

# 국제두통질환분류

## 제3판 한글판 2018

*Korean Version of  
The International Classification of  
Headache Disorders,  
3<sup>rd</sup> Edition*

# K-IChD-3



대한두통학회

국제두통질환분류

제3판 한글판

2018

대한두통학회



9 791195 833009  
ISBN 979-11-958330-0-9  
정가 20,000원

# 국제두통질환분류 제3판 한글판 번역 집필진

위원장: 문희수 성균관의대 신경과

번역집필진: 김병건 을지의대 신경과

문희수 성균관의대 신경과

박광렬 중앙의대 신경과

박정욱 중앙의대 신경과

손종희 한림의대 신경과

송태진 이화의대 신경과

안진영 서울의료원 신경과

오경미 고려의대 신경과

이미지 성균관의대 신경과

이일근 서울브레인신경과

정재면 인제의대 신경과

정필욱 성균관의대 신경과

조수진 한림의대 신경과

주민경 연세의대 신경과

차명진 경찰병원 신경과

## 발 간 사

2018년 1월 ICHD 제3판이 4년여 간에 걸친 베타판에 대한 현장시험(field trial) 후 사용자의 의견을 반영하여 출판되었습니다. 애초 ICHD 3은 2016년 발표될 세계보건기구(World Health Organization, WHO)의 국제질환분류 11개정판(International Classification of Diseases, 11<sup>th</sup> Revision, ICD-11)과 같이 출판할 것을 예상하고 2013년 베타판을 먼저 나왔습니다. 하지만 WHO의 ICD-11판 작업이 예상과 달리 지연되면서 부득이 ICHD 제3판을 먼저 출판하게 되었습니다.

모든 질환에서 분류와 진단기준은 그 질환을 이해하는데 가장 빠르고 중요한 길잡이 역할을 하고 있습니다. 특히 진단을 위한 객관적인 생체지표 등이 거의 없는 두통질환의 경우 분류체계와 진단기준의 변천에 대한 이해는 두통질환의 이해에 초석이 될 수 있습니다.

1960년대 초부터 두통질환의 분류에 대한 시도가 있어왔지만, 국제적으로 통일된 분류와 진단기준은 1988년에 처음 확립되었습니다. 국제두통학회(International Headache Society, IHS)는 1988년 모든 두통질환을 체계적으로 분류하고 그 진단기준을 만들었습니다. 1988년 제정된 분류와 진단기준에 근거하여 1990년대 두통질환에 대한 많은 연구들이 발표되었습니다. 이를 바탕으로 2004년 국제두통질환분류(International Classification of Headache Disorders)에 대한 개정판(ICHD-II)이 나왔습니다. ICHD 제3판 베타판은 ICHD 제2판에 근거한 많은 임상 경험과 연구 결과를 바탕으로 하여 개정되었습니다. ICHD 제3판 베타판은 편두통조짐의 진단기준과 기타원발두통의 분류에서 진일보하였으며, 이차 두통에서 원인의 소실 후 두통호전을 확인하지 않아도 진단을 가능하게 하는 실용적인 변화가 있었습니다. WHO의 ICD-11판 작업이 예상과 달리 지연되면서 부득히 ICHD 제3판을 먼저 출판하게 되었지만, 짧은 시일 내에 세계보건 기구의 ICD-11판 분류번호도 부여될 예정입니다.

향후 우리나라에서 이루어지는 모든 임상연구와 의학교육에서 이 새로운 분류법 및 진단기준이 폭넓게 사용되기를 바랍니다. 또한 영문 ICHD 제3판 발표와 거의 때를 같이하여 공표되는 한글판 분류가 모든 의료인들의 교육과 수련에도 필수 교재로 사용되어 폭넓은 교류와 토론을 촉진하는 장이 마련되기를 기대합니다.

대한두통학회에서는 그동안 두통학 교과서, 편두통진료지침, 한글두통용어집, 환자용 두통안내책자, 선별설문지 등 진료와 환자를 위한 여러 책자와 설문지를 발간 또는 개발하였습니다. 현재도 신경과학회와 공동으로 편두통의 예방 약제에 대한 진료지침 작업 중에 있습니다. 학회의 모든 발간 목록과 내용은 대한두통학회 홈페이지(<http://www.headache.or.kr>)에서 찾아보실 수 있습니다.

끝으로 이 번역본이 탄생하기까지 번역과 용어통일 작업 등에 많은 시간과 수고를 아끼지 않은 문희수 위원장을 비롯한 집필진과, 회원 여러분들의 헌신적인 노고에 깊은 감사의 마음을 보냅니다.

2018년 7월 8일

대한두통학회장 김 병 건

## 축 사

아시아두통학회(Asian Regional Consortium for Headache)를 대표하여 국제두통질환분류 제3판 한글판의 발간을 축하드립니다. 대한민국은 국제두통질환분류 제3판 베타판의 자국어 번역판에 대한 국제두통학회 인증을 받은, 몇 안 되는 국가 중 하나였습니다. 2018년 1월 25일에 세상에 나온 이번 제3판이 4개월이라는 짧은 기간에 잘 번역된 한글판으로 선보이게 된 것은 전적으로 학회 임원진과 번역위원들의 뜨거운 열정과 헌신적인 노고가 없이는 불가능하였을 것입니다. 수고하신 모든 분께 감사와 존경의 마음을 전합니다.

두통은 가장 흔하고도 중요한 신경과 증상입니다. 두통환자를 잘 치료하기 위해서는 정확한 진단이 필수적이며, 진단을 위해서는 환자의 병력을 잘 청취해야 합니다. 이 국제두통질환분류는 불변의 진리는 아니지만, 현 시점에서 각 두통질환에 대해 활용 가능한 모든 지식을 모아 두통분야의 최고 전문가들이 수립한 질환분류 기준입니다. 여기에 제시된 질환분류기준들을 잘 숙지할수록 두통질환에 대한 이해의 폭을 크게 넓힐 수 있을 것입니다. 한편 국제 두통질환분류는 1988년 최초로 발표될 때부터 이번 제3판까지도 임상 연구 및 임상시험을 시행할 때 동질의 환자들을 모으기 위한 진단기준을 제공할 목적으로도 제작되었습니다. 따라서 진단적 특이도(specificity)는 높은 반면 진단적 민감도(sensitivity)는 상대적으로 높지 않을 수 있다는 점을 감안하여 활용하기를 권고합니다. 즉 임상에서 어떤 환자의 증상과 소견들이 국제두통질환분류 상 어떤 질환의 진단기준을 모두 충족시키지 못하는 경우라도 '진단 미상'라고 결론내지 말고, 그 환자에게 가장 가능성성이 높은 질환을 찾아 개연적 진단을 내리고 치료하면서 경과를 관찰할 필요가 있다는 것입니다.

21세기에 들어 뇌과학의 발달과 함께 두통의학은 급속도로 발전하고 있습니다. 여러 두통질환의 병태생리에 대한 연구 결과들에 힘입어 단일클론항체, 신경조절치료 등의 새로운 치료법들이 개발되어 임상에 적용되고 있습니다. 대한두통학회 회원 여러분은 큰 자부심을 갖고 두통 연구와 임상시험에 있어 이 번에 한글판으로 출간된 국제 두통질환분류를 적극 활용하여 주십시오. 이를 통해 대한민국 두통의학의 위상은 더욱 높아질 것으로 확신합니다.

다시 한 번 발간을 위해 수고하신 김병건 대한두통학회장 이하 모든 임원진, 그리고 여러 번역위원으로 수고해 주신 모든 분들에게 경하의 말씀을 보냅니다.

2018년 7월 8일

아시아두통학회(ARCH)회장, 국제두통학회(IHS)이사, 대한신경과학회 이사장  
성균관의대 삼성서울병원 신경과 교수 정진상

## 서    문

국제두통학회의 분류위원회를 대표하여 **국제두통질환분류 제3판**을 자랑스럽게 발표합니다.

2013년에 출판된 ICHD 제3판 베타판에 이어 이번에 제3판이 발간되었습니다. 베타판의 목적은 최종 ICHD 제3판 발표를 앞두고, 현장검증을 촉진하는 것이었으며 잘 이루어졌습니다. 무엇보다도 조짐편두통, 군발두통, 특발두개내압상승, 삼차신경통 분야에서 우수한 현장검증 연구가 발표되었습니다. 예를 들면 A1.2 **조짐편두통**에 대한 부록의 진단기준이 ICHD 제3판 베타판 본문에 있는 1.2 **조짐편두통**의 진단기준보다 일과성허혈발작과의 구별에 더 우수함이 밝혀졌습니다. 3.1 **군발두통**의 고유한 동반증상 기준인 C1의 얼굴 홍조와 귀 충만감에 대한 현장검증에서 진단적 구별에 부가적인 도움이 되지 않는 것으로 나타났습니다. 결론적으로 이들 증상은 ICHD 제3판 부록에만 포함되어 추가 연구의 여지만 남겨 두었습니다. 이런 것은 향후 **국제두통질환분류**의 모든 변화를 뒷받침하는 질병 분류의 근거기반 과정의 예라 할 수 있습니다.

베타판에 힘을 쏟은 이유는 ICHD 제3판이 출간되면서 세계보건기구(WHO)의 **국제질병분류 제11차 개정판**(International Classification of Diseases, 11<sup>th</sup> Revision, ICD-11)의 코드를 포함하기 위해서였습니다. 하지만 2016년에 마무리될 것으로 기대되었던, ICD-11은 불행하게도 아직 완료되지 않아 ICHD 제3판을 단독으로 발간하게 되었습니다.

ICHD 3은 Cephalalgia 2018년 첫 호에 발표됩니다. 우리가 지금 ICHD 제1판이라고 부르는 **국제두통질환분류 제1판**이 나오고 정확히 30년만입니다. 제1판은 기본적으로 전문가 의견에 기반하고 있었으나, 그럼에도 대체적으로 유효한 것으로 판명되었습니다. 2004년에 발표된 ICHD 제2판에는 새로운 근거와 개정된 전문가 의견이 포함되었습니다. ICHD 제3판 베타판의 변화에는 새로운 과학적 근거가 상대적으로 더 크게 반영되었고, ICHD 제3판에 포함된 추가 변화들은 모두 그러한 근거를 기반으로 하고 있습니다. 따라서 두통분류는 현재와 미래에 전적으로 연구를 통해 진행될 것입니다.

2010년에 시작된 긴 여정은 ICHD 제3판의 발간과 함께 끝나게 되었으나, 현 위원회는 수 년간 더 많은 일을 하게 될 예정입니다. ICHD 제3판 베타판은 여러 언어로 번역되었으며, ICHD 제3판도 그 언어들로 개신되어 번역되어야 할 것입니다. 희망컨대 ICHD 제3판에 다양한 주요 언어 및 소수 언어로 사용될 수 있도록 추가적인 번역이 많이 이루어질 것입니다. 이미 Harmut Göbel 교수의 주도로 개발된 ICHD 제3판 베타판의 전자버전은 ICHD 제3판으로 개신될 것입니다. 중례 책자도 Morris Levin 교수와 Jes Olesen 교수의 협력으로 개발 계획이 잡혀있습니다. 마지막으로 ICD-11의 코드가 정비 되는대로 Timothy Steiner 교수와 Jes Olesen 교수에 의해 ICHD 제3판과 WHO의 ICD-11의 상호 참조가 만들어질 것입니다.

두통질환분류의 미래는 어떨까요? 분류라는 영역은 원칙적으로 보수적이어야 합니다. 분류에 중요한 변화가 생길 때는 분류의 해당된 변화 부분을 이용한 과거의 모든 연구를 재검토해야 합니다. 예를 들면 과거 진단기준에 따라 시행된 약물 임상시험은 진단기준에 중요한 변화가 생길 경우 다시 시행되어야 합니다. 왜냐하면 새로운 진단에 합당한 환자들과 과거 진단기준에 따른 환자는 다른 것이기 때문입니다. ICHD 제3판을 위해 시행된 현장검증과 과학적 분석은 계속되어야 하며, 미래의 변화는 전적으로 근거중심적이어야 한다는 것이 제 희망입니다. 그동안의 전통에 따라 ICHD 제4판 발간은 10-15년이 지나야겠지만, 그동안 많은 현장검증 연구가 시행될 것입니다. 1.3 **만성편두통**에 관한 변형된 ICHD 제2판 진단기준은 Cephalalgia에 발표되었습니다. 분류위원회는 이 변경을 인준하였고 ICHD 제3판 베타판이 수 년 후에 나올 때까지 국제두통질환분류에 포함되지 않음에도 변경된 진단기준을 사용하도록 촉구한 바 있습니다. 미래의 분류위원회도 마찬가지로 양질의 현장검증 연구가 Cephalalgia에 발표되어 입증된 경우 ICHD 제4판 출간 이전이라도 새로운 혹은 개정된 진단기준을 인준하고 채택해야 합니다.

ICHD 제1판은 두통분류를 최악으로 분류된 신경과질환 중 하나에서 최고로 만들어 놓았습니다. 우리는 30년간 이러한 동력을 유지해 왔으며, 최근 제네바에서 열렸던 ICD-11 신경학 분과위원회에서 우리 분류의 우수성이 명백해졌습니다. 신경학의 다른 어떤 분야도 모든 질환에 대해 명쾌한 진단기준을 가진 체계적인 분류체계가 없습니다. 저는 진심으로 이런 전통이 미래로 지속되기를, 아울러 두통분야가 신경질환의 분류라는 여정에서 선도적이 되기를 희망합니다.

Jes Olesen

국제두통학회 두통분류위원회

## 이 분류법을 사용하는 방법

광범위한 분류의 내용을 암기할 필요는 없다. 두통 분류위원회 위원이라 해도 모두 외울 수는 없다. 매번 반복해서 참고하여야 하는 문서인 것이다. 이런 방법으로 해나가면 1.1 무조짐편두통, 1.2 조짐편두통, 2. 긴장형두통의 주요 아형, 3.1 군발두통과 몇몇 두통의 진단기준을 곧 알 수 있게 될 것이다. 나머지는 찾아봐야 할 것으로 남을 것이다. 임상진료에서는 편두통이나 긴장형두통의 분명한 증례를 진단하는데 필요하기 보다는 진단이 애매모호한 경우에 더욱 유용할 것이다. 연구 목적의 측면에서도 이 분류는 필수 불가결하며 약물시험이든 병태생리나 생화학적 연구이든 포함되는 모든 환자는 진단기준을 만족해야 할 것이다.

1. 이 분류는 계층적 구조를 가지고 있어, 얼마나 자세히 진단할 것인지를 결정해야 한다. 이는 첫 번째 단계에서 네 번째 단계까지가 될 것이다. 우선 환자가 어떤 군에 속할지 대강 결정한다. 예를 들면 1. 편두통 혹은 2. 긴장형두통, 3. 삼차 자율신경두통 등으로 분류한다. 이후 좀더 세밀한 진단을 위해 정보를 얻게 된다. 목적에 따라 상세한 정도가 정해진다. 일차진료의 경우라면 대개 첫 번째와 두 번째 단계의 진단이 이루어지지만, 두통전문의나 두통센터에서는 네 번째와 다섯 번째 단계의 진단명까지 붙이는 것이 적절할 것이다.
2. 환자는 현재 나타난 두통의 표현형이나, 1년 이내에 나타난 표현형에 의해 진단된다. 유전적 연구 혹은 다른 목적으로 사용하기 위해서는 일생 동안의 발생이 사용된다.
3. 환자들이 가지는 두통은 각 유형별로 분리되어 진단되고 분류되어야 한다. 예를 들면 두통센터에서는 심각하게 두통을 호소하는 환자가 세 가지 진단과 코드를 가질 수 있는 것이다; 1.1 무조짐편두통, 1.2 조짐편두통, 8.2 약물과용두통.
4. 환자가 하나이상의 진단을 가지는 경우는 중요도의 순서로 나열되어야 한다.
5. 만약 특정 환자에서 보인 두통이 두 가지 서로 다른 진단기준에 합당하다면, 좀더 정확하거나 가능성이 높은 진단을 위해 다른 유용한 정보를 모두 사용하여야 한다. 이는 두통의 병력(어떻게 언제 두통이 시작되었는지?), 가족력, 약물의 효과, 월경과의 연관성, 나이, 성별 등 다양한 소견을 포함한다. 1. 편두통이나 2. 긴장형두통, 3. 삼차자율신경두통, 또는 그 아형의 진단기준을 충족한다는 것은 각 해당 군에서 마지막에 기술된 “개연” 범주 기준을 충족한다는 것을 의미한다. 다른 말로 하자면 1.5 개연편두통과 2.1 저빈도심화긴장형두통의 진단기준을 모두 충족하는 환자는 후자로 분류되어야 한다. 그럼에도 불구하고 어떤 두통발작이 한 진단기준에 맞지만, 다른 두통발작은 다른 진단기준에 맞을 경우의 가능성을 항상 고려해야 하며, 그런 경우에는 두 개의 진단이 내려지는 것이다.
6. 특정 두통이 진단되기 위해서는 환자가 최소한의 두통 발작의 수를(또는 일수를) 경험해야 하는 경우가 많다. 이 발작 횟수는 두통 유형과 아형, 종속형에 대한 명백한 진단기준에 지정되어 있다. 나이가 두통은 A, B, C등 문자 표제 아래 진단기준에서 기술하고 있는 필요기준의 수를 충족해야 한다. 몇 문자 표제는 단독으로 이루어져 있는데 이는 하나의 필요 기준을 의미한다. 다른 문자 표제는 여러 개로 나누어지는데, 이는 예를 들면 네 개중에서 두 개 이상의 특징을 가져야 한다는 형식이 된다.
7. 몇몇 두통질환에서는 진단기준의 완전한 형태가 첫 번째와 두 번째 단계만으로도 충족된다. 세 번째와 네 번째 수 단계의 진단 기준은 A 기준으로 하나 그리고/또는 둘의 진단 기준의 충족, B 기준으로 다른 특정한 기준의 충족을 요구한다.
8. 원발두통질환의 빈도는 1-2년에 1번에서 매일까지 매우 다양하며, 두통의 강도 또한 다양하다. ICHD 제3판은 대부분의 경우 빈도와 강도를 분류 기준에 포함하지 않지만, 빈도와 강도에 대한 사항을 형식이 없이 기술하도록 권고하고 있다.
9. 원발두통 또는 이차두통 아니면 두 가지 모두: 만약 새로운 두통이 두통을 유발하는 것으로 알려진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 나타나거나, 그 질환이 원인이라는 다른 기준을 충족한다면, 그 새로운 두통은 원인 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 이런 원칙은 편두통, 긴장형두통, 군발두통 또는 다른 삼차자율신경두통의 양상으로 나타나더라도 마찬가지이다. 기존의 원발두통이 그러한 원인질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 만성화되었다면 원발 및 이차두통의 진단이 함께 내려져야 한다. 기존의 원발두통이 그러한 원인질환과 밀접한 시간연관성을 가지

고 의미있게 악화되었다면(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가함을 의미함.) 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 유력한 증거가 있다는 조건에서 원발 및 이차두통의 진단이 함께 내려져야 한다.

10. 대부분의 두통질환에 있어 마지막 진단기준 항목은 “다른 ICHD 제3판 진단으로 더 잘 설명되지 않음.”이다. 다른 가능한 진단을 고려하는 것(감별진단)은 임상에서 진단과정의 통상적인 부분이다. 어떤 두통이 특정 두통질환의 기준을 만족할 때, 그 두통에 더 적합한 다른 진단이 있는지 항상 고려하는 것이 이러한 마지막 기준인 것이다.  
특히 이런 점은 원발두통인지 이차두통인지를 판단할 때 적용이 된다. 또한 급성 허혈뇌졸중과 밀접한 시간 연관성을 가지고 두통이 발생하였을 때 그것이 뇌졸중의 결과가 아니라, 동맥바리와 같이 뇌졸중의 원인이 될 수도 있는 것처럼 원인질환의 양자택일에도 적용될 수 있다.
11. 명백하게 진단기준을 만족하는 두통발작을 보이는 많은 환자들이 매우 유사하지만 진단기준을 완전히 만족하지 않는 두통발작도 보인다. 이는 치료 때문일 수도, 정확하게 이전의 증상을 기억할 수 없기 때문일 수도 있고, 다른 인자에 의한 것일 수도 있다. 이 경우 먼저 환자에게 치료를 하지 않았거나 불완전하게 치료된 전형적인 두통발작을 기술하도록 하여 진단을 내리기에 충분한지 확인한다. 그런 후에 발작 빈도를 기술할 때 다소 비전형적인 두통을 포함시킨다.
12. 환자가 하나 이상의 두통 유형을 가지는 것으로 생각되면 각 두통의 삽화에 대해 중요한 특징을 기술하도록 진단적 두통일기 쓰기를 권유한다. 이러한 두통일기는 진단의 정확성을 높이고 약물 사용에 대한 정확한 판단을 위해 도움이 된다. 일기는 두 개 이상의 다른 두통 유형이나 아형의 양을 평가하는데 유용하다. 마지막으로 환자가 어떻게 다른 두통, 예를 들면 무조짐편두통과 삽화간장형두통을 구분하는지 교육하는데 효과적이다.
13. 이차두통에 대한 각 단원에서는 잘 알려지고 확립된 원인들이 언급되었고 진단기준이 제공되었다. 하지만, 9. 감염에 기인한 두통처럼 많은 단원에서 가능한 원인이 무수히 많은 경우가 있다. 너무 장황하게 나열되는 것을 피하기 위해서 가장 중요한 것만 기록하였다. 예를 들면 아주 드문 원인은 9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통으로 할당하였다. 다른 이차두통의 단원에서도 동일한 체계가 적용된다.
14. 이차두통의 진단기준에서 원인 질환이 완화되거나 상당히 호전된 후에야 두통진단을 할 수 있었던 기준을 더 이상 요구하지 않는다. ICHD 제3판은 진단기준은 기저질환이 발병할 때나 확진된 직후라도 적용될 수 있다. 기준 A는 두통의 존재, 기준 B는 원인질환의 존재, 기준 C는 인과관계의 증거를 나타낸다. 급성 상황에서는 두통의 발생과 추정되는 원인질환의 발병 사이에 밀접한 시간연관성 만으로 인과관계를 확인할 수 있으나, 급성이 아닌 경우 다른 증거가 필요한 것이 일반적이다. 어떤 경우든지 확인을 위해서는 마지막 기준 항목인 “다른 ICHD-제3판 진단으로 더 잘 설명되지 않음.”을 적용해야 한다.
15. 소수의 이차두통에서는 지속적인 두통의 유형이나 아형이 발생하는 경우가 있는데, 5.2 외상머리손상에 기인한 지속두통이 좋은 예가 된다. 즉, 초기에 어떤 원인에 의해 발생한 두통이 그 원인 질환이 완화되었는데도 지속되는 것이다. 그런 경우에 특정기간이 경과하면(이 경우에는 3개월) 급성아형(예를 들어 5.1 외상머리손상에 기인한 급성두통)에서 지속아형(5.2 외상머리손상에 기인한 지속두통)으로 진단이 바뀌게 된다. 인과관계의 근거는 급성아형의 진단기준을 초기에 만족하고 같은 두통이 지속된다는 사실에 달려있다. 그런 진단의 대부분은 그 존재에 대한 근거가 불충분하기 때문에 부록에 실려있다. 그런 진단이 흔하게 적용되지는 않겠지만, 원인에 대한 더 나은 진단기준을 위한 연구를 촉구하기 위해 실려 있는 것이다.
16. 부록은 연구를 위한 것이다. 임상 연구자들이 아직 근거가 부족한 질환이 향후 두통분류의 본문에 포함될지를(또는 배제될지를) 연구할 때 돋고자 하는 것이다. 부록에 수록된 대부분의 진단과 진단기준은 새로운 것이거나 대체진단이다. 일부는 여전히 충분히 검증되지 않은 오래된 두통질환으로, 향후 근거가 제공되지 않으면 다음 개정판에서는 삭제될 것이 예상된다.

---

## **First Headache Classification Committee**

**Jes Olesen, Denmark (Chairman)**  
André Bes, France (deceased)  
Robert Kunkel, USA  
James W Lance, Australia  
Giuseppe Nappi, Italy  
Volker Pfaffenrath, Germany  
Frank Clifford Rose, United Kingdom (deceased)  
Bruce S Schoenberg, USA (deceased)  
Dieter Soyka, Germany (deceased)  
Peer Tfelt-Hansen, Denmark (*Secretary*)  
K Michael A Welch, USA  
Marica Wilkinson, United Kingdom (deceased)

## **Second Headache Classification Committee**

**Jes Olesen, Denmark (Chairman)**  
Marie-Germaine Bousser, France  
Hans-Christoph Diener, Germany  
David Dodick, USA  
Michael First, USA  
Peter J Goadsby, United Kingdom  
Hartmut Göbel, Germany  
Miguel JA Lainez, Spain  
James W Lance, Australia  
Richard B Lipton, USA  
Giuseppe Nappi, Italy  
Fumihiko Sakai, Japan  
Jean Schoenen, Belgium  
Stephen D Silberstein, USA  
Timothy J Steiner, United Kingdom (*Secretary*)

## **Third Headache Classification Committee**

**Jes Olesen, Denmark (Chairman)**  
Lars Bendtsen, Denmark  
David Dodick, USA  
Anne Ducros, France  
Stefan Evers, Germany  
Michael First, USA  
Peter J Goadsby, USA / United Kingdom  
Andrew Hershey, USA  
Zaza Katsarava, Germany  
Morris Levin, USA  
Julio Pascual, Spain  
Michael B Russell, Norway  
Todd Schwedt, USA  
Timothy J Steiner, United Kingdom (*Secretary*)  
Cristina Tassorelli, Italy  
Gisela M Terwindt, The Netherlands

Maurice Vincent, Brazil  
Shuu-Jiun Wang, Taiwan

## **Members of third headache classification working groups**

*Working group on migraine:*

**J Olesen, Denmark (Chairman)**  
(jes.olesen@regionh.dk)  
H Bolay, Turkey; A Charles, USA; S Evers, Germany; M First, USA; A Hershey, USA; M Lantéri-Minet, France; R Lipton, USA; EA MacGregor, UK; HW Schytz, Denmark; T Takeshima, Japan.

*Working group on tension-type headache:*

**L Bendtsen, Denmark (Chairman)**  
(lars.bendtsen@regionh.dk)  
S Ashina, USA; MT Goicochea, Argentina; K Hirata, Japan; K Holroyd, USA; C Lampl, Austria; RB Lipton, USA; DD Mitsikostas, Greece; J Schoenen, Belgium.

*Working group on trigeminal autonomic cephalgias:*

**P Goadsby, USA (Chairman)**  
(peter.goadsby@kcl.ac.uk)  
C Boes, USA; C Bordini, Brazil; E Cittadini, UK; A Cohen, UK; M Leone, Italy; A May, Germany; L Newman, USA; J-W Park, South Korea; T Rozen, USA; E Waldenlind, Sweden.

*Working group on other primary headache disorders:*

**S-J Wang, Taiwan (Chairman)**  
(sjwang@vghtpe.gov.tw)  
A Ducros, France; S Evers, Germany; J-L Fuh, Taiwan; A Özge, Turkey; JA Pareja, Spain; J Pascual, Spain; M Peres, Brazil; W Young, USA; S-Y Yu, China.

*Working group on headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck:*

**T Schwedt, USA (Chairman)**  
(Schwedt.Todd@mayo.edu)  
I Abu-Arafeh, UK; J Gladstone, Canada; R Jensen, Denmark; JMA Lainez, Spain; D Obelieniene, Lithuania; P Sandor, Switzerland; AI Scher, USA.

---

**Working group on headache attributed to cranial and/or cervical vascular disorder:**

**A Ducros, France (Chairman)**

(a-ducros@chu-montpellier.fr)

M Arnold, Switzerland; M Dichgans, Germany; J Ferro, Portugal; E Houdart, France; E Leroux, Canada; Y-S Li, China; A Singhal, USA; G Tietjen, USA.

**Working group on headache attributed to non-vascular intracranial disorder:**

**DW Dodick, USA (Chairman)**

(Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, Germany; D Friedman, USA; E Leroux, Canada; B Mokri, USA; J Pascual, Spain; M Peres, Brazil; A Purdy, Canada; K Ravishankar, India; W Schievink, USA; R Stark, Australia; J VanderPluym, USA.

**Working group on headache attributed to a substance or its withdrawal:**

**MB Russell, Norway (Chairman)**

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

L Bendtsen, Denmark; J-L Fuh, Taiwan; Z Katsarava, Germany; AV Krymchantowski, Brazil; M Leone, Italy; K Ravishankar, India; H Tugrul Atasoy, Turkey; NJ Wiendels, The Netherlands.

**Working group on headache attributed to infection:**

**C Tassorelli, Italy (Chairman)**

(cristina.tassorelli@mondino.it)

JR Berger, USA; E Marchioni, Italy; V Osipova, Russia; K Ravishankar, India; F Sakai, Japan; L Savi, Italy.

**Working group on headache attributed to disorder of homoeostasis:**

**J Pascual, Spain (Chairman)**

(juliopascualgomez@gmail.com)

M Bigal, Brazil; C Bordini, Brazil; J González Menacho, Spain; F Mainardi, Italy; A Özge, Turkey; J Pereira-Monteiro, Portugal; M Serrano-Dueñas, Ecuador.

**Working group on headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure:**

**M Levin, USA (Chairman)**

(Morris.Levin@ucsf.edu)

R Cady, USA; C Fernández de las Peñas, Spain; D Friedman, USA; V Guidetti, Italy; J Lance, Australia; P Svensson, Denmark.

**Working group on headache attributed to psychiatric disorder:**

**M Vincent, Brazil (Chairman)**

(maurice.vincent@me.com)

JI Escobar, USA; M First, USA; AE Lake III, USA; E Loder, USA; F Radat, France.

**Working group on painful lesions of the cranial nerves and other facial pain:**

**Z Katsarava, Germany and T Nurmikko, UK (Co-Chairmen)**

(zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, Israel; Giorgio Cruccu, Italy; C Sommer, Germany; R-D Treede, Germany.

**Working group for Appendix disorders and criteria:**

**GM Terwindt, The Netherlands (Chairman)**

(G.M.Terwindt@lumc.nl)

**Acknowledgements**

The work of the Headache Classification Committee of the International Headache Society is financially supported exclusively by the International Headache Society. There has been no commercial sponsorship of the *International Classification of Headache Disorders, 3rd edition*.

We gratefully acknowledge the support of Timothy Steiner, first for his efforts as honorary secretary of the Classification Committee and second for his work on copy-editing and preparation of this manuscript.



# 목 차

- 발간사
- 축 사
- 서 문
- 이 분류법을 사용하는 방법

## 1부: 원발두통

1. 편두통 .....	1
2. 긴장형두통 .....	22
3. 삼차자율신경두통 .....	30
4. 기타원발두통 .....	39

## 2부: 이차두통

이차두통의 소개 .....	55
5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통 .....	57
6. 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통 .....	67
7. 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통 .....	99
8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통 .....	118
9. 감염에 기인한 두통 .....	136
10. 항상성질환에 기인한 두통 .....	147
11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증 .....	161
12. 정신과질환에 기인한 두통 .....	174

## 3부: 통증성두개신경병증, 기타 얼굴통증 그리고 기타 두통

13. 뇌신경의 통증성 병변과 기타 얼굴통증 .....	179
14. 기타 두통질환 .....	203

## ● 부 록

● 부록의 소개 .....	205
----------------	-----

## 분 류

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
1. 편두통		<b>Migraine</b>
1.1 무조점편두통		Migraine without aura
1.2 조점편두통		Migraine with aura
1.2.1 전형조점편두통		Migraine with typical aura
1.2.1.1 두통을 동반하는 전형조점		Typical aura with headache
1.2.1.2 두통을 동반하지 않는 전형조점		Typical aura without headache
1.2.2 뇌간조점편두통		Migraine with brainstem aura
1.2.3 반신마비편두통		Hemiplegic migraine
1.2.3.1 가족반신마비편두통		Familial hemiplegic migraine (FHM)
1.2.3.1.1 가족반신마비편두통 1형		Familial hemiplegic migraine type 1 (FHM1)
1.2.3.1.2 가족반신마비편두통 2형		Familial hemiplegic migraine type 2 (FHM2)
1.2.3.1.3 가족반신마비편두통 3형		Familial hemiplegic migraine type 3 (FHM3)
1.2.3.1.4 가족반신마비편두통 기타 유전자자리		Familial hemiplegic migraine, other loci
1.2.3.2 산발반신마비편두통		Sporadic hemiplegic migraine
1.2.4 망막편두통		Retinal migraine
1.3 만성편두통		Chronic migraine
1.4 편두통합병증		Complications of migraine
1.4.1 편두통지속상태		Status migrainosus
1.4.2 뇌경색이 없는 지속조점		Persistent aura without infarction
1.4.3 편두통경색증		Migrainous infarction
1.4.4 편두통조짐유발발작		Migraine aura-triggered seizure
1.5 개연편두통		Probable migraine
1.5.1 개연무조점편두통		Probable migraine without aura
1.5.2 개연조점편두통		Probable migraine with aura
1.6 편두통과 관련된 삽화증후군		Episodic syndromes that may be associated with migraine
1.6.1 반복소화기장애		Recurrent gastrointestinal disturbance
1.6.1.1 주기구토증후군		Cyclical vomiting syndrome
1.6.1.2 복부편두통		Abdominal migraine
1.6.2 양성돌발현운		Benign paroxysmal vertigo
1.6.3 양성돌발사경		Benign paroxysmal torticollis
2. 긴장형두통		<b>Tension-type headache (TTH)</b>
2.1 저빈도삽화긴장형두통		Infrequent episodic tension-type headache
2.1.1 두개주변 압통과 관련된 저빈도삽화긴장형두통		Infrequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness
2.1.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 저빈도삽화긴장형두통		Infrequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness
2.2 고빈도삽화긴장형두통		Frequent episodic tension-type headache
2.2.1 두개주변 압통과 관련된 고빈도삽화긴장형두통		Frequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness
2.2.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 고빈도삽화긴장형두통		Frequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
2.3 만성긴장형두통	2.3.1 두개주변 압통과 관련된 만성긴장형두통	Chronic tension-type headache
	2.3.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 만성긴장형두통	Chronic tension-type headache associated with pericranial tenderness
2.4 개연긴장형두통	2.4.1 개연저빈도삽화긴장형두통	Chronic tension-type headache not associated with pericranial tenderness
	2.4.2 개연고빈도삽화긴장형두통	Probable tension-type headache
	2.4.3 개연만성긴장형두통	Probable infrequent episodic tension-type headache
		Probable frequent episodic tension-type headache
		Probable chronic tension-type headache
3. 삼차자율신경두통		<b>Trigeminal autonomic cephalgias (TACs)</b>
3.1 군발두통	3.1.1 삽화군발두통	Cluster headache
	3.1.2 만성군발두통	Episodic cluster headache
3.2 돌발반두통	3.2.1 삽화돌발반두통	Chronic cluster headache
	3.2.2 만성돌발반두통	Paroxysmal hemicrania
3.3 단기지속편측신경통형두통발작	3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통 발작(SUNCT)	Episodic paroxysmal hemicrania
	3.3.1.1 삽화SUNCT	Chronic paroxysmal hemicrania
	3.3.1.2 만성SUNCT	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT)
	3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통 발작(SUNA)	Episodic SUNCT
	3.3.2.1 삽화SUNA	Chronic SUNCT
	3.3.2.2 만성SUNA	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)
3.4 지속반두통	3.4.1 지속반두통, 관해야형	Episodic SUNA
	3.4.2 지속반두통, 비관해야형	Chronic SUNA
3.5 개연삼차자율신경두통	3.5.1 개연군발두통	Hemicrania continua
	3.5.2 개연돌발반두통	Hemicrania continua, remitting subtype
	3.5.3 개연단기지속편측신경통형두통발작	Hemicrania continua, unremitting subtype
	3.5.4 개연지속반두통	Probable trigeminal autonomic cephalgia
		Probable cluster headache
		Probable paroxysmal hemicrania
		Probable short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
		Probable hemicrania continua
4. 기타원발두통		<b>Other primary headache disorders</b>
4.1 원발기침두통	4.1.1 개연원발기침두통	Primary cough headache
4.2 원발운동두통	4.2.1 개연원발운동두통	Probable primary cough headache
4.3 성행위와 연관된원발두통	4.3.1 개연 성행위와 연관된 원발두통	Primary exercise headache
4.4 원발벼락두통		Probable primary exercise headache
4.5 저온자극두통		Primary headache associated with sexual activity
		Probable primary headache associated with sexual activity
		Primary thunderclap headache
		Cold-stimulus headache

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
4.5.1	저온자극의 외부 처치에 기인한 두통	Headache attributed to external application of a cold stimulus
4.5.2	저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통	Headache attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus
4.5.3	개연저온자극두통	Probable cold-stimulus headache
4.5.3.1	개연 저온자극의 외부 처치에 기인한 두통	Headache probably attributed to external application of a cold stimulus
4.5.3.2	개연 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통	Headache probably attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus
4.6	외압력두통	External-pressure headache
4.6.1	외압박두통	External-compression headache
4.6.2	외당김두통	External-traction headache
4.6.3	개연외압력두통	Probable external-pressure headache
4.6.3.1	개연외압박두통	Probable external-compression headache
4.6.3.2	개연외당김두통	Probable external-traction headache
4.7	원발찌름두통	Primary stabbing headache
4.7.1	개연원발찌름두통	Probable primary stabbing headache
4.8	원형두통	Nummular headache
4.8.1	개연원형두통	Probable nummular headache
4.9	수면두통	Hypnic headache
4.9.1	개연수면두통	Probable hypnic headache
4.10	신생매일지속두통	New daily persistent headache (NDPH)
4.10.1	개연신생매일지속두통	Probable new daily persistent headache
5.	머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통	Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck
5.1	머리의 외상손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to traumatic injury to the head
5.1.1	머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head
5.1.2	머리의 경도 외상손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to mild traumatic injury to the head
5.2	머리의 외상손상에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to traumatic injury to the head
5.2.1	머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head
5.2.2	머리의 경도 외상손상에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head
5.3	채찍질손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to whiplash
5.4	채찍질손상에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to whiplash
5.5	개두술에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to craniotomy
5.6	개두술에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to craniotomy
6.	두개 또는 경부의 혈관질화에 기인한 두통	Headache attributed to cranial and/or cervical vascular disorder
6.1	뇌허혈에 기인한 두통	Headache attributed to cerebral ischaemic event
6.1.1	허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 두통	Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
6.1.1.1	허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 급성두통	infarction)
6.1.1.2	과거의 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 지속두통	Acute headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)
6.1.2.	일과성허혈발작에 기인한 두통	Persistent headache attributed to past ischaemic stroke (cerebral infarction)
6.2	비외상성 두개내출혈에 기인한 두통	Headache attributed to transient ischaemic attack (TIA)
6.2.1	비외상성 뇌내출혈에 기인한 급성두통	Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage
6.2.2.	비외상성 거미막하출혈에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage
6.2.3	비외상성 급성경막하출혈에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage (SAH)
6.2.4	과거의 비외상성 두개내출혈에 기인한 지속두통	Acute headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage (ASDH)
6.2.4.1	과거의 비외상성 뇌내출혈에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past non-traumatic intracranial haemorrhage
6.2.4.2	과거의 비외상성 거미막하출혈에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past non-traumatic subarachnoid haemorrhage
6.2.4.3	과거의 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past non-traumatic acute subdural haemorrhage
6.3	미파열혈관기형에 기인한 두통	Headache attributed to unruptured vascular malformation
6.3.1	미파열소낭동맥류에 기인한 두통	Headache attributed to unruptured saccular aneurysm
6.3.2	동정맥기형에 기인한 두통	Headache attributed to arteriovenous malformation (AVM)
6.3.3	경막동정맥류에 기인한 두통	Headache attributed to dural arteriovenous fistula (DAVF)
6.3.4	해면혈관종에 기인한 두통	Headache attributed to cavernous angioma
6.3.5	뇌섬차신경 또는 연수막혈관종증(스터지웨버증후군)에 기인한 두통	Headache attributed to encephalotrigeminal or leptomeningeal angiomas (Sturge Weber syndrome)
6.4	동맥염에 기인한 두통	Headache attributed to arteritis
6.4.1	거대세포동맥염에 기인한 두통	Headache attributed to giant cell arteritis (GCA)
6.4.2	원발 중추신경계혈관염에 기인한 두통	Headache attributed to primary angiitis of the central nervous system (PACNS)
6.4.3	이차 중추신경계혈관염에 기인한 두통	Headache attributed to secondary angiitis of the central nervous system (SACNS)
6.5	경부 경동맥 또는 척추동맥질환에 기인한 두통	Headache attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder
6.5.1	경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증	Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection
6.5.1.1	경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성 두통, 안면통 또는 목통증	Acute headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection
6.5.1.2	과거의 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 지속 두통, 안면통 또는 목통증	Persistent headache or facial or neck pain attributed to past cervical carotid or vertebral artery dissection
6.5.2	경동맥내막절제술후 두통	Post-endarterectomy headache
6.5.3	경동맥 또는 척추동맥 혈관성형술 및 스탠트시술에 기인한 두통	Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty or stenting

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
6.6	뇌정맥질환에 기인한 두통	Headache attributed to cranial venous disorder
6.6.1	뇌정맥혈전증에 기인한 두통	Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT)
6.6.2	뇌정맥동 스텐트에 기인한 두통	Headache attributed to cranial venous sinus stenting
6.7	기타 급성두개내동맥질환에 기인한 두통	Headache attributed to other acute intracranial arterial disorder
6.7.1	두개내혈관내시술에 기인한 두통	Headache attributed to an intracranial endarterial procedure
6.7.2	혈관조영술두통	Angiography headache
6.7.3	가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통	Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.1	가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.2	개연가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통	Acute headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.3	과거의 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.4	두개내동맥박리에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial artery dissection
6.8.	만성 두개내혈관병증에 기인한 두통 그리고/또는 편두통양상 조짐	Headache and/or migraine-like aura attributed to chronic intracranial vasculopathy
6.8.1	카다실에 기인한 두통	Headache attributed to Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)
6.8.2	멜라스에 기인한 두통	Headache attributed to mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS)
6.8.3	모야모야혈관병증에 기인한 두통	Headache attributed to Moyamoya angiopathy (MMA)
6.8.4	뇌아밀로이드혈관병증에 기인한 편두통양상조짐	Migraine-like aura attributed to cerebral amyloid angiopathy (CAA)
6.8.5	Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)에 기인한 두통	Headache attributed to syndrome of retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)
6.8.6	기타 만성두개내혈관병증에 기인한 두통	Headache attributed to other chronic intracranial vasculopathy
6.9	뇌하수체졸중에 기인한 두통	Headache attributed to pituitary apoplexy
7.	비혈관성 두 개내질환에 기인한 두통	<b>Headache attributed to non-vascular intracranial disorder</b>
7.1	고뇌척수압에 기인한 두통	Headache attributed to increased cerebrospinal fluid pressure
7.1.1	특별두개내압상승에 기인한 두통	Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH)
7.1.2	대사성, 독성 또는 호르몬성 원인에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial hypertension secondary to metabolic, toxic or hormonal cause
7.1.3	염색체질환에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial hypertension secondary to chromosomal disorder
7.1.4	수두증에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial hypertension secondary to hydrocephalus

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
7.2	저뇌척수암에 기인한 두통	Headache attributed to low cerebrospinal fluid (CSF) pressure
7.2.1	경막천자후두통	Post-dural puncture headache
7.2.2	뇌척수액누공두통	Cerebrospinal fluid (CSF) fistula headache
7.2.3	자발두개내저압에 기인한 두통	Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension
7.3	두개내 비감염증에 기인한 두통	Headache attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease
7.3.1	신경사르코이드증에 기인한 두통	Headache attributed to neurosarcoïdosis
7.3.2	무균(비감염)수막염에 기인한 두통	Headache attributed to aseptic (non-infectious) meningitis
7.3.3	기타 비감염증에 기인한 두통	Headache attributed to other non-infectious inflammatory intracranial disease
7.3.4	림프구뇌하수체염에 기인한 두통	Headache attributed to lymphocytic hypophysitis
7.3.5	뇌척수액림프구증가증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL)	Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL)
7.4	두개내신생물에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial neoplasia
7.4.1	두개내신생물에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial neoplasm
7.4.1.1	제3뇌실의 콜로이드낭에 기인한 두통	Headache attributed to colloid cyst of the third ventricle
7.4.2	암종수막염에 기인한 두통	Headache attributed to carcinomatous meningitis
7.4.3	시상하부 또는 뇌하수체의 분비과다 또는 분비저하에 기인한 두통	Headache attributed to hypothalamic or pituitary hyper- or hyposecretion
7.5	경막내주사에 기인한 두통	Headache attributed to intrathecal injection
7.6	뇌전증발작에 기인한 두통	Headache attributed to epileptic seizure
7.6.1	뇌전증발작중두통	Ictal epileptic headache
7.6.2	뇌전증발작후두통	Post-ictal headache
7.7	1형 키아리기형에 기인한 두통(CM1)	Headache attributed to Chiari malformation type I (CM1)
7.8	기타 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통	Headache attributed to other non-vascular intracranial disorder
8.	물질 또는 물질금단에 기인한 두통	<b>Headache attributed to a substance or its withdrawal</b>
8.1	물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통	Headache attributed to use of or exposure to a substance
8.1.1	산화질소(NO)제공자유발두통	Nitric oxide (NO) donor-induced headache
8.1.1.1	즉시산화질소제공자유발두통	Immediate NO donor-induced headache
8.1.1.2	지연산화질소제공자유발두통	Delayed NO donor-induced headache
8.1.2	포스포다이에스터라제(PDE) 억제제유발두통	Phosphodiesterase (PDE) inhibitor-induced headache
8.1.3	일산화탄소유발두통	Carbon monoxide (CO)-induced headache
8.1.4	알코올유발두통	Alcohol-induced headache
8.1.4.1	즉시알코올유발두통	Immediate alcohol-induced headache
8.1.4.2	지연알코올유발두통	Delayed alcohol-induced headache
8.1.5	음식물과 첨가제에 의해 유발된 두통	Headache induced by food and/or additive
8.1.5.1	모노소디움글루타메이트유발두통	Monosodium glutamate (MSG)-induced headache
8.1.6	코카인유발두통	Cocaine-induced headache
8.1.7	히스타민유발두통	Histamine-induced headache
8.1.7.1	즉시히스타민유발두통	Immediate histamine-induced headache
8.1.7.2	지연히스타민유발두통	Delayed histamine-induced headache
8.1.8	칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)유발두통	Calcitonin gene-related peptide (CGRP)-induced

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
8.1.8.1 즉시칼시토닌유전자관련펩티드유발두통		headache
8.1.8.2 지연칼시토닌유전자관련펩티드유발두통		Immediate CGRP-induced headache
8.1.9 외인성급성혈압상승제에 기인한 두통		Delayed CGRP-induced headache
8.1.10 두통 외의 목적으로 간헐적으로 사용된 약물에 기인한 두통		Headache attributed to exogenous acute pressor agent
8.1.11 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통		Headache attributed to occasional use of non-headache medication
8.1.12 외인성호르몬에 기인한 두통		Headache attributed to long-term use of non-headache medication
8.1.13 기타 물질의 사용 및 노출에 기인한 두통		Headache attributed to exogenous hormone
8.2 약물과용두통		Headache attributed to use of or exposure to other substance
8.2.1 에르고타민과용두통		Medication-overuse headache (MOH)
8.2.2 트립탄과용두통		Ergotamine-overuse headache
8.2.3 진통제과용두통		Triptan-overuse headache
8.2.3.1 페라세타몰(아세트아미노펜)과용두통		Simple analgesic-overuse headache
8.2.3.2 아세틸살리실산과용두통		Paracetamol (acetaminophen)-overuse headache
8.2.3.3 기타 비스테로이드소염제(NSAID) 과용두통		Non-steroidal anti-inflammatory drug (NSAID)-overuse headache
8.2.4 아편유사제과용두통		Other non-opioid analgesic-overuse headache
8.2.5 혼합진통제과용두통		Opioid-overuse headache
8.2.6 개별적으로는 과용되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통		Combination-analgesic-overuse headache
8.2.7 증명되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통		Medication-overuse headache attributed to multiple drug classes not individually overused
8.2.8 기타 약물에 기인한 약물과용두통		Medication-overuse headache attributed to unspecified or unverified overuse of multiple drug classes
8.3. 물질금단에 기인한 두통		Medication-overuse headache attributed to other medication
8.3.1. 카페인금단두통		Headache attributed to substance withdrawal
8.3.2. 아편유사제금단두통		Caffeine-withdrawal headache
8.3.3. 에스트로겐금단두통		Opioid-withdrawal headache
8.3.4. 기타 물질의 만성 사용후 금단에 기인한 두통		Oestrogen-withdrawal headache
9. 감염에 기인한 두통		Headache attributed to withdrawal from chronic use of other substance
9.1 두개내감염에 기인한 두통		<b>Headache attributed to infection</b>
9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통		Headache attributed to intracranial infection
9.1.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 급성두통		Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis
9.1.1.2 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 만성두통		Acute headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis
9.1.1.3 과거 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 지속두통		Chronic headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis
9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통		Persistent headache attributed to past bacterial meningitis or meningoencephalitis
9.1.2.1 바이러스수막염에 기인한 두통		Headache attributed to viral meningitis or encephalitis
		Headache attributed to viral meningitis

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
	9.1.2.2 바이러스뇌염에 기인한 두통	Headache attributed to viral encephalitis
	9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection
	9.1.3.1 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection
	9.1.3.2. 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 만성두통	Chronic headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection
	9.1.4 국소뇌감염에 기인한 두통	Headache attributed to localized brain infection
9.2	전신감염에 기인한 두통	Headache attributed to systemic infection
	9.2.1 전신세균감염에 기인한 두통	Headache attributed to systemic bacterial infection
	9.2.1.1 전신세균감염에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to systemic bacterial infection
	9.2.1.2 전신세균감염에 기인한 만성두통	Chronic headache attributed to systemic bacterial infection
	9.2.2 전신바이러스감염에 기인한 두통	Headache attributed to systemic viral infection
	9.2.2.1 전신바이러스감염에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to systemic viral infection
	9.2.2.2 전신바이러스감염에 기인한 만성두통	Chronic headache attributed to systemic viral infection
	9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통	Headache attributed to other systemic infection
	9.2.3.1 기타 전신감염에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to other systemic infection
	9.2.3.2 기타 전신감염에 기인한 만성두통	Chronic headache attributed to other systemic infection
10.	항상성질환에 기인한 두통	<b>Headache attributed to disorder of homoeostasis</b>
10.1	저산소증 그리고/또는 고탄산혈증에 기인한 두통	Headache attributed to hypoxia and/or hypercapnia
	10.1.1 고산두통	High-altitude headache
	10.1.2 항공여행에 기인한 두통	Headache attributed to aeroplane travel
	10.1.3 잠수두통	Diving headache
	10.1.4 수면무호흡두통	Sleep apnoea headache
10.2	투석두통	Dialysis headache
10.3	동맥고혈압에 기인한 두통	Headache attributed to arterial hypertension
	10.3.1 크롬친화세포종에 기인한 두통	Headache attributed to phaeochromocytoma
	10.3.2 고혈압뇌병증이 없는 고혈압위기에 기인한 두통	Headache attributed to hypertensive crisis without hypertensive encephalopathy
	10.3.3 고혈압뇌병증에 기인한 두통	Headache attributed to hypertensive encephalopathy
	10.3.4 자간전증 또는 자간에 기인한 두통	Headache attributed to pre-eclampsia or eclampsia
	10.3.5 자율신경반사이상에 기인한 두통	Headache attributed to autonomic dysreflexia
10.4	갑상샘저하증에 기인한 두통	Headache attributed to hypothyroidism
10.5	공복에 기인한 두통	Headache attributed to fasting
10.6	심장두통	Cardiac cephalgia
10.7	기타 항상성질환에 기인한 두통	Headache attributed to other disorder of homoeostasis
11.	두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증	<b>Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure</b>
11.1	두개골질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of cranial bone
11.2	목질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the neck
	11.2.1 경부인성두통	Cervicogenic headache
	11.2.2 인두뒤힘줄염에 기인한 두통	Headache attributed to retropharyngeal tendonitis
	11.2.3 두경부근긴장이상에 기인한 두통	Headache attributed to craniocervical dystonia

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
11.3	눈질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the eyes
11.3.1	급성녹내장에 기인한 두통	Headache attributed to acute angle-closure glaucoma
11.3.2	굴절이상에 기인한 두통	Headache attributed to refractive error
11.3.3	안구염증질환에 기인한 두통	Headache attributed to ocular inflammatory disorder
11.3.4	활차신경두통	Trochlear headache
11.4	귀질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the ears
11.5	코 또는 부비동에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses
11.5.1	급성비부비동염에 기인한 두통	Headache attributed to acute rhinosinusitis
11.5.2	만성 또는 재발 비부비동염에 기인한 두통	Headache attributed to chronic or recurring rhinosinusitis
11.6	치아질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the teeth
11.7	턱관절질환(TMD)에 기인한 두통	Headache attributed to temporomandibular disorder (TMD)
11.8	경상설골인대의 염증에 기인한 두통	Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament
11.9	기타 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증	Headache or facial pain attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure
12.	정신과질환에 기인한 두통	<b>Headache attributed to psychiatric disorder</b>
12.1	신체화장애에 기인한 두통	Headache attributed to somatization disorder
12.2	정신병장애에 기인한 두통	Headache attributed to psychotic disorder
13.	뇌신경의 통증성 병변과 기타 안면통	<b>Painful lesions of the cranial nerves and other facial pain</b>
13.1	삼차신경의 병변이나 질병에 기인한 통증	Pain attributed to a lesion or disease of the trigeminal nerve
13.1.1	삼차신경통	Trigeminal neuralgia
13.1.1.1	고전적삼차신경통	Classical trigeminal neuralgia
13.1.1.1.1	순수돌발성 고전적삼차신경통	Classical trigeminal neuralgia, purely paroxysmal
13.1.1.1.2	지속적인 얼굴통증이 수반되는 고전적삼차신경통	Classical trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain
13.1.1.2	이차삼차신경통	Secondary trigeminal neuralgia
13.1.1.2.1	다발경화증에 기인한 삼차신경통	Trigeminal neuralgia attributed to multiple sclerosis
13.1.1.2.2	공간침유병소에 기인한 삼차신경통	Trigeminal neuralgia attributed to space-occupying lesion
13.1.1.2.3	기타 다른 원인에 기인한 삼차신경통	Trigeminal neuralgia attributed to other cause
13.1.1.3	특발삼차신경통	Idiopathic trigeminal neuralgia
13.1.1.3.1	순수돌발성 특발삼차신경통	Idiopathic trigeminal neuralgia, purely paroxysmal
13.1.1.3.2	지속적인 얼굴통증이 수반되는 특발삼차신경통	Idiopathic trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain
13.1.2	통증성삼차신경병증	Painful trigeminal neuropathy
13.1.2.1	급성대상포진에 기인한 통증성삼차신경병증	Painful trigeminal neuropathy attributed to herpes zoster
13.1.2.2	대상포진후삼차신경통	Trigeminal post-herpetic neuralgia
13.1.2.3	통증성 외상후 삼차신경병증	Painful post-traumatic trigeminal neuropathy
13.1.2.4	기타 다른 질환에 기인한 통증성삼차신경병증	Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder
13.1.2.5	특발통증성삼차신경병증	Idiopathic painful trigeminal neuropathy
13.2	혀인두신경의 병변이나 질환에 기인한 통증	Pain attributed to a lesion or disease of the glossopharyngeal nerve
13.2.1.	혀인두신경통	Glossopharyngeal neuralgia

ICHD-3 코드	/ 진 단	영 문
13.2.1.1.	고전적혀인두신경통	Classical glossopharyngeal neuralgia
13.2.1.2.	이차혀인두신경통	Secondary glossopharyngeal neuralgia
13.2.1.3.	특별혀인두신경통	Idiopathic glossopharyngeal neuralgia
13.2.2.	통증성혀인두신경병증	Painful glossopharyngeal neuropathy
13.2.2.1.	알려진 원인에 기인한 통증성혀인두신경병증	Painful glossopharyngeal neuropathy attributed to a known cause
13.2.2.2.	특별통증성혀인두신경병증	Idiopathic painful glossopharyngeal neuropathy
13.3	중간(안면)신경의 병변이나 질환에 의한 통증	Pain attributed to a lesion or disease of nervus intermedius
13.3.1.	중간(안면)신경통	Nervus intermedius neuralgia
13.3.1.1.	고전적중간신경통	Classical nervus intermedius neuralgia
13.3.1.2.	이차중간신경통	Secondary nervus intermedius neuralgia
13.3.1.3.	특별중간신경통	Idiopathic nervus intermedius neuralgia
13.3.2.	통증성중간신경병증	Painful nervus intermedius neuropathy
13.3.2.1.	대상포진에 기인한 통증성중간신경병증	Painful nervus intermedius neuropathy attributed to herpes zoster
13.3.2.2.	대상포진후중간신경통	Post-herpetic neuralgia of nervus intermedius
13.3.2.3.	기타 질환에 의한 통증성중간신경병증	Painful nervus intermedius neuropathy attributed to other disorder
13.3.2.4.	특별중간신경병증	Idiopathic painful nervus intermedius neuropathy
13.4	후두신경통	Occipital neuralgia
13.5	목혀증후군	Neck-tongue syndrome
13.6	통증성시신경염	Painful optic neuritis
13.7	허혈눈운동신경마비에 기인한 두통	Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy
13.8	Tolosa-Hunt증후군	Tolosa-Hunt syndrome
13.9	부심차신경-눈교감(Raeder's)증후군	Paratrigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome
13.10	재발통증성안근마비신경병증	Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy
13.11	구강작열감증후군(BMS)	Burning mouth syndrome (BMS)
13.12	지속특별얼굴통증(PIFP)	Persistent idiopathic facial pain (PIFP)
13.13	중추신경병통증	Central neuropathic pain
13.13.1	다발경화증에 기인한 중추신경병통증	Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis (MS)
13.13.2	중추뇌졸증후통증(CPSP)	Central post-stroke pain (CPSP)
14.	기타 두통질환	Other headache disorders
14.1	분류되어 있지 않은 두통	Headache not elsewhere classified
14.2	명기되지 않은 두통	Headache unspecified

## 부 록

ICHD-3 코드 / 진 단	영 문
<b>A1. 편두통</b>	<b>Migraine</b>
A1.1 무조침편두통	Migraine without aura
A1.1.1 순수월경기무조침편두통	Pure menstrual migraine without aura
A1.1.2 월경관련무조침편두통	Menstrually related migraine without aura
A1.1.3 비월경기무조침편두통	Non-menstrual migraine without aura
A1.2 조침편두통	Migraine with aura
A1.2.0.1 순수월경기조침편두통	Pure menstrual migraine with aura
A1.2.0.2 월경관련조침편두통	Menstrually related migraine with aura
A1.2.0.3 지속적인 통증이 있는 만성편두통	Non-menstrual migraine with aura
A1.3 만성편두통(대체기준)	Chronic migraine (alternative criteria)
A1.3.1 비통증기간이 있는 만성편두통	Chronic migraine with pain-free periods
A1.3.2 지속적인 통증이 있는 만성편두통	Chronic migraine with continuous pain
A1.4 편두통합병증	Complications of migraine
A1.4.5 편두통조침증후군	Migraine aura status
A1.6 편두통과 관련된 삽화증후군	Episodic syndromes that may be associated with migraine
A1.6.4 영아산통	Infantile colic
A1.6.5 소아기교대반신마비	Alternating hemiplegia of childhood
A1.6.6 전정편두통	Vestibular migraine
<b>A2. 긴장형두통</b>	<b>Tension-type headache (alternative criteria)</b>
A2.1 저빈도삽화긴장형두통	Infrequent episodic tension-type headache (alternative criteria)
A2.2 고빈도삽화긴장형두통	Frequent episodic tension-type headache (alternative criteria)
A2.3 만성긴장형두통	Chronic tension-type headache (alternative criteria)
A2.4 개연긴장형두통	Probable tension-type headache
<b>A3. 삼차자율신경두통</b>	<b>Trigeminal-autonomic cephalgias (TACs)</b>
A3.1 군발두통(대체기준)	Cluster headache (alternative criteria)
A3.2 돌발반두통(대체기준)	Paroxysmal hemicrania (alternative criteria)
A3.3 단기지속편측신경통형두통발작(대체기준)	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks (alternative criteria)
A3.4 지속반두통(대체기준)	Hemicrania continua (alternative criteria)
A3.5 미분화삼차자율두통	Undifferentiated trigeminal autonomic cephalgia
<b>A4. 기타 원발두통질환</b>	<b>Other primary headache disorders</b>
A4.11 일과성두개바깥두통	Epicranius fugax
<b>A5. 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상에 기인한 두통</b>	Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck
A5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to traumatic injury to the head
A5.1.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에	Delayed-onset acute headache attributed to moderate or

ICHD-3 코드 / 진 단	영 문
A5.1.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 지연발병급성두통	severe traumatic injury to the head
A5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통	Delayed-onset acute headache attributed to mild traumatic injury to the head
A5.2.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통	Persistent headache attributed to traumatic injury to the head
A5.2.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통	Delayed-onset persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head
A5.7 뇌의 방사선수술에 기인한 두통	Headache attributed to radiosurgery of the brain
A5.8 기타 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상에 기인한 급성두통	Acute headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck
A5.9 기타 머리와 목의 외상 또는 손상에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck
<b>A6. 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통</b>	<b>Headache attributed to cranial and/or cervical vascular disorder</b>
A6.10 과거의 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past cranial and/or cervical vascular disorder
<b>A7. 비혈관두개내질환에 기인한 두통</b>	<b>Headache attributed to non-vascular intracranial disorder</b>
A7.6 뇌전증발작에 기인한 두통	Headache attributed to epileptic seizure
A7.6.3 전기경련요법후두통	Post-electroconvulsive therapy (ECT) headache
A7.9 과거의 비혈관두개내질환에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past non-vascular intracranial disorder
<b>A8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통</b>	<b>Headache attributed to a substance or its withdrawal</b>
A8.4 과거의 물질의 사용 또는 노출에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past use of or exposure to a substance
<b>A9. 감염에 기인한 두통</b>	<b>Headache attributed to infection</b>
A9.1 두개내감염에 기인한 두통	Headache attributed to intracranial infection
A9.1.3.3 과거의 두개내 진균 또는 기타 기생충감염에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past intracranial fungal or other parasitic infection
A9.3 사람면역결핍바이러스(HIV)감염에 기인한 두통	Headache attributed to human immunodeficiency virus (HIV) infection
<b>A10. 항상성질환에 기인한 두통</b>	<b>Headache attributed to disorder of homoeostasis</b>
A10.7 기립(체위)저혈압에 기인한 두통 또는 목통증	Head and/or neck pain attributed to orthostatic (postural) hypotension
A10.8 기타 항상성질환에 기인한 두통	Headache attributed to other disorder of homeostasis
A10.8.1 우주여행에 기인한 두통	Headache attributed to travel in space
A10.8.2 기타 대사질환 또는 전신질환에 기인한 두통	Headache attributed to other metabolic or systemic disorder
A10.9 과거의 항상성질환에 기인한 지속두통	Persistent headache attributed to past disorder of homoeostasis

## 분류

ICHD-3 코드 / 진 단	영 문
A11.      두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증	Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure
A11.2     목질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the neck
A11.2.4   경추상부신경뿌리병증에 기인한 두통	Headache attributed to upper cervical radiculopathy
A11.2.5   경부근막통증에 기인한 두통	Headache attributed to cervical myofascial pain
A11.3     눈질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the eyes
A11.3.5   사위 또는 사시에 기인한 두통	Headache attributed to heterophoria or heterotropia
A11.5     코 또는 부비동질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses
A11.5.3   코점막, 비갑개 또는 비중격질환에 기인한 두통	Headache attributed to disorder of the nasal mucosa, turbinates or septum
A12.     정신과질환에 기인한 두통	<b>Headache attributed to psychiatric disorder</b>
A12.3     우울장애에 기인한 두통	Headache attributed to depressive disorder
A12.4     분리불안장애에 기인한 두통	Headache attributed to separation anxiety disorder
A12.5     공황장애에 기인한 두통	Headache attributed to panic disorder
A12.6     특정공포증에 기인한 두통	Headache attributed to specific phobia
A12.7     사회불안증(사회공포증)에 기인한 두통	Headache attributed to social anxiety disorder (social phobia)
A12.8     범불안장애에 기인한 두통	Headache attributed to generalized anxiety disorder
A12.9     외상후스트레스질환에 기인한 두통	Headache attributed to post-traumatic stress disorder (PTSD)

# 제 1 부

## 원발두통

1. 편두통
2. 긴장형두통
3. 삼차자율신경두통
4. 기타원발두통



## 1. 편두통(Migraine)

1.1 무조점편두통	1.1 Migraine without aura
1.2 조점편두통	1.2 Migraine with aura
1.2.1 전형조점편두통	1.2.1 Migraine with typical aura
1.2.1.1 두통을 동반하는 전형조점	1.2.1.1 Typical aura with headache
1.2.1.2 두통을 동반하지 않는 전형조점	1.2.1.2 Typical aura without headache
1.2.2 뇌간조점편두통	1.2.2 Migraine with brainstem aura
1.2.3 반신마비편두통	1.2.3 Hemiplegic migraine
1.2.3.1 가족반신마비편두통	1.2.3.1 Familial hemiplegic migraine (FHM)
1.2.3.1.1 가족반신마비편두통 1형	1.2.3.1.1 Familial hemiplegic migraine type 1
1.2.3.1.2 가족반신마비편두통 2형	1.2.3.1.2 Familial hemiplegic migraine type 2
1.2.3.1.3 가족반신마비편두통 3형	1.2.3.1.3 Familial hemiplegic migraine type 3
1.2.3.1.4 가족반신마비편두통 기타 유전자자리	1.2.3.1.4 Familial hemiplegic migraine, other loci
1.2.3.2 산발반신마비편두통	1.2.3.2 Sporadic hemiplegic migraine
1.2.4 망막편두통	1.2.4 Retinal migraine
1.3 만성편두통	1.3 Chronic migraine
1.4 편두통합병증	1.4 Complications of migraine
1.4.1 편두통지속상태	1.4.1 Status migrainosus
1.4.2 뇌경색이 없는 지속조점	1.4.2 Persistent aura without infarction
1.4.3 편두통경색증	1.4.3 Migrainous infarction
1.4.4 편두통조점유발발작	1.4.4 Migraine aura-triggered seizure
1.5 개연편두통	1.5 Probable migraine
1.5.1 개연무조점편두통	1.5.1 Probable migraine without aura
1.5.2 개연조점편두통	1.5.2 Probable migraine with aura
1.6 편두통과 관련된 삼화증후군	1.6 Episodic syndromes that may be associated with migraine
1.6.1 반복소화기장애	1.6.1 Recurrent gastrointestinal disturbance
1.6.1.1 주기구토증후군	1.6.1.1 Cyclical vomiting syndrome
1.6.1.2 복부편두통	1.6.1.2 Abdominal migraine
1.6.2 양성돌발현증	1.6.2 Benign paroxysmal vertigo
1.6.3 양성돌발사경	1.6.3 Benign paroxysmal torticollis

### 다른 곳에 분류됨:

다른 질환에 의해 발생하는 편두통과 유사두통(증상편두통)은 해당 질환에 기인한 이차두통으로 분류된다.

### 개요

원발두통 또는 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 편두통 유사두통에 상황에 따라 세 가지 규칙이 적용된다.

1. **편두통의 특징을 가진 새로운 두통이 두통을 유발할 수 있는 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 발생한 경우나, 다른 원인질환의 진단기준을 충족하는 경우에는 그 원인 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다.**
2. **기존의 편두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, 만성화된 경우에는 기존 편두통 진단과 이차두통을 함께 진단한다. 이것의 대표적인 예로 8.2 약물과용두통이 있다: 약물과용이 있다면 편두통 진단(삼화 또는 만성)과 약물과용두통의 진단을 같이 해야 한다.**
3. **기존의 편두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, 의미있게 악화(보통 빈도와/또는 강도가 2배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때에는 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 유력한 증거가 있다는 조건에서 처음의 편두통의 진단과 이차두통의 진단이 함께 내려야 한다.**

## 서론

편두통은 흔한 중증 원발두통질환이다. 많은 역학연구들에서 높은 유병률과 이로 인한 높은 사회-경제적 개인적 영향이 보고되었다. 2010년 세계질병부담연구(Global burden of Disease survey)에 따르면 전세계적으로 편두통은 3번째로 유병률이 높고, 2015년 세계질병부담연구에서는 50세 미만 여성과 남성에서 장애를 유발하는 모든 질환 중 3위를 차지했다.

편두통은 크게 두 가지 아형이 있다. 1.1 무조침편두통은 특정 양상을 보이는 두통과 동반되는 증상을 특징으로 한다. 1.2 조침편두통은 기본적으로 두통을 선행하거나 또는 두통과 함께 나타나는 국소 신경학적 증상이 있을 경우를 의미한다. 일부 환자는 두통 시작 수 시간 내지 수 일 이전에 생기는 전구기나, 회복기를 경험하기도 한다. 전구증상이나 회복기증상은 과도한 흥분이나 기분저하, 우울증, 특정 음식에 대한 탐닉, 반복적인 하품이나 피로 그리고 통증을 동반하거나 하지 않는 경부경직 등을 포함한다.

편두통이 한 가지 아형 이상의 진단기준을 충족하는 경우, 각각의 모든 유형, 아형 또는 종속형으로 진단이 붙여져야 한다. 예를 들면 조침을 동반한 발작이 자주 생기고 가끔은 무조침발작도 생긴다면, 1.2 조침편두통과 1.1 무조침편두통이 모두 진단되어야 한다. 1.3 만성편두통 진단기준은 모든 유형, 아형 또는 종속형을 포함하므로 편두통 삽화 유형에 대한 추가적인 진단은 불필요하다.

### 1.1 무조침편두통

**기존 사용 용어:** 일반편두통; 단순반두통.

**설명:** 4-72시간 지속되는 발작이 반복적으로 나타나는 두통질환이다. 편측으로 박동양상을 보이며, 중등도 또는 심도의 통증강도를 보이고, 일상의 신체 활동에 의해 악화되며, 오심 그리고/또는 빛공포증과 소리공포증이 동반되는 것이 전형적인 특징이다.

#### 진단기준:

- 진단기준 B-D를 충족하는 발작이 최소한 5번<sup>1</sup>
- 두통 발작이 4-72시간 지속(치료하지 않거나 치료가 제대로 되지 않았을 경우)<sup>2,3</sup>
- 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 두 가지:
  - 편측위치
  - 박동양상
  - 중등도 또는 심도의 통증강도
  - 일상의 신체활동(걷거나 계단을 오르는 등)에 의해 악화되거나 이를 회피하게 됨
- 두통이 있는 동안 다음 중 최소한 한 가지:
  - 구역 그리고/또는 구토
  - 빛공포증과 소리공포증
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주의:

- 한번 또는 몇 번의 편두통 발작은 증상편두통유사발작과 구별하기 어려울 수 있다. 또한 한번 또는 몇 번의 발작으로는 양상을 제대로 파악하기 어려울 수 있다. 따라서 최소한 5번 이상의 발작을 요한다. 만약 1.1 무조침편두통의 모든 진단기준을 충족하지만, 5번 미만의 발작만 있었다면 그 환자는 1.5.1 개연무조침편두통으로 진단된다.
- 환자가 편두통 발작 중 잠이 들었다가 잠에서 깨 때는 두통이 없다면, 발작의 기간은 잠에서 깨어날 때까지의 시간으로 계산된다.
- 소아와 청소년의 경우(18세 미만), 발작은 2-72시간 지속될 수 있다(소아에서 2시간 미만의 치료하지 않은 기간에 대한 증거는 입증되지 않았다).

**해설:** 소아와 청소년기(18세 미만)에서의 편두통형 두통은 성인에 비해 양측으로 오는 경우가 더 빈번하다: 한쪽 통증은 일반적으로 청소년기 후반이나 성인기 초기에 나타난다. 편두통은 대개 전두측두부에 분포한다. 소아에서의 후두부 두통은 흔치 않으며 진단에 주의를 요한다. 얼굴의 통증을 동반하나, 다른 특징은 편두통의 전형적인 특징을 보이는 환자들이 있는데, 이를 문헌에서는 ‘안면 편두통’이라고 명명된다; 이런 환자군이 편두통의 독립된 아형이라는 증거는 없다. 전구증상은 조짐을 동반하지 않는 편두통 발작의 다른 증상 전에 수 시간 또는 하루 또는 이를 전에 시작할 수 있다. 전구증상에는 피로, 집중력 저하, 경부경직, 빛 그리고/또는 소리에 민감해짐, 오심, 시야흐림, 하품, 창백 등 다양한 증상들이 포함될 수 있다. 회복기에 가장 흔한 증상은 피곤함, 집중력 저하 그리고 경부경직으로서 두통의 소실 후에 나타날 수 있고, 48시간 동안 지속될 수 있으나 아직 연구가 부족하다. 편두통 발작은 머리자율신경증상과 피부무해자극통증이 동반될 수 있다. 어린 아이들에서는 빛공포증이나 소리공포증을 행동 관찰을 통해 추측할 수 있다.

여성 환자의 일부는(10% 미만) 월경주기와 연관된 편두통 발작을 보이고, 이런 발작의 대부분은 무조점편두통이다. 월경주기중의 편두통 발작은 월경주기와 관계없는 편두통 발작보다 더 길며, 심한 오심을 동반한다. 국제두통질환분류 제3판에서는 A1.1.1 **순수월경무조점편두통**과 A1.1.2 **월경관련무조점편두통**, A1.1.3 **비월경무조점편두통**이라는 진단이 있으나, 이를 독립적인 질환으로 분류하는 것은 확신이 없기 때문에 부록에 수록되어 있다.

기준은 또한 A1.2.0.1 **순수월경조점편두통**, A1.2.0.2 **월경관련조점편두통**, A1.2.0.3 **비월경조점편두통** 진단을 제공하여 만약 분리된 독립체라면 흔하지 않은 종속형의 특성을 잘 설명할 수 있다.

매우 빈번한 편두통의 발작은 이제 1.3 **만성편두통**으로 진단한다. 약물과용이 있다면 1.3 **만성편두통**과 8.2 **약물과용두통** 두 개의 진단이 모두 적용되어야 한다. 특히 1.1 **무조점편두통**은 대중 약물을 자주 사용하면 더 악화되는 경향이 있다.

무조점편두통의 발작시 피질학산억제(cortical spreading depression, CSD)를 의미하는 대뇌의 국소혈류변화는 나타나지 않지만, 뇌간의 혈류변화는 발생할 수도 있으며, 통증 자극에 의해 피질에서도 이차적으로 생길 수 있다. 이 점이 조점편두통에서 특징적으로 관찰되는 학산억제와 다르다. 많은 문헌에서 무조점편두통에서는 CSD가 발생하지 않는다고 주장하고 있으나, 이에 동의하지 않는 연구들이 최근 제기되고 있다. 더욱이 최근 연구들에서 교세포파동(glial wave) 또는 다른 피질 현상이 무조점편두통과 연관이 있다는 주장이 있다. 산화질소(NO)와 5-하이드록시트립타민(5-HT), 칼시토닌 유전자관련펩타이드(CGRP) 같은 전달자분자들이 관여되어 있다. 편두통은 그동안 혈관질환이라고 알려졌으나, 지난 수십 년간 통증전달경로 감작의 중요성과 발작이 중추신경계에서 시작할 것이라는 가능성이 점차 주목되어 왔다. 이와 함께 편두통 통증의 회로와 삼차신경혈관계(trigemino-vascular system), 말초, 삼차신경꼬리핵, 중심간뇌회백질, 시상 등에서 여러가지 신경전달 작용 등에 대한 인식도 제고되어 왔다. 5HT<sub>1B/D</sub> 수용체 작용제인 트립탄이나 5HT<sub>1F</sub> 수용체 작용제, 칼시토닌유전자관련펩타이드(CGRP) 수용체 대항제와 같은 높은 수용체 특이적인 급성기 약물들은 발작의 급성기 치료에 효과가 입증되었다. 이러한 약물들은 높은 수용체 특이성을 보이는 작용 기전을 통해 편두통 발병기전의 새로운 전기를 마련해 주었다. 이제는 1.1 **무조점편두통**이 신경생물학적질환이라는 사실은 명백하다; 편두통 기전에 대한 이해를 향상시키는 임상연구는 물론 기초신경과학 연구도 편두통 기전에 대한 지식을 지속적으로 발전시키고 있다.

## 1.2 조점편두통

**기준 사용 용어:** 고전 또는 고전적 편두통, 안구편두통, 반신감각이상편두통, 반신마비편두통, 실어증편두통, 편두통동반증상, 합병편두통.

**설명:** 반복적으로 발생하며, 수 분간 지속되는 완전히 가역적으로 생기는 편측의 시각, 감각 또는 다른 중추신경계 증상으로 대개 서서히 발생하며, 이어서 두통과 편두통 관련 증상이 나타남.

### 진단기준:

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 최소한 2번 발생하는 발작
- B. 완전히 가역적인 다음의 조짐증상 중 한 가지 이상:
  1. 시각

#### 4 … 1. 편두통

2. 감각
3. 말 그리고/또는 언어(speech and/or language)
4. 운동
5. 뇌간
6. 망막

C. 다음의 여섯 가지 특징 중 최소한 세 가지:

1. 최소한 한 가지 조짐증상이 5분 이상에 걸쳐 서서히 발생
2. 2가지 이상의 증상이 연속해서 발생
3. 각 조짐증상은 5분에서 60분까지 지속<sup>1</sup>
4. 최소한 한 가지 조짐증상은 편측<sup>2</sup>
5. 최소한 한 가진 조짐증상은 양성증상<sup>3</sup>
6. 조짐이 두통과 동반되거나, 또는 조짐 60분 이내에 두통이 따라 나타남

D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음

#### 주석:

1. 예를 들어, 한 번의 조짐 동안 3가지 증상이 생길 때 허용 가능한 최대 시간은  $3 \times 60$ 분이다. 운동 증상은 72시간까지 지속될 수 있다.
2. 실어증은 항상 편측 증상으로 간주된다; 구음장애는 그럴 수도 있고 아닐 수도 있다.
3. 섬광암점과 따끔거림은 조짐의 양성 증상이다.

**해설:** 조짐을 동반한 편두통 발작을 동반하는 많은 환자들은 무조짐 편두통 발작도 동반한다. 따라서 이들은 1.1 무조짐편두통과 1.2 조짐편두통을 모두 진단하여야 한다. 검증연구에서 국제두통질환분류 제3판 베타판의 주진단에 포함된 1.2 조짐편두통과 부록에 있는 A1.2 조짐편두통의 진단기준을 비교했을 때 후자가 조짐편두통을 일과성뇌허혈과 더 잘 구분하였다. 이런 이유로 국제두통질환분류 제 3판에서는 후자인 부록의 진단기준을 도입하였고, 더 이상 부록에는 기준이 없다.

조짐이란 대개 1.2 조짐편두통의 두통 전에 발생하는 복합적인 신경학적 증상이나, 이는 통증기가 시작된 이후에 시작하거나, 또는 두통기에도 지속될 수도 있다.

시각 조짐은 가장 흔한 형태의 조짐으로 1.2 조짐편두통을 가진 환자의 90% 이상에서 최소한 몇 번의 발작 중 발생한다. 이는 성곽분광, 즉 갈짓자선(zigzag) 형태의 번쩍거리는 선이 고정시켜 주변부에서 좌우로 번져나가고 바깥쪽으로 불룩하면서 모가 난 섬광모서리를 가지는 모양을 띠고 있으며, 지나간 자리에는 다양한 크기의 암점을 남기는 형태로 흔히 나타난다. 어떤 경우는 양성 증상 없이 암점이 나타나기도 하는데, 이는 종종 갑작스럽게 나타나기도 하고 작은 암점이 서서히 커져 나가기도 한다. 소아와 청소년기에서 덜 전형적인 양측의 시각증상이 조짐증상으로 나타날 수 있다. 높은 특이도와 민감도를 가진 시각조점평가척도(visual aura rating scale)가 개발되었고 타당성이 증명되었다.

다음으로 흔한 증상은 감각증상으로, 따끔거리는 증상이 한 부위에서 시작하여 점차 움직이며, 한 쪽 몸통이나 얼굴 그리고/또는 혀의 일부 또는 넓은 부위를 침범한다. 지나간 자리에는 무감각해지기도 하며, 무감각이 유일한 증상으로 나타나기도 한다.

드물게 언어장애도 나타나는데, 일반적으로는 실어증의 형태이나 종종 구분하기 힘든 경우도 있다.

체계적인 연구들에서 시각 조짐을 보이는 많은 환자들이 경우에 따라 사지나 언어증상을 동반함을 입증하였다. 반대로, 사지의 증상이나 언어증상이 있는 환자는 거의 대부분에서 최소한 몇 번의 발작에서 시각 조짐증상을 경험한다. 시각조짐을 동반하는 편두통과 반감각이상조짐을 동반한 편두통, 언어증상조짐을 동반한 편두통을 구분하는 것은 다소 인위적이며, 따라서 이번 분류에서는 따로 언급하지 않는다. 이것은 모두 1.2.1 전형조점편두통으로 분류된다.

조짐 증상이 다발성일 때, 이런 다른 종류의 조짐 증상은 대개 연속적으로 발생하는데, 시각증상으로 시작하여 그 다

음 감각증상, 이어서 실어증의 순서로 나타난다; 그러나 반대의 순이나 다른 순서로 발생하는 경우도 보고된 바 있다. 대부분 조짐증상의 허용된 기간은 1시간이나 운동 증상은 종종 더 길게 지속된다. 뇌간에서 생기는 조짐증상을 가진 환자들은 1.2.2 뇌간조짐편두통으로 분류되나, 이들도 거의 항상 전형조짐증상을 함께 가진다. 조짐이 운동약화를 포함한다면, 이 질환은 1.2.3 반신마비편두통 또는 그 아형 중 하나로 진단되어야 한다. 1.2.3 반신마비편두통은 1.2.1 전형조짐편두통과의 유전적, 병태생리학적 차이로 인해 독립된 아형으로 분류된다. 편마비 편두통은 종종 추가적인 뇌간증상을 동반한다.

환자들은 종종 조짐 증상을 기술하기 어려워하는데, 이런 경우에는 시간 순으로 기록하도록 지시를 주어야 한다. 그러면 임상적인 소견이 더 명확해질 수 있다. 혼한 실수의 예로, 서서히 발생한 증상을 급작스런 발생으로, 동측의 시각증상을 단안증상으로 잘못 판단한 기록을 하거나 조짐 지속시간을 잘못 기록하거나, 감각소실을 운동약화로 오인할 수도 있다. 첫 진료상담 이후, 조짐에 관한 일기를 사용하는 것이 진단을 명확히 할 수 있다. 편두통조짐은 때때로 1.1 무조짐 편두통의 진단 기준을 충족하지 않는 두통과 연관이 되기도 하지만, 이러한 두통도 조짐과의 관련성 때문에 편두통형 두통으로 간주된다. 편두통 조짐은 두통 없이 일어나기도 한다. 조짐증상 발생 직전 또는 동시에, 임상증상과 연관되는 피질부위 또는 종종 더 넓은 부위에 걸쳐 국소대뇌혈류가 감소한다. 혈류감소는 대개 뒤티에서 시작하여 앞쪽으로 퍼져 나가고, 허혈 역치보다는 높다. 1시간에서 수시간에 이후, 해당 부위는 점차 과혈류상태로 변화한다. 'Leao의 피질학산역제'가 이를 뒷받침하는 기전으로 여겨진다.

