

国際頭痛分類

第3版

beta版

⑩ 日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会

THE INTERNATIONAL CLASSIFICATION OF HEADACHE DISORDERS,
3RD EDITION (BETA VERSION)

HEADACHE CLASSIFICATION COMMITTEE OF THE INTERNATIONAL HEADACHE SOCIETY (IHS)

医学書院

Originally published in *Cephalgia*

The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version)

ISSN/E-ISSN : 03331024/14682982

33(9) 629-808

©International Headache Society 2013

Reprints and permissions: sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav

DOI: 10.1177/0333102413485658

cep.sagepub.com

 SAGE

Second Japanese Edition Published by Igaku-Shoin Ltd., Tokyo, 2014

国際頭痛分類 第3版 beta版

発行 2007年4月15日 日本語版第1版(原書第2版)第1刷
2010年12月15日 日本語版第1版(原書第2版)第3刷
2014年10月1日 日本語版第2版(原書第3版 beta版)第1刷
2015年1月1日 日本語版第2版(原書第3版 beta版)第2刷

著者 国際頭痛学会・頭痛分類委員会

訳者 日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会

発行者 株式会社 医学書院

代表取締役 金原 優

〒113-8719 東京都文京区本郷1-28-23

電話 03-3817-5600(社内案内)

印刷・製本 横山印刷

本書の複製権・翻訳権・上映権・譲渡権・公衆送信権(送信可能化権を含む)
は(株)医学書院が保有します。

ISBN978-4-260-02057-2

本書を無断で複製する行為(複写、スキャン、デジタルデータ化など)は、「私的使用のための複製」など著作権法上の限られた例外を除き禁じられています。大学、病院、診療所、企業などにおいて、業務上使用する目的(診療、研究活動を含む)で上記の行為を行うことは、その使用範囲が内部的であっても、私的使用には該当せず、違法です。また私的使用に該当する場合であっても、代行業者等の第三者に依頼して上記の行為を行うことは違法となります。

 (社)出版者著作権管理機構 委託出版物)

本書の無断複写は著作権法上での例外を除き禁じられています。複写される場合は、そのつど事前に、(社)出版者著作権管理機構(電話 03-3513-6969, FAX 03-3513-6979, info@jcopy.or.jp)の許諾を得てください。

日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会 委員一覧

委員長

竹島多賀夫 寿会富永病院副院長/神経内科部長/頭痛センター長

副委員長

清水 利彦 慶應義塾大学神経内科 専任講師

実務委員

浅野 賀雄 埼玉精神神経センター神経内科部長/
埼玉国際頭痛センター副センター長

荒木 信夫 埼玉医科大学副医学部長/教育センター長/
神経内科 教授

栗木 悦子 済生会境港総合病院神経内科部長補佐

安藤 直樹 名古屋市立大学大学院 医学研究科
新生児・小児医学分野 講師

五十嵐久佳 富士通クリニック頭痛外来/
北里大学医学部 客員教授

尾崎 彰彦 済生会中津病院神経内科部長

菊井 祥二 寿会富永病院神経内科副部長/
頭痛センター

北川 泰久 東海大学付属八王子病院神経内科 教授

工藤 雅子 岩手医科大学神経内科・老年科 講師

古和 久典 鳥取大学脳神経内科 准教授

西郷 和真 近畿大学神経内科 講師

柴田 興一 東京女子医科大学東医療センター内科
准教授

柴田 護 慶應義塾大学神経内科 専任講師

鈴木 倫保 山口大学大学院脳神経外科 教授

住谷 昌彦 東京大学麻酔科・痛みセンター/
緩和ケア診療部部長・准教授

高橋 祐二 国立精神・神経医療研究センター
神経内科医長

永田栄一郎 東海大学神経内科 准教授

端詰 勝敬 東邦大学医療センター大森病院心療内科
准教授

橋本洋一郎 熊本市市民病院首席診療部長/神経内科部長

濱田 潤一 北里大学神経内科学 教授/
北里大学北里研究所病院神経内科部長/
頭痛センター長

平田 幸一 獨協医科大学神経内科 主任教授/
獨協医科大学病院副院長

松森 保彦 広南会広南病院頭痛外来医長

矢部 一郎 北海道大学大学院神経内科 准教授

渡邊 由佳 獨協医科大学日光医療センター神経内科
科長

協力委員

岩田 誠 東京女子医科大学名誉教授

喜多村孝幸 日本医科大学武蔵小杉病院脳神経外科
教授

辻 省次 東京大学大学院神経内科 教授

寺山 靖夫 岩手医科大学神経内科・老年科 教授

中島 健二 鳥取大学医学部脳神経内科 教授

森松 光紀 徳山医師会病院院長

和嶋 浩一 慶應義塾大学歯科口腔外科 専任講師

顧問

坂井 文彦 埼玉国際頭痛センター長

鈴木 則宏 慶應義塾大学神経内科 教授

間中 信也 温知会間中病院院長

国際頭痛学会・頭痛分類委員会 委員一覧

■ 初版作成委員会委員

Jes Olesen, Denmark (委員長)

André Bes, France
Robert Kunkel, USA
James W Lance, Australia
Giuseppe Nappi, Italy
Volker Pfaffenrath, Germany
Frank Clifford Rose, UK
Bruce S Schoenberg, USA (故)
Dieter Soyka, Germany
Peer Tfelt-Hansen, Denmark (書記)
K Michael A Welch, USA
Marica Wilkinson, UK

■ 第2版作成委員会委員

Jes Olesen, Denmark (委員長)

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

■ 第3版作成委員会委員

Jes Olesen, Denmark (委員長)

Lars Bendtsen, Denmark
David Dodick, USA
Anne Ducros, France
Stefan Evers, Germany
Michael First, USA
Peter J Goadsby, USA
Andrew Hershey, USA
Zaza Katsarava, Germany
Morris Levin, USA
Julio Pascual, Spain
Michael B Russell, Norway
Todd Schwedt, USA
Timothy J Steiner, UK (書記)
Cristina Tassorelli, Italy
Gisela M Terwindt, The Netherlands
Maurice Vincent, Brazil
Shuu-Jiun Wang, Taiwan

国際頭痛分類 第3版の ワーキンググループ

■ 片頭痛のワーキンググループ

J Olesen, Denmark (委員長) (jes.olesen@regionh.dk)

S Evers, Germany ; A Charles, USA ; A Hershey, USA ; R Lipton, USA ; M First, USA ;
H Bolay, Turkey ; M Lantéri-Minet, France ; EA MacGregor, UK ; T Takeshima, Japan ;
HW Schytz, Denmark.

■ 緊張型頭痛のワーキンググループ

L Bendtsen, Denmark (委員長) (lars.bendtsen@regionh.dk)

S Ashina, USA ; MT Goicochea, Argentina ; K Hirata, Japan ; K Holroyd, USA ;
C Lampl, Austria ; RB Lipton, USA ; DD Mitsikostas, Greece ; J Schoenen, Belgium.

■ 三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)のワーキンググループ

P Goadsby, USA (委員長) (peter.goadsby@ucsf.edu)

C Boes, USA ; C Bordini, Brazil ; E Cittadini, UK ; A Cohen, UK ; M Leone, Italy ; A May,
Germany ; L Newman, USA ; J Pareja, Spain ; J-W Park, South Korea ; T Rozen,
USA ; E Waldenlind, Sweden.

■ その他の一次性頭痛性疾患のワーキンググループ

S-J Wang, Taiwan (委員長) (sjwang@vghtpe.gov.tw)

A Ducros, France ; S Evers, Germany ; J-L Fuh, Taiwan ; A Ozge, Turkey ; JA Pareja,
Spain ; J Pascual, Spain ; M Peres, Brazil ; W Young, USA ; S-Y Yu, China.

■ 頭頸部の外傷・傷害による頭痛のワーキンググループ

T Schwedt, USA (委員長) (SchwedT.Todd@mayo.edu)

I Abu-Arafeh, UK ; J Gladstone, Canada ; S-J Huang, Taiwan ; R Jensen, Denmark ;
JMA Lainez, Spain ; D Obelieniene, Lithuania ; P Sandor, Switzerland ; AI Scher, USA.

■ 頭頸部血管障害による頭痛のワーキンググループ

A Ducros, France (委員長) (anne.ducros@lrb.aphp.fr)

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

■ 非血管障害性頭蓋内疾患による頭痛のワーキンググループ

DW Dodick, USA (委員長) (Dodick.David@mayo.edu)

S Evers, Germany ; D Friedman, USA ; S Kirby, Canada ; B Mokri, USA ; J Pascual
(Spain) ; M Peres, Brazil ; A Purdy, Canada ; K Ravishankar, India ; P Sandor, Switzer-
land ; W Schievink, USA ; R Stark, Australia ; F Taylor, USA.

■ 物質またはその離脱による頭痛のワーキンググループ

MB Russell, Norway (委員長) (m.b.russell@medisin.uio.no)

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

■ 感染症による頭痛のワーキンググループ

C Tassorelli, Italy (委員長) (cristina.tassorelli@mondino.it)

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

■ ホメオスターシスの障害による頭痛のワーキンググループ

J Pascual, Spain (委員長) (juliopascualgomez@gmail.com)

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

■ 頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛のワーキンググループ

M Levin, USA (委員長) (mo.levin@hitchcock.org)

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

■ 精神疾患による頭痛のワーキンググループ

M Vincent, Brazil (委員長) (maurice.vincent@me.com)

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

■ 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛のワーキンググループ

Z Katsarava, Germany (委員長) (zaza.katsarava@uni-due.de)

R Benoliel, Israel ; C Sommer, Germany ; A Woda, France ; J Zakrzewska UK ; V Aggarwal, UK ; L Bonamico, Argentina ; D Ettlin, USA ; S Graff-Radford, USA ; J-P Goulet, Canada ; S Jääskeläinen, Finland ; V Limmroth, Germany ; A Michelotti, Italy ; D Nixdorf, USA ; M Obermann, Germany ; R Ohrbach, USA ; J Pereira-Monteiro, Portugal ; P Pionchon, France ; T Renton, UK ; S De Siqueira, Brazil ; C Wöber-Bingöl, Austria.

■ 付録疾患と診断基準のワーキンググループ

GM Terwindt, The Netherlands (委員長) (G.M.Terwindt@lumc.nl)

国際頭痛分類 第3版 beta版 (ICHD-3 β) 日本語版に寄せて

Foreword ICHD-3beta

It is a great pleasure for me to welcome this Japanese translation of the International Classification of Headache Disorders, third edition beta version. We owe credit to our Japanese colleagues for their continued dedication to the improvement of the diagnosis and therefore also treatment of headache disorders. This field is often somewhat disregarded but migraine alone is number seven among diseases causing disability. In terms of cost to society headache disorders are number three after dementia and stroke among neurological disorders.

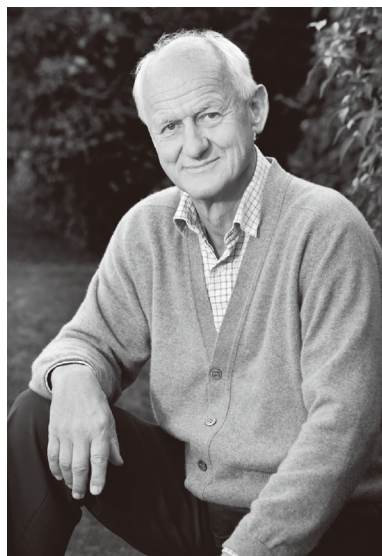
In the past there was not enough emphasis on a precise headache diagnosis but this was improved after the advent of the first edition of this classification in 1988. Today we know that the treatment of headache disorders is very different from one diagnosis to the next. Furthermore, the amount of laboratory investigation also depends a lot on the clinical diagnosis. It is therefore my hope that this Japanese translation of ICHD-3beta will gain widespread use in Japan. Courses in headache diagnosis for neurologists and general practitioners would be very useful and could perhaps be organized by the Japanese Headache Society.



国際頭痛分類 第3版 beta版(ICHD-3 β)の日本語訳が一般公開されることは大きな喜びです。われわれの日本の仲間が頭痛性疾患の診断と治療の改善に絶え間ない努力を続けていることを称賛しなければなりません。この領域はしばしば軽視されますが、片頭痛はすべての疾患のうち、単独で第7番目に支障をきたしうるものです。社会全体の医療費のコストとしては、頭痛性疾患はすべての神経疾患のうち、認知症と脳卒中に続く第3番目の疾患です。

過去には正確な頭痛診断の重要性が十分強調されていませんでしたが、1988年に国際頭痛分類の初版が発刊されてから、改善されてきています。今日、われわれは頭痛性疾患の治療が、その診断により大きく異なることを知っています。さらにまた、検査データに関する研究をどれだけ施行できるかも頭痛の臨床診断に左右されているのです。したがって、ICHD-3 β 日本語版が日本で広く普及し使用されることが私の望みです。おそらく、今後、日本頭痛学会によって企画される頭痛診断に関する教育コースは、神経内科医(頭痛専門医)や一般開業医にとって非常に有用であると思われます。

Jes Olesen



国際頭痛分類 第3版 beta版 (ICHD-3 β) 日本語版 作成にあたって

翻訳の経緯

国際頭痛分類 第2版(ICHD-2)が2004年に刊行され、世界各国で各言語に翻訳され広く使用されてきた。わが国でも、間中信也理事(当時)を委員長として翻訳作業が進められ、2004年に日本語版が公開され、わが国の頭痛医療が大きく進展した。

その後、WHOのICD-11の策定に呼応して国際頭痛分類 第3版の作成にむけて、Olesen 委員長の下、国際頭痛学会(IHS)の頭痛分類委員会が活動を開始した。日本からは竹島が片頭痛の、平田幸一理事が緊張型頭痛の、坂井文彦代表理事が感染症による頭痛の、それぞれ working-group に参加して改訂作業がすすめられた。2013年に国際頭痛分類 第3版 beta版(ICHD-3 β)が公開され、同時に Olesen 委員長の“Use it immediately, find errors and report them.”というコメントも出されている。これを受け、日本頭痛学会でも翻訳のための委員会を立ち上げることが決定された。

2004年のICHD-2翻訳は国際頭痛分類普及委員会の名称で委員会がad-hocで組織されていた。その後、分類、診断基準のrevisionもいくつかあり、その都度担当者を決めて翻訳や解説を作成してきた。2013年に日本頭痛学会の常設委員会として、国際頭痛分類委員会が設置された。当委員会の最初のプロジェクトはICHD-3 β の翻訳作業である。坂井文彦代表理事、鈴木則宏理事、間中信也前国際頭痛分類普及委員会委員長を顧問として、指導、アドバイスをいただくこととし、実務委員は原則としてICHD-2の翻訳担当者に引き続き担当をお願いし、新たな委員にも参加していただいた。また、さまざまな観点から、翻訳にアドバイスや指導をいただくため、協力委員を各領域のエキスパートにお願いした。

第1回委員会を2013年11月の第52回日本頭痛学会総会(盛岡)で開催し委員会の活動を開始した。ICHD-3 β はICHD-2に加筆修正する形で作成されている。したがって、日本語版ICHD-3 β はICHD-2日本語版を基にして、変更部分を追加翻訳することを原則とした。各章のページ数とICHD-2からの変更の量などを勘案し、各章1~3名の委員で分担をお願いした(表)。

作業Webとメーリングリストを作成し、訳語、用語の選択や翻訳のしかたなど随時意見交換しながら、翻訳作業を分担して進めた。2014年4月6日および4月29日、日曜・休日を利用して終日(9:00-17:00)、委員会を開催しbrush-up作業を行った。brush-up作業を反映した原稿をとりまとめ、同6月23日にパブリックコメントを求めるために日本頭痛学会ホームページ上に掲載するとともに、発刊にむけて校正作業のステップに進んだ。校正作業は、まず、竹島(委員長)、清水(副委員長)と、五十嵐久佳委員、柴田護委員で行った。医学書院の編集者の協力も得て、各委員が担当部分の校正を行い翻訳作業が完了した。

表 実務委員の翻訳分担

序文，分類等：松森保彦，竹島多賀夫，清水利彦

第1部：一次性頭痛

1. 片頭痛：竹島多賀夫，五十嵐久佳，粟木悦子
2. 緊張型頭痛：平田幸一，渡邊由佳
3. 三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs)：清水利彦，柴田 護
4. その他の一次性頭痛疾患：柴田興一，工藤雅子

第2部：二次性頭痛

緒言：濱田潤一，古和久典

5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛：鈴木倫保，松森保彦
6. 頭頸部血管障害による頭痛：橋本洋一郎，菊井祥二
7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛：北川泰久，松森保彦
8. 物質またはその離脱による頭痛：五十嵐久佳，渡邊由佳，菊井祥二
9. 感染症による頭痛：浅野賀雄
10. ホメオスターシス障害による頭痛：荒木信夫，永田栄一郎
11. 頭蓋骨，頸，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯，口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛：西郷和真，安藤直樹
12. 精神疾患による頭痛：端詰勝敬

第3部：有痛性脳神経ニューロパチー，他の顔面痛およびその他の頭痛

13. 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛：住谷昌彦，高橋祐二
14. その他の頭痛性疾患：住谷昌彦，高橋祐二

付録：矢部一郎，尾崎彰彦

用語の定義：古和久典

国際頭痛分類と診断基準の意義

国際頭痛分類と診断基準の意義，重要性は繰り返し論じられており，周知のことではあるが，ここで再度ポイントを述べても，強調しすぎということはないであろう。

1988年の初版では片頭痛の診断基準が初めて示されたことにより，それまで研究者や施設，国によってさまざまであった「片頭痛」の疾患概念が統一，標準化され，同じ土俵で片頭痛の病態や治療法が論じられるようになった。その結果，臨床試験は従前よりさらに科学的な方法で効率的に進められるようになった。また，神経科学的，神経生物学的，分子遺伝学的な頭痛研究の推進にも寄与し，片頭痛をはじめとする頭痛性疾患の病態理解が進んだ。

2004年のICHD-2では，慢性片頭痛 (Chronic migraine) が追加され，初版で原因物質の慢性摂取または曝露による頭痛 (Headache induced by chronic substance use or exposure) として記載されていた頭痛が，薬物乱用頭痛 (Medication-overuse headache) として概念が整理された。これは，反復性の片頭痛の標準的な治療が確立し，片頭痛治療の課題が片頭痛の慢性化問題に向かっていた当時の頭痛研究の状況に呼応するものである。その後，慢性片頭痛，薬物乱用頭痛の多くの研究が論文として発表され，その成果から，2006年に慢性片頭痛，薬物乱用頭痛の付録診断基準が公開され，ICHD-3βの診断基準につながっている。ICHD-2のもうひとつの大きな変更点は三叉神経・自律神経性頭痛の概念が

導入されたことである。群発頭痛および群発頭痛類縁の一次性頭痛の疾患概念の整理がなされている。また、精神疾患による頭痛の章が設けられたことも大きな変更点であった。

頭痛研究のための頭痛診断のみならず、日常診療における頭痛診断も、国際頭痛分類の診断基準を用いてなされなければならない。しかし、これは、頭痛研究や日常診療を拘束するものではない。未解決の課題に向かうために国際頭痛分類の診断基準とは異なる、新たな頭痛性疾患やサブグループを提唱することは自由である。ただし、スタートラインとして、国際頭痛分類の概念、すなわち、現在のスタンダードを正しく理解した上で、研究を進展させるべきであるということである。その証左として、国際頭痛分類は初版から、多くの研究成果を受けて改訂されているし、また、エビデンスが不十分であるが、有望な概念は付録診断基準として掲載されているのである。

国際頭痛分類 第2版から第3版 beta版への主要な変更点

●片頭痛

前兆のない片頭痛の診断基準は初版以来、同じ基準が踏襲されている。診断基準に片頭痛の持続時間は4～72時間と記載されており、ICHD-2では注釈で小児の場合は短い例もあり1～72時間としてもよいかもしれないと記載されていた。ICHD-3βでは、小児あるいは青年(18歳未満)では2～72時間としてもよいかもしれないとの記載に変更されている。前兆のある片頭痛の診断基準も大きな変更はない。1.2.6「脳底型片頭痛」(ICHD-2)とされていたものが、1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」に変更された。また、1.2.4「網膜片頭痛(Retinal migraine)」が、前兆を伴う片頭痛のサブフォームに組み入れられた。1.3「慢性片頭痛(Chronic migraine)」が片頭痛の合併症のサブフォームから、片頭痛のサブタイプに掲載され、前兆のない片頭痛、前兆のある片頭痛と同レベルの頭痛カテゴリーとして扱われている。通常、反復性の片頭痛の発作頻度が増加し、慢性片頭痛に進展するので片頭痛の合併症と位置づけられていたが、緊張型頭痛や、群発頭痛における反復性、慢性の概念と統一するという観点から修正がなされている。

1.3「小児周期性症候群(片頭痛に移行することが多いもの)」(ICHD-2)は1.6「片頭痛に関連する周期性症候群(Episodic syndromes that may be associated with migraine)」に変更された。1.6.1.1「周期性嘔吐症候群」などは小児に多いが成人例もあることから“小児”が削除されている。1.6.3「良性発作性斜頸」がここに掲載されている(ICHD-2では付録に掲載されていた)。

片頭痛とめまいの関連が注目されていた。頭痛性疾患の疾患単位としての意義についていくつかの議論をへて、付録にA1.6.6「前庭性片頭痛(Vestibular migraine)」が掲載された。今後の症例の蓄積と検討が期待されている。

●緊張型頭痛

緊張型頭痛には大きな変更はない。

●三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)

ICHD-2では、第3章は「群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛」と記載されていた。ICHD-3βでは、TACsの概念の普及をうけて、第3章の頭痛グループ名から群発頭痛が消え、「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」となっている。

3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」が掲載され、このサブフォームにSUNCTとSUNAが記載された。ICHD-2ではSUNCTが第3章に掲載されており、SUNAは付録に掲載されていたものが統合されて掲載されている。

3.4「持続性片側頭痛」が、「その他の一次性頭痛」から、第3章に移された。

●その他の一次性頭痛疾患

4.5「寒冷刺激による頭痛」、4.6「頭蓋外からの圧力による頭痛」が第13章から第4章に移され、4.8「貨幣状頭痛」が付録診断基準から本章に組み込まれている。4.10「新規発症持続性連日性頭痛」の診断基準から頭痛の性状が削除され、片頭痛様の頭痛であっても新規に発症すれば含めるように変更された。

●二次性頭痛

二次性頭痛の一般診断基準は、原因となる疾患の改善や消失による頭痛の改善の要件を削除したことが大きな特徴である。薬物乱用頭痛を例にとれば、ICHD-2では原因薬剤の中止による頭痛の軽減が診断要件であったが、ICHD-3βでは原因薬剤を中止する前でもその因果関係を示す証拠があれば診断ができるように変更された。

第6章「頭頸部血管障害による頭痛」に、6.7.3「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛」が掲載された。

8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」は前述のごとく薬剤中止による改善を要件としなくなったほか、8.2.6「単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛」の服薬日数が15日から10日に短縮されている。また、8.2.7「乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛」が追加された。

翻訳の基本方針と用語変更

翻訳の基本方針は第2版の翻訳の方針を引き継いだ。診断基準は直訳し、多少日本語として不自然でも原文に忠実であることを重視した。診断基準を研究目的で使用する際には、必ず原文も確認して解釈していただきたい。解説、コメント部分は読者の読みやすさ、理解しやすさを重視し、多少の意識を許容した。全体を通して用語はなるべく統一するようにしたが、原文にある不統一は原則そのまま残して翻訳した。ただし、明らかなミスプリントや脱落は、原本の該当章の責任者にメール等で連絡をとり、確認の上、修正して翻訳した。同じ英単語でも文脈により訳語が異なる場合があり、また異なる英単語が同じ日本語訳になることもある。

Medication-overuse headache(MOH)はICHD-2日本語版で、「薬物乱用頭痛」を採用した。この用語が広く用いられ定着しつつある。一方、「薬物乱用」が非合法薬物の乱用を連想させるとして、変更を求める意見があった。当委員会でも慎重に議論を重ねた結果、「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」とした。サブフォームのトリプタン乱用頭痛、単純鎮痛薬乱用頭痛等はICHD-2の訳語を踏襲した。議論の詳細な経緯は日本頭痛学会ホームページに掲載されている。

訳についてのコメント(翻訳ノート)

● ICHD-II/ICHD-2, ICHD-III/ICHD-3

第3版ではローマ数字ではなく算用数字の3を使用することを原則とした。これに合わせて、ICHD-IIも原則算用数字を用いてICHD-2の表記を優先する。

● headache disorder

「頭痛性疾患」の訳語を採択した。primary headacheはICHD-2を踏襲し「一次性頭痛」とした。primary headache disorderは、「一次性頭痛性疾患」とすると冗長であるため

“性”をひとつ省略して「一次性頭痛疾患」とした。

● evidence

「証拠」「確証」「根拠」「エビデンス」などの訳語が該当するが、原則として「証拠」と翻訳し、文脈により他の訳語が適切な場合は例外的に他の訳語を採用した。

●頭痛病名の原本内の不一致の翻訳について

ICHD-3βの原文において、巻頭目次、各章の目次、本文中の項目見出しとしての頭痛病名に細部で不一致が残っている。原則として、本文中の項目見出しに使用された頭痛名称を正式名称として扱い翻訳した。

一例として13.3.2は本文中では「Secondary nervus intermedius neuropathy attributed to acute Herpes zoster」、巻頭目次、各章の目次では、「Nervus intermedius neuropathy attributed to Herpes zoster」と記載されているが、本文中の頭痛名の訳語で統一した。

また、7.3「Headache attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease」や、7.3.3「Headache attributed to other non-infectious inflammatory intracranial disease」にも不一致があったが、本文の頭痛名の訳語に統一した。

3.4「Hemicrania continua」は本文には3.4.1「Hemicrania continua, remitting subtype」、3.4.2「Hemicrania continua, unremitting subtype」が記載されているが、巻頭目次、第3章の目次には掲載されていない。単純な脱落として日本語訳版ではこれら2つの下位頭痛病名分類も分類表に掲載した。国際頭痛分類では頭痛病名を階層構造でコード化している。1桁のコードはタイプを示し、2桁はサブタイプ、3桁以上のコードはサブフォームとして扱われている。3.4.1「Hemicrania continua, remitting subtype」、3.4.2「Hemicrania continua, unremitting subtype」はいずれも3桁のコードが割り振られており、サブフォームに該当する。ここで使用されている、subtypeは、3.4「Hemicrania continua」の下位の分類という意味で用いられていると考えられるので、日本語訳では、それぞれ、3.4.1「持続性片側頭痛、寛解型」、3.4.2「持続性片側頭痛、非寛解型」を採用した。

A1.6.6「前庭性片頭痛」はICHD-3βの原文ではA1.6.5「vestibular migraine」と記載されているが、A1.6.5は小児交互性片麻痺にも同じコードが割り振られている。付録の章の目次では前庭片頭痛にはA1.6.6が割り振られているので、こちらを採択し、日本語版ではすべて、A1.6.6「前庭性片頭痛」とした。

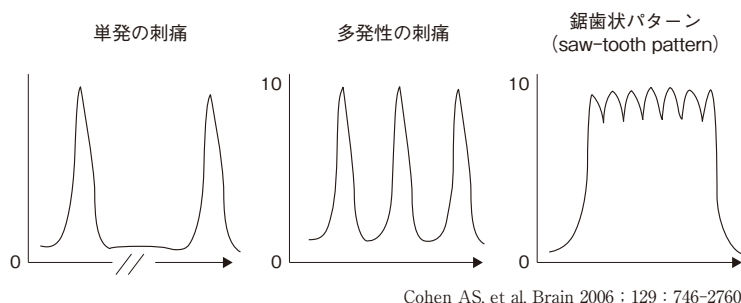
また、A12.10「Headache attributed to acute stress disorder」は巻頭目次、付録章目次に掲載されているが、本文の記載がない。これは、国際頭痛学会からの正式なアナウンスがあるまでは、原文どおりとして翻訳した。すなわち、巻頭目次、付録章目次に頭痛病名を残し、本文には記載がないままとした。

●インドメタシンの用量

3.2「発作性片側頭痛」、3.4「持続性片側頭痛」の診断基準の注には「成人では経口インドメタシンは最低用量150mg/日を初期投与量として使用し必要があれば225mg/日上限に増量する」と記述されている。わが国では、インドメタシン経口薬の使用量は最高量75mg/日まで、直腸投与(坐薬)は最高量100mg/日までとされている。わが国ではこれ以上の用量の安全性が確認されていないので、ICHD-3βの診断基準の記載にある用量の使用は一般には推奨できない。日常臨床では75mg/日までの投与で反応性を判断してよいと考えられるが、75mg/日のインドメタシンが無効の場合は臨床的特徴や抗てんかん薬との相乗効果なども勘案し総合的に判断する必要がある。

● 3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」の鋸歯状パターン(saw-tooth pattern)

短時間持続性片側神経痛様発作の発現パターンの1つとしてICHD-3βにおいて“saw-tooth pattern”という言葉が記載されている。その原著(Cohen AS, et al. Brain 2006 ; 129 : 2746-2760.)では、刺痛が何回か繰り返し自覚され、刺痛と刺痛の間においても比較的重度の痛みが維持されベースラインにまで戻らない持続時間の長い発作と述べられている。今回“saw-tooth pattern”に相当する日本語として「鋸歯状パターン」を採用することとした。発作発現パターンとしては単発性の刺痛・多発性の刺痛・鋸歯状パターンの3つがあり、それぞれの時間経過を以下に示した。



● 寛解期

ICHD-3βの解説と診断基準の原文ではTACsの寛解期を“pain-free period”, “remission period”あるいは“pain-free remission period”と表現している。IHSの担当委員と連絡をとり、この3つの用語に本質的な違いがないことが確認された。日本語訳ではこれら3者の訳を「寛解期」に統一した。

● 一次性運動時頭痛(primary exercise headache)

ICHD-2の「一次性労作性頭痛(primary exertional headache)」に該当する。“exertional”から“exercise”の変更を反映し「労作」から「運動」とした。「一次性運動性頭痛」とするか、「一次性運動時頭痛」とするかにつき議論がなされたが、「運動時頭痛」を採択した。

● classical

通常、“classic”は「典型的」，“classical”は「古典的」と訳され異なる意味とされることもあるが、ICHD-3βでは“classical”が「典型的」の意味で用いられており「典型的」を採択した。IHSの担当委員に、「古典的」というニュアンスがないことを確認している。

● trauma, injury

第5章では外傷に関連した用語として，“trauma”“traumatic injury”“injury”の用語が使用されている。injuryは、手術創など外傷以外の原因による傷も含むため、原則として、traumaおよびtraumatic injuryには「外傷」を、injuryには「傷害」の訳を用いた。ただし、文脈から明らかに外傷による傷害をさすinjuryには「外傷」の訳をあてた。

● 11.8「茎突舌骨靱帯炎による頭痛あるいは顔面痛」の診断基準

診断基準Bの原文は、「Radiological evidence of calcified or elongated stylohyoid ligament」(石灰化あるいは過長な茎突舌骨靱帯の画像所見がある)と記載されている。発刊直前に専門家から、「Radiological evidence of calcified stylohyoid ligament or elongated styloid process」(石灰化した茎突舌骨靱帯あるいは過長な茎状突起の画像所見がある)が適切ではないかとのコメントが寄せられた。当委員会としての結論は得ておらず、本文の翻訳

は原文に沿ったものとしたが、重要な指摘と判断し本項に付記する。

● MOHの服薬日数

8.2.6「単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛」の服薬日数の15日から10日に短縮されたが、翻訳委員会で15日の誤植ではないかとの疑義が出された。このため、IHSの担当委員に照会したが、10日で正しいとの回答をえた。変更した理由については回答が得られていない。

● 6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛」の診断について

ICHD-3βには「CTで診断できない場合、腰椎穿刺が必須である」「MRIはSAHの診断的初期検査の適応ではない」と記載されている。わが国ではMRIの普及率が高く、緊急MRI検査が可能な施設が少なくない。T1強調像、T2強調像のみでは頭蓋内出血の診断は困難であるが、FLAIR撮影を用いれば初期診断として利用することも可能であり、適切な画像診断がなされていれば、髄液検査を考慮はしても必須とはいえないと考えられている。SAHによる頭痛の診断に際しては、『慢性頭痛の診療ガイドライン2013』(医学書院)のCQ I-3「くも膜下出血はどのように診断するか」(p.9)も参照いただきたい。

● premonitory symptoms, prodrome, 予兆, 前駆症状

片頭痛の「前兆(aura)」は一過性の局在脳機能障害で、閃輝暗点や感覚障害などをさす。一方、片頭痛発作の前に起こる気分の変調や食欲の変化など漠然とした症状は“premonitory symptoms”と表現される。“prodrome”はいまいちな用語で、“aura”を含めて用いられることもあり、避けるべき用語とされている。“premonitory symptoms, prodrome”の訳語として、「予兆」「前駆症状」等が用いられており文献によりさまざまであるが、わが国では、“premonitory symptoms”の意味で「予兆」が広く用いられている。ICHD-2では“premonitory symptoms”に「前駆症状」，“prodrome”には「予兆」の訳語をあてたが、ICHD-3βでは両方の訳語を併記した。厳密な意味での“premonitory symptoms”をさす場合には日本語では「予兆」を使用するよう提唱する。

おわりに

ICHD-3βは世界の頭痛に関する知識の結晶である。日本語版を公開することにより、頭痛医療や頭痛研究に携わる医師、医療関係者、研究者、さらには患者、市民が最新の国際頭痛分類にアクセスすることが可能となり、わが国の頭痛医療と頭痛研究の質的向上、裾野の広がりが加速されることを期待するものである。

翻訳に際し、献身的な努力を惜しまずに作業をしていただいた委員、関係者の方々、そして、お名前を紹介することができないが、さまざまな立場から翻訳作業にご協力いただいた皆様に心より感謝を申し上げます。

2014年9月

日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会
委員長 竹島多賀夫
副委員長 清水 利彦

新国際頭痛分類 (ICHD-II) 日本語版 翻訳にあたって

翻訳の経緯

2003年9月にローマで開催された第11回国際頭痛学会(International Headache Society: IHS)でJes Olesen教授を委員長とする国際頭痛分類委員会より国際頭痛分類第2版が発表され、Cephalalgia 2004にその全文が公表された¹⁾。この新しい国際頭痛分類の正式名称はInternational Classification of Headache Disorders; 2nd Edition (ICHD-II)、邦訳名は「国際頭痛分類第2版」である。その全文は国際頭痛学会 IHS のサイト²⁾から閲覧可能である。このICHD-IIは1988年に発表された初版³⁾から15年ぶりに改訂されたものである。初版は世界初の頭痛分類・診断基準であり、各頭痛タイプに詳細な診断基準が提示されたことが画期的であった。初版は、約15年間、頭痛の疫学的研究や臨床研究に広く使用され、特に1980年代に開発され片頭痛治療薬・トリプタン系薬剤の開発に大きく貢献した。一方、トリプタン系薬剤の開発に触発されて頭痛研究は飛躍的に進歩した。それら頭痛に関する新しいエビデンスや知見、初版に対する批判や意見を取り入れ、改訂されたのがこのICHD-IIである。

日本頭痛学会では第31回日本頭痛学会(山口大学・森松光紀会長)の際に委員会を発足させ、全文翻訳を行い学会誌として出版する方針が決議された。その実行のために日本頭痛学会・国際頭痛分類普及委員会(表1)が設立され、翻訳の作業が開始された。ICHD-IIの翻訳は、厚生労働科学研究・こころの健康科学「慢性頭痛診療ガイドライン作成に関する研究」(主任研究員・坂井文彦)と連携して行われたことを付言しておく。

翻訳作業は、まずICHD-IIの全文を電子化し機械翻訳を行った。これをもとに手直した草案を各委員に検討していただいた。訳を統一するために翻訳要綱(翻訳方針は表2に示す)を作成した。用語は医学会用語辞典第2版(南山堂)、神経学会用語集(文光堂)、脳神経外科用語集(南江堂)、医学大辞典(医学書院)などを参照した。各委員が校閲した翻訳案は作業用web site(非公開)に掲載し、各委員の双方向意見交流を行った。その際メーリングリストを活用した。これらの意見を取りまとめて委員長と副委員長が準最終案を作成した。この案を頭痛学会会員のご意見を聴取すべく2004年3月13日から1ヵ月間あまり頭痛学会のサイトに公開した。これらのプロセスを経たうえで翻訳最終案が完成した。

国際頭痛分類第2版(ICHD-II)の体系と特徴

ICHD-IIの序文には「初版との連続性を維持することに心がけたこと、プライマリー医師は最初のレベル、すなわち片頭痛が診断ができれば十分であること、特に1.1「前兆のない片頭痛」(数字は新頭痛分類のコード番号; 以下同様)、1.2「前兆のある片頭痛」、2「緊張型頭痛」の主要なサブタイプ、3「群発頭痛」とその他の少数の頭痛の診断基準を知っていればよいこと、それ以外は折に触れて調べればよいこと」と述べられている。

表 1 翻訳関係者一覧

顧問(アドバイザー)

福内 靖男 (足利赤十字病院院長)

中島 健二 (鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設脳神経内科部門教授)

岩田 誠 (東京女子医科大学医学部長・附属病院脳神経センター長)

総括

坂井 文彦 (北里大学医学部内科学 III 教授)

委員長

間中 信也 (温知会間中病院院長)

副委員長

竹島多賀夫 (鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設脳神経内科部門講師)

実務委員(分担)

柴田 興一 (東京女子医科大学附属第二病院内科講師) 序文担当

竹島多賀夫 (鳥取大学医学部附属脳幹性疾患研究施設脳神経内科部門講師) 片頭痛担当

平田 幸一 (獨協医科大学神経内科教授) 緊張型頭痛担当

山根 清美 (太田熱海病院脳神経センター神経内科副院長) 群発頭痛担当

森松 光紀 (山口大学医学部脳神経病態学講座(神経内科学)教授, 現徳山医師会病院 [名誉院長]) その他の一次性頭痛担当

間中 信也 (温知会間中病院院長) 第 2 部, その他の頭痛担当

喜多村孝幸 (日本医科大学脳神経外科助教授) 頭頸部外傷担当

上津原甲一 (鹿児島市立病院副院長) 血管障害担当

北川 泰久 (東海大学医学部第 5 内科教授) 頭蓋内疾患担当

五十嵐久佳 (富士通㈱南多摩工場健康管理部, 北里大学内科学 III) 物質・離脱頭痛担当

坂井 文彦 (北里大学医学部内科学 III 教授) 感染担当

荒木 信夫 (埼玉医科大学神経内科教授) ホメオスターシス担当

清水 俊彦 (東京女子医科大学脳神経外科講師) 頭頸部疾患担当

端詰 勝敬 (東邦大学心療内科助手) 精神科疾患担当

宮崎 東洋 (順天堂大学医学部麻酔科学・ペインクリニック講座教授) 神経痛顔面痛担当

鈴木 則宏 (慶應義塾大学医学部神経内科教授) 付録担当

寺本 純 (寺本神経内科クリニック院長) 用語担当

協力委員(五十音順, 所属省略)片山 泰朗, 作田 学, 島津 邦男, 瀬川 昌也, 高橋 和郎, 高柳 哲也, 辻 省次,
寺尾 章, 和嶋 浩一

厚生労働科学研究・こころの健康科学「慢性頭痛診療ガイドライン作成に関する研究」班員各位, ならびにここにお名前を載せられなかった方からも有形無形のご助力とご助言をいただいていることを記して感謝の意を呈する。

ICHD-II は初版を踏襲しているものの, 各所に増補と改訂がなされている。なかには初版の 1.2.6「突発性前兆を伴う片頭痛」など ICHD-II から削除された項目や, その一方で 13.17「眼筋麻痺性片頭痛」などのように 1.「片頭痛」から 13.「頭部神経痛および中枢性顔面痛」に移された項目もある。初版と ICHD-II の頭痛分類の対照は, 日本頭痛学会のサイト

表 2 翻訳の基本的指針

1. 訳文は原文の語義に忠実でなければならない。
 - 1.1 診断基準は「直訳的」に訳す。
 - 1.2 解説は「意訳的」に訳す。
2. 翻訳は科学的かつ医学的に正確でなければならない。
3. 翻訳は全体として統一性・整合性がなければならない。
4. 用語は過去の実用と継続性がなければならない。
 - 4.1 国際頭痛分類初版の実用を軽々には変えない。
 - 4.2 しかし不適切な用語、あるいは改変した方がよい用語は、その限りではない。
5. 日本語病名として自然でなければならない。
 - 5.1 保険病名としても使用可能な、違和感のないものが望ましい。
 - 5.2 安易なカタカナ使用は避ける (例：エピソード性片頭痛のような訳はしない)。
6. 用語は平易を旨とする。
 - 6.1 用語は可能な限り、簡潔を旨とする。
 - 6.2 一般の方にもある程度、理解・把握可能な用語が望ましい。
7. 用語は、原則的には医学会用語集などに決められた用語に従う。
 - 7.1 複数の用語集が相矛盾する場合は、より専門的な科の実用を重視する。
8. 病名は漢字を用いて名詞化する。用語の中にできるだけ助詞や動詞を入れない。

例：稀発反復性緊張型頭痛

 - 8.1 しかし病名としてはまだ未熟な場合、症候的な病名の場合は助詞や動詞を入れてもよい (将来的には簡略化される可能性はある)。

例：「前兆のある片頭痛」を前兆片頭痛、「前兆のない片頭痛」を非前兆片頭痛とする案もあったが、現段階では「前兆のある片頭痛」、「前兆のない片頭痛」と訳す。Typical aura with non-migraine headache は「典型的な前兆に非片頭痛様の頭痛を伴うもの」と訳す。「非片頭痛様頭痛随伴性典型的な前兆」などとはしない。Migraine-triggered seizure は「片頭痛誘発性痙攣」でなく「片頭痛により誘発される痙攣」と訳す。

(<http://www.jhsnet.org/>), ないし日本頭痛学会誌⁴⁾を参照されたい。

ICHD-II 分類は第 1 部：一次性頭痛 (Primary headache), 第 2 部：二次性頭痛 (Secondary headache), 第 3 部：頭部神経痛・顔面痛・その他の 3 部構成になっており、序論と付録が付随している。付録には議論の多い頭痛疾患が取り上げられ、片頭痛については代替診断基準も提示されている。ICHD-II では頭痛を 14 のグループに分ける。初版は 13 分類であったが、12「精神疾患による頭痛」が加わったために 14 分類となった。一次性頭痛は、片頭痛、緊張型頭痛、群発頭痛、その他の一次性頭痛の 4 群に分けられる。器質的疾患に起因する二次性頭痛は頭頸部外傷による頭痛など 8 項目に大別されている。

頭痛はグループ⇒タイプ⇒サブタイプ⇒サブフォームと階層的な分類体系 (hierarchical classification) で分類されている。これにより各頭痛は 1~4 桁のコードによって表される。例えば第 1 グループ片頭痛群の頭痛タイプは 1「片頭痛」のみであり、1.1「前兆のない片頭痛」と、1.2「前兆のある片頭痛」がサブタイプである。1.2「前兆のある片頭痛」は、1.2.1「典型的な前兆に片頭痛を伴うもの」などのサブフォームに細分化されている。

ICHD-II は世界保健機構 (WHO) の国際疾病分類 (ICD) と同じ様式にまとめられている。

のも特徴である。また国際疾病分類第 10 版・神経疾患群 (ICD-10NA) に対応するよう作成されている。

国際頭痛分類第 2 版 (ICHD-II) の記述方針

全編、同一の記述方針によって記載されている。まず各頭痛グループの筆頭に、そのグループに属する頭痛分類、他疾患にコード化すべき頭痛、全般のコメント、緒言が掲載されている。その後に頭痛のサブタイプとサブフォームが挙げられ、最後に文献リストが付属している。

1.1「前兆のない片頭痛」を例にとると、「以前に使用された用語」として普通型片頭痛 (common migraine)、単純片側頭痛 (hemicrania simplex) が示されている。「他疾患にコード化する」については該当項目がない。この頭痛の「解説」としては「頭痛発作を繰り返す疾患で、発作は 4～72 時間持続する。片側性、拍動性の頭痛で、中等度～重度の強さであり、日常的な動作により頭痛が増悪することが特徴的であり、随伴症状として悪心や光過敏・音過敏を伴う」と簡潔にその特徴が述べられている。

診断基準は、すべて満たされるべきアルファベット項目 (A, B, C…) と付随する数字項目 (1, 2, 3, …) からなっている。満たすべき数字項目の数は基準に明示されている。診断基準の後に「注」が付され、発作回数が 5 回未満の例は、1.6.1「前兆のない片頭痛の疑い」にコード化すべきである、などと補足されている。最後にコメントが付されている。1.1「前兆のない片頭痛」については「片頭痛の病態は中枢神経系に由来する」などと注釈されている。

初版と国際頭痛分類第 2 版 (ICHD-II) の相違する点

異なった国でもトリプタンによる片頭痛の改善率が同率であったことや、その他の多くの理由から初版の片頭痛の診断基準の正当性が支持されたとして、片頭痛の診断基準はほとんど変更されていない。視覚性前兆からなる典型的な前兆を拡張性抑制 (cortical spreading depression) によるものとして捉え、片麻痺性片頭痛は別の病態を想定している。新たに 1.5.1「慢性片頭痛」を追加した。月 15 回以上の高頻度の片頭痛が該当するが、薬剤乱用によるものはこれに含めない。

緊張型頭痛は初版と大きな変化はないが、反復性緊張型頭痛のうち平均月 1 日未満のものを稀発 (infrequent)、それ以上のものを頻発 (frequent) として区分した。

群発頭痛群については、類縁疾患を含め新しい疾患概念のアプローチが試みられ、三叉神経・自律神経性頭痛 (trigeminal-autonomic cephalalgia: TAC) という概念が導入された。また反復性発作性片側頭痛や SUNCT がサブタイプとして加えられた。

そのほかの一次性頭痛として 4.6「一次性雷鳴頭痛」、4.7「持続性片側頭痛」、4.8「新規発症持続性連日性頭痛 (NDPH)」が採用され、外的圧迫による頭痛、寒冷刺激による頭痛は 13「頭部神経痛および中枢性顔面痛」に移された。

二次性頭痛については、頭蓋内の感染と頭蓋外のものが別グループであったものを 9「感染症による頭痛」に統一されたこと、「代謝性または全身性疾患に伴う頭痛」が 10「ホメオスターシスの障害による頭痛」と改称されたこと、12「精神疾患による頭痛」という新しい章が追加されたことが大きな相違点である。また初版では「疾患に伴う」(associated with) というやや正確に欠けていた表現であったが、ICHD-II では「疾患による」(attributed to) と明確に表現されるようになった。

国際頭痛分類第2版 (ICHD-II) の注意点

これまで流布している「混合型頭痛」(多くは片頭痛プラス緊張型頭痛)の頭痛病名は採用されていない。頭痛のタイプは別々に診断しコード化されるべきであるとされる。例えば重症の慢性頭痛患者は、1.1「前兆のない片頭痛」、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」、8.2「薬物乱用頭痛」の3つの診断がつくこともある。その際には重要な順に記載する。患者がある時期に1つの診断を受け、その後他の頭痛診断を受けることもある。一次性頭痛プラス二次性頭痛のこともありうる。2つ以上の頭痛タイプが存在するときには、頭痛日記の記録が勧められる。頭痛日記は診断と治療の向上に役立つ。

臨床的に重要な慢性連日性頭痛(Chronic Daily Headache : CDH)なる頭痛病名は、ICHD-IIにも採用されていない。発作頻度のきわめて高い片頭痛は、1.5.1「慢性片頭痛」か、8.2「薬物乱用頭痛(MOH)」プラス「片頭痛」のいずれかである。もし鎮痛薬やトリプタンなどの薬物乱用がある場合には、初診時には①片頭痛、②慢性片頭痛疑い、③薬物乱用頭痛疑いの3つの診断がつけられる。その後2ヵ月間薬物を中止しても、なおかつ片頭痛が慢性的に起こる場合に、1.5.1「慢性片頭痛」と診断される。(慢性片頭痛については2006年に付録診断基準 A1.5.1 が追加された。)慢性連日性頭痛のうち、2.3「慢性緊張型頭痛」は初版から採用されている。新たに4.7「持続性片側頭痛」、4.8「新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)」が採用されたので、慢性連日性頭痛の頭痛タイプはすべてICHD-IIでもコード化が可能となった。

訳についてのコメント

● Primary headache と Secondary headache の訳

これまで Primary headache は機能性頭痛、Secondary headache は症候性頭痛と訳されてきた。本来、一次性頭痛は症候(症状)によって診断される(symptom-based)頭痛疾患であり、病因(aetiological)によって分類される二次性頭痛を症候性頭痛と訳すと混乱が生ずるので、一次性頭痛、二次性頭痛の訳を採用することとした。

● episodic

episodic は旧版は「反復発作性」と訳されていたが、ICHD-II では「反復性」と訳することにした。episodic はこれまで挿間性、挿話性、反復発作性、発作性、周期性などと訳されてきた。つまり定訳がない。episode の語源はギリシャ語で「間に入るもの」の意味であり、「時々現れる症状」と解釈される。ICHD-II の用語の定義にも episodic とは「一定もしくはさまざまな持続時間の頭痛(痛み)発作が規則的あるいは不規則的なパターンで再発し消失すること」と解説されている。しかし緊張型頭痛は発作性の頭痛のイメージにはなじまず、「反復発作性」緊張型頭痛の訳は違和感が残る。episodic を反復発作性と訳すると不都合が生ずる最大の根拠は episodic paroxysmal hemicrania が「反復発作性発作性片側頭痛」となってしまうことである。これらの考察を踏まえて、ICHD-II では episodic の訳として反復発作性の発作性を取り「反復性」と訳することにした。

● and/or の訳について

and/or の訳として「および/または」の訳し方は日本語として定着していない。語義を忠実に表現するために、特に診断基準のところでは「A または B(あるいはその両方)」(例：nausea and/or vomiting ⇒ 悪心または嘔吐(あるいはその両方))と訳することとした。ただし本文中に括弧が入っている文章にこのような訳し方をすると混乱を生ずる。その場合は便法として「および・または」を採用した。例：「During part (but less than half) of the

time-course of cluster headache, attacks may be less severe and/or of shorter or longer duration. ⇒群発頭痛の経過中(ただし経過の1/2未満)に、発作の重症度が軽減するか、および・または持続時間が短縮または延長することがある。」

解説やコメント中に用いられる and/or については、臨機応変に「・」で表現することもある。例：「physical and/or neurological examinations ⇒身体所見・神経所見」。

A, B and/or C のように複数の項目が含まれる and/or は「A, B または C のいずれか1つ以上」と訳した。

● 大小関係の記述について

以下のように訳した。

≥, more than or equal to は「以上」, 「から」, 「以後」

>, more than, beyond は「を超える」, 「超」

≤, less than or equal to, within は「以下」, 「以内」, 「以前」, 「まで」

<, less than は「未満」

● 1. 片頭痛の項について

Migraine without aura と Migraine with aura は、初版では「前兆を伴わない片頭痛」, 「前兆を伴う片頭痛」と訳されていたが、これを簡素化して「前兆のない片頭痛」, 「前兆のある片頭痛」と訳した。

fortification spectrum, scintillation, teichopsia, zig zag line はいずれも前兆のある片頭痛の視覚前兆を表す言葉である。それぞれに閃輝暗点(ギザギザの要塞像), 閃輝, 星型閃光, ジグザグ形(稲妻線条)と訳すことにした。fortification spectrum は特にジグザグ模様を強調する時に使われる。fortification はヨーロッパの要塞の上辺の砲台部分の切れ込み模様と誤解されやすいが、五稜郭を上から俯瞰したときに見られる星型の城郭形を指す。scintillation は陽性の視覚性前兆でキラキラを強調する場合に用いられる。teichos とはギリシャ語で城壁のことを指す。

● 2. 緊張型頭痛の項について

頭蓋周囲の圧痛検査として「頭蓋周囲の圧痛は、前頭筋、側頭筋、咬筋、翼突筋、胸鎖乳突筋、板状筋および僧帽筋上を第2指と第3指を小さく回転させて動かし、強く圧迫を加える触診により容易にその程度がわかる」と書かれている。しかし、内側翼突筋は触診可能であるが、外側翼突筋は触診できない。内側翼突筋は咬筋とともに下顎枝をサンドウィッチのように挟んでいる。触診は口腔内から咽頭の側壁を押して筋腹を調べるか、下顎角から内面に指を滑り込ませて停止部を触診する。頭痛診療でルーチンに口内触診をするのは無理がある。外側翼突筋の診査は顎関節症の診療において非常に重要とされる。直接に触診はできないので下顎を前方に出させた状態で徒手的に後方に動かして筋を伸展させることにより疼痛が出るかどうかを検査する。

● 3. 群発頭痛の項について

Cluster-tic syndrome を「群発性-チック(三叉神経痛)症候群」と訳した。チックという言葉は三叉神経痛という意味があるが、不随意運動のチックというイメージもあるので「群発性-チック(三叉神経痛)症候群」と訳した。CPH-tic syndrome も、これに準じて訳した。

インドメタシンは INN(International Nonproprietary Names: 国際一般的名称)での収載名は indometacin であるが、USP(The Pharmacopoeia of the United States of America: アメリカ薬局方)と BP(British Pharmacopoeia: イギリス薬局方)での収載名は indo-

methacin である。日本薬局方は indometacin である。ICHD-II でも両方のつづりが混在しているが、国際一般的名称に統一した。

本邦ではインドメタシン経口薬の使用は最高量 75 mg まで、直腸投与(坐剤)は最高量 100 mg までとされている。したがってインドメタシン有効頭痛の鑑別の場合、本邦では経口 75 mg まで、または直腸投与 100 mg まで使用して効果なければ無効と判断してよいと考えられる。本邦ではインドメタシンの注射薬については、静注用として新生児・小児に使用される 1 mg の用量しかなく、群発頭痛の治療に使用できる製剤はない。

● 7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛の項について

皮質網様体てんかん (Corticoreticular epilepsy) とは、Penfield の centrencephalic epilepsy を Gloor が発展させて、大脳皮質の病巣が脳幹網様体を介しててんかんが全般化するという概念であるが、あまり一般的ではない。むしろ全般化は telencephalic theory (皮質のてんかん病巣が脳梁を介して全般化するという説) の方が主流である。

● 11. 頭頸部疾患の項について

Temporomandibular joint (TMJ) disorder は「関節性顎関節症」と訳すことにした。これは緊張型頭痛に咀嚼筋障害が含まれるので、筋性顎関節症を含まないことをはっきりさせるためである。

● 13. 神経痛・顔面痛の項について

Sluder はペインクリニックではスラダーもしくはスラッダー、神経内科ではスルーダーと記述されることが普通であるが、スラダーを採用した。同じく Tolosa-Hunt はトロローザハントというのが普通であるが、辞典などではトロサ・ハントが多いのでこれを採用した。

おわりに

ICHD-II は、世界中の頭痛専門家の英知が結集され、約 2 年間の議論を経て完成した 160 ページの大作である。しかし将来的には頭痛の遺伝子がさらに解明され、頭痛分類が全面的に改訂される可能性を秘めている。その意味では ICHD-II は 2004 年の時点での頭痛学の到達点を示すマイルストーンに過ぎないともいえる。しかし現時点では ICHD-II 分類は頭痛診療のバイブルといえる存在であり、今後この分類の普及と、研究・治療面での活用が切に望まれる。この ICHD-II の邦訳により日本の頭痛診療レベルが一段と向上し、頭痛に悩む患者が 1 人でも救済されることを切望するものである。終わりにこの翻訳にかかわった方々のご苦勞と熱意に心から感謝の意を捧げたい。

2004 年 6 月 15 日

日本頭痛学会・国際頭痛分類普及委員会

委員長 間中 信也

副委員長 竹島多賀夫

● 付記

2004 年 5 月に、8.「物質またはその離脱による頭痛 (Headache attributed to a substance or its withdrawal)」の部分が改訂された。8.2.6 Medication-overuse headache due to combination of acute medications と 8.4.3 Rebound headache after discontinuation of acute headache medication overuse が挿入され、それに伴いいくつかの頭痛コードが変

更された。日本語版はこの改訂を織り込んだ内容となっている。

● 3.1「稀発反復性緊張型頭痛」の定義についての疑念

診断基準 A. 平均して1ヵ月に1日未満(年間12日未満)の頻度で発現する頭痛が10回以上あり、かつB~Dを満たす、とB. 頭痛は30分~7日間持続する、は矛盾するのではないかという意見があった。しかしある月に7日間緊張型頭痛があっても1年間では12日未満、平均すると1ヵ月に1日未満であれば稀発反復性緊張型頭痛の診断でよいと解釈される。したがって原文のままで問題ないと結論された。

● 補注(2006年10月6日)

国際頭痛分類第2版(ICHD-II)の8.2「薬物乱用頭痛」については、2005年に改訂版が発表され⁵⁾、さらに2006年にはその訂正が掲載された⁶⁾。2004年発行の日本語版についてはその内容の大略は織り込み済みである。しかし多少の変更点が認められるので、巻末に日本頭痛学会誌⁷⁾に掲載された解説を紹介する。

2006年には慢性片頭痛と薬物乱用頭痛の付録診断基準が発表された⁸⁾。これについても日本頭痛学会誌に解説が掲載されている⁹⁾。その内容も巻末に提示する。

【文献】

- 1) Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society: The International Classification of Headache Disorders; 2nd Edition. Cephalalgia 2004; 24(suppl 1): 1-160.
- 2) http://216.25.100.131/ihscommon/guidelines/pdfs/ihc_II_main_no_print.pdf
- 3) Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988; 8(suppl 7): 1-96.
- 4) 日本頭痛学会(新国際分類普及委員会)・厚生労働科学研究(慢性頭痛の診療ガイドラインに関する研究班)共訳: 国際頭痛分類第2版(ICHD-II). 日本頭痛学会誌 2004; 31: 13-188.
- 5) Silberstein S, Olesen J, Bousser MG, et al: The International Classification of Headache Disorders; 2nd Edition (ICHD-II)—revision of criteria for 8.2 Medication-overuse headache. Cephalalgia 2005; 25(6): 460-465.
- 6) ERRATUM. Cephalalgia 2006; 26(3): 360-360.
- 7) 五十嵐久佳, 間中信也: 国際頭痛分類第2版第1回改訂版(ICHD-II R1)における「8.2 薬物乱用頭痛」診断基準の改正点—日本語版国際頭痛分類第2版との相違点. 日本頭痛学会誌 2006; 33: 26-29.
- 8) Olesen J, Bousser MG, Diener HC, et al: New appendix criteria open for a broader concept of chronic migraine. Cephalalgia 2006; 26: 742-746.
- 9) 竹島多賀夫, 間中信也, 五十嵐久佳, 平田幸一, 坂井文彦, 日本頭痛学会・新国際頭痛分類普及委員会: 慢性片頭痛と薬物乱用頭痛の付録診断基準の追加について. 日本頭痛学会誌 2007; 34: 192-193.

原書第3版 beta版の序文

国際頭痛分類(ICHD)のこれまでの2つの版が成功を収め、現在第3版が完成に近づいている。分類委員会の委員達がこのbeta版の完成に向け、この3年間懸命にその作業に取り組んできた。委員のほとんどが、他の多くの専門家の支援を受け、分類の特定の章に関する作業の指揮を執った。これまでの版では専門家の意見によるところが大きかったのに対し、今回の版では分類作業に使用できるエビデンスが豊富に存在した。われわれは、変更を裏づけることのできる優れた公表されたエビデンスがある場合、または変更の必要性が直感的に明らかである場合に限りその変更を行い、それ以外についてはできる限り変更しないように努めた。

今回初めて、最終版に先んじてbeta版を公表した。その主な理由は、ICHD-3を世界保健機関(WHO)の次版(第11版)である国際疾患分類(ICD-11)と同期させるためであった。この分類はすでにかなり進んでおり、われわれはICD-11に頭痛を記載しただけでなく、ICD-11とICHD-3βが一致するようにも努めた。しかしながら、ICD-11は現在実地試験の段階に入っており、ICHD-3もそのようにすべきである。このような試験期間によって、間違いを確認して修正し、国際頭痛学会の会員から広く意見を集めることができると思われる。

ICD-11診断コードはまとまるまで今後2年ないし3年を要する見込みであるが、ICHD-3がこれらのコードをわれわれのものとともに収載できることは大きな利点となるだろう。WHOのICD-11コードは保健当局が公式診断コードとして使用するものであり、医療費償還の目的で使用されることも多いであろう。われわれは、これらを正確なものにしなければならない。

ICHD-3βはすぐに国際頭痛学会のウェブサイトで公表し、その後すぐにCephalalgia誌の1冊の刊行物として発表する。実地試験は2年ないし3年間継続するであろう。ICHD-3にも、またICD-11の診断コードにも小規模の修正がある可能性が高く、これを組み入れる予定である。そしてその時点で、ICHD-3を最終版としてCephalalgia誌に発表した。

ICHD-3βは英語のみで発表するが、世界各国で一部ないし全部を注意深く翻訳されたい場合には、上記の条件の下で自由に実施されたい。ICHD-3の最終版は初版や第2版と同じように、できるだけ多くの言語に翻訳し、公表されるべきである。ICHD-3β版は最終版とほぼ同じであると期待されるため、現時点で開始した翻訳作業は有用であり続ける可能性が高い。実地試験の結果、なんらかの変更が必要になれば、容易に変更できるであろう。

臨床医や研究者は、ICHD-3 β の診断基準の使用を開始するべきである。ICHD-2からさまざまな点で改善されており、科学的な作業にICHD-2を今後も使用し続けることはあまり有用ではない。読者には、ICHD-3 β 版を綿密に検討していただき、なんらかの矛盾があればコメント等をお願いしたい。その際、コメントは筆者ではなく、該当のワーキンググループの委員長に送付していただきたい。彼らの氏名とメールアドレスは、本書およびIHSウェブサイトに記載されているので参照されたい。

Jes Olesen

国際頭痛学会 (IHS)
頭痛分類委員会
委員長

謝辞

国際頭痛学会・頭痛分類委員会の作業は、国際頭痛学会のみによる経済的な援助を受けて行われている。国際頭痛分類第3版には商業的スポンサーは存在しない。

われわれは、まず分類委員会の名誉幹事として尽力され、次いで本稿の編集および準備を支援していただいた Timothy Steiner に感謝申し上げる。

原書第 1 版の序文(1988)

この頭痛分類を作成するにあたり多くの苦労があったことが思い出される。作業は、約 3 年間続き、委員会の委員だけでなく、12 の委員会の多くの委員が関与した。委員会や委員会での仕事は公表されており、会で討議された内容に興味がある方は入手することができる。1987 年 3 月に、頭痛分類に関して、2 日間の会合を開いた。1987 年にフィレンツェで開催された第 3 回国際頭痛学会の最後に会合が公開され、頭痛分類の発表と討論がなされた。1988 年 2 月 20 日と 21 日に、米国のサンディエゴで、最終的な公開の会合が委員会と聴衆との共同の作業で開催された。

あらゆる努力を傾けたにもかかわらず、いくつかの誤りは避けられなかった。この分類が使われるようになると、今まで気がつかなかったことが判明してくるであろうし、このような点に関しては次の版で訂正しなければならないであろう。多くの部分で、論文となったエビデンスがないままに、委員会の専門家の経験に基づいて分類が作成されたことを指摘しておく必要がある。しかし、このたび実践的(operational)な診断基準が発表されたことによって、数年後には疾患や疫学に関連する研究がいっそう増加していくことであろう。

われわれは、この分類が頭痛の研究に携わるすべての学者にまず活用されて、さらによりよいものとなっていくことを願う。どうか意見や批判を委員会の議長に送っていただきたい。第 2 版は 1993 年に公表する予定である。次の頭痛分類は新しいエビデンスをもとに改訂されることになるであろう。

国際頭痛学会は、頭痛の分類と診断基準の発刊が非常に重要なものになると考えている。今後さらなる評価や修正が必要になるであろうが、科学的な研究においては、すぐにもこの分類が使われることを推奨する。薬物臨床試験だけでなく、生化学的研究や生理学的研究の際にも適したものとなるであろう。

James W Lance

会長

国際頭痛学会(IHS)

Jes Olesen

委員長

頭痛分類委員会

この分類の使い方

この膨大な文書は、暗記することを意図していない。分類委員会の委員達でさえ分類のすべてを記憶することは不可能である。必要に応じてその都度、調べるように作成されたものである。こうすることで、1.1「前兆のない片頭痛」、1.2「前兆のある片頭痛」、2「緊張型頭痛」、3.1「群発頭痛」とその他の少数の頭痛に関する診断基準がどのようなものかを知ることができる。これ以外の頭痛に関しては、折に触れて調べればよい。臨床の場では、明白な片頭痛や緊張型頭痛の症例についてはこの分類は必要ないが、診断がはっきりしない症例に遭遇したときは有用である。研究にはこの分類は欠くことができないものであるため、薬物臨床試験であれ、病態生理や生化学的研究であれ、頭痛患者を研究対象とする際は、この診断基準を満たしていなければならない。

1. この分類は階層的に構成されており、診断をする際にどの程度詳しく診断をしたいかを決定する必要がある。そのために分類は1～5桁レベルに分けられている。最初に、患者がおおよそどのグループにあてはまるかを定める。例えば、1「片頭痛」か2「緊張型頭痛」か、3「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」なのか？次に詳細な診断をするための情報を得る。どの程度の詳細な診断が必要なのかは目的によって決まる。一般診療では、1桁、2桁レベルの診断が通常用いられるが、専門医の診療や頭痛センターでは、4桁、5桁レベルまで診断することがふさわしい。
2. 大抵の場合、患者は今現在、あるいは1年以内にあった頭痛の表現型により診断される。遺伝やその他の分野によっては、生涯を通じての頭痛が対象になる。
3. 患者が有するすべての頭痛のタイプ、サブタイプ、サブフォームを別々に診断しコード化しなければならない。それゆえに、頭痛センターの1人の重症患者に、1.1「前兆のない片頭痛」、1.2「前兆のある片頭痛」、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」という3つの診断とコードが付けられる可能性が出てくる。
4. 患者に1つ以上の診断名があるときは、その患者にとって重要な順に記載するべきである。
5. ある患者の頭痛のタイプが、異なる2つの診断基準を満たす際は、利用できるあらゆる情報を用いてどちらが正しいか、あるいはどちらがより可能性が高い診断かを決定しなければならない。その際の情報としては、長期にわたる頭痛の病歴(どのように頭痛が始まったのか)、家族歴、薬の効果、月経との関係、年齢、性別などが含まれる。1「片頭痛」、2「緊張型頭痛」、3「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」、あるいはそのサブタイプのいずれかの診断基準を満たしていれば、それぞれの疑い診断のカテゴリー(それぞれのグループの最後に記載されている)の基準を満たしていても、常にそれに優先される。言い換えれば、1.5「片頭痛の疑い」と2.1「稀発反復性緊張型頭痛」の両方の基準を満たす患者は、後者にコード化する必要がある。しかしながら、ある頭痛発作のときに

は1つの診断基準に一致しているが、その他の発作のときには、別の基準に合致することも常に考慮する必要がある。このような症例では、2つの診断が存在し両者にコード化する必要がある。

6. 特定の頭痛診断を受けるには、多くの場合、患者はその頭痛の必要最低限の発作回数（あるいは日数）を経験しなければならない。この回数や日数は、頭痛のタイプ、サブタイプ、サブフォームの診断基準ごとに規定されている。さらに、頭痛はA, B, Cなどの文字の見出しが付いた基準内に記載されたいくつかの必要条件を満たさなければならない。ある見出しは単形質的、すなわち見出しの下に必要条件が1つしかない場合もある。ほかの見出しは多形質的、例えばリストされた4項目の特徴のうち、いずれか2項目を必要とするものもある。
7. ある頭痛に対しては、完全な診断基準が1桁と2桁のレベルのみに示されている。次に3桁、4桁のレベルの診断基準は、基準Aとして、レベル1または2（あるいはその両方）の基準を満たし、基準B以降ではさらに特定の基準が満たされることが条件となる。
8. 一次性頭痛の発作頻度は、1～2年に1回のものから連日性のものまでさまざまである。発作の重症度もさまざまである。このICHD-3 β では、一般的に頻度や重症度をコード化に反映していないが、頻度や重症度についても記載しておくことが推奨される。
9. 一次性頭痛か、二次性頭痛か、またはその両方か。新規の頭痛が初発し、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合や、その疾患による因果関係の他の基準を満たす場合には、その新規の頭痛は原因疾患による二次性頭痛としてコード化する。その頭痛が、一次性頭痛（片頭痛、緊張型頭痛、群発頭痛あるいはその他の三叉神経・自律神経性頭痛）の特徴を有する場合もこれに該当する。以前から存在する一次性頭痛が、このような原因疾患と時期的に一致して慢性化する場合には、一次性および二次性頭痛の両方の診断をつけるべきである。既存の一次性頭痛がこのような原因疾患と時期的に一致して有意に悪化（通常頻度や重症度が2倍以上に増悪）する場合は、その疾患が頭痛の原因となりうることを示す十分な証拠があれば、一次性および二次性頭痛の両方の診断をつけるべきである。
10. ほぼすべての頭痛に関する最終の診断基準は、「ほかに最適なICHD-3の診断がない」である。ほかに考えられる診断を検討すること（鑑別診断）は、臨床診断の過程でいつも行うものである。ある頭痛が特定の頭痛の診断基準を満たす場合、この最終の診断基準は、ほかにその頭痛をうまく説明する診断が本当はないのかを常に思い起こさせるものである。

特にこれは、頭痛が一次性か二次性かの評価にあてはまる。また、別の原因疾患についてもあてはまり、例えば、急性虚血性脳卒中と時期的に一致して発症した頭痛が、脳卒中そのものの結果ではなく、脳卒中を引き起こした原因（動脈解離など）による結果である可能性もある。
11. 1つの明確な診断基準を満たしている頭痛発作をもつ多くの患者はまた、類似しているものの、その診断基準を完全には満たしていない発作も持っている。これは治療や正確に症状を想起できないこと、またはその他の因子による結果であることがある。患者に未治療時や治療が無効時の典型的な発作がどのようなものであったかを質問し、正しい診断を確立するのに十分な発作があったかどうかを確認する。それから発作頻度を記述する際には、非典型的な発作も含める必要がある。

12. 患者に複数の頭痛タイプまたはサブタイプが存在すると考えられるときは、それぞれの頭痛のエピソードごとに重要な特徴を記録する頭痛診断のためのダイアリーをつけることを患者に強く勧める。そのような頭痛ダイアリーは、診断の正確性を向上させるとともに治療薬摂取量のより正確な判断を可能とする。ダイアリーは2つ以上の異なった頭痛タイプ、またはサブタイプの内訳を判定するのに役立つ。最終的にダイアリーは、異なる頭痛の、例えば前兆のない片頭痛と反復性緊張型頭痛の識別方法を患者に教えてくれる。
13. 二次性頭痛の各章には、最もよく知られ確立された原因が列挙され、診断基準が与えられている。しかしながら、多くの章では、例えば9.「感染症による頭痛」のように可能性のある原因は無数に存在する。リストが長大になるのを避けるために、最も重要なものについてだけ言及した。例えば、まれな原因は、9.2.3「その他の全身性感染による頭痛」と診断される。同じような扱いは、二次性頭痛のその他の章においても使用されている。
14. 二次性頭痛の診断基準として、頭痛の診断前に基礎にある原因疾患が寛解または大幅に改善する必要はもはや存在しない。ICHD-3 β の診断基準は、発症時または基礎疾患が確認されたのち、すぐに適用することができる。診断基準Aは頭痛の存在、診断基準Bは原因疾患の存在、診断基準Cは因果関係の証拠である。急性疾患では、頭痛の発症と原因と考えられる疾患の発症が時期的に一致していれば因果関係を確立するのにしばしば十分であるが、さほど急性ではない疾患では、通常さらなる因果関係の証拠が必要である。すべての症例で、最終の診断基準、「ほかに最適なICHD-3の診断がない」をあてはめる必要がある。
15. 少数の二次性頭痛では、5.2「頭部外傷による持続性頭痛」がよい例であるが、この場合、持続性頭痛のサブフォームが起こることが認められ、それは、最初に他疾患によって引き起こされた頭痛が、その疾患の解消後も改善しない場合である。このような場合には、診断は急性のサブフォーム(例えば5.1「頭部外傷による急性頭痛」)から持続性のサブフォーム(5.2「頭部外傷による持続性頭痛」)に、特定の時間間隔をあけて(この例の場合3ヵ月)変更する。因果関係の証拠は、急性のサブフォームの診断基準を以前満たしていたこと、そして同じ頭痛が持続することによる。

このような診断のほとんどがそれらの存在の証拠が不十分なために付録に記載されている。これらは通常は適応されないが、より優れた因果関係の基準の研究を刺激するためにそこに含めた。
16. 付録は研究のためのものである。これは、のちに本分類に含めるため(または場合によっては除外するため)、臨床の研究者が稀少な疾患を研究するのに役立つ。付録の診断および診断基準のほとんどが、新規のものか、または本分類の診断基準の代替となるものである。一部は古い疾患で妥当性がまだ十分に確認されていないものであり、これらは証拠が得られなければ、次版のICHDから削除されることが予測される。

国際頭痛分類

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
Part One	The primary headaches	第1部：一次性頭痛
■ 1.	Migraine	片頭痛
1.1	Migraine without aura	前兆のない片頭痛
1.2	Migraine with aura	前兆のある片頭痛
1.2.1	Migraine with typical aura	典型的な前兆を伴う片頭痛
1.2.1.1	Typical aura with headache	典型的な前兆に頭痛を伴うもの
1.2.1.2	Typical aura without headache	典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの
1.2.2	Migraine with brainstem aura	脳幹性前兆を伴う片頭痛
1.2.3	Hemiplegic migraine	片麻痺性片頭痛
1.2.3.1	Familial hemiplegic migraine (FHM)	家族性片麻痺性片頭痛 (FHM)
1.2.3.1.1	Familial hemiplegic migraine type 1 (FHM1)	家族性片麻痺性片頭痛 1 型 (FHM1)
1.2.3.1.2	Familial hemiplegic migraine type 2 (FHM2)	家族性片麻痺性片頭痛 2 型 (FHM2)
1.2.3.1.3	Familial hemiplegic migraine type 3 (FHM3)	家族性片麻痺性片頭痛 3 型 (FHM3)
1.2.3.1.4	Familial hemiplegic migraine, other loci	家族性片麻痺性片頭痛, 他の遺伝子座
1.2.3.2	Sporadic hemiplegic migraine	孤発性片麻痺性片頭痛
1.2.4	Retinal migraine	網膜片頭痛
1.3	Chronic migraine	慢性片頭痛
1.4	Complications of migraine	片頭痛の合併症
1.4.1	Status migrainosus	片頭痛発作重積
1.4.2	Persistent aura without infarction	遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの
1.4.3	Migrainous infarction	片頭痛性脳梗塞
1.4.4	Migraine aura-triggered seizure	片頭痛前兆により誘発される痙攣発作
1.5	Probable migraine	片頭痛の疑い
1.5.1	Probable migraine without aura	前兆のない片頭痛の疑い
1.5.2	Probable migraine with aura	前兆のある片頭痛の疑い
1.6	Episodic syndromes that may be associated with migraine	片頭痛に関連する周期性症候群
1.6.1	Recurrent gastrointestinal disturbance	再発性消化管障害
1.6.1.1	Cyclical vomiting syndrome	周期性嘔吐症候群
1.6.1.2	Abdominal migraine	腹部片頭痛
1.6.2	Benign paroxysmal vertigo	良性発作性めまい
1.6.3	Benign paroxysmal torticollis	良性発作性斜頸
■ 2.	Tension-type headache (TTH)	緊張型頭痛
2.1	Infrequent episodic tension-type headache	稀発反復性緊張型頭痛
2.1.1	Infrequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴う稀発反復性緊張型頭痛
2.1.2	Infrequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴わない稀発反復性緊張型頭痛
2.2	Frequent episodic tension-type headache	頻発反復性緊張型頭痛
2.2.1	Frequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴う頻発反復性緊張型頭痛
2.2.2	Frequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴わない頻発反復性緊張型頭痛
2.3	Chronic tension-type headache	慢性緊張型頭痛
2.3.1	Chronic tension-type headache associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴う慢性緊張型頭痛
2.3.2	Chronic tension-type headache not associated with pericranial tenderness	頭蓋周囲の圧痛を伴わない慢性緊張型頭痛

