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 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　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　低髄液圧による頭痛（Headache attributed to low cerebrospinal fluid 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（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症候群による一過性の頭痛と神経学的欠損（HaNDL）（Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis：HaNDL）
7.4　頭蓋内新生物による頭痛（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3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　てんかん性片側頭痛（Hemicrania epileptica）
7.6.2　てんかん発作後頭痛（Post-ictal headache）
7.7　キアリ奇形Ⅰ型（CM1）による頭痛（Headache attributed to Chiari malformation type Ⅰ：CM1）
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？

頭痛の発現が非血管性頭蓋内疾患の発症と時期的に一致する場合には，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-3β第1部で分類した一次性頭痛の特徴のいずれかを呈する場合もこれに該当する。既存の一次性頭痛が，非血管性頭蓋内疾患の発症時期と一致して慢性化，あるいは有意に悪化（通常，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)した場合は，その疾患が頭痛を引き起こしているという確証がある場合，既存の頭痛診断と7.「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」(あるいはサブタイプの1つ)両方の診断が与えられるべきである。

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。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症性炎症疾患，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．頭痛はCを満たす
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
　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ヵ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ヵ月を超えて持続する頭痛は研究目的に付録で定義されている。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．いずれの頭痛もCを満たす
B．髄液は生化学的検査と細胞成分において正常で，腰椎穿刺(鎮静薬なしで側臥位にて実施された)，硬膜外または脳室内モニタリングにより頭蓋内圧亢進(250 mmH_2Oを超える)が測定される
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. 頭痛は頭蓋内圧亢進の発現時期に一致して発現した
　2. 頭痛は頭蓋内圧低下により軽減する
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

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(BIH)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

通常，特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による他の症

候を伴う，IIH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．いずれの頭痛もCを満たす

B．頭蓋内圧250 mmH$_2$Oを超える(鎮静薬なしで側臥位にて実施された腰椎穿刺，または硬膜外または脳室内モニタリングにより測定された)特発性頭蓋内圧亢進(IIH)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IIH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. 頭痛は頭蓋内圧低下により軽減する
3. 頭痛は頭蓋内圧亢進の時期に一致して悪化する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

特発性頭蓋内圧亢進(IIH)は，一般的に若い肥満女性に最も起こりやすい。

IIHは，精神状態に変化を認める場合や頭蓋内圧が250 mmH$_2$O以下の場合には注意して診断されなければならない。一部の患者，特に子どもでは，頭蓋内圧が初圧で280 mmH$_2$Oまでは正常であるが，ほとんどの場合，初圧で280 mmH$_2$O以上は上昇していると考えるべきである。

肥満指数(BMI)は，ほとんど頭蓋内圧に関係してはいないが，肥満患者では頭蓋内圧の軽度上昇があることを無視してはいけない。

腰椎硬膜外圧測定が1時間以上行われるとき，頭蓋内圧は変化するため，数分以内で実施される測定値が，24時間の頭蓋内圧平均値と一致しないこともある。患者が頭蓋内圧降下治療を受けていない場合には，診断的頭蓋内圧測定が実施されるべきである。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。

IIH患者のほとんどで乳頭浮腫を呈するが，乳頭浮腫のないIIHもみられた。IIHの他の症候として拍動性耳鳴，一過性霧視，頸部・背部痛，複視がある。7.1.1「特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛」は明確な特徴に欠ける。前頭部，眼窩後部の「押されるような」または「破裂するような」，と表現され，片頭痛様頭痛で起こることもある。

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される。薬剤の副作用として起こる頭蓋内圧亢進による頭痛は，8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化される。

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，頭蓋内圧亢進に伴う他の症候を伴う。全身疾患の解消で改善する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

B．代謝，中毒または内分泌異常と診断され，頭蓋内圧が250 mmH$_2$Oを超え(鎮静薬なしで側臥位にて実施された腰椎穿刺，または硬膜外または脳室内モニタリングにより測定された)，髄液は生化学的検査と細胞成分において正常である

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. 頭痛は代謝，中毒または内分泌異常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）頭痛は代謝，中毒または内分泌異常の悪化に並行し有意に悪化した
   b）頭痛は代謝，中毒または内分泌異常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

頭蓋内圧亢進の潜在的原因として，急性肝不全，高炭酸ガス血症，急性高血圧性クリーゼ，ライ症候群と心不全がある。

誘発物質の除去または二次的原因の治療は頭蓋

内圧亢進の正常化には不十分であり，視力障害，頭痛と他の症状の改善のために追加治療がしばしば必要となる。

7.1.3 水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

解説

頭蓋内圧亢進や水頭症による他の症候を伴う水頭症によって引き起こされる頭痛。水頭症の解消により改善する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

B．頭蓋内圧250 mmH_2Oを超える（鎮静薬なしで側臥位にて実施された腰椎穿刺，または硬膜外または脳室内モニタリングにより測定された）水頭症と診断された

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. 頭痛は水頭症の発現時期に一致して発症した
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

