国际头痛分类第三版（beta版）

第一届头痛分类委员会

Jes Olesen, 丹麦（主席）
Andre´ 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 Go¨ bel, 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成员

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; MLante´ri-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-JHuang, 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）; MPeres, 巴西; A Purdy, 加拿大; KRavishankar, 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.

缘于内稳态紊乱的头痛工作组:

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; AOzge, 土耳其; J Pereira-Monteiro, 葡萄牙; M Serrano-Duenas, 厄瓜多尔.

缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛工作组:

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; AWoda,法国; J Zakrzewska英国; V Aggarwal, 英国;L Bonamico, 阿根廷; D Ettlin, 美国; SGraff-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; CWober-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

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）

偏头痛翻译组:

王晓琳；朱明明。

紧张型头痛翻译组:

张明洁；鱼喆。

三叉神经自主神经性头痛翻译组:

邱恩超；代维；江名芳。

其他原发性头痛翻译组:

王贺波；陈敏；张亦默；贾志华。

缘于头颈部创伤头痛翻译组:

陈小燕；张亮；谢伟；杨媛。

缘于头颈部血管疾病的头痛翻译组:

刘若卓；周志彬；吴宪聪；张林净；张庆奎；葛微；王云霞。

缘于颅内非血管疾病的头痛翻译组:

张兴文；汤丽雅；苏慧；张绿明。

缘于某种物质或物质戒断性头痛翻译组:

董钊；谢敬聃；李丽；张美辰；冉晔。

缘于感染的头痛翻译组:

李凤鹏；曹雅；王丹；王静。

缘于内稳态紊乱的头痛翻译组:

何绵旺；焦格；张毓琦。

缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛翻译组:

韩珣；敖然；吴杭飞；范志亮。

缘于精神障碍的头痛翻译组:

张晓飞。

痛性颅神经病和其他面痛翻译组:

王蓉飞；万东君；刘洁琼；张耀芬；刘慧慧。

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.....8
分类.....15
1. 偏头痛.....22
2. 紧张型头痛.....46
3. 三叉神经自主神经性头痛.....48
4. 其他原发性头痛.....61
继发性头痛简介.....72
6. 缘于头颈部血管性疾病的头痛.....89
7. 缘于颅内非血管性疾病的头痛.....108
8. 缘于某种物质或物质戒断性头痛.....127
9. 缘于感染的头痛.....140
10. 缘于内稳态紊乱的头痛.....157
11. 缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛.....167
12. 缘于精神障碍的头痛.....182
13. 痛性颅神经病、其他面痛和头痛.....185
14. 其他头痛.....202
附录.....200
名词解释.....223

前言

在成功推出两版“国际头痛疾病分类（ICHD）”后，第三版的编写已接近尾声。为了顺利完成此 beta 版，三年来，分类委员会的委员们付出了巨大的努力。在大家的帮助和支持下，委员们基本都负责主持了特定分类章节的编写。与前两版主要基于专家意见共识进行分类相比，beta 版的头痛分类工作有了更多的证据支持。除非有已发表的确凿证据支持或者明显需要修改，否则我们尽可能的保留了之前的分类。

这是首次我们在发布最终版前推行 beta 版。主要是为了使 ICHD-3 与世界卫生组织的新版（第 11 版）国际疾病分类（ICD-11）同步发行。此分类做了很大改进，且我们延用了 ICD-11 中涉及头痛疾病的表述，确保了两者之间的一致性。ICD-11 已进入试用阶段，ICHD-3 也一样。通过试用，核对并纠正错误，使更多的国际头痛协会成员参与到分类工作中来。

ICD-11 诊断编码的最终确定要两到三年，将此编码与 ICHD-3 结合将是 ICHD-3 的一大亮点。世界卫生组织的 ICD-11 编码将被各国卫生机构作为官方诊断编码，并在多种场合用于报销依据。我们必将谨而慎之。

我们会将 ICHD-3beta 版先发布在国际头痛协会网站上，之后发表在“Cephalagia”杂志上。头痛领域内的试用会持续两到三年。试用中的修正将同时体现在 ICHD-3 和 ICD-11 诊断编码上。届时，我们将把 ICHD-3 终版发布在“Cephalagia”杂志上。

ICHD-3beta 版将仅发布英文版。但我们非常欢迎各国同道翻译部分或全部以便试用。ICHD-3 终版将会像前两版一样翻译成多种语言版本。鉴于 ICHD-3beta 版已非常接近最终版，试用后的修改工作不会很繁琐，如有意愿可以尽早开始翻译工作。

头痛领域的临床与研究人员应该开始使用 ICHD-3beta 版分类标准。因为版本在二版基础上做了很多改进，再用之前的分类标准对研究无益。我们鼓励大家仔细研读 ICHD-3beta 版，并对任何不足之处给予意见和建议。各分类章节具体负责人的姓名与电子邮件地址可在国际头痛协会网站上查询，请及时联系以便我们完善和修正。

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。这样就能很快掌握像“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*”和一些其他头痛的诊断标准。剩下的只需查阅即可。在临床实践时，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，做任何研究无论是药物临床试验或者病生、生化研究，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。首先应对头痛的归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。如果是综合医院，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，根据患者近期或者一年内头痛的表型可以给出诊断。若为做出基因诊断或一些其他诊断应用，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，一个严重的患者如果在头痛中心诊疗，就有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. 当存在多个头痛的诊断时，应该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，应通过获取其他信息来甄别哪个是更可能的诊断。这些信息包括：头痛的纵向病史（头痛怎样开始的）、家族史、药物疗效、与月经的关系、年龄、性别及其他的一些信息。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”（每个诊断组的最后都有提及）。换句话说，如果一个患者同时符合“1.5 *可能的偏头痛*”和“2.1 *不频繁的偶发性紧张型头痛*”时，应给出的诊断是后者。但需要注意，同一患者患两种以上头痛的可能性，此时，只要头痛符合诊断标准，两种诊断应同时给出并编码。
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、亚类或亚型的诊断中是有特殊规定的。且头痛必须符合字母 A、B、C 等标注的必要条件。有的标注是单选必要条件，符合其中 1 项即可。有的则是多选必要条件，比如符合四个列出条件中的任意 2 个。
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，则应在符合前两层的基础上，符合更多的诊断条件。
8. 原发性头痛的发作频率从每一到二年一次到每天均有发作不等。头痛发作的严重程度差别也很大。ICHD-3beta 版没有根据头痛的发作频率或严重程度编码，但推荐在标准诊断旁标注出频率和严重

程度。

9. 对原发性、继发性头痛或两者兼有的情况：当新发头痛与某个可以导致头痛的疾患在发生时间上密切相关，此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、丛集性头痛或三叉神经自主神经性头痛）的特点也应这样诊断。如果原发性头痛患者头痛慢性化与某个可以导致慢性头痛的疾患在发生时间上关系密切，则同时诊断该原发性头痛和继发性头痛。如果原发性头痛患者的头痛明显加重（一般为原来的发作频率或者疼痛程度的两倍以上）与某个可以导致头痛的疾患在发生时间上关系密切，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”。在临床诊断过程中考虑其他病因（鉴别诊断）是诊断的常规步骤。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的可能性。

    这尤其适用于评估头痛是原发性还是继发性时。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缘于卒中的病因（如动脉夹层）而非卒中本身。

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。这可能是因为进行了相应的治疗、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。诊断明确后，在计数发作频率时应该把非典型发作包括进来以便评估并选择治疗方案。

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治疗的必要性。它有助于计数不同头痛类型或亚型的发作。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，也给出了相应的诊断标准。但在某些章节中，比如“9.缘于*感染的头痛*”，存在几乎无穷尽的可能病因。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也将如此仿效。

14. 继发性头痛的诊断不再要求原发病治疗后带来的头痛缓解或者改善。在症状出现时或者原发病明确后 ICHD-3beta 版诊断标准的头痛诊断即可确立。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。对所有病例最后 1 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. 在一些继发性头痛，以典型的“5.2 缘于*头部外伤的持续性头痛*”为例，需要判断持续性头痛的亚型。即持续性头痛始于一个疾患，但随着该疾患的恢复头痛却没有缓解。在这种情况下，当头痛超出特定的时间（此例为三个月），诊断应该

从急性亚型（如 “5.1 缘于*头部外伤的急性头痛*”）改为持续性亚型（“5.2 缘于*头部外伤的持续性头痛*”）。病因的证据不仅取决于头痛能否较早地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。

当然，多数这样的诊断因病症本身真实性的证据存在缺陷而大部分被收于附录中。虽然很少用这些诊断，但可以激励大家对这些因果联系探究更好的诊断标准。

16. 附录是研究用的。临床科学家们研究附录中的这些孤立的疾病实体有助于明确其在分类整体中的最终走向（尽管有些可能会被排除在整体之外）。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，亦或是备选和替补。）有些则是一些未经充分证实的旧疾病实体，如果没有更新的证据支持，这些疾病实体将在新版的 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 典型有先兆偏头痛

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 伴有脑干先兆偏头痛

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 持续性偏侧头痛
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 很可能的持续性偏侧头痛
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 缘于外界冷刺激的头痛
4.5.2 缘于摄入或吸入冷刺激的头痛
4.5.3 很可能的冷刺激性头痛
4.5.3.1 很可能的缘于外界冷刺激的头痛
4.5.3.2 很可能的缘于摄入或吸入冷刺激的头痛
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 新发每日持续性头痛（NDPH）
4.10.1 很可能的新发每日持续性头痛
5.缘于头颈部创伤的头痛
5. 1 缘于头部外伤的急性头痛
5.1.1 缘于头部中重度外伤的急性头痛
5.1.2 缘于头部轻度创伤的急性头痛
5.2 缘于头部外伤的持续性头痛
5.2.1 缘于头部中重度外伤的持续性头痛
5.2.2 缘于头部轻度外伤的持续性头痛
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 缘于缺血性卒中或者短暂性脑缺血发作的头痛
6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛

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头痛
6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血（SAH）的头痛
6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的头痛（ASDH）
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者面痛或者颈痛
6.5.2 动脉内膜剥脱术后头痛
6.5.3 缘于颈或椎动脉血管成形术的头痛
6.6 缘于脑静脉系统血栓形成（CVT）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 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的头痛
6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛
6.8 缘于遗传性血管病的头痛
6.8.1 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）
6.8.2 线粒体脑病，高乳酸血症和卒中样发作（MELAS）
6.8.3 缘于其他遗传性血管病的头痛
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、中毒或激素导致继发性颅内高压的头痛
7.1.3 缘于继发于脑积水导致的颅内压增高的头痛
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 脑脊液瘘性头痛
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 缘于其他颅内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陷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、垂体的高分泌或低分泌的头痛
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 癫痫性偏侧头痛
7.6.2 痫性发作后头痛
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 磷酸二脂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 食物和/或食品添加剂诱发的头痛
8.1.5.1 味精（谷氨酸钠）诱发的头痛
8.1.6 可卡因诱发的头痛
8.1.7 组胺诱发的头痛
8.1.7.1 组胺诱发的速发型头痛
8.1.7.2 组胺诱发的迟发型头痛
8.1.8 降钙素基因相关肽诱发的头痛

8.1.8.1 降钙素基因相关肽诱发的速发型头痛
8.1.8.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛
8.1.9 缘于外源性急性升压药物的头痛
8.1.10 缘于偶尔使用非头痛药物的头痛
8.1.11 缘于长期使用非头痛药物的头痛
8.1.12 缘于外源性激素的头痛
8.1.13 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 麦角胺过度使用性头痛
8.2.2 曲坦类过度使用性头痛
8.2.3 普通止痛药过度使用性头痛
8.2.3.1 扑热息痛（对乙酰氨基酚）过度使用性头痛
8.2.3.2 乙酰水杨酸过度使用性头痛
8.2.3.3 其他非甾体抗炎药物过度使用性头痛
8.2.4 阿片类药物过度使用性头痛
8.2.5 复方止痛药物过度使用性头痛
8.2.6 缘于多重而并非单一种类药物的药物过度使用性头痛
8.2.7 缘于未经证实的多重药物种类的药物过度使用性头痛
8.2.8 缘于其他药物的药物过度使用性头痛
8.3 缘于物质戒断性头痛
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 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎后的持续性头痛
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 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的头痛
9.1.3.1 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的急性头痛
9.1.3.2 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的慢性头痛
9.1.4 缘于脑脓肿所致头痛

9.1.5 缘于硬膜下积脓所致头痛
9.2 缘于全身性感染所致头痛
9.2.1 缘于全身性细菌感染所致头痛
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.缘于内稳态紊乱的头痛
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缘于其他内稳态紊乱的头痛
11.缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛
11.1 缘于颅骨异常的头痛
11.2 缘于颈部异常的头痛
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 缘于急性青光眼的头痛
11.3.2 缘于屈光不正的头痛

11.3.3 缘于隐性斜视或显性斜视（潜在的或持久的斜视）的头痛
11.3.4 缘于眼部炎性疾病的头痛
11.3.5 缘于滑车神经炎的头痛
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 缘于牙齿或下颌疾病的头痛
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.痛性颅神经病和其他面痛
13.1 三叉神经痛
13.1.1 经典的三叉神经痛
13.1.1.1 经典的三叉神经痛，纯发作性
13.1.1.2 经典的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 缘于急性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病
13.1.2.3 痛性外伤后三叉神经病
13.1.2.4 缘于多发硬化斑的痛性三叉神经病
13.1.2.5 缘于占位性损害的痛性三叉神经病
13.1.2.6 缘于其他疾病的痛性三叉神经病
13.2 舌咽神经痛
13.3 中间神经（面神经）痛
13.3.1 经典的中间神经痛
13.3.2 缘于带状疱疹的中间神经病
13.4 枕神经痛
13.5 视神经炎
13.6 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛
13.7 Tolosa-Hunt 综合征
13.8 三叉神经交感-眼交感神经综合征（Raeder’s 综合征）
13.9 复发性痛性眼肌麻痹神经病
13.10 烧灼嘴综合征（BMS）

13.11 持续性特发性面痛（PIFP）
13.12 中枢性神经病理性疼痛
13.12.1 缘于多发性硬化（MS）的中枢性神经病理性疼痛
13.12.2 卒中后中枢性痛（CPSP）

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 与月经无关的无先兆偏头痛
附 1.2 有先兆偏头痛（备选诊断标准）
附 1.2.1 典型有先兆偏头痛（备选诊断标准）
附 1.3 慢性偏头痛（备选诊断标准）
附 1.3.1 慢性偏头痛伴无痛期（备选诊断标准）
附 1.3.2 慢性偏头痛伴持续性疼痛（备选诊断标准）
附 1.4 偏头痛并发症
附 1.4.5 偏头痛先兆状态
附 1.6 可能与偏头痛相关的发作性症状
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 3.三叉神经自主神经性头痛
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 缘于中-重度头部创伤的迟发性急性头痛
附 5.1.2.1 缘于轻-中度头部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 缘于中-重度头部创伤的迟发性持续性头痛
附 5.2.2.1 缘于轻-中度头部创伤的迟发性持续性头痛
附 5.7 颅脑放疗术后头痛
附 5.8 缘于其他头颈部创伤/损伤的急性头痛
附 5.9 缘于其他头颈部创伤/损伤的持续性头痛

附 6.缘于头颈部血管病的头痛
附 6.10 缘于头颈部血管病后的持续性头痛
附 7.缘于颅内非血管疾病的头痛
附 7.6 缘于癫痫的头痛
附 7.6.3 电休克疗法后（ECT）头痛
附 7.9 缘于颅内非血管性疾病后的持续性头痛
附 8.物质滥用或者物质戒断引起的头痛
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 颅内真菌或其他寄生虫感染后所致持续性头痛
附 9.1.6 其他感染性占位性病变所致头痛
附 9.3 缘于 HIV 病毒感染的头痛
附 10.缘于内环境稳态紊乱疾患的头痛
附 10.7 缘于体位性低血压的头（颈）痛
附 10.8 缘于其他内环境稳态紊乱疾患的头痛
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 缘于内环境紊乱疾病后的持续性头痛
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 缘于颈肌筋膜疼痛的头痛
附 11.5 缘于鼻或鼻窦炎的头痛
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
附 12.10 缘于急性应激障碍的头痛

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 典型有先兆偏头痛
    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 伴有脑干先兆偏头痛
  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 其他基因位点的家族性偏瘫型偏头痛
    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

原发性或继发性头痛或兼而有之？

首次发生的偏头痛样头痛，可以找到相应的原因或者与近期发生的其他疾病在时间上密切相关时都为继发性头痛。*原有的*偏头痛因该原因所致*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，偏头痛或者慢性偏头痛及药物过量性头痛都需要诊断。原有的偏头痛因某个近期的疾病导致程度加重（频率或程度增加 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

在 *2010 年全球疾病调查*中，偏头痛在疾病流行谱中排名第三，在致残性疾病中排名第七。偏头痛分 2 个亚型。无先兆偏头痛和有先兆偏头痛。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。在头痛发生前或与头痛发生同时，有先兆偏头痛出现短暂的局灶神经症状。一些患者还可以有前驱症状，症状包括多动、少动、抑郁情绪、嗜特异性食物、反复哈欠、疲劳、颈部僵硬和/或疼痛。

当患者符合不止一种偏头痛亚型的诊断标准时，所有的亚型都要诊断。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，应诊断 1.2 *有先兆偏头痛*和

1.1 *无先兆偏头痛*。两者都包含在 1.3 *慢性偏头痛*的诊断亚型中。

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、日常体力活动可加剧头痛，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 [1]
B. 头痛发作持续 4-72 小时（未治疗或者治疗未成功）[2,3]
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
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. 一些偏头痛难与症状性偏头痛鉴别。某次或某些头痛发作时的表现让人难以理解。所以，发作至少要 5 次。如果符合诊断标准，但发作次数不足 5 次，可以诊断 1.5.1 *很可能的无先兆偏头痛*。
2. 发作过程中入睡，睡醒后头痛消失，此类情况头痛发作时间按醒来时计算。
3. 对于儿童和青少年（小于 18 岁）发作时间为 2-72 小时（未治疗的，持续时间少于 2 小时的证据不足以支持偏头痛的诊断）。

评注：

儿童和青少年（小于 18 岁）患者双侧头痛比成人多见，青年后期或者成人早期往往转换成为单侧头痛。常见为颞顶部。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”，没有证据表明这种偏头痛是独立亚型。对儿童，畏光和畏声的表现可以从其行为改变推断而来。偏头痛发作时可以伴随头颅自主神经症状和皮肤感觉异常症状。

无先兆偏头痛常与月经相关。在 ICHD-3 beta 版中提供了 A1.1.1 *单纯月经性偏头痛*和 A1.1.2 *月经相关性偏头痛*的诊断，但放在了附录中，因为目前尚不知道两者是独立实体还是同一种疾病。

发作非常频繁可以诊断为 1.3 *慢性偏头痛*。当频繁的发作与药物使用过量有关时，两者要同时诊断。无先兆偏头痛最容易因为频繁使用症状性药物而加重。

无先兆偏头痛发作时，局部的脑血流图检查未提示皮层扩布性抑制时的血流变化，尽管脑干和皮层的血流可在在疼痛激活时发生变化。这不同于有先兆偏头痛的特征性扩布性血流减少。尽管大量文献提示无先兆偏头痛不发生皮层扩布性抑制，但一些近期研究对此又有不同观点。信使分子 NO、5-HT

和 CGRP 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，中枢疼痛通路的敏化和疼痛可能起源于中枢神经系统的观点得到越来越多的重视。偏头痛疼痛环路、三叉神经血管反射系统、周围和三叉神经脊束核尾段、中枢间脑灰质和丘脑核团内的递质传递得到了不同程度的认识。新型高受体特异性急性期治疗药物如 5-$HT_{1B/D}$ 受体激动剂曲普坦、5-HT_{1F} 受体激动剂和 CGRP 受体拮抗剂被证实可用于偏头痛发作的急性期治疗。因为他们的高度特异性，在治疗上的有效性推进了对偏头痛发病机制的深入了解。已经明确的是，无先兆偏头痛是一种神经生物学障碍，临床和基础神经科学已经推动了我们对偏头痛机制的认识，未来更会如此。

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-D
B. 至少有 1 个可完全恢复的先兆症状：
   1. 视觉
   2. 感觉
   3. 语音和/或者语言
   4. 运动
   5. 脑干
   6. 视网膜
C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
   1. 至少有 1 个先兆持续超过 5 分钟，和/或者 2 个或更多的症状连续发生
   2. 每个独立先兆症状持续 5-60 分钟 [1]
   3. 至少有一个先兆是单侧的 [2]
   4. 与先兆伴发或者在先兆出现 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，排除短暂性脑缺血发作。

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者双侧的。

评注：

先兆是复杂的神经系统症状，一般发生在头痛前，也可与头痛同时发生，或者持续到头痛阶段。

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。视幻觉谱一般为：视野中心的齿轮样图像并逐渐向左或向右扩散，边缘散光成角凸出，遗留完全或不同程度的暗点。在一些病例，仅有暗点而无阳性表现也被认为是急性发作，但仔细观察会发现，暗点有逐渐扩大。在儿童和青少年，可发生少见的双侧视觉症状，这发生了先兆。已经研发出高特异性和敏感度的视觉先兆评分量表并经效用验证。

从发生频率上看，感觉异常是排在第 2 位的先兆。常常以身体一侧、面部或舌头的缓慢移动的局部针刺样感觉障碍逐渐变大或变小。可以有麻木，但麻木也可以是唯一的症状。

频率更少的是语言障碍，一般为失语，但难以分类。

当先兆包括肢体无力时，应诊断为 1.2.3 *偏瘫型偏头痛*或其亚型。

这些不同类型的先兆症状常接连发生，视觉症状开始，之后出现感觉、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。大多数先兆可接受的最长时间是 1 小时，但运动症状往往更长。

患者经常难以描述先兆症状，应指导他们记录先兆日记。常见的错误有：单侧描述为双侧，逐渐出现描述为突发，同向性视觉障碍描述为单眼，以及先兆的持续时间和感觉丧失描述为力弱。初诊后，采用记录先兆日记可以澄清诊断。

有些患者同时存在有先兆偏头痛和无先兆偏头痛，1.2 *有先兆偏头痛*和 1.1 *无先兆偏头痛*要同时诊断。

在头痛出现前数小时或者1-2天会出现一些症状，如疲劳、注意力难以集中、颈部僵硬、声音敏感或者光敏感、恶心、视物模糊、打哈欠和面色苍白等。不建议用“前驱症状”或者“警示症状”，会被错误地当成先兆。

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。由于头痛与先兆有关，所以仍考虑是偏头痛性头痛。有时偏头痛先兆可以单独出现而无头痛。

在先兆症状之前或者同时，出现的还有症状局部或者范围稍大的皮层的脑血流下降，一般从后部开始逐渐向前扩布，但血流下降的低限还是高于缺血的阈值。一到数小时后逐渐转化为局部高灌注，皮层扩布性抑制可能是其发生的机制。

系统研究表明，有视觉先兆的患者偶尔会有肢体或者言语症状。而以肢体和言语症状为先兆的基本都有视觉症状。伴有视觉先兆的偏头痛、伴有偏身感觉障碍先兆的偏头痛、伴有语言障碍先兆的偏头痛的区别都是人为划分的，所以在分类中没有体现。它们都是 1.2.1 *典型有先兆偏头痛*。先兆症状起缘于脑干的诊断为 1.2.2 *有脑干先兆偏头痛*，但这种患者一般都有额外的典型先兆症状。1.2.3 *偏瘫型偏头痛*因为其基因和病理生理不同于有典型先兆的偏头痛，所以被分为独立的亚型。另外，这类患者常常伴随脑干的症状。

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*被废除，因为绝大多数这样先兆发作的患者均存在的其他发作形式，而这些发作往往符合已认知的*有先兆偏头痛*的亚型诊断标准，那些不符合的可以诊断为 1.5.2 *很可能的偏头痛*，并在括号中备注不典型的特征（先兆的时限延长或急性发作）。在详细询问病史后诊断往往显而易见，但也有少数继发性头痛表现出非典型偏头痛样头痛如颈动脉夹层、动静脉畸形和癫痫。

1.2.1.1 典型有先兆偏头痛

描述：

有先兆，先兆主要是视觉、感觉或者言语症状，无运动症状，逐渐发展，持续时间不超过 1 小时，阳性或者阴性症状混合存在并可完全恢复。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 标准的头痛发作至少 2 次
B. 先兆包括视觉、感觉和语言症状，没有运动、脑干和视网膜症状，并可完全恢

复

C. 至少符合下列 4 项中 2 项：
   1. 至少有一个先兆症状持续超过 5 分钟，或者 2 个及 2 个以上的先兆症状相继出现
   2. 每个先兆持续时间 5-60 分钟 [1]
   3. 至少有一个先兆症状是单侧的 [2]
   4. 与先兆伴随或者在先兆出现 60 分钟内出现头痛
D. 需要除外短暂性脑缺血发作。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，可接受的最长先兆时间是 3*60 分钟。

