
The International Classification of
Headache Disorders ; 2nd Edition

国際頭痛分類 第2版

(ICHD-II)

Headache Classification Subcommittee of the
International Headache Society

国際頭痛学会・頭痛分類委員会

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

著作権

©国際頭痛学会 (IHS) 2003

著作権許可の出願は、Blackwell Publishing, 9600 Garsington Road, Oxford OX4 2DQ, UK (phone + 44 1865 776868 ; fax + 44 1865 714591 ; www.blackwellpublishing.com) に提出すること。

国際頭痛分類第2版は、科学的もしくは臨床上の目的で、研究機関や学会、または個人で用いる際には複製をしてもよい。その他の場合は、著作権は独占的に国際頭痛学会 (IHS) に属している。商業的使用の場合は、部分的な複製であっても、学会の許可が必要であり、それは所定の金額を納めることによって許可される。上記の出版元に問い合わせていただきたい。

翻訳の許可にあたっては申し込みが必要で、各国の頭痛学会もしくは国際頭痛学会の言語グループによって許可される。各国の頭痛学会や言語グループがない場合は、頭痛専門家であれば、国際頭痛学会に代わって頭痛分類委員会委員長により、その国の言語への翻訳が認められる。

財政援助を載せることは可能で、広告は翻訳のなかで認められる。

国際頭痛分類第2版は以下から購入が可能である。

Blackwell Publishing, 9600 Garsington Road, Oxford OX4 2DQ, UK (phone + 44 1865 776868, fax + 44 1865 714591, www.blackwellpublishing.com) .

まとめて購入する場合は割引がある。

國際頭痛分類初版委員會委員

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
Marcia Wilkinson, UK

國際頭痛分類第 2 版委員會委員

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)

国際頭痛分類のワーキンググループおよびアドバイザー

コメントや意見は以下のそれぞれの関連するワーキンググループの委員長にお送りいただきたい。

Jes Olesen

国際頭痛学会 (IHS) 頭痛分類委員会・委員長

コペンハーゲン大学 神経内科学教授

Glostrup 病院、神経学内科 (2600 Glostrup, Copenhagen, Denmark)

1. 片頭痛のワーキンググループ

RB Lipton, USA (委員長); R Daroff, USA; J Haan, The Netherlands; H Massiou, France; J Olesen, Denmark; J Pascual, Spain; BK Rasmussen, Denmark; SD Silberstein, USA; S Solomon, USA; TJ Steiner, UK; D Symon, UK; P Winner, USA.

アドバイザー: MK Eriksen, Denmark; P Goadsby, UK; SS Graff-Radford, USA; JW Lance, Australia; LL Thomsen, Denmark.

2. 緊張型頭痛のワーキンググループ

J Schoenen, Belgium (委員長); EA MacGregor, UK; K Holroyd, USA; R Jensen, Denmark; N Mathew, USA; J Olesen, Denmark; T Paiva, Portugal; R Pothmann, Germany; P Sandor, Switzerland; G Sandrini, Italy.

3. 群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛のワーキンググループ

P Goadsby, UK (委員長); F Antonaci, Italy; A Bahra, UK; D Dodick, USA; MS Matharu, UK; A May, Germany; J Olesen, Denmark; L Newman, USA; J Pareja, Spain; D Rothner, USA; M-B Russell, Denmark; M Vincent, Brazil; E Waldenlind, Sweden.

アドバイザー: CJ Boes, USA.

4. その他の一次性頭痛のワーキンググループ

G Nappi, Italy (委員長); P Goadsby, UK; JW Lance, Australia; PO Lundberg, Sweden; IP Martins, Portugal; J Olesen, Denmark; JJA Pareja, Spain; NH Raskin, USA; G Sandrini, Italy; TJ Steiner, UK; A Straube, Germany.

アドバイザー: L Bonamico, Argentina; S Evers, Germany.

5. 頭頸部外傷による頭痛のワーキンググループ

M Lainez, Spain (委員長); R Agosti, Switzerland; F Antonaci, Italy; D Dodick, USA; R Evans, USA; A Mosek, Israel; R Nelson, Canada; D Obelieniene, Lithuania; N Ramadan, USA; J Pascual, Spain; P Sandor, Switzerland.

6. 頭頸部血管障害による頭痛のワーキンググループ

M-G Bousser, France (委員長); J-P Castel, France; A Ducros, France; J Ferro, Portugal; S Kittner, USA; H Mattle, Switzerland; J Olesen, Denmark; S Solomon, USA.

7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛のワーキンググループ

H-C Diener, Germany (委員長); M-G Bousser, France; D Dodick, USA; A Dowson, UK; P Drummond, Australia; J Gladstein, USA; A Mosek, Israel; R Nelson, Canada; J Olesen, Denmark; N Ramadan, USA; K Ravishankar, India; P Sandor, Switzerland; SD Silberstein, USA; J Swanson, USA; F Taylor, USA; L Watkins, UK.

8. 物質またはその離脱による頭痛のワーキンググループ

S Silberstein, USA (委員長); H-C Diener, Germany; M Ferrari, The Netherlands; J Olesen, Denmark; JM Pereira Monteiro, Portugal; J Saper, USA; F Sheftell, USA; P Tfelt-Hansen, Denmark; WB Young, USA.

9. 感染による頭痛のワーキンググループ

F Sakai, Japan (委員長); M De Marinis, Italy; A Pradalier, France; D Russell, Norway; N Suzuki, Japan; JR Weber, Germany; KMA Welch, USA.

アドバイザー: E Schmutzhard, Austria.

10. 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

D Dodick, USA(委員長); W Becker, Canada; G Bussone, Italy; D Capobianco, USA; FM Cutrer, USA; J Edmeads, Canada; A Kuritzky, Israel; J Olesen, Denmark; A Purdy, Canada; P Spira, Australia.

11. 頭蓋骨、顎、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因する頭痛あるいは顔面痛のワーキンググループ

H Gobel, Germany (委員長); M Bakke, Denmark; RW Baloh, USA; N Bogduk, Australia; RB Daroff, USA; S Graff-Radford, USA; J Olesen, Denmark; D Soyka, Germany.

アドバイザー: H Blumenthal, USA; G Deuschl, Germany; HL Levine, USA; NT Mathew, USA.

12. 精神疾患による頭痛のワーキンググループ

MB First, USA (委員長); RM Agosti, Switzerland; S Baskin, USA; N Breslau, USA; V Guidetti, Italy; J Olesen, Denmark; F Sheftell, USA.

13. 頭部神経痛および中枢性顔面痛のワーキンググループ

J Lance, Australia (委員長); D Bowsher, UK; L Casey, USA; J Olesen, Denmark; T Staehelin-Jensen, Denmark; A Zagami, Australia.

14. その他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは原発性顔面痛のワーキンググループ

D Dodick, USA (委員長); J Olesen, Denmark.

謝 辞

国際頭痛学会・頭痛分類委員会の作業はすべて、国際頭痛学会に経済的な援助を受けて行われている。国際頭痛分類第2版を作成するにあたり活動を支援し基金を提供していただいた以下の会社に謝意を表す。

Pfizer

Merck

Allergan

Boots Healthcare International

Vernalis

国際頭痛分類委員会とワーキンググループは、世界中の多くの専門家から貴重な助言と批判をいただいた。ここにすべてを紹介できないが、特に二人にお礼を述べておきたい。精神疾患による頭痛の分類では、初回の会合で Robert Spitzer が持つ豊富な経験によって再編成された委員会に活気を与えてくれた。Michael B First は精神科医であり、疾患分類の専門家でもある。彼は外部からの専門家の立場で、最初は疾患分類というあまりなじみのない分野で多くの新しい委員を助けてくれた。そして、この困難な作業の過程で我々を適切な方向に導いてくれた。頭痛は彼の専門外の領域であったにもかかわらず、新しく編成された精神疾患による頭痛のワーキンググループを統括することを快く引き受けていただいた。

Peter Goadsby、Richard B Lipton、Jes Olesen、Stephan D Silberstein には、実務面で会の活動を統括していただいた。

Kristen Hjolen は、委員会の運営や秘書としての仕事の大部分を取り仕切っていただいた。Rosemory Chilcott は、経済的な面で運営を管理していただいた。

われわれは二人の完璧な支援に感謝する。

新国際頭痛分類 (ICHD-II) 日本語版翻訳に当たって

日本頭痛学会・新国際分類普及委員会

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年ぶりに改定されたものである。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ひろく使用され、とくに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、改定されたのがこの 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・新国際分類普及委員会 (表1) が設立され、翻訳の作業が開始された。ICHD-II の翻訳は、厚生労働省科学研究・こころの健康科学「慢性頭痛治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。これらの意見をと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、とくに1.1「前兆のある片頭痛 (数字は新頭痛分類のコード番号。以下同様)、1.2「前兆のない片頭痛」、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。

ICHD-II は初版を踏襲しているものの、各所に増補と改定がなされている。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。これらの変更についての詳細は31ページの頭痛一覧表に ICHD-II と初版の頭痛分類対照表を付属させたので参照されたい。

ICHD-II 分類では頭痛を第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あらわされる。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「前兆を伴う片頭痛」と、1.2「前兆のない片頭痛」がサブタイプである。1.2「前兆を伴う片頭痛」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、全般コメント、緒言が掲載されている。その後には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附属している。

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 (hemiplegic migraine) 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」と注釈されている。

初版と国際頭痛分類第2版 (ICHD-II) と相違する点

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。患者がある時期に一つの診断を受け、その後には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。発作頻度の極めて高い片頭痛は、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「一定もしくは様々な持続時間の頭痛（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、とく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 のいずれか一つ以上」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あらわす言葉である。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 はとく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分かる」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共に下顎枝をサンドイ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。直接に触診は出来ないの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 indomethacin である。日本薬局方は indometacin である。ICHD-II でも両方のつづり方が混在しているが、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 75mg まで、直腸投与(坐剤)は最高量 100mg 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 75mg まで、または直腸投与 100mg 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 1mg 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ター、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 頁の大作である。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定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言える存在であり、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、頭痛に悩む患者がひとり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労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・新国際分類普及委員会
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)」の部分で改定された。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。日本語版はこの改定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 ヶ月に 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 ヶ月に 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。従って原文のまま問題ないと結論された。

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])そのほかの一次
 性頭痛担当
 間中 信也(温知会間中病院院長)第二部、そのほかの頭痛担当
 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(株)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(アイウエオ順、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

厚生労働省科学研究・こころの健康科学「慢性頭痛治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。

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「意識的」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. 用語は過去の実用性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性を軽々には変えない。
 - 4.2 しかし不適切な用語、あるいは改変したほうがよい用語は、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性を重視する。
 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。
-

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.

目 次

初版の序文	25
第2版の序文	26
緒言	27
分類の使い方	29
分類とWHO ICD-10NA コード	31
第1部：一次性頭痛	
1. 片頭痛	44
2. 緊張型頭痛	57
3. 群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛	64
4. その他の一次性頭痛	69
第2部：二次性頭痛	
緒言	76
5. 頭頸部外傷による頭痛	78
6. 頭頸部血管障害による頭痛	84
7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛	95
8. 物質またはその離脱による頭痛	105
9. 感染による頭痛	119
10. ホメオスタシスの障害による頭痛	124
11. 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の 構成組織の障害に起因する頭痛あるいは顔面痛	131
12. 精神疾患による頭痛	138
第3部：頭部神経痛、中枢性・一次性顔面痛およびその他の頭痛	
13. 頭部神経痛および中枢性顔面痛	142
14. その他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは原発性顔面痛	152
付録	153
用語の定義	160
索引	168

初版の序文（1988）

この頭痛分類を作成するにあたり多くの苦勞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もと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、すぐにもこの分類を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

第2版の序文

疾病分類や診断基準は、しばしば医学界によって懐疑的にみられることがあり、広く普及されないこともある。にもかかわらず国際頭痛分類の初版が受け入れられたことには多少の驚きがあった。事実、分類が発表されるとすぐに科学的な目的で広く世界で受け入れられた。かくしてトリプタン製剤に関する研究の大勢はこの分類によって診断された患者を対象に行われた。分類についての基本的な考え方は、徐々にではあるが確実に臨床の現場でも変わっていった。一次性頭痛の分類に必要ななかった多くの問診は、もはやなされなくなった。一方で頭痛が身体活動によって悪化するという項目が含まれている診断基準は、日常臨床で少しずつ使われるようになってきた。頭痛分類は20カ国語以上で翻訳され、世界中の多くの医師に用いられるようになった。

国際頭痛分類の初版が発表された時、エビデンスにもとづくというより専門家の経験をもとにした意見を尊重して作成された部分が多かったために、第2版の国際頭痛分類は5年以内に改訂することを考えていた。しかし、第2版がここに公表されるまでに15年が費やされてしまった。それには多くのそれなりの理由がある。あまり分類に対する批判がなかったことが改訂の必要性を遅らせたこともある。異なった頭痛の臨床像をよりの確に表現しようとする疾病にたいする研究は、当時はまだあまりなく、すべてをエビデンスをもとにして分類を作成するにはまだ十分なものがなかった。国際頭痛分類の英語版とこれが20カ国語以上で翻訳され広く普及するには当初考えていた以上の時間がかかってしまった。

しかし、少しずつではあるが改訂に対する意見がよせられ、また第2版の作業を始めるにあたって疫学的および疾病記述学的な知識が集積されてきた。

著者は初版の時と同様、この第2版においても委員会の委員の指名によって委員長の任を仰せつかった。初版の委員会は素晴らしい仕事を成し遂げたが、第2版では次の世代の頭痛研究者にも十分に活躍してもらうために委員の大部分を入れ替えるべきであると考えていた。結果的に、第2版でも委員であったのは、Giuseppe Nappi、James W Lanceと私だけであった。我々は改訂の作業を行うにあたって、初版との連続性を維持することに心がけた。新しい委員を指名するに当たっては、第一に個人的な資格に注意をはらった。地理的な代表であることと、初版に対して意見や批判などの見解を持ちあわせている方を委員に加えることを考慮した。このような原則で委員を変えたことによって、会の進行が首尾よく運んだことに満足している。各委員はみな、熱心に臨み、率直で建設的な議論がなされた。初版の頭痛分類委員会では費やされた膨大な作業にかんがみて、今回の委員会でも頭痛分類の各局面について自由な議論がなされた。細部まで正確さが要求される作業と多く議論のために、第2版の作成にあたっては誰もが考えたより多くの時間が費やされた。個々の診断基準のなかでは一字一句たりともないがしるにせずに注意をはらい、今回の頭痛分類の発刊にあたって莫大な労力とさまざまな意見を注ぎ込んできた。作業にはすべての委員の考えが取り入れられたわけではなかったが、そのいずれもが無視できない影響を与えてくれた。

この頭痛分類が医学の様々な分野で、広く世界に受け入れられることは重要なことである。頭痛という分野はまだ歴史が浅く、これから発展していく領域ではあるが、これは頭痛という疾患に対する多くの偏見があるためでもある。従って、一般社会で頭痛を取り上げる場合から研究者が頭痛を扱うレベルまで、この国際頭痛分類第2版を広く使うことが非常に重要なことになる。どのような頭痛に関連する論文でも、この分類や診断基準に準拠する必要がある。我々の意図することは、頭痛研究の枠を縛ることではなく、頭痛研究者に科学的にこの第2版の国際頭痛分類を使っていたくことにある。研究を賦活するために、付録には多くの分類できないが必要な疾患を加えた。さらにわずかではあるが代替診断基準も提示した。

この国際頭痛分類第2版が世界中の頭痛を扱う様々な社会の領域で受け入れられ、初版の時より多くの国で翻訳されるよう切望する。頭痛の分類や診断について世界で広く教育する場では基本的な文献となり、それによって患者管理の利益につながることを願う。国際頭痛学会は世界規模で頭痛に対する診断、治療、ケアの向上に取り組んでいる。また、学会は頭痛に悩む人々の汚名を取り除き、この疾患が神経生化学的基盤をもつ病態から生じ、患者とその周囲や社会において多くの負担を強いることがあることを認識してもらおうと社会にむけて活動している。この活動を成功させるにためにも、患者に加え研究者や臨床医が同じ診断体系を使い、この体系ができるだけ正確に使われることがどうしても必要である。ここに到るまでは国際頭痛分類の初版以来長い道のりであった。第2版が、広く世界で頭痛患者の分類、診断、治療における統一をさらに促進することを希望する。

Jes Olesen
委員長
頭痛分類委員会
国際頭痛学会 (IHS)

分類の緒言

この国際頭痛分類第2版は、初版と同様、研究や臨床の場でひとしく用いられることを目的としている。どのような研究においても、この分類にもとづいたものでなければ、国際誌には受理されないであろうし、臨床医にとっても同じく重要なものでもある。頭痛に対するエビデンスにもとづく治療の大部分は、国際頭痛分類の初版を使うことによって発展してきた。この第2版では、一次性頭痛の分類と診断に関する主な原則は変えていない。従って、初版を用いることによって得られたエビデンスは、第2版を用いて診断した時でも多くの場合そのままあてはまる。トリプタン製剤が有効そうな患者を探す時には、この分類の前兆のある片頭痛や前兆のない片頭痛の診断基準にもとづいて患者を診断しなければならない。

国際頭痛分類第2版は、頭痛患者の診断や治療に関心がある医師にとって目を通すべき唯一の重要な文献であろう。研究者と臨床医との間ではしばしば大きなギャップがある。研究用の分類と臨床用の分類の2つがあるべきであると、大勢が提案してきた。しかし、もし2つの分類があるならば、様々な新たな知見は研究で使われる分類をもとにして集積されることになり、研究で得られた結果が臨床の現場に還元されることは困難であろう。従って、専門家間で広く受け入れられている疾患分類に対しての考え方というのは、その疾患に対しての分類はただ1つしかないが、様々なレベルの研究者や臨床医でも使うことができるようなものである。

問題点の答えとしては階層的な分類(hierarchical classification)とその体系であるが、これはすでに初版で採用されており、この国際頭痛分類第2版においても踏襲されている。すべての頭痛は主要なグループに分類され、それぞれのグループはさらに1, 2, 3の階層に分類される。すなわち、頭痛のタイプ、サブタイプ、サブフォームに細分化される。たとえば、1.「片頭痛」は1つの頭痛のタイプ(片頭痛)からなるグループであり、1.2「前兆のある片頭痛」のような片頭痛のサブタイプは、次のレベル(2桁)のグループとなる。前兆のある片頭痛は、さらに、たとえば1.2.1「典型的な前兆のある片頭痛」のようなサブフォームに分類される。家庭医の診療では、急性期の治療を選択するために、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ろう。しかし、鑑別診断に問題がある場合、たとえば頭痛を欠くために、前兆のある片頭痛をこれと類似したその他の疾患と鑑別する必要がでてくる。その時には、第2、第3のレベルでコード化する。この場合、神経内科医や頭痛専門医は、おそらく第3のレベルを用いて正確な前兆のある片頭痛のサブフォームを診断することができるであろう。この体系は、世界で健康管理に係わる様々なレベルにおいても有用性が証明されてきた。

分類とは、どのような診断単位を考えるべきか、そしてそれをどのように意味ある仕方で診断をしていくのかを決定することを意味している。分類をしていく際には、臨床像の特徴、集団での長期的な研究、治療結果、遺伝、神経画像、病態生理といったあらゆる種類のエビデンスを得たり、引き出すことが必要である。これは、国際頭痛分類の初版の時に行われ、第2版でも繰り返行われた。幸いにも大きな変更は必要なかったが、新しいエビデンスによってわずかではあるが重要な変更が数々なされた。このようなことから、1.5.1「慢性片頭痛」を新しい診断名として加えた。これは、片頭痛の診断基準をみたま患者で、薬物乱用がなく、頭痛が1ヵ月に15日以上ある時に診断する。すべての二次性頭痛は、初版では「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、今回はその他の疾患「による(attributed to)」と記述されるようになった。基礎疾患と頭痛との関係が、多くの症例では明らかなものであるため、用語の使い方に関しては厳密に扱うことができた。

精神疾患については、二次性頭痛の原因となるその他のあらゆる疾患と違った治療をする理由はない。従って、我々は12.「精神疾患による頭痛」という新しい章を追加した。この領域の研究は非常に少ないため、この章はとても短いものとなってしまった。付録で関連する項目を包括的に扱っている。これから精神疾患と頭痛の関連についての研究がさらに増えることが望まれる。

感染によって起こるすべての頭痛については、以前は頭蓋内感染症が頭蓋内疾患の章にあったのに対し、同じ9.「感染症による頭痛」の章におかれた。また、新しく10.「ホメオスターシスの障害による頭痛」が加わった。4.5「睡眠時頭痛」、4.6「一次性雷鳴頭痛」、4.7「持続性片側頭痛」のような新しい概念が加えられた。一方、13.17「眼筋麻痺性片頭痛」は1.「片頭痛」の章から13.「頭部神経痛および中枢性顔面痛」に移った。

コード番号についての大きな変更としては、現在WHO ICD-10NAコード(国際疾病分類第10版・神経疾患群)が日常臨床で使われるため、下記の表にこれらのコード番号を括弧の中に示した。多くの点で国際頭痛分類第2版はWHO分類より詳細に作成されている。すなわち、ある頭痛のサブタイプは、ICD-10NA体系によってコード化されているだけでなく、もっとも適切なICD-10NAコードがICHD-IIコードとともに記載されている。

国際頭痛分類第2版におけるそれぞれの章の基本的な構成は初版と同様である。各章ではその章における分類が示

されている。次に緒言があり、種々の頭痛名が分類の項で列挙されている。それぞれ主要な疾患について、以前に使用された用語、関連性はあるがその他の場所でコード化されている疾患を明示した。さらに文章で疾患の定義を試みべく簡潔な解説を示した。その後、明確な診断基準を提示した。最後にコメントをつけ、各章の終わりにいくつかの重要な文献を挙げた。

“明確な診断基準”(explicit diagnostic criteria)については、解説が必要であろう。以前は、実践的(operational)な診断基準と呼ばれていたが、「operational」という意味が一般には知られていない。「明確な」とは、「不明瞭なところがなく、正確で、かつできるだけ余分な解釈の余地のない」ことを意味する。換言すると、目的は基準をはっきりと記載することであり、これは世界の様々な地域で多くの医師が同じ方法で使うことができるという必要性があるからである。「時に」、「しばしば」、「通常」というようなあいまいな解釈が入り込む可能性がある語句の使用はなるべく避けた。患者は、A、B、C、D、などの基準をすべてを満たさなければならない。それぞれの基準は「以下の4項目の特徴のうち2項目を満たす」というような特定の必要条件が存在する。同様の体系は、初版においても使われ、信頼性と再現性のあることが証明された。初版は、一般集団における疫学調査から頭痛患者が紹介される専門の施設までの広範な領域で適用ができることが示されてきた。初版の有効性と明確な診断基準はトリプタン製剤の研究によって証明された。トリプタン製剤による片頭痛の改善率は異なった国でもほぼ同率であったことが示されている。さらに、片頭痛患者におけるスマトリプタン注射の高い有効性は、少なくとも生化学的、薬理的観点から、前兆のある片頭痛、前兆のない片頭痛の診断基準がほぼ均一な疾患概念であることを示している。この理由とそれ以外の多くの理由から、片頭痛に対する診断基準はほとんど変更しなかった。

分類と診断基準は、病因論的あるいは記述的なものであるべきで、後者は症候群もしくは症候をもとになりたっている。国際頭痛分類の初版と第2版の両者は、二次性頭痛については病因論的(aetiological)、一次性頭痛は症候論的立場(symptom-based)をとっている。もし、頭痛の経過や進展が考慮されるなら、片頭痛の診断は、その患者にとっての特有な経過が予想できるような、多くの情報が得られるようなものでなくてはならない。実際は、どのように一次性頭痛が経過し進展していくかは予知することはできない。ある患者は、頭痛は悪化し、慢性化することもあり、別の患者では、一次性頭痛は消失することもあり、数十年にわたり同じ状態のままであったりする。

将来的には、頭痛に関する予後の因子や、片頭痛や緊張型頭痛のサブタイプを明らかにする特徴を示すことができるようにすることが重要である。一時期は、3.1.2「慢性群発頭痛」は初発時より慢性のものと反復型から慢性に伸展したものに細分化されるとみなされていたが、多くの慢性群発頭痛が3.1.1「反復性群発頭痛」に復帰していくことが明らかにされた。このように、多くの異なる伸展パターンが、それぞれに重なり合っているものと考えられる。Billeらの長期的な研究によれば、同じことが片頭痛においてもあてはまる。これらの理由により、片頭痛患者の進展について大規模でよりよい研究がなされない限り、進展歴を分類することはできない。

初版の時と同様に第2版の国際頭痛分類は、頭痛の現象論(phenomenology)によって患者を分類している。臨床において使う時や臨床試験や病態生理学的な研究で用いる時は、通常は患者は過去一年以内にそのタイプの頭痛がなくてはならず、これからも同じ発作がおこるであろうことを意味する。その他の使い方としては、特に遺伝子研究では、患者の生涯の頭痛歴にさらなる関心がもたれる。従って、もし患者に20年前に片頭痛の発作があったがその後に発作がなくても、遺伝子研究においてはこの患者は片頭痛の表現型を有しているといえる。このような原則にたつと、患者がある時期に、1つの診断をうけ、1~2年後にその他の頭痛の診断をうけることもありえることになる。ある患者には1つ以上の頭痛診断や、2つ以上の片頭痛の診断をつけることさえ可能でありまた必要でもある。

これまでのところ、2つの片頭痛の遺伝子が同定された。これらは、稀な疾患である1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」の患者の半数でのみにしか特定されていない。このため、国際頭痛分類第2版では、遺伝子研究による大きな影響は受けなかった。しかしながら今後10年の間には片頭痛の遺伝子がさらに解明されることが期待される。その時は、疑いもなく頭痛分類に関しての大きな変換点となるであろう。しかし現時点ではその変化がどのようなものになるか述べることはできない。おそらくいくつかの単一遺伝子の疾患が同定され、臨床的に定義された表現型が異種のものからなることが明らかになるであろう。一方、近年の家族性片麻痺性片頭痛の研究によって明らかにされたように、同じ遺伝子の変異が全く違った表現型となる可能性もある。このように、片頭痛の遺伝学は大変複雑であることが容易に見て取れることから、日常臨床や研究レベルにおいては臨床的に定義された診断を使い続けざるをえない。

分類とその診断基準は、信頼性と確実性があり、あらゆる疾患が網羅されて扱われているべきものである。幸いにして、部分的にすでに述べてきたように、国際頭痛分類は非常に高い信頼性と確実性があることが示されてきた。また、この分類は一般集団を扱う研究から頭痛クリニックが行う研究に到るまで包括できることが証明されてきた。我々は、第2版がさらに信頼性と確実性があり、かつ網羅的であると信じているが、今後の研究によってのみ、この信念が証明ないし反証されるであろう。

この分類の使い方

この歴大な新国際頭痛分類は、常に暗記して習得することを目的としない。国際頭痛学会の委員会の委員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、調べるように作られたものである。この流儀で、1.1「前兆のある片頭痛」、1.2「前兆のない片頭痛」、2.「緊張型頭痛」の主要なサブタイプ、3.1「群発頭痛」とその他の少数の頭痛についての診断基準がどのようなものかすぐに知っておくことができるであろう。これ以外の頭痛に関しては、折に触れ、調べればよい。臨床の場で典型的で明らか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時は有用である。研究の面ではこの分類は欠くことができないもので、薬物臨床試験や病態生理、生化学的研究で頭痛患者を研究対象とする時は、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定める必要がある。すなわち、分類は1桁レベルから4桁レベルに分かれている。最初に患者がおおよそどのグループの頭痛にあてはまるかを決める。たとえば、1.「片頭痛」か2.「緊張型頭痛」か3.「群発頭痛とその他の三叉神経・自律神経性頭痛」なのか？こうすることによって次に詳細な頭痛の診断をするための情報を得ることができる。要求される詳しさは、目的に依存する。一般診療では、通常は1桁、2桁レベルの診断ですむであろうが、専門医の診療、頭痛センターでは、3桁、4桁レベルまでの診断が要求される。

2. 患者は現在あるか、あるいは1年以内にあった頭痛の表現型(phenotype)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を別々に診断しコード化しなければならない。このようにするとたとえば、頭痛センターでの重症の頭痛患者は、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」という3つの診断がつけられコード化される可能性がある。

4. 患者に1つ以上の診断名がある時は、重要と考えられる順序で記載する必要がある。

5. ある患者の頭痛で、別の2つの診断基準をみたます時は、得られることができるあらゆる情報を用いてどちらが正しいか、あるいはより明確な診断であるかを決める。この補助診断となり得る情報には、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、性別などである。1.「片頭痛」、2.「緊張型頭痛」、3.「群発頭痛とその他の三叉神経・自律神経性頭痛」あるいはほかの頭痛のサブタイプのいずれかの診断基準を満たしていれば、疑い診断のカテゴリー(それぞれのグループ最後に記載されている)を満たしていても、常にそれに優先される。つまり、1.6「片頭痛の疑い」、2.1「稀発反復性緊張型頭痛」の両者をみたます患者は、後者にコード化する必要がある。しかし、ある頭痛発作の時には1つの診断基準に一致しているが、その他の発作の時には別の基準が合致することもあることを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. 特定の頭痛の診断を下すには、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、サブフォームのそれぞれの明確な診断基準ごとに記載されている。さらに頭痛は、診断基準のA、B、C等独立した項目に記載された幾つかの内容を満たす必要がある。あるレターヘッドでは1項目だけのものがあり、これを満たすことが必要である。項目によっては記載内容が1つしかなく、その場合はそれを必ず満たす必要である。他の項目では、たとえばリストされた4項目の特徴のうちいずれか2項目を必要とするというように複数の条件を持つ。

7. 明確な診断基準のフルセットは、ある頭痛に対して1桁と2桁のレベルのみが示されている。次に3桁、4桁のレベルで診断基準が必要な場合では、たとえば、Aの基準では1項目または2項目(あるいはその両方)といった基準を満たし、Bの基準ではさらに特定の項目が満たされることが要求される。

8. 一次性頭痛の発作頻度は、1～2年に一回のものから連日性のもまで様々である。発作の重症度も、様々である。この国際頭痛分類第2版では、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は各自で明記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には、そ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。これは頭痛が片頭痛、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、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悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛および他疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、原因疾患と頭痛とが時期的によく一致していること、一次性頭痛の著しい悪化のあること、観察される方法で原因疾患が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠のあること、最終的には、推定される原因疾患軽快後にその頭痛の改善または消失があることである。

10. 明確な診断基準のワンセットを満たしている頭痛患者の多くは、類似の頭痛であっても、その基準を完全には満たしていない頭痛を持つことがある。これは、治療のためや、正確に症状を想起できないなどの要因が考えられる。患者に未治療時や、治療が無効時の典型的な頭痛がどのようなものであったかを質問し、これらが正しい診断を確立するために十分であったかどうかを確認する。そのうえで、発作頻度を記述するとき、非典型的な頭痛を含める必要がある。

11. 患者に2つ以上の頭痛タイプが存在すると考えられる時は、それぞれの頭痛のエピソード毎に重要な特徴を記録することができる頭痛日記をつけることが強く勧められる。頭痛日記は、診断の正確さを向上させるとともに、薬剤服用状況の正確な判断を可能とすることが示されている。日記は2つまたはそれ以上の異なった頭痛や頭痛タイプまたはサブタイプの性状を判定するのに役立つ。さらに日記は患者に異なる頭痛同志(たとえば前兆のない片頭痛と反復性緊張型頭痛など)の識別方法を教えてくれる。

12. 二次性頭痛の各章には、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、多くの章では、たとえば9.「感染による頭痛」のように、可能性のある原因はそれこそ無数に存在する。疾患のリストが長大になるのを避けるために、最も重要な疾患についてだけ言及した。たとえば、稀な原因は、9.2.3「その他の全身感染による頭痛」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用いられている。

13. ほとんどの二次性頭痛の最終的な診断基準は、(治療や自然寛解によって)原因疾患の軽快後、ある一定期間以内に、頭痛が著明改善するか消失することである。そのような場合、この基準を満たすことが因果関係の証拠の必須部分となる。疾患の治療前、あるいは治療の結果がわかる前に、患者をコード化する必要がしばしば起こる。そのような場合には、診断は「[疾患]による頭痛の疑い」とする必要がある。治療の結果がわかれば、診断は「[疾患]による頭痛」となる。あるいは、基準が満たされていない場合には診断が変更される。

14. 少数例では、外傷後頭痛が好例であるが、慢性頭痛のサブフォームを認定する状況がでてくる。この場合、最初の急性頭痛が持続することがあり、原因疾患の発症または軽快に関係する頭痛の持続時間によって因果関係は立証も反証もされない。決め手になる診断根拠は、急性と慢性のサブフォームを区別することにある。これは原因疾患の寛解や治癒によって頭痛が消失するのが発症後3ヵ月以内(急性のサブフォーム)か、3ヵ月を超える(慢性のサブフォーム)かを明らかにすることである。それにより、疾患の経過において、3ヵ月後には「[疾患]による慢性頭痛」と診断を変更してもよいことになる。例として、5.1「急性外傷後頭痛」が5.2「慢性外傷後頭痛」と変更される。

二次性頭痛による慢性頭痛の多くは、存在の証拠が不十分なために、付録に記載されている。これらの診断は通常は適応されないであろうが、二次性頭痛の診断基準向上の研究を促進するであろう。

国際頭痛分類第2版とWHO ICD-10NA コード

IHS ICHD-II code	WHO ICD-10NA code	Diagnosis	診断	[二次性頭痛の ICD-10 病因コード]	初版コード	国際頭痛分類初版 (1988) 訳	Diagnosis
Part one		The primary headache	第1部: 一次性頭痛(機能性頭痛)				
1.	[G43]	Migraine	片頭痛		1.	片頭痛	migraine
1.1	[G43.0]	Migraine without aura	前兆のない片頭痛		1.1	前兆を伴わない片頭痛	migraine without aura
1.2	[G43.1]	Migraine with aura	前兆のある片頭痛		1.2	前兆を伴う片頭痛	migraine with aura
1.2.1	[G43.10]	Typical aura with migraine headache	典型的な前兆に片頭痛を伴うもの		1.2.1	典型的な前兆を伴う片頭痛	migraine with typical aura
1.2.2	[G43.10]	Typical aura with non-migraine headache	典型的な前兆に非片頭痛様の頭痛を伴うもの				
1.2.3	[G43.104]	Typical aura without headache	典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの		1.2.5	前兆のみで頭痛を伴わないもの	migraine aura without headache
1.2.4	[G43.105]	Familial hemiplegic migraine (FHM)	家族性片麻痺性片頭痛 (FHM)		1.2.3	家族性片麻痺性片頭痛	familial hemiplegic migraine
1.2.5	[G43.105]	Sporadic hemiplegic migraine	孤発性片麻痺性片頭痛				
1.2.6	[G43.103]	Basilar-type migraine	脳底型片頭痛		1.2.4	脳底型片頭痛	basilar migraine
1.3	[G43.82]	Childhood periodic syndromes that are commonly precursors of migraine	小児周期性症候群 (片頭痛に移行することが多いもの)		1.5	小児周期性症候群 (片頭痛との関連が示唆されるもの)	childhood periodic syndromes that may be precursors to or associated with migraine
1.3.1	[G43.82]	Cyclical vomiting	周期性嘔吐症				
1.3.2	[G43.820]	Abdominal migraine	腹部片頭痛				
1.3.3	[G43.821]	Benign paroxysmal vertigo of childhood	小児良性発作性めまい		1.5.1	小児良性発作性めまい	benign paroxysmal vertigo of childhood
1.4	[G43.81]	Retinal migraine	網膜片頭痛		1.4	網膜片頭痛	retinal migraine
1.5	[G43.3]	Complications of migraine	片頭痛の合併症		1.6	片頭痛の合併症	complications of migraine
1.5.1	[G43.3]	Chronic migraine	慢性片頭痛				
1.5.2	[G43.2]	Status migrainosus	片頭痛発作重積		1.6.1	片頭痛発作重積	status migrainosus
1.5.3	[G43.3]	Persistent aura without infarction	遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの		1.2.2	前兆遷延型片頭痛	migraine with prolonged aura
1.5.4	[G43.3]	Migrainous infarction	片頭痛性脳梗塞		1.6.2	片頭痛による脳梗塞	migrainous infarction
1.5.5	[G43.3] † [G40.x or G41.x] †	Migraine-triggered seizure	片頭痛により誘発される痙攣				
1.6	[G43.83]	Probable migraine	片頭痛の疑い		1.7	上記分類に属さない片頭痛	migrainous disorder not fulfilling above criteria
1.6.1	[G43.83]	Probable migraine without aura	前兆のない片頭痛の疑い				
1.6.2	[G43.83]	Probable migraine with aura	前兆のある片頭痛の疑い				
1.6.5	[G43.83]	Probable chronic migraine	慢性片頭痛の疑い				
2.	[G44.2]	Tension-type headache (TTH)	緊張型頭痛 (TTH)		2.	緊張型頭痛	tension-type headache

2.1	[G44.2]	Infrequent episodic tension-type headache	稀発反復性緊張型頭痛				
2.1.1	[G44.20]	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	[G44.21]	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	[G44.2]	Frequent episodic tension-type headache	頻発反復性緊張型頭痛		2.1	反復発作性緊張型頭痛	episodic tension-type headache
2.2.1	[G44.20]	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		2.1.1	頭部筋群の異常を伴う反復発作性緊張型頭痛	episodic tension-type headache associated with disorder of pericranial muscles
2.2.2	[G44.21]	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		2.1.2	頭部筋群の異常を伴わない反復発作性緊張型頭痛	episodic tension-type headache unassociated with disorder of pericranial muscles
2.3	[G44.2]	Chronic tension-type headache	慢性緊張型頭痛		2.2	慢性緊張型頭痛	chronic tension-type headache
2.3.1	[G44.22]	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		2.2.1	頭部筋群の異常を伴う慢性緊張型頭痛	chronic tension-type headache associated with disorder of pericranial muscles
2.3.2	[G44.23]	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		2.2.2	頭部筋群の異常を伴わない慢性緊張型頭痛	chronic tension-type headache unassociated with disorder of pericranial muscles
2.4	[G44.28]	Probable tension-type headache	緊張型頭痛の疑い		2.3	上記分類に属さない緊張型頭痛	headache of the tension-type not fulfilling above
2.4.1	[G44.28]	Probable infrequent episodic tension-type headache	稀発反復性緊張型頭痛の疑い				
2.4.2	[G44.28]	Probable frequent episodic tension-type headache	頻発反復性緊張型頭痛の疑い				
2.4.3	[G44.28]	Probable chronic tension-type headache	慢性緊張型頭痛の疑い				
3.	[G44.0]	Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias	群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛		3.	群発頭痛及び慢性発作性片側頭痛	Cluster headache and chronic paroxysmal hemicrania
3.1	[G44.0]	Cluster headache	群発頭痛		3.1	群発頭痛	Cluster headache
3.1.1	[G44.01]	Episodic cluster headache	反復性群発頭痛		3.1.2	反復発作性群発頭痛	Episodic cluster headache
3.1.2	[G44.02]	Chronic cluster headache	慢性群発頭痛		3.1.3	慢性群発頭痛	Chronic cluster headache
3.2	[G44.03]	Paroxysmal hemicrania	発作性片側頭痛				
3.2.1	[G44.03]	Episodic paroxysmal hemicrania	反復性発作性片側頭痛				
3.2.2	[G44.03]	Chronic paroxysmal hemicrania (CPH)	慢性発作性片側頭痛 (CPH)		3.2	慢性発作性片側頭痛	Chronic paroxysmal hemicrania
3.3	[G44.08]	Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing (SUNCT)	結膜充血および涙流を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作 (SUNCT)		3.3	上記分類に属さない群発頭痛類似疾患	Cluster headache-like disorder not fulfilling above criteria
3.4	[G44.08]	Probable trigeminal autonomic cephalalgia	三叉神経・自律神経性頭痛の疑い				
3.4.1	[G44.08]	Probable cluster headache	群発頭痛の疑い				

