

## 国际头痛分类第三版

### 第一届头痛分类委员会

#### **Jes Olesen, 丹麦 (主席)**

André Bes, 法国

Robert Kunkel, 美国

James W Lance, 澳大利亚

Giuseppe Nappi, 意大利

Volker Pfaffenrath, 德国

Frank Clifford Rose, 英国

Bruce S Schoenberg, 美国

Dieter Soyka, 德国

Peer Tfelt-Hansen, 丹麦 (秘书)

K Michael A Welch, 美国

Marica Wilkinson, 英国

### 第二届头痛分类委员会

#### **Jes Olesen, 丹麦 (主席)**

Marie-Germaine Bousser, 法国

Hans-Christoph Diener, 德国

David Dodick, 美国

Michael First, 美国

Peter J Goadsby, 英国

Hartmut Göbel, 德国

Miguel JA Lainez, 西班牙

James W Lance, 澳大利亚

Richard B Lipton, 美国

Giuseppe Nappi, 意大利

Fumihiko Sakai, 日本

Jean Schoenen, 比利时

Stephen D Silberstein, 美国

Timothy J Steiner, 英国 (秘书)

### 第三届头痛分类委员会

#### **Jes Olesen, 丹麦 (主席)**

Lars Bendtsen, 丹麦

David Dodick, 美国

Anne Ducros, 法国

Stefan Evers, 德国

Michael First, 美国

Peter J Goadsby, 美国

Andrew Hershey, 美国

Zaza Katsarava, 德国

Morris Levin, 美国

Julio Pascual, 西班牙

Michael B Russell, 挪威

Todd Schwedt, 美国

Timothy J Steiner, 英国 (秘书)

Cristina Tassorelli, 意大利

Gisela M Terwindt, 荷兰

Maurice Vincent, 巴西

Shuu-Jiun Wang, 台北

### 第三届头痛分类委员会工作组

偏头痛工作组:

#### **J Olesen, 丹麦 (主席)**

(jes.olesen@regionh.dk)

S Evers, 德国; A Charles, 美国; A. Hershey, 美国; R Lipton, 美国; M First, 美国; H Bolay, 土耳其; M Lantéri-Minet, 法国; EA MacGregor, 英国; T Takeshima, 日本; HW Schytz, 丹麦。

紧张型头痛工作组:

#### **L Bendtsen, 丹麦 (主席)**

(lars.bendtsen@regionh.dk)

S Ashina, 美国; MT Goicochea, 阿根廷; K Hirata, 日本; K Holroyd, 美国; C Lampl, 奥地利; RB Lipton, 美国; DD Mitsikostas, 希腊; J Schoenen, 比利时。

三叉神经自主神经性头痛工作组:

**P Goadsby, 美国 (主席)**

(peter.goadsby@ucsf.edu)

C Boes, 美国; C Bordini, 巴西; E Cittadini, 英国; A Cohen, 英国; M Leone, 意大利; A May, 德国; L Newman, 美国; J Pareja, 西班牙; J-W Park, 韩国; T Rozen, 美国; E Waldenlind, 瑞典。

其他原发性头痛工作组:

**S-J Wang, 台北 (主席)**

(sjwang@vghtpe.gov.tw)

A Ducros, 法国; S Evers, 德国; J-L Fuh, 台北; A Ozge, 土耳其; JA Pareja, 西班牙; J Pascual, 西班牙; M Peres, Brazil; W Young, 美国; S-Y Yu, 中国。

缘于头颈部创伤头痛工作组:

**T Schwedt, 美国 (主席)**

(Schwedt.Todd@mayo.edu)

I Abu-Arafeh, 英国; J Gladstone, 加拿大; S-J Huang, 台北; R Jensen, 丹麦; JMA Lainez, 西班牙; D Obelieniene, 立陶宛; P Sandor, 瑞士; AI Scher, 美国。

缘于头颈部血管疾病的头痛工作组:

**A Ducros, 法国 (主席)**

(anne.ducros@lrb.aphp.fr)

M Arnold, 瑞士; M Dichgans, 德国; E Houdart, 法国; J Ferro, 葡萄牙; E Leroux, 加拿大; Y-S Li, 中国; A Singhal, 美国; G Tietjen, 美国。

缘于颅内非血管性疾病的头痛工作组:

**DW Dodick, 美国 (主席)**

(Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, 德国; D Friedman, 美国; S Kirby, 加拿大; B Mokri, 美国; J Pascual (西班牙); M Peres, 巴西; A Purdy, 加拿大; K Ravishankar, 印度; P Sandor, 瑞士; W Schievink, 美国; R Stark, 澳大利亚; F Taylor, 美国。

缘于某种物质的或物质戒断性头痛工作组:

**MB Russell, 挪威 (主席)**

(m.b.russell@medisin.uio.no)

L Bendtsen, 丹麦; J-L Fuh, 台北; Z Katsarava, 德国; AV Krymchantowski, 巴西; M Leone, 意大利; K Ravishankar, 印度; A Tugrul, 土耳其; NJ Wiendels, 荷兰。

缘于感染的头痛工作组:

**C Tassorelli, 意大利 (主席)**

(cristina.tassorelli@mondino.it)

E Marchioni, 意大利; V Osipova, 俄罗斯; K Ravishankar, 印度; L Savi, 意大利; F Sakai, 日本; JR Berger, 美国。

缘于内环境紊乱的头痛工作组:

**J Pascual, 西班牙 (主席)**

(juliopascualgomez@gmail.com)

M Bigal, 巴西; C Bordini, 巴西; J Gonzalez Menacho, 西班牙; F Mainardi, 意大利; A Ozge, 土耳其; J Pereira-Monteiro, 葡萄牙; M Serrano-Duenas, 厄瓜多尔。

缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛工作组:

**M Levin, 美国 (主席)**

(mo.levin@hitchcock.org)

R Cady, 美国; C Fernandez de las Penas, 西班牙; D Friedman, 美国; V Guidetti, 意大利; J Lance, 澳大利亚; P Svensson, 丹麦。

缘于精神障碍的头痛工作组:

**M Vincent, Brazil (主席)**

(maurice.vincent@me.com)

M First, 美国; E Loder, 美国; AE Lake III, 美国; F Radat, 法国; JI Escobar, 美国。

痛性颅神经病变和其他面痛工作组:

**Z Katsarava, Germany (主席)**

(zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, 以色列; C Sommer, 德国; A Woda, 法国; J Zakrzewska, 英国; V Aggarwal, 英国; L Bonamico, 阿根廷; D Ettlin, 美国; S Graff-Radford, 美国; J-P Goulet, 加拿大; S Jaaskelainen, 芬兰; V Limmroth, 德国; A Michelotti, 意大利; D Nixdorf, 美国; M Obermann, 德国; R Ohrbach, 美国; J Pereira-Monteiro, 葡萄牙; P Pionchon, 法国; T Renton, 英国; S De Siqueira, 巴西; C Wober-Bingol, 奥地利。

附录工作组:

**GM Terwindt, 荷兰 (主席)**

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

## 国际头痛分类3beta版中文版翻译成员

张兴文；汤丽雅；苏慧；张绿明。

### 总负责人：

于生元，中国人民解放军总医院，神经内科，  
主任  
( yusy1963@126.com)

### 缘于某种物质的或物质戒断性头痛翻译组：

董钊；谢敬聃；李丽；张美辰；冉晔。

### 偏头痛翻译组：

王晓琳；何孜姿，吴颖晟楠；朱明明。

### 缘于感染的头痛翻译组：

李凤鹏；曹雅；王丹；王静。

### 紧张型头痛翻译组：

张明洁；鱼喆。

### 缘于内环境紊乱的头痛翻译组：

何绵旺；焦格；张毓琦。

### 三叉神经自主神经性头痛翻译组：

邱恩超；代维；江名芳。

### 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、 口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或 面痛翻译组：

### 其他原发性头痛翻译组：

王贺波；陈敏；张亦默；贾志华。

韩珣；敖然；吴杭飞；范志亮。

### 缘于头颈部创伤的头痛翻译组：

陈小燕；张亮；谢伟；杨媛。

### 缘于精神障碍的头痛翻译组：

张晓飞。

### 缘于头颈部血管性疾病的头痛翻译组：

刘若卓；周志彬；吴宪聪；张林净；张庆奎；  
葛维；王云霞。

### 痛性颅神经病变和其他面痛及其他类型头痛 翻译组：

王蓉飞；万东君；刘洁琼；张耀芬；刘慧慧。

### 缘于颅内非血管性疾病的头痛翻译组：

### 附录翻译组：

唐闻晶；梁景耀；侯磊；苏敏；李春林；刘  
颖璐；王岩。



## 目录

前言 .....	7
如何使用此分类标准 .....	9
分类 .....	12
第一部分：原发性头痛 .....	24
1. 偏头痛 .....	25
2. 紧张型头痛 .....	46
3. 三叉神经自主神经性头痛 .....	54
4. 其他原发性头痛 .....	63
第二部分：继发性头痛 .....	79
5. 缘于头颈部创伤的头痛 .....	82
6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛 .....	92
7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛 .....	125
8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛 .....	144
9. 缘于感染的头痛 .....	162
10. 缘于内环境紊乱的头痛 .....	174
11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛 .....	188
12. 缘于精神障碍的头痛 .....	201
第三部分：痛性颅神经病变和其他面痛及其他类型头痛 .....	205
13. 痛性颅神经病变和其他面痛 .....	206
14. 其他类型头痛 .....	230
附录 .....	231
名词解释 .....	259

## 前言

非常荣幸代表国际头痛协会头痛分类委员会向各位同道呈现第三版国际头痛疾病分类 (ICHD-3)。

2013 年推出国际头痛分类 ICHD-3beta 版的目的是希望在 ICHD-3 最终定版之前, 在临床上对 beta 版进行更多的检验。这一目标完成得很好, 很多检验结果已被发表, 其中涉及先兆偏头痛、丛集性头痛、特发性颅高压和三叉神经痛。例如, 检验发现 ICHD-3beta 版附录中 1.2 有先兆偏头痛的诊断标准优于正文中 1.2 有先兆偏头痛, 因其能更好地区分有先兆偏头痛与短暂性脑缺血发作。此外, 检验 3.1 丛集性头痛的诊断标准 C1 中的新的相关特征——面部潮红和耳部胀满感——时发现上述症状对鉴别诊断意义不大, 遂将其放在 ICHD-3 附录中, 需要进一步的研究。上述疾病分类中的循证过程将为未来国际头痛疾病分类的修订奠定基础。

我们先推出 beta 版, 是希望当 ICHD-3 正式推出时可以采用世界卫生组织 (WHO) 第 11 版国际疾病分类 (ICD-11) 的诊断编码。然而 ICD-11 未能如期在 2016 年出版, 不可预期的延迟使我们不得已放弃了最初的想法, 呈现未带 ICD-11 诊断编码的 ICHD-3。

在第一版国际头痛疾病分类 (ICHD-I) 发表后 30 年, ICHD-3 于 2018 年在《Cephalagia》杂志上发表并成为该杂志同年最重要的事。虽然 ICHD-I 主要基于专家意见编写的, 但事实证明是合理的。2004 年 ICHD-II 发表, 该版本根据提出的新证据和专家意见进行了修订。新的科学证据在 ICHD-3beta 版修订中发挥了重要作用, 今后 ICHD-3 的修定也会基于此类证据。这样以来, 现在和将来的头痛分类都将以科学研究为依据。

始于 2010 年的 ICHD-3 编纂工作已告一

段落, 但在未来几年中, 委员会仍有很多工作需要完成。ICHD-3beta 版被翻译成多国语言出版, 这些工作随着 ICHD-3 的推出需要更新, 也希望更多语种加入以促进最新分类标准的推广。在 Hartmut Göbel 教授带领下出版的 ICHD-3beta 电子版也需要更新至 ICHD-III。Morris Levin 教授和 Jes Olesen 教授计划合作出版一本病例集萃。最后, 一旦 ICD-11 发表, Timothy Steiner 教授和我本人会将 ICD-11 的诊断编码与 ICHD-3 结合起来。

头痛分类的未来是什么? 原则上分类学必须是保守的学科。当我们对分类做重要修改时, 这些被修改部分的任何应用都必须被重新审视。例如, 一项基于修改前诊断标准的药物队列研究, 在诊断标准修改后需重复研究, 因为在新的诊断标准下纳入的病人与之前的不同。我希望面向 ICHD-3 的实践检验和科学分析能够继续进行, 使未来的修订有据可循。依照传统, 在 ICHD-4 出版前会有 10-15 年的时间, 一系列的实践检验会在此期间进行。ICHD-II 中 1.3 慢性偏头痛的诊断标准经过修正早在新版本出版前发表在《Cephalagia》杂志。虽然这一修改直至数年后 ICHD-III beta 出版时才正式被写入, 但是分类委员会早些年已赞同这一修改并建议投入使用。在 ICHD-4 发表前, 头痛分类委员会也将认可并采纳新的或修订的诊断标准, 只要这些标准被发表在《Cephalagia》杂志上的优秀实践研究所证实。

ICHD-1 使神经系统最难分类的疾病——头痛成为分类最规范的疾病。过去 30 年我们一直保持这个势头。当委员会在日内瓦进行 ICD-11 神经病学部分修订时, 我们分类的优越性得到充分体现。神经病学的其他领域都未能做到如此系统的分类, 细致到每个疾病单元都有明确的诊断标准。我由衷地希望这一传统能够保持, 使头痛分类能在神经系统疾病分类中保持领先地位。

国际头痛协会头痛分类委员主席

**Jes Olesen**





## 如何使用此分类标准

不用把分类标准从头到尾背下来。即使分类委员会的委员也不可能全部记住。分类标准应作为一个可以反复查阅的工具。这样就能很快掌握“1.1 无先兆偏头痛、1.2 有先兆偏头痛、2. 紧张型头痛的主要亚型、3.1 丛集性头痛”和一些其他类型头痛的诊断标准。剩下的只需查阅即可。在临床实践中，明显的偏头痛或紧张型头痛无需使用分类标准，但当诊断不明确时就可以用它来帮助诊断了。在做头痛研究时，此分类标准是不可或缺的：任何研究无论是药物临床试验或病理生理学、生物化学研究，每个入组病人必须符合所属疾患的诊断标准。

1. 此分类标准是分层的，使用时应明确需要多具体的诊断。一共分 5 层。首先应对头痛的分类做一个粗略的评估。比如，是 1. 偏头痛还是 2. 紧张型头痛还是 3. 三叉神经自主神经性头痛？然后再根据获取的信息作更具体诊断。具体的程度取决于诊断目的。如果是全科医疗，第一、二层诊断足矣。如果是头痛专病医疗或头痛中心，第四、五层诊断更合适。
2. 大多数情况下，根据患者近期或一年内头痛的表现可以给出诊断。但若为做基因或一些其他应用时，则应纵观发病以来的所有病征。
3. 对头痛患者存在的每种头痛分类、亚类或亚型必须单独诊断和编码。因此，一个严重的头痛患者在头痛中心就诊，可能被给出下列三种诊断和编码：1.1 无先兆偏头痛，1.2 有先兆偏头痛及 8.2 药物过量性头痛。
4. 当存在多个头痛诊断时，应根据所诊断头痛对患者影响程度的大小排序。
5. 当患者的头痛表现同时符合 2 个诊断标准时，应通过获取其他信息来甄别哪个是更正确或可能的诊断。这些信息包括：头痛的纵向病史（头痛是怎样开始的及何时开始的？）、家族史、药物疗效、与月经的关系、年龄、性别及其他一些信息。在对 1. 偏头痛、2. 紧张型头痛和 3. 三叉神经自主神经性头痛及各自的亚型分类时，给出的诊断应尽量是明确的而不是“很可能的”（各组最后均有提及）。换句话说，如果一个患者同时符合“1.5 很可能的偏头痛”和“2.1 偶发性紧张型头痛”时，应给出的诊断是后者。但需要注意，在同一患者中存在部分发作形式满足一类头痛标准，部分发作形式满足另一类头痛标准。在这种情况下，两类头痛均应被诊断并编码。
6. 为了给患者一个特定的诊断，很多情况下，需要患者的头痛必须符合诊断标准中的最少发作次数（或天数）。这个发作次数（或天数）在头痛分类、亚类或亚型的诊断标准中已详细说明。且头痛必须满足诊断标准中字母 A、B、C 等标注的其他条件。有的字母标注的是单一条件，符合 1 项即可。有的则是多个条件，比如符合四个列出条件中的任意两项。
7. 对于某些头痛，诊断标准只涉及第一、第二层。如需诊断第三、四层、甚至第五层，则应在符合前两层的基础上，符合更多的诊断条件。如标准 A 为符合一到两层诊断标准，而标准 B 则对诊断标准进一步详细阐述。
8. 原发性头痛的发作频率差别较大，从每一到二年一次到每天发作。头痛发作的严重程度差别也很大。ICHD-3 版没有根据头痛的发作频率或严重程度编码，但

推荐在诊断旁标注频率和严重程度。

9. 原发性头痛、继发性头痛，抑或二者兼有？当新发头痛与某个可以导致头痛的疾患有时间相关性或符合该疾患导致头痛的其他标准时，该新发头痛应编码为缘于该疾患的继发性头痛。即使该头痛符合原发性头痛（偏头痛、紧张型头痛、丛集性头痛或其他三叉神经自主神经性头痛）的特点也应这样诊断。如果事先存在的原发性头痛慢性化与某个可以导致慢性头痛的疾患有时间相关性，则应同时诊断原发性头痛和继发性头痛。如果事先存在的原发性头痛明显加重（一般为原来的发作频率或疼痛程度的两倍或两倍以上）与某个可以导致头痛的疾患有时间相关性，只要有明确的证据表明该疾患可以导致头痛即可同时诊断原发性头痛和继发性头痛。
10. 几乎每个头痛诊断标准的最后一项都是“不能用 ICHD-3 里的其他诊断更好的解释”。考虑其他可能的诊断（鉴别诊断）是临床诊断的常规步骤。即使头痛符合某一特定诊断标准，最后也需要提醒一下是否存在更适合的其他诊断。这尤其适用于评估头痛是原发性还是继发性。它也适用于继发性头痛的病因分析。比如，与急性缺血性卒中在时间上关系密切的头痛可能是卒中的病因（如动脉夹层）而非卒中的结果。
11. 一些患者头痛的部分发作符合某一头痛的诊断标准，而其他发作尽管类似却不符合。这可能是由于进行了相应的治疗、患者无法准确回忆或其他原因。遇此情况可让患者先描述未经治疗或治疗未成功的典型头痛发作，用于明确诊断。然后，在计算发作频率时应把相对不典型的发作包括进来。
12. 当怀疑患者存在多种头痛类型或亚型时，我们强烈推荐患者用诊断性头痛日记来记录每次发作时的头痛特征。研究表明头痛日记可提高诊断准确性，并更精确的判断药物的治疗效果。此外，头痛日记还有助于统计两种或两种以上头痛类型或亚型的发作次数。最后，它还可并教授患者识别不同类型的头痛，比如无先兆偏头痛和偶发性紧张型头痛。
13. 在继发性头痛的每一章节中，我们列出了大多数已被熟知和证实的引起头痛的病因，并给出了相应的诊断标准。但在很多章节中，比如“9. 缘于感染的头痛”，存在几乎无穷尽可能的感染病因。为避免赘述，我们只列出了最重要的病因。而其他罕见的感染就归至“9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛”中。其他继发性头痛的章节与之类似。
14. 继发性头痛的诊断标准不再要求治疗原发病后头痛缓解或明显改善。在症状出现时或原发病明确后则可根据 ICHD-3 诊断标准进行诊断。诊断标准：A.明确头痛的存在，B.明确疾病的存在，C.明确两者的因果关系。对急性病程而言，头痛与可以导致头痛的原发性疾病在时间上的密切相关性足以建立两者的因果联系，而亚急性病程则需要更多因果联系的证据。在任何情况下最后一项诊断标准“不能用 ICHD-3 里的其他诊断更好地解释”必须用于复核所下诊断。
15. 某些继发性头痛，以“5.2 缘于头部创伤的持续性头痛”为典型案例，可表现为持续的头痛类型或亚型。即导致头痛的疾患消除后头痛仍不缓解。在这种情况下，当头痛超出特定的时间（本例为三个月），诊断应该从急性亚型（如“5.1 缘于头部创伤的急性头痛”）改为持续性亚型（“5.2

缘于头部创伤的持续性头痛”)。病因的证据不仅取决于头痛早期是否符合急性亚型的诊断标准，还取决于相应的头痛是否持续存在。大多数这类诊断因证据不足只能归至附录部分。虽然通常不被使用，但可促使研究者们探寻更好的标准来反映疾病与头痛的因果关系。

16. 附录用于研究。临床科学家们研究附录

中的这些孤立的疾病有助于明确其在分类主体中的最终走向（尽管有些可能会被排除在主体之外）。附录中的大部分诊断和诊断标准，或是本版本主体诊断中的新标准，亦或是其备选标准。）有些则是一些未经充分证实的旧疾病，如果没有更新的证据支持，这些疾病实体将在下一版 ICHD 中被剔除。

## 分类

### ICHD-3 编码诊断

#### 1. 偏头痛

##### 1.1 无先兆偏头痛

##### 1.2 有先兆偏头痛

###### 1.2.1 有典型先兆偏头痛

###### 1.2.1.1 典型先兆伴头痛

###### 1.2.1.2 典型先兆不伴头痛

###### 1.2.2 有脑干先兆偏头痛

###### 1.2.3 偏瘫型偏头痛

###### 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛

###### 1.2.3.1.1 家族性偏瘫型偏头痛 1 型

###### 1.2.3.1.2 家族性偏瘫型偏头痛 2 型

###### 1.2.3.1.3 家族性偏瘫型偏头痛 3 型

###### 1.2.3.1.4 家族性偏瘫型偏头痛，其他基因位点

###### 1.2.3.2 散发性偏瘫型偏头痛

###### 1.2.4 视网膜型偏头痛

##### 1.3 慢性偏头痛

##### 1.4 偏头痛并发症

###### 1.4.1 偏头痛持续状态

###### 1.4.2 不伴脑梗死的持续先兆

###### 1.4.3 偏头痛性脑梗死

###### 1.4.4 偏头痛先兆诱发的痫样发作

##### 1.5 很可能的偏头痛

###### 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛

###### 1.5.2 很可能的有先兆偏头痛

##### 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

###### 1.6.1 反复胃肠功能障碍

###### 1.6.1.1 周期性呕吐综合征

###### 1.6.1.2 腹型偏头痛

###### 1.6.2 良性阵发性眩晕

###### 1.6.3 良性阵发性斜颈

#### 2. 紧张型头痛

##### 2.1 偶发性紧张型头痛

###### 2.1.1 伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛

- 
- 2.1.2 不伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛
  - 2.2 频发性紧张型头痛
    - 2.2.1 伴颅周压痛的频发性紧张型头痛
    - 2.2.2 不伴颅周压痛的频发性紧张型头痛
  - 2.3 慢性紧张型头痛
    - 2.3.1 伴颅周压痛的慢性紧张型头痛
    - 2.3.2 不伴颅周压痛的慢性紧张型头痛
  - 2.4 很可能的紧张型头痛
    - 2.4.1 很可能的偶发性紧张型头痛
    - 2.4.2 很可能的频发性紧张型头痛
    - 2.4.3 很可能的慢性紧张型头痛
  - 3. 三叉神经自主神经性头痛**
    - 3.1 丛集性头痛
      - 3.1.1 发作性丛集性头痛
      - 3.1.2 慢性丛集性头痛
    - 3.2 阵发性偏侧头痛
      - 3.2.1 发作性阵发性偏侧头痛
      - 3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛
    - 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作
      - 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪（SUNCT）
        - 3.3.1.1 发作性 SUNCT
        - 3.3.1.2 慢性 SUNCT
      - 3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部自主神经症状（SUNA）
        - 3.3.2.1 发作性 SUNA
        - 3.3.2.2 慢性 SUNA
    - 3.4 持续偏侧头痛
      - 3.4.1 持续偏侧头痛，缓解亚型
      - 3.4.2 持续偏侧头痛，非缓解亚型
    - 3.5 很可能的三叉神经自主神经性头痛
      - 3.5.1 很可能的丛集性头痛
      - 3.5.2 很可能的阵发性偏侧头痛
      - 3.5.3 很可能的短暂单侧神经痛样头痛发作
      - 3.5.4 很可能的持续偏侧头痛
  - 4. 其他原发性头痛**
    - 4.1 原发性咳嗽性头痛
      - 4.1.1 很可能的原发性咳嗽性头痛
    - 4.2 原发性劳力性头痛

- 4.2.1 很可能的原发性劳力性头痛
- 4.3 原发性性活动相关性头痛
  - 4.3.1 很可能的原发性性活动相关性头痛
- 4.4 原发性霹雳样头痛
- 4.5 冷刺激性头痛
  - 4.5.1 缘于外部冷刺激的头痛
  - 4.5.2 缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛
  - 4.5.3 很可能的冷刺激性头痛
    - 4.5.3.1 很可能的缘于外部冷刺激的头痛
    - 4.5.3.2 很可能的缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛
- 4.6 外部压力性头痛
  - 4.6.1 外部压迫性头痛
  - 4.6.2 外部牵拉性头痛
  - 4.6.3 很可能的外部压力性头痛
    - 4.6.3.1 很可能的外部压迫性头痛
    - 4.6.3.2 很可能的外部牵拉性头痛
- 4.7 原发性针刺样头痛
  - 4.7.1 很可能的原发性针刺样头痛
- 4.8 圆形头痛
  - 4.8.1 很可能的圆形头痛
- 4.9 睡眠性头痛
  - 4.9.1 很可能的睡眠性头痛
- 4.10 新发每日持续头痛（NDPH）
  - 4.10.1 很可能的新发每日持续头痛
- 5. 缘于头颈部创伤的头痛**
  - 5.1 缘于头部创伤的急性头痛
    - 5.1.1 缘于头部中重度创伤的急性头痛
    - 5.1.2 缘于头部轻度创伤的急性头痛
  - 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛
    - 5.2.1 缘于头部中重度创伤的持续性头痛
    - 5.2.2 缘于头部轻度创伤的持续性头痛
  - 5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛
  - 5.4 缘于挥鞭伤的持续性头痛
  - 5.5 缘于开颅术的急性头痛
  - 5.6 缘于开颅术的持续性头痛
- 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛**
  - 6.1 缘于脑缺血事件的头痛

- 
- 6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛
    - 6.1.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的急性头痛
    - 6.1.1.2 缘于既往缺血性卒中（脑梗死）的持续性头痛
  - 6.1.2 缘于短暂性脑缺血发作（TIA）的头痛
  - 6.2 缘于非创伤性颅内出血的头痛
    - 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛
    - 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血（SAH）的急性头痛
    - 6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的急性头痛（ASDH）
    - 6.2.4 缘于既往非创伤性颅内出血的持续性头痛
      - 6.2.4.1 缘于既往非创伤性脑出血的持续性头痛
      - 6.2.4.2 缘于既往非创伤性蛛网膜下腔出血的持续性头痛
      - 6.2.4.3 缘于既往非创伤性急性硬膜下出血的持续性头痛
  - 6.3 缘于未破裂颅内血管畸形的头痛
    - 6.3.1 缘于未破裂颅内囊状动脉瘤的头痛
    - 6.3.2 缘于颅内动静脉畸形（AVM）的头痛
    - 6.3.3 缘于硬脑膜动静脉瘘（DAVF）的头痛
    - 6.3.4 缘于海绵状血管瘤的头痛
    - 6.3.5 缘于脑三叉神经或软脑膜血管瘤病（Sturge-Weber 综合征）的头痛
  - 6.4 缘于动脉炎的头痛
    - 6.4.1 缘于巨细胞性动脉炎（GCA）的头痛
    - 6.4.2 缘于原发性中枢神经系统血管炎（PACNS）的头痛
    - 6.4.3 缘于继发性中枢神经系统血管炎（SACNS）的头痛
  - 6.5 缘于颈段颈动脉或椎动脉疾病的头痛
    - 6.5.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的头痛、面痛或颈痛
      - 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛
      - 6.5.1.2 缘于既往颈段颈动脉或椎动脉夹层的持续性性头痛、面痛或颈痛
    - 6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛
    - 6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术或支架术的头痛
  - 6.6 缘于脑静脉系统疾病的头痛
    - 6.6.1 缘于脑静脉系统血栓形成（CVT）的头痛
    - 6.6.2 缘于脑静脉窦支架植入术的头痛
  - 6.7 缘于其他急性颅内血管病的头痛
    - 6.7.1 缘于颅内动脉内处理的头痛
    - 6.7.2 缘于血管造影术的头痛
    - 6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的头痛
      - 6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛

6.7.3.2 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛

6.7.3.3 缘于既往可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的持续性头痛

6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛

6.8 缘于慢性颅内血管病的头痛和/或偏头痛样先兆

6.8.1 缘于伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传脑动脉病（CADASIL）的头痛

6.8.2 缘于线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作（MELAS）的头痛

6.8.3 缘于烟雾病（MMA）的头痛

6.8.4 缘于脑淀粉样血管病（CAA）的偏头痛样先兆

6.8.5 缘于伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)的头痛

6.8.6 缘于其他慢性颅内血管病的头痛

6.9 缘于垂体卒中的头痛

**7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛**

7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛

7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛

7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛

7.1.3 缘于继发于染色体异常导致的颅内压增高的头痛

7.1.4 缘于脑积水所致颅内压增高的头痛

7.2 缘于脑脊液压力减低的头痛

7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛

7.2.2 缘于脑脊液瘘的头痛

7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛

7.3 缘于颅内非感染性炎性疾病的头痛

7.3.1 缘于神经系统结节病的头痛

7.3.2 缘于无菌性（非感染性）脑膜炎的头痛

7.3.3 缘于其他非感染性炎性颅内疾病的头痛

7.3.4 缘于淋巴细胞性垂体炎的头痛

7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液淋巴细胞增多综合征（HaNDL）

7.4 缘于颅内肿瘤病变的头痛

7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛

7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛

7.4.2 缘于癌性脑膜炎的头痛

7.4.3 缘于下丘脑或垂体分泌过多或不足的头痛

7.5 缘于鞘内注射的头痛

7.6 缘于癫痫发作的头痛

7.6.1 癫痫发作期头痛

7.6.2 癫痫发作后头痛

7.7 缘于I型 Chiari 畸形的头痛（CM I）



## 7.8 缘于其他颅内非血管性疾病的头痛

### 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛

#### 8.1 缘于某种物质使用或接触的头痛

##### 8.1.1 一氧化氮供体诱发的头痛

###### 8.1.1.1 一氧化氮供体诱发的速发型头痛

###### 8.1.1.2 一氧化氮供体诱发的迟发型头痛

##### 8.1.2 磷酸二酯酶抑制剂诱发的头痛

##### 8.1.3 一氧化碳诱发的头痛

##### 8.1.4 酒精诱发的头痛

###### 8.1.4.1 酒精诱发的速发型头痛

###### 8.1.4.2 酒精诱发的迟发型头痛

##### 8.1.5 可卡因诱发的头痛

##### 8.1.6 组胺诱发的头痛

###### 8.1.6.1 组胺诱发的速发型头痛

###### 8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛

##### 8.1.7 降钙素基因相关肽诱发的头痛

###### 8.1.7.1 降钙素基因相关肽诱发的速发型头痛

###### 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛

##### 8.1.8 缘于外源性急性升压药物的头痛

##### 8.1.9 缘于非头痛治疗药物偶尔使用的头痛

##### 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛

##### 8.1.11 缘于其他物质使用或接触的头痛

#### 8.2 药物过量性头痛

##### 8.2.1 麦角胺过量性头痛

##### 8.2.2 曲坦类过量性头痛

##### 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛

###### 8.2.3.1 扑热息痛（对乙酰氨基酚）过量性头痛

###### 8.2.3.2 非甾体抗炎药过量性头痛

###### 8.2.3.2.1 乙酰水杨酸过量性头痛

###### 8.2.3.3 其他非阿片类止痛药过量性头痛

##### 8.2.4 阿片类药物过量性头痛

##### 8.2.5 复方止痛药物过量性头痛

##### 8.2.6 缘于多种而并非单一种类药物的药物过量性头痛

##### 8.2.7 缘于未确定的或未经证实的多重药物种类的药物过量性头痛

##### 8.2.8 缘于其他药物的药物过量性头痛

#### 8.3 物质戒断性头痛

##### 8.3.1 咖啡因戒断性头痛

8.3.2 阿片类戒断性头痛

8.3.3 雌激素戒断性头痛

8.3.4 其他物质长期使用后戒断性头痛

## 9. 缘于感染的头痛

### 9.1 缘于颅内感染的头痛

9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛

9.1.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的急性头痛

9.1.1.2 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的慢性头痛

9.1.1.3 缘于既往细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的持续性头痛

9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛

9.1.2.1 缘于病毒性脑膜炎的头痛

9.1.2.2 缘于病毒性脑炎的头痛

9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛

9.1.3.1 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的急性头痛

9.1.3.2 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的慢性头痛

9.1.4 缘于局部脑组织感染的头痛

### 9.2 缘于全身性感染的头痛

9.2.1 缘于全身性细菌感染的头痛

9.2.1.1 缘于全身性细菌感染的急性头痛

9.2.1.2 缘于全身性细菌感染的慢性头痛

9.2.2 缘于全身性病毒感染的头痛

9.2.2.1 缘于全身性病毒感染的急性头痛

9.2.2.2 缘于全身性病毒感染的慢性头痛

9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛

9.2.3.1 缘于其他全身性感染的急性头痛

9.2.3.2 缘于其他全身性感染的慢性头痛

## 10. 缘于内环境紊乱的头痛

### 10.1 缘于低氧血症和/或高碳酸血症的头痛

10.1.1 高海拔性头痛

10.1.2 缘于飞机旅行的头痛

10.1.3 潜水性头痛

10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛

### 10.2 缘于透析的头痛

### 10.3 缘于高血压的头痛

10.3.1 缘于嗜铬细胞瘤的头痛

10.3.2 缘于高血压危象而无高血压脑病的头痛

10.3.3 缘于高血压脑病的头痛

- 10.3.4 缘于子痫前期或子痫的头痛
- 10.3.5 缘于自主神经反射障碍的头痛
- 10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛
- 10.5 缘于禁食的头痛
- 10.6 心脏源性头痛
- 10.7 缘于其他内环境紊乱的头痛
- 11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛**
- 11.1 缘于颅骨疾病的头痛
- 11.2 缘于颈部疾病的头痛
  - 11.2.1 颈源性头痛
  - 11.2.2 缘于咽后肌腱炎的头痛
  - 11.2.3 缘于头颈肌张力障碍的头痛
- 11.3 缘于眼部疾病的头痛
  - 11.3.1 缘于急性闭角型青光眼的头痛
  - 11.3.2 缘于屈光不正的头痛
  - 11.3.3 缘于眼部炎性疾病的头痛
  - 11.3.4 滑车头痛
- 11.4 缘于耳部疾病的头痛
- 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛
  - 11.5.1 缘于急性鼻窦炎的头痛
  - 11.5.2 缘于慢性或复发性鼻窦炎的头痛
- 11.6 缘于牙齿疾病的头痛
- 11.7 缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛
- 11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛
- 11.9 缘于其他颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构异常的头面痛
- 12. 缘于精神障碍的头痛**
- 12.1 缘于躯体化障碍的头痛
- 12.2 缘于精神病性障碍的头痛
- 13. 痛性颅神经病变和其他面痛**
- 13.1 缘于三叉神经损伤或病变的疼痛
  - 13.1.1 三叉神经痛
    - 13.1.1.1 经典三叉神经痛
      - 13.1.1.1.1 经典三叉神经痛,纯发作性
      - 13.1.1.1.2 经典三叉神经痛伴持续性面痛
    - 13.1.1.2 继发性三叉神经痛
      - 13.1.1.2.1 缘于多发性硬化的三叉神经痛

- 
- 13.1.1.2.2 缘于占位性损害的三叉神经痛
  - 13.1.1.2.3 缘于其他原因的三叉神经痛
  - 13.1.1.3 特发性三叉神经痛
    - 13.1.1.3.1 特发性三叉神经痛,纯发作性
    - 13.1.1.3.2 特发性三叉神经痛伴持续性面痛
  - 13.1.2 痛性三叉神经病
    - 13.1.2.1 缘于带状疱疹的痛性三叉神经病
    - 13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛
    - 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病
    - 13.1.2.4 缘于其他疾病的痛性三叉神经病
    - 13.1.2.5 特发性痛性三叉神经病
  - 13.2 缘于舌咽神经损伤或病变的疼痛
    - 13.2.1 舌咽神经痛
      - 13.2.1.1 经典的舌咽神经痛
      - 13.2.1.2 继发性舌咽神经痛
      - 13.2.1.3 特发性舌咽神经痛
    - 13.2.2 痛性舌咽神经病
      - 13.2.2.1 缘于已知病因的痛性舌咽神经病
      - 13.2.2.2 特发性痛性舌咽神经病
  - 13.3 缘于中间神经损伤或疾病的疼痛
    - 13.3.1 中间神经痛
      - 13.3.1.1 经典的中间神经痛
      - 13.3.1.2 继发性中间神经痛
      - 13.3.1.3 特发性中间神经痛
    - 13.3.2 痛性中间神经病
      - 13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病
      - 13.3.2.2 疱疹后痛性中间神经病
      - 13.3.2.3 缘于其他疾病的痛性中间神经病
      - 13.3.2.4 特发性痛性中间神经病
  - 13.4 枕神经痛
  - 13.5 颈舌综合征
  - 13.6 痛性视神经炎
  - 13.7 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛
  - 13.8 Tolosa-Hunt 综合征
  - 13.9 三叉神经交感-眼交感神经综合征 (Raeder's 综合征)
  - 13.10 复发性痛性眼肌麻痹神经病
  - 13.11 烧灼嘴综合征 (BMS)

13.12 持续性特发性面痛（PIFP）

13.13 中枢性神经病理性疼痛

13.13.1 缘于多发性硬化（MS）的中枢性神经病理性疼痛

13.13.2 卒中后中枢性痛（CPSP）

## 14. 其他类型头痛

14.1 未分类的头痛

14.2 无特征性头痛

## 附.附录

### 附 1. 偏头痛

附 1.1 无先兆偏头痛

附 1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛

附 1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛

附 1.1.3 非月经性无先兆偏头痛

附 1.2 有先兆偏头痛

附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛

附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛

附 1.2.0.3 非月经性有先兆偏头痛

附 1.3 慢性偏头痛（备选诊断标准）

附 1.3.1 有无痛期的慢性偏头痛

附 1.3.2 疼痛持续的慢性偏头痛

附 1.4 偏头痛并发症

附 1.4.5 偏头痛先兆状态

附 1.4.6 视雪症

附 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

附 1.6.4 婴儿（肠）绞痛

附 1.6.5 儿童交替性偏瘫

附 1.6.6 前庭性偏头痛

### 附 2. 紧张型头痛（备选标准）

附 2.1 偶发性紧张型头痛（备选标准）

附 2.2 频发性紧张型头痛（备选标准）

附 2.3 慢性紧张型头痛（备选标准）

### 附 3. 三叉神经自主神经性头痛

附 3.1 丛集性头痛（备选标准）

附 3.2 阵发性偏侧头痛（备选标准）

附 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作（备选标准）

附 3.4 持续偏侧头痛（备选标准）

附 3.6 未确定的三叉神经自主神经性头痛

#### **附 4. 其他原发性头痛**

附 4.11 头皮闪痛

#### **附 5. 缘于头颈部创伤的头痛**

附 5.1 缘于头部创伤的急性头痛

附 5.1.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性急性头痛

附 5.1.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性急性头痛

附 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛

附 5.2.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性持续性头痛

附 5.2.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性持续性头痛

附 5.7 缘于头部放射治疗术的头痛

附 5.8 缘于其他头颈部创伤的急性头痛

附 5.9 缘于其他头颈部创伤的持续性头痛

#### **附 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛**

附 6.10 缘于既往头颈部血管性疾病的持续性头痛

#### **附 7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛**

附 7.6 缘于癫痫的头痛

附 7.6.3 电休克疗法（ECT）后头痛

附 7.9 缘于既往颅内非血管性疾病的持续性头痛

#### **附 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛**

附 8.4 缘于物质使用或暴露后的持续性头痛

#### **附 9. 缘于感染的头痛**

附 9.1 缘于颅内感染的头痛

附 9.1.3.3 缘于既往颅内真菌或其他寄生虫感染的持续性头痛

附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛

#### **附 10. 缘于内环境紊乱的头痛**

附 10.7 缘于体位性低血压的头（颈）痛

附 10.8 缘于其他内环境紊乱的头痛

附 10.8.1 缘于太空旅行的头痛

附 10.8.2 缘于其他代谢性或系统性疾病的头痛

附 10.9 缘于既往内环境紊乱的持续性头痛

#### **附 11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛**

附 11.2 缘于颈部疾病的头痛

附 11.2.4 缘于上颈部神经根型颈椎病的头痛

附 11.2.5 缘于颈筋膜疼痛的头痛

附 11.3 缘于眼部疾病的头痛

---

附 11.3.5 缘于隐性斜视或显性斜视的头痛

附 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛

附 11.5.3 缘于鼻粘膜、鼻甲、鼻中隔疾病的头痛

**附 12. 缘于精神障碍的头痛**

附 12.3 缘于抑郁症的头痛

附 12.4 缘于分离性焦虑症的头痛

附 12.5 缘于惊恐障碍的头痛

附 12.6 缘于特定恐惧症的头痛

附 12.7 缘于社交焦虑症（又名社交恐惧症）的头痛

附 12.8 缘于广泛性焦虑症的头痛

附 12.9 缘于创伤后应激障碍的头痛

## 第一部分：原发性头痛

1. 偏头痛
2. 紧张型头痛
3. 三叉神经自主神经性头痛
4. 其他原发性头痛



## 1. 偏头痛

### 1.1 无先兆偏头痛

### 1.2 有先兆偏头痛

#### 1.2.1 有典型先兆偏头痛

##### 1.2.1.1 典型先兆伴头痛

##### 1.2.1.2 典型先兆不伴头痛

#### 1.2.2 有脑干先兆偏头痛

#### 1.2.3 偏瘫型偏头痛

##### 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛

###### 1.2.3.1.1 家族性偏瘫型偏头痛 1 型

###### 1.2.3.1.2 家族性偏瘫型偏头痛 2 型

###### 1.2.3.1.3 家族性偏瘫型偏头痛 3 型

###### 1.2.3.1.4 家族性偏瘫型偏头痛，其他基因位点

##### 1.2.3.2 散发性偏瘫型偏头痛

#### 1.2.4 视网膜型偏头痛

### 1.3 慢性偏头痛

### 1.4 偏头痛并发症

#### 1.4.1 偏头痛持续状态

#### 1.4.2 不伴脑梗死的持续先兆

#### 1.4.3 偏头痛性脑梗死

#### 1.4.4 偏头痛先兆诱发的痫样发作

### 1.5 很可能的偏头痛

#### 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛

#### 1.5.2 很可能的有先兆偏头痛

### 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

#### 1.6.1 反复胃肠功能障碍

##### 1.6.1.1 周期性呕吐综合征

##### 1.6.1.2 腹型偏头痛

#### 1.6.2 良性阵发性眩晕

#### 1.6.3 良性阵发性斜颈

#### 别处编码:

继发于其他疾病的偏头痛样头痛（症状性偏头痛）分类时归类至继发性头痛。

## 概述

原发性头痛或继发性头痛或兼而有之？具体参照以下 3 个原则：

1. 首次发生的偏头痛样头痛，与近期发生的其他可导致头痛的疾病在时间上密切相关，或符合该疾病导致头痛的标准时，该新发头痛则被诊断为该疾病所致的继发性头痛。
2. 原有的偏头痛因该疾病导致慢性化时，原发性偏头痛和继发性偏头痛均应诊断。8.2 药物过量性头痛就是这样的例子，只要存在药物过量性头痛，偏头痛（发作性或慢性）及 8.2 药物过量性头痛都需要诊断。
3. 原有的偏头痛因某种近期的疾病加重（频率或程度增加至 2 倍或 2 倍以上）且有证据表明该疾病是导致加重的原因时，原发性偏头痛和继发性头痛都要诊断。

## 简介

偏头痛是一种常见的失能性原发性头痛。很多流行病学研究均表明偏头痛在人群中的患病率高，并可对社会经济及个人造成重大负担。在 2010 年全球疾病负担调查（GBD2010）中，偏头痛在疾病流行谱中排名第三。在 GBD2015 中，偏头痛在全球 50 岁以下人群（男女均包括）失能原因排名第三。

偏头痛有两个主要类型：1.1 无先兆偏头痛是有特征性头痛和相关症状的一种临床综合征。1.2 有先兆偏头痛主要以头痛前或头痛发生时，短暂的局灶神经症状为主要表现。部分患者可有前驱症状（头痛发作前数小时或数天），伴或不伴头痛缓解后的后期症状。

这些症状包括多动、少动、抑郁、嗜特异性食物、反复打哈欠、疲劳、颈部僵硬感和/或疼痛。

当患者符合不止一种偏头痛分类、亚类或亚型的诊断标准时，所有的类型都要诊断。例如，患者在频繁的有先兆偏头痛发作中还存在无先兆偏头痛的发作，应同时诊断 1.2 有先兆偏头痛和 1.1 无先兆偏头痛。但是，1.3 慢性偏头痛的诊断标准包括了发作性偏头痛的所有分类、亚类或亚型，当诊断慢性偏头痛时则无需再诊断偏头痛中的发作性亚类。

### 1.1 无先兆偏头痛

曾用名：

普通偏头痛；单纯偏侧头痛。

描述：

反复头痛，持续 4-72 小时。典型头痛表现为单侧、搏动性、中重度头痛，日常体力活动可加重，伴呕吐和/或畏光、畏声。

诊断标准：

- A. 符合 B-D 标准的头痛至少发作 5 次<sup>1</sup>
- B. 头痛发作持续 4-72 小时（未治疗或治疗效果不佳）<sup>2,3</sup>
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
  1. 单侧
  2. 搏动性
  3. 中重度头痛
  4. 日常体力活动加重头痛或因头痛而避免日常活动（如：行走或上楼梯）
- D. 发作过程中，至少符合下列 2 项中的 1 项：
  1. 恶心和/或呕吐

### 2. 畏光和畏声

- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 一些偏头痛与症状性偏头痛难以鉴别。而且，一次与数次的发作有时难以诊断。所以，至少要有 5 次发作。如果符合 1.1 无先兆偏头痛的其他诊断标准，但发作次数不足 5 次，可诊断为 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛。
2. 如发作过程中入睡，醒后头痛消失，则头痛持续时间按醒来时估算。
3. 对于儿童和青少年（小于 18 岁）发病时间为 2-72 小时（儿童未治疗而持续时间少于 2 小时则不足以诊断偏头痛）。

评注：

儿童和青少年（小于 18 岁）患者双侧头痛比成人多见，青少年晚期或成年早期常表现为单侧头痛。头痛以额颞部多见。儿童的枕区头痛少见，在诊断时需要引起注意。一部分典型患者有面部局灶性疼痛，文献中称为“面性偏头痛”，目前尚无证据表明这类头痛是偏头痛的独立亚型。

无先兆偏头痛发作前数小时或一两天可出现前驱症状，包括疲劳、注意力难以集中、颈部僵硬感、对光/和/或声敏感、恶心、视物模糊、打哈欠和面色苍白。后期症状通常发生在头痛缓解后 48 小时内，包括疲劳、注意力难以集中、颈部僵硬感。头痛后期症状研究相对较少。

偏头痛发作时可伴随头部自主神经症状和皮肤痛觉超敏。

儿童的畏光和畏声的表现可以从其行为

表现推断出来。

少数 (<10%) 女性的偏头痛发作多与月经周期相关, 这些发作通常是无先兆的。月经期的发作持续时间更长并伴有更严重的恶心。在 ICHD-3 版中提供了附 1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛、附 1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛和附 1.1.3 非月经性无先兆偏头痛的诊断, 但因不确定是否为独立疾病而放在了附录中。ICHD-3 附录中还提供了附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛和附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛、附 1.2.0.3 非月经性有先兆偏头痛的诊断标准, 如果他们确实是独立的疾病, 这种分类能更好地诠释它们的特征。

频繁发作的偏头痛要与 1.3 慢性偏头痛鉴别。当频繁发作与药物使用过量有关时, 1.3 慢性偏头痛和 8.2 药物过量性头痛两者要同时诊断。1.1 无先兆偏头痛最容易因频繁使用对症药物而加重。

1.1 无先兆偏头痛发作时, 虽然脑干和皮层的血流可在疼痛激活时发生变化, 但是局部脑血流图检查未发现皮层扩布性抑制相关的血流变化。这不同于 1.2 有先兆偏头痛特征性的扩布性血流减少。尽管大量文献提示 1.1 无先兆偏头痛不发生皮层扩布性抑制, 但近期的一些研究却不这么认为。而且, 已有研究提出神经胶质波或其他皮层信号可能也参与了 1.1 无先兆偏头痛的发生。信号分子 NO、5-HT 和 CGRP 也参与其中。尽管既往认为偏头痛发病机制主要和血管有关, 但近几十年, 疼痛通路的敏化疼痛的中枢起源受到越来越多的关注。同时, 偏头痛疼痛环路、三叉神经血管反射系统、和周围神经系统、三叉神经脊束核尾核、中枢导水管周围灰质和丘脑内的神经递质传递也得到了一定程度的认识。具有高度受体特异性的急性期治疗药物如 5-HT<sub>1B/D</sub> 受体激动剂(曲坦类)、5-HT<sub>1F</sub> 受体激动剂和 CGRP 受体拮抗剂已在偏头痛

发作的急性期治疗中产生效果。因为这类药物具有高度受体特异性, 它们的作用机制为偏头痛发病机制的研究提供了新的思路。目前非常明确的是 1.1 无先兆偏头痛是一种神经生物障碍, 临床和基础神经科学研究逐渐深化我们对偏头痛发病机制的认识。

## 1.2 有先兆偏头痛

曾用名:

典型或经典的偏头痛; 眼性、偏身感觉障碍性、偏瘫性或失语性偏头痛; 复杂性偏头痛。

描述:

反复发作, 持续数分钟, 逐渐出现的单侧可完全恢复的视觉、感觉或其他中枢神经系统症状, 通常随之出现头痛和偏头痛相关症状。

诊断标准:

- A. 至少有 2 次发作符合 B 和 C
- B. 至少有 1 个可完全恢复的先兆症状:
  - 1. 视觉
  - 2. 感觉
  - 3. 言语和/或语言
  - 4. 运动
  - 5. 脑干
  - 6. 视网膜
- C. 至少符合下列 6 项中的 3 项:
  - 1. 至少有 1 个先兆持续超过 5 分钟
  - 2. 2 个或更多的症状连续发生
  - 3. 每个独立先兆症状持续 5-60 分钟<sup>1</sup>
  - 4. 至少有一个先兆是单侧的<sup>2</sup>
  - 5. 至少有一个先兆是阳性的<sup>3</sup>
  - 6. 与先兆伴发或在先兆出现 60 分钟内

## 出现头痛

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 注释:

1. 例如, 当 3 个症状一起出现在一次先兆中, 可接受的最长先兆持续时间是 3\*60 分钟。运动症状可以持续长达 72 小时。
2. 失语被认为是单侧症状, 构音障碍可以是单侧或双侧的。
3. 闪光和发麻属于阳性先兆症状。

### 评注:

很多病人既有先兆偏头痛发作, 也有无先兆偏头痛发作, 他们应同时诊断为 1.2 有先兆偏头痛和 1.1 无先兆偏头痛。

临床检验对 ICHD-3beta 版正文中的 1.2 有先兆偏头痛和附录中附 1.2 有先兆偏头痛进行对比后, 发现后者能更好的区分有先兆偏头痛和短暂性脑缺血发作, 故已将其收录至 ICHD-3 正文。

先兆是复杂的神经系统症状, 一般发生在头痛前, 也可在头痛期开始后出现, 或持续至头痛期。

视觉先兆是最常见的先兆, 超过 90% 的有先兆偏头痛患者的先兆为视觉先兆, 先兆至少存在于患者的部分发作中。视觉先兆通常表现为闪光和暗点: 视野中心的齿轮样图像逐渐向左或向右扩散, 边缘散光成角凸出, 随后遗留完全或不同程度的暗点。其他一部分患者可表现为仅有暗点而无阳性表现, 这也被认为是急性发作, 但仔细观察会发现, 暗点在逐渐扩大。儿童和青少年发生典型双侧视觉先兆较少。具有高度特异性和敏感性的视觉先兆评分量表已经制定并通过了效用

验证。

从发生频率上看, 感觉异常是排在第 2 位的先兆, 常表现为某一点发麻, 然后逐渐移动, 累及偏身、面部和/或舌头, 受累区域可逐渐变大或逐渐变小。麻木可在其他症状后出现, 但也可作为唯一症状出现。

发生频率更少的是言语障碍, 通常表现为失语, 但难以区分具体为何种失语。

系统研究表明很多有视觉先兆的病人偶尔也会出现肢体和/或言语症状。相反的, 有肢体和/或言语症状的患者几乎同时都有视觉先兆, 至少部分发作时会有。将偏头痛先兆区分为视觉先兆、偏身感觉障碍先兆、言语和/或语言障碍先兆可能只是一种人为划分, 因此在本版分类中并未将它们分为不同的亚类, 而是均归为于 1.2.1 有典型先兆偏头痛。

当出现多种先兆时, 这些不同类型的先兆症状常接连发生, 视觉症状开始, 随后出现感觉、失语, 但是症状发生顺序颠倒或以其他顺序发生的情况也有报道。大多数先兆最长可达 1 小时, 但运动症状往往持续更长。

源于脑干的先兆症状被编码为 1.2.2 有脑干先兆偏头痛, 但这类发作往往伴随其它典型先兆。当先兆包括肢体无力时应归为 1.2.3 偏瘫型偏头痛或其中的亚型。因为 1.2.3 偏瘫型偏头痛具有不同于 1.2.1 有典型先兆偏头痛的基因和病理生理特征。1.2.3 偏瘫型偏头痛的患者常伴有脑干症状。

患者经常难以描述先兆症状, 应指导他们记录先兆发生时间和表现形式。根据临床表现绘图可将具体发病情况展示得更加清晰明了。常见的错误有: 单侧描述为双侧, 突发描述为逐渐出现, 单眼视觉障碍描述为同向视觉障碍, 先兆持续时间描述错误以及感觉丧失描述为力弱。初次就诊后, 通过记录先兆日记可明确诊断。

虽然有时偏头痛先兆伴发的头痛不符合

1.1 无先兆偏头痛诊断标准中的头痛特征，但因头痛与先兆有关，仍考虑是偏头痛性头痛。在其他部分患者中，有时偏头痛先兆可单独出现而无头痛。

在先兆症状之前或同时，出现的还有与临床症状相对应的大脑局部皮层的脑血流下降。脑血流下降一般从后部开始，逐渐向前扩布，但血流下降的始终无法达到脑缺血的程度。1 到数小时后逐渐转化为相同区域充血。皮层扩布性抑制可能是其发生的潜在机制。

既往的诊断如长时限先兆的偏头痛和先兆急性发作的偏头痛已被废除，先兆持续超过 1 小时的情况并不罕见，但这种情况下病人至少有两项符合诊断标准 C 的症状。即使某病人的多数发作症状不符合诊断标准 C，但通常其他的发作症状会符合 1.2 有先兆偏头痛的亚型诊断标准中至少一条，所以这种情况被诊断为 1.2 有先兆偏头痛。那些不符合的可以诊断为 1.5.2 很可能的有先兆偏头痛，并在括号中备注不典型的特征（先兆的时限延长或急性先兆发作）。详细询问病史后往往诊断明确，但也有少数继发性头痛如颈动脉夹层、动静脉畸形和癫痫也可出现类似表现而易造成误诊。

有先兆头痛可在头痛发作前数小时或 1-2 天出现前驱症状，包括疲劳、注意力难以集中、颈部僵硬感、对光和/或声敏感、恶心、视物模糊、打哈欠和面色苍白。我们用“前驱”取代了“先兆期”或“先兆症状”，因为这一时期不包括先兆。头痛后期通常表现为疲劳、注意力难以集中、颈部僵硬感，可在头痛缓解后出现并持续至头痛缓解后 48 小时。头痛后期研究较少。

### 1.2.1 有典型先兆偏头痛

**描述:**

有先兆偏头痛，先兆包括视觉和/或感觉和/或语言/言语症状，无肢体力弱，逐渐发展，每种症状持续时间不超过 1 小时，阳性或阴性均可存在并可完全可逆。

**诊断标准:**

- A. 头痛发作同时符合 1.2 有先兆偏头痛诊断和标准 B
- B. 先兆发生同时符合以下两项：
  1. 完全可逆的视觉、感觉和/或语言症状；
  2. 无运动、脑干或视网膜症状。

#### 1.2.1.1 典型先兆伴头痛

**描述:**

典型先兆伴头痛为先兆发生时伴发头痛或在先兆发生 60 分钟内出现头痛，头痛可以具有或不具有偏头痛的特征。

**诊断标准:**

- A. 符合 1.2.1 有典型先兆偏头痛的诊断标准和标准 B
- B. 头痛符合或不符合偏头痛特征，伴随先兆出现或在先兆出现 60 分钟内出现。

#### 1.2.1.2 典型先兆不伴头痛

**描述:**

有典型先兆偏头痛在先兆发生过程中及随后都不出现任何形式的头痛。

**诊断标准:**

- A. 符合 1.2.1 有典型先兆偏头痛诊断标准和标准 B
- B. 先兆发生 60 分钟内无头痛出现。

**评注:**

典型先兆后一般都伴有偏头痛样头痛，但很多患者在先兆出现后可以没有头痛或头痛表现不典型。除外其他诊断可诊断 1.2.1.2 典型先兆不伴头痛。

当 1.1 无先兆偏头痛患者出现类似先兆的症状不伴头痛时，先兆的准确诊断与其他严重疾病（如短暂脑缺血发作）的鉴别则变得更加困难，需要完善相关检查予以明确。40 岁以后首次出现先兆，尤其表现为阴性症状（如偏盲）或先兆时间过长或过短，都要排除其他疾病，尤其是短暂性脑缺血发作。

**1.2.2 有脑干先兆偏头痛****曾用名:**

基底动脉偏头痛；基底偏头痛；基底型偏头痛。

**描述:**

先兆明确的起源于脑干，但不伴肢体无力。

**诊断标准:**

- A. 头痛发作同时符合 1.2 有先兆偏头痛诊断和标准 B
- B. 先兆符合以下两点：
1. 至少存在完全可逆的下列脑干症状中的 2 项：
    - a. 构音障碍<sup>1</sup>
    - b. 眩晕<sup>2</sup>
    - c. 耳鸣
    - d. 听力减退<sup>3</sup>
    - e. 复视<sup>4</sup>
    - f. 非感觉损害引起的共济失调
    - g. 意识水平下降（GCS≤13）<sup>5</sup>

2. 无运动<sup>6</sup>和视网膜症状。

**注释:**

1. 构音障碍应区别于失语；
2. 眩晕不包括且应区别于头晕；
3. 该标准不包括耳胀感；
4. 复视不包括（或应排除）视物模糊；
5. 住院期间完成格拉斯哥昏迷量表（GCS）评分；或根据患者描述进行 GCS 评估；
6. 当出现运动症状时则诊断为 1.2.3 偏瘫型偏头痛。

**评注:**

最初的“基底动脉型偏头痛”或“基底偏头痛”不再使用，因为发病中基底动脉受累可能性小，因此脑干先兆型偏头痛更合适。

多数发作除脑干症状外一般都有典型的先兆症状。很多有脑干先兆偏头痛的患者发作时同时伴发其他典型先兆，此时应同时诊断 1.2.1 有典型先兆偏头痛和 1.2.2 有脑干先兆偏头痛。

在 B1 标准中的很多症状，在焦虑和过度换气时也可以出现，可能会影响判断。

**1.2.3 偏瘫型<sup>A</sup>偏头痛****描述:**

有先兆偏头痛，先兆症状包括肢体无力。

**诊断标准:**

- A. 头痛发作同时符合 1.2 有先兆偏头痛诊断和标准 B
- B. 先兆包括以下 2 项：
1. 完全可逆的肢体无力<sup>2</sup>
  2. 完全可逆的视觉、感觉和/或言语/语

言症状。

*注释:*

1. 偏瘫在这里指的是肢体力弱。
2. 运动症状持续时间通常 < 72 小时，但部分病人，肢体力弱可持续数周。

*评注:*

肢体力弱和感觉缺失可能难以鉴别。

### 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛

*描述:*

偏头痛先兆包括肢体力弱，在一级或二级亲属中至少有一人偏头痛先兆包括肢体力弱。

*诊断标准:*

- A. 符合 1.2.3 偏瘫型偏头痛诊断标准。
- B. 在一级或二级亲属中至少有 1 个人符合 1.2.3 偏瘫型偏头痛的诊断。

*评注:*

基因数据库的丰富使得 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛的诊断更加精准。特异性基因有：家族性偏瘫型偏头痛 1 型为 19 号常染色体 CACNA1A（编码钙通道）基因突变；家族性偏瘫型偏头痛 2 型为 1 号常染色体的 ATP1A2（编码 K/Na-ATP 酶）基因突变；家族性偏瘫型偏头痛 3 型为 2 号染色体的 SCN1A（编码钠通道）基因突变。家族性偏瘫型偏头痛也可能与其他未证实的突变位点有关。如果行基因检测，基因亚型的诊断应精确到疾病编码的第 5 层。

一般 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛除典型

先兆外通常都有脑干症状，而且先兆后几乎都有头痛。在少数情况下，家族性偏瘫型偏头痛发作过程中可出现意识障碍（包括昏迷）、意识模糊、发热和脑脊液细胞增高的发生。

1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛会被误诊为癫痫并给予相应治疗，但效果不佳。轻度头外伤可能诱发家族性偏瘫型偏头痛发作。约 50% 家族性偏瘫型偏头痛患者家庭成员可表现为慢性进行性小脑性共济失调，且共济失调发生与偏头痛发作无关。

#### 1.2.3.1.1 家族性偏瘫型偏头痛 1 型

*诊断标准:*

- A. 符合 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛的诊断
- B. 证实 CACNA1A 基因突变。

#### 1.2.3.1.2 家族性偏瘫型偏头痛 2 型

*诊断标准:*

- A. 符合 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛的诊断
- B. 证实 ATP1A1 基因突变。

#### 1.2.3.1.3 家族性偏瘫型偏头痛 3 型

*诊断标准:*

- A. 符合 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛的诊断
- B. 证实 SCN1A 基因突变。

#### 1.2.3.1.4 家族性偏瘫型偏头痛，其他基因位点

*诊断标准:*

- A. 符合 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛的诊断
- B. 基因检测证实 CACNA1A, ATP1A2 或

SCN1A 基因无突变。

### 1.2.3.2 散发性偏瘫型偏头痛

#### 描述:

有先兆偏头痛，先兆包括肢体力弱，且一级亲属或二级亲属中无人发生肢体力弱先兆。

#### 诊断标准:

- A. 符合 1.2.3 偏瘫型偏头痛的诊断
- B. 无 1 级或 2 级亲属符合 1.2.3 偏瘫型偏头痛诊断。

#### 评注:

流行病学研究表明家族性和散发性偏瘫型偏头痛的患病率相差无几。

1.2.3.2 散发性偏瘫型偏头痛和 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛临床特点相同。如果在明确散发性患者中查到突变基因，或者后来其一级或二级亲属出现了偏瘫型偏头痛，则诊断应改为 1.2.3.1 家族性偏瘫型偏头痛。

散发病例需要完善神经影像和相关检查除外其他疾病。腰穿可以鉴别 7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液淋巴细胞增多综合征。

### 1.2.4 视网膜型偏头痛

#### 描述:

反复发作的单眼视觉障碍，包括闪光、暗点或黑朦，伴偏头痛样头痛。

#### 诊断标准:

- A. 头痛发作同时符合 1.2 有先兆偏头痛诊断和标准 B

B. 先兆同时具备以下 2 项:

1. 发作期出现完全可逆的单眼阳性或阴性视觉症状（如闪光、暗点或黑朦），且被至少以下 1 项检查结果证实：
  - a. 临床视野检查
  - b. 自画单眼视野存在缺损（得到充分指导）
2. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
  - a. 先兆逐渐发生至少有 5 分钟
  - b. 先兆持续 5-60 分钟
  - c. 伴随先兆或先兆发生 60 分钟内出现头痛

C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。排除了其他引起一过性黑朦的病因。

#### 评注:

一些患者主诉单眼视觉障碍其实是同向性偏盲。一些单纯视网膜先兆而无头痛的病例有所报道，但无法确定偏头痛为潜在病因。

虽然 1.2.4 视网膜型偏头痛导致单眼视力丧失极其罕见，但已有偏头痛而引起的永久性单眼视力丧失的报道。诊断时需完善相关检查以除外其他可能导致一过性单眼黑朦的疾病。

## 1.3 慢性偏头痛<sup>1,2</sup>

#### 描述:

每月至少 15 天出现头痛，持续至少 3 个月，且每月符合偏头痛特点的头痛天数至少 8 天。

#### 诊断标准:

- A. 符合 B 和 C 的头痛（偏头痛样头痛或紧张型样头痛<sup>1</sup>）每月发作至少 15 天，至少持续 3 个月



- B. 符合 1.1 无先兆偏头痛诊断 B-D 标准和/或 1.2 有先兆偏头痛 B 标准和 C 标准的头痛至少发生 5 次
- C. 头痛符合以下任何 1 项, 且每月发作大于 8 天, 持续时间大于 3 个月<sup>2</sup>:
1. 1.1 无先兆偏头痛的 C 和 D
  2. 1.2 有先兆偏头痛的 B 和 C
  3. 患者所认为的偏头痛发作可通过服用曲坦类或麦角类药物缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>3-5</sup>。

#### 注释:

1. 之所以将 1.3 慢性偏头痛与发作性偏头痛区分开来是因为在频繁发作或持续存在的偏头痛中, 单次发作是难以分辨的。事实上, 这类患者的头痛性质每天都可能不同, 甚至一天内也有变化。对这种病人我们很难阻止患者服药来观察头痛的自然病程。在这种情况下, 有先兆或无先兆以及紧张型头痛都需要计算在内(但不包括继发性头痛)。
2. 反复头痛发作的患者需每天记录头痛日记并坚持至少 1 个月, 记录内容包括疼痛信息及伴随症状。
3. 由于 1.3 慢性偏头痛的诊断标准涵盖了紧张型头痛, 所以慢性偏头痛的诊断需排除 2. 紧张型头痛或其类型的诊断。
4. 4.10 新发每日持续头痛可具有 1.3 慢性偏头痛的特点。后者由 1.1 无先兆偏头痛和/或 1.2 有先兆偏头痛发展而来; 因此, 当头痛第 1 次发作后每日均有发作, 24 小时内不缓解且同时符合 A、C 标准的时则诊断为 4.10 新发每日持续头痛。如发病形式无法回忆或不确切则诊断为 1.3 慢性偏头痛。

5. 慢性偏头痛最常见的原因是药物过量。50%的慢性偏头痛患者在撤药后恢复到发作性偏头痛, 这种患者诊断 1.3 慢性偏头痛是有问题的。另一半撤药后无效的患者诊断药物过量性头痛也是有问题的(假设药物过量导致的慢性化大多是可逆的)。鉴于上述原因, 当患者同时符合 1.3 慢性偏头痛和 8.2 药物过量性头痛诊断标准时二者均应诊断。撤药后, 可能会变成发作性偏头痛也可能仍是慢性头痛, 但需要再重新诊断, 对于后者药物过量性头痛是需要撤销的。

## 1.4 偏头痛并发症

#### 评注:

偏头痛类型或亚型与偏头痛并发症是独立的编码。

### 1.4.1 偏头痛持续状态

#### 描述:

偏头痛发作期疼痛缓解时间超过 72 小时。

#### 诊断标准:

- A. 符合 B 和 C 的头痛
- B. 符合 1.1 无先兆偏头痛和 1.2 有先兆偏头痛的诊断, 除了持续时间和疼痛程度外, 既往发作典型
- C. 同时符合下列 2 个特点:
  1. 持续超过 72 小时<sup>1</sup>
  2. 疼痛或相关症状使其体力减弱<sup>2</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释:

1. 服用药物或睡眠后缓解时间超过 12 小时也归为此类。
2. 较轻的病例, 不符合 C2 标准的, 诊断为 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛

评注:

符合 1.4.1 偏头痛持续状态特点的头痛可能由药物过量引起。但当服药情况符合诊断 8.2 药物过量性头痛时, 应该诊断 1.3 慢性偏头痛和 8.2 药物过量性头痛而非 1.4.1 偏头痛持续状态。但如果服药时间小于 3 个月时, 仅用相应偏头痛亚型的诊断。

#### 1.4.2 不伴脑梗死的持续先兆

描述:

先兆症状持续至少 1 周但无脑梗死的影像学证据。

诊断标准:

- A. 先兆符合标准 B
- B. 发生在 1.2 有先兆偏头痛患者, 除了 1 个或多个先兆持续时间大于或等于 1 周, 先兆呈典型表现
- C. 神经影像学无脑梗死的证据
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注:

持续先兆症状虽然罕见但不乏文献报道。这类症状通常表现为双侧, 可持续数月或数年。B 标准中的至少 1 周是根据专家意见制定的, 尚需要正式的研究。

1.4.2 不伴脑梗死的持续先兆需要与

1.4.3 偏头痛性脑梗死相鉴别, 并除外那些脑梗死或其他原因导致的症状性先兆。当先兆持续时间小于 1 周且不符合 1.2.1 有典型先兆偏头痛诊断标准时可诊断为 1.5.2 很可能的有先兆偏头痛。

#### 1.4.3 偏头痛性脑梗死

描述:

典型的有先兆偏头痛发作, 且至少 1 个先兆症状与影像学上的缺血灶相符。

诊断标准:

- A. 偏头痛发作符合标准 B 和 C
- B. 符合 1.2 有先兆偏头痛诊断标准, 先兆症状典型, 除了 1 个或多个先兆时程大于 60 分钟<sup>1</sup>
- C. 神经影像学证实先兆相关脑区的梗死灶
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释:

1. 梗死可引起附加症状。

评注:

偏头痛患者发生缺血性卒中需要考虑①其他原因引起的脑梗死伴 1. 偏头痛、②其他原因引起的脑梗死症状与 1.2 有先兆偏头痛类似、③有先兆偏头痛发作过程中发生了脑梗死, 只有第三种情况可以诊断为 1.4.3 偏头痛性脑梗死。

1.4.3 偏头痛性脑梗死一般发生在后循环, 年轻女性多见。

多项人口学调查证明有先兆偏头痛患者的缺血性卒中发病风险是正常人的两倍。但

需要注意的是，这些梗死并不是偏头痛性脑梗死。偏头痛患者缺血性卒中风险高于常人的机制尚不明确，同样，先兆发生频率和先兆症状的特点与卒中风险相关的机制也不清楚。大多数研究表明，1.1 无先兆偏头痛与缺血性卒中无明确相关性。

#### 1.4.4 偏头痛先兆诱发的痫样发作

##### 描述:

有先兆偏头痛触发的痫样发作。

##### 诊断标准:

- A. 痫性发作符合癫痫发作诊断标准中的 1 种类型，并符合标准 B
- B. 1.2 有先兆偏头痛患者在有先兆偏头痛发生过程中或发作后 1 小时内出现痫样发作
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

偏头痛和癫痫都是典型的发作性脑疾病。尽管偏头痛样头痛常发生于癫痫发作后，但部分患者却在偏头痛发作过程中或偏头痛发作后出现痫样发作。这种现象很少见，有时被称为“偏头痛性癫痫”，最初被归为 1.2 有先兆偏头痛。目前没有证据表明这种痫样发作与 1.1 无先兆偏头痛相关。

### 1.5 很可能的偏头痛

##### 曾用名:

偏头痛样障碍。

##### 别处编码:

继发于其他疾病的偏头痛样头痛（症状性偏头痛）。

##### 描述:

仅有 1 项不符合以上偏头痛各亚型诊断标准的偏头痛样发作，且不满足其他类型头痛诊断的标准。

##### 诊断标准:

- A. 符 1.1 无先兆偏头痛诊断标准 A-D 中除 1 项外的全部或 1.2 有先兆偏头痛诊断标准 A-C 中除 1 项外的全部
- B. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛诊断标准
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

根据疑诊要让步于确诊的原则，当头痛发作同时符合 2.紧张型头痛和 1.5 很可能的偏头痛诊断标准时应诊断前者。但是，对于已经确诊的偏头痛患者，且需要对其进行头痛发作次数统计时（如药物试验的疗效评估），如果头痛发作符合 1.5 很可能的偏头痛则应该考虑为偏头痛的一次发作。这是因为若患者为轻度偏头痛、或发作早期已进行治疗，其头痛发作常不能符合偏头痛诊断标准中的所有必要特征，但这类患者偏头痛药物的治疗反应往往不错。

#### 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛

##### 诊断标准:

- A. 符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准 A-D 中除 1 项外的全部

- B. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛诊断  
C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 1.5.2 很可能的有先兆偏头痛

#### 诊断标准:

- A. 符合 1.2 有先兆偏头痛诊断标准 A-C 中除 1 项外的全部  
B. 不符合 ICHD-3 其他类型头痛诊断标准  
C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

#### 曾用名:

儿童周期综合征；儿童的周期性综合征。

#### 评注:

这组疾病见于 1.1 无先兆偏头痛或 1.2 有先兆偏头痛患者，或很可能发展为两者之一的患者。虽然儿童多见，但成人亦可出现。

这类患者还可出现其他症状包括发作性晕动症、周期性睡眠障碍包括梦游、梦呓、夜惊和夜间磨牙。

### 1.6.1 反复胃肠功能障碍

#### 曾用名:

慢性腹痛；功能性腹痛；功能性消化不良；肠易激综合征；功能性腹痛综合征。

#### 描述:

反复发作的腹痛和/或腹部不适、恶心和

/或呕吐，偶尔、长期或周期性发作，可能和偏头痛发作相关。

#### 诊断标准:

- A. 明确的腹痛，和/或腹部不适，和/或恶心，和/或呕吐发作，至少发作 5 次  
B. 胃肠检查和评估正常  
C. 不能归因于其他疾病。

#### 1.6.1.1 周期性呕吐综合征

#### 描述:

反复发作严重恶心、呕吐，发作具有刻板性、周期性。发作时可伴面色苍白、精神萎靡。发作间期完全缓解。

#### 诊断标准:

- A. 至少发作 5 次符合标准 B 和 C 的严重恶心和呕吐  
B. 发作形式刻板，周期性反复发作  
C. 符合下列 3 项：  
1. 每小时至少恶心、呕吐 4 次  
2. 每次发作大于 1 小时，发作期不超过 10 天  
3. 发作间隔大于 1 周  
D. 发作间期症状完全缓解  
E. 不能归因于其他疾病<sup>1</sup>。

#### 注释:

1. 需要特别注意的是病史和体格检查均无发现胃肠疾病的征象。

#### 评注:

1.6.1.1 周期性呕吐综合征是一种典型的儿童期自限性发作性疾病，周期性是其显著

特点，发作间期完全正常。

这种疾病在 ICHD-2 中首次作为儿童周期性综合征被纳入。这类综合征的临床特点与偏头痛类似，且近来多方面研究表明

1.6.1.1 周期性呕吐综合征与偏头痛有关。

### 1.6.1.2 腹型偏头痛

**描述:**

一种主要见于儿童的反复发作的中重度中线处的特发性腹痛，伴血管舒缩症状、恶心和呕吐，持续 2-72 小时，发作间期完全正常。发作期无头痛。

**诊断标准:**

- A. 符合 B-D 的腹痛至少发作 5 次
- B. 疼痛至少符合下列 3 项中的 2 项：
  - 1. 位于中线、脐周或难以定位
  - 2. 性质为钝痛或“只有酸痛”
  - 3. 中重度疼痛
- C. 发作时至少符合下列 4 项中的 2 项：
  - 1. 食欲减退
  - 2. 恶心
  - 3. 呕吐
  - 4. (面色) 苍白
- D. 未治疗或治疗无效的情况下持续 2-72 小时
- E. 发作间期完全缓解
- F. 不能归因于其他疾病。<sup>1</sup>

**注释:**

1. 需要特别注意的是：病史和体格检查没有发现胃肠或肾脏疾病征象或胃肠、肾脏疾病已通过相应检查排除。

**评注:**

1.6.1.2 腹型偏头痛疼痛的严重程度可影响日常工作。

在幼儿，头痛发作常被忽略。应详细询问是否存在头痛，如果发作期有头痛，则应考虑 1.1 无先兆偏头痛。

孩子可能难以鉴别食欲减退和恶心。面色苍白常伴黑眼影。在少数几例患者中，血管舒缩症状主要表现为面部发红。

大部分患腹型偏头痛的孩子后期会发展成偏头痛。

### 1.6.2 良性阵发性眩晕

**描述:**

儿童期出现反复发作的眩晕，发作前无预兆，可自发缓解，无其它异常表现

**诊断标准:**

- A. 符合 B 和 C 发作至少 5 次
- B. 没有预兆的眩晕<sup>1</sup>，发作即达峰，数分钟至数小时后可自行缓解，无意识丧失
- C. 至少存在下列症状或体征中的 1 项：
  - 1. 眼球震颤
  - 2. 共济失调
  - 3. 呕吐
  - 4. 苍白
  - 5. 恐惧
- D. 发作间期神经系统检查与听力、前庭功能检查正常
- E. 不能归因于其他疾病<sup>2</sup>。

**注释:**

1. 孩子可能不能描述眩晕症状。家长叙述的阵发性行走不稳可能就是眩晕的表现。
2. 尤其需要除外后颅窝肿瘤，癫痫和前庭

障碍。

评注:

1.6.2 良性阵发性眩晕和附 1.6.6 前庭性偏头痛需要进一步鉴别。

### 1.6.3 良性阵发性斜颈

描述:

反复发作的头向一侧倾斜, 可伴轻微旋转, 可自行缓解。这种情况一般发生在 1 岁以内的婴幼儿。

诊断标准:

- A. 符合 B 和 C, 儿童期反复发作<sup>1</sup>
- B. 头转向一侧, 可伴或不伴轻微旋转, 数分钟或数天后自行缓解
- C. 至少存在下列 5 项中的 1 项:
  1. (面色) 苍白
  2. 易激惹
  3. 精神萎靡
  4. 呕吐

## 参考文献和书目

### 1.1 偏头痛

- Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood-a population-based study. *Cephalalgia* 2010;30:1056-1064.
- Diener HC and Silberstein SD. Medication overuse headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds). *The Headaches, 3rd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2006;971-979.
- GBD 2015 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators. Global, regional, and national incidence,

### 5. 共济失调<sup>2</sup>

- D. 发作间期无神经系统阳性体征
- E. 不能归因于其他疾病<sup>3</sup>。

注释:

1. 有每月发作的倾向。
2. 稍微大一些的孩子容易出现共济失调。
3. 鉴别诊断包括胃食管反流、特发性扭转肌张力障碍和复杂部分性癫痫, 需要特别注意的是先天或获得的后颅窝和颅颈结合部疾病引起的斜颈。

评注:

孩子在发作时头可以回到中线位置, 可能会有一定程度抵抗, 但可克服。

患者的发作日记、结构化访谈及纵向信息采集有助于疾病诊断。

1.6.3 良性阵发性斜颈可能发展为 1.6.2 良性阵发性眩晕或 1.2 有先兆偏头痛 (特别是 1.2.2 有脑干先兆偏头痛), 也逐渐缓解而无其他症状。

prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990-2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388: 1545-1602.

Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology: Migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75 (5) : e16-e19.

Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332:25-29.

Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45Suppl 1: S14-S24.

Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31:520-529.

Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of

- primary headaches. *Neurology* 2004; 63:427-435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005; 6:261-263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004; 363:381-391.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population based study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280-288.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35: 1261-1268.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, et al. Years livedwith disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010: A systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380: 2163-2196.
- ## 1.2 有先兆偏头痛
- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD ofvisually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56:548-554.
- Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression -new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009; 29:1115-1124.
- Cologno D, Torelli P and Manzoni GC. Migraine with aura: Areview of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998; 18:690-696.
- Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43:25-31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24:564-575.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura RatingScale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005;25:801-810.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98:4687-4692.
- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase - a prospective study. *Neurology* 2012; 79:2044-2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986;73:359-362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: Similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19:151-158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome) : A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44:865-872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117 (Pt 1) :199-210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359-390.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748-756.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791-798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31:1652-1658.
- Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992;12:221-228 (discussion 186) .
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura - The PAMINA Study. *Headache* 2012; 52:1236-1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: A questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26:1209-1213.

Ulrich V, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999; 45: 242-246.

### 1.2.1 有典型先兆偏头痛

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.

Hansen JM, Goadsby PJ and Charles AC. Variability of clinical features in attacks of migraine with aura. *Cephalalgia* 2016; 36: 216-224.

Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56:273-275.

Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990; 10:273-277.

Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219-221.

Viana M, Linde M, Sances G, et al. Migraine aura symptoms: duration, succession and temporal relationship to headache. *Cephalalgia* 2016; 36: 413-421.

Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: The Framingham Study. *Stroke* 1998; 29:1539-1543.

### 1.2.2 有脑干先兆偏头痛

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.

Bicker staff Headache ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i: 15.

Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41:55-61.

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.

Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: Clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006;66:880-886.

Lempert T, Neuhauser H and Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164:242-251.

Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748-756.

Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar artery migraine: A follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408-415.

Swanson JW and Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28:782-786.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-1391.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.

### 1.2.3 偏瘫型偏头痛

Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.

De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Nat/Kt pump alpha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33:192-196.

De Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009; 126:115-132.

Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366:371-377.

Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of familial hemiplegic migraine type II. *Neurology* 2005; 64:2145-2147.

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache*



- 2006; 46:286-297.
- Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: Imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51:1289-1296.
- Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010;74:594-600.
- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in 家族性偏瘫型偏头痛 with a novel ATP1A2 gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83:205-212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na/K-ATPase variants. *Neurology* 2004; 62:1857-1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006;66:880-886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130:346-356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14:555-560.
- psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996; 16: 525-535.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26:1275-1286.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7: 379-381.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as "retinal migraine" are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007;27:3-8.
- Martin TJ and Corbett JJ. Disorders of the eye. In: Silberstein SD, Lipton RB and Dalessio DJ, editors. *Wolff's Headache and Other Head Pain*. New York: Oxford University Press 2001;459-474.
- Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA, editors. *The Headaches*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000; 511-516.

### 1.3 慢性偏头痛

#### 1.2.4 视网膜型偏头痛

- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009; 29: 597-605.
- Bigal ME and Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48:7-15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine-field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 230-234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71: 559-566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: Correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002; 22:432-438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012;

- 13:361-378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52:1456-1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012;52:3-17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart* 2000; 11: 177.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine-classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8:162-171.
- Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48:799-804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011;31:520-529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al; ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee) . Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12:585-592.
- Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27:102-106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30:599-609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J and Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38:497-506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106:81-89.
- Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: Field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47:871-875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: Proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34: 1-7.
- Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: Results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21: 279.
- Yalın OÖ , Uluduz D, Özge A, et al. Phenotypic features of chronic migraine. *J Headache Pain* 2016; 17: 26.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache: The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66:1894-1898.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: Field testing proposed new appendix criteria. *Cephalalgia* 2009;29:214-220.

#### 1.4.1 偏头痛持续状态

- Akhtar ND, Murray MA and Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:27-33.
- Beltramone M and Donnet A. Status migrainosus and migraine aura status in a French tertiary-care center: An 11-year retrospective analysis. *Cephalalgia* 2014; 34: 633-637.
- Couch JR and Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983; 23:94-101.
- Cure J and Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47:1091-1092.
- Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalalgia* 2009; 29:687-690.
- Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasic and visual aura with increased vasogenic leakage: An atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009; 285:227-229.
- Perucca P, Terzaghi M and Manni R. Status epilepticus migrainosus: Clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010; 75:373-374.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus: The American experience. *Headache* 1990; 30 Suppl 2: 550-553.

### 1.4.2 不伴脑梗死的持续先兆

- Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101:166-170.
- Bento MS and Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40:52-53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41:823-825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011;134 (Pt 8) :2387-2395.
- Evans RW and Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40:696-698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH and Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588-1589.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982;11:197-199.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017. DOI: 10.1177/0333102417702121.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.
- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: A totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31:582-583.
- Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction: Description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25:56-59.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261-262.
- San-Juan OD and Zermeno PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: Case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007; 27:456-460.
- Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with

prolonged aura. *Neurology* 2002; 58:1308-1310.

- Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual auraring scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008; 28:1298-1304.

### 1.4.3 偏头痛性脑梗死

- Bono G, Minonzio G, Mauri M and Clerici AM. Complications of migraine: Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006;28:233-242.
- Boussier MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155-156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999;318:13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072-1075.
- Laurell K, Artto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: A Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18:1220-1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24: 55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116: 187-202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45:63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40:3740-3744.

- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19: 13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20:190-199.
- Vollbracht S, Robbins MS and Kister I. Classification challenge in migrainous infarction. *Headache* 2014;54: 170-171.
- Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011;76:1911-1917.

#### 1.4.4 偏头痛先兆诱发的抽搐

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite DG, et al. Migraine, hemicrania epileptica, post-ictal headache and “ictal epileptic headache”: A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12:289-294.
- Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: A need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12:287-288.
- Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40:487-490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migraine: Is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48:1129-1132.
- Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993;43:2476-2483.
- Merlino G, Valente MR, D’Anna S and Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47:919-922.
- Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenite DGA. “Migraine”: A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51:932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migraine: A

call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50:2487-2496.

- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent non dominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41:326-328.
- Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should “migraine” be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21:52-59.

### 1.5 很可能的偏头痛

- Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification: Interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14: 16-20.
- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine: Empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584-595.
- Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-134.
- Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996; 16:431-435.

#### 1.6.1 反复胃肠功能障碍

- Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72:413-417.
- Al-Twajri WA and Shevell MI. Pediatric migraine equivalents: Occurrence and clinical features in

- practice. *Pediatr Neurol* 2002; 26:365-368.
- Dignan F, Abu-Arafeh I and Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415-418.
- Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III: New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006; 15:237-241.
- Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956;i:1082-1085.
- Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999; 134:533-535.
- Haan J, Kors EE and Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002; 22:552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: Age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47:379-393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function incyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8: 74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I and Symon DN. Abdominal migraine: Evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4:1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002;23:39-46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8:26S-30S.

### 1.6.2 良性阵发性眩晕

- Drigo P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev (Netherlands)* 2001; 23: 38-41.
- Dunn DW and Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976; 130:1099-1100.
- Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967; 71:114-115.

### 1.6.3 良性阵发性斜颈

- Drigo, P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000; 22:169-172.
- Giffin NJ, Benton S and Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy: Four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44:490-493.
- Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy: Report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009;24:155-160.

## 2. 紧张型头痛

### 2.1 偶发性紧张型头痛

2.1.1 伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛

2.1.2 不伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛

### 2.2 频发性紧张型头痛

2.2.1 伴颅周压痛的频发性紧张型头痛

2.2.2 不伴颅周压痛的频发性紧张型头痛

### 2.3 慢性紧张型头痛

2.3.1 伴颅周压痛的慢性紧张型头痛

2.3.2 不伴颅周压痛的慢性紧张型头痛

### 2.4 很可能的紧张型头痛

2.4.1 很可能的偶发性紧张型头痛

2.4.2 很可能的频发性紧张型头痛

2.4.3 很可能的慢性紧张型头痛

#### 曾用名:

紧张性头痛；肌收缩性头痛；心理肌源性头痛；压力性头痛；普通头痛；原发头痛；特发性头痛；心因性头痛。

#### 别处编码:

缘于其他疾病的紧张型样头痛编码为其他疾病。

#### 概述

原发性或继发性头痛或兼而有之？与紧张型头痛相关的三个原则

1. 当头痛首次发生、符合紧张型头痛特点且与另一种已知引起头痛的疾病在时间上密切相关时，或病因上符合此疾病的诊断标准时，编码为缘于相应病因的继发性头痛。
2. 当已有的紧张型头痛慢性化与另一种已

知可引起头痛的疾病在时间上密切相关时，最初的紧张型头痛和继发性头痛都应该诊断。

3. 当已有的紧张型头痛显著加重（意味着频率和/或程度加重 2 倍或更多）与另一种已知可引起头痛的疾病在时间上密切相关时，最初的紧张型头痛和继发性头痛都应该诊断。

慢性紧张型头痛伴随药物过量时，时间上的相关性很难判断，因此，2.3 慢性紧张型头痛和 8.2 药物过量性头痛都应该诊断。

#### 简介

2. 紧张型头痛是原发性头痛最常见的类型，不同研究显示它在普通人群中的终生患病率达 30%-78%，对社会经济造成很大影响。

虽然过去认为此类头痛是原发性心因性疾病，但是自第一版国际头痛疾病分类标准出版后，多个研究证实至少 2. 紧张型头痛的严重亚型是存在神经生物学基础。

第一版国际头痛分类标准将 2. 紧张型头痛分为发作性和慢性两种亚型是非常实用的。在第二版国际头痛分类中，发作性亚型进一步分为发作小于每月 1 次的偶发性子亚型和发作超过每月 1 次的频发性子亚型。2.2 频发性紧张型头痛也导致一定的失能，有时也需要接受昂贵药物治疗。相反，2.1 偶发性紧张型头痛，几乎发生于所有人，对患者的影响很小，不需要引起医生关注。2.1 偶发性紧张型头痛有别于 2.2 频发性紧张型头痛，其不需要药物治疗，此分类避免了将整个人群都诊断患有显著的头痛疾病，但是允许他们的头痛包含在分类标准中。2.3 慢性紧张型头痛是一种高度致残性疾病，严重影响患者的生活质量。

紧张型头痛的发病机制不明。周围性疼痛机制在 2.1 偶发性紧张型头痛和 2.2 频发性紧张型头痛中占主要地位，而中枢性疼痛机

制在 2.3 慢性紧张型头痛中占主要地位。手法触诊产生的颅周压痛增加为紧张型头痛最有特征性意义的异常表现。颅周压痛在发作间期也出现，在发作期会进一步增强，且与头痛的程度和频率相关。增加的颅周压痛是最具病理生理学价值的现象。所以第二版国际头痛分类标准通过有无颅周压痛将紧张型头痛分为 2 个亚型，并且在第三版国际头痛分类标准上，继续沿用此分类，以鼓励此领域的进一步研究。

颅骨膜压痛可以通过手法触诊很容易地测量和记录。食指、中指在前额、颞部、咬肌、翼状肌、胸锁乳突肌、夹肌和斜方肌等部位轻微旋转和固定加压（触诊器来辅助更佳），每块肌肉的局部压痛评分（0-3 分）。各块肌肉压痛分值相加作为个人总压痛评分。触诊的结果可进一步指导治疗，同时也增加了向患者解释病情时的价值和可信度。

2.紧张型头痛与轻度 1.1 无先兆偏头痛的鉴别诊断有时存在困难，而当患者同时患有此两型头痛时区分更加困难。曾有学者建议制定更严格的 2.紧张型头痛的诊断标准以排除表现类似于紧张型头痛的偏头痛。此提议的标准写在第二版国际头痛分类标准附录（附 2.紧张型头痛）中。但是这种更严格的诊断标准增加了特异性的同时，降低了诊断的敏感性，使得一大部分患者只能诊断为 2.4 很可能的紧张型头痛或 1.5 很可能的偏头痛。目前尚无证据证明其益处，而此严格的诊断标准仍在附录中保留，仅用于科研。分类委员会建议可进行两种标准诊断的临床特征、病理生理机制及对治疗的反应的差异比较。

## 2.1 偶发性紧张型头痛

### 描述:

头痛发作不频繁，持续数分钟到数天。

典型的头痛为轻到中度双侧压迫性或紧箍样头痛，不因日常体力活动而加重。不伴随恶心，但可伴随畏光或畏声。

### 诊断标准:

- A. 平均每月发作<1 天（每年<12 天），至少发作 10 次以上并符合诊断标准 B-D
- B. 头痛持续30分钟到7天
- C. 头痛至少符合下列4项中的2项：
  - 1. 双侧头痛
  - 2. 性质为压迫性或紧箍样（非搏动性）
  - 3. 轻或中度头痛
  - 4. 日常活动如走路或爬楼梯不加重头痛
- D. 符合下列全部2项：
  - 1. 无恶心或呕吐
  - 2. 畏光、畏声中不超过1项
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

### 注释:

- 1. 当头痛同时符合 1.5 很可能的偏头痛和 2.1 偶发性紧张型头痛（或符合任何亚型的诊断标准），根据普遍规则，确定的诊断优于可能的诊断，故编码为 2.1 偶发性紧张型头痛。

### 2.1.1 伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛

#### 诊断标准:

- A. 发作符合 2.1 偶发性紧张型头痛诊断标准
- B. 手法触诊可加重颅周压痛。

### 2.1.2 不伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛

**诊断标准:**

- A. 发作符合 2.1 偶发性紧张型头痛诊断标准
- B. 手法触诊不加重颅周压痛。

**2.2 频发性紧张型头痛****描述:**

头痛发作频繁，持续数分钟到数天。典型的头痛为轻到中度双侧压迫性或紧箍样头痛，不因日常体力活动而加重。不伴随恶心，但可伴随畏光或畏声。

**诊断标准:**

- A. 平均每月发作 1-14 天超过 3 个月（每年  $\geq 12$  天且  $< 180$  天），至少发作 10 次以上并符合诊断标准 B-D
- B. 头痛持续 30 分钟到 7 天
- C. 头痛至少符合下列 4 项中的 2 项：
  - 1. 双侧头痛
  - 2. 性质为压迫性或紧箍样（非搏动性）
  - 3. 轻或中度头痛
  - 4. 日常活动如走路或爬楼梯不加重头痛
- D. 符合下列全部 2 项：
  - 1. 无恶心或呕吐
  - 2. 畏光、畏声中不超过 1 项
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

**注释:**

1. 当头痛同时符合 1.5 很可能的偏头痛和 2.2 频发性紧张型头痛（或符合任何亚型的诊断标准），根据普遍规则，确定的诊断优于可能的诊断，故编码为 2.2 频发性

**紧张型头痛。****评注:**

2.2 频发性紧张型头痛经常与 1.1 无先兆偏头痛同时存在。由于彼此的治疗方法截然不同，因而最好是通过记录头痛日记的方式来鉴别这两种疾患。教育患者如何区分这两种头痛而选择正确的治疗方法非常关键，这样可避免服药过量而发展为 8.2 药物过量性头痛。

**2.2.1 伴有颅周压痛的频发性紧张型头痛****诊断标准:**

- A. 发作符合 2.2 频发性紧张型头痛的诊断标准
- B. 手法触诊可加重颅周压痛。

**2.2.2 不伴颅周压痛的频发性紧张型头痛****诊断标准:**

- A. 发作符合 2.2 频发性紧张型头痛的诊断标准
- B. 手法触诊不加重颅周压痛。

**2.3 慢性紧张型头痛****别处编码:****4.10 新发每日持续头痛。****描述:**

从频发性紧张型头痛进展而来，每天或非常频繁发作的头痛，典型的头痛为轻到中度双侧压迫性或紧箍样头痛，时间持续几小时到几天或不间断。头痛不因日常体力活动



而加重,但可以伴有轻度恶心,畏光或畏声。

**诊断标准:**

- A. 头痛平均每月发作时间 $\geq 15$ 天,持续超过3个月(每年 $\geq 180$ 天),并符合诊断标准 B-D
- B. 头痛持续数小时至数天或持续性
- C. 头痛至少符合下列4项中的2项:
  1. 双侧头痛
  2. 性质为压迫性或紧箍样(非搏动性)
  3. 轻或中度头痛
  4. 日常活动如走路或爬楼梯不加重头痛
- D. 符合下列全部2项:
  1. 畏光、畏声和轻度恶心3项中最多只有1项
  2. 即无中、重度恶心,也无呕吐
- E. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释<sup>1-3</sup>。

**注释:**

1. 2.3 慢性紧张型头痛和 1.3 慢性偏头痛均需要头痛至少每月发生 15 天。对于 2.3 慢性紧张型头痛,至少 15 天的头痛必须符合 2.2 频发性紧张型头痛的诊断标准 B-D;而对于 1.3 慢性偏头痛,至少 8 天的头痛必须符合 1.1 无先兆偏头痛的诊断标准 B-D。因此 1 个患者可以同时符合这两种诊断,比如每个月头痛 25 天,其中 8 天符合偏头痛的诊断标准,17 天符合紧张型头痛的诊断标准。对于这种病例,只需要诊断 1.3 慢性偏头痛。
2. 2.3 慢性紧张型头痛可由 2.2 频发性紧张型头痛转换而来,当头痛符合 A-E 的诊断标准,并能够明确自从首次发作 24 小

时内呈每日或持续性发作,可以诊断为 4.10 新发每日持续头痛。当忘记头痛的起病方式或无法确定时,诊断为 2.3 慢性紧张型头痛。

3. 很多不确定的患者中存在有药物过量使用。当同时符合 8.2 药物过量性头痛任意亚型的诊断标准 B 和 2.3 慢性紧张型头痛的诊断标准时,应同时诊断 2.3 慢性紧张型头痛和 8.2 药物过量性头痛。当药物戒断后,诊断应重新进行评估:通常情况下,将不再符合 2.3 慢性紧张型头痛的诊断标准,会逆转为其他发作性亚型。而当药物戒断后,依然为慢性头痛,则可以撤除 8.2 药物过量性头痛的诊断。

**2.3.1 伴颅周压痛的慢性紧张型头痛**

**诊断标准:**

- A. 头痛符合 2.3 慢性紧张型头痛的诊断标准
- B. 手法触诊可加重颅周压痛。

**2.3.2 不伴颅周压痛的慢性紧张型头痛**

**诊断标准:**

- A. 头痛符合 2.3 慢性紧张型头痛的诊断标准
- B. 手法触诊不加重颅周压痛。

**2.4 很可能的紧张型头痛**

**描述:**

紧张型头痛样的头痛除 1 项特征外,其余均符合上述紧张型头痛某亚型的诊断标准,同时又不符合其他类型头痛的诊断标准。

**评注:**

符合下述诊断标准的患者可能也符合 1.5.1 很可能的无先兆偏头痛的诊断标准。对于这种情况, 通常的等级规则为, 将 1. 偏头痛及其亚型的诊断放在 2. 紧张型头痛及其亚型之前。

**2.4.1 很可能的偶发性紧张型头痛****诊断标准:**

- A. 一次或多次头痛发作符合 2.1 偶发性紧张型头痛 A-D 中除 1 项外的全部
- B. 不符合 ICHD-3 里其他类型头痛的诊断标准
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**2.4.2 很可能的频发性紧张型头痛****参考书目和文献**

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002; 3: 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004; 24: 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache: Relation to actual headache state. *Pain* 1999; 79: 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20:919-924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossover trial. *Lancet* 1999; 353: 287-289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in

**诊断标准:**

- A. 头痛发作符合 2.2 频发性紧张型头痛 A-D 中除 1 项外的全部
- B. 不符合 ICHD-3 里其他类型头痛的诊断标准
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**2.4.3 很可能的慢性紧张型头痛****诊断标准:**

- A. 头痛发作符合 2.3 慢性紧张型头痛 A-D 中除 1 项外的全部
- B. 不符合 ICHD-3 里其他类型头痛的诊断标准
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320-326.

Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation-In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23: 109-116.

Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125: 320-326.

Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12: 543-549.

Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 940-948.

Ashina S, Bendtsen L and Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain*

- 2004; 108: 108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache-Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000;20: 486-508
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305-309.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: Second edition. *Cephalalgia* 2010; 30: 1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache- Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17: 1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62: 1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19: 305-309.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK and Olesen J. Pressure-controlled palpation: A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995; 15: 205-210.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996;61: 285-290.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53: 373-376.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65: 259-264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131: 3232-3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123: 19-27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: A population-based follow-up study. *Pain* 2008; 137: 623-630.
- Cathcart S, Petkov J and Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15: 552-558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 285-295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K and Rolan P. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50: 403-412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M and Jensen R. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25: 1061-1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15: 511-518.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46: 1264-1272.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006;11: 225-230.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type

- headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23: 346-352.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Myofascial trigger points and sensitization: An updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007; 27:383-393.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007;47: 662-672.
- Fernandez-de-Las-Penas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254-261.
- Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache: Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7:70-83.
- Heckman BD and Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: A randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208-2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40: 3-16.
- Hubbard DR and Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18: 1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111: 230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: An analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64: 251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999; 19: 602-621.
- Jensen R, Bendtsen L and Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48: 197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B and Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52: 193-199.
- Jensen R and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7: 354-361.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C and Olesen J. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010; 30: 1214-1224.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7:249-255.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS and Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50: 1061-1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS and Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38: 203-210.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987; 7:249-255.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 64-73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R and Bendtsen L. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120: 1364-1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 860-867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T and Jensen R. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20: 243-249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6: 100-105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type

- headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10: 249-256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004; 24: 466-475.
- Nestoriuc Y, Rief W and Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76:379-396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46:125-132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M and Lautenbacher S. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005;118 (1-2) : 215-223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M and Olesen J. Epidemiology of headache in a general population - A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44: 1147-1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006; 26: 782-789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129: 113-121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65: 1483-1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F and Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47: 145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De P, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991; 11: 135-139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D and Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 4:381-383.

### 3. 三叉神经自主神经性头痛

#### 3.1 丛集性头痛

##### 3.1.1 发作性丛集性头痛

##### 3.1.2 慢性丛集性头痛

#### 3.2 阵发性偏侧头痛

##### 3.2.1 发作性阵发性偏侧头痛

##### 3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛

#### 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作

##### 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪 (SUNCT)

###### 3.3.1.1 发作性 SUNCT

###### 3.3.1.2 慢性 SUNCT

##### 3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部自主神经症状 (SUNA)

###### 3.3.2.1 发作性 SUNA

###### 3.3.2.2 慢性 SUNA

#### 3.4 持续偏侧头痛

##### 3.4.1 持续偏侧头痛，缓解亚型

##### 3.4.2 持续偏侧头痛，非缓解亚型

#### 3.5 很可能的三叉神经自主神经性头痛

##### 3.5.1 很可能的丛集性头痛

##### 3.5.2 很可能的阵发性偏侧头痛

##### 3.5.3 很可能的短暂单侧神经痛样头痛发作

##### 3.5.4 很可能的持续偏侧头痛

#### 概述

*原发性或继发性头痛或兼而有之？* 根据具体情况，以下三个规则用于具有三叉神经自主神经性头痛 (TAC) 特点的头痛的诊断与分类。

1. 当新发符合 TAC 特点的头痛第一次发作与另一种已知引起头痛的其他疾病在时间上密切相关时，或病因上符合此疾病的其他诊断标准，根据致病病因，编码归入继发性头痛。

性头痛。

2. 当已有的 TAC 慢性化与另一种已知可引起头痛的疾病在时间上密切相关时，最初的 TAC 和继发性 TAC 都应该诊断。

3. 当已有的 TAC 显著加重 (通常指发作频率和/或严重程度加重 2 倍或更多) 与另一种已知可引起头痛的疾病在时间上密切相关时，最初的 TAC 和继发性 TAC 都应该诊断。

#### 简介

TACs 有以下头痛特征：单侧头痛，通常伴有显著的同侧头面部副交感自主神经症状。实验室及功能影像学检查提示这些综合征激活了正常的三叉神经副交感反射，伴随出现继发性头面部交感神经功能异常的体征。

TACs 中很少伴随典型偏头痛先兆。

#### 3.1 丛集性头痛

##### *曾用名:*

睫状神经痛；头部红斑肢痛病；Bing 红斑性面痛；血管麻痹性偏侧头痛；慢性神经痛样偏侧头痛；组胺性头痛；Horton 氏头痛；Harris-Horton 氏病；(Harris) 偏头痛性神经痛；(Gardner) 岩神经痛；Sluder 氏神经痛；蝶腭神经痛；翼管神经痛。

##### *别处编码:*

继发于其他疾患的症状性丛集性头痛编码为缘于某疾患的继发性头痛。

##### *描述:*

发生于严格单侧眼眶，和/或眶上，和/或颞部的重度头痛，每次持续 15-180 分钟，

发作频率为1次/隔日-8次/日，伴随同侧结膜充血、流泪、鼻塞、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、上睑下垂、和/或眼睑水肿、和/或烦躁不安或躁动。

*诊断标准:*

- A. 符合B-D发作5次以上
- B. 发生于单侧眼眶、眶上和/或颞部的重度或极重度的疼痛，若不治疗疼痛持续15-180分钟<sup>1</sup>
- C. 头痛发作时至少符合下列2项中的1项：
  - 1. 至少伴随以下症状或体征（和头痛同侧）中的1项：
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻塞和/或流涕
    - c) 眼睑水肿
    - d) 前额和面部出汗
    - e) 瞳孔缩小和/或上睑下垂
  - 2. 烦躁不安或躁动
- D. 发作频率1次/隔日-8次/日<sup>2</sup>
- E. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

- 1. 3.1 丛集性头痛的发作病程中，部分（不到一半）的头痛发作程度较轻和/或持续时间更短或更长。
- 2. 3.1 丛集性头痛的发作病程中，部分（不到一半）的头痛发作不频繁。

*评注:*

丛集性头痛连续发作持续数周或数月，称之为丛集期，间歇期通常持续数月或数年。然而，大约10-15%患者没有这样的间歇期，诊断为3.1.2慢性丛集性头痛。在一项大型随访良好的系列研究中，1/4的患者仅有一次丛

集期，符合诊断标准，应该诊断为3.1丛集性头痛。

在3.1.1发作性丛集性头痛的丛集期内和3.1.2慢性丛集性头痛的任何时间，头痛规律发作，并可能被酒精、组胺或硝酸甘油诱发。

3.1丛集性头痛的疼痛绝大部分位于眼眶、和/或眶上、和/或颞部，但也可能放射到头部其他区域。在最严重的发作期间，疼痛程度令人极度痛苦。患者通常不能平卧，而总是来回踱步。在单个丛集期内，疼痛通常在同一侧头部反复发作。

发病年龄通常20-40岁。男性患病常常为女性的3倍以上，其原因未明。

丛集性头痛急性发作与丘脑后部灰质区域激活有关。3.1丛集性头痛中大约5%的患者可能是常染色体显性遗传。

某些患者表现既符合3.1丛集性头痛，又符合13.1.1三叉神经痛（有时被称为丛集-抽动综合征）。他们应该诊断为这两种疾病，这一发现的重要性在于患这两种疾病的病人必须得到治疗才能使其头痛缓解。

**3.1.1 发作性丛集性头痛**

*描述:*

丛集性头痛发作持续7天-1年，头痛缓解期至少持续3个月。

*诊断标准:*

- A. 发作符合3.1丛集性头痛诊断标准，且在一段时间内（丛集期）发作
- B. 至少2个丛集期持续7天-1年（未治疗），且头痛缓解期 $\geq$ 3个月。

*评注:*

丛集期通常持续2周-3个月。

### 3.1.2 慢性丛集性头痛

#### 描述:

丛集性头痛至少1年内无缓解期或缓解期小于3个月。

#### 诊断标准:

- A. 发作符合3.1丛集性头痛诊断标准和下面的标准B
- B. 至少1年内无缓解期或缓解期小于3个月。

#### 评注:

3.1.2 慢性丛集性头痛可以是始发的（以前称之为原发性慢性丛集性头痛）或从 3.1.1 发作性丛集性头痛演变而来（以前所说的继发性慢性丛集性头痛）。某些患者从 3.1.2 慢性丛集性头痛转换为 3.1.1 发作性丛集性头痛。

### 3.2 阵发性偏侧头痛

#### 描述:

固定单侧的重度头痛，位置可为眼眶、和/或眶上、和/或颞部，单次发作持续时间为2-30分钟，发作频率为数次或数十次/天。头痛通常伴有同侧结膜充血、流泪、鼻塞、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂和/或眼睑水肿。吲哚美辛为其特效药。

#### 诊断标准:

- A. 至少 20 次发作符合 B-E 标准
- B. 重度单侧眼眶、眶上和/或颞部疼痛，持续时间为 2-30 分钟
- C. 符合下列一项或全部：
  1. 头痛同侧至少出现以下一项症状：
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻塞和/或流涕

- c) 眼睑水肿
- d) 前额和面部出汗
- e) 瞳孔缩小和/或眼睑下垂

#### 2. 烦躁不安或躁动

- D. 发作频率大于 5 次/天<sup>1</sup>
- E. 治疗剂量的吲哚美辛可绝对预防发作<sup>2</sup>
- F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 对于 3.2 阵发性偏侧头痛的部分、但少于一半的活动性时间进程中，其发作可能较不频繁。
2. 成年人口服吲哚美辛的起始剂量至少为 150mg/天，如有必要可增加至 225mg/天。吲哚美辛的注射剂量为 100-200mg。通常采用较小剂量进行维持治疗。

#### 评注:

与丛集性头痛不同的是，阵发性偏侧头痛不符合男性多发的特征。通常为成年期起病，但亦有儿童期起病者的相关报道。

#### 3.2.1 发作性阵发性偏侧头痛

#### 描述:

偏侧头痛的发作持续期为 7 天到 1 年，缓解期至少大于 3 个月。

#### 诊断标准:

- A. 符合 3.2 阵发性偏侧头痛的诊断标准并且在一段时间内发作
- B. 至少两次发作持续时间为 7 天到 1 年未治疗)并且缓解期至少大于等于 3 个月。



### 3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛

#### 描述:

持续超过 1 年无缓解期的阵发性偏侧头痛发作, 或缓解期小于 3 个月。

#### 诊断标准:

- A. 符合 3.2 阵发性偏侧头痛的诊断标准以及以下 B 标准
- B. 至少 1 年内无缓解期或缓解期小于 3 月。

#### 评注:

患者同时符合诊断标准 3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛以及 13.1.1 三叉神经痛(有时被归类为慢性阵发性偏侧头痛-抽动综合征)应该同时接受以上两种诊断。对该疾病的识别很重要, 因为这两种疾患均需要治疗。这种关联内在的病理生理机制尚不明确。

### 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作

#### 描述:

中或重度的单侧头痛, 每次发作持续数秒至数分钟, 总发作时间持续至少 1 天, 通常伴有同侧眼睛发红及流泪。

#### 诊断标准:

- A. 至少 20 次符合 B-D 的发作
- B. 中或重度单侧头痛, 伴眶周、眶上、颞部和/或其他三叉神经支配区域, 持续 1-600 秒, 发作呈单个刺痛, 连续刺痛或锯齿样模式
- C. 至少存在下列头面部自主神经症状(和头痛同侧)中的 1 项:
  1. 结膜充血和/或流泪
  2. 鼻塞和/或流涕
  3. 眼睑水肿

4. 前额和面部出汗

5. 瞳孔缩小和/或眼睑下垂

D. 发作频率至少为 1 次/天<sup>1</sup>

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 对于 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作的部分但不到一半的活动期, 其发作可能较不频繁。

#### 评注:

较长持续时间的发作形式通常为多刺样或锯齿样。

3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作的两种亚型现归入 ICHD-3 beta: 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪(SUNCT)和 3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部自主神经症状(SUNA)。3.3.1 SUNCT 可能为 3.3.2 SUNA 的一种亚型, 这仍需要进一步研究证实。同时, 上述两种疾病各自成为一种亚型, 将在下面进行分别呈述。

3.3.1 SUNCT 和 3.3.2 SUNA 通常被触发因素触发后没有不应期。这个与 13.1 三叉神经痛相反, 后者在每次发作后均有不应期。

#### 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪(SUNCT)

#### 诊断标准:

- A. 符合 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作的诊断标准
- B. 同时伴有以下症状, 且与疼痛同侧
  1. 结膜充血
  2. 流泪(流眼泪)

**评注:**

文献提示与 3.3.1 *SUNCT* 最相似的疾病为后颅窝病变。

有报道称, 存在同时罹患 3.3.1 *SUNCT* 与 13.1.1 三叉神经痛的患者。这两种疾病从临床上较难鉴别。对于这类患者需同时接受这两种诊断。

有报道称, 存在同时罹患 3.3.1 *SUNCT* 与 3.1 丛集性头痛的患者; 这种交叉现象的病理生理意义需行进一步研究。

**3.3.1.1 发作性SUNCT****描述**

*SUNCT* 的发作持续时间为 7 天到 1 年, 缓解期至少大于 3 个月。

**诊断标准**

- A. 符合 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪的诊断标准并且在一段时间内发作
- B. 至少两次发作持续时间为 7 天到 1 年未治疗) 并且缓解期 $\geq$ 3 个月。

**3.3.1.2 慢性SUNCT****描述:**

持续超过 1 年的 *SUNCT* 发作, 期间无缓解期或缓解期小于 3 个月。

**诊断标准:**

- A. 符合 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪的诊断标准以及 B
- B. 至少 1 年内无缓解期或缓解期 $<$ 3 个月。

**3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部****自主神经症状 (SUNA)****诊断标准:**

- A. 符合 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作的诊断标准及标准 B
- B. 不超过以下一种症状, 且与疼痛同侧:
  1. 结膜充血
  2. 流泪 (流眼泪)。

**3.3.2.1 发作性SUNA****描述:**

*SUNA* 的发作持续时间为 7 天到 1 年, 缓解期至少大于 3 个月。

**诊断标准:**

- A. 符合 3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部自主神经症状的诊断标准并且在一段时间内发作
- B. 至少两次发作持续时间为 7 天到 1 年(未治疗) 并且缓解期 $\geq$ 3 个月。

**3.3.2.2 慢性SUNA****描述:**

持续超过 1 年的 *SUNA* 发作无缓解期, 或缓解期小于 3 个月。

**诊断标准:**

- A. 符合 3.3.2 短暂单侧神经痛样头痛发作伴头面部自主神经症状的诊断标准以及标准 B
- B. 至少 1 年内无缓解期或缓解期 $<$ 3 月。

**3.4 持续偏侧头痛****描述:**

持续性严格单侧头痛，伴同侧结膜充血、流泪、鼻塞、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂和/或眼睑水肿，和/或烦躁不安或躁动。吲哚美辛对其有特效。

#### 诊断标准:

- A. 符合 B-D 的单侧头痛
- B. 头痛时间超过 3 个月，且头痛程度呈中重度或重度加重
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  1. 至少出现下列各项症状或体征（和头痛同侧）中的 1 项:
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻塞和/或流涕
    - c) 眼睑水肿
    - d) 前额和面部出汗
    - e) 瞳孔缩小和/或眼睑下垂
  2. 烦躁不安或躁动，或活动可加重头痛
- D. 治疗量的吲哚美辛绝对有效<sup>1</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 成年人口服吲哚美辛的起始剂量至少为 150mg/天，必要时可增至 225mg/天。注射剂量为 100-200mg。通常小剂量维持治疗。

#### 评注:

3.4 持续偏侧头痛常常会出现偏头痛样症状，如畏光和畏声。

基于典型单侧疼痛并伴有同侧头面部自主神经症状在 ICHD-3 版中 3.4 持续性偏侧头痛归类于 3. 三叉神经自主神经性头痛（ICHD-2 版中归类于 4. 其他原发性头痛）。

脑影像学研究发现 TCAs 中所有的头痛类型有重要的共同特征，即下丘脑后部灰质区域的激活。此外，吲哚美辛对其有特效与 3.2 阵发性偏侧头痛类似。

#### 3.4.1 持续偏侧头痛，缓解亚型

##### 描述:

持续偏侧头痛并不是头痛持续存在而是至少有 24 小时的间歇期。

##### 诊断标准

- A. 头痛符合 3.4 持续偏侧头痛的诊断标准以及标准 B
- B. 头痛并非每日发生，或持续头痛但缓解期（未治疗） $\geq 24$  小时。

##### 评注:

3.4.1 持续偏侧头痛，缓解亚型可能是自发的或由 3.4.2 持续偏侧头痛，非缓解亚型转化而来。

#### 3.4.2 持续性偏侧头痛，非缓解亚型

##### 描述:

持续性偏侧头痛持续至少 1 年，且没有  $\geq 24$  小时的间歇期。

##### 诊断标准:

- A. 头痛符合 3.4 持续性偏侧头痛的诊断标准以及标准 B
- B. 每日均有头痛持续至少 1 年，且没有  $\geq 24$  小时的缓解期。

##### 评注:

首次发作即为 3.4.2 持续性偏侧头痛，非

缓解亚型，或由 3.4.1 持续性偏侧头痛，缓解亚型转化而来，大部分患者起病即为非缓解亚型。

### 3.5 很可能的三叉神经自主神经性头痛

#### 描述:

头痛发作属于 3.三叉神经自主神经性头痛中的一种类型或亚型，但是缺少上述任何一种类型和亚型诊断标准中的一条，且不符合其他类型头痛的诊断标准。

#### 诊断标准:

- A. 符合 3.1 丛集性头痛 A-D, 3.2 阵发性偏侧头痛 A-E, 3.3 短暂单侧神经痛样头痛

发作 A-D, 或 3.4 持续偏侧头痛 A-D 标准中除 1 项外的全部标准

- B. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛诊断标准  
C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

患者可能会被诊断为 3.5.1 很可能的丛集性头痛, 3.5.2 很可能的阵发性偏侧头痛, 3.5.3 很可能的短暂单侧神经痛样头痛发作或 3.5.4 很可能的持续性偏侧头痛。这类患者或者典型发作次数不够（例如丛集性头痛只有第 1 个丛集期），或者发作次数符合标准，但是不符合其他诊断标准中的 1 项。

### 参考书目和文献

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58: 354-361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85-90.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3: 506-512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23: 24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. 'Hemicrania continua': A clinical review. *Headache* 1991; 31: 20-26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M and Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14: 168-170.
- Broeske D, Lenn NJ and Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: Possible relation to

ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993; 8: 235-236.

- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11:123-127.
- Caminero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18: 159-161.
- Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania Continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010;133: 1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS and Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: A prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008; 131: 1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS and Goadsby PJ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT) or cranial Autonomic features (SUNA) . A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006; 129: 2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia*

- 1996; 16: 503-506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's ' histaminic cephalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia) . *Acta Psychiat Scand* 1947; 46: 106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- Empl M, Goadsby PJ and Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: Trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003; 23: 584.
- Eulenberg A. Lehrbuch der Nervenkrankheiten. 2nd ed. Berlin: Hirschwald 1878. Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminalautonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1: 37-43.
- Goadsby PJ and Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120: 193-209.
- Goadsby PJ and Lipton RB. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2001; 41: 608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21:82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993; 13: 361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1: 457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72: 92-98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalgias. *Cephalalgia* 2008; 28: 626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987; 7: 161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24: 289-292.
- Kudrow L. Cluster headache: Mechanisms and management. *Oxford: Oxford University Press* 1980.
- Kudrow DB and Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29:280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: A possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998; 18: 138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, et al. Cluster headache-Course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991; 11:169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache-Clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983; 3: 21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000; 40: 682-685.
- May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999; 19: 115-127.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352: 275-278.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Cluster-tic syndrome: Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000; 58:518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J and Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994; 14: 301-302.
- Mulleners WM and Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996; 47: 302.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. Hemicrania continua: Ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994;44: 2111-2114.
- Obermann M, Yoon M-S, Dommès P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalalgia* 2007; 27: 504-509.
- Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993;13: 205-206.

- 
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL and Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genet* 1995; 32: 954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicranial syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005;25: 547-549.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD and Young WB. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54: 219-221.
- Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974; 14: 105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9: 147-156.
- Sjostrand C, Waldenlind E and Ekblom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20: 653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910; 140: 868-878.
- Solomon S, Apfelbaum RI and Guglielmo KM. The clustertic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985; 5:83-89.
- Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache...and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010; 17: 547-553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41:837-856.
- Watson P and Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985;25: 123-126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54:1524-1526.

## 4. 其他原发性头痛

### 4.1 原发性咳嗽性头痛

#### 4.1.1 很可能的原发性咳嗽性头痛

### 4.2 原发性劳力性头痛

#### 4.2.1 很可能的原发性劳力性头痛

### 4.3 原发性性活动相关性头痛

#### 4.3.1 很可能的原发性性活动相关性头痛

### 4.4 原发性霹雳样头痛

### 4.5 冷刺激性头痛

#### 4.5.1 缘于外部冷刺激的头痛

#### 4.5.2 缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛

#### 4.5.3 很可能的冷刺激性头痛

##### 4.5.3.1 很可能的缘于外部冷刺激的头痛

##### 4.5.3.2 很可能的缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛

### 4.6 外部压力性头痛

#### 4.6.1 外部压迫性头痛

#### 4.6.2 外部牵拉性头痛

#### 4.6.3 很可能的外部压力性头痛

##### 4.6.3.1 很可能的外部压迫性头痛

##### 4.6.3.2 很可能的外部牵拉性头痛

### 4.7 原发性针刺样头痛

#### 4.7.1 很可能的原发性针刺样头痛

### 4.8 圆形头痛

#### 4.8.1 很可能的圆形头痛

### 4.9 睡眠性头痛

#### 4.9.1 很可能的睡眠性头痛

### 4.10 新发每日持续头痛 (NDPH)

#### 4.10.1 很可能的新发每日持续头痛

## 概述

*原发性或继发性头痛或兼而有之?* 根据情况, 4. *其他原发性头痛*需要参照下列两个

规则。

1. 对符合此类疾病特征的新的头痛首次发生时, 如果头痛的发生与某个可以导致头痛的疾患在时间上密切相关, 或符合某个可以导致头痛的疾病的诊断标准, 应诊断为继发性头痛。

2. 如果符合此类疾病特征的头痛转为慢性, 或明显恶化 (频率或程度增加两倍以上), 与某个可以导致头痛的疾患在发生时间上密切相关, 且有证据表明该疾患是导致头痛加重的原因时, 原发性头痛和继发性头痛都要诊断。

## 简介

本章包括一系列有临床异质性的原发性头痛。他们分为四组, 并相应地在 ICHD-3 中按顺序编码。

1. 体力活动相关性头痛, 包括 4.1 *原发性咳嗽性头痛*, 4.2 *原发性劳力性头痛*, 4.3 *原发性性活动相关性头痛*; 4.4 *原发性霹雳样头痛*。

2. 缘于直接的物理刺激所致的头痛(之所以考虑为原发性头痛, 因为他们由生理性刺激而引起 [非损伤性刺激]), 包括 4.5 *冷刺激性头痛*和 4.6 *外部压力性头痛*。

3. 头皮痛 (头皮表面), 包括 4.7 *原发性针刺性头痛*和 4.8 *圆形头痛*(还包括附录中的 A4.11 *头皮闪痛*)。

4. 其他各种原发性头痛包括 4.9 *睡眠性头痛*和 4.10 *新发每日持续头痛*。

本类头痛发病机制尚不清楚, 治疗亦是基于个案报道或无对照的试验。

有些具有类似特点的头痛可能是症状性的 (继发性头痛); 当头痛第一次发作时,

需要通过影像学及其他适当的检验仔细评估。其中一部分头痛（例如 4.2 原发性劳力性头痛, 4.3 原发性性活动相关性头痛以及 4.4 原发性霹雳样头痛）的发作，可能是急性的，患者可能就诊于急诊，这些病例必须做适当而全面的检查（尤其是神经影像学）。

#### 4.1 原发性咳嗽性头痛

*曾用名:*

良性咳嗽性头痛; Valsalva 动作性头痛

*描述:*

头痛由咳嗽或其他 Valsalva 动作（绷紧、用力）引起，但不是由持续的体力活动引起，并且不伴有颅内病变。

*诊断标准:*

- A. 至少有 2 次头痛发作符合标准 B-D
- B. 由咳嗽、用力和/或其他 Valsalva 动作引起，且发生仅和咳嗽、用力和/或其他 Valsalva 动作相关<sup>1</sup>
- C. 突然发作<sup>2</sup>
- D. 持续时间 1s-2h<sup>2</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好的解释<sup>3</sup>。

*注释:*

1. 头痛在咳嗽或其他刺激后紧接着出现。
2. 头痛几乎立刻达峰，数秒或数分钟后减轻（尽管有些病人的轻到中度的头痛持续可达2小时）。
3. 约40%的咳嗽性头痛是继发性的，大部分继发性咳嗽性头痛的病人存在 Arnold-Chiari畸形I型。其他报道的继发

性病因包括：自发性低颅压、颈动脉或椎基底动脉疾病、中颅窝或后颅窝肿瘤、中脑囊肿、颅底凹陷、扁平颅底、硬膜下血肿、脑动脉瘤和可逆性脑血管收缩综合征。诊断性的神经影像检查对于发现可能的颅内病变或异常至关重要。由于幕下肿瘤占儿童颅内占位性病变中的 50%以上，故儿童中的咳嗽性头痛应首先考虑为继发性的，直到有证据足以排除。

*评注:* 4.1 原发性咳嗽性头痛是一种罕见的情形，在神经科就诊的头痛病人中只占1%甚至更少。然而，有一篇文献报道在胸科门诊就诊的咳嗽病人中1/5有咳嗽性头痛。

4.1 原发性咳嗽性头痛部位通常在双侧和后部，发病年龄多在 40 岁以上。咳嗽的频率和头痛的严重程度有显著的相关性。有报道近 2/3 的 4.1 原发性咳嗽性头痛病人有诸如眩晕、恶心及睡眠异常等伴随症状。

吲哚美辛（50-200 mg/日）通常对 4.1 原发性咳嗽性头痛有效，对少数继发性咳嗽性头痛病例也有效。

##### 4.1.1 很可能的原发性咳嗽性头痛

*诊断标准:*

- A. 至少符合下列 2 项中 1 项：
  1. 单次头痛发作符合标准 B-D
  2. 至少 2 次头痛发作符合标准 B，同时符合标准 C 或 D 中的 1 项
- B. 由咳嗽、用力和/或其他 Valsalva 动作引起，且发生仅和咳嗽、用力和/或其他 Valsalva 动作相关
- C. 突然发作
- D. 持续时间 1s-2h
- E. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛的诊断



标准

F. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好的解释。

## 4.2 原发性劳力性头痛

曾用名:

原发劳力性头痛；良性劳力性头痛。

别处编码:

运动诱发偏头痛可根据其亚型编码于 1. 偏头痛。

描述:

由任何形式的运动引起的头痛且不伴有任何颅内疾患。

诊断标准:

- A. 至少 2 次头痛发作符合标准 B-C
- B. 剧烈体力活动引起,可发生在活动中或活动后
- C. 持续时间<48 小时
- D. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好的解释<sup>1</sup>。

注释:

1. 存在症状性劳力性头痛。第一次发生具有这些特点的头痛时,一定要排除蛛网膜下腔出血、动脉夹层和可逆性脑血管收缩综合征(RCVS)。

评注: 4.2 原发性劳力性头痛在天气炎热时或高海拔地区尤其易发。诸如“举重”性头痛等亚型已得到公认,但仍未独立分类。不像 4.1 原发性咳嗽性头痛,可由一连串短暂用力触

发(如Valsalva样动作), 4.2 原发性劳力性头痛常常由于持续的剧烈身体活动引起。

在Vaga研究中大部分劳力性头痛患者的头痛符合搏动性特点(搏动性在青年患者中较少,且接近一半的患者头痛时间小于5分钟)。

有报道口服酒石酸麦角胺在一些病人中可起到预防效果。吲哚美辛对大部分病例有效。

4.2 原发性劳力性头痛的病理生理机制仍不清楚。大部分研究者认为是血管源性的,推测继发于体力活动的静脉或动脉扩张是其诱发疼痛的机制。近期研究发现 4.2 原发性劳力性头痛患者颈内静脉瓣功能不全的发生率明显高于对照组,(70% 对 20%),提示颈静脉返流所致颅内静脉充血可能参与了其病理生理过程。

### 4.2.1 很可能的原发性劳力性头痛

诊断标准:

- A. 符合下列 2 项中的 1 项:
  1. 单次头痛发作符合标准 B 和 C
  2. 至少 2 次头痛发作符合标准 B 但不符合标准 C
- B. 剧烈体力活动引起,可发生在活动中或活动后
- C. 持续时间<48 小时
- D. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛的诊断标准
- E. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好地解释。

## 4.3 原发性性活动相关性头痛

曾用名:

良性性活动头痛；良性血管性性活动头痛；性交性头痛；性高潮性头痛；性活动性头痛。

**别处编码：**

发生于性交后的体位性头痛应编码为 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛，因其很可能的由脑脊液漏所引起。

**描述：**

头痛由性活动引起，开始通常是双侧钝痛，随着性兴奋而增强，在性高潮时突然变得剧烈，且不伴有任何颅内疾患。

**诊断标准：**

- A. 至少 2 次头痛和/或颈痛发作符合标准 B-D
- B. 由性活动引起，且仅仅发生于性活动中
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
  - 1. 随着性活动兴奋性的增加头痛程度增加
  - 2. 突发爆炸样头痛发生在性高潮之前或性高潮时
- D. 重度头痛持续 1 分钟到 24 小时和/或轻度头痛达到 72 小时
- E. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好地解释<sup>1,2</sup>。

**注释：**

- 1. 4.3 原发性性活动相关性头痛不伴随意识障碍、呕吐、视觉、感觉或运动症状，而症状性性活动头痛可能存在这些伴随症状。首次发作的与性活动相关的头痛必须除外蛛网膜下腔出血、颅内或颅外动脉夹层以及可逆性脑血

管收缩综合征（RCVS）。

- 2. 除非血管造影检查（包括传统的、磁共振或计算机断层扫描血管造影术）或经颅多普勒超声检查证实是其他疾病，否则多次在性活动过程中出现爆炸样头痛应该考虑为 6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征(RCVS)的头痛(qv)。需要注意的是，血管收缩在可逆性脑血管收缩综合征早期可能观察不到，所以该类患者需要进行随访。

**评注：**在 ICHD-1 和 ICHD-2 中包括两种亚型（高潮前头痛和高潮头痛），但临床研究目前还不能区分两者，因此 4.3 性活动相关性头痛现在被认为是有多表现的单一疾病实体。

最近的研究表明，所有病例中近 40% 呈现超过一年的慢性病程。

一些病人一生中仅体验过一次 4.3 原发性性活动相关性头痛，他们应诊断为 4.3.1 很可能的原发性性活动相关性头痛。未来对此型头痛的研究，应仅纳入至少于 2 次发作的病人。

流行病学研究进一步表明 4.3 原发性性活动相关性头痛可发生在任何性活跃的年龄，男性好发，（男女比 1.2:1-3:1），仅发生于性活动中，大部分病例不伴有自主或植物神经症状，2/3 为双侧，1/3 为单侧，枕部或全头占有所有病例的 80%。4.3 原发性性活动相关性头痛的发作频率总是与性活动的频率相关。

**4.3.1 很可能的原发性性活动相关性头痛**

**诊断标准：**

- A. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：

1. 单次头痛发作符合标准 B-D
  2. 至少 2 次头痛发作符合 B 标准,同时符合标准 C 或 D 中的 1 项
- B. 由性活动引起,且仅仅发生于性活动中
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
1. 随着性活动兴奋性的增加头痛程度增加
  2. 突发爆炸样头痛发生在性高潮之前或性高潮时
- D. 重度头痛持续 1 分钟到 24 小时,和/或轻度头痛达到 72 小时
- E. 不符合 ICHD-3 中其他类型头痛的诊断标准
- F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 4.4 原发性霹雳样头痛

*曾用名:*

良性霹雳性头痛。

*别处编码:*

4.1 原发性咳嗽性头痛、4.2 原发性劳力性头痛和 4.3 原发性性活动相关性头痛均可以表现为霹雳样头痛,当霹雳样头痛仅由其中任何一种诱因诱发时,应将其诊断为以上相应的原发性头痛。

*描述:*

突发、剧烈头痛,类似于脑动脉瘤破裂的表现,但无颅内动脉病变。

*诊断标准:*

- A. 重度头痛符合标准 B 和 C
- B. 突然发作,头痛严重程度在 1 分钟内达到高峰

- C. 持续时间  $\geq 5$  分钟
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1,2</sup>。

*注释:*

1. 霹雳样头痛多与严重的颅内血管病变有关,尤其是蛛网膜下腔出血,必须排除。其他尚需排除的颅内血管病变包括:颅内出血、脑静脉血栓形成、未破裂的血管畸形(最常见的为动脉瘤)、动脉夹层(颅内以及颅外的)、可逆性脑血管收缩综合征以及垂体卒中等。其他可引起霹雳样头痛的器质性疾病还有脑膜炎、第三脑室胶样囊肿、自发性低颅压以及急性鼻窦炎(特别是气压伤之后)。4.4 原发性霹雳样头痛必须在除外所有器质性疾病才可以诊断。这就要求脑影像学表现正常,包括脑血管和/或脑脊液检查正常。
2. 需要注意的是,血管收缩在可逆性脑血管收缩综合征早期可能观察不到。因此,即使是暂时的,也不应诊断很可能的原发性霹雳样头痛。

*评注:* 霹雳样头痛作为原发性头痛的证据不足:如出现霹雳样头痛,应尽快及全面的寻找病因。

#### 4.5 冷刺激性头痛

*描述:*

头部受外界寒冷刺激或摄入或吸入冷刺激物所致的头痛。

##### 4.5.1 缘于外部冷刺激的头痛

**描述:**

未受保护的头部暴露于极低温度环境后出现的全头痛。

**诊断标准:**

- A. 至少 2 次急性头痛发作符合标准 B 和 C
- B. 由头部受外界冷刺激引起且仅发生于冷刺激时
- C. 去除冷刺激后 30 分钟内头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

这种类型的头痛由外部的冷刺激引起，如暴露于寒冷天气、潜入冷水或接受冷冻疗法时出现。部分患者出现额中部剧烈、短暂的刺痛，也可以表现为单侧颞部、额部、眶后疼痛。

**4.5.2 缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛****曾用名:**

冰激凌头痛；脑冰冻头痛。

**描述:**

短暂的前额或颞部头痛，可能很剧烈，由冷的物质（固体、液体或气体）通过易感人群的腭和/或咽后壁而引起

**诊断标准:**

- A. 至少 2 次急性前额部或颞部头痛发作符合标准 B 和 C
- B. 进食冷的食物、饮料或吸入冷空气，上颚和/或咽后壁受到冷刺激后立即出现
- C. 去除冷刺激后 10 分钟内头痛消失
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

**评注:**

4.5.2 缘于摄入或吸入冷刺激的头痛在一般人群中也很常见，尤其是在 1. 偏头痛患者中。快速进食刨冰特别容易诱发此种头痛，但吃冰激凌，即使吃的很慢也容易诱发。头痛位于额部或颞部，通常是双侧的（但是也可以是单侧的，如与 1. 偏头痛患者的头痛同侧）。

**4.5.3 很可能的冷刺激性头痛****诊断标准:**

- A. 单次发作符合标准 B 和 C
- B. 仅在头部外界接触冷刺激或进食或吸入冷刺激物后立即出现
- C. 去除冷刺激后 10 分钟内头痛消失
- D. 不符合 ICHD-3 中的任何其他类型头痛的诊断标准
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

亚型可编码为 4.5.3.1 很可能的缘于外部冷刺激的头痛和 4.5.3.2 很可能的缘于摄入或吸入冷刺激物的头痛。

**4.6 外部压力性头痛****描述:**

由颅周软组织持续受压或牵拉引起的头痛。

**评注:**

4.6 外部压力性头痛是一种原发性头痛，压迫和牵拉的力量很轻微，不足以引起头皮损伤。换言之，此种压迫和牵拉均为生理性刺激。

#### 4.6.1 外部压迫性头痛

##### 描述:

头皮未受到损伤的情况下，颅周软组织持续受压引起头痛，比如颅周紧束绷带、头戴帽子或头盔、游泳或潜水时带护目镜。

##### 诊断标准:

- A. 至少 2 次头痛发作符合标准 B-D
- B. 前额部或头皮持续受压 1 小时内出现
- C. 受压处的疼痛程度最重
- D. 在解除外部受压后 1 小时内头痛消失
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 4.6.2 外部牵拉性头痛

##### 曾用名:

马尾辫头痛。

##### 描述:

没有头皮损伤的情况下，由持续牵拉颅周软组织引起的头痛。

##### 诊断标准:

- A. 至少 2 次头痛发作符合标准 B-D
- B. 仅在向外持续牵拉头皮时出现受牵拉处疼痛程度最重
- C. 解除牵拉后 1 小时内头痛消失
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

头痛持续的时间因外部牵拉程度和持续时间的不同而不同。尽管受牵拉处头痛最严重，但是头痛可以扩展到其他区域。

#### 4.6.3 很可能的外部压力性头痛

##### 诊断标准:

- A. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项:
  1. 单次发作符合标准 B-D
  2. 至少 2 次头痛发作符合 B 标准,同时符合 C 或 D 标准中的 1 个
- B. 仅在前额和/或头皮持续外部受压或牵拉时出现
- C. 受压或牵拉部位疼痛程度最重
- D. 解除受压或牵拉后 1 小时内头痛消失
- E. 不符合 ICHD-3 中的任何其他类型头痛的诊断标准
- F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

亚型可编码为 4.6.3.1 很可能的外部压迫性头痛和 4.6.3.2 很可能的外部牵拉性头痛。

### 4.7 原发性针刺样头痛

##### 曾用名:

冰锥痛;眼中钉综合征;周期性眼痛;一过性头部刺痛

##### 描述:

不存在组织结构或颅神经器质性病变的情况下，出现头部自发性、短暂性的局部刺

痛。

*诊断标准:*

- A. 头部自发性的单次或多次系列发作性刺痛符合标准 B-D
- B. 单次刺痛发作持续数秒钟<sup>1</sup>
- C. 刺痛发作频率不固定, 每天 1 次至数次<sup>2</sup>
- D. 无头颅自主神经症状
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 研究表明80%的刺痛持续时间≤3秒 持续10-120秒的鲜有报道。
2. 发作频率一般比较低, 每天1至数次。鲜有数天连续发作, 曾有一例持续一周的报道。

*评注:* 实地测试已经确认了4.7原发性针刺样头痛诊断标准的有效性。该诊断标准可以诊断出大多数以针刺样疼痛为特点的原发性针刺样头痛。ICHD-II 中没有这一分类。

70%的4.7 原发针刺样头痛部位出现在三叉神经支配范围以外。可以从一个部位移动到另一个部位, 位于同侧和对侧头部; 只有 1/3 的患者头痛部位固定。当刺痛始终固定于某个位置, 需要注意排除刺痛部位和受累颅神经支配区域的结构改变。

一部分患者有伴随症状, 但是不包括颅脑自主神经症状。颅脑自主神经症状有助于鉴别4.7 原发针刺样头痛与3.3 短暂的单侧神经痛样头痛发作。

4.7 原发性针刺样头痛在 1. 偏头痛患者中很常见, 并且疼痛部位多位于偏头痛

发作的同侧。

#### 4.7.1 很可能的原发性针刺样头痛

*诊断标准:*

- A. 自发性出现的头部单次或成串发作的刺痛
- B. 仅符合下列三项中的两项
  1. 单次刺痛发作持续数秒钟
  2. 刺痛发作频率不固定, 每天 1 次至数次
  3. 无头部自主神经症状
- C. 不符合 ICHD-3 中的任何其他类型头痛的诊断标准
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 4.8 圆形头痛

*曾用名:*

硬币形头痛。

*描述:*

不存在任何潜在的结构损伤的情况下, 发生于头皮的 1 个界限分明的局域性的疼痛, 持续时间差异很大, 但通常是慢性的。

*诊断标准:*

- A. 持续性的或间断性的头痛符合标准 B
- B. 局限于头皮的某一区域, 符合以下 4 种特点:
  1. 界限分明
  2. 形状、大小固定
  3. 圆形或椭圆形
  4. 直径 1-6cm
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

*注释:*

1. 需要通过病史询问、体格检查和必要的检查排除其它原因导致的头痛尤其是结构和皮肤病变。

*评注:* 头痛可位于头皮的任何部位，但以顶部常见。罕见4.8 *圆形头痛*病例可表现为双侧或多灶性，每1个受累部位均具备圆形头痛的所有特征。

疼痛通常为轻中度，偶为剧烈疼痛。原有的疼痛基础上，可能会出现自发的或诱发的头痛加重。

头痛持续时间差异很大：多达75%的报道病例中，本病为慢性病程（即病程大于3个月），但也有持续数秒、数分、数小时、数天的报道。

受累区域通常表现为感觉减退、感觉倒错、感觉异常、触摸痛和/或压痛等症状的不同组合。

#### 4.8.1 很可能的圆形头痛

*诊断标准:*

- A. 持续性或间断性疼痛符合标准 B
- B. 局限于头皮的某一区域，仅符合下列4项中的3项：
  1. 界限分明
  2. 形状大小固定
  3. 圆形或椭圆形
  4. 直径 1-6cm
- C. 不符合 ICHD-3 中的任何其他类型头痛的诊断标准
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地

解释。

## 4.9 睡眠性头痛

*曾用名:*

睡眠头痛综合征；“闹钟”性头痛。

*描述:*

频繁发作的头痛，仅在睡眠中出现，常导致患者痛醒，持续可长达4小时，没有特征性的伴随症状，不能缘于其他病理改变。

*诊断标准:*

- A. 反复发作的头痛符合标准 B-E
- B. 仅在睡眠中出现，会导致患者痛醒
- C. 每月发作天数 $\geq 10$ 天，持续 $> 3$ 月
- D. 痛醒后头痛持续 $\geq 15$ 分钟，可长达4小时
- E. 无头颅自主神经症状或坐立不安
- F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 欲得到有效治疗，必须将其与 3.三叉神经自主神经性头痛的任一个亚型尤其是 3.1 *丛集性头痛*鉴别。
2. 需要排除其他在睡眠中发生且能使患者醒来的疾病，尤其要注意睡眠呼吸暂停综合征、夜间高血压、低血糖和药物过量使用，颅内病变也必须除外。但是有睡眠呼吸暂停综合征的患者不能排除 4.9 *睡眠性头痛*的诊断。

*评注:* 最近的一项研究表明这些诊断标准，

包括 ICHD-3  $\beta$ ，对于针对 4.9 睡眠性头痛较 ICHD-II 敏感性更高。

4.9 睡眠性头痛多数始发于 50 岁以后，但也可以发生于年轻人群。

头痛程度通常为轻中度，约有 1/5 的患者表现为重度疼痛。约 2/3 的患者表现为双侧疼痛。通常持续 15-180 分钟，也有持续更长时间的报道。

大多数表现为持续性头痛，每日或几乎每日头痛，也有表现为发作性头痛的（每月发作 < 15 天）。

尽管 4.9 睡眠性头痛通常表现为紧张型头痛的特点，最近也有报道称头痛可以具有偏头痛的特征，一些患者发作时伴恶心。

4.9 睡眠性头痛的发作可能和睡眠的阶段无关。最近的一项磁共振（MRI）研究显示 4.9 睡眠性头痛患者的下丘脑灰质体积减小。

部分个案报道中称锂剂、咖啡因、褪黑素和吲哚美辛治疗有效。

#### 4.9.1 很可能的睡眠性头痛

诊断标准:

- A. 反复的头痛发作符合标准 B 和 C
- B. 仅在睡眠中出现，会导致患者痛醒
- C. 仅符合下列三项中的两项
  1. 每月发作天数  $\geq 10$  天，持续 > 3 月
  2. 痛醒后头痛持续  $\geq 15$  分钟，可长达 4 小时
  3. 无头颅自主神经症状或坐立不安
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 4.10 新发每日持续头痛

曾用名:

急性起病的慢性头痛；发作起始慢性头痛。

描述:

发作起始即表现为每日持续性头痛，患者可记起头痛发作起始时间。疼痛无明显特点，类似偏头痛或紧张型头痛，或兼而有之。

诊断标准:

- A. 持续性头痛符合标准 B 和 C
- B. 有明确的并能准确记忆的发作起始时间，在 24 小时内变为持续、不缓解疼痛
- C. 持续时间 > 3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1-4</sup>。

注释:

1. 4.10 新发每日持续头痛是一种特殊类型头痛，发作起始即为每日持续性头痛，典型者既往无头痛病史。此型患者能回忆并清楚地描述头痛发作的具体时间，否则就需要考虑其他诊断。既往有头痛病史（1. 偏头痛或 2. 紧张型头痛）的患者不能排除此诊断，但新发每日持续头痛发作前不应有头痛频率增加。同样，既往有头痛病史患者如考虑此型头痛，应排除药物过量应用所致。
2. 4.10 新发每日持续头痛可具备 1. 偏头痛或 2. 紧张型头痛的特点。即使患者头痛也符合 1.3 慢性偏头痛或/和 2.3 慢性紧张型头痛的诊断标准，但只要符合 4.10 新发每日持续头痛的诊断标准，就应该诊断为后者。相反，当同时符合 4.10 新发每日持续头痛和 3.4 持续偏侧头痛时，则



诊断为持续偏侧头痛。

3. 止痛药物的使用可能会超出8.2药物过量性头痛的病因诊断上的限制。在这些病例中，除非患者头痛发作的起始时间点明确早于药物过度使用的时间，否则不能诊断4.10新发每日持续头痛。如果是这样（注：每日头痛发作的起始时间点明确早于药物过度使用的时间），则同时诊断4.10新发每日持续头痛和8.2药物过量性头痛。
4. 在所有病例中，其他继发性头痛，如5.1缘于头部创伤的急性头痛、7.1缘于脑脊液压力增高的头痛和7.2缘于脑脊液压力减低的头痛均应通过适当的检查予以除外。

评注：

## 参考书目和文献

### 4.1 原发性咳嗽性头痛

- Chen PK, Fuh JL and Wang SJ. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.
- Chen YY, Lirng JF, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness: A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004; 24: 694-699.
- Cohen ME and Duffner PK, eds. Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment. *New York: Raven Press* 1994.
- Cutrer FM and Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004; 22: 133-149.
- Ozge C, Atis S, Ozge A, et al. Cough headache: frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005; 9: 383-388.
- Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 272-276.