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
2.4	Probable tension-type headache	緊張型頭痛の疑い
2.4.1	Probable infrequent episodic tension-type headache	稀発反復性緊張型頭痛の疑い
2.4.2	Probable frequent episodic tension-type headache	頻発反復性緊張型頭痛の疑い
2.4.3	Probable chronic tension-type headache	慢性緊張型頭痛の疑い
■ 3.	Trigeminal autonomic cephalalgias (TACs)	三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs)
3.1	Cluster headache	群発頭痛
3.1.1	Episodic cluster headache	反復性群発頭痛
3.1.2	Chronic cluster headache	慢性群発頭痛
3.2	Paroxysmal hemicrania	発作性片側頭痛
3.2.1	Episodic paroxysmal hemicrania	反復性発作性片側頭痛
3.2.2	Chronic paroxysmal hemicrania	慢性発作性片側頭痛
3.3	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks	短時間持続性片側神経痛様頭痛発作
3.3.1	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing (SUNCT)	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)
3.3.1.1	Episodic SUNCT	反復性 SUNCT
3.3.1.2	Chronic SUNCT	慢性 SUNCT
3.3.2	Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms (SUNA)	頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作 (SUNA)
3.3.2.1	Episodic SUNA	反復性 SUNA
3.3.2.2	Chronic SUNA	慢性 SUNA
3.4	Hemicrania continua	持続性片側頭痛
3.4.1	Hemicrania continua, remitting subtype	持続性片側頭痛, 寛解型
3.4.2	Hemicrania continua, unremitting subtype	持続性片側頭痛, 非寛解型
3.5	Probable trigeminal autonomic cephalgia	三叉神経・自律神経性頭痛の疑い
3.5.1	Probable cluster headache	群発頭痛の疑い
3.5.2	Probable paroxysmal hemicrania	発作性片側頭痛の疑い
3.5.3	Probable short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks	短時間持続性片側神経痛様頭痛発作の疑い
3.5.4	Probable hemicrania continua	持続性片側頭痛の疑い
■ 4.	Other primary headache disorders	その他の一次性頭痛疾患
4.1	Primary cough headache	一次性咳嗽性頭痛
4.1.1	Probable primary cough headache	一次性咳嗽性頭痛の疑い
4.2	Primary exercise headache	一次性運動時頭痛
4.2.1	Probable primary exercise headache	一次性運動時頭痛の疑い
4.3	Primary headache associated with sexual activity	性行為に伴う一次性頭痛
4.3.1	Probable primary headache associated with sexual activity	性行為に伴う一次性頭痛の疑い
4.4	Primary thunderclap headache	一次性雷鳴頭痛
4.5	Cold-stimulus headache	寒冷刺激による頭痛
4.5.1	Headache attributed to external application of a cold stimulus	外的寒冷刺激による頭痛
4.5.2	Headache attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus	冷たいものの摂取または冷気吸息による頭痛
4.5.3	Probable cold-stimulus headache	寒冷刺激による頭痛の疑い
4.5.3.1	Headache probably attributed to external application of a cold stimulus	外的寒冷刺激による頭痛の疑い
4.5.3.2	Headache probably attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus	冷たいものの摂取または冷気吸息による頭痛の疑い
4.6	External-pressure headache	頭蓋外からの圧力による頭痛
4.6.1	External-compression headache	頭蓋外からの圧迫による頭痛
4.6.2	External-traction headache	頭蓋外からの牽引による頭痛
4.6.3	Probable external-pressure headache	頭蓋外からの圧力による頭痛の疑い
4.6.3.1	Probable external-compression headache	頭蓋外からの圧迫による頭痛の疑い
4.6.3.2	Probable external-traction headache	頭蓋外からの牽引による頭痛の疑い

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
4.7	Primary stabbing headache	一次性穿刺様頭痛
4.7.1	Probable primary stabbing headache	一次性穿刺様頭痛の疑い
4.8	Nummular headache	貨幣状頭痛
4.8.1	Probable nummular headache	貨幣状頭痛の疑い
4.9	Hypnic headache	睡眠時頭痛
4.9.1	Probable hypnic headache	睡眠時頭痛の疑い
4.10	New daily persistent headache : NDPH	新規発症持続性連日性頭痛 (NDPH)
4.10.1	Probable new daily persistent headache	新規発症持続性連日性頭痛の疑い
Part Two	The secondary headaches	第2部：二次性頭痛
■ 5.	Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck	頭頸部外傷・傷害による頭痛
5.1	Acute headache attributed to traumatic injury to the head	頭部外傷による急性頭痛
5.1.1	Acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head	中等症または重症頭部外傷による急性頭痛
5.1.2	Acute headache attributed to mild traumatic injury to the head	軽症頭部外傷による急性頭痛
5.2	Persistent headache attributed to traumatic injury to the head	頭部外傷による持続性頭痛
5.2.1	Persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head	中等症または重症頭部外傷による持続性頭痛
5.2.2	Persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head	軽症頭部外傷による持続性頭痛
5.3	Acute headache attributed to whiplash	むち打ちによる急性頭痛
5.4	Persistent headache attributed to whiplash	むち打ちによる持続性頭痛
5.5	Acute headache attributed to craniotomy	開頭術による急性頭痛
5.6	Persistent headache attributed to craniotomy	開頭術による持続性頭痛
■ 6.	Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder	頭頸部血管障害による頭痛
6.1	Headache attributed to ischaemic stroke or transient ischaemic attack	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	Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)	虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛
6.1.2	Headache attributed to transient ischaemic attack : TIA	一過性脳虚血発作 (TIA) による頭痛
6.2	Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage	非外傷性頭蓋内出血による頭痛
6.2.1	Headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage	非外傷性脳内出血による頭痛
6.2.2	Headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage : SAH	非外傷性くも膜下出血 (SAH) による頭痛
6.2.3	Headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage : ASDH	非外傷性急性硬膜下出血 (ASDH) による頭痛
6.3	Headache attributed to unruptured vascular malformation	未破裂血管奇形による頭痛
6.3.1	Headache attributed to unruptured saccular aneurysm	未破裂嚢状動脈瘤による頭痛
6.3.2	Headache attributed to arteriovenous malformation : AVM	動静脈奇形 (AVM) による頭痛
6.3.3	Headache attributed to dural arteriovenous fistula : DAVF	硬膜動静脈瘻 (DAVF) による頭痛
6.3.4	Headache attributed to cavernous angioma	海綿状血管腫による頭痛
6.3.5	Headache attributed to encephalotrigeminal or leptomeningeal angiomatosis (Sturge Weber syndrome)	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

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
6.4	Headache attributed to arteritis	動脈炎による頭痛
6.4.1	Headache attributed to giant cell arteritis : GCA	巨細胞性動脈炎 (GCA) による頭痛
6.4.2	Headache attributed to primary angiitis of the central nervous system : PACNS	中枢神経系原発性血管炎 (PACNS) による頭痛
6.4.3	Headache attributed to secondary angiitis of the central nervous system : SACNS	中枢神経系統発性血管炎 (SACNS) による頭痛
6.5	Headache attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder	頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛
6.5.1	Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection	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
6.5.2	Post-endarterectomy headache	動脈内膜切除術後頭痛
6.5.3	Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty	頸動脈または椎骨動脈の血管形成術性頭痛
6.6	Headache attributed to cerebral venous thrombosis : CVT	脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛
6.7	Headache attributed to other acute intracranial arterial disorder	その他の急性頭蓋内動脈障害による頭痛
6.7.1	Headache attributed to an intracranial endovascular procedure	頭蓋内血管内手技による頭痛
6.7.2	Angiography headache	血管造影性頭痛
6.7.3	Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome : RCVS	可逆性脳血管攣縮症候群 (RCVS) による頭痛
6.7.3.1	Headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome : RCVS	可逆性脳血管攣縮症候群 (RCVS) による頭痛の疑い
6.7.4	Headache attributed to intracranial arterial dissection	頭蓋内動脈解離による頭痛
6.8	Headache attributed to genetic vasculopathy	遺伝性血管異常症による頭痛
6.8.1	Cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy : CADASIL	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)
6.8.2	Mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes : MELAS	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)
6.8.3	Headache attributed to another genetic vasculopathy	その他の遺伝性血管異常症による頭痛
6.9	Headache attributed to pituitary apoplexy	下垂体卒中による頭痛
■ 7.	Headache attributed to non-vascular intracranial disorder	非血管性頭蓋内疾患による頭痛
7.1	Headache attributed to increased cerebrospinal fluid pressure	頭蓋内圧亢進性頭痛
7.1.1	Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension : IIH	特発性頭蓋内圧亢進 (IIH) による頭痛
7.1.2	Headache attributed to intracranial hypertension secondary to metabolic, toxic or hormonal causes	代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛
7.1.3	Headache attributed to intracranial hypertension secondary to hydrocephalus	水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛
7.2	Headache attributed to low cerebrospinal fluid pressure	低髄液圧による頭痛
7.2.1	Post-dural puncture headache	硬膜穿刺後頭痛
7.2.2	CSF fistula headache	脳脊髄液瘻性頭痛
7.2.3	Headache attributed to spontaneous intracranial hypotension	特発性低頭蓋内圧性頭痛
7.3	Headache attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease	非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛
7.3.1	Headache attributed to neurosarcoidosis	神経サルコイドーシスによる頭痛
7.3.2	Headache attributed to aseptic (non-infectious) meningitis	無菌性 (非感染性) 髄膜炎による頭痛
7.3.3	Headache attributed to other non-infectious inflammatory intracranial disease	その他の非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛
7.3.4	Headache attributed to lymphocytic hypophysitis	リンパ球性下垂体炎による頭痛

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
7.3.5	Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis : HaNDL	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)
7.4	Headache attributed to intracranial neoplasia	頭蓋内新生物による頭痛
7.4.1	Headache attributed to intracranial neoplasm	脳腫瘍による頭痛
7.4.1.1	Headache attributed to colloid cyst of the third ventricle	第3脳室コロイド嚢胞による頭痛
7.4.2	Headache attributed to carcinomatous meningitis	癌性髄膜炎による頭痛
7.4.3	Headache attributed to hypothalamic or pituitary hyper- or hyposecretion	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
7.5	Headache attributed to intrathecal injection	髄注による頭痛
7.6	Headache attributed to epileptic seizure	てんかん発作による頭痛
7.6.1	Hemicrania epileptica	てんかん性片側頭痛
7.6.2	Post-ictal headache	てんかん発作後頭痛
7.7	Headache attributed to Chiari malformation type I : CM1	キアリ奇形Ⅰ型 (CM1) による頭痛
7.8	Headache attributed to other non-vascular intracranial disorder	その他の非血管性頭蓋内疾患による頭痛
■ 8.	Headache attributed to a substance or its withdrawal	物質またはその離脱による頭痛
8.1	Headache attributed to use of or exposure to a substance	物質の使用または曝露による頭痛
8.1.1	Nitric oxide (NO) donor-induced headache	一酸化窒素 (NO) 供与体誘発頭痛
8.1.1.1	Immediate NO donor-induced headache	即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛
8.1.1.2	Delayed NO donor-induced headache	遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛
8.1.2	Phosphodiesterase (PDE) inhibitor-induced headache	ホスホジエステラーゼ (PDE) 阻害薬誘発頭痛
8.1.3	Carbon monoxide (CO)-induced headache	一酸化炭素 (CO) 誘発頭痛
8.1.4	Alcohol-induced headache	アルコール誘発頭痛
8.1.4.1	Immediate alcohol-induced headache	即時型アルコール誘発頭痛
8.1.4.2	Delayed alcohol-induced headache	遅延型アルコール誘発頭痛
8.1.5	Headache induced by food and/or additive	食品および添加物誘発頭痛
8.1.5.1	Monosodium glutamate (MSG)-induced headache	グルタミン酸ナトリウム (MSG) 誘発頭痛
8.1.6	Cocaine-induced headache	コカイン誘発頭痛
8.1.7	Histamine-induced headache	ヒスタミン誘発頭痛
8.1.7.1	Immediate histamine-induced headache	即時型ヒスタミン誘発頭痛
8.1.7.2	Delayed histamine-induced headache	遅延型ヒスタミン誘発頭痛
8.1.8	Calcitonin gene-related peptide (CGRP)-induced headache	カルシトニン遺伝子関連ペプチド (CGRP) 誘発頭痛
8.1.8.1	Immediate CGRP-induced headache	即時型 CGRP 誘発頭痛
8.1.8.2	Delayed CGRP-induced headache	遅延型 CGRP 誘発頭痛
8.1.9	Headache attributed to exogenous acute pressor agent	外因性急性昇圧物質による頭痛
8.1.10	Headache attributed to occasional use of non-headache medication	頭痛治療薬以外の薬剤の一時的使用による頭痛
8.1.11	Headache attributed to long-term use of non-headache medication	頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛
8.1.12	Headache attributed to exogenous hormone	外因性ホルモンによる頭痛
8.1.13	Headache attributed to use of or exposure to other substance	その他の物質の使用または曝露による頭痛
8.2	Medication-overuse headache : MOH	薬剤の使用過多による頭痛 (薬物乱用頭痛, MOH)
8.2.1	Ergotamine-overuse headache	エルゴタミン乱用頭痛
8.2.2	Triptan-overuse headache	トリプタン乱用頭痛

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
8.2.3	Simple analgesic-overuse headache	単純鎮痛薬乱用頭痛
8.2.3.1	Paracetamol (acetaminophen) -overuse headache	パラセタモール(アセトアミノフェン)乱用頭痛
8.2.3.2	Acetylsalicylic acid-overuse headache	アセチルサリチル酸乱用頭痛
8.2.3.3	Other non-steroidal anti-inflammatory drug (NSAID) -overuse headache	その他の非ステロイド性抗炎症薬 (NSAIDs) 乱用頭痛
8.2.4	Opioid-overuse headache	オピオイド乱用頭痛
8.2.5	Combination-analgesic-overuse headache	複合鎮痛薬乱用頭痛
8.2.6	Medication-overuse headache attributed to multiple drug classes not individually overused	単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛
8.2.7	Medication-overuse headache attributed to unverified overuse of multiple drug classes	乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛
8.2.8	Medication-overuse headache attributed to other medication	その他の治療薬による薬物乱用頭痛
8.3	Headache attributed to substance withdrawal	物質離脱による頭痛
8.3.1	Caffeine-withdrawal headache	カフェイン離脱頭痛
8.3.2	Opioid-withdrawal headache	オピオイド離脱頭痛
8.3.3	Oestrogen-withdrawal headache	エストロゲン離脱頭痛
8.3.4	Headache attributed to withdrawal from chronic use of other substance	その他の物質の慢性使用からの離脱による頭痛
■ 9.	Headache attributed to infection	感染症による頭痛
9.1	Headache attributed to intracranial infection	頭蓋内感染症による頭痛
9.1.1	Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis	細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛
9.1.1.1	Acute headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis	細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による急性頭痛
9.1.1.2	Chronic headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis	細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による慢性頭痛
9.1.1.3	Persistent headache attributed to past bacterial meningitis or meningoencephalitis	細菌性髄膜炎または髄膜脳炎後の持続性頭痛
9.1.2	Headache attributed to viral meningitis or encephalitis	ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛
9.1.2.1	Headache attributed to viral meningitis	ウイルス性髄膜炎による頭痛
9.1.2.2	Headache attributed to viral encephalitis	ウイルス性脳炎による頭痛
9.1.3	Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection	頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛
9.1.3.1	Acute headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection	頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による急性頭痛
9.1.3.2	Chronic headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection	頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による慢性頭痛
9.1.4	Headache attributed to brain abscess	脳膿瘍による頭痛
9.1.5	Headache attributed to subdural empyema	硬膜下膿瘍による頭痛
9.2	Headache attributed to systemic infection	全身性感染症による頭痛
9.2.1	Headache attributed to systemic bacterial infection	全身性細菌感染による頭痛
9.2.1.1	Acute headache attributed to systemic bacterial infection	全身性細菌感染による急性頭痛
9.2.1.2	Chronic headache attributed to systemic bacterial infection	全身性細菌感染による慢性頭痛
9.2.2	Headache attributed to systemic viral infection	全身性ウイルス感染による頭痛
9.2.2.1	Acute headache attributed to systemic viral infection	全身性ウイルス感染による急性頭痛
9.2.2.2	Chronic headache attributed to systemic viral infection	全身性ウイルス感染による慢性頭痛
9.2.3	Headache attributed to other systemic infection	その他の全身性感染症による頭痛
9.2.3.1	Acute headache attributed to other systemic infection	その他の全身性感染症による急性頭痛
9.2.3.2	Chronic headache attributed to other systemic infection	その他の全身性感染症による慢性頭痛

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
■ 10.	Headache attributed to disorder of homeostasis	ホメオスタシス障害による頭痛
10.1	Headache attributed to hypoxia and/or hypercapnia	低酸素血症あるいは高炭酸ガス血症による頭痛
10.1.1	High-altitude headache	高山性頭痛
10.1.2	Headache attributed to aeroplane travel	飛行機頭痛
10.1.3	Diving headache	潜水時頭痛
10.1.4	Sleep apnoea headache	睡眠時無呼吸性頭痛
10.2	Dialysis headache	透析頭痛
10.3	Headache attributed to arterial hypertension	高血圧性頭痛
10.3.1	Headache attributed to pheochromocytoma	褐色細胞腫による頭痛
10.3.2	Headache attributed to hypertensive crisis without hypertensive encephalopathy	高血圧性脳症のない高血圧性クライゼによる頭痛
10.3.3	Headache attributed to hypertensive encephalopathy	高血圧性脳症による頭痛
10.3.4	Headache attributed to pre-eclampsia or eclampsia	子癇前症または子癇による頭痛
10.3.5	Headache attributed to autonomic dysreflexia	自律神経反射障害による頭痛
10.4	Headache attributed to hypothyroidism	甲状腺機能低下症による頭痛
10.5	Headache attributed to fasting	絶食による頭痛
10.6	Cardiac cephalgia	心臓性頭痛
10.7	Headache attributed to other disorder of homeostasis	その他のホメオスタシス障害による頭痛
■ 11.	Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure	頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛
11.1	Headache attributed to disorder of cranial bone	頭蓋骨疾患による頭痛
11.2	Headache attributed to disorder of the neck	頸部疾患による頭痛
11.2.1	Cervicogenic headache	頸原性頭痛
11.2.2	Headache attributed to retropharyngeal tendonitis	後咽頭腱炎による頭痛
11.2.3	Headache attributed to craniocervical dystonia	頭頸部ジストニアによる頭痛
11.3	Headache attributed to disorder of the eyes	眼疾患による頭痛
11.3.1	Headache attributed to acute glaucoma	急性緑内障による頭痛
11.3.2	Headache attributed to refractive error	屈折異常による頭痛
11.3.3	Headache attributed to heterophoria or heterotropia (latent or persistent squint)	眼球斜位あるいは斜視(潜伏性または顕在性斜視)による頭痛
11.3.4	Headache attributed to ocular inflammatory disorder	眼球炎症性疾患による頭痛
11.3.5	Headache attributed to trochleitis	眼窩滑車部炎による頭痛
11.4	Headache attributed to disorder of the ears	耳疾患による頭痛
11.5	Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses	鼻・副鼻腔疾患による頭痛
11.5.1	Headache attributed to acute rhinosinusitis	急性鼻副鼻腔炎による頭痛
11.5.2	Headache attributed to chronic or recurring rhinosinusitis	慢性・再発性鼻副鼻腔炎による頭痛
11.6	Headache attributed to disorder of the teeth or jaw	歯・顎の障害による頭痛
11.7	Headache attributed to temporomandibular disorder : TMD	顎関節症(TMD)による頭痛
11.8	Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament	茎突舌骨靱帯炎による頭痛または顔面痛
11.9	Headache or facial pain attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure	その他の頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛
■ 12.	Headache attributed to psychiatric disorder	精神疾患による頭痛
12.1	Headache attributed to somatization disorder	身体化障害による頭痛
12.2	Headache attributed to psychotic disorder	精神病性障害による頭痛

ICHD-3 code	Diagnosis	診断
Part Three	Painful cranial neuropathies, other facial and other headaches	第3部：有痛性脳神経ニューロパチー、他の顔面痛およびその他の頭痛
■ 13.	Painful cranial neuropathies and other facial pains	有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛
13.1	Trigeminal neuralgia	三叉神経痛
13.1.1	Classical trigeminal neuralgia	典型的三叉神経痛
13.1.1.1	Classical trigeminal neuralgia, purely paroxysmal	典型的三叉神経痛、純粋発作性
13.1.1.2	Classical trigeminal neuralgia with concomitant persistent facial pain	持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛
13.1.2	Painful trigeminal neuropathy	有痛性三叉神経ニューロパチー
13.1.2.1	Painful trigeminal neuropathy attributed to acute Herpes zoster	急性帯状疱疹による有痛性三叉神経ニューロパチー
13.1.2.2	Post-herpetic trigeminal neuropathy	帯状疱疹後三叉神経ニューロパチー
13.1.2.3	Painful post-traumatic trigeminal neuropathy	外傷後有痛性三叉神経ニューロパチー
13.1.2.4	Painful trigeminal neuropathy attributed to multiple sclerosis (MS) plaque	多発性硬化症 (MS) プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー
13.1.2.5	Painful trigeminal neuropathy attributed to space-occupying lesion	占拠性病変による有痛性三叉神経ニューロパチー
13.1.2.6	Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder	その他の疾患による有痛性三叉神経ニューロパチー
13.2	Glossopharyngeal neuralgia	舌咽神経痛
13.3	Nervus intermedius (facial nerve) neuralgia	中間神経 (顔面神経) 痛
13.3.1	Classical nervus intermedius neuralgia	典型的中間神経痛
13.3.2	Secondary nervus intermedius neuropathy attributed to acute Herpes zoster	急性帯状疱疹による二次性中間神経ニューロパチー
13.4	Occipital neuralgia	後頭神経痛
13.5	Optic neuritis	視神経炎
13.6	Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy	虚血性眼球運動神経麻痺による頭痛
13.7	Tolosa-Hunt syndrome	トロサ・ハント症候群
13.8	Paratrigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome	傍三叉神経性眼交感神経症候群 (レーダー症候群)
13.9	Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy	再発性有痛性眼筋麻痺性ニューロパチー
13.10	Burning mouth syndrome : BMS	口腔内灼熱症候群 (BMS)
13.11	Persistent idiopathic facial pain : PIFP	持続性特発性顔面痛 (PIFP)
13.12	Central neuropathic pain	中枢性神経障害性疼痛
13.12.1	Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis : MS	多発性硬化症 (MS) による中枢性神経障害性疼痛
13.12.2	Central post-stroke pain : CPSP	中枢性脳卒中後疼痛 (CPSP)
■ 14.	Other headache disorders	その他の頭痛性疾患
14.1	Headache not elsewhere classified	分類不能の頭痛
14.2	Headache unspecified	詳細不明の頭痛

Appendix (付録)

A1. Migraine 片頭痛

A1.1 Migraine without aura 前兆のない片頭痛

A1.1.1 Pure menstrual migraine without aura 前兆のない純粋月経時片頭痛

A1.1.2 Menstrually related migraine without aura 前兆のない月経関連片頭痛

A1.1.3 Non-menstrual migraine without aura 前兆のない非月経時片頭痛

A1.2 Migraine with aura (alternative criteria) 前兆のある片頭痛 (代替診断基準)

A1.2.1 Migraine with typical aura (alternative criteria) 典型的な前兆のある片頭痛 (代替診断基準)

A1.3 Chronic migraine (alternative criteria) 慢性片頭痛(代替診断基準) A1.3.1 Chronic migraine with pain-free periods 無痛期のある慢性片頭痛 A1.3.2 Chronic migraine with continuous pain 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛 A1.4 Complications of migraine 片頭痛の合併症 A1.4.5 Migraine aura status 片頭痛前兆重積 A1.6 Episodic syndromes that may be associated with migraine 片頭痛に関連する周期性症候群 A1.6.4 Infantile colic 乳児疝痛 A1.6.5 Alternating hemiplegia of childhood 小児交互性片麻痺 A1.6.6 Vestibular migraine 前庭性片頭痛
A2. Tension-type headache (alternative criteria) 緊張型頭痛(代替診断基準)
A3. Trigeminal-autonomic cephalalgias (TACs) 三叉神経・自律神経性頭痛(TACs) A3.6 Undifferentiated trigeminal autonomic cephalalgia 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛
A4. Other primary headache disorders その他の一次性頭痛疾患 A4.11 Epicrania fugax 一過性表在頭痛
A5. Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck 頭頸部外傷・傷害による頭痛 A5.1 Acute headache attributed to traumatic injury to the head 頭部外傷による急性頭痛 A5.1.1.1 Delayed-onset acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head 中等症または重症頭部外傷による遅発性急性頭痛 A5.1.2.1 Delayed-onset acute headache attributed to mild traumatic injury to the head 軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛 A5.2 Persistent headache attributed to traumatic injury to the head 頭部外傷による持続性頭痛 A5.2.1.1 Delayed-onset persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head 中等症または重症頭部外傷による遅発性持続性頭痛 A5.2.2.1 Delayed-onset persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head 軽症頭部外傷による遅発性持続性頭痛 A5.7 Headache attributed to radiosurgery of the brain 脳の放射線手術による頭痛 A5.8 Acute headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck その他の頭頸部外傷による急性頭痛 A5.9 Persistent headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck その他の頭頸部外傷による持続性頭痛
A6. Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder 頭頸部血管障害による頭痛 A6.10 Persistent headache attributed to past cranial or cervical vascular disorder 頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛
A7. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder 非血管性頭蓋内疾患による頭痛 A7.6 Headache attributed to epileptic seizure てんかん発作による頭痛 A7.6.3 Post-electroconvulsive therapy (ECT) headache 電気痙攣療法(ECT)後頭痛 A7.9 Persistent headache attributed to past non-vascular intracranial disorder 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛
A8. Headache attributed to a substance or its withdrawal 物質またはその離脱による頭痛 A8.4 Persistent headache attributed to past use of or exposure to a substance 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛
A9. Headache attributed to infection 感染症による頭痛 A9.1 Headache attributed to intracranial infection 頭蓋内感染症による頭痛 A9.1.3.3 Persistent headache attributed to past intracranial fungal or other parasitic infection 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛 A9.1.6 Headache attributed to other infective space-occupying lesion その他の感染性占拠性頭蓋内病変による頭痛 A9.3 Headache attributed to human immunodeficiency virus (HIV) infection ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛
A10. Headache attributed to disorder of homeostasis ホメオスターシス障害による頭痛 A10.7 Head and/or neck pain attributed to orthostatic (postural) hypotension 起立性(体位性)低血圧による頭頸部痛 A10.8 Headache attributed to other disorder of homeostasis その他のホメオスターシス障害による頭痛 A10.8.1 Headache attributed to travel in space 宇宙飛行による頭痛 A10.8.2 Headache attributed to other metabolic or systemic disorder その他の代謝性または全身性疾患による頭痛 A10.9 Persistent headache attributed to past disorder of homeostasis ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛

A11. Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure 頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛

A11.2 Headache attributed to disorder of the neck 頸部疾患による頭痛

A11.2.4 Headache attributed to upper cervical radiculopathy 上位頸髄神経根症による頭痛

A11.2.5 Headache attributed to cervical myofascial pain 頸部筋筋膜痛による頭痛

A11.5 Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses 鼻・副鼻腔疾患による頭痛

A11.5.3 Headache attributed to disorder of the nasal mucosa, turbinates or septum 鼻粘膜, 鼻甲介, 鼻中隔の障害による頭痛

A12. Headache attributed to psychiatric disorder 精神疾患による頭痛

A12.3 Headache attributed to depressive disorder うつ病による頭痛

A12.4 Headache attributed to separation anxiety disorder 分離不安症/分離不安障害による頭痛

A12.5 Headache attributed to panic disorder パニック症/パニック障害による頭痛

A12.6 Headache attributed to specific phobia 限局性恐怖症による頭痛

A12.7 Headache attributed to social anxiety disorder (social phobia) 社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)による頭痛

A12.8 Headache attributed to generalized anxiety disorder 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛

A12.9 Headache attributed to post-traumatic stress disorder 心的外傷後ストレス障害による頭痛

A12.10 Headache attributed to acute stress disorder 急性ストレス障害による頭痛

目次

日本頭痛学会・国際頭痛分類委員会委員一覧	3
国際頭痛学会・頭痛分類委員会委員一覧	5
国際頭痛分類 第3版のワーキンググループ	7
国際頭痛分類 第3版 beta版 (ICHD-3 β) 日本語版に寄せて	9
国際頭痛分類 第3版 beta版 (ICHD-3 β) 日本語版 作成にあたって	11
新国際頭痛分類 (ICHD-II) 日本語版 翻訳にあたって	19
原書第3版 beta版の序文	27
原書第1版の序文	29
この分類の使い方	31
国際頭痛分類	34

第1部：一次性頭痛

1. 片頭痛	2
2. 緊張型頭痛	21
3. 三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs)	28
4. その他の一次性頭痛疾患	36

第2部：二次性頭痛

緒言	52
5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛	54
6. 頭頸部血管障害による頭痛	62
7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛	84
8. 物質またはその離脱による頭痛	97
9. 感染症による頭痛	114
10. ホメオスターシス障害による頭痛	124
11. 頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の 構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛	136
12. 精神疾患による頭痛	148

第3部：有痛性脳神経ニューロパチー, 他の顔面痛およびその他の頭痛

13. 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛	154
14. その他の頭痛性疾患	169

付録	171
用語の定義	191

第 1 部

(Part one)

一次性頭痛

(The primary headaches)

1. 片頭痛 (Migraine)
2. 緊張型頭痛 (Tension-type headache : TTH)
3. 三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs) (Trigeminal autonomic cephalalgias : TACs)
4. その他の一次性頭痛疾患 (Other primary headache disorders)

1. 片頭痛(Migraine)

- 1.1 前兆のない片頭痛(Migraine without aura)
- 1.2 前兆のある片頭痛(Migraine with aura)
 - 1.2.1 典型的な前兆を伴う片頭痛
(Migraine with typical aura)
 - 1.2.1.1 典型的な前兆に頭痛を伴うもの
(Typical aura with headache)
 - 1.2.1.2 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの
(Typical aura without headache)
 - 1.2.2 脳幹性前兆を伴う片頭痛
(Migraine with brainstem aura)
 - 1.2.3 片麻痺性片頭痛(Hemiplegic migraine)
 - 1.2.3.1 家族性片麻痺性片頭痛
(Familial hemiplegic migraine : FHM)
 - 1.2.3.1.1 家族性片麻痺性片頭痛 1 型
(FHM1)
 - 1.2.3.1.2 家族性片麻痺性片頭痛 2 型
(FHM2)
 - 1.2.3.1.3 家族性片麻痺性片頭痛 3 型
(FHM3)
 - 1.2.3.1.4 家族性片麻痺性片頭痛, 他の遺伝子座(Familial hemiplegic migraine, other loci)
 - 1.2.3.2 孤発性片麻痺性片頭痛
(Sporadic hemiplegic migraine)
 - 1.2.4 網膜片頭痛(Retinal migraine)
- 1.3 慢性片頭痛(Chronic migraine)
- 1.4 片頭痛の合併症(Complications of migraine)
 - 1.4.1 片頭痛発作重積(Status migrainosus)
 - 1.4.2 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの
(Persistent aura without infarction)
 - 1.4.3 片頭痛性脳梗塞(Migrainous infarction)
 - 1.4.4 片頭痛前兆により誘発される痙攣発作
(Migraine aura-triggered seizure)
- 1.5 片頭痛の疑い(Probable migraine)
 - 1.5.1 前兆のない片頭痛の疑い
(Probable migraine without aura)
 - 1.5.2 前兆のある片頭痛の疑い
(Probable migraine with aura)
- 1.6 片頭痛に関連する周期性症候群
(Episodic syndromes that may be associated with migraine)
 - 1.6.1 再発性消化管障害
(Recurrent gastrointestinal disturbance)

- 1.6.1.1 周期性嘔吐症候群
(Cyclical vomiting syndrome)
- 1.6.1.2 腹部片頭痛(Abdominal migraine)
- 1.6.2 良性発作性めまい
(Benign paroxysmal vertigo)
- 1.6.3 良性発作性斜頸
(Benign paroxysmal torticollis)

■ 他疾患にコード化する

その他の疾患から二次的に起こった片頭痛様頭痛(症候性片頭痛)は、その疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。

全般的コメント

■ 一次性頭痛か、二次性頭痛か、あるいはその両方か？

片頭痛の特徴を有する頭痛が初発し、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合、あるいはその疾患による二次性頭痛の診断基準を満たす場合には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致して、以前から存在する片頭痛が慢性化する場合に、もともとある片頭痛およびその疾患に応じた二次性頭痛の両方として診断する。8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, Medication-overuse headache : MOH)」はこのような場合の特に重要な例である。治療薬の過剰使用が存在する場合は、反復性あるいは慢性片頭痛の診断と8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断の両方が与えられるべきである。頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致して、以前から存在する片頭痛が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)には、その疾患が頭痛の原因となる確証がある場合のみ、もともとある片頭痛およびその疾患に応じた二次性頭痛の両方として診断する。

緒言

片頭痛は、日常生活に支障をきたす一次性頭痛の1つで頻度が高い。疫学的研究によれば片頭痛は有病率が高く、社会経済および個人への影響が大きい疾患であることが示されている。Global Burden of Disease Survey 2010では、片頭痛は世界的にみると有病率の高い疾患としては第3番目に、また日常生活に支障をきたす特定の原因の中で第7番目に位置づけられている。

片頭痛は、2つの主要なサブタイプに分類できる。1.1「前兆のない片頭痛」は、特異的な頭痛の症状と随伴症状により特徴づけられる臨床的症候群である。1.2「前兆のある片頭痛」は、主として頭痛に先行、ないし随伴する一過性の局在神経症状によって特徴づけられる症候群である。患者によっては頭痛発作前に数時間～数日の予兆期(premonitory phase)や頭痛回復期(resolution phase)がある。予兆期および回復期の症状には、活動性の亢進、活動性の低下、抑うつ気分、特定の食物への過剰な欲求、反復性のあくび、倦怠感、頸のこり、または痛み(あるいはその両方)などがある。

ある患者が2つ以上の片頭痛サブタイプの診断基準を満たしている場合には、すべてのサブタイプを診断しコード化する必要がある。例えば、前兆のある片頭痛発作が頻発するのみならず、前兆のない片頭痛発作が起ることもある患者では、1.2「前兆のある片頭痛」および1.1「前兆のない片頭痛」としてコード化する。1.3「慢性片頭痛」の診断基準にはどちらのタイプの片頭痛発作も含まれる。

1.1 前兆のない片頭痛

■ 以前に使用された用語

普通型片頭痛(common migraine)、単純片側頭痛(hemicrania simplex)

■ 解説

頭痛発作を繰り返す疾患で、発作は4～72時間持続する。片側性、拍動性の頭痛で、中等度から重度の強さであり、日常的な動作により頭痛が増悪することが特徴的であり、随伴症状として悪心や光過敏・音過敏(あるいはその両方)を伴う。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす発作が5回以上ある(注1)
- B. 頭痛発作の持続時間は4～72時間(未治療もしくは治療が無効の場合)(注2,3)
- C. 頭痛は以下の4つの特徴の少なくとも2項目を満たす
 1. 片側性
 2. 拍動性
 3. 中等度～重度の頭痛
 4. 日常的な動作(歩行や階段昇降など)により頭痛が増悪する、あるいは頭痛のために日常的な動作を避ける
- D. 頭痛発作中に少なくとも以下の1項目を満たす
 1. 悪心または嘔吐(あるいはその両方)
 2. 光過敏および音過敏
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 1回あるいは数回の片頭痛発作を症候性の片頭痛様頭痛発作と鑑別することは時に困難であると考えられる。また、単回あるいは数回の頭痛発作では特徴を把握することが難しい場合もある。したがって、発作を5回以上経験していることを診断の要件とした。発作回数が5回未満の例は、それ以外の1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たしていても、1.5.1「前兆のない片頭痛の疑い」にコード化すべきである。
2. 片頭痛発作中に入眠してしまい、目覚めたときには頭痛を認めない患者では、発作の持続時間

を目覚めた時刻までとみなす。

3. 小児あるいは青年(18歳未満)では、片頭痛発作の持続時間は、2~72時間としてよいかもしれない(小児においては未治療時の発作持続時間が2時間未満でありうることのエビデンスはいまだ立証されていない)。

■ コメント

小児あるいは青年(18歳未満)の片頭痛は成人の場合に比べて両側性であることが多い。片側性の頭痛は青年期の終わりか成人期の初めに現れるのが通例である。片頭痛の痛みは通常、前頭側頭部に発生する。小児における後頭部痛はまれであり、診断上の注意が必要である。それ以外は典型的症状を示す患者の一部で、文献上「顔面片頭痛」とよばれる顔面の疼痛部位を認めることがあるが、これらの患者が独立した片頭痛患者のサブグループを形成するというエビデンスはない。年少児の光過敏および音過敏は、行動から推測できるものと考えられる。片頭痛発作は頭部自律神経症状あるいは皮膚アロディニア症状を伴うことがある。

前兆のない片頭痛は、しばしば月経と関連がある。ICHD-3 β では、A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」およびA1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」の基準を提案する。ただし、純粋月経時片頭痛および月経関連片頭痛を独立した疾患単位とみなすべきかどうか不明確であるため、付録に記載する。

発作頻度のきわめて高い片頭痛を本診断基準では1.3「慢性片頭痛」と分類している。治療薬の過剰使用が関連する場合は、1.3「慢性片頭痛」と8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の両方の診断が適用される。1.1「前兆のない片頭痛」は、対症療法薬の頻回使用により重症化する傾向が最も強い。

前兆のない片頭痛発作では皮質拡延性抑制(cortical spreading depression: CSD)を示唆する局所脳血流画像上の変化はみられないが、脳幹の血流変化や、痛みの結果、二次的に大脳皮質血流変化が生じる可能性がある。これは、前兆のある片頭痛で脳血流減少が波紋状に拡がる病態と対照的である。大部分の文献において、前兆のない片

頭痛ではCSDは起こらないと示唆されているが、最近のいくつかの研究では異論が唱えられている。さらに、グリア細胞波動あるいは他の皮質現象が、前兆のない片頭痛に関与する可能性も示唆されてきている。メッセンジャー分子である一酸化窒素(NO)、セロトニン(5-HT)およびカルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)が関与している。片頭痛はこれまで主として血管性の疾患と考えられていたが、この10~20年で、疼痛経路の感作(sensitization)の重要性と、発作が中枢神経系に由来する可能性がますます注目されるようになった。同時に、片頭痛の痛みの神経回路、三叉神経血管系、そして末梢および三叉神経脊髄路核尾側亜核、中脳中心灰白質、視床における神経伝達の諸側面が認識されるようになった。5HT_{1B/D}受容体作動薬であるトリプタンや5-HT_{1F}受容体作動薬あるいはCGRP受容体拮抗薬などの、新規の受容体特異性の非常に高い急性期治療薬は、片頭痛発作の急性期治療において有効性が証明されている。その高い受容体特異性のため、これらの薬剤の作用機序の研究が片頭痛のメカニズム理解への新たな洞察をもたらした。前兆のない片頭痛を神経生物学的な疾患として捉えうることが明らかとなり、臨床および基礎神経科学により片頭痛のメカニズムに関する理解が進歩を遂げ、さらに進歩し続けている。

1.2 前兆のある片頭痛

■ 以前に使用された用語

典型的または古典的片頭痛(classic or classical migraine)、眼性片頭痛、片側錯覚性片頭痛、片麻痺性片頭痛、失語性片頭痛(ophthalmic, hemiparaesthetic, hemiplegic or aphasic migraine)、片頭痛随伴症(migraine accompagnée)、複雑片頭痛(complicated migraine)

■ 解説

数分間持続する、片側性完全可逆性の視覚症状、感覚症状またはその他の中枢神経症状からなる再発性発作であり、これらの症状は通常徐々に

進展し、また通常それに引き続いて頭痛が生じ、片頭痛症状に関連すると考えられている。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす発作が2回以上ある
- B. 以下の完全可逆性前兆症状が1つ以上ある
 - 1. 視覚症状
 - 2. 感覚症状
 - 3. 言語症状
 - 4. 運動症状
 - 5. 脳幹症状
 - 6. 網膜症状
- C. 以下の4つの特徴の少なくとも2項目を満たす
 - 1. 少なくとも1つの前兆症状は5分以上かけて徐々に進展するか、または2つ以上の前兆が引き続き生じる(あるいはその両方)
 - 2. それぞれの前兆症状は5~60分持続する(注1)
 - 3. 少なくとも1つの前兆症状は片側性である(注2)
 - 4. 前兆に伴って、あるいは前兆発現後60分以内に頭痛が発現する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない、また、一過性脳虚血発作が除外されている

■ 注

- 1. 例えば、1回の前兆の間に3つの症状が発現する場合には、前兆の許容最長持続時間は3×60分間である。運動症状は最長72時間持続する場合もある。
- 2. 失語は常に片側性症状とみなされるが、構音障害は片側性的場合もそうでない場合もありうる。

■ コメント

前兆とは通常1.2「前兆のある片頭痛」の頭痛発作前に出現する神経症状の複合体であるが、頭痛期が始まったあとに始まることも、頭痛期に入ったあとも持続することもありうる。

視覚性前兆は最も一般的なタイプの前兆であり、少なくとも何回かの発作において、1.2「前兆のある片頭痛」患者の90%以上に認められる。視覚性前兆は閃輝暗点(fortification spectrum)として現れる場合が多い。すなわち、固視点付近にジ

グザグ形が現れ、右または左方向に徐々に拡大し、角張った閃光で縁どられた側部凸形を呈し、その結果、絶対暗点あるいは種々の程度の相対暗点を残す。また、陽性現象を伴わない暗点が生じる場合もある。陽性現象を伴わない暗点はしばしば急性発症型として認められるが、詳細な観察によると徐々に拡大するのが通例である。小児あるいは青年では、非典型的な両側性視覚症状が前兆として起こることがある。高い特異性と感度をもった視覚性前兆の評価スケールが開発され、妥当性が検証されている。

次いで頻度が高いのは感覚障害で、チクチク感として現れ、発生部位から一側の身体および顔面あるいは舌(またはその両方)の領域にさまざまな拡がりをもって波及する。最初から感覚鈍麻が生じる場合があり、感覚鈍麻が唯一の症状の場合もある。

さらに頻度は低いが、言語障害が現れる。失語性のものが通例であるが、しばしば分類困難である。

前兆に運動麻痺(脱力)が含まれる場合には、1.2.3「片麻痺性片頭痛」あるいはそのサブフォームのいずれかにコード化されるべきである。

これらの異なるタイプの前兆症状は連続して出現することが多く、視覚症状で始まり、続いて感覚症状、その後失語症状を生じるが、この順序が逆転したり入れ替わったりする例も記載されている。大抵の前兆症状の妥当な持続時間は1時間であるが、運動症状はしばしばより長時間持続する。

患者はしばしば自分の前兆症状を説明するのが困難と感じており、このような患者には前兆の時間的経過と症状を前向き観察し記載するよう指示を与えるべきである。そうすれば、臨床像はより鮮明になる。患者がよく間違えて訴えるのは、頭痛が片側性か否か、発症が急か徐々か、視覚障害が単眼性か同名性か、前兆の持続時間、感覚鈍麻か脱力かといった点である。初診ののちに前兆が記録されたダイアリーを用いて確認すると診断が明確になる。

前兆のある片頭痛を有する患者の多くでは、前兆のない片頭痛発作もみられる。この場合は1.2「前兆のある片頭痛」および1.1「前兆のない片頭痛」

痛」の両方がコード化されるべきである。

予兆は、他の片頭痛発作(前兆の有無を問わず)の症状の数時間～1日または2日前から生じることがある。予兆には、疲労感、集中困難、頸部のこり、光または音(あるいはその両方)に対する過敏性、悪心、霧視、あくび、顔面蒼白などの症状のさまざまな組み合わせが含まれる。「前駆症状(prodrome)」および「警告症状(warning symptoms)」という用語はしばしば「前兆」の意味を含む用語として誤用されるため、避けるべきである。

片頭痛前兆は1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たさない頭痛を伴うこともあるが、このような頭痛も、前兆との関連からやはり片頭痛とみなされる。また、片頭痛前兆のみで頭痛を伴わない場合もある。

前兆症状の発現前または発現時には、大脳皮質において局所脳血流量減少が認められており、これは、臨床的に責任領域と一致するが、脳血流量減少はさらに広い領域を含んでいる場合が多い。脳血流量減少は後頭部から始まり、前方へ波及するのが通例であるが、通常は脳虚血に陥る閾値を下回らない。これらの領域では、1～数時間後より徐々に血流過多へ移行していく。おそらくはLeãoの皮質拡張性抑制(CSD)が発症機序であると考えられている。

系統的研究によれば、視覚性前兆を有する多くの患者は、時に上下肢の症状や言語症状(あるいはその両方)を経験している。また逆に、上下肢の症状や言語症状(あるいはその両方)を有する患者では、ほぼ常に少なくとも何回かの発作においては視覚性前兆症状も経験している。視覚性前兆のある片頭痛、片側性錯感覚性前兆のある片頭痛、言語性前兆のある片頭痛の各々の区別はおそらく人為的に過ぎるものであるため、本分類では認めない。これらはすべて1.2.1「典型的前兆を伴う片頭痛」にコード化する。脳幹由来の前兆症状を有する患者は1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」にコード化するが、これらの患者はほぼ常に典型的な前兆症状も併せもっている。1.2.3「片麻痺性片頭痛」患者では運動麻痺(脱力)を認めるが、この1.2.3「片麻痺性片頭痛」は、典型的な前兆症状をもつ片頭痛患者との遺伝的あるいは病態生理学

的な相違から、独立したサブフォームとして分類された。これらの患者ではしばしば脳幹症状も合併する。

以前の分類で定義されていた「前兆遷延性片頭痛」および「突発性前兆を伴う片頭痛」という症候群は廃止した。これらの発作が認められる患者の大多数は、1.2「前兆のある片頭痛」のいずれかのサブフォームの診断基準を満たす発作が認められるため、当該診断にコード化すべきである。残りの患者は、1.5.2「前兆のある片頭痛の疑い」にコード化し、非定型的な特徴(遷延性前兆または突発性前兆)をカッコ内に明記すべきである。まれに二次性疾患(頸動脈解離、動静脈奇形、てんかんなど)により類似の症状が起こりうるが、通常は注意深い病歴聴取だけで明確な診断を行うことができる。

1.2.1 典型的前兆を伴う片頭痛

■ 解説

前兆を伴う片頭痛であり、その前兆は視覚症状、感覚症状、言語症状からなる。運動麻痺(脱力)は含まれない。徐々に進展し、1時間以上持続することはない。前兆には陽性症状および陰性症状が混在し、完全に可逆性である。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす発作が2回以上ある
- B. 前兆は完全可逆性の視覚症状、感覚症状、言語症状からなる。運動麻痺(脱力)、脳幹症状、網膜症状は含まれない
- C. 以下の4つの特徴の少なくとも2項目を満たす
 1. 少なくとも1つの前兆症状は5分以上かけて徐々に進展するか、または2つ以上の前兆症状が引き続き生じる(あるいはその両方)
 2. それぞれの前兆症状は5～60分持続する(注1)
 3. 少なくとも1つの前兆症状は片側性である(注2)
 4. 前兆に伴って、あるいは前兆発現後60分以内に頭痛が発現する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない、また、一過性脳虚血発作が除外されている

■ 注

- 例えば、1 回の前兆の間に 3 つの症状が発現する場合には、前兆の許容最長持続時間は 3×60 分間である。
- 失語は常に片側性症状とみなされるが、構音障害は片側性の場合もそうでない場合もありうる。

1.2.1.1 典型的な前兆に頭痛を伴うもの

■ 解説

典型的な前兆を伴う片頭痛である。前兆に伴って、あるいは前兆発現後 60 分以内に頭痛が発現するが、その頭痛は片頭痛の特徴を有する場合もそうでない場合もある。

■ 診断基準

- 1.2.1「典型的な前兆を伴う片頭痛」の診断基準を満たす
- 頭痛(片頭痛の特徴を有する場合とそうでない場合がある)が前兆に伴って、または前兆発現後 60 分以内に発現する

1.2.1.2 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの

■ 解説

典型的な前兆を伴う片頭痛であるが、この前兆に伴って、または前兆発現後にいかなる種類の頭痛も生じない。

■ 診断基準

- 1.2.1「典型的な前兆を伴う片頭痛」の診断基準を満たす
- 前兆に伴って、あるいは前兆発現後 60 分以内に頭痛は生じない

■ コメント

典型的な前兆に引き続いて常に片頭痛性頭痛が起る患者もあるが、多くの患者では、前兆に引き続いて明瞭でない頭痛発作が起こったり、頭痛が起らない発作も経験したりしている。1.2.1.2「典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの」しか経験しない患者もいる。

1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たす頭痛が存在しない場合には、前兆の正確な診断が必要で、重篤な疾患(一過性脳虚血発作など)の徴候

との鑑別がいっそう困難であり、しばしば精査が必要となる。前兆が 40 歳以降に初発し、陰性症状(半盲など)のみの場合、あるいは前兆が長時間にわたり遷延する場合や、きわめて短時間である場合には、その他の原因(特に、一過性脳虚血発作)の除外が必要である。

1.2.2 脳幹性前兆を伴う片頭痛

■ 以前に使用された用語

脳底動脈片頭痛(basilar artery migraine)、脳底片頭痛(basilar migraine)、脳底型片頭痛(basilar-type migraine)

■ 解説

片頭痛の前兆症状の責任病巣が明らかに脳幹と考えられるもの。運動麻痺(脱力)が前兆である場合は含まない。

■ 診断基準

- B～D を満たす頭痛発作が 2 回以上ある
- 完全可逆性の視覚性、感覚性、言語性前兆があるが、運動麻痺(脱力)(注 1)あるいは網膜症状は伴わない
- 以下の脳幹症状のうち少なくとも 2 項目を満たす
 - 構音障害
 - 回転性めまい
 - 耳鳴
 - 難聴
 - 複視
 - 運動失調
 - 意識レベルの低下
- 以下の 4 つの特徴の少なくとも 2 項目を満たす
 - 少なくとも 1 つの前兆症状は 5 分以上かけて徐々に進展するか、または 2 つ以上の前兆症状が引き続き生じる(あるいはその両方)
 - それぞれの前兆症状は 5～60 分持続する(注 2)
 - 少なくとも 1 つの前兆症状は片側性である(注 3)
 - 前兆に伴って、あるいは前兆発現後 60

分以内に頭痛が発現する

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない, また, 一過性脳虚血発作が除外されている

■ 注

1. 運動症状を有する場合は 1.2.3「片麻痺性片頭痛」にコード化する。
2. 例えば, 1 回の前兆の間に 3 つの症状が発現する場合には, 前兆の許容最長持続時間は 3×60 分間である。
3. 失語は常に片側性症状とみなされるが, 構音障害は片側性の場合もそうでない場合もありうる。

■ コメント

元来は, 「脳底動脈片頭痛(basilar artery migraine)」, 「脳底片頭痛(basilar migraine)」という用語が使われていたが, 脳底動脈関与の可能性は低いため, 「脳幹性前兆を伴う片頭痛」という用語が選択された。

ほとんどの頭痛発作中に脳幹症状に加えて典型的な前兆症状が認められる。脳幹性前兆を伴う頭痛発作を有する患者の多くが, 典型的な前兆を伴う頭痛発作も訴えており, これらの患者は 1.2.1「典型的な前兆を伴う片頭痛」と 1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」の両方にコード化されるべきである。

診断基準 C に列記した症状の多くは, 不安や過換気により生じる場合があり, 誤った解釈がなされやすい。

1.2.3 片麻痺性片頭痛(注1)

■ 解説

運動麻痺(脱力)を含む前兆のある片頭痛。

■ 診断基準

- A. B および C を満たす発作が 2 回以上ある
- B. 前兆として以下の 2 項目の両方を認める
 1. 完全可逆性運動麻痺(脱力)
 2. 完全可逆性視覚症状, 感覚症状, 言語症状のいずれか 1 つ以上
- C. 以下の 4 つの特徴の少なくとも 2 項目を満たす
 1. 少なくとも 1 つの前兆症状は 5 分以上かけて徐々に進展するか, または 2 つ以上の前兆症状が引き続き生じる(あるいは

その両方)

2. 運動症状以外の前兆はそれぞれ 5～60 分持続する。運動症状については 72 時間未満(注 2)
3. 少なくとも 1 つの前兆症状は片側性である(注 3)
4. 前兆に伴って, あるいは前兆発現後 60 分以内に頭痛が発現する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない, また, 一過性脳虚血発作や脳梗塞が除外されている

■ 注

1. 片麻痺(plegic)という用語は多くの国の言語で完全な麻痺を意味するが, ほとんどの発作は脱力(不全麻痺)を特徴とする。
2. 一部の患者では脱力は何週間も続くことがある。
3. 失語は常に片側性症状とみなされるが, 構音障害は片側性の場合もそうでない場合もありうる。

■ コメント

脱力と感覚消失の厳密な区別は時に困難である。

1.2.3.1 家族性片麻痺性片頭痛(FHM)

■ 解説

運動麻痺(脱力)を含む前兆のある片頭痛で, 第 1 度近親者または第 2 度近親者の少なくとも 1 人が運動麻痺(脱力)を含む片頭痛前兆を有する。

■ 診断基準

- A. 1.2.3「片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. 第 1 度近親者または第 2 度近親者の少なくとも 1 人が 1.2.3「片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす発作を有する

■ コメント

新たな遺伝的研究成果により, 以前よりも正確に 1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛(FHM)」を定義することが可能になった。特定の遺伝子サブタイプが同定された。FHM1 では 19 番染色体上の(カルシウムチャンネルをコードしている)CACNA1A 遺伝子の変異が, FHM2 では 1 番染色体上の(K^+ / Na^+ -ATPase をコードしている)ATP1A2 遺伝子の変異が, FHM3 では 2 番染色体上の(ナトリウムチャンネルをコードしている)SCN1A 遺伝子の変異が明らかになった。いまだ同定されていない

いはかの遺伝子座も存在する可能性がある。遺伝子検査が実施され、遺伝子サブタイプが明らかになった場合は、第5桁目として規定する。

1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛(FHM)」は、典型的前兆症状に加えて、脳幹症状を示すことがきわめて多く、発作時にはほぼ毎回頭痛が発現することが知られている。まれに、FHMの発作中に意識障害(時に昏睡を含む)、錯乱、発熱、髄液細胞増多などが起こることがある。

1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛(FHM)」はてんかんと誤診され、(無効な)治療をされていることがある。FHMの発作は、(軽度の)頭部外傷によって誘発されうる。FHM家系の約50%において、慢性進行性の小脳失調が片頭痛発作とは別に発生する。

■ 1.2.3.1.1 家族性片麻痺性片頭痛 1型(FHM1)

■ 診断基準

- A. 1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. *CACNA1A* 遺伝子の病原性変異が証明されている

■ 1.2.3.1.2 家族性片麻痺性片頭痛 2型(FHM2)

■ 診断基準

- A. 1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. *ATPIA2* 遺伝子の病原性変異が証明されている

■ 1.2.3.1.3 家族性片麻痺性片頭痛 3型(FHM3)

■ 診断基準

- A. 1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. *SCN1A* 遺伝子の病原性変異が証明されている

■ 1.2.3.1.4 家族性片麻痺性片頭痛, 他の遺伝子座

■ 診断基準

- A. 1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. 遺伝子検査上, *CACNA1A* 遺伝子, *ATPIA2* 遺伝子, *SCN1A* 遺伝子のいずれの変異も証明されない

■ 1.2.3.2 孤発性片麻痺性片頭痛

■ 解説

運動麻痺(脱力)を含む前兆のある片頭痛で、第1度近親者または第2度近親者に運動麻痺(脱力)を含む片頭痛の前兆を有するものがない。

■ 診断基準

- A. 1.2.3「片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす
- B. 第1度もしくは第2度近親者に1.2.3「片麻痺性片頭痛」の診断基準を満たす患者がない

■ コメント

疫学調査の結果、孤発例と家族性症例の有病率は、ほぼ同じであることが明らかになっている。

1.2.3.2「孤発性片麻痺性片頭痛」の発作は、1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛(FHM)」と同一の臨床的特徴を有する。明らかな孤発例の一部にFHM遺伝子変異が存在することが知られており、このような患者の第1度近親者または第2度近親者が片麻痺性片頭痛を発症した場合は、1.2.3.1「家族性片麻痺性片頭痛(FHM)」の診断基準を完全に満たすことになり、診断の変更が求められる。

孤発例では、その他の原因を除外するため、通常、神経画像検査やその他の検査が求められる。また、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)」を否定するため腰椎穿刺が必要な場合もある。

■ 1.2.4 網膜片頭痛

■ 解説

単眼の視覚障害(閃輝, 暗点, 視覚消失など)の発作が片頭痛に伴って繰り返し起こる。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす発作が2回以上ある
- B. 前兆は完全可逆性で、単眼性の陽性または陰性視覚症状(あるいはその両方)(例えば閃輝, 暗点, 視覚消失)であり、発作中に下記のいずれか、または両方により確認される
 1. 臨床視野検査
 2. (適切な指示のもとに)患者が図示する単眼視野障害
- C. 以下の3つの特徴の少なくとも2項目を満たす

たす

1. 前兆は5分以上かけて徐々に進展する
2. 前兆症状は5～60分持続する
3. 前兆に伴って、あるいは前兆発現後60分以内に頭痛が発現する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない、また、その他の一過性黒内障の原因が除外されている

■ コメント

片眼の視覚障害を訴える患者の一部は、実際には半盲である。頭痛を伴わない症例も報告されているが、片頭痛が原因疾患であるかどうかは確認しえない。

1.2.4「網膜片頭痛」は一過性単眼性失明の原因としてはきわめてまれである。片頭痛に関連した持続的な単眼性失明の症例も報告されている。その他の一過性単眼視覚消失の原因を除外するには、適切な検査が必要である。

1.3 慢性片頭痛 (注 1, 2)

■ 解説

頭痛が月に15日以上頻度で3ヵ月を超えて起こり、少なくとも月に8日の頭痛は片頭痛の特徴をもつ。

■ 診断基準

- A. 緊張型頭痛様または片頭痛様の頭痛(あるいはその両方)が月に15日以上頻度で3ヵ月を超えて起こり(注2)、BとCを満たす
- B. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準B～Dを満たすか、1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準BおよびCを満たす発作が、併せて5回以上あった患者に起こる
- C. 3ヵ月を超えて月に8日以上で以下のいずれかを満たす(注3)
 1. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準CとDを満たす
 2. 1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準BとCを満たす
 3. 発症時には片頭痛であったと患者が考え

ており、トリプタンあるいは麦角誘導体で改善する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 1.3「慢性片頭痛」の診断基準には緊張型頭痛様の頭痛が含まれているため、その診断において2「緊張型頭痛(Tension-type headache: TTH)」およびそのサブタイプは除外される。

2. 頭痛が頻発する、あるいは持続する患者においては個々の頭痛発作を鑑別することが困難であるため、反復性片頭痛から慢性片頭痛を独立させた。実際、頭痛の性状は日によって変わるだけでなく、同じ日の中でさえも変化することがありうる。そのような患者では、頭痛の自然経過を観察するために休薬を続けることは非常に困難である。このような状況においては、前兆のある発作も前兆のない発作も、緊張型頭痛様の頭痛も同様に数える。慢性片頭痛を示唆する症状の最も一般的な原因は、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」において定義されている、治療薬の過剰使用である。1.3「慢性片頭痛」とみなされる患者の約半数は、薬物離脱後に反復性片頭痛のサブタイプに戻る。これらの患者は、ある意味では、1.3「慢性片頭痛」と誤診されていることになる。同様に、治療薬過剰使用とみなされる患者の多くは薬物離脱後も症状が改善しない。(薬剤の過剰使用によって引き起こされる慢性化は常に可逆性であると仮定すると)この場合、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の診断はある意味で不適切であるかもしれない。これらの理由から、また原則に則って、1.3「慢性片頭痛」と8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす患者は、両方の診断名を与えられるべきである。薬物離脱後、片頭痛は反復性のサブタイプに戻る、もしくは慢性のまま持続し、それぞれに従って再診断される。後者の場合は、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」は取り消される可能性がある。いくつかの国では、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の診断は薬物離脱後にのみ行うことが慣例となっている。

3. 頻回再発性頭痛の特徴を明らかにするために

は、少なくとも1ヵ月間、痛みおよび関連症状について記録した頭痛ダイアリーを毎日付けることが通常求められる。頭痛ダイアリーの見本は国際頭痛学会ホームページ(<http://www.i-h-s.org>)から入手できる。

〔訳注：日本頭痛学会のホームページ(www.jhsnet.org)からも頭痛ダイアリーが入手可能である〕

1.4 片頭痛の合併症

■ コメント

片頭痛サブタイプと合併症の双方について、別個にコード化する。

1.4.1 片頭痛発作重積

■ 解説

日常生活に支障をきたす片頭痛発作が72時間を超えて持続する。

■ 診断基準

- A. 頭痛発作はBおよびCを満たす
- B. 1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」(あるいはその両方)をもつ患者に起こり、現在の発作は持続時間と重症度を除けば従来の頭痛発作と同様である
- C. 以下の特徴の両方を満たす
 - 1. 72時間を超えて続く(注1)
 - 2. 日常生活に支障をきたす程度の痛み、または関連症状(あるいはその両方)(注2)
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

- 1. 治療薬または睡眠による最長12時間までの寛解は許容される。
- 2. 診断基準C2を満たさないより軽症例は、1.5.1「前兆のない片頭痛の疑い」としてコード化する。

■ コメント

1.4.1「片頭痛発作重積」の特徴をもつ頭痛は、しばしば治療薬の過剰使用に起因すると考えられる。このような状況における頭痛が8.2「薬剤の

使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の診断基準を満たす場合には、1.3「慢性片頭痛」および8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」とコード化し、1.4.1「片頭痛発作重積」とはコード化しない。治療薬の過剰使用期間が3ヵ月間より短い場合は、適切な片頭痛のサブタイプにのみコード化する。

1.4.2 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの

■ 解説

前兆症状が1週間以上持続するが、神経画像検査では脳梗塞を認めない。

■ 診断基準

- A. Bを満たす前兆がある
- B. 1.2「前兆のある片頭痛」をもつ患者で、従来の発作と異なり、1つもしくは複数の前兆症状が1週間以上続く
- C. 神経画像検査上、脳梗塞を認めない
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

遷延性前兆症状はまれであるが、十分な記載がなされている。遷延性前兆症状は両側性であることが多く、数ヵ月から数年にわたり持続する場合がある。診断基準Bにおける1週間という最短持続期間は専門家の意見に基づいており、正式に検討されるべきである。

診断のための精密検査によって1.4.2「遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの」と1.4.3「片頭痛性脳梗塞」は鑑別診断されなくてはならない。またその他の原因による脳梗塞の結果として起こる症候性前兆も除外される必要がある。

1時間を超えて1週間未満持続する発作があり、1.2.1「典型的前兆を伴う片頭痛」の診断基準を満たさない場合は、1.5.2「前兆のある片頭痛の疑い」にコード化する。

1.4.3 片頭痛性脳梗塞

■ 解説

1つ以上の片頭痛前兆があり、神経画像検査によって責任領域に虚血性梗塞巣が証明される。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす片頭痛発作がある
- B. 1.2「前兆のある片頭痛」をもつ患者に起こり、1つもしくは複数の前兆症状が60分を超えて続くことを除けば、今までの頭痛発作と同様である
- C. 神経画像検査により責任領域に虚血性梗塞病変が描出される
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

片頭痛患者における脳梗塞は、「片頭痛と併存するその他の原因による脳梗塞」、「前兆のある片頭痛に類似した症状を呈するその他の原因による脳梗塞」、「前兆のある典型的片頭痛の経過中に発生する脳梗塞」に分類することができる。このうち最後の、「前兆のある典型的片頭痛の経過中に発生する脳梗塞」のみが、1.4.3「片頭痛性脳梗塞」の基準を満たす。

1.4.3「片頭痛性脳梗塞」はほとんどの場合、若い女性に後方循環領域で発生する。

前兆のある片頭痛患者においては、虚血性脳卒中のリスクが2倍に増加することが、いくつかの一般集団を扱った研究で証明されている。しかしながら、これらの脳梗塞は片頭痛性脳梗塞ではないことに注意すべきである。片頭痛患者において虚血性脳卒中リスクが増加するメカニズムについてはいまだ明らかになっていない。同様に、前兆の頻度とリスクの増加をきたすような前兆症状の性状との関連も知られていない。多くの研究において、前兆のない片頭痛と虚血性脳卒中との関連はないことが示されている。

1.4.4 片頭痛前兆により誘発される 痙攣発作

■ 解説

前兆のある片頭痛の発作により誘発される痙攣発作である。

■ 診断基準

- A. 1種類のてんかんの発作診断基準を満たす痙攣発作で、Bを満たす
- B. 1.2「前兆のある片頭痛」患者において、前兆のある片頭痛の発作中か、発作後1時間以内

に起こる

- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭痛とてんかんは典型的な発作性脳疾患である。てんかん発作後には片頭痛様の頭痛が高頻度にみられるが、片頭痛発作中または片頭痛発作後に痙攣発作が起こることもある。このような現象は、時に片頭痛てんかん(migrainalepsy)ともよばれ、まれな事象であるが、もともとは1.2「前兆のある片頭痛」患者において記載されている。1.1「前兆のない片頭痛」との関連についてのエビデンスは依然として不足している。

1.5 片頭痛の疑い

■ 以前に使用された用語

片頭痛様疾患 (Migrainous disorder)

■ 他疾患にコード化する

その他の疾患に続発する片頭痛様頭痛(症候性片頭痛)は、該当疾患に応じてコード化する。

■ 解説

上記にコード化した片頭痛のサブタイプの診断に必要な基準項目のうち、1項目を欠いた片頭痛様発作で、その他の頭痛の診断基準を満たさないもの。

■ 診断基準

- A. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準 A～Dのうち1項目だけ満たさないか、1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準 A～Cのうち1項目だけ満たさない
- B. ICHD-3 の他のいずれの頭痛の診断基準も満たさない
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭痛の診断を行う際は、2「緊張型頭痛」と1.5「片頭痛の疑い」の両方の診断基準を満たす発作は、「確定診断は常に、疑い診断に優先される」という原則に則って、前者(緊張型頭痛)にコード化される。しかしながら、すでに片頭痛の診断をもつ患者において(例えば、薬剤治験の効果判定と

して)、彼らが経験する発作の回数を数えるというような場合、1.5「片頭痛の疑い」の診断基準を満たす発作は片頭痛として数えるべきである。なぜならば、軽度の片頭痛発作あるいは早期に治療された発作では片頭痛発作診断に必要とされる特徴のすべてが出揃わないこともしばしばあるが、それでも、片頭痛の特異的治療が効果を示すからである。

1.5.1 前兆のない片頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準 A～Dのうち1つだけ満たさない
- B. ICHD-3の他のいずれの頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- C. ほかに最適な ICHD-3の診断がない

1.5.2 前兆のある片頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 1.2「前兆のある片頭痛」またはそのいずれのサブフォームにおいても診断基準 A～Cのうち1つだけ満たさない
- B. ICHD-3の他のいずれの頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- D. ほかに最適な ICHD-3の診断がない

1.6 片頭痛に関連する周期性症候群

■ 以前に使用された用語

小児周期性症候群(childhood periodic syndromes)、小児期周期性症候群(periodic syndromes of childhood)

■ コメント

この疾患群は1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」を併せもつ患者、あるいはこれらの片頭痛を発症する可能性の高い患者に起こる。かつては小児期に起こるとされているが、成人に起こる場合もある。

これらの患者では、乗り物酔いや夢遊、寝言、夜驚症、歯軋りなどの周期性睡眠障害の症状を合併する場合もある。

1.6.1 再発性消化管障害

■ 以前に使用された用語

慢性腹痛(chronic abdominal pain)、機能的腹痛(functional abdominal pain)、機能的消化不良(functional dyspepsia)、過敏性腸症候群(irritable bowel syndrome)、機能的腹痛症候群(functional abdominal pain syndrome)

■ 解説

腹痛、不快感・悪心または嘔吐のいずれか1つ以上の症状を繰り返す発作である。たまに起こる場合も、慢性的に起こる場合も、予測可能な一定間隔で起こる場合もあり、片頭痛と関連している可能性がある。

■ 診断基準

- A. 腹痛、不快感・悪心および嘔吐のいずれか1つ以上の症状を示す明らかな発作が5回以上ある
- B. 消化管検査や評価は正常である
- C. その他の疾患によらない

1.6.1.1 周期性嘔吐症候群

■ 解説

激しい悪心と嘔吐を繰り返す発作で、通常、個々の患者では症状が安定化しており、発作のタイミングは予想できる。発作時に顔面蒼白と嗜眠傾向を伴うことがある。発作間欠期には、症状は完全に消失する。

■ 診断基準

- A. 強い悪心と嘔吐を示す発作が5回以上あり、BおよびCを満たす
- B. 個々の患者では症状が定量化しており、予測可能な周期で繰り返す
- C. 以下のすべてを満たす
 1. 悪心、嘔吐が1時間に4回以上起こる
 2. 発作は1時間～10日間続く
 3. 各々の発作は1週間以上の間隔をあけて起こる

- D. 発作間欠期には完全に無症状
E. その他の疾患によらない(注1)

■ 注

1. 特に、病歴および身体所見は胃腸疾患の徴候を示さない。

■ コメント

1.6.1.1「周期性嘔吐症候群」は、小児期に起こる反復性疾患であり、典型的には自然寛解(self-limiting)する。発作間欠期は全く正常である。周期性が特徴であり、周期は予測可能である。

この疾患は、ICHD-1では小児周期性症候群には含まれなかったが、ICHD-2では含まれた。本症候群の臨床像は、片頭痛に関連して認められる臨床像に類似する。また、過去数年間にわたる多数の研究から、周期性嘔吐症候群は片頭痛に関連した疾患であることが示唆されている。

1.6.1.2 腹部片頭痛

■ 解説

主として小児に認められ、中等度～重度の腹部正中の痛みを繰り返す原因不明の疾患である。腹痛は血管運動症状、悪心および嘔吐を伴い、2～72時間持続し、発作間欠期には正常である。これらの発作中に頭痛は起こらない。

■ 診断基準

- A. 腹痛発作が5回以上あり、B～Dを満たす
B. 痛みは以下の3つの特徴の少なくとも2項目を満たす
1. 正中部、臍周囲もしくは局在性に乏しい
 2. 鈍痛もしくは漠然とした腹痛(just sore)
 3. 中等度～重度の痛み
- C. 発作中、以下の少なくとも2項目を満たす
1. 食欲不振
 2. 悪心
 3. 嘔吐
 4. 顔面蒼白
- D. 発作は、未治療もしくは治療が無効の場合、2～72時間持続する
E. 発作間欠期には完全に無症状
F. その他の疾患によらない(注1)

■ 注

1. 特に、病歴および身体所見が胃腸疾患または

腎疾患の徴候を示さない、またはそれらの疾患を適切な検査により否定できる。

■ コメント

1.6.1.2「腹部片頭痛」の痛みは正常な日常生活を妨げるほど重度の痛みである。

年少児では頭痛の存在はしばしば見落とされる。頭痛の有無については注意深く病歴をとる必要があり、発作中の頭痛が確認されれば、1.1「前兆のない片頭痛」と考えるべきである。

小児は食欲不振と悪心の区別ができないこともある。顔面蒼白には眼の下隈(くま)を伴うことが多い。少数の患者では顔面潮紅が主たる血管運動現象として出現する。

腹部片頭痛を有する小児の大多数は、後年になって片頭痛を発症する。

1.6.2 良性発作性めまい

■ 解説

繰り返して起こる短時間の回転性めまい発作が特徴の疾患で、発作は前触れなしに起こり自然に軽減する。それ以外には健康上問題がない小児に起こる。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす発作が5回以上ある
B. 前触れなく生じ、発現時の症状が最強で、意識消失を伴うことなく数分～数時間で自然寛解する回転性めまい発作(注1)
C. 下記の随伴症状・徴候のうち少なくとも1項目を満たす
1. 眼振
 2. 運動失調
 3. 嘔吐
 4. 顔面蒼白
 5. 恐怖
- D. 発作間欠期には神経所見および聴力・平衡機能は正常
E. その他の疾患によらない

■ 注

1. 回転性めまいをもつ年少児が、ぐるぐる回る症状を説明することは難しいかもしれない。発作的な落ち着きのなさが親によって観察される場

合、これが年少児の回転性めまい発作を説明していることがある。

■ コメント

後頭蓋窩腫瘍、痙攣発作および前庭障害は必ず除外されるべきである。

1.6.2「良性発作性めまい」とA1.6.6「前庭性片頭痛」(付録参照)との関連については、さらなる検討が必要である。

1.6.3 良性発作性斜頸

■ 解説

反復発作性に頭部が片側に傾き、若干回旋している場合もある。症状は自然寛解する。この疾患は幼児および乳児にみられ、生後1年以内に発症する。

■ 診断基準

- A. 年少児にみられる反復発作で(注1)、BおよびCを満たす
- B. 頭部が左右どちらかに傾いており、若干の回旋を伴う場合と伴わない場合がある。数分～数日間で自然寛解する
- C. 下記の随伴症状・徴候のうち少なくとも1項目を満たす
 1. 顔面蒼白
 2. 易刺激性
 3. 倦怠感
 4. 嘔吐
 5. 運動失調(注2)
- D. 発作時以外の神経所見は正常
- E. その他の疾患によらない

■ 注

1. 発作は毎月再発する傾向がある
2. 運動失調は、患者年齢グループ中、年長の小児のほうが多くみられる。

■ コメント

小児の頭部は発作中に中立位に復することもある。抵抗性がみられることもあるが、最終的には回復可能である。

鑑別診断には、胃食道逆流、特発性捻転ジストニア、および複雑部分発作などが含まれるが、後頭蓋窩および頭頸接合部の先天性または後天性病

変が斜頸をきたしうるため、同部位には特に注意を払う必要がある。これらの知見は、頭痛ダイアリー、系統的問診、長期データ収集によってさらに妥当性を確認する必要がある。

1.6.3「良性発作性斜頸」は、1.6.2「良性発作性めまい」または1.2「前兆のある片頭痛」(特に1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」)に移行することもあるが、さらなる症状を示すことなく終息することもある。

【文献】

1 Migraine in general

- Arruda MA, Guidetti V, Galli F, et al. Primary headaches in childhood-A population-based study. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1056-1064.
- Diener HC and Silberstein SD. Medication overuse headache. In : Olesen J, Goadsby PJ, Ramadan NM, et al. (eds). *The Headaches*, 3rd ed. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins 2006 ; 971-979.
- Gelfand AA, Fullerton HJ and Goadsby PJ. Child neurology : Migraine with aura in children. *Neurology* 2010 ; 75(5) : e16-e19.
- Goadsby PJ. Recent advances in the diagnosis and management of migraine. *BMJ* 2006 ; 332 : 25-29.
- Goadsby PJ. Migraine pathophysiology. *Headache* 2005 ; 45 Suppl 1 : S14-S24.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine : classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 520-529.
- Lipton RB, Bigal ME, Steiner TJ, et al. Classification of primary headaches. *Neurology* 2004 ; 63 : 427-435.
- Martelletti P, Haimanot RT, Lainez MJ, et al. The Global Campaign (GC) to Reduce the Burden of Headache Worldwide. The International Team for Specialist Education (ITSE). *J Headache Pain* 2005 ; 6 : 261-263.
- Silberstein SD. Migraine. *Lancet* 2004 ; 363 : 381-391.
- Vos T, Flaxman AD, Naghavi M, Lozano R, et al. Years lived with disability (YLD) for 1160 sequelae of 289 diseases and injuries 1990-2010 : A systematic analysis for the global burden of disease study 2010. *Lancet* 2012 ; 380 : 2163-2196.