3.4.2	[G44.08]	Probable paroxysmal hemicrania	発作性片側頭痛の疑い				
3.4.3	[G44.08]	Probable SUNCT	SUNCTの疑い				
4.	[G44.80]	Other primary headaches	その他の一次性頭痛		4.	器質的病変を伴わない各種の頭痛	Miscellaneous headaches unassociated with structural lesion
4.1	[G44.800]	Primary stabbing headache	一次性穿刺様頭痛		4.1	特発性穿刺様頭痛	Idiopathic stabbing headache
4.2	[G44.803]	Primary cough headache	一次性咳嗽性頭痛		4.4	良性咳嗽性頭痛	Benign cough headache
4.3	[G44.804]	Primary exertional headache	一次性労作性頭痛		4.5	良性労作性頭痛	Benign exertional headache
4.4	[G44.805]	Primary headache associated with sexual activity	性行為に伴う一次性頭痛		4.6	性行為に伴う頭痛	Headache associated with sexual activity
4.4.1	[G44.805]	Preorgasmic headache	オルガスム前頭痛				
4.4.2	[G44.805]	Orgasmic headache	オルガスム時頭痛				
4.5	[G44.80]	Hypnic headache	睡眠時頭痛				
4.6	[G44.80]	Primary thunderclap headache	一次性雷鳴頭痛				
4.7	[G44.80]	Hemicrania continua	持続性片側頭痛				
4.8	[G44.2]	New daily-persistent headache(NDPH)	新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)				
Part two		The secondary headache	第2部:二次性頭痛(症候性頭痛)				
5.	[G44.88]	Headache attributed to head and/or neck trauma	頭頸部外傷による頭痛		5.	頭部外傷に伴う頭痛	Headache associated with head trauma
5.1	[G44.880]	Acute post-traumatic headache	急性外傷後頭痛		5.1	外傷後急性頭痛	Acute post-traumatic headache
5.1.1	[G44.880]	Acute post-traumatic headache attributed to moderate or severe head injury	中等症または重症頭頸部外傷による急性外傷後頭痛	[S06]	5.1.1	重症頭頸部外傷あるいはその徴候のあるもの	With significant head trauma and/or confirmatory signs
5.1.2	[G44.880]	Acute post-traumatic headache attributed to mild head injury	軽症頭頸部外傷による急性外傷後頭痛	[S09.9]	5.1.2	軽症頭頸部外傷でその徴候の明らかでないもの	With minor head trauma and no confirmatory signs
5.2	[G44.3]	Chronic post-traumatic headache	慢性外傷後頭痛		5.2	外傷後慢性頭痛	Chronic post-traumatic headache
5.2.1	[G44.30]	Chronic post-traumatic headache attributed to moderate or severe head injury	中等症または重症頭頸部外傷による慢性外傷後頭痛	[S06]	5.2.1	重症頭頸部外傷あるいはその徴候のあるもの	With significant head trauma and/or confirmatory signs
5.2.2	[G44.31]	Chronic post-traumatic headache attributed to mild head injury	軽症頭頸部外傷による慢性外傷後頭痛	[S09.9]	5.2.2	軽症頭頸部外傷でその徴候の明らかでないもの	With minor head trauma and no confirmatory signs
5.3	[G44.841]	Acute headache attributed to whiplash injury	むち打ち損傷による急性頭痛	[S13.4]			
5.4	[G44.841]	Chronic headache attributed to whiplash injury	むち打ち損傷による慢性頭痛	[S13.4]			
5.5	[G44.88]	Headache attributed to traumatic intracranial haematoma	外傷後頭蓋内血腫による頭痛				
5.5.1	[G44.88]	Headache attributed to epidural haematoma	硬膜外血腫による頭痛	[S06.4]	6.2.3	硬膜外血腫	Epidural hematoma
5.5.2	[G44.88]	Headache attributed to subdural haematoma	硬膜下血腫による頭痛	[S06.5]	6.2.2	硬膜下血腫	Subdural hematoma
5.6	[G44.88]	Headache attributed to other head and/or neck trauma	その他の頭頸部外傷による頭痛	[S06]			

5.6.1	[G44.88]	Acute headache attributed to other head and/or neck trauma	その他の頭頸部外傷による急性頭痛	[S06]			
5.6.2	[G44.88]	Chronic headache attributed to other head and/or neck trauma	その他の頭頸部外傷による慢性頭痛	[S06]			
5.7	[G44.88]	Post-craniotomy headache	開頭術後頭痛				
5.7.1	[G44.880]	Acute post-craniotomy headache	急性開頭術後頭痛				
5.7.2	[G44.30]	Chronic post-craniotomy headache	慢性開頭術後頭痛				
6.	[G44.81]	Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder	頭頸部血管障害による頭痛		6.	血管障害に伴う頭痛	Headache associated with vascular disorders
6.1	[G44.810]	Headache attributed to ischaemic stroke or transient ischaemic attack	虚血性卒中または一過性脳虚血発作による頭痛		6.1	急性虚血性脳血管障害	Acute ischemic cerebrovascular disease
6.1.1	[G44.810]	Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)	虚血性卒中(脳梗塞)による頭痛	[I63]	6.1.2	血栓・塞栓性脳梗塞	Thromboembolic stroke
6.1.2	[G44.810]	Headache attributed to transient ischaemic attack(TIA)	一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛	[G45]	6.1.1	一過性脳虚血発作	Transient ischemic attack(TIA)
6.2	[G44.810]	Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage	非外傷性頭蓋内出血による頭痛	[I62]	6.2	頭蓋内血腫	Intracranial hematoma
6.2.1	[G44.810]	Headache attributed to intracerebral haemorrhage	脳内出血による頭痛	[I61]	6.2.1	脳内血腫	Intracerebral hematoma
6.2.2	[G44.810]	Headache attributed to subarachnoid haemorrhage(SAH)	くも膜下出血(SAH)による頭痛	[I60]	6.3	くも膜下出血	Subarachnoid hemorrhage
6.3	[G44.811]	Headache attributed to unruptured vascular malformation	未破裂血管奇形による頭痛	[Q28]	6.4	未破裂血管奇形	Unruptured vascular malformation
6.3.1	[G44.811]	Headache attributed to saccular aneurysm	嚢状動脈瘤による頭痛	[Q28.3]	6.4.2	嚢状動脈瘤	Saccular aneurysm
6.3.2	[G44.811]	Headache attributed to arteriovenous malformation(AVM)	動静脈奇形(AVM)による頭痛	[Q28.2]	6.4.1	動静脈奇形	Arteriovenous malformation
6.3.3	[G44.811]	Headache attributed to dural arteriovenous fistula	硬膜動静脈瘻による頭痛	[I67.1]			
6.3.4	[G44.811]	Headache attributed to cavernous angioma	海綿状血管腫による頭痛	[D18.0]			
6.3.5	[G44.811]	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	[Q85.8]			
6.4	[G44.812]	Headache attributed to arteritis	動脈炎による頭痛	[M31]	6.5	動脈炎	Arteritis
6.4.1	[G44.812]	Headache attributed to giant cell arteritis(GCA)	巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛	[M31.6]	6.5.1	巨細胞性動脈炎	Giant cell arteritis
6.4.2	[G44.812]	Headache attributed to primary central nervous system(CNS) angiitis	原発性中枢神経系(CNS)血管炎による頭痛	[I67.7]	6.5.3	原発性頭蓋内動脈炎	Primary intracranial arteritis
6.4.3	[G44.812]	Headache attributed to secondary central nervous system(CNS) angiitis	続発性中枢神経系(CNS)血管炎による頭痛	[I68.2]	6.5.2	他の全身性動脈炎	other systemic arteritis

6.5	[G44.810]	Carotid or vertebral artery pain	頸動脈または椎骨動脈痛	[I63.0, I63.2, I65.0, I65.2 または I67.0]	6.6	内頸動脈あるいは椎骨動脈の痛み	Carotid or vertebral artery pain
6.5.1	[G44.810]	Headache or facial or neck pain attributed to arterial dissection	動脈解離による頭痛、顔面痛または頸部痛	[I67.0]	6.6.1	内頸動脈あるいは椎骨動脈解離性動脈瘤	Carotid or vertebral dissection
6.5.2	[G44.814]	Post-endarterectomy headache	動脈内膜切除術後頭痛	[I97.8]	6.6.3	内膜剥離術後頭痛	Post endoarterectomy headache
6.5.3	[G44.810]	Carotid angioplasty headache	頸動脈血管形成術性頭痛				
6.5.4	[G44.810]	Headache attributed to intracranial endovascular procedures	頭蓋内血管内手技による頭痛				
6.5.5	[G44.810]	Angiography headache	血管造影性頭痛				
6.6	[G44.810]	Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT)	脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛	[I63.6]	6.7	静脈血栓症	Venous thrombosis
6.7	[G44.81]	Headache attributed to other intracranial vascular disorder	その他の頭蓋内血管障害による頭痛		6.9	他の血管障害に伴う頭痛	Headache associated with other vascular disorder
6.7.1	[G44.81]	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)	[I67.8]			
6.7.2	[G44.81]	Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes (MELAS)	ミトコンドリア脳筋症・乳酸アシドーシス・脳卒中様発作症候群 (MELAS)	[G31.81]			
6.7.3	[G44.81]	Headache attributed to benign angiopathy of the central nervous system	中枢神経系の良性 (または可逆性) アンギオパチーによる頭痛	[I99]			
6.7.4	[G44.81]	Headache attributed to pituitary apoplexy	下垂体卒中による頭痛	[E23.6]			
7.	[G44.82]	Headache attributed to non-vascular intracranial disorder	非血管性頭蓋内疾患による頭痛		7.	非血管性頭蓋内疾患に伴う頭痛	Headache associated with non-Vascular intracranial disorder
7.1	[G44.820]	Headache attributed to high cerebrospinal fluid pressure	頭蓋内圧亢進性頭痛		7.1	髄液圧亢進	High cerebrospinal fluid pressure
7.1.1	[G44.820]	Headache attributed to idiopathic intracranial hypertension (IIH)	特発性頭蓋内圧亢進 (IIH) による頭痛	[G93.2]	7.1.1	良性頭蓋内圧亢進症	Benign intracranial hypertension
7.1.2	[G44.820]	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	[G44.820]	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	[G91.8]	7.1.2	高髄液圧水頭症	High pressure hydrocephalus
7.2	[G44.820]	Headache attributed to low cerebrospinal fluid pressure	低髄液圧による頭痛		7.2	髄液圧低下	Low cerebrospinal fluid pressure
7.2.1	[G44.820]	Post-dural puncture headache	硬膜穿刺後頭痛	[G97.0]	7.2.1	腰椎穿刺後頭痛	Post-lumbar puncture headache
7.2.2	[G44.820]	CSF fistula headache	髄液瘻性頭痛	[G96.0]	7.2.2	髄液瘻性頭痛	Cerebrospinal fluid fistula headache
7.2.3	[G44.820]	Headache attributed to spontaneous (or idiopathic) low CSF pressure	特発性低髄液圧性頭痛				

7.3	[G44.82]	Headache attributed to non-infectious inflammatory disease	非感染性炎症疾患性頭痛				
7.3.1	[G44.823]	Headache attributed to neurosarcoidosis	神経サルコイドーシスによる頭痛	[D86.8]	7.4	頭蓋内サルコイドーシスおよび他の非感染性炎症性疾患	Intracranial sarcoidosis and other noninfectious inflammatory diseases
7.3.2	[G44.823]	Headache attributed to aseptic(non-infectious) meningitis	無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛	[病因を特定するコード]			
7.3.3	[G44.823]	Headache attributed to other non-infectious inflammatory disease	その他の非感染性炎症疾患による頭痛	[病因を特定するコード]			
7.3.4	[G44.82]	Headache attributed to lymphocytic hypophysitis	リンパ球性下垂体炎による頭痛	[E23.6]			
7.4	[G44.822]	Headache attributed to intracranial neoplasm	脳腫瘍による頭痛	[C00-D48]	7.6	頭蓋内腫瘍	Intracranial neoplasm
7.4.1	[G44.822]	Headache attributed to increased intracranial pressure or hydrocephalus caused by neoplasm	腫瘍に起因する頭蓋内圧亢進または水頭症による頭痛	[腫瘍を特定するコード]			
7.4.2	[G44.822]	Headache attributed directly to neoplasm	腫瘍そのものによる頭痛	[腫瘍を特定するコード]			
7.4.3	[G44.822]	Headache attributed to carcinomatous meningitis	癌性髄膜炎による頭痛	[C79.3]			
7.4.4	[G44.822]	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	[E23.0]			
7.5	[G44.824]	Headache attributed to intrathecal injection	髄注による頭痛	[G97.8]	7.5	髄注に伴う頭痛	Headache related to intrathecal injections
7.6	[G44.82]	Headache attributed to epileptic seizure	てんかん発作による頭痛	[G40.x または G41.x 発作型を特定するためのコード]			
7.6.1	[G44.82]	Hemicrania epileptica	てんかん性片側頭痛	[G40.x または G42.x 発作型を特定するためのコード]			
7.6.2	[G44.82]	Post-seizure headache	てんかん発作後頭痛	[G40.x または G43.x 発作型を特定するためのコード]			
7.7	[G44.82]	Headache attributed to Chiari malformation type I(CM1)	キアリー奇形I型(CM1)による頭痛	[Q07.0]			
7.8	[G44.82]	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(HaNDL)による一過性の頭痛と神経学的欠損				
7.9	[G44.82]	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		7.7	他の頭蓋内疾患に伴う頭痛	Headache associated with other intracranial disorder
8.	[G44.4 or G44.83]	Headache attributed to a substance(2) or its withdrawal	物質またはその離脱による頭痛(注2)		8.	原因物質あるいはその離脱に伴う頭痛	Headache associated with substances or their withdrawal

8.1	[G44.40]	Headache induced by acute substance use or exposure	急性の物質使用または曝露による頭痛		8.1	原因物質の急性摂取または曝露による頭痛	Headache induced by acute substance use or exposure
8.1.1	[G44.400]	Nitric oxide(NO) donor-induced headache	一酸化窒素(NO) 供給体誘発頭痛	[X44]	8.1.1	亜硝酸による頭痛	Nitrate/nitrite induced headache
8.1.1.1	[G44.400]	Immediate NO donor-induced headache	即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛	[X44]			
8.1.1.2	[G44.400]	Delayed NO donor-headache	遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛	[X44]			
8.1.2	[G44.40]	Phosphodiesterase (PDE) inhibitor-induced headache	ホスホジエステラーゼ (PDE) 阻害薬誘発頭痛	[X44]			
8.1.3	[G44.402]	Carbon monoxide-induced headache	一酸化炭素誘発頭痛	[X47]	8.1.3	一酸化炭素による頭痛	Carbon monoxide induced headache
8.1.4	[G44.83]	Alcohol-induced headache	アルコール誘発頭痛	[F10]	8.1.4	アルコールによる頭痛	Alcohol induced headache
8.1.4.1	[G44.83]	Immediate alcohol-induced headache	即時型アルコール誘発頭痛	[F10]			
8.1.4.2	[G44.83]	Delayed alcohol-induced headache	遅延型アルコール誘発頭痛	[F10]	8.3.1	アルコール離脱頭痛 (宿酔)	Alcohol withdrawal headache(hangover)
8.1.5	[G44.4]	Headache induced by food components and additives	食品の成分および添加物誘発頭痛				
8.1.5.1	[G44.401]	Monosodium glutamate-induced headache	グルタミン酸ナトリウム誘発頭痛	[X44]	8.1.2	グルタミン酸塩による頭痛	Monosodium glutamate induced headache
8.1.6	[G44.83]	Cocaine-induced headache	コカイン誘発頭痛	[F14]			
8.1.7	[G44.83]	Cannabis-induced headache	カンナビス誘発頭痛	[F12]			
8.1.8	[G44.40]	Histamine-induced headache	ヒスタミン誘発頭痛	[X44]			
8.1.8.1	[G44.40]	Immediate histamine-induced headache	即時型ヒスタミン誘発頭痛	[X44]			
8.1.8.2	[G44.40]	Delayed histamine-induced headache	遅延型ヒスタミン誘発頭痛	[X44]			
8.1.9	[G44.40]	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	[X44]			
8.1.9.1	[G44.40]	Immediate CGRP-induced headache	即時型CGRP誘発頭痛	[X44]			
8.1.9.2	[G44.40]	Delayed CGRP-induced headache	遅延型CGRP誘発頭痛	[X44]			
8.1.10	[G44.41]	Headache as an acute adverse event attributed to medication used for other indications	その他の適応症に使用される薬物による急性有害事象としての頭痛	[物質を特定するコード]			
8.1.11	[G44.4 or G44.83]	Headache induced by other acute substance use or exposure	その他の急性の物質使用または曝露による頭痛	[物質を特定するコード]	8.1.5	他の原因物質	Other substances
8.2	[G44.41 or G44.83]	Medication-overuse headache (MOH)	薬物乱用頭痛 (MOH)		8.2	“ 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
8.2.1	[G44.411]	Ergotamine-overuse headache	エルゴタミン乱用頭痛	[Y52.5]	8.2.1	エルゴタミンによる頭痛	Ergotamine induced headache
8.2.2	[G44.41]	Triptan-overuse headache	トリプタン乱用頭痛				
8.2.3	[G44.410]	Analgesic-overuse headache	鎮痛薬乱用頭痛	[F55.2]	8.2.2	鎮痛薬乱用による頭痛	Analgesics abuse headache
8.2.4	[G44.83]	Opioid-overuse headache	オピオイド乱用頭痛	[F11.2]			
8.2.5	[G44.410]	Combination medication-overuse headache	複合薬物乱用頭痛	[F55.2]			

8.2.6	[G44.410]	Medication-overuse headache due to combination of acute medications	急性期治療薬の組み合わせによる薬物乱用頭痛				
8.2.7	[G44.410]	Headache attributed to other medication overuse	その他の薬物乱用頭痛	[物質を特定するコード]	8.2.3	他の原因物質	Other substances
8.2.8	[G44.41 or G44.83]	Probable medication-overuse headache	薬物乱用頭痛の疑い				
8.2.8.1	[G44.41 or G44.83]	Probable ergotamine-overuse headache	エルゴタミン乱用頭痛の疑い				
8.2.8.2	[G44.41 or G44.83]	Probable triptan-overuse headache	トリプタン乱用頭痛の疑い				
8.2.8.3	[G44.41 or G44.83]	Probable analgesic-overuse headache	鎮痛薬乱用頭痛の疑い				
8.2.8.4	[G44.41 or G44.83]	Probable opioid-overuse headache	オピオイド乱用頭痛の疑い				
8.2.8.5	[G44.41 or G44.83]	Probable combination medication-overuse headache	複合薬物乱用頭痛の疑い				
8.2.8.6	[G44.41 or G44.83]	Headache probably attributed to other medication overuse	その他の薬物乱用頭痛の疑い				
8.3	[G44.4]	Headache as an adverse event attributed to chronic medication	慢性薬物使用による有害事象としての頭痛	[物質を特定するコード]	8.5	原因物質による機序不明の頭痛	Headache associated with substances but with uncertain mechanism
8.3.1	[G44.418]	Exogenous hormone-induced headache	外因性ホルモン誘発頭痛	[Y42.4]	8.5.1	経口避妊薬あるいはエストロゲン	Birth control pills or estrogens
8.4	[G44.83]	Headache attributed to substance withdrawal	物質離脱による頭痛		8.4	原因物質離脱頭痛（慢性使用）	Headache from substance withdrawal (chronic use)
8.4.1	[G44.83]	Caffeine-withdrawal headache	カフェイン離脱頭痛	[F15.3]	8.4.2	カフェイン離脱頭痛	Caffeine withdrawal headache
8.4.2	[G44.83]	Opioid-withdrawal headache	オピオイド離脱頭痛	[F11.3]	8.4.3	麻薬離脱頭痛	Narcotics abstinence headache
8.4.3	[G44.83]	Rebound headache after discontinuation of acute headache medication overuse	急性期頭痛治療薬乱用中止後の反跳頭痛				
8.4.4	[G44.83]	Oestrogen-withdrawal headache	エストロゲン離脱頭痛	[Y42.4]			
8.4.5	[G44.83]	Headache attributed to withdrawal from chronic use of other substances	その他の物質の慢性使用からの離脱による頭痛	[物質を特定するコード]	8.4.4	他の原因物質	Other substances
9.		Headache attributed to infection	感染症による頭痛		9.	頭部以外の感染症に伴う頭痛	Headache associated with non-cephalic infection
9.1	[G44.821]	Headache attributed to intracranial infection	頭蓋内感染症による頭痛	[G00-G09]	7.3	頭蓋内感染症	Intracranial infection
9.1.1	[G44.821]	Headache attributed to bacterial meningitis	細菌性髄膜炎による頭痛	[G00.9]			
9.1.2	[G44.821]	Headache attributed to lymphocytic meningitis	リンパ球性髄膜炎による頭痛	[G03.9]			
9.1.3	[G44.821]	Headache attributed to encephalitis	脳炎による頭痛	[G04.9]			
9.1.4	[G44.821]	Headache attributed to brain abscess	脳膿瘍による頭痛	[G06.0]			
9.1.5	[G44.821]	Headache attributed to subdural empyema	硬膜下膿瘍による頭痛	[G06.2]			
9.2	[G44.881]	Headache attributed to systemic infection	全身性感染症による頭痛	[A00-B97]			
9.2.1	[G44.881]	Headache attributed to systemic bacterial infection	全身性細菌感染による頭痛	[病因を特定するコード]	9.2	細菌感染症	Bacterial infection

9.2.2	[G44.881]	Headache attributed to systemic viral infection	全身性ウイルス感染による頭痛	[病因を特定するコード]	9.1	ウイルス感染症	Viral infection
9.2.3	[G44.881]	Headache attributed to other systemic infection	その他の全身性感染による頭痛	[病因を特定するコード]			
9.3	[G44.821]	Headache attributed to HIV/AIDS	ヒト免疫不全ウイルス/後天性免疫不全症候群 (HIV/AIDS)による頭痛	[B22]			
9.4	[G44.821 or G44.881]	Chronic post-infection headache	慢性感染症後の頭痛	[病因を特定するコード]			
9.4.1	[G44.821]	Chronic post-bacterial meningitis headache	慢性細菌性髄膜炎後の頭痛	[G00.9]			
10.	[G44.882]	Headache attributed to disorder of homeostasis	ホメオスターシスの障害による頭痛		10.	代謝障害に伴う頭痛	Headache associated with metabolic disorder
10.1	[G44.882]	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		10.3	低酸素症と高二酸化炭素血症との合併	Mixed hypoxia and hypercapnia
10.1.1	[G44.882]	High-altitude headache	高山性頭痛	[W94]	10.1.1	高山病による頭痛	High altitude headache
10.1.2	[G44.882]	Diving headache	潜水時頭痛				
10.1.3	[G44.882]	Sleep apnoea headache	睡眠時無呼吸性頭痛	[G47.3]	10.1.3	睡眠時無呼吸による頭痛	Sleep apnea headache
10.2	[G44.882]	Dialysis headache	透析頭痛	[Y84.1]	10.5	透析	Dialysis
10.3	[G44.813]	Headache attributed to arterial hypertension	高血圧性頭痛	[I10]	6.8	高血圧	Arterial hypertension
10.3.1	[G44.813]	Headache attributed to pheochromocytoma	褐色細胞腫による頭痛	[D35.0(良性)or C74.1(悪性)]	6.8.2	褐色細胞腫	Pheochromocytoma
10.3.2	[G44.813]	Headache attributed to hypertensive crisis without hypertensive encephalopathy	高血圧性脳症のない高血圧性クリーゼによる頭痛	[I10]	6.8.3	悪性高血圧	Malignant (accelerated) hypertension
10.3.3	[G44.813]	Headache attributed to hypertensive encephalopathy	高血圧性脳症による頭痛	[I67.4]			
10.3.4	[G44.813]	Headache attributed to pre-eclampsia	子癇前症による頭痛	[O13-O14]	6.8.4	子癇前症および子癇	Pre-eclampsia and eclampsia
10.3.5	[G44.813]	Headache attributed to eclampsia	子癇による頭痛	[O15]	6.8.4	子癇前症および子癇	Pre-eclampsia and eclampsia
10.3.6	[G44.813]	Headache attributed to acute pressor response to an exogenous agent	外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛	[病因を特定するコード]	6.8.1	外因物質による急性昇圧反応	Acute pressor response to exogenous agent
10.4	[G44.882]	Headache attributed to hypothyroidism	甲状腺機能低下症による頭痛	[E03.9]			
10.5	[G44.882]	Headache attributed to fasting	絶食による頭痛	[T73.0]			
10.6	[G44.882]	Cardiac cephalalgia	心臓性頭痛	[病因を特定するコード]			
10.7	[G44.882]	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	[病因を特定するコード]	10.6	他の代謝異常に伴う頭痛	Headache related to other metabolic abnormality
11.	[G44.84]	Headache or facial pain attributed to disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cranial structures	頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因する頭痛あるいは顔面痛		11.	頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいは他の顔面・頭蓋組織に起因する頭痛あるいは顔面痛	Headache or facial pain associated with disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cranial structures
11.1	[G44.840]	Headache attributed to disorder of cranial bone	頭蓋骨疾患による頭痛	[M80-M89.8]	11.1	頭蓋骨	Cranial bone
11.2	[G44.841]	Headache attributed to disorder of neck	頸部疾患による頭痛	[M99]	11.2	頸	Neck

11.2.1	[G44.841]	Cervicogenic headache	頸原性頭痛	[M99]			
11.2.2	[G44.842]	Headache attributed to retropharyngeal tendonitis	咽頭後方腱炎による頭痛	[M79.8]	11.2.2	咽頭後方腱炎	Retropharyngeal tendonitis
11.2.3	[G44.841]	Headache attributed to craniocervical dystonia	頭頸部ジストニーによる頭痛	[G24]			
11.3	[G44.843]	Headache attributed to disorder of eyes	眼疾患による頭痛		11.3	眼	Eyes
11.3.1	[G44.843]	Headache attributed to acute glaucoma	急性緑内障による頭痛	[H40]	11.3.1	急性緑内障	Acute glaucoma
11.3.2	[G44.843]	Headache attributed to refractive errors	屈折異常による頭痛	[H52]	11.3.2	屈折異常	Refractive errors
11.3.3	[G44.843]	Headache attributed to heterophoria or heterotropia(latent or manifest 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	[H50.3- H50.5]	11.3.3	眼球斜位あるいは斜視	Heterophoria or heterotropia
11.3.4	[G44.843]	Headache attributed to ocular inflammatory disorder	眼球炎症性疾患による頭痛	[病因を特定するコード]			
11.4	[G44.844]	Headache attributed to disorder of ears	耳疾患による頭痛	[H60-H95]	11.4	耳	Ears
11.5	[G44.845]	Headache attributed to rhinosinusitis	鼻副鼻腔炎による頭痛	[J01]	11.5.1	急性副鼻腔炎	Acute sinus headache
11.6	[G44.846]	Headache attributed to disorder of teeth, jaws or related structures	歯、顎または関連する組織の障害による頭痛	[K00-K14]	11.6	歯・顎および関連組織	Teeth, jaws and related structures
11.7	[G44.846]	Headache or facial pain attributed to temporomandibular joint(TMJ) disorder	顎関節症による頭痛または顔面痛	[K07.6]	11.7	顎関節の疾患	Temporomandibular joint disease
11.8	[G44.84]	Headache attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structures	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起因する頭痛	[病因を特定するコード]			
12.	[R51]	Headache attributed to psychiatric disorder	精神疾患による頭痛				
12.1	[R51]	Headache attributed to somatisation disorder	身体化障害による頭痛	[F45.0]			
12.2	[R51]	Headache attributed to psychotic disorder	精神病性障害による頭痛	[病因を特定するコード]			
Part three		Cranial neuralgias, central and primary facial pain and other headaches	第3部：頭部神経痛、中枢性・一次性顔面痛およびその他の頭痛				
13.	[G44.847, G44.848 or G44.85]	Cranial neuralgias and central causes of facial pain	頭部神経痛および中枢性顔面痛		12.	頭部神経痛、神経幹痛、求心路遮断性疼痛	Cranial neuralgias, nerve trunk pain and deafferentation pain
13.1	[G44.847]	Trigeminal neuralgia	三叉神経痛		12.2	三叉神経痛	Trigeminal neuralgia
13.1.1	[G44.847]	Classical trigeminal neuralgia	典型的三叉神経痛	[G50.00]	12.2.1	特発性三叉神経痛	Idiopathic trigeminal neuralgia
13.1.2	[G44.847]	Symptomatic trigeminal neuralgia	症候性三叉神経痛	[G53.80]+ [病因を特定するコード]	12.2.2	症候性三叉神経痛	Symptomatic trigeminal neuralgia
13.2	[G44.847]	Glossopharyngeal neuralgia	舌咽神経痛		12.3	舌咽神経痛	Glossopharyngeal neuralgia
13.2.1	[G44.847]	Classical glossopharyngeal neuralgia	典型的舌咽神経痛	[G52.10]	12.3.1	特発性舌咽神経痛	Idiopathic glossopharyngeal neuralgia

13.2.2	[G44.847]	Symptomatic glossopharyngeal neuralgia	症候性舌咽神経痛	[G53.830]+ [病因を特定するコード]	12.3.2	症候性舌咽神経痛	Symptomatic glossopharyngeal neuralgia
13.3	[G44.847]	Nervus intermedius neuralgia	中間神経痛	[G51.80]	12.4	中間神経痛	Nervus intermedius neuralgia
13.4	[G44.847]	Superior laryngeal neuralgia	上喉頭神経痛	[G52.20]	12.5	上部喉頭神経痛	Superior laryngeal neuralgia
13.5	[G44.847]	Nasociliary neuralgia	鼻毛様体神経痛	[G52.80]			
13.6	[G44.847]	Supraorbital neuralgia	眼窩上神経痛	[G52.80]			
13.7	[G44.847]	Other terminal branch neuralgias	その他の終末枝の神経痛	[G52.80]			
13.8	[G44.847]	Occipital neuralgia	後頭神経痛	[G52.80]	12.6	後頭神経痛	Occipital neuralgia
13.9	[G44.851]	Neck-tongue syndrome	頸・舌症候群		12.1.6	頸・舌症候群	Neck-tongue syndrome
13.10	[G44.801]	External compression headache	外的圧迫による頭痛		4.2	頭部圧迫による頭痛	External compression headache
13.11	[G44.802]	Cold-stimulus headache	寒冷刺激による頭痛		4.3	寒冷刺激による頭痛	Cold stimulus headache
13.11.1	[G44.8020]	Headache attributed to external application of a cold stimulus	外的寒冷刺激による頭痛		4.3.1	外因性寒冷刺激による頭痛	External application of a cold stimulus
13.11.2	[G44.8021]	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		4.3.2	冷たいものの摂取による頭痛	Ingestion of a cold stimulus
13.12	[G44.848]	Constant pain caused by compression, irritation or distortion of cranial nerves or upper cervical roots by structural lesions	器質的病変による脳神経・上部頸部根の圧迫、刺激または捻転に起因する持続痛	[G53.8] + [病因を特定するコード]	12.1.1	脳神経、頸髄神経根()の圧迫あるいは変位	Compression or distortion of cranial nerves and second or third cervical roots
13.13	[G44.848]	Optic neuritis	視神経炎	[H46]	12.1.2.1	視神経炎(球後視神経炎)	Optic neuritis (retrobulbar neuritis)
13.14	[G44.848]	Ocular diabetic neuropathy	眼球糖尿病性神経障害	[E10-E14]	12.1.3.1	糖尿病性神経炎	Diabetic neuritis
13.15	[G44.881 or G44.847]	Head or facial pain attributed to herpes zoster	帯状疱疹による頭痛または顔面痛		12.1.4.1	帯状ヘルペス	Herpes zoster
13.15.1	[G44.881]	Head or facial pain attributed to acute herpes zoster	急性帯状疱疹による頭痛または顔面痛	[B02.2]			
13.15.2	[G44.847]	Post-herpetic neuralgia	帯状疱疹後神経痛	[B02.2]	12.14.2	ヘルペス後慢性神経痛	Chronic post-herpetic neuralgia
13.16	[G44.850]	Tolosa-Hunt syndrome	トロサ・ハント症候群		12.1.5	Tolosa-Hunt症候群	Tolosa-Hunt syndrome
13.17	[G43.80]	Ophthalmoplegic 'migraine'	眼筋麻痺性片頭痛		1.3	眼筋麻痺性片頭痛	ophthalmoplegic migraine
13.18	[G44.810 or G44.847]	Central causes of facial pain	中枢性顔面痛		12.7	中枢性の頭痛・顔面痛(三叉神経痛を除く)	Central causes of head and facial pain other than tic douloureux
13.18.1	[G44.847]	Anaesthesia dolorosa	有痛性感覚脱出症	[G52.800] + [病因を特定するコード]	12.7.1	有痛性感覚消失	Anaesthesia dolorosa
13.18.2	[G44.810]	Central post-stroke pain	中枢性卒中後痛	[G46.21]	12.7.2	視床痛	Thalamic pain
13.18.3	[G44.847]	Facial pain attributed to multiple sclerosis	多発性硬化症による顔面痛	[G35]	12.1.2	脳神経の脱髄	Demyelination of cranial nerves
13.18.4	[G44.847]	Persistent idiopathic facial pain	持続性特発性顔面痛	[G50.1]			
13.18.5	[G44.847]	Burning mouth syndrome	口腔内灼熱症候群	[病因を特定するコード]			
13.19	[G44.847]	Other cranial neuralgia or other centrally mediated facial pain	その他の頭部神経痛または他の中枢性顔面痛	[病因を特定するコード]	12.8	分類11あるいは12に該当しない顔面痛	Facial pain not fulfilling criteria in groups 11 or 12

14.	[R51]	Other headache, cranial neuralgia, central or primary facial pain	その他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは原発性顔面痛		13.	分類できない頭痛	Headache not classifiable
14.1	[R51]	Headache not elsewhere classified	分類不能の頭痛				
14.2	[R51]	Headache unspecified	詳細不明の頭痛				

向精神物質（依存誘発性）に伴う頭痛は、疾患の性質が物質使用に関連するものであったことを示すための追加的コードを付加して G44.83 に分類される：例えば、中毒（F1x.0）依存（F1x.2）離脱（F1x.3）その他第3の文字は、特定の物質に関連したことを示すのに用いられる：例えば、アルコールには F10、カフェインには F15、その他依存非誘発性物質の乱用は F55 に分類される。第4の文字により、その物質を示す：例えば、鎮痛薬の乱用は F55.2。依存非誘発性物質による頭痛は、G44.4 に分類される。

脚注1 追加コードは、発作の種類を指定する。

脚注2 ICD-10 では、物質は依存誘発性の有無によって分類される。

第 1 部 (Part one)

一次性頭痛 (The primary headaches)

片頭痛

緊張型頭痛

群発頭痛とその他の三叉神経・自律神経性頭痛

その他の一次性頭痛

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 典型的な前兆に片頭痛を伴うもの (Typical aura with migraine headache)
 - 1.2.2 典型的な前兆に非片頭痛様の頭痛を伴うもの (Typical aura with non-migraine headache)
 - 1.2.3 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの (Typical aura without headache)
 - 1.2.4 家族性片麻痺性片頭痛 (Familial hemiplegic migraine)
 - 1.2.5 孤発性片麻痺性片頭痛 (Sporadic hemiplegic migraine)
 - 1.2.6 脳底型片頭痛 (Basilar-type migraine)
- 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 (Childhood periodic syndromes that are commonly precursors of migraine)
 - 1.3.1 周期性嘔吐症 (Cyclical vomiting)
 - 1.3.2 腹部片頭痛 (Abdominal migraine)
 - 1.3.3 小児良性発作性めまい (Benign paroxysmal vertigo of childhood)
- 1.4 網膜片頭痛 (Retinal migraine)
- 1.5 片頭痛の合併症 (Complications of migraine)
 - 1.5.1 慢性片頭痛 (Chronic migraine)
 - 1.5.2 片頭痛発作重積 (Status migrainosus)
 - 1.5.3 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの (Persistent aura without infarction)
 - 1.5.4 片頭痛性脳梗塞 (Migrainous infarction)
 - 1.5.5 片頭痛により誘発される痙攣 (Migraine-triggered seizure)
- 1.6 片頭痛の疑い (Probable migraine)
 - 1.6.1 前兆のない片頭痛の疑い (Probable migraine without aura)
 - 1.6.2 前兆のある片頭痛の疑い (Probable migraine with aura)
 - 1.6.5 慢性片頭痛の疑い (Probable chronic migraine)

他疾患にコード化する：

その他の疾患から2次的に起った片頭痛様頭痛 (症候性片頭痛) は、その疾患に応じてコード化する。

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には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。以前から存在する片頭痛が、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して悪化する場合には、2通りの可能性があり、判定を要する。このような患者の診断は、片頭痛の診断のみとすることも、あるいは、片頭痛およびその他の疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、原因疾患と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の片頭痛の著しい悪化があること、原因疾患が片頭痛を惹起するか悪化させたという確実な証拠のあること、最終的に原因疾患軽快後の片頭痛の改善または消失があることである。

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強い疾患であることが示されている。世界保健機関 (WHO) によれば、よく知られている日常生活に支障をきたす疾患の中で片頭痛は現在、第19位に位置付けられている。

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、反復性のあくびなどがあり、また、その他の非典型的な症状を訴える患者もある。

ある患者がふた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こ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。

1.1 「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 (hemiplegic migraine)

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~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。

診断基準：

- A. B~Dを満たす頭痛発作が5回以上ある(注1)
- B. 頭痛の持続時間は4~72時間(未治療もしくは治療が無効の場合)(注2、3、4)
- C. 頭痛は以下の特徴の少なくとも2項目を満たす
 - 1. 片側性(注5、6)
 - 2. 拍動性(注7)
 - 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の)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(注8)
- E. その他の疾患によらない(注9)

注：

1. 1.1「前兆のない片頭痛」と2.1「稀発反復性緊張型頭痛」は時に鑑別が困難であると思われる。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、1.6.1「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、目覚めた時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. 小児では片頭痛発作の持続時間は、1~72時間としてよいかもしれない(ただし、プロスペクティブな日記研究により、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、プロスペクティブな頭痛日記により確認する必要がある)。
4. 発作が3ヵ月を超える期間にわたり15日/月以上生じている場合には、1.1「前兆のない片頭痛」としてコード化するとともに、1.5.1「慢性片頭痛」としてコード化する。
5. 小児の片頭痛は両側性である場合が多い。成人にみ

られる片側性の頭痛パターンは思春期の終わりか成人期の初めに現れるのが通例である。

6. 片頭痛は通常、前頭側頭部に発生する。小児における後頭痛は、片側性が両側性を問わず稀であり、診断上の注意が必要である。器質性疾患によるものが多いと考えられる。

7. 拍動性頭痛(pulsating)とは、ズキンズキンする(throbbing)あるいは、心臓の拍動に伴い痛みが変化することを意味する。

8. 小児の光過敏および音過敏は、行動から推測できるものと思われる。

9. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時間的に一致しない。

コメント：

1.1「前兆のない片頭痛」は、最も一般的な片頭痛サブタイプである。1.2「前兆のある片頭痛」に比して発作発現頻度が高く、日常生活に支障をきたす傾向が強いことが通例である。

前兆のない片頭痛は、しばしば月経と密接な関係にある。「頭痛の国際分類」第1版と異なり、本版では、A1.1.1「純粋月経時片頭痛」およびA1.1.2「月経関連片頭痛」の基準を示す。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。

発作頻度の極めて高い片頭痛を本診断基準では1.5.1「慢性片頭痛」と分類しているが、薬物乱用がみられないことが条件である。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もっとも強く、この場合には新たな頭痛として8.2「薬物乱用頭痛」にコード化する。

前兆のない片頭痛発作には皮質拡延性抑制(cortical spreading depression)を示唆する局所脳血流の変化は見られない。脳幹部の血流変化や、痛みの結果、二次的に大脳皮質血流変化が生ずる可能性がある。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。したがって、前兆のない片頭痛では、おそらく皮質拡延性抑制は関与していない。一方、メッセンジャー分子である一酸化窒素(NO)およびカルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)の関与は明らかである。片頭痛はこれまで主として血管性の疾患と考えられたが、ここ10~20年で、血管周囲神経終末の感作(sensitization)の重要性と、病態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。それと同時に、片頭痛の痛みの神経回路および同システム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/1D}受容体作

動薬であるトリプタン出現の貢献は大きい。トリプタンは、急性期治療において著しい有効性を示し、また非常に高い受容体特異性を有していることより、トリプタン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病態として捉えうることが明らかとなり、現在、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知見が急速に進展している。

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, hemi-paraesthetic, hemiplegic or aphasic migraine)、片頭痛随伴症 (migraine accompagnée)、片頭痛合併症 (complicated migraine)

他疾患にコード化する：

13.17 「眼筋麻痺性片頭痛」(「Ophthalmoplegic migraine」)

解説：

通常5~20分にわたり徐々に進展し、かつ持続時間が60分未満の可逆性局在神経症状からなる発作を繰り返す疾患である。前兆のない片頭痛の特徴を有する頭痛が前兆後に生じることが多い。稀に片頭痛の特徴を欠く頭痛であったり、全く頭痛がなかったりする例がある。

診断基準：

- A. Bを満たす頭痛が2回以上ある
- B. 片頭痛の前兆がサブフォーム1.2.1~1.2.6のいずれかの診断基準項目BおよびCを満たす
- C. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時間的に一致しない。

コメント：

前兆とは、神経症状の複合体であり、片頭痛発作の頭痛が始まる直前または同時期に起こるものである。大部分の片頭痛患者では、前兆のない頭痛発作のみがみられる。前兆のある片頭痛発作が頻発する患者の多くは前兆のない片頭痛発作もみられる(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)。

予兆は、片頭痛発作(前兆の有無を問わず)の数時間~1日または2日前から生じる。予兆には、疲労感、集中困難、頸部のこり、光または音に対する過敏性、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。