4.10 新发每日持续头痛有 2 个亚型：自限型和难治型，前者在数月内无治疗而自愈，后者对各种治疗无效。2 个亚型没有单独编码。

#### 4.10.1 很可能的新发每日持续头痛

诊断标准：

- A. 持续性头痛符合标准 B 和 C
- B. 有明确的并能准确记忆的发作起始时间，在 24 小时内变为持续、不缓解疼痛
- C. 持续时间 ≤ 3 个月
- D. 不符合 ICHD-3 中的其他类型头痛的诊断标准
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

- Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Perini F, Toso V. Benign cough 'cluster' headache. *Cephalalgia* 1998; 18: 493-494.
- Raskin NH. The cough headache syndrome treatment. *Neurology* 1995; 45: 1784.

### 4.2 原发性劳力性头痛

- Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003; 43: 404-406.
- Chen SP, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Exertional headache: A survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009; 29: 401-407.
- Doepp F, Valdueza JM and Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary

- exertional headache: A risk factor? *Cephalalgia* 2008; 28: 182-185.
- Edis RH and Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988; 30: 993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001; 4: 1085-1092.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M and Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache: A disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997; 37: 597-598.
- Lance JW and Lambros J. Unilateral exertional headache as asymptomatic of cardiac ischemia. *Headache* 1998; 38: 315-316.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49: 813-816.
- McCrary P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997; 25: 33-43.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG and Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache: Interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 417-421.
- Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784-790.
- Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache-II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23: 803-807.
- Wang SJ and Fuh JL. The 'Other' headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 41-46.
- Cephalalgia* 2006; 26: 202-207.
- Frese A, Eikermann A, Frese K, et al. Headache associated with sexual activity: Demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003; 61: 796-800.
- Frese A, Rahmann A, Gregor N, et al. Headache associated with sexual activity: Prognosis and treatment options. *Cephalalgia* 2007; 27: 1265-1270.
- Kumar KL and Reuler JB. Uncommon headaches: Diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993; 8: 333-341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39: 226-230.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354-360.
- Lundberg PO and Osterman PO. Intercourse and headache. In: Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F and Martignoni E (eds). *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988: 149-153.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP and Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30: 1329-1335.

#### 4.3 原发性性活动相关性头痛

- Biehl K, Evers S and Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007; 27: 1271-1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity - Some observations in Indian patients.

#### 4.4 原发性霹雳样头痛

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm.

- Cephalalgia* 1999; 19: 118-123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001; 21: 78-79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache: A prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002; 22: 354-360.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998; 65: 791-793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246: 946-948.
- Linn FHH and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: A comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279-289.
- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al. Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62: 1414-1416.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117-1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58: 629-632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): Are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003; 23: 218-222.
- Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006; 5: 621-631.
- Slivka A and Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995; 35: 1-6.
- Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000; 20: 132-135.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii: 1020.
- Witham TF and Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J*

*Emergency Med* 2000; 1: 88-90.

#### 4.5 冷刺激性头痛

- Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache-Site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992;32: 35-38.
- Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45: 1116-1117.
- Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20: 93-99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G and Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33: 399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Ice-cream headache-A large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003; 23: 977-981.
- Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21: 1445-1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001; 21: 230-235.
- Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976; 16: 222-225.
- Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of 'ice-cream headache' in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004; 24: 293-297.
- #### 4.6 外部压力性头痛
- Blau JN. Ponytail headache: A pure extracranial headache. *Headache* 2004; 44: 411-413.
- Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 321-324.
- Pestronk A and Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J*

*Med* 1983; 308: 226-227.

#### 4.7 原发性针刺样头痛

- Dangond F and Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993; 33: 257-258.
- Fuh JL, Kuo KH and Wang SJ: Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007; 27: 1005-1009.
- Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache: Clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Develop* 2003; 25: 237-240.
- Lee M, Chu MK, Lee J, et al. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3<sup>rd</sup> beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *J Headache Pain* 2016; 17: 21.
- Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35: 107-110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996; 16: 93-96.
- Raskin NH and Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980; 30: 203-205.
- Selekler HM and Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004; 51: 6-9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck: a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007; 27: 1101-1108.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: The prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21: 207-215.
- Sjaastad, O, Pettersen, H and Bakketeig, LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 581-592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36: 565-567.

#### 4.8 圆形头痛

- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Bifocal nummular headache: The first three cases. *Cephalalgia* 2009; 29: 583-586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: A cartographic study. *Cephalalgia* 2010; 30: 200-206.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195-1198.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 182-186.
- Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 310-312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations: Comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012; 32: 649-653.
- Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010; 12: 1527-1530.
- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numular headache: A coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002; 58: 1678-1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008; 28: 186-190.
- Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2012; 12: 118-124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004; 44: 611-614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache: Six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010; 30: 249-253.

#### 4.9 睡眠性头痛

- Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001; 21: 71-74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000; 40: 748-752.
- Dodick DW, Jones JM and Capobianco DJ. Hypnic headache: Another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000; 40: 830-835.
- Donnet A and Lanteri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009; 29: 928-934.
- Evers S and Goadsby PJ. Hypnic headache: Clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003; 60: 905-909.
- Gil-Gouveia R and Goadsby PJ. Secondary 'hypnic headache'. *J Neurol* 2007; 254: 646-654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533-539.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1435-1442.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011; 31: 286-290.
- Liang JF and Wang SJ. Hypnic headache: A review of clinical features, therapeutic options and outcomes. *Cephalalgia* 2014; 34: 795-805.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008; 28: 209-215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome: A benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40: 1904-1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15: 367-375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534-536.
- daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 14: 843-847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, et al. The classification of chronic daily headache in adolescents -A comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005; 45:582-589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V and Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999; 39: 190-196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents: A clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005; 25: 795-800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: Clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72: A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7: 303-307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41: 830-832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 72 Suppl 2: ii6-ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al. Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009; 29: 1149-1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009; 29: 17-22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002; 22: 66-69.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13: 47-51.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31: 122-125.
- Meineri P, Torre E, Rota E and Grasso E. New daily persistent headache: Clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004; 25 Suppl 3: S281-S282.

#### 4.10 新发每日持续头痛 (NDPH)

Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic

- 
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache: Should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011; 31: 1561-1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP and Young WB. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011; 31: 250-253.
- Prakash S and Shah ND. Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010; 11: 59-66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010; 74: 1358-1364.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: A possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006; 26: 1182-1185.
- Rozen T and Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007; 47: 1050-1055.
- Santoni JR and Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection: Etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993; 32: 530-532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches: Proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34: 1-7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C and Matsuyama T. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH) : 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004; 24: 955-959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches: Definition of a benign syndrome. *Headache* 1986; 26: 317.
- Young WB and Swanson JW. New daily-persistent headache: The switched-on headache. *Neurology* 2010; 74: 1338-1339.

## 第二部分：继发性头痛

5. 缘于头颈部创伤的头痛
6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛
7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛
8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛
9. 缘于感染的头痛
10. 缘于内环境紊乱的头痛
11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛
12. 缘于精神障碍的头痛

## 继发性头痛简介

当患者首次发生头痛或产生新的头痛类型，同时出现颅内肿瘤，可直接推论出头痛继发于肿瘤。即使头痛表现为偏头痛、紧张型头痛或丛集性头痛，这些患者仍应仅有一种头痛诊断7.4缘于颅内肿瘤病变的头痛（或其中1个亚型）。换言之，一种新的头痛伴有另一种公认为能引起头痛的疾病发生时，通常诊断为继发性头痛。

如果患者以前患有一种原发性头痛，并且头痛加重与另一疾病的出现在时间上密切相关时情况就不同了。头痛加重有三种可能的解释：①巧合；②原发性头痛的加重与另一种疾病有因果关系；③代表一种新发的头痛，也与另一种疾病有因果关系。按照ICHD-II的一般原则，这种情况基于判断可给出1个或2个诊断。ICHD-III对此做了修正，是为了减少解释的随意性，并且保留了这些修正。

1.当首次发生的头痛与另一种已知可以导致头痛的疾病在时间上密切相关，或符合有病因关系的其他标准，新的头痛被编码到缘于某种疾患的继发性头痛。即使头痛符合原发性头痛（偏头痛、紧张型头痛、丛集性头痛或其他三叉神经自主神经头痛）的特点，这一点也同样适用。

2.当以前的原发性头痛变成慢性，并且与导致头痛的另一种疾病在时间上密切相关，原发性头痛和继发性头痛应同时诊断。当以前存在的原发性头痛明显加重（通常指频率和/或严重程度增加两倍以上），如果与有确切证据证明能引起头痛的另一疾病在时间上密切相关，原发性头痛和继发性头痛应同时诊断。

ICHD-II 规范化了继发性头痛的诊断标准，但仍然存在一些问题，有必要进一步进行修正，ICHD-III β 采用了新的修正，并且保留在本版中。

## 继发性头痛一般诊断标准：

- A. 头痛符合标准 C
- B. 已确诊患有经科学证实能引起头痛的另一种疾病<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以**证明存在因果关系**<sup>2</sup>：
  - 1. 头痛发生与另一种疑诊致病疾病的产生在时间上密切相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随疑诊致病疾病的加重明显加重
    - b) 头痛随疑诊致病疾病的减轻明显减轻
  - 3. 头痛的特点是致病疾病所特有的<sup>3</sup>
  - 4. 存在病因关系的其他证据<sup>4</sup>
- D. 不能用 ICHD-III 其他诊断更好地解释。

## 注释：

1. 由于头痛非常常见，它可能碰巧与另一种疾病同时出现，而不存在因果关系。因此，只有当已发表的科学研究确凿证明诊断标准 B 中所阐述的疾病可引起头痛，继发性头痛才能明确诊断。科学证据缘于对因治疗和头痛转归在时间上密切相关的大规模临床试验。科学证据也可缘于采用先进的扫描技术、血液学检查或其他临床辅助检测方法的小规模研究，即使这些方法尚未广泛应用于临床诊断。换言之，研究方法在常规诊断标准中益处不大，但在建立诊断标准 B 中的疾病因果关系中反而有用。然而，贯穿 ICHD-III，诊断标准受限于做出诊断的临床医生在特定临床情况下所获知的信息。



2. 如前所示，通常标准需至少 2 项独立的证据，容许多达 4 项证据。而这 4 项证据都适用于所有疾病，也并非 4 项证据都要构成某 1 个继发性头痛的特异性标准。有一些继发性头痛病因证据主要取决于头痛的发生与推测病因在时间上密切相关。例如 7.2 *缘于低颅压的头痛* 通常表现为体位性头痛，但并非总是这样，所以这个特点并不能作为诊断标准。在这种情况下，标准 D 尤为重要。
3. 比如 6.2.2 *缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛* 发生非常突然（霹雳样头痛）。头痛特点（如果存在）必定是每种继发性头痛所特有的。
4. 这一项对每种继发性头痛是具有特异性的（如果存在）。举个例子，头痛的部位和疑诊致病疾病的部位之间存在一致性。另 1 个例子如头痛特征（如强度）与疑诊致病疾病活动度的标志物的变化存在平行关系（如神经影像的改变，或其他实验室检测〔如 6.4.1 *缘于巨细胞动脉炎的头痛* 血沉的变化〕）。

## 5. 缘于头颈部创伤的头痛

### 5.1 缘于头部创伤的急性头痛

#### 5.1.1 缘于头部中重度创伤的急性头痛

#### 5.1.2 缘于头部轻度创伤的急性头痛

### 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛

#### 5.2.1 缘于头部中重度创伤的持续性头痛

#### 5.2.2 缘于头部轻度创伤的持续性头痛

### 5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛

### 5.4 缘于挥鞭伤的持续性头痛

### 5.5 缘于开颅术的急性头痛

### 5.6 缘于开颅术的持续性头痛

## 概述

原发性或继发性头痛或兼而有之？缘于其它疾病的原则适合于 5. 缘于头颈部创伤的头痛。

1. 当一种新的头痛首次发生时与头部和/或颈部创伤或损伤在时间上密切相关，这种头痛被称为缘于创伤的继发性头痛。即使这种新的头痛具有任何 ICHD-3 第一部分中描述的原发性头痛的特点，仍被认为是继发性头痛。

2. 当具有某一原发性头痛特点的已存在头痛变为慢性，或明显加重（通常指头痛频率和/或程度增加两倍以上），而且此变化与创伤或损伤在时间上密切相关，最初的头痛诊断和 5. 缘于头颈部创伤的头痛（或其中的某一类型或亚型）都应被诊断，只要有明显的证据显示这种疾病可以导致头痛。

## 简介

继发性头痛中最常见的类型是 5. 缘于头颈部创伤的头痛。从发作开始的 3 个月之内的头痛被认为是急性的；如果头痛持续超

过 3 个月，则被认为是持续性的。尽管持续性的代替了慢性的，但其时间标准与 ICHD-II 诊断标准一致。

目前 5. 缘于头颈部创伤的头痛无已知的特异性的头痛特点以区别于其他类型头痛；其中大部分与 2. 紧张型头痛或 1. 偏头痛类似。因此，它们的诊断主要取决于头痛发作与头颈部创伤的时间关系是否密切。ICHD-3 的诊断标准中提出所有类型 5. 缘于头颈部创伤的头痛发生必须在创伤或损伤后 7 天内，或在意识恢复的 7 天内，和/或恢复感知和描述疼痛能力的 7 天内，这些要求与 ICHD-II 保持一致。尽管 7 天的时间标准有些强制，而且一些专家提出有一少部分人的头痛在较长一段时间后发生，但目前没有足够的证据来改变这一标准。附 5.1.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性急性头痛和附 5.1.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性急性头痛（见附录）的诊断标准有待进一步测验。

头痛可以是创伤后的孤立症状或系列症状的一部分，后者通常包括眩晕、疲倦、注意力下降、精神运动迟滞、轻度记忆障碍、失眠、焦虑、人格改变和易激惹。当患者头部创伤后同时具有这些症状中的几个时，可以被诊断为脑震荡后综合征。

5. 缘于头颈部创伤的头痛的发病机制并不清楚。很多因素与其有关，其中包括轴索损伤、脑代谢改变、神经源性炎症、脑血流动力学改变、潜在的基因易感性、病理心理以及病人在脑损伤后对头痛发生的预料，但并不局限于上述因素。近期研究显示，应用先进神经影像模式可能发现轻微创伤后的脑组织结构，功能和代谢异常，这在普通影像模式是难以发现的。创伤后睡眠障碍、情绪障碍和社会心理和其它应激可能影响头痛的发生和延续。过度应用止痛药可能产生 8.2 药物过量性头痛，从而造成损伤后头痛的持

续。当创伤后头痛时间超过预期的创伤后头痛时间，临床医生一定要考虑药物过量性头痛的可能。

既往头痛病史、非严重性损伤、女性以及合并精神疾病为 5. 缘于头颈部创伤的头痛发生的危险因素。反复头部创伤和头痛的发生还需要进一步研究。头部损伤后病人对头痛的预期和相关的司法诉讼在何种程度上影响头痛的发展和持续性仍有争议。大部分证据表明诈病仅是一小部分病人头痛的影响因素。

一些病人在极轻微的脑外伤后可以发生头痛，这些外伤程度甚至达不到轻度脑损伤的标准。这些头痛可以在一次创伤或多次重复轻微脑创伤（比如英式橄榄球或美国足球运动员）后出现。然而，缘于极轻度脑外伤的头痛并没有得到充分的研究，因此没有充分的证据支持其识别和纳入 ICHD-3。缘于极轻度脑外伤头痛的相关研究可能需要 A5.8 缘于其他头颈部创伤的急性头痛和 A5.9 缘于其他头颈部创伤的持续性头痛拟定的诊断标准进行深入研究。

在儿童中也有 5. 缘于头颈部创伤的头痛的报道，但明显少于成年人。各亚型的临床表现对于儿童和成年人都是相似的，其诊断标准相同。

### 5.1 缘于头部创伤的急性头痛

#### 别处编码:

头部加速/减速运动，伴有颈部的过屈/过伸的创伤被称为挥鞭伤。继发于此类创伤的头痛被编码为 5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛。继发于非创伤性外科开颅手术的急性头痛被编码为 5.5 缘于开颅术的急性头痛。

#### 描述:

头部创伤后的头痛持续时间少于 3 个月。

#### 诊断标准:

- A. 头痛发作符合标准 C 和 D
- B. 存在已经发生的头部创伤<sup>1</sup>
- C. 头痛发生于下列任意情况的 7 天之内：
  - 1. 头部创伤后
  - 2. 头部创伤后意识恢复
  - 3. 头部创伤后停用对感知或描述头痛能力有损害的药物
- D. 至少符合下列 2 项中的任意 1 项：
  - 1. 头痛在其发生后 3 个月内缓解
  - 2. 头痛虽未缓解，但距其发生不超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

- 1. 头部创伤被定义为外部力量作用于头部造成的结构或功能的损伤。包括物体与头部之间的撞击、异物刺入头部、头部遭受冲击力或爆炸力、以及其他尚未定义的外力。

#### 评注:

头痛必须在 7 天内发生的规定有些武断（见序言部分）。与更长的时间间隔相比，7 天的时间限定对于 5.1 缘于头部创伤的急性头痛具有较高的特异性（即更强的因果关系证据），但敏感性相对较低。是否有更合适的时间限定尚需进一步的研究。同时，当损伤和头痛间隔时间超过 7 天时，附录中的诊断标准（参见）中 A5.1.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性急性头痛和 A5.1.2.1 缘于头部轻

中度创伤的迟发性急性头痛可能更适合。

### 5.1.1 缘于头部中重度创伤的急性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合标准 5.1 缘于头部创伤的急性头痛
- B. 头部创伤至少与下列 1 项有关:
1. 意识丧失超过 30 分钟
  2. 格拉斯哥昏迷 (GCS) 评分 < 13 分
  3. 创伤后失忆<sup>1</sup>持续时间 > 24 小时
  4. 意识状态改变 > 24 小时
  5. 创伤性脑损伤的影像学证据, 如颅骨骨折、颅内出血和/或脑挫裂伤。

*注释:*

1. 创伤后失忆的持续时间定义为从脑损伤到恢复正常连续回忆之间的时间。

### 5.1.2 缘于头部轻度创伤的急性创伤后头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合标准 5.1 缘于头部创伤的急性头痛
- B. 头部创伤同时符合以下条件:
1. 不伴有以下任何 1 项:
    - a) 意识丧失超过 30 分钟
    - b) 格拉斯哥昏迷 (GCS) 评分 < 13 分
    - c) 创伤后失忆持续时间 > 24 小时
    - d) 意识状态改变 > 24 小时
    - e) 创伤性脑损伤的影像学证据, 如颅骨骨折、颅内出血和/或脑挫裂伤
  2. 伴有以下一种或更多的症状和/或体

征:

- a) 一过性意识模糊、失去定向力或意识障碍
- b) 头部损伤前后的即刻记忆丧失
- c) 2 个或更多的症状提示轻度创伤性脑损伤:
  - i. 恶心
  - ii. 呕吐
  - iii. 视觉障碍
  - iv. 头晕和/或眩晕
  - v. 步态和/或姿势不稳
  - vi. 记忆和/或注意力损伤。

*注释:*

1. 创伤后失忆的持续时间定义为从脑损伤到恢复正常连续回忆之间的时间。

*评注:*

在不同分类标准中, 头部创伤的轻度和中重度诊断标准在损伤严重程度差异很大。因此, 一些专家建议应包括附加的分类: 缘于极轻微头部创伤的头痛和缘于极重度头部创伤的头痛。尽管现在没有充分的证据添加这些分类, 将来的研究应该探索其可行性。

## 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛

*别处编码:*

由于头部加速或减速运动伴随颈部屈曲或背伸导致的外伤, 被归类为挥鞭伤。缘于如此外伤的持续性头痛被编码为 5.4 缘于挥鞭伤的持续性头痛。除头外伤以外, 因为其他原因而行开颅术所致的持续性头痛, 被编码为 5.6 缘于开颅术的持续性头痛。

**描述:**

头部创伤所致的头痛持续时间超过 3 个月。

**诊断标准:**

- A. 头痛发作符合标准 C 和 D
- B. 头部创伤<sup>1</sup>已经发生
- C. 头痛发生于下列任意情况的 7 天之内:
  - 1. 头部创伤
  - 2. 头部创伤后意识恢复
  - 3. 头部创伤后停用对感知或描述头痛能力有损害的药物
- D. 头痛开始后持续时间超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

**注释:**

1. 头部创伤被定义为外部力量作用于头部造成的结构或功能的损伤。包括头和物体间的碰撞、异物刺入头部、头部遭受冲击力或爆炸力、以及其他尚未定义的外力。
2. 当外伤后头痛变成持续性，则需要考虑 8.2 药物过量性头痛的可能。

**评注:**

头痛必须在 7 天内发生的规定多少有点武断（见以上序言）。与更长的时间间隔相比，根据 7 天时长产生的诊断标准对于 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛具有较高的特异性（即因果关系更强），但是敏感性相对较弱。有必要进行进一步研究以确定是否其他时间间隔更加恰当。同时，当头部创伤和头痛发生的时间间隔超过 7 天时，可以使用附 5.2.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性持续性头痛和附 5.2.1.1 缘于头部轻度创伤的迟发性持续性

**头痛的诊断标准。**

为了与 ICHD-II 关于慢性创伤后头痛的诊断标准保持一致，并与其他继发性头痛诊断的时间间隔保持一致，3 个月被认为是合理的时间间隔，缘于头部创伤或损伤的头痛时长超过 3 个月被认为是持续性头痛。有必要进一步地研究来证实是否更短或更长的时间间隔可能更加合理。

**5.2.1 缘于头部中重度创伤的持续性头痛****诊断标准:**

- A. 头痛符合 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛的标准
- B. 头部创伤至少与下列 1 项有关:
  1. 意识丧失 > 30 分钟
  2. 格拉斯哥昏迷 (GCS) 评分 < 13 分
  3. 创伤后失忆<sup>1</sup>持续时间 > 24 小时
  4. 意识状态改变 > 24 小时
  5. 创伤性脑损伤的影像学证据，如颅骨骨折，颅内出血和/或脑挫裂伤。

**注释:**

1. 创伤后失忆的持续时间定义为从脑损伤到恢复正常连续回忆之间的时间。

**5.2.2 缘于头部轻度创伤的持续性头痛****诊断标准:**

- A. 头痛符合 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛的标准
- B. 头部创伤符合以下 2 项:
  1. 与下列均不相关:
    - a) 意识丧失 > 30 分钟

- b) 格拉斯哥昏迷 (GCS) 评分 < 13 分
  - c) 创伤后失忆持续时间 > 24 小时<sup>1</sup>
  - c) 意识状态改变 > 24 小时
  - d) 创伤性脑损伤的影像学证据, 如颅骨骨折, 颅内出血和/或脑挫裂伤
2. 与以下 1 个或多个症状和/或体征相关:
- a) 一过性意识模糊、失去定向力或意识障碍
  - b) 头部创伤前后的即刻记忆丧失
  - c) 2 个或更多的以下症状提示轻度创伤性脑损伤:
    - i. 恶心
    - ii. 呕吐
    - iii. 视觉障碍
    - iv. 头晕和/或眩晕
    - v. 步态和/或姿势不稳
    - vi. 记忆和/或注意力损伤。

*注释:*

1. 创伤后失忆的持续时间定义为从脑损伤到恢复正常连续回忆之间的时间。

### 5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛<sup>1</sup>

*描述:*

挥鞭伤所致的头痛不超过 3 个月。

*诊断标准:*

- A. 头痛发作符合 C 和 D
- B. 颈部疼痛和/或头痛与挥鞭伤发生在时间上相关
- C. 头痛发生在挥鞭伤后 7 天之内
- D. 符合以下任意一条:

1. 在起始后 3 个月内头痛缓解
  2. 头痛虽未缓解, 但距起始不超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 挥鞭伤定义为突然或不恰当地限制头部的加速或减速运动, 伴随颈部屈曲或背伸导致的损伤。在高、低冲击力下均可发生挥鞭伤。

*评注:*

挥鞭伤主要发生在机动车事故中。

5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛可以作为 1 个孤立的症状发生, 或与其他一系列颈部相关的症状一起发生, 也可伴有颈部以外的躯体、感觉神经、行为、认知和/或情绪症状。挥鞭伤本身可以根据临床表现的严重程度分类, 例如使用魁北克顾问委员会对挥鞭伤相关疾病的分类量表。

### 5.4 缘于挥鞭伤的持续性头痛

*描述:*

挥鞭伤所致的头痛超过 3 个月。

*诊断标准:*

- A. 头痛发作符合标准 C 和 D
- B. 颈部疼痛和/或头痛与挥鞭伤发生在时间上相关
- C. 挥鞭伤后 7 天内出现头痛
- D. 头痛从起始后持续大于 3 个月
- E. 无法用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

*注释:*

1. 挥鞭伤定义为突然或不恰当地限制头部的加速或减速运动，伴随颈部屈曲或背伸导致的损伤。在高、低冲击力下均可发生挥鞭伤。
2. 当挥鞭伤后头痛成为持续性，要考虑到 8.2 药物过量性头痛的可能

### 5.5 缘于开颅术的急性头痛

#### 描述:

外科开颅术所致的头痛不超过 3 个月病程。

#### 诊断标准:

- A. 头痛发作符合 C 和 D
- B. 已实施外科开颅手术<sup>1</sup>
- C. 头痛发生于下列任意情况的 7 天之内:
  1. 开颅术
  2. 开颅术后意识恢复
  3. 开颅术后停用对感知或描述头痛能力有损害的药物
- D. 符合以下任意 1 条:
  1. 头痛在开颅术后 3 个月内缓解
  2. 头痛持续，但距起始不超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释<sup>1,2</sup>。

#### 注释:

1. 当头部创伤行开颅术时，头痛参照 5.1.1 缘于头部中重度创伤的急性头痛。
2. 诊断 5.5 缘于开颅术的急性头痛之前有必要排除开颅术后可能发生的其他类型继发性头痛。尽管开颅术后的头痛有许多潜在病因，需要重点考虑的有颈源性头痛（作为术中体位摆放的结果），缘于脑脊液漏、感染、脑积水、颅内出血

所致的头痛。

#### 评注:

很大一部分开颅术后的病人会发生 5.5 缘于开颅术的急性头痛。大多数情况下，头痛发生于开颅术后最初几天内，术后急性期内可以缓解。与其他部位相比，颅底手术后头痛更为常见。尽管通常认为 5.5 缘于开颅术的急性头痛痛感在手术部位最为明显，但它可能更弥漫并且类似紧张型头痛或偏头痛。

### 5.6 缘于开颅术的持续性头痛

#### 描述:

外科开颅术所致头痛大于 3 个月病程。

#### 诊断标准:

- A. 头痛发作符合标准 C 和 D
- B. 已实施外科开颅术<sup>1</sup>
- C. 头痛发生于下列任意情况的 7 天之内:
  1. 开颅术
  2. 开颅术后意识恢复
  3. 开颅术后停用对感知或描述头痛能力有损害的药物
- D. 头痛在开始后持续 3 个月以上
- E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释<sup>1,2</sup>。

#### 注释:

1. 由于头部创伤实施开颅术后，头痛参照 5.2.1 缘于头部中重度创伤的持续性头痛。
2. 当开颅术后头痛成为持续性，要考虑到 8.2 药物过量性头痛的可能。

#### 评注:

约 1/4 的患者由 5.5 缘于开颅术的急性头痛发展为 5.6 缘于开颅术的持续性头痛。

## 参考书目和文献

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. Report to the Surgeon General, <https://www.hsdl.org/?view&did?482727> (2008, accessed 19 September 2017).

## 简介

Aoki Y, Inokuchi R, Gunshin M, et al. Diffusion tensor imaging studies of mild traumatic brain injury: a meta-analysis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83: 870-876.

Chong CD and Schwedt TJ. White matter damage and brain network alterations in concussed patients: a review of recent diffusion tensor imaging and resting-state functional connectivity data. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 485.

Faux S and Sheedy J. A prospective controlled study in the prevalence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008; 9: 1001-1011.

Heyer GL, Young JA, Rose SC, et al. Posttraumatic headaches correlate with migraine symptoms in youths with concussion. *Cephalalgia* 2016;36: 309-316.

Kirk C, Naquib G and Abu-Arafeh I. Chronic post-traumatic headache after head injury in children and adolescents. *Dev Med Child Neurol* 2008; 50: 422-425.

Kjeldgaard D, Forchhammer H, Teasdale T, et al. Chronic post-traumatic headache after mild head injury: a descriptive study. *Cephalalgia* 2014; 34: 191-200.

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W and Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600-606.

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache

following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2014; 34: 93-102.

Mayer CL, Huber BR and Peskind E. Traumatic brain injury, neuroinflammation, and post-traumatic headaches. *Headache* 2013; 53: 1523-1530.

Nampiarampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008;300: 711-719.

Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalalgia* 2014; 34: 1193-1199.

Russell MB and Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996; 3: 424-428.

Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.

Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Posttraumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53: 881-900.

Walker WC, Marwitz JH, Wilk AR, et al. Prediction of headache severity (density and functional impact) after traumatic brain injury: a longitudinal multicentre study. *Cephalalgia* 2013; 33:998-1008.

Xu H, Pi H, Ma L, et al. Incidence of headache after traumatic brain injury in China: a large prospective study. *World Neurosurg* 2016; 88: 289-296.

## 5.1, 5.2 缘于头部创伤的急性或持续性头痛

Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009; 49: 1267-1276.

Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006; 60:194-196.

Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and



- predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999; 13: 173-189.
- Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al, Peterson D. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury: A pilot study. *J Neurotrauma* 2007; 24:1447-1459.
- Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C and Rexer JL. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003; 17: 189-198.
- Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, et al. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2003; 23: 672 (P4L22) .
- Carney N, Ghajar J, Jagoda A, et al. Concussion guidelines step 1: systematic review of prevalent indicators. *Neurosurgery* 2014; 75: S2-S15.
- Couch JR and Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: Relation to extent of head injury. *Headache* 2001; 41: 559-564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF and Scher AI. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache: A population-based study. *Neurology* 2007; 69: 1169-1177.
- Couch JR, Lipton R and Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009; 16: 12-13.
- De Benedittis G and De Santis A. Chronic post-traumatic headache: Clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983; 27: 177-186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, et al. Prediction of posttraumatic complaints after mild traumatic brain injury: Early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002; 73: 727-732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004;22: 237-249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, et al. Post-traumatic headache: facts and doubts. *J Headache Pain* 2009; 10: 145-152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2: An overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009;49: 1097-1111.
- Jensen OK and Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalalgia* 1990; 10: 285-293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: Their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996; 61: 75-81.
- King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999; 38 (Pt 1) : 15-25.
- Lahz S and Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996; 77: 889-891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 293-296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: From classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008; 28 Suppl1: 12-15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: A focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85: 619-627.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: a functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300-1308.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43-45.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: A functional MRI study. *Neurology* 1999; 53: 1300-1308.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67: 43-45.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J and van der Naalt J. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet Neurol* 2007; 6: 699-710.

- Mickeviciene D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9: 581-587.
- Mickeviciene D, Schrader H, Obelieniene D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004; 11:411-419.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711-719.
- Neely ET, Midgette LA and Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: With emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49:1089-1096.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73:978-983.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9: 1361-1370.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9: 59-64.
- Packard RC. Posttraumatic headache: Permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992; 32: 496-500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 9-21.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, et al. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981; 9: 221-228.
- Ruff RL, Ruff SS and Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008; 45: 941-952.
- Sarmiento E, Moreira P, Brito C, et al. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009; 49: 1345-1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H and Sandor P. Posttraumatic headache-IHS chapter 5. *Cephalalgia* 2008;28: 908-909.
- Sheedy J, Harvey E, Faux S, et al. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of postconcussive symptoms: A 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009; 24: 333-343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL and Bigal ME. Post-traumatic headache: Emphasis on chronic types following mild closed head injury. *Neurol Sci* 2007; 28: S203-S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache: Commentary: An overview. *Headache* 2009; 49: 1112-1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Postconcussion headache: Reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009; 16: e14.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16: 112-120.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ and Silverman DJ. Posttraumatic headache: Biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43: 755-766.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50: 1262-1272.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49: 529-334.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, et al. Disability in young people and adults one year after head injury: Prospective cohort study. *BMJ* 2000; 320: 1631-1635.
- Uomoto JM and Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain: Differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74: 61-64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G and Warden DL. Headache after moderate and severe traumatic brain injury: A longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005; 86: 1793-1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992; 32: 427-431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK and Huang SJ. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms: A prospective study. *Brain Inj* 2009; 23: 299-306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS and Huang SJ. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic

brain injury. *J Trauma* 2007;62: 657-663.

Zasler ND. Posttraumatic headache: Caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999; 14: 1-8

### 5.3, 5.4 缘于挥鞭伤的急性或持续性头痛

Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: A prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1999; 66: 279-283.

Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010; 30: 528-534.

O'Neill B, Haddon W, Jr, Kelley AB and Sorenson WW. Automobile head restraints-Frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62: 399-406.

Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers: frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000; 9: 109-117.

Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders: Redefining 'whiplash' and its management. *Spine* 1995; 20 Suppl 8: 1S-73S.

### 5.5, 5.6 缘于开颅术的急性或持续性头痛

De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: A pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38: 466-470.

De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: A review. *Anaesthesia* 2005; 60: 693-704.

De Oliveira Ribeiro MDC, Pereira CU, Sallum AM, et al. Immediate post-craniotomy headache. *Cephalalgia* 2013; 33: 897-905.

Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43: 276-278.

Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993; 14: 552-555.

Kaur A, Selwa L, Fromes Gand Ross D. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633-636.

Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509-510.

Rocha-Filho PA. Post-craniotomy headache: a clinical view with a focus on the persistent form. *Headache* 2015; 55: 733-738.

Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: Characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008; 28:41-48.

Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache: A proposed revision of HIS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010; 30: 560-566.

Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: A long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128:387-395.

Thibault M, Girard F, Moumdjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: A retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54: 544-548.

Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2: 98-100.

## 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛

### 6.1 缘于脑缺血事件的头痛

#### 6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛

##### 6.1.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的急性头痛

##### 6.1.1.2 缘于既往缺血性卒中（脑梗死）的持续性头痛

#### 6.1.2 缘于短暂性脑缺血发作（TIA）的头痛

### 6.2 缘于非创伤性颅内出血的头痛

#### 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛

#### 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血（SAH）的急性头痛

#### 6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的头痛（ASDH）

#### 6.2.4 缘于既往非创伤性颅内出血的持续性头痛

##### 6.2.4.1 缘于既往非创伤性脑出血的持续性头痛

##### 6.2.4.2 缘于既往非创伤性蛛网膜下腔出血的持续性头痛

##### 6.2.4.3 缘于既往非创伤性急性硬膜下出血的持续性头痛

### 6.3 缘于未破裂颅内血管畸形的头痛

#### 6.3.1 缘于未破裂颅内囊状动脉瘤的头痛

#### 6.3.2 缘于颅内动静脉畸形（AVM）的头痛

#### 6.3.3 缘于硬脑膜动静脉瘘（DAVF）的头痛

#### 6.3.4 缘于海绵状血管瘤的头痛

#### 6.3.5 缘于脑三叉神经或软脑膜血管瘤病（Sturge-Weber 综合征）的头痛

### 6.4 缘于血管炎的头痛

#### 6.4.1 缘于巨细胞动脉炎（GCA）的头痛

#### 6.4.2 缘于原发性中枢神经系统血管炎（PACNS）的头痛

#### 6.4.3 缘于继发性中枢神经系统血管炎

#### （SACNS）的头痛

### 6.5 缘于颈段颈动脉或椎动脉疾病的头痛

#### 6.5.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的头痛或面痛或颈痛

##### 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛

##### 6.5.1.2 缘于既往颈段颈动脉或椎动脉夹层的持续性头痛、面痛或颈痛

#### 6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛

#### 6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术或支架术的头痛

### 6.6 缘于脑静脉系统疾病的头痛

#### 6.6.1 缘于脑静脉系统血栓形成（CVT）的头痛

#### 6.6.2 缘于脑静脉窦支架植入术的头痛

### 6.7 缘于其他急性颅内血管病的头痛

#### 6.7.1 缘于颅内血管内治疗的头痛

#### 6.7.2 缘于血管造影术的头痛

#### 6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的头痛

##### 6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛

##### 6.7.3.2 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛

##### 6.7.3.3 缘于既往可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的持续性头痛

#### 6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛

### 6.8 缘于慢性颅内血管病的头痛和/或偏头痛样先兆

#### 6.8.1 缘于伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传脑动脉病（CADASIL）的头痛

#### 6.8.2 缘于线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作（MELAS）的头痛

#### 6.8.3 缘于烟雾病（MMA）的头痛

#### 6.8.4 缘于脑淀粉样血管病（CAA）的偏头痛样先兆

6.8.5 缘于伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)的头痛

6.8.6 缘于其他慢性颅内血管病的头痛

6.9 缘于垂体卒中的头痛

## 概述

*原发性或继发性头痛或兼而有之？适用于 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛 的原发疾患的通用规则*

1. 当新发头痛首次发作和头颈部血管病在时间上密切相关，就把这种头痛归类为缘于该病的继发性头痛。即便这种新发头痛具备 ICHD-3 试用版第一部分分类中某一原发性头痛的特征，仍归为继发性头痛。这一规则同样适用于 *新发的偏头痛先兆样症状的首次发作和头颈部血管病在时间上密切相关*。
2. 当先前存在的符合原发性头痛特征的头痛变得慢性化或明显加重（通常指头痛频率和/或严重程度至少超过平时一倍），且和头颈部血管病在时间上密切相关，若有充分证据表明该血管病可致头痛，则可同时做出最初的原发性头痛和 *6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛*（或其分型或亚型）的诊断。

## 简介

下列大多数血管疾患所致的头痛，我们都很容易做出诊断并明确其因果联系。因为头痛不但起病急还伴有神经体征，而且头痛常会快速缓解，而头痛和这些神经体征存在时间的相关性是建立血管病和头痛因果关系的关键。

许多血管病，比如缺血性或出血性卒中，

头痛会被局灶体征和/或意识障碍所掩盖。其他一些血管病，比如蛛网膜下腔出血，头痛常常是最突出的症状。还有一些血管病可同时引起头痛和卒中，比如动脉夹层、脑静脉系统血栓形成、巨细胞动脉炎和中枢神经系统血管炎，头痛常常是最初的预警症状。所以认识到头痛和这些血管病的关系很关键，这可以对潜在的血管病做出正确诊断，并尽早开始做出适当治疗，进而预防可能的神经系统灾难性后果。

所有的这些情况都可能发生在以前患过任何类型的原发性头痛患者身上。提示可能血管病的线索是突发的、尚不明确的新发头痛。一旦出现这种情况，就要立即查找血管病因。

对于这里所列的缘于任何血管疾病的头痛，在可能的情况下，诊断标准包括以下内容：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在 1 种可发生头痛的头颈部血管疾患
- C. 至少符合下列中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛和该头颈部血管病的发生在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着该头颈部血管病的恶化而加重
    - b) 头痛随着该头颈部血管病的好转而缓解
  3. 头痛是该头颈部血管病的典型特征
  4. 其他证明存在因果关系的证据
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 6.1 缘于脑缺血事件的头痛

### 6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛

#### 6.1.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的急性头痛

##### 描述:

缺血性卒中所致的新发头痛通常急性发作且伴有卒中的局灶神经系统体征。而且通常不是缺血性卒中的主要表现或突出特征。头痛通常为自限性。

##### 诊断标准:

- D. 任何符合标准 C 和 D 的新发头痛
- E. 已诊断为急性缺血性卒中
- F. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项，以证明存在因果关系：
  1. 头痛的发生和缺血性卒中的其他症状和/或临床体征在时间上密切相关，或缺血性卒中因头痛而被诊断
  2. 头痛随着缺血性卒中的病情稳定、非头痛症状缓解、临床体征改善或影像学表现好转而明显减轻
- G. 下列 2 项之一：
  1. 头痛在 3 月内缓解<sup>1</sup>
  2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月<sup>1</sup>
- H. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 注释:

1. 三个月应从缺血性卒中自发的或治疗后变平稳算起，而不应该从发病算起。

##### 评注:

#### 6.1.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的急

性头痛伴有局灶神经系统体征和/或意识改变，在多数情况下和原发性头痛容易鉴别。头痛通常中等强度，且没有特异性。头痛可与卒中病灶同侧或为双侧。罕见情况，在急性缺血性卒中时，尤其是小脑梗死或幕上梗死，可仅表现为突发（甚至霹雳样）头痛。

超过三分之一的缺血性卒中会伴发头痛；相比颈动脉供血区的卒中，椎基底动脉卒中更多出现头痛。腔隙性梗死几乎不发生头痛，其他类型头痛的信息对卒中病因都不会有实际价值。

可引起缺血性卒中的急性动脉壁疾患（如动脉夹层或可逆性脑血管收缩综合征）的头痛却极为常见。动脉壁病变时，头痛可由动脉壁损伤直接引起并可早于缺血性卒中发生。这时最好对动脉壁病变进行编码。

#### 6.1.1.2 缘于既往缺血性卒中（脑梗死）的持续性头痛

##### 描述:

由缺血性卒中引起，并且在卒中稳定后持续存在超过 3 个月的头痛。

##### 诊断标准:

- A. 头痛曾诊断为 6.1.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的急性头痛 且符合标准 C
- B. 缺血性卒中自发的或治疗后变平稳
- C. 头痛在缺血性卒中稳定后持续存在超过 3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：符合 6.1.1.2 缘于既往缺血性卒中（脑梗死）的持续性头痛诊断标准的文献报道仅有几个。需要进一步研究来确定这种持续性头痛的危险因素，可能的危险因素有偏头痛

病史、抑郁/焦虑。

### 6.1.2 缘于短暂性脑缺血发作 (TIA) 的头痛

#### 描述:

短暂性脑缺血发作 (TIA) 引起的头痛常伴有突发一过性的局灶神经体征。头痛持续时间不超过 24 小时。

#### 诊断标准:

- A. 任何符合标准 C 的新发头痛
- B. 已诊断短暂性脑缺血发作 (TIA)
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛发生的同时出现 TIA 的其他症状和/或临床体征
  2. 头痛在 24 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。<sup>1,2</sup>

#### 注释:

1. 6.1.2 缘于短暂性脑缺血发作的头痛和 1.2 有先兆偏头痛发作的鉴别诊断可能相当困难。起病方式是鉴别关键点: 典型的 TIA 局灶缺损症状是突发的, 而偏头痛先兆常有 1 个进展过程。另外, 阳性表现 (如闪光暗点) 出现在偏头痛先兆远远多于 TIA, 而阴性表现在 TIA 更常见。
2. 如果一次不典型 TIA 和严重头痛一起出现, 则应立即筛查一些可直接诱发重度头痛的血管病 (如动脉夹层等)。

#### 评注:

短暂性脑缺血发作 (TIA) 是一种短暂发作性的神经功能障碍疾病, 由局部脑或视网膜缺血造成, 并无脑或视网膜梗死的临床、

影像或其他证据。TIA 症状通常持续不超过 1 小时, 但这并不是一成不变的。

虽然这种头痛在基底动脉系统 TIA 比颈动脉系统 TIA 更常见, 但头痛作为 TIA 的突出症状是极为罕见的。

## 6.2 缘于非创伤性颅内出血的头痛

#### 别处编码:

缘于创伤性脑实质和/或蛛网膜下腔出血的头痛, 或缘于创伤性脑实质、硬膜下或硬膜外血肿的头痛编码在 5.1.1 缘于头部中重度创伤的急性头痛或 5.1.2 缘于头部中重度创伤的持续性头痛中。

#### 描述:

非外伤性颅内血肿引起的头痛通常突然发作 (甚至霹雳样)。按照不同的出血类型, 头痛可以是独有症状或伴有局灶神经缺损的症状体征。

### 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛

#### 描述:

非创伤性脑出血所致的新发头痛常呈急性发病且伴有脑出血的局灶神经缺损体征。头痛可以作为但通常不是非创伤性脑出血的突出特征。

#### 诊断标准:

- A. 任何符合标准 C 和 D 的新发头痛
- B. 诊断为无头部创伤的脑实质出血 (ICH)<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛的发生和 ICH 的其他临床症状

和/或体征在时间上密切相关,或 ICH 因头痛而被诊断

2. 头痛随着 ICH 的病情稳定、非头痛症状缓解、临床体征改善或影像学表现好转而明显减轻
3. 头痛至少符合下列 3 项中的 1 项:
  - a) 发生突然或呈霹雳样
  - b) 发病当天达到高峰
  - c) 部位和出血部位一致

D. 下列 2 项之一:

1. 头痛在三个月内缓解<sup>2</sup>
2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月<sup>2</sup>

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 这里提到的名词“脑实质”包括“小脑实质”。
2. 三个月应从脑出血自发变平稳或治疗后变平稳算起,而不应该从发病算起

*评注:*

6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛的起因更多是由蛛网膜下腔的血和病灶的压迫引起,而非由颅内高压引起。有时也会表现为霹雳样头痛。

和缺血性卒中相比,出血性卒中的头痛更常见,也更严重。出血性而非缺血性卒中发生时的头痛具有较高的早期死亡风险。

头痛有时会被局灶症状或昏迷所掩盖,但头痛可作为一些脑实质出血早期的突出表现,特别是小脑出血,有时需要紧急外科手术减压。

#### 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性

头痛

*别处编码:* 非创伤性蛛网膜下腔出血(SAH)要和非创伤性凸面蛛网膜下腔出血(cSAH)区别。后者根据不同的潜在病因,表现为不同的临床和影像学特征。cSAH的潜在病因包括可逆性脑血管收缩综合征(RCVS)、脑淀粉样血管病(CAA)、心内膜炎和脑静脉血栓形成。伴偏头痛样发作的cSAH合并CAA应该编码为6.8.4 缘于脑淀粉样血管病的偏头痛样先兆。伴头痛的cSAH合并RCVS应该编码为6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征(RCVS)的头痛。

*描述:*

非创伤性蛛网膜下腔出血(SAH)引起的头痛,典型表现为突发的重度头痛,可在数秒(霹雳样)或数分钟达到高峰。头痛可作为非创伤性SAH的唯一症状。

*诊断标准:*

- A. 任何符合标准 C 和 D 的新发头痛
- B. 已诊断为无头部创伤的蛛网膜下腔出血(SAH)
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛的发生和 SAH 的其他症状和/或临床体征在时间上密切相关,或 SAH 因头痛而被诊断
  2. 头痛随着 SAH 的病情稳定、非头痛症状缓解、临床体征改善或影像学表现好转而明显减轻
  3. 头痛发生突然或呈霹雳样
- D. 下列 2 项之一:
  1. 头痛在三个月内缓解<sup>1</sup>
  2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月<sup>1</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解



释。<sup>2,3</sup>

*注释:*

1. 三个月应从蛛网膜下腔出血自发的或治疗后变平稳算起，而不应该从发病算起
2. SAH 的诊断依靠 CT 平扫来明确：发病 6 小时内敏感性接近 99%，12 小时内达 98%，24 小时内为 93%（但 7 天时仅为 50%）。如果 CT 结果不能明确，则要行腰椎穿刺。在症状开始后 12 小时到 2 星期采集 CSF，并用分光光度计分析，发现脑脊液黄变存在于所有的动脉瘤性 SAH。不推荐 MRI 作为 SAH 早期诊断的首选检查。但当 CT 正常而 CSF 异常时，FLAIR 加权成像和梯度回波 T2 加权成像则有助于明确诊断。
3. 对非外伤性凸面蛛网膜下腔出血患者，高龄、运动感觉障碍、刻板的先兆样表现和没有明显头痛提示潜在病因为脑淀粉样血管病；而低龄和复发性霹雳样头痛提示可逆性脑血管收缩综合征。

*评注:*

非创伤性 SAH 是最常见引起持续的、强烈的和不能忍受的突然发作头痛（霹雳样头痛）原因之一，病情严重（死亡率为 40~50%，10~20% 的患者在到达医院之前死亡；50% 的幸存者遗留有残疾）。

6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛也可能为中度头痛而不伴任何其他相关征象。突然起病是最主要的特征。所以，任何急性或迅速起病的头痛患者都应进行 SAH 排查。

诊断延误常会带来灾难性的结果：SAH 需要进行紧急神经介入干预，然而，1/4~1/2

的患者存在早期误诊，最常误诊为偏头痛。最常见的误诊原因是无法获得合适的影像图像、检查结果误判、或必要的病例没有行腰椎穿刺术。

蛛网膜下腔出血诊断明确后，下一步需急迫解决的是明确是否存在动脉瘤破裂（80% 的自发性蛛网膜下腔出血病例由破裂的囊状动脉瘤引起）。对那些最初被误诊的 SAH 患者，数天后再发时诊断已延迟，这些患者通常没有动脉瘤，而且 SAH 的病因常不清楚。

### 6.2.3 源于非创伤性急性硬膜下出血的急性头痛

*别处编码:* 大多数急性硬膜下出血发生在头部创伤后；在这种情况下应相应对头痛编码。

*描述:*

非创伤性急性硬膜下出血（ASDH）所致头痛一般起病急、程度重，在数秒或数分钟内达高峰（雷击样头痛），通常伴发或紧随局灶体征和意识水平下降。

*诊断标准:*

- A. 任何符合标准 C 和 D 的新发头痛；
- B. 已经诊断急性硬膜下出血（ASDH），且无创伤史；
- C. 至少符合下列中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的发展与 ASDH 的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或 ASDH 因头痛而被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项
    - a) 伴随 ASDH 的进展，头痛也明显进展

- b) 伴随 ASDH 其他症状或体征、影像学征象的好转，头痛也明显改善
- 3. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：
  - a) 突然起病或呈霹雳样头痛起病
  - b) 与出血部位一致
- D. 符合下列 2 项中 1 项：
  - 1. 头痛在三个月内缓解<sup>1</sup>
  - 2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月<sup>1</sup>。
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 三个月应该从急性硬膜下出血病情自发或是通过治疗后稳定时算起，而不是从发病算起。

*评注：*

大多数 ASDH 发生在头部创伤后，应给予相应编码。不伴其他颅内出血的非创伤性 ASDH（单纯 ASDH）比较少见，是一种危及生命的急症，需要神经外科急诊干预的。

出血可能是动脉源性的或静脉源性的。已知病因包括“自发性”皮层动脉破裂、动脉瘤破裂、动静脉畸形、硬脑膜动静脉瘘、肿瘤或转移、凝血障碍、烟雾病、大脑静脉血栓形成和颅内高压。个案报道或小样本病例报道大多出自神经外科医师。研究显示，25%~100%的病例表现为头痛，这取决于病例数和病例潜在的病因。头痛可以是疾病的唯一临床表现，但通常伴发或随之而来的急性神经系统功能恶化。

**6.2.4 缘于既往非创伤性颅内出血的持续性头痛**

*描述：* 非外伤性颅内出血引起的头痛且出血稳定后持续超过三个月。

*诊断标准：*

- A. 既往曾诊断的头痛如 6.2.1 缘于非外伤性脑内出血的急性头痛或 6.2.2 缘于非外伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛或 6.2.3 缘于非外伤性急性硬膜下出血的急性头痛，且符合标准 C。
- B. 颅内出血（无论哪种类型）自发或通过治疗已经稳定。
- C. 颅内出血稳定后头痛持续 3 个月以上。
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：* 符合 6.2.4 缘于既往非创伤性颅内出血的持续性头痛诊断标准的文献报道仅有几个。需要进一步研究来确定这种持续性头痛的危险因素，可能的危险因素有偏头痛病史、抑郁/焦虑。

可编码的亚型为 6.2.4.1 缘于既往非创伤性脑出血的持续性头痛，6.2.4.2 缘于既往非创伤性蛛网膜下腔出血的持续性头痛和 6.2.4.3 缘于既往非创伤性急性硬膜下出血的持续性头痛。

**6.3 缘于未破裂颅内血管畸形的头痛**

*别处编码：*

血管畸形破裂所致的新发头痛参考 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛或 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛或少见的 6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的急性头痛。

**描述:**

未破裂颅内血管畸形（未发生出血）可引起继发性头痛。根据畸形的类型，头痛可能是慢性病程，像原发性头痛一样反复发作，或呈急性自限性病程。

**6.3.1 缘于未破裂颅内囊状动脉瘤的头痛****诊断标准:**

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 未破裂颅内囊状动脉瘤已诊断
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的形成与未破裂颅内囊状动脉瘤的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或未破裂颅内囊状动脉瘤因头痛而被诊断
  2. 至少符合下列中的 1 项：
    - a) 随着囊状动脉瘤发展的其他症状、体征或影像学征象的进展，头痛也相应加重
    - b) 随着囊状动脉瘤的治愈，头痛也随之好转
  3. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 突发起病或霹雳样头痛起病
    - b) 伴发痛性动眼神经麻痹
- D. 不能用其他 ICHD-3 中的诊断更好地解释<sup>1</sup>。

**注释:**

1. 特别强调，相关检查已排除颅内出血和可逆性脑血管收缩综合症。

**评注:** 据报道，大约1/5的未破裂脑动脉瘤患者伴有头痛，但是其相关性是偶然并存还是

因果相关尚不确定。

**6.3.1 缘于未破裂颅内囊状动脉瘤的头痛**通常无特异性的特征。另外，新发头痛可能会帮助发现症状性未破裂囊状动脉瘤。具有急性动眼神经麻痹、眶后疼痛和瞳孔扩大的典型表现提示存在后交通动脉或颈内动脉末端动脉瘤。这样的痛性动眼神经麻痹是一种急症，表明动脉畸形即将破裂或进行性扩张。

数项回顾性研究表明有一半蛛网膜下腔出血的动脉瘤病人在动脉瘤破裂前 4 周内就有突发的重度头痛。若暂不考虑记忆偏倚的问题，研究结果提示头痛由动脉畸形的突然扩张所致（‘前哨头痛’）或由于尚未确诊的轻度蛛网膜下腔出血（‘警示性渗漏’）所致。前哨头痛的存在证据很少。而且，不应该使用警示性渗漏的说法，因为渗漏表明已经存在蛛网膜下腔出血。倘若至少 1/3 动脉瘤蛛网膜下腔出血的病人在起病初期存在被误诊的可能，并有再出血风险，那么对于突发重度头痛的患者应该进行全面检查，包括头颅影像、CSF 检查、血管造影（MRA 或 CTA）。

**6.3.2 缘于颅内动静脉畸形的头痛****诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 动静脉畸形（AVM）已确诊
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的形成与 AVM 的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或 AVM 因头痛而被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 伴随 AVM 的进展，头痛也明显进展

b) 伴随 AVM 的改善, 头痛也明显改善

3. 头痛与 AVM 的部位一致

D. 不能用其他 ICHD-3 诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释:*

1. 特别强调, 相关检查已排除颅内出血。

*评注:* 多个病例报道动静脉畸形 (AVM) 和 3. 三叉神经自主神经性头痛的不同头痛亚型高度相关, 这些亚型包括 3.1 丛集性头痛、3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛以及 3.3.1 短暂单侧神经痛样头痛发作伴结膜充血和流泪 (SUNCT) (SUNCT), 但这些病例特征不典型。也没有 AVM 和这些原发性头痛相关的充足证据。

据报道, 高达 58% 的女性 AVM 患者存在 1.2 有先兆偏头痛。头痛或先兆与 AVM 的侧别之间存在一致性已经得到有力证据支持, 因此, 这强烈提示 AVM 会引起有先兆偏头痛 (症状性偏头痛) 的发作。然而, 在大样本的 AVM 研究中, 其临床更多地表现为癫痫、伴或不伴出血的局灶性神经缺损, 很少表现为偏头痛样症状。

### 6.3.3 缘于硬脑膜动静脉瘘的头痛

*诊断标准:*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 硬脑膜动静脉瘘 (DAVF) 已确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛的发展与 DAVF 的其他症状和/或体征在时间上密切相关, 或 DAVF 因头痛而被诊断
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:

a) 伴随 DAVF 其他症状或体征、影像学征象的进展, 头痛也明显进展

b) 伴随 DAVF 的改善, 头痛也明显好转

3. 头痛至少符合下列 3 项中的 1 项:

a) 伴发搏动性耳鸣

b) 伴发眼肌麻痹

c) 在清晨、和/或咳嗽时、和/或弯腰时进展和加重

4. 头痛与 DAVF 部位一致

D. 不能用其他 ICHD-3 诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释:*

1. 特别强调, 相关检查已排除脑出血和脑静脉系统血栓形成。

*评注:* 尚无针对 6.3.3 缘于硬脑膜动静脉瘘 (DAVF) 的头痛的研究, 痛性的搏动性耳鸣可以作为一个临床表现症状, 也可以表现为颅内高压特征的头痛, 这是因静脉回流减少或偶而静脉窦血栓形成所致。颈内动脉海绵窦瘘可表现为痛性眼肌麻痹。

### 6.3.4 缘于海绵状血管瘤的头痛

*别处编码:*

缘于脑出血或海绵状血管瘤继发癫痫的头痛编码为 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛或 7.6 缘于癫痫发作的头痛。

*诊断标准:*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 海绵状血管瘤已确诊

C. 至少符合下列 2 项以证明存在因果关系：

1. 头痛的发展与海绵状血管瘤的其他症状和/或体征在时间上密切相关；或因头痛而发现海绵状血管瘤
2. 符合下列一项或两项：
  - a) 伴随海绵状血管瘤其他症状或体征、影像学征象的进展，头痛也明显进展
  - b) 海绵状血管瘤切除后，头痛也明显改善
3. 头痛与海绵状血管瘤部位一致

D. 不能用其他 ICHD-3 诊断更好地解释<sup>1</sup>。

注释：

1. 特别强调，相关检查已排除脑出血。

评注：

通过MRI，对海绵状血管瘤的认识越来越深。个案报道显示，一些海绵状血管瘤可以诱发丛集性头痛样、SUNCT样或偏头痛样头痛发作。然而，目前仍尚无关于6.3.4 缘于海绵状血管瘤的头痛的系统研究。

在 1 项对 126 例症状性海绵状血管瘤和 *KRIT 1* 突变患者的研究中，仅 4% 的患者报道有头痛症状。相反，头痛作为出血或癫痫的后果则很常见，而出血和癫痫是海绵状血管瘤的主要临床表现，因此头痛也应该据此而相应编码。

### 6.3.5 缘于脑三叉神经或软脑膜血管瘤病 (Sturge-Weber综合征) 的头痛

别处编码：

Sturge-Weber综合征继发癫痫所致头痛

编码为7.6 缘于癫痫发作的头痛。

诊断标准：

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 存在面部血管瘤，同时有同侧脑膜血管瘤的神经影像学证据
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的发展与脑膜血管瘤的其他症状、和/或体征、和/或影像证据在时间上密切相关
  2. 随着脑膜血管瘤其他相关症状、体征或影像学征象的进展，头痛明显加重
  3. 头痛呈偏头痛样头痛，即可双侧也可以与血管瘤部位一致，先兆症状与血管瘤发生部位同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

Sturge-Weber综合征发病呈绝对散发性，是由GNAQ（鸟嘌呤核苷酸结合蛋白，Q多肽）基因体细胞嵌合突变引起。

6.3.5 缘于脑三叉神经或软脑膜血管瘤病 (Sturge-Weber综合征) 的头痛文献很少。超过 90% 的 Sturge-Weber 综合征的病例有癫痫，一半存在癫痫后头痛，此种头痛也应根据相应的诊断标准来分类。个案报道显示脑三叉神经或软脑膜血管瘤可引起症状性偏头痛，尤其是先兆时间延长的发作（这可能与慢性血流减少有关）。

### 6.4 缘于动脉炎头痛

描述：

头痛可以由颈、颅和（或）脑动脉炎引

起，并作为其症状。头痛也可以是血管炎的唯一症状。

*诊断标准:*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 动脉炎已经确诊
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛发生在时间上与动脉炎产生的其他症状和（或）体征密切相关，或动脉炎因头痛而被诊断
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛随着动脉炎的加重而明显加重
    - b) 头痛随着动脉炎的改善而明显减轻
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 6.4.1 缘于巨细胞性动脉炎的头

*曾用名:*

缘于颞动脉炎的头。

*描述:*

头痛由巨细胞性动脉炎（GCA）所致，并做为其症状。头痛也可以是 GCA 的唯一临床表现。该病绝大多数伴有头痛。头痛因脑动脉的炎症所致，尤其是累及颈外动脉分支。头痛特点呈多样化。

*诊断标准:*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. GCA 已经确诊
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:

- 1. 头痛的发生与 GCA 其他临床症状和（或）体征或生物标志物在时间上密切相关，或 GCA 因头痛而被诊断
- 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - a) 头痛随着 GCA 加重而明显加重
  - b) 在大剂量类固醇治疗 3 天以内，头痛明显缓解或消失
- 3. 头痛伴随头皮触痛或咀嚼暂停（因咀嚼肌疼痛所致）
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

在所有的血管炎和结缔组织病中，GCA 与头痛关系最为显著，该病主要由于颅脑动脉，特别是颈外动脉分支炎症引起。GCA 的头痛特点和其他临床表现（风湿性多肌痛、咀嚼暂停等）具有多样性，当 60 岁以上患者新发持续性头痛均提示可能患有巨细胞动脉炎，应进行相应检查。

近期反复发作一过性黑朦并伴头痛，应高度怀疑巨细胞动脉炎，并尽快进行检查。

前部缺血性视神经病可以致盲是本病的最主要危险，尽快类固醇治疗可阻止其发生。

双眼视力丧失间隔通常不超过 1 周。

GCA 患者也有患脑缺血及痴呆的风险。

组织病理学确诊可能十分困难，因为颞动脉的某些节段可能未受累及（跳跃性病变），因此有必要进行连续切片。

#### 6.4.2 缘于原发性中枢神经系统血管炎的头

*曾用名:*

缘于单纯中枢神经系统受累的血管炎、

或肉芽肿性中枢神经系统血管炎的头痛。

**描述:**

头痛由原发性中枢神经系统血管炎引起,或表现为症状性原发性中枢神经系统血管炎性头痛。头痛是该病主要临床表现,但是缺乏特异性。

**诊断标准:**

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 原发性中枢神经系统血管炎 (PACNS) 已经确诊
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛与 PACNS 的其他症状和 (或) 临床体征在时间上密切相关, 或 PACNS 因头痛而被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛随 PACNS 加重而明显加重
    - b) 类固醇激素和/或免疫抑制剂的治疗后, 随着 PACNS 的减轻, 头痛明显缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。并且已采用相应检查排除了中枢神经系统感染、肿瘤以及可逆性脑血管收缩综合征的诊断<sup>1</sup>。

