6. 頭頸部血管障害による頭痛（Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder）

6.1 虚血性脳卒中または一過性脳虚血発作による頭痛（Headache attributed to ischaemic stroke or transient ischaemic attack）
- 6.1.1 虚血性脳卒中（脳梗塞）による頭痛〔Headache attributed to ischaemic stroke（cerebral infarction）〕
- 6.1.2 一過性脳虚血発作（TIA）による頭痛（Headache attributed to transient ischaemic attack：TIA）

6.2 非外傷性頭蓋内出血による頭痛（Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage）
- 6.2.1 非外傷性脳内出血による頭痛（Headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage）
- 6.2.2 非外傷性くも膜下出血（SAH）による頭痛（Headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage：SAH）
- 6.2.3 非外傷性急性硬膜下出血（ASDH）による頭痛（Headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage：ASDH）

6.3 未破裂血管奇形による頭痛（Headache attributed to unruptured vascular malformation）
- 6.3.1 未破裂嚢状動脈瘤による頭痛（Headache attributed to unruptured saccular aneurysm）
- 6.3.2 動静脈奇形（AVM）による頭痛 Headache attributed to arteriovenous malformation：AVM）
- 6.3.3 硬膜動静脈瘻（DAVF）による頭痛（Headache attributed to dural arteriovenous fistula：DAVF）
- 6.3.4 海綿状血管腫による頭痛（Headache attributed to cavernous angioma）
- 6.3.5 脳三叉神経性または軟膜血管腫症（スタージ・ウェーバー症候群）による頭痛〔Headache attributed to encephalotrigeminal or leptomeningeal angiomatosis（Sturge Weber syndrome）〕

6.4 動脈炎による頭痛（Headache attributed to arteritis）
- 6.4.1 巨細胞性動脈炎（GCA）による頭痛（Headache attributed to giant cell arteritis：GCA）
- 6.4.2 中枢神経系原発性血管炎（PACNS）による頭痛（Headache attributed to primary angiitis of the central nervous system：PACNS）
- 6.4.3 中枢神経系続発性血管炎（SACNS）による頭痛（Headache attributed to secondary angiitis of the central nervous system：SACNS）

6.5 頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛（Headache attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder）
- 6.5.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛，顔面痛または頸部痛（Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection）
- 6.5.2 動脈内膜切除術後頭痛（Post-endarterectomy headache）
- 6.5.3 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術性頭痛（Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty）

6.6 脳静脈血栓症（CVT）による頭痛（Headache attributed to cerebral venous thrombosis：CVT）

6.7 その他の急性頭蓋内動脈障害による頭痛（Headache attributed to other acute intracranial arterial disorder）
- 6.7.1 頭蓋内血管内手技による頭痛（Headache attributed to an intracranial endovascular procedure）
- 6.7.2 血管造影性頭痛（Angiography headache）
- 6.7.3 可逆性脳血管攣縮症候群（RCVS）による頭痛（Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome：RCVS）
  - 6.7.3.1 可逆性脳血管攣縮症候群（RCVS）による頭痛の疑い（Headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome：RCVS）
- 6.7.4 頭蓋内動脈解離による頭痛（Headache attributed to intracranial arterial dissection）

6.8 遺伝性血管異常症による頭痛
(Headache attributed to genetic vasculopathy)
6.8.1 皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症(CADASIL)
(Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy：CADASIL)
6.8.2 ミトコンドリア脳症・乳酸アシドーシス・脳卒中様発作症候群(MELAS)(Mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes：MELAS)
6.8.3 その他の遺伝性血管異常症による頭痛
(Headache attributed to another genetic vasculopathy)
6.9 下垂体卒中による頭痛
(Headache attributed to pituitary apoplexy)

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？

頭痛が初発し，頭痛の原因となることが知られている頭頸部血管障害と時期的に一致する場合には，その頭痛は血管障害による二次性頭痛としてコード化する。新規の頭痛が，ICHD-3β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であっても，やはり二次性頭痛としてコード化する。一次性頭痛の特徴をもった以前から存在する頭痛が，頭頸部血管障害と時期的に一致して慢性化したり，有意に悪化(通常，頻度または強度，あるいは両方が2倍以上に増強することを意味する)する場合には，血管障害が頭痛を引き起こしているという確実な証拠がある場合のみ既存の一次性頭痛および6.「頭頸部血管障害による頭痛」(またはそのサブタイプの1つ)の両者として診断すべきである。

緒言

以下に列挙する血管障害においては，おおむね頭痛の診断と因果関係の特定は容易である。なぜならば，これらの頭痛は急性でかつ神経学的徴候を呈し，すみやかに消失することが多いからである。したがって，頭痛とこれらの神経学的徴候が時期的に一致することが，原因の特定を決定的なものにする。

虚血性または出血性脳卒中などの疾患では，頭痛は局在徴候や意識障害に隠されることも多い。くも膜下出血などのその他の疾患では，通常，頭痛が顕著な症状である。解離，脳静脈血栓症，巨細胞性動脈炎，中枢神経系血管炎など頭痛および脳卒中の両方を誘発しうるその他の疾患では，頭痛が最初の警告症状となることが多い。したがって，頭痛とこれらの疾患との関連を認識することは，潜在性の血管障害を正しく診断し，可及的早期に治療を開始するために非常に重要である。すなわち，神経学的に深刻な事態を未然に防ぐためである。

これらの疾患はすべて，さまざまなタイプの一次性頭痛を過去に経験した患者に生じ得る。潜在性の血管病変を示す手がかりは，頭痛の発現状況である。通常，突然起こる，患者がかつて経験したことのないような新規の頭痛である。このような頭痛が起こった場合には必ず，血管病変の有無を緊急に調べなければならない。

ここに記載される血管障害すべてによる頭痛に関して，診断基準には以下を可能な限り含む。

A．頭痛はCを満たす
B．頭痛をきたすことが知られている頭頸部血管障害が証明されている
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. 頭痛は頭頸部血管障害発症と時期的に一致して発現している
  2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
    a）頭痛は頭頸部血管障害の悪化に並行して有意に悪化した
    b）頭痛は頭頸部血管障害の改善と並行して有意に改善した
  3. 頭痛は頭頸部血管障害に典型的な特徴をもっている

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

6.1 虚血性脳卒中または一過性脳虚血発作による頭痛

6.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛

解説

通常急性発症で局在神経学的徴候を伴った虚血性脳卒中で起こる頭痛。それは自然寛解の経過をたどり，虚血性脳卒中らしい特徴的な性状を呈することはきわめてまれである。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．急性虚血性脳卒中と診断されている

C．原因となる証拠として，以下のうち少なくとも1項目が示されている

1. 頭痛は虚血性脳卒中の他の臨床症候と時期的にきわめて一致して発現した，または頭痛が虚血性脳卒中の診断の契機となった
2. 虚血性脳卒中の他の症状，臨床的または放射線学的徴候の安定あるいは改善と並行して頭痛は有意に改善した

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

6.1.1「虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛」は，局在神経学的徴候または意識変化，あるいはその両方が伴い，通常一次性頭痛との鑑別が容易である。通常頭痛は中等度で，特異的な特徴はない。それは両側性または脳卒中側の片側性である。まれながら急性虚血性脳卒中，特に小脳梗塞では，孤立性の突然の(雷鳴性のこともある)頭痛を示す。