2. 失语是单侧症状，而构音障碍可能是也可能不是。

1.2.1.1 典型先兆伴头痛

描述：

典型先兆伴随头痛或者在 60 分钟内出现头痛，头痛可以符合或不符合偏头痛的特征。

诊断标准：

A. 符合 1.2.1 *有先兆偏头痛*的诊断
B. 头痛符合或不符合偏头痛特征，伴随先兆出现或者在先兆出现 60 分钟内出现

1.2.1.2 典型先兆不伴头痛

描述：

有偏头痛的典型先兆，而无伴发的或随之而来的任何形式的头痛。

诊断标准：

A. 符合 1.2.1 *有先兆偏头痛*诊断
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，但一些患者在先兆出现后可以没有头痛或者头痛表现不典型。除外其他诊断可以诊断 1.2.1.2 *典型先兆不伴头痛*。

在那些头痛符合无先兆偏头痛的患者出现典型先兆不伴头痛时，要小心鉴别其他严重的疾病（如 TIA），需要完善相关检查。40 岁以后首次出现先兆，仅有阴性症状（如偏盲）或者先兆时间过长或过短，都要考虑其他疾病。

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：

先兆明确的起缘于脑干，但不伴肢体力弱。

诊断标准：

A. 符合 B 和 D 标准的头痛至少发作 2 次
B. 先兆包括视觉、感觉或者言语/语言症状，完全缓解，无运动 [1] 和视网膜症状
C. 至少存在下列脑干症状中的 2 项：
   1. 构音障碍
   2. 眩晕
   3. 耳鸣
   4. 听力减退

5. 复视
6. 共济失调

D. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
   1. 至少 1 个先兆持续时间大于 5 分钟，或者 2 个以上的先兆相继发生
   2. 每个先兆持续时间 5-60 分钟 [2]
   3. 至少有 1 个先兆是单侧 [3]
   4. 与先兆伴发或者在先兆出现 60 分钟内出现头痛

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释，除外 TIA。

注释：

1. 当有运动症状时，诊断为 1.2.3 *偏瘫型偏头痛*。

2. 例如，当 3 个症状一起出现在一次先兆中，可接受的最长先兆时间是 3*60 分钟。

3. 失语是单侧症状，构音障碍可能单侧也可能是双侧。

评注：

最初的“基底动脉型偏头痛”或者“基底偏头痛”不再使用，是因为发病中是否有基底动脉受累目前仍不明确，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。有脑干先兆的偏头痛同时有典型先兆偏头痛时，1.2.1 *典型有先兆偏头痛*和 1.2.2 *有脑干先兆偏头痛*两者都要诊断。

在 C 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 偏瘫型偏头痛

描述：

有先兆偏头痛，先兆症状包括肢体力弱。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 的头痛至少发作 2 次

B. 先兆包括以下 2 项：
   1. 完全可逆的肢体力弱
   2. 完全可逆的视觉、感觉和言语症状

C. 至少符合下列 4 项中的 2 项：
   1. 至少有 1 个先兆逐渐发生，时间超过 5 分钟；或者 2 个以上的先兆先后相续发生
   2. 每个先兆的持续时间是 5-60 分钟，运动症状持续小于 72 小时 [2]
   3. 至少有 1 个先兆是单侧的 [3]
   4. 与先兆伴随或者在先兆出现 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. 偏瘫在这里指的是肢体力弱。

2. 在一些病人，肢体力弱可能持续数周。

3. 失语是单侧症状，语言障碍可能是双侧或者单侧。

评注：

当有感觉缺失时，同侧的肢体力弱往往难以鉴别。

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，至少在一级

或者二级亲属中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. 在一级或者二级亲属中至少有 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：FHM1——CACNA1A（钙通道）19 号常染色体；FHM2——ATP1A2（K/Na-ATP 酶）1 号常染色体；FHM3——SCN1A（钠通道）2 号常染色体。也可能有其他未鉴定的基因。如果行基因检测，基因亚型的诊断要精确到疾病编码的第 5 级。

一般 1.2.3.1 *家族性偏瘫型偏头痛*除了典型先兆外都有脑干症状，而且先兆后都有头痛。在少数情况下，在偏瘫型偏头痛发作过程中可能会有意识障碍（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治疗。轻微的头外伤可能诱发家族性偏瘫型偏头痛的发作。在约 50%的家族性偏瘫型偏头痛的患者家庭成员中，有与偏头痛发作无关的慢性进行性小脑性共济失调的发生。

1.2.3.1.1 FHM1

诊断标准：

A. 符合 1.2.3.1 *FHM* 的诊断
B. CACNA1A 基因异常。

1.2.3.1.2 FHM2

诊断标准：

A. 符合 1.2.3.1 *FHM* 的诊断
B. ATP1A1 基因异常。

1.2.3.1.2 FHM3

诊断标准：

A. 符合 1.2.3.1 *FHM* 的诊断
B. SCN1A 基因异常。

1.2.3.1.4 FHM，其他位点

诊断标准：

A. 符合 1.2.3.1 *FHM* 的诊断
B. 非上述三种基因异常。

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。但无家族史。

诊断标准：

A. 符合 1.2.3 *偏瘫型偏头痛*的诊断
B. 没有家族史。

评注：

流行病学研究表明家族性和散发性偏瘫型偏头痛的比例差不多。

散发性和家族性的临床特点是一样的。在散发性患者中如果查到突变基因，后来其一级或者二级亲属出现了偏瘫型偏头痛，则诊断要适时修改。

散发性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*

和神经缺损症状伴脑脊液淋巴细胞增高综合征。

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、暗点或者黑矇，伴随符合偏头痛特征的头痛。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 的头痛至少发作 2 次
B. 完全可逆的单眼阳性或阴性视觉症状（如闪光、暗点或者黑矇），被至少以下 1 项或 2 项检查结果证实：
   1. 临床视野检查
   2. 自画单眼视野缺损（在充分告知后）
C. 至少符合下列 3 项中的 2 项：
   1. 先兆逐渐发生至少有 5 分钟
   2. 先兆持续 5-60 分钟
   3. 伴随先兆或者先兆发生 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。排除了其他引起黑矇的病因。

评注：

一些患者主诉单眼视觉障碍的其实是同向性偏盲。一些单纯视网膜先兆而无头痛的病例，偏头痛尚不能确定为潜在的病因。

1.2.4 *视网膜型偏头痛*是单眼视力缺失的一种少见病因。目前有报道因偏头痛而引起的永久性单眼视力缺失。诊断时需要完善相关检查以除外其他疾病。

1.3 慢性偏头痛 [1,2]

描述：

每月头痛 15 天持续 3 个月，且符合偏头痛特点的头痛至少每月 8 天。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 的头痛（符合紧张型头痛或者偏头痛特征的头痛）每月发作至少 15 天，至少持续 3 月
B. 符合 1.1 *无先兆偏头痛*诊断 B-D 或 1.2 *有先兆偏头痛* B 和 C 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，持续大于 3 个月 [3]：
   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并可通过服用曲普坦或者麦角类缓解
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 1.3 *慢性偏头痛*的诊断要除外 2.*紧张型头痛*及其亚型的诊断，因为 1.3 *慢性偏头痛*诊断标准中包含有符合紧张型头痛特点的头痛。

2. 把慢性偏头痛与偏头痛分开诊断是因为在如此频繁的或者持续的偏头痛中，单次发作是难以分辨的。事实上，这类患者头痛的性质每天都不同，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情况。在这种情况下，有先兆或者无先兆以及紧张型头痛都需要计数在内。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（认为药物过量是慢性化的原因）也是有问题的。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。在一些国家，只在出院时诊断 8.2 *药物过量性头痛*。

3. 头痛日记是记录频繁反复发作的头痛特点和伴随症状最好的方式，至少记录 1 个月。日记样例详见：http://www.i-h-s.org.

1.4 偏头痛并发症

评注：

偏头痛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：

逐渐变轻的偏头痛发作持续时间超过 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，发作典型
C. 符合下列全部 2 项特点：
   1. 持续超过 72 小时 [1]
   2. 疼痛或者相关症状逐渐减轻 [2]
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 因服用了药物或者睡眠，缓解时间长达 12 小时。

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*偏头痛持续状态*特点的头痛可能由药物过量引起。但服药情况符合诊断 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 持续先兆不伴脑梗死

描述：

先兆症状持续 1 周或更久但没有梗死的影像学证据。

诊断标准：

A. 先兆符合 B
B. 发生在有先兆偏头痛患者，除了持续时间大于或等于 1 周，先兆呈典型表现
C. 神经影像学没有脑梗死的证据
D. 不能用 ICDH-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

持续先兆发作虽然少见但文献有很好的报道。通常是双侧的，可能持续数月或者数年。B 标准中的 1 周是根据专家意见规定的，应该仍需要正规的研究。

诊断时需要鉴别 1.4.2 *持续先兆不伴脑梗死*和 1.4.3 *偏头痛性脑梗死*，除外那些以症状性先兆为主要表现的其他原因引起的脑梗

死。那些发作时间大于 60 分钟小于 1 周且不符合 1.2.1 *有先兆偏头痛*的可以诊断为 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：

1 个或多个先兆症状，并存在相应脑区影像学证实的缺血性脑损害。

诊断标准：

A. 偏头痛符合 B 和 C
B. 有先兆偏头痛患者先兆时程大于 60 分钟
C. 神经影像学证实先兆相应脑区的梗死灶
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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同时患有偏头痛、②其他原因引起的脑梗死症状表现为有先兆偏头痛、③或者在有先兆偏头痛发生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。

在多项人口学调查都证明有先兆偏头痛患者的缺血性卒中发病是普通人的两倍。但是，这些梗死并不是偏头痛性梗死。偏头痛患者的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提示风险增加的机制也不清楚。研究表明，无先兆偏头痛患者与缺血性卒中之间无相关。

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一种类型，并符合标准 B
B. 发生在有先兆偏头痛患者，在有先兆偏头痛发生过程中或者发作后 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：

偏头痛和癫痫是典型的发作性脑功能障碍。尽管偏头痛样头痛常发生于癫痫发作的后期，部分痫样发作发生在偏头痛的发作过程中或者紧随偏头痛发作。这种现象称为“migralepsy”，少见，这种现象最初被归类在 1.2 *有先兆偏头痛*。目前没有证据表明与 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，不能用其他头痛诊断更好地解释。

诊断标准：

A. 符合 1.1 *无先兆偏头痛*诊断标准 A-D 中的 3 项或 1.2 *有先兆偏头痛* A-C 诊断标准中的 2 项
B. 不符合 ICDH-3 中其他诊断的标准
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，当头痛符合 2.*紧张型头痛*和 1.5 *很可能的偏头痛*时应当诊断前者。但是，对于已经确诊的偏头痛患者，这里有一个计数头痛发作次数的问题（如当药物试验的结果评测时），发作的特征仅符合 1.5 *很可能的偏头痛*应该考虑为偏头痛的一次发作。这是因为当患者为轻度偏头痛、或在发作早期进行治疗时，头痛常不能满足偏头痛诊断标准中头痛特点所有的必要特征，但患者对于治疗偏头痛的药物有特异的疗效。

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 中的 3 项
B. 不符合其他 ICDH-3 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* A-C 诊断标准中的 2 项
B. 不符合其他 ICDH-3 头痛诊断
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：

这组疾病发生在 1.1 *无先兆偏头痛*和 1.2 *有先兆偏头痛*患者，或者有很大的可能性会发展为两者之一的患者。虽然儿童多见，但成人也有。

除了这些综合征，还会有一些额外的情况包括发作性晕动症、发作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:

反复发作的不频繁的，慢性的或有固定间隔的腹痛，或腹部不适，或恶心，或呕吐，可能和偏头痛相关。

诊断标准：

A. 明确的腹痛，或腹部不适，或恶心，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：

反复发作性严重恶心呕吐，模式刻板和间期可预测，伴面色苍白和困乏感。间歇期完全缓解。

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. 模式刻板，发作间期可预测
C. 符合下列全部 3 项：
   1. 每小时至少恶心呕吐 4 次
   2. 发作大于 1 小时，不超过 10 天
   3. 间隔大于 1 周
D. 缓解期无症状
E. 不能归因其他疾病。[1]

注释：

1. 需要特别注意的是病史和体格检查没有发现胃肠疾病的征象。

评注：

1.6.1.1 *周期性呕吐综合征*是儿童期一种自限性发作性疾病，间歇期可完全正常。

这种疾病在 ICDH-1 中未被纳入，在 ICDH-2 中被纳入，近来研究表明其与偏头痛有关。

1.6.1.2 腹型偏头痛

描述：

儿童期出现的特发性反复发作性中-重度的中线处腹痛，与血管舒缩症状、恶心和呕吐有关，持续 2-72 小时，间歇期完全正常。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、脐周或者难以定位
   2. 性质为钝痛或者“只有酸痛”
   3. 中-重度
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. 未治疗或者治疗无效的情况下持续 2-72 小时
E. 间歇期完全缓解
F. 不能缘于其他疾病。[1]

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者肾脏疾病征象或者通过合适的检查已排除。

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。在儿童期，头痛发作常被忽略。是否有头痛应该详细询问，如果发作期有头痛，应该诊断 1.1 *无先兆偏头痛*。

孩子可能难以鉴别食欲减退和恶心。面色苍白常伴有双眼下部暗影。在一些患者，面部发红是明显的血管舒缩现象。

大部分患有腹型偏头痛的孩子在以后会发展成偏头痛。

1.6.2 良性阵发性眩晕

描述：

健康儿童反复发作的眩晕，发作前没有预兆，可自发缓解。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 发作至少 5 次
B. 没有预兆的眩晕[1]，开始即最重，数分钟至数小时后可自行缓解，没有意识丧失
C. 至少存在下列症状或者体征中的 1 项：
   1. 眼球震颤
   2. 共济失调
   3. 呕吐
   4. 苍白
   5. 害怕
D. 发作间期神经系统检查与听力、前庭功能检查正常
E. 不能缘于其他疾病。

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。

评注：

必须除外后颅窝肿瘤、癫痫和前庭性疾病。

1.6.2 *良性阵发性眩晕*和 A1.6.6 *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：

阵发性头转向一侧或旋转，可自行缓解。这种情况一般发生在 1 岁以内的婴儿和小孩。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C，儿童期反复发作[1]
B. 头转向一侧，可伴或不伴旋转，数分钟或数天内自行缓解
C. 至少存在下列中的 1 项：
   1. 苍白
   2. 易激惹
   3. 全身乏力
   4. 呕吐
   5. 共济失调[2]
D. 发作间期无神经系统阳性体征
E. 不能缘于其他疾病。

注释：

1. 有每月发作的倾向。

2. 在稍微大一些的孩子容易出现共济失调。

评注：

孩子在发作时头可以回到中线位置，可以有抵抗，但能克服。

需要鉴别的诊断有胃食管反流、特发性斜颈性肌张力障碍和复杂部分性发作，需要特别注意的是后颅窝和颅颈结合部疾病诱发的斜颈。患者的发作日记有助于鉴别诊断。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*或者 1.2 *有先兆偏头痛*（特别是 1.2.2 *有脑干先兆偏头痛*）或者自限。

1.1 偏头痛

参考文献和书目

Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches inchildhood–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）. *TheHeadaches, 3rd ed.* Philadelphia: Lippincott Williams &Wilkins 2006;971–979.
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 managementof 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 primaryheadaches. *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.
Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, et al. Years livedwith disability（YLD） for 1160 sequelae of 289 diseases andinjuries 1990–2010: A systematic analysis for the global burdenof 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. *ArchNeurol* 1999; 56:548–554.
Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression – newinsights 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. Perfusionweightedimaging defects during spontaneous migrainousaura. *Ann Neurol* 1998; 43:25–31.
Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristicsof 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 ofmigraine aura revealed by functional MRI in human visualcortex. *PNAS* 2001; 98:4687–4692.
Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache ispresent in the aura phase – a prospective study. *Neurology*2012; 79:2044–2049.
Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. Aprospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986;73:359–362.
Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristicsof migraine in a population-based twin sample: Similaritiesand differences between migraine with and without aura.*Cephalalgia* 1999; 19:151–158.
Kelman L. The premonitory symptoms （prodrome）: A tertiarycare study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44:865–872.
Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreadingdepression theory. *Brain* 1994; 117 （Pt 1）:199–210.
Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebralcortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359–390.
Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography ofcerebral blood flow, aura, and headache during migraineattacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791–798.
Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristicsof migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA.*Cephalalgia* 2011; 31:1652–1658.
Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migrainewithout aura: An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992;12:221–228 （discussion 186）.
Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospectiveanalysis of factors related to migraine aura – The PAMINAStudy. *Headache* 2012; 52:1236–1245.
Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalenceof premonitory symptoms in migraine: A questionnaire studyin 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26:1209–1213.
Vibeke U, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a geneticfactor in migraine with aura: A population-based Danishtwin study. *Ann Neurol* 1999; 45:242–246.

1.2.1 典型有先兆偏头痛

Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinicalsubtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286－297.
Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmalhemicrania （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 headachewith aura. *Neurology* 2000; 54:219－221.
Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompanimentsare 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 basilarmigraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene.*Neurology* 2005; 65:1826－1828.
BickerstaffHeadache 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 clinicalsubtypes 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 symptomof migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164:242－251.

Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar arterymigraine: Afollow-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 populationbasedstudy of familial hemiplegic migraine suggests reviseddiagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379－1391.
Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separatetype 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 basilarmigraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene.*Neurology* 2005; 65:1826－1828.
De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency ofATP1A2 encoding the Nat/Kt pump alpha2 subunit associatedwith familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet*2003; 33:192－196.
de Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics ofmigraine. *Human Genet* 2009; 126:115－132.
Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in theneuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familialhemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366:371－377.
Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of theblood-brain barrier preceding cortical edema in a severeattack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64:2145－2147.
Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinicalsubtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286－297.
Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraineaura begins with cerebral hypoperfusion: Imaging in the acutephase. *Headache* 2011; 51:1289－1296.
Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typicalmigraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010;74:594－600.
Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes inprolonged migraine aura in FHM with a novel ATP1A2 genemutation. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2012; 83:205－212.
Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familialhemiplegic migraine with novel A1A2 Nat/Kt-ATPasevariants. *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 tocortical spreading depression in the mouse model of familialhemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7: e1002129.
Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A populationbasedstudy of familial hemiplegic migraine suggests reviseddiagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379－1391.
Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The geneticspectrum of a population-based sample of familial hemiplegicmigraine. *Brain* 2007; 130:346－356.
Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separatetype of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine.*Neurology* 2003; 60:595－601.
Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutationsin the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familialhemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14:555－560.

1.2.4 视网膜型偏头痛

Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10: 9－13.
Chronicle EP and Mulleners WM. Visual system dysfunction inmigraine: A review of clinical and psychophysical findings.*Cephalalgia* 1996; 16: 525－535.
Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosisof cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7: 379－381.
Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinalmigraine reappraised. *Cephalalgia* 2006; 26:1275－1286.
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 SilbersteinSD, Lipton RB and Dalessio DJ, editors. *Wolff’s Headache andOther Head Pain.* New York: Oxford University Press 2001;459－474.
Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinalmigraine. 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

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 migrainechronification. *Headache* 2008; 48:7－15.
Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria forchronic migraine-field testing in a headache specialty clinic.*Cephalalgia* 2007; 27: 230－234.
Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migrainein the population: burden, diagnosis, and satisfaction withtreatment. *Neurology* 2008; 71: 559－566.
Bigal ME, Sheftell FD, Rapoprt AM, et al. Chronic daily headachein a tertiary care population: Correlation between theInternational Headache Society diagnostic criteria and proposedrevisions of criteria for chronic daily headache.*Cephalalgia* 2002; 22:432－438.
Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare forpatients with migraine in five European countries: results fromthe International Burden of Migraine Study （IBMS）.*J Headache Pain* 2012;

13:361－378.
Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraineprevalence, disability, and sociodemographic factors. Resultsfrom the American Migraine Prevalence and Prevention Study.*Headache* 2012; 52:1456－1470.
Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact ofchronic and episodic migraine: results from the AmericanMigraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012;52:3－17.
Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart*2000; 11: 177.
Mathew NT, Stubits E and Nigam MR. Transformation ofmigraine into daily headache: Analysis of factors. *Headache*1982; 22:66－68.
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 chronicmigraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48:799－804.
Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronicmigraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011;31:520－529.
Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al; ANIRCEF（Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee）. Chronicmigraine classification: current knowledge and future perspectives.*J Headache Pain* 2001; 12:585－592.
Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutivemigraine. *Headache* 1987; 27:102－106.
Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence ofchronic migraine: a systematic review. *Cephalalgia* 2010; 30:599－609.
Scher AI, Stewart WF, Liberman J and Lipton RB. Prevalence offrequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38:497－506.
Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associatedwith the onset and remission of chronic daily headachein a population-based study. *Pain* 2003; 106:81－89.
Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification ofdaily 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: Proposedrevisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34: 1－7.
Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events andrisk of chronic daily headache: Results from the frequent headacheepidemiology study. *Cephalalgia* 2001; 21: 279.
Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuseheadache: The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology*2006; 66:1894－1898.
Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headacheand chronic migraine in a specialized headache centre: Fieldtestingproposed 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. Statusmigrainosus in children and adolescents. *Semin PediatrNeurol* 2001; 8:27－33.
Couch JR and Diamond S. Status migrainosus. Causative andtherapeutic aspects. *Headache* 1983; 23:94－101.
Cure J and Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicatedby cerebellar infarction. *Headache* 2007; 47:1091－1092.
Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalitiesin a patient with recurrent status migrainosus.*Cephalalgia* 2009; 29:687－690.
Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasic and visual aurawith increased vasogenic leakage: An atypical migrainosusstatus. *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 Americanexperience. *Headache* 1990; 30 Suppl 2: 550－553.

1.4.2 持续先兆不伴脑梗死

Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J.Neuromuscular transmission in migraine patients with prolongedaura. *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 migrainousvisual phenomena might be responsive to lamotrigine.*Headache* 2001; 41:823－825.
Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitabilityin 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 treatmentfor migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588－1589.
Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982;11:197－199.
Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visualphenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664－668.
Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: A totallynew variation of migraine. *Headache* 1991; 31:582－583.
Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura withoutinfarction: Description of the first case studied with both brainSPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005; 25:56－59.
Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aurawith divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261－262.
San-Juan OD and Zermeno PF. Migraine with persistent aura ina Mexican patient: Case report and review of the literature.*Cephalalgia* 2007; 27:456－460.
Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenicleakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology*2002; 58:1308－1310.
Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual aurarating scale as an outcome predictor for persistent visualaura 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. Complicationsof migraine: Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006;28:233－242.

Bousser MG, Conard J, Kittner S, et al.Recommendations onthe risk of ischemic stroke associated with use of combined oralcontraceptives and hormone replacement therapy in womenwith migraine. The International Headache Society TaskForce on Combined Oral Contraceptives & HormoneReplacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155－156.

Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke inyoung women: case-control study. The World Health Organization CollaborativeStudyofCardiovascularDisease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999;318:13－18.

Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurologicaland visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072－1075.

Laurell K, Artto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: ANordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18:1220－1226.

MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives,migraine and ischemic stroke. Clinical and ScientificCommittee of the Faculty of Family Planning andReproductive Health Care and the Family PlanningAssociation. *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 migraineinduced 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 energymetabolism in migrainous stroke: A 31P-MR spectroscopystudy. *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 inyoung women. *Cephalalgia* 2000; 20:190－199.

Wolf ME, Szabo K, Griebe M, et al. Clinical and MRI characteristicsof 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 TreniteDG, et al.Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and‘ictal epileptic headache’: A proposal for terminology and classificationrevision. *J Headache Pain* 2011; 12:289－294.

Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizuresand epilepsy triggered headache and migraine attacks: A needfor re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12:287－288.

Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure: Acase of reversible MRI abnormalities and persistent nondominanthemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40:487－490.

Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migralepsy: Is thecurrent definition too narrow? *Headache* 2008; 48:1129－1132.

Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures inadults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993;43:2476－2483.

Merlino G, Valente MR, D’Anna S and Gigli GL. Seizures withprolonged EEG abnormalities during an attack of migrainewithout aura. *Headache* 2007; 47:919－922.

Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenite` DGA.‘Migralepsy’: A callfor revision of the definition. *Epilepsia*2010; 51:932－933.

Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms inmigraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709－714.

Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migralepsy: A call forrevision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50:2487－2496.

Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: A case of reversibleMRI abnormalities and persistent nondominant hemispheresyndrome. *Headache* 2001; 41:326－328.

Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in anepileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797－801.

Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should‘migralepsy’ beconsidered an obsolete concept? A multicenter retrospectiveclinical/EEG study and review of the literature. *EpilepsyBehav* 2011; 21:52－59.

1.5 很可能的偏头痛

Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. InternationalHeadache Society classification: Interobserver reliability in thediagnosis 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 atypicalmigraine（IHS 1.7）patients and proposed revision of the HIScriteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584－595.

Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-basedanalysis of the diagnostic criteria of the InternationalHeadache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129－134.

Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation tomigraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiologicalstudy. *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 ofabdominal migraine compared with those of migraine headache.*Arch Dis Child* 1995; 72:413－417.

Al-Twaijri 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 childhoodabdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415－418.
Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III: New standard forfunctional gastrointestinal disorders. *J Gastrointestin 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 newinsights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8: 13－21.
Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHANConsensus Statement on the Diagnosis and Management ofCVS. *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 therelationship 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 ofchildhood. *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 vertigoof 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 torticollisof infancy. *Brain Dev* 2000; 22:169－172.
Giffin NJ, Benton S and Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollisof infancy: Four new cases and linkage to CACNA1Amutation. *Dev Med Child Neurol* 2002; 44:490－493.
Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurologyof benign paroxysmal torticollis of infancy: Report of 10new 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 很可能的偶发发作性紧张型头痛
  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?