**注释:**

1. 特别强调, 相关检查已排除中枢神经系统感染、中枢神经系统肿瘤以及可逆性脑血管收缩综合征。

**评注:**

头痛为中枢神经系统血管炎的主要症状 (无论原发还是继发)。由血管造影和组织病理学诊断的中枢神经系统脉管炎患者

50%~80%有头痛。然而, 头痛没有特异性, 因此在局灶损害、癫痫、认知改变及意识障碍出现之前, 它的诊断价值有限。当然, 如果没有头痛和脑脊液细胞增多, 也不大可能考虑原发性中枢神经系统血管炎。

原发性中枢神经系统血管炎 (PACNS) 在血管造影上表现和可逆性脑血管收缩综合征很类似, 如颅内动脉多发性狭窄。反复雷击样头痛发作提示是可逆性脑血管收缩综合征, 而并非原发性中枢神经系统血管炎。

6.4.2 缘于原发性中枢神经系统血管炎的头痛的产生机制是多样的: 包括炎症、中风 (缺血性或出血性)、颅内压增高和/或蛛网膜下腔出血。

治疗远不如 6.4.1 缘于巨细胞性动脉炎的头痛的戏剧性治疗效果。组织学证实: 原发性中枢神经系统血管炎是一种严重疾患, 致死的情况并不少见。

**6.4.3 缘于继发性中枢神经系统血管炎的头痛**

**描述:**

头痛由继发性中枢神经系统血管炎引起, 或做为该病的临床症状。头痛可以是该病的主要症状, 但缺乏特异性。

**诊断标准:**

- A. 任何新发的头痛符合标准 C
- B. 继发性的中枢神经系统血管炎或全身血管炎伴中枢神经系统血管炎已经确诊
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛发生与继发性中枢神经系统血管炎的其他临床症状或体征在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:

- a) 头痛随着系统血管炎加重而明显加重
  - b) 使用类固醇激素或免疫抑制剂治疗后脉管炎好转，头痛随之明显减轻
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

头痛是中枢神经系统血管炎的突出症状（无论原发还是继发）。由血管造影和组织病理学诊断的中枢神经系统血管炎患者 50%~80% 有头痛。然而，头痛没有特异性，因此在局灶损害、癫痫、认知改变及意识障碍出现之前，它对诊断的价值有限。当然，无头痛和 CSF 细胞数增多，则不太可能考虑中枢神经系统血管炎的诊断。

诊断存在困难是双重的：1) 存在已知的可引起血管炎的多种病因中的 1 种，诊断为中枢神经系统血管炎；2) 在表现为中枢神经系统血管炎患者，发现潜在的疾病（炎症、感染、恶性病、中毒等）。

6.4.3 缘于继发性中枢神经系统血管炎的头痛的产生机制是多样的：包括炎症、中风（缺血性或出血性）、颅内压增高和/或蛛网膜下腔出血。

## 6.5 缘于颈段颈动脉或椎动脉疾病的头痛

*描述:*

头、面、颈痛由颈动脉或椎动脉非炎症病变引起。疼痛通常急性发作（甚至呈霹雳样头痛发作）。疼痛可以是唯一症状，也可以作为缺血性卒中局灶症状出现前的预警症状。

*诊断标准:*

- A. 新发的头、面、颈部疼痛符合标准 C
- B. 颈部动脉病变已经确诊，或手术和/或放射介入证实病变存在
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 疼痛发生与颈部动脉病变其他局部症状在时间上密切相关，或颈部动脉病变因疼痛而被诊断
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 疼痛随着颈部动脉病变其他症状的加重而明显加重
    - b) 疼痛在起病 1 月后明显缓解或消除
  - 3. 疼痛是单侧的并与受累颈动脉同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 6.5.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的头痛、面痛或颈痛

#### 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛

*描述:*

头、面、颈痛由颈动脉或椎动脉夹层所致，疼痛通常与夹层动脉同侧，且急性发作，甚至霹雳样疼痛发作。疼痛可以是唯一症状，也可以作为缺血性卒中症状出现前的预警症状。

*诊断标准:*

- A. 符合标准 C 和 D 的新发头、面或颈部疼痛
- B. 颈总动脉或椎动脉夹层已经确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：



1. 疼痛的产生与颈动脉夹层的其他局部症状在时间上密切相关,或颈动脉夹层因疼痛而被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 疼痛随着颈动脉夹层其他症状的加重而明显加重
    - b) 在起病 1 个月后,疼痛明显改善或缓解
  3. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 疼痛为重度且持续数天或更长时间
    - b) 疼痛先于视网膜和/或颅内缺血症状
  4. 疼痛是单侧的并与受累颈动脉同侧
- D. 下列 2 项之一:
1. 头痛在三个月内缓解<sup>1</sup>
  2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月<sup>1</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 三个月应从颈动脉夹层自发稳定或治疗后稳定算起,而并非从发病算起。

*评注:*

头痛伴或不伴颈痛可以是颈动脉夹层的唯一临床表现。头痛是夹层尤为常见的症状(占 55%~100%),并且是最常见的首发症状(占 33%~88%)。

6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛的疼痛的疼痛通常是单侧的(与夹层动脉同侧)、重度的、持续性的(平均持续 4 天)。然而,头痛没有恒定的特征性发作模式,且有时很容易误诊,可

能类似于其他类型头痛,如 1.偏头痛、3.1 丛集性头痛、4.4 原发性霹雳样头痛。其他伴随症状(颅内或视网膜缺血症状或其他征象)通常常见:痛性的霍纳综合征、突发痛性耳鸣、痛性第 XII 颅神经麻痹高度提示颈动脉夹层。

颈部动脉夹层可能伴发颅内动脉夹层,这可能成为蛛网膜下腔出血的潜在病因。

6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛可能合并 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛发生发生。

6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛的疼痛通常先于卒中其他症状,因此需要尽早诊断与治疗。诊断依赖于颈部核磁共振的脂肪抑制成像、多普勒超声扫描、MRA 和/或 CTA。若诊断仍存在疑问,则需要进行血管造影术。诊断通常需要这几项检查中的数项,因为这其中的任何一项检查结果均可能是正常的。目前没有关于治疗的随机对照研究,但有共识支持,可根据动脉恢复情况,肝素后使用 3-6 个月的华法林治疗。

6.5.1.2 缘于既往颈段颈动脉或椎动脉夹层的持续性性头痛、面痛或颈痛

*描述:* 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的头痛,且在夹层稳定后持续超过 3 个月。

*诊断标准:*

- A. 头痛之前诊断为 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头、颈、面痛且符合标准 C
- B. 夹层自发稳定或治疗后稳定
- C. 在夹层稳定后头痛持续超过 3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

符合 6.5.1.2 缘于既往颈段颈动脉或椎动脉夹层的持续性性头痛、面痛或颈痛的文献报道仅有几个。需要进一步研究来确定这种持续性头痛的危险因素，可能的危险因素有偏头痛病史、抑郁/焦虑。

### 6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛

描述：

外科颈动脉内膜剥脱手术可致头痛。疼痛也可发生在面颈部。疼痛可作为唯一或警示性症状，先于卒中（大多数为出血性）的局灶性神经功能缺损症状而出现。

诊断标准：

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 已行颈动脉内膜剥脱术
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛在颈动脉内膜剥脱术后 1 周内出现
  - 2. 头痛在颈动脉内膜剥脱术后 1 个月内缓解
  - 3. 符合以下 2 项：
    - a) 头痛呈单侧，与颈动脉内膜剥脱术同侧
    - b) 具有下列 3 项中的 1 项特征性表现<sup>1</sup>：
      - i. 轻度弥散性疼痛
      - ii. 丛集性头痛样疼痛，每天发作 1-2 次，每次持续 2-3 小时
      - iii. 重度搏动性疼痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

注释：

1. 6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛有三个亚型，上面已经描述，但并未分开编码：
  - a) 弥漫性、轻度的孤立性头痛，发生在术后前几天
  - b) 单侧的丛集性头痛样疼痛，发作持续 2-3 小时，每天 1-2 次
  - c) 单侧重度搏动性疼痛，发生在手术后 3 天
2. 特别强调，相关检查已排除动脉夹层。

评注：

6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛的三种亚型中，第一种亚型最常见（多达 60% 的病例），呈良性自限性过程。第二种亚型（报道 38% 的病例）在 2 周内缓解。第三种亚型是少见的过度灌注综合征的一部分，它通常发生在血压升高、癫痫发作或神经功能缺损之前，大约第 7 天出现。要进行及时治疗，因为这些症状预示着将发生脑出血。

### 6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术或支架术的头痛

描述：

颈部动脉血管成形和/或支架可致头痛。疼痛也可发生在面颈部。在卒中（大多数为出血性）的局部神经功能缺损之前，疼痛可作为唯一或预警性症状。

诊断标准：

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 已行颈动脉或椎动脉血管成形和（或）支架术
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛在血管成形和（或）支架术

- 后 1 周内出现
- 2. 头痛在血管成形和（或）支架术后 1 个月内缓解
- 3. 头痛与血管成形和（或）支架术同侧

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释:*

1. 特别强调，相关检查已排除动脉夹层。

*评注:*

颈动脉和椎动脉血管成形和（或）支架术应用于治疗颈部血管狭窄。

有研究了64个颈动脉支架术的病例，术后1/3患者出现头痛，通常发生在术后10分钟内，为同侧的轻度额颞部压迫性疼痛，大多数疼痛于10分钟内消失。然而目前仍缺乏

6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术或支架术的头痛的相关数据。颈动脉支架和内膜剥脱术比较的大型临床试验并未提及头痛。

## 6.6 缘于脑静脉系统疾病的头痛

### 6.6.1 缘于脑静脉系统血栓形成(CVT)的头痛

*描述:*

脑静脉系统血栓形成所致头痛, 没有特征性: 通常是弥散性、进展性的重度头痛, 可以是单侧和突然(甚至霹雳样)发作, 也可呈轻度头痛, 有时呈偏头痛样。

*诊断标准:*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 颅内静脉血栓形成 (CVT) 已确诊

C. 符合下列全部 2 项以证实存在因果关系:

1. 头痛的发生与 CVT 的其他症状和/或体征在时间上密切相关, 或 CVT 因头痛而被诊断
2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - a) 伴随 CVT 临床或影像学征象的进展, 头痛也明显进展
  - b) 伴随 CVT 的改善, 头痛也明显改善或缓解

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

头痛是 CVT 极为常见的症状, 存在于 80%~90% 的病例, 也是最常见的初始症状。

6.6.1 缘于脑静脉系统血栓形成的头痛无特异性的特征, 但最常呈弥散性、进展性和重度, 伴发颅内高压相关的其他征象。头痛也可单侧突发的, 有时极易误诊, 类似 1.1 无先兆偏头痛发作、1.2 有先兆偏头痛、3.1 丛集性头痛、3.4 持续偏侧头痛、4.4 原发性雷击样头痛、7.2 缘于低颅压的头痛或 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛 (CVT 可致 SAH)。

头痛可以是 CVT 的唯一临床症状, 但是在超过 90% 的病例, 头痛伴发局灶体征 (神经功能缺损或癫痫) 和/或颅内高压、亚急性脑病、海绵窦综合征的相关体征。

因为 6.6 缘于脑静脉系统疾病的头痛缺乏特异性, 所以任何新发的持续性头痛均应提高警惕, 特别是存在潜在的高凝状态时。诊断主要依靠神经影像 (MRI 常规扫描加 T2\* 加权成像和 MRA, 或 CT 平扫加 CTA, 对疑诊病例可行动脉内造影)。应尽早治疗, 包括对症治疗、肝素治疗后给予至少 6 月的口服抗凝治疗, 以及潜在病因治疗。

## 6.6.2 缘于脑静脉窦支架植入术的头痛

**描述:** 脑静脉窦支架植入术所致的同侧头痛。

**诊断标准:**

- A. 任何符合标准C的新发单侧头痛
- B. 已行颈部或颅内静脉支架术
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛在支架植入术后 1 周内出现
  2. 头痛在支架植入术后3个月内缓解
  3. 头痛与支架植入术同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

**注释:**

1. 特别强调, 支架内血栓形成已被排除。

**评注:**

过去十年, 对侧窦狭窄行支架植入术, 已用于治疗特发性高颅压。

目前缺乏6.6.2 缘于脑静脉窦支架植入术的头痛的相关研究数据。有人研究了21例应用颅内静脉窦支架术治疗特发性高颅压的病例, 其中10例出现“支架相关头痛”, 与治疗前所患的头痛表现不同, 位于支架置入部位附近的乳突区, 疼痛持续约3周。

## 6.7 缘于其他急性颅内血管病的头痛

### 6.7.1 缘于颅内动脉内处理的头痛

**描述:**

颅内血管内手术直接导致的头痛, 发生在手术同侧, 持续时间小于 24 小时。

**诊断标准:**

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 已行颅内血管内手术<sup>1</sup>
- C. 符合下列至少 3 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛于手术1周内发生
  2. 手术后 1个月内头痛缓解
  3. 头痛为单侧并与手术同侧, 或为双侧
  4. 头痛至少符合下列3项中的1项特征<sup>2</sup>:
    - a) 剧烈的, 术后数秒内急骤发生, 持续小于1小时
    - b) 中重度疼痛, 术后数小时内发生, 持续大于24小时
    - c) 在伴1.1无先兆偏头痛的患者中, 头痛具有1.1无先兆偏头痛或1.2有先兆偏头痛的特征
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>3</sup>。

**注释:**

1. 例如血管成形术、栓塞术、支架植入术
2. 6.7.1缘于颅内动脉内处理的头痛存在确定的三种亚型 (但并未分别编码):
  - a) 一种非常特异性的亚型, 据报道发生在球囊扩张或动静脉畸形/动脉瘤栓塞术后: 位于手术动脉附近的剧烈疼痛, 手术操作时数秒内急骤发生, 之后迅速消失
  - b) 头痛在手术后数小时至1天内发生, 持续数天
  - c) 1. 偏头痛患者出现偏头痛发作, 且由颅内动脉内手术诱发, 有时随后数周内呈间歇性反复发作 (这种情况下, 应同时做出两种头痛的诊断: 1. 偏头痛的相关亚型和 6.7.1 缘于颅内动脉内处理的头痛)

3. 特别强调，相关检查已排除动脉夹层和动脉破裂。

(这两种表现形式的头痛在原发性头痛患者中更常见，但头痛特点与原发性头痛明显不同)

### 6.7.2 缘于血管造影术的头痛

#### 描述:

脑血管造影术直接导致的头痛。

#### 诊断标准:

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 已行颈动脉或椎动脉造影
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛于造影术中或术后24小时内出现
  - 2. 手术后 72 小时内头痛缓解
  - 3. 头痛至少符合下列各项中的 1 项<sup>1</sup>:
    - a) 头痛于造影剂注射时出现，持续小于1小时
    - b) 头痛于造影术后数小时出现，持续>24小时
    - c) 头痛发生在1. 偏头痛患者中，表现为1.1无先兆偏头痛和1.2有先兆偏头痛的特征
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释，相关检查已除外动脉夹层。

- c) 1. 偏头痛患者出现偏头痛发作，且由血管造影术诱发（这种情况下，应同时做出两种头痛的诊断:1. 偏头痛的相关亚型和 6.7.2 缘于血管造影术的头痛。）

#### 评注:

1.2.3 偏瘫型偏头痛的所有亚型都是血管造影术的禁忌症，因为血管造影术会诱发致命性的发作，表现为持续的偏瘫和昏迷。

### 6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的头痛

#### 6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征(RCVS) 的急性头痛

#### 描述:

可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 引起的头痛，典型表现为在 1-2 周内反复发作性霹雳样头痛，常常由性行为、用力、Valsalva 动作和/或情绪诱发。头痛可以是 RCVS 的唯一症状或是出血或缺血性卒中的一种警示症状。

#### 注释:

1. 6.7.2 缘于血管造影术的头痛存在明确的三种亚型（但并未分别编码）:
- a) 发生于血管造影术中，并与造影剂注射紧密相关
  - b) 发生稍滞后，但仍在24小时内

#### 诊断标准:

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. RCVS 已经确诊
- C. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项，以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛，伴或不伴局灶性神经功能缺损

和/或癫痫发作，已行血管造影（表现为“串珠样”表现），诊断为 RCVS

2. 头痛至少符合下列中的 1 项：
    - a) 霹雳样头痛发作
    - b) 由性行为、用力、Valsalva 动作、情绪变化、盆浴和/或淋浴诱发
    - c) 发病一个月内持续存在或反复发作，一个月后无新发明显头痛
  3. 发病 1 月后不再出现新发的明显头痛
- D. 具有以下 2 项之一：
1. 头痛在发作 3 个月内缓解
  2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释：*

1. 特别强调，完善相关检查排除动脉瘤破裂所致蛛网膜下腔出血。

*评注：*

目前对可逆性脑血管收缩综合征了解甚少，其临床特点为严重的弥漫性头痛，典型表现为霹雳样头痛，类似于动脉瘤破裂蛛网膜下腔出血（SAH）。

RCVS是数天或数周内复发性霹雳样头痛最常见原因。6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征的急性头痛 的其他发作方式极少：在数小时内迅速进展或在几天内缓慢进展。

对确诊RCVS的患者进行大样本研究表明，高达75%的患者以头痛为唯一症状，但有时也会伴有波动性局灶神经功能缺损，有时会有癫痫发作。6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛可能是一种出血性或缺血性卒中的一种警示症状。少部

分RCVS病例没有头痛。

血管造影对 RCVS 的定义是指：出现节段性动脉收缩和舒张的异常改变（“串珠样”或“成串的香肠样”外观）。然而在临床发病一周内，MR、CT 甚至血管造影都可能正常。复发性霹雳样头痛患者血管造影正常，但符合 RCVS 所有其他诊断标准，应考虑诊断 6.7.3.2 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征的急性头痛。30%~80%的病例头颅 MRI 表现异常，表现为多种病变类型，包括颅内出血（脑凸面蛛网膜下腔、脑实质和/或硬膜下）、脑梗死和/或“可逆性后部脑病综合征”相关脑水肿。

至少一半的 RCVS 是继发性的，主要继发于产后和/或接触血管活性药物后，包括违禁药物、 $\alpha$  拟交感药和血清素能药物。该病有自限性，在 1~3 个月内动脉异常消失（故称“可逆”），通常头痛也会缓解。然而，RCVS 导致的中风可遗留永久的残障。

### 6.7.3.2 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的急性头痛

*描述：*

头痛表现为典型可逆性脑血管收缩综合征（RCVS），即约 1-2 周内复发性霹雳样头痛，可由性行为、用力、Valsalva 动作和/或情绪诱发。但脑血管造影未证实 RCVS 的典型颅内动脉串珠样改变。

*诊断标准：*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 疑诊 RCVS，但大脑血管造影正常
- C. 根据下列各项证据证实存在很可能的因果关系：
  1. 1 月内至少 2 次头痛，并伴下列所有 3 项：

- a) 霹雳样发作，且在一分钟内达到峰
- b) 重度头痛
- c) 持续时间大于等于 5 分钟
- 2. 至少有一次霹雳样头痛是由下列一项诱发：
  - a) 性行为（将要高潮或高潮时）
  - b) 用力
  - c) Valsalva 样动作
  - d) 情绪变化
  - e) 盆浴和/或淋浴
  - f) 弯腰
- 3. 发病 1 月后，不再出现新发霹雳样头痛或其他明显的头痛
- D. 具有以下 2 项之一：
  - 1. 头痛在发作 3 个月内缓解
  - 2. 头痛未缓解但病程未超过 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

注释：

- 1. 特别强调，完善相关检查排除动脉瘤破裂所致蛛网膜下腔出血。

评注：

ICHD-3 诊断标准一般不会定义很可能的继发性头痛。但是，RCVS 的动脉异常可能很难去证实。一些 RCVS 病例在头痛发作 2-3 周期间需重复行 CT 或 MR 血管成像检查来证实，部分患者甚至需行侵入性血管造影检查来证实。对于典型的 1 月内复发性的、可诱发的霹雳样头痛，如果首次脑血管造影正常，相关检查已排除其他病因，就可临时做出 6.7.3.2 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的头痛的诊断。

### 6.7.3.3 缘于既往可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的持续性头痛

描述：

头痛由可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 引起，并且发病后持续时间超过 3 个月。

诊断标准：

- A. 头痛既往诊断为 6.7.3.1 缘于可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的急性头痛并且符合诊断标准 C
- B. 在 RCVS 发病 3 个月内随访时，间接或直接血管造影显示脑血管正常
- C. 头痛发作后持续超过 3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

符合 6.7.3.3 缘于既往可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的持续性头痛诊断标准的文献报道仅有几个。需要进一步研究来确定这种持续性头痛的危险因素，可能的危险因素有偏头痛病史、抑郁/焦虑。

### 6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛

描述：

头痛由一个颅内动脉的夹层引起。疼痛多数是单侧的，和夹层血管同侧，且常突然（甚至霹雳样）发作。头痛可以是唯一症状或为蛛网膜下腔出血或卒中的预警症状。

诊断标准：

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 颅内动脉夹层已经确诊
- C. 至少符合下列各项中的 2 项以证明存在因果关系：

1. 头痛的形成与颅内动脉夹层的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或颅内动脉夹层因头痛而被诊断
  2. 头痛在发作 1 月内停止
  3. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 突发或霹雳样发作
    - b) 重度头痛
  4. 头痛为单侧且与夹层血管同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

动脉夹层可累及任何颅内动脉，并且可诱发蛛网膜下腔出血、缺血性梗死、压迫临近组织，少见情况会引起脑实质内出血。在亚洲，颅内动脉夹层较颈部动脉夹层多见。

急性头痛常是主要症状而且可以是该病的唯一症状。

## 6.8 缘于慢性颅内血管病的头痛和/或偏头痛样先兆

### 6.8.1 缘于伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传脑动脉病 (CADASIL) 的头痛

*描述：*

由伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传脑动脉病 (CADASIL) 引起，头痛呈复发性，类似 1.2 有先兆偏头痛，但是一种不寻常的频发的长时程的先兆。头痛会合并 CADASIL 的其他临床表现，或常做为该病的首发症状。

*诊断标准：*

- A. 反复发作的偏头痛伴典型先兆、偏瘫先

兆或先兆延时，并符合标准 C

- B. 证实为伴皮层下梗死和白质脑病的常染色体显性遗传脑动脉病 (CADASIL)<sup>1</sup>
- C. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项：
1. 有先兆偏头痛为 CADASIL 最早临床表现
  2. 有先兆偏头痛的发作会随着 CADASIL 其他表现（譬如：缺血性卒中、情绪障碍和/或认知障碍）的出现或恶化而好转或停止
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 通过筛查 NOTCH3 基因做出诊断，单纯皮肤活检即可完成，可进行 NOTCH3 抗体免疫染色，也可用电子显微镜评估动脉中层细胞外颗粒嗜铁样物质 (GOM)。

*评注：*

CADASIL 是一种常染色体显性遗传病，也包括一些散发的病例，累及脑的小动脉中层的平滑肌细胞。是由于 NOTCH-3 基因的突变所致。

CADASIL 的临床特点是：反复深部小梗死、皮质下痴呆、情绪障碍，并且三分之一的病例有 1.2 有先兆偏头痛的典型发作，但是一种不寻常的频发的长时程先兆。这些病例，先兆偏头痛通常是该病的首发症状，出现的平均年龄在 30 岁，比缺血性卒中中出现大约早 15 年，比去世早 20~30 年。

MRI 通常是异常的，表现为在 T2 加权像上显著的脑白质改变。

### 6.8.2 缘于线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中



### 样发作 (MELAS) 的头痛

#### 描述:

由线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作 (MELAS) 引起的或与 MELAS 其他临床症状相关的, 反复的偏头痛样头痛发作, 或头痛作为卒中样发作的主要症状。

#### 诊断标准:

- A. 符合标准 C 的反复发作的头痛
- B. 已证实存在与 MELAS 相关的线粒体基因异常
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - 1. 反复的有或无先兆偏头痛发作
  - 2. 急性头痛先于或伴发局灶性神经功能缺损和/或癫痫发作
- D. 不能用 ICHD3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

MELAS 综合征, 是一种遗传异质性线粒体疾病, 临床表型多样, 该疾病伴有中枢神经受累的表现 (癫痫、偏瘫、偏盲、皮质盲、感音神经性耳聋和/或发作性呕吐)。MELAS 综合征患者头痛常见, 呈反复发作的偏头痛样头痛或头痛作为卒中样发作的主要症状。高频率的偏头痛样头痛发作作为 MELAS 综合征的一部分, 这引出理论假说: 线粒体突变可能在先兆性偏头痛中起一定作用, 但在两个 1.2 有先兆偏头痛的患者群体中并未检测到 3243 基因突变。其他尚未被发现的基因突变可能同时在偏头痛与缺血性卒中起作用。偏头痛发作 (主要是有先兆偏头痛) 也发生在其他线粒体疾病中。

### 6.8.3 缘于烟雾病 (MMA) 的头痛

#### 描述:

由烟雾病 (MMA) 引起的或与 MMA 其他临床症状相关的, 慢性的反复偏头痛样头痛。

#### 诊断标准:

- A. 符合标准 C 的反复发作的头痛
- B. 烟雾病 (MMA) 的神经影像学证据
- C. 符合以下 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛和 MMA 的其他症状和/或临床标志和/或影像学证据在时间上密切相关, 或头痛导致了 MMA 的发现
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 随着 MMA 的其他症状和/或体征和/或影像学表现的加重, 头痛明显加重
    - b) 血管重建手术后, 头痛症状明显改善
  - 3. 急性头痛先于局灶性神经功能缺损和/或癫痫发作
- D. 不能用 ICHD3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

烟雾病 (MMA) 的临床特点是双侧颈内动脉颅内段、大脑中动脉、大脑前动脉逐渐狭窄或闭塞。几个易感基因已被确定或定位。在另外一些患者中, MMA 与一些其他情况相关 (包括镰状细胞贫血、唐氏综合征和放射治疗), 称之为烟雾综合征。

MMA 通常在早年儿童或青少年时期表现为能导致急性头痛的缺血性或出血性卒中。除这些急性血管事件外, 头痛在患有 MMA 的儿童或成年人中表现非常普遍, 最常见的表型类似于 1.1 无先兆偏头痛、1.2 有先兆偏头痛、1.2.3 偏瘫型偏头痛或 2. 紧张型头痛; 很少有丛集样头痛发作的报道。

血管重建术对 MMA 患者的头痛有不同的效果, 部分患者头痛得到改善, 部分患者

头痛仍持续存在，部分患者术后出现了其他类型的头痛。

#### 6.8.4 缘于脑淀粉样血管病(CAA)的偏头痛样先兆

##### 描述:

这种由脑淀粉样血管病引起的，伴有轻度头痛或不伴头痛的晚发性偏头痛样先兆发作，又称“淀粉聚集性头痛”，和CAA的其他临床特征相关，通常在凸面蛛网膜下腔出血时发作。

##### 诊断标准:

- A. 新的偏头痛样先兆发作，伴有或不伴有轻度的头痛，且符合标准C
- B. 脑淀粉样血管病(CAA)的神经影像学或脑活检证据
- C. 至少符合以下1项以证明存在因果关系
  - 1. CAA的其他症状和/或体征和/或影像学证据与先兆发生在时间上密切相关，或先兆导致了CAA的发现
  - 2. 随着CAA的其他症状和/或体征和/或影像学表现的加重，先兆明显加重
  - 3. 50岁后发病
- D. 不能用ICHD3中的其他诊断更好地解释。

##### 注释:

MRI血敏感序列在脑淀粉样血管病的诊断中非常重要，任何晚发型偏头痛样先兆患者都应完善该检查。

##### 评注:

淀粉样脑血管病是与淀粉样蛋白进行性沉积在皮质和软脑膜的血管壁上相关的一类

小血管病。散发型较家族遗传型更常见。

CAA是导致脑叶出血、老年人短暂性局灶性神经症状发作与认知障碍的主要原因。短暂的局限性神经症状发作包括：阳性症状如偏头痛样先兆（感觉障碍扩散和闪光性视觉先兆）和阴性症状如短暂性脑缺血发作。它们可能是由皮质表面铁质沉着症或凸面蛛网膜下腔出血引起。这些发作与早期症状性脑出血的高风险有关。

#### 6.8.5 缘于伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)的头痛

##### 描述:

由伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)引起的，类似偏头痛样反复发作的头痛，不伴有先兆。它可能与RVCLSM的其他临床特征相关或是它的早期临床表现。

##### 诊断标准:

- A. 反复的偏头痛样发作，伴有或不伴有先兆，且符合标准C
- B. 系统性视网膜血管病变和脑白质病变综合征(RVCLSM)已经被证实<sup>1</sup>
- C. 偏头痛样发作是继发的，是该综合征临床表现的一部分
- D. 不能用ICHD3中的其他诊断更好地解释。

##### 注释:

1. 通过对TREX1基因突变的检测诊断。

##### 评注:

伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)是一种TREX1基因C端框移突变引起的常染色体显性遗传的小血管病变。它的临床特征是：局灶性神经功能缺损、认

知障碍、精神障碍、癫痫发作和各种系统性全身表现，至少有一半的病例有偏头痛样发作。其他的临床表现是由于血管性视网膜病变导致的视觉障碍和由于进展性脑白质病变导致的神经功能衰退和过早的死亡。临床表现还包括肝肾功能障碍、和胃肠出血相关的贫血以及高血压。在年轻的病人中，脑部 MRI 可能是正常的，临床表现包括雷诺现象

(54%)、偏头痛(主要为无先兆偏头痛:42%)和精神障碍(23%)。这些病例的诊断是靠家族史。

#### 6.8.6 缘于其他慢性颅内血管病的头痛

##### 描述:

由除了上述血管病变外的遗传性或非遗传性慢性颅内血管病变引起的，伴有或不伴有先兆的偏头痛样发作。或这种发作作为其临床表现的一部分。

##### 诊断标准:

- A. 符合标准 C 的反复的有或无先兆的偏头痛样发作
- B. 已证实遗传性或非遗传性慢性颅内血管病变
- C. 偏头痛样发作是继发的，是慢性颅内血管病变临床表现的一部分
- D. 不能用 ICHD3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

据报道，反复的偏头痛样发作，为以下常染色体显性遗传病临床症状的一部分，包括遗传性婴儿偏瘫、COL4A1 基因突变导致的视网膜动脉迂曲伴白质脑病 (HIHRATL)。目前只有很少的上述疾病的家族被报道。因为存在其他的严重的临床表现，HIHRATL 中

偏头痛样发作并没有在家系中被系统研究，但表现类似于 1.2 有先兆偏头痛。

所有其他罕见的遗传性或非遗传性慢性颅内血管病均有可能导致偏头痛样发作。

#### 6.9 缘于垂体卒中的头痛

##### 描述:

头痛由垂体卒中引起，通常为突然（甚至霹雳样）发作，重度疼痛，并伴发或继发视觉症状和/或垂体功能低下。

##### 诊断标准:

- A. 任何符合标准 C 的新发头痛
- B. 已经确诊急性出血性垂体梗死
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项，以证明存在因果关系：
  1. 头痛的发生与垂体卒中的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或垂体卒中因头痛而被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着垂体卒中的其他症状和/或体征的加重而明显加重
    - b) 头痛随着垂体卒中的其他症状和/或体征的改善而明显改善
  3. 头痛剧烈、突发或霹雳样发作
- D. 不能用 ICHD3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

作为罕见的临床综合征，垂体卒中是一种急性的、危及生命的疾病。它是非动脉瘤性蛛网膜下腔出血的病因之一。

它也是霹雳样头痛的病因之一。大多数情况下头痛作为首发症状，是因无功能的垂体巨腺瘤出血和/或梗死而快速增大所致。检测蝶鞍内病变 MRI 比 CT 扫描更敏感。

## 参考文献和书目

### 6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛

- Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995; 35: 315-319.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR and Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445-1450.
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399-409.
- Lopes Azevedo L, Breder R, de A Santos DP, et al. Ischemic stroke presenting as thunderclap headache: report of two cases and review of the literature. *Eur Neurol* 2011; 66: 133-135.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984; 15: 1009-1012.
- Schwedt TJ and Dodick DW. Thunderclap stroke: Embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006; 46: 520-522.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28:346-354.

### 6.1.2 缘于短暂性脑缺血发作(TIA)的头痛

- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41: 55-61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995; 35: 544-548.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968; 93: 211-213.
- Fisher CM. Cerebral ischemia: Less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971; 18: 267-336.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980;7: 9-17.
- Martsen BH, Sorensen PS and Marquardsen J. Transientischemic attacks in young patients: a

thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990; 53: 1029-1033.

### 6.2.1 缘于非创伤性脑出血的急性头痛

- Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke: the Dijon Stroke Registry. *Cephalalgia* 2014; 34: 887-894.
- Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203-207.
- Jensen TS and Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: *The Headaches. 2nd edition.* J Olesen, P Telt-Hansen and KMA Welch eds. Philadelphia:Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.
- Melo TP, Pinto AN and Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996; 47: 494-500.
- Schuaib A, Metz L and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59-61.
- Schuaib A, Metz L and Hing T. Migraine and intracerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989; 9: 59-61.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008; 28:346-354.

### 6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的急性头痛

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84: 277-281.
- Edlow JA and Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *NEJM* 2000; 342: 29-36.
- Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996; 14: 1-26.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg*

- Psych* 1998; 65: 791-793.
- Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016; 23: 839-846.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65: 791-793.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25: 2315-2328.
- Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54: 1506-1509.
- Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014; 54: 545-550.
- Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of headache to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13: 43-45.
- Sidman R, Vconnolly E and Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: Lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3: 827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D and van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995; 58: 357-359.
- Verweij RD, Wijdicks EFM and van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988; 45: 1019-1020.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In: Weir B. *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press 1998, 144-176.
- Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: A report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58: 654-658.
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, et al. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752-755.
- Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145: 541-546.
- Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: Case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78: 646-650.
- Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142: 697-701.
- Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110: 190-192.
- Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in an Adult Patient Presenting as Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21:338-340.

### 6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的头痛

### 6.2.4 缘于既往非创伤性颅内出血的持续性头痛

Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke: a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015; 35: 399-409.

### 6.3.1 缘于未破裂颅内囊状血管瘤的头痛

Byruma EP, McGregor JM and Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30: 1059-1061.

- Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache: Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2: 1247-1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344: 590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG and Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: A case report. *Stroke* 1986; 17:1019-1021.
- Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, PTfelt-Hansen and KMA Welch eds. *The Headaches 2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000: 789-796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50:265-268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997; 336: 28-40.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988; 2: 68-70.

### 6.3.2 缘于颅内动静脉畸形的头痛

- Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984; 4: 191-207.
- Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine: Case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991;31: 509-513.
- Nomura M, Mori K, Tamase A, et al. Cavernous sinus dural arteriovenous fistula patients presenting with headache as an initial symptom. *J Clin Med Res* 2016; 8: 342-345.
- Troost BT, Mark LE and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979; 5: 199-201.

### 6.3.3 缘于硬脑膜动静脉瘘 (DAVF) 的头痛

- Garza I. Images from headache: A 'noisy' headache: Dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008; 48: 1120-1121.
- Malek AM, Halbach VV, Dowd CF and Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998; 8: 445-468.

### 6.3.4 缘于海绵状血管瘤的头痛

- Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2003; 74:680-682.
- Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache: when to worry? Two case reports. *Cephalalgia* 2017; 37: 491-495.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16: 503-506.
- Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004; 55: 213-220.
- Epstein MA, Beerman PH and Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990; 5: 27-30.
- Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R and Hernesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas: a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010; 112: 140-149.
- Robinson JR, Awad IA and Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991; 75: 709-714.

### 6.3.5 缘于脑三叉神经或软脑膜血管瘤病 (Sturge-Weber 综合征) 的头痛

- Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Sturge-Weber angiomatosis responsible for hemiplegia without cerebral infarction in term pregnancy. *Rev Neurol (Paris)* 1996; 152: 536-541.
- Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994;34: 521-522.

- Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report and review of the Literature. *Cephalalgia* 2004; 24: 1001-1004.
- Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge-Weber syndrome: Study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35: 301-307.
- Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 2014; 34: 73-77.
- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med* 2013; 368: 1971-1979.
- 6.4.1 缘于巨细胞动脉炎（GCA）的头痛**
- Caselli RJ and Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993; 19: 941-953.
- Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. Giant cell arteritis: Disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine (Baltimore)* 2005; 84: 269-276.
- Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 399-409.
- Lee AG and Brazis PW. Temporal arteritis: A clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999; 47: 1364-1370.
- Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009; 68: 318-323.
- Solomon S and Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987; 35: 163-165.
- Thielen KR, Wydicks EFM and Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis: Involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998; 73: 444-446.
- 6.4.2,6.4.3 缘于原发性或继发性中枢神经系统血管炎的头痛**
- Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA and Ropos TH. Primary angiitis of the central nervous system: Diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992; 59: 293-306.
- Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40: 1189-1201.
- Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10: 561-572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: The roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15: 317-330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62: 649-651.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system: A clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23: 164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14: 313-319.
- Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62: 442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: Vasculitis. *BMJ* 2000; 320: 1325-1328.
- 6.5.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的头痛、面痛或颈痛**
- Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77: 1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26: 235-239.
- Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections: Predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668-678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22:

60-65.

- Guillon B, Le'vy C and Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998; 153: 146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S and Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278-1282.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: Report of three cases. *Neurology* 1991; 41: 1084-1087.
- Schytz HW, Ashina M, Magyari M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia* 2014; 34: 712-716.
- Silbert PL, Mokri B and Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45: 1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187-193.
- Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: A case-control study. *Neurology* 2002; 59: 435-437.

### 6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛

- Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996; 46: 175-181.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991; 54: 314-317.
- Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995; 26: 488-491.
- Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975; 15: 207-209.
- Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C and Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy: A prospective study. *Cephalalgia* 1991; 11 suppl 11: 353.

### 6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术或支架术的头痛

- Brott TG, Howard G, Roubin GS, et al.; CREST Investigators. Long-term results of stenting versus endarterectomy for carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1021-1031.
- Gündüz A, Göksan B, Koçer N, Karaali-Savrun F. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549.
- McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999; 30: 2483-2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994; 14: 127-131.
- Rosenfield K, Matsumura JS, Chaturvedi S, et al.; ACT I Investigators. Randomized trial of stent versus surgery for asymptomatic carotid stenosis. *N Engl J Med* 2016; 374: 1011-1020.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B and Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997; 244: 101-104.

### 6.6.1 缘于脑静脉系统血栓形成 (CVT) 的头痛

- Agrawal K, Burger K and Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016; 56: 1380-1389.
- Aidi S, Chaunu MP, Biousse V and Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intravenous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999; 39: 559-564.
- Biousse V, Ameri A and Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999; 53: 1537-1542.
- Bousser MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis: An update. *Lancet Neurol* 2007; 6: 162-170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis: A series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2005; 76: 1084-1087.



De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348: 1623-1625.

Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6: 601-604.

Newman DS, Levine SR, Curtis VL and Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29: 82-85.

Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: Incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11: 137-139.

### 6.6.2 缘于脑静脉窦支架植入术的头痛

Lenck S, Vallée F, Labeyrie MA, et al. Stenting of the lateral sinus in idiopathic intracranial hypertension according to the type of stenosis. *Neurosurgery* 2017; 80: 393-400.

### 6.7.1 缘于颅内动脉内处理的头痛

Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001; 41: 410-413.

Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 2014; 156: 1281-1287.

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254: 591-596.

Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: A possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23: 227-233.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33: 87-89.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache

during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21: 555-559.

### 6.7.2 缘于血管造影术的头痛

Aktan Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017; 37: 1074-1081.

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327-330.

Gündüz A1, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52: 544-549.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35: 21-24.

Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45: 911-912.

### 6.7.3 缘于可逆性脑血管收缩综合征 (RCVS) 的头痛

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146: 34-44.

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159-1170.

Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67: 2164-2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67: 648-656.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999; 19: 118-123

Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ*

2012;345: e8557.

- Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130:3091-3101.
- Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41:2505-2511.
- John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016; 36: 387-394.
- Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68: 1005-1012.

#### 6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛

- Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 14: 640-654.
- Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26: 1203-1206.
- Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD -3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015; 35: 516 -526.
- Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995; 45:1929-1231.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006; 77: 693-694.

#### 6.8.1 缘于伴皮层下梗死和白质脑病常染色体显性遗传脑动脉病 (CADASIL) 的

## 头痛

- Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, et al. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45: 1086-1091.
- Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation: prevalence, characteristics, and associations. *Cephalalgia* 2014; 34: 22-28.
- Guey S, Mawet J, Hervé D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016; 36: 1038-1047.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. 'Notch 3' mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383: 707-710.
- Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61: 1237-1240.

#### 6.8.2 缘于线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作 (MELAS) 的头痛

- Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996; 46: 1735-1738.
- Koo B, Becker L, Chuang S, et al. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes ( MELAS ) : Clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993; 34: 25-32.
- Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998; 8:102-106.
- Pavlakakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes: A distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984; 16: 481-488.

#### 6.8.3 缘于烟雾病 (MMA) 的头痛

Bohara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015; 64: 39-44.

Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy- a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017; 37: 496-500.

Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005; 103(5 Suppl): 439-442.

Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010; 11: 79-82.

#### 6.8.4 缘于脑淀粉样血管病 (CAA) 的偏头痛样先兆

Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012; 43: 2324-2330.

Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy: response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013; 3: 81-84.

Samanci B, Coban O and Baykan B. Late onset aura may herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalalgia* 2016; 36: 998-1001.

#### 6.8.5 缘于伴有白质脑病和全身表现的视网膜血管病(RVCLSM)的头痛

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25: 1168-1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39: 1068-1070.

Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016; 139: 2909-2922.

Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121: 303-316.

#### 6.8.6 缘于其他慢性颅内血管病的头痛

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006; 354: 1489-1496.

Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007; 69: 1564-1568.

Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60: 57-63.

#### 6.9 缘于垂体卒中的头痛

Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001; 58: 1143-1144.

Chakeres DW, Curtin A and Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989; 27: 265-281.

Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991; 43: 25-36.

Dodick DW and Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998; 50: 1510-1511.

Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, et al. Pituitary apoplexy: a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998; 5: 499-501.

Lee CC, Cho AS and Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000; 18: 328-331.

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary

apoplexy and effect on vision. Neurosurgery 1991;29:  
669-675.

## 7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛

- 7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛
  - 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛
  - 7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛
  - 7.1.3 缘于继发于染色体异常导致的颅内压增高的头痛
  - 7.1.4 缘于脑积水所致颅内压增高的头痛
- 7.2 缘于脑脊液压力减低的头痛
  - 7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛
  - 7.2.2 缘于脑脊液瘘的头痛
  - 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛
- 7.3 缘于颅内非感染性炎症性疾病的头痛
  - 7.3.1 缘于神经系统结节病的头痛
  - 7.3.2 缘于无菌性（非感染性）脑膜炎的头痛
  - 7.3.3 缘于其他非感染性炎症性颅内疾病的头痛
  - 7.3.4 缘于淋巴细胞性垂体炎的头痛
  - 7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液淋巴细胞增多综合征（HaNDL）
- 7.4 缘于颅内肿瘤病变的头痛
  - 7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛
    - 7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛
  - 7.4.2 缘于癌性脑膜炎的头痛
  - 7.4.3 缘于下丘脑或垂体分泌过多或不足的头痛
- 7.5 缘于鞘内注射的头痛
- 7.6 缘于癫痫发作的头痛
  - 7.6.1 癫痫发作期头痛
  - 7.6.2 癫痫发作后头痛
- 7.7 缘于 I 型 Chiari 畸形的头痛（CM I）
- 7.8 缘于其他颅内非血管性疾病的头痛

### 概述

### 原发性或继发性头痛或兼而有之？

当头痛的首次发作时间与颅内非血管性疾病密切关联，则将其归类为由此疾病引发的继发性头痛。即便这个新发头痛符合在 ICHD-3beta 第一部分中所定义的原发性头痛的所有特点，仍然以此为准。如果先前存在的头痛符合原发性头痛的特点转为慢性或显著加重（通常是指发作频率和/或严重程度加倍或更多），并在时间上与颅内非血管性疾病密切相关，并且假若有确凿证据表明这类疾病能够引起头痛，那么应该同时给出原发性头痛的和 7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛（或它的 1 个亚型）的诊断。

### 简介

本章主要介绍颅内压改变所致的头痛。脑脊液压力的增高或降低都能导致头痛发生。其他引起头痛的原因包括非感染性炎症性疾病、颅内肿瘤、癫痫发作，少见的原因有鞘内注射、I 型 Chiari 畸形和其他的颅内非血管性疾病。

与原发性头痛相比，这些类型的头痛，很少有流行病学研究。几乎没有治疗的对照试验。

在这里列出的缘于非血管颅内疾病的头痛，诊断标准尽可能符合以下几点：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 已知的能引起头痛的颅内非血管性疾病已被确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
  1. 头痛发生与颅内非血管性疾病在时间上密切相关
  2. 至少符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：

- a) 随着颅内非血管性疾病的加重，头痛的程度也显著加重
  - b) 随着颅内非血管性疾病的好转，头痛的程度也显著改善
  - 3. 头痛符合典型的颅内非血管性疾病的特征
  - 4. 其他证明存在因果关系的证据
  - D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。
- C. 至少符合下列中的 2 项以证明存在因果关系：
    - 1. 头痛发生与颅高压在时间上密切相关
    - 2. 降低颅内压，头痛减轻
    - 3. 视乳头水肿
  - D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>3</sup>。

在颅内疾病治疗成功或自行好转后头痛仍持续超过 1 个月以上，通常认为有其他的机制导致头痛。颅内疾病治疗或好转后头痛仍持续超过三个月，为了进行研究，在附录中对其进行定义。关于此类头痛的研究非常少；附录的引入是为了进一步激发对此类头痛及其机制的研究。

### 7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛

#### 别处编码：

颅内肿瘤继发的颅内压增高或脑积水所致的头痛归类至 7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛。

#### 描述：

由脑脊液 (CSF) 压力增高引起的头痛，常伴有颅高压引起的其他症状和 (或) 临床体征。

#### 诊断标准：

- A. 新发头痛，或原先的头痛显著加重<sup>1</sup>，符合标准 C。
- B. 已诊断的颅内高压，同时符合以下两项：
  - 1. 脑脊液 (CSF) 压力增高超过 250 mm H<sub>2</sub>O 或 280mm CSF 在肥胖儿童中)<sup>2</sup>。
  - 2. 脑脊液组成成分正常

#### 注释：

- 1. “显著加重”指发作的频率和/或严重程度增加到原来的两倍或两倍以上，以此区分继发性头痛和原发性头痛。
- 2. 为了诊断目的，CSF 测量应在治疗或降颅压之前。CSF 可在没有使用镇静药物的情况下经侧卧位行腰椎穿刺术测得，或经硬膜外或脑室内压力监测测得。由于 CSF 一天之内变化较大，单一一次测量并不能反应 24 小时的平均 CSF 压力；延长的腰穿或脑室内压力测量可能更适用于可疑病例。
- 3. 颅内肿瘤已经被除外。

#### 评注：

7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛是头痛的一种类型。诊断一旦形成，只是暂时的，是由于引起 CSF 压力升高的原因不清；一旦原因清楚此类头痛应归于合适的亚型。

#### 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛

#### 曾用名：

良性颅内高压引起的头痛 (BIH)；假脑瘤综合征；脑膜水肿；浆液性脑膜炎。

**描述:**

新发头痛,或已经存在的头痛显著加重,由其他症状和/或临床的和/或神经影像的征象所导致的并且伴随的特发性颅内高压(IIH),提示有IIH的典型特征。

**诊断标准:**

- A. 新发头痛,或原先的头痛显著加重<sup>1</sup>,符合标准C。
- B. 同时符合下列两项:
  1. 已确诊<sup>2</sup>为特发性颅内压增高(IIH)
  2. 脑脊液(CSF)压力>250 mm H<sub>2</sub>O (在肥胖儿童中高于280mmH<sub>2</sub>O)<sup>3</sup>
- C. 至少符合下列中的1项或2项:
  1. 头痛的发生或显著加重与和IIH在时间上密切相关或IIH因头痛而被诊断
  2. 头痛伴随下列1项或2项:
    - a) 搏动性耳鸣
    - b) 视乳头水肿<sup>4</sup>
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。<sup>5,6</sup>

**注释:**

1. “显著加重”指发作的频率和/或严重程度增加到原来的两倍或两倍以上,以此区分继发性头痛和原发性头痛。
2. IIH诊断在那些精神状态改变的患者中要谨慎。
3. 为了诊断目的,CSF测量应在治疗或降颅压之前。CSF可在没有使用镇静药物的情况下经侧卧位行腰椎穿刺术测得,或经硬膜外或脑室内压力监测测得。由于CSF一天之内变化较大,单一一次测量并不能反应24小时的平均CSF压力:

延长的腰穿或脑室内压力测量可能更适用于可疑病例。

4. 视乳头水肿应与假性视乳头水肿或视盘水肿相区别。绝大多数IIH患者有视乳头水肿,因此没有此体征的患者诊断IIH需谨慎。
5. 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛可与原发性头痛相像尤其是1.3 慢性偏头痛和2.3 慢性紧张型头痛;另一方面,那些头痛也可与IIH共存。
6. 8.2 药物过量性头痛应除外那些无视乳头水肿、展神经麻痹或提示有IIH的神经影像学特征的患者。

**评注:**

特发性颅内压增高(IIH)最常见于青年育龄期肥胖女性(那些最容易被误诊为IIH的)。

7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛缺乏特异性特征,且常与1.偏头痛或2.紧张型头痛相像。诊断无需每日发作。

放出脑脊液(CSF)后头痛减轻支持诊断但并非其特异性诊断:其他类型头痛类型的患者也可见(对于7.1.1缘于特发性颅内压增高的头痛,其敏感度72%,特异度77%)。

符合IIH诊断的神经影像学表现,包括空蝶鞍、眼周蛛网膜下腔扩张、巩膜后扁平化、视乳头突入玻璃体和大脑横窦狭窄。

**7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛****别处编码:**

由头部创伤、血管性疾病或颅内感染所致的颅内压升高而引起的头痛编码归类到相

应病因所致头痛。药物副作用所致的颅内压升高而引起的头痛归类至8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛。

**描述:**

继发于各种全身性疾病的颅内压升高而引起的头痛，并伴有颅内压升高及潜在的诱发疾病的其他临床症状和（或）体征和/或神经影像学征象。系统性疾病好转后，头痛缓解。

**诊断标准**

- A. 任何头痛符合 7.1 缘于脑脊液 (CSF) 压力增高的头痛以及标准 C
- B. 颅内高压缘于代谢、中毒或内分泌紊乱<sup>1</sup>
- C. 符合以下中的 1 项或 2 项：
  - 1. 头痛的发生与脑脊液压力升高在时间上密切相关，或导致其被诊断
  - 2. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项：
    - a) 随着脑脊液压力增加，头痛的程度也显著加重
    - b) 随着脑脊液压力减轻，头痛的程度也显著改善
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

1. 潜在的代谢、中毒或内分泌原因所致的颅内高压包括急性肝功能障碍、肾功能障碍，高碳酸血症，急性高血压危象，瑞氏肝脑综合征脑静脉窦血栓形成，右心衰竭，一些物质（包括儿童期甲状腺激素替代，全反式维甲酸类维生素 A，四环素和十氯酮），维生素 A 中毒以及皮质醇的撤退。

**评注:**

去除诱发因素或治疗继发性病因后可能不足以使颅内高压恢复到正常；通常需要辅助治疗以减轻头痛和其他症状，以及更重要的时需要预防视力丧失。

**7.1.3 缘于继发于染色体异常导致的颅内压增高的头痛**

**描述:** 新发头痛，或已经存在的头痛显著加重，由继发于染色体异常所致的颅内高压所致，且伴有颅内高压及潜在的染色体异常的其他症状和/或临床的和/或神经影像的征象。

**诊断标准:**

- A. 新发头痛，或原先的头痛显著加重符合 7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛以及标准 C
- B. 颅内高压缘于染色体异常
- C. 至少符合以下中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛发生与颅内高压在时间上密切相关，导致后者因头痛而被诊断。
  2. 降低颅内压力，头痛相应减轻
  3. 视乳头水肿
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

1. “显著加重”指发作的频率和/或严重程度增加到原来的两倍或两倍以上，以此区分继发性头痛和原发性头痛。
2. 染色体异常与颅内高压相关包括 Turner 综合征和 Down 综合征。

**7.1.4 缘于脑积水所致颅内压增高的头痛**



**描述:**

新发头痛，或已经存在的头痛显著加重，由继发于脑积水所致的颅内高压所致，且伴有脑脊液压力增高或脑积水引起的其他临床症状和（或）体征。

**诊断标准:**

- A. 新发头痛，或原先的头痛显著加重符合 7.1 缘于脑脊液压力增高的头痛以及标准 C
- B. 颅内压增高缘于脑积水
- C. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛发生或显著加重与 CSF 压力增加或恶化在时间上密切相关，或导致后者因头痛而被诊断。
  - 2. 符合下列 2 项中的任 1 项：
    - a) 随着脑积水的加重<sup>1</sup>，头痛也显著加重
    - b) 随着脑积水的好转，头痛也显著改善
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

1. “显著加重”指发作的频率和/或严重程度增加到原来的两倍或两倍以上，以此区分继发性头痛和原发性头痛。

**评注:**

正常压力（潜隐性）脑积水通常不会引起头痛，偶有轻度头部隐痛的报道。

**7.2 缘于脑脊液压力减低的头痛****描述:**

低颅压头痛或脑脊液漏主要表现为直立位后出现头痛（无论原发还是继发），通常伴随颈部疼痛、耳鸣、听力改变、畏光和/或呕吐。若脑脊液压力恢复正常或脑脊液漏口被封堵，上述症状可缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛<sup>1</sup>符合标准 C
- B. 符合以下 2 项中的 1 项或 2 项：
  1. 存在低颅压（脑脊液压力低于 60mmH<sub>2</sub>O）
  2. 脑脊液漏的影像学证据<sup>2</sup>
- C. 头痛的发生和低颅压或脑脊液漏在时间上密切相关<sup>3</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

1. 7.2 缘于脑脊液压力减低的头痛，并不是总是表现为直立性头痛，如坐起或站起时头痛加重，和/或平卧后头痛缓解，都可能是低颅压所致，但这并不能作为诊断标准。
2. 颅脑影像学显示脑下垂或硬脑膜强化，或脊柱影像（脊柱 MRI，或 MRI，CT 或脊髓数字减影）可见硬膜外脑脊液。
3. 两者之间的因果关系可能取决于时间上的相关性，且需除外其他诊断。

**7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛****曾用名:**

腰穿后头痛。

**描述:**

腰椎穿刺后 5 天内发生的头痛，因硬脊

膜穿刺术后脑脊液漏所致。常伴随颈部僵硬和/或主观的听觉症状。头痛可在 2 周内自发缓解，或经自体血硬脊膜外修补漏口后缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 发生在硬脊膜穿刺术后
- C. 头痛发生在硬脊膜穿刺术后的 5 天内
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

近期研究报道证实，7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛的独立危险因素包括：女性、年龄在 31 岁-50 岁之间、既往 7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛的病史、穿刺时穿刺针斜面垂直于脊柱长轴。

### 7.2.2 缘于脑脊液瘘的头痛

**描述:**

手术或外伤造成持续性脑脊液外漏，引起脑脊液压力低下，并发生直立性头痛，漏口封堵后头痛缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 进行过手术，或发生过外伤，且这种手术和外伤都可以引起持续性脑脊液渗漏(脑脊液瘘)
- C. 头痛的发生与手术或外伤在时间上密切相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛

**曾用名:**

缘于自发性低颅压或原发性颅内低压的头痛；脑脊液低容量性头痛；脑脊液不足性头痛。

**描述:**

因缘于自发性低颅压的直立性头痛，常伴有颈部僵硬和主观听觉症状，脑脊液压力正常后头痛缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合 7.2 缘于脑脊液压力减低的头痛，和标准 C
- B. 缺乏可导致脑脊液漏的过程或外伤<sup>1</sup>
- C. 头痛发生与脑脊液压力低下或脑脊液漏在时间上密切相关，或因头痛使后者被确诊<sup>2</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

1. 1 个月前有过硬脊膜穿刺手术的病人不能被诊断为 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛。
2. 对于在 MRI 上有阳性征象（如对比增强时硬膜强化）的患者，就没有必要进行硬脊膜穿刺来测量 CSF 压力了。

**评注:**

自发性脑脊液漏与固有的连接组织结构紊乱所致，此类患者应注意筛查连接组织和血管有无异常。

虽然大多数 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛有明确的体位诱因，但它可能不像 7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛，直立位后即刻发生头

痛。但是 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛表现类似于 7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛，可在直立后即刻或迅速发生和平躺后头痛迅速缓解（1 分钟之内）。也可能姿势改变后出现延迟反应，即在直立位后数分钟或数小时头痛加重，在平躺后数分钟甚至数小时后头痛减轻，但不一定完全缓解。当询问病史时，应该发现体位性头痛的发生，随着时间的推移，这种特征也会逐渐变得不明显。

对于没有明确原因的典型直立性头痛患者，在除外体位性心动过速综合征（POTS）后，结合临床应用腰部硬膜外自体血贴（EBP）是合理的。虽然硬膜外自体血贴（EBP）对脑脊液漏非常有效，单次修补术的作用可能不会持久，要使症状完全缓解或许需要 2 次甚至更多次的修补。不过，大多数情况可以改善到一定程度并维持数天。对一些病例来说，多次的修补术或许也不能达到持续改善，这时可能需要外科手术干预。

尽管有明确的病史或与脑脊液漏一致的颅脑影像学征象，也不能完全确定所有 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛的患者是否都有活动性的脑脊液漏。原因可能为低脑脊液容量。轻微增加颅内压力（如剧烈咳嗽）可诱发此类头痛。

有报道体位性头痛出现于性活动后，此类头痛应归类为 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛，因为它最有可能是脑脊液漏所导致的。

### 7.3 缘于颅内非感染性炎性疾病的头痛

#### 描述:

出现在非感染性炎性疾病中的头痛常伴有脑脊液淋巴细胞数增多，细胞数增多在炎症控制后可降低。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在明确诊断的可能引起头痛的非感染性炎症性疾病
- C. 符合下列中的 1 项或多项证明存在因果关系:
  1. 头痛的发生和非感染性炎症性疾病的发生在时间上相关
  2. 头痛在非感染性炎症性疾病恶化时会有显著加重
  3. 头痛在非感染性炎症性疾病改善时会有显著好转
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 7.3.1 缘于神经系统结节病的头痛

##### 描述:

头痛由神经系统结节病引起，并且和神经系统结节病其它症状和体征相关。

##### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 神经系统结节病已确诊
- C. 至少符合下列 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和神经系统结节病在时间上相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛在神经系统结节病恶化时显著加重
    - b) 头痛在神经系统结节病好转时显著缓解
  3. 头痛伴随 1 个或多个颅神经麻痹
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

神经系统结节病的其他表现包括无菌性脑膜炎、颅神经病变、头颅 MRI 显示的颅内占位性病变、脑室旁炎症性局灶性病灶和(或)脑或脊髓 MRI 显示的均匀增强的占位性病灶(并且该病灶经活检证实为非干酪样肉芽肿)。

### 7.3.2 缘于无菌性(非感染性)脑膜炎的头痛

#### 描述:

头痛由无菌性脑膜炎引起,伴其他症状和(或)临床体征(脑膜刺激征)。头痛可在脑膜炎缓解后消失。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 无菌性脑膜炎经脑脊液检查<sup>1</sup>明确诊断
- C. 至少符合下列中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和无菌性脑膜炎的发生在时间上相关,或因头痛而无菌性脑膜炎被诊断
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛随无菌性脑膜炎恶化而显著加重
    - b) 头痛随无菌性脑膜炎好转而显著缓解
  3. 头痛伴随脑膜炎的其它症状或体征,包括颈强直(脑膜刺激征)和/或畏光
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 无菌性脑膜炎患者的脑脊液检查提示淋巴细胞增多,蛋白轻度升高,葡萄糖正常,

且没有生物学感染证据。

#### 评注:

无菌性脑膜炎可以在接触特定药物后出现,包括鞘内注射或雾化吸入布洛芬或其他 NSAIDs、免疫球蛋白、青霉素、甲氧苄胺嘧啶等。

### 7.3.3 缘于其他非感染性炎性颅内疾病的头痛

#### 描述

头痛由各种各样的自身免疫性疾病引起,伴随自身免疫性疾病的其他症状和(或)体征。头痛可在自身免疫性疾病的成功治疗后缓解。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在可能引起头痛的明确诊断的非感染性炎性疾病,且不符合上述疾病类型诊断<sup>1</sup>
- C. 符合下列 1 项或多项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和非感染性炎症疾病的发生在时间上相关
  2. 头痛随非感染性炎症性疾病恶化而显著加重
  3. 头痛随非感染性炎症性疾病好转而显著缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 头痛可能偶有伴发急性炎性脱髓鞘性

脑脊髓炎、系统性红斑狼疮、白塞氏综合征以及其他系统性或局灶性（如边缘系统脑炎）自身免疫性疾病，但头痛通常并非这些疾病的常见表现或主要症状。

#### 7.3.4 缘于淋巴细胞性垂体炎的头痛

##### 描述:

头痛由淋巴细胞性垂体炎引起，伴随有垂体增大，在超过一半的病例中伴有高泌乳素血症。头痛可在淋巴细胞性垂体炎治疗成功后缓解。

##### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 淋巴细胞性垂体炎已经确诊
- C. 符合下列 1 项或多项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和淋巴细胞性垂体炎的发生在时间上相关
  2. 头痛随淋巴细胞性垂体炎恶化而显著加重
  3. 头痛随淋巴细胞性垂体炎好转而显著缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

淋巴细胞性垂体炎常有垂体增大，头颅 MRI 检查可见均匀强化，在 50% 的病例中伴有高泌乳素血症，约 20% 病例中有垂体细胞基质蛋白自身抗体阳性。

此疾病常发生在妊娠末期或产后，但亦可发生在男性中。

#### 7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液

#### 淋巴细胞增多综合征 (HaNDL)

##### 曾用名:

伴脑脊液细胞数增多的头痛；伴淋巴细胞增多的假性偏头痛。

##### 描述:

偏头痛样头痛发作（发作次数在 1-12 次之间），伴有持续数小时的神经功能缺损症状，包括偏身感觉异常、偏瘫和（或）失语，但是阳性的视觉症状极少出现；同时有脑脊液淋巴细胞增多；该疾病在 3 月内自发缓解。

##### 诊断标准:

- A. 发作性偏头痛样头痛符合标准 B 和 C<sup>1</sup>
- B. 符合下列全部 2 项:
  1. 伴随或略早出现下列短暂性神经功能缺损中的至少 1 项，且持续时间 > 4 小时:
    - a) 偏身感觉异常
    - b) 失语
    - c) 偏身瘫痪
  2. 伴有 CSF 淋巴细胞数增多 (>15WBC/ $\mu$ l)，且无病原学感染证据
- C. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和短暂性神经功能缺损的发生或显著恶化与脑脊液淋巴细胞数增多在时间上相关，或可因头痛及神经功能缺损发现 CSF 淋巴细胞数增多
  2. CSF 淋巴细胞数增多改善时，头痛和短暂性神经功能缺损症状随之改善
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

注释:

1. 大部分患有该综合征的患者无偏头痛的病史。
2. 临床医师必须考虑其他有类似临床症状的诊断, 包括 1.2.3 偏瘫型偏头痛【虽然引起 1.2.3.1.1 家族性偏瘫型偏头痛 1 型的 CACNA1A 基因变异在一些 7.3.5 HaNDL 的病例中已经被排除】, 其他需要排除的疾病包括神经莱姆疏螺旋体病、神经梅毒、神经型布氏杆菌病、支原体感染、肉芽肿病、瘤型蛛网膜炎、脑炎及中枢神经系统血管炎等疾病

评注:

7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液淋巴细胞增多综合征 (HaNDL) 临床有 1~12 次不连续的短暂神经功能缺损, 与此同时或之后出现中至重度头痛。大部分的发作持续数小时, 但部分可持续 24 小时以上。其神经系统表现包括感觉症状 (在大约 3/4 病例中)、失语 (在 2/3 病例中) 以及运动障碍 (约一半以上病例中)。伴有先兆偏头痛样的视觉症状相对不常见 (不足 20% 病例中)。疾病多在 3 个月内缓解。

除了 CSF 淋巴细胞数增多 (可达 760 个细胞/ $\mu\text{l}$ ), 在 >90% 病例中脑脊液总蛋白升高 (可达 250mg/dl), 在超过 50% 的病例中脑脊液压力升高 (可达 400mm H<sub>2</sub>O)。在至少 1/4 病例中有病毒感染的前驱症状, 这提示 7.3.5 HaNDL 的自身免疫性的病理生理学机制。最近在两例患者中存在对电压门控钙离子通道 CACNA1H 的 T 型亚单位抗体的报道亦支持此观点。

偶尔存在视乳头水肿。发作间期的常规 CT、MRI 扫描 (伴或不伴增强) 及血管成像检查一般均无异常。发作期的头颅影像学可

能显示脑灌注延迟, 脑动脉狭窄。另外, 1 例病例报道存在灰质水肿和脑沟增宽。微生物学的研究始终未见异常。EEG 及 SPECT 扫描可以显示与局灶性神经功能缺损一致的局灶异常区域。

## 7.4 缘于颅内肿瘤病变的头痛

描述:

由颅内肿瘤病变所引起的头痛。

诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 已确诊患有颅内肿瘤病变
- C. 符合下列中 1 项或多项以证明存在因果关系:
  1. 头痛发生与颅内肿瘤病变在时间上相关, 或因头痛而发现肿瘤病变
  2. 随颅内肿瘤病变的恶化, 头痛加重
  3. 头痛明显好转与颅内肿瘤病变成功治疗在时间上相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛

描述:

头痛由 1 个或多个颅内占位性肿瘤引起。

诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 1 个颅内占位性肿瘤已确诊
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛发生与肿瘤进展符合时间相关性, 或因头痛而发现肿瘤
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:

- a) 随着颅内肿瘤的恶化，头痛明显加剧
  - b) 头痛的明显好转与颅内肿瘤的成功治疗符合时间相关性
3. 头痛至少符合下列 4 项中的 1 项：
- a) 呈进行性加重
  - b) 清晨或日间休息后加重
  - c) Valsalva 动作可使头痛加剧
  - d) 伴恶心和/或呕吐
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

颅内肿瘤头痛的发生率为 32%~71%。在青年患者（包括儿童），有原发性头痛病史，生长迅速或位于后颅窝或中线附近的肿瘤容易出现头痛。在有癌症现病史或既往史的患者中更容易进行头痛调查。

7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛无特异性特征，尽管进展或恶化是其关键特征。其他提示性症状（重度，清晨加重，伴随恶心和呕吐）也不是其经典三联特征；其更容易发生在后颅窝肿瘤和高颅压情况。

头痛与肿瘤不需要位于同侧。肿块邻近颅骨或硬膜组织倾向于与同侧头痛相关。而高颅压多导致弥漫性头痛。颅内肿瘤很少导致孤立性头痛症状：孤立性头痛发生率为 2%-16%，但神经功能缺损症状和抽搐普遍存在。

7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛

*描述：*

头痛是由第三脑室胶样囊肿引起，表现为反复发作性霹雳样的头痛（通常由姿势变化或 Valsalva 样动作诱发），伴随意识水平下

降甚至完全丧失。

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 第三脑室胶样囊肿已确诊
- C. 符合下列 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛发生与第三脑室胶样囊肿的进展在时间上相关，或因头痛而发现胶样囊肿
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 霹雳样头痛反复发作并伴有意识水平下降或完全丧失
    - b) 头痛明显好转与胶样囊肿的成功治疗在时间上相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

绝大多数的第三脑室胶样囊肿没有症状，是被偶然发现的。但他们的位置若紧邻 Monro 孔，有时可导致突发性梗阻性脑积水，从而引起霹雳样头痛发作以及意识水平下降甚至意识丧失。这些特征性表现可促使其被快速诊断。

7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛是提示危及生命的急症信号。

7.4.2 缘于癌性脑膜炎的头痛

*描述：*

头痛由癌性脑膜炎所致，常伴随有脑病和/或颅神经麻痹的体征。

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 癌性脑膜炎已被确诊（已知与癌性脑膜

炎相关的系统性肿瘤)

C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:

1. 头痛发生与癌性脑膜炎的进展在时间上相关
2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - a) 随着癌性脑膜炎的加重, 头痛显著加重
  - b) 随着癌性脑膜炎的好转, 头痛显著好转
3. 头痛伴随颅神经麻痹和/或脑病

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

- a) 体温调节异常
- b) 情绪异常
- c) 口渴感和/或食欲改变

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 包括泌乳素、生长激素 (GH) 和/或促肾上腺皮质激素 (ACTH) 分泌过多。

#### 7.4.3 缘于下丘脑或垂体分泌过多或不足的头痛

*描述:*

头痛是由于垂体腺瘤和下丘脑、垂体分泌过多或不足所致, 经常伴发体温调节异常、情绪异常和/或口渴感或食欲改变。在成功治疗潜在的疾病之后, 头痛好转。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 下丘脑激素分泌过多或不足或垂体腺瘤相关的垂体激素分泌过多或不足已被确诊<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项:
  1. 头痛与下丘脑或垂体分泌过多或不足之间在时间上相关
  2. 符合下列中的 1 项或 2 项:
    - a) 随着下丘脑或垂体分泌过多或不足的加重, 头痛显著加重
    - b) 随着下丘脑或垂体分泌过多或不足的好转, 头痛显著好转
  3. 至少符合下列 3 项中的 1 项:

#### 7.5 缘于鞘内注射的头痛

*描述:*

头痛在直立位和卧位均存在, 由鞘内注射引起并在注射的 4 天内发生、14 天内缓解。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 曾给予鞘内注射
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛在鞘内注射后 4 天内发生<sup>1</sup>
  2. 头痛在鞘内注射后 14 天内显著改善<sup>2</sup>
  3. 存在脑膜刺激征
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 头痛常在鞘内注射后 4 天内发生, 且在直立位和卧位均可发生。
2. 当头痛持续超过 14 天, 应考虑其他诊断, 如 7.2.2 缘于脑脊液瘘的头痛、脑膜炎或软脑膜疾病。



## 7.6 缘于癫痫发作的头痛

### 别处编码:

而偏头痛样或其他类型头痛和癫痫均是一些特异性脑部疾病的部分临床表现（如 MELAS），头痛被编码在相应疾病。而当癫痫发作发生在偏头痛先兆期或紧随其后，它被编码在 1.4.4 偏头痛先兆诱发的痫性发作。

### 描述:

癫痫发作引起的头痛，发生在在癫痫发作期间和/或癫痫发作后，在数小时至 3 天内自发缓解。

### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 患者正处于或近期有癫痫发作史
- C. 至少符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛的形成同步于癫痫的发作，或紧随其后
  2. 头痛在癫痫发作终止后自发缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 评注:

有研究报告依据头痛发作与癫痫发作的时间相关性，支持对 7.6.1 癫痫发作期头痛和 7.6.2 癫痫发作后头痛的分型。

在 1 项 11 例难治性局灶性癫痫患者的小样本研究中，对癫痫发作前头痛也进行了评估，9 例颞叶癫痫（TLE）病人头痛在癫痫病灶同侧的额颞部；而 1 例颞叶癫痫（TLE）和 1 例额叶癫痫患者头痛发生在对侧。在部分性和全面性癫痫发作的病人中，需要更多的研究来确定是否存在发作前的头痛，并确

定其患病率和临床特征。癫痫发作前头痛必须和 1.4.4 偏头痛先兆诱发的痫样发作相鉴别。

### 7.6.1 癫痫发作期头痛

#### 曾用名: 发作期头痛

#### 描述:

头痛由部分性癫痫引起并在其发作期发生，与痫性放电同侧，在癫痫发作终止后即刻或很快缓解。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 头痛时病人正发生部分性癫痫发作
- C. 符合下列 2 项，证明存在因果关系:
  1. 头痛与部分性癫痫发作同时发生
  2. 符合下列 1 项或 2 项:
    - a) 头痛和痫性放电部位在同侧
    - b) 部分性癫痫发作终止后，头痛随即显著缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

7.6.1 癫痫发作期头痛后可出现其它癫痫表现(运动、感觉或自主神经)。

这种情况作为唯一的癫痫表现，应与“单纯”或“孤立”的癫痫发作期头痛区分，并需要其他类型头痛类型进行鉴别诊断。

“癫痫阵发性偏侧头痛”(如果证实的确存在)是一种非常罕见的 7.6.1 癫痫发作期头痛的变体，其特点是同侧头痛和发作性脑电图异常。

## 7.6.2 癫痫发作后头痛

### 描述:

头痛由癫痫发作引发，在癫痫发作后 3 小时内发生，并在发作终止后 72 小时内头痛自行缓解。

### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 患者近期有部分性或全面性癫痫发作
- C. 同时符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛在癫痫发作终止后 3 小时内发生
  2. 头痛在癫痫发作终止后 72 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 评注:

超过 40% 的颞叶癫痫或额叶癫痫患者和高达 60% 的枕叶癫痫患者，会发生 7.6.2 癫痫发作后头痛。强直阵挛性癫痫患者癫痫发作后头痛的发生频率比其他发作类型更高。

## 7.7 缘于 I 型 Chiari 畸形的头痛 (CM I)

### 描述:

头痛由 I 型 Chiari 畸形引起，通常发生在枕部或枕下，疼痛持续时间短（少于 5 分钟）并可由咳嗽或 Valsalva 样动作诱发。成功治疗 Chiari 畸形后，头痛缓解。

### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. I 型 Chiari 畸形<sup>1</sup>已经确诊
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在

### 因果关系:

1. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - a) 头痛的发生和 CM I 在时间上相关或导致其被发现
  - b) 成功治疗 CM I 后, 3 个月内头痛消失
2. 头痛至少符合下列 3 项中的 1 项:
  - a) 头痛由咳嗽或其他 Valsalva 样动作所触发
  - b) 疼痛部位为枕部或枕下
  - c) 持续时间少于 5 分钟
3. 头痛伴发脑干、小脑、后组颅神经和/或颈段脊髓功能障碍的其他症状和/或临床体征<sup>2</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>3</sup>。

### 注释:

1. Chiari 畸形 I 型的 MRI 诊断要求小脑扁桃体下缘下降超过枕骨大孔平面 5mm，或下降超过 3mm 加上颅颈结合部的蛛网膜下腔阻塞（证据包括小脑背侧和外侧脑脊液间隙受压，或枕骨大孔后缘高度下降，或小脑幕斜度的增加，或延髓受挤压变形）。
2. 几乎所有 CM I（95%）患者有 5 个或更多的明显症状。
3. 颅内压改变的患者，如特发性颅内压升高(IIH)，或继发于脑脊液漏的自发性低颅压的患者在 MRI 上可以显示继发性小脑扁桃体下降和 CM I 的证据。这些患者同样可以表现为咳嗽或其他 Valsalva 样动作相关的头痛（正确的编码分类为 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛或 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛）。因此，在所有表现为头痛和 CM I 的患者，必须

除外颅内压异常。

评注:

7.7 缘于I型Chiari畸形的头痛(CMI)的描述通常类似于4.1原发性咳嗽性头痛,有时,但也有例外,尤其其发作时间较长(持续数分钟而不是数秒)。

既往研究显示在人群中,0.24-3.6%的人存在至少5毫米的小脑扁桃体下疝,在年轻人群中发生率下降。

CMI的临床背景十分重要,因为许多人无临床症状。疝的程度与头痛的严重程度或患者的伤残水平之间存在矛盾之处:一些患者临床表现为‘Chiari样’症状,而小脑扁桃体下疝极轻;而还有患者虽然有严重的小脑扁桃体疝却无临床症状。

7.7 缘于I型Chiari畸形(CMI)的头痛诊断标准的适用性需要进一步验证:非手术和手术治疗远期疗效需要前瞻性研究需要评估。同时,建议在考虑手术干预时需严格遵守临床和放射学标准,以避免不必要的手术所带来的手术并发症。目前的数据显示,在严格挑选的患者中,咳嗽性头痛比无Valsalva动作诱发因素的头痛,枕部头痛比非枕部区域头痛,手术治疗效果更好。

新研究的数据表明,肥胖和CMI发生头痛的可能性有关;这一发现值得进一步研究,

## 参考书目和文献

### 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛

Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010; 363: 891-893.

Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor

特别是从治疗角度来看。

### 7.8 缘于其他颅内非血管性疾病的头痛

描述:

除上述疾病以外的颅内非血管性疾病所引起的头痛。

诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在已知的能引起头痛的颅内非血管性疾病(除上述疾病以外)
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛的形成与颅内非血管性疾病的发生存在时间上的相关性
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 随着颅内非血管性疾病的加重,头痛出现或头痛的程度显著加重
    - b) 随着颅内非血管性疾病的好转,头痛的程度也显著减轻
  3. 头痛符合颅内非血管性疾病的典型特征
  4. 证明存在因果关系的其它证据
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386-1388.

Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86: 341-350.

Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138-145.

Friedman DI, Liu G and Digre KB. Diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81: 1159-1165.

Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. and the NORDIC IIHTT Study Group. Headache in idiopathic

intracranial hypertension: findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Trial. *Headache* 2017; 57: 1195-1205.

Wall M, Kupersmith MJ, Kieburtz KD, et al. for the IIHTT Study Group. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical trial protocol and baseline. *JAMA Neurol* 2014; 71: 693-701.

Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pressure: reference interval and effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690-1691.

Yri HM and Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: clinical nosography and field testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalalgia* 2015; 35: 553-562.

### 7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛

Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: Risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012; 32: 916-923.

Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: Part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50: 1144-1152.

### 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛

Mea E, Chiapparini L, Savoirdo M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29: 418-422.

Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013; 21: 386-390.

Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-2296.

Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. *Headache* 2011; 51: 1442-1444.

Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29: 853-856.

Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 56-61.

Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture: a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015; 138: 1492-1498.

Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009; 73: 1892-1898.

Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017; 140: 344-352.

### 7.3.2 缘于无菌性（非感染性）脑膜炎的头痛

Holle D and Obermann M. Headache in drug-induced aseptic meningitis. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19: 29.

Morís G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174: 1511-1512.

### 7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺损伴脑脊液淋巴细胞增多综合征（HaNDL）

Bartleson JD, Swanson JW and Whisnant JP. A Migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981; 31: 1257-1262.

Berg MJ and Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review). *Neurology* 1995; 45: 1648-1654.

Chapman KM, Szczygieski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: A calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic

- migraine gene CACNA1A. *Headache* 2003; 43: 892-895.
- Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570-573.
- Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): Electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005; 25: 754-758.
- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis: A report of fifty cases. *Brain* 1997; 120: 1105-1113.
- Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013; 33: 123-129.
- Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003; 110: 115-118.
- Parissis D, Ioannidis P, Balamoutos G and Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51: 1285-1288.
- with suspected brain tumour: guidance for primary care. *Br J Gen Pract* 2008; 58: 880-885.
- Kirby S. Headache and brain tumours. *Cephalalgia* 2010; 30: 387-388.
- Kunkle EC, Ray BS and Wolff HG. Studies on headache: The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942; 18: 400-422.
- Lowry JK, Snyder JJ and Lowry PW. Brain tumors in the elderly: recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998; 55: 922-928.
- Pfund Z, Szapáry L, Ja' szbere' nyi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 787-790; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999; 19: 765.
- Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989; 5: 307-309.
- Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalalgia* 2007; 27: 904-911.
- Suwanwela N, Phanthumchinda K and Kaoropthum S. Headache in brain tumor: a cross-sectional study. *Headache* 1994; 34: 435-438.
- Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours: a prospective cohort study. *Cephalalgia* 2010; 30: 389-398.
- Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors: a prospective study. *Cephalalgia* 1994; 14: 270-272.

#### 7.4.1 缘于颅内肿瘤的头痛

- Dowman CE and Smith WA. Intracranial tumors: a review of one hundred vicid cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1928; 20: 1312-1329.
- Forsyth PA and Posner JB. Headaches in patients with brain tumors: a study of 111 patients. *Neurology* 1993; 43: 1678-1683.
- Hamilton W and Kernick D. Clinical features of primary brain tumours: a case-control study using electronic primary care records. *Br J Gen Pract* 2007; 57: 695-699.
- Iversen H, Strange P, Sommer W, et al. Brain tumour headache related to tumour size, and location. *Cephalalgia* 1987; 6(Suppl 7): 394-395.
- Kernick DP, Ahmed F, Bahra A, et al. Imaging patients

##### 7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛

- Algin O, Ozmen E and Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64: 56-60.
- Brostigen CS, Meling TR, Marthinsen PB, et al. Surgical management of colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neurol Scand* 2016; 135: 484-487.
- Byard RW. Variable presentations of lethal colloid cysts. *J Forensic Sci* 2016; 61: 1538-1540.
- Diyora B, Nayak N, Kukreja S, et al. Hemorrhagic colloid cyst: case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2013; 8: 162-165.

- Jacob MK, Anand SK and George P. Colloid cyst of the third ventricle presenting with features of Terson's syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014; 21: 344-346.
- Kone L, Chaichana KL, Rincon-Torroella J, et al. The impact of surgical resection on headache disability and quality of life in patients with colloid cyst. *Cephalalgia* 2016; 37: 442-451.
- Lawrence JE, Nadarajah R, Treger TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts: a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015; 27(Suppl 1): S315-320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68: e101-113.
- Ravnik J, Bunc G, Grcar A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation: a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014; 14: 132-135.
- Ronne-Engström E and Popek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015; 120: 59-62.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Turk Neurosurg* 2015; 25: 362-371.

## 7.5 缘于鞘内注射的头痛

- Diener HC, Johansson U and Dodick DW. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder. *Handb Clin Neurol* 2010; 97: 547-587.
- Haché M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016; 31: 899-906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011; 15: 314-323.
- Takagi K, Kato K and Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection: report of two cases. *Acta Neurochir Suppl* 2013; 118: 293-296.

## 7.6 缘于癫痫发作的头痛

- Cianchetti C, Pruna D and Ledda MG. Epileptic seizures and headache/migraine: a review of types of association and terminology. *Seizure* 2013; 22: 679-685.
- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. Headache associated with epileptic seizures: epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42: 649-655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53: 385-389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004; 24: 23-28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002; 11: 67-69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy: a prospective incidence study. *Epilepsia* 2008; 49: 1099-1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001; 42: 1176-1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41-43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: a cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012; 30: 1495-1501.
- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50: 1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, et al. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8: 224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46: 1241-1245.

## 7.7 缘于 I 型 Chiari 畸形的头痛 (CMI)

- Abu-Arafeh I and Campbell E. Headache, chiari malformation type 1 and treatment options. *Arch Dis Child* 2017; 102: 210-211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012; 33: 1901-1906.
- Banik R, Lin D and Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006; 247: 71-75.
- Batzdorf U, McArthur DL and Bentson JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013; 118: 232-242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017; 38: 95-98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014; 21: 2201-2206.
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079-1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type 1-related headache: the importance of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017; 38: 91-93.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3): S299-S301.
- Kahn EN, Muraszko KM and Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26: 501-507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Nonoperative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133-138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10: 321-325.
- Langridge B, Phillips E and Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017; 104: 213-219.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3): S291-S294.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9: 259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46: 1520-1524.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017; 102: 238-243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014; 54: 899-908.

## 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛

### 8.1 缘于某种物质使用或接触的头痛

#### 8.1.1 一氧化氮供体诱发的头痛

##### 8.1.1.1 一氧化氮供体诱发的速发型头痛

##### 8.1.1.2 一氧化氮供体诱发的迟发型头痛

#### 8.1.2 磷酸二酯酶抑制剂诱发的头痛

#### 8.1.3 一氧化碳诱发的头痛

#### 8.1.4 酒精诱发的头痛

##### 8.1.4.1 酒精诱发的速发型头痛

##### 8.1.4.2 酒精诱发的迟发型头痛

#### 8.1.5 可卡因诱发的头痛

#### 8.1.6 组胺诱发的头痛

##### 8.1.6.1 组胺诱发的速发型头痛

##### 8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛

#### 8.1.7 降钙素基因相关肽诱发的头痛

##### 8.1.7.1 降钙素基因相关肽诱发的速发型头痛

##### 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛

#### 8.1.8 缘于外源性急性升压药物的头痛

#### 8.1.9 缘于非头痛治疗药物偶尔使用的头痛

#### 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛

#### 8.1.11 缘于其他物质使用或接触的头痛

### 8.2 药物过量性头痛

#### 8.2.1 麦角胺过量性头痛

#### 8.2.2 曲坦类过量性头痛

#### 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛

##### 8.2.3.1 扑热息痛（对乙酰氨基酚）过量性头痛

##### 8.2.3.2 非甾体抗炎药过量性头痛

###### 8.2.3.2.1 乙酰水杨酸过量性头痛

##### 8.2.3.3 其他非阿片类止痛药过量性头痛

#### 8.2.4 阿片类药物过量性头痛

#### 8.2.5 复方止痛药物过量性头痛

#### 8.2.6 缘于多种而非单一类别药物的药物过量性头痛

#### 8.2.7 缘于未确定的或未经证实的多重药物种类的药物过量性头痛

#### 8.2.8 缘于其他药物的药物过量性头痛

### 8.3 物质戒断性头痛

#### 8.3.1 咖啡因戒断性头痛

#### 8.3.2 阿片类戒断性头痛

#### 8.3.3 雌激素戒断性头痛

#### 8.3.4 其他物质长期使用后戒断性头痛

#### 别处编码:

7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛; 7.3.2 缘于无菌性（非感染性）脑膜炎的头痛。

#### 概述

#### 原发性或继发性头痛或兼而有之?

1. 当一个新的头痛首次发生，其发生时间与物质接触或戒断的时间点关联密切时，将其记录为缘于此物质接触或戒断的继发性头痛。即使新发头痛符合国际头痛疾病分类-3 测试版（ICHD-3 beta）第一部分中所分类的任意一种原发性头痛的特点，这一点同样适用。

2. 当具有原发性头痛特点的既存头痛发展成慢性形式，或恶化（通常意味着频率和/或严重程度是之前的两倍，或频率和/或严重程度出现很大增加），其发生时间与物质接触或戒断的时间点关联密切者时，并且有充分的证据证明接触或戒断某物质会导致头痛，对其诊断应包括初始头痛诊断和 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛（或其亚型之一）。

3. 缘于接触某种药物活性物质几个小



时后产生且只在具有原发性头痛的病人身上出现的头痛，与原发性头痛在表象上相似。他们被认为是完全不同的，这种头痛是对非生理性刺激的应答，因此最终被定义为继发性的。对其诊断应包括原发性头痛诊断和缘于使用某种物质或其接触性头痛。

## 简介

诊断为 1. *偏头痛* 的患者在生理或心理上可能对各种内在及外在刺激存在过度反应。有报告指出，酒精、食物、食品添加剂、摄取及戒断化学物质和药物均可以触发或激发敏感个体的偏头痛。关于头痛和这些物质之间的因果关系通常只有零星的数据和药物不良反应报告来支持。然而，这些与头痛相关的刺激并不能提供头痛的原因或排除其他引起头痛的原因。因为这些常见的刺激经常发生，所以头痛与接触某种物质之间的因果关系可能仅仅是巧合。头痛可能是随机发生的。头痛可能是全身性疾病的 1 个症状，而且用来治疗全身性疾病的药物也可能与头痛有关。头痛及其伴随症状在急性偏头痛药物的临床试验中仍被列为药物不良反应的一种，即使它是药物所治疗疾病的 1 个症状并非治疗的结果。一些疾病可能使患者更容易产生药物相关的头痛，然而用药物或患有该种疾病本身均无法导致头痛的发生。

头痛的一般性标准如下：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 使用或接触已知可引起头痛的物质
- B. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛产生时间与物质使用或接触在时间上相关

2. 消除物质后头痛显著改善或缓解
  3. 头痛符合使用或接触物质的典型特征
  4. 存在其他证据证明存在因果关系
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 8.1 缘于某种物质使用或接触的头痛

### 描述：

物质使用或接触某种物质导致的头痛，一般在物质使用后立即发作或数小时内发作。

### 评注：

8.1 *缘于某种物质使用或接触的头痛* 可由有毒性物质引起，也可为某种物质在一般性治疗或实验性研究中产生的副作用。

很多药物已被记录存在头痛的副作用，但这种副作用通常仅仅反映了头痛的高患病率。只有在双盲试验中，使用有效药物后头痛的发生率确实比使用安慰剂高，才可以把头痛当作是真正的药物所导致的副作用。一些双盲实验设计也可用于实验性的研究药效与头痛之间的关系。在某些研究中，如一氧化氮供体研究，可以让我们对原发性头痛中的神经递质机制有更深层次的了解。

一般来说，诊断为 1. *偏头痛* 的患者比一般人更容易产生这些头痛，而对诊断为 2. *紧张型头痛* 3.1 *丛集性头痛* 的患者来说也是一样的。一些物质，如一氧化氮供体以及组胺，对正常志愿者和偏头痛患者都会引发速发型头痛。但现在已经很明确，在清除原发性头痛患者血液中这种物质一小时到几小时之后，原发性头痛患者也会产生迟发型头痛。为了正确地识别这些物质，了解这些临床上所使用的潜在的可能引发头痛的物质很重要。酒精和双硫仑同时服用可能导致头痛，而单独

使用则不会。

大部分人大量饮酒后产生的头痛，反而可能有正面作用，即因头痛可避免过度饮酒。

由物质的毒性作用导致的头痛，如一氧化碳，无法通过实验来研究。因此，这些物质接触与头痛之间的因果关系不得不通过意外使用此物质的案例或企图自杀的案例来研究。

### 8.1.1 一氧化氮供体诱发的头痛

#### 描述:

接触一氧化氮供体导致的速发型或迟发型头痛。

#### 评注:

8.1.1 一氧化氮供体诱发的头痛通常发生在额颞部并且是搏动性的。所有一氧化氮供体（如亚硝酸异戊酯、丁四硝酯、四硝酸戊四醇酯、硝酸甘油、单硝酸异山梨酯或硝酸异山梨酯、硝普化钠、甘露六硝酯）均能导致这种亚型的头痛。

三硝酸甘油会诱发大多数正常人产生速发型头痛，也会引起符合诊断标准 1.1 无先兆偏头痛的偏头痛患者产生迟发型头痛。对于诊断为 2.3 慢性紧张型头痛的患者来说，三硝酸甘油也会诱发迟发型头痛，这种迟发型头痛符合 2. 紧张型头痛的特点（对于诊断为 2.1 偶发性紧张型头痛或 2.2 频发性紧张型头痛来说，三硝酸甘油的作用不得而知）。这些迟发型头痛平均在接触后 5~6 小时发生。诊断为 3.1 丛集性头痛的患者只在丛集期会产生迟发型头痛，三硝酸甘油摄入 1~2 小时后会诱发丛集性头痛发作。

治疗时使用硝酸甘油会产生头痛的副作

用。慢性使用者，一星期内病人的耐受性逐渐增强，大部分患者因三硝酸甘油引发的头痛在这段时间内消失。其他用于治疗的一氧化氮供体也会诱发头痛。如单硝酸异山梨酯已经成为 1 个正式的双盲安慰剂对照研究的对象，因其释放一氧化氮较慢，它引起的头痛持续时间要比三硝酸甘油引起的头痛长很多。

#### 8.1.1.1 一氧化氮供体诱发的速发型头痛

##### 曾用名:

硝酸甘油头痛；炸药头痛；热狗头痛。

##### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合诊断标准 C
- B. 发生一氧化氮供体的吸收
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  1. 一氧化氮供体吸收后，1 小时内头痛产生
  2. 一氧化氮释放停止后，1 小时内头痛缓解
  3. 头痛至少符合下列 4 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 轻度到中度
    - c) 搏动性
    - d) 因体力活动而加剧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 8.1.1.2 一氧化氮供体诱发的迟发型头痛

##### 诊断标准:

- A. 原发性头痛患者，伴相应原发性头痛特征，并符合标准 C
- B. 一氧化氮供体的吸收

- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
1. 接触一氧化氮供体的 2~12 小时内，且一氧化氮从血液中清除后，头痛发生
  2. 头痛在接触 72 小时后缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 8.1.2 磷酸二酯酶抑制剂诱发的头痛

#### 描述：

摄入磷酸二酯酶（PDE）抑制剂导致的头痛，72 小时内可自然缓解。

#### 诊断标准：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 服用单一剂量的磷酸二酯酶抑制剂
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
  1. 服用磷酸二酯酶抑制剂 5 小时内，产生头痛
  2. 72 小时内头痛缓解
  3. 头痛至少符合以下 4 项之一：
    - a) 双侧
    - b) 轻到中度
    - c) 搏动性
    - d) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注：

磷酸二酯酶是代谢环鸟苷酸和环腺苷酸的酶类。PDE-5 抑制剂，西地那非和阿斯达莫会增加环鸟苷酸和/或环腺苷酸的水平。这种复合型头痛通常具有紧张型头痛的特征，但在诊断为 1. 偏头痛的患者（应警示患者这类药物的这种作用），则有 1.1 无先兆偏头痛

的特征。

### 8.1.3 一氧化碳诱发的头痛

#### 曾用名：

仓库工人的头痛。

#### 描述：

接触一氧化碳导致的头痛，脱离一氧化碳后，72 小时内自然缓解。

#### 诊断标准：

- A. 符合标准 C 的双侧头痛
- B. 接触一氧化碳
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
  1. 接触一氧化碳 12 小时内头痛产生
  2. 头痛程度随一氧化碳中毒严重程度变化
  3. 去除一氧化碳后，头痛 72 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注：

通常，碳氧血红蛋白水平在 10%~20% 间，会引起轻度头痛但不会引起胃肠道或神经系统症状；碳氧血红蛋白水平 20%~30% 间，会引起中度搏动性头痛及易激惹；碳氧血红蛋白水平在 30%~40% 间，会导致重度头痛，并伴随恶心、呕吐及视力模糊；碳氧血红蛋白水平超过 40% 时，由于意识障碍，头痛已不是主诉。

一氧化碳中毒对头痛的长期影响尚未有系统的研究，但有一些证据显示慢性中毒后存在发生头痛的可能。

### 8.1.4 酒精诱发的头痛

#### 描述:

摄入酒精（通常为含酒精的饮料）后可引起速发型头痛发作，也可引起迟发型头痛发作。头痛可自发缓解。

#### 8.1.4.1 酒精诱发的速发型头痛

##### 曾用名:

鸡尾酒头痛。

##### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 有酒精摄入史
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛在摄入酒精后 3 小时内发作
  - 2. 头痛发作在摄入酒精后 72 小时内终止
  - 3. 头痛发作至少符合下列 3 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 搏动性头痛
    - c) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### 评注:

与 8.1.4.2 酒精诱发的迟发型头痛相比，8.1.4.1 酒精诱发的速发型头痛要罕见得多。诱发 8.1.4.1 酒精诱发的速发型头痛有效剂量范围变化很大：对于 1. 偏头痛患者，有时很小剂量的酒精就可诱发头痛发作；然而有时，他们可耐受的酒精剂量与无偏头痛者一样。

### 8.1.4.2 酒精诱发的迟发型头痛

#### 曾用名:

宿醉性头痛。

#### 描述:

摄入酒精（通常为含酒精的饮料）后，数小时之后发生的头痛，头痛在 72 小时内自发缓解。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 有酒精摄入史
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  - 1. 酒精摄入后 5~12 小时发生头痛
  - 2. 头痛发作后 72 小时内缓解
  - 3. 头痛发作至少符合下列 3 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 搏动性头痛
    - c) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

8.1.4.2 酒精诱发的迟发型头痛是最常见的一种继发性头痛。尚不清楚除酒精外的其他物质在这种头痛发生中是否发挥作用，例如饮酒的同时常常会吸烟，烟草中的尼古丁在这种头痛中是否发挥作用。迟发型头痛发作是酒精的毒性作用，还是与 8.1.1.2 一氧化氮供体诱发的迟发型头痛有着类似的机制，尚不清楚。

### 8.1.5 可卡因诱发的头痛

**描述:**

由各种途径摄入的可卡因引起的在 1 小时内发生的头痛。头痛可在 72 小时内可自发缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 由任何途径摄入了可卡因
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  - 1. 摄入可卡因 1 小时内发生头痛
  - 2. 头痛发作在停止摄入可卡因后 72 小时内缓解
  - 3. 头痛至少符合下列 4 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 轻至中度头痛
    - c) 搏动性头痛
    - d) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好的解释。

**评注:**

使用可卡因的主要方式有: 口服(咀嚼)、鼻吸(烫吸)、静脉使用(将可卡因注入静脉), 以及吸入(类似于吸烟的方式)。

**8.1.6 组胺诱发的头痛****描述:**

急性暴露于组胺后引起的急性头痛或迟发性头痛。

**评注:**

皮下使用、吸入或静脉使用组胺, 可产生类似的作用。其主要作用机制是通过  $H_1$  受体介导的, 通常可被  $H_1$  受体拮抗剂美吡拉敏阻断。

组胺可引起绝大多数人急性头痛发作, 但对于符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准的 1. 偏头痛患者, 组胺可引起迟发型头痛。对于 2. 紧张型头痛患者, 组胺可引起符合紧张型头痛发作特点的迟发头痛。迟发型头痛平均发生在暴露于组胺后 5~6 小时。对于正处在丛集期的 3. 丛集性头痛患者, 通常在暴露于组胺后 1~2 小时内, 出现符合丛集性头痛特点的头痛发作。

**8.1.6.1 组胺诱发的速发型头痛****诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 有组胺摄入史
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  - 1. 吸收组胺后 1 小时内出现头痛
  - 2. 头痛发作在停止吸收组胺后 1 小时内缓解
  - 3. 头痛至少符合下列 4 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 轻至中度头痛
    - c) 搏动性头痛
    - d) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛****诊断标准:**

- A. 原发性头痛患者出现头痛发作, 不仅符合其原发头痛的特点, 而且符合诊断标准 C
- B. 有组胺摄入史
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 使用组胺后 2~12 小时出现头痛
  - 2. 头痛发作在使用组胺后 72 小时内缓

解

- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释:

1. 从临床表现上来讲, 8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛表现为患者原有的头痛特点, 但由于使用了组胺, 所以将其归为继发性头痛。患者应同时诊断其原发头痛和 8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛。

评注:

尽管 8.1.6.2 组胺诱发的迟发型头痛只在原发性头痛患者中发生, 而且头痛表现与其原发性头痛类似, 但推测这两种头痛的发生机制是不同的。

### 8.1.7 降钙素基因相关肽诱发的头痛

描述:

急性暴露于降钙素基因相关肽 (CGRP) 后引起的速发型头痛或迟发型头痛。头痛可自发缓解。

评注:

静脉输注降钙素基因相关肽 (CGRP) 可引起急性头痛发作。对于符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准的 1. 偏头痛患者, 也可以引起迟发头痛, 头痛出现的平均时间为暴露于 CGRP 后 5~6 小时。

越来越多的 CGRP 受体拮抗剂被发现用于偏头痛急性期治疗有效。

#### 8.1.7.1 降钙素基因相关肽诱发的速发型头痛

诊断标准:

- A. 任何头痛发作符合诊断标准 C
- B. 有降钙素基因相关肽 (CGRP) 摄入史
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系:
  1. 使用 CGRP 后 1 小时内出现头痛
  2. 头痛发作在停止使用 CGRP 后 1 小时内缓解
  3. 头痛至少符合下列 4 项中的 1 项:
    - a) 双侧
    - b) 轻至中度头痛
    - c) 搏动性头痛
    - d) 体力活动会加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛

诊断标准:

- A. 原发性头痛患者出现头痛发作, 不仅符合其原发头痛的特点, 且符合标准 C
- B. 有降钙素基因相关肽 (CGRP) 摄入史;
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 使用 CGRP 后 2~12 小时出现头痛
  2. 头痛发作在停止使用 CGRP 后 72 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

注释:

1. 从临床表现上来讲, 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛表现为偏头痛样头痛, 但由于使用了 CGRP, 所以将其归为继发性头痛。患者应同时诊断 1. 偏头痛和 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的

迟发型头痛。

**评注:**

尽管 8.1.7.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛只在 1. 偏头痛患者中发生, 而且表现为偏头痛样头痛, 但推测这两种头痛的发生机制是不同的。

### 8.1.8 缘于外源性急性升压药物的头痛

**描述:**

头痛由外源性升压药诱发的急剧血压升高导致发作。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 服用外源性升压药后引起了血压急剧升高
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 在使用升压药后 1 小时内头痛发作
  - 2. 停止使用升压药后 72 小时内头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 8.1.9 缘于非头痛治疗药物偶尔使用的头痛

**描述:**

偶然使用用于其他治疗目的 (非治疗头痛) 的药物后, 头痛作为一种急性不良反应发生。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 使用一种或多种用于其他治疗目的而非治疗头痛的药物

- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛在使用药物后数分钟到数小时内发作
  - 2. 头痛在停止使用药物后 72 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

已有报道 8.1.9 缘于非头痛治疗药物偶尔使用的头痛是许多药物使用后的不良反应。以下是最常涉及的药物: 阿托品、洋地黄、双硫仑、胍苯吡嗪、丙咪嗪、尼古丁、硝苯地平、尼莫地平, 西地那非。

头痛的特点在文献中没有很好的定义, 可能主要取决于药物, 但在大多数情况下头痛是钝痛, 持续的, 弥散的, 中到重度的强度。

### 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛

**别处编码:**

头痛患者长期过度使用急性头痛治疗药物后并发的头痛应归类到 8.2 药物过量性头痛或其亚型。

口服联合避孕药期间发生的头痛应归类到 8.3.3 雌激素戒断性头痛。

**描述:**

长期使用用于其他治疗目的 (而非治疗头痛) 的药物后, 头痛作为一种不良反应发生, 并且这种头痛不一定可逆。

**诊断标准:**

- A. 头痛每月发作  $\geq 15$  天, 同时符合标准 C
- B. 长期服用用于其他治疗目的 (而非治疗

头痛)的药物

- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
1. 头痛发作与药物使用在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 3 项中的 1 项:
    - a) 增加药物剂量后头痛程度显著加重
    - b) 减少药物剂量后头痛显著改善或消失
    - c) 停止使用药物后头痛缓解
  3. 药物是公认的至少在某些人群中长期使用后可引起头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:* 使用或接触的药物剂量和持续时间可能导致头痛性质随着药物的变化而变化。同样的,如果这种作用是可逆的,所需要的头痛缓解时间也不同。

通常用于避孕或激素替代治疗的外源性激素,并非头痛治疗药物;因此,8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛现在也包括激素治疗期间的不良事件(以前归类于 8.1.12 源于外源性激素的头痛)。经常使用外源性激素可能导致头痛频率的增加或产生偏头痛样的新发头痛或其他类型的新发头痛。诊断的一般原则是,当头痛的首次出现与规律使用的外源性激素具有紧密的时间相关性时,则归类于 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛。

当早已存在的表现为原发性头痛特点的头痛发展成慢性或明显加重(通常意味头痛的频率和/或程度加倍或以上),并且与规律使用的外源性激素具有明显的时间相关性时,最初的头痛诊断和 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛的诊断都应该给出。

除此以外,8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛可能是药物的直接药理效应所致的结果,例如血管收缩可产生恶性高血压,或继发性效应,如药物引起的颅内高压。后者被认为是长期使用合成类固醇,胺碘酮,碳酸锂,茶啶酸,甲状腺激素替代治疗,四环素和米诺环素的并发症。

### 8.1.11 缘于其他物质使用或接触的头痛

*描述:* 由于使用或接触上述药物之外的其他物质而引起头痛,头痛常在接触物质当时或接触物质不久后发生,这些物质包括医生或非医生给予的由带有药用目的草药、动物或其他有机或无机物质构成的但尚未获得许可的医药产品。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛发作符合诊断标准 C
- B. 接触到除外前文已经描述的其他物质
- C. 至少以下 2 条证明存在因果关系:
  1. 头痛在接触物质后 12 小时内发作
  2. 头痛在接触物质后 72 小时内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

8.1.11 缘于其他物质使用或接触的头痛包括医生或非医生给予的由带有药用目的草药、动物或其他有机或无机物质构成的但尚未获得许可的医药产品所引起的头痛。已有报道多见于接触一些其他的有机或无机物质,下面是最常见的物质:

无机化合物:

砷、硼酸盐、溴酸盐、氯酸盐、铜、碘、铅、锂、汞、苄唑啉盐酸盐。



有机化合物：

苯胺、香脂、樟脑、二硫化碳、四氯化碳、十氯酮、乙二胺四乙酸、七氯、氢硫化物、煤油、长链醇、甲醇、甲基溴、氯甲烷、甲基碘、萘、有机磷化合物(对硫磷、除虫菊)。

## 8.2 药物过量性头痛

*曾用名：*

药物引起的头痛；药物滥用性头痛；反跳性头痛。

*别处编码：*

当原发性头痛的患者因服用过量的药物产生新的头痛或使原来的头痛加重，而符合 8.2 药物过量性头痛（或其亚分类）的诊断标准时，需同时被诊断为药物过量性头痛和其之前就存在的原发性头痛。如果患者同时符合 1.3 慢性偏头痛和 8.2 药物过量性头痛的诊断标准，则应同时被诊断为这 2 个疾病。

*描述：*

既往有原发性头痛因规律服用（每月大于 10 天或 15 天，根据药物种类不同而变化）过量的急性或症状性头痛治疗药物导致每月头痛发作 15 天以上，并且持续至少 3 个月。一般情况下，停止过量服用药物后头痛可缓解，但也不是所有患者都有缓解。

*诊断标准：*

- A. 原发性头痛患者每月头痛发作的天数  $\geq$  15 天
- B. 规律服用过量的头痛急性治疗或症状性治疗药物 3 个月以上<sup>1-3</sup>
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

*注释：*

1. 根据过量使用药物的不同和各亚型的诊断标准，患者应被同时诊断为一种或多种药物过量性头痛的亚型。例如，患者同时符合 8.2.2 曲坦类过量性头痛和 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛中 1 个类型的诊断标准，则患者应同时被诊断为这两种疾病。有一种例外，当患者过量服用复方止痛药时应被诊断为 8.2.5 复方止痛药物过量性头痛，而不是根据复方止痛药中不同的成分来诊断。
2. 服用多种头痛治疗药物的患者即使在每一种药物都没有过量的情况下，也可能存在整体的药物过量。这一类患者应被诊断为 8.2.6 缘于多种而非单一种类药物的药物过量性头痛。
3. 当服用多种头痛治疗药物的患者不能提供准确的药物名称和用量时，需诊断为 8.2.7 缘于未确定的或未经证实的多重药物种类的药物过量性头痛，直到可以获得更多的用药信息。在几乎所有病例中，都需要记录头痛日记。

*评注：*

8.2 药物过量性头痛的发生是易感患者和过度使用药物共同作用的结果。之前患有原发性头痛的药物过量性头痛患者中最常见的原发性头痛是 1. 偏头痛和 2. 紧张型头痛，只有很少的患者有其他类型的原发性头痛，如 3.1.2 慢性丛集性头痛或 4.10 新发每日持续头痛。

在临床上对 8.2 药物过量性头痛的诊断是非常重要的。多个国家的流行病学证据表明

对于每月头痛 15 天及以的患者，大约有一半都患有 8.2 药物过量性头痛。临床证据表明大多数患者在停用过度使用的药物后症状改善，与接受预防性治疗的反应类似。在药物过量性头痛的管理中对患者提供简单的关于疾病原因和结果的解释具有重要意义而且该工作可以在初级诊疗阶段成功实施。常常一本解释疾病的小册子就可以预防或停止药物的过度使用。预防对于可能发生频繁头痛的患者尤其重要。

有些 8.2 药物过量性头痛患者的行为表现类似于其他药物成瘾的患者，而且头痛患者的依赖程度量表（Severity of Dependence Scale, SDS）得分对预测药物过度使用非常重要。

在下列各种亚型的诊断标准中，关于药物过度使用时间的规定是基于专家的观点而非严谨的证据。

需要注意的是用来评估 8.2 药物过量性头痛发病率的基于人口的跨区域研究可以记录被纳入者同时具备每月头痛 $\geq 15$ 天和过量应用急性或系统性头痛治疗药物的情况，但是很少能够收集被纳入者早期的头痛信息、目前头痛的持续时间或药物过量应用时间，和/或其他可能导致该病的因素。因此，诊断标准 A 和 B 中的一条或两条可能不能被完全符合。如果患者也不能被诊断为 ICHD-3 中的其他疾病，则应该被诊断为可能的药物过量性头痛（pMOH），尽管在 ICHD-3 中并没有提供该诊断。

### 8.2.1 麦角胺过量性头痛

**描述：**患有原发性头痛的患者每月规律应用麦角胺类药物大于等于 10 天而且持续 3 个月以上导致每月头痛天数大于等于 15 天。该病通常会随着药物过量应用的停止而缓解，但

并不是所有患者都如此。

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用麦角胺 $\geq 10$  天，持续 3 个月以上。

**评注：**

因为麦角胺的生物利用率变化大，所以无法确定最小剂量。

### 8.2.2 曲坦类过量性头痛

**描述：**患有原发性头痛的患者每月规律应用曲坦类药物大于等于 10 天而且持续 3 个月以上导致每月头痛天数大于等于 15 天。该病通常会随着药物过量应用的停止而缓解，但并不是所有患者都如此。

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用曲坦类<sup>1</sup> $\geq 10$  天，持续 3 个月以上。

**注释：**

1. 在诊断时要注明具体使用的曲坦类药物。

**评注：**

曲坦类会提高 1.1 无先兆偏头痛或 1.2 有先兆偏头痛患者的发作频率，使其发展为 1.3 慢性偏头痛。证据表明患者过量使用曲坦类比过量使用麦角胺更快出现慢性头痛。

### 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛

**描述：**患有原发性头痛的患者每月规律应用一种或多种非阿片类止痛药物大于等于 15 天而且持续 3 个月以上导致每月头痛天数大于等于 15 天。该病通常会随着药物过量应用的停止而缓解，但并不是所有患者都如此。

**评注：**

若患者符合不止一个 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛的亚型的诊断标准，则需要给予所有适用的诊断。

许多患者应用不止一种非阿片类止痛药：一个常见的例子是扑热息痛（对乙酰氨基酚）和非甾体类抗炎药（NSAID）合用。在 ICHD-3 中，所有的非阿片类止痛药都被归类为普通止痛药；因此，若患者应用超过一种非阿片类止痛药，而非任何一种单一的药物，大于等于 15 天/月，应被诊断为 8.2.3 非阿片类止痛药过量性头痛（在诊断时要注明具体使用的药物）而非 8.2.6 缘于多重并非单一类别药物的药物过量性头痛。

#### 8.2.3.1 扑热息痛（对乙酰氨基酚）过量性头痛

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用扑热息痛  $\geq 15$  天，持续 3 个月以上。

#### 8.2.3.2 非甾体类抗炎药（NSAID）过量性头痛

**别处编码：**

乙酰水杨酸是一种非甾体类抗炎药（NSAID）但是具有独特的活性。因此，8.2.3.2.1 乙酰水杨酸过量性头痛被列为一个独立的亚型。

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用一种或多种非甾体抗炎药<sup>1</sup>（NSAIDs）（非乙酰水杨酸） $\geq 15$  天，持续 3 个月以上。

**注释：**

1. 在诊断时要注明具体使用的非甾体类抗炎药的种类。

#### 8.2.3.2.1 乙酰水杨酸过量性头痛

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用乙酰水杨酸  $\geq 15$  天，持续 3 个月以上。

**评注：**

乙酰水杨酸是一种非甾体类抗炎药（NSAID）但是具有独特的活性。因此，8.2.3.2.1 乙酰水杨酸过量性头痛被列为一个独立的亚型。

#### 8.2.3.3 其他非阿片类止痛药过量性头痛

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用一种除对乙酰氨基酚或非

甾体抗炎药（包括乙酰水杨酸）之外的非阿片类止痛药 $\geq 15$ 天，持续3个月以上。

#### 8.2.4 阿片类药物过量性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用一种或多种阿片类药物<sup>1</sup> $\geq 10$ 天，持续3个月以上。

*注释:*

1. 在诊断时要注明具体使用的阿片类药物。

*评注:*

一些前瞻性研究表明过度使用阿片类药物的患者撤药之后的复发率最高。

#### 8.2.5 复方止痛药物过量性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用一种或多种复方止痛药<sup>1,2</sup> $\geq 10$ 天，持续3个月以上。

*注释:*

1. 复方止痛药指的是由两种或以上止痛药或其辅助药组成的止痛药。
2. 在诊断时要注明具体使用的复方止痛药。

*评注:*

许多复方止痛药都在市场上销售。这种药物被头痛患者广泛使用，而且与药物过量性头痛密切相关。因此 8.2.5 复方止痛药物过量性头痛被作为 1 个独立的诊断。

最常见的复方止痛药是普通止痛药加上阿片类药物、布他比妥和/或咖啡因。

#### 8.2.6 缘于多重并非单一种类药物的药物过量性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用麦角胺、曲坦类、普通止痛药、非甾体类抗炎药和/或阿片类药物<sup>1</sup>总天数 $\geq 10$ 天，持续3个月以上，以上每一种药物都没有过量服用<sup>2</sup>。

*注释:*

1. 复方止痛药通常会在诊断时要注明具体使用的药物。
2. 标准 B 中提到的“每一种药物都没有过量服用”是指不符合 8.2.1 ~ 8.2.5 中任何一种分类。

#### 8.2.7 缘于未确定的或未经证实的多重药物种类的药物过量性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 同时符合下列全部 2 项：
  1. 每月规律服用麦角胺、曲坦类、普通止痛药、非甾体类抗炎药和/或阿片类药物中任何一种药物 $\geq 10$ 天

2. 持续 3 个月以上

C. 药物的名称、用量和/或使用方式或过量使用情况都不能确定。

*评注:*

明确过量使用多种头痛治疗药物但不能提供准确的药物名称、剂量和用药时间的患者不多见。尽管 1 个长达数周的前瞻性日记可以提供一些信息,但这将对治疗所必须的撤药造成延缓。

### 8.2.8 缘于其他药物的药物过量性头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛符合 8.2 药物过量性头痛的诊断标准
- B. 每月规律服用一种或多种除上述药物之外的头痛治疗药物<sup>1</sup>≥10 天,持续 3 个月以上。

*注释:*

1. 在诊断时要注明具体使用的药物。

## 8.3 物质戒断性头痛

*描述:*

持续应用数周或数月的药物或其他物质停止应用或停止暴露之后引起的头痛。

### 8.3.1 咖啡因戒断性头痛

*描述:*

每日服用咖啡因大于 200mg 超过 2 周的患者突然戒断咖啡因后 24 小时内发生的头痛。头痛可在戒断之后 7 天内自然缓解。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 咖啡因使用量>200mg/天,持续时间>2 周,突然戒断或未按时服用
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 上次服用咖啡因后 24 小时内发生头痛
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 服用 100mg 咖啡因后头痛在 1 小时内好转
    - b) 咖啡因戒断后 7 天内头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 8.3.2 阿片类戒断性头痛

*描述:*

每日使用阿片类药物超过 2 周的患者在突然戒断阿片类药物后 24 小时内发生的头痛。头痛可在戒断之后 7 天内自然缓解。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 每天使用阿片类药物,持续时间>3 月,突然戒断
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 上次使用阿片类药物后 24 小时内发生头痛
  2. 阿片类药物戒断后 7 天内头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 8.3.3 雌激素戒断性头痛

*描述:*

每日使用外源性雌激素超过 3 周的患者在突然戒断雌激素后 5 天内发生的头痛或偏

头痛（经常发生在联合口服避孕药停药期、雌激素替代或支持治疗之后）。头痛发生后继续戒断，头痛可在 3 天内缓解。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 每天使用外源性雌激素，持续时间 >3 周，突然戒断
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
  1. 使用外源性雌激素 5 天内发生头痛
  2. 头痛或偏头痛发生后可在 3 天内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

外源性激素治疗停止（如头痛或偏头痛发生后可在 3 天内缓解）引起的雌激素戒断可导致头痛和/或偏头痛。

### 8.3.4 其他物质长期使用后戒断性头痛

#### 参考书目和文献

#### 8.1 缘于某种物质使用或接触的头痛

- Altura BM, Altura BT and Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000; 104: 972-999.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Nitric oxide- induced headache in patients with chronic tension-type head- ache. *Brain* 2000; 123: 1830-1837.
- Askmark H, Lundberg PO and Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989; 29: 441-444.
- Beck HG, Schulze WH and Suter GM. Carbon monoxide-a domestic hazard. *JAMA* 1940; 115: 1.
- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cilostazol in human

**描述:**

除上述药物之外其他长期使用的药物或物质戒断后引起的头痛。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 每天使用除上述药物之外的其他物质，持续时间 >3 月，突然戒断
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
  1. 戒断该物质后短时间内发生的头痛
  2. 头痛可在完全戒断该物质后 3 月内缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

**评注:**

有部分但不够充分的证据表明下列长期使用物质的戒断可以引起头痛：皮质类固醇、三环类抗抑郁药、选择性 5-羟色胺再摄取抑制剂、非甾体类抗炎药。

可能还存在其他未被认识到的物质。

- volunteers. *Cephalagia* 2006; 26: 1304-1309.
- Bonnet GF and Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47: 2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32: 217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE and van der Meulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: Beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47: 679-685.
- Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315: 1495-1501.
- De Marinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31: 159-163.
- Dhopes V, Maany I and Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991; 31: 17-19.

- Dhuna A, Pascual-Leone A and Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 803-806.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19: 487-493.
- El-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27: 442-443.
- El-Mallakh RS, Kranzler HR and Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31: 584-587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60: 119-123.
- Forbes HS, Cobb S and Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924; 11: 164.
- Ghose K and Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: Similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12: 122-126.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J and Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38: 17-24.
- Krabbe AA and Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8:253-259.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB and Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22: 1124-1131.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, et al. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000; 20: 1372- 1379.
- Lassen LH, Thomsen LL and Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6: 1475-1479.
- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989; 149: 2318-2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: A controlled study. *Neurology* 2000; 55: 136-139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.
- Lipton RB, Kwong CM and Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989; 29: 225-228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: A model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93: 1290-1296.
- Murphree AB, Greenberg LA and Carrol RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26: 1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38: 157-163.
- Pepe G, Castelli M, Nazerian P, et al. Delayed neuropsychological sequelae after carbon monoxide poisoning: predictive risk factors in the Emergency Department. A retrospective study. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med* 2011; 19: 16.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA, et al. Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 1987; 317: 1181-1185.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M, et al. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180-185.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, et al. A nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71-80.

## 8.2 药物过量性头痛

- Aaseth K, Grande RB, Benth JŠ, et al. 3-years-follow-up of secondary chronic headaches: The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186-92.

- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, et al. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21: 240-242.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15: 118-121.
- Bigal ME, migraine centre-Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed and Medication overuse in a tertiary headache Clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalgia* 2004; 24: 483-490.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesic-induced chronic headache: Long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236: 9-14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: A clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22: 201-206.
- Find NL, Terlizzi R, Munksgaard SB, et al.; COMOESTAS Consortium. Medication overuse headache in Europe and Latin America: general demographic and clinical characteristics, referral pathways and national distribution of painkillers in a descriptive, multinational, multicenter study. *J Headache Pain* 2016; 17: 20.
- Fritsche G, Frettlöh J, Hüppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404-413.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH and Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50: 161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan: Population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316: 1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90: 607-614.
- Grande RB, Aaseth K, Benth JŠ, et al. Reduction of medication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129-137.
- Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442-1443.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, et al. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001; 57: 1694-1698.
- Kaube H, May A, Diener HC and Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308: 1573.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention for medication-overuse headache in primary care. The BIMOH study: a double-blind pragmatic cluster randomised parallel controlled trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86: 505- 512.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention by general practitioners for medication-overuse headache, follow-up after 6 months: a pragmatic cluster-randomised controlled trial. *J Neurol* 2016; 263: 344-353.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G and Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353: 378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59: 1011-1014.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K and Russell MB. The severity of dependence scale predicts prognosis of medication overuse headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682-686.
- Nicolodi M, DelBianco PL and Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17: 79-84.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: Data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14-19.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: Five-year followup. *Cephalgia* 1996; 16: 481-485.
- Schnider P, Aull S and Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalgia* 1994; 14: 162-167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin*



*Pharmacol Ther* 1998; 63: 121.

Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalgia* 1981; 1: 29-32.

### 8.3 物质戒断性头痛

Abbott PJ. Caffeine: A toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145: 518-521.

Epstein MT, Hockaday JM and Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i: 543-548.

Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251: 1711-1718.

Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36: 367-371.

Silverman K, Evans SM, Strain EC and Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation

of caffeine consumption. *NEJM* 1992; 327: 1109-1114.

Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853-859.

Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355-365.

Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25: 239-244.

Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25: 245-250.

Van Dusseldorp M and Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: A 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300: 1558-1559.

## 9. 缘于感染的头痛

### 9.1 缘于颅内感染的头痛

#### 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛

##### 9.1.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的急性头痛

##### 9.1.1.2 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的慢性头痛

##### 9.1.1.3 缘于既往细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的持续性头痛

#### 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛

##### 9.1.2.1 缘于病毒性脑膜炎的头痛

##### 9.1.2.2 缘于病毒性脑炎的头痛

#### 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛

##### 9.1.3.1 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的急性头痛

##### 9.1.3.2 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的慢性头痛

#### 9.1.4 缘于局部脑组织感染的头痛

### 9.2 缘于全身性感染的头痛

#### 9.2.1 缘于全身性细菌感染的头痛

##### 9.2.1.1 缘于全身性细菌感染的急性头痛

##### 9.2.1.2 缘于全身性细菌感染的慢性头痛

#### 9.2.2 缘于全身性病毒感染的头痛

##### 9.2.2.1 缘于全身性病毒感染的急性头痛

##### 9.2.2.2 缘于全身性病毒感染的慢性头痛

#### 9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛

##### 9.2.3.1 缘于其他全身性感染的急性头痛

##### 9.2.3.2 缘于其他全身性感染的慢性头痛

#### 别处编码:

颅外(如眼、耳或鼻窦感染)感染所致头痛划分至11.缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病

的头痛或面痛。

#### 概述

头痛、发热和恶心/呕吐,此三联征高度提示9.缘于感染的头痛。嗜睡或抽搐等临床症状也出现时可提高该诊断的可能性。

原发性或继发性头痛或兼而有之?能够归因于其他疾病,并适用于9.缘于感染的头痛的一般规则

1. 首次发作的头痛,且与近期发生的感染病史有关时,则应定义为缘于感染的继发性头痛。若新发头痛符合 ICHD-3 版第一部分中原发性头痛的任何特点,则该诊断依然成立。

2. 若既往存在某种原发性头痛样特点的头痛,但头痛进展为慢性或病情显著加重(通常是指发作频率和/或头痛程度增加2倍或以上),且与近期发生的感染在时间上相关,若存在支持证据表明感染可引起头痛,则原发性头痛和9.缘于感染的头痛(或其中任何亚型)均需诊断。

急性头痛、慢性头痛或持续性头痛?

9.缘于感染的头痛通常继发于活动性感染,并在感染消除后的3个月内逐渐好转。在某些情况下,由于病原体的影响,抗感染治疗无效、病原体保持活性,由于致病因素一直存在,头痛无法缓解,持续3个月后感染及头痛均视为慢性。

在其他较罕见的病例中,感染消除后头痛仍不减轻,3个月后该头痛则变为持续性(与其他继发性头痛并存)。

因此，在某些情况下，为了与感染后头痛的持续性症状相鉴别，活动性或近期感染所致头痛的急、慢性症状都要给出确切定义（见 9.1.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的急性头痛，9.1.1.2 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的慢性头痛，9.1.1.3 缘于既往细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的持续性头痛）。其目的在于鉴别并区分两种可能不同的发病机制及两种治疗措施。

## 简介

头痛是全身性病毒感染（如流行性感冒）常见的伴随症状。在败血症中也较常见；较少伴随其他全身性感染。

在颅内感染中，头痛通常为首发症状，也是最常见的症状。当出现新发弥散性头痛类型，且与神经系统定位体征和/或精神状态改变、全身不适和/或发热相关，即便没有颈强直，也要立即考虑为颅内感染。但是，目前没有较好的前瞻性研究来探索头痛与颅内感染的关系，由于证据不足，9.1 缘于颅内感染的头痛中一些亚型的部分诊断标准只能依赖于专家共识（包括专家对于神经系统感染方面的意见）。

本章节的一般标准（尽可能符合）如下所示：

- A. 头痛符合标准 C
- B. 能够引起头痛的感染或感染后遗症已经确诊
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛出现与感染发生在时间上相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随感染加重而加重
    - b) 头痛随感染消除而改善

- 3. 符合感染所致头痛的典型特征

- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 9.1 缘于颅内感染的头痛

### 描述：

头痛持续时间不定，很少表现为持续性，由颅内细菌、病毒、真菌、寄生虫感染或由这些疾病的后遗症所引起。

### 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛

#### 描述：

头痛由细菌性脑膜炎或脑膜脑炎引起，持续时间不定。该病可能仅表现为轻微流感样症状。典型头痛一般呈急性发作，表现为颈强直、恶心、发热、精神状态改变和/或其他神经系统症状和/或体征。在大多数情况下，感染消除后头痛即可改善，但少数情况会变为持续性头痛。

#### 诊断标准：

- A. 头痛持续时间不定，均符合标准 C
- B. 细菌性脑膜炎或脑膜脑炎已经确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛出现与细菌性脑膜炎或脑膜脑炎发作在时间上相关
  2. 头痛随细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的进展而显著加重
  3. 头痛随细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的减轻而显著改善
  4. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 全头部
    - b) 位于项背部，并与颈项强直相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

**评注:**

头痛是上述感染后最常见或是最先出现的症状，当头痛伴有发热、精神状况的改变（包括警惕性减退）、局灶性神经系统症状或全身性癫痫发作，都应该考虑 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛的可能。在患脑炎的情况下，会出现相关症状包括语言和听力障碍、复视、躯体感觉部分缺失、肌无力、四肢部分瘫痪、幻觉、人格改变、判断力减退、意识丧失、突发严重痴呆和/或记忆丧失。

然而，在大多数颅内细菌感染的病例中，区分单纯脑膜受累和单纯脑实质受累十分困难。此外，这些区分不会对病情评估和治疗选择方面造成影响。因此，细菌性脑膜炎所致头痛和细菌性脑膜脑炎所致头痛都划分至 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛的诊断中。

多种细菌都可导致脑膜脑炎，包括肺炎链球菌、脑膜炎奈瑟氏球和单核细胞增多性李斯特菌。由于免疫抑制剂（HIV、移植术后或其他慢性免疫抑制剂治疗）影响易感性和临床及生物学特征，因此免疫背景至关重要。

细菌感染直接刺激位于脑膜的感觉神经末梢引起头痛发作。细菌产物（毒素），炎性介质如缓激肽、前列腺素及细胞因子以及其他由炎症释放的产物不仅能够直接导致疼痛，而且可以引起的痛觉过敏及神经肽的释放。在脑炎患者中，颅内压增高也是头痛发生的重要因素之一。

在大多数情况下，头痛随感染消除而得以改善。但感染可能维持活性数月余，从而导致慢性头痛。在少数情况下，感染病因消

除后头痛仍持续 3 个月以上。由于病理生理机制和治疗方式的不同，将 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛分为三个亚型，这取决于感染是否完全消除还是仍处于活性状态。

**9.1.1.1 缘于细菌性脑膜炎和脑膜脑炎的急性头痛**

**诊断标准:**

- A. 头痛符合 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛的诊断标准和标准 B
- B. 头痛持续 < 3 个月。

**9.1.1.2 缘于细菌性脑膜炎和脑膜脑炎的慢性头痛**

**诊断标准:**

- A. 头痛符合 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛的诊断标准和标准 C
- B. 细菌性脑膜炎或脑膜脑炎仍存在<sup>1</sup> 或于近 3 个月内已治愈
- C. 头痛持续 > 3 个月。

**注释:**

- 1. 表现为颅脑 MRI 局灶或多灶性对比增强和/或脑脊液持续性异常细胞增多，伴或不伴血脑屏障破坏。

**9.1.1.3 缘于细菌性脑膜炎和脑膜脑炎后的持续性头痛**

**诊断标准:**

- A. 既往头痛符合 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛的诊断标准和诊断标准

C

- B. 细菌性脑膜炎或脑膜脑炎已治愈
- C. 细菌性脑膜炎或脑膜脑炎好转后，头痛持续>3个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛

#### 描述:

头痛由病毒性脑膜炎或脑炎引起，典型症状为颈项强直和发热，根据感染程度的不同，患者可伴有不同程度的神经症状和/或体征，包括精神状态改变。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛发作符合标准 C
- B. 病毒性脑膜炎或脑炎已经确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛出现与病毒性脑膜炎或脑炎发作在时间上相关
  2. 头痛随病毒性脑膜炎或脑炎病情加重而加重
  3. 头痛随病毒性脑膜炎或脑炎病情减轻而改善
  4. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 全头部
    - b) 位于项背部，并与颈强直相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

当头痛伴有发热、颈强直、畏光、恶心和/或呕吐时，应考虑 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛。

肠道病毒是 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛最常见的病因，此外，如虫媒病毒、脊髓灰质炎病毒、艾柯病毒、柯萨基病毒、单纯疱疹病毒、水痘带状疱疹病毒、腺病毒、腮腺炎病毒以及其他种类的病毒也有可能引起头痛。在大多数病例中，脑脊液(CSF)聚合酶链式反应(PCR)为特异性诊断的检测方式。脑脊液 PCR 检测分析显示单纯疱疹病毒(HSV) 1 型或 2 型阳性，和 HSV1 型或 2 型 DNA 的血清学分析，能够支持单纯疱疹病毒性脑炎诊断。部分病例中，脑脊液 PCR 检测显示人类疱疹病毒 6 型或 7 型也为阳性。有研究表明，在症状出现 1 周后，PCR 检测的敏感性会降至一半以下，从而导致假阴性结果。因此，发病 1 周后 PCR 检查结果为阴性时，可依据变化的脑脊液/血液抗体比值做出诊断。

与颅内细菌感染类似，区分单纯脑膜受累还是单纯脑实质受累也十分困难。由于二者的预后大不相同，累及脑实质的预后往往更差，因此对这两种情况进行区分是非常重要的。因此 9.1.2.1 缘于病毒性脑膜炎的头痛及 9.1.2.2 缘于病毒性脑炎的头痛有不同的诊断标准。

与 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛不同，9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛的感染后持续亚型鲜少报道，故不提及。

#### 9.1.2.1 缘于病毒性脑膜炎的头痛

##### 诊断标准:

- A. 头痛符合 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛的诊断标准
- B. 神经影像学检查提示软脑膜强化。

### 9.1.2.2 缘于病毒性脑炎的头痛

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛的诊断标准
- B. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
  - 1. 神经影像学检查提示弥漫性或多灶性脑水肿<sup>1</sup>
  - 2. 至少符合下列 3 项中的 1 项:
    - a) 精神状态改变
    - b) 局灶性神经功能缺失
    - c) 癫痫发作。

#### 注释:

1. 可能与软脑膜强化有关。

#### 评注:

通常表现为前额部和/或眶后部弥漫性、重度或极重度、搏动样或压迫样疼痛。

当头痛伴有精神状态改变（包括警惕性受损）、局灶性神经功能缺失和/或癫痫发作时，应考虑 9.1.2.2 缘于病毒性脑炎的头痛。疼痛通常呈弥散性，分布于额部和/或眶后部，呈重度或极重度，搏动性或压迫性。其他常见的神经功能受损包括语言和听力障碍、复视、躯体感觉部分缺失、肌无力、四肢部分瘫痪、共济失调、幻觉、人格改变，意识丧失和/或记忆丧失。

### 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛

#### 描述:

缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛，头痛持续时间不定。通常在先天或后天的免

疫抑制状态下引起该病。大多数情况下，头痛随感染的根除而消失，极少数情况下会变为持续性头痛。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛发作符合标准 C
- B. 颅内真菌或其他寄生虫感染已经确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛出现与颅内真菌感染或其他寄生虫感染发作在时间上相关
  2. 头痛随颅内真菌感染或其他寄生虫感染加重而显著加重
  3. 头痛随颅内真菌感染或其他寄生虫感染减轻而显著改善
  4. 头痛呈进行性发展<sup>1</sup>，且至少符合以下 2 项中的 1 项:
    - a) 全头部
    - b) 位于项背部，并与颈强直相关
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

#### 注释:

1. 临床症状在数周内趋于不断进展，与免疫抑制的程度一致。
2. CT 和 MRI 是早期诊断的首选检查。

#### 评注:

当头痛伴有发热、进行性精神状态改变（包括警惕性受损）和/或逐渐加重的多发局灶性神经功能受损，并且神经影像学检查提示软脑膜强化和/或弥漫性脑水肿时应考虑 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛。

真菌（如念珠菌、曲霉菌和新型隐球菌）、寄生虫（如弓形虫），均可导致脑膜炎和/或

脑膜脑炎。除了脑脊液培养和 PCR 检测外，亦可进行其他脑脊液和血液学检验，包括病原体直接检测（细胞学检测，显微镜镜检，观察、培养和鉴定生物取材的真菌成分）和间接检测（抗原识别和荚膜成分识别）。在曲霉菌病例中，可在患者体液（血清、支气管肺泡冲洗液或脑脊液）里检测到半乳甘露聚糖抗原。在其他全身性真菌感染性疾病中，血清 1,3-β-D 葡聚糖有助于诊断。印度墨汁染色法可以使隐球菌的荚膜着色。

值得注意的是，真菌和寄生虫性感染所致的脑膜炎或脑炎通常发生于免疫功能低下的患者或老年人。更确切地说，以下人群为高危人群：

1. 严重的中性粒细胞减少症（中性粒细胞  $<500$  个/ $\text{mm}^3$ ）与感染在时间上相关
2. 接受过干细胞同种异体移植的人群
3. 正在接受长期类固醇激素治疗（强的松 0.3mg/kg/天或等量其他激素治疗 3 周以上）的人群
4. 正在进行或近期（90 天内）行免疫抑制剂（环孢霉素，肿瘤坏死因子阻断剂，单克隆抗体，核苷类似物）治疗的人群
5. 有严重遗传性免疫缺陷的患者。

尚无充分证据支持 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛的持续性感染后亚型的诊断，因此仅出现于附录附 9.1.3.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染后的持续性头痛的诊断中。

#### 9.1.3.1 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的急性头痛

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续  $<3$  个月。

#### 9.1.3.2 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的慢性头痛

**诊断标准：**

- A. 头痛符合 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续  $>3$  个月。

#### 9.1.4 缘于局部脑组织感染的头痛

**描述：**

头痛由脑脓肿、硬膜下积脓、感染性肉芽肿或其他局部感染病灶引起，通常伴随发热，局灶性神经功能缺失和/或精神状态改变（包括警惕性受损）。

**诊断标准：**

- A. 任何头痛发作符合标准 C
- B. 由神经影像学和/或标本分析证实局部脑组织感染
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛出现与局部脑组织感染的病情进展在时间上相关，或因头痛而诊断局部脑组织感染
  2. 头痛随局部脑组织感染恶化而加重，符合下列任何 1 项：
    - a) 局部脑组织导致的其他症状和/或的临床体征加重
    - b) 局部脑组织感染范围扩大（或脑脓肿破裂）
  3. 头痛随局部脑组织感染的减轻而显著改善
  4. 头痛至少符合下列 3 项中的 1 项：
    - a) 头痛逐渐加重，在数小时或数天内发展为中度或重度

- b) 因用力或其他 Valsalva 动作而加重
- c) 伴发热、恶心和/或呕吐
- d) 单侧，局部脑组织感染的同侧

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

脑脓肿通常由厌氧菌感染所致，有时也由混合细菌（常包括厌氧链球菌或拟杆菌）引起。葡萄球菌感染常见于颅脑外伤、神经外科或心内膜炎。肠杆菌感染常见于慢性耳部感染。真菌（如曲霉菌）和原生动物（如刚地弓形虫，尤其在感染HIV的患者中）可导致脓肿

硬膜下积脓常继发于鼻窦炎或中耳炎，也可能是脑膜炎的并发症。

脑组织肉芽肿与囊虫病、结节病、弓形体病和曲霉菌病有关。

直接压迫、刺激脑膜和/或动脉结构、颅内压增高以及发热是导致9.1.4 缘于局部脑组织感染的头痛的主要发病机制。缘于硬膜下积脓的头痛尤其与发热和脑膜刺激征、高颅压等症状和/或临床体征有关。

## 9.2 缘于全身性感染的头痛

*别处编码:*

伴全身性感染的脑膜炎或脑炎所致头痛应划分至9.1 缘于颅内感染的头痛。

*描述:*

全身性感染所致头痛持续时间不定，常常伴有感染的其他症状和/或临床体征。

*评注:*

在全身性感染中，通常以发热、全身不适及其他全身症状为主要表现，而头痛常常为相对不明显症状，往往对诊断没有过多帮助。尽管如此，一些全身性感染特别是流感，头痛为显著症状，并伴随有发热及其他症状。如果全身性感染合并脑膜炎或脑炎，感染所致头痛应划分至 9.1 缘于颅内感染的头痛的亚型中。

在感染性疾病中，头痛通常合并发热，并且可能取决于发热，但是在没有发热的情况下也可能引起头痛。确切机制仍待进一步研究。同时，全身性感染引起头痛的变化性很大，提示其不仅仅是通过发热和外源性或内源性致热源导致头痛。引起头痛的机制包括微生物自身的直接作用。不同的细胞（活化的小胶质细胞和单核巨噬细胞，激活的星形胶质细胞与血脑屏障及内皮细胞），以及一些免疫炎性介质（细胞因子、谷氨酸、COX-2/PGE2 系统，NO-iNOS 系统和活性氧系统）都可能参与头痛发生。

### 9.2.1 缘于全身性细菌感染的头痛

*描述:*

在没有脑膜炎或脑膜脑炎的情况下，头痛由全身性细菌感染引起，且头痛发生与全身性细菌感染的其他症状和/或临床体征相关。

*诊断标准:*

- A. 头痛病程中间任何阶段，均符合标准 C
- B. 符合下列全部 2 项：
  1. 已经确诊为全身性细菌感染
  2. 没有脑膜炎或脑膜脑炎受累的证据
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：



1. 头痛出现与全身性细菌感染发作在时间上相关
2. 头痛随全身性细菌感染加重而显著加重
3. 头痛随全身性细菌感染减轻或消除而显著改善或好转
4. 头痛至少符合以下 2 项中的 1 项：
  - a) 弥散性
  - b) 中、重度

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 9.2.1.1 缘于全身性细菌感染的急性头痛

*诊断标准：*

- A. 头痛符合 9.2.1 缘于全身性细菌感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续 < 3 个月。

#### 9.2.1.2 缘于全身性细菌感染的慢性头痛

*诊断标准：*

- A. 头痛符合 9.2.1 缘于全身性细菌感染的头痛的诊断标准，且符合诊断标准 B
- B. 头痛持续 > 3 个月。

#### 9.2.2 缘于全身性病毒感染的头痛

*描述：*

在没有脑膜炎或脑炎的情况下，头痛由全身性病毒感染引起，且头痛的发生与全身性病毒感染的其他症状和/或临床体征相关。

*诊断标准：*

- A. 头痛病程中间任何阶段，均符合标准 C
- B. 符合下列全部 2 项：

1. 全身性病毒感染已经确诊
2. 没有脑膜炎或脑炎受累的证据

C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：

1. 头痛出现与全身性病毒感染发作有在时间上相关
2. 头痛随全身性病毒感染加重而显著加重
3. 头痛随全身性病毒感染好转或消除而改善或缓解
4. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：
  - a) 弥散性
  - b) 中、重度

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 9.2.2.1 缘于全身性病毒感染的急性头痛

*诊断标准：*

- A. 头痛符合 9.2.2 缘于全身性病毒感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续 < 3 个月。

#### 9.2.2.2 缘于全身性病毒感染的慢性头痛

*诊断标准：*

- A. 头痛符合 9.2.2 全身性病毒感染的头痛的诊断标准，且符合诊断标准 C
- B. 全身性病毒感染仍保持活跃，或近 3 个月内已消除
- C. 头痛持续 > 3 个月。

#### 9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛

*描述：*

在没有脑膜炎或脑炎的情况下，头痛由

全身性真菌感染、原虫或其他寄生虫侵扰引起，且头痛的发生与上述感染的其他症状和/或临床体征相关。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛发作符合标准 C
  - B. 符合下列全部 2 项:
    - 1. 已经确诊为全身性真菌感染、原虫或其他寄生虫侵袭
    - 2. 没有脑膜炎或脑膜脑炎受累的证据
  - C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
    - 1. 头痛发作与全身性真菌感染、原虫或其他寄生虫入侵在时间上相关
    - 2. 全身性真菌感染、原虫或其他寄生虫入侵加重，头痛随之显著加重
    - 3. 全身性真菌感染、原虫或其他寄生虫入侵减轻，头痛随之显著改善
    - 4. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项:
      - a) 弥散性
      - b) 中重度
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

这是一种独特的、不明确的全身性感染，在免疫抑制的患者或某些特定地区容易发生。最常见的真菌是病原真菌（隐球菌、荚膜组织胞浆菌、粗球孢子菌）和机会真菌（念珠菌属，黄曲霉属和其他属）。在原生动物中，卡氏肺孢子虫和弓形虫感染可能与头痛相关。也有粪类圆线虫与头痛相关的报道。

#### 9.2.3.1 缘于其他全身性感染的急性头痛

##### 诊断标准:

- A. 头痛符合 9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续 < 3 个月。

#### 9.2.3.2 缘于其他全身性感染的慢性头痛

##### 诊断标准:

- A. 头痛符合 9.2.3 缘于其他全身性感染的头痛的诊断标准，且符合标准 B
- B. 头痛持续 > 3 个月。

## 参考书目和文献

### 9.1.1 缘于颅内感染的头痛

- Marchioni E, Tavazzi E, Bono G, et al. Headache attributed to infection: observations on the IHS classification (ICHD-II). *Cephalalgia* 2006; 26: 1427-1433.
- Solomon T, Michael BD, Smoth PE, et al. Management of suspected viral encephalitis in adults - Association of British Neurologists and British Infection Association National Guidelines. *J Infect* 2012; 64: 347-373.

