

临床指南

头痛疾患的分类和诊断 (指南)

Classify and Diagnosis of Cephalalgia

乔向阳
QIAO Xiang-yang

头痛是临床医生最常遇到的主诉之一。个体的头痛感受区别很大。长期以来，人们多只注意到头痛轻重缓急等外在表现，而不注重分辨各种头痛之间可能存在的质的区别，这种状况极大地阻碍了人们对于头痛的认识。

1962年，世界神经病学联盟 (World Federation of Neurology) 的一个特别委员会颁布了第一个国际头痛分类。这个分类头痛综合征分别给出了描述性的定义。由于没有可操作性的诊断标准，这些定义在使用中常需要进行主观的解释。因为种种原因，该分类自问世起便引起很大争议。

1998年，在丹麦学者Jes Olesen领导下，经过100多名头痛专家3年的努力，国际头痛学会 (International Headache Society, IHS) 颁布了“头痛疾患，颅神经痛及颜面痛的分类和诊断标准”。该标准对主要的头痛类型同时给出了描述性定义和操作性诊断标准，一经推出就被广泛接受，至今已被翻译成20多种文字，并被世界卫生组织 (WHO) 所采用。该分类诊断标准的推出极大地推动了近年来头痛临床工作，病因研究、新药开发等的开展和交流。虽然作为开创性工作，当时的头痛分类缺乏足够的临床和科研依据，制定标准时多基于专家们的经验，但是经过15年的应用和验证，其大部分内容的效度和信度得到了证实。在保留该分类的基本结构和大部分内容的基础上，IHS今年又推出了第二版“头痛疾患的国际分类” (the International Classification of Headache Disorders 2nd Edition, ICHD-2)。

1 头痛疾患的国际分类

ICHD-2将头痛疾患分成3部分：(1)原发性头痛；(2)

继发性头痛；(3)颅神经痛、中枢和原发性颜面痛及其他头痛。每一种原发性头痛可视为一种独立的疾病，而继发性头痛一般只是某种疾病的一种症状。如果某类头痛的首次发作与另一种可能引起头痛的疾病在时间上存在密切关系，该头痛即为继发性头痛，ICHD-2称该头痛为“缘于”该种疾病的头痛。

ICHD-2采用逐级分类法：第一级为头痛类型 (type)，3部分头痛共分14种类型，具体内容为 (文中的阿拉伯数字为分类编码)：

第一部分：原发性头痛

1. 偏头痛
2. 紧张型头痛
3. 丛集性头痛和其他三叉植物神经性头痛
4. 其他原发性头痛

第二部分：继发性头痛

5. 缘于头颈部外伤的头痛
6. 缘于头颈部血管病变的头痛
7. 缘于非血管性颅内疾病的头痛
8. 缘于某一物质或某一物质戒断的头痛
9. 缘于感染的头痛
10. 缘于代谢障碍的头痛
11. 缘于头颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他头面部结构病变的头面痛
12. 缘于精神疾病的头痛

第三部分：颅神经痛、中枢和原发性颜面痛以及其他头痛

13. 颅神经痛和中枢性颜面痛

14. 其他类头痛、颅神经痛、中枢或原发性颜面痛

第二级为某头痛类型下的亚型 (subtype)，每一亚型仍可继续细分，最多可达4个层级，使用4位数字进行编码。如酒精引起的迟发性头痛可编码为：缘于某一物质或某一物质戒断的头痛 (8)，急性物质应用或接触引起的头痛 (8.1)，酒精引起的头痛 (8.1.4)，或酒精引起的迟发性头痛 (8.1.4.2) 在应用时可根据需要决定诊断的精细程度，除了头痛专科和科研目的外，一般临床诊断1~2级就可以了。