虚血性脳卒中の最大1/3に頭痛がみられ，頸動脈領域の脳卒中よりも，脳底動脈領域の脳卒中でより多い。頭痛はラクナ梗塞にはきわめてまれであるが，解離や可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)のような急性動脈壁障害では頭痛が非常に多いことを除いて，脳卒中の病因の立証に実際的な価値はない。可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)においては，頭痛は動脈壁病変によって直接的に起こり，虚血性脳卒中に前駆することがある。

6.1.2 一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛

解説

一過性脳虚血発作(TIA)によって引き起こされ，突然発症のTIAの一過性局在徴候を伴っている頭痛。持続時間は24時間未満である。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．一過性脳虚血発作(TIA)と診断されている

C．原因となる証拠として，以下の両方が示されている

1. TIAの他の臨床症候と同時に頭痛が発現した
2. 頭痛は24時間以内に寛解する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

一過性脳虚血発作(TIA)は，局所の脳または網膜の虚血によって起こる神経学的機能障害の一過性の発作で，急性脳梗塞または網膜梗塞の臨床的，画像あるいは他の証拠がないものをいう。TIAの症状は典型的には1時間未満の持続であるが，すべてがそうではない。頸動脈領域TIAよりも脳底動脈領域TIAのほうに頭痛が現れやすいが，頭痛はTIAにおいては非常にまれな症状である。

6.1.2「一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛」と1.2「前兆のある片頭痛」発作の鑑別診断は特に困難である。頭痛の発現様式が特に重要である。すなわち，局在神経学的欠損はTIAでは通常突然で，片頭痛の前兆では進行性であることが多い。さらに，陽性現象(例えば閃輝暗点)はTIAよりも片頭痛の前兆にはるかに多いが，陰性現象はTIAに多い。

典型的TIAと考えられても重度の頭痛が偶然一致して発現した場合は，重度の頭痛を直接誘発する動脈性疾患(動脈解離等)の検索を急ぐべきである。

6.2 非外傷性頭蓋内出血による頭痛

他疾患にコード化する

外傷性脳内・くも膜下出血または外傷性脳内・硬膜下・硬膜外血腫による頭痛は5.1.1「中等症または重症頭部外傷による急性頭痛」または5.2.1「中等症または重症頭部外傷による持続性頭痛」にコード化される。

解説

一般的に突然(雷鳴性のこともある)発症する非外傷性頭蓋内出血による頭痛。出血の病型により，頭痛は唯一の症状のこともあるし，局在神経学的欠損を伴うこともある。

6.2.1 非外傷性脳内出血による頭痛

解説

通常急性発症で，局在神経学的徴候を伴っている非外傷性脳内出血による頭痛。頭痛はまれながら，非外傷性脳内出血に特徴的な性状のことがある。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．頭部外傷のない脳内出血(ICH)(注1)が診断されている

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. 頭痛は脳内出血の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が脳内出血の診断の契機となった
2. 頭痛は脳内出血の他の症状，臨床的または放射線学的徴候の安定あるいは改善と並行して有意に改善した
3. 頭痛は以下の3項目のうちの少なくとも1項目を満たす
   - a） 突然または雷鳴性の発症
   - b） 発症日に最大の強度
   - c） 出血部位に一致した局在を示す

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

注

1. 「脳内」という用語は本項においては「小脳内」を含めて使用する。

コメント

6.2.1「非外傷性脳内出血による頭痛」は，頭蓋内圧亢進よりも随伴するくも膜下の血液および局所圧迫により起こることが多い。頭痛は虚血性脳卒中よりも出血性脳卒中において多発し，程度も重い。6.2.1「非外傷性脳内出血による頭痛」は，時に雷鳴頭痛として発現することもある。

頭痛は通常，局在神経学的欠損または昏睡により隠されるが，緊急の外科的減圧術が必要な脳内出血の一部，特に小脳出血に顕著な初期の特徴である。

6.2.2 非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛

解説

典型的には重度で突然発症し，数秒(雷鳴頭痛)あるいは数分でピークに達する非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛。くも膜下出血の唯一の症状のことがある。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．頭部外傷のないくも膜下出血(SAH)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. 頭痛はくも膜下出血の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛がくも膜下出血の診断の契機となった
2. 頭痛はくも膜下出血の他の症状，臨床的または放射線学的徴候の安定あるいは改善と並行して有意に改善した
3. 頭痛は突然または雷鳴性の発現である

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

くも膜下出血(SAH)は，突然発症で持続性の激しい機能喪失を起こす頭痛(雷鳴頭痛)の最も一般的な原因であり，患者に深刻な状態が残る(SAH後，40～50%の患者が死亡し，患者の10～20%が病院到着前に死亡する)。また生存者の

50%に障害が残る)。

それにもかかわらず6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛」は，中等度かもしれないし，随伴徴候のないこともありうる。突然の発症が鍵である。突然発症の頭痛または雷鳴頭痛を呈する患者は，SAHを鑑別すべきである。造影剤を使用しない頭部CTで診断を確定するが，検出感度は発症後最初の12時間以内では98%であるものの，発症から24時間で93%，発症から7日で50%に低下する。CTで診断できない場合，腰椎穿刺が必須である。症状発現12時間から2週間以内に脳脊髄液を採取し，分光測光法で分析すれば，動脈瘤破裂によるSAHの100%でキサントクロミア(黄色粘)を呈する。MRIはSAHの診断的初期検査の適応ではない。しかし，頭部CTが正常で脳脊髄液に異常があるときには頭部MRI FLAIR〔fluid attenated invension recovery(水抑制)〕画像とgradient-echo法T2強調画像が有用である(日本語版翻訳にあたって，前付17頁)。

初診時に1/4〜1/2の症例が誤診されている。最も多い特異的な誤診は片頭痛であるが，しばしば原因が同定されない。誤診の最も多い理由は，適切な神経画像検査が選択されていない，誤って解釈された，または必要時に腰椎穿刺が行われていないなどである。診断の遅れは，しばしば悲惨な結果を招く。

SAHは神経学的治療介入が必要な緊急疾患である。SAHの診断後には，破裂脳動脈瘤(原発性SAHの80%は破裂嚢状脳動脈瘤が原因である)の同定が次の緊急段階である。

6.2.3 非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による頭痛

解説

非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による頭痛は，典型的には重度で急性発症し，数秒(雷鳴頭痛)または数分でピークに達する。局在徴候や意識障害を伴ったり，これらが急速に進行する。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．頭部外傷のない急性硬膜下出血(ASDH)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ASDHの他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛がASDHの診断の契機となった
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   - a) 頭痛はASDHの悪化に並行して有意に悪化した
   - b) 頭痛はASDHの他の症状，臨床的または放射線学的徴候の改善と並行して有意に改善した
3. 頭痛は以下の2項目うちのいずれかまたは両方の特徴を満たす
   - a) 突然または雷鳴性の発現
   - b) 出血部位に一致した局在を示す

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

多くの急性硬膜下出血(ASDH)は頭部外傷によって起こり，それに応じてコード化する。他の頭蓋内出血のない非外傷性ASDH(「純粋ASDH」)は，まれであり，致命的な状態を表す。すなわち脳神経外科的緊急疾患である。

出血源は動脈性または静脈性である。「原発性」の皮質動脈の破裂，動脈瘤破裂，動静脈奇形，硬膜動静脈瘻，腫瘍または転移，凝固異常症，もやもや病，脳静脈血栓症，頭蓋内圧低下症が原因として報告されている。一例報告や少数例の報告が脳神経外科医からなされている。頭痛はこれらの報告や基礎疾患によって症例の25〜100%に存在する。頭痛が唯一の徴候でありうるが，通常，急速な神経学的増悪が随伴するか，またはあとに起こってくる。