1.2 Migraine with aura

- Cao Y, Welch KM, Aurora S, et al. Functional MRI-BOLD of visually triggered headache in patients with migraine. *Arch Neurol* 1999 ; 56 : 548-554.
- Charles A and Brennan K. Cortical spreading depression - new insights and persistent questions. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 1115-1124.
- Cologno D, Torelli P and Manzoni GC. Migraine with aura : A review of 81 patients at 10-20 years' follow-up. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 690-696.
- Cutrer FM, Sorensen AG, Weisskoff RM, et al. Perfusion-weighted imaging defects during spontaneous migraine-

- ous aura. *Ann Neurol* 1998 ; 43 : 25-31.
- Eriksen MK, Thomsen LL, Andersen I, et al. Clinical characteristics of 362 patients with familial migraine with aura. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 564-575.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. The Visual Aura Rating Scale (VARS) for migraine aura diagnosis. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 801-810.
- Hadjikhani N, Sanchez del Rio M, Wu O, et al. Mechanisms of migraine aura revealed by functional MRI in human visual cortex. *PNAS* 2001 ; 98 : 4687-4692.
- Hansen JM, Lipton R, Dodick D, et al. Migraine headache is present in the aura phase - a prospective study. *Neurology* 2012 ; 79 : 2044-2049.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, et al. Classic migraine. A prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986 ; 73 : 359-362.
- Kallela M, Wessman M, Farkkila M, et al. Clinical characteristics of migraine in a population-based twin sample : Similarities and differences between migraine with and without aura. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 151-158.
- Kelman L. The premonitory symptoms (prodrome) : A tertiary care study of 893 migraineurs. *Headache* 2004 ; 44 : 865-872.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994 ; 117 (Pt 1) : 199-210.
- Leao AAP. Spreading depression of activity in the cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944 ; 7 : 359-390.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Timing and topography of cerebral blood flow, aura, and headache during migraine attacks. *Ann Neurol* 1990 ; 28 : 791-798.
- Queiroz LP, Friedman DI, Rapoport AM, et al. Characteristics of migraine visual aura in Southern Brazil and Northern USA. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 1652-1658.
- Rasmussen BK and Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura : An epidemiological study. *Cephalalgia* 1992 ; 12 : 221-228 (discussion 186).
- Salhofer-Polanyi S, Frantal S, Brannath W, et al. Prospective analysis of factors related to migraine aura - The PAMINA Study. *Headache* 2012 ; 52 : 1236-1245.
- Schoonman GG, Evers DJ, Terwindt GM, et al. The prevalence of premonitory symptoms in migraine : A questionnaire study in 461 patients. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 1209-1213.
- Ulrich V, Gervil M, Kyvik KO, et al. Evidence of a genetic factor in migraine with aura : A population-based Danish twin study. *Ann Neurol* 1999 ; 45 : 242-246.
- ### 1.2.1 Migraine with typical aura
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006 ; 46 : 286-297.
- Matharu MJ and Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001 ; 56 : 273-275.
- Morrison DP. Abnormal perceptual experiences in migraine. *Cephalalgia* 1990 ; 10 : 273-277.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD, et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000 ; 54 : 219-221.
- Wijman CA, Wolf PA, Kase CS, et al. Migrainous visual accompaniments are not rare in late life : The Framingham Study. *Stroke* 1998 ; 29 : 1539-1543.
- ### 1.2.2 Migraine with brainstem aura
- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005 ; 65 : 1826-1828.
- Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1961 ; i : 15.
- Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991 ; 41 : 55-61.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006 ; 46 : 286-297.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine : Clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006 ; 66 : 880-886.
- Lempert T, Neuhauser H and Daroff RB. Vertigo as a symptom of migraine. *Ann NY Acad Sci* 2009 ; 1164 : 242-251.
- Sturzenegger MH and Meienberg O. Basilar artery migraine : A follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985 ; 25 : 408-415.
- Swanson JW and Vick NA. Basilar artery migraine 12 patients, with an attack recorded electroencephalographically. *Neurology* 1978 ; 28 : 782-786.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002 ; 125 : 1379-1391.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura : Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003 ; 60 : 595-601.
- ### 1.2.3 Hemiplegic migraine
- Ambrosini A, D'Onofrio M, Grieco GS, et al. Familial basilar migraine associated with a new mutation in the ATP1A2 gene. *Neurology* 2005 ; 65 : 1826-1828.
- De Fusco M, Marconi R, Silvestri L, et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na⁺/K⁺ pump α -pha2 subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003 ; 33 : 192-196.
- de Vries B, Frants RR, Ferrari M, et al. Molecular genetics of migraine. *Human Genet* 2009 ; 126 : 115-132.
- Dichgans M, Freilinger T, Eckstein G, et al. Mutation in the neuronal voltage-gated sodium channel SCN1A in familial hemiplegic migraine. *Lancet* 2005 ; 366 : 371-377.
- Dreier JP, Jurkat-Rott K, Petzold GC, et al. Opening of the blood-brain barrier preceding cortical edema in a severe attack of FHM type II. *Neurology* 2005 ; 64 : 2145-2147.
- Eriksen MK, Thomsen LL and Olesen J. Implications of clinical subtypes of migraine with aura. *Headache* 2006 ; 46 : 286-297.
- Hansen JM, Schytz HW, Larsen VA, et al. Hemiplegic

- migraine aura begins with cerebral hypoperfusion : Imaging in the acute phase. *Headache* 2011 ; 51 : 1289-1296.
- Hansen JM, Thomsen LL, Olesen J, et al. Coexisting typical migraine in familial hemiplegic migraine. *Neurology* 2010 ; 74 : 594-600.
- Iizuka T, Takahashi Y, Sato M, et al. Neurovascular changes in prolonged migraine aura in FHM with a novel ATP1A2 gene mutation. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2012 ; 83 : 205-212.
- Jurkat-Rott K, Freilinger T, Dreier JP, et al. Variability of familial hemiplegic migraine with novel A1A2 Na⁺/K⁺-ATPase variants. *Neurology* 2004 ; 62 : 1857-1861.
- Kirchmann M, Thomsen LL and Olesen J. Basilar-type migraine : clinical, epidemiologic, and genetic features. *Neurology* 2006 ; 66 : 880-886.
- Leo L, Gherardini L, Barone V, et al. Increased susceptibility to cortical spreading depression in the mouse model of familial hemiplegic migraine type 2. *PLoS Genet* 2011 ; 7 : e1002129.
- Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, et al. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002 ; 125 : 1379-1391.
- Thomsen LL, Kirchmann M, Bjornsson A, et al. The genetic spectrum of a population-based sample of familial hemiplegic migraine. *Brain* 2007 ; 130 : 346-356.
- Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, et al. Evidence for a separate type of migraine with aura : Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003 ; 60 : 595-601.
- Vanmolkot KRJ, Kors EE, Turk U, et al. Two de novo mutations in the Na,K-ATPase gene ATP1A2 associated with pure familial hemiplegic migraine. *Eur J Human Genet* 2006 ; 14 : 555-560.
- ### 1.2.4 Retinal migraine
- Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970 ; 10 : 9-13.
- Chronicle EP and Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine : A review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 525-535.
- Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976 ; 7 : 379-381.
- Grosberg BM, Solomon S, Friedman DI and Lipton RB. Retinal migraine reappraised. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 1275-1286.
- Hill DL, Daroff RB, Ducros A, et al. Most cases labeled as 'retinal migraine' are not migraine. *J Neuroophthalmol* 2007 ; 27 : 3-8.
- Martin TJ and Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB and Dalessio DJ, editors. *Wolff's Headache and Other Head Pain*. New York : Oxford University Press 2001 : 459-474.
- Troost T and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA, editors. *The Headaches*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins 2000 : 511-516.
- ### 1.3 Chronic migraine
- Aurora SK. Is chronic migraine one end of a spectrum of migraine or a separate entity? *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 597-605.
- Bigal ME and Lipton RB. Concepts and mechanisms of migraine chronification. *Headache* 2008 ; 48 : 7-15.
- Bigal M, Rapoport A, Sheftell F, et al. The International Classification of Headache Disorders revised criteria for chronic migraine - field testing in a headache specialty clinic. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 230-234.
- Bigal ME, Serrano D, Reed M and Lipton RB. Chronic migraine in the population : burden, diagnosis, and satisfaction with treatment. *Neurology* 2008 ; 71 : 559-566.
- Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, et al. Chronic daily headache in a tertiary care population : Correlation between the International Headache Society diagnostic criteria and proposed revisions of criteria for chronic daily headache. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 432-438.
- Bloudek LM, Stokes M, Buse DC, et al. Cost of healthcare for patients with migraine in five European countries : results from the International Burden of Migraine Study (IBMS). *J Headache Pain* 2012 ; 13 : 361-378.
- Buse DC, Manack AN, Fanning KM, et al. Chronic migraine prevalence, disability, and sociodemographic factors. Results from the American Migraine Prevalence and Prevention Study. *Headache* 2012 ; 52 : 1456-1470.
- Buse D, Manack A, Serrano D, et al. Headache impact of chronic and episodic migraine : results from the American Migraine Prevalence and Prevention study. *Headache* 2012 ; 52 : 3-17.
- Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quart* 2000 ; 11 : 177.
- Mathew NT, Stubbs E and Nigam MR. Transformation of migraine into daily headache : Analysis of factors. *Headache* 1982 ; 22 : 66-68.
- Diener HC, Dodick DW, Goadsby PJ, et al. Chronic migraine - classification, characteristics and treatment. *Nat Rev Neurol* 2012 ; 8 : 162-171.
- Goadsby PJ and Hargreaves R. Refractory migraine and chronic migraine : pathophysiological mechanisms. *Headache* 2008 ; 48 : 799-804.
- Katsarava Z, Manack A, Yoon MS, et al. Chronic migraine : classification and comparisons. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 520-529.
- Manzoni GC, Bonavita V, Bussone G, et al : ANIRCEF (Associazione Neurologica Italiana Per la Ricerca Snlle Cefalee). Chronic migraine classification : current knowledge and future perspectives. *J Headache Pain* 2001 ; 12 : 585-592.
- Mathew NT, Stubbs E and Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987 ; 27 : 102-106.
- Natoli JL, Manack A, Dean B, et al. Global prevalence of chronic migraine : a systematic review. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 599-609.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J and Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample.

- Headache* 1998 ; 38 : 497-506.
- Scher AI, Stewart WF, Ricci JA and Lipton RB. Factors associated with the onset and remission of chronic daily headache in a population-based study. *Pain* 2003 ; 106 : 81-89.
- Silberstein SD, Lipton RB and Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches : Field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996 ; 47 : 871-875.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches : Proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994 ; 34 : 1-7.
- Stewart WF, Scher AI and Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache : Results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 279.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Probable medication-overuse headache : The effect of a 2-month drug-free period. *Neurology* 2006 ; 66 : 1894-1898.
- Zeeberg P, Olesen J and Jensen R. Medication overuse headache and chronic migraine in a specialized headache centre : Field-testing proposed new appendix criteria. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 214-220.
- #### 1.4.1 Status migrainosus
- Akhtar ND, Murray MA and Rothner AD. Status migrainosus in children and adolescents. *Semin Pediatr Neurol* 2001 ; 8 : 27-33.
- Couch JR and Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983 ; 23 : 94-101.
- Cure J and Rothrock J. Prolonged status migrainosus complicated by cerebellar infarction. *Headache* 2007 ; 47 : 1091-1092.
- Gentile S, Rainero I, Daniele D, et al. Reversible MRI abnormalities in a patient with recurrent status migrainosus. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 687-690.
- Lanfranconi S, Corti S, Bersano A, et al. Aphasical and visual aura with increased vasogenic leakage : An atypical migrainosus status. *J Neurol Sci* 2009 ; 285 : 227-229.
- Perucca P, Terzaghi M and Manni R. Status epilepticus migrainosus : Clinical, electrophysiologic, and imaging characteristics. *Neurology* 2010 ; 75 : 373-374.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus : The American experience. *Headache* 1990 ; 30 Suppl 2 : 550-553.
- #### 1.4.2 Persistent aura without infarction
- Ambrosini A, de Noordhout AM and Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001 ; 101 : 166-170.
- Bento MS and Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000 ; 40 : 52-53.
- Chen WT, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Persistent migrainous visual phenomena might be responsive to lamotrigine. *Headache* 2001 ; 41 : 823-825.
- Chen WT, Lin YY, Fuh JL, et al. Sustained visual cortex hyperexcitability in migraine with persistent visual aura. *Brain* 2011 ; 134 (Pt 8) : 2387-2395.
- Evans RW and Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000 ; 40 : 696-698.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH and Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000 ; 55 : 1588-1589.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982 ; 11 : 197-199.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK, et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995 ; 45 : 664-668.
- Luda E, Bo E, Sicuro L, et al. Sustained visual aura : A totally new variation of migraine. *Headache* 1991 ; 31 : 582-583.
- Relja G, Granato A, Ukmar M, et al. Persistent aura without infarction : Description of the first case studied with both brain SPECT and perfusion MRI. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 56-59.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997 ; 48 : 261-262.
- San-Juan OD and Zermeno PF. Migraine with persistent aura in a Mexican patient : Case report and review of the literature. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 456-460.
- Smith M, Cros D and Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002 ; 58 : 1308-1310.
- Wang YF, Fuh JL, Chen WT and Wang SJ. The visual aura rating scale as an outcome predictor for persistent visual aura without infarction. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 1298-1304.
- #### 1.4.3 Migrainous infarction
- Bono G, Minonzio G, Mauri M and Clerici AM. Complications of migraine : Migrainous infarction. *Clin Exp Hypertens* 2006 ; 28 : 233-242.
- Boussier MG, Conard J, Kittner S, et al. Recommendations on the risk of ischemic stroke associated with use of combined oral contraceptives and hormone replacement therapy in women with migraine. The International Headache Society Task Force on Combined Oral Contraceptives & Hormone Replacement Therapy. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 155-156.
- Chang CL, Donaghy M and Poulter N. Migraine and stroke in young women : case-control study. The World Health Organization Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999 ; 318 : 13-18.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962 ; ii : 1072-1075.
- Laurell K, Artto V, Bendtsen L, et al. Migrainous infarction : A Nordic multicenter study. *Eur J Neurol* 2011 ; 18 : 1220-1226.
- MacGregor EA and Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Plan-

- ning Association. *Br J Fam Plann* 1998 ; 24 : 55-60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, et al. Ischaemia-induced (symptomatic) migraine attacks may be more frequent than migraine induced ischemic insults. *Brain* 1993 ; 116 : 187-202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR, et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 63-67.
- Schulz UG, Blamire AM, Davies P, et al. Normal cortical energy metabolism in migrainous stroke : A 31P-MR spectroscopy study. *Stroke* 2009 ; 40 : 3740-3744.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000 ; 19 : 13-19.
- Tzourio C, Kittner SJ, Bousser MG, et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 190-199.
- Wolf ME, Szabo K, Griebel M, et al. Clinical and MRI characteristics of acute migrainous infarction. *Neurology* 2011 ; 76 : 1911-1917.
- #### 1.4.4 Migraine aura-triggered seizure
- Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité. DG, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and 'ictal epileptic headache' : A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 289-294.
- Davies PT and Panayiotopoulos CP. Migraine triggered seizures and epilepsy triggered headache and migraine attacks : A need for re-assessment. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 287-288.
- Friedenberg S and Dodick DW. Migraine-associated seizure : A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000 ; 40 : 487-490.
- Maggioni F, Mampreso E, Ruffatti S, et al. Migralepsy : Is the current definition too narrow? *Headache* 2008 ; 48 : 1129-1132.
- Marks DA and Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993 ; 43 : 2476-2483.
- Merlino G, Valente MR, D'Anna S and Gigli GL. Seizures with prolonged EEG abnormalities during an attack of migraine without aura. *Headache* 2007 ; 47 : 919-922.
- Parisi P and Kasteleijn-Nolst Trenité DGA. 'Migralepsy' : A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2010 ; 51 : 932-933.
- Rogawski MA. Common pathophysiologic mechanisms in migraine and epilepsy. *Arch Neurol* 2008 ; 65 : 709-714.
- Sances G, Guaschino E, Perucca P, et al. Migralepsy : A call for revision of the definition. *Epilepsia* 2009 ; 50 : 2487-2496.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure : A case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001 ; 41 : 326-328.
- Velioglu SK and Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 797-801.
- Verrotti A, Coppola G, Di Fonzo A, et al. Should 'migralepsy' be considered an obsolete concept? A multicenter retrospective clinical/EEG study and review of the literature. *Epilepsy Behav* 2011 ; 21 : 52-59.
- #### 1.5 Probable migraine
- Granella F, Alessandro RD, Manzoni GC, et al. International Headache Society classification : Interobserver reliability in the diagnosis of primary headaches. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 16-20.
- Rains JC, Penzien DB, Lipchik GL, et al. Diagnosis of migraine : Empirical analysis of a large clinical sample of atypical migraine (IHS 1.7) patients and proposed revision of the IHS criteria. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 584-595.
- Rasmussen BK, Jensen R and Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 129-134.
- Russell MB and Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 431-435.
- #### 1.6.1 Recurrent gastrointestinal disturbance
- Abu-Arafeh I and Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995 ; 72 : 413-417.
- Al-Twaijri WA and Shevell MI. Pediatric migraine equivalents : Occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002 ; 26 : 365-368.
- Dignan F, Abu-Arafeh I and Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001 ; 84 : 415-418.
- Drossman DA and Dumitrascu DL. Rome III : New standard for functional gastrointestinal disorders. *J Gastrointest Liver Dis* 2006 ; 15 : 237-241.
- Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956 ; i : 1082-1085.
- Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999 ; 134 : 533-535.
- Haan J, Kors EE and Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 552-554.
- Li BU. Cyclic vomiting syndrome : Age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001 ; 8 : 13-21.
- Li BUK, Lefevre F, Chelimsky GG, et al. NASPGHAN Consensus Statement on the Diagnosis and Management of CVS. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2008 ; 47 : 379-393.
- Rashed H, Abell TL, Familoni BO, et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999 ; 44 Suppl 8 : 74S-78S.
- Russell G, Abu-Arafeh I and Symon DN. Abdominal migraine : Evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002 ; 4 : 1-8.
- Thiessen PN. Recurrent abdominal pain. *Pediatr Rev* 2002 ; 23 : 39-46.

Welch KM. Scientific basis of migraine : speculation on the relationship to cyclic vomiting. *Dig Dis Sci* 1999 ; 44 Suppl 8 : 26S-30S.

1.6.2 Benign paroxysmal vertigo

Drigo P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Brain Dev(Netherlands)* 2001 ; 23 : 38-41.

Dunn DW and Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976 ; 130 : 1099-1100.

Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967 ; 71 : 114-115.

1.6.3 Benign paroxysmal torticollis

Drigo, P, Carli G and Laverda AM. Benign paroxysmal torticollis of infancy. *Brain Dev* 2000 ; 22 : 169-172.

Giffin NJ, Benton S and Goadsby PJ. Benign paroxysmal torticollis of infancy : Four new cases and linkage to CACNA1A mutation. *Dev Med Child Neurol* 2002 ; 44 : 490-493.

Rosman NP, Douglass LM, Sharif UM, Paolini J. The neurology of benign paroxysmal torticollis of infancy : Report of 10 new cases and review of the literature. *J Child Neurol* 2009 ; 24 : 155-160.

2. 緊張型頭痛 (Tension-type headache : TTH)

- 2.1 稀発反復性緊張型頭痛
(Infrequent episodic tension-type headache)
 - 2.1.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う稀発反復性緊張型頭痛 (Infrequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness)
 - 2.1.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない稀発反復性緊張型頭痛 (Infrequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness)
- 2.2 頻発反復性緊張型頭痛
(Frequent episodic tension-type headache)
 - 2.2.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う頻発反復性緊張型頭痛 (Frequent episodic tension-type headache associated with pericranial tenderness)
 - 2.2.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない頻発反復性緊張型頭痛 (Frequent episodic tension-type headache not associated with pericranial tenderness)
- 2.3 慢性緊張型頭痛
(Chronic tension-type headache)
 - 2.3.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う慢性緊張型頭痛 (Chronic tension-type headache associated with pericranial tenderness)
 - 2.3.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない慢性緊張型頭痛 (Chronic tension-type headache not associated with pericranial tenderness)
- 2.4 緊張型頭痛の疑い
(Probable tension-type headache)
 - 2.4.1 稀発反復性緊張型頭痛の疑い (Probable infrequent episodic tension-type headache)
 - 2.4.2 頻発反復性緊張型頭痛の疑い (Probable frequent episodic tension-type headache)
 - 2.4.3 慢性緊張型頭痛の疑い (Probable chronic tension-type headache)

■ 以前に使用された用語

緊張性頭痛 (tension headache), 筋収縮性頭痛 (muscle contraction headache), 精神筋原性頭痛 (psychomyogenic headache), ストレス頭痛

(stress headache), 通常頭痛 (ordinary headache), 本態性頭痛 (essential headache), 特発性頭痛 (idiopathic headache) および心因性頭痛 (psychogenic headache)

■ 他疾患にコード化する

他疾患による緊張型頭痛は当該疾患にコード化される。

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？

緊張型頭痛の特徴を有する頭痛が初発し、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合、あるいはその疾患による二次性頭痛の診断基準を満たす場合には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致して、以前から存在する緊張型頭痛が慢性化する場合には、もともとある緊張型頭痛およびその疾患に応じた二次性頭痛の両方として診断する。頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致して、以前から存在する緊張型頭痛が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る場合のみ、もともとある緊張型頭痛およびその疾患に応じた二次性頭痛の両方として診断する。治療薬の過剰使用が存在する慢性緊張型頭痛の場合は、時期的な因果関係を確立するのはしばしば困難である。したがって、2.3「慢性緊張型頭痛」と8.2「薬剤の使用過多による頭痛 (薬物乱用頭痛, MOH)」の診断の両方が与えられるべきである。

緒言

2[緊張型頭痛]はきわめて一般的であり、さまざまな調査で一般集団における生涯有病率は30～78%の範囲とされており、社会経済に非常に高度な影響を及ぼしている。

この型の頭痛は、以前は主として心因性のものとみなされていたが、ICHD-1の公表以後、少なくとも緊張型頭痛のより重症サブタイプに関しては、神経生物学的基盤を強く示唆する多数の研究が発表されてきた。

ICHD-1で採り入れた反復性と慢性のサブタイプに分類した2[緊張型頭痛]はきわめて有用であることがわかった。ICHD-2では、反復性緊張型頭痛を、頭痛の頻度が月あたり1回未満の「稀発型」のサブフォームと「頻発型」のサブフォームにさらに細分類した。2.3[慢性緊張型頭痛]は、生活の質(QOL)を大きく低下させ、高度の障害を引き起こす深刻な疾患である。2.2[頻発反復性緊張型頭痛]は、時として高価な薬剤の使用を伴う治療が必要となるほどの支障をきたすことがある。対照的に、2.1[稀発反復性緊張型頭痛]は、大多数の人々で起こるが、個人に及ぼす影響はごくわずかなものであるため、ほとんどの場合、医療関係者から注目されない。2.2[頻発反復性緊張型頭痛]から2.1[稀発反復性緊張型頭痛]をあえて区別して分類することで、医学的管理を必要としない人々を分け、大多数の人々が意味のある頭痛疾患をもつとカテゴリー化されるのを避ける。

2[緊張型頭痛]の正確なメカニズムは不明である。2.3[慢性緊張型頭痛]においては中枢性痛の疼痛メカニズムがより重要な役割をはたしているのに対し、2.1[稀発反復性緊張型頭痛]と2.2[頻発反復性緊張型頭痛]については末梢性痛の疼痛メカニズムが主要な役割を果たしている可能性が最も高い。緊張型頭痛の患者において、触診による頭蓋周囲の圧痛の増強は最も重要な異常所見である。圧痛は、典型的には非発作時にもみられ、頭痛の強さと頻度とともに増強し、実際の頭痛の発現中にさらに悪化する。頭蓋周囲の圧痛は、前

頭筋、側頭筋、咬筋、翼突筋、胸鎖乳突筋、板状筋および僧帽筋上を第2指と第3指を小さく回転させて動かし、強く圧迫を加える触診により容易にその程度がわかる(補助的に圧痛計を使用するのが望ましい)。各筋肉での0～3の局所圧痛スコアを合計して、各個人における総圧痛スコアを算出すればよい。触診は治療戦略に関する有用な手引きとなる。触診は患者への説明をさらに価値あるものにし、信頼性の高いものにする。

増強した圧痛は、病態生理学的な背景として最も重要といえる。分類委員会は2[緊張型頭痛]の病態生理学的メカニズムと治療に関するさらなる研究を奨励している。この目的でICHD-2では、頭部筋群の異常を伴うか伴わないかで区別した。そしてこの細分方法はこの領域のさらなる研究の発展を刺激するためにICHD-3 β でも堅持された。

診断困難な一次性頭痛でよく経験するのは、緊張型頭痛と軽度の前兆のない片頭痛との鑑別である。これは、頻発頭痛の患者で両方の頭痛をししばしば経験しているからである。頭痛の表現型が緊張型頭痛に類似している片頭痛患者を除外することを期待し、2[緊張型頭痛]に対する診断基準の厳格化が提案された。そのように特異度が高くなると、同時に診断基準の感度は低下し、大部分の患者は2.4[緊張型頭痛の疑い]または1.5[片頭痛の疑い]だけに分類される結果となった。厳密な2[緊張型頭痛]の診断基準は、ICHD-2の付録のA2[緊張型頭痛(代替診断基準)]として提案されたが、そのような変更が有益な効果を示すという証拠がみあたらなかった。これらの厳密な診断基準は、研究の目的用に付録に残してある。分類委員会はそれぞれの診断基準に従い診断された患者を、臨床的特徴だけではなく、病態生理学的メカニズムと治療に対する反応についても関連づけて比較するよう奨励する。

2.1 稀発反復性緊張型頭痛

■ 解説

頻度がまれであり、一般に両側性で、性状は圧

迫感または締めつけ感，強さは軽度～中等度で，数十分～数日間持続する頭痛。痛みは日常的な動作により増悪せず，悪心は伴わないが，光過敏または音過敏を呈することがある。

■ 診断基準

- A. 平均して1ヵ月に1日未満(年間12日未満)の頻度で発現する頭痛が10回以上あり，かつB～Dを満たす
- B. 30分～7日間持続する
- C. 以下の4つの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 性状は圧迫感または締めつけ感(非拍動性)
 - 3. 強さは軽度～中等度
 - 4. 歩行や階段の昇降のような日常的な動作により増悪しない
- D. 以下の両方を満たす
 - 1. 悪心や嘔吐はない
 - 2. 光過敏や音過敏はあってもどちらか一方のみ
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

2.1.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う稀発反復性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は，2.1「稀発反復性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強する

2.1.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない稀発反復性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は，2.1「稀発反復性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強しない

2.2 頻発反復性緊張型頭痛

■ 解説

頭痛の頻度が高く，一般に両側性で，性状は圧迫感または締めつけ感，強さは軽度～中等度で，数十分～数日間持続する頭痛。痛みは日常的な動作により増悪せず，悪心は伴わないが，光過敏または音過敏を呈することがある。

■ 診断基準

- A. 3ヵ月を超えて，平均して1ヵ月に1～14日(年間12日以上180日未満)の頻度で発現する頭痛が10回以上あり，かつB～Dを満たす
- B. 30分～7日間持続する
- C. 以下の4つの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 性状は圧迫感または締めつけ感(非拍動性)
 - 3. 強さは軽度～中等度
 - 4. 歩行や階段の昇降のような日常的な動作により増悪しない
- D. 以下の両方を満たす
 - 1. 悪心や嘔吐はない
 - 2. 光過敏や音過敏はあってもどちらか一方のみ
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

2.2「頻発反復性緊張型頭痛」は1.1「前兆のない片頭痛」に併発することが多い。片頭痛患者が緊張型頭痛を併発しているかどうかは，頭痛ダイアリーを診断的に用いて特定することが望ましい。片頭痛の治療は緊張型頭痛の治療とかなり異なっているため，正しい治療を選択し，薬剤の使用過多や，その結果として起こる8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の発症を防止するためにも，片頭痛と緊張型頭痛が正しく区別できるように患者を教育することが重要である。

頭痛が1.5「片頭痛の疑い」と2「緊張型頭痛」の両方の診断基準を満たすときは，「確定診断は常

に疑い診断に優先される」という原則に則って2.「緊張型頭痛」(または診断基準を満たすサブタイプ)にコード化される。頭痛が1.5「片頭痛の疑い」と2.4「緊張型頭痛の疑い」の両方の診断基準を満たすときは、コード番号順にし、2.「緊張型頭痛」とサブタイプの前に1.「片頭痛」とそのサブタイプを置く。

2.2.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う 頻発反復性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強する

2.2.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない 頻発反復性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強しない

2.3 慢性緊張型頭痛

■ 他疾患にコード化する

4.10「新規発症持続性連日性頭痛」(NDPH)

■ 解説

頻発反復性緊張型頭痛から進展した疾患で、連日または非常に頻繁に発現し、一般に両側性で、性状は圧迫感または締めつけ感であり、強さは軽度～中等度で、数時間～数日間、または絶え間なく持続する頭痛。痛みは日常的な動作により増悪しないが、軽度の悪心、光過敏または音過敏を呈することがある。

■ 診断基準

- A. 3ヵ月を超えて、平均して1ヵ月に15日以上(年間180日以上)の頻度で発現する頭痛で、B～Dを満たす
- B. 数時間～数日間、または絶え間なく持続する
- C. 以下の4つの特徴のうち少なくとも2項目を

満たす

- 1. 両側性
- 2. 性状は圧迫感または締めつけ感(非拍動性)
- 3. 強さは軽度～中等度
- 4. 歩行や階段の昇降のような日常的な動作により増悪しない

D. 以下の両方を満たす

- 1. 光過敏、音過敏、軽度の悪心はあってもいずれか1つのみ
- 2. 中程度・重度の悪心や嘔吐はどちらもない

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

2.3「慢性緊張型頭痛」は2.2「頻発反復性緊張型頭痛」から時間経過に伴い進展する。それに対し、最初の頭痛発現から24時間未満で、連日かつ絶え間ない継続的な頭痛となり、A～Eを満たすことが明らかになる場合には、4.10「新規発症持続性連日性頭痛」としてコード化する。頭痛がどのように起こったか思い出せない、あるいは不明確な場合は、2.3「慢性緊張型頭痛」としてコード化する。

2.3「慢性緊張型頭痛」と1.3「慢性片頭痛」のいずれも、1ヵ月に15日以上頭痛がみられる必要がある。2.3「慢性緊張型頭痛」は2.「緊張型頭痛」の基準を満たす頭痛が15日以上ある頭痛であり、1.3「慢性片頭痛」は1.「片頭痛」の基準を満たす頭痛が8日以上ある頭痛である。したがって、1人の患者が両方の診断基準を満たすことが可能となる。例えば1ヵ月に片頭痛の基準を満たす頭痛が8日、緊張型頭痛の基準を満たす頭痛が17日の25日頭痛のあるような症例である。このような症例では、1.3「慢性片頭痛」の診断だけを与えるべきである。

診断がつけにくい多くの例で、治療薬の乱用がみられる。8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」のサブフォームのいずれかの基準Bを満たす場合、かつ2.3「慢性緊張型頭痛」も基準を満たす場合は、2.3「慢性緊張型頭痛」に加えて8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」にコード化する。使用過多の薬剤

を中止後に、その診断は再評価されるべきである。緊張型頭痛かほかの反復性の頭痛のサブタイプに戻り、もはや2.3「慢性緊張型頭痛」の基準を満たさないことがまれでない。

2.3.1 頭蓋周囲の圧痛を伴う慢性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強する

2.3.2 頭蓋周囲の圧痛を伴わない慢性緊張型頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準を満たす
- B. 触診により頭蓋周囲の圧痛が増強しない

2.4 緊張型頭痛の疑い

■ 解説

上記にコード化した緊張型頭痛のサブタイプの診断に必要な基準項目のうち、1項目を欠いた緊張型様頭痛、かつ他の頭痛の診断基準を満たさない。

■ コメント

下記の基準を満たす患者は、1.5「片頭痛の疑い」のサブフォームの基準も満たす可能性がある。そのような症例を診断するには、ほかに入手可能な情報をすべて用いて、可能性の高いほうを選択する。

2.4.1 稀発反復性緊張型頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 1回以上の頭痛は2.1「稀発反復性緊張型頭痛」の診断基準A～Dのうち1つだけ満たさない
- B. ICHD-3の他のいずれの頭痛性疾患の診断基

準も満たさない

- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

2.4.2 頻発反復性緊張型頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」の診断基準A～Dのうち1つだけ満たさない
- B. ICHD-3の他のいずれの頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

2.4.3 慢性緊張型頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 頭痛は、2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準A～Dのうち1つだけ満たさない
- B. ICHD-3の他のいずれの頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

【文献】

- Ashina M. Nitric oxide synthase inhibitors for the treatment of chronic tension-type headache. *Expert Opin Pharmacother* 2002 ; 3 : 395-399.
- Ashina M. Neurobiology of chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 161-172.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache : Relation to actual headache state. *Pain* 1999 ; 79 : 201-205.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, et al. Possible mechanisms of glyceryl-trinitrate-induced immediate headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 919-924.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, et al. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache : A randomised crossover trial. *Lancet* 1999 ; 353 : 287-289.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. Tender points are not sites of ongoing inflammation - In vivo evidence in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 109-116.
- Ashina M, Stallknecht B, Bendtsen L, et al. In vivo evidence of altered skeletal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Brain* 2002 ; 125 : 320-326.
- Ashina S, Babenko L, Jensen R, et al. Increased muscular and cutaneous pain sensitivity in cephalic region in patients with chronic tension-type headache. *Eur J Neurol* 2005 ; 12 : 543-549.

- Ashina S, Bendtsen L, Ashina M, et al. Generalized hyperalgesia in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 940-948.
- Ashina S, Bendtsen L and Jensen R. Analgesic effect of amitriptyline in chronic tension-type headache is not directly related to serotonin reuptake inhibition. *Pain* 2004 ; 108 : 108-114.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache - Possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 486-508.
- Bendtsen L, Bigal ME, Cerbo R, et al. Guidelines for controlled trials of drugs in tension-type headache : Second edition. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1-16.
- Bendtsen L, Evers S, Linde M, et al. EFNS guideline on the treatment of tension-type headache - Report of an EFNS task force. *Eur J Neurol* 2010 ; 17 : 1318-1325.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 603-610.
- Bendtsen L and Jensen R. Mirtazapine is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *Neurology* 2004 ; 62 : 1706-1711.
- Bendtsen L and Jensen R. Tension-type headache. The most common, but also the most neglected, headache disorder. *Curr Opin Neurol* 2006 ; 19 : 305-309.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK and Olesen J. Pressure-controlled palpation : A new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 205-210.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. A non-selective (amitriptyline), but not a selective (citalopram), serotonin reuptake inhibitor is effective in the prophylactic treatment of chronic tension-type headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1996 ; 61 : 285-290.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996 ; 53 : 373-376.
- Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996 ; 65 : 259-264.
- Buchgreitz L, Egsgaard LL, Jensen R, et al. Abnormal pain processing in chronic tension-type headache : A high-density EEG brain mapping study. *Brain* 2008 ; 131 : 3232-3238.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Frequency of headache is related to sensitization : A population study. *Pain* 2006 ; 123 : 19-27.
- Buchgreitz L, Lyngberg AC, Bendtsen L and Jensen R. Increased pain sensitivity is not a risk factor but a consequence of frequent headache : A population-based follow-up study. *Pain* 2008 ; 137 : 623-630.
- Cathcart S, Petkov J and Pritchard D. Effects of induced stress on experimental pain sensitivity in chronic tension-type headache sufferers. *Eur J Neurol* 2008 ; 15 : 552-558.
- Cathcart S, Petkov J, Winefield AH, et al. Central mechanisms of stress-induced headache. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 285-295.
- Cathcart S, Winefield AH, Lushington K and Rolan P. Noxious inhibition of temporal summation is impaired in chronic tension-type headache. *Headache* 2010 ; 50 : 403-412.
- Christensen M, Bendtsen L, Ashina M and Jensen R. Experimental induction of muscle tenderness and headache in tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 1061-1067.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, et al. Cross-correlation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 511-518.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML, et al. Myofascial trigger points and their relationship to headache clinical parameters in chronic tension-type headache. *Headache* 2006 ; 46 : 1264-1272.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Alonso-Blanco C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points in the suboccipital muscles in episodic tension-type headache. *Man Ther* 2006 ; 11 : 225-230.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Increased pericranial tenderness, decreased pressure pain threshold, and headache clinical parameters in chronic tension-type headache patients. *Clin J Pain* 2007 ; 23 : 346-352.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML, Arendt-Nielsen L, et al. Myofascial trigger points and sensitization : An updated pain model for tension-type headache. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 383-393.
- Fernandez-de-Las-Penas C, Cuadrado ML and Pareja JA. Myofascial trigger points, neck mobility, and forward head posture in episodic tension-type headache. *Headache* 2007 ; 47 : 662-672.
- Fernandez-de-Las-Penas C and Schoenen J. Chronic tension-type headache : What is new? *Curr Opin Neurol* 2009 ; 22 : 254-261.
- Fumal A and Schoenen J. Tension-type headache. Current research and clinical management. *Lancet Neurol* 2008 ; 7 : 70-83.
- Heckman BD and Holroyd KA. Tension-type headache and psychiatric comorbidity. *Curr Pain Headache Rep* 2006 ; 10 : 439-447.
- Holroyd KA, O'Donnell FJ, Stensland M, et al. Management of chronic tension-type headache with tricyclic antidepressant medication, stress management therapy, and their combination : A randomized controlled trial. *JAMA* 2001 ; 285 : 2208-2215.
- Holroyd KA, Stensland M, Lipchik GL, et al. Psychosocial correlates and impact of chronic tension-type headaches. *Headache* 2000 ; 40 : 3-16.
- Hubbard DR and Berkoff GM. Myofascial trigger points show spontaneous needle EMG activity. *Spine* 1993 ; 18 : 1803-1807.
- Janke EA, Holroyd KA and Romanek K. Depression increases onset of tension-type headache following laboratory stress. *Pain* 2004 ; 111 : 230-238.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches : An analysis of tenderness, pain thresholds and

- EMG. *Pain* 1996 ; 64 : 251-256.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache : A review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 602-621.
- Jensen R, Bendtsen L and Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998 ; 38 : 10-17.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, et al. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992 ; 48 : 197-203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B and Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993 ; 52 : 193-199.
- Jensen R and Stovner LJ. Epidemiology and comorbidity of headache. *Lancet Neurol* 2008 ; 7 : 354-361.
- Jensen R, Zeeberg P, Dehlendorff C and Olesen J. Predictors of outcome of the treatment programme in a multidisciplinary headache centre. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1214-1224.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS and Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 1061-1064.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS and Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989 ; 38 : 203-210.
- Langemark M and Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. A blind, controlled study. *Cephalalgia* 1987 ; 7 : 249-255.
- Leistad R, Sand T, Westgaard R, et al. Stress-induced pain and muscle activity in patients with migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 64-73.
- Lindelof K, Ellrich J, Jensen R and Bendtsen L. Central pain processing in chronic tension-type headache. *Clin Neurophysiol* 2009 ; 120 : 1364-1370.
- Lindelof K, Jung K, Ellrich J, et al. Low-frequency electrical stimulation induces long-term depression in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 860-867.
- Lyngberg AC, Rasmussen BK, Jorgensen T and Jensen R. Has the prevalence of migraine and tension-type headache changed over a 12-year period? A Danish population survey. *Eur J Epidemiol* 2005 ; 20 : 243-249.
- Mathew NT. Tension-type headache. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2006 ; 6 : 100-105.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Induction of prolonged tenderness in patients with tension-type headache by means of a new experimental model of myofascial pain. *Eur J Neurol* 2003 ; 10 : 249-256.
- Mork H, Ashina M, Bendtsen L, et al. Possible mechanisms of pain perception in patients with episodic tension-type headache. A new experimental model of myofascial pain. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 466-475.
- Nestoriuc Y, Rief W and Martin A. Meta-analysis of biofeedback for tension-type headache : Efficacy, specificity, and treatment moderators. *J Consult Clin Psychol* 2008 ; 76 : 379-396.
- Olesen J. Clinical and pathophysiological observations in migraine and tension-type headache explained by integration of vascular, supraspinal and myofascial inputs. *Pain* 1991 ; 46 : 125-132.
- Pielsticker A, Haag G, Zaudig M and Lautenbacher S. Impairment of pain inhibition in chronic tension-type headache. *Pain* 2005 ; 118 (1-2) : 215-223.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M and Olesen J. Epidemiology of headache in a general population - A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991 ; 44 : 1147-1157.
- Sandrini G, Rossi P, Milanov I, et al. Abnormal modulatory influence of diffuse noxious inhibitory controls in migraine and chronic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 782-789.
- Schmidt-Hansen PT, Svensson P, Bendtsen L, et al. Increased muscle pain sensitivity in patients with tension-type headache. *Pain* 2007 ; 129 : 113-121.
- Schmidt-Wilcke T, Leinisch E, Straube A, et al. Gray matter decrease in patients with chronic tension type headache. *Neurology* 2005 ; 65 : 1483-1486.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F and Gerard P. Cephalic and extracephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1991 ; 47 : 145-149.
- Schoenen J, Gerard P, De P, et al. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 135-139.
- Schwartz BS, Stewart WF, Simon D and Lipton RB. Epidemiology of tension-type headache. *JAMA* 1998 ; 4 : 381-383.

3. 三叉神経・自律神経性頭痛(TACs) (Trigeminal autonomic cephalalgias : TACs)

- 3.1 群発頭痛(Cluster headache)
 - 3.1.1 反復性群発頭痛
(Episodic cluster headache)
 - 3.1.2 慢性群発頭痛(Chronic cluster headache)
- 3.2 発作性片側頭痛(Paroxysmal hemicrania)
 - 3.2.1 反復性発作性片側頭痛
(Episodic paroxysmal hemicrania)
 - 3.2.2 慢性発作性片側頭痛
(Chronic paroxysmal hemicrania : CPH)
- 3.3 短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks)
 - 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)
(Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing : SUNCT)
 - 3.3.1.1 反復性 SUNCT(Episodic SUNCT)
 - 3.3.1.2 慢性 SUNCT(Chronic SUNCT)
 - 3.3.2 頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)
(Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms : SUNA)
 - 3.3.2.1 反復性 SUNA(Episodic SUNA)
 - 3.3.2.2 慢性 SUNA(Chronic SUNA)
- 3.4 持続性片側頭痛(Hemicrania continua)
 - 3.4.1 持続性片側頭痛, 寛解型(Hemicrania continua, remitting subtype)
 - 3.4.2 持続性片側頭痛, 非寛解型
(Hemicrania continua, unremitting subtype)
- 3.5 三叉神経・自律神経性頭痛の疑い
(Probable trigeminal autonomic cephalgia)
 - 3.5.1 群発頭痛の疑い
(Probable cluster headache)
 - 3.5.2 発作性片側頭痛の疑い
(Probable paroxysmal hemicrania)
 - 3.5.3 短時間持続性片側神経痛様頭痛発作の疑い
(Probable short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks)
 - 3.5.4 持続性片側頭痛の疑い
(Probable hemicrania continua)

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？

三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)の性質を有する新規の頭痛が初発し、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合、あるいはその疾患に応じた二次性頭痛の診断基準が満たされた場合には、その新規の頭痛はその疾患に応じた二次性頭痛としてコード化する。既存のTACsが、そのような頭痛の原因になることが知られている疾患の診断時期に一致して慢性化を示した場合には、当初のTACsとその疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断する。既存のTACsが、そのような頭痛の原因になることが知られている疾患の診断時期に一致して有意な悪化[多くの場合、2倍以上の頻度または重症度(あるいはその両者)の上昇を意味する]を示した場合には、その疾患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にのみ、当初のTACsとその疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断する。

緒言

三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)に分類される頭痛は通常一側性で、しばしば頭痛と同側で一側性の顕著な頭部副交感神経系の自律神経症状を呈するという共通の臨床的特徴がみられる。実験的および臨床的な機能的画像法から、これらの症候群では正常なヒトの三叉神経-副交感神経反射が活性化され、頭部交感神経系機能異常の臨床徴候については二次性であることが示唆されている。

典型的な片頭痛の前兆はまれではあるが TACs に関連して起こりうる。

3.1 群発頭痛

■ 以前に使用された用語

毛様体神経痛(ciliary neuralgia), 頭部肢端紅痛症(erythro-melalgia of the head), ビング顔面紅痛症(erythroprosopalgia of Bing), 血管運動麻痺性片側頭痛(hemicrania angioparalytica), 慢性神経痛様片側頭痛(hemicrania neuralgiformis chronica), ヒスタミン性頭痛(histaminic cephalgia), ホートン頭痛(Horton's headache), ハリス・ホートン病(Harris-Horton's disease), (ハリスの)片頭痛様神経痛(migrainous neuralgia[of Harris]), (ガードナーの)錐体神経痛(petrosal neuralgia[of Gardner]), スラダー神経痛(Sluder's neuralgia), 翼口蓋神経痛(spheno-palatine neuralgia), ヴィディアン神経痛(Vidian neuralgia)

■ 他疾患にコード化する

症候性群発頭痛, 別の疾患による二次性頭痛は, 原因疾患による二次性頭痛にコード化する。

■ 解説

厳密に一側性の重度の頭痛発作が眼窩部, 眼窩上部, 側頭部のいずれか1つ以上の部位に発現し, 15~180分間持続する。発作頻度は1回/2日~8回/日である。疼痛は頭痛と同側の結膜充血, 流涙, 鼻閉, 鼻漏, 前額部および顔面の発汗, 縮瞳, 眼瞼下垂および・または眼瞼浮腫および・または落ち着きのなさや興奮した様子を伴う。

■ 診断基準

- A. B~D を満たす発作が5回以上ある
- B. 未治療の場合, 重度~きわめて重度の一側の痛みが眼窩部, 眼窩上部または側頭部のいずれか1つ以上の部位に15~180分間持続する(注1)
- C. 以下の1項目以上を認める
 1. 頭痛と同側に少なくとも以下の症状あるいは徴候の1項目を伴う

- a) 結膜充血または流涙(あるいはその両方)
- b) 鼻閉または鼻漏(あるいはその両方)
- c) 眼瞼浮腫
- d) 前額部および顔面の発汗
- e) 前額部および顔面の紅潮
- f) 耳閉感
- g) 縮瞳または眼瞼下垂(あるいはその両方)

2. 落ち着きのない, あるいは興奮した様子

D. 発作時期の半分以上においては, 発作の頻度は1回/2日~8回/日である

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 3.1「群発頭痛」の経過中(ただし経過の1/2未満)に, 発作の重症度が軽減または持続時間(短縮または延長)の変化(あるいはその両方)が見られることがある。

■ コメント

発作は通常, 群発して発現する(いわゆる群発期)。群発期は数週~数ヶ月間続く。群発期と群発期をはさむ寛解期は通常, 数ヶ月~数年間続く。患者の約10~15%は, 寛解期がない3.1.2「慢性群発頭痛」の症状を呈する。十分な追跡調査が実施された大規模症例研究では, 患者の1/4が単一の群発期のみであった。このような場合には, 3.1「群発頭痛」としてコード化すべきである。

3.1「群発頭痛」の痛みは眼窩部, 眼窩上部, 側頭部, または, これらの部位が組み合わされた部位で最大になるが, その他の領域にも波及する場合がある。最悪の発作の間は, 痛みの強さはきわめて重度となる。多くの患者は横になることができず, 歩き回るのが特徴である。個々の群発期中は, 痛みは, 通常同側に繰り返される。3.1.1「反復性群発頭痛」における群発期および3.1.2「慢性群発頭痛」におけるすべての時期において, 発作は定期的に起こるほか, アルコール, ヒスタミンまたはニトログリセリンにより誘発される場合がある。

発症年齢は通常20~40歳である。理由は不明であるが, 男性における有病率は女性の3倍である。

急性発作には後部視床下部灰白質の活性化が関与している。3.1「群発頭痛」の約5%は常染色体優

性を示す。

3.1「群発頭痛」および13.1「三叉神経痛」をともに有する患者も報告されている。しばしば群発(頭痛)-チック[三叉神経痛]症候群(cluster-tic syndrome)とよばれる。このような患者には両方の診断を下すべきである。このような症例における重要な点は、頭痛を消失させるためには、両者を治療しなければならないことである。

3.1.1 反復性群発頭痛

■ 解説

群発頭痛発作が7日～1年間続く群発期があり、群発期と群発期の間には少なくとも1ヵ月の寛解期がある。

■ 診断基準

- A. 3.1「群発頭痛」の診断基準を満たす発作があり、発作期(群発期)が認められる
- B. 未治療の場合に7日～1年間続く群発期が、1ヵ月以上の寛解期をはさんで2回以上ある

■ コメント

群発期は通常2週～3ヵ月間続く。

3.1.2 慢性群発頭痛

■ 解説

群発頭痛発作が1年間を超えて発現し、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である。

■ 診断基準

- A. 3.1「群発頭痛」の診断基準を満たす発作があり、Bを満たす
- B. 1年間以上発作が起きており、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である

■ コメント

3.1.2「慢性群発頭痛」は、新規に現れる場合(以前は「一次性慢性群発頭痛」と呼称)もあれば、3.1.1「反復性群発頭痛」から進展する場合(以前は「二次性慢性群発頭痛」と呼称)もある。3.1.2「慢性群発頭痛」から3.1.1「反復性群発頭痛」に移行する患者もいる。

3.2 発作性片側頭痛

■ 解説

厳密に一側性の重度の頭痛発作が眼窩部、眼窩上部、側頭部のいずれか1つ以上の部位に発現し、2～30分間持続する。発作頻度は1日に数回以上である。発作は頭痛と同側の結膜充血、流涙、鼻閉、鼻漏、前額部および顔面の発汗、および・または眼瞼浮腫を伴う。インドメタシンが絶対的な効果を示す。

■ 診断基準

- A. B～Eを満たす発作が20回以上ある
- B. 重度の一側性の痛みが、眼窩部、眼窩上部または側頭部のいずれか1つ以上の部位に2～30分間持続する
- C. 痛みと同側に少なくとも以下の症状あるいは徴候の1項目を伴う
 - 1. 結膜充血または流涙(あるいはその両方)
 - 2. 鼻閉または鼻漏(あるいはその両方)
 - 3. 眼瞼浮腫
 - 4. 前額部および顔面の発汗
 - 5. 前額部および顔面の紅潮
 - 6. 耳閉感
 - 7. 縮瞳または眼瞼下垂(あるいはその両方)
- D. 発作の頻度は病悩期間の半分以上においては、5回/日以上である
- E. 発作は治療量のインドメタシンで完全寛解する(注1)
- F. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 成人では経口インドメタシンは最低用量150mg/日を初期投与として使用し必要があれば225mg/日を上限に増量する。経静脈投与の用量は100～200mgである。維持用量はこれより低用量がしばしば用いられる(日本語版作成にあたって、前付15頁参照のこと)。

■ コメント

群発頭痛と異なり、男性優位はみられない。通常は成人期に発症するが、小児例も報告されている。

3.2.1 反復性発作性片側頭痛

■ 解説

発作性片側頭痛発作が7日～1年間発現し、この発作期と発作期の間には少なくとも1ヵ月の寛解期がある。

■ 診断基準

- A. 3.2「発作性片側頭痛」の診断基準を満たす発作があり、発作期が認められる
- B. 未治療の場合に7日～1年間続く発作期が、1ヵ月以上の寛解期をはさんで2回以上ある

3.2.2 慢性発作性片側頭痛(CPH)

■ 解説

発作性片側頭痛発作が1年間を超えて発現し、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である。

■ 診断基準

- A. 3.2「発作性片側頭痛」の診断基準を満たす発作があり、Bを満たす
- B. 1年間以上発作が起きており、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である

■ コメント

3.2.2「慢性発作性片側頭痛」および13.1「三叉神経痛」の両方の診断基準を満たす患者[ときに慢性発作性片側頭痛-チック[三叉神経痛]症候群(CPH-tic syndrome)とよばれる]は、両方の診断を下すべきである。この場合両者に対する治療が必要になるため、そのような患者の存在を認識しておくことは重要である。両者の合併の病態生理学的意義はまだ明らかになっていない。

3.3 短時間持続性片側神経痛様頭痛発作

■ 解説

厳密に一側性の中等度～重度の頭痛発作が数秒～数分間持続する。発作頻度は1日に1回以上あ

り、通常顕著な同側眼の流涙および充血が合併する。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす発作が20回以上ある
- B. 中等度～重度の一側性の頭痛が、眼窩部、眼窩上部、側頭部またはその他の三叉神経支配領域に、単発性あるいは多発性の刺痛、鋸歯状パターン(saw-tooth pattern)として1～600秒間持続する(日本語版作成にあたって、前付16頁参照のこと)
- C. 頭痛と同側に少なくとも以下の頭部自律神経症状あるいは徴候の1項目を伴う
 - 1. 結膜充血または流涙(あるいはその両方)
 - 2. 鼻閉または鼻漏(あるいはその両方)
 - 3. 眼瞼浮腫
 - 4. 前額部および顔面の発汗
 - 5. 前額部および顔面の紅潮
 - 6. 耳閉感
 - 7. 縮瞳または眼瞼下垂(あるいはその両方)
- D. 発作時期の半分以上においては、発作の頻度が1日に1回以上である
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

持続時間の長い発作は多発性の刺痛または鋸歯状パターン(saw-tooth pattern)として特徴づけられる。

3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」については、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)」および3.3.2「頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)」の2つのサブタイプがICHD-3βで認められている。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)」は3.3.2「頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)」のサブフォームである可能性があるが、この点に関してはさらなる研究が必要である。現時点では、それぞれは以下に述べるように異なったサブタイプとして分類される。

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)」と3.3.2「頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛

発作(SUNA)」は通常、(皮膚刺激に対する)不応期なしに誘発される。これは、おのおのの発作後に不応期を通常伴う13.1「三叉神経痛」と対照的である。

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)

■ 診断基準

- A. 3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」の診断基準を満たす発作がある
- B. 結膜充血および流涙を伴う

■ コメント

文献上、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)」類似の頭痛を呈する疾患としては後頭蓋窩病変が最も多いことが示されている。

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)」および13.1「三叉神経痛」の重複が認められる患者が報告されている。鑑別は臨床的には困難である。このような患者には両方の診断を下すべきである。

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)」および3.1「群発頭痛」の両方を有する患者が報告されている。これらの重複についての病態生理学的意義はまだ確定されていない。

3.3.1.1 反復性 SUNCT

■ 解説

SUNCTの発作が7日～1年間発現し、この発作期と発作期の間には1ヵ月以上の寛解期がある。

■ 診断基準

- A. 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)」の診断基準を満たす発作があり、発作期が認められる
- B. 7日～1年間続く発作期が、1ヵ月以上の寛解期をはさんで2回以上ある

3.3.1.2 慢性 SUNCT

■ 解説

SUNCTの発作が1年間を超えて発現し、寛解

期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である。

■ 診断基準

- A. 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)」の診断基準を満たす発作があり、Bを満たす
- B. 1年間以上発作が起きており、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である

3.3.2 頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)

■ 診断基準

- A. 3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」の診断基準を満たす発作があり、Bを満たす
- B. 結膜充血あるいは流涙はあってもいずれか1つのみ

3.3.2.1 反復性 SUNA

■ 解説

SUNAの発作が7日～1年間発現し、この発作期と発作期の間には少なくとも1ヵ月の寛解期がある。

■ 診断基準

- A. 3.3.2「頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)」の診断基準を満たす発作があり、発作期が認められる
- B. 7日～1年間続く発作期が、1ヵ月以上の寛解期をはさんで2回以上ある

3.3.2.2 慢性 SUNA

■ 解説

SUNAの発作が1年間を超えて発現し、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である。

■ 診断基準

- A. 3.3.2「頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA)」の診断基準を満たす発作があり、Bを満たす
- B. 1年間以上発作が起きており、寛解期がないか、または寛解期があっても1ヵ月未満である

3.4 持続性片側頭痛

■ 解説

持続性かつ厳密に一側性の頭痛で、頭痛と同側の結膜充血、流涙、鼻閉、鼻漏、前額部および顔面の発汗、縮瞳、眼瞼下垂または眼瞼浮腫(あるいはその両方)を認め、落ち着きのなさや興奮した様子を伴うことがある。この頭痛にはインドメタシンが絶対的な効果を示す。

■ 診断基準

- A. B～D を満たす一側性の頭痛がある
- B. 3 ヶ月を超えて存在し、中等度～重度の強さの増悪を伴う
- C. 以下の 1 項目以上を認める
 - 1. 頭痛と同側に少なくとも以下の症状あるいは徴候の 1 項目を伴う
 - a) 結膜充血または流涙(あるいはその両方)
 - b) 鼻閉または鼻漏(あるいはその両方)
 - c) 眼瞼浮腫
 - d) 前額部および顔面の発汗
 - e) 前額部および顔面の紅潮
 - f) 耳閉感
 - g) 縮瞳または眼瞼下垂(あるいはその両方)
 - 2. 落ち着きのない、あるいは興奮した様子、あるいは動作による痛みの増悪を認める
- D. 治療量のインドメタシンで完全寛解する(注 1)
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. 成人では経口インドメタシンは最低用量 150 mg/日を初期投与として使用し、必要があれば 225 mg/日を上限に増量する。経静脈投与の用量は 100～200 mg である。維持用量はこれより低用量で十分な場合が多い。(日本語版作成にあたって、前付 15 頁参照のこと)

■ コメント

光過敏や音過敏など片頭痛でみられる症状が 3.4「持続性片側頭痛」でしばしば認められる。

3.4「持続性片側頭痛」は、痛みが典型的には一

側性であり、かつ頭部自律神経症状が存在する場合も同様であることに基つき、ICHD-3 β では 3.「三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs)」に含まれる(以前は 4.「その他の一次性頭痛疾患」に分類されていた)。脳の画像検査によって TACs に分類される疾患の重要な共通性(特に後部視床下部灰白質の部位における活性化)が見出されている。加えて、3.4「持続性片側頭痛」はインドメタシンに対する絶対的な効果を示すことも 3.2「発作性片側頭痛」と共通している。

3.4.1 持続性片側頭痛、寛解型

■ 解説

持続的ではなく、1 日以上寛解期によって中断される痛みを示すことが特徴である。

■ 診断基準

- A. 3.4「持続性片側頭痛」の診断基準を満たす頭痛があり、B を満たす
- B. 頭痛は連日性でも持続性でもなく、治療を行わなくても 1 日以上寛解期で中断される

■ コメント

3.4.1「持続性片側頭痛、寛解型」は新規に発生するか、あるいは 3.4.2「持続性片側頭痛、非寛解型」から発生する。

3.4.2 持続性片側頭痛、非寛解型

■ 解説

持続痛により特徴づけられる持続性片側頭痛が少なくとも 1 年間続き、1 日以上持続する寛解期を認めない。

■ 診断基準

- A. 3.4「持続性片側頭痛」の診断基準を満たす頭痛があり、B を満たす
- B. 頭痛は連日性かつ少なくとも 1 年間持続しており、1 日以上寛解期を認めない

■ コメント

3.4.2「持続性片側頭痛、非寛解型」は新規に発生するか、3.4.1「持続性片側頭痛、寛解型」から進展する。大部分の患者は発症時より持続性片側頭痛、非寛解型である。

3.5 三叉神経・自律神経性頭痛の 疑い

■ 解説

3「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」のタイプと考えられる頭痛発作であるが、上記サブタイプの診断基準を完全に満たすのに必要な特徴を1つ欠くもので、ほかの頭痛疾患の診断基準を満たさないもの。

■ 診断基準

- A. 3.1「群発頭痛」の診断基準 A~D, 3.2「発作性片側頭痛」の診断基準 A~E, 3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」の診断基準 A~D, 3.4「持続性片側頭痛」の診断基準 A~D のいずれか1つを満たさない頭痛発作がある
- B. ICHD-3 のほかのいずれの頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

患者は、3.5.1「群発頭痛の疑い」、3.5.2「発作性片側頭痛の疑い」、3.5.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作の疑い」、または3.5.4「持続性片側頭痛の疑い」とコード化される。このような患者は、典型的な発作の回数が不十分か(群発頭痛の初回の発作期など)、その他の診断基準のうち1つを満たさない。

【文献】

- Bahra A, May A and Goadsby PJ. Cluster headache : A prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002 ; 58 : 354-361.
- Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 85-90.
- Bing R. Über traumatische Erythromelalgie und Erythroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930 ; 3 : 506-512.
- Boes CJ, Matharu MS and Goadsby PJ. The paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 24-28.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, et al. 'Hemicrania continua' : A clinical review. *Headache* 1991 ; 31 : 20-26.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M and Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 168-170.
- Broeske D, Lenn NJ and Cantos E. Chronic paroxysmal

hemicrania in a young child : Possible relation to ipsilateral occipital infarction. *J Child Neurol* 1993 ; 8 : 235-236.

- Bussone G, Leone M, Volta GD, et al. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection : The first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 123-127.
- Caminerero AB, Pareja JA and Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 159-161.
- Cittadini E and Goadsby PJ. Hemicrania Continua : A clinical study of 39 patients with diagnostic implications. *Brain* 2010 ; 133 : 1973-1986.
- Cittadini E, Matharu MS and Goadsby PJ. Paroxysmal hemicrania : A prospective clinical study of thirty-one cases. *Brain* 2008 ; 131 : 1142-1155.
- Cohen AS, Matharu MS and Goadsby PJ. Short-lasting Unilateral Neuralgiform Headache Attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT) or cranial Autonomic features (SUNA). A prospective clinical study of SUNCT and SUNA. *Brain* 2006 ; 129 : 2746-2760.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 503-506.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's 'histaminic cephalalgia' (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiat Scand* 1947 ; 46 : 106-113.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968 ; 19 : 487-493.
- Empl M, Goadsby PJ and Kaube H. Migraine with aura, episodic cluster headache, and SUNCT syndrome consecutively in a patient : Trigemino-vascular trinity. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 584.
- Eulenbergh A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 2nd ed. Berlin : Hirschwald 1878.
- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache : A trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurol* 2002 ; 1 : 37-43.
- Goadsby PJ and Lipton RB. A review of paroxysmal hemicranias, SUNCT syndrome and other short-lasting headaches with autonomic features, including new cases. *Brain* 1997 ; 120 : 193-209.
- Goadsby PJ and Lipton RB. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2001 ; 41 : 608-609.
- Goadsby PJ, Matharu MS and Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 82-83.
- Hannerz J. Trigeminal neuralgia with chronic paroxysmal hemicrania : The CPH-tic syndrome. *Cephalalgia* 1993 ; 13 : 361-364.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial comment]. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 124.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *BMJ* 1936 ; 1 : 457-460.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952 ; 72 : 92-98.

- Irimia P, Cittadini E, Paemeleire K, et al. Unilateral photophobia or phonophobia in migraine compared with trigeminal autonomic cephalalgias. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 626-630.
- Klimek A. Cluster-tic syndrome. *Cephalalgia* 1987 ; 7 : 161-162.
- Kreiner M. Use of streptomycin-lidocaine injections in the treatment of the cluster-tic syndrome. Clinical perspectives and a case report. *J Craniomaxillofac Surg* 1996 ; 24 : 289-292.
- Kudrow L. *Cluster headache : Mechanisms and management*. Oxford : Oxford University Press 1980.
- Kudrow DB and Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989 ; 29 : 280-281.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years : A possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 138-142.
- Manzoni GC, Micieli G, Granello F, et al. Cluster headache - Course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 169-174.
- Manzoni GC, Terzano MG, Bono G, et al. Cluster headache - Clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983 ; 3 : 21-30.
- Martinez-Salio A, Porta-Etessam J, Perez-Martinez D, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Headache* 2000 ; 40 : 682-685.
- May A, Bahra A, Buchel C, et al. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998 ; 352 : 275-278.
- May A and Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans : Pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999 ; 19 : 115-127.
- Monzillo PH, Sanvito WL and Da Costa AR. Cluster-tic syndrome : Report of five new cases. *Arq Neuropsiquiatr* 2000 ; 58 : 518-521.
- Morales F, Mostacero E, Marta J and Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 301-302.
- Mulleners WM and Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996 ; 47 : 302.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. Hemicrania continua : Ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994 ; 44 : 2111-2114.
- Obermann M, Yoon M-S, Dommès P, et al. Prevalence of trigeminal autonomic symptoms in migraine : A population-based study. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 504-509.
- Olivarius de Fine B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia). Quoted by Sjaastad O, editor. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting* 1971 ; p. 8.
- Pascual J and Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993 ; 13 : 205-206.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin : Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL and Iselius L. Cluster headache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families : A complex segregation analysis. *J Med Genet* 1995 ; 32 : 954-956.
- Sanahuja J, Vazquez P and Falguera M. Paroxysmal hemicrania-tic syndrome responsive to acetazolamide. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 547-549.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD and Young WB. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000 ; 54 : 219-221.
- Sjaastad O and Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974 ; 14 : 105-108.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989 ; 9 : 147-156.
- Sjöstrand C, Waldenlind E and Ekblom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 653-657.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *Am J Med* 1910 ; 140 : 868-878.
- Solomon S, Apfelbaum RI and Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985 ; 5 : 83-89.
- Sprenger T and Goadsby PJ. What has functional neuroimaging done for primary headache...and for the clinical neurologist? *J Clin Neurosci* 2010 ; 17 : 547-553.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932 ; 41 : 837-856.
- Watson P and Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985 ; 25 : 123-126.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, et al. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000 ; 54 : 1524-1526.

