

7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛

Headache attributed to non-vascular intracranial disorder

- 7.1 頭蓋内圧亢進性頭痛(Headache attributed to increased cerebrospinal fluid (CSF) pressure)
 - 7.1.1 特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛(Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension : IIH)
 - 7.1.2 代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛(Headache attributed to intracranial hypertension secondary to metabolic, toxic or hormonal causes)
 - 7.1.3 染色体障害に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛(Headache attributed to intracranial hypertension secondary to chromosomal disorder)
 - 7.1.4 水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛(Headache attributed to intracranial hypertension secondary to hydrocephalus)
- 7.2 低髄圧による頭痛(Headache attributed to low cerebrospinal fluid (CSF) pressure)
 - 7.2.1 硬膜穿刺後頭痛(Post-dural puncture headache)
 - 7.2.2 脳脊髄液瘻性頭痛(Cerebrospinal fluid (CSF) fistula headache)
 - 7.2.3 特発性低頭蓋内圧性頭痛(Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension)
- 7.3 非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛(Headache attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease)
 - 7.3.1 神経サルコイドーシスによる頭痛(Headache attributed to neurosarcoidosis)
 - 7.3.2 無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛(Headache attributed to aseptic (non-infectious) meningitis)
 - 7.3.3 その他の非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛(Headache attributed to other non-infectious inflammatory intracranial disease)
 - 7.3.4 リンパ球性下垂体炎による頭痛(Headache attributed to lymphocytic hypophysitis)
 - 7.3.5 脳脊髄液リンパ球増加を伴う一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL) (Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis : HaNDL)
- 7.4 脳腫瘍による頭痛(Headache attributed to intracranial neoplasia)
 - 7.4.1 脳腫瘍による頭痛(Headache attributed to intracranial neoplasm)
 - 7.4.1.1 第三脳室コロイド嚢胞による頭痛(Headache attributed to colloid cyst of the third ventricle)
 - 7.4.2 癌性髄膜炎による頭痛(Headache attributed to carcinomatous meningitis)

- 7.4.3 視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全による頭痛(Headache attributed to hypothalamic or pituitary hyper- or hyposecretion)
- 7.5 髄注による頭痛(Headache attributed to intrathecal injection)
- 7.6 てんかん発作による頭痛(Headache attributed to epileptic seizure)
 - 7.6.1 てんかん発作時頭痛(Ictal epileptic headache)
 - 7.6.2 てんかん発作後頭痛(Post-ictal headache)
- 7.7 キアリ奇形I型(CM I)による頭痛(Headache attributed to Chiari malformation type I (CM I))
- 7.8 その他の非血管性頭蓋内疾患による頭痛(Headache attributed to other non-vascular intracranial disorder)

全般的なコメント

● 一次性頭痛か、二次性頭痛か、またはその両方か？

7. 「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」においても、他の疾患に起因する頭痛の一般的な規則が、多少の補整を加えて適用される。

1. 新規の頭痛が初発し、非血管性頭蓋内疾患と時期的に一致する場合、その疾患による二次性頭痛としてコード化する。新規の頭痛が、ICHD-3の第1部に分類されている一次性頭痛のいずれかの特徴を有する場合も、これに該当する。
2. 非血管性頭蓋内疾患と時期的に一致して、一次性頭痛の特徴をもった以前から存在する頭痛が慢性化あるいは有意に悪化した場合(通常、頻度や重症度が2倍かそれ以上になることを意味する)、その疾患が頭痛の原因となる確証があれば、もともとある頭痛と7. 「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」(あるいはそのタイプまたはサブタイプの1つ)の両方として診断する。

緒言

本章における頭痛は頭蓋内圧の変化によるものである。脳脊髄液圧の上昇と低下はともに頭痛を引き起こしうる。他の頭痛の原因として非感染性炎症疾患、頭蓋内新生物、痙攣発作、髄注やキアリ奇形 I 型 (Chiari malformation type I : CMT) のようなまれな疾患や他の非血管性頭蓋内疾患がある。

一次性頭痛に比べ、これらの頭痛における疫学的研究はわずかしかない。治療についての比較対照試験はほとんど存在しない。

いずれのタイプの非血管性頭蓋内疾患による頭痛でも、診断基準は常に以下の項目を含む可能性がある。

- A. C を満たす頭痛
- B. 頭痛の原因となることが知られている非血管性頭蓋内疾患と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも 2 項目が示されている
 - ① 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の発症時期に一致して発現した、またはその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかもしくは両方を満たす
 - a) 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の悪化と並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の改善と並行して有意に改善した
 - ③ 頭痛は非血管性頭蓋内疾患に典型的な特徴がある
 - ④ 原因となる他の証拠が存在する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

頭蓋内疾患の治療の成功または自然寛解から 1 ヶ月を超えて頭痛が持続する場合には通常別の機序がある。頭蓋内疾患の治療もしくは寛解から 3 ヶ月を超えて持続する頭痛は研究目的に付録 (Appendix) で定義されている。そのような頭痛は存在するが十分研究されていない。付録の項目はそのような頭痛やその機序のさらなる研究を推し進めることを目的としている。

7.1 頭蓋内圧亢進性頭痛

●他疾患にコード化する

脳腫瘍による二次的な頭蓋内圧亢進または水頭症による頭痛は 7.4.1 「脳腫瘍による頭痛」にコード化する。

●解説

通常、頭蓋内圧亢進による他の症候を伴う頭蓋内圧亢進によって引き起こされる頭痛。頭蓋内圧の正常化により改善する。

●診断基準

- A. 新規頭痛の発症もしくは既存の頭痛の有意な悪化(注①)で、C を満たす
- B. 頭蓋内圧亢進が以下の両方で診断されている
 - ① 脳脊髄液圧が 250 mmH₂O (または肥満小児で 280 mmH₂O) を超える(注②)
 - ② 正常な脳脊髄液組成
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも 2 つが示されている
 - ① 頭痛は頭蓋内圧亢進の発現時期に一致して発現した、またはその発見の契機となった
 - ② 頭痛は頭蓋内圧低下により軽減する
 - ③ 乳頭浮腫
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注③)

●注

- ① 「有意な悪化」とは、一次性頭痛と二次性頭痛を鑑別する一般的な規則に従って、発現頻度および重症度、あるいはそのいずれかが 2 倍以上に増悪することを意味する。
- ② 診断のため、頭蓋内圧を低下させる治療を行わず脳脊髄液圧を測定すべきである。脳脊髄液圧は、鎮静薬なしで側臥位にて実施された腰椎穿刺、あるいは硬膜外または脳室内モニタリングによって測定される。脳脊髄液圧は 1 日のうちに変動するため、1 回の測定では 24 時間にわたる平均脳脊髄液圧が示されないことがあり、診断が不正確な場合、腰椎または脳室内圧の持続測定が必要になることがある。
- ③ 頭蓋内腫瘍は除外されている。