이전 분류에서 기술되었던 지속조짐편두통과 급성발현조짐편두통은 빠졌다. 조짐이 1시간 유지되는 경우가 드물지 않은 것은 아니지만, 대부분의 환자들은 진단기준 C의 적어도 두 가지 이상의 기준을 충족한다. 환자의 발작이 진단기준 C를 충족하지 않아도, 이러한 발작을 보이는 환자는 대부분 1.2 조짐편두통의 아형의 기준을 충족하는 다른 발작이 있으므로, 이에 따라 분류한다. 그 나머지는 괄호안에 비전형적인 양상(지속조짐 또는 급성발현조짐)에 대해 기술하고, 1.5.2 개연조짐편두통으로 분류한다. 경동맥박리, 동정맥기형, 경련 등의 드문 이차적 유사질환일 수도 있으나, 자세한 병력 청취만으로도 대부분 진단이 가능하다.

전구증상(prodromal symptoms)은 편두통 발작의 다른 증상이 있기 수 시간 내지 하루나 이를 전부터 발생한다. 이는 피로, 집중력 저하, 경부경직, 빛 또는 소리에 민감해짐, 구역, 시야 흐림, 하품과 안면창백 등의 다양한 증상이 복합적으로 나타난다. 전구(prodrome) 용어는 전구기(premonitory phase) 또는 전구증상(premonitory symptoms)으로 대체할 수 있으나 조짐을 포함하지 않는다. 후구증상은 가장 혼한 증상은 피곤함, 집중력 저하 그리고 경부경직으로서 증상이 두통의 소실 후에 나타날 수 있고, 48시간 동안 지속될 수 있으나 아직 연구가 부족하다.

### 1.2.1 전형조짐편두통

**설명:** 조짐편두통 중 시각, 감각, 언어적 증상을 각각 또는 동시에 보이며 운동약화는 없고, 점진적으로 발생하고, 각각의 증상이 1시간을 넘지 않으며, 양성 및 음성 증상이 섞여서 발생하며, 완전히 가역적인 양상의 조짐을 동반한 편두통.

#### 진단기준:

- A. 1.2 조짐편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 다음 두 가지를 모두 충족하는 조짐
  - 1. 완전히 가역적인 시각, 감각 그리고/또는 언어 증상
  - 2. 운동약화, 뇌간, 망막 증상은 없음

#### 1.2.1.1 두통을 동반한 전형조짐

**설명:** 전형조짐편두통 중 두통이 편두통의 특성을 가지는지 여부와 상관없이, 조짐이 두통이 함께 나타나거나, 또는 두통이 조짐에 60분 이내로 따라 나타나는 경우.

#### 진단기준:

- A. 1.2.1 전형조짐편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작

## 6 … 1. 편두통

B. 두통이 편두통의 특성이 있든 없든, 조짐과 동반되거나 60분 이내로 따라 나타남.

### 1.2.1.2 두통을 동반하지 않는 전형조짐

**설명:** 전형조짐편두통 중 조짐이 어떤 종류이든 두통과 동반되거나, 두통이 따라 나타나지 않는 경우.

**진단기준:**

- A. 1.2.1 전형조짐편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 두통이 조짐에 동반되거나 조짐 60분 이내에 발생하지 않음.

**해설:** 일부 환자에서는 전형조짐 후 항상 편두통이 오지만, 다수의 환자는 양상이 분명하지 않은 두통이 조짐에 이어서 생기거나 심지어 두통이 안 생기는 경우도 있다. 소수의 환자는 오로지 1.2.1.2 두통을 동반하지 않는 전형조짐만 가지고 있기도 하다. 1.1 무조짐편두통의 기준을 충족하는 두통이 없는 경우, 심각한 질환(예를 들어 일과성허혈발작)의 신호가 될 수 있는 유사 증상과 조짐을 정확히 구분하여 진단하는 것이 매우 어려울 수 있으며, 추가적인 검사가 필요한 경우가 많다. 40세 이후에 처음 조짐이 생겼고, 오직 음성증상(예를 들어 반맹)만 발생하며, 조짐이 길거나 매우 짧다면 특히 일과성허혈발작 같은 다른 원인을 반드시 감별해야 한다.

### 1.2.2 뇌간조짐편두통

**기준 사용 용어:** 뇌기저동맥편두통, 뇌기저편두통, 뇌기저형편두통.

**설명:** 뇌간에서 시작되는 것이 명백한 조짐증상을 보이며, 운동약화는 없는 편두통.

**진단기준:**

- A. 1.2 조짐편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 다음 두 가지를 모두 충족하는 조짐:
  1. 완전히 가역적인 뇌간증상 중 최소한 두 가지:
    - a. 구음장애<sup>1</sup>
    - b. 현훈<sup>2</sup>
    - c. 이명
    - d. 청각장애<sup>3</sup>
    - e. 복시<sup>4</sup>
    - f. 감각이상에 기인하지 않은 실조
    - g. 의식저하 ( $GCS \leq 13$ )<sup>5</sup>
  2. 운동약화<sup>6</sup> 또는 망막 증상은 없음.

**주석:**

1. 구음장애에는 실어증과 구분되어야 한다.
2. 현훈은 포괄적인 용어가 아니며, 어지럼과 구분되어야 한다.
3. 이 기준은 이중만감을 충족하지 않는다.
4. 복시는 시야흐림을 포함하지 않는다.(또는 제외한다)
5. 글라스고우 혼수 척도는 입원중에 측정되어야 한다; 대신 환자에 의해 기술되는 결손은 글라스고우 혼수 척도로 평가되어야 한다.
6. 운동약화 증상이 있으면, 1.2.3 반신마비편두통으로 분류된다.

**해설:** 예전에는 뇌기저동맥편두통이나 뇌기저편두통이라는 용어를 사용하였지만, 기저동맥의 관여가 없을 것으로 생각

되므로 뇌간조침편두통의 용어가 추천된다.

대부분의 발작에서 뇌간증상과 더불어 전형조침증상도 발생한다. 뇌간조침을 동반한 발작을 가진 환자들은 전형조침을 동반한 다른 발작도 있는 경우가 많으며, 이 경우 1.2.1 전형조침편두통과 1.2.2 뇌간조침편두통 모두 진단이 내려져야 한다.

진단기준의 B1 항목에 제시된 많은 증상들은 불안이나, 과호흡 등으로도 유발될 수 있어 잘못 기술될 수도 있다.

### 1.2.3 반신마비편두통<sup>1</sup>

**설명:** 운동약화를 동반하는 편두통.

**진단기준:**

- A. 1.2 조침편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 다음 두 가지를 모두 충족하는 조짐:
  1. 완전히 가역적인 운동약화<sup>2</sup>
  2. 완전히 가역적인 시각, 감각 그리고/또는 언어증상.

**주석:**

1. Plegic~라는 용어는 대부분의 언어에서 마비를 의미하지만, 대부분의 편두통 발작에서는 운동약화를 뜻한다.
2. 운동증상은 보통 72시간 미만으로 지속되지만, 일부 환자에서 운동약화가 몇 주까지 지속될 수도 있다.

**해설:**

감각소실과 운동약화를 구분하기 어려울 수도 있다.

#### 1.2.3.1 가족반신마비편두통(FHM)

**설명:** 운동약화를 동반하는 조침편두통으로, 1차(부모, 형제, 자매) 또는(조부모, 삼촌, 고모, 이모, 사촌) 2차 친족 중 운동약화를 동반하는 조침편두통이 최소한 1명 이상 있음.

**진단기준:**

- A. 1.2.3 반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작
- B. 1.2.3 반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작이 있는 1차 또는 2차 친족이 최소한 1명.

**해설:** 새로운 유전연구 결과를 바탕으로 1.2.3.1 가족반신마비편두통(FHM)을 이전보다 좀 더 세분화하여 정의할 수 있게 되었다. 특정 유전자별 아형이 밝혀졌는데, FHM1의 경우 19번 염색체의 CACNA1A 유전자(calcium channel), FHM2는 1번 염색체의 ATP1A2 유전자(K/Na-ATPase), FHM3는 2번 염색체의 SCN1A 유전자(sodium channel)의 돌연변이가 존재한다. 아직 밝혀지지 않은 다른 유전자 변이도 있을 것이다. 유전자 검사가 시행되었다면, 유전자 아형이(발견되면) 다섯번째 자리까지 명시되어야 한다.

1.2.3.1 가족반신마비편두통(FHM)에서는 전형조침증상과 함께 뇌간증상도 자주 보이며, 두통은 거의 항상 발생한다. 드물게 가족반신마비편두통발작 중, 의식장애(혼수를 포함해서)나 혼동, 발열, 뇌척수액 백혈구증가증 등이 나타날 수 있다.

1.2.3.1 가족반신마비편두통(FHM)은 뇌전증으로 오진되어 그렇게 치료된다(성공적이지 않게). 경도의 머리외상에 의해 FHM 발작이 유발될 수 있다. FHM 가계의 약 50%에서 만성진행소뇌실조(chronic progressive cerebellar ataxia)가 편두통 발작과 독립적으로 발생한다.

##### 1.2.3.1.1 가족반신마비편두통 1형(FHM1)

**진단기준:**

- A. 1.2.3.1 가족반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작
- B. CACNA1A유전자의 돌연변이가 증명됨.

### 1.2.3.1.2 가족반신마비편두통 2형(FHM2)

진단기준:

- A. 1.2.3.1 가족반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작
- B. ATP1A2유전자의 돌연변이가 증명됨.

### 1.2.3.1.3 가족반신마비편두통 3형(FHM3)

진단기준:

- A. 1.2.3.1 가족반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작
- B. SCN1A유전자의 돌연변이가 증명됨.

### 1.2.3.1.4 가족반신마비편두통, 기타유전자

진단기준:

- A. 1.2.3.1 가족반신마비편두통 기준을 충족하는 발작
- B. 유전자 검사에서 CACNA1A, ATP1A2, SCN1A 유전자의 돌연변이가 증명되지 않음.

### 1.2.3.2 산발반신마비편두통

설명: 운동약화를 동반하는 조짐편두통이나, 1차 또는 2차 친족 중 운동약화를 동반하는 조짐편두통이 없음.

진단기준:

- A. 1.2.3 반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작
- B. 1.2.3 반신마비편두통의 기준을 충족하는 발작이 있는 1차 또는 2차 친족이 없음.

해설: 역학연구에 의하면 산발반신마비편두통은 가족성과 대략 같은 유병률을 보인다.

1.2.3.2 산발반신마비편두통의 발작은 1.2.3.1 가족반신마비편두통과 임상양상이 같다. 몇몇 확실한 산발증례에서도 가족반신마비편두통의 유전자변이를 보이기도 하고, 뒤늦게 1차 또는 2차 친족에서 반신마비편두통이 발생하기도 하여, 이런 경우에는 1.2.3.1 가족 반신마비편두통의 진단기준을 모두 충족하게 되므로 진단을 바꾸어야 한다.

산발증례는 대부분 다른 원인 질환을 감별하기 위해 신경영상검사와 다른 검사가 필요하다. 7.3.5 뇌척수액림프구증기증을 동반한 일과두통(syndrome of transient Headache and neurological Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis, HaNDL)을 감별하기 위해 뇌척수액 검사도 필요할 수 있다.

### 1.2.4 망막편두통

설명: 편두통형 두통을 동반한 섬광, 암점, 실명 등의 단안시각장애의 반복적인 발생.

진단기준:

- A. 1.2 조짐편두통의 기준과 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 다음의 두 가지를 모두 충족하는 조짐:
  1. 완전히 호전되는 양성 그리고/또는 음성의 단안시각증상(섬광, 암점 또는 실명)이 발작 도중 아래의 한 가지 또는 두 가지 방법에 의해 확인됨:
    - a. 임상적 시야 검사
    - b. 단안시야결손을 환자가 직접 그림(명확한 지시에 의해 시행)
  2. 다음 중 최소한 두 가지:
    - a. 조짐은 5분 이상에 걸쳐 서서히 퍼짐
    - b. 조짐증상은 5-60분동안 지속됨

- c. 두통은 조짐과 동반되거나, 또는 조짐 60분 이내에 발생함
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않으며, 일과성흑암시의 다른 원인은 배제됨.

**해설:** 단안시각장애를 호소하는 일부 환자들은 실제로는 반맹일 수도 있다. 두통을 동반하지 않는 증례도 보고된 바 있으나, 편두통이 기저 병인인지는 확실히 알 수 없다.

1.2.4 **망막편두통**은 일과성단안실명의 매우 희귀한 원인이다. 편두통과 관련되어 발생한 단안실명이 영구적으로 지속된 증례들도 보고된 적도 있다. 일과성단안실명의 다른 원인을 배제하기 위해 적절한 검사가 필요하다.

### 1.3 만성편두통

**설명:** 3개월을 초과하는 기간 동안 한 달에 15일 이상 발생하는 두통으로, 그 중 한 달에 최소한 8일은 편두통형 두통.

**진단기준:**

- A. 3개월을 초과하는 기간 동안 한 달에 15일 이상 발생하며 진단기준 B와 C를 충족하는 두통(편두통과 유사한 또는 긴장형두통과 유사한<sup>1</sup>)
- B. 1.1 **무조점편두통** 진단기준 B-D를 충족 그리고/또는 1.2 **조점편두통** 진단기준 B와 C를 충족하는 발작이 최소한 5번 있었던 환자에서 발생
- C. 3개월을 초과하는 기간 동안 한 달에 8일 이상은 다음 중 어느 것이든 충족<sup>2</sup>:

  - 1. 1.1 **무조점편두통**의 진단기준 C와 D
  - 2. 1.2 **조점편두통**의 진단기준 B와 C
  - 3. 발생 당시 환자가 편두통으로 판단하였으며, 트립탄이나 에르고트제제로 증상이 완화됨

- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3-5</sup>

**주석:**

1. 두통의 빈도가 잦거나 지속되면 각각의 두통삽화를 구별해 내는 것은 불가능하기 때문에 삽화편두통과 1.3 **만성편두통**을 구분한다. 사실 두통의 양상은 날마다 변할 뿐 아니라, 하루 중에도 변할 수 있다. 두통의 자연경과를 관찰하기 위해 이런 환자들에게 약물을 완전히 끊게 하는 것은 매우 어렵다. 이런 경우에는 조짐과 무조점발작 뿐 아니라, 편두통과 유사한 두통과 긴장형과 유사한 두통까지 모두 포함시켜 파악해야 한다(이차두통은 아님).
2. 자주 반복되는 두통은 일반적으로 통증과 관련 증상들에 대한 정보를 기록하기위해 최소한 한달 동안은 매일 두통 일기 작성이 필요하다.
3. 1.3 **만성편두통**의 진단 기준에 긴장형두통과 유사한 두통이 포함되어 있으므로 **만성편두통**으로 진단되면 2. **긴장형두통**이나 그 아형의 진단은 배제된다.
4. 4.10 **신생매일지속두통**은 1.3 **만성편두통**의 임상양상을 가질 수 있다. 후자는 1.1 **무조점편두통** 그리고/또는 1.2 **조점편두통**에서 시간이 지남에 따라 이행한다. 따라서 진단기준 A-C를 충족하면서 처음발병 이후 24시간 이내에 모호하지 않은 매일 지속되는 두통은 4.10 **신생매일지속두통**으로 진단된다. 발병당시의 방식이 기억되지 않거나 확실하지 않다면 1.3 **만성편두통**으로 분류된다.
5. 만성편두통이 의심되는 증상의 가장 흔한 원인은 8.2 **약물과용두통**으로 정의된 약물과용이다. 1.3 **만성편두통** 환자의 50% 정도가 약물 중단하면 삽화편두통으로 변한다; 어떤 의미에서는 이 환자들은 1.3 **만성편두통**으로 잘못 진단되었다고 볼 수도 있다. 이와 같이, 약물과용을 하는 환자 중 상당수는 약물 중단 후에도 호전되지 않을 수 있는데, 이 경우에는 8.2 **약물과용두통**이라는 진단은 적절하지 않다(약물과용으로 생기는 만성화는 항상 가역적일 것으로 추정한다면). 이러한 이유와 모든 관련 진단에 적용되는 일반적인 규칙으로 인해 1.3 **만성편두통**과 8.2 **약물과용두통**의 기준에 모두 맞는 환자는 두 가지 진단이 함께 내려져야 한다. 약물 중단 이후 편두통은 삽화성으로 바뀌거나, 만성상태로 지속되기도 하므로 이것이에 따라 진단을 다시 내려야 한다; 후자의 경우 8.2 **약물과용두통**의 진단은 없어져야 한다.

## 1.4 편두통 합병증

**해설:** 편두통형, 아형 또는 종속형과 합병증은 별개로 분류한다.

### 1.4.1 편두통지속상태

**설명:** 72시간을 초과하여 지속되는 심한 편두통 발작.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 두통발작
- B. 1.1 **무조짐편두통** 그리고/또는 1.2 **조짐편두통** 환자에서 발생하며, 발작기간과 강도를 제외하고는 기존의 발작과 같음
- C. 다음 특성 중 두 가지 모두:
  - 1. 72시간을 초과하여 끊임없이 지속<sup>1</sup>
  - 2. 통증 그리고/또는 동반증상이 매우 심함<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 약물이나 수면으로 인한 12시간까지의 호전은 허용된다.
- 2. C2 항목에 맞지 않는 경한 경우는 1.5.1 **개연무조짐편두통**으로 진단한다.

**해설:** 1.4.1 편두통지속상태에서 두통은 종종 약물과용에 의해 발생할 수 있다. 이 경우의 두통이 8.2 **약물과용두통**의 기준을 충족하면, 1.4.1 편두통지속상태가 아니라 편두통 관련 유형이나 아형으로 진단해야 한다. 만약 약물과용의 기간이 3개월보다 짧을 때에는 적절한 편두통 유형 또는 아형으로만 진단된다.

### 1.4.2 뇌경색이 없는 지속조짐

**설명:** 신경영상에서 뇌경색의 증거는 없이 1주 이상 지속되는 조짐 증상.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B를 충족하는 조짐
- B. 1.2 **조짐편두통** 환자에서 발생하며, 하나 이상의 조짐증상이 1주 이상 지속된다는 것을 제외하고는 기존의 조짐과 같음
- C. 신경영상에서 뇌경색의 증거가 없음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 지속조짐증상은 드물지만 잘 알려져 있다. 종종 양측으로 나타나며, 수 개월에서 수 년간 지속되기도 한다. 기준 B에서 최소 1주는 전문가의견에 기초하였으며 공식적인 연구가 필요하다.

진단적 검사를 통해 1.4.2 **뇌경색이 없는 지속조짐**과 1.4.3 **편두통경색증**을 감별해야 하며, 다른 원인의 뇌경색 때문에 발생하는 증상관련조짐도 배제하여야 한다. 1주일 미만으로 지속되는 연장된 조짐을 동반한 발작이면서 1.2.1 **전형조짐편두통**의 기준은 충족하지 못하면 1.5.2 **개연조짐편두통**으로 진단한다.

### 1.4.3 편두통경색증

**설명:** 전형조짐편두통의 발작동안 발생하면서 신경영상에서 해당 영역의 허혈뇌병변과 관련있는 한 가지 이상의 편두통 조짐증상.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 편두통 발작.

- B. 1.2 조짐편두통 환자에서 발생하며, 하나 이상의 조짐증상이 60분을 초과하여 지속된다는 것을 제외하고는 기준의 발작과 같음<sup>1</sup>
- C. 신경영상에서 연관된 영역에 뇌경색이 관찰
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 뇌경색에 기인하는 부가적인 증상들이 있을 수 있음.

**해설:** 편두통 환자에서 발생하는 허혈뇌졸중은 1. 편두통과 동반된 다른 원인에 의한 뇌경색, 1.2 조짐편두통 유사한 증상으로 발현된 다른 원인에 의한 뇌경색, 또는 조짐편두통의 전형적인 발작의 경과 중에 발생한 뇌경색으로 구분된다. 제일 마지막의 경우만 1.4.3 편두통경색증 기준에 해당된다.

1.4.3 편두통경색증은 대부분 후순환에서 발생하며 젊은 여자에서 발생한다.

여러 인구기반연구에서 조짐편두통 환자에서 허혈뇌졸중의 위험이 2배 증가한다는 것이 증명되었다. 그러나 여기서의 뇌경색은 편두통경색증이 아니라는 것을 염두해야 한다. 편두통환자에서 허혈뇌졸중의 위험이 증가하는 기전은 아직 명확하지 않다; 위험 증가와 조짐의 빈도와의 관계 그리고 위험 증가를 나타내는 조짐의 양상에 대해 밝혀지지 않았다. 대부분의 연구에서는 1.1 무조짐편두통과 허혈뇌졸중은 상관성이 부족함을 보여준다.

**1.4.4 편두조짐통유발발작**

**설명:** 조짐편두통발작에 의해 유발되는 경련발작.

**진단기준:**

- A. 뇌전증의 한 가지 아형의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 경련
- B. 1.2 조짐편두통 환자에서 조짐편두통발작 도중 또는 이후 1시간 이내에 발생
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 편두통과 뇌전증은 대표적인 돌발뇌질환(paroxysmal brain disorder)의 예이다. 뇌전증 발작후시기에 편두통과 유사한 두통이 흔히 발생하는 반면, 때로 편두통발작 도중 또는 이후에 경련이 생기기도 한다. 이런 현상은 편두통뇌전증(migraine with aura)이라고 부르기도 하며, 드문 현상이고, 기본적으로 1.2 조짐편두통 환자에서 관찰된다. 1.1 무조짐편두통과의 연관성에 대한 증거는 아직 부족하다.

**1.5 개연편두통**

**기준 사용용어:** 편두통질환

**다른 곳에 분류됨:** 다른 질환에 의해 2차적으로 발생한 편두통과 유사한 두통(증상관련 편두통)은 해당 질환에 따라 분류함.

**설명:** 앞서 나열된 편두통 유형 또는 아형의 기준에서 한 가지를 제외하고, 다른 항목은 모두 충족하며, 다른 두통질환의 기준에는 맞지 않는 편두통과 유사한 두통.

**진단기준:**

- A. 1.1 무조짐편두통의 진단기준의 A-D 중 한 가지 또는 1.2 조짐편두통 진단기준의 A-C 중 한 가지를 제외하고 다른 항목은 모두 충족하는 발작
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통 진단에 있어서 2. **긴장형두통**과 1.5 **개연편두통** 진단기준 모두를 충족하는 발작의 경우, 확실한 진단이 항상 개연적인 진단보다 우선한다는 공통규칙에 따라 전자로 진단이 된다. 그러나, 이미 편두통 진단을 받았고 발작의 빈도를 세어야 하는 것이 문제가 된다면(예, 약물 투여 연구의 결과 측정) 1.5 **개연편두통**을 충족하는 발작은 편두통으로 설명되어야 한다. 이는 경도의 편두통발작이나 초기에 치료된 발작은 종종 편두통발작진단에 필요한 모든 특징은 갖지 않을 수도 있지만, 그럼에도 불구하고 특정 편두통 치료에 반응한다.

### 1.5.1 개연무조집편두통

#### 진단기준:

- A. 1.1 **무조집편두통**의 진단기준의 A-D 중 한 가지를 제외하고 다른 항목은 모두 충족하는 발작
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 1.5.2 개연조집편두통

#### 진단기준:

- A. 1.2 **조집편두통** 진단기준의 A-C 중 한 가지를 제외하고 다른 항목은 모두 충족하는 발작
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## 1.6. 편두통과 관련된 십화증후군

### 기존 사용 용어: 소아기주기증후군, 소아기의 주기증후군

**해설:** 이 군의 질환들은 1.1 **무조집편두통** 또는 1.2 **조집편두통**이 있거나, 둘 중 하나가 생길 가능성이 높은 환자에게 생긴다. 이제까지는 소아에서 발생하는 것으로 알려져 왔지만, 어른에서 발생할 수도 있다.

이런 환자들에서 나타날 수 있는 추가적인 증상에는 멀미나 몽유병, 잠꼬대, 야경증, 이같이 같은 수면질환이 포함된다.

### 1.6.1 반복소화기장애

#### 기존 사용 용어: 만성복부통증, 기능성복부통증, 기능성 소화장애, 과민대장증후군, 기능성복부통증증후군

**설명:** 복부통증 그리고/또는 불편감, 오심 그리고/또는 구토가, 드물지만 만성적으로 또는 예측 가능한 주기를 두고 반복되는 발작으로 이것이 편두통과 연관이 있을 수 있다.

#### 진단기준:

- A. 복부통증 그리고/또는 불편감 그리고/또는 구역 그리고/또는 구토가 최소한 5번 발작
- B. 소화기관 검사와 평가에서 정상
- C. 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않음.

### 1.6.1.1 주기구토증후군

**설명:** 심한 구역과 구토의 반복되는 삽화 발작이 환자들에게 일정한 형태로 나타나면 삽화의 시기는 예상 가능함. 발작은 창백함과 전신무력감을 동반할 수 있음. 발작과 발작 사이에는 증상이 전혀 없는 시기가 있음.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 최소한 5번 발생하는 심한 구역과 구토
- B. 각 환자마다 일정한 형태로 예측 가능한 주기성을 가지고 발생

C. 다음의 모두를 충족:

1. 구역과 구토가 1시간에 최소한 4번
2. 발작이 1시간 이상에서 10일까지 지속
3. 발작은 1주 이상의 간격을 두고 발생
- D. 발작과 발작 사이에는 증상이 전혀 없음
- E. 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 특히, 병력이나 이학적 검사에서는 위장관질병을 시사하는 소견이 없다.

**해설:** 1.6.1.1. 주기구토증후군은 소아기에 나타나며, 발작 사이에는 완전히 정상적이고 자발적으로 회복되는 삽화를 특징으로 한다. 주기적인 양상이 특징이고 발작은 예측가능하다.

이 질환은 소아기주기증후군으로 ICHD 제2판에 처음으로 포함되었다. 이 증후군의 임상적인 양상은 편두통 관련증상과 흡사하며, 지난 수년간의 연구들은 1.6.1.1 주기구토증후군이 편두통과 연관 있는 질환임을 제시해왔다.

### 1.6.1.2 복부편두통

**설명:** 주로 소아에서 발생하며, 중등도에서 심도의 중앙부복통이 반복적으로 발생하며, 혈관운동성증상, 구역, 구토가 동반되고, 2-72시간 지속되고 발작과 발작 사이에는 정상소견을 보이는 특발성질환. 이 삽화 도중에 두통은 발생하지 않음.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 최소한 5번 발생하는 복통발작
- B. 통증은 다음의 세 가지 특징 중 최소한 두 가지를 충족:
  1. 중앙부위, 배꼽주위 또는 불분명한 위치
  2. 둔하거나 ‘그냥 아픈’ 통증
  3. 중등도 또는 심도의 강도
- C. 복통발작 중에는, 다음 네 가지 증상 또는 징후 중 최소한 두 가지:
  1. 식욕부진
  2. 구역
  3. 구토
  4. 안면창백
- D. 치료가 안 되었거나 불충분할 경우 발작이 2-72시간 지속
- E. 발작과 발작 사이에는 증상이 전혀 없음
- F. 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 특히, 병력이나 이학적 검사에서는 위장관질병이나 신장질환 등의 질환을 시사하는 소견이 없거나 적절한 검사로서 이러한 질환은 배제됨.

**해설:** 1.6.1.2 복부편두통의 통증은 일상활동에 지장을 초래할 정도로 정도가 심하다.

유아에서 두통의 발생은 종종 간과되곤 한다. 두통의 있는지 없는지에 대한 주의 깊은 병력청취가 필요하며, 만약 두통이나 발작 동안 머리의 통증이 있다면 1.1 무조짐편두통의 진단이 고려되어야 한다.

소아들은 구역과 식욕부진을 구분하지 못하기도 한다. 안면 창백의 경우 눈 밑에 검은 그림자가 종종 동반된다. 일부의 환자에서는, 안면홍조가 두드러진 혈관운동성 증상으로 나타난다.

복부편두통을 가진 소아는 대부분 후에 성인이 되면 편두통이 생긴다.

### 1.6.2 양성돌발현훈

**설명:** 건강한 소아에서 경고 증상 없이 짧고 반복적인 현훈 발작이 나타났다가 저절로 호전되는 질환.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 최소한 5번 발생하는 발작
- B. 경고 증상 없이 갑자기 나타나며, 발생 당시가 가장 심하고, 의식소실은 동반하지 않고 수분에서 수시간 후 저절로 사라지는 현훈<sup>1</sup>
- C. 다음의 다섯 가지 관련 증상 또는 정후 중 최소한 한 가지:
  - 1. 안진
  - 2. 실조
  - 3. 구토
  - 4. 창백
  - 5. 두려움
- D. 발작과 발작사이에는 신경학적 검사와 청력검사 및 전정기능이 정상
- E. 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

- 1. 현훈이 있는 유아는 현훈 증상을 표현하지 못할 수도 있다. 유아에서는 삽화성으로 나타나는 불안정한 상태를 보호자들이 관찰하는 것이 현훈으로 해석될 수도 있다.
- 2. 특히 후두개와 종양, 경련 그리고 전정질환들이 배제되어야 한다.

**해설:** 1.6.2 양성돌발현훈과 A.1.6.6 전정편두통(vestibular migraine)(부록 참조)의 연관성은 연구가 더 필요하다.

### 1.6.3 양성돌발사경

**설명:** 약간의 회전과 함께 머리가 한쪽으로 기우는 삽화가 반복되며, 저절로 호전. 생후 1년 이내에 발병하며, 영아나 유아에서 나타날 수 있음.

**진단기준:**

- A. 유아에서 진단기준 B와 C를 충족하는 발작이 반복<sup>1</sup>
- B. 머리가 어느 한쪽으로 기울며, 약간의 회전이 있을 수도 있고 없을 수도 있으며, 수 분에서 수 일 이후에 저절로 호전
- C. 다음의 다섯 가지 관련 증상 또는 정후 중 최소한 한 가지:
  - 1. 창백
  - 2. 과민성
  - 3. 권태감
  - 4. 구토
  - 5. 실조<sup>2</sup>
- D. 발작과 발작 사이에는 신경학적 검사가 정상
- E. 다른 질환으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

- 1. 발작은 한 달에 한 번씩 발생하는 경향이 있음.
- 2. 실조는 이환가능연령대 중 좀 더 나이가 많은 소아에서 더 흔하다.
- 3. 감별진단으로는 위식도역류와 특발비틀림근긴장이상증, 복합부분발작 등이 있으나, 특히 사경을 초래할 수 있는 후두개와나 두경부이음부의 선천적 또는 후천적 병변에 주의를 기울여야 한다.

**해설:** 소아의 머리는 발작 도중에 중립 자세로 돌아갈 수 있다: 다소 저항이 느껴질 수도 있지만 극복될 수 있다. 이런 결과는 추후 환자일기, 체계적 환자상담, 종단자료수집에 의해 입증이 필요하다.

1.6.3. 양성돌발사경은 1.6.2 양성돌발현훈이나 1.2 조짐편두통(특히 1.2.2 뇌간조짐편두통)으로 이해하거나 증상 변화 없이 멈출 수도 있다.

## 참고문헌

### 1.1 Migraine in general

- Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood- A population-based study. *Cephalalgia* 2010; 30:1056-1064.
- Diener HC and Silberstein SD. Medication overuse headache. In: Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds) *The headaches, 3<sup>rd</sup> edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2006, pp.971-979.
- GBD 2015 Disease and Injury Incidence and Prevalence Collaborators. Global, regional, and national incidence, prevalence, and years lived with disability for 310 diseases and injuries, 1990-2015: a systematic analysis for the Global Burden of Disease Study 2015. *Lancet* 2016; 388:1545-1602.
- Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology: migraine with aura in children. *Neurology* 2010; 75(5):e16-e19.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005; 45(Suppl 1):S14-S24.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006; 332:25-29.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011; 31:520-529.
- Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004; 63:427-435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainéz MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005; 6:261-263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004; 363:381-391.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a populationbased study. *Cephalalgia* 2014; 34:280-288.
- Vetvik KG, Benth JS, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35:1261-1268.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010: a systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012; 380:2163-2196.

### 1.2 Migraine with aura

- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999; 56:548-554.
- Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression-new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009; 29: 1115-1124.
- Cologno D, Torelli P and Manzoni GC. Migraine with aura: A review of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998; 18:690-696.
- Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migrainous aura. *Ann Neurol* 1998; 43:25-31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004; 24:564-575.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005; 25:801-810.
- Giffin NJ, Lipton RB, Silberstein SD, et al. The migraine postdrome: an electronic diary study. *Neurology* 2016; 87:309-313.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001; 98:4687-4692.

- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase-a prospective study. *Neurology* 2012; 79: 2044-2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986; 73:359-362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample: Similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999; 19:151-158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome): A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004; 44:865-872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994; 117(Pt 1):199-210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944; 7:359-390.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017. DOI:10.1177/0333102417702121.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35:748-756.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990; 28:791-798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011; 31:1652-1658.
- Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura: An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992; 12:221-228 (discussion 186).
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura-The PAMINA Study. *Headache* 2012; 52:1236-1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine: A questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006; 26:1209-1213.
- Ulrich V, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura: A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999; 45:242-246.

### 1.2.1 Migraine with typical aura

- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46: 286-297.
- Hansen JM, Goadsby PJ and Charles AC. Variability of clinical features in attacks of migraine with aura. *Cephalalgia* 2016; 36:216-224.
- Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001; 56:273-275.
- Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990; 10:273-277.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219-221.
- Viana M, Linde M, Sances G, et al. Migraine aura symptoms: duration, succession and temporal relationship to headache. *Cephalalgia* 2016; 36:413-421.
- Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life: The Framingham Study. *Stroke* 1998; 29:1539-1543.

### 1.2.2 Migraine with brainstem aura

- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.
- Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961; i:15-17.
- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991; 41:55-61.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: Clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880-886.

- Lempert T, Neuhauser H and Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009; 1164:242-251.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalgia* 2015; 35:748-756.
- Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar artery migraine: A follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985; 25:408-415.
- Swanson JW and Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978; 28:782-786.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125:1379-1391.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60:595-601.

### 1.2.3 Hemiplegic migraine

- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the *ATP1A2* gene. *Neurology* 2005; 65:1826-1828.
- De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the  $\text{Na}^+/\text{K}^+$  pump  $\alpha 2$  subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003; 33: 192-196.
- De Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009; 126:115-132.
- Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel *SCN1A* in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005; 366:371-377.
- Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005; 64:2145-2147.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006; 46:286-297.
- Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic migraine aura begins with cerebral hypoperfusion: Imaging in the acute phase. *Headache* 2011; 51:1289-1296.
- Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010; 74:594-600.
- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel *ATP1A2* gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012; 83:205-212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2  $\text{Na}^+/\text{K}^+$ -ATPase variants. *Neurology* 2004; 62:1857-1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine: clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006; 66:880-886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011; 7:e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002; 125: 1379-1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007; 130: 346-356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura: Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003; 60: 595-601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two *de novo* mutations in the  $\text{Na}_+$ ,  $\text{K}_+$ -ATPase gene *ATP1A2* associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006; 14: 555-560.

### 1.2.4 Retinal migraine

- Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970; 10:9-13.
- Chronicle EP and Mullenens WM. Visual system dysfunction in migraine: A review of clinical and psychophysical findings. *Cephalgia* 1996; 16: 525-535.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalgia* 2006; 26:1275-1286.

- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976; 7:379-381.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as ‘retinal migraine’ are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007; 27:3-8.
- Martin TJ and Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB and Dalessio DJ. (eds). *Wolff’s Headache and Other Head Pain*. New York: Oxford University Press 2001, pp.459-474.
- Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2<sup>nd</sup> edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.511-516.

### 1.3 Chronic migraine

- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalgia* 2009; 29:597-605.
- Bigal ME and Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008; 48:7-15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine-field testing in a headache specialty clinic. *Cephalgia* 2007; 27:230-234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migraine in the population: burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008; 71:559-566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population: Correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalgia* 2002; 22:432-438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries: results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012; 13:361-378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012; 52:1456-1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine: results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012; 52:3-17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart* 2000; 11:177.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine-classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012; 8:162-171.
- Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine: pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008; 48:799-804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine: classification and comparisons. *Cephalgia* 2011; 31:520-529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al. ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Ricerca Cefalee). Chronic migraine classification: current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001; 12:585-592.
- Mathew NT, Stubits E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987; 27:102-106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine: a systematic review. *Cephalgia* 2010; 30: 599-609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J and Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998; 38:497-506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003; 106:81-89.
- Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches: Field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996; 47:871-875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches: Proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994; 34:1-7.
- Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache: results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalgia* 2001; 21:279. Abstract no: OR32.
- Yalın OÖ, Uluduz D, Özge A, et al. Phenotypic features of chronic migraine. *J Headache Pain* 2016; 17:26.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache: The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006; 66:1894-1898.

Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre: Field-testing proposed new appendix criteria. *Cephalgia* 2009; 29:214-220.

#### 1.4.1 Status migrainosus

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

#### 1.4.2 Persistent aura without infarction

- Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001; 101:166-170.
- Bento MS and Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000; 40:52-53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001; 41:823-825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011; 134(Pt 8):2387-2395.
- Evans RW and Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000; 40:696-698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH and Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000; 55:1588-1589.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982; 11:197-199.
- Lebedeva ER, Gurary NM, Gilev DV, et al. Prospective testing of ICHD-3 beta diagnostic criteria for migraine with aura and migraine with typical aura in patients with transient ischemic attacks. *Cephalgia*. Epub ahead of print 1 January 2017. DOI:10.1177/0333102417702121.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.
- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura: A totally new variation of migraine. *Headache* 1991; 31:582-583.
- Relja G, Granato A, Ukmor M, et al. Persistent aura without infarction: Description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalgia* 2005; 25:56-59.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997; 48:261-262.
- San-Juan OD and Zermeño PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient: Case report and review of the literature. *Cephalgia* 2007; 27:456-460.
- Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002; 58:1308-1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalgia* 2008; 28:1298-1304.

#### 1.4.3 Migrainous infarction

- Bono G, Minonzio G, Mauri M and Clerici AM. Complications of migraine: Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006; 28:233-242.

- Bousser MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000; 20:155-156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women: case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999; 318:13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962; ii:1072-1075.
- Laurell K, Arto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction: A Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011; 18:1220-1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998; 24:55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993; 116:187-202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988; 45:63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke: A <sup>31</sup>P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009; 40:3740-3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000; 19:13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000; 20:190-199.
- Vollbracht S, Robbins MS and Kister I. Classification challenge in migrainous infarction. *Headache* 2014; 54:170-171.
- Wolf ME, Szabo K, Griebe M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011; 76: 1911-1917.

#### 1.4.4 Migraine aura-triggered seizure

- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DG, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12:289-294.
- Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks: A need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011; 12:287-288.
- Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent non-dominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000; 40:487-490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migralepsy: Is the current definition too narrow? *Headache* 2008; 48:1129-1132.
- Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993; 43:2476-2483.
- Merlino G, Valente MR, D'Anna S and Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007; 47:919-922.
- Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenité DGA. "Migralepsy": A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010; 51:932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008; 65:709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migralepsy: A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009; 50:2487-2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure: A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001; 41:326-328.
- Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999; 19:797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should "migralepsy" be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011; 21:52-59.

#### 1.5 Probable migraine

- Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification: Interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994; 14:16-20.
- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine: Empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:584-595.
- Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991; 11:129-134.

Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalgia* 1996; 16:431-435.

### 1.6.1 Recurrent gastrointestinal disturbance

- Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995; 72:413-417.
- Al-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 child - hood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001; 84:415-418.
- Drossman DA and Dumitrescu DL. Rome III: New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointestin Liver Dis* 2006; 15:237-241.
- Farquhar 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. *Cephalgia* 2002; 22:552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome: Age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001; 8:13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008; 47:379-393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8:74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I and Symon DN. Abdominal migraine: Evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002; 4:1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002; 23:39-46.
- Welch KM. Scientific basis of migraine: speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999; 44 Suppl 8:26S-30S.

### 1.6.2 Benign paroxysmal vertigo

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

### 1.6.3 Benign paroxysmal torticollis

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

## 2. 긴장형두통(Tension-type headache, TTH)

- |                                   |  |
|-----------------------------------|--|
| 2.1 저빈도삽화긴장형두통                    | 2.1 Infrequent episodic tension-type headache  |
| 2.1.1 두개주변 압통과 관련된 저빈도삽화긴장형두통     | 2.1.1 Infrequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness     |
| 2.1.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 저빈도삽화긴장형두통 | 2.1.2 Infrequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness |
| 2.2 고빈도삽화긴장형두통                    | 2.2 Frequent episodic tension-type headache  |
| 2.2.1 두개주변 압통과 관련된 고빈도삽화긴장형두통     | 2.2.1 Frequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness       |
| 2.2.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 고빈도삽화긴장형두통 | 2.2.2 Frequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness   |
| 2.3 만성긴장형두통                       | 2.3 Chronic tension-type headache  |
| 2.3.1 두개주변 압통과 관련된 만성긴장형두통        | 2.3.1 Chronic tension-type headache associated with pericranial tenderness                 |
| 2.3.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 만성긴장형두통    | 2.3.2 Chronic tension-type headache not associated with pericranial tenderness             |
| 2.4 개연긴장형두통                       | 2.4 Probable tension-type headache   |
| 2.4.1 개연저빈도삽화긴장형두통                | 2.4.1 Probable infrequent episodic tension-type headache                                   |
| 2.4.2 개연고빈도삽화긴장형두통                | 2.4.2 Probable frequent episodic tension-type headache                                     |
| 2.4.3 개연만성긴장형두통                   | 2.4.3 Probable chronic tension-type headache   |

**기준 사용 용어:** 긴장두통, 근수축두통, 정신근육두통, 스트레스두통, 보통두통, 본태두통, 특발두통, 정신성두통

### 다른 곳에 분류됨:

긴장형두통과 유사한 두통이 다른 질환에 의해 기인할 때는 그 질환에 분류됨.

### 개요

**원발두통 또는 이차두통 아니면 두 가지 모두?** 긴장형두통과 유사한 두통에 상황에 따라 세 가지 규칙을 적용한다.

1. **긴장형두통의 특징을 가진 새로운 두통이 두통을 유발할 수 있는 다른 질환과 밀접한 시간 연관성을 가지고 두통이 처음 발생한 경우나, 혹은 두통을 유발할 수 있는 다른 원인 질환의 진단기준을 충족하는 경우에는 그 원인 질환에 따른 이차두통으로 분류한다.**
2. **기준의 긴장형두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, 만성화된 경우에는 기존 긴장형두통과 이차두통을 함께 진단한다.**
3. **기준의 긴장형두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, 의미있게 악화(보통 빈도와/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때에는 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 처음의 긴장형두통과 이차두통의 진단을 함께 내려야 한다.**

만성긴장형두통과 약물과용이 있는 경우에는 밀접한 시간연관성을 밝히기가 어려운 경우가 종종 있으므로 2.3 만성긴장형두통과 8.2 약물과용두통 두 가지를 모두 진단한다.

### 서론

2. **긴장형두통은 일반인구의 평생 유병률이 30-78%에 달하는 매우 흔한 두통으로 사회경제적으로 중요하다.** 과거에는 정신적인 원인에 의해 발생되는 두통으로 치부되기도 하였으나, ICHD 제1판이 나온 후 많은 연구가 이루어

저 현재는 최소한 심한 형태의 2. 긴장형두통의 아형에서는 신경생물학적 기초가 제시되고 있다.

ICHD 제1판에서부터 2. 긴장형두통을 삽화성과 만성으로 분리하기 시작하였고, 이러한 분류가 매우 유용하다는 것을 알게 되었다. ICHD 제2판에서는 삽화성을 더 세분하여 한 달에 1회 이하일 때를 저빈도 아형으로 그 이상의 빈도일 때를 고빈도 아형으로 나누었다. 2.2 고빈도삽화긴장형두통은 상당한 장애를 초래할 수도 있고, 고가의 약물치료가 필요하기도 하다. 반면, 2.1 저빈도삽화긴장형두통은 누구나 한번쯤은 경험할 수 있는 형태로 대개 환자 개인에게 별다른 영향을 주지 않고 전문적인 의학적 접근도 필요하지 않다. 2.1 저빈도삽화긴장형두통과 2.2 고빈도삽화긴장형두통을 구분하는 이유는 두통이 있기는 하지만, 의학적인 치료는 불필요한 일반 대중을 질환이 있는 환자로 분류하지 않기 위함이다. 2.3 만성긴장형두통은 심한 깊은 질 저하와 장애를 유발하는 심각한 질환이다.

2. 긴장형두통의 정확한 기전은 아직 정확히는 모른다. 2.1 저빈도삽화긴장형두통과 2.2 고빈도삽화긴장형두통에서는 말초 통증기전이 주요 기전으로 생각되는 반면, 2.3 만성긴장형두통에서는 중추 통증기전이 더 중요하다고 간주된다. 항진된 두개주변 압통은 2. 긴장형두통의 모든 아형에서 관찰되는 가장 중요한 이상소견이다. 압통은 두통 발작 사이에도 있으며 두통 발작 도중에는 더 항진되며, 두통의 강도와 빈도에 따라 증가한다. 항진된 압통은 병태생리학적으로 중요한 소견이다. 따라서, ICHD 제2판은 두개주변 근육 질환을 동반하거나 동반하지 않는 환자를 아형으로 구분하였고, ICHD 제3판 역시 이러한 분류를 유지하여 이 분야에서 더 많은 연구가 이루어지기를 유도하고 있다.

두개주변 압통은 측진법으로 쉽게 알아차리고 기록할 수 있다. 두 번째와 세 번째 손가락을 이용하여 조금씩 원을 그리며 돌려가면서 고정적으로 단단하게 누르면서(측진계 사용 권장) 이마근과 측두근, 깨물근, 날개근, 목빗근, 네판근, 등세모근 등에서 국소적 압통 점수를 0-3으로 매긴다. 각각을 더해서 개인별 총압통점수를 얻는다. 이는 치료 방침을 결정하는데 중요한 지침이 되며, 환자에게 설명을 할 때 가치와 신뢰를 더해준다.

원발두통에서 가장 진단이 어려운 경우는 2. 긴장형두통과, 1. 무조짐편두통의 경미한 형태를 구별하는 것이다. 특히, 두통 빈도가 잦은 환자는 양쪽 두통을 다 가지는 경우가 많으므로 구분이 더 어렵다. 표현형이 긴장형두통과 닮은 편두통 환자들을 배제하기 위해 좀 더 엄격한 2. 긴장형두통의 진단기준이 제안되기도 하였다. 이러한 진단기준은 ICHD 제2판 부록에 A2. 긴장형두통으로 실려있다. 그러나, 이 기준을 따르게 되면 특이도가 증가함과 동시에 민감도는 떨어져 많은 환자가 2.4 개연긴장형두통이나 1.5 개연편두통으로 분류될 가능성이 있다. 이러한 변화가 더 효과적이라는 증거는 현재까지는 없기 때문에 이러한 엄격한 진단기준은 연구 목적만을 위해 부록에 남겨두었다. 분류위원회는 명시된 진단기준과 부록의 진단기준을 사용하여 진단된 두 군 환자간의 임상 양상과 병태생리학적 기전, 치료에 대한 반응 등을 비교할 것을 권장하고 있다.

## 2.1 저빈도삽화긴장형두통

**설명:** 저빈도 두통 삽화, 전형적으로 양측성, 경도에서 중등도 강도, 압박하거나 조이는 특성, 수분에서 수 일간 지속. 통증은 일상 신체 활동에 의해 악화되지 않고, 구역을 동반하지 않으나 빛공포증이나 소리공포증은 있을 수 있다.

### 진단기준:

- 진단기준 B-D를 만족하는 두통이 한 달 평균 하루 미만(일년에 12일 미만)의 빈도로 최소한 10회 이상 발생
- 두통은 30분에서 7일간 지속함
- 두통은 다음 네 가지 양상 중 적어도 두 가지 이상을 만족함:
  - 양측성
  - 압박감/조이는 양상(비박동성)
  - 경도 또는 중등도의 강도
  - 걷기나 계단 오르기 같은 일상 신체활동에 의해 악화되지 않음
- 다음의 두 가지 모두:
  - 구역이나 구토가 없음
  - 빛공포증이나 소리공포증 중 한 가지만 있을 수 있음.
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1.5 **개연편두통**과 2.1 저빈도 삼화긴장형두통의 진단기준(혹은 세부아형)을 둘 다 만족하는 두통은 확진이 개연적 진단을 앞선다는 일반 규칙에 따라 2.2 저빈도 삼화긴장형두통으로 진단한다.

**2.1.1 두개주변 압통과 관련된 저빈도삼화긴장형두통**

**진단기준:**

- A. 2.1 저빈도삼화긴장형두통의 기준을 만족하는 두통
- B. 촉진시 두개주변 압통 항진.

**2.1.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 저빈도삼화긴장형두통**

**진단기준:**

- A. 2.1 저빈도삼화긴장형두통의 기준을 만족하는 두통
- B. 두개주변 압통 항진 없음.

**2.2 고빈도삼화긴장형두통**

**설명:** 고빈도 두통 삼화, 전형적으로 양측성, 경도에서 중등도 강도와 압박하고 조이는 특성, 수 분에서 수 일간 지속. 통증은 일상 신체 활동에 의해 악화되지 않고, 구역을 동반하지 않으나 빛공포증이나 소리공포증은 있을 수 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 만족하는 두통이 3개월 이상 한 달 평균 1-14일(1년에 12일 이상 180일 미만)의 빈도로 적어도 10회 이상 발생
- B. 두통은 30분에서 7일간 지속함
- C. 두통은 다음 네 가지 양상 중 적어도 두 가지 이상을 만족함:
  1. 양측성
  2. 압박감/조이는 양상(비박동성)
  3. 경도 또는 중등도의 강도
  4. 걷기나 계단 오르기같은 일상 신체활동에 의해 악화되지 않음
- D. 다음의 두 가지 모두:
  1. 구역이나 구토가 없음
  2. 빛공포증이나 소리공포증 중 한가지만 있을 수 있음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 1.5 **개연편두통**과 2.2 고빈도삼화긴장형두통의 진단기준(혹은 세부아형)을 둘 다 만족하는 두통은 확정이 개연적 진단을 앞선다는 일반 규칙에 따라 2.2 고빈도삼화긴장형두통으로 진단한다.

**해설:** 2.2 고빈도삼화긴장형두통은 종종 1.1 무조짐편두통과 공존한다. 편두통 치료는 긴장형두통 치료와 확연히 다르므로 두통 일기를 통해 두 질환을 구별하는 방법이 선호된다. 환자 교육이 매우 중요하다. 만약, 환자 스스로 두 가지 두통을 구별하고 각 두통에 맞춘 올바른 치료를 선택할 수 있다면 약물과용과 그 결과인 8.2 **약물과용두통**의 발생을 예방할 수 있을 것이다.

**2.2.1 두개주변 압통과 관련된 고빈도삼화긴장형두통**

**진단기준:**

- A. 2.2 고빈도삼화긴장형두통의 기준을 만족하는 두통

## B. 촉진시 두개주변 압통 항진

### 2.2.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 고빈도삽화긴장형두통

#### 진단기준:

- A. 2.2 고빈도삽화긴장형두통의 기준을 만족하는 두통
- B. 두개주변 압통 항진 없음.

## 2.3 만성긴장형두통

### 다른 곳에 분류됨: 4.10 신생매일지속두통

**설명:** 고빈도삽화긴장형두통에서 변질된 질환으로, 매일 또는 매우 고빈도의 두통이 전형적으로 양측성으로, 압박하거나 조이는 통증이, 경도에서 중등도의 강도로, 수 시간에서 수 일 지속하거나 끊임없이 계속된다. 통증은 일상 신체 활동에 의해 악화되지 않으나, 경도의 구역이나 빛공포증, 소리공포증이 있을 수 있다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 만족하는 두통이 3개월을 이상 한 달 평균 15일 이상(1년에 180일 이상)의 빈도로 발생
- B. 두통은 수 시간에서 수 일간 지속하거나 계속됨
- C. 두통은 다음 네 가지 양상 중 적어도 두 가지 이상을 만족함:
  - 1. 양측성
  - 2. 압박감/조이는 양상(비박동성)
  - 3. 경도 또는 중등도의 강도
  - 4. 걷기나 계단 오르기 같은 일상 신체 활동에 의해 악화되지 않음
- D. 다음의 두 가지 모두를 만족함:
  - 1. 빛공포증이나 소리공포증, 경도의 구역 중 한 가지만 있을 수 있음
  - 2. 중등도나 심도의 구역이나 구토는 없음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1-3</sup>

#### 주석:

1. 2.3 만성긴장형두통과 1.3 만성편두통은 둘 다 적어도 한 달에 15일 이상 두통이 있어야 한다. 2.3 만성긴장형두통의 경우에는 적어도 15일간 2.2 고빈도 삽화긴장형두통의 진단기준 B-D에 부합하는 두통이 있어야 하고; 1.3 만성편두통의 경우에는 적어도 8일 이상 1.1 무조짐편두통의 진단기준 B-D에 부합하는 두통이 있어야 한다. 예를 들어, 한 달에 25일간 두통이 있는 환자에서 8일은 편두통에 부합되고, 17일은 긴장형두통에 부합된다면 두 진단기준을 모두를 한 환자가 충족하게 되는데 이러한 경우에는 1.3 만성편두통으로만 진단하도록 한다.

2. 2.3 만성긴장형두통은 2.2 고빈도삽화긴장형두통으로부터 시간이 흐르면서 변화된 형태이다. 반면, 진단기준 A-E를 만족하는 두통이 처음 발생시점 24시간이내부터 끊임없이 매일 지속된 것이 명백하다면 4.10 신생매일지속두통으로 분류한다. 두통 발생시점을 기억하지 못하거나 불확실하다면 2.3 만성긴장형두통으로 분류해야 한다.

3. 약물과용이 있으면 진단이 불확실한 경우가 많다. 8.2 약물과용두통과 그 아형의 기준 B와 2.3 만성긴장형두통의 진단기준을 만족한다면, 2.3 만성긴장형두통과 8.2 약물과용두통을 둘 다 진단한다. 약물과용을 중단 한 후 다시 진단을 내리게 되는데, 2.3 만성긴장형두통의 진단기준을 더 이상 충족하지 않고 다른 삽화성 아형으로 바뀌게 되는 경우가 드물지 않다. 약물과용을 중단한 후에도 만성 두통이 지속되면 8.2 약물과용두통 진단은 철회될 수 있다.

### 2.3.1 두개주변 압통과 관련된 만성긴장형두통

#### 진단기준:

- A. 2.3 만성긴장형두통의 기준을 만족하는 두통

B. 촉진시 두개주변 압통 항진.

### 2.3.2 두개주변 압통과 관련되지 않은 만성긴장형두통

**진단기준:**

- A. 2.3 만성긴장형두통의 기준을 만족하는 두통
- B. 두개주변 압통 항진 없음.

### 2.4 개연긴장형두통

**설명:** 긴장형두통과 그 아형의 전체 진단기준 중 한 가지 양상만 부합되지 않으면서 다른 두통질환의 진단기준과는 부합되지 않는 긴장형두통과 유사한 두통을 말한다.

**해설:** 아래의 진단기준 중 한 가지에 부합되는 환자는 1.5.1 개연적 무조짐편두통의 진단기준에 부합될 수도 있다. 그러한 경우에는 진단분류체계의 순서를 따르는 일반규칙을 적용하여 1. 편두통(혹은 세부아형)을 2. 긴장형두통(혹은 세부아형)보다 우선 진단한다.

#### 2.4.1 개연저빈도삽화긴장형두통

**진단기준:**

- A. 2.1 저빈도삽화긴장형두통의 진단기준 A-D 중 한 가지를 제외한 모두를 만족하는 두통이 1회 이상 발생
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 2.4.2 개연고빈도삽화긴장형두통

**진단기준:**

- A. 2.2 고빈도삽화긴장형두통의 진단기준 A-D 중 한 가지를 제외한 모두를 만족하는 두통
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 2.4.3 개연만성긴장형두통

**진단기준:**

- A. 2.3 만성긴장형두통의 진단기준 A-D 중 한 가지를 제외한 모두를 만족하는 두통
- B. 두통은 수 시간 지속하거나 계속됨
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 참고문헌

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

- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002; 125:320-326.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation – In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003; 23:109-116.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005; 12:543-549.
- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006; 26:940-948.
- Ashina S, Bendtsen L and Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004; 108:108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache – Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000; 20:486-508.
- Bendtsen L and Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000; 20:603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004; 62:1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache: The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006; 19:305-309.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache: Second edition. *Cephalalgia* 2010; 30:1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010; 17:1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, et al. Pressure-controlled palpation: A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalgia* 1995; 15:205-210.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996; 61:285-290.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996; 53:373-376.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996; 65:259-264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache: A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008; 131:3232-3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, et al. Frequency of headache is related to sensitization: A population study. *Pain* 2006; 123:19-27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L, et al. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache: A population based follow-up study. *Pain* 2008; 137:623-630.
- Cathcart S, Petkov J and Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008; 15:552-558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010; 30:285-295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K, et al. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010; 50:403-412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M, et al. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005; 25:1061-1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Crosscorrelation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995; 15:511-518.
- Fernández-de-Las-Peñas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache: What is new? *Curr Opin Neurol* 2009; 22: 254-261.
- Fernández-de-Las-Peñas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006; 46:1264-1272.

- Fernández-de-Las-Peñas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006; 11:225-230.
- Fernández-de-Las-Peñas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007; 23:346-352.
- Fernández-de-Las-Peñas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Myofascial trigger points and sensitization: An updated pain model for tension-type headache. *Cephalgia* 2007; 27:383-393.
- Fernández-de-Las-Peñas C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007; 47:662-672.
- Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache: Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008; 7: 70-83.
- Heckman BD and Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006; 10: 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination: A randomized controlled trial. *JAMA* 2001; 285: 2208-2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000; 40:3-16.
- Hubbard DR and Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993; 18:1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004; 111:230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches: An analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996; 64:251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache: A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalgia* 1999; 19:602-621.
- Jensen R and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008; 7:354-361.
- Jensen R, Bendtsen L and Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998; 38: 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992; 48:197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993; 52:193-199.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C, et al. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalgia* 2010; 30:1214-1224.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalgia* 1987; 7: 249-255.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, et al. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993; 50:1061-1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS, et al. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989; 38:203-210.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalgia* 2006; 26:64-73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R, et al. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009; 120:1364-1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalgia* 2010; 30:860-867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T, et al. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005; 20:243-249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006; 6:100-105.

- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003; 10:249-256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalgia* 2004; 24:466-475.
- Nestoriuc Y, Rief W and Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache: Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008; 76:379-396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991; 46:125-132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M, et al. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005; 118 (1-2):215-223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, et al. Epidemiology of headache in a general population - A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991; 44:1147-1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalgia* 2006; 26:782-789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007; 129:113-121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005; 65:1483-1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, et al. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991; 47:145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalgia* 1991; 11:135-139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D, et al. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998; 279:381-383.

### 3. 삼차자율신경두통(Trigeminal autonomic cephalgias, TACs)

3.1 군발두통	3.1 Cluster headache
3.1.1 삽화군발두통	3.1.1 Episodic cluster headache
3.1.2 만성군발두통	3.1.2 Chronic cluster headache
3.2 돌발반두통	3.2 Paroxysmal hemicrania
3.2.1 삽화돌발반두통	3.2.1 Episodic paroxysmal hemicrania
3.2.2 만성돌발반두통	3.2.2 Chronic paroxysmal hemicrania
3.3 단기지속편측신경통형두통발작	3.3 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNCT)	3.3.1 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT)
3.3.1.1 삽화SUNCT	3.3.1.1 Episodic SUNCT
3.3.1.2 만성SUNCT	3.3.1.2 Chronic SUNCT
3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNA)	3.3.2 Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)
3.3.2.1 삽화SUNA	3.3.2.1 Episodic SUNA
3.3.2.2 만성SUNA	3.3.2.2 Chronic SUNA
3.4 지속반두통	3.4 Hemicrania continua
3.4.1 지속반두통, 관해아형	3.4.1 Hemicrania continua, remitting subtype
3.4.2 지속반두통, 비관해아형	3.4.2 Hemicrania continua, unremitting subtype
3.5 개연삼차자율신경두통	3.5 Probable trigeminal autonomic cephalgia
3.5.1 개연군발두통	3.5.1 Probable cluster headache
3.5.2 개연돌발반두통	3.5.2 Probable paroxysmal hemicrania
3.5.3 개연단기지속편측신경통형두통발작	3.5.3 Probable short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks
3.5.4 개연지속반두통	3.5.4 Probable hemicrania continua

#### 개요

원발두통 또는 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 상황에 따라 삼차자율신경두통(TAC)의 특징을 가진 두통에 세 가지 규칙을 적용한다.

1. **삼차자율신경두통의 특징을 가진 새로운 두통이** 두통을 유발할 수 있는 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 발생한 경우나, 다른 원인질환의 진단기준을 충족하는 경우에는 그 원인 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다.
2. **기존의 삼차자율신경두통이** 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, **만성화된** 경우에는 기존 삼차자율신경두통과 이차두통을 함께 진단한다.
3. **기존의 삼차자율신경두통이** 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, **의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)**되었을 때에는 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 처음의 삼차자율신경두통과 이차두통을 함께 진단한다.

#### 서론

삼차자율신경두통은 특징적인 편측 두통과 주로 동측으로 동반되는 두개부교감자율신경 소견을 공통적으로 보인다. 기초 실험과 인체 기능 영상 연구들에 따르면 이 증후군들은 인간의 정상적인 삼차 - 부교감신경반사를 자극함으로써 이차적으로 두개교감신경장애의 임상 양상을 보이게 된다. 전형적인 조짐편두통도 드물게 삼차자율신경두통과 연관되어 나타날 수 있다.

### 3.1 군발두통

**기존 사용 용어:** 섬모신경통, 머리의 홍색사지통증, Bing의 홍색안면통, 혈관마비형반두통, 만성신경통형반두통, 히스타민두통, 호تون두통, 해리스-호톤병(해리스의) 편두통신경통, 추체신경통, Sluder's neuralgia: sphenopalatine neuralgia: vidian neuralgia.

**다른 곳에 분류됨:** 다른 질환에 의해 이차적으로 발생한 증상성군발두통은 해당 질환에 따른 이차두통으로 분류함.

**설명:** 반드시 편측에만 발생하며 안와, 안와위, 측두부 또는 이들 부위의 어떤 조합이든 15-180분간 지속되고, 이를에 한번에서 하루 8번까지 발생하는 심한 통증발작. 통증은 동측에서 발생하는 결막충혈, 눈물, 코막힘, 콧물, 이마와 얼굴의 땀, 동공수축, 눈꺼풀처짐, 눈꺼풀부종, 안절부절 못하고 초조해하는 증상을 동반함.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 충족하며 최소한 5번 발생하는 발작
- B. 편측 안와, 안와위 그리고/또는 측두부의 심도 또는 매우 심한 통증이(치료하지 않을 경우) 15-180분간 지속됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - 1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
    - a) 결막충혈 그리고/또는 눈물
    - b) 코막힘 그리고/또는 콧물
    - c) 눈꺼풀부종
    - d) 이마와 얼굴의 땀
    - e) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐
  - 2. 안절부절 못 하고 초조한 느낌
- D. 이를에 1번에서 하루 8번 사이의 발작빈도<sup>2</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 3.1 군발두통의 군발기 경과 중 절반 미만의 일부 기간에서는 발작의 강도는 덜 심하거나, 지속시간이 더 짧거나 길 수 있다.
2. 3.1 군발두통의 군발기 경과 중 절반 미만의 일부 기간에서는 발작의 빈도는 덜 빈번할 수 있다.

삼차자율신경두통

**해설:** 발작은 보통 수 주 또는 수 개월간 연이어 발생하며(일명 군발기), 수 개월에서 수 년에 걸친 관해기에 의해 나눠진다. 그러나 10-15%의 환자는 이러한 관해기가 없는 3.1.2 만성군발두통이다. 추적관찰이 잘된 대단위 연구에 의하면 환자의 1/4은 오로지 한 번의 군발기만을 경험하였다. 이런 환자의 경우는 3.1 군발두통의 기준에 부합되며, 그렇게 분류하여야 한다.

3.1.1 삼화군발두통의 군발기동안이나 3.1.2 만성군발두통의 경우에는 발작이 규칙적으로 일어나며, 알코올, 히스타민, 니트로글리세린에 의해 유발될 수 있다.

3.1 군발두통의 통증은 안와, 안와위, 측두부의 부위에서 강도가 가장 심하며, 다른 부위로 확대될 수 있다. 가장 심한 발작이 있을 때 통증강도는 극심하다. 환자는 가만히 누워 있을 수 없으며, 방안을 왔다갔다하는 특징적 성향을 보인다. 대부분 통증은 하나의 군발기동안 같은 쪽에서만 발생한다.

발병 연령은 보통 20-40세이다. 남자가 여자보다 유병률이 3배 이상 높지만, 그 이유는 밝혀져 있지 않다.

급성발작은 후방시상하부회백질의 활성화와 연관된다. 3.1 군발두통은 약 5% 정도에서 보통염색체우성유전형을 가진다.

어떤 환자들에서는 3.1 군발두통과 13.1 삼차신경통을 둘 다 가지고 있는 것으로 보고되기도 한다(때로 군발-틱증후군으로 언급된다). 이러한 경우 두 가지 진단을 모두 내려야 한다. 이는 환자의 두통을 완전히 조절하기 위해서는 두 가지 두통을 모두 치료하여야 한다는 점에서 중요하다.

### 32 … 3. 삼차자율신경두통

#### 3.1.1 삽화군발두통

**설명:** 최소한 3달의 통증이 없는 시기로 분리되며, 7일에서 1년까지 지속되는 군발두통발작.

**진단기준:**

- A. 3.1 군발두통의 진단기준을 충족하며 몰려서 나타나는(군발기) 발작
- B. 군발기는 최소한 2번으로, 7일에서 1년(치료받지 않았을 때)까지 지속되며, 3개월 이상 통증이 없는 관해기로 분리됨.

**해설:** 군발기는 보통 2주에서 3개월 사이로 지속된다.

#### 3.1.2 만성군발두통

**설명:** 관해기가 없거나 3개월 미만이며, 1년 이상 지속되는 군발두통발작.

**진단기준:**

- A. 3.1 군발두통의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작
- B. 관해기가 없거나 3개월 미만인 두통발작이 최소한 1년 동안 지속됨.

**해설:** 3.1.2 만성군발두통은 새롭게 발생하거나(과거에는 원발만성군발두통으로 명칭함) 3.1.1 삽화군발두통에서 이행(과거에는 이차만성군발두통)될 수 있다. 일부 환자에서는 3.1.2 만성군발두통에서 3.1.1 삽화군발두통으로 이행되기도 한다.

#### 3.2 돌발반두통

**설명:** 반드시 편측에만 발생하며 안와, 안와위, 측두부 또는 이를 부위들의 어떤 조합이든 2-30분간 지속되고, 하루 몇 번에서 여러 번까지 발생하는 심한 통증발작. 통증은 동측에서 발생하는 결막충혈, 눈물, 코막힘, 콧물, 이마와 얼굴의 땀, 동공수축, 눈꺼풀처짐, 눈꺼풀부종을 동반함. 이들은 인도메타신에 절대적으로 반응함.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-E를 충족하며 최소한 20번 발생하는 발작
- B. 편측 안와, 안와위 그리고/또는 측두부의 심한 통증이 2-30분간 지속됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
    - a) 결막충혈 그리고/또는 눈물
    - b) 코막힘 그리고/또는 콧물
    - c) 눈꺼풀부종
    - d) 이마와 얼굴의 땀
    - e) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐
  2. 안절부절 못하고 초조한 느낌
- D. 하루 5회를 초과하는 발작빈도<sup>1</sup>
- E. 치료 용량의 인도메타신으로 완전히 예방되는 발작<sup>2</sup>
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 3.2 돌발반두통의 활동기 중 절반 미만의 일부 기간에서는 발작의 빈도가 덜 빈번할 수 있다.
2. 성인의 경우, 경구 인도메타신은 적어도 하루에 150 mg으로 시작하여 필요하면 하루 225 mg까지 증량해야 한다. 주사제 용량은 100-200 mg이다. 유지용량은 그보다 적을 수도 있다.

**해설:** 군발두통과는 다르게 남성에 호발하는 경향은 없다. 소아기에 발병한 중례들의 보고가 있지만, 보통은 성인기에 발병한다.

### 3.2.1 삼화돌발반두통

**설명:** 최소한 3개월의 통증이 없는 시기로 분리되며, 7일에서 1년까지 지속되는 돌발반두통발작.

**진단기준:**

- A. 3.2 돌발반두통의 진단기준을 충족하며 몰려서 나타나는 발작
- B. 몰려서 나타나는 발작기가 최소한 2번으로, 7일에서 1년(치료받지 않았을 때)까지 지속되며, 3개월 이상의 통증이 없는 관해기로 분리됨.

### 3.2.2 만성돌발반두통

**설명:** 관해기가 없거나 3개월 미만이며, 1년 이상 지속되는 돌발반두통발작.

**진단기준:**

- A. 3.2 돌발반두통의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작
- B. 관해기가 없거나 3개월 미만인 두통발작이 최소한 1년 동안 지속됨.

**해설:** 3.2.2 만성돌발반두통과 13.1.1 삼차신경통(때로 만성돌발반두통-턱증후군으로 언급된다)의 진단기준을 모두 충족하는 환자들은 두 가지 진단이 모두 내려져야 한다. 이는 두 가지 질환 모두 치료가 필요하다는 측면에서 중요하다. 이들 간의 병태생리학적 연관성은 아직 명확하지 않다.

### 3.3 단기지속편측신경통형두통발작

**설명:** 반드시 편측에만 발생하고 수 초에서 수 분간 지속되는 중등도 또는 심도의 머리 통증으로, 하루에 최소한 한번은 발생하며, 대개 동측의 눈물과 눈의 충혈을 동반.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하며, 최소한 20번 발생하는 발작
- B. 편측 안와, 안와위, 측두부 그리고/또는 다른 삼차신경부위에 단일, 연속적 또는 톱니양 형태의 짜름통증이 중등도 또는 심도의 강도로 1-600초간 지속됨
- C. 두통과 동측으로 다음의 두개자율신경증상 또는 정후 중 최소한 한 가지:
  1. 결막충혈 그리고/또는 눈물
  2. 코막힘 그리고/또는 콧물
  3. 눈꺼풀부종
  4. 이마와 얼굴의 땀
  5. 동공축소 그리고/또는 눈꺼풀처짐
- D. 최소한 하루 한 번의 발작빈도<sup>1</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

3.3 단기지속편측신경통형두통발작의 활동기 중 절반 미만의 일부 기간에서는 발작의 빈도는 덜 빈번할 수 있다.

**해설:** 발작기간이 길면 여러 번의 짜름 또는 톱니양 형태의 통증 양상을 보인다. 3.3 단기지속편측신경통형두통을 두 가지 아형으로 제시한다. 3.1.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNCT)과 3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNA). 3.3.1 SUNCT는 3.3.2 SUNA의 아형일 수 있으며, 이는 향후 지속적인 연구가 필요하다. 그 때까지는 아래에 기술된 것에 따라 각각을 독립된 형으로 분류한다.

3.3.1 SUNCT와 3.3.2 SUNA는 대부분 불응기(refractory period)없이 지속된다. 이것은 발작 후에 불응기가 있는 13.1.1 삼차신경통과 다른 점이다.

### 34 … 3. 삼차자율신경두통

#### 3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNCT)

##### 진단기준:

- A. 3.3 단기지속편측신경통형두통의 진단기준을 충족하는 발작
- B. 두통과 동측으로 다음 두 가지 모두:
  1. 결막충혈
  2. 눈물.

**해설:** 문헌에 의하면 SUNCT과 유사한 증상은 후방오목병변에서 가장 흔하다고 한다. 3.3 SUNCT와 13.1.1 삼차신경통이 함께 발생하는 환자들이 기술되기도 한다. 이들의 감별은 임상적으로 어렵다. 이런 환자들에게는 두 가지 진단이 모두 내려져야 한다. 3.3 SUNCT와 3.1 균발두통이 함께 발생하는 환자들도 보고된 적이 있다. 이들이 함께 발생하는 병태생리학적 관련성은 아직 명확하지 않다.

##### 3.3.1.1 삽화SUNCT

**설명:** 최소한 3개월의 통증이 없는 기간으로 분리되며, 7일에서 1년까지 지속되는 SUNCT 발작.

##### 진단기준:

- A. 3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준을 충족하며 몰려 나타나는 발작
- B. 몰려서 나타나는 발작기가 최소한 2번으로, 7일에서 1년(치료하지 않을 경우)까지 지속되며, 3개월 이상의 통증이 없는 기간으로 분리됨.

##### 3.3.1.2 만성SUNCT

**설명:** 관해기가 없거나 3개월 미만이며, 1년 이상 지속되는 SUNCT 발작.

##### 진단기준:

- A. 3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작
- B. 발작이 관해기가 없거나, 3개월 미만이며 최소한 1년 동안 지속됨.

#### 3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작(SUNA)

##### 진단기준:

- A. 3.3 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작
- B. 두통과 동측으로 다음 중 많아야 한 가지:
  1. 결막충혈
  2. 눈물.

##### 3.3.2.1 삽화SUNA

**설명:** 최소한 3개월의 통증이 없는 시기로 분리되며, 7일에서 1년까지 지속되는 SUNA 발작.

##### 진단기준:

- A. 3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준을 충족하며 몰려 나타나는 발작
- B. 몰려서 나타나는 발작기가 최소한 2번으로, 7일에서 1년(치료하지 않을 경우)까지 지속되며, 3개월 이상의 통증이 없는 기간으로 분리됨.

##### 3.3.2.2 만성SUNA

**설명:** 관해기가 없거나 3개월 미만이며, 1년 이상 지속되는 SUNA 발작.

**진단기준:**

- A. 3.3.2 두개자율신경증상을 동반한 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작  
B. 관해기가 없거나 3개월 미만으로 두통발작이 최소한 1년 동안 지속됨.

**3.4 지속반두통**

**설명:** 항상 편측으로 발생하는 지속적인 통증으로, 동측에서 발생하는 결막충혈, 눈물, 코막힘, 콧물, 이마와 얼굴의 땀, 동공 수축, 눈꺼풀처짐, 눈꺼풀부종을 동반. 두통은 인도메타신에 매우 민감하게 반응.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 편측두통  
B. 3개월을 초과한 기간 동안 지속되며, 중등도 또는 그 이상의 강도로 악화됨  
C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:  
 1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:  
     a) 결막충혈 그리고/또는 눈물  
     b) 코막힘 그리고/또는 콧물  
     c) 눈꺼풀부종  
     d) 이마와 얼굴의 땀  
     e) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐  
 2. 안절부절 못 하고 초조한 느낌 또는 움직임에 의해 통증이 악화됨  
D. 치료 용량의 인도메타신에 절대적으로 반응함<sup>1</sup>  
E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 성인의 경우, 경구 인도메타신은 적어도 하루에 150 mg으로 시작하여 필요하면 하루 225 mg까지 증량해야 한다. 주사제 용량은 100-200 mg이다. 유지용량은 그보다 적을 수도 있다.

**해설:** 편두통에서 보이는 빛공포증이나 소리공포증 같은 증상은 3.4 지속반두통에서도 흔히 보인다.

ICHD 제3판에서는 전형적으로 편측 통증과 두개자율신경증상을 동반하는 점에 근거하여 3.4 지속반두통을 3. 삼차자율신경두통에 포함하였다(ICHD 제2판에는 4. 기타원발두통에 포함되었다).

뇌영상 연구에서 이 군에 포함되는 다른 두통들과 마찬가지로 후방시상하부회백질의 활성화를 보였다. 또한 3.4 지속반두통도 인도메타신에 명확하게 반응한다는 점에서 3.2 돌발반두통과 유사하다.

**3.4.1 지속반두통, 관해아형**

**설명:** 지속적이지 않고 최소 24시간의 관해기로 분리되는 지속반두통.

**진단기준:**

- A. 3.4 지속반두통의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작  
B. 치료를 하지 않음에도 지속적이거나 매일 발생하지 않고, 24시간 이상의 관해기로 분리되는 두통.

**해설:** 3.4.1 지속반두통, 관해아형은 새롭게 시작되거나, 3.4.2 지속반두통, 비관해아형에서 이행될 수 있다.

**3.4.2 지속반두통, 비관해아형**

**설명:** 최소한 1년 동안, 최소한 24시간 이상의 관해기 없이 지속되는 지속반두통.

**진단기준:**

- A. 3.4 지속반두통의 진단기준과 아래 B 기준을 모두 충족하는 발작
- B. 최소한 1년 이상 두통이 지속적으로 매일 발생하며, 24시간 이상의 관해기가 없음.

**해설:** 3.4.2 지속반두통, 비관해아형은 새롭게 시작되거나, 3.4.1 지속반두통, 관해아형에서 이행될 수 있다. 대부분의 환자는 발병 당시에는 3.4.2 지속반두통, 비관해아형이다.

**3.5 개연삼차자율신경두통**

**설명:** 3. 삼차자율신경두통으로 생각되나, 위에서 기술한 어느 아형의 전체 진단기준 중 한 가지 양상만 부합되지 않으면서 다른 두통질환의 진단기준과도 부합되지 않는 두통발작

**진단기준:**

- A. 3.1 군발두통의 진단기준 A-D, 3.2 돌발반두통의 진단기준 A-E, 3.3 단기지속편측신경통형두통발작의 진단기준 A-D, 3.4 지속반두통의 진단기준 A-D 중 한 가지를 제외한 모두를 충족하는 두통발작
- B. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 환자들은 3.5.1 개연군발두통, 3.5.2 개연돌발반두통, 3.5.3 개연단기지속편측신경통형두통발작, 3.5.4 개연지속반두통으로 진단될 수 있다. 이 환자들은 전형적인 발작 횟수가 부족하거나(예를 들어, 군발두통의 최초 군발기만), 횟수는 충족해도 나머지 다른 기준을 충족하지 못한 경우에 해당한다.

**참고문헌**

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache: A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002; 58:354-361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998; 18:85-90.
- Bing R. Über traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930; 3:506-512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003; 23:24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. "Hemicrania continua": A clinical review. *Headache* 1991; 31:20-26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, et al. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994; 14:168-170.
- Broeske D, Lenn NJ and Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child: Possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993; 8:235-236.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection: The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991; 11:123-127.
- Caminero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998; 18:159-161.
- Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania continua: A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010; 133:1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS and Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania: A prospective clinical study of thirtyone cases. *Brain* 2008; 131:1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS and Goadsby PJ. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT) or cranial autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006; 129:2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996; 16:503-506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgie' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatr Scand* 1947; 46:106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19:487-493.

- Empl M, Goadsby PJ and Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient: Trigemino-vascular trinity. *Cephalgia* 2003; 23:584.
- Eulenberg A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten, 2<sup>nd</sup> edition*. Berlin: Hirschwald, 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache: A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002; 1:37-43.
- Goadsby PJ and Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other shortlasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997; 120:193-209.
- Goadsby PJ and Lipton RB. Paroxysmal hemicraniatic syndrome. *Headache* 2001; 41:608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalgia* 2001; 21: 82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania: The CPH-tic syndrome. *Cephalgia* 1993; 13:361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalgia* 1998; 18: 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936; 1:457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952; 72:92-98.
- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalgias. *Cephalgia* 2008; 28:626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalgia* 1987; 7:161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996; 24:289-292.
- Kudrow L. *Cluster Headache: Mechanisms and Management*. Oxford: Oxford University Press, 1980.
- Kudrow DB and Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989; 29:280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years: A possible role of changes in lifestyle. *Cephalgia* 1998; 18:138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, et al. Cluster headache course over ten years in 189 patients. *Cephalgia* 1991; 11: 169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache – Clinical findings in 180 patients. *Cephalgia* 1983; 3:21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000; 40:682-685.
- May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans: Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999; 19:115-127.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998; 352:275-278.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Clustertic syndrome: Report of five new cases. *Arg Neuropsiquiatr* 2000; 58: 518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, et al. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalgia* 1994; 14:301-302.
- Mullenens 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 trigeminal autonomic symptoms in migraine: A population-based study. *Cephalgia* 2007; 27:504-509.
- Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalgia* 1993; 13:205-206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin: Dunker, 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, et al. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families: A complex segregation analysis. *J Med Genetics* 1995; 32:954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalgia* 2005; 25:547-549.

### 38 … 3. 삼차자율신경두통

- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000; 54:219-221.
- Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new (?), treatable headache entity. *Headache* 1974; 14:105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989; 9:147-156.
- Sjostrand C, Waldenlind E and Ekblom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000; 20:653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910; 140:868-878.
- Solomon S, Apfelbaum RI and Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985; 5: 83-89.
- Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache ... and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010; 17:547-553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932; 41:837-856.
- Watson P and Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985; 25:123-126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000; 54:1524-1526.

## 4. 기타원발두통(Other primary headache disorders)

- |                                 |  |
|---------------------------------|--|
| 4.1 원발기침두통                      | 4.1 Primary cough headache   |
| 4.1.1 개연원발기침두통                  | 4.1.1 Probable primary cough headache  |
| 4.2 원발운동두통                      | 4.2 Primary exercise headache  |
| 4.2.1 개연원발운동두통                  | 4.2.1 Probable primary exercise headache   |
| 4.3 성행위와 연관된원발두통                | 4.3 Primary headache associated with sexual activity                               |
| 4.3.1 개연 성행위와 연관된 원발두통          | 4.3.1 Probable primary headache associated with sexual activity                    |
| 4.4 원발벼락두통                      | 4.4 Primary thunderclap headache   |
| 4.5 저온자극두통                      | 4.5 Cold-stimulus headache   |
| 4.5.1 저온자극의 외부 처치에 기인한 두통       | 4.5.1 Headache attributed to external application of a cold stimulus               |
| 4.5.2 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통      | 4.5.2 Headache attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus            |
| 4.5.3 개연저온자극두통                  | 4.5.3 Probable cold-stimulus headache  |
| 4.5.3.1 개연 저온자극의 외부 처치에 기인한 두통  | 4.5.3.1 Headache probably attributed to external application of a cold stimulus    |
| 4.5.3.2 개연 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통 | 4.5.3.2 Headache probably attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus |
| 4.6 외압력두통                       | 4.6 External-pressure headache   |
| 4.6.1 외압박두통                     | 4.6.1 External-compression headache  |
| 4.6.2 외당김두통                     | 4.6.2 External-traction headache   |
| 4.6.3 개연외압력두통                   | 4.6.3 Probable external-pressure headache  |
| 4.6.3.1 개연외압박두통                 | 4.6.3.1 Probable external-compression headache                                     |
| 4.6.3.2 개연외당김두통                 | 4.6.3.2 Probable external-traction headache  |
| 4.7 원발찌름두통                      | 4.7 Primary stabbing headache  |
| 4.7.1 개연원발찌름두통                  | 4.7.1 Probable primary stabbing headache   |
| 4.8 원형두통                        | 4.8 Nummular headache  |
| 4.8.1 개연원형두통                    | 4.8.1 Probable nummular headache   |
| 4.9 수면두통                        | 4.9 Hypnic headache  |
| 4.9.1 개연수면두통                    | 4.9.1 Probable hypnic headache   |
| 4.10 신생매일지속두통                   | 4.10 New daily persistent headache (NDPH)  |
| 4.10.1 개연신생매일지속두통               | 4.10.1 Probable new daily persistent headache                                      |

### 개요

원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 상황에 따라, 4. 기타원발두통질환들에 두 가지 규칙을 적용한다.

1. **기타원발두통의 특징을 가진 새로운 두통이 두통을 유발할 수 있는 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생하거나, 다른 원인질환의 진단기준을 충족하는 경우에는 그 원인 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다.**
2. **기존의 기타원발두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, 만성 또는 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)된 경우에는 처음의 기타원발두통과 이차두통의 진단을 함께 내려야 한다.**

### 서론

이 장에서는 임상적으로 이질적인 두통질환들이 소개된다. 본 장의 두통질환은 4가지로 범주로 나누어 분류하고, 두통질환번호를 부여하였다.

#### 40 … 4. 기타 원발두통

1. 신체운동(physical exertion)과 연관된 두통들로 4.1 원발기침두통, 4.2 원발운동두통, 4.3 성행위와 연관된 원발두통, 4.4 원발벼락두통이 여기에 속한다.
2. 직접적인 신체자극(비외상성의 생리적인 자극이기 때문에 원발두통으로 간주하였다)에 의한 두통들로 4.5 저온자극두통과 4.6 외압력두통을 포함한다.
3. 두피의 통증과 같은 두개바깥두통(epicranial headache)군으로 4.7 원발찌름두통과 4.8 원형두통 및 부록의 A4.11 일과성두개바깥두통(epicrania fugax)이 속한다.
4. 기타 여러 가지 원발두통질환으로 4.9 수면두통과 4.10 신생매일지속두통을 포함한다.