6.3 未破裂血管奇形による頭痛

他疾患にコード化する

破裂血管奇形による頭痛は，6.2.1「非外傷性脳内出血による頭痛」，6.2.2「非外傷性くも膜下出血

(SAH)による頭痛」，またはまれながら6.2.3「非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による頭痛」にコード化される。

解説

未破裂頭蓋内血管奇形(出血なしに起こる)に続発する頭痛。奇形の病型によって，頭痛は反復性一次性頭痛に似た再発性発作を伴った慢性の経過を呈したり，急性で自然寛解する経過をたどる。

6.3.1 未破裂嚢状動脈瘤による頭痛

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす
B．未破裂嚢状動脈瘤と診断されている
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. 頭痛は未破裂嚢状動脈瘤の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛がその診断の契機となった
  2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
    a） 頭痛は嚢状動脈瘤の増大の他の症状，臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
    b） 頭痛は嚢状動脈瘤の治療後に寛解した
  3. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
    a） 頭痛は突然または雷鳴性の発現をする
    b） 頭痛は有痛性第Ⅲ脳神経麻痺を伴う
D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がなく，頭蓋内出血や可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が適切な検査で除外されている

コメント

頭痛は未破裂脳動脈瘤の患者の約 1/5 に報告されているが，この関係が偶然なのかあるいは因果関係があるのかは，未解決である。

通常，6.3.1「未破裂嚢状動脈瘤による頭痛」には特異的な特徴はみられない。一方，新規発症の頭痛は，症候性だが未破裂である嚢状動脈瘤を示す。1 つの典型的症候である眼窩後部痛および散瞳を伴う急性第Ⅲ脳神経麻痺は，後交通脳動脈または頸動脈末端の動脈瘤の存在を示している。このような有痛性第Ⅲ脳神経麻痺は緊急疾患であり，血管奇形の切迫破裂あるいは進行性増大のシグナルである。

動脈瘤性くも膜下出血の約半数の症例が，動脈瘤破裂の診断前 4 週以内に突然の激しい頭痛をきたしていることが複数の後ろ向き研究で示されている。このことは，各研究における各個人の記憶にはバイアスが掛かっているが，これらの頭痛が動脈奇形の突然の拡大〔sentinel headache「歩哨頭痛(警告頭痛)」〕，またはくも膜下出血と診断されていない軽度のくも膜下出血(warning leak「警告リーク」)の結果であることを示唆する。歩哨頭痛があるという根拠は弱い。さらにリークはくも膜下出血を示しているので，警告リークという用語は使用すべきでない。動脈瘤性くも膜下出血の 3 例のうち少なくとも 1 例は初診時に誤診され，再破裂のリスクがあるため，突然発症の重度の頭痛患者には，脳画像検査，髄液検査，脳血管造影(MRA または CT 血管造影)を含む完璧な検査を行うべきである。

6.3.2 動静脈奇形(AVM)による頭痛

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす
B．動静脈奇形(AVM)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 AVM の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が AVM の診断の契機となった
  2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
    a） 頭痛は AVM の悪化と並行して有意に悪化した
    b） 頭痛は AVM の改善と並行して有意に改善した
  3. 頭痛は AVM の部位に限局する
D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がなく，頭蓋内出血が適切な検査で除外されている

コメント

動静脈奇形(AVM)が，3.1「群発頭痛」，3.2.2「慢

性発作性片側頭痛」および3.3.1「結膜充血および流涙を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNCT)」などのさまざまな頭痛と関連することを強調する症例が報告されているが，こうした症例では典型的ではない症状を有している。AVMがこれらの一次性頭痛疾患と関連するという明らかな証拠はない。

1.2「前兆のある片頭痛」はAVMを伴う女性の最大58%で報告されている。因果関係を支持する証拠として，頭痛あるいは前兆のある側とAVMのある側に密接な関係があることが指摘されている。AVMが前兆のある片頭痛(症候性片頭痛)の発作の原因になることが強く示唆されている。しかし，AVMの大規模研究では，出血の有無にかかわらず，てんかん，または局在神経学的欠損などの頻度は高いが，片頭痛様症状を呈することはまれである。

6.3.3 硬膜動静脈瘻(DAVF)による頭痛

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす
B．硬膜動静脈瘻(DAVF)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DAVFの他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛がDAVFの診断の契機となった
　2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
　　a）頭痛はDAVFの他の症状，臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
　　b）頭痛はDAVFの治療後に有意に改善した
　3. 少なくとも以下の1項目を満たす
　　a）頭痛は拍動性耳鳴を伴う
　　b）頭痛は眼筋麻痺を伴う
　　c）頭痛は朝，咳嗽時，または身体を屈めることで進行したり，悪化する
　4. 頭痛はDAVFの部位に限局する
D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，脳内出血や脳静脈血栓症が適切な検査で除外されている。

コメント

6.3.3「硬膜動静脈瘻(DAVF)による頭痛」の研究は不足している。症状は有痛性の拍動性耳鳴，さらには静脈血流出減少や場合によって脳静脈血栓症による頭蓋内圧亢進の特徴を伴った頭痛を呈する。頸動脈海綿静脈洞瘻は有痛性眼筋麻痺を呈することがある。

6.3.4 海綿状血管腫による頭痛

他疾患にコード化する

海綿状血管腫に続発する脳出血または痙攣発作による頭痛は，6.2.1「非外傷性脳内出血による頭痛」または7.6「てんかん発作による頭痛」にコード化される。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす
B．海綿状血管腫と診断されている
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. 頭痛は海綿状血管腫の他の臨床症候と時期的に一致して発現した
　2. 以下の項目いずれかまたは両方を満たす
　　a）頭痛は海綿状血管腫の他の症状，臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
　　b）頭痛は海綿状血管腫の除去後に寛解するか有意に改善した
　3. 頭痛は海綿状血管腫の部位に限局する
D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，脳内出血が適切な検査で除外されている

コメント

海綿状血管腫はMRIで確認されることが多くなってきている。症例報告レベルでは，海綿状血管腫がSUNCT様あるいは片頭痛様発作の引き金になるということが示唆されている。しかし，6.3.4「海綿状血管腫による頭痛」に関する研究にはいまだよいものがない。

海綿状血管腫と*KRIT1*遺伝子変異をもった症候性の126例の研究では，頭痛を有していたのは

4%に過ぎなかった。一方，海綿状血管腫の二大徴候である脳出血または痙攣発作の結果としての頭痛は数多く報告されている。これらの頭痛は，徴候に応じてどちらかにコード化されなければならない。

6.3.5 脳三叉神経性または軟膜血管腫症（スタージ・ウェーバー症候群）による頭痛

他疾患にコード化する

スタージ・ウェーバー症候群に続発する痙攣発作による頭痛は，7.6「てんかん発作による頭痛」にコード化される。

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす
B．顔面血管腫とともに顔面血管腫と同側の髄膜血管腫の神経学的画像診断による証拠が存在する
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. 頭痛は髄膜血管腫の他の臨床症候または画像所見と時期的に一致して発現した
　2. 頭痛は髄膜血管腫の増大の他の症状，臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
　3. 頭痛は片頭痛様で，両側性または血管腫の部位に限局し，血管腫の対側の前兆を伴う
D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