4. その他の一次性頭痛疾患 (Other primary headache disorders)

- 4.1 一次性咳嗽性頭痛 (Primary cough headache)
 - 4.1.1 一次性咳嗽性頭痛の疑い
(Probable primary cough headache)
- 4.2 一次性運動時頭痛 (Primary exercise headache)
 - 4.2.1 一次性運動時頭痛の疑い
(Probable primary exercise headache)
- 4.3 性行為に伴う一次性頭痛 (Primary headache associated with sexual activity)
 - 4.3.1 性行為に伴う一次性頭痛の疑い
(Probable primary headache associated with sexual activity)
- 4.4 一次性雷鳴頭痛 (Primary thunderclap headache)
- 4.5 寒冷刺激による頭痛 (Cold-stimulus headache)
 - 4.5.1 外的寒冷刺激による頭痛
(Headache attributed to external application of a cold stimulus)
 - 4.5.2 冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛
(Headache attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus)
 - 4.5.3 寒冷刺激による頭痛の疑い
(Probable cold-stimulus headache)
 - 4.5.3.1 外的寒冷刺激による頭痛の疑い
(Headache probably attributed to external application of a cold stimulus)
 - 4.5.3.2 冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛の疑い
(Headache probably attributed to ingestion or inhalation of a cold stimulus)
- 4.6 頭蓋外からの圧力による頭痛
(External-pressure headache)
 - 4.6.1 頭蓋外からの圧迫による頭痛
(External-compression headache)
 - 4.6.2 頭蓋外からの牽引による頭痛
(External-traction headache)
 - 4.6.3 頭蓋外からの圧力による頭痛の疑い
(Probable external-pressure headache)
 - 4.6.3.1 頭蓋外からの圧迫による頭痛の疑い
(Probable external-compression headache)
 - 4.6.3.2 頭蓋外からの牽引による頭痛の疑い
(Probable external-traction headache)

- 4.7 一次性穿刺様頭痛 (Primary stabbing headache)
 - 4.7.1 一次性穿刺様頭痛の疑い
(Probable primary stabbing headache)
- 4.8 貨幣状頭痛 (Nummular headache)
 - 4.8.1 貨幣状頭痛の疑い
(Probable nummular headache)
- 4.9 睡眠時頭痛 (Hypnic headache)
 - 4.9.1 睡眠時頭痛の疑い
(Probable hypnic headache)
- 4.10 新規発症持続性連日性頭痛 (NDPH)
(New daily persistent headache : NDPH)
 - 4.10.1 新規発症持続性連日性頭痛の疑い
(Probable new daily persistent headache)

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？

ここに分類された疾患のすべての特徴を有する新しい頭痛が初発し、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合、あるいはその疾患に応じた二次性頭痛の診断基準が満たされた場合には、その新たな頭痛はその疾患に応じた二次性頭痛としてコード化する。ここに分類された疾患のすべての特徴を有する既存の頭痛が、そのような頭痛の原因となることが知られている疾患の診断時期に一致して慢性化あるいは、有意に悪化(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)を示した場合には、その疾患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、当初の頭痛とその疾患に応じた二次性頭痛の両者を診断する。

緒言

本章には臨床的に多様な多くの一次性頭痛疾患が含まれている。これらの疾患の病態は、いまだ不明な点が多く、治療は報告者の個人的経験や非対照試験に基づき示されている。これらの頭痛性疾患と同様の特徴のいくつかを有する頭痛が、他の疾患である可能性がある(すなわち二次性頭痛の症候)。画像検査またはその他の適切な検査によって注意深い評価が必要である。

例えば、4.2「一次性運動時頭痛」、4.3「性行為に伴う一次性頭痛」および4.4「一次性雷鳴頭痛」といった頭痛の発症は、急性発症のことがあり、時に患者は救急治療室での診療を受ける。このような症例では、適切かつ十分な精査(特に、神経画像検査)が必須である。

本章には、ほとんどの症例が一次性である4.7「一次性穿刺様頭痛」および4.9「睡眠時頭痛」のような疾患単位も含まれている。さらに、4.8「貨幣状頭痛」が一次性頭痛疾患であるとする多くのエビデンスが指摘されてきていることから、ICHD-2の付録からICHD-3βの本章に移行した。またICHD-2の13章にあった2つの頭痛性疾患(4.5「寒冷刺激による頭痛」および4.6「頭蓋外からの圧力による頭痛」)も、本章に移行した。後者には、4.6.1「頭蓋外からの圧迫による頭痛」および、新しく加わった疾患単位である4.6.2「頭蓋外からの牽引による頭痛」が含まれているが、これはこれらの頭痛が物理的(非障害性)刺激によってもたらされる一次性頭痛であることが推測されているからである。これに対し、3.4「持続性片側頭痛」はICHD-2ではもともと本章にあったが、3.「三叉神経・自律神経頭痛(TACs)」に属するという証拠が示されたため、ICHD-3βでは3章に移動した。

本章の頭痛性疾患は、以下の4つのカテゴリーに分類される。

- (1) 身体的な労作に関連する頭痛である4.1「一次性咳嗽性頭痛」、4.2「一次性運動時頭痛」、4.3「性行為に伴う一次性頭痛」および4.4「一

次性雷鳴頭痛」

- (2) 直接の物理的刺激に起因する頭痛である4.5「寒冷刺激による頭痛」および4.6「頭蓋外からの圧力による頭痛」
- (3) 表在性頭痛(すなわち頭皮上の頭部の痛み)である4.7「一次性穿刺様頭痛」および4.8「貨幣状頭痛[付録にあるA4.11(一過性表在頭痛)も同様である]」
- (4) 他の種々のものからなる一次性頭痛疾患である4.9「睡眠時頭痛」および4.10「新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)」。

したがって、これらのグループに分けることによってICHD-3βでのコードの順序は、並び替えられている。

4.1 一次性咳嗽性頭痛

■ 以前に使用された用語

良性咳嗽性頭痛(benign cough headache), ヴァルサルヴァ手技頭痛(Valsalva-manoeuvre headache)

■ 解説

頭蓋内疾患が存在しない状態で、長時間の身体的な運動ではなく、咳またはほかのヴァルサルヴァ(いきみ)手技(Valsalva manoeuvre)により誘発される頭痛。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 咳、いきみ、またはその他のヴァルサルヴァ手技(あるいはこれらの組み合わせ)に伴ってのみ誘発されて起こる
- C. 突発性に起こる
- D. 1秒～2時間持続する
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

4.1「一次性咳嗽性頭痛」は、神経内科の外来を受診するすべての頭痛患者の1%、あるいはそれより少ないまれな状態である。しかし、胸部疾患を扱う外来で診察を受けた咳嗽患者の1/5が、咳嗽性頭痛であったことが報告されている。

4.1「一次性咳嗽性頭痛」は咳嗽のあとに発現し、ほぼ直後にピークに達し、数秒～数分の間で消退する(しかし、軽度～中等度の頭痛が2時間みられる患者がいる)。通常、頭痛は両側性で後頭部の痛みであり、主に40歳以上の年齢でみられることが多い。咳嗽の頻度と頭痛の重症度の間に有意な相関がある。めまい、悪心および睡眠異常といった随伴症状は、4.1「一次性咳嗽性頭痛」の患者の2/3に及ぶことが報告されている。

4.1「一次性咳嗽性頭痛」の治療には通常インドメタシン(50～200mg/日)が有効であるが、少数の症候性の症例でも、この治療に効果を示すことが報告されている。

症候群としての咳嗽性頭痛は、約40%が症候性で大半がアルノルド・キアリ奇形I型(Arnold-Chiari malformation type I)である。その他、脳脊髄液圧低下、頸動脈あるいは椎骨脳底動脈疾患、中・後頭蓋窩の腫瘍、中脳嚢胞、頭蓋底陷入症、扁平頭蓋、硬膜下血腫、脳動脈瘤および可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が原因となることが報告されている。神経画像検査は、頭蓋内の病変または異常を検索するにあたり重要な役割を果たす。テント下の腫瘍は、小児において頭蓋内占拠病変の50%以上を占めることから、小児の咳嗽性頭痛は、原因疾患がないことが証明されるまでは症候性であることを考える。

4.1.1 一次性咳嗽性頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 以下のいずれかを認める
 - 1. B～Dを満たす1回の頭痛
 - 2. BおよびCとDのいずれかを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 咳、いきみ、またはその他のヴァルサルヴァ手技(あるいはこれらの組み合わせ)に伴ってのみ誘発されて起こる
- C. 突発性に起こる
- D. 1秒～2時間持続する
- E. 他のいかなるICHD-3の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- F. ほかに最適なICHD-3の診断がない

4.2 一次性運動時頭痛

■ 以前に使用された用語

一次性労作性頭痛(primary exertional headache)、良性労作性頭痛(benign exertional headache)

■ 他疾患にコード化する

運動誘発性片頭痛は、1.「片頭痛」のサブタイプに従ってコード化する。

■ 解説

頭蓋内疾患が存在しない状態で、どのような運動の種類によっても誘発される頭痛。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 激しい身体的な運動中または運動後にのみ誘発されて起こる
- C. 48時間未満の持続
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

4.2「一次性運動時頭痛」は、特に暑い気候あるいは高所の土地で起こる。重量挙げ選手頭痛('weight-lifters' headache)のようなサブフォームが知られているが、個別には分類されていない。短時間の労作(すなわちヴァルサルヴァ様手技)によって誘発される4.1「一次性咳嗽性頭痛」と違い、4.2「一次性運動時頭痛」は、通常、身体的に激しい運動を続けることによって誘発される。

Vågå 研究においては、運動時の頭痛と回答した多くの頭痛は、拍動性である(思春期ではあまり多くなく、持続時間はおおよそ半数の症例で5分未満である)。

酒石酸エルゴタミンの服用により予防できた患者も報告されている。インドメタシンは大多数の症例で効果がみられている。

4.2「一次性運動時頭痛」の病態生理学的機序は、不明である。ほとんどの研究者は、原因は血管性であり、身体的な運動によって二次的に静脈あるいは動脈が拡張することによって、痛みが発現すると考えている。近年の研究では一次性運動時頭痛の患者で、有意に内頸静脈弁の不全がみられる

(対照者の20%に対して70%でみられる)ことから、頸静脈の逆流による頭蓋内静脈のうっ血がこの疾患の病態生理において重要な役割を担っているものと推測される。

症候性の症例も存在する。これらの特徴をもつ頭痛が最初に発現した場合は、必ずしも膜下出血、動脈解離、可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)を除外する必要がある。

4.2.1 一次性運動時頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 以下のいずれかを認める
 - 1. BおよびCを満たす1回の頭痛
 - 2. BおよびCとDのいずれかを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 激しい肉体的な運動の最中やあとにのみ伴って誘発され起こる
- C. 48時間未満の持続
- D. 他のいかなるICHD-3の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

4.3 性行為に伴う一次性頭痛

■ 以前に使用された用語

良性性行為時頭痛(benign sex headache)、良性血管性性行為時頭痛(benign vascular sexual headache)、性交時頭痛(coital cephalalgia, coital headache, intercourse headache)、オルガスム時頭痛(orgasmic cephalalgia; orgasmic headache)、性行為時頭痛(sexual headache)

■ 他疾患にコード化する

性交後に起こる体位性頭痛は、脳脊髄液の漏出によると考えられるため、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。

■ 解説

性行為によって誘発される頭痛で、通常、性的興奮が高まるにつれ両側性の鈍痛として始まり、オルガスム時に突然増強するが、原因となる頭蓋

内疾患は存在しない。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす頭部または頸部(あるいはその両方)の痛みが2回以上ある
- B. 性行為中にのみ誘発されて起こる
- C. 以下の1項目以上を認める
 - 1. 性的興奮の増強に伴い、痛みの強さが増大
 - 2. オルガスム直前か、あるいはオルガスムに伴い突発性で爆発性の強い痛み
- D. 重度の痛みが1分～24時間持続、または軽度の痛みが72時間まで持続(あるいはその両方)
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

2つのサブフォーム(オルガスム前頭痛とオルガスム時頭痛)がICHD-1とICHD-2に含まれていたが、臨床研究ではこれらを区別することができなかった。したがって、4.3「性行為に伴う一次性頭痛」は、現在さまざまな発症形式をとる1つの疾患単位としてみなされた。

最近の研究では、症例の40%以下は1年以上の慢性の経過をたどることが示されている。

患者によっては、人生の間で1回だけ4.3「性行為に伴う一次性頭痛」を経験する。このような患者は、4.3.1「性行為に伴う一次性頭痛の疑い」と診断されるべきである。この頭痛型のさらなる研究のためには、2回以上発作がある患者のみを含めることが推奨される。

疫学的な研究では、以下の知見が見出された。すなわち、4.3「性行為に伴う一次性頭痛」は、性活動可能ないかなる年齢でも起こり、有病率は女性より男性が多く(1.2:1から3:1)、性行為の種類とは関係なく起こり、ほとんどの症例で自律神経症状を伴わず、2/3は両側性、1/3が片側性であり、症例の80%ではびまん性または後頭部に局限していた。4.3「性行為に伴う一次性頭痛」の発作頻度は、常に性行為の頻度と関連がある。

4.3「性行為に伴う一次性頭痛」は、意識障害、嘔吐または視覚、感覚、運動症状を伴わない(しかし、症候性の性行為時頭痛では認めることがある)。性行為に伴う頭痛が最初に発現したときは、

くも膜下出血，動脈解離，可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)を必ず否定しなければならない。性行為中に多発する爆発性の頭痛は，6.7.3「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛」(同項参照)の可能性を，血管造影検査(通常の血管撮影，MRA，CTAを含む)，または経頭蓋ドプラー超音波検査によって否定されるまで考えるべきである。特に血管攣縮は，RCVSの初期にはみられないことがある。したがって，追跡の検査が必要ながある。

4.3.1 性行為に伴う一次性頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 以下のいずれかを認める
 - 1. B～Dを満たす1回の頭痛
 - 2. Bを満たし，かつCとDのどちらかを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 性行為中のみに誘発されて起こる
- C. 以下のいずれかまたは両方を認める
 - 1. 性的興奮の増強に伴い，痛みの強さが増大
 - 2. オルガスム直前か，あるいはオルガスムに伴い突発性で爆発性の強い痛み
- D. 重度の痛みが1分～24時間持続，または軽度の痛みが72時間まで持続(あるいはその両方)
- E. 他のいかなるICHD-3の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- F. ほかに最適なICHD-3の診断がない

4.4 一次性雷鳴頭痛

■ 以前に使用された用語

良性雷鳴頭痛(benign thunderclap headache)

■ 他疾患にコード化する

4.1「一次性咳嗽性頭痛」，4.2「一次性運動時頭痛」，および4.3「性行為に伴う一次性頭痛」はいずれも雷鳴頭痛として発現することがある。このような雷鳴頭痛が1種類の引き金によってのみ起こ

るときには，これらの頭痛型の1つとしてコード化すべきである。

■ 解説

頭蓋内疾患の存在がなく突発する重度の頭痛で，脳動脈瘤破裂時の頭痛によく似ている。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす重度の頭痛
- B. 突然発症で，1分未満で痛みの強さがピークに達する
- C. 5分以上持続する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

雷鳴頭痛が一次性疾患として存在するエビデンスは乏しい。原因検索を，迅速かつ徹底して行う必要がある。雷鳴頭痛はしばしば重篤な血管性頭蓋内疾患，特にくも膜下出血に伴って起こる。くも膜下出血，およびこれと同じ系統の疾患である頭蓋内出血，脳静脈血栓症，未破裂血管奇形(多くは動脈瘤)，動脈解離(頭蓋内および頭蓋外)，可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)，および下垂体卒中は必ず否定されなければいけない。雷鳴頭痛をきたす他の器質的原因には，髄膜炎，第三脳室コロイド嚢胞，低髄液圧，および急性副鼻腔炎[特に気圧外傷(barotrauma)]がある。4.4「一次性雷鳴頭痛」は，すべての器質的原因が明確に否定された場合にのみたどり着く最終的な診断であるべきである。このことは，脳血管を含めた脳画像または脳脊髄液検査(あるいはその両方)が正常であることを意味している。特に，血管攣縮はRCVSの初期には認められないことがある。このようなことから，「一次性雷鳴頭痛の疑い」という病名は仮にでもつけられるべきものではない。

4.5 寒冷刺激による頭痛

■ 解説

頭部に外部からあてられた寒冷あるいは，冷たいものの摂取または吸入によりもたらされる頭痛。

4.5.1 外的寒冷刺激による頭痛

■ 解説

極寒の環境温度に無防備に頭部がさらされたあとの、頭部全体の頭痛。

■ 診断基準

- A. B および C を満たす急性の頭痛が 2 回以上ある
- B. 頭部への外因性の寒冷刺激が加わっている間だけに伴って誘発されて起こる
- C. 寒冷刺激除去後 30 分以内に消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

この頭痛は、頭部の外的寒冷刺激の結果であり、非常に寒い天候、冷水への飛び込みあるいは寒冷療法を受けるときに発現する。患者によっては前頭部中央に強い、短時間の、穿刺様の頭痛が起こるが、痛みは片側で側頭部、前頭部あるいは眼窩後部であることもある。

4.5.2 冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛

■ 以前に使用された用語

アイスクリーム頭痛(ice-cream headache)、冷たいものの摂取に伴う頭痛(brain-freeze headache)

■ 解説

前頭部または側頭部の短時間の強い痛みが、冷たい物質(固形物、液体または気体)が口蓋または咽頭後壁(あるいはその両方)を通過することによって、感受性の高い人で誘発される。

■ 診断基準

- A. B および C を満たす急性の前頭部または側頭部の頭痛が 2 回以上ある
- B. 冷たい食物または飲み物の摂取、あるいは冷氣の吸息による口蓋または咽頭後壁(あるいはその両方)への寒冷刺激の直後に誘発され起こる
- C. 頭痛は寒冷刺激除去後、10 分以内に消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

4.5.2「冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛」は一般の集団、特に 1.「片頭痛」を有する人においてよくみられる。かき氷を急いで摂取すると、特にこの頭痛を誘発する可能性があるが、アイスクリームをゆっくり摂取しても起こることがある。

頭痛は前頭部あるいは側頭部で、通常は両側性にみられる(しかし、1.「片頭痛」が片側性の頭痛としてみられる人では、いつもの片頭痛が起こる側に発現する可能性がある)。

4.5.3 寒冷刺激による頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. B および C を満たす 1 回の頭痛がある
- B. 外因性の寒冷刺激が頭部に加わっている間、あるいは、摂取や吸息されている間、またはこれらの直後にのみ誘発されて起こる
- C. 寒冷刺激除去後、10 分以内に消失する
- D. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

コード化可能なサブフォームに、4.5.3.1「外的寒冷刺激による頭痛の疑い」および、4.5.3.2「冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛の疑い」がある。

4.6 頭蓋外からの圧力による頭痛

■ 解説

頭蓋軟部組織周囲に圧迫や牽引が及ぶことに起因する頭痛。

■ コメント

4.6「頭蓋外からの圧力による頭痛」は、圧迫や牽引が頭皮への障害を引き起こすには非常に軽微であることから一次性頭痛疾患である。換言すると、圧迫や牽引は物理的な刺激である。

4.6.1 頭蓋外からの圧迫による頭痛

■ 解説

頭皮に障害を起こさない程度の、きついヘッドバンドやヘルメットおよび水泳中のゴーグルの装着のような圧迫や牽引が頭蓋軟部組織周囲に及ぶことに起因する頭痛。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 前額部あるいは頭皮の頭蓋外からの圧迫により1時間以内に誘発されて起こる
- C. 頭蓋外からの圧迫部位で痛みが最大
- D. 頭蓋外からの圧迫が解除されたあと1時間以内に消失
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

4.6.2 頭蓋外からの牽引による頭痛

■ 以前に使用された用語

ポニーテール頭痛 (ponytail headache)

■ 解説

頭蓋軟部組織周囲の頭皮に障害がなく、牽引により起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 頭皮に頭蓋外からの牽引が及んでいる間のみ誘発されて起こる
- C. 牽引部位で痛みが最大
- D. 牽引が解除されたあと1時間以内に消失
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭痛の持続時間は、頭蓋外からの牽引が及ぶ程度と時間によって変化する。頭痛は、牽引の部位で最大であるが、頭部の他の領域に及ぶことがよくある。

4.6.3 頭蓋外からの圧力による頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. 以下のいずれかがみられる
 - 1. B～Dを満たす1回の頭痛

- 2. BおよびCとDのいずれかを満たす頭痛が2回以上ある

- B. 前額部または頭皮のいずれか1つ以上の部位に、頭蓋外からの圧迫あるいは牽引が及んでいる間のみ誘発されて起こる
- C. 頭蓋外からの圧迫あるいは牽引部位で痛みが最大
- D. 圧迫または牽引が解除されたあと1時間以内に消失
- E. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準を満たさない
- F. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

コード化されるサブフォームは、4.6.3.1「頭蓋外からの圧迫による頭痛の疑い」および4.6.3.2「頭蓋外からの牽引による頭痛の疑い」である。

4.7 一次性穿刺様頭痛

■ 以前に使用された用語

アイスピック頭痛 (ice-pick pains), ジャブ・ジョルト (jabs and jolts), 眼内針症候群 (needle-in-the-eye syndrome), 周期性眼痛症 (ophthalmodynia periodica), 鋭利短時間持続頭痛 (sharp short-lived head pain)

■ 解説

局所構造物または脳神経の器質性疾患が存在しない状態で自発的に起こる、一過性かつ局所性の穿刺様頭痛。

■ 診断基準

- A. B～Dを満たす自発的な単回または連続して起こる穿刺様の頭部の痛みがある
- B. それぞれの穿刺様の痛みは数秒まで持続する
- C. 穿刺様の痛みは不規則な頻度で、1日に1～多数回再発する
- D. 頭部自律神経症状がない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

穿刺様の痛みは、80%で3秒以内であったとする研究がある。まれに10～120秒持続する。発作

頻度は一般に少なく、1日に1回あるいは数回である。まれな症例では、穿刺様の痛みが数日繰り返し起こり、また1週間持続する重積状態を呈した1つの記載がある。

4.7「一次性穿刺様頭痛」は、70%の症例で三叉神経領域外に起こる。穿刺様頭痛は、1つの領域からほかにも移動し、同側あるいは反対側の頭部にみられることがある。1/3の患者だけが部位が固定している。穿刺様の痛みが常に1ヵ所に限定して起こる場合は、同部位および障害を受けている脳神経支配領域における構造的変化を除外する必要がある。

少数例では随伴症状があるが、頭部自律神経症状は含まない。頭部自律神経症状がないことは、3.3「短時間持続性片側神経痛様頭痛発作」と4.7「一次性穿刺様頭痛」を鑑別する手立てとなる。

4.7「一次性穿刺様頭痛」は、1.「片頭痛」患者で経験されることがよくあり、このような症例では、片頭痛の痛みがいつも起こる部位に穿刺様の痛みが限局する傾向にある。

4.7.1 一次性穿刺様頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. B～Dの2つを満たす自発的な単回または連続して起こる穿刺様の頭部の痛みがある
- B. それぞれの穿刺様の痛みは数秒まで持続する
- C. 穿刺様の痛みは不規則な頻度で、1日に1～多数回再発する
- D. 頭部自律神経症状がない
- E. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準を満たさない
- F. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

4.8 貨幣状頭痛

■ 以前に使用された用語

硬貨形頭痛 (coin-shaped headache)

■ 解説

局所構造物の病変が存在しない状態で、頭皮の

小領域に持続時間がきわめて多様な、しばしば慢性となる痛み。

■ 診断基準

- A. Bを満たす持続性あるいは間欠的な頭部の痛みがある
- B. 頭皮の領域に限定して感じ、以下の4つの特徴をすべてもつ
 - 1. くっきりした輪郭
 - 2. 大きさと形が一定
 - 3. 円形または楕円形
 - 4. 直径が1～6 cm
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

痛みの部位は、頭皮のどの場所においてもみられるが、通常は頭頂部である。まれに、4.8「貨幣状頭痛」は複数あるいは多巣性に存在し、それぞれの部位はすべての貨幣状頭痛の特徴を保っている。痛みの強度は、一般に軽度～中等度であるが重度のこともある。背景にある痛みを重ねて、自発性に、あるいは誘発され悪化することがある。持続時間はきわめて多様である。報告例の75%までが慢性の経過(3ヵ月以上存在する)であるが、数秒、数分、数時間あるいは数日であるとする報告もある。

患部には、通常、感覚鈍麻、異常感覚、錯感覚、アロディニアまたは圧痛(あるいはこれらの1つ以上)がさまざまな組み合わせでみられる。

他の原因、特に構造的および皮膚科学的病変については病歴、身体診察、適切な検査によって除外する必要がある。

4.8.1 貨幣状頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. Bを満たす持続性あるいは間欠的な頭部の痛みがある
- B. 頭皮の領域に限定して感じ、以下の4つの特徴のうち3つをもつ
 - 1. くっきりした輪郭
 - 2. 大きさと形が一定
 - 3. 円形または楕円形
 - 4. 直径が1～6 cm

- C. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

4.9 睡眠時頭痛

■ 以前に使用された用語

睡眠時頭痛症候群(hypnic headache syndrome), 「目覚まし時計」頭痛('alarm clock' headache)

■ 解説

睡眠中のみに、頻回に繰り返し起こる頭痛発作。覚醒の原因となり、4時間まで続き、特徴的な関連症状がなく、その他の原因によらない。

■ 診断基準

- A. B～E を満たす繰り返す頭痛発作がある
- B. 睡眠中のみに起こり、覚醒の原因となる
- C. 月に10日以上、3ヵ月を超えて起こる
- D. 覚醒後15分以上、4時間まで持続する
- E. 頭部自律神経症状や落ち着きのなさを認めない
- F. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

4.9「睡眠時頭痛」は、通常50歳以降で発症するが、若年者で起こることもある。痛みは、通常、軽度～中等度であるが、重度の頭痛も患者の約1/5で報告されている。痛みは、2/3の症例で両側性である。発作は、通常、15～180分持続するが、より長時間持続したという報告がある。ほとんどの症例は、連日かほぼ連日性の頭痛であるが、反復性のサブフォーム(月に15日未満)となることがある。4.9「睡眠時頭痛」の特徴は、通常、緊張型頭痛様と考えられていたが、近年の研究では片頭痛様の特徴をもつ症例や、発作中に悪心を認める症例があることが報告されている。

4.9「睡眠時頭痛」の発現は、おそらく睡眠ステージとは関連していない。最近のMRIの研究では、4.9「睡眠時頭痛」の患者において視床下部灰白質の体積減少が示されている。

リチウム、カフェイン、メラトニン、インドメ

タシンの有効例が報告されている。3「三叉神経・自律神経頭痛(TACs)」のサブタイプの1つ、特に3.1「群発頭痛」との鑑別は、有効な治療を確立するために必要である。

睡眠中に起こり、覚醒を引き起こすほかの頭痛の原因を除外する必要がある。特に、睡眠時無呼吸、夜間の高血圧、低血糖、薬剤の使用過多には注意を払う。頭蓋内疾患も除外しなければならない。しかし、睡眠時無呼吸の存在は、4.9「睡眠時頭痛」の診断を必ずしも除外するものではない。

4.9.1 睡眠時頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. BとC～Eのうち2つのみを満たす繰り返す頭痛発作がある
- B. 睡眠中にのみ起こり、覚醒の原因となる
- C. 月に10日以上、3ヵ月を超えて起こる
- D. 覚醒後15分以上、4時間まで持続する
- E. 頭部自律神経症状や落ち着きのなさを認めない
- F. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
- G. ほかに最適な ICHD-3 の疾患がない

4.10 新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)

■ 以前に使用された用語

急性発症の慢性頭痛(chronic headache with acute onset), 新規慢性頭痛(de novo chronic headache)

■ 解説

明瞭に思い出すことができる発現から連日性にみられる持続性頭痛。痛みは、特徴的な性状を欠き、片頭痛様あるいは緊張型様であったり、両者の要素をもっていることもある。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす持続性頭痛がある
- B. 明確な発症で明瞭に想起され、24時間以内に持続性かつ非寛解性の痛みとなる

- C. 3ヵ月を超えて持続する
D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

4.10「新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)」は、典型的には頭痛の既往がない患者に起こり、頭痛は発症時からその後すぐには寛解することなく、毎日起こる点が独特である。患者は常に発症について想起して、正確に述べることができる。もしできなければ、ほかの頭痛診断がなされるべきである。以前から頭痛[1.「片頭痛」あるいは2.「緊張型頭痛」]がある患者でも、この診断から除外はされないが、発症以前の頭痛頻度の増加があってはならない。同様に、以前から頭痛のある患者では薬剤の使用過多に続く頭痛の悪化があってはならない。

4.10「新規発症持続性連日性頭痛」は、1.「片頭痛」または2.「緊張型頭痛」のいずれかを示唆する特徴を有していることがある。1.3「慢性片頭痛」または2.3「慢性緊張型頭痛」(あるいはその両者)の診断を満たしていても、4.10「新規発症持続性連日性頭痛」の診断基準に合致しているときは原則としてこの頭痛を診断する。一方、4.10「新規発症持続性連日性頭痛」と3.4「持続性片側頭痛」の両者の診断に合致するときは、原則として3.4「持続性片側頭痛」と診断する。

発作頓挫薬の使用は、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」(同項参照)の原因とされている上限を超えることがある。このような症例においては、4.10「新規発症持続性連日性頭痛」の診断は、連日性の頭痛の発症が明瞭に薬剤の使用過多に先んじていなければ診断することはできない。このような症例では4.10「新規発症持続性連日性頭痛」と8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の両方の診断がなされる。

すべての症例において、7.1「頭蓋内圧亢進性頭痛」、7.2「低髄液圧による頭痛」、5.1「頭部外傷による急性頭痛」といった他の二次性頭痛を適切な検査によって除外する必要がある。

4.10「新規発症持続性連日性頭痛」には2つのサブフォームがある。典型的には治療なしで数ヵ月以内に消失する自然寛解性のサブフォームと、積

極的治療に抵抗性を示す難治性のサブフォームである。これらは、別々にコード化しない。

4.10.1 新規発症持続性連日性頭痛の疑い

■ 診断基準

- A. B および C を満たす持続性頭痛がある
B. 明確な発症で明瞭に想起され、24 時間以内に持続性かつ非寛解性の痛みとなる
C. 持続は3ヵ月未満である
D. 他のいかなる ICHD-3 の頭痛性疾患の診断基準も満たさない
E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

【文献】

4.1 Primary cough headache

Chen PK, Fuh JL and Wang SJ. Cough headache : A study of 83 consecutive patients. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 1079-1085.

Chen YY, Lirng JF, Fuh JL, et al. Primary cough headache is associated with posterior fossa crowdedness : A morphometric MRI study. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 694-699.

Cohen ME and Duffner PK, eds. *Brain tumors in children. Principles of diagnosis and treatment*. New York : Raven Press 1994.

Cutrer FM and Boes CJ. Cough, exertional, and sex headaches. *Neurol Clin* 2004 ; 22 : 133-149.

Ozge C, Atiş S, Ozge A, et al. Cough headache : frequency, characteristics and the relationship with the characteristics of cough. *Eur J Pain* 2005 ; 9 : 383-388.

Pascual J. Primary cough headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005 ; 9 : 272-276.

Pascual J, Gonz lez-Mandly A, Mart n 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.

Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches : An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520-1524.

Perini F, Toso V. Benign cough 'cluster' headache. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 493-494.

Raskin NH. The cough headache syndrome treatment. *Neurology* 1995 ; 45 : 1784.

4.2 Primary exercise headache

Buzzi MG, Formisano R, Colonnese C, et al. Chiari-associated exertional, cough and sneeze headache responsive to medical therapy. *Headache* 2003 ; 43 : 404-406.

Chen SP, Fuh JL, Lu SR and Wang SJ. Exertional headache : A survey of 1963 adolescents. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 401-407.

- Doepf F, Valdueza JM and Schreiber SJ. Incompetence of internal jugular valve in patients with primary exertional headache : A risk factor? *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 182-185.
- Edis RH and Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter). *Lancet* 1988 ; 30 : 993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001 ; 4 : 1085-1092.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M and Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache : A disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997 ; 37 : 597-598.
- Lance JW and Lambros J. Unilateral exertional headache as a symptom of cardiac ischemia. *Headache* 1998 ; 38 : 315-316.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia : A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997 ; 49 : 813-816.
- McCrory P. Recognizing exercise-induced headache. *Phys Sports Med* 1997 ; 25 : 33-43.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, et al. Cough, exertional, and sexual headaches : An analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520-1524.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG and Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache : Interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991 ; 54 : 417-421.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache. I. Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 784-790.
- Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Exertional headache-II. Clinical features Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 803-807.
- Wang SJ and Fuh JL. The 'Other' headaches : Primary cough, exertion, sex, and primary stabbing headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2010 ; 14 : 41-46.
- #### 4.3 Primary headache associated with sexual activity
- Biehl K, Evers S and Frese A. Comorbidity of migraine and headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 1271-1273.
- Chakravarty A. Primary headaches associated with sexual activity. Some observations in Indian patients. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 202-207.
- D'Andrea G, Granello F and Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 485-486.
- Evers S, Peikert A and Frese A. Sexual headache in young adolescence : A case report. *Headache* 2009 ; 49 : 1234-1235.
- Frese A, Eikermann A, Frese K, et al. Headache associated with sexual activity : Demography, clinical features, and comorbidity. *Neurology* 2003 ; 61 : 796-800.
- Frese A, Rahmann A, Gregor N, et al. Headache associated with sexual activity : Prognosis and treatment options. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 1265-1270.
- Kumar KL and Reuler JB. Uncommon headaches : Diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993 ; 8 : 333-341.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1976 ; 39 : 1226-1230.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache : A prospective study of features, incidence and causes. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 354-360.
- Lundberg PO and Osterman PO. Intercourse and headache. In : Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F and Martignoni E (eds). *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988 : 149-153.
- 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.
- Yeh YC, Fuh JL, Chen SP and Wang SJ. Clinical features, imaging findings and outcomes of headache associated with sexual activity. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1329-1335.
- #### 4.4 Primary thunderclap headache
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage : A cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991 ; 84 : 277-281.
- Chen SP, Fuh JL, Liang JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy : Spectra of the same disorder? *Neurology* 2006 ; 67 : 2164-2169.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW and Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 118-123.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 78.79.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, et al. Sudden onset headache : A prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 354-360.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998 ; 65 : 791-793.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A and van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999 ; 246 : 946-948.
- Linn FHH and Wijdevicks EFM. Causes and management of thunderclap headache : A comprehensive review. *Neurologist* 2002 ; 8 : 279-289.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991 ; 54 : 1117-1125.
- Mauriño J, Saposnik G, Lepera S, et al. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 629-632.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, et al. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming

- syndrome) : Are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 218-222.
- Schwedt TJ, Matharu MS and Dodick DW. Thunderclap headache. *Lancet Neurol* 2006 ; 5 : 621-631.
- Slivka A and Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995 ; 35 : 1-6.
- Sturm JW and Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 132-135.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H and van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988 ; ii : 1020.
- Witham TF and Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000 ; 1 : 88-90.
- #### 4.5 Cold-stimulus headache
- Bird N, MacGregor A and Wilkinson MIP. Ice-cream headache - Site, duration, and relationship to migraine. *Headache* 1992 ; 32 : 35-38.
- Burkhart CG and Burkhart CN. Ice cream headaches with cryotherapy of actinic keratoses. *Int J Dermatol* 2006 ; 45 : 1116-1117.
- Drummond PD and Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. *Clin Exp Neurol* 1984 ; 20 : 93-99.
- Fasano VA, Broggi G, Lo Russo G and Zeme S. Headache induced by freezing external carotid artery branches. *Adv Neurol* 1982 ; 33 : 399.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Ice-cream headache-A large survey of 8359 adolescents. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 977-981.
- Kaczorowski M and Kaczorowski J. Ice-cream evoked headaches (ICE-H) study : randomised trial of accelerated versus cautious ice-cream eating regimen. *BMJ* 2002 ; 21 : 1445-1446.
- Mattsson P. Headache caused by drinking cold water is common and related to active migraine. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 230-235.
- Raskin NH and Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. *Headache* 1976 ; 16 : 222-225.
- Selekler HM, Erdogan MS and Budak F. Prevalence and clinical characteristics of an experimental model of 'ice-cream headache' in migraine and episodic tension-type headache patients. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 293-297.
- #### 4.6 External-pressure headache
- Blau JN. Ponytail headache : A pure extracranial headache. *Headache* 2004 ; 44 : 411-413.
- Krymchantowski AV. Headaches due to external compression. *Curr Pain Headache Rep* 2010 ; 14 : 321-324.
- Pestronk A and Pestronk S. Goggle migraine. *N Engl J Med* 1983 ; 308 : 226-227.
- #### 4.7 Primary stabbing headache
- Dangond F and Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993 ; 33 : 257-258.
- Fuh JL, Kuo KH and Wang SJ : Primary stabbing headache in a headache clinic. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 1005-1009.
- Fusco C, Pisani F and Faienza C. Idiopathic stabbing headache : Clinical characteristics of children and adolescents. *Brain Develop* 2003 ; 25 : 237-240.
- Martins IP, Parreira E and Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995 ; 35 : 107-110.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, et al. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome). *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 93-96.
- Raskin NH and Schwartz RK. Icepick-like pain. *Neurology* 1980 ; 30 : 203-205.
- Selekler HM and Budak F. Idiopathic stabbing headache and experimental ice cream headache (short-lived headaches). *Eur Neurol* 2004 ; 51 : 6-9.
- Shin JH, Song HK, Lee JH, et al. Paroxysmal stabbing headache in the multiple dermatomes of the head and neck : a variant of primary stabbing headache or occipital neuralgia? *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 1101-1108.
- Sjaastad O, Pettersen H and Bakketeig LS. The Vågå study ; epidemiology of headache I : The prevalence of ultrashort paroxysms. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 207-215.
- Sjaastad, O, Pettersen, H and Bakketeig, LS. Long-lasting cephalic jabs (?) The Vågå study of headache epidemiology. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 581-592.
- Soriani S, Battistella PA, Arnaldi C, et al. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996 ; 36 : 565-567.
- #### 4.8 Nummular headache
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández de las Peñas C, et al. Bifocal nummular headache : The first three cases. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 583-586.
- Cuadrado ML, Valle B, Fernández-de-las-Peñas C, et al. Pressure pain sensitivity of the head in patients with nummular headache : A cartographic study. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 200-206.
- Fernández-de-las Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Local decrease of pressure pain threshold in nummular headache. *Headache* 2006 ; 46 : 1195-1198.
- Fernández-de-las-Peñas C, Cuadrado ML, Barriga FJ and Pareja JA. Pericranial tenderness is not related to nummular headache. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 182-186.
- Grosberg BM, Solomon S and Lipton RB. Nummular headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007 ; 11 : 310-312.
- Guerrero AL, Cortijo E, Herrero-Velázquez S, et al. Nummular headache with and without exacerbations : Comparative characteristics in a series of 72 patients. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 649-653.
- Moon J, Ahmed K and Garza I. Case series of sixteen patients with nummular headache. *Cephalalgia* 2010 ;

12 : 1527-1530.

- Pareja JA, Caminero AB, Serra J, et al. Numular headache : A coin-shaped cephalgia. *Neurology* 2002 ; 58 : 1678-1679.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Nummular headache with trophic changes inside the painful area. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 186-190.
- Pareja JA, Montojo T and Alvarez M. Nummular Headache Update. *Curr Neurol Neurosci Rep* 2012 ; 12 : 118-124.
- Pareja JA, Pareja J, Barriga FJ, et al. Nummular headache. A prospective series of 14 new cases. *Headache* 2004 ; 44 : 611-614.
- Ruscheweyh R, Buchheister A, Gregor N, et al. Nummular headache : Six new cases and lancinating pain attacks as possible manifestation. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 249-253.

4.9 Hypnic headache

- Centonze V, D'Amico D, Usai S, et al. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 71-74.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000 ; 40 : 748-752.
- Dodick DW, Jones JM and Capobianco DJ. Hypnic headache : Another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000 ; 40 : 830-835.
- Donnet A and Lantéri-Minet M. A consecutive series of 22 cases of hypnic headache in France. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 928-934.
- Evers S and Goadsby PJ. Hypnic headache : Clinical features, pathophysiology, and treatment. *Neurology* 2003 ; 60 : 905-909.
- Gil-Gouveia R and Goadsby PJ. Secondary 'hypnic headache'. *J Neurol* 2007 ; 254 : 646-654.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Hypothalamic gray matter volume loss in hypnic headache. *Ann Neurol* 2011 ; 69 : 533-539.
- Holle D, Naegel S, Krebs S, et al. Clinical characteristics and therapeutic options in hypnic headache. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1435-1442.
- Holle D, Wessendorf TE, Zaremba S, et al. Serial polysomnography in hypnic headache. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 286-290.
- Liang JF, Fuh JL, Yu HY, et al. Clinical features, polysomnography and outcome in patients with hypnic headache. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 209-215.
- Newman LC, Lipton RB and Solomon S. The hypnic headache syndrome : A benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990 ; 40 : 1904-1905.
- Peres MF, Masruha MR, Zukerman E, et al. Potential therapeutic use of melatonin in migraine and other headache disorders. *Expert Opin Investig Drugs* 2006 ; 15 : 367-375.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988 ; 28 : 534-536.

4.10 New daily persistent headache

- Bigal ME, Lipton RB, Tepper SJ, et al. Primary chronic daily headache and its subtypes in adolescents and adults. *Neurology* 2004 ; 14 : 843-847.
- Bigal ME, Rapoport AM, Tepper SJ, et al. The classification of chronic daily headache in adolescents - A comparison between the second edition of the international classification of headache disorders and alternative diagnostic criteria. *Headache* 2005 ; 45 : 582-589.
- Castillo J, Munoz P, Guitera V and Pascual J. Epidemiology of chronic daily headache in the general population. *Headache* 1999 ; 39 : 190-196.
- Chakravarty A. Chronic daily headache in children and adolescents : A clinic based study from India. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 795-800.
- Donnet A and Levrier O. A consecutive series of ten cases of new daily persistent headache : Clinical presentation and morphology of the venous system. *Neurology* 2009 ; 72 : A419.
- Evans RW. New daily persistent headache. *Curr Pain Headache Rep* 2003 ; 7 : 303-307.
- Evans RW and Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001 ; 41 : 830-832.
- Goadsby PJ and Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002 ; 72 Suppl 2 : ii6-ii9.
- Grande RB, Aaseth K, Lundqvist C, et al. Prevalence of new daily persistent headache in the general population. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 1149-1155.
- Kung E, Tepper SJ, Rapoport AM, et al. New daily persistent headache in the pediatric population. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 17-22.
- Li D and Rozen TD. The clinical characteristics of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 66-69.
- Mack KJ. New daily persistent headache in children and adults. *Curr Pain Headache Rep* 2009 ; 13 : 47-51.
- Mack KJ. What incites new daily persistent headache in children? *Pediatr Neurol* 2004 ; 31 : 122-125.
- Meineri P, Torre E, Rota E and Grasso E. New daily persistent headache : Clinical and serological characteristics in a retrospective study. *Neurol Sci* 2004 ; 25 Suppl 3 : S281-S282.
- Peng KP, Fuh JL, Yuan HK, et al. New daily persistent headache : Should migrainous features be incorporated? *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 1561-1569.
- Peres MF, Lucchetti G, Mercante JP and Young WB. New daily persistent headache and panic disorder. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 250-253.
- Prakash S and Shah ND. Postinfectious new daily persistent headache may respond to intravenous methylprednisolone. *J Headache Pain* 2010 ; 11 : 59-66.
- Robbins MS, Grosberg BM, Napchan U, et al. Clinical and prognostic subforms of new daily-persistent headache. *Neurology* 2010 ; 74 : 1358-1364.
- Rozen TD, Roth JM and Denenberg N. Cervical spine joint hypermobility : A possible predisposing factor for

- new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 1182-1185.
- Rozen T and Swidan SZ. Elevation of CSF tumor necrosis factor alpha levels in new daily persistent headache and treatment refractory chronic migraine. *Headache* 2007 ; 47 : 1050-1055.
- Santoni JR and Santoni-Williams CJ. Headache and painful lymphadenopathy in extracranial or systemic infection : Etiology of new daily persistent headaches. *Intern Med* 1993 ; 32 : 530-532.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S and Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches : Proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994 ; 34 : 1-7.
- Takase Y, Nakano M, Tatsumi C and Matsuyama T. Clinical features, effectiveness of drug-based treatment, and prognosis of new daily persistent headache (NDPH) : 30 cases in Japan. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 955-959.
- Vanast WJ. New daily persistent headaches : Definition of a benign syndrome. *Headache* 1986 ; 26 : 317.
- Young WB and Swanson JW. New daily-persistent headache : The switched-on headache. *Neurology* 2010 ; 74 : 1338-1339.

第 2 部

(Part Two)

二次性頭痛

(The secondary headaches)

5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛
(Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck)
6. 頭頸部血管障害による頭痛
(Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder)
7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛
(Headache attributed to non-vascular intracranial disorder)
8. 物質またはその離脱による頭痛
(Headache attributed to a substance or its withdrawal)
9. 感染症による頭痛 (Headache attributed to infection)
10. ホメオスターシス障害による頭痛
(Headache attributed to disorder of homoeostasis)
11. 頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛
(Headache or facial pain attributed to disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cranial structure)
12. 精神疾患による頭痛 (Headache attributed to psychiatric disorder)

二次性頭痛の緒言

ある患者に、頭痛が初発し、または、新しいタイプの頭痛が発現し、同時に脳腫瘍(頭蓋内新生物)が発育している場合には、頭痛は腫瘍に続発するものであると結論するのが自然である。このような患者は、その頭痛が症候的に片頭痛、緊張型頭痛または群発頭痛であっても、7.4「頭蓋内新生物による頭痛」(あるいは、そのサブフォーム)の診断のみが与えられる。言い換えれば、他疾患に併発する新規の頭痛が生じ、その疾患が頭痛の原因となると認定された場合は、常に二次性と診断される。

ある患者に、以前からあるタイプの一次性頭痛があり、その頭痛が他疾患の発生と時期的に一致して悪化した場合は、状況が異なる。この悪化した頭痛に対して3つの説明が可能である。すなわち、(1)同時に起きている、(2)その他の疾患が原因となって、一次性頭痛が悪化している、(3)他疾患が原因となって、新たな頭痛が発現している、である。ICHD-2では、このような状況で複数の診断を許容しているが、その場の判断にゆだねられていた。ICHD-3 β では、より厳格にして解釈の余地が少なくなるように改訂している。

新規の頭痛が、頭痛の原因となることが知られている他疾患と時期的に一致する場合、あるいはその疾患によって頭痛を生じるという他の基準を満たす場合、新規の頭痛は、その原因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、一次性頭痛(片頭痛、緊張型頭痛、群発頭痛や、三叉神経・自律神経性頭痛の1つ)の特徴を有する場合も、これに該当する。

既存の一次性頭痛が、そのような原因疾患と時期的に一致して慢性化する場合、一次性頭痛と二次性頭痛の両方の診断がなされるべきである。既存の一次性頭痛が、原因疾患と時期的に一致して有意に悪化(一般的に、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、その疾患が頭痛を起こしているという確実な証拠がある場合、一次性頭痛と二次性頭痛の両方が診断されるべきである。

ICHD-2では、二次性頭痛のための診断基準のフォーマットを標準化した。問題点がないわけではなかった。何らかの改訂が必要とされていたことが、ICHD-3 β では採用されている。

■ 二次性頭痛の一般診断基準

- A. 頭痛は、Cを満たす
- B. 頭痛を引き起こしうることが科学的に実証されている他疾患の診断がなされている(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(注2)
 1. 頭痛が、原因と推測される疾患と時期的に一致して発現している
 2. 以下のいずれか、もしくは両方
 - a) 頭痛は原因と推測される疾患が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は原因と推測される疾患が軽快するのと並行して有意に改善している
 3. 頭痛は原因疾患の典型的な特徴を有している(注3)
 4. 原因となる他の証拠が存在する(注4)
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 頭痛は有病率の高い疾患であるので、他疾患と偶発的に合併しているだけで、因果関係がないということもありうる。したがって、診断基準Bで規定される疾患が頭痛を引き起こすことを示す科学的な研究に基づく根拠が存在する場合にのみ、二次性頭痛の確実な診断を行うことが可能となる。科学的な証拠は、ある疾患と頭痛の時間的な関連をその治療後と頭痛の経過を含めて観察した大規模な臨床研究や、小規模でも、最新のより

高度な画像検査，血液検査，他の臨床検査で，本診断基準を使用する医師が日常臨床ではまだ利用できないようなものであってもよい。換言すれば，診断基準として日常臨床に使用できるものでなくとも，診断基準Bの疾患と頭痛の因果関係を一般的に明確にするものであれば研究方法は有用であるということである。ただし，ICHD-3 β 全体を通して，診断基準の内容は一般的な臨床で診断医が利用可能な情報や検査項目に制限されるべきである。

2. 一般的な診断基準では，2つの別個の証拠となる特徴が存在することが求められ，証拠を示す方式としては，ここで提示された4項目が認められている。これらの4つの方式はすべての疾患に必ずしも適切というわけではないので，そのような疾患に該当する場合には，診断基準に4項目すべてが記載されている必要はない。いくつかの二次性頭痛では，発症時期が一致していることが，原因と推測されている疾患との因果関係を示すき

わめて重要な証拠である。例として，7.2「低髄液圧による頭痛」のサブタイプでは，通常起立性であるが，常にそうであるわけではないため，この特徴は，診断基準としては信頼できない。このような場合には，基準Dが特に重要である。

3. 一つの例として，6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛」は，非常に突然の(雷鳴性の)発症形式である。それぞれの二次性頭痛ごとにその特徴が，(もしあれば)規定されなければならない。

4. それぞれの二次性頭痛に対して(適切な場合には)明記されるべきである。この種の証拠の一例は，頭痛の部位と，原因と推測される疾患の存在部位の一致である。他の例としては，頭痛の特徴(例えば頭痛の強さ)と，原因と推測される疾患の活動性を示すマーカー[例えば神経画像検査による変化，あるいは検査値(6.4.1「巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛」における赤血球沈降速度)]が並行して変化する場合がある。

5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛

(Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck)

- 5.1 頭部外傷による急性頭痛
(Acute headache attributed to traumatic injury to the head)
 - 5.1.1 中等症または重症頭部外傷による急性頭痛
(Acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head)
 - 5.1.2 軽症頭部外傷による急性頭痛
(Acute headache attributed to mild traumatic injury to the head)
- 5.2 頭部外傷による持続性頭痛
(Persistent headache attributed to traumatic injury to the head)
 - 5.2.1 中等症または重症頭部外傷による持続性頭痛
(Persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head)
 - 5.2.2 軽症頭部外傷による持続性頭痛
(Persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head)
- 5.3 むち打ちによる急性頭痛
(Acute headache attributed to whiplash)
- 5.4 むち打ちによる持続性頭痛
(Persistent headache attributed to whiplash)
- 5.5 開頭術による急性頭痛
(Acute headache attributed to craniotomy)
- 5.6 開頭術による持続性頭痛
(Persistent headache attributed to craniotomy)

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？

頭痛の最初の発現が既知の外傷や頭部または頸部(あるいはその両方)の傷害と時期的に一致する場合には、外傷や傷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、外

傷や傷害などの時期と一致して慢性化あるいは有意に悪化(一般的に、発現頻度および重症度、あるいはそのいずれかが2倍以上増悪)した場合は、既存の頭痛診断と5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」(あるいはサブタイプの1つ)の両方の診断が与えられるべきである。

緒言

5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」のサブタイプは、二次性頭痛のなかでも最もありふれたものである。発現後最初の3ヵ月間は急性と判断する。その期間を超えて継続する場合は、持続性とする。持続性という用語は慢性の代わりとして使われるが、この期間はICHD-2の診断基準と一致する。

5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」とその他の頭痛を識別できる特徴はなく、緊張型頭痛や片頭痛と似ていることが多い。したがって、この場合の診断は、外傷・傷害と頭痛発症の時間的近接性によるところが大きい。ICHD-2と同様に、このICHD-3βの診断基準はすべてのサブタイプにおいて外傷・傷害から7日以内に、もしくは意識回復および、痛みの自覚と訴え、またはその一方が失われていた場合には、その回復から7日以内に頭痛が訴えられなければならない。この7日という期間はやや根拠に欠けることや、患者のなかには少数ではあるが7日よりもあとになって頭痛が発現する者もいると主張する専門家もいるが、現時点ではこの条件を変更するほどの十分なエビデンスはない。

頭痛は、外傷・傷害後の単発症状として、あるいは、めまい、疲労、集中力低下、精神運動遅延、軽度の記憶障害、不眠、不安症、人格変化、易怒

性などを随伴することがある。頭部外傷後に前記症状のいくつかが出現した場合、その患者は脳振盪後症候群であると考えられる。

5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」の原因はしばしば不明であることが多い。頭痛発現に関係があると思われる多数の原因として、軸索損傷、脳代謝変化、脳血行動態の変化、潜在的な遺伝的素因、精神病理、頭部外傷後に頭痛が生じるという患者の思い込みなどが挙げられるが、これらに限定されるものではない。最新の神経画像検査を用いた最近の研究では、従来の診断検査では検出できない軽微な外傷による脳の構造異常を検出できる可能性があることが報告されている。外傷後に生じる睡眠障害、気分障害、心理社会的ストレスは、当然のように頭痛の発現や持続化に影響を与える。鎮痛薬の乱用は、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の発症により、頭部外傷後頭痛が持続する原因となりうる。外傷早期以降もこのような頭痛が持続する場合は、医師はこのような可能性を考慮しなければならない。

5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」発症のリスク因子には、頭痛の既往歴、比較的軽症の傷害、女性であること、および精神障害の併存も含まれる。繰り返しの頭部外傷と頭痛発現の関係について今後もさらに研究を重ねる必要がある。頭部外傷後に頭痛が生じるという患者の思い込みやこのような頭痛に関する訴訟が、頭痛の発症や持続を助長する程度に関しては、いまだ活発に議論が行われている。エビデンスの大半が、詐病が原因であるものは少ないことを示唆している。訴訟係争中の場合もそうでない場合も、頭痛の特徴、認知力検査の結果、治療への反応や経時的な症状改善は類似している。そのうえ、法的解決後も症状は概して消失しない。例えば、リトアニアには頭部障害後頭痛の概念がほとんどなく、また人身事故に対する保険も不十分であるが、このような国では5.2「頭部外傷による持続性頭痛」の発現率は低い。

成人よりは少ないが、小児でも5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」の報告がある。このサブタイプの臨床症状は小児でも成人でも似ており、診断基準は小児でも同じである。

5.1 頭部外傷による急性頭痛

■ 他疾患にコード化する

頸部の屈曲または伸展を伴う頭部の加速または減速動作の結果としての外傷は、むち打ちとして分類される。そのような外傷に起因する急性頭痛は、むち打ちに起因する5.3「むち打ちによる急性頭痛」としてコード化する。頭部外傷以外の理由で行われた外科的開頭術による急性頭痛は、5.5「開頭術による急性頭痛」としてコード化する。

■ 解説

頭部外傷に起因する3ヵ月未満の頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 頭部外傷(注1)が生じている
- C. 頭痛は以下のいずれか1項目から7日以内に発現したと報告されている
 - 1. 頭部外傷
 - 2. 頭部外傷後の意識回復
 - 3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止
- D. 以下のいずれかを満たす
 - 1. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月以内に消失している
 - 2. 頭痛が消失していないが、頭部外傷から3ヵ月を経過していない
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

- 1. 頭部外傷とは、頭部への外力作用による構造的または機能的な傷害として定義される。これらは頭部打撃、あるいは頭部が物体に打ちつけられること、異物の頭部への貫通、爆風や爆発から発生した力や同定されていない他の力を含む。

■ コメント

頭痛は7日以内に発現したと訴えられなければならないという規定は、いくぶん恣意的である(緒言参照)。より長い期間と比較して、7日という期間が5.1「頭部外傷による急性頭痛」に対して、感度の相関的減少があるものの、より高い特異度の診断基準(すなわちより強い因果関係)をも

たらず。異なった期間がより適切かどうか、さらなる研究が必要である。一方、付録の A5.1.1.1「中等症または重症頭部外傷による遅発性急性頭痛」と A5.1.2.1「軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛」の基準は、外傷から頭痛発現までの期間が7日を超えたときに使用される。

5.1.1 中等症または重症頭部外傷による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 5.1「頭部外傷による急性頭痛」の診断基準を満たす
- B. 頭部外傷は少なくとも以下の1項目を満たす
 1. 30分を超える意識消失
 2. グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満
 3. 24時間を超える外傷後健忘(注1)
 4. 24時間を超える意識レベルの変動
 5. 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見

■ 注

1. 外傷後健忘の期間とは、頭部外傷から、直近24時間以内に起きた出来事の記憶が回復するまでの時間と定義される。

5.1.2 軽症頭部外傷による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 5.1「頭部外傷による急性頭痛」の基準を満たす
- B. 頭部外傷は以下の両項目を満たす
 1. 以下のいずれの項目にも該当しない
 - a) 30分を超える意識消失
 - b) グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満
 - c) 24時間を超える外傷後健忘
 - d) 24時間を超える意識レベルの変動
 - e) 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
 2. 頭部外傷後すぐに生じ、以下の症候のうち1つ以上に関係する
 - a) 一過性の意識不鮮明、見当識障害または意識障害
 - b) 頭部外傷直前または直後の出来事の記

憶喪失

- c) 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状のうち2つ以上を認める：悪心、嘔吐、視覚障害、浮動性めまいまたは回転性めまい(あるいはその両方)、記憶力または集中力(あるいはその両方)の障害

■ コメント

軽症頭部外傷または中等症または重症頭部外傷の診断基準は、それぞれのカテゴリーに分類された頭部外傷の重症度のばらつきを許容するものである。これにより専門家が、非常に軽症な頭部外傷と非常に重症な頭部外傷という追加のカテゴリーを含むよう提案している。これらのカテゴリーを現時点で追加するだけの不十分なエビデンスはあるものの、さらなる調査が必要である。

5.2 頭部外傷による持続性頭痛

■ 他疾患にコード化する

頸部の屈曲または伸展を伴う頭部の加速または減速動作の結果としての外傷は、むち打ちとして分類される。そのような外傷に起因する持続性頭痛は 5.4「むち打ちによる持続性頭痛」としてコード化する。頭部外傷以外の理由で行われた外科的開頭術による持続性頭痛は、5.6「開頭術による持続性頭痛」としてコード化する。

■ 解説

頭部外傷に起因する3ヵ月を超える頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛は C および D を満たす
- B. 頭部外傷(注1)が生じている
- C. 頭痛は以下のいずれか1項目から7日以内に発現したと報告されている
 1. 頭部への外傷
 2. 頭部外傷後の意識回復
 3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止
- D. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月を超えて持続している
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 頭部外傷とは、頭部への外力作用による構造的または機能的な傷害として定義される。これらは頭部打撃、あるいは頭部が物体に打ちつけられること、異物の頭部への貫通、爆風や爆発から発生した力や同定されていない他の力を含む。

■ コメント

頭痛は7日以内に発現したと訴えられなければならないという規定は、いくぶん恣意的である(緒言参照)。より長い期間と比較して、7日という期間が5.2「頭部外傷による持続性頭痛」に対して、感度の相関的減少があるものの、より高い特異度の診断基準(すなわち、より強い因果関係)をもたらす。異なった期間がより適切かどうかさらなる研究が必要である。一方、付録のA5.2.1.1「中等症または重症頭部外傷による遅発性持続性頭痛」とA5.2.2.1「軽症頭部外傷による遅発性持続性頭痛」(同項参照)の基準は、外傷から頭痛発現までの期間が7日を超えるときに使用される。

慢性外傷後頭痛のICHD-2診断基準と他の二次性頭痛の診断における期間と一致させるため、頭部外傷による頭痛では3ヵ月という期間を持続性として考える。より長いもしくは短い期間がより適切かを明らかにするためにさらなる研究が必要である。

5.2.1 中等症または重症頭部外傷による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は5.2「頭部外傷による持続性頭痛」の診断基準を満たす
- B. 頭部外傷は、以下のうち少なくとも1項目を満たす
 1. 30分を超える意識消失
 2. グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満
 3. 24時間を超える外傷後健忘(注1)
 4. 24時間を超える意識レベルの変動
 5. 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見

■ 注

1. 外傷後健忘の期間は、頭部外傷から直近24時間以内に起こった出来事の記憶が回復するまでの

時間と定義される。

■ コメント

頭部外傷後に生じた頭痛が持続するときは、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の可能性を考慮する必要がある。

5.2.2 軽症頭部外傷による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は5.2「頭部外傷による持続性頭痛」の診断基準を満たす
- B. 頭部外傷は以下の両項目を満たす
 1. 以下のいずれの項目にも該当しない
 - a) 30分を超える意識消失
 - b) グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満
 - c) 24時間を超える外傷後健忘
 - d) 24時間を超える意識レベルの変動
 - e) 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
 2. 頭部外傷後すぐに生じ、以下の症候または徴候のうち1つ以上に関係する
 - a) 一過性の混乱、見当識障害または意識障害
 - b) 頭部外傷直前または直後の出来事の記憶喪失
 - c) 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状のうち2つ以上を認める: 悪心、嘔吐、視覚障害、浮動性めまいまたは回転性めまい(あるいはその両方)、記憶力または集中力(あるいはその両方)の障害

■ コメント

頭部外傷後に生じた頭痛が持続するときは、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の可能性を考慮する必要がある。

5.3 むち打ちによる急性頭痛(注1)

■ 解説

むち打ちによって生じた3ヵ月を超えない頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. むち打ち(注1)は、頸部痛または頭痛(あるいはその両方)と同時に関連して起こっている
- C. 頭痛はむち打ち後、7日以内に発現している
- D. 以下のうちいずれかを満たす
 - 1. 頭痛はむち打ち後、3ヵ月以内に消失した
 - 2. 頭痛は消失していないが、むち打ちから3ヵ月は経過していない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. むち打ちとは、頸部の屈曲または伸展を伴う頭部の突然で十分に抑制できない加速または減速運動として定義される。むち打ちは強いまたは弱い、いずれの衝撃の後にも起こりうる。

■ コメント

むち打ちは、自動車事故で最も一般的に起こる。5.3「むち打ちによる急性頭痛」は、独立した症状として、あるいは頸部に関連した一連の症状や頸部以外の身体症状、神経感覚症状、行動、認知、気分に関する症状を伴って発現する可能性がある。むち打ちそのものは、ケベックむち打ち損傷関連障害特別専門委員会(Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders)によって提唱されたような分類を使用して、臨床症状の重症度により分類されている。

5.4 むち打ちによる持続性頭痛

■ 解説

むち打ちによって生じた3ヵ月を超える頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. むち打ち(注1)は頸部痛および頭痛(あるいはその両方)と同時に関連して起きている
- C. 頭痛はむち打ち後、7日以内に発現している
- D. 頭痛はむち打ち後、3ヵ月を超えて持続する
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. むち打ちとは、頸部の屈曲または伸展を伴う頭部の突然で十分に抑制できない加速または減速運動として定義される。むち打ちは強いまたは弱い、いずれの衝撃の後にも起こりうる。

■ コメント

むち打ち後に生じた頭痛が持続するときは、8.2「薬剤使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の可能性を考慮する必要がある。

5.5 開頭術による急性頭痛

■ 解説

外科的開頭術によって生じた3ヵ月を超えない頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 外科的開頭術(注1)が施行されている
- C. 頭痛は以下のいずれか1項目から7日以内に発現したと報告されている
 - 1. 開頭術
 - 2. 開頭術後の意識回復
 - 3. 開頭術後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止
- D. 以下のいずれかを満たす
 - 1. 頭痛は開頭術から3ヵ月以内に消失している
 - 2. 頭痛は消失していないが、開頭術から3ヵ月は経過していない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. 頭部外傷後に開頭術が施行された場合は、5.1.1「中等症または重症頭部外傷による急性頭痛」としてコード化する

■ コメント

5.5「開頭術による急性頭痛」は開頭術後2/3以上の患者に起こりうる。多くの場合、頭痛は術後急性期に消失する。他の部位の手術に比較して、頭蓋底手術後に多い。5.5「開頭術による急性頭痛」の痛みは開頭術側にしばしば起こるが、頭痛はよ

りびまん性で緊張型頭痛あるいは片頭痛に似ていることもある。

5.5「開頭術による急性頭痛」の診断をする前に、開頭術後に起こりうる他の二次性頭痛の除外は必要である。開頭術後の頭痛は多くの潜在的原因があるが、頸部由来の頭痛(手術体位の結果生じる)、脳脊髄液漏出、感染、水頭症や頭蓋内出血による頭痛も含め考慮されるべきである。

5.6 開頭術による持続性頭痛

■ 解説

外科的開頭術から3ヵ月を超える頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 外科的開頭術(注1)が施行されている
- C. 頭痛は以下のいずれか1項目から7日以内に発現したと報告されている
 - 1. 開頭術
 - 2. 開頭術後の意識回復
 - 3. 開頭術後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止
- D. 頭痛は開頭術後3ヵ月を超えて持続している
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 頭部外傷後に開頭術が施行された場合は、5.2.1「中等症または重症頭部外傷による持続性頭痛」としてコード化する。

■ コメント

5.5「開頭術による急性頭痛」を生じた患者の約1/4が、5.6「開頭術による持続性頭痛」に移行する。

開頭術後の頭痛が持続するときは、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」の可能性を考慮する必要がある。

【文献】

Traumatic Brain Injury (TBI) Task Force for the US Department of the Army. TBI Task Force Report to the Surgeon General. US Army 2008 @ <http://www.armymedicine.army.mil/prr/tbitfr.html> (accessed 13 February 2013).

Introduction

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

Faux S and Sheedy J. A prospective controlled study in the pre-valence of posttraumatic headache following mild traumatic brain injury. *Pain Med* 2008 ; 9 : 1001-1011.

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

Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, Walker W and Dikmen S. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 600-606.

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

Russell MB and Olesen J. Migraine associated with head trauma. *Eur J Neurol* 1996 ; 3 : 424-428.

Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010 ; 50 : 1262-1272.

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

Afari N, Harder LH, Madra NJ, et al. PTSD, combat injury, and headache in Veterans Returning from Iraq/Afghanistan. *Headache* 2009 ; 49 : 1267-1276.

Alfano DP. Emotional and pain-related factors in neuropsychological assessment following mild traumatic brain injury. *Brain Cogn* 2006 ; 60 : 194-196.

Bazarian JJ, Wong T, Harris M, et al. Epidemiology and predictors of post-concussive syndrome after minor head injury in an emergency population. *Brain Inj* 1999 ; 13 : 173-189.

Bazarian JJ, Zhong J, Blyth B, et al, Peterson D. Diffusion tensor imaging detects clinically important axonal damage after mild traumatic brain injury : A pilot study. *J Neurotrauma* 2007 ; 24 : 1447-1459.

Borgaro SR, Prigatano GP, Kwasnica C and Rexer JL. Cognitive and affective sequelae in complicated and uncomplicated mild traumatic brain injury. *Brain Inj* 2003 ; 17 : 189-198.

Buzzi MG, Bivona U, Matteis M, et al. Cognitive and psychological patterns in post-traumatic headache following severe traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 672 (P4L22).

Couch JR and Bearss C. Chronic daily headache in the post-trauma syndrome : Relation to extent of head injury. *Headache* 2001 ; 41 : 559-564.

Couch JR, Lipton RB, Stewart WF and Scher AI. Head or neck injury increases the risk of chronic daily headache : A population-based study. *Neurology* 2007 ; 69 : 1169-1177.

Couch JR, Lipton R and Stewart WF. Is post-traumatic headache classifiable and does it exist? *Eur J Neurol* 2009 ; 16 : 12-13.

- De Benedittis G and De Santis A. Chronic post-traumatic headache : Clinical, psychopathological features and outcome determinants. *J Neurosurg Sci* 1983 ; 27 : 177-186.
- De Kruijk JR, Leffers P, Menheere PP, et al. Prediction of post-traumatic complaints after mild traumatic brain injury : Early symptoms and biochemical markers. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002 ; 73 : 727-732.
- Evans RW. Post-traumatic headaches. *Neurol Clin N Am* 2004 ; 22 : 237-249.
- Formisano R, Bivona U, Catani S, et al. Post-traumatic headache : facts and doubts. *J Headache Pain* 2009 ; 10 : 145-152.
- Gladstone J. From psychoneurosis to ICHD-2 : An overview of the state of the art in post-traumatic headache. *Headache* 2009 ; 49 : 1097-1111.
- Jensen OK and Nielsen FF. The influence of sex and pre-traumatic headache on the incidence and severity of headache after head injury. *Cephalgia* 1990 ; 10 : 285-293.
- King NS. Emotional, neuropsychological, and organic factors : Their use in the prediction of persisting postconcussion symptoms after moderate and mild head injuries. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996 ; 61 : 75-81.
- King NS, Crawford S, Wenden FJ, et al. Early prediction of persisting post-concussion symptoms following mild and moderate head injuries. *Br J Clin Psychol* 1999 ; 38 (Pt 1) : 15-25.
- Lahz S and Bryant RA. Incidence of chronic pain following traumatic brain injury. *Arch Phys Med Rehabil* 1996 ; 77 : 889-891.
- Leininger BE, Gramling SE, Farrell AD, et al. Neuropsychological deficits in symptomatic minor head injury patients after concussion and mild concussion. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1990 ; 53 : 293-296.
- Lenaerts ME. Post-traumatic headache : From classification challenges to biological underpinnings. *Cephalgia* 2008 ; 28 Suppl 1 : 12-15.
- Lew HL, Lin PH, Fuh JL, et al. Characteristics and treatment of headache after traumatic brain injury : A focused review. *Am J Phys Med Rehabil* 2006 ; 85 : 619-627.
- Martins HA, Ribas VR, Martins BB, et al. Post-traumatic headache. *Arq Neuropsiquiatr* 2009 ; 67 : 43-45.
- McAllister TW, Saykin AJ, Flashman LA, et al. Brain activation during working memory 1 month after mild traumatic brain injury : A functional MRI study. *Neurology* 1999 ; 53 : 1300-1308.
- Metting Z, Rodiger LA, De Keyser J and van der Naalt J. Structural and functional neuroimaging in mild-to-moderate head injury. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 : 699-710.
- Mickevicene D, Schrader H, Nestvold K, et al. A controlled historical cohort study on the post-concussion syndrome. *Eur J Neurol* 2002 ; 9 : 581-587.
- Mickevicene D, Schrader H, Obelieniene D, et al. A controlled prospective inception cohort study on the post-concussion syndrome outside the medicolegal context. *Eur J Neurol* 2004 ; 11 : 411-419.
- Neely ET, Midgette LA and Scher AI. Clinical review and epidemiology of headache disorders in US service members : With emphasis on post-traumatic headache. *Headache* 2009 ; 49 : 1089-1096.
- Nampiarampil DE. Prevalence of chronic pain after traumatic brain injury : A systematic review. *JAMA* 2008 ; 300 : 711-719.
- Obermann M, Nebel K, Schumann C, et al. Gray matter changes related to chronic posttraumatic headache. *Neurology* 2009 ; 73 : 978-983.
- Obermann M, Holle D and Katsarava Z. Post-traumatic headache. *Expert Rev Neurother* 2009 ; 9 : 1361-1370.
- Packard RC. Current concepts in chronic post-traumatic headache. *Curr Pain Headache Rep* 2005 ; 9 : 59-64.
- Packard RC. Posttraumatic headache : Permanency and relationship to legal settlement. *Headache* 1992 ; 32 : 496-500.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999 ; 14 : 9-21.
- Rimel RW, Giordani B, Barth JT, et al. Disability caused by minor head injury. *Neurosurgery* 1981 ; 9 : 221-228.
- Ruff RL, Ruff SS and Wang XF. Headaches among Operation Iraqi Freedom/Operation Enduring Freedom veterans with mild traumatic brain injury associated with exposures to explosions. *J Rehabil Res Dev* 2008 ; 45 : 941-952.
- Sarmiento E, Moreira P, Brito C, et al. Proton spectroscopy in patients with post-traumatic headache attributed to mild head injury. *Headache* 2009 ; 49 : 1345-1352.
- Schaumann-von Stosch R, Schmidt H and Sandor P. Posttraumatic headache - IHS chapter 5. *Cephalgia* 2008 ; 28 : 908-909.
- Sheedy J, Harvey E, Faux S, et al. Emergency department assessment of mild traumatic brain injury and the prediction of post-concussive symptoms : A 3-month prospective study. *J Head Trauma Rehabil* 2009 ; 24 : 333-343.
- Sheftell FD, Tepper SJ, Lay CL and Bigal ME. Post-traumatic headache : Emphasis on chronic types following mild closed head injury. *Neurol Sci* 2007 ; 28 : S203-S207.
- Solomon S. Post-traumatic headache : Commentary : An overview. *Headache* 2009 ; 49 : 1112-1115.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Postconcussion headache : Reply to editorial. *Eur J Neurol* 2009 ; 16 : e14.
- Stovner LJ, Schrader H, Mickeviciene D, et al. Headache after concussion. *Eur J Neurol* 2009 ; 16 : 112-120.
- Tatrow K, Blanchard EB, Hickling EJ and Silverman DJ. Posttraumatic headache : Biopsychosocial comparisons with multiple control groups. *Headache* 2003 ; 43 : 755-766.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010 ; 50 : 1262-1272.
- Theeler BJ and Erickson JC. Mild head trauma and

- chronic headaches in returning US soldiers. *Headache* 2009 ; 49 : 529-334.
- Thornhill S, Teasdale GM, Murray GD, et al. Disability in young people and adults one year after head injury : Prospective cohort study. *BMJ* 2000 ; 320 : 1631-1635.
- Uomoto JM and Esselman PC. Traumatic brain injury and chronic pain : Differential types and rates by head injury severity. *Arch Phys Med Rehabil* 1993 ; 74 : 61-64.
- Walker WC, Seel RT, Curtiss G and Warden DL. Headache after moderate and severe traumatic brain injury : A longitudinal analysis. *Arch Phys Med Rehabil* 2005 ; 86 : 1793-1800.
- Yamaguchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992 ; 32 : 427-431.
- Yang CC, Hua MS, Tu YK and Huang SJ. Early clinical characteristics of patients with persistent post-concussion symptoms : A prospective study. *Brain Inj* 2009 ; 23 : 299-306.
- Yang CC, Tu YK, Hua MS and Huang SJ. The association between the postconcussion symptoms and clinical outcomes for patients with mild traumatic brain injury. *J Trauma* 2007 ; 62 : 657-663.
- Zasler ND. Posttraumatic headache : Caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999 ; 14 : 1-8.
- 5.3, 5.4 Acute or persistent headache attributed to whiplash**
- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, et al. Pain after whiplash : A prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999 ; 66 : 279-283.
- Obermann M, Nebel K, Riegel A, et al. Incidence and predictors of chronic headache attributed to whiplash injury. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 528-534.
- O'Neill B, Haddon W, Jr, Kelley AB and Sorenson WW. Automobile head restraints-Frequency of neck injury claims in relation to the presence of head restraints. *Am J Public Health* 1972 ; 62 : 399-406.
- Richter M, Otte D, Pohlemann T, et al. Whiplash-type neck distortion in restrained car drivers : frequency, causes and long-term results. *Eur Spine J* 2000 ; 9 : 109-117.
- Spitzer WO, Skovron ML, Salmi LR, et al. Scientific monograph of the Quebec Task Force on Whiplash-Associated Disorders : Redefining 'whiplash' and its management. *Spine* 1995 ; 20 Suppl 8 : 1S-73S.
- 5.5, 5.6 Acute or persistent headache attributed to craniotomy**
- De Benedittis G, Lorenzetti A, Spagnoli D, et al. Postoperative pain in neurosurgery : A pilot study in brain surgery. *Neurosurgery* 1996 ; 38 : 466-470.
- De Gray LC and Matta BF. Acute and chronic pain following craniotomy : A review. *Anaesthesia* 2005 ; 60 : 693-704.
- Gee JR, Ishaq Y and Vijayan N. Post craniotomy headache. *Headache* 2003 ; 43 : 276-278.
- Harner SG, Beatty CW and Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993 ; 14 : 552-555.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G and Ross D. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000 ; 47 : 633-636.
- Rocha Filho P. Post-craniotomy headache after acoustic neuroma surgery. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 509-510.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, De Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache : Characteristics, behavior and effect on quality of life in patients operated for treatment of supratentorial intracranial aneurysms. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 41-48.
- Rocha-Filho PAS, Gherpelli JLD, de Siqueira JTT and Rabello GD. Post-craniotomy headache : A proposed revision of IHS diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 560-566.
- Schaller B and Baumann A. Headache after removal of vestibular schwannoma via the retrosigmoid approach : A long-term follow-up study. *Otolaryngol Head Neck Surgery* 2003 ; 128 : 387-395.
- Thibault M, Girard F, Moumdjian R, et al. Craniotomy site influences postoperative pain following neurosurgical procedures : A retrospective study. *Can J Anesth* 2007 ; 54 : 544-548.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995 ; 2 : 98-100.

6. 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 中枢神経系統発性血管炎(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实际的な価値はない。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 attenuated inversion 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%は破裂囊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ICHHD-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ICHHD-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の部位に局限する
- D. ほかに最適なICHHD-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の部位に局限する
- 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局限する
- 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局限し、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 angitis), 肉芽腫性中枢神経系血管炎(granulomatous CNS angitis)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 中枢神経系統発性血管炎(SACNS)による頭痛

■ 解説

中枢神経系統発性血管炎(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. 中枢神経系統発性血管炎(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ICHHD-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「中枢神経系統発性血管炎(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「中枢神経系統発性血管炎(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定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ICHHD-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る必要がある。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ICHHD-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局限して、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ICHHD-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。

- 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

- 1分未満にピークがくる雷鳴様発症
- 重度の頭痛
- 5分以上続く頭痛

- 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

- 性行為(オルガスム時あるいはその後)
- 労作
- ヴァルサルヴァ様手技
- 感情
- 入浴またはシャワー(あるいはその両方)
- 身体を屈める

- 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 ヶ月未満の期間に 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

- 新規の頭痛で、C を満たす
- 頭蓋内動脈解離と診断されている
- 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

- 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
- 発症 1 ヶ月以内に頭痛は寛解する
- 頭痛は以下の項目のどちらかまたは両方の特徴をもつ
 - 突然あるいは雷鳴性の発症
 - 重度
- 頭痛は片側性で解離と同側である

- 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

- 頭痛発作を繰り返し、C を満たす
- 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
- 頭痛はいずれかの項目を満たす
 - 片頭痛様
 - 脳卒中様の発作の症状を呈する
- 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), *COK4AI* 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、感度が高い。

【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 Gorelick 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 intracerebral 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.

rhage. 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 hematomas 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 Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009 ; 30 : 1059-1061.

Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache : Symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986 ; 2 : 1247-1248.

Linn FHH, Wijedicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994 ; 344 : 590-593.

Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991 ; 54 : 1117-1125.

Mas JL, Baron JC, Boussier 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.

Wijedicks 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 Psychiatr* 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 hémiparésie 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, Guillemin 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 of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 317-330.

Kumar R, Wijicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 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 : Pre-disposing 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.

Schosser 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.

- Boussier MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis : An update. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 : 162-170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis : A series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2005 ; 76 : 1084-1087.
- De 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 Boussier 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 : 1929-1931.
- Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2006 ; 77 : 693-694.
- 6.8.1 Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy (CADASIL)**
- Chabriat H, Tournier-Lasserre 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 encephalo-

- 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.
- Pavlakakis 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.

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-3 β 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 mmH₂O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 mmH₂O 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 mmH₂O 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 mmH₂O までは正常であるが，ほとんどの場合，初圧で 280 mmH₂O 以上は上昇していると考えべきである。

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 mmH₂O 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 mmH₂O 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 mmH₂O 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 mmH₂O 未満) または MRI、脊髓腔造影、CT 脊髓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 (hypoliquorrheic 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 mmH₂O 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・デジタル減算脊髓造影) 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

■ 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/ μ L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/ μ Lまで)に加え、髄液総蛋白増加(250mg/dLまで)が90%を超えて、髄液圧上昇(400mmH₂O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局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) ヴェ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(ミグレイプシー)、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に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に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 ヶ月以内に改善した
 - 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 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 5 mm 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で重要である。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の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進研究が必要である。

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, Savoirdo 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, Szczygalski 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 Psychiatr* 1987 ; 50 : 1148-1152.
- Syvvertsen 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.