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，或者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。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。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。2.3 *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。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。

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。颅骨膜压痛可以通过食指、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（触诊器来辅助尤佳）的触诊手法记录。每块肌肉的局部压痛评分（0-3 分）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。

增加的颅周压痛是最具病理生理学价值的现象。分类委员会鼓励对紧张型头痛病理生理学及治疗学方面进行深入研究。所以第二版国际头痛分类标准通过有无颅周压痛将 2.*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β版上，继续沿用此分类，以鼓励此领域的进一步研究。

紧张型头痛与中度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。曾有学者建议将 2.*紧张型头痛*的诊断标准更局限以排除表现类似于紧张型头痛的偏头痛。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*或者 1.5 *很可能的偏头痛*。在第二版国际头痛分类标准附录（A2.*紧张型头痛*）中有 2.*紧张型头痛*的严格诊断标准，但目前尚无证据证明其益处。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个
E. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

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发作性紧张型头痛

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≥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个
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注:

2.2 *频发发作性紧张型头痛*经常与 1.1 *无先兆偏头痛*同时存在。合并紧张型头痛的偏头痛患者可通过记录头痛日记来更好地鉴别。偏头痛的治疗方法与紧张型头痛截然不同，因此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*。

当头痛同时符合 1.5 *很可能的偏头痛*和 2.*紧张型头痛*（或者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.*紧张型头痛*。当头痛同时符合 1.5 *很可能的偏头痛*和 2.4 *很可能的紧张型头痛*，根据规则应诊断为前者，将 1.5 *很可能的偏头痛*及其亚型放在 2.4 *很可能的紧张型头痛*及其亚型之前。

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 *频发发作性紧张型头痛*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，每天或者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者不间断。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≥15 天，持续超过 3 个月（每年≥180 天），并符合诊断

标准 B-D

B. 头痛持续数小时至数天或者持续性

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。

评注:

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者无法确定时，诊断为 2.3 *慢性紧张型头痛*。

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. *紧张型头痛*的诊断标准，而对于 1.3 *慢性偏头痛*，至少 8 天的头痛必须符合 1. *偏头痛*的诊断标准。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*。

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。

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 *很可能的偏头痛*的诊断标准。对于这种情况，应该结合其他有用的信息来综合评估患者更可能属于哪种类型。

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 可能的频发性紧张型头痛

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 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。

参考书目和文献

Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment ofchronic tension-type.headache.*Expert OpinPharmacother*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 inpatients with chronic tension-type headache: Relation toactual headache state.*Pain*1999; 79: 201-205.

Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, etal.Possible mechanismsofglyceryl-trinitrate-inducedimmediate headache in patientswith chronic tension-typeheadache.*Cephalalgia*2000; 20:919-924.

Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition ofnitric oxide synthase on chronic tension-type headache: A randomised crossovertrial.*Lancet*1999; 353: 287-289.

Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender pointsarenot sites of ongoing inflammation-In vivo evidence in patientswith chronic tension-type headache.*Cephalalgia*2003; 23: 109-116.

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

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

Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesiain 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 toserotonin reuptake inhibition.*Pain*2004; 108: 108-114.

Bendtsen L.Central sensitization in tensiontype headache-Possiblepathophysiological mechanisms.*Cephalalgia*2000;20: 486-508

Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlledtrials of drugs in tension-type headache: Second edition.*Cephalalgia*2010; 30: 1-16.

Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on thetreatment of tension-type headache- Report of an EFNStask 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 mostcommon, but also the most neglected, headache disorder.*CurrOpinNeurol*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 chronictension-type headache. *J NeurolNeurosurg Psychiatry*1996;61: 285-290.

Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection andtolerance thresholds in chronic tension-type headache. *ArchNeurol*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 EEGbrain mapping study.*Brain*2008; 131: 3232-3238.

Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R.Frequency of headache is related to sensitization: A populationstudy.*Pain*2006; 123: 19-27.

Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Increasedpain 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

stresson 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 ofstress-induced headache.*Cephalalgia*2010; 30: 285-295.
Cathcart S, Winefield AH, Lushington K and Rolan P. Noxiousinhibition 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 intension-type headache patients. *Cephalalgia*2005; 25: 1061-1067.
Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation betweenstress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG intension-type headache. *Cephalalgia*1995; 15: 511-518.
Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, CuadradoML,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, CuadradoMLandPareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipitalmuscles 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 pressurepain threshold, and headache clinical parameters in chronictension-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 updatedpain model for tension-type headache.*Cephalalgia*2007; 27:383-393.
Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML and ParejaJA.Myofascial trigger points, neck mobility, and forward headposture in episodic tension-type headache. *Headache*2007;47: 662-672.
Fernandez-de-Las-Penas C and Schoenen J. Chronic tension-typeheadache: What is new?*CurrOpinNeurol*2009; 22: 254-261.
Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache: Currentresearch 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 ofchronic tension-type headache with tricyclic antidepressantmedication, 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 showspontaneous needle EMG activity.*Spine*1993; 18: 1803-1807.
Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increasesonset 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 ofimportance in tension-type headache. *Headache*1998; 38: 10-17.
Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscletenderness 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 StovnerLJ.Epidemiology and comorbidity ofheadache.*Lancet Neurol*2008; 7: 354-361.
Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C and Olesen J. Predictorsofoutcome of the treatment programme in a multidisciplinaryheadachecentre.*Cephalalgia*2010; 30: 1214-1224.
Langemark M, Bach FW, Jensen TS and Olesen J. Decreasednociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-typeheadache.*Arch Neurol*1993; 50: 1061-1064.
Langemark M, Jensen K, Jensen TS and Olesen J. Pressure painthresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache.*Pain*1989; 38: 203-210.
Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tensionheadache.A blind, controlled study.*Cephalalgia*1987; 7:249-255.
Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain andmuscle activity in patients with migraine and tension-typeheadache.*Cephalalgia*2006; 26: 64-73.
Lindelof K, Ellrich J, Jensen R and Bendtsen L. Central painprocessing in chronic tension-type headache. *ClinNeurophysiol*2009; 120: 1364-1370.
Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequencyelectrical stimulation induces long-term depression inpatients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia*2010; 30: 860-867.
Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T and Jensen R. Hasthe prevalence of migraine and tension-type headache changedover a 12-year period? A Danish population survey.*Eur JEpidemiol*2005; 20: 243-249.
Mathew NT. Tension-type headache.*CurrNeurolNeurosci Rep*2006; 6: 100-105.
Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolongedtenderness in patients with tension-type headache by means ofa new experimental model of myofascialpain.*Eur J Neurol*2003; 10: 249-256.
Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms ofpain 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 ofbiofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity,and treatment moderators.*J Consult ClinPsychol*2008; 76:379-396.
Olesen J. Clinical and pathophysiological observations inmigraine and tension-type headache explained by integrationof vascular, supraspinal and myofascial inputs.*Pain*1991; 46:125-132.
Pielsticker A, Haag G, Zaudig M and LautenbacherS.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. Epidemiologyof headache in a general population – A

prevalence study.*J ClinEpidemiol*1991; 44: 1147-1157.
Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatoryinfluence of diffuse noxious inhibitory controls in migraineand chronic tension-type headache patients.*Cephalalgia*2006; 26: 782-789.
Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increasedmuscle pain sensitivity in patients with tension-type headache.*Pain*2007; 129: 113-121.
Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matterdecrease in patients with chronic tension type headache.*Neurology*2005; 65: 1483-1486.
Schoenen J, Bottin D, Hardy F and Gerard P. Cephalic andextracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-typeheadache.*Pain*1991; 47: 145-149.
Schoenen J, Gerard P, De P, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated orunassociated 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 持续性偏侧头痛
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 很可能的持续性偏侧头痛

概述

原发性或继发性头痛或兼而有之？

当头痛第一次发作符合三叉神经自主神经性头痛（TAC）特点，且与另一种已知引起头痛的其他疾病在时间上密切相关时，或者病因上符合此疾病的诊断标准，根据致病病因，编码归入继发性头痛。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。当*已有的*TAC 显著加重（意味着发作频率和/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 TAC 和继发性 TAC 都应该诊断。

简介

三叉神经自主神经性头痛（TACs）有以下头痛特征：通常为单侧头痛，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[1]
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
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。

评注:

丛集性头痛发作连续发生持续数周或数月（称为丛集期），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*。

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，但可以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。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，酒精、组胺或硝酸甘油可诱发头痛发作。

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*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必须治疗两种疾病而使患者头痛缓解。

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1月。

诊断标准:

A. 发作符合3.1*丛集性头痛*诊断标准，且在丛集期内发作
B. 至少2个丛集期持续7天-1年（未治疗），且头痛缓解期≥1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1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1个月。

评注：

3.1.2 *慢性丛集性头痛*可发生于最初发作（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。头痛时伴有同侧结膜充血、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．至少存在下列症状（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5次/天
E．对吲哚美辛绝对有效[1]
F. 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：

与丛集性头痛不同的是，发作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1个月。

诊断标准：

A. 符合3.2 *阵发性偏侧头痛*的诊断标准并且发作符合周期性
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1个月。

3.2.2 慢性阵发性偏侧头痛

描述：

持续超过 1 年无缓解期的发作性偏侧头痛发作，或缓解期小于 1 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 1 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 *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．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
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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及流泪（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及流泪（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. 同时伴有结膜充血和流泪。

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 *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 1 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及流泪*的诊断标准并且发作符合周期性
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 1 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 1 个月。

诊断标准：

A. 符合 3.3.1 *短暂单侧神经痛样头痛*发作伴结膜充血及流泪的诊断标准以及 B
B. 至少 1 年内无缓解期或缓解期小于 1 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 B
B. 结膜充血和流泪中只有 1 项或者均无。

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 1 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*的诊断标准并且发作符合周期性
B. 至少两次发作持续时间为 7 天到 1 年并且缓解期至少大于 1 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 1 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 B
B. 至少 1 年内无缓解期或缓解期小于 1 月。

3.4 持续性偏侧头痛

描述：

持续性固定单侧头痛，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 [1]

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，如有必要可增至 225mg/天。注射剂量为 100-200mg。维持治疗通常采用较小的剂量。

评注：

3.4 *持续性偏侧头痛*常常会出现偏头痛样症状，如畏光和畏声。

在 ICHD-3beta 版中 3.4 *持续性偏侧头痛*归类为 3.*三叉神经自主神经性头痛*（以前归类为 4.*其他原发性头痛*），上述归类的原因是因其为典型的单侧头痛，且在发作时伴有同侧头面部自主神经症状。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 持续性偏侧头痛缓解型

描述：

持续性偏侧头痛并不是头痛持续存在而是至少有 1 天的间歇期。

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 B

B. 头痛并非每日发生或持续存在，自然缓解期至少为 1 天。

评注：

首次发作的 3.4.1 *缓解型持续性偏侧头痛*可能是由 3.4.2 *无缓解期型持续性偏侧头痛*转化而来。

3.4.2 持续性偏侧头痛无缓解期型

描述：

头痛持续存在，至少在 1 年内没有大于 1 天的间歇期。

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 B

B. 每日均有头痛持续至少 1 年且没有大于 1 天的间歇期。

评注：

首次发作即为 3.4.2 持续性偏侧头痛无缓解期型，或者由 3.4.1 持续性偏侧头痛无缓解期型转化而来，大部分患者起病即为无缓解期型。

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，但是不符合上面任何一种亚型的诊断标准，且不符合其他头痛的诊断标准。

诊断标准：

A. 符合 3.1 *丛集性头痛* A-D 的 3 项，3.2 *阵发性偏侧头痛* A-E 中的 4 项，3.3 *短暂单侧神经痛样头痛发作* A-D 中的 3 项或 3.4 *持续性偏侧头痛* A-D 标准中的 3 项
B. 不符合 ICHD-3 中其他头痛诊断标准
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*。这类患者可能由于发作次数不够（例如丛集性头痛的第 1 个丛集期），或者不符合诊断标准的其中 1 项。

参考书目和文献

Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospectiveclinical study in 230 patients with diagnostic implications.*Neurology*2002; 58: 354–361.

Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimationor SUNCT syndrome? *cephalalgia*1998; 18: 85–90.

Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie undErthroprosopalgie. *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 hemicraniain a young child: Possible relation to ipsilateral occipitalinfarction. *J Child Neurol*1993; 8: 235–236.

Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateralneuralgiform headache attacks with tearing and conjunctivalinjection: The first symptomatic case. *Cephalalgia*1991; 11:123–127.

Caminero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmalhemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia*1998; 18: 159–161.

Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania Continua: A clinicalstudy 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-lastingUnilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctivalinjection 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 cavernousangioma of the brain stem. *Cephalalgia*1996; 16: 503–506.

Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminiccephalalgia'（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 consecutivelyin 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 headacheswith 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 ortrigeminal 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-ticsyndrome [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 photophobiaor phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomiccephalalgias. *Cephalalgia*2008; 28: 626–630.

Klimek A. Cluster-tic syndrome. Cephalalgia 1987; 7: 161–162.

Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatmentof the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and acase 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 achild with chronic paroxysmal

hemicrania. *Headache*1989; 29:280–281.
Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: Apossible 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, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation incluster headache attacks. *Lancet*1998; 352: 275–278.
May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system inhumans: Pathophysiological implications for primary headachesyndromes of the neural influences on the cerebral circulation.*J Cereb Blood Flow Metab*1999; 19: 115–127.
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 malformationof the cerebellopontine angle associated withSUNCT 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, Dommes P, et al. Prevalence of trigeminalautonomic symptoms in migraine: A population-basedstudy. *Cephalalgia*2007; 27: 504–509.
Olivarius de Fine B. Hemicrania neuralgiformis chronica（Chronic migrainous neuralgia）. Quoted by Sjaastad O,editor. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting*1971; p. 8.
Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by thecombination 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. Clusterheadache is an autosomal dominantly inherited disorder insome families: A complex segregation analysis. *J Med Genet*1995; 32: 954–956.
Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicraniaticsyndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005;25: 547–549.
Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD and Young WB. Clusterheadache with aura. *Neurology*2000; 54: 219–221.
Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new（?）treatable headacheentity. *Headache*1974; 14: 105–108.
Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateralneuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing,sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia*1989; 9: 147–156.
Sjostrand C, Waldenlind E and Ekbom K. A follow up study of60 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 clusterticsyndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia*1985; 5:83–89.
Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimagingdone 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. Chronicparoxysmal 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 缘于外界冷刺激的头痛
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 很可能的缘于外界冷刺激的头痛
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 新发每日持续性头痛（NDPH）
4.10.1 很可能的新发每日持续性头痛

概述

原发性或继发性头痛或兼而有之?

对符合此类疾病特征的头痛首次发生时，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，或者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。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。其发病机制尚不清楚，治疗亦是基于个别报道或者无对照的试验。其中有些符合相似特点的头痛可能是其他疾病的症状（例如继发性头痛）；当它们第一次出现时，需要通过影像学及其他适当的检验以仔细评估。其中一部分头痛的发作,可能是急性的，患者有时会就诊于急诊，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*。这些病例必须做适当而全面的检查（尤其是神经影像学）。

本章还包括一些临床实体，例如4.7 *原发性针刺样头痛*和 4.9 *睡眠性头痛*, 其中大部分病例为原发性。除此之外，越来越多的证据表明 4.8 *圆形头痛*是原发性的，因此它从 ICHD-II 的附录移到 ICHD-3 beta 中的其他原发性头痛。还有 2 个原本在 ICHD-II 的第 13 章中的头痛也移到了本章：4.5 *冷刺激性头痛*和 4.6 *外部压力性头痛*。后者包括 4.6.1 *外部压迫性头痛*和新增加的实体, 4.6.2 *外部牵拉性头痛*，这类头痛似乎更像是原发性的，因为它们是由生理性（非损伤性）的刺激所引起。相较而言，3.4 *持续性偏侧头痛*，在 ICHD-II 中属于本章，

现在已移到第 3 章，因为证据表明它应该属于 3. *三叉神经自主神经性头痛*。

本章头痛可分为四类：（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*和 4.4 *原发性霹雳样头痛*；（2）由直接的物理刺激引起的头痛，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*（还有附录中的 A4.11 *头皮闪痛*）；和（4）*其他各种原发性头痛*包括 4.9 *睡眠性头痛*和 4.10 *新发每日持续性头痛*。因此，根据这些分类，编码顺序在 ICHD-3 beta 版中重新作出调整。

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 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
C. 突然发作
D. 持续时间 1s-2h
E. 不能用 ICHD-3 中其他诊断更好的解释。

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*于咳嗽后即刻发生，迅速达峰，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）。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 *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）不仅对于治疗原发性咳嗽性头痛有效，而且对一些继发性咳嗽性头痛的病例也有效。咳嗽性头痛的病例中约 40%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：脑脊液压力低、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。

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 B-D 标准
   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 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 中其他任何头痛的诊断标准
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 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。

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。

原发性劳力性头痛潜在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。近期研究发现原发性劳力性头痛的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。

也有症状性劳力性头痛的报道。当符合这些特点的头痛第一次发生时，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）是必要的。

4.2.1 很可能的原发性劳力性头痛

诊断标准：

A. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：
   1. 单次头痛发作符合 B 和 C 标准
   2. 至少 2 次头痛发作符合 B 标准但不符合 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 中其他任何头痛的诊断标准
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 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。

评注：

在 ICHD-I 和 ICHD-II 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*现在被认为是有多种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，（比值 1.2：1 到 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 *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、动脉夹层以及可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）。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*。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。

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 B-D 标准
   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. 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。

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≥5 分钟

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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。霹雳样头痛多与严重的颅内血管病变有关，特别是蛛网膜下腔出血，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、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。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。

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 缘于外界冷刺激的头痛

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：

短暂的前额或者颞部头痛，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
C. 受牵拉处疼痛程度最重
D. 解除牵拉后 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。

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
C. 刺痛发作频率不固定，每天 1 次至数次
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。

评注：

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

70%的 4.7 *原发针刺样头痛*位于三叉神经支配范围以外。可以从 1 个部位移动到另 1 个部位，位于同侧和对侧头部：只有 1/3 的患者发作位置固定。当疼痛严格固定于某个位置，需要注意排除刺痛部位和相应的颅神经支配区域的结构改变。

少部分患者有伴随症状，但是不包括头部自主神经症状。头部自主神经症状有助于鉴别 4.7 *原发针刺样头痛*与 3.3 *短暂持续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，并且疼痛多位于偏头痛发作侧。

4.7.1 很可能的原发性针刺样头痛

诊断标准：

A. 头部自发性单次或多次系列发作的刺痛仅符合标准 B-D 中的 2 项
B. 单次刺痛发作持续数秒钟
C. 刺痛发作频率不固定，每天 1 次至数次
D. 无头部自主神经症状
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。

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。

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者诱发的头痛加重。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。必须通过病史、体格检查和适当的检查除外其他原因尤其是局部结构和皮肤病变。

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≥10 天，持续＞3 月
D. 痛醒后头痛持续≥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。

评注：

4.9 *睡眠性头痛*常于 50 岁以后出现，但也可见于年轻人群。通常为轻中度疼痛，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。大多数表现为持续头痛，每日或几乎每日头痛，也有表现为发作性的患者（每月发作少于 15 天）。一般认为，4.9 *睡眠性头痛*的特点与紧张型头痛相似，但最近有报道称其头痛可符合偏头痛的特征，部分患者发作时伴恶心。

4.9 *睡眠性头痛*的发作可能和睡眠阶段无关。最近的 1 项 MRI 研究显示 4.9 *睡眠性头痛*患者的下丘脑灰质体积减小。

部分个案报道提示，锂剂、咖啡因、褪黑素和吲哚美辛对睡眠性头痛的治疗有效。为了睡眠性头痛的有效管理，需要将其与 3.*三叉自主神经性头痛*的亚型尤其是 3.1 *丛集性头痛*鉴别。

需要排除其他可引起睡眠时头痛和致患者痛醒的病因，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的可能。颅内病变也必须除外。但是睡眠呼吸暂停综合征的存在不能排除 4.9 *睡眠性头痛*的诊断。

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，仅符合标准 C-E 中的 2 项
B. 仅在睡眠中出现，会导致患者痛醒
C. 每月发作天数≥10 天，持续＞3 月
D. 痛醒后头痛持续≥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。

4.10 新发每日持续性头痛

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。

评注：

4.10 *新发每日持续头痛*（NDPH）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（偏头痛或紧张型头痛）的患者不能排除NDPH的诊断，但NDPH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。

4.10 *新发每日持续头痛*可具备偏头痛或紧张型头痛的特点。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。

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（NDPH）*。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 *新发生的每日持续头痛*和8.2 *药物过量性头痛*。

在所有病例中，其他继发性头痛，如7.1 *缘于脑脊液压力增高的头痛*、7.2 *缘于脑脊液压力减低的头痛*和5.1 *缘于头部外伤的急性头痛*均应通过适当的检查予以除外。

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性头痛

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。

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.

Pascual J, Gonza′ lez-Mandly A, Martı′ n 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. *Cephalalgia1*998; 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 asymptom 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.

McCrory 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 NeurolNeurosurgPsychiat*1991; 54: 417–421.

Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache. I. Va˚ga˚ study of headache epidemiology. *Cephalalgia*2002; 22: 784–790.

Sjaastad O and Bakketeig LS. Exertional headache-II. Clinical features Va˚ga˚ 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.

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. *Cephalalgia*2006; 26: 202–207.

D’Andrea G, Granella F and Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia*2002; 22: 485–486.

Evers S, Peikert A and Frese A. Sexual headache in young adolescence: A case report. *Headache* 2009; 49: 1234–1235.

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 Psychiat* 1976; 39: 226–1230.

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, Gonza′ lez-Mandly A, Martı′ n 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.

4.4 原发性霹雳样头痛

Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: A cooperative study. *ActaNeurolScand*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 NeurolNeurosurgPsychiat*1998; 65: 791–793.
Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neur*ol1999; 246: 946–948.
Linn FHH and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: A comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8: 279–289.
Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J NeurolNeurosurg Psychiatry* 1991; 54: 1117–1125.
Maurin˜ o 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 Gjin 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 andWilkinson 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. *ClinExpNeurol*1984; 20: 93–99.
Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G and Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *AdvNeurol*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.
KaczorowskiMandKaczorowski 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.
Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminalice-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 Va˚ga˚ 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 Vaga 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, Ferna′ ndez de las Pen˜ as C, et al. Bifocal nummular headache: The first three cases. *Cephalalgia*2009; 29: 583–586.
Cuadrado ML, Valle B, Ferna′ ndez-de-las-Pen˜ as C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache: A cartographic study. *Cephalalgia*2010; 30: 200–206.
Ferna′ ndez-de-las Pen˜ as C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006; 46: 1195–1198.
Ferna′ ndez-de-las-Pen˜ as 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-Vela′ zquez 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, Ferna′ ndez de las Pen˜ as 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. *CurrNeurolNeurosci 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 Lante′ ri-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 Neur*ol2011; 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, 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 OpinInvestig Drugs* 2006; 15: 367–375.
Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28: 534–536.