2 部分原发性头痛及其诊断标准

2.1 偏头痛：偏头痛分为六个亚型，其中最常见的是无先兆偏头痛 (1.1) 和有先兆偏头痛 (1.2)。偏头痛的分型为 (文中的阿拉伯数字为分类编码)：

1.1 无先兆偏头疼

1.2 有先兆偏头疼

1.2.1 伴偏头疼的典型先兆

1.2.2 伴非偏头痛性头痛的典型先兆

1.2.3 不伴头痛的典型先兆

1.2.4 视网膜性偏头痛

1.2.5 散发性偏瘫型偏头痛

1.2.6 基底型偏头痛

1.3 常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征

1.3.1 周期性呕吐

1.3.2 腹型偏头痛

1.3.3 儿童良性发作性眩晕

1.4 视网膜性偏头痛

1.5 偏头痛并发症

1.5.1 慢性偏头痛

1.5.2 偏头痛持续状态

1.5.3 无梗塞的持续先兆

1.5.4 偏头痛性梗塞

1.5.5 偏头痛诱发的痫样发作

1.6 可能的偏头疼

1.6.1 可能的无先兆偏头痛

1.6.2 可能的有先兆偏头痛

1.6.3 可能的慢性偏头痛

无先兆偏头痛 (1.1) 多为中、重度疼痛，往往影响日常生活，一般持续4~72小时。常为单侧头痛，头痛严重时多呈搏动

性，伴有恶心、呕吐、畏光、畏声等症状。无先兆偏头痛的诊断标准为：

(1) 至少有符合标准 (2) ~ (4) 的5次发作

(2) 每次头痛发作 (批未经治疗或治疗无效的) 持续4~72小时

(3) 至少有下列中的两项头痛特征

单侧性

搏动性

中或重度疼痛

日常体力活动 (如走路或爬楼梯) 会加重头痛或头痛时避免此类活动

(4) 头痛过程中至少伴随下列一项

恶心和/或呕吐

畏光和畏声

(5) 不能归因于其他疾病

看似不同性质的头痛只要满足偏头痛分型中的诊断标准无可诊断为偏头痛。比如单侧搏动性头痛，伴有恶心和呕吐，可诊断为无先兆偏头痛；而双侧性、压迫性头痛，没有恶心和呕吐，如果头痛程度较重，日常活动时头痛加剧，伴有畏光及畏声症状，也是无先兆偏头痛。

儿童偏头痛发作时间常较短，持续1~72小时，往往表现为双侧头痛。幼儿的畏光、畏声症状可由他们的行为来推断。如果持续三个月以上每月偏头痛发作超过15天，则诊断为慢性偏头痛 (1.5.1)。

偏头痛先兆是指发生在头痛之前或伴随头痛一起发生的完全可逆的局灶性神经系统症状，表现为视觉、体感、言语、运动等的缺损或刺激症状，绝大多数先兆为视觉症状，如视物模糊、暗点、眼前闪烁的光点线、锯齿、视物变形等。先兆症状一般在5~20分钟内逐渐形成，持续20~60分钟后完全消失。不同先兆可以接连出现。

如果先兆时没有肢体无力表现，伴随先兆出现的头痛符合无先兆偏头痛的特点，应诊断为伴偏头痛的典型先兆 (1.2.1)。伴偏头痛的典型先兆的诊断标准为：

(1) 至少有符合标准 (2) ~ (4) 的2次发作

(2) 先兆至少有下列的一种表现、没有运动无力症状：

完全可逆的视觉症状，包括阳性症状 (如闪烁的光、点、线) 及/或阴性症状 (视觉丧失)

完全可逆的感觉症状，包括阳性症状 (如针刺感) 及/或阴性症状 (麻木感)

完全可逆的语言功能障碍

(3) 至少满足下列的两项

同向视觉症状及/或单侧感觉症状

至少一个先兆症状逐渐发展的过程 5分钟, 和/或不同先兆症状接连发生, 过程 5分钟。

每个症状持续5~60分钟

(4) 在先兆症状同时或在先兆发生后60分钟内出现头痛, 头痛符合无先兆偏头痛(1.1)诊断标准(2)~(4)项

(5) 不能归因于其他疾病

如头痛不符合无先兆偏头痛特点, 则诊断为伴非偏头痛性头痛的典型先兆(1.2.2); 先兆也可以不伴有头痛, 为不伴头痛的典型先兆(1.2.3)。

一旦先兆中出现肢体无力, 称偏瘫型偏头痛, 如果其一级亲属中有类似发作, 则诊断为家庭性偏瘫型偏头痛(1.2.4), 否则诊断为散发性偏瘫型偏头痛(1.2.5)