片頭痛前兆の大部分は、1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たす頭痛を伴う。このため、1.2.1「典型的な前兆に片頭痛を伴うもの」という疾患単位を区別した。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り、また、片頭痛前兆のみで頭痛を伴わない場合もある。この2つのサブフォームも区別した。

その他の明らかに別のタイプの頭痛(群発頭痛など)についても、類似した特徴を有する前兆が認められるとの報告があるが、前兆と頭痛との関係は完全には解明されていない。

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充血へ移行してゆく。Leãoの皮質拡張性抑制が示唆されている。

系統的研究によれば、視覚性前兆を有する多くの患者は、ときに上下肢の症状を経験している。また逆に、上下肢の症状を有する患者では、ほぼ常に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と片側性錯覚のある片頭痛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。ただし、運動麻痺(脱力)を呈する患者は別に分類した。これは、大部分が優性遺伝形式の1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」であり、臨床的にも相違があるためである。前兆のある片頭痛と家族性片麻痺性片頭痛の遺伝的関係は未だ確立されていない。

以前の分類で定義されていた「前兆遷延型片頭痛」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。「前兆遷延型片頭痛」および「突発性前兆を伴う片頭痛」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、1.6.2「前兆のある片頭痛の疑い」にコードし、非定型な特徴(遷延型前兆または突発性前兆)を括弧内に明記すべきである。

1 2 1 典型的な前兆に片頭痛を伴うもの

解説：

典型的な前兆には視覚症状、感覚症状、言語症状がある。徐々に進展し、1時間以上持続することはない。前兆には陽性徴候および陰性徴候が混在し、完全に可逆性であり、1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たす頭痛を伴う。

診断基準：

- A. B～D を満たす頭痛発作が2回以上ある
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす前兆があるが、運動麻痺(脱力)は伴わない
1. 陽性徴候(例えばきらきらした光・点・線)および/または陰性徴候(視覚消失)を含む完全可逆性の視覚症状
 2. 陽性徴候(チクチク感)および/または陰性徴候(感覚鈍麻)を含む完全可逆性の感覚症状
 3. 完全可逆性の失語性言語障害
- C. 少なくとも以下の2項目を満たす
1. 同名性の視覚症状(注1)または片側性の感覚症状(あるいはその両方)
 2. 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かおよび/または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
 3. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内
- D. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準B～Dを満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に生じる
- E. その他の疾患によらない(注2)

注：

1. 中心視野に視覚消失または霧視が追加的に起こる場合がある。
2. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時間的に一致しない。

コメント：

「典型的な前兆に片頭痛を伴うもの」は、前兆のある片頭痛症候群のうち最も一般的なものである。稀に二次性類似疾患(頸動脈解離、動静脈奇形、痙攣など)により類似の症候が起りうるが、通常は注意深い病歴聴取だけで明確な診断を行える。

視覚性前兆は最も一般的なタイプの前兆で、閃輝暗点(fortification spectrum)として現れることが多い。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、角張った閃光で縁取られた側方部凸形

を呈し、その結果、種々の程度の絶対暗点または相対暗点を残す。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。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、発生部位から身体および顔面の領域にさまざまな広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、分類困難であることが多い。前兆に運動麻痺(脱力)が含まれる場合には、1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」または1.2.5「孤発性片麻痺性片頭痛」としてコード化する。

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、失語性言語障害を生じるが、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。患者はしばしば自分の症状をうまく説明できないと感じており、このような患者には症状の時間的な経過と記録の方法について指示を与えるべきである。このようにプロスペクティブに観察を実施すると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、視覚障害が半盲性か単眼性か、前兆の持続時間、感覚鈍麻か脱力かといった点である。初診の後に前兆記録日記を用いて確認すると診断が明確になる。

1 2 2 典型的な前兆に非片頭痛様の頭痛を伴うもの

解説：

視覚症状、感覚症状あるいは言語症状のいずれか1つ以上からなる典型的な前兆があること。前兆は徐々に進展し、1時間以上持続することはない、陽性徴候および陰性徴候が混在し、完全に可逆性であることを特徴とする前兆が、1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たさない頭痛を伴って発現するもの。

診断基準：

- A. B～D を満たす頭痛発作が2回以上ある
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす前兆があるが、運動麻痺(脱力)は伴わない
1. 陽性徴候(きらきらした光・点・線など)および/または陰性徴候(視覚消失)を含む完全可逆性の視覚症状
 2. 陽性徴候(チクチク感)および/または陰性徴候(感覚鈍麻)を含む完全可逆性の感覚症状
 3. 完全可逆性の失語性言語障害
- C. 少なくとも以下の2項目を満たす
1. 同名性の視覚症状(注1)または片側性の感覚症状(あるいはその両方)

2. 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か、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する

3. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内

D. 1.1「前兆のない片頭痛」のB~Dを満たさない頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に生じる

E. その他の疾患によらない(注2)

注:

1. 中心視野に視覚消失または霧視が追加的に起こる場合がある。

2. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時間的に一致しない。

コメント:

1.1「前兆のない片頭痛」の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)の徴候となる類似症状との鑑別がきわめて重要となる。

1.2.3 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの

解説:

視覚症状、感覚症状からなる典型的な前兆であるが、言語症状の有無を問わない。徐々に進展し、1時間以上持続することはない。陽性徴候および陰性徴候の混在と完全可逆性を特徴とする前兆で、頭痛を伴わない。

診断基準:

A. B~Dを満たす発作が2回以上ある

B. 少なくとも以下の1項目を満たす前兆があり、失語症状はあってもなくてもよいが運動麻痺(脱力)は伴わない

1. 陽性徴候(きらきらした光・点・線など)および・または陰性徴候(視覚消失)を含む完全可逆性の視覚症状

2. 陽性徴候(チクチク感)および・または陰性徴候(感覚鈍麻)を含む完全可逆性の感覚症状

C. 少なくとも以下の2項目を満たす

1. 同名性の視覚症状(注1)または片側性の感覚症状(あるいはその両方)

2. 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か、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する

3. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内

D. 前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に頭痛は生じない

E. その他の疾患によらない(注2)

注:

1. 中心視野に視覚消失または霧視が追加して起こる場合がある。

2. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時間的に一致しない。

コメント:

典型的な前兆にひき続いて常に片頭痛性頭痛が起こる患者もあるが、多くの患者では、前兆にひき続いて片頭痛ではない頭痛発作が起こったり、頭痛が起こらない発作も経験したりしている。1.2.3「頭痛を伴わない典型的な前兆」しか経験しない患者は少数である。また、一般的に、1.2.1「片頭痛を伴う典型的な前兆」を有する患者が加齢とともに、前兆は起こり続けるが、頭痛が片頭痛の特徴を失ってきたり、頭痛が全く起こらなくなったりすることがある。一部の患者(主に男性)では、初発から1.2.3「頭痛を伴わない典型的な前兆」を認めることがある。

1.1「前兆のない片頭痛」の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重要となる。このような鑑別には精査が必要であると思われる。特に前兆が40歳以降に初発し、陰性徴候(半盲など)が主たる症状の場合、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、その他の原因の除外が必要である。

1.2.4 家族性片麻痺性片頭痛

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. BおよびCを満たす頭痛発作が2回以上ある

B. 前兆は、完全可逆性の運動麻痺(脱力)と、少なくとも以下の1項目からなる

1. 陽性徴候(きらきらした光・点・線など)および・または陰性徴候(視覚消失)を含む完全可逆性の視覚症状

2. 陽性徴候(チクチク感)および・または陰性徴候(感覚鈍麻)を含む完全可逆性の感覚症状

3. 失語性言語障害で完全可逆性

C. 少なくとも以下の2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か、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
 2. それぞれの前兆の持続時間は5分以上24時間未満
 3. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準B~Dを満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆開始後60分以内に生じる
- D. 少なくとも一人の第1度もしくは第2度近親者にA~Eを満たす頭痛発作がある
- E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

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。

新たな遺伝学的研究成果により、以前よりも正確にFHMを定義することが可能になった。

1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」の特定の遺伝的サブタイプが同定された。FHM1では第19染色体上のCACNA1A遺伝子の変異があり、FHM2では第1染色体上のATP1A2遺伝子の変異が知られている。遺伝子検査が実施されている場合には、遺伝子のサブタイプを補足的に括弧にいれて併記すべきである。

FHM1は、典型的な前兆の症状以外に脳底型の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存在することが知られている。FHM1の発作中には、意識障害(ときに昏睡を含む)、発熱、髄液細胞増多および錯乱状態などが起こりうる。FHM1の発作は、(軽度の)頭部外傷によって誘発されうる。

FHM1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。

FHMはしばしばてんかんと誤診されており、てんかんとして(無効な)治療をされていることが多い。

1.2.5 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・BおよびCを満たす頭痛発作が2回以上ある

B. 前兆は、完全可逆性の運動麻痺(脱力)と、少なくとも以下の1項目からなる

1. 陽性徴候(きらきらした光・点・線など)および・または陰性徴候(視覚消失)を含む完全可逆性の視覚症状
2. 陽性徴候(チクチク感)および・または陰性徴候(感覚鈍麻)を含む完全可逆性の感覚症状
3. 完全可逆性の失語性言語障害

C. 少なくとも以下の2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か、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
2. それぞれの前兆の持続時間は5分以上24時間未満
3. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準B~Dを満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆開始後60分以内に生じる

D. 第1度もしくは第2度近親者にA~Eを満たす頭痛発作がない

E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

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。孤発性片麻痺性片頭痛の発作は、1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」と同一の臨床的特徴を有する。

孤発例では、その他の原因を除外するため、神経画像検査やその他の検査を必ず実施する必要がある。また、一過性神経症状とリンパ球性髄液細胞増多を伴う偽性片頭痛(pseudomigraine)を否定するため腰椎穿刺も必要である。孤発性片麻痺性片頭痛は、男性の有病率が高く、一過性不全片麻痺および失語を伴う場合が多い。

1.2.6 脳底型片頭痛**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)

解説：

片頭痛の前兆の責任病巣が、脳幹または両側大脳半球(あるいはその両方)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：

- A. B～Dを満たす頭痛発作が2回以上ある
- B. 少なくとも以下の2つの完全可逆性の前兆があるが、運動麻痺（脱力）はともなわない
 - 1. 構音障害
 - 2. 回転性めまい
 - 3. 耳鳴
 - 4. 難聴
 - 5. 複視
 - 6. 両眼の耳側および鼻側の両側にわたる視覚症状
 - 7. 運動失調
 - 8. 意識レベル低下
 - 9. 両側性の感覚障害
- C. 少なくとも以下の2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か、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
 - 2. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内
- D. 1.1「前兆のない片頭痛」のB～Dを満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に生じる
- E. その他の疾患によらない（注1）

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

脳底型発作は若年成人に最も多い。脳底型発作を有する患者は、典型的な前兆のある発作も経験していることが多い（両方の片頭痛についてそれぞれコード化する）。

運動麻痺（脱力）がある場合には、1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」または1.2.5「孤発性片麻痺性片頭痛」としてコード化する。1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」を有する患者の60%に脳底型症状が認められる。したがって、運動麻痺（脱力）が生じない場合に限って1.2.6「脳底型片頭痛」と診断する。

診断基準B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。

元来「脳底動脈片頭痛」または「脳底片頭痛」という用語が使用されていたが、脳底動脈領域の関与が不明確であるため（すなわち、左右両半球性におこった障害の可能性もある）、「脳底型片頭痛」という用語が選択された。

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）

1.3.1 周期性嘔吐症

解説：

嘔吐と激しい悪心からなる発作を繰り返す疾患で、個々の患者では症状が定型化していることが多い。発作時には顔面蒼白と嗜眠傾向を伴う。発作間欠期には、症状は完全に消失する。

診断基準：

- A. BおよびCを満たす発作が5回以上ある
- B. 1時間～5日間続く、強い悪心と嘔吐の周期性発作（個々の患者で毎回同様の発作）
- C. 発作中嘔吐は少なくとも4回/1時間の頻度で1時間以上続く
- D. 発作間欠期には無症状
- 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ことが特徴。

コメント：

周期性嘔吐症は、小児期にみられる反復発作性の疾患であり、自然寛解（self-limiting）する。発作間欠期は全く正常である。「頭痛の国際分類」第1版では、周期性嘔吐症が小児周期性症候群として含まれていなかった。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。

1.3.2 腹部片頭痛

解説：

主として小児に認められ、かつ反復発作性の1～72時間持続する発作性の腹部正中部の痛みを繰り返す原因不明の疾患であり、発作間欠期には異常を認めない。腹痛は中等度～重度の痛みで、血管運動症状、悪心および嘔吐を伴う。

診断基準：

- A. B～Dを満たす発作が5回以上ある
- B. 1～72時間持続する腹痛発作（未治療もしくは治療が無効の場合）
- C. 腹痛は次の特徴をすべて満たす

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
- D. 腹痛中、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
- E. その他の疾患によらない (注1)

注：

1. 特徴的なこととして、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か、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：

正常な日常的活動を妨げるほど重度の痛みである。

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の隈 (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大部分の小児は、後年になって片頭痛を発症する。

1.3.3 小児良性発作性めまい**解説：**

おそらく多様な疾患が混在したもので、前触れなしに起こり自然に軽減する比較的短時間の回転性めまい発作を繰り返す。それ以外には健康上問題がない。

診断基準：

- A. B を満たす発作が5回以上ある
- B. 前触れなく生じ数分～数時間で自然軽快する、頻回・重度の回転性めまい発作 (注1)
- C. 発作間欠期には神経所見および聴力・平衡機能は正常
- D. 脳波所見は正常

注：

1. 眼振または嘔吐を伴う場合が多い。片側性拍動性頭痛がめまい発作の際に生じることがある。

1.4 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おこる。

診断基準：

- A. B および C を満たす発作が2回以上ある
- B. 完全可逆性で単眼性の陽性および・または陰性の視覚症状 (たとえば閃輝、暗点、視覚消失) がある。これは発作中に検査により確認されるか、もしくは (適切な指示のもとに) 患者の図示により単眼視野障害が確認される。
- C. 1.1 「前兆のない片頭痛」の診断基準 B～D を満たす頭痛が、視覚症状の出現中もしくは出現後60分以内に生じる
- D. 発作間欠期には眼科的検査は正常
- E. その他の疾患によらない (注1)

注：

1. 適切な検査により、その他の一過性単眼視覚消失の原因を除外できる。

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、このような症例では症状や経過に片頭痛の要素が含まれているかどうかは確認しえない。視神経障害や頸動脈解離などその他の一過性単眼視覚消失 (一過性黒内障) の原因疾患を必ず除外しなければならない。

1.5 片頭痛の合併症**コメント：**

先行する片頭痛サブタイプ、合併症の双方について、別個にコード化する。

1.5.1 慢性片頭痛**解説：**

薬物乱用がみられないのに、片頭痛が月に15日以上の頻度で3ヵ月以上続く。

診断基準：

- A. 1.1 「前兆のない片頭痛」の診断基準 C および D を満たす頭痛が、月に15日以上の頻度で3ヵ月を超えて続く
- B. その他の疾患によらない (注1、2)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

2. 薬物乱用がみられ、かつ8 2「薬物乱用頭痛」のいずれかのサブフォームの基準Bを満たす場合には、投薬中止2ヵ月後に改善が認められないことが確認されるまで、1 5 .1「慢性片頭痛」の基準Bを満たすかどうかは不確定である（コメント参照）。

コメント：

大部分の慢性片頭痛症例は、1 .1「前兆のない片頭痛」として始まる。したがって、慢性化(chronicity)は、反復性片頭痛の合併症とみなすことができる。

片頭痛が慢性化するに伴い、頭痛発現の発作性(attack-wise, episodic)が顕著でなくなる傾向があるが、このような傾向が常に認められるかどうかはまだ明確には証明されていない。

薬物乱用がみられる場合(8 2「薬物乱用頭痛」のいずれかのサブフォームの基準Bを満たす場合)には、薬物乱用が慢性症状の原因である可能性が最も高い。したがって、このような場合の取り決め(default rule)として、先行する片頭痛サブタイプ(通常は1 .1「前兆のない片頭痛」)に準じてコード化するほか、1 6 5「慢性片頭痛の疑い」と8 2 8「薬物乱用頭痛の疑い」もコード化する。薬物乱用の中止2ヵ月後にも上記基準が満たされる場合には、1 5 .1「慢性片頭痛」と、先行する片頭痛サブタイプの診断を行い、8 2 8「薬物乱用頭痛の疑い」の診断名を破棄する。2ヵ月以内のいずれかの時点で頭痛の改善が認められ、上記基準を満たさなくなった場合には、8 .2「薬物乱用頭痛」と、先行する片頭痛サブタイプをコード化し、1 6 5「慢性片頭痛の疑い」を破棄する。

ただし、これらの診断基準については、さらに検討する必要がある。

1 5 2 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 . 1 .1「前兆のない片頭痛」を持つ患者におこる頭痛発作で、現在の発作は持続時間を除けば今までの頭痛発作と同様である
- B . 頭痛は以下の特徴の両方を満たす
 - 1 . 72時間を超えて続く
 - 2 . 重度の頭痛
- C . その他の疾患によらない

コメント：

睡眠による頭痛発作の中断は無視する。また、投薬による短時間の頭痛軽減も無視する。発作重積はしばしば

薬物乱用に起因すると考えられる。その場合はそれに対応するコード化をすべきである。発作が72時間を超えて持続しても、頭痛が日常生活に支障をきたさない程度であれば、診断基準のほかのすべての項目を満たしていても、1 6 .1「前兆のない片頭痛の疑い」としてコード化する。

1 5 3 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの

解説：

前兆が1週間を超えて持続するが、放射線学的検査で脳梗塞を認めない。

診断基準：

- A . 1 2「前兆のある片頭痛」患者で、従来の頭痛発作と違い、1つもしくは複数の前兆が1週間を超えて続く
- B . その他の疾患によらない

コメント：

遷延性前兆はまれであるが、十分な記載がなされている。遷延性前兆は、両側性であることが多く、数ヵ月～数年にわたり持続する場合がある。確実に有効な治療法はわかっていないが、少数例ながらアセタゾラミド(acetazolamide)やバルプロ酸(valproic acid)が奏効したとされている。

特に、拡散強調MRI像により、後頭白質脳症(posterior leukoencephalopathy)を除外すること。MRI検査により、1 5 4「片頭痛性脳梗塞」を除外すること。

1 5 4 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 . 1 2「前兆のある片頭痛」を持つ患者に起こる頭痛発作で、1つもしくは複数の前兆が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
- B . 神経画像検査により責任領域に虚血性梗塞病巣が描出される
- C . その他の疾患によらない

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、あるいは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、1.5.4「片頭痛性脳梗塞」の基準を満たす。

片頭痛患者における脳血管障害のリスクの増加は、いくつかの研究で45歳未満の女性では明らかにされている。45歳以上の女性や男性における片頭痛と脳血管障害との関連性については、研究により結果が異なっており明確でない。

1.5.5 片頭痛により誘発される痙攣

解説：

片頭痛の前兆により誘発される痙攣である。

診断基準：

- A. 1.2「前兆のある片頭痛」を満たす片頭痛を持つ
- B. てんかん発作診断基準の1つを満たす発作が、片頭痛前兆の最中あるいは1時間以内に生じる

コメント：

発作性脳疾患のプロトタイプとして片頭痛とてんかんがあげられる。てんかん発作後には、片頭痛様の頭痛が高頻度にみられ、また、片頭痛発作中または片頭痛発作後に痙攣がおこることもある。このような現象は時に片頭痛てんかん(migraine epilepsy)とも呼ばれ、前兆のある片頭痛患者でよく記載されている。

1.6 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疾患の診断に必要な基準項目のうち、1項目を欠いた発作および・または頭痛(1.6.3「小児周期性症候群(片頭痛に移行することが多いもの)の疑い」、1.6.4「網膜片頭痛の疑い」は現在、認められていない)。

1.6.1 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. その他の疾患によらない

コメント：

1.5.1「慢性片頭痛」または1.5.2「片頭痛発作重積」の基準を満たす場合には、1.6.1「前兆のない片頭痛の疑い」にコード化しない。

1.6.2 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」のいずれのサブフォームにおいても診断基準 A~Dのうち1つだけ満たさない
- B. その他の疾患によらない

1.6.5 慢性片頭痛の疑い

診断基準：

- A. 1.1「前兆のない片頭痛」のCおよびDを満たす頭痛が、月15日以上頻度で3ヵ月を超えて続く
- B. その他の疾患によらない(注1)が、8.2「薬物乱用性頭痛」のいずれかのサブフォーム診断基準のBを満たす薬物乱用が現在あるか、あるいは最近2ヵ月以内にあった

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12(ただし8.2「薬物乱用頭痛」を除く)を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の頭痛と当該疾患とは時期的に一致しない。

増悪因子 (Aggravating factors)

片頭痛は種々の因子により増悪すると考えられている。すなわち、すでに片頭痛の診断基準を満たす患者において、特定の因子が片頭痛発作の重症度や頻度を比較的長期間(通常は数週~数ヵ月)にわたり増悪させうる場合がある。よく知られている増悪因子の例として心理的社会的ストレス、アルコール飲料の頻繁な摂取や、その他の環境要因などが挙げられている。

誘発因子 (Trigger factors, precipitating factors)

誘発因子とは、片頭痛患者において短期間(通常は48時間未満)に片頭痛発作が起こる確率を上昇させるものをいう。いくつかの誘発因子については、疫学調査(月経など)や臨床試験(チョコレート、アスパルテームなど)により、よく検討されているが、個々の患者におい

て因果関係を判断するのは難しいこともある。

[文献]

- Bibliography 1. Migraine in general Bille B. Migraine in childhood and its prognosis. *Cephalalgia* 1991 ; 1 : 71 5.
- Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura : complete migraine. *BMJ* 1980 ; 281 : 658 60.
- Diener HC, Tfelt-Hansen P. Headaches associated with chronic use of substances. In Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds) *The Headaches*. New York, Haven Press ; 1993 : pp. 721 7.
- Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine. current understanding and treatment. *New Engl J Med* 2002 ; 346 : 257 70.
- Lance JW, Anthony M. Some clinical aspects of migraine. A prospective survey of 500 patients. *Arch Neurol* 1966 ; 15 : 356 61.
- Olesen J, Lipton RB. Migraine classification and diagnosis. International Headache Society criteria. *Neurology* 1994 ; 44 (Suppl 4) : 6 10.
- Rasmussen BK. Epidemiology of headache. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 45 68.
- 1.1 Migraine without aura
- Bille B. A 40-year follow-up of school children with migraine. *Cephalalgia* 1997 ; 17 : 488 91.
- Friedman AP, Storch TJC, Merritt HH. Migraine and tension headaches. A clinical study of 2000 cases. *Neurology* 1954 ; 4 : 773 8.
- Guidetti V, Galli F. Evolution of headache in childhood and adolescence : an 8-year follow-up. *Cephalalgia*. 1998 ; 18 : 449 54.
- Lance JW, Anthony M. Some clinical aspects of migraine. *Arch Neurol* 1966 ; 15 : 356 61.
- Lewis DW, Ashwal S, Dahl G et al. Practice parameter : evaluation of children and adolescents with recurrent headaches : report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology and the Practice Committee of the Child Neurology Society. *Neurology* 2002 ; 59 : 490 8.
- Maytal J, Young M, Shechter A et al. Pediatric migraine and the International Headache Society(IHS)criteria. *Neurology* 1997 ; 48 : 602 7.
- Olesen J. Some clinical features of the acute migraine attack. An analysis of 750 patients. *Headache* 1978 ; 18 : 268 71.
- Olesen J, Lipton RB. Migraine classification and diagnosis. International Headache Society criteria. *Neurology* 1994 ; 44 (Suppl 4) : 6 10.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 129 34.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M et al. Interrelations between migraine and tension-type headache in the general population. *Arch Neurol* 1992;49 : 914 8.
- Rothner AD, Winner P. Headaches in children and adolescents. In Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ. *Wolff & Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press 2001 : pp. 539 61.
- Silberstein SD, Lipton RB. Overview of diagnosis and treatment of migraine. *Neurology* 1994 ; 44 (Suppl 7) : 6 16.
- Silberstein SD. Migraine symptoms : results of a survey of self-reported migraineurs. *Headache* 1995 ; 35 : 387 96.
- Solomon S. Migraine diagnosis and clinical symptomatology. *Headache* 1994 ; 34 : S8 12.
- 1.2 Migraine with aura
- Blau JN. Migraine prodromes separated from the aura : complete migraine. *BMJ* 1980 ; 281 : 658 60.
- Blau JN. Resolution of migraine attacks : sleep and the recovery phase. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1982 ; 45 : 223 6.
- Diamond S, Freitag FG, Prager J et al. Olfactory aura in migraine. *N Engl J Med* 1985 ; 312 : 1390 1.
- Goadsby PJ, Lipton RB, Ferrari MD. Migraine. current understanding and treatment. *N Engl J Med* 2002 ; 346 : 257 70.
- Goadsby PJ. Migraine, aura, and cortical spreading depression : why are we still talking about it? *Ann Neurol* 2001 ; 49 : 4 6.
- Jensen K, Tfelt-Hansen P, Lauritzen M, Olesen J. Classic migraine, a prospective recording of symptoms. *Acta Neurol Scand* 1986 ; 73 : 359 62.
- Lauritzen M. Pathophysiology of the migraine aura. The spreading depression theory. *Brain* 1994 ; 117 : 199 210.
- Leao AA. Spreading depression of activity in cerebral cortex. *J Neurophysiol* 1944 ; 7 : 359 90.
- Manzoni G, Farina S, Lanfranchi M et al. Classic migraine : clinical findings in 164 patients. *Eur Neurol* 1985 ; 24 : 163 9.
- 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 8.
- Podoll K, Robinson D. Illusory splitting as visual aura symptom in migraine. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 228 32.
- Queiroz LP, Rapoport AM, Weeks RE et al. Characteristics of migraine visual aura. *Headache* 1997 ; 37 : 137 41.
- Rasmussen BK, Olesen J. Migraine with aura and migraine without aura : an epidemiological study. *Cephalalgia* 1992 ; 12 : 221 8.
- Russell MB, Iversen HK, Olesen J. Improved description of the migraine aura by a diagnostic aura diary. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 107 17.
- Russel MB, Olesen J. A nosographic analysis of the migraine aura in a general population. *Brain* 1996 ; 119 : 355 61.
- Selby G, Lance JW. Observations on 500 cases of migraine and allied vascular headaches. *J Neurol Neurosur Psychiatr* 1960 ; 23 : 23 32.
- Silberstein SD, Young WB. Migraine aura and prodrome. *Semin Neurol* 1995 ; 15 : 175 82.
- 1.2.2 Typical aura with non-migraine headache
- Matharu MJ, Goadsby PJ. Post-traumatic chronic paroxysmal hemicrania (CPH) with aura. *Neurology* 2001 ; 56 : 273 5.
- Peres MF, Siow HC, Rozen TD. Hemicrania continua with aura. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 246 8.
- Silberstein SD, Niknam R, Rozen TD et al. Cluster headache with aura. *Neurology* 2000 ; 54 : 219 21.
- 1.2.3 Typical aura without headache
- Evans RW, Tietjen GE. Migrainous aura versus transient ischemic attack in an elderly migraineur. *Headache* 2001 ; 41 : 201 3.
- Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of unexplained transient ischemic attacks. *Can J Neurol Sci* 1980 ; 7 : 9 17.
- Lipton RB, Pfeffer D, Newman LC et al. Headaches in the elderly. *J Pain Symptom Manage* 1993 ; 8 : 87 97.
- Russell MB, Olesen J. A nosographic analysis of the migraine aura in a general population. *Brain* 1996 ; 119 : 355 61.
- Whitty CVM. Migraine without headache. *Lancet* 1967 ; ii : 283 85.
- Willey RG. The scintillating scotoma without headache. *Ann Ophthalmol* 1979 ; 11 : 581 5.
- Ziegler DK, Hanassein RS. Specific headache phenomena : their

frequency and coincidence. *Headache* 1990 ; 30 : 152 60.

1.2.4 Familial hemiplegic migraine, and 1.2.5 Sporadic hemiplegic migraine

Carrera P, Stenirri S, Ferrari M et al. Familial hemiplegic migraine : a ion channel disorder. *Brain Res Bull* 2001;56 : 239 41.

De Fusco M, Marconi R, Silvestri L et al. Haploinsufficiency of ATP1A2 encoding the Na/K pump $\alpha 2$ subunit associated with familial hemiplegic migraine type 2. *Nat Genet* 2003 ; advance online publication.

Ducros A, Denier C, Joutel A et al. The clinical spectrum of familial hemiplegic migraine associated with mutations in a neuronal calcium channel. *N Engl J Med* 2001;345 : 17.24.

Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. A report of 50 cases. *Brain* 1997 ; 120 : 1105 13.

Haan J, Terwindt GM, Ferrari MD. Genetics of migraine. *Neurol Clin* 1997 ; 15 : 43 60.

Kors EE, Terwindt GM, Vermeulen FL, Fitzsimons RB, Jardine PE, Heywood P, Love S, van den Maagdenberg AM, Haan J, Frants RR, Ferrari MD. Delayed cerebral edema and fatal coma after minor head trauma : role of the CACNA1A calcium channel subunit gene and relationship with familial hemiplegic migraine. *Ann Neurol* 2001 ; 49 : 753 60.

Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN et al. Familial hemiplegic migraine and episodic ataxia type-2 are caused by mutations in the Ca²⁺ channel gene CACNL1A4. *Cell* 1996 ; 87 : 543 52.

Ophoff RA, Terwindt GM, Vergouwe MN et al. Wolff Award 1997. Involvement of a Ca²⁺ channel gene in familial hemiplegic migraine and migraine with and without aura. Dutch Migraine Genetics Research Group. *Headache* 1997 ; 37 : 479 85.

Stahelin-Jensen T, Olivarius B, Kraft M, Hansen H. Familial hemiplegic migraine. A reappraisal and long-term followup study. *Cephalalgia* 1981 ; 1 : 33 9.

Thomsen LL, Ostergaard E, Olesen J, Russell MB. Evidence for a separate type of migraine with aura : Sporadic hemiplegic migraine. *Neurology* 2003 ; 60 : 595 601.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF et al. A populationbased study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002 ; 125 : 1379 91.

1.2.6 Basilar-type migraine

Bickerstaff ER. Basilar artery migraine. *Lancet* 1967 ; i : 1517.

Diamond S. Basilar artery migraine. A commonly misdiagnosed disorder. *Postgrad Med* 1987 ; 81 : 45 6.

Erdemoglu AK. Psychogenic basilar migraine. *Neurology* 1996 ; 47 : 302 3.

Kuhn WF, Kuhn SC, Daylida L. Basilar migraine. *Eur J Emerg Med* 1997 ; 4 : 33 8.

Muellbacher W, Mamoli B. Prolonged impaired consciousness in basilar artery migraine. *Headache* 1994 ; 34 : 282 5.

Panayiotopoulos CP. Basilar migraine. *Neurology* 1991 ; 41 : 1707.

Sturzenegger MH, Meienberg O. Basilar artery migraine : a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985 ; 25 : 408 15.

Sudo K, Tashiro K. Psychogenic basilar migraine. *Neurology* 1996 ; 46 : 1786 7.

Swanson JW, Vick NA. Basilar artery migraine. *Neurology* 1978 ; 28 : 782 6.

Thomsen LL, Eriksen MK, Roemer SF, Andersen I, Olesen J, Russell MB. A population-based study of familial hemiplegic migraine suggests revised diagnostic criteria. *Brain* 2002 ; 125 : 1379 91.

1.3.1 Cyclical vomiting

Fleisher DR. Cyclic vomiting syndrome and migraine. *J Pediatr* 1999 ; 134 : 533 5.

Haan J, Kors EE, Ferrari MD. Familial cyclic vomiting syndrome [In Process Citation] *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 552 4.

Li BU. Cyclic vomiting syndrome : age-old syndrome and new insights. *Semin Pediatr Neurol* 2001 ; 8 : 13 21.

Rashed H, Abell TL, Familoni BO et al. Autonomic function in cyclic vomiting syndrome and classic migraine. *Dig Dis Sci* 1999 ; 44 (8 Suppl) : 74S-78S.

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

1.3.2 Abdominal migraine

Abu-Arafeh I, Russel G. Prevalence and clinical features of abdominal migraine compared with those of migraine headache. *Arch Dis Child* 1995 ; 72 : 413 7.

Al-Twaijri WA, Shevell MI. Pediatric migraine equivalents : occurrence and clinical features in practice. *Pediatr Neurol* 2002 ; 26 : 365 8.

Dignan F, Abu-Arafeh I, Russell G. The prognosis of childhood abdominal migraine. *Arch Dis Child* 2001 ; 84 : 415 8.

Farquar HA. Abdominal migraine in children. *BMJ* 1956 ; i : 1082 5.

Russell G, Abu-Arafeh I, Symon DN. Abdominal migraine : evidence for existence and treatment options. *Paediatr Drugs* 2002 ; 4 : 1 8.

1.3.3 Benign paroxysmal vertigo of childhood

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

Dunn DW, Snyder CH. Benign paroxysmal vertigo of childhood. *Am J Dis Child* 1976 ; 130 : 1099 100.

Fenichel GM. Migraine as a cause of benign paroxysmal vertigo of childhood. *J Pediatr* 1967 ; 71 : 114 5.

1.4 Retinal migraine

Carroll D. Retinal migraine. *Headache* 1970 ; 10 : 9 13.

Chronicle EP, Mulleners WM. Visual system dysfunction in migraine : a review of clinical and psychophysical findings. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 525 35.

Hedges TR. Isolated ophthalmic migraine in the differential diagnosis of cerebro-ocular ischemia. *Stroke* 1976 ; 7 : 379 81.

Martin TJ, Corbett JJ. Disorders of the eye. In Silberstein SD, Lipton RB, Dalessio DJ. *Wolff's Headache and other Head Pain*. New York, Oxford University Press ; 2001 : 459 74.

Troost T, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine and retinal migraine. In Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins, 2000 : pp. 511 6.

1.5.1 Chronic migraine

Bigal ME, Sheftell FD, Rapoport AM, Lipton RB, Tepper SJ. 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 8.

Diamond S. A view of chronic daily headache. *Headache Quarterly* 2000 ; 11 : 177.

Mathew NT, Stubits E, Nigam MR. Transformation of migraine into daily headache : analysis of factors. *Headache*. 1982 ; 22 :

66 8.

- Mathew NT, Stubits E, Nigam MP. Transformed or evolutive migraine. *Headache* 1987 ; 27 : 102 6.
- Scher AI, Stewart WF, Liberman J, Lipton RB. Prevalence of frequent headache in a population sample. *Headache* 1998 ; 38 : 497 506.
- Silberstein SD, Lipton RB, Sliwinski M. Classification of daily and near-daily headaches : field trial of revised IHS criteria. *Neurology* 1996 ; 47 : 871 5.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew N. Classification of daily and near-daily headaches in the headache clinic. Proposed revision to the International Headache Society Criteria. In : Olsen J. *Frontiers in Headache Research*, vol 4 : Headache Classification and Epidemiology. New York : Raven Press, 1994 : pp. 117 26.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near-daily headaches : proposed revisions to the IHS criteria. *Headache* 1994 ; 34 : 1 7.
- Stewart WF, Scher AI, Lipton RB. Stressful life events and risk of chronic daily headache : results from the frequent headache epidemiology study. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 279.

1.5.2 Status migrainosus

- Couch JR, Diamond S. Status migrainosus. Causative and therapeutic aspects. *Headache* 1983 ; 23 : 94 101.
- Raskin NH. Treatment of status migrainosus : the American experience. *Headache* 1990 ; 30 (Suppl 2) : 550 3.

1.5.3 Persistent aura without infarction

- Ambrosini A, de Noordhout AM, Schoenen J. Neuromuscular transmission in migraine patients with prolonged aura. *Acta Neurol Belg* 2001 ; 101 : 166 70.
- Bento MS, Esperanca P. Migraine with prolonged aura. *Headache* 2000 ; 40 : 52 3.
- Evans RW, Lay CL. A persistent migraine aura. *Headache* 2000 ; 40 : 696 8.
- Haan J, Sluis P, Sluis IH, Ferrari MD. Acetazolamide treatment for migraine aura status. *Neurology* 2000 ; 55 : 1588 9.
- Haas DC. Prolonged migraine aura status. *Ann Neurol* 1982 ; 11 : 197 9.
- Liu GT, Schatz NJ, Galetta SK et al. Persistent positive visual phenomena in migraine. *Neurology* 1995 ; 45 : 664 8.
- Luda E, Bo E, Sicuro L et al. Sustained visual aura : a totally new variation of migraine. *Headache* 1991 ; 31 : 582 3.
- Rothrock JF. Successful treatment of persistent migraine aura with divalproex sodium. *Neurology* 1997 ; 48 : 261 2.
- Smith M, Cros D, Sheen V. Hyperperfusion with vasogenic leakage by fMRI in migraine with prolonged aura. *Neurology* 2002 ; 58 : 1308 10.

1.5.4 Migrainous infarction

- Boussier MG, Conard J, Kittner S et al. Recommendations on the risk of ischaemic 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 6.

- Chang CL, Donaghy M, Poulter N. Migraine and stroke in young women : case-control study. The World Health Organisation Collaborative Study of Cardiovascular Disease and Steroid Hormone Contraception. *BMJ* 1999 ; 318 : 13 8.
- Connor CCR. Complicated migraine. A study of permanent neurological and visual defects. *Lancet* 1962 ; ii : 1072 5.
- MacGregor EA, Guillebaud J. Combined oral contraceptives, migraine and ischaemic stroke. Clinical and Scientific Committee of the Faculty of Family Planning and Reproductive Health Care and the Family Planning Association. *Br J Fam Plann* 1998 ; 24 : 55 60.
- Olesen J, Friberg L, Olsen TS, Andersen AR, Lassen NA, Hansen PE et al. Ischaemia-induced symptomatic migraine attacks may be more frequent than migraine-induced ischaemic insults. *Brain* 1993 ; 116 : 187 202.
- Rothrock JF, Walicke P, Swenson MR et al. Migrainous stroke. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 63 7.
- Tietjen GE. The relationship of migraine and stroke. *Neuroepidemiology* 2000 ; 19 : 13 9.
- Tzourio C, Kittner SJ, Boussier MG et al. Migraine and stroke in young women. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 190 9.

1.5.5 Migraine-triggered seizure

- Friedenberg S, Dodick DW. Migraine-associated seizure : a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2000 ; 40 : 487 90.
- Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology*. 1993 ; 43 : 2476 83.
- Ter Berg HW. Migraine-associated seizure : a case of reversible MRI abnormalities and persistent nondominant hemisphere syndrome. *Headache* 2001 ; 41 : 326 8.
- Velioglu SK, Ozmenoglu M. Migraine-related seizures in an epileptic population. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 797 801.

1.6 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 : 584.95.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. A population-based analysis of the diagnostic criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 129 34.
- Russell MB, Olesen J. Migrainous disorder and its relation to migraine without aura and migraine with aura. A genetic epidemiological study. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 431 5.