●コメント

7.1「頭蓋内圧亢進性頭痛」は、頭痛のタイプである。この診断は、脳脊髄液圧上昇の原因が確定するまでの一時的なものであり、その後、適切なサブタイプが記録されるべきである。

7.1.1 特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛

●以前に使用された用語

良性頭蓋内圧亢進症による頭痛(headache attributed to benign intracranial hypertension : BIH), 偽性脳腫瘍(pseudotumour cerebri), 髄膜水腫(meningeal hydrops), 漿液性髄膜炎(serous meningitis)

●解説

新規発症の頭痛もしくは既存の頭痛の有意な悪化が、特発性頭蓋内圧亢進(idiopathic intracranial hypertension : IIH)により引き起こされ、IIHによる他の症候やIIHの臨床的または神経画像的所見を伴う頭痛で、IIHの示唆的な特徴を伴う。

●診断基準

- A. 新規頭痛の発症もしくは既存の頭痛の有意な悪化(注①)で、Cを満たす
- B. 次の両方を満たす
- ① 特発性頭蓋内圧亢進(IIH)と診断されている(注②)
 - ② 脳脊髄液圧が250 mmH₂O(または肥満小児で280 mmH₂O)を超える(注③)
- C. 以下のいずれかまたは両方
- ① 頭痛は頭蓋内圧亢進の発現時期に一致して発現または有意に悪化(注①)した、またはその発見の契機となった
 - ② 頭痛は次のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 拍動性耳鳴
 - b) 乳頭浮腫(注④)
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない(注⑤, ⑥)

●注

- ①「有意な悪化」とは、一次性頭痛と二次性頭痛を鑑別する一般的な規則に従って、頻度や重症度が2倍かそれ以上になることを意味する。

- ② IIHは精神状態が変化した患者では注意して診断されなければならない。

- ③ 診断のため、頭蓋内圧を低下させる治療を行わず脳脊髄液圧を測定すべきである。脳脊髄液圧は、鎮静薬なしで側臥位にて実施された腰椎穿刺、あるいは硬膜外または脳室内モニタリングによって測定される。脳脊髄液圧は1日のうちに変動するため、1回の測定では24時間にわたる平均脳脊髄液圧が示されないことがあり、診断が不正確な場合、腰椎または脳室内圧の持続測定が必要になることがある。

- ④ 乳頭浮腫は、偽乳頭浮腫または視神経乳頭浮腫と鑑別しなければならない。IIH患者の大多数では乳頭浮腫を認め、この徴候のない患者にIIHの診断をする際には注意が必要である。

- ⑤ 7.1.1「特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛」は、一次性頭痛、特に1.3「慢性片頭痛」および2.3「慢性緊張型頭痛」と似ていることがあるが、一方、これらの疾患はIIHと併存することが多い。

- ⑥ 8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」は、乳頭浮腫、外転神経麻痺またはIIHに特徴的な神経画像検査所見がない患者では除外されなければならない。

●コメント

IIHは、一般的に出産可能年齢の肥満女性(IIHと誤診される可能性も高い)に最も起こりやすい。

7.1.1「特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛」は、はっきりとした特徴が少なく、1.「片頭痛」や2.「緊張型頭痛」によく類似している。連日性の症状は診断のために必要ではない。

脳脊髄液排除後の頭痛緩和は、診断には役立つが特有の診断根拠ではなく、他の頭痛でも認められる(7.1.1「特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛」において感度72%、特異度77%)。

IIHの診断に合致する神経画像検査所見として、トルコ鞍空洞症候群、視神経周囲くも膜の拡張、後部強膜の平坦化、視神経乳頭の硝子体への突出と横静脈洞狭窄がある。

7.1.2 代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

●他疾患にコード化する

頭部外傷、血管障害または頭蓋内感染症の結果として起こる頭蓋内圧亢進による頭痛は、これらの原因によってコード化する。薬剤の副作用として起こる頭蓋内圧亢進による頭痛は、8.1.10「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化する。

●解説

さまざまな全身疾患に伴う二次性の頭蓋内圧亢進によって引き起こされる頭痛で、頭蓋内圧亢進と潜在的な原因疾患に伴う他の症候や臨床的、神経画像検査所見を伴う。通常、全身疾患の解消で改善する。

●診断基準

- A. 頭痛は7.1「頭蓋内圧亢進性頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 頭蓋内圧亢進は代謝、中毒または内分泌異常に起因している(注①)
- C. 原因となる証拠として、以下のいずれかまたは両方が示されている
- ① 頭痛は脳脊髄液圧上昇の発現時期に一致して発現し、またはその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は脳脊髄液圧の上昇に並行し有意に悪化した
 - b) 頭痛は脳脊髄液圧の低下に並行し有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ① 頭蓋内圧亢進の原因となる潜在的な代謝、中毒または内分泌異常には、急性肝不全、腎不全、高炭酸ガス血症、急性高血圧性クリーゼ、ライ症候群、脳静脈洞血栓症、右心不全、物質質量変動(小児における甲状腺ホルモンの補充、全トランスレチノイン酸、レチノイド、テトラサイクリンおよびクロルデコンを含む)、ビタミンA毒性や副腎皮質ステロイドの離脱がある。

●コメント

誘発物質の除去または潜在的な原因疾患の治療は、頭蓋内圧亢進の正常化には不十分であり、頭痛と他の症状の改善、より重要な点として視力障害の防止のために追加治療がしばしば必要となる。

7.1.3 染色体障害に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

●解説

新規発症の頭痛もしくは既存の頭痛の有意な悪化が、染色体障害に起因する頭蓋内圧亢進により引き起こされ、頭蓋内圧亢進と潜在的な染色体障害の両方による他の症候や臨床的または神経画像的所見を伴う

●診断基準

- A. 新規頭痛の発症もしくは既存の頭痛の有意な悪化(注①)で、7.1「頭蓋内圧亢進性頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 頭蓋内圧亢進は染色体障害に起因している(注②)
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2つを満たす
- ① 頭痛は頭蓋内圧亢進の発現時期に一致して発現または悪化した、またはその発見の契機となった
 - ② 頭痛は頭蓋内圧亢進の軽減により改善する
 - ③ 乳頭浮腫
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ①「有意な悪化」とは、一次性頭痛と二次性頭痛を鑑別する一般的な規則に従って、頻度や重症度が2倍かそれ以上になることを意味する
- ② 頭蓋内圧亢進を伴う染色体異常はターナー症候群とダウン症候群を含む

