

頭痛電子報第四十二期

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

發刊日期：96 年 4 月
發行人：台灣頭痛學會

【本期內容】

令人痛不欲生的「雷擊頭痛」……………陳世彬醫師

「雷擊頭痛」指的是如雷擊般突然產生的劇烈頭痛，頭痛在一開始即達到最嚴重程度，臨床表現與蜘蛛網膜下腔出血類似，是所有頭痛中最教人印象深刻的一型。雖然疼痛的劇烈程度相當，但是以對生命的威脅而論，雷擊頭痛是比蜘蛛網膜下腔出血好很多的疾病。本文由桃園榮民醫院陳世彬醫師所提供，希望能幫助大家在臨床上面對此特殊疾患時能更加警覺，及早做出正確診斷。

令人痛不欲生的「雷擊頭痛」

作者：桃園榮民醫院陳世彬醫師

雷擊頭痛 (Thunderclap headache)，指的是如雷擊般突然產生的劇烈頭痛，頭痛在最一開始即達到最嚴重程度，在所有頭痛疾患中，可說是表現最教人印象深刻的一型。臨床醫師聽到這樣的頭痛表現，往往都會聯想到蜘蛛網膜下腔出血 (subarachnoid hemorrhage)；然而「雷擊頭痛」這個名詞最早被提出，卻是在 1986 年用來描述一病人的頭痛。此病人頭痛為突發性非常劇烈的頭痛，臨床表現與蜘蛛網膜下腔出血類似，然而頭部電腦斷層及腰椎穿刺，並沒有發現此病人有蜘蛛網膜下腔出血現象，反倒是顱內血管攝影，發現病人有一未破裂的血管瘤 (unruptured aneurysm)。自此之後，「雷擊頭痛」被廣泛的用來描述這一類突發性的劇烈頭痛，陸陸續續有一些報導指出其他的顱內疾患，如腦下垂體中風 (pituitary apoplexy)、顱內靜脈竇栓塞 (cerebral venous sinus thrombosis)、自發性顱內低壓 (spontaneous intracranial hypotension) 等都可能造成雷擊頭痛，甚至在某些病患，並沒有找到什麼特殊的原因；換句話說，雷擊頭痛也可以是原發性的。

1995 年 Slivka 及 Philbrook 提出了雷擊頭痛的診斷準則，此準則並於 1999 年由 Dodick 等人做了修訂。他們將雷擊頭痛分為三亞型，分別為：「無神經學徵兆或症狀的雷擊頭痛」、「有神經學徵兆或症狀的雷擊頭痛」及「與顱內疾患相關的雷擊頭痛」。其中前兩個亞型，即無顱內疾患之原發性雷擊頭痛，可能會合併有「可逆性節段性腦血管收縮 (reversible segmental cerebral vasoconstriction)」，亦稱作「Call-Fleming syndrome」。

在二〇〇四年，國際頭痛學會提出新版的國際頭痛分類準則，正式將「原發性雷擊頭痛」歸類在原發性頭痛疾患之下，並提出其診斷基準 (診斷碼 4.6) (表一)。此診斷基

準針對原發性雷擊頭痛的頭痛發作、持續時間長短及復發情況做清楚定義，並在註解的部份註明腦脊髓液及血管攝影檢查需正常。而合併有「可逆性節段性腦血管收縮」的雷擊頭痛，在新版頭痛分類準則中，則被歸類至另一頭痛診斷實體：「歸因於中樞神經系統之良性（或可逆性）血管病變之頭痛（診斷碼 6.7.3）」（表二）。

表一、原發性雷擊頭痛診斷基準

<p><i>4.6 原發性雷擊頭痛</i></p> <p>A. 嚴重頭疼痛符合基準 B 及 C</p> <p>B. 下列兩項特徵皆符合：</p> <ol style="list-style-type: none">1. 突發，<1 分鐘便可達到最嚴重強度2. 持續 1 小時至 10 天 <p>C. 接下來的幾個星期或幾個月並無規律的復發</p> <p>D. 非歸因於其它疾患</p>
--

表二、歸因於中樞神經系統之良性（或可逆性）血管病變之頭痛診斷基準

<p><i>6.7.3 歸因於中樞神經系統之良性（或可逆性）血管病變之頭痛</i></p> <p>A. 整個頭、突然或漸進發作的嚴重的痛，可能有也可能沒有局部神經缺損及/或癲癇，且符合基準C 及D</p> <p>B. 在血管造影有“串珠狀”（‘strings and beads’）外觀，且經適當診察後已排除是蜘蛛網膜下腔出血</p> <p>C. 具有下列一或二項：</p> <ol style="list-style-type: none">1. 頭痛與神經學缺損及/或癲癇同時發生2. 因頭痛的關係作血管造影而發現“串珠狀”外觀 <p>D. 頭痛（及若有神經學缺損）在二個月內自動緩解</p>