이 두통들의 병인은 아직까지 잘 규명되어 있지 않고, 치료도 일회적인 보고나, 대조군 없는 시험에 기반을 두고 있다. 이 장에 포함된 몇몇 질환과 증상성두통은 비슷한 양상을 보일 수 있기 때문에 처음 시작되었을 때는 영상검사 및 다른 적절한 검사를 통해 구별해야 한다. 특히 4.2 원발운동두통, 4.3 성행위와 연관된 원발두통 및 4.4 원발벼락두통은 그 발병이 급성이므로 환자들은 응급실로 가는 경우가 흔하다. 신경영상을 포함한 충분한 검사가 절대적으로 필요하다.

##### 4.1 원발기침두통

**기준 사용 용어:** 양성기침두통, 발살바수기두통.

**설명:** 두개내 질환없이, 장시간의 신체운동이 아닌 기침이나 발살바수기로 촉발되는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 기침, 힘주기, 그리고/또는 다른 발살바수기<sup>1</sup>와 연관되어서만 발생하고 이에 의해 유발됨
- C. 갑자기 발생<sup>2</sup>
- D. 1초에서 2시간 지속
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

1. 기침이나 다른 자극 후에 발생
2. 두통은 거의 즉시 최고조에 이르며, 수초에서 수분(일부 환자는 2시간 정도 중등도 이하의 두통을 경험할 수 있지 만)에 걸쳐 회복된다.
3. 기침두통증후군은 약 40%에서 이차두통으로 대부분이 1형 아놀드키아리기형이다. 그 외에 자발두개내저압, 경동맥질환, 척추기저동맥질환, 중두개와나 후두개와의 종양, 중뇌낭종, 뇌바닥압흔(basilar impression), 편평머리바닥(platybasia), 경막하혈종, 뇌동맥류 및 가역뇌혈관수축증후군 등이 보고되어 있다. 진단적 신경영상술이 두개내 병변이나 이상의 발견에 중요한 역할을 한다. 소아에서는 천막하부의 종양이 50% 이상이므로 소아의 기침두통은 일단 이차성으로 간주한다.

**해설:** 4.1 원발기침두통은 신경과외래 두통의 1% 미만을 차지하는 드문 두통질환이지만, 호흡기내과 외래 기침환자의 1/5을 차지한다는 보고도 있다.

4.1 원발기침두통은 보통 후두부의 양측성 두통으로 40세 이후에 주로 발생한다. 기침의 빈도와 두통의 강도는 밀접한 상관관계가 있다. 약 2/3의 환자는 현훈, 구역 및 수면 이상이 동반된다.

인도메타신(하루 50-200 mg)이 4.1 원발기침두통의 치료에 효과적이지만 몇몇 증상성 증례에서도 효과가 보고되어 있다.

###### 4.1.1 개연원발기침두통

**진단기준:**

- A. 다음 중 한 가지:
  1. 진단기준 B-D를 충족하는 두통이 한 번

- 2. 진단기준 B를 충족하고 C와 D 중 하나를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 기침, 힘주기, 그리고 또는 다른 발살바수기와 연관되어서만 발생하며 이에 의해서 유발됨
- C. 갑자기 발생
- D. 1초에서 2시간 지속
- E. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 4.2 원발운동두통(Primary exercise headache)

**기존 사용 용어:** 원발노작두통(primary exertional headache), 양성노작두통.

**다른 곳에 분류됨:** 운동유발편두통은 1. 편두통으로 분류됨..

**설명:** 두개내 질환없이 운동(운동의 유형은 상관없음)으로 촉발되는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 두통이 최소한 2번
- B. 격렬한 신체운동에 의하여 유발되고 격렬한 신체운동 중 또는 후에만 발생
- C. 48시간 미만 지속
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 증상성 증례도 있어 이러한 형태의 두통이 처음 발생할 때, 거미막하출혈이나 가역뇌혈관수축증후군을 반드시 배제하여야 한다.

**해설:** 4.2 원발운동두통은 더운 기후나 고지대에서 특히 잘 발생한다. 역도선수두통 같은 원발운동두통의 아형이 알려져 있지만 각각 따로 분류하지는 않았다. 4.1 원발기침두통은 발살바수기 같이 짧은 시간 힘을 주어 유발되는 반면, 4.2 원발운동두통은 보통 지속되는 격렬한 신체운동에 의하여 유발된다.

Vägå 연구에서 운동두통을 가진 대부분은 박동성 특징을 보였다(반수 이상에서 두통의 지속시간이 5분 미만인 청소년에서는 박동성 두통이 더 적었다).

일부 환자는 에르고타민 타르트레이트에 의하여 예방된다는 보고들이 있다. 대부분의 경우, 인도메타신이 효과가 있는 것으로 나타났다.

병태생리기전은 알려져 있지 않지만, 혈관에서 기인하는 두통으로 추정하고 있다. 신체운동에 의하여 이차적으로 정맥이나 동맥이 확장되는 것이 두통유발기전이라는 가설이다. 4.2 원발운동두통 환자는 대조군에 비하여 속목정맥판막부전의 유병률이 높다는(70% 대 20%) 최근의 연구 결과는 역류성 목정맥 혈류에 의한 두개내 정맥 울혈이 병태생리에 중요함을 시사한다.

##### 4.2.1 개연원발운동두통

**진단기준:**

- A. 다음 중 한 가지:
  - 1. 진단기준 B와 C를 충족하는 두통이 한 번
  - 2. 진단기준 B를 충족하고 C를 충족하지 않는 두통이 최소한 두 번
- B. 격렬한 신체운동에 의하여 유발되고 격렬한 신체운동 중 또는 후에만 발생
- C. 48시간 미만 지속
- D. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 4.3 성행위와 연관된 원발두통

**기존 사용 용어:** 양성성교두통(benign sex headache), 양성혈관성교두통(benign vascular sexual headache), 성교 두통(coital cephalgia, coital headache, intercourse headache, sexual headache), 극치감두통(orgasmic cephalgia, orgasmic headache).

#### 다른 곳에 분류됨:

성교 후 발생하는 체위두통은 대부분 뇌척수액의 유출에 의한 것이기 때문에 7.2.3 자발두개내저압에 의한 두통으로 분류하여야 한다.

**설명:** 두개내 질환없이, 성행위로 유발된 두통으로, 대부분 양측성의 둔한 통증으로 시작하여, 성적 흥분이 증가함에 따라 통증의 강도가 증가하여, 극치감에서 급격히 강한 통증에 도달한다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 머리 그리고/또는 목의 통증이 최소한 2번
- B. 성행위에 의하여 유발되고, 성행위 중에만 발생
- C. 다음 중 한 가지 이상:
  1. 성적흥분이 증가될수록 강도가 증가
  2. 극치감과 동시 또는 직전의 갑자기 터질 듯한 강도
- D. 심한 두통은 1분에서 24시간 지속 그리고/또는 최대 72시간까지 경도의 두통 지속
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

#### 주석:

1. 4.3 성행위와 연관된 원발두통은 의식의 장애, 구토, 시각, 감각, 또는 운동증상을 동반하지 않는다(반면 증상성 성교두통에서는 가능하다). 성행위 중 두통이 처음 발생할 때, 거미막하출혈, 동맥박리 및 가역뇌혈관수축증후군을 반드시 배제하여야 한다.
2. 성행위 중 다발성의 터질 듯한 두통은 6.7.3 가역뇌혈관수축증후군에 의한 두통으로 간주하고 뇌혈관검사(고식적, 자기공명 또는 전산화단층)나 두개경유도플러초음파 검사를 시행하여야 한다. 주의할 점은 뇌혈관수축이 가역뇌혈관수축증후군의 초기에는 관찰되지 않을 수 있어 추적 검사가 필요할 수 있다는 점이다.

**해설:** ICHD 제1판과 ICHD 제2판에서는 전극치감두통과 극치감두통의 2개 아형이 포함되어 있었지만, 임상 연구에서 두 아형 사이의 차이가 없어 4.3 성행위와 연관된 원발두통은 다양한 임상 양상을 갖는 하나의 질환으로 간주하게 되었다. 최근 연구에서 많게는 40%에서 1년 이상의 만성 경과를 갖는다고 보고되었다.

4.3 성행위와 연관된 원발두통을 한차례만 경험한 환자들은 4.3.1 개연 성행위와 연관된 원발두통으로 분류하게 되어 있다. 향후 임상 연구에는 최소한 두 번 이상 두통을 경험한 환자들만 포함하도록 권장하고 있다.

역학 연구에서 4.3 성행위와 연관된 원발두통은 성적으로 활동적인 모든 연령에서 발생할 수 있으며, 남성에서 1.2배에서 3배 더 흔하고, 성적활동의 종류와는 상관이 없고, 대부분 자율신경계 증상을 동반하지 않으며, 양측성이 2/3, 일측성이 1/3이며, 80%에서 양측성 또는 후두부에 위치하는 것으로 보고되고 있다. 두통의 빈도는 항상 성행위의 빈도와 연관되어 있다.

#### 4.3.1 개연 성행위와 연관된 원발두통

#### 진단기준:

- A. 다음 중 한 가지:
  1. 진단기준 B-D를 충족하는 두통이 한 번

- 2. 진단기준 B를 충족하고 C와 D 중 하나를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 성행위에 의하여 유발되고 성행위 중에만 발생
- C. 다음 중 한가지 이상:
  - 1. 성적홍분이 증가될수록 강도가 증가
  - 2. 극차감과 동시 또는 직전의 갑자기 터질 듯한 강도
- D. 심한 두통은 1분에서 24시간 지속 그리고/또는 최대 72시간까지 경도의 두통 지속
- E. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 4.4 원발벼락두통

**기존 사용 용어:** 양성벼락두통.

**다른 곳에 분류됨:**

4.1 원발기침두통, 4.2 원발운동두통, 4.3 성행위와 연관된 원발두통은 모두 벼락두통의 양상으로 발현될 수 있으나, 이 경우는 각각의 두통형으로 분류되어야 한다.

**설명:** 두개내 병소없이 뇌동맥류의 파열과 유사한 돌발적인 극심한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 심한 두통
- B. 갑자기 발생하여, 1분 미만에 최대 강도에 도달함
- C. 5분 이상 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

**주석:**

1. 벼락두통은 심각한 두개내 혈관질환, 특히 거미막하출혈과 흔히 연관되어 나타난다. 따라서 거미막하출혈 및 기타 뇌내출혈, 뇌정맥혈전증, 미파열혈관기형(주로 뇌동맥류), 두개내 혹은 두개외 동맥박리, 중추신경계 혈관염, 가역 뇌혈관수축증후군, 뇌하수체출중과 같은 질환들을 반드시 배제하여야 한다. 그 외에도 제3뇌실의 교질낭, 저뇌척수 압, 급성부비동염(특히 기압외상과 연관)이 벼락두통의 원인이 된다. 모든 기질적인 원인들이 배제된 후에 4.4 원발 벼락두통이 진단되어야 한다.
2. 가역뇌혈관수축증후군의 초기에는 혈관수축이 관찰되지 않을 수 있다는 점을 유념해야 한다. 이러한 이유로 잠깐 동안이라도 **개연원발벼락두통**으로 진단되어서는 안된다.

**해설:** 벼락두통이 원발질환이라는 증거는 빈약하기 때문에 근본적인 원인에 대한 검사는 신속하고 철저해야 한다.

#### 4.5 저온자극두통

**설명:** 저온자극이 머리의 외부에 가해지거나, 섭취 또는 흡입하여 유발되는 두통.

##### 4.5.1 저온자극의 두부노출에 기인한 두통

**설명:** 매우 낮은 온도 환경에 머리가 노출된 후 발생하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 급성두통이 최소한 두 번
- B. 머리가 외부 저온자극에 노출되어 유발되고 노출 직후 또는 도중에 발생하는 두통

#### 44 … 4. 기타 원발두통

- C. 저온자극을 제거하면 30분 이내에 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 이 두통은 예를 들면 아주 추운 날씨, 찬물에 잠수 또는 냉치료를 받는 경우와 같이 머리 외부의 냉각에 의하여 발생한다. 통증은 일측성으로 측두부, 전두부, 눈뒤에서 발생할 수도 있지만, 일부 환자는 전두부 중앙의 강력하고 짧게 지속되는 찌름 두통을 호소한다.

##### 4.5.2 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통

**기준 사용 용어:** 아이스크림두통, 뇌냉동두통(brain freeze headache).

**설명:** 취약한 사람에서 차가운 물질(고형, 액상, 또는 기체)이 구개 그리고/또는 후인두벽을 지날 경우 발생하는 전두부 또는 측두부의 짧은 통증으로 아주 심할 수도 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 전두부 또는 측두부의 급성 두통이 최소한 두 번
- B. 찬 음식이나 음료를 먹거나 찬 공기를 들여 마심으로 인한 구개 그리고/또는 후인두벽의 저온자극에 의하여 유발되고 직후에 발생
- C. 저온자극을 제거 후 10분 이내에 소실
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 4.5.2 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통은 혼한 두통질환으로 특히 1. 편두통 환자에서 더 혼하다. 같은 얼음을 빨리 섭취할 때 잘 유발되지만, 심지어는 아이스크림을 천천히 먹는 경우에도 발생될 수 있다.

두통은 전두부 또는 측두부이며 양측성이 가장 혼하다(그러나 일측두통을 갖는 편두통환자에서는 평소 두통과 같은 방향으로 편측화 될 수 있다)

##### 4.5.3 개연저온자극두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 두통이 한 번
- B. 저온자극을 두부의 외부에 치치하거나, 섭취 또는 흡입하여 유발되고 도중 또는 직후에 발생
- C. 저온자극을 제거 후 10분 이내에 소실
- D. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 아형에는 4.5.3.1 개연 저온자극의 두부노출에 기인한 두통과 4.5.3.2 개연 저온자극의 섭취나 흡입에 기인한 두통이 있다.

#### 4.6 외압력두통

**설명:** 두개밖 연조직(soft tissue)의 지속적인 압박이나 당김에 의하여 발생하는 두통.

**해설:** 4.6 외압력두통은 압박이나 견인이 두피의 손상을 초래하지 않는, 즉 생리적자극 정도로 경미하기 때문에 원발두통이다.

##### 4.6.1 외압박두통

**설명:** 예를 들면 꽉 끼는 머리띠, 모자, 헬멧 또는 수영이나 다이빙할 때 쓰는 고글 등에 의해 두피의 손상을 초래하지

않는 두개밖 연조직의 지속적인 압박에 의한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 이마나 두피의 지속적인 외부 압박에 의하여 유발되고 외부 압박 중 한 시간 내에 발생
- C. 외부 압박 부위에서 최대
- D. 외부 압박을 제거 후 한 시간 이내에 소실
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 4.6.2 외당김두통

**기준 사용 용어:** 망아지꼬리두통

**설명:** 두개밖 연조직의 지속적인 당김에 의한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 두피의 지속적인 외부 당김에 의하여 유발되고 외부 당김 중 발생
- C. 외부 당김 부위에서 최대
- D. 외부 당김을 제거 후 한 시간 이내에 소실
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통의 지속시간은 외부 당김의 강도와 지속시간에 따라 달라진다. 비록 두통은 당김 부위에서 최대이지만 종종 머리의 다른 부위로 확장될 수 있다.

#### 4.6.3 개연외압력두통

**진단기준:**

- A. 다음 중 한 가지:
  - 1. 진단기준 B와 D를 충족하는 두통이 한 번
  - 2. 진단기준 B를 충족하고, C와 D 중 하나를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- B. 이마나 두피의 지속적인 외부 압박 또는 당김에 의하여 유발되고, 외부 압박 또는 당김 중에 발생
- C. 외부 압박 또는 당김 부위에서 최대
- D. 외부 압박 또는 당김을 제거 후 한 시간 이내에 소실
- E. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 아형에는 4.6.3.1 개연외압박두통과 4.6.3.2 개연외당김두통이 있다.

#### 4.7 원발찌름두통

**기준 사용 용어:** 얼음송곳두통; 찌름충격(jabs and jolts); 눈속바늘증후군; 주기성안통증; 날카롭고 짧게 지속되는 머리통증.

**설명:** 뇌신경 및 주변 구조에 기질적인 질환없이 자발적으로 머리에 발생하는 일과성의 국소성 찌름통증.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 저절로 발생하는 단발 혹은 연속되는 찌름 두통.

#### 46 … 4. 기타 원발두통

- B. 각각의 찌름은 수 초 미만 지속됨<sup>1</sup>
- C. 찌름은 하루에 1회 이상의 불규칙적인 빈도로 재발함.<sup>2</sup>
- D. 뇌자율신경 증상을 동반하지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석

1. 찌름의 80%는 지속시간이 3초 미만이며, 드물게는 10-120초까지 지속된다.
2. 발작 빈도는 일반적으로 하루 1회에서 수회로 낮다. 드문 경우에는 여러 날 반복적으로 발생하기도 하며, 일주일간 지속되는 찌름통증의 중첩상태도 한 번 기술된 바 있다.

**해설:** 현장시험으로 통하여 4.7 원발찌름두통 진단기준의 타당성을 확인하여 ICHD 제2판으로는 진단이 불가능하였던 반복되는 찌름의 진단이 가능하게 되었다.

4.7 원발찌름두통의 70%는 삼차신경영역 밖에서 발생한다. 찌름은 한쪽 반두개골에서 위치를 옮기거나, 반대쪽 두개골로 옮겨가기도 하여 1/3의 환자에서만 위치가 고정되어 있다. 통증이 완전히 한 부위에 국한될 경우, 그 부위나 연관된 뇌신경 분지의 구조적인 이상을 반드시 배제하여야 한다.

동반증상이 있을 수도 있지만 두개자율신경증상은 동반되지 않는다. 후자는 4.7 원발찌름두통과 3.3 단기지속편측신경통형두통발작과의 감별에 도움을 준다.

4.7 원발찌름두통은 편두통 환자에서 더 자주 발생하며, 이러한 경우 편두통이 잘 발생하는 쪽에 나타난다.

##### 4.7.1 개연원발찌름두통

###### 진단기준:

- A. 저절로 발생하는 단발 혹은 연속되는 찌름 두통
- B. 다음 중 두 가지만:
  - 1. 각각의 찌름은 수 초 미만 지속됨
  - 2. 찌름은 하루에 1회 이상의 불규칙적인 빈도로 재발함
  - 3. 두개자율신경 증상을 동반하지 않음
- C. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 4.8 원형두통

**기준 사용 용어:** 동전모양두통.

**설명:** 기저의 구조적 병변이 없이 두피의 한정된 작은 부위의 통증으로 지속시간은 매우 다양하나 종종 만성의 경과를 갖는다.

###### 진단기준:

- A. 진단기준 B를 충족하는 지속적 또는 간헐적 머리 통증
- B. 두피에 국한되고 다음 4개의 특징을 모두 가져야 함
  - 1. 선명한 윤곽
  - 2. 크기와 모양이 고정
  - 3. 원형 또는 타원형
  - 4. 지름 1-6 cm
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

## 주석

1. 병력, 신체검사 및 적절한 검사에 의하여 기질적 병변, 피부과 병변과 같은 다른 원인이 반드시 배제되어야 한다.

**해설:** 두피의 어느 부위에서나 발생할 수 있지만 보통 두정부이다. 드물게 4.8 원형두통은 다拙점으로 각각의 증상영역이 원형두통의 특징을 모두 가질 수 있다. 통증의 강도는 일반적으로 경도에서 중등도이지만 때로는 심할 수 있다. 기본적인 통증에 더해서 자발적 또는 유발되는 통증의 악화가 있을 수 있다. 지속시간은 많게는 75%에서 3개월 이상의 만성경과를 보고한 문헌도 있고, 수 초, 수 분, 수 시간, 수 일까지 매우 다양하다.

침범된 부위는 보통 감각저하, 이상감각(dyesthesia), 감각이상(paraesthesia), 이질통 그리고/또는 암통이 다양한 조합으로 나타난다.

### 4.8.1 개연원형두통

- A. 진단기준 B를 충족하는 지속적 또는 간헐적 머리 통증
- B. 두피에 국한되고 다음 4개의 특성 중 3개만을 가져야 함
  - 1. 선명한 윤곽
  - 2. 크기와 모양이 고정
  - 3. 원형 또는 타원형
  - 4. 지름 1-6 cm
- C. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## 4.9 수면두통

**기준 사용 용어:** 수면두통증후군, '알람시계' 두통

**설명:** 수면 중에만 반복적으로 발생하여 잠에서 깨게 하는 두통으로 4시간 미만 지속되며, 특징적인 동반증상이 없고, 다른 병리에 기인하지 않아야 함.

### 진단기준:

- A. 진단기준 B-E를 충족하는 반복되는 두통 발작
- B. 잠자는 동안에만 발생하여 잠에서 깨게 함
- C. 3개월 넘게 한 달에 10일 이상 발생
- D. 잠에서 깨 후 15분 이상, 4시간까지 지속
- E. 두개자율신경증상이나 안절부절함이 없음
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

### 주석:

1. 효과적인 치료를 위해서는 3. 삼차자율신경두통들, 특히 3.1 군발두통과의 감별이 필요하다.
2. 수면 중 발생하여 잠을 깨게 하는 두통의 다른 가능한 원인들을 반드시 배제하여야 한다. 특히 수면무호흡, 야간고혈압, 저혈당, 약물과용 및 두 개내 질환에 주의를 기울여야 한다. 그렇지만 수면무호흡증후군이 있다고, 4.9 수면두통의 진단을 배제할 필요는 없다.

**해설:** 4.9 수면두통은 보통 50세 이후에 시작되나, 젊은 사람에도 생길 수 있다. 통증은 보통 경도에서 중등도이지만, 심도의 두통도 1/5의 환자에서 보고된다. 통증은 2/3에서 양측성이다. 통증은 보통 15-180분 지속되지만 더 길 수도 있다. 대부분의 증례는 거의 매일 또는 매일 지속되지만, 한 달에 15일 미만 간헐적으로 발생하는 아형도 있다. 비록 4.9 수면두통의 양상은 일반적으로 긴장형두통과 비슷하지만, 최근 연구는 편두통 양상을 떨 수도 있고, 일부는 발작 중 구

## 48 … 4. 기타 원발두통

역이 동반됨을 보고하고 있다.

4.9 수면두통의 시작은 수면단계와 연관이 없어 보인다. 최근 MRI 연구는 4.9 수면두통 환자에서 시상하부 회색질 부피의 감소를 보여주고 있다.

리튬, 카페인, 멜라토닌과 인도메타신이 몇몇 증례에서 효과적이었다.

### 4.9.1 개연수면두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 반복되는 두통 발작
- B. 잠자는 동안에만 발생하여 잠에서 깨게 함
- C. 다음 중 두 가지만:
  - 1. 3개월 넘게 한 달에 10일 이상 발생
  - 2. 잠에서 깬 후 15분 이상, 4시간까지 지속
  - 3. 두개자율신경증상이나 안절부절함이 없음
- D. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## 4.10 신생매일지속두통

**기존 사용 용어:** 급성발병만성두통(chronic headache with acute onset), 처음부터만성두통(de novo chronic headache)

**설명:** 명확히 기억되는 시작 시점부터 매일 지속되는 두통. 통증은 특징적 양상이 없어 편두통 양상 또는 긴장형두통 양상 또는 두 가지 요소를 모두 가질 수 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 지속되는 두통
- B. 뚜렷하고 확실히 기억되는 시작을 갖는 통증이 24시간 이내에 지속이고, 멈추지 않게 됨
- C. 3개월 넘게 지속
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1-4</sup>

**주석:**

1. 4.10 신생매일지속두통은 전형적으로 과거 두통의 병력이 없는 사람에서 발생하며, 시작부터 매일 계속되어 곧 중단없이 지속된다는 점에서 독특하다. 이 질환을 갖는 환자들은 예외 없이 시작시점을 기억하여 정확히 묘사할 수 있다. 만약 그렇지 못하다면 다른 진단이 내려져야 한다. 과거 1. 편두통이나 2. 긴장형두통의 병력을 가진 경우 이 진단에서 배제되는 것은 아니지만, 기존 두통의 빈도가 증가되어 발생한 것은 아니어야 한다. 비슷하게 약물과용 후에 기존 두통이 악화된 것도 아니어야 한다.
2. 4.10 신생매일지속두통은 1. 편두통이나, 2. 긴장형두통을 시사하는 두통 양상을 가질 수 있다. 비록 1.3 만성편두통이나, 2.3 만성긴장형두통의 진단기준을 충족할지라도 4.10 신생매일지속두통의 진단기준에 맞으면 자동적으로 신생매일지속두통으로 진단되어야 한다. 반면에 4.10 신생매일지속두통과 3.4 지속반두통의 진단기준을 모두 충족한다면 후자로 진단한다.
3. 8.2 약물과용두통에 정의한 양을 초과하여 진통제를 복용하는 경우 매일두통의 발생이 약물과용의 시점보다 명확하게 선행하지 않으면 4.10 신생매일지속두통으로 진단할 수 없다. 이런 경우 4.10 신생매일지속두통과 8.2 약물과용두통 두 가지 진단을 동시에 내려야 한다.
4. 모든 경우에서 5.1 머리의 외상성손상에 기인한 두통, 7.1 고뇌척수암에 기인한 두통, 7.2 저뇌척수암에 기인한 두통과 같은 다른 이차두통이 적절한 검사로 배제되어야 한다.

**설명:** 4.10 신생매일지속두통은 특별한 치료 없이 수 개월 내에 저절로 호전되는 아형과 적극적인 치료에도 지속되는 치료불응 아형을 갖는다. 이 둘을 분리하여 분류하지는 않는다.

#### 4.10.1 개연신생매일지속두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 지속되는 두통
- B. 24시간 이내의 뚜렷하고 확실히 기억되는 시작을 갖는 통증이 멈추지 않게 됨
- C. 3개월 넘게 지속
- D. 다른 ICHD-3 두통질환의 진단기준을 충족하지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 참고문헌

#### 4.1 Primary cough headache

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

#### 4.2 Primary exercise headache

- 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, et al. 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; 41:1085-1092.  
 Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, et al. 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 a symptom 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, et al. Benign vascular sexual headache and exertional headache: interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:417-421.
- Sjaastad O and Bakkeig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002; 22: 784-790.
- Sjaastad O and Bakkeig LS. Exertional headache - II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003; 23:803-807.
- Wang SJ and Fuh JL. The “other” headaches: Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14:41-46.

#### 4.3 Primary headache associated with sexual activity

- 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.
- 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 Intern Med* 1993; 8:333-341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976; 39:1226-1230.
- 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, et al. (eds) *Pain and reproduction*. Nashville, TN: Parthenon Publishing, 1988, pp.149-153.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9:259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-1524.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP, et al. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010; 30:1329-1335.

#### 4.4 Primary thunderclap headache

- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage: a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991; 84:277-281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67:2164-2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. 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 and Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache: a comprehensive review. *Neurologist* 2002; 8:279-289.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998; 65:791-793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999; 246:946-948.

- Lu SR, Liao YC, Fuh JL, et al. Nimodipine for treatment of primary thunderclap headache. *Neurology* 2004; 62:1414-1416.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:1117-1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001; 58:629-632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome): are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalgia* 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. *Cephalgia* 2000; 20:132-135.
- Wijndicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988; ii:1020.
- Witham TF and Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emerg Med* 2000; 1:88-90.

#### 4.5 Cold-stimulus headache

- Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache - site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992; 32:35-38.
- Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006; 45:1116-1117.
- Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984; 20:93-99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G, et al. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982; 33:399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR, et al. Ice-cream headache – a large survey of 8359 adolescents. *Cephalgia* 2003; 23:977-981.
- Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study: randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002; 21:1445-1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalgia* 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. *Cephalgia* 2004; 24:293-297.

#### 4.6 External-pressure headache

- 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 Primary stabbing headache

- 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. *Cephalgia* 2007; 27:1005-1009.
- Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache: clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Dev* 2003; 25:237-240.
- Lee M, Chu MK, Lee J, et al. Field testing primary stabbing headache criteria according to the 3<sup>rd</sup> beta edition of International Classification of Headache Disorders: a clinic-based study. *J Headache Pain* 2016; 17:21.
- Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995; 35:107-110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalgia* 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 Bakkeiteig LS. The Vågå study; epidemiology of headache I: the prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001; 21:207-215.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakkeiteig LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005; 25:581-592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996; 36:565-567.

#### 4.8 Nummular headache

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

#### 4.9 Hypnic headache

- 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 Lantéri-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. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010; 30:1435-1442.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011; 69: 533-539.

- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalgia* 2011; 31:286-290.
- Liang JF and Wang SJ. Hypnic headache: A review of clinical features, therapeutic options and outcomes. *Cephalgia* 2014; 34:795-805.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalgia* 2008; 28:209-215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome: a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990; 40:1904-1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006; 15:367-375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988; 28:534-536.

#### 4.10 New daily persistent headache

- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004; 62:843-847.
- 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, et al. 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. *Cephalgia* 2005; 25:795-800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache: clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009; 72:A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003; 7:303-307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001; 41:830-832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 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. *Cephalgia* 2009; 29:1149-1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalgia* 2009; 29:17-22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalgia* 2002; 22:66-69.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004; 31:122-125.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009; 13:47-51.
- Meineri P, Torre E, Rota E, et al. New daily persistent headache: clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004; 25(Suppl 3):S281-S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache: should migrainous features be incorporated? *Cephalgia* 2011; 31:1561-1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP, et al. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalgia* 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 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.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility: a possible predisposing factor for new daily persistent headache. *Cephalgia* 2006; 26:1182-1185.

#### 54 … 4. 기타 원발두통

- 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, et al. Classification of daily and near daily headaches: proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994; 34:1-7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C, et al. 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.

## 제 2 부

### 이차두통

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통
6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통
7. 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통
8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통
9. 감염에 기인한 두통
10. 항상성질환에 기인한 두통
11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증
12. 정신과질환에 기인한 두통



## 이차두통의 소개

환자가 두통을 처음으로 경험하거나 새로운 두통형태를 경험하였을 때, 동시에 뇌종양이 발생하였다면 두통은 종양에 이차적이라고 바로 결론 내릴 수 있다. 그런 환자에게는 그 두통이 현상학적으로 편두통이나, 긴장형두통 혹은 군발두통 이더라도 7.4 **두개내신생물에 기인한 두통**(또는 그 아형 중 하나)이라는 하나의 두통 진단만 내려질 것이다. 다른 말로 하자면, 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 질환과 함께 발생한 새로운 두통은 언제나 이차두통으로 진단되는 것이다.

환자가 기존에 어떤 원발두통을 가지고 있다가 다른 질환의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 더 악화되는 경우에는 상황이 달라진다. 이러한 두통의 악화는 세가지 설명이 가능하다. 우연히 동시에 발생한 것, 다른 질환과 원인적으로 관련되어 원발두통이 악화된 것, 다른 질환에 원인적으로 관련된 새로운 두통이 나타난 경우이다. ICHD 제2판에서는 그런 상황에서 하나, 또는 두 개의 진단을 허용하지만 판단에 의존하는 면이 있었다. ICHD 제3판 베타판에서는 해석에 대한 여지를 줄이기 위해 이 규칙을 수정한 바 있으며, 이를 유지하게 되었다.

1. **새로운 두통**이 두통을 유발할 수 있는 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 발생한 경우나, 다른 원인질환의 진단기준을 충족하는 경우에는 그 원인 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 이런 점은 그 두통이 원발두통(편두통, 긴장형두통, 군발두통이나 다른 삼차자율신경두통)의 특성을 가지더라도 마찬가지이다.
2. 기존의 원발두통이 두통을 유발하는 명백한 증거를 가진 다른 질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, **만성화되었거나 의미있게 악화**(보통 빈도와/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때, 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 충분한 증거가 있다는 조건에서 원발두통과 이차두통의 진단을 함께 내려야 한다.

ICHD 제2판에서는 이차두통의 진단기준 형식을 표준화하였으나, 문제가 없지 않았다. 그러한 필요에 따라 ICHD-3 베타판에서 이런 개정이 채택되었고 유지하게 되었다.

### 이차두통의 일반적인 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 두통
- B. 두통을 유발할 수 있음이 과학적으로 입증된 다른 질환이 진단됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨<sup>2</sup>:
  1. 추정 원인 질환의 발병과 시간연관성을 가지고 두통이 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 추정 원인질환이 악화되면서 동시에 현저히 악화됨
    - b) 두통이 추정 원인질환이 호전되면서 동시에 현저히 호전됨
  3. 두통은 원인 질환에 전형적인 특성을 보임<sup>3</sup>
  4. 인과관계의 다른 증거가 존재함<sup>4</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 주석:

1. 두통은 매우 흔하기 때문에 우연히 그리고 인과관계 없이 다른 질환과 동시에 발생할 수 있다. 따라서 B기준에서 명시된 질환이 두통을 유발할 수 있다는 과학적 연구를 통해 확실한 근거가 있는 경우에만 이차두통이 확진될 수 있다. 과학적 근거란 어떤 질환과 그 질환을 치료한 후 두통의 결과 사이에 밀접한 시간연관성을 관찰한 대규모 임상시험이나, 의사가 진단할 때 이용하기는 어렵겠지만, 첨단선별 검사, 혈액 검사, 기타 임상보조 검사 등의 검사를 이용한 연구에서 비롯될 수 있다. 다른 말로 하자면, 일상적으로 진단기준을 사용할 때는 유용하지 않은 연구 방법이라 하더라도 기준 B의 근거로서 일반적인 인과관계를 확립하는 데는 유용할 수 있는 것이다. 그러나 ICHD 제3판의 진단기준에는 의사가 전형적인 임상상황에서 진단할 때 합리적으로 이용 가능한 정보만으로 제한하였다.
2. 일반적인 기준에는 별개의 두 가지 증거 소견을 요구하고 있으며, 제시된 대로 네 가지의 증거유형까지 허용된다.

## 56 … 이차두통의 소개

네 가지 유형이 모든 질환에 적절한 것은 아니며, 특정한 이차두통의 진단기준에 네 가지 유형이 모두 필요한 것은 아니다. 몇몇 이차두통에서는 인과관계의 증거로서 추정 원인과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하는 점에 많이 의존하기도 한다. 예를 들면 7.2 저뇌척수압에 기인한 두통의 아형들은 보통 체위성이지만, 늘 그런 것은 아니기 때문에 이 특징을 진단기준으로 채택할 수 없는 것이다. 그런 경우에는 D기준이 특히 중요하다.

3. 6.2.2 급성비외상거미마하출혈에 기인한 두통의 매우 갑작스러운(벼락) 두통 발생이 이것의 예가 된다. 각 이차두통에 대해 특징이 있다면 반드시 명시되어야 한다.
4. 이 항목은(적절한 경우) 각각의 이차두통에 대해 명시된다. 두통의 위치와 추정 원인 질환의 위치가 일치하는 것이 이런 증거에 대한 한가지 예가 된다. 또 다른 예로서 두통 특성(강도와 같은)과 추정 원인질환의 활성도 표지(예를 들어 신경영상의 변화나, 다른 실험실 검사의 측정치 변화)가 동시에 변화하는 것을 들 수 있다. 6.4.1 거대세포동맥염에 기인한 두통에서 적혈구침강속도의 경우가 그런 예가 된다.

## 5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통 (Headache attributed to trauma or injury to the Head and/or neck)

### 5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통

5.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 급성두통

5.1.2 머리의 경도 외상손상에 기인한 급성두통

### 5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통

5.2.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지속두통

5.2.2 머리의 경도 외상손상에 기인한 지속두통

### 5.3 채찍질손상에 기인한 급성두통

### 5.4 채찍질손상에 기인한 지속두통

### 5.5 개두술에 기인한 급성두통

### 5.6 개두술에 기인한 지속두통

### 5.1 Acute headache attributed to traumatic injury to the head

5.1.1 Acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head

5.1.2 Acute headache attributed to mild traumatic injury to the head

### 5.2 Persistent headache attributed to traumatic injury to the head

5.2.1 Persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head

5.2.2 Persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head

### 5.3 Acute headache attributed to whiplash

### 5.4 Persistent headache attributed to whiplash

### 5.5 Acute headache attributed to craniotomy

### 5.6 Persistent headache attributed to craniotomy

## 개요

**원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두?** 다른 질환에 기인한 두통에 대한 일반적인 규칙을 5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통에 적용한다.

- 새로운 두통이 머리와 목의 외상 및 손상과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우 그 두통은 외상 및 손상에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지다.
- 기존의 원발두통이 외상 및 손상과 밀접한 시간연관성을 가지고 만성화되었거나, 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다 는 조건에서 기존의 원발두통과 5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통의 진단을 함께 내려야 한다.

## 서론

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통에 속하는 두통은 이차두통 중 가장 흔하다. 지속기간이 3개월 미만이라면 급성두통으로 분류되고, 그 이상이라면 지속두통으로 진단된다. ICHD 제2판과 비교하자면, 시간의 기준은 동일하나 만성 두통대신 지속두통으로 용어가 변경되었다.

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통에 속하는 두통과 다른 두통을 구별할 수 있는 특이한 점은 없다. 이 두통들은 대개 2. 긴장형두통이나, 1. 편두통과 유사한 특징을 가진다. 따라서 두통의 발생시기와 외상 및 손상이 시간적으로 얼마나 밀접하게 관련이 있는지가 진단에 중요하다. ICHD 제2판의 진단기준과 일괄되게 5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통의 ICHD 제3판 진단기준에서도 외상 및 손상이 발생한지 7일 이내 또는 외상 및 손상 후에 의식이 회복되거나 통증을 느끼고 표현할 수 있는 때로부터 7일 이내에 두통이 있어야 한다. 비록 7일이라는 기준이 자의적이고, 소수의 환자에서는 더 긴 시간이 지난 뒤에 통증을 호소한다는 주장이 있기는 하지만, 현재 이 기준을 변경할 만한 충분한 증거는 없다. A5.1.1.1 지연 발생한 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 급성두통과 A5.1.2.1 지연 발생한 머리의 경도 외상손상에 기인한 급성두통(부록 참조)에 대해서는 추가 연구가 필요할 것으로 생각된다.

## 58 … 5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통

두통은 외상 및 손상 뒤의 유일한 증상일 수도 있고 어지럼증, 피로, 집중력저하, 심리운동둔화, 경도의 기억력 장애, 불면증, 불안, 성격 변화, 초조 등과 같이 발생할 수도 있다. 머리 외상 뒤에 이런 증상들이 나타나면 뇌진탕후증후군(post-concussion syndrome)으로 진단되기도 한다.

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통의 병리기전은 불분명하다. 유발 요인으로는 축삭 손상, 뇌 대사장애, 신경 염증, 뇌혈류역동학적 장애, 유전적 성향, 정신병리, 그리고 외상후 두통에 대한 환자의 기대 등이 있다. 최근의 신경영상 연구는 경미한 손상이후에 일반적인 방법으로는 발견되지 않는 뇌의 구조적, 기능적, 대사적 손상이 있을 가능성을 시사하고 있다. 외상후 수면장애, 정동장애, 심리사회적 스트레스 및 기타 스트레스가 두통의 발생과 지속화에 영향을 미칠 수 있다. 진통제의 과다한 사용은 8.2 약물과용두통을 유발하여 외상후두통을 더 오래 지속되게 한다. 외상후 일정 시간이 지난 후에도 외상후 두통이 지속될 때에는 항상 약물과용의 가능성을 고려하여야 한다.

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통의 발생 위험인자로는 두통의 과거력, 심하지 않은 손상, 여성, 그리고 동반된 정신과 질환이 있다. 반복된 머리 외상과 두통의 발생과의 연관성은 좀 더 연구되어야 한다. 머리의 외상후두통이 발생할 것이라는 환자의 기대정도와 이와 관련된 법률 소송이 두통의 발생과 지속에 영향을 미치는지는 아직 논란이 있다. 대개의 증거에서 꾀병은 소수에서만 원인이 될 것이라고 시사한다.

일부 환자에서는 경도외상의 기준에도 미치지 못하는 매우 경미한 외상후에도 두통이 발생한다고 알려져 있다. 두통은 한번의 외상 또는 반복적인 경도의 충격(예를 들면 미식 축구나 럭비선수)후에 일어날 수 있다. 그러나 매우 경미한 외상후 두통은 아직 연구가 부족하여 ICHD 제3판에는 포함되지 않았다. A5.8 머리와 목의 기타 외상 및 손상에 기인한 급성 두통과 A5.9 머리와 목의 기타 외상 및 손상에 기인한 지속 두통을 참고하여 연구가 좀 더 이루어져야 할 것으로 생각된다.

5. 머리와 목의 외상 및 손상에 기인한 두통은 성인보다 적기는 하지만, 어린이에게도 발생한다. 어린이에서의 발병 임상 양상은 성인과 비슷하고, 진단기준도 성인과 같다.

### 5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통

**다른 곳에 분류됨:** 목의 굴곡/신전을 동반한 머리의 가속/감속운동에 의한 손상을 채찍질손상(whiplash)이라고 한다. 이에 의한 급성두통은 5.3 채찍질 손상에 기인한 급성두통으로 분류된다. 외상성 머리손상 이외의 이유로 시행된 외과적 개두술에 기인한 급성두통은 5.5 개두술에 기인한 급성두통으로 분류된다.

**설명:** 머리의 외상손상에 의한 3개월 미만의 두통.

#### 진단기준:

- 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- 머리에 외상손상<sup>1</sup>이 있음
- 다음과 같은 조건 중 하나가 일어난 후 7일 이내에 두통이 보고됨:
  - 머리의 손상
  - 머리 손상후 의식 회복
  - 머리 손상후 두통을 느끼고 표현하는 능력을 저하시키는 약물의 중단
- 다음 중 한 가지:
  - 두통 발생 후 3개월 이내에 호전된 두통
  - 두통이 지속되나 두통 발생 이후 아직 3개월이 지나지 않음
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

- 머리의 외상손상은 머리에 가해진 외력에 의해 발생한 구조적 또는 기능적 손상을 말한다. 이것에는 머리와 물체의 충돌, 외부 물체가 머리를 관통하는 것, 폭발에 의한 외력, 그리고 기타 외력이 포함된다.

**해설:** 두통이 발생 7일 이내에 보고되어야 한다는 것은 다소 자의적이다(서론 참조). 7일의 진단기준은 5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통을 진단내릴 때 특이도를 높이나 민감도를 낮추게 된다. 이 시간 간격을 조정할 지는 연구가 더 필요하다. 그동안은 손상과 두통의 발생간의 시간 간격이 7일을 초과하는 경우에는 부록의 A5.1.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지연발병급성두통 또는 A5.1.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 지연발병급성두통이 사용될 수 있다.

### 5.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 급성두통

#### 진단기준:

- A. 5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 다음 중 최소한 하나의 특징을 갖는 머리손상:
  - 1. 30분을 초과하여 의식소실
  - 2. 글라스고우혼수척도(GCS) 13점 미만
  - 3. 24시간을 초과하는 외상후 기억장애<sup>1</sup>
  - 4. 24시간을 초과하는 인지수준의 장애
  - 5. 두개골 골절, 두개내 출혈 그리고/또는 뇌좌상과 같은 외상성 뇌손상의 영상 증거.

#### 주석:

1. 외상후 기억장애의 지속시간은 머리 손상시부터 정상적이고 지속적으로 사건을 기억할 수 있는 때까지의 시간으로 정의된다.

### 5.1.2 머리의 경도 외상손상에 기인한 급성두통

#### 진단기준:

- A. 5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 다음 두 가지 조건을 모두 충족하는 머리손상:
  - 1. 다음의 조건에 해당되지 않음:
    - a) 30분을 초과하여 의식소실
    - b) 글라스고우혼수척도(GCS) 13점 미만
    - c) 24시간을 초과하는 외상후 기억장애<sup>1</sup>
    - d) 24시간을 초과하는 인지수준의 장애
    - e) 두개골 골절, 두개내 출혈 그리고/또는 뇌좌상과 같은 외상성 뇌손상의 영상 증거
  - 2. 다음의 조건에 한 가지 이상 해당됨:
    - a) 일시적인 혼돈, 지남력장애, 또는 의식장애
    - b) 머리손상 직전 또는 직후의 사건에 대한 기억 상실
    - c) 머리의 경도 외상손상을 시사하는 두 가지 이상의 기타 증상:
      - i. 구역
      - ii. 구토
      - iii. 시각장애
      - iv. 어지럼증 그리고/또는 현훈
      - v. 보행 그리고/또는 자세 불균형
      - vi. 기억력 그리고/또는 집중력 저하.

#### 주석:

1. 외상후 기억장애의 지속시간은 머리 손상시부터 정상적이고 지속적으로 사건을 기억할 수 있는 때까지의 시간으로 정의된다.

**해설:** 머리의 경도 외상손상과 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 대한 진단기준은 각각의 진단 분류내에서 외상의 정도가 상당히 다를 수 있는 상황을 초래한다. 따라서, 또다른 진단기준으로 머리의 매우 경미한 외상성 손상에 기인한 급성두통과 머리의 매우 심한 외상성 손상에 기인한 급성두통을 추가하자는 제안이 있었다. 현재로서는 이러한 분류를 추가하는 것에 대한 학문적 증거가 부족하며, 그 유용성에 대한 추가 연구가 필요하다.

## 5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통

**다른 곳에 분류됨:** 목의 굴곡/신전을 동반한 머리의 가속/감속운동에 의한 손상을 채찍질손상(whiplash)이라고 한다. 이에 의한 지속두통은 5.4 채찍질손상에 기인한 지속두통으로 분류된다. 외상성 머리손상 이외의 이유로 시행된 외과적 개두술에 기인한 지속두통은 5.6 개두술에 기인한 지속두통으로 분류된다.

**설명:** 머리의 외상손상에 의한 3개월을 초과하는 두통

### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- B. 머리에 외상손상<sup>1</sup>이 있음
- C. 다음과 같은 조건중 하나가 일어난 후 7일 이내에 두통이 보고됨:
  - 1. 머리의 손상
  - 2. 머리 외상후 의식 회복
  - 3. 머리 외상후 두통을 느끼고 표현하는 능력을 저하시키는 약물의 중단
- D. 두통 발생 후 3개월을 초과하여 지속되는 두통
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

### 주석:

1. 머리의 외상손상은 머리에 가해진 외력에 의해 발생한 구조적 또는 기능적 손상을 말한다. 이것에는 머리와 물체의 충돌, 외부 물체가 머리를 관통하는 것, 폭발에 의한 외력, 그리고 기타 외력이 포함된다.
2. 머리의 손상이후 두통이 지속되면 8.2 약물과용두통의 가능성성이 평가되어야 한다.

**해설:** 두통이 발생 7일 이내에 보고되어야 한다는 것은 다소 자의적이다(서론 참조). 7일의 진단기준은 5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통을 진단내릴 때 특이도를 높이나 민감도를 낮추게 된다. 이 시간적 간격을 조정할지는 연구가 더 필요하다. 그동안은 손상과 두통의 발생간의 시간 간격이 7일을 초과하는 경우에는 부록의 A5.2.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통 또는 A5.2.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통이 사용될 수 있다.

ICHD 제2판의 만성외상후두통 및 다른 이차두통의 진단기준과의 통일성을 유지하기 위해 머리 외상후두통이 지속시간이 3개월을 초과하는 경우 지속두통으로 정의하였다. 이 기간을 조정할지에 대해서는 연구가 더 필요하다.

## 5.2.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지속두통

### 진단기준:

- A. 5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 다음 중 최소한 하나의 특징을 갖는 머리손상:
  - 1. 30분을 초과하여 의식소실
  - 2. 글라스고우혼수척도(GCS) 13점 미만
  - 3. 24시간을 초과하는 외상후 기억장애<sup>1</sup>
  - 4. 24시간을 초과하는 인지수준의 장애
  - 5. 두개골 골절, 두개내 출혈 그리고/또는 뇌좌상과 같은 외상성 뇌손상의 영상 증거.

**주석:**

1. 외상후 기억장애의 지속시간은 머리 손상시부터 정상적이고 지속적으로 사건을 기억할 수 있는 때까지의 시간으로 정의된다.

**5.2.2 머리의 경도 외상손상에 기인한 지속두통****진단기준:**

- A. 5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통의 진단기준을 충족하는 두통  
B. 다음 두 가지 조건을 모두 충족하는 머리손상:

1. 다음의 조건에 해당되지 않음
  - a) 30분을 초과하여 의식소실
  - b) 글라스고우혼수척도(GCS) 13점 미만
  - c) 24시간을 초과하는 외상후 기억장애<sup>1</sup>
  - d) 24시간을 초과하는 인지수준의 장애
  - e) 두개골 골절, 두개내 출혈 그리고/또는 뇌좌상과 같은 외상성 뇌손상의 영상적 증거
2. 머리손상 직후에 다음의 조건에 한 가지 이상 해당됨:
  - a) 일시적인 혼돈, 지남력장애, 또는 의식장애
  - b) 머리손상 직전 또는 직후의 사건에 대한 기억 상실
  - c) 머리의 경도 외상손상을 시사하는 두 가지 이상의 기타 증상:
    - i. 구역
    - ii. 구토
    - iii. 시각장애
    - iv. 어지럼증 그리고/또는 현훈
    - v. 보행 그리고/또는 자세 불균형
    - vi. 기억력 그리고/또는 집중력 저하.

**주석:**

1. 외상후 기억장애의 지속시간은 머리 손상시부터 정상적이고 지속적으로 사건을 기억할 수 있는 때까지의 시간으로 정의된다.

**5.3 채찍질손상에 기인한 급성두통<sup>1</sup>**

**설명:** 채찍질손상에 의한 3개월 미만의 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통  
B. 목의 통증 그리고/또는 두통의 발생시점과 관련하여 채찍질손상<sup>1</sup>이 있음  
C. 두통이 채찍질손상후 7일 이내에 발생함  
D. 다음 중 한 가지:
  1. 두통 발생후 3개월 이내에 두통이 호전됨
  2. 두통이 지속되나 두통 발생 후 아직 3개월이 지나지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 갑작스럽고 제어되지 않은 머리의 가속/감속운동이 목의 굴곡/신전을 동반하여 초래되는 외상을 채찍질손상이라고 한다. 채찍질손상은 크거나 작은 충격 모두에서 발생할 수 있다.

**해설:** 채찍질손상은 자동차사고시에 가장 빈번하게 발생한다.

5.3 채찍질손상에 기인한 급성두통은 단독으로 발생하거나 목과 관련된 다른 증상들, 경추이외의 감각증상, 신경감각, 행동, 인지, 그리고/또는 정동증상들과 같이 병발할 수 있다. 채찍질손상은 Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders에 의해 제시된 기준에 의해 중증도를 분류할 수 있다.

#### 5.4 채찍질손상에 기인한 지속두통

**설명:** 채찍질손상에 의한 3개월을 초과하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- B. 목의 통증 그리고/또는 두통의 발생시점과 관련하여 채찍질손상<sup>1</sup>이 있음
- C. 두통이 채찍질손상 후 7일 이내에 발생함
- D. 두통 발생 후 3개월을 초과하여 지속되는 두통
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 갑작스럽고 제어되지 않은 머리의 가속/감속운동이 목의 굴곡/신전을 동반하여 초래되는 외상을 채찍질손상이라고 한다. 채찍질손상은 크거나 작은 충격 모두에서 발생할 수 있다.
2. 채찍질손상이후 두통이 지속되면 8.2 약물과용두통의 가능성이 고려되어야 한다.

#### 5.5 개두술에 기인한 급성두통

**설명:** 개두술에 의한 3개월 미만의 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- B. 외과적 개두술(surgical craniotomy)<sup>1</sup>이 시행됨
- C. 다음과 같은 조건중 하나가 일어난 후 7일 이내에 두통이 보고됨:
  1. 개두술
  2. 개두술후 의식 회복
  3. 개두술후 두통을 느끼고 표현하는 능력을 저하시키는 약물의 중단
- D. 다음 중 한 가지:
  1. 두통 발생 후 3개월 이내에 두통이 호전됨
  2. 두통이 지속되나 두통 발생 후 아직 3개월이 지나지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

**주석:**

1. 머리손상후 개두술이 시행되었을 때는 5.1.1. 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 급성두통으로 분류된다.
2. 5.5 개두술에 기인한 급성두통을 진단하기 전에 개두술 이후 발생할 수 있는 다른 이차 원인에 의한 두통을 배제할 필요가 있다. 비록 개두술이후 두통을 유발할 수 있는 많은 원인이 있지만, 특히 경부인성두통(수술시 자세에 의 함), 뇌척수액 누출, 감염, 수두증, 그리고 두개내 출혈에 의한 두통을 고려하여야 한다.

**해설:** 5.5 개두술에 기인한 급성두통은 개두술을 받은 많은 환자에서 나타날 수 있다. 대개의 경우에 개두술후 수일 내에 발생하고, 수술 후 급성기에 호전된다. 뇌기저부 수술에서 다른 부위에 비해 더 흔하게 일어난다.

5.5 개두술에 기인한 급성두통의 통증은 주로 개두술부위에서 가장 심하지만, 좀더 미만성으로 오는 경우도 있고, 긴 장형두통이나 편두통과 비슷하게 발생하기도 한다.

## 5.6 개두술에 기인한 지속두통

**설명:** 개두술에 의한 3개월을 초과하는 두통.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- B. 외과적 개두술(surgical craniotomy)<sup>1,0</sup> 시행됨
- C. 다음과 같은 조건중 하나가 일어난 후 7일 이내에 두통이 보고됨:
  - 1. 개두술
  - 2. 개두술후 의식 회복
  - 3. 개두술후 두통을 느끼고 표현하는 능력을 저하시키는 약물의 중단
- D. 두통 발생 후 3개월을 초과하여 지속되는 두통
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

### 주석:

1. 머리손상후 개두술이 시행되었을 때는 5.2.1. 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지속두통으로 분류된다.
2. 개두술 이후 두통이 지속되면 8.2 약물과용두통의 가능성이 고려되어야 한다.

**해설:** 5.5 개두술에 기인한 급성두통을 진단받은 환자 중의 1/4 정도가 5.6 개두술에 기인한 지속두통으로 진행한다.

## 참고문헌

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

### Introduction

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

Chong CD and Schwedt TJ. White matter damage and brain network alterations in concussed patients: a review of recent diffusion tensor imaging and resting-state functional connectivity data. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19:485. Faux S and Sheedy J. A prospective controlled study in the prevalence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008; 9:1001-1011.

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

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

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

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalgia* 2012; 32: 600-606.

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalgia* 2014; 34:93-102.

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

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

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

- Russell MB and Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996; 3:424-428.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50:1262-1272.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Posttraumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53:881-900.
- Walker WC, Marwitz JH, Wilk AR, et al. Prediction of headache severity (density and functional impact) after traumatic brain injury: a longitudinal multicentre study. *Cephalgia* 2013; 33:998-1008.
- Xu H, Pi H, Ma L, et al. Incidence of headache after traumatic brain injury in China: a large prospective study. *World Neurosurg* 2016; 88:289-296.

### 5.1, 5.2 Acute or persistent headache attributed to traumatic injury to the head

- Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009; 49:1267-1276.
- Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006; 60:194-196.
- Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999; 13:173-189.
- Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al. 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, et al. 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. *Cephalgia* 2003; 23:672 (P4L22).
- Carney N, Ghajar J, Jagoda A, et al. Concussion guidelines step 1: systematic review of prevalent indicators. *Neurosurgery* 2014; 75:S2-S15.
- Couch JR and Bearss C. Chronic daily headache in the posttrauma syndrome: relation to extent of head injury. *Headache* 2001; 41:559-564.
- Couch JR, Lipton RB, Stewart WF, et al. 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 posttraumatic 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 post-traumatic complaints after mild traumatic brain injury: early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 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. Posttraumatic 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. *Cephalgia* 1990; 10:285-293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors: their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 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 Psychiatr* 1990; 53:293-296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache: from classification challenges to biological underpinnings. *Cephalalgia* 2008; 28 (Suppl 1):12-15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury: a focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006; 85:619-627.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury: a functional MRI study. *Neurology* 1999; 53:1300-1308.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67:43-45.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J, et al. 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 postconcussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002; 9:581-587.
- Mickeviciene D, Schrader H, Obelieniene D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004; 11:411-419.
- Nampiaparampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury: a systematic review. *JAMA* 2008; 300:711-719.
- Neely ET, Midgette LA and Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members: with emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009; 49:1089-1096.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Posttraumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009; 9:1361-1370.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009; 73:978-983.
- 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.
- Packard RC. Current concepts in chronic posttraumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005; 9:59-64.
- 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, et al. Posttraumatic 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. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009; 16:112-120.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Postconcussion headache: reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009; 16:e14.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ, et al. Posttraumatic headache: biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003; 43:755-766.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009; 49:529-534.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50:1262-1272.
- 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, et al. 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, et al. 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, et al. 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 Acute or persistent headache attributed to whiplash

- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash: a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999; 66:279-283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalgia* 2010; 30:528-534.
- O'Neill B, Haddon W Jr, Kelley AB, et al. Automobile head restraints – frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972; 62:399-406.
- Richter M, Otte D, Pohleemann 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 Acute or persistent headache attributed to craniotomy

- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery: a pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996; 38:466-470.
- De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy: a review. *Anaesthesia* 2005; 60:693-704.
- De Oliveira Ribeiro MDC, Pereira CU, Sallum AM, et al. Immediate post-craniotomy headache. *Cephalgia* 2013; 33:897-905.
- Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003; 43:276-278.
- Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otolaryngol* 1993; 14:552-555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, et al. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000; 47:633-636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalgia* 2010; 30:509-510.
- Rocha-Filho PA. Post-craniotomy headache: a clinical view with a focus on the persistent form. *Headache* 2015; 55: 733-738.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalgia* 2008; 28:41-48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT, et al. Post-craniotomy headache: a proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalgia* 2010; 30:560-566.
- Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach: a long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003; 128:387-395.
- Thibault M, Girard F, Moumdjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures: a retrospective study. *Can J Anesth* 2007; 54:544-548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995; 2:98-100.

## 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

### (Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder)

#### 6.1 뇌허혈에 기인한 두통

##### 6.1.1. 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 두통

###### 6.1.1.1 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 급성두통

###### 6.1.1.2 과거의 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 지속두통

##### 6.1.2. 일과성허혈발작에 기인한 두통

#### 6.2 비외상성 두개내출혈에 기인한 두통

##### 6.2.1 비외상성 뇌내출혈에 기인한 급성두통

##### 6.2.2. 비외상성 거미막하출혈에 기인한 급성두통

##### 6.2.3 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 급성두통

##### 6.2.4 과거의 비외상성 두개내출혈에 기인한 지속두통

###### 6.2.4.1 과거의 비외상성 뇌내출혈에 기인한 지속두통

###### 6.2.4.2 과거의 비외상성 거미막하출혈에 기인한 지속두통

###### 6.2.4.3 과거의 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 지속두통

#### 6.3 미파열혈관기형에 기인한 두통

##### 6.3.1 미파열소낭동맥류에 기인한 두통

##### 6.3.2 동정맥기형에 기인한 두통

##### 6.3.3 경막동정맥류에 기인한 두통

##### 6.3.4 해면혈관종에 기인한 두통

##### 6.3.5 뇌삼차신경 또는 연수막혈관종증 (스터지웨버증후군)에 기인한 두통

#### 6.4 동맥염에 기인한 두통

##### 6.4.1 거대세포동맥염에 기인한 두통

##### 6.4.2 원발중추신경계혈관염에 기인한 두통

##### 6.4.3 이차중추신경계혈관염에 기인한 두통

#### 6.5 경부 경동맥 또는 척추동맥질환에 기인한 두통

##### 6.5.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증

###### 6.5.1.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성 두통, 안면통 또는 목통증

###### 6.5.1.2 과거의 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 지속 두통, 안면통 또는 목통증

##### 6.5.2 경동맥내막절제술후 두통

##### 6.5.3 경동맥 또는 척추동맥 혈관성형술 및 스탠트시술에 기인한 두통

#### 6.6 뇌정맥질환에 기인한 두통

##### 6.6.1 뇌정맥혈전증에 기인한 두통

#### 6.1 Headache attributed to cerebral ischemic event

##### 6.1.1 Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)

###### 6.1.1.1 Acute headache attributed to ischemic stroke (cerebral infarction)

###### 6.1.1.2 Persistent headache attributed to past ischaemic stroke (cerebral infarction)

##### 6.1.2 Headache attributed to transient ischaemic attack (TIA)

#### 6.2 Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage

##### 6.2.1 Acute headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage

##### 6.2.2 Acute headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage (SAH)

##### 6.2.3 Acute headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage (ASDH)

##### 6.2.4 Persistent headache attributed to past non-traumatic intracranial haemorrhage

###### 6.2.4.1 Persistent headache attributed to past non-traumatic intracerebral haemorrhage

###### 6.2.4.2 Persistent headache attributed to past non-traumatic subarachnoid haemorrhage

###### 6.2.4.3 Persistent headache attributed to past non-traumatic acute subdural haemorrhage

#### 6.3 Headache attributed to unruptured vascular malformation

##### 6.3.1 Headache attributed to unruptured saccular aneurysm

##### 6.3.2 Headache attributed to arteriovenous malformation (AVM)

##### 6.3.3 Headache attributed to dural arteriovenous stula (DAVF)

##### 6.3.4 Headache attributed to cavernous angioma

##### 6.3.5 Headache attributed to encephalotrigeminal or leptomeningeal angiomas (Sturge Weber syndrome)

#### 6.4 Headache attributed to arteritis

##### 6.4.1 Headache attributed to giant cell arteritis (GCA)

##### 6.4.2 Headache attributed to primary angiitis of the central nervous system (PACNS)

##### 6.4.3 Headache attributed to secondary angiitis of the central nervous system (SACNS)

#### 6.5 Headache attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder

##### 6.5.1 Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection

###### 6.5.1.1 Acute headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection

###### 6.5.1.2 Persistent headache or facial or neck pain attributed to past cervical carotid or vertebral artery dissection

##### 6.5.2 Post-endarterectomy headache

##### 6.5.3 Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty or stenting

#### 6.6 Headache attributed to cranial venous disorder

##### 6.6.1 Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT)

## 68 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

6.6.2 뇌정맥동 스텐트에 기인한 두통	6.6.2 Headache attributed to cranial venous sinus stenting
6.7 기타 급성두개내동맥질환에 기인한 두통	6.7 Headache attributed to other acute intracranial arterial disorder
6.7.1 두개내혈관내시술에 기인한 두통	6.7.1 Headache attributed to an intracranial endarterial procedure
6.7.2 혈관조영술두통	6.7.2 Angiography headache
6.7.3 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통	6.7.3 Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.1 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통	6.7.3.1 Acute headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.2 개연가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통	6.7.3.2 Acute headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.3.3 과거의 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 지속두통	6.7.3.3 Persistent headache attributed to past reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)
6.7.4 두개내동맥박리에 기인한 두통	6.7.4 Headache attributed to intracranial artery dissection
6.8. 만성 두개내혈관병증에 기인한 두통 그리고/또는 편두통양상 조짐	6.8 Headache and/or migraine-like aura attributed to chronic intracranial vasculopathy
6.8.1 카다실에 기인한 두통	6.8.1 Headache attributed to Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)
6.8.2 멜라스에 기인한 두통	6.8.2 Headache attributed to Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes (MELAS)
6.8.3 모야모야혈관병증에 기인한 두통	6.8.3 Headache attributed to Moyamoya angiopathy (MMA)
6.8.4 뇌아밀로이드혈관병증에 기인한 편두통양상조짐	6.8.4 Migraine-like aura attributed to cerebral amyloid angiopathy (CAA)
6.8.5 Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)에 기인한 두통	6.8.5 Headache attributed to syndrome of retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)
6.8.6 기타 만성두개내혈관병증에 기인한 두통	6.8.6 Headache attributed to other chronic intracranial vasculopathy
6.9 뇌하수체졸중에 기인한 두통	6.9 Headache attributed to pituitary apoplexy

### 개요

원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 다른 질환에 기인한 경우의 일반적인 규칙을 6. 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통에 적용한다.

1. 새로운 두통이 두개내 혹은 경부의 혈관질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우 그 두통은 혈관질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지이다. 이러한 원칙은 편두통양상조짐증상이 두개내 혹은 경부의 혈관질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 새로 발생된 경우에도 적용된다.
2. 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 혈관질환의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고, 만성화되었거나 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통과 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통의 진단을 함께 내려야 한다.

### 서론

아래에 기술된 대부분의 혈관질환의 경우 두통이 급성으로 발현하고, 신경 징후를 동반하고, 빠르게 소실되기 때문에 두통의 진단과 원인과의 연관성을 밝히는 것은 그리 어렵지 않다. 그러므로 두통과 신경 징후의 밀접한 시간연관성이

진단에 가장 중요하다.

허혈 또는 출혈뇌졸중과 같은 많은 혈관질환에서의 두통은 국소신경징후 또는 의식의 변화에 가려져 평가하기 힘들 수 있다. 한편, 거미막하출혈과 같은 일부 혈관질환에서는 두통이 가장 중요한 증상이다. 혈관박리, 뇌정맥혈전증, 거대 세포동맥염, 중추신경계혈관염과 같이 두통과 뇌졸중을 모두 일으킬 수 있는 질환에서는 두통이 경고증상이 될 수 있다. 그러므로 원인 혈관질환을 정확하게 진단하고 가능한 빨리 적절한 치료를 시작하기 위하여 두통과 원인 질환의 연관성을 인식하는 것이 중요하며, 이로써 심한 신경학적 후유증을 방지할 수 있다.

이러한 혈관질환들은 이전에 원발두통을 가지고 있던 환자에서도 발생될 수 있다. 혈관질환을 시사하는 중요한 단서는 환자가 기존에 경험하지 못한 새로운 두통이 급성으로 발현되는 것이다. 이러한 두통이 발생하면 반드시 신속하게 혈관질환에 대한 검사를 하여야 한다.

여기에 분류된 혈관질환에 기인한 두통의 진단시에는 가능하면 항상 다음의 진단기준을 포함한다:

- 진단기준 C를 충족하는 두통
- 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 두개 그리고/또는 경부혈관질환이 입증되어야 함
- 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 두개 그리고/또는 경부혈관질환의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - 두개 그리고/또는 경부혈관질환의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - 두개 그리고/또는 경부혈관질환의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전됨
  - 두통 양상이 두개 그리고/또는 경부혈관질환에서의 두통의 전형적인 양상을 보임
  - 연관성을 시사하는 다른 증거가 있음
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## 6.1 뇌허혈에 기인한 두통

### 6.1.1 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 두통

#### 6.1.1.1 허혈뇌졸중(뇌경색)에 기인한 급성 두통

**설명:** 허혈뇌졸중에 기인한 두통은 일반적으로 급성으로 발현되며, 국소 신경 징후를 동반한다. 두통은 자연회복되는 경과를 보이며, 허혈뇌졸중이 두통으로 발현되거나, 두통이 주증상인 경우는 드물다.

#### 진단기준:

- 진단기준 C와 D를 충족하는 새로 발현한 두통
- 급성 허혈뇌졸중이 진단됨
- 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두에 의하여 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 허혈뇌졸중의 다른 증상이나 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 허혈뇌졸중이 진단됨
  - 두통이 허혈뇌졸중의 다른 증상이나 임상적, 영상적 징후의 안정이나 호전과 동반되어 의미있게 호전됨
- 다음 중 한 가지:
  - 두통이 3개월 내에 소실됨<sup>1</sup>
  - 두통이 남아있으나 아직 3개월이 지나지 않음
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

- 3개월은 허혈뇌졸중의 발병시점이 아니라, 자연적 혹은 치료 후 안정화된 시점부터 계산함.

**해설:** 6.1.1.1 허혈뇌졸증(뇌경색)에 기인한 급성두통은 국소 신경 징후 또는 의식변화를 동반하기 때문에 대부분의 경우에서 원발두통과 쉽게 감별된다. 두통의 강도는 대부분 중등도이고, 독특한 특성이 있는 두통은 아니다. 두통은 양측으로 발생되거나, 뇌졸중 동측으로 편측으로 발생될 수 있다. 드물게는 급성 허혈뇌졸증이 급성 두통 단독으로(심지어는 벼락두통 양상) 발현될 수 있는데, 특히 색전성 소뇌경색 또는 천막상부뇌경색에서 특징적인 현상이다.

허혈뇌졸증에서 두통은 약 삼분의 일 정도에서까지 동반될 수 있으며, 특히 경동맥 영역의 뇌졸증보다 기저동맥 영역의 뇌졸증에서 두통이 자주 동반된다. 열공경색에서 두통 빈도는 상당히 드물고 동맥박리나, 가역뇌혈관수축증후군 등의 급성 동맥혈관벽의 질환에서는 매우 흔하지만, 두통으로 뇌졸중 원인을 확립하는 것은 실질적인 가치가 없다. 이러한 동맥혈관벽의 질환에서는 두통이 혈관벽의 병변에 의해서 직접적으로 발생되며, 허혈뇌졸증에 선행하여 발현될 수 있으며, 이러한 경우에는 동맥혈관벽의 질환에 의한 두통으로 분류하는 것이 합당하다.

#### 6.1.1.2 과거의 허혈뇌졸증(뇌경색)에 기인한 지속두통

**설명:** 허혈뇌졸증에 의하여 두통이 발생되고, 뇌졸증이 안정화된 이후에도 3개월 이상 지속되는 두통.

##### 진단기준:

- A. 기준에 6.1.1.1 허혈뇌졸증(뇌경색)에 기인한 급성 두통으로 진단되었으며 진단기준 C를 충족함
- B. 허혈뇌졸증이 치료 후 혹은 자연적으로 안정화되었음
- C. 허혈뇌졸증이 안정화된 후 3개월 이상 두통이 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 6.1.1.2 과거의 허혈뇌졸증(뇌경색)에 기인한 지속두통에 대한 소수의 연구가 있다. 이러한 지속두통에 대한 위험인자를 확인하기 위한 연구가 필요한데, 1. 편두통의 병력이나 불안/우울이 작용할 가능성이 있다.

#### 6.1.2 일과성허혈발작에 기인한 두통

**설명:** 일과성허혈발작에 의하여 발생된 두통이며, 일과성허혈발작의 급성 신경 징후와 동반된다. 24시간 이내에 회복된다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 일과성허혈발작이 진단됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 일과성허혈발작의 다른 증상이나 임상 징후와 동시에 발생됨
  2. 두통이 24시간 이내에 소실됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1,2</sup>

##### 주석:

1. 6.1.2 일과성허혈발작에 기인한 두통과 1.2 조짐편두통의 감별이 어려울 수 있다. 두 가지의 감별을 위해서는 발현 양상의 구별이 중요하다. 일과성허혈발작에서는 국소 결손이 갑자기 나타나지만, 편두통 조짐에 의한 국소 결손은 대개 점진적으로 진행한다. 또한 편두통 조짐에서는 양성 증상(예, 섬광암점)이 더 흔한 반면 일과성허혈발작에서는 음성 증상이 더 흔하다.
2. 전형적인 일과성허혈발작과 심한 두통이 동반되는 경우에는 심한 두통을 일으킬 수 있는 동맥박리 등의 동맥질환에 대한 검사를 신속하게 시행하여야 한다.

**해설:** 일과성허혈발작은 임상적, 영상적, 혹은 다른 검사상 뇌경색이나 망막혈관경색의 증거가 없으면서 일과성으로 뉴나, 망막의 허혈에 의해서 국소적으로 신경학적 이상이 발생되는 현상이다. 일과성허혈발작의 증상은 일반적으로 1시

간 이내에 소실되는 경우가 대부분이다. 일과성허혈발작에서 두통은 주증상이 아니지만, 경동맥 영역의 일과성허혈발작 보다는 기저동맥 영역에서 더 흔하다.

## 6.2 비외상성 두개내출혈에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 외상성으로 발생되는 뇌내출혈, 거미막하출혈 또는 외상성 뇌내혈종, 경막하혈종, 경막외혈종에 기인한 두통은 5.1.1 중등도 또는 심도의 두부외상에 기인한 급성 두통 또는 5.2.1 중등도 또는 심도의 두부외상에 기인한 지속두통으로 분류된다.

**설명:** 비외상성 두개내출혈에 의한 기인한 두통은 일반적으로 급성으로 발생된다(심지어는 벼락두통 양상). 출혈의 양 상에 따라서 두통이 단독으로 발생되기도 하고 국소 신경 결손과 동반되기도 한다.

### 6.2.1 비외상성 뇌내출혈에 기인한 급성두통

**설명:** 비외상성뇌내출혈에 기인한 두통은 일반적으로 급성으로 발생되며, 국소 신경 징후를 동반한다. 드물게는 두통으로 발생되거나 두통이 주증상인 경우도 있다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 새로 발생한 두통
- B. 두부외상이 없이 뇌내출혈<sup>1</sup>이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 뇌내출혈의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 뇌내출혈이 진단됨
  - 2. 두통이 뇌내출혈의 다른 증상이나, 임상적, 영상적 징후의 안정이나, 호전과 동반되어 의미있게 호전됨
  - 3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 급성이나 벼락두통 양상의 발현
    - b) 발생 당일 최고도의 강도의 두통
    - c) 출혈의 위치에 두통이 국한됨
- D. 다음 중 한 가지:
  - 1. 두통이 3개월 내에 소실됨
  - 2. 두통이 남아있으나 아직 3개월이 지나지 않음<sup>2</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

#### 주석:

- 1. 뇌내라는 용어는 소뇌도 포함한다.
- 2. 3개월은 허혈뇌졸중의 발병 시점이 아니라, 자연적 혹은 치료 후 안정화된 시점부터 계산함.

**해설:** 6.2.1 비외상성 뇌내출혈에 기인한 두통은 두개내압상승보다는 동반된 거미막하출혈과 국소 압박으로 인하여 발생된다. 두통은 허혈뇌졸중 보다 출혈에서 더 흔하고 심하다. 또한 종종 벼락두통 양상으로 발생될 수 있다.

일반적으로 허혈성 뇌경색보다 뇌출혈에서 두통이 더 심하다. 허혈성 뇌경색과는 달리 뇌출혈의 발생시에 나타난 두통은 사망의 확율을 높이는 위험인자가 된다.

두통이 동반된 뇌내출혈은 초기 사망 위험이 높다. 보통 국소 결손이나 의식저하에 가려져 간과되기 쉽지만, 두통이 응급 침입 수술을 요하는 소뇌출혈 등의 뇌내출혈의 초기 주증상일 수 있으므로 주의를 요한다.

### 6.2.2 비외상성 거미막하출혈에 기인한 급성두통

**다른 곳에 분류됨:** 비외상성 거미막하출혈은 비외상성 피질거미막하출혈(convexal subarachnoid hemorrhage; cSAH)

## 72 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

와 구분해야 한다. cSAH는 가역뇌혈관수축증후군, 뇌아밀로이드혈관병증, 심내막염 그리고 뇌정맥혈전증 등의 다양한 원인에 의하여 발생되고, 이에 따라 다양한 임상 양상과 영상소견을 보인다. 조짐양상 발작으로 나타나는 뇌아밀로이드 혈관병증에 의한 cSAH는 6.8.4 **뇌아밀로이드혈관병증에 기인한 편두통양상 조짐**으로 분류해야 하며, 두통과 cSAH가 동반된 가역뇌혈관수축증후군은 6.7.3 **가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통**으로 분류해야 한다.

**설명:** 비외상성 거미막하출혈에 기인한 두통은 일반적으로 강도가 심도의 급성 두통으로 수 초(벼락두통) 혹은 수 분 이내에 최고조에 도달한다. 다른 증상 없이 두통만으로 발현될 수 있다.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 두부외상이 없이 거미막하출혈이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 거미막하출혈의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생 그리고/또는 두통에 의해 서 거미막하출혈이 진단됨
  2. 두통이 거미막하출혈의 다른 증상이나 임상적, 영상적 징후의 안정이나 호전과 동반되어 의미있게 호전됨
  3. 급성이나 벼락두통 양상의 두통 발현
- D. 다음 중 한 가지:
  1. 두통이 3개월 내에 소실됨<sup>1</sup>
  2. 두통이 남아있으나 아직 3개월이 지나지 않음<sup>1</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2,3</sup>

### 주석:

1. 3개월은 거미막하출혈의 발병시점이 아니라, 자연적 혹은 치료 후 안정화된 시점부터 계산함.
2. 비조영증강 뇌CT로 확진할 수 있는데, 증상 발생 6시간 이내에 검사시에는 진단 민감도가 99%이며, 12시간에는 98% 그리고 24시간 경과 후에는 93%이다(7일 경과시에는 50%로 감소됨). 만약 뇌 CT에서 진단이 되지 않으면 척수 천자검사가 필수적이다. 척수액 검사를 거미막하출혈 증상 발생 12시간에서 2주 사이에 시행하여 분광광도계로 분석하는 경우에는 황색변조증(xanthochromia)이 100%에서 관찰된다. MRI 검사는 거미막하출혈의 초기 진단 목적으로는 필요하지 않으나, FLAIR 영상과 gradient-echo T2 영상은 뇌 CT 검사가 정상이고, 뇌척수액 검사에서 는 이상 소견이 보이는 경우에 유용할 수 있다.
3. 고령이며 운동감각이상, 조짐양상의 발작이 동반되고 심한 두통이 없는 비외상성 피질거미막하출혈은 뇌아밀로이드혈관병증을 시사하고, 나이가 어리고 반복적인 벼락두통이 동반된 비외상성 피질거미막하출혈은 가역뇌혈관수축증후군을 시사한다.

**해설:** 거미막하출혈은 급성 발현하고 견딜 수 없을 정도의 극심한 두통(벼락두통)을 일으키는 가장 흔한 원인이며, 심각한 상태로 남을 수 있다(사망률은 40-50%에 이르며, 10-20%의 경우에는 병원에 도착하기 전에 사망한다. 생존자의 50%는 장애가 남는다).

6.2.2 **비외상성 거미막하출혈에 기인한 급성두통**은 경우에 따라서는 심하지 않고 동반 증상도 없을 수 있다. 거미막하출혈 두통의 가장 중요한 특징은 갑자기 발현하는 것이다. 갑자기 시작한 두통이나 벼락두통을 가진 환자는 반드시 거미막하출혈에 대한 평가가 필요하다.

초기에 진단이 틀리는 경우가 사분의 일에서 반수 정도 발생되는데, 편두통으로 오인되는 경우가 가장 많다. 오진의 가장 큰 원인은 적절한 신경영상 검사를 시행하지 않거나, 검사 결과 판독의 오류, 혹은 척수 검사가 필요함에도 시행하지 않은 경우이다. 진단이 늦어지는 경우 치명적인 결과를 초래할 수 있다.

거미막하출혈은 신경외과적 응급질환이다. 거미막하출혈이 진단된 후에는 신속하게 파열된 뇌동맥류(자발거미막하출

혈의 80%는 파열 소낭동맥류가 원인임)를 찾아야 한다. 초기에 진단이 안 되고, 수 일 후에 뒤늦게 거미막하출혈이 확인되는 경우에는 동맥류가 관찰되지 않아서 원인을 확인할 수 없는 경우가 자주 있다.

### 6.2.3 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 급성두통

**다른 곳에 분류됨:** 대부분의 급성경막하출혈은 두부외상에 의하여 발생되며, 이에 따라 분류되어야 한다.

**설명:** 비외상성 경막하출혈에 의한 기인한 두통은 일반적으로 두통의 강도가 심도이며, 수 초(벼락두통)에서 수 분 이내에 최고조에 도달하는 급성두통으로 발현된다. 일반적으로는 국소신경결손과 의식저하가 동반되거나 두통에 이어서 나타난다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 두부외상이 없이 급성경막하출혈이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 급성경막하출혈의 다른 증상이나 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생 그리고/또는 두통에 의해 급성경막하출혈이 진단됨
2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - a) 급성경막하출혈의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
  - b) 급성경막하출혈의 다른 증상이나, 임상적 혹은 영상적 징후의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전됨
3. 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - a) 급성이나 벼락두통 양상의 발현
  - b) 출혈의 위치에 두통이 국한됨

#### D. 다음 중 한 가지:

1. 두통이 3개월 내에 소실됨<sup>1</sup>
2. 두통이 남아있으나, 아직 3개월이 지나지 않음<sup>1</sup>

#### E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주의:

1. 3개월은 급성경막하출혈의 발병시점이 아니라, 자연적 혹은 치료 후 안정화된 시점부터 계산함.

**해설:** 다른 두개내출혈이 동반되지 않은 비외상성 경막하출혈은 드물지만, 생명을 위협할 수 있는 치명적인 질환이다. 이 질환은 신경외과적 응급질환이다.

출혈은 동맥에서 기인할 수도 있으며, 정맥에서 기인할 수도 있다. 자발피질동맥파열, 동맥류파열, 동정맥기형, 경막동정맥류, 종양 혹은 전이, 혈액응고장애, 모야모야병, 뇌정맥혈전증 및 두개내저압 등이 원인으로 보고되어 있다. 단일 증례 보고나 소수의 증례들은 대부분 신경외과의사에 의해서 보고되었다. 증례나 원인에 따라서 다르지만 두통은 25-100%에서 동반되는 것으로 알려져 있다. 두통이 단독으로 발현되기도 하지만, 대부분은 급격한 신경학적 악화가 동반되거나 뒤이어서 발생된다.

### 6.2.4 과거의 비외상성 두개내출혈에 기인한 지속두통

**설명:** 비외상성 두개내출혈에 의하여 발생되고, 출혈이 안정화된 이후에도 3개월 이상 지속되는 두통.

#### 진단기준:

- A. 기존에 6.2.1 비외상성 뇌내출혈에 기인한 급성 두통, 6.2.2. 비외상성 거미막하출혈에 기인한 급성두통, 6.2.3 비외상성 경막하출혈에 기인한 급성두통으로 진단되었으며 진단기준 C를 만족함

- B. 두개내출혈이 치료 후 혹은 자연적으로 안정화되었음
- C. 두개내출혈이 안정화된 후 3개월 이상 두통이 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 6.2.4 과거의 비외상성 두개내출혈에 기인한 지속두통에 대한 소수의 연구가 있다. 이러한 지속두통에 대한 위험 인자를 확인하기 위한 연구가 필요한데, 1. 편두통의 병력이나 불안/우울이 작용할 가능성이 있다. 이 분류의 하위분류로는 6.2.4.1 과거의 비외상성 뇌내출혈에 기인한 지속두통, 6.2.4.2 과거의 비외상성 거미막하출혈에 기인한 지속두통, 그리고 6.2.4.3 과거의 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 지속두통이 있다.

### 6.3 미파열혈관기형에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 파열된 혈관기형에 기인한 두통은 6.2.1 뇌내출혈에 기인한 급성두통 또는 6.2.2 거미막하출혈에 기인한 급성두통, 혹은 드물게는 6.2.3 비외상성 급성경막하출혈에 기인한 급성두통으로 분류된다.

**설명:** 미파열혈관기형에 기인한 두통(출혈이 없이 발생). 혈관기형의 양상에 따라서 두통은 삽화성 원발두통 양상으로 만성적이면서 삽화성으로 발생되는 경과를 보일 수도 있으며, 급성으로 발현되고 자연 회복되는 경과를 보일 수도 있다.