7.1.4 水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

●解説

新規発症の頭痛もしくは既存の頭痛の有意な悪

第2部 二次性頭痛

化が、水頭症に起因する頭蓋内圧亢進により引き起こされ、頭蓋内圧亢進または水頭症による他の症候や臨床的所見を伴う

●診断基準

- A. 新規頭痛の発症もしくは既存の頭痛の有意な悪化(注①)で、7.1「頭蓋内圧亢進性頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 頭蓋内圧亢進は水頭症に起因している
- C. 原因となる証拠として、以下のいずれかまたは両方が示されている
 - ① 頭痛は脳脊髄液圧上昇の発現時期に一致して発現し、またはその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は水頭症の悪化に並行し有意に悪化した
 - b) 頭痛は水頭症の改善に並行し有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ①「有意な悪化」とは、一次性頭痛と二次性頭痛を鑑別する一般的な規則に従って、発現頻度および重症度、あるいはそのいずれかが2倍以上に増悪することを意味する

●コメント

正常圧水頭症は、ときどき軽度の頭重感を起こすが、通常は頭痛の原因にならない。

7.2 低髄圧による頭痛

●解説

低髄圧(特発性または二次性)もしくは脳脊髄液漏出による起立性頭痛は、通常、頸部痛、耳鳴、聴力変化、光過敏や悪心を伴う。頭痛は脳脊髄液圧の正常化もしくは脳脊髄液漏出の閉鎖により改善する。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛(注①)
- B. 以下のいずれかまたは両方
 - ① 低髄圧(60 mmH₂O未滿)
 - ② 画像検査における脳脊髄液漏出の証拠(注

②)

- C. 頭痛は低髄圧もしくは脳脊髄液漏出の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった(注③)
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ① 7.2「低髄圧による頭痛」は、通常、常にはではないが起立性である。座位または立位をとると間もなく有意に悪化したり、臥位をとると改善したりする頭痛は低脳脊髄液圧によると考えられるが、これは診断基準としては信頼性に欠ける。
- ② 脳の下垂または硬膜の増強効果を示す脳画像検査、または硬膜外脳脊髄液を示す脊髄画像所見(脊髄MRIまたはMRI、CTまたはデジタルサブトラクションミエログラフィー)。
- ③ 原因となる根拠は、除外診断とともに、推定された原因との発症時期に一致するかによる。

7.2.1 硬膜穿刺後頭痛

●以前に使用された用語

腰椎穿刺後頭痛(post-lumbar puncture headache)

●解説

腰椎穿刺後、5日以内に発現し、硬膜穿刺による脳脊髄液漏出に起因する頭痛。通常、項部硬直や自覚的な聴覚症状を伴う。2週以内に自然軽快する、または硬膜外腰椎パッチによる漏出の閉鎖により軽快する。

●診断基準

- A. 頭痛は7.2「低髄圧による頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 硬膜穿刺が施行された
- C. 頭痛は硬膜穿刺後、5日以内に発現した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

7.2.1「硬膜穿刺後頭痛」の独立した危険因子として、女性、31～50歳、7.2.1「硬膜穿刺後頭痛」の既往、そして硬膜穿刺時の穿刺針の脊柱長軸に対する垂直方向の角度が最近報告された。

7.2.2 脳脊髄液瘻性頭痛

●解説

頭蓋内圧低下を引き起こす持続性脳脊髄液漏出の原因となる手技もしくは外傷後に発現する起立性頭痛。脳脊髄液漏出の閉鎖により改善する。

●診断基準

- A. 頭痛は7.2「低髄圧による頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 時に持続性脳脊髄液漏出の原因となることが知られている手技が行われている、もしくは外傷が発生している
- C. 頭痛は手技または外傷の時期に一致して発現した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

7.2.3 特発性低頭蓋内圧性頭痛

●以前に使用された用語

特発性低髄圧性頭痛 (headache attributed to spontaneous low CSF pressure), 一次性頭蓋内圧低下症 (primary intracranial hypotension), 脳脊髄液量減少性頭痛 (low CSF-volume headache), 低脳脊髄液漏性頭痛 (hypoliquorrhoic headache)

●解説

特発的な原因による低髄圧で引き起こされる起立性頭痛。通常、項部硬直や自覚的な聴覚症状を伴う。脳脊髄液圧の正常化により改善する。

●診断基準

- A. 頭痛は7.2「低髄圧による頭痛」の基準と以下Cの基準を満たす
- B. 脳脊髄液漏出の原因となることが知られている手技や外傷がない(注①)
- C. 頭痛は低髄圧もしくは脳脊髄液漏出の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった(注②)
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ① 7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」は1ヵ月以内に硬膜穿刺を受けた患者では診断されない
- ② 造影MRIでの硬膜の増強効果など陽性所見を

認める患者では、脳脊髄液圧を直接測定するための硬膜穿刺は不要である

●コメント

特発性脳脊髄液漏出は、遺伝性結合組織障害と関連している。脳脊髄液漏出を有する患者は、結合組織および血管異常についてスクリーニングされるべきである。

7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」の多数のケースでは、姿勢の影響ははっきりしているが、7.2.1「硬膜穿刺後頭痛」のように劇的または即座に起こることはない。したがって、7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」は、立位によりすぐに、もしくは数秒以内に頭痛が発現し、7.2.1「硬膜穿刺後頭痛」のように仰臥位ですぐに(1分以内)消失するか、または頭痛は、立位をとって数分あるいは数時間後に悪化したり、仰臥位をとって数分あるいは数時間後に必ずしも消失するとは限らないが、改善したり、姿勢の変化に遅れて発現することもある。発現時に頭痛が起立性であるという特徴は、時間とともにより不明瞭になることもあり、病歴聴取の際には詳しく調べなければならない。

典型的起立性頭痛で明らかな原因のない患者において、体位性頻脈症候群 (postural orthostatic tachycardia syndrome : POTS) を除外した後に、自家血腰椎硬膜外注入療法 (autologous lumbar epidural blood patch : EBP) を施行することは臨床診療において理にかなっている。EBPは脳脊髄液漏出の閉鎖にしばしば効果があるが、1回のEBPでは永続的ではなく、2回以上のEBPが施行されるまで症状の寛解が得られないこともある。しかし、継続した改善は、一般的に数日を超えて期待される。場合によっては、標的化(漏出部位の)または非標的化の腰椎EBPでは継続した改善を得ることができず、外科的治療が必要になることもある。

納得できる病歴または脳脊髄液漏出に合致する脳画像検査所見があるにもかかわらず、すべての7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」の患者に脳脊髄液漏出を認めるかは、明らかではない。