4.10 新发每日持续性头痛（NDPH）

Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic 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 NeurolNeurosurgPsychiat* 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? *PediatrNeuro*l2004; 31: 122–125.
Meineri P, Torre E, Rota E and Grasso E. New daily persistent headache: Clinical and serological characteristics in a retrospective study. *NeurolSci* 2004; 25 Suppl 3: S281-S282.
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. 缘于头颈创伤或损伤的头痛
6. 缘于颅或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. 缘于物质或物质戒断的头痛
9. 缘于感染的头痛
10. 缘于内环境紊乱的头痛
11. 缘于颅骨、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、嘴或其他颅面部结构疾患的头或面痛
12. 缘于精神疾患的头痛

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的标准，这种情况基于判断可给出1个或2个诊断。ICHD-Ⅲβ对此做了修正，是为了减少解释的随意性。

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。

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，但仍然存在问题，有必要进一步进行修正，ICHD-Ⅲβ采用了新的修正。

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 [1]
C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以**证明存在因果关系** [2]：
   1. 头痛发生与另一种假定病因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） 头痛随假定病因疾病的加重明显加重
      b） 头痛随假定病因疾病的减轻明显减轻
   3. 头痛的特点是病因疾病所特有的 [3]
   4. 存在病因关系的其他证据 [4]
D. 不能用ICHD-Ⅲβ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-Ⅲβ，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，通常标准必需 2 项独立的证据，容许多达 4 项证据。并这 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）。这一类证据的例子，如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 缘于头部外伤的急性头痛
5.1.1 缘于头部中重度外伤的急性头痛
5.1.2 缘于头部轻度创伤的急性头痛
5.2 缘于头部外伤的持续性头痛
5.2.1 缘于头部中重度外伤的持续性头痛
5.2.2 缘于头部轻度外伤的持续性头痛
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？

当首次发生的头痛与头部和/或颈部创伤或损伤在时间上密切相关时，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-3β 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。当具有某一原发性头痛特点的已存在头痛变为*慢性*，或者明显加重（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*（或其中的某一亚型）都应被诊断。

简介

继发性头痛中最常见的分类亚型是 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头痛；其中大部分与紧张型头痛或偏头痛类似。因此，它们的诊断主要取决于头痛发作与头部创伤的时间关系是否密切。ICHD-3β的诊断标准中提出所有亚型头痛的发生必须在创伤或损伤后 7 天内，或者在意识恢复的 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。

头痛可以是创伤后的孤立症状或者系列症状的一部分，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。当患者同时具有这些症状中的几个时，可以被诊断为脑震荡综合征。

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、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期待，但并不局限于上述因素。近期研究提示，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、情绪障碍和心理社会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期望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。诉讼未决的病人和没有诉讼的病人在头痛特点、认知测试结果、疗效和随着时间推移而症状改善的情况是相似的。此外，通常症状并没有因司法诉讼的终结而缓解。例如，立陶宛没有人身意外伤害保险，因而人们对头部损伤后头痛发生的期望减低，它的 5.2 *缘于头部外伤的持续性头痛*发生率也很低。

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 缘于头部外伤的急性头痛

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：

头部外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外伤[1]
C．头痛发生于下列任意情况的 7 天之内：
  1. 头部外伤后
  2. 头部外伤后意识恢复
  3. 头部外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. 头痛在头部外伤后 3 个月内缓解
  2. 头痛虽未缓解，但距头部外伤不超过 3 个月
E．不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 头部外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。包括物体打击头部或头部撞击物体、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 *缘于头部外伤的急性头痛*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**诊断（参见）中 A5.1.1.1 *缘于中重度头部外伤的迟发性急性头痛*和 A5.1.2.1 *缘于轻度头部外伤的迟发性急性头痛*可能更适合。

5.1.1 缘于中重度头部外伤的急性头痛

诊断标准：

A．头痛符合标准 5.1 *缘于头部外伤的急性头痛*
B．头部外伤至少与下列 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[1]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失忆到恢复记忆之刻的记忆缺失时间，这个时间超过 24 小时。

5.1.2 缘于轻度头部外伤的急性创伤后头痛

诊断标准：

A．头痛符合标准 5.1 *急性创伤后头痛*
B．头部外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，如颅内出血和/或脑挫裂伤
   2. 头部外伤后头痛立即发生，伴有以下任何或更多的症状和/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：恶心、呕吐、视觉障碍、头晕和/或眩晕、记忆和/或注意力损伤。

评注：

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

5.2 缘于头部外伤的持续性头痛

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：

头部外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．头部外伤[1]已经发生
C．头痛发生于下列任意情况的 7 天之内：
   1. 头部外伤
   2. 头部外伤后意识恢复
   3. 头部外伤后停用对感知或描述头痛能力有损害的药物
D．头部外伤后头痛持续时间超过 3 个月
E．不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 头部外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。包括物体打击头部或头部撞击物体、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 天内发生的规定多少有点武断（见序言）。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 *缘于头部外伤的持续性头痛*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，当头部外伤和头痛发生的时间间隔超过 7 天时，可以使用 A5.2.1.1 *缘于中重度头部外伤的迟发性持续性头痛*和 A5.2.1.1 *缘于轻度头部外伤的迟发性持续性头痛*（qv）的附录标准。

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，缘于头部外伤的头痛时长超过 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 缘于中重度头部外伤的持续性头痛

诊断标准：

A．头痛符合 5.2 *缘于头部外伤的持续性头痛*的标准

B．头部外伤至少与下列 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[1]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失忆到恢复记忆之刻的记忆缺失时间，这个时间超过 24 小时。

评注：

当头部外伤后头痛变成持续性，需要考虑 8.2 *药物过量性头痛*的可能。

5.2.2 缘于轻度头部外伤的持续性头痛

诊断标准：

A．头痛符合 5.2 *缘于头部外伤的持续性头痛*的标准

B．头部外伤符合以下 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
   d） 意识状态改变＞24 小时
   e） 创伤性脑损伤的影像学证据，如颅内出血和/或脑挫裂伤
2. 头部外伤后头痛立即发生，伴有以下任何或更多的症状和/或体征：
   a） 一过性意识模糊、失去定向力或意识障碍
   b） 头部外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：恶心、呕吐、视觉障碍、头晕和/或眩晕、记忆和/或注意力损伤。

评注：

当头部外伤后头痛变成持续性，需要考虑 8.2 *药物过量性头痛*的可能。

5.3 缘于挥鞭伤的急性头痛[1]

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. 在挥鞭伤后 3 个月内头痛缓解
   2. 头痛虽未缓解，但距挥鞭伤不超过 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：

挥鞭伤主要发生在汽车事故中。

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，或者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．挥鞭伤后头痛持续大于 3 个月
E. 无法用 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：

当挥鞭伤后头痛变为持续性，需要考虑 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 [1]
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者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，但距开颅术不超过 3 个月
E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 当头部外伤行开颅术时，头痛参照 5.1.1 *缘于中重度头部外伤的急性头痛*。

评注：

超过 2/3 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，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。

在诊断 5.5 *缘于开颅术的急性头痛*前排除其他开颅术后的继发性头痛是必要的。虽然开颅术后头痛有许多潜在的病因，但应考虑到颈源性头痛（作为术中体位摆放的结果），和缘于脑脊液漏、感染、脑积水和颅内出血的头痛。

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 [1]
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者描述头痛能力有损害的药物
D. 开颅术后头痛持续 3 个月以上
E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 当头部外伤行开颅术时，头痛参照 5.2.1 *缘于中重度头部外伤的持续性头痛*。

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*。

当开颅术后头痛发展为持续性头痛时，需要考虑 8.2 *药物过量性头痛*的可能。

参考书目和文献

Traumatic Brain Injury （TBI） Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General.US Army 2008 @ http://www.armymedicine.army.mil/prr/tbitfr.html （accessed 13 February 2013）.

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 Psychiat* 2012; 83: 870–876.

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.

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.

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

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

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.

5.1, 5.2 缘于头部外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 predictorsof 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）.
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 symptomsafter moderate and mild head injuries. *J NeurolNeurosurg 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.
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.
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.
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.
Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: A systematic review. *JAMA* 2008; 300: 711–719.
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.
Sarmento 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 claimsin 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.
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, FromesGand Ross D. Persistent headache aftersupratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47: 633–636.
Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010; 30: 509–510.
Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT and Rabello GD. 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, Moumdijian 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 缘于缺血性卒中或者短暂性脑缺血发作的头痛
6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛
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头痛
6.2.2 缘于非创伤性蛛网膜下腔出血（SAH）的头痛
6.2.3 缘于非创伤性急性硬膜下出血的头痛（ASDH）
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者面痛或者颈痛
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的头痛
6.6 缘于脑静脉系统血栓形成（CVT）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 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的头痛
6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛
6.8 缘于遗传性血管病的头痛
6.8.1 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）
6.8.2 线粒体脑病、高乳酸血症和卒中样发作（MELAS）
6.8.3 缘于其他遗传性血管病的头痛
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？

当新发头痛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。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 缘于缺血性卒中或短暂性脑缺血发作的头痛

6.1.1 缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛

描述：

缺血性卒中所致的头痛通常急性发作且伴有局灶神经系统体征。头痛具有自限性，而且通常不是缺血性卒中的主要表现或突出特征。

诊断标准：

A. 任何新发头痛符合标准 C
B. 已诊断为急性缺血性卒中
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
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

6.1.1 *缘于缺血性卒中（脑梗死）的头痛*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。头痛可为双侧或与卒中病灶同侧。罕见情况，在急性缺血性卒中时，尤其是小脑梗死，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。除了下面的情况，头痛对卒中病因诊断的实用价值非常有限：腔隙性梗死几乎不发生头痛而急性动脉壁疾患（如夹层或可逆性脑血管收缩综合征）的头痛却极为常见。前述动脉壁病变时，头痛可由动脉壁损伤直接引起并可早于缺血性卒中发生。

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. 任何新发头痛符合标准 C
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。

评注：

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。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。

6.1.2 *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。

如果其他形式的典型 TIA 和严重头痛同时出现，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）。

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*缘于中重度头部外伤的急性头痛*或5.1.2*缘于中重度头部外伤的持续性头痛*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头痛

描述：

非创伤性脑出血所致的头痛常呈急性发病且伴有局灶神经缺损体征。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. 任何新发头痛符合标准 C
B. 诊断为无头部外伤的脑实质出血（ICH）[1]
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. 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”。

评注：

6.2.1 *缘于非创伤性脑出血的头痛*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。出血性卒中比缺血性卒中出现头痛机会更多，头痛也更严重。6.2.1 *缘于非创伤性脑出血的头痛*有时也会表现为霹雳样头痛。

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 SAH 的唯一症状。

诊断标准：

A. 任何新发头痛符合标准 C
B. 已诊断为无头部外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. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

SAH 是最常见的引起持续的、强烈的和不能忍受的突然发作的头痛（剧烈头痛）的原因，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头痛*也可能为中度头痛而不伴任何其他相关征象，任何急性或迅速起病的头痛患者都应疑诊 SAH，这可经 CT 平扫确诊，在最初的 12 小时内其敏感性可达 98%（24 小时为 93%，7 天为 50%）。如果 CT 结果不能明确，则要行腰椎穿刺。当 CSF 是在症状开始后 12 小时到 2 天内采集的，则需要用分光光度计分析，脑脊液黄变症存在于所有动脉瘤 SAH 的病例。MRI 不建议作为 SAH 早期诊断的首选检查。然而，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。1/4~1/2 的患者存在早期误诊，最常误诊为偏头痛，不仅如此，这些患者的病因也不能明确。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、或必要的病例无法行腰椎穿刺术。诊断延迟经常会造成严重后果。

蛛网膜下腔出血需要急诊神经介入干预。蛛网膜下腔出血诊断明确后，接下来需急迫解决的问题是明确是否存在破裂的动脉瘤（80%的自发性蛛网膜下腔出血病例由破裂动脉瘤引起）。

6.2.3 源于非创伤性急性硬膜下出血的头痛

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. 符合新发头痛标准 C
B. 非创伤性的急性硬膜下出血（ASDH）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. 头痛的发展与 ASDH 的其他症状和/或体征在时间上密切相关，或者 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. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

大多数 ASDH 发生在头部外伤后，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。

6.3 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头痛参考 6.2.1 *缘于非创伤性脑出血的头痛*或 6.2.2 *缘于非创伤性蛛网膜下腔出血的头痛*或少见的 6.2.3 *缘于非创伤性急性硬膜下出血的头痛*。

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，或者呈急性自限性病程。

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，或者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，并且采用相关检查已排除颅内出血和可逆性脑血管收缩综合征。

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，相应检查已排除颅内出血。

评注：

病例报道显示 AVM 可以显示各种类型的头痛，如 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）。但这些病例的头痛不具有典型特征。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，或者 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，相应检查已排除颅内出血和大脑静脉血栓形成。

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*缘于脑出血的头痛*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 3 项中的 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
    2. 至少符合下列 2 项中的 1 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，相应检查已排除脑内出血。

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 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的头痛（Sturge-Weber综合征）

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：

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 缘于动脉炎的头痛

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，或者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痛

曾用名：

缘于颞动脉炎的头痛。

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，或者 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痛

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，或者 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。

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。

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者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，或者手术和/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，或者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、颈、面痛

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. 新发的头、面、颈部疼痛符合标准 C
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，或者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. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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 *缘于颈动脉夹层的头、面、颈痛*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，可能类似于其他头痛，如 1.*偏头痛*、3.1 *丛集性头痛*、4.4 *原发霹雳样头痛*。其他伴随症状（颅内或者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 *缘于颈动脉夹层的头、面、颈痛*发生。

6.5.1 *缘于颈动脉夹层的头、面、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。

6.5.2 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. 头痛呈单侧，与颈动脉内膜剥脱术同侧，至少符合下列 3 项中的 1 项：
      a) 中度弥散性疼痛
      b) 丛集性头痛样疼痛，每天发作 1-2 次，每次持续 2-3 小时
      c) 剧烈搏动性疼痛
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。相关检查已排除动脉夹层。

评注：

6.5.2 *内膜剥脱术后头痛*的三种表现形式前面已经给予描述（但并未单独编码）。最常见的（多达 60%以上的病例）是仅有弥散性、轻度头痛，发生在术后的前几天，呈良性自限性过程。第二种形式（据报道存在于 38%以上的病例）为单侧的丛集性头痛样疼痛，发作持续 2~3 小时，每天 1~2 次，在 2 周内缓解。第三种形式是少见的过度灌注综合征的一部分，表现为单侧重度搏动性疼痛，发生在手术后 3 天。它通常发生在血压升高、癫痫或神经功能缺损之前，大约第 7 天出现。及时治疗是必要的，因为这些症状预示着将发生大脑出血。

6.5.3 缘于颈动脉或椎动脉血管成形术的头痛

描述：

颈部动脉血管成形术可致头痛。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. 头痛在血管成形术后 1 周内出现
   2. 头痛在血管成形术后 1 个月内缓解
   3. 头痛与血管成形术同侧
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。相关检查已排除动脉夹层。

评注：

目前正在进行经皮血管成型（PTA）并支架置入术与外科剥脱手术的随机对照试验。

但目前仍缺乏关于头痛的数据，大量颈动脉PTA 都未提示头痛。在 1 项 53 例患者的小型研究中，当球囊膨胀时，1/2 患者出现颈痛，1/3 的患者出现头痛，大部分头痛在球囊放气后数秒消失。

6.5.3 *缘于颈动脉或椎动脉血管成形术的头痛*已经在罕见过度灌注综合征的部分病例中有报道。

6.6 缘于大脑静脉血栓形成（CVT）的头痛

描述：

大脑静脉血栓形成可致头痛，但没有特征性：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，偶有偏头痛样头痛。

诊断标准：

A. 任何新发头痛符合标准 C
B. 大脑静脉血栓形成（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，或者 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 *缘于大脑静脉血栓形成的头痛*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，可能类似 1.*偏头痛*发作、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 *缘于大脑静脉血栓形成（CVT）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。

6.7 缘于其他颅内动脉疾病的头痛

6.7.1 缘于颅内血管内手术的头痛

描述：

颅内血管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. 已行颅内血管成形术或栓塞术
C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛于手术开始即刻发生
   2. 手术后 24 小时内头痛缓解
   3. 头痛为单侧剧烈疼痛，与手术同侧
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。

评注：

据报道，存在一种 6.7.1 *缘于颅内血管内手术的头痛*非常特殊的亚型，发生在球囊扩张后或 AVM、动脉瘤栓塞后。表现为爆发性起病的重度疼痛，部位在动脉受累的特定区域，发生在术中，持续数秒，并快速消失。

6.7.2 缘于血管造影术的头痛

描述：

脑血管造影术可直接导致头痛，可以呈弥散性、烧灼样和重度疼痛，在偏头痛患者则表现为偏头痛发作的临床特征。

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. 头痛于造影术中出现
   2. 手术后 72 小时内头痛缓解
   3. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项：
      a) 弥散性、烧灼样和剧烈的头痛
      b) 在偏头痛患者中出现 1.1 *无先兆偏头痛*或 1.2 *有先兆偏头痛*的典型发作
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。

评注：

颈内动脉或椎动脉内注射造影剂可导致一种弥漫性伴有烧灼感的重度头痛，常自发缓解。注射造影剂也可以诱发 1.*偏头*痛患者的偏头痛发作。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 6.7.2 *缘于血管造影术的头痛*。

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

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。

诊断标准：

A. 任何新发头痛符合标准 C
B. RCVS 已经确诊
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，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) 1 个月内反复发作，表现为霹雳样头痛
      b) 由性行为、用力、Valsalva 动作、情绪变化、盆浴和/或淋浴诱发
   3. 发病 1 月后不再出现新发的明显头痛
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 *缘于可逆性脑血管收缩综合征的头痛*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。头痛通常是 RCVS 的唯一症状，但有时也会伴有发作性局灶神经功能缺损，偶有癫痫发作。

根据 RCVS 的定义，血管造影异常：呈节段性动脉收缩和舒张（“串珠样”外观）。然而在临床发病一周内，MR、CT 甚至造影都可能正常。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 6.7.3.1 *很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征的头痛*。30%~80%的病例脑 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、α 拟交感药和血清素能药物。该病有自限性，在 1~3 个月内头痛缓解、动脉异常消失（故称“可逆”）。然而，RCVS 导致的中风可遗留永久的残障。

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. 一月内至少 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 5 分钟
   2. 至少有一次霹雳样头痛是由下列其中之一诱发：
      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. 不符合 ICHD-3 中任何其他头痛疾患的诊断标准
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释，并且相关检查已排除动脉瘤破裂所致蛛网膜下腔出血。

6.7.3.1 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的头痛

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：

评注：

对确诊 RCVS 病人的大样本研究表明多达 75%的病人头痛为唯一表现。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 周后需重复 CT 或 MR 血管成像检查，部分患者需要行侵入性血管造影检查。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，就可做出 6.7.3.1 *很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征（RCVS）的*

*头痛*的诊断。

6.7.4 缘于颅内动脉夹层的头痛

描述：

头痛由 1 个颅内动脉夹层引起。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先于卒中（大多数为出血性）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 4 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，并且可诱发缺血性梗死、压迫临近组织或颅内出血（蛛网膜下腔或脑实质）。急性头痛常是主要症状而且可以是该病的唯一症状。

6.8 缘于遗传性血管病的头痛

描述：

作为遗传性脑血管病表型谱的一部分，绝大多数头痛表现为反复发作，可符合有先兆或无先兆偏头痛的特征。头痛可反复发作多年，并且常常从发病时起或发病后一段时间内就伴发致病突变的其他相关表现。

诊断标准：

A. 反复发作的头痛符合标准 C
B. 通过特定的基因检测手段证实的遗传性血管病
C. 头痛符合下列任何 1 项：
   1. 偏头痛样
   2. 主要症状为卒中样发作
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

6.8.1 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）

描述：

为一种常染色体显性遗传脑小血管病（有部分散发病例），临床上以反复发作的深部小梗死、皮质下痴呆、情绪障碍为特征，并且三分之一的病例表现为有先兆偏头痛（常常为该病的首发症状）。

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. 通过检测 NOTCH-3 基因片段和/或皮肤活检证实为 CADASIL
C. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
   1. 有先兆偏头痛为 CADASIL 最早临床表现
   2. 当 CADASIL 其他表现（譬如：缺血性卒中、情绪障碍和/或认知障碍）出现或恶化时有先兆偏头痛症状出现或加重

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

CADASIL 是一种常染色体显性遗传病，包括一些散发的病例，累及脑的小动脉血管中层的平滑肌细胞。这是 NOTCH-3 基因的突变的结果，确诊通过 NOTCH-3 基因突变的筛选或通过皮肤活检与免疫染色检测 NOTCH-3 抗体。

CADASIL 在临床上以反复深部小梗死、皮质下痴呆、情绪障碍为特征，并且三分之一的病例患有先兆性偏头痛。这些病例，头痛通常是该病的首发症状，平均出现在 30 岁，大约为缺血性卒中的 15 年前和去世的 20~30 年前。典型的偏头痛发作是 1.2 *先兆性偏头痛*，但先兆延时或发作频率超常。

MRI 通常是异常的，在 T2 加权成像上脑白质改变显著。

6.8.2 线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作（MELAS）

描述：

具有遗传异质性的线粒体疾病，临床表型多样，包括中枢神经系统受累征象（癫痫、偏瘫、偏盲、皮质盲、感音性耳聋和/或发作性呕吐），常伴有头痛，表现为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. 反复发作的头痛符合标准 C
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. 反复发作的有或无先兆偏头痛
   2. 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：

MELAS 综合征，包括线粒体肌病、脑病、乳酸性酸中毒和卒中样发作，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，包括癫痫、偏瘫、偏盲、皮质盲、感音神经性耳聋和发作性呕吐。MELAS 综合征患者头痛常见，呈反复发作的偏头痛样头痛或者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，这引申出理论假设：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*的受试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 缘于其他遗传性脑血管病的头痛

描述：

除了上述遗传性血管病外，有或无先兆性偏头痛作为其他遗传性血管病变的表型谱的一部分。

诊断标准：

A. 反复发作的有或无先兆的偏头痛符合标准 C
B. 相应的基因检测已确诊遗传性血管病变
C. 偏头痛发作被作为遗传性血管病综合征的一部分
D. 不能用 ICHD3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

据研究报道，反复发作的偏头痛为以下常染色体显性遗传病临床症状的一部分，包括由 TREX1 突变引起的视网膜血管病伴脑白质营养不良（RVCL）、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。因为存在其他的较严重的临床表现，偏头痛并没有在家系中被系统地研究。研究显示 RVCL 与 1.1 *无先兆偏头痛*发作相关，HIHRATL 与 1.2 *有先兆偏头痛*发作相关。

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. 任何新发头痛符合标准 C

B. 已经确诊急性垂体卒中

C. 至少符合下列 3 项中的 1 项：
   1. 头痛的产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，是因出血和/或梗死而使无功能的垂体巨腺瘤快速增大所致。它也是非动脉瘤性蛛网膜下腔出血的病因之一。

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.

Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In: Vinken PH and Bruyn GW eds. Headache and cranial neuralgias. *Handbook of clinical neurology*. Amsterdam: Elsevier 1968; 5: 124–156.

Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR and Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445–1450.

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 缘于非外伤性颅内出血的头痛

Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in

intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50: 203–207.
Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR and Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986; 36: 1445–1450.
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.
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 缘于非外伤性蛛网膜下腔出血的头痛

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.
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.
Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of headachesto 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 Psychiat* 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.

6.2.3 缘于非外伤性硬模下出血的头痛

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.
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.
de Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M and Romanowski CA. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74: 752–755.
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.

6.3.1 缘于未破裂的囊性血管瘤的头痛

Byruma EP, McGregor JM and Christoforidisa GA.Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhageassociated 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 inracranial 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 Neuro*l 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.
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的头痛（DAVF）

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.
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的头痛（Sturge-Weber 综合征）

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une he´miple´gie sans infarctus ce´re´bral en fin de grossesse. *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.

6.4.1 缘于巨细胞动脉炎的头痛（GCA）

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 or 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、颈、

面痛

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 spontaneouscarotid 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 subarachnoidhemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28: 1278–1282.

Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and Welch KMA.Scintillating scotomata associated with internal carotidartery dissection: Report of three cases. *Neurology* 1991; 41:1084–1087.

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 缘于颈或椎动脉血管成形术的头痛

Dietrich EB, Ndiaye M and Reid DB. Stenting in the carotid artery. Experience in 110 patients. *J Endovasc Surg* 1996; 3:42–62.

Gil-Peralta A, Mayol A, Gonzalez Marcos JR, et al.Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996; 27: 2271–2273.

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.

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 缘于颅内静脉窦血栓的头痛（CVT）

Aidi S, Chaunu MP, Biousse V and Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous 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.