#### 6.3.1 미파열소낭동맥류에 기인한 두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 미파열소낭동맥류가 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 미파열소낭동맥류의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해 서 미파열소낭동맥류가 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 혹은 두 가지 모두:
    - a) 소낭동맥류의 크기 증가를 시사하는 증상이나, 임상적 혹은 영상적 정후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 소낭동맥류의 치료 후 두통이 소실됨
  3. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 급성이나 벼락두통 양상의 발현
    - b) 두통이 통증성 동안신경마비와 동반됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

##### 주석:

1. 두개내출혈과 가역뇌혈관수축증후군이 적절한 검사에 의해서 배제됨

**해설:** 미파열소낭동맥류 환자의 약 20%에서 두통을 호소하지만, 동맥류와 두통의 연관성에 대해서는 아직 밝혀져 있지 않다.

6.3.1 미파열소낭동맥류에 기인한 두통은 일반적으로 독특한 특성이 있는 두통은 아니다. 그러나 새로 발생된 두통의 양상이 증후성 비파열성소낭동맥류를 시사하는 경우가 있다. 안와뒤두통과 동공확대를 동반한 급성 동안신경마비는 후 교통대뇌동맥 또는 경동맥 말단부의 동맥류를 시사한다. 이러한 통증성 동안신경마비는 동맥류파열이 임박했거나, 혈관 기형의 확장하고 있음을 시사하는 응급 상황이다. 몇몇 후향적 연구에 의하면 거미막하출혈로 내원한 환자의 약 반수에서 동맥류 파열이 진단되기 전 4주 이내에 급성의 심한 두통의 병력이 있었다고 보고되어 있다. 기억회상오류의 가능성도 있지만, 이러한 연구 결과는 두통이 혈관기형의 급속한 확장에 의한 감시두통(sentinel headache)이거나, 경고유출(warning leak) 등의 경미한 거미막하출혈에 의한 현상일 가능성을 시사한다. 감시두통이 실질적으로 있는지에 대한 증거는 미미하다. 더욱이, 유출이라는 단어가 거미막하출혈이 이미 있음을 뜻하므로 경고유출이라는 용어는 사용하는 것이

적절하지 않다. 약 3분의 1의 환자에서 거미막하출혈의 진단이 초기에 이루어지지 않고, 재출혈의 위험성이 있으므로 급성의 심한 두통으로 발현된 환자는 영상 검사, 뇌척수액 검사, 뇌혈관조영술(MRA 혹은 전산화단층 혈관조영술)을 포함한 정밀한 검사를 시행하여야 한다.

### 6.3.2 동정맥기형에 기인한 두통

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 동정맥기형이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 동정맥기형의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 동정맥기형이 진단됨
2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - a) 동정맥기형의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
  - b) 동정맥기형의 효과적인 치료와 동반되어 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨
3. 동정맥기형의 위치에 두통이 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

#### 주석:

두개내출혈이 적절한 검사에 의해서 배제됨.

**해설:** 3.1 군발두통, 3.2.2 만성돌발반두통, 또는 3.3.1 결막충혈과 눈물을 동반하는 단기지속편측신경통형두통발작(SUNCT) 양상의 두통을 동반한 동정맥기형의 증례가 보고되어 있지만, 이러한 경우에는 비전형적인 두통 양상이 있다. 동정맥기형과 원발두통과의 관계를 증명하는 확실한 근거는 없다.

동정맥기형을 가진 여자의 58%에서 1.2 조짐편두통이 보고되었다. 두통 또는 조짐증상의 위치가 동정맥기형 방향과 일치한다는 것으로 이들 인과관계를 강하게 주장하고 있다. 따라서 동정맥기형이 조짐편두통의 발작(증상성 편두통)을 유발할 수 있다는 주장이 설득력 있게 제기되었다. 그러나 대규모의 동정맥기형 보고에서 볼 때 아직까지는 편두통 증상의 빈도는 뇌전증, 출혈, 국소결손보다는 매우 드물다.

### 6.3.3. 경막동정맥루에 기인한 두통

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 경막동정맥루가 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 경막동정맥루의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 경막동정맥루가 진단됨
2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - a) 경막동정맥루의 다른 증상이나 임상적 혹은 영상적 징후의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
  - b) 경막동정맥루의 치료 후 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨
3. 다음 중 적어도 한 가지 이상:
  - a) 박동이명과 동반된 두통
  - b) 안근마비와 동반된 두통
  - c) 오전 중, 기침 도중, 고개를 숙이는 경우에 진행 및 악화되는 두통
4. 경막동정맥루의 위치에 두통이 국한됨

## 76 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

### 주석:

1. 두개내출혈과 뇌정맥혈전증이 적절한 검사에 의해서 배제됨.

**해설:** 6.3.3. 경막동정맥루에 기인한 두통에 대한 연구는 그리 많지 않다. 종종 정맥유출 감소와 정맥혈전증에 의한 두개내압항진의 징후를 동반한 두통과 통증성박동이명도 주증상이 될 수 있다. 또한 경동맥 - 해면동루는 통증성안근마비로 나타날 수 있다.

### 6.3.4 해면혈관종에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 해면혈관종에 의한 뇌내출혈이나 경련에 의한 두통은 6.2.1 비외상성 뇌내출혈에 기인한 급성 두통 혹은 7.6 뇌전증발작에 기인한 두통으로 분류된다.

### 진단기준:

A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통

B. 해면혈관종이 진단됨

C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 해면혈관종의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의하여 해면혈관종이 발견됨

2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

a) 해면혈관종의 악화를 시사하는 다른 증상이나, 임상적 혹은 영상적 징후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨

b) 해면혈관종의 제거 후 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨

3. 해면혈관종의 위치에 두통이 국한됨

D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

### 주석:

1. 뇌내출혈이 적절한 검사에 의해서 배제됨.

**해설:** MRI로 해면혈관종의 발견이 증가하고 있다. 단일 증례 보고에 의하면 해면혈관종에 의해서 군발두통 양상, 결막충혈과 눈물을 동반하는 단기지속편측신경통형두통발작(SUNCT) 양상이나, 편두통 양상의 두통을 유발할 수 있다고 보고되어 있다. 그러나 6.3.4 해면혈관종에 기인한 두통에 대한 체계적인 연구는 아직 없다.

KRIT 1 돌연변이와 연관된 126명의 증상성 해면혈관종에 대한 연구에 의하면 단지 4%에서 두통으로 발현되는 것으로 보고되어 있다. 이와 반대로, 해면혈관종의 주요한 발현 증상인 뇌내출혈이나, 발작으로 인하여 두통이 발생되는 경우는 흔하며, 이러한 두통은 이에 따라서 분류되어야 한다.

### 6.3.5 뇌삼차신경 또는 연수막혈관종증(스터지웨버증후군)에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 스터지웨버증후군에 의한 발작에 기인한 두통은 7.6 뇌전증발작에 기인한 두통으로 분류된다.

### 진단기준:

A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통

B. 안면혈관종이 있으며 신경영상학적으로 동측의 뇌막혈관종이 확인됨

C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 뇌막혈관종의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후 그리고/또는 영상적 증거와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생됨

2. 뇌막혈관종의 악화를 시사하는 다른 증상이나 임상적 혹은 영상적 징후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨

3. 양측 혹은 혈관종과 동측의 편두통 양상의 두통이며, 혈관종과 반대측으로 조짐이 동반되어 있는 두통  
D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 스터지웨버증후군은 GNAQ 유전자의 체세포모자의 돌연변이에 의하여 항상 산발적으로 발생된다.

6.3.5 뇌삼차신경 또는 연수막혈관종증(스터지웨버증후군)에 기인한 두통은 정확히 알려져 있지 않다. 스터지웨버증후군 환자의 90% 이상에서 발작 증상이 나타나며, 이 중 반수 이상에서 발작후 두통이 동반되며, 이러한 경우는 이에 따라서 분류되어야 한다. 뇌삼차신경 또는 연수막혈관종증이 증상성 편두통, 특히 지속조짐 혹은 운동증상 조짐발작(아마도 만성 혈량감소증과 관계 있는)을 일으킬 수 있다는 증례 보고가 있다.

#### 6.4 동맥염에 기인한 두통

**설명:** 경부, 두개내 및 뇌혈관의 염증에 기인하거나, 증상으로 나타나는 두통, 두통이 동맥염의 유일한 증상일 수 있음.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 동맥염이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 동맥염의 다른 증상이나, 임상 징후의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생 그리고/또는 두통에 의하여 동맥염이 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 동맥염의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 동맥염의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 6.4.1 거대세포동맥염에 기인한 두통

**기준사용 용어:** 측두동맥염에 기인한 두통

**설명:** 거대세포동맥염에 기인하거나, 이에 의한 증상으로 나타나는 두통. 두통이 거대세포동맥염의 유일한 증상일 수 있음. 이 질환은 두통이 가장 특징적인 증상인데, 두개혈관, 특히 외경동맥의 분지 혈관의 염증에 의하여 발생된다. 두통의 양상은 다양하다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 거대세포동맥염이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 거대세포동맥염의 다른 증상이나 임상 징후, 생물학적 지표 징후의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의하여 거대세포동맥염이 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 거대세포동맥염의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 고용량 스테로이드 치료 후 3일 이내에 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨
  3. 두피 압통 그리고/또는 턱파행과 연관된 두통
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 동맥염과 교원혈관병 중에서 거대세포동맥염이 두통과 가장 특징적으로 관련이 있는 질환이며, 두개혈관, 특히 외경동맥 분지의 염증에 의하여 발생된다. 6.4.1 거대세포동맥염에 기인한 두통과 거대세포동맥염의 다른 증상(류마티즘

## 78 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

다발근통증, 턱파행)은 임상양상이 다양하므로 60세 이상의 환자에서 최근 발생된 지속적인 두통이 있는 경우 거대세포동맥염을 시사하며, 이에 따른 적절한 검사의 시행이 요구된다.

두통을 동반한 일과성 흑암시의 반복적인 발작은 거대세포동맥염을 매우 강하게 시사하므로 적절한 검사를 신속히 시행해야 한다. 가장 큰 위험은 전방허혈시신경병증으로 인한 실명이며, 이는 즉각적인 스테로이드 치료로 예방할 수 있다. 한 쪽의 실명과 반대 쪽 실명 사이의 시간 간격은 보통 1주일 미만이다. 거대세포동맥염 환자는 허혈뇌졸증과 치매의 위험성도 증가된다.

조직학적 검사에서 주의할 점은 측두동맥이 부분적으로 침범되어 일부분은 정상일 수 있으므로 조직학적 진단에 어려움이 있을 수 있으며, 조직 검사 시 연속절편이 필요하다.

### 6.4.2 원발중추신경계혈관염에 기인한 두통

**기준 사용 용어:** 단독중추신경계혈관염 혹은 육아종중추신경계혈관염에 기인한 두통.

**설명:** 원발중추신경계혈관염에 기인하거나, 이에 의한 증상으로 나타나는 두통. 두통이 이 질환의 주증상이지만, 특징적 두통 양상은 없음.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 원발중추신경계혈관염이 진단됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 원발중추신경계혈관염의 다른 증상이나, 임상 징후의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의하여 원발중추신경계혈관염이 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 혹은 두 가지 모두:
    - a) 원발중추신경계혈관염의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 스테로이드 치료 그리고/또는 면역억제제 치료에 의한 원발중추신경계혈관염의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

#### 주의:

1. 적절한 검사에 의하여 중추신경계 감염, 중추신경계 종양, 그리고 가역뇌혈관수축증후군이 배제됨.

**해설:** 중추신경계혈관염(원발 또는 이차)에서 두통은 주된 증상이다. 혈관조영술이나 조직 검사 등의 진단 방법에 따라 다르지만, 환자의 약 50-80%에서 두통을 호소한다. 두통 양상이 특이하지 않기 때문에 국소신경장애, 경련, 의식 또는 인지장애와 같은 증상이 나타나기 전까지는 진단하기 힘들다. 하지만 두통과 뇌척수액 백혈구증가증이 모두 없다면 중추신경계혈관염의 가능성은 떨어진다.

원발중추신경계혈관염은 가역뇌혈관수축증후군과 유사한 양상의 혈관조영 소견을 보인다. 두개내혈관의 다발성 협착이 있으면서 반복적인 벼락두통이 있는 경우에는 원발중추신경계혈관염보다는 가역뇌혈관수축증후군을 시사한다.

6.4.2 원발중추신경계혈관염에 기인한 두통은 염증, 뇌졸중(허혈성 또는 출혈성), 두개내압상승, 또는 거미막하출혈 등 여러 요인에 의해 발생한다.

6.4.1 거대세포동맥염에 기인한 두통보다는 치료 효과가 극적이지 않다. 조직학적으로 진단된 원발중추신경계혈관염은 심각하고 종종 치명적일 수 있다.

### 6.4.3 이차중추신경계혈관염에 기인한 두통

**설명:** 이차중추신경계혈관염에 기인하거나, 이에 의한 증상으로 나타나는 두통. 두통이 이 질환의 주증상이지만, 특징적 두통 양상은 없음.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 이차중추신경계혈관염(전신혈관염이 존재하면서 중추신경계혈관염이 발생)이 진단됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 이차중추신경계혈관염의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 전신성혈관염의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 스테로이드 치료 그리고/또는 면역억제제 치료에 의한 전신성혈관염의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 중추신경계혈관염(원발 또는 이차)에서 두통은 주된 증상이다. 혈관조영술이나 조직 검사 등의 진단 방법에 따라 다르지만, 환자의 약 50-80%에서 호소한다. 두통 양상이 특이하지 않기 때문에 국소신경장애, 경련, 의식 또는 인지 장애와 같은 증상이 나타나기 전까지는 진단하기 힘들다. 하지만 두통과 뇌척수액 백혈구증가증이 모두 없다면 중추신경계혈관염의 가능성을 떨어진다.

이 질환의 진단에서는 두 가지 측면의 어려운 점이 있는데: (1) 혈관염을 유발하는 조건을 가진 환자에서 중추신경계혈관염을 진단하는 것; (2) 중추신경계혈관염을 가진 환자에서 원인(염증, 감염, 악성종양, 중독)을 밝혀내는 것이다.

6.4.3 **이차중추신경계혈관염에 기인한 두통**은 염증, 뇌졸중(허혈성 또는 출혈성), 두개내압상승, 또는 거미막하출혈 등 여러 기전에 의해 발생한다.

**6.5 경부 경동맥 또는 척추동맥질환에 기인한 두통**

**설명:** 경부 경동맥 혹은 척추동맥의 비염증성 병변에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증. 통증은 급성(심지어는 벼락두통 양상)으로 발현한다. 두통이 유일한 증상일 수도 있으며, 허혈뇌졸중의 국소 결손에 선행하는 경고 증상으로 나타나기도 한다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통과 안면통 또는 목통증
- B. 경부동맥병변이 확인되거나, 경부 동맥에 외과적 혹은 영상의학적 중재시술이 시행되었음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 통증이 경부동맥질환의 다른 국소 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 통증에 의하여 경부동맥질환이 진단됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 경부동맥병변의 다른 징후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 발현 1개월 이내에 통증이 의미있게 호전되거나 소실됨
  - 3. 경부동맥병변 동측에 편측으로 발생된 통증
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**6.5.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증****6.5.1.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성 두통, 안면통 또는 목통증**

**설명:** 경부 경동맥 혹은 척추동맥박리에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증. 통증은 대개 박리된 혈관 동측에 발생되며, 일반적으로 급성(심지어는 벼락두통 양상)으로 발현된다. 두통이 유일한 증상일 수도 있으며, 허혈뇌졸중에 선행하는 경고 증상으로 나타나기도 한다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 새로 발현한 두통, 안면통 또는 목통증
- B. 경부 경동맥 혹은 척추동맥박리가 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 통증이 경부동맥박리의 다른 국소 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 통증에 의하여 경부동맥박리가 진단됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 경부동맥병변의 다른 징후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 발현 1개월 이내에 통증이 의미있게 호전되거나 소실됨
  - 3. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 통증의 강도가 심하며 수 일 또는 그 이상의 기간동안 지속됨
    - b) 통증이 급성 망막 또는 뇌하혈의 징후에 선행됨
  - 4. 경부동맥병변 동측에 편측으로 발생된 통증
- D. 다음 중 한 가지:
  - 1. 두통이 3개월 내에 소실됨<sup>1</sup>
  - 2. 두통이 남아있으나, 아직 3개월이 지나지 않음<sup>1</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 3개월이라 함은 경부 동맥박리의 시작보다는 자연적이나, 치료를 통한 안정화된 시점으로부터 계산한다.

**해설:** 목통증을 동반 또는 동반하지 않는 두통이 경부동맥박리의 유일한 소견이 될 수 있다. 두통이 가장 흔한 증상이고(55-100%) 또한 가장 흔한 초기 증상(33-86%)이다.

두통, 안면통, 그리고 목통증은 보통 편측이며(박리된 동맥의 동측이고) 심하고 지속적이다(평균 4일 동안). 그러나, 두통은 비특이적이기 때문에 1. 편두통, 3.1 균발두통, 또는 4.4 원발벼락두통과 같은 다른 두통으로 오인될 때가 종종 있다. 뇌하혈, 망막하혈 등 동반 징후가 흔하며, 통증을 동반한 호너증후군, 급성 통증이명, 또는 통증성 12번 뇌신경마비는 경동맥 박리를 매우 강하게 시사하는 소견이다.

경부동맥박리는 거미막하출혈을 일으킬 수 있는 두개내동맥박리와 동반될 수 있다. 6.7.4 두개내동맥박리에 기인한 두통이 6.5.1.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성두통, 안면통 또는 목통증과 동반되어 발생될 수 있다.

6.5.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 두통, 안면통 또는 목통증은 일반적으로 허혈징후 보다 선행되므로 초기 진단과 치료가 필요하다. 지방억제(fat suppression)를 포함한 경부 MRI, 이중초음파, 자기공명혈관조영술 또는 CT 혈관조영술, 그리고 의심스러운 경우에서는 고식적 혈관조영술 등으로 진단한다. 이런 검사들은 정상일 수 있기 때문에 여러 가지 검사가 필요한 경우가 많다.

치료에 대한 무작위시험은 없었으나, 헤파린을 사용 후 동맥혈관의 회복 양상에 따라서 3-6개월간 와파린을 사용하는 것이 일반적인 치료 경향이다.

**6.5.1.2 과거의 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 지속 두통, 안면통 또는 목통증**

**설명:** 두통이 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 의하여 발생되고, 동맥박리가 안정화된 후에도 3개월 이상 지속될 수 있다.

**진단기준:**

- A. 기존에 6.5.1.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성 두통, 안면통 또는 목통증으로 진단되었으며 진단기준 C를 만족함.
- B. 동맥박리가 치료 후 혹은 자연적으로 안정화되었음

- C. 동맥박리가 안정화된 후 3개월 이상 두통이 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 6.5.1.2 과거의 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 지속 두통, 안면통 또는 목통증에 대한 소수의 연구가 있다. 이러한 지속두통에 대한 위험인자를 확인하기 위한 연구가 필요한데, 1. 편두통의 병력이나 불안/우울이 작용할 가능성이 있다.

#### 6.5.2 경동맥내막절제술후 두통

**설명:** 경동맥내막절제술 수술에 기인한 두통. 통증은 목과 안면에도 발생될 수 있다. 통증이 유일한 증상일 수도 있으며, 뇌졸중(대부분 출혈성)의 국소 결손에 선행하는 경고 증상으로 나타나기도 한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 경동맥내막절제술을 시행받음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 경동맥내막절제술 시행 1주 이내에 발생됨
  2. 두통이 경동맥내막절제술 시행 1개월 이내에 소실됨
  3. 다음 두 가지를 모두 만족:
    - a) 두통이 경동맥내막절제술 부위 동측으로 편측성임.
    - b) 다음 세 가지 중 한 가지의 특징을 지님<sup>1</sup>:
      - i. 경도의 미만성 통증
      - ii.. 하루에 한두 번씩, 두세 시간 지속되는 군발두통 양상의 통증
      - iii. 박동성의 심한 통증
  - D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

##### 주석:

1. 세 가지의 6.5.2 동맥내막절제술후 두통 아형이 있으나, 따로 분류하지는 않음:
  - a) 수술 후 초기 수 일간 나타나는 경도의 미만성 두통
  - b) 하루에 한두 번씩, 두세 시간 지속되는 군발두통 양상의 통증
  - c) 수술 3일 후 발생되는 편측성의 심한 박동성 통증.
2. 적절한 검사에 의하여 동맥박리가 배제됨

**해설:** 6.5.2 동맥내막절제술후 두통에는 세 가지 아형이 있다. 가장 흔한 형태는 수술 후 수 일 이내에 발생되는 경도의 미만성 단독 두통으로 60%가 이에 속한다. 이것은 양성경과를 취하며 자연적으로 호전되는 두통이다. 두 번째 아형은 하루에 한두 번씩, 두세 시간 지속되는 편측 군발두통 양상의 통증으로 약 38%가 이에 속한다. 이 형태는 약 2주 이내에 소실된다. 세 번째 아형은 보통 수술 후 3일이 지나서 발생하는 심도의 편측 박동성 두통으로 과관류증후군의 일종이다. 이러한 두통은 혈압상승 및 수술 후 7일 내외에 발생되는 신경학적 결손, 또는 경련을 선행하여 발생하기도 한다. 이러한 증상들은 뇌내출혈의 위험성을 알리는 신호이므로 즉각적인 치료를 요한다.

#### 6.5.3 경동맥 또한 척추동맥 혈관성형술 및 스탠트시술에 기인한 두통

**설명:** 경부 혈관성형술 및 스탠트 시술에 기인한 두통. 통증은 목과 안면에도 발생될 수 있다. 통증이 유일한 증상일 수도 있으며, 뇌졸중(대부분 출혈성)의 국소 결손에 선행하는 경고 증상으로 나타나기도 한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통

- B. 경동맥 또한 척추동맥 혈관성형술 및 스텐트시술을 시행 받음
- C. 다음 중 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 혈관성형술 그리고/또는 스텐트시술 시행 1주 이내에 발생됨
  2. 두통이 혈관성형술 그리고/또는 스텐트시술 시행 1개월 이내에 소실됨
  3. 두통이 혈관성형술 그리고/또는 스텐트시술 부위 동측임
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 적절한 검사에 의하여 동맥박리가 배제됨

**해설:** 경부동맥 협착의 치료를 위하여 경동맥, 또는 척추동맥 혈관성형술 및 스텐트시술이 시행된다. 경동맥 스텐트 시술을 시행한 64명의 환자 중 삼분의 일에서 두통이 발생되었는데, 대부분 시술 시행 10분 이내에 발생되었으며, 전두 측두부의 경미한 강도의 통증 양상이며, 대부분 10분 이내에 호전되었다. 그 외에는 6.5.3 경동맥 또한 척추동맥 혈관성형술 및 스텐트시술에 기인한 두통에 대한 연구 결과는 거의 없다.

6.5.3 경동맥 또한 척추동맥 혈관성형술 및 스텐트시술에 기인한 두통은 과관류증후군의 일환으로 발생될 수 있다.

## 6.6 뇌정맥질환에 기인한 두통

### 6.6.1 뇌정맥혈전증에 기인한 두통

**설명:** 뇌정맥혈전증에 기인한 두통. 특이한 양상은 없으며, 대부분 미만성, 진행성의 심도의 두통이지만, 편측의 급성(심지어는 벼락두통 양상)으로 발현되거나, 경미한 두통이나 편두통 양상으로 나타날 수도 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 뇌정맥혈전증이 진단됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 뇌정맥혈전증의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 뇌정맥혈전증이 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 혹은 두 가지 모두:
    - a) 뇌정맥혈전증의 진행을 시사하는 임상적 또는 영상의학적 징후와 동반되어 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 뇌정맥혈전증의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 뇌정맥혈전증에서 두통은 가장 흔한 증상이며(환자의 80-90%에서 관찰되는) 또한 가장 흔한 첫번째 증상이기도 하다.

6.6.1 뇌정맥혈전증에 기인한 두통은 특징적인 양상은 없으나, 대부분 미만성, 진행성의 심도의 두통이며, 두개내압항진의 다른 징후와 동반되어 나타난다. 하지만 편측성이고 급성으로 발현할 수도 있으며, 1.1 무조짐편두통, 1.2 조짐편두통, 3.1 균발두통, 3.4 지속반두통, 4.4 원발벼락두통, 7.2 두개내저압에 기인한 두통 또는 6.2.2 비외상성 거미막하출혈에 기인한 두통(뇌정맥혈전증이 거미막하출혈을 유발할 수도 있음)과 유사하여 오인되기도 한다.

두통이 뇌정맥혈전증의 유일한 증상일 수도 있으나, 90% 이상에서 국소징후(신경학 결손 또는 경련과 같은)나 아급성 뇌병증, 또는 해면정맥동증후군, 두개내압항진의 징후가 같이 나타난다.

6.6.1 뇌정맥혈전증에 기인한 두통은 특별한 양상이 없기 때문에 최근에 발생된 지속되는 두통이라면 반드시 의심해야 하고, 특히 기존에 혈전을 유발하는 상황이 있다면 더 주의해야 한다. 진단은 뇌영상(T2\*강조영상을 포함한 MRI와 MR혈관조영술, 또는 뇌 CT와 CT혈관조영술, 또는 불확실한 경우에 동맥내 혈관조영술)으로 한다.

헤파린 투여와 대증적 치료를 가능한 한 빨리 시작해야 하고, 헤파린 사용 후 적어도 6개월간 경구용 항응고제를 사용하며, 원인질환에 대한 치료도 필요하다.

### 6.6.2 뇌정맥동 스텐트에 기인한 두통

**설명:** 뇌정맥동 스텐트에 의하여 발생된 동측의 편측성 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 편측성 두통
- B. 특정맥 또는 뇌정맥 스텐트가 시행되었음
- C. 다음 중 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 스텐트시술 시행 1주 이내에 발생됨
  - 2. 두통이 스텐트시술 시행 3개월 이내에 소실됨
  - 3. 두통이 스텐트시술 부위 동측임
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 스텨트 내 혈전증이 배제됨.

**해설:** 특발성두개내압항진증의 치료를 위하여 최근 외측정맥동협착증에 대한 스텨트시술이 시행되고 있다.

6.6.2 뇌정맥동 스텨트에 기인한 두통에 대한 보고는 드물다. 스텨트 시술을 시행한 특발성두개내압항진증 환자 21명 중에서 10명이 스텨트 두통을 호소하였는데, 대개 유양돌기부위에 국한된 두통으로 약 3주 정도 지속되었다.

### 6.7 기타 급성 두개내동맥질환에 기인한 두통

#### 6.7.1 두개내혈관내시술에 기인한 두통

**설명:** 두개내혈관내시술에 기인한 편측 두통, 시술과 동측으로 발생되며 24시간 이내 지속.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 만족하는 새로 발현한 두통
- B. 두개내혈관시술을 시행받음<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 세 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 시술 1주일 이내에 발생됨
  - 2. 두통이 시술 1개월 이내에 소실됨
  - 3. 두통이 시술 부위 동측의 편측성이거나, 또는 양측성
  - 4. 다음 두통의 특성 중 한 가지:<sup>2</sup>
    - a) 심한 두통이 시술 시행 수 초 이내에 급격히 발생되고, 1시간 이내 지속됨
    - b) 중등도에서 심한 강도의 두통이 시술 수 시간 이내에 발생되고, 24시간 이상 지속됨
    - c) 기준에 1. 편두통을 가진 환자에서 발생되고, 1.1 무조점편두통이나 1.2 조점편두통의 양상의 두통으로 나타남
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

1. 혈관성형술, 스텨트시술, 색전술 등이 해당됨

2. 6.7.1 두개내혈관내시술에 기인한 두통에는 세 가지 아형(따로 분류되지는 않음)이 있다.

- a) 풍선확장술이나 동정맥기형, 동맥류에 대한 색전술시에 발생되는 매우 특징적인 아형: 심한 통증이 시술 동맥 부위에서 시술 수 초 이내에 급격히 발생되고 신속히 소실됨
- b) 두통이 시술 수 시간에서 1일 사이에 발생되고 수 일간 지속됨
- c) 1. 편두통이 있는 환자에서 편두통 발작이 두개내혈관시술에 의하여 유발됨. 이 경우 간혹 수 주간 반복적인 간헐적

## 84 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

두통이 뒤따르기도 한다.(이러한 경우에는 1.편두통과 6.7.1 두개내혈관내 시술에 기인한 두통이 모두 진단된다)

3. 적절한 검사에 의하여 동맥박리와 동맥파열이 배제됨.

### 6.7.2 혈관조영술두통

**설명:** 뇌혈관조영술에 직접적으로 기인하는 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 경동맥 또는 척추동맥 혈관조영술을 시행받음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 혈관조영술 시행 중 또는 24시간 이내에 발생됨
  2. 두통이 혈관조영술 종료 후 72시간 이내에 소실됨
  3. 다음 두통의 특성 중 한 가지1:
    - a) 조영제 주입 중 발생되고 1시간 이내 지속
    - b) 혈관조영술 시행 수 시간 이후 발생되고 24시간 이상 지속
    - c) 기준에 1. 편두통을 가진 환자에서 발생되고, 1.1 무조침편두통이나 1.2 조침편두통의 양상의 두통으로 나타남
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 6.7.2 혈관조영술두통에는 세 가지 아형(따로 분류되지는 않음)이 있다.
  - a) 조영제 주입중 발생되고, 조영제 투여와 밀접한 연관성이 있음
  - b) 시술후에 발생되나 24시간 이내에 발생됨(두 가지 아형 모두 원발두통의 병력이 있는 환자에서 더 흔하지만, 원발두통의 양상과 전혀 다른 양상임)
  - c) 1. 편두통이 있는 환자에서 편두통 발작이 혈관조영술에 의하여 유발됨.(이러한 경우에는 1. 편두통과 6.7.2 혈관조영술두통이 모두 진단된다).

**해설:** 편마비 지속상태와 혼수를 일으킬 수 있는 치명적인 편마비편두통 발작을 유발할 수 있기 때문에 1.2.3 반신마비편두통 환자에서는 혈관조영술이 금기이다.

### 6.7.3 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통

#### 6.7.3.1 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통

**설명:** 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통은 일반적으로 성행위, 운동, 발살바수기, 감정변화 등에 의해서 유발되며, 1-2주에 걸쳐 반복되는 벼락두통 양상이다. 두통이 가역뇌혈관수축증후군의 유일한 증상일 수 있으며, 출혈성 혹은 허혈성뇌졸중의 경고증상일 수도 있다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 가역뇌혈관수축증후군이 진단됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 발작이 동반되거나 동반되지 않은 국소결손이 있거나, 또는 없는 두통으로 인하여 혈관조영술(염주모양 소견이 관찰됨)이 시행되고, 가역뇌혈관수축증후군이 진단됨
  2. 다음 두통의 특성 중 한 가지 이상:
    - a) 벼락두통 양상의 발현

- b) 성행위, 운동, 발살바수기, 감정변화, 목욕 그리고/또는 샤워에 의하여 유발됨
- c) 발생 1개월 이내에는 두통이 나타나거나 반복되며, 두통 발생 1개월 이후에는 새로운 의미있는 두통이 발생  
되지 않음

D. 다음 중 한 가지:

1. 발생 3개월 이내에 두통이 소실됨
  2. 두통이 소실되지 않았으나 아직 3개월이 지나지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

#### 주석:

1. 적절한 검사에 의하여 동맥류 파열에 의한 거미막하출혈이 배제됨.

**해설:** 가역뇌혈관수축증후군은 임상적으로는 벼락두통 양상으로 발현되는 심한 미만성 두통으로 아직까지 잘 밝혀져 있지 않은 질환이며, 동맥류 파열에 의한 거미막하출혈과 유사한 양상이다.

가역뇌혈관수축증후군은 수일 혹은 수주에 걸쳐서 반복되는 벼락두통의 가장 흔한 원인이다. 그러나 수 시간에 걸쳐서 진행되거나 수 일에 걸쳐서 서서히 진행되는 양상의 다른 임상 양상을 가지는 경우도 드물게 있다.

문헌보고에 의하면 두통이 가역뇌혈관수축증후군의 유일한 증상인 경우가 75%에 이르지만, 변동이 있는 국소신경징후나 발작이 동반되기도 한다. 6.7.3.1 **가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통**이 출혈성 혹은 허혈성뇌졸중의 경고 증후인 경우도 있으며, 드물게는 두통이 없는 가역뇌혈관수축증후군도 있다.

질환의 정의상, 혈관조영술에서는 비정상 소견을 보이는데 동맥의 협착과 확장이 교대로 나타나는 소견(염주모양 소견)을 보인다. 그러나, 임상 증상 발현 후 1주 이내에는 자기공명혈관조영술, 전산화단층혈관조영술, 카데터 혈관조영술에서 모두 정상으로 보일 수 있다. 반복적인 벼락두통이 있으며, 가역뇌혈관수축증후군의 다른 기준은 만족하지만, 정상 혈관조영술 소견을 보이는 경우는 6.7.3.2 **개연가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통**을 반드시 고려하여야 한다. 뇌 MRI은 30-80%에서 이상 소견이 관찰되는데, 두개내출혈(피질부위의 거미막하출혈, 뇌내출혈, 경막하출혈), 뇌경색, 가역적후백질뇌병증증후군(PRES)에 의한 뇌부종 등의 다양한 양상의 병변이 나타날 수 있다.

적어도 반 수 이상의 가역뇌혈관수축증후군은 이차성으로 발생되는데, 분만 후 또는 환각제, 알파교감신경통분야제, 세로토닌촉진제 등의 혈관수축물질에 노출된 후 발생되는 경우가 주된 원인이다. 이 질환은 1-3개월에 걸쳐서 자연 회복되는 경과를 보이는데 두통이 소실되며, 동맥 병변도 소실된다(그러므로 "가역"임). 그러나 가역뇌혈관수축증후군에 의한 뇌졸중으로 인하여 영구적 장애가 남을 수 있다.

#### 6.7.3.2 개연가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통

**설명:** 1-2주에 걸쳐서 반복되는 벼락두통으로서 성행위, 운동, 발살바수기, 감정변화 등에 의하여 유발되는 양상으로 가역뇌혈관수축증후군에 의한 두통의 전형적인 양상을 보이지만, 가역뇌혈관수축증후군의 전형적인 혈관이상 소견인 두개내 동맥의 염주모양 소견이 혈관조영술에서 입증되지 않음.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 가역뇌혈관수축증후군이 의심됨, 그러나 혈관조영술은 정상임
- C. 다음 중 모두로 인과관계의 개연성이 입증됨:

1. 다음 세 가지 모두의 특징을 지닌 두통이 1개월 이내에 적어도 2회 발생:
  - a) 벼락두통 양상 발현, 1분 이내에 최고조에 도달
  - b) 극심한 강도
  - c) 5분 이상 지속
2. 적어도 1회의 벼락두통은 다음 중 한 가지에 의해서 유발:

## 86 … 6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

- a) 성행위(성극치감 직전 혹은 성극치감 시기)
- b) 운동
- c) 발살바 양상의 수기
- d) 감정
- e) 목욕 그리고/또는 샤워
- f) 몸을 굽힘

3. 증상 발생 1개월 이후에는 새로운 벼락두통이나 심한 두통이 발생되지 않음

### D. 다음 중 한 가지:

- 1. 발생 3개월 이내에 두통이 소실됨
- 2. 두통이 소실되지 않았으나, 아직 3개월이 지나지 않음

### E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

#### 주석:

- 1. 적절한 검사에 의하여 동맥류 파열에 의한 거미막하출혈이 배제됨.

**해설:** ICHD 제3판에서는 일반적으로 개인 이차두통에 대한 분류는 제안하지 않음. 그러나 가역뇌혈관수축증후군에서 동맥 이상소견은 확인하기가 어려운 경우가 있다. 경우에 따라서는 두통 발생 2-3주 이후에 전산화단층혈관조영술 혹은 자기공명혈관조영술의 재검사가 필요하며, 어떤 경우에는 침습적인 고식적 혈관조영술이 필요하기도 하다. 1개월 이내의 기간동안 반복적으로 유발되는 전형적인 가역뇌혈관수축증후군 양상의 벼락두통이며, 초기의 혈관조영술이 정상이며, 적절한 검사에 의하여 다른 두통의 원인이 배제된 환자에서는 6.7.3.2 개인가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통을 잠정적으로 진단할 수 있다.

### 6.7.3.3 과거의 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 지속두통

**설명:** 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 두통이 발생시부터 3개월 이상 지속.

#### 진단기준:

- A. 기준에 6.7.3.1 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 급성두통으로 진단되었으며 진단기준 C를 충족
- B. 고식적 혹은 간접 혈관조영술을 추적 검사하였을 때 뇌혈관의 정상화가 3개월 이내에 확인됨
- C. 두통이 발병시점부터 3개월 이상 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 6.7.3.3 과거의 가역뇌혈관수축증후군에 기인한 지속두통에 대한 소수의 연구가 있다. 이러한 지속두통에 대한 위험인자를 확인하기 위한 연구가 필요한데, 1. 편두통의 병력이나 불안/우울이 작용할 가능성성이 있다.

### 6.7.4 두개내동맥박리에 기인한 두통

**설명:** 두개내동맥박리에 기인한 두통. 통증은 대부분 박리된 혈관 동측으로 편측으로 발생되며, 일반적으로 급성(심지어는 벼락두통 양상)으로 발현한다. 두통이 유일한 증상 일수도 있으며 뇌졸중(대부분 출혈성)에 선행하는 경고 증상으로 나타나기도 한다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 두개내동맥박리가 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 두개내동맥박리의 다른 증상, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의하여 두개

- 내동맥박리가 진단됨
2. 두통이 증상 발생 1개월 이내에 소실됨
  3. 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 급성 혹은 벼락두통 양상의 발현
    - b) 극심한 강도
  4. 동맥박리 동측의 편측 두통
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 박리는 어떤 두개내 동맥에도 발생될 수 있으며, 거미막하출혈, 뇌경색, 인접 구조물의 압박, 또는 드물게는 뇌내출혈을 일으킬 수 있다. 아시아 인종에서는 두개내동맥박리가 경부동맥박리보다 더 흔하다.  
대개 급성 두통이 발현 증상으로 나타나며, 동맥박리의 유일한 증상일 수 있다.

### 6.8. 만성 두개내혈관병증에 기인한 두통 그리고/또는 편두통양상 조짐

#### 6.8.1 카다실(Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy, CADASIL)에 기인한 두통

**설명:** 카다실에 의한 두통은 1.2 조침편두통 양상으로 반복되는데 지속조짐의 빈도가 일반적인 조침편두통에 비해서 높다. 다른 카다실의 임상 양상이 동반되며 두통이 대개는 이 질환의 최초 증상이다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 전형적인 조짐, 편마비성 조짐, 또는 지속조짐을 동반한 반복적인 편두통 발작
  - B. 카다실이 진단됨<sup>1</sup>
  - C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    1. 카다실의 가장 초기 증상이 조침편두통임
    2. 카다실의 다른 증상(허혈뇌졸중, 기분장애 그리고/또는 인지기능장애)이 발현되고 악화되는 것과 동반되어 조짐 편두통발작이 호전되거나 소실됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석:

NOTCH-3 돌연변이에 대한 유전학적 검사나, 피부생검에서의 NOTCH-3 항체 형광염색, 혹은 전자현미경을 통한 동맥혈관벽의 세포외 granular osmophilic material (GOM)의 확인을 통하여 진단됨.

**해설:** 카다실은 상염색체우성유전질환으로(일부 산발적인 경우도 있음) 뇌의 소동맥 중막의 평활근세포를 침범하는 질환이다. 이 질환은 NOTCH-3 유전자의 돌연변이에 의하여 발생된다.

반복적인 피질하 뇌경색, 피질하 치매, 기분장애, 그리고 약 3분의 1의 경우에서는 조침편두통 등이 카다실의 특징적인 임상 양상이다. 조침편두통이 있는 경우에는 대부분 가장 먼저 나타나는 증상인데, 평균 30세 경에 발현되며, 편두통 발생 이후 약 15년 후에 허혈뇌졸중이 발생되고 약 20-30년 후에 사망한다. 지속조짐을 보이는 경우가 예외적으로 흔하다는 사실을 제외하면 대부분 전형적인 1.2 조침편두통을 보인다.

MRI T2강조영상에서 비정상적 백질변화가 항상 관찰된다.

#### 6.8.2 멜라스(Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes, MELAS)에 기인한 두통

**설명:** 중추신경계 침범 증상(발작, 편마비, 반맹, 피질성 시각상실, 감각신경성난청, 그리고 간헐적 구토)과 빈번한 두통(반복적인 편두통 양상 발작, 또는 뇌졸중 양상 삽화의 주증상) 등의 다양한 임상 표현형을 가지는 사립체 질환.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 반복적인 두통 발작
- B. 멜라스(MELAS)와 연관된 사립체 유전학적 이상이 입증됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - 1. 반복적인 조짐 혹은 무조짐 편두통 발작
  - 2. 국소 신경학적 결손 그리고/또는 발작을 선행하거나 동반하는 급성 두통
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 사립체근병증, 사립체뇌병증, 젖산산증, 그리고 뇌졸중 양상 에피소드로 구성된 멜라스증후군은 다양한 임상 표현형을 가지는 유전적으로 다양성을 지닌 사립체 질환이다. 이 질환은 발작, 편마비, 반맹, 피질성 시각상실, 감각신경성 난청, 그리고 간헐적 구토 등의 중추신경계 침범 증상이 동반된다. 멜라스에서는 두통이 빈번하게 나타나는데 반복적인 편두통 양상 발작으로 나타나거나, 뇌졸중 양상 에피소드의 주증상으로 나타난다.

멜라스에 편두통 발작이 흔하게 동반되므로 조짐편두통의 발생에 사립체 돌연변이가 관여한다는 가능성이 제기되어 왔으나, 1.2 조짐편두통을 가진 환자군에서 3243돌연변이가 발견되지는 않았다. 그러나 편두통, 특히 조짐편두통이 다른 사립체질환에서도 잘 발현하는 것으로 미루어보아 편두통과 허혈뇌졸중에 아직 발견되지 않은 다른 돌연변이가 중요한 역할을 할 가능성이 있다.

**6.8.3 모야모야혈관병증에 기인한 두통**

**설명:** 모야모야혈관병증에 기인하고 모야모야혈관병증의 다른 임상 양상이 동반되어 나타나는 반복적인 두통으로 편두통 양상의 두통으로 발현될 수 있음.

**진단기준:**

- A: 진단기준 C를 충족하는 반복적인 두통 발작
- B: 신경영상 검사 상 모야모야혈관병증이 입증됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 모야모야혈관병증의 다른 증상, 임상 징후 그리고/또는 영상적 소견과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의하여 모야모야혈관병증이 진단됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 모야모야혈관병증의 다른 증상이나, 임상 징후 그리고/또는 영상적 징후의 악화와 동반되어 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 재관류 수술에 의하여 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 모야모야혈관병증은 두개내 경동맥, 중대뇌동맥, 전대뇌동맥의 양측성, 진행성 협착을 특징으로 하는 질환이다. 여러 가지의 감수성 유전자(모야모야혈관병증과 연관이 있는 것으로 확인되었다. 다른 질환(겸상적혈구빈혈증, 다운증후군, 방사선치료 등)과 관련된 모야모야혈관병증은 모야모야증후군으로 지칭된다. 모야모야혈관병증은 대개 소아기, 청년기에서 급성두통을 유발하는 출혈성 또는 허혈뇌졸중으로 발현된다.

이러한 급성혈관질환 외에도 모야모야혈관병증을 가진 소아, 성인들은 두통을 흔하게 호소하는데, 임상적으로는 1.1 무조짐편두통, 1.2 조짐편두통, 1.2.3 편마비편두통 또는 2 긴장형두통 양상의 두통으로 주로 나타나고, 군발두통 양상의 두통도 드물게 보고되어 있다.

재관류수술의 두통에 대한 효과는 다양해서 두통이 호전되는 경우도 있으며, 지속되거나, 수술 후 다른 양상의 두통이 새로 발생되기도 한다.

#### 6.8.4 뇌아밀로이드혈관병증에 기인한 편두통양상조짐

**설명:** 뇌아밀로이드혈관병증에 기인하고 피질거미막하출혈 등의 뇌아밀로이드혈관병증으로 인한 임상 양상이 동반되어 나타나는 노인성 편두통양상조짐(아밀로이드 스펠이라고도 지칭됨)으로 두통이 동반되지 않거나, 경미한 두통이 동반될 수 있음

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 경미한 두통이 동반되거나, 동반되지 않는 새로 발생된 편두통양상조짐 발작
- B. 신경영상검사 혹은 뇌생검검사에서 뇌아밀로이드혈관병증이 입증됨
- C. 다음 중 한 가지 이상으로 인과관계가 입증됨:
  1. 조짐발작이 뇌아밀로이드혈관병증의 다른 증상이나, 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 조짐발작에 의하여 뇌아밀로이드혈관병증이 진단됨
  2. 조짐발작이 아밀로이드혈관병증의 다른 임상 징후나, 영상적 징후의 악화와 동반되어 의미있게 악화됨
  3. 50세 이후에 발현됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

혈액을 민감하게 감지하는 MRI (blood-sensitive MRI)가 뇌아밀로이드혈관병증의 진단에서 중요하며, 노령에서 발생되는 편두통양상조짐 환자에서는 반드시 시행되어 한다.

**해설:** 뇌아밀로이드혈관병증은 피질과 연수막 혈관벽에 아밀로이드 침착이 진행되는 소혈관질환이다. 유전성보다는 산발성으로 나타나는 경우가 많다.

뇌아밀로이드혈관병증은 피질의 증후성 뇌내출혈, 노령의 일과성국소적신경징후, 그리고 인지기능장애의 중요한 원인이다. 일과성신경징후는 편두통조짐 양성발작(진행되는 감각이상 그리고/또는 양성 시야증상)이나 일과성허혈발작 양상의 음성 증상으로 나타날 수 있는데, 피질철침착증(superficial cortical siderosis)이나, 피질거미막하출혈에 의해서 발생된다. 이러한 증상이 있는 경우에는 증후성 뇌내출혈의 위험성이 높아진다.

#### 6.8.5 Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)에 기인한 두통

**설명:** RVCLSM에 기인하는 두통으로 주로 조짐이 없는 편두통 양상임. RVCLSM의 다른 임상 징후가 동반되기도 하며 RVCLSM의 최초 증상으로 나타날 수 도 있음.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 반복적인 조짐 또는 무조집편두통 양상의 발작
- B. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)<sup>[1]</sup> 진단됨<sup>1</sup>
- C. 편두통 양상 발작은 RVCLSM의 임상 소견임
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

TREX1 돌연변이에 대한 유전자 검사로 진단됨.

**해설:** RVCLSM은 TREX1의 C-terminal frame shift 돌연변이에 의하여 발생되는 보통염색체우성유전의 전신성 소혈관질환이다. 이 질환은 국소신경징후, 인지기능장애, 정신과적 증상, 경련, 다양한 전신증상 등을 특징으로 하며, 적어도 반 이상의 증례에서 편두통 양상 발작이 동반된다. 그 외에도 혈관성 망막병증에 의한 시각장애과 진행성 조영증강 대뇌백질병변에 의한 신경학적 장애와 조기사망 등이 나타날 수 있다. 전신적으로는 간기능장애, 신기능장애, 소화기출혈과

연관된 빈혈, 고혈압 등의 다양한 증상이 있다. 뇌MRI가 정상으로 보일 수 있는 어린 환자의 경우에는 경미한 레이노현상(54%), 편두통(주로 무조점: 42%) 그리고 정신과적 장애(23%) 등의 임상 양상으로 나타날 수 있다. 이러한 경우에는 가족력으로 진단을 의심할 수 있다.

#### 6.8.6 기타 만성두개내혈관병증에 기인한 두통

**설명:** 위에 기술된 혈관병증 외에 다른 유전성 또는 비유전성 만성두개내혈관병증의 임상 양상으로 나타나는 조짐 또는 무조점 편두통 양상의 두통발작.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 반복적인 조짐 혹은 무조점편두통 양상 발작
- B. 유전성 혹은 비유전성 만성두개내혈관병증이 입증됨
- C. 편두통 발작이 만성두개내혈관병증의 일환으로 나타나는 것으로 판단됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**설명:** 반복적인 편두통양상발작이 COL4A1 돌연변이에 의한 보통염색체 우성유전성 영아편마비, 망막동맥변형 및 백질뇌병증(HIHRATL: hereditary infantile hemiparesis, retinal arterial tortuosity and leukoencephalopathy)의 임상 증상으로 보고되어 있다. 이 질환은 소수의 가계에서만 보고되어 있다. 다른 심각한 임상 양상 때문에 편두통에 대해서는 체계적으로 연구되어 있지 않으나, 주로 1.2 조짐편두통과 유사한 것으로 알려져 있다.

그 외의 다른 드문 유전성 및 비유전성 두개내혈관병증이 편두통양상발작을 일으킬 수 있다.

#### 6.9 뇌하수체출중에 기인한 두통

**설명:** 뇌하수체출중에 의한 두통은 일반적으로 급성(심지어는 벼락두통 양상)으로 발현되는 극심한 강도의 두통으로 두통 증상 발생부터 혹은 지연성으로 시각증상 그리고/또는 뇌하수체기능저하증이 동반된다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발현한 두통
- B. 급성출혈성뇌하수체경색이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 뇌하수체출중의 다른 증상이나 임상 징후와 밀접한 시간연관성을 가지고 발생되거나, 두통에 의해서 뇌하수체출중이 진단됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 뇌하수체출중의 다른 증상이나 임상 징후의 악화와 동반되어 두통이 의미있게 악화되는 경우
    - b) 뇌하수체출중의 다른 증상이나 임상 징후의 호전과 동반되어 두통이 의미있게 호전되는 경우
  3. 두통이 심도이며 급성 혹은 벼락두통 양상의 발현
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 뇌하수체출중은 드물게 발생되는 치명적인 급성 질환으로서 벼락두통의 원인 중 하나이다. 대부분의 경우 비기능성 뇌하수체거대선종의 급격한 확장에 따른 출혈 혹은 경색에 의한 첫 번째 증상으로 나타난다. 비동맥류성 거미막하출혈의 원인 중 한 가지이다.

안장내 병변의 진단에는 CT 보다 MRI가 더 우수하다.

## 참고문헌

### 6.1.1 Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)

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

### 6.1.2 Headache attributed to transient ischaemic attack (TIA)

- 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. Transient ischemic attacks in young patients: a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1990; 53:1029-1033.

### 6.2.1 Headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage

- Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke: the Dijon Stroke Registry. *Cephalgia* 2014; 34:887-894.
- Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998; 50:203-207.
- Jensen TS and Gorrellick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2<sup>nd</sup> edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.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 intracerebral hemorrhage. *Cephalgia* 1989; 9:59-61.
- Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalgia* 2008; 28:346-354.

### 6.2.2 Headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage (SAH)

- 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. *N Engl J Med* 2000; 342:29-36.
- Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurol Clin* 1996; 14:1-26.
- Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convexal subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016; 23:839-846.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, et al. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; 65:791-793.
- Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994; 25:2315-2328.

- Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997; 54:1506-1509.
- Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014; 54:545-550.
- Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995; 13:43-45.
- Sidman R, Vconnolly E and Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis: lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996; 3:827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, et al. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 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 (ed) *Subarachnoid hemorrhage: causes and cures*. New York: Oxford University Press, 1998, pp.144-176.

#### 6.2.3 Headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage (ASDH)

- Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin: a report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010; 58:654-658.
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, et al. Subdural haematoma: a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74:752-755.
- Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003; 145:541-546.
- Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm: case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005; 78:646-650.
- Missori P, Fenga L, Maragliano C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000; 142:697-701.
- Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010; 110:190-192.
- Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral venous sinus thrombosis in an adult patient presenting as headache and acute subdural hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010; 21:338-340.

#### 6.2.4 Persistent headache attributed to past nontraumatic intracranial haemorrhage

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

#### 6.3.1 Headache attributed to unruptured saccular aneurysm

- Byruma EP, McGregor JM and Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009; 30:1059-1061.
- Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache: Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986; 2:1247-1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994; 344:590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54:1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG and Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm: A case report. *Stroke* 1986; 17: 1019-1021.
- Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In J Olesen, P Tfelt-Hansen and KMA Welch eds, *The Headaches 2<sup>nd</sup> edition*, Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins 2000; 789-796.

- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993; 50: 265-268.
- Schiavink 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 Headache attributed to arteriovenous malformation (AVM)

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

### 6.3.3 Headache attributed to dural arteriovenous fistula (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 Headache attributed to cavernous angioma

- Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003; 74:680-682.
- Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache: when to worry? Two case reports. *Cephalgia* 2017; 37:491-495.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalgia* 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, et al. 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 Headache attributed to encephalotrigeminal or leptomeningeal angiogenesis (Sturge Weber syndrome)

- Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomate de Sturge Weber responsable d'une hémiplégie sans infarctus cérébral 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, et al. Headache in Sturge-Weber syndrome: a case report and review of the Literature. *Cephalgia* 2004; 24:1001-1004.
- Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, et al. Sturge-Weber syndrome: study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008; 35:301-307.
- Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalgia* 2014; 34:73-77.
- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in GNAQ. *N Engl J Med* 2013; 368:1971-1979.

#### 6.4.1 Headache attributed to giant cell arteritis (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 Headache attributed to primary or secondary angiitis of the central nervous system

- Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997; 40:1189-1201.
- 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.
- Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011; 10:561-572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis: The roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994; 15:317-330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997; 62:649-651.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system: A clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992; 23:164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994; 14:313-319.
- Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis: Analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007; 62:442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease: Vasculitis. *BMJ* 2000; 320:1325-1328.

#### 6.5.1 Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection

- Arnold M, Cumurciuc R, Stafit C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006; 77:1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995; 26:235-239.
- Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections: Predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009; 8: 668-678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982; 22:60-65.
- Guillon B, Lévy C and Bousser MG. Internal carotid artery dissection: An update. *J Neurol Sci* 1998; 153:146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S and Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997; 28:1278-1282.
- Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR and Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection: Report of three cases. *Neurology* 1991; 41:1084-1087.
- Schytz HW, Ashina M, Magyari M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection: field testing of ICHD-III beta. *Cephalgia* 2014; 34: 712-716.
- Silbert PL, Mokri B and Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995; 45:1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994; 34: 187-193.

Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: A case-control study. *Neurology* 2002; 59:435-437.

### 6.5.2 Post-endarterectomy headache

- 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 Psychiatr* 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. *Cephalgia* 1991; 11 suppl 11:353.

### 6.5.3 Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty

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

### 6.6.1 Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT)

- Agrawal K, Burger K and Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016; 56:1380-1389.  
 Aidi S, Chaunu MP, Biousse V and Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and 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 Psychiatr* 2005; 76:1084-1087.  
 De Brujin SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996; 348:1623-1625.  
 Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999; 6:601-604.  
 Newman DS, Levine SR, Curtis VL and Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989; 29:82-85.  
 Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis: Incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011; 11:137-139.

### 6.6.2 Headache attributed to cranial venous sinus stenting

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

#### 6.7.1 Headache attributed to an intracranial endovascular procedure

- Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001; 41:410-413.
- Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Acta Neurochir (Wien)* 2014; 156:1281-1287.
- Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007; 254:591-596.
- Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures: A possible model for vascular headache. *Headache* 1993; 23:227-233.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990; 21:555-559.
- Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993; 33:87-89.

#### 6.7.2 Angiography headache

- Aktan Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography: a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalgia* 2017; 37:1074-1081.
- Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008; 9:327-330.
- Gündüz A, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012; 52:544-549.
- Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995; 35:21-24.
- Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988; 45:911-912.

#### 6.7.3 Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS) and 6.7.3.1 Headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome

- Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review: Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007; 146:34-44.
- Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988; 19:1159-1170.
- Chen SP, Fuh JL, Linng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy: Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006; 67:2164-2169.
- Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010; 67:648-656.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalgia* 1999; 19:118-123.
- Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012; 345:e8557.
- Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007; 130:3091-3101.
- Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010; 41:2505-2511.
- John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalgia* 2016; 36:387-394.
- Singhal AB, Hajji-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes: Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011; 68:1005-1012.

#### 6.7.4 Headache attributed to intracranial arterial dissection

- Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015; 14:640-654.
- Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011; 26:1203-1206.
- Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and

- validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015; 35:516-526.
- Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995; 45:1929-1931.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006; 77:693-694.

#### **6.8.1 Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)**

- Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL: A study of 7 families. *Lancet* 1995; 346:934-939.
- Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation: prevalence, characteristics, and associations. *Cephalalgia* 2014; 34:22-28.
- Guey S, Mawet J, Hervé D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016; 36:1038-1047.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. "Notch 3" mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996; 383:707-710.
- Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004; 61:1237-1240.

#### **6.8.2 Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes (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 Headache attributed to Moyamoya angiopathy (MMA)**

- Bobara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015; 64:39-44.
- Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy - a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017; 37:496-500.
- Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease: review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005; 103(5 Suppl):439-442.
- Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease: a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010; 11:79-82.

#### **6.8.4 Migraine-like aura attributed to cerebral amyloid angiopathy (CAA)**

- Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy: multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012; 43:2324-2330.
- Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy: response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013; 3:81-84.
- Samancı B, Coban O and Baykan B. Late onset aura may herald cerebral amyloid angiopathy: a case report. *Cephalalgia* 2016; 36:998-1001.

#### **6.8.5 Headache attributed to syndrome of retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations (RVCLSM)**

- Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005; 25:1168-1172.
- Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1

- cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007; 39:1068-1070.
- Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016; 139:2909-2922.
- Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998; 121:303-316.

#### 6.8.6 Headache attributed to other chronic intracranial vasculopathy

- Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of *COL4A1* in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006; 354:1489-1496.
- Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with *COL4A1* mutation. *Neurology* 2007; 69:1564-1568.
- Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003; 60:57-63.

#### 6.9 Headache attributed to pituitary apoplexy

- Carrau 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. 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통

### (Headache attributed to non-vascular intracranial disorder)

#### 7.1 고뇌척수압에 기인한 두통

##### 7.1.1 특발두개내압상승에 기인한 두통

##### 7.1.2 대사성, 독성 또는 흐르몬성 원인에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

##### 7.1.3 염색체질환에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

##### 7.1.4 수두증에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

#### 7.2 저뇌척수압에 기인한 두통

##### 7.2.1 경막천자후두통

##### 7.2.2 뇌척수액누공두통

##### 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통

#### 7.3 두개내비감염증병에 기인한 두통

##### 7.3.1 신경사르코이드증에 기인한 두통

##### 7.3.2 무균(비감염)수막염에 기인한 두통

##### 7.3.3 기타 비감염증병에 기인한 두통

##### 7.3.4 림프구뇌하수체염에 기인한 두통

##### 7.3.5 뇌척수액림프구증기증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL)

#### 7.4 두개내신생물에 기인한 두통

##### 7.4.1 두개내신생물에 기인한 두통

##### 7.4.1.1 제3뇌실의 콜로이드낭에 기인한 두통

##### 7.4.2 암종수막염에 기인한 두통

##### 7.4.3 시상하부 또는 뇌하수체의 분비과다 또는 분비저하에 기인한 두통

#### 7.5 경막내주사에 기인한 두통

#### 7.6 뇌전증발작에 기인한 두통

##### 7.6.1 뇌전증발작증두통

##### 7.6.2 뇌전증발작후두통

#### 7.7 1형 키아리기형에 기인한 두통(CM1)

#### 7.8 기타 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통

#### 7.1 Headache attributed to increased cerebrospinal fluid pressure

##### 7.1.1 Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH)

##### 7.1.2 Headache attributed to intracranial hypertension secondary to metabolic, toxic or hormonal causes

##### 7.1.3 Headache attributed to intracranial hypertension secondary to chromosomal disorder

##### 7.1.4 Headache attributed to intracranial hypertension secondary to hydrocephalus

#### 7.2 Headache attributed to low cerebrospinal fluid pressure

##### 7.2.1 Post-dural puncture headache

##### 7.2.2 Cerebrospinal fluid (CSF) fistula headache

##### 7.2.3 Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension

#### 7.3 Headache attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease

##### 7.3.1 Headache attributed to neurosarcoidosis

##### 7.3.2 Headache attributed to aseptic (non-infectious) meningitis

##### 7.3.3 Headache attributed to other non-infectious inflammatory intracranial disease

##### 7.3.4 Headache attributed to lymphocytic hypophysitis

##### 7.3.5 Syndrome of transient Headache and Neurological Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis (HaNDL)

#### 7.4 Headache attributed to intracranial neoplasia

##### 7.4.1 Headache attributed to intracranial neoplasm

##### 7.4.1.1 Headache attributed to colloid cyst of the third ventricle

##### 7.4.2 Headache attributed to carcinomatous meningitis

##### 7.4.3 Headache attributed to hypothalamic or pituitary hyper-or hyposecretion

#### 7.5 Headache attributed to intrathecal injection

#### 7.6 Headache attributed to epileptic seizure

##### 7.6.1 Ictal epileptic headache

##### 7.6.2 Post-ictal headache

#### 7.7 Headache attributed to Chiari malformation type I (CM1)

#### 7.8 Headache attributed to other non-vascular intracranial disorder

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
에  
기  
인  
한  
두  
통

## 개요

원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 다른 질환에 기인한 경우의 일반적인 규칙을 7. 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통에 적용한다.

1. **새로운 두통**이 비혈관성 두개내질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우, 그 두통은 그 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 이런 원칙은 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에 분류된 어떠한 원발두통의 특성을 갖더라도 마찬가지이다.
2. 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 비혈관성 두개내질환과 밀접한 시간연관성을 가지고, **만성화되었거나 의미있게 악화**(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통과 7. 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통(또는 그 아형 중 하나)의 진단을 함께 내려야 한다.

## 서론

이 장에서는 두개내압변화에 기인한 두통이 기술된다. 두개내압항진 및 저하에서 모두 두통을 야기할 수 있다. 여기에 기술된 두통의 다른 원인들로는 비감염증병, 두개내신생물, 빨작, 드문 경우로 경막내 주사투여, 1형 키아리기형 그리고 다른 비혈관성 두개내질환 등이다.

원발두통에 비해 이러한 두통 형태에 대한 역학 연구는 드물다. 치료에서의 대조군 연구는 거의 없다.

여기에 열거된 비혈관성 두개내질환에 기인한 두통에서 진단기준은 다음을 포함한다:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 비혈관성 두개내질환이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 비혈관성 두개내질환의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 비혈관성 두개내질환의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 비혈관성 두개내질환의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  3. 두통이 비혈관성 두개내질환에 전형적인 특징을 보임
  4. 원인임을 증명하는 다른 증거가 존재함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

성공적인 치료나 두개내질환의 자발적인 관해 이후 1개월 이상 지속되는 두통은 보통 다른 기전을 가지고 있다. 두개내질환의 치료나 자발적인 관해 이후 3개월 이상 지속되는 두통은 연구 목적으로 부록에 기술된다. 이러한 두통은 좀 더 연구가 필요하다. 부록편은 이를 두통과 기전에 대한 향후 연구를 고려하는 측면이 있다.

### 7.1 두개내압상승에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 두개내신생물에 속발한 두개내압 또는 수두증에 기인한 두통은 7.4.1 두개내신생물에 기인한 두통으로 분류함.

**설명:** 두통이 두개내압상승으로 유발되는데 보통 두개내압상승의 다른 증상이나, 임상 징후를 동반한다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로 발생하였거나 또는 기존 두통이 의미있게 악화된<sup>1</sup> 두통
- B. 다음 두 가지를 모두 충족하는 두 개내압상승:
  1. 250 mm CSF 이상의 뇌척수압상승(비만아동의 경우 280 mm CSF 이상)<sup>2</sup>
  2. 정상 뇌척수액 화학검사 소견
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 두개내압상승과 시간연관성을 가지고 발생함

2. 두통이 두개내압 감소에 따라 호전됨
3. 유두부종
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

1. 원발두통과 이차두통을 구별하는 일반적인 원칙에 의거하여 '의미있게 악화된'은 두통의 빈도 및 심도가 두 배 이상 증가되었음을 의미한다.
2. 진단적 두개내압 측정은 환자가 두개내압을 낮추는 치료를 받지 않는 경우에 시행하여야 한다. 뇌척수압은 진정제 없이 횡와위에서 실시한 요추천자나 경막외 또는 뇌실내압 감시로 측정한다. 뇌척수압은 일주기 변동이 있기 때문에 단일 측정이 24시간 동안의 평균 뇌척수압을 반영하지는 않는다. 진단이 불확실한 경우는 장시간의 요추천자나 뇌실내압 측정이 필요할 수 있다.
3. 두개내 신생물이 배제되어야 한다.

#### 7.1.1 특발두개내압상승에 기인한 두통

**기준 사용 용어:** 양성두개내압상승; 뇌거짓증양; 수막수종; 장액수막염.

**설명:** 임상 증상 그리고/또는 임상적 징후 그리고/또는 신경영상 소견을 동반한 전형적인 특발두개내압상승에 의해 새로이 발생하였거나, 또는 기존의 두통이 의미있게 악화된 두통.

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
압  
상  
승  
에  
기  
인  
한  
두  
통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로운 두통 또는 기존의 두통이 의미있게 악화된<sup>1</sup> 두통
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  1. 특발두개내압상승이 진단됨
  2. 250 mm CSF 이상의 뇌척수압상승(비만아동의 경우 280 mm CSF 이상)<sup>3</sup>
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  1. 특발두개내압상승과 시간연관성을 가지고 두통이 발생 또는 기존의 두통이 의미있게 악화되었거나,<sup>1</sup> 두통으로 그것이 발견됨
  2. 두통은 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두를 동반함:
    - a) 박동성 이명
    - b) 유두부종<sup>4</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>5,6</sup>

**주석:**

1. 원발두통과 이차두통을 구별하는 일반적인 원칙에 의거하여 '의미있게 악화된'은 두통의 빈도 및 심도가 두 배 이상 증가되었음을 의미한다.
2. 특발두개내압상승은 의식상태의 변화가 있는 환자에서는 진단에 유의하여야 한다.
3. 진단적 두개내압측정은 두개내압을 낮추는 치료를 받지 않고 있는 경우에 시행하여야 한다. 뇌척수압은 진정제 없이 횡와위에서 실시한 요추천자나 경막외 또는 뇌실내압 감시로 측정한다. 뇌척수압은 일주기변동이 있기 때문에 단일 측정이 24시간 동안의 평균 뇌척수압을 반영하지는 않는다. 진단이 불확실한 경우는 장시간의 요추천자나 뇌실내압 측정이 필요할 수 있다.
4. 유두부종은 가성유두부종 및 시신경유두부종과 감별되어야 한다. 대다수의 특발두개내압상승환자는 유두부종을 동반하기 때문에 만일 유두부종이 없는 환자는 특발두개내압상승의 진단에 신중을 기해야 한다.
5. 7.1.1 특발두개내압상승에 기인한 두통은 원발두통 특히 1.3 만성편두통과 2.3 만성긴장형두통과 유사하다. 한편 이러한 질환들은 특발두개내압상승과 혼하게 공존한다.

6. 유두부종, 6번 뇌신경마비, 특발두개내압상승의 특징적인 영상소견 등이 없는 환자들은 8.2 약물과용두통 여부를 배제해야 한다.

**해설:** 특발두개내압상승은 젊은 비만여성에서 가장 자주 발생한다(젊은 비만 여성은 특발두개내압상승으로 가장 흔하게 오진된다).

7.1.1 **특발두개내압상승에 기인한 두통**은 특징적인 형태는 없으나, 1. 편두통, 2. 긴장형두통의 양상과 유사하다.

뇌척수액 제거 후 두통의 호전은 진단에 도움이 되기는 하지만 진단기준은 아니다: 다른 두통에서도 관찰되기 때문이다(7.1.1 **특발두개내압상승에 기인한 두통**에서 민감도 72%, 특이도 77%).

특발두개내압상승의 신경영상 소견은 빈안장(empty sella turcica), 시신경주위 거미막밀 공간(perioptic subarachnoid space)의 확장, 후부 공막의 편평화, 시신경유두의 유리체 내로의 돌출, 횡정맥동협착 등이 있다.

### 7.1.2 대사성, 독성 또는 호르몬 원인에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 두부외상, 혈관성질환 또는 두개내감염에 의한 두개내압상승에 기인한 두통은 이들 질환이 있는 곳에 분류된다. 약물 부작용으로 인한 두개내압상승에 기인한 두통은 8.1.10 **두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통**으로 분류된다.

**설명:** 다양한 전신질환에 속발한 두통으로, 전신질환 및 두개내압상승과 연관된 증상 그리고/또는 임상 징후 그리고/또는 신경영상 소견을 동반한다. 보통 전신질환이 호전됨에 따라 두통도 호전됨.

#### 진단기준:

- A. 7.1 **두개내압상승에 기인한 두통**의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두개내압상승은 대사성, 독성 또는 호르몬 질환에 기인함.<sup>1</sup>
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두개내압의 상승과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 두개내압이 상승되면 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 두개내압이 감소되면 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 두개내압상승의 대사성, 독성 또는 호르몬에 의한 원인들로는 급성간부전, 고탄산혈증, 급성고혈압위기, 라이(Reye) 간뇌증후군, 뇌정맥동혈전증, 우측 심부전 및 독성물질 또는 약제(소아에서 갑상선호르몬 대체요법, all-trans retinoic acid, retinoids, 테트라사이클린, 클로로데콘), 비타민 A 그리고 코르티코스테로이드 중단 등이 있다.

**해설:** 유발 요인을 제거하거나 이차 원인을 치료하는 것은 두개내압상승을 정상화하기에 충분하지 않을 수 있다; 시력 소실을 예방하고 두통과 다른 증상들을 경감시키기 위해서 추가적인 치료가 필요한 경우가 많다.

### 7.1.3 염색체질환에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

**설명:** 두개내압상승 및 염색체질환의 증상 그리고/또는 임상적 징후 그리고/또는 신경영상 소견을 동반하며, 염색체질환에 속발한 두개내압상승에 의해 새로 발생하였거나 또는 기존의 두통이 의미있게 악화된 두통.

#### 진단기준:

- A. 7.1 **두개내압상승에 기인한 두통**의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 새로운 두통 또는 기존의 두통이 의미있게 악화된<sup>1</sup> 두통

- B. 두개내압상승은 염색체 질환에 기인함.<sup>2</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두개내압상승과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  - 2. 두통이 두개내압이 감소되면 의미있게 호전됨
  - 3. 유두부종
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 원발두통과 이차두통을 구별하는 일반적인 원칙에 의거하여 '의미있게 악화된'은 두통의 빈도 및 심도가 두 배 이상 증가되었음을 의미한다.
2. 두개내압상승과 연관된 터너증후군 또는 다운증후군 등의 염색체 질환을 포함.

#### 7.1.4 수두증에 속발한 두개내압상승에 기인한 두통

**설명:** 두개내압상승 또는 수두증의 증상 그리고/또는 임상적 징후를 동반하며, 수두증에 속발한 두개내압상승에 의해 새로이 발생하였거나, 또는 기존의 두통이 의미있게 악화된 두통.

비  
별  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
에  
기  
인  
한  
두  
통

**진단기준:**

- A. 7.1 두개내압상승에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 새로운 두통 또는 기존의 두통이 의미 있게 악화된<sup>1</sup> 두통
- B. 두개내압상승은 수두증에 기인함
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두개내압상승과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 수두증이 상승되면 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 수두증이 감소되면 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 원발두통과 이차두통을 구별하는 일반적인 원칙에 의거하여 '의미있게 악화된'은 두통의 빈도 및 심도가 두 배 이상 증가되었음을 의미한다.

**해설:** 정상압수두증은 보통 두통을 일으키지 않는다. 종종, 경도의 둔한 두통이 보고된다.

#### 7.2 저뇌척수압에 기인한 두통

**설명:** 저뇌척수압(자발 또는 이차), 또는 뇌척수액 누수로 인한 기립두통으로 보통 목통증, 이명, 청력의 변화, 뺏공포 증 그리고/또는 오심을 동반한다. 뇌척수압이 정상화되거나 뇌척수액 누수가 성공적으로 막힌 후에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통<sup>1</sup>
- B. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - 1. 저뇌척수압(<60 mmCSF)
  - 2. 뇌척수액누수의 영상 증거<sup>2</sup>
- C. 저뇌척수압 또는 뇌척수액누수와 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나, 두통으로 그것이 발견됨<sup>3</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 7.2 저뇌척수암에 기인한 두통은 보통 기립성이지만, 언제나 그런 것은 아니다.
- 똑바로 앉거나 서면 명확하게 악화되고 평평하게 누우면 호전되는 두통은 저뇌척수암에 의한 것으로 생각되어지나, 진단기준으로서 신뢰성은 없다.
- 뇌영상에서 뇌실질에 조영증강 소견이 관찰되거나, 척추 영상에서 경막외 척수액누출이 확인된다.
- 다른 원인질환이 배제되고, 발병원인과 두통의 시간연관성이 있어야 한다.

**7.2.1 경막천자후두통****기준 사용 용어:** 요추천자후두통

**설명:** 경막천자 후 5일 이내에 발생하는 두통으로 경막천자를 통한 뇌척수액 누수로 인해 발생한다. 보통 목경직 그리고/또는 주관적인 청각증상을 동반한다. 2주 이내에 자연적으로 호전되거나, 경막외자가혈액첨포를 통해 누수가 막히면 완화된다.

**진단기준:**

- A. 7.2 저뇌척수암에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 경막천자의 이력
- C. 경막천자 후 5일 이내 발생하는 두통
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 7.2.1 경막천자후두통의 독립적 위험인자들이 최근 제기되었다: 여성, 31세에서 50세 사이의 연령, 7.2.1 경막천자후두통의 과거력, 경막천자시 바늘 끝 경사면이 척주에 수직방향인 경우들이 그러하다.

**7.2.2 뇌척수액누공두통**

**설명:** 시술이나 외상 후에 지속적인 뇌척수액누수로 인해 저두개내압이 발생하여 나타난 기립두통이다. 뇌척수액 누수를 성공적으로 막은 후에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 7.2 저뇌척수암에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 영구적 뇌척수액누수(뇌척수액누공)를 유발한다고 알려진 처치나 외상의 이력.
- C. 두통이 시술 또는 외상과 시간연관성을 가지고 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통****기준 사용 용어:** 자발저뇌척수암에 기인한 두통, 원발두개내저압, 저뇌척수액용적 두통, 저액두통

**설명:** 자발적 원인에 의한 저뇌척수암으로 인해 발생한 기립두통이다. 보통 목경직과 주관적인 청각 증상을 동반한다. 뇌척수암이 정상화된 후에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 7.2 저뇌척수암에 기인한 두통의 진단기준과 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 뇌척수액누수를 유발한다고 알려진 처치나 외상의 이력이 없음<sup>1</sup>
- C. 저뇌척수암 또는 뇌척수액 누수와 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나, 두통으로 그것이 발견됨<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통은 지난 1개월 이내 경막천자를 받은 적이 있는 환자에서는 진단할 수 없다.
2. MRI상 경막조영증강 등의 뇌척수액 누수가 확인된다면 뇌척수압을 직접 측정하기 위해 경막천자를 시행하는 것이 반드시 필요하지는 않다.

**해설:** 자발뇌척수액 누수가 유전적 결체조직질환과 연관되어 있을 수 있다. 따라서 뇌척수액 누수가 있는 환자는 결체조직 및 혈관이상의 여부를 확인하여야 한다.

비록 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통의 대부분은 자세요소가 있으나, 항상 7.2.1 경막천자후두통처럼 극적이거나 즉각적이지 않을 수도 있다. 7.2.3 자발두개내저압에 의한 두통은 7.2.1 경막천자후두통처럼 바로서면 즉시 또는 수초내에 발생하며, 평평하게 누우면 빠르게(1분 이내) 사라지기도 하지만, 자세 변화 수분 또는 수시간 경과 후에 지연되어 나타날 수도 있고, 평평하게 누운 후 호전이 되더라도 완전히 사라지지 않을 수 있다. 두통의 기립 특징은 시간이 지남에 따라 불명확해지기 때문에 병력청취 시 반드시 확인이 필요하다.

전형적인 기립두통을 보이면서 명백한 원인이 없는 환자는 체위기립빈맥증후군(postural orthostatic tachycardia syndrome, POTS)를 배제한 후 요추 자가경막외혈액첨포(Epidural blood patch, EBP)를 시행하는 것이 합리적이다. 자가경막외혈액첨포(EBPs)가 뇌척수액누수를 막는데 대부분 효과적이나, 단일 자가경막외혈액첨포로 효과가 지속되지 않을 수 있고, 2회 이상 자가경막외혈액첨포를 시행할 때까지도 완전하지 않을 수 있다. 그러나 수일 내에 일정 정도 지속적인 호전은 일어나는 것이 일반적이다. 몇몇 경우 표적(누수부위) 혹은 비표적 자가경막외혈액첨포만으로 지속적인 호전을 보이지 않아 수술적인 중재가 필요할 수 있다.

설득력 있는 병력과 뇌척수액누수의 뇌영상 징후에도 불구하고, 모든 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통환자들에서 활동성 누수가 일어나는지의 여부는 분명하지 않다. 뇌수조조영술은 구식의 방법이며, 현재는 잘 쓰이지 않는다. 또한 다른 영상 기법(자기공명영상, 뇌전산화단층촬영, 또는 디지털감산척수조영술)에 비해 현저히 덜 민감하다. 자기공명영상에서 경막의 조영증강과 같은 징후가 관찰되는 환자에서 직접 뇌척수압을 측정하기 위해 경막천자를 시행할 필요는 없다.

7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통의 기저 질환이 뇌척수액용적저하에 의할 수 있다. 뇌척수압을 약간 상승시키는 병력(예, 심한 기침)이 종종 확인된다. 체위두통이 성교 후에도 보고된다: 이러한 두통은 대부분 뇌척수액 누수에 의한 것이기 때문에 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통으로 분류되어야 한다.

### 7.3 두개내비감염증병에 기인한 두통

**설명:** 두개내비감염증병으로 인해 발생하는 두통으로 뇌척수액내에 림프구증가증을 동반하다. 염증질환이 사라진 후 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 비감염증병이 진단됨
- C. 다음 중 한 가지 이상으로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 비감염증병의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 비감염증병의 악화에 따라 의미있게 악화됨
  3. 두통이 비감염증병의 호전에 따라 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 7.3.1 신경사르코이드증에 기인한 두통

**설명:** 신경사르코이드증의 증상이나 징후를 동반하며, 신경사르코이드증에 의해 발생하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
에  
기  
인  
한  
두  
통

- B. 신경사르코이드증이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 신경사르코이드증의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 신경사르코이드증의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 신경사르코이드증의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  3. 두통은 하나 이상의 뇌신경마비를 동반함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 신경사르코이드증의 다른 소견에는 무균수막염, 뇌신경 병변, 뇌자기공명영상에서 두개내공간점유병변, 뇌실주위 염증국소병변 그리고/또는 조직생검상 비건락육아종으로 확진된 뇌 또는 척수자기공명영상에서 균질하게 조영증강되고 종괴병변이 포함된다.

### 7.3.2 무균(비감염)수막염에 기인한 두통

**설명:** 무균수막염에 의해 발생하는 두통으로, 뇌막자극의 다른 증상이나 임상징후를 동반한다. 수막염이 사라진 후 완화된다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 뇌척수액검사로 무균수막염이 진단됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 무균수막염의 발생과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나, 두통으로 그것이 발견됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 무균수막염의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 무균수막염의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  3. 목경직(수막증) 또는 빛공포증을 포함하는 다른 뇌막염증의 증상 또는 임상적 징후가 동반된 두통.
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 무균수막염환자의 뇌척수액은 감염원이 없으면서 립프구 증가, 경도의 단백 상승, 정상 혈당 소견을 보임.

**해설:** 무균성수막염은 이부프로펜 또는 다른 비스테로이드소염제, 면역글로불린, 페니실린 또는 트리메토프림과 같은 약제, 척수강내 주사 그리고/또는 흡입에 노출된 후에 발생할 수 있다.

### 7.3.3 기타 비감염염증병에 기인한 두통

**설명:** 다양한 자가면역질환 중 어느 원인에 의해서 발생하는 두통으로, 원인 질환의 다른 증상이나, 임상 징후를 동반한다. 자가면역질환이 성공적으로 치료되면 완화된다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 앞에서 기술된 것 외의 두통을 유발할 수 있다고 알려진 비감염염증병이 진단됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 한 가지 또는 그 이상으로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 비감염염증병의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 비감염염증병의 악화에 따라 의미있게 악화됨

- 3. 두통이 비감염증병의 호전에 따라 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 급성 탈수초뇌척수염, 전신홍반루푸스, 베체씨병, 그리고 다른 전신 또는 국소(예: 변연뇌염) 자가면역질환에서 두통이 흔히 동반되거나, 주된 증상으로 나타나지는 않지만 관련이 있을 수 있다.

#### 7.3.4 림프구뇌하수체염에 기인한 두통

**설명:** 림프구뇌하수체염에 의해서 발생하는 두통으로, 뇌하수체 비대와 반수에서는 고프로락틴혈증을 동반한다. 림프구뇌하수체염의 성공적인 치료로 완화된다.

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
에  
기  
인  
한  
두  
통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 림프구뇌하수체염이 진단됨
- C. 다음 중 한 가지 이상으로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 림프구뇌하수체염의 발생과 시간연관성이 있게 발생함
  2. 두통이 림프구뇌하수체염의 악화에 따라 의미있게 악화됨
  3. 두통이 림프구뇌하수체염의 호전에 따라 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**설명:** 림프구뇌하수체염은 뇌자기공명영상에서 뇌하수체비대와 균일한 조영증강을 보인다. 50%에서 고프로락틴혈증 또는 20%에서 뇌하수체세포내단백에 대한 자가항체를 동반한다.

이 질환은 전형적으로 임신말기나 산욕기에 발생하나, 남자에서도 발생할 수 있다.

#### 7.3.5 뇌척수액림프구증가증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL)

**기준 사용 용어:** 뇌척수액 세포증가증을 동반한 편두통; 림프구증가증을 동반한 가성편두통

**설명:** 편두통과 유사한 두통삽화(전형적으로 1번에서 12번)가 반신감각이상, 반신불완전마비, 그리고/또는 삼킴곤란을 포함한 신경학적 결손은 동반하지만, 양성 시각증상은 드물고 수 시간 지속된다. 림프구증가증이 동반된다. 3개월 이내에 자발적으로 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 편두통 양상의 두통삽화<sup>1</sup>
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  1. 다음 4시간 이상 지속되는 일과성 신경학적 결손 중 최소한 한 가지가 동반되거나 뒤따라옴:
    - a) 반신감각 이상
    - b) 삼킴곤란
    - c) 반신불완전마비
  2. 음성인 원인 검사와 함께 뇌척수액 림프구증가증(>15 백혈구/ $\mu$ L)이 연관됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 뇌척수액 림프구증가증과 시간연관성을 가지고, 두통과 일과성 신경학적 결손이 발생 또는 의미있게 악화되거나, 두통으로 그것이 발견됨
  2. 두통과 일과성 신경학적 결손은 뇌척수액 림프구증가증의 호전에 따라 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 이 증후군을 갖는 환자의 대부분은 이전의 편두통 병력이 없다.
2. 일부 7.3.5 뇌척수액립프구증가증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL) 환자에서 1.2.3 가족편마비편두통(CACNA1A 유전자 변이는 1.2.3.1.1 가족편마비두통 1형(FHM1)의 원인이다) 같이 이들과 임상 양상을 공유 할 수 있는 다른 진단들은 제외되었다. 그외 신경보렐리아증, 신경메독, 신경브루셀라증, 미코플라스마, 육아증 및 신생물 지주막염, 뇌염 그리고 중추신경계혈관염 등도 제외되었다.

**설명:** 7.3.5 뇌척수액립프구증가증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL)의 임상 양상은 중등도에서 심도의 두통을 동반한 신경학적 결손이 1-12회 개별적인 삼화형태로 나타난다. 대부분은 수 시간 지속되나, 일부에서는 24시간 이상 지속되기도 한다. 신경학적 증상은 3/4 정도에서 감각증상, 2/3 정도에서 실어증, 1/2에서 운동결손을 보인다. 편두통조짐과 유사한 시각증상은 상대적으로 적다(20% 미만). 이 증후군은 3개월 이내에 완화된다.

90% 이상의 증례에서 뇌척수액립프구증가증(760 백혈구/ $\mu\text{L}$  이상)과 함께 뇌척수액 단백의 증가(250 mg/dL 이상)가 있고, 50% 이상의 증례에서 뇌척수액 개방압력의 증가(400 mm CS 이상) 소견을 보인다. 최소 1/4에서 보이는 바이러스 전구증상의 존재들은 7.3.5 뇌척수액립프구증가증을 동반한 일과성두통 및 신경학적결손증후군(HaNDL)의 자가면역 발병기전의 가능성을 높이고 있다. 최근 T형전압작동칼슘통로인 CACNA1H의 아단위의 항체가 두 환자의 혈청에서 보고된 것은 이러한 주장을 뒷받침하고 있다.