### 9.1.1 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛

- Bohr V, Hansen B, Kjersen H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983; 7 (2) : 102-110.
- Brooks RG, Licitra CM and Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986; 20: 91-93.
- Drexler ED. Severe headache: When to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990; 87: 164-170, 173-180.
- Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987; 82: 175-178, 181-183, 187-188.

- Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS and Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980; 3: 31-35.
- Helbok R, Broessner G, Pfausler B and Schmutzhard E. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009; 256: 168-175.
- Jones HR and Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989; 112: 1295-1315.
- Pachner AR and Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984; 57: 481-483.
- Pachner AR and Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease: Meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985; 35: 47-53.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH and Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6: 175-181.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH, et al. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983; 6: 175-181.
- Van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial meningitis. *NEJM* 2004; 351 (18) : 1849-1859.
- Zhang SR, Zhang YS and Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus: A clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ko Tsa Chih* 1989; 28: 202-204.
- 2409-2414.
- Domachowske JB, Cunningham CK, Cummings DL, et al. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996; 15: 871-875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, et al. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006; 26: 879-882.
- Farazmand P, Woolley PD and Kinghorn GR. Mollaret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS* 2011; 22: 306-307.
- Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988; 86: 533-540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI and Clements GB. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998; 14: 395-415.
- Mutton K and Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011; 11 (3) : 206-234.
- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989; 20:599-603.
- Poulikakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010; 3: 192-195.
- Saged JI, Weinstein Mo and Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus: Two cases. *Neurology* 1985; 35: 1470-1472.
- Sauberei A and Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002; 25 Suppl 1: S45-S51.
- Singer JI, Maur PR, Riley JP and Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980; 96: 559-563.
- Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, et al. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010; 17: 153-154.

### 9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J Clin Microbiol* 2011; 49: 3576-3583.
- Davis LE and McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983; 13: 192-195.
- Denes E, Labach C, Durox H, et al. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010; 140: w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, et al. Enteroviral meningitis: Natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrob Agents Chemother* 2006; 50:

### 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头

## 痛

- Cochius JI, Burns RJ and Willoughby JO. CNS cryptococcosis: Unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26: 183-191.
- Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008; 50:45-50.
- Drake KW and Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: Analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009; 73: 1780-1786.
- Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3- $\beta$ -D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: Systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50: 7-15.
- Patil SA, Katyayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33: 140-148.
- Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: The parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14: 63-105.
- Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76: 1109-1111.

### 9.1.4 缘于局部脑组织感染的头痛

- Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704-707.
- Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387-393
- Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 140-146.
- Leotta N, Chaseling R, Duncan G, et al. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508-512.
- McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, et al. Subdural and epidural empyema: diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154: 653-657.
- Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89: 806-810.
- Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262: 847-851.
- Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess: With special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113: 15-22.
- Yildirmak T, Gedik H, Sim, sek F, et al. Community-acquired intracranial suppurative infections: a 15-year report. *Surg Neurol Int* 2014; 5: 142.
- Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, et al. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012; 28: 1089-1094.
- Capelli E, Zola R, Lorusso L, et al. Chronic fatigue syndrome/ myalgic encephalomyelitis: An update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010; 23 (4) : 981-989.
- De Marinis M and Welch KM. Headache associated with noncephalic infections: Classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992; 12: 197-201.
- Hou CC, Lin H, Chang CP, et al. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011; 667 (1-3) : 6-12.
- Chalstrey S, Pfliegerer AG and Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess: A continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991; 84: 193-195.
- Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M and Raff MJ. Brain abscess: A study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986; 65: 415-431.
- French H, Schaefer N, Keijzers G, et al. Intracranial subdural empyema: a 10-year case series. *Ochsner J* 2014; 14: 188-194.
- Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB.

### 9.2 缘于全身性感染的头痛

Leligdowicz A, Fischer WA 2nd, Uyeki TM, et al. Ebola virus disease and critical illness. *Crit Care* 2016; 20: 217.

Saiz JC, Vázquez-Calvo Á, Blázquez AB, et al. Zika virus: the latest newcomer. *Front Microbiol* 2016; 7: 496.

## 10. 缘于内环境紊乱的头痛

- 10.1 缘于低氧血症和/或高碳酸血症的头痛
  - 10.1.1 高海拔性头痛
  - 10.1.2 缘于飞机旅行的头痛
  - 10.1.3 潜水性头痛
  - 10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛
- 10.2 缘于透析的头痛
- 10.3 缘于高血压的头痛
  - 10.3.1 缘于嗜铬细胞瘤的头痛
  - 10.3.2 缘于高血压危象而无高血压脑病的头痛
  - 10.3.3 缘于高血压脑病的头痛
  - 10.3.4 缘于子痫前期或子痫的头痛
  - 10.3.5 缘于自主神经反射障碍的头痛
- 10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛
- 10.5 缘于禁食的头痛
- 10.6 心脏源性头痛
- 10.7 缘于其他内环境紊乱的头痛

### 别处编码:

7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛。

### 概述

原发或继发性头痛或两者兼有? 归因准则适用于所有 10. 缘于内环境紊乱的头痛。

1. 当和内环境紊乱在时间上相关的头痛第一次发生时, 可被诊断为继发于内环境紊乱的头痛。即使其特征符合 ICHD-3 第一部分任何一种原发性头痛时, 这种诊断也是正确的。

2. 当1个之前存在的符合原发头痛特征的头痛慢性化时, 或明显加重时 (在频率或

程度上有2倍以上的增加时), 并且和内环境紊乱在时间上密切相关。如果有足够证据证明内环境紊乱导致头痛, 最初的头痛诊断和 10. 缘于内环境紊乱的头痛 (或其中一种) 应该同时给予。

### 简介

虽然可以导致 10. 缘于内环境紊乱的头痛的机制有很多种, 但是仍然可以制定出适用于多数病例的诊断标准, 如下:

- A. 头痛符合标准C
- B. 明确患有可以导致内环境紊乱性头痛的疾病
- C. 至少符合下列3项中的2项:
  - 1. 头痛的发生与内环境紊乱的发生在时间上相关
  - 2. 至少符合下列2项中的1项:
    - a) 头痛随内环境紊乱的恶化而明显加重
    - b) 头痛随内环境紊乱的改善而明显减轻
  - 3. 头痛符合内环境紊乱头痛的典型特征
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 10.1 缘于低氧血症和/或高碳酸血症的头痛

#### 描述:

当发生低氧血症和/或高碳酸血症的, 由低氧血症和/或高碳酸血症引起的头痛。

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合标准C
- B. 暴露于可导致低氧血症和/或高碳酸血症的情况下
- C. 至少符合下列2项中的1项：
  - 1. 头痛的发生与低氧血症和/或高碳酸血症在时间上相关
  - 2. 至少符合下列2项中的1项：
    - a) 头痛随低氧血症和/或高碳酸血症的恶化而明显加重
    - b) 头痛随低氧血症和/或高碳酸血症的改善而明显减轻
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

### 10.1.1 高海拔性头痛

#### 描述：

通常是双侧头痛，用力活动会加重，攀升至海拔超过2500米时出现，离开高海拔环境24小时内即可自然缓解。

#### 诊断标准：

- A. 头痛符合标准C
- B. 升至海拔超过2500米处
- C. 至少符合下列3项中的2项：
  - 1. 头痛的发生与海拔上升在时间上相关
  - 2. 符合下列2项中的1项或2项：
    - a) 头痛随海拔不断上升而明显加重
    - b) 脱离高海拔环境24小时内即可缓解
  - 3. 头痛至少符合下列3项中的2项：
    - a) 双侧头痛
    - b) 轻至中度头痛
    - c) 用力、移动、拉伸、咳嗽和/或弯曲运动会加重头痛
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

#### 评注：

10.1.1 高海拔性头痛是进入高海拔地区后的频发并发症，超过30%的登山者出现过高海拔性头痛。1. 偏头痛病史、动脉血氧饱和度低、重度劳累、以及24小时内液体摄入量低于2升都是其危险因素。

普通的镇痛药如扑热息痛（对乙酰氨基酚）或布洛芬对多数10.1.1高海拔性头痛患者有效。但是，急性高原病（AMS）包括中到重度头痛，合并呕吐、厌食、疲劳、畏光、头晕和睡眠障碍。乙酰唑胺（125mg，2~3次/天）和类固醇激素类药物可以降低对AMS的易感性。其他预防性措施包括在高海拔地区进行体力活动前准备2天的适应期、充足液体摄入、避免酒精摄入。

在海拔1000米以上居住不仅可增加1. 偏头痛患病率也增加其严重程度。目前机制不清，但很可能和10.1.1 高海拔性头痛无关。

### 10.1.2 缘于飞机旅行的头痛

#### 描述：

由飞机旅行引起的，在坐飞机时出现的头痛，经常程度较重，单侧头痛和眼周痛，不伴有自主神经症状。飞机下落后缓解。

#### 诊断标准：

- A. 至少发作2次符合标准C的头痛
- B. 在飞机旅行途中发生
- C. 至少符合下列3项中的2项：
  - 1. 头痛仅在飞行时发作
  - 2. 符合下列2项中的1项或2项：
    - a) 头痛在飞机起飞和/或飞机着陆前的下降中加重
    - b) 飞机起飞或下降动作完成30分钟内头痛明显缓解
  - 3. 重度头痛，至少符合下列3项中的2

项:

- a) 单侧头痛<sup>1</sup>
- b) 眶额部痛 (有时扩散至顶部)<sup>2</sup>
- c) 针刺样痛 (有时是搏动性痛)<sup>3</sup>

D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释<sup>4</sup>。

注释:

1. 大约10%的患者每次飞行头痛发生在不同侧。
2. 有可能向顶部扩散。
3. 也可能有搏动性头痛。
4. 尤其要除外鼻窦的问题。

评注:

一个斯堪纳维亚的近来调查显示8.3%的飞机旅行者有10.1.2 缘于飞机旅行的头痛。90%的患者发生在飞机降落过程中。

高达30%的患者存在伴随症状。最频繁的是坐立不安和单侧流泪;少于5%的患者发生其它副交感症状,如恶心或畏光/畏声。

部分患者在潜航和快速下山过程中体会了类似于10.1.2 缘于飞机旅行的头痛的头痛,提示这些头痛是由鼻窦内压和大气压不平衡导致。

### 10.1.3 潜水性头痛

别处编码:

1. 偏头痛、2. 紧张型头痛、4.2 原发性劳力性头痛、4.5 冷刺激性头痛、4.6.1 外部压迫性头痛、11.2.1 颈源性头痛可在潜水时发生。上述头痛的发生,潜水是诱因而不是病因,因此仍归类为上述头痛。

已知,潜水可造成颈动脉、椎动脉夹层。相应的头痛应归类为 6.5.1.1 缘于颈段颈动脉或椎动脉夹层的急性头痛、面痛或颈痛。

描述:

无潜水病病史,在潜水至水下10米时发生头痛,且在重新浮上水面过程中头痛加剧(不伴减压病)。通常伴随着二氧化碳中毒的症状。吸氧后迅速缓解,或不需给氧,潜水结束3天内自行缓解。

诊断标准:

- A. 至少发作2次符合标准C的头痛
- B. 符合下列全部2项:
  1. 潜水深度大于10m
  2. 不支持潜水病诊断
- C. 至少符合下列3项中的1项:
  1. 头痛在潜水时发作
  2. 至少符合下列2项中的1项:
    - a) 头痛在潜水中加重
    - b) 至少符合下列2项中的1项:
      - 1) 潜水结束3天后自行缓解
      - 2) 吸入100%纯氧后1小时头痛缓解
  3. 至少出现下列CO<sub>2</sub>中毒症状中的1项:
    - a) 意识模糊
    - b) 头晕目眩
    - c) 运动不协调
    - d) 呼吸困难
    - e) 面部潮红
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

评注:

已有一些证据表明高碳酸血症(无低氧血症情况下)与头痛相关。10.1.3 潜水性头痛就是高碳酸血症头痛的最好例子。高碳酸血症(动脉PCO<sub>2</sub>>50 mmHg)可以使脑血管



平滑肌舒张，颅内血管扩张，进而导致颅内压升高。潜水员会通过有意识地间歇性屏气（吐气前暂时憋气）试图保留空气，或在沉船或洞穴的狭窄通道里为了减少浮力变化而采用浅呼吸的方式，因此导致二氧化碳在体内蓄积。当潜水服或浮力调整背心过紧限制了胸腔扩张，或运动量过大，通气设备不能符合需求时，会导致潜水员出现低通气情况。剧烈运动能使CO<sub>2</sub>的产生率增加10倍以上，导致PCO<sub>2</sub>一过性升高>60mmHg。

10.1.3 潜水性头痛通常会在潜水压力下降或重新浮出水面时加重。

#### 10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛

##### 描述:

晨起头痛，双侧，持续时间不超过4小时，由睡眠呼吸暂停引起的。当睡眠呼吸暂停得到改善后头痛缓解。

##### 诊断标准:

- A. 醒后头痛，符合标准C
- B. 睡眠呼吸暂停（呼吸暂停低通气指数 $\geq 5$ ）已确诊<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列3项中的2项：
  - 1. 头痛发作与睡眠呼吸暂停的发病在时间上相关
  - 2. 至少符合下列2项中的1项：
    - a) 头痛随睡眠呼吸暂停症的加重而加重
    - b) 头痛随睡眠呼吸暂停症的改善而缓解
  - 3. 头痛至少符合下列3项中的1项：
    - a) 每月复发>15天
    - b) 符合下列全部各项
      - 1) 双侧头痛
      - 2) 压迫性头痛

3) 不伴有恶心、畏光或畏声

c) 4小时内缓解

D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

##### 注释:

1. 呼吸暂停低通气指数=呼吸暂停次数/睡眠时间（5~15/小时=轻度；15~30/小时=中度；>30/小时=重度）。
2. 明确诊断需要多导睡眠电图。

##### 评注:

10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛比之前认为的发作频率更低，持续时间更长。虽然晨起头痛在睡眠呼吸暂停的病人中非常常见，但觉醒时出现头痛是非特异性症状，除了睡眠呼吸暂停（如Pickwickian综合征，慢性阻塞性肺病），也见于多种原发和继发性头痛，睡眠呼吸障碍，以及其他原发性睡眠障碍如睡眠中周期性腿动。

但10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛的发病机制是否与低氧血症、高碳酸血症或睡眠障碍有关，尚不明确。

#### 10.2 缘于透析的头痛

##### 描述:

由血透引起的，在血透过程中发作的头痛，无特征性症状。血透结束后72h头痛自行缓解。

##### 诊断标准:

- A. 符合标准C的急性头痛，至少发作3次
- B. 发生在血透时
- C. 至少符合下列3项中的2项：

1. 每次头痛都发生在血透时
  2. 至少符合下列2项中的1项:
    - a) 每次头痛在血透期间加重
    - b) 每次头痛均在血透结束后72小时得到缓解
  3. 在肾移植成功和停止血透后头痛不再发作
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。<sup>1</sup>

*注释:*

1. 由于透析能快速去除咖啡因，因此对于使用了大量咖啡因的患者应考虑可能是 8.3.1 咖啡因戒断性头痛。

*评注:*

10.2 缘于透析的头痛常和血压过低以及透析失衡综合征同时发生。这种综合征常首发头痛，然后进展到反应迟钝，最后昏迷，伴或不伴癫痫。这种情况相对少见，可以通过改变透析的参数来防止发生。

尿素、钠、镁、血压、体重的改变可能 10.2 缘于透析的头痛发生的危险因素。

### 10.3 缘于高血压的头痛

*描述:*

由高血压所致的头痛，通常是双侧和搏动性的。往往收缩压  $\geq 180$  mmHg 和/或舒张压  $\geq 120$  mmHg。血压正常后头痛缓解。

*诊断标准:*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 收缩压  $\geq 180$  mmHg 和/或舒张压  $\geq 120$  mmHg

- C. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项:
  1. 头痛的发生与高血压在时间上相关
  2. 符合下列 2 项中的 1 项或 2 项:
    - a) 头痛显著加重与高血压恶化并行
    - b) 头痛明显改善与高血压改善并行
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

轻度 (140~159/90~99 mmHg) 或中度 (160~179/100~109 mmHg) 慢性高血压通常不引起头痛。中度高血压是否引发头痛目前存在争议，但是有一些证据表明中度高血压可引发头痛。

轻中度高血压病人患者的动态血压监测结果显示 24 小时血压波动与头痛发生无明确的因果关系。

#### 10.3.1 缘于嗜铬细胞瘤的头痛

*别处编码:*

当高血压脑病存在时，头痛编码为 10.3.3 缘于高血压脑病的头痛。当尚未确诊为嗜铬细胞瘤，而且高血压脑病不存在，患者或许符合诊断标准 10.3.2 缘于高血压危象而无高血压脑病的头痛。

*描述:*

头痛发作经常是严重的，而且持续时间短 (小于 1 小时)，同时伴随嗜铬细胞瘤所致的出汗、心悸、面色苍白和/或焦虑。

*诊断标准:*

- A. 反复不连续的短时的符合标准 C 的头痛

发作

- B. 嗜铬细胞瘤已确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
1. 头痛发作与嗜铬细胞瘤发展在时间上相关或促使嗜铬细胞瘤的发现
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 每次头痛发作与血压突然升高在时间上相关
    - b) 每次头痛减轻与血压正常在时间上相关
  3. 至少伴随下列 4 项中的 1 项：
    - a) 出汗
    - b) 心悸
    - c) 焦虑
    - d) 面色苍白
  4. 嗜铬细胞瘤切除后，头痛完全缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释：*

1. 嗜铬细胞瘤的诊断建立在儿茶酚胺或其代谢产物的排泄增多的基础上。可采集患者在高血压时或出现症状时 24 小时的尿液标本获取上述指标。

*评注：*

10.3.1 缘于嗜铬细胞瘤的头痛以阵发性形式发生于 51%~80% 的嗜铬细胞瘤患者。经常是严重的头痛，多位于额部或枕部，性质经常被描述为搏动性或持续性的。该头痛的重要特征是其持续时间短：50% 的患者持续时间少于 15 分钟，70% 的患者持续时间少于 1 小时。相关的特征包括恐惧和/或焦虑，经常有濒死感、颤抖、视觉障碍、腹痛或胸痛、恶心呕吐和偶尔的感觉异常。头痛发作时，

面部苍白或变红。

### 10.3.2 缘于高血压危象而无高血压脑病的头痛

*别处编码：*

#### 10.3.1 缘于嗜铬细胞瘤的头痛。

*描述：*

头痛，经常是双侧和搏动性的，由动脉血压升高所致（收缩压 180mmHg 和/或舒张压 120mmHg 以上），血压正常后，头痛缓解。

*诊断标准：*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 符合下列全部 2 项：
1. 存在高血压危象<sup>1</sup>
  2. 无高血压脑病的临床特征
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
1. 头痛发生于高血压危象时
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着血压升高严重恶化
    - b) 头痛随着高血压危象的改善而改善
  3. 头痛至少符合下列 3 项中的 1 项：
    - a) 双侧性
    - b) 搏动性
    - c) 体力活动减轻头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 高血压危象是指收缩压升至 180mmHg 以上和/或舒张压升至 120 mmHg 以上

*评注:*

阵发性高血压发生与压力感受器受损（颈动脉内膜剥脱术后或颈部放射治疗后）有关或发生在肠嗜铬细胞瘤患者中。

**10.3.3 缘于高血压脑病的头痛***描述:*

头痛通常是双侧的和搏动性的，由持续高于 180/120 mmHg 血压导致，并且伴随脑病的症状，如意识模糊、昏睡、视觉障碍或抽搐。头痛在血压正常后可改善。

*诊断标准:*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 高血压脑病已经诊断
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
  - 1. 头痛与高血压脑病有关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着高血压恶化而恶化
    - b) 头痛随着高血压脑病的改善或消失而改善或消失
  - 3. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
    - a) 弥漫性疼痛
    - b) 搏动性
    - c) 体力活动加重头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释

*评注:*

高血压脑病表现为血压持续高于 180/120 mmHg，并且至少具备以下各项中的 2 项：意识模糊、意识水平下降、含有失明的视觉障碍、抽搐。一般认为头痛发生是因为血压升高已超出脑血管收缩的代偿能力，而不能阻止脑的过度灌注。当脑血流的自我

调节受损时，内皮通透性增加，继而出现脑水肿。在核磁上，以顶枕区白质明显。

尽管慢性高血压患者高血压脑病通常伴舒张压 > 120 mmHg，及 III 或 IV 级高血压视网膜病变（KeithWagener-Barker 分类），但是之前正常血压者可在最低 160/100 mmHg 血压时出现脑病体征。高血压视网膜病变可能不会展现出来。

所有导致高血压的原因均可导致高血压脑病。缘于高血压脑病的头痛应被编码为 10.3.3 缘于高血压脑病的头痛，不管其潜在原因如何。

**10.3.4 缘于子痫前期或子痫的头痛***描述:*

头痛，通常是双侧性或搏动性的，发生在怀孕期或产褥期并有子痫前期或子痫的女性。头痛随子痫前期或子痫症状的缓解而消失。

*诊断标准:*

- A. 在怀孕或产褥期（产后 4 周）的发生的头痛符合标准 C
- B. 子痫前期或子痫已被诊断
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
  - 1. 头痛与子痫前期或子痫在时间上相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随子痫前期或子痫恶化而恶化
    - b) 头痛随子痫前期或子痫改善而改善
  - 3. 头痛至少符合下列 3 项中的 2 项：
    - a) 双侧性
    - b) 搏动性
    - c) 体力活动加重头痛

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

子痫前期或子痫是涉及母体广泛免疫系统活性的剧烈炎性反应。胎盘在其发展中尤为重要，尽管有病例报道子痫可以发生在产褥期或怀孕期。

子痫前期或子痫是多种形式的多系统紊乱。他们的诊断标准需要血压 $>140/90\text{mmHg}$ ，并且两次血压测量至少间隔 4 小时，或舒张压升高  $15\text{mmHg}$  以上或收缩压升高  $30\text{mmHg}$  以上，并且 24 小时尿蛋白定量 $>0.3$  克。同时可发生组织水肿、血小板减少症和肝功能异常。

### 10.3.5 缘于自主神经反射障碍的头痛

*描述:*

脊髓损伤或自主反射障碍的患者，突然发生严重搏动性头痛。后者可能是致命的，表明在其他症状或临床体征出现时阵发性血压升高，通常由膀胱或大肠受刺激（感染、膨胀或嵌塞）诱发。

*诊断标准:*

- A. 突发的头痛符合标准 C
- B. 阵发性高于基线的收缩压升高（大于  $30\text{mmHg}$ ）和/或舒张压升高（大于  $20\text{mmHg}$ ）证实脊髓损伤或自主反射障碍
- C. 至少符合以下 3 项中 2 项：
  - 1. 头痛与血压升高在时间上相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随血压恶化而恶化
    - b) 头痛随血压降低而减轻
  - 3. 头痛至少符合下列 4 项中的 2 项：

- a) 剧烈头痛
- b) 锤击性或搏动性
- c) 伴随脊髓损伤平面以下出汗异常
- d) 由膀胱或肠道反射诱发

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

有报道指出脊髓损伤后出现自主反射障碍时间是 4 天到 15 年。

考虑到自主反射障碍是危及生命的，所以快速识别和适当的处理是必要的。典型地，10.3.5 缘于自主神经反射障碍的头痛，是突发严重头痛，伴随其他严重的症状和临床体征包括血压升高，心跳加快，脊髓损伤所致的出汗异常。这些可被有害的或无害的刺激诱发，通常是缘于内脏的刺激（膀胱膨胀，泌尿道感染，肠胀气或嵌塞，泌尿系手术，胃溃疡或其他），但是也有缘于躯体的刺激（压疮、嵌趾甲、烧伤、创伤或手术、或侵入性操作）。

### 10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛

*别处编码:* 在甲状腺功能低下患者中，头痛可能是垂体腺瘤的表现，7.4.3 缘于下丘脑或垂体分泌过多或不足的头痛。

*描述:*

头痛呈双侧非搏动性，发生于甲状腺功能减低的患者，头痛在甲状腺激素水平恢复正常后缓解。

*诊断标准:*

- A. 头痛发作符合标准 C
- B. 确诊甲状腺功能减低

- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
1. 头痛发作和甲状腺功能减低的发生在时间上相关，或为甲状腺功能减低的首发症状
  2. 符合下列 1 项或 2 项：
    - a) 甲状腺功能减退逐渐加重会引起头痛明显加重
    - b) 随着甲状腺功能减退改善或治愈，头痛可明显好转及治愈
  3. 符合下列中的 1 项或 2 项：
    - a) 双侧头痛
    - b) 呈持续性
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：* 据估计，大约 30% 甲状腺功能减低的患者患 10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛。机制不清。女性比男性多发，通常有偏头痛病史。

10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛和恶心、呕吐关联的机制不清。一个近来研究发现甲状腺功能低下表现为单侧，发作性，搏动性头痛，伴随恶心和/或呕吐。研究中的一半病人有 1. 偏头痛病史，所以这些结果的意义不清，需要将来进一步的研究验证。

### 10.5 缘于禁食的头痛

*别处编码：*

由禁食诱发的偏头痛归类为 1. 偏头痛或偏头痛的某亚型。

*描述：*

弥散的，非搏动性头痛，通常为轻至中度，禁食期间发生或至少 8 小时的禁食引起，进食后可缓解。

*诊断标准：*

- A. 弥散性头痛，其发作不符合 1. 偏头痛或偏头痛任何一种亚型，但发作符合标准 C
- B. 患者禁食时间  $\geq 8$  小时
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛在禁食期间发作
  2. 进食后头痛明显缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>1</sup>。

*注释：*

1. 10.5 缘于禁食的头痛典型类型是弥散的，非搏动性的，轻到中度的头痛。但是在有 1. 偏头痛病史的患者中头痛发作可能类似 1.1 无先兆偏头痛。如果发作符合上述条件，这种头痛应被相应编码（禁食是其加重因素）。

*评注：*

10.5 缘于禁食的头痛在有原发性头痛病史的病人中更普遍。

随着禁食时间延长头痛发作的可能性也迅速增加。然而，10.5 缘于禁食的头痛与睡眠时间的长短、咖啡因戒断以及低血糖并没有关系。尽管头痛可能在由低血糖诱发脑功能紊乱的条件下发生，但无确凿的证据可证明它们之间的关系。虽然头痛在低血糖条件下可能发生，但胰岛素所诱发的低血糖并不会加重偏头痛患者的头痛；头痛也不是就诊于急诊科低血糖患者的主要症状。

### 10.6 心脏源性头痛

*描述：*

偏头痛样发作，常伴有但不总是运动后

加重，在心肌缺血发作期间发作头痛，含服硝酸甘油可缓解。

*诊断标准：*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 急性心肌缺血已经确诊
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛发作和急性心肌缺血发生在时间上密切相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 随着心肌缺血加重，头痛明显恶化
    - b) 随着心肌缺血得到改善或完全缓解，头痛明显好转或停止发作
  - 3. 头痛至少符合下列 4 项中的 2 项：
    - a) 中至重度
    - b) 伴恶心
    - c) 不伴畏光或畏声
    - d) 运动后加重
  - 4. 硝酸甘油或其衍生物可缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

头痛诊断必须包含头痛发作及患者在平板试验或运动负荷核素心肌灌注显像心肌缺血发生的详细记录。然而，10.6 心脏源性头痛在休息条件也会发作。

不能识别和正确诊断心脏源性头痛将会产生严重的后果，因此从 1.1 无先兆偏头痛患者中鉴别出此类型头痛至关重要，特别是血管收缩类的药物（例如曲坦类、麦角胺）

**参考书目和文献**

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 292-295.

可用于偏头痛病人发作期治疗，而这类药物则是心脏缺血患者治疗的禁忌。这两种疾病都能产生重度头痛，并伴随有恶心，体力活动加重头痛特征。心绞痛治疗药物（如硝酸甘油）可能诱发偏头痛样头痛。

**10.7 缘于其他内环境紊乱的头痛**

*描述：*

头痛由以上未提及的内环境紊乱所致。

*诊断标准：*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 内环境紊乱（除去上述提及的几种类型）已经确诊，并且已知此种内环境紊乱可以引起头痛
- C. 至少符合下列中的 1 项：
  - a) 头痛发作和内环境紊乱发生在时间上相关
  - b) 随着内环境稳定失调加重，头痛明显加重。
  - c) 随着内环境稳定失调得到改善或完全缓解，头痛可明显改善或停止发作
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

尽管头痛和一系列全身系统性和代谢性疾病的关系已被提出，但是目前还不能系统性评价它们之间的关系，并且缺乏足够的证据来制定可操作的诊断标准。

### 10.1.1 高海拔性头痛

- Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126-129.
- Arngrim N, Schytz HW, Hauge MK, et al. Carbon monoxide may be an important molecule in migraine and other headaches. *Cephalalgia* 2014; 34: 1169-1180.
- Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011;31: 706-711.
- Clarke C. Acute mountain sickness: Medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82: 748-753.
- Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: Clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23: 281-288.
- Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174-176.
- Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007;27: 899-903.
- Linde M, Edvinsson L, Manandhar K, et al. Migraine associated with altitude: results from a population-based study in Nepal. *Eur J Neurol* 2017;24:1055-1061.
- Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37: 392-395.
- Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718-720.
- Schoonman GG, Sandor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26: 816-819.
- Serrano-Duenas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7: 245-248.
- Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: A prospective study.

*Neurology* 2003;60: 1167-1171.

- Wilson MH, Davagnanam I, Holland G, et al. Cerebral venous system and anatomical predisposition to high altitude headache. *Ann Neurol* 2013; 73: 381-389.
- Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009; 8: 175-191.

### 10.1.2 缘于飞机旅行的头痛

- Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: Report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26: 707-711.
- Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: Preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31: 1266-1273.
- Bui SB, Petersen T, Poulsen JN, et al. Headaches attributed to airplane travel: a Danish survey. *J Headache Pain* 2016; 17: 33.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headache attributed to airplane travel (‘Airplane headache’). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32: 592-599.
- Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Aeroplane headache, mountain descent headache, diving ascent headache. Three subtypes of headache attributed to imbalance between intrasinus and external air pressure? *Cephalalgia*. Epub ahead of print 8 August 2017. DOI: 10.1177/0333102417724154.

### 10.1.3 潜水性头痛

- Cheshire WP and Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001;41: 235-247.
- Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: A cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52: 385-392.
- Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic medicine. 3rd Ed.* Oxford: Butterworth-Heinemann 1992: 404-406.
- Englund M and Risberg J. Self-reported headache during



saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74: 236-241.

Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69: 299-306.

### 10.1.4 缘于睡眠呼吸暂停的头痛

Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111: 309-316.

Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150:1265-1267.

Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: Frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011; 31: 829-836.

Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: Clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009; 29: 635-641.

Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3: 361-364.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12: 63-69.

Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451-458.

Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999; 159: 1765-1768.

Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil. *Cephalalgia* 2010; 30: 1477-1485.

Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep

apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008; 28: 139-143.

Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: Effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37-43.

Poceta JS and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35: 586-589.

Russell MB, Kristiansen HA and Kvaerner KJ. Headache in sleep apnea syndrome: epidemiology and pathophysiology. *Cephalalgia* 2014; 34: 752-755.

Suzuki K, Miyamoto M, Miyamoto T, et al. Sleep apnoea headache in obstructive sleep apnoea syndrome patients presenting with morning headache: comparison of the ICHD-2 and ICHD-3 beta criteria. *J Headache Pain* 2015; 16: 56.

### 10.2 缘于透析的头痛

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA and Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003; 23: 146-149.

Antoniazzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 297-303.

Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46: 40-45.

Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clin North Am* 1990; 74: 945-960.

### 10.3 缘于高血压的头痛

Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: A clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000; 20: 509-514.

Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77: 792-798.

Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: 171-173.

Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of

headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161: 252-255.

Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J and Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18: 437-444.

Lance JW and Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33: 281-288.

Land SH and Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: Classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19: 67-69.

Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Pheochromocytoma: A ten-year survey. *Quart J Med* 1997;90: 51-60.

Mannelli M, Ianni L, Cilotti A and Conti A. Pheochromocytomain Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141: 619-624.

Sousa Melo E, Carrilho Aguiar F and Sampaio Rocha Filho PA. Dialysis headache: a narrative review. *Headache* 2017; 57: 161-164.

Thomas JE, Rooke ED andKvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197: 754-758.

Vaughan CJ and Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356: 411-417.

Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 56: 1260-1265.

Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *NEJM* 1972; 287:631-633.

Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M and Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27: 144-147.

#### 10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛

Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27: 351-353.

Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role

of increased intrasellar pressure in the pathogenesis hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitaryadenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85: 1789-1793.

Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29: 456-460.

Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128: 1921-1930.

Lima Carvalho MF, de Medeiros JS and Valenc, a MM. Headache in recent onset hypothyroidism: prevalence, characteristics and outcome after treatment with levothyroxine. *Cephalalgia* 2017; 37: 938-946.

Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18:687-689.

#### 10.5 缘于禁食的头痛

Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15: 188-193.

Dexter JD, Roberts J and Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18: 91-94.

Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia: Causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17: 421-430.

Mosek AC and Korczyn AD. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995; 45: 1953-1955.

Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1971; 34: 154-156.

Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC, eds. *Cecil textbook of medicine, 18th ed.* Philadelphia: WB Saunders 1992: 1310-1317.

#### 10.6 心脏源性头痛

Blacky RA, Rittlemeyer JT and Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987; 60: 730.

Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: reproduction of symptoms

- during angioplasty. *Headache* 1993; 33: 238-239.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalalgia: case report and review of the literature with new ICHD-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 51: 221-226.
- Fleetcroft R and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J Roy Soc Med* 1985; 78: 676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K and Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997; 17: 195-196.
- Gutierrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalalgia is not necessarily an exertional headache: Case report. *Cephalalgia* 2002; 22: 765-766.
- Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39: 130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P and Dordain G. Walk headache: An unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29: 350-351.
- Wei JH and Wang HF. Cardiac cephalalgia: Case reports and review. *Cephalalgia* 2008; 28: 892-896.

## 11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛

- 11.1 缘于颅骨疾病的头痛
- 11.2 缘于颈部疾病的头痛
  - 11.2.1 颈源性头痛
  - 11.2.2 缘于咽后肌腱炎的头痛
  - 11.2.3 缘于头颈肌张力障碍的头痛
- 11.3 缘于眼部疾病的头痛
  - 11.3.1 缘于急性闭角型青光眼的头痛
  - 11.3.2 缘于屈光不正的头痛
  - 11.3.3 缘于眼部炎性疾病的头痛
  - 11.3.4 滑车头痛
- 11.4 缘于耳部疾病的头痛
- 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛
  - 11.5.1 缘于急性鼻窦炎的头痛
  - 11.5.2 缘于慢性或复发性鼻窦炎的头痛
- 11.6 缘于牙齿疾病的头痛
- 11.7 缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛
- 11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛
- 11.9 缘于其他颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构异常的头面痛

### 别处编码：

由于头颈部外伤所致的头痛在5. *缘于头颈部创伤的头痛*中分类。尤其注意挥鞭伤所致的头痛也在此分类中，尽管这些头痛很可能是由于颈部病变导致的。表现为神经痛样的面部、颈部和/或头部疼痛在13. *痛性颅神经病变和其他面痛*中分类。

### 概述

原发性或继发性头痛或兼而有之？适用于诊

断 11. *缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛*的其他疾病的一般规则。

1. 当某一新发头痛首次发作与颅骨、颈椎、面部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口腔这些可以导致头痛的疾病部位在时间上关系密切的时候，编码为缘于这些因素的继发性头痛。新发头痛具备 ICHD3 原发性头痛的部分特征时此分类仍然成立。

2. 若已经存在的符合原发性头痛诊断的头痛转变为慢性或加重（通常指发作频率加倍和/或程度加重）与颅骨、颈椎、面部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口部这些可以导致头痛的疾病在时间上关系密切，最初的头痛诊断和由于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口部或面部或颈部其他疾患所致的头面部疼痛（或其中的一种类型或亚型）的诊断均应同时诊断，前提是有足够的证据证明此类疾患可以导致头痛。

### 简介

颈椎和头颈部其他结构疾患常被认为是头痛的常见原因，因为很多头痛似乎起缘于颈椎、颈背部、枕部或上述部位的某一局部。事实上颈椎退行性病变在 40 岁以上的人群均可见到。然而，大规模的对照研究显示这些变化同样普遍的存在于患有或未患有头痛的人群中。因此，椎关节强直和骨软骨病变不是导致头痛的确定性因素。相似的情形也同样适用于其他普遍存在的疾患，如慢性鼻窦炎、颞下颌功能紊乱以及眼屈光不正。

事实上，对于 11. *缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛*，没有特定的诊断标准可以区分任何形式的头痛。为了定义这

些头面痛而仅仅列出临床表现是不够的，因为这些临床表现往往不具备特异性。这一章诊断标准的目的是去描述这一类里所有可能的头痛亚型，而是为了在头面痛和颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口或其他面部或颈部疾患之间建立一种特定的因果关系。因此，在这章节中确定严格、明确、可操作的诊断标准，对颈源性头痛和本章中其他原因导致的头痛是很有必要的。由于一些诊断试验没有被认可或标准没有被确认，目前建立确诊试验是不可能的。相反，目的是去推动可靠、有效的操作试验的发展，来证实在头痛与颅颈疾患之间是否存在特定的因果关系。

基于这些原因，以及本章中头痛原因的多样性，很难去描述由这些原因导致头痛和/或面部疼痛的一般性的诊断标准。然而，大部分情况与下列几点一致：

- A. 头痛或面部疼痛符合标准 C
- B. 有临床、实验室、和/或影像学证据发现能导致头痛的颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口部或其他面部或颈部结构的疾患或损害
- C. 有证据指出疼痛是缘于这些疾患或损害
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 11.1 缘于颅骨疾病的头痛

*别处编码：*由颅骨创伤所致头痛在5. 缘于头颈部创伤的头痛中分类，或是其中1个类型。

*描述：*

由于颅骨非创伤性疾患或病变导致的头痛。

*诊断标准：*

- A. 头痛符合标准 C
- B. 有临床、实验室和/或影像学证据发现能导致头痛的颅骨疾患或损害
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的出现与颅骨疾患或病变出现在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着颅骨疾患或病变的加重而明显加重
    - b) 头痛随着颅骨疾患或病变的减轻而明显缓解
  3. 按压颅骨病变部位头痛加重
  4. 头痛位于颅骨损害的区域
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

大部分的颅骨病变(如先天畸形、骨折、肿瘤、转移瘤)通常不伴有头痛。需要重点排除的是骨髓炎、多发性骨髓瘤、Paget's 病。头痛也可能由乳突和岩突炎的病变引起。

### 11.2 缘于颈部疾病的头痛

*别处编码：*

由颈部创伤所致头痛在5. 缘于头颈部创伤的头痛中分类，或是其中1个亚型。

*描述：*

颈部任何结构(包括骨、肌肉和其他软组织)的非创伤性疾患导致的头痛。

#### 11.2.1 颈源性头痛

**别处编码:**

颈筋膜疼痛（肌筋膜扳机点）有关的头痛，当它符合其他诊断标准，可能会归类于 2.1.1 伴颅周压痛的偶发性紧张型头痛、2.2.1 伴颅周压痛的频发性紧张型头痛或 2.3.1 伴颅周压痛的慢性紧张型头痛。附 11.2.5 缘于颈筋膜疼痛的头痛是一个有待更多研究证据的附加诊断，这一类头痛更贴近于其他颈源性头痛而非 2.紧张型头痛。很多病例显然重叠了这 2 个诊断，所以这种诊断也受到挑战。

**描述:**

颈椎包括组成它的骨、椎间盘和/或软组织疾患导致的头痛，通常但不总是伴有颈痛。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合诊断 C
- B. 有临床、实验室、和/或影像学证据<sup>1</sup>发现能导致头痛<sup>2</sup>的颈椎或颈部软组织疾患或损害
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛的出现与颈部疾患或病变的发生在时间上密切相关
  - 2. 头痛随着颈部疾患或病变的缓解或消失而明显缓解或消失
  - 3. 刺激性动作可导致颈部活动受限和头痛明显加重
  - 4. 诊断性封闭颈部结构或其神经后头痛消失
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。<sup>3-5</sup>

**注释:**

1. 上段颈椎影像学异常在无头痛的患者中

很常见，虽有提示意义但两者间无明确的因果关系。

2. 上位颈椎的肿瘤、骨折、传染病、类风湿关节炎没有被公认为头痛的原因，即便如此，当描述个例时，这样的描述为大家所接受。颈椎病或骨软骨炎可能是也可能不是符合诊断标准 B 的可靠地原因，这取决于个例。
3. 当颈筋膜痛是头痛的病因时，很可能的将其诊断为 2.紧张型头痛。然而，1 个可选择的诊断 附 11.2.5 缘于颈筋膜疼痛的头痛在附录中被包括进来，正等待着进一步的证据。
4. 上颈神经根病变所致头痛被提出，认为上位颈椎和三叉神经感受器的会聚是合乎逻辑的头痛原因。在等待进一步证据前，这一诊断在附 11.2.4 缘于上颈部神经根型颈椎病的头痛附录中被提及。
5. 区分 11.2.1 颈源性头痛和 1.偏头痛、2.紧张型头痛的特征包括偏侧头痛、手指按压颈部肌肉或头部活动可诱发出典型头痛、由后部向前部放射性疼痛。然而，尽管这些可能是 11.2.1 颈源性头痛的特征，但并不具有特异性，它们之间也无必然的因果关系。偏头痛的特征，如恶心/呕吐、畏光/畏声，也可能出现在 11.2.1 颈源性头痛中，尽管颈源性头痛较偏头痛程度轻，这些特征可能需要与 2.紧张型头痛相鉴别。

**11.2.2 缘于咽后肌腱炎的头痛****描述:**

咽后软组织炎症或钙化导致的头痛，通常由上位颈椎前方的肌肉的拉伸或压迫所致。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 影像学证实咽后肌腱炎，表现为高位颈椎的椎骨前软组织异常肿胀
- C. 符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的出现与咽后肌腱炎的发生在时间上相关，或导致其被发现
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
    - a) 头痛随着咽后肌腱炎的进展而显著加重
    - b) 头痛随着咽后肌腱炎的缓解或消失而缓解或消失
  3. 颈部拉伸、头部转动和/或吞咽导致头痛明显加重<sup>1</sup>。
  4. 上位三个颈椎棘突有压痛点<sup>2</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>3</sup>。

*注释：*

1. 虽然颈部后屈绝大部分情况下会加重疼痛，在头部转动和吞咽也会出现类似情况。
2. 三个高位颈椎横断面的组织通常有触痛。
3. 咽后肌腱炎诊断前，应该排除高位颈动脉夹层（或颈动脉内或颈动脉周围的损伤）。

*评注：*

咽后肌腱炎通常体温和血沉会增高。

椎骨前组织的钙化在 CT 或 MRI 上很易被发现，颈部平片同样可以显示。在一些病例中无定形的钙化物质从肿胀的椎骨前组织被抽出。

### 11.2.3 缘于头颈肌张力障碍的头痛

*描述：*

颈部肌肉的肌张力障碍所致的头痛，伴有由肌肉过度活动导致的颈部或头部的异常活动或姿势异常。

*诊断标准：*

- A. 任何颈部和头后部疼痛符合标准 C
- B. 颅颈区肌张力障碍表现为由肌肉过度活动导致的颈部或头部的异常活动或姿势异常
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 疼痛的出现与颅颈区肌张力障碍的发生在时间上密切相关
  2. 疼痛随着颅颈区肌张力障碍的进展而显著加重
  3. 疼痛随着颅颈区肌张力障碍的缓解或消失而缓解或消失
  4. 疼痛的部位与肌张力障碍的肌肉的部位一致
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

头颈部局部肌张力障碍伴随 11.2.3 缘于头颈肌张力障碍的头痛包括咽部肌张力障碍、痉挛性斜颈、下颌肌张力障碍、舌部肌张力障碍、头部与颈部共存的肌张力障碍（节段性头颈部肌张力障碍）。

疼痛可能由局部肌肉收缩和疼痛敏化的继发改变所引起。

### 11.3 缘于眼部疾病的头痛

*描述：*

由单眼或双眼疾患引起的头痛。

### 11.3.1 缘于急性闭角型青光眼的头痛

#### 描述:

由急性闭角型青光眼引起的头痛通常为单侧，伴随该病的其他症状和临床体征。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 急性闭角型青光眼已经确诊，有眼内压增高的证据
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的出现与青光眼的发生在时间上密切相关
  2. 头痛随着青光眼的进展而显著加重
  3. 头痛随着青光眼的缓解或消失而缓解或消失
  4. 头痛位于受累眼侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

急性青光眼通常导致眼球和/或眶周的疼痛、视力降低（视物模糊）、结膜充血和水肿、恶心呕吐。当眼内压升高大于 30mmHg，永久性视力丧失的风险骤然增高，故早期诊断非常必要。

### 11.3.2 缘于屈光不正的头痛

#### 描述:

缘于眼屈光不正的头痛通常在长时间视觉作业后出现症状。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 未矫正或矫正错误的单眼或双眼屈光不

正

- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的出现和/或加重与屈光不正的发生或加重在时间上密切相关
  2. 屈光不正矫正后头痛明显缓解
  3. 长时间保持某一斜角度或距离的视觉作业造成视力受损导致头痛的加重
  4. 停止视觉作业，头痛明显缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

大部分患 11.3.2 缘于屈光不正的头痛的患者会就诊于眼科医生。尽管屈光不正导致的头痛并不像大家认为的那样常见，但在儿童中仍有此类证据，同样在成年人中也有很多支持的案例。

### 11.3.3 缘于眼部炎性疾病的头痛

#### 描述:

由于眼部炎症所引起的头痛，如虹膜炎、葡萄膜炎、巩膜炎、结膜炎，伴随这种疾病的其他症状和/或临床表现。

#### 诊断标准:

- A. 任何眶周头痛和眼痛符合标准 C
- B. 已知的可引起头痛的眼部炎性疾病的临床、实验室和/或影像学证据<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛的出现与眼部疾病发作在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：



- a) 头痛随着眼部炎性疾病恶化明显加重
- b) 头痛随着眼部炎性疾病的症状改善或消失而明显改善或消失
- 3. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
  - a) 应用眼局部麻醉剂可明显改善头痛症状
  - b) 按压眼球会使头痛加重
- 4. 一侧眼部炎性疾病，头痛发生于局部且发生于病变同侧<sup>2</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

- 1. 已知引起头痛的眼部炎性疾病包括虹膜炎，葡萄膜炎，睫状体炎，巩膜炎，脉络膜炎，结膜炎和角膜炎
- 2. 由于疼痛范围重叠、集中（导致了复合的疼痛），任何眼部疼痛来源可能导致任何部位的头痛。然而，当眼部炎性疾病是单侧时，头痛可能是局部的并且是同侧的。

*评注：*

眼部炎症分类有多种形式，可分不同的解剖部位（如虹膜炎、睫状体炎、脉络膜炎），病程（如急性、亚急性、慢性），原因（如生理性或外源性病原体、隐形眼镜相关、外伤）或炎症类型（肉芽肿性、非肉芽肿性）。

### 11.3.4 滑车头痛

*以前使用的术语：*缘于滑车神经炎的头痛。

与滑车功能障碍相关的非炎症性疾病称为原发性滑车头痛，导致滑车和颞顶部区域

疼痛，这些疼痛通过眼部上转而恶化。它的诊断和治疗与滑车炎相似，因此包括在 11.3.4 滑车头痛中。

*描述：*

头痛通常在前额和/或眶周的位置，伴或不伴眼痛，由滑车神经周围炎症或功能障碍引起。这往往是由眼球运动加剧所致。

*诊断标准：*

- A. 任何眶周和/或前额头痛符合标准 C
- B. 有滑车神经炎症或功能障碍的临床和/或影像学证据，包括眶上滑车触痛
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 单侧眼痛
  - 2. 头痛由于眼球运动而加剧<sup>1</sup>
  - 3. 滑车神经区周围注射局部麻醉剂或类固醇剂可以使头痛缓解
  - 4. 头痛是局部的，并与受累滑车同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

- 1. 特别是垂直运动。

*评注：*

滑车神经炎症，定义为滑车神经和/或上斜肌鞘炎症，可引起眼痛和额部头痛，眼球运动包括上斜肌运动加剧头痛。虽然不常见，但也并不罕见，必须在评估单侧眶周头痛时考虑。

滑车神经炎症也可以诱发偏头痛的发作，在编码 1.偏头痛或其亚型中提到。

11.3.4 滑车头痛可由阅读诱发。

## 11.4 缘于耳部疾病的头痛

### 描述:

由单耳或双耳的炎症、肿瘤或其他疾病引起的头痛，伴随这种疾病的其他症状和/或临床表现。

### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 单耳或双耳的能引起头痛的感染、肿瘤、其他刺激性疾病或病变的临床、实验室和/或影像学证据
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛的出现与耳功能失调或损害的发作在时间上相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛随着耳功能失调或损害恶化或进展明显加重
    - b) 头痛随着耳功能失调或改善明显改善或缓解
  - 3. 对患耳或耳周围结构加压会使头痛加重
  - 4. 单侧耳病或损害的情况下，头痛是局部的并位于病变侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 评注:

由于疼痛的范围与头颈部疼痛通路重叠，耳功能失调或损害可能导致头痛。在没有耳痛这一典型的耳科症状的情况下出现头痛是不可能的。

## 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛

### 曾用名:

术语“窦性头痛”这是一个过时概念，因为它曾既被应用于原发性头痛疾病又用于推测与鼻腔或鼻窦结构有关引起的头痛。

### 描述:

鼻和/或鼻腔鼻窦的疾病所引起的头痛，伴随这种疾病的其他症状和/或临床表现相关。

### 11.5.1 缘于急性鼻窦炎的头痛

#### 描述:

急性鼻窦炎引起的头痛，伴随这种疾病的其他症状和/或临床表现。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在急性鼻窦炎的临床、鼻内镜和/或影像学证据
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛的出现与鼻窦炎的发作在时间上密切相关
  - 2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛随着鼻窦炎恶化明显加重
    - b) 头痛随着鼻窦炎的改善或消失明显改善或消失
  - 3. 按压鼻窦会使头痛加剧
  - 4. 单侧鼻窦炎，头痛是局部的并与其同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

1. 偏头痛和
2. 紧张型头痛被误诊为

11.5.1 缘于急性鼻窦炎的头痛是错误的。因为它们头痛位置相似，而偏头痛常伴有鼻部自主神经症状。有无脓性鼻分泌物和/或其他急性鼻窦炎的其他特征有助于鉴别诊断。

注释：

疼痛作为鼻黏膜或相关结构病变的结果，通常发生在额面部，但累及部位也可能更靠后部。仅以急性鼻窦炎病变相关的影像学改变和与之相关的疼痛表现，是不足以确诊 11.5.1 缘于急性鼻窦炎的头痛。对局部麻醉的治疗反应是令人信服的诊断证据，但也不能作为确诊的证据。1. 偏头痛的发作可能由鼻腔或鼻窦病变诱发或使之恶化。

#### 11.5.2 缘于慢性或复发性鼻窦炎的头痛

描述：

鼻旁窦的慢性感染或炎症引起的头痛，伴有该病的其他症状和/或体征。

诊断标准：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 临床、鼻内窥镜和/或影像学证据，证实鼻窦内存在急性或慢性感染或其他炎症的病理过程
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛与慢性鼻窦炎的发生在时间上密切相关
  2. 头痛程度的强弱与鼻窦的通畅程度以及其他症状相关
  3. 鼻窦加压可加剧头痛
  4. 对于单侧的鼻窦炎，头痛发生在同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

慢性鼻窦的疾病是否能够引起持续性头痛尚无定论，目前的研究似乎支持这个因果关系。然而，影像及内镜下的病理改变并结合病人自己对疼痛的表述不足够来确保 11.5.2 缘于慢性或复发性鼻窦炎的头痛的诊断。

#### 11.6 缘于牙齿疾病的头痛

描述：

牙齿和/或颌部疾病引起的头痛。

诊断标准：

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 临床和/或影像学检查，证实存在明确的能引起头痛的一种或多种牙齿和/或颌部疾病
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
  1. 头痛的发生与病变或损伤的发生在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 1 项以证明存在因果关系：
    - a) 头痛随着病变或损伤的发展而加重
    - b) 头痛随着病变或损伤的改善或治愈而缓解或消失
  3. 对患齿触诊、探查或试压可加剧头痛
  4. 对于单侧病变或损伤，头痛发生在同侧
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

牙齿疾病通常造成牙痛和或面部疼痛，也会与头部疼痛相关。最常见的 11.6 缘于牙

齿疾病的头痛的原因是由于围绕下颌阻生智齿的牙髓或牙周的感染或脓肿以及创伤刺激引起的冠周炎。

### 11.7 缘于颞下颌关节紊乱 (TMD) 的头痛

**别处编码:** 下颌疾病不同于颞下颌关节障碍如下颌恶性肿瘤, 骨髓炎或骨折, 产生放射到面部或头部的局部疼痛而很少引起单独头痛。在上述情况发生的头痛编码于 11.9 缘于其他颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构异常的头面痛。

**描述:**

由颞下颌关节区域疾病引起的头痛。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛<sup>1</sup>符合标准 C
- B. 临床或影像学检查, 证实存在一侧或两侧的颞下颌关节 (TMJ)、咀嚼肌和/或相关结构的病变
- C. 至少符合下列中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛的发展与颞下颌疾病的发生在时间上密切相关, 或致其被发现
  2. 下颌运动、下颌功能 (如咀嚼) 和/或下颌功能紊乱 (如磨牙症) 可加剧头痛
  3. 体检触诊颞肌和/或被动活动下颌可诱发头痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

**注释:**

1. 通常位于一侧或两侧。
2. 11.7 缘于颞下颌关节紊乱 (TMD) 的头

痛所引起的肌肉紧张与 2. 紧张型头痛有一些重叠。当对于下颌关节紊乱 (TMD) 不能明确诊断时, 头痛应编码于 2. 紧张型头痛或其类型或亚型之一 (可能有颅骨膜肌肉压痛)。

**评注:**

11.7 缘于颞下颌关节紊乱 (TMD) 的头痛以颞区, 面部耳前区, 和/或咀嚼肌最明显。可能是单侧的, 当累及双侧颞下颌区域, 也可能是双侧的。引起面部疼痛很常见。颞下颌关节紊乱是除了牙痛之外的最常见面痛原因。

疼痛缘于关节盘错位、骨关节炎、退行性疾病和/或过度运动以及肌膜疼痛。

TMD 的诊断困难在于对临床和 X 线影像学的证据尚有争议。现应用的诊断标准是从国际 RDC/TMD 联盟发展而来的并由口面痛特别兴趣小组推荐。

### 11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛

**曾用名:**

Eagle 综合征。

**描述:**

由茎突韧带炎症所致的单侧头痛, 伴随颈、咽喉和/或面部的疼痛。转头时可诱发或加重疼痛。

**诊断标准:**

- A. 任何头、颈、茎突和/或面部疼痛符合标准 C<sup>1</sup>
- B. X 线检查发现茎突舌骨韧带钙化或拉长
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:

1. 触诊茎突舌骨韧带可引起或加重疼痛
2. 转头可引起或加重疼痛
3. 在茎突舌骨韧带局部注射局麻药或切除茎突韧带可明显改善疼痛
4. 头痛与茎突舌骨韧带炎症发生在同侧

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释:

1. 11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛通常是口咽、颈和或面部疼痛，但是有一部分患者表现为弥散性头痛。

### 11.9 缘于其他颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构异常的头面痛

描述:

由颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面颈部结构的其他疾病导致的头痛或面

### 参考书目和文献

#### 11.1 缘于颅骨疾病的头痛

- Bhatoe HS and Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998; 12: 165-169.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000; 40: 419-422.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofu Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001;173: 315-318.

#### 11.2.1 颈源性头痛

部疼痛。

诊断标准:

- A. 任何头痛和或面部疼痛符合标准 C
- B. 存在以上未被提及的，被诊断过可以引起疼痛的颅、颈、耳、眼、鼻、鼻窦、牙、口或其他面颈部结构疾病或损伤
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 头痛和或面部疼痛的产生与疾病或损伤的发生在时间上密切相关
  2. 至少符合下列 2 项中的 1 项:
    - a) 头痛和/或面部疼痛随着病变或损伤的发展而加重
    - b) 头痛和/或面部疼痛随着病变或损伤的改善或治愈而缓解或消失
  3. 按压病变部位可加重疼痛
  4. 疼痛的部位为病变所在位置
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

Antonaci F, Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5:387-392.

Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache: Evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001;21: 573-583.

Bogduk N: Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD (eds) *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann 1997: 369-381.

Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143: 202-207.

Bogduk N. Cervicogenic headache: Anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5:382-386.

Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18 (2 Suppl 19):

S16-S18.

- Göbel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds). *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 891-898.
- Knackstedt H, Bansevicius D, Kjersti A, et al. Cervicogenic headache in the general population: The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010; 30: 1468-1476.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1980; 43: 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi L, et al. Cervicogenic headache: A critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78:1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine: An analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35: 461-464.
- Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4: 81-94.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1994; 57: 1187-1190.
- Poughias L, Kruszewski P and Inan L. Cervicogenic headache: A clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12: 305-317.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117: 173-180.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: The importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35-36.
- Cephalalgia* 1994; 14:266-269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli 'myositis' (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996; 61: 324-329.
- Sarkozi J and Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: An unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27:708-710.

### 11.2.3 缘于头颈肌张力障碍的头痛

- Csala B and Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65: 75-94.
- Friedman J and Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19: 681-705.
- Göbel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Munchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139: 456-458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K and Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91: 195-199.
- Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992;5: 301-307.

### 11.3 缘于眼部疾病的头痛

- Akinci A, Guven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008; 12: 290-293.
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38:661-667.
- Daum KM, Good G and Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59: 691-697.
- Gerling J, Janknecht P and Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19: 93-99.
- Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000: 899-904.

### 11.2.2 缘于咽后肌腱炎的头痛

- Eastwood JD, Hudgins PA and Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis: Diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998; 19: 1789-1792.
- Ekbom K, Torhall J, Annell K and Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis.

- Gordon GE, Chronicle EP and Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001;21: 45-50.
- Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38: 684-686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a largeseries of patients. *Ophthalmology* .1999; 106:2380-2386.
- Nesher R, Mimouni MD, Khoury S, et al. Delayed diagnosis of subacute angle closure glaucoma in patients presenting with headaches. *Acta Neurol Belg* 2014; 114: 269-272.
- Shindler KS, Sankar PS, Volpe NJ, et al. Intermittent headaches as the presenting sign of subacute angleclosure glaucoma. *Neurology* 2005; 65: 757-758.
- Smith JH, Garrity JA and Boes CJ. Clinical features and long-term prognosis of trochlear headaches. *Eur J Neurol* 2014; 21: 577-585
- Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91:1075-1079.
- Yanguela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58:802-805.
- Yanguela J, Sanchez del Rio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004; 62: 1134-1140.
- Zaragoza-Casares P, Gomez-Fernandez T, Gomez de Liano MA, et al. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49: 476-477.
- 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛**
- Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalgia* 2010; 30:152-160.
- Abu-Bakra M and Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001; 115: 629-632.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001; 41:883-888.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache:A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005;80: 908-916.
- Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17: 351-354.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In:Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches.2nd edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000:905-912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, et al. Prospective analy-sis of sinus symptoms and correlation with paranasal com-puted tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001;125: 40-43.
- Lam DK, Lawrence HP and Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacialpain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15: 146-157.
- Lanza DC and Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task ForceCommittee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997;117: S1-S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance: adifferentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000: 126: 234-235.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S and Sollecito TP. Nasal muco-sal headache presenting as orofacial pain: A review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol OralRadiol Endod* 2001; 92: 180-183.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34: 227-241.
- Tosun F, Gerek M and Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40: 237-240.
- West B and Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001;111 (4 Pt 1) : 581-586.

Yoon MS, Mueller D, Hansen N, et al. Prevalence of facial pain in migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2009; 30: 92-96.

### 11.6 缘于牙齿疾病的头痛

Alonso AA and Nixdorf DR. Case series of four different headache types presenting as tooth pain. *J Endod* 2006; 32: 1110-1113.

Fabri GM, Siqueira SR, Simione C, et al. Refractory craniofacial pain: is there a role of periodontal disease as a comorbidity? *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67(2B): 474-479.

Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46-58.

### 11.7 缘于颞下颌关节紊乱 (TMD) 的头痛

Ballegaard V, Thede-Schmidt-Hansen P, Svensson P, et al. Are headache and temporomandibular disorders related? A blinded study. *Cephalalgia* 2008; 28: 832-841.

Egermark I, Carlsson GE and Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59: 40-48.

Franco AL, Goncalves DA, Castanharo SM, et al. Migraine is the most prevalent primary headache in individuals with temporomandibular disorders. *J Orofac Pain* 2010; 24: 287-292.

Glaros AG, Urban D and Locke J. Headache and temporomandibular disorders: evidence for diagnostic and behavioural overlap. *Cephalalgia* 2007; 27:

542-549.

List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: a case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15: 218-227.

Magnusson T, Egermark I and Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14: 310-319.

Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ, et al. Profile of TMD and Bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18: 205-219.

Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J R Soc Med* 1978; 71: 748-754.

Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012; 32: 683- 692.

Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/ TMD) for clinical and research applications. Recommendations of the International RDC/ TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofac Pain* 2014; 28: 6- 27.

### 11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛

Colby CC and Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: A new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137: 248-252.