6.7.1 缘于颅内血管内治疗的头痛

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

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9: 327–330.
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）的头痛和 6.7.3.1 很可能的缘于可逆性脑血管收缩综合征的头痛

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19: 1159–1170.
Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB.Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes.*Ann Intern Med* 2007; 146: 34–44.
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.
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 and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012;345: e8557.
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.
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.
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 缘于颅内血管夹层的头痛

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.
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 伴皮层下梗死和白质脑病常染色体显性遗传性脑动脉病（CADASIL）

Chabriat H, Tournier-Lasserve E, Vahedi K, et al. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995; 45: 1086–1091.
Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL: A study of 7 families. *Lancet* 1995; 346: 934–939.
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 线粒体脑病伴乳酸酸中毒和卒中样发作（MELAS）

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.
Pavlakis 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 缘于其他遗传性脑血管病的头痛

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006; 354:1489–1496..
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.
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.
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 its 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 缘于脑脊液漏的头痛
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 癫痫性偏侧头痛
7.6.2 痫性发作后头痛
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连，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/或严重程度加倍或者更多），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。

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：

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。脑脊液压力恢复正常后，头痛缓解。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C

B. 通过腰椎穿刺（在没有使用镇静药物的情况下，行侧卧位穿刺）、硬脑膜外或脑室内的压力监测，测得 CSF 压力增高（＞250 mm H_2O），且脑脊液生化及细胞学检查正常

C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：

1. 头痛发生与颅高压在时间上密切相关

2. 降低颅内压，头痛减轻

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

7.1.1缘于特发性颅内压增高的头痛（IIH）

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。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C

B. 已确诊为特发性颅内压增高（IIH），并测得 CSF 压力＞250 mm H_2O（在没有使用镇静药物的情况下，行侧卧位腰椎穿刺或硬脑膜外或脑室内的压力监测所测得的压力）

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 IIH 在时间上密切相关或 IIH 因头痛而被诊断

2. 颅内压力降低，头痛减轻

3. 头痛加剧与颅内压增高在时间上密切相关

D. 不能用 ICHD-3beta 中的其他诊断更好地解释。

评注：

特发性颅内压增高（IIH）最常见于青年肥胖女性。

在对那些有精神状态改变而脑脊液压力又低于 250mm H_2O 的患者，作出 IIH 诊断时应保持慎重。有些患者，尤其是儿童，颅内压即使高达 280mm H_2O，仍是正常的，但对

绝大多数人而言，颅内压超过 280mm H_2O，就应该考虑 CSF 压力升高。

BMI（体重指数）与脑脊液压力之间的关系不大，因此在肥胖患者中，即使是轻度的脑脊液压力升高也不能被忽视。

当对腰椎硬膜外压力进行 1 小时或更长时间的监测，可以发现脑脊液压力的变化，因此在数分钟之内的单次测量不能代表 24 小时平均脑脊液压力。诊断性 CSF 压力测量，应在病人尚未接受降颅压治疗之前。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。

尽管大多数 IIH 患者存在视乳头水肿，但已发现无视乳头水肿的 IIH 患者。IIH 的其他症状或体征包括和脉搏同步的耳鸣、短暂性视觉障碍、颈部或背部疼痛和复视。*7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛（IIH）*没有特异性。它经常被描述为前额的、眼眶的压迫样或炸裂样痛；也可能发生偏头痛样的头痛。

7.1.2 缘于代谢、中毒或激素所致颅内压增高的头痛

别处编码：

由头部外伤、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*8.1.11 缘于非头痛治疗药物的长期过度使用性头痛。*

描述：

继发于各种全身性疾病的颅内压升高而引起的头痛，并伴有颅内压升高的其他临床症状和（或）体征。系统性疾病好转后，头痛缓解。

诊断标准

A. 任何头痛符合标准 C
B. 代谢、中毒或内分泌疾病已经确诊，伴 CSF 压力＞250 mm H_2O（在没有使用镇静药物的情况下，行侧卧位腰椎穿刺测量，或硬脑膜外或脑室内的压力监测），并且脑脊液生化及细胞学检查正常
C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛与代谢、中毒或内分泌疾病在时间上密切相关
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
      a) 随着代谢、中毒或内分泌疾病的加重，头痛的程度也显著加重
      b) 随着代谢、中毒或内分泌疾病的好转，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。

评注：

引起颅内压增高的可能原因包括急性肝功能衰竭、高碳酸血症、急性高血压危象、瑞氏肝脑综合征和心力衰竭。

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防止颅内高压所致的视力丧失、以减轻头痛和其他症状。

7.1.3 缘于脑积水所致颅内压增高的头痛

描述：

由脑积水引起的头痛，会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。脑积水好转后，头痛缓解。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C
B. 已确诊脑积水，并测得 CSF 压力＞250mm H_2O，（在没有使用镇静药物的情况下，行侧卧位腰椎穿刺测量，或行硬脑膜外或脑室内的压力监测）
C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛与脑积水在时间上密切相关
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
      a) 随着脑积水的加重，头痛的程度也显著加重
      b) 随着脑积水的好转，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。

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，上述症状缓解。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C
B. 存在低颅压（脑脊液压力低于 60mmH_2O）和/或脑脊液漏的影像学证据
C. 头痛的发生和低颅压或脑脊液漏在时间上密切相关
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

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。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 缘于脑脊液漏的头痛

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. 同时符合下列中的 2 项：
   1. 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
   2. 脑脊液压力减低（<60 mm H_2O），和/或存在低颅压的临床证据，和/或 MRI、脊髓造影术、CT 脊髓造影术或放射性核素脑池造影术证实存在脑脊液漏
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. 任何头痛符合标准 C
B. 存在低颅压（脑脊液压力低于 60mmH_2O）和/或脑脊液漏的影像学证据
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
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

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。*

自发性脑脊液漏或脑脊液压力低下引起的头痛表现类似于 *7.2.1 硬脊膜穿刺术后头痛*，即直立后即刻或迅速发生头痛和平躺后头痛迅速缓解（1 分钟之内）。或者，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。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。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。

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。

对于一些没有明显原因的典型的直立性头痛，在排除体位性心动过速综合征外，可以结合临床进行腰部硬膜外自体血贴。

尽管有明确的病史或与脑脊液漏一致的大脑影像学征象，也不能完全确定所有的患者是否都有活动性的脑脊液漏。脑池造影术已经过时，其敏感性明显差于现代影像学技

术（如 MRI、CT 或数字脊髓造影术），目前很少被应用。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。

*7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛*或许是由于低脑脊液容量所致。有些可追溯到颅内压轻微升高（如剧烈咳嗽）的病史。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. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
    1. 头痛的发生和非感染性炎症性疾病的发生在时间上相关
    2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
        a) 头痛在非感染性炎症性疾病恶化时会有显著加重
        b) 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：

神经系统结节病引起的头痛，其机制和无菌性脑膜炎、颅神经受累、头颅 MRI 显示的颅内占位性病变、脑室旁炎症性局灶性病变和（或）脑或脊髓 MRI 显示的均匀增强的占位性病灶相关，并且该病灶经活检证实为非干酪样肉芽肿。

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. 至少符合下列全部 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
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明确诊断
C. 至少符合下列全部 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，或者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
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

无菌性脑膜炎患者的脑脊液检查显示淋巴细胞增多、轻度蛋白升高、糖正常，同时无感染性病原微生物的证据。

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，且不符合上述感染性疾病中描述的疾病类型
C. 至少符合下列 2 项中的 1 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛和非感染性炎症疾病的发生在时间上相关
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
      a) 头痛随非感染性炎症性疾病恶化而显著加重
      b) 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。

评注：

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. 至少符合下列 2 项中的 1 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. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
   a) 头痛随淋巴细胞性垂体炎恶化而显著加重
   b) 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者产后，但亦可发生在男性中。

7.3.5 伴脑脊液淋巴细胞增多的短暂性头痛和神经功能缺损综合征（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
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/μl），且无病原学感染证据
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，或者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。

评注：

*7.3.5 伴脑脊液淋巴细胞增多的短暂性头痛和神经功能缺损综合征（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/μl），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_2O）。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。

大部分患有该综合征的患者无偏头痛的病史。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*（FHM1）的 CACNA1A 基因变异在一些 7.3.5 *HaNDL* 的病例中已经被排除】、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

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. 至少符合下列 3 项中的 1 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，通常呈进行性加重，清晨较为严重，Valsalva 动作可使头痛加剧。

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 3 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. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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，以反复发作性霹雳样的头痛和意识水平下降甚至完全丧失为显著特征。

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. 至少符合下列全部 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。这些高度特异性的表现提示致命性危险，有助于 *7.4.1.1 缘于第三脑室胶样囊肿的头痛*的快速诊断。

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。

7.4.3 缘于下丘脑或垂体分泌过多或者不足的头痛

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。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. 下丘脑或垂体激素分泌过多或不足已确诊（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），伴发垂体腺瘤
C. 至少符合下列因果证据 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. 至少符合下列中的 1 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：
      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。

7.5 缘于鞘内注射的头痛

描述：

头痛在直立位和卧位均可发生，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
   2. 头痛在鞘内注射后 14 天内显著改善
   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。

评注：

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。

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：

偏头痛和癫痫之间存在着复杂和双向的关联。当两者同时并存时，且两者均不是对方的危险因素，偏头痛被编码在*1.偏头痛*，根据它的亚型进行分类。当偏头痛与某些形式的癫痫共病，如良性枕叶癫痫、良性rolandic癫痫和皮质网状系统癫痫伴失神发作，则被编码在根据它的亚型进行分类的*1.偏头痛*。而偏头痛样或其他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（被称为“migralepsy”），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
   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：

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。

7.6.1 癫痫性偏侧头痛

描述：

头痛在部分性癫痫的发作期发生，与痫性放电同侧，在癫痫发作终止后即刻或终止后很快缓解。

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. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛与部分性癫痫发作同时发生
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
      a) 部分性癫痫发作终止后，头痛显著缓解
      b) 头痛和痫性放电部位在同侧
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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，痫性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[1]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
      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
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释[2]。

注释：

1. Chiari 畸形的 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. 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 *7.2.3 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，必须除外脑脊液漏。

评注：

7.7 *缘于 I 型 Chiari 畸形的头痛（CM I）*的描述通常类似于 4.1 *原发性咳嗽性头痛*，有时，咳嗽性头痛发作时间较长（持续数分钟而不是数秒）时需要除外 CM I。

据报道，几乎所有 CM1（95%）患者有 5 个或者更多的明显症状。MRI 数据显示在人群中，0.7%患者存在至少 5 毫米的小脑扁桃体下疝。CM I 的临床背景十分重要，许多人临床症状不典型。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。在患者的临床表现方面，疝的大小和头痛的严重程度或患者的伤残水平之间并无相关性。在手术干预之前严格执行上面所描述的临床和影像学标准，从而避免不必要的外科手术，以及这些手术可能带来的潜在的手术并发症。

*7.7 缘于 I 型 Chiari 畸形（CM I）的头痛*诊断标准的适用性需要进一步验证。手术的远期疗效需要前瞻性研究预以明确。

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. 其他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。

参考书目和文献

7.1.1 缘于特发性颅内压增高的头痛（IIH）

Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cere- brospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010; 363: 891–893.

Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hyper- tension. *J Neuroophthalmol* 2004; 24: 138–145.

Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology*1983; 33: 1386–1388.

Whiteley W, Al-Shahi R, Warlow CP, et al. CSF opening pres- sure: Reference interval and the effect of body mass index. *Neurology* 2006; 67: 1690–1691.

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 fea- tures. *Cephalalgia* 2012; 32: 916–923.
Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture head- ache: Part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophy- siology. *Headache* 2010; 50: 1144–1152.

7.2.3 缘于自发性低颅压的头痛

Mea E, Chiapparini L, Savoiardo M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009; 29: 418–422.
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 hypoten- sion. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11: 56–61.

7.3.5 短暂性头痛和神经功能缺陷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, Szczygielski 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 depres- sion mechanism? *Cephalalgia* 1998; 18: 570–573.
Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lympho- cytosis （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.
Ku rtu ncu M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cere- brospinal 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, Balamoutsos G and Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headach*e 2011; 51: 1285–1288.

7.6 缘于癫痫发作的头痛

Forderreuther S, Henkel A, Noachtar S and Straube A. Headache associated with epileptic seizures: Epidemiology and clinical characteristics. *Headach*e 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, Goksan 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 and Beluk S. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8: 41–43.
Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S and Kakaza M. Postictal headache in South African adult patients with gener- alized 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 Psychiat* 1987; 50: 1148–1152.
Syversten M, Helde G, Stovner LJ and Brodtkorb E. 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（CM I）

Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29: 1079–1085.
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, Gonzalez-Mandly A, Martın 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.
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.
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.

8. 缘于某种物质或物质戒断性头痛

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 磷酸二脂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 食物和/或食品添加剂诱发的头痛
8.1.5.1 味精（谷氨酸钠）诱发的头痛
8.1.6 可卡因诱发的头痛
8.1.7 组胺诱发的头痛
8.1.7.1 组胺诱发的速发型头痛
8.1.7.2 组胺诱发的迟发型头痛
8.1.8 降钙素基因相关肽诱发的头痛
8.1.8.1 降钙素基因相关肽诱发的速发型头痛
8.1.8.2 降钙素基因相关肽诱发的迟发型头痛
8.1.9 缘于外源性急性升压药物的头痛
8.1.10 缘于非头痛药物偶尔使用的头痛
8.1.11 缘于非头痛药物长期使用的头痛
8.1.12 缘于外源性激素的头痛
8.1.13 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 麦角胺过度使用性头痛
8.2.2 曲坦类过度使用性头痛
8.2.3 普通止痛药过度使用性头痛
8.2.3.1 扑热息痛（对乙酰氨基酚）过度使用性头痛
8.2.3.2 乙酰水杨酸过度使用性头痛
8.2.3.3 其他非甾体抗炎药物过度使用性头痛
8.2.4 阿片类药物过度使用性头痛
8.2.5 复方止痛药物过度使用性头痛
8.2.6 缘于多重而并非单一种类药物的药物过度使用性头痛
8.2.7 缘于未经证实的多重药物种类的药物过度使用性头痛
8.2.8 缘于其他药物的药物过度使用性头痛
8.3 缘于物质戒断性头痛
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、中毒或激素导致继发性颅内高压的头痛*；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？

当头痛首次发生，其发生与物质接触或戒断在时间上密切相关，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。当符合原发性头痛特点的既往存在的头痛发展成慢性形式，或者恶化（通常意味着频率和/或严重程度是之前的两倍，或者频率和/或严重程度出现很大增加），其发生与物质接触或戒断在时间上密切相关，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.缘于某种物质或物质戒断性头痛*（或其亚型之一）。

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，然而用药物或者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. 头痛符合标准 C
B. 使用或接触已知可引起头痛的物质
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者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，但由于头痛的患病率高，两者仅仅是并发而矣。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者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（如亚硝酸戊酯、丁四硝酯、四硝酸戊四醇酯、三硝酸甘油、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 *阵发性紧张型头痛*或者 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.*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，一星期内会产生抗药性，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产生头痛。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 磷酸二脂酶抑制剂诱发的头痛

描述：

摄入磷酸二脂酶（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脂酶抑制剂
C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
   1. 服用磷酸二脂酶抑制剂 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：

磷酸二脂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。

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：

当发生 8.1.4.1 *酒精诱发的速发型头痛*时，患者所摄入的酒精剂量范围变化很大。对于 1.*偏头痛*患者，可能很小剂量的酒精就可诱发头痛发作（在某些时候，他们也可能象无偏头痛患者一样，可以耐受同样的酒精剂量）。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*要罕见的多。

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 食物和/或食品添加剂诱发的头痛

曾用名：

饮食性头痛。

别处编码：

由某种特殊的食物或食品添加剂诱发的发作性偏头痛，参见 1.*偏头痛*亚型的编码。

描述：

引起头痛发作的某种食物或食品添加剂，可能包含一种或多种成分，很难鉴定出患者是对其中哪种成分敏感。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C
B. 摄入的食物或食品添加剂包含的一种或多种成分，导致了易感患者的头痛发作，不是必须要检测出是哪种成分导致了头痛
C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
   1. 摄入食物或食品添加剂后 12 小时内发生头痛
   2. 头痛发作在停止摄入食物或食品添加剂后 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) 轻到中度疼痛
      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。

评注：

现已证实味精（谷氨酸钠）可以引起头痛，以下章节将其一种头痛亚型进行编码。苯乙胺、酪氨酸、阿司帕坦可能也可以引起头痛，但目前还没有定论。

8.1.5.1 谷氨酸钠诱发的头痛

曾用名：

中餐馆头痛。

别处编码：

谷氨酸钠诱发的偏头痛发作，参见*1.偏头痛*亚型的编码。

诊断标准：

A. 任何头痛发作符合诊断标准 C
B. 味精（谷氨酸钠）摄入史
C. 符合下列全部 3 项以证明存在因果关系：
   1. 摄入味精（谷氨酸钠）1 小时内发生头痛
   2. 头痛发作在停止摄入味精（谷氨酸钠）后 72 小时内缓解
   3. 头痛至少符合下列 5 项中的 1 项：
      a) 双侧
      b) 轻到中度疼痛
      c) 搏动样头痛
      d) 同时伴有脸红、脸部和胸部压迫感、颈部、肩部和（或）胸部烧灼感、眩晕和腹部不适
      e) 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：

8.1.5.1 *谷氨酸钠诱发的头痛*通常为典型的压迫样（紧箍样）疼痛或烧灼样疼痛，但在 1.*偏头痛患*者可以表现为搏动性头痛。通常同时伴有脸红、脸部和胸部压迫感、颈部、肩部和（或）胸部烧灼感、眩晕和腹部不适。

8.1.6 可卡因诱发的头痛

描述：

由各种途径摄入的可卡因引起的头痛。

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）。

8.1.7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 1.1 *无先兆偏头痛*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。

8.1.7.1 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。

8.1.7.2 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. 头痛发作在停止使用组胺后 72 小时内缓解
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

8.1.8降钙素基因相关肽（CGRP）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。

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 1.1 *无先兆偏头痛*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。CGRP 的拮抗剂（Telcagepant）可用于偏头痛急性期的治疗。

8.1.8.1 CGRP 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。

8.1.8.2 CGRP 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。

8.1.9 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。

8.1.10 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 8.1.10 *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、肼苯哒嗪、丙咪嗪、尼古丁、硝苯地平、尼莫地平。

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。

8.1.11 缘于非头痛药物长期使用的头痛

别处编码：

在激素治疗期间发生的头痛作为一种不良反应应归类到8.1.12*缘于外源性激素的头痛*。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。

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≥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：

长期使用的可能导致头痛的药物剂量和使用时间随着药物种类不同而不同。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。

8.1.11 *缘于非头痛药物长期使用的头痛*可能是药物的直接药理效应所致，例如血管收缩可产生恶性高血压，也可以是继发性效应，如药物引起的的颅内高压。后者被认为是长期使用合成类固醇、胺碘酮、碳酸锂、萘啶酸、甲状腺激素替代治疗、四环素和米诺环素的并发症。

8.1.12 缘于外源性激素的头痛

描述：

长期规律服用外源性激素期间，通常是避孕药或激素替代治疗，头痛作为一种不良反应发生。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C

B. 规律服用一种或多种外源性激素
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
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

规律服用外源性激素，典型例子如避孕药或激素替代治疗，可能与偏头痛或其他头痛的频率增加或新发作有关。一般认为，当第一次头痛发作与规律服用外源性激素在时间上密切相关时，即归类为 8.1.12 *缘于外源性激素的头痛*。当原有的符合原发性头痛特点的头痛转为慢性，或者显著加重（通常指发生频率和/或严重程度增加两倍或以上），并且与规律服用外源性激素在时间上密切相关时，应给出原有头痛和 8.1.12 *缘于外源性激素的头痛* 2 个诊断。

当 1 个患有 8.1.12 *缘于外源性激素的头痛*的女性患者同时也患有 8.3.3 *雌激素戒断性头痛*时，上述 2 个诊断都应给出。

8.1.13 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，这些物质包括草药、动物以及其他由医生或非医生提供的出于用药目的但未经药物生产许可的各类有机或无机物质。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C
B. 接触上述描述之外的其他物质
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   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：

8.1.13 *缘于其他物质使用或接触的头痛*包括由草药、动物以及其他由医生或非医生提供的出于用药目的但未经药物生产许可的各类有机或无机物质所引起的头痛。

已有报道 8.1.13 *缘于其他物质使用或接触的头痛*多见于接触一系列其他有机或无机物质后，下面是一些最常见的物质：

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）。

8.1.13 *缘于其他物质使用或接触的头痛*的头痛特点在文献中没有很好的定义，头痛特点随着接触物质的不同而总是在变化。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。

8.2 药物过量性头痛

曾用名：

反跳性头痛；药物引起的头痛；药物滥用性头痛。

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：

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。

概述：

下列各种药物过量性头痛亚型的诊断标准中对药物过量天数的规定是根据头痛专家的观点得出的，而不是依据正式的证据。

诊断标准：

A. 原发性头痛患者每月头痛发作的天数≥15 天
B. 规律服用过量的急性或症状性头痛治疗药物 3 个月以上 [1]
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 *曲普坦过度使用性头痛*和 8.2.3 *单纯镇痛药物过度使用性头痛*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 *多种药物引起的药物过量性头痛*。
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 *未证实的多种药物引起的药物过量性头痛*，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 3.3 *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。对于每月头痛 15 天及以上而且持续 3 个月以上的头痛患者，大约有一半都患有药物过量性头痛。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。对患者简单明了地忠告 8.2 *药物过量性头痛*的病因和后果十

分重要，是药物过量性头痛管理中必不可少的组成部分。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。

然而，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。

8.2.1麦角胺过度使用性头痛

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≥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。

若患者符合 8.2.1 *麦角胺过度使用性头痛*的诊断标准的同时还规律服用或过量服用其他头痛治疗药物超过 3 个月，则应同时给予其他合适的所有诊断。

8.2.2曲普坦过度使用性头痛

诊断标准：

A. 头痛符合 8.2 *药物过量性头痛*的诊断标准
B. 每月规律服用曲普坦[1]≥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普坦类药物。

评注：

曲普坦会提高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普坦比过量使用麦角胺更快出现慢性头痛。

若患者符合 8.2.2 *曲普坦过度使用性头痛*的诊断标准的同时还规律服用或过量服用其他头痛治疗药物超过 3 个月，则应同时给予其他合适的所有诊断。

8.2.3普通止痛药过度使用性头痛

评注：

若患者符合 8.2.3 *普通止痛药过度使用性头痛*的诊断标准的同时还规律服用或过量服用其他头痛治疗药物超过 3 个月，则应同时给予其他合适的所有诊断。

8.2.3.1扑热息痛（对乙酰氨基酚）过度使用性头痛

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≥15 天，持续 3 个月以上。

8.2.3.2乙酰水杨酸过度使用性头痛

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≥15 天，持续 3 个月以上。

8.2.3.3 其他非甾体类抗炎药（NSAID）过度使用性头痛

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乙酰水杨酸之外的非甾体类抗炎药[1]≥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。

8.2.4阿片类药物过度使用性头痛

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[1]≥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。

若患者符合 8.2.4 *阿片类药物过度使用性头痛*的诊断标准的同时还规律服用或过量服用其他头痛治疗药物超过 3 个月，则应同时被给予其他合适的所有诊断。

8.2.5 复方止痛药过度使用性头痛

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[1,2]≥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 *复方止痛药过度使用性头痛*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度使用性头痛

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、曲普坦、普通止痛药、非甾体类抗炎药和/或阿片类药物[1]总天数≥10 天，持续 3 个月以上，以上每一种药物都没有过量服用[2]。

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缘于未经证实的多重药物种类的药物过度使用性头痛

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、曲普坦、普通止痛药、非甾体类抗炎药和/或阿片类药物中任意一种药物≥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度使用性头痛

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[1]≥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 缘于物质戒断性头痛

描述：

药物或其他物质戒断之后引起的头痛。

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以导致头痛和/或偏头痛。

8.3.4其他长期使用药物戒断性头痛

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。

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 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.
Council of Scientific Affairs. Aspartame: Review of safety issues. *JAMA* 1985; 254: 400–402.
Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315: 1495–1501.
Dhopesh 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 NeurolNeurosurgPsychiat* 1991; 54: 803–806.
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.
Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster head- ache. *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 extracerebralcircula- tion 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 NeurolPsychiatr* 1924; 11: 164.
Ghose K and Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: Similarities with dopamine and interactions with dis- ulfiram and propranolol. *Neuropsychiobiol* 1984; 12: 122–126.
Gore ME and Salmon PR. Chinese restaurant syndrome: Fact or fiction. *Lancet* 1980; 318: 251–252.
Hanington E and Harper AM. The role of tyramine in the etiol- ogy of migraine and related studies on the cerebral and intra- cerebral circulations. *Headache* 1968; 8: 84–97.
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.
Kenney RA and Tidball CS. Human susceptibility to oral mono- sodium 1-glutamate. *Am J ClinNutr* 1972; 25: 140–146.
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 phos- phodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces head- ache 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 hospita- lized cocaine users. *Headache* 1989; 29: 225–228.
Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethister- one in postmenopausal women on oestrogen replacement ther- apy: A model for the premenstrual syndrome. *Br J ObstetGynaecol* 1986; 93: 1290–1296.
Merrit JE and Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990; 30: 575–580.
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.
Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA et al. Aspartame and susceptibility to headache. *NEJM* 1987; 317: 1181–1185.
Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalagia* 1982; 2: 111–124.
Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M and Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27: 180–185.
Tarasoff L and Kelly MF. Monosodium L-glutamate: A double- blind study and review. Food ChemToxicol 1993; 31: 1019–1035. Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK and Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1: 71–80.
Yang WH, Drouin MA, Herbert M, et al. The monosodium glutamate symptom complex: Assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy ClinImmunol* 1997; 99: 757–762.

8.2 药物过量性头痛

Aaseth K, Grande RB, S altyte_ Bent J, 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 and Hokkanen E. Ergotamine abuse: Results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalagia* 1982; 2: 189–195.
Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E and Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache*

1981; 21: 240–242.
Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *ActaPsychiatrScand* 1986; 73: 465–478.
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. *Cephalagia* 2004; 24: 483–490.
deMarinis 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.
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. *ClinNeuropharmacol* 1999; 22: 201–206.
Fanciullaci M, Alessandri M, Pietrini U, et al. Long-term ergo- tamine abuse: Effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992; 51: 302–307.
FritscheG,Frettlo hJ,Hu ppeM,etal.Preventionofmedication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151: 404–413.
Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Does medication over- use headache represent a behavior of dependence? *Pain* 2005; 119: 49–55.
Gaist D, Hallas J, Sindrup SH and Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J ClinPharmacol* 1996; 50: 161–165.
Gaist D, Tsiropoulus 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.
Granella F, Farina S, Malferrari G and Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache: A clinicoepidemiologic study. *Cephalagia* 1987; 7: 15–19.
Grande RB, Aaseth K, SaltyteBenth J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: The Akershus study of chronic headache. *J NeurolNeurosurgPsychiat* 2009; 80: 784–789.
Grande RB, Aaseth K, S˙ altyte_ Bent J, et al. Reduction of med- ication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18: 129–37.
Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337: 1442–1443.
Horton BT and Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdra- wal effect: Report of 52 cases. *Headache* 1963; 3: 214–226.
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.
Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G and Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and nar- atriptan. *Lancet* 1999; 353: 378.
Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medica- tion overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59: 1011–1014.
Lucas RN and Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973; 122: 199–203.
Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K and Russell MB. The sever- ity of dependence scale predicts prognosis of medication over- use headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153: 682–686.
Mathew NT, Kurman R and Perez F. Drug induced refractory headache - Clinical features and management. *Headache* 1990; 30: 634–638.
Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, et al. The refractory headache patient–2. High medication consump- tion（analgesic rebound）headache. *Behav Res Ther*1989; 27: 411–420.
Nicolodi M, DelBianco PL and Sicuteri F. The way to seroto- nergic use and abuse in migraine.*Int J ClinPharmacol Res* 1997l17: 79–84.
Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981; 246: 719.
Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: Data from a physician survey. *Headache* 1996; 36: 14–19.
Roswell AR, Neylan C and Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973; 13: 65–67.
Saper JR. Drug overuse among patients with headache.*NeurolClin* 1983; 1: 465–477.
Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient with-drawal: Five-year followup. *Cephalagia* 1996; 16: 481–485.
Schnider P, Aull S and Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalagia* 1994; 14: 162–167.
Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *ClinPharmacolTher* 1998; 63: 121.
Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalagia* 1981; 1: 29–32.
Von Korff M, Galer BS and Stang P. Chronic use of sympto- matic headache medications. Pain 1995; 62: 179–186. Walker J, Parisi S and Olive D. Analgesic rebound headache: Experience in a community hospital. *Southern Med J*1993; 86: 1202–1205.