이들에서 종종 유두부종이 나타난다. 삼화가 아닐 때 시행한 통상적인 컴퓨터단층촬영, 자기공명영상 검사(조영제의 사용 유무와 관계없이), 혈관조영술은 대부분 정상 소견을 보인다. 발작시 뇌영상 검사에서는 뇌관류가 지연되나, 확산 강조영상에서의 신호증강 및 뇌동맥협착은 관찰되지 않는다. 또한, 한 환자에서 회색질의 부종과 고랑의 조영증강이 관찰되었다. 미생물학 검사는 일정하게 정상 소견을 보인다. 뇌파와 SPECT 검사에서는 국소신경결손과 일치하는 부위에서 국소적인 이상을 보일 수 있다.

## 7.4 두개내신생물에 기인한 두통

**설명:** 두개내신생물에 의해 발생되는 두통이다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두개내신생물이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 한 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두개내신생물과 시간연관성을 두통이 가지고 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  2. 두통이 두개내신생물의 악화에 따라 의미있게 악화됨
  3. 두통이 두개내신생물의 성공적인 치료와 시간연관성으로 가지고 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 7.4.1 두개내신생물에 기인한 두통

**설명:** 하나 이상의 공간점유두개내종양에 의해서 발생하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 공간점유두개내 종양이 입증됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두개내신생물과 시간연관성을 가지고, 두통이 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

- a) 두통이 두개내신생물의 악화에 따라 의미있게 악화됨
  - b) 두통이 두개내신생물의 성공적인 치료와 시간연관성으로 가지고 의미있게 호전됨
3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
- a) 진행성
  - b) 아침이나 낮잠을 잔 후에 악화됨
  - c) 발살바유사수기에 의해 악화됨
  - d) 구역 그리고/또는 구토의 동반
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두개내신생물환자에서 두통의 유병률은 32-71%이다. 두통은 소아를 포함한 젊은 연령, 원발두통의 병력이 있는 환자, 두개내신생물이 급속하게 증가하거나, 후두개와나 중앙부에 위치하는 경우 잘 발생한다. 현재 또는 이전에 신생물의 병력이 있는 환자에서는 두개내신생물의 감별을 위해 충분한 검사를 시행할 필요가 있다.

비록 두통의 악화나 신경학적 악화가 7.4.1 **두개내신생물에 기인한 두통**을 시사하는 중요한 소견이지만, 진단으로 연결되는 특징적인 형태는 없다. 다른 증상들(심한두통, 아침에 악화됨, 오심, 구토를 동반함)은 고전적인 징후라기보다는 두개내압상승 또는 후두개와 종양에서 좀더 흔하게 관찰될 수 있다.

두통이 반드시 두개내신생물과 동측에서 발생하지는 않는다. 두개골이나 경막부위에 있는 종양은 동측에 발생하는 두통과 밀접하게 연관될 수 있으나, 두개내압상승은 전체적인 부위에 두통을 야기한다. 두개내신생물로 인한 증상으로 두통만 있는 경우는 전체의 2-16%로 드물다. 신경학적 이상 및 뇌전증은 흔하게 동반된다.

#### 7.4.1.1 제3뇌실의 콜로이드낭에 기인한 두통

**설명:** 제3뇌실의 콜로이드낭에 의해 발생하는 두통으로, 매우 특징적으로 체위변경 또는 발살바 시에 발생하는 반복적인 벼락두통 및 의식저하, 소실을 동반한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 제 3뇌실의 콜로이드낭이 입증됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 콜로이드낭과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나 두통으로 그것이 발견됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 벼락두통으로 반복되고, 의식의 저하 또는 소실을 동반함
    - b) 두통이 콜로이드낭의 성공적인 치료에 시간연관성을 가지고 의미있게 호전 또는 완화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 대부분의 제3뇌실의 콜로이드낭은 우연히 발견되며, 무증상이다. 그러나 그것이 몬로공에 인접한 위치 때문에 때때로 갑작스런 폐쇄수두증을 일으켜서, 벼락두통을 발생시키고 의식저하 또는 소실을 유발할 수 있다. 이러한 매우 특징적인 임상 양상에 대해 빠르게 진단해야 한다. 7.4.1.1 **제3뇌실의 콜로이드낭에 기인한 두통**은 생명을 위협할 수 있는 응급징후이다.

#### 7.4.2 암종수막염에 기인한 두통

**설명:** 암종수막염에 의해 발생하는 두통으로, 보통 뇌병증 그리고/또는 뇌신경마비의 징후를 동반한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 암종수막염(암종수막염과 연관된 전신신생물이 존재함)이 입증됨

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
예  
기  
인  
한  
두  
통

- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 암종수막염과 시간연관성으로 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 암종수막염의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 암종수막염의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  - 3. 두통이 뇌신경마비 그리고/또는 뇌병증을 동반함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 7.4.3 시상하부 또는 뇌하수체의 분비과다 또는 분비저하에 기인한 두통

**설명:** 뇌하수체선종과 시상하부 또는 뇌하수체 과다 - 혹은 과소분비에 의해 발생하는 두통으로, 보통 체온조절장애, 감정장애 그리고/또는 구갈 또는 식욕의 변화를 동반한다. 기저질환의 성공적인 치료 후에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 뇌하수체선종과 관련된 시상하부 또는 뇌하수체 과다 - 혹은 과소분비가 입증됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 시상하부 또는 뇌하수체의 과다-혹은 과소분비와 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 시상하부 또는 뇌하수체 과다 - 혹은 과소분비의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 시상하부 또는 뇌하수체 과다 - 혹은 과소분비의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  - 3. 두통이 다음 중 최소한 한 가지 동반함:
    - a) 체온조절장애
    - b) 감정장애
    - c) 구갈 그리고/또는 식욕의 변화
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 프로락틴, 성장호르몬(GH) 또는 부신피질자극호르몬(ACTH) 과다분비 포함.

#### 7.5 경막내주사에 기인한 두통

**설명:** 기립자세와 누운 자세 모두에서 발생하는 두통으로, 경막내 주사 후 4일 이내에 유발되고 발생하며, 14일 이내에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 경막내주사를 받은 이력
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 경막내 주사 후 4일 이내에 발생함<sup>1</sup>
  - 2. 두통이 경막내 주사 후 14일 이내에 의미있게 호전됨<sup>2</sup>
  - 3. 뇌막자극징후
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 두통은 보통 경막내 주사 후 4일 이내에 발생하며, 기립시와 누워있을 때 모두 존재한다.

2. 두통이 14일 이상 지속되면 7.2.2 **뇌척수액누공에 기인한 두통**, 뇌수막염 또는 연수막 질환을 의심해야 한다.

### 7.6 뇌전증발작에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 편두통유사 또는 다른 종류의 두통과 뇌전증이 특정 뇌질환(예, MELAS)의 부분일 경우, 두통은 그 질환으로 분류된다. 발작이 편두통조짐동안이나 직후에 발생할 때는 1.4.4 **편두통조짐유발발작**으로 분류된다.

**설명:** 뇌전증발작에 의해 발생되는 두통으로, 발작하는 동안 그리고/또는 이후에 발생하며, 수 시간에서 3일 내에 자연적으로 완화되는 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 환자가 뇌전증발작을 하고 있거나 혹은 최근에 함
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 발작과 동시에 발생함
  - 2. 두통이 발작이 끝난 후 자연적으로 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 뇌전증과 동반되는 두통의 시간연관성에 따라 7.6.1 **뇌전증발작중두통**과 7.6.2 **뇌전증발작후두통**으로 나뉜다.

11명의 난치성 국소뇌전증환자를 대상으로 한 소규모 연구에서 뇌전증발작전두통이 보고되었다. 9명의 측두엽뇌전증 환자에서 발작초점 동측 전측두엽부분 두통이, 1명의 측두엽뇌전증 환자와 1명의 전두엽뇌전증 환자에서 발작초점 반대 측 전측두엽부분 두통이 있었다. 뇌전증발작전두통의 존재와 유병률, 그리고 임상 특징을 확인하기 위해서는 추후 연구가 필요하다. 뇌전증발작전두통은 1.4.4 **편두통조짐유발발작**과 구분되어야 한다.

#### 7.6.1 뇌전증발작중두통

**기준 사용 용어:** 뇌전증두통(Ictal headache).

**설명:** 부분뇌전증발작동안 발생하는 두통으로, 발작방전과 동측이며, 발작이 끝난 직후 또는 얼마 지나지 않아 완화된다.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 환자가 부분뇌전증발작을 함
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 부분발작과 동시에 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 발작방전과 동측임
    - b) 두통이 부분발작이 끝난 후 신속하고 의미있게 호전되거나 없어짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 7.6.1 **뇌전증발작중두통**은 다른 뇌전증 증상을 동반할 수 있다(운동, 감각, 자율신경). 뇌전증발작중두통은 다른 두통과 감별이 필요하며 뇌전증의 단독증상으로 두통이 발생하는 경우와도 구별이 필요하다.

'뇌전증형 반두통'(존재하는 것으로 확인되면)은 7.6.1 **뇌전증발작중두통**의 매우 드문 변이로 동측의 두통과 뇌파상의 뇌전증 발작이 특징이다.

#### 7.6.2 뇌전증발작후두통

**설명:** 뇌전증발작으로 3시간 이내에 유발되어 발생하는 두통으로, 발작이 끝난 후 72시간 이내에 자연적으로 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 환자가 최근 부분 또는 전신뇌전증 발작을 함
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 뇌전증발작이 끝난 후 3시간 이내에 발생함
  2. 두통이 뇌전증발작이 끝난 후 72시간 이내에 완화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 7.6.2 뇌전증발작후두통은 측두엽뇌전증 또는 전두엽뇌전증 환자의 40% 이상, 후두엽뇌전증 환자의 60%까지 나타난다. 다른 형태의 발작보다는 전신성근간대성발작에서 더 흔하게 발생한다.

**7.7 1형키아리기형(CM1)에 기인한 두통**

**설명:** 1형키아리기형(CM1)에 의해 발생하는 두통으로, 보통 후두부 혹은 후두부하에서, 짧게(5분 미만) 지속되고, 기침 또는 다른 발살바유사수기에 의해 유발된다. 키아리기형의 성공적인 치료 후에 완화된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 1형키아리기형(CM1)이 입증됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 CM1과 시간연관성을 가지고 발생함
    - b) 두통이 CM1의 성공적인 치료 후 3개월 이내 완화됨
  2. 다음 세 가지 두통 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 기침 또는 다른 발살바유사수기에 의해 악화됨
    - b) 후두부 또는 후두부하 위치
    - c) 5분 이내로 지속됨
  3. 두통이 뇌간, 소뇌, 하부뇌신경 그리고/또는 경부척수 장애의 다른 증상 또는 임상 징후를 동반함<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

1. 자기공명영상에서 키아리기형은 소뇌편도가 5 mm 이상 하강되거나, 소뇌편도의 3 mm 이상 하강되고 두경부경계의 지주막하공간의 축소를 시사하는 소견들이 동반될 때(소뇌 후외측의 뇌척수액 공간의 압박, 후두상부 길이의 감소, 소뇌천막 기울기의 증가, 연수의 꼬임) 진단한다.
2. 거의 대부분(95%)의 CM1 환자에서 5가지 이상의 특징적인 증상들이 보고된다.
3. 자발두개내저압 및 특발두개내상승과 같이 뇌척수압의 변화가 있는 환자들에서 이차 편도하강 및 CM1의 자기공명 영상소견을 보일 수 있으며, 기침 또는 발살바유사수기와 연관된 두통으로 나타날 수 있다. 이들은 7.1.1. 특발두개내압상승에 기인한 두통이나 7.2.3 자발두개내저압에 기인한 두통으로 진단되어야 한다. 그러므로 CM1을 보이는 모든 두통환자에서 뇌척수압의 이상 여부는 확인되어야 한다.

**해설:** 7.7 1형키아리기형(CM1)에 기인한 두통은 비교적 오래 지속(수 초보다는 수 분간)되는 것을 제외하면 종종 4.1. 원발기침두통과 비슷하게 기술된다.

자기공명영상 데이터베이스에서 인구 중 0.24-3.6%에서 5 mm 이상의 편도이탈이 관찰되며, 나이가 많아질수록 유병률은 낮아진다.

이러한 사람들의 대부분이 무증상이기 때문에 CM1의 임상맥락이 중요하다. 어떤 환자들은 경미한 소뇌편도의 이탈에도 '키아리유사' 증상을 보일 수 있는 반면에, 심한 이탈을 가지고도 무증상일 수 있다.

**7.7 1형키아리기형(CM1)에 기인한 두통의 기준은 검증이 필요하다.** 수술의 장기적인 결과에 대해 전향적 연구가 필요하다. 불필요한 수술로 인해 심각한 병적 상태를 발생시키지 않기 위해, 수술적 중재 전에 위에 기술된 임상적 그리고 영상학적 진단기준을 엄격히 고수하는 것이 추천된다. 수술적 치료는 주의깊게 선택된 환자에서 고려해볼 수 있는데, 발살바와 관련이 없는 두통보다는 기침두통이, 비후두부위 두통보다는 후두부위 두통이 수술적 치료에 반응이 좋을 것으로 기대해 볼 수 있다.

최근 연구는 비만과 CM1에서의 두통과 연관성을 제시하였다. 이러한 연관성에 대해서는 좀 더 연구가 필요하다.

## 7.8 기타 비혈관두개내질환에 기인한 두통

**설명:** 위에 기술된 것 외의 비혈관두개내질환에 의해 발생하는 두통이다.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 위에 기술된 것 외에 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 비혈관두개내질환이 입증됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 비혈관두개내질환의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 비혈관두개내질환의 악화에 따라 발생하거나 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 비혈관두개내질환의 호전에 따라 의미있게 호전됨
  3. 두통이 비혈관두개내질환의 전형적인 특징을 가짐
  4. 원인의 다른 증거가 있음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## 참고문헌

### 7.1.1 Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH)

Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *N Engl J Med* 2010; 363:891-893.

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

Fisayo A, Bruce BB, Newman NJ, et al. Overdiagnosis of idiopathic intracranial hypertension. *Neurology* 2016; 86:341-350.

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

Friedman DI, Liu G and Digre KB. Diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81:1159-1165.

Friedman DI, Quiros PA, Subramanian PS, et al. and the NORDIC IIHTT Study Group. Headache in idiopathic intracranial hypertension: findings from the Idiopathic Intracranial Hypertension Trial. *Headache* 2017; 57:1195-1205.

Wall M, Kupersmith MJ, Kieburtz KD, et al. for the IIHTT Study Group. The Idiopathic Intracranial Hypertension Treatment Trial: Clinical profile at baseline. *JAMA Neurol* 2014; 71:693-701.

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

Yri HM and Jensen RH. Idiopathic intracranial hypertension: clinical nosography and field testing of the ICHD diagnostic criteria. A case-control study. *Cephalgia* 2015; 35:553-562.

### 7.2.1 Post-dural puncture headache

Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache: risk factors and clinical features. *Cephalgia* 2012; 32:916-923.

Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache: part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010; 50:1144-1152.

### 7.2.3 Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension

Mea E, Chiapparini L, Savoia M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalgia* 2009; 29:418-422.

Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks: a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013; 21:386-390.

Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006; 295: 2286-2296.

Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension: a perspective. *Headache* 2011; 51:1442-1444.

Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008; 29:853-856.

Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11:56-61.

Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture: a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015; 138:1492-1498.

Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009; 73:1892-1898.

Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to the first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017; 140:344-352.

### 7.3.2 Headache attributed to aseptic (non-infectious) meningitis

Holle D and Obermann M. Headache in drug induced aseptic meningitis. *Curr Pain Headache Rep* 2015; 19:29.

Moris G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014; 174:1511-1512.

### 7.3.5 Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis (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. *Neurology* 1995; 45:1648-1654.

Chapman KM, Szczygelski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis: a calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene *CACNA1A*. *Headache* 2003; 43:892-895.

Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalgia* 1998; 18:570-573.

Fumal A, Vandenhende M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL): electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalgia* 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.

Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalgia* 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.

Parisis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, et al. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011; 51:1285-1288.

#### 7.4.1 Headache attributed to intracranial neoplasm

- Dowman CE and Smith WA. Intracranial tumors: a review of one hundred verified cases. *Arch Neurol Psychiatry* 1928; 20:1312-1329.
- Forsyth PA and Posner JB. Headaches in patients with brain tumors: a study of 111 patients. *Neurology* 1993; 43:1678-1683.
- Hamilton W and Kernick D. Clinical features of primary brain tumours: a case-control study using electronic primary care records. *Br J Gen Pract* 2007; 57:695-699.
- Iversen H, Strange P, Sommer W, et al. Brain tumour headache related to tumour size, and location. *Cephalgia* 1987; 6(Suppl 7):394-395.
- Kernick DP, Ahmed F, Bahra A, et al. Imaging patients with suspected brain tumour: guidance for primary care. *Br J Gen Pract* 2008; 58:880-885.
- Kirby S. Headache and brain tumours. *Cephalgia* 2010; 30:387-388.
- Kunkle EC, Ray BS and Wolff HG. Studies on headache: The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942; 18:400-422.
- Lowry JK, Snyder JJ and Lowry PW. Brain tumors in the elderly: recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998; 55:922-928.
- Pfund Z, Szapary L, Jaszberenyi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalgia* 1999; 19:787-790; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalgia* 1999; 19:765.
- Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989; 5:307-309.
- Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalgia* 2007; 27: 904-911.
- Suwawela N, Phanthumchinda K and Kaorophthum S. Headache in brain tumor: a cross-sectional study. *Headache* 1994; 34:435-438.
- Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours: a prospective cohort study. *Cephalgia* 2010; 30:389-398.
- Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors: a prospective study. *Cephalgia* 1994; 14:270-272.

##### 7.4.1.1 Headache attributed to colloid cyst of the third ventricle

- Algin O, Ozmen E and Arslan H. Radiologic manifestations of colloid cysts: a pictorial essay. *Can Assoc Radiol J* 2013; 64:56-60.
- Brostigen CS, Meling TR, Marthinsen PB, et al. Surgical management of colloid cyst of the third ventricle. *Acta Neurol Scand* 2016; 135:484-487.
- Byard RW. Variable presentations of lethal colloid cysts. *J Forensic Sci* 2016; 61:1538-1540.
- Diyora B, Nayak N, Kukreja S, et al. Hemorrhagic colloid cyst: case report and review of the literature. *Asian J Neurosurg* 2013; 8:162-165.
- Jacob MK, Anand SK and George P. Colloid cyst of the third ventricle presenting with features of Terson's syndrome. *Middle East Afr J Ophthalmol* 2014; 21:344-346.
- Kone L, Chaichana KL, Rincon-Torroella J, et al. The impact of surgical resection on headache disability and quality of life in patients with colloid cyst. *Cephalgia* 2016; 37:442-451.
- Lawrence JE, Nadarajah R, Treger TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts: a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015; 27(Suppl 1):S315-320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunderclap headache: diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013; 68:e101-113.
- Ravnik J, Bunc G, Grcar A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation: a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014; 14:132-135.
- Ronne-Engstrom E and Popek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015; 120:59-52.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Turk Neurosurg* 2015; 25:362-371.

### 7.5 Headache attributed to intrathecal injection

- Diener HC, Johansson U and Dodick DW. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder. *Handb Clin Neurol* 2010; 97:547-587.
- Hache M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy: Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016; 31:899-906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011; 15:314-323.
- Takagi K, Kato K and Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection: Report of two cases. *Acta Neurochir Suppl* 2013; 118:293-296.

### 7.6 Headache attributed to epileptic seizure

- Cianchetti C, Pruna D and Ledda MG. Epileptic seizures and headache/migraine: a review of types of association and terminology. *Seizure* 2013; 22:679-685.
- Forderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. Headache associated with epileptic seizures: epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002; 42:649-655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002; 53:385-389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004; 24:23-28.
- Karaali-Savrun F, 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, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995; 8:41-43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting: a cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012; 30:1495-1501.
- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987; 50:1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, et al. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007; 8:224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005; 46:1241-1245.

### 7.7 Headache attributed to Chiari malformation type I (CM1)

- Abu-Arafeh I and Campbell E. Headache, chiari malformation type 1 and treatment options. *Arch Dis Child* 2017; 102: 210-211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension: a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012; 33:1901-1906.
- Banik R, Lin D and Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006; 247:71-75.
- Batzdorf U, McArthur DL and Bentzon JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia: experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013; 118:232-242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache: outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017; 38:95-98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014; 21:2201-2206.
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache: a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009; 29:1079-1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type 1-related headache: the importance of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017; 38:91-93.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age: clinical aspects and differential diagnosis. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3):S299-301.

- Kahn EN, Muraszko KM and Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015; 26:501-507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Nonoperative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015; 22: 133-138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015; 10:321-325.
- Langridge B, Phillips E and Choi D. Chiari malformation type 1: a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017; 104:213-219.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults: differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011; 32(Suppl 3):S291-294.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity: a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008; 9:259-266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches: an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996; 46:1520-1524.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017; 102:238-243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014; 54:899-908.

비  
혈  
관  
성  
두  
개  
내  
질  
환  
예  
기  
인  
한  
동

## 8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통 (Headache attributed to a substance or its withdrawal)

### 8.1 물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통

#### 8.1.1 산화질소(NO)제공자유발두통

8.1.1.1 즉시산화질소제공자유발두통

8.1.1.2 지연산화질소제공자유발두통

#### 8.1.2 포스포다이에스터라제(PDE)억제제유발두통

#### 8.1.3 일산화탄소유발두통

#### 8.1.4 알코올유발두통

8.1.4.1 즉시알코올유발두통

8.1.4.2 지연알코올유발두통

#### 8.1.5 음식물과 첨가제에 의해 유발된 두통

8.1.5.1 모노소디움글루타메이트유발두통

#### 8.1.6 코카인유발두통

#### 8.1.7 히스타민유발두통

8.1.7.1 즉시히스타민유발두통

8.1.7.2 지연히스타민유발두통

#### 8.1.8 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)유발두통

8.1.8.1 즉시칼시토닌유전자관련펩티드유발두통

8.1.8.2 지연칼시토닌유전자관련펩티드유발두통

#### 8.1.9 외인성급성혈압상승제에 기인한 두통

#### 8.1.10 두통 외의 목적으로 간헐적으로 사용된 약물에 기인한 두통

#### 8.1.11 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통

#### 8.1.12 외인성호르몬에 기인한 두통

#### 8.1.13 기타 물질의 사용 및 노출에 기인한 두통

### 8.2 약물과용두통

#### 8.2.1 에르고타민과용두통

#### 8.2.2 트립탄과용두통

#### 8.2.3 진통제과용두통

8.2.3.1 파라세타몰(아세트아미노펜)과용두통

8.2.3.2 아세틸살리실산과용두통

8.2.3.3 기타 비스테로이드소염제(NSAID)과용두통

#### 8.2.4 아편유사제과용두통

#### 8.2.5 혼합진통제과용두통

#### 8.2.6 개별적으로는 과용되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통

#### 8.2.7 증명되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통

#### 8.2.8 기타 약물에 기인한 약물과용두통

### 8.3 물질금단에 기인한 두통

#### 8.3.1 카페인금단두통

#### 8.3.2 아편유사제금단두통

#### 8.3.3 에스트로겐금단두통

#### 8.3.4 기타 물질의 만성 사용후 금단에 기인한 두통

### 8.1 Headache attributed to use of or exposure to a substance

#### 8.1.1 Nitric oxide (NO) donor-induced headache

8.1.1.1 Immediate NO donor-induced headache

8.1.1.2 Delayed NO donor-induced headache

#### 8.1.2 Phosphodiesterase (PDE) inhibitor-induced headache

#### 8.1.3 Carbon monoxide (CO)-induced headache

#### 8.1.4 Alcohol-induced headache

8.1.4.1 Immediate alcohol-induced headache

8.1.4.2 Delayed alcohol-induced headache

#### 8.1.5 Headache induced by food and/or additive

8.1.5.1 Monosodium glutamate (MSG)-induced headache

#### 8.1.6 Cocaine-induced headache

#### 8.1.7 Histamine-induced headache

8.1.7.1 Immediate histamine-induced headache

8.1.7.2 Delayed histamine-induced headache

#### 8.1.8 Calcitonin gene-related peptide (CGRP)-induced headache

8.1.8.1 Immediate CGRP-induced headache

8.1.8.2 Delayed CGRP-induced headache

#### 8.1.9 Headache attributed to exogenous acute pressor agent

#### 8.1.10 Headache attributed to occasional use of non-headache medication

#### 8.1.11 Headache attributed to long-term use of non-headache medication

#### 8.1.12 Headache attributed to exogenous hormone

#### 8.1.13 Headache attributed to use of or exposure to other substance

### 8.2 Medication-overuse headache (MOH)

#### 8.2.1 Ergotamine-overuse headache

#### 8.2.2 Triptan-overuse headache

#### 8.2.3 Simple analgesic-overuse headache

8.2.3.1 Paracetamol (acetaminophen)-overuse headache

8.2.3.2 Acetylsalicylic acid-overuse headache

8.2.3.3 Other non-steroidal anti-inflammatory drug (NSAID)-overuse headache

#### 8.2.4 Opioid-overuse headache

#### 8.2.5 Combination-analgesic-overuse headache

#### 8.2.6 Medication-overuse headache attributed to multiple drug classes not individually overused

#### 8.2.7 Medication-overuse headache attributed to unverified overuse of multiple drug classes

#### 8.2.8 Medication-overuse headache attributed to other medication

### 8.3 Headache attributed to substance withdrawal

#### 8.3.1 Ca.eine-withdrawal headache

#### 8.3.2 Opioid-withdrawal headache

#### 8.3.3 Oestrogen-withdrawal headache

#### 8.3.4 Headache attributed to withdrawal from chronic use of other substance

### 다른 곳에 분류됨:

7.1.2 대사성, 독성, 또는 흐르몬 원인에 속발된 두개내압상승에 기인한 두통, 7.3.2 무균(비감염)수막염에 기인한 두통

### 개요

**원발두통 또는 이차두통 아니면 두 가지 모두?** 다른 질환에 기인한 두통에 대한 일반적인 규칙을 8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통에 일부 적용한다.

1. **새로운 두통이** 물질의 노출과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우, 그 두통은 물질에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지이다.
2. 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 특정 물질의 노출 또는 금단과 밀접한 시간연관성을 가지고, **만성화되었거나 의미있게 악화**(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통과 8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통(또는 그 아형 중 하나)의 진단을 함께 내려야 한다.
3. 약리학적 활성이 있는 물질에 노출에 기인한 두통의 일부는 노출된 몇 시간 후 원발두통 환자에서만, 기존 두통과 유사한 형태로 발생한다. 이들은 기전적으로 비생리적 자극에 대한 반응이므로 이차두통으로 판단하는 것이 적절하다. 진단은 원발두통과 8.1 물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통의 적절한 아형을 함께 내려야 한다.

### 서론

1. **편두통** 환자들은 다양한 내외적 환경의 자극에 대해 생리적으로 그리고 아마도 정신적으로도 과민한 반응을 보인다. 알코올, 음식, 음식 첨가물, 화학 물질, 약물의 섭취와 금단 등이 모두 민감한 사람들에게는 편두통을 유발하거나 촉진시킬 수 있는 것으로 알려져 있다.

이러한 연관성은 이전의 자료들과 약물 부작용에 대한 보고들을 기초로 한다. 이러한 자극들이 두통과 연관이 있다는 사실이 직접적 인과관계임을 의미하는 것은 아니며, 또한 다른 원인의 가능성을 고려해야 할 필요성을 없애는 것은 아니다. 왜냐하면 일상적인 일들은 흔하게 일어나므로 두통과 물질의 노출이 단지 동시에 발생했을 수 있기 때문이다. 두통은 여러 전신질환의 한 증상일 수 있으며, 이를 치료하기 위한 약물이 두통과 관련될 수 있다. 급성 편두통의 약물 임상시험에서 두통과 여러 연관증상들이 치료의 결과가 아니라, 치료의 대상이 되는 증상임에도 불구하고 약물의 부작용으로 명시되어 있다. 어떠한 질환들은 약물과 연관된 두통의 유발 요인으로 작용할 수 있다; 약물 또는 질환 상태 어떠한 것도 독립적으로 두통을 유발하지 않는다.

여기에서 제시하고자 하는 두통의 일반적 기준에 대하여 아래와 같이 열거하였다:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 특정 물질의 사용, 노출 또는 금단
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 물질의 사용 또는 노출과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지:
    - a) 두통은 물질 사용, 노출의 중단과 밀접한 시간연관성을 가지고 의미있게 호전되거나 사라짐
    - b) 물질 금단 후 정해진 기간 안에 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐
  3. 물질의 사용, 노출 또는 금단에 의한 전형적인 두통형태를 가짐
  4. 원인의 다른 증거가 존재함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 8.1 물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통

**설명:** 물질의 노출 또는 사용 후 즉시 또는 수 시간 안에 발생한 두통.

물질 또는 물질금단에 기인한 두통

**해설:** 8.1 물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통은 정상적인 치료 목적 또는 실험적 결과에서 예측되지 않은 독성 효과에 의하여 발생할 수 있다.

두통이 많은 약물들의 부작용으로 기록되어 있는데, 이것은 단지 두통의 매우 높은 유병률을 반영하는 것이다. 이중맹검임상시험을 통해 위약군보다 실제 약물이 많은 두통을 유발할 때 두통이 그 약물에 대한 진정한 부작용으로서 인정받을 수 있다. 약물 효과와 두통과의 연관성에 대한 연구를 위해서도 이중맹검시험에 이루어 질 수 있다. 일부의 경우에서, 예를 들면 산화질소제공자에 대한 임상 연구들이 원발두통의 신경전달 기전에 대한 깊은 이해를 가져오기도 하였다.

일반적으로 1. 편두통 환자들은 일반인에 비해 이러한 두통들에 매우 민감하며, 이는 2. 긴장형두통, 3. 군발두통 환자들에서도 마찬가지이다. 산화질소제공자와 히스타민처럼 많은 물질들이 정상 지원자와 편두통 환자 모두에서 즉시 두통을 유발한다. 그러나 원발두통을 가진 환자들에게서는 유발물질이 혈액 내에서 완전히 사라진 수 시간 이후에도 지연두통을 유발시키는 것으로 확인되었다.

임상적인 측면에서 두통을 유발할 가능성이 있는 물질들에 대한 지식은 이러한 약물들을 명확히 분류하기 위해 중요한 역할을 한다. 알코올과 다이설피람의 경우 각각 독립적으로는 두통을 유발하지 않는 사람들에게서 두 가지 물질을 복합 사용시 두통을 유발할 수 있다.

역설적으로 과량의 알코올을 섭취 후 많은 사람들에게서 나타나는 두통이 이후 과음을 피하게 도와준다는 면에서 긍정적인 측면을 가진다.

일산화탄소와 같이 독성효과를 통해 두통을 유발하는 물질은 실험적으로 연구될 수 없으며, 사고 또는 자살시도에 사용된 임상보고들을 통해서 인과 관계가 제시되기도 한다.

### 8.1.1 산화질소(NO)제공자유발두통

**설명:** 산화질소제공자의 급성 노출 후 즉시 또는 지연되어 발생한 두통. 자연적으로 호전됨.

**해설:** 8.1.1 산화질소제공자유발두통은 전형적으로 박동양상으로 전두족두부에 위치한다. 모든 산화질소제공자들(즉 amyl nitrate, erythrityl tetranitrate, pentaerythrityl tetranitrate, glyceryl trinitrate (GTN), isosorbide mono- 또는 dinitrate, sodium nitroprusside, mannitol hexanitrate)은 이런 아형의 두통을 발생시킬 수 있다.

GTN은 대다수 일반인에서 즉시두통을 유발하며, 1.1 무조점편두통 진단기준을 충족하는 환자들에서는 지연두통도 유발한다. 2.3 만성긴장형두통 환자들에서 GTN은 2. 긴장형두통 특성의 지연두통을 유발할 수 있다(2.1 저빈도 또는 2.2 고빈도삼화긴장형두통 환자에서 같은 영향을 미치는지는 명확하지 않다). 이런 지연두통은 대부분에서 노출 후 평균 5-6 시간 후에 발생한다. 3. 군발두통에서는 군발시기에 한하여 1-2시간 후에 발생한다.

두통은 니트로글리세린의 치료 목적에 따른 부작용으로 발생될 수 있다. 장기간 사용시 약 일주일 후면 내성이 생기고 GTN에 의한 두통도 대부분 이 시기에 사라진다. 치료 목적으로 사용되는 다른 산화질소제공자도 두통을 유발할 수 있다. Isosorbide mononitrate는 이중맹검위약대조임상시험을 통해 GTN에 비해 산화질소를 천천히 방출함으로써 보다 오래 지속하는 두통을 유발하는 것으로 알려져 있다.

#### 8.1.1.1 즉시산화질소제공자유발두통

**기존 사용 용어:** 니트로글리세린두통, 다이나마이트두통, 핫도그두통.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 산화질소제공자 흡수가 발생함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨
  1. 두통이 산화질소제공자 흡수 후 1시간 이내에 발생함
  2. 두통이 흡수된 산화질소제공자 배출이 끝난 후 1시간 이내에 사라짐
  3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:

- a) 양측위치
  - b) 경도 또는 중등도의 강도
  - c) 박동양상
  - d) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.1.1.2 지연산화질소제공자유발두통

##### 진단기준:

- A. 원발두통을 가지고 있는 사람에서 그 원발두통의 특징을 가지며 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 산화질소제공자 흡수가 발생함
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨
  - 1. 두통이 산화질소제공자의 노출 후 그리고 혈액 내에서 제거된 후 2-12시간 이내에 발생
  - 2. 두통이 노출 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

##### 주석:

1. 기존 원발두통환자에서 8.1.1.2 지연산화질소제공자유발두통은 기존두통의 형태와 유사하지만 약제에 의한 이차두통으로 간주한다. 이 환자들은 원발두통과 8.1.1.2 지연산화질소제공자유발두통의 진단이 모두 부여되어야 한다.

**해설:** 8.1.1.2 지연산화질소제공자유발두통은 일반적으로 기존 원발두통환자에서 발생하고 형태도 유사하지만, 기전적으로 다르다고 간주한다

#### 8.1.2 포스포다이에스터라제(PDE)억제제유발두통

**설명:** 포스포다이에스터라제억제제의 섭취로 유발되고, 72시간 이내에 저절로 호전되는 두통.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 두통
- B. 포스포다이에스터라제(PDE)억제제를 사용함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 포스포다이에스터라제억제제의 섭취 5시간 이내에 발생함
  2. 두통이 발생 후 72시간 이내에 사라짐
  3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측위치
    - b) 경도 또는 중등도의 강도
    - c) 박동양상
    - d) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 포스포다이에스터라제(PDE)는 cGMP와 cAMP를 분해하는 효소군 중의 하나이다. PDE-5억제제인 sildenafil이나 dipyridamole은 cGMP와/or cAMP를 증가시킨다. 발생되는 두통은 긴장형두통의 특성을 가지지만, 1. 편두통 환자(이런 부작용에 대해 고지해야 한다)에서는 1.1 무조점편두통의 특성을 보인다.

#### 8.1.3 일산화탄소(CO)유발두통

**기존 사용 용어:** 창고노동자두통.

물질 또는 물질群에  
기인한  
두통

**설명:** 일산화탄소 노출에 의해 발생하며, 체내에서 제거된 후 72시간 이내에 자연 소실되는 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 양측성 두통
- B. 일산화탄소(CO) 노출이 발생함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 CO 노출 후 12시간 이내에 발생함
  2. 두통의 강도는 CO 중독 정도에 따라 다름
  3. 두통이 CO가 제거된 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 전형적으로 일산화탄소에 노출된 경우 수치가 10-20%의 범위에서는 위장관 또는 신경학적 증상 없이 경미한 두통만 있다. 20-30% 범위에서는 중등도의 박동성 두통과 과민성을 보이며, 30-40% 범위에서는 심한 두통과 함께 구토, 구역, 흐린 시력이 나타난다. 40% 이상의 범위에서는 의식 변화가 동반되므로 두통은 대부분 호소하지 않는다.

두통에 대한 일산화탄소중독의 장기적 효과에 관한 좋은 연구는 없으나, 만성일산화탄소중독후 두통에 대한 일부의 증거가 있다.

#### 8.1.4 알코올유발두통

**설명:** 알코올의 섭취(주로 알코올성 음료의 형태) 후 즉시 또는 지연 발생하는 두통. 자연적으로 호전됨.

##### 8.1.4.1 즉시알코올유발두통

**기준 사용 용어:** 카테일두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 알코올을 섭취함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 알코올 섭취 후 3시간 이내에 발생함
  2. 두통이 알코올 섭취가 끝난 후 72시간 이내에 사라짐
  3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측위치
    - b) 박동양상
    - c) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 8.1.4.1 즉시알코올유발두통은 8.1.4.2 지연알코올유발두통에 비해 훨씬 드물다. 유발하는 알코올의 유효 용량은 다양하며, 1. 편두통 환자에서는 매우 적은 용량에서 가능하지만, 상황에 따라 일반인과 같은 수준의 알코올 용량에서도 유발되지 않을 수 있다.

##### 8.1.4.2 지연알코올유발두통

**기준 사용 용어:** 숙취두통.

**설명:** 알코올의 섭취(주로 알코올성 음료의 형태) 후 수 시간이 경과한 후 발생하는 두통으로 72시간 이내에 자연적으로 호전됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 알코올을 섭취함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 알코올 섭취 후 5-12시간 이내에 발생함
  2. 두통 발생 후 72시간 이내에 사라짐
  3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측위치
    - b) 박동양상
    - c) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 8.1.4.2 **지연알코올유발두통**은 가장 흔한 형태의 이차두통중 하나이다. 이 지연두통이 독성 효과인지 아니면 8.1.1.2 **산화질소제공자유발두통**과 비슷한 기전이 작용하는지 불분명하다.

**8.1.5 코카인유발두통**

**설명:** 경로에 상관없이 코카인을 투여한 후 발생한 두통. 72시간 이내에 자연적으로 호전됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 경로에 상관없이 코카인을 투여함
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 코카인을 투여 후 1시간 이내에 발생함
  2. 두통이 코카인 투여가 끝난 후 72시간 이내에 사라짐
  3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측위치
    - b) 경도 또는 중등도의 강도
    - c) 박동양상
    - d) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 코카인 투여의 주된 경로는 경구, 비강내, 정주 또는 흡입의 형태이다.

**8.1.6 히스타민유발두통**

**설명:** 히스타민에 급성 노출 후 즉시 또는 지연 발생한 두통. 자연적으로 호전됨.

**해설:** 히스타민은 정맥내, 피하 주사 및 흡입 등의 투여 경로에 관계 없이 유사한 효과를 갖는다. 주된 기전은 H<sub>1</sub>-수용체를 통해 이루어지며, mepyramine에 의해 완전하게 차단된다.

히스타민은 대부분의 사람에게 즉각적인 두통을 유발하며, 1. 편두통 환자들에서는 1.1 무조짐편두통의 진단기준에 부합하는 지연두통도 발생시킨다. 긴장형두통 환자들에서는 2. 긴장형두통 특성의 지연두통을 발생시킨다. 평균적으로 노출 5-6시간 후에 나타난다. 군발두통 환자들에서는 군발시기에 한해 3. 군발두통의 특성으로 발생하는데, 보통 노출 1-2 시간 후에 나타난다.

#### 8.1.6.1 즉시히스타민유발두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 히스타민이 투여됨
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 히스타민이 흡수된 후 1시간 이내에 발생함
  2. 두통이 히스타민 흡수가 중단된 후 1시간 이내에 사라짐
  3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측위치
    - b) 경도 또는 중등도의 강도
    - c) 박동양상
    - d) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.1.6.2 지연히스타민유발두통

##### 진단기준:

- A. 원발두통을 가지고 있는 사람에서 그 원발두통의 특성을 가지며, 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 히스타민이 투여됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 히스타민이 투여된 후 2-12시간 이내에 발생함
  2. 두통이 히스타민 투여가 중단된 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

##### 주석:

1. 8.1.6.2 지연히스타민유발두통은 환자의 원발두통과 유사한 형태를 나타내지만, 약물에 의한 이차두통으로 간주한다. 이 환자에게는 원발두통과 8.1.6.2 지연히스타민유발두통 두 가지 진단이 함께 부여되어야 한다.

**해설:** 8.1.6.2 지연히스타민유발두통은 일반적으로 기존 원발두통환자에서 발생하고 형태도 유사하지만, 기전적으로는 다르다고 간주한다

#### 8.1.7 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)유발두통

**설명:** 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)에 급성 노출 후 즉시 또는 지연 발생한 두통. 자연적으로 호전됨.

**해설:** 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)는 정주시 즉각적인 두통을 유발한다. 편두통 환자들에게는 노출 5-6시간이 경과한 후 1.1 무조점편두통의 진단기준에 부합되는 지연두통이 발생할 수 있다.

CGRP 수용체 길항제들이 편두통의 급성기 치료에 효과적으로 보고되고 있다.

#### 8.1.7.1 즉시칼시토닌유전자관련펩티드유발두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)가 투여됨.
- C. 다음 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 CGRP가 흡수된 후 1시간 이내에 발생함

2. 두통이 CGRP 흡수가 중단된 후 1시간 이내에 사라짐
3. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
  - a) 양측위치
  - b) 경도 또는 중등도의 강도
  - c) 박동양상
  - d) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.1.7.2 지연칼시토닌유전자관련 펩티드유발두통

**진단기준:**

- A. 1. 편두통을 가지고 있는 사람에서 그 편두통의 특성을 가지며, 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 칼시토닌유전자관련펩티드(CGRP)가 투여됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 CGRP가 투여된 후 2-12시간 이내에 발생함
  2. 두통이 CGRP 투여가 중단된 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 8.1.7.2 지연칼시토닌유전자관련펩티드유발두통은 편두통과 유사한 형태를 나타내지만, 약물에 의한 이차두통으로 간주한다. 이 환자에게는 적절한 형태의 편두통과 8.1.7.2 지연칼시토닌유전자관련 펩티드유발두통 두 가지 진단이 함께 부여되어야 한다.

**해설:** 8.1.7.2 지연칼시토닌유전자관련펩티드유발두통은 일반적으로 기존 편두통환자에서 발생하고, 형태도 유사하지만 기전적으로는 다르다고 간주한다.

#### 8.1.8 외인성급성혈압상승제에 기인한 두통

**설명:** 외인성혈압상승제에 의하여 급성으로 혈압이 상승하면서 발생한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 외인성혈압상승제를 투여한 후 혈압의 급격한 상승이 있음
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 혈압상승제를 투여한 후 1시간 이내에 발생함
  2. 두통이 혈압상승제 투여가 중단된 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.1.9 두통 외의 목적으로 간헐적으로 사용된 약물에 기인한 두통

**설명:** 두통 이외의 치료 목적으로 사용된 약물의 간헐적 사용 후 부작용으로 나타난 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통 치료 이외의 목적으로 한 번 또는 반복적으로 약물을 사용함
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 약물 섭취 후 수 분에서 수 시간 이내에 발생함

물질 또는 물질과 함께 기인한 두통

2. 두통이 약물 섭취가 중단된 후 72시간 이내에 사라짐  
 D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 8.1.9 두통 외의 목적으로 간헐적으로 사용된 약물에 기인한 두통은 여러 종류의 약물에서 발생한다. 아래의 약물들이 가장 흔하게 거론되고 있다: 아트로핀, 디지탈리스, 다이설피람, 하이드랄라진, 이미프라민, 니코틴, 니페디핀, 니모디핀, 실데나필.

두통의 특성은 문헌에서 명확하게 정의되지 않고 약물에 따라 다르겠지만, 대개는 둔하고 지속적이며, 미만성으로 중등도 이상의 강도를 보인다.

#### 8.1.10 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 급성기 두통 치료 목적으로 장기간 약물을 과용한 환자들에서 부작용으로 발생한 두통은 8.2 약물과용두통 또는 그의 아형으로 분류한다.

호르몬 치료 중 비투약기에 발생한 두통은 8.3.3 에스트로겐금단두통으로 분류한다.

**설명:** 두통 이외의 치료 목적으로 사용된 약물의 장기간 사용 후 부작용으로 나타난 두통으로 반드시 가역적이지는 않음.

##### 진단기준:

- A. 두통이 한 달에 15일 이상 발생하며 진단기준 C를 충족함
- B. 두통 치료 이외의 목적으로 장기적인 약물의 사용
- C. 다음 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 약물 사용의 시작과 시간연관성을 가지며 발생함
  2. 다음 중 한 가지 이상:
    - a) 두통이 약물 용량의 증가된 후 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 약물 용량이 감소된 후 의미있게 감소되거나 사라짐
    - c) 두통이 약물 중단 후 사라짐
  3. 약물을 장기간 사용시 일부 사람에게 두통을 유발한다고 알려짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통을 유발하는 용량 및 노출기간은 약물마다 다르다. 마찬가지로 가역적인 경우 두통의 완화에 걸리는 시간도 다양하다.

피임 또는 호르몬 대체요법으로 사용하는 외인성호르몬은 두통 외의 목적이므로 8.1.10 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통으로 간주한다.(이전에는 8.1.12 외인성호르몬에 기인한 두통으로 분류되었다). 외인성호르몬의 정기적인 사용은 편두통과 유사한 두통 또는 다른 두통을 발생시키거나 빈도를 증가시킬 수 있다. 일반적으로 외인성호르몬의 정기적인 사용과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하는 경우 8.1.10 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통의 진단을 부여한다. 외인성호르몬의 정기적인 사용과 시간연관성을 가지고 기존 원발두통이 만성화되거나 의미있게 악화((보통 빈도와/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되는 경우에는 기존 원발두통과 8.1.10 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통의 두 가지 진단을 함께 부여한다. 그러나 두통이 복합경구피임제의 투여간기에만 발생하는 경우에는 8.3.3. 에스트로겐금단두통으로 진단한다.

8.1.10 두통 외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통은 악성 고혈압을 유발하는 혈관수축, 약물로 유발된 뇌압상승에 의한 이차 효과와 같이 약물의 액리작용에 의한 직접적인 결과일 수 있다. 후자의 경우는 anabolic steroids, amiodarone, lithium carbonate, nalidixic acid, thyroid hormone replacement therapy, tetracycline 및 minocycline 등의 장기 사용의 부작용으로 잘 알려져 있다.

### 8.1.11 기타 물질의 사용 및 노출에 기인한 두통

**설명:** 위에 언급한 것 외의 물질을 사용하는 중이거나, 사용한 후 또는 노출된 후 나타난 두통. 의학적 목적으로 사용된 약초, 동물이나 기타 유기 또는 비유기 물질(의약품으로 허가받지 않더라도) 등을 포함함.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 위에 언급한 것 외의 물질에 노출됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 물질에 노출된 후 12시간 이내에 발생함
  2. 두통이 물질 노출이 중단된 후 72시간 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 8.1.11 기타 물질의 사용 및 노출에 기인한 두통은 의약품으로 허가받지 않더라도 의학적 목적으로 사용된 약초, 동물이나 기타 유기 또는 비유기 물질에 의해 유발된 두통을 포함한다. 이들은 다른 유기 또는 비유기 화합물에 의해 발생할 수 있다. 흔하게 발생할 수 있는 물질들을 아래에 나열하였다.

**비유기 화합물:** 비소, 봉산, 브롬산, 염소산, 구리, 요오드, 납, 리튬, 수은, 톨라졸린하이드로클로라이드.

**유기 화합물:** 알코올(긴-연쇄고리), 아닐린, 발삼, 장뇌, 이황화탄소, 사염화탄소, 클로데콘, EDTA, 헵타클러, 황화수소, 케로센, 메칠알콜, 메칠브롬산, 메칠텐트, 메칠헥사, 나프탈렌, 유기염소 복합체들(파라치온, 피레트륨)

8.1.11 기타 물질의 사용 및 노출에 기인한 두통의 특성은 명확하게 구별되지 않으며 약물에 따라 다양하다. 대부분의 경우에서 둔하고, 미만성이며 지속적인 형태로 중등도에서 심도의 강도로 나타난다.

## 8.2 약물과용두통

**기준 사용 용어:** 약물유발두통, 약물오용두통, 반동두통.

**다른 곳에 분류됨:** 기존의 원발두통을 가진 환자에서 약물과용과 관련되어 새로운 두통이 발생하거나, 기존의 두통이 악화된 경우, 8.2 약물과용두통의 진단기준에 부합된다면 8.2 약물과용두통(또는 그 아형 중 하나)과 기존 원발두통의 두 가지 진단이 함께 내려져야 한다. 1.3 만성편두통과 8.2 약물과용두통의 진단기준에 모두 부합되는 환자들도 두 가지 진단이 함께 내려져야 한다.

**설명:** 두통의 급성 또는 대증 치료 약물을 규칙적으로 과용한(약물의 종류에 따라 한 달에 10일 이상 또는 15일 이상 결과로 3개월 이상의 기간 동안 한 달에 15일 이상 발생한 두통. 항상 그런 것은 아니지만, 보통 과용약물이 중단되면 호전된다.

#### 진단기준:

- A. 기존 원발두통을 가진 환자에서 한 달에 15일 이상 발생하는 두통
- B. 두통의 급성 또는 대증 치료로 사용될 수 있는 약물을 한 가지 이상 3개월을 초과하여 규칙적으로 과용<sup>1,3</sup>
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 각 환자들은 과용한 약물들의 종류와 이에 대한 진단기준에 근거하여 8.2 약물과용두통의 한 가지 이상의 아형으로 분류될 수 있다. 예를 들면 8.2.2 트립탄과용두통과 8.2.3 단순진통제과용두통의 진단기준에 모두 부합하는 경우 두 가지 진단이 함께 부여된다. 그러나 혼합진통제를 과용하는 환자들은 각각의 성분에 따라 모든 진단을 부여하지 않고, 8.2.5 혼합진통제과용두통으로 분류한다.

물질  
또는  
물질과  
기인한  
두통

2. 여러 개의 진통제를 함께 과용하고 있으나, 각각의 약물들에서는 과용범위에 해당되지 않는 경우에는 8.2.6 개별적으로는 과용이 되지 않는 복수약물군의 과용에 의한 두통으로 진단한다.
3. 두통의 급성기 치료 및 대증 치료를 목적으로 약물을 과용하고 있으나, 각각의 이름과 용량이 명확하지 않은 경우 정확한 정보가 확인될 때까지 8.2.7 증명되지 않은 복수약물군에 의한 약물과용두통으로 진단한다. 대부분의 경우에서 추적 기간 중 두통일기가 필요하다.

**해설:** 8.2 약물과용두통은 과량 사용된 약물과 감수성 있는 환자 사이에서 나타나는 상호작용이다. 기존 원발두통을 가진 환자들 중에서는 대부분 1. 편두통이나 2. 긴장형두통(또는 두 가지 모두)에 해당하며, 소수에서만 다른 원발두통인 3.3 만성군발두통이나 4.10 신생매일지속두통에 해당한다.

8.2 약물과용두통의 진단은 임상적으로 중요한 의미를 갖는다. 3개월 이상의 기간 동안 한 달에 15일 이상 두통이 발생하는 환자의 약 절반 정도가 8.2 약물과용두통에 해당한다. 대부분의 환자가 과용약물을 중단한 후 두통이 호전되거나, 예방치료에 대한 반응성이 회복되는 것을 확인할 수 있다. 8.2 약물과용두통의 원인과 결과에 대한 간단한 조언이 치료에 필수적이다. 설명 책자 하나가 약물과용두통을 예방하거나, 치료하는데 필요한 모든 것일 수 있다. 두통이 빈번한 환자들에서 예방은 특히 중요하다.

그러나 일부 8.2 약물과용두통 환자들의 행동양상이 다른 약물중독 환자들과 유사할 수 있다. 두통환자들에서 Severity of Dependence Scale (SDS) 점수는 약물과용을 예측하는데 유용하다.

아래의 여러 아형의 기준에서 약제과용에 대한 기준일수의 선정은 과학적 기반보다는 전문가의 의견에 기초하고 있다. 8.2 약물과용두통의 유병률을 조사하는 연구에서 한 달에 15일 이상 두통 및 진통제 과용을 기록하고 있으나, 기준의 두통과 현재의 두통기간 또는 약물과용, 그리고/또는 인과관계를 예측할 수 있는 자료에 대한 확인은 미미하다. 그러므로 기준 A와 기준 B 중 한 가지 또는 둘 다에 완전히 충족하지 못할 수도 있다. 다른 ICHD 제3판 진단기준에 충족하지 않는다면 비록 ICHD 제3판이 제시하는 이 진단기준에 충족하지 못하지만, 개연약물과용두통으로 보고될 수 있을 것이다.

### 8.2.1 에르고타민과용두통

**설명:** 기존 원발두통 환자에서 에르고타민을 3개월 이상 한 달에 10일 보다 많은 빈도로 복용하면서 두통이 한 달에 15일 이상으로 발생하는 경우이다. 일반적으로 과용이 중단되면 두통이 호전된다.

#### 진단기준:

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 에르고타민을 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

**해설:** 에르고트의 생체이용률은 매우 다양하기 때문에 최소 용량을 정할 수 없다.

### 8.2.2 트립탄과용두통

**설명:** 기존 원발두통 환자에서 트립탄을 3개월 이상 한 달에 10일 보다 많은 빈도로 복용하면서 두통이 한 달에 15일 이상으로 발생하는 경우이다. 일반적으로 과용이 중단되면 두통이 호전된다.

#### 진단기준:

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 트립탄<sup>1</sup>을 제형에 상관없이, 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

#### 주석:

1. 트립탄은 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.

**해설:** 트립탄 과용은 무조점편두통 또는 조점편두통의 빈도를 증가시켜 1.3 만성편두통으로 변형시킨다. 연구 결과 에르고타민 과용보다 트립탄 과용에서 더 일찍 변형을 초래한다.

### 8.2.3 비아편유사진통제과용두통

**설명:** 기준 원발두통 환자에서 비아편유사진통제를 3개월 이상 한 달에 15일 보다 많은 빈도로 복용하면서 두통이 한 달에 15일 이상으로 발생하는 경우이다. 일반적으로 과용이 중단되면 두통이 호전된다.

**해설:** 한 가지 이상의 8.2.3 **비아편유사진통제과용두통**의 진단기준에 부합하는 경우 각각의 진단이 모두 적용되어야 한다. 많은 환자들이 한 가지 이상의 비아편유사진통제를 사용한다. 대표적인 예가 파라세타몰(아세트아미노펜)과 비스테로이드소염제(NSAID)이다. ICHD 제3판에서는 모든 비아편유사진통제를 하나의 군으로 분류한다. 그러므로 여러 가지 형태의 비아편유사진통제를 개별적으로는 아니지만, 합쳐서 한 달에 15일 이상 사용하는 경우 8.2.6 **개별적으로는 과용되지 않은 복수약물군에 기인한 두통**이 아니라 8.2.3 **비아편유사진통제과용두통**(괄호에 개별약물 표기)로 진단하는 것이 타당하다.

#### 8.2.3.1 파라세타몰(아세트아미노펜)과용두통

##### 진단기준:

- A. 8.2 **약물과용두통**의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 파라세타몰을 한 달에 15일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

#### 8.2.3.2 비스테로이드소염제(NSAID)과용두통

**다른 곳에 분류됨:** 아세틸살리실산은 비스테로이드소염제이지만, 개별적 특성이 있어 8.2.3.2.1 **아세틸살리실산과용두통**의 세부아형으로 별도 분리하였다.

##### 진단기준:

- A. 8.2 **약물과용두통**의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 아세틸살리실산외 NSAID<sup>1</sup>를 한 달에 15일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

##### 주석:

1. NSAID는 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.

#### 8.2.3.2.1 아세틸살리실산과용두통

##### 진단기준:

- A. 8.2 **약물과용두통**의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 아세틸살리실산을 한 달에 15일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

**해설:** 아세틸살리실산은 비스테로이드 소염제이나 개별적 특성이 있어 8.2.3.2.1 **아세틸살리실산과용두통**의 세부아형으로 별도 분리하였다.

#### 8.2.3.3 기타 비아편유사진통제과용두통

##### 진단기준:

- A. 8.2 **약물과용두통**의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 아세틸살리실산을 포함한 비스테로이드소염제나 파라세타몰을 제외한 비아편유사진통제를 한 달에 15일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

#### 8.2.4 아편유사제과용두통

##### 진단기준:

- A. 8.2 **약물과용두통**의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 아편유사제<sup>1</sup>를 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

물질 또는 물질群에 기인한 두통

**주석:**

1. 아편유사제는 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.

**해설:** 전향적 연구들에 의하면 아편유사제를 과용하는 환자는 금단치료 후 재발률이 가장 높다.

**8.2.5 혼합진통제<sup>1</sup>과용두통****진단기준:**

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 혼합진통제<sup>1,2</sup>를 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.

**주석:**

1. 혼합진통제라는 용어는 진통효과(파라세타몰, 코데인) 또는 부가적 효과(카페인)를 나타내는 두 가지 이상의 성분이 혼합되어 있는 제형에 대해 사용된다. 부가제 없이 단지 두 개의 비아편유사진통제가 합쳐진 약제는 혼합진통제로 간주하지 않는다.
2. 혼합진통제는 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.

**해설:** 많은 혼합진통제들이 시판되고 있다. 두통이 있는 사람들에게 점진적으로 사용이 확대되고 있으며, 약물과용두통에 적지 않게 연관된다. 이러한 이유로 8.2.5 혼합진통제과용두통은 별도의 진단으로 분류되고 있다.

가장 흔하게 과용되는 혼합진통제는 단순진통제에 아편유사제, butalbital, 그리고/또는 카페인이 혼합된 정제이다

**8.2.6 개별적으로는 과용되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통****진단기준:**

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 에르고타민, 트립탄, 단순진통제, 비스테로이드소염제 그리고/또는 아편유사제를 단일약물 각각은 과용하지 않고,<sup>1</sup> 이들 약물의 어떤 조합이든 혼합하여 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 약물 또는 약물군은 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.
2. 이들 약물 각각에 대해 진단기준 B를 만족하는 경우 8.2.1-8.2.5의 특정 아형으로 진단되어야 한다.

**8.2.7 비특이적인 또는 증명되지 않은 복수약물군에 기인한 약물과용두통****진단기준:**

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통
- 다음 중 두 가지 모두:
  1. 에르고타민, 트립탄, 단순진통제, 비스테로이드소염제 그리고/또는 아편유사제들을 이들 약물의 어떤 조합이든 혼합하여 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함
  2. 이들 약물에 대한 성분, 용량, 복용형태 또는 개별적 과용유무는 명확하게 제시할 수 없음.

**해설:** 두통의 급성 또는 대증 치료를 위하여 복합 약물을 과용하는 것은 분명하나, 어떠한 약물을 언제 그리고 어떠한 용량으로 사용하는지 불분명한 경우가 적지 않다. 이를 확인하기 위해 수 주간 두통일기를 기록하는 경우 적절한 정보가 제공되기도 하나, 오히려 치료에 중요한 요소인 약물과용 중단이 지연된다는 한계가 있다.

**8.2.8 기타약물에 기인한 약물과용두통****진단기준:**

- A. 8.2 약물과용두통의 진단기준을 충족하는 두통

B. 위에서 언급된 이외의 약물<sup>1</sup>들을 두통의 급성기치료, 또는 대증치료를 목적으로 한 달에 10일 이상 규칙적으로 3개월을 초과하여 복용함.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 약물들은 일반적으로 괄호 안에 개별적으로 표기한다.

### 8.3. 물질금단두통

**설명:** 약물 또는 기타 물질에 노출된 후 금단에 의해 금단 중에 발생한 두통으로 수 주 또는 수 개월 지속된다.

#### 8.3.1 카페인금단두통

**설명:** 카페인을 2주 이상 하루에 200 mg 이상 정기적으로 섭취하는 환자에서 중단 후 24시간 이내에 발생한 두통. 카페인을 섭취하지 않으면 7일 이내에 자연적으로 호전됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 2주를 초과하는 기간 동안 하루 200 mg 이상의 용량으로 유지되던 카페인의 섭취가 중단되거나 지연됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과 관계가 입증됨:
  1. 두통이 마지막 카페인 섭취 후 24시간 이내에 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 100 mg 카페인 섭취 후 1시간 이내에 두통이 사라짐
    - b) 카페인의 완전한 금단 후 7일 이내에 두통이 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.3.2 아편유사제금단두통

**설명:** 아편유사제를 3개월 이상 매일 사용하는 환자에서 중단 후 24시간 이내에 발생한 두통. 아편유사제를 섭취하지 않으면 7일 이내에 자연적으로 호전됨.

물질 또는 물질금단에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 3개월을 초과하여 매일 섭취하던 아편유사제의 사용이 중단됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 마지막 아편유사제 섭취 후 24시간 이내에 발생함
  2. 아편유사제의 완전한 금단 후 7일 이내에 두통이 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 8.3.3 에스트로겐금단두통

**설명:** 외인성 에스트로겐을 3주 이상 매일 사용하는 환자에서 중단 후 5일 이내에 발생한 두통 또는 편두통(보통 복합형 경구피임제의 복용간기 또는 대치요법이나 보조적 에스트로겐제 사용 후에). 에스트로겐을 사용하지 않으면 3일 이내에 자연적으로 호전됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통 또는 편두통
- B. 3주 이상의 기간 동안 에스트로겐의 매일 사용이 중단됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:

1. 두통 또는 편두통이 마지막 에스트로겐 사용 후 5일 이내에 발생함
2. 두통 또는 편두통이 발생 후 3일 이내에 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 외인성 에스트로겐 코스의 중단(복합형 경구피임제의 복용간기, 또는 대치요법이나 보조적 에스트로겐제 코스 후)에 따른 에스트로겐 금단으로 두통이나 편두통이 발생할 수 있다.

#### 8.3.4 기타 물질의 만성 사용후 금단에 기인한 두통

**설명:** 위에 기술된 이외 물질의 만성적 사용 또는 노출 후 금단으로 인해 발생한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 위에 기술된 이외의 물질을 3개월 이상 매일 섭취하던 중 중단됨
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통의 발생이 물질 사용의 금단과 밀접한 시간연관성을 가짐
  2. 물질의 완전한 금단 후 3개월 이내에 두통이 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 충분한 자료는 없으나, 다음 물질들의 금단은 두통을 유발할 수 있다: 코르티코스테로이드, 삼환계항우울제, 선택적세로토닌재흡수억제제, 비스테로이드소염제, 그 외 확인되지 않은 많은 물질들이 있다.

### 참고문헌

#### 8.1 Headache attributed to use of or exposure to a substance

- 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 headache. *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. *Cephalgia* 2006; 26:1304-1309.
- Bonnet GF and Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971; 47:2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992; 32:217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE and van der Meulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris: Beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996; 47:679-685.
- Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986; 315:1495-1501.
- De Marinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991; 31:159-163.
- 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 Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991; 54: 803-806.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968; 19:487-493.
- El-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987; 27:442-443.
- E-Mallakh RS, Kranzler HR and Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991; 31:584-587.

- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995; 60:119-123.
- Forbes HS, Cobb S and Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924; 11:164.
- Ghose K and Carroll JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine: Similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984; 12:122-126.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J and Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989; 38:17-24.
- Krabbe AA and Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980; 8:253-259.
- Kruuse C, 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.
- Kruuse C, Thomsen LL, Birk S, et al. Migraine can be induced by sildenafil without changes in middle cerebral artery diameter. *Brain* 2003; 126:241-247.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB and Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002; 22:1124-1131.
- Lassen LH, Thomsen LL and Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995; 6:1475-1479.
- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989; 149:2318-2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks: A controlled study. *Neurology* 2000; 55:136-139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36:367-371.
- Lipton RB, Kwong CM and Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989; 29:225-228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy: A model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986; 93:1290-1296.
- Murphree AB, Greenberg LA and Carroll RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967; 26:1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001; 38:157-163.
- Pepe G, Castelli M, Nazerian P, et al. Delayed neuropsychological sequelae after carbon monoxide poisoning: predictive risk factors in the Emergency Department. A retrospective study. *Scand J Trauma Resusc Emerg Med* 2011; 19:16.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA, et al. Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 1987; 317: 1181-1185.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M and Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987; 27:180-185.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK and Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994; 1:71-80.

## 8.2 Medication-overuse headache (MOH)

- Aaseth K, Grande RB, Benth JS, et al. 3-Year followup of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011; 15:186-192.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, et al. Toluenesulfonic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981; 21:240-242.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975; 15:118-121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and medication overuse in a tertiary headache centre—clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004; 24:483-490.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesicinduced chronic headache: long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989; 236:9-14.

- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache: a clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999; 22:201-206.
- Find NL, Terlizzi R, Munksgaard SB, et al. COMESTAS Consortium. Medication overuse headache in Europe and Latin America: general demographic and clinical characteristics, referral pathways and national distribution of painkillers in a descriptive, multinational, multicenter study. *J Headache Pain* 2016; 17:20.
- Fritzsche G, Frettlöh J, Hüpppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010; 151:404-413.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH, et al. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996; 50:161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan: population based register and interview study. *BMJ* 1998; 316:1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS): psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995; 90:607-614.
- Grande RB, Aaseth K, Benth JŠ, et al. Reduction in medication-overuse headache after short information. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Neurol* 2011; 18:129-137.
- Grande RB, Aaseth K, Šaltyte Benth J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse: the Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2009; 80:784-789.
- Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991; 337:1442-1443.
- Katsarava Z, Fritzsche 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, et al. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994; 308:1573.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention for medication-overuse headache in primary care. The BIMOH study: a double-blind pragmatic cluster randomised parallel controlled trial. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2015; 86:505-512.
- Kristoffersen ES, Straand J, Vetvik KG, et al. Brief intervention by general practitioners for medication-overuse headache, follow-up after 6 months: a pragmatic cluster-randomised controlled trial. *J Neurol* 2016; 263:344-353.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritzsche G, et al. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999; 353:378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritzsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002; 59:1011-1014.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K, et al. Dependence scores predict prognosis of medication overuse headache: a prospective cohort from the Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012; 153:682-686.
- Nicolodi M, Del Bianco PL and Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997; 17:79-84.
- Rapoport A, Stang P, Guterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice: data from a physician survey. *Headache* 1996; 36:14-19.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal: five-year followup. *Cephalalgia* 1996; 16:481-485.
- Schnider P, Aull S and Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994; 14:162-167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998; 63:121.
- Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981; 1:29-32.

### 8.3 Headache attributed to substance withdrawal

- Abbott PJ. Caffeine: A toxicological overview. *Med J Aust* 1986; 145:518-521.
- Epstein MT, Hockaday JM and Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975; i:543-548.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984; 251:1711-1718.

- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine: The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996; 36:367-371.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC and Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *NEJM* 1992; 327:1109-1114.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971; 21:853-859.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22:355-365.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by pre-menstrual estrogen administration. *Neurology* 1975; 25:239-244.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975; 25:245-250.
- Van Dusseldorp M and Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee: A 12 week double blind trial. *BMJ* 1990; 300:1558-1559.

물질  
또는  
물질과 함께  
기인한  
두통

## 9. 감염에 기인한 두통(Headache attributed to infection)

- |                                     |  |
|-------------------------------------|--|
| 9.1 두개내감염에 기인한 두통                   | 9.1 Headache attributed to intracranial infection  |
| 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통          | 9.1.1 Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis                   |
| 9.1.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 급성두통      | 9.1.1.1 Acute headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis           |
| 9.1.1.2 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 만성두통      | 9.1.1.2 Chronic headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis         |
| 9.1.1.3 과거 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 지속두통   | 9.1.1.3 Persistent headache attributed to past bacterial meningitis or meningoencephalitis |
| 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통          | 9.1.2 Headache attributed to viral meningitis or encephalitis                              |
| 9.1.2.1 바이러스수막염에 기인한 두통             | 9.1.2.1 Headache attributed to viral meningitis  |
| 9.1.2.2 바이러스뇌염에 기인한 두통              | 9.1.2.2 Headache attributed to viral encephalitis  |
| 9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통     | 9.1.3 Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection              |
| 9.1.3.1 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 급성두통 | 9.1.3.1 Acute headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection      |
| 9.1.3.2 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 만성두통 | 9.1.3.2 Chronic headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection    |
| 9.1.4 국소뇌감염에 기인한 두통                 | 9.1.4 Headache attributed to brain abscess   |
| 9.2 전신감염에 기인한 두통                    | 9.2 Headache attributed to systemic infection  |
| 9.2.1 전신세균감염에 기인한 두통                | 9.2.1 Headache attributed to systemic bacterial infection                                  |
| 9.2.1.1 전신세균감염에 기인한 급성두통            | 9.2.1.1 Acute headache attributed to systemic bacterial infection                          |
| 9.2.1.2 전신세균감염에 기인한 만성두통            | 9.2.1.2 Chronic headache attributed to systemic bacterial infection                        |
| 9.2.2 전신바이러스감염에 기인한 두통              | 9.2.2 Headache attributed to systemic viral infection                                      |
| 9.2.2.1 전신바이러스감염에 기인한 급성두통          | 9.2.2.1 Acute headache attributed to systemic viral infection                              |
| 9.2.2.2 전신바이러스감염에 기인한 만성두통          | 9.2.2.2 Chronic headache attributed to systemic viral infection                            |
| 9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통               | 9.2.3 Headache attributed to other systemic infection                                      |
| 9.2.3.1 기타 전신감염에 기인한 급성두통           | 9.2.3.1 Acute headache attributed to other systemic infection                              |
| 9.2.3.2 기타 전신감염에 기인한 만성두통           | 9.2.3.2 Chronic headache attributed to other systemic infection                            |

### 다른 곳에 분류됨:

두개외 감염에 기인한 두통질환(귀, 눈 및 부비동 감염)은 11. 두개, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입이나 기타 얼굴 혹은 목 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 안면통의 아형으로 분류한다.

### 개요

두통, 열, 오심/구토, 세 가지 증상은 9. 감염에 기인한 두통을 강하게 시사한다. 무기력 혹은 경련이 임상 양상의 일부로 동반될 때에는 이러한 가능성성이 높아진다.

**원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두?** 다른 질환에 기인한 두통에 대한 일반적인 규칙을 9. 감염에 기인한 두통에 적용한다.

1. **새로운 두통**이 감염과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우, 그 두통은 감염에 기인한 이차두통으로 분류 한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지다.
2. 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 감염과 밀접한 시간연관성을 가지고 **만성화되었거나, 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통과 9. 감염에 기인한 두통(또는 그 아형 중 하나)의 진단을 함께 내려야 한다.**

### 급성, 만성, 지속성?

9. 감염에 기인한 두통은 통상적으로 활성감염의 결과로 발생하고, 감염이 치료된 후 3개월 이내에 회복된다. 일부 사례에서는 병원균의 종류에 따라 감염이 효과적으로 치료되지 못하고 계속 활성 상태로 남을 수 있다. 이는 원이 지속되므로 두통이 사라지지 않을 수 있다. 3개월이 경과한 시점을 기준으로 **만성**이라고 한다.

다른 드문 사례에서는 감염이 치료 또는 근절되었으나, 두통은 호전되지 않을 수 있다. 그러나 두통은 3개월이 경과한 시점을 기준으로 **지속성**이라고 한다.

따라서, 활성 혹은 최근의 감염에 기인한 두통의 **급성**과 **만성** 세부형은 일부 사례에서는 **감염후두통의 지속성** 세부형과 대비가 되도록 정의하였다(다음의 예를 참조 9.1.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 급성두통, 9.1.1.2 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 만성두통, 9.1.1.3 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 지속두통). 두 개의 가능한 다른 원인 기전과 두 개의 다른 치료 방법을 구분하기 위한 것이 목적이다.

### 서론

두통은 인플루엔자와 같은 전신바이러스감염에 흔히 동반된다. 이것은 패혈증에도 흔히 동반되며, 더 드물게는 바이러스 이외의 기타 전신감염에 동반되기도 한다.

두개내 감염시 일반적으로 두통은 가장 처음 그리고 가장 흔히 접하게 되는 증상이다. 미만성, 박동성 그리고 전신 무력감 혹은 발열과 연관된 새로운 형태의 두통이 발생하였을 때에는 경부경직 현상이 없더라도 두개내감염에 대한 즉각적인 주의를 기울여야 한다.

유감스럽게도 두개내감염과 연관된 두통에 대한 충분한 전향적 연구가 없고, 9.1 두개내감염에 기인한 두통의 일부 아형에서는 증거가 부족하여 이를 진단기준은 최소한 부분적으로 전문가 의견에 의존하고 있다.

이 장의 일반적 진단기준은 가능한 다음과 같다:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 감염, 또는 감염의 후유증이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 감염의 발생과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 감염의 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 감염의 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
  3. 두통이 감염에 전형적인 특성을 가짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 9.1 두개내감염에 기인한 두통

**설명:** 다양한 기간 동안, 드물게 지속성으로 발생하는, 두개내 세균, 바이러스, 진균, 혹은 기타 기생충감염이나 그 후유증에 의한 두통.

#### 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통

**설명:** 세균수막염이나 수막뇌염에 의한 다양한 기간의 두통. 약한 감기 증상으로 발생할 수 있다. 급성 발생이고 경부경직, 구역, 발열, 의식변화 혹은 신경계 증상과 징후가 특징이다. 대부분 감염이 치료되면 개선되지만, 드물게 지속성이 될 수도 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 지속기간의 두통
- B. 세균수막염 또는 수막뇌염이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 세균수막염 또는 수막뇌염 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 세균수막염 또는 수막뇌염 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  3. 두통이 세균수막염 또는 수막뇌염 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
  4. 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 머리 전체 두통
    - b) 뒷목 부분에 위치하며 경부경직 동반
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통은 이런 감염의 가장 흔한 증상으로 초기 증상으로 나타날 수 있다. 두통이 발열, 의식변화, 국소신경장애, 전신경련과 같이 발생할 때는 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통을 의심해야 한다. 뇌염 사례에서는 언어, 듣기장애, 복시, 신체 일부의 감각소실, 근력저하, 팔과 다리의 부분마비, 환각, 성격변화, 판단장애, 의식소실, 급격한 치매나 기억력 소실 등이 발생할 수 있다.

하지만, 대부분의 두개내 세균감염에서 순수한 뇌막 감염과 순수한 뇌실질 감염을 구분하기 어렵다. 따라서, 세균뇌막염에 기인한 두통과 세균뇌염에 기인한 두통을 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통이라는 같은 세부군에 포함한다.

*Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis*, *Listeria monocytogenes* 등을 포함한 다양한 미생물이 뇌막염과 뇌염을 일으킬 수 있다.(HIV 혹은 이식 후 혹은 만성적인 면역억제제 투여 등에 의한) 면역저하상태가 감염 취약성과 임상적 생물학적 상황에 영향을 줄 수 있기 때문에 면역학적 배경이 매우 중요하다.

세균감염에 의한 뇌막 감각신경 밀단 직접 자극이 두통을 일으킨다. 세균 산물(독소), *bradykinin*, *prostaglandins*, *cytokines* 등의 염증매개물질, 그리고 기타 염증에 의해 배출되는 물질들이 직접 통증을 일으킬 뿐 아니라, 통증감작, 신경단백물질 분비 등을 일으킨다. 뇌염에서는 뇌압 상승이 두통을 일으킬 수 있다.

대부분 경우에 두통은 감염이 호전되면서 사라진다. 하지만, 감염이 수 개월 동안 계속 활성으로 지속되어 만성 두통으로 지속될 수 있다. 소수 사례에서는 원인 감염이 낫고 3개월 이후까지도 두통이 지속된다. 병태생리와 치료가 감염이 완전히 나은 상태인지 혹은 아직 활성 상태인지에 따라 다르기 때문에 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통의 아형이 기술되어야 한다.

**9.1.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 급성두통****진단기준:**

- A. 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통의 진단기준과 아래의 진단기준 B를 만족하는 두통
- B. 두통이 3개월 미만 지속됨.

**9.1.1.2 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 만성두통****진단기준:**

- A. 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통의 진단기준과 아래의 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 세균수막염이나 수막뇌염이 계속 활성<sup>1</sup> 상태로 남아있거나, 혹은 최근 3개월 이내에 회복됨
- C. 두통이 3개월을 초과하여 지속됨.

**주석:**

1. MRI에서 국소성 혹은 다발국소성 조영증강 그리고/또는 뇌척수액의 백혈구증가 소견에 의해 확인할 수 있으며, 혈액-뇌 장벽의 손상의 증거가 동반되기도 또는 동반되지 않기도 한다.

### 9.1.1.3 과거 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 지속두통

**진단기준:**

- A. 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통의 진단기준을 과거에 충족하고, 아래의 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 세균수막염이나 수막뇌염이 사라짐
- C. 두통이 세균수막염이나 수막뇌염이 사라진 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통

**설명:** 경부경직과 발열, 감염의 정도에 따라 다양하게 의식장애나, 신경계 증상과 징후가 동반되는 바이러스수막염이나 뇌염에 의해 유발된 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 바이러스수막염이나 뇌염이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 바이러스수막염 또는 뇌염 시작과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 두통이 바이러스수막염 또는 뇌염 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  - 3. 두통이 바이러스수막염 또는 뇌염 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통이 발열, 경부경직, 광과민성, 구역과/또는 구토를 동반할 때는 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통을 의심하여야 한다.

Enteroviruses가 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통 원인의 대부분이다. Herpes simplex, adenovirus, mumps 등도 원인으로 작용한다. 뇌척수액 PCR 검사로 대부분의 경우 확진이 가능하다. 뇌척수액 PCR에서 Herpes simplex virus (HSV) types 1 또는 2 확인과 혈청에서 HSV-1과 -2 DNA 확인으로 Herpes simplex 뇌염을 진단할 수 있다. 일부 사례에서 뇌척수액 PCR 결과 Human Herpes virus (HHV) type 6 또는 7 양성으로 나타난다. 증상 발생 후 1주일 이후에 뇌척수액 PCR을 시행하면 민감도가 반 이하로 낮아져서 위음성으로 나타날 수 있다. 1주 후에 시행한 PCR이 음성일 때는 CSF/blood antibody ratio 변화를 바탕으로 진단을 내릴 수 있다.

9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통과 마찬가지로 순수한 뇌수막 침범과 뇌실질 침범을 구분하기 어렵다. 하지만 이 구분은 뇌실질 손상에서 예후가 더 나쁘다는 예후의 차이가 있으므로 매우 중요하다. 따라서 9.1.2.1 바이러스수막염에 기인한 두통과 9.1.2.2 바이러스뇌염에 기인한 두통에 대하여 별도의 진단기준을 설정하였다.

또한 9.1.1 세균수막염이나 수막뇌염에 기인한 두통과 달리, 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통의 감염 후 지속성 아형은 증거가 뚜렷하지 않아서 고려하지 않았다.

#### 9.1.2.1 바이러스수막염에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통의 진단기준을 충족하는 두통
- B. 신경영상에서 연수막의 조영증강을 보임.

#### 9.1.2.2 바이러스뇌염에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 9.1.2 바이러스수막염이나 뇌염에 기인한 두통의 진단기준을 충족하는 두통

B. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

1. 신경영상에서 미만성 또는 혹은 다발국소성 뇌부종<sup>1</sup>을 보임
2. 다음 중 최소한 한 가지
  - a) 의식장애
  - b) 국소 신경 결손
  - c) 경련.

**주석:**

1. 연수막 조영증강이 동반될 수 있다.

**해설:** 통증은 대개 미만성이고 전두부 그리고/또는 안구 뒤쪽으로 심하거나 매우 심한 박동성 또는 압박성 유형이다. 두통이 의식장애, 국소 신경 결손, 경련 등과 같이 나타날 때는 9.1.2.2 바이러스뇌염에 기인한 두통을 반드시 의심하여야 한다. 다른 일반적 신경계 증상은 언어장애, 듣기장애, 복시, 몸 일부의 감각저하, 근력저하, 팔과 다리의 부분적 마비, 실조, 환각, 인격변화, 의식소실 그리고/또는 기억력 소실 등이다.

#### 9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통

**설명:** 두개내 진균이나 기타 기생충 감염에 의한 다양한 기간의 두통. 보통 선천적 혹은 후천적 면역저하와 관련하여 관찰된다. 대부분의 사례에서 감염이 치료되면 두통이 사라지지만, 드물게 지속될 수 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두개내 진균이나 기타 기생충감염이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 두개내 진균이나 기타 기생충감염과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 두개내 진균이나 기타 기생충감염 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  3. 두통이 두개내 진균이나 기타 기생충감염 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
  4. 두통이 진행성<sup>1</sup>으로 발생하며, 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 머리 전체 두통
    - b) 뒷목 부분에 위치하며 경부경직이 동반됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 임상 증상이 수 주일에 걸쳐 면역저하 수준과 평행하게 진행하는 경향을 보임
2. CT 또는 MRI로 조기 진단을 가장 잘 내릴 수 있다.

**해설:** 두통이 발열, 진행성 의식장애(각성의 손상을 포함하여)와/또는 점차 심해지는 다발성 국소 신경결손, 신경영상에서 연수막의 조영증강과/또는 미만성 뇌부종 등과 같이 발생할 때는 9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통을 의심하여야 한다.

수막염이나 뇌염을 일으킬 수 있는 진균은 *Candida*, *Aspergillus*, *Cryptococcus neoformans*, 등이고, 기생충은 *toxoplasma*이다. 뇌척수액 배양과 뇌척수액 PCR 검사 외에 뇌척수액과 혈액의 다른 검사도 가능하다. 여기에는 병원체의 직접 검사(세포병리 검출, 현미경 관찰, 진균 배양이나 생물학적 검체에서 관찰을 통한 진균 성분의 동정), 그리고 병원체의 간접 검출(항원 동정이나 캡슐의 다른 성분 검출) 등이 있다. Aspergillosis 사례에서는 체액(혈청, 기관폐포 세척액, 뇌척수액)에서 *galactomannan* 항원을 검출할 수 있다. 다른 전신 진균감염에서 혈청 1, 3-β-D-glucan이 진단에 도움이 될 수 있다. India ink 검사로 cryptococcus 캡슐 염색이 가능하다.

뇌수막이나 뇌실질의 진균과 기생충 감염은 거의 면역저하 환자나, 고령 환자에서만 관찰된다는 것을 기억할 필요가 있다. 특히, 다음 환자군의 위험도가 높다:

1. 감염과 밀접한 시간연관성을 가진, 유의한 중성구감소증(<500 neutrophils/mm<sup>3</sup>)
2. 줄기세포 동종이계 이식을 받은 사람
3. 만성 스테로이드 치료를 받은 사람(prednisone 0.3 mg/kg/day 또는 동량을 3주 이상 사용)
4. 면역억제제(cyclosporine, TNF 차단제, 단클론항체, 뉴클레오시드유사체)를 투여받고 있거나, 최근(90일 이내) 받은 적이 있는 사람
5. 심한 유전성 면역결핍이 있는 사람.

**9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통의 지속성** 감염후 세부형은 증거가 확실치 않다. 이는 부록의 A9.1.3.3 과거의 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 지속두통에 있다.

#### 9.1.3.1 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 급성두통

##### 진단기준:

- A. 9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 두통이 3개월 미만 지속됨.

#### 9.1.3.2. 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 만성두통

##### 진단기준:

- A. 9.1.3 두개내 진균이나 기타 기생충감염에 기인한 두통과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 두통이 3개월을 초과하여 지속됨.

#### 9.1.4 국소뇌감염에 기인한 두통

**설명:** 뇌농양, 경막하 농양, 감염성 육아종, 혹은 기타 국소 감염 병변에 의한 두통은 보통 발열, 국소 신경결손 그리고/ 또는 의식장애(각성의 손상을 포함하여)가 동반된다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통:
- B. 국소뇌감염이 뇌 영상 혹은 검체에서 확인됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 국소뇌감염 발생과 시간연관성을 가지고 발생하거나, 두통으로 국소뇌감염이 발견됨
  2. 두통이 다음 중 한 가지로 나타난 국소뇌감염 악화와 평행하게 의미있게 악화됨:
    - a) 국소뇌감염에서 발생한 다른 증상 그리고/또는 임상 징후 악화
    - b) 국소뇌감염이 커진(또는 뇌농양의 경우 파열) 증거
  3. 두통이 국소뇌감염의 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
  4. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 두통 강도가 수 시간이나, 수 일에 걸쳐 점차 증가하여 중등도 또는 심도에 이를
    - b) 힘주기나 발살바수기에 의해 악화됨
    - c) 발열, 구역 그리고/또는 구토가 동반됨
    - d) 편측성, 그리고 국소뇌감염과 동측성
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

감  
염  
예  
기  
인  
한  
두  
통

**해설:** 뇌농양은 대개 혐기성세균 혹은, 가끔 혐기성 구균이나 박테로이드를 포함하는 혼합 세균에 의해 발생한다. 포도상구균은 두개 외상, 신경외과 수술, 혹은 심내막염 후에 잘 발생한다. 엔테로박테리아가 만성 귀 감염을 잘 일으킨다. 진균(예: *Aspergillus*)과 원충(예: HIV 환자에서 *Toxoplasma gondii*)도 농양을 일으킬 수 있다.