当先兆中有两项以上症状提示后颅窝受累且同时没有肢体无力表现时, 诊断为基底型偏头痛(1.2.6)。这些症状包括: 构音障碍、眩晕、耳鸣、听力下降、复视、双鼻侧或双颞侧视野同时出现的视觉症状、共济失调、意识水平下降、双侧同时出现的感觉异常等。

2.2 紧张型头痛

紧张型头痛是最常见的头痛类型, 分为四个亚型(见附录一)。紧张型头痛诊断标准见附录二、附录三。与偏头痛相反, 紧张型头痛的主要特点是双侧性、非搏动性、轻中度头痛、不因日常体力活动而加重, 头痛一般不伴恶心、呕吐, 畏光、畏声等症状, 即使出现其中的个别症状, 程度也往往较轻。

需要注意的是, 慢性紧张型头痛大多是由频发或偶发性紧张型头痛逐渐演变而来的, 如果在头痛首发3天内便出现类似慢性紧张型头痛的表现, 且每日均有发作且症状持续不缓解, 这类头痛应诊断为新发每日持续头痛(4.8)(括号内数字为分类编码, 下同)。

2.3 丛集性头痛

丛集性头痛常固定于一侧。每次发作时间较短, 头痛一般在10~15分钟内迅速达到高峰, 剧烈头痛平均持续1小时左右, 难以忍受, 过后便迅速缓解。患者常用“钻、刺、刮、烙”等词来形容头痛的惨烈。发作时患者常坐立不安, 伴有眼、鼻、面部等处的植物神经症状。部分患者的发作符合一定的昼夜节律, 常在一天中的某一固定时间发病。诊断标准见附录四。

许多丛集性头痛患者会周期性地经历头痛反复发作的丛集发作期, 如果经过7天~1年的丛集发作期后, 发作间期超过1个月, 称为阵发性丛集性头痛(3.1.1); 如果反复发作超过一年不缓解或者发作间期少于1个月, 则为慢性丛集性头痛(3.1.2)。

3 头痛疾患诊断原则和策略

3.1 ICHD-2诊断标准的应用原则:

(1) 头痛的发作形式随着时间推移可有改变。头痛诊断主要依据的是当前或一年内的头痛表现, 若为了遗传研究或其他目的, 可追溯有生以来所有的头痛情况。

(2) 原发性头痛的诊断主要根据临床症状, 然而不是每次头痛发作都能(或必需)做出评价和诊断。尽量要求患者描述典型、未经治疗的头痛发作, 但是在计算头痛频率时, 须算上那些不够典型的发作。建议患者做头痛日记, 记录每次头痛的时间及重要特征, 这样不仅可以精确计算头痛频率, 还有助于分辨头痛类型。

(3) 有时对照某类头痛的诊断标准只差一项, 但又不符合其他头痛的诊断标准, 这时可诊断为可能的某类头痛, 如可能的偏头痛(1.6)。

(4) 如果患者同时符合两种以上头痛疾患的诊断标准, 应根据病史资料, 结合诊断标准, 判断诊断的正确性和重要性。同一位患者身上可以并存一种以上的头痛疾患, 此时应分别给出诊断, 并按重要性依次排列。如可以做出下面的诊断: 药物滥用性头痛(8.2), 无先兆偏头痛(1.1), 频发性紧张型头痛(2.2)。

3.2 原发性头痛和继发性头痛

诊断原发性头痛须除外任何可能的继发性头痛疾患, 即需要满足下列其中的一项: (1) 病史和体检不提示存在有任何可以引起继发性头痛的疾病存在; (2) 虽然提示有患该疾病可能, 但是进一步的检查排除了此病; (3) 虽有此疾病, 但是头痛的首次发作与该病在时间上没有密切的关系。