この病態は低脳脊髄液量であるかもしれない。少しの頭蓋内圧上昇(例えば強い咳き込み)の病歴がときどき聴取できる。

性交後に訴えられる体位性頭痛は、おそらくほとんどが脳脊髄液漏出の結果であるため、7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」にコード化すべきである。

7.3 非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛

●解説

通常、脳脊髄液のリンパ球増加を伴う、非感染性炎症性頭蓋内疾患によって引き起こされる頭痛。炎症性疾患の解消によって改善する。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 頭痛の原因となりうる非感染性炎症疾患と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の1つ以上が示されている
 - ① 頭痛は非感染性炎症性疾患の発症時期に一致して発現した
 - ② 頭痛は非感染性炎症性疾患の悪化に並行し有意に悪化した
 - ③ 頭痛は非感染性炎症性疾患の改善に並行し有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

7.3.1 神経サルコイドーシスによる頭痛

●解説

神経サルコイドーシスによって引き起こされ、他の症候を伴う頭痛。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 神経サルコイドーシスと診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は神経サルコイドーシスの発症時期に一致して発現した
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は神経サルコイドーシスの悪化に並行し有意に悪化した
 - b) 頭痛は神経サルコイドーシスの改善に

並行し有意に改善した

- ③ 頭痛は1つ以上の脳神経麻痺を伴う

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

神経サルコイドーシスの他の徴候として、無菌性髄膜炎、脳神経障害、脳MRIにおける頭蓋内占拠性病変、脳室周囲の炎症性限局性病変または生検で非乾酪性肉芽腫と確認され脳や脊髄MRIで均一に造影される病変がある。

7.3.2 無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛

●解説

髄膜刺激による症候を伴う、無菌性髄膜炎により引き起こされる頭痛。髄膜炎の解消により改善する。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 脳脊髄液検査にて無菌性髄膜炎と診断されている(注①)
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は無菌性髄膜炎の発症時期に一致して発現する、または頭痛がその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は無菌性髄膜炎の悪化に並行し有意に悪化した
 - b) 頭痛は無菌性髄膜炎の改善に並行し有意に改善した
 - ③ 頭痛は、項部硬直(髄膜炎)や羞明感を含む髄膜炎の症候を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

① 無菌性髄膜炎患者の脳脊髄液は、リンパ球増加、軽度蛋白増加とグルコース正常で、感染性微生物を認めない。

●コメント

無菌性髄膜炎がイブプロフェンや他の非ステロイド性抗炎症薬(non-steroidal anti-inflammatory drugs: NSAIDs)、免疫グロブリン、ペニシリンや

トリメトプリムを含む、一定の薬剤の髄注または吸入で起こる場合がある。

7.3.3 その他の非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛

○解説

原因となる疾患の他の症候を伴う、通常は顕著な症状を示さないさまざまな自己免疫疾患いずれによっても引き起こされる頭痛。自己免疫疾患の治療成功によって改善する。

○診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 上述以外の頭痛を引き起こすことが知られている非感染性炎症疾患であると診断されている(注①)
- C. 原因となる証拠として、以下の1つ以上の項目が示されている
 - ①頭痛は非感染性炎症疾患の発現時期に一致して発現した
 - ②頭痛は非感染性炎症疾患の悪化に並行し有意に悪化した
 - ③頭痛は非感染性炎症疾患の改善に並行し有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

○注

- ①頭痛は、急性脱髄性脳脊髄炎(acute demyelinating encephalomyelitis: ADEM)、全身性エリテマトーデス(systemic lupus erythematosus: SLE)、ベーチェット症候群と他の全身性または局在性(例えば辺縁系脳炎)自己免疫症候群に伴いうるが、特徴的またはよくみられる症状ではない。

7.3.4 リンパ球性下垂体炎による頭痛

○解説

高プロラクチン血症を半数で呈する下垂体腫大を伴う、リンパ球性下垂体炎により引き起こされる頭痛。リンパ球性下垂体炎の治療成功によって改善する。

○診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. リンパ球性下垂体炎と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の1つ以上の項目が示されている
 - ①頭痛はリンパ球性下垂体炎の発症時期に一致して発現した
 - ②頭痛はリンパ球性下垂体炎の悪化に並行し有意に悪化した
 - ③頭痛はリンパ球性下垂体炎の改善に並行し有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

○コメント

リンパ球性下垂体炎は下垂体腫大と頭部MRIで均一な造影効果を認める。50%の症例で高プロラクチン血症、または20%の症例で下垂体性細胞質蛋白に対する自己抗体が関連している。

男性にも起こることがあるが、典型的には妊娠後期または出産後に発症する。

7.3.5 一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL)

○以前に使用された用語

脳脊髄液細胞増多を伴う片頭痛(migraine with cerebrospinal pleocytosis)、リンパ球増多症を伴う偽片頭痛(pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis)

○解説

陽性症状としての視覚症状はまれだが、数時間持続する片側性感覚異常、片麻痺や発語障害を含む神経学的欠損を伴う片頭痛様発作(通常は1~12回)。脳脊髄液リンパ球増加症がある。3ヵ月以内に自然寛解する。

○診断基準

- A. BとCを満たす片頭痛様頭痛の反復である(注①)
- B. 以下の両方
 - ①少なくとも以下の1つが4時間以上続く一過性神経学的欠損が随伴、または少し先行する
 - a) 片側性感覚異常

b) 発語障害

c) 片麻痺

② 病因学的検査では異常なく、脳脊髄液リンパ球増多症(15個/ μL を超える)を認める

C. 原因となる証拠として、以下のいずれかまたは両方が示されている

① 頭痛と一過性神経学的欠損は脳脊髄液リンパ球増多症の発症または悪化した時期に一致して発現または悪化した、または頭痛がその発見の契機となった

② 頭痛と一過性神経学的欠損は脳脊髄液リンパ球増多症の改善に並行して有意に改善した

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注②)

●注

① 本症候群を有するほとんどの患者で片頭痛の既往がない

② 臨床的特徴の一部を共有する疾患として1.2.3「片麻痺性片頭痛」がある。しかしながら7.3.5「脳脊髄液リンパ球増加を伴う一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL)」を呈する患者の一部では1.2.3.1.1「家族性片麻痺性片頭痛1型(FHM1)」の原因となるCACNA1A遺伝子の突然変異が除外されている。また、神経ボレリア症、神経梅毒、神経ブルセラ、マイコプラズマ、肉芽腫性および腫瘍性くも膜炎、脳炎、中枢神経系血管炎も除外されるべきである。

●コメント

7.3.5「脳脊髄液リンパ球増加を伴う一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL)」の臨床像は、中等度～重度の頭痛に引き続きまたは併発する、1～12回の不連続な一過性神経学的欠損である。発作のほとんどが数時間続くが、24時間以上続くこともある。神経学的徴候として、感覚症状が約3/4、失語症が2/3、そして運動障害が半分をわずかに超える程度にみられる。片頭痛前兆様の視覚症状は比較的まれ(症例の20%未満)である。症候群は3ヵ月以内に消失する。