경막하 농양은 종종 부비동염이나 중이염에서 이차적으로 발생할 수 있다. 또한 뇌막염의 합병증으로 발생할 수도 있다. 뇌 육아종은 cysticercosis, sarcoidosis, toxoplasmosis, aspergillosis에서 발생한다.

수막 그리고/또는 동맥구조물의 직접적인 압박 및 자극 두개내압의 증가 발열이 9.1.4 뇌농양에 기인한 두통을 유발시키는 기전이다. 경막하 농양에 기인한 두통은 특히 발열과 수막 자극과 뇌압 상승에 의한 증상과 임상 징후와 동반된다.

## 9.2 전신감염에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 전신감염을 동반하는 수막염이나 뇌염에 기인한 두통은 9.1 두개내감염에 기인한 두통에 따라 분류하여야 한다.

**설명:** 보통 감염의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후를 동반하는 전신감염에 의해 발생하는 다양한 기간의 두통.

**해설:** 전신감염에서 두통은 대개 상대적으로 뚜렷한 증상이 아니고, 진단에 도움이 되지 않는 경우가 많다. 전신감염 시에는 주로 발열, 전신무력 및 다른 전신증상이 더 뚜렷하다. 그럼에도 불구하고 어떤 전신감염, 특히 인플루엔자와 같은 경우에는 두통이 발열 및 기타 증상들과 더불어 두드러진 증상으로 나타나기도 한다. 전신감염에 수막염이나 뇌염이 동반되어 나타날 때에는 이 두통을 9.1 두개내감염에 기인한 두통의 아형으로 분류해야 한다.

감염 질환에서 두통은 흔히 발열과 같이 존재하며, 그것에 좌우되지만 발열이 없이 발생하기도 한다. 발열에 의한 두통의 정확한 원인은 명확히 밝힐 수 없다. 한편, 발열이 두통을 일으키는 정도가 매우 다양한 것을 볼 때, 전신감염이 단순히 발열과 외인성, 내인성 발열물질을 통해서만, 그러한 영향을 나타내는 것이 아님을 알 수 있다. 두통을 유발하는 기전으로 미생물 자체의 직접적인 효과를 들 수 있다. 여러 가지 세포들(활성화된 소교세포, 단핵구성 거대탐식세포, 활성화된 성상세포, 혈액뇌장벽, 내피세포)과 여러 가지 면역염증 매개물질들(싸이토카인 글루타메이트, COX-2/PGE2계, NO-iNOS계, 반응산소족계)이 이러한 기전에 관여하는 것으로 알려져 있다.

### 9.2.1 전신세균감염에 기인한 두통

**설명:** 수막염이나 수막뇌염이 없이 전신세균감염에 의해 다른 증상 그리고/또는 임상 징후를 동반하는 두통.

**진단기준:**

- 진단기준 C를 충족하는 모든 지속기간의 두통
- 다음 중 두 가지 모두:
  - 전신세균감염이 진단됨
  - 수막염이나 수막뇌염 발생의 증거가 없음
- 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 전신세균감염의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 두통이 전신세균감염의 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  - 두통이 전신세균감염의 호전이나 회복과 평행하게 의미있게 호전됨
- 다음 두 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
  - 미만성 통증
  - 중등도 또는 심도
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 9.2.1.1 전신세균감염에 기인한 급성두통

**진단기준:**

- 9.2.1 전신세균감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- 두통이 3개월 미만 지속됨.

#### 9.2.1.2 전신세균감염에 기인한 만성두통

**진단기준:**

- 9.2.1 전신세균감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통

B. 두통이 3개월을 초과하여 지속됨.

#### 9.2.2 전신바이러스감염에 기인한 두통

**설명:** 수막염이나 뇌염이 없이, 전신바이러스감염의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후를 동반하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 지속기간의 두통
- B. 다음 두 가지 모두:
  1. 전신바이러스감염이 진단됨
  2. 수막염이나 뇌염 발생의 증거가 없음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 전신바이러스감염의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 전신바이러스감염의 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  3. 두통이 전신바이러스감염의 호전이나 회복과 평행하게 의미있게 호전됨
  4. 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 미만성 통증.
    - b) 중등도 또는 심도
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 9.2.2.1 전신바이러스감염에 기인한 급성두통

**진단기준:**

- A. 9.2.2 전신바이러스감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 두통이 3개월 미만 지속됨.

#### 9.2.2.2 전신바이러스감염에 기인한 만성두통

**진단기준:**

- A. 9.2.2 전신바이러스감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 전신바이러스감염이 활성상태이거나, 최근 3개월 이내에 회복됨
- C. 두통이 3개월을 초과하여 지속됨.

#### 9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통

**설명:** 수막염이나 수막뇌염이 없이 전신진균감염 또는 원충이나, 다른 기생충 감염의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후를 동반하는 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 지속기간의 두통
- B. 다음 두 가지 모두:
  1. 전신진균감염이나 원충이나, 다른 기생충의 감염이 진단됨
  2. 수막염이나 수막뇌염 발생의 증거가 없음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 전신감염의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 전신감염의 악화와 평행하게 의미있게 악화됨
  3. 두통이 전신감염의 호전과 평행하게 의미있게 호전됨
  4. 다음 두통의 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

- a) 미만성 통증
- b) 중등도 또는 심도
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 이것은 면역저하환자나 특정 지역에서 가장 빈번하게 관찰되는 이질적이며, 정의하기 힘든 전신감염이다. 가장 흔하게 관련되는 진균은 병원성 진균(*Cryptococcus neoformans*, *Histoplasma capsulatum*, *Coccidioides immitis*)과 기회감염성 진균(*Candida* 종, *Aspergillus* 종, 기타)들이다. 원충류 중에는 *Pneumocystis carinii*, *Toxoplasma gondii* 감염이 두통과 관련되어 있다. 선충인 *Strongyloides stercoralis*에서도 두통이 보고되었다.

#### 9.2.3.1 기타 전신감염에 기인한 급성두통

##### 진단기준:

- A. 9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 두통이 3개월 미만 지속됨.

#### 9.2.3.2 기타 전신감염에 기인한 만성두통

##### 진단기준:

- A. 9.2.3 기타 전신감염에 기인한 두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 두통이 3개월을 초과하여 지속됨.

### 참고문헌

#### 9.1 Headache attributed to intracranial infection

- Marchioni E, Tavazzi E, Bono G, et al. Headache attributed to infection: observations on the IHS classification (ICHD-II). *Cephalalgia* 2006; 26:1427-1433  
 Solomon T, Michael BD, Smith PE, et al. Management of suspected viral encephalitis in adults - Association of British Neurologists and British Infection Association National Guidelines. *J Infect* 2012; 64:347-373

#### 9.1.1 Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis

- 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, Letterstrom 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 Haneberg 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, 205.

#### 9.1.2 Headache attributed to viral meningitis or encephalitis

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to es-

- tablish 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. *Cephalgia* 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 Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection

- Cochius JI, Burns RJ and Willoughby JO. CNS cryptococcosis: Unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989; 26:183-191.
- Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008; 50:45-50.
- Drake KW and Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses: Analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009; 73:1780-1786.
- Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3- $\beta$ -D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis: Systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012; 50:7-15.
- Patil SA, Katyayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012; 33:140-148.
- Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy: The parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007; 14:63-105.
- Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009; 76:1109-1111.

#### 9.1.4 Headache attributed to brain abscess

- 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.
- French H, Schaefer N, Keijzers G, et al. Intracranial subdural empyema: a 10-year case series. *Ochsner J* 2014; 14:188-194.
- Harris LF, MacCubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess: Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985; 78:704-707.
- Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema: continuing diagnosis problems in the CT scan era. *QJM* 1986; 59: 387-393.
- Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107:140-146.
- Leotta N, Chaseling R, Duncan G, et al. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005; 41:508-512.
- McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, et al. Subdural and epidural empyema: diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991; 154:653-657.
- Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989; 89:806-810.
- Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005; 262:847-851.
- Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess: With special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995; 113:15-22.
- Yıldızmak T, Gedik H, Simşek F, et al. Community-acquired intracranial suppurative infections: a 15-year report. *Surg Neurol Int* 2014; 5:142.

#### 9.2 Headache attributed to systemic infection

- 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 non-cephalic infections: Classification and mechanisms. *Cephalgia* 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.
- Leligdowicz A, Fischer WA 2<sup>nd</sup>, Uyeki TM, et al. Ebola virus disease and critical illness. *Crit Care* 2016; 20:217.
- Saiz JC, Vázquez-Calvo Á, Blázquez AB, et al. Zika virus: the latest newcomer. *Front Microbiol* 2016; 7:496.

## 10. 항상성질환에 기인한 두통(Headache attributed to disorder of homoeostasis)

10.1 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증에 기인한 두통	10.1 Headache attributed to hypoxia and/or hypercapnia
10.1.1 고산두통	10.1.1 High-altitude headache
10.1.2 항공여행에 기인한 두통	10.1.2 Headache attributed to aeroplane travel
10.1.3 잠수두통	10.1.3 Diving headache
10.1.4 수면무호흡두통	10.1.4 Sleep apnoea headache
10.2 투석두통	10.2 Dialysis headache
10.3 동맥고혈압에 기인한 두통	10.3 Headache attributed to arterial hypertension
10.3.1 크롬친화세포종에 기인한 두통	10.3.1 Headache attributed to phaeochromocytoma
10.3.2 고혈압뇌병증이 없는 고혈압위기에 기인한 두통	10.3.2 Headache attributed to hypertensive crisis without hypertensive encephalopathy
10.3.3 고혈압뇌병증에 기인한 두통	10.3.3 Headache attributed to hypertensive encephalopathy
10.3.4 자간전증 또는 자간에 기인한 두통	10.3.4 Headache attributed to pre-eclampsia or eclampsia
10.3.5 자율신경반사이상에 기인한 두통	10.3.5 Headache attributed to autonomic dysreflexia
10.4 갑상샘저하증에 기인한 두통	10.4 Headache attributed to hypothyroidism
10.5 공복에 기인한 두통	10.5 Headache attributed to fasting
10.6 심장두통	10.6 Cardiac cephalgia
10.7 기타 항상성질환에 기인한 두통	10.7 Headache attributed to other disorder of homoeostasis

다른 곳에 분류됨:

7.1.2 대사성, 독성 또는 호르몬 원인에 속발한 고두개내압에 기인한 두통

### 개요

원발두통 혹은 이차두통, 아니면 두 가지 모두? 다른 질환에 기인한 두통에 대한 일반적인 규칙을 10. 항상성질환에 기인한 두통에 적용된다.

- 새로운 두통이 항상성질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 발생한 경우 그 두통은 그 항상성질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지다.
- 기존의 원발두통이 항상성질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 만성화되었거나, 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통 진단과 10. 항상성질환에 기인한 두통(또는 진단 중 하나 또는 아형)의 진단을 함께 내려야 한다.

### 서론

10. 항상성질환에 기인한 두통의 여러 가지 아형에 따라 그 원인 기전도 다양하다. 제시된 일반적인 진단기준은 다음과 같다:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있는 것으로 알려진 항상성질환이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 항상성질환의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - 두통이 항성성질환의 악화에 따라 의미있게 악화됨
    - 두통이 항상성질환의 호전에 따라 의미있게 호전됨

- 3. 두통양상이 항성성질환에 특징적임
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 10.1 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증에 기인한 두통

**설명:** 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증에 의한 두통, 그리고 이 중 한 가지 이상에 노출되었을 때 발생.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증 상태에 노출됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 상태노출과 시간연관성을 가지고 발생
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 저산소증 그리고/또는 고탄산혈증의 호전에 따라 두통이 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 10.1.1 고산두통

**설명:** 주로 양측성이며 활동에 의해 악화되며, 고도 2500 m 이상의 상승할 때 발생하는 두통. 하강 이후 24시간 이내 자연히 소실.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 고도 2500 m 이상 상승함
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 고도상승과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 지속적인 고도상승에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 2500 m 이하로 하강하고 24시간 이내에 두통이 소실됨
- 3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 두 가지:
  - a) 양측성
  - b) 경도 또는 중등도 강도
  - c) 활동, 움직임, 압박, 기침 그리고/또는 굽힘에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 10.1.1 고산두통은 고도가 올라가면서 발생하는 혼한 합병증으로 등산가의 30% 이상에서 발생한다. 위험인자는 1. 편두통, 낮은 동맥산소포화도, 과다한 활동, 정맥박출량 제한 그리고 수분섭취(24시간이내에 2리터 이하)가 적은 경우이다.

대부분의 10.1.1 고산두통환자는 파라세타몰(아세타미노펜) 또는 이부프로펜과 같은 단순진통제로 호전된다. 그러나, 급성고산병(acute mountain sickness, AMS)은 최소한 중등도의 두통과 구역, 구토, 식욕저하, 피로, 어지러움 그리고 수면장애 중 최소한 한 가지와 동반한다. Acetazolamide (125 mg, 하루 2-3번)와 스테로이드 투여가 급성고산병에 대한 감수성을 줄일 수 있다. 고도에서 힘든 운동을 하기 전 2일간의 적응 기간을 두며, 알코올섭취를 금하고 충분한 수분을 섭취하는 등의 예방조치도 있다.

고도 1000 m 이상에서 거주하는 경우에 1. 편두통의 유병률이 증가할 뿐 아니라 증상이 심해진다. 기전은 알려져 있지 않지만, 아마도 10.1.1 고산두통과는 관련이 없을 것이다.

### 10.1.2 항공여행에 기인한 두통

**설명:** 항공여행 도중 또는 항공여행에 의해 흔히 심도의 강도로 주로 편측으로 눈 주위에 발생하며, 자율신경증상은 동반되지 않은 두통. 착륙 후 호전.

#### 진단기준:

- 진단기준 C를 충족하는 두통이 최소한 두 번
- 환자는 항공기로 여행 중임
- 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 항공여행 도중에만 발생함
  - 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - 두통이 항공기의 이륙 후 상승 그리고/또는 착륙 이전의 하강과 시간적 연관성을 가지고 악화됨
    - 두통이 항공기의 상승 또는 하강 후 30분 이내에 저절로 호전됨
  - 두통은 심하며, 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 두 가지:
    - 편측성<sup>1</sup>
    - 안와전두부위<sup>2</sup>
    - 콕콕 찌르는 양상<sup>3</sup>
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>4</sup>

#### 주석:

- 약 10%의 증례에서 두통의 위치는 여행할 때마다 바뀔 수 있다.
- 두정부로 확산이 나타날 수 있다.
- 옥신거림(박동성)도 역시 나타날 수 있다.
- 특별히, 부비동질환이 없음을 확인해야 한다.

**설명:** 최근 스칸디나비아에서 진행된 조사에서 항공여행객의 8.3%가 10.1.2 항공여행에 기인한 두통을 경험한다고 보고되었다. 90%에서는 착륙 중에 나타난다.

동반증상이 약 30%에서 나타난다. 안절부절함과 한쪽의 눈물이 가장 흔하다. 다른 국소적인 부교감신경증상으로는 구역 또는 뺏/소리공포증이 5% 이하에서 나타난다.

10.1.2 항공여행에 기인한 두통을 경험한 사람의 일부에서 자유롭게 그리고/또는 고산에서 빨리 하강하는 경우에 비슷한 두통을 경험하는데, 이는 두통이 부비동의 압력과 외부의 기압의 차이에 기인함을 시사한다.

### 10.1.3 잠수두통

#### 다른 곳에 분류됨:

1. 편두통, 2. 긴장형두통, 4.2 원발운동두통, 4.5 저온자극두통, 4.6.1 외압박두통, 11.2.1 경부인성두통이 잠수 중에 발생할 수 있다. 이러한 경우에는 잠수가 두통의 원인이기보다는 촉발요인으로 여겨져야 하며, 두통도 위의 질환에 따라 분류되어야 한다.

잠수는 경부의 경동맥박리 또는 척추동맥막리를 유발한다고 알려져 있다. 이 경우에 두통은 6.5.1.1 경부 경동맥 또는 척추동맥박리에 기인한 급성 두통 또는 안면통 또는 목통증으로 분류되어야 한다.

**설명:** 두통이 잠수병이 없는 상태에서 10미터 아래의 잠수에 의해 나타나며, 때로는 수면으로 재부상할 때 악화된다. 자주 이산화탄소(CO<sub>2</sub>) 중독의 증상이 동반된다. 산소공급으로 신속하게 소실되거나, 산소공급이 되지 않더라도 잠수 종료 3일 이내에 자연히 사라진다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  - 1. 환자가 10 m 아래로 잠수
  - 2. 감압병의 증거가 없음
- C. 다음 중 최소한 한 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 잠수 중에 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 잠수를 지속하면 두통이 악화됨
    - b) 다음 중 한 가지:
      - i 두통이 잠수 완료 후 3일 이내에 저절로 소실됨
      - ii 두통이 100% 산소 치료 후 1시간 이내에 완화됨
  - 3. 다음의 이산화탄소증독 증상 중 최소한 한 가지:
    - a) 정신혼돈
    - b) 아찔함
    - c) 조화운동불능
    - d) 호흡곤란
    - e) 얼굴홍조
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 저산소증없이 고탄산혈증만으로 두통을 유발한다는 몇몇의 증거가 있다. 고탄산혈증(동맥내 이산화탄소분압 >50 mmHg)이 뇌혈관평활근 이완을 유발하여 두개내혈관확장과 두개내압상승을 일으키는 것으로 알려져 있다. 고탄산혈증에 기인한 두통의 가장 대표적인 예가 10.1.3 잠수두통이다. 공기를 아끼려는 잘못된 생각으로 호흡을 간간히 참거나(skip breathing) 좁은 통로나, 동굴에서 부력의 변화를 줄이기 위해 얇은 호흡을 하는 잠수부에서 이산화탄소가 축적될 수 있다. 또한 꼭 끼는 잠수복이나 부유보정 재킷이 흉벽 확장을 잘 못하게 하거나, 신체활동에 비해 제대로 호흡이 되지 않았을 경우 잠수부가 의도하지 않더라도 저환기가 될 수 있다. 격렬한 운동은 이산화탄소의 생산율을 10배 이상 증가시켜 일시적으로 동맥내 이산화탄소분압을 60 mmHg 이상으로 오르게 할 수 있다. 10.1.3 잠수두통은 대개 감압하거나 해수면으로 상승하는 과정 중에 더 심해진다.

**10.1.4 수면무호흡두통**

**설명:** 수면무호흡에 의해 유발되며 주로 양측으로 발생하여 4시간 미만으로 지속되는 아침두통. 수면무호흡이 잘 치료되면 이 질환도 호전.

**진단기준:**

- A. 수면 후 일어날 때 발생하며 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 무호흡~저호흡지수  $\geq 5$ 를 갖는 수면무호흡이 진단됨<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 수면무호흡의 발생과 시간연관성을 가지고 발생
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 수면무호흡의 악화에 따라 두통이 악화됨
    - b) 수면무호흡의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐
  - 3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 한 달에 15일 넘게 발생

- b) 다음 중 모두:
  - i. 양측성
  - ii. 압박성
  - iii. 구역, 빛공포증 또는 소리공포증을 동반하지 않음
- c) 4시간 이내에 소실
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 무호흡- 저호흡지수는 무호흡 횟수를 수면 시간으로 나누어 계산됨(5-15/시간=경도; 15-30/시간=중등도; >30/시간=심도).
2. 확정진단은 하룻밤 수면다원검사를 해야 된다.

**해설:** 10.1.4 수면무호흡두통은 기존에 알려진 것보다 덜 흔하며, 지속기간이 더 긴 것 같다. 아침두통이 정상인들에 비해 수면무호흡환자에서 확실히 더 흔하기는 하지만, 기상시의 두통은 다양한 원발두통이나 이차두통, 수면무호흡 이외의 수면과 관련된 호흡기질환(파크위키안증후군, 만성폐쇄성호흡질환 등)과 주기사지운동장애와 같은 일차수면질환에서도 나타날 수 있는 비특이적인 증상이다.

10.1.4 수면무호흡두통의 기전이 저산소증이나 고탄산혈증, 수면장애가 관련 있는지는 확실하지 않다.

## 10.2 투석두통

**설명:** 특징적이지 않은 두통이 혈액투석에 의해 투석 도중 발생. 혈액투석 종료 72시간 이내에 자연히 소실.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 급성두통삼화가 최소한 3번
- B. 환자는 혈액투석 중임
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 모든 두통은 혈액투석을 하는 중에 발생됨
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 각각의 두통은 혈액투석 도중에 악화됨
    - b) 각각의 두통은 혈액투석 종료 72시간 이내에 호전됨
  3. 성공적인 신장이식으로 혈액투성이 중단되면 두통도 같이 없어짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 카페인은 투석에 의해 급격히 제거되므로, 카페인을 많이 복용하던 사람에서는 8.3.1 카페인금단두통도 고려하여야 한다.

**해설:** 10.2 혈액투석두통은 저혈압과 투석불균형증후군과 연관되어 잘 발생한다. 이 증후군은 두통으로 시작하기도 하며, 의식저하로 진행하여 혼수까지 이르며, 경련이 있을 수도 있고 없을 수도 있다. 이는 상대적으로 흔하지 않으며, 투석지표를 조절하여 예방이 가능하다.

요소, 나트륨과 마그네슘 농도의 변동, 체중화 혈압변화는 10.2 투석두통의 위험인자일 수 있다.

## 10.3 동맥고혈압에 기인한 두통

**설명:** 동맥고혈압에 의해 발생하는 종종 양측성이며 반동성인 두통으로, 보통 수축기혈압( $\geq 180 \text{ mmHg}$ ) 그리고/또는 이완기혈압( $\geq 120 \text{ mmHg}$ )으로 급격하게 상승할 때 발생. 혈압이 정상이 되면 두통도 소실.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 고혈압은 수축기혈압  $\geq 180 \text{ mmHg}$  그리고/또는 이완기혈압  $\geq 120 \text{ mmHg}$ 으로 정의함
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 고혈압 시작과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 고혈압의 악화에 따라 현저하게 악화됨
    - b) 두통이 고혈압의 호전에 따라 현저하게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 경도(140-159/90-99 mmHg) 또는 중등도(160-179/100-109 mmHg)의 만성 동맥고혈압은 두통을 유발하지 않는 것으로 보인다. 중등도의 고혈압이 두통을 잘 나타나게 하는가는 소수의 증거는 있지만 아직도 논란이 있다.

이동혈압측정 장치로 경도나 중등도의 고혈압 환자를 관찰해 본 결과, 24시간 동안의 혈압 변동과 두통 발생은 유의할 만한 관련을 보이지 않았다.

**10.3.1 크롬친화세포종에 기인한 두통****다른 곳에 분류됨:**

고혈압뇌병증이 존재하면, 두통은 10.3.3 고혈압뇌병증에 기인한 두통으로 분류한다. 크롬친화세포종은 아직 진단되지 않았고, 고혈압뇌병증은 없는 경우, 환자는 10.3.2 고혈압뇌병증이 없는 고혈압위기에 기인한 두통으로 분류된다.

**설명:** 크롬친화세포종에 의해 발생하는 대개 심하고 지속시간이 짧은(1시간 이내) 두통발작으로 발한, 두근거림, 창백 그리고/또는 불안을 동반.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 반복적으로 매우 짧게 나타나는 두통삽화
- B. 크롬친화세포종이 입증됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과 관계가 입증됨:
  - 1. 크롬친화세포종의 발생과 시간연관성을 가지고 두통이 발생하거나, 두통으로 크롬친화세포종이 발견됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 각각의 두통 삽화는 혈압의 급격한 상승과 시간연관성을 가지고 발생함
    - b) 각각의 두통 삽화는 혈압의 정상화와 시간연관성을 가지고 사라짐
  - 3. 두통은 다음 중 최소한 한 가지를 동반함:
    - a) 발한
    - b) 두근거림
    - c) 불안
    - d) 창백
  - 4. 크롬친화세포종을 제거하면 두통 삽화가 완전히 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 크롬친화세포종 진단은 카테콜라민 또는 카테콜라민 대사산물의 분비 증가를 입증함으로 확정되는데, 이는 환자가 혈압이 높거나 증상이 있는 경우, 24시간 소변 검사에 의해 확인된다.

**해설:** 10.3.1 크롬친화세포종에 기인한 두통은 발작적인 두통으로 51-80%의 크롬친화세포종환자에서 나타난다.

10.3.1 **크롬친화세포종에 기인한 두통**은 때때로 심도의 강도로 두정부 또는 후두부에서 박동성이나 지속성으로 나타난다. 이 두통의 중요한 특징은 그 기간이 짧다는 것이다: 환자의 50%는 15분 미만이고 70%에서는 1시간 미만이다. 동반 증상으로는 걱정 그리고/또는 불안으로 주로 죽을 것 같은 느낌, 떨림, 시각장애, 복부 또는 흉부통증, 구역, 구토 그리고 때때로 감각이상이 동반된다. 발작기간에 얼굴이 창백해지거나 혼조가 나타날 수 있다.

### 10.3.2 고혈압뇌병증이 없는 고혈압위기에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:**

#### 10.3.1 **크롬친화세포종에 기인한 두통.**

**설명:** 대개 양측성의 박동성 두통이 동맥혈압의 발작적인 상승(수축기혈압  $\geq 180 \text{ mmHg}$  그리고/또는 이완기혈압  $\geq 120 \text{ mmHg}$ )에 의해 유발됨. 혈압이 정상이 되면 두통은 소실됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  - 1. 고혈압위기<sup>1</sup>가 발생함
  - 2. 고혈압 뇌병증의 임상 양상이나 다른 증거가 없음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과 관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 고혈압위기 중에 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 혈압 상승에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 고혈압 위기의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐
  - 3. 다음 세 가지 두통의 특성 중 최소한 한 가지:
    - a) 양측성
    - b) 박동성
    - c) 일상활동에 의해 촉발됨
- D. 다른 ICHD-3의 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 고혈압위기는 발작적인 수축기혈압( $\geq 180 \text{ mmHg}$ ) 그리고/또는 이완기혈압( $\geq 120 \text{ mmHg}$ )의 상승으로 정의된다.

**해설:** 발작적인 고혈압은 압력수용체 반사의 기능이상(동맥내막질제술이나 경부의 방사선 조사 후) 또는 창자크롬친화세포종양 환자에서 나타날 수 있다.

### 10.3.3 고혈압뇌병증에 기인한 두통

**설명:** 대개 양측성의 박동성 두통이 동맥혈압 180/120 mmHg 이상의 지속적인 상승에 의해 유발되며, 혼돈, 기면, 시각장애 또는 경련 등의 뇌병증 증상을 동반한다. 혈압이 정상이 되면 두통은 소실됨.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 고혈압뇌병증이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 고혈압뇌병증 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

- a) 고혈압뇌병증의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
  - b) 고혈압뇌병증의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐
3. 다음 세 가지 두통 특성 중 최소한 두 가지:
- a) 미만성 통증
  - b) 박동성
  - c) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 고혈압뇌병증은 180/120 mmHg 또는 그 이상의 지속적인 혈압상승과 함께 혼돈, 의식수준 저하, 시력소실을 포함한 시각장애 그리고 경련 중 두 가지 이상이 나타나는 경우이다. 이는 뇌혈관의 보상적인 혈관수축작용이 더 이상 혈압 상승으로 인한 뇌의 과관류를 억제하지 못하여 발생하는 것으로 생각된다. 정상적인 뇌혈류 자동조절작용을 넘어 과관류가 되면, 내피세포의 투과성이 증가하고 뇌부종이 나타난다. MRI에는 두정-후두부의 백질에서 가장 현저하게 관찰된다.

만성적인 동맥고혈압환자에서 고혈압뇌병증은 대개는 이완기 혈압이 120 mmHg 이상, 고혈압망막증 3 또는 4등급에서 나타나지만(Keith-Wagner 분류), 원래 정상 혈압인 사람에서는 160/100 mmHg의 낮은 혈압에서도 뇌병증의 증상이 나타날 수 있다. 고혈압망막증은 임상 증상들이 보이는 시점에는 없을 수도 있다.

고혈압의 다른 원인들에 의해서도 고혈압뇌병증이 나타날 수 있다. 그러나, 이러한 기저질환과 관계없이 고혈압뇌병증에 의해 생긴 두통은 10.3.3 고혈압뇌병증에 기인한 두통으로 진단되어야 한다.

#### 10.3.4 자간전증 또는 자간에 기인한 두통

**설명:** 임신 중이나 자간전증 또는 자간을 동반한 산욕기 초반의 여성에서 나타나는 주로 양측의 박동성 두통. 자간전증 또는 자간의 소실 후에는 두통 소실.

##### 진단기준:

- A. 임신 중이거나 산욕기(출산 후 4주까지) 여성에서 진단기준 C를 충족하는 두통
  - B. 자간전증 또는 자간이 진단됨
  - C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
    1. 두통이 자간전증 또는 자간의 시작과 시간연관성을 가지고 발생함
    2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
      - a) 자간전증 또는 자간의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
      - b) 자간전증 또는 자간의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐
3. 다음 세 가지 두통 특성 중 최소한 두 가지:
- a) 양측성
  - b) 박동성
  - c) 신체활동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 자간전증과 자간은 광범위한 전신의 면역작용을 동반한 모체의 강력한 염증반응과 연관되어 있다. 몇몇 증례에서 자간이 임신기간 뿐 아니라, 산욕기에도 발생할 수 있음을 시사하지만, 태반은 자간전증과 자간의 발생에 필수적인 것으로 보여진다.

자간전증과 자간은 여러 형태를 보이는 전신질환이다. 진단에는 소변 중 단백 배출이  $>0.3 \text{ g}/24\text{시간}$ 이고, 최소 4시간 이상 간격으로 2번 혈압을 쟁 것이 높거나( $>140/90 \text{ mmHg}$ ), 이완기혈압이  $\geq 15 \text{ mmHg}$  상승 또는 수축기혈압이  $\geq 30 \text{ mmHg}$  상승이 되었을 때 가능하다. 추가로 조직부종, 혈소판감소, 간기능 이상도 나타날 수 있다.

### 10.3.5 자율신경반사이상에 기인한 두통

**설명:** 척수손상과 자율신경반사이상이 있는 환자에서 갑자기 시작하는 박동성의 심한 두통. 자율신경반사이상은 생명을 위협할 수도 있는 발작적인 혈압의 상승과 다른 증상, 임상 징후 등으로 나타나며, 흔히 방광 또는 장의 자극 등으로 유발됨(감염, 팽창, 막힘에 의해).

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 갑자기 시작하는 두통
- B. 척수손상과 수축기혈압  $\geq 30$  mmHg 그리고/또는 이완기혈압  $\geq 20$  mmHg의 발작적인 상승으로 입증된 자율신경 반사 이상이 있음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 혈압상승과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 혈압상승에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 혈압하강에 따라 두통이 의미있게 호전됨
  - 3. 다음 네 가지 두통 특성 중 최소한 두 가지:
    - a) 심도의 강도
    - b) 지끈거리거나 육씬거리는(박동성) 양상
    - c) 머리에서 척수손상부위까지의 발한과 동반
    - d) 방광 또는 장 반사에 의해 유발됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 척수손상 후 자율신경반사 이상이 나타나는 시기는 4일에서부터 15년 사이로 다양하게 보고된다.

자율신경반사 이상이 생명을 위협할 수도 있는 상황으로 빠른 진단과 적절한 치료는 매우 중요하다. 특징적으로 10.3.5 자율신경반사이상에 기인한 두통은 갑자기 시작하는 심도의 두통이 혈압상승, 심박수 변화, 머리에서 척수손상부위까지의 발한 등의 다른 증상과 임상적인 징후를 동반하여 나타난다. 주로 내장에서 시작하는(방광팽창, 요로감염, 장팽창 또는 막힘, 비뇨기과적인 시술, 위궤양 그리고 기타) 유해자극 또는 비유해자극에 의해 유발될 뿐 아니라, 몸에서 시작하는 자극(압력궤양, 내향성발톱, 화상, 손상 또는 외과적 또는 침습적 진단시술)에 의해서도 유발된다.

### 10.4 갑상샘저하증에 기인한 두통

#### 다른 곳에 분류됨:

갑상샘기능저하가 동반된 두통은 뇌하수체 선종에 기인한 것일 수 있으므로, 7.4.3 시상하부 또는 뇌하수체 과분비 또는 저분비에 기인한 두통으로도 분류될 수 있다.

**설명:** 갑상샘저하증 환자에서 흔히 양측성과 비박동성으로 발생하는 두통으로 갑상샘호르몬 수치가 정상화되면 소실.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 갑상샘기능저하가 입증됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 갑상샘기능저하 발생과 시간연관성을 가지거나, 두통으로 이것이 처음 발견됨
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 갑상샘기능저하의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 갑상샘기능저하의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 사라짐

3. 다음 두통 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
- 양측성
  - 시간 경과에 따른 지속성
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 갑상샘기능저하증 환자의 30%에서 10.4 갑상샘기능저하에 기인한 두통이 있을 것으로 추정된다. 두통의 기전은 확실하지 않다. 여성에서 더 많은 경향이 있고, 유년기에 편두통 병력이 있는 경우도 있다.

10.4 갑상샘기능저하에 기인한 두통이 구역 또는 구토와 관련되는지는 알려져 있지 않지만, 최근의 한 연구에서 갑상샘기능저하증이 구역 그리고/또는 구토를 동반한 두통이 편측성, 박동성, 삽화성으로 나타날 수 있음이 보고되었다. 절반의 환자에서 1. 편두통 병력이 있으므로 이러한 결과의 의미는 확실하지 않으며, 추후의 연구가 필요하다.

## 10.5 공복에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:**

공복으로 유발된 편두통삽화는 1. 편두통 또는 그 아형의 하나로 분류.

**설명:** 공복 기간 동안 또는 최소 8시간 이상의 공복에서, 대개 경도에서 중등도의 강도로 미만성, 비박동성두통. 식사 후 호전.

**진단기준:**

- 전반적인 두통으로 1. 편두통 또는 그 아형의 기준은 충족하지 않고, 아래의 진단기준 C를 충족하는 두통
  - 환자는 8시간 이상 공복함
  - 다음의 모두로 인과관계가 입증됨:
    - 두통이 공복 중에 발생함
    - 두통이 식사 후에 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

- 공복에 기인한 두통은 전형적으로 전반적이고, 비박동성이며 경도에서 중등도 통증강도를 보인다. 과거의 편두통 병력이 있는 환자에서의 두통은 1.1 무조짐편두통과 유사할 수 있다. 만약 편두통의 진단기준을 만족한다면 두통은 이에 따라 분류되어야 한다(공복은 유발인자로 간주함).

**해설:** 10.5 공복에 기인한 두통은 두통의 과거력이 있는 경우에 의미 있게 더 흔하다.

공복 시간이 길어질수록 두통이 발생할 가능성은 높아진다. 그럼에도 불구하고 10.5 공복에 기인한 두통은 수면시간, 카페인 금단, 또는 저혈당과는 관계가 없다. 저혈당에 의한 뇌기능저하 상황에서 두통이 나타날 수도 있지만, 이 상호관계를 입증할만한 결정적인 증거는 없다. 10.5 공복에 기인한 두통은 저혈당의 발생 없이 나타날 수 있으며, 인슐린으로 생긴 저혈당이 편두통 환자에서 두통을 촉진하지 않으며, 저혈당 증세를 보여 응급실을 찾는 환자들이 두통을 호소하지는 않는다.

## 10.6 심장두통

**설명:** 심장허혈발작 중 발생하는 주로 양측성이며, 운동에 의해 유발되기는 하나, 항상 그렇지는 않은 편두통유사두통. 니트로글리세린에 의해 호전.

**진단기준:**

- 진단기준 C를 충족하는 두통

B. 급성심근허혈이 있음

C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 급성심근허혈의 시작과 시간연관성을 가지고 발생함

2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:

a) 심근허혈의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨

b) 심근허혈의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨

3. 다음 네 가지 두통 특성 최소한 두 가지:

a) 중등도에서 심도의 강도

b) 구역을 동반함

c) 빛공포증 또는 소리공포증은 동반하지 않음

d) 일상활동에 의한 악화됨

4. 니트로글리세린 또는 그 유도체에 의해 두통이 호전됨

D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 진단은 트레드밀 또는 핵의학심장부하 검사를 시행하는 중 두통이 분명히 있으며, 동시에 심장허혈이 있으면 할 수 있다. 그러나 휴식 중에 발생하는 10.6 심장두통도 보고가 되었다.

10.6 **심장두통**은 제대로 인지하거나 진단하지 못하면 심각한 결과를 초래할 수 있다. 그러므로 1.1 무전조편두통과의 감별이 매우 중요하며, 특히 혈관수축약물(즉, 트립탄, 에르고트제)은 편두통치료에 사용되나 허혈성심장질환에는 금기이다. 두 질환 모두 구역을 동반하는 심한 두통을 유발하고 운동에 의해 유발된다. 편두통유사두통이 니트로글리세린과 같은 협심증 치료제에 의해 유발될 수도 있다.

### 10.7 기타 항상성질환에 기인한 두통

**설명:** 위에 기술된 두통 이외의 항상성질환에 기인한 두통.

**진단기준:**

A. 진단기준 C를 충족하는 두통

B. 위에서 기술된 이외의, 두통을 유발할 수 있는 항상성질환이 진단됨

C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:

1. 두통이 항상성질환의 시작과 시간연관성을 가지고 발생함

2. 다음 중 한가지 또는 두 가지 모두:

a) 항상성질환의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨

b) 항상성질환의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 호전되거나 소실됨

D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 두통과 다양한 다른 전신질환 또는 대사질환과의 연관성이 제기는 되어왔으나, 이 연관성에 대한 체계적인 연구는 제대로 시행되지 않았고, 진단기준을 정립하기에는 그 근거가 부족하다.

### 참고문헌

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12:292-295.

#### 10.1.1 High-altitude headache

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

Arngrim N, Schytz HW, Hauge MK, et al. Carbon monoxide may be an important molecule in migraine and other

- headaches. *Cephalalgia* 2014; 34:1169-1180.
- Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011; 31:706-711.
- Clarke C. Acute mountain sickness: Medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006; 82:748-753.
- Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication: Clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985; 23:281-288.
- Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987; 107:174-176.
- Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007; 27:899-903.
- Linde M, Edvinsson L, Manandhar K, et al. Migraine associated with altitude: results from a population based study in Nepal. *Eur J Neurol* 2017;24:1055-106.
- Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997; 37:392-395.
- Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top: A review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995; 95: 718-720.
- Schoonman GG, Sárdor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006; 26:816-819.
- Serrano-Dueñas M. High-altitude headache. *Expert Rev Neurother* 2007; 7:245-248.
- Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude: A prospective study. *Neurology* 2003; 60:1167-1171.
- Wilson MH, Davagnanam I, Holland G, et al. Cerebral venous system and anatomical predisposition to high-altitude headache. *Ann Neurol* 2013; 73:381-389.
- Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009; 8:175-191.

### 10.1.2 Headache attributed to aeroplane travel

- Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel: Report of six cases. *Cephalalgia* 2006; 26:707-711.
- Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel: Preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetiopathogenesis. *Cephalalgia* 2011; 31:1266-1273.
- Bui SB, Petersen T, Poulsen JN, et al. Headaches attributed to airplane travel: a Danish survey. *J Headache Pain* 2016; 17:33.
- Mainardi F, Lissotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headache attributed to airplane travel (“Airplane headache”). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012; 32:592-599.
- Mainardi F, Maggioni F and Zanchin G. Aeroplane headache, mountain descent headache, diving ascent headache. Three subtypes of headache attributed to imbalance between intrasinusal and external air pressure? *Cephalalgia* Epub ahead of print 8 August 2017. DOI: 10.1177/0333102417724154.

### 10.1.3 Diving headache

- Cheshire WP and Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001; 41:235-247.
- Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache: A cross-sectional study in men. *Headache* 2012; 52:385-392.
- Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic medicine*. 3<sup>d</sup> Ed. Oxford: Butterworth-Heinemann 1992:404-406.
- Englund M and Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003; 74:236-241.
- Sliwka U, Kransney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998; 69:299-306.

#### 10.1.4 Sleep apnoea headache

- Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005; 111:309-316.
- Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990; 150:1265-1267.
- Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers: Frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalgia* 2011; 31:829-836.
- Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning headache in sleep apnoea: Clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalgia* 2009; 29:635-641.
- Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002; 3:361-364.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011; 12:63-69.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalgia* 2012; 32:451-458.
- Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999; 159:1765-1768.
- Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of São Paulo City, Brazil. *Cephalgia* 2010; 30:1477-1485.
- Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalgia* 2008; 28:139-143.
- Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease: Effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006; 7:37-43.
- Poceta JS and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995; 35:586-589.
- Russell MB, Kristiansen HA and Kværner KJ. Headache in sleep apnea syndrome: epidemiology and pathophysiology. *Cephalgia* 2014; 34:752-755.
- Suzuki K, Miyamoto M, Miyamoto T, et al. Sleep apnoea headache in obstructive sleep apnoea syndrome patients presenting with morning headache: comparison of the ICHD-2 and ICHD-3 beta criteria. *J Headache Pain* 2015; 16:56.

#### 10.2 Dialysis headache

- Antonazzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007; 11:297-303.
- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA and Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalgia* 2003; 23:146-149.
- Gksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006; 46:40-45.
- Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clin North Am* 1990; 74: 945-960.

#### 10.3 Headache attributed to arterial hypertension

- Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension: A clonidine-responsive syndrome. *Cephalgia* 2000; 20:509-514.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011; 77:792-798.
- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1:171-173.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001; 161:252-255.
- Kruszewski P, Bienaszewski L, Neubauer J and Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000; 18:437-444.

- Lance JW and Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976; 33:281-288.
- Land SH and Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache: Classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999; 19:67-69.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Phaeochromocytoma: A ten-year survey. *Quart J Med* 1997; 90:51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A and Conti A. Pheochromocytoma in Italy: A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999; 141:619-624.
- Sousa Melo E, Carrilho Aguiar F and Sampaio RochaFilho PA. Dialysis headache: a narrative review. *Headache* 2017; 57:161-164.
- Thomas JE, Rooke ED and Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966; 197:754-758.
- Vaughan CJ and Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000; 356:411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000; 356:1260-1265.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *NEJM* 1972; 287:631-633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M and Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996; 27:144-147.

#### 10.4 Headache attributed to hypothyroidism

- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987; 27:351-353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000; 85:1789-1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948; 29:456-460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005; 128:1921-1930.
- Lima Carvalho MF, de Medeiros JS and Valença MM. Headache in recent onset hypothyroidism: prevalence, characteristics and outcome after treatment with levothyroxine. *Cephalalgia* 2017; 37:938-946.
- Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988; 18:687-689.

#### 10.5 Headache attributed to fasting

- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975; 15:188-193.
- Dexter JD, Roberts J and Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978; 18:91-94.
- Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia: Causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985; 17:421-430.
- Mosek AC and Korczyn AD. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995; 45:1953-1955.
- Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1971; 34:154-156.
- Service FJ. Hypoglycemic disorders. In: Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC, eds. *Cecil textbook of medicine*, 18<sup>th</sup> edition. Philadelphia: WB Saunders 1992:1310-1317.

#### 10.6 Cardiac cephalgia

- Blacky RA, Rittlemeyer JT and Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987; 60:730.
- Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina: Reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993; 33:238-239.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia: case report and review of the literature with new ICHD-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004; 51:221-226.
- Fleetcroft R and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J Roy Soc Med* 1985; 78:676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K and Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997; 17:195-196.
- Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily an exertional headache: Case report. *Cepha-*

- Headache* 2002; 22:765-766.
- Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982; 39:130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia: A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997; 49:813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P and Dordain G. Walk headache: An unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989; 29:350-351.
- Wei JH and Wang HF. Cardiac cephalgia: Case reports and review. *Cephalalgia* 2008; 28:892-896.

## **11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증 (Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth,mouth or other facial or cervical structure**

11.1 두개골질환에 기인한 두통	11.1 Headache attributed to disorder of cranial bone
11.2 목질환에 기인한 두통	11.2 Headache attributed to disorder of the neck
11.2.1 경부인성두통	11.2.1 Cervicogenic headache
11.2.2 인두뒤힘줄염에 기인한 두통	11.2.2 Headache attributed to retropharyngeal tendonitis
11.2.3 두경부근긴장이상에 기인한 두통	11.2.3 Headache attributed to craniocervical dystonia
11.3 눈질환에 기인한 두통	11.3 Headache attributed to disorder of the eyes
11.3.1 급성녹내장에 기인한 두통	11.3.1 Headache attributed to acute angle-closure glaucoma
11.3.2 굴절이상에 기인한 두통	11.3.2 Headache attributed to refractive error
11.3.3 안구염증질환에 기인한 두통	11.3.3 Headache attributed to ocular inflammatory disorder
11.3.4 활차신경두통	11.3.4 Trochlear headache
11.4 귀질환에 기인한 두통	11.4 Headache attributed to disorder of the ears
11.5 코 또는 부비동에 기인한 두통	11.5 Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses
11.5.1 급성비부비동염에 기인한 두통	11.5.1 Headache attributed to acute rhinosinusitis
11.5.2 만성 또는 재발 비부비동염에 기인한 두통	11.5.2 Headache attributed to chronic or recurring rhinosinusitis
11.6 치아질환에 기인한 두통	11.6 Headache attributed to disorder of the teeth
11.7 턱관절질환(TMD)에 기인한 두통	11.7 Headache attributed to temporomandibular disorder (TMD)
11.8 경상설골인대의 염증에 기인한 두통	11.8 Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament
11.9 기타 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증	11.9 Headache or facial pain attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure

### **다른 곳에 분류됨:**

머리 또는 목의 외상으로 인한 두통은 5. 머리 그리고/또는 목의 외상에 기인한 두통으로 분류된다. 특히 채찍질손상 후 두통의 경우, 목의 문제 때문에 두통이 발생하였을 가능성이 있지만 위 분류에 해당된다.  
얼굴, 목, 머리의 통증으로 나타나는 신경통형두통은 13. 통증두개신경병증과 기타 얼굴통증으로 분류된다.

### **개요**

원발두통 혹은 이차두통 아니면 두 가지 모두? 다른 질환에 기인한 두통에 대한 일발적인 규칙을 11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증에 적용한다.

1. 새로운 두통이 두개골, 경부, 얼굴, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아 또는 입질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음으로 발생한 경우 그 두통은 그 질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지다.
2. 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 두개골, 경부, 얼굴, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아 또는 입질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 만성화되었거나, 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다면 처음의 두통진단과 11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증 두 가지의 진단을 함께 내려야 한다.

## 서론

경추질환과 목, 머리의 다른 구조물의 질환은 두통의 혼한 원인으로 여겨져 왔는데, 이는 많은 두통이 경부, 목덜미 또는 후두부에서 시작되거나 국한되기 때문이다. 경추의 퇴행성 변화는 40세 이상의 거의 모든 사람에서 발견할 수 있다. 그러나 대규모 환자의 대조군 연구에서 그러한 변화가 두통의 유무와 관계없이 혼하게 있다고 보고되었다. 따라서 척추증이나 뼈연골증으로는 확실하게 두통을 설명할 수 없다. 이와 비슷한 상황이 만성부비동염, 턱관절질환, 눈의 굴절이상과 같은 혼한 질환에도 적용된다.

만약 정해진 진단기준이 없다면 모든 두통이 11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증으로 분류될 수도 있다. 이 두통의 양상이 독특하지는 않기 때문에, 두통을 정의하기 위해 단순히 두통의 양상을 나열하는 것만으로는 충분하지 않다. 이번 장의 목적은 가능한 모든 두통의 유형을 나열하는 것이 아니라, 두통/얼굴통증과 이러한 통증이 있는 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부구조물의 질환이 어떠한 인과관계를 갖는지 정립하는 데 있다. 이러한 이유로 이 장에서 기술된 경부인성두통과 기타 원인에 의한 두통의 진단기준을 명확하고 실용적으로 확립하는 것이 필요하였다. 여기서는 검증되지 않은 진단검사나 연구되지 않은 진단기준을 고려되지 않았다. 대신 개정된 진단기준을 통해 두통과 두경부질환 사이의 특정 인과관계를 확립하기 위한 신뢰할 수 있고, 임상 적용이 가능한 검사법이 개발되기를 기대한다.

이러한 이유로, 또 매우 다양한 원인 질환이 이 장에서 다루어지고 있기 때문에 이에 기인한 두통과 얼굴통증 진단기준의 일반적인 형식을 정하기는 어렵다. 그러나 대부분의 경우 다음에 따른다:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통 또는 얼굴통증
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환이나 병소에 대한 임상, 검사실 검사 그리고/또는 영상 증거
- C. 통증이 질환이나 병소에서 기인하였다는 증거
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 11.1 두개골질환에 기인한 두통

#### 다른 곳에 분류됨:

머리의 외상으로 인한 두통은 5. 머리 그리고/또는 목의 외상에 기인한 두통이나, 그 중에 하나로 분류된다.

**설명:** 두개골 질환 또는 비외상성 병변에 의한 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 두개골 내 질환 또는 병소의 임상, 검사실 검사 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 두개골 질환의 시작 또는 병소의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두개골 질환 또는 병소의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 두개골 질환 또는 병소의 호전에 따라 두통이 의미있게 호전됨
  3. 두개골 병소에 가해진 압력에 의해 두통이 악화됨
  4. 두통이 두개골 병소 부위에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 선천성기형, 굴절, 종양 및 전이 등 대부분의 두개골 질환은 두통을 동반하지 않는다. 단, 콜수염, 다발콜수종 및 파제트병은 예외이다. 유양돌기의 병변이나 바위염(petrositis)의 경우도 두통을 일으킬 수 있다.

## 11.2 목질환에 기인한 두통

다른 곳에 분류됨:

목외상에 의한 두통은 5. 머리나 목의 외상에 기인한 두통 또는 그 중에 하나로 분류된다.

설명: 뼈, 근육, 기타 연조직을 포함한 목의 구조물에 발생한 질환에 의한 두통.

### 11.2.1 경부인성두통

다른 곳에 분류됨:

경부근막통증의 원인(근막유발점)에 의해 주로 발생하는 두통의 경우, 다른 기준에 부합하면 2.1.1. 두개주변 압통과 관련된 저빈도 삽화긴장형두통, 2.2.1 두개주변 압통과 관련된 고빈도 삽화긴장형두통 또는 2.3.1 두개주변 압통과 관련된 만성긴장형두통으로 분류할 수 있다. 이 경우, 부록 진단인 A11.2.5 경부근막통증에 기인한 두통을 추가하고, 이 종류의 두통이 2. 긴장형두통 보다는 다른 경부인성두통에 더 관계가 있다는 증거를 좀 더 기다려야 한다. 이 두 분류에 모두 해당되는 증례가 많기 때문에 진단이 어려울 수 있다.

설명: 대부분 경추와 그 부속뼈, 디스크, 연조직 질환에 의한 두통이지만, 항상 목통증을 동반하지는 않음.

진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 경추 또는 경부연조직 질환 또는 병소의 임상, 검사실 검사 그리고/또는 영상 증거<sup>1,2</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 경부 질환의 시작 또는 병소의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 경부 질환 또는 병소의 호전 또는 소실에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  3. 경부운동 범위가 감소하고 유발수기에 따라 두통이 의미있게 악화됨
  4. 경부구조물 또는 신경분포에 진단 목적으로 신경차단을 했을 때 두통이 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3-5</sup>

주석:

1. 두통을 보이지 않는 환자의 상부경추의 영상 소견은 대동소이하며, 진단에 어느 정도 도움을 주지만, 원인의 강력한 증거는 아니다.
2. 상부경추의 종양, 골절, 감염과 류마티스성 관절염은 공식적으로 확인된 두통의 원인은 아니지만, 개인에서 그 인과관계가 입증된 경우에는 받아들여질 수도 있다. 경추의 척추증과 골연골증은 개인에 따라 진단기준 B를 충족하는 원인질환일 수도 있고 아닐 수도 있다.
3. 경부근막통증이 원인인 경우는 2. 긴장형두통으로 분류하여야 한다. 그러나 추가적인 근거가 나오기를 기대하며, 부록에 A11.2.5 경부근막통증에 기인한 두통이 포함하였다.
4. 상부경추신경뿌리병증은 상부경추와 삼차신경통각 사이의 잘 알려진 신경모음현상으로 두통을 발생시키는 것으로 생각된다. 다른 근거가 더 있을 때 까지는 이 진단은 A11.2.4 상부경추신경뿌리병증에 기인한 두통으로 부록에 분류된다.
5. 11.2.1 경부인성두통은 편측으로 국한된 통증, 목근육에 손으로 압력을 가하거나, 머리를 움직일 때 발생하는 전형적인 두통, 뒤쪽에서 앞쪽으로 방사되는 통증의 양상을 보이며, 1. 편두통, 2. 긴장형두통과는 구별된다. 그러나 이러한 양상들이 11.2.1 경부인성두통의 양상이긴 하지만, 이것에 특징적이지 않으며, 원인관계를 규명하는데 꼭 필요하지는 않다. 오심, 구토, 소리/빛공포증 같은 편두통의 양상도 11.2.1 경부인성두통에서 보일 수 있지만, 1. 편두통에서 나타나는 것보다는 보통 약한 강도로 나타나며, 2. 긴장형두통과의 감별점이 된다.

### 11.2.2 인두뒤힘줄염에 기인한 두통

**설명:** 인두뒤연조직의 염증 또는 석회화로 인한 두통으로 보통 상부경추의 척추앞근육이 당겨지거나 눌릴 때 발생.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 상부척추부위 척추앞연조직의 비정상적인 부종이 영상으로 입증된 인두뒤힘줄염
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 인두뒤힘줄염의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함.
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 인두뒤힘줄염의 진행에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 인두뒤힘줄염의 호전에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  - 3. 두통이 목의 신장, 머리 회전 그리고/또는 삼킴에 의해 의미있게 악화됨<sup>1</sup>
  - 4. 경추 1-3번의 가시돌기 부위에 압통이 있음<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>3</sup>

**주석:**

1. 목의 후굴에 의해 통증이 가장 잘 유발되나, 목의 회전이나 삼킴에 의해서도 유발된다.
2. 경추 1-3번의 가시돌기 부위의 조직을 촉진하면 압통을 호소한다.
3. 상부경동맥박리(또는 경동맥 주변의 다른 병소)는 11.2.2 인두뒤힘줄염에 기인한 두통의 진단이 되기 전에 배제되어야 한다.

**해설:** 체온과 적혈구침강속도(ESR)는 인두뒤힘줄염에서 보통 올라가 있다.

척추앞조직의 석회화 소견은 CT나 MRI에서 가장 잘 관찰되나, 목의 일반방사선사진에서도 나타날 수 있다. 심한 경우에는, 부기가 있는 척추앞조직에서 무정형석회물질(amorphous calcific material)이 흡인될 수도 있다.

### 11.2.3 두경부근장이상에 기인한 두통

**설명:** 근육의 과다활동으로 발생되는 목근육의 이상운동이나, 이상 자세와 같은 근긴장이상으로 인한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 목과 후두부 통증
- B. 근육의 과다활동으로 발생되는 목근육의 이상운동이나 이상자세로 입증된 두경부근장이상
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 두경부근장이상의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 두경부근장이상의 진행에 따라 두통이 의미있게 악화됨
  - 3. 두경부근장이상의 호전에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  - 4. 두통 부위가 긴장이상이 있는 근육의 위치와 일치함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 11.2.3 두경부근장이상에 기인한 두통을 유발할 수 있는 국소근장이상으로는 인두근장이상, 연축사경, 턱근장이상, 혀근장이상과 두개와 경부 근긴장이상의 조합(두경부분절근장이상) 등이 있다.

통증은 국소 근수축 및 감작의 이차적 변화에 기인할 것으로 추정한다.

### 11.3 눈질환에 기인한 두통

**설명:** 하나 혹은 양쪽의 눈에 발생하는 질환에 기인한 두통.

### 11.3.1 급성녹내장에 기인한 두통

**설명:** 급성좁은앞방각녹내장에 의해 발생하고, 그것의 증상과 임상 징후를 동반하며 대개 편측인 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 모든 두통
- B. 급성좁은앞방각녹내장이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 녹내장의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 녹내장의 진행에 따라 두통이 의미있게 악화됨.
  3. 녹내장의 호전 또는 사라짐에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  4. 통증이 이환된 눈을 포함한 부위에 있음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 급성녹내장은 대개 눈과 눈 주위 통증, 시력상실(시야흐림), 오심과 구토를 일으킨다.

안압이 30 mmHg 이상 올라가면 영구적인 시력상실의 위험이 급격히 올라가므로, 조기진단이 매우 중요하다.

### 11.3.2 굴절이상에 기인한 두통

**설명:** 오랜시간 동안 시각작업(visual task)을 한 뒤 주로 증상이 나타나며, 굴절장애로 인한 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 한 눈 또는 양 눈에 교정되지 않았거나 잘못 교정된 굴절이상이 있음
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 굴절장애의 발병이나 악화와 시간연관성을 가지고 발생 그리고/또는 의미있게 악화됨
  2. 굴절장애의 교정 이후 두통이 의미있게 호전됨
  3. 시력 이상이 오는 거리나 각도에서 오랫동안 시각작업 시 두통이 악화됨
  4. 시각작업 중단시 두통이 의미있게 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 11.3.2 굴절장애에 의한 두통이 있는 환자의 대부분은 안과 전문의를 찾게 된다.

굴절장애에 의해 두통이 생기는 것은 일반적으로 생각하는 것보다는 흔하지 않지만, 어린이에서는 그 근거가 있고, 성인에서도 근거가 될 만한 몇몇 증례 보고가 있다.

### 11.3.3 안구염증질환에 기인한 두통

**설명:** 홍채염, 포도막염, 공막염, 결막염과 그 질환의 임상적 징후와 증상에 의해 발생한 두통.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 눈 주위 두통과 안구통
- B. 홍채염, 포도막염, 공막염, 결막염 같은 안구염증질환의 임상, 검사실 검사 그리고/또는 영상 증거<sup>1</sup>
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 안구질환의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 안구질환의 악화에 따라 두통이 악화됨
    - b) 안구질환의 호전 또는 사라짐에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨.

3. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - a) 눈에 국소마취제를 사용하면 두통이 의미있게 완화됨
  - b) 눈에 압력을 주었을 때 두통이 악화됨
4. 편측 안구질환의 경우 두통은 동측에 국한됨<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석

1. 두통의 원인이 되는 안구염증을 일으키는 질환에는 홍채염, 포도막염, 섬모체염, 공막염, 맥락막염, 결막염 그리고 각막의 염증이 있다.
2. 통각영역이 겹치고 모여지기 때문에(이로 인해 복합연관통증이 발생하여), 어떤 안구의 통증이든 어느 다른 부위의 두통을 일으킬 수 있다. 그럼에도 불구하고, 안과 질환이 편측인 경우, 두통이 동측으로 국한되는 경향이 있다.

**해설:** 안구염증은 발생하는 해부학적 위치에 따라(예를 들어: 홍채염, 섬모체염, 맥락막염), 경과에 따라(급성, 아급성, 만성), 추정원인에 따라(내인 또는 외인감염물질, 렌즈관련, 외상), 염증의 종류에 따라(육아종, 비육아종) 여러 가지로 나뉠 수 있다.

#### 11.3.4 활차신경두통

**기준 사용 용어:** 활차신경염에 기인한 두통.

원발활차신경두통은 활차신경 및 머리의 측두정부에 통증을 일으키는 비염증성 질환으로 상방주시 때 통증이 악화된다. 이는 활차신경염과 진단 및 치료가 유사하므로 11.3.4 활차신경두통에 포함시킨다.

**설명:** 활차염에 의해 주로 전두부 그리고/또는 안와주변부에서 발생하며, 눈의 통증이 동반되거나 동반되지 않는 두통. 눈을 하방으로 움직이는 행위에 종종 악화.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 안와주변과 전두부 두통
- B. 상방내측안외의 활차신경 부위의 압통을 포함한 활차신경 염증의 임상 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 편측 안구통
  2. 안구 움직임, 특히 내전하방으로 움직였을 때 두통이 악화됨<sup>1</sup>
  3. 활차주변부위에 국소마취제나 스테로이드제 사용시 두통이 의미있게 완화됨
  4. 편측 활차염일 경우 두통은 동측에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석

1. 특히 수직으로의 움직임.

**해설:** 활차 또는/그리고 상사근 싸개(sheath)의 염증으로 정의되는 활차염은 전두부 및 눈의 통증을 일으킬 수 있으며, 상사근이 포함되는 눈의 움직임에 악화된다. 빈번하지 않지만, 드물지도 않으며 편측 안와주위 두통을 평가할 때는 반드시 고려되어야 한다.

활차염은 1. 편두통의 발작을 유발할 수 있으며, 이 경우에는 편두통의 한 형태나 아형으로 분류한다.

11.3.4 활차신경두통은 독서에 의하여 유발될 수 있다.

#### 11.4 귀질환에 기인한 두통

**설명:** 한쪽 혹은 양쪽 귀의 염증, 종양 또는 다른 질환에 기인하고, 그 질환의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후와 연관된 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 한쪽 혹은 양쪽 귀의 감염, 종양 또는 다른 자극되는 질환이나 병소의 임상, 검사 실 검사 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 귀질환의 발병이나 귀 병소의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 귀질환이나 병소의 악화나 진행에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 귀질환이나 병소의 완화나 사라짐에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  3. 두통이 이환된 귀나 귀 주변 구조물에 가해진 압력에 의해 악화됨
  4. 편측의 귀질환이나 병소일 경우 두통은 그와 동측에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 머리와 목의 통각경로에서 통각영역의 겹치고 모여지기 때문에 귀의 통증질환이나 병소가 두통을 야기할 수도 있다 는 것은 분명해 보인다. 이러한 질환에서 이과질환의 전형적인 양상인 귀통증 없이 두통이 발생할 수는 없을 것으로 보인다.

### 11.5 코 또는 부비동에 기인한 두통

**기준 사용 용어:** '부비동 두통'이라는 용어는 원발두통 또는 코나 부비동 구조물과 연관된 다양한 상황에 의한 것으로 추정되는 두통 둘 다에 적용되기 때문에 더 이상 쓰지 않는다.

**설명:** 코 그리고/또는 부비동의 질환에 기인하고, 그 질환의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후와 연관된 두통.

#### 11.5.1 급성비부비동염에 기인한 두통

**설명:** 급성 비부비동염에 기인하고, 그 질환의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후와 연관된 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 급성 비부비동염의 임상, 코 내시경 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 비부비동염의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 비부비동염의 악화에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 비부비동염의 완화나 사라짐에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨
  3. 두통이 비부비동에 가해진 압력에 의해 악화됨
  4. 편측의 비부비동염일 경우 두통이 그와 동측에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

1. 편두통과 2. 긴장형두통은 11.5.1 급성비부비동염에 기인한 두통과 그 위치가 유사하고, 편두통의 경우 코의 자율신경계 증상이 흔히 동반되어 혼동될 수 있다. 화농성 콧물이나 급성비부비동염을 진단할 수 있는 다른 특성의 유무가 감별에 도움이 된다.

**해설:** 코점막이나 연관 구조물에서 병적인 통증은 대개 이마나 얼굴로 나타나지만, 더 뒤쪽에서도 나타날 수 있다. 단순히 환자가 설명하는 통증과 연관되는 영상에서의 급성비부비동염의 병적 변화를 발견하는 것만으로는 11.5.1 급성 비

**부비동염에 기인한 두통**으로 확진하기에는 충분치 않다. 국소 마취에 대한 치료 반응이 있으면 좀 더 강력한 증거가 되나, 이 또한 특징적이지 않을 수 있다.

코 또는 부비동질환에 의해 1. 편두통은 유발되거나 악화될 수도 있다.

#### 11.5.2 만성 또는 재발 비부비동염에 기인한 두통

**설명:** 만성 비부비동의 감염 혹은 염증질환에 기인하고, 그 질환의 다른 증상이나 임상징후들과 연관된 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 현재 혹은 이전의 비부비동 감염이나 다른 염증 과정의 임상, 코 내시경 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 만성 비부비동염의 발병과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 두통이 부비동 울혈, 배농, 그리고 만성 비부비동염의 다른 증상의 정도에 따라 악화와 호전을 반복함
  3. 두통이 비부비동에 가해진 압력에 의해 악화됨
  4. 편측의 비부비동염일 경우 두통이 그와 동측에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 만성 부비동 질병이 지속적인 두통을 유발하는지는 논란의 여지가 있다. 최근 연구가 그러한 인과관계를 지지해주는 듯 하다. 그렇지만 환자가 통증을 호소하는 부위와 일치된 장소에 영상학적 또는 내시경적인 병리학적인 소견을 보인다고 11.5.2 만성 또는 재발 비부비동염에 기인한 두통의 진단에 명확한 근거가 되지는 않는다.

#### 11.6 치아 질환에 기인한 두통

**설명:** 치아에 연관된 질환에 기인한 두통.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통을 유발할 수 있다고 알려진 한 개 이상의 치아의 질환이나 병소의 임상 그리고/또는 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 질환의 시작이나 병소의 별병과 시간연관성을 가지고 발생
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 두통이 그 질환이나 병소의 악화나 진행에 따라 두통이 의미있게 악화됨
    - b) 두통이 그 질환이나 병소의 완화나 사라짐에 따라 두통이 의미있게 완화 또는 호전됨.
  3. 관련된 치아를 만지거나 압력을 가하는 행위에 의하여 두통이 악화됨
  4. 편측의 질환이나 병소일 경우 두통이 그와 동측에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 치아 질환은 보통 치통 그리고/또는 얼굴통증을 유발하고, 머리에 연관통을 보일 수도 있다. 11.6 치아 또는 턱 질환에 기인한 두통의 가장 흔한 원인은 부분적으로 돌출된 하악 지치(wisdom tooth, 사랑니) 주위의 감염이나 외상 자극에 의한 치주염이나 지치주위염이다.

#### 11.7 턱관절질환(TMD)에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:**

턱관절이라기 보다는 턱의 질환인 턱 종양, 골관절염 또는 골절은 그 부위의 통증 및 얼굴과 머리의 방사통을 보이지만 두통만을 나타는 경우는 매우 드물다. 이런 경우는 11.9 기타 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증으로 분류 한다.

## 170 … 11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증

**설명:** 턱관절 구조와 관련된 질환에 의한 두통.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통<sup>1</sup>
- B. 턱관절, 저작근 그리고/또는 관련된 양측 구조물에 통증 병리와 관련된 임상적 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 턱관절질환의 발병과 시간연관성을 가지고 발생하거나, 그 질환을 발견하는 단서가 되는 경우
  2. 턱의 움직임, 턱의 정상 기능(저작) 그리고/또는 턱의 이상 움직임(이갈이)에 유발되는 두통
  3. 측두근을 만졌을 때 그리고/또는 턱의 수동적인 움직임에 의해 유발되는 두통
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

### 주석

1. 일반적으로 한쪽 또는 양쪽에 일시적으로 나타난다.
2. 때로는 11.7 턱관절질환에 기인한 두통과 근육 긴장으로 발생하는 2. 긴장형두통과는 서로 겹치는 부분이 있다. 턱 관절에 기인한 두통이 모호할 때는 2. 긴장형두통이나 그 아형의 한 가지로 분류한다.(두개주변 근육의 압통이 대 개 동반됨)

**해설:** 11.7 턱관절질환에 기인한 두통은 보통 얼굴의 귀 앞부분, 깨물근 그리고/또는 측두부에 가장 잘 나타난다. 통증은 주로 한 쪽으로 나타나지만, 양측 악관절 주위를 침범하는 병리 소견이 있을 때는 양측으로 나타나기도 한다. 통증은 얼굴로 잘 퍼지며, 치아 통증 다음으로 얼굴에 통증을 잘 유발시킨다.

통증은 디스크변위, 골관절염, 관절의 과운동성 그리고 국소적 근막통증으로 유발된다.

턱관절 질환은 임상적, 영상학적 증거의 상대적인 중요성에 대해 논쟁의 소지를 가지고 있어, 진단이 어려울 수 있다. International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group에 의한 진단 기준의 이용이 추천된다.

## 11.8 경상설골인대의 염증에 기인한 두통

**기준 사용 용어:** 이글증후군

**설명:** 목, 인두 그리고/또는 얼굴통증을 동반하여 편측으로 나타나는 두통으로 경상설골인대의 염증에 의해 발생하고, 머리를 돌리는 행위에 의해 잘 유발되거나 악화되는 두통.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 머리, 목, 인두 그리고/또는 얼굴의 모든 통증<sup>1</sup>
- B. 석회화되거나 길어진 경상설골인대의 영상 증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 경상설골인대를 손으로 누르면 통증이 유발되거나 악화됨
  2. 머리를 돌리는 행위에 의해 통증이 유발되거나 악화됨
  3. 경상설골인대부위의 국소마취나 경상돌기질제술에 의해 통증이 의미있게 완화됨
  4. 통증이 염증이 있는 경상설골인대의 동측에 위치함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 주석:

1. 11.8 경상설골인대의 염증에 기인한 두통은 일반적으로 입인두, 목 그리고/또는 얼굴에서 인지되지만, 일부 환자들은 미만성 두통을 경험하기도 한다.

### 11.9 기타 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증

**설명:** 위에서 언급되지 않은 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통 그리고/또는 얼굴통증
- B. 위에서 언급되지 않았지만 두통을 유발할 수 있다고 알려진 다른 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 얼굴 및 경부 구조물의 질환이 진단됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통 그리고/또는 안면통증이 질환 또는 병소의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 질환 또는 병소의 진행에 따라 두통 그리고/또는 얼굴통증이 의미있게 악화됨
    - b) 질환 또는 병소의 호전 또는 사라짐에 따라 두통 그리고/또는 얼굴통증이 의미있게 완화 또는 호전됨
  - 3. 두통 그리고/또는 얼굴통증이 병소에 가해진 압력에 의해 악화됨
  - 4. 두통 그리고/또는 얼굴통증이 병소 위치에 국한됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 참고문헌

##### 11.1 Headache attributed to disorder of cranial bone

- 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* 2001; 173:315-318.

##### 11.2.1 Cervicogenic headache

- Antonaci F, Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache: Clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5:387-392.  
 Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache: Evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001; 21:573-583.  
 Bogduk N: Headache and the neck. In: Goadsby PJ and Silberstein SD (eds): *Headache*. Boston: Butterworth-Heinemann 1997; 369-381.  
 Bogduk N. Cervicogenic headache: Anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001; 5:382-386.  
 Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985; 143:202-207.  
 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.  
 Göbel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds). *The Headaches. 2<sup>nd</sup> 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 Psychiatr* 1980; 43:97-101.  
 Leone M, D'Amico D, Grazzi L, et al. Cervicogenic headache: A critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998; 78:1-5.

- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine: An analysis of 374 headaches. *Headache* 1995; 35:461-464.
- Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996; 4:81-94.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache: A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1994; 57:1187-1190.
- Poughias L, Kruszewski P and Inan L. Cervicogenic headache: A clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997; 12:305-317.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic headache: Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008; 117:173-180.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache: The importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002; 17:35-36.

### 11.2.2 Headache attributed to retropharyngeal tendonitis

- 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. *Cephalgia* 1994; 14:266-269.
- Pearce JM. Longus cervicis colli "myositis" (syn: retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996; 61:324-329.
- Sarkozi J and Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis: An unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984; 27:708-710.

### 11.2.3 Headache attributed to craniocervical dystonia

- Csala B and Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994; 65: 75-94.
- Friedman J and Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001; 19:681-705.
- Göbel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *MMW Munch Med Wochenschr* 1997; 139:456-458.
- Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K and Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001; 91:195-199.

### 11.3 Headache attributed to disorder of the eyes

- Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008; 12: 290-293.
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998; 38:661-667.
- Daum KM, Good G and Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988; 59:691-697.
- Gerling J, Janknecht P and Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998; 19:93-99.
- Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2<sup>nd</sup> 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 Physiol Opt* 2001;21:45-50.
- Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998; 38:684-686.
- McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999; 106:2380-2386.

- Nesher R, Mimouni MD, Khouri S, et al. Delayed diagnosis of subacute angle closure glaucoma in patients presenting with headaches. *Acta Neurol Belg* 2014; 114:269-272.
- Shindler KS, Sankar PS, Volpe NJ, et al. Intermittent headaches as the presenting sign of subacute angleclosure glaucoma. *Neurology* 2005; 65:757-758.
- Smith JH, Garrity JA and Boes CJ. Clinical features and long-term prognosis of trochlear headaches. *Eur J Neurol* 2014; 21:577-585.
- Tychsen L, Tse DT, Ossoining K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984; 91: 1075-1079.
- Yangüela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002; 58:802-805.
- Yangüela J, Sánchez 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, Gómez-Fernández T, Gómez de Lianño MA and Zaragoza-Garcia P. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009; 49:476-477.

### 11.5 Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses

- 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.
- Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache: A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005; 80:908-916.
- Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997; 17:351-354.
- Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches, 2<sup>nd</sup> edition*. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins 2000; 905-912.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, et al. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed 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 craniomaxillofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001; 15:146-157.
- Lanza DC and Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee 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: a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000; 126:234-235.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S and Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain: A review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001; 92:180-183.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001; 34:227-241.
- Tosun F, Gerek M and Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000; 40:237-240.
- West B and Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001; 111 (4 Pt 1):581-586.
- Yoon MS, Mueller D, Hansen N, et al. Prevalence of facial pain in migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2009; 30:92-96.

### 11.6 Headache attributed to disorder of the teeth

- Alonso AA and Nixdorf DR. Case series of four different headache types presenting as tooth pain. *J Endod* 2006; 32: 1110-1113.
- Fabri GM, Siqueira SR, Simione C, et al. Refractory craniofacial pain: is there a role of periodontal disease as a comorbidity? *Arq Neuropsiquiatr* 2009; 67(2B):474-479.
- Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001; 47:46-58.

**11.7 Headache attributed to temporomandibular disorder (TMD)**

- Ballegaard V, Thede-Schmidt-Hansen P, Svensson P, et al. Are headache and temporomandibular disorders related? A blinded study. *Cephalgia* 2008; 28:832-841.
- Egermark I, Carlsson GE and Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001; 59:40-48.
- Franco AL, Goncalves DA, Castanharo SM, et al. Migraine is the most prevalent primary headache in individuals with temporomandibular disorders. *J Orofac Pain* 2010; 24:287-292.
- Glaros AG, Urban D and Locke J. Headache and temporomandibular disorders: evidence for diagnostic and behavioural overlap. *Cephalalgia* 2007; 27:542-549.
- List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders: a case-control study. *J Orofac Pain* 2001; 15:218-227.
- Magnusson T, Egermark I and Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000; 14:310-319.
- Molina OF, dos Santos Júnior J, Nelson SJ, et al. Profile of TMD and Bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000; 18:205-219.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J R Soc Med* 1978; 71: 748-754.
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalgia* 2012; 32:683-692.
- Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications. Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofac Pain* 2014; 28:6-27.

**11.8 Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament**

- Colby CC and Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome: A new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 137:248-252.

## 12. 정신과질환에 기인한 두통(Headache attributed to psychiatric disorder)

12.1 신체화장애에 기인한 두통  
12.2 정신병장애에 기인한 두통

12.1 Headache attributed to somatization disorder  
12.2 Headache attributed to psychotic disorder

### 다른 곳에 분류됨:

물질사용질환(예: 의존)에 기인한 두통, 남용 또는 금단에 기인한 두통, 급성 중독에 기인한 두통, 약물과용에 기인한 두통은 모두 8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통으로 분류한다.

### 개요

**원발두통 또는 이차두통, 아니면 두 가지 모두?** 두통도 흔하지만 정신과질환도 흔하다. 따라서 두 질환이 공존하는 경우 우연일 가능성이 높다. 그럼에도 불구하고, 두통이 새로 발생하거나, 혹은 기존 두통이 획연히 악화된 경우에는 정신과질환과 인과관계가 존재할 가능성이 있다. 다른 질환에 기인한다는 일반 규칙을 적용하여 12. 정신과질환에 기인한 두통 기준을 만들었다.

- 새로운 두통이 정신과질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 처음 발생한 경우, 그 두통은 정신과질환에 기인한 이차두통으로 분류한다. 새로운 두통이 ICHD 제3판 제1부에서 분류한 원발두통의 특징을 가진다고 해도 분류는 마찬가지다.
- 원발두통질환의 특성을 지닌 기존의 두통이 정신과질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 만성화되었거나, 의미있게 악화(보통 빈도 그리고/또는 강도가 두 배 이상 증가된 경우를 의미함)되었을 때 그 질환이 두통을 유발할 수 있다는 명백한 증거가 있다는 조건에서 기존의 원발두통과 12. 정신과질환에 기인한 두통(또는 그 아형 중 하나) 진단을 진단을 함께 내려야 한다.
- 만약 인과관계가 확실하지 않다면 기존의 원발두통과 정신과 질환을 분리하여 진단한다.

정신과질환의 관해 후에도 지속되는 정신과질환에 기인한 만성 두통에 대해서는 아직 기술되어 있지 않다.

### 서론

정신과적인 원인이 두통을 유발한다는 가설을 지지하는 증거는 미미하다. 따라서 이러한 진단 범주는 두통이 정신상태의 직접적인 결과로 나타난 소수의 경우로 제한된다.

진단기준은 위양성 환자들을 포함하지 않을 만큼 충분이 제한적이면서도 환자 대부분을 포함할 만큼 역치가 낮아야 한다. 12. 정신과질환에 기인한 두통의 대부분은 객관적인 보다 진단적 생물표시자 개인별 병력과 신체검사에 기초하여 진단하게 된다.

물론, 두통질환은 어떠한 인과관계 없이도 정신과질환에서 발생할 수 있다. 두통질환은 우울증(일회성 혹은 재발성 주요우울병, 지속우울장애)과, 불안장애(분리불안장애, 공황장애, 사회불안장애, 일반적 불안장애), 외상성/스트레스 관련 장애(반응성 애착장애, 급성스트레스장애, 외상후스트레스장애, 적응장애) 등의 정신과질환에서 우연히 동시에 발생할 수 있고, 이처럼 인과관계의 증거가 충분치 않으면 원발두통과 정신과질환 두 가지 모두 함께 진단되어야 한다.

하지만, 역학 조사 결과는 두통과 정신과질환이 같이 있는 경우가 우연히 두 질환이 동반될 것으로 예상되는 빈도보다 높음을 보여 준다. 공통의 기저 인자가 두 가지 질환을 유발하거나 질환에 취약하게 만든다; 그렇지 않거나 혹은 동시에 교란 인자가 동반이상을 과대평가하게 만들 수 있다(예를 들어: 한 가지 진단을 받은 환자는 의학적으로 더 철저한 조사 과정을 거치게 되면서 다른 진단을 추가로 받을 가능성성이 높다). 두통이 정신과질환을 초래하는 경우 정신과질환이 두통을 초래하는 경우, 혹은 두통과 정신과질환 사이에 상호(양방향성) 영향을 주는 경우 등의 실질적 인과관계가 있을지도 모른다.

이 책자에서는 우울증이나 불안장애, 외상/스트레스관련 장애 등 일부 흔한 정신과질환과 관련되어 두통이 발생할 때 이들 질환에 기인한 두통으로 간주하고 있지만, 상대적으로 인과관계에 대한 증거가 부족하므로 불확실성은 여전히 존재한다. 다른 두 가지 정신과질환에 기인한 두통은 아직 부록에 남겨두었다. 확실한 결론을 위해서는 추가적인 인과관계에 대한 명확한 연구들이 필요하다.

정신과질환이 동반되어 환되는 경우, 1. 편두통이나 2. 긴장형두통의 빈도와 강도가 증가하고 치료 반응도 낮아져 질환이 악화된다는 증거들이 있다. 그러므로, 동반된 정신과질환을 찾아 치료하는 것은 두통의 적절한 치료를 위해 중요하다. 소아나 청소년의 원발두통질환(1. 편두통과 2.2 고빈도심화긴장형두통, 특히 2.3 만성긴장형두통)은 정신과질환과 흔하게 동반되어 환된다. 소아나 청소년 두통 환자의 경우 수면장애와 외상후스트레스장애(PTSD), 사회불안장애(학교공포증), 주의력결핍/과다활동장애(ADHD), 행동장애, 학습장애, 유뇨증, 대변실금, 턱장애 등이 있으면 두통으로 인한 장애나 예후에 부정적인 영향을 끼치므로 반드시 주의 깊게 찾아보아야 하고, 발견되면 잘 치료하여야 한다.

정신과질환에 기인한 두통을 확실히 인지하기 위해서는 우선 정신과질환의 존재 여부를 확인하여야 한다. 모든 두통 환자에서 우울증이나 불안 장애의 흔한 동반이 환 증상이 있는지 문진하는 것이 권장된다. 만약 정신과질환이 의심되면 경험 있는 정신과의사나 심리사의 재평가가 권장된다.

## 12.1 신체화장애에 기인한 두통<sup>1</sup>

**설명:** 신체화장애 증상 발현 중 하나로 두통이 발생.

### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 다음의 두 가지 모두를 만족하여 신체화장애로<sup>1</sup> 진단됨:
  - 1. 과거력상 30세 이전부터 시작된 여러 신체 증상이 있어야 하며, 이 증상들이 알고 있는 질환으로는 충분히 설명될 수 없거나, 연관된 질환이 있다 하더라도 병력이나, 신체검진, 검사실 소견 등을 바탕으로 예상되는 것보다 지나침
  - 2. 질환 경과 중 다음 중 모두:
    - a) 네 가지 다른 부위나 기능(예: 머리, 가슴, 등, 복부, 관절, 사지, 항문 등의 부위나 월경이나 성관계, 배뇨작용 등)에서 최소한 네 가지 통증 증상
    - b) 통증 외에 최소한 두 가지 위장관 증상(임신이나 설사, 음식못견딜에 의한 것이 아닌 구역이나 위팽만감, 구토)
    - c) 통증 외에 최소한 한 가지 성적 증상(성적무관심이나 발기/사정 이상, 월경 불규칙, 과도한 월경출혈, 전임신기 동안 구토)
    - d) 통증 외에 최소한 한 가지 가성신경학적 증상(균형장애나 마비 혹은 국소위약, 삼킴어려움 혹은 목의 덩어리 이물감, 발성불능증, 잔류소변, 환각, 촉각이나 통각 소실, 복시, 실명, 난청, 경련, 기억상실 같은 해리증상, 실신이 아닌 의식소실 등)
- C. 다음 중 최소한 한 가지로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 신체화장애에 기인한 다른 신체 증상들의 발생에 따라 두통이 시작되거나 현저히 악화됨
  - 2. 신체화장애에 기인한 다른 신체 증상들의 기복에 따라 그 시점에 맞추어 두통이 지속 또는 완화됨
  - 3. 신체화장애에 기인한 다른 신체 증상들의 완화에 따라 두통이 완화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 주석:

1. 신체화장애 그 자체는 2013년에 발표된 가장 최근의 미국정신과협회의 진단기준인 **정신장애진단 및 통계 편람 5판 (DSM-5)**에 포함되어 있지 않다; 이는 **신체증상장애**로 대체되었으며, 하나 이상의 신체 증상과 연관하여 증상의 심각성에 대한 불균형적이고 지속적인 사고, 건강이나 증상에 대한 지속적인 높은 불안, 증상이나 건강염려에 과도한 시간에 에너지소비 등이 특징이다. 범주의 엄청난 다양성(이는 두통의 심각성에 대한 불균형적인 걱정을 가지고 있

는 두통 환자와 두통을 포함한 다양한 신체증상을 평생 동안 지니는 전형적인 신체화장애 환자들 모두 포함)을 고려할 때, 두통이 다양한 신체호소 증상 중 큰 부분을 차지할 때만 신체화장애에 기인한 두통으로 주장하는 것이 합당해 보인다. 그러므로, ICHD 제3판은 DSM-IV의 신체화장애의 정의를 차용하고 있다.