有时, 原发性头痛患者在罹患某一种可以引起头痛的疾病后, 原有头痛症状恶化, 此时的诊断较为困难, 这时显然有两种可能, 一种可能是原发性头痛恶化, 另一种可能是原有的原发性头痛之外又患上了新的继发性头痛。一般来说, 如果存在下述情况更倾向于新患继发性头痛的可能: (1) 在时间上两者的关系非常密切; (2) 头痛恶化非常明显, 或与原有原发性头痛的性质不同; (3) 有充分的其他证据表明该疾病可造成头痛恶化; (4) 该疾病治愈或缓解后头痛缓解。

大多数继发性头痛诊断标准中的最后一条都是“引发头痛的病因解除后的一段时间内头痛改善或消失”, 符合这条是确认因果关系的重要一环。不过, 临床上常需要在早期便作出诊断, 此时可诊断为可能缘于(该疾病)的头痛。

3.3 头痛疾患的诊断策略

头痛疾患的诊断程序见图1。

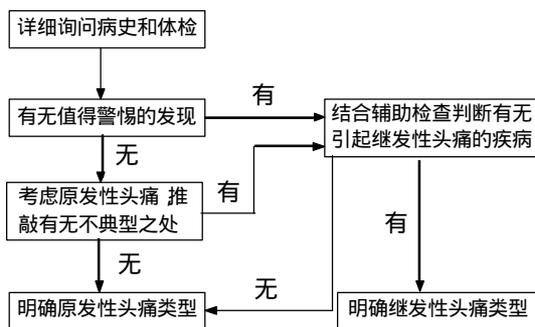


图1 头痛疾患诊断程序

病史是诊断头痛疾患的主要依据。许多时候，在患者描述完一套典型的头痛先兆症状或丛集性头痛的表现后，诊断便基本可以明确；一旦了解到明确的外伤或药物滥用史，诊断也往往有了方向。除须了解头痛的发生、演变、诱因等病史资料外，根据ICHD-2的诊断标准，必须着重询问头痛的性质和伴随症状：每次头痛发作是否超过4小时，头痛是单侧还是双侧，头痛呈现搏支性还是非搏动性，头痛轻重程度，头痛是否会因日常活动而加重，头痛是否伴有恶心、呕吐、畏光、畏声和其他植物神经症状等等。

头痛极为常见，绝大多数的头痛是原发性头痛。有回顾性研究表明，如果对神经系统检查正常的各种头痛患者行CT或MRI检查，发现潜在引起头痛的可治疗疾病的可能性只有

2.4%，其中偏头痛组更低，不到0.5%。因此，对所有头痛患者都进行进一步辅助检查无疑是对医疗资源的极大浪费。头痛程度的轻重并不反映头痛的危险度，如果病史或体检中发现（表1）中的情况，应予重视。

头痛的分类和诊断标准看似繁复，其实有着较强的内在逻辑性和可操作性，多加熟悉完全可以运用自如。我国于上世纪90年代初开始应用HIS第一版的分类诊断标准，逐年普及，至今大家对其主要内容多已了解。然而，目前临床上“血管性头痛”、“神经性头痛”等不规范诊断仍很普遍。不同类型的头痛有着不同的病因，需要不同的治疗。进一步掌握ICHD-2分类和诊断方法，不仅是国际间交流合作的需要，更是头痛临床治疗和科研的需要。

附录一 紧张型头痛分型（文中数字为分类编码）

- 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 不伴颅周压痛的慢性紧张型头痛
- 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