6.3.5「脳三叉神経性または軟膜血管腫症（スタージ・ウェーバー症候群）による頭痛」は，報告が少ない。

スタージ・ウェーバー症候群の 90%以上の症例は痙攣発作を起こし，半数は痙攣発作後の頭痛をきたす。その場合，痙攣発作に応じてコード化されなければならない。

症例報告レベルでは，脳三叉神経性または軟膜血管腫症が症候性片頭痛の原因，特に前兆が遷延するタイプの発作（おそらく慢性乏血と関連する）の原因であることが示唆される。

6.4 動脈炎による頭痛

解説

頸部，頭部または脳のいずれか 1 つ以上の動脈の炎症で起こる症候性の頭痛。頭痛が動脈炎の唯一の症状のことがある。

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす
B．血管炎と診断されている
C．原因となる証拠として，以下の項目のいずれかあるいは両方が示されている
　1. 頭痛は動脈炎発症のその他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が動脈炎の診断の契機となった
　2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
　　a）頭痛は動脈炎の悪化に並行して有意に悪化した
　　b）頭痛は動脈炎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

6.4.1 巨細胞性動脈炎（GCA）による頭痛

以前に使用された用語

側頭動脈炎による頭痛

解説

巨細胞性動脈炎（GCA）による症候性の頭痛。頭痛は巨細胞性動脈炎の唯一の症状のことがあり，頭痛が最も顕著に関連する疾患であり，頭部の動脈の炎症，主に外頸動脈枝の炎症による。頭痛の性状はさまざまである。

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす
B．巨細胞性動脈炎（GCA）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 GCA 発症の他の臨床症候または生体学的徴候（あるいはその両者）と時期的に一致して発現した，または頭痛が

GCA の診断の契機となった

2. 以下の項目のいずれかまたは両者を満たす
   a） 頭痛は巨細胞性動脈の悪化と並行して有意に悪化した
   b） 頭痛はステロイド大量療法により3日以内に寛解または有意に改善した
3. 頭痛は頭皮の圧痛または顎跛行(あるいはその両者)を伴う

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

すべての動脈炎および膠原病による血管病の中で，巨細胞性動脈炎(GCA)が最も顕著に頭痛と関連する疾患であり，頭部動脈の炎症，主に外頸動脈枝の炎症による。6.4.1「巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛」および GCA の他の症状(リウマチ性多発筋痛症，顎跛行)の性状はさまざまであり，60 歳以上の患者で最近頭痛が持続する場合は GCA が疑われるため，適切な検査が必要である。

頭痛を伴う直近の反復性一過性黒内障発作は GCA が強く疑われるため，緊急の検査が必要である。主なリスクは前部虚血性視神経症による失明であるが，迅速なステロイド治療で防止できる。片眼の失明からもう片眼の失明までの期間は通常1週間未満である。GCA の患者では脳虚血や認知症の発症リスクもある。

側頭動脈が病変の領域を含んでいないところがあるため〔跳び越し病変(skip lesions)〕，組織学診断では診断が困難であり，連続切片の必要性が指摘されている。

6.4.2 中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による頭痛

以前に使用された用語

孤立性中枢神経系血管炎(isolated CNS angiitis)，肉芽腫性中枢神経系血管炎(granulomatous CNS angiitis)による頭痛

解説

中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による症候性の頭痛。頭痛はこの疾患では最もよくみられる症状であるが，特異的な性状はない。

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす

B．中枢神経系原発性血管炎(PACNS)と診断されている

C．原因となる証拠として，以下の項目のいずれかまたは両方が示されている
   1. 頭痛は PACNS の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が PACNS の診断の契機となった
   2. 以下の項目のどちらかあるいは両方を満たす
      a） 頭痛は PACNS の悪化に並行して有意に悪化した
      b） 頭痛はステロイドまたは免疫抑制治療(あるいはその両方)により，PACNS の改善に並行して有意に改善した

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がなく，中枢神経感染症，中枢神経の腫瘍形成，可逆性脳血管攣縮症候群が適切な検査で除外されている

コメント

頭痛は(原発性，続発性頭痛を問わず)中枢神経系血管炎においては最もよくみられる症状である。血管造影および組織学的診断方法のいずれにおいても，症例の 50～80%に頭痛がみられる。しかし，頭痛自体は中枢神経系血管炎に特有な症状ではないため，局在神経学的欠損，痙攣発作，認知異常，または意識障害などのその他の症状を呈するまで，診断的価値はほとんどない。とはいえ，頭痛と髄液細胞数増加の両方を伴わない場合には，中枢神経系血管炎である可能性は低い。

6.4.2「中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による頭痛」の病因は多因子的である〔炎症，(虚血性または出血性)脳卒中，頭蓋内圧亢進またはくも膜下出血のいずれか1つ以上が関与する〕。

治療効果は 6.4.1「巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛」ほど劇的なものではない。組織学的に証明された PACNS は，重篤であり，死に至ることも少なくない。

6.4.3 中枢神経系続発性血管炎(SACNS)による頭痛

解説

中枢神経系続発性血管炎(SACNS)による症候性の頭痛。頭痛はこの疾患において最もよくみられる症状であるが，特異的な性状はない。

診断基準

A．新規の頭痛で，C を満たす

B．中枢神経系続発性血管炎(SACNS，全身性血管炎の存在下での中枢神経系の血管炎)と診断されている

C．原因となる証拠として，以下の項目のいずれかまたは両方が示されている

1. 頭痛は SACNS 発症の臨床症候と時期が一致して発現した
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   - a）頭痛は全身性血管炎の悪化と並行して有意に悪化した
   - b）頭痛はステロイドまたは免疫抑制治療(あるいはその両方)により，全身性血管炎の改善と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

コメント

頭痛は(原発性，続発性を問わず)中枢神経系血管炎において最もよくみられる症状である。血管造影および組織学的診断方法のいずれにおいても，症例の 50～80％に頭痛がみられる。しかし，頭痛自体は中枢神経系血管炎に特有な症状ではないため，局在神経学的欠損，痙攣発作，認知異常，意識障害などのその他の症状を呈するまで，診断的価値はほとんどない。とはいえ，頭痛と髄液細胞数増加の両方を伴わない場合には，中枢神経系血管炎である可能性は低い。

以下の場合，6.4.3「中枢神経系続発性血管炎(SACNS)」による頭痛を診断するには困難が倍増する。1)血管炎の原因となり得る多くの条件の 1 項目を有する患者を中枢神経系血管炎と診断すること。2)中枢神経系血管炎を呈する患者の潜在性病変(炎症，感染，悪性，中毒性)を見つけること。

6.4.3「中枢神経系続発性血管炎(SACNS)による頭痛」の病因は多因子的である〔炎症，(虚血性あるいは出血性)脳卒中，頭蓋内圧亢進またはくも膜下出血のいずれか 1 つ以上が関与する〕。

6.5 頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛

解説

頸部頸動脈または椎骨動脈(あるいは両方)が障害される非炎症性病変による頭痛，顔面痛または頸部痛。痛みは通常突然(雷鳴性のこともある)発症する。痛みだけのこともあるし，虚血性脳卒中の局在神経学的欠損に先行する警告症状でもありうる。