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 低髄液圧による頭痛

解説

低髄液圧（特発性または二次性）もしくは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。頭痛は髄液圧の正常化もしくは髄液漏出の閉鎖により改善する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

B．低髄液圧（60 mmH_2O未満）または画像検査における髄液漏出の証拠のいずれか

C．頭痛は低髄液圧もしくは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

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

7.2「低髄液圧による頭痛」は，通常，常に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。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．いずれの頭痛もC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。髄液漏出の閉鎖により改善する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

B．以下の両方

1. 時に持続性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
2. 低髄液圧（60 mmH_2O未満）またはMRI，脊髄腔造影，CT脊髄腔造影や放射性核種脳槽造影による低髄液圧や髄液漏出の証拠

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

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

解説

特発的な原因による低髄液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。髄液圧の正常化により改善する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

B．低髄液圧（60 mmH_2O未満）または画像による髄液漏出の証拠

C．頭痛は低髄液圧もしくは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

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

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。

特発性髄液漏出または特発性低髄液圧（訳注：日本ではこれと同義に脳脊髄液漏出症，低髄液圧症候群の呼称も用いられている）を伴う患者における頭痛は，立位によりすぐに，もしくは数秒以内に頭痛が発現し，仰臥位ですぐに（1分以内）消失する7.2.1「硬膜穿刺後頭痛」に似ている。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。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。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。

自家血硬膜外注入療法（EBPs）は髄液漏出の閉鎖にしばしば効果があるが，1回のEBPsでは永続的ではなく，2回以上のEBPs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，継続した改善はEBPsでは得られることはできず，外科的治療が必要になることもある。

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（POTS）を除外したあとに，自家血腰椎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。

納得できる病歴または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，すべての患者に髄液漏出を認めるかは，明らかではない。脳槽造影は，今でもまれに使われるが古い検査で，他の画像検査法（MRIやCT・デジタル減算脊髄造影）に比べより低感度である。直接髄液圧を測定する硬膜穿刺は，造影MRIで硬膜が造影される陽性所見を認める患者では不要である。

7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」のもとになる病態は低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）の病歴が時々聴取できる。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」にコード化されるべきである。

7.3 非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛

解説

通常，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．いずれの頭痛もCを満たす
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，以下のいずれかまたは両方が示されている
  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. 以下のいずれかまたは両方
    a）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
    b）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

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に関連した神経サルコイドーシスによって引き起こされる頭痛。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす
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．いずれの頭痛もCを満たす
B．髄液検査にて無菌性髄膜炎と診断されている
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（髄膜症）や羞明感を含む髄膜炎症の症候を伴う
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

無菌性髄膜炎患者の髄液は，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。

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（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，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．いずれの頭痛もCを満たす
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
C．原因となる証拠として，以下のいずれかまたは両方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. 以下のいずれかまたは両方
　　a） 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
　　b） 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

コメント

頭痛は，急性脱髄性脳脊髄炎(ADEM)，全身性エリテマトーデス(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．いずれの頭痛もCを満たす
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，以下のいずれかまたは両方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. 以下のいずれかまたは両方
　　a） 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
　　b） 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 脳脊髄液リンパ球増加症候群による一過性の頭痛と神経学的欠損(HaNDL)

以前に使用された用語

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，片麻痺神経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)。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
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，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髄液リンパ

球増多症の発症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

コメント

7.3.5「脳脊髄液リンパ球増加症候群による一過性の頭痛と神経学的欠損(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%以下)である。症候群は 3 ヵ月以内に消失する。

髄液リンパ球増加症(760 個/ μL まで)に加え，髄液総蛋白増加(250 mg/dL まで)が 90%を超えて，髄液圧上昇(400 mmH_2O まで)が 50%以上の症例でみられる。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症候群による一過性の頭痛と神経学的欠損(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 型電位開口型カルシウムチャネル 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。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。

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。類似の臨床的特徴を呈しうるその他の診断として，1.2.3「片麻痺性片頭痛」(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，7.3.5「脳脊髄液リンパ球増加症候群による一過性の頭痛と神経学的欠損(HaNDL)」の数人の患者で除外されるが)，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，中枢神経系血管炎を考慮する必要がある。

7.4 頭蓋内新生物による頭痛

解説

頭蓋内新生物によって引き起こされる頭痛。

診断基準

A．いずれの頭痛も C を満たす

B．頭蓋内新生物と診断されている

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. 頭痛は頭蓋内新生物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. 頭痛は頭蓋内新生物の悪化に並行して有意に悪化した
3. 頭痛は頭蓋内新生物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 つ以上の占拠性頭蓋内腫瘍によって引き起こされる。

診断基準

A．頭痛は C を満たす

B．占拠性頭蓋内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3つの特徴のうち少なくとも1つを満たす
   a） 進行性
   b） 朝または昼寝のあとに悪化する
   c） ヴァルサルヴァ様手技によって悪化する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