## 12. 缘于精神障碍的头痛

### 12.1 缘于躯体化障碍的头痛

### 12.2 缘于精神病性障碍的头痛

#### 别处编码:

由于物质滥用(例如依赖)、物质戒断、急性中毒或药物滥用引起的头痛均编码于8. *缘于某种物质的或物质戒断性头痛*, 或其亚型。

#### 概述

##### *原发性或是继发性头痛或兼而有之?*

头痛和精神疾病都是常见病, 因此两者常常恰巧彼此共存也在意料之中。然而, 一种新发的或明显加重的头痛与精神疾病之间可能存在因果联系。缘于另一种疾病的一般原则适当修改后适用于 12. *缘于精神障碍的头痛*。

1. 当新发头痛的首次发作与精神疾病在时间上密切相关, 且这种因果关系能得到证实, 头痛则应编码为此种精神疾病引起的继发性头痛。即使这种新发头痛符合 ICHD-3 分类标准第一部分中任何一种原发性头痛类型的特征仍需这样编码。
2. 当先前存在的原发性头痛的特征变明显加重(通常指频率和/或严重程度增加一倍或一倍以上)且与精神疾病在时间上密切相关, 且因果关系得到证实, 则最初的头痛诊断和 12. *缘于精神障碍的头痛* (或其中一亚型) 2 个诊断均需给出。
3. 如果上述任何一种情况无法证实这种因果关系, 则应分别诊断先前的原发性头痛和精神疾病。精神疾病缓解后出现的慢性头痛或持续存在的头痛尚未见报道。

#### 简介

支持精神疾病能引起头痛的证据有限。因此, 这部分内容分类的诊断标准仅局限于为数不多的病例, 在这些病例中头痛在精神障碍的背景下出现, 并且以众所周知的躯体化障碍的形式直接表现出来。

诊断标准必须设定足够多的限制条件以避免纳入假阳性病例, 同时须设定足够低的阈值以尽可能纳入受影响的大部分患者。大多数 12. *缘于精神障碍的头痛* 病例的诊断更多倾向于以个人病史的评估和体格检查为依据, 而并不以客观的符合诊断价值的生物学标记物为依据。

当然, 头痛会和精神疾病同时发生而无任何因果关系。头痛会与许多精神疾病同时发生, 包括抑郁障碍(单次发作或复发的重度抑郁以及持续性抑郁障碍), 焦虑障碍(分离焦虑症, 惊恐障碍, 社交恐惧症, 广泛性焦虑障碍)以及创伤和应激相关精神障碍(反应性依恋障碍, 急性应激障碍, 创伤后应激障碍, 适应性障碍)。在上述这些情况下, 如果二者间没有因果关系的证据, 则应分别对头痛和精神疾病作出独立诊断。

然而流行病学资料显示头痛和精神疾病共患的几率比我们预想的这两者是偶然共患的几率高。共同的潜在因素可能引起或更利于两种疾病共患的发生。再者, 混杂因素也可能导致共患被高估。已诊断某一疾病的患者仅因为接受了更多的医学检查而更可能被诊断出其他合并症。真正的因果关系也是有可能的。头痛引起精神疾病, 精神疾病引起头痛, 头痛和精神疾病之间相互影响(双向的)。

关于这点, 尽管研究显示头痛的出现与一些常见的精神疾病比如抑郁障碍、焦虑障

碍和外伤/应激相关疾病有着特定的联系，头痛可能是这些因素所引起，由于相关证据相对不足，仍存在不确定性。因此，除了 2 种精神疾病，其他缘于精神障碍的头痛的诊断标准仍包括在附录中。为了得到更确切的结论还需进一步证明这种因果关联的可能机制。

研究显示并发的精神类疾病往往引起 1. 偏头痛和 2. 紧张型头痛的频率增加和严重程度加重，并且/或降低其对治疗的反应。因此，查明并治疗所有并存的精神疾病对于正确治疗头痛很重要。在儿童和青少年中，原发性头痛（1. 偏头痛，2.2 频发性紧张型头痛，尤其是 2.3 慢性紧张型头痛）常常与精神疾病共存，如睡眠障碍、创伤后应激障碍（PTSD）、社交恐惧症（学校恐怖症）、注意力缺陷/多动障碍（ADHD）、行为障碍、学习障碍、遗尿、大便失禁以及抽动障碍等精神疾病，考虑到这些疾病对儿童头痛的失能及预后方面的负面影响，应仔细检查这些疾病是否存在，一旦发现应给予相应治疗。

为了确定头痛是否缘于某种精神性疾病，首先有必要搞清楚是否同时存在精神疾病。建议对所有头痛患者询问常见的并存的精神疾病症状如抑郁和焦虑障碍。当怀疑某个精神疾病可能是引起头痛的原因时，建议由经验丰富的精神或心理科医生进行评估。

### 12.1 缘于躯体化障碍的头痛<sup>1</sup>

#### 描述:

头痛发作作为躯体化障碍的症状性表现的一部分。

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 同时符合下列 2 项以符合躯体化障碍的诊断:

1. 30 岁以前就出现许多躯体不适的主诉病史，且不能用已知的医疗情况充分解释，或有相关的医疗情况但超过了病史、体格检查或实验室结果所能预期的范畴。
2. 病程过程中，符合下列全部 4 项:
  - a) 疼痛至少累及四个不同的部位或功能（如缘于头，胸，后背，腹部，关节，四肢和/或直肠，和/或在月经期，性交和/或排尿）
  - b) 至少存在 2 个疼痛以外的胃肠道症状（如，非怀孕期的恶心，腹胀、呕吐，和/或对数种不同的食物不耐受）
  - c) 至少存在 1 个疼痛以外的生殖系统症状（如性冷淡、勃起或射精障碍，月经不规律，经期出血过多和/或孕期全程呕吐）
  - d) 至少存在除疼痛外的 1 种假性神经症状（如协调或平衡障碍，瘫痪或局部无力，吞咽困难或咽部哽咽感，失声，尿储留，幻觉，触觉或痛觉缺失，复视，失明，耳聋，癫痫等转换症状，失忆，和/或非晕厥性意识丧失等分离症状）

C. 至少符合下列 3 项中的 1 项以证明存在因果关系:

1. 头痛随着躯体化障碍其他躯体症状的出现而发生或程度上明显加重
2. 头痛伴随着躯体化障碍其他躯体症状的波动而症状持续或减轻
3. 头痛随着缘于躯体化障碍的其他躯体症状的缓解而减轻

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 需要注意的是，躯体化障碍本身并没有纳入2013年发行的美国精神病学协会诊断手册最新修订版—精神障碍诊断与统计手册（第五版）（DSM-5）。躯体化障碍已经被躯体症状失调这一分类所取代，躯体症状失调是以1个或更多的躯体症状为特征，患者有对自身症状严重程度的不成比例的、固执的想法，对健康或症状持续高度焦虑，且/或投入过多的时间和经历来关注健康或症状。考虑到此种分类方法存在明显的异质性（既包括了对头痛严重程度的不成比例的关注，同样也包括了在持续多种躯体化症状中有头痛表现的经典的躯体化障碍的病例），故认为只有当头痛作为多种躯体化主诉中1个主要症状时，才有可能评判其归因。因此ICHD-3版继续沿用DSM-IV版中关于躯体化障碍的定义标准。

*评注:*

躯体化障碍是以多种不适症状以及对这些症状或健康问题的反应过度或适应不良为特征。这些症状包括胃肠道疾病或功能障碍，背痛，肢端或关节疼痛，头痛，胸痛和/或呼吸困难，眩晕，疲劳感和/或无力以及睡眠障碍。不管医学上能否解释，患者的痛苦感受是真实的。患者典型的症状为经历痛苦和严重的功能障碍。这些症状可能伴随或不伴随已诊断的一般内科疾病和精神类疾病。可能有一些高水平的医疗服务机构，这些机构几乎无法减轻患者的问题。临床医生的观点认为，许多患者似乎治疗无效，新的干预或治疗手段只会使现有的症状加重或引发新的副

作用或并发症。一些患者认为其医疗评估和相关治疗并不充分。

**12.2 缘于精神病性障碍的头痛***描述:*

头痛表现为一种妄想，其内容涉及到头痛发生的机制，而患者对此深信不疑（如，头痛是外星人在其脑内安装了某种装置的结果）。

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 存在一种妄想，其内容可解释头痛发生的机制<sup>1</sup>（如，患者认为其脑内安装了某种可以引发其头痛的装置，或已有证据明确证实并不存在的脑肿瘤引发了头痛）
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛与妄想同时出现或在其后出现，或导致其诊断
  - 2. 妄想好转，头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

*注释:*

- 1. 例如，患者认为其脑内安装了某种可以引发其头痛的装置，或已有证据明确证实并不存在的脑肿瘤引发了头痛。
- 2. 当患者头痛首次发作（如符合ICHD-3版第一部分中定义的原发性头痛的一种）以后，患者采用幻觉来解释头痛，比如尽管没有临床证据证实，但患者仍坚信头痛是由于脑内肿瘤引起的。这类头痛可能并不是缘于精神病性障碍的头痛，相反，其头痛应划分为原发性头痛，另外再给出妄想症和躯体化型的精神病诊断。

评注:

是一种病态的坚信, 是基于对现实的错误推论, 尽管已有确凿证据证明其错误, 但患者仍坚持己见。妄想症患者假想他们的头痛是一种严重的疾病导致的(如脑肿瘤或动脉瘤), 尽管反复多次求证甚至有关权威保

证并未患这样的疾病。妄想症的内容可能更离奇, 比如妄想 1 个发射器通过手术植入脑内从而引发头痛的。

## 参考书目和文献

- Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19: 413-420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 55-61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V and Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents: A two years follow-up. *Cephalalgia* 2001; 21: 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL and Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52 (Suppl 2): A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B and Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1: S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, et al. Headache and psychiatric comorbidity: Clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18: 455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT and Wang SJ. Migraine: A missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117 (1-2): 108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85: 1055-1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB and Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45: 493-506.
- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: The influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44: 983-993.
- Marazzitti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14: 247-251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19: 211-217.
- Nicholson RA. Chronic headache: The role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14: 47-54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME and Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16: 731-734.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 Suppl 4: 4S62-67.
- Radat F, Milowska D and Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011; 51: 789-795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39: 477-480.
- Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12: 305-310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria: A systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010; 68: 403-414.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry*, 2nd ed. Chichester: John Wiley and Sons 2003: 1419-20.

### 第三部分：痛性颅神经病变和其他面痛及其他类型头痛

13. 痛性颅神经病变和其他面痛
14. 其他类型头痛

## 13. 痛性颅神经病变和其他面痛

### 13.1 缘于三叉神经损伤或病变的疼痛

#### 13.1.1 三叉神经痛

##### 13.1.1.1 经典三叉神经痛

13.1.1.1.1 经典三叉神经痛,纯发作性

13.1.1.1.2 经典三叉神经痛伴持续性面痛

##### 13.1.1.2 继发性三叉神经痛

13.1.1.2.1 缘于多发性硬化的三叉神经痛

13.1.1.2.2 缘于占位性损害的三叉神经痛

13.1.1.2.3 缘于其他原因的三叉神经痛

##### 13.1.1.3 特发性三叉神经痛

13.1.1.3.1 特发性三叉神经痛,纯发作性

13.1.1.3.2 特发性三叉神经痛伴持续性面痛

#### 13.1.2 痛性三叉神经病

13.1.2.1 缘于带状疱疹的痛性三叉神经病

13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛

13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病

13.1.2.4 缘于其他疾病的痛性三叉神经病

13.1.2.5 特发性痛性三叉神经病

### 13.2 缘于舌咽神经损伤或病变的疼痛

#### 13.2.1 舌咽神经痛

13.2.1.1 经典的舌咽神经痛

13.2.1.2 继发性舌咽神经痛

13.2.1.3 特发性舌咽神经痛

#### 13.2.2 痛性舌咽神经病

13.2.2.1 缘于已知病因的痛性舌咽神经病

13.2.2.2 特发性痛性舌咽神经病

### 13.3 缘于中间神经损伤或疾病的疼痛

#### 13.3.1 中间神经痛

13.3.1.1 经典的中间神经痛

13.3.1.2 继发性中间神经痛

13.3.1.3 特发性中间神经痛

#### 13.3.2 痛性中间神经病

13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病

13.3.2.2 疱疹后痛性中间神经病

13.3.2.3 缘于其他疾病的痛性中间神经病

13.3.2.4 特发性痛性中间神经病

### 13.4 枕神经痛

### 13.5 颈舌综合征

### 13.6 痛性视神经炎

### 13.7 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛

### 13.8 Tolosa-Hunt 综合征

### 13.9 三叉神经交感-眼交感神经综合征 (Raeder's 综合征)

### 13.10 复发性痛性眼肌麻痹神经病

### 13.11 烧灼嘴综合征 (BMS)

### 13.12 持续性特发性面痛 (PIFP)

### 13.13 中枢性神经病理性疼痛

13.13.1 缘于多发性硬化 (MS) 的中枢性神经病理性疼痛

13.13.2 卒中后中枢性痛 (CPSP)

## 简介

本章根据国际头痛学会 (IHS) 和国际疼痛研究协会 (IASP) 的共识, 列出了痛性颅神经和其他面部疼痛的系统分类。

现有的疾病分类学并不能完全刻画各种颅神经痛疾病之间的微妙差异。本次分类没有放弃许多早期确立的诊断术语, 而是保留了它们, 并为鉴别诊断及其类型, 亚类和亚型提供了详细的定义。

三叉神经，中间神经，舌咽神经和迷走神经中的传入纤维，以及枕神经，将痛性刺激信号传入至脑干中的中枢通路以及处理头部和颈部伤害感受和疼痛的大脑区域。大脑即可感知受支配区域的疼痛。

疼痛可以表现为任何形式，反映了不同神经病理生理学之间的差异，即使细节不为人所知。我们能够知道的是，神经性面部疼痛可以根据其不同的临床特征和病因分类。该概念的核心是首先根据患者临床症状初步判定分类，随后通过病因学调查对诊断类型和亚型做出判断并采取治疗决策。

下列为几种分类项。

#### **a) 综合征学：神经痛或神经病**

例如，三叉神经痛和三叉神经病之间的区别应该被看作是区分不同临床表现和治疗方法的实用方法，而两种疾病不能根据当前已知的病理或病理生理学进行分类。在舌咽和中间神经疼痛病变中同样适用。

带状疱疹是颅神经痛的一个重要病因。尽管带状疱疹后三叉神经痛可能导致三叉神经通路中不同类型的病理变化（即“兴奋性伤害感受”与“传入阻滞”），但现有资料无法将其归类为神经痛或神经病。因此，*带状疱疹后神经痛*这一术语得到了保留。

#### **b) 定位：中枢或周围神经病理性疼痛**

这些神经（周围神经病理性疼痛）或其中枢通路（中枢神经病理性疼痛）的损伤或过度激活会引起面部神经病理性疼痛。

#### **c) 病因学：经典的，特发性或继发性**

神经病理性疼痛的原因可能是明确的，例如由水痘-带状疱疹病毒感染或结构异常（例如多发性硬化）：这种疼痛被定义为*继发性*，且缘于该病因。在其他情况下，没有明显的原因（称为*特发性*）。

对于三叉神经痛，舌咽神经痛和中间神经痛，*经典*这一术语仅用于成像或手术显示

各自神经血管压迫的病例。严格地说，经典神经痛是*继发性的*（对神经血管压迫），但由于其治疗选择更广泛，并且可能缘于不同的神经病理生理学，故将其与其他病因分开。

### **13.1 缘于三叉神经损伤或病变的疼痛**

#### **13.1.1 三叉神经痛**

##### **描述：**

以反复、单侧、短暂性、电击样疼痛为特点的疾病，突发突止，局限于三叉神经 1 个或多个分支分布范围内，可由良性刺激诱发。可无明显诱因或由另外一种诊断明确的疾病引起。此外，在受影响神经分布区域可能伴随的中等强度持续疼痛。

**曾用名：**三叉神经痛，原发性三叉神经痛。

##### **诊断标准：**

- A. 反复、阵发的单侧面痛，出现在三叉神经一个或多个分支分布范围内，无三叉神经分布区域外的放射痛<sup>1</sup>，符合 B 和 C 标准
- B. 疼痛符合以下 3 个特点：
  - 1. 持续瞬间到 2 分钟<sup>2</sup>
  - 2. 重度<sup>3</sup>
  - 3. 疼痛性质可表现为电击样、撕裂样、刀割样、针刺样剧烈疼痛
- C. 由良性刺激受累侧面部诱发<sup>4</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

##### **注释：**

1. 在少数患者中，疼痛可能会辐射到另一个

部位，但仍存在于三叉神经的分布区。

2. 随时间推移，发作持续时间可能会延长。有少数患者报告中存在>2分钟的发作。
3. 随时间推移，疼痛可能会更剧烈。
4. 部分发作可能是或表现为自发的，但必须有良性刺激引起的疼痛病史或体检证实才能达到此诊断标准。理想情况下，临床医师应该尝试通过复制触发现象来确诊。然而，由于患者拒绝、扳机点不能触发等原因，常常不能实现。

*评注：* 13.1.1 三叉神经痛依靠临床症状进行诊断。问卷调差可用于明确病因。

除触发现象外，除非采用先进方法（例如定量感官测试），否则大多数患有 13.1.1 三叉神经痛的患者在三叉神经分布区域内无感觉异常。但在一些临床神经系统检查中可能会显示感觉缺陷，可行神经影像学检查以探索可能的病因，可协助判断亚型。如 13.1.1.1 经典三叉神经痛，13.1.1.2 继发性三叉神经痛或 13.1.1.3 特发性三叉神经痛。

非常严重时，疼痛经常会引起患侧面部肌肉收缩（*tic douloureux* 三叉神经痛）。

可能出现轻度自主神经系统症状，如同侧眼睛流泪和/或发红。

在疼痛发作后，通常会有一段时间的不应期。

#### 13.1.1.1 经典三叉神经痛

##### *描述：*

除神经血管压迫外，无其他明显病因情况下出现的三叉神经痛。

##### *诊断标准：*

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉

##### *神经痛的诊断标准*

- B. 经 MRI 或术中证实存在神经血管压迫（非单纯接触），伴有三叉神经根的形态学改变<sup>1</sup>。

##### *注释：*

1. 典型的萎缩或移位

*评注：* 因神经血管压迫引起的神经根萎缩和/或移位与 13.1.1 三叉神经痛的体征和症状有关。当这些解剖变化存在时，则被诊断为 13.1.1.1 经典三叉神经痛。

神经血管压迫主要位于神经根，与静脉压迫相比，动脉压迫与临床症状关系更大。MRI 技术可用于测量神经根的体积和横截面积。萎缩性改变可能包括脱髓鞘，神经元丢失，微脉管系统改变等。虽然三叉神经萎缩性改变如何导致疼痛产生的确切机制尚不明确，但一些证据表明，对术前存在压迫的患者进行微血管减压后，效果良好。

许多 13.1.1.1 经典三叉神经痛的患者对疼痛发作记忆深刻。

13.1.1.1 经典三叉神经痛通常出现在第二支或第三支分布区域。疼痛很少双侧受累（双侧发作时症状先后出现而非同时）。

13.1.1.1 经典三叉神经痛之前可能会出现一段非典型连续性疼痛，称为前三叉神经痛。

发作间期，大部分患者是无症状的。在 13.1.1.1.2 经典三叉神经痛伴持续性面痛亚型中，患侧有长期的伴随痛。

##### 13.1.1.1.1 经典三叉神经痛，纯发作性

*描述：* 三叉神经痛不伴持续性面痛。



**诊断标准:**

- A. 反复单侧面痛, 符合 13.1.1.1 经典三叉神经痛诊断标准
- B. 发作间期三叉神经支配区无持续性面痛。

**评注:**

13.1.1.1.1 经典三叉神经痛, 纯发作性通常对药物 (特别是卡马西平或奥卡西平) 敏感, 尤其是初发时。

**13.1.1.1.2 经典三叉神经痛伴持续性面痛****曾用名:**

不典型性三叉神经痛; 三叉神经痛 2 型。

**描述:** 典型三叉神经痛伴持续性面痛。

**诊断标准:**

- A. 反复单侧面痛符合 13.1.1.1 经典三叉神经痛诊断标准
- B. 发作间期患侧持续、近持续性疼痛。

**评注:** 外周或中枢致敏可能是持续性面痛的原因。

**13.1.1.2 继发性三叉神经痛**

**描述:** 由潜在疾病引起的三叉神经痛。临床检查显示这些患者中有相当比例出现的感觉改变。

**诊断标准:**

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉神经痛的诊断标准, 发作性或持续性或近持续性的疼痛

- B. 存在潜在病变经证实可以导致并解释神经痛症状<sup>1</sup>。
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>2</sup>。

**注释:**

1. 公认的病因包括桥小脑角肿瘤, 动静脉畸形和多发性硬化。
2. MRI 最适合检测 13.1.1.2 继发性三叉神经痛的潜在病因。其他检查包括三叉神经反射和三叉诱发电位的神经生理记录, 适用于无法进行 MRI 检查的患者。

**13.1.1.2.1 缘于多发性硬化的三叉神经痛**

**别处编码:** 13.13.1 缘于多发性硬化的中枢性神经病理性疼痛。

**描述:** 由多发性硬化斑块侵犯脑桥或三叉神经根引起的三叉神经痛, 可伴有/不伴有多发性硬化临床表现或实验室检查阳性。

**诊断标准:**

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉神经痛的诊断标准
- B. 符合以下条件:
  1. 多发性硬化诊断明确
  2. 多发硬化斑侵犯三叉神经根或脑桥可被 MRI 或常规电生理学研究<sup>1</sup>所证实, 表明三叉神经通路受到损害。
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释

**注释:**

## 1. 眨眼反射或三叉神经诱发电位。

*评注：*多发性硬化症患者中 2-5% 出现 13.1.1.2.1 缘于多发性硬化的三叉神经痛，疼痛有时双侧同时存在。相反，13.1.1 三叉神经痛病例中只有 2-4% 发现 MS。三叉神经痛的症状很少成为 MS 的主要特征。

脑桥中的病变影响突出至三叉脑干核的三叉神经传入束的脑内中枢终端。影响三叉神经痛束二级神经元的桥脑病变通常导致非阵发性疼痛和/或感觉异常，应归类为 13.13.1 缘于多发性硬化的中枢性神经病理性疼痛。

一些 MS 患者被发现有三叉神经根的神血管压迫。一般认为 MS 增加了神经根对压迫的敏感性，更容易导致疼痛的发作。

13.1.1.2.1 缘于多发性硬化的三叉神经痛的患者较 13.1.1.1 经典三叉神经痛的患者对于药物干预以及手术治疗更少获益。

### 13.1.1.2.2 缘于占位性损害的三叉神经痛

*描述：*由空间占位性病变引起的三叉神经痛。

*诊断标准：*

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉神经痛的诊断标准
- B. 符合以下条件：
  1. 影像学检查证实有占位性病灶，且病灶和受累三叉神经有关
  2. 疼痛出现在病灶累及三叉神经后，或因疼痛发现相应病变
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*13.1.1.2.2 缘于占位性损害的三叉神经痛患者可能会或不会出现感觉症状，电生理检查（如三叉神经脑干反射）异常则几乎出

现于所有患者。

### 13.1.1.2.3 缘于其他原因的三叉神经痛

*描述：*由非上述疾病引起的三叉神经痛。

*诊断标准：*

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉神经痛的诊断标准，纯发作性或伴持续性或近持续性痛，且不必为单侧发作
- B. 符合以下条件：
  1. 非上述疾病引起的三叉神经痛，疾病本身已确诊<sup>1</sup>并证实与三叉神经痛相关
  2. 疼痛出现在发病后，或因疼痛发现原发疾病
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 公认的病因包括颅骨畸形，结缔组织病，动静脉畸形，硬脑膜动静脉瘘和遗传性神经病或神经兴奋过度。

### 13.1.1.3 特发性三叉神经痛

*描述：*电生理检查及 MRI 均未见明显异常的三叉神经痛。

*诊断标准：*

- A. 反复、阵发的单侧面痛符合 13.1.1 三叉神经痛的诊断标准，纯发作性或持续性或近持续性
- B. 经 MRI<sup>1</sup> 或电生理检查证实非 13.1.1.1 经典三叉神经痛或 13.1.1.2 继发性三叉神经痛

C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 血管与三叉神经和/或神经根之间的接触是健康受试者神经成像中的常见表现。当在 13.1.1 三叉神经痛存在的情况下发现存在这种接触但没有神经根形态改变（例如萎缩或移位）的证据时，13.1.1.1 经典三叉神经痛的标准未被符合，并且该病症被认为是特发性的。

#### 13.1.1.3.1 特发性三叉神经痛，纯发作性

*诊断标准:*

- A. 反复单侧面痛，符合 13.1.1.3 特发性三叉神经痛诊断标准
- B. 发作间期三叉神经支配区无持续性面痛。

#### 13.1.1.3.2 特发性三叉神经痛伴持续性面痛

*诊断标准:*

- A. 反复单侧面痛，符合 13.1.1.3 特发性三叉神经痛诊断标准
- B. 发作间期患侧持续、近持续性疼痛

#### 13.1.2 痛性三叉神经病

*描述:*

由另一种疾病和指示性的神经损伤引起的，三叉神经单支或多支分布区内的面部疼痛。主要疼痛通常是连续性的或接近连续的，通常被描述为烧灼样痛、挤压痛，或针刺样痛。可能会叠加短暂的疼痛发作，但这不是

疼痛的主要类型。这种表现可区分出三叉神经痛的亚型。在三叉神经分布区内神经查体可有感觉缺失，且常见机械性痛觉过敏和冷痛觉过敏，符合 IASP 神经痛的诊断标准。通常，痛觉过敏区域比三叉神经痛中的点状触发区域大得多。

#### 13.1.2.1 缘于带状疱疹的痛性三叉神经病

*描述:*

由急性带状疱疹引起的三叉神经单支或多支分布区内的单侧面部疼痛，持续小于 3 个月，并伴随急性带状疱疹其他的症状和/或临床体征。

*诊断标准:*

- A. 单侧三叉神经单支或多支分布区内面部疼痛持续小于 3 个月
- B. 符合以下 1 项或多项：
  1. 疱疹出疹发生在相同的三叉神经分布区
  2. PCR 技术可检测出脑脊液中水痘-带状疱疹病毒
  3. 病变处的细胞中直接免疫荧光检测水痘带状疱疹病毒抗原阳性或 PCR 检测水痘-带状疱疹病毒 DNA 阳性
- C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

约有 10-15% 的带状疱疹病例可累及三叉神经节，其中，眼支分布区受累约占 80%。罕见不伴疱疹或皮疹的疼痛（无疹性带状疱疹）。无疹性带状疱疹的诊断需要 PCR 技术检测脑脊液中水痘-带状疱疹病毒 DNA 证实。

#### 13.1.2.1 缘于带状疱疹的痛性三叉神经

病通常表现为烧灼样痛，刺痛/闪痛，麻或痛，并伴随皮肤异常性疼痛。

眼支的疱疹可伴随第 3, 4, 6 颅神经麻痹。

带状疱疹常见于免疫系统受损的患者，淋巴瘤患者中带状疱疹的发生率约 10%，而霍奇金病患者中约 25%。

### 13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛

*曾用名:*

疱疹后三叉神经痛

*描述:*

由带状疱疹引起的，持续或反复发作的三叉神经单支或多支分布区内的单侧面部疼痛，至少 3 个月，伴随不同程度的感觉异常。

*诊断标准:*

- A. 符合 C 的三叉神经单支或多支分布区内的单侧面部疼痛持续或反复发作大于等于 3 个月
- B. 带状疱疹病毒累及同一三叉神经单支或多支分布区
- C. 疼痛与带状疱疹感染在时间上相关<sup>1</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 通常，疼痛伴随疱疹出现，但偶尔也会出现在疱疹痊愈后。在某些病例中，可见到疱疹发作遗留的白色或浅紫色的疤痕。

*评注:*

尽管长期把带状疱疹后三叉神经痛这一名称作为首选，但它实际上是一种神经病或神经元病：神经，神经节和神经根中出现显著的病理解剖变化。在 13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛，也有证据显示炎症扩展到三叉神经脑干复合体。

患急性带状疱疹后神经痛在老年人中更容易发生。

在 13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛中，三叉神经第 1 支分布区最容易受累，也可累及第 2 和第 3 支分布区。

通常，疱疹后神经痛的典型疼痛表现为烧灼样和瘙痒—后者有时非常突出并且极其麻烦。通常情况下，带状疱疹后神经痛的患者在其受累的三叉神经分布区内可出现明显的感觉缺失和刷牙时诱发的机械性痛觉过敏。然而，许多患者极少出现感觉缺失，而是表现为对热和/或点状刺激的强烈痛觉反应。

### 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经痛

*曾用名:*

痛性感觉缺失。

*描述:*

三叉神经外伤后单侧或双侧面部或眼部疼痛，伴有三叉神经功能障碍的其他症状和/或临床体征。

*诊断标准:*

- A. 三叉神经单支或多支分布区的面部或眼部疼痛并符合标准 C
- B. 明确的三叉神经创伤史<sup>1</sup>，伴有三叉神经功能障碍的临床阳性证据（感觉过敏，异常性疼痛）和/或阴性证据（感觉减退，痛觉减退）。

- C. 以下 2 条证明存在因果关系：
1. 疼痛位于同一创伤事件受累三叉神经分布区
  2. 疼痛发生在创伤事件后 6 个月内
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 创伤可以是由机械性、化学性、热或放射性原因引起。治疗三叉神经痛时，定位于三叉神经节或神经根的神经损毁术可能会导致单支或多支三叉神经分布区的神经病理性疼痛；这应被视为创伤后并在此进行编码。

*评注：*

疼痛表现为阵发性或持续性，也可以表现为混合性。

尤其是放疗引起的节后神经损伤，神经痛在 3 个月之后出现。

三叉神经节或神经根的神经损毁术后的 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病可与 13.1.1 三叉神经痛共存，如果后者复发的话。

#### 13.1.2.4 缘于其他疾病的痛性三叉神经病

*描述：*

在三叉神经单支或多支分布区的单侧或双侧面部和/或眼部疼痛，由上述之外疾病引起，伴随三叉神经功能障碍的其他症状和/或体征。

*诊断标准：*

- A. 三叉神经分布区的单侧或双侧面部疼痛并符合标准 C

- B. 除上述之外的疾病，该疾病可引起伴有临床阳性（痛觉过敏，痛觉超敏）和/或阴性（感觉减退，痛觉减退）体征的痛性三叉神经病，影响单侧或双侧三叉神经

- C. 符合以下 2 项证明存在因果关系：

1. 疾病引起的疼痛定位于三叉神经分布区
2. 疼痛出现在疾病发生后，或导致该疾病被发现。

- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

痛性三叉神经病可继发于多发性硬化，占位性病变或系统性疾病，仅可通过临床特点（自发性疼痛，诱发痛和存在感觉缺失）区分 13.1.1.2 继发性三叉神经痛和 13.1.2 痛性三叉神经病。

由结缔组织病或遗传性疾病引起的 13.1.2 痛性三叉神经病通常是双侧的，但起始表现可能为不对称，并且在背景痛的基础上偶会出现叠加阵发性疼痛的情况。患者最终会出现双侧感觉缺失和持续性疼痛，有助于明确诊断。MRI 正常，但三叉神经反射通常迟钝或消失。

#### 13.1.2.5 特发性痛性三叉神经病

*描述：*

在三叉神经单支或多支分布区的单侧或双侧疼痛，提示神经损伤但病因未知。

*诊断标准：*

- A. 单支或多支三叉神经分布区的单侧或双侧面部疼痛，且符合标准 B
- B. 三叉神经功能紊乱的临床阳性体征（痛

觉过敏，痛觉超敏）和/或阴性体征（感觉减退，痛觉减退）

- C. 没有发现确切的病因。
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

## 13.2 缘于舌咽神经损伤或病变的疼痛

### 13.2.1 舌咽神经痛

*曾用名：*迷走舌咽神经痛。

*描述：*出现在舌咽神经，以及迷走神经的耳支和咽支的分布区内的以单侧短暂刺痛，且突发突止为特征的疾病。在耳，舌根，扁桃体窝和/或下颌角下会出现疼痛，通常在吞咽、说话或咳嗽时诱发，可能以三叉神经痛的方式缓解和复发。

*诊断标准：*

- A. 出现在舌咽神经分布区内<sup>1</sup>的反复发作的单侧痛，并符合标准B
- B. 疼痛符合下面四项：
  1. 每次持续数秒至2分钟
  2. 重度
  3. 触电样、撕裂样、针刺样或锐痛
  4. 在吞咽、咳嗽、说话或打哈欠时诱发
- C. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 在舌后部，扁桃体窝，咽部或下颌角和/或耳部。

*评注：*13.2.1 舌咽神经痛与13.1.1 三叉神经痛可以同时出现。

喉上神经是迷走神经的一个分支。喉上神经痛在其分布区内的表现与13.2.1 舌咽神经痛类似，临床上难以区分。

影像学检查可能发现舌咽神经受到血管的压迫。

13.2.1 舌咽神经痛发生之前，受累区域在起病前数周甚至数月即可出现不适感。

13.2.1 舌咽神经痛可能会放射到眼、鼻、下巴或肩。足够严重的话可使患者体重减轻。在极少数情况下，疼痛可伴随迷走神经症状，如咳嗽、声音嘶哑、晕厥和/或心动过缓。一些研究者提出对神经痛的咽痛型、耳痛型及迷走神经亚型进行区分，并建议当疼痛伴随心脏停搏、抽搐和晕厥时使用“迷走舌咽神经痛”的诊断。

临床检查通常无法发现神经分布区内的感觉改变，但是如果发现轻微的感觉缺失，并不影响疾病诊断。而明显的感觉改变或咽反射减弱/消失则提示应进行病因学检查。

13.2.1 舌咽神经痛通常至少在最初时对药物治疗（特别是卡马西平或奥卡西平）有效。已有证据表明在扁桃体和咽壁局部使用麻醉药可使疼痛缓解数小时。

#### 13.2.1.1 经典的舌咽神经痛

*描述：*除神经被血管压迫外，无明显原因的舌咽神经痛。

*诊断标准：*

- A. 反复发作的单侧疼痛并符合13.2.1 舌咽神经痛的诊断标准
- B. MRI或手术发现舌咽神经根受到血管压迫。

#### 13.2.1.2 继发性舌咽神经痛

*描述:* 由潜在疾病引起的舌咽神经痛。

*诊断标准:*

- A. 反复发作的单侧疼痛符合13.2.1 舌咽神经痛的诊断标准
- B. 已知有一种潜在疾病<sup>1</sup>能够引起和解释神经痛。

*注释:*

- 1. 有由颈部外伤、多发性硬化、扁桃体或局部肿瘤、桥小脑角肿瘤和Arnold-Chiari畸形所致的13.2.1.2 继发性舌咽神经痛的案例报道。

### 13.2.1.3 特发性舌咽神经痛

*描述:* 未发现神经血管压迫和致痛的潜在疾病的舌咽神经痛。

*诊断标准:*

- A. 反复发作的单侧疼痛符合13.2.1 舌咽神经痛的诊断标准
- B. 检查排除神经血管压迫和能够引起13.2.1.2 继发性舌咽神经痛的潜在疾病。
- C. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

### 13.2.2 痛性舌咽神经病

*描述:* 疼痛在舌咽神经分布区内（舌后部，扁桃体窝，咽部和/或下颌角下）。另外，在同侧耳部通常会感受到疼痛。原发性疼痛经常是持续的或接近持续的，通常为灼烧感或压迫感，或针刺感。可能叠加短暂性、阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。这种组合能够鉴别痛性舌咽神经病与13.2.1 舌咽

神经痛的亚型。同侧舌后部和扁桃体窝可能有感觉缺失，且咽反射可能减弱或消失。

#### 13.2.2.1 缘于已知病因的痛性舌咽神经病

*描述:* 舌咽神经分布区内的单侧持续或接近持续的疼痛，伴或不伴有短暂性、阵发性的疼痛，并由一种已知的疾病引起。

*诊断标准:*

- A. 舌咽神经分布区内的单侧持续或接近持续的疼痛<sup>1</sup>并符合标准C
- B. 已诊断已知能够引起痛性舌咽神经病的疾病<sup>2</sup>
- C. 由以下两个方面证明因果关系：
  - 1. 疼痛与疾病累及的舌咽神经在同侧
  - 2. 疾病发生后出现疼痛，或导致了疾病的发现
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

- 1. 可能叠加短暂性阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。
- 2. 据报道桥小脑角肿瘤和术中的医源性损伤会导致痛性舌咽神经病。

#### 13.2.2.2 特发性痛性舌咽神经病

*描述:* 舌咽神经分布区内的单侧持续或接近持续的疼痛，伴或不伴有短暂性、阵发性的疼痛，无已知病因。

*诊断标准:*

- A. 舌咽神经分布区内的单侧持续或接近持续的疼痛<sup>1</sup>
- B. 没有发现明确的病因

C. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 可能叠加短暂阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。

### 13.3 缘于中间神经损伤或疾病的疼痛

#### 13.3.1 中间神经痛

*曾用名:* 膝状神经节神经痛

*描述:*

一种以外耳道深部短暂阵发性的疼痛为特点的罕见疾病，有时放射至顶-枕部。在绝大多数情况下，术中可发现血管压迫，有时可见增厚的蛛网膜，但它也可无明确原因，或是带状疱疹的并发症，或是多发性硬化或肿瘤的并发症（非常罕见）。外耳道后壁和/或耳廓周围区域的刺激可诱发。

*诊断标准:*

- A. 出现在中间神经分布区内<sup>1</sup>的单侧阵发性疼痛且符合标准B
- B. 疼痛具有以下所有特征：
  - 1. 持续数秒到数分钟
  - 2. 重度
  - 3. 撕裂样、针刺样或锐痛
  - 4. 对外耳道后壁和/或耳廓周围区域的刺激可诱发
- C. 不能用ICHD-3中的其他诊断<sup>2</sup>更好地解释<sup>2</sup>。

*注释:*

- 1. 疼痛出现在外耳道、耳廓、乳突区，偶尔在软腭，有时可能会放射至颞区或下颌角。
- 2. 考虑到外耳复杂且重叠的神经支配，来自三叉神经（耳颞神经）、面神经（中间神经）、舌咽神经、迷走神经和第二颅神经，如果没有看到明确的神经血管接触，就将这个区域的神经痛归因于单个神经可能是不容易的。

*评注:*

13.3.1 中间神经痛有时伴随流泪、流涎和/或味觉功能障碍。

##### 13.3.1.1 经典的中间神经痛

*描述:* 除神经血管压迫外无其它明显病因的中间神经痛。

*诊断标准:*

- A. 反复发作的单侧阵发性疼痛并符合13.3.1 中间神经痛的诊断标准
- B. MRI或手术发现中间神经根受到神经血管压迫。

##### 13.3.1.2 继发性中间神经痛

*描述:* 由潜在疾病引起的中间神经痛。

*诊断标准:*

- A. 反复发作的单侧阵发性疼痛并符合13.3.1 中间神经痛的诊断标准
- B. 已知有一种潜在疾病<sup>1</sup>能够引起和解释神经痛。

*注释:*



1. 有多发性硬化或肿瘤引起13.3.1.2 继发性中间神经痛的个别报道。在后一种情况下，由于邻近的神经损伤而导致的神经功能缺失往往在临床表现上占主导地位。带状疱疹通常会导致13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病而不是13.3.1.2 继发性中间神经痛。

### 13.3.1.3 特发性中间神经痛

*描述:* 排除神经血管压迫和致病的基础疾病的中间神经痛。

*诊断标准:*

- A. 单侧反复阵发性疼痛并符合13.3.1 中间神经痛的诊断标准
- B. 检查排除神经血管压迫和能够引起13.3.1.2 继发性中间神经痛的潜在疾病。
- C. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

### 13.3.2 痛性中间神经病

*描述:* 疼痛出现在中间神经分布区内（外耳道、耳廓或乳突区），通常被患者描述为外耳道深部持续的或接近持续的钝痛。可能叠加短暂性、阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。这种组合能够鉴别痛性中间神经病与13.3.1 中间神经痛的亚型。外耳道，耳廓或乳突区皮肤可能有感觉缺失，通常很轻微。

#### 13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病

*曾用名:*

13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病合并面瘫被称为Ramsay Hunt综合征。

*描述:* 中间神经分布区内的，感觉位于外耳道深部的单侧持续或接近持续的疼痛，伴或不伴有短暂阵发性的疼痛发作，和面瘫、感染的其他症状和/或临床体征或后果相关，由带状疱疹病毒感染中间神经引起。

*诊断标准:*

- A. 中间神经分布区内<sup>2</sup>的单侧持续或接近持续的疼痛<sup>1</sup>并符合标准C
- B. 符合以下一项或多项：
  1. 中间神经分布区内发现带状疱疹爆发<sup>3</sup>
  2. 通过聚合酶链式反应（PCR）在脑脊液（CSF）中检测到水痘-带状疱疹病毒（VZV）
  3. 从病变底部获得的细胞中应用直接免疫荧光测定VZV抗原或PCR测定VZV的DNA呈阳性
- C. 疼痛出现与带状疱疹在时间上相关<sup>4</sup>
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释<sup>5</sup>。

*注释:*

1. 可能叠加短暂阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。
2. 在外耳道、耳廓和/或乳突区。
3. 由于病毒的扩散，其他颅神经可能受累。
4. 疼痛可在带状疱疹爆发前出现。
5. 在急性期发现鼓膜、外耳道、耳廓和/或乳突区皮肤上的囊泡可以临床确诊。囊泡也可出现在舌前三分之一，因为病毒可通过面神经残支支配的鼓索或硬腭扩散。

*评注:* 其他颅神经（VIII, IX, X, XI）也可

受累，导致耳鸣，听力下降，眩晕，恶心，声音嘶哑和吞咽困难。

13.3.2.1 缘于带状疱疹的痛性中间神经病的自然病程了解的很少，疼痛可能会持续3个月以上，那时它应被归类为13.3.2.2 疱疹后痛性中间神经病。

### 13.3.2.2 疱疹后痛性中间神经病

**描述：**中间神经分布区内的，感觉外耳道深部的单侧持续存在或反复发作，至少3个月的疼痛，是由带状疱疹感染中间神经引起的。

**诊断标准：**

- A. 中间神经分布区内<sup>1</sup>的单侧持续存在或反复发作至少3个月的疼痛并符合标准C
- B. 中间神经发生了带状疱疹病毒感染
- C. 疼痛出现与带状疱疹感染在时间上相关<sup>2</sup>
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

**注释：**

1. 在外耳道、耳廓和/或乳突区。
2. 通常，当感染仍然活跃时，疼痛会出现，但有时会晚些。

### 13.3.2.3 缘于其他疾病的痛性中间神经病

**描述：**中间神经分布区内的，单侧持续或接近持续的疼痛，伴或不伴有短暂性、阵发性的疼痛发作，是由带状疱疹感染之外的其他疾病引起的。可能伴有致病疾病的其他症状和/或临床体征。

**诊断标准：**

- A. 中间神经分布区内<sup>2</sup>的单侧持续或接近持续的疼痛<sup>1</sup>并符合标准C
- B. 已诊断除带状疱疹感染外其他累及中间神经并能够引起痛性中间神经病的疾病<sup>3</sup>
- C. 疼痛出现在疾病之后，或导致其被发现
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

**注释：**

1. 可能叠加短暂性、阵发性的疼痛，但这不是主要的疼痛类型。
2. 在外耳道、耳廓和/或乳突区。
3. 面部肿瘤或膝状神经节损伤患者罕见有13.3.2 痛性中间神经病的描述。

### 13.3.2.4 特发性痛性中间神经病

**描述：**中间神经分布区内的，单侧持续或接近持续的疼痛，伴或不伴有短暂性、阵发性的疼痛发作，无明确原因。

**诊断标准：**

- A. 中间神经分布区内<sup>1</sup>的单侧或双侧痛
- B. 未发现明确原因
- C. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

**注释：**

1. 在外耳道、耳廓和/或乳突区。

## 13.4 枕神经痛

**描述：**出现在头皮后部，枕大、枕小和/或第三枕神经分布区内的单侧或双侧阵发性撕裂

样或针刺样疼痛，有时伴随受累区域的感觉消失或感觉迟钝，通常伴有受累神经的压痛。

*诊断标准：*

- A. 枕大、枕小和/或第三枕神经分布区内的单侧或双侧疼痛并符合标准B-D
- B. 疼痛至少符合以下3项特点中的2项：
  1. 反复发作的阵发性疼痛，持续数秒至数分钟
  2. 重度
  3. 撕裂样、针刺样或锐痛
- C. 疼痛与以下2项相关：
  1. 对头皮和/或头发的良性刺激可出现明显的感觉减退和/或触痛
  2. 符合以下1项或2项：
    - a) 受累神经分支的压痛
    - b) 枕大神经出颅处或 C2 分布区为诱发点
- D. 受累神经经局麻药阻滞可使疼痛暂时缓解
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*由 13.4 枕神经痛引起的疼痛，可经三叉神经脊束核的三叉神经颈神经中间神经元的联系，放射至额部、眶部区域。

13.4 枕神经痛须与下列疼痛鉴别：由寰枢椎关节或上颈部关节突引起的枕部放射痛，由颈部肌肉压痛点诱发的枕部放射痛。

### 13.5 颈舌综合征

*描述：*常因突然的头部转动导致单侧枕部和/或上颈部剧烈的锐利刺痛，伴同侧舌部感觉和/或姿态异常。

*诊断标准：*

- A. 至少2次发作符合B-D项标准
- B. 上颈部和/或枕部单侧锐利刺痛<sup>1</sup>，同时伴同侧舌部感觉和/或姿态异常
- C. 由突然转动颈部诱发
- D. 持续数秒至几分钟
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 同时可伴或不伴感觉迟钝。

*评注：*由于近来的一个研究对此综合征进行了详细的描述，使该综合征从附录分类中转至正式分类（ICHD-3 β 版中该诊断在附录中）。

### 13.6 痛性视神经炎

*曾用名：*球后视神经炎。

*描述：*由视神经脱髓鞘引起的一侧或双侧眼后疼痛，伴随中央视觉障碍。

*诊断标准：*

- A. 单侧或双侧的眶后、眼眶、前额和（或）颞部疼痛符合标准C
- B. 临床、电生理、影像学和（或）实验室证实存在视神经炎<sup>1</sup>
- C. 符合下列2项证明存在因果关系：
  1. 疼痛的出现和视神经炎在时间上相关
  2. 眼球运动加重疼痛
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 90%的13.6 痛性视神经炎患者在MRI上呈现视神经钆增强。

*评注:* 临床报道视神经炎的疼痛发生率约为90%，疼痛先于视觉障碍发生。

13.6 痛性视神经炎常为多发性硬化的临床表现之一。

### 13.7 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛

*描述:* 单侧前额和（或）眶周的疼痛由同侧第III、IV和（或）VI颅神经的缺血性麻痹引起，并伴随其他症状和（或）临床体征。

*诊断标准:*

- A. 单侧前额或眶周部位的头痛符合标准C
- B. 临床和影像学检查证实存在缺血性眼动神经麻痹<sup>1</sup>
- C. 符合下列2项证明存在因果关系：
  - 1. 头痛位于麻痹的眼动神经同侧
  - 2. 头痛的出现和动眼神经麻痹在时间上密切相关
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 13.7 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛可先于或同时与复视出现。

*评注:* 大部分眼动神经麻痹具有疼痛性，无论有无糖尿病存在。疼痛最常见于第III颅神经麻痹患者，其次为第VI颅神经麻痹，少见第IV颅神经麻痹患者。

### 13.8 Tolosa-Hunt 综合征

*描述:* 单侧眼眶或眶周疼痛，伴随因海绵窦、眶上裂或眼眶炎性肉芽肿导致的第III颅神经，第IV和（或）第VI颅神经中的1支或多支颅神经麻痹。

*诊断标准:*

- A. 单侧眼眶或眶周头痛符合标准C
- B. 符合下列2项：
  - 1. MRI或活检证实海绵窦、眶上裂或眶后存在炎性肉芽肿
  - 2. 同侧第III颅神经、第IV和（或）VI颅神经中的一支或多支麻痹
- C. 符合下列2项证明存在因果关系：
  - 1. 头痛位于炎性肉芽肿的同侧
  - 2. 头痛出现在第III、IV和（或）VI颅神经麻痹之前2周内，或与其同时发生
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*评论:* 一些文献报道13.8 Tolosa-Hunt 综合征可同时有第V颅神经（通常第1支）或视神经、第VII或VIII颅神经受累，支配瞳孔的交感神经偶有累及。

需密切随访以排除痛性眼肌麻痹的其他病因，如肿瘤、血管炎、颅底脑膜炎、结节病或糖尿病。

适当的皮质类固醇激素治疗可以缓解13.8 Tolosa-Hunt 综合征的疼痛和麻痹。

### 13.9 三叉神经交感-眼交感神经综合征 (Reader's 综合征)

*描述:* 持续单侧疼痛位于三叉神经眼支分布区，有时扩展至上颌支分布区，伴同侧霍纳综合征 (Horner's syndrome)。由位于颅中窝或颈动脉的病变引起。

**诊断标准:**

- A. 持续的单侧头痛符合标准C
- B. 同侧霍纳综合征，并有影像学证据提示有潜在的颅中窝或同侧颈动脉病变
- C. 符合下列2项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛和相关病变在时间上密切相关，或由此而发现该处病变
  - 2. 头痛发作时至少下列2项中的1项：
    - a) 疼痛位于三叉神经眼支支配区，可波及或不波及上颌支区
    - b) 眼球运动加重疼痛
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

*评注:* 在20世纪早期，13.9 三叉神经交感-眼交感神经 (Reader's) 综合征被认为是一个临床-解剖方法学的典型案例。这种表述依然有用，因为支配瞳孔的交感神经纤维受累提示颅中窝病变。当前Reader's 综合征这个术语是否还应使用仍在讨论，但仍有一些学者认为，痛性霍纳综合征对提示颅中窝或颈动脉夹层有诊断价值。

**13.10 复发性痛性眼肌麻痹神经病**

*曾用名:* 眼肌麻痹性偏头痛（这个旧的、不恰当的命名已经不再使用，因为该综合征不是偏头痛性质的，而是一种复发性痛性神经病）。

*描述:* 支配眼肌的一支或多支颅神经（通常为第Ⅲ颅神经）反复出现麻痹，伴同侧头痛。

**诊断标准:**

- A. 至少2次发作符合标准B
- B. 符合下列2项：

- 1. 单侧头痛
- 2. 同侧1支、2支或全部3支眼动神经麻痹<sup>1</sup>
- C. 通过适当的检查排除眼眶、鞍旁或后颅窝的病变
- D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

**注释:**

- 1. 一些数据提示头痛可在眼动神经麻痹前14天出现。

*评注:* MRI检查可有钆增强或神经增厚。

在一些病人中皮质类固醇治疗是有获益的。

**13.11 烧灼嘴综合征 (BMS)****曾用名:**

口痛或局限于舌部的舌痛。

**描述:**

口内烧灼感或感觉倒错，每天至少2小时，反复发作超过3个月，临床未发现明显的致病灶。

**诊断标准:**

- A. 口腔疼痛<sup>1</sup>符合标准B和C
- B. 每天超过2个小时，持续超过3个月的反复发作
- C. 疼痛具有如下2个特点：
  - 1. 性质为烧灼样<sup>2</sup>
  - 2. 口腔粘膜表面
- D. 口腔粘膜外观正常，包括感觉测试的临床检查正常

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释:*

1. 疼痛多为双侧的；最常见的部位是舌尖
2. 疼痛程度有波动。

*评注:* 可能出现主观的口干、感觉倒错和味觉改变。

绝经期女性患病率高，一些研究提示与社会心理和精神异常共患病。最近实验室和颅脑影像学检查发现了中枢和周围神经系统的改变。

由局部的（念珠菌病，扁平苔藓，唾液减少）或系统性的病变（药物诱发，贫血，维生素 B12 或叶酸缺乏，Sjogren' s 综合征，糖尿病）引起继发性灼烧嘴综合征是否应存在仍然在争论中。即便在附录中，目前的证据也未证明是否可纳入。

### 13.12 持续性特发性面痛（PIFP）

*曾用名:*

非典型面痛。

*描述:*

持续性面痛和/或口腔痛，临床表现多样，但仍是反复发作，每天超过 2 小时持续超过 3 个月，无神经损害临床证据。

*诊断标准:*

- A. 面部和/或口腔痛符合标准 B 和 C
- B. 反复发作，每天超过 2 小时，持续超过 3 个月
- C. 疼痛具有以下 2 个特点:

1. 定位不清楚，不符合周围神经分布
2. 钝痛、酸痛或不适

D. 神经系统临床检查正常

E. 适当的检查排除牙齿诱因

F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

很多词语可以用来形容 13.12 持续性特发性面痛 (PIFP)，但最常描述为钝痛、不适或酸痛，深部的或表浅的。可以有急性加重，此外按压可加重疼痛。随时间推移，疼痛可扩散至头颈部。

患有 13.12 持续性特发性面痛的患者绝大多数是女性。

13.12 持续性特发性面痛可以和其他疼痛如慢性广泛性疼痛和肠易激综合征并存。另外，该病也表现为高度社会心理和精神障碍。

13.12 持续性特发性面痛或许由面部、上颌骨、牙齿和牙龈的小手术或损伤引起，但会持续到致伤事件愈合且不会遗留任何局部病变之后。然而，身心或神经生理的检查或许能发现感觉异常。由无关紧要的创伤引起的 13.12 持续性特发性面痛和周围神经的明确损伤引起的 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病之间似乎存在连续。

非典型性牙痛已被用来描述一个或多个牙齿、或拔牙后残眼的持续性疼痛，而无任何常见牙齿原因。尽管该病更加局限，平均发病年龄更小，且性别无明显差异，它仍被认为是 13.12 持续性特发性面痛的亚型。基于外伤病史，非典型性牙痛也可以是 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病的亚型。如果存在的话，这些亚型并未充分研究并制定诊断标准。

### 13.13 中枢性神经病理性疼痛

#### 描述:

单侧或双侧的头颈痛，表现多样，伴或不伴感觉改变。基于病因，疼痛可能表现为持续性的，或逐渐缓解和反复发生的。

#### 13.13.1 缘于多发性硬化的中枢性神经病理性疼痛

#### 描述:

单侧或双侧的头颈痛，表现多样，伴或不伴感觉改变，由多发性硬化患者中枢神经系统三叉神经上行纤维的脱髓鞘病变引起。通常缓解和复发。

#### 诊断标准:

- A. 面痛和/或头痛符合标准 C<sup>1</sup>
- B. 确诊为多发性硬化 (MS)，MRI 证实脑干或三叉神经核上行投射纤维有脱髓鞘病灶
- C. 疼痛和脱髓鞘病灶的在时间上密切相关，或导致其被发现
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 疼痛可以是阵发性的，也可以是持续性的。

#### 评注:

非痛性感觉异常（通常为感觉倒错，也有感觉过敏，感觉缺失，痛觉减退，感觉异常等）可以和13.13.1缘于多发性硬化的中枢

性神经病理性疼痛同时存在。

#### 13.13.2 卒中后中枢性痛 (CPSP) (CPSP)

#### 描述:

通常为单侧面痛和/或头痛，表现多样，累及部分或全部的颅颈部，伴随感觉减退，发生在卒中后 6 个月内并由其导致。无法由三叉神经或其他颅神经或颈神经的病理解释。

#### 诊断标准:

- A. 面痛和/或头痛符合标准 C
- B. 已发生缺血性或出血性卒中
- C. 以下 2 项证明存在因果关系：
  1. 疼痛出现在卒中后 6 个月内
  2. 影像学检查<sup>1</sup>证实有相应部位的血管性病变
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 通常为 MRI。

#### 评注:

推测由三叉神经核上行投射纤维的病灶引起 13.13.2 卒中后中枢性痛(CPSP)(CPSP)。颈部的脊髓丘脑通路和皮层的信息处理也可能起到重要作用。因此，症状可累及患侧的躯干和肢体。

丘脑病变导致的颅颈部疼痛是偏侧综合征的一部分。对于延髓外侧病变，偏侧面痛可以单独出现，但更常伴随交叉的偏侧感觉迟钝。

#### 13.1.1 三叉神经痛

#### 参考书目和文献

Benoliel R, Eliav E and Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. *J Orofac Pain* 2009; 23: 330-338.

Cruccu G, Finnerup NB, Jensen TS, et al. Trigeminal neuralgia: new classification and diagnostic grading for clinical practice and research. *Neurology* 2016;87: 220-228.

Di Stefano G, Maarbjerg S, Nurmikko T, et al. Triggering trigeminal neuralgia. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 14 July 2017. DOI: 10.1177/0333102417721677.

Drangsholt M and Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Base Dent Pract* 2001; 1: 41-50.

Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, et al. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40:1493-1495.

Haviv Y, Khan J, Zini A, et al. Trigeminal neuralgia (part I). Revisiting the clinical phenotype. *Cephalalgia* 2016; 36: 730-746.

Koopman JS, Dieleman JP, Huygen FJ, et al. Incidence of facial pain in the general population. *Pain* 2009; 147: 122-127.

Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: a population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542-1548.

Obermann M, Yoon MS, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69: 835-841.

Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25: 305-308.

Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107: 121-128.

Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 53-63.

Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108: 100-109.

### 13.1.1.1 经典三叉神经痛

Antonini G, Di Pasquale A, Cruccu G, et al. Magnetic resonance imaging contribution for diagnosing symptomatic neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia: a blinded case-control study and meta-analysis. *Pain* 2014; 155: 1464-1471.

Bowsher D, Miles JB, Haggett CE, et al. Trigeminal neuralgia: a quantitative sensory perception threshold study in patients who had not undergone previous invasive procedures. *J Neurosurg* 1997; 86:190-192.

Leal PR, Barbier C, Hermier M, et al. Atrophic changes in the trigeminal nerves of patients with trigeminal neuralgia due to neurovascular compression and their association with the severity of compression and clinical outcomes. *J Neurosurg* 2014;120: 1484-1495.

Maarbjerg S, Wolfram F, Gozalov A, et al. Significance of neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia. *Brain* 2015; 138: 311-319.

### 13.1.1.2 继发性三叉神经痛

Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298-2302.

Coffey RJ and Fromm GH. Familial trigeminal neuralgia and Charcot-Marie-Tooth neuropathy. Report of two families and review. *Surg Neurol* 1991; 35:49-53.

Cruccu G, Biasiotto A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-191.

De Paula Lucas C and Zabramski JM. Dural arteriovenous fistula of the transverse-sigmoid sinus causing trigeminal neuralgia. *Acta Neurochir* 2007; 149:1249-1253.

O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137: 96-111.

Tanaka BS, Zhao P, Dib-Hajj FB, et al. A gain-of-function mutation in Nav1.6 in a case of trigeminal neuralgia. *Mol Med* 2016; 22: 338-348.

Truini A, Prosperini L, Calistri V, et al. A dual concurrent mechanism explains trigeminal neuralgia in patients



with multiple sclerosis. *Neurology* 2016; 86: 2094-2099.

Wei Y, Zhao W, Pu C, et al. Clinical features and long-term surgical outcomes in 39 patients with tumor-related trigeminal neuralgia compared with 360 patients with idiopathic trigeminal neuralgia. *Br J Neurosurg* 2017; 31: 101-106.

Yip V, Michael BD, Nahser HC, et al. Arteriovenous malformation: a rare cause of trigeminal neuralgia identified by magnetic resonance imaging with constructive interference in steady state sequences. *QJM* 2012; 105: 895-898.

### 13.1.1.3 特发性三叉神经痛

Lee A, McCartney S, Burbidge C, et al. Trigeminal neuralgia occurs and recurs in the absence of neurovascular compression. *J Neurosurg* 2014; 120: 1048-1054.

### 13.1.2.1 缘于带状疱疹的痛性三叉神经病

Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241-252.

Haanpää M, Dastidar P, Weinberg A, et al. Characteristics of cerebrospinal fluid and magnetic resonance imaging findings in patients with acute herpes zoster. *Neurology* 1998; 51: 1405-1411.

Liesegang TJ. Herpes zoster ophthalmicus. Natural history, risk factors, clinical presentation, and morbidity. *Ophthalmology* 2008; 115(2 Suppl): S3-12.

### 13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经痛

Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347-350.

Truini A, Galeotti F, Haanpää M, et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: a clinical and neurophysiological study. *Pain* 2008; 140: 405-410.

Truini A, Haanpää M, Provitiera V, et al. Differential

myelinated and unmyelinated sensory and autonomic skin nerve fiber involvement in patients with ophthalmic postherpetic neuralgia. *Front Neuroanat* 2015; 9: 105.

### 13.1.2.3 创伤后痛性三叉神经病

Benoliel R, Birenboim R, Regev E, et al. Neurosensory changes in the infraorbital nerve following zygomatic fractures. *Oral Surg* 2005; 99: 657-665.

Benoliel R, Zadik Y, Eliav E, et al. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26: 49-58.

Jääskeläinen SK, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117: 349-357.

Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38: 169-178.

Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellon E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64: 402-407.

Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25: 333-344.

### 13.1.2.4 缘于其他疾病的痛性三叉神经病

Cruccu G, Penisi EM, Antonini G, et al. Trigeminal isolated sensory neuropathy (TISN) and FOSMN syndrome: despite a dissimilar disease course do they share common pathophysiological mechanisms? *BMC Neurol* 2014; 14: 248.

Klasser GD, Balasubramaniam R and Epstein J. Topical review-connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain* 2007; 21: 171-184

### 13.2.1 舌咽神经痛

- Blumenfeld A and Nikolskaya G. Glossopharyngeal neuralgia. *Curr Pain Headache Rep* 2013; 17: 343.
- Huynh-Le P, Matsushima T, Hisada K, et al. Glossopharyngeal neuralgia due to an epidermoid tumour in the cerebellopontine angle. *J Clin Neurosci* 2004; 11: 758-760.
- Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24: 441-446.
- Minagar A and Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54: 1368-1370.
- Patel A, Kassam A, Horowitz M, et al. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50: 705-710.
- Peet MM. Glossopharyngeal neuralgia. *Ann Surg* 1935;101: 256-258.
- Saman Y, Whitehead D and Gleeson M. Jugular foramen schwannoma presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome. *J Laryngol Otol* 2010; 124: 1305-1308.
- Tanrikulu L, Hastreiter P, Dorfler A, et al. Classification of neurovascular compression in glossopharyngeal neuralgia: three-dimensional. visualization of the glossopharyngeal nerve. *Surg Neurol Int* 2015; 6: 189.

### 13.2.2 痛性舌咽神经病

- Bakar B. The jugular foramen schwannomas: review of the large surgical series. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44: 285-294.
- Kalladka M, Nasri-Heir C, Eliav E, et al. Continuous neuropathic pain secondary to endoscopic procedures: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2016; 122: e55-e59.
- Shin HY, Park HJ, Choi YC, et al. Clinical and electromyographic features of radiation-induced lower cranial neuropathy. *Clin Neurophysiol* 2013; 124:598-602.

### 13.3.1 中间神经痛

- Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30-33.
- Riederer F, Sándor PS, Linnebank M, et al. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11: 335-338.
- Saers SJF, Han KS and de Rue JA. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125: 520-522.
- Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, et al. The nervus intermedius: a review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg* 2013; 79: 763-767.

### 13.3.2 痛性中间神经病

- Günther M, Danckwardt-Lillieström N, Gudjonsson O, et al. Surgical treatment of patients with facial neuromas. Report of 26 consecutive operations. *Otol Neurotol* 2010; 31: 1493-1497.
- Oldenburg MS, Carlson ML, Van Abel KM, et al. Management of geniculate ganglion hemangiomas. Case series and systematic review of the literature. *Otol Neurotol* 2015; 36: 1735-1740.
- Sweeney CJ and Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:149-154.

### 13.4 枕神经痛

- Bartsch T and Goadsby P. Anatomy and physiology of painreferral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2: 42-48.
- Boes Ch. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64: 1093-1094.
- Bogduk N, et al. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin North Amer* 2005; 14: 455-472.
- Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1-C2 arthrosis syndrome. *NEJM* 1984; 310: 127.

### 13.5 颈舌综合征

- Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981;44:202-208.
- Elisevich K, Stratford J, Bray G, et al. Neck tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47: 407-409.
- Evans RW and Lance JW. Expert opinion: transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000; 40: 692-693.
- Fortin CJ and Biller J. Neck tongue syndrome. *Headache* 1985; 25: 255-258.
- Gelfand AA, Johnson H, Lenaerts ME, et al. Necktongue syndrome: a systematic review. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 18 January 2017. DOI: 10.1177/0333102416681570.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43: 97-101.
- Lenaerts M and Poblete R. Neck-tongue syndrome and its presentations. *Cephalalgia* 2015; 35: 143.
- Lewis DW, Frank LM and Toor S. Familial neck tongue syndrome. *Headache* 2003; 43: 132-134.
- Orrell RW and Marsden CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57:348-352.
- Sjaastad O and Bakketeig LS. Neck-tongue syndrome and related (?) conditions. *Cephalalgia* 2006; 26: 233-240.
- Webb J, March L and Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. *J Rheumatol* 1984; 11: 530-533.
- Wig S, Romanowski C and Akil M. An unusual cause of the neck-tongue syndrome. *J Rheumatol* 2009; 36: 857-858.
- Wong SL, Paviour DC and Clifford-Jones RE. Chiari-1 malformation and the neck-tongue syndrome: cause or coincidence? *Cephalalgia* 2008; 28: 994-995.

### 13.6 痛性视神经炎

- Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902-904.

- Fazzone HE, Lefton DR and Kupersmith MJ. Optic neuritis: Correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110: 1646-1649.
- Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109: 1673-1678.

### 13.7 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛

- Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M and Oxbury J (eds). *Clinical neurology*. Edinburgh: Churchill Livingstone 1991: 446-447.
- Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2: 901-902.
- Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic oculomotor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1657-1659.

### 13.8 Tolosa-Hunt 综合征

- Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45:83-90.
- Cohn DF, Carasso R and Streifler M. Painful ophthalmoplegia: The Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18: 373-381.
- De Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39: 321-325.
- Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236: 448-451.
- La Mantia L, Curone M, Rapoport AM and Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome: Critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772-781.
- Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151-154.
- Straube A, Bandmann O, Buttner U and Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for

a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33: 446-448.

### 13.9 三叉神经交感-眼交感神经综合征 (Reader's 综合征)

Goadsby PJ. Raeder's syndrome: Paratrigeminal paralysis of the oculosympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002; 72: 297-299.

Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26:373-376.

Solomon S. Raeder's syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661-662.

### 13.10 复发性痛性眼肌麻痹神经病

Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: A case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59-63.

Doran M and Lerner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: Nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100-101.

Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P and Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: New cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27: 759-766.

Lance JW and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: A recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001; 21: 84-89.

Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004; 30: 64-66.

### 13.11 烧灼嘴综合征 (BMS)

Bergdahl M and Bergdahl J. Burning mouth syndrome: Prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999; 28: 350-354.

Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138:

628-633.

Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O and Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41-47.

Jaaskelainen SK, Forssell H and Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73:455-460.

Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115: 332-337.

Patton LL, Siegel MA, Benoliel R and De Laat A. Management of burning mouth syndrome: Systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103 Suppl 39: 1-13.

Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57: 94-101.

Scala A, Checchi L, Montevecchi M, et al. Update on burning mouth syndrome: Overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14: 275-291.

Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: Clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172-184.

### 13.12 持续性特发性面痛 (PIFP)

Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: Do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35: 468-476.

Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203-215.

Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P and Jääskeläinen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451-1459.

List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: A case-control study. *Pain* 2008; 139:333-341.

Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W and Keeser W.

Atypical facial pain -Application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalalgia* 1993; 13 Suppl 12: 84-88.

Sardella A, Demarosi F, Barbieri C and Lodi G. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58: 289-299.

### 13.13 中枢性神经病理性疼痛

Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: A 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114: 361-365.

Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186-91.

Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: Clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65: 182-189.

Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262-267.

#### 13.13.1 缘于多发性硬化的中枢性神经病理性疼痛

Mills RJ, Young CA and Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010; 83: 493-498.

Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple

sclerosis -Sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104-110.

Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis-Prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9: 531-542.

#### 13.12.2 卒中后中枢性痛 (CPSP)

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352-1358.

Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C, et al. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49: 493-500.

Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spino-thalamocortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64: 163-168.

Kalita J, Kumar B, Misra UK and Pradhan PK. Central poststroke pain: Clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12: 282-288.

Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central post-stroke pain: Clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8: 857-868.

MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49: 120-125.

Tuveson B, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143: 84-91.