8. 物質またはその離脱による頭痛 (Headache attributed to a substance or its withdrawal)

- | | |
|---|---|
| <p>8.1 物質の使用または曝露による頭痛(Headache attributed to use of or exposure to a substance)</p> <p>8.1.1 一酸化窒素(NO)供与体誘発頭痛(Nitric oxide (NO) donor-induced headache)</p> <p>8.1.1.1 即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛(Immediate NO donor-induced headache)</p> <p>8.1.1.2 遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛(Delayed NO donor-induced headache)</p> <p>8.1.2 ホスホジエステラーゼ(PDE)阻害薬誘発頭痛(Phosphodiesterase (PDE) inhibitor-induced headache)</p> <p>8.1.3 一酸化炭素(CO)誘発頭痛[Carbon monoxide (CO)-induced headache]</p> <p>8.1.4 アルコール誘発頭痛(Alcohol-induced headache)</p> <p>8.1.4.1 即時型アルコール誘発頭痛(Immediate alcohol-induced headache)</p> <p>8.1.4.2 遅延型アルコール誘発頭痛(Delayed alcohol-induced headache)</p> <p>8.1.5 食品および添加物誘発頭痛(Headache induced by food and/or additive)</p> <p>8.1.5.1 グルタミン酸ナトリウム(MSG)誘発頭痛[Monosodium glutamate (MSG)-induced headache]</p> <p>8.1.6 コカイン誘発頭痛(Cocaine-induced headache)</p> <p>8.1.7 ヒスタミン誘発頭痛(Histamine-induced headache)</p> <p>8.1.7.1 即時型ヒスタミン誘発頭痛(Immediate histamine-induced headache)</p> <p>8.1.7.2 遅延型ヒスタミン誘発頭痛(Delayed histamine-induced headache)</p> <p>8.1.8 カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)誘発頭痛[Calcitonin gene-related peptide (CGRP)-induced headache]</p> <p>8.1.8.1 即時型 CGRP 誘発頭痛(Immediate CGRP-induced headache)</p> <p>8.1.8.2 遅延型 CGRP 誘発頭痛(Delayed CGRP-induced headache)</p> <p>8.1.9 外因性急性昇圧物質による頭痛(Headache attributed to exogenous acute pressor agent)</p> | <p>8.1.10 頭痛治療薬以外の薬剤の一時的使用による頭痛(Headache attributed to occasional use of non-headache medication)</p> <p>8.1.11 頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛(Headache attributed to long-term use of non-headache medication)</p> <p>8.1.12 外因性ホルモンによる頭痛(Headache attributed to exogenous hormone)</p> <p>8.1.13 その他の物質の使用または曝露による頭痛(Headache attributed to use of or exposure to other substance)</p> <p>8.2 薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH) (Medication-overuse headache : MOH)</p> <p>8.2.1 エルゴタミン乱用頭痛(Ergotamine-overuse headache)</p> <p>8.2.2 トリプタン乱用頭痛(Triptan-overuse headache)</p> <p>8.2.3 単純鎮痛薬乱用頭痛(Simple analgesic-overuse headache)</p> <p>8.2.3.1 パラセタモール(アセトアミノフェン)乱用頭痛(Paracetamol (acetaminophen)-overuse headache)</p> <p>8.2.3.2 アセチルサリチル酸乱用頭痛(Acetylsalicylic acid-overuse headache)</p> <p>8.2.3.3 その他の非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)乱用頭痛[Other non-steroidal anti-inflammatory drug (NSAID)-overuse headache]</p> <p>8.2.4 オピオイド乱用頭痛(Opioid-overuse headache)</p> <p>8.2.5 複合鎮痛薬乱用頭痛(Combination-analgesic-overuse headache)</p> <p>8.2.6 単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛(Medication-overuse headache attributed to multiple drug classes not individually overused)</p> <p>8.2.7 乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛(Medication-overuse headache attributed to unverified overuse of multiple drug classes)</p> |
|---|---|

- 8.2.8 その他の治療薬による薬物乱用頭痛
(Medication-overuse headache
attributed to other medication)
- 8.3 物質離脱による頭痛(Headache attributed to
substance withdrawal)
 - 8.3.1 カフェイン離脱頭痛
(Caffeine-withdrawal headache)
 - 8.3.2 オピオイド離脱頭痛
(Opioid-withdrawal headache)
 - 8.3.3 エストロゲン離脱頭痛
(Oestrogen-withdrawal headache)
 - 8.3.4 その他の物質の慢性使用からの離脱による
頭痛(Headache attributed to withdrawal
from chronic use of other substance)

■ 他疾患にコード化する

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」, 7.3.2「無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛」

一般的なコメント

■ 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、ある物質への曝露または離脱と時期的に一致する場合、その物質への曝露または離脱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も、これに該当する。一次性頭痛の特徴をもった以前から存在する頭痛が、ある物質への曝露または離脱と時期的に一致して慢性化したり、有意に悪化する場合(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)には、物質への曝露あるいは離脱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8「物質またはその離脱による頭痛」(またはそのサブタイプの1つ)の両者として診断されるべきである。

緒言

1.「片頭痛」患者は生理学的にそしておそらく心理学的に種々の内部刺激および外部刺激に過敏に反応する。アルコール、食品、食品添加物、化学薬品および薬剤の摂取および離脱はすべて、感受性の強い個人において片頭痛を誘発または活性化することが報告されている。この関係はしばしば事例的なデータや薬剤の有害事象の報告に基づいている。これらの刺激物質が頭痛に関連しているという事実は原因を証明しているものでも、その他の病因を考慮する必要性を除外しているものでもない。ありふれたことは高い頻度で発生するので、頭痛と物質への曝露の関係はただ単に偶然かもしれない。頭痛は偶然に発現することもあるのである。頭痛は全身的な疾患の症状である場合もあり、そのような症状の治療のために投与された薬物が頭痛に関連することもある。片頭痛の急性期治療薬の治験では、頭痛は治療される疾患のものの症状であり、治療の結果起こるものではないにもかかわらず、随伴症状同様、有害薬物反応として挙げられている。疾患によっては薬剤に関連した頭痛の素因を作り出している可能性がある。薬剤も身体状況もそれ単独では頭痛を引き起こすことはないと考えられる。

本章に記載された頭痛性疾患の一般的な診断基準は以下の通りである。

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 頭痛を起こしうることが知られている物質の使用または曝露がある
- C. 原因となる証拠として、以下のうちの2つが示されている
 - 1. 物質の使用または曝露と時期的に一致して頭痛が発現している
 - 2. 物質の離脱後、頭痛が有意に改善または消失する
 - 3. 頭痛が物質の使用または曝露に典型的な特徴をもつ
 - 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

8.1 物質の使用または曝露による頭痛

解説

物質の使用または曝露により、即時または数時間以内に起こる頭痛。

コメント

8.1「物質の使用または曝露による頭痛」は毒性物質すなわち通常の治療の使用もしくは実験的研究における物質の望ましくない効果によって引き起こされる。

多くの薬物において頭痛が副作用として記録されているが、単に頭痛の高い有病率を反映しているに過ぎないこともしばしばである。二重盲検対照比較試験において、試験薬投与後のほうがプラセボに比し頭痛の発生率が高い場合に真の副作用とみなすことができる。二重盲検法は薬剤の効果と頭痛との関連性を研究する場合にも実験的に使用される。例えば一酸化窒素供与体のような例では、このような研究は一次性頭痛における神経伝達物質のメカニズムの関与をより深く理解する助けとなった。

一般的には、1.「片頭痛」の患者はその他の人よりもそのような頭痛を引き起こしやすく、2.「緊張型頭痛」および3.1「群発頭痛」の患者でも同様なことがいえるのである。一酸化窒素供与体やヒスタミンなどのようないくつかの物質は健常ボランティアや片頭痛患者において、即座に頭痛を誘発する。しかしながら一次性頭痛の患者においては、頭痛の誘発物質が血液から除かれた1～数時間後に遅延型頭痛を引き起こすことも明らかである。臨床で使用された物質の頭痛誘発効果の可能性を知ることは、それらの物質を適切に分類するために重要である。個々の物質は頭痛を起こさなくとも、アルコールとジスルフィラムのような組み合わせは頭痛を引き起こす可能性がある。

逆說的にいうと、アルコールを多量に消費したあとにほとんどの人が経験する頭痛は、過剰な飲酒を抑止する助けになるため、肯定的な特徴といえる。

一酸化炭素のような毒性効果により頭痛を引き

起こす物質については実験的に研究することはできず、したがって、その物質への曝露と頭痛の因果関係はその物質を偶然に使用したり、自殺企図での使用などの臨床例で証明されなくてはならない。

8.1.1 一酸化窒素(NO)供与体誘発頭痛

解説

一酸化窒素(NO)供与体への急性曝露により、即時またはしばらくしてから起こる頭痛。

コメント

8.1.1「一酸化窒素(NO)供与体誘発頭痛」は典型的には前頭側頭部で拍動性である。すべての一酸化窒素供与体[例えば亜硝酸アミル(aml nitrate)、四硝酸エリスリチル(erythrityl tetranitrate)、四亜硝酸ペンタエリスリチル(pentaerythrityl tetranitrate)、ニトログリセリン(glycerol trinitrate : GTN)、一硝酸または二硝酸イソソルビド(isosorbide mononitrate or dinitrate)、ニトロプルシドナトリウム(sodium nitroprusside)、六硝酸マンニトール(mannitol hexanitrate)など]はこのサブフォームの頭痛を引き起こす。

ニトログリセリン(GTN)はほとんどの健常人において即時型頭痛を引き起こすが、片頭痛患者では1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たす遅延型頭痛をも引き起こす。2.3「慢性緊張型頭痛」の患者では、GTNは2.「緊張型頭痛」の特徴をもつ遅延型頭痛を誘発することが示されている(2.1「稀発反復性緊張型頭痛」もしくは2.2「頻発反復性緊張型頭痛」で同様のことが起こるかどうかは不明である)。これらの遅延型頭痛は曝露後平均5～6時間で発現する。3.1「群発頭痛」の患者は群発期のみで遅延型頭痛を発現する(通常GTNは摂取後1～2時間で群発頭痛発作を誘発する)。

頭痛はGTNの治療目的で使用した場合の副作用である。慢性的に使用すると、1週間以内に耐性ができ、GTN誘発頭痛はほとんどの患者ではその期間内に消失する。治療目的で使用したその他の一酸化窒素供与体も頭痛を引き起こす。一硝酸イソソルビドは正式な二重盲検プラセボ対照比較試験の対象となっており、一酸化窒素をゆっく

りと放出するためにGTNよりも長時間持続する頭痛を引き起こす。

8.1.1.1 即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛

■ 以前に使用された用語

ニトログリセリン頭痛(nitroglycerine headache), ダイナマイト頭痛(dynamite headache), ホットドッグ頭痛(hot dog headache)

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 一酸化窒素供与体の吸収
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 一酸化窒素供与体吸収後1時間以内に頭痛が発現する
 - 2. 一酸化窒素放出終了後1時間以内に頭痛が消失する
 - 3. 以下の4つの特徴の少なくとも1項目以上を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.1.1.2 遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は一次性頭痛患者に起こり、その頭痛タイプの特徴をもち、Cを満たす
- B. 一酸化窒素供与体の吸収
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 一酸化窒素供与体曝露後2～12時間以内に、血液から一酸化窒素が消失後に頭痛が発現した
 - 2. 曝露後、72時間以内に頭痛が消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.1.2 ホスホジエステラーゼ(PDE)阻害薬誘発頭痛

■ 解説

ホスホジエステラーゼ(PDE)阻害薬摂取によって引き起こされ、72時間以内に自然寛解する頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 単一用量のホスホジエステラーゼ(PDE)阻害薬の服用
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. PDE阻害薬摂取後5時間以内に頭痛発現
 - 2. 発現後72時間以内に消失
 - 3. 頭痛は以下の4つのうち少なくとも1つの特徴をもつ
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

PDEはcGMPとcAMPを分解する酵素である。PDE-5阻害薬であるシルデナフィル(sildenafil)とジピリダモール(dipyridamole)はcGMPまたはcAMP(あるいはその両方)のレベルを増加させる。この頭痛は通常、緊張型頭痛の特徴をもっているが、1.「片頭痛」(この副作用について警告を受けるべきである)の患者では1.1「前兆のない片頭痛」の特徴をもつ。

8.1.3 一酸化炭素(CO)誘発頭痛

■ 以前に使用された用語

倉庫労働者の頭痛(warehouse workers' headache)

■ 解説

一酸化炭素(CO)への曝露によって引き起こされ、排除後72時間以内に自然消失する頭痛。

■ 診断基準

- A. 両側性の頭痛が C を満たす
- B. 一酸化炭素への曝露
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛は一酸化炭素曝露後 12 時間以内に発現
 - 2. 頭痛の程度は一酸化炭素中毒の重症度により変動
 - 3. 頭痛は一酸化炭素が排除されてから、72 時間以内に消失
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

典型的には、一酸化炭素血色素が 10～20% のレベルでは胃腸症状または神経症状を欠く軽度の頭痛がみられ、20～30% のレベルでは中程度の拍動性頭痛と易刺激性がみられ、30～40% のレベルでは悪心・嘔吐および霧視を伴う重度の頭痛がみられる。40% 以上のレベルでは、意識が変化するため、通常頭痛を訴えることはない。

頭痛における一酸化炭素中毒の長期の影響に関する十分な研究はないが、慢性一酸化炭素中毒後頭痛のいくつかの証拠がある。

8.1.4 アルコール誘発頭痛**■ 解説**

アルコール(通常はアルコール含有飲料の型で)の摂取後、即時またはしばらくしてから起こる頭痛。

8.1.4.1 即時型アルコール誘発頭痛**■ 以前に使用された用語**

カクテル頭痛(cocktail headache)

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛も C を満たす
- B. アルコールの摂取
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はアルコール摂取後、3 時間以内に発現した
 - 2. 頭痛はアルコール摂取中止後、72 時間以

内に消失した

- 3. 頭痛は以下の 3 つの特徴のうち少なくとも 1 項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 拍動性
 - c) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

8.1.4.1「即時型アルコール誘発頭痛」を引き起こすアルコールの有効量はさまざまであり、1「片頭痛」患者ではごく少量である可能性がある(時によっては、片頭痛患者においても非片頭痛患者と同じレベルのアルコール耐性をもつかもしいない)。8.1.4.1「即時型アルコール誘発頭痛」は 8.1.4.2「遅延型アルコール誘発頭痛」よりもはるかにまれである。

8.1.4.2 遅延型アルコール誘発頭痛**■ 以前に使用された用語**

二日酔い頭痛(hangover headache)

■ 解説

アルコール(通常はアルコール含有飲料の形で)の摂取後、数時間経過してから生じる頭痛。頭痛は 72 時間以内に自然消失する。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛も C を満たす
- B. アルコールの摂取
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はアルコール摂取後 5～12 時間以内に発現する
 - 2. 頭痛は発現後 72 時間以内に自然消失する
 - 3. 頭痛は以下の 3 つの特徴のうち少なくとも 1 項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 拍動性
 - c) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

8.1.4.2「遅延型アルコール誘発頭痛」は二次性頭痛のなかで最もよくみられる頭痛の 1 つである。

アルコール摂取と同時にしばしば吸入される喫煙におけるニコチンのような添加物が役割を演じているかどうかはいまだ不明である。遅延型頭痛が中毒効果なのか、または8.1.1.2「遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛」に類似したメカニズムが関与しているかは不明である。

8.1.5 食品および添加物誘発頭痛

■ 以前に使用された用語

食事性頭痛(dietary headache)

■ 他疾患にコード化する

特異的な食品または添加物によって誘発される片頭痛のエピソードは1.「片頭痛」の適切なサブタイプにコード化される。

■ 解説

同定されないかもしれないが、患者が感受性をもつ1つもしくはいくつかの特異的な物質を含む食品または添加物の摂取により起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 感受性のある患者で、必ずしも同定されないが、頭痛を引き起こす可能性がある1つ以上の特異的な物質を含む食品および添加物の摂取
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛は食品あるいは添加物の摂取後12時間以内に発現する
 - 2. 頭痛は食品あるいは添加物の摂取後72時間以内に消失する
 - 3. 頭痛は以下の4つの特徴のうち少なくとも1項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

頭痛の原因として確立されているグルタミン酸ナトリウムは以下のように別のサブコードをもつ。フェニルエチルアミン(phenylethylamine),

チラミン(tyramine)およびアスパルテーム(aspartame)は原因とみなされているが、決定的な証拠はない。

8.1.5.1 グルタミン酸ナトリウム(MSG)誘発頭痛

■ 以前に使用された用語

中華レストラン症候群(Chinese restaurant syndrome)

■ 他疾患にコード化する

グルタミン酸ナトリウム(MSG)によって誘発される片頭痛のエピソードは1.「片頭痛」の適切なサブタイプにコードされる。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. グルタミン酸ナトリウム(MSG)の摂取
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はMSGの摂取後1時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はMSGの摂取後72時間以内に消失する
 - 3. 頭痛は以下の5つの特徴のうち少なくとも1項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 顔面の紅潮、顔面と胸部の圧迫感、頸、肩、胸部の灼熱感、めまい感、および腹部不快感を伴う
 - e) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

8.1.5.1「グルタミン酸ナトリウム(MSG)誘発頭痛」は典型的には圧迫感・締めつけ感または灼熱感であるが、1.「片頭痛」患者では拍動性のこともある。通常は顔面の紅潮、顔面と胸部の圧迫感、頸、肩、胸部の灼熱感、めまい感、および腹部不快感を伴う。

8.1.6 コカイン誘発頭痛

■ 解説

コカイン投与(どのような経路でもよい)によって起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛も C を満たす
- B. コカイン投与(どのような経路でもよい)
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はコカイン投与後 1 時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はコカイン投与後 72 時間以内に消失する
 - 3. 頭痛は以下の 4 つの特徴のうち少なくとも 1 項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

コカインの原則的な投与法は経口〔咀嚼(chewing)〕, 経鼻〔吸引(snorting)〕, 静脈内〔静注(mainlining)〕そして吸入〔喫煙(smoking)〕である。

8.1.7 ヒスタミン誘発頭痛

■ 解説

ヒスタミンへの急性曝露により、即時またはしばらくしてから起こる頭痛。

■ コメント

ヒスタミンは皮下、吸入または経静脈的に投与されても類似した効果をもつ。このメカニズムは主に H_1 受容体によって仲介され、メピラミン(mepyramine)によってほぼ完全に阻害される。

ヒスタミンは大多数の人々で即時型頭痛を引き起こすが、片頭痛患者では 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たす遅延型頭痛も引き起こす。2「緊張型頭痛」患者では、ヒスタミンは緊張型頭痛の特性をもつ遅延型頭痛を誘発する。これ

らの遅延型頭痛は曝露後平均 5～6 時間後に起こる。3.1「群発頭痛」患者は通常曝露後 1～2 時間で、群発期にのみ群発頭痛の特性をもつ遅延型頭痛が発現する。

8.1.7.1 即時型ヒスタミン誘発頭痛

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛も C を満たす
- B. ヒスタミン投与
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はヒスタミン吸収後 1 時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はヒスタミン吸収停止後 1 時間以内に消失する
 - 3. 頭痛は以下の 4 つの特徴のうち少なくとも 1 項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度～中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

8.1.7.2 遅延型ヒスタミン誘発頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、一次性頭痛の患者ではその一次性頭痛タイプの特徴と C を満たす
- B. ヒスタミン投与
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛はヒスタミン投与後 2～12 時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はヒスタミン投与後 72 時間以内に消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

8.1.8 カルシトニン遺伝子関連ペプチド (CGRP) 誘発頭痛

■ 解説

カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)への急性曝露により、即時またはしばらくしてから起こる頭痛。

■ コメント

カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)は点滴で投与されると即時型頭痛を引き起こす。CGRPは1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たす片頭痛患者では、曝露後平均5～6時間で遅延型頭痛を引き起こす。

CGRP拮抗薬であるtelcagepantは片頭痛の急性期治療に有効である。

8.1.8.1 即時型 CGRP 誘発頭痛

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)投与
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示されている
 - 1. 頭痛はCGRP吸収後1時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はCGRP吸収停止後1時間以内に消失する
 - 3. 以下の4つの特徴の少なくとも1項目を満たす
 - a) 両側性
 - b) 強さは軽度から中等度
 - c) 拍動性
 - d) 身体的活動により増悪
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.1.8.2 遅延型 CGRP 誘発頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、一次性頭痛の患者ではその一次性頭痛タイプの特徴とCを満たす
- B. カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)投与
- 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CGRP投与後2～12時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はCGRP投与停止後72時間以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.1.9 外因性急性昇圧物質による頭痛

■ 解説

外因性昇圧物質によって誘発された血圧の急激な上昇によって起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 外因性昇圧物質投与による急激な血圧上昇
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は昇圧物質投与後1時間以内に発現する
 - 2. 頭痛は昇圧物質投与中断後72時間以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.1.10 頭痛治療薬以外の薬剤の一時的使用による頭痛

■ 解説

頭痛治療以外の目的での治療薬の一時的使用後に急性の有害事象として起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 1つ以上の治療薬が頭痛治療以外の目的で使われる
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は摂取後数分～数時間以内に発現する
 - 2. 頭痛は摂取停止後72時間以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

8.1.10「頭痛治療薬以外の薬剤の一時的使用による頭痛」は多くの薬物の有害事象として報告されている。以下が最も一般的な原因としてみなされている。アトロピン(atropine)、ジギタリス(digitalis)、ジスルフィラム(disulfiram)、ヒドララジン(hydralazine)、イミプラミン(imipramine)、ニコチン(nicotine)、ニフェジピン(nifedipine)、ニモジピン(nimodipine)。

文献ではこの頭痛の特徴は十分に定義されていないし、おそらく薬物によって異なると思われるが、ほとんどのケースでは頭痛は鈍く、持続性、頭部全体、中等度～重度の痛みである。

8.1.11 頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛

■ 他疾患にコード化する

ホルモン療法中の有害事象として起こる頭痛は8.1.12「外因性ホルモンによる頭痛」としてコード化する。頭痛患者による急性期頭痛治療薬の長期過剰使用の合併症として起こる頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」またはそのサブタイプの1つとしてコード化する。

■ 解説

頭痛治療以外の目的での治療薬の長期使用中に有害事象として発現する頭痛で必ずしも可逆性ではない。

■ 診断基準

- A. 月に15日以上存在し、Cを満たす頭痛
- B. 頭痛治療以外の目的での治療薬の長期使用
- 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. 頭痛は治療薬摂取の開始と時間的に一致して発現する
 - 2. 以下の1つ以上の項目を満たす
 - a) 頭痛は治療薬の投与量の増加後に有意に悪化する
 - b) 頭痛は治療薬の投与量の減少後に有意に改善もしくは消失する
 - c) 頭痛は治療薬の停止後に消失する
 - 3. 治療薬は長期使用中に少なくとも一部の人が頭痛を引き起こすと認識されている
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

長期使用中、結果として頭痛に至る投与量と曝露期間は治療薬によってさまざまである。同様に、もしその効果が可逆性であれば消失に必要な時間もさまざまである。

8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」は悪性高血圧を引き起こす血管収縮のよう

な薬剤の直接的な薬理学的効果もしくは薬物誘発性頭蓋内圧亢進のような二次的な効果の結果である。後者には蛋白同化ステロイド(anabolic steroids)、アミオダロン(amiodarone)、炭酸リチウム(lithium carbonate)、ナリジクス酸(nalidixic acid)、甲状腺ホルモン(thyroid hormone)補充療法、テトラサイクリン(tetracycline)そしてミノサイクリン(minocycline)の長期使用の合併症として認識されている。

8.1.12 外因性ホルモンによる頭痛

■ 解説

避妊のためもしくはホルモン補充療法として、通常用いられる外因性ホルモンの定期的な摂取中に有害事象として発現する頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 1つ以上の外因性ホルモンの定期的な摂取
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛はホルモン摂取の開始と時間的に一致して発現する
 - 2. 以下の1つ以上の項目を満たす
 - a) 頭痛はホルモンの投与量の増加後に有意に悪化する
 - b) 頭痛はホルモンの投与量の減少後に有意に改善もしくは消失する
 - c) 頭痛はホルモン摂取の停止後に消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

典型的には避妊のためもしくはホルモン補充療法として外因性ホルモンの定期的な使用は、片頭痛や他の頭痛の頻度の増加もしくは新規発現と関連する。一般的な規則として、頭痛が外因性ホルモンの定期的な使用と時期的に一致して初めて起こったときは、8.1.12「外因性ホルモンによる頭痛」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、外因性ホルモンの定期的な使用と時期的に一致して慢性化した、有意に悪化する場合(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)には、既存の一次性頭痛および8.1.12「外因性ホルモンによる頭痛」の両者として診断すべきである。

8.1.12「外因性ホルモンによる頭痛」をもつ女性が、8.3.3「エストロゲン離脱頭痛」も経験したときは、両方の診断が与えられる。

8.1.13 その他の物質の使用または曝露による頭痛

■ 解説

医薬品として認可されていないが、治療を図りて、医師もしくは医師ではない者によって与えられた薬草、動物性または他の有機物または無機物を含む上述以外の物質の使用または曝露中、または直後に起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. いずれの頭痛もCを満たす
- B. 上述以外の物質への曝露
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は曝露後12時間以内に発現する
 - 2. 頭痛は曝露後72時間以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

8.1.13「その他の物質の使用または曝露による頭痛」は医薬品として認可されていないが治療を図りて、医師もしくは医師でない者によって与えられた薬草、動物性または他の有機物または無機物によって起こる頭痛を含む。

8.1.13「その他の物質の使用または曝露による頭痛」は多数のその他の有機物と無機物に曝露したあとに出現していることが報告されている。以下が最も一般的な原因としてみなされている

無機化合物：ヒ素(arsenic)、ホウ酸塩(borate)、臭素酸塩(bromate)、塩素酸塩(chlorate)、銅(copper)、ヨウ素(iodine)、鉛(lead)、リチウム(lithium)、水銀(mercury)、トラゾリン塩酸塩(tolazoline hydrochloride)。

有機化合物：アニリン(aniline)、バルサム(balsam)、カンフル(camphor)、二硫化炭素(carbon disulfide)、四塩化炭素(carbon tetrachloride)、

クロルデコン(chlordecone)、エチレンジアミン四酢酸(ethylenediaminetetraacetic acid: EDTA)、ヘプタクロル(heptachlor)、硫化水素(hydrogen sulfide)、ケロシン(kerosene)、長鎖アルコール(long-chain alcohols)、メチルアルコール(methyl alcohol)、臭化メチル(methyl bromide)、ヨードメチル(methyl iodine)、ナフタリン(naphthalene)、有機リン殺虫剤化合物(organophosphorous compounds)[パラチオン(parathion)、パイレスラム(pyrethrum)]。

8.1.13「その他の物質の使用または曝露による頭痛」は文献ではこの頭痛の特徴は十分に定義されていないが、ほぼ間違いなく、薬品によって異なる。ほとんどの例では鈍く、頭部全体、持続性、中等度～重度の痛みである。

8.2 薬剤の使用過多による頭痛 (薬物乱用頭痛, MOH)

■ 以前に使用された用語

反跳性頭痛(rebound headache)、薬物誘発頭痛(drug-induced headache)、薬物誤用頭痛(medication-misuse headache)

■ 他疾患にコード化する

以前から一次性頭痛をもつ患者が、薬剤の使用過多(薬物乱用)に関連して、新しいタイプの頭痛が発現したり、または以前から存在する一次性頭痛が著明に悪化して、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」(またはそのサブタイプの1つ)の診断基準を満たす場合には、この診断と、以前から存在する頭痛の診断の両方を与えられるべきである。1.3「慢性片頭痛」と8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の両方の診断基準を満たす患者は、両方の診断を与えられるべきである(用語については日本語版作成にあたって、前付14頁参照)。

■ 解説

急性期または対症的頭痛治療薬を3ヵ月を超えて定期的に乱用(治療薬により1ヵ月に10日以上、または15日以上)した結果として1ヵ月に15日以上起こる頭痛。それは通常(必ずではない

が)、乱用を中止すると消失する。

全般的なコメント

下記のさまざまなサブタイプで述べられている診断基準において、乱用と規定された薬剤の使用日数は、正式なエビデンスではなく専門家の意見に基づいている。

■ 診断基準

- A. 以前から頭痛疾患をもつ患者において、頭痛は1ヵ月に15日以上存在する
- B. 1種類以上の急性期または対症的頭痛治療薬を3ヵ月を超えて定期的に乱用している(注1)
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 患者は、下記の特定の乱用(多用)している薬物と診断基準により、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の1つ以上のサブタイプでコード化しなくてはならない。例えば、8.2.2「トリプタン乱用頭痛」の診断基準と8.2.3「単純鎮痛薬乱用頭痛」のサブフォームの1つの基準を満たす患者は、これらの両方をコード化しなくてはならない。患者が複合鎮痛薬を乱用しているときは例外で8.2.5「複合鎮痛薬乱用頭痛」にコード化され、複合鎮痛薬を構成している各薬剤の基準によらない。

個々の薬物が単独では乱用されない場合であっても、急性期または対症的頭痛治療薬を乱用に合致する方法で多剤併用する患者の場合には、8.2.6「単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛」にコード化しなくてはならない。

急性期または対症的頭痛治療薬を明確に多剤乱用している患者で、それらの名前または量(あるいはその両方)の適正な評価ができない場合は、より有用な情報が得られるまで8.2.7「乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛」にコード化する。ほとんどすべての患者で、頭痛ダイアリーによる観察が必要である。

■ コメント

8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」は過剰に使用された治療薬と感受性のある患者の間の相互作用である。既存の一次性頭痛の診断のほとんどは1.「片頭痛」または2.「緊張型頭痛」(あるいはその両方)であり、ほんの少数が3.1.2「慢性群発頭痛」または4.10「新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)」のような他の一次性頭痛の診断である。

8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断は臨床的に非常に重要である。3ヵ月を超えて頭痛が1ヵ月につき15日以上存在する人々の約半分は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」である。薬物乱用頭痛の大多数の患者は、乱用薬剤中止後に頭痛が改善し、予防治療に反応を示すというエビデンスがある。8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の原因と結果についての単純な助言は、治療の主要な部分である。薬物乱用を予防したり、中止するためには、薬物乱用頭痛について説明するパンフレットのみでしばしば十分である。予防療法は、頻回頭痛の傾向のある患者において特に重要である。

しかしながら、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の一部の患者の行動は他の薬物依存症でみられる行動と似ており、Severity of Dependence Scale (SDS)のスコアは、頭痛患者における薬物乱用の重要な予測となる。

8.2.1 エルゴタミン乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上、定期的にエルゴタミンを摂取している

■ コメント

麦角の生物学的利用率は非常に変動しやすいために、最低用量を定義することは不可能である。

8.2.1「エルゴタミン乱用頭痛」の診断基準を満たす患者で、3ヵ月を超えて、他の急性期または対症的頭痛治療薬を定期的にまたは乱用した場合に

は、他のすべての適用する診断をコード化しなくてはならない。

8.2.2 トリプタン乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上、定期的に1つ以上のトリプタン(注1)を摂取している(剤形は問わない)

■ 注

1. トリプタン名は通常カッコ内に明記する。

■ コメント

トリプタンの乱用は片頭痛の頻度を1.3「慢性片頭痛」にまで増加させる可能性がある。これはエルゴタミン乱用よりもトリプタン乱用のほうがより早く起こる証拠がある。

8.2.2「トリプタン乱用頭痛」の診断基準を満たす患者で、3ヵ月を超えて、他の急性期または対症的頭痛治療薬を定期的にまたは乱用した場合には、他のすべての適用する診断をコード化しなくてはならない。

8.2.3 単純鎮痛薬乱用頭痛

■ コメント

8.2.3「単純鎮痛薬乱用頭痛」(あるいはそのサブタイプの1つ)の診断基準を満たす患者で、3ヵ月を超えて、他の急性期または対症的頭痛治療薬を定期的にまたは乱用した場合には、他のすべての適用する診断をコード化しなくてはならない。

8.2.3.1 パラセタモール(アセトアミノフェン)乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に15日以上定期的にパラセタモール(アセトアミノフェン)を摂取している

8.2.3.2 アセチルサリチル酸乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に15日以上定期的にアセチルサリチル酸を摂取している

8.2.3.3 その他の非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に15日以上定期的に1つ以上のアセチルサリチル酸以外の非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)(注1)を摂取している

■ 注

1. 非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)名は通常カッコ内に明記する。

8.2.4 オピオイド乱用頭痛

■ 診断基準

1. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
2. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上、定期的に1つ以上のオピオイド(注1)を摂取している

■ 注

1. オピオイド名は通常カッコ内に明記する。

■ コメント

前向き研究では、オピオイド乱用患者は離脱治療のあとに、最も高い再発率が示されている。

8.2.4「オピオイド乱用頭痛」(あるいはそのサブタイプの1つ)の診断基準を満たす患者で、3ヵ月を超えて、他の急性期または対症的頭痛治療薬を定期的にまたは乱用している場合には、他のすべての適用する診断をコード化しなくてはならない。

8.2.5 複合鎮痛薬乱用(注1)頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上定期的に1つ以上の複合鎮痛薬(注1, 2)を摂取している

■ 注

1. 複合鎮痛薬とは、それぞれが鎮痛作用や補助的な効果をもつ薬剤を2つ以上含有している薬物を指す。
2. 複合鎮痛薬名は通常カッコ内に明記する。

■ コメント

多くの複合鎮痛薬は市販されている。それらは、頭痛患者に広く使用される傾向があり、その結果薬物乱用頭痛に非常に一般的に関係している。この理由から、8.2.5「複合鎮痛薬乱用頭痛」は、別にコード化しなくてはならない。

最も一般的に乱用されている複合鎮痛薬は、オピオイド、ブタルビタールまたはカフェイン(あるいはその両方)と単純鎮痛薬の複合錠剤である。

8.2.6 単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に合計して10日以上定期的に、エルゴタミン、トリプタン、単純鎮痛薬、非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)またはオピオイド(のいずれか1つ以上)(注1)の複数の薬剤を摂取しているが、単独では乱用の基準に該当しない(注2)。

■ 注

1. 薬剤名または薬剤の種類は通常カッコ内に明記する
2. 「単独で乱用の基準に該当しない」とは、診断基準8.2.1~8.2.5のサブフォームBをいずれも満たさないことを指す

8.2.7 乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬物の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 以下の両方を満たす
 1. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上定期的に、エルゴタミン、トリプタン、単純鎮痛薬、非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)またはオピオイド(のいずれか1つ以上)の薬剤を摂取している
 2. 薬剤の名前、量、または使用の日数では確実に同定できない

■ コメント

複数の急性期または対症的頭痛治療薬を明らかに乱用しているが、何を、いつ、どのくらい摂取しているか正確な評価ができない患者に遭遇することはまれでない。数週間にわたる前向きダイアリーの記録は、離脱を遅らせるかもしれないが、その情報を提供するために明らかに必要である。

8.2.8 その他の治療薬による薬物乱用頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛)」の診断基準を満たす
- B. 3ヵ月を超えて、1ヵ月に10日以上、上記(注1)以外の1つ以上の急性期または対症的頭痛治療薬を定期的に乱用している

■ 注

1. 薬剤名は通常カッコ内に明記する。

8.3 物質離脱による頭痛

■ 解説

薬物や他の物質の曝露からの離脱によって引き起こされる頭痛。

8.3.1 カフェイン離脱頭痛

■ 解説

2週間を超えて1日200mgを上回るカフェインの定期的な摂取があり、それが中断されたのち、24時間以内に発現する頭痛。その後の摂取がなければ、7日以内に自然に消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 2週間を超えて、1日200mgを超えるカフェイン摂取があり、それが中断または遅延されている
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示される
 - 1. 頭痛は最後のカフェイン摂取後24時間以内に発現している
 - 2. 以下のいずれかまたはその両方
 - a) 頭痛は100mgのカフェイン摂取により1時間以内に軽快する
 - b) 頭痛はカフェインの完全離脱後7日以内に消失している
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.3.2 オピオイド離脱頭痛

■ 解説

3ヵ月を超えて毎日オピオイドを摂取しており、それが中断されたのち、24時間以内に発現する頭痛。さらなる摂取がなければ、7日以内に自然に消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 3ヵ月を超えて毎日オピオイドを摂取しており、それが中断されたもの
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示される
 - 1. 頭痛は最後のオピオイドを摂取後24時間以内に発現する
 - 2. 頭痛はオピオイドの完全離脱後7日以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

8.3.3 エストロゲン離脱頭痛

■ 解説

3週間以上、毎日外因性エストロゲンを摂取しており、それが中断(通常は複合経口避妊薬休止期間やエストロゲン補充療法コースまたは補足的エストロゲン終了後)されたのち、5日以内に発現する頭痛または片頭痛。さらなる摂取がなければ、3日以内に自然に消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛または片頭痛はCを満たす
- B. 外因性エストロゲンを3週間以上毎日使用しており、それが中断されたもの
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示される
 - 1. 最後にエストロゲンを使用後5日以内に頭痛または片頭痛が発現する
 - 2. 頭痛または片頭痛は発現3日以内に消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

外因性エストロゲンのコース中止後(複合経口避妊薬休止期間やエストロゲン補充療法コースまたは補足的エストロゲン終了後)のエストロゲン離脱は頭痛または片頭痛(あるいはその両方)を引き起こす。

8.3.4 その他の物質の慢性使用からの離脱による頭痛

■ 解説

上記以外の薬物または物質の慢性使用または曝露からの離脱によって引き起こされる頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 上記以外の物質を3ヵ月を超えて毎日使用しており、それが中断されたもの
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示される
 - 1. 頭痛が物質使用からの離脱に時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は物質使用からの完全離脱後3ヵ月以内に消失している
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

以下の物質の慢性使用からの離脱後に頭痛を引き起こす可能性があるとし唆されているが、十分な証拠はない。コルチコステロイド、三環系抗うつ薬、選択的セロトニン再取り込み阻害薬(SSRIs)、非ステロイド系抗炎症薬(NSAIDs)。

【文献】

8.1 Headache attributed to use of or exposure to a substance

- Altura BM, Altura BT and Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000 ; 104 : 972-999.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R and Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000 ; 123 : 1830-1837.
- Askmark H, Lundberg PO and Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989 ; 29 : 441-444.
- Beck HG, Schulze WH and Suter GM. Carbon monoxide—a domestic hazard. *JAMA* 1940 ; 115 : 1.
- Birk S, Kruuse C, Petersen KA, et al. The headache-inducing effect of cilostazol in human volunteers. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 1304-1309.
- Bonnet GF and Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971 ; 47 : 2441-2445.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, et al. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992 ; 32 : 217-222.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, van der Wall EE and van der Meulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris : Beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996 ; 47 : 679-685.
- Council of Scientific Affairs. Aspartame : Review of safety issues. *JAMA* 1985 ; 254 : 400-402.
- Cregler LL and Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *NEJM* 1986 ; 315 : 1495-1501.
- Dhopes V, Maany I and Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991 ; 31 : 17-19.
- Dhuna A, Pascual-Leone A and Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991 ; 54 : 803-806.
- De Marinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991 ; 31 : 159-163.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968 ; 19 : 487-493.
- el-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987 ; 27 : 442-443.
- el-Mallakh RS, Kranzler HR and Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991 ; 31 : 584-587.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Figini M, et al. Increase in plasma calcitonin gene-related peptide from the extracerebral circulation during nitroglycerin-induced cluster headache attack. *Pain* 1995 ; 60 : 119-123.
- Forbes HS, Cobb S and Fremont-Smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924 ; 11 : 164.
- Ghose K and Carroll JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine : Similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiology* 1984 ; 12 : 122-126.
- Gore ME and Salmon PR. Chinese restaurant syndrome : Fact or fiction. *Lancet* 1980 ; 318 : 251-252.
- Hanington E and Harper AM. The role of tyramine in the etiology of migraine and related studies on the cerebral and intracerebral circulations. *Headache* 1968 ; 8 : 84-97.
- Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J and Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989 ; 38 : 17-24.
- Kenney RA and Tidball CS. Human susceptibility to oral monosodium l-glutamate. *Am J Clin Nutr* 1972 ; 25 : 140-146.
- Krabbe AA and Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980 ; 8 : 253-259.
- Kruuse C, Thomsen LL, Jacobsen TB and Olesen J. The phosphodiesterase 5 inhibitor sildenafil has no effect on cerebral blood flow or blood velocity, but nevertheless induces headache in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2002 ; 22 : 1124-1131.
- Kruuse C, Jacobsen TB, Lassen LH, et al. Dipyridamole dilates large cerebral arteries concomitant to headache induction in healthy subjects. *J Cereb Blood Flow Metab* 2000 ; 20 : 1372-1379.
- Lassen LH, Thomsen LL and Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995 ; 6 : 1475-1479.
- Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, et al. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989 ; 149 : 2318-2324.
- Leone M, Attanasio A, Croci D, et al. The serotonergic agent m-chlorophenylpiperazine induced migraine attacks : A controlled study. *Neurology* 2000 ; 55 : 136-139.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine : The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996 ; 36 : 367-371.
- Lipton RB, Kwong CM and Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989 ; 29 : 225-228.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, et al. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy : A model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986 ; 93 : 1290-1296.
- Merritt JE and Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990 ; 30 : 575-580.
- Murphree AB, Greenberg LA and Carrol RB. Neurophar-

- macologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967 ; 26 : 1468-1473.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, et al. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001 ; 38 : 157-163.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA, et al. Aspartame and susceptibility to headache. *NEJM* 1987 ; 317 : 1181-1185.
- Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 1982 ; 2 : 111-124.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M and Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987 ; 27 : 180-185.
- Tarasoff L and Kelly MF. Monosodium L-glutamate : A double-blind study and review. *Food Chem Toxicol* 1993 ; 31 : 1019-1035.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK and Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994 ; 1 : 71-80.
- Yang WH, Drouin MA, Herbert M, et al. The monosodium glutamate symptom complex : Assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997 ; 99 : 757-762.
- ## 8.2 Medication-overuse headache
- Aaseth K, Grande RB, Šaltytė Bent J, et al. 3-years-follow-up of secondary chronic headaches. The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011 ; 15 : 186-92.
- Ala-Hurula V, Myllylä V and Hokkanen E. Ergotamine abuse : Results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 1982 ; 2 : 189-195.
- Ala-Hurula V, Myllylä V, Hokkanen E and Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981 ; 21 : 240-242.
- Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 1986 ; 73 : 465-478.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975 ; 15 : 118-121.
- Bigal ME, Rapoport AM, Sheftell FD, et al. Transformed migraine and Medication overuse in a tertiary headache centre - Clinical characteristics and treatment outcomes. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 483-490.
- deMarinis M, Janiri L and Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991 ; 31 : 159-163.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, et al. Analgesic-induced chronic headache : Long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989 ; 236 : 9-14.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, et al. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache : A clinico-epidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999 ; 22 : 201-206.
- Fanciullacci M, Alessandri M, Pietrini U, et al. Long-term ergotamine abuse : Effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992 ; 51 : 302-307.
- Fritsche G, Frettlöh J, Hüppe M, et al. Prevention of medication overuse in patients with migraine. *Pain* 2010 ; 151 : 404-413.
- Fuh JL, Wang SJ, Lu SR and Juang KD. Does medication overuse headache represent a behavior of dependence? *Pain* 2005 ; 119 : 49-55.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH and Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996 ; 50 : 161-165.
- Gaist D, Tsiropoulos I, Sindrup SH, et al. Inappropriate use of sumatriptan : Population based register and interview study. *BMJ* 1998 ; 316 : 1352-1353.
- Gossop M, Darke S, Griffiths P, et al. The Severity of Dependence Scale (SDS) : psychometric properties of the SDS in English and Australian samples of heroin, cocaine and amphetamine users. *Addiction* 1995 ; 90 : 607-614.
- Granella F, Farina S, Malferrari G and Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache : A clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 1987 ; 7 : 15-19.
- Grande RB, Aaseth K, Šaltytė Bent J, et al. The Severity of Dependence Scale detects people with medication overuse : The Akershus study of chronic headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2009 ; 80 : 784-789.
- Grande RB, Aaseth K, Šaltytė Bent J, et al. Reduction of medication-overuse headache after modified brief intervention. The Akershus study on chronic headache. *Eur J Neurol* 2011 ; 18 : 129-37.
- Hering R and Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991 ; 337 : 1442-1443.
- Horton BT and Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect : Report of 52 cases. *Headache* 1963 ; 3 : 214-226.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, et al. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001 ; 57 : 1694-1698.
- Kaube H, May A, Diener HC and Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *BMJ* 1994 ; 308 : 1573.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G and Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999 ; 353 : 378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, et al. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002 ; 59 : 1011-1014.
- Lucas RN and Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973 ; 122 : 199-203.
- Lundqvist C, Grande RB, Aaseth K and Russell MB. The severity of dependence scale predicts prognosis of medication overuse headache. The Akershus study of chronic headache. *Pain* 2012 ; 153 : 682-686.
- Mathew NT, Kurman R and Perez F. Drug induced refractory headache - Clinical features and management.

- Headache* 1990 ; 30 : 634-638.
- Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, et al. The refractory headache patient-2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 1989 ; 27 : 411-420.
- Nicolodi M, Del Bianco PL and Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997 ; 117 : 79-84.
- Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981 ; 246 : 719.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, et al. Analgesic rebound headache in clinical practice : Data from a physician survey. *Headache* 1996 ; 36 : 14-19.
- Rowell AR, Neylan C and Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973 ; 13 : 65-67.
- Saper JR. Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1983 ; 1 : 465-477.
- Schnider P, Aull S, Baumgartner C, et al. Long-term outcome of patients with headache and drug abuse after inpatient withdrawal : Five-year followup. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 481-485.
- Schnider P, Aull S and Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 162-167.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, et al. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998 ; 63 : 121.
- Tfelt-Hansen P and Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981 ; 1 : 29-32.
- Von Korff M, Galer BS and Stang P. Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 1995 ; 62 : 179-186.
- Walker J, Parisi S and Olive D. Analgesic rebound headache : Experience in a community hospital. *Southern Med J* 1993 ; 86 : 1202-1205.
- 8.3 Headache attributed to substance withdrawal**
- Abbott PJ. Caffeine : A toxicological overview. *Med J Aust* 1986 ; 145 : 518-521.
- Epstein MT, Hockaday JM and Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975 ; i : 543-548.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, et al. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984 ; 251 : 1711-1718.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A and Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine : The depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996 ; 36 : 367-371.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC and Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *NEJM* 1992 ; 327 : 1109-1114.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. I. Duration of exposure required and attempted prophylaxis by premenstrual estrogen administration. *Neurology* 1975 ; 25 : 239-244.
- Somerville BW. Estrogen-withdrawal migraine. II. Attempted prophylaxis by continuous estradiol administration. *Neurology* 1975 ; 25 : 245-250.
- Somerville BW. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972 ; 22 : 355-365.
- Somerville BW. The role of progesterone in menstrual migraine. *Neurology* 1971 ; 21 : 853-859.
- van Dusseldorp M and Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee : A 12 week double blind trial. *BMJ* 1990 ; 300 : 1558-1559.

9. 感染症による頭痛 (Headache attributed to infection)

9.1 頭蓋内感染症による頭痛

(Headache attributed to intracranial infection)

9.1.1 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛

(Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis)

9.1.1.1 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による急性頭痛 (Acute headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis)

9.1.1.2 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による慢性頭痛 (Chronic headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis)

9.1.1.3 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎後の持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past bacterial meningitis or meningoencephalitis)

9.1.2 ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛 (Headache attributed to viral meningitis or encephalitis)

9.1.2.1 ウイルス性髄膜炎による頭痛 (Headache attributed to viral meningitis)

9.1.2.2 ウイルス性脳炎による頭痛 (Headache attributed to viral encephalitis)

9.1.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛 (Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection)

9.1.3.1 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による急性頭痛 (Acute headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection)

9.1.3.2 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による慢性頭痛 (Chronic headache attributed to intra-cranial fungal or other parasitic infection)

9.1.4 脳膿瘍による頭痛

(Headache attributed to brain abscess)

9.1.5 硬膜下膿瘍による頭痛 (Headache attributed to subdural empyema)

9.2 全身性感染症による頭痛

(Headache attributed to systemic infection)

9.2.1 全身性細菌感染による頭痛 (Headache attributed to systemic bacterial infection)

9.2.1.1 全身性細菌感染による急性頭痛

(Acute headache attributed to systemic bacterial infection)

9.2.1.2 全身性細菌感染による慢性頭痛

(Chronic headache attributed to systemic bacterial infection)

9.2.2 全身性ウイルス感染による頭痛

(Headache attributed to systemic viral infection)

9.2.2.1 全身性ウイルス感染による急性頭痛

(Acute headache attributed to systemic viral infection)

9.2.2.2 全身性ウイルス感染による慢性頭痛

(Chronic headache attributed to systemic viral infection)

9.2.3 その他の全身性感染症による頭痛

(Headache attributed to other systemic infection)

9.2.3.1 その他の全身性感染症による急性頭痛

(Acute headache attributed to other systemic infection)

9.2.3.2 その他の全身性感染症による慢性頭痛

(Chronic headache attributed to other systemic infection)

■ 他疾患にコード化する

頭蓋外感染(耳, 眼, 副鼻腔感染など)による頭痛は, 11.「頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛」のサブタイプとしてコード化する。

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?

頭痛が感染と時期的に一致して新たに発症する場合には, 感染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 β の第 1 部に分類されるいずれの一次性頭痛の特徴を有する場合もこれに該当する。一次性頭痛の特徴を有する既存の頭痛が、感染に一致して慢性化、または有意に悪化した場合〔通常、頻度または重症度(あるいはその両方)、程度が 2 倍以上になった場合を意味する〕、感染が頭痛を引き起こす明確な根拠があれば、既存の一次性頭痛および 9.「感染症による頭痛」(またはそのサブタイプの 1 つ)の両方の診断が与えられるべきである。

■ 急性か、慢性か、または持続性か？

感染症による頭痛は、通常、感染活動期と一致し、感染根絶後の 3 ヶ月以内に消失する。時に、病原体によっては感染が効果的に治療できず、活動性が存続する。原因が存在するためこのような場合の頭痛は寛解に至らず、3 ヶ月後には「慢性化」とよばれる。その他まれに、感染が消失または根絶されたにもかかわらず頭痛が 3 ヶ月後も寛解しない場合は、(他の二次性頭痛に合わせて)持続性とよぶ。したがって、感染後頭痛の持続性サブフォームに対して、感染活動期または新たな感染による頭痛に急性および慢性サブフォームを定義して区別した(例えば、9.1.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による急性頭痛」、または 9.1.1.2「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による慢性頭痛」および 9.1.1.3「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎後の持続性頭痛」)。目的は、おそらくは異なるであろう 2 つの原因メカニズムと治療アプローチを区別して分類することである。

緒言

頭痛は、インフルエンザのような全身性ウイルス感染の随伴症状として起こることが多い。また、敗血症でもよくみられる。その他の全身感染でも、頻度は少ないが頭痛は随伴する。

頭蓋内感染では、通常頭痛が最初に現れ、かつ最も高頻度にみられる症状である。頭部全体の頭痛が初発し、局所神経学的徴候または精神状態の変化、全身の不調感または発熱を伴った場合に

は、項部硬直がなくても頭蓋内感染を考えるべきである。残念なことに、頭蓋内感染による頭痛を対象とした適切な前向き研究は行われていない。エビデンスを欠いている場合、9.1「頭蓋内感染症による頭痛」のいくつかのサブタイプの診断基準は、少なくとも部分的に専門家のコンセンサス(神経感染症に関する専門的知見を含む)に依存する。

本章における一般的な診断基準は以下の通りで、可能な限り固守する。

- A. C を満たす頭痛がある
- B. 頭痛の原因となる感染、または感染の後遺症が診断されている
- 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. 頭痛は感染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一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は感染の悪化と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は感染の改善または消失と並行して有意に改善または消失している
 - 3. 頭痛は感染症として典型的特徴をもつ
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

9.1 頭蓋内感染症による頭痛

■ 解説

頭痛の持続時間はさまざまで、まれに持続し、頭蓋内の細菌、ウイルス、真菌やその他の寄生虫感染またはその後遺症に起因する。

9.1.1 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛

■ 解説

細菌性髄膜炎または髄膜脳炎に起因する持続時間が多様な頭痛。軽度のインフルエンザ様症状で発症する。典型的には急激に発症し、項部硬直、悪心、発熱および精神状態の変化あるいはほかの

神経症候を伴う。ほとんどの場合、いったん感染が根絶すれば頭痛は軽快するが、まれに持続性となる。

■ 診断基準

- A. いずれの持続時間の頭痛も C を満たす
- B. 細菌性髄膜炎または髄膜脳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. 頭痛は細菌性髄膜炎または髄膜脳炎の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は細菌性髄膜炎または髄膜脳炎の悪化と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛は細菌性髄膜炎または髄膜脳炎の改善と並行して有意に改善している
 - 4. 頭痛は以下の項目のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体
 - b) 項部領域で、項部硬直を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭痛は、この感染で最もよくみられ、最初に現れる症状である。頭痛が、発熱、精神状態の変化(覚醒度の低下を含む)、局所神経学的欠損または全身痙攣発作を伴う場合は、9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」を疑わなければならない。脳炎の場合、随伴する欠損症状は、言語障害または聴覚障害、複視、身体の一部の感覚消失、筋力低下、上下肢の不全麻痺、幻覚、人格変化、判断力低下、意識障害、突然の重篤な認知症または記憶力障害を含む。

それにもかかわらず、多くの頭蓋内細菌感染症の場合、厳密に髄膜病変と脳病変を明確に区別することはきわめて困難である。さらに、この区別が治療の評価や選択において異なったアプローチを導くことはない。したがって、細菌性髄膜炎による頭痛および細菌性脳炎による頭痛は、9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」と同じサブグループに含まれる。

肺炎レンサ球菌、髄膜炎菌、リステリア菌を含むさまざまな微生物が髄膜炎または脳炎の原因となる。

髄膜に局在する感覚神経終末が細菌感染により直接刺激されると、頭痛が発現する。細菌生成物(毒素)、炎症メディエーター(ブラジキニン、プロスタグランジン、サイトカインなど)のほか、炎症により放出される各種物質は直接痛みを引き起こすばかりでなく、痛み感作や神経ペプチド放出も誘導する。脳炎の場合、頭蓋内圧亢進もまた頭痛の発現に関与するかもしれない。

ほとんどの場合、頭痛は感染の消失とともに寛解する。しかしながら、感染の活動が数ヶ月間にわたって存続し、慢性頭痛に移行することもある。少数例で、頭痛は原因感染が消失した後に3ヶ月を超えて持続する。感染が完全に根絶するかまたは活動性が存続するかによって病態生理および治療が異なることから、9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」は3つに区別したサブフォームが記載された。

9.1.1.1 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」の診断基準を満たし、かつ C を満たす
- B. 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎は活動性が存続するか、または最近消失している
- C. 頭痛の持続は3ヶ月未満である

9.1.1.2 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による慢性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」の診断基準を満たし、かつ C を満たす
- B. 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎は活動性が存続するか、または3ヶ月以内に消失している
- C. 頭痛は3ヶ月を超えて持続している

9.1.1.3 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎後の持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は以前に9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜

「脳炎による頭痛」の診断基準を満たし、かつ C を満たす

- B. 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎は消失している
- C. 頭痛は細菌性髄膜炎または髄膜脳炎の消失後、3 ヶ月を超えて持続している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

9.1.2 ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛

■ 解説

ウイルス性髄膜炎または脳炎に起因する頭痛は、一般に項部硬直と発熱を伴い、感染の進展に応じて精神状態の変化を含む神経症候を随伴する。

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. ウイルス性髄膜炎または脳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. 頭痛はウイルス性髄膜炎または脳炎の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛はウイルス性髄膜炎または脳炎の悪化と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛はウイルス性髄膜炎または脳炎の改善と並行して有意に改善している
 - 4. 頭痛は以下の項目のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体
 - b) 項部領域で、項部硬直を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭痛が、発熱、項部硬直、光過敏、悪心または嘔吐を伴う場合は、9.1.2「ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛」を疑わなければならない。エンテロウイルス属は、9.1.2「ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛」の原因の大部分を占め、単純ヘルペス、アデノウイルス、流行性耳下腺炎なども原因となる。髄液ポリメラーゼ連鎖反応 (PCR) 法により大多数で特異診断が得られる。髄液 PCR 法による単純ヘルペスウイルス (HSV) 1 型または 2 型の検出や HSV-1 DNA および HSV-2 DNA の血清学的陽性は、単純ヘルペス脳炎の

診断を推定する。ある症例では、髄液 PCR 法でヒトヘルペスウイルス (HHV) 6 型または 7 型が検出される。発症後 1 週間で検査を行った場合、PCR 感度は半分以下になるため、偽陰性の原因となる。1 週間後の PCR 検査が陰性である場合は、髄液/血液抗体比の変動に基づいて診断することができる。

9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」と同様、厳密に髄膜病変と脳病変を区別することは困難かもしれない。それにもかかわらず、この 2 つの病態は予後診断的に異なり、脳炎の併発で予期はさらに悪化することから、この区別を見出して主張することは重要である。このため、9.1.2.1「ウイルス性髄膜炎による頭痛」と 9.1.2.2「ウイルス性脳炎による頭痛」の別々の診断基準が与えられた。

加えて、9.1.1「細菌性髄膜炎または髄膜脳炎による頭痛」との相違として、9.1.2「ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛」の持続性感染後サブフォームは支持するエビデンスがないことから考察されなかった。

9.1.2.1 ウイルス性髄膜炎による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 9.1.2「ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛」の診断基準を満たす
- B. 神経画像検査は軟膜の増強効果を示す

9.1.2.2 ウイルス性脳炎による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 9.1.2「ウイルス性髄膜炎または脳炎による頭痛」の診断基準を満たす
- B. 以下の項目のいずれか一方または両方を満たす
 - 1. 神経画像検査はびまん性脳浮腫を示す
 - 2. 少なくとも以下の 1 項目を満たす
 - a) 精神状態の変化
 - b) 局所神経学的欠損
 - c) 痙攣発作

■ コメント

頭痛が、精神状態の変化(覚醒度の低下を含む)、局所神経学的欠損または痙攣発作を伴う場

合は、9.1.2.2「ウイルス性脳炎による頭痛」を疑わなければならない。痛みは通常、前頭部または眼窩後部を中心とした頭部全体で、重度またはきわめて重度で、拍動性または圧迫性である。その他、一般に随伴する神経学的欠損として、言語障害または聴覚障害、複視、身体の一部の感覚消失、筋力低下、上下肢の不全麻痺、失調、幻覚、人格変化、意識障害または記憶力障害がある。

9.1.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛

■ 解説

頭蓋内真菌または他の寄生虫感染に起因する持続時間が多様な頭痛。通常、先天性または後天性免疫抑制に関連して認める。ほとんどの場合、いったん感染が根絶すれば頭痛は軽快するが、まれに持続性となる。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染と診断されている
- C. 原因となる証拠として少なくとも以下の2項目が示される
 1. 頭痛は頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の発症と時期的に一致して発現している
 2. 頭痛は頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の悪化と並行して有意に悪化している
 3. 頭痛は頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の改善と並行して有意に改善している
 4. 頭痛は進行性で(注1)、以下のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体
 - b) 項部領域で、項部硬直を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 臨床症状は、免疫抑制状態と並行して数週間以上にわたって進展する傾向がある。

■ コメント

頭痛が、発熱、進行する精神状態の変化(覚醒度の低下を含む)または重症化する複数の局所神経学的欠損を伴う場合、そして神経画像検査で軟膜の造影効果またはび慢性脳浮腫を認める場合

は、9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」を疑わなければならない。

早期診断を得るには、CT または MRI が最適である。さらに、髄液培養および髄液ポリメラーゼ連鎖反応(PCR)検査、その他の髄液および血液検査も有用である。これらは、病原体(細胞学的検出、顕微鏡可視化、培養および観察中の生体材料における真菌要素の同定)の直接的検出と、病原体(抗原または他の莢膜要素の同定)の間接的検出を含む。アスペルギルス症の場合、ガラクトマンナン抗原を生体液(血清、気管支肺胞洗浄液または髄液)から検出することができる。その他の全身性真菌感染症では、血清 1,3- β -D-グルカンが診断的に有用である。墨汁法はクリプトコッカス莢膜の染色が可能である。

髄膜または脳の真菌感染症および寄生虫感染症は、ほとんどが免疫抑制患者または高齢者で認める点に注目すべきである。特に、以下のグループでは発症リスクを考慮する。

1. 感染の時期と一致した有意な好中球減少症(好中球 $<500/\text{mm}^3$)を示す患者
2. 同種異型幹細胞移植を受けた患者
3. 慢性のステロイド治療(3週間を超えるプレドニゾロン 0.3mg/kg/日または等価物)を受けている患者
4. 免疫抑制薬(シクロスポリン、TNF ブロッカー、モノクローナル抗体、ヌクレオシド類似体)による治療を受けている、または最近(過去 90 日以内)受けた患者
5. 重度の遺伝性免疫不全の患者

9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」の持続性感染後サブフォームは支持される証拠がない。A9.1.3.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛」として付録にのみ記載する。

9.1.3.1 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす

- B. 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染は活動性が存続するか、または最近消失している
- C. 頭痛の持続は3ヵ月未満である

9.1.3.2 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による慢性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす
- B. 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染は活動性が存続するか、または少なくとも3ヵ月以内に消失している
- C. 頭痛は3ヵ月を超えて持続している

9.1.4 脳膿瘍による頭痛

■ 解説

頭痛は脳膿瘍に起因し、通常発熱、局所神経学的欠損または精神状態の変化(覚醒度の低下を含む)を伴う。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 脳膿瘍が証明されている
- 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. 頭痛は膿瘍の進展と時期的に一致して発現しているか、またはその発見の契機となった
 - 2. 頭痛は以下に示す膿瘍の悪化と並行して有意に悪化している
 - a) 膿瘍に起因するほかの臨床症候の悪化
 - b) 膿瘍の拡大所見
 - c) 膿瘍の破裂所見
 - 3. 頭痛は膿瘍の改善と並行して有意に改善している
 - 4. 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) 強さは数時間から数日にわたり中等度から重度へと徐々に増悪する
 - b) 腹圧またはその他のヴァルサルヴァ手技により増悪する

c) 悪心を伴う

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

脳膿瘍の原因生物として最も一般的なのは、レンサ球菌、黄色ブドウ球菌、各種のバクテロイデス属、エンテロバクターである。最近では、アスペルギルス症やプラストミセス症による脳膿瘍も報告されている。

基礎疾患としては、副鼻腔、耳、顎、歯、肺の感染がある。

髄膜または動脈組織への直接的な圧迫と刺激および頭蓋内圧亢進が9.1.4「脳膿瘍による頭痛」を引き起こすメカニズムである。

9.1.5 硬膜下膿瘍による頭痛

■ 解説

硬膜下膿瘍に起因する頭痛は、通常、発熱や症状のほか、髄膜刺激や頭蓋内圧亢進による臨床徴候を伴う。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 硬膜下膿瘍が証明されている
- 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. 頭痛は膿瘍の進展と時期的に一致して発現しているか、またはその発見の契機となった
 - 2. 頭痛は以下に示す膿瘍の悪化と並行して有意に悪化している
 - a) 膿瘍に起因する他の臨床症候の悪化
 - b) 膿瘍の拡大所見
 - c) 膿瘍の破裂所見
 - 3. 頭痛は膿瘍の改善と並行して有意に改善している
 - 4. 頭痛は以下の特徴のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 片側性、または片側により強い
 - b) 頭蓋の圧痛を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

硬膜下膿瘍は、副鼻腔炎または中耳炎に続発す

場合が多い。また、髄膜炎の合併症である場合もある。

9.1.5「硬膜下膿瘍による頭痛」は、髄膜刺激、頭蓋内圧亢進、または発熱のいずれかによって起こる。

9.2 全身性感染症による頭痛

■ 他疾患にコード化する

全身性感染を伴う髄膜炎または脳炎による頭痛は、9.1「頭蓋内感染症による頭痛」にコード化する。

■ 解説

全身性感染に起因する持続時間が多様な頭痛で、通常は感染による他の臨床症候を伴う。

■ コメント

全身性感染症における頭痛は、通常比較的目的立たない症状であり、診断上役立つものではない。このような状況では発熱や全身倦怠感など、その他の全身症状が主体となる。しかし、一部の全身性感染(特にインフルエンザ)では、発熱とその他の症状に並ぶ顕著な症状として頭痛がみられる。全身性感染が髄膜炎または脳炎を随伴する場合は、感染症に起因するいかなる頭痛も9.1「頭蓋内感染症による頭痛」のサブタイプとしてコード化されなければならない。

感染症における頭痛は、発熱と同時に現れるのが一般的であり、発熱に左右されるように思われる。しかし、発熱がない場合でも頭痛は生じることがある。正確なメカニズムの詳細は今後研究すべき課題である。一方、全身性感染が頭痛を引き起こす要因はさまざまであり、単に発熱や外因性または内因性発熱物質を介した影響でないことが示唆される。頭痛を引き起こすメカニズムには、微生物自体の直接的作用が含まれる。いくつかの細胞(活性化ミクログリアと単球マクロファージ、活性化アストロサイトと血液脳関門および内皮細胞)が、種々の免疫炎症性メディエーター[サイトカイン、グルタミン酸、COX-2/プロスタグランジン(PGE)E2系、一酸化窒素-誘導型一酸化窒素合成酵素系および活性酸素種系]とともに関

与すると思われる。

9.2.1 全身性細菌感染による頭痛

■ 解説

頭痛は、髄膜炎または髄膜脳炎がなく、全身性細菌感染による他の臨床症候と関連して生じる。

■ 診断基準

- A. いずれの持続時間の頭痛もCを満たす
- B. 以下の両方を満たす
 - 1. 全身性細菌感染と診断されている
 - 2. 髄膜炎または髄膜脳炎の所見がない
- C. 原因となる証拠として少なくとも以下の2項目が示されている
 - 1. 頭痛は全身性細菌感染と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は全身性細菌感染の悪化と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛は全身性細菌感染の改善または消失と並行して有意に改善または消失している
 - 4. 頭痛は以下のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体の痛み
 - b) 中等度または重度の強さ
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

9.2.1.1 全身性細菌感染による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.2.1「全身性細菌感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす
- B. 全身性細菌感染は活動性が存続するか、または最近消失している
- C. 頭痛の持続は3ヵ月未満である

9.2.1.2 全身性細菌感染による慢性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.2.1「全身性細菌感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす
- B. 全身性細菌感染は活動性が存続するか、または直近の3ヵ月以内に消失している
- C. 頭痛は3ヵ月を超えて持続している

9.2.2 全身性ウイルス感染による頭痛

■ 解説

頭痛は、髄膜炎または髄膜脳炎がなく、全身性ウイルス感染による他の臨床症候と関連して生じる。

■ 診断基準

- A. いずれの持続時間の頭痛も C を満たす
- B. 以下の両方を満たす
 - 1. 全身性ウイルス感染と診断されている
 - 2. 髄膜炎または脳炎の所見がない
- C. 原因となる証拠として少なくとも以下の 2 項目が示されている
 - 1. 頭痛は全身性ウイルス感染の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は全身性ウイルス感染の悪化と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛は全身性ウイルス感染の改善または消失と並行して有意に改善または消失している
 - 4. 頭痛は以下のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体の痛み
 - b) 中等度または重度の強さ
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

9.2.2.1 全身性ウイルス感染による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 9.2.2「全身性ウイルス感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつ C を満たす
- B. 全身性ウイルス感染は活動性が存続するか、または最近消失している
- C. 頭痛の持続は 3 ヶ月未満である

9.2.2.2 全身性ウイルス感染による慢性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は 9.2.2「全身性ウイルス感染による頭痛」の診断基準を満たし、かつ C を満たす
- B. 全身性ウイルス感染は活動性が存続するか、または直近の 3 ヶ月以内に消失している
- C. 頭痛は 3 ヶ月を超えて持続している

9.2.3 その他の全身性感染症による頭痛

■ 解説

頭痛は、髄膜炎または髄膜脳炎がなく、全身性真菌感染または原虫や寄生虫感染による他の臨床症候と関連して生じる。

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. 以下の両方を満たす
 - 1. 全身性真菌感染、または原虫や寄生虫感染と診断されている
 - 2. 髄膜炎または髄膜脳炎の所見がない
- C. 原因となる証拠として少なくとも以下の 2 項目が示されている
 - 1. 頭痛は全身性感染の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は全身性感染の悪化と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛は、全身性感染の改善と並行して有意に改善している
 - 4. 頭痛は以下のいずれか一方または両方を満たす
 - a) 頭部全体の痛み
 - b) 中等度または重度の強さ
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

これは不均一で不明確な全身性感染症であり、免疫抑制患者や特定の地域で最も多くみられる。ここで該当する最も一般的な真菌は、病原性真菌 [クリプトコッカス・ネオフォルマンズ (*Cryptococcus neoformans*)、ヒストプラズマ・カプスラーツム (*Histoplasma capsulatum*) およびコクシジオイデス・イミチス (*Coccidioides immitis*)] や日和見真菌 (カンジダ属、アスペルギルス属およびその他) である。原虫類において、ニューモシスチス・イロヴェチ (*Pneumocystis jirovecii*, 原文では *Pneumocystis carinii*) とトキソプラズマ・ゴンディ (*Toxoplasma gondii*) による感染では、頭痛を伴う場合がある。頭痛は、糞線虫でも報告されている。

9.2.3.1 その他の全身性感染症による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.2.3「その他の全身性感染症による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす
- B. 全身性感染は活動性が存続するか、または最近消失している
- C. 頭痛の持続は3ヵ月未満である

9.2.3.2 その他の全身性感染症による慢性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は9.2.3「その他の全身性感染症による頭痛」の診断基準を満たし、かつCを満たす
- B. 全身性感染は活動性が存続するか、または直近の3ヵ月以内に消失している
- C. 頭痛は3ヵ月を超えて持続している

【文献】

9.1.1 Headache attributed to bacterial meningitis or meningoencephalitis

- Bohr V, Hansen B, Kjersem H, et al. Sequelae from bacterial meningitis and their relation to the clinical condition during acute illness, based on 667 questionnaire returns. Part II of a three part series. *J Infect* 1983 ; 7 (2) : 102-110.
- Brooks RG, Licitra CM and Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. *Ann Neurol* 1986 ; 20 : 91-93.
- Drexler ED. Severe headache : When to worry, what to do. *Postgrad Med* 1990 ; 87 : 164-170, 173-180.
- Francke E. The many causes of meningitis. *Postgrad Med* 1987 ; 82 : 175-178, 181-183, 187-188.
- Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS and Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. *NIPH Ann* 1980 ; 3 : 31-35.
- Helbok R, Broessner G, Pfausler B and Schmutzhard E. Chronic meningitis. *J Neurol* 2009 ; 256 : 168-175.
- Jones HR and Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. *Brain* 1989 ; 112 : 1295-1315.
- Pachner AR and Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. *Yale Biol Med* 1984 ; 57 : 481-483.
- Pachner AR and Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease : Meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. *Neurology* 1985 ; 35 : 47-53.
- Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH and Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. *NIPH Ann* 1983 ; 6 : 175-181.
- van de Beek D, de Gans J, Spanjaard L, et al. Clinical features and prognostic factors in adults with bacterial

meningitis. *NEJM* 2004 ; 351 (18) : 1849-1859.

Zhang SR, Zhang YS and Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus : A clinical and CT study. *Chung Hua Nei Ko Tsa Chih* 1989 ; 28 : 202-204.

9.1.2 Headache attributed to viral meningitis or encephalitis

- Ambrose HE, Granerod J, Clewley JP, et al. UK Aetiology of Encephalitis Study Group. Diagnostic strategy used to establish etiologies of encephalitis in a prospective cohort of patients in England. *J Clin Microbiol* 2011 ; 49 : 3576-3583.
- Davis LE and McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. *Ann Neurol* 1983 ; 13 : 192-195.
- Denes E, Labach C, Durox H, et al. Intrathecal synthesis of specific antibodies as a marker of herpes simplex encephalitis in patients with negative PCR. *Swiss Med Wkly* 2010 ; 140 : w13107.
- Desmond RA, Accortt NA, Talley L, et al. Enteroviral meningitis : Natural history and outcome of pleconaril therapy. *Antimicrob Agents Chemother* 2006 ; 50 : 2409-2414.
- Domachowske JB, Cunningham CK, Cummings DL, et al. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. *Pediatr Infect Dis J* 1996 ; 15 : 871-875.
- Domingues RB, Kuster GW, Onuki de Castro FL, et al. Headache features in patients with dengue virus infection. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 879-882.
- Farazmand P, Woolley PD and Kinghorn GR. Mollaret's meningitis and herpes simplex virus type 2 infections. *Int J STD AIDS* 2011 ; 22 : 306-307.
- Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. *OJM* 1988 ; 86 : 533-540.
- Kennedy PG, Adams IH, Graham DI and Clements GB. A clinico-pathological study of herpes simplex encephalitis. *Neuropathol Appl Neurobiol* 1998 ; 14 : 395-415.
- Mutton K and Guiver M. Laboratory techniques for human viral encephalitis diagnosis. *Infect Disord Drug Targets* 2011 ; 11 (3) : 206-234.
- Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. *Southeast Asian J Trop Med Public Health* 1989 ; 20 : 599-603.
- Poulikakos PJ, Sergi EE, Margaritis AS, et al. A case of recurrent benign lymphocytic (Mollaret's) meningitis and review of the literature. *J Infect Public Health* 2010 ; 3 : 192-195.
- Sage JI, Weinstein MP and Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus : Two cases. *Neurology* 1985 ; 35 : 1470-1472.
- Sauerbrei A and Wutzler P. Laboratory diagnosis of central nervous system infections caused by herpesviruses. *J Clin Virol* 2002 ; 25 Suppl 1 : S45-S51.
- Singer JI, Maur PR, Riley JP and Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. *J Pediatr* 1980 ;

96 : 559–563.

Takeuchi S, Takasato Y, Masaoka H, et al. Hemorrhagic encephalitis associated with Epstein-Barr virus infection. *J Clin Neurosci* 2010 ; 17 : 153–154.

9.1.3 Headache attributed to intracranial fungal or other parasitic infection

Cochius JJ, Burns RJ and Willoughby JO. CNS cryptococcosis : Unusual aspects. *Clin Exp Neurol* 1989 ; 26 : 183–191.

Contini C. Clinical and diagnostic management of toxoplasmosis in the immunocompromised patient. *Parassitologia* 2008 ; 50 : 45–50.

Drake KW and Adam RD. Coccidioidal meningitis and brain abscesses : Analysis of 71 cases at a referral center. *Neurology* 2009 ; 73 : 1780–1786.

Onishi A, Sugiyama D, Kogata Y, et al. Diagnostic accuracy of serum 1,3- β -D-glucan for pneumocystis jiroveci pneumonia, invasive candidiasis, and invasive aspergillosis : Systematic review and meta-analysis. *J Clin Microbiol* 2012 ; 50 : 7–15.

Patil SA, Katayani S and Arvind N. Significance of antibody detection in the diagnosis of cryptococcal meningitis. *J Immunoassay Immunochem* 2012 ; 33 : 140–148.

Prandota J. Recurrent headache as the main symptom of acquired cerebral toxoplasmosis in nonhuman immunodeficiency virus-infected subjects with no lymphadenopathy : The parasite may be responsible for the neurogenic inflammation postulated as a cause of different types of headaches. *Am J Ther* 2007 ; 14 : 63–105.

Singh RR, Chaudhary SK, Bhatta NK, et al. Clinical and etiological profile of acute febrile encephalopathy in eastern Nepal. *Indian J Pediatr* 2009 ; 76 : 1109–1111.

9.1.4 Headache attributed to brain abscess

Chalstrey S, Pfeleiderer AG and Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess : A continuing reflection of late clinical diagnosis. *J R Soc Med* 1991 ; 84 : 193–195.

Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M and Raff MJ. Brain

abscess : A study of 45 consecutive cases. *Medicine* 1986 ; 65 : 415–431.

Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN and Haws FB. Brain abscess : Recent experience at a community hospital. *South Med J* 1985 ; 78 : 704–707.

Kulay A, Ozatik N and Topucu I. Otogenic intracranial abscesses. *Acta Neurochir (Wien)* 1990 ; 107 : 140–146.

Seven H, Coskun BU, Calis AB, et al. Intracranial abscesses associated with chronic suppurative otitis media. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005 ; 262 : 847–851.

Yen PT, Chan ST and Huang TS. Brain abscess : With special reference to otolaryngologic sources of infection. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1995 ; 113 : 15–22.

9.1.5 Headache attributed to subdural empyema

Hodges J, Anslow P and Gillet G. Subdural empyema : Continuing diagnostic problems in the CT scan era. *QJM* 1986 ; 59 : 387–393.

Leotta N, Chaseling R, Duncan G and Isaacs D. Intracranial suppuration. *J Paediatr Child Health* 2005 ; 41 : 508–512.

McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ and McCormack JG. Subdural and epidural empyema : Diagnostic and therapeutic problems. *Med J Aust* 1991 ; 154 : 653–657.

Sellick JA. Epidural abscess and subdural empyema. *J Am Osteopath Assoc* 1989 ; 89 : 806–810.

9.2 Headache attributed to systemic infection

Arredondo M, Hackett J, de Bethencourt FR, et al. Prevalence of XMRV infection in different risk populations in Spain. *AIDS Res Hum Retroviruses* 2012 ; 28 : 1089–1094.

Capelli E, Zola R, Lorusso L, et al. Chronic fatigue syndrome/myalgic encephalomyelitis : An update. *Int J Immunopathol Pharmacol* 2010 ; 23(4) : 981–989.

De Marinis M and Welch KM. Headache associated with non-cephalic infections : Classification and mechanisms. *Cephalalgia* 1992 ; 12 : 197–201.

Hou CC, Lin H, Chang CP, et al. Oxidative stress and pyrogenic fever pathogenesis. *Eur J Pharmacol* 2011 ; 667(1–3) : 6–12.