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：

他の疾患による緊張型様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には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。以前から存在する緊張型頭痛が、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して悪化する場合には、2通りの可能性があり、判定を要する。このような患者の診断は、緊張型頭痛のみとすることも、あるいは、緊張型頭痛と他疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、原因疾患と時期的によく一致していること、緊張型頭痛の著しい悪化のあること、原因疾患が緊張型頭痛を惹起するか悪化させたという確実な証拠のあること、最終的に原因疾患軽快後の緊張型頭痛の改善または消失があることである。

緒言

本疾患は一次性頭痛の中で最も一般的なタイプの頭痛である。様々な調査で一般集団における生涯有病率は30~78%の範囲とされている。同時に、緊張型頭痛は社会経済に最も影響を及ぼしながら、一次性頭痛の中でも最も研究が進んでいない疾患である。

この型の頭痛は、以前は主として心因性のものと見なされていたが、「国際頭痛分類 (The International Classification of Headache Disorder)」の初版公表以後、少なくとも緊張型頭痛の重症サブタイプに関しては、神経生物学的病態に伴う異常を強く示唆する多数の研究が発表されてきた。

本分類の初版で採り入れた反復性と慢性サブタイプとの分類上の区別は極めて有用であることが分かった。慢性型に分類される頭痛は生活の質 (QOL) を大きく低下させ、高度の障害を惹き起こす深刻な疾患である。今回の版では、反復性緊張型頭痛を、さらに頭痛の頻度が月あたり1回未満の稀発型と頻発型に細分類することに決めた。

稀発型が個人に及ぼす影響はごくわずかなものであるため、医療関係者からあまり大きくは注目されていない。しかし、頻繁に罹患することにより、時として高価な薬剤や予防治療薬が必要となるほどの支障をきたすことが

ある。慢性型は、言うまでもなく常に支障と高い個人的および社会経済的費用負担を伴う。

初版では、患者が頭部筋群の異常を伴うか伴わないかで任意に分類した。これが有効な細分方法であることは証明されているが、鑑別に真に有用な唯一の特徴は触診による圧痛であり、初版で示唆されているように表面筋電図または圧痛計から得られた証拠ではない。従って、緊張型頭痛の3つ全てのサブタイプのカテゴリとして、ここでは触診、望ましくは圧力を調節した触診のみを用いる。

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みメカニズムがより重要な役割を果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みメカニズムが役割を果たしている可能性が最も高い。分類委員会は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。

初版の診断基準を用いると、反復性緊張型頭痛にコード化された患者には前兆のない片頭痛の軽症例が含まれ、また慢性緊張型頭痛にコード化された患者に慢性片頭痛例が含まれると考えるに足りるいくつかの理由が存在する。特に片頭痛発作も併発する一部の患者では、臨床経験的にこの疑いが支持されており、患者の中には片頭痛に典型的な病態生理学的特徴を呈する者もいる (Schoenen ら、1987年)。

分類委員会内部で、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、第2版では緊張型頭痛に対する診断基準を厳格化する試みが行われた。しかし、このことにより診断基準の感度を損なう結果になりかねず、そのような変更が有益な効果を示すという証拠が見当たらなかった。従って、コンセンサスを得るに達しなかったが、付録のA2「緊張型頭痛」の部に新しいより厳密な診断基準の提案を発表する。分類委員会は明確な基準に従い診断された患者と、付録の基準に従い診断された患者を比較するよう奨励する。その際の比較は、臨床的特徴だけでなく、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付けて行う。

2.1 稀発反復性緊張型頭痛

解説：

頻度が稀であり、数分～数日間持続する頭痛。痛みは一般に両側性で、性状は圧迫感または締め付け感、強さは軽度～中等度で、日常的な動作により増悪しない。悪心はないが、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．頭痛は30分～7日間持続する
- C．頭痛は以下の特徴の少なくとも2項目を満たす
 - 1．両側性
 - 2．性状は圧迫感または締め付け感(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(食欲不振を伴うことはある)
 - 2．光過敏や音過敏はあってもどちらか一方のみ
- E．その他の疾患によらない(注1)

注：

1．病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

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A～E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A～Eを満たす
- B．触診により頭蓋周囲の圧痛が増強しない

コメント：

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。筋電図と圧痛計による診断的価値には限界があるため、これらについては第2版から削除する。

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分かる(望ましくは補助的に圧痛計を使用する)。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。

圧力を調節して触診できる圧感受装置を用いることに

より、この臨床検査はさらに有効かつ再現性が高いものになることは既に示されている。しかし、一般に臨床医はこのような装置を持ち合わせないので、臨床医に対しては伝統的な理学所見として触診を実施するよう助言する。

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。

2.2 頻発反復性緊張型頭痛

解説：

頭痛の頻度が高く、数10分～数日間持続する。痛みは一般に両側性で、性状は圧迫感または締め付け感であり、強さは軽度～中等度で、日常的な動作により増悪しない。悪心はないが、光過敏または音過敏を呈することがある。

診断基準：

- A. 3ヵ月以上にわたり、平均して1ヵ月に1日以上、15日未満(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. 頭痛は30分～7日間持続する
- C. 頭痛は以下の特徴の少なくとも2項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 性状は圧迫感または締め付け感(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(食欲不振を伴うことはある)
 - 2. 光過敏や音過敏はあってもどちらか一方のみ
- E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

頻発緊張型頭痛は前兆のない片頭痛に伴って起こることが多い。片頭痛患者が緊張型頭痛を併発しているかどうかは、頭痛日記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、かつ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出来るように患者を教育することが重要である。

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A～E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A～E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：

4.8「新規発症持続性連日性頭痛(New daily-persistent headache)」

解説：

反復性緊張型頭痛から進展した疾患で、数分～数日間持続する頭痛が連日または非常に頻繁に発現する。痛みは一般に両側性で、性状は圧迫感または締め付け感であり、強さは軽度～中等度で、日常的な動作により増悪しない。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ヵ月以上にわたり、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(注1)、かつB～Dを満たす
- B. 頭痛は数時間持続するか、あるいは絶え間なく続くこともある
- C. 頭痛は以下の特徴の少なくとも2項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 性状は圧迫感または締め付け感(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. その他の疾患によらない(注2、3)

注：

1. 2.3「慢性緊張型頭痛」は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3日間以内に、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な場合に、4.8「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. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

3. 薬物乱用があり、8.2「薬物乱用頭痛」のサブフォームの基準Bを満たす場合は、薬物を中止した後、改善効果が得られないまま2ヵ月経過するまで、この基準Eが満たされるかどうかは不確実である（コメントの項参照）。

コメント：

1.5.1「慢性片頭痛」を「国際頭痛分類第2版」に採り入れることにより、本疾患と2.3「慢性緊張型頭痛」の鑑別診断に関連した問題が生じた。どちらを診断するにも1ヵ月に15日間以上頭痛（それぞれ片頭痛または緊張型頭痛に対する基準を満たす）があることが必要である。従って、理論的には、患者はこれら両方の診断を受けることがありうる。非常に少数であるが頭痛が1ヵ月に15回以上発現する1.5.1「慢性片頭痛」と2.3「慢性緊張型頭痛」の両方に対する診断基準を満たす患者群が存在する。これは4つある痛みの特徴のうち2つ（2つのみのこともある）が存在し、頭痛が軽度の悪心を伴う場合に起こりうる。このような稀な症例では、明確な診断基準には含まれないその他の臨床的証拠を考慮した上で、医師は最も可能性のある診断を選択すべきである。数回にわたる多量の発作がどの基準を満たしているか判然としない場合は、頭痛日記をプロスペクティブに用いて診断するよう強く推奨する。

診断がつけにくい症例の多くで、薬物乱用が見られる。このような例が8.2「薬物乱用頭痛」のサブフォームのいずれかの基準Bを満たす場合の取り決め（default rule）は、2.4.3「慢性緊張型頭痛の疑い」に加えて8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」にコード化する。薬物乱用を中止2ヵ月後にも上記基準が満たされる場合は、2.3「慢性緊張型頭痛」と診断し、8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」は破棄する。頭痛の改善が認められ、2ヵ月を経過するより早い時点で上記基準を満たさなくなった場合には、8.2「薬物乱用頭痛」と診断し、2.4.3「慢性緊張型頭痛の疑い」を破棄する。

一部の慢性緊張型頭痛患者では、重度の痛みがある場

合に片頭痛様の特徴を呈することがあり、また逆に一部の片頭痛患者では頻発緊張型様の間隔の頭痛が増加することがあるが、その機序についてはいまだ不明であることに留意すべきである。

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A～E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. 頭痛が2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準A～E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**コメント：**

ここに出てくる基準を満たす患者は、1.6「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、他に入手可能な情報をすべて用いて、可能性の高い方を選択する。

2.4.1 稀発反復性緊張型頭痛の疑い**診断基準：**

- A. 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. 頭痛は、1.1「前兆を伴わない片頭痛」の診断基準を満たさない
- C. その他の疾患によらない

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. 頭痛は、1.1「前兆を伴わない片頭痛」の基準を満たさない
- C. その他の疾患によらない

2.4.3 慢性緊張型頭痛の疑い

診断基準：

- A. 3 ヶ月を超えて平均 1 ヶ月に 15 日以上 (年間 180 日以上) の頻度で発現する頭痛で、かつ B ~ D を満たす
- B. 頭痛は数時間持続するか、あるいは絶え間なく続くこともある
- C. 頭痛は以下の特徴の少なくとも 2 項目を満たす
1. 両側性
 2. 性状は圧迫感または締め付け感 (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. 中等度 ~ 重度の悪心や嘔吐はどちらもない
- E. その他の疾患による頭痛は否定できるが、8 2「薬物乱用頭痛」のサブフォームのいずれかの基準 B を満たす薬物乱用が現在ある、または過去 2 ヶ月以内にあった

[文献]

- Ad hoc committee on classification of headache. Classification of headache. *JAMA* 1962 ; 179 : 127 8.
- Andersson HI, Ejlerthsson G, Leden I, Rosenberg C. Chronic pain in a geographically defined general population : studies. *Clin J Pain* 1993 ; 9 : 174 82.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Ekman R, Olesen J. Plasma levels of substance P, neuropeptide Y and vasoactive intestinal polypeptide in patients with chronic tension-type headache. *Pain* 1999 ; 83 : 541 7.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide-induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000 ; 23 : 1830 7.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Muscle hardness in patients with chronic tension-type headache : relation to actual headache state. *Pain* 1999 ; 79 : 201 5.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of glyceryl trinitrate induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 ; 919.24.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Plasma levels of calcitonin gene-related peptide in chronic tension-type headache. *Neurology* 2000 ; 55 : 1335 9.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Janssen-Olesen I, Olesen J. Calcitonin gene-related peptide (CGRP) in chronic tension-type headache. *Adv Stud Med* 2001 ; 1 : 54 5.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Schifter S, Olesen J. Evidence for increased plasma levels of calcitonin gene-related peptide in migraine outside of attacks. *Pain* 2000 ; 86 : 133 8.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Effect of inhibition of nitric oxide synthase on chronic tension-type headache : a randomised crossover trial. *Lancet* 1999 ; 353 : 287 9.
- Ashina M, Lassen LH, Bendtsen L, Jensen R, Sakai F, Olesen J. Possible mechanisms of action of nitric oxide synthase inhibitors in chronic tension-type headache. *Brain* 1999 ; 122 : 1629 35.
- 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 6.
- Bach F, Langemark M, Secher NH, Olesen J. Plasma and cerebrospinal fluid b-endorphin in chronic tension-type headache. *Pain* 1992 ; 51 : 163 8.
- Bendtsen L. Central sensitization in tension-type headache - possible pathophysiological mechanisms. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 486 508.
- Bendtsen L, Jensen R. Amitriptyline reduces myofascial tenderness in patients with chronic tension-type headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 ; 603.10.
- Bendtsen L, Jensen R, Brennum J, Arendt-Nielsen L, Olesen J. Exteroceptive suppression of temporal muscle activity is normal in chronic tension-type headache and not related to actual headache state. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 251 6.
- Bendtsen L, Jensen R, Jensen NK, Olesen J. Pressure-controlled palpation : a new technique which increases the reliability of manual palpation. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 205 10.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Decreased pain detection and tolerance thresholds in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1996 ; 53 : 373 6.
- Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Qualitatively altered nociception in chronic myofascial pain. *Pain* 1996 ; 65 : 259 64.
- Bovim G. Cervicogenic headache, migraine and tension headache. Pressure pain thresholds measurements. *Pain* 1992 ; 51 : 169 73.
- Clark GT, Sakai S, Merrill R, Flack VF, McCreary C. Crosscorrelation between stress, pain, physical activity, and temporalis muscle EMG in tension-type headache. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 511 8.
- Diehr P, Wood RW, Barr V, Wolcott B, Slay L, Tompkins RK. Acute headaches : presenting symptoms and diagnostic rules to identify patients with tension and migraine headache. *J Chron Dis* 1981 ; 34 : 147 58.
- Drummond PD. Scalp tenderness and sensitivity to pain in migraine and tension headache. *Headache* 1987 ; 27 : 45 50.
- Friedman AP. Characteristics of tension-type headache. A profile of 1420 cases. *Psychosomatics* 1979 ; 20 : 451 61.
- Friedman AP, von Storch TJC, Merritt HH. Migraine and tension headaches : a clinical study of two thousand cases. *Neurology* 1954 ; 4 : 773 8.
- Gobel H, Petersen-Braun M, Soyka D. The epidemiology of headache in Germany : a nationwide survey of a representative sample on the basis of the headache classification of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 97 106.
- Gobel H, Weigle L, Kropp P, Soyka D. Pain sensitivity and pain reactivity of pericranial muscles in migraine and tension-type headache. *Cephalalgia* 1992 ; 12 : 142 51.
- Hatch JP, Moore PJ, Cyr-Provost M, Boutros NN, Seleshi E, Borcharding S. The use of electromyography and muscle palpation in the diagnosis of tension-type headache with and without pericranial muscle involvement. *Pain* 1992 ; 49 : 175 8.
- 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.
- Jensen K. Quantification of tenderness by palpation and use of pressure algometer. *Adv Pain Res Ther* 1990 ; 17 : 165 81.
- Jensen R. Mechanisms of spontaneous tension-type headaches : an

- analysis of tenderness, pain thresholds and EMG. *Pain* 1996 ; 64 : 251 6.
- Jensen R. Pathophysiological mechanisms of tension-type headache : a review of epidemiological and experimental studies. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 602 21.
- Jensen R. The tension-type headache alternative. *Peripheral pathophysiological mechanisms*. *Cephalalgia* 1999 ; 19 (suppl 25) : 9 10.
- Jensen R. Tension-type headache. *Cur Treat Opt Neurol* 2001 ; 3 : 169 80.
- Jensen R. Mechanisms of tension-type headache. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 786 9.
- Jensen R. Chronic tension-type headache. *Adv Stud Med* 2001 ; 1 (11) : 449 50.
- Jensen R, Bendtsen L, Olesen J. Muscular factors are of importance in tension-type headache. *Headache* 1998 ; 38 : 10 17.
- Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A. Quantitative surface EMG of pericranial muscles. Relation to age and sex in a general population. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994 ; 93 : 175 83.
- Jensen R, Fuglsang-Frederiksen A, Olesen J. Quantitative surface EMG of pericranial muscles in headache. A population study. *Electroenceph Clin Neurophysiol* 1994 ; 93 : 335 44.
- Jensen R, Olesen J. Initiating mechanisms of experimentally induced tension-type headache. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 175 82.
- Jensen R, Olesen J. Tension-type headache : an update on mechanisms and treatment. *Cur Opin Neurol* 2000 ; 13 : 285 9.
- Jensen R, Rasmussen BK. Muscular disorders in tension-type headache. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 97 103.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Lous I, Olesen J. Cephalic muscle tenderness and pressure pain threshold in a general population. *Pain* 1992 ; 48 : 197 203.
- Jensen R, Rasmussen BK, Pedersen B, Olesen J. Muscle tenderness and pressure pain thresholds in headache. A population study. *Pain* 1993 ; 52 : 193 9.
- Kunkel RS. Diagnosis and treatment of muscle contraction (tension-type) headaches. *Med Clin North Am* 1991 ; 75 : 595 603.
- Langemark M, Bach FW, Ekman R, Olesen J. Increased cerebrospinal fluid met-enkephalin immunoreactivity in patients with chronic tension-type headache. *Pain* 1995 ; 63 : 103 7.
- Langemark M, Bach FW, Jensen TS, Olesen J. Decreased nociceptive flexion reflex threshold in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 1061 4.
- Langemark M, Jensen K. Myofascial mechanisms of pain. In : Olesen J, Edvinson EL (Eds) *Basic Mechanisms of Headache*. Elsevier, Amsterdam 1988,331.341.
- Langemark M, Jensen K, Jensen TS, Olesen J. Pressure pain thresholds and thermal nociceptive thresholds in chronic tension-type headache. *Pain* 1989 ; 38 : 203 10.
- Langemark M, Jensen K, Olesen J. Temporal muscle blood flow in chronic tension-type headache. *Arch Neurol* 1990 ; 47 : 654 8.
- Langemark M, Olesen J. Pericranial tenderness in tension headache. *Cephalalgia* 1987 ; 7 : 249 55.
- Langemark M, Olesen J, Poulsen DL, Bech P. Clinical characteristics of patients with tension-type headache. *Headache* 1988 ; 28 : 590 6.
- Lipchik GL, Holroyd KA, France CR, Kvaal SA, Segal D, Cordingley GE, Rokicki LA, McCool HR. Central and peripheral mechanisms in chronic tension-type headache. *Pain* 1996 ; 64 : 467.75.
- Lipton RB, Schwartz BS, Stewart WF. Epidemiology of tension-type headache. *Cephalalgia* 1997 ; 17 : 233.
- Lous I, Olesen J. Evaluation of pericranial tenderness and oral function in patients with common migraine, muscle contraction headache and combination headache. *Pain* 1982 ; 12 : 385 93.
- Marcus DA. Serotonin and its role in headache pathogenesis and treatment. *Clin J Pain* 1993 ; 9 : 159 67.
- Martin PR, Mathews AM. Tension headaches : psychosociological investigation and treatment. *J Psychosom Res* 1978 ; 22 : 389 99.
- Mennel J. Myofascial trigger points as a cause of headaches. *J Manipulative Physiol Therap* 1989 ; 12 : 308 13.
- Mense S. Nociception from skeletal muscle in relation to clinical muscle pain. *Pain* 1993 ; 54 : 241 89.
- 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 32.
- Olesen J, Jensen R. Getting away from simple muscle contraction as a mechanism of tension-type headache. *Pain* 1991 ; 46 : 123 4.
- Ostergaard S, Russell MB, Bendtsen L, Olesen J. Increased familial risk of chronic tension-type headache. *BMJ* 1997 ; 314 : 1092 3.
- Passchier J, Van der Helm-Hylkema H, Orlebeke JF. Psychophysiological characteristics of migraine and tension headache patients. Differential effects of sex and pain state. *Headache* 1984 ; 24 : 131 9.
- Peterson AL, Talcott GW, Kelleher WJ, Haddock CK. Site specificity of pain and tension in tension-type headaches. *Headache* 1995 ; 35 : 89 92.
- Pikoff H. Is the muscular model of headache still viable? A review of conflicting data. *Headache* 1984 ; 24 : 186 98.
- Quinter JL, Cohen ML. Referred pain of peripheral nerve origin : An alternative to the myofascial pain construct. *Clin J Pain* 1994 ; 10 : 243 51.
- Rasmussen BK. Migraine and tension-type headache in a general population : precipitating factors, female hormones, sleep pattern and relation to lifestyle. *Pain* 1993 ; 53 : 65 72.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Apopulation-based analysis of the criteria of the International Headache Society. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 129 34.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Questionnaire versus clinical interview in the diagnosis of headache. *Headache* 1991 ; 31 : 290 5.
- Rasmussen BK, Jensen R, Olesen J. Impact of headache on sickness absence and utilisation of medical services : a Danish population study. *J Epidemiol Community Health* 1992 ; 46 : 443 6.
- Rasmussen BK, Jensen R, Schroll M, Olesen J. Epidemiology of headache in a general population. A prevalence study. *J Clin Epidemiol* 1991 ; 44 : 1147 57.
- Sakai F, Ebihara S, Akiyama M, Horikawa M. Pericranial muscle hardness in tension-type headache. A non-invasive measurement method and its clinical application. *Brain* 1995 ; 118 : 523 31.
- Sandrini G, Antonaci F, Pucci E, Bono G, Nappi G. Comparative study with EMG, pressure algometry and manual palpation in tension-type headache and migraine. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 451 7.
- Sandrini G, Ruiz L, Alfonsi E, Cravera, Nappi G. Antinociceptive system in primary headache disorders : A neurophysiological approach. In : Nappi G et al. (Eds) *Headache and Depression : Serotonin pathways as a common clue*. Raven Press, New York 1991 ; pp. 67 78.
- Simons DG. Clinical and etiological update of myofascial pain from trigger points. *J Musculoskeletal Pain* 1996 ; 4 : 93 121.
- Schoenen J, Bottin D, Hardy F, Gerard P. Cephalic and extra-cephalic pressure pain thresholds in chronic tension-type head-

- ache. *Pain* 1991 ; 47 : 145 9.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Juprelle M. EMG activity in pericranial muscles during postural variation and mental activity in healthy volunteers and patients with chronic tension-type headache. *Headache* 1991 ; 31 : 321 4.
- Schoenen J, Gerard P, De Pasqua V, Sianard-Gainko J. Multiple clinical and paraclinical analyses of chronic tension-type headache associated or unassociated with disorder of pericranial muscles. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 135 9.
- Schoenen J, Jamart B, Gerard P, Lenarduzzi P, Delwaide PJ. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity in chronic headache. *Neurology* 1987 ; 37 : 1834 6.
- Solomon S, Lipton RB, Newman LC. Clinical features of chronic daily headache. *Headache* 1992 ; 32 : 325 9.
- Travell JG, Simons DG. Myofascial pain and dysfunction. The trigger point manual. Williams & Wilkins, Baltimore 1983.
- Ulrich V, Russel MB, Jensen R, Olesen J. A comparison of tension-type headache in migraineurs and in nonmigraineurs : a population-based study. *Pain* 1996 ; 67 : 501 6.
- Wang W, Schoenen J. Reduction of temporalis exteroceptive suppression by peripheral electrical stimulation in migraine and tension-type headaches. *Pain* 1994 ; 59 : 327 34.
- Zwart JA, Sand T. Exteroceptive suppression of temporalis muscle activity : a blind study of tension-type headache, migraine and cervicogenic headache. *Headache* 1995 ; 5 : 338 43.

3. 群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛 (Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias)

- 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 結膜充血および流涙を伴う短時間持続性片側神経様頭痛発作 (SUNCT)
- 3.4 三叉神経・自律神経性頭痛の疑い (Probable trigeminal autonomic cephalalgia)
 - 3.4.1 群発頭痛の疑い (Probable cluster headache)
 - 3.4.2 発作性片側頭痛の疑い (Probable paroxysmal hemicrania)
 - 3.4.3 SUNCT の疑い (Probable SUNCT)

他疾患にコード化する：

- 4.7 「持続性片側頭痛」

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 (TAC) 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には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。以前から存在する TAC 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して悪化する場合には、2通りの可能性があり、判定を要する。このような患者の診断は、TAC の診断のみとすることも、あるいは、TAC および他疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断することも可能である。TAC にその他の疾患による二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、TAC がその他の疾患による頭痛と時期的によく一致していること、TAC の著しい悪化のあること、原因疾患が TAC を惹起するか悪化させたという確実な証拠のあること、最終的に原因疾患軽快後の TAC の改善または消失があることである。

緒言

三叉神経・自律神経性頭痛は、頭痛の臨床の特徴および顕著な頭部副交感神経系の自律神経症状が同時にみられる。実験的および臨床的な機能的画像法から、これらの症候群は正常なヒトの三叉神経 副交感神経反射を活性化していることが支持され、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る。持続性片側頭痛 (頭部自律神経症状が常に認められるわけではない) は、4. 「その他の一次性頭痛」に分類される。

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 cephalalgia) 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])

他疾患にコード化する：

症候性群発頭痛は、基礎にある原因疾患にコードする。

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。発作は次のうち1項目以上を伴う (いずれも頭痛と同側)：結膜充血、流涙、鼻閉、鼻漏、前頭部および顔面の発汗、縮瞳、眼瞼下垂、眼瞼浮腫。多くの患者は発作中に落ち着きのなさや興奮した様子がみられる。

診断基準：

- A. B~D を満たす発作が5回以上ある
- B. 未治療で一側性の重度~極めて重度の頭痛が、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. 頭痛と同側に少なくとも以下の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. 前頭部および顔面の発汗
 5. 縮瞳または眼瞼下垂（あるいはその両方）
 6. 落ち着きがない、あるいは興奮した様子
- D. 発作頻度は1回/2日~8回/日である（注2）
- E. その他の疾患によらない（注3）

注：

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。
2. 群発頭痛の経過中（ただし経過の1/2未満）に、発作頻度が低下する場合がある。
3. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

急性発作には後視床下部灰白質の活性化が関与している。群発頭痛例の約5%は遺伝性（常染色体優性）である。

発作は通常、群発して発現する（群発期）。群発期は数週~数ヵ月間続く。群発期と群発期をはさむ寛解期は通常、数ヵ月~数年間続く。ただし、患者の約10~15%は、寛解がない慢性症状を呈する。

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27%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」としてコードすべきである。

群発期（慢性型を含む）には、発作は定期的にかかるほか、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。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、その他の頭部領域にも波及する場合がある。痛みは、個々の群発期中は、ほぼ例外なく同側に繰り返される。最悪の発作の間は、痛みの強さは極めて重度となる。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。

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3~4倍である。

三叉神経痛が併存する群発頭痛（群発性 チック [三叉神経痛] 症候群）：

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。このような患者には両方の

診断を下すべきである。本知見の重要な点は、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1ヵ月以上の寛解期がある。

診断基準：

- A. 3.1「群発頭痛」の診断基準A~Eを満たす発作がある
- B. 7~365日間続く群発期（注1）が、1ヵ月以上の寛解期をはさんで2回以上ある

注：

1. 群発期は通常2週~3ヵ月間続く。

コメント：

第2版では、寛解期の期間を延長し、最低1ヵ月とした。

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A~Eを満たす発作がある
- B. 1年を超えて発作が繰り返され、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：

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、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。慢性群発頭痛から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：**

痛み、関連症候に関して群発頭痛に類似した特徴を有する発作であるが、群発頭痛より持続時間が短く、頭痛の発作頻度は高い。男性よりも女性に多く認められ、インドメタシン（indometacin）が絶対的な効果を示す。

診断基準：

- A．B～Dを満たす発作が20回以上ある
- B．一側性の重度の痛みが眼窩部、眼窩上部または側頭部に2～30分間持続する
- C．頭痛と同側に少なくとも以下の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．前頭部および顔面の発汗
 - 5．縮瞳または眼瞼下垂（あるいはその両方）
- D．発作頻度は大半で5回/日を超えるが、これよりも頻度が低い期間があってもよい
- E．発作は治療用量のインドメタシンで完全に予防できる（注1）
- F．その他の疾患によらない（注2）

注：

- 1．効果不十分を避けるため、インドメタシンを用量150mg/日以上で経口または直腸投与、または100mg以上を注射するが、維持用量はこれより低用量で十分な場合が多い。（日本語訳にあたってを参照のこと）
- 2．病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

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。

第1版では、すべての発作性片側頭痛を慢性発作性片側頭痛と呼称した。反復型について十分な臨床的証拠が集積したため、群発頭痛に則した方法で分類した。

三叉神経痛が併存する発作性片側頭痛（発作性片側頭痛 チック [三叉神経痛] 症候群）：

3.2「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は、両方の診断を下すべきである。本知見の重要な点は両者とも治療を必要とすることである。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。

3.2.1 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1ヵ月以上の寛解期がある。

診断基準：

- A．3.2「発作性片側頭痛」の診断基準A～Fを満たす発作がある
- B．7～365日間続く発作期が、1ヵ月以上の寛解期を伴って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A～Fを満たす発作がある
- B．1年以上を超えて発作が繰り返され、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 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）**解説：**

本症候群は、一側性の痛みからなる短期持続性の発作を特徴とする。発作はその他のTACよりもはるかに短く、顕著な流涙および同側眼の充血を伴うことが極めて多い。

診断基準：

- A．B～Dを満たす発作が20回以上ある
- B．一側性の刺すような痛みまたは拍動性の痛みが眼窩部、眼窩上部または側頭部に5～240秒間持続する
- C．痛みは同側の結膜充血および流涙を伴う
- D．発作頻度は3～200回/日である
- E．その他の疾患によらない（注1）

注：

- 1．病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

本症候群は、国際頭痛分類第1版の出版後に報告され、この10年間で十分に認識されるようになった。結膜充血または流涙のいずれか1つのみが認められる場合もあれば、これ以外の頭部自律神経症状（鼻閉、鼻漏、眼瞼浮腫など）が認められる場合もある。3.3「SUNCT」は、A3.3「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) (付録に記載)のサブフォームと思われる。文献では、3.3「SUNCT」の最も一般的な類似疾患は後頭蓋窩の病変または下垂体に関連するものが示唆される。

三叉神経痛が併存する SUNCT :

3.3「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。このような患者には両方の診断を下すべきである。臨床的には鑑別困難である。

3.4 三叉神経・自律神経性頭痛の疑い

解説 :

三叉神経・自律神経性頭痛のサブ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さない。

診断基準 :

- A . 三叉神経・自律神経性頭痛のいずれかのサブタイプの基準のうち、1つだけ満たさない
- B . その他の疾患によらない

コメント :

3.4「三叉神経・自律神経性頭痛の疑い」またはそのいずれかのサブフォームとしてコードされる患者は、典型的な発作の回数が不足しているか、その他の基準のうち1つを満たさない。

3.4.1 群発頭痛の疑い

診断基準 :

- A . 3.1「群発頭痛」の診断基準 A~D のうち、1つだけ満たさない
- B . その他の疾患によらない

3.4.2 発作性片側頭痛の疑い

診断基準 :

- A . 3.2「発作性片側頭痛」の診断基準 A~E のうち、1つだけ満たさない
- B . その他の疾患によらない

3.4.3 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)の疑い

診断基準 :

- A . 3.3「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 A~D のうち、1つだけ満たさない

B . その他の疾患によらない

[文献]

General

- Goadsby PJ. Pathophysiology of cluster headache : a trigeminal autonomic cephalgia. *Lancet Neurology* 2002 ; 1 : 37-43.
- Goadsby PJ, 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.
- May A, Goadsby PJ. The trigeminovascular system in humans : pathophysiological implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *Journal of Cerebral Blood Flow and Metabolism* 1999 ; 19 : 115-27.

3.1 Cluster headache

- Alberca R, Ochoa JJ. Cluster tic syndrome. *Neurology* 1994 ; 44 : 996-9.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Diagnostic patterns in cluster headache. In : Olesen J, Goadsby PJ, editors. *Cluster Headache and Related Conditions*. Oxford : Oxford University Press 1999 : pp. 61-65.
- Bahra A, May A, Goadsby PJ. Cluster headache : a prospective clinical study in 230 patients with diagnostic implications. *Neurology* 2002 ; 58 : 354-61.
- Bing R. Uber traumatische Erythromelalgie und Erthroprosopalgie. *Nervenarzt* 1930 ; 3 : 506-12.
- de Fine Olivarius B. Hemicrania neuralgiformis chronica (Chronic migrainous neuralgia) Quoted by Sjaastad O, ed. *Proceedings of the Scandinavian Migraine Society Annual Meeting 1971* : p. 8.
- Ekbom K. Ergotamine tartrate orally in Horton's histaminic cephalgia (also called Harris's ciliary neuralgia). *Acta Psychiatrica Scandinavia* 1947 ; 46 : 106.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Archives of Neurology* 1968 ; 19 : 487-93.
- Eulenbergh A. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten*. 2nd edn. Berlin : Hirschwald 1878.
- Harris W. Ciliary (migrainous) neuralgia and its treatment. *British Medical Journal* 1936 ; 1 : 457-60.
- Horton BT. Histaminic cephalgia. *Lancet* 1952 ; ii : 92-8.
- Kudrow L. *Cluster headache : Mechanisms and Management*. Oxford : Oxford University Press 1980.
- Manzoni GC. Gender ratio of cluster headache over the years : a possible role of changes in lifestyle. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 138-42.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Tassorelli C, Zanferrari C, Cavallini A. Cluster headache-course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 169-74.
- Manzoni GC, G. Terzano M, Bono G, Micieli G, Martucci N, Nappi G. Cluster headache. clinical findings in 180 patients. *Cephalalgia* 1983 ; 3 : 21-30.
- May A, Bahra A, Buchel C, Frackowiak RSJ, Goadsby PJ. Hypothalamic activation in cluster headache attacks. *Lancet* 1998 ; 351 : 275-8.
- Mulleners WM, Verhagen WIM. Cluster-tic syndrome. *Neurology* 1996 ; 47 : 302.
- Pascual J, Berciano J. Relief of cluster-tic syndrome by the combination of lithium and carbamazepine. *Cephalalgia* 1993 ; 13 : 205-6.
- Romberg MH. *Lehrbuch der Nervenkrankheiten des Menschen*. Berlin : Dunker 1840.
- Russell MB, Andersson PG, Thomsen LL, Iselius L. Cluster head-

- ache is an autosomal dominantly inherited disorder in some families : a complex segregation analysis. *Journal of Medical Genetics* 1995 ; 32 : 954 6.
- Sjostrand C, Waldenlind E, Ekblom K. A follow up study of 60 patients after an assumed first period of cluster headache. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 653 7.
- Sluder G. The syndrome of sphenopalatine ganglion neurosis. *American Journal of Medicine* 1910 ; 140 : 868 78.
- Solomon S, Apfelbaum RI, Guglielmo KM. The cluster-tic syndrome and its surgical therapy. *Cephalalgia* 1985 ; 5 : 83 9.
- Torelli P, Cologno D, Cademartiri C, Manzoni GC. Application of the International Headache Society classification criteria in 652 cluster headache patients. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 145 50.
- Vail HH. Vidian neuralgia. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1932 ; 41 : 837 56.
- Watson P, Evans R. Cluster-tic syndrome. *Headache* 1985 ; 25 : 123 6.
- ### 3.2 Paroxysmal hemicrania
- Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin : the 'Indotest'. *Headache* 1998 ; 38 : 122 8.
- Antonaci F, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH) : a review of the clinical manifestations. *Headache* 1989 ; 29 : 648 56.
- Broeske D, Lenn NJ, Cantos E. Chronic paroxysmal hemicrania in a young child : possible relation to ipsilateral occipital infarction. *Journal of Child Neurology* 1993 ; 8 : 235 6.
- Caminero AB, Pareja JA, Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 159 61.
- Hannerz J. The second case of chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome [Editorial Comment] *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 124.
- Kudrow DB, Kudrow L. Successful aspirin prophylaxis in a child with chronic paroxysmal hemicrania. *Headache* 1989 ; 29 : 280 1.
- Sjaastad O, Dale I. Evidence for a new (?) treatable headache entity. *Headache* 1974 ; 14 : 105 108.
- Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000 ; 54 : 1524 6.
- ### 3.3 SUNCT
- Benoliel R, Sharav Y. Trigeminal neuralgia with lacrimation or SUNCT syndrome? *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 85 90.
- Bouhassira D, Attal N, Esteve M, Chauvin M. SUNCT syndrome. A case of transformation from trigeminal neuralgia. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 168 70.
- Bussone G, Leone M, Volta GD, Strada L, Gasparotti R. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with tearing and conjunctival injection : the first symptomatic case. *Cephalalgia* 1991 ; 11 : 123 7.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 503 6.
- Ferrari MD, Haan J, van Seters AP. Bromocriptine-induced trigeminal neuralgia attacks in a patient with pituitary tumor. *Neurology* 1988 ; 38 : 1482 4.
- Goadsby PJ, 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, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 82 3.
- Levy MJ, Matharu MS, Goadsby PJ. Prolactinomas, dopamine agonist and headache : two case reports. *European Journal of Neurology* 2003 ; 10 : 169 74.
- Massiou H, Launay JM, Levy C, El Amran M, Emperauger B, Bousser M-G. SUNCT syndrome in two patients with prolactinomas and bromocriptine-induced attacks. *Neurology* 2002 ; 58 : 1698 9.
- Matharu MS, Levy MJ, Merry RT, Goadsby PJ. SUNCT syndrome secondary to prolactinoma. *J. Neurol. Neurosurg. Psychiatry* 2003 ; in press.
- Morales F, Mostacero E, Marta J, Sanchez S. Vascular malformation of the cerebellopontine angle associated with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 301 2.
- Moris G, Ribacoba R, Solar DN, Vidal JA. SUNCT syndrome and seborrheic dermatitis associated with craniostenosis. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 157 9.
- Pareja JA, Sjaastad O. SUNCT syndrome. A clinical review. *Headache* 1997 ; 37 : 195 202.
- Penart A, Firth M, Bowen JRC. Short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT) following presumed dorsolateral brainstem infarction. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 236 9.
- Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R, Fredriksen TA, Seim A, Roe OD et al. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989 ; 9 : 147 56.
- ter Berg HWM, Goadsby PJ. Significance of atypical presentation of symptomatic SUNCT : a case report. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 2001 ; 70 : 244 46.