8.3 缘于物质戒断性头痛

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 caf- feine consumption. *NEJM* 1992; 327: 1109–1114.
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.
Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355–365.
Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21: 853–859.
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 缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎后的持续性头痛
- 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 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的头痛
  - 9.1.3.1 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的急性头痛
  - 9.1.3.2 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的慢性头痛
- 9.1.4 缘于脑脓肿所致头痛
- 9.1.5 缘于硬膜下积脓所致头痛

9.2 缘于全身性感染所致头痛
- 9.2.1 缘于全身性细菌感染所致头痛
  - 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.缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、嘴或其他面、颈部结构的头面痛*。

概述

原发性或继发性头痛或兼而有之？

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 beta 版第一部分中原发性头痛的任何特点，则该诊断依然成立。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 个月后则变为慢性。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 *缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎后的持续性头痛*）。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. 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、寄生虫感染或者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者是最先出现的症状，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者全身性癫痫发作，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 9.1.1 *缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛*。

多种微生物都可导致脑膜脑炎，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。

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 C
B. 细菌性脑膜炎或脑膜脑炎仍存在或者近期已消除
C. 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或者于近 3 个月内消除
C. 头痛持续＞3 个月。

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消除
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；单纯疱疹病毒、腺病毒、腮腺炎病毒以及其他种类的病毒也有可能导致头痛。在大多数病例中，脑脊液聚合酶链式反应（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，通过 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 9.1.1 *缘于细菌性脑膜炎或脑膜脑炎的头痛*类似，区分单纯脑膜受累还是单纯脑实质受累也十分困难。尽管如此，对这两种情况进行区分是非常重要的，因为二者的预后大不相同，累及脑实质的预后往往更差。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脑水肿
    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

评注：

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 缘于颅内真菌或者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[1]，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。

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。

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*。

CT 和 MRI 是早期诊断的首选检查。除了脑脊液培养和 PCR 检测外，亦可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/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 A9.1.3.3 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 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的急性头痛

诊断标准：

A. 头痛符合 9.1.3 *缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的头痛*的诊断标准，且符合标准 C
B. 颅内真菌感染或其他寄生虫感染处于活动期或近期已消除
C. 头痛持续＜3 个月。

9.1.3.2 缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的慢性头痛

诊断标准：

A. 头痛符合 9.1.3 *缘于颅内真菌或者其他寄生虫感染的头痛*的诊断标准，且符合标准 C
B. 颅内真菌感染或其他寄生虫感染处于活动期或近 3 个月内已消除
C. 头痛持续＞3 个月

9.1.4 缘于脑脓肿的头痛

描述：

头痛由脑脓肿引起，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. 已经确诊为脑脓肿
C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛出现与脑脓肿的病情进展在时间上相关，或因头痛而诊断脑脓肿
   2. 头痛随脑脓肿恶化而加重，符合下列任何 1 项：
      a) 脓肿导致的其他症状和/或的临床体征加重
      b) 脓肿扩大
      c) 脓肿破裂
   3. 头痛随脑脓肿的减轻而显著改善
   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) 伴恶心
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

常见导致脑脓肿的微生物包括链球菌、金黄色葡萄球菌、多形杆菌和大肠杆菌。最近有报道曲霉菌病和芽生菌病与脑脓肿相关。

诱发因素包括鼻窦、耳、下颌、牙齿或肺部的感染。

直接压迫和刺激脑膜和/或动脉结构以及颅内压增高是导致 9.1.4 *缘于脑脓肿的头痛*的主要发病机制。

9.1.5 缘于硬膜下积脓的头痛

描述：

缘于硬膜下积脓的头痛通常伴发热和脑膜刺激症及颅内压升高的症状和/或临床体征。

诊断标准：

A. 任何头痛发作符合标准 C
B. 已经证明存在硬膜下积脓
C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛出现与硬膜下积脓的病情进展在时间上相关，或因头痛发现硬膜下积脓
   2. 头痛随硬膜下积脓恶化而加重，符合下列任何 1 项：
      a) 积脓引起的其他症状和/或临床体征加重
      b) 积脓的扩大
      c) 积脓破裂的
   3. 头痛随硬膜下积脓的减轻而明显缓解
   4. 头痛至少符合下列 2 项中的 1 项
      a) 单侧或一侧为著
      b) 伴颅骨压痛
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

硬膜下脓肿常继发于鼻窦炎或中耳炎，也可能是脑膜炎的并发症。

9.1.5*缘于硬膜下脓肿的头痛*常由脑膜刺激，颅内压增高和/或发热引起。

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：

全身性感染中，头痛常常是 1 个相对不明显的症状，往往对诊断没有帮助。通常表现为发热、全身不适及其他全身症状。尽管如此，一些全身性感染特别是流感，头痛为显著症状，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 C
B. 全身性细菌感染仍保持活跃，或近期已消除
C. 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 C
B. 全身性细菌感染仍保持活跃，或近 3 个月内已消除
C. 头痛持续＞3 个月。

9.2.2 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 C
B. 全身性病毒感染仍保持活跃，或近期已消除
C. 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
D. 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 C
B. 全身性感染仍保持活跃，或近期已消除
C. 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 C
B. 全身性感染仍保持活跃，或近 3 个月内已消除
C. 头痛持续＞3 个月。

参考书目和文献

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.
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.

9.1.2 缘于病毒性脑膜炎或脑炎的头痛

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: 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.
Sauerbrei 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.

9.1.3 缘于颅内真菌或者其他寄生物感染的头痛

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 toxoplasmosisin 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-_-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 缘于脑脓肿的头痛

Chalstrey S, Pfleiderer 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.
Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78: 704–707.
Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir （Wien）* 1990; 107: 140–146.
Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur ArchOtorhinolaryngol* 2005; 262: 847–851.
Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess: With special reference to otolaryngologic sources of infection. *OtolaryngolHead Neck Surg* 1995; 113: 15–22.

9.1.5 缘于硬膜下积脓的头痛

Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema: Continuing diagnostic problems in the CT scan era. QJM1986; 59: 387–393.

Leotta N, Chaseling R, Duncan G and Isaacs D. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41: 508–512.

McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ and McCormack JG. 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.

9.2 缘于全身性感染的头痛

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.

10. 缘于内稳态紊乱的头痛

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 缘于其他内稳态紊乱的头痛

别处编码：

7.1.2*缘于继发代谢，中毒或激素原因的高血压性头痛*。

概述

原发或继发性头痛或两者兼有?

当和内稳态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稳态紊乱的头痛。即使其特征符合 ICHD-3 beta第一部分任何一种原发性头痛时，这种诊断也是正确的。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），并且和内稳态紊乱在时间上密切相关。如果有足够证据证明内稳态紊乱导致头痛，最初的头痛诊断和10.*缘于内稳态紊乱的头痛*（或其中一种）应该同时给予。

简介

虽然可以导致10.*缘于内稳态紊乱的头痛*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稳态紊乱性头痛的疾病
C. 至少符合下列3项中的2项：
   1. 头痛的发生与内稳态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) 头痛随内稳态紊乱的恶化而明显加重
      b) 头痛随内稳态紊乱的改善而明显减轻
   3. 头痛符合内稳态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. 至少符合下列2项中的1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。

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. 至少符合下列2项中的1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
      b) 眶额部痛（有时扩散至项部）

c) 针刺样痛（有时是搏动性痛）

D. 不能用ICHD-3中的其他诊断更好地解释。

评注：

超过85%的患者的10.1.2 *飞机旅行性头痛*发生在飞机降落过程中。约10%患者每次飞行时头痛不固定于一侧头部。同侧鼻塞、面部闷热感或流泪仅见于少于5%的患者。

应排除鼻窦疾病的存在。

10.1.3 潜水性头痛

别处编码：

潜水时发作的1.*偏头痛*、2.*紧张性头痛*、4.2 *原发运动性头痛*、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*。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。

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。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. 不是潜水病

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_2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_2>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，或者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，或者运动量过大，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_2的产生率增加10倍以上，导致PCO_2一过性升高>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≥5）已确诊[1]
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. 其他ICHD-3诊断不能更好解释

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）。

评注：

10.1.4*缘于睡眠呼吸暂停的头痛*发作频率比以前的假定更低，持续时间更长。明确诊断需要用多导睡眠监测仪在夜间睡眠过程中监测。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，见于多种原发和继发性头痛，在睡眠呼吸障碍，而不是睡眠呼吸暂停中更多见（如Pickwickian综合征，慢性阻塞性肺病），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，无特异性症状。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。

评注：

10.2*透析性头痛*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。

低血镁和高血钠可能是发生10.2*透析性头痛*的危险因素。

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*。

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≧180 mmHg 和/或舒张压≧120mmHg。血压正常后头痛减轻。

诊断标准:

A. 头痛符合标准 C
B. 收缩压≧180 mmHg 和/或舒张压≧120mmHg
C. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
   1. 头痛的发生与高血压在时间上相关
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 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便携式血压监测结果显示 24 小时血压波动与头痛无明确的因果关系。

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 *缘于高血压危象而非高血压脑病的头痛*。

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

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。

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。

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）血压正常后，头痛减轻。

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 [1]
   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术后的颈部照射）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. 高血压脑病已经确诊
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>140/90mmHg，并且两次血压测量至少间隔 4 小时，或舒张压升高 15mmHg 以上或收缩压升高 30mmHg 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 mmHg）和/或舒张压升高（大于 20 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

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. 至少符合下列 2 项中的 1 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. 至少符合下列 3 项中的 1 项：
   a）双侧头痛
   b）非搏动性
   c）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经历 10.4 *头痛缘于甲状腺功能减低*。它的发病机制目前还不清楚。缘于甲低的头痛女性比男性多发，患者通常在儿童时期有偏头痛病史，头痛不伴随恶心及呕吐。

在表现为甲状腺功能减低的患者中，其头痛也可能是腺垂体肿瘤所致（详见 7.4.3 *头痛缘于下丘脑或垂体分泌亢进或不足*）。

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，禁食期间发作，禁食至少 8 小时后引起，进

食后可缓解。

诊断标准：

A．弥散性非搏动性头痛，其发作不符合 1. *偏头痛*或偏头痛任何一种亚型，且发作符合标准 C

B．患者禁食时间≥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。

评注：

10.5 *缘于禁食的头痛*在有头痛病史的病人中更普遍。虽然典型的此型头痛呈弥漫非搏动性，轻至中度，但是在有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）。

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. 符合 C 标准的头痛发作至少一次

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（例如曲普坦、麦角胺）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中重度疼痛，并伴随有恶心，体力活动加重。心绞痛治疗药物（如硝酸甘油）可能诱发偏头痛样头痛。

10.7 缘于其他系统性紊乱的头痛

描述：

头痛由以上未提及的内环境紊乱所致。

诊断标准：

A．符合标准 C 的头痛发作至少 1 次

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 2 项中的 1 项：

1. 头痛发作和内环境紊乱发生在时间上密切相关
2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
   a) 随着内环境稳定失调加重，头痛明显加重。
   b) 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。

参考书目和文献

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. Curr PainHeadache Rep 2008; 12: 292 – 295.

10.1.1 高海拔性头痛

Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972; 12: 126 – 129.

Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factorsfor high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia*2011;31: 706 – 711.

Clarke C. Acute mountain sickness: Medical problems associatedwith 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 ClinToxicol* 1985; 23: 281 – 288.

Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictorsof occult carbon monoxide poisoning in patients with headacheand dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107: 174 – 176.

Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association betweenhigh-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia*2007;27: 899 – 903.

Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptanrelieves migraine-like headaches associated with carbon monoxideexposure.*Headache* 1997; 37: 392 – 395.

Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acutemountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718 – 720.

Serrano-Duenas M. High-altitude headache. *Expert RevNeurother* 2007; 7: 245 – 248.

Schoonman GG, Sandor PS, Agosti RM, et al. Normobarichypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine.*Cephalalgia*2006; 26: 816 – 819.

Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features ofheadache at altitude: A prospective study. *Neurology*2003;60: 1167 – 1171.

Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects ofascent 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. Headacheassociated with airplane travel: Preliminary diagnostic criteriaand possible mechanisms of aetiopathognesis. *Cephalalgia*2011; 31: 1266 – 1273.

Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headacheattributed to airplane travel （‘Airplane headache’）. Clinical profilebased on a large case series.*Cephalalgia*2012; 32: 592 – 599.

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 notassociated with high prevalence of headache: A cross-sectionalstudy in men. *Headache*2012; 52: 385 – 392.

Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquativemedicine. 3rd Ed.* Oxford: Butterworth-Heinemann1992: 404 – 406.

Englund M and Risberg J. Self-reported headache during saturationdiving. *Aviat Space Environ Med*2003; 74: 236 – 241.

Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustainedlow-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flowand 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

Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part ofobstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150:1265 – 1267.
Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristicsin obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *ActaNeurol Scand*2005; 111: 309 – 316.
Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitualsnorers: Frequency, characteristics, predictors and impacts.*Cephalalgia*2011; 31: 829 – 836.
Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaintsin relation to nocturnal oxygen saturation among patients withsleep apnea syndrome. *Sleep Med*2002; 3: 361 – 364.
Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache insleep apnoea: Clinical and polysomnographic evaluation andresponse to nasal continuous positive airway pressure.*Cephalalgia*2009; 29: 635 – 641.
Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headacheand sleep apnea in the general population. *J HeadachePain*2011; 12: 63 – 69.
Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headachein the general population. *Cephalalgia* 2012; 32: 451 – 458.
Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients withobstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch InternMed*1999; 159: 1765 – 1768.
Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakeningwith headache and its relationship with sleep disordersin a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City,Brazil. *Cephalalgia*2010; 30: 1477 – 1485.
Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronicheadache associated with obstructive sleep apnoea syndrome.*Cephalalgia*2008; 28: 139 – 143.
Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients withchronic obstructive pulmonary disease: Effects of chronichypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7: 37 – 43.
Poceta JS and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleepapnea in patients with chronic headache. *Headache*1995;35:586 – 589.

10.2 透析性头痛

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA and Speciali JG.Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited.*Cephalalgia*2003; 23: 146 – 149.
Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesiumlevel associated with hemodialysis headache? *Headache*2006;46: 40 – 45.
Antonazzzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr PainHeadache Rep*2007; 11: 297 – 303.
Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complicationsof hemodialysis. *Medical Clin NorthAm*1990; 74: 945 – 960.

10.3 缘于高血压的头痛

Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated withparoxysmal hypertension: A clonidine-responsive syndrome.*Cephalalgia* 2000; 20: 509 – 514.
Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factorassociated with chronic daily headache. *Neurol Sci*2010; 31Suppl 1: 171 – 173.
Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia.*Neurology* 2011; 77: 792 – 798.
Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatoryblood pressure surrounding episodes of headache in mildlyhypertensive patients. *Arch Intern Med*2001; 161: 252 – 255.
Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J and Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderatehypertension is generally not associated with simultaneousblood pressure elevation. *J Hypertension*2000; 18: 437 – 444.
Lance JW and Hinterberger H. Symptom of pheochromocytomawith particular reference to headache, correlated with catecholamineproduction. *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.Phaeochromocytoma: 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.
Thomas JE, Rooke ED andKvale WF. The neurologistsexperiencewithpheochromocytoma. *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 StatesHealth 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 clinicalpresentation. *Hypertension*1996; 27: 144 – 147.

10.4 缘于甲状腺功能减低的头痛

Airaghi L and Catania A. Endocrine headache. In: *Seminars inheadache management. Neuroendocrinological aspects of headache,vol 4, number 4.* BC Decker Inc 1999: 1 – 15.
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 ofincreased 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 characteristicsof headache in patients with pituitary tumours. *Brain*2005; 128: 1921－1930.
Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcomeunder 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 2,313spontaneous attacks. *Headache*1975; 15: 188－193.
Dexter JD, Roberts J and Byer JA. The five hour glucose tolerancetest and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache*1978; 18: 91－94.
Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia: Causes, neurologicalmanifestations, 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 NeurolNeurosurg Psychiat*1971; 34: 154－156.
Service FJ. Hypoglycemicdisorders. In: Wyngaarden JB, SmithLH and Bennett JC, eds. *Cecil′s 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.
Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalalgia: Case seriesand review of the literature with new ICDH-II criteria revisited.*Eur Neurol*2004; 24: 231－234.
Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation ofangina: Reproduction of symptoms during angioplasty.*Headache*1993; 33: 238－239.
FleetcroftR and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heartdisease.*J Roy Soc Med*1985; 78: 676.
Grace A, Horgan J, Breathnach K and Staunton H. Anginalheadache and its basis. *Cephalalgia*1997; 17: 195－196.
Gutierrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalalgia is notnecessarily and exertional headache: Case report. *Cephalalgia*2002; 22: 765－766.
Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestationof myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39: 130.
Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: Atreatable 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 andreview. *Cephalalgia*2008: 28: 892－896.

11. 缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛

11.1 缘于颅骨异常的头痛
11.2 缘于颈部异常的头痛
  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 缘于急性青光眼的头痛
  11.3.2 缘于屈光不正的头痛
  11.3.3 缘于隐性斜视或显性斜视（潜在的或持久的斜视）
  11.3.4 缘于眼部炎性疾病的头痛
  11.3.5 缘于滑车神经炎的头痛
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 缘于牙齿或下颌疾病的头痛
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. *缘于头和/或颈外伤的头痛*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.痛性颅神经病和其他面痛中分类。

概述

原发性或继发性头痛或兼而有之?

当头痛首次发作与颅骨、颈椎、面部、颈部、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 试用版原发性头痛的部分特征时此分类仍然成立。若已经存在的符合原发性头痛诊断的头痛转变为慢性或者加重（通常指发作频率加倍和/或程度加重）与颅骨、颈椎、面部、颈部、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、枕部或者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. *缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙齿、口部或其他面、颈部结构的头面痛*，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不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，质量标准没有被确认，目前建立确诊试验是不可能的。相反，修订诊断标准的目的是去推动可靠、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

描述：

由于颅骨疾患或病变导致的头痛。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 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. 缘于头和/或颈外伤的头痛*中分类，或者是其中1个亚型。

描述：

颈部任何结构（包括骨、肌肉和其他软组织）的疾患导致的头痛。

11.2.1 颈源性头痛

别处编码：

颈肌筋膜疼痛（肌筋膜扳机点）有关的头痛，如果它符合其他诊断标准，可能会归类于 2.1.1 *不频发的发作性紧张型头痛伴颅周压痛*、2.2.1 *频发的发作性紧张型头痛伴颅周压痛*或 2.3.1 *慢性紧张型头痛伴颅周压痛*。增加 1 个附加诊断 A11.2.5 *缘于颈部肌筋膜*

*痛的头痛*似乎是合理的，这一类头痛更贴近于其他颈源性头痛而非 2.*紧张型头痛*的证据有待研究。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/或影像学证据发现能导致头痛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。

评注:

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。

上位颈椎的肿瘤、骨折、感染及类风湿关节炎没有被公认为头痛的原因，尽管如此，在个案报道时还是被大家所接受。颈椎病或骨软骨炎是否是符合标准 B 的确切原因，取决于个案报道。当颈肌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 A11.2.5 *缘于颈部肌筋膜痛的头痛*在附录中被包括进来，正等待着进一步的证据。

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 A11.2.4 *缘于上位颈神经根病变的头痛*附录中被提及。

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. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：
    1. 头痛的出现与咽后肌腱炎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

4. 上位三个颈椎棘突有压痛点

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

咽后肌腱炎通常体温和血沉会增高，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。高位三个颈椎横断面的组织通常有触痛。

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。

咽后肌腱炎诊断前，应该排除高位颈动脉夹层（或者颈动脉内或颈动脉周围的损伤）。

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. 头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. 头痛随着颅颈区肌张力障碍的进展而显著加重
3. 头痛随着颅颈区肌张力障碍的缓解或消失而缓解或消失
4. 头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 *缘于颅颈部肌张力障碍的头痛*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

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）、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 缘于隐性斜视或显性斜视（潜在的或持久的斜视）

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. 额部头痛符合标准 C
B. 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. 头痛的出现与斜视的发作在时间上相关，或头痛的发生使得斜视被发现
   2. 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 中的其他诊断更好地解释。

评注:

大多数 11.3.3 *缘于隐性斜视或斜视（潜在的或持久的斜视）的头痛*患者会就诊于眼科医生。除了很多案例支持这一头痛原因，缺乏相关的证据去证明因果关系。

11.3.4 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. 有虹膜炎、葡萄膜炎、睫状体炎、巩膜炎、脉络膜炎、结膜炎或角膜炎症的临床、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) 头痛随着眼部症状恶化明显加重
      b) 头痛随着眼部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. 一侧眼球受累，头痛发生于病变侧
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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）。

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，如果眼疾是单侧的，头痛可能位于病变侧。

11.3.5 缘于滑车神经炎的头痛

别处编码：

由滑车神经诱发的偏头痛编码为1.*偏头痛*或其亚型之一。

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引起。这往往是由眼球向下的运动加剧所致。

诊断标准：

A. 任何眶周和/或前额头痛符合标准 C
B. 有滑车神经炎症的临床和/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. 单侧眼痛
   2. 头痛由于眼球运动（特别是向下内收）而加剧
   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. 单侧滑车神经周围炎症，头痛发生于病变侧
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

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*中提到。

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. 单侧耳失调或损害的情况下，头痛位于病变侧
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，头痛位于同侧
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。然而，鼻腔或鼻窦的病变可能诱发偏头痛发作或偏头痛加重。

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。

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头痛尚无定论，目前的研究似乎支持这个因果关系。

11.6 缘于牙齿或下颌疾病的头痛

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. 临床或者影像学检查，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. 对病变或损伤加压可加剧头痛
    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，引起头痛是少见的。然而，来自牙的疼痛可引起弥漫性头痛。最常见的 11.6 *缘于牙齿或下颌疾病的头痛*的原因是由于围绕下颌阻生智齿的感染或创伤刺激引起的牙周炎或冠周炎。

11.7 缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛

描述：

由颞下颌关节区域疾病引起的头痛。

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C
B. 临床或影像学检查，证实存在颞下颌关节（TMJ）、咀嚼肌和/或相关结构的病变
C. 至少符合下列 4 项中的 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
   2. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
      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. 主动或被动活动颞下颌关节，或者刺激颞下颌关节（例如对颞下颌关节和周围的咀嚼肌进行加压）可加剧头痛
   4. 对于单侧颞下颌关节的病变，头痛位于同侧
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

11.7 *缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛*以耳前的面部、咀嚼肌和/或颞区最明显。疼痛源于关节盘错位、骨关节炎、关节运动过度和肌膜疼痛。11.7 *缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛*引起单侧疼痛，但如果是肌肉引起的，可能是双侧的疼痛。引起面部疼痛很常见。

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。

肌紧张引起的 11.7 *缘于TMD 的头痛*和 2. *紧张型头痛*诊断上有重叠，如果不能确诊为 TMD，应该诊断为紧张型头痛或者其中的亚型（颅周肌肉紧张相关头痛）。

11.8 缘于茎突舌骨韧带炎的头面痛

曾命名：

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
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。

评注：

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，但是有一部分患者的疼痛更复杂。

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，窦，牙，口或其他面颈部结构的其他疾病导致的头痛或面部疼痛。

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，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。

参考书目和文献

11.1 缘于颅骨异常的头痛

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. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr* 2001;173: 315–318.

11.2.1 颈源性头痛

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, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med JAust* 1985; 143: 202–207.

Bogduk N. Cervicogenic headache: Anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5:382–386.

Bogduk N: Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD （eds）: Headache. Boston: Butterworth-Heinemann 1997: 369–381.

Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000; 18（2 Suppl 19）: S16–18.

Gobel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA （eds）. *TheHeadaches*. 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, Grazzi L, et al. Cervicogenic headache: Acritical 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 S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1994; 57: 1187–1190.

Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4: 81–94.

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, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: The importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17: 35–36.

Sjaastad O and Bakketeig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Va˚ga˚ study of headache epidemiology. *Acta NeurolScand* 2008; 117: 173–180.

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. *Cephalalgia* 1994; 14:266–269.
Pearce JM. Longus cervicis colli ‘myositis’ （syn: retropharyngealtendonitis）. *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.
Gobel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Munchener Medizinische Wochenschrift* 1997; 139: 456–458.
Gobel 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.
Gobel 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.
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 PhysiolOpt* 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.
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, Sa´nchez 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, Go´mez-Ferna´ndez T, Go´mez de Liano MAand Zaragoza-Garcia P. 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, Benth JS, et al. 3-year follow-up of secondary chronic headaches: The Akershus study of chronicheadache. *Eur J Pain* 2011; 15: 186–192.
Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 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.
Boes CJ, Swanson JW and Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction: Two cases and a pathophysiologic hypothesis. *Headache* 1998; 38: 787–791.
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.
De Vuyst D, De Schepper AM and Parizel PM. Chronic cocaine abuse. JBR-BTR 2001; 84: 60.
Gobel 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.
Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47: 46–58.
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.
Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G and Hansson Mild K. Mobilephone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones.*Occup Med*（*Lond*）2001; 51: 25–35.
Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus.Otolaryngol Clin North Am 2001; 34: 227–241.
Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, et al. Health effects of dieselexhaust emissions. *Eur Respir* J 2001; 17: 733–746.
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.