## 14. 其他类型头痛

### 14.1 未分类的头痛

### 14.2 无特征性头痛

#### 简介

为了使这一分类系统更为详尽，在相应的病例，特定疾病通常仅符合头痛标准中唯一的亚类。但仍可能还有一些头痛不符合任何现存的头痛分类，因为他们是首次被描述，或仅仅是因为没有足够的可用资料来区分头痛类型。这一章节的主题就是这些头痛的类型或亚型。

### 14.1 未分类的头痛

#### 曾用名:

不能分类的头痛。

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合独特分类的特征，提示它是一个独立的诊断实体
- B. 不符合上述任何头痛分类的标准

#### 评注:

在编辑第一版和第三版国际头痛分类期间，描述了几个新的未分类的头痛。预计将会描述更多的此类头痛。这类头痛直到分类前可归类于 14.1 未分类的头痛。

### 14.2 无特征性头痛

#### 曾用名:

不能分类的头痛。

#### 诊断标准:

- A. 现有或曾经有过的头痛
- B. 信息不足以分类该头痛为本分类中的任何类型。

#### 评注:

显然，在可用信息很少的大量患者中，诊断必须给出，我们只能说他们现有或曾有头痛，但无法去区分头痛类型。这些患者被归类于 14.2 无特征性头痛。然而，此分类不能用来作为不收集有关头痛详细有用信息的借口。它只能用于不能获取信息的情况下，如病人死亡，无法沟通或无法获得有用信息。

## 附录

- 附1. 偏头痛
- 附2. 紧张型头痛（备选标准）
- 附3. 三叉神经自主神经性头痛（TACs）
- 附4. 其他原发性头痛
- 附5. 缘于头颈部创伤的头痛
- 附6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛
- 附7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛
- 附8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛
- 附9. 缘于感染的头痛
- 附10. 缘于内环境紊乱的头痛
- 附11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛
- 附12. 缘于精神障碍的头痛

## 附 1. 偏头痛

### 附 1.1 无先兆偏头痛

附 1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛

附 1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛

附 1.1.3 非月经性无先兆偏头痛

### 附 1.2 有先兆偏头痛

附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛

附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛

附 1.2.0.3 非月经性有先兆偏头痛

### 附 1.3 慢性偏头痛（备选诊断标准）

附 1.3.1 有无痛期的慢性偏头痛

附 1.3.2 疼痛持续的慢性偏头痛

### 附 1.4 偏头痛并发症

附 1.4.5 偏头痛先兆状态

附 1.4.6 视雪症

### 附 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

附 1.6.4 婴儿（肠）绞痛

附 1.6.5 儿童交替性偏瘫

附 1.6.6 前庭性偏头痛

## 附 2. 紧张型头痛（备选标准）

附 2.1 偶发性紧张型头痛（备选标准）

附 2.2 频发性紧张型头痛（备选标准）

附 2.3 慢性紧张型头痛（备选标准）

## 附 3. 三叉神经自主神经性头痛

附 3.1 丛集性头痛（备选标准）

附 3.2 阵发性偏侧头痛（备选标准）

附 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作（备选标准）

附 3.4 持续偏侧头痛（备选标准）

附 3.6 未确定的三叉神经自主神经性头痛

## 附 4. 其他原发性头痛

附 4.11 头皮闪痛

## 附 5. 缘于头颈部创伤的头痛

附 5.1 缘于头部创伤的急性头痛

附 5.1.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性急性头痛

附 5.1.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性急性头痛

附 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛

附 5.2.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性持续性头痛



附 5.2.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性持续性头痛

附 5.7 缘于头部放射治疗术的头痛

附 5.8 缘于其他头颈部创伤的急性头痛

附 5.9 缘于其他头颈部创伤的持续性头痛

## **附 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛**

附 6.10 缘于既往头颈部血管性疾病的持续性头痛

## **附 7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛**

附 7.6 缘于癫痫的头痛

附 7.6.3 电休克疗法（ECT）后头痛

附 7.9 缘于既往颅内非血管性疾病的持续性头痛

## **附 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛**

附 8.4 缘于物质使用或暴露后的持续性头痛

## **附 9. 缘于感染的头痛**

附 9.1 缘于颅内感染的头痛

附 9.1.3.3 缘于既往颅内真菌或其他寄生虫感染的持续性头痛

附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛

## **附 10. 缘于内环境紊乱的头痛**

附 10.7 缘于体位性低血压的头（颈）痛

附 10.8 缘于其他内环境紊乱的头痛

附 10.8.1 缘于太空旅行的头痛

附 10.8.2 缘于其他代谢性或系统性疾病的头痛

附 10.9 缘于内环境紊乱后的持续性头痛

## **附 11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛**

附 11.2 缘于颈部疾病的头痛

附 11.2.4 缘于上颈部神经根型颈椎病的头痛

附 11.2.5 缘于颈筋膜疼痛的头痛

附 11.3 缘于眼部疾病的头痛

附 11.3.3 缘于隐性斜视或显性斜视的头痛

附 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛

附 11.5.3 缘于鼻粘膜、鼻甲、鼻中隔疾病的头痛

## **附 12. 缘于精神障碍的头痛**

附 12.3 缘于抑郁症的头痛

附 12.4 缘于分离性焦虑症的头痛

附 12.5 缘于惊恐障碍的头痛

附 12.6 缘于特定恐惧症的头痛

附 12.7 缘于社交焦虑症（又名社交恐惧症）的头痛

附 12.8 缘于广泛性焦虑症的头痛

附 12.9 缘于创伤后应激障碍的头痛

## 简介

在《国际头痛分类标准-II (ICHD-II)》中第一次加入了附录, 它符合如下作用和目的, 因而仍保留在 ICHD-3 中。

附录的首要目的在于为一些新种类的疾病提供研究标准, 这些疾病到目前为止尚未足够充分地研究。头痛分类委员会的专家们以及其他不同层次出版物的专家、学者们认为, 仍有一系列诊断名称是真实存在的, 但若要获得广泛、正式接受还需要更多科学证据的支持。正如出现在 ICHD-II、ICHD-3 $\beta$

附录中的内容, 在 ICHD-3 中就纳入分类标准正文, 下一版的分类标准我们还会这样做。

在附录的某些地方还有备选诊断标准。由于在临床实践和已发表的证据中显示备选诊断标准似乎更胜一筹, 但是分类委员会并不认为这些证据足以改变正文中的标准, 因此将其放在附录中。

此外, 附录的另 1 个作用是将出现在之前 ICHD 版本中的一些疾病名称移出正文, 但是由于还没有足够的已发表证据支持, 所以这类疾病名称暂留在附录。

## 附 1. 偏头痛

### 附 1.1 无先兆偏头痛

#### 附1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛

##### 诊断标准:

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>，并且符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准以及标准 B 的头痛发作
- B. 至少连续 3 个月经周期的前瞻性记录可证实，头痛仅发作于月经期的第  $1 \pm 2$  日（例如：-2 日到+3 日）<sup>2</sup>，三次月经周期中至少两次有发作，且在月经周期的其他时间并无发作<sup>3</sup>。

##### 注释:

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。
2. 月经第一日记为第 1 日，月经前一日记为第-1 日，没有第 0 日。
3. 在科学研究时，推荐通过前瞻性记录进行评估；但在临床诊断附 1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛时，前瞻性记录并非硬性要求。

#### 附1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛

##### 诊断标准:

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>，并且符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准以及标准 B
- B. 至少连续 3 个月经周期的前瞻性记录可证实，头痛发作于月经期的第  $1 \pm 2$  日例

如：-2 日到+3 日）<sup>2</sup>，三次月经周期中至少两次有发作，且月经周期的其他时间也有发作<sup>3</sup>。

##### 注释:

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。
2. 月经第一日记为第 1 日，月经前一日记为第-1 日，没有第 0 日。
3. 在科学研究时，推荐通过前瞻性记录进行评估；但在临床诊断附 1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛时，前瞻性记录并非硬性要求。

#### 附1.1.3 非月经性无先兆偏头痛

##### 诊断标准:

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>并且符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准以及标准 B 的头痛发作
- B. 头痛发作不符合附 1.1.1 单纯月经性无先兆偏头痛及附 1.1.2 月经相关性无先兆偏头痛诊断标准中的标准 B。

##### 注释:

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。

##### 评注:

这些 1.1 无先兆偏头痛的亚分类只适用

于上述定义的月经期女性。

区分附 1.1.1 *单纯月经性无先兆偏头痛*和附 1.1.2 *月经相关性无先兆偏头痛*的意义在于激素预防疗法可能对前者是更有效的。保持至少三个周期的记录对明确诊断是必要的，因为许多女性过度汇报了头痛发作和月经的联系。

大部分女性容易过度汇报其头痛发作与月经之间的联系；因此，在研究中，我们推荐使用至少三个周期的前瞻性记录以明确诊断是必要的。

月经期的头痛发作大多符合无先兆偏头痛。对同时患有 1.1 *无先兆偏头痛*和 1.2 *有先兆偏头痛*的女性，后者也不会与月经相关。

发生于正常月经周期的子宫内膜出血和外源性孕激素撤退（如口服避孕药和周期性激素替代疗法）出血时的偏头痛的发生机制有可能并不相同。例如，内源性月经周期是下丘脑-垂体-卵巢轴的复杂激素变化引发排卵所致，而复方口服避孕药的使用可抑制该过程。因此，即使诊断相同，研究时应该区别这些亚人群。不同亚群的管理策略也应该不同。

有证据表明，尽管月经性偏头痛可能与月经周期中的多种激素及生化改变有关，但至少部分女性的月经性偏头痛发作是雌激素撤退的结果。如果考虑单纯月经性无先兆偏头痛或月经相关性无先兆偏头痛与外源性雌激素撤退有关，那么应当同时诊断附 1.1.1 *单纯月经性无先兆偏头痛*或附 1.1.2 *月经相关性无先兆偏头痛*和 8.3.3 *雌激素戒断性头痛*。

这种头痛与月经的关系可能会随着女性的生殖情况的变化而改变。

## 附 1.2 有先兆偏头痛

### 附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛

**诊断标准：**

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>，并且符合 1.2 *有先兆偏头痛*诊断标准以及标准 B 的头痛发作
- B. 头痛仅发作于月经期的第  $1 \pm 2$  日（例如：-2 日到+3 日）<sup>2</sup>，三次月经周期中至少两次有发作，且在月经周期的其他时间并无发作<sup>3</sup>。

**注释：**

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。
2. 月经第一日记为第 1 日，月经前一日记为第-1 日，没有第 0 日。
3. 在科学研究时，推荐通过前瞻性记录进行评估；但在临床诊断附 1.2.0.1 *单纯月经性有先兆偏头痛*时，前瞻性记录并非硬性要求。

### 附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛

**诊断标准：**

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>，并且符合 1.2 *有先兆偏头痛*诊断标准以及标准 B 的头痛发作
- B. 头痛仅发作于月经期的第  $1 \pm 2$  日（例如：-2 日到+3 日）<sup>2</sup>，三次月经周期中至少两次有发作，且在月经周期的其他时间也有发作<sup>3</sup>。

**注释：**

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。

2. 月经第一日记为第 1 日，月经前一日记为第-1 日，没有第 0 日。
3. 在科学研究时，推荐通过前瞻性记录进行评估；但在临床诊断附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛时，前瞻性记录并非硬性要求。

### 附 1.2.0.3 非月经性有先兆偏头痛

#### 诊断标准:

- A. 发作于月经期女性<sup>1</sup>，并且符合 1.2 有先兆偏头痛诊断标准以及标准 B
- B. 头痛发作不符合附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛及附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛诊断标准中的标准 B。

#### 注释:

1. 在 ICHD-3 中，月经是指由于正常月经周期或由使用复方口服避孕药或周期性激素替代疗法引起的外源性孕激素撤退所导致的子宫内膜出血。

评注：这些 1.2 有先兆偏头痛的亚分类只适用于符合上述定义的月经期女性。

月经期的头痛发作大多符合无先兆偏头痛。区分附 1.2.0.1 单纯月经性有先兆偏头痛和附 1.2.0.2 月经相关性有先兆偏头痛是为了更好的汇总这些不常见亚型的特征。定义附 1.2.0.3 非月经性有先兆偏头痛则是出于保持诊断分类的完整性。

大部分女性容易过度汇报其头痛发作与月经之间的联系；因此，在研究中，我们推荐使用至少三个周期的前瞻性记录以明确诊断是必要的。

发生于正常月经周期的子宫内膜出血和外源性孕激素撤退（如口服避孕药和周期性

激素替代疗法）出血时的偏头痛的发生机制有可能并不相同。例如，内源性月经周期是下丘脑-垂体-卵巢轴的复杂激素变化引发排卵所致，而复方口服避孕药的使用可抑制该过程。因此，即使诊断相同，研究时也应该区别这些亚人群。

## 附 1.3 慢性偏头痛（备选标准）

#### 备选标准:

- A. 符合 B 和 C 标准的头痛（偏头痛样或紧张型）每月至少 15 天，持续至少 3 月
- B. 患者已经有至少 5 次符合 1.1 无先兆偏头痛诊断标准 B-D 或 1.2 有先兆偏头痛诊断标准 B 和 C
- C. 头痛符合下列任何 1 项，且每月至少 8 天，持续 3 个月以上：
  1. 1.1 无先兆偏头痛的 C 和 D
  2. 1.2 有先兆偏头痛的 B 和 C
  3. 1.5 很可能的偏头痛的 A 和 B
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 附 1.3.1 有无痛期的慢性偏头痛

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合 1.3 慢性偏头痛标准和标准 B
- B. 疼痛存在缓解期，每月至少 5 天，每天 3 小时以上，且这种缓解并非药物治疗的结果。

### 附 1.3.2 疼痛持续的慢性偏头痛

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合 1.3 慢性偏头痛标准和标准 B
- B. 除非使用药物治疗，否则无每月至少 5

天每次 3 小时以上的疼痛缓解期。

## 附 1.4 偏头痛并发症

### 附 1.4.5 偏头痛先兆状态

#### 诊断标准:

- A. 符合 1.2 有先兆偏头痛或其中 1 个亚型的偏头痛
- B. 3 天内至少出现 3 次先兆症状。

#### 评注:

应通过相应检查排除包括可逆性血管收缩综合征、可逆性后部脑病综合征及动脉夹层等其他神经系统疾病。

### 附 1.4.6 视雪症

#### 诊断标准:

- A. 满视野动态的、连续的小点<sup>1</sup>，持续超过 3 个月
- B. 具有以下 4 种视觉类型中至少 2 种:
  1. 持续后像<sup>2</sup>
  2. 增强的内视现象<sup>3</sup>
  3. 畏光
  4. 夜视受损（夜盲症）
- C. 症状与典型偏头痛视觉先兆不一样<sup>4</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释<sup>5</sup>。

#### 注释:

1. 患者将视雪症状比作电视机的静电干扰（“电视机雪花感”）。通常是白色背景中的黑色或灰色圆点或是黑色背景中的

灰色或白色圆点，但也有透明圆点、白色闪光点或彩色点的报道。

2. 持续后像可能是视觉后像和/或移动点尾迹。视觉后像有别于视网膜后像，后者仅在凝视高对比度图像和对比色时出现。
3. 这些现象，是由于视觉系统本身结构引起的，包括极度的双眼飞蚊症、过度的蓝色背景内视现象（当双眼凝视均质明亮的表面例如蓝天时，看到的无数小的灰/白/黑点或戒指样光圈）、眼睛自身照明（在黑暗中闭眼时感知到的彩色波纹或云彩）以及自发的闪光幻觉（明亮的闪光）。
4. 如同 1.2.1 有典型先兆偏头痛。
5. 常规眼科检查（矫正视力、散瞳眼底检查、视野检查以及和视网膜电描记法），且未服用精神治疗药物。

评注：附 1.4.6 视雪症是新录入 ICHD-3 附录中，它可能不是偏头痛疾病谱一部分，但似乎在流行病学角度与 1.2 有先兆偏头痛相关。需要进一步的研究探讨这些疾病是否具有引起视觉症状的病理生理学机制，但同时也假设皮层过度兴奋在其中起作用。1. 偏头痛患者发作以外的持续后像的患病率增加且视觉敏感性也增强：附 1.4.6 视雪症特征包括持续后像和畏光。患有附 1.4.6 视雪症伴 1. 偏头痛的患者与不合并偏头痛的患者相比，更可能出现持续后像、自发的闪光幻觉、畏光、夜盲症和耳鸣。

还有两点原因支持附 1.4.6 视雪症纳入 ICHD-3。一方面，它使人们意识到这种状况并帮助医生认识到这一点。患者主诉视雪症为一种症状，通常伴有 1. 偏头痛或偏头痛病史；医生若不知道附 1.4.6 视雪症可能会将

这一症状曲解为持续的视觉先兆。另一方面，在类似的研究中，对持续性视觉症状的研究需要同质的研究小组；对研究人员来说，附 1.4.6 *视雪症* 的纳入标准可以让研究人员清楚地认识到这种疾病是被如何定义的。

## 附 1.6 可能与偏头痛相关的周期综合征

### 附1.6.4 婴儿（肠）绞痛

#### 描述:

营养充分的健康婴儿出现过度频繁的哭闹。

#### 诊断标准:

- A. 出生后 4 个月内反复发作烦躁不安或哭闹，并符合标准 B
- B. 符合下列全部 2 项：
  1. 每天发作持续至少 3 小时
  2. 每周发作超过 3 天并且至少连续 3 周
- C. 不能用其他疾病解释<sup>1</sup>。

#### 注释:

1. 有 20% 的婴儿会出现肠绞痛，但应排除发育迟滞引起的。

#### 评注:

有 20% 的婴儿会出现肠绞痛，但应排除发育迟滞引起的。

患有肠绞痛的婴儿有较高可能性日后发展成 1.1 *无先兆偏头痛* 或 1.2 *有先兆偏头痛*。若婴儿的母亲患有 1. *偏头痛*，其患肠绞痛的概率是母亲无偏头痛婴儿的 2.5 倍。若婴儿父亲为偏头痛患者，那么这种概率再增加两倍。

### 附 1.6.5 儿童交替性偏瘫

#### 描述:

幼儿的偏瘫是偏侧交替，可伴随进展性脑病、其他阵发性症状和精神损害。

#### 诊断标准:

- A. 反复发作的交替性偏瘫，并符合标准 B
- B. 首次发作在出生后 18 月内
- C. 偏瘫独立出现，或伴随至少 1 项阵发性症状<sup>1</sup>
- D. 有精神和/或神经系统功能缺陷
- E. 不能用其他疾病解释。

#### 注释:

1. 如强直性轮替、肌张力障碍性姿势、手足徐动症样运动、眼震或其他眼球运动异常和/或植物神经功能紊乱

#### 评注:

这是一种异质性的神经退行性疾病。临床上提示其与偏头痛之间有联系。不能排除这是癫痫的一种罕见形式的可能。在至少 70% 的患者中存在 ATP1A3 基因（编码 Na<sup>+</sup>-K<sup>+</sup>-ATP 酶 α3 亚基）的突变。

### 附1.6.6 前庭性偏头痛

#### 曾用名:

偏头痛相关性眩晕/头晕；偏头痛相关性前庭功能障碍；偏头痛性眩晕。

#### 诊断标准:

- A. 至少 5 次发作符合 C 和 D
- B. 有 1.1 *无先兆偏头痛* 或 1.2 *有先兆偏头痛*



的病史<sup>1</sup>

- C. 中或重度<sup>3</sup>的前庭症状<sup>2</sup>，持续5分钟到72小时<sup>4</sup>
- D. 至少50%的发作中伴有下列至少1项偏头痛样症状<sup>5</sup>：
  - 1. 头痛至少符合下列4项中的2项：
    - a) 单侧
    - b) 搏动性
    - c) 中或重度
    - d) 日常体力活动加重头痛
  - 2. 畏光和畏声
  - 3. 视觉先兆症状
- E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断或其他前庭疾病更好地解释<sup>6</sup>。

*注释：*

1. 此分类对潜在的偏头痛同样适用。
2. 根据 Bârány Society 的国际前庭前庭性疾病分类并符合附 1.6.6 前庭性偏头痛诊断的前庭症状，包括：
  - a) 自发性眩晕：
    - 1) 内感眩晕（自身运动错觉）；
    - 2) 外感眩晕（视觉环境物体的旋转或漂浮错觉）。
  - b) 位置性眩晕，头部位置改变后出现；
  - c) 视觉诱发眩晕，由复杂或大型物体运动视觉刺激诱发；
  - d) 头部运动引发的眩晕，在头部运动过程中出现；
  - e) 头部运动诱发的头晕伴恶心（此处的头晕特征为空间定向的失常，其他类型的头晕目前并未纳入前庭性偏头痛分类中）。
3. 前庭症状中的中度是指日常活动受到影响但未中止；重度是指日常活动不能进行。

4. 发作持续时间变异较大。30%的患者的发作期持续数分钟，30%患者为数小时，还有30%患者为数天。剩下的10%患者持续数秒，易在头部运动过程中、视觉刺激或头部位置改变后反复发作。对于这类患者，发作持续时间应为这些短暂发作时间的总和。此外还有一些患者可能需要4周才能完全缓解。然而，核心症状很少超过72小时。
5. 在一次发作期内，符合1项症状已足够诊断。不同的症状可在不同发作期中出现。相关症状可能在前庭症状之前、之中或之后发生。
6. 病史和体格检查不提示其他前庭疾病，或虽疑诊其他前庭疾病，但该病已被相应的检查排除，或其他前庭疾病与本病共同或独立存在，但二者的症状可明显区分开来。前庭刺激可能会诱发偏头痛的发作。因此，鉴别诊断中应包括其他与偏头痛有重叠的前庭疾病。

*评注：*

最近有研究表明在韩国偏头痛患者中附 1.6.6 前庭性偏头痛的患病率高达 10.3%。

*其他症状*

短暂的听力症状、恶心、呕吐、虚脱以及易于发生晕动病均有可能与附 1.6.6 前庭性偏头痛相关。然而，由于上述症状在其他前庭疾病中也可见，所以并未纳入诊断标准中。

*与有先兆偏头痛和脑干先兆偏头痛的关系*

有先兆偏头痛和脑干先兆偏头痛（旧名：基底型偏头痛）在 ICHD-3 中均有定义。只有少数附 1.6.6 前庭性偏头痛的患者，其眩晕

持续时间如先兆症状定义一样在 5~60 分钟之内。甚至有少数患者的眩晕发作刚好在头痛的发作前,如 1.2.1.1 典型先兆伴头痛一样。因此,附 1.6.6 前庭性偏头痛的发作并不能看作是偏头痛的先兆。

尽管 1.2.2 有脑干先兆偏头痛患者中超过 60% 都有眩晕症状,但是 ICHD-3 要求至少要有除视觉、感觉或语言障碍先兆以外的两种脑干症状才可诊断脑干先兆偏头痛。少于 10% 的附 1.6.6 前庭性偏头痛患者同时符合以上诊断标准。因此,附 1.6.6 前庭性偏头痛和 1.2.2 有脑干先兆偏头痛不符合同源性,尽管有个别患者同时符合这两种诊断。

#### 与良性阵发性眩晕的关系

尽管附 1.6.6 前庭性偏头痛可发生于任何年龄,但是 ICHD-3 特异地定义了一种儿童疾病,1.6.2 良性阵发性眩晕。后者诊断需要有 5 次眩晕发作,无征兆地发生并持续数分钟至数小时后自发缓解。发作间期,神经学查体、听力测定、前庭功能以及 EEG 检查必须均正常。发作中可能出现单侧搏动性头痛,但这并不是必需标准。1.6.2 良性阵发性眩晕被认为是偏头痛的前驱症状之一。因此,偏头痛病史并不作为诊断的必要条件。附 1.6.6 前庭性偏头痛的分类并没有年龄限制,所以当儿童也符合其诊断标准时也可以诊断。

#### 参考书目和文献

Belcastro V, Cupini LM, Corbelli I, et al. Palinopsia in patients with migraine: a case-control study. *Cephalgia* 2011; 31: 999-1004.

Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T and Newman-Toker DE (on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society). Classification of vestibular symptoms: Towards an international classification of

只有当儿童出现不同类型的眩晕发作时,如短时程发作小于 5 分钟和长时程发作大于 5 分钟时,两种诊断均应给出。

#### 与梅尼埃病的症状重叠

与健康对照组相比,梅尼埃病人更常患有 1.偏头痛。据报道,存在许多同时有梅尼埃病和附 1.6.6 前庭性偏头痛疾病特征的患者。实际上,偏头痛和梅尼埃病归属于同一个症状群。波动性的听力下降、搏动性耳鸣及耳压波动均可能会在附 1.6.6 前庭性偏头痛中发生,只是听力下降不会到很严重的水平。相似地,偏头痛性头痛、畏光,甚至偏头痛的先兆症状在梅尼埃病中也常见。附 1.6.6 前庭性偏头痛与梅尼埃病的病理生理机制间的联系仍不确定。在症状初发的第一年内,两者间的鉴别诊断是十分具有挑战性的,这是由于梅尼埃病早期阶段可只表现出单一的前庭性症状。

当症状符合梅尼埃病诊断标准时,尤其是听力下降得到听力检测的证实,即使在前庭症状发作时出现偏头痛症状也应该被诊断为梅尼埃病。只有病人有两种不同发作类型,一种符合附 1.6.6 前庭性偏头痛的诊断标准而另一种符合梅尼埃病,才能诊断为共患两种疾病。可能在再次修订 ICHD 时会包括前庭性偏头痛/梅尼埃病重叠综合征。

vestibular disorders. *J Vest Res* 2009; 19: 1-13.

Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011; 131: 722-727.

Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106: 182-189.

- Cho SJ, Kim BK, Kim BS, et al. Vestibular migraine in multicenter neurology clinics according to the appendix criteria in the third beta edition of the International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2016; 36: 454-462.
- Cutrer FM and Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32: 300-304.
- Dieterich M and Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases) : Vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246: 883-892.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012; 44: 1030-1034.
- Jäger HR, Giffin NJ and Goadsby PJ. Diffusion- and perfusion-weighted MR imaging in persistent migrainous visual disturbances. *Cephalalgia* 2005; 25: 323-332.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bârâny Society and the International Headache Society. *J Vestib Res* 2012; 22: 167-172.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 748-75
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SL, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995;45: 664-668.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine and Meniere's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012; 33: 1235-1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56: 436-441.
- Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo: Prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006;67: 1028-1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001; 100: 287-291.
- Perenboom M, Zamanipoor Najafabadi A, Zielman R, et al. Visual sensitivity is more enhanced in migraineurs with aura than in migraineurs without aura. *Cephalalgia* 2015; 35(Suppl): 1224-1226.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine-Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31: 906-913.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, et al. 'Visual snow' -a disorder distinct from persistent migraine aura. *Brain* 2014; 137: 1419-1428.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Springer T, et al. The relation between migraine, typical migraine aura and "visual snow" . *Headache* 2014; 54: 957-966.
- Versino M and Sances G. Dizziness and migraine: A causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18: 97-101.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35: 1261-1268.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2014; 34: 280-288.
- Vetvik KG, MacGregor EA, Lundqvist C, et al. A clinical interview versus prospective headache diaries in the diagnosis of menstrual migraine without aura. *Cephalalgia* 2015; 35: 410-416.
- Zhang Y, Kong Q, Chen J, et al. International Classification of Headache Disorders 3rd edition beta-based testing of vestibular migraine in China: demographic, clinical characteristics, audiometric findings and diagnosis statues. *Cephalalgia* 2016;36: 240-248.

## 附 2. 紧张型头痛（备选标准）

备选标准适用于：附 2.1 偶发性紧张型头痛, 附 2.2 频发性紧张型头痛及附 2.3 慢性紧张型头痛。这些标准定义了紧张型头痛的一组核心综合征。换句话说，下述标准很具体但灵敏度低。

### 备选标准：

- A. 发作或头痛符合 2.1 偶发性紧张型头痛、2.2 频发性紧张型头痛或 2.3 慢性紧张型头痛诊断标准中的 A 项和下列标准 B~D

- B. 发作或头痛符合 2.1 偶发性紧张型头痛、2.2 频发性紧张型头痛或 2.3 慢性紧张型头痛诊断标准中的 B 项
- C. 头痛至少符合下列 4 项中的 3 项：
1. 双侧性
  2. 压迫性或紧箍性（非搏动性）
  3. 轻或中度
  4. 走路或登楼等常规体力活动不会加重头痛
- D. 无恶心、呕吐、畏光或畏声
- F. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

### 附 3 三叉神经自主神经性头痛（TACs）

#### 附 3.1 丛集性头痛（备选标准）

备选标准：

- A. 符合 B-D 发作 5 次以上
- B. 发生于单侧眼眶、眶上和/或颞部的重度或极重度的疼痛，若不治疗疼痛持续 15-180 分钟<sup>1</sup>
- C. 头痛发作时至少符合下列 2 项中的 1 项：
  1. 至少伴随以下症状或体征（和头痛同侧）中的 1 项：
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻充血和/或流涕
    - c) 眼睑水肿
    - d) 前额和面部出汗
    - e) 前额和面部发红
    - f) 耳部胀满感
    - g) 瞳孔缩小和/或上睑下垂
  2. 烦躁不安或躁动
- D. 丛集期内超过半数的时间，发作频率 1 次/隔日-8 次/日<sup>2</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 3.1 丛集性头痛的病程中，部分（不到一半）的头痛发作程度较轻和/或持续时间更短或更长。
2. 3.1 丛集性头痛的病程中，部分（不到一半）的头痛发作频率可能更不频繁。

评注：

在 C1 标准中，是否纳入（e）和（f）项仍存在争议。工作组的专家认为纳入这些标准后能提高诊断的敏感性，同时不会严重影响诊断的特异性，但这并未得到正式研究结果的支持。

#### 附 3.2 阵发性偏侧头痛（备选标准）

备选标准：

- A. 至少 20 次发作符合 B-E 标准
- B. 重度单侧眼眶、眶上和/或颞部疼痛，持续时间为 2-30 分钟
- C. 头痛发作时至少符合下列 2 项中的 1 项：
  1. 至少伴随以下症状或体征（和头痛同侧）中的 1 项
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻充血和/或流涕
    - c) 眼睑水肿
    - d) 前额和面部出汗
    - e) 前额和面部发红
    - f) 耳部胀满感
    - g) 瞳孔缩小和/或上睑下垂
  2. 不安或躁动
- D. 发作期超过一半的时间头痛发作频率至少为 5 次/天<sup>1</sup>
- E. 对吲哚美辛绝对有效<sup>2</sup>
- F. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 3.2 阵发性偏侧头痛的病程中，部分（不到一半）的头痛发作频率可能更不频繁。
2. 成年人口服吲哚美辛的起始剂量至少为 150mg/天，如有必要可增加至 225mg/天。吲哚美辛的注射剂量为 100-200mg。通常采用较小剂量进行维持治疗。

*评注：*

在C1标准中，是否纳入（e）和（f）项仍存在争议。工作组的专家认为纳入这些标准后能提高诊断的敏感性，同时不会严重影响诊断的特异性。但诊断标准的这一变化并未得到正式研究结果的支持。

### 附 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作（备选标准）

*备选标准：*

- A. 至少 20 次符合 B-D 的发作
- B. 中或重度单侧头痛，伴眶周、眶上、颞部和/或其他三叉神经支配区域，持续 1-600 秒，发作呈单个刺痛，连续刺痛或锯齿样模式
- C. 至少存在下列头面部自主神经症状（和头痛同侧）中的 1 项：
  1. 结膜充血和/或流泪
  2. 鼻塞和/或流涕
  3. 眼睑水肿
  4. 前额和面部出汗
  5. 前额和面部发红
  6. 耳部胀满感
  7. 瞳孔缩小和/或眼睑下垂
- D. 发作期超过一半的时间头痛发作频率至少为 1 次/天<sup>1</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

*注释：*

1. 3.3 短暂单侧神经痛样头痛发作的病程中，部分（不到一半）的头痛发作频率可能更不频繁。

*评注：*是否纳入 C5 和 C6 项诊断标准仍存在争议。工作组的专家认为纳入这些标准后能提高诊断的敏感性，同时不会严重影响诊断的特异性。但诊断标准的这一变化并未得到正式研究结果的支持。

### 附 3.4 持续偏侧头痛（备选标准）

*备选标准：*

- A. 符合 B-D 的单侧头痛
- B. 头痛时间超过 3 个月，且头痛程度呈中度或重度加重
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
  1. 至少出现下列各项症状或体征（和头痛同侧）中的 1 项：
    - a) 结膜充血和/或流泪
    - b) 鼻塞和/或流涕
    - c) 眼睑水肿
    - d) 前额和面部出汗
    - e) 前额和面部潮红
    - f) 耳部胀满感
    - g) 瞳孔缩小和/或眼睑下垂
  2. 烦躁不安或躁动，或活动可加重头痛
- D. 治疗量的吲哚美辛有特效<sup>1</sup>
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*注释：*

1. 成年人口服吲哚美辛的起始剂量至少为 150mg/天，如有必要可增加至 225mg/天。吲哚美辛的注射剂量为 100-200mg。通常采用较小剂量进行维持治疗。

**评注：**

在 C1 标准中，是否纳入 (e) 和 (f) 项仍存在争议。工作组的专家认为纳入这些标准后能提高诊断的敏感性，同时不会严重影响诊断的特异性。但诊断标准的这一变化并未得到正式研究结果的支持。

### 附 3.6 未分化的三叉神经自主神经性头痛

**描述：**

儿童和青少年发生的特征不完全的三叉神经自主神经性头痛样疾患。

**评注：**

大脑发育不完善可能会改变三叉神经自主神经性头痛 (TACs) 的表现。附 3.6 所涉及的患者通常是儿童或青少年，他们的头痛特征混杂而不完整，但强烈提示是 TACs；例如，他们可能有持续 30 分钟的自主神经功能特征性单侧头痛发作，但吲哚美辛、吸氧或曲坦类药物治疗不能达到预期反应。

尚需要更多的纵向研究以加深对这些临床表现的理解并制定更准确的诊断标准。

### 附 4. 其他原发性头痛

#### 附 4.11 头皮闪痛

**描述：**

短暂的阵发性的尖锐头痛，患者常描述头痛呈线性或之字形的轨迹出现在一侧头皮

上。

**诊断标准：**

- A. 反复发作针刺样头痛持续 1~10 秒，符合标准 B
- B. 沿偏侧头部呈线形或之字形移动的疼痛，起始和终止于不同的神经分布区
- C. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释

**评注：**

需通过病史、体格检查及必要的辅助检查来排除结构性病变。

附 4.11 头皮闪痛的患者描述他们的头痛轨迹是在头皮的两点之间，并在数秒钟内从起始点移动到终点。这种动态的疼痛轨迹变化是头皮闪痛患者区别于其他颅顶疼痛和神经痛的独特属性。每个患者疼痛的起始点和终点是不变的。疼痛方向通常是前向的，但是也可能是向后放射性的。前向的疼痛通常开始于后半颅，然后向前到达同侧的鼻或眼。后向的疼痛通常开始于眼眶或额部，然后向后到达同侧的枕部。疼痛结束时可能会出现同侧的自主神经症状，如流泪、流涕、结膜充血等。大多数疼痛是自发的，但是仍然有些疼痛可因触摸疼痛起始点而引发发作。虽然有些患者的头痛可以在双侧间转换，但所有患者的头痛是都是单侧的。

在头痛发作的后期，可能会出现同侧的自主神经症状，比如流泪、结膜充血和/或鼻塞等。

尽管大部分头痛发作都是自发的，但是头痛偶尔会因触摸疼痛的起始点而被激发。疼痛的起始点在发作间期可能维持着敏感的状态。

### 参考书目和文献

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11:75-78.
- Cuadrado ML, Guerrero AL and Pareja JA. Epicrania fugax. *Curr Pain Headache Rep* 2016; 20: 21.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax: Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010;50: 451-458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax: The clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011; 53: 531-537.
- Mulero P, Guerrero-Peral ÁL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9 new cases. *J Headache Pain* 2011; 12: 535-539.
- Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012; 13: 175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Epicrania fugax: An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28: 257-263.

## 附 5 缘于头颈部创伤的头痛

### 附 5.1 缘于头部创伤的急性头痛

#### 评注:

目前的标准要求头痛必须发生（或主诉出现）在头部创伤（或创伤后意识恢复）后的 7 天内，这一标准有些武断。一些数据表明，头痛可能发生在更长的时间间隔后。未来的研究应该继续探讨附 5.1 缘于头部创伤的急性头痛允许头痛发生的时间延长至头部受伤后的 30 天，这一诊断标准的实用性。

#### 附5.1.1.1 缘于头部中重度创伤的迟发性急性头痛

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 头部创伤已经发生，至少伴发下列 5 项中的 1 项：
  1. 意识丧失>30 分钟
  2. GCS 评分<13
  3. 外伤后记忆丧失<sup>1</sup>>24 小时
  4. 意识水平改变>24 小时
  5. 存在外伤性颅脑损伤（例如颅内出血和/或脑挫伤）的影像学证据
- C. 头痛开始时间不确定，和/或头痛发生在下列情况之一的 7 天后：
  1. 头部创伤
  2. 头部创伤后意识恢复
  3. 头部创伤后，停止使用会影响患者感知或报告头痛能力的药物
- D. 符合下列任何 1 项：
  1. 头痛在头部创伤后 3 个月内缓解
  2. 头痛尚未完全缓解，但自头部创伤尚未满 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

#### 附5.1.2.1 缘于头部轻中度创伤的迟发性急性头痛

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 头部创伤已经发生，符合下列全部 2 项：
  1. 不伴发下列任何 1 种情况：
    - a) 意识丧失>30 分钟
    - b) GCS 评分<13
    - c) 外伤后记忆丧失<sup>1</sup>>24 小时
    - d) 意识水平改变>24 小时
    - e) 存在外伤性颅脑损伤（例如颅内出血和/或脑挫伤）的影像学证据

2. 头部创伤后立即出现以下症状或体征之一：
  - a) 短暂性意识模糊、定向力障碍或意识水平受损
  - b) 遗忘头部损伤前后即刻发生的事件
  - c) 提示轻度外伤性脑损伤的 2 个或更多的其他症状：恶心、呕吐、视觉障碍、头昏和/或眩晕、记忆和/或注意力受损
- C. 头痛开始时间不确定，和/或头痛发生在下列情况之一的 7 天后：
  1. 头部创伤
  2. 头部创伤后意识恢复
  3. 头部创伤后，停止使用会影响患者感知或报告头痛能力的药物
- D. 符合下列任何 1 项：
  1. 头痛在头部创伤后 3 个月内缓解
  2. 头痛尚未完全缓解，但自头部创伤尚未满 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

## 附 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛

### 评注：

目前的标准要求头痛必须发生（或主诉出现）在头部创伤（或创伤后意识恢复）后的 7 天内，这一标准有些武断。一些数据表明，头痛可能发生在更长的时间间隔后。未来的研究应该继续探讨附 5.2 缘于头部创伤的持续性头痛允许头痛发生的时间延长至头部受伤后的 30 天，这一诊断标准的实用性。

### 附5.2.1.1 缘于中重度头部外伤的迟发性持续性头痛

### 诊断标准：

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 头部创伤至少符合下列 5 项中的 1 项：
  1. 意识丧失>30 分钟
  2. GCS 评分<13
  3. 外伤后记忆丧失>24 小时
  4. 意识水平改变>24 小时
  5. 存在外伤性颅脑损伤（例如颅内出血和/或脑挫伤）的影像学证据
- C. 头痛开始时间不确定，和/或头痛发生在下列情况之一的 7 天后：
  1. 头部创伤
  2. 头部创伤后意识恢复
  3. 头部创伤后，停止使用会影响患者感知或报告头痛能力的药物
- D. 头部创伤后，头痛持续时间>3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 附5.2.2.1 缘于轻中度头部外伤的迟发性持续性头痛

### 诊断标准：

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 头部创伤已经发生，并符合下列全部 2 项：
  1. 不符合下列任何 1 项：
    - a) 意识丧失>30 分钟
    - b) GCS 评分<13
    - c) 外伤后记忆丧失>24 小时
    - d) 意识水平改变>24 小时
    - e) 存在外伤性颅脑损伤（例如颅内出血和/或脑挫伤）的影像学证据
  2. 头部创伤后立即出现以下症状或征象之一：
    - a) 短暂性意识模糊、定向力障碍或



意识水平受损

- b) 遗忘头部损伤前后即刻发生的事件
- c) 提示轻度外伤性脑损伤的 2 个或更多的其他症状：恶心、呕吐、视觉障碍、头昏和/或眩晕、记忆和/或注意力受损

C. 头痛开始时间不确定，和/或头痛发生在下列情况之一的 7 天后：

- 1. 头部创伤
- 2. 头部创伤后意识恢复
- 3. 头部创伤后，停止使用会影响患者感知或报告头痛能力的药物

D. 头部创伤后，头痛持续时间>3 个月

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 附 5.7 缘于头部放射治疗术的头痛

*诊断标准：*

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 既往曾接受头部放射治疗
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛发生在头部放射治疗手术后 7 天内
  - 2. 头痛在头部放射手术后 3 个月内得到缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

虽然在放射治疗后新发头痛已有报道，但是大多数研究并没有提供对其临床特征的详细描述，通常也不明确在放射治疗手术后出现的头痛是既往潜在头痛的恶化还是一种新发的头痛。有一些患者没有既往头痛病史时，术后超过 1 年后短暂出现这种头痛综合

征，类似于偏头痛或霹雳性头痛。因此，头痛与放射治疗手术之间的因果关系尚被高度怀疑。有必要进行严谨的前瞻性对照研究来明确附 5.7 缘于头部放射治疗术的头痛是否是一个独立疾病实体；如果是，通过研究来解答它与放射的部位、类型、剂量与放射范围有何种相关性。

### 附 5.8 缘于其他头颈部创伤的急性头痛

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 以上未描述的头颈部创伤已经发生
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛的发生与创伤在时间上密切相关
  - 2. 存在其他证据表明头痛由创伤导致
- D. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
  - 1. 头痛在创伤后 3 个月内得到缓解
  - 2. 头痛尚未完全缓解，但自创伤尚未满 3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 附 5.9 缘于其他头颈部创伤的持续性头痛

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C 和 D
- B. 以上未描述的头颈部创伤已经发生
- C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
  - 1. 头痛的发生与创伤在时间上密切相关
  - 2. 存在其他证据表明头痛由创伤导致
- D. 创伤发生后，头痛持续时间>3 个月
- E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释。

## 附 6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛

### 附 6.10 缘于既往头颈部血管性疾病的持续性头痛

- A. 头痛以前确认为 6.缘于头颈部血管性疾病的头痛或它的 1 个亚类或亚型，并符合标准 C
- B. 引起头痛的脑或颈部血管性疾病，已得到有效治疗或已自发缓解
- C. 血管性疾病得到有效治疗或自发缓解后，头痛持续 3 个月以上
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

评注：

符合附 6.10 缘于既往头颈部血管性疾病的持续性头痛诊断标准的病例十分罕见，如果存在这种头痛，还需要更多的关于二者因果关系的研究以建立更准确的诊断标准。

## 附 7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛

### 附 7.6 缘于癫痫的头痛

#### 附 7.6.3 电休克疗法 (ECT) 后头痛

诊断标准：

- A. 复发性头痛符合标准 C
- B. 患者已接受 1 个疗程的电休克治疗(ECT)
- C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
  1. 至少 50% 的 ECT 治疗后会发生头痛
  2. 每次头痛均发生在 ECT 治疗后 4 小时以内

- 3. 每次头痛均在 ECT 治疗后 72 小时内缓解

- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

评注：

有关头痛与电休克疗法相关性的明确描述寥寥无几。在一个曲谱坦和安慰剂的单盲对照试验中，72 名患者中的 20 名 (28%) 诉头痛，但是头痛特征描述不足 (只评估了头痛位置和性质)。

现发表的资料无法定义附 7.6.3 电休克疗法 (ECT) 后头痛。ICHD-3 测试版发表以来，没有发现对该类头痛的建议诊断标准的研究。

### 附 7.9 缘于既往颅内非血管性疾病的持续性头痛

诊断标准：

- A. 头痛已经确认为 7.缘于颅内非血管性疾病的头痛或其亚类或亚型，并且符合标准 C
- B. 引起头痛的颅内非血管性疾病已得到有效治疗或自发缓解
- C. 非血管性疾病得到有效治疗或自发缓解后，头痛持续 3 个月以上
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

评注：

我们从临床经验中知道持续性头痛可以发生于颅内非血管性疾病后 (或缓解后)。从某种程度上说，这类头痛已经在 7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛和 7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛中正式。但是符合附 7.9 缘于既往颅内非血管性疾病的持续性头痛病例罕见报道，还需要更多的关于二者因果关系的

研究以建立更准确的诊断标准。

## 参考书目和文献

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite DGA, et al. Migraine, hemicranias epileptica, post-ictal headache and “ictal epileptic headache”: A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289-294.
- Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin: An ictal MEG and SAM (g2) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13: 570-574.
- Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26:116-120.
- Kertesz DP, Trabekin O and Vanetik MS. Headache treatment after electroconvulsive treatment: a single-blinded trial comparator between eletriptan and paracetamol. *J ECT* 2015; 31: 105-109.
- Mendez MF, Doss RC, Taylor JL and Arguello R. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993; 5: 283-286.
- Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenite DGA, et al. ‘Ictal epileptic headache’: Recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012; 32: 723-724.
- Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P and Linaker OM. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011; 27: 296-299.
- Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40: 845-855.
- Young GB and Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983;106: 537-554.

## 附 8. 缘于某种物质的或物质戒断性头痛

### 附 8.4 缘于物质使用或暴露后的持续性头痛

别处编码:

## 8.2 药物过量性头痛。

诊断标准:

- A. 头痛曾确诊为 8.1 缘于某种物质使用或接触的头痛或其亚型，并符合标准 C
- B. 已停止使用或接触该物质
- C. 停止接触后头痛持续 3 个月以上
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

## 附 9. 缘于感染的头痛

### 附 9.1 缘于颅内感染的头痛

附 9.1.3.3 缘于既往颅内真菌或其他寄生虫感染的持续性头痛

诊断标准:

- A. 既往的头痛符合 9.1.3 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染的头痛的诊断标准，且符合 C 项
- B. 颅内真菌或其他寄生虫感染已治愈
- C. 颅内真菌或其他寄生虫感染治愈后头痛仍持续超过 3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释，并且已经通过神经影像排除脑水肿。

### 附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛

别处编码:

发生在 HIV 感染患者的头痛，若头痛是由机会感染引起的，头痛需列入机会感染相应的头痛。由于抗病毒治疗药物所致的头痛需列入“8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛”。

**诊断标准:**

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 符合下列全部 2 项:
  - 1. 系统性 HIV 病毒感染已经确诊
  - 2. 其他持续的系统性或颅内感染已被排除
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛的发生和 HIV 感染的出现在时间上相关
  - 2. 头痛加重或显著恶化与 HIV 感染恶化程度在时间上相关, 且有 CD4 细胞计数或病毒复制负荷量的指标证实 HIV 感染的恶化
  - 3. 随着 HIV 感染好转而头痛明显缓解, 且有 CD4 细胞计数或病毒复制负荷量的指标证实 HIV 感染的好转,
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

**评注:**

将附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛和其他感染相关的头痛分开阐述的原因有以下三方面原因:

- a) HIV 感染常常是系统性感染同时伴有中枢神经系统的感染
- b) 中枢神经系统感染的好转可能独立于系统性感染
- c) HIV 感染仍不能治愈

HIV 感染或 AIDS 的患者中一半以上诉有头痛, 头痛可能是急性或慢性 HIV 感染的症状群中的一种 (无菌性脑膜炎或类似的机制)。无论如何, 将“附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛”的诊断标准列于附录中是必要的, 因为我们很难区分大多数 HIV 感染者中是原发性头痛导致的头痛还是单纯的 HIV 感染所致的头痛。使用附录中的这些标准进行前瞻

性的研究可能提供更多的确凿证据。

通常, 头痛为双侧的钝痛, 或符合原发性头痛的性质(1. 偏头痛或 2. 紧张型头痛)。头痛的程度、频率及致残性可能和以 CD4 细胞计数或病毒复制负荷量为指标的 HIV 感染严重程度相关, 但与 HIV 感染的病程或使用抗逆转录病毒药物量无关。

仅有少部分 HIV 患者有与机会感染相关的头痛, 这可能是高效的抗逆转录病毒治疗的结果。

在 HIV 感染期间, 可能出现伴随机会性感染或肿瘤的继发性脑膜炎或脑炎, 最常见的与 HIV 感染相关的颅内感染并引起头痛的是弓形虫病和隐球菌脑膜炎。发生在 HIV 患者中的特殊机会性感染所致的头痛, 其头痛应划分为相应机会感染所致的头痛。

抗逆转录病毒的药物也可引起头痛。这类头痛应划分至 8.1.10 缘于非头痛治疗药物长期使用的头痛。

**参考书目和文献**

- Berger JR. Pearls: neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010; 30: 66-70.
- Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993; 43: 1098-1100.
- Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988; 42: 11-14.
- Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, et al. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000;85: 191-200.
- Hollander H and Strimgari S. Human immunodeficiency virus associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83: 813-816.
- Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ and Smitherman TA. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011;52: 455-466.

- Mirsattari SM, Power C and Nath A. Primary headaches in HIV infected patients. *Headache* 1999; 39: 3-10.
- Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004; 94: 450-454.
- Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent 'migrainelike' episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007; 37:443-448.
- Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al; on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012; 206: 275-282.
- Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: Observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236: 38-42.

## 附 10. 缘于内环境紊乱的头痛

### 附 10.7 缘于体位性低血压的头（颈）痛

#### 描述:

疼痛部位通常在后颈部但有时可向上放射至枕部（呈“衣架样”分布），缘于体位性低血压且仅在直立体位时才出现。

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合标准 C
- B. 已经证实存在直立性（体位性）低血压
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛仅仅出现在直立过程中
  2. 头痛在平卧体位时自发缓解
  3. 头痛部位大多为后颈部，部分可向上放射至后枕部（“衣架样”分布）
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

当特意询问患者，约 75% 体位性低血压患者诉有后颈部疼痛。

## 附 10.8 缘于其他内环境紊乱的头痛

### 附 10.8.1 缘于太空旅行的头痛

#### 描述:

因太空飞行旅行所致的非特异性头痛。大部分这类头痛发作期间不伴有空间运动病的症状。

#### 诊断标准:

- A. 任何新发头痛符合标准 C
- B. 正在太空旅行
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
  1. 头痛出现在太空旅行过程中
  2. 头痛在返回地面后自发缓解
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

#### 评注:

1 项纳入 16 名男性和 1 名女性宇航员的研究显示 12（71%）名字航员诉在太空飞行过程中有至少一次头痛发作，但是他们在地面上并不患有头痛。

### 附 10.8.2 缘于其他代谢性或系统性疾病的头痛

下列疾病可能出现头痛，但是尚无充分的证据证实：

失眠、肾上腺皮质功能不足、盐皮质激素缺乏、醛固酮增多症、红细胞增多症、高粘滞血症、血小板减少性紫癜、血浆置换、抗心磷脂抗体综合征、Cushing's 病、低钠血症、甲亢、高糖血症、高钙血症、系统性红斑狼疮、慢性疲劳综合征、纤维肌痛综合征。

仍需要前瞻性的严格对照研究来明确定义和这些系统疾病相关头痛的发病率及其头

痛特点。每一种情况，只能对于那些有明确符合诊断标准的疾病才能纳入。

### 附 10.9 缘于既往内环境紊乱的持续性头痛

*诊断标准:*

- A. 曾诊断为 10. 缘于内环境紊乱的头痛，头痛同时符合标准 C
- B. 引起头痛的内环境紊乱的疾病已经得到有效治疗，或自愈
- C. 头痛在原发疾病治愈或好转后仍持续存在，且>3 个月
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

### 附 11. 缘于头颅、颈部、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口腔、或其他面部或颈部构造疾病的头痛或面痛

#### 附 11.2 缘于颈部疾病的头痛

##### 附11.2.4 缘于上颈部神经根型颈椎病的头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛和/或颈部疼痛符合标准 C
- B. 临床,电生理或影像学证实存在 C2 或 C3 神经根病变
- C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系:
  1. 至少符合下列 3 项中的 2 项:
    - a) 疼痛的发生和颈椎病发生在时间上密切相关，或为颈椎病的首发症状
    - b) 随着颈椎病明显改善或恶化而疼痛明显改善或恶化
    - c) 通过局部麻醉相应神经根，疼痛可暂时消除

2. 头痛和神经根疼痛发生在同侧
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

*评注:*

疼痛通常在颈后，但能放射到更靠前的区域，经常在上部颈神经根分布区域的单侧或双侧出现剧烈刺痛，一般在枕后、耳后或后颈上部区域。

##### 附11.2.5 缘于颈肌筋膜疼痛的头痛

*诊断标准:*

- A. 头痛和/或颈部疼痛符合标准 C
- B. 来缘于颈部肌肉肌筋膜疼痛（包括可重复的触痛点）已经得到确认
- C. 至少符合下列 3 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  1. 符合下列全部 2 项:
    - a) 头痛的发生和颈部肌肉肌筋膜疼痛发生在时间上密切相关
    - b) 随着颈部肌肉肌筋膜疼痛明显改善或恶化而头痛明显改善或恶化
  2. 在颈部相关肌肉，按压可引发性触痛
  3. 在触痛点局部麻醉或按摩，局部疼痛可暂时消除
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

*评注:*

肌筋膜疼痛及和它有关的所谓的“触发点”仍存在争议，很难一致证实假设的触发点，并且治疗反应存在多样性。

#### 附 11.3 缘于眼部疾病的头痛

### 附11.3.5 缘于隐性斜视或显性斜视的头痛

#### 描述:

潜在的或持久的斜视导致的头痛，通常发生在长时间视觉作业后。

#### 诊断标准:

- A. 头痛符合诊断标准 C
- B. 隐性斜视或显性斜视已经确诊，至少符合下列 3 项中的 1 项
  - 1. 视物模糊
  - 2. 复视
  - 3. 由近及远调节焦点困难，反之亦然
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛的出现与隐性斜视和/或显性斜视发作的时间上相关，或头痛的发生使得隐性斜视和/或显性斜视被发现
  - 2. 隐性斜视和/或显性斜视校正后头痛有明显的改善
  - 3. 持续的视觉任务加重头痛
  - 4. 闭一只眼睛和/或视觉任务中止可使头痛缓解
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好的解释

#### 评注:

有很多案例支持隐性斜视或显性斜视是头痛的病因，但是缺乏相关证据去证实其因果关系。因此它被放在附录中，待更多正式的研究。

11.3.5 缘于隐性斜视或显性斜视的头痛患者，假设存在，可能会就诊于眼科医生。

## 附 11.5 缘于鼻或鼻窦疾病的头痛

### 附11.5.3 缘于鼻粘膜、鼻甲、鼻中隔疾病的头痛

#### 诊断标准:

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 临床上，经鼻内镜和/或影像学证实在鼻腔内存在增生性或炎症性病变<sup>1</sup>
- C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系:
  - 1. 头痛发生与鼻内病变在时间上密切相关，或头痛的发生促使鼻内病变被发现
  - 2. 随着鼻部病变明显改善或恶化而头痛明显改善或恶化
  - 3. 在鼻部病变黏膜局部麻醉后头痛明显缓解
  - 4. 头痛和鼻粘膜病变在同侧
- D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

#### 注释:

1. 例如中鼻甲气化及鼻中隔刺激。

## 附 12. 缘于精神障碍的头痛

#### 简介:

头痛常与各种精神疾病密切相关，但大多数缺乏因果关系证据。在绝大多数情况下，与这些疾病相关的头痛可能反映的是常见病潜在的危险因素或病因，而不是因果关系。然而，为了做出下列任何诊断，头痛和精神疾病之间的因果关系必须确定。为了促进对精神疾病与头痛可能的因果关系的研究，以下提供相关备选标准。但是这些标准不推荐在临床上常规使用。在绝大多数病例中，头

痛与这些疾病相关提示二者可能符合共同的潜在危险因素和病因。

能做出下列诊断的关键是建立头痛与精神障碍的因果关系。因此，头痛与精神疾病同时发生或精神疾病发作后头痛明显加重是十分关键的证据。头痛病因的生物学标记物和临床证据很难获得，因此诊断需基于临床的高度怀疑。例如，在儿童分离性焦虑症的病例中，若头痛发作仅发生在分离或担忧被分离的情况下，没有其他诱发头痛的因素，则头痛的病因只能是该疾病。同样，在成年惊恐障碍的病例中，只有那些头痛作为惊恐发作的 1 个症状且只发生在惊恐发作时，缘于惊恐障碍的头痛的诊断才成立。

以下提供候选标准，以方便研究在某些精神疾病和头痛之间的可能因果关系。但不建议在临床实践中使用它们去描述头痛和共病精神障碍之间的联系。

### 附 12.3 缘于抑郁症的头痛

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 根据 DSM-5 标准，重度抑郁症（单次发作和复发）或持续抑郁障碍已经确诊
- C. 头痛只发生在抑郁发作期间
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

许多抗抑郁药，特别三环类抗抑郁药即使在没有出现抑郁情况下对头痛治疗也非常有效。这使我们很难确定头痛的缓解或改善是否与抑郁、三环类抗抑郁药治疗有因果关系。若给予其他类型抗抑郁药治疗后抑郁和头痛都得到了缓解，则更多提示头痛缘于精

神心理因素。

### 附 12.4 缘于分离性焦虑症的头痛

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 根据 DSM-5 标准，分离性焦虑症已经确诊
- C. 头痛只发生在被迫离开家庭或主要依赖对象的情况下
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注:*

典型的分离性焦虑症呈持续性，通常至少持续 6 个月。有些急性发作或严重的病例（例如，拒绝上学、完全不能离开家庭或依赖对象）尽管持续时间小于 6 个月也应符合诊断标准。该疾病使患者痛不欲生，且使其社会、工作、生活等能力显著受损。

### 附 12.5 缘于惊恐障碍的头痛

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 反复的无预兆的惊恐发作符合 DSM-5 的惊恐性障碍诊断标准
- C. 头痛只发生在惊恐发作期间
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

### 附 12.6 缘于特定恐惧症的头痛

*诊断标准:*

- A. 任何头痛符合标准 C



- B. 根据 DSM-5 标准，特定恐惧症已经确诊
- C. 当患者被暴露或期待暴露在恐惧刺激中，头痛才会发生
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

特定恐惧症通常持续 6 个月或更长时间，引起患者临床上的严重忧虑，且使其社会、工作、生活等能力显著受损。

### 附 12.7 缘于社交焦虑症（又名社交恐惧症）的头痛

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 根据 DSM-5 标准，社交焦虑症（又名社交恐惧症）已经确诊
- C. 当患者被暴露或担心暴露在社交场合，头痛才会发生
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

社交焦虑症（又名社交恐惧症）主要表现为当暴露在陌生人面前或可能被别人注视的 1 个或多个社交场合产生的畏惧和紧张。这种恐惧或焦虑与社交场合实际引起的威胁不成比例。包括社交（例如，与人对话）、被注视（例如正在吃、喝东西）、在别人面前表演（例如演讲）等。患者担心他/她的某一些举止和紧张表现会导致他人对他/她的负面评价（例如被羞辱、尴尬或拒绝）或冒犯别人。在幼童时期，害怕和紧张可能通过哭泣、发脾气、冷淡、执著或在社交场合不敢开口说话等表现出来。恐惧或焦虑与社交场合实

际引起的威胁不成比例。该疾病通常持续 6 个月或更长时间。

### 附 12.8 缘于广泛性焦虑症的头痛

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 根据 DSM-5 标准，广泛性焦虑症已经确诊
- C. 头痛只发生在焦虑期间
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

*评注：*

广泛性焦虑症表现为对于诸多事件或活动（例如家庭、健康、金钱、学习/工作困难）产生过度的焦虑和担心（焦虑性期待），持续不少于 3 个月或更长时间。症状包括坐立不安、感觉紧张、烦躁不安和肌肉紧张。与该疾病相关的行为包括：减少可能会带来消极负面事件的社交活动，过分担心在上述社交活动的准备过程中所投入的时间和精力，过分担心行动或决策拖延，以及因为担心而不断寻求安慰。

### 附 12.9 缘于创伤后应激障碍的头痛

*诊断标准：*

- A. 任何头痛符合标准 C
- B. 根据 DSM-5 标准，创伤后应激障碍已经确诊
- C. 头痛首次发生在创伤应激源暴露后和头痛只发生在出现创伤后应激障碍其他症状的情况下<sup>1</sup>
- D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解

释<sup>2</sup>。

*注释:*

1. 例如，当回忆创伤性事件时头痛发生。
2. 特别是，附 12.3 *缘于抑郁症的头痛*。

*评注:*

亲身经历或目睹死亡威胁、严重伤害或性暴力的事件，或听闻发生在亲人或朋友身

上的该事件，或经历多次或极端暴露于令人厌恶的事件中（例如，急救人员搜集人类遗骸；反复经历或处理虐童事件的警察）。上述亲身经历是由于工作性质而发生的现场暴露，而不是通过网络媒体、电视电影或图片看到的。

抑郁与创伤后应激障碍共患的发病率较高，附 12.9 *缘于创伤后应激障碍的头痛*的诊断应用于那些头痛无法用抑郁共患病解释的患者（例如头痛缘于创伤后应激障碍的病例中，患者没有共患抑郁）。

## 名词解释

**伴随症状 (Accompanying symptoms):** 症状通常伴随头痛共同出现,而不是在头痛发生前或由头痛引发。例如,在偏头痛中,最常见的伴随症状是:恶心、呕吐、畏光和畏声;而畏嗅、腹泻和其他症状比较少见。

**痛觉 (Allodynia):** 不适或疼痛的感觉(qv)来源于不经常感受到的刺激。它区别于痛觉过敏 (qv)。

**厌食症 (Anorexia):** 缺乏食欲和轻度厌食。

**头痛 (或疼痛) 发作 (Attack of headache):** 头痛 (或疼痛) 开始发生,并保持在某一程度达数分钟到 72 小时,而后逐渐消失至完全无痛的过程。

**缘于 (Attributed to):** 在 ICHD-3 中,这个术语描述了继发性头痛与被认为是造成该疾病的疾病的相关性。它需要符合的条件是,确定一个可接受的因果关系的证据。

**先兆 (Aura):** 先兆是有先兆偏头痛发作时的早期症状,是局灶性脑功能障碍的体现。典型的先兆持续 20~30 分钟,常先于头痛发作。参见:局灶性症状、前驱症状 (Premonitory symptoms 和 Prodrome)、警示症状和神经系统症状。

**中枢性神经病理性疼痛 (Central neuropathic pain):** 由于中枢躯体感觉系统受病灶或疾病波及而产生的疼痛 (参见:神经病理性疼痛)

**慢性 (Chronic):** 在疼痛学术语中,慢性主要指持续超过 3 个月。在头痛术语中,继发性头痛持续超过 3 个月可定义为“慢性”;而对于原发性头痛,慢性是指头痛发作次数频繁到“发作性”不足

以来描述的程度,而不局限于“超过 3 个月”这样 1 个时间段。但是三叉神经自主神经性头痛是个例外,在 TACs 中,只有当症状在超过一年的时间内未能缓解才被称为“慢性”。

**密切时间相关性 (Close temporal relation):** 常用来描述某一系统疾病与头痛发作的关系。特异的时序关系是指急性头痛发作可能是由于某种器质性病变所致,但是对该名词缺少足够的研究支持。而对于慢性疾病,时间关系与病因往往很难确定。

**丛集性头痛发作 (Cluster headache attack):** 头痛发作一次持续的时间为 15~180 分钟。

**丛集期 (Cluster period):** 丛集性头痛规律发作的一段时间,且在这段时间内头痛发作频率至少为每隔一天一次。

**丛集缓解期 (Cluster remission period):** 是指从头痛发作停止到再次自行发作的这段时间,在这段时间内头痛不会因摄入酒精或硝酸酯类物质而诱发,且只有超过 1 个月无头痛发作的时间才会被称作丛集缓解期。

**发作持续时间 (Duration of attack):** 从头痛 (或疼痛) 开始到这次头痛 (或疼痛) 终止的时间,且这段时间符合某一头痛类型或亚型的诊断标准。在偏头痛或丛集性头痛发作停止后,会继之出现一种非搏动性的程度轻的头痛,且无伴随症状,这一时间内的头痛不属于头痛发作,这段时间亦不在头痛发作持续时间内。如果患者在头痛发作时进入睡眠状态,醒来时头痛缓解,那么头痛发作持续时

间则截至睡醒前。如果一次偏头痛发作服药后完全缓解，而 48 小时内再次出现头痛发作，那么后者可能是上一次头痛在外源性缓解后的延续，也可能是一次新的头痛发作。这需要依靠经验、病史等进行区分。（参见头痛发作频率）。

**增强的内视现象 (Enhanced entoptic phenomena):** 视觉障碍由视觉系统本身的结构产生的，包括双眼出现大量的漂浮物，大量视野现象(当观察均匀光亮的物体表面如蓝天，不可数的小灰/白/黑点或圆圈投射到双眼全部视野上)。眼睛自闪(当在黑暗中闭上眼睛时，感知到彩色的波浪或云朵)和自发闪光幻觉(明亮的闪光)。

**发作性 (Episodic):** 头痛(或疼痛)发作呈现为规律或不规律的复发-缓解的形式，且头痛发作持续时间可一成不变或长短不一。在特定的疾病中“发作性”有具体所指，比如在发作性丛集性头痛中，发作性是指丛集期和丛集缓解期，而不是头痛发作期。类似的情况还有阵发性偏侧头痛。

**面痛 (Facial pain):** 发生在眶耳线以下，颈部以上，耳廓之前的疼痛。

**局灶性症状 (Focal symptoms):** 局部脑组织(多为大脑)出现功能障碍的症状，比如偏头痛的先兆。

**视觉先兆谱 (Fortification spectrum):** 成角的或弓形的且会逐渐扩大的视幻觉，是偏头痛的典型视觉先兆。

**发作频率 (Frequency of attacks):** 在某一时段(通常为 1 个月)内的头痛发作次数和该段时间的比值。就偏头痛而言，头痛发作在服药后中止，但在 48 小时内还会再发，这对于确定发作频率较为困难。国际头痛学会发布的《偏头痛的临

床药物对照试验指南(第二版)》中推荐了使用头痛日记的解决方案：只计数和上一次发作间隔至少一整天的头痛发作。

**头痛 (Headache):** 发生在眶耳线以上的疼痛  
**头痛天数 (Headache days):** 在一段观察期内(通常为 1 个月)，头痛发作的天数(无论发作在每一天的什么时候，只要该日有头痛发作即记为 1 天)。

**隐斜视 (Heterophoria):** 潜在的斜视。

**斜视 (Heterotropia):** 有临床表现的斜视。

**痛觉过敏 (Hyperalgesia):** 对预期引起痛苦的刺激反应知觉的增强。痛觉过敏区别于触摸痛(qv)，它由不疼痛的刺激引起的。

**疼痛强度 (Intensity of pain):** 疼痛的程度，且常用疼痛所致功能障碍的语言评价量表(VRS)来评估疼痛强度：0 分，无痛；1 分，轻度疼痛，不会干扰日常活动；2 分，中度疼痛，干扰但不完全阻止日常活动；3 分，重度疼痛，所有活动被迫停止。也可用视觉模拟量表(VAS)进行疼痛强度评估。

**针刺样(痛)(Lacinating):** 短促的闪电样的、电击般的疼痛沿着神经根或神经走行。

**神经痛 (Neuralgia):** 在某一神经或多支神经分布支配区的疼痛。(尤其是在欧洲，经常用于指一类阵发性或针刺样性质的疼痛，但是“神经痛”不应用于阵发性疼痛)。

**神经炎 (Neuritis):** 一类特殊的神经病理学异常，主要指周围神经的炎性病变过程。

**神经影像 (Neuroimaging):** 脑组织的 CT、MRI、PET、SPECT 或核素显像，包括功能模式。

**神经病理性疼痛 (Neuropathic pain):** 由于病灶或疾病影响躯体感觉神经系统从而产生的疼痛。

**神经病 (Neuropathy):** 单或多支神经病变导致的相应功能或病理改变 (单支神经病变: 单神经病; 多支神经病变: 多发单神经病; 弥散或双侧多支神经受累: 多神经病。)“神经病”并不包括神经失用、神经断伤、单支神经截断、由于打击、牵拉或痫性放电所致一过性损伤引起的单支神经病变 (而是用“神经源性”来定义由上述情况所致的短暂性神经病变)

**新发头痛 (New headache):** 患者之前没有发生过的任何一种类型、亚类或亚型的头痛, 现在发生了。

**未充分验证 (Not sufficient validated):** 对某一诊断实体的适用性存在质疑, 这种质疑由专业委员会亚组根据临床实践经验提出或是在文献报道中存在的争议。

**项背部 (Nuchal region):** 后颈部上段, 包括颈部肌肉在颅骨的附着处。

**夜盲 (Nyctalopia):** 夜视受损。

**疼痛 (Pain):** 疼痛是一种令人不快的感觉和情绪上的感受, 伴有实质上的或潜在的组织损伤, 或是在符合上述组织损伤时的描述性主观感受。(参见神经病理性疼痛、中枢性神经病理性疼痛、周围性神经病理性疼痛)。

**重视 (Palinopsia):** 视觉上的障碍, 表现为余像和/或移动物体的尾随图像(它区别于视网膜后像, 后者在高对比度图像中出现)。

**颅周肌肉 (Pericranial muscles):** 颈部肌肉、咀嚼肌、面部表情肌和内耳肌肉 (鼓膜张肌、镫骨肌)。

**周围性神经病理性疼痛 (Peripheral neuropathic pain):** 周围神经感觉系统由于损伤或疾病而产生的疼痛 (参见神经病理性疼痛)。

**持续性 (Persistent):** 本术语用于某些继发性头痛, 最初用于描述头痛由另一种疾病引起的, 但在该疾病已经解决后, 在规定的时间内头痛仍不能缓解 (通常为三次月)。在许多这类情况下, 头痛被认为是一个单独的亚型或亚型, 其因果关系的证据取决于在早期符合诊断标准时急性头痛型和持续性相同的头痛。

**畏声 (Phonophobia):** 对声音过于敏感, 从而产生躲避反应。

**畏光 (Photophobia):** 对光线/光照过于敏感, 从而产生躲避反应。

**后症状 (Postdrome):** 一种症状期, 持续长达 48 小时, 在有或没有先兆偏头痛的疼痛缓解后。常见的后症状包括感觉疲倦或虚弱、精神不能集中和颈部僵硬。

**前驱症状 (Premonitory symptoms):** 这个术语有不同的含义, 通常与前驱症状同义, 但对于一系列被认为是偏头痛发作 (但可能是偏头痛发作的初始阶段) 的症状。它的含义不太明确, 这个词最好避而远之。

**压迫/紧缩性 (痛) (Pressing/tightening):** 一类常见的疼痛性质, 像头戴钢盔样的压迫痛或紧缩、憋塞感。

**曾用名 (Previously used term):** 与现行诊断名称类似或意义一致, 或是属于现行诊断名词下的某一疾病亚型/亚类。曾用名一般较为模糊, 和/或曾在不同国家使用。

**原发性头痛 (症) Primary headache (disorder):** 头痛 (症) 不是由另一疾病引起或归因于另一疾病。例如它区别于继发性头痛 (qv)。

**“前驱”症状 (Prodrome):** 该词是“premonitory symptom (前驱症状)”的英文同义词, IHS 不提倡在今后使用

的词语。

**搏动性 (样) 的 (Pulsating):** 像心跳样的, 或脉搏跳动样的。

**牵涉痛 (Referred pain):** 某一部位的伤害性感受但是疼痛感出现在其他部位的疼痛。

**屈光不正 (Refraction error):** 近视、远视、散光均属于屈光不正。

**不应期 (Refractory period):** 疼痛发作 (qv) 解决后的时间, 在这期间不能触发再次发作。

**全愈 (Resolution):** 完全缓解所有症状和疾病或疾病过程的其他临床证据(如头痛发作)。

**闪光 (Scintillation):** 一种视幻觉, 是经典的偏头痛先兆。主要表现为强弱闪烁的亮光, 一般以每秒 8~10 个闪烁周期。

**暗点 (Scotoma):** 单眼或双眼的部分视野缺失。暗点可表现为完全的视野缺失或视野模糊/减弱。

**继发性头痛 Secondary headache (disorder):** 由另一种潜在的疾病引起的头痛或头痛疾病。在 ICHD-3 中, 继发性头痛是由致病性疾病引起的。继发性头痛不同于原发性头痛 (qv)。继发性头痛可能具有原发性头痛的特征, 但仍符合由另一种疾病引起的因果关系的标准。

**刺痛 (Stab of pain):** 突发短暂的疼痛, 持续不超过 1 分钟(多为 1 秒钟甚至更短)。

**斜视 (Strabismus):** 一只或两只眼睛不正常的排列(斜视)。

**物质 (Substance):** 有机或无机化学物质、食物或添加剂、酒精类物质、气体或蒸汽、药物或毒品、草药、动物来源的天然物质等, 上述未经许可审批的但用于医疗的物质。

**闪光暗点 (Teichopsia):** 偏头痛视觉先兆的表现之一, 参见视觉先兆谱 (Fortification spectrum)。

**触痛 (Tenderness):** 经触或轻压就会引发的疼痛或不适感, 而正常情况下, 相同强度或力度的按压不会引起类似的感觉。

**搏动性 (痛) (Throbbing):** pulsating 的同义词。

**单侧 (Unilateral):** 仅在左侧或右侧, 不会越过中线。单侧头痛也可以是某一侧的额叶、颞叶或枕叶。如果偏头痛先兆是感觉或运动异常, 那么它必然是单侧整体或局部的异常。

**血管痉挛 (Vasospasm):** 动脉或小动脉的收缩引起相应供血区组织灌注下降。

**警示症状 (Warning symptoms):** 曾用来同时描述偏头痛先兆和前驱症状。因为该名词模糊了先兆与前驱症状二者的不同, 故不应再继续使用。

**之字形线 (Zigzag line):** 偏头痛视觉先兆所形成的图形, 这里与视觉先兆同义