10. ホメオスターシス障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of homoeostasis)

- 10.1 低酸素血症あるいは高炭酸ガス血症による頭痛
(Headache attributed to hypoxia and/or hypercapnia)
 - 10.1.1 高山性頭痛 (High-altitude headache)
 - 10.1.2 飛行機頭痛 (Headache attributed to aeroplane travel)
 - 10.1.3 潜水時頭痛 (Diving headache)
 - 10.1.4 睡眠時無呼吸性頭痛
(Sleep apnoea headache)
- 10.2 透析頭痛 (Dialysis headache)
- 10.3 高血圧性頭痛
(Headache attributed to arterial hypertension)
 - 10.3.1 褐色細胞腫による頭痛 (Headache attributed to pheochromocytoma)
 - 10.3.2 高血圧性脳症のない高血圧性クリーゼによる頭痛 (Headache attributed to hypertensive crisis without hypertensive encephalopathy)
 - 10.3.3 高血圧性脳症による頭痛
(Headache attributed to hypertensive encephalopathy)
 - 10.3.4 子癇前症または子癇による頭痛
(Headache attributed to pre-eclampsia or eclampsia)
 - 10.3.5 自律神経反射障害による頭痛
(Headache attributed to autonomic dysreflexia)
- 10.4 甲状腺機能低下症による頭痛
(Headache attributed to hypothyroidism)
- 10.5 絶食による頭痛
(Headache attributed to fasting)
- 10.6 心臓性頭痛 (Cardiac cephalgia)
- 10.7 その他のホメオスターシス障害による頭痛
(Headache attributed to other disorder of homoeostasis)

■ 他疾患にコード化する

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」

一般的コメント

■ 一次性頭痛か、二次性頭痛か、あるいはその両方か？

頭痛が初発し、ホメオスターシスの障害と時期的に一致する場合には、その頭痛はホメオスターシスの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部の一次性頭痛の特徴を有する場合も、これに該当する。ホメオスターシスの障害と時期的に一致して、以前より存在する一次性頭痛の特徴を持つ頭痛が慢性化するか、有意に悪化する場合(通常、頻度もしくは重症度、あるいは両方が2倍もしくはそれ以上になる場合)、その障害が頭痛を引き起こしたという確実な証拠がある場合のみ、以前からある頭痛と10.「ホメオスターシスの障害による頭痛」(もしくはそのサブタイプの1つ)の両者と診断する。

緒言

10.「ホメオスターシスの障害による頭痛」のさまざまなサブタイプの原因になるメカニズムは多彩である。それでも、次のように多くのケースであてはまる一般的な診断基準を提示することができる。

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 頭痛の原因として明らかとなっているホメオスターシスの障害が、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、ホメオスターシスの障害の発現

と時期的に一致して発現している

2. 次のうち一方もしくは両方

- a) 頭痛はホメオスターシスの障害が悪化するのと並行して有意に悪化している
- b) 頭痛はホメオスターシスの障害が軽快したのちに有意に改善している

3. 頭痛はホメオスターシスの障害の典型的な特徴を有している

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

10.1 低酸素血症あるいは高炭酸ガス血症による頭痛

■ 解説

低酸素血症または高炭酸ガス血症(あるいはその両方)による頭痛で、一方または両方に曝露される状況で起こる。

■ 診断基準

A. 頭痛は C を満たす

B. 低酸素または高炭酸ガス(あるいはその両方)に曝露されている

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. 頭痛は曝露と時期的に一致して発現している

2. 以下のうち一方もしくは両方

- a) 頭痛は低酸素または高炭酸ガス(あるいはその両方)による曝露が増加するのに並行して、有意に悪化している
- b) 頭痛は低酸素または高炭酸ガス(あるいはその両方)が改善するのと並行して、有意に改善している

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 診断基準

A. 頭痛は C を満たす

B. 海拔 2,500 m を超えた地点への登山

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. 頭痛は登山するのと時期的に一致して発現している

2. 以下のうち一方もしくは両方

- a) 頭痛は登山を続けているのと並行して有意に悪化している
- b) 頭痛は海拔 2,500 m 未満の地点への下山後 24 時間以内に消失している
- 3. 頭痛は以下の 3 項目のうち少なくとも 2 つを有する

a) 両側性

b) 軽度か中等度の痛み

c) 運動負荷、体動、いきみ、咳あるいは前屈により増悪する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

10.1.1「高山性頭痛」は、高地登山に伴い 30% を超える登山者で起きる。1.「片頭痛」、動脈血中の低酸素飽和度、運動負荷に対する高い感受性、24 時間に 2 L を下回る水分摂取などが危険因子となる。

10.1.1「高山性頭痛」の多くのケースは、パラセタモール(アセトアミノフェン)やイブプロフェンのような単一成分の鎮痛薬で効果がある。しかし、急性高山病(acute mountain sickness: AMS)は、悪心、食欲不振、疲労、光過敏、めまい感、睡眠障害のうち 1 つ以上を伴う中等度以上の頭痛からなる。アセタゾラミド(125 mg を 1 日 2~3 回服用)とステロイドによって AMS への感受性が低下する場合がある。他の予防対策として、高地で激しい運動をする場合には、その前に 2 日間の馴化期間を置く、アルコール摂取を避け、十分に水分補給をすることなどが挙げられる。

10.1.1 高山性頭痛

■ 解説

頭痛は、通常両側性で、海拔 2,500 m 以上への登山により悪化する。下山後 24 時間以内に自然に消失する。

10.1.2 飛行機頭痛

■ 解説

頭痛は、しばしば重症で、通常は片側性で眼窩

周囲の自律神経症状を伴わない。飛行機搭乗中に起こりかつ飛行機搭乗が原因で起こる。着陸後は消失する。

■ 診断基準

- A. Cを満たす頭痛が少なくとも2回ある
- B. 患者は飛行機に搭乗している
- 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. 頭痛は飛行機搭乗中にのみ発現している
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、離陸後飛行機が上昇するとき、もしくは着陸する前の下降時に一致して悪化している
 - b) 頭痛は飛行機が上昇または下降したあと、30分以内に自然に改善した
 - 3. 頭痛は重症で、以下3項目のうち少なくとも2つを有する
 - a) 片側性
 - b) 眼窩前頭部痛(頭頂部へ拡大することもある)
 - c) 殴打するような痛み、もしくは刺すような痛み(拍動も起こる)
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

10.1.2「飛行機頭痛」は、患者の85%を超える患者において着陸態勢中に起こる。約10%の症例ではフライトにより頭痛側が対側にシフトする。鼻閉、息が詰まるような感覚や流涙は頭痛と同側で起こるが、これらの起こるケースは、5%未満である。

副鼻腔疾患は除外されなければならない。

10.1.3 潜水時頭痛

■ 他疾患にコード化する

1.「片頭痛」、2.「緊張型頭痛」、4.2「一次性運動時頭痛」、4.5「寒冷刺激による頭痛」、4.6.1「頭蓋外からの圧迫による頭痛」、11.2.1「頸原性頭痛」は潜水中に起こる可能性がある。これらの場合、潜水は原因よりも、誘発因子と考えられるので、これらの頭痛はそれぞれの疾患にコード化されるべきである。

■ 解説

潜水しているときに、10mより深い潜水で起こる頭痛や、しばしば、減圧病のない状況で再浮上する際に、激しい頭痛が起こる。通常、二酸化炭素中毒の症状を伴っている。頭痛は酸素が与えられると即時に減弱し、あるいは、酸素が与えられなければ、潜水終了時より3日以内に自然消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 次の両方の項目を満たす
 - 1. 水深10mを超えて潜水をしている
 - 2. 減圧病の証拠がない
- 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. 頭痛は潜水中に発現している
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、潜水している間、悪化している
 - b) 以下のうちのいずれか
 - i) 頭痛は、潜水終了から3日以内に自然に消失している
 - ii) 頭痛は、100%酸素で治療後、1時間以内に寛解している
- 3. 以下の二酸化炭素中毒症状のうち少なくとも1項目を伴う頭痛がある
 - a) 精神錯乱
 - b) 頭部ふらふら感
 - c) 協調運動障害
 - d) 呼吸困難
 - e) 顔面のほてり感
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

低酸素状態でない高炭酸ガス血症は、頭痛と関連するといういくつかの証拠がある。高炭酸ガス血症に伴う頭痛の一番よい臨床例は、10.1.3「潜水時頭痛」である。高炭酸ガス血症(PaCO_2 が50mmHg超)は、脳血管平滑筋を弛緩させ、血管拡張および頭蓋内圧の上昇を引き起こすことが知られている。ダイバーが空気を節約するための間違った方法として意識的に呼吸を止めたり(スキップ呼吸)、難破船の狭い通路や洞窟中で浮力

の変動を最小限にするため浅い呼吸をしたりすると、二酸化炭素が体内に溜まる場合がある。また、ぴったりしたウェットスーツや浮力調整ジャケットによって胸壁の拡張が制限される場合、または、身体運動量に比べて換気が不十分である場合などに、ダイバーの呼吸が意図せずに減ってしまうこともある。激しい運動により二酸化炭素の産生が10倍以上増加すると、 PaCO_2 が一時的に60 mmHg超に上昇する。10.1.3「潜水時頭痛」は通常、潜水の減圧期または再浮上の際に増悪する。

10.1.4 睡眠時無呼吸性頭痛

■ 解説

睡眠時無呼吸が原因で朝に発現する頭痛で、通常、両側性で、持続は4時間未満である。この疾患は、睡眠時無呼吸の治療が成功すると消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛は睡眠後の覚醒時に起こり、Cを満たす
- B. 睡眠時無呼吸(無呼吸-呼吸低下指数は5以上)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、睡眠時無呼吸発作の発症と一致して発現している
 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、睡眠時無呼吸発作と並行して悪化した
 - b) 頭痛は、睡眠時無呼吸発作が改善もしくは消失すると並行して有意に改善したか消失している
 3. 頭痛は、以下の3項目のうち、少なくとも1つを有する
 - a) 1ヵ月に15日を超えて発現する
 - b) 以下のすべて
 - i) 両側
 - ii) 圧迫感
 - iii) 悪心、光過敏、音過敏を伴わない
 - c) 4時間以内に消失
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注釈

1. 無呼吸-呼吸低下指数は、無呼吸状態の回数を

睡眠時間で割って計算する(軽症、5~15/時間；中等症、15~30/時間；重症、>30/時間)。

■ コメント

10.1.4「睡眠時無呼吸性頭痛」は、以前考えられていたより頻度は少なく、持続時間も長いようである。終夜睡眠ポリソムノグラフィーで正確な診断が必要である。睡眠時無呼吸患者では、一般の人々に比べて、朝に発現する頭痛が有意に多いが、覚醒時の頭痛は、さまざまな一次性・二次性頭痛、睡眠時無呼吸以外の睡眠性呼吸障害(例えば、ピックウィック症候群、慢性閉塞性肺疾患)、その他、睡眠時周期性下肢運動などの一次性睡眠障害でも生じる非特異的な症状である。

10.1.4「睡眠時無呼吸性頭痛」の機序が低酸素血症、高炭酸ガス血症または睡眠障害と関係しているかどうかは不明である。

10.2 透析頭痛

■ 解説

頭痛は特徴を有しないもので、透析中に起こりかつ透析が原因で起こる。透析終了後72時間以内に自然に頭痛は消失する。

■ 診断基準

- A. Cを満たす急性頭痛が少なくとも3回以上ある
- B. 患者は血液透析を受けている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも次の2項目が示されている
 1. 頭痛は透析中に発現している
 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は透析中に悪化している
 - b) 頭痛は透析終了後72時間以内に改善している
 3. 腎移植の成功後および透析終了後に頭痛が消失する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

10.2「透析頭痛」は通常、低血圧や透析性平衡異常症候群に伴って発現する。透析性平衡異常症候

群はまず頭痛から始まることがあり、その後意識レベルが低下し、最終的には昏睡へと進行する。痙攣を伴う場合と伴わない場合がある。この症候群は比較的まれであり、透析パラメーターを変更することにより防止できる場合もある。

低マグネシウム血症や高ナトリウム血症が10.2「透析頭痛」を起こす危険因子となる。透析によりカフェインが急速に除去されるので、大量にカフェインを摂取する患者では8.3.1「カフェイン離脱頭痛」を考えるべきである。

10.3 高血圧性頭痛

■ 解説

頭痛はしばしば、両側性で拍動性であり、動脈性高血圧により起こる。通常は収縮期血圧(180 mmHg以上)または拡張期血圧(120 mmHg)(あるいはその両方)が急激に上昇している間にみられる。血圧が正常化したあとは消失する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 収縮期血圧が180 mmHg以上または拡張期血圧が120 mmHg以上(あるいはその両方)の高血圧が認められた
- C. 原因となる証拠として、以下のうちいずれかもしくは両方が示されている
 - 1. 頭痛は、高血圧の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、高血圧が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は、高血圧が改善するのと並行して有意に改善している
- D. ほかに最適なICHHD-3の診断がない

■ コメント

軽度(140~159/90~99 mmHg)ないし中等度(160~179/100~109 mmHg)の慢性高血圧は頭痛を引き起こす要因とはならないと考えられている。中等度の高血圧が頭痛の誘因かどうかについてはそれを裏づけるいくつかの証拠はあるもの

の、論議が多い。

軽度ないし中等度の高血圧患者における携帯型血圧記録でも、24時間中の血圧変動と頭痛の有無の間に明らかな関係は認められていない。

10.3.1 褐色細胞腫による頭痛

■ 他疾患にコード化する

高血圧性脳症が存在するときは、10.3.3「高血圧性脳症による頭痛」にコード化する。褐色細胞腫と診断されておらず、また、高血圧性脳症がない場合、患者は10.3.2「高血圧性脳症のない高血圧性クリーゼによる頭痛」の診断基準に合致する場合がある。

■ 解説

頭痛発作は、通常、重度で短時間(1時間未満)起こり、褐色細胞腫による発汗や動悸、顔面蒼白、不安症状を伴う。

■ 診断基準

- A. Cを満たす再発する連続性のない短時間の頭痛がある
- B. 褐色細胞腫が診断されている
- 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. 頭痛は褐色細胞腫の発現に一致して発現した、または頭痛が褐色細胞腫の診断の契機となった
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、血圧の急激な上昇と同時に起きる
 - b) 個々の頭痛のエピソードは、血圧の正常化とともに寛解する
 - 3. 頭痛は少なくとも以下の1項目を伴う
 - a) 発汗
 - b) 動悸
 - c) 不安
 - d) 顔面蒼白
 - 4. 頭痛は褐色細胞腫の切除後に完全に寛解する
- D. ほかに最適なICHHD-3の診断がない

■ コメント

10.3.1「褐色細胞腫による頭痛」は、患者の51~

80%に起こる。しばしば重症であり、前頭部または後頭部にみられ、一般に拍動性または持続性の頭痛と表現される。この頭痛の重要な特徴は、患者の50%で15分未満、70%で1時間未満と、発作が短時間であることである。関連した特徴としては、恐怖感または不安(あるいはその両方)、しばしば死の切迫感、振戦、視覚障害、腹痛または胸痛、悪心、嘔吐、そして時折、異常感覚などが挙げられる。発作中、顔面は蒼白になることも紅潮することもある。

カテコールアミンまたはその代謝産物の排泄増加が確認されれば、診断が確定する。また通常、患者が高血圧または症状を呈している際に、24時間蓄尿したサンプルを分析することによって、診断を確実にすることが可能である。

10.3.2 高血圧性脳症のない 高血圧性クレーゼによる頭痛

■ 他の疾患にコード化する

褐色細胞腫による頭痛

■ 解説

頭痛は、通常、両側性、拍動性であり、高血圧(収縮期血圧180 mmHg以上および・または拡張期血圧が120 mmHg以上)の発作的上昇による。血圧が正常化されると寛解する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 次の両方を満たす
 - 1. 高血圧性クレーゼが起こる(注1)
 - 2. 高血圧性脳症の臨床的特徴は認められない
- 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、高血圧性クレーゼの経過中に発現している
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、血圧が上昇するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は高血圧性クレーゼが改善もしくは消失するのと並行して有意に改善もしくは消失している
 - 3. 頭痛は、以下の3項目のうち少なくとも

1つを有する

- a) 両側性
- b) 拍動性
- c) 身体活動により増悪

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 高血圧性クレーゼは収縮期(180 mmHg 以上)または拡張期(120 mmHg 以上)(あるいはその両方)の血圧上昇と定義される。

■ コメント

発作性高血圧は圧受容器反射不全(頸動脈内膜除去後あるいは頸部放射線照射後)に伴って、あるいは腸クロム親和性細胞腫を有する患者でみられる。

10.3.3 高血圧性脳症による頭痛

■ 解説

頭痛は、通常、両側性、拍動性であり、血圧が持続的に180/120 mmHg以上に上昇することが原因であり、錯乱や昏睡、視覚障害、痙攣のような脳症の徴候を伴う。血圧が正常化したあとに症状は改善する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 高血圧性脳症が診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち2項目が示されている
 - 1. 頭痛は高血圧性脳症の発現と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、高血圧性脳症が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は、高血圧性脳症が改善もしくは消失するのと並行して有意に改善もしくは消失している
 - 3. 頭痛は、以下の3項目のうち少なくとも2項目を有する
 - a) 頭部全体の痛み
 - b) 拍動性
 - c) 身体活動により増悪
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

高血圧性脳症は、180/120 mmHg 以上の持続的な血圧上昇があり、錯乱、意識レベルの低下、全盲状態を含む視覚障害や痙攣のうち少なくとも2症状を示す。高血圧性脳症は、代償性脳血管収縮がもはや血圧上昇による脳の過灌流を防止できなくなった場合に発症すると考えられる。正常な脳循環自動調節能がなくなると、血管内皮の透過性が高まり、脳浮腫が生じる。MRI 上でこれはしばしば頭頂-後頭葉白質において最も顕著に現れる。

慢性高血圧を有する患者の高血圧性脳症では、通常拡張期血圧が120 mmHg を超え、Keith-Wagner 分類のグレードⅢないしⅣの高血圧性網膜症を伴うが、従来正常血圧であった人では160/100 mmHg という低い血圧でも脳症の徴候を呈する場合がある。高血圧性網膜症は、発症時は発見できない場合もある。

高血圧の要因はどのようなものでも高血圧性脳症の原因になりうる。高血圧性脳症による頭痛は、原因となる基礎疾患原因にかかわらず、10.3.3「高血圧性脳症による頭痛」にコード化される。

10.3.4 子癇前症または子癇による頭痛

■ 解説

頭痛は、通常、両側性、拍動性であり、妊娠中または産褥期に子癇前症、または子癇を伴い発症する。子癇前症または子癇の改善で寛解する。

■ 診断基準

- A. 頭痛は、妊娠または産褥期(出産後4週間まで)の女性に起こり、Cを満たす
- B. 子癇前症または子癇が診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の3項目のうち少なくとも2項目を有する
 1. 頭痛は子癇前症または子癇が発症するのと時期的に一致して発現している
 2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は子癇前症または子癇が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は子癇前症または子癇が改善もし

くは消失するの並行して改善または消失している

3. 頭痛は、以下の3項目のうち少なくとも2項目を有する
 - a) 両側性
 - b) 拍動性
 - c) 身体活動により増悪

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

子癇前症や子癇は、母体の広範な免疫活性を伴う強度の炎症反応と関連する。症例報告では子癇が妊娠中と同様に産褥期にも起こるとされているが、胎盤は子癇発症の病態生理学的に重要なものである。

子癇前症や子癇はさまざまな形で現れる多臓器系障害である。診断には、少なくとも4時間の間隔を置いた2回の血圧測定で高血圧(>140/90 mmHg)が記録されるか、拡張期血圧15 mmHg 以上または収縮期血圧30 mmHg 以上の血圧上昇があり、さらに24時間の尿中蛋白質排泄量が0.3 g を超えることが必要とされる。加えて、組織浮腫、血小板減少症や肝機能障害が起こる。

10.3.5 自律神経反射障害による頭痛

■ 解説

脊髄損傷や自律神経反射障害を有する患者に突然起こる拍動性の重度の頭痛。自律神経反射障害を有する患者では多くの症状の中で発作性の血圧上昇を示すため生命を脅かす可能性を有している。しばしば膀胱や腸管刺激(感染、膀胱拡張や宿便)が誘因となる。

■ 診断基準

- A. Cを満たす突発性頭痛がある
- B. 脊髄損傷や自律神経調節障害の存在があり、基礎値より収縮期血圧30 mmHg 以上または拡張期血圧20 mmHg 以上(あるいはその両方)の急激な上昇が記録される
- 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、血圧上昇と時期的に一致して発現している

2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、血圧の上昇と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は、血圧の降下と並行して有意に改善している
3. 頭痛は、以下の4項目のうち少なくとも2つを有する
 - a) 重症の頭痛
 - b) 強打性、もしくは鼓動性(拍動性)
 - c) 脊髄損傷のレベルより上(頭側)の部位の発汗を伴う
 - d) 排尿や排便反射が誘因となる

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

脊髄損傷後の自律神経反射障害出現までの時間は、4日～15年とさまざまである。

自律神経反射障害が生命をおびやかしているような場合には、迅速な診断と適切な治療が必須である。典型的には、10.3.5「自律神経反射障害による頭痛」は、突然発症で、いくつかの他の症候、すなわち血圧上昇、心拍数の変化、脊髄損傷レベルにより頭蓋側に発汗を伴う激しい頭痛である。これらは、通常は内臓起源の刺激(膀胱拡張、尿道感染、腸管拡張、閉塞や泌尿器外科手技や胃潰瘍など)だけでなく身体起源の刺激(圧迫性潰瘍、巻爪、外傷、外科処置、侵襲的診断手技)など有害なものや有害でない刺激により誘発される。

10.4 甲状腺機能低下症による頭痛

■ 解説

頭痛は、通常、両側性、非拍動性であり、甲状腺機能低下症を有しており、甲状腺ホルモンが正常化したあとに、症状は寛解する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 甲状腺機能低下症が診断されている
- 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. 頭痛は甲状腺機能低下症の発現と時期的

に一致して発現した、または頭痛が甲状腺機能低下症の診断の契機となった

2. 以下のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は、甲状腺機能低下症が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は、甲状腺機能低下症が、改善もしくは完治するのと並行して改善、もしくは消失している
3. 頭痛は以下の3項目のうち少なくとも1つを有する
 - a) 両側性
 - b) 非拍動性
 - c) 持続性

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

甲状腺機能低下症を有する患者のうち30%に頭痛があると推定される。その原因は不明である。女性に多く、しばしば小児期に片頭痛の既往がある。頭痛は、悪心や嘔吐を伴わない。

甲状腺機能低下症では、頭痛が、下垂体腺腫(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」にコード化)から起こっている可能性も考慮する。

10.5 絶食による頭痛

■ 他疾患にコード化する

絶食による片頭痛は、1.「片頭痛」か、もしくはそのサブタイプにコード化される。

■ 解説

頭部全体の非拍動性の頭痛で、通常、軽度から中等度の痛みである。絶食中に起こりかつ8時間以上の絶食が原因で起こる。食後に消失する。

■ 診断基準

- A. 1.「片頭痛」や片頭痛のどのサブタイプにも分類されない頭部全体の頭痛であるがCを満たす
- B. 患者は8時間を超えて絶食している
- 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、絶食中に発現している
2. 頭痛は、食事後に有意に改善している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

10.5「絶食による頭痛」は、頭痛の既往を有する人に有意に多い。典型的な絶食による頭痛は頭部全体の痛みで、非拍動性で、軽度～中等度の痛みで片頭痛の既往を有しているが、頭痛は、1.1「前兆のない片頭痛」に類似している。もし、この疾患の診断基準が合致するならば、その頭痛は、1.1「前兆のない片頭痛」としてコード化されるべきである(絶食が誘発因子になる)。

頭痛が絶食の結果として発現する確率は絶食の時間が長くなるにつれて高くなる。それにもかかわらず 10.5「絶食による頭痛」は、睡眠時間やカフェイン離脱あるいは低血糖症とは関係ないように思われる。低血糖誘発性脳機能障害により頭痛が発現する場合もあるが、因果関係を裏づける決定的な証拠はない。10.5「絶食による頭痛」は低血糖がなくても発現し、インスリン誘発低血糖が片頭痛患者において頭痛を促進することはなく、症候性低血糖症で救急部に来た患者が頭痛を訴えることはない。

10.6 心臓性頭痛

■ 解説

片頭痛様の頭痛が、常時ではないが、しばしば、運動で悪化したり、心筋虚血中に起こる。それは、ニトログリセリンにより軽快する。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 急性心筋虚血が診断されている
- 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. 頭痛は急性心筋虚血が発症するのと時期的に一致して発現している
 2. 次のうち一方もしくは両方
 - a) 頭痛は心筋虚血が悪化するのと並行して有意に悪化している

- b) 頭痛は、心筋虚血が改善もしくは消失するのと並行して有意に改善、もしくは消失している

3. 頭痛は、以下の4つの特徴のうち少なくとも2つを有する

- a) 中等度～重度の頭痛
- b) 悪心を伴う
- c) 光過敏、音過敏を伴わない
- d) 運動により悪化する

4. 頭痛は、ニトログリセリンやその誘導体により軽快する

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

診断には、トレッドミルあるいは心臓核医学の負荷テストの際に頭痛と同時に発現する心筋虚血について詳細な記録を考慮しなくてはならない。しかし、10.6「心臓性頭痛」は安静時に起こることも記載されている。10.6「心臓性頭痛」が見落とされたり、正確に診断されなければ、深刻な結果を招く場合がある。

したがって、この心臓性頭痛と1.1「前兆のない片頭痛」とを見分けることがきわめて重要である。特に、(トリプタン、エルゴタミン製剤などの)血管収縮薬は、片頭痛の治療に用いられるが、虚血性心疾患の患者には禁忌とされているからである。いずれの疾患も悪心を伴う重度の頭痛を引き起こし、またいずれも、運動が引き金となりうる。片頭痛様頭痛は、ニトログリセリンなど狭心症の治療が引き金となる場合がある。

10.7 その他のホメオスターシス障害による頭痛

■ 解説

これまで記載してきた以外のホメオスターシス障害により起こる頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. これまで記載してきた以外のホメオスターシス障害でかつ頭痛の原因となることが知られているホメオスターシス障害が診断されている

る

C. 原因となる証拠として、以下のうちいずれかもしくは両方が示されている

1. 頭痛は、ホメオスターシス障害の出現と時期的に一致して発現している
2. 以下のうちの一方、もしくは両方
 - a) 頭痛は、ホメオスターシス障害が悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は、ホメオスターシス障害が改善もしくは消失するのと並行して有意に改善または消失している

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

さまざまな全身性疾患および代謝性疾患と頭痛との関係が示されているが、これらの関係について系統的な評価はされておらず、さらに実践的な診断基準を作成するための十分な証拠についても得られていない状況である。

【文献】

Bigal ME and Gladstone J. The metabolic headaches. *Curr Pain Headache Rep* 2008 ; 12 : 292-295.

10.1.1 High-altitude headache

Appenzeller O. Altitude headache. *Headache* 1972 ; 12 : 126-129.

Burtscher M, Mairer K, Wille M and Broessner G. Risk factors for high-altitude headache in mountaineers. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 706-711.

Clarke C. Acute mountain sickness : Medical problems associated with acute and subacute exposure to hypobaric hypoxia. *Postgrad Med J* 2006 ; 82 : 748-753.

Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication : Clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985 ; 23 : 281-288.

Heckerling PS, Leikin JB, Maturen A and Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987 ; 107 : 174-176.

Jafarian S, Gorouhi F and Lotfi J. Reverse association between high-altitude headache and nasal congestion. *Cephalalgia* 2007 ; 27 : 899-903.

Lipton RB, Mazer C, Newman LC and Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997 ; 37 : 392-395.

Porcelli J and Gugelchuk G. A trek to the top : A review of acute mountain sickness. *J Am Osteopath Assoc* 1995 ; 95 : 718-720.

Serrano-Dueñ as M. High-altitude headache. *Expert Rev*

Neurother 2007 ; 7 : 245-248.

Schoonman GG, Sándor PS, Agosti RM, et al. Normobaric hypoxia and nitroglycerin as trigger factors for migraine. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 816-819.

Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, et al. Clinical features of headache at altitude : A prospective study. *Neurology* 2003 ; 60 : 1167-1171.

Wilson MH, Newman S and Imray CH. The cerebral effects of ascent to high altitudes. *Lancet Neurol* 2009 ; 8 : 175-191.

10.1.2 Headache attributed to aeroplane travel

Berilgen MS and Mungen B. Headache associated with airplane travel : Report of six cases. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 707-711.

Berilgen MS and Mungen B. A new type of headache. Headache associated with airplane travel : Preliminary diagnostic criteria and possible mechanisms of aetio-pathogenesis. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 1266-1273.

Mainardi F, Lisotto C, Maggioni F and Zanchin G. Headache attributed to airplane travel ('Airplane headache'). Clinical profile based on a large case series. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 592-599.

10.1.3 Diving headache

Cheshire WP and Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001 ; 41 : 235-247.

Di Fabio R, Vanacore N, Davassi C, et al. Scuba diving is not associated with high prevalence of headache : A cross-sectional study in men. *Headache* 2012 ; 52 : 385-392.

Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB, et al. *Diving and subaquatic medicine*. 3rd Ed. Oxford : Butterworth-Heinemann 1992 : 404-406.

Englund M and Risberg J. Self-reported headache during saturation diving. *Aviat Space Environ Med* 2003 ; 74 : 236-241.

Sliwka U, Krasney JA, Simon SG, et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998 ; 69 : 299-306.

10.1.4 Sleep apnoea headache

Aldrich MS and Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 1265-1267.

Alberti A, Mazzotta G, Gallinella E, et al. Headache characteristics in obstructive sleep apnea syndrome and insomnia. *Acta Neurol Scand* 2005 ; 111 : 309-316.

Chen PK, Fuh JL, Lane HY, et al. Morning headache in habitual snorers : Frequency, characteristics, predictors and impacts. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 829-836.

Greenough GP, Nowell PD and Sateia MJ. Headache complaints in relation to nocturnal oxygen saturation among patients with sleep apnea syndrome. *Sleep Med* 2002 ; 3 : 361-364.

Goksan B, Gunduz A, Karadeniz D, et al. Morning head-

- ache in sleep apnoea : Clinical and polysomnographic evaluation and response to nasal continuous positive airway pressure. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 635-641.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Tension-type headache and sleep apnea in the general population. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 63-69.
- Kristiansen HA, Kvaerner KJ, Akre H, et al. Sleep apnea headache in the general population. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 451-458.
- Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, et al. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999 ; 159 : 1765-1768.
- Luchesi LM, Speciali JG, Santos-Silva R, et al. Nocturnal awakening with headache and its relationship with sleep disorders in a population sample of adult inhabitants of Sao Paulo City, Brazil. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1477-1485.
- Mitsikostas DD, Vikelis M and Viskos A. Refractory chronic headache associated with obstructive sleep apnoea syndrome. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 139-143.
- Ozge A, Ozge C, Kaleagasi H, et al. Headache in patients with chronic obstructive pulmonary disease : Effects of chronic hypoxemia. *J Headache Pain* 2006 ; 7 : 37-43.
- Poceta JS and Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995 ; 35 : 586-589.
- ### 10.2 Dialysis headache
- Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA and Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 146-149.
- Goksel BK, Torun D, Karaca S, et al. Is low blood magnesium level associated with hemodialysis headache? *Headache* 2006 ; 46 : 40-45.
- Antoniazzi AL and Corrado AP. Dialysis headache. *Curr Pain Headache Rep* 2007 ; 11 : 297-303.
- Jameson MD and Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clin North Am* 1990 ; 74 : 945-960.
- ### 10.3 Headache attributed to arterial hypertension
- Dodick DW. Recurrent short-lasting headache associated with paroxysmal hypertension : A clonidine-responsive syndrome. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 509-514.
- Gipponi S, Venturelli E, Rao R, et al. Hypertension is a factor associated with chronic daily headache. *Neurol Sci* 2010 ; 31 Suppl 1 : 171-173.
- Furlan JC. Headache attributed to autonomic dysreflexia. *Neurology* 2011 ; 77 : 792-798.
- Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, et al. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001 ; 161 : 252-255.
- Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J and Krupa-Wojciechowska B. Headache in patients with mild to moderate hypertension is generally not associated with simultaneous blood pressure elevation. *J Hypertension* 2000 ; 18 : 437-444.
- Lance JW and Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976 ; 33 : 281-288.
- Land SH and Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache : Classification recommendation [letter]. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 67-69.
- Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, et al. Pheochromocytoma : A ten-year survey. *Quart J Med* 1997 ; 90 : 51-60.
- Mannelli M, Ianni L, Cilotti A and Conti A. Pheochromocytoma in Italy : A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999 ; 141 : 619-624.
- Thomas JE, Rooke ED and Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966 ; 197 : 754-758.
- Vaughan CJ and Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000 ; 356 : 411-417.
- Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000 ; 356 : 1260-1265.
- Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *NEJM* 1972 ; 287 : 631-633.
- Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M and Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996 ; 27 : 144-147.
- ### 10.4 Headache attributed to hypothyroidism
- Airaghi L and Catania A. Endocrine headache. In : *Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache, vol 4, number 4*. BC Decker Inc 1999 : 1-15.
- Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987 ; 27 : 351-353.
- Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, et al. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis of hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000 ; 85 : 1789-1793.
- Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948 ; 29 : 456-460.
- Levy MJ, Matharu MS, Meeran K, et al. The clinical characteristics of headache in patients with pituitary tumours. *Brain* 2005 ; 128 : 1921-1930.
- Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988 ; 18 : 687-689.
- ### 10.5 Headache attributed to fasting
- Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975 ; 15 : 188-193.
- Dexter JD, Roberts J and Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978 ; 18 : 91-94.
- Malouf R and Brust JCM. Hypoglycemia : Causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985 ;

- 17 : 421-430.
- Mosek AC and Korczyn AD. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995 ; 45 : 1953-1955.
- Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1971 ; 34 : 154-156.
- Service FJ. Hypoglycemic disorders. In : Wyngaarden JB, Smith LH and Bennett JC, eds. *Cecil's textbook of medicine*, 18th ed. Philadelphia : WB Saunders 1992 : 1310-1317.
- 10.6 Cardiac cephalgia**
- Blacky RA, Rittelmeyer JT and Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987 ; 60 : 730.
- Chen SP, Fuh JL, Yu WC, et al. Cardiac cephalgia : Case series and review of the literature with new ICDH-II criteria revisited. *Eur Neurol* 2004 ; 24 : 231-234.
- Bowen J and Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina : Reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993 ; 33 : 238-239.
- Fleetcroft R and Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J Roy Soc Med* 1985 ; 78 : 676.
- Grace A, Horgan J, Breathnach K and Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997 ; 17 : 195-196.
- Gutiérrez-Morlote J and Pascual J. Cardiac cephalgia is not necessarily an exertional headache : Case report. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 765-766.
- Lefkowitz D and Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982 ; 39 : 130.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, et al. Cardiac cephalgia : A treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997 ; 49 : 813-816.
- Vernay D, Deffond D, Fraysse P and Dordain G. Walk headache : An unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989 ; 29 : 350-351.
- Wei JH and Wang HF. Cardiac cephalgia : Case reports and review. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 892-896.

11. 頭蓋骨，頸，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯，口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛

(Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure)

- 11.1 頭蓋骨疾患による頭痛 (Headache attributed to disorder of cranial bone)
- 11.2 頸部疾患による頭痛
(Headache attributed to disorder of the neck)
 - 11.2.1 頸原性頭痛 (Cervicogenic headache)
 - 11.2.2 後咽頭腱炎による頭痛
(Headache attributed to retropharyngeal tendonitis)
 - 11.2.3 頭頸部ジストニアによる頭痛
(Headache attributed to craniocervical dystonia)
- 11.3 眼疾患による頭痛
(Headache attributed to disorder of the eyes)
 - 11.3.1 急性緑内障による頭痛 (Headache attributed to acute glaucoma)
 - 11.3.2 屈折異常による頭痛 (Headache attributed to refractive error)
 - 11.3.3 眼球斜位あるいは斜視 (潜伏性または顕在性斜視) による頭痛
(Headache attributed to heterophoria or heterotropia (latent or persistent squint))
 - 11.3.4 眼球炎症性疾患による頭痛
(Headache attributed to ocular inflammatory disorder)
 - 11.3.5 眼窩滑車部炎による頭痛
(Headache attributed to trochleitis)
- 11.4 耳疾患による頭痛
(Headache attributed to disorder of the ears)
- 11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛
(Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses)
 - 11.5.1 急性鼻副鼻腔炎による頭痛 (Headache attributed to acute rhinosinusitis)
 - 11.5.2 慢性・再発性鼻副鼻腔炎による頭痛
(Headache attributed to chronic or recurring rhinosinusitis)
- 11.6 歯・顎の障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of the teeth or jaw)

- 11.7 顎関節症 (TMD) による頭痛
(Headache attributed to temporomandibular disorder : TMD)
- 11.8 茎突舌骨靱帯炎による頭痛あるいは顔面痛
(Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament)
- 11.9 その他の頭蓋骨，頸，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯，口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛
(Headache or facial pain attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure)

■ 他疾患にコード化する

頭部または頸部外傷による頭痛は，5.「頭頸部外傷・傷害による頭痛」に分類される。特にむち打ち症後の頭痛についても，頸部に起因している頭痛の可能性が考えられるにもかかわらず，これに該当する。顔面，頸部や頭部の痛みを伴っている神経痛様の頭痛は，13.「有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛」に分類される。

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，頭痛を引き起こすことが知られている頭蓋，頸，顔面，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯または口腔疾患と時期的に一致する場合には，その頭痛は当該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部に分類されるいかなる一次性頭痛の特徴を有する場合

も, これに該当する。頭蓋, 頸, 顔面, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯または口腔の障害と時期的に一致して, 以前より存在する一次性頭痛の特徴をもつ頭痛が慢性化するか, 有意に悪化する場合(通常, 頻度もしくは, 重症度, あるいは両方が2倍もしくはそれ以上になる場合), その障害が頭痛を引き起こしたという確実な証拠がある場合のみ, はじめからある頭痛と11.「頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛」またはそのサブタイプの1つの両者と診断するべきである。

緒言

多くの頭痛が頸部, 項部または後頭部領域に由来するようにみえるか, もしくはこれらの部位に限局しているため, 頸椎およびその他の頭頸部構造組織における疾患は頭痛のよくある原因としてみなされることはまれではない。変形性頸椎症は, 実際40歳を過ぎたすべての人に見出すことができる。しかし, 大規模比較試験では, このような変化は頭痛のある人もない人もほぼ同程度にみられることが示された。このため, 脊椎症(spondylosis)や骨軟骨症(osteocondrosis)は, 頭痛の原因として確定的なものではない。慢性副鼻腔炎, 顎関節症, 眼の屈折異常などその他の多くの疾患についても頭痛との関係については同様のことがいえる。

特定の基準がなければ, 事実上いかなるタイプの頭痛も11.「頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛」に分類することが可能となってしまう。これらの頭痛の症状には特徴的なものがないため, 単に頭痛の症状を列記するだけで定義付けを行うのでは十分でない。本章における基準の目的は, 考えられるサブフォームすべての頭痛を説明することではなく, むしろ頭痛・顔面痛と頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織障

害との間に特有の因果関係を確立することにある。このため, 本章で述べる頸原性頭痛およびその他の原因による頭痛について, 厳密かつ特異的で実践的な診断基準を定めることが求められてきた。ここでは, 診断検査で妥当性が確認されていないものや, 質的基準が検討されていないものについては, 考慮に入れることはできない。むしろ, 改訂版の基準の目的は, 頭痛と頭頸部疾患の間に特定の因果関係を確証するための信頼性が高く妥当で実践的な検査の開発を促進することにある。

これらの理由から, また本章で取り扱う原因疾患が多様であることから, 頭頸部疾患に起因する頭痛と顔面痛の一般的な基準を記述することは困難である。しかし, ほとんどの場合, 以下に準拠する。

- A. 頭痛または顔面痛はCを満たす
- B. 臨床上, 臨床検査上または画像所見上のいずれか1つ以上で確認された頭蓋, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口または他の顔面, 頸部構造の疾患・病変で, 頭痛を引き起こし得ることが知られているもの
- C. 痛みが疾患または病変に起因している証拠がある
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

11.1 頭蓋骨疾患による頭痛

種類

頭蓋骨疾患あるいは病変による頭痛

診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 臨床上, 臨床検査上または画像所見上のいずれか1つ以上で確認された頭蓋骨疾患または病変で, 頭痛を引き起こす可能性が知られているもの
- 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. 頭痛は頭蓋骨疾患の発症または病変の出現と時期的に一致して発現している

2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は頭蓋骨疾患または病変の悪化するのと並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は頭蓋骨疾患または病変の改善とともに並行して有意に改善している
3. 頭痛は頭蓋骨病変への圧迫で増悪する
4. 頭痛は頭蓋骨病変の部位に局限する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

大半の頭蓋疾患(先天性異常, 骨折, 腫瘍, 転移病変など)は通常頭痛を伴わない。例外として重要なものは, 骨髄炎, 多発性骨髄腫, パジエット病(Paget's disease)である。乳様突起洞病変および錐体尖炎でも頭痛が起こりうる。

11.2 頸部疾患による頭痛

■ 他疾患にコード化する

頸部外傷による頭痛は5「頭頸部外傷・傷害による頭痛」またはそのサブタイプの1つに分類する。

■ 解説

骨性, 筋性, および他の軟部組織要素を含む, 頸部疾患による頭痛。

11.2.1 頸原性頭痛

■ 他疾患にコード化する

頭痛が頸部筋筋膜圧痛点(myofascial trigger points)に起因する場合において, それが他の基準を満たすならば, 2.1.1「頭蓋周囲の圧痛を伴う稀発反復性緊張型頭痛」, 2.2.1「頭蓋周囲の圧痛を伴う頻発反復性緊張型頭痛」, または2.3.1「頭蓋周囲の圧痛を伴う慢性緊張型頭痛」にコード化する。A11.2.5「頸部筋筋膜痛による頭痛」の診断基準を付録に追加し, 頸部筋筋膜疼痛に起因する頭痛が2「緊張型頭痛」よりもむしろ他の頸原性頭痛に密接に関連するというエビデンスを待つのが妥当であると思われる。明らかに, これらの2つのカテゴリに重複する多くの症例がある。そのため

に, 診断に疑問を生じることがある。

■ 解説

頸椎とそれを構成する骨質, 椎間板および軟部組織の疾患による通常の, しかし常にではない頸部痛を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 臨床上, 臨床検査上または画像所見上のいずれか1つ以上で確認された頭痛を引き起こす可能性が知られている頸椎あるいは頸部軟部組織の疾患あるいは病変がある
- 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. 頭痛は頸部疾患の発症あるいは病変の出現と時期的に一致して発現している
 2. 頭痛は頸部疾患あるいは頸部病変の改善あるいは消失と並行して有意に改善あるいは消失している
 3. 頸部関節可動域が制限され, 頭痛は刺激運動によって有意に悪化する
 4. 頭痛は頸部構造またはその神経支配を診断的に遮断すると消失する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

11.2.1「頸原性頭痛」を1「片頭痛」および2「緊張型頭痛」と区別するための役立つ特徴として, 側頭部固定痛, 頸筋への指圧, 頭部を動かすことにより誘発される頭痛, 後頭部から前頭部への放散痛が含まれる。しかし, これらが11.2.1「頸原性頭痛」の特徴というだけで, 頸原性頭痛のみに限定されるものではない。そして因果関係が診断に必ずしも必要ではない。11.2.1「頸原性頭痛」は一般的には1「片頭痛」より一般に少ない頻度であるが, 悪心, 嘔吐, 光・音過敏などの片頭痛様症状を伴う場合があり, いくつかの症例では2「緊張型頭痛」と鑑別できることもある。

上部頸椎の腫瘍, 骨折, 感染症と関節リウマチは, 頭痛の原因として正式には認められない。しかし個々の事例において, 頭痛の原因と判断されるような場合には, 妥当な原因として受け入れられている。頸椎症と骨軟骨炎が診断基準Bに適合している正当な原因であるかどうかは個々の症

例により決まる。頸部筋筋膜疼痛が原因である場合は、だいたい2「緊張型頭痛」にコード化される。しかし、新たなエビデンスが得られるまで、A11.2.5「頸部筋筋膜疼痛による頭痛」の代替診断基準は付録に含まれる。

上位頸髄の神経根障害に起因する頭痛が想定されている。上位頸髄と三叉神経の間において現在明らかにされている侵害受容に関する神経経路の収束を考慮すると上頸部の神経根障害が頭痛の原因として理にかなっている。さらなるエビデンスが得られるまで、この診断基準は A11.2.4「上位頸髄神経根症による頭痛」として付録に記載される。

11.2.2 後咽頭腱炎による頭痛

■ 解説

後咽頭軟部組織における炎症または石灰化に起因した頭痛で、通常上部頸椎の脊椎前筋の伸展または圧迫により引き起こされる。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 後咽頭腱炎は、上部頸椎レベルでの椎前の軟部組織の異常な腫脹の存在が画像上での証拠により証明されている
- 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. 頭痛は後咽頭腱炎の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は後咽頭腱炎の進行と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は後咽頭腱炎の改善あるいは消失と並行して有意に改善あるいは消失している
 - 3. 頭痛は頸部の伸展、頸部の回転または嚥下のいずれか1つ以上によって有意に悪化している
 - 4. 頸椎上位3椎体の棘突起上に圧痛がある
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

通常、後咽頭腱炎では体温上昇および赤血球沈降速度(赤沈)亢進がみられる。頸部後屈は、ほぼ

毎回痛みを悪化させるが、通常、頭部回転および嚥下でも痛みは悪化する。通常、上位頸椎3椎体の横突起上に触診により圧痛がみられる。

椎前組織の石灰化はCT またはMRI による確認が最善である。しかし、頸部の単純X線写真でも、明らかにすることができる。いくつかの症例では、腫大した椎前組織から非結晶性石灰化物質が吸引されている。

11.2.2「後咽頭腱炎による頭痛」と確定診断する前に、上部頸動脈解離(または頸動脈内・頸動脈周囲の他の病変)は除外されなければならない。

11.2.3 頭頸部ジストニアによる頭痛

■ 解説

筋肉活動の亢進の結果、頸部または頭部に異常な運動または異常な姿勢を伴う頸部筋群のジストニアに起因する頭痛

■ 診断基準

- A. 頸部と後頭部のCを満たす頭痛がある
- B. 頭頸部ジストニアは、筋肉活動の亢進の結果、頸部または頭部の異常な運動もしくは異常な姿勢によって診断される
- 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. 頭痛は頭頸部ジストニアの発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は頭頸部ジストニアの進行と並行して有意に悪化している
 - 3. 頭痛は頭頸部ジストニアの改善あるいは消失と並行して有意に改善あるいは消失している
 - 4. 頭痛の部位はジストニアを認める筋群の部位と一致する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

11.2.3「頭頸部ジストニアによる頭痛」にみられる頭頸部の限局性ジストニアには咽頭ジストニア、痙攣性斜頸、下顎ジストニア、舌ジストニアおよび頭部と頸部におけるジストニアの合併(分節性頭頸部ジストニア)がある。

痛みは局所性の筋収縮と二次性変化に伴う感作

により惹起されると考えられる。

11.3 眼疾患による頭痛

■ 解説

片側または両側の眼疾患による頭痛。

11.3.1 急性緑内障による頭痛

■ 解説

通常は片側性で、急性狭隅角緑内障により生じ、緑内障のその他の臨床症候を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 急性狭隅角緑内障と診断されている
- 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. 頭痛は緑内障発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は緑内障の悪化とともに有意に悪化している
 - 3. 頭痛は緑内障の改善または消失とともに有意に改善または消失している
 - 4. 痛みの部位は罹患側の眼を含む
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

急性緑内障は徐々に眼または眼窩周囲(あるいはその両方)の痛み、視力喪失(かすみ)、悪心や嘔吐を生じる。眼圧が30 mmHgを超えると、永続的な視力喪失のリスクが著しく上昇するため、早期診断が不可欠である。

11.3.2 屈折異常による頭痛

■ 解説

通常長時間眼を使う作業後に現れる屈折異常による頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 片眼または両眼において未矯正または矯正不

良の屈折異常がある

- 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. 頭痛は屈折異常の発症または悪化と時期的に一致して発現または有意に悪化(あるいはその両方)している
 - 2. 頭痛は屈折異常の矯正後に有意に改善している
 - 3. 頭痛は視覚を損なう角度または距離で眼を使う作業を長時間行ったあとに増悪している
 - 4. 頭痛は眼を使う作業をやめると有意に改善している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

11.3.2「屈折異常による頭痛」をもつ多くの患者は眼科医を受診する。屈折異常は一般に思われているよりも頭痛の原因としては少ないが、成人で多くの症例が示すように、小児例も存在することを示す証拠がある。

11.3.3 眼球斜位あるいは斜視(潜伏性または持続性斜視)による頭痛

■ 解説

通常長時間眼を使う作業後に生じる潜伏性または持続性斜視による頭痛

■ 診断基準

- A. Cを満たす前頭部痛がある
- B. 斜視があり、少なくとも以下の1項目を伴う
 - 1. 霧視
 - 2. 複視
 - 3. 遠近または近遠の焦点調節が困難である
- 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、斜視の発症と時期的に一致して発現しているか、または頭痛が斜視の診断の契機となった
 - 2. 頭痛は斜視の矯正により有意に改善している
 - 3. 頭痛は眼を使う作業を続けることで増悪している
 - 4. 頭痛は片側閉眼または眼を使う作業を中

断すること(あるいはその両方)により緩和される

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

11.3.3「眼球斜位あるいは斜視(潜伏性または顕在性斜視)による頭痛」をもつ多くの患者は眼科医を受診する。いくつかの報告症例以外に, この頭痛の原因を裏づける証拠はほとんどない。

11.3.4 眼球炎症性疾患による頭痛

■ 解説

虹彩炎, ぶどう膜炎, 強膜炎または結膜炎のような眼球炎症疾患により生じ, それらの疾患の他の臨床症候を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. C を満たす眼窩周囲痛および眼痛がある
- B. 虹彩炎, ぶどう膜炎, 毛様体炎, 強膜炎, 脈絡膜炎, 結膜炎または角膜炎のように, 臨床所見, 臨床検査所見または画像所見に眼球炎症疾患の証明がされている
- 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. 頭痛は眼疾患の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は眼疾患の悪化と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は眼疾患の改善または消失と並行して有意に改善あるいは消失する
 - 3. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は眼への局所麻酔薬使用により有意に改善する
 - b) 頭痛は眼の圧迫により増悪する
 - 4. 片側性の眼疾患の場合は, 頭痛は同側に限局する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

眼の炎症には多くの型があり, 解剖学的部位(虹彩炎, 毛様体炎, 脈絡膜炎), 経過(急性, 亜急性, 慢性), 推定される原因(例えば内因性または外因性病原菌, レンズに関連したもの, 外傷

性), 炎症のタイプ(肉芽腫性, 非肉芽腫性)によりさまざまな分類できる。

侵害刺激受容野の重なりと疼痛シグナルの収束により(複雑な関連痛を引き起こす)ため, あらゆる眼球起源の痛みはあらゆる部位の頭痛を起こしうる。それでもやはり, もし眼疾患が一側であれば, 頭痛は同側に生じる傾向にある。

11.3.5 眼窩滑車部炎による頭痛

■ 他疾患にコード化する

眼窩滑車部炎により誘発される片頭痛は, 1.「片頭痛」あるいはそのサブタイプの 1 つにコード化される。

■ 解説

眼痛の有無にかかわらず, 通常は前頭部または眼窩周囲に限局し, 滑車部周囲の炎症により生じる頭痛。しばしば眼球下転により悪化する。

■ 診断基準

- A. C を満たす眼窩周囲または前頭部痛がある
- B. 臨床所見または画像所見によって滑車部の炎症の証拠がある
- 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. 片側の眼球の痛み
 - 2. 頭痛は眼球運動特に眼球内側下転により悪化する
 - 3. 頭痛は眼窩滑車部周囲領域に局所麻酔薬あるいはステロイドを投与することにより有意に改善する
 - 4. 片側性の眼窩滑車部炎においては, 頭痛は同側に限局する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

眼窩滑車部炎は, 滑車または上斜筋鞘の炎症と定義され, 上斜筋がかかわる眼球運動により増悪する眼痛または前頭部痛を起こしうる。頻度は高くないが, まれではなく, 片側性の眼窩部痛の際には考慮すべきである。

眼窩滑車部炎は, 1.「片頭痛」の誘因にもなり, 片頭痛が生じた場合は診断基準に従ってコード化する。

11.4 耳疾患による頭痛

■ 解説

片側または両側の耳の炎症、腫瘍性またはその他の疾患により生じ、疾患のその他の臨床症候を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 臨床所見、臨床検査所見または画像所見のいずれか1つ以上で示された、片側または両側の耳の、頭痛を引き起こすことが知られている感染症、腫瘍性または炎症性疾患がある
- 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. 頭痛は耳症状の出現または耳疾患の発現と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は耳疾患の悪化または進行に一致して有意に悪化している
 - b) 頭痛は耳疾患あるいは耳病変の改善あるいは消失と並行して有意に改善あるいは消失している
 - 3. 頭痛は罹患側の耳あるいは耳介周囲構造にかかる圧により増悪する
 - 4. 一側性の耳疾患あるいは部位の場合には、頭痛は同側に限局する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

頭頸部における侵害刺激受容野の重なりと疼痛シグナル経路の収束のため、痛みを伴う耳疾患は頭痛を生じうることが明らかとなっている。このような状況下での頭痛は、耳鼻科的病理の典型的徴候である耳痛のない状態で生じる可能性はほとんどない。

11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛

■ 以前に使用された用語

「副鼻腔頭痛」という用語は適切な言葉ではない。なぜならば、この用語は一次性頭痛と鼻および副鼻腔構造を障害するさまざまな疾患で起因すると思われる頭痛の両者に使用されてきた経緯があるからである。

■ 解説

鼻または副鼻腔疾患により生じ、その疾患の他の症候を伴う頭痛

11.5.1 急性鼻副鼻腔炎による頭痛

■ 解説

急性鼻副鼻腔炎により生じ、その疾患の他の症候を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 临床上、鼻内視鏡または画像所見のいずれか1つ以上で急性鼻副鼻腔炎の証拠がある
- 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. 頭痛は急性鼻副鼻腔炎の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛は鼻副鼻腔炎の悪化と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は鼻副鼻腔炎の改善または消失に並行して有意に改善または消失している
 - 3. 頭痛は副鼻腔に加わる圧によって増悪する
 - 4. 片側性の鼻副鼻腔炎の場合には、頭痛は（鼻副鼻腔炎と）同側に限局する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

1.「片頭痛」および2.「緊張型頭痛」は、頭痛の部位が類似しているため、また片頭痛の場合には、鼻部自律神経症状を伴うことが一般的のため、

11.5.1「急性鼻副鼻腔炎による頭痛」に間違えられる可能性がある。膿性鼻漏およびまたは急性鼻副鼻腔炎の診断根拠となる他の特徴の有無はこれらの疾患の鑑別に役立つ。しかし, 1.「片頭痛」の発作は, 鼻または副鼻腔疾患により誘発されたり, 悪化したりすることがある。

鼻粘膜または関連する構造に起因する痛みは, 通常は前頭部または顔面の痛みとして知覚されるが, より後方に関連痛を生じることもある。患者の痛みの表現に対応する急性鼻副鼻腔炎の画像上の病的な変化の所見だけでは 11.5.1「急性鼻副鼻腔炎による頭痛」の診断を確実にするには十分ではない。局所麻酔薬に対する治療反応性は, 説得力がある証拠ではあるが, 診断確定的な特徴とはいえない場合もある。

11.5.2 慢性・再発性鼻副鼻腔炎による頭痛

■ 解説

副鼻腔の慢性感染または炎症疾患により生じ, その疾患の他の症候を伴う頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. 臨床所見, 鼻腔内視鏡所見または画像所見のいずれか 1 つ以上で副鼻腔内に, 現在または過去の感染, またはその他の炎症過程の証拠がある
- 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. 頭痛は慢性鼻副鼻腔炎の発症と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は鼻閉, 鼻漏の程度や慢性副鼻腔炎の他の症状の程度と並行して, 増悪および軽減する
 - 3. 頭痛は副鼻腔に加わる圧により増悪する
 - 4. 片側性の鼻副鼻腔炎の場合には, 頭痛は鼻副鼻腔炎と同側に限局される
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

慢性副鼻腔疾患が持続性頭痛を起こしうるかどうかは議論の余地がある。最近の研究ではこの因果関係を支持しているようである。

11.6 歯・顎の障害による頭痛

■ 解説

歯または顎(あるいはその両方)の障害によって引き起こされた頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. 临床上または画像上(あるいはその両方)で確認された歯または顎(あるいはその両方)の頭痛を起こしうることが知られている疾患・病変がある
- 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. 頭痛はこの疾患の発症, あるいは病変の出現と時期的に一致して発現している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛はこの疾患あるいは病変の悪化または進行と並行して有意に増悪している
 - b) 頭痛はこの疾患あるいは病変の消失または改善と並行して有意に改善あるいは消失している
 - 3. 頭痛は病変部への加圧により悪化する
 - 4. 疾患あるいは病変が片側性の場合には, 頭痛はそれと同側に局在する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

歯の疾患は通常, 歯痛または顔面痛(あるいはその両方)を引き起こすが, 頭痛を引き起こすことはまれである。しかしながら, 歯からの痛みが関連痛を引き起こし, 広範な頭痛をきたす可能性がある。11.6「歯・顎の障害による頭痛」の最も多い原因は, 下顎半埋伏智歯感染や外傷性刺激によって生じた智歯周囲炎である。

11.7 顎関節症(TMD)による頭痛

■ 解説

顎関節領域の構造を含む障害によって引き起こ

された頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 臨床的または画像上(あるいはその両方)で、顎関節(TMJ)、咀嚼筋またはそれに関連する組織のいずれか1つ以上に影響を及ぼす病的な状況の証拠がある
- 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. 頭痛は顎関節症の発症と時期的に一致して増悪している
 - 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛が顎関節症の進行と並行して有意に悪化している
 - b) 頭痛は顎関節症の改善、消失と並行して有意に改善、あるいは消失している
 - 3. 頭痛は能動的な顎運動、顎関節可動域の受動的運動または顎関節やその周囲の咀嚼筋の触診のような顎関節構造への疼痛誘発試験のいずれか1つ以上により生じるか増悪する
 - 4. 片側の頭痛の場合、頭痛は顎関節症の罹患側と同側である
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

11.7「顎関節症(TMD)による頭痛」は通常、顔面の耳介前方部、咬筋および側頭部に最も顕著にみられる。疼痛の発生源には転位した関節円板、骨関節炎、関節の過剰可動性および局所的な筋膜疼痛がある。11.7「顎関節症(TMD)による頭痛」は、顎関節構造物が疼痛の発生源であれば片側性に生じやすく、咀嚼筋の関与がある場合は両側性に生やすい。関連痛が顔面に生じることがよくある。

臨床所見や画像所見の相対的重要性についての議論があるため顎関節症(TMD)の診断は難しい場合がある。国際疼痛学会-口腔顔面痛 Special Interest Group と RDC/TMD ネットワーク協議会により作成された診断基準の使用が推奨される。

筋緊張の結果起こる 11.7「顎関節症(TMD)による頭痛」と 2「緊張型頭痛」にはある程度のオーバーラップが存在する。TMD の診断が不確実の

場合、その頭痛は 2「緊張型頭痛」、あるいは緊張型頭痛のサブタイプ(おそらく頭蓋周囲の筋圧痛を伴うもの)としてコード化されるべきである。

11.8 茎突舌骨靭帯炎による頭痛 あるいは顔面痛

■ 以前に使用された用語

イーグル症候群

■ 解説

茎突舌骨靭帯の炎症があり、通常、頭部の回転によって誘発されるか増悪する、頸部痛、咽頭痛または顔面痛、のいずれか1つ以上を伴う片側性の頭痛。

■ 診断基準

- A. 頭部、頸部、咽頭または顔面のいずれか一つ以上の痛みはCを満たす
- B. 石灰化あるいは過長な茎突舌骨靭帯の画像所見がある
- 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. 疼痛が茎突舌骨靭帯の徒手触診によって誘発されるか増悪する
 - 2. 疼痛が頭部の回転によって誘発されるか増悪する
 - 3. 疼痛は茎突舌骨靭帯への局所麻酔薬の注射、あるいは茎状突起切除術によって有意に改善される
 - 4. 疼痛は炎症を生じた茎突舌骨靭帯と同側に存在する
- D. ほかに適当な ICHD-3 診断がない

■ コメント

11.8「茎突舌骨靭帯炎による頭痛または顔面痛」は、中咽頭、頸部または顔面、のいずれか1つ以上でよくみられる。しかし、より広範囲の頭痛を経験するケースもある。

11.9 その他の頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛

■ 解説

これまで述べてきた以外の頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部構成組織の疾患によって生じる頭痛あるいは顔面痛

■ 診断基準

- A. 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)はCを満たす
- B. これまで述べてきた以外の頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいは他の顔面・頸部構成組織の疾患または病変で, 頭痛を起こしうるものが診断されている
- 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. 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)は, この疾患または病変の出現と時期的に一致して発現している
 2. 以下のうち一方または両方を満たす
 - a) 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)は, 上記の疾患または病変, 進行と並行して有意に増悪している
 - b) 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)は, この疾患または病変の改善, 消失と並行して有意に改善または消失している
 3. 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)は, 病変部の圧迫により増悪する
 4. 頭痛または顔面痛(あるいはその両方)は, 病変部位に一致して局在する
- D. ほかに最適な ICHD-3 診断がない

【文献】

11.1 Headache attributed to disorder of cranial bone
 Bhatoe HS and Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. *Br J Neurosurg* 1998 ; 12 : 165-169.
 Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, et al. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive peri-

osteal extension - Case report. *Neurol Med Chir (Tokyo)* 2000 ; 40 : 419-422.

Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, et al. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. *Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahren* 2001 ; 173 : 315-318.

11.2.1 Cervicogenic headache

Antonaci F, Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache : Clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. *Curr Pain Headache Rep* 2001 ; 5 : 387-392.

Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, et al. Cervicogenic headache : Evaluation of the original diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 573-583.

Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, et al. Cervical Headache. *Med J Aust* 1985 ; 143 : 202-207.

Bogduk N. Cervicogenic headache : Anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. *Curr Pain Headache Rep* 2001 ; 5 : 382-386.

Bogduk N. Headache and the neck. In : Goadsby PJ and Silberstein SD (eds) : *Headache*. Boston : Butterworth-Heinemann 1997 : 369-381.

Fredriksen TA and Sjaastad O. Cervicogenic headache : Current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 (2 Suppl 19) : S16-S18.

Göbel H and Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds). *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins 2000 : 891-898.

Knackstedt H, Bansevicius D, Kjersti A, et al. Cervicogenic headache in the general population : The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 1468-1476.

Lance JW and Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1980 ; 43 : 97-101.

Leone M, D'Amico D, Grazzi L, et al. Cervicogenic headache : A critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998 ; 78 : 1-5.

Leone M, D'Amico D, Moschiano F, et al. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine : An analysis of 374 headaches. *Headache* 1995 ; 35 : 461-464.

Lord S, Barnsley L, Wallis B and Bogduk N. Third occipital headache : A prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1994 ; 57 : 1187-1190.

Lord SM and Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996 ; 4 : 81-94.

Poughias L, Kruszewski P and Inan L. Cervicogenic headache : A clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997 ; 12 : 305-317.

Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, et al. Cervicogenic headache : The importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002 ; 17 : 35-36.

Sjaastad O and Bakkeiteig LS. Prevalence of cervicogenic

headache : Vågå study of headache epidemiology. *Acta Neurol Scand* 2008 ; 117 : 173-180.

11.2.2 Headache attributed to retropharyngeal tendonitis

Eastwood JD, Hudgins PA and Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific prevertebral tendonitis : Diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998 ; 19 : 1789-1792.

Ekbom K, Torhall J, Annell K and Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 266-269.

Pearce JM. Longus cervicis colli 'myositis' (syn : retropharyngeal tendonitis). *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996 ; 61 : 324-329.

Sarkozi J and Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis : An unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 708-710.

11.2.3 Headache attributed to craniocervical dystonia

Csala B and Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994 ; 65 : 75-94.

Friedman J and Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001 ; 19 : 681-705.

Göbel H and Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Münchener Medizinische Wochenschrift* 1997 ; 139 : 456-458.

Göbel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K and Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001 ; 91 : 195-199.

Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992 ; 5 : 301-307.

11.3 Headache attributed to disorder of the eyes

Akinci A, Güven A, Degerliyurt A, et al. The correlation between headache and refractive errors. *J AAPOS* 2008 ; 12 : 290-293.

Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998 ; 38 : 661-667.

Daum KM, Good G and Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988 ; 59 : 691-697.

Gerling J, Janknecht P and Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998 ; 19 : 93-99.

Göbel H and Martin TJ. Ocular disorders. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins 2000 : 899-904.

Gordon GE, Chronicle EP and Rolan P. Why do we still not know whether refractive error causes headaches? Towards a framework for evidence based practice. *Ophthalmic Physiol Opt* 2001 ; 21 : 45-50.

Lewis J and Fourman S. Subacute angle-closure glauco-

ma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998 ; 38 : 684-686.

McCluskey PJ, Lightman S, Watson PG, et al. Posterior scleritis. Clinical features, systemic associations, and outcome in a large series of patients. *Ophthalmology* 1999 ; 106 : 2380-2386.

Tychsen L, Tse DT, Ossoinig K and Anderson RL. Trochleitis with superior oblique myositis. *Ophthalmology* 1984 ; 91 : 1075-1079.

Yangüela J, Pareja JA, Lopez N and Sanchez del Rio M. Trochleitis and migraine headache. *Neurology* 2002 ; 58 : 802-805.

Yangüela J, Sánchez del Rio M, Bueno A, et al. Primary trochlear headache. A new cephalgia generated and modulated on the trochlear region. *Neurology* 2004 ; 62 : 1134-1140.

Zaragoza-Casares P, Gómez-Fernández T, Gómez de Liño MA and Zaragoza-García P. Bilateral idiopathic trochleitis as a cause of frontal cephalgia. *Headache* 2009 ; 49 : 476-477.

11.5 Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses

Aaseth K, Grande RB, Benth JŠ, et al. 3-year follow-up of secondary chronic headaches : The Akershus study of chronic headache. *Eur J Pain* 2011 ; 15 : 186-192.

Aaseth K, Grande RB, Kvaerner K, et al. Chronic rhinosinusitis gives a ninefold increased risk of chronic headache. The Akershus study of chronic headache. *Cephalalgia* 2010 ; 30 : 152-160.

Abu-Bakra M and Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001 ; 115 : 629-632.

Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001 ; 41 : 883-888.

Boes CJ, Swanson JW and Dodick DW. Chronic paroxysmal hemicrania presenting as otalgia with a sensation of external acoustic meatus obstruction : Two cases and a pathophysiologic hypothesis. *Headache* 1998 ; 38 : 787-791.

Cady RK, Dodick DW, Levine HL, et al. Sinus headache : A neurology, otolaryngology, allergy and primary care consensus on diagnosis and treatment. *Mayo Clin Proc* 2005 ; 80 : 908-916.

Close LG and Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997 ; 17 : 351-354.

De Vuyst D, De Schepper AM and Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001 ; 84 : 60.

Göbel H and Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA. *The Headaches. 2nd edition*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins 2000 : 905-912.

Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, et al. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 ; 125 : 40-43.

- Lam DK, Lawrence HP and Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001 ; 15 : 146-157.
- Lanza DC and Kennedy DW. Adult rhinosinusitis defined. Report of the Rhinosinusitis Task Force Committee of the American Academy of Otolaryngology Head and Neck Surgery. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997 ; 117 : S1-S7.
- Levine HL. Patients with headache and visual disturbance : a differentiation between migraine and sinus headache. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2000 ; 126 : 234-235.
- Murphy E and Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001 ; 47 : 46-58.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S and Sollecito TP. Nasal mucosal headache presenting as orofacial pain : A review of the literature and a case report. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001 ; 92 : 180-183.
- Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G and Hansson Mild K. Mobile phone use and subjective symptoms. Comparison of symptoms experienced by users of analogue and digital mobile phones. *Occup Med (Lond)* 2001 ; 51 : 25-35.
- Seiden AM and Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001 ; 34 : 227-241.
- Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, et al. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001 ; 17 : 733-746.
- Tosun F, Gerek M and Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000 ; 40 : 237-240.
- West B and Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001 ; 111 (4 Pt 1) : 581-586.
- 11.6 Headache attributed to disorder of the teeth or jaw**
- Allen DT, Voytovich MC and Allen JC. Painful chewing and blindness : Signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc* 2000 ; 131 : 1738-1741.
- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001 ; 29 : 93-98.
- Egermark I, Carlsson GE and Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001 ; 59 : 40-48.
- Epstein JB, Caldwell J and Black G. The utility of panoramic imaging of the temporomandibular joint in patients with temporomandibular disorders. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2001 ; 92 : 236-239.
- Henrikson T, Ekberg EC and Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997 ; 55 : 229-235.
- Ivanhoe CB, Lai JM and Francisco GE. Bruxism after brain injury : successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997 ; 78 : 1272-1273.
- Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001 ; 28 : 572-575.
- Magnusson T, Egermark I and Carlsson GE. A longitudinal epidemiologic study of signs and symptoms of temporomandibular disorders from 15 to 35 years of age. *J Orofac Pain* 2000 ; 14 : 310-319.
- Marcusson A, List T, Paulin G and Dworkin S. Temporomandibular disorders in adults with repaired cleft lip and palate : A comparison with controls. *EOS* 2001 ; 23 : 193-204.
- Sonnesen L, Bakke M and Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998 ; 20 : 543-559.
- 11.7 Headache attributed to temporomandibular disorder (TMD)**
- Ciancaglini R and Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001 ; 29 : 93-98.
- Dworkin SF. Research diagnostic criteria for temporomandibular disorders : Current status & future relevance. *J Oral Rehabil* 2010 ; 37 : 734-743.
- Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 697-699.
- List T, Wahlund K and Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders : A case-control study. *J Orofac Pain* 2001 ; 15 : 218-227.
- Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ and Nowlin T. Profile of TMD and bruxer compared to TMD and nonbruxer patients regarding chief complaint, previous consultations, modes of therapy, and chronicity. *Cranio* 2000 ; 18 : 205-219.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978 ; 71 : 748-754.
- Schiffman E, Ohrbach R, Truelove E, et al. Diagnostic criteria for temporomandibular disorders (DC/TMD) for clinical and research applications : Recommendations of the International RDC/TMD Consortium Network and Orofacial Pain Special Interest Group. *J Orofac Pain* 2013 (in press).
- Schiffman ES, Ohrbach R, List T, et al. Diagnostic criteria for headache attributed to temporomandibular disorders (TMD). *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 683-692.
- 11.8 Head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament**
- Colby CC and Del Gaudio JM. Stylohyoid complex syndrome : A new diagnostic classification. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011 ; 137 : 248-252.

12. 精神疾患による頭痛 (Headache attributed to psychiatric disorder)

12.1 身体化障害による頭痛 (Headache attributed to somatization disorder)

12.2 精神病的障害による頭痛 (Headache attributed to psychotic disorder)

■ 他疾患にコード化する

物質使用(例えば、物質依存)による頭痛、物質からの離脱による頭痛、急性中毒による頭痛、薬剤の使用過多による頭痛はすべて8「物質またはその離脱による頭痛」にコード化されている。

一般的なコメント

■ 一次性頭痛か、二次性頭痛か、またはその両方か？

頭痛は一般的な疾患であり、精神疾患も同様である。そのため、しばしば両者が単に偶発的に併存してしまうことが予想される。

しかしながら頭痛が精神疾患と時期的に一致して初めて出現した場合には、なんらかの因果関係が存在する可能性がある。もし因果関係が確認されれば、その精神疾患による二次性頭痛としてコード化するべきである。新規の頭痛が、ICHD-3 β の第1部に分類される一次性頭痛のいずれかの特徴を呈する場合にも、これに該当する。以前から存在する一次性頭痛の特徴をもつ頭痛が精神疾患に時期的に一致して慢性化した場合、または有意に悪化した場合(通常、2倍またはそれ以上の頻度や重症度になった場合)、その精神疾患が頭痛を引き起こしうる明確な証拠があれば、当初の頭痛の診断と12「精神疾患による頭痛」(またはそのうちのサブタイプの1つ)の診断の両方がつけられるべきである。因果関係がはっきりしない場合には、以前から存在する一次性頭

痛と精神疾患は分けて診断される。

精神疾患に起因し、精神疾患消失後にも持続する慢性頭痛については、これまで記載されたことがない。

緒言

頭痛の精神的原因を支持する証拠は依然として少ない。したがって、本分類におけるこのセクションの診断カテゴリーは、頭痛が症状として発現することが知られている精神疾患に関連し、かつその直接的な結果として頭痛が生じているような少数のケースに限定される。

診断基準は、偽陽性のケースを含まないために十分厳格にしなければならないが、該当する患者の大部分を含められるように十分に閾値を低く設定しなければならない。12「精神疾患による頭痛」の大多数のケースで、診断は客観的な診断的バイオマーカーよりもむしろの病歴と身体診察所見に対する(医師による)個人的な評価に基づいている。

頭痛性疾患は、当然ながら、いかなる因果関係もなく精神疾患に合併して起こる場合がある。頭痛性疾患は、抑うつ障害群[うつ病(大うつ病性障害)、単一エピソードまたは反復性；持続性抑うつ障害(気分変調症)]、不安症群/分離不安症/分離不安障害、パニック症/パニック障害、社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)、全般性不安症/全般性不安障害]と心的外傷およびストレス因関連障害群(反応性アタッチメント障害/反応性愛着障害、急性ストレス障害、心的外傷後ストレス障害、適応障害)を含むいくつかの精神疾患と同時に起こるとされている。そのような場合、因果関係が証明できなければ、一次性頭痛の診断と別の精神医学的な診断の両方をつけなければならない。

それにもかかわらず、疫学的データは頭痛と精神疾患が偶然に起こると予想した場合よりも高い頻度で、同時に起こっていることを示している。交絡因子によって、これらの見かけ上の共存をある程度説明できるかもしれない。例えば、ある診断を受けている患者は、単に医学的精査を受けているがゆえにその他の診断を受けやすい。片頭痛と抑うつとの間など、本当の意味での共存症の関係と呼ぶことも可能な場合もある。この場合、共通の基盤となる関連性が存在する可能性が高いことが示されている。因果関係の存在が想定されるものとしては、精神疾患を引き起こしている頭痛、頭痛を引き起こしている精神疾患、頭痛と精神疾患との間の相互的な影響、両者を引き起こしている共通の基盤の因子が含まれる。

抑うつ障害群、不安症群、心的外傷およびストレス因関連障害群のような一般的な精神疾患に関連してのみ起こる頭痛はこれらの障害に起因していることが示唆されるが、因果関係についての不確実性とこの問題に関するエビデンスが不十分であるため、これらの精神障害に起因している頭痛の診断基準は付録にのみ含むこととした。確固とした結論を得るためには、これらの因果関係の基盤となるメカニズムのさらなる解明が必要である。

共存する精神疾患の存在が、頭痛の頻度や重症度を増加させること、または頭痛の治療への反応性を低下させること、あるいはその両方によって、1.「片頭痛」か2.「緊張型頭痛」、またはその両者の経過を悪化させる傾向がみられるという証拠が示されている。したがって、いかなる共存する精神疾患をも認識し、治療することは、頭痛の適切な管理のために重要である。小児や青年において、一次性頭痛(片頭痛、反復性緊張型および特に慢性緊張型頭痛)はしばしば、精神疾患と共存している。睡眠障害、心的外傷後ストレス障害、社交不安症(学校恐怖症)、注意欠陥/多動症(ADHD)、素行症/素行障害、限局性学習症/限局性学習障害、遺尿症、遺糞症とチック症は小児頭痛の支障度と予後への負の影響を考慮して注意深く見つけ出し、それらが見つかった場合は治療されなくてはならない。

頭痛が精神疾患によるものかどうかを確定する

ために、頭痛と同時に精神疾患が存在するかどうかを決定することが必要である。抑うつ障害群や不安症群のような一般的に共存する精神症状について、すべての頭痛患者に問診することが推奨される。

精神疾患が頭痛症状の原因と疑われる場合、経験豊富な精神科医、心療内科医または臨床心理士による評価が推奨される。

12.1 身体化障害による頭痛

■ 解説

頭痛が身体化障害の症状の1つとして出現している。

■ 診断基準

- A. すべての頭痛はCを満たす
- B. 以下の2つの身体化障害の特徴から診断されている
 1. 30歳以前に始まった多数の身体的愁訴の病歴で、既知の内科的疾患によって完全には説明できない、あるいは関連した内科的疾患があったとしても病歴、身体診察所見、または臨床検査所見で予想されるレベルをはるかに超えている
 2. 障害の経過中に、以下のすべてが存在する
 - a) 4つの異なった部位または機能に関連した少なくとも4つの疼痛症状〔例：頭部、胸部、背部、腹部、関節、四肢、直腸、月経時、性交時または排尿時(あるいはその両方)〕
 - b) 疼痛以外の少なくとも2つの胃腸症状〔例：悪心、鼓脹、妊娠時以外の嘔吐、下痢または数種類の食物への不耐性(あるいはその両方)〕
 - c) 疼痛以外の少なくとも1つの性的な症状〔例：性的無関心、勃起または射精機能不全、月経不順、月経過多または妊娠中を通じての嘔吐(あるいはその両方)〕

- d) 疼痛に限らない少なくとも1つの偽神経症状〔例：協調運動障害または平衡障害、麻痺または局所的な脱力、嚥下困難または喉に塊がある感じ、失声、尿閉、幻覚、触覚または痛覚の消失、複視、盲、聾、けいれんなどの転換性症状、健忘または失神以外の意識消失(あるいはその両者)のような解離性症状〕

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、身体化障害に起因している他の身体症状の経過と並行して徐々に発現または有意に強さが悪化した
2. 頭痛は身体化障害による他の身体症状の変動と時間的に並行して一定の強さを示したり寛解した
3. 頭痛は身体化障害による他の身体症状の緩解と並行して寛解する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

身体化障害では、多くの苦痛的な症状と、それらの症状または随伴する健康懸念に対しての過度な反応または適応不全が組み合わさって認められることが特徴である。症状は、胃またはその他の腸管(あるいはその両者)の問題または機能障害、背部痛、腕・足・関節の痛み、頭痛、胸痛または呼吸困難(あるいはその両方)、めまい、易疲労感または気力の減退(あるいはその両者)、睡眠問題を含む。それが医学的に説明されるか否かにかかわらず、患者の苦しみは本物である。患者は、典型的には苦痛と高レベルの機能障害を経験する。患者の症状に対しては一般的な内科疾患あるいは精神障害と診断されているかもしれないし、されていないかもしれない。医療資源が高度に利用されているかもしれないが、そのことによって患者の懸念が軽減されることはまれである。臨床医の見解としては、これらの患者の多くは治療法に反応性が鈍く、新しい治療介入や治療法は主症状を悪化させるだけであったり、新たな副作用と合併症につながるだけかもしれない。一部の患者は、彼らに対する医学評価と治療が不十分であったと感じている。

身体化障害自体は、2013年5月に発行された米国精神医学会の診断用マニュアルの最新版、『DSM-5 精神疾患の診断・統計マニュアル』に含まれない点に留意する必要がある。それらの症状の深刻さに対する不相応で固執した考え、健康状態または症状に対する持続する高レベルの不安、これらの症状や身体健康への不安につぎこまれる過度の時間や労力を伴う1つ以上の身体症状によって特徴づけられる身体症状症というカテゴリーに置き換えられた。このカテゴリーはきわめて異質なものが混在しており(すなわち、生涯にわたって頭痛を含む複数の身体症状を有する古典的な身体化障害のみならず、不必要に頭痛を重症と捉えてしまっている患者も含まれる)、頭痛が多彩な身体愁訴の中の1症状であるときのみ、頭痛が身体化障害に起因すると主張することが可能であると定められた。このため、ICHHD-3βは、身体化障害のDSM-IV定義を参考にしていく。

12.2 精神病性障害による頭痛

■ 解説

頭痛は、患者が頭痛を説明すると確信しているメカニズムを含んだ内容の妄想の表出症状である(例：宇宙人に装置を頭に埋め込まれた結果としての頭痛)。

■ 診断基準

- A. あらゆる頭痛はCを満たす
- B. 頭痛を説明するであろうメカニズムを含む内容の妄想が存在する(例えば、装置を頭に埋め込まれ、それが頭痛を引き起こしている、または、絶対にそうではないという証拠があるにもかかわらず自身に脳腫瘍があり、頭痛を引き起こしていると信じている)
- C. 原因となる証拠として以下のうち一方もしくは両方が示されている
 1. 頭痛は妄想が起こったときまたは起こったあとに増悪している
 2. 頭痛は妄想が鎮静したときに寛解している

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

妄想とは、現実に対する誤った推測に基づいた訂正不能な信念である。この信念は、そうでない明白な証拠があるにもかかわらず本人はそれを強く信じる傾向にある。妄想はそのような医学的状态がないということに関して再三示された証拠や適切かつ権威ある保証にもかかわらず、重大な医学的状态(例えば脳腫瘍や脳動脈瘤)があり、それが頭痛の原因であるという間違っただけの確信に基づいている。妄想の内容は、例えば、外科手術により送信機が頭の中に埋め込まれ、その送信機が頭痛を起こしているというに、より奇抜な内容のこともある。

患者がまず頭痛(例: ICHD-3 β の第1部に分類されるような一次性頭痛の1つ)を発症し、その後、その頭痛への妄想的な説明、例えばそれを支持する医学的なエビデンスもなしに脳腫瘍が頭痛を引き起こしている、などを展開した場合は、精神障害による頭痛ではない可能性がある。代わりに頭痛は一次性頭痛としてコード化し、患者に対しては精神障害の妄想性障害身体型と追加診断されるべきである。

【文献】

- Allet JL and Allet RE. Somatoform disorders in neurological practice. *Curr Opin Psychiatry* 2006 ; 19 : 413-420.
- Borkum JM. Chronic headaches and the neurobiology of somatization. *Curr Pain Headache Rep* 2010 ; 14 : 55-61.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V and Tomaciello A. Chronic daily headache in children and adolescents : A two years follow-up. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 288.
- Curioso EP, Young WB, Shecter AL and Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999 ; 52 (Suppl 2) : A471.
- Gambini O, Islam L, Demartini B and Scarone S. Psychiatric issues in patients with headaches. *Neurol Sci* 2010 ; 31 Suppl 1 : S111-S113.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizio P, et al. Headache and psychiatric comorbidity : Clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 455-462.
- Hung CI, Liu CY, Cheng YT and Wang SJ. Migraine : A missing link between somatic symptoms and major depressive disorder. *J Affect Disord* 2009 ; 117(1-2) : 108-115.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001 ; 85 : 1055-1075.
- Lake AE 3rd, Rains JC, Penzien DB and Lipchik, GL. Headache and psychiatric comorbidity : historical context, research relevance, and clinical implications. *Headache* 2005 ; 45 : 493-506.
- Maizels M and Burchette R. Somatic symptoms in headache patients : The influence of headache diagnosis, frequency, and comorbidity. *Headache* 2004 ; 44 : 983-993.
- Marazziti D, Toni C, Pedri S, et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999 ; 14 : 247-251.
- Mitsikostas DD and Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 211-217.
- Nicholson RA. Chronic headache : The role of the psychologist. *Curr Pain Headache Rep* 2010 ; 14 : 47-54.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME and Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001 ; 16 : 731-734.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000 ; 156 Suppl 4 : 4S62-67.
- Radat F, Milowska D and Valade D. Headaches secondary to psychiatric disorders (HSPD) : a retrospective study of 87 patients. *Headache* 2011 ; 51 : 789-795.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, et al. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999 ; 39 : 477-480.
- Radat F and Swendsen J. Psychiatric comorbidity in migraine : A review. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 165-178.
- Smitherman TA and Baskin SM. Headache secondary to psychiatric disorders. *Curr Pain Headache Rep* 2008 ; 12 : 305-310.
- Voigt K, Nagel A, Meyer B, et al. Towards positive diagnostic criteria : A systematic review of somatoform disorder diagnoses and suggestions for future classification. *J Psychosom Res* 2010 ; 68 : 403-414.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In : Tasman A, Kay J and Lieberman JA (eds). *Psychiatry, 2nd ed.* Chichester : John Wiley and Sons 2003 : 1419-1420.