4. その他の一次性頭痛 (Other primary headaches)

- 4.1 一次性穿刺様頭痛 (Primary stabbing headache)
- 4.2 一次性咳嗽性頭痛 (Primary cough headache)
- 4.3 一次性労作性頭痛 (Primary exertional headache)
- 4.4 性行為に伴う一次性頭痛 (Primary headache associated with sexual activity)
 - 4.4.1 オルガスム前頭痛 (Preorgasmic headache)
 - 4.4.2 オルガスム時頭痛 (Orgasmic headache)
- 4.5 睡眠時頭痛 (Hypnic headache)
- 4.6 一次性雷鳴頭痛 (Primary thunderclap headache)
- 4.7 持続性片側頭痛 (Hemicrania continua)
- 4.8 新規発症持続性連日性頭痛 (NDPH) [New daily-persistent headache : NDPH]

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？

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には、原因疾患に応じて二次性頭痛としてコード化する。その頭痛が、片頭痛またはその他の一次性頭痛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して悪化する場合には、2通りの可能性があり、判定を要する。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛およびその他の疾患に応じた二次性頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、原因疾患と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化のあること、原因疾患が一次性頭痛を惹起するか悪化させたという確実な証拠のあること、最終的に原因疾患軽快後の頭痛の改善または消失があることである。

緒言

本章には、臨床的にさまざまな頭痛が含まれる。これらのタイプの頭痛では、原因について未だ不明な点が多く、治療も事例報告や非対照試験に基づいたものである。本章に含まれる頭痛の一部は症候性であり、画像検査またはその他の検査法（あるいはその両方）による注意深い評価を要する。

これらの頭痛の一部、特に4.6「一次性雷鳴頭痛」では急性発症することがあり、患者は一般的には救急治療室で診療を受ける。そのような場合には、適切かつ十分な検査（特に、神経画像検査）を必ず実施すること。

本章には、疾患単位として、4.1「一次性穿刺様頭痛」および4.5「睡眠時頭痛」（後者は最近記載された用語）も含める。これらは多くの場合一次性に起こる。

4.1 一次性穿刺様頭痛

以前に使われた用語：

アイスピック頭痛 (ice-pick pains)、ジャブ・ジョルト (jabs and jolts)、周期性眼痛症 (ophthalmodynia periodica)

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. 穿刺様頭痛が単回または連続して起こり、次のB～Dを満たす
- B. 専らまたは主として、三叉神経の第1枝領域（眼窩、側頭部、および頭頂部）に生ずる
- C. 穿刺様頭痛の持続時間は数秒以内、不規則な頻度（1日あたり1回から多数）で再発する
- D. 随伴症状がない
- E. その他の疾患によらない（注1）

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5～12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

公表された1件の研究論文では、穿刺様疼痛の80%で持続時間は3秒以内であった。稀な例では、連日繰り返し穿刺様疼痛が起こり、重積状態が1週間持続したという記載が1件ある。穿刺様疼痛は、同側または反対側の頭部の、ある場所からその他の場所へと移動することがある。厳密に1カ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領域の器質的異常を必ず否定する必要がある。穿刺様疼痛は片頭痛（約40%）または群発頭痛（約30%）患者にみられることが多く、それらの症例では、これらの頭痛が習慣的に起こっている部位に穿刺様疼痛を感じる。複数の非対照試験でインドメタシン (indometacin) が有効であったと報告されているが、効果が不十分であったり全く効果が認められなかつ

た報告もある。

4.2 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、咳または息みにより誘発される頭痛。

診断基準：

- A. BおよびCを満たす頭痛
- B. 突発性に起こり、1秒～30分間持続する
- C. 咳、息み、ヴァルサルヴァ手技 (Valsalva manoeuvre) のいずれか (あるいはそれらの組み合わせ) に伴ってのみ誘発される
- D. その他の疾患によらない (注1)

注：

1. 咳嗽性頭痛の約40%の症例は症候性であり、その大半がアーノルド・キアリ奇形I型 (Arnold-Chiari malformation type I) に起因する。それ以外に症候性咳嗽性頭痛の原因として報告されているものには、頸動脈または椎骨脳底動脈疾患と脳動脈瘤がある。神経画像検査は、二次性咳嗽性頭痛を4.2「一次性咳嗽性頭痛」と鑑別する際に重要な役割を果たす。

コメント：

一次性咳嗽性頭痛は通常両側性であり、主に40歳以上の患者に起こる。一次性咳嗽性頭痛の治療には通常インドメタシンが有効であるが、症候性の症例の一部でも同薬の有効性が報告されている。

4.3 一次性労作性頭痛

以前に使用された用語：

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：

運動 (種類を問わない) によって誘発される頭痛。重量挙げ選手頭痛 ('weight-lifters' headache) などのサブフォームが知られている。

診断基準：

- A. BおよびCを満たす拍動性頭痛
- B. 5分～48時間持続する
- C. 身体的な労作中または労作後にのみ誘発されて起こる
- D. その他の疾患によらない (注1)

注：

1. このタイプの頭痛の初発時には、くも膜下出血と動脈解離を必ず否定すること。

コメント：

一次性労作性頭痛は、特に暑い気候または高地で起こる。酒石酸エルゴタミン (ergotamine tartrate) 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。

重量挙げ選手にみられる頭痛は、4.3「一次性労作性頭痛」のサブフォームと考えられてきた。しかし、その突発性および推定される機序から、4.2「一次性咳嗽性頭痛」との類似点の方が多いかもしれない。

4.4 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)、性交時頭痛 (coital cephalgia)、良性血管性性行為時頭痛 (benign vascular sexual headache)、性行為時頭痛 (sexual headache)

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。

4.4.1 オルガスム前頭痛

診断基準：

- A. 頸または顎部 (あるいはその両方) の筋収縮の自覚を伴う頭頸部の鈍痛で、Bを満たす
- B. 性行為中に起こり、性的興奮で増強する
- C. その他の疾患によらない

4.4.2 オルガスム時頭痛

他疾患にコード化する：

低髄液圧性頭痛に似た体位性頭痛が、性交後に起こることが報告されている。この頭痛は髄液漏出によって起こるため、7.2.3「特発性低髄液圧性頭痛」としてコード

化すべきである。

診断基準：

- A．突発性で重度（爆発性）の頭痛で、Bをみたく
- B．オルガスム時に起こる
- C．その他の疾患によらない（注1）

注：

1．オルガスム時頭痛の初発時には、くも膜下出血、動脈解離などを必ず否定すること。

コメント：

4.4「性行為に伴う一次性頭痛」、4.3「一次性労作性頭痛」と片頭痛との関連性が、約50%の症例で報告されている。初版の国際頭痛分類には、2種類のサブタイプ（鈍痛型と爆発型〔激痛型〕）の頭痛が含まれていた。これらが別々の病態か否かを明らかにする掘り下げた研究は、その後実施されていない。性行為に伴う頭痛に関する公表論文の大半は、爆発型（血管性）頭痛のみが報告されている。鈍痛型は、緊張型頭痛のサブタイプかもしれないが、この仮説を裏付ける証拠はない。性行為に伴う一次性頭痛の持続時間に関する確かなデータはないが、通常1分～3時間持続すると考えられる。

4.5 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)、「目覚し時計」頭痛('alarm clock' headache)

解説：

患者を、必ず睡眠から覚醒させる鈍い頭痛発作。

診断基準：

- A．B～Dを満たす鈍い頭痛
- B．睡眠中にのみ起こり、覚醒をきたす
- C．次の特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - 1．1ヵ月あたり15回を超えて起こる
 - 2．覚醒後15分以上持続する
 - 3．初発年齢は50歳以上
- D．自律神経症状がなく、悪心、光過敏、または音過敏のうち2つ以上を示さない
- E．その他の疾患によらない（注1）

注：

1．頭蓋内疾患を必ず否定する必要がある。効果的な管理のためには、三叉神経・自律神経性頭痛に含まれる疾患との鑑別が必要である。

コメント：

睡眠時頭痛の痛みは、ふつう軽度～中等度であるが、患者の約20%に重度の痛みが報告されている。症例の約3分の2で痛みは両側性である。発作の持続時間は通常15～180分であるが、さらに長時間持続したとの報告もある。報告された数例で、カフェインおよびリチウムによる治療が有効であった。

4.6 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：

4.2「一次性咳嗽性頭痛」、4.3「一次性労作性頭痛」および4.4「性行為に伴う一次性頭痛」は、いずれも雷鳴頭痛として出現することもあるが、その場合は必ずそれぞれ頭痛型としてコード化すべきであり、4.6「一次性雷鳴頭痛」とはしない。

解説：

突発する重度の頭痛で、脳動脈瘤破裂時の頭痛に似る。

診断基準：

- A．BおよびCを満たす重度の頭痛
- B．以下の特徴の両方を満たす
 - 1．突発性に起こり、1分未満で痛みの強さがピークに達する
 - 2．1時間～10日間持続する
- C．発生後の数週または数ヵ月にわたって、定期的な再発がない（注1）
- D．その他の疾患によらない（注2）

注：

1．発生後1週間以内に、頭痛が再発することがある。
2．髄液検査および脳画像検査が正常所見を示す必要がある。

コメント：

雷鳴頭痛が一次性疾患として存在することを示す証拠は乏しい。基礎疾患の検索を適宜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。同疾患およびその他の類似疾患として脳出血、大脳静脈血栓症、未破裂血管奇形（多くの場合、動脈瘤）、動脈解離（頭蓋内および頭蓋外）、中枢神経系血管炎、可逆性良性中枢神経系アンギオパチー、および下垂体卒中を必ず否定すること。雷鳴頭痛のその他の器質性要因には、第三脳室コロイド嚢胞、低髄液圧、および急性副鼻腔炎（特に気圧障害〔baro-

trauma]による)がある。4.6「一次性雷鳴頭痛」の診断名は、器質性要因のすべてが否定された場合のみに限るべきである。

4.7 持続性片側頭痛

解説：

持続性で、必ず片側性に起こり、インドメタシンが有効な頭痛。

診断基準：

- A. B~Dを満たす頭痛が3ヵ月を超えて続く
- B. 次の特徴をすべて満たす
 - 1. 痛みは片側性で、反対側に移動しない
 - 2. 毎日連続してみられ、痛みが消失する時期がない
 - 3. 程度は中等度であるが、増悪して重度の痛みとなることもある
- C. 頭痛増悪時、頭痛側に次の自律神経所見のうち少なくとも1項目がみられる
 - 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. 眼瞼下垂または縮瞳(あるいはその両方)
- D. 治療量のインドメタシンで完全寛解する
- E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

持続性片側頭痛は通常寛解することはないが、稀に寛解例も報告されている。このタイプの頭痛が、罹病期間の長さおよび持続性によってさらに細分類できるか否かは未決定である。

4.8 新規発症持続性連日性頭痛 (NDPH)

以前に使用された用語：

新規慢性頭痛(*De novo* chronic headache)、急性発症の慢性頭痛(chronic headache with acute onset)

解説：

発症後非常に早期(最長3日以内)から、寛解することなく連日みられる頭痛。痛みは、典型例では両側性で、その性質は圧迫感または締めつけ感を示し、程度は軽度~中等度である。光過敏、音過敏、または軽度悪心があ

る場合もある。

診断基準：

- A. B~Dを満たす頭痛が3ヵ月を超えて続く
- B. 頭痛が、発症時または発症後、3日未満から寛解することなく、連日みられる(注1)
- C. 次の痛みの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 圧迫感または締めつけ感(非拍動性)
 - 3. 程度は軽度~中等度
 - 4. 歩行または階段を昇るなどの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、軽度悪心は、あっても1項目のみ
 - 2. 中等度または重度の悪心、嘔吐のいずれもない
- E. その他の疾患によらない(注2)

注：

1. 頭痛は、発症の瞬間から一度も寛解することがないか、あるいは非常に速やかに、持続性で非寛解性の痛みに移行する。そのような発症または急速な発現状況が、患者によって明瞭に想起され、その説明が曖昧でないことが必要である。そうでなければ、2.3「慢性緊張型頭痛」にコード化する。

2. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12(8.2「薬物乱用頭痛」とそのサブフォームを含む)を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患とは時期的に一致しない。

コメント：

国際頭痛分類第2版では、4.8「新規発症持続性連日性頭痛(NDPH)」を2.3「慢性緊張型頭痛」とは別の頭痛とみなしている。緊張型頭痛との類似点は多いものの、NDPHは、典型的には頭痛の既往がない患者にも起こり、発症時またはほぼ発症時から頭痛が寛解することなく毎日起こる点が独特である。4.8「新規発症持続性連日性頭痛」と診断するには、そのような発症状況が明瞭に想起される必要がある。

このNDPH頭痛は、片頭痛または緊張型頭痛のいずれかの特徴を伴う場合がある。髄液量減少性頭痛、髄液圧亢進性頭痛、外傷後頭痛、および感染性頭痛(特にウイルス性)などの二次性頭痛を、適切な検査によって否定すべきである。

現在または過去2ヵ月以内に薬物乱用があり、8.2「薬物乱用頭痛」の各サブフォームのいずれかについて診断基準Bを満たす場合、コード化する際の原則として、以前から存在する一次性頭痛があればまずそれにコード化

し、加えて8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」にコード化する。
4.8「新規発症持続性連日性頭痛」とはしない。

NDPHは、典型的には治療なしで数ヶ月以内に消失する自然寛解性のサブフォームと、積極的治療法に抵抗性を示す難治性のサブフォームの2つのサブフォームのいずれかを呈すると考えられる。委員会は、NDPHのさらなる臨床的特徴付けおよび病態生理学的研究、特に、4.8「新規発症持続性連日性頭痛」と2.3「慢性緊張型頭痛」の比較研究を奨励したい。

【文献】

4.1 Primary stabbing headache

- Ammache Z, Graber M, Davis P. Idiopathic stabbing headache associated with mononuclear visual loss. *Arch Neurol* 2000 ; 57 : 745-6.
- Dangond F, Spierings EL. Idiopathic stabbing headaches lasting a few seconds. *Headache* 1993 ; 33 : 257-8.
- Martins IP, Parreira B, Costa I. Extratrigeminal ice-pick status. *Headache* 1995 ; 35 : 107-10.
- Pareja JA, Kruszewski P, Caminero AB. SUNCT syndrome versus idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome) *Cephalalgia* 1999 ; 19 (Suppl 25) : 46-8.
- Pareja JA, Ruiz J, de Isla C, al-Sabbab H, Espejo J. Idiopathic stabbing headache (jabs and jolts syndrome) *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 93-6.
- Sjaastad O, Batnes J, Haugen S. The Vaga Study : an outline of the design. *Cephalalgia* 1999 ; 19 (Suppl 25) : 24-30.
- Soriani G, Battistella PA, Arnaldi C, De Carlo L, Cemetti R, Corra S, Tosato G. Juvenile idiopathic stabbing headache. *Headache* 1996 ; 36 : 565-7.

4.2 Primary cough headache

- Calandre L, Hernandez-Lain A, Lopez-Valdes E. Benign Valsalva & maneuver-related headache : an MRI study of six cases. *Headache* 1996 ; 36 : 251-3.
- Ertsey C, Jelencsik I. Cough headache associated with Chiari type-I malformation : responsiveness to indomethacin. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 518-20.
- Pascual J, Berciano J. Experience in the diagnosis of headaches that start in elderly people. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994 ; 57 : 1255-7.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches : an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520-4.
- Perini F, Toso V. Benign cough ' cluster ' headache. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 493-4.
- Raskin NH. The cough headache syndrome : treatment. *Neurology* 1995 ; 45 : 1784.
- Smith WS, Messing RO. Cerebral aneurysm presenting as cough headache. *Headache* 1993 ; 33 : 203-4.

4.3 Primary exertional headache

- Edis RH, Silbert PL. Sequential benign sexual headache and exertional headache (letter) *Lancet* 1988 ; 30 : 993.
- Green MW. A spectrum of exertional headaches. *Headache* 2001 ; 4 : 1085-92.
- Heckmann JG, Hilz MJ, Muck-Weymann M, Neundorfer B. Benign exertional headache/benign sexual headache : a disorder of myogenic cerebrovascular autoregulation? *Headache* 1997 ;

37 : 597-8.

- Lance JW, Lambros J. Unilateral exertional headache as a symptom of cardiac ischemia. *Headache* 1998 ; 38 : 315-6.
- Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia : a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997 ; 49 : 813-6.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches : an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520-4.
- Silbert PL, Edis RH, Stewart-Wynne EG, Gubbay SS. Benign vascular sexual headache and exertional headache : interrelationships and long term prognosis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991 ; 54 : 417-21.

4.4 Primary headache associated with sexual activity

- D'Andrea G, Granella F, Verdelli F. Migraine with aura triggered by orgasm. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 485-6.
- Jacome DE. Masturbatory-orgasmic extracephalic pain. *Headache* 1998 ; 38 : 138-41.
- Kumar KL, Reuler JB. Uncommon headaches : diagnosis and treatment. *J Gen Int Med* 1993 ; 8 : 333-41.
- Lance JW. Headaches related to sexual activity. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1976 ; 39 : 1226-30.
- Lundberg PO, Osterman PO. Intercourse and headache. In : Genazzani AR, Nappi G, Facchinetti F, Martignoni E (eds) *Pain and reproduction*. Parthenon Publishing 1988 : pp. 149-53.
- Maliszewski M, Diamond S, Freitag FG. Sexual headache occurring in cluster headache patients. *Clinical J Pain* 1989 ; 5 : 45-7.
- Pascual J, Iglesias F, Oterino A, Vazquez-Barquero A, Berciano J. Cough, exertional, and sexual headaches : an analysis of 72 benign and symptomatic cases. *Neurology* 1996 ; 46 : 1520-4.
- Robbins L. Masturbatory-orgasmic extracephalic pain. *Headache* 1994 ; 34 : 214-16.

4.5 Hypnic headache

- Arjona JA, Jimenez-Jimenez FJ, Vela-Bueno A, Tallon-Barranco A. Hypnic Headache associated with stage 3 slow wave sleep. *Headache* 2000 ; 40 : 753-4.
- Bruni O, Galli F, Guidetti V. Sleep hygiene and migraine in children and adolescents. *Cephalalgia* 1999 ; 19 (Suppl 25) : 57-9.
- Centonze V, D'Amico D, Usai S, Causarano V, Bassi A, Bussone G. First Italian case of hypnic headache, with literature review and discussion of nosology. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 71-4.
- Dodick DW. Polysomnography in hypnic headache syndrome. *Headache* 2000 ; 40 : 748-52.
- Dodick DW, Jones JM, Capobianco DJ. Hypnic headache : another indomethacin-responsive headache syndrome? *Headache* 2000 ; 40 : 830-5.
- Dodick DW, Mosek AC, Campbell IK. The hypnic (' alarm clock ') headache syndrome. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 152-6.
- Ghiotto N, Sances G, Di Lorenzo G, Trucco M, Loi M, Sandrini G, Nappi G. Report of eight new cases of hypnic headache and a mini-review of the literature. *Funct Neurol* 2002 ; 17 : 211-9.
- Gould JD, Silberstein SD. Unilateral hypnic headache : a case study. *Neurology* 1997 ; 49 : 1749-51.
- Ivanetz V, Soler R, Barreiro P. Hypnic headache syndrome : a case with good response to indomethacin. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 225-6.
- Martins IP, Gouveia RG. Hypnic headache and travel across time zones : a case report. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 928-31.
- Morales-Asin F, Mauri JA, Iniguez C, Espada F, Mostacero E. The hypnic headache syndrome : report of three new cases. *Cepha-*

- lalgia 1998 ; 18 : 157 8.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. The hypnic headache syndrome : a benign headache disorder of the elderly. *Neurology* 1990 ; 40 : 1904 5.
- Raskin NH. The hypnic headache syndrome. *Headache* 1988 ; 28 : 534 6.
- Ravishankar K. Hypnic headache syndrome. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 358 9.
- 4.6 Primary thunderclap headache
- Bassi P, Bandera R, Loiero M, Tognoni G, Mangoni A. Warning signs in subarachnoid hemorrhage : a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991 ; 84 : 277 81.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Nonaneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal, segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 118 23.
- Garg RK. Recurrent thunderclap headache associated with reversible vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 78 9.
- Landtblom AM, Fridriksson S, Boivie J, Hillman J, Johansson G, Johansson I. Sudden onset headache : a prospective study of features incidence and causes. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 354 60.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1998 ; 65 : 791 3.
- Linn FHH, Rinkel GJE, Algra A, van Gijn J. Follow-up of idiopathic thunderclap headache in general practice. *J Neurol* 1999 ; 246 : 946 8.
- Linn FHH, Wijdicks EFM. Causes and management of thunderclap headache : a comprehensive review. *The Neurologist* 2002 ; 8 : 279 89.
- Markus HS. Aprospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1991 ; 54 : 1117 25.
- Maurino J, Saposnik G, Lepera S, Rey RC, Sica RE. Multiple simultaneous intracerebral haemorrhages. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 629 32.
- Nowak DA, Rodiek SO, Henneken S, Zinner J, Schreiner R, Fuchs H-H, Topka H. Reversible segmental cerebral vasoconstriction (Call-Fleming syndrome) : are calcium channel inhibitors a potential treatment option? *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 218 22.
- Sturm JW, Macdonell RAL. Recurrent thunderclap headache associated with reversible intracerebral vasospasm causing stroke. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 132 5.
- Slivka A, Philbrook B. Clinical and angiographic features of thunderclap headache. *Headache* 1995 ; 35 : 1 6.
- Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Cerebral vasospasm and unruptured aneurysm in thunderclap headache. *Lancet* 1988 ; ii : 1020.
- Witham TF, Kaufmann AM. Unruptured cerebral aneurysm producing a thunderclap headache. *Am J Emergency Med* 2000 ; 1 : 88 90.
- 4.7 Hemicrania continua
- Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua : anaesthetic blockades of pericranial nerves. *Funct Neurol* 1997 ; 1 : 11 5.
- Antonaci F, Pareja JA, Caminero AB, Sjaastad O. Chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. Parenteral indomethacin : the ' Indotest '. *Headache* 1998 ; 8 : 235 6.
- Bordini C, Antonaci F, Stovner LJ, Schrader H, Sjaastad O. ' Hemicrania continua ' : a clinical review. *Headache* 1991 ; 31 : 20 6.
- Newman LC, Lipton RB, Solomon S. Hemicrania continua : ten new cases and a review of the literature. *Neurology* 1994 ; 44 : 2111 4.
- Pareja J, Antonaci F, Vincent M. The hemicrania continua diagnosis. *Cephalalgia* 2002 ; 7 : 563 4.
- Pareja J, Vincent M, Antonaci F, Sjaastad O. Hemicrania continua : diagnostic criteria and nosologic status. *Cephalalgia* 2001 ; 9 : 874 7.
- Sjaastad O, Antonaci F. Chronic paroxysmal hemicrania (CPH) and hemicrania continua : transition from one stage to another. *Headache* 1993 ; 33 : 551 4.
- Sjaastad O, Antonaci F. Aproxicam derivative partly effective in chronic paroxysmal hemicrania and hemicrania continua. *Headache* 1995 ; 35 : 549 50.
- Sjaastad O, Spierings EL. Hemicrania continua : another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984 ; 4 : 65 70.
- 4.8 New daily-persistent headache
- Evans RW, Rozen TD. Etiology and treatment of new daily persistent headache. *Headache* 2001 ; 4 : 830 2.
- Goadsby PJ, Boes C. New daily persistent headache. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 2002 ; 72 (Suppl 2) : ii6 ii9.
- Li D, Rozen TD. The clinical characterisation of new daily persistent headache. *Cephalalgia* 2002 ; 22 : 66 9.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches : proposed revisions to the IHS-criteria. *Headache* 1994 ; 34 : 1 7.

第 2 部 (Part Two)

二次性頭痛 (The secondary headaches)

頭頸部外傷による頭痛 (Headache attributed to head and neck trauma)

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

非血管性頭蓋内疾患による頭痛 (Headache attributed to non-vascular intracranial disorder)

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

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

ホメオスターシスの障害による頭痛 (Headache attributed to disturbance of homeostasis)

頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因す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 structures)

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、新しい頭痛タイプが発生し、同時に脳腫瘍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「脳腫瘍による頭痛」の診断のみが与えられる。換言すれば、その他の疾患と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、前々からあるタイプの一次性頭痛があり、その頭痛がその他の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。国際頭痛分類第1版では、議論を重ねた末に、新たな頭痛のみを二次性とみなすことができる、という結論に達した。しかし、第2版の作業中に、それが容認しがたい状況も発生することが明らかになった。過去に片頭痛発作を10回経験した患者が、頭部外傷後に週2回の片頭痛発作が出現するようになり、その頭痛により日常生活が支障をきたすようになった場合はどう扱うのか。第1版の取り決めに従えば、その患者の診断は片頭痛に限定される。別の例としては、脳腫瘍に伴い、既存の緊張型頭痛が、その性状を保持しながら悪化した患者の場合である。以前には7.4「脳腫瘍による頭痛」の診断を与えることができなかった。また、過去には薬物乱用頭痛と診断できる余地はなかった。これは薬物乱用頭痛が常に一次性頭痛（通常は片頭痛）の悪化によるものであり、一次性頭痛の病名が唯一の診断名として残るためである。

以上の理由から、われわれは、十分な科学研究により頭痛の原因として知られる他の疾患と、時期的に一致して著しく悪化した一次性頭痛についての診断およびコード化について、新たな方法を導入する。上記の患者は、これより一次性頭痛と二次性頭痛の2つの診断を持つことが可能である。理論的に、新体系は旧体系よりも解釈の幅が広がった。しかし実際は、診断が不適切になる場合には、旧体系は無視されてきた。新体系の問題点は、他疾患と関連して一次性頭痛が悪化した場合に、一次性頭痛の診断のみとするか、二次性頭痛の診断も追加するかを、判断しなければならないことである。2つの診断をつける場合の根拠となる要素としては、時期的によく一致していること、一次性頭痛の著しい悪化のあること、観察された方法において他疾患が一次性頭痛を悪化させたという他の証拠のあること、他疾患の治癒または軽快後に頭痛の改善があることである。

国際頭痛分類第1版では、二次性頭痛の診断基準は多岐にわたり、頭痛の性状に関する情報がしばしば不足していた。国際頭痛分類第2版では、フォーマットを標準化し、頭痛の性状を可能な限りより多く記載することに

した。

このため、診断基準を以下のように配列する。

二次性頭痛の診断基準：

- A. 頭痛は、以下の（または以下に列挙した）特徴のうち1項目（または複数）を有し、かつCおよびDを満たす（注1、2）
- B. 他の疾患が、頭痛の原因となることが証明されている
- C. 頭痛が他の疾患と時期的に一致して起こる、または、頭痛が他の疾患と因果関係を示す他の証拠が存在する（あるいはその両方の場合）
- D. 頭痛は原因疾患の治療成功または自然寛解後、3ヵ月以内に（これより短期間になる疾患もある）大幅に軽減または消失する（注3）

注：

1. 多くの二次性頭痛について、頭痛そのものの特徴は、文献にあまり報告されていない。記述が十分であっても、診断上重要な所見は、ふつうほとんど書かれていない。すなわち、標準基準セット中の診断基準Aは、因果関係の確立にはたいてい寄与しない。しかし、B、CおよびDの基準は、因果関係の確立に役立つことが多い。そこで基準Aは病像定義に用いるだけでなく、頭痛について知りうる限りを記述したり、いかに理解不足を示す目的に用いることが可能である。これが基準Aの記載形式（formulation）として、今のところさまざまな形式を許している理由である。これに触発されて、二次性頭痛の性状に関する研究が進み、最終的に大部分の二次性頭痛の基準Aが、いっそう明確に定義されるようになることを期待している。
2. 頭痛に関する情報が全く得られていない場合には、「頭痛の性状に特有なものはない」と記述する。
3. 基準Dは必ずしも確実なものではない。原因疾患が不治ないし改善しないケースも想定される。このような場合には、Dを「適切な検査によりその他の原因を除外できる」と置き換えてもよい。多くの症例で、十分に追跡できないか、寛解までに必要な予想時間が経過する前に診断を下さなければならない。このような症例の大部分の頭痛は、「『疾患』による頭痛の疑い」としてコード化すべきである。基準Dが満たされた場合に限り、確実な因果関係が完全な信頼性を持って確立することができる。特にこのことは、既存の一次性頭痛がその他の疾患により悪化したという状況下にいえることである。例をあげると、ほかの点では1.5.1「慢性片頭痛」の基準を満たす患者の大多数は薬物乱用があり、その乱用中止後に

頭痛は改善する。乱用薬物の離脱がなされる前の患者の取り決め (default rule) としては、先行する片頭痛サブタイプ (通常は 1.1「前兆のない片頭痛」)、1.6.5「慢性片頭痛の疑い」、8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」の三つをコード化すべきである。薬物を離脱後、2 ヶ月以内に頭痛が改善しない場合には、8.2「薬物乱用頭痛」の基準 D を満たさないため、この頭痛診断を破棄し、1.5.1「慢性片頭痛」を適用する。薬物乱用があり、ほかに 2.3「慢性緊張型頭痛」の基準を満たしている患者にも、同様のルールを適用する。

多くの場合、基準 D は、推定原因の治癒、自然寛解または除去後に頭痛が改善するまでの制限時間を持っている。この制限時間は通常 3 ヶ月であるが、一部の二次性頭痛ではさらに短くなる。3 ヶ月 (またはそれより短い期限) 後に頭痛の持続がみられる場合には、頭痛が実際に推定原因に続発したものが否かを疑うべきである。3 ヶ月後にも継続する二次性頭痛はしばしば経験される。しかし大部分は病因が科学的に証明されたものではない。このようなケースについては、『特定疾患』による慢性頭痛」として付録に掲載する。

5. 頭頸部外傷による頭痛 (Headache attributed to head and/or neck trauma)

- 5.1 急性外傷後頭痛 (Acute post-traumatic headache)
 - 5.1.1 中等症または重症頭頸部外傷による急性外傷後頭痛 (Acute post-traumatic headache attributed to moderate or severe head injury)
 - 5.1.2 軽症頭頸部外傷による急性外傷後頭痛 (Acute post-traumatic headache attributed to mild head injury)
- 5.2 慢性外傷後頭痛 (Chronic post-traumatic headache)
 - 5.2.1 中等症または重症頭頸部外傷による慢性外傷後頭痛 (Chronic post-traumatic headache attributed to moderate or severe head injury)
 - 5.2.2 軽症頭頸部外傷による慢性外傷後頭痛 (Chronic post-traumatic headache attributed to mild head injury)
- 5.3 むち打ち損傷による急性頭痛 (Acute headache attributed to whiplash injury)
- 5.4 むち打ち損傷による慢性頭痛 (Chronic headache attributed to whiplash injury)
- 5.5 外傷後頭蓋内血腫による頭痛 (Headache attributed to traumatic intracranial haematoma)
 - 5.5.1 硬膜外血腫による頭痛 (Headache attributed to epidural haematoma)
 - 5.5.2 硬膜下血腫による頭痛 (Headache attributed to subdural haematoma)
- 5.6 その他の頭頸部外傷による頭痛 (Headache attributed to other head and/or neck trauma)
 - 5.6.1 その他の頭頸部外傷による急性頭痛 (Acute headache attributed to other head and/or neck trauma)
 - 5.6.2 その他の頭頸部外傷による慢性頭痛 (Chronic headache attributed to other head and/or neck trauma)
- 5.7 開頭術後頭痛 (Post-craniotomy headache)
 - 5.7.1 急性開頭術後頭痛 (Acute post-craniotomy headache)
 - 5.7.2 慢性開頭術後頭痛 (Chronic post-craniotomy headache)

新しい頭痛の発症が既知の外傷と時期的に一致する場合には、外傷による二次性頭痛としてコード化する。頭痛が片頭痛、緊張型頭痛または群発頭痛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外傷と一致して増悪した場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛および外傷による頭痛の両者として診断することも可能である。外傷による頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、外傷と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化のあること、特定の種類の外傷が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠のあること、最終的に外傷軽快後の頭痛の改善があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

多くの二次性頭痛の場合、診断の確定は、原因疾患の治療による改善または自然寛解後、所定時間内に頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。その場合、時間的関連性が因果関係を示す証拠の必須な部分となる。外傷の場合はこれと異なる。頭痛の発症と外傷が時期的に一致することにより因果関係が確立する一方、外傷後にしばしば頭痛が慢性化することはよく知られている。頭頸部外傷後に、頭痛の継続がみられる場合には、5.2「慢性外傷後頭痛」と診断する。回復までに十分な時間が経過するまでは(受傷後3ヵ月間)診断基準を満たしている限りにおいて、5.1「急性外傷後頭痛」と定義される。むち打ち損傷後も同一の原則を適用する。「頭頸部外傷による頭痛の疑い」と診断する選択肢はない。

緒言

頭痛は、頭頸部または脳の外傷後に発現しやすい症状である。しばしば頭頸部外傷に起因する頭痛は、めまい、集中困難、神経質、人格変化、不眠などの症状を随伴する。このような症状群は外傷後症候群 (post-traumatic syndrome) として知られているが、頭痛はそのなかでもっとも目立つのが通例である。

頭頸部外傷後は、さまざまな頭痛パターンが出現するが、一次性頭痛に酷似した頭痛も現れうる。その場合に最も多いのは緊張型頭痛で、患者の80%以上にみられる。前兆のある、または前兆のない典型的な片頭痛が誘発されるほか、群発様症候群が認められたという少数の報告例もある。

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？

外傷発生直後または受傷後数日以内に頭痛が出現する場合には、頭痛と頭頸部外傷の因果関係を確立するのは容易である。一方、受傷後数週～数ヵ月も経過してから頭痛が出現する場合、これらの頭痛の多くは緊張型頭痛のパターンを示し、かつ一般集団における緊張型頭痛の有病率が極めて高いので、頭痛と頭頸部外傷の因果関係を確立するのは極めて困難である。このような遅発性外傷後頭痛については、事例報告があるのみで、患者対照研究はなされていない。

頭部外傷またはむち打ち損傷後の転帰不良に関係する危険因子はいくつか知られている。外傷後頭痛のリスクは、女性の方が高く、高齢ほど早期かつ完全な回復は少なくなる。衝撃時の頭位（回転または斜位）など機械的因子は、外傷後の頭痛リスクを増加させる。外傷の重症度と外傷後症候群の重症度の因果関係については未確定である。頭部外傷が重症なほど外傷後頭痛の頻度は低いとする研究が、多少の異論はあるものの、大部分を占める。しかし、外傷がごく軽い場合は、頭頸部外傷と頭痛の因果関係を確立するのは難しい。

頭痛の慢性化における訴訟の関与については論争がある。事故被害者が補償を得られない国では頭痛が少ないという研究がある。5.2「慢性外傷後頭痛」および5.4「むち打ち損傷後慢性頭痛」は外傷後症候群の一部であることが多く、そのような場合には器質的因子と心理社会的因子との間の複雑な相互関係を評価するのは難しい。

5.1 急性外傷後頭痛

5.1.1 中等症または重症頭部外傷による急性外傷後頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- 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）13未満
 3. 48時間を超える外傷後健忘（post-traumatic amnesia）
 4. 脳外傷（脳血腫、脳内・くも膜下出血、脳挫傷または頭蓋骨折のいずれか一つ以上）を示す画像所見
- C. 頭痛は、頭部外傷後または外傷後に意識を回復してから、7日以内に出現する
- D. 以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 1. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月以内に消失する
 2. 頭痛が持続しているが、頭部外傷から3ヵ月を経過していない

5.1.2 軽症頭部外傷による急性外傷後頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 頭部外傷は次の全項目を満たす
 1. 意識消失は全くないか、30分未満
 2. グラスゴー昏睡尺度（GCS）13以上
 3. 脳震盪を示す症候
- C. 頭痛は頭部外傷後、7日以内に出現する
- D. 以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 1. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月以内に消失する
 2. 頭痛は持続しているが、頭部外傷から3ヵ月を経過していない

コメント：

軽症頭部外傷は、認知異常、行動異常および意識異常からなる症状複合体を惹起することがあるが、GCSは13以上である。神経所見、神経画像検査（CTスキャン、MRI）、脳波、誘発電位、髄液所見、前庭機能検査、神経心理検査に異常のあることも、ないこともある。上記のいずれかの異常が、予後を変えたり、治療に寄与したりするという証拠はない。上記の検査は、外傷後頭痛を訴えている患者に対するルーチン検査とみなすべきではない。これらは、ケースバイケース、もしくは研究目的で考慮する。

5.2 慢性外傷後頭痛

慢性外傷後頭痛は、外傷後症候群の一部であることが多く、平衡障害、集中困難、作業能力低下、易刺激性、抑うつ気分、睡眠障害などさまざまな症状がこれに含まれる。法的解決と慢性外傷後頭痛の時間的プロファイルの因果関係は明らかになっていないが、患者が仮病か補償金目当てかを注意深く判定することは重要である。

5.2.1 中等症または重症頭部外傷による慢性外傷後頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- 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）13未満
 3. 48時間を超える外傷後健忘
 4. 脳外傷（脳血腫、脳内・くも膜下出血、脳挫傷または頭蓋骨折のいずれか一つ以上）を示す画像所見

- C. 頭痛は、頭部外傷後または外傷後に意識を回復してから、7日以内に出現する
- D. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月以上持続する

5.2.2 軽症頭部外傷による慢性外傷後頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 頭部外傷は次の全項目を満たす
 1. 意識消失は全くないか、30分未満
 2. グラスゴー昏睡尺度（GCS）13以上
 3. 脳震盪を示す症候
- C. 頭痛は頭部外傷後、7日以内に出現する
- D. 頭痛は頭部外傷後、3ヵ月を超えて持続する

コメント：

軽度の頭部外傷は認知異常、行動異常および意識異常からなる症状複合体を惹起することがあるが、GCSは13以上である。神経所見、神経画像検査（CTスキャン、MRI）、脳波、誘発電位、髄液所見、前庭機能検査、神経心理検査に異常のあることも、ないこともある。上記のいずれかの異常が予後を変化させたり、または治療に寄与したりするとの証拠はない。上記の検査は、外傷後頭痛を訴えている患者に対するルーチン検査とみなすべきではない。これらは、ケースバイケース、もしくは研究目的で考慮する。

5.3 むち打ち損傷による急性頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. むち打ち(突然かつ有意の頸部の加速・減速運動)を経験しており、その際に頸部痛を伴う
- C. 頭痛はむち打ち損傷後、7日以内に出現する
- D. 以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 1. 頭痛はむち打ち損傷後、3ヵ月以内に消失する
 2. 頭痛は持続しているが、むち打ち損傷から3ヵ月は経過していない

コメント：

「むち打ち」という用語は、一般に突然の頸部の加速・減速運動（大多数の症例は交通事故が原因）を指す。臨床像は、頸部に関係する症候のほか、頸部外身体的障害、神経感覚障害、行動障害、認知障害、情動障害があり、その病態および発現・進展様式は時間の経過につれて大幅に変動する。頭痛は、むち打ち損傷症候群において極めて一般的な症状である。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）は5つのカテゴリーからなる分類を提唱した。この分類法はプロスペクティブな研究に有用であると思われる。むち打ち後症候群の発生率は、各国間でかなりの差がみられるが、この差はおそらく補償の期待度と関係している。

5.4 むち打ち損傷による慢性頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. むち打ち(突然かつ有意の頸部の加速・減速運動)を経験しており、その際に頸部痛を伴う
- C. 頭痛はむち打ち損傷後、7日以内に出現する
- D. 頭痛はむち打ち損傷後、3ヵ月以上持続する

コメント：

むち打ち損傷後慢性頭痛は外傷後症候群の一部であることが多い。係争中の訴訟が頭痛慢性化に関連しているという確証はない。患者が仮病が補償金目当てかを注意深く判定することが重要である。

5.5 外傷後頭蓋内血腫による頭痛

他疾患にコード化する：

外傷後脳内・くも膜下出血による頭痛、あるいは外傷性脳内血腫による頭痛は、5.1.1「中等度～重度の頭部外傷による急性外傷後頭痛」、あるいは5.2.1「中等度～重度の頭部外傷による慢性外傷後頭痛」としてコード化する。

5.5.1 硬膜外血腫による頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす急性発症の頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 硬膜外血腫の神経画像所見
- C. 頭痛は血腫発現後、数分～24時間以内に出現する
- D. 以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 1. 頭痛は血腫除去後、3ヵ月以内に消失する
 2. 頭痛は持続しているが、血腫除去から3ヵ月は経過していない

コメント：

硬膜外血腫は、中等度頭部外傷の後、数時間以内に発生する。常に局所徴候および意識障害に伴う緊急手術が必要となる。

5.5.2 硬膜下血腫による頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たす急性または進行性の頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B．硬膜下血腫の神経画像所見
- C．頭痛は血腫発現後、24～72時間以内に出現する
- D．以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 - 1．頭痛は血腫除去後、3ヵ月以内に消失する
 - 2．頭痛は持続しているが、血腫除去から3ヵ月は経過していない

コメント：

異なるタイプの硬膜下血腫は、その時間的プロファイルに従って鑑別すべきである。急性および亜急性血腫は、ふつう明確な頭部外傷後に生じる。頭痛はしばしば認められる（11～53%）が、局在徴候および意識障害のために隠蔽される。慢性硬膜下血腫では、頭痛はさらに高頻度（最高81%）であり、たとえ軽くとも主要な症状になりうる。原因となる頭部外傷は、些細なことが多く、患者が忘却している場合があり、診断を難しくしている。進行性頭痛が認められる高齢患者で、特になんらかの認知障害や軽度の局在徴候を伴う場合には、常に慢性硬膜下血腫を考慮に入れるべきである。両側性硬膜下血腫は、低髄液圧の合併症である可能性がある。両側性硬膜下血腫による頭痛は、5.5.2「硬膜下血腫による頭痛」にコード化する。髄液圧低下の場合の頭痛は、はじめは体位性であり、体位性がその後も残ることもあれば、持続性に移行することもある。

5.6 その他の頭頸部外傷による頭痛

5.6.1 その他の頭頸部外傷による急性頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B．上記（5.1～5.5）以外のタイプの頭頸部外傷を示す証拠
- C．頭痛の出現と頭頸部外傷が時期的に一致する場合、あるいは因果関係を確立できるその他の証拠が存在する場合
- D．以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 - 1．頭痛は頭頸部外傷後、3ヵ月以内に消失する
 - 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

5.6.2 その他の頭頸部外傷による慢性頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B．上記以外（5.1～5.5）のタイプの頭頸部外傷を示す証拠
- C．頭痛の出現と頭頸部外傷が時期的に一致する場合、あるいは因果関係を確立できるその他の証拠が存在する場合
- D．頭痛は頭頸部外傷後、3ヵ月以上持続する

5.7 開頭術後頭痛

5.7.1 急性開頭術後頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たすさまざまな強度の頭痛（開頭術部位が最も痛む）
- B．開頭術は頭部外傷以外の目的で実施された（注1）
- C．頭痛は開頭術後、7日以内に出現する
- D．以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
 - 1．頭痛は開頭術後、3ヵ月以内に消失する
 - 2．頭痛は持続しているが、開頭術から3ヵ月は経過していない

注：

- 1．開頭術が頭部外傷を目的とした場合は、5.1.1「中等度～重度の頭部外傷による急性外傷後頭痛」としてコード化する。

5.7.2 慢性開頭術後頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たすさまざまな強度の頭痛（開頭術部位が最も痛む）
- B．開頭術は頭部外傷以外の目的で実施された（注1）
- C．頭痛は開頭術後、7日以内に出現する
- D．頭痛は開頭術後、3ヵ月以上持続する

注：

- 1．開頭術が頭部外傷を目的とした場合は、5.2.1「中程度または重度頭部外傷による慢性外傷後頭痛」としてコード化する。

コメント：

手術直後の頭痛の発生は、開頭術後の患者の80%にも及ぶことがあるが、ほとんどの患者は7日以内に消失する。手術に関連して持続性（3ヵ月間を超える）の頭痛を

発現するのは、4分の1に満たない。後頭蓋窩手術(特に聴神経腫瘍のため後頭下開頭術の際)は、開頭術後頭痛を伴う可能性が高い。

慢性開頭術後頭痛の病因は不明であるが、髄膜の炎症、神経の絞扼、硬膜と筋の癒着、そのほかの機序が関与しうる。骨形成的頭蓋形成術を行うなど手術手技を変更すれば、筋・筋膜と直下の硬膜の癒着を防止し、開頭術後頭痛の発生率を下げる事ができる。

[文献]

5.1, 5.2 Acute and chronic post-traumatic headache

- Branca B, Giordani B, Lutz T, Saper JR. Self-report of cognition and objective test performance in posttraumatic headache. *Headache* 1996 ; 36 : 300 6.
- Duckro PN, Chibnall JT, Tomazic TJ. Anger, depression, and disability : a path analysis of relationships in a sample of chronic posttraumatic headache patients. *Headache* 1995 ; 35 : 7 9.
- Editorial. Definition of mild traumatic brain injury. *J Head Trauma Rehabil* 1993 ; 6 : 86 7.
- Elkind AH. Headache and head trauma. *Clin J Pain* 1989 ; 5 : 77 87.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992 ; 10 : 975 98.
- Gfeller JD, Chibnall JT, Duckro PN. Postconcussion symptoms and cognitive functioning in posttraumatic headache patients. *Headache* 1994 ; 34 : 503 7.
- Gilkey SJ, Ramadan NM, Aurora TK, Welch KM. Cerebral blood flow in chronic posttraumatic headache. *Headache* 1997 ; 37 : 583 7.
- Haas DC. Chronic posttraumatic headaches classified and compared with natural headaches. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 486 93.
- Hachinski VV. Posttraumatic headache. *Arch Neurol* 2000 ; 57 : 1780.
- Jimenez MD. Cefalea postraumatica. In : *Cefaleas secundarias*. F. Titus. C. Targa, JM Lainez, eds. Ediciones Ergon. Madrid. 1995 : pp. 17 36.
- Keidel M, Ramadan N. Acute posttraumatic headache. In : *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds) Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000 : pp. 765 70.
- Kelly JP, Rosenberg JH. Diagnosis and management of concussion in sports. *Neurology* 1997 ; 48 : 575 80.
- Landy PJB. Neurological sequelae of minor head and neck injuries. *Injury* 1998 ; 29 : 129 206.
- Lanzi G, Balottin U, Borgatti R, De Agostini G, Pezzota S, Spanu G. Late post-traumatic headache in pediatric age. *Cephalalgia* 1985 ; 5 : 211 5.
- Martelli MF, Grayson RL, Zasler ND. Posttraumatic headache : neuropsychological and psychological effects and treatment implications. *J Head Trauma Rehabil* 1999 ; 14 : 49 69.
- Packard RC. Epidemiology and pathogenesis of posttraumatic headache. *J Head Trauma Rehabil* 1999 ; 14 : 9 21.
- Packard RC. Treatment of chronic daily posttraumatic headache with divalproex sodium. *Headache* 2000 ; 40 : 736 9.
- Packard RC, Ham LP. Posttraumatic headache : determining chronicity. *Headache* 1993 ; 33 : 133 4.
- Packard RC, Ham LP. Pathogenesis of posttraumatic headache and migraine : a common headache pathway? *Headache* 1997 ; 37 : 142 52.
- Packard RC, Weaver R, Ham LP. Cognitive symptoms in patients

- with posttraumatic headache. *Headache* 1993 ; 33 : 365 8.
- Ramadan N, Keidel M. Chronic posttraumatic headache. In : *The Headaches*. Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA (eds) Lippincott & Wilkins. Philadelphia 2000 : pp. 771 80.
- Weiss HD, Stern BJ, Goldberg J. Posttraumatic migraine : chronic migraine precipitated by minor head and neck trauma. *Headache* 1991 ; 31 : 451 6.
- Yagamuchi M. Incidence of headache and severity of head injury. *Headache* 1992 ; 32 : 427 31.
- Zasler ND. Posttraumatic headache : caveats and controversies. *J Head Trauma Rehabil* 1999 ; 14 : 1 8.
- 5.3, 5.4 Acute and chronic headache attributed to whiplash injury
- Bono G, Antonaci F, Ghirmai S, D'Angelo F, Berger M, Nappi G. Whiplash injuries : clinical picture and diagnosis workup. *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 (S19) : S23 S28.
- Borchgrevink GE, Kaasa A, McDonagh D, Stiles TC, Haraldseth O, Lereim I. Acute treatment of whiplash neck sprain injuries. A randomized trial of treatment during the first 14 days after a car accident. *Spine* 1998 ; 23 : 25 31.
- Cassidy J (ed) *Scientific Monograph of the Quebec Task Force on Whiplash Associated Disorders : redefining 'whiplash' and its management*. *Spine* 1995 ; 20 : S8.
- Cassidy JD, Carrol LJ, Cote P, Lemstra M, Berglund A, Nygren A. Effect of eliminating compensation for pain and suffering on the outcome of insurance claims for whiplash injury. *N Engl J Med* 2000 ; 342 : 1179 86.
- Cote P, Cassidy JD, Carroll L. Is a lifetime history of neck injury in a traffic collision associated with prevalent neck pain, headache and depressive symptomatology? *Accid Anal Prev* 2000 ; 32 : 151 9.
- Evans RW. Some observations on whiplash injuries. *Neurol Clin* 1992 ; 10 : 975 98.
- Evans RW, Evans RI, Sharp MJ. The physician survey on the post-concussion and whiplash syndromes. *Headache* 1994 ; 34 : 268 74.
- Hagstrom Y, Carlsson J. Prolonged functional impairments after whiplash injury. *Scand J Rehabil Med* 1996 ; 28 : 139 46.
- Karlsborg M, Smed A, Jespersen H, Stephensen S, Cortsen M, Jensen P, Herning M, Korfitsen E, Werdelin L. A prospective study of 39 patients with whiplash injury. *Acta Neurol Scand* 1997 ; 95 : 65 72.
- Keidel M, Rieschke P, Stude P, Eisentraut R, van Schayck R, Diener H. Antinociceptive reflex alteration in acute posttraumatic headache following whiplash injury. *Pain* 2001 ; 92 : 319 26.
- Kolbinson DA, Epstein JB, Burgess JA. Temporomandibular disorders, headaches, and neck pain following motor vehicle accidents and the effect of litigation : review of the literature. *J Orofac Pain* 1996 ; 10 : 101 25.
- Magnusson T. Extracervical symptoms after whiplash trauma. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 223 7.
- Obelieniene D, Bovim G, Schrader H, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviene I, Sand T. Headache after whiplash : a historical cohort study outside the medico-legal context. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 559 64.
- Obelieniene D, Schrader H, Bovim G, Miseviene I, Sand T. Pain after whiplash : a prospective controlled inception cohort study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1999 ; 66 : 279 83.
- Pettersson K, Hildingsson C, Toolanen G, Fagerlund M, Bjornebrink J. MRI and neurology in acute whiplash trauma. No correlation in prospective examination of 39 cases. *Acta Orthop Scand* 1994 ; 65 : 525 8.

