthalmol*, 2014, 98(10): 1360–1363. DOI: 10.1136/bjophthalmol-2014-304953.
- [50] Gurney SP, Ramalingam S, Thomas A, et al. Exploring the current management idiopathic intracranial hypertension, and understanding the role of dural venous sinus stenting [J]. *Eye Brain*, 2020, 12: 1–13. DOI: 10.2147/EB.S193027.
- [51] Nicholson P, Brinjikji W, Radovanovic I, et al. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a systematic review and meta-analysis [J]. *J Neurointerv Surg*, 2019, 11(4): 380–385. DOI: 10.1136/neurintsurg-2018-014172.
- [52] Satti SR, Leishangthem L, Chaudry MI. Meta-analysis of CSF diversion procedures and dural venous sinus stenting in the setting of medically refractory idiopathic intracranial hypertension [J]. *AJNR Am J Neuroradiol*, 2015, 36(10): 1899–1904. DOI: 10.3174/ajnr.A4377.
- [53] McGirt MJ, Woodworth G, Thomas G, et al. Cerebrospinal fluid shunt placement for pseudotumor cerebri-associated intractable headache: predictors of treatment response and an analysis of long-term outcomes [J]. *J Neurosurg*, 2004, 101(4): 627–632. DOI: 10.3171/jns.2004.101.4.0627.
- [54] Alsuhaibani AH, Carter KD, Nerad JA, et al. Effect of optic nerve sheath fenestration on papilledema of the operated and the contralateral nonoperated eyes in idiopathic intracranial hypertension [J]. *Ophthalmology*, 2011, 118(2): 412–414. DOI: 10.1016/j.ophtha.2010.06.025.
- [55] Smith CH, Orcutt JC. Surgical treatment of pseudotumor cerebri [J]. *Int Ophthalmol Clin*, 1986, 26(4): 265–275. DOI: 10.1097/00004397-198602640-00023.
- [56] Kalyvas A, Neromyliotis E, Koutsarnakis C, et al. A systematic review of surgical treatments of idiopathic intracranial hypertension (IIH) [J]. *Neurosurg Rev*, 2021, 44(2): 773–792. DOI: 10.1007/s10143-020-01288-1.
- [57] Garb J, Welch G, Zagarins S, et al. Bariatric surgery for the treatment of morbid obesity: a meta-analysis of weight loss outcomes for laparoscopic adjustable gastric banding and laparoscopic gastric bypass [J]. *Obes Surg*, 2009, 19(10): 1447–1455. DOI: 10.1007/s11695-009-9927-2.
- [58] Manfield JH, Yu KK, Efthimiou E, et al. Bariatric surgery or non-surgical weight loss for idiopathic intracranial hypertension? A systematic review and comparison of meta-analyses [J]. *Obes Surg*, 2017, 27(2): 513–521. DOI: 10.1007/s11695-016-2467-7.
- [59] Mollan SP, Mitchell JL, Ottridge RS, et al. Effectiveness of bariatric surgery vs community weight management intervention for the treatment of idiopathic intracranial hypertension: a randomized clinical trial [J]. *JAMA Neurol*, 2021, 78(6): 678–686. DOI: 10.1001/jamaneurol.2021.0659.
- [60] Farb RI, Vanek I, Scott JN, et al. Idiopathic intracranial hypertension: the prevalence and morphology of sinovenous stenosis [J]. *Neurology*, 2003, 60(9): 1418–1424. DOI: 10.1212/01.wnl.0000066683.34093.e2.
- [61] Riggeal BD, Bruce BB, Saindane AM, et al. Clinical course of idiopathic intracranial hypertension with transverse sinus stenosis [J]. *Neurology*, 2013, 80(3): 289–295. DOI: 10.1212/WNL.0b013e31827debd6.
- [62] Donnet A, Metellus P, Levrier O, et al. Endovascular treatment of idiopathic intracranial hypertension: clinical and radiologic outcome of 10 consecutive patients [J]. *Neurology*, 2008, 70(8): 641–647. DOI: 10.1212/01.wnl.0000299894.30700.d2.
- [63] Ahmed R, Friedman DI, Halmagyi GM. Stenting of the transverse sinuses in idiopathic intracranial hypertension [J]. *J Neuroophthalmol*, 2011, 31(4): 374–380. DOI: 10.1097/WNO.0b013e318237eb73.
- [64] Puffer RC, Mustafa W, Lanzino G. Venous sinus stenting for idiopathic intracranial hypertension: a review of the literature [J]. *J Neurointerv Surg*, 2013, 5(5): 483–486. DOI: 10.1136/neurintsurg-2012-010468.
- [65] Kumpe DA, Bennett JL, Seinfeld J, et al. Dural sinus stent placement for idiopathic intracranial hypertension [J]. *J Neurosurg*, 2012, 116(3): 538–548. DOI: 10.3171/2011.10.JNS101410.

(收稿日期: 2024-12-22 修回日期: 2025-04-18)

(本文编辑: 张宇 骆世平)