11.6 缘于牙齿或下颌疾病的头痛

Allen DT, Voytovich MC and Allen JC. Painful chewing and blindness: Signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000; 131: 1738–1741.
Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between head-ache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001; 29: 93–98.
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.
Epstein JB, Caldwell J and Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral PatholOral Radiol Endod* 2001; 92: 236–239.
Henrikson T, Ekberg EC and Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997; 55:229–235.
Ivanhoe CB, Lai JM and Francisco GE. Bruxism after brain injury: successful treatment with botulinum toxin-A. *ArchPhys Med Rehabil* 1997; 78: 1272–1273.
Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabi*l 2001; 28: 572–575.
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* Pain2000; 14: 310–319.
Marcusson A, List T, Paulin G and Dworkin S.Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate: A comparison with controls. *EOS* 2001; 23:193–204.
Sonnesen L, Bakke M and Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998; 20: 543–559.

11.7 缘于颞下颌关节紊乱（TMD）的头痛

Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population.*J Dent* 2001; 29: 93–98.
Dworkin SF. Research diagnostic criteria for temporomandibular disorders: Current status & future relevance. *J Oral Rehabil* 2010; 37: 734–743.
Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001; 21:697–699.
List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning anddental factors in adolescents with temporomandibular disorders: A case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15: 218–227.
Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ and Nowlin T.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 Roy Soc Med* 1978; 71:748–754.
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 Orofacial Pain* 2013 （in press）.
Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders （TMD）.*Cephalalgia* 2012; 32: 683–692

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.*缘于某种物质或物质戒断性头痛*。

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，当头痛首次发作与精神疾病在时间上密切相关，两者有可能存在因果关系；如果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 beta 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。当先前存在的原发性头痛的特征变为慢性或者明显加重（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，如果有证据证实这种精神疾病能导致头痛，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。如果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（重度抑郁，单次发作或复发性；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，则应分别对原发性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。混杂因素可能在一定程度上解释其表面的共存现象。例如，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。真正的共病也是有可能的，比如偏头痛合并抑郁症提示了这种潜在联系的可能。假定的因果联系包括头痛引起精神症状，精神症状引起头痛，头痛和精神症状之间相互影响以及某个可同时引起两者的常见的潜在的因素。

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/应激相关疾病有着专门的联系，头痛可能是这些因素所引起，由于不确定的因果关系和相

对不足的相关证据，缘于精神障碍的头痛的诊断标准只包括在附录中。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/或 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（偏头痛，发作性紧张型头痛，尤其是慢性紧张型头痛）常常与精神疾病共存，如睡眠障碍、创伤后应激障碍、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，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 躯体化障碍性头痛

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 项以满足躯体化障碍的诊断：
   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，或者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。

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。

需要注意的是，躯体化障碍本身并没有纳入2013年5月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，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的头痛患者，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-3beta版继续沿用DSM-IV版中关于躯体化障碍的定义标准。

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（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
   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。

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人脑内从而引发头痛的。

当患者头痛首次发作（如符合ICHD-3beta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。

参考书目和文献

Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice.*CurrOpin 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.*NeurolSci* 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 head- ache.*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 rele- vance, 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. IntClin*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 Neuro*l 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.

Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: A review. *Cephalalgia* 2005; 25: 165–178.

Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psy- chiatric 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，其他面痛和其他头痛

13. 痛性颅神经病和其他面痛
14. 其他头痛

13. 痛性颅神经病、其他面痛和头痛

13.1 三叉神经痛
13.1.1 经典的三叉神经痛
13.1.1.1 经典的三叉神经痛，纯发作性
13.1.1.2 经典的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 缘于急性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病
13.1.2.3 痛性外伤后三叉神经病
13.1.2.4 缘于多发硬化斑的痛性三叉神经病
13.1.2.5 缘于占位性损害的痛性三叉神经病
13.1.2.6 缘于其他疾病的痛性三叉神经病
13.2 舌咽神经痛
13.3 中间神经（面神经）痛
13.3.1 经典的中间神经痛
13.3.2 缘于带状疱疹的中间神经病
13.4 枕神经痛
13.5 视神经炎
13.6 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛
13.7 Tolosa-Hunt 综合征
13.8 三叉神经交感-眼交感神经综合征（Raeder's 综合征）
13.9 复发性痛性眼肌麻痹神经病
13.10 烧灼嘴综合征（BMS）
13.11 持续性特发性面痛（PIFP）
13.12 中枢性神经病理性疼痛
13.12.1 缘于多发性硬化（MS）的中枢性神经病理性疼痛
13.12.2 卒中后中枢性痛（CPSP）

简介

头、颈部疼痛是由三叉神经的传入神经、中间神经、舌咽神经和迷走神经以及通过枕神经的上颈段神经根介导的。这些神经由于受到压迫、变形、寒冷以及其他形式的激惹或中枢传导通路病变等引起神经分布范围的刺痛或持续性疼痛。

发病原因可以是明确的，如带状疱疹病毒感染或经影像学证实的结构异常，而某些情况下神经痛也可能找不到明确原因。

三叉神经痛和舌咽神经痛存在命名术语问题。若因术中血管打结压迫神经导致，此时的神经痛应严格诊断为继发性。而对于很多无手术史的患者，其神经痛属原发还是继发我们不得而知。鉴于此，对于有典型病史的患者，尽管在病程中可能发现存在血管性压迫，我们仍倾向于采用经典（神经痛）而非原发性对其分类命名。而对于有神经瘤或类似病灶的患者，可以将其归类为继发性（神经痛）。

此章中使用的术语[1]：

疼痛：急性或潜在性组织损伤或类似损伤引起的不愉快的感觉和情感体验。

神经病理性疼痛：由躯体感觉神经系统的损伤或疾病引起的疼痛。

中枢神经病理性疼痛：由中枢躯体感觉神经系统的损伤或疾病引起的疼痛。

周围神经病理性疼痛：由外周躯体感觉神经系统的损伤或疾病引起的疼痛。

神经病：一根或多根神经（一根神经：单神经病；多根神经：多发单神经病；病变弥散、双侧：多神经病）的功能或病理出现异常改变。神经病并不包括神经失用症、神经断裂、神经离段或由如打击、拉伸或癫痫放电等短暂性损伤引起的神经障碍（此类短

暂的破坏引起的疼痛可用神经源性解释）。

神经痛: 单根或多神经分布区域的疼痛。（习惯用语，常见于欧洲，通常指阵发性疼痛，但本名词不应仅指阵发性疼痛。）

注释：

1. 国际疼痛研究会：分类标准。网址：http://www.iasp-pain.org。

13.1 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。另外，可伴有持续性中等强度的面痛背景。

13.1.1 经典的三叉神经痛

曾用名：

三叉神经痛。

描述：

除神经血管压迫外，无明显病因情况下出现的三叉神经痛。

诊断标准：

A. 符合 B 和 C 标准的单侧面痛至少发作 3 次
B. 出现在三叉神经 1 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
C. 疼痛至少符合下列 4 项中的 3 项：
   1. 阵发性、反复发作，持续时间瞬间到 2 分钟不等
   2. 重度
   3. 电击样、撕裂样、针刺样剧烈疼痛
   4. 受累侧面部可由良性刺激诱发 [1]
D. 无神经损伤的临床证据 [2]
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 一些发作可能是自发性的，但必须至少有 3 次这样的发作符合该诊断标准。

2. 受累的三叉神经分布区域的触觉或痛觉减退常提示轴突损伤。无论触、痛觉哪种症状出现问题时，均可能是三叉神经病，并需要尽可能排除继发性病因。一些患者在疼痛区域会出现痛觉敏感，但未必因此而诊断为三叉神经的神经病，这有可能是患者对患侧的注意力增加所致。

评注：

我们使用经典的（而不是原发性）三叉神经痛是基于目前证据，13.1.1 *经典的三叉神经痛*通常是由大脑表面的神经血管压迫引起的。为了排除继发性病因，更重要的是为了证明三叉神经的神经血管性压迫，应当行影像学检查（最好是 MRI）。

许多 13.1.1 *经典的三叉神经痛*的患者对疼痛发作记忆深刻。

13.1.1 *经典的三叉神经痛*通常出现在第二支或第三支分布区域。疼痛决不会扩散到对侧，但极少情况下会出现双侧受累。疼痛发作后通常有存在不应期，在此期间疼痛无法诱发。疼痛极重的情况下会引起患侧面部肌肉的收缩（痛性抽搐）。有时也会出现轻度

自主神经症状，如流泪和/或眼睛发红等。

疼痛的持续时间可随时间改变，同时也会因疼痛加重而时间延长，从而导致社会心理功能障碍，显著降低生活质量，常导致消瘦。

发作间期，大部分患者是无症状的。在13.1.1.2 *经典的三叉神经痛伴持续性面痛*亚型中，患侧有长期的伴随痛。

文献中，13.1.1 *经典的三叉神经痛*之前可能继发于一段不典型的持续性疼痛，称为前三叉神经痛。

13.1.1.1 经典的三叉神经痛，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 *经典的三叉神经痛*诊断标准
B. 发作间期无持续性面痛
C. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

13.1.1.1 *经典的三叉神经痛，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。

13.1.1.2 经典的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：

三叉神经痛伴持续性面痛。

诊断标准：

D. 反复单侧面痛符合 13.1.1 *经典的三叉神经痛*诊断标准
E. 受累区域持续性中等强度疼痛
F. 不能用 ICDH-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

13.1.1.2 *经典的三叉神经痛伴持续性面痛*一直被称为非典型三叉神经痛，或近来被称为三叉神经痛 2 型。

中枢致敏可解释持续性面痛。神经血管受压在 MRI 上很少能被证实。13.1.1.2 *经典的三叉神经痛伴持续性面痛*对保守治疗和外科干预效果反应差，另外它几乎不被良性刺激所触发。

13.1.2 痛性三叉神经病

描述：

由其他疾病所引起且提示为神经损伤，三叉神经单支或多支分布区内的头部和/或面部疼痛。根据病因不同，疼痛的性质和强度差异很大。

13.1.2.1 缘于急性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头部和/或面部疼痛，持续时间小于 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. 符合标准 C 的单侧头部和/或面部疼痛持

续时间小于 3 个月

B. 至少符合下列 2 项中的 1 项：
   1. 疱疹出疹发生在三叉神经单支或多支分布区内
   2. PCR 技术可检测出脑脊液中水痘-带状疱疹病毒 DNA
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 疼痛早于疱疹，两者时间间隔小于 7 天
   2. 疼痛与疱疹位于相同的三叉神经单支或多支分布区
D. 不能用 ICDH-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 *缘于急性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病

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头部和/或面部疼痛，持续时间至少 3 个月，伴随不同程度的感觉异常。

诊断标准：

A. 符合标准 C 的单侧头部和/或面部疼痛持续或反复发作，持续时间至少 3 个月
B. 累及三叉神经单支或多支的急性带状疱疹病史
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 疼痛与急性带状疱疹在时间上相关
   2. 疼痛位于同一三叉神经单支或多支分布区
D. 不能用 ICDH-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

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病*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。典型的疼痛表现为烧灼样和瘙痒。受累皮肤的瘙痒感会非常突出并令人困扰。受累处通常存在感觉异常和触痛。疱疹可遗留白色或浅紫色的疤痕。

13.1.2.3 痛性外伤后三叉神经病

曾用名：

痛性感觉缺失。

别处编码：

这里被称为痛性外伤后三叉神经病，大多数三叉神经损伤不导致疼痛，因此在ICHD-3beta中没有列入。

描述：

三叉神经外伤后单侧面部或眼部疼痛，伴有三叉神经障碍的其他症状和/或临床体征。

诊断标准：

A. 符合标准 C 的单侧面部或眼部疼痛
B. 明确的三叉神经创伤史[1]，伴有三叉神经障碍的临床阳性症状（感觉过敏、异常性疼痛）和/或阴性症状（感觉减退、痛觉减退）。
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 疼痛与创伤位于同一三叉神经分布区
   2. 疼痛发生在创伤事件后 3~6 个月内
D. 不能用 ICDH-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。

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。

13.1.2.4　缘于多发性硬化斑的痛性三叉神经病

描述：

在三叉神经分布区的单侧头部和/或面部疼痛，符合经典的三叉神经痛的特点，是由多发性硬化斑侵犯三叉神经根引起，伴随多发性硬化的其他症状和/或临床表现。

诊断标准：

A. 符合 13.1.1 *经典的三叉神经痛*特点的头部和/或面部疼痛，伴或不伴持续性面痛，表现不限于单侧
B. 多发性硬化已经确诊
C. 多发硬化斑可侵犯三叉神经根，三叉神经受损可被 MRI 或常规电生理学检查（瞬目反射或三叉神经诱发电位）所证实。
D. 不能用 ICDH-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

目前的研究表明约有 7%的多发性硬化患者存在类似 13.1.1 *经典的三叉神经痛*的表现。然而，三叉神经痛在 MS 的症状中是少见表现。

13.1.2.4 *缘于多发性硬化斑的痛性三叉神经病*的症状较 13.1.1 *经典的三叉神经痛*而言，在双侧出现更常见。

13.1.2.4 *缘于多发性硬化斑的痛性三叉神经病*的患者较 13.1.1 *经典的三叉神经痛*的患者对于药物干预治疗更少获益。

13.1.2.5缘于占位性损害的痛性三叉神经病

描述：

在三叉神经分布区的单侧头痛和/或面痛，符合经典的三叉神经痛的特点，由于占位性损害侵犯三叉神经引起。

诊断标准：

A. 符合 13.1.1 *经典的三叉神经痛*特点的单侧头痛和/或面痛，伴或不伴持续性面痛，且符合标准 C
B. 影像学检查证实存在占位性病灶，且病

病累及三叉神经

C. 疼痛出现在病灶累及三叉神经后，或因疼痛而发现相应病变
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

临床上发现13.1.2.5*缘于占位性损害的痛性三叉神经病*患者存在感觉症状或电生理异常。

13.1.2.6　缘于其他疾病的痛性三叉神经病

诊断标准：

A. 符合 13.1.1 *经典的三叉神经痛*特点的头痛和/或面痛，伴或不伴持续性面痛，但病变并不仅限于单侧
B. 除外前述的疾病以外的能够引起痛性三叉神经病的病患已经确诊
C. 疼痛发生在病患之后，或因此而发现这种病患
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

13.2 舌咽神经痛

曾用名：

迷走舌咽神经痛。

描述：

出现在耳、舌根、扁桃体窝和/或下颌角下的重度短暂性单侧刺痛，通常在吞咽、讲话和/或咳嗽时诱发，可以以经典的三叉神经痛的方式缓解和复发。

诊断标准：

A. 至少 3 次单侧疼痛发作，并符合标准 B 和 C
B. 疼痛位于舌后部、扁桃体窝、咽部、下颌角下和/或耳
C. 疼痛至少符合下列 4 项中的 3 项：
   1. 阵发性反复发作，每次持续数秒至 2 分钟
   2. 重度
   3. 撕裂样、针刺样或锐痛
   4. 在吞咽、咳嗽、说话或打哈欠时诱发
D. 无神经功能缺损的临床证据。
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

13.2 *舌咽神经痛*出现在迷走神经的耳支和咽支，以及舌咽神经的分布范围，受累区域在起病前数周甚至数月即可出现不适感。

13.2 *舌咽神经痛*比 13.1.1 *经典的三叉神经痛*要轻，但是也足以折磨患者使体重减轻，这两种疾病可同时发生。

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鉴别，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。

影像学检查可能发现舌咽神经受到神经血管的压迫，也有由颈部外伤、多发性硬化、扁桃体或局部肿瘤、桥小脑角肿瘤和 Arnold-Chiari 畸形所致的继发性舌咽神经病的个案报道。

13.2 *舌咽神经痛*通常至少在最初时对药物治疗有效，尤其是抗癫痫药物。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。

13.3 中间神经（面神经）痛

描述：

一种以外耳道深部短暂性、阵发性的疼痛为特点的罕见疾病，有时放射至项-枕部。它可无明显原因，或者是带状疱疹的并发症。

13.3.1 经典的中间神经痛

描述：

无明确病因出现的中间神经痛。

诊断标准：

A. 至少单侧疼痛发作 3 次，且符合标准 B 和 C
B. 疼痛位于外耳道，有时放射至项-枕部
C. 疼痛至少符合下列 4 项中的 3 项：
   1. 阵发性疼痛反复出现，持续时间几秒到几分钟
   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
D. 无神经功能缺损的临床证据
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

13.3.1 *经典的中间神经痛*有时伴随流泪、流涎和/或味觉功能障碍。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、迷走神经和第二对颈神经，如果没有看到明确的神经血管接触，就做出这个区域的神经痛归因于某个神经的判断是不容易的。

13.3.1 *经典的中间神经痛*的疼痛可以产生心理影响，显著降低患者的生活质量。

13.3.2 缘于急性带状疱疹感染的中间神经病

曾用名：

Ramsay Hunt 综合征。

描述：

外耳道深部的单侧疼痛，有时向项-枕部放射，和面神经麻痹相关，是由带状疱疹感染中间神经引起的。

诊断标准：

A. 单侧面痛符合标准 C
B. 在中间神经的分布区域，耳部和/或口腔粘膜出现了疱疹
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 疼痛先于疱疹出现，两者时间间隔小于 7 天
   2. 疼痛在中间神经分布区内
D. 存在周围性面神经麻痹的临床特点
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

继发性中间神经病最常见的病因是带状疱疹，也有一些病例报道可由其他病因引起，如神经血管压迫，罕见家族性发病病例伴枕神经痛。

在 Ramsay Hunt 综合征中，耳朵或口腔粘膜上的带状疱疹伴面神经麻痹符合特异性的诊断价值，但也有其他症状的描述，如眩晕、耳鸣、听觉障碍和恶心等。

13.3.2 *缘于带状疱疹的中间神经病*应尽早给予皮质醇和阿昔洛韦治疗。

13.4 枕神经痛

描述：

出现在头皮后部，枕大、枕小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. 单侧或双侧疼痛符合标准 B-E
B. 疼痛位于枕大、枕小和/或第三枕神经分布区内
C. 疼痛至少符合下列 3 项中的 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
D. 疼痛伴发下列全部 2 项：
    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. 至少符合下列 2 项中的 1 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
E. 受累神经局麻药阻滞可使疼痛暂时缓解
F. 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神经放射痛，由颈部肌肉压痛诱发的枕部放射痛。

13.5 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. 单侧或双侧头痛符合标准 C
B. 临床、电生理、影像学和（或）实验室证实存在视神经炎
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系
    1. 头痛的出现和视神经炎在时间上相关
    2. 头痛发作时至少符合下列 2 项中的 1 项：
        a) 疼痛位于眶后、眶周、前额和（或）颞部
        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：

13.5 *视神经炎*通常是多发性硬化的 1 个临床表现，疼痛可以出现在视觉障碍发生之前，临床报道视神经炎的头痛发生率约为 90%。当头颅 MRI 显示眶内段有强化时，眼球运动伴发的疼痛发生率高达 90%；无强化时，疼痛发生概率约为 70%。

13.6 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
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛的出现和眼动神经麻痹在时间上密切相关
   2. 头痛位于同侧眉毛和眼睛相邻区域
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

大部分眼动神经麻痹符合疼痛性，无论有无糖尿病存在。13.6 *缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛*可在复视之前或与之同时出现。疼痛最常见于第Ⅲ颅神经麻痹患者，其次为第Ⅵ神经麻痹，少见于第Ⅳ颅神经麻痹患者。

13.7 Tolosa-Hunt 综合征

描述：

单侧眶后疼痛，伴随因海绵窦、眶上裂或眼眶炎性肉芽肿导致的第Ⅲ颅神经的一支或多支、第Ⅳ和（或）第Ⅵ颅神经麻痹。

诊断标准：

A. 单侧头痛符合标准 C
B. 符合下列全部 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颅神经的一支或多支、第Ⅳ和（或）Ⅵ颅神经麻痹
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 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
   2. 头痛位于同侧前额和眼睛周围
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

一些文献报道 13.7 *Tolosa-Hunt 综合征*可有第Ⅴ颅神经（通常第 1 支）或视神经、第Ⅶ或Ⅷ颅神经受累，支配眼球的交感神经偶有累及；在一些病例活检中发现，该综合征是由海绵窦、眶上裂或眼眶的炎性肉芽肿引起的。需仔细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。恰当的皮质类固醇治疗可以缓解 13.7 Tolosa-Hunt 综合征的疼痛和眼肌麻痹。

13.8 三叉神经交感-眼交感神经综合征（Raeder's 综合征）

描述：

持续单侧疼痛位于三叉神经眼支分布区，有时扩展至上颌支区，伴霍纳综合征（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. 影像学证实存在潜在的颅中窝或同侧颈动脉病变
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 头痛和相关病变的发病在时间上密切相关
   2. 头痛至少符合下列 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. 同侧霍纳综合征

E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注:

13.8 *三叉神经交感-眼交感神经(Raeder's）综合征*的原始描述很重要，因为支配瞳孔的交感神经纤维受累提示颅中窝病变。在 20 世纪早期，它就被认为是临床-解剖相结合的一个典型案例。Raeder's syndrome，此术语是否应该继续使用存在较大争议，但一些学者认为痛性霍纳综合征对颅中窝或颈动脉病变是具有诊断意义的征象。

13.9 复发性痛性眼肌麻痹神经病

曾用名：

眼肌麻痹性偏头痛。

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. 单侧头痛，伴随同侧 1 支、2 支或全部 3 支眼动神经麻痹
C. 通过适当的检查排除眶部、鞍区或后颅窝的病变
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

旧的、不太恰当的术语--眼肌麻痹性偏头痛不再使用，因为该综合征不是偏头痛样的，而是反复发作的痛性神经病。近期数据提示头痛可在眼动神经麻痹前 14 天出现。MRI 检查可有钆增强或神经增粗。在一些病人中皮质类固醇治疗有效。

13.10 烧灼嘴综合征（BMS）

曾用名：

口痛或局限于舌部的舌痛。

描述：

口内烧灼感或感觉迟钝，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. 疼痛符合下列全部 2 项：
   1. 性质为烧灼样
   2. 感觉出现在口腔粘膜表面
D. 口腔粘膜外观正常，包括感觉测试在内的临床检查正常
E. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

13.10 *烧灼嘴综合征（BMS）*的疼痛通常是双侧的，强度波动不定。最常见的部位是舌尖。可以出现主观的口干、感觉迟钝和味觉改变。

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病。最近实验室和颅脑影像学检查提示在中枢和周围神经系统存在异常。

由局部的病变（念珠菌病、扁平苔藓、

唾液减少）或系统性的疾病（药物诱发、贫血、维生素 B12 或叶酸缺乏、Sjogren's 综合征、糖尿病）引起的继发性灼烧嘴综合征是否应该作为一个独立的疾病实体仍然存在争议。即便在附录中，目前的证据也不能证明是否可纳入。

13.11 持续性特发性面痛

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，反复发作，每天超过 2 小时，持续超过 3 个月，临床无神经损害。

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. 疼痛符合下列全部 2 项：
   1. 难以定位，不符合周围神经分布
   2. 性质为钝痛、酸痛或不适
D. 临床神经系统检查正常
E. 相应的检查已经除外牙源性病因
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 13.11 *持续性特发性面痛（PIFP）*，但最常描述为钝痛、不适或酸痛。可以有急性加重，并且按压可加重疼痛。疼痛可以描述为深部或表面痛。随时间推移，疼痛可扩散至头颈部。

13.11 *持续性特发性面痛（PIFP）*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，该病也同社会心理和精神疾患有较高程度的共病。

由微不足道的创伤诱发的 13.11 *持续性特发性面痛*和由严重外伤导致周围神经损伤的 13.1.2.3 *痛性外伤后三叉神经病*之间似乎存在着一系列由轻至重的连续谱系。13.11 *持续性特发性面痛*可能源于面部、上颌骨、牙齿和牙龈的小手术或轻微损伤，但在原有损害已经愈合后，疼痛仍一直持续存在。然而，心理或神经生理的检查或许能发现感觉异常。

“非典型性牙痛”这个术语已被用来描述 1 个或多个牙齿、或拔牙后残眼的持续性疼痛，而无任何常见牙齿疾病。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 13.11 *持续性特发性面痛*的亚型。基于外伤病史，非典型性牙痛也可能是 13.1.2.3 *痛性外伤后三叉神经病*的亚型。这些亚型，如果存在的话，目前还没有充分的相关研究来制定诊断标准。

13.12 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，伴或不伴中枢源性感觉改变。根据病因的不同，疼痛可为持续性，逐渐缓解和反复发生。

13.12.1 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，伴或不伴中枢性感觉改变，由于多发性硬化患者中枢神经系统上行联系纤维的脱髓鞘病变引起。通常为缓解和复发。

诊断标准：

A. 面痛和/或头痛符合标准 C
B. 多发性硬化（MS）已经确诊，MRI 证实脑干或推测三叉神经核上行投射区域有脱髓鞘病灶
C. 疼痛和脱髓鞘病灶的出现在时间上密切相关，或因疼痛而发现脱髓鞘病变
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

评注：

非痛性感觉异常（通常为感觉迟钝、感觉缺失、痛觉减退、感觉倒错等）可以和 13.12.1 *缘于多发性硬化的中枢性神经病理性疼痛*同时存在。疼痛可以和 13.1.2.4 *缘于多发硬化斑的痛性三叉神经病*一样是阵发性的，也可以是持续性的。

13.12.2 卒中后中枢性疼痛（CPSP）

描述：

通常为单侧面痛和/或头痛，表现多样，累及部分或全部的头颈部，伴随感觉减退，由卒中导致并发生在卒中起病的 6 个月内。无法由周围的三叉神经或其他颅神经或颈神经的病变解释。

诊断标准：

A. 面痛和/或头痛符合标准 C
B. 已经发生缺血性或出血性卒中
C. 符合下列全部 2 项以证明存在因果关系：
   1. 疼痛出现在卒中后 6 个月内
   2. 影像学检查（通常为 MRI）证实存在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。

评注：

推测由三叉神经核上行投射区域的病灶引起 13.12.2 *卒中后中枢性疼痛（CPSP）*。颈部的脊髓丘脑通路和皮层的信息处理也起到重要作用。因此，症状可累及患侧的躯干和肢体。

丘脑病变导致的头颈部疼痛是偏侧综合征的一部分。延髓外侧病变患者，偏侧面痛可以单独发生，但更常伴随交叉的偏侧感觉障碍。

参考书目和文献

13.1.1 经典的三叉神经痛

Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18: 85–90.