診断基準

A．新規の頭痛，顔面痛または頸部痛であり，C を満たす

B．頸部動脈病変が示されている，または外科的あるいは放射線学的治療が頸部動脈に実施されている

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. 痛みは頸部動脈疾患の他の局在徴候と時期的に一致して発現した，または痛みが頸部動脈疾患の診断の契機となった
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   - a）痛みは頸部動脈病変の他の徴候と並行して有意に悪化した
   - b）痛みは発症から 1 ヵ月以内に寛解するか有意に改善した
3. 痛みは一側性で障害された頸部動脈と同側に起こる

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

6.5.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛，顔面痛または頸部痛

解説

頸部頸動脈または椎骨動脈の解離によって起こる頭痛，顔面痛または頸部痛。痛みは通常，解離した血管の同側に起こり，一般的に通常突然(雷

鳴性のこともある)発症する。痛みだけのこともあるし，または虚血性脳卒中に先行する警告症状でもありうる。

診断基準

A．新規の頭痛，顔面痛または頸部痛であり，Cを満たす

B．頸部頸動脈または椎骨動脈の解離と診断されている

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. 痛みは頸部動脈解離の他の局在徴候と時期的に一致して発現した，または痛みが頸部動脈解離の診断の契機となった
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   - a）痛みは頸部動脈病変の他の徴候と並行して有意に悪化した
   - b）痛みは発症から1ヵ月以内に寛解または有意に改善した
3. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   - a）痛みは重度で数日以上続く
   - b）痛みは網膜または脳(あるいは両方)の急性期虚血の徴候に先行する
4. 痛みは一側性で，障害された頸部動脈と同側である

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

頭痛(頸部痛を伴う場合も伴わない場合もある)が，頸部動脈解離の唯一の症状のことがある。頭痛は最も頻度の高い症状(症例の55～100%)で，かつ最も頻度の高い初発症状でもある(症例の33～86%)。

6.5.1「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛，顔面痛または頸部痛」は通常一側性(解離動脈と同側)であり，重度で，持続性(平均4日間)である。しかし，頭痛は，発現に一定の特異的なパターンはなく，1.「片頭痛」，3.1「群発頭痛」，4.4「一次性雷鳴頭痛」などの他の頭痛と類似しており，往々にして誤診されやすい。脳または網膜の虚血および局在徴候を伴うことが多い。有痛性ホルネル症候群または有痛性耳鳴が突然発症した場合，あるいは有痛性舌下神経麻痺は，頸動脈解離である可能性が高い。

頸部動脈解離(cervical artery)は，くも膜下出血の原因となり得る頭蓋内動脈解離を伴うことがある。6.7.4「頭蓋内動脈解離による頭痛」は，6.5.1「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛，顔面痛または頸部痛」に付加的に存在することもある。

6.5.1「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛，顔面痛または頸部痛」は通常虚血徴候の発症に先行するため，早期診断・治療が必要である。診断は脂肪抑制頸部MRI，duplex scanning，MRAまたはCTAのいずれか1つ以上の結果に基づいて行われ，疑いのある症例では従来の血管造影を行う。1つの検査では正常となることがあるため，一般に複数の検査を組み合わせて行う必要がある。治療法について無作為化試験による評価はないが，まずヘパリンで治療を行い，動脈の回復状態により，続けてワルファリンを3～6ヵ月投与する方法がコンセンサスを得ている。

6.5.2　動脈内膜切除術後頭痛

解説

頸動脈内膜切除術の外科的処置によって起こる頭痛。痛みは頸部や顔面に起こる。痛みのみのこともあるし，または(多くは出血性)脳卒中の局在神経学的欠損に先行する警告症状でもありうる。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．頸動脈内膜切除術が行われた

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. 頭痛は頸動脈内膜切除術後1週間以内に発現する
2. 頭痛は頸動脈内膜切除術後1ヵ月以内に寛解する
3. 頭痛は一側性で頸動脈内膜切除術側に起こり，以下の3つの特徴のうちの1つを満たす
   - a）頭部全体の軽度の痛み
   - b）1日に1～2回発現する群発頭痛様の痛

みで発作が2〜3時間持続する

c） 拍動性で重度の痛み

D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，動脈解離が適切な検査で除外されている

コメント

6.5.2「動脈内膜切除術後頭痛」のサブフォームが3種類記載されているが，分けてコード化されていない。最も頻度が高い（症例の最大60%）のは，頭部全体，軽度，孤立性の頭痛で術後数日以内に発現する。良性で自然寛解する。2番目に多い（症例の最大38%）のは，片側性，群発頭痛様，発作性の痛みで，1日に1〜2回発現し，1回の発作は2〜3時間持続する。この場合，約2週間で寛解する。3番目のサブフォームは，まれな過灌流症候群（hyperperfusion syndrome）によるもので，片側性，拍動性かつ重度の痛みを伴い，手術から3日後に発現する。この頭痛は，術後約7日目の血圧上昇および痙攣または神経学的欠損に先行して発現する。これらの症状は，脳出血の前兆のことがあるので，緊急の治療が必要である。

6.5.3 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術性頭痛

解説

頸部血管形成術の外科的手技による頭痛。痛みは頸部と顔面に起こる。痛みのみのこともあるし，または（多くは出血性）脳卒中の局在神経学的欠損に先行する警告症状でもありうる。

診断基準

A．新規の頭痛でCを満たす

B．頸動脈または椎骨動脈の血管形成術が行われた

C．原因となる証拠として，以下のすべての項目が示されている

1. 頭痛は血管形成術から1週間以内に発現した
2. 頭痛は血管形成術から1ヵ月以内に寛解した
3. 頭痛は血管形成術と同側である

D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，動脈解離が適切な検査で除外されている

コメント

経皮経管動脈形成術（PTA）およびステント術を外科的手術と比較した無作為化試験が継続中である。頭痛に関するデータはまだきわめて少なく，頸動脈PTAの大規模研究にも頭痛の記載はない。患者53例の小規模研究では，バルーン拡張中に患者の半数において頸部痛が，1/3に頭痛が発現し，ほとんどの場合，痛みはバルーン収縮後すみやかに消失した。

6.5.3「頸動脈または椎骨動脈の血管形成術性頭痛」は，まれな過灌流症候群の一部として報告されている。

6.6 脳静脈血栓症（CVT）による頭痛

解説

脳静脈血栓症（CVT）による頭痛。頭痛には特異的な性状はない。多くはしばしば頭部全体で，進行性で重度であるが，片側性で，突然（雷鳴性のこともある），あるいは軽度，そして時には片頭痛様でもある。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．脳静脈血栓症（CVT）と診断されている

C．原因となる証拠として，以下の両方の項目が示されている

1. 頭痛はCVTの他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛がCVTの診断の契機となった
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

a） 頭痛はCVT増悪の臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に増悪した

b） 頭痛はCVTの改善後に頭痛は寛解するか有意に改善した

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

頭痛はCVTにおいて最も発症頻度が高い症状であり，症例の80〜90%に発現し，かつ最も頻度の高い初発症状でもある。6.6「脳静脈血栓症

(CVT)による頭痛」は特異的な性状はないが，しばしば頭部全体，進行性で重度の頭痛であり，他の頭蓋内圧亢進徴候を伴う。また，頭痛は片側性で突発し，1.「片頭痛」，4.4「一次性雷鳴頭痛」，7.2「低髄液圧による頭痛」または6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛」(CVTがSAHの原因となり得る)に類似しており，往々にして誤診されやすい。