第 3 部

(Part three)

有痛性脳神経ニューロパチー， 他の顔面痛およびその他の頭痛

(Painful cranial neuropathies, other facial pains and other headaches)

- 13. 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛
(Painful cranial neuropathies and other facial pains)
- 14. その他の頭痛性疾患 (Other headache disorders)

13. 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 (Painful cranial neuropathies and other facial pains)

13.1 三叉神経痛 (Trigeminal neuralgia)

13.1.1 典型的三叉神経痛

(Classical trigeminal neuralgia)

13.1.1.1 典型的三叉神経痛、純粋発作性
(Classical trigeminal neuralgia, purely paroxysmal)

13.1.1.2 持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛
(Classical trigeminal neuralgia with concomitant persistent facial pain)

13.1.2 有痛性三叉神経ニューロパチー (Painful trigeminal neuropathy)

13.1.2.1 急性帯状疱疹による有痛性三叉神経ニューロパチー

(Painful trigeminal neuropathy attributed to acute Herpes zoster)

13.1.2.2 帯状疱疹後三叉神経ニューロパチー
(Post-herpetic trigeminal neuropathy)

13.1.2.3 外傷後有痛性三叉神経ニューロパチー
(Painful post-traumatic trigeminal neuropathy)

13.1.2.4 多発性硬化症 (MS) プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー
(Painful trigeminal neuropathy attributed to multiple sclerosis (MS) plaque)

13.1.2.5 占拠性病変による有痛性三叉神経ニューロパチー
(Painful trigeminal neuropathy attributed to space-occupying lesion)

13.1.2.6 その他の疾患による有痛性三叉神経ニューロパチー
(Painful trigeminal neuropathy attributed to other disorder)

13.2 舌咽神経痛 (Glossopharyngeal neuralgia)

13.3 中間神経 (顔面神経) 痛

(Nervus intermedius (facial nerve) neuralgia)

13.3.1 典型的中間神経痛 (Classical nervus intermedius neuralgia)

13.3.2 急性帯状疱疹による二次性中間神経ニューロパチー
(Nervus intermedius neuropathy attributed to Herpes zoster)

13.4 後頭神経痛 (Occipital neuralgia)

13.5 視神経炎 (Optic neuritis)

13.6 虚血性眼球運動神経麻痺による頭痛
(Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy)

13.7 トロサ・ハント症候群 (Tolosa-Hunt syndrome)

13.8 傍三叉神経性眼交感症候群 (レーダー症候群)
(Paratrigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome)

13.9 再発性有痛性眼筋麻痺性ニューロパチー
(Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy)

13.10 口腔内灼熱症候群 (BMS)
(Burning mouth syndrome : BMS)

13.11 持続性特発性顔面痛 (PIFP)
(Persistent idiopathic facial pain : PIFP)

13.12 中枢性神経障害性疼痛

(Central neuropathic pain)

13.12.1 多発性硬化症 (MS) による中枢性神経障害性疼痛

(Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis : MS)

13.12.2 中枢性脳卒中後疼痛 (CPSP)
(Central post-stroke pain : CPSP)

緒言

頭頸部の痛みは三叉神経、中間神経、舌咽・迷走神経および後頭神経を経由する上位頸髄神経根の求心性線維により伝達される。これらの神経が圧迫、捻転または寒冷などの刺激、または中枢経路伝導路の病変により刺激されると、神経支配領域に刺痛または持続痛を生じる場合がある。

帯状疱疹の感染や画像上明白な構造異常などでは原因が明確であると思われるが、神経痛様の痛みでは明らかな原因が存在しない場合もある。

三叉神経痛および舌咽神経痛には用語上の問題がある。神経痛が血管ループによる神経圧迫に起因することが手術時に判明した場合には、厳密に

いえば二次性と考えるべきである。多くの患者は手術までに至らないため、一次性神経痛か、二次性神経痛かは不明確な状態のままである。このため、典型的な病歴を有する患者であれば、責任血管による圧迫が経過中にたとえ発見されたとしても問題とならないように、「一次性(primary)」ではなく「典型的(classical)」という用語が適用されている。これにより、「二次性(secondary)」という用語は神経腫または類似病変が証明された患者に限ることができる。

■ この章で用いられる用語の定義(注1)

痛み：実際の組織損傷や潜在的な組織損傷に伴う、あるいはそのような損傷の際の言葉として表現される不快な感覚かつ感情体験

神経障害性疼痛：体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(「痛み」参照)。

中枢性神経障害性疼痛：中枢系の体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(「痛み」参照)。

末梢性神経障害性疼痛：末梢系の体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(「痛み」参照)。

末梢神経障害：1本あるいは複数の神経の機能的あるいは病理学的変化による障害(1本の神経の場合：単神経障害、数本の神経の場合：多発単神経障害、両側びまん性の場合：多発神経障害)。末梢神経障害という用語は、一過性神経伝導障害、神経断裂、神経切開や、衝撃、伸展、てんかん発作波のような一過性の負荷による神経障害は意味していない(そのような一過性の負荷による神経障害の場合には、神経原性という用語が、適している)。

神経痛：1本あるいは複数の神経支配領域の痛み(一般的な用法は、特にヨーロッパでは、しばしば発作性の性質を意味するが、神経痛という用語は発作性の痛みにものみ限定するべきではない)。

注1. 国際疼痛学会(International Association for the Study of Pain : ISAP)の分類(Web site <http://www.iasp-pain.org>)参照。

13.1 三叉神経痛

■ 解説

再発性、片側性の短時間の電撃痛で、突然開始し終了する。三叉神経枝の支配領域に限定しており、非侵害刺激によって誘発される(2枝領域以上に及ぶことあり)。明らかな原因がなく発症するか、他疾患の結果として生じることもある。さらに、中等度の持続的な顔面痛を伴うことも、伴わないこともある。

13.1.1 典型的三叉神経痛

■ 以前に使用された用語

疼痛[性]チック(tic douloureux)

■ 解説

三叉神経に対する血管による圧迫以外に明らかな原因がなく発症した三叉神経痛のこと。

■ 診断基準

- A. BとCを満たす片側顔面痛発作が3回以上ある
- B. 三叉神経枝の支配領域(2枝領域以上に及ぶことあり)に生じ、三叉神経領域を越えて広がらない痛み
- C. 痛みは以下の4つの特徴のうち少なくとも3つの特徴をもつ
 - 1. 数分の1秒～2分間持続する発作性の痛みを繰り返す
 - 2. 激痛
 - 3. 電気ショックのような、ズキンとするような、突き刺すような、あるいは、鋭いと表現される痛みの性質
 - 4. 患側の顔面への非侵害刺激により突発する(注1)
- D. 臨床的に明白な神経障害は存在しない(注2)
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. 発作は自発的に起こることもあるが、この診断基準による方法で突発する発作が少なくとも3回はなければならない。

2. 三叉神経罹患部位の感覚低下や痛覚鈍麻は常に軸索傷害を意味する。いずれかの症状があれば三叉神経ニューロパチーと診断し、症候性三叉神経ニューロパチーを除外するための広範な診断的ワークアップが必要である。疼痛部位に痛覚過敏を示す患者もいるが、この症状は疼痛部位に対して患者の注意が増していることを反映している可能性があるので必ずしも三叉神経ニューロパチーと診断されない。

■ コメント

一次性(primary)というよりも典型的(classical)三叉神経痛という用語を用いているのは、最近のエビデンスによれば、13.1.1「典型的三叉神経痛」は血管(最も頻度が高いのは上小脳動脈)による三叉神経への圧迫によって生じるからである。画像診断(MRIが望ましい)は二次性の原因を除外するために実施するべきであり、多くの患者では三叉神経の血管による圧迫所見が得られる。

13.1.1「典型的三叉神経痛」の患者の多くは、最初の痛みのことを覚えている。

13.1.1「典型的三叉神経痛」は通常、第2枝か第3枝領域に生じる。対側顔面に痛みが広がることはないが、両側性に三叉神経痛が起きることがまれにある。痛みの発作が起こったあとには、通常、痛みが誘発されない不応期がある。痛みが非常に強い場合には、痛みのために患側の表情筋の収縮を伴うことが多い(疼痛性チック)。流涙や眼球の発赤のような軽度の自律神経症状がみられることもある。

経過中、痛みの発作の時間が変化することはあり、痛みが強くなるのと同様に発作期間が長くなることもある。このような患者では心理社会的な問題をきたすこともあり、QOLの低下や体重減少をきたすことが多い。

発作と発作の間には、ほとんどの患者は症状がない。13.1.1.2「持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛」の患者では、患部に痛みが遷延化することもある。

13.1.1「典型的三叉神経痛」の前に非典型的な持続性の疼痛が先行することがあり、文献的には前三叉神経痛と呼ばれている。

13.1.1.1 典型的三叉神経痛、純粹発作性

■ 解説

持続性の顔面痛を伴わない三叉神経痛。

■ 診断基準

- A. 13.1.1「典型的三叉神経痛」の診断基準を満たす片側顔面痛の繰り返す発作
- B. 発作と発作の間に持続痛がない
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.1.1.1「典型的三叉神経痛、純粹発作性」は薬物療法(特にカルバマゼピンか oxcarbazepine)に対して、少なくとも発症初期は反応性がよいことが多い。

13.1.1.2 持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛

■ 以前に使用された用語

非典型的三叉神経痛(atypical trigeminal neuralgia), 三叉神経痛タイプ2(trigeminal neuralgia type 2)

■ 解説

持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛。

■ 診断基準

- A. 13.1.1「典型的三叉神経痛」の診断基準を満たす片側顔面痛の繰り返す発作
- B. 患部に中等度の持続性顔面痛を伴う
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.1.1.2「持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛」は非典型的三叉神経痛とか、最近では三叉神経痛タイプ2と呼ばれてきた。

中枢性感作が持続性顔面痛の原因の可能性がある。MRI 検査で血管による三叉神経の圧迫が示されないこともある。13.1.1.2「持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛」は保存的治療法や脳神経外科的介入治療に対して反応性が悪い。非侵害刺激による疼痛の誘発もあまりない。

13.1.2 有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 解説

神経系の疾患や神経傷害によって生じる三叉神経枝の支配領域に生じる頭部あるいは顔面痛(2枝領域以上も可)。痛みの性質や重症度は原因によってさまざまである。

13.1.2.1 急性带状疱疹による有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 解説

持続3ヵ月未満の片側性の頭部あるいは顔面痛。三叉神経枝の支配領域に分布し急性带状疱疹に侵された三叉神経枝の支配領域に起こる。急性带状疱疹による他の臨床症候を伴う。

■ 診断基準

- A. 発症から3ヵ月未満の片側の頭部あるいは顔面痛(およびその両方)でCを満たす
- B. 以下のいずれかあるいは両方を満たす
 - 1. 带状疱疹による皮疹は三叉神経枝の支配領域に一致して発現している
 - 2. 带状疱疹ウイルスのDNAがポリメラーゼ連鎖反応(PCR)法により髄液中から検出された
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示されている
 - 1. 痛みが起きてから带状疱疹の皮疹が出現するまでの期間は7日未満
 - 2. 痛みは带状疱疹を発症した三叉神経枝の支配領域に一致する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

带状疱疹のうち三叉神経節に発症するのは10~15%で、そのうちの80%は三叉神経第1枝領域に発症する。まれに带状疱疹の皮疹やその集簇を伴わない(無疱疹性带状疱疹)で痛みが起こることがある。このような症例では、診断は脳脊髄液中の带状疱疹ウイルスDNAをポリメラーゼ連鎖反応(PCR)法で計測する。

13.1.2.1「急性带状疱疹による三叉神経ニューロパチー」は焼けつくような、突き刺すような、ま

たはズキンとするような、ビリビリするような、あるいは疼くような痛みで、皮膚のアロディニアを伴うことが多い。

三叉神経第1枝の带状疱疹は第Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ脳神経麻痺を合併することもある。带状疱疹は免疫不全患者に多く起こり、リンパ腫患者の10%、ホジキン病患者の25%に起こる。

13.1.2.2 带状疱疹後三叉神経ニューロパチー

■ 以前に使用された用語

带状疱疹後三叉神経痛

■ 解説

片側頭部あるいは顔面(またはその両方)の痛みが3ヵ月以上持続あるいは繰り返し起こる。その疼痛部位は带状疱疹に侵された三叉神経枝の支配領域と一致する。さまざまな感覚障害を伴い、带状疱疹により起こる。

■ 診断基準

- A. 片側頭部あるいは顔面(またはその両方)の痛みが3ヵ月間持続あるいは繰り返し起こり、Cを満たす
- B. 三叉神経枝支配領域の急性带状疱疹の既往がある
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 痛みは急性带状疱疹と時期的に一致して発現している
 - 2. 痛みは三叉神経枝の支配する領域に起こる急性带状疱疹と同じ領域にある
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

急性带状疱疹の発症後、高齢者では带状疱疹後神経痛に移行することが多い。

三叉神経第1枝は13.1.2.2「带状疱疹後三叉神経ニューロパチー」の中で最も罹患頻度が高いが、第2、3枝に起こることもある。典型的には、焼けつくような痛みと痒みである。罹患部位の痒みは非常に目立ち、患者を極端に苦しめる。通常、感覚障害とアロディニアも同部位に起こる。带状疱疹による皮疹の後遺症として、蒼白色または明紫色の瘢痕が見られることもある。

13.1.2.3 外傷後有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 以前に使用された用語

三叉神経の有痛性感覚脱失

■ 他疾患にコード化する

ここには外傷後の有痛性三叉神経ニューロパチーを記載する。三叉神経傷害の大半は痛みを起こさないため、ICHD-3β版では他の場所には記載されておらず、該当する他疾患はない。

■ 解説

片側顔面あるいは口部の痛みが三叉神経の外傷によって起こり、痛み以外に三叉神経傷害の症状や臨床症候を伴う。

■ 診断基準

- A. 片側顔面あるいは口部(またはその両方)の痛みで、Cを満たす
- B. 三叉神経に対する明確な外傷(注1)の病歴があり、三叉神経機能不全の臨床的に明らかな陽性徴候(痛覚過敏、アロディニア)あるいは陰性徴候(感覚低下、痛覚鈍麻)(またはその両方)を伴う
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 1. 痛みは外傷を受けた三叉神経支配領域と同じ領域にある
 2. 痛みは三叉神経の外傷から3~6ヵ月以内に発現している
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 三叉神経に対する外傷は、機械的、化学的、温度的、あるいは放射線による障害を含む。

■ コメント

痛みの持続期間は発作性~持続性まで幅広く、場合によっては発作痛と持続痛が混在する。特に、放射線による神経節後性の障害では、ニューロパチーは3ヵ月を超えて経過してから発症することもある。

13.1.2.4 多発性硬化症(MS)プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 解説

三叉神経支配領域における片側頭部あるいは顔面(またはその両方)の痛みで、典型的三叉神経痛の特徴をもつ。多発性硬化症プラーク(脱髄巣)による三叉神経根の障害で起こり、痛み以外の多発性硬化症の臨床症候を伴う。

■ 診断基準

- A. 持続性顔面痛を伴う、あるいは伴わない
 - 13.1.1「典型的三叉神経痛」の特徴をもつ頭部あるいは顔面痛(またはその両方)で、必ずしも片側性ではない
- B. 多発性硬化症が診断されている
- C. 三叉神経根を侵している多発性硬化症プラークがMRI、または侵されている三叉神経の機能不全を示すルーチンの電気生理学的検査(瞬目反射あるいは三叉神経誘発電位)により示されている
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ コメント

最近の報告では多発性硬化症患者の7%が13.1.1「典型的三叉神経痛」に類似した症候群を発症するとされる。しかし、三叉神経痛の症状は多発性硬化症の特徴とはいえない。13.1.2.4「多発性硬化症(MS)プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー」による症状は、13.1.1「典型的三叉神経痛」と異なり、両側性であることが多い。13.1.2.4「多発性硬化症(MS)プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー」をもつ患者は13.1.1「典型的三叉神経痛」よりも薬物療法への反応性が悪い。

13.1.2.5 占拠性病変による有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 解説

三叉神経支配領域における片側頭部あるいは顔面(またはその両方)の痛みで、典型的三叉神経痛の特徴をもつ。占拠性病変と三叉神経の接触により起こる。

■ 診断基準

- A. 持続性顔面痛を伴う、あるいは伴わない
13.1.1「典型的三叉神経痛」の特徴をもつ片側頭部あるいは顔面痛(またはその両方)で、Cを満たす
- B. 占拠性病変と、その病変と障害されている三叉神経に接していることが画像検査により示されている
- C. 痛みは占拠性病変と三叉神経とが接した後から発現したか、または痛みが占拠性病変の診断の契機となった
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.1.2.5「占拠性病変による有痛性三叉神経ニューロパチー」の患者は、臨床的に検出可能な感覚障害あるいは電気生理学的異常所見がみられる。

13.1.2.6 その他の疾患による有痛性三叉神経ニューロパチー

■ 診断基準

- A. 持続性顔面痛を伴う、あるいは伴わない
13.1.1「典型的三叉神経痛」の特徴をもつ頭部あるいは顔面痛(あるいはその両方)で、必ずしも片側性ではない
- B. これまで記載してきた以外の疾患で有痛性三叉神経ニューロパチーの原因となることが知られている疾患が診断された
- C. 痛みはその疾患の発症の後に発現した、または痛みがその疾患の診断の契機となった
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

13.2 舌咽神経痛

■ 以前に使用された用語

迷走舌咽神経痛

■ 解説

舌咽神経痛は片側性、一過性で、激烈な、刺すような痛みであり、耳、舌基部、扁桃窩または下顎角直下に生じる。嚥下、会話または咳によって

誘発されるのが一般的であり、典型的三叉神経痛のように寛解と再発を繰り返すことがある。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす片側性の痛み発作が少なくとも3回ある
- B. 痛みは舌の後部、扁桃窩、咽頭、下顎角直下または耳のいずれか1つ以上の部位に分布する
- C. 痛みは以下の4つの特徴のうち少なくとも3項目を満たす
 1. 数秒〜2分持続する痛み発作を繰り返す
 2. 激痛
 3. ズキンとするような、刺すような、あるいは鋭い痛み
 4. 嚥下、咳、会話またはあくびで誘発される
- D. 明らかな神経学的欠損がない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.2「舌咽神経痛」は舌咽神経の分枝および迷走神経の耳介枝および咽頭枝の支配領域に感じられる。発症前に、数週間から数ヶ月にわたって障害部位において不快な感覚を経験することがある。

13.2「舌咽神経痛」は13.1.1「典型的三叉神経痛」ほど激烈ではないが、症状が重度なあまり体重減少をきたすことがある。これら2つの疾患は合併しうる。

まれに、痛み発作に咳、嘔声、失神および・または徐脈などの迷走神経刺激症状が伴うことがある。舌咽神経痛を咽頭、耳、迷走神経痛の亜型に区別することが提唱されており、心停止、けいれんあるいは失神を伴う痛みの場合には、迷走舌咽神経痛という言葉を使うことも提案されている。

画像検査では、舌咽神経の血管による圧迫が明らかになることもある。頸部外傷、多発性硬化症、扁桃あるいは局所の腫瘍、小脳橋角部腫瘍、アルノルド・キアリ奇形による一例報告がある。

13.2「舌咽神経痛」は少なくとも初期には、薬剤治療、特に抗てんかん薬に反応することが通常である。扁桃および咽頭への局所麻酔薬注入が数時間発作を予防するといわれている。

13.3 中間神経(顔面神経)痛

■ 解説

まれな疾患であり、短時間の発作痛が外耳道の深くに感じられ、時には頭頂後頭領域に放散する。明らかな原因がなく起こることもあれば、帯状疱疹の合併症として起こることもある。

13.3.1 典型的中間神経痛

■ 解説

中間神経痛は明らかな原因がなく起こる

- A. 少なくとも3回は、BとCを満たす片側性の痛みがある
- B. 痛みは外耳道に局在し、時には頭頂後頭領域に放散する
- C. 以下の4つの特徴のうち少なくとも3つを満たす
 - 1. 数秒～数分間持続する発作痛が繰り返す
 - 2. 激痛である
 - 3. ズキンとするような、突き刺すような、あるいは、鋭いと表現される痛みの性質
 - 4. 外耳道後壁または耳介周囲(あるいはその両方)の誘発部位を刺激されると痛みが誘発される
- D. 明らかな神経学的欠損がない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.3.1「典型的中間神経痛」では時に流涙、唾液過多または味覚の異常のいずれか1つ以上を伴う。外耳の神経支配は複雑で重複もあり、痛みの原因となる候補神経は三叉神経痛(耳介側頭神経)、顔面神経(中間神経)、舌咽神経、迷走神経、視神経が考えられ、血管による神経圧迫が明確でなければ原因神経を1つに特定することは困難かもしれない。

13.3.1「典型的中間神経痛」による痛みは心理学的の影響を引き起こし、QOLを著しく損なう原因となりうる。

13.3.2 急性帯状疱疹による二次性中間神経ニューロパチー

■ 以前に使用された用語

ラムゼイ・ハント症候群

■ 解説

外耳道の奥に感じられる片側性の痛みで、時に頭頂後頭領域に放散し、顔面神経麻痺を伴う。中間神経の帯状疱疹により起こる。

■ 診断基準

- A. 片側顔面痛でCを満たす
- B. 帯状疱疹による皮疹は中間神経の支配領域で耳または口腔粘膜(あるいはその両方)に発現している
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示されている
 - 1. 痛みが起こってから帯状疱疹の皮疹が出現するまでの期間は7日未満
 - 2. 痛みは中間神経領域に限定している
- D. 末梢性顔面神経麻痺の臨床症状を示す
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

二次性中間神経ニューロパチーの最も多い原因は帯状疱疹である。血管による神経圧迫などのような帯状疱疹以外の原因は非常に少ない。まれながら、後頭神経痛を伴った中間神経ニューロパチーの家族例がある。

ラムゼイ・ハント症候群では顔面神経麻痺を伴う耳あるいは口腔粘膜の帯状疱疹による皮疹が診断に必要な特徴的症状であるが、原著では回転性めまい、耳鳴り、聴覚障害、悪心を伴うことが記載されている。

13.3.2「急性帯状疱疹による二次性中間神経ニューロパチー」ではコルチゾンとアシクロビルによる治療が可能な限り早く行われるべきである。

13.4 後頭神経痛

■ 解説

頭皮の後部に生じる、片側性あるいは両側性

の、ズキンとするまたは刺すような痛みであり、大後頭神経、小後頭神経または第3後頭神経の支配領域に分布する。時に障害部位の感覚低下あるいは異常感覚を伴い、通常は罹患神経の圧痛を合併する。

■ 診断基準

- A. 片側性または両側性の痛みであり、基準 B～E を満たす
- B. 痛みは大後頭神経、小後頭神経または第3後頭神経のいずれか1つ以上の支配領域に分布する
- C. 痛みは以下の3つの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - 1. 数秒～数分間持続する疼痛発作を繰り返す
 - 2. 激痛
 - 3. ズキンとするような、刺すような、または鋭い痛み
- D. 痛みは次の両者を伴う
 - 1. 頭皮または頭髮(あるいはその両方)への非侵害刺激によって、異常感覚またはアロディニア(あるいはその両方)が出現する。
 - 2. 以下のいずれかまたは両方
 - a) 障害神経枝上の圧痛
 - b) 大後頭神経の出口部あるいはC2領域のトリガーポイントがある
- E. 痛みは障害神経の局所麻酔薬によるブロックで一時的に改善する
- F. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

三叉神経脊髄路核における三叉神経-頸髄神経の神経間連絡により、13.4「後頭神経痛」の痛みが前頭-後頭領域に及ぶことがある。

13.4「後頭神経痛」は、環椎軸椎関節、上関節突起間関節に由来する後頭関連痛や、頸部筋群とその付着部位の圧痛トリガーポイントと区別しなくてはならない、

13.5 視神経炎

■ 以前に使用された用語

球後視神経炎

■ 解説

視神経の脱髄による一眼または両眼の背後の痛みで中心視覚障害を伴う。

■ 診断基準

- A. 片側性あるいは両側性の頭痛で C を満たす
- B. 臨床所見、電気生理学的所見、画像所見または血液検査所見のいずれか1つ以上が視神経炎の存在を示す
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は視神経炎と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は以下の2つの特徴のいずれか一方または両方をもつ
 - a) 眼球後部、眼球、眼球前部または眼球側面のいずれか1つ以上に限局する
 - b) 眼球運動によって増悪する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.5「視神経炎」はしばしばみられる多発性硬化症の徴候である。痛みが視力障害に先行することもある。臨床症例をまとめた報告によると視神経炎による頭部の痛みは90%で認められる。

頭部 MRI で眼窩内に造影効果があれば眼球運動によって痛みが誘発される頻度は高い(90%)が、造影効果がなければそのような痛みの出ない割合は高い(70%)。

13.6 虚血性眼球運動神経麻痺による頭痛

■ 解説

片側性の前頭または眼周囲の痛みで、痛みと同側の第Ⅲ、第Ⅳまたは第Ⅵ脳神経の虚血性不全麻痺により起こり、同側の第Ⅲ、第Ⅳまたは第Ⅵ脳

神経の虚血性不全麻痺によるその他の臨床症状を伴う

■ 診断基準

- A. 片側性の頭痛でCを満たす
- B. 虚血性眼球運動神経麻痺を確定する臨床所見および画像所見
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は眼球運動神経麻痺と時期的に一致して発現している
 - 2. 頭痛は同側の眉毛および眼周囲に局限している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

糖尿病の存在の如何にかかわらず、大多数の眼球運動神経麻痺は痛みを伴う。13.6「虚血性眼球運動神経麻痺による頭痛」は、複視の発症と同時にまたは先行して出現することがある。

痛みは第Ⅲ脳神経麻痺の患者において最も頻度が高く、次いで第Ⅵ脳神経麻痺、第Ⅳ脳神経麻痺の順番にみられる。

2週間前以内か、または麻痺と同時に出現している

- 2. 頭痛は同側の眉毛および眼球付近に限定している

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.7「トロサ・ハント症候群」では第Ⅴ脳神経（一般的には第1枝）、視神経、第Ⅶ脳神経あるいは第Ⅷ脳神経の障害を合併することが報告されている。瞳孔を支配する交感神経が時々障害されることもある。この症候群は、生検により海綿静脈洞、上眼窩裂あるいは眼窩内の肉芽腫性病変によって引き起こされることが示されている。

腫瘍や血管炎、頭蓋底髄膜炎、サルコイドーシスや糖尿病のような痛性眼筋麻痺を引き起こすその他の疾患を除外するために注意深い経過観察が必要である。

13.7「トロサ・ハント症候群」による痛みと麻痺はコルチコステロイドによって適切に治療されれば寛解する。

13.7 トロサ・ハント症候群

■ 解説

第Ⅲ、第Ⅳまたは第Ⅵ脳神経のいずれか1つ以上の麻痺を伴う片側の眼窩痛で、海綿静脈洞、上眼窩裂あるいは眼窩内の肉芽腫性炎症による

■ 診断基準

- A. 片側性の頭痛でCを満たす
- B. 次の両方を満たす
 - 1. 海綿静脈洞、上眼窩裂あるいは眼窩内に肉芽腫性炎症がMRIあるいは生検によって確認される
 - 2. 第Ⅲ、第Ⅳまたは第Ⅵ脳神経のいずれか1つ以上の麻痺
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛と第Ⅲ、第Ⅳまたは第Ⅵ脳神経のいずれか1つ以上の麻痺が出現する間隔は

13.8 傍三叉神経性眼交感症候群（レーダー症候群）

■ 解説

三叉神経の眼枝支配領域に分布する持続性、片側性の痛みで、時に三叉神経の上顎枝に広がる。ホルネル症候群を伴い、中頭蓋窩または内頸動脈の疾患による。

■ 診断基準

- A. 持続性、片側性の頭痛でCを満たす
- B. 中頭蓋窩または同側の内頸動脈のいずれか一方に頭痛の基盤となる疾患の証拠を示す画像所見
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は頭痛の基盤となる疾患の発症と時期的に一致して出現している
 - 2. 頭痛は以下のいずれかまたは両方の特徴を有する
 - a) 三叉神経眼枝の支配領域に局限し、上

顎枝の領域に広がることも広がらないこともある

b) 眼球運動で増悪する

D. 同側のホルネル症候群

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.8「傍三叉神経性眼交感神経症候群(レーダー症候群)」の原著は有用であった。なぜなら眼瞳孔交感神経線維の障害は中頭蓋窩の病変を示したからである。それは20世紀初頭において臨床と解剖を対応させる方法の古典的な例とみなされている。今日「レーダー症候群」の用語を用いるべきかについては非常に議論が分かれる。しかし、有痛性ホルネル症候群は中頭蓋窩病変または内頸動脈解離の診断に有用な所見であるとする考え方もある。

13.9 再発性有痛性眼筋麻痺性ニューロパチー

■ 以前に使用された用語

眼筋麻痺性片頭痛

■ 解説

1本以上の眼球運動に関係する脳神経(第Ⅲ脳神経が多い)麻痺の繰り返す発作で、同側の頭痛を伴う

■ 診断基準

- A. Bを満たす発作が2回以上ある
- B. 片側性の頭痛に頭痛と同側の3本の眼球運動神経のうち1本以上に運動麻痺がある
- C. 適切な検査により眼窩内、傍トルコ鞍、後頭蓋窩の病変が除外される
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

本症候群は片頭痛の類縁疾患というよりはむしろ再発性有痛性ニューロパチーであるため、これまで用いられてきたものの不適切な呼称である眼筋麻痺性片頭痛は却下された。

最近のデータから眼筋運動麻痺に最高14日間先行して頭痛が起きることが示されている。MRIでは罹患脳神経でガドリニウム造影や神経肥厚が

認められることがある。コルチコステロイドを用いた治療が一部の患者に有効である。

13.10 口腔内灼熱症候群(BMS)

■ 以前に使用された用語

口腔痛、または舌に局限している場合には舌痛

■ 解説

3ヵ月を超えて、かつ1日2時間を超えて連日再発を繰り返す、口腔内の灼熱感あるいは異常感覚で、臨床的に明らかな原因病変を認めないもの。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす口腔痛がある
- B. 3ヵ月を超えて、1日2時間を超える連日繰り返す症状
- C. 痛みは以下の特徴の両方を有する
 - 1. 灼熱感
 - 2. 口腔粘膜の表層に感じる
- D. 口腔粘膜は外見上正常であり、感覚検査を含めた臨床的診察は正常である
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.10「口腔内灼熱症候群(BMS)」の痛みは通常両側性であり、その程度は変動する。最も好発する部位は舌の先端である。自覚的な口腔内乾燥感、異常感覚、および味覚変化が存在することがある。

閉経後の女性の有症率が高く、心理的社会的疾患および精神的疾患の合併が多いという研究成果もある。近年得られた検査所見と脳画像により、中枢および末梢神経系の変化が示唆されている。

局所疾患(カンジダ症、扁平苔癬、唾液量減少)あるいは全身性疾患(薬剤誘発性、貧血、ビタミンB₁₂および葉酸欠乏、シェーグレン症候群、糖尿病)による二次性の口腔内灼熱症候群を独立した疾患概念とするかどうかは議論が分かれている。現在のところ、付録に含めることでさえ正当化する知見はない。

13.11 持続性特発性顔面痛 (PIFP)

■ 以前に使用された用語

非定型顔面痛

■ 解説

臨床的神経学的欠損症候を伴わないが，3ヵ月間を超え，1日2時間を超えて持続し毎日繰り返す，さまざまな症状を伴う顔面およびまたは口腔の持続性の痛み。

■ 診断基準

- A. BおよびCを満たす顔面または口腔(あるいはその両方)の痛みがある
- B. 1日2時間を超える痛みを連日繰り返し，3ヵ月を超えて継続する
- C. 痛みは以下の両方の特徴を有する
 - 1. 局在が不明瞭で，末梢神経の支配に一致しない
 - 2. 鈍い，疼くような，あるいは，しつこいと表現される性質
- D. 臨床的神経学的診察は正常である
- E. 適切な検査によって歯による原因が否定される
- F. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.11「持続性特発性顔面痛 (PIFP)」の性質を表現するにはさまざまな言葉が使われるが，最も頻繁に表現されるのが「鈍い」，「しつこい」，あるいは「疼く」である。鋭い痛みとして増悪することもあり，ストレスによって増悪する。痛みは顔面の深部にあると表現されることも，表面にあると表現されることもある。経過とともに，痛みが頭頸部の広い領域に拡大することがある。

13.11「持続性特発性顔面痛 (PIFP)」は，慢性広範痛症や過敏性腸症候群のようなほかの疼痛疾患の併発疾患であることもある。さらに，持続性特発性顔面痛には精神疾患や心理社会的問題の合併頻度が高い。

些細な外傷によって生じた 13.11「持続性特発性顔面痛 (PIFP)」と末梢神経に対する有意な傷害によって引き起こされたことが明白な有痛性外傷後

三叉神経ニューロパチーは一連の疾患群のように考えられる。13.11「持続性特発性顔面痛 (PIFP)」は顔面，上顎洞，歯，歯茎の小手術や外傷を契機に発症することもあるが，創傷治癒後に，明らかな局所の原因を認めない状態で遷延することがある。しかし，心理物理的検査や神経生理学的検査では感覚障害を示すこともある。

非定型歯痛という用語は，1本以上の歯あるいは抜歯後の歯槽の持続痛で，通常の歯科的原因が全く存在しない場合に適用されている。非定型歯痛は 13.11「持続性特発性顔面痛 (PIFP)」のサブフォームと考えられているが，局在が明瞭で，発症年齢は比較的低く，性差が小さい。外傷の既往によって，非定型歯痛は 13.1.2.3「外傷後痛性三叉神経ニューロパチー」のサブフォームと考えられることがある。これらの亜型があるとしても，診断基準を提案するに足るほど十分に研究されていない。

13.12 中枢性神経障害性疼痛

■ 解説

片側性または両側性の頭頸部の痛みで，さまざまな症状を呈し，中枢神経由来の感覚変化を伴うことも伴わないこともある。原因に応じて，症状は一定の場合もあるし寛解・再発することもある。

13.12.1 多発性硬化症 (MS) による 中枢性神経障害性疼痛

■ 解説

多発性硬化症の罹患者における，片側性または両側性の頭頸部痛であり，さまざまな症状を呈し，感覚変化を伴う場合も伴わない場合もある。三叉神経の中枢上行経路の脱髄性病変に起因する。通常寛解増悪する。

■ 診断基準

- A. 顔面または頭部(あるいはその両方)の痛みであり，Cを満たす
- B. 多発性硬化症 (MS) が診断されており，MRI 上，脳幹あるいは三叉神経核の上行性投射路

に脱髄病変を認める

- C. 痛みは脱髄病変と時間的に関連して発現しているか、または痛みがその病変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

痛みの伴わない感覚障害(通常は異常感覚であるが、感覚低下、感覚脱失、痛覚低下、錯感覚なども含む)が、13.12.1「多発性硬化症(MS)による中枢性神経障害性疼痛」の痛みと共存することがある。痛みは、13.1.2.4「多発性硬化症(MS)ブラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー」と同様、発作性のこともあるし、持続性のこともある。

13.12.2 中枢性脳卒中後疼痛(CPSP)

■ 解説

通常は片側性の顔面または頭部の疼痛であり、さまざまな症状を呈する。頭頸部的一部分または全体に及び感覚障害を伴う。脳卒中によって引き起こされ、その発症後6ヵ月以内に生じている。三叉神経やほかの脳神経または頸部神経の末梢部位の病変では説明できない。

■ 診断基準

- A. 顔面または頭部(あるいはその両方)の疼痛であり、Cを満たす
- B. 虚血性または出血性脳卒中の発症
- C. 原因となる証拠として以下の両方が示されている
1. 脳卒中発症後6ヵ月以内に疼痛が発現している
 2. 画像検査(通常MRI)により、適切な部位に血管障害の病変が示されている
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

13.12.2「中枢性脳卒中後疼痛(CPSP)」は三叉神経核の上行性投射経路の病変による。頸髄レベルの脊髓視床路と皮質性の情報処理も重要な役割を果たしている可能性がある。したがって、症状は障害側の体幹や上下肢も含むことがある。視床病変発生後の頭頸部痛は半側症候群の部分症状である可能性がある。延髄外側病変では、片側性顔面

痛が単独で生じることもあるが、対側の片側性異常感覚を合併することのほうが多い。

【文献】

13.1.1 Classical trigeminal neuralgia

Benoliel R and Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 85-90.

Benoliel R, Eliav E and Sharav Y. Self-reports of pain-related awakenings in persistent orofacial pain patients. *J Orofac Pain* 2009 ; 23 : 330-338.

Bowsher D. Trigeminal neuralgia : A symptomatic study on 126 successive patients with and without previous intervention. *Pain Clinic* 2000 ; 12 : 93-101.

Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, et al. AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *Eur J Neurol* 2008 ; 15 : 1013-1028.

Drangsholt M and Truelove E. Trigeminal neuralgia mistaken as temporomandibular disorder. *J Evid Based Dent Pract* 2001 ; 1 : 41-50.

Fromm GH, Graff-Radford SB, Terrence CF and Sweet WH. Pre-trigeminal neuralgia. *Neurology* 1990 ; 40 : 1493-1495.

Katusic S, Beard CM, Bergstralh E and Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol* 1990 ; 27 : 89-95.

Obermann M, Yoon MS, Ese D, et al. Impaired trigeminal nociceptive processing in patients with trigeminal neuralgia. *Neurology* 2007 ; 69 : 835-841.

Pareja JA, Cuadrado ML, Caminero AB, et al. Duration of attacks of first division trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 305-308.

Rasmussen P. Facial pain. II. A prospective survey of 1052 patients with a view of : character of the attacks, onset, course, and character of pain. *Acta Neurochir (Wien)* 1990 ; 107 : 121-128.

Rasmussen P. Facial pain. III. A prospective study of the localization of facial pain in 1052 patients. *Acta Neurochir (Wien)* 1991 ; 108 : 53-63.

Rasmussen P. Facial pain. IV. A prospective study of 1052 patients with a view of : precipitating factors, associated symptoms, objective psychiatric and neurological symptoms. *Acta Neurochir (Wien)* 1991 ; 108 : 100-109.

Tolle T, Dukes E and Sadosky A. Patient burden of trigeminal neuralgia : Results from a cross-sectional survey of health state impairment and treatment patterns in six European countries. *Pain Practice* 2006 ; 6 : 153-160.

Zakrzewska JM. Diagnosis and differential diagnosis of trigeminal neuralgia. *Clin J Pain* 2002 ; 18 : 14-21.

13.1.2.1 Painful trigeminal neuropathy attributed to acute Herpes zoster

Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia.

Postgrad Med J 1997 ; 73 : 623-629.

Dworkin RH and Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. *Pain* 1996 ; 67 : 241-252.

Ragozzino MW, Melton LJ, Kurland LT, et al. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. *Medicine* 1982 ; 61 : 310-316.

13.1.2.2 Post-herpetic trigeminal neuropathy

Alvarez FK, de Siqueira SR, Okada M, et al. Evaluation of the sensation in patients with trigeminal post-herpetic neuralgia. *J Oral Pathol Med* 2007 ; 36 : 347-350.

Lázaro C, Caseras X and Baños MD. Postherpetic neuralgia : A descriptive analysis of patients seen in pain clinics. *Reg Anesth Pain Med* 2003 ; 18 : 315-320.

13.1.2.3 Painful post-traumatic trigeminal neuropathy

Ardekian L and Dodson TB. Complications associated with the placement of dental implants. *Oral Maxillofac Surg Clin N Am* 2003 ; 15 : 243-249.

Benoliel R, Zadik Y, Eliav E and Sharav Y. Peripheral painful traumatic trigeminal neuropathy : Clinical features in 91 cases and proposal of novel diagnostic criteria. *J Orofac Pain* 2012 ; 26 : 49-58.

Jaaskelainen S K, Teerijoki-Oksa T and Forssell H. Neuropathologic and quantitative sensory testing in the diagnosis of trigeminal neuropathy and neuropathic pain. *Pain* 2005 ; 117 : 349-357.

Polycarpou N, Ng YL, Canavan D, et al. Prevalence of persistent pain after endodontic treatment and factors affecting its occurrence in cases with complete radiographic healing. *Int Endod J* 2005 ; 38 : 169-178.

Queral-Godoy E, Figueiredo R, Valmaseda-Castellón E, et al. Frequency and evolution of lingual nerve lesions following lower third molar extraction. *J Oral Maxillofac Surg* 2006 ; 64 : 402-407.

Renton T, Adey-Viscuso D, Meechan JG and Yilmaz Z. Trigeminal nerve injuries in relation to the local anaesthesia in mandibular injections. *Br Dent J* 2010 ; 209 : E15.

Renton T and Yilmaz Z. Profiling of patients presenting with posttraumatic neuropathy of the trigeminal nerve. *J Orofac Pain* 2011 ; 25 : 333-344.

13.1.2.4 Painful trigeminal neuropathy attributed to multiple sclerosis (MS) plaque

Cruccu G, Biasiotta A, Di RS, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009 ; 143 : 186-191.

Mueller D, Obermann M, Yoon MS, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain : A population-based study. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 1542-1548.

O'Connor AB, Schwid SR, Herrmann DN, et al. Pain associated with multiple sclerosis : systematic review and proposed classification. *Pain* 2008 ; 137 : 96-111.

13.1.2.5 Painful trigeminal neuropathy attributed to space-occupying lesion

Cheng TM, Cascino TL and Onofrio BM. Comprehensive study of diagnosis and treatment of trigeminal neuralgia secondary to tumors. *Neurology* 1993 ; 43 : 2298-2302.

13.2 Glossopharyngeal neuralgia

Kandan SR, Khan S, Jeyaretna DS, et al. Neuralgia of the glossopharyngeal and vagal nerves : Long-term outcome following surgical treatment and literature review. *Br J Neurosurg* 2010 ; 24 : 441-446.

Katusic S, Williams DB, Beard CM, et al. Incidence and clinical features of glossopharyngeal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Neuroepidemiology* 1991 ; 10 : 266-275.

Patel A, Kassam A, Horowitz M and Chang YF. Microvascular decompression in the management of glossopharyngeal neuralgia : Analysis of 217 cases. *Neurosurgery* 2002 ; 50 : 705-710.

Rushton JG, Stevens JC and Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia : A study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981 ; 38 : 201-205.

13.3 Nervus intermedius (facial nerve) neuralgia

Alfieri A and Strauss C. Microvascular decompression may be an effective treatment for nervus intermedius neuralgia. *J Laryngol Otol* 2011 ; 125 : 765.

Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt). In : Rose FC (ed) *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam : Elsevier 1986 ; 4 : 487-494.

Pulec JL. Geniculate neuralgia : Long-term results of surgical treatment. *Ear Nose Throat J* 2002 ; 81 : 30-33.

Riederer F, Sándor PS, Linnebank M and Ettlin DA. Familial occipital and nervus intermedius neuralgia in a Swiss family. *J Headache Pain* 2010 ; 11 : 335-338.

13.4 Occipital neuralgia

Bartsch T and Goadsby P. Anatomy and physiology of pain referral in primary and cervicogenic headache disorders. *Headache Curr* 2005 ; 2 : 42-48.

Boes Ch. C2 myelitis presenting with neuralgiform occipital pain. *Neurology* 2005 ; 64 : 1093-1094.

Bogduk N, et al. The anatomy and pathophysiology of neck pain. *Phys Med Rehabil Clin N Am* 2005 ; 14 : 455-472.

Ehni G and Benner B. Occipital neuralgia and the C1-C2 arthrosis syndrome. *NEJM* 1984 ; 310 : 127.

13.5 Optic neuritis

Du Y, Yang J, Li JJ, et al. Unilateral optic neuritis in a Chinese population in three centers. *J Clin Neurosci* 2011 ; 18 : 902-904.

Fazzone HE, Lefton DR and Kupersmith MJ. Optic neuritis : Correlation of pain and magnetic resonance imaging. *Ophthalmology* 2003 ; 110 : 1646-1649.

Optic Neuritis Study Group. The clinical profile of optic

neuritis. Experience of the Optic Neuritis Treatment Trial. *Arch Ophthalmol* 1991 ; 109 : 1673-1678.

13.6 Headache attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy

- Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M and Oxbury J (eds). *Clinical neurology*. Edinburgh : Churchill Livingstone 1991 : 446-447.
- Waind APB. Ocular nerve palsy associated with severe headache. *BMJ* 1956 ; 2 : 901-902.
- Wilker S, Rucker J, Newman N, et al. Pain in ischemic ocular motor nerve palsies. *Br J Ophthalmol* 2009 ; 93 : 1657-1659.

13.7 Tolosa-Hunt syndrome

- Cakirer S. MRI findings in Tolosa-Hunt syndrome before and after systemic corticosteroid therapy. *Eur J Radiol* 2003 ; 45 : 83-90.
- Cohn DF, Carasso R and Streifler M. Painful ophthalmoplegia : The Tolosa-Hunt syndrome. *Eur Neurol* 1979 ; 18 : 373-381.
- de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, et al. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome : MRI contribution. *Headache* 1999 ; 39 : 321-325.
- Goto Y, Goto I and Hosokawa S. Neurological and radiological studies in painful ophthalmoplegia : Tolosa-Hunt syndrome and orbital pseudotumour. *J Neurol* 1989 ; 236 : 448-451.
- La Mantia L, Curone M, Rapoport AM and Bussone G. Tolosa-Hunt syndrome : Critical literature review based on IHS 2004 criteria. *Cephalalgia* 2006 ; 26 : 772-781.
- Odabaşı Z, Gökçil Z, Atilla S, et al. The value of MRI in a case of Tolosa-Hunt syndrome. *Clin Neurol Neurosurg* 1997 ; 99 : 151-154.
- Straube A, Bandmann O, Buttner U and Schmidt H. A contrast enhanced lesion of the III nerve on MR of a patient with ophthalmoplegic migraine as evidence for a Tolosa-Hunt syndrome. *Headache* 1993 ; 33 : 446-448.

13.8 Paratrigeminal oculosympathetic (Raeder's) syndrome

- Shoja MM, Tubbs RS, Ghabili K, et al. Johan Georg Raeder and paratrigeminal sympathetic paresis. *Childs Nerv Syst* 2010 ; 26 : 373-376.
- Solomon S. Raeder syndrome. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 661-662.
- Goadsby PJ. Raeder's syndrome : Paratrigeminal paralysis of the oculopupillary sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2002 ; 72 : 297-299.

13.9 Recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy

- Bharucha DX, Campbell TB, Valencia I, et al. MRI findings in pediatric ophthalmoplegic migraine : A case report and literature review. *Pediatric Neurol* 2007 ; 37 : 59-63.
- Doran M and Lerner AJ. MRI findings in ophthalmople-

gic migraine : Nosological implications. *J Neurol* 2004 ; 251 : 100-101.

- Gelfand AA, Gelfand JM, Prabakhar P and Goadsby PJ. Ophthalmoplegic "migraine" or recurrent ophthalmoplegic cranial neuropathy : New cases and a systematic review. *J Child Neurol* 2012 ; 27 : 759-766.
- Lance JW and Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine : A recurrent demyelinating neuropathy? *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 84-89.
- Weiss AH and Phillips JO. Ophthalmoplegic migraine. *Pediatric Neurol* 2004 ; 30 : 64-66.

13.10 Burning mouth syndrome (BMS)

- Bergdahl M and Bergdahl J. Burning mouth syndrome : Prevalence and associated factors. *J Oral Pathol Med* 1999 ; 28 : 350-354.
- Eliav E, Kamran B, Schaham R, et al. Evidence of chorda tympani dysfunction in patients with burning mouth syndrome. *J Am Dent Assoc* 2007 ; 138 : 628-633.
- Forssell H, Jaaskelainen S, Tenovuo O and Hinkka S. Sensory dysfunction in burning mouth syndrome. *Pain* 2002 ; 99 : 41-47.
- Jaaskelainen SK, Forssell H and Tenovuo O. Abnormalities of the blink reflex in burning mouth syndrome. *Pain* 1997 ; 73 : 455-460.
- Lauria G, Majorana A, Borgna M, et al. Trigeminal small-fiber sensory neuropathy causes burning mouth syndrome. *Pain* 2005 ; 115 : 332-337.
- Patton LL, Siegel MA, Benoliel R and De Laat A. Management of burning mouth syndrome : Systematic review and management recommendations. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007 ; 103 Suppl 39 : 1-13.
- Sardella A, Gualerzi A, Lodi G, et al. Morphological evaluation of tongue mucosa in burning mouth syndrome. *Arch Oral Biol* 2012 ; 57 : 94-101.
- Scala A, Checchi L, Montevercchi M, et al. Update on burning mouth syndrome : Overview and patient management. *Crit Rev Oral Biol Med* 2003 ; 14 : 275-291.
- Woda A and Pionchon P. A unified concept of idiopathic orofacial pain : Clinical features. *J Orofac Pain* 1999 ; 13 : 172-184.

13.11 Persistent idiopathic facial pain (PIFP)

- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Development and validation of classification criteria for idiopathic orofacial pain for use in population-based studies. *J Orofac Pain* 2007 ; 21 : 203-215.
- Aggarwal VR, McBeth J, Lunt M, et al. Epidemiology of chronic symptoms that are frequently unexplained : Do they share common associated factors? *Int J Epidemiol* 2006 ; 35 : 468-476.
- Forssell H, Tenovuo O, Silvoniemi P and Jääskeläinen SK. Differences and similarities between atypical facial pain and trigeminal neuropathic pain. *Neurology* 2007 ; 69 : 1451-1459.
- List T, Leijon G and Svensson P. Somatosensory abnormalities in atypical odontalgia : A case-control study.

Pain 2008 ; 139 : 333-341.

Pfaffenrath V, Rath M, Pöhlmann W and Keeser W. Atypical facial pain – Application of the IHS criteria in a clinical sample. *Cephalgia* 1993 ; 13 Suppl 12 : 84-88.

Sardella A, Demarosi F, Barbieri C and Lodi G. An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain. *Mi-nerva Stomatol* 2009 ; 58 : 289-299.

13.12 Central neuropathic pain

Abhinav K, Love S, Kalantzis G, et al. Clinicopathological review of patients with and without multiple sclerosis treated by partial sensory rhizotomy for medically refractory trigeminal neuralgia : A 12-year retrospective study. *Clin Neurol Neurosurg* 2012 ; 114 : 361-365.

Cruccu G, Biasiotta A, Di Rezze S, et al. Trigeminal neuralgia and pain related to multiple sclerosis. *Pain* 2009 ; 143 : 186-191.

Jensen TS, Rasmussen P and Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis : Clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982 ; 65 : 182-189.

Putzki N, Pfriem A, Limmroth V, et al. Prevalence of migraine, tension-type headache and trigeminal neuralgia in multiple sclerosis. *Eur J Neurol* 2009 ; 16 : 262-267.

13.12.1 Central neuropathic pain attributed to multiple sclerosis (MS)

Mills RJ, Young CA and Smith ET. Central trigeminal involvement in multiple sclerosis using high-resolution MRI at 3 T. *Br J Radiol* 2010 ; 83 : 493-498.

Osterberg A, Boivie J and Thuomas KA. Central pain in

multiple sclerosis – Prevalence and clinical characteristics. *Eur J Pain* 2005 ; 9 : 531-542.

Osterberg A and Boivie J. Central pain in multiple sclerosis – Sensory abnormalities. *Eur J Pain* 2010 ; 14 : 104-110.

13.12.2 Central post-stroke pain

Bowsher D, Leijon G and Thuomas KA. Central post-stroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998 ; 51 : 1352-1358.

Fitzek S, Baumgartner U, Fitzek C, et al. Mechanisms and Predictors of chronic facial pain in lateral medullary infarction. *Ann Neurol* 2001 ; 49 : 493-500.

Hong JH, Bai DS, Jeong JY, et al. Injury of the spino-thalamocortical pathway is necessary for central post-stroke pain. *Eur Neurol* 2010 ; 64 : 163-168.

Kalita J, Kumar B, Misra UK and Pradhan PK. Central post stroke pain : Clinical, MRI, and SPECT correlation. *Pain Med* 2011 ; 12 : 282-288.

Klit H, Finnerup NB and Jensen TS. Central post-stroke pain : Clinical characteristics, pathophysiology, and management. *Lancet Neurol* 2009 ; 8 : 857-868.

MacGowan DJ, Janal MN, Clark WC, et al. Central post-stroke pain and Wallenberg's lateral medullary infarction : frequency, character, and determinants in 63 patients. *Neurology* 1997 ; 49 : 120-125.

Tuveson B, Leffler AS and Hansson P. Influence of heterotopic noxious conditioning stimulation on spontaneous pain and dynamic mechanical allodynia in central post-stroke pain patients. *Pain* 2009 ; 143 : 84-91.

14. その他の頭痛性疾患 (Other headache disorders)

14.1 分類不能の頭痛

(Headache not elsewhere classified)

14.2 詳細不明の頭痛 (Headache unspecified)

緒言

ICHD-3ですべての頭痛を網羅するために、適切な症例が存在するが、診断基準の1つを満たさない疾患のためのサブカテゴリーを設ける。初めて記載された、あるいは単に十分な情報が揃っていないという理由で、現時点ではいずれの章にも分類しきれない頭痛がなおも存在する可能性がある。そのようなタイプまたはサブタイプの頭痛のために本章を設ける。

14.1 分類不能の頭痛

■ 以前に使用された用語

分類不能の頭痛 (headache not classifiable)

■ 診断基準

- A. 独立した診断概念を示唆する特徴的な所見を有する頭痛
- B. これまで記載された頭痛性疾患のどの診断基準にも当てはまらない

■ コメント

ICHD 第1版から ICHD-3 が作成されるまでの間、いくつかの新たな頭痛の疾患概念が記載されている。これまで記載されていないさらに多くの疾患概念の存在が予想される。それらの頭痛は、新たに分類されるまでは、14.1「分類不能の頭痛」として分類する。

14.2 詳細不明の頭痛

■ 以前に使用された用語

分類不能の頭痛 (headache not classifiable)

■ 診断基準

- A. 頭痛があるか、またはあった
- B. 頭痛を本分類集のいずれかに分類するのに足りる十分な情報がない

■ コメント

情報がほとんどない患者は多く、そのような患者にも診断名が必要なことは明らかである。その場合は頭痛のタイプを特定できなくとも、頭痛がある、または頭痛があったことのみを記述するだけでよい。そのような患者は14.2「詳細不明の頭痛」としてコード化する。しかし、頭痛の詳細情報が入手できる場合に、情報収集を怠ってこのコードを用いることは決してあってはならない。このコードを用いるのは、患者の死亡、意思疎通不能、または連絡不能といった理由で情報入手できない場合に限るべきである。

付録(Appendix)

A1. 片頭痛(Migraine)

A1.1 前兆のない片頭痛(Migraine without aura)

- A1.1.1 前兆のない純粋月経時片頭痛(Pure menstrual migraine without aura)
- A1.1.2 前兆のない月経関連片頭痛(Menstrually related migraine without aura)
- A1.1.3 前兆のない非月経時片頭痛(Non-menstrual migraine without aura)

A1.2 前兆のある片頭痛(代替診断基準) [Migraine with aura(alternative criteria)]

- A1.2.1 典型的な前兆のある片頭痛(代替診断基準)
[Migraine with typical aura (alternative criteria)]

A1.3 慢性片頭痛(代替診断基準) [Chronic migraine(alternative criteria)]

- A1.3.1 無痛期のある慢性片頭痛(Chronic migraine with pain-free periods)
- A1.3.2 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛(Chronic migraine with continuous pain)

A1.4 片頭痛の合併症 (Complications of migraine)

- A1.4.5 片頭痛前兆重積
(Migraine aura status)

A1.6 片頭痛に関連する周期性症候群 (Episodic syndromes that may be associated with migraine)

- A1.6.4 乳児疝痛(Infantile colic)
- A1.6.5 小児交互性片麻痺
(Alternating hemiplegia of childhood)
- A1.6.6 前庭性片頭痛(Vestibular migraine)

A2. 緊張型頭痛(代替診断基準) [Tension-type headache(alternative criteria)]

A3. 三叉神経・自律神経性頭痛 (Trigeminal-autonomic cephalalgias : TACs)

A3.6 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛 (Undifferentiated trigeminal autonomic cephalalgia)

A4. その他の一次性頭痛疾患 (Other primary headache disorders)

A4.11 一過性表在頭痛(Epicrania fugax)

A5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛 (Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck)

A5.1 頭部外傷による急性頭痛(Acute headache attributed to traumatic injury to the head)

A5.1.1.1 中等症または重症頭部外傷による 遅発性急性頭痛 (Delayed-onset acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head)

A5.1.2.1 軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛 (Delayed-onset acute headache attributed to mild traumatic injury to the head)

A5.2 頭部外傷による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to traumatic injury to the head)

A5.2.1.1 中等症または重症頭部外傷による 遅発性持続性頭痛(Delayed-onset persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head)

A5.2.2.1 軽症頭部外傷による遅発性持続性頭痛 (Delayed-onset persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head)

A5.7 脳の放射線手術による頭痛(Headache attributed to radiosurgery of the brain)

A5.8 その他の頭頸部外傷による急性頭痛 (Acute headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck)

A5.9 その他の頭頸部外傷による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck)

A6. 頭頸部血管障害による頭痛(Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder)

A6.10 頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past cranial or cervical vascular disorder)

A7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛(Headache attributed to non-vascular intracranial disorder)

A7.6 てんかん発作による頭痛(Headache attributed to epileptic seizure)

A7.6.3 電気痙攣療法(ECT)後頭痛 (Post-electroconvulsive therapy (ECT) headache)

- A7.9 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past non-vascular intracranial disorder)
- A8. 物質またはその離脱による頭痛 (Headache attributed to a substance or its withdrawal)
- A8.4 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past use of or exposure to a substance)
- A9. 感染症による頭痛 (Headache attributed to infection)
- A9.1 頭蓋内感染症による頭痛 (Headache attributed to intracranial infection)
- A9.1.3.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past intracranial fungal or other parasitic infection)
- A9.1.6 その他の感染性頭蓋内占拠性病変による頭痛 (Headache attributed to other infective space-occupying lesion)
- A9.3 ヒト免疫不全ウイルス (HIV) による頭痛 (Headache attributed to human immunodeficiency virus (HIV) infection)
- A10. ホメオスターシス障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of homeostasis)
- A10.7 起立性(体立性)低血圧による頭頸部痛 (Head and/or neck pain attributed to orthostatic(postural) hypotension)
- A10.8 その他のホメオスターシス障害による頭痛 (Headache attributed to other disorder of homeostasis)
- A10.8.1 宇宙飛行による頭痛 (Headache attributed to travel in space)
- A10.8.2 その他の代謝性または全身性疾患による頭痛 (Headache attributed to other metabolic or systemic disorder)
- A10.9 ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past disorder of homeostasis)
- A11. 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛 (Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure)
- A11.2 頸部疾患による頭痛 (Headache attributed to disorder of the neck)
- A11.2.4 上位頸髄神経根症による頭痛 (Headache attributed to upper cervical radiculopathy)

- A11.2.5 頸部筋筋膜痛による頭痛 (Headache attributed to cervical myofascial pain)
- A11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛 (Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses)
- A11.5.3 鼻粘膜、鼻甲介、鼻中隔の障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of the nasal mucosa, turbinates or septum)
- A12. 精神疾患による頭痛 (Headache attributed to psychiatric disorder)
- A12.3 うつ病による頭痛 (Headache attributed to depressive disorder)
- A12.4 分離不安症/分離不安障害による頭痛 (Headache attributed to separation anxiety disorder)
- A12.5 パニック症/パニック障害による頭痛 (Headache attributed to panic disorder)
- A12.6 限局性恐怖症による頭痛 (Headache attributed to specific phobia)
- A12.7 社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)による頭痛 (Headache attributed to social anxiety disorder (social phobia))
- A12.8 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛 (Headache attributed to generalized anxiety disorder)
- A12.9 心的外傷後ストレス障害による頭痛 (Headache attributed to post-traumatic stress disorder)
- A12.10 急性ストレス障害による頭痛 (Headache attributed to acute stress disorder)

緒言

付録は国際頭痛分類第2版(ICHD-2)に初めて加えられた。付録にはいくつかの目的があり、それは ICHD-3 にも継続されている。付録の主要な目的は、これまで行われてきた研究ではまだ十分な確証が得られていない多くの新しい疾患概念について研究のための診断基準を示すことである。頭痛分類委員会(Headache Classification Subcommittee)の専門家の経験およびさまざまな質の文献によれば、多くの診断名(疾患単位)につ

いては実在すると考えられるものの、これらの疾患の存在を公式に認めるためには、より良質の科学的エビデンスが示されることが必要であると考えられる。現在 ICHD-2 から ICHD-3 β に改訂された際にみられたのと同様に、今回付録に記載されているいくつかの疾患は次の改訂版では付録から本体へ組み込まれることが予想される。

付録の数カ所で分類本体の診断基準に対する代替診断基準を示した。これは前述のように臨床経験およびある一定量の文献によるエビデンスから代替診断基準がより適切である可能性が示唆されるものの、分類委員会は本体における診断基準を変更できるほど十分なエビデンスが揃ったとはまだ考えていないためである。

最後に付録は ICHD の初版や第 2 版において疾患単位として含まれていたが、いまだ十分なエビデンスが公表されていない疾患を除外する第一段階として使用される。

A1. 片頭痛

A1.1 前兆のない片頭痛

A1.1.1 前兆のない純粋月経時片頭痛

■ 診断基準

- A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で、1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす
- B. 少なくとも連続 3 周期を超えて前向きに記録された証拠から、発作は月経 3 周期中 2 周期以上で月経(注 1)開始日(Day 1) $\pm$ 2 日(すなわち月経開始 2 日前から 3 日目まで)(注 2)にのみに生じその他の時期には発作を認めないことが確認されている

■ 注

1. ICHD-3 β の目的上、正常月経周期、あるいは

は混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲステゲン使用中によって生じる子宮内膜出血を月経とする。

2. 月経初日を Day 1 とし、その前日を Day-1 とする。Day 0 はない。

A1.1.2 前兆のない月経関連片頭痛

■ 診断基準

- A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で、1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす
- B. 少なくとも連続 3 周期を超えて前向きに記録された証拠から、発作は月経 3 周期中 2 周期以上で月経(注 1)開始日(Day 1) $\pm$ 2 日(すなわち月経開始 2 日前から 3 日目まで)(注 2)に生じ、その他の時期にも発作を認めることが確認されている

■ 注

1. 本分類の目的上、正常月経周期、あるいは混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲステゲン使用中によって生じる子宮内膜出血を月経とする。
2. 月経初日を Day 1 とし、その前日を Day-1 とする。Day 0 はない。

A1.1.3 前兆のない非月経時片頭痛

■ 診断基準

- A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で、1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす
- B. 発作は A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」または A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」の診断基準 B を満たさない

■ 注

1. 本分類の目的上、正常月経周期、あるいは混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲステゲン使用中によって生じる子宮内膜出血を月経とする。

■ コメント

本項は 1.1「前兆のない片頭痛」の下位分類であ

り、上記の診断基準で定義されたように月経中の女性にのみ該当する。

A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」と A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」との重要な違いは、純粋月経時片頭痛のほうが予防的ホルモン投与の効果がある可能性が高いことである。多くの女性が片頭痛発作と月経との関連を過大報告するため、診断を確認するためには、エビデンスとして最低3周期継続して前向きに記録をとった資料が必要である。

月経時片頭痛発作は大半が前兆のない片頭痛である。1.1「前兆のない片頭痛」と1.2「前兆のある片頭痛」の両方をもつ女性では、1.2「前兆のある片頭痛」は月経と関連して起こることが少ない。

片頭痛のメカニズムは、正常月経周期による子宮内膜出血と、外因性プロゲステゲン使用中止（混合ホルモン経口避妊薬および周期的ホルモン補充療法の場合など）による子宮内膜出血では、異なる可能性がある。例えば、内因性月経周期は、排卵を起こす視床下部・下垂体・卵巢系の複合的なホルモン変化によって生じ、混合ホルモン経口避妊薬の使用によって抑制される。したがって研究を行うにあたっては、これらの集団を分けるべきである。これらの別個の集団では治療法も異なる可能性がある。

月経時片頭痛発作がエストロゲン消退により生じることを示す科学的根拠が、少なくとも一部の女性でみられる。しかし、月経周期中のその時期におけるその他のホルモンおよび生化学的変化が関連している可能性もある。純粋月経時片頭痛または月経関連片頭痛が外因性エストロゲン中止と関連していると考えられる場合、A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」、または A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」と 8.3.3「エストロゲン離脱頭痛」の両方にコード化するべきである。

月経関連症状は女性の生殖可能期間において変動する可能性がある。

A1.2 前兆のある片頭痛 (代替診断基準)

■ 代替診断基準

- A. BおよびCを満たす発作が少なくとも2回ある
- B. 以下の完全可逆性前兆症状が1つ以上ある
 - 1. 視覚症状
 - 2. 感覚症状
 - 3. 言語症状
 - 4. 運動症状
 - 5. 脳幹症状
 - 6. 網膜症状
- C. 以下の6つの特徴のうち少なくとも3項目を満たす
 - 1. 少なくとも1つの前兆は5分以上かけて徐々に進展する
 - 2. 2つ以上の前兆が引き続き進展する
 - 3. 各々の前兆症状は5～60分間持続する（注1）
 - 4. 少なくとも1つの前兆は片側性である（注2）
 - 5. 少なくとも1つの前兆は陽性症状である（注3）
 - 6. 前兆に伴って、あるいは前兆出現後60分以内に頭痛が生じる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. 例えば、1回の前兆の間に3つの症状が出現する場合には、前兆の許容最長持続時間は3×60分間である。運動症状は最長72時間持続する場合もある。
- 2. 失語は常に片側性の症状とみなされるが、構音障害の場合は片側性の場合もそうでない場合もありうる。
- 3. 閃輝暗点、チクチク感などの前兆は陽性症状とする。

A1.2.1 典型的前兆のある片頭痛 (代替診断基準)

■ 代替診断基準

- A. B および C を満たす発作が 2 回以上ある
- B. 運動性, 脳幹性, 網膜性前兆ではなく完全可逆性の視覚性, 感覚性, 言語性前兆を伴う
- C. 以下の 6 つの特徴のうち少なくとも 3 項目を満たす
 - 1. 少なくとも 1 つの前兆症状は 5 分以上かけて徐々に広がる
 - 2. 2 つ以上の前兆症状が引き続いて起こる
 - 3. それぞれの前兆症状は 5~60 分継続する (注 1)
 - 4. 少なくとも 1 つの前兆症状は片側性である (注 2)
 - 5. 少なくとも 1 つの前兆症状は陽性症状である (注 3)
 - 6. 前兆の出現中もしくは前兆後 60 分以内に頭痛が発現する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

- 1. 例えば, 1 回の前兆の間に 3 つの症状が出現する場合には, 前兆の許容最長持続時間は 3×60 分間である。
- 2. 失語は常に片側性の症状とみなされるが, 構音障害の場合は片側性の場合もそうでない場合もありうる。
- 3. 閃輝暗点, チクチク感などの感覚異常の前兆は陽性症状とする。

A1.3 慢性片頭痛 (代替診断基準)

■ 代替診断基準

- A. 頭痛〔緊張型頭痛様または片頭痛様 (あるいはその両方)〕が月に 15 日以上 の頻度で 3 ヶ月を超えて発現し, B と C を満たす
- B. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準 B~D を満たすか, 1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準 B および C を満たす発作が, 合わせて 5

回以上あった患者に起こる

- C. 3 か月を超えて月 8 日以上で以下のいずれかを満たす
 - 1. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準 C と D を満たす
 - 2. 1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準 B と C を満たす
 - 3. 1.5「片頭痛の疑い」の診断基準 A と B を満たす
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A1.3.1 無痛期のある慢性片頭痛

■ 診断基準

- A. 1.3「慢性片頭痛」の診断基準と B を満たす
- B. 薬物治療によらない 3 時間を超える無痛期が月に 5 日以上存在する

A1.3.2 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛

■ 診断基準

- A. 1.3「慢性片頭痛」の診断基準と B を満たす
- B. 薬物治療をしているにもかかわらず, 3 時間を超える無痛期が月に 5 日以上存在することがない

A1.4 片頭痛の合併症

A1.4.5 片頭痛前兆重積

■ 診断基準

- A. 1.2「前兆のある片頭痛」またはそのサブタイプの 1 つの診断基準を満たす片頭痛
- B. 連続 3 日以上にわたり 1 日に 2 つ以上前兆を認める

■ コメント

適切な検査により可逆性脳血管攣縮症候群や可逆性後頭葉白質脳症および動脈解離を含む他の神経疾患が除外されるべきである。

A1.6 片頭痛に関連する 周期性症候群

A1.6.4 乳児疝痛

■ 解説

他の点では健康で栄養状態も良好に見える乳児が過度に頻回に泣く。

■ 診断基準

- A. 出生から4ヵ月までの乳児の易刺激性、ぐずりまたは泣くなどの反復性の発作があり、Bを満たす
- B. 以下の両方
 1. 発作は1日に3時間以上持続する
 2. 発作は3週間以上にわたり、週に3日以上起こる
- C. 他の疾患によらない

■ コメント

乳児疝痛は5人に1人の乳児に認められるが、成長障害を除外する必要がある。

疝痛をもつ乳児は将来的に1.1「前兆のない片頭痛」や1.2「前兆のある片頭痛」を発症する可能性が高い。1.「片頭痛」をもつ母親は片頭痛のない母親に比べて疝痛をもつ乳児をもつ確率が2.5倍高いということが、明らかにされた。1.「片頭痛」をもつ父親では疝痛をもつ可能性は2倍増加していた。

A1.6.5 小児交互性片麻痺

■ 解説

左右交代性にみられる小児片麻痺発作で、進行性脳症その他の発作性現象および精神的機能障害を伴う。

■ 診断基準

- A. 身体の左右いずれかの側に交代性にみられる再発性片麻痺発作で、BおよびCを満たす
- B. 生後18ヵ月までに発症
- C. 片麻痺発作と関連して、あるいは独立して、緊張性発作、ジストニア姿勢、舞蹈病アテトーゼ様運動、眼振、その他の眼球運動異常、自律神経障害などのその他の発作性現象

が少なくとも1つ起こる

- D. 精神障害または神経学的欠損(あるいはその両方)の証拠がある
- E. その他の疾患によらない

■ コメント

小児交互性片麻痺は、不均一な神経変性疾患である。片頭痛との関連は、臨床的根拠によって示唆される。この疾患はてんかんのまれな型である可能性も除外できない。*ATP1A3* 遺伝子(Na^+/K^+ ATPase $\alpha 3$ サブユニットをコードする)の変異が本症の少なくとも70%の原因とされている。

A1.6.6 前庭性片頭痛

(日本語訳作成にあたって、前付13頁参照のこと)

■ 以前に使用された用語

片頭痛関連めまい(migraine-associated vertigo/dizziness), 片頭痛関連前庭障害(migraine-related vestibulopathy), 片頭痛性めまい(migrainous vertigo)

■ 診断基準

- A. CとDを満たす発作が5回以上ある
- B. 現在または過去に1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」の確かな病歴がある(注1)
- C. 5分~72時間(注2)の間で持続する中等度または重度(注3)の前庭症状(注4)がある
- D. 発作の少なくとも50%は以下の3つの片頭痛の特徴のうち少なくとも1つを伴う
 1. 頭痛は以下の4つの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - a) 片側性
 - b) 拍動性
 - c) 中等度または重度
 - d) 日常的な動作により頭痛が増悪する
 2. 光過敏と音過敏(注6)
 3. 視覚性前兆(注7)
- E. ほかに最適なICHHD-3の診断がない、または他の前庭疾患によらない(注8)

■ 注

1. 基礎疾患としての片頭痛の診断もコード化すること。

2. 発作持続期間はきわめて多様である。患者の約30%は数分程度、30%は数時間、30%は数日に及ぶ。残りの10%は持続はほんの数秒程度で、頭位変換中や視覚刺激時または頭位変換後に繰り返し起こる傾向がある。これらの患者では、短時間の発作が繰り返して認められる期間全体を発作期間とする。その範囲のもう一方では、完全回復するまで4週かかるかもしれない患者もいるが、中核となる発作はめったに72時間を超えない。
3. 前庭症状は日常活動に支障はあるが、阻まれてしまうほどではないときは中等度、日常生活が続けられないときは重度と評価される。
4. Bárány Society (国際平衡医学学会) の分類によって定義され、かつ A1.6.6「前庭性片頭痛」の診断に適合する前庭症状で、以下を含む。
 - a) 自発性めまい
 - (i) 内部性めまい (自分自身の内部が動いているように感じる)
 - (ii) 外部性めまい [周囲 (自分の外) が回ったり揺れたりしているように感じる]
 - b) 頭位変換後に起こる頭位性めまい
 - c) 複雑または大きな動きの視覚刺激により誘発される視覚誘発性めまい
 - d) 頭位変換時に起こる頭位変換性めまい
 - e) 悪心を伴う頭位変換によって誘発されるめまい感 (空間認知障害の感覚に特徴づけられるめまい感であり、その他のめまい感は一般に前庭性片頭痛には含まない)
5. 1回の発作中には1つの片頭痛の特徴があれば十分である。異なる症状が別の発作時に起こることがある。随伴症状は前庭症状が起こる前、発作中あるいは起こった後のいずれでも起こり得る。
6. 音過敏は音によって誘発される不快感として認識される。音過敏は通常一過性で両側性であり、片側性で持続性のことが多い聴覚補充現象とは区別しなければならない。聴覚補充現象では聴覚障害のある耳で、知覚増加としてしばしば大きな音のひずみを生じる。
7. 視覚性前兆は閃光やジグザク線によって特徴付けられ、しばしば読書に影響を及ぼす暗点を伴う。視覚性前兆は5~20分かけて広がり、持続は60分未満である。片側視野に起こることが多い

が、必ずしも片側とは限らない。例えば感覚性前兆や失語性前兆などの他の片頭痛前兆は本症に特異性がより少なく、またほとんどの患者で視覚性前兆を伴うので診断基準には含まない。

8. 病歴や身体診察で他の前庭疾患が疑われないこと、または他の前庭疾患が適切な検査で考えられたとしても除外されていること、あるいは前庭疾患を併存または別個に有していても発作は明らかにそれらの疾患とは区別できること。片頭痛発作が前庭刺激により誘発されることがある。そのため、片頭痛発作を誘発した可能性のある、合併している前庭疾患についても鑑別診断を行うべきである。

■ コメント

● 他の症候について

一過性の聴覚症状、悪心、嘔吐、衰弱、および乗り物酔いへの高い感受性は A1.6.6「前庭性片頭痛」に随伴することがある。しかしこれらの症状はその他のさまざまな前庭疾患でもみられるので、診断基準には含めない。

● 片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う片頭痛との関連について

片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う片頭痛 (脳底型片頭痛と以前は呼称) という名称が ICHD-3β に定義されている。A1.6.6「前庭性片頭痛」の患者の少数のみが前兆症状の定義とされる5~60分時間枠内に回転性めまいを経験している。1.2.1.1「典型的な前兆に頭痛を伴うもの」に要求されるように頭痛開始直前に回転性めまいがみられる患者はさらに少ないので、A1.6.6「前庭性片頭痛」の発作は片頭痛前兆とはみなさない。

1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」患者の60%以上に回転性めまいを認めるが、ICHD-3βではこの診断をくだすためには視覚、感覚または言語性 (訳注: 原文では dysphasic であるが、本文では speech/language symptoms のため、言語性とした) 前兆症状に加えて少なくとも2つの脳幹症状を求めている。A1.6.6「前庭性片頭痛」の10%以下の患者だけがこの診断基準を満たす。したがって、A1.6.6「前庭性片頭痛」と1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」の両方の診断基準を満たす患者もいるかもしれないが、これらの疾患名は同義で

はない。

● 良性発作性めまいとの関連について

A1.6.6「前庭性片頭痛」はどの年齢においても発症する可能性があるが、ICHD-3 β では特に1.6.2「良性発作性めまい」を小児期疾患としている。この診断には前触れなく起こり、数分～数時間で自然消失する回転性めまいの5回の発作が必要である。発作間欠期には神経学的検査や聴覚前庭機能、脳波は正常でなければならない。片側性拍動性頭痛がめまい発作中に起こることがあるが、診断に必須ではない。1.6.2「良性発作性めまい」は将来片頭痛となりうる病態の1つとして認識されているので、診断には並行する片頭痛の頭痛症状の有無は問わない。A1.6.6「前庭性片頭痛」の診断基準には発症年齢の規定はないので、診断基準に合致すれば小児期でも「前庭性片頭痛」と診断される。例えば5分より短いめまいと5分より長いめまいというような異なるタイプの回転性めまい発作を呈する子どもにだけ、両疾患名が同時に適用されるべきである。

● メニエール病の重複について

片頭痛は健常者よりもメニエール病患者によく認められる。メニエール病とA1.6.6「前庭性片頭痛」の両方の特徴をもった多くの患者が報告されている。実際、片頭痛とメニエール病は一緒に遺伝しうる。変動する聴覚障害、耳鳴と耳閉感とはA1.6.6「前庭性片頭痛」で認められことがあるが、聴覚障害は重症化しない。同様に片頭痛の痛みと光過敏および片頭痛前兆ですらメニエール病の発作中にも認められる。A1.6.6「前庭性片頭痛」とメニエール病の病態の関連性については未解決である。メニエール病は初期には前庭症状が単一の症候である場合があるので、発症初年では前庭性片頭痛とメニエール病を区別するのは困難である。聴覚検査で明らかに聴覚障害があり、メニエール病の診断基準に合致する場合には、前庭症状が起きている最中に片頭痛が起きたとしてもメニエール病と診断されるべきである。異なる2つのタイプの発作を伴った患者にのみA1.6.6「前庭性片頭痛」とメニエール病の両方の診断が下される。国際頭痛分類の将来の改訂において、前庭性片頭痛/メニエール病重複症候群という疾患名が組み

入れられる可能性がある。

【文献】

A1. Migraine

- Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T and Newman-Toker DE (on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society). Classification of vestibular symptoms : Towards an international classification of vestibular disorders. *J Vest Res* 2009 ; 19 : 1-13.
- Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011 ; 131 : 722-727.
- Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997 ; 106 : 182-189.
- Cutrer FM and Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992 ; 32 : 300-304.
- Dieterich M and Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases) : Vestibular migraine? *J Neurol* 1999 ; 246 : 883-892.
- Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine : Diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vest Res* 2012 ; 22 : 167-172.
- Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012 ; 44 : 1030-1034.
- Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine and Ménière's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012 ; 33 : 1235-1244.
- Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001 ; 56 : 436-441.
- Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo : Prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006 ; 67 : 1028-1033.
- Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001 ; 100 : 287-291.
- Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine - Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011 ; 31 : 906-913.
- Versino M and Sances G. Dizziness and migraine : A causal relationship? *Funct Neurol* 2003 ; 18 : 97-101.