儘管已經有診斷基準，但目前對此頭痛的認識仍極為有限，對於此新診斷準則將不明原因的雷擊頭痛以具有或無可逆性節段性腦血管收縮分為兩種病的適用性，也尚未確立。我們曾發現一新的雷擊頭痛變異型：「洗澡頭痛（bathing headache）」，並發現其中有些病患會有可逆性節段性腦血管收縮，有些則否；病患臨床表現幾乎和雷擊頭痛患者相同，因此推論洗澡頭痛應是雷擊頭痛的一個變異型。經由另一研究：利用鈣離子阻斷劑 nimodipine 來治療原發性雷擊頭痛的初步研究結果發現，不論有無節段性腦血管收縮，其對 nimodipine 的治療效果均相當顯著。由此我們推論「原發性雷擊頭痛」及「歸因於中樞

神經系統之良性（或可逆性）血管病變之頭痛」或為同一疾病頻譜的不同表現；有無血管收縮，或許代表的是疾病嚴重程度不同的差異。

分析文獻上所有復發性原發性雷擊頭痛合併腦部缺血性病變的個案發現，幾乎所有的個案均合併有節段性腦血管收縮。雖然後續也有個案報導發現缺血性病變也可在無節段性血管收縮的復發性原發性雷擊頭痛產生，但只有一例，顯見有節段性血管收縮仍具有較高產生缺血性腦病變的危險。

過去國際文獻中，對原發性雷擊頭痛，多半都是些個案報告，儘管病人頭痛特徵描述詳細，但並無法提供實證價值較高的科學證據。針對上述幾點，我們從二〇〇〇年至二〇〇六年以來台北榮總神經內科頭痛門診所遇到的四千二百位頭痛病患中，篩檢出五十六位復發性不明原因的雷擊頭痛(recurrent thunderclap headache of unknown etiology) 病患作一大規模研究，並根據其磁振血管攝影(Magnetic Resonance Angiography, MRA)的發現將病患分成有無腦血管節段性收縮二組，並實際測試新版頭痛分類準則之適用性。我們觀察到復發性不明原因雷擊頭痛的病患具有高度同質性，且其頭痛具有下列特徵：這些突發性的劇烈頭痛會在一短暫期間內反覆發作(於14天內，平均一天發作0.7次)，患者以女性為主(91%)，百分之八十年齡介於40到60歲之間，大多數病患(84%)的雷擊頭痛有一個以上誘發因子(較常見的幾個誘發因子依序為用力、排便、洗澡、生氣和咳嗽)，且對nimodipine的治療效果良好，84%病人有效。且不論磁振造影血管攝影檢查有無發現節段性腦血管收縮，臨床表現均相當類似。有血管收縮跟無血管收縮兩組的差別僅在於有血管收縮組有「用力」或「排便」誘發因子的病人比率比無血管收縮組來的高，而有血管收縮組雖有較多人產生缺血性腦病變，但與無血管收縮組相較，並未達統計學上的意義。這樣的研究結果，雖然無法百分之百的演繹出我們先前的推測：『「原發性雷擊頭痛」及「歸因於中樞神經系統之良性（或可逆性）血管病變之頭痛」這兩個新版國際頭痛分類準則內定義的頭痛，或許是同一疾患連續頻譜上的不同表徵』，但或許相去不遠。且上述研究結果，其實跟過去一些較重要的個案報告描述的病人臨床表現及頭痛特點非常的相近顯見「原發性雷擊頭痛」或是「良性中樞神經系統血管病變」為確定存在的疾病實體(disease entity)，且非僅是特定區域的特殊疾病。這樣的頭痛，讓患者在短暫時期內一再承受突發性的劇烈疼痛，甚至恐懼於進行一些日常生活，如洗澡、排便等。不僅如此，患者可能還具有較高的產生腦部缺血性病變的機會；且不少病患在確診前反覆的至急診就診，甚至接受許多侵入性檢查，不僅患者身心遭受鉅大痛苦，對醫療資源也是一大負荷，也因此儘速確定診斷，讓病人接受有效的治療實為臨床醫師的要務。

目前對原發性雷擊頭痛或良性中樞神經系統血管病變的確切病理機轉，或節段性血管收縮在雷擊頭痛所扮演的角色，仍無較佳的解釋，先前文獻上有些推論主要是以腦血管自主調節失衡為主軸，特別是針對交感神經系統的活性太強或交感神經受器的敏感性增加所提出的論點，因為臨床上觀察到一些有嗜鉻細胞瘤或高血壓危症或是一些服用擬交感神經製劑或食物的病患，具有類似的頭痛，且在這些病患當中，有些人也同時具有血管收縮(有些人因其可逆性認為是血管痙攣(vasospasm))的情形。原發性雷擊頭痛病患雖無這些明顯的病因，但推測其潛在病理機轉可能類似。

本文謹提出關於此特殊頭痛疾患較新的資訊與觀點供各位參考，希望能幫助大家在

臨床上面對此類病人時能更加警覺，及早做出正確診斷，並能以較新的觀點切入處理。

本電子報以電子郵件方式寄發，有興趣繼續獲得本電子報敬請告知電子郵件信箱，若有相關研討會資訊，我們將會通知您；若您不希望繼續收到本電子報，也敬請回覆 e-mail 告知。本園地公開，竭誠歡迎所有頭痛相關醫學著述、病例討論、文獻推介、研討會講座等投稿。感謝您的支持！

台灣頭痛學會聯絡方式：TEL：(02) 28712121*3249 (02) 28762522 FAX：(02) 28765215
E-MAIL：taiwan.head@msa.hinet.net