頭痛がCVTの唯一の症状のことがあるが，症例の90%以上で局在徴候(神経学的欠損または痙攣)や頭蓋内圧亢進，亜急性脳症，海綿静脈洞症候群の徴候を伴っている。

6.6「脳静脈血栓症(CVT)による頭痛」には特異的な性状がないため，最近頭痛が新規に発症し持続する場合には疑う必要がある。とりわけ，基礎疾患に凝固亢進状態がある場合は疑わしい。診断は神経画像検査(T2*強調画像を含むMRI+MRAまたは頭部CT+CT血管造影，さらに疑いのある症例に対しては動脈内血管造影)に基づいて行う。治療は可及的早期に開始すべきである。対症療法を行いつつ，まずヘパリンで治療し，続けて最低6ヵ月間の経口抗凝固薬投与を行う。また，適宜基礎疾患の治療も行う。

6.7 その他の急性頭蓋内動脈障害による頭痛

6.7.1 頭蓋内血管内手技による頭痛

解説

頭蓋内血管内手技による一側性で，術側に起こり24時間未満に寛解する頭痛。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす
B．頭蓋内血管形成術または塞栓術が行われた
C．原因となる証拠として，以下のすべての項目が示されている
　1. 頭痛は手技直後に発現した
　2. 頭痛は手技終了から24時間以内に寛解した
　3. 頭痛は重度，片側性で，術側である
D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，適切な検査で動脈解離が除外されている

コメント

6.7.1「頭蓋内血管内手技による頭痛」の非常に特異的なサブフォームが，バルーン拡張後，または動静脈奇形(AVM)あるいは動脈瘤の塞栓術後に起こることが報告されている。突発する重度の痛みが，操作された動脈の特定の領域に限局して，手技直後に発現し，直ちに消失する。

6.7.2 血管造影性頭痛

解説

頭部全体の灼熱感を伴う重度の頭痛，または片頭痛の患者では片頭痛発作の臨床的特徴を呈する脳血管造影によって起こる頭痛。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす
B．動脈内の頸動脈または椎骨動脈の血管造影が行われた
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. 頭痛は血管造影中に発現した
　2. 頭痛は血管造影終了後72時間以内に寛解した
　3. 頭痛は以下のいずれかの項目を満たす
　　a）頭部全体の灼熱感を伴い重度
　　b）片頭痛の患者では，1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」の特徴を有する
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

頸動脈内または椎骨動脈内に造影剤を注入すると，灼熱感を伴う重度の頭部全体の頭痛が誘発されるが，自然に寛解する。造影剤注入は1.「片頭痛」患者では片頭痛発作を引き起こすことがある。その場合は1.「片頭痛」の適切なサブタイプおよび6.7.2「血管造影性頭痛」の両方に診断されるべきである。

遷延する片麻痺や昏睡を伴った生命を脅かす発作をきたすことがあるために，1.2.3「片麻痺性片頭痛」のサブフォームのある患者では造影剤によ

る血管造影は禁忌である

6.7.3 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛

解説

性行為，労作，ヴァルサルヴァ手技あるいは感情などがしばしば引き金になり，典型的には1〜2週間にわたって雷鳴頭痛を繰り返す可逆性脳血管攣縮症候群によって引き起こされる頭痛。頭痛は可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)の唯一の症状のことがある。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)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1項目が示されている

1. 頭痛は局在神経学的欠損または痙攣発作(あるいはその両方)を伴うことも伴わないこともあり，血管造影で「数珠(strings and beads)」状外観を呈し，RCVSの診断の契機となった
2. 頭痛は以下の項目のいずれかまたは両方の特徴をもつ
   a）雷鳴頭痛として発現し，1ヵ月以内は繰り返し起こる
   b）性行為，労作，ヴァルサルヴァ手技，感情，入浴やシャワーなどが引き金となる
3. 発現から1ヵ月を超えると著明な頭痛は起こらない

D．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，動脈瘤性くも膜下出血が適切な検査で除外されている

コメント

可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)の病態は十分には解明されておらず，臨床的には頭部全体の重度の頭痛で特徴づけられ，典型的には雷鳴頭痛のタイプであり，動脈瘤性くも膜下出血に類似している。RCVSは数日あるいは数週にわたって雷鳴頭痛を繰り返す一番頻度の高い原因である。6.7.3「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛」はまれながら他の発症様式もありうる。時間単位で急速に進行することも，または日の単位で緩徐に進行することもある。頭痛はしばしばRCVSの唯一の症状であるが，局在神経学的欠損が動揺したり，また時に痙攣発作を伴う。

血管造影は当然のことながら異常を呈し，動脈の収縮と拡張が交互に存在する(数珠状外観‘strings and beads’appearance)。しかし，臨床症状が発症して1週間はMRA，CTA，さらにカテーテルによる血管造影でも正常のことがある。雷鳴頭痛を繰り返し血管造影が正常の患者では，RCVSの他の診断基準をすべて満たしていれば，6.7.3.1「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛の疑い」を考慮すべきである。頭部MRIでは30〜80%の症例で異常を呈し，頭蓋内出血(弁蓋部くも膜下出血，脳内出血または硬膜下出血)，脳梗塞，さらに「後部可逆性脳症症候群(posterior reversible encephalopathy syndrome)」に一致する脳浮腫などのさまざまなパターンの病変を呈する。

RCVSの少なくとも半数は二次性であり，主に産褥後，あるいは違法薬物，α交感神経刺激薬やセロトニン作動薬などの血管作動性物質の使用後に起こる。この疾患は頭痛の寛解と血管異常の消失(したがって「可逆性」)を伴い，1〜3ヵ月で自然寛解する。しかし，RCVSによる脳卒中を発症すると永続的な障害をきたすことがある。

6.7.3.1 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛の疑い

解説

性行為，労作，ヴァルサルヴァ手技あるいは感情などが引き金になり，1〜2週間にわたって雷鳴頭痛を繰り返すにもかかわらず，脳血管造影で可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)に典型的な頭蓋内血管の数珠状病変を呈さないRCVSに典型的な頭痛。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が疑われるが，脳血管造影が正常である

C．原因となる証拠として，以下のすべてが示さ

れる。

1. 以下の3項目の特徴をすべて満たす頭痛が1ヵ月以内に2回発現する
   a） 1分未満にピークがくる雷鳴様発症
   b） 重度の頭痛
   c） 5分以上続く頭痛
2. 以下の1項目が引き金となり，雷鳴頭痛が1回以上起こった
   a） 性行為(オルガスム時あるいはその後)
   b） 労作
   c） ヴァルサルヴァ様手技
   d） 感情
   e） 入浴またはシャワー(あるいはその両方)
   f） 身体を屈める
3. 発現から1ヵ月を超えて新規の雷鳴頭痛またはほかの有意な頭痛がない

D．ICHD-3診断基準を満たす他のいかなる頭痛もない

E．ほかに最適なICHD-3の診断がなく，動脈瘤性くも膜下出血が適切な検査で除外されている。

コメント

RCVSが確認された患者の大規模研究では，最大75%の患者が頭痛のみを呈していた。RCVSの動脈異常の証明が困難なことがある。RCVSの症例では，血管異常の検出のために頭痛発症後2〜3週でCTAあるいはMRAを繰り返し行ったり，侵襲的な通常の脳血管造影が必要なことがある。1ヵ月未満の期間にRCVSに典型的な雷鳴頭痛を繰り返し，初期の脳血管造影で正常，さらに適切な検査で頭痛の他の原因が除外されている場合は，6.7.3.1「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛の疑い」と診断してよい。