7.4.1.1　第3脳室コロイド嚢胞による頭痛

解説

第3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，意識の低下または消失を伴う。

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．第3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3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3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3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3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．いずれの頭痛もCを満たす
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．いずれの頭痛もCを満たす
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〔プロラクチン，成長ホルモン(GH)や副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)の分泌過多を含む〕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

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．いずれの頭痛もCを満たす

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
2. 頭痛は髄注後14日以内に有意に改善した
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

コメント

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。

頭痛が14日を超えて持続する場合，7.2.2「脳脊髄液瘻性頭痛」，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

片頭痛とてんかんの間には複雑で双方向性の関係がある。2つが他方の危険因子がなく共存する限り，片頭痛は1.「片頭痛」のサブタイプ下にコード化される。片頭痛が，良性後頭葉てんかん，良性ローランドてんかんや痙攣発作を伴わない皮質網様体てんかんなどの特定のてんかんと共存する際も，1.「片頭痛」のサブタイプ下にコード化される。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される。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（ミグラレプシー），1.4.4「片頭痛前兆により誘発される痙攣発作」とコード化される。

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またはそのあとに起こり，数時間または3日以内に自然軽快する。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす

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発現した
2. 頭痛は痙攣発作のあとに自然に消失した

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

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評価されている。頭痛は，9人の側頭葉てんかん（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。

7.6.1 てんかん性片側頭痛

解説

部分てんかん発作中，てんかん性放電と同側に起こり，痙攣発作の終了と同時または間もなく消失する頭痛。

診断基準

A．いずれの頭痛もCを満たす
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） 頭痛は部分発作終了後すぐに，有意に改善した
　　b） 頭痛はてんかん性放電と同側
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

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．いずれの頭痛もCを満たす
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(CM1)による頭痛

解説

通常，後頭部や後頭下部に，短時間(5分以内)続く，咳嗽や他のヴァルサルヴァ手技により誘発される，キアリ奇形Ⅰ型(CM1)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．いずれの頭痛もCを満たす
B．キアリ奇形Ⅰ型(CM1)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CM1の発症時期に一致して発現した
　　b） 頭痛はCM1の治療成功後，3ヵ月以内に改善した
　2. 頭痛は以下の3つの特徴のうち，少なくとも1つを満たす
　　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
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない(注2)

注

1. MRIによるキアリ奇形の診断には，小脳扁桃の尾側下垂が5mm，または小脳扁桃の尾側下垂が3mmに加え，小脳後方と側方の髄液腔圧排，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. 髄液漏出による特発性低頭蓋内圧患者は，MRI所見として二次的な小脳扁桃下垂とCM1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(正しくは7.2.3「特発性低頭蓋内圧性頭痛」としてコード化される)を呈する。したがって，頭痛と

CM1を呈しているすべての患者で，髄液漏出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(CM1)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。

ほとんどすべて(95%)のCM1患者は，5つ以上の別個の症状を訴える。

MRIデータベース上，人口の0.7%に少なくとも5mmの小脳扁桃ヘルニアを認めている。このCM1の臨床的背景は，これら患者の多くが無症状でありうることとして重要である。一部の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。ヘルニアの程度と頭痛の重症度や障害の程度に相関関係はない。手術的介入の前に有意に合併症の可能性がある不必要な手術手技を避けるため，上述した臨床的および放射線学的基準を厳守することが勧められる。

7.7「キアリ奇形Ⅰ型(CM1)による頭痛」の診断基準は検証が必要である。長期的な手術成績の前向き研究が必要である。

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．いずれの頭痛もCを満たす

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 Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH)

Avery RA, Shah SS, Licht DJ, et al. Reference range for cerebrospinal fluid opening pressure in children. *NEJM* 2010；363：891-893.

Friedman DI and Jacobson DM. Idiopathic intracranial hypertension. *J Neuroophthalmol* 2004；24：138-145.

Corbett JJ and Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983；33：1386-1388.

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.

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. *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 Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension

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

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.

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

Bartleson JD, Swanson JW and Whisnant JP. A Migrain-

ous 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 (review). *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 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.

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 and Karacostas D. Confusional state in the syndrome of HaNDL. *Headache* 2011；51：1285-1288.

7.6 Headache attributed to epileptic seizure

Förderreuther S, Henkel A, Noachtar S and Straube A. 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 postictal 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 and Beluk S. Self-reported characteristics of postictal headaches. *J Epilepsy* 1995；8：41-43.

Schmidt Botha S, Schutte C-M, Olorunju S and Kakaza M. 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 Psychiat* 1987；50：1148-1152.

Syvertsen M, Helde G, Stovner LJ and Brodtkorb E. 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)

Chen P-K, Fuh J-L and Wang S-J. Cough headache：A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009；29：1079-1085.

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.

Pascual J, González-Mandly A, Martín R and Oterino A. Headaches precipitated by cough, prolonged exercise or sexual activity：A prospective etiological and clinical study. *J Headache Pain* 2008；9：259-266.

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.

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.