- Radanov BP, Sturzenegger M, Di Stefano G, Schnidrig A, Aljinovic M. Factors influencing recovery from headache after common whiplash. *BMJ* 1993 ; 307 : 652 5.
- Radanov BP, Begre S, Sturzenegger M, Augustiny KF. Course of psychological variables in whiplash injury. a 2-year follow-up with age, gender and education pair-matched patients. *Pain* 1996 ; 64 : 429 34.
- Schrader H, Obelieniene D, Bovim G, Surkiene D, Mickeviciene D, Miseviciene I, Sand T. Natural evolution of late whiplash syndrome outside the medicolegal context. *Lancet* 1996 ; 347 : 1207 11.
- Sturzenegger M, Radanov BP, Di Stefano G. The effect of accident mechanisms and initial findings on the long-term course of whiplash injury. *J Neurol* 1995 ; 242 : 443 9.
- Wallis BJ, Lord SM, Barnsley L, Bogduk N. The psychological profiles of patients with whiplash-associated headache. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 101 5.
- 5.7 Post-craniotomy headache
- Feghali JG, Elowitz EH. Split calvarial graft cranioplasty for the prevention of headache after retrosigmoid resection of acoustic neuromas. *Laryngoscope*. 1998 ; 108 : 1450 2.
- Ferber J, Juniewicz H, Glogowska E, Wronski J, Abraszko R, Mierzwa J. Tramadol for postoperative analgesia in intracranial surgery. Its effect on ICP and Cpp. *Neurologia i Neurochirurgia Polska*. 2000 ; 34 (6 Suppl) : 70 9.
- Fetterman BL, Lanman TH, House JW. Relief of headache by cranioplasty after skull base surgery. *Skull Base Surg* 1997 ; 7 : 1 4.
- Hanson MB, Glasscock ME, Brandes JL, Jackson CG. Medical treatment of headache after suboccipital acoustic tumour removal. *Laryngoscope* 1998 ; 108 : 1111 4.
- Hagell P. Postoperative pain control after craniotomy. *J Neuroscience Nursing* 1999 ; 31 : 47 9.
- Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Headache after acoustic neuroma excision. *Am J Otol* 1993 ; 14 : 552 5.
- Harner SG, Beatty CW, Ebersold MJ. Impact of cranioplasty on headache after acoustic neuroma removal. *Neurosurgery* 1995 ; 36 : 1097 9.
- Jackler R, Pitts L. Acoustic neuroma. *Neurosurg Clin North Am* 1990 ; 1 : 199 223.
- Kaur A, Selwa L, Fromes G, Ross DA. Persistent headache after supratentorial craniotomy. *Neurosurgery* 2000 ; 47 : 633 6.
- Koperer H, Deinsberger W, Jodicke A, Boker DK. Postoperative headache after suboccipital approach : craniotomy versus craniectomy. *Minimally Invasive Neurosurgery* 1999 ; 42 : 175 8.
- Leith BA. Pharmacological management of pain after intracranial surgery. *J Neurosci Nursing* 1998 ; 30 : 220 4.
- Leith BA. Pain assessment and management. *Axone* 1999 ; 21 : 4 9.
- Lovely TJ, Lowry DW, Jannetta PJ. Functional outcome and the effect of cranioplasty after retromastoid craniectomy for microvascular decompression. *Surg-Neurol* 1999 ; 51 : 191 7.
- Mosek AC, Dodick DW, Ebersold MJ, Swanson JW. Headache after resection of acoustic neuroma. *Headache* 1999 ; 39 : 89 94.
- Nguyen A, Girard F, Boudreault D, Fugere F, Ruel M, Moudjian R, Bouthilier A, Caron JL, Bojanowski MW and Girard DC. Scalp nerve blocks decrease the severity of pain after craniotomy. *Anesthesia & Analgesia* 2001 ; 93 : 1272 6.
- Parving A, Mirko T, Thomsen J, Moller H, Buchwald C. Some aspect of life after surgery for acoustic neuroma. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992 ; 118 : 1061 4.
- Pedrosa CA, Ahern DK, McKenna MJ, Ojemann RG, Aquadro MA. Determinants and impact of headache after acoustic neuroma surgery. *Am J Otol*. 1994 ; 15 : 793 7.
- Schessel DA, Nedzelski JM, Rowed D, Feghali JG. Pain after surgery for acoustic neuroma. *Otolaryngol Head Neck surgery* 1992 : 107 ; 424.9.
- Schessel DA, Rowed D, Nedzelski JM, Feghali JG. Postoperative pain following excision of acoustic neuroma by the suboccipital approach : observations of possible cause and potential amelioration. *Am J Otol* 1993 ; 14 : 491 4.
- Soumekh B, Levine SC, Haines SJ, Wulf JA. Retrospective study of postcraniotomy headaches in suboccipital approach : diagnosis and management. *Am J Otol* 1996 ; 17 : 617 9.
- Tanskanen P, Kytta J, Randell T. Patient-controlled analgesia with oxycodone in the treatment of postcraniotomy pain. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999 ; 43 : 42 5.
- Vijayan N. Postoperative headache in acoustic neuroma. *Headache* 1995 ; 35 : 98 100.
- Wazen JJ, Sisti M and Lam SM. Cranioplasty in acoustic neuroma surgery. *Laryngoscope* 2000 ; 110 : 1294 7.
- Weigand DA, Ojemann RG, Fickel V. Surgical treatment of acoustic neuroma(vestibular schwannoma)in the United States : Report of the acoustic neuroma registry. *Laryngoscope* 1996 ; 106 : 58 66.
- Wiegand DA, Fickel V. Acoustic neuroma. the patient 's perspective : subjective assessment of symptoms, diagnosis, therapy, and outcome in 541 patients. *Laryngoscope* 1989 ; 99 : 179 87.

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 脳内出血による頭痛 (Headache attributed to intracerebral haemorrhage)
 - 6.2.2 くも膜下出血 (SAH) による頭痛 (Headache attributed to subarachnoid haemorrhage (SAH))
- 6.3 未破裂血管奇形による頭痛 (Headache attributed to unruptured vascular malformation)
 - 6.3.1 嚢状動脈瘤による頭痛 (Headache attributed to 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 硬膜動静脈瘻による頭痛 (Headache attributed to dural arteriovenous fistula)
 - 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 原発性中枢神経系 (CNS) 血管炎による頭痛 (Headache attributed to primary central nervous system (CNS) angiitis)
 - 6.4.3 続発性中枢神経系 (CNS) 血管炎による頭痛 (Headache attributed to secondary central nervous system (CNS) angiitis)
- 6.5 頸動脈または椎骨動脈痛 (Carotid or vertebral artery pain)
 - 6.5.1 動脈解離による頭痛、顔面痛または頸部痛 (Headache or facial or neck pain attributed to arterial dissection)
 - 6.5.2 動脈内膜切除術後頭痛 (Post-endarterectomy headache)
 - 6.5.3 頸動脈血管形成術性頭痛 (Carotid angioplasty headache)
 - 6.5.4 頭蓋内血管内手技による頭痛 (Headache attributed to intracranial endovascular procedures)
 - 6.5.5 血管造影性頭痛 (Angiography headache)
- 6.6 脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛 (Headache attributed to cerebral venous thrombosis (CVT))
- 6.7 その他の頭蓋内血管障害による頭痛 (Headache attributed to other intracranial vascular disorder)
 - 6.7.1 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))
 - 6.7.2 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))
 - 6.7.3 中枢神経系の良性アンギオパチーによる頭痛 (Headache attributed to benign angiopathy of the central nervous system)
 - 6.7.4 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、あるいはその両方か？

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。その頭痛が、片頭痛、緊張型頭痛または群発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、血管障害と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛および血管障害による頭痛の両者として診断することも可能である。血管障害の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、血管障害と頭痛とが時期的によく一致していること、

既存の頭痛の著しい悪化のあること、血管障害が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠のあること、最終的には、血管障害の急性期後には頭痛の改善があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

通常、血管障害による頭痛の診断は、発現から一定時間経過後または急性期経過後に、頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。これ以外の場合、または一定時間が経過する前は、血管障害による頭痛の疑いと診断される。

これとは別に、3ヵ月を経過した後にも頭痛の消失または著しい改善がみられない場合には、A6 8「慢性血管障害後頭痛」と診断される。そのような頭痛はあまり報告されていないため、付録への記載に留める。因果関係についてより適切な基準を設定するために、今後の研究が必要である。

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。なぜならばこの時の頭痛は急性でかつ神経学的徴候を呈し、さらに迅速に寛解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。

虚血性あるいは出血性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す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、基礎的となる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、様々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。裏に潜んだ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、新規の、患者がかつて経験したことのないような頭痛である。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関して、診断基準には以下を可能な限り含む：

- A．記載される特徴（わかっている限り）の1項目（または1項目以上）の頭痛があり、診断基準CおよびDを満たす
- B．血管障害の主な診断基準を満たす

- C．血管障害と時期的に一致している、またはその他の因果関係を示す証拠が存在する、あるいはその両方
- D．頭痛発現から一定時間内（注1）、あるいは血管障害寛解後または急性期後に頭痛が改善または消失する

注：

- 1．ある種の血管障害による頭痛については、頭痛の改善または消失までの時間を限定するに足るデータがないため、基準Dが適用されない場合もある。

6.1 虚血性卒中または一過性虚血発作による頭痛

6.1.1 虚血性卒中（脳梗塞）による頭痛

診断基準：

- A．新規の急性頭痛で、Cを満たす
- B．神経学的徴候または直近の虚血性卒中の神経画像検査による証拠（あるいはその両方）が存在する
- C．頭痛は虚血性卒中の徴候あるいはその他の虚血性卒中の存在を示す証拠と、同時または時期的にきわめて一致して発現する

コメント：

虚血性卒中の頭痛に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。

虚血性卒中の17～34%に頭痛が見られ、頸動脈領域の卒中よりも、脳底領域の卒中のほうに多い。頭痛はラクナ梗塞には稀であるが、動脈解離には非常に多いことを除いて、卒中の病因の立証に実際的な価値はない。

6.1.2 一過性脳虚血発作（TIA）による頭痛

診断基準：

- A．新規の急性頭痛で、CおよびDを満たす
- B．24時間未満の持続する脳虚血由来の局在神経学的欠損
- C．頭痛は局在神経学的欠損の発現と同時に出現する
- D．頭痛は24時間以内に寛解する

コメント：

頸動脈領域TIAよりも脳底部領域TIAのほうに頭痛が現れやすい。とはいえ頭痛はTIAにおいては非常に稀な症状である。頭痛を伴うTIAと前兆のある片頭痛発作の鑑別診断は特に困難である。頭痛の発現様式がとくに重要である。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遥かに多いが、陰性現象はTIAのほうに多い。

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・くも膜下出血あるいは外傷性脳内血腫による頭痛は5.1.1「中等症または重症頭部外傷による急性外傷性頭痛」または5.2.1「中等症または重症頭部外傷による慢性外傷性頭痛」にコード化される。

外傷性硬膜外血腫による頭痛は5.5.1「硬膜外血腫による頭痛」にコード化される。外傷性硬膜下血腫による頭痛は5.5.2「硬膜下血腫による頭痛」にコード化される。

6.2.1 脳内出血による頭痛

診断基準：

- A. 新規の急性頭痛で、Cを満たす
- B. 直近の非外傷性脳内出血の神経学的徴候または神経画像検査による証拠が存在する
- C. 頭痛は脳内出血と同時にまたは時期的にきわめて一致して出現する

コメント：

脳内という用語は本稿においては小脳内を含めて使用する。

頭痛は、虚血性卒中よりも出血性卒中において多発し、程度も重い。通常、局在神経学的欠損や昏睡により隠されるが、緊急の外科的減圧術が必要な初期の小脳出血に顕著な特徴である。6.2.1「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。時に雷鳴頭痛として発現することもある。

6.2.2 くも膜下出血(SAH)による頭痛

診断基準：

- A. 突然発症の重度の頭痛で、CおよびDを満たす
- B. 非外傷性くも膜下出血の画像診断(CT、MRI-T2、flair)または髄液による証拠が存在する。その他の臨床徴候を伴うことも伴わないこともある
- C. 頭痛が出血と同時に出現する
- D. 頭痛は1ヵ月以内に寛解する

コメント：

くも膜下出血は、突然発症の激しい機能喪失をおこす頭痛(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、50%の患者が死亡するが、その多くは病院到着前に死亡する。また生存者の50%に障害が残る)。

外傷を除いて、80%は囊状動脈瘤破裂が原因である。

SAHの頭痛は発症時は片側性で、悪心、嘔吐、意識障害および頂部硬直を伴うが、発熱および不整脈は少ない。しかし、あまり重度でなく、随伴徴候のないこともありうる。突然の発症が鍵である。突然発症の頭痛の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CTスキャンまたはMRI(flairシーケンス)で診断を確定するが、検出感度は最初の24時間以内では90%を上回る。神経画像検査が陰性、不確実あるいは技術的に不適當な場合、腰椎穿刺を行うべきである。

くも膜下出血は脳神経外科的緊急疾患である。

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「脳内出血による頭痛」または6.2.2「くも膜下出血(SAH)による頭痛」にコード化する。

6.3.1 囊状動脈瘤による頭痛

診断基準：

- A. 雷鳴頭痛または有痛性第3脳神経麻痺(あるいはその両方)を含む新規の急性頭痛で、CおよびDを満たす
- B. 囊状動脈瘤の画像診断による証拠が存在する
- C. 囊状動脈瘤が原因であるという証拠が存在する
- D. 頭痛は72時間以内に寛解する
- E. くも膜下出血、脳内出血および適切な検査でその他の原因による頭痛が除外される

コメント：

未破裂脳動脈瘤の患者約18%に頭痛が見られたことが報告されている。通常、囊状動脈瘤による頭痛には特異的な特徴はみられないしかし、患者の約50%で、動脈瘤性くも膜下出血が確認される前に雷鳴頭痛が発現することがあるが、こうした奇形は適切な非侵襲性の検査(MRAまたはCT血管造影)で探索し、疑わしい症例の場合は従来の血管造影法を用いて確認すべきである。典型的な種類の「警告痛(warning pain)」「破裂切迫または拡張進行の信号)は、眼窩後部痛および散瞳を伴う急性第3脳神経麻痺であり、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。

6.3.2 動静脈奇形 (AVM) による頭痛

診断基準：

- A. 新規の急性頭痛で、C および D を満たす
- B. 画像診断による動静脈奇形の証拠が存在する
- C. 動静脈奇形が原因であるという証拠が存在する
- D. 頭痛は 72 時間以内に寛解する
- E. くも膜下出血、脳内出血、適切な検査でその他の原因による頭痛が除外される

コメント：

AVM が群発頭痛、慢性発作性片側頭痛 (CPH) および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) などの様々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、これらが典型というわけではない。典型的というからには、AVM とこれらの一次性頭痛との関連を示すに十分な証拠はない。

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は、頭痛あるいは前兆のある側と AVM のある側に密接な関係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、大規模の AVM シリーズでは、片頭痛を呈することは稀で、出血、てんかん、あるいは局在神経学的欠損よりはるかに少ない。

6.3.3 硬膜動静脈瘻による頭痛

診断基準：

- A. 新規の急性頭痛で、C を満たす
- B. 硬膜動静脈瘻の画像診断による証拠が存在する
- C. 瘻が原因であるという証拠が存在する
- D. くも膜下出血、脳内出血、適切な検査でその他の原因による頭痛が除外される

コメント：

硬膜動静脈瘻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静脈洞血栓症による頭蓋内圧亢進が原因となる頭痛を呈する。頸動脈海綿静脈洞瘻は有痛性眼筋麻痺として現れることがある。

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による頭痛は、6.2.1「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. 新規の急性頭痛で、基準 C を満たす
- B. 海綿状血管腫の画像診断による証拠が存在する
- C. 海綿状血管腫が原因であるという証拠が存在する
- D. くも膜下出血、脳内出血、その他の原因による頭痛が適切な検査により除外される

コメント：

海綿状血管腫は MRI で確認されることが多くなってきている。こうした奇形と関連する頭痛に関し、信頼性のある研究はなされていない。頭痛はふつう海綿状血管腫による脳出血または痙攣の結果とみなされ、それに従って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

診断基準：

- A. 新規の急性頭痛で、C を満たす
- B. 顔面血管腫、痙攣、および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. 血管腫が原因であるという証拠が存在する
- D. 適切な検査でその他の原因による頭痛が除外される

コメント：

この疾患では頭痛はよく報告されるが、十分記録されていない。個々の症例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 (恐らく慢性乏血と関連する) の原因であることを示唆する。

6.4 動脈炎による頭痛

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 (temporal arteritis)、ホートン病 (Horton's disease)

診断基準：

- A. 新規の持続性頭痛で、C および D を満たす
- B. 少なくとも以下の 1 項目を満たす
 1. 赤血球沈降速度 (ESR) または C 反応性蛋白 (CRP) 上昇 (あるいはその両方) を伴う頭皮動脈の腫脹および圧痛がある
 2. 側頭動脈生検で巨細胞性動脈炎が示される
- C. 巨細胞性動脈炎のその他の症候と時期的に一致して頭痛が出現する

D. ステロイド大量療法により3日以内に頭痛が寛解するまたは著明改善する

コメント：

すべての動脈炎および膠原血管病のなかで、巨細胞性動脈炎が最も顕著に頭痛と関連する疾患である（頭部動脈の炎症、主に外頸動脈枝の炎症による）。強調すべきは次の点である。

- ・頭痛およびGCAと関連するその他の症状の特徴は様々（リウマチ性多発性筋痛、顎跛行）であり、60歳以上の患者で最近頭痛が持続する場合はGCAが疑われるので、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を強く示唆し、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障害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。
- ・脳虚血性イベントおよび痴呆のリスクもある。
- ・組織学的検査では、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]）連続切片が必要である。
- ・側頭動脈のデュプレックス・スキャンニング（duplex scanning）で動脈壁肥厚が（軸横断面を囲む量として）見ることができる。それにより生検の部位を選択できる。

6.4.2 原発性中枢神経系（CNS）血管炎による頭痛

以前に使用された用語：

孤立性中枢神経系血管炎（isolated CNS angiitis）、肉芽腫性中枢神経系血管炎（granulomatous CNS angiitis）

診断基準：

- A. 新規の持続性頭痛で、DおよびEを満たす
- B. 様々な脳の徴候がみられる（例えば卒中、痙攣、認知障害、意識障害）
- C. 全身性動脈炎を伴わない状況下で、脳あるいは髄膜の生検により中枢神経系血管炎が確認されている
- D. 脳の徴候と時期的に一致して頭痛が出現する
- E. ステロイドまたは免疫抑制治療（あるいはその両方）で1ヵ月以内に頭痛が改善する

コメント：

頭痛は（一次性、二次性頭痛を問わず）中枢神経系血管炎においては最もよく見られる症状である。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、認知異常、あるい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。

この場合の頭痛の病因は多因子的である。すなわち炎症、（虚血性あるいは出血性の）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ていた原発性中枢神経系血管炎は、重篤であり、死に到ることも少なくない。

6.4.3 続発性中枢神経系（CNS）血管炎による頭痛

診断基準：

- A. 新規の持続性頭痛で、基準DおよびEを満たす
- B. 様々な脳の徴候がみられる（例えば卒中、痙攣、認知障害、意識障害）
- C. 全身性動脈炎の証拠が存在する
- D. 脳の徴候と時期的に一致して頭痛が出現する
- E. ステロイドまたは免疫抑制治療（あるいはその両方）で1ヵ月以内に頭痛が改善する

コメント：

頭痛は（一次性、二次性を問わず）中枢神経系血管炎において最もよく見られる症状である。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%にみられる。しかし、頭痛は中枢神経系血管炎に特異的な特徴ではないため、局在神経学的欠損、痙攣、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。

つぎの点で続発性中枢神経系血管炎による頭痛を診断するには困難が増加する。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。

頭痛の病因は多因子的である。すなわち炎症、（虚血性あるいは出血性の）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 頸動脈または椎骨動脈痛

6.5.1 動脈解離による頭痛、顔面痛または頸部痛

診断基準：

- A．新規の、急性発症の頭痛、顔面痛あるいは頸部痛で、その他の神経症状を伴うことも伴わないこともあり、かつCおよびDを満たす
- B．適切な血管・神経画像検査により動脈解離が示される
- C．痛みは、解離と時期的に一致して、かつ、解離と同側に発現する
- D．痛みは1ヵ月以内に寛解する

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、頸動脈解離の唯一の症状たりうる。頭痛は最も頻度の高い症状（症例の55～100%）であり、かつ最も頻度の高い初発症状でもある（症例の33～86%）。頭痛、顔面痛および頸部痛は通常片側性（解離動脈と同側性）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、片頭痛、群発頭痛、一次性雷鳴頭痛、くも膜下出血（特に頭蓋内椎骨動脈解離はそれ自体くも膜下出血を伴いうる）などのそ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所徴候を伴うことが多い。有痛性のホルネル症候群または有痛性の耳鳴が突然発症した場合は、頸動脈解離である可能性が高い。

頭痛は、ふつう虚血の徴候に先行するため、早期診断と治療が必要である。診断はデュプレックス・スキャンニング（Duplex scanning）、MRI、MRAまたはヘリカルCT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。一般に複数の検査を組み合わせる必要がある。なぜなら検査のいずれかは正常でありうるからである。治療法について無作為試験で評価されているわけではないが、動脈の回復状態により、まずヘパリン（heparin）で治療を行い、続いてワーファリン（warfarin）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

診断基準：

- A．以下の特徴の1項目を満たす急性頭痛で、かつCおよびDを満たす
 - 1．頭部全体の軽度の痛み
 - 2．1日に1～2回発現する片側性の群発様の痛みであり、発作は2～3時間持続する

- 3．片側性拍動性で重度の痛み
- B．頸動脈内膜切除術が行われた
- C．解離を伴わない頭痛で、術後1週間以内に出現する
- D．頭痛は術後1ヵ月以内に寛解する

コメント：

頸動脈内膜切除術後の頭痛のサブフォーム3種類が記載されている。最も頻度が高い（症例の最大60%）のは、頭全体、軽度、孤立性の頭痛で術後数日以内に発現する。良形で自然寛解する。2番目のタイプ（症例の最大38%で報告されている）は、片側性、群発様の発作性疼痛で、1日に1～2回発現し、2～3時間持続する。この場合、約2週間で寛解する。3番目のタイプは、稀な過還流症候群（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あるいは神経学的欠損に先行して発現する。これらの症状は、脳出血の前触れのあるので、緊急の治療が必要である。

6.5.3 頸動脈血管形成術性頭痛

診断基準：

- A．新規の急性頭痛で、CおよびDを満たす
- B．頭蓋外または頭蓋内の血管形成術が行われた
- C．血管形成術中またはその1週間以内に解離を伴わない頭痛が出現する
- D．頭痛は1ヵ月以内に寛解する

コメント：

経皮経管動脈形成術（PTA）とステント術を、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名の小規模研究では、バルーン拡張中に患者の51%において頸部痛が、33%において頭痛が発現した。ほとんどの場合、痛みはバルーン収縮後速やかに消失した。

過還流症候群（6.5.2「動脈内膜切除術後頭痛」を参照のこと）の一部としての頭痛も、頸動脈PTA後に報告されている。

6.5.4 頭蓋内血管内手技による頭痛

診断基準：

- A．片側性、重度、限局性の突発性頭痛で、CおよびDを満たす
- B．頭蓋内血管形成術または塞栓形成術を行った
- C．手技直後に頭痛が発現する
- D．手技終了から24時間以内に頭痛が寛解する

コメント：

バルーン拡張後あるいはAVMまたは動脈瘤の塞栓形成術後に起こる非常に特異的な頭痛のサブフォームが報告されている。突発する重度の痛みが、操作された動脈の特定の領域に限局して、手技直後に発現し、直ちに消失する。

6.5.5 血管造影性頭痛**診断基準：**

- A. 急性頭痛で、以下の特徴の1項目と、CおよびDを満たす
 - 1. 頭部全体の灼熱感を伴う重度の頭痛
 - 2. 片頭痛の患者では、片頭痛の特徴を有する頭痛
- B. 頸動脈または椎骨動脈の血管造影が行われた
- C. 血管造影中に頭痛が出現する
- D. 頭痛は72時間以内に寛解する

コメント：

頸動脈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を誘発するが、自然に寛解する。造影剤注入は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(適切なサブタイプを選択)および6.5.5「血管造影性頭痛」の両方にコード化されるべきである。

6.6 脳静脈血栓症(CVT)による頭痛**診断基準：**

- A. 神経学的徴候を伴うことも伴わないこともある新規の頭痛で、CおよびDを満たす
- B. 脳静脈血栓症の神経画像検査による証拠が存在する
- C. 頭痛(神経学的徴候を伴うこともある)はCVTと時期的に一致して出現する
- D. 頭痛は適切な治療により、1ヵ月以内に寛解する

コメント：

頭痛はCVTにおいて最も発症頻度が高い症状(症例の80~90%に発現)であり、かつ最も頻度の高い初発症状でもある。CVTによる頭痛には特異的な特徴はない。そのほとんどは頭部全体、進行性で、重度の頭痛であり、その他の頭蓋内圧亢進の徴候を伴う。また頭痛は片側性で突発し、片頭痛、一次性雷鳴頭痛、低髄液圧またはくも膜下出血(CVTが原因となりうる)に類似しており、往々にして誤診されやすい。頭痛がCVTにおいて唯一の兆候であるが、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、海綿状洞症候群の徴候を伴っている。

特異的な特徴がないため、新規の頭痛が持続する場合

にはCVTを疑う。基礎疾患に凝固亢進状態がある場合特に疑わしい。診断は神経画像検査(MRI+MRAあるいはCTスキャン+CT血管造影、または疑いのある症例に対しては動脈造影)に基づいて行う。治療は可及的早期に開始し、対症療法、まずヘパリンで治療し、続いて最低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 その他の頭蓋内血管障害による頭痛**6.7.1 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)****診断基準：**

- A. 前兆のある片頭痛発作で、その他の神経学的徴候を伴うことも伴わないこともある
- B. MRI T2WIで典型的な白質の変化
- C. 皮膚生検による証拠または遺伝子検査(Notch3突然変異)による確定診断

コメント：

CADASILは最近同定された常染色体優性(弧発例もある)の脳の小動脈疾患で、小さい深部梗塞を繰り返し、皮質下痙攣、気分障害、前兆のある片頭痛が臨床的な特徴である。

症例の1/3に前兆のある片頭痛があり、この場合それが通常初発の症状である。平均して30歳頃、虚血性卒中の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」の典型的な発作と同じである。

MRIでは常にT2WIでの著明な白質変化の異常を示す。この疾患には小動脈中膜の平滑筋細胞が関与しており、それはNotch3遺伝子の突然変異により生じる。Notch3抗体の免疫染色による単純皮膚生検で診断する。

CADASILは前兆のある片頭痛の病態生理および片頭痛と虚血性卒中との関係についての研究に適したモデルである。

6.7.2 ミトコンドリア脳筋症・乳酸アシドーシス・脳卒中様発作症候群(MELAS)**診断基準：**

- A. 片頭痛の発作で、前兆を伴うことも伴わないこともある
- B. 脳卒中様発作および痙攣
- C. 遺伝子異常(ミトコンドリアDNA3243番目のtRNA Leu遺伝子の点変異またはその他のMELAS点変異)

コメント：

片頭痛は 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 DNA3243 番目の点変異は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。片頭痛（ほとんどが前兆を伴う）の発作が、その他のミトコンドリア障害でも発現するため、片頭痛および虚血性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。

6.7.3 中枢神経系の良性(または可逆性)アンギオパチーによる頭痛

診断基準：

- A. 突然あるいは徐々に発現する頭部全体の重度の頭痛で、局在神経学的欠損または痙攣(あるいはその両方)を伴うことも伴わないこともあり、かつ C または D を満たす
- B. 血管造影で「数珠(strings and beads)」状を呈し、適切な検査でも膜下出血が除外される
- C. 以下の 1 項目または 2 項目を満たす
 - 1. 神経学的欠損や痙攣と同時に頭痛が出現する
 - 2. 血管造影が必要な頭痛で血管造影では数珠状の所見がある
- D. 頭痛は(神経学的欠損の所見を呈する場合はそれを含めて) 2 ヶ月以内に自然寛解する

コメント：

この疾患は、様々な発作発現様式を持つ重度の頭部全体の頭痛という臨床的特徴を有するが、病態は十分に理解されていない。すなわち、SAH と類似して突然発症することもあれば、時間の単位に急速に進行することも、日の単位で緩徐に進行することもある。良性アンギオパチーは雷鳴頭痛の確認された原因の 1 つである。頭痛はこの疾患の唯一の症状であるが、通常変動する局在神経学的欠損また時に痙攣を伴う。血管造影は当然のことながら異常を示し、動脈の収縮部と拡張部が交互に存在する。

これまでいくつかの原因が特定されている。最もよく確定しているのは、分娩後のアンギオパチーで、プロモクリプチン(bromocriptine)使用と関連する症例もある。この疾患は特に治療を施さなくても 1~2 ヶ月で自然寛解し、動脈の異常は自然に消失する。しかし原発性中枢神経系血管炎との鑑別診断が困難な場合は、ステロイドを 1 クール投与することもある。

6.7.4 下垂体卒中による頭痛

診断基準：

- A. 重度で急性の眼窩後部、前頭部、または頭部全体の頭痛であり、少なくとも以下の 1 項目と、C および D を満たす
 - 1. 悪心および嘔吐
 - 2. 発熱
 - 3. 意識レベル低下
 - 4. 下垂体機能不全症
 - 5. 低血圧
 - 6. 眼筋麻痺または視力障害
- B. 急性出血性下垂体梗塞の画像診断による証拠が存在する
- C. 急性出血性下垂体梗塞と同時に頭痛が出現する
- D. 頭痛およびその他の症候は、1 ヶ月以内に寛解する

コメント：

この稀な臨床的症候群は、急性かつ生命を脅かす疾患であり、下垂体の特発性の出血性梗塞が特徴である。雷鳴頭痛の原因の 1 つでもある。トルコ鞍内の異常を調べるには、CT スキャンよりも磁気共鳴画像(MRI)のほうが感度がよい。

[文献]

- 6.1.1 Headache attributed to ischaemic stroke
Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Canhao P, Pinto AN. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995 ; 35 : 315 9.
- Fisher CM. Headache in acute cerebrovascular disease. In : Vinken PH, Bruyn GW eds. *Headache and cranial neuralgias. Handbook of clinical neurology.* Amsterdam ; Elsevier 1968 ; 5 : 124 56.
- Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg D. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986 ; 36 : 1445 50.
- Portenoy RK, Abissi CJ, Lipton RB, Berger AR, Mebler MF, Baglivo J, Solomon S. Headache in cerebrovascular disease. *Stroke* 1984 ; 15 : 1009 12.
- 6.1.2 Headache attributed to transient ischaemic attack
Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991 ; 41 : 55 61.
- Ferro JM, Costa I, Melo TP, Canhao P, Oliveira V, Salgado AV, Crespo M, Pinto AN. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995 ; 35 : 544 8.
- Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968 ; 93 : 211 3.
- 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, Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients : a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neuro-*

- surg Psychiat 1990 ; 53 : 1029 33.
- 6.2.1 Headache attributed to intracerebral haemorrhage
 Ferro JM, Melo TP, Guerreiro M. Headaches in intracerebral hemorrhage survivors. *Neurology* 1998 ; 50 : 203 7.
 Gorelick PB, Hier DB, Caplan LR, Langenberg P. Headache in acute cerebrovascular disease. *Neurology* 1986 ; 36 : 1445 0.
 Jensen TS, Gorrellick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In : *The Headaches*. 2nd edition. J Olesen, P Telt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia : Lippincott Williams and Wilkins 2000, pp. 781 7.
 Melo TP, Pinto AN, Ferro JM. Headache in intracerebral hematomas. *Neurology* 1996 ; 47 : 494 500.
 Schuaib A, Metz L, and Hing T. Migraine and intra-cerebral hemorrhage. *Cephalalgia* 1989 ; 9 : 59 61.
- 6.2.2 Headache attributed to subarachnoid haemorrhage
 Bassi P, Bandera R, Loiero M, Togoni G, Mangoni. Warning signs in subarachnoid hemorrhage : a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991 ; 84 : 277 81.
 Edlow JA, 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, van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid haemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psych* 1998 ; 65 : 791 3.
 Mayberg MR, Batjer HH, Dacey R, Diringer M, Haley EC, Heros RC, Sternau LL, Torner J, Adams HP, Feinberg W, Thies W. 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 28.
 Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, Johnston KL, Cipolle RJ, Barber DL. Predictors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997 ; 54 : 1506 9.
 Seymour JJ, Moscati RM, Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995 ; 13 : 43 5.
 Sidman R, Vconnolly E, Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis : lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996 ; 3 : 827 31.
 Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, 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 9.
 Verweij RD, Wijdicks EFM, van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 1019 20.
 Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In : Weir B. *Subarachnoid hemorrhage : causes and cures*. New York : Oxford University Press 1998, pp. 144 76.
- 6.3.1 Headache attributed to saccular aneurysm
 Day JW, Raskin NH. Thunderclap headache : symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986 ; 2 : 1247 8.
 Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, Weerdesteyn-van Vliet FAC, Bartelds A, van Gijn J. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994 ; 344 : 590 3.
 Markus HS. Aprospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991 ; 54 : 1117 25.
- Mas JL, Baron JC, Bousser MG, Chiras J. Stroke, migraine and intracranial aneurysm : a case report. *Stroke* 1986 ; 17 : 1019 21.
 Ostergard JR, Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In *The Headaches* 2nd edition. J Olesen, P Tfelt-Hansen, KMA Welch eds. Philadelphia : Lippincott Williams and Wilkins 2000 : pp. 789 96.
 Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, Solomon RA, Lennihan L, Klebanoff LM, Fink ME. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 265 8.
 Schievink WI. Intracranial aneurysms. *NEJM* 1997 ; 336 : 28 40.
 Wijdicks EFM, Kerkhoff H, van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988 ; ii : 68 70.
- 6.3.2 Headache attributed to arteriovenous malformation
 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 13.
 Troost BT, Mark LE, 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 arterio-venous fistula
 Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, Higashida RT. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998 ; 8 : 445 68.
- 6.3.4 Headache attributed to cavernous angioma
 De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 503 6.
 Epstein MA, Beerman PH, Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990 ; 5 : 27 30.
 Robinson JR, Awad IA, Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991 ; 75 : 709 14.
- 6.3.5 Headache attributed to encephalotrigeminal angiomatosis (Sturge Weber syndrome)
 Chabriat H, Pappata S, Traykov L, Kurtz A, Bousser MG. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hemiplegie sans infarctus cerebral en fin de grossesse. *Rev Neurol (Paris)* 1996 ; 152 : 536 41.
 Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994 ; 34 : 521 2.
- 6.4.1 Headache attributed to giant cell arteritis
 Caselli RJ, Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993 ; 19 : 941 53.
 Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990 ; 16 : 399 409.
 Lee AG, Brazis PW. Temporal arteritis : a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999 ; 47 : 1364 70.
 Solomon S, Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987 ; 35 : 163 5.
 Swannell AJ. Polymyalgia rheumatica and temporal arteritis : diagnosis and management. *BMJ* 1997 ; 314 : 1329 32.
 Thielen KR, Wydicks EFM, Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis : involvement of the vertebral and internal carotid arter-

ies. *Mayo Clin Proc* 1998 ; 73 : 444 6.

6.4.2 Headache attributed to Primary CNS angiitis and 6.4. 3 Headache attributed to Secondary CNS angiitis

Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, 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, Lie JT. Vasculitis in the central nervous system ; *Arthritis Rheum* 1997 ; 40 : 1189 201.

Chu CT, Gray L, Goldstein LB, Hulette CM. Diagnosis of intracranial vasculitis : a multidisciplinary approach. *J Neuropath Exp Neurol* 1998 ; 57 : 30 8.

Hankey GJ. Necrotizing and granulomatous angiitis of the CNS. In *Cerebrovascular disease. Pathophysiology, diagnosis and management, vol 2.* MD Ginsberg, J Bogousslavsky eds. New York : Blackwell Science 1998 : 1647.83.

Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, Cornell SH, Yuh WTC. Diagnosing intracranial vasculitis : the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 317 30.

Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, Parisi JE, Hammond CA. Isolated angiitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psych* 1997 ; 62 : 649 51.

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 71.

Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994 ; 14 : 313 9.

Savage COS, Harper L, Cockwell P, Adu D, Howie AJ. ABC of arterial and vascular disease : vasculitis. *BMJ* 2000 ; 320 : 1325 8.

6.5.1 Arterial dissection

Biousse V, D 'Anglejan-Chatillon J, Massiou H, Bousser MG. Head pain in non traumatic artery dissection : a series of 65 patients. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 33 6.

Biousse V, D 'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, Amarenco P, Bousser MG. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995 ; 26 : 235 9.

Biousse V, Woimant F, Amarenco P, Touboul PJ, Bousser MG. Pain as the only manifestation of extracranial internal carotid artery dissection. *Cephalalgia* 1992 ; 12 : 314 7.