6.7.4 頭蓋内動脈解離による頭痛

解説

頭蓋内動脈解離で起こる頭痛。痛みは多くは片側性で，解離血管側に起こり，通常突然(雷鳴性のこともある)発症する。頭痛のみのこともあるし，(多くは出血性)脳卒中に先行する警告症状のこともある。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．頭蓋内動脈解離と診断されている

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. 頭痛は頭蓋内解離の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が頭蓋内解離の診断の契機となった
   2. 発症1ヵ月以内に頭痛は寛解する
   3. 頭痛は以下の項目のどちらかまたは両方の特徴をもつ
      a） 突然あるいは雷鳴性の発症
      b） 重度
   4. 頭痛は片側性で解離と同側である

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

解離は頭蓋内動脈のどの部位にも起こりえ，脳梗塞，近接部位の圧迫，頭蓋内出血(くも膜下出血または脳内出血)を起こすことがある。解離ではしばしば急性の頭痛が起こり，唯一の症状のこともある。

6.8 遺伝性血管異常症による頭痛

解説

多くは繰り返す頭痛発作をきたし，前兆のある片頭痛あるいは前兆のない片頭痛の病像を有することがある遺伝性脳血管異常症の部分症状として起こる頭痛。発作は年余にわたって繰り返し，通常，発症に伴い，原因となる突然変異の他の症状があとに起こってくる。

診断基準

A．頭痛発作を繰り返し，Cを満たす

B．適切な遺伝学的検査で遺伝性血管異常症と診断されている

C．頭痛はいずれかの項目を満たす
   1. 片頭痛様
   2. 脳卒中様の発作の症状を呈する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

6.8.1 皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症(CADASIL)

解説

小さい深部梗塞を繰り返し，皮質下認知症，気分障害，1/3の症例では前兆のある片頭痛(通常この疾患の初発症状)が臨床的な特徴である常染色体優性(孤発例もある)の脳の小動脈疾患。

診断基準

A．典型的，片麻痺性，または遷延性の前兆のある片頭痛発作を繰り返し，Cを満たす

B．遺伝子検査による*NOTCH-3*突然変異または皮膚生検(あるいは両者)で皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症(CADASIL)と証明されている

C．以下の項目のいずれかあるいは両方を満たす

1. 前兆のある片頭痛がCADASILの初期の臨床症状であった
2. CADASILの他の症状〔虚血性脳卒中，気分障害，認知機能障害のいずれか(またはそのすべて)〕が発現したり，悪化したときに前兆のある片頭痛発作が改善したり，消失する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

CADASILは優性遺伝性疾患であるが，孤発例も存在し，脳の小動脈中膜の平滑筋細胞を障害する。*NOTCH-3*遺伝子の遺伝子変異によって発症する。*NOTCH-3*の遺伝子変異または*NOTCH-3*抗体の免疫染色による単純皮膚生検でスクリーニングして診断する。

CADASILは，小さい深部梗塞を繰り返し，皮質下認知症，気分障害，1/3の例では前兆のある片頭痛が臨床的な特徴である。通常，片頭痛が初発の症状であり，平均して30歳頃，虚血性脳卒中の15年前，死亡の20～30年前に発現する。遷延性前兆の異常な頻度を除けば，1.2「前兆のある片頭痛」の典型的な片頭痛発作と同じである。

MRIでは常にT2強調画像での著明な白質変化の異常を示す。

6.8.2 ミトコンドリア脳症・乳酸アシドーシス・脳卒中様発作症候群(MELAS)

解説

中枢神経が障害され，痙攣発作，片麻痺，半盲，皮質盲，感覚神経性難聴あるいは反復性嘔吐をきたし，さらに頻繁に頭痛もきたすが，片頭痛様の発作あるいは脳卒中様の発作の症状を繰り返す多様な臨床像を呈する遺伝学的に異質なミトコンドリア障害。

診断基準

A．頭痛発作を繰り返し，Cを満たす

B．MELASに伴う遺伝性ミトコンドリア異常と証明されている

C．以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

1. 前兆のある片頭痛または前兆のない片頭痛を繰り返す
2. 局在神経学的欠損または痙攣発作(あるいは両方)に急性頭痛が先行する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

MELASは，ミトコンドリア筋疾患，脳症，乳酸アシドーシス，脳卒中様発作から成り立っており，遺伝学的に異質なミトコンドリア障害で，多様な症状を呈する。この異常症は，中枢神経が障害され，痙攣発作，片麻痺，半盲，皮質盲，感覚神経性難聴あるいは反復性嘔吐を伴う。MELASでは頻繁に頭痛をきたすが，片頭痛様の発作を繰り返したり，あるいは脳卒中様のエピソードの症状を呈する。片頭痛様発作はMELASで発症頻度が高いため，ミトコンドリア突然変異が前兆のある片頭痛に関与するという仮説が提唱された。しかし，DNA 3243番目の点変異は1.2「前兆のある片頭痛」を有する被験者の2つの群において検出されなかった。その他のミトコンドリア障害でも片頭痛(ほとんどが前兆を伴う)発作が発現するため，片頭痛および虚血性脳卒中の発症においてまだ検出されていない何らかの突然変異が関与している可能性がある。

6.8.3 その他の遺伝性血管異常症による頭痛

解説

上述した以外の遺伝性血管異常症の臨床症状の一部として起こる前兆のある片頭痛または前兆のない片頭痛。

診断基準

A．前兆のある片頭痛または前兆のない片頭痛発作を繰り返し，Cを満たす

B．適切な遺伝学的検査で遺伝性血管異常症と証明されている

C．片頭痛発作は遺伝性血管異常症に伴う症候群の一部分症と理解されうる

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

優性遺伝性疾患で*TREX1*遺伝子変異で起こる大脳白質ジストロフィーを伴う網膜血管症(retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy：RVCL)，*COK4A1*遺伝子変異で起こる遺伝性乳児片麻痺，網膜動脈蛇行白質脳症(hereditary infantile hemiparesis, retinal arterial tortuosity and leukoencephalopathy：HIHRATL)の臨床症状の1つとして繰り返す片頭痛発作が報告されている。いずれの疾患も少数の家系で報告されている。重篤な他の症状が伴うために，これらの家系全体に及ぶ片頭痛は調査されていない。RVCLは主に1.1「前兆のない片頭痛」，HIHRATLは1.2「前兆のある片頭痛」を伴っている。

6.9 下垂体卒中による頭痛

解説

通常突然(雷鳴性のこともある)発症し，重度で，発症時あるいは発症後に視覚症状あるいは下垂体機能低下(あるいは両方)を伴う下垂体卒中による頭痛。

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．急性出血性下垂体梗塞と診断されている

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. 頭痛は下垂体卒中の他の臨床症候と時期的に一致して発現した，または頭痛が下垂体卒中の診断の契機となった
2. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
   a）頭痛は下垂体卒中の他の臨床症候と並行して著明に悪化した
   b）頭痛は下垂体卒中の他の症候と並行して有意に改善した
3. 頭痛は重度で突然または雷鳴性の発現をする

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

この下垂体卒中というまれな臨床的症候群は，急性かつ生命を脅かす疾患である。雷鳴頭痛の原因の1つでもある。多くの場合，非機能性下垂体巨大腺腫(macroadenoma)の出血または梗塞(あるいは両方)をきたし急速な増大する際の最初の症状として起こる。非動脈瘤性くも膜下出血の原因の1つでもある。

トルコ鞍内の異常を調べるには，頭部CTよりもMRIのほうが，感度がよい。

【文献】

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.