脳脊髄液リンパ球増加症(760個/ μL まで)に加え、脳脊髄液総蛋白増加(250mg/dLまで)が90%を超えて、脳脊髄液圧上昇(400mmH₂Oまで)が50%を超える症例でみられる。少なくとも1/4の

症例におけるウイルス性前駆症状の存在は、7.3.5「脳脊髄液リンパ球増加を伴う一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL)」の自己免疫性病因の可能性を高める。2人の患者の血清における、T型電位開口型CaチャンネルCACNA1Hのサブユニットに対する抗体についての最近の報告はこの見解を支持する。

乳頭浮腫が時々みられる。通常のCTやMRI(単純または造影剤静注)と脳血管撮影は、非発作時では常に正常であるが、発作中の脳画像検査は、拡散強調画像で変化を認めない遅発性脳灌流と脳動脈狭窄を示す。また、灰白質浮腫と脳溝の造影効果が一例において報告されている。微生物学的検査は常に正常である。脳波とSPECTスキャンで局在性神経学的欠損に一致した限局性異常域を認めることもある。

7.4 脳腫瘍による頭痛

●解説

脳腫瘍(頭蓋内新生物)(日本語版作成にあたって、前付17頁参照)によって引き起こされる頭痛。

●診断基準

A. Cを満たすすべての頭痛

B. 脳腫瘍と診断されている

C. 原因となる証拠として、以下のうち1つ以上が示されている

① 頭痛は脳腫瘍の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった

② 頭痛は脳腫瘍の悪化に並行して有意に悪化した

③ 頭痛は脳腫瘍の治療の成功時期に一致して有意に改善した

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

7.4.1 脳腫瘍による頭痛

●解説

頭痛は、通常進行性で、朝に強くヴァルサルヴァ様手技によって悪化し、1つ以上の占拠性脳

腫瘍によって引き起こされる。

● 診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 占拠性脳腫瘍が証明されている
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は腫瘍の発現時期に一致して発現したか、または頭痛がその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は腫瘍の悪化に並行し有意に悪化した
 - b) 頭痛は腫瘍の治療の成功時期に一致して有意に改善した
 - ③ 頭痛は以下の4つの特徴のうち少なくとも1つを満たす
 - a) 進行性
 - b) 朝または臥位で悪化する
 - c) ヴァルサルヴァ様手技によって悪化する
 - d) 悪心や嘔吐を随伴する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

● コメント

脳腫瘍を有する患者における頭痛の有病率は32～71%の範囲である。若年患者(小児を含む)、一次性頭痛の病歴を有する、腫瘍が急速に増大する、後頭蓋窩または正中に局在する患者において頭痛が起りやすい。現在または過去のがんの病歴を有する患者では、積極的に検査を行う。

進行または悪化が重要な特徴であるが、7.4.1「脳腫瘍による頭痛」に特有の症状はない。他の示唆的な症状(重度で、朝に悪化し、悪心・嘔吐を随伴する)は、古典的な三徴ではなく、それらは、頭蓋内圧亢進および後頭蓋窩腫瘍でより生じやすい。

頭痛は必ずしも腫瘍と同側ではない。頭蓋骨または硬膜に隣接する病変は、同側の頭痛と関連する傾向があるが、頭蓋内圧亢進はより拡散性の頭痛を生じさせる。脳腫瘍による頭痛は唯一の症状であることはまれであり、症状として、2～16%の患者では頭痛のみであるが、神経学症状や痙攣発作が一般的である。

7.4.1.1 第三脳室コロイド嚢胞による頭痛

● 解説

第三脳室コロイド嚢胞によって引き起こされる頭痛。非常に特徴的な雷鳴様発症で発作を繰り返し、しばしば姿勢の変化やヴァルサルヴァ様手技がきっかけとなり、意識の低下または消失を伴う。

● 診断基準

- A. Cを満たす頭痛
- B. 第三脳室コロイド嚢胞が証明されている
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - ① 頭痛は第三脳室コロイド嚢胞の発現時期に一致して発現した、または頭痛がその発見の契機となった
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は雷鳴様発症で繰り返し、意識の低下または消失を伴う
 - b) 頭痛は第三脳室コロイド嚢胞の治療の成功時期に一致して有意に改善または消失した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

● コメント

大多数の第三脳室コロイド嚢胞は偶発的に発見され、無症候である。それにもかかわらず、モンロー孔のすぐ近傍に局在するものは、突然の閉塞性水頭症をきたし、雷鳴様発症で意識の低下または消失を伴う頭痛を引き起こすことがある。この非常に特徴的な症候は迅速に診断されなければならない。

7.4.1.1「第三脳室コロイド嚢胞による頭痛」は致命的な緊急事態を示している。

7.4.2 癌性髄膜炎による頭痛

● 解説

癌性髄膜炎によって引き起こされる頭痛、通常脳症や脳神経麻痺を伴う。

● 診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 癌性髄膜炎(癌性髄膜炎に関連することが知られている全身的な新生物が認められる場

第2部 二次性頭痛

合)が証明されている

C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2項目が示されている

① 頭痛は癌性髄膜炎の発現時期に一致して発現した

② 以下のいずれかまたは両方

a) 頭痛は癌性髄膜炎の悪化に並行し有意に悪化した

b) 頭痛は癌性髄膜炎の改善に並行し有意に改善した

③ 頭痛は脳神経麻痺や脳症を伴う

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

7.4.3 視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全による頭痛

●解説

下垂体腺腫と視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全により引き起こされる頭痛で、通常、体温調節障害、異常な感情状態や口渇または食欲の変化を伴う。頭痛は基礎疾患の治療成功により改善する。

●診断基準

A. C を満たすすべての頭痛

B. 下垂体腺腫に関連している視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全が証明されている(注①)

C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2項目が示されている

① 頭痛は視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全の発現時期に一致して発現した

② 以下のいずれかまたは両方

a) 頭痛は視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全の悪化に並行し有意に悪化した

b) 頭痛は視床下部あるいは下垂体の分泌過多または分泌不全の改善に並行し有意に改善した

③ 頭痛は以下の少なくとも1つと関連している

a) 体温調節障害

b) 異常な感情状態

c) 口渇や食欲の変化

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

① プロラクチン、成長ホルモン(growth hormone : GH)や副腎皮質刺激ホルモン(adrenocorticotrophic hormone : ACTH)の分泌過多を含む。