**해설:** 신체화장애는 다양한 고통스러운 증상과 이러한 증상에 대한 과도하고 부적응적인 반응이나 관련된 건강염려가 특징이다. 증상으로는 위나 장관에 문제나 기능 이상, 요통, 팔이나 다리, 관절의 통증, 두통, 흉통이나 호흡곤란, 어지럼, 피곤함이나 에너지 부족 느낌, 수면장애 등이 있다. 환자의 고통은 의학적으로 설명이 되든 안되든 진짜이다. 환자는 고통을 호소하고 장애 정도가 심하다. 일반적인 내과질환이나 정신과질환을 동반할 수도 있고, 동반하지 않을 수도 있다. 병원을 자주 찾지만 환자의 걱정을 줄여주지는 못한다. 의사들은 이런 환자들은 치료에 대한 효과가 매우 낮고, 새로운 시술이나 치료를 시도한다 하더라도 기존 증상을 악화시키거나, 새로운 부작용이나 합병증만 초래한다고 생각한다. 반면, 환자들은 의학적인 평가나 치료가 불충분하다고 느낀다.

## 12.2 정신병장애에 기인한 두통

**설명:** 두통이 망상의 표현으로 나타나는 경우로 그 내용이 환자가 두통을 설명하기 위해 믿고 있는 기전을 포함(예를 들어, 두통이 외계인이 머리에 삽입한 도구 때문에 발생하였다고 믿음).

### 진단기준:

- 진단기준 C를 충족하는 두통
- 두통을 설명할 수 있는 기전에 대한 내용을 포함한 망상이 있음<sup>1</sup>
- 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 망상이 시작되면 동시에 또는 그 이후에 두통이 발생함
  - 망상이 완화되면 두통도 완화됨
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

### 주석:

- 예를 들어, 환자는 자신의 머리속에 뭔가가 삽입되어 있고, 그것이 두통을 유발하였다고 믿거나, 반박할 수 없는 반대의 증거가 있음에도 자신이 두통을 유발하는 뇌종양에 걸렸다고 믿는다.
- 환자가 처음에는 어떤 두통(ICHD 제3판 제1부의 원발두통 중 하나)이 발생하고, 이후 증거가 없음에도 뇌종양이 두통을 일으키고 있다는 등의 두통에 대한 망상적인 설명이 발생하였다면 두통은 정신과질환에 기인한 두통이 아닐지도 모른다; 대신 두통은 원발두통질환과 함께 신체형 망상장애 정신질환을 추가로 진단한다.

**해설:** 망상은 명백히 반대되는 증거가 있음에도 불구하고 사실에 대해 부정확한 추론에 근거한 그릇되게 고정된 믿음이다. 망상은 질환이 존재하지 않는다는 반복적인 증거와 적절한 전문가의 설명에도 불구하고, 심각한 질환(예로, 뇌종양이나 동맥류)이 있고, 그것이 두통을 초래한다는 잘못된 믿음으로 나타날 수 있다. 망상의 내용은 송수신기가 수술적으로 자신의 머리에 삽입되어 두통이 발생하였다는 생각같이 매우 기이할 수 있다.

## 참고문헌

- Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006; 19:413-420.  
 Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14:55-61.  
 Canestri P, Galli F, Guidetti V and Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents: A two years follow-up. *Cephalgia* 2001; 21:288.  
 Curioso EP, Young WB, Shechter AL and Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999; 52(Suppl 2):A471.

- Gambini O, Islam L, Demartini B and Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010; 31 Suppl 1:S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, et al. Headache and psychiatric comorbidity: Clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998; 18:455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT and Wang SJ. Migraine: A missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009; 117(1,2):108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001; 85:1055-1075.
- Lake AE 3<sup>rd</sup>, Rains JC, Penzien DB and Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity: historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005; 45:493-506.
- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients: The influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004; 44:983-993.
- Marazzitti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999; 14:247-251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999; 19:211-217.
- Nicholson RA. Chronic headache: The role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010; 14:47-54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME and Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001; 16:731-734.
- Radat F, Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000; 156 Suppl 4:4S62-67.
- Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine: a review. *Cephalalgia* 2005; 25:165-178.
- Radat F, Milowska D and Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD): a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011; 51:789-795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999; 39:477-480.
- Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008; 12:305-310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria: A systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010; 68:403-414.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In: Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry*, 2<sup>nd</sup> ed. Chichester: John Wiley and Sons 2003: 1419-1420.

## 제 3 부

### 통증성두개신경병증, 기타 안면통 그리고 기타 두통

13. 뇌신경의 통증성 병변과 기타 안면통

14. 기타 두통질환



### 13. 뇌신경의 통증성 병변과 기타 안면통

#### (Painful lesions of the cranial nerves and other facial pain)

##### 13.1 삼차신경의 병변이나 질병에 기인한 통증

###### 13.1.1 삼차신경통

###### 13.1.1.1 고전적삼차신경통

13.1.1.1.1 순수돌발성 고전적삼차신경통  
13.1.1.1.2 지속적인 얼굴통증이 수반되는 고전적삼차신경통

###### 13.1.1.2 이차삼차신경통

13.1.1.2.1 다발경화증에 기인한 삼차신경통  
13.1.1.2.2 공간점유병소에 기인한 삼차신경통

13.1.1.2.3 기타 다른 원인에 기인한 삼차신경통

###### 13.1.1.3 특발삼차신경통

13.1.1.3.1 순수돌발성 특발삼차신경통  
13.1.1.3.2 지속적인 얼굴통증이 수반되는 특발삼차신경통

###### 13.1.2 통증성삼차신경병증

13.1.2.1 급성대상포진에 기인한 통증성삼차신경병증

13.1.2.2 대상포진후삼차신경통

13.1.2.3 통증성 외상후 삼차신경병증

13.1.2.4 기타 다른 질환에 기인한 통증성삼차신경병증

13.1.2.5 특발통증성삼차신경병증

##### 13.2 혀인두신경의 병변이나 질환에 기인한 통증

###### 13.2.1 혀인두신경통

13.2.1.1 고전적혀인두신경통

13.2.1.2 이차혀인두신경통

13.2.1.3 특발혀인두신경통

###### 13.2.2 통증성혀인두신경병증

13.2.2.1 알려진 원인에 기인한 통증성혀인두신경병증

13.2.2.2 특발통증성혀인두신경병증

##### 13.3 중간(안면)신경의 병변이나 질환에 의한 통증

###### 13.3.1 중간(안면)신경통

13.3.1.1 고전적중간신경통

13.3.1.2 이차중간신경통

13.3.1.3 특발중간신경통

###### 13.3.2 통증성중간신경병증

13.3.2.1 대상포진에 기인한 통증성중간신경병증

13.3.2.2 대상포진후중간신경통

13.3.2.3 기타 질환에 의한 통증성중간신경병증

13.3.2.4 특발중간신경병증

##### 13.4 후두신경통

##### 13.5 목혀증후군

##### 13.6 통증성시신경염

##### 13.7 허혈눈운동신경마비에 기인한 두통

##### 13.8 Tolosa-Hunt증후군

##### 13.9 부삼차신경-눈교감(Raeder's)증후군

##### 13.10 재발통증성안근마비신경병증

##### 13.11 구강작열감증후군(BMS)

##### 13.12 지속특발얼굴통증(PIFP)

##### 13.13 중추신경통증

13.13.1 다발경화증에 기인한 중추신경통증

13.13.2 중추뇌졸중후통증(CPSP)

##### 3.1 Pain attributed to a lesion or disease of the trigeminal nerve

###### 13.1.1 Trigeminal neuralgia

###### 13.1.1.1 Classical trigeminal neuralgia

13.1.1.1.1 Classical trigeminal neuralgia, purely paroxysmal  
13.1.1.1.2 Classical trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain

###### 13.1.1.2 Secondary trigeminal neuralgia

13.1.1.2.1 Trigeminal neuralgia attributed to multiple sclerosis  
13.1.1.2.2 Trigeminal neuralgia attributed to space-occupying lesion

13.1.1.2.3 Trigeminal neuralgia attributed to other cause

###### 13.1.1.3 Idiopathic trigeminal neuralgia

13.1.1.3.1 Idiopathic trigeminal neuralgia, purely paroxysmal  
13.1.1.3.2 Idiopathic trigeminal neuralgia with concomitant continuous pain

###### 13.1.2 Painful trigeminal neuropathy

13.1.2.1 Painful trigeminal neuropathy attributed to herpes zoster

13.1.2.2 Trigeminal post-herpetic neuralgia

13.1.2.3 Painful post-traumatic trigeminal neuropathy

13.1.2.4 Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder

###### 13.1.2.5 Idiopathic painful trigeminal neuropathy

##### 13.2 Pain attributed to a lesion or disease of the glossopharyngeal nerve

###### 13.2.1 Glossopharyngeal neuralgia

###### 13.2.1.1 Classical glossopharyngeal neuralgia

13.2.1.2 Secondary glossopharyngeal neuralgia

13.2.1.3 Idiopathic glossopharyngeal neuralgia

###### 13.2.2 Painful glossopharyngeal neuropathy

13.2.2.1 Painful glossopharyngeal neuropathy attributed to a known cause

13.2.2.2 Idiopathic painful glossopharyngeal neuropathy

##### 13.3 Pain attributed to a lesion or disease of nervus intermedius

###### 13.3.1 Nervus intermedius neuralgia

13.3.1.1 Classical nervus intermedius neuralgia

13.3.1.2 Secondary nervus intermedius neuralgia

13.3.1.3 Idiopathic nervus intermedius neuralgia

###### 13.3.2 Painful nervus intermedius neuropathy

13.3.2.1 Painful nervus intermedius neuropathy attributed to herpes zoster

13.3.2.2 Post-herpetic neuralgia of nervus intermedius

13.3.2.3 Painful nervus intermedius neuropathy attributed to other disorder

13.3.2.4 Idiopathic painful nervus intermedius neuropathy

##### 13.4 Occipital neuralgia

##### 13.5 Neck-tongue syndrome

##### 13.6 Painful optic neuritis

##### 13.7 Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy

##### 13.8 Tolosa-Hunt syndrome

##### 13.9 Paratrigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome

##### 13.10 Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

##### 13.11 Burning mouth syndrome (BMS)

##### 13.12 Persistent idiopathic facial pain (PIFP)

##### 13.13 Central neuropathic pain

13.13.1 Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis (MS)

13.13.2 Central post-stroke pain (CPSP)

## 서론

이 장은 국제두통학회와 국제통증학회(the International Association for the Study of Pain, IASP)의 합의에 근거하여 뇌신경의 통증성 병변과 기타 얼굴통증에 대한 분류를 제시한다. 뇌신경통증에 대한 기준의 질병 분류학은 다양한 상태의 미묘한 차이를 잘 표현하지 못하였다. 그러나 이 진단기준은 오랫동안 확립된 많은 진단 개념을 버리기보다는 유지하고, 분류, 아형, 세부형과 감별진단의 자세한 정의를 제시하고자 한다.

삼차신경, 중간신경, 혀인두신경, 미주신경의 구심섬유 외에 상부 경추에서 기원한 후두신경의 구심섬유는 머리와 목의 통각과 통증에 관여하는 뇌간과 뇌 영역의 중추성 경로로 입력되는 통각을 전달한다. 뇌는 신경이 분포된 지역에서 발생하는 통증을 감지한다.

통증은 많은 다양한 형태로 표현되며, 비록 자세히 알려진 것은 아니지만, 신경 병리기전의 차이를 반영한다고 믿어진다. 신경병증성 얼굴통증은 구분되는 임상 특징과 원인을 기반으로 분류할 수 있다. 이 개념의 핵심은 우선 임상적으로 환자의 통증에 가장 잘 맞는 주진단분류를 확정하고, 원인조사에 따라 진단유형과 아형, 그리고 치료에 대한 의사결정을 한다.

### 진단의 여러 분류 축이 있다:

#### a) 증후군: 신경통 또는 신경병증

예를 들어 삼차신경통과 삼차신경병증은 임상발현양상과 치료접근이 다른 상태로 구분하는 실용적인 관점으로 봐야 하지만, 현재까지 알려진 병리기전이나 병리생리학의 기반에서는 분류할 수 없다. 이것은 설인신경이나 중간신경의 통증 상태에도 똑같이 적용된다.

대상포진은 뇌신경통증의 중요한 원인의 하나이다. 대상포진 후에 삼차신경통은 아마 삼차신경경로의 다른 유형의 병리적 변화(예를 들어 "과민한 통증 수용체" 유형이나 '구심로차단' 유형)를 초래하지만, 신경통 대 신경병증으로 분류할 자료는 매우 제한적이다. 따라서 잘 알려진 대상포진후신경통이라는 개념은 유지된다.

#### b) 위치: 중추성 또는 말초성 신경병증 통증

신경의 손상이나 과도한 활성화(말초성 신경병증 통증) 또는 중추성경로(중추성 신경병증 통증)는 안면의 신경병증 통증을 일으킨다.

#### c) 병인학: 고전적, 특발 또는 이차

신경병 통증의 원인은 감염이나 수두대상포진 바이러스, 영상으로 확인되는 구조적 이상(다발경화증 플라크)처럼 명백 할 수 있다. 이런 통증은 이차로 명명하고, 원인으로 규명한다. 명백한 원인 없는 다른 경우는 특발로 명명한다.

삼차신경통, 혀인두신경통 그리고 중간신경통에서 고전적이라는 용어는 영상이나, 수술에서 해당 신경에 대한 혈관압 박이 밝혀질 때 적용된다. 명확하게 하면 전형적인 신경통은(신경혈관압박에 의한) 이차이지만, 넓은 범위의 치료선택과 가능한 신경 병리기전의 차이에 근거하여 따로 분류하는 것이 유익하다.

## 13.1 삼차신경의 병변이나 질병에 기인한 통증

### 13.1.1. 삼차신경통

**설명:** 반복적인 편측의 순간적인 전기충격 같은 통증으로 갑자기 발생하고 끝나며, 하나 또는 그 이상의 삼차신경 분지에서 분포하고, 무해한 자극 때문에 유발되는 장애. 뚜렷한 원인이 없이 생길 수도 있고, 다른 질환에 의해 유발될 수도 있다. 추가로 해당 신경분포에 수반되는 지속적인 얼굴통증이 중등도의 강도로 있을 수 있다.

**기존 사용 용어:** Tic douloureux, 원발삼차신경통.

#### 진단기준:

- 한 개 이상의 삼차신경분지에 분포하고, 그 이상으로 퍼지지 않으며,<sup>1</sup> 진단기준 B와 C를 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- 통증은 다음 모든 특성을 가짐:

1. 1초 이하에서 2분까지 지속<sup>2</sup>
2. 심한 강도<sup>3</sup>
3. 전기충격 같거나 쏘거나 찌르거나 날카로운 양상
- C. 침범된 삼차신경 분포에서 무해한 자극에 유발됨<sup>4</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 몇몇 환자에서 통증은 다른 분지로 퍼질 수 있으나, 삼차신경 영역 내에 남아 있다.
2. 지속기간은 시간이 지남에 따라 변할 수 있고, 통증발작이 더욱 연장된다. 소수의 환자에서 발작이 주로 2분 넘게 지속한다고 보고 한다.
3. 통증은 시간이 지나면서 점점 심해질 수 있다.
4. 어떤 발작은 자발적으로 발생하는 것처럼 보이지만, 병력이나 진찰에서 무해 자극에 의한 통증 유발의 진찰소견이 있어야 이 기준을 충족한다. 이상적으로는, 진찰하는 임상 의사는 유발 현상을 재현하여 병력을 확인하려고 시도해야 한다. 그러나 환자의 거부, 유발 부위의 불편한 해부학적 위치나, 다른 요인에 의해 항상 가능한 것은 아니다.

**해설:** 13.1.1 삼차신경통의 진단은 반드시 임상적으로 확립되어야 한다. 검사는 가능한 원인을 찾기 위해서 계획된다. 유발 현상 외에 13.1.1 삼차신경통의 대부분 환자는 진보적인 검사 방법(양적인 감각검사)을 사용하지 않는다면, 삼차신경영역의 감각 이상을 보이지 않는다. 그러나 일부에서는 임상신경학적 검사에서 감각저하를 보일 수 있고, 가능한 원인을 조사하기 위해 즉각적인 신경영상검사가 시행되어야 한다. 그러면 13.1.1.1 고전적삼차신경통, 13.1.1.2 이차삼차신경통, 13.1.1.3 특발삼차신경통과 같은 아형의 진단이 가능해 진다.

통증이 아주 심하면, 침범된 쪽의 얼굴 근육의 수축을 유발하기도 한다(발작삼차신경통, tic douloureux).

동측 눈의 눈물이나 눈 충혈 같은 가벼운 자율신경증상이 있을 수도 있다.

통증발작 후에는 통증이 유발되지 않는 불옹기가 따라온다.

#### 13.1.1.1 고전적삼차신경통

**설명:** 신경혈관압박 외에 뚜렷한 원인 없이 발생한 삼차신경통

**진단기준:**

- A. 13.1.1 삼차신경통의 진단기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- B. MRI나 수술 중 삼차신경근의 신경혈관압박(단순한 접촉이 아닌)과 구조적 변화<sup>1</sup>의 입증.

**주석:**

1. 전형적으로 위축되거나 전위됨.

**해설:** 신경혈관압박에 의한 신경근 위축이나, 전위는 13.1.1 삼차신경통의 징후와 증상에 독립적으로 동반된다. 이런 해부학적 변화가 있으면 이 상태를 13.1.1.1 고전적삼차신경통으로 진단한다.

신경혈관압박의 흔한 위치는 신경근진입부이며, 동맥에 의한 압박이 정맥에 의한 압박의 증상보다 명백하게 동반된다. 신경의 용적과 단면적을 측정하는 MRI 기법이 가능하다. 위축 변화는 탈수초화, 신경소실, 미세혈관의 변화나 다른 구조적 변화를 포함한다. 삼차신경 위축성 변화가 통증 발생에 기여하는 정확한 기전은 잘 모르지만, 수술 전에 존재하면, 미세혈관 감압술에 대한 좋은 예후가 기대된다.

13.1.1.1 고전적삼차신경통의 많은 환자들은 통증의 시작을 기억한다. 13.1.1.1 고전적삼차신경통은 주로 2번이나 3번 분지에서 발생한다, 통증은 드물게 양쪽에서 발생한다(동시보다는 차례로). 13.1.1 고전적삼차신경통은 문헌에서 전삼차신경통이라 정의되는 비전형적인 지속적인 통증의 시기가 선행할 수 있다. 통증발작 사이에 대부분 환자는 증상이 없다.

13.1.1.2 지속얼굴통증이 수반되는 고전적삼차신경통 아형에는 침범된 쪽에 지속적인 배경 통증이 있다.

#### 13.1.1.1.1 순수돌발성 고전적삼차신경통

**설명:** 배경에 지속되는 얼굴통증이 없는 삼차신경통.

**진단기준:**

- A. 13.1.1 고전적삼차신경통의 진단기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- B. 침범된 부위의 통증 바라작과 발작 사이에 통증은 없음.

**해설:** 13.1.1. 순수돌발성 고전적삼차신경통은 대개, 최소한 초기에는 약물치료에 반응한다(특히 carbamazepine 또는 oxcarbazepine).

#### 13.1.1.1.2 지속적인 얼굴통증이 수반되는 고전적삼차신경통

**기준 사용 용어:** 비전형삼차신경통, 삼차신경통 2형.

**설명:** 배경에 지속되는 얼굴통증이 있는 삼차신경통.

**진단기준:**

- A. 13.1.1 고전적삼차신경통 진단기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- B. 침범된 삼차신경영역에 발작 사이에 지속적이거나 거의 지속적인 얼굴통증이 있음.

**해설:** 말초성이나 중추성 감작이 지속통증을 설명할 수 있다.

#### 13.1.1.2 이차삼차신경통

**설명:** 기저 질환에 의한 삼차신경통. 이런 환자의 상당수는 임상 진찰에서 감각 변화가 보인다.

**진단기준:**

- A. 13.3.1 삼차신경통의 기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작으로 순수돌발성 또는 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 동반됨
- B. 신경통을 유발하고, 설명할 수 있는 기저 질환을 입증함<sup>1</sup>
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 소뇌교뇌각의 종양, 동정맥기형 그리고 다발경화증이 확인된 원인이다.
2. MRI가 13.1.1.2 이차삼차신경통의 기저 원인을 찾기 위해 가장 적합하다. MRI를 할 수 없는 환자는 삼차신경반사와 삼차신경유발전위를 신경생리학적으로 측정할 수 있는 다른 검사가 적합하다.

#### 13.1.1.2.1 다발경화증에 기인한 삼차신경통

**다른 곳에 분류됨:** 13.13.1 다발경화증에 의한 중추신경병통증

**설명:** 삼차신경통이 뇌교나 삼차신경뿌리영역의 다발경화증 플라크에 의해 발생하고, 다발경화증의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후 또는 검사 소견을 동반.

**진단기준:**

- A. 13.1.1 고전적삼차신경통의 기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작.
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  1. 다발경화증이 진단됨

2. 삼차신경뿌리나 뇌교내 원발구심섬유를 영향을 주는 다발경화증 플라크가 침범된 것이 MRI로 보여지거나, 기본 전기생리학적 검사<sup>1</sup>에서 침범된 삼차신경경로의 손상이 입증됨  
C 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석

1. 눈깜박반사 또는 삼차신경유발전위 검사.

**해설:** 다발경화증이 있는 환자의 2-5%에서, 가끔은 양측성으로, 13.1.1.2.1 **다발경화증에 기인한 삼차신경통**이 발생한다. 반면, 13.1.1 **삼차신경통**이 있는 환자의 2-4%에서 다발경화증이 진단된다. 그러나 삼차신경통의 증상이 다발경화증의 발현 증상인 경우는 드물다.

뇌교의 병변은 삼차신경의 뇌간핵으로 연결되는 구심성 삼차신경의 뇌교내 중추성말단에 영향을 준다. 삼차신경시상로의 2차신경세포에 영향을 주는 뇌교병변은 비발작성통증과 또는 이상감각을 일으키고, 반드시 13.13.1 **다발경화증에 의한 중추신경병통증**으로 분류 되어야 한다.

일부 다발경화증 환자는 삼차신경근의 신경혈관압박이 발견된다. 다발경화증이 압박의 영향에 대한 신경근의 감수성을 증가시키며, 통증성 발작에 더욱 민감하게 한다.

13.1.1.2.1 **다발경화증에 기인한 삼차신경통** 환자는 13.1.1.1 **고전적삼차신경통** 환자보다 약물치료나 수술적 치료에 효과가 적다.

#### 13.1.1.2.2 공간점유병소에 기인한 삼차신경통

**설명:** 침범된 삼차신경과 공간점유병소사이의 접촉 때문에 발생하는 삼차신경통.

#### 진단기준:

- A. 13.1.1 **고전적삼차신경통**의 기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작  
B. 다음 중 두 가지 모두:  
 1. 공간점유병소와 이 병소와 침범된 삼차신경의 접촉이 입증됨  
 2. 통증이 병소와 삼차신경의 접촉의 확인 후에 발생하였거나, 통증으로 병소가 발견됨  
C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 13.1.1.2.2 **공간점유병소에 기인한 삼차신경통** 환자는 임상적으로 드러나는 감각 증상이 있을 수도, 없을 수도 있으나, 삼차신경 뇌간반사와 같은 전기생리 검사상의 이상은 거의 모든 증례에서 있다.

#### 13.1.1.2.3 기타 원인에 기인한 삼차신경통

**설명:** 위에 기술된 원인 외의 기저 질환에 의해 발생한 삼차신경통.

#### 진단기준:

- A. 13.1.1 **고전적삼차신경통**의 기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작으로 순수돌발성이거나, 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 수반되지만, 편측성이 필수적이지 않음.  
B. 다음 중 두 가지 모두:  
 1. 위에서 기술된 것 이외에, 통증성삼차신경병증을 유발할 수 있다고 알려진 질환이 진단됨<sup>1</sup>  
 2. 통증이 질환의 발병 이후 발생하거나, 통증으로 질환이 발견됨  
C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석

알려진 원인으로 두개골저의 뼈변형, 결합조직병, 동정맥기형, 경막동정맥루 그리고 신경병증이나 신경 과홍분의 유전적인 원인이 있다.

### 13.1.1.3 특발삼차신경통

**설명:** 전기생리 검사나 MRI에서 의미있는 이상 소견이 없는 삼차신경통.

#### 진단기준:

- A. 13.1.1 삼차신경통의 기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작으로 순수돌발성이거나, 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 수반됨
- B. 전기생리검사와 MRI를 포함한 적절한 검사에 의하여 13.1.1.1 고전적삼차신경통이나, 13.1.1.2 이차삼차신경통이 아니라고 확인됨
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

삼차신경 그리고/또는 신경근과 혈관의 접촉은 정상인의 신경영상에서 흔히 관찰된다. 13.1.1 삼차신경통에서 이러한 접촉이 신경근의 구조적 이상(위축이나 전위)이 없으면 13.1.1.1 고전적삼차신경통의 진단기준이 충족되지 않고, 이 상태는 특발성으로 간주된다.

#### 13.1.1.3.1 순수돌발성 특발삼차신경통

#### 진단기준:

- A. 13.1.1.3 특발삼차신경통의 진단기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- B. 침범된 부위의 통증 발작과 발작 사이에 통증은 없음.

#### 13.1.1.3.2 지속적인 얼굴통증이 수반되는 특발삼차신경통

#### 진단기준:

- A. 13.1.1.3 특발삼차신경통의 진단기준을 충족하는 편측 얼굴통증의 반복적인 돌발발작
- B. 침범된 삼차신경분포에 발작 사이에 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 있음.

### 13.1.2 통증성삼차신경병증

**설명:** 다른 원인 또는 신경 손상에 의한 하나 또는 그 이상의 삼차신경분지영역의 얼굴통증. 원발통증은 환자들에 의해 주로 지속적이거나 거의 지속적이며, 화끈거리거나 조이거나, 저리는 느낌 또는 콕콕찌르는 느낌처럼 묘사된다. 짧은 돌발통증이 동반될 수 있으나, 대표적인 통증 양상은 아니다. 이러한 조합이 통증성 삼차신경증을 삼차신경통의 아형과 구분한다. 삼차신경영역에 임상적으로 확인할 수 있는 신경병증통증의 IASP 진단기준을 충족하는 감각저하와 기계적 무해자극통증과 한랭통증과 민이 흔하다. 일반적으로 무해자극통증은 삼차신경통의 점유발지역(punctuate trigger zones)보다 훨씬 넓다.

#### 13.1.2.1 급성대상포진에 기인한 통증성삼차신경병증

**설명:** 급성대상포진에 의해 다른 증상이나 임상징후와 함께 3개월 미만의 기간에서 삼차신경분지 하나, 또는 그 이상의 영역에 나타나는 편측 얼굴통증.

#### 진단기준:

- A. 3개월 미만으로 지속되는 삼차신경의 하나 또는 여러 분지영역의 편측 얼굴통증
- B. 다음 중 한 가지 이상:
  1. 대상포진발진이 같은 삼차신경영역에 발생
  2. 수두대상포진바이러스(VZV) DNA가 뇌척수액 중합효소연쇄반응(PCR)에 의해 검출
  3. 포진의 기저에서 얻은 조직에서 수두대상포진항원에 대한 직접면역형광측정법이나 수두대상포진바이러스에 대한 중합효소연쇄반응이 양성

C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 대상포진 환자의 10-15%는 삼차신경절을 침범하며, 그 중 80%는 안구분지를 단독으로 침범한다. 드물게 통증 후에 물집이나 발진이 발생하지 않기도 한다(zoster sine herpete). 이 경우 진단은 뇌척수액에서 수두대상포진 DNA를 중합효소연쇄반응으로 확인하여 확진한다.

13.1.2.1. 급성대상포진에 기인한 통증성삼차신경병증은 주로 화끈거리고, 찌르고/쑤시고, 가렵거나 아프며 그리고 피부 무해자극통증을 동반한다.

안구대상포진은 제3, 4 그리고/또는 6뇌신경의 마비를 동반할 수 있다.

대상포진은 면역손상환자에서 흔하며, 림프종 환자의 10%, 호지킨병 환자의 25%에서 발생한다.

### 13.1.2.2 대상포진후삼차신경통

**기준 사용 용어:** 대상포진후신경통

**설명:** 대상포진에 의해 하나 또는 여러 분지영역에 다양한 감각변화를 보이며, 최소한 3개월 동안 지속되거나 반복하여 발생하는 편측 얼굴통증.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하며 삼차신경의 하나 또는 여러 분지영역의 3개월 이상 지속되거나, 반복되는 편측 얼굴통증
- B. 같은 삼차신경의 하나 또는 여러 분지영역을 침범한 대상포진
- C. 통증이 대상포진과 시간연관성을 가지고 발생함<sup>1</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 대개, 통증은 발진이 활동적일 때 발생하나, 드물게는 발진이 치유된 후에 발생한다. 이런 경우에 창백하거나 밝은 자주색의 흉터가 대상포진발진의 후유증으로 존재할 수 있다.

**해설:** 오래동안 선호된 이름이지만, 대상포진후신경통은 실제로 신경병증이거나 신경세포병증이다: 중요한 병리해부학적 변화가 신경, 신경절 그리고 신경근에서 보여진다. 13.1.2.2. 대상포진후삼차신경통은 삼차신경뇌간복합체까지 염증이 확장되는 증거도 있다. 급성 대상포진 후의 대상포진후신경통은 노인에서 더 흔하다.

13.1.2.2 대상포진후삼차신경통 중에서 삼차신경의 제1분지가 가장 흔하게 발생하나, 제2 또는 제3분지도 침범한다.

전형적으로 통증은 화끈거리며 가렵다. 침범된 부위의 가려움은 매우 심해서 못 견딜 정도일 수도 있다. 또한 전형적으로는 대상포진후신경통이 있는 환자들은 명백한 감각이상이나 브러쉬로 유발되는 기계적 무해자극통증이 침범된 삼차신경 분포에 생긴다. 그러나 많은 환자는 온도자극 그리고/또는 점자극에 증가된 반응을 보이는 대신 경미한 감각손실을 보인다.

### 13.1.2.3 통증성외상후삼차신경병증

**기준 사용 용어:** 무감각 통증(anaesthesia dolorosa).

**설명:** 삼차신경의 외상 후 외상에 의하여 삼차신경기능장애의 다른 증상 그리고/또는 임상 징후와 동반하여 나타나는 편측 또는 양측 얼굴통증이나 입통증.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 편측 또는 양측 삼차신경영역의 얼굴 그리고/또는 입통증
- B. 삼차신경의 확인할 수 있는 외상사건<sup>1</sup>이 있고, 분명한 삼차신경기능저하의 양성증상(통각과민, 무해자극통증) 그리고/또는 음성증상(감각저하, 통각감퇴)의 임상증거가 있음
- C. 다음 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:

1. 통증이 외상을 받은 삼차신경영역에 위치
2. 통증이 외상 6개월 이내에 발생
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 외상사건은 기계적, 화학적, 열 또는 방사선에 의해 발생할 수 있다. 삼차신경절이나 삼차신경근에 시행된 삼차신경통에 대한 신경레이저절제(neuroablative) 시술은 하나, 또는 여려개의 삼차신경분지영역을 침범하는 신경병성 통증을 초래할 수 있다; 이것은 외상후 신경병증으로 간주되고, 여기에 분류한다.

**해설:** 통증의 기간은 돌발성인 것부터 지속적인 경우까지 다양하며 존재할 수도 있다.

특히 방사선에 의한 신경절후손상은 3개월 이후에 신경병증이 나타날 수 있다. 삼차신경절이나 신경근에 대한 신경레이저절제시술 후의 13.1.2.4. 통증성외상후삼차신경병증은 13.1.1 삼차신경통이 나중에 재발하면 같이 존재할 수 있다.

#### 13.1.2.4 기타 질환에 기인한 통증성삼차신경병증

**설명:** 위에 기술한 것 외의 다른 원인에 기인하고, 삼차신경기능이상의 다른 증상 그리고/또는 임상징후가 동반되는 편측 또는 양측 삼차신경영역의 얼굴 또는 입통증.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 편측 또는 양측 삼차신경영역의 얼굴 또는 입통증
- B. 위에 기술된 것 이외의, 삼차신경기능저하의 양성증상(통각과민, 무해자극통증) 그리고/또는 음성증상(감각저하, 통각감퇴)의 분명한 임상증거가 있는 통증성삼차신경병증을 일으킬 수 있는 다른 질환이 진단됨
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 통증은 질환이 침범된 삼차신경영역에 위치
  2. 통증은 질환의 발병 이후 발생하거나, 통증으로 질환이 발견됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 통증성삼차신경병증은 다발경화증, 공간점유병소나 전신질환에 이차적으로 발생할 수 있고, 임상적 특징(자발통, 유발통증의 질과 감각저하의 존재)으로 13.1.1.2 이차삼차신경통과 13.1.2 통증성삼차신경병증으로 구분한다.

결합조직이나 유전성질환에 의한 13.1.2 통증성삼차신경병증은 주로 양측성이지만, 비대칭적으로 시작하거나, 가끔 발작성 통증이 배경통증에 겹쳐질 수 있다. 환자는 결국 양측성 감각이상과 지속적인 통증이 발현되면 진단이 명확해진다. MRI는 정상이지만 삼차신경반사는 다양한 정도로 지연되거나 나오지 않는다.

#### 13.1.2.5. 특발통증성삼차신경병증

**설명:** 편측 또는 양측 삼차신경의 하나, 또는 여러 분지 영역의 통증으로 알려지지 않은 원인에 의한 신경 손상이 나타남.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B를 충족하는 하나 또는 양쪽의 삼차신경분포의 편측 또는 양측 얼굴통증
- B. 삼차신경기능저하의 양성증상(통각과민, 무해자극통증) 그리고/또는 음성증상(감각저하, 통각감퇴)의 분명한 임상증거.
- C. 다른 원인이 밝혀지지 않음
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 13.2 혀인두신경의 병변이나 질환에 기인한 통증

#### 13.2.1. 혀인두신경통

**기준 사용 용어:** 미주혀인두신경통

**설명:** 혀인두신경뿐만이 아니라, 미주신경의 귀바퀴이나 인두분지의 영역에 편측의 일시적이고, 찌르는 통증이 특징적이다. 통증은 귀 안, 혀바닥, 편도오목 또는 턱뼈각의 아래에서 느껴진다. 흔히 삼킴, 말하기 또는 기침에 의해 유발되며, 삼차신경통처럼 완화하고 재발할 수 있다.

**진단기준:**

- 진단기준 B를 충족하는 혀인두신경1 분포의 편측 통증의 반복적인 돌발발작
- 통증은 다음의 모든 특성을 가짐:
  - 수 초에서 2분까지 지속
  - 심한 강도
  - 전기충격같은 쏘이고, 찌르거나 날카로운 양상
  - 삼킴, 기침, 말하기 또는 하품에 의하여 촉발됨
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

혀의 뒤쪽 부위, 편도오목, 인두, 또는 아래턱뼈각 그리고/또는 귀 안에 위치.

**해설:** 13.2.1 혀인두신경통은 13.1.1 삼차신경통과 같이 발생할 수 있다. 상후두신경은 미주신경의 분지이다. 상후두신경의 신경통은 13.2.1 혀인두신경통과 유사하게 발생할 수 있고, 위치와 임상적으로 구분하기 힘들다.

영상에서 혀인두신경의 신경혈관압박이 보일 수 있다. 통증 발생 전에 수주에서 수 개월동안 침범된 부위에서 불쾌한 느낌을 경험하기도 한다.

13.2.1 혀인두신경통의 통증은 눈, 코, 턱, 어깨까지 퍼질 수 있다. 환자가 체중이 빠질 정도로 심할 수도 있다.

드문 경우에 통증발작이 기침, 쉰 목소리, 실신, 그리고/또는 서맥과 같은 미주신경 증상이 동반될 수 있다. 어떤 저자는 신경통의 인두, 귀통증, 미주 아형의 구분을 제안하였고, 통증이 심장무수축, 발작, 실신과 동반되면 미주혀인두신경통으로 명명하자는 제안을 하기도 하였다.

임상적 진찰에서 신경분포의 감각변화는 흔히 관찰되지 않으나, 경도의 감각이상이 나타나기도 한다. 구역반사의 큰 변화 또는 소실/감소가 있다면 즉시 원인을 평가하여야 한다.

13.2.1 혀인두신경통은 최소한 초반에는 약물 치료에 대개 반응하며, 특히 뇌전증약에 잘 듣는다. 편도와 인두벽에 국소마취를 하면 몇 시간동안 발작을 예방할 수 있다고 제안된다.

#### 13.2.1.1. 고전적혀인두신경통

**설명:** 신경혈관압박 외의 뚜렷한 원인 없이 발생하는 혀인두신경통.

**진단기준:**

- 13.2.1 혀인두신경통의 기준을 충족하는 편측 통증의 반복적인 돌발발작
- MRI나 수술 중 혀인두신경근의 신경혈관압박을 입증함.

#### 13.2.1.2. 이차혀인두신경통

**설명:** 기저 질환에 의한 혀인두신경통.

**진단기준:**

- 13.3.2 혀인두신경통의 기준을 충족하는 편측 통증의 반복적인 돌발발작
- 신경통을 유발하고, 설명할 수 있는 기저 질환을 입증함.<sup>1</sup>

**주석:**

- 목 외상, 다발경화증, 편도나 부위의 종양, 소뇌뇌교각의 종양, 아놀드키아리 기형에 의한 13.3.1.2. 혀인두신경통의 단일 보고들이 있다.

### 13.2.1.3. 특발혀인두신경통

**기술:** 신경혈관압박이나 원인이 될 수 있는 기저질환의 증거가 없는 혀인두신경통.

**진단기준:**

- A. 13.2.1 혀인두신경통의 기준을 충족하는 편측 통증의 반복적인 돌발발작
- B. 검사에 의하여 신경혈관압박이나, 13.3.1.2 이차혀인두신경통을 일으킬 수 있는 기저 질환을 발견하지 못함
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 13.2.2. 통증성혀인두신경병증

**설명:** 혀인두신경의 분포(혀의 뒤쪽 부위, 편도오목, 인두, 또는 아래턱뼈각)의 통증이다. 추가로 동측 위에서 흔히 느껴진다. 원발통증은 환자들에 의해 주로 지속적이거나, 거의 지속적이며, 화끈거리거나 조이거나, 저리는 느낌, 또는 콕콕 찌르는 느낌처럼 묘사된다. 짧은 돌발통증이 동반될 수 있으나, 대표적인 통증양상은 아니다. 이러한 조합이 통증성 혀인두신경병증을 13.2.1 혀인두신경통과 구분한다. 감각저하가 혀의 뒤쪽부위, 편도오목에 존재할 수 있고, 구역반사가 감소되거나 사라질 수 있다.

#### 13.2.2.1. 알려진 원인에 기인한 통증성혀인두신경병증

**설명:** 편측의 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 짧은 돌발통증과 겹쳐질 수 있고, 혀인두신경분포에 위치하고, 다른 확인된 원인에 기인한다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하고 혀인두신경영역에 분포하는 지속적이거나 거의 지속적인 편측 통증<sup>1</sup>
- B. 혀인두신경병증의 원인으로 알려진 이상이 진단됨<sup>2</sup>
- C. 다음 중 모두로 인과관계가 증명됨:
  1. 통증은 질환에 의하여 침범된 혀인두신경과 같은 쪽에 있다.
  2. 통증은 질환의 발병 후에 발생하거나, 통증으로 질환이 발견됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 짧은 돌발통증이 동반될 수 있으나, 대표적인 통증양상은 아니다.
2. 소뇌뇌교각의 종양이나 시술과정의 의인손상에 의한 통증성혀인두신경병증이 보고되었다.

#### 13.2.2.2. 특발통증성혀인두신경병증

**설명:** 편측의 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 짧은 돌발통증과 겹쳐질 수 있고, 혀인두신경분포에 위치하고, 알려진 원인이 없다.

**진단기준:**

- A. 혀인두신경영역에 분포하는 지속적이거나 거의 지속적인 편측 통증<sup>1</sup>
- B. 원인이 확인되지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 짧은 돌발통증이 동반될 수 있으나, 대표적인 통증양상은 아니다.

### 13.3 중간(안면)신경의 병변이나 질환에 의한 통증

### 13.3.1. 중간(안면)신경통

**기준 사용 용어:** 무릎신경절통

**설명:** 드문 증후군으로 귓구멍의 깊숙한 곳에서 아주 짧게 느끼는 통증발작이며, 간헐적으로 두정 - 후두 영역으로 퍼져간다. 대부분 환자에서 수술시 혈관압박이 관찰되며, 가끔 두꺼워진 지주막에 의하거나, 뚜렷한 이유 없이 또는 대상포진후유증으로 발생하거나, 아주 드물게 다발경화증이나 종양에 의한다. 귓구멍(auditory canal)의 뒤쪽 벽 그리고/또는 귀바퀴주위 부위의 유발부 자극에 의한 유발된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B를 충족하는 중간신경 분포<sup>1</sup>의 편측 돌발발작
- B. 통증은 다음의 모든 특성을 가짐:
  1. 수 초에서 수 분까지 지속
  2. 심한 강도
  3. 쏘이고, 찌르거나 날카로운 양상
  4. 귓구멍의 뒤쪽 벽 그리고/또는 귀바퀴 주위의 유발부를 자극하면 유발됨
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

통증은 귓구멍, 귀바퀴, 유두돌기 부위, 때때로 연구개에 위치하고, 가끔 촉두 부위나 아래턱뼈의 각까지 방사된다.

귓구멍의 삼차신경(auriculotemporal nerve 귀바퀴관자신경) 안면신경(중간신경), 혀인두신경, 미주신경 그리고 2번 경추신경의 복잡하고 중첩된 신경분포영역을 감안한다면, 특정한 신경혈관압박이 보이지 않는 상태에서 어느 한 신경에 의한 신경통으로 특정지어 진단하기는 어렵다.

**해설:** 눈물, 타액분비 또는 미각의 장애가 13.3.1 고전적중간신경통의 통증에 동반되기도 한다.

#### 13.3.1.1 고전적중간신경통

**설명:** 신경혈관압박 외의 뚜렷한 원인 없이 발생하는 중간신경통

**진단기준:**

- A. 13.3.1 중간신경통의 기준을 충족하는 반복적이고 돌발적인 편측 통증
- B. MRI나 수술 중 중간신경근의 신경혈관압박의 입증.

#### 13.3.1.2. 이차중간신경통

**설명:** 기저 질환에 의한 중간신경통

**진단기준:**

- A. 13.3.1 중간신경통의 기준을 충족하는 반복적이고 돌발적인 편측 통증
- B. 신경통을 유발하고, 설명할 수 있는 기저 질환의 입증.<sup>1</sup>

**주석:**

다발경화증이나 종양에 의한 13.3.1.2 이차중간신경통의 단일 보고들이 있다. 후자의 증례는 주변 다른 신경의 손상에 의한 신경학적 증상이 주발현증상이다. 대상포진은 13.3.1.2 이차중간신경통 보다는 13.3.2.1 대상포진에 기인한 통증성 중간신경병증을 주로 초래한다.

#### 13.3.1.3. 특발중간신경통

**기술:** 신경혈관압박이나 원인이 될 수 있는 기저질환의 증거가 없는 중간신경통.

**진단기준:**

- A. 13.3.1 중간신경통의 기준을 충족하는 반복적이고 돌발적인 편측 통증
- B. 검사에 의하여 신경혈관압박이나, 13.3.1.2. 이차중간신경통을 일으킬 수 있는 기저 질환을 발견하지 못함
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**13.3.2. 통증성중간신경병증**

**설명:** 중간신경의 분포(귓구멍, 귀바퀴, 유두돌기 부위)의 통증이며, 환자들에 의해 주로 귀속 깊이, 둔하고, 지속적이거나 거의 지속적으로 묘사된다. 짧은 돌발통증이 동반될 수 있으나, 대표적인 통증양상은 아니다. 이러한 조합이 통증성중간신경병증을 13.3.1 중간신경통과 구분한다. 감각저하는 주로 경미하며, 귓구멍, 귀바퀴나 유두돌기를 덮고 있는 피부에 존재할 수 있다,

**13.3.2.1 대상포진에 기인한 통증성중간신경병증**

**기준 사용 용어:** 13.3.2.1. 대상포진에 기인한 통증성중간신경병증이 안면마비와 동반되면 Ramsay Hunt 증후군으로 알려져 있다.

**설명:** 편측의 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 짧은 돌발통증과 겹쳐질 수 있고, 중간신경의 분포에 의하여 귓구멍 깊이 느껴진다, 중간신경의 대상포진에 의해 발생하며, 흔히 얼굴마비, 그 외 감염이나 그 후유증의 임상증상이나 징후가 동반된다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하며 중간신경영역<sup>2</sup>에 분포하는 지속적이거나 거의 지속적인 편측 통증<sup>1</sup>
- B. 다음 중 한 가지 이상:
  1. 대상포진수포가 중간신경분포<sup>3</sup>에 발생
  2. 뇌척수액 중합효소연쇄반응(PCR)에 의해 수두대상포진바이러스(VZV)가 검출됨
  3. 병변의 기저부에서 얻은 세포에서 수두대상포진바이러스 항원에 대한 직접면역형광측정이나 수두대상포진바이러스 DNA가 양성반응
- C. 통증이 대상포진과 시간연관성을 가지고 발생<sup>4</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 짧은 돌발통증이 겹쳐질 수 있으나, 주된 통증 양상은 아니다.
2. 귓구멍, 귀바퀴 그리고/또는 유두돌기 부위
3. 바이러스 전파에 의하여 다른 뇌신경이 침범될 수 있다.
4. 통증은 대상포진발진보다 선행할 수 있다.
5. 진단은 급성기에 고막, 귓구멍, 귀바퀴 그리고 유두돌기 부위의 대상포진 수포로 확진된다. 바이러스가 고실끈신경을 통하여 전파되면 혀의 앞쪽 1/3에 관찰될 수 있고, 안면신경의 흐적기관을 통하여 자배반으면 경구개에 나타날 수 있다.

**해설:** 다른 뇌신경(8, 9, 10, 11번)도 침범될 수 있고, 이며, 청각소실, 현훈, 구역, 목 쉰 소리 그리고 연하장애가 나타난다. 13.3.2.1 대상포진에 기인한 통증성중간신경병증의 자연경과에 대해서 잘 알려져 있지 않으며, 통증은 3개월 이상 지속될 수 있고, 그러면 13.3.2.2 대상포진후중간신경통으로 분류해야 한다.

**13.3.2.2. 대상포진후중간신경통**

**설명:** 중간신경 분포의 편측 통증이 최소 3개월 이상 지속되고, 재발하고, 귓구멍 깊이 위치하고, 중간신경 대상포진 감염에 기인한다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하며 중간신경<sup>1</sup>에 분포하는 최소 3개월 이상 지속적이거나 반복적인 편측 통증
- B. 중간신경 대상포진 감염이 발생함
- C. 통증은 대상포진 감염과 시간적 관련성을 가지고 발생함<sup>2</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 귓구멍, 귀바퀴 그리고/또는 유두돌기 부위
- 2. 통증은 항상 감염이 활동성일 때 발생하지만, 나중에 발생할 수 있다.

**13.3.2.3. 다른 질환에 의한 통증성중간신경병증**

**설명:** 편측의 지속적이거나 거의 지속적인 통증이 짧은 돌발통증과 겹쳐질 수 있고, 중간신경영역에 분포하며, 대상포진 외의 다른 질환에 기인한다. 원인질환에 의한 다른 증상이나 임상 징후가 있을 수 있다.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하며 중간신경영역<sup>2</sup>에 분포하는 지속적이거나 거의 지속적인 편측 통증<sup>1</sup>
- B. 중간신경 대상포진 감염이 발생함
- C. 통증은 질환의 발생 후에 발생하거나 질환의 진단을 이끔
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 짧은 돌발통증이 겹쳐질 수 있으나, 주된 통증 양상은 아니다.
- 2. 귓구멍, 귀바퀴 그리고/또는 유두돌기 부위
- 3. 13.3.2 통증성중간신경병은 드물게 안면종양이나 무릎신경절(geniculate ganglion)의 손상이 있는 환자에서 기술된다.

**13.3.2.4. 특발중간신경병증**

**설명:** 지속적이거나 거의 지속적인 편측 통증이 짧은 돌발통증과 겹쳐질 수 있고, 중간신경분포에 위치하고, 알려진 원인이 없다.

**진단기준:**

- A. 중간신경영역<sup>1</sup>에 분포하는 지속적이거나 거의 지속적인 편측 또는 야측 통증
- B. 원인이 확인되지 않음
- C. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 귓구멍, 귀바퀴 그리고/또는 유두돌기 부위

**13.4 후두신경통**

**설명:** 편측 또는 양측의 발작성으로 쏘이고 찌르는 통증이 큰뒤통수신경, 작은뒤통수신경 또는 제3번후두신경 영역에 발생하며, 때때로 침범된 부위의 감각저하나 감각이상이 동반되고, 혼하게 연관된 신경 위쪽으로 압통이 있음.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B-D를 충족하고 큰후두신경, 작은후두신경 그리고/또는 제3번후두신경 영역에 위치하는 편측 또는 양측 통증
- B. 다음의 세 가지 통증의 특성 중 최소한 두 가지:
  - 1. 수초에서 수분까지 지속되는 돌발발작의 반복

2. 심한 강도
  3. 쏘이고, 찌르거나 날카로운 양상
- C. 통증은 다음의 두 가지 모두를 동반:
1. 두피 그리고/또는 머리카락의 무해한 자극에 의해 이상감각 그리고/또는 무해자극통증이 발생
  2. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 침범된 신경분지의 압통
    - b) 큰후두신경이 나오는 부분이나 C2 신경 영역에 유발점이 있음
- D. 통증이 침범된 신경의 국소마취에 의하여 일시적으로 완화됨
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 13.4 후두신경통의 통증이 삼차신경핵의 삼차경부신경간연결을 통하여 전두-안와 영역까지 미칠 수 있다.

13.4 **후두신경통**은 고리중쇠, 위광대뼈돌기관절 또는 목근육이나, 그 삽입 부위의 압통유발점에서 발생하는 연관통과 구분하여야 한다.

### 13.5 목혀증후군

**설명:** 즉시 발생하고, 편측, 날카롭거나 찌르고 그리고 주로 심한 후두부 그리고/또는 상부 목통증으로 머리의 갑작스런 회전운동에 의해 발생하고, 동측 혀의 이상한 감각 그리고/또는 자세를 동반한다.

#### 진단기준

- A. B-D를 충족하며 최소한 2번의 발작<sup>1</sup>
- B. 날카롭거나 찌르는 편측 통증이 상부 목이나 후두부에 있고, 동시에 동측 혀의 이상한 감각 그리고/또는 자세를 동반
- C. 갑작스런 목의 회전에 유발됨
- D. 수초에서 수분까지 지속
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 동시에 감각이상이 있을 수도 있고, 아닐 수도 있다.

**해설:** 최근 연구 결과에 이 상태를 잘 기술되어서 부록(IHCD 제3판 베타판에 기록된 위치)에서 승격되었다.

### 13.6 통증성시신경염

**기존 사용 용어:** 안구뒤신경염.

**설명:** 중심시야의 장애를 동반하고 시신경의 탈수초에 의해서 발생하는 편측 또는 양측 눈 뒤의 통증.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 편측 또는 양측 눈 뒤, 눈, 전두부 그리고/ 또는 측두부 통증
- B. 임상, 전기생리, 영상 그리고/또는 검사실 검사에서 시신경염의 증거가 입증됨<sup>1</sup>
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 통증이 시신경염과 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 눈 움직임에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 조영증강 MRI는 13.6 통증성시신경염 증례의 90%에서 시신경 조영증강을 보인다.

**해설:** 임상 증례 보고에 따르면 시신경염의 90%에서 두통을 호소한다. 통증은 시력저하에 선행한다.

### 13.7 통증성시신경염은 다발경화증의 혼한 발현증상이다.

#### 13.7 허혈눈운동신경마비에 기인한 두통

**설명:** 제3번, 4번, 그리고/또는 6번뇌신경의 허혈마비에 의해서 이것의 다른 증상이나, 임상 징후를 동반하여 편측으로 발생하는 전두 그리고/또는 눈주위 통증.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 편측 이마 그리고/또는 눈주변의 두통
- B. 임상 그리고 영상 소견이 허혈눈운동신경마비에 합당함<sup>1</sup>
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통은 운동신경마비와 동측에 있음.
  2. 두통이 눈운동신경마비와 시간연관성 가지고 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석:

- 1. 13.7 허혈눈운동신경마비에 기인한 두통은 복시의 시작 전에 또는 동시에 발생한다.

**설명:** 대부분 눈운동신경마비는 당뇨 동반여부와 무관하게 아프다. 통증은 제3번뇌신경마비환자에서 가장 혼하고, 제4번뇌신경마비에서는 덜 혼하고, 제6번뇌신경마비에서는 가장 드물다.

#### 13.8 Tolosa-Hunt증후군

**설명:** 해면정맥동이나 상안와틈새 또는 안와의 육아종성염증에 의해, 하나 또는 그 이상의 제3번, 4번 그리고/또는 6번뇌신경 중 한 개 이상의 신경마비와 동반되어 발생하는 편측 안와통증.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 편측 두통
- B. 다음 두 가지 모두:
  1. 해면정맥동, 상안와틈새 또는 안와의 육아종염증이 MRI나 조직검사에서 입증됨
  2. 하나 또는 그 이상의 동측 제3번, 4번 그리고/또는 6번뇌신경마비
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통은 육아종염증과 동측에 있음
  2. 두통이 제3번, 4번 그리고/또는 6번뇌신경 마비에 동시에 또는 2주 이내에 선행하여 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 13.8 Tolosa-Hunt증후군의 일부 증례에서 추가적으로 제5번뇌신경(보통 제1분지)이나 시신경, 7번뇌신경, 8번뇌신경을 침범하는 보고도 있다. 동공의 교감신경이 가끔 영향을 받기도 한다.

통증성안구마비의 다른 원인, 예를 들면 종양, 혈관염, 기저뇌막염, 사르코이드 그리고 당뇨 등을 배제하기 위해서는 세밀한 추적 관찰이 요구된다.

13.8 Tolosa-Hunt증후군의 통증과 마비는 corticosteroid로 적절히 치료하면 좋아진다.

#### 13.9 부삼차신경-눈교감(Raeder's)증후군

**설명:** 중간머리뼈우목이나 경동맥의 질환에 의해 삼차신경의 안구분지, 가끔 상악분지까지 포함하는 부위에 호너증후군을 동반하여 발생하는 지속적인 편측 통증.

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 지속적인 편측 두통
- B. 기저의 중간머리뼈우뚝 또는 동측 경동맥질환의 영상 증거가 있는 동측 호너증후군
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 기저질환의 발병과 시간연관성을 가지고 발생하거나 진단에 이르게 함
  - 2. 다음 두통 특성 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 삼차신경의 안구분지영역에 국한되며, 상악분지까지 퍼질 수 있음
    - b) 눈운동에 의해 악화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 13.9 부삼차신경-눈교감(Raeder's)증후군의 최초 기술은 20세기 초반의 임상적-해부학적인 방법론의 본보기로, 눈동공교감신경의 침범이 중간머리뼈우뚝의 병변을 의미하므로 유용하다. Reader증후군이라는 용어를 계속 써야하는지에 대해서는 뜨거운 논쟁이 되나, 일부 저자들은 여전히 통증성 호너증후군을 중간머리뼈우뚝 또는 경동맥박리를 진단할 때 유용한 것으로 여긴다.

**13.10 재발통증성안근마비신경병증**

**기존 사용 용어:** 안근마비편두통(과거의 잘못된 개념으로, 이 증후군은 편두통 관련 증상이 아니라 반복적인 통증성신경병증이므로 사용을 중단하였다)

**설명:** 동측의 두통을 동반한 한 개 또는 그 이상의 안구뇌신경(흔히 제3번뇌신경)마비의 반복발작.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B를 충족하는 최소한 2번의 발작
- B. 다음의 두 가지 모두:
  - 1. 편측 두통
  - 2. 동측 안구운동 신경 중 하나, 둘 또는 셋 모두의 마비<sup>1</sup>
- C. 적절한 검사에 의해 안와, 안장주위, 후두개와 병변이 배제됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

- 1. 일부 연구에 따르면 두통이 안근마비 최대 14일 전까지 선행하여 발생할 수 있다고 한다.

**해설:** MRI에서 조영증강이나 신경비후가 관찰된다. 일부 환자에서 corticosteroid 치료가 도움이 된다.

**13.11 구강작열감증후군(BMS)**

**기존 사용 용어:** 구강통(stomatodynia), 또는 혀에 국한하면 설통(glossodynbia)

**설명:** 임상적 원인병변의 증거 없이 하루 2시간 넘게, 3개월을 초과하여 반복되는 입안의 작열감이나 이상감각.

**진단기준:**

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 입 통증<sup>1</sup>
- B. >3개월에 걸쳐 하루 >2시간 동안 매일 반복
- C. 다음 통증 특성 중 두 가지 모두:
  - 1. 작열하는 양상<sup>2</sup>
  - 2. 입점막의 표면에서 느껴짐
- D. 입점막은 정상으로 보여지며, 감각검사를 포함한 임상진찰이 정상임

E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 주석:

1. 통증은 항상 양측성이고, 가장 흔한 부위는 혀의 끝이다.
2. 통증 강도가 변한다.

**해설:** 주관적인 입안건조감, 이상감각, 미각변화가 있을 수 있다.

폐경기 여성에서 유병률이 높고, 일부 연구는 정신사회적 또는 정신과적 이상과 동반되며 보고된다. 최근 실험과 뇌영상 연구에서 중추 및 말초신경계의 변화가 시사되었다.

국소적(캔디다증, 편평태선, 타액감소) 또는 전신적(약물유발성, 빈혈, 비타민 B<sub>12</sub>, 엽산부족, 쇼그伦 증후군, 당뇨) 이상에 의한 이차구강작열감증후군이라는 질환이 존재하는지는 아직 논란이 있다. 현재까지의 근거는 부록에 포함되기에 충분치 않다.

### 13.12 지속특발얼굴통증(PIFP)

**기준 사용 용어:** 비전형얼굴통증.

**설명:** 임상적 신경학적 결손 없이, 다양한 임상양상을 보이며, 3개월을 넘은 기간 동안 하루 2시간 넘게 매일 반복되는 지속 얼굴 또는 입 통증.

#### 진단기준:

- A. 진단기준 B와 C를 충족하는 얼굴 그리고/또는 입 통증
- B. >3개월에 걸쳐 하루 >2시간 동안 매일 반복
- C. 다음 통증 특성 중 두 가지 모두:
  1. 잘 국소화되지 않으며 말초신경의 분포를 따르지 않음
  2. 둔하고 아프거나 성가신 양상
- D. 임상 신경학적 진찰은 정상
- E. 적절한 검사를 통해 치과적 원인은 배제됨
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 다양한 단어가 13.12 지속특발얼굴통증을 기술하기 위하여 사용되지만, 흔히 둔하고, 성가시고 아프다고, 짚거나 얇은 통증으로 표현된다. 예리한 통증이 생길수도 있고, 스트레스에 의해 악화된다. 시간이 지나면서 두경부의 넓은 영역으로 퍼질 수 있다. 13.1.2 지속특발얼굴통증이 있는 환자는 주로 여성이다.

13.12 지속특발얼굴통증은 만성광범위통증이나 과민성대장증후군과 같은 다른 통증질환과 동반되기도 한다. 또한 정신과적 또는 정신사회적 장애가 심하게 동반된다.

13.11 지속특발얼굴통증은 얼굴, 치아, 잇몸의 사소한 수술 또는 외상 등에 의해 시작될 수 있지만, 처음의 손상이 좋았던 후에도 특별한 국소 원인 없이 지속된다. 그러나, 정신생리적 또는 신경생리적 검사에서 감각 이상이 관찰될 수 있다. 사소한 외상에 의해 발생된 13.12 지속특발얼굴통증과 말초신경의 심각한 손상에 의한 것이 분명한 13.1.2.3 통증성 외상후 삼차신경병증 사이에 연속성이 존재하는 것으로 보여진다.

비전형치통은 다른 일반적인 치과적 문제 없이, 발치 후 하나 또는 여러 개의 치아나 치조에 생기는 지속 통증을 말한다. 이는 13.12 지속특발얼굴통증의 아형으로 생각되나, 이보다 더 국소적이고 발병연령은 더 어리고, 성별이 더 균형적이다. 외상력이 있으면, 비전형 치통은 13.1.2.3 통증성 외상후 삼차신경병증의 아형일 수 있다. 이 아형은 실제로 존재하더라도, 진단기준으로 제시되기에에는 연구가 부족하다.

### 13.13 중추신경병통증

**설명:** 다양한 임상 양상을 보이고, 감각 이상을 동반할 수도 있고, 안 할 수도 있는 중추 기원의 편측 또는 양측 두경부 통증. 원인에 따라 지속적이거나 관해되거나 재발한다.

#### 13.13.1 다발경화증에 기인한 중추신경병통증

**설명:** 다발경화증환자에서 삼차신경의 중추상행연결의 탈수초병변에 의해 발생하는 것으로, 다양한 임상 양상을 보이고, 감각 이상을 동반할 수도 있고, 안할 수도 있는 편측 또는 양측 두경부 통증. 일반적으로 관해되거나 재발한다.

##### 진단기준

- A. 진단기준 C<sup>1</sup>를 충족하는 얼굴통증 그리고/또는 두통
- B. 다발경화증이 진단되고, MRI상 뇌간이나 삼차신경핵 상행로에 탈수초병변이 입증됨
- C. 통증이 탈수초병변과 시간연관성을 가지고 발생하거나, 통증으로 병변이 발견됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석:

1. 통증은 발작적일 수도 있고, 지속적일 수도 있다.

**해설:** 비통증성 감각이상(주로 이상감각이며 감각저하, 무감각, 통증저하, 이물감 등)이 13.13.1 다발경화증에 기인한 중추신경병통증에 동반될 수 있다.

#### 13.13.2 중추뇌졸중후통증(CPSP)

**설명:** 뇌졸중 발생 6개월 이내에, 감각저하와 함께 두경부의 일부 또는 전부에서 다양한 임상 양상을 보이며, 대개는 편측인 얼굴통증 그리고/또는 두통. 말초삼차신경이나 다른 뇌신경, 경추신경의 병변으로는 설명되지 않음.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 얼굴통증 그리고/또는 두통
- B. 허혈 또는 출혈 뇌졸중이 발생함
- C. 다음의 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 통증은 뇌졸중 발병 6개월 이내에 발생
  2. 영상에<sup>1</sup> 해당부위의 혈관성병변이 입증됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석:

1. 보통 MRI.

**해설:** 13.12.2 중추뇌졸중후통증(CPSP)은 삼차신경 상행연결의 병변에 의한다. 경부 척수시상로와 피질부 연결도 역시 중요한 역할을 할 수 있다. 따라서 증상은 체간이나 침범된 측의 팔다리를 침범할 수 있다.

시상 병변으로 인한 두경부통증은 반증후군의 일부이다. 외측연수 병변에 의해 편측얼굴통증이 단독으로 발생할 수 있으나, 교차반이상 감각이 대부분 동반된다.

## 참고문헌

### 13.1.1 Trigeminal neuralgia

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.

Crucu G, Finnerup NB, Jensen TS, et al. Trigeminal neuralgia: new classification and diagnostic grading for clinical

- practice and research. *Neurology* 2016; 87:220-228.
- Di Stefano G, Maarbjerg S, Nurmikko T, et al. Triggering trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* Epub ahead of print 14 July 2017. DOI: 10.1177/0333102417721677.
- Drangsholt M and Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Base Dent Pract* 2001; 1:41-50.
- Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF, et al. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990; 40:1493-1495.
- Haviv Y, Khan J, Zini A, et al. Trigeminal neuralgia (part I). Revisiting the clinical phenotype. *Cephalalgia* 2016; 36: 730-746.
- Koopman JSHA, Dieleman JP, Huygen FJ, et al. Incidence of facial pain in the general population. *Pain* 2009; 147: 122-127.
- Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: a population-based study. *Cephalalgia* 2011; 31:1542-1548.
- Obermann M, Yoon MS, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007; 69:835-841.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005; 25:305-308.
- Rasmussen P. Facial pain, II. A prospective survey of 1052 patients with a view of: character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990; 107:121-128.
- Rasmussen P. Facial pain, III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108:53-63.
- Rasmussen P. Facial pain, IV. A prospective study of 1052 patients with a view of: precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991; 108:100-109.

### 13.1.1.1 Classical trigeminal neuralgia

- Antonini G, Di Pasquale A, Crucchi G, et al. Magnetic resonance imaging contribution for diagnosing symptomatic neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia: a blinded case-control study and meta-analysis. *Pain* 2014; 155: 1464-1471.
- Bowsher D, Miles JB, Haggett CE, et al. Trigeminal neuralgia: a quantitative sensory perception threshold study in patients who had not undergone previous invasive procedures. *J Neurosurg* 1997; 86:190-192.
- Leal PR, Barbier C, Hermier M, et al. Atrophic changes in the trigeminal nerves of patients with trigeminal neuralgia due to neurovascular compression and their association with the severity of compression and clinical outcomes. *J Neurosurg* 2014; 120:1484-1495.
- Maarbjerg S, Wolfram F, Gozalov A, et al. Significance of neurovascular contact in classical trigeminal neuralgia. *Brain* 2015; 138:311-319.

### 13.1.1.2 Secondary trigeminal neuralgia

- Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993; 43:2298-2302.
- Coffey RJ and Fromm GH. Familial trigeminal neuralgia and Charcot-Marie-Tooth neuropathy. Report of two families and review. *Surg Neurol* 1991; 35:49-53.
- Crucchi G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143:186-191.
- De Paula Lucas C and Zabramski JM. Dural arteriovenous fistula of the transverse-sigmoid sinus causing trigeminal neuralgia. *Acta Neurochir* 2007; 149:1249-1253.
- O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis: systematic review and proposed classification. *Pain* 2008; 137:96-111.
- Tanaka BS, Zhao P, Dib-Hajj FB, et al. A gain-of-function mutation in Nav1.6 in a case of trigeminal neuralgia. *Mol Med* 2016; 22:338-348.
- Truini A, Prosperini L, Calistri V, et al. A dual concurrent mechanism explains trigeminal neuralgia in patients with multiple sclerosis. *Neurology* 2016; 86:2094-2099.

Wei Y, Zhao W, Pu C, et al. Clinical features and long term surgical outcomes in 39 patients with tumorrelated trigeminal neuralgia compared with 360 patients with idiopathic trigeminal neuralgia. *Br J Neurosurg* 2017; 31:101-106.  
Yip V, Michael BD, Nahser HC, et al. Arteriovenous malformation: a rare cause of trigeminal neuralgia identified by magnetic resonance imaging with constructive interference in steady state sequences. *QJM* 2012; 105:895-898.

### 13.1.1.3 Idiopathic trigeminal neuralgia

Lee A, McCartney S, Burbidge C, et al. Trigeminal neuralgia occurs and recurs in the absence of neurovascular compression. *J Neurosurg* 2014; 120:1048-1054.

### 13.1.2.1 Painful trigeminal neuropathy attributed to herpes zoster

Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996; 67:241-252.  
Haanpää M, Dastidar P, Weinberg A, et al. Characteristics of cerebrospinal fluid and magnetic resonance imaging findings in patients with acute herpes zoster. *Neurology* 1998; 51:1405-1411.  
Liesegang TJ. Herpes zoster ophthalmicus. Natural history, risk factors, clinical presentation, and morbidity. *Ophthalmology* 2008; 115(2 Suppl):S3-12.

### 13.1.2.2 Trigeminal post-herpetic neuralgia

Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007; 36:347-350.  
Truini A, Galeotti F, Haanpää M, et al. Pathophysiology of pain in postherpetic neuralgia: a clinical and neurophysiological study. *Pain* 2008; 140:405-410.  
Truini A, Haanpää M, Provitera V, et al. Differential myelinated and unmyelinated sensory and autonomic skin nerve fiber involvement in patients with ophthalmic postherpetic neuralgia. *Front Neuroanat* 2015; 9:105.

### 13.1.2.3 Painful traumatic trigeminal neuropathy

Benoliel R, Birenboim R, Regev E, et al. Neurosensory changes in the infraorbital nerve following zygomatic fractures. *Oral Surg* 2005; 99:657-665.  
Benoliel R, Zadik Y, Eliav E, et al. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy: clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012; 26:49-58.  
Jääskeläinen SK, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neurophysiologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005; 117:349-357.  
Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005; 38:169-178.  
Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellon E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006; 64:402-407.  
Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011; 25:333-344.

### 13.1.2.4 Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder

Crucu G, Penisi EM, Antonini G, et al. Trigeminal isolated sensory neuropathy (TISN) and FOSMN syndrome: despite a dissimilar disease course do they share common pathophysiological mechanisms? *BMC Neurol* 2014; 14:248.  
Klasser GD, Balasubramaniam R and Epstein J. Topical review-connective tissue diseases: orofacial manifestations including pain. *J Orofac Pain* 2007; 21:171-184

### 13.2.1 Glossopharyngeal neuralgia

Blumenfeld A and Nikolskaya G. Glossopharyngeal neuralgia. *Curr Pain Headache Rep* 2013; 17:343.  
Huynh-Le P, Matsushima T, Hisada K, et al. Glossopharyngeal neuralgia due to an epidermoid tumour in the cerebello-pontine angle. *J Clin Neurosci* 2004; 11:758-760.  
Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves: long-term outcome follo-

- wing surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010; 24:441-446.
- Minagar A and Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54:1368-1370.
- Patel A, Kassam A, Horowitz M, et al. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia: analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002; 50:705-710.
- Peet MM. Glossopharyngeal neuralgia. *Ann Surg* 1935; 101:256-258.
- Saman Y, Whitehead D and Gleeson M. Jugular foramen schwannoma presenting with glossopharyngeal neuralgia syncope syndrome. *J Laryngol Otol* 2010; 124:1305-1308.
- Tanrikulu L, Hastreiter P, Dorfler A, et al. Classification of neurovascular compression in glossopharyngeal neuralgia: three-dimensional visualization of the glossopharyngeal nerve. *Surg Neurol Int* 2015; 6:189.

### 13.2.2 Painful glossopharyngeal neuropathy

- Bakar B. The jugular foramen schwannomas: review of the large surgical series. *J Korean Neurosurg Soc* 2008; 44:285-294.
- Kalladka M, Nasri-Heir C, Eliav E, et al. Continuous neuropathic pain secondary to endoscopic procedures: report of two cases and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2016; 122:e55-e59.
- Shin HY, Park HJ, Choi YC, et al. Clinical and electromyographic features of radiation-induced lower cranial neuropathy. *Clin Neurophysiol* 2013; 124:598-602.

### 13.3.1 Nervus intermedius neuralgia

- Pulec JL. Geniculate neuralgia: long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002; 81:30-33.
- Riederer F, Sándor PS, Linnebank M, et al. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010; 11:335-338.
- Saers SJF, Han KS and de Rue JA. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011; 125:520-522.
- Tubbs RS, Steck DT, Mortazavi MM, et al. The nervus intermedius: a review of its anatomy, function, pathology, and role in neurosurgery. *World Neurosurg* 2013; 79:763-767.

### 13.3.2 Painful nervus intermedius neuropathy

- Günther M, Danckwardt-Lillieström, Gudjonsson O, et al. Surgical treatment of patients with facial neuromas. Report of 26 consecutive operations. *Otol Neurotol* 2010; 31:1493-1497.
- Oldenburg MS, Carlson ML, Van Abel KM, et al. Management of geniculate ganglion hemangiomas. Case series and systematic review of the literature. *Otol Neurotol* 2015; 36:1735-1740.
- Sweeney CJ and Gilden DH. Ramsay Hunt syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2001; 71:149-154.

### 13.4 Occipital neuralgia

- Bartsch T and Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005; 2:42-48.
- Boes CJ. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005; 64:1093-1094.
- Bogduk N. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2005; 14:455-472.
- Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1-2 arthrosis syndrome. *J Neurosurg* 1984; 61:961-965.

### 13.5 Neck-tongue syndrome

- Bogduk N. An anatomical basis for the neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1981; 44:202-208.
- Elisevich K, Stratford J, Bray G, et al. Neck tongue syndrome: operative management. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1984; 47:407-409.
- Evans RW and Lance JW. Expert opinion: transient headache with numbness of half of the tongue. *Headache* 2000; 40: 692-693.
- Fortin CJ and Biller J. Neck tongue syndrome. *Headache* 1985; 25:255-258.
- Gelfand AA, Johnson H, Lenaerts ME, et al. Neck tongue syndrome: a systematic review. *Cephalgia*. Epub ahead of

- print 18 January 2017. DOI: 10.1177/0333102416681570.
- Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1980; 43:97-101.
- Lenaerts M and Poblete R. Neck-tongue syndrome and its presentations. *Cephalalgia* 2015; 35:143.
- Lewis DW, Frank LM and Toor S. Familial neck tongue syndrome. *Headache* 2003; 43:132-134.
- Orrell RW and Marsden CD. The neck-tongue syndrome. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; 57:348-352.
- Sjaastad O and Bakketeig LS. Neck-tongue syndrome and related (?) conditions. *Cephalalgia* 2006; 26:233-240.
- Webb J, March L and Tyndall A. The neck-tongue syndrome: occurrence with cervical arthritis as well as normals. *J Rheumatol* 1984; 11:530-533.
- Wig S, Romanowski C and Akil M. An unusual cause of the neck-tongue syndrome. *J Rheumatol* 2009; 36:857-858.
- Wong SL, Paviour DC and Clifford-Jones RE. Chiari-1 malformation and the neck-tongue syndrome: cause or coincidence? *Cephalalgia* 2008; 28:994-995.

### 13.6 Painful optic neuritis

- Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011; 18: 902-904.
- Fazzone HE, Lefton DR and Kupersmith MJ. Optic neuritis: correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003; 110:1646-1649.
- Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991; 109:1673-1678.

### 13.7 Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy

- Kennard C. Disorders of eye movements I. In: Swash M and Oxbury J (eds) *Clinical neurology* Edinburgh: Churchill Livingstone, 1991, pp.446-447.
- Waing APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956; 2:901-902.
- Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009; 93:1657-1659.

### 13.8 Tolosa-Hunt syndrome

- Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003; 45:83-90.
- Cohn DF, Carasso R and Streifler M. Painful ophthalmoplegia: the Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979; 18:373-381.
- De Arcaya AA, Cerebral L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome: MRI contribution. *Headache* 1999; 39:321-325.
- Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia: Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989; 236:448-451.
- La Mantia L, Curone M, Rapoport AM, et al. Tolosa-Hunt syndrome: critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006; 26:772-781.
- Odabasi Z, Gokcili Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997; 99:151-154.
- Straube A, Bandmann O, Buttner U, et al. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993; 33:446-448.

### 13.9 Par trigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome

- Goadsby PJ. Raeder's syndrome: par trigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2002; 72:297-299.
- Shoja MM, Tubbs RS, Ghahremani K, et al. Johan Georg Raeder and par trigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010; 26:373-376.
- Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001; 58:661-662.

### 13.10 Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

- Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine: a case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007; 37:59-63.
- Doran M and Larner AJ. MRI findings in ophthalmoplegic migraine: nosological implications. *J Neurol* 2004; 251:100-101.
- Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P, et al. Ophthalmoplegic “migraine” or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy: new cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012; 27:759-766.
- Lance JW and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine: a recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalgia* 2001; 21:84-89.
- Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004; 30:64-66.

### 13.11 Burning mouth syndrome (BMS)

- Bergdahl M and Bergdahl J. Burning mouth syndrome: prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999; 28: 350-354.
- Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007; 138:628-633.
- Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O, et al. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002; 99:41-47.
- Jaaskelainen SK, Forssell H and Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997; 73:455-460.
- Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005; 115:332-337.
- Patton LL, Siegel MA, Benoliel R, et al. Management of burning mouth syndrome: systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 103(Suppl 39):1-13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012; 57:94-101.
- Scala A, Checchi L, Monteverchi M, et al. Update on burning mouth syndrome: overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003; 14:275-291.
- Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain: clinical features. *J Orofac Pain* 1999; 13:172-184.

### 13.12 Persistent idiopathic facial pain (PIFP)

- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained: do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006; 35:468-476.
- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007; 21:203-215.
- Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P, et al. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007; 69:1451-1459.
- List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia: a case-control study. *Pain* 2008; 139:333-341.
- Pfaffenrath V, Rath M, Pollmann W, et al. Atypical facial pain - application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalgia* 1993; 13(Suppl 12):84-88.
- Sardella A, Demarosi F, Barbieri C, et al. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Minerva Stomatol* 2009; 58:289-299.

### 13.13 Central neuropathic pain

- Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia: a 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012; 114:361-365.
- Crucu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009; 143:186-191.
- Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis: clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982; 65:182-189.

Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009; 16:262-267.

#### 13.13.1 Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis (MS)

Mills RJ, Young CA and Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3T. *Br J Radiol* 2010; 83:493-498.

Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis - sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010; 14:104-110.

Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in multiple sclerosis – prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005; 9:531-542.

#### 13.13.2 Central post-stroke pain (CPSP)

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998; 51:1352-1358.

Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C, et al. Mechanisms and predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001; 49:493-500.

Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spinothalamo-cortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010; 64:163-168.

Kalita J, Kumar B, Misra UK, et al. Central post stroke pain: clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011; 12:282-288.

Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central poststroke pain: clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009; 8:857-868.

MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central poststroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction: frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997; 49:120-125.

Tuveson B, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009; 143:84-91.

## 14. 기타 두통질환(Other headache disorders)

14.1 분류되어 있지 않은 두통

14.1 Headache not elsewhere classified

14.2 명기되지 않은 두통

14.2 Headache unspecified

### 서론

이 분류 체계에는 특정 질환의 진단 기준 중 한 가지 조건만 만족 못한 경우를 아우르는 하위그룹 기준도 제시가 되어있어, 두통의 진단을 보다 철저히 할 수 있도록 한다. 그러나 이럼에도 불구하고 처음으로 주장되거나, 충분한 정보가 주어지지 않는 등의 경우에는 이전에 제시된 어떠한 진단 기준에도 부합하지 않을 수도 있다. 이 장에서는 이러한 경우에 해당되는 기준을 제시한다.

#### 14.1 분류되어 있지 않은 두통

**기준사용 용어:** 분류할 수 없는 두통.

**진단기준:**

- A. 독자적인 질환일 것으로 생각되는 특징적인 양상을 가지는 두통
- B. 상기에 명시된 어떤 다른 두통질환의 기준도 충족하지 않는 경우.

**해설:** ICHD의 초판이 발표된 이후 제3판이 발표되기까지 여러 가지 새로운 두통 질환군이 밝혀졌다. 이처럼, 여전히 아직 우리가 규명하지 못한 여러 두통질환이 있을 것이다. 이러한 두통이 잘 규명될 때까지는 14.1 분류되어 있지 않은 두통으로 진단하면 되겠다.

#### 14.2 명기되지 않은 두통

**기준 사용 용어:** 분류할 수 없는 두통.

**진단기준:**

- A. 현재 두통이 있거나 이전에 있었음
- B. 충분한 정보가 주어지지 않아서 적절한 분류를 할 수 없는 경우.

**해설:** 주어진 정보가 제한적인 경우 특정 두통질환으로 분류를 할 수는 없지만, 환자의 수가 이를 보상할 만큼 충분히 많다면 최소한 두통이 있다는 것은 주장할 수 있다. 이러한 경우에는 14.2 명기되지 않은 두통으로 분류할 수 있다. 그러나 이 진단 기준을 오용하여 정보를 더 얻을 수 있는 경우임에도 충분히 정보를 얻지 않고, 이 진단을 붙여버려서는 절대로 안 된다. 이 기준은 환자가 사망하거나, 대화를 할 수 없는 상황처럼 정보를 도저히 더 얻을 수 없을 경우에만 사용해야 한다.



# 부 롤

- A1. 편두통 / 206
- A2. 긴장형두통 / 214
- A3. 삼차자율신경두통 / 215
- A4. 기타 원발두통 / 218
- A5. 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상에 기인한 두통 / 219
- A6. 두개 또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통 / 223
- A7. 비혈관두개내질환에 기인한 두통 / 224
- A8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통 / 226
- A9. 감염에 기인한 두통 / 227
- A10. 항상성질환에 기인한 두통 / 229
- A11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 안면 및 경부구조물의 질환에 기인한 두통 또는 얼굴통증 / 231
- A12. 정신과질환에 기인한 두통 / 233



## 부록의 소개

부록은 국제두통질환분류(ICHD) 제2판에서 처음 추가되었다. 여기에는 몇 가지 목적이 있었고, 제3판에서도 그 목적은 그대로 유지되고 있다.

부록의 일차적인 목적은 현재까지 진행된 연구로는 충분히 검증되지 않은 독특한 두통에 관해 연구 목적의 진단기준을 제시하는 것이다. 분류위원회 전문가들의 경험과 다양한 논문을 통해 독립적인 진단으로 실제한다고 믿어지지만, 공식적으로 분류에 포함되기에 아직 과학적 증거가 부족한 많은 두통 질환이 있다. 따라서 ICHD 제2판에서 제3판 베타판을 거쳐 제3판으로 개정되면서 그랬듯이, 부록에 수록된 일부 질환들은 다음 개정판에서는 ICHD 본문으로 옮겨질 것이다.

일부의 경우에는 ICHD 본문에 제시된 진단기준에 대해 대체 진단기준을 제시하고 있다. 이것도 역시 임상 경험과 발표된 증거에서는 대체 진단기준이 더 나을 수 있음을 시사하지만, 분류위원회에서 느끼기에 ICHD 본문을 수정할 만한 증거는 아직 불충분하기 때문이다.

마지막으로 이 부록은 국제두통질환분류의 이전 판들에 수록되었던 적이 있는 진단이지만, 아직도 충분한 증거가 발표되지 않은 진단명을 제거하기 위한 첫 단계로서도 사용된다.

## A1 편두통

### A1.1 무조침편두통

#### A1.1.1 순수월경기무조침편두통

##### 진단기준:

- A. 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.1 무조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 3번의 월경주기 중 최소한 2번에서 월경기<sup>1</sup>의  $1\pm 2$ (즉, -2에서 +3일)<sup>2</sup> 일에만 두통발작이 있고, 그 외의 날에는 두통이 없음.<sup>3</sup>

##### 주석:

1. ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경과 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막 출혈을 모두 월경으로 간주한다.
2. 월경의 첫날이 1일이고, 그 전날을 -1일이라 한다. 0일은 없다.
3. 두통일기를 전향적으로 기록하는 것은 연구 목적으로는 추천되나, A.1.1.1 순수월경기무조침편두통의 임상적 진단에는 필수적이지 않다.

#### A1.1.2 월경관련무조침편두통

##### 진단기준:

- A. 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.1 무조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 3번의 월경주기 중 최소한 2번에서 월경기<sup>1</sup>의  $1\pm 2$ (즉, -2에서 +3일)<sup>2</sup> 일에만 두통발작이 있고, 그 외의 날에도 두통이 있음.<sup>3</sup>

##### 주석:

1. ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경과 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막 출혈을 모두 월경으로 간주한다.
2. 월경의 첫날이 1일이고, 그 전날을 -1일이라 한다. 0일은 없다.
3. 두통일기를 전향적으로 기록하는 것은 연구 목적으로는 추천되나, A.1.1.2 월경관련무조침편두통의 임상적 진단에는 필수적이지 않다.

#### A1.1.3 비월경기무조침편두통

##### 진단기준:

- A. 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.1 무조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- B. 발작이 A1.1.1 순수월경기무조침편두통 또는 A1.1.2 월경관련무조침편두통의 진단기준 B를 충족하지 않음.

##### 주석:

1. ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경과 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막출혈을 모두 월경으로 간주한다.

해설: 1.1 무조침편두통의 하부 분류는 위의 정의와 같이 월경가능 여성에게만 적용이 가능하다.

월경기편두통발작은 대부분 조짐을 동반하지 않는다. A1.1.1 순수월경기무조침편두통과 A1.1.2 월경관련무조침편두통을 감별하는 것은 호르몬 예방요법이 A1.1.1 순수월경기무조침편두통에서 더 효과적이기 때문에 중요하다.