表1 头痛时需要警惕的几种情况

病史或体征	须除外的疾病	可能需做的辅助检查
突然发生的头痛	蛛网膜下腔出血、脑出血、瘤卒中、动静脉畸形、脑外伤	神经影像学检查、腰穿
逐渐加重的头痛	颅内占位病变、硬膜下血肿、药物滥用	神经影像学检查
伴有系统性病变征象（发热、颈强直、皮疹）的头疼	颅内感染、系统性感染、结缔组织疾病、莱姆病、血管炎	神经影像学检查、腰穿、活检、血液检查
神经系统局灶体征和症状（除典型的视觉、感觉先兆之外）认知障碍	颅内占位病变、动静脉畸形、结缔组织疾病、颅内感染	神经影像学检查、结缔组织疾病筛查、脑电图、腰穿
视乳头水肿	颅内占位病变、良性颅压增高症、颅内感染	神经影像学检查、腰穿
由咳嗽、用力、Valsalva动作诱发的头痛	蛛网膜下腔出血、颅内占位病变	神经影像学检查、腰穿
妊娠期或产后头痛	皮层静脉 / 静脉窦血栓形成、颈动脉剥离、垂体卒中	神经影像学检查
癌症患者或AIDS患者出现新发头痛	转移癌、机会性感染	神经影像学检查、腰穿
50岁后新发头痛	颅内占位病变、颞动脉炎	神经影像学检查、血沉

2.4 可能的紧张型头痛

2.4.1 可能的偶发性紧张型头痛

2.4.2 可能的频发性紧张型头痛

2.4.3 可能的慢性紧张型头痛

附录二 发作性紧张型头痛诊断标准:

(1) 至少有符合标准(2)~(4)的10次发作。具体分型根据此类头痛的发作频率

偶发性紧张型头痛(2.1): 平均每月头痛发作不到1天(每年头痛<12天)

频发性紧张型头痛(2.2): 至少3个月每月头痛发作1~14天(每年头痛12天, <180天)

(2) 每次头痛持续30分钟~7天

(3) 至少有下列中的两项头痛特征

双侧性

压迫/紧缩(非搏动)性

轻中度

不会因走路、爬楼等日常体力活动而加重

(4) 符合下列两项

无恶心和呕吐(可有厌食症状)

无畏光和畏声, 或仅有其中之一

(5) 不能归因于其他疾病

附录三 慢性紧张型头痛诊断标准:

(1) 头痛符合标准(2)~(4), 且至少3个月平均每月头痛超过15天(每年头痛>180天)

(2) 头痛持续数小时或持续不断

(3) 至少有下列中的两项头痛特征

双侧性

压迫/紧缩(非搏动)性

轻中度

不会因走路爬楼等日常体力活动而加重

(4) 符合下列两项

无畏光、畏声及轻度恶心症状, 或仅有其中之一

无中重度恶心、无呕吐

(5) 不能归因于其他疾病

附录四 丛集性头痛诊断标准:

(1) 至少有符合标准(2)~(4)的5次发作

(2) 重度或极重度的单侧眶部、眶上和/或颞部疼痛, 未经治疗者持续15~180分钟

(3) 头痛至少伴有下列中的一项

同侧结膜充血和/或流泪

同侧鼻塞和/或流涕

同侧眼睑水肿

同侧额面部出汗

同侧瞳孔缩小及/或眼睑下垂

躁动或感觉不宁

(4) 发作频率从隔天一次至每天8次

(5) 不能归因于其他疾病

[收稿日期: 2005-01-15]

试题

8. 按国际分类, 偏头痛分型中属于偏头痛并发症的是:()

- A. 慢性偏头痛
- B. 偏头痛持续状态
- C. 无梗塞的持续先兆
- D. 以上都是

9. 有关偏头痛先兆的错误是:()

- A. 偏头痛先兆是发生在头痛之前或伴随头痛一起发生的不可逆的局灶性神经系统症状
- B. 偏头痛先兆表现为视觉、体感、言语、运动等的缺损或刺激症状;
- C. 绝大多数先兆为视觉症状
- D. 先兆症状一般在5~20分钟内逐渐形成, 持续20~60分钟后完全消失

10. 紧张型头痛的主要特点不包括:()

- A. 单侧性
- B. 非搏动性
- C. 轻中度头痛
- D. 头痛一般不伴明显的恶心、呕吐

11. 丛集性头痛:()

- A. 伴有眼、鼻、面部等处的植物神经症状
- B. 双侧发病
- C. 每次发作时间4~72小时
- D. 头痛缓和