7.5 髄注による頭痛

●解説

髄注後4日以内に出現し14日以内に消失する、立位と仰臥位でともに自覚する頭痛。

●診断基準

A. C を満たすすべての頭痛

B. 髄注が施行された

C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2項目が示されている

① 頭痛は髄注後4日以内に発現した(注①)

② 頭痛は髄注後14日以内に有意に改善した(注②)

③ 髄膜刺激症状の徴候

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

① 頭痛は通常、髄注後4日以内に起こり、立位と仰臥位でともに発現する。

② 頭痛が14日を超えて持続する場合、7.2.2「脳脊髄液毒性頭痛」、髄膜炎や軟膜の疾患を考慮すべきである。

7.6 てんかん発作による頭痛

●他疾患にコード化する

片頭痛様または他の頭痛とてんかんが、ともに特定の脳疾患(例えば MELAS)の部分症状である場合、頭痛はその疾患にコード化する。痙攣発作が片頭痛前兆と同時にまたは直後に起こる場合、1.4.4「片頭痛前兆により誘発される痙攣発作」にコード化する。

●解説

てんかん発作により引き起こされる頭痛で痙攣発作と同時にまたはその後起こり、数時間または3日以内に自然軽快する。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 患者はてんかん発作をもっているか、最近発症した
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - ①頭痛は痙攣発作と同時にまたは直後に発現した
 - ②頭痛は痙攣発作の後に自然に消失した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

詳細な報告によれば、てんかん発作との発現時期の関連性に応じて、サブタイプ7.6.1「てんかん発作時頭痛」と7.6.2「てんかん発作後頭痛」を区別することを支持する。

発作前頭痛についても、11人の難治性焦点性てんかん患者における小規模研究で述べられている。頭痛は、9人の側頭葉てんかん(temporal lobe epilepsy: TLE)患者で焦点と同側で前側頭部に、1人のTLE患者と1人の前頭葉てんかん患者で対側にみられた。部分発作と全般発作の患者において、発作前頭痛の存在を確立し、その予防と臨床的特徴を決定するためには、さらなる研究が必要である。発作前頭痛は、1.4.4「片頭痛前兆により誘発される痙攣発作」とも鑑別しなければならない。

7.6.1 てんかん発作時頭痛

●以前に使用された用語

発作時頭痛(ictal headache)

●解説

部分てんかん発作中に引き起こされ、てんかん性放電と同側に起こり、痙攣発作の終了と同時にまたは間もなく消失する頭痛。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 患者は部分てんかん発作をもっている

- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている

①頭痛は部分発作の発症と同時に発現した

②以下のいずれかまたは両方

a) 頭痛はてんかん性放電と同側

b) 頭痛は部分発作終了後すぐに、有意に改善または消失する

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

7.6.1「てんかん発作時頭痛」は、他のてんかん症状(運動、感覚または自律神経)が続く場合がある。

この状態は、他の頭痛のタイプからの鑑別診断を必要とされ唯一のてんかん症状として発生する「純粋な」または「孤立した」発作性てんかん性頭痛と区別されるべきである。

「てんかん性片側頭痛」(存在が確認された場合)は、頭痛と発作時突発性脳波の同側に発生することを特徴とする、非常にまれな7.6.1「てんかん発作時頭痛」の異型である。

7.6.2 てんかん発作後頭痛

●解説

てんかん発作後3時間以内に起こり、痙攣発作終了後72時間以内に自然に軽快する頭痛。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 患者は最近、部分性もしくは全般性てんかん発作を発症した
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - ①頭痛はてんかん発作終了後、3時間以内に発現した
 - ②頭痛はてんかん発作終了後、72時間以内に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

7.6.2「てんかん発作後頭痛」は側頭葉てんかんと同側前頭葉てんかんのいずれでも40%以上の患者に起こり、後頭葉てんかんの60%までの患者に起こる。他の痙攣に比べ、強直間代性痙攣後に、よ

りしばしば起こる。

7.7 キアリ奇形 I 型 (CMI) による頭痛

●解説

通常、後頭部や後頭下部に、短時間(5分未満)続く、咳嗽や他のヴァルサルヴァ手技により誘発される、CMI が原因の頭痛。キアリ奇形の治療の成功後に改善する。

●診断基準

- A. C を満たす頭痛
- B. キアリ奇形 I 型 (CMI) が証明されている (注①)
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも 2 項目が示されている
- ① 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は CMI の発症時期に一致して発現した、またはその発見の契機となった
 - b) 頭痛は CMI の治療成功後、3 ヶ月以内に改善した
 - ② 頭痛は以下の 3 つの特徴のうち、1 つ以上を満たす
 - a) 咳嗽や他のヴァルサルヴァ様手技により誘発される
 - b) 後頭部または後頭下部
 - c) 持続は 5 分未満
 - ③ 頭痛は、脳幹、小脳、下位脳神経や頸髄の機能不全による他の症候を伴う (注②)
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない (注③)

●注

- ① MRI による CMI の診断には、小脳扁桃の尾側下垂が 5 mm、または小脳扁桃の尾側下垂が 3 mm に加え、小脳後方と側方の脳脊髄液腔圧排、後頭上部の高さの下降、小脳テントの傾斜増大、延髄の捻転により示される、頭蓋頸椎移行部領域におけるくも膜下腔の不鮮明化が必要である。
- ② ほとんどすべて (95%) の CMI 患者は、5 つ以上の別個の症状を訴える
- ③ 脳脊髄液圧が変化し、IIH のように亢進もしくは

は脳脊髄液漏出による特発性低頭蓋内圧のように低下した患者は、MRI 所見として二次的な小脳扁桃下垂と CMI を示すかもしれない。このような患者はまた、咳嗽や他のヴァルサルヴァ様手技に関連した頭痛を呈し、正しくは 7.1.1 「特発性頭蓋内圧亢進 (IIH) による頭痛」または、7.2.3 「特発性低頭蓋内圧性頭痛」のいずれかにコード化する。したがって、頭痛と CMI を呈しているすべての患者で、脳脊髄液圧異常は除外されなければならない。

●コメント

7.7 「キアリ奇形 I 型 (CMI) による頭痛」は、長い持続時間 (数秒よりむしろ数分) であることを除き、しばしば記述的に 4.1 「一次性咳嗽性頭痛」に似ている。

有病率調査では、人口の 0.24~3.6% において少なくとも 5 mm の小脳扁桃ヘルニアがみられ、高齢では有病率が低下する。

これらの患者の多くは無症状でありうることから、CMI の臨床的な症状と経過が重要である。ヘルニアの程度および頭痛の重症度や障害の程度に関する矛盾するデータがあり、患者は最小の小脳扁桃ヘルニアで「キアリ様」の症状を呈するが、一方で、大きなヘルニアでも無症状であることもある。