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

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

Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, et al. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984；15：1009-1012.

Schwedt TJ and Dodick DW. Thunderclap stroke：Embolic cerebellar infarcts presenting as thunderclap headache. *Headache* 2006；46；520-522.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008；28；346-354.

6.1.2 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 Psychiat* 1990；53：1029-1033.

6.2.1 Headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage

Ferro JM, Melo TP and Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998；50：203-207.

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

Jensen TS and Gorrelick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In：*The Headaches. 2nd edition.* J Olesen, P Telt-Hansen and KMA Welch eds. Philadelphia：Lippincott Williams and Wilkins 2000, 781-787.

Melo TP, Pinto AN and Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996；47：494-500.

Schuaib A, Metz L and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989；9：59-61.

Verdelho A, Ferro JM, Melo T, et al. Headache in acute stroke. A prospective study in the first 8 days. *Cephalalgia* 2008；28；346-354.

6.2.2 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. *NEJM* 2000；342：29-36.

Evans RW. Diagnostic testing for the evaluation of headaches. *Neurology Clinics* 1996；14：1-26.

Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998；65：791-793.

Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, et al. Guidelines for the management of aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A statement for healthcare professionals from a special writing group of the Stroke Council of the American Heart Association. *Stroke* 1994；25：2315-2328.

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997；54：1506-1509.

Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of 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 and van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT：is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1995；58：357-359.

Verweij RD, Wijdicks EFM and van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988；45：1019-1020.

Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In：Weir B. *Subarachnoid hemorrhage：causes and cures.* New York：Oxford University Press 1998, 144-176.

6.2.3 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.

Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural haematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir (Wien)* 2003；145：541-546.

Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm：Case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005；78：646-650.

Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir (Wien)* 2000；142：697-701.

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

Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010；110：190-192.

Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral Venous Sinus Thrombosis in an Adult Patient Presenting as

Headache and Acute Subdural Hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010；21：338-340.

6.3.1 Headache attributed to unruptured saccular aneurysm

Byruma EP, McGregor JM and Christoforidisa 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 Psychiat* 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 2nd edition*. Philadelphia：Lippincott Williams and Wilkins 2000：789-796.

Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993；50：265-268.

Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997；336：28-40.

Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. Lancet 1988；2：68-70.

6.3.2 Headache attributed to arteriovenous malformation (AVM)

Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984；4：191-207.

Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine：Case reports and an analysis of the relationship. Headache 1991；31：509-513.

Troost BT, Mark LE and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979；5：199-201.

6.3.3 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 Psychiat* 2003；74：680-682.

De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996；16：503-506.

Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with krit1 mutations. *Ann Neurol* 2004；55：213-220.

Epstein MA, Berman PH and Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990；5：27-30.

Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R and Hernesniemi J. Intraventricular cerebral cavernomas：a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010；112：140-149.

Robinson JR, Awad IA and Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991；75：709-714.

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

Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomatose 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 and Zanchin G. Headache in Sturge-Weber syndrome：a case report and review of the Literature. *Cephalalgia* 2004；24：1001-1004.

Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R and Viano J. Sturge-Weber syndrome：Study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008；35：301-307.

6.4.1 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, Furlan AH, Gragg LA and Ropos TH. Primary angiitis of the central nervous system : Diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve J Med* 1992 : 59 : 293-306.

Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system. *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1189-1201.

Hajj-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angiitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011 ; 10 : 561-572.

Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis : The roles or MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 317-330.

Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997 ; 62 : 649-651.

Lie JT. Primary (granulomatous) angiitis of the central nervous system : A clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992 ; 23 : 164-171.

Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994 ; 14 : 313-319.

Salvarani C, Brown RD, Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis : Analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007 ; 62 ; 442-451.

Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease : Vasculitis. *BMJ* 2000 ; 320 : 1325-1328.

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

Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006 ; 77 : 1021-1024.

Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995 ; 26 : 235-239.

Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections : Predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009 ; 8 : 668-678.

Fisher CM. The headache and pain of 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.

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 oculosympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991 ; 54 : 314-317.

Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995 ; 26 : 488-491.

Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975 ; 15 : 207-209.

Tehindrazanarivelo A, Lutz G, Petitjean C and Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy : A prospective study. *Cephalalgia* 1991 ; 11 suppl 11 : 353.

6.5.3 Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty

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

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

McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999 ; 30 : 2483-2486.

Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 127-131.

Schoser BG, Heesen C, Eckert B and Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997 ; 244 : 101-104.

6.6 Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT)

Aidi S, Chaunu MP, Biousse V and Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose cortico-steroids. *Headache* 1999 ; 39 : 559-564.

Biousse V, Ameri A and Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999 ; 53 : 1537-1542.

Bousser MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis : An update. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 ; 162-170.
Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis : A series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2005 ; 76 ; 1084-1087.
De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996 ; 348 : 1623-1625.
Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999 ; 6 : 601-604.
Newman DS, Levine SR, Curtis VL and Welch KMA. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989 ; 29 : 82-85.
Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in Cerebral Venous Thrombosis : Incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011 ; 11 : 137-139.

6.7.1 Headache attributed to an intracranial endovascular procedure

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007 ; 254 ; 591-596.
Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures : A possible model for vascular headache. *Headache* 1993 ; 23 : 227-233.
Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993 ; 33 : 87-89.
Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990 ; 21 : 555-559.

6.7.2 Angiography headache

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008 ; 9 : 327-330.
Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995 ; 35 : 21-24.
Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 911-912.

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

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988 ; 19 : 1159-1170.
Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ and Singhal AB. Narrative review : Reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007 ; 146 : 34-44.
Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy : Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006 ; 67 : 2164-2169.
Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010 ; 67 : 648-656.
Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007 ; 130 : 3091-3101.
Ducros A and Bousser MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012 ; 345 : e8557.
Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010 ; 41 : 2505-2511.
Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 118.123.
Singhal AB, Hajj-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes : Analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011 ; 68 : 1005-1012.

6.7.4 Headache attributed to intracranial arterial dissection

Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011 ; 26 : 1203-1206.
Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995 ; 45 : 1929-1231.
Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2006 ; 77 : 693-694.

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

Chabriat H, Tournier-Lasserve E, Vahedi K, et al. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995 ; 45 : 1086-1091.
Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL : A study of 7 families. *Lancet* 1995 ; 346 : 934-939.
Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. 'Notch 3' mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996 ; 383 : 707-710.
Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004 ; 61 : 1237-1240.

6.8.2 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 encepha-

lomyopathy, 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 another genetic vasculopathy

Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of COL4A1 in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *NEJM* 2006 ; 354 : 1489-1496.

Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 1168-1172.

Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007 ; 39 : 1068-1070.

Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998 ; 121 : 303-316.

Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with COL4A1 mutation. *Neurology* 2007 ; 69 : 1564-1568.

Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003 ; 60 : 57-63.

6.9 Headache attributed to pituitary apoplexy

Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 1143-1144.

Chakeres DW, Curtin A and Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989 ; 27 : 265-281.

Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991 ; 43 : 25-36.

Dodick DW and Wijdicks EFM.. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998 ; 50 : 1510-1511.

Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, et al. Pituitary apoplexy : A transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998 ; 5 : 499-501.

Lee CC, Cho AS and Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000 ; 18 : 328-331.

McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, et al. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991 ; 29 : 669-675.