D 'Anglejan Chatillon J, Ribeiro V, Mas JL, Youl BD, Bousser MG. Migraine. a risk factor for dissection of cervical arteries. *Headache* 1989 ; 29 : 560 1.

De la Sayette V, Leproux F, Letellier Ph. Cervical cord and dorsal medullary infarction presenting with retro-orbital pain. *Neurology* 1999 ; 53 : 632 4.

Duyff RF, Snidjers CJ, Vanneste JAL. Spontaneous bilateral internal carotid artery dissection and migraine : a potential diagnostic delay. *Headache* 1997 ; 37 : 109 12.

Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982 ; 22 : 60 5.

Guillon B, Biousse V, Massiou H, Bousser MG. Orbital pain as an isolated sign of internal carotid artery dissection. A diagnostic pitfall. *Cephalalgia* 1998,18 : 222.4.

Guillon B, Levy C, Bousser MG. Internal carotid artery dissection : an update. *J Neurol Sci* 1998 ; 153 : 146 58.

Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, Shiokawa Y. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997 ; 28 : 1278 82.

Ramadan NM, Tietjen GE, Levine SR, Welch KMA. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection : re-

port of three cases. *Neurology* 1991 ; 41 : 1084 7.

Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995 ; 45 : 1517 22.

Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994 ; 34 : 187 93.

6.5.2 Post-endarterectomy headache

Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, Belkin M, Mackey WC, Donnell TP. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996 ; 46 : 175 81.

De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, Fiorani P, Maira G, Agnoli A. Post endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psych* 1991 ; 54 : 314 7.

Ille O, Woimant F, Pruna A, Corabianu O, Idatte JM, Haguenu M. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995 ; 26 : 488 91.

Leviton A, Caplan L, Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975 ; 15 : 207 9.

Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C, Bousser MG. Headache following carotid endarterectomy : a prospective study. *Cephalalgia* 1991 ; 11 (suppl 11) : 353.

6.5.3 Carotid angioplasty headache

Dietrich EB, Ndiaye M, 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, Gonzalez A, Ruano J, Boza F, Duran F. Percutaneous transluminal angioplasty of the symptomatic atherosclerotic carotid arteries ; Results, complications and follow-up. *Stroke* 1996 ; 27 : 2271 3.

McCabe DJH, Brown MM, Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999 ; 30 : 2483 6.

Munari LM, Belloni G, Moschini L, Mauro A, Pezzuoli G, Porta M. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 127 31.

Schoser BG, Heesen C, Eckert B, Thie A. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997 ; 244 : 101 4.

6.5.4 Headache attributed to intracranial endovascular procedures
Martins IP, Baeta E, Paiva T, Campos J, Gomes L. Headaches during intracranial endovascular procedures : a possible model for vascular headache. *Headache* 1993 ; 23 : 227 33.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Hilal S, Adams RJ. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993 ; 33 : 87 9.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, Stein B, Hilal S, Michelsen WJ. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990 ; 21 : 555 9.

6.5.5 Angiography headache

Shuaib A, Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 911 2.

6.6 Headache attributed to cerebral venous thrombosis

Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, Bousser MG. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose corticosteroids. *Headache* 1999 ; 39 : 559 64.

Ameri A, Bousser MG. Cerebral venous thrombosis. *Neurologic*

- Clinics 1992 ; 10 : 87 111.
- Biousse V, Ameri A, Bousser MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999 ; 53 : 1537 42.
- Bousser MG, Ross Russell R. Cerebral venous thrombosis. Major problems in neurology, vol 1. London : Saunders 1997.
- Crassard I, Biousse V, Bousser MG, Meyer B, Marsot-Dupuch K. Hearing loss and headache revealing lateral sinus thrombosis in a patient with Factor V Leiden mutation. *Stroke* 1997 ; 28 : 876 7.
- 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 5.
- Leker RR, Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999 ; 6 : 601 4.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL, Welch KMA : Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989 ; 29 : 82 5.
- Tehindrazanarivelo AD, Evrard S, Schaison M, Mas JL, Dormont D, Bousser MG : Prospective study of cerebral sinus venous thrombosis in patients presenting with benign intracranial hypertension. *Cerebrovasc Dis* 1992 ; 2 : 22 7.
- 6.7.1 CADASIL
- Chabriat H, Tournier-Lasserre E, Vahedi K, Leys D, Joutel A, Nibbio A, Escailla JP, Iba-Zizen MT, Bracard S, Tehindrazanarivelo A, Gastaut JL, Bousser MG. Autosomal dominant migraine with MRI white matter abnormalities mapping to the CADASIL locus. *Neurology* 1995 ; 45 : 1086 91.
- Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, Joutel A, Nibbio A, Nagy TG, Krebs MO, Julien J, Dubois B, Ducrocq X, Levasseur M, Homeyer P, Mas JL, Lyon-Caen O, Tournier-Lasserre E, Bousser MG. Clinical spectrum of CADASIL : a study of 7 families. *Lancet* 1995 ; 346 : 934 9.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, Katayoun V, Chabriat H, Mouton P, Alamowitch S, Domenga V, Cecillion M, Marechal E, Maciazek J, Vayssiere C, Cruaud C, Cabanis EA, Ruchoux MM, Weissenbach J, Bacxh JF, Bousser MG, Tournier-Lasserre E : Notch 3 mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996 ; 383 : 707 10.
- Verin M, Rolland Y, Landgraf F, Chabriat H, Bompais B, Michel A, Vahedi K, Martinet JP, Tournier-Lasserre E, Lemaitre MH, Edan G. New phenotype of the cerebral autosomal dominant arteriopathy mapped to chromosome 19 migraine as the prominent clinical feature. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1995 ; 59 : 579 85.
- 6.7.2 MELAS
- Klopstock A, May P, Siebel E, Papagiannuli E, Diener NC, Heichmann H. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996 ; 46 : 1735 8.
- Koo B, Becker L, Chuang S, Merante F, Robinson BH, Mac Gregor D, Tein I, Ho VB, McGreal DA, Wherrett JR, Logan WJ. Mitochondrial encephalomyopathy, lactic acidosis, stroke-like episodes (MELAS) : clinical, radiological, pathological and genetic observations. *Ann Neurol* 1993 ; 34 : 25 32.
- Ojaimi J, Katsabanis S, Bower S, Quigley A, Byrne E. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998 ; 8 : 102 6.
- Pavlakakis SG, Phillips PC, Di Mauro S, De Vivo DC, Rowland P. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes : a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984 ; 16 : 481 8.
- 6.7.3 Headache attributed to benign angiopathy of the CNS
- Call GK, Fleming MC, Sealfon S, Levine H, Kistler JP, Fisher CM. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988 ; 19 : 1159 70.
- Dodick DW, Brown RD, Britton JW, Huston J. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 118 213.
- Lee KY, Sohn YH, Kim SH, Sunwoo IN. Basilar artery vasospasm in postpartum cerebral angiopathy. *Neurology* 2000 ; 54 : 2003 5.
- McCull GJ, Fraser K. Pheochromocytoma and pseudovasculitis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 1441 2.
- Razavi M, Bendixen B, Maley JE, Schoaib M, Zargarian M, Razavi B, Adams HP. CNS pseudovasculitis in a patient with pheochromocytoma. *Neurology* 1999 ; 52 : 1088 90.
- Serdaru M, Chiras J, Cujas M, Lhermitte F. Isolated benign cerebral vasculitis or migrainous vasospasm? *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1984 ; 47 : 73 6.
- 6.7.4 Headache attributed to pituitary apoplexy
- Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 1143 4.
- Chakeres DW, Curtin A, Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989 ; 27 : 265 81.
- Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, Neto AP, Da Motta LD, Filho MF. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991 ; 43 : 25 36.
- Dodick DW, Wijidicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998 ; 50 : 1510 1.
- Hernandez A, Angeles Del Real M, Aguirre M, Vaamonde J, Gudin M, Ibanez R. Pituitary apoplexy : a transient benign presentation mimicking with subarachnoid hemorrhage with negative angiography. *Eur J Neurol* 1998 ; 5 : 499 501.
- Lee CC, Cho AS, Carter WA. Emergency department presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000 ; 18 : 328 31.
- McFadzean RM, Doyle D, Rampling R, Teasdale E, Teasdale G. Pituitary apoplexy and its effect on vision. *Neurosurgery* 1991 ; 29 : 669 75.

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 high 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 髄液瘻性頭痛 (CSF fistula headache)
- 7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛 (Headache attributed to spontaneous (or idiopathic) low CSF pressure)
- 7.3 非感染性炎症疾患性頭痛 (Headache attributed to non-infectious inflammatory 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 (noninfectious) meningitis)
- 7.3.3 その他の非感染性炎症疾患による頭痛 (Headache attributed to other non-infectious inflammatory disease)
- 7.3.4 リンパ球性下垂体炎による頭痛 (Headache attributed to lymphocytic hypophysitis)
- 7.4 脳腫瘍による頭痛 (Headache attributed to intracranial neoplasm)
- 7.4.1 腫瘍に起因する頭蓋内圧亢進または水頭症による頭痛 (Headache attributed to increased intracranial pressure or hydrocephalus caused by neoplasm)
- 7.4.2 腫瘍そのものによる頭痛 (Headache attributed directly to neoplasm)
- 7.4.3 癌性髄膜炎による頭痛 (Headache attributed to carcinomatous meningitis)
- 7.4.4 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-seizure headache)
- 7.7 キアリー奇形Ⅰ型 (CM1) による頭痛 (Headache attributed to Chiari malformation type I (CM1))
- 7.8 脳脊髄液リンパ球増加症候群 (HaNDL) による一過性の頭痛と神経学的欠損 (Syndrome of transient Headache and Neurological Deficits with cerebrospinal fluid Lymphocytosis (HaNDL))
- 7.9 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？

新規の頭痛が初発し、非血管性頭蓋内疾患と時期的に一致する場合には、頭蓋内疾患による二次性頭痛としてコード化する。その頭痛が、片頭痛、緊張型頭痛または群発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、頭蓋内疾患と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛および頭蓋内疾患による頭痛の両者として診断することも可能である。頭蓋内疾患による頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、頭蓋内疾患と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化があること、頭蓋内疾患が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠があること、最終的には、頭蓋内疾患軽快後に頭痛の改善または消失があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」の診断の確定は、原因疾患の治療による改善あるいは自然寛解後に頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。その頭蓋内疾患の治療が奏功しない場合、自然寛解が得られない場合、あるいは効果的な治療および自然寛解を得るのに十分な

時間が経過していない場合には、「非血管性頭蓋内疾患による頭痛の疑い」の診断を適用するのが通例である。それ以外の場合、すなわち原因疾患が治療により改善したか自然寛解しても、3ヵ月以降に頭痛の消失または著明改善がみられない場合、A7.10「頭蓋内疾患後慢性頭痛」の診断を考慮してもよい。そのような頭痛はあまり報告されていないため、付録への記載に留める。因果関係についてより適切な基準を設定するために、今後の研究が必要である。

緒言

本章で扱うのは、頭蓋内圧の変化による頭痛である。髄液圧上昇・低下のいずれも頭痛を起こす可能性がある。本章で述べる頭痛のその他の原因は、非感染性炎症疾患による頭痛、脳腫瘍、発作、稀な病態として髄注やキアリー奇形Ⅰ型、その他の非血管性頭蓋内疾患である。これらのタイプの頭痛についての疫学的研究は、一次性頭痛の場合と比べて少ない。治療についての対照試験はほとんど存在しない。頭蓋内疾患の治療成功後または自然寛解後1ヵ月以上持続する頭痛は、通常、その他の機序を有する。頭蓋内疾患治療後または寛解後に3ヵ月を超えて持続する慢性頭痛は、研究目的のため付録に定義する。そのような頭痛は存在するが、十分検討されていない。付録の記載は、そのような頭痛およびその他の機序についてのさらなる研究を促進することを意図している。

7.1 頭蓋内圧亢進性頭痛

他疾患にコード化する：

7.4.1「腫瘍に起因する頭蓋内圧亢進または水頭症による頭痛」

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（benign intracranial hypertension：BIH）、偽性脳腫瘍（pseudotumor cerebri）、髄膜水腫（meningeal hydrops）、漿液性髄膜炎（serous meningitis）

診断基準：

- A. 以下の特徴のうち少なくとも1項目が該当する進行性頭痛で、CおよびDを満たす
1. 連日性
 2. 頭部全体および・または持続性（非拍動性）の痛み
 3. 咳または息みによって増悪する

B. 次の基準を満たす頭蓋内圧亢進

1. 意識清明の患者で、神経所見が正常、または次の異常のうちいずれかを示す
 - a) 乳頭浮腫
 - b) 盲点拡大
 - c) 視野欠損（治療しなければ進行性）
 - d) 第6脳神経麻痺
2. 髄液圧上昇（肥満がない場合は200ミリ水柱超、肥満がある場合は250ミリ水柱超）が、臥位腰椎穿刺による測定、あるいは硬膜外圧モニターまたは脳室内圧モニターによる測定で示される
3. 髄液化学検査および細胞検査が正常（髄液蛋白低値は許容される）
4. 適切な検査で頭蓋内疾患（静脈洞血栓症を含む）が否定される
5. 頭蓋内圧亢進をきたす代謝、中毒または内分泌性の原因がない

C. 頭痛は頭蓋内圧亢進と時期的に一致して起こる。

D. 頭痛は、髄液ドレナージにより120～170ミリ水柱に減圧後に軽減し、頭蓋内圧が持続的に正常化してから72時間以内に消失する

コメント：

特発性頭蓋内圧亢進（IIH）は、若年肥満女性で最も多く起こる。IIH患者の大半が乳頭浮腫を呈するが、乳頭浮腫のないIIHもみられる。IIHのその他の症候には、頭蓋内雑音、耳鳴、一過性霧視、複視がある。

7.1.2 代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

他疾患にコード化する：

頭部外傷、血管障害、または頭蓋内感染症による頭蓋内圧亢進による頭痛は、該当する疾患にコード化する。薬物の副作用として発現した頭蓋内圧亢進による頭痛は、8.3「慢性薬物による有害事象としての頭痛」にコード化する。

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 連日性
 2. 頭全体および・または持続性（非拍動性）の痛み
 3. 咳または息みによって増悪する
- B. 以下の基準を満たす頭蓋内圧亢進
1. 意識清明の患者で、神経所見が正常または次の異常のうちいずれかを示す
 - a) 乳頭浮腫
 - b) 盲点拡大

- c) 視野欠損(治療しなければ進行性)
- d) 第6脳神経麻痺
- 2. 髄液圧上昇(肥満がない場合200ミリ水柱超、肥満がある場合は250ミリ水柱超)が、臥位腰椎穿刺による測定、あるいは硬膜外圧モニターまたは脳室内圧モニターによる測定で示される
- 3. 髄液化学検査および細胞検査が正常(髄液蛋白低値は許容される)
- 4. 適切な検査で頭蓋内疾患(静脈洞血栓症を含む)が否定される
- C. 内分泌障害、ビタミンA過剰症または髄液圧上昇をきたしうる物質(薬物以外)の摂取から数週間または数ヵ月後に頭痛が起こる
- D. 原因除去後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

コメント:

正常圧水頭症では頭痛は生じない。

7.1.3 水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛

診断基準:

- A. 頭痛は以下の特徴のうち少なくとも2項目と、CおよびDを満たす
 - 1. 頭全体の痛み
 - 2. 午前中の方がひどい
 - 3. ヴァルサルヴァ様手技で増悪する
 - 4. 嘔吐を伴う
 - 5. 乳頭浮腫、第6脳神経麻痺、意識レベルの変化、不安定歩行、または頭圍増大(5歳未満の小児)のいずれか1つ以上を伴う
- B. 次の基準を満たす高髄液圧水頭症
 - 1. 神経画像検査にて脳室拡大
 - 2. 頭蓋内圧は、肥満がない場合200ミリ水柱超、または肥満がある場合は250ミリ水柱超である
 - 3. 髄液圧上昇をきたすその他の頭蓋内疾患がない
- C. 頭痛は髄液圧上昇と時期的に一致して起こる
- D. 髄液圧正常化から、72時間以内に頭痛が消失する

7.2 低髄液圧による頭痛

7.2.1 硬膜(腰椎)穿刺後頭痛

診断基準:

- A. 座位または立位をとると15分以内に増悪し、臥位をとると15分以内に軽快する頭痛で、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつCおよびDを満たす
 - 1. 項部硬直
 - 2. 耳鳴

- 3. 聴力低下
- 4. 光過敏
- 5. 悪心
- 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
- D. 以下のいずれかにより頭痛が消失する(注1)
 - 1. 1週間以内に自然消失する
 - 2. 髄液漏出に対する治療による改善(通常、硬膜外血液パッチ)後、48時間以内に消失する

注:

- 1. 95%の症例が該当する。頭痛が持続する場合、因果関係は疑わしい。

7.2.2 髄液瘻性頭痛

診断基準:

- A. 座位または立位をとると15分以内に増悪する頭痛で、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつCおよびDを満たす
 - 1. 項部硬直
 - 2. 耳鳴
 - 3. 聴力低下
 - 4. 光過敏
 - 5. 悪心
- B. 既知の手法または外傷が持続的髄液漏出の原因であり、少なくとも以下の1項目を満たす
 - 1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
 - 2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影、CT脊髄造影、または脳槽造影で認める
 - 3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満
- C. 頭痛は髄液漏出と時期的に一致して起こる
- D. 髄液漏出部封鎖後、7日以内に頭痛が消失する

7.2.3 特発性低髄液圧性頭痛

以前に使用された用語:

自発性頭蓋内圧低下症(spontaneous intracranial hypotension)、一次性頭蓋内圧低下症(primary intracranial hypotension)、髄液量減少性頭痛(low CSF-volume headache)、低髄液漏性頭痛(hypoliquorrhoeic headache)

診断基準:

- A. 頭部全体および・または鈍い頭痛で、座位または立位をとると15分以内に増悪し、以下のうち少なくとも1項目を有し、かつDを満たす
 - 1. 項部硬直

2. 耳鳴
3. 聴力低下
4. 光過敏
5. 悪心

B. 少なくとも以下の1項目を満たす

1. 低髄液圧の証拠をMRIで認める(硬膜の増強など)
2. 髄液漏出の証拠を通常の脊髄造影、CT脊髄造影、または脳槽造影で認める
3. 座位髄液初圧は60ミリ水柱未満

C. 硬膜穿刺その他髄液瘻の原因となる既往がない

D. 硬膜外血液パッチ後、72時間以内に頭痛が消失する

コメント:

基礎疾患が髄液量の減少である可能性がある。ささいな頭蓋内圧亢進の既往(激しい咳込みなど)が認められることが多い。他に、気圧の急激な低下による症例もある。低髄液圧による頭痛に似た体位性頭痛が性行為後に起こったとする報告がある。そのような頭痛は、髄液漏出に起因するため、本項にコード化すべきである。自発性低髄液圧による頭痛を有する患者の多くは、硬膜外血液パッチ、生食硬膜外注入、またはカフェイン静注や通常の鎮痛薬などによる薬物療効果が示す。頭痛は、自然消失するものもあるが、初回治療で効果があっても再発するものもある。硬膜鞘ヘルニアの症例(胸椎に好発)が報告されており、外科的治療が好成績を挙げている。硬膜穿刺は、硬膜の増強などMRI徴候陽性の患者では避けるべきである。

7.3 非感染性炎症疾患性頭痛

7.3.1 神経サルコイドーシスによる頭痛

診断基準:

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 神経サルコイドーシスの証拠(注1)
- C. 神経サルコイドーシスと時期的に関連して頭痛が起こる
- D. 神経サルコイドーシスに対する治療成功後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

注:

1. 神経サルコイドーシスの証拠としては、脳神経病変、MRI上の頭蓋内占拠性病変、無菌性髄膜炎および/または脳室周囲炎症性限局性病変、および均一に造影される腫瘍性病変で、生検により非乾酪性肉芽腫であると確認されたものが含まれる。

7.3.2 無菌性(非感染性)髄膜炎による頭痛

診断基準:

- A. 頭部全体の頭痛で、Dを満たす
- B. 髄液検査で、髄液中リンパ球増多、蛋白質軽度増加、グルコース正常であり、感染性微生物を認めない
- C. イブプロフェン(ibuprofen)、免疫グロブリン、ペニシリン、またはトリメトプリム(trimethoprim)のいずれかを髄注または吸入で使用
- D. 原因物質からの離脱後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

7.3.3 その他の非感染性炎症疾患による頭痛

診断基準:

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 頭痛との関連が知られている炎症性疾患の証拠(注1)
- C. 頭痛は炎症性疾患と時期的に一致して起こる
- D. 炎症性疾患の治療成功後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

注:

1. 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(Behcet's syndrome)、抗リン脂質抗体症候群(anti-phospholipid antibody syndrome)、フォークト・小柳・原田症候群(Vogt-Koyanagi-Harada syndrome)に伴うものである可能性があるが、通常、特徴的またはよく見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

診断基準:

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 次の基準を満たす下垂体機能低下症
 1. MRIで左右対称の下垂体肥大があり、均一な増強を認める
 2. 生検でリンパ球性下垂体炎が確認される
- C. 頭痛は下垂体炎と時期的に一致して出現する

コメント:

リンパ球性下垂体炎は、しばしば高プロラクチン血症(症例の50%)または下垂体サイトゾル蛋白(hypophysial cytosol protein)に対する自己抗体(20%)を伴う。本疾患は、典型的には、妊娠末期または産褥期に起こるが、男性にも起こることがある。

7.4 脳腫瘍による頭痛

7.4.1 腫瘍に起因する頭蓋内圧亢進または水頭症による頭痛

診断基準：

- A. 頭部全体の非拍動性頭痛で、以下の特徴の少なくとも1項目を有し、かつCおよびDを満たす
1. 悪心または嘔吐（あるいはその両方）
 2. 身体活動および・または頭蓋内圧亢進をきたすことが知られている手技（ヴァルサルヴァ手技、咳、くしゃみなど）によって増悪する
 3. 発作様に出現する（注1）
- B. 頭蓋内占拠性腫瘍がCTまたはMRIで認められ、水頭症をきたしている（注2）
- C. 頭痛は水頭症と時期的に一致して出現・増悪する
- D. 腫瘍の外科的切除または退縮後、7日以内に頭痛が軽減する

注：

1. 頭痛の出現は突発性（雷鳴頭痛）のことがあり、その場合、意識消失が随伴する。
2. 例えば、第三脳室コロイド嚢胞など。

7.4.2 腫瘍そのものによる頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 進行性
 2. 限局性
 3. 午前中の方がひどい
 4. 咳または前屈姿勢により増悪する
- B. 画像検査で脳腫瘍を認める
- C. 頭痛は腫瘍と時間的（通常、位置的にも）に関連して起こる
- D. 頭痛は、外科的切除または退縮、あるいはステロイド療法後、7日以内に消失する

7.4.3 癌性髄膜炎による頭痛

診断基準：

- A. 頭部全体または限局性の頭痛で、Cを満たす
- B. 髄液検査（複数回）および・またはMRI上の硬膜増強により、癌性髄膜炎が確認されている
- C. 頭痛が進行性病変とともに出現・増悪する

コメント：

髄腔内化学療法またはprednisone(prednisolone)により一時的に頭痛が軽減することがある。

7.4.4 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

診断基準：

- A. 前頭側頭部または眼窩後部（あるいはその両方）の両側性頭痛で、CおよびDを満たす
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす
1. 直径10mm未満の微小腺腫に伴うプロラクチン、成長ホルモン(GH)、および副腎皮質刺激ホルモン(ACTH)の分泌過多
 2. 視床下部腫瘍に伴う、体温調節障害、情緒障害、口渴および食欲の変化、意識レベルの変化
- C. 内分泌異常時に頭痛が起こる
- D. 頭痛は、外科的切除後または特異的かつ効果的な薬物療法後、3ヵ月以内に消失する

7.5 髄注による頭痛

診断基準：

- A. 頭部全体の頭痛が臥位で持続し、CおよびDを満たす
- B. 髄注を実施した
- C. 髄注後、4時間以内に頭痛が起こる
- D. 14日以内に頭痛が消失する（注1）

注：

1. 頭痛が14日を超えて持続する場合、診断として可能性が高いのは7.2.2「髄液瘻性頭痛」である。

7.6 てんかん発作による頭痛

コメント：

片頭痛とてんかんの関連性は複雑でかつ双方向性である。それは、ニューロン興奮性を高めたり、あるいは両タイプの発作の閾値を低下させたりする遺伝性・環境性危険因子と関連している可能性があるからである。片頭痛とてんかんが併存していても、必ずしもいずれか一方が他方に寄与する危険因子となっているとは限らない。片頭痛とてんかんが併発しているのは、患者が何らかの脳障害(MELASなど)によりてんかんと片頭痛の両方に罹患しやすくなったためであり、片頭痛とてんかんの発症の相互の関連性は薄いといえる。また、良性後頭葉てんかん、良性ローランドてんかん、および発作のない皮質網様体てんかん(corticoreticular epilepsy)など特定の型のてんかんでは、片頭痛の発生率が高いとみられる。

また、動静脈奇形などの器質的病変は、前兆と痙攣発作を伴う片頭痛の臨床的特徴を呈することがあり、ふつう頭痛を伴う。さらには、片頭痛前兆と同時または直後に、痙攣発作が起こるといった報告がある。片頭痛前兆と片頭痛の頭痛期との間に起こるてんかん発作を意味する用語としてミグラレプシー(migralepsy)が用いられている。外因性および内因性誘因の影響を受けやすいてんかん発作が、片頭痛に誘発される皮質の変化になぜ特に影響を受けないのか、理由はないと考えられる。しかし、極めて稀であるため、片頭痛およびてんかんが最も多い脳疾患であるにもかかわらず、公表されている症例は少数のみである。最近の総説では、これらの大半が片頭痛前兆に似た真性後頭葉発作であるとされている。例えば、Lennox and Lennox (1960) によるミグラレプシー患者の3例中2例が、幻視のある症候性および特発性後頭葉てんかんを有していたとみられる。

7.6.1 てんかん性片頭痛

診断基準：

- A. 頭痛の持続時間は数秒から数分で、片頭痛の特徴を有し、C および D を満たす
- B. 患者に部分てんかん発作がみられる
- C. 頭痛は発作と同時に起こり、発作時放電と同側にみられる
- D. 頭痛はてんかん発作直後に消失する

コメント：

稀ではあるが、片頭痛の特徴をもつ同期性同側性頭痛がてんかん性放電の発作時の症状として起こることが認められている。診断には、脳波上の発作時放電と同時に頭痛が発生している必要がある。

7.6.2 てんかん発作後頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は緊張型頭痛の特徴、あるいは片頭痛患者では片頭痛の特徴を有し、C および D を満たす
- B. 患者は部分または全般てんかん発作を起こした
- C. 発作後、3時間以内に頭痛が起こる
- D. 発作後、72時間以内に頭痛が消失する

コメント：

片頭痛の特徴をもつてんかん発作後頭痛 (post-ictal headache) は、てんかん性放電の結果として起こることがよく知られている。てんかん発作後頭痛は片頭痛と鑑別できないことが多く、悪心および嘔吐を伴う。片頭痛家族歴の有無によらず、同様によくみられる。その他の片頭痛との類似点は、患者によっては、てんかん発作後

頭痛は幻視消失から3~15分後に起こる(視覚発作の持続時間が長い場合、その後の頭痛はより長く強度である)。同様のてんかん発作後頭痛が、症候性てんかん患者で報告されているが、これは主に特発性後頭葉発作の場合に強く現れる。後頭葉のてんかん性放電が、三叉神経血管系または脳幹性機序を介して真性片頭痛を起こす引き金となっている可能性がある。

てんかん患者100例の研究では、51例にてんかん発作後頭痛が生じ、6~72時間持続した症例が最も多かった。小さな発作(minor attack)と比べて、大きな発作(major seizure)の方が高頻度にてんかん発作後頭痛を伴っていた。この報告の中の9例に片頭痛も認められた。うち8例では軽度ではあるが典型的な片頭痛発作がてんかん発作により誘発された。片頭痛を生じなかった43例では、てんかん発作後頭痛に伴って嘔吐が11例、光過敏が14例、嘔吐と光過敏が4例にみられた。また、てんかん発作後頭痛は咳、前屈、突然の頭部運動により増強し、睡眠により軽減した。したがって、てんかん患者の50%において、てんかん発作が片頭痛の頭痛期に類似した症候群を誘発することは明らかである。

7.7 キアリー奇形I型(CM1)による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、Dを満たす
 1. 咳またはヴァルサルヴァ手技(あるいはその両方)により誘発される
 2. 遷延性(数時間~数日間持続)の後頭部または後頭下(あるいはその両方)の頭痛
 3. 脳幹、小脳または頸髄のいずれか1つ以上の機能障害による症候を伴う
- B. 頭頸部MRI上、以下の定義のいずれかに該当する小脳扁桃ヘルニアがある
 1. 小脳扁桃の尾側下垂が5mm以上
 2. 小脳扁桃の尾側下垂が3mm以上に加え、頭蓋頸椎移行部領域におけるくも膜下腔の不鮮明を示す以下の所見の少なくとも1項目がある
 - a) 小脳後方および側方の髄液腔圧排
 - b) 後頭上部(supraocciput)の高さの下降
 - c) 小脳テントの傾斜増大
 - d) 延髄の捻転
- C. 以下のうち少なくとも以下の2項目に基づく後頭蓋窩機能障害の証拠
 1. 神経耳科学症状(浮動性めまい、平衡障害、耳の圧変化感、聴力低下または聴覚過敏、回転性眩暈、下眼瞼向き眼振、動揺視など)
 2. 一過性視覚症状(眼華閃発、霧視、複視、または一過性視野欠損)

3. 頸髄、脳幹、下位脳神経に関連する臨床徴候、運動失調、または測定異常 (dysmetria) の証明
- D. キアリー奇形の治療成功後、3 ヶ月以内に頭痛が消失する

コメント：

頭痛は、持続時間が長い (数秒でなく数分持続) 可能性があることを除けば、しばしば一次性咳嗽性頭痛に類似した記載が行われる。

頭痛は、キアリー奇形 I 型 (CM1) の症状として最も多くみられるが、患者には限局性の前庭眼球機能障害 (症例の 74%)、下位脳神経、脳幹、小脳機能障害 (50%) または脊髄空洞症に起因する脊髄機能障害 (66%) のいずれか 1 つ以上がみられることもある。CMI による頭痛を特徴づける特定の基準は現時点では存在しないが、外科的処置を行う前には、上記に示す臨床および放射線学的基準に厳密に従うことが望ましい。しかしながら、これらの基準は妥当性を確認する必要があり、将来的に頭痛国際分類の改訂に伴って変更されることは避けられない。外科治療後の長期転帰についてプロスペクティブ研究を実施する必要がある。

7.8 脳脊髄液リンパ球増加症候群 (HaNDL) による一過性の頭痛と神経学的欠損

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)

診断基準：

- A. 数時間持続後に完全消失する中等度または重度の頭痛が反復性に起こり、かつ C および D を満たす
- B. リンパ球優位 (15 個/mL を超える) の髄液細胞増多があるが、神経画像検査、髄液培養、その他の原因検索検査が正常
- C. 頭痛発作は一過性神経学的欠損に伴うかまたはそのすぐ後にみられ、髄液細胞増多と時期的に一致して始まる
- D. 頭痛および神経学的欠損の発作が、3 ヶ月未満にわたって起こる

コメント：

本症候群は、Bartleson ら (1981) によって初めて明らかに記載され、文献では髄液細胞増多を伴う片頭痛症候群 (migrainous syndrome with cerebrospinal pleocytosis)、一過性神経症状およびリンパ球増多症を伴う偽片頭痛 (pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis) とも呼ばれてい

る。臨床像として、1~20 回を超える散発性の神経学的欠損に伴って、またはそれに引き続いて、中等度~重度の頭痛が起こる。

発作の大半は数時間持続する。大脳半球または脳幹・小脳 (あるいはその両方) にかかわる神経学的所見として最も多いものは、感覚系症状 (報告例の 78%)、失語症 (66%)、運動障害 (56%) である。片頭痛前兆様の視覚症状は比較的まれである (18%)。典型的な片頭痛前兆の場合と類似した、症状の「マーチ (march)」(一連の症状が次々と現れること) を報告する患者もいる。発作時以外は患者に症状はない。

髄液リンパ球増多症 (10~760 個/mL) に加えて、髄液総蛋白増加 (20~250 mg/dL) が 90% を超える症例で、髄液初圧上昇 (100~400 mm H₂O) が 50% を超える症例でみられる。ときに乳頭浮腫もみられる。通常の CT や MRI (単純または造影剤静注) および血管造影は必ずといっていいほど正常である。微生物学的検査は常に正常である。脳波および SPECT スキャンで、局在性神経学的欠損に一致した限局性異常域を認める場合もある。

髄液細胞増多は反復検査すると最終的には正常化する。系統立った大規模長期経過観察試験は報告されていないが、本症候群を有する患者の一部は再発を認めるようである。

本症候群を有する患者の大半では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、家族性片麻痺性片頭痛、神経ポレリア症、神経梅毒、神経ブルセラ、マイコプラズマ、髄膜炎、肉芽腫性および腫瘍性くも膜炎、脳炎、中枢神経系血管炎などを考慮する必要がある。

7.9 その他の非血管性頭蓋内疾患による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも 1 項目と、C および D を満たす
1. 連日性
 2. 頭部全体の痛み
 3. ヴァルサルヴァ手技によって増悪する
- B. 上記 (7.1~7.8) 以外の頭蓋内疾患の証拠
- C. 頭痛は頭蓋内疾患と時期的に一致して起こる
- D. 頭痛は頭蓋内疾患の治療または自然寛解後、3 ヶ月以内に頭痛が消失する

[文献]

- 7.1 Headache attributed to high cerebrospinal fluid pressure
Corbett JJ, Mehta MP. Cerebrospinal fluid pressure in normal obese subjects and patients with pseudotumor cerebri. *Neurology* 1983; 33: 1386-88.
- Corbett JJ, Nerad JA, Tse DT, Anderson RL. Results of optic nerve sheath fenestration for pseudotumor cerebri. *The lateral*

- orbitotomy approach. *Arch Ophthalmol* 1988 ; 106 : 1391 7.
- Corbett JJ, Thompson HS. The rational management of idiopathic intracranial hypertension. *Arch Neurol* 1989 ; 46 : 1049 51.
- Digre KB, Corbett JJ. Pseudotumor cerebri in men. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 866 72.
- Durcan FJ, Corbett JJ, Wall M. The incidence of pseudotumor cerebri : population studies in Iowa and Louisiana. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 875 7.
- Eggenberger ER, Miller NR, Vitale S. Lumboperitoneal shunt for the treatment of pseudotumor cerebri. *Neurology* 1996 ; 46 : 1524 30.
- Fishman RA. *Cerebrospinal fluid in diseases of the nervous system*. WB Saunders Company, Philadelphia. 1992.
- Gamache FW, Patterson RH, Alksne JF. Headache associated with changes in intracranial pressure. In Wolff's headache and other head pain(Dalessio DJ, ed.)Oxford University Press, New York. 1987 ; pp.352 5.
- Gardner K, Cox T, Digre K. Idiopathic intracranial hypertension associated with tetracycline use in fraternal twins : case report and review. *Neurology* 1995 ; 45 : 6 10.
- Giuseffi V, Wall M, Siegal PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) : A case control study. *Neurology* 1991 ; 41 : 239 44.
- Griffin JP. A review of the literature on benign intracranial hypertension. *Adverse Drug React Toxicol Rev* 1992 ; 11 : 41 58.
- Johnson LN, Krohel GB, Madsen RW, March GA. The role of weight loss and acetazolamide in the treatment of idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) *Ophthalmol* 1998 ; 105 : 2313 7.
- Johnston I, Paterson A. Benign intracranial hypertension II. CSF pressure and circulation. *Brain* 1974 ; 97 : 301 12.
- Karahalios DG, Rekatte HL, Khayata MH, Apostolides PJ. Elevated intracranial venous pressure as a universal mechanism in pseudotumor cerebri of varying etiologies. *Neurology* 1996 ; 46 : 198 202.
- Kelman SE, Heaps R, Wolf A, Elman MJ. Optic nerve decompression surgery improves visual function in patients with pseudotumor cerebri. *Neurosurg* 1992 ; 30 : 391 5.
- Keltner J. Optic nerve sheath decompression : how does it work? Has its time come? *Arch Ophthalmol* 1988 ; 106 : 1378 83.
- Konomi H, Imai M, Nihei K, Kamoshita S, Tada H. Indomethacin causing pseudotumor cerebri in Bartter's syndrome. *N Eng J Med* 1978 ; 298 : 855.
- Kupersmith MJ, Gamell L, Turbin R, Peck V, Spiegel P, Wall M. Effects of weight loss on the course of idiopathic intracranial hypertension in women. *Neurology* 1998 ; 50 : 1094 8.
- Marcelis J, Silberstein SD. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Arch Neurol* 1991 ; 48 : 392 9.
- Mathew NT, Ravinshankar K, Sanin LC. Coexistence of migraine and idiopathic intracranial hypertension without papilledema. *Neurology* 1996 ; 46 : 1226 30.
- Nicolas J, Ramadan NM. Idiopathic intracranial hypertension. In : *Neurobase*. La Jolla : Arbor Pubs 1998.
- Radhkrishnan K, Ahlskog JE, Cross SA, Kurland LT, O'Fallon WM. Idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri) Descriptive epidemiology in Rochester, Minnesota, 1976 to 1990. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 78 80.
- Ramadan NM. Headache related to increased intracranial pressure and intracranial hypotension. *Curr Opin Neurol* 1996 ; 9 : 214 8.
- Sergott RC, Savino PJ, Bosley TM. Modified optic nerve sheath decompression provides long-term visual improvement for pseudotumor cerebri. *Arch Ophthalmol* 1988 ; 106 : 1384 90.
- Spector RH, Carlisle J. Pseudotumor cerebri caused by a synthetic vitamin A preparation. *Neurology* 1984 ; 34 : 1509 11.
- Spence JD, Amacher AL, Willis NR. Benign intracranial hypertension without papilledema : role of 24 hour cerebrospinal fluid pressure monitoring in diagnosis and management. *Neurosurgery* 1980 ; 7 : 326 36.
- Sugerman HJ, Felton WL, Sismanis A, Kellum JM, DeMaria EJ, and Sugerman EL. Gastric surgery for pseudotumor cerebri associated with severe obesity. *Ann Surg* 1999 ; 229 : 634 40.
- Wall M. The headache profile of idiopathic intracranial hypertension. *Cephalalgia* 1990 ; 10 : 331 5.
- Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin* 1991 ; 9 : 73 95.
- Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension. *Brain* 1991 ; 114 : 155 80.
- Wall M, George D. Idiopathic intracranial hypertension : a prospective study of 50 patients. *Brain* 1991 ; 114 : 155 80.
- Wall M, White WN. Asymmetric papilledema in idiopathic intracranial hypertension : prospective interocular comparison of sensory visual function. *Inv Ophthalmol Vis Sci* 1998 ; 39 : 134 42.
- Wang SJ, Silberstein SD, Patterson S, Young WB. Idiopathic intracranial hypertension without papilledema : A casecontrol study in a headache center. *Neurology* 1998 ; 51 : 245 9.
- Weisberg LA. Benign intracranial hypertension. *Medicine* 1975 ; 54 : 197 207.
- 7.2.1 Post-dural (post-lumbar) puncture headache
- Bruera OC, Bonamico L, Giglio JA, Sinay V, Leston JA, Figuerola M de L. Intracranial hypotension : the non specific nature of MRI findings. *Headache* 2000 ; 40 : 848 52.
- Camann WR, Murray S, Mushlin PS, Lambert DH. Effects of oral caffeine on postural puncture headache. A doubleblind, placebo-controlled trial. *Anesth Analg* 1990 ; 70 : 181 4.
- Christoforidis GA, Mehta BA, Landi JL, Czarnecki EJ, Piaskowski RA. Spontaneous intracranial hypotension : report of four cases and review of the literature. *Neuroradiology* 1998 ; 40 : 636 43.
- Chung SJ, Kim JS, Lee M. Syndrome of cerebral fluid hypovolemia. Clinical and imaging features and outcome. *Neurology* 2000 ; 55 : 1321 7.
- Connelly NR, Parker RK, Rahimi A, Gibson CS. Sumatriptan in patients in postdural puncture headache. *Headache* 2000 ; 40 : 316 9.
- Dieterich M, Brandt T. Is obligatory bed rest after lumbar puncture obsolete. *Europ Arch Psychiatr Neurol Sci* 1985 ; 235 : 71 5.
- Evans RW, Armon C, Frohman EM, Goodin GS. Assessment : prevention of post-lumbar puncture headaches. Report of the Therapeutics and Technology Assessment Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology* 2000 ; 55 : 909 14.
- Fischman RA, Dillon WP. Dural enhancement and cerebral displacement secondary to intracranial hypotension. *Neurology* 1993 ; 43 : 609 11.
- Flaatten H, Krakenes J, Vedeler C. Post-dural puncture related complications after diagnostic lumbar puncture, myelography and spinal anaesthesia. *Acta Neurol Scand* 1998 ; 98 : 445 51.
- Hochman S, Naidich TP, Kobetz SA, Fernandez-Maitin A. Spontaneous intracranial hypotension with pachymeningeal enhancement on MRI. *Neurology* 1992 ; 42 : 1628 30.
- Kovanen J, Sulkava R. Duration of postural headache after lumbar puncture : effect of needle size. *Headache* 1986 ; 26 : 224 6.
- Levine DN, Rapalino O. The pathophysiology of lumbar puncture