7.7 「キアリ奇形 I 型 (CMI) による頭痛」の診断基準は検証が必要である。長期的な非手術例と手術例の成績について前向き研究が必要である。一方、手術的介入を検討する際には、有意に合併症の可能性のある不必要な手術手技を避けるため、臨床的基準および放射線学的基準の両方を厳守することが勧められる。現在のデータは、厳密に選択された患者では、ヴァルサルヴァ様の要因を伴わない頭痛よりも咳嗽性頭痛が、また後頭部以外の頭痛よりも後頭部痛が、外科的介入に反応することを示唆している。

最近のデータは、CMI における肥満と頭痛の可能性との関係を示唆しており、この知見は特に治療の観点からより一層の研究を正当化する。

7.8 その他の非血管性頭蓋内疾患による頭痛

● 解説

上記以外の非血管性頭蓋内疾患により引き起こされる頭痛。

● 診断基準

- A. Cを満たすすべての頭痛
- B. 上記以外で頭痛を引き起こすことが知られている非血管性頭蓋内疾患が証明されている
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも2項目が示されている
- ① 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の発現時期に一致して発現した
 - ② 以下のいずれかまたは両方
 - a) 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の悪化に並行し発現する、または有意に悪化した
 - b) 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の改善に一致して有意に改善した
 - ③ 頭痛は非血管性頭蓋内疾患に典型的な特徴を示す
 - ④ 他の原因の証拠が存在する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

文献

7.1.1 特発性頭蓋内圧亢進 (IIH) による頭痛 [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, Kiebertz 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. *Cephalalgia* 2015 ; 35 : 553-562.

7.2.1 硬膜穿刺後頭痛 (Post-dural puncture headache)

Amorim JA, Gomes de Barros MV and Valenca MM. Post-dural (post-lumbar) puncture headache : risk factors and clinical features. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 916-923.

Bezov D, Lipton RB and Ashina S. Post-dural puncture headache : part I diagnosis, epidemiology, etiology and pathophysiology. *Headache* 2010 ; 50 : 1144-1152.

7.2.3 特発性低頭蓋内圧性頭痛 (Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension)

Mea E, Chiapparini L, Savoirdo M, et al. Application of IHS criteria to headache attributed to spontaneous intracranial hypotension in a large population. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 418-422.

Reinstein E, Pariani M, Bannykh S, et al. Connective tissue spectrum abnormalities associated with spontaneous cerebrospinal fluid leaks : a prospective study. *Eur J Hum Genet* 2013 ; 21 : 386-390.

Schievink WI. Spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension. *JAMA* 2006 ; 295 : 2286-2296.

Schievink WI, Dodick DW, Mokri B, et al. Diagnostic criteria for headache due to spontaneous intracranial hypotension : a perspective. *Headache* 2011 ; 51 : 1442-1444.

Schievink WI, Maya MM, Louy C, et al. Diagnostic criteria for spontaneous spinal CSF leaks and intracranial hypotension. *Am J Neuroradiol* 2008 ; 29 : 853-856.

Schwedt TJ and Dodick DW. Spontaneous intracranial hypotension. *Curr Pain Headache Rep* 2007 ; 11 : 56-61.

Wang YF, Fuh JL, Lirng JF, et al. Cerebrospinal fluid leakage and headache after lumbar puncture : a prospective non-invasive imaging study. *Brain* 2015 ; 138 : 1492-1498.

Wang YF, Lirng JF, Fuh JL, et al. Heavily T2-weighted MR myelography vs. CT myelography in spontaneous intracranial hypotension. *Neurology* 2009 ; 73 : 1892-1898.

Wu JW, Hseu SS, Fuh JL, et al. Factors predicting response to the first epidural blood patch in spontaneous intracranial hypotension. *Brain* 2017 ; 140 : 344-352.

7.3.2 無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛(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.

Morís G and Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *JAMA Intern Med* 2014 ; 174 : 1511-1512.

7.3.5 脳脊髄液リンパ球増加を伴う一過性頭痛および神経学的欠損症候群(HaNDL)〔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, Szczygielski BI, Toth C, et al. Pseudomigraine with lymphocytic pleocytosis : a calcium channelopathy? Clinical description of 10 cases and genetic analysis of the familial hemiplegic migraine gene *CACNA1A*. *Headache* 2003 ; 43 : 892-895.

Fuentes B, Diez Tejedor E, Pascual J, et al. Cerebral blood flow changes in pseudomigraine with pleocytosis analyzed by single photon emission computed tomography. A spreading depression mechanism? *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 570-573.

Fumal A, Vandenheede M, Coppola G, et al. The syndrome of transient headache with neurological deficits and CSF lymphocytosis (HaNDL) : electrophysiological findings suggesting a migrainous pathophysiology. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 754-758.

Gomez-Aranda E, Canadillas F, Marti-Masso JF, et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis : a report of fifty cases. *Brain* 1997 ; 120 : 1105-1113.

Kürtüncü M, Kaya D, Zuliani L, et al. CACNA1A antibodies associated with headache with neurological deficits and cerebrospinal fluid lymphocytosis (HaNDL). *Cephalalgia* 2013 ; 33 : 123-129.

Morrison DG, Phuah HK, Reddy AT, et al. Ophthalmologic involvement in the syndrome of headache, neurologic deficits, and cerebrospinal fluid lymphocytosis. *Ophthalmology* 2003 ; 110 : 115-118.

Parissis D, Ioannidis P, Balamoutsos G, et al. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011 ; 51 : 1285-1288.

7.4.1 脳腫瘍による頭痛(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. *Cephalalgia* 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. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 387-388.

Kunkle EC, Ray BS and Wolff HG. Studies on headache : The mechanisms and significance of the headache associated with brain tumor. *Bull N Y Acad Med* 1942 ; 18 : 400-422.

Lowry JK, Snyder JJ and Lowry PW. Brain tumors in the elderly : recent trends in a Minnesota cohort study. *Arch Neurol* 1998 ; 55 : 922-928.

Pfund Z, Szapáry L, Jászberényi O, et al. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 787-790 ; discussion in Titus F. Headache in intracranial tumors. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 765.

Rossi LN and Vassella F. Headache in children with brain tumors. *Childs Nerv Syst* 1989 ; 5 : 307-309.

Schankin CJ, Ferrari U, Reinisch VM, et al. Characteristics of brain tumour-associated headache. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 904-911.

Suwanwela N, Phanthumchinda K and Kaoropthum S. Headache in brain tumor : a cross-sectional study. *Headache* 1994 ; 34 : 435-438.

Valentinis L, Tuniz F, Valent F, et al. Headache attributed to intracranial tumours : a prospective cohort study. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 389-398.