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.

Bowsher D. Trigeminal neuralgia: A symptomatic study on 126 successive patients with and without previous intervention. *Pain Clinic* 2000; 12: 93–101.

Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, et al. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol* 2008: 15; 1013–1028.

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 and Sweet WH. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40: 1493–1495.

Katusic S, Beard CM, Bergstralh E and Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945–1984. *Ann Neurol* 1990; 27: 89–95.

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.
Tolle T, Dukes E and Sadosky A. Patient burden of trigeminalneuralgia: Results from a cross-sectional survey of health stateimpairment and treatment patterns in six European countries.*Pain Practice* 2006; 6: 153–160.
Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminalneuralgia. *Clin J Pain* 2002; 18: 14–21.

13.1.2.1 缘于急性带状疱疹的痛性三叉神经病

Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. *PostgradMed J* 1997; 73: 623–629.
Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence inherpes zoster. *Pain* 1996; 67: 241–252.
Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, et al. Population-basedstudy of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982; 61:310-316.

13.1.2.2 带状疱疹后三叉神经病

Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of thesensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia.*J Oral Pathol Med* 2007; 36: 347 – 350.
Lazaro C, Caseras X and Baños MD. Postherpetic neuralgia: Adescriptive analysis of patients seen in pain clinics. *Reg AnesthPain Med* 2003; 18: 315 – 320.

13.1.2.3 痛性外伤后三叉神经病

Ardekian L and Dodson TB. Complications associated with theplacement of dental implants. *Oral Maxillofacial Surg Clin NAmer* 2003; 15: 243 – 249.
Benoliel R, Zadik Y, Eliav E and Sharav Y. Peripheral painfultraumatic trigeminal neuropathy: Clinical features in 91 casesand proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012;26: 49 – 58.
Jaaskelainen S K, Teerijoki-Oksa T and Forssell H.Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosisof trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain*2005; 117: 349 – 357.
Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistentpain after endodontic treatment and factors affecting its occurrencein cases with complete radiographic healing. *Int Endod J*2005; 38: 169 – 178.
Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castello´ n E, et al.Frequency and evolution of lingual nerve lesions followinglower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006;64: 402 – 407.
Renton T, Adey-Viscuso D, Meechan JG and Yilmaz Z.Trigeminal nerve injuries in relation to the local anaesthesiain mandibular injections. *Br Dent J* 2010; 209: E15.
Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting withposttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J OrofacPain* 2011; 25: 333 – 344.

13.1.2.4 缘于多发性硬化斑的痛性三叉神经病

Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia andpain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143: 186 – 191.
Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminalneuralgia and persistent idiopathic facial pain: A population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31: 1542 – 1548.
O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associatedwith multiple sclerosis: systematic review and proposed classification.*Pain* 2008; 137: 96 – 111.

13.1.2.5 缘于占位性损害的痛性三叉神经病

Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive studyof diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondaryto tumors. *Neurology* 1993; 43: 2298 – 2302.

13.2 舌咽神经痛

Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngealand vagal nerves: Long-term outcome followingsurgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010;24: 441 – 446.
Katusic S, Williams DB, Beard CM, et al. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester,Minnesota, 1945–1984. *Neuroepidemiology*1991; 10: 266–275.
Patel A, Kassam A, Horowitz M and Chang YF.Microvascular decompression in the management of glossopharyngealneuralgia: Analysis of 217 cases. *Neurosurgery*2002; 50: 705 – 710.
Rushton JG, Stevens JC and Miller RH. Glossopharyngeal（vagoglossopharyngeal） neuralgia: A study of 217 cases. *ArchNeurol* 1981; 38: 201 – 205.

13.3 中间神经（面神经）痛

Alfieri A and Strauss C. Microvascular decompression may be aneffective treatment for nervus intermedius neuralgia.*J Laryngol Otol* 2011; 125: 765.
Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia （Hunt）. In: Rose FC（ed） Headache. *Handbook of Clinical Neurology.* Amsterdam:Elsevier 1986; 4: 487 – 494.
Pulec JL. Geniculate neuralgia: Long-term results of surgicaltreatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81: 30 – 33.
Riederer F, Sa´ ndor PS, Linnebank M and Ettlin DA. Familialoccipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family.*J Headache Pain* 2010; 11: 335 – 338.

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 arthrosissyndrome. *NEJM* 1984; 310: 127.

13.5 视神经炎

Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinesepopulation 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. *ArchOphthalmol* 1991; 109: 1673－1678.

13.6 缘于缺血性眼动神经麻痹的头痛

Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M andOxbury J （eds）. *Clinical neurology*. Edinburgh: ChurchillLivingstone 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 ocularmotor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93: 1657－1659.

13.7 Tolosa-Hunt 综合征

Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before andafter 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 diagnosisof Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache*1999; 39: 321－325.

Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiologicalstudies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndromeand 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 2004criteria. *Cephalalgia* 2006; 26: 772－781.

Odabasi Z, Gokcil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case ofTolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99: 151－154.

Straube A, Bandmann O, Buttner U and Schmidt H. A contrastenhanced lesion of the III nerve on MR of a patient withophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome.*Headache* 1993; 33: 446－448.

13.8 三叉神经交感-眼交感神经综合征（Reader’s 综合征）

Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder andparatrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26:373－376.

Solomon S. Raeder’s syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58: 661－662.

Goadsby PJ. Raeder’s syndrome: Paratrigeminal paralysis of theoculopupillary sympathetic system. *J Neurol NeurosurgPsychiat* 2002; 72: 297－299.

13.9 复发性痛性眼肌麻痹神经病

Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings inpediatric ophthalmoplegic migraine: A case report and literaturereview. *Pediatric Neurol* 2007; 37: 59－63.

Doran M and Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegicmigraine: Nosological implications. *J Neurol* 2004; 251: 100－101.

Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P and Goadsby PJ.Ophthalmoplegic “migraine” or recurrent ophthalmoplegiccranial neuropathy: New cases and a systematic review. *JChild Neurol* 2012; 27: 759－766.

Lance JW and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: A recurrentdemyelinating neuropathy? *Cephalalgia*2001; 21: 84－89.

Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *PediatricNeurol* 2004; 30: 64－66.

13.10 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 tympanidysfunction in patients with burning mouth syndrome. *JAm Dent Assoc* 2007; 138: 628－633.

Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O and Hinkka S. Sensorydysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99: 41－47.

Jaaskelainen SK, Forssell H and Tenovuo O. Abnormalities ofthe blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73:455－460.

Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fibersensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain*2005; 115: 332－337.

Patton LL, Siegel MA, Benoliel R and De Laat A. Managementof burning mouth syndrome: Systematic review and managementrecommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol OralRadiol Endod* 2007; 103

Suppl 39: 1 – 13.
Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluationof tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol*2012; 57: 94 – 101.
Scala A, Checchi L, Montevecchi M, et al. Update on burningmouth syndrome: Overview and patient management. *Crit RevOral Biol Med* 2003; 14: 275 – 291.
Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacialpain: Clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13: 172 – 184.

13.11 持续性特发性面痛（PIFP）

Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validationof classification criteria for idiopathic orofacial pain foruse in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21: 203 – 215.
Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronicsymptoms that are frequently unexplained: Do they sharecommon associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35; 468 – 476.
Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P and Jääskeläinen SK.Differences and similarities between atypical facial pain andtrigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69: 1451 – 1459.
List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalitiesin atypical odontalgia: A case-control study. *Pain* 2008; 139:333 – 341.
Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W and Keeser W. Atypicalfacial pain – Application of the IHS criteria in a clinicalsample. *Cephalalgia* 1993; 13 Suppl 12: 84 – 88.
Sardella A, Demarosi F, Barbieri C and Lodi G. An up-to-dateview on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol*2009; 58: 289 – 299.

13.12 中枢性神经病理性疼痛

Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathologicalreview of patients with and without multiple sclerosis treatedby partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminalneuralgia: A 12-year retrospective study. *Clin NeurolNeurosurg* 2012; 114: 361 – 365.
Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminalneuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009;143: 186 – 91.
Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association oftrigeminal neuralgia with multiple sclerosis: Clinical pathologicalfeatures. *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 multiplesclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16: 262 – 267.

13.12.1 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 involvementin multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *BrJ Radiol* 2010; 83: 493 – 498.
Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiplesclerosis – Prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain*2005; 9: 531 – 542.
Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – Sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14: 104 – 110.

13.12.2 卒中后中枢性神经病理性疼痛

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central poststroke pain.Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensoryabnormalities. *Neurology* 1998; 51: 1352 – 1358.
Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C, et al. Mechanisms andPredictors 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-thalamocorticalpathway is necessary for central post-stroke pain. *EurNeurol* 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 poststrokepain 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 heterotopicnoxious conditioning stimulation on spontaneous pain anddynamic mechanical allodynia in central post-stroke painpatients. *Pain* 2009; 143: 84 – 91.

14. 其他头痛

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（备选诊断标准）
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.　缘于某种物质或物质戒断的头痛
附 9.　缘于感染的头痛
附 10. 缘于稳态失衡的头痛
附 11. 缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛
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 与月经无关的无先兆偏头痛
附 1.2 有先兆偏头痛（备选诊断标准）
附 1.2.1 典型有先兆偏头痛（备选诊断标准）
附 1.3 慢性偏头痛（备选诊断标准）
附 1.3.1 慢性偏头痛伴无痛期（备选诊断标准）
附 1.3.2 慢性偏头痛伴持续性疼痛（备选诊断标准）
附 1.4 偏头痛并发症
附 1.4.5 偏头痛先兆状态
附 1.6 可能与偏头痛相关的发作性症状
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 3.三叉神经自主神经性头痛
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 缘于头部外伤的急性头痛
附 5.1.1.1 缘于头部中重度外伤的迟发性急性头痛
附 5.1.2.1 缘于头部轻度创伤的迟发性急性头痛
附 5.2 缘于头部外伤的持续性头痛
附 5.2.1.1 缘于头部中重度外伤的迟发性持续性头痛
附 5.2.2.1 缘于头部轻度外伤的迟发性持续性头痛
附 5.7 颅脑放疗术后头痛
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.缘于头颈部血管病的头痛
附 6.10 缘于头颈部血管病后的持续性头痛
附 7.缘于颅内非血管疾病的头痛
附 7.6 缘于癫痫的头痛
附 7.6.3 电休克疗法后（ECT）头痛

附 7.9 缘于颅内非血管性疾病后的持续性头痛

附 8.缘于某种物质或物质戒断性的头痛

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 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染后的持续性头痛

附 9.1.6 缘于其他感染性占位性病变的头痛

附 9.3 缘于 HIV 感染的头痛

附 10.缘于内稳态紊乱的头痛

附 10.7 缘于体位性低血压的头（颈）痛

附 10.8 缘于其他内稳态紊乱的头痛

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 缘于内环境紊乱疾病后的持续性头痛

附 11.缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛

附 11.2 缘于颈部异常的头痛

附 11.2.4 缘于上颈部神经根型颈椎病的头痛

附 11.2.5 缘于颈肌筋膜疼痛的头痛

附 11.5 缘于鼻或鼻窦炎的头痛

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

附 12.10 缘于急性应激障碍的头痛

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《国际头痛分类标准-IIIbeta（ICHD-IIIbeta）》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。正如在 ICHD-Ⅱ附录中的内容，在 ICHD-IIIβ中就纳入分类标准正文，同样的事情也可能会发生在下一版本的分类标准中。

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[1]，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±2 日（例如：-2 日到+3 日）[2]，三次月经周期中至少两次有发作，且在 1 个周期的其他时间并无发作。

注释：

1. 在 ICHD-3 beta 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者周期性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。

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[1]，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，头痛发作于月经期的第 1±2 日（例如：-2 日到+3 日）[2]，三次月经周期中至少两次有发作，且在 1 个周期的其他时间也有发作。

注释：

1. 在 ICHD-3 beta 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者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。

附1.1.3 与月经无关的无先兆偏头痛

诊断标准：

A. 发作于月经期女性，[1]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 beta 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者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。

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，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 *雌激素撤退性头痛*。

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（备选标准）

备选标准：

A. 符合标准 B 和 C 的头痛发作至少 2 次
B. 至少符合下列可完全恢复的先兆症状 6 项中的 1 项：
   1. 视觉症状
   2. 感觉症状
   3. 言语和/或语言症状
   4. 运动症状
   5. 脑干症状
   6. 视网膜症状
C. 至少符合下列 6 项中 2 项：
   1. 至少有 1 个先兆症状逐渐扩展超过 5 分钟
   2. 2 个或 2 个以上的先兆症状连续出现
   3. 每个先兆症状持续 5~60 分钟 [1]
   4. 至少 1 个先兆症状是单侧的 [2]
   5. 至少 1 个先兆症状是阳性的 [3]
   6. 先兆伴随头痛或者头痛在 60 分钟内出现
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 例如，当 1 个先兆出现三个症状时，可接受的最长持续时间是 3×60 分钟。运动症状可持续长达 72 小时。

2. 失语通常被认作单侧症状，构音障碍可能是也可能不是。

3. 闪光和针刺感属于阳性先兆症状。

附1.2.1 典型有先兆偏头痛（备选标准）

备选标准：

A. 至少 2 次符合标准 B 和 C 的头痛发作
B. 先兆包括视觉、感觉和（或）言语/语言症状，没有运动、脑干和视网膜症状，并可完全恢复
C. 至少符合下列 6 项中的 2 项：
   1. 至少有 1 个先兆症状逐渐扩展超过 5 分钟
   2. 2 个或 2 个以上的先兆症状连续出现
   3. 每个先兆症状持续 5~60 分钟 [1]
   4. 至少 1 个先兆症状是单侧的 [2]
   5. 至少 1 个先兆症状是阳性的 [3]

6. 先兆伴随头痛或者头痛在 60 分钟内出现

D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 例如，当 1 个先兆出现三个症状时，可接受的最长持续时间是 3×60 分钟。

2. 失语通常被认作单侧症状，构音障碍可能是也可能不是。

3. 闪光和针刺感属于阳性先兆症状。

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（紧张型或者偏头痛样）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 或者 1.2 *有先兆偏头痛*标准 B 和 C 的头痛发作

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慢性偏头痛伴无痛期

诊断标准：

A. 头痛符合 1.3 *慢性偏头痛*标准和以下标准 B

B. 疼痛存在缓解期，每月至少 5 天，每次 3 小时以上，且这种缓解并非药物治疗的结果。

附1.3.2慢性偏头痛伴持续性疼痛

诊断标准：

A. 头痛符合 1.3 *慢性偏头痛*标准和下列 B 标准

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. 至少 3 天中，每天出现两次先兆症状。

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 1.6 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。

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 和 C
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，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
D. 有精神和/或神经系统功能缺陷
E. 不能用其他疾病解释。

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^+-K^+-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 [1]
C. 中或重度 [3] 的前庭症状 [2]，持续 5 分钟到 72 小时 [4]
D. 至少 50%的发作中伴有下列至少 1 项偏头痛样症状 [5]：
   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 [6]
   3. 视觉先兆症状 [7]

E. 不能用 ICHD-3 的其他诊断或其他前庭疾病更好地解释 [8]。

注释：

1. 此分类对潜在的偏头痛同样适用。

2. 根据 Bârâny Society 的前庭症状分类并符合附 1.6.5 *前庭性偏头痛*诊断的前庭症状，包括：
   a) 自发性眩晕：

1) 内部眩晕（自身运动错觉）；
2) 外部眩晕（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. 畏声是指声音诱发的不适感。其特征为短暂的双侧症状，需同复聪进行鉴别，复聪多为单侧持续性的。复聪常导致感觉增强，出现单耳高音失真伴听力下降。

7. 视觉先兆常表现为闪亮的光或Z字形线，常伴有暗点并影响阅读。视觉先兆通常在 5~20 分钟内发展至高峰且持续时间少于 60 分钟。先兆通常，但并不总是固定于半侧视野。其他类型的偏头痛先兆，如躯体感觉或语言先兆，尚未纳入诊断标准，因为其表现缺乏特异性并且大部分患者有视觉先兆。

8. 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：

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 1.6.5 *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 beta 中均有定义。只有少数附 1.6.5 *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 *典型有先兆偏头痛*一样。因此，附 1.6.5 *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 伴*有脑干先兆偏头痛*患者中超过 60%都有眩晕症状，但是 ICHD-3 beta 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 1.6.5 *前庭性偏头痛*患者同时符合以上诊断标准。因此，附 1.6.5 *前庭性偏头痛*和 1.2.2 *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 1.6.5 *前庭性偏头痛*可发生于任何年龄，但是 ICHD-3 beta 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 1.6.5 *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。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 1.6.5 *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 1.6.5 *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 1.6.5 *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 1.6.5 *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。

参考书目和文献

Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T and Newman-TokerDE（on behalf of the Committee for the Classification ofVestibular Disorders of the Ba´ ra´ny Society ）. Classification ofvestibular symptoms: Towards an international classificationof vestibular disorders. *J Vest Res* 2009; 19: 1–13.

Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due toMeniere's disease and benign recurrent vertigo both with andwithout migraine. *ActaOtolaryngol* 2011; 131: 722–727.

Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-relatedvestibulopathy. *Ann OtolRhinolLaryngol*1997; 106: 182–189.

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.

LempertT,OlesenJ, FurmanJ, et al. Vestibular migraine:Diagnosticcriteria. Consensus document of the Ba´ra´ny Society and theInternational Headache Society.*J Vest Res* 2012; 22: 167–172.

Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations inATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet*2012; 44: 1030–1034.

Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and

vestibular symptomsand chronic subjective dizziness in patients with Meniere'sdisease, vestibular migraine and Meniere's disease with concomitantvestibular migraine. *OtolNeurotol* 2012; 33: 1235–1244.

Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al.The interrelationsof 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.

Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibularmigraine – Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia*2011; 31: 906–913.

Versino M and Sances G. Dizziness and migraine: A causal relationship? *FunctNeurol*2003; 18: 97–101.

附 2. 紧张型头痛（备选标准）

备选标准适用于：附 2.1 *不频繁的发作性紧张型头痛*，附 2.2 *频繁的发作性紧张型头痛*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
E. 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 3.6 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。大多数患者的头痛是单侧的，但是有些患者的头痛可以在双侧间转换。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。

参考书目和文献

Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al.Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicraniafugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11:75–78.

Fontalba-Navas M and Arjona-Padillo A. Atypical migraineprogressing from nummular headache to epicraniafugax.*Neurologia* 2011; 26: 60–61.

Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicraniafugax: Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010;50: 451–458.

Herrero-Velázquez S, Guerrero-PeralÁL, Mulero P, et al.Epicraniafugax: The clinical characteristics of a series of 18patients. *Rev Neurol* 2011; 53: 531–537.

Mulero P, Guerrero-Peral ÁL, Herrero-Velázquez S, et al. EpicraniaFugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9new cases.*J Headache Pain* 2011; 12: 535–539.

Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicraniafugax withbackward radiation.*J Headache Pain* 2012; 13: 175.

Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al.Epicraniafugax: 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 缘于头颈部创伤的急性头痛

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 *缘于头颈部创伤的急性头痛*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 [1]>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 [1]>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 缘于头颈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 *缘于头颈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 缘于头部中重度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 缘于头部轻度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. 头部外伤已经发生，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 缘于头部放射治疗手术后的头痛

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 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 7.7 *缘于头部放射治疗手术后的头痛*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 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. 缘于头颈部血管病的头痛

附 6.10 缘于头颈部血管病后的持续性头痛

A. 头痛以前确诊为 6.*缘于头颈部血管病的头痛*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 *缘于头颈部血管病后的持续性头痛*诊断标准的病例十分罕见，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. 缘于颅内非血管疾病的头痛

附 7.6 缘于癫痫的头痛

附7.6.3电休克疗法后（ECT）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。现发表的资料都不符合附 7.6.3 *电休克疗法（ECT）后头痛*的诊断标准。

附 7.9 缘于颅内非血管性疾病后的持续性头痛

诊断标准：

A. 头痛已经确诊为 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 7.9 *缘于颅内非血管性疾病后*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-NolstTrenite´ DGA, et al.Migralepsy, hemicraniaepileptica, post-ictal headache and“ ictal epileptic headache”: A proposal for terminology andclassification revision. *J Headache Pain* 2011; 12: 289–294.

Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementarymotor 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 myalgiaand headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26:116–120.

Mendez MF, Doss RC, Taylor JL and Arguello R. Relationshipof seizure variables to personality disorders in epilepsy.*J Neuropsychiatry ClinNeurosci* 1993; 5: 283–286.

Parisi P, Striano P, Kasteleijn-NolstTrenite DGA, et al.‘Ictalepileptic 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 electroconvulsivetherapy in Norway. *J ECT* 2011; 27: 296–299.

Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized painassociated 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.缘于某种物质或物质戒断性的头痛

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 *缘于物质使用或暴露后的持续性头痛*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 缘于颅内真菌或其他寄生虫感染后的持续性头痛

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后的头痛*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9.1.6 缘于其他感染性占位性病变的头痛

诊断标准：

A. 任何头痛符合标准 C

B. 已经证实存在感染性占位性病变，但病因非脑脓肿或硬膜下积脓

C. 至少符合下列 4 项中的 2 项以证明存在因果关系：

1. 头痛的发生与感染性病灶的发展在时间上相关，或者因头痛而发现了感染性病灶

2. 随着感染性病灶恶化而头痛明显加重，感染恶化表现为下列任何一种情况：
   a) 其他症状加重或出现感染性病变的临床体征
   b) 有感染占位性病变增大的证据
   c) 有感染占位性病变破裂的证据
3. 随着感染性病变好转头痛明显缓解
4. 头痛特征至少符合下列 3 项中的 1 项：
   a) 强度逐渐增加至中到重度
   b) 用力或其他 Valsalva 动作可加重头痛
   c) 伴随恶心

D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

附 9.3 缘于 HIV 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“8.1.11*缘于长期使用非头痛治疗药物的头痛*”。

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：

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）。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。将附 9.3 *缘于 HIV 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

将*“附 9.3 缘于 HIV 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。

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 *8.1.11 缘于长期使用非头痛治疗药物的头痛*。

参考书目和文献

Berger JR. Pearls: neurologic complications of HIV/AIDS.*SeminNeurol* 2010; 30: 66–70.

Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-relatedheadache. *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 virusassociated meningitis.Clinical course and correlations.*Am JMed* 1987; 83: 813–816.

Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ and SmithermanTA. 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 HIVinfected patients.*Headache* 1999; 39: 3–10.

Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDSpatients. 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 theRV254/SEARCH 010 Study Group.Central nervous systemviral invasion and inflammation during acute HIV infection.*J Infect Dis* 2012; 206: 275–282.

Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDSpatients: Observations concerning CNS involvement.*J Neurol*1989; 236: 38–42.

附 10. 缘于内稳态紊乱的头痛

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 缘于其他内稳态紊乱的头痛

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%）名宇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 缘于内环境紊乱疾病后的持续性头痛

诊断标准：

A. 曾诊断为 *10.缘于内稳态紊乱的头痛*，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，或者自愈
C. 头痛在原发疾病治愈或者好转后仍持续存在，且>3 个月
D. 不能用 ICHD-3 的其他诊断更好地解释。

附 11. 缘于颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他面、颈部结构的头面痛

附 11.2 缘于颈部异常的头痛

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. 在颈部肌肉可引发出显著的按压性

触痛，这与患者感知的疼痛一致

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 11.5 缘于鼻或鼻窦炎的头痛

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[1]

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
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。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。

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。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 [1]
D. 不能用 ICHD-3 中的其他诊断更好地解释。

注释：

1. 例如，当回忆创伤性事件时头痛发生。

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。

*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。

*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）。

*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。

*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性异常，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

*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者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。

*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，或者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）。

*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）。

*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。

*前驱症状（Premonitory symptoms）：*在偏头痛发作前2~48小时内发生的预警症状，前驱症状发生在有先兆偏头痛的先兆出现前，无先兆偏头痛的头痛发作前。常见前驱症状有：疲劳、欣快、抑郁、异常饥饿、喜食某种食物。

*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，或者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。

*“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。

*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。

*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）。

*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