- headache. *J Neurol Sci* 2001 ; 192 : 1 8.
- Mokri B, Atkinson JLD, Piepgras DG. Absent headache despite CSF volume depletion (intracranial hypotension) *Neurology* 2000 ; 55 : 1722 4.
- Mokri B, Maher CO, Sencavoka D. Spontaneous CSF leaks : underlying disorder of connective tissue. *Neurology* 2002 ; 58 : 814 6.
- Mokri B, Parisi JE, Scheithauer BW, Piepgras DG, Miller GM. Meningeal biopsy in intracranial hypotension : Menigeal enhancement on MRI. *Neurology* 1995 ; 45 : 1801 7.
- Mokri B, Posner JB. Spontaneous intracranial hypotension. The broadening spectrum of CSF leaks. *Neurology* 2000 ; 55 : 1771 2.
- Mokri B. Spontaneous cerebrospinal fluid leaks : from intracranial hypotension to cerebrospinal fluid hypovolemia. evolution of a concept. *Mayo Clin Proc* 1999 ; 74 : 1113 23.
- Morrow JI. Failure of oblique needle insertion to prevent postlumbar puncture headache. *Arch Neurol* 1987 ; 44 : 795 5.
- O'Carroll CP, Brant-Zawadzki M. The syndrome of spontaneous intracranial hypotension. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 80 7.
- Olsen KS. Epidural blood patch in the treatment of postlumbar puncture headache. *Pain* 1987 ; 30 : 293 301.
- Rabin B, Roychowdhury S, Meyer JR, Cohen BA, LaPat KD, Russel EJ. Spontaneous intracranial hypotension : spinal MRI findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 1998 ; 19 : 1034 9.
- Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension : report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992 ; 42 : 481 7.
- Raskin NH. Lumbar puncture headache : a review. *Headache* 1990 ; 30 : 197 200.
- Schievink WI, Morreale VM, Atkinson JLD, Meyer FB, Piepgras DG, Ebersold MJ. Surgical treatment of spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks. *J Neurosurg* 1998 ; 88 : 243 6.
- Schwalbe SS, Schiffmiller MW, Marx GF. Theophylline for postdural puncture headache. *Anaesthesiology* 1991 ; 75 : A1081.
- Sencavoka D, Mokri B, McClelland RL. The efficacy of epidural blood patch in spontaneous CSF leaks. *Neurology* 2001 ; 57 : 1921 3.
- Strupp M, Brandt T, Muller A. Incidence of post-lumbar puncture syndrome reduced by reinserting the stylet : a randomized prospective study of 600 patients. *J Neurol* 1998 ; 245 : 589 92.
- Thomas SR, Jamieson DRS, Muir KW. Randomised controlled trial of atraumatic versus standard needles for diagnostic lumbar puncture. *BMJ* 2000 ; 321 : 986 90.
- Vilming ST, Ellertsen B, Troland K, Schrader H, Monstad I. MMPI profiles in post-lumbar puncture headache. *Acta Neurol Scand* 1997 ; 95 : 184 8.
- Vilming ST, Kloster R. Post-lumbar puncture headache : clinical features and suggestions for diagnostic criteria. *Cephalalgia* 1997 ; 17 : 778 84.
- Vilming ST, Kloster R. The time course of post-lumbar puncture headache. *Headache* 1998 ; 18 : 97 100.
- 7.3.1 Headache attributed to neurosarcoidosis, 7.3.2 Headache attributed to aseptic (noninfectious) meningitis
- Ainiola H, Loukkoja J, Peltola J, Korpela Migraine, Hietaharju A. The prevalence of neuropsychiatric syndromes in systemic lupus erythematosus. *Neurology* 2001 ; 57 : 496 500.
- Al-Fahad SA, Al-Araji AH. Neuro-Behcet's disease in Iraq : a study of 40 patients. *J Neurol Sci* 1999 ; 170 : 105 11.
- Bachmeyer C, de la Blanchardiere A, Lepercq J, Dhote R, Gateau G, Detilleux M, Tournaire M, Christoforov B. Recurring episodes of meningitis (Mollaret's meningitis) with one showing an association with herpes simplex virus type 2. *J Infect* 1996 ; 32 : 247 8.
- Bakheit AM, Kennedy PG, Graham DI, More JR. Idiopathic granulomatous meningitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1989 ; 52 : 1286 9.
- Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981 ; 31 : 1257 62.
- Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis. *Neurology* 1995 ; 45 : 1648 54.
- Brey RL, Gharavi AE, Lockshin MD. Neurologic complications of antiphospholipid antibodies. *Rheum Dis Clin North Am* 1993 ; 19 : 833 50.
- Cooper SD, Brady MB, Williams JP, Pilgreen KL, Harp DL, Weissmann JR. Neurosarcoidosis : evaluation using computed tomography and magnetic resonance imaging. *J Comput Tomogr* 1988 ; 12 : 96 9.
- Cohen BA, Rowley AH, Long CM. Herpes simplex type 2 in a patient with Mollaret's meningitis : demonstration by polymerase chain reaction. *Ann Neurol* 1994 ; 35 : 112 6.
- Chapelon C, Ziza JM, Piette JC, Levy Y, Raguin G, Wechsler B et al. Neurosarcoidosis : signs, course and treatment in 35 confirmed cases. *Medicine (Baltimore)* 1990 ; 69 : 261 76.
- Farah, Al-Shubaili A, Montaser A, Hussein JM, Malaviya AN, Mukhtar M, Al-Shayeb A, Khuraibet AJ, Khan R, Trontelj JV. Behcet's syndrome : a report of 41 patients with emphasis on neurological manifestations. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1998 ; 64 : 382 4.
- Glanz BI, Venkatesan A, Schur PH, Lew RA, Khoshbin S. Prevalence of migraine in patients with systemic lupus erythematosus. *Headache* 2001 ; 41 : 285 9.
- Gullapalli D, Phillips LH 2nd. Neurologic manifestations of sarcoidosis. *Neurol Clin* 2002 ; 20 : 59 83.
- Hollinger P, Sturzenegger M, Mathis J, Schroth G, Hess CW. Acute disseminated encephalomyelitis in adults : a reappraisal of clinical CSF, EEG and MRI findings. *J Neurol* 2002 ; 249 : 320 9.
- Jensenius M, Myrvang B, Storvold G, Bucher A, Hellum KB, Bruu AI. Herpes simplex virus type 2 DNA detected in cerebrospinal fluid of 9 patients with Mollaret's meningitis. *Acta Neurol Scand* 1998 ; 98 : 209 12.
- Meng MV, St Lezin M. Trimethoprim-sulfamethoxazole induced recurrent aseptic meningitis. *J Urol* 2000 ; 164 : 1664 5.
- Moris G, Garcia-Monco JC. The challenge of drug-induced aseptic meningitis. *Arch Intern Med* 1999 ; 159 : 1185 94.
- Nicolas J, Ramadan NM. Idiopathic intracranial hypertension. In : *Neurobase*. La Jolla : Arbor Pubs 1998.
- Nowak DA, Widenka DC. Neurosarcoidosis : a review of its intracranial manifestation. *J Neurol* 2001 ; 248 : 363 72.
- Omdal R, Waterloo K, Koldingsnes W, Husby G, Mellgren SI. Somatic and psychological features of headache in systemic lupus erythematosus. *J Rheumatol* 2001 ; 28 : 772 9.
- Schwarz S, Mohr A, Knauth M, Wildemann B, Storch-Hagenlocher B. Acute disseminated encephalomyelitis : a followup study of 40 adult patients. *Neurology* 2001 ; 56 : 1313 8.
- Seaton France AJ. Recurrent aseptic meningitis following nonsteroidal anti-inflammatory drugs. a reminder. *Postgrad Med J* 1999 ; 75 : 771 2.
- Sharma OP. Neurosarcoidosis. *Chest* 1991 ; 100 : 301 2.
- Sharma OP. Neurosarcoidosis : a personal perspective based on the study of 37 patient. *Chest* 1997 ; 112 : 220 8.

- Stamboulis E, Spengos M, Rombos A, Haidemenos A. Aseptic inflammatory meningeal reaction manifesting as a migrainous syndrome. *Headache* 1987 ; 27 : 439 41.
- Sylaja PN, Cherian PJ, Das CK, Raddhakrishnan W, Radhakrishnan K. Idiopathic hypertrophic cranial pachymeningitis. *Neurol India* 2002 ; 50 : 53 9.
- Tselis A. Acute disseminated encephalomyelitis. *Curr Treat Options Neurol* 2001 ; 3 : 537 42.
- Vinas FC, Rengachary S. Diagnosis and management of neurosarcoidosis. *J Clin Neurosci* 2001 ; 8 : 505 13.
- Von Storch TJC, Merritt HH. The cerebrospinal fluid during and between attacks of migraine headaches. *Am J Med Sci* 1935 ; 190 : 226 31.
- Walker A, Tyor W. Neurosarcoidosis. *Curr Treat Options Neurol* 2001 ; 3 : 529 35.
- 7.6 Headache attributed to epileptic seizure
- Bernasconi A, Andermann F, Bernasconi N, Reutens DC, Dubeau F. Lateralizing value of peri-ictal headache : A study of 100 patients with partial epilepsy. *Neurology* 2000 ; 56 : 130 2.
- Isler H, Wieser HG, Egli M. Hemispheric epileptic : synchronous ipsilateral ictal headache with migraine features. In : Andermann F, Lugaresi E, eds. *Migraine and epilepsy*. Boston, MA : Butterworth 1987 ; pp. 249 63.
- Laplante P, Saint-Hilaire JM, Bouvier G. Headache as an epileptic manifestation. *Neurology* 1983 ; 33 : 1493 5.
- Leniger T, Isbruch K, Von den Driesch S, Diener HC, Hufnagel A. Seizure-associated headache in epilepsy. *Epilepsia* 2001 ; 42 : 1176 9.
- Lennox WG, Lennox MA. *Epilepsy and related disorders*. Boston : Little Brown 1960.
- Marks DA, Ehrenberg BL. Migraine-related seizures in adults with epilepsy, with EEG correlation. *Neurology* 1993 ; 43 : 2476 83.
- Panayiotopoulos CP, Ahmed Sharoqi I, Agathonikou A. Occipital seizures imitating migraine aura. *J R Soc Med* 1997 ; 90 : 255 7.
- Schon F, Blau JN. Post-epileptic headache and migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1987 ; 50 : 1148 52.
- Sturzenegger MH, Meienberg O. Basilar artery migraine : a follow-up study of 82 cases. *Headache* 1985 ; 25 : 408 15.
- Terzano MG, Parrino L, Pietrini V et al. Migraine-epilepsy syndrome : intercalated seizures in benign occipital epilepsy. In : Andermann F, Beaumanoir A, Mira L, eds. *Occipital seizures and epilepsies in children*. London : John Libbey 1993 ; pp. 93 9.
- Young GB, Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983 ; 106 : 537 54.
- 7.7 Headache attributed to Chiari malformation type I (CM1)
- Milhorat TH, Chou MW, Trinidad EM et al. Chiari I malformation redefined : clinical and radiographic findings for 364 symptomatic patients. *Neurosurgery* 1999 ; 44 : 1005 17.
- Nohria V, Oakes WJ. Chiari I malformation : a review of 43 patients. *Pediatr Neurosurg* 1990.91 ; 16 : 222 7.
- Nohria V, Oakes WJ. Chiari headaches. *Neurology* 1993 ; 43 : 1272.
- 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 4.
- Pascual J, Oterino A, Berciano J. Headache in type I Chiari malformation. *Neurology* 1992 ; 42 : 1519 21.
- Stovner LJ. Headache associated with the Chiari malformation. *Headache* 1993 ; 33 : 175 81.
- 7.8 Syndrome of transient headache and neurologic deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis
- Bartleson JD, Swanson JW, Whisnant JP. A migrainous syndrome with cerebrospinal fluid pleocytosis. *Neurology* 1981 ; 31 : 1257 62.
- Berg MJ, Williams LS. The transient syndrome of headache with neurologic deficits and CSF lymphocytosis (review) *Neurology* 1995 ; 45 : 1648 54.
- Gomez-Aranda F, Canadillas F, Marti-Masso JF, Diez-Tejedor E et al. Pseudomigraine with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis : A report of fifty cases. *Brain* 1997 ; 120 : 1105 13.

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

- 8.1 急性の物質使用または曝露による頭痛 (Headache induced by acute substance use or exposure)
- 8.1.1 一酸化窒素 (NO) 供給体誘発頭痛 (Nitric oxide (NO) donor-induced headache)
- 8.1.1.1 即時型一酸化窒素供給体誘発頭痛 (Immediate NO donor-induced headache)
- 8.1.1.2 遅延型一酸化窒素供給体誘発頭痛 (Delayed NO donor-headache)
- 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)
- 8.1.3 一酸化炭素誘発頭痛 (Carbon monoxide-induced headache)
- 8.1.4 アルコール誘発頭痛 (Alcohol-induced headache)
- 8.1.4.1 即時型アルコール誘発頭痛 (Immediate alcohol-induced headache)
- 8.1.4.2 遅延型アルコール誘発頭痛 (Delayed alcohol-induced headache)
- 8.1.5 食品の成分および添加物誘発頭痛 (Headache induced by food components and additives)
- 8.1.5.1 グルタミン酸ナトリウム誘発頭痛 (Monosodium glutamate-induced headache)
- 8.1.6 コカイン誘発頭痛 (Cocaine-induced headache)
- 8.1.7 カンナビス誘発頭痛 (Cannabis-induced headache)
- 8.1.8 ヒスタミン誘発頭痛 (Histamine-induced headache)
- 8.1.8.1 即時型ヒスタミン誘発頭痛 (Immediate histamine-induced headache)
- 8.1.8.2 遅延型ヒスタミン誘発頭痛 (Delayed histamine-induced headache)
- 8.1.9 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)
- 8.1.9.1 即時型 CGRP 誘発頭痛 (Immediate CGRP-induced headache)
- 8.1.9.2 遅延型 CGRP 誘発頭痛 (Delayed CGRP-induced headache)
- 8.1.10 その他の適応症に使用される薬物による急性有害事象としての頭痛 (Headache as an acute adverse event attributed to medication used for other indications)
- 8.1.11 その他の急性の物質使用または曝露による頭痛 (Headache induced by other acute substance use or exposure)
- 8.2 薬物乱用頭痛 (MOH) (Medication-overuse headache (MOH))
- 8.2.1 エルゴタミン乱用頭痛 (Ergotamine-overuse headache)
- 8.2.2 トリプタン乱用頭痛 (Triptan-overuse headache)
- 8.2.3 鎮痛薬乱用頭痛 (Analgesic-overuse headache)
- 8.2.4 オピオイド乱用頭痛 (Opioid-overuse headache)
- 8.2.5 複合薬物乱用頭痛 (Combination medication-overuse headache)
- 8.2.6 急性期治療薬の組み合わせによる薬物乱用頭痛 (Medication-overuse headache due to combination of acute medications)
- 8.2.7 その他の薬物乱用頭痛 (Headache attributed to other medication overuse)
- 8.2.8 薬物乱用頭痛の疑い (Probable medication-overuse headache)
- 8.3 慢性薬物使用による有害事象としての頭痛 (Headache as an adverse event attributed to chronic medication)
- 8.3.1 外因性ホルモン誘発頭痛 (Exogenous hormone-induced headache)
- 8.4 物質離脱による頭痛 (Headache attributed to substance withdrawal)
- 8.4.1 カフェイン離脱頭痛 (Caffeine-withdrawal headache)
- 8.4.2 オピオイド離脱頭痛 (Opioid-withdrawal headache)
- 8.4.3 急性期頭痛治療薬乱用中止後の反跳頭痛 (Rebound headache after discontinuation of acute headache medication overuse)
- 8.4.4 エストロゲン離脱頭痛 (Oestrogen-withdrawal headache)
- 8.4.5 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 substances)

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」、10.3.6「外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛」

全般的なコメント

一次性頭痛か、二次性頭痛か、あるいはその両方か？

新規の頭痛が初発し、ある物質への曝露と時期的に一致する場合には、その頭痛はその物質による二次性頭痛としてコード化する。その頭痛が、片頭痛、緊張型頭痛または群発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、ある物質への曝露と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断を既存の一次性頭痛のみとすることか、あるいはまた、一次性頭痛と物質に起因する頭痛の両方と診断することも可能である。物質による頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、物質への曝露と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化のあること、その物質が一次性頭痛を惹起するか悪化させたという確実な証拠のあること、最終的には、物質の効果消失後に頭痛の改善または消失があることである。

確定的か疑いか慢性か？

物質による頭痛の診断は、物質への曝露が終了した後には頭痛が消失、もしくは顕著に改善した時にのみ通常は確定される。物質への曝露が停止したにもかかわらず3ヵ月経過しても頭痛が消失しない、あるいは著明な改善を認めない場合には、付録に記載されているA8.5「物質曝露後の慢性頭痛」と診断される。しかしながらそのような頭痛は今まで記載がなく、この基準は研究の目的にのみ提案されている。

8.2「薬物乱用頭痛」に特別な扱いとして、乱用を停止して2ヵ月という期間が規定されており、薬物乱用頭痛の診断を確定するにはその期間内に改善がなくてはならない。停止前または停止後2ヵ月以内に改善が未定の場合には、8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」という診断が適用される。もし2ヵ月以内に改善が全く見られない場合には、この診断は破棄されなくてはならない。

緒言

片頭痛患者は生理学的およびおそらく心理学的に種々の内的および外的刺激に対して過剰反応を示すものである。アルコール、食品、食品添加物、化学薬品および薬物の摂取および離脱は全て、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物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。共通の出来事はごく普通に発生するので、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療では、頭痛は治療される疾患のもとの症状であり、治療の結果起こるものではないにも関わらず、随伴症状同様、有害薬物反応としてあげられている。疾患によっては物質に関連した頭痛の素因を作り出している可能性がある。薬物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。非ステロイド系消炎鎮痛薬は感受性のある個人において無菌性髄膜炎を誘発することにより頭痛を引き起こす可能性がある。最終的には急性または慢性の物質曝露が、頭痛と因果関係を持つことが証明された。

8.1 急性の物質使用または曝露による頭痛

他疾患にコード化する：

10.3.6「外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛」

緒言

この頭痛疾患のグループは以下の3つに起因する可能性がある；1) 毒性物質の望ましくない効果、2) 通常の治療で使用される物質の望ましくない効果、3) 試験的研究。

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出来ず、従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。

副作用としての頭痛は、しばしば頭痛の非常に高い有病率を反映しているものとして多くの薬物で記録されている。二重盲検対照比較試験において、試験薬投与後の方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。二重盲検法は薬物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ケースでは、このような研究は一次性頭痛における神経伝達メカニズムの関与をより深く理解する助けとなった。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時間～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が、それらの物質を適切に分類するために重要である。一般的には、片頭痛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、慢性緊張型頭痛、反復性緊張型頭痛および群発期の群発頭痛の患者でも同様なことが言えるのである。

逆説的に言うと、アルコールを多量に消費した後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。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 (disulfiram) のような組み合わせは頭痛を引き起こす可能性がある。

8.1.1 一酸化窒素 (NO) 供与体誘発頭痛

8.1.1.1 即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛

以前使用された用語：

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. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 拍動性
 4. 身体的活動により増悪
- B. 一酸化窒素供与体の吸収
- C. 一酸化窒素供与体吸収後、10分以内に頭痛が始まる
- D. 一酸化窒素放出終了、1時間以内に頭痛が消失する

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、一次性頭痛タイプ (注1) の特徴を持ち、CおよびDを満たす
- B. 一酸化窒素供与体の吸収
- C. 血液から一酸化窒素が消失後に頭痛が始まる (注2)
- D. 一回の曝露後、72時間以内に頭痛が消失する

注：

1. 健常人は遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛を引き起こすことは稀であるが、片頭痛患者は前兆のない片頭痛発作を、緊張型頭痛患者は緊張型頭痛を、群発頭痛患者は群発頭痛発作を引き起こす。
2. 片頭痛および緊張型頭痛は平均5~6時間後に出現し、群発頭痛は典型的には1~2時間後に出現する。

コメント：

この頭痛は典型的には両側性、拍動性で、場所は前頭側頭部である。

全ての一酸化窒素供与体 (例えば亜硝酸アミル [amyl nitrate]、四硝酸エリトリチル [erythrityl tetranitrate]、ニトログリセリン [glyceryl trinitrate : GTN]、一硝酸イソソルビド [isosorbide mononitrate] またはイソソルビドジニトレート [isosorbide 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]、四亜硝酸ペンタエリスリトール [pentaerythrityl tetranitrate] など) は特に片頭痛患者においてこのサブタイプの頭痛を引き起こす。GTNは最も研究されている物質である。GTNはほとんどの健常人において頭痛を必発させるが、片頭痛患者では非片頭痛患者に比し、より重度で即時型の頭痛を引き起こす。GTNは片頭痛患者において、自然発症の片頭痛発作が前兆のあるタイプであっても、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引き起こす。慢性緊張型頭痛患者では、GTNは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。反復性緊張型頭痛患者において同様の効果があるかどうかは不明である。群発頭痛患者では群発期以外では遅延型頭痛は発現しないが、群発期には通常GTNを摂取後1~2時間で群発頭痛をかなり確実に誘発する。片頭痛または緊張型頭痛患者では、遅延型頭痛はさまざまな時期に発現するが、曝露後平均5~6時間である。

頭痛はニトログリセリン (nitroglycerine) やその他の一酸化窒素供与体を治療目的で使用した場合の副作用としてよく知られている。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時間内に消失する。断続的に使用すると、頭痛は持続する。狭心症に対して一酸化窒素供与体の使用を妨げるに十分な強さである。しかしながらほとんどの心臓病の患者は男性で中年以上であり、恐らくこの理由によりこの問題が大きくなってこないであろう。

その他の一酸化窒素供与体はそれほど多くは研究されていないが、入手可能な証拠により、それらも頭痛を引き起こすことを示している。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であり、一酸化窒素をゆっくりと放出するためにGTNよりも長時間頭痛が持続する原因となる。

8.1.2 ホスホジエステラーゼ (PDE) 阻害薬誘発頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 両側性

- 2. 前頭側頭部
- 3. 拍動性
- 4. 身体的活動により増悪

- B. 一用量のホスホジエステラーゼ阻害薬が与えられた
- C. PDE 阻害薬摂取 5 時間以内に頭痛発現
- D. 72 時間以内に消失

コメント：

PDE は環状ヌクレオチドである cGMP と cAMP を分解する酵素の大きな族である。PDE が阻害されると、cGMP ないしは cAMP あるいはその両方のレベルが増加する。PDE-5 の阻害薬であるシルデナフィル (sildenafil) とジピリダモール (dipyridamole) だけがこのグループの中で正式に研究された化合物である。この頭痛は GTN で誘導された頭痛と異なり一相性である。健常ボランティアでは、この頭痛は緊張型頭痛の特徴を持っているが、片頭痛の患者では前兆のない片頭痛の特徴を持つ。臨床試験においてシルデナフィルの副作用としての頭痛が知られているが、最近の実験的研究により、若年者、特に若い女性においては、副作用はほとんどの被験者において発生し、片頭痛の患者ではシルデナフィルはふつう片頭痛発作を誘発する。片頭痛患者はこの副作用について警告を受けるべきである。

8.1.3 一酸化炭素誘発頭痛**以前使用された用語：**

倉庫労働者の頭痛 (warehouse workers' headache)

診断基準：

- A. 頭痛は両側性および・または持続性で、一酸化炭素中毒(注1)の重症度に関連した性状と程度を呈し、かつ C および D を満たす
- B. 一酸化炭素への曝露
- C. 頭痛は曝露 12 時間以内に発現
- D. 頭痛は一酸化炭素が排除されてから、72 時間以内に消失

注：

1. 典型的には：一酸化炭素血色素レベルが 10~20% では胃腸症状または神経症状を欠く軽度の頭痛；レベルが 20~30% では中程度の拍動性頭痛と過敏性；レベルが 30~40% では悪心・嘔吐および霧視を伴う重度の頭痛。

コメント：

さらに高い一酸化炭素血色素レベルでは(40% 超)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。事例分析的な証拠は慢性中毒後頭痛の可能性を示唆している。

8.1.4 アルコール誘発頭痛**8.1.4.1 即時型アルコール誘発頭痛****以前使用された用語：**

カクテル頭痛 (cocktail headache)

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも 1 項目と、C および D を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 前頭側頭部
 - 3. 拍動性
 - 4. 身体的活動により増悪
- B. アルコール含有飲料を摂取(注1)
- C. 頭痛はアルコール飲料摂取後、3 時間以内に発現
- D. 頭痛は、72 時間以内に消失

注：

- 1. 実際の量は決まっていない。

コメント：

少数の人ではアルコールまたはアルコール飲料の直接的な効果によって頭痛が発現する。これは遅延型アルコール誘発頭痛よりもはるかに稀である。

8.1.4.2 遅延型アルコール誘発頭痛**以前使用された用語：**

二日酔い頭痛 (hangover headache)

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも 1 項目と、C および D を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 前頭側頭部
 - 3. 拍動性
 - 4. 身体的活動により増悪
- B. 片頭痛患者による少量のアルコール飲料摂取、または非片頭痛患者による中毒量の摂取
- C. 頭痛は、血中アルコール濃度が低下ないし消失してから出現する
- D. 頭痛は、72 時間以内に消失

コメント：

これは頭痛のなかで最もよくみられるタイプである。

アルコールに加えて、アルコール飲料のその他の成分が役割を演じているかどうかは未だ不明である。さらにこのメカニズムが中毒効果に対する遅延型反応なのか、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どうか不明である。

非頭痛患者と比較して、診断の確定した頭痛患者の二日酔い頭痛に対する感受性は明らかにされていない。片頭痛患者ではアルコール飲料を少量摂取した翌日に片頭痛の発作が誘発されることがあるが、非頭痛患者では通常 8.1.4.2「遅延型アルコール誘発頭痛」を発現するにはアルコール飲料を大量に摂取する必要がある。

8.1.5 食品の成分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)

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の1項目以上と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 拍動性
 4. 身体的活動により増悪
- B. 食品成分または添加物の最低用量を摂取 (注1)
- C. 物質摂取後、12時間以内に頭痛が発現
- D. 頭痛は単回摂取後、72時間以内に消失

注：

1. フェニルエチルアミン (phenylethylamine)、チラミン (tyramine) およびアスパルテム (aspartame) が原因と見なされているが、それらの頭痛誘発能は十分に確認されていない。

8.1.5.1 グルタミン酸ナトリウム誘発頭痛

以前に使用された用語：

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

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 身体的活動により増悪
- B. グルタミン酸ナトリウム (MSG) の摂取
- C. MSG の摂取後、1時間以内に頭痛が発現
- D. 頭痛は単回摂取後、72時間以内に消失

コメント：

MSG 誘発頭痛は典型的には鈍痛または灼熱感で、非拍動性であるが、片頭痛患者では拍動性のこともある。通常は胸部圧迫感、顔面の圧迫感・締め付け感、胸、顎、あるいは肩の灼熱感、顔面潮紅、めまい感および腹部不快感などの症候群に含まれるその他の症状を随伴している。

8.1.6 コカイン誘発頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 拍動性
 4. 身体的活動により増悪
- B. コカインの使用
- C. コカインの使用後、1時間以内に頭痛が発現
- D. 頭痛は単回使用後、72時間以内に消失

コメント：

頭痛はコカイン使用の副作用として報告されている。この頭痛は頻回にみられ、使用後即時または1時間以内に出現し、脳血管障害やTIA (一過性虚血発作) の併発がない限りはその他の症状を伴わない。

8.1.7 カンナビス誘発頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 穿刺様または拍動性
 3. 頭重感
- B. カンナビスの使用
- C. カンナビス使用後、12時間以内に頭痛が出現
- D. 頭痛は単回使用後、72時間以内に消失

コメント：

カンナビスの使用では口の乾燥感、錯感覚、温感および結膜充血を伴う頭痛が発現すると報告されている。

8.1.8 ヒスタミン誘発頭痛

コメント：

ヒスタミンは非頭痛患者では即時型頭痛を起こし、片頭痛患者では遅延性頭痛と同様に即時型頭痛を引き起こすことが示されている。後者は1.1「前兆のない片頭痛」

の基準を満たす。ヒスタミンの頭痛を誘発する特性は静脈内投与、皮下投与、吸入後で研究されてきたが、あらゆる投与方法で同じ効果を示す。このメカニズムはメピラミン(mepyramine)によってほぼ完全に阻害されることから、主にH1受容体によって仲介されている。

8.1.8.1 即時型ヒスタミン誘発頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 拍動性
 4. 身体的活動により増悪
- B. ヒスタミンの摂取
- C. ヒスタミン摂取後、1分以内に頭痛が発現
- D. 頭痛はヒスタミンの吸収が終了した後、1時間以内に消失

8.1.8.2 遅延型ヒスタミン誘発頭痛

診断基準：

- A. 一次性頭痛の患者では、頭痛はその一次性頭痛タイプ(注1)の特徴と、CおよびDを満たす
- B. ヒスタミンの吸収
- C. ヒスタミンが血液中から消失後に頭痛が出現(注2)
- D. 頭痛は単回の曝露後、72時間以内に消失

注：

1. 健常人では遅延型ヒスタミン誘発頭痛を発現することは稀であるが、片頭痛患者では前兆のない片頭痛発作を、緊張型頭痛患者では緊張型頭痛を、群発頭痛患者は群発頭痛発作を発現する。
2. 片頭痛と緊張型頭痛は典型的には5~6時間後に発現し、群発頭痛は典型的には1~2時間後に発現する。

8.1.9 カルシトニン遺伝子関連ペプチド(CGRP)誘発頭痛

コメント：

CGRPの頭痛誘発の特性は1件の二重盲検対照比較試験によってのみ研究された。とはいえ、CGRPが即時型頭痛を引き起こすことには疑いがない。10例中3例に遅延型の片頭痛発作を誘発した。最近ではCGRP拮抗薬が片頭痛の急性期治療に有効であることが示された。

8.1.9.1 即時型CGRP誘発頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 両側性
 2. 前頭側頭部
 3. 拍動性
 4. 身体活動により増悪
- B. CGRPの吸収
- C. CGRP吸収後、1分以内に頭痛が出現
- D. 頭痛はCGRP吸収停止後、1時間以内に消失

8.1.9.2 遅延型CGRP誘発頭痛

診断基準：

- A. 一次性頭痛患者では、頭痛はその一次性頭痛タイプ(注1)の特徴と、CおよびDを満たす
- B. CGRPの吸収
- C. CGRPが血液中から消失後に頭痛が出現(注2)
- D. 頭痛はCGRP点滴後、72時間以内に消失

注：

1. 健常人では遅延型CGRP誘発頭痛を出現することは稀であるが、片頭痛患者では前兆のない片頭痛発作を、緊張型頭痛患者では緊張型頭痛を、群発頭痛患者では群発頭痛発作を出現する。
2. 片頭痛と緊張型頭痛は典型的には5~6時間後に出現し、群発頭痛は典型的には1~2時間後に出現する。

8.1.10 その他の適応症に使用される薬物による急性有害事象としての頭痛

診断基準：

- A. 頭痛はCおよびDを満たす
- B. 頭痛以外の適応症治療のために薬物を使用している
- C. 使用後数分~数時間以内に頭痛が出現
- D. 頭痛は使用中止後、72時間以内に消失

コメント：

いくつかの薬物を使用した後の頭痛が報告されている。以下が最も一般的な原因として見なされている：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)。付録にさらに詳細なリストが掲載されている(159ページ)。文献ではこの頭痛の特徴は十分に定義されていないが、ほとんどが鈍く、持続性、頭部全体、中等度~重度の痛みで

ある。

8.1.11 その他の急性の物質使用または曝露による頭痛

診断基準：

- A．頭痛はCおよびDを満たす
- B．上記以外の物質の急性使用またはその他の急性の曝露
- C．使用または曝露後、12時間以内に頭痛が出現
- D．頭痛は単回の使用または曝露後、72時間以内に消失

コメント：

頭痛がいくつかの有機物または無機物に曝露した後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物質とみなされている。：無機物質：ヒ素、ホウ酸塩、臭素酸塩、塩素酸塩、銅、ヨウ素、鉛、リチウム、水銀、トラゾリン塩酸塩 (tolazoline hydrochloride)。有機化合物：アルコール(長鎖)、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(clordecone)、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、ケロシン(kerosene)、メチルアルコール塩化メチルヨードメチル、ナフタリン、有機隣殺虫剤化合物(パラチオン[parathion]、パイレスラム[pyrethrum])。この頭痛の特徴は文献において極めて十分には定義されていないが、ほとんどは鈍く、持続性、頭部全体、中等度～重度の痛みである。

8.2 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)

緒言

この項およびその後続く項は物質の慢性使用や曝露に関連する頭痛を扱っている。

薬物乱用頭痛 (medication-overuse headache) 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。最も良い例としては、頭痛になりやすい患者において頭痛頓挫薬の乱用により頭痛を引き起こすことである。

1ヵ月に15日以上起こる片頭痛様頭痛や1ヵ月に15日以上起こる片頭痛様頭痛と緊張型頭痛様頭痛の混合した状況の最たる原因は、片頭痛の対症療法薬または鎮痛

薬もしくはその両方の乱用である。一般に、乱用は1ヵ月間の治療日数によって定義される。重要なことは治療が頻繁かつ定期的に行われる場合ということであり、換言すれば毎週数日間行われるということである。例えば、もし診断基準が1ヵ月に10日以上の使用ということであるならば、このことは毎週2～3日の治療日ということになる。何日間かまとめて治療し休薬期間が長い場合は(この服薬方式は一部の患者によって行われている)薬物乱用頭痛を引き起こす可能性はかなり低い。

慢性緊張型頭痛は薬物乱用に関連することが少ない。しかし特に頭痛センターの患者では、鎮痛薬乱用により反復性緊張型頭痛がしばしば慢性頭痛に移行している。

以前から存在する一次性頭痛を持つ患者において、薬物乱用中に新しいタイプの頭痛が出現したり、片頭痛や緊張型頭痛が著明に悪化した場合には、以前から存在する一次性頭痛の診断と8.2「薬物乱用頭痛」の両方の診断を与えられるべきである。さらに、薬物乱用頭痛は、同じ日の中でさえも、片頭痛様の特徴から緊張型頭痛の特徴(すなわち新しいタイプの頭痛)へと特異なパターンの変化をしばしば示す。

薬物乱用頭痛の診断は、患者が急性期治療薬を乱用している間は予防薬にほとんど反応しないために、臨床的に極めて重要である。

診断基準：

- A．頭痛は1ヵ月に15日以上存在し、CおよびDを満たす
- B．8.1「急性の物質使用または曝露による頭痛」に示す以外の薬物を3ヵ月を超えて定期的に乱用している
- C．頭痛は薬物乱用のある間に出現もしくは著明に悪化する
- D．乱用薬物の使用中止後、2ヵ月以内に頭痛が消失、または以前のパターンに戻る

8.2.1 エルゴタミン乱用頭痛

診断基準：

- A．8.2の診断基準に適合する
- B．3ヵ月以上の期間、定期的に1ヵ月に10日以上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。

8.2.2 トリプタン乱用頭痛

診断基準：

- A．8.2の診断基準に適合する

B. 3 ヶ月以上の期間,定期的に1 ヶ月に10日以上トリプタンを摂取している(剤形は問わない)

コメント:

トリプタンの乱用は片頭痛の頻度を増加させ,慢性片頭痛の頻度を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方がより早く起こるエビデンスがある。

8.2.3 鎮痛薬乱用頭痛

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する
B. 3 ヶ月を超えて,1 ヶ月に15日以上単一の鎮痛薬を服用している

注:

1. 正式なエビデンスではなく専門家の意見によると,1 ヶ月に10日以上よりはむしろ1 ヶ月に15日以上の使用が,鎮痛薬乱用頭痛を惹起すると提案されている。

8.2.4 オピオイド乱用頭痛

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する
B. 3 ヶ月を超えて,1 ヶ月に10日以上オピオイドを服用している

コメント:

プロスペクティブな研究では,オピオイド乱用患者は離脱治療の後に,最も高い再発率が示されている。

8.2.5 複合薬物乱用頭痛

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する
B. 3 ヶ月を超える期間,1 ヶ月に10日以上複合薬物(注1)を摂取している

注:

1. 複合薬物(combination medication)とは,典型的には単一の鎮痛薬と,オピオイド,バルピタールまたはカフェインあるいはそれらの1つ以上を含有する薬物を指す。

8.2.6 急性期治療薬の組み合わせによる薬物乱用頭痛

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する

B. 3 ヶ月を超える期間,1 ヶ月に15日以上急性期治療薬のどれかを摂取している

注:

1. トリプタン,麦角製剤,鎮痛薬またはオピオイドの使用が,単一の薬種単独ではどれも乱用されない状況下で,合計して1 ヶ月に15日以上に及ぶ。

8.2.7 その他の薬物乱用頭痛

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する
B. 3 ヶ月を超える期間,定期的に上記以外の薬物(注1)を乱用している

注:

1. 月あたりの治療日についての乱用の定義は,薬物の性質により異なると思われる。

8.2.8 薬物乱用頭痛の疑い

診断基準:

A. 8.2の診断基準に適合する
B. 以下の項目のうちいずれか1項目を満たす:
1. 乱用薬物からまだ離脱していない
2. 薬物乱用は過去2 ヶ月以内に中断されているが,頭痛はまだ消失しない,あるいは以前のパターンに戻っていない

コメント:

8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」のコード化が可能なサブフォームとしては,8.2.8.1「エルゴタミン乱用頭痛の疑い」,8.2.8.2「トリプタン乱用頭痛の疑い」,8.2.8.3「鎮痛薬乱用頭痛の疑い」,8.2.8.4「オピオイド乱用頭痛の疑い」,8.2.8.5「複合薬物乱用頭痛の疑い」,8.2.8.6「その他の薬物乱用頭痛の疑い」がある。

8.3 慢性薬物使用による有害事象としての頭痛

診断基準:

A. 頭痛が1 ヶ月に15日を超えて存在し,CおよびDを満たす
B. 適応症治療のための慢性投薬(注1)
C. 投薬中に頭痛が出現
D. 頭痛は投薬中止後消失する(注2)

注:

1. 薬物の種類により用量と期間の定義は異なる。

2. 頭痛消失のための期間は薬物の種類により異なり、数ヵ月かかる可能性がある。

コメント：

頭痛は、悪性高血圧や頭痛を引き起こす血管収縮作用のような薬物の直接的な薬理効果、または薬物誘発性頭蓋内圧亢進のような二次的効果によるものである。後者は蛋白同化ステロイド、アミオダロン(amiodarone)、炭酸リチウム、ナリジクス酸(nalidixic acid)、甲状腺ホルモン代償療法、テトラサイクリンまたはミノサイクリンの長期使用により認識されている合併症である。

8.3.1 外因性ホルモン誘発頭痛

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛または片頭痛
- B. 外因性ホルモンの定期的使用
- C. 外因性ホルモン開始後、3 ヶ月以内に頭痛または片頭痛が出現、またはそれらが著明に悪化
- D. 外因性ホルモンをすべて中止後、3 ヶ月以内に頭痛または片頭痛が消失、あるいは以前のパターンに戻る

コメント：

外因性ホルモンの定期的使用は、典型的には避妊またはホルモン代償療法のために用いられているが、頭痛または片頭痛の頻度の増加または新たな出現に関連している可能性がある。女性が外因性エストロゲン離脱に関連する頭痛または片頭痛を経験するときには8.3.1「外因性ホルモン誘発頭痛」と8.4.4「エストロゲン離脱頭痛」の両方にコード化しなくてはならない。

8.4 物質離脱による頭痛

8.4.1 カフェイン離脱頭痛

診断基準：

- A. 両側性および・または拍動性の頭痛で、C および D を満たす
- B. 2 週間を超えて、1 日 200mg 以上のカフェイン摂取があり、それが中断または遅延されたもの
- C. 頭痛は最後のカフェイン摂取後、24 時間以内に発生し、100mg のカフェインにより 1 時間以内に軽快する
- D. 頭痛はカフェインの完全離脱後、7 日以内に消失する

8.4.2 オピオイド離脱頭痛

診断基準：

- A. 両側性および・または拍動性の頭痛で、C および D を満たす
- B. 3 ヶ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. 頭痛は最後のオピオイドを摂取後、24 時間以内に出現
- D. 頭痛はオピオイドの完全離脱後、7 日以内に消失する

8.4.3 急性期頭痛治療薬乱用中