A2. 緊張型頭痛(代替診断基準)

下記の代替基準は、2.1「稀発反復性緊張型頭痛」、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」、および2.3「慢性緊張型頭痛」に適用できる。これらは緊張型頭痛の核をなす症候群を定義するものである。言い換えれば、この基準はきわめて特異的であるが、感度は低い。

■ 代替診断基準

- A. 反復発作症状または頭痛が、2.1「稀発反復性緊張型頭痛」、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」、または2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準 A を満たし、かつ B～D を満たす
- B. 反復発作症状または頭痛が、2.1「稀発反復性緊張型頭痛」、2.2「頻発反復性緊張型頭痛」、または2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準 B を満たす
- C. 頭痛は以下の4つの特徴のうち少なくとも3項目を満たす
 1. 両側性
 2. 性状は圧迫感または締めつけ感(非拍動性)
 3. 強さは軽度～中等度
 4. 歩行や階段の昇降などの日常的な動作により増悪しない
- D. 悪心、嘔吐、光過敏、音過敏がない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A3. 三叉神経・自律神経性頭痛 (TACs)

A3.6 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛

■ 解説

三叉神経・自律神経性頭痛様の症状を子どもや若年者に認めることがあるが、その臨床的特徴に

ついてはあまり解明されていない。

■ コメント

不完全な脳の発達段階においては、三叉神経・自律神経性頭痛の症状が変容する可能性がある。A3.6「鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛」の典型例は小児または青年にみられ、その頭痛は三叉神経・自律神経性頭痛の特徴を認めるが、例えば自律神経症状を伴う30分程度しか持続しない頭痛でインドメタシン、酸素投与、トリプタンが無効であるというように、3「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」の診断基準に完全には合致しない。

診断基準を提起するために病態を把握するための縦断研究が必要である。

A4. その他の一次性頭痛疾患

A4.11 一過性表在頭痛

■ 解説

片側の頭部表面を直線状またはジグザグ状に横切るように、刺すように感じる短時間の発作性の頭部痛。

■ 診断基準

- A. 再発性の頭部表面の刺すような痛みであり、発作持続時間は1～10秒でBを満たす
- B. 痛みは片側の頭部表面を直線状またはジグザグ状に異なる神経支配領域を横切る
- C. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

器質性病変は病歴、身体診察、適切な検査により除外しなければならない。

A4.11「一過性表在頭痛」の患者は頭部表面の離れた発痛点と終息点の間に痛みを感じる。痛みは発痛点から終息点にかけて数秒で動く。このような劇的な痛みの動きは他の表在頭痛や神経痛にはないA4.11「一過性表在頭痛」の特徴である。患者ごとに発痛点と終息点は一定している。罹患側が

対側に変わる患者も存在するが、必ず一側性である。痛みは通常前方へ動くものが多いが、後方に移動するものもある。前方に移動するものは、後頭部から痛みを生じ、同側の眼または鼻に終息する。後方に移動するものは、前頭部または眼窩周囲から生じ、後頭部で終息する。発作後に同側の流涙、結膜充血、鼻汁などの自律神経症状を認めることがある。

大部分の発作は自発的に起こるが、発痛点を触ることで発作が誘発されたり、発作間欠期でも発痛点に痛みが残存することがある。

【文献】

- Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010 ; 11 : 75-78.
- Fontalba-Navas M and Arjona-Padillo A. Atypical migraine progressing from nummular headache to epicrania fugax. *Neurologia* 2011 ; 26 : 60-61.
- Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax : Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010 ; 50 : 451-458.
- Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax : The clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011 ; 53 : 531-537.
- Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9 new cases. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 535-539.
- Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012 ; 13 : 175.
- Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Epicrania fugax : An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008 ; 28 : 257-263.

A5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛

A5.1 頭部外傷による急性頭痛

■ コメント

頭部外傷後(あるいは外傷の自覚後)7日以内に

頭痛が始まる(あるいは始まったと記録されている)という現在の規定であるが、やや恣意的である。外傷後もっと長い期間を経てから、頭痛が発症する場合もあることが報告されている。A5.1「頭部外傷による急性頭痛」の診断基準については外傷後30日以上経過して発症した頭痛についても含めることを考慮し、今後も検討を続けていくことが望ましい。

A5.1.1.1 中等症または重症頭部外傷による遅発性急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 頭部外傷があり、下記のうち少なくとも1項目を満たす
1. 30分を超える意識消失
 2. グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満
 3. 24時間を超える外傷後健忘
 4. 24時間を超える意識レベルの変動
 5. 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
- C. 頭痛の発現時間が明確でないか、下記のすべての事象のあと7日を超えてから頭痛が発現したと報告されている(あるいはその両方)
1. 頭部外傷
 2. 頭部外傷後の意識回復(該当症例のみ)
 3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止(該当症例のみ)
- D. 下記のいずれか一方を満たす
1. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月以内に消失している
 2. 頭痛は消失していないが、頭部外傷から3ヵ月は経過していない
- E. ほかに最適なICHHD-3の診断がない

A5.1.2.1 軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 頭部外傷があり、下記の両方を満たす
1. 下記の項目を認めない
 - a) 30分を超える意識消失
 - b) グラスゴー昏睡尺度(GCS)が13点未満

- c) 24 時間を超える外傷後健忘
- d) 24 時間を超える意識レベルの変動
- e) 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
- 2. 頭部外傷直後に以下の 1 つ以上の症候を認める
 - a) 一過性の意識不鮮明, 見当識障害または意識障害
 - b) 頭部外傷直前または直後の出来事の記憶喪失
 - c) 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状のうち 2 つ以上を認める: 悪心, 嘔吐, 視覚障害, 浮動性めまいまたは回転性めまい(あるいはその両方), 記憶力または集中力(あるいはその両方)の障害
- C. 頭痛の発症時間が明確でないか, 下記のすべての事象のあと, 7 日を超えてから頭痛が発現したと報告されている
 - 1. 頭部外傷
 - 2. 頭部外傷後の意識回復(該当症例のみ)
 - 3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止(該当症例のみ)
- D. 下記のいずれか一方を満たす
 - 1. 頭痛は頭部外傷後, 3 か月以内に消失している
 - 2. 頭痛は持続していないが, 頭部外傷から 3 か月は経過していない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.2 頭部外傷による持続性頭痛

■ コメント

頭痛は頭部外傷(もしくは外傷に気づいて)から 7 日以内に始まる(あるいは始まったと報告される)という, 現在の規定はやや恣意的である。いくつかのデータは, もっと長い期間のうちに頭痛が始まることを示唆している。頭部外傷から 30 日以内に始まった頭痛も認める A5.2「頭部外傷による持続性頭痛」の診断基準の効用について, 今後も調査を継続すべきである。

A5.2.1.1 中等症または重症頭部外傷による遅発性持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C および D を満たす
- B. 頭部外傷があり, 以下のうち少なくとも 1 項目を満たす
 - 1. 30 分を超える意識消失
 - 2. グラスゴー昏睡尺度(GCS)が 13 点未満
 - 3. 24 時間を超える外傷後健忘
 - 4. 24 時間を超える意識レベルの変動
 - 5. 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
- C. 頭痛の発症時刻は不明瞭, または以下の全項目が起きたあと 7 日を超えてから頭痛が発現したと報告されている
 - 1. 頭部外傷
 - 2. 頭部外傷後, 意識回復(該当症例のみ)
 - 3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止(該当症例のみ)
- D. 頭痛は頭部外傷後, 3 ヶ月を超えて持続する
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.2.2.1 軽症頭部外傷による遅発性持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C および D を満たす
- B. 頭部外傷があり, 以下の両方を満たす
 - 1. 以下のすべてがない
 - a) 30 分を超える意識消失
 - b) グラスゴー昏睡尺度(GCS)が 13 点未満
 - c) 24 時間を超える外傷後健忘
 - d) 24 時間を超える意識レベルの変動
 - e) 頭蓋内血腫または脳挫傷(あるいはその両方)など頭部外傷を示す画像所見
 - 2. 頭部外傷直後より以下の症候のうち 1 つ以上がみられる
 - a) 一過性の意識不鮮明, 見当識障害または意識障害
 - b) 頭部外傷直前または直後の出来事の記憶喪失
 - c) 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状の

うち2つ以上を認める；悪心、嘔吐、視覚障害、浮動性めまいまたは回転性めまい(あるいはその両方)、記憶力または集中力(あるいはその両方)の障害

C. 頭痛の発症時刻は不明瞭、または以下の全項目が起こったあと7日を過ぎてから頭痛が発現したと報告されている

1. 頭部外傷
2. 頭部外傷後の意識回復(該当症例のみ)
3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止(該当症例のみ)

D. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月を超えて持続する
E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.7 脳の放射線手術による頭痛

■ 診断基準

- A. 新規の頭痛で、Cを満たす
- B. 脳の放射線手術が施行されている
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 1. 頭痛は放射線手術後、7日以内に発現している
 2. 放射線手術後、3ヵ月以内に頭痛が消失している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

放射線手術後、新規の頭痛が報告されているが、ほとんどの研究でその頭痛の臨床的特徴の詳細が説明されていない。そのうえ、放射線手術後に起こった頭痛が、基礎にあった頭痛の増悪なのか、新たに発現した頭痛なのか、大抵ははっきりしない。頭痛の既往がない症例では、頭痛症候群は、持続は短時間で、術後1年以上経ってから起きており、片頭痛または雷鳴頭痛に類似していた。したがって、放射線手術とそのあとに生じたこれら頭痛との因果関係はきわめて疑わしい。A5.7「脳の放射線手術による頭痛」が1つの疾患概念として存在するか、そうであるなら、照射病変のタイプと位置または照射線量・照射野とどう関

連するか判断するために、注意深く計画された前向き研究が必要である。

A5.8 その他の頭頸部外傷による急性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 上記以外(A5.1～A5.7)のタイプの頭頸部外傷が起きている
- C. 原因となる証拠として、以下のいずれかまたはその両方が示されている
 1. 頭痛は頭頸部外傷と時期的に一致して発現している
 2. 外傷・傷害が原因であるとする他の証拠が存在する
- D. 以下のうちいずれかを満たす
 1. 頭痛は頭頸部外傷後、3ヵ月以内に消失している
 2. 頭痛は持続しているが、頭頸部外傷から3ヵ月は経過していない
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.9 その他の頭頸部外傷による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 上記以外(A5.1～A5.8)のタイプの頭頸部外傷が起きている
- C. 原因となる証拠として以下のいずれかまたはその両方が示されている
 1. 頭痛は頭頸部外傷と時期的に一致して発現している
 2. 外傷が原因であるとする他の証拠が存在する
- D. 頭痛は頭頸部外傷後、3ヵ月以上持続する
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

【文献】

- A5. Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck
 Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 600-606.
- Theeler BJ and Erickson JC. Post-traumatic headaches : Time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 589-591.
- Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010 ; 50 : 1262-1272.

A6. 頭頸部血管障害による頭痛**A6.10 頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛**

- A. 以前に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つと診断されていて、Cを満たす
- B. 頭痛を起こす頭頸部血管障害があったが治療により改善した、または自然寛解した
- C. 頭痛は頭頸部血管障害の治療による改善後または自然寛解後も3ヵ月を超えて持続している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

A6.10「頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛」を満たす頭痛は、もしあるとしても、ほとんど記載されていない。因果関係についてよりよい診断基準を確立するために、研究が必要である。

A7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛**A7.6 てんかん発作による頭痛****A7.6.3 電気痙攣療法(ECT)後頭痛**

■ 診断基準

- A. 頭痛は反復性で、Cを満たす
- B. 電気痙攣療法(ECT)が施行されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち全項目が示されている
1. 頭痛は、50%のECTセッション後に発現している
 2. 頭痛は、ECT後4時間以内に発現している
 3. 頭痛はECT後、72時間以内に頭痛が消失している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

ECTに伴う頭痛を明快に記述したものはほとんどない。公表されたデータは、A7.6.3「電気痙攣療法(ECT)後頭痛」を実践的に定義づけるのに十分とはいいい切れない。

A7.9 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、以前に7.「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」かそのサブタイプの1つと診断されており、Cを満たす
- B. 頭痛を起こす非血管性頭蓋内疾患は治療により改善した、または自然寛解した
- C. 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の治療による改善後または自然寛解後も3ヵ月を超えて持続している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

A7.9「非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛」の診断基準を満たす頭痛は、もしあるとしても、ほとんど記載されていない。因果関係についてよりよい診断基準を確立するために、研究が必要である。

【文献】

A7. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder

Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and “ictal epileptic headache”: A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 289-294.

Canalet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin : An ictal MEG and SAM(g2) study. *Epilepsy Behav* 2008 ; 13 : 570-574.

Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010 ; 26 : 116-120.

Mendez MF, Doss RC, Taylor JL and Arguello R. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993 ; 5 : 283-286.

Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. 'Ictal epileptic headache': Recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 723-724.

Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P and Linaker OM. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011 ; 27 : 296-299.

Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999 ; 40 : 845-855.

Young GB and Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983 ; 106 : 537-554.

A8. 物質またはその離脱による頭痛

A8.4 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛

■ 他疾患にコード化する

A8.4「物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛」は、8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH)」にコード化する。

■ 診断基準

- A. 頭痛は、以前に8.1「物質の使用または曝露による頭痛」またはそのサブタイプと診断されており、Cを満たす
- B. 物質の使用または曝露は中止している
- C. 頭痛は曝露の中止後3ヵ月を超えて持続している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A9. 感染症による頭痛

A9.1 頭蓋内感染症による頭痛

A9.1.3.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は、以前に9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」と診断されており、Cを満たす
- B. 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染は治癒している
- C. 頭痛は頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の治癒後、3ヵ月を超えて持続している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がなく、画像上水頭症が除外される

A9.1.6 その他の感染性頭蓋内占拠性病変による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 脳膿瘍あるいは硬膜下膿瘍以外の感染性頭蓋内占拠性病変が診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示される
 1. 感染性頭蓋内占拠性病変の進展と時期的に一致して頭痛が悪化したか、または頭痛が感染性頭蓋内占拠性病変の診断の契

機となった

2. 頭痛が感染性頭蓋内占拠性病変の悪化と並行して有意に悪化したことが、以下のいずれかにより示される

- a) 感染性頭蓋内占拠性病変によるその他の臨床徴候の悪化
 - b) 感染性頭蓋内占拠性病変の増大の証明
 - c) 感染性頭蓋内占拠性病変の破裂の証明
3. 頭痛は感染性頭蓋内占拠性病変の改善と並行して有意に改善した
 4. 頭痛は、以下の3つの特徴のうち少なくとも1項目を満たす
- a) 強度は徐々に、中等度あるいは重度にまで悪化する
 - b) いきみや他のヴァルサルヴァ手技により悪化する
 - c) 悪心を伴う

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A9.3 ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛

■ 他疾患にコード化する

ヒト免疫不全ウイルス(HIV)感染者における頭痛のなかで特定の日和見感染による頭痛は、その感染にコード化する。抗レトロウイルス薬の使用による頭痛は、8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化する。

■ 診断基準

A. 頭痛はCを満たす

B. 以下の両方

1. 全身のヒト免疫不全ウイルス感染があった
2. ほかに活動性の、全身性または頭蓋内感染症(あるいはその両方)が除外されている

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HIV感染と時期的に一致して発現している
2. 頭痛はCD4細胞数またはウイルス量(あ

るいはその両方)で示されるHIV感染の悪化と並行して有意に悪化している

3. 頭痛はCD4細胞数またはウイルス量(あるいはその両方)で示されるHIV感染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

ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による感染や後天性免疫不全症候群(AIDS)患者の半数以上で頭痛は報告されており、(無菌性髄膜炎や同様の機序による)急性および慢性HIV感染の症候の一部と考えられる。ほとんどの例で頭痛は、鈍い両側性の痛みか、一次性頭痛疾患(1.「片頭痛」や2.「緊張型頭痛」)の特徴をもつ。頭痛の重症度、頻度と生活支障度は、CD4細胞数またはウイルス量で示されるHIV感染の重症度と関連しているようだが、HIV感染の期間や処方された抗レトロウイルス薬の数とは関連しない。日和見感染による頭痛は少数のHIV患者にしかみられず、それはHAART療法(highly active anti-retroviral therapy)が用いられてきた影響であろう。

A9.3「ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛」を、他の感染症による頭痛から分ける論理的根拠は以下の3つである。

- a) HIV感染症はいつも、全身性でかつ中枢神経系内に起こる
- b) 中枢神経系の感染は全身の感染と独立して進行することがある
- c) HIV感染症はいまだ不治である

A9.3「ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛」を付録に位置づけることは必要と認められる。なぜならHIV患者のほとんどにみられる一次性様頭痛と純粹にHIV感染症からくる頭痛を区別することはきわめて困難であるからである。この診断基準を前向き研究に用いることでさらに決定的なエビデンスが得られるであろう。

HIV感染症では、日和見感染や腫瘍に関連した二次性の髄膜炎または脳炎が起こりうる。HIV感染症に関連して頭痛をきたす最も一般的な頭蓋内感染症はトキソプラズマ症とクリプトコッカス髄膜炎である。HIV感染患者において、特定の日和見感染症により起こる頭痛は、その感染症に

コード化すべきである。

抗レトロウイルス薬も頭痛を起こしうる。これらの場合は、8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化すべきである。

【文献】

A9. Headache attributed to infection

Berger JR. Pearls : neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010 ; 30 : 66-70.

Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993 ; 43 : 1098-1100.

Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988 ; 42 : 11-14.

Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, et al. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. *Pain* 2000 ; 85 : 191-200.

Hollander H and Stringari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987 ; 83 : 813-816.

Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ and Smitherman TA. Headache among patients with HIV disease : prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011 ; 52 : 455-466.

Mirsattari SM, Power C and Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999 ; 39 : 3-10.

Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004 ; 94 : 450-454.

Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent 'migraine-like' episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007 ; 37 : 443-448.

Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al : on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012 ; 206 : 275-282.

Weinke T, Rogler G, Sixt C, et al. Cryptococcosis in AIDS patients : Observations concerning CNS involvement. *J Neurol* 1989 ; 236 : 38-42.

A10. ホメオスターシス障害による頭痛

A10.7 起立性(体位性)低血圧による頭頸部痛

■ 解説

起立性(体位性)低血圧に起因し、立位でのみ発生する、主に後頸部に生じるが時に後頭部にまで

(コートハンガー分布)、広がる疼痛。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 起立性(体位性)低血圧が証明されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち2項目が証明される
 - 1. 立位の間のみ頭痛が発現する
 - 2. 頭痛は水平な姿勢で自然に改善する
 - 3. 頭痛はおもに後頸部に起こるが時に後頭部にまで(コートハンガー分布)、広がる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

特別に聴取すると、起立性(体位性)低血圧の75%の患者が頸部痛を報告した。

A10.8 その他のホメオスターシス障害による頭痛

A10.8.1 宇宙飛行による頭痛

■ 解説

宇宙飛行による非特異的な頭痛。頭痛発作の大半は宇宙酔いの症状を伴わない。

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. 患者は宇宙飛行をしている
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - 1. 頭痛は宇宙飛行の期間のみに起こっている
 - 2. 頭痛は、地球上への帰還時に自然改善している
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

調査に参加した16人の男性と1人の女性飛行士のうち12人(71%)が、宇宙滞在中に1回以上の頭痛を報告したが、地球上ではそれまで頭痛に悩まされたことはなかった。

A10.8.2 その他の代謝性または全身性疾患による頭痛

以下の疾患による頭痛はあるかもしれないが、十分に検証されていない。貧血、副腎皮質機能不全、鉍質コルチコイド欠乏、高アルドステロン症、多血症、過粘稠度症候群、血栓性血小板減少性紫斑病、血漿交換、抗カルジオリピン抗体症候群、クッシング症候群、低ナトリウム血症、甲状腺機能亢進症、高血糖、高カルシウム血症、全身性エリテマトーデス、慢性疲労症候群、線維筋痛症。

これらの疾患と関連して生じる頭痛の発生率と特徴をより明らかにするには、適切な対照群を用いた前向き研究が必要である。いずれの場合においても、該当する疾患について十分確立された診断基準を満たす患者のみを評価すべきである。

A10.9 ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛

■ 診断基準

- A. 以前に 10「ホメオスターシス障害による頭痛」と診断された頭痛があり、C を満たす
- B. 頭痛を起こしたホメオスターシス障害は有効に治療されている、または自然寛解した
- C. ホメオスターシス障害の治療による改善後または自然寛解後も 3 ヶ月を超えて頭痛が持続する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

【文献】

- A10. Headache attributed to disorder of homeostasis
- Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ and Gardner BP. The prevalence and association of neck (coat-hanger) pain and orthostatic (postural) hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002 ; 40 : 77-82.
- Mathias CJ, Mallipeddi R and Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999 ; 246 : 893-898.
- Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache : A new secondary headache. *Cephalalgia* 2009 ; 29 : 683-686.

A11. 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛

A11.2 頸部疾患による頭痛

A11.2.4 上位頸髄神経根症による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭頸部痛は C を満たす
- B. 臨床的にあるいは放射線学的に、C2 もしくは C3 神経根症の証拠がある
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 1. 以下の少なくとも 2 項目を満たす
 - a) 痛みは神経根症と時期的に一致して出現するか、痛みが神経根症の発見の契機になる
 - b) 神経根症の改善もしくは悪化と並行して、痛みは有意に改善もしくは悪化する
 - c) 関連した神経根の局所麻酔により痛みは一時的になくなる
 2. 頭痛は神経根症と同側である
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

痛みは通常後側にあるが、より前側に放散することはあるであろう。電撃痛は、一側または両側上位頸髄神経根の 1 つの支配域にたびたび起こり、通常それは後頭部や耳介後部や後頸部である。

A11.2.5 頸部筋筋膜痛による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭頸部痛は C を満たす
- B. 再現性のあるトリガーポイントを含め、頸部筋に筋膜痛の原因が証明される
- 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. 以下のいずれかまたはその両方
 - a) 痛みは頸部筋筋膜痛障害と時期的に一致して発現する
 - b) 頸部筋筋膜痛障害の改善と並行して、痛みは有意に改善する
 2. 患者が知覚する痛みに対応した頸部筋に圧痛がみられる
 3. トリガーポイントに局所麻酔薬を注射するか、トリガーポイントをマッサージすることで、一時的に痛みが消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

筋膜痛といわゆるトリガーポイントの関係は議論が多い。想定されるトリガーポイントを証明することは一貫して難しく、治療への反応はさまざまである。

A11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛

A11.5.3 鼻粘膜、鼻甲介、鼻中隔の障害による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. 臨床的に、鼻の内視鏡的にまたは画像的に鼻腔内に肥厚性か炎症性の病変が示される(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. 頭痛は鼻内病変の発症と時期的に一致して発現する
 2. 鼻病変の改善(治療の有無にかかわらず)もしくは悪化と並行して、頭痛は有意に改善もしくは悪化する
 3. 病変部位粘膜の局所麻酔後に頭痛が有意に改善する
 4. 病変部位は頭痛と同側である
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 例として水疱性甲介や鼻中隔棘がある。

A12. 精神疾患による頭痛

緒言

頭痛があらゆる精神疾患に伴って起こることは多いが、そのほとんどは因果関係に関するエビデンスが不十分である。この付録に示した診断基準は、精神疾患と頭痛との因果関係の可能性についての研究を促進するように設定された案として提起されているものである。共存する頭痛と精神疾患の関連性を述べる目的でこの診断基準案を臨床現場で日常使用することは推奨されない。大多数の症例で、これらの疾患に伴う頭痛の存在は共通の基盤となる危険因子または病因が存在することを反映している可能性が最も高い。

なお、この付録にあげられている診断名をつける場合、頭痛と当該精神疾患との間の因果関係を確立することがとても重要である。したがって、頭痛は精神疾患と同時に発現するか、あるいはその精神疾患が顕在化した後に明らかに増悪する。確実なバイオマーカーや頭痛の原因になっていることを示す臨床的証拠を得るのは困難であるため、診断は臨床的に強く疑われる場合にのみ、なされるべきである。したがって、例えば分離不安症/分離不安障害を有する小児で、分離不安症/分離不安障害による頭痛であるとするのは、実際の分離の状況でのみあるいは分離が起こりそうな状況でのみ頭痛が発生し、他の、より適切な説明がない場合に限るべきである。同様に、パニック症/パニック障害を有する成人で、パニック症/パニック障害による頭痛であるとするのは、パニック発作の一症状としてのみ頭痛が生じる症例に限るべきである。

A12.3 うつ病による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. DSM-5 診断基準により、大うつ病性障害(単一エピソードか反復性エピソード)または持続性抑うつ障害(気分変調症)が診断されている
- C. 頭痛はうつのエピソード時にのみ起こる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

多くの抗うつ薬、特に三環系抗うつ薬は、うつ病がないときでも頭痛に有効である。このため、三環系抗うつ薬でうつ病に関連した頭痛が寛解または改善することが、因果関係の証明となっていると判断するのは困難である。頭痛にはあまり効果的でない他の抗うつ薬でうつ病(大うつ病性障害)が改善したとき、頭痛の寛解も認められた場合には、精神疾患が頭痛の原因であることをより強く示唆する。

A12.4 分離不安症/分離不安障害による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. DSM-5 診断基準により、分離不安症/分離不安障害と診断されている
- C. 家庭や強い愛着を感じている対象からの、分離またはそのおそれがある場合にのみ頭痛が起こる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

分離不安症/分離不安障害は持続的であり、典型的には6ヵ月以上続く。ただし、急性発症や重篤な症状(例えば、登校拒否や、家庭や愛着を感じている対象からの分離が全くできない)の悪化時には、もっと短期間であっても診断基準を満たすことがある。この疾患は、社会的機能、学業、

職能または他の重要な機能領域において、臨床上有意な苦痛および、または障害をもたらす。

A12.5 パニック症/パニック障害による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. DSM-5 診断基準のパニック症/パニック障害を満たす、反復性の予期しないパニック発作がある
- C. パニック発作時にのみ頭痛が起こる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A12.6 限局性恐怖症による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. DSM-5 診断基準により、限局性恐怖症が診断されている
- C. 恐怖刺激への曝露や曝露が予期されるときのみ頭痛が起こる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

限局性恐怖症は典型的には6ヵ月以上続き、社会的機能、職能または他の重要な機能領域において、臨床上有意な苦痛および、または障害をもたらす。

A12.7 社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛はCを満たす
- B. DSM-5 診断基準により、社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)と診断されている
- C. 患者が社会的状況に曝露されたり、曝露が予期されるときにのみ、頭痛が起こる

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)では、他人の注視を浴びうる 1 つ以上の社会的状況についての顕著な恐怖や不安がみられる。例えば、社会的交流(例：会話をする)、人にみられる(例：食べることや飲むこと)、そして他者の前で何かをする(例：スピーチをする)が含まれる。自分が否定的に評価をされる(例：恥をかかされたり、恥ずかしい思いをしたり、拒絶されたりする)ようにあるいは他人を怒らせてしまうように、行動したり不安症状をみせてしまったりすることを、怖れる。子どもでは、恐怖や不安は、泣く、かんしゃくを起こす、立ちすくむ、しがみつく、縮こまる、または社会的状況で話せなくなることで表現されることがある。その恐怖や不安は、その社会的状況によって置かれた実際の脅威に不釣り合いなものである。本疾患は典型的には 6 ヶ月以上続く持続的なものである。

A12.8 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. DSM-5 診断基準により、全般性不安症/全般性不安障害が診断されている
- C. 不安の期間にのみ、頭痛が起こる
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

全般性不安症/全般性不安障害の患者では、2 つ以上の活動や出来事(例：家族、健康、経済活動、学業/仕事)についての過剰な不安と心配(予期不安)を、3 ヶ月以上示し、起こる日のほうが起こらない日より多い。症状は、落ち着きのなさ、高揚感またはいらいら感、筋緊張を含む。本疾患に関連した行動には、否定的な結果の可能性のある活動やできごとを避ける、否定的な結果の

可能性のある活動やできごとの準備に著しい時間や労力をかける、心配のために行動や決断を著しく先送りする、心配のために繰り返し周囲から安堵を求める、などが含まれる。

A12.9 心的外傷後ストレス障害による頭痛

■ 診断基準

- A. 頭痛は C を満たす
- B. DSM-5 診断基準により、心的外傷後ストレス障害が診断されている
- C. 頭痛は心的外傷性ストレスに曝露されたあとに始まり、心的外傷後ストレス障害の他の症状が起きているときにのみ起こる(注 1)
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 例えば、心的外傷を思い出させるものへの曝露で頭痛が起こる。

■ コメント

実際の死、瀕死の状況、重度の傷害または性的暴力への曝露は、直接そのできごとを体験するほか間接的にも生じることがある。それらには、できごとを目撃する、親しい親族や友人に起こったできごとについて知る、嫌悪するようなできごとに詳細に繰り返しまたは非常に強く曝露される(例：遺体を集める作業に最初にとりかかる人、児童虐待の詳細に繰り返し曝露される警察官)などがある。仕事に関連するものでなければ、電子媒体、テレビ、映画、絵画を通じた曝露はこれに当てはまらない。

心的外傷後ストレス障害ではうつ病が高率に共存することを考えると、A12.9「心的外傷後ストレス障害による頭痛」の診断は、共存するうつ病では説明できない頭痛を呈する患者に残すべきである(つまり、共存するうつ病がない心的外傷後ストレス障害による頭痛症例)。

用語の定義(Definition of terms)

Accompanying symptoms(随伴症状)：頭痛の前後ではなく、いつも決まって随伴する症状。例として片頭痛では、悪心・嘔吐、光過敏および音過敏が最も多く、臭過敏、下痢およびその他の症状はそれよりはまれである。

Anorexia(食欲不振)：食欲の欠如および食物に対する軽度の嫌悪感。

Attack of headache(or pain)〔頭痛(または痛み)発作〕：頭痛(痛み)が発現増強し、一定の強さで数分〜72時間持続し、その後徐々に減弱し、完全に消失するまで。

Aura(前兆)：前兆のある片頭痛発作の初期症状で、局在性脳機能障害を発現する。前兆は典型的には20〜30分持続し、頭痛に先行する。
Focal Symptoms(局在症状), **Predrome(前駆症状/予兆)**, **Premonitory Symptoms(予兆/前駆症状)**, **Warning Symptoms(警告症状)**。

Central neuropathic pain(中枢性神経障害性疼痛)：中枢系の体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(Pain 参照, Neuropathic pain も参照のこと)。

Chronic(慢性)：痛みの用語では、慢性は3ヵ月以上の期間にわたり痛みが継続することを意味する。頭痛の用語では、二次性頭痛においては同様の意味をもっている。通常は反復性(Episodic 参照)に生じる一次性頭痛においては、頭痛(発作)〔Attack of headache(または pain)参照〕が数日以上続くが3ヵ月には達していない場合であっても、慢性の用語が使用される。ただし、三叉神経・自律神経性頭痛は例外で、これらの頭痛では1年以上寛解することなく持続するまでは、慢性とはいわない。

Close temporal relation(時期的に一致する)：この用語は器質性疾患と頭痛との相互関連を言及するのに使われる。因果関係がありそうな急性発症の疾患では明確な時間的関連がわかるこ

ともあるが、これについては今までに十分には研究されたわけではない。慢性疾患については、時間的關係と同様に因果關係を確定するのはしばしば非常に困難である。

Cluster headache attack(群発頭痛発作)：1回あたり持続性の痛みが15〜180分続く発作。

Cluster period(群発期)：群発頭痛発作が規則的に出現し、2日に1回以上出現する期間。

Cluster remission period(群発寛解期)：発作の発生が自然休止し、アルコールやニトログリセリンによって誘発されない期間。寛解とみなされるには、非発作時期が1ヵ月を超えなければならない。

Duration of attack(発作の持続時間)：特定の頭痛タイプあるいはサブタイプの診断基準に応じた頭痛(痛み)発作〔Attack of headache(または pain)参照〕の発現から消失までの時間。片頭痛や群発頭痛のあとに、随伴症状を伴わず軽度の非拍動性頭痛が持続することがあるが、これは発作の一部ではなく持続時間に含めない。もし患者が発作中に入眠し、覚醒時に回復していた場合には、持続時間は覚醒時までとする。もし片頭痛発作が薬剤によって奏効しても、48時間以内に症状が再発した場合には、これらは同じ発作の再燃のことも、あるいは新発作の発現のこともある。これを鑑別するためには判断を要する(Frequency of attacks 参照)。

Episodic(反復性)：一定もしくはさまざまな持続時間の頭痛(痛み)発作〔Attack of headache〔or pain〕参照〕が規則的あるいは不規則的なパターンで再発し消失すること。この用語は反復性群発頭痛に使われる場合には、特殊な意味合いをもって長らく使われてきた。すなわち個々の発作に対してではなく、群発寛解期(Cluster remission period 参照)によって分断された群発期の発来を示している。同様の使用法が発作性

片側頭痛でも採用されている。

Facial pain (顔面痛)：眼窩外耳孔線以下，頸部以上，耳介前方の痛み。

Focal symptoms (局在症状)：片頭痛前兆で現れるような局在性脳(通常は脳)症状。

Fortification spectrum [閃輝暗点(ギザギザの要塞像)]：片頭痛の視覚性前兆に代表される角形・弓形で，徐々に拡大する視覚性幻覚。

Frequency of attacks (発作頻度)：ある期間(普通は1ヵ月)あたりの頭痛(痛み)発作[Attack of headache(またはpain)参照]の発生率。薬剤が片頭痛発作に奏効しても48時間以内に再燃することがある。国際頭痛学会の片頭痛における薬物対照試験のガイドライン第2版では，現実的な解決策として，前月にまたがる日記内容に記録された発作を鑑別する際に，完全な頭痛がない日によって分断された明瞭な発作のみを数えることを推奨している。

Headache (頭痛)：眼窩外耳孔線より上部にある痛み(Pain 参照)。

Headache days (頭痛日数)：観察時期(通常は1ヵ月)の間に，1日の一部あるいは全部が頭痛に冒された日数。

Heterophoria (眼球斜位)：潜在斜視。

Heterotropia (斜視)：顕在斜視。

Intensity of pain (痛みの強度)：痛み(Pain 参照)の強度は，ふつう機能的な結果に対する用語として表現され，口頭4段階尺度(verbal 4-point scale)で点数化される(0. 痛みなし，1. 軽度の痛み，通常の活動への支障なし，2. 中等度の痛み，通常の活動への支障はあるが全面的ではない，3. 高度の痛み，すべての活動が支障される)。これは視覚的アナログスケール(visual analogue scale：VAS)で表現してもよい。

Lancinating (乱刺痛)：根あるいは神経に沿った短時間で電撃ショックのような痛み。

Neuralgia (神経痛)：1本あるいは複数の神経支配領域の痛み(Pain 参照)[一般的な用法は，特にヨーロッパでは，しばしば発作性または乱刺痛(Lancinating 参照)の性質を意味するが，神経痛という用語は発作性の痛みにのみ限定すべきではない]。

Neuritis (末梢神経炎)：末梢神経障害(Neuropathy 参照)の特殊型。この用語は現在，末梢神経に対する炎症機転の意を有する。

Neuroimaging (神経画像検査)：CT，MRI，PET，SPECT あるいは脳シンチグラム。

Neuropathic pain (神経障害性疼痛)：体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(Pain 参照)。

Neuropathy (末梢神経障害)：1本あるいは複数の神経の機能的あるいは病理学的変化による障害(1本の神経の場合：単神経障害，数本の神経の場合：多発単神経障害，両側びまん性の場合：多発神経障害)。末梢神経障害という用語は，一過性神経伝導障害，神経断裂，神経切開や，衝撃，伸展，てんかん発作波のような一過性の負荷による神経障害は意味していない[そのような一過性の負荷による神経障害の場合には，神経原性(neurogenic)という用語が，適している]。

New headache (新規の頭痛)：患者が以前に罹病したことのないあらゆるタイプ，サブタイプ，サブフォームの頭痛(Headache 参照)。

Not sufficiently validated (正当性が不十分)：委員会の経験，文献上の論議のいずれかあるいは両方から，疾患概念に関して正当性に疑いがあると判断されたもの。

Nuchal region (項部)：上頸部の背側(後部)で頸部筋群の頭蓋骨への付着部を含む。

Pain (痛み)：実際の組織損傷や潜在的な組織損傷に伴う，あるいはそのような損傷の際の言葉として表現される不快な感覚かつ感情体験(Neuropathic pain, Central neuropathic pain, Peripheral neuropathic pain も参照)。

Pericranial muscles (頭蓋周囲筋)：頸部筋，咀嚼筋，表情および言語の顔面筋，内耳筋(鼓膜張筋，アブミ骨筋)。

Peripheral neuropathic pain (末梢性神経障害性疼痛)：末梢系の体性感覚神経系の病変あるいは疾患による痛み(Pain 参照，Neuropathic pain も参照)。

Phonophobia (音過敏症)：音に対する過感受性で，通常は回避の動機となる。

Photophobia(光過敏症)：光に対する過感受性で、通常は回避の動機となる。

Premonitory symptoms(予兆/前駆症状)：片頭痛発作の2～48時間前に先行する症状ないし事前警告で、前兆のある片頭痛では前兆の前に、前兆のない片頭痛では痛みの出現前に現れる。一般的な前駆症状は、倦怠感、意気高揚、うつ、異常な空腹感、一定の食物への渴望である。

Pressing/tightening(圧迫感・締めつけ感)：持続的性状の痛みで、しばしば頭の周りの鉄の帯に例えられる。

Previously used term(以前に使用された用語)：過去に類似あるいは同一の意味の分類用語として用いられたり、その範疇に含まれていた診断的用語。以前に使用された用語はしばしば曖昧であったり、国によって違う意味に用いられたり、その両方のこともある。

Prodrome(前駆症状/予兆)：この用語は異なった意味で使用されてきており、最も多いのは前駆症状の同義語とされていた。この用語は今後、回避すべきである。

Pulsating(拍動性)：心拍動に伴って変動する。ズキンズキンする。

Referred pain(関連痛)：侵害知覚が発生する部位とは異なる部位で感知する痛み(Pain 参照)。

Refraction error(屈折異常)：近視、遠視、乱視。

Scintillation(閃輝)：明るく、強さがおおむね8～10ヘルツで変動する視覚性幻覚。片頭痛前兆に典型的。

Scotoma(暗点)：単眼あるいは両眼の視野の部分欠損。暗点は絶対的(完全視力脱失)なことも

あり、相対的(霧視、視力低下)なこともある。

Stab of pain(刺痛)：持続が1分以内(通常は1秒以内)の突然の痛み(Pain 参照)。

Substance(物質)：有機または無機化学物質、食品または添加物、アルコール飲料、ガスまたは蒸気、薬物または薬物療法、医薬品などとして認可されていないが薬用目的で与えられたハーブあるいは動物性または他の物質など。

Teichopsia(星型閃光)：閃輝暗点(Fortification spectrum 参照)と同義語(訳注：teichos とはギリシャ語で城壁のこと)。

Tenderness(圧痛)：正常ならば感覚が惹起されない程度の圧力によって引き起こされる不快感あるいは痛み。

Throbbing(拍動性ないしズキンズキンする)：拍動性と同義語(Pulsating 参照)。

Unilateral(片側性、一側性)：正中線を越えない右側あるいは左側。一側性頭痛は必ずしも右側あるいは左側全体を含むとは限らず、前頭部、側頭部または後頭部のみのこともある。片頭痛前兆の感覚異常あるいは運動障害に対して用いられる場合には、完全あるいは部分的片側分布を含む。

Vasospasm(血管攣縮)：組織灌流が低下する程度の動脈あるいは細動脈の収縮。

Warning symptoms(警告症状)：前兆または前駆症状に対して以前に使用された用語で、曖昧である。この用語は使用すべきではない。

Zigzag line(ジグザグ形(稲妻線条))：閃輝暗点と同義語(Fortification spectrum 参照)。

索引

和文索引

あ

アセチルサリチル酸乱用頭痛 108
 アセトアミノフェン 108
 アルコール誘発頭痛 101
 —, 即時型 101
 —, 遅延型 101
 アルノルド・キアリ奇形Ⅰ型 38
 圧痛 193
 圧迫感・締めつけ感 193
 暗点 193

い

インドメタシン 30, 33
 以前に使用された用語 193
 遺伝性血管異常症による頭痛 63, 76
 —, その他の 78
 痛み 192
 —, 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 155
 — の強度 192
 痛み発作 191
 一次性運動時頭痛 36, 38
 一次性咳嗽性頭痛 36, 37
 — の疑い 38
 一次性頭痛疾患, その他の 179
 一次性穿刺様頭痛 36, 42
 — の疑い 43
 一次性雷鳴頭痛 36, 40
 一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛 64
 一過性表在頭痛 179
 一酸化炭素(CO)誘発頭痛 100
 一酸化窒素(NO)供与体誘発頭痛 99
 —, 即時型 100
 —, 遅延型 100
 一側性 193
 稲妻線条(ジグザク形) 193

う

ウイルス性髄膜炎
 — による頭痛 117
 — または脳炎による頭痛 117
 ウイルス性脳炎による頭痛 117
 ヴァルサルヴァ手技 37
 うつ病による頭痛 189
 宇宙飛行による頭痛 186
 運動時頭痛, 一次性 36, 38

え

エストロゲン離脱頭痛 110
 エルゴタミン乱用頭痛 107

お

オピオイド乱用頭痛 108
 オピオイド離脱頭痛 110
 音過敏, 前庭性片頭痛 177
 音過敏症 192

か

カフェイン離脱頭痛 110
 カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)誘発頭痛 103
 —, 即時型 104
 —, 遅延型 104
 下垂体卒中による頭痛 63, 78
 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS) 64
 — による頭痛 75
 — による頭痛の疑い 75
 家族性片麻痺性片頭痛 8
 —, 他の遺伝子座 9
 — 1型 9
 — 2型 9
 — 3型 9
 貨幣状頭痛 36, 43
 — の疑い 43
 海綿状血管腫による頭痛 68
 開頭術
 — による急性頭痛 54, 58

開頭術による持続性頭痛 54, 59
 外因性急性昇圧物質による頭痛 104
 外因性ホルモンによる頭痛 105
 外傷後有痛性三叉神経ニューロパチー 158
 外的寒冷刺激による頭痛 41
 咳嗽性頭痛, 一次性 36, 37
 顎関節症(TMD)による頭痛 136, 143
 褐色細胞腫による頭痛 128
 寒冷刺激による頭痛 36, 40
 —, 外的 41
 — の疑い 41
 寛解期, 群発頭痛 29
 感覚障害, 片頭痛の前兆 5
 感染症による頭痛 114, 184
 —, 急性 115
 —, 持続性 115
 —, 慢性 115
 感染性頭蓋内占拠性病変による頭痛, その他の 184
 関連痛 193
 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛 179
 眼窩滑車部炎による頭痛 141
 眼球炎症性疾患による頭痛 141
 眼球斜位 192
 — あるいは斜視(潜伏性または持続性斜視)による頭痛 140
 眼疾患による頭痛 136, 140
 癌性髄膜炎による頭痛 92
 顔面神経痛 154, 160
 顔面痛 192

き

キアリ奇形I型(CM1)による頭痛 84, 94
 ギザギザの要塞像 192
 起立性(体位性)低血圧による頭頸部痛 186
 稀発反復性緊張型頭痛 21, 22
 — の疑い 25
 急性, 感染症による頭痛 115
 急性頭蓋内動脈障害による頭痛, その他の 62, 74
 急性帯状疱疹
 — による二次性中間神経ニューロパチー 160
 — による有痛性三叉神経ニューロパチー 157
 急性鼻副鼻腔炎による頭痛 142
 急性緑内障による頭痛 140
 巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛 69
 虚血性眼球運動神経麻痺による頭痛 154, 161
 虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛 64
 虚血性脳卒中または一過性脳虚血発作による頭痛 62, 64
 局在症状 192
 緊張型頭痛 21, 179
 —, 稀発反復性 21, 22

—, 頭蓋周囲の圧痛を伴う稀発反復性 23
 —, 頭蓋周囲の圧痛を伴う頻発反復性 24
 —, 頭蓋周囲の圧痛を伴う慢性 25
 —, 頭蓋周囲の圧痛を伴わない稀発反復性 23
 —, 頭蓋周囲の圧痛を伴わない頻発反復性 24
 —, 頭蓋周囲の圧痛を伴わない慢性 25
 —, 頻発反復性 21, 23
 —, 慢性 21, 24
 — の疑い 21, 25

く

グルタミン酸ナトリウム(MSG)誘発頭痛 102
 くも膜下出血 65
 屈折異常 193
 — による頭痛 140
 群発寛解期 191
 群発期 191
 —, 群発頭痛 29
 群発頭痛 28, 29
 —, 反復性 30
 —, 慢性 30
 群発頭痛発作 191

け

茎突舌骨靱帯炎による頭痛あるいは顔面痛 136, 144
 経皮経管動脈形成術 73
 軽症頭部外傷
 — による急性頭痛 56
 — による持続性頭痛 57
 — による遅発性急性頭痛 180
 — による遅発性持続性頭痛 181
 痙攣発作, 片頭痛前兆により誘発される 12
 頸原性頭痛 138
 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術性頭痛 73
 頸部筋膜圧痛点 138
 頸部筋膜痛による頭痛 187
 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 71
 頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛 62, 71
 頸部疾患による頭痛 136, 138, 187
 頸部動脈解離 72
 警告症状 193
 血管造影性頭痛 74
 血管攣縮 193
 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) 32
 —, 反復性 32
 —, 慢性 32
 月経関連片頭痛, 前兆のない 173
 限局性恐怖症による頭痛 189

こ

コカイン誘発頭痛 103
 孤発性片麻痺性片頭痛 9
 口腔内灼熱症候群(BMS) 154, 163
 甲状腺機能低下症による頭痛 124, 131
 後咽頭腱炎による頭痛 139
 後頭神経痛 154, 160
 高血圧性クリーゼ 129
 高血圧性頭痛 124, 128
 高血圧性脳症
 ——— による頭痛 129
 ——— のない高血圧性クリーゼによる頭痛 129
 高山性頭痛 125
 高炭酸ガス血症 126
 項部 192
 硬膜下膿瘍による頭痛 119
 硬膜穿刺後頭痛 87
 硬膜動静脈瘻(DAVF)による頭痛 68

さ

再発性消化管障害 13
 再発性有痛性眼筋麻痺性ニューロパチー 154, 163
 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎
 ——— による急性頭痛 116
 ——— による頭痛 115
 ——— による慢性頭痛 116
 細菌性髄膜炎または髄膜脳炎後の持続性頭痛 116
 三叉神経・自律神経性頭痛 28, 179
 ———, 鑑別不能の 179
 ——— の疑い 28, 34
 三叉神経痛 154, 155

し

ジグザグ形(稲妻線条) 193
 子癇前症または子癇による頭痛 130
 刺痛 193
 視覚性前兆 5
 ———, 前庭性片頭痛 177
 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 92
 視神経炎 154, 161
 締めつけ感 193
 耳疾患による頭痛 136, 142
 自家血硬膜外注入療法 88
 自律神経反射障害による頭痛 130
 持続性, 感染症による頭痛 115
 持続性顔面痛を伴う典型的三叉神経痛 156
 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛 175
 持続性特発性顔面痛(PIFP) 154, 164

持続性片側頭痛 28, 33
 ———, 寛解型 33
 ———, 非寛解型 33
 時期的に一致する 191
 社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)による頭痛 189
 斜頸, 良性発作性 15
 斜視 192
 周期性嘔吐症候群 13
 純粹月経時片頭痛, 前兆のない 173
 小児交互性片麻痺 176
 詳細不明の頭痛 169
 上位頸髄神経根症による頭痛 187
 食品および添加物誘発頭痛 102
 食欲不振 191
 心臓性頭痛 124, 132
 心的外傷後ストレス障害による頭痛 190
 身体化障害による頭痛 148, 149
 神経画像検査 192
 神経サルコイドーシスによる頭痛 89
 神経障害性疼痛 192
 ———, 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 155
 神経痛 192
 ———, 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 155
 新規の頭痛 52, 192
 新規発症持続性連日性頭痛 36, 44
 ——— の疑い 45

す

スタージ・ウェーバー症候群 69
 頭蓋外からの圧迫による頭痛 42
 頭蓋外からの圧力による頭痛 36, 41
 ——— の疑い 42
 頭蓋外からの牽引による頭痛 42
 頭蓋骨, 頸, 眼, 耳, 鼻, 副鼻腔, 歯, 口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛 136, 187
 ———, その他の 136, 145
 頭蓋骨疾患による頭痛 136, 137
 頭蓋周囲筋 192
 頭蓋周囲の圧痛
 ——— を伴う稀発反復性緊張型頭痛 23
 ——— を伴う頻発反復性緊張型頭痛 24
 ——— を伴う慢性緊張型頭痛 25
 ——— を伴わない稀発反復性緊張型頭痛 23
 ——— を伴わない頻発反復性緊張型頭痛 24
 ——— を伴わない慢性緊張型頭痛 25
 頭蓋内圧亢進
 ——— による頭痛, 水頭症に起因する 87

頭蓋内圧亢進による頭痛, 代謝・中毒・内分泌に起因する 86
 頭蓋内圧亢進性頭痛 84, 85
 頭蓋内感染症による頭痛 114, 115, 184
 頭蓋内血管内手技による頭痛 74
 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染
 —— による急性頭痛 118
 —— による頭痛 118
 —— による慢性頭痛 119
 —— の既往による持続性頭痛 184
 頭蓋内新生物による頭痛 84, 91
 頭蓋内動脈解離による頭痛 76
 頭蓋内動脈障害による頭痛, 急性 62, 74
 頭痛 192
 頭痛ダイアリー 11
 頭痛治療薬以外の薬剤
 —— の一時的使用による頭痛 104
 —— の長期使用による頭痛 105
 頭痛日数 192
 頭痛発作 191
 水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛 87
 睡眠時頭痛 36, 44
 —— の疑い 44
 睡眠時無呼吸性頭痛 127
 随伴症状 191
 髄液ポリメラーゼ連鎖反応(PCR)法 117
 髄注による頭痛 84, 93

せ

正当性が不十分 192
 性行為に伴う一次性頭痛 36, 39
 —— の疑い 40
 精神疾患による頭痛 148, 188
 精神性病障害による頭痛 148, 150
 脊髄損傷後の自律神経反射障害 131
 舌咽神経痛 154, 159
 絶食による頭痛 124, 131
 占拠性病変による有痛性三叉神経ニューロパチー 158
 穿刺様頭痛, 一次性 36, 42
 閃輝 193
 閃輝暗点 5, 192
 潜水時頭痛 126
 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの 11
 全身性ウイルス感染
 —— による急性頭痛 121
 —— による頭痛 121
 —— による慢性頭痛 121
 全身性感染症
 —— による急性頭痛, その他の 122
 —— による頭痛 114, 120
 —— による頭痛, その他の 121

—— による慢性頭痛, その他の 122
 全身性細菌感染
 —— による急性頭痛 120
 —— による頭痛 120
 —— による慢性頭痛 120
 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛 190
 前駆症状/予兆 193
 前兆 191
 ——, 視覚性 5
 前兆のある片頭痛 2, 4, 174
 —— の疑い 13
 前兆のない月経関連片頭痛 173
 前兆のない純粹月経時片頭痛 173
 前兆のない非月経時片頭痛 173
 前兆のない片頭痛 2, 3, 173
 —— の疑い 13
 前庭症状, 前庭性片頭痛 177
 前庭性片頭痛 176
 ——, メニエール病の重複 178
 ——, 良性発作性めまいとの関連 178

そ

即時型 CGRP 誘発頭痛 104
 即時型アルコール誘発頭痛 101
 即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛 100
 即時型ヒスタミン誘発頭痛 103

た

多発性硬化症(MS)による中枢性神経障害性疼痛 164
 多発性硬化症(MS)プラークによる有痛性三叉神経ニューロパチー 158
 代謝性または全身性疾患による頭痛, その他の 187
 代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛 86
 帯状疱疹後三叉神経ニューロパチー 157
 第3脳室コロイド嚢胞による頭痛 92
 単純鎮痛薬乱用頭痛 108
 単独では乱用に該当しない複数医薬品による薬物乱用頭痛 109
 短時間持続性片側神経痛様頭痛発作 28, 31
 ——, 結膜充血および流涙を伴う 32
 ——, 頭部自律神経症状を伴う 32

ち

遅延型 CGRP 誘発頭痛 104
 遅延型アルコール誘発頭痛 101
 遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛 100
 遅延型ヒスタミン誘発頭痛 103
 中間神経(顔面神経)痛 154, 160

中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による頭痛 70
 中枢神経系統発性血管炎(SACNS)による頭痛 71
 中枢性神経障害性疼痛 154, 164, 191
 ——, 有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 155

中枢性脳卒中後疼痛(CPSP) 165
 中等症または重症頭部外傷
 —— による急性頭痛 56
 —— による持続性頭痛 57
 —— による遅発性急性頭痛 180
 —— による遅発性持続性頭痛 181

つ, て

冷たいものの摂取または冷氣吸息による頭痛 41
 てんかん 12
 てんかん性片側頭痛 94
 てんかん発作後頭痛 94
 てんかん発作による頭痛 84, 93, 183
 低酸素血症あるいは高炭酸ガス血症による頭痛 124, 125

低髄液圧による頭痛 84, 87

典型的三叉神経痛 155

——, 純粹発作性 156

典型的前兆

—— による頭痛を伴うもの 7
 —— のある片頭痛 175
 —— のみで頭痛を伴わないもの 7
 —— を伴う片頭痛 6

典型的中間神経痛 160

電気痙攣療法(ECT)後頭痛 183

と

トリプタン乱用頭痛 108

トロサ・ハント症候群 154, 162

透析頭痛 124, 127

疼痛性チック 156

頭頸部外傷

—— による急性頭痛, その他の 182
 —— による持続性頭痛, その他の 182

頭頸部外傷・傷害による頭痛 54, 180

頭頸部血管障害

—— による頭痛 62, 183
 —— の既往による持続性頭痛 183

頭頸部ジストニアによる頭痛 139

頭部外傷

—— による急性頭痛 54, 55, 180
 —— による急性頭痛, 軽症 56
 —— による急性頭痛, 中等症または重症 56
 —— による持続性頭痛 54, 56, 181
 —— による持続性頭痛, 軽症 57

—— による持続性頭痛, 中等症または重症 57
 —— による遅発性急性頭痛, 軽症 181
 —— による遅発性急性頭痛, 中等症または重症 180
 —— による遅発性持続性頭痛, 軽症 181
 —— による遅発性持続性頭痛, 中等症または重症 181

頭部自律神経症状を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNA) 28, 32

——, 反復性 32

——, 慢性 32

動静脈奇形(AVM)による頭痛 67

動脈炎による頭痛 62, 69

動脈内膜切除術後頭痛 72

特発性頭蓋内圧亢進(IIH)による頭痛 85

特発性低頭蓋内圧性頭痛 88

に

ニトログリセリン 99

二次性頭痛 51

—— の一般診断基準 52

乳児疝痛 176

の

脳幹性前兆を伴う片頭痛 7

脳血流量減少, 片頭痛の前兆と 6

脳梗塞, 片頭痛性 11

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 69

脳腫瘍 52

—— による頭痛 91

脳静脈血栓症(CVT)による頭痛 62, 73

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) 90

脳脊髄液瘻性頭痛 87

脳の放射線手術による頭痛 182

脳膿瘍による頭痛 119

は

パニック症/パニック障害による頭痛 189

パラセタモール(アセトアミノフェン)乱用頭痛 108

歯・顎の障害による頭痛 136, 143

拍動性 193

—— ないしズキンズキンする 193

発熱, 感染症における頭痛 120

反復性 191

反復性 SUNA 32

反復性 SUNCT 32

反復性群発頭痛 30

反復性発作性片側頭痛 31

ひ

- ヒスタミン誘発頭痛 103
 - , 即時型 103
 - , 遅延型 103
- ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛 185
- 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 77
- 皮質拡張性抑制 4
- 非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による頭痛 66
- 非外傷性くも膜下出血(SAH)による頭痛 65
- 非外傷性頭蓋内出血による頭痛 62, 65
- 非外傷性脳内出血による頭痛 65
- 非感染性炎症性頭蓋内疾患による頭痛 84, 89
 - , その他の 90
- 非血管性頭蓋内疾患による頭痛 84, 183
 - , その他の 84, 95
- 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛 183
- 非月経時片頭痛, 前兆のない 173
- 非ステロイド性抗炎症薬(NSAIDs)乱用頭痛, その他の 108
- 飛行機頭痛 125
- 鼻粘膜, 鼻甲介, 鼻中隔の障害による頭痛 188
- 鼻副鼻腔炎による頭痛
 - , 急性 142
 - , 慢性・再発性 143
- 鼻・副鼻腔疾患による頭痛 136, 142, 188
- 光過敏症 193
- 頻発反復性緊張型頭痛 21, 23
 - の疑い 25

ふ

- 腹部片頭痛 14
- 複合鎮痛薬乱用頭痛 109
- 物質 193
- 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛 184
- 物質の使用または曝露による頭痛 97, 99
 - , その他の 106
- 物質の慢性使用からの離脱による頭痛, その他の 110
- 物質またはその離脱による頭痛 97, 184
- 物質離脱による頭痛 98, 109
- 分離不安症/分離不安障害による頭痛 189
- 分類不能の頭痛 169

へ

- 片頭痛 2, 173
 - , 家族性片麻痺性 8
 - , 孤発性片麻痺性 9
 - , 前兆のある 2, 4, 174
 - , 前兆のない 2, 3, 173

- , 前庭性 176
- , 典型的前兆のある 175
- , 典型的前兆を伴う 6
- , 脳幹性前兆を伴う 7
- , 腹部 14
- , 片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う 177
- , 片麻痺性 8
- , 慢性 2, 10
- , 網膜 9
- に関連する周期性症候群 2, 13, 176
- の疑い 12
- の疑い, 前兆のある 13
- の疑い, 前兆のない 13
- の合併症 2, 11, 175

- 片頭痛性脳梗塞 11
- 片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う片頭痛 177
- 片頭痛前兆重積 175
- 片頭痛前兆により誘発される痙攣発作 12
- 片頭痛でんかん 12
- 片頭痛発作重積 11
- 片側頭痛
 - , 持続性 28, 33
 - , 発作性 28, 30
- 片側性 193
- 片麻痺 8
- 片麻痺性片頭痛 8

ほ

- ホスホジエステラーゼ(PDE)阻害薬誘発頭痛 100
- ホメオスターシス障害による頭痛 124, 186
 - , その他の 124, 132
- ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛 187
- 歩哨頭痛 67
- 傍三叉神経性眼交感症候群 154, 162
- 星型閃光 193
- 発作性片側頭痛 28, 30
 - , 反復性 31
 - , 慢性 31
- 発作の持続時間 191
- 発作頻度 192

ま

- 末梢神経炎 192
- 末梢神経障害 192
 - , 有痛性脳神経ニューロパシーおよび他の顔面痛 155
- 末梢性神経障害性疼痛 192
- 慢性 191
 - , 感染症による頭痛 115
- 慢性 SUNA 32

慢性 SUNCT 32
慢性緊張型頭痛 21, 24
—— の疑い 25
慢性群発頭痛 30
慢性・再発性鼻副鼻腔炎による頭痛 143
慢性片頭痛 2, 10, 175
——, 持続性疼痛を伴う 175
——, 無痛期のある 175
慢性発作性片側頭痛 31

み

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 77
未破裂血管奇形による頭痛 62, 66
未破裂嚢状動脈瘤による頭痛 67

む

むち打ち
—— による急性頭痛 54, 57
—— による持続性頭痛 54, 58
無機化合物 106
無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛 89
無痛期のある慢性片頭痛 175

め

メニエール病 178
めまい
——, 前庭性片頭痛 177
——, 良性発作性 14
迷走神経刺激症状 159

も

妄想 151

網膜片頭痛 9

や

薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛, MOH) 97, 106
薬物乱用頭痛 97, 106
——, その他の治療薬による 109
——, 単独では乱用に該当しない複数医薬品による 109
——, 乱用内容不明な複数医薬品による 109

ゆ

有機化合物 106
有痛性三叉神経ニューロパチー 157
——, その他の疾患による 159
有痛性脳神経ニューロパチーおよび他の顔面痛 154

よ

予兆, 片頭痛の 5
予兆/前駆症状 193

ら

雷鳴頭痛, 一次性 40
乱刺痛 192
乱用内容不明な複数医薬品による薬物乱用頭痛 109

り, れ

リンパ球性下垂体炎による頭痛 90
良性発作性斜頸 15
良性発作性めまい 14, 178
緑内障による頭痛, 急性 140
レーダー症候群 154, 162

欧文索引

A

accompanying symptoms 191
 acute headache
 —— attributed to craniotomy 54
 —— attributed to traumatic injury to the head 54
 —— attributed to whiplash 54
 anorexia 191
 Arnold-Chiari malformation type I 38
 arterial hypertension, headache attributed to 124
 arteritis, headache attributed to 62
 ASDH(acute subdural haemorrhage) 66
 attack of headache(or pain) 191
 aura 191
 AVM(arteriovenous malformation) 67

B, C

BMS(burning mouth syndrome) 154, 163
 CADASIL(cerebral autosomal dominant arteriopathy
 with subcortical infarcts and leukoencephalopathy)
 77
 cardiac cephalalgia 124
 central neuropathic pain 154, 191
 cervical carotid or vertebral artery disorder,
 headache attributed to 62
 CGRP(calcitonin gene-related peptide) 103
 Chiari malformation type I (CM1), headache
 attributed to 84
 chronic 191
 —— migraine 2
 —— tension-type headache 21
 close temporal relation 191
 cluster headache 28
 —— attack 191
 cluster period 191
 cluster remission period 191
 CO 100
 cold-stimulus headache 36
 complications of migraine 2
 continua, hemicrania 28
 cough headache, primary 36
 CPH(chronic paroxysmal hemicrania) 31
 CPSP(central post-stroke pain) 165
 cranial or cervical vascular disorder, headache
 attributed to 62

craniotomy
 ——, acute headache attributed to 54
 ——, persistent headache attributed to 54
 CSD(cortical spreading depression) 4
 CVT(cerebral venous thrombosis) 62, 73
 ——, headache attributed to 62

D

DAVF(dural arteriovenous fistura) 68
 dialysis headache 124
 disorder of cranial bone, headache attributed to
 136
 disorder of homoeostasis, headache attributed to
 124
 disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose,
 sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical
 structure, headache or facial pain attributed to
 136
 disorder of the ears, headache attributed to 136
 disorder of the eyes, headache attributed to 136
 disorder of the neck, headache attributed to 136
 disorder of the nose or paranasal sinuses, headache
 attributed to 136
 disorder of the teeth or jaw, headache attributed to
 136
 duration of attack 191

E

EBPs(epidural blood patches) 88
 ECT(electroconvulsive therapy) 183
 epileptic seizure, headache attributed to 84
 episodic 191
 episodic syndromes that may be associated with
 migraine 2
 exercise headache, primary 36
 external-pressure headache 36

F

facial pain 192
 fasting, headache attributed to 124
 focal symptoms 192
 fortification spectrum 5, 192
 frequency of attacks 192
 frequent episodic tension-type headache 21

G

GCA(giant cell arteritis) 69
 genetic vasculopathy, headache attributed to 63

glossopharyngeal neuralgia 154
GTN(glyceryl trinitrate) 99

H

HaNDL(Syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis) 91
head or facial pain attributed to inflammation of the stylohyoid ligament 136
headache 192
—— associated with sexual activity, primary 36
—— attributed to a substance or its withdrawal 97
—— attributed to arterial hypertension 124
—— attributed to arteritis 62
—— attributed to cerebral venous thrombosis (CVT) 62
—— attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder 62
—— attributed to Chiari malformation type I (CM1) 84
—— attributed to cranial or cervical vascular disorder 62
—— attributed to disorder of cranial bone 136
—— attributed to disorder of homoeostasis 124
—— attributed to disorder of the ears 136
—— attributed to disorder of the eyes 136
—— attributed to disorder of the neck 136
—— attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses 136
—— attributed to disorder of the teeth or jaw 136
—— attributed to epileptic seizure 84
—— attributed to fasting 124
—— attributed to genetic vasculopathy 63
—— attributed to hypothyroidism 124
—— attributed to hypoxia and/or hypercapnia 124
—— attributed to increased cerebrospinal fluid pressure 84
—— attributed to infection 114
—— attributed to intracranial infection 114
—— attributed to intracranial neoplasia 84
—— attributed to intrathecal injection 84
—— attributed to ischaemic ocular motor nerve palsy 154
—— attributed to ischaemic stroke or transient ischaemic attack 62
—— attributed to low cerebrospinal fluid pressure 84
—— attributed to non-infectious inflammatory intracranial disease 84

—— attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage 62
—— attributed to non-vascular intracranial disorder 84
—— attributed to other acute intracranial arterial disorder 62
—— attributed to other disorder of homoeostasis 124
—— attributed to other non-vascular intracranial disorder 84
—— attributed to pituitary apoplexy 63
—— attributed to psychiatric disorder 148
—— attributed to psychotic disorder 148
—— attributed to somatization disorder 148
—— attributed to substance withdrawal 98
—— attributed to systemic infection 114
—— attributed to temporomandibular disorder 136
—— attributed to trauma or injury to the head and/or neck 54
—— attributed to unruptured vascular malformation 62
—— attributed to use of or exposure to a substance 97
—— days 192
—— not elsewhere classified 169
—— or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure 136
—— or facial pain attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure 136
—— unspecified 169
hemicrania, paroxysmal 28
hemicrania continua 28
heterophoria 192
heterotropia 192
HIV 185
hypnic headache 36
hypothyroidism, headache attributed to 124
hypoxia and/or hypercapnia, headache attributed to 124

I

IIH(idiopathic intracranial hypertension) 85
increased cerebrospinal fluid pressure, headache attributed to 84
infection, headache attributed to 114
inflammation of the stylohyoid ligament, head or facial pain attributed to 136
infrequent episodic tension-type headache 21

intensity of pain 192
 intracranial infection, headache attributed to 114
 intracranial neoplasia, headache attributed to 84
 intrathecal injection, headache attributed to 84
 ischaemic ocular motor nerve palsy, headache attributed to 154
 ischaemic stroke or transient ischaemic attack, headache attributed to 62

L

lancinating 192
 low cerebrospinal fluid pressure, headache attributed to 84

M

MELAS(mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes) 77
 migraine 2
 —, chronic 2
 —, complications of 2
 —, episodic syndromes that may be associated with 2
 —, probable 2
 — with aura 2
 — without aura 2
 migralepsy 12
 MOH(medication-overuse headache) 97
 MS(multiple sclerosis) 164
 MSG(monosodium glutamate) 102
 myofascial trigger points 138

N

NDPH(new daily persistent headache) 36, 44
 nervus intermedius (facial nerve) neuralgia 154
 neuralgia 192
 neuritis 192
 neuroimaging 192
 neuropathic pain 192
 neuropathy 192
 new headache 192
 NO 99
 non-infectious inflammatory intracranial disease, headache attributed to 84
 non-traumatic intracranial haemorrhage, headache attributed to 62
 non-vascular intracranial disorder, headache attributed to 84
 not sufficiently validated 192
 NSAIDs(non steroidal antiinflammatory drugs) 108

nuchal region 192
 nummular headache 36

O

occipital neuralgia 154
 optic neuritis 154
 other acute intracranial arterial disorder, headache attributed to 62
 other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure, headache or facial pain attributed to 136
 other disorder of homoeostasis, headache attributed to 124
 other headache disorders 169
 other non-vascular intracranial disorder, headache attributed to 84

P

PACNS(primary angiitis of the central nervous system) 70
 pain 192
 painful cranial neuropathies and other facial pains 154
 paratrigeminal oculosympathetic syndrome 154
 paroxysmal hemicrania 28
 PDE(phosphodiesterase) 100
 pericranial muscles 192
 peripheral neuropathic pain 192
 persistent headache
 — attributed to craniotomy 54
 — attributed to traumatic injury to the head 54
 — attributed to whiplash 54
 phonophobia 192
 photophobia 193
 PIFP(persistent idiopathic facial pain) 154, 164
 pituitary apoplexy, headache attributed to 63
 plegic 8
 premonitory symptoms 193
 pressing/tightening 193
 previously used term 193
 primary cough headache 36
 primary exercise headache 36
 primary headache associated with sexual activity 36
 primary stabbing headache 36
 primary thunderclap headache 36
 probable migraine 2
 probable tension-type headache 21
 probable trigeminal autonomic cephalalgia 28
 prodrome 193

psychiatric disorder, headache attributed to 148
 psychotic disorder, headache attributed to 148
 PTA(percutaneous transluminal angioplasty) 73
 pulsating 193

R

Raeder's syndrome 154
 RCVS(reversible cerebral vasoconstriction syndrome) 64, 75
 recurrent painful ophthalmoplegic neuropathy 154
 referred pain 193
 refraction error 193

S

SACNS(secondary angitis of the central nervous system) 71
 SAH(subarachnoid haemorrhage) 65
 scintillation 193
 scotoma 193
 secondary headaches 51
 sentinel headache 67
 short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks 28
 somatization disorder, headache attributed to 148
 stab of pain 193
 stabbing headache, primary 36
 substance 193
 — or its withdrawal, headache attributed to 97
 — withdrawal, headache attributed to 98
 SUNA(short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with cranial autonomic symptoms) 32
 SUNCT(short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing) 32
 systemic infection, headache attributed to 114

T

TACs(trigeminal autonomic cephalalgias) 28, 179

——, probable 28
 teichopsia 193
 temporomandibular disorder, headache attributed to 136
 tenderness 193
 tension-type headache 21
 —, chronic 21
 —, frequent episodic 21
 —, infrequent episodic 21
 —, probable 21
 throbbing 193
 thunderclap headache, primary 36
 TMD(temporomandibular disorder) 144
 Tolosa-Hunt syndrome 154
 trauma or injury to the head
 —, acute headache attributed to 54
 —, persistent headache attributed to 54
 — and/or neck, headache attributed to 54
 trigeminal neuralgia 154

U

unilateral 193
 unruptured vascular malformation, headache attributed to 62
 use of or exposure to a substance, headache attributed to 97

V

valsalva manoeuvre 37
 vasospasm 193

W, Z

warning symptoms 193
 whiplash
 —, acute headache attributed to 54
 —, persistent headache attributed to 54
 zigzag line 193