Vazquez-Barquero A, Ibanez FJ, Herrera S, et al. Isolated headache as the presenting clinical manifestation of intracranial tumors : a prospective study. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 270-272.

7.4.1.1 第三脳室コロイド嚢胞による頭痛(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. *Cephalalgia* 2016 ; 37 : 442-451.
- Lawrence JE, Nadarajah R, Treger TD, et al. Neuropsychiatric manifestations of colloid cysts : a review of the literature. *Psychiatr Danub* 2015 ; 27 (Suppl 1) : S315-320.
- Mortimer AM, Bradley MD, Stoodley NG, et al. Thunder-clap headache : diagnostic considerations and neuroimaging features. *Clin Radiol* 2013 ; 68 : e101-113.
- Ravnik J, Bunc G, Gracar A, et al. Colloid cysts of the third ventricle exhibit various clinical presentation : a review of three cases. *Bosn J Basic Med Sci* 2014 ; 14 : 132-135.
- Ronne-Engström E and Popek E. Symptomatic colloid cysts in the third ventricle of monozygotic twins. *Ups J Med Sci* 2015 ; 120 : 59-62.
- Yadav YR, Yadav N, Parihar V, et al. Management of colloid cyst of third ventricle. *Turk Neurosurg* 2015 ; 25 : 362-371.
- 7.5 髄注による頭痛 (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.
- Haché M, Swoboda KJ, Sethna N, et al. Intrathecal injections in children with spinal muscular atrophy : Nusinersen Clinical Trial Experience. *J Child Neurol* 2016 ; 31 : 899-906.
- Obermann M, Holle D, Naegel S, et al. Headache attributable to nonvascular intracranial disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2011 ; 15 : 314-323.
- Takagi K, Kato K and Kato Y. Treatment of mild traumatic brain injury by epidural saline and oxygen injection : report of two cases. *Acta Neurochir Suppl* 2013 ; 118 : 293-296.
- 7.6 てんかん発作による頭痛 (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.
- Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S, et al. Headache associated with epileptic seizures : epidemiology and clinical characteristics. *Headache* 2002 ; 42 : 649-655.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Multi-centre study on post-ictal headache in patients with localization-related epilepsy. *Psychiatry Clin Neurosci* 2002 ; 53 : 385-389.
- Ito M, Adachi N, Nakamura F, et al. Characteristics of postictal headache in patients with partial epilepsy. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 23-28.
- Karaali-Savrun F, Göksan B, Yeni SN, et al. Seizure-related headache in patients with epilepsy. *Seizure* 2002 ; 11 : 67-69.
- Kwan P, Man CBL, Leung H, et al. Headache in patients with epilepsy : a prospective incidence study. *Epilepsia* 2008 ; 49 : 1099-1102.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, et al. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001 ; 42 : 1176-1179.
- Schachter SC, Richman K, Loder E, et al. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995 ; 8 : 41-43.
- Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S, et al. Postictal headache in South African adult patients with generalized epilepsy in a tertiary care setting : a cross-sectional study. *Cephalalgia* 2012 ; 30 : 1495-1501.
- Schon F and Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987 ; 50 : 1148-1152.
- Syversten M, Helde G, Stovner LJ, et al. Headache add to the burden of epilepsy. *J Headache Pain* 2007 ; 8 : 224-230.
- Yankovsky AE, Andermann F and Bernasconi A. Characteristics of headache associated with intractable partial epilepsy. *Epilepsia* 2005 ; 46 : 1241-1245.
- 7.7 キアリ奇形 I 型 (CM I) による頭痛 (Headache attributed to Chiari malformation type I (CM I))**
- Abu-Arafeh I and Campbell E. Headache, Chiari malformation type 1 and treatment options. *Arch Dis Child* 2017 ; 102 : 210-211.
- Aiken AH, Hoots JA, Saindane AM, et al. Incidence of cerebellar tonsillar ectopia in idiopathic intracranial hypertension : a mimic of the chiari I malformation. *Am J Neuroradiol* 2012 ; 33 : 1901-1906.
- Banik R, Lin D and Miller NR. Prevalence of chiari I malformation and cerebellar ectopia in patients with pseudotumor cerebri. *J Neurol Sci* 2006 ; 247 : 71-75.
- Batzdorf U, McArthur DL and Bentson JR. Surgical treatment of chiari malformation with and without syringomyelia : experience with 177 adult patients. *J Neurosurg* 2013 ; 118 : 232-242.
- Beretta E, Vetrano IG, Curone M, et al. Chiari malformation-related headache : outcome after surgical treatment. *Neurol Sci* 2017 ; 38 : 95-98.
- Chavez A, Roguski M, Killeen A, et al. Comparison of operative and non-operative outcomes based on surgical selection criteria for patients with chiari I malformations. *J Clin Neurosci* 2014 ; 21 : 2201-2206.
- Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache : a study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 1079-1085.
- Curone M, Valentini LG, Vetrano I, et al. Chiari malformation type 1-related headache : the importance of a multidisciplinary study. *Neurol Sci* 2017 ; 38 : 91-93.
- Grazzi L and Usai S. Headache and Chiari malformation in young age : clinical aspects and differential diagnosis.

- Neurol Sci* 2011 ; 32 (Suppl 3) : S299–S301.
- Kahn EN, Muraszko KM and Maher CO. Prevalence of chiari I malformation and syringomyelia. *Neurosurg Clin N Am* 2015 ; 26 : 501–507.
- Killeen A, Roguski M, Chavez A, et al. Non-operative outcomes in chiari I malformation patients. *J Clin Neurosci* 2015 ; 22 : 133–138.
- Lam S, Auffinger B, Tormenti M, et al. The relationship between obesity and symptomatic chiari I malformation in the pediatric population. *J Pediatr Neurosci* 2015 ; 10 : 321–325.
- Langridge B, Phillips E and Choi D. Chiari malformation type 1 : a systematic review of natural history and conservative management. *World Neurosurg* 2017 ; 104 : 213–219.
- Mea E, Chiapparini L, Leone M, et al. Chronic daily headache in the adults : differential diagnosis between symptomatic Chiari I malformation and spontaneous intracranial hypotension. *Neurol Sci* 2011 ; 32 (Suppl 3) : S291–S294.
- Pascual J, González-Mandly A, Martín R, et al. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity : a prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008 ; 9 : 259–266.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches : an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520–1524.
- Raza-Knight S, Mankad K, Prabhakar P, et al. Headache outcomes in children undergoing foramen magnum decompression for chiari I malformation. *Arch Dis Child* 2017 ; 102 : 238–243.
- Toldo I, Tangari M, Mardari R, et al. Headache in children with chiari I malformation. *Headache* 2014 ; 54 : 899–908.