많은 여성들이 두통발작과 월경과의 관련을 과장되게 말하는 경향이 있다. 따라서 연구 목적으로는 최소한 세 번의 주기 동안 일기의 기록과 같은 전향적으로 기록된 증거가 진단을 확진하기 위해 필요하다.

정상적인 월경주기에 의한 자궁내막출혈 후 발생한 편두통과 복합경구피임제와 주기적 호르몬대체요법과 같이 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 출혈 후 발생한 편두통의 기전은 다를 수 있다(복합경구피임제와 주기적 호르몬 대체요법에서 발생하는). 예를 들어, 시상하부-뇌하수체-난소축의 복합적 호르몬 변화에 의한 내인성 월경주기는 배란을 유도하나, 복합경구피임제는 이를 억제한다. 그러므로 진단기준은 같더라도 이 둘을 분리하여 연구해야 한다. 치료 방침 또한 서로 다르게 시행되어야 할 것이다.

월경기 발작이 월경주기 동안에 다른 호르몬과 생화학적 변화와 관련이 있다고 하더라도 적어도 일부의 여성에서는 에스트로겐 금단에 기인한다는 증거가 있다. 만약 순수월경기편두통이나 월경관련편두통이 외인성 에스트로겐 금단과 관련이 있다고 간주된다면, A1.1.1 **순수월경기부조침편두통** 또는 A1.1.2 **월경관련부조침편두통**과 함께 8.3.3 **에스트로겐금단두통**을 동시에 진단한다.

월경과의 관련은 여성의 생식수명(reproductive lifetime) 동안 변할 수 있다.

## A1.2 조침편두통

### A1.2.0.1 순수월경기조침편두통

#### 진단기준:

- 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.2 조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- 3번의 생리주기 중 최소한 2번에서 월경기<sup>1</sup>의  $1\pm2$ (즉, -2에서 +3일)<sup>2</sup> 일에만 두통발작이 있고 그 외의 날에는 두통이 없음.<sup>3</sup>

#### 주석:

- ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경 또는 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막 출혈을 모두 월경으로 간주한다.
- 월경의 첫날이 1일이고, 그 전날을 -1일이라 한다. 0일은 없다.
- 두통일기를 전향적으로 기록하는 것은 연구 목적으로는 추천되나, A.1.2.0.1 **순수월경기조침편두통**의 임상적 진단에는 필수적이지 않다.

### A1.2.0.2 월경관련조침편두통

#### 진단기준:

- 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.2 조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- 3번의 생리주기 중 최소한 2번에서 월경기<sup>1</sup>의  $1\pm2$ (즉, -2에서 +3일)<sup>2</sup> 일에만 두통발작이 있고, 그 외의 날에도 두통이 있음.<sup>3</sup>

#### 주석:

- ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경과 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막 출혈을 모두 월경으로 간주한다.
- 월경의 첫날이 1일이고, 그 전날을 -1일이라 한다. 0일은 없다.
- 두통일기를 전향적으로 기록하는 것은 연구 목적으로는 추천되나, A.1.2.0.2 **월경관련조침편두통**의 임상적 진단에는 필수적이지 않다.

### A1.2.0.3 비월경기조침편두통

#### 진단기준:

- 월경<sup>1</sup>가능 여성에서 1.2 조침편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 발작
- 발작이 A1.2.0.1 **순수월경기조침편두통** 또는 A1.2.0.2 **월경관련조침편두통**의 진단기준 B를 충족하지 않음.

**주석:**

1. ICHD 제3판에서는 정상적 월경주기에 의한 월경과 복합경구피임제 또는 주기적 호르몬 대체요법시 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 자궁내막출혈을 모두 월경으로 간주한다.

**해설:**

- 1.2 조점편두통의 하부 분류는 위의 정의와 같이 월경가능 여성에게만 적용이 가능하다.

월경기 발작은 대부분 조점을 동반하지 않는다. A1.2.0.1 순수월경기조점편두통과 A1.2.0.2 월경관련조점편두통의 진단기준은 이러한 드문 아형을 더 잘 특정짓기 위해 포함되었다. A1.2.0.3 비월경기조점편두통의 진단기준은 완전을 기하기 위해 포함하였다.

많은 여성들이 두통발작과 월경과의 관련을 과장되게 말하는 경향이 있다. 따라서, 연구 목적으로는 최소한 세 번의 주기 동안 일기의 기록과 같은 전향적으로 기록된 증거가 진단을 확진하기 위해 필요하다.

정상적인 월경주기에 의한 자궁내막출혈 후 발생한 편두통과 복합경구피임제 및 주기적 호르몬대체요법과 같은 외인성 프로게스테론의 금단에 의한 출혈 후 발생한 편두통의 기전은 다를 수 있다(복합경구피임제와 주기적호르몬 대체요법에서 발생하는). 예를 들어, 시상하부-뇌하수체-난소축의 복합적 호르몬 변화에 의한 내인 월경주기는 배란을 유도하나, 복합경구피임제는 이를 억제한다. 그러므로 비록 진단기준은 같더라도 이 둘을 분리하여 연구해야 한다.

**A1.3 만성편두통(대체기준)****대체진단기준:**

- A. 3개월을 초과하는 기간 동안 한 달에 15일 이상 발생하며 진단기준 B와 C를 충족하는 두통(편두통 또는 긴장형두통과 유사함)
- B. 1.1 무조점편두통의 진단기준 B-D 그리고/또는 1.2 조점편두통의 진단기준 B와 C를 충족하는 발작이 최소한 5번 있었던 환자에서 발생
- C. 3개월을 초과하는 기간 동안 한 달에 8일 이상은 다음 중 어느 것이라도 충족함:
1. 1.1 무조점편두통의 진단기준 C와 D
  2. 1.2 조점편두통의 진단기준 B와 C
  3. 1.5 개연편두통의 진단기준 A와 B
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**A1.3.1 비통증기간이 있는 만성편두통****진단기준:**

- A. 1.3 만성편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 한 달에 5일 이상은 하루 3시간을 초과하는 비통증기간이 존재하며, 약물치료에 기인하지 않음.

**A1.3.2 지속적인 통증이 있는 만성편두통****진단기준:**

- A. 1.3 만성편두통의 진단기준과 아래 진단기준 B를 충족하는 두통
- B. 약물치료 없이는 한 달에 5일 이상 하루 3시간을 초과하는 비통증기간이 존재하지 않음.

**A1.4 편두통합병증****A1.4.5 편두통조점증합증****진단기준:**

- A. 1.2 조점편두통 또는 그 아형 중 한 가지의 진단기준을 충족하는 편두통
- B. 3일 이상에 걸쳐 발생하는 최소한 3번의 조점

**해설:**

가역뇌혈관수축증후군(RCVS), 가역후백질뇌병증증후군(PRES), 동맥박리를 포함한 기타 신경질환들은 적절한 검사를 통해 배제되어야 한다.

**A1.4.6 시각눈내림(Visual snow)****진단기준:**

- A. 3개월을 초과하는 지속적으로 전시야에서 계속해서 움직이는 미세한 점<sup>1</sup>들이 보임
- B. 다음 네 가지 추가적인 시각증상 중 최소한 두 가지:
  - 1. 반복보임(palinopsia)<sup>2</sup>
  - 2. 강화된 내시현상(enhanced entoptic phenomena)<sup>3</sup>
  - 3. 빛공포증
  - 4. 야맹증
- C. 증상은 전형적인 편두통시각조짐에 합당하지 않음<sup>4</sup>
- D. 증상은 다른 질환에 기인하지 않음.<sup>5</sup>

**주석:**

1. 환자들은 시각눈내림을 고정된 텔레비전에 비유한다(텔레비전 눈내림). 대개 흰 바탕에 검은색 또는 회색 점이 보이거나, 검은 바탕에 회색 또는 흰색 점들이 보인다. 그러나 투명한 점, 반짝이는 하얀 점, 색이 있는 점들도 보고된 바 있다.
2. 반복보임은 시각잔상이거나 그리고/또는 움직이는 물체의 자취일 수 있다. 시각잔상은 망막잔상과 다르다. 망막잔상은 고대비(high-contrast) 영상을 응시한 후에만 생기며, 보색으로 나타난다.
3. 이러한 현상은 시각계 구조물 자체에서 일어나며, 양쪽 눈의 과도한 비문증이나, 과도한 블루필드 내시현상(blue field entoptic phenomenon: 파란 하늘과 같이 균질한 밝은 표면을 볼 때 수많은 작은 회색/흰색/검은색 점들이나 고리들이 양안의 시야에서 쏜살같이 움직이는 현상), 눈의 자체조명현상(self-lighting: 어둠 속에서 눈을 감았을 때 색이 있는 파동이나 아롱짐이 느껴지는 것), 자발광시증(빛 번쩍임) 등을 포함한다.
4. 1.2.1 전형조짐편두통에 기술되어 있다.
5. 안과적인 검사(교정시력, 산동 안저검사, 시야검사, 망막전위도검사)상 정상소견이어야 하며, 향정신성 약물을 복용하고 있지 않아야 한다.

**해설:**

A1.4.6 시각눈내림은 ICHD 제3판 부록에서 처음 포함되었다. 이것 자체로는 편두통의 한 부분이라고 할 수 없을지 모로나, 1.2 조짐편두통과 역학적으로 연관이 있어 보인다. 이 두 질환에서 보이는 시각증상이 서로 같은 병태생리학적 기전을 가지는지에 대해 더 많은 연구가 필요하지만, 피질과홍분성이 두 질병 모두에 역할을 할 것이라고 가정되고 있다. 1. 편두통을 가진 사람들은 두통이 없는 시기에도 반복보임이나 시각과민성을 더 흔히 보인다: A1.4.6 시각눈내림은 반복보임과 빛공포증을 모두 특징으로 한다. A1.4.6 시각눈내림과 1. 편두통이 동반된 환자들은 편두통이 동반되지 않은 환자에 비해 반복보임, 자발 광시증, 빛공포증, 야맹증 및 이명이 더 흔하다.

A1.4.6 시각눈내림을 ICHD 제3판에 포함하는 이유가 두 가지 더 있다. 첫 번째, 이러한 현상에 대한 인식을 제고하며 임상의사들이 이 증상을 인지할 수 있게 도와준다. 시각눈내림을 호소하는 환자들은 흔히 1. 편두통 (또는 편두통의 병력)을 가지고 있다; A1.4.6 시각눈내림을 모르는 임상의사는 이 증상을 지속시각조짐으로 오인할 수 있다. 두 번째, 지속적인 시각 증상에 대한 추후 연구를 위해서는 연구 대상군이 균일해야 한다; A1.4.6 시각눈내림의 진단기준을 통해 이 질환이 현재 어떻게 정의되고 있는지 연구자들에게 명확하게 알려줄 수 있다.

### A1.6 편두통과 관련된 삽화증후군

#### A1.6.4 영아산통(Infantile colic)

**설명:**

잘 먹고 다른 면에서는 건강하게 보이는 아이가 종종 과도하게 움.

**진단기준:**

- 생후 4개월까지의 아이가 화내고, 소란스럽거나 우는 반복적인 삽화가 진단기준 B를 충족함
- 다음 중 두 가지 모두:
  - 삽화는 하루에 3시간 이상 지속됨
  - 3주 이상에 걸쳐 일주일에 3일 이상 삽화가 발생함
- 다른 질환에 기인하지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

- 특히 성장장애(failure to thrive)가 배제되어야 한다.

**해설:** 영아산통은 아이 5명 중의 한명에서 일어난다.

산통이 있는 영아는 커서 1.1 무조침편두통 또는 1.2 조침편두통이 발생할 확률이 높다. 1. 편두통을 가진 엄마는 그렇지 않는 엄마에 비해 산통이 있는 영아를 가질 확률이 2.5배나 높다. 1. 편두통을 가진 아빠는 산통이 있는 영아를 가질 확률이 2배 높다.

#### A1.6.5 소아기교대반마비

**설명:** 좌우에 교대로 발생하는 영아기의 반신마비 발작으로 진행성 뇌병증, 기타 돌발 현상, 정신장애와 관련됨.

**진단기준:**

- 신체의 양측에 교대로 발생하는 반복적인 반신마비 발작이고 진단기준 B를 충족함
- 생후 18개월 이전에 발병
- 최소한 하나의 돌발 현상<sup>1</sup>이 반신마비 발작 또는 독립적인 발생과 관련됨
- 정신적 그리고/또는 신경학적 결손의 증거
- 다른 질환에 기인하지 않음.

**주석:**

- 긴장발작, 근긴장자세, 무도무정위 운동, 안전 또는 다른 안구운동장애, 그리고/또는 자율신경 장애 등

**해설:** 이것은 동질하지 않은 신경퇴행성 질환이다. 편두통과의 관련성이 임상적으로 시사된 바 있다. 이 질환이 간질의 드문 유형일 가능성도 배제할 수 없다.  $ATP1A3$  유전자( $[Na^+/K^+]$  ATPase  $\alpha 3$  아단위를 부호화함)의 변이가 최소한 70%의 환자에서 원인이 될 것으로 추정된다.

#### A1.6.6 전정편두통

**기존 사용 용어:** 편두통관련현훈/어지럼; 편두통관련전정병증; 편두통성현훈

**진단기준:**

- 진단기준 C와 D를 충족하는 삽화가 최소한 다섯 번
- 1.1 무조침편두통 또는 1.2 조침편두통<sup>1</sup>의 현재 또는 과거 병력
- 중등도 또는 심도<sup>3</sup>의 전정증상<sup>2</sup>이 5분에서 72시간<sup>4</sup> 동안 지속됨

D. 최소한 삽화의 절반에서 다음 세 가지 편두통의 특징 중 최소한 하나와 관련됨<sup>5</sup>

1. 다음 네 가지 두통의 특성 중 최소한 두 가지::

- a) 편측성
- b) 박동양상
- c) 중등도 또는 심도의 강도
- d) 일상의 신체활동에 의해 악화

2. 빛공포증과 소리공포증

3. 시각조짐

E. 다른 ICHD-3 진단이나 다른 전정기능 이상으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>6</sup>

부록

#### 주석:

1. 기저의 편두통 진단명을 별도로 매길 것
2. 전정증상이란 Bárány Society's *International Classification of Vestibular Disorders*에 의해 정의된 것과 같아, A1.6.5 전정편두통의 진단에 합당하려면 다음과 같은 증상을 포함한다:
  - a) 자발현훈:
    - i 내적 현훈(스스로 움직인다고 느끼는 잘못된 감각)
    - ii 외적 현훈(주변 환경이 회전하거나 흐른다고 느끼는 잘못된 감각)
  - b) 머리의 위치 변화 시 발생하는 체위현훈
  - c) 복잡하거나 움직이는 커다란 시각자극에 의해 유발되는 시각유발현훈
  - d) 머리를 움직일 때 느끼는 머리동작유발현훈
  - e) 오심과 동반된 머리동작유발어지럼(어지럼은 공간지남력의 장애를 특징으로 한다. 다른 유형의 어지럼은 현재로서는 전정편두통 진단기준에 포함되지 않음)
3. 전정증상은 일상생활에 방해되지만 일상생활을 할 수 있는 정도라면 중등도로 분류하고, 일상생활을 지속할 수 없을 정도면 심도로 분류한다.
4. 삽화의 지속시간은 환자마다 편차가 크다. 30%의 환자에서는 수 분간 지속되며, 30%에서는 수 시간, 또 다른 30%에서는 수 일간 지속된다. 나머지 10%에서는 수 초간 지속되며, 이 경우 고개움직임, 시각자극 또는 머리의 위치가 변한 뒤에 유발되는 경향이 있다. 이런 환자에서 삽화의 지속기간은 짧은 발작이 반복해서 일어나는 총 기간으로 정의된다. 반면, 한 번의 삽화가 완전히 좋아지는데 4주 정도 걸리는 경우도 있다. 그러나 핵심삽화는 대개 72시간을 넘지 않는다.
5. 한 번의 삽화동안 하나의 증상이 있으면 충분하다. 다른 삽화에는 다른 증상이 일어날 수 있다. 동반증상은 전정증상이 발생하기 전, 후, 또는 도중에 발생할 수 있다.
6. 병력과 신체 진찰상 다른 질환을 시사하지 않거나, 의심되더라도 적절한 검사로 배제되었다. 또는, 다른 질환이 동반되어 있더라도 이와 확실히 구별되는 전정편두통 삽화들이 존재한다. 편두통발작은 전정자극에 의해 유발될 수 있다. 따라서 편두통에 합병된 다른 전정질환을 감별하여야 한다.

**해설:** 최근 중국에서 보고된 바에 의하면, 신경과를 방문한 편두통 환자들에게서 A1.6.6 전정편두통 유병률이 10.3%로 놀라울 정도로 높았다.

#### 다른 증상

일시적인 청각증상, 오심, 구토, 탈진, 멀미가 잘 생기는 증상이 A1.6.6 전정편두통과 관련있을 수 있다. 그러나 이런 증상들은 다른 다양한 전정질환과도 동반될 수 있으므로 진단기준에는 포함되지 않았다.

### 조짐편두통과 뇌간조짐편두통과의 관계

**조짐편두통과 뇌간조짐편두통**(이전에는 뇌기저형편두통)은 ICHD 제3판에 정의된 용어이다. A1.6.6 전정편두통 환자 중 소수만이 조짐증상의 정의상 지속시간인 5-60분 이내에 현훈을 느낀다. 1.2.1.1 두통을 동반하는 전형조짐의 진단기준에서 요구되듯이 두통이 시작하기 직전에 현훈을 느끼는 환자는 거의 없다. 따라서 A1.6.6 전정편두통의 삽화는 편두통의 조짐증상으로 간주되지 않는다.

비록 1.2.2 뇌간조짐편두통 환자의 60% 이상에서 현훈이 있지만, ICHD 제3판에서는 시각, 감각, 또는 언어조짐에 더하여 적어도 두 가지 이상의 뇌간증상이 요구된다. A1.6.6 전정편두통 환자의 10%보다 적을 수가 이 진단기준을 충족한다. 따라서, 개개의 환자에서 A1.6.6 전정편두통과 1.2.2 뇌간조짐편두통의 진단기준을 모두 충족시키는 경우가 있을 수는 있지만, 두 진단명은 동의어가 아니다.

### 양성돌발현훈과의 관계

비록 A1.6.6 전정편두통이 어느 나이에서나 생길 수 있지만, ICHD 제3판에서는 1.6.2 양성돌발현훈을 유년기 질환으로 특별히 공인하였다. 양성돌발현훈의 진단을 위해서는 경고 증상 없이 갑자기 나타나며, 수분에서 수시간 이내에 자발적으로 호전되는 현훈삽화가 최소한 다섯 번 있어야 한다. 삽화와 삽화 사이의 기간에는 신경학적 검진, 청력 검사, 전정기능 검사, 뇌파 검사가 모두 정상이다. 발작 중 편측성 박동양상의 두통이 있을 수 있으나, 진단에 꼭 필요한 것은 아니다. 1.6.2 양성돌발현훈은 편두통의 전구증후군(precursor syndrome)으로 간주된다. 따라서 이전의 편두통 병력은 진단에 필요하지 않다. A1.6.6 전정편두통의 진단기준에는 나이 제한이 없기 때문에 진단기준을 충족한다면 어린이에게도 진단을 내릴 수 있다. 그러나 여러 가지 종류의 현훈발작을 가진 어린이에게서만(예를 들면 5분미만의 짧은 현훈과 5분 이상의 긴 현훈) 두 진단을 모두 내릴 수 있다.

### 메니에르병과의 공통점

1. 편두통은 메니에르병이 있는 환자군에서 건강한 대조군에 비해 더 흔하다. 많은 환자들이 메니에르병과 A1.6.6 전정편두통의 특징을 모두 가지고 있다고 보고되어 있다. 실제로, 편두통과 메니에르병은 하나의 증상복합체로 유전될 수 있다. 호전과 악화를 반복하는 청력저하, 이명, 그리고 귀의 충만감은 A1.6.6 전정편두통에서도 나타날 수 있으나, 이 경우 청력저하가 심하게 진행하지는 않는다. 비슷하게, 편두통성 두통, 빛공포증, 조짐증상도 메니에르병에서 흔하다. A1.6.6 전정편두통과 메니에르병의 병태생리적 관계는 아직 불확실하다. 메니에르병의 초기에는 전정증상만 있을 수 있으므로 증상발생 후 첫 해에는 두 질환을 구별하기가 쉽지 않다.

메니에르병의 진단기준을 충족할 때, 특히 청력검사상 청력감소가 증명되었다면, 전정증상이 편두통 증상과 동반되더라도 메니에르병으로 진단해야 한다. 한 가지는 A1.6.6 전정편두통의 진단기준을 충족하고 다른 한 가지는 메니에르병의 진단기준을 충족하는 두 가지 양상의 삽화가 있는 환자에게서만 두 질환을 모두 진단할 수 있다. ICHD의 향후 개정판에서는 전정편두통/메니에르병 증후증후군이 포함될 수도 있다.

### 참고문헌

- Belcastro V, Cupini LM, Corbelli I, et al. Palinopsia in patients with migraine: a case-control study. *Cephalalgia* 2011; 31: 999-1004.
- Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T, et al. On behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society. Classification of vestibular symptoms: towards an international classification of vestibular disorders. *J Vestib Res* 2009; 19:1-13.
- Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011; 131:722-727.
- Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997; 106:182-189.
- Cho SJ, Kim BK, Kim BS, et al. Vestibular migraine in multicenter neurology clinics according to the appendix criteria in the third beta edition of the International Classification of Headache Disorders. *Cephalalgia* 2016; 36:454-462.

- Cutrer FM and Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992; 32:300-304.
- Dieterich M and Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases): vestibular migraine? *J Neurol* 1999; 246:883-892.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in *ATP1A3* cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012; 44:1030-1034.
- Jäger HR, Giffin NJ and Goadsby PJ. Diffusion- and perfusion-weighted MR imaging in persistent migrainous visual disturbances. *Cephalalgia* 2005; 25:323-332.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine: diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vestib Res* 2012; 22:167-172.
- Li D, Christensen AF and Olesen J. Field-testing of the ICHD-3 beta/proposed ICD-11 diagnostic criteria for migraine with aura. *Cephalalgia* 2015; 35:748-756.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SL, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995; 45:664-668.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Ménière's disease, vestibular migraine and Ménière's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012; 33:1235-1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001; 56:436-441.
- Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo: prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006; 67:1028-1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001; 100:287-291.
- Perenboom M, Zamanipoor Najafabadi A, Zielman R, et al. Visual sensitivity is more enhanced in migraineurs with aura than in migraineurs without aura. *Cephalalgia* 2015; 35(Suppl):1224-1226.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine - validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011; 31:906-913.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Digre KB, et al. 'Visual snow' – a disorder distinct from persistent migraine aura. *Brain* 2014; 137:1419-1428.
- Schankin CJ, Maniyar FH, Springer T, et al. The relation between migraine, typical migraine aura and "visual snow". *Headache* 2014; 54:957-966.
- Versino M and Sances G. Dizziness and migraine: a causal relationship? *Funct Neurol* 2003; 18:97-101.
- Vetvik KG, Benth JŠ, MacGregor EA, et al. Menstrual versus non-menstrual attacks of migraine without aura in women with and without menstrual migraine. *Cephalalgia* 2015; 35:1261-1268.
- Vetvik KG, Macgregor EA, Lundqvist C, et al. Prevalence of menstrual migraine: a population-based study. *Cephalalgia* 2014; 34:280-288.
- Vetvik KG, MacGregor EA, Lundqvist C, et al. A clinical interview versus prospective headache diaries in the diagnosis of menstrual migraine without aura. *Cephalalgia* 2015; 35:410-416.
- Zhang Y, Kong Q, Chen J, et al. International Classification of Headache Disorders 3<sup>rd</sup> edition beta-based testing of vestibular migraine in China: demographic, clinical characteristics, audiometric findings and diagnosis statuses. *Cephalalgia* 2016; 36:240-248.

## A2. 긴장형두통(대체기준)

해설: 다음의 대체 진단기준은 A2.1 저빈도삽화긴장형두통과 A2.2 고빈도삽화긴장형두통, A2.3 만성긴장형두통에 적용될 수 있으며, 긴장형두통의 핵심 증상들을 정의하고 있다. 다시 말해서 이 진단기준은 특이도는 높으나 민감도는 낮다.

### 대체 진단기준:

- A. 2.1 저빈도삽화긴장형두통 또는 2.2 고빈도삽화긴장형두통 또는 2.3 만성긴장형두통의 진단기준 A와 다음의 B-D를 충족하는 삽화 또는 두통
- B. 2.1 저빈도삽화긴장형두통 또는 2.2 고빈도삽화긴장형두통 또는 2.3 만성긴장형두통의 진단기준 B를 충족하는 삽화 또는 두통
- C. 다음 네 가지 두통 특징 중 최소한 세 가지:
  1. 양측성
  2. 압박감/조이는 느낌(비박동성)
  3. 경도 또는 중등도의 강도
  4. 걷기나 계단 오르기 같은 일상 신체활동에 의해 악화되지 않음
- D. 구역, 구토, 빛공포증, 소리공포증이 없음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 참고문헌

Chu MK, Cho SJ, Kim JM, et al. Field testing the alternative criteria for tension-type headache proposed in the third beta edition of the international classification of headache disorders: results from the Korean headache-sleep study. *J Headache Pain* 2014; 15:28.

### A3. 삼차자율신경두통

#### A3.1 군발두통(대체기준)

##### 대체 진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 최소한 5번의 발작
- B. 편측 안와, 안와위 그리고/또는 측두부의 심도 또는 매우 심한 통증이(치료하지 않을 경우)<sup>1</sup> 15-180분간 지속됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - 1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
    - a) 결막충혈 그리고/또는 눈물
    - b) 코막힘 그리고/또는 콧물
    - c) 눈꺼풀부종
    - d) 이마와 얼굴의 땀
    - e) 이마와 얼굴의 홍조
    - f) 귀의 충만감
    - g) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐
  - 2. 안절부절 못하거나 초조한 느낌
- D. 이틀에 1번에서 하루 8번 사이의 발작빈도<sup>2</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### 주석:

- 1. A3.1 군발두통의 군발기 중 절반 미만의 기간인 일부 시점에는 발작의 강도가 덜 심하거나, 그리고/또는 지속시간이 더 짧거나 길 수 있다.
- 2. A3.1 군발두통의 군발기 중 절반 미만의 기간인 일부 시점에는 발작의 빈도가 더 적을 수 있다.

**해설:** C1 진단기준의 (e)와 (f) 기준을 포함해야 하는지에 대해 의견이 갈려져 있다. ICHD 진단기준 개발 위원회의 전문가들은 이 세부 기준이 진단의 민감도를 높이면서도 특이도를 저해하지 않는다고 믿고 있다. 그러나 공식적인 검증연구 결과 이 내용을 확정하지 못했다.

#### A3.2 돌발반두통(대체기준)

##### 대체진단기준:

- A. 진단기준 B-E를 충족하는 최소한 20번의 발작
- B. 편측 안와, 안와위 그리고/또는 측두부의 심한 통증이 2-30분간 지속됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  - 1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
    - a) 결막충혈 그리고/또는 눈물
    - b) 코막힘 그리고/또는 콧물
    - c) 눈꺼풀부종
    - d) 이마와 얼굴의 땀
    - e) 이마와 얼굴의 홍조
    - f) 귀의 충만감
    - g) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐

## 216 … A3. 삼차자율신경두통

2. 안절부절 못하거나 초조한 느낌
- D. 하루 5회를 초과하는 발작빈도<sup>1</sup>
- E. 인도메타신의 치료 용량으로 완전히 예방되는 발작
- F. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 주석:

1. A3.2 돌발반두통 경과 중 절반 미만의 기간인 일부 시점에는 발작의 빈도가 더 적을 수 있다.
2. 성인의 경우, 경구 인도메타신은 최소한 하루 150 mg으로 시작하여 필요시 하루 225 mg까지 증량해야 한다. 주사 제 용량은 100-200 mg이다. 유지용량은 그보다 적을 수도 있다.

**해설:** C1 진단기준의 (e)와 (f) 기준을 포함해야 하는지에 대해 의견이 갈리져 있다. ICHD 진단기준 개발 위원회의 전문가들은 이 세부 기준이 진단의 민감도를 높이면서도 특이도를 저해하지 않는다고 믿고 있다. 그러나 진단기준의 변화를 정당화할 만한 공식적인 검증연구는 아직 시행되지 않았다.

## A3.3 단기지속편측신경통형두통발작(대체기준)

### 대체진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 최소한 20번의 발작
- B. 편측 안와, 안와위, 측두부 그리고/또는 다른 삼차신경 부위의 중등도 또는 심도의 통증이 1-600초간 지속됨. 발작은 단일성찌름으로 나타날 수도 있고, 연속적 찌름 또는 톱니양의 패턴으로 나타날 수 있음
- C. 통증과 동측으로, 다음의 두개자율신경증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
  1. 결막충혈 그리고/또는 눈물
  2. 코마힘 그리고/또는 콧물
  3. 눈꺼풀부종
  4. 이마와 얼굴의 땀
  5. 이마와 얼굴의 홍조
  6. 귀의 충만감
  7. 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐
- D. 최소한 하루 한 번 이상의 발작빈도<sup>1</sup>
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 주석:

1. A3.3 단기지속편측신경통형두통발작 경과 중 절반 미만의 기간인 일부 시점에는 발작의 빈도가 더 적을 수 있다.

**해설:** C5와 C6 진단기준을 포함해야 하는지에 대해 의견이 갈리져 있다. ICHD 진단기준 개발 위원회의 전문가들은 이 세부 기준이 진단의 민감도를 높이면서도 특이도를 저해하지 않는다고 믿고 있다. 그러나 진단기준의 변화를 정당화 할 만한 공식적인 검증연구는 아직 시행되지 않았다.

## A3.4 지속반두통(대체기준)

### 대체진단기준:

- A. 진단기준 B-D를 충족하는 편측성 두통
- B. 3개월을 초과하는 기간 동안 지속되며 중등도 또는 그 이상의 강도로 악화됨
- C. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
  1. 두통과 동측으로, 다음의 증상 또는 증후 중 최소한 한 가지:
    - a) 결막충혈 그리고/또는 눈물

- b) 코막힘 그리고/또는 콧물
  - c) 눈꺼풀부종
  - d) 이마와 얼굴의 땀
  - e) 이마와 얼굴의 홍조
  - f) 귀의 충만감
  - g) 동공수축 그리고/또는 눈꺼풀처짐
2. 안절부절 못하거나 초조한 느낌, 또는 움직임에 의해 통증이 악화됨
- D. 치료 용량의 인도메타신<sup>1</sup>에 절대적으로 반응함
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**주석:**

1. 성인의 경우, 경구 인도메타신은 최소한 하루 150 mg으로 시작하여 필요시 하루 225 mg까지 증량해야 한다. 주사제 용량은 100-200 mg이다. 유지용량은 그보다 적을 수도 있다.

**해설:**

C1 진단기준의 (e)와 (f) 기준을 포함해야 하는지에 대해 의견이 갈려져 있다. ICHD 진단기준 개발 위원회의 전문가들은 이 세부 기준이 진단의 민감도를 높이면서도 특이도를 저해하지 않는다고 믿고 있다. 그러나 진단기준의 변화를 정당화할 만한 공식적인 검증연구는 아직 시행되지 않았다.

**A3.6 미분화삼차자율두통(Undifferentiated trigeminal autonomic cephalgia)**

**설명:** 삼차자율두통의 특징이 모두 발현하지 않은 어린이와 청소년에서 발병하는 삼차자율두통 유사질환.

**해설:** 뇌발달이 불완전한 경우 삼차자율두통의 발현 양상이 다를 수 있다. A3.6 미분화삼차자율신경두통을 진단받는 전형적인 경우는 어린이와 청소년이며, 이 환자군에서는 두통 증상이 삼차자율신경두통을 강력하게 시사하더라도 다른 양상이 혼재되어 있거나 불완전할 수 있다; 예를 들면, 30분정도 지속하는 자율신경계 증상을 동반하는 편측 두통이 있으나 인도메타신, 산소, 또는 트립탄제에 대한 반응은 없는 경우이다.

이 질환을 좀 더 잘 이해하고 진단기준을 제시하기 위해서는 추후 연구가 필요하다.

**참고문헌**

- De Coo IF, Wilbrink LA, Haan J, et al. Evaluation of the new ICHD-III beta cluster headache criteria. *Cephalgia* 2016; 36:547-551.

## A4. 기타 원발두통

### A4.11 일과성두개바깥두통

**설명:** 한쪽 반두개골의 표면에 일직선 또는 지그재그 모양으로 이동하면서 찌르는 양상의 짧고 빨작적인 통증.

**진단기준:**

- 진단기준 B를 충족하면서 1-10초 정도 지속하는 반복적인 찌르는 머리 통증
- 한쪽 반두개골 표면에서 일직선 또는 지그재그모양으로 움직이는 통증으로, 시작한 부위와 다른 신경영역에서 끝남
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>1</sup>

**주석:**

- 병력, 신체 진찰, 그리고 필요하면 검사를 통해 구조적 이상이 배제되어야 한다.

**해설:** A4.11 일과성두개바깥두통 환자들은 통증의 이동경로를 특징으로 묘사하며, 단 몇 초만에 머리 표면의 서로 다른 두 지점 사이를 이동한다고 한다. 이러한 동적인 통증영역이 A4.11 일과성두개바깥두통을 다른 두개바깥두통 및 신경통과 구별하는 특징이다. 통증이 시작하고 끝나는 지점은 각각의 환자에서는 일정하며, 대개 후두부 반두개골에서 시작하여 동측의 눈이나 코를 향해 앞쪽으로 움직이지만, 전두부나 눈 주위에서 시작하여 후두부를 향해 뒤쪽으로 움직이는 것도 가능하다. 모든 경우에 통증은 철저히 편측이지만, 일부 환자에서는 좌우측에서 교대로 나타나기도 한다.

통증이 끝날 무렵 눈물, 결막 충혈, 그리고/또는 콧물등의 자율신경증상이 동측에서 일어날 수 있다.

발작은 대개는 자발적으로 발생하나 때로는 시작지점을 건드리면 유발되는 경우도 있으며, 이 경우 발작사이에도 압통이 있을 수 있다.

### 참고문헌

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010; 11:75-78.
- Cuadrado ML, Guerrero AL and Pareja JA. Epicrania fugax. *Curr Pain Headache Rep* 2016; 20:21.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax: Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010; 50:451-458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax: The clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011; 53:531-537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of nine new cases. *J Headache Pain* 2011; 12:535-539.
- Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012; 13:175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Epicrania fugax: An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008; 28:257-263.

## A5. 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상에 기인한 두통

### A5.1 머리의 외상손상에 기인한 급성두통

**해설:** 현재 사용되는 기준은 두통이 머리외상 발생(또는 외상에 대한 인식) 후 반드시 7일 이내로 시작(또는 시작되었다고 보고)되어야만 한다고 규정짓고 있는데, 이는 지나치게 단정적인 조항이다. 일부 보고에서는 두통이 더 긴 시간 차를 두고 발생할 수 있다고 제시하고 있다. 아래에 제시하는 진단기준에는, 머리외상과 두통 발생 사이의 최대 시간 간격이 3개월로 설정되어 있다. 그러나 외상 시점과 시기적으로 가까운 두통일수록 더 확실히 외상에 기인한 두통일 것이라고 생각된다. 앞으로 진행될 연구들에서는 수상 후 7일 이후 3개월 이내에 발생하는 두통을 모두 포함하는 A5.1 **머리의 외상손상에 기인한 급성두통**의 대체 진단기준에 대한 유용성 검증이 필요하다.

#### A5.1.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 자연발병급성두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 모든 두통
- B. 머리에 외상성 손상이 발생하였으며, 다음 중 최소한 하나의 특징을 가짐:
  - 1. 30분을 초과하는 의식소실
  - 2. 글래스고 혼수척도(GCS) 13점 미만
  - 3. 24시간을 초과하여 지속되는 외상후 기억상실
  - 4. 24시간을 초과하여 지속되는 의식수준의 변화
  - 5. 두개골 골절, 두개내출혈이나 뇌타박상과 같은 머리외상손상의 영상학적 증거
- C. 다음에 해당하는 모든 상황 이후 7일-3개월 사이에 두통이 보고됨:
  - 1. 머리외상
  - 2. 머리외상 후 의식의 회복(해당될 경우)
  - 3. 머리외상 후 통증을 감지하거나 두통을 호소하는 능력을 저해하는 약을 중단함(해당될 경우)
- D. 다음 중 한 가지:
  - 1. 두통이 두통발생 후 3개월 이내 호전됨
  - 2. 두통이 호전되지 않은 상태이지만, 아직 두통발생 후 3개월이 지나지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### A5.1.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 자연발병급성두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 모든 두통
- B. 머리에 외상성 손상이 발생하였으며, 다음 두 가지를 모두 충족함:
  - 1. 다음에 해당하지 않음:
    - a) 30분을 초과하는 의식소실
    - b) 글래스고 혼수척도(GCS) 13점 미만
    - c) 24시간을 초과하여 지속되는 외상후 기억상실
    - d) 24시간을 초과하여 지속되는 의식수준의 변화
    - e) 두개골 골절, 두개내출혈이나 뇌타박상과 같은 머리외상손상의 영상학적 증거
  - 2. 머리외상 직후 다음 증상 그리고 또는 징후 중 한 가지 이상이 동반됨:
    - a) 일시적인 혼동, 지남력장애 또는 의식저하
    - b) 외상 직전 또는 직후의 사건에 대한 기억상실

c) 경한 외상뇌손상을 시사하는 증상이 다음 중 두 가지 이상:

- i. 오심
- ii. 구토
- iii. 시각장애
- iv. 어지럼 그리고/또는 현운
- v. 걸음걸이 그리고/또는 자세 불균형
- vi. 기억력 그리고/또는 집중력 저하

C. 다음에 해당하는 모든 상황 이후 7일-3개월 사이에 두통이 보고됨:

1. 머리외상
2. 머리외상 후 의식의 회복(해당될 경우)
3. 머리외상 후 통증을 감지하거나 두통을 호소하는 능력을 저해하는 약을 중단함(해당될 경우)

D. 다음 중 한 가지:

1. 두통이 두통발생 후 3개월 이내 소실됨
2. 두통이 아직 호전되지 않은 상태이지만, 두통발생 후 3개월이 지나지 않음

E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### A5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통

**해설:** 현재 사용되는 기준은 두통이 머리외상 발생 후 반드시 7일 이내로 시작되어야만 한다고 규정짓고 있는데, 이는 지나치게 단정적인 조항이다. 일부 보고에서는 두통이 더 긴 시간 차이를 두고 발생할 수 있다고 제시하고 있다. 아래에 제시하는 진단기준에는, 머리외상과 두통 발생 사이의 최대 시간 간격이 3개월로 설정되어 있다. 그러나 외상 시점과 시기적으로 가까운 두통일수록 더 확실히 외상에 기인한 두통일 것이라고 생각된다. 앞으로 진행될 연구에서 외상 후 7일 이후 3개월 이내에 발생하는 두통을 모두 포함하는 A5.2 머리의 외상손상에 기인한 지속두통의 대체진단 기준에 대한 유용성 검증이 필요하다.

##### A5.2.1.1 머리의 중등도 또는 심도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통

###### 진단기준:

A. 진단기준 C와 D를 충족하는 모든 두통

B. 머리에 외상성 손상이 발생하였으며, 다음 중 최소한 하나의 특징을 가짐:

1. 30분을 초과하는 의식소실
2. 글래스고 혼수 척도(GCS) 13점 미만
3. 24시간을 초과하여 지속되는 외상후 기억상실
4. 24시간을 초과하여 지속되는 의식수준의 변화
5. 두개골 골절, 두개내출혈 그리고/또는 뇌타박상과 같은 머리외상손상의 영상학적 증거

C. 다음에 해당하는 모든 상황 이후 7일-3개월 사이에 두통이 보고됨:

1. 머리외상
  2. 머리외상 후 의식의 회복(해당될 경우)
  3. 머리외상 후 통증을 감지하거나 두통을 호소하는 능력을 저해하는 약을 중단함(해당될 경우)
- D. 두통이 두통발생 시점으로부터 3개월 이후에도 지속됨
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

##### A5.2.2.1 머리의 경도 외상손상에 기인한 지연발병지속두통

###### 진단기준:

A. 진단기준 C와 D를 충족하는 모든 두통

- B. 머리에 외상성 손상이 발생하였으며, 다음 두 가지를 모두 충족함:
1. 다음에 해당하지 않음:
    - a) 30분을 초과하는 의식소실
    - b) 글래스고 혼수 척도(GCS) 13점 미만
    - c) 24시간을 초과하여 지속되는 외상후 기억상실
    - d) 24시간을 초과하여 지속되는 의식수준의 변화
    - e) 두개골 골절, 두 개내출혈 그리고/또는 뇌타박상과 같은 머리외상손상의 영상학적 증거
  2. 머리외상 직후 다음 증상 그리고 또는 정후 중 한 가지 이상이 동반됨:
    - a) 일시적인 혼동, 지남력장애 또는 의식저하
    - b) 외상 직전 또는 직후의 사건에 대한 기억상실
    - c) 경한 외상뇌손상을 시사하는 증상이 다음 중 두 가지 이상:
      - i. 오심
      - ii. 구토
      - iii. 시각장애
      - iv. 어지럼 그리고/또는 현훈
      - v. 걸음걸이 그리고/또는 자세 불균형
      - vi. 기억력 그리고/또는 집중력 저하
- C. 다음에 해당하는 모든 상황 이후 7일-3개월 사이에 두통이 보고됨:
1. 머리외상
  2. 머리외상 후 의식의 회복(해당될 경우)
  3. 머리외상 후 통증을 감지하거나 두통을 호소하는 능력을 저해하는 약을 중단함(해당될 경우)
- D. 두통이 머리외상 발생 시점으로부터 3개월 이후에도 지속됨
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### A5.7 뇌의 방사선수술에 기인한 두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 새로운 두통
  - B. 뇌의 방사선수술을 시행함
  - C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
    1. 두통이 방사선수술 후 7일 이내 발생함
    2. 두통이 방사선수술 후 3개월 이내 소실됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 방사선수술 후 발생한 새로운 두통이 기술되고는 있으나, 대부분의 연구는 두통의 임상적 특징에 대한 상세한 기술이 미흡하고, 이 두통이 방사선수술 이전에 있던 두통이 악화된 것인지 새로 발생한 것인지 분명하지 않다. 과거에 두통의 병력이 없었던 환자에서 보고된 것으로 한정하면, 방사선수술 후 생긴 두통은 지속시간이 짧고, 1년 이상에 걸쳐 나타났으며 편두통이나 벼락두통과 유사하다고 기술되었다. 그러므로 이러한 두통들과 두통에 앞서 시행된 방사선수술과의 연관성은 매우 의심스럽다. A5.7 뇌의 방사선수술에 기인한 두통이 독립적인 하나의 질환인지, 또 그렇다면 방사선 조사를 받은 병변의 위치와 종류, 그리고/또는 조사되는 방사선량 및 방사선 필드와는 어떠한 관련이 있을지에 대해 면밀히 통제된 전향적 연구가 필요하다.

**A5.8 기타 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상에 기인한 급성두통**

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 모든 두통
- B. 위에서 기술되지 않은 종류의 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상이 발생함
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 외상 또는 손상과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 외상 또는 손상에 의해 발생하였음을 입증할 다른 증거가 있음
- D. 다음 중 한 가지:
  1. 두통이 두통발생 후 3개월 이내 소실됨
  2. 두통이 지속되는 상태이나, 아직 두통발생 후 3개월이 지나지 않음
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**A5.9 기타 머리와 목의 외상 또는 손상에 기인한 지속두통**

**진단기준:**

- A. 진단기준 C와 D를 충족하는 두통
- B. 위에서 기술되지 않은 종류의 머리 그리고/또는 목의 외상 또는 손상이 발생함
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 두통이 외상 또는 손상과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생함
  2. 외상 또는 손상에 의해 발생하였음을 입증할 다른 증거가 있음
- D. 두통이 두통발생 후 3개월 이상 지속됨
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**참고문헌**

- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012; 32: 600-606.
- Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. A prospective study of prevalence and characterization of headache following mild traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2014; 34:93-102.
- Olesen J. Problem areas in the International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta). *Cephalalgia* 2014; 34: 1193-1199.
- Theeler BJ and Erickson JC. Post-traumatic headaches: Time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012; 32:589-591.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010; 50:1262-1272.
- Theeler B, Lucas S, Riechers RG, et al. Post-traumatic headaches in civilians and military personnel: a comparative, clinical review. *Headache* 2013; 53:881-900.

## A6. 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통

### A6.10 과거의 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 지속두통

- A. 이전에 6. 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 두통 또는 그 아형으로 진단되었고 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통의 원인이 되는 두개 또는 경부의 혈관질환이 잘 치료가 되었거나 자연호전이 되었음
- C. 두통이 혈관질환의 치료 또는 자연호전 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### 해설:

A6.10 과거의 두개 그리고/또는 경부의 혈관질환에 기인한 지속두통은 아직 제대로 규명되지 않았다; 이 질환이 존재한다면, 인과관계에 대한 더 나은 진단 기준을 정립하기 위한 연구가 필요하다.

## A7. 비혈관두개내질환에 기인한 두통

### A7.6 뇌전증발작에 기인한 두통

#### A7.6.3 전기경련요법후두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 반복적인 두통
- B. 전기경련요법의 병력
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 전기경련요법을 50% 이상 시행한 후 두통이 발병함
  2. 각각의 두통이 전기경련요법 후 4시간 이내에 발생함
  3. 각각의 두통이 전기경련요법 후 72시간 이내에 소실됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 전기경련요법과 두통의 관련성이 명확히 기술된 문헌은 매우 드물다. 전기경련요법 후 두통의 치료로서 eletriptan과 paracetamol을 비교한 단일맹검 비교 임상연구에 따르면 72명 중 20명(28%)의 환자가 두통을 호소했다고 하나, 상세한 두통 특성은 잘 기술되지 않았다(위치와 통증 양상만이 평가되었다).

현재까지 발표된 자료들은 A7.6 전기경련요법후두통을 조작적으로 정의하기에는 부족하다. 그리고 ICHD 제3판 베타판 출판 이후 이 진단기준에 대한 검증연구가 시행된 바가 없다.

### A7.9 과거의 비혈관두개내질환에 기인한 지속두통

##### 진단기준:

- A. 이전에 7. 비혈관두개내질환에 기인한 두통 또는 그 아형으로 진단되었고 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두통의 원인이 되는 비혈관두개내질환이 잘 치료가 되었거나 자연호전이 되었음
- C. 두통이 비혈관질환의 치료 또는 자연호전 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 과거의 (호전된) 비혈관두개내질환을 겪은 후 두통이 지속될 수 있다는 것은 임상 경험을 토대로 알려져 있다. 이러한 두통은 7.1.1 특발두개내압상승에 기인한 두통과 7.2.3 자발저뇌척수암에 기인한 두통에 대한 진단기준 발표 후 어느 정도는 규명된 바 있다. 그러나, A7.9 과거의 비혈관두개내질환에 기인한 지속두통은 아직 제대로 규명되지 않았다. 인과관계에 대한 더 나은 진단기준을 정립하기 위한 연구가 필요하다.

## 참고문헌

- Belcastro V, Striano P, Kastelein-Nolst Trenité DGA, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache": A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011; 12:289-294.  
Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin: An ictal MEG and SAM ( $g_2$ ) study. *Epilepsy Behav* 2008; 13:570-574.  
Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010; 26:116-120.  
Kertesz DP, Trabekin O and Vanetik MS. Headache treatment after electroconvulsive treatment: a single-blinded trial comparator between eletriptan and paracetamol. *J ECT* 2015; 31:105-109.  
Mendez MF, Doss RC, Taylor JL, et al. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuro-psychiatry Clin Neurosci* 1993; 5:283-286.

- Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. 'Ictal epileptic headache': recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012; 32: 723-724.
- Schweder IJ, Wahlund B, Bergsholm P, et al. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011; 27:296-299.
- Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999; 40:845-855.
- Young GB and Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983; 106:537-554.

부

록

## A8. 물질 또는 물질금단에 기인한 두통

### A8.4 과거의 물질의 사용 또는 노출에 기인한 지속두통

다른 곳에 분류됨: 8.2 약물과용두통.

진단기준:

- A. 이전에 8.1 물질의 사용 또는 노출에 기인한 두통 또는 그 아형으로 진단되었고 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 사용하거나 노출되었던 물질은 중단됨
- C. 두통이 물질을 중단한 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

## A9. 감염에 기인한 두통

### A9.1 두개내감염에 기인한 두통

#### A9.1.3.3 과거의 두개내 진균 또는 기타 기생충감염에 기인한 지속두통

##### 진단기준:

- A. 이전에 9.1.3 두개내 진균 또는 기타 기생충감염에 기인한 두통 또는 그 아형으로 진단되었고, 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 두개내 진균 또는 기타 기생충감염은 소실됨
- C. 두통이 진균 또는 기타 기생충감염이 소실된 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않으며, 신경영상을 통해 수두증이 배제됨.

### A9.3 사람면역결핍바이러스(HIV)감염에 기인한 두통

**다른 곳에 분류됨:** 사람면역결핍바이러스환자에게서 발생한 두통이지만, 특정한 기회감염에 의해 발생한 두통인 경우 후자로 분류한다. 항레트로바이러스약물에 의한 두통은 8.1.10 두통외의 목적으로 장기간 사용된 약물에 기인한 두통으로 분류되어야 한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 다음 중 두 가지 모두:
  - 1. 전신적 HIV감염이 입증됨
  - 2. 현존하는 전신 그리고/또는 두개내 다른 감염원이 배제됨
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 1. 두통이 HIV감염의 발생과 시간연관성을 가지고 발생함
  - 2. HIV감염의 악화(CD4세포 수 그리고/또는 바이러스 양으로 평가됨)에 따라 두통이 발생 또는 현저히 악화됨
  - 3. HIV감염의 호전(CD4세포 수 그리고/또는 바이러스 양으로 평가됨)에 따라 두통이 현저히 호전됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** A9.3 사람면역결핍바이러스(HIV)감염에 기인한 두통을 다른 감염에 기인한 두통과 구분하는 근거는 다음과 같다:

- a) HIV감염은 항상 전신과 중추신경계 모두 침범한다.
- b) 중추신경계 감염은 전신감염과 별개로 진행될 수 있다.
- c) HIV감염은 아직 치료할 수 없다.

두통은 사람면역결핍바이러스(HIV)/후천면역결핍증후군(AIDS) 환자의 반수 이상에서 보고되며, 급성과 만성 HIV감염 모두에서 증상의 일부이다(무균수막염 및 그와 유사한 기전에 의해). 그럼에도 불구하고, A9.3 사람면역결핍바이러스(HIV)감염에 기인한 두통이 부록에 남아있는 이유는, 순수하게 HIV감염에 기인한 두통과 대부분의 HIV감염 환자들이 호소하는 유사원발두통을 구분하는 것이 매우 힘들기 때문이다. 이 진단기준을 전향적 연구에 적용한다면 더 확실한 근거를 도출할 수 있을 것이다.

대부분의 경우, A9.3 사람면역결핍바이러스(HIV)감염에 기인한 두통은 둔하고 양측성이거나, 원발두통(1. 편두통 또는 2. 긴장형두통)과 유사한 양상을 보인다. 두통의 강도, 빈도, 일상생활 방해 정도는 CD4세포수 그리고/또는 바이러스 양으로 평가되는 사람면역결핍바이러스감염의 중증도와 연관이 있는 것으로 보이나, 사람면역결핍바이러스감염의 유병기간이나 처방된 항레트로바이러스약물의 개수와는 연관이 없는 것으로 생각된다.

극히 일부의 환자에서 두통이 기회감염에 의한 것일 수 있는데, 아마도 효과적인 항레트로바이러스약물을 사용할 수 없는 경우에 그러할 것이다.

사람면역결핍바이러스감염증에 기회감염에 관련된 이차뇌수막염 그리고/또는 뇌염 및 신생물이 발생할 수 있다. 사람면역결핍바이러스감염과 관련되고 두통을 유발하는 가장 흔한 두개내감염은 톡소포지충증과 크립토코쿠스수막염이다. 사람면역결핍바이러스감염환자에서 발생하였지만, 특정기회감염에 기인한 두통은 그 감염으로 분류되어야 한다.

항레트로바이러스약물도 두통을 유발할 수 있다. 이러한 경우, 두통은 8.1.10 비두통약물의 장기사용에 기인한 두통으로 분류되어야 한다.

## 참고문헌

- Berger JR. Pearls: neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010; 30:66-70.
- Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993; 43:1098-1100.
- Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988; 42:11-14.
- Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, et al. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000; 85:191-200.
- Hollander H and Strimgari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987; 83:813-816.
- Kirkland KE, Kirkland K, Many WJ Jr, et al. Headache among patients with HIV disease: prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011; 52:455-466.
- Mirsattari SM, Power C and Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999; 39:3-10.
- Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004; 94:450-454.
- Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent "migraine-like" episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007; 37:443-448.
- Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al.; on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012; 206:275-282.
- Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients: observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989; 236:38-42.

## A10. 항상성질환에 기인한 두통

### A10.7 기립(체위)저혈압에 기인한 두통 또는 목통증

**설명:** 체위저혈압에 기인하여 기립시에만 발생하며, 대개 목 뒤쪽이지만 종종 후두부위로 뻗쳐 올라가는(‘웃결이모양’ 분포) 두통.

#### 진단기준:

- 진단기준 C를 충족하는 두통
- 기립(체위)저혈압이 입증됨
- 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 두통은 서 있는 자세에서만 발생함
  - 두통은 반드시 누우면 자발적으로 호전됨
  - 두통은 대개 목 뒤쪽이며, 가끔 후두부위로 뻗쳐 올라가기도 함(‘웃결이모양’ 분포)
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 구체적으로 물어보았을 때 기립저혈압 환자 중 75%에서 목통증을 호소하였다.

### A10.8 기타 항상성질환에 기인한 두통

#### A10.8.1 우주여행에 기인한 두통

**설명:** 우주여행에 의해 발생한 비특이적 두통으로, 대부분의 두통 삼화는 우주멀미 증상과 연관되지 않는다.

#### 진단기준:

- 진단기준 C를 충족하는 새로운 두통
- 환자가 우주여행을 하였음
- 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  - 두통이 우주여행 도중에만 발생함
  - 두통이 지구 귀환 후 저절로 호전됨
- 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 설문에 참여한 16명의 남성과 1명의 여성 우주비행사 중, 12명(71%)이 우주에 있는 동안 한 번 이상의 두통을 경험하였다고 하며, 이들 모두 지구에서는 두통이 없었다고 한다.

#### A10.8.2 기타 대사질환 또는 전신질환에 기인한 두통

다음의 질환에 의해서 두통이 발생할 수 있으나, 아직까지 제대로 기술된 바 없다.

빈혈, 부신피질부전, 광물부신피질호르몬결핍, 고알도스테론증, 적혈구증가증, 과다점도증후군, 혈전성혈소판감소증반병, 혈장분리교환술, 항카디오피틴항체증후군, 쿠싱병, 저나트륨혈증, 갑상선항진증, 고혈당증, 고칼슘혈증, 전신흥반루푸스, 만성피로증후군, 섬유근통.

이러한 질환들과 연관된 두통의 발생률이나 양상을 명확하게 규명하기 위해서는 잘 통제된 전향적 연구가 필요하다. 각 질환마다, 그 질환에 대해 잘 정립된 진단기준에 부합하는 환자들만이 평가되어야 한다.

### A10.9 과거의 항상성질환에 기인한 지속두통

#### 진단기준:

- 이전에 10. 항상성질환에 기인한 두통으로 진단되었고 진단기준 C를 충족하는 두통

- B. 두통의 원인이 된 항상성질환은 성공적으로 치료되었거나 자발적으로 호전됨
- C. 두통이 항상성질환의 치료 또는 자연호전 후 3개월을 초과하여 지속됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

### 참고문헌

- Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ, et al. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002; 40:77-82.
- Mathias CJ, Mallipeddi R and Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999; 246:893-898.
- Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache: a new secondary headache. *Cephalalgia* 2009; 29:683-686.

## A11. 두개골, 목, 눈, 귀, 코, 부비동, 치아, 입 또는 기타 안면 및 경부구조물의 질환에 기인한 두통 또는 안면통

### A11.2 목질환에 기인한 두통

#### A11.2.4 경추상부신경뿌리병증에 기인한 두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통 그리고/또는 목통증
- B. C2나 C3 신경뿌리병증의 임상, 전기진단 또는 영상증거
- C. 다음 중 두 가지 모두로 인과관계가 입증됨:
  1. 다음 중 최소한 두 가지:
    - a) 통증이 신경뿌리병증의 발생과 시간연관성을 가지고 발생하거나, 통증으로 인하여 질환이 발견됨.
    - b) 통증이 신경뿌리병증의 호전 또는 악화에 따라 현저히 호전 또는 악화됨
    - c) 연관된 신경뿌리의 국소마취에 의해 통증이 일시적으로 호전됨
  2. 두통이 신경뿌리병증의 동측에 나타남
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 통증은 대개 후두부에 위치하나, 앞쪽으로 방사될 수 있다. 흔히 찌르는 듯한 통증이 상부경추신경뿌리의 지배를 받는 부위의 하나에 발생하며, 일반적으로 후두부, 귀 뒤, 상부후부경부에서 생긴다.

### A11.2.5 경부근막통증에 기인한 두통

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통 또는 목통증
- B. 경부근육내 근막통증의 근원(재현가능한 유발점 등)이 입증됨
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
  1. 다음 중 한 가지 또는 두 가지 모두:
    - a) 통증이 경부근막통증질환과 밀접한 시간연관성을 가지고 발생함
    - b) 경부근막통증의 호전에 따라 두통도 현저히 호전됨
  2. 의심되는 경부근육에 압력을 가하면 압통이 유발됨
  3. 유발점에 국소마취주사 또는 마사지를 하면 통증이 일시적으로 사라짐
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 근막통증과 소위 ‘유발점’ 사이의 관계는 여전히 논란이 있다. 유발점을 일관성있게 입증하기도 쉽지 않고, 치료 반응도 일정하지 않다.

### A11.3 눈질환에 기인한 두통

#### A11.3.5 사위 또는 사시에 기인한 두통

##### 설명:

잠복사시 또는 지속사시(사팔눈)에 기인한 두통은 대개 장시간 시각적 집중을 요하는 일을 한 후에 발생한다.

##### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 사위 또는 사시가 진단되었고, 다음 중 최소한 한 가지 증상이 있음:

1. 흐려보임
  2. 복시
  3. 근거리에서 원거리로 (또는 반대로) 초점을 바꾸기 어려움
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
1. 두통이 사위 그리고/또는 사시의 발병과 시간연관성을 가지고 발생하거나, 두통으로 인하여 사위 그리고/또는 사시가 발견됨
  2. 사위 그리고/또는 사시의 교정 후 두통이 현저히 호전됨
  3. 지속된 시각작업에 의해 두통이 악화됨
  4. 시각작업을 중단하거나 그리고/또는 한쪽 눈을 감으면 두통이 완화됨
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** A11.3.5 사위 또는 사시에 기인한 두통 진단을 시사하는 많은 사례들이 있지만, 인과관계에 대한 근거는 많지 않다. 그래서 더 많은 정식 연구가 완료되기 전까지는 부록으로 옮겨지게 되었다.

A11.3.5 사위 또는 사시에 기인한 두통을 겪는 환자의 대부분은 안과 전문의를 찾게 된다.

#### A11.5 코 또는 부비동질환에 기인한 두통

##### A11.5.3 코점막, 비갑개 또는 비중격질환에 기인한 두통

###### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. 비강내의 비대 또는 염증<sup>1</sup>에 대한 임상, 비내시경 그리고/또는 영상증거
- C. 다음 중 최소한 두 가지로 인과관계가 입증됨:
1. 두통이 코질환의 발생과 시간연관성을 가지고 발생하였거나, 두통으로 인해 코질환이 발견됨
  2. 두통이 코질환의 호전(치료 여부와 상관없이) 또는 악화에 따라 현저히 호전 또는 악화됨
  3. 두통이 병변 부위의 점막 국소마취에 의해 현저히 호전됨
  4. 두통이 병변의 동측에서 나타남
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

###### 주석:

1. 예를 들면 주머니선반증이나 비중격돌기이다.

## A12. 정신과질환에 기인한 두통

### 서론

두통은 여러 정신과질환과 흔히 동반되어 나타나나, 인과관계에 대한 증거는 대부분 부족하다. 두통에 정신과질환이 동반된 경우, 인과관계보다는 정신과질환과 두통의 공통된 위험인자나 원인을 반영하는 경우가 대부분이다. 그러나, 아래에 제시된 진단을 내리기 위해서는 두통과 정신과질환의 인과관계를 반드시 파악하여야 한다. 즉, 두통이 정신과질환과 동시에 발생하였거나, 정신과질환이 뚜렷해지면서 두통이 현저히 악화되어야 한다.

두통의 발병에 대한 확실한 생물표지자나 임상적 증거를 확보하는 것이 대개 어려우므로, 이 진단은 대개 배제진단을 통해 이루어지게 된다. 예를 들어, 분리불안장애를 가진 아이의 경우, 두통이 분리불안에 기인하였다고 하려면 두통이 반드시 실제 또는 다가올 분리를 인지하는 상황에서만 발생하여야 하고, 두통이 설명될 만한 다른 원인이 없어야 한다. 이와 유사하게, 공황장애를 가진 성인에서도 두통이 공황장애에 기인하였다고 하려면 두통이 전적으로 공황발작의 증상으로서만 나타나야 한다.

다음의 기술은 두통과 이와 연관된 정신과질환의 상관관계를 정의하고자 한다. 하지만 실제 임상에서 둘 사이의 연관을 적용하는 것은 추천하지 않는다.

### A12.3 우울장애에 기인한 두통

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. DSM-5 진단기준에 따라 주요우울장애(단일삽화 또는 반복삽화) 또는 지속성 우울장애로 진단됨
- C. 전적으로 우울 삽화 시에만 두통이 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 많은 항우울제, 특히 삼환계항우울제는 우울증이 없더라도 두통 질환에 효과적이다. 이 경우, 두통이 호전되었다 하더라도 우울장애의 호전에 기인한 것인지 약물 효과로 나아진 것인지 알기 어려우므로 인과관계를 판단하기 어렵다. 두통 치료에 별로 효과가 없는 것으로 알려진 종류의 항우울제를 사용하여 우울증이 호전되었을 때 두통이 없어졌다면, 정신과질환이 두통의 원인이었음을 더 시사한다.

### A12.4 분리불안장애에 기인한 두통

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. DSM-5 진단기준에 따라 분리불안장애로 진단됨
- C. 전적으로 집이나 주된 애착 대상에서 실제로 분리되었거나 분리가 예상되는 경우에만 두통이 발생함.
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 분리불안장애는 대개 최소 6개월 이상 지속되나, 증상이 갑자기 생기거나 심해지면(예를 들어, 등교를 거부하거나, 집을 떠나거나 애착 대상 없이는 아무것도 하지 않으려고 함) 더 짧은 유병기간이라도 진단기준에 합당할 수 있다. 이 질환은 상당한 정신적 고통을 일으키며, 그리고/또는 사회나 업무 또는 다른 중요한 활동 분야에서의 역할 수행에 장애를 일으키기도 한다.

### A12.5 공황장애에 기인한 두통

#### 진단기준:

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통

- B. DSM-5 진단기준에 따라 공황장애로 진단됨
- C. 전적으로 공황발작 중에만 두통이 발생함
- E. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

#### A12.6 특정공포증에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. DSM-5 진단기준에 따라 특정공포증으로 진단됨
- C. 전적으로 특정 상황에 노출되었거나 또는 노출이 예상되는 경우에만 두통이 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 특정공포증은 대개 최소 6개월 이상 지속되고, 상당한 정신적 고통을 일으키며, 그리고/또는 사회나 업무 또는 다른 중요한 활동분야에서의 역할 수행에 장애를 일으키기도 한다.

#### A12.7 사회불안증(사회공포증)에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. DSM-5 진단기준에 따라 사회불안증(사회공포증)으로 진단됨
- C. 전적으로 특정 사회적 상황에 노출되었거나 또는 노출이 예상되는 경우에만 두통이 발생함
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 사회불안증(사회공포증)의 경우, 하나 이상의 특정 사회적 상황에 놓였을 때 극심한 공포와 불안을 경험하게 된다. 예를 들면, 사회적 교류(대화를 하는 등)나, 타인에게 보여지는 상황(먹고 마시는 행동 등)이나, 다른 사람들 앞에서 무엇을 해야 하는 것(연설 등)이 이러한 상황에 해당한다. 이러한 사람은 다른 사람 앞에서 불안증세를 보이거나 불안해 보이게 행동하여 결과적으로 주위에서 부정적으로 평가받는 것(굴욕을 받거나, 창피를 당하거나, 거부당하는 것)을 두려워한다. 아이들의 경우 울거나, 떼쓰거나, 경직되거나, 움츠리거나, 들리붙거나, 말을 못 하는 식으로 이러한 공포나 불안을 나타낼 수도 있다. 이 장애는 대개 6개월 이상 오래 지속된다.

#### A12.8 범불안장애에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통
- B. DSM-5 진단기준에 따라 범불안장애로 진단됨
- C. 전적으로 불안증세를 보일 때만 두통이 나타남
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.

**해설:** 범불안장애 환자들은 2가지 이상의 활동이나 행사(예를 들어, 가족, 건강, 경제상황, 학교/업무 고충 등)에 대해 과도한 불안과 걱정(근심스러운 예측)을 하며, 최소 3개월 이상에 걸쳐 증상이 있는 날이 없는 날보다 더 많다. 안절부절 못하고, 흥분되거나 긴장하거나 신경이 예민해지는 느낌이 들며, 근육이 긴장되는 증상을 겪을 수 있다. 나쁜 결과가 초래될 것이 우려될 만한 행동이나 일은 피하려고 하고, 이러한 일이 초래되지 않도록 지나친 시간과 노력을 들여 대비하며, 걱정이 앞서 일을 미루거나 마음의 결정을 보류하려 들고, 자기 합리화를 한다.

#### A12.9 외상후스트레스질환에 기인한 두통

**진단기준:**

- A. 진단기준 C를 충족하는 두통

- B. DSM-5 진단기준에 따라 외상후스트레스질환으로 진단됨
- C. 두통이 외상 스트레스요인에 노출된 후 처음 발생하였고, 전적으로 외상후스트레스질환의 다른 증상들과 같은 맥락에서만 발생함<sup>1</sup>
- D. 다른 ICHD-3 진단으로 더 잘 설명되지 않음.<sup>2</sup>

**주석:**

1. 예를 들어, 외상을 떠오르게 하는 자극에 노출되면 두통이 발생한다.
2. 특히, A12.3 **우울장애에 기인한 두통**과의 감별이 필요하다.

**해설:** 실제 또는 임박한 죽음, 심한 상해, 성폭력에 직접 또는 간접적으로(이러한 일을 목격하거나, 가까운 가족이나 친구가 겪거나, 유해를 처리하는 사고처리반이나, 아동 학대를 조사해야 하는 경찰관들처럼 반복적으로 끔찍한 사고의 과정을 소상히 알게 되는 등) 노출될 경우 외상후스트레스질환이 발병할 수 있다. 대중매체나 영화, 그림 등을 통해 겪게 되는 것은 업무상 노출되는 것이 아닌 한 여기에 해당하지 않는다.

외상후스트레스질환은 우울증의 동반이환율이 매우 높기 때문에 A12.9 **외상후스트레스질환에 기인한 두통**은 외상후스트레스질환 환자 중 우울증으로는 설명이 되지 않는 두통환자에게 적용되어야 한다(예를 들어, 동반된 우울증이 없는 환자에게서 외상후스트레스질환에 기인한 두통의 경우).

## 용어의 정의

**갈짓자선(Zigzag line)**: 성곽분광과 동의어.

**강화된 내시 현상(Enhanced entoptic phenomena)**: 시각 체계 구조 자체에서 발생하고, 양안의 과도한 부유물들, 과도 한 파란 시야 내시 현상(파란 하늘과 같은 균질한 밝은 표면을 볼 때 양안의 시야 넘어 발사되는 셀 수 없는 작은 회색/흰색/검은색 점들 또는 고리들), 눈의 자체 조명(색깔 있는 파동들 또는 어둠속에서 눈을 감을 때 인식되는 구름 들)과 자발적인 광시증(밝은 섬광)을 포함하는 시각 장애

**경계징후(Warning symptoms)**: 조짐 또는 전구증상을 의미하는 과거 사용 용어. 그 의미가 모호하여 향후 사용하지 말아야 한다.

**국소 신경학적 증상(Focal neurological symptoms)**: 편두통 조짐처럼 국소적인 뇌(보통 대뇌)장애의 증상.

**군발관해기(Cluster remission period)**: 발작의 자연발생이 멈추고 알코올이나 니트로글리세린으로 유발되지 않게 되는 시기. 관해기로 고려되는 경우는 발작이 없는 기간이 3달을 초과해야 한다.

**군발두통발작(Cluster headache attack)**: 15-180분 간 지속되는 통증의 삽화.

**군발시기(Cluster period)**: 군발두통이 규칙적으로 적어도 이틀에 한 번 발생하는 시기(군발 한바탕으로 불리기도 함).

**굴절(또는 불용)이상(Refraction (or refractory) error)**: 근시, 원시 또는 난시.

**금단(Withdrawal)**: 수 주 또는 수개월동안 지속되었던 약 또는 다른 물질의 사용이나 노출을 중단함. 이 용어는 수용은 하지만 약물과용두통의 문맥에서 약의 치료적 금단(중단)에 제한된 의미는 아니다.

**기준 사용 용어(Previously used term)**: 현재 분류 용어와 비슷하거나 동일한 의미로 사용되던 과거 진단용어. '기준사 용용어'는 종종 국가에 따라 다른 의미로 모호하게 사용되기도 한다.

**날카로운(Lancinating)**: 신경뿌리나 신경을 따라 발생하는 전기충격과 같은 매우 순간적인 통증.

**누르는/조이는(Pressing/tightening)**: 머리 둘레의 꽉 조이는 띠에 비유되는 지속되는 통증.

**동반증상(Accompanying symptoms)**: 두통을 선행하거나 뒤이어 발생하기 보다는 대개 두통과 같이 동반되어 나타나는 증상들. 예를 들어 편두통에서 가장 흔한 동반 증상은 구역, 구토, 빛공포증, 소리공포증이다.

**두개주변 근육(Pericranial muscles)**: 목과 후두부 근육, 저작근, 표정과 어음의 안면근 및 내이의 근육(고막긴장근, 등자근).

**두통(Headache)**: 머리의 눈확귓구멍선 그리고/또는 목덜미 능선 상부에 위치한 통증.

**두통(또는 통증) 발작(Attack of headache(or pain))**: 서서히 심해져서 어느 정도 강도로 수분에서 수시간 또는 수일에 걸쳐 지속된 뒤 점차 감소되어 완전히 사라지는 두통(또는 통증).

**두통일수(Headache days)**: 일정 기간(보통 1개월)동안 하루 종일 또는 일부분에서 두통이 있었던 날의 수.

**만성(Chronic)**: 통증학에서는 '만성'이란 특별히 3개월을 초과하는 기간 동안 오래 지속되는 경우를 의미하며, 두통학의 경우 원인 질환 자체가 만성인(특히 감염에 기인함) 이차두통질환에서 이러한 의미로 사용된다. 이렇게 사용될 때는 '만성'은 '지속되는 것'과 구별된다. 그러나, 일반적으로 삽화성으로 나타나는 원발두통질환에서는 3개월을 초과하는 기간보다는, 발생한 일수를 기준으로 '만성'을 정의한다. 삼차자율신경두통은 예외이며, 여기서는 '만성'이라는 용어가 1년이상 관해 없이 지속되는 경우에 사용된다.

**밀초신경병통증(Peripheral neuropathic pain)**: 밀초체성감각신경의 병변이나 질환으로 발생되는 통증.

**목덜미부위(Nuchal region)**: 머리뼈에 목근육이 닿는 곳을 포함하는 상부 목의 등쪽.

**무해자극통증(Allodynia)**: 정상적으로는 이런 효과를 보이기에 충분하지 않은 자극으로부터 발생하는 불편한 감각 또는 통증. 통각과민과 구별됨.

**물질(Substance)**: 다음 중 몇몇: 유기물 또는 무기물의 화학물질, 음식, 중독물질, 술, 가스, 증기, 약제 또는 약초, 동물 또는 무허가약물.

**밀접한 시간연관성(Close temporal relation)**: 이 용어는 기질적 질환과 두통 사이의 관계를 서술한다. 갑자기 발생한 질환 과의 시간 연관성이 확인되면 이를 원인으로 추정해볼 수 있으나, 이에 대해 충분히 검사되지 않은 경우가 흔하다. 만

성 질환에 대해서는 인과관계뿐 아니라, 시간 연관성도 확인하기가 매우 어렵다.

**박동(Pulsating):** 심박동에 따라 리듬이 강화되는 특징. 박동성(throbbing).

**박동(Throbbing):** 박동성(pulsating)과 동의어.

**반복시(Palinopsia):** 움직이는 물체의 잔상 그리고/또는 움직이는 물체를 따라가는 상 형태의 시각 장애임(선행한 이미지를 응시한 후 발생하는 상호보완의 색깔인 망막 잔상과 구분됨).

**발작의 기간(Duration of attack):** 진단기준에 부합하는 두통(또는 통증) 발작의 시작부터 종료까지의 시간. 편두통이나 군발두통 후에 경도의 비박동성 두통이 동반증상 없이 지속될 수 있으나, 이것은 발작의 일부가 아니며 기간에 포함되지 않는다. 만약 환자가 발작 중에 잠들었다가 해소된 채로 깨어났다면, 지속 기간은 깨어난 시각까지이다. 만약 편두통 발작이 약물에 의해 성공적으로 해소되었으나, 증상이 48시간 이내에 다시 발생한다면, 이것은 동일 발작의 재발 또는 새로운 발작을 나타낸다. 구별을 위해서는 판단이 요구된다.('발작의 빈도'를 참조)

**발작의 빈도(Frequency of attacks):** 일정 기간(보통 1개월)동안 발생하는 두통(또는 통증) 발작의 비율. 편두통 발작을 약물로 성공적으로 해소시키더라도 48시간 이내에 재발할 수 있다. 국제두통학회의 편두통약물의 대조군연구지침서 제3판에서는 실제적인 해법으로 특히 지난 달 두통일기에 기록되는 발작을 파악할 때는, 적어도 48시간동안 두통이 없는 날을 제외한 일수를 세어 발작날수를 계산하도록 권고하고 있다.

**불용기(refractory period):** 추가 발작이 유발되지 않는 동안 통증 발작의 소실 후의 시간

**빛공포증(Photophobia):** 정상 수준의 빛에도 과민하고 보통 회피를 야기함.

**사시(Heterotropia):** 현성사시(사팔눈).

**사시(Strabismus):** 한쪽 또는 양쪽 눈의 비정상적인 정렬 (사팔눈).

**사위(Heterophoria):** 잡복사시(사팔눈).

**십화(Episodic):** 일정하거나 다양한 기간의 두통(또는 통증) 발작이 규칙적 또는 불규칙적 양식으로 재발 및 완화되는 것. 이 용어는 오랫동안 사용되면서, '십화성군발두통'에서는 특별한 의미를 지니게 되었는데, 각각의 발작이 아니라, 군발관해기에 의해 군발기가 구분되어지는 경우를 의미한다. 돌발반두통과 단기지속편측신경통형두통발작에서도 유사하게 사용된다.

**새로운 두통(New headache):** 환자가 과거 겪지 않았던 모든 두통 유형.

**섬광방출(Scintillation):** 초당 8-10회 가량, 정도가 변화하며 밝게 보이는 환시. 편두통의 전형적인 조짐.

**성과분광(Fortification spectrum):** 각이 지고 활모양이며 점차 확대되는 시각 장애를 이르는 말로, 색깔이 있거나 검은색 그리고 흰색의 전형적인 편두통 시각조짐.

**소리공포증(Phonophobia):** 정상 수준의 소리에도 과민하고 보통 회피를 야기함.

**소실(Resolution):** 모든 증상들과 질환이나 질환 과정의 임상적 증거의 완전 관해(두통 발작과 같은)

**식욕부진(Anorexia):** 식욕의 상실 및 음식에 대한 경도의 혐오감.

**신경병증(Neuropathy):** 신경의 기능장애 또는 병적 변화(한 개의 신경을 침범할 경우: 단일신경병증, 두개 이상일 경우 다발성 단일신경병증: 광범위하고 양측으로 생길 경우: 다발신경병증). 신경병증이라는 용어는 생리적신경차단(neurapraxia), 신경절 단(neurotmesis), 축삭절단(axonotmesis), 신경이 타박, 늘어나거나 또는 뇌전증모양방전에 의해 영향을 받는 경우에는 적용되지 않는다(신경성(neurogenic) 용어는 일시적인 변화에 기인한 통증일 때 적용된다).

**신경병통증(Neuropathic pain):** 말초 또는 중추 체성감각신경의 병변이나 질환으로 발생되는 통증.

**신경염(Neuritis):** 신경병증의 특수한 경우; 이 용어는 특히 신경에 염증경과를 보일 때 사용된다.

**신경영상(Neuroimaging):** 뇌의 CT, MRI, PET, SPECT, 섬광조영(scintigraphy)으로 보통 뇌에 적용되는 기능적 양식을 포함함.

**신경통(Neuralgia):** 신경 또는 여러 신경에 분포하는 통증으로 신경 구조의 기능이상 또는 손상으로 발생함. 흔히 돌발적인 또는 날카로운 양상의 통증에 사용되나, 늘 꼭 순간적인 통증에만 사용해서는 안된다.

**안면통(Facial pain):** 눈확귓구멍선(orbitomeatal line) 아래, 귓바퀴 앞쪽, 목 위쪽의 통증.

**암점**(Scotoma): 한쪽 또는 양 눈 시야의 일부가 소실. 암점은 전체가 될 수도 있고(전혀 안보임), 일부일 수도 있다(왔다갔다하거나 약간 감소된 정도). 편두통에서 암점은 동측이다.

**압통**(Tenderness): 압력에 대하여 비정상적으로 불편함이나 통증을 느낌.

**야맹증**(Nyctalopia): 야간 시력 손상.

**연관통**(Referred pain): 통각이 발생한 영역과 다른 영역에서 느껴지는 통증.

**원발두통(질환)**(Primary headache(disorder)): 두통 또는 두통 질환으로 다른 질환에 의해 야기되거나 다른 질환에 기인하지 않는다. 이차두통과 구분된다.

**이차두통(질환)**(Secondary headache(disorder)): 다른 질환에 의해 야기되는 두통 또는 두통 질환. ICHD 3판에서 이차두통은 원인이 되는 질환에 기인한다. 이차두통은 일차두통과 구별된다. 이차두통은 일차두통의 특징을 가질 수 있지 만 여전히 다른 질환이 원인인 기준을 충족한다.

**전구기**(Prodrome): 무조집편두통의 통증 발생 전 또는 조집편두통의 조짐 전에 발생하는 48시간 이상 지속되는 증상 단계. 가장 흔한 전구증상들은 피로, 들뜸, 우울, 비정상적인 배고픔, 특정 음식에 대한 갈망이 있다.

**전구증상**(Premonitory symptoms): 편두통의 경고증상으로 여겨지는 범위안에서(그리나 초기 단계도 가능) 종종 prodrome 과 동의어로 사용되었으며, 덜 명확하고 모호하게 다른 의미들로 사용되어 왔다. 이 용어는 피하는 것이 낫다.

**점자극**(Punctate stimuli): 피부의 분리된 지점들에 가해지는 자극

**조짐**(Aura): 국소 뇌기능장애의 현상으로 여겨지는 조집편두통 발작의 초기 증상. 조짐은 전형적으로 20-30분 지속되며 두통에 선행한다. 국소 신경학적 증상, 전구증상, 전구기, 경고증상 등을 참조.

**중추신경병통증**(Central neuropathic pain): 중추체성감각신경의 병변이나 질환으로 발생되는 통증.

**지속되는**(persistent): 특정 이차 두통의 맥락에서 사용되고 초기 급성 두통이고 다른 질환에 의해서 야기되는데 그 질환이 해결된 후에도 특정한 기간 내에(보통 3개월) 완화되지 않는 두통을 묘사하는 용어이다. 많은 경우에 그 두통은 급성 유형의 진단 기준을 먼저 충족한 것에 의한 원인 근거를 가지고 있고 같은 두통이 지속되는 구별된 아형 또는 종속형으로 인식된다.

**찌름통증**(Stab of pain): 1분 이하로 지속되는 갑작스런 통증(대개 1초 이하).

**충분히 검증되지 않은**(Not sufficiently validated): 분류위원회의 판단이나 문헌상의 논란으로 인하여 진단 실체로서의 타당성이 의심스러운.

**통각감퇴**(Hypalgesia): 아플 것으로 기대되는 자극에 대해서 인지가 감소됨.

**통각과민**(Hyperalgesia): 아플 것으로 기대되는 자극에 대해서 인지가 향진됨. 통각과민은 아프지 않을 것으로 기대되는 자극에 의해 발생하는 무해자극통증(allodynia)과 구분된다.

**통증**(Pain): IASP 정의에 따르면: 실제 또는 잠재적인 손상에 의해 야기되는 불쾌한 감각이나 기분('신경병통증', '중추신경병통증', '말초신경병통증' 참조)

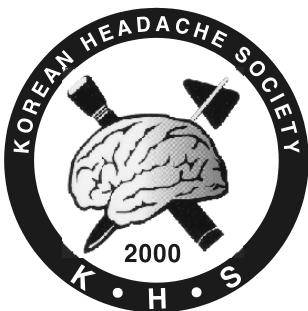
**통증강도**(Intensity of pain): 4점의 수 척도(0-3)로 매겨지며 없음, 경도, 중등도 그리고 심각한 통증으로 표현되거나 또는 시각아날로그 척도(VAS) (보통 10cm)로 표현된다. 또한 기능적 결과의 관점에서 표현되는 구두 척도로 매겨지기도 한다.: 0, 통증없음; 1, 경미한 통증, 일상활동에 지장을 주지 않음; 2, 중등도 통증, 일상활동에 지장을 주지만 완전히 억제하지는 않음; 3, 심도의 통증, 모든 활동을 억제함.

**편측**(Unilateral): 우측이나 좌측 한쪽으로 중앙선을 넘지 않음. 편쪽 두통이 반드시 우측이나 좌측 전체일 필요는 없으며, 편쪽의 전두부, 측두부, 후두부 등 일부일 수 있다. 감각 또는 운동 조짐의 경우에도 편측의 전체 또는 일부분일 수 있다.

**혈관연축**(Vasospasm): 조직 관류가 감소될 정도의 동맥 또는 세동맥의 수축.

**후구기**(postdrome): 조집편두통 또는 무조집편두통에서 통증이 소실된 후 48시간까지 지속되는 증상 단계. 흔한 후구증상들은 피곤함, 힘없음, 집중이 어려움. 그리고 경부경직 등이다.

**~에 기인한**(Attributed to): ICHD-3에서 이차두통과 그 원인으로 여겨지는 질환과의 관계를 설명하는 용어. 인정되는 인과관계의 근거 수준을 정립하는 기준을 충족해야 한다.



## 국제두통질환분류

제3판 한글판 2018

---

발행인: 김 병 건

편집인: 문 희 수

발행처: 대한두통학회

---

서울특별시 노원구 한글비석로 68

을지대학교 을지병원 신경과

전화: 02-794-8606 팩스: 02-974-7785

---

2018년 7월 5일 인쇄 2018년 7월 7일 발행

인쇄처: 도서출판 의학출판사

서울특별시 중구 수표로 42-3

전화: 02-713-2446 팩스: 02-2279-3960

E-mail: med2002@nate.com

---

출판사 등록번호 제 10-1460호

---

**정가 20,000원**

이 도서의 국립중앙도서관 출판 도서목록(CIP)은 서지정보유통지원시스템 홈페이지(<http://seoji.nl.go.kr>)와 국가자료공동목록 시스템 (<http://www.nl.go.kr/kolisnet>)에서 이용하실 수 있습니다.(CIP제어번호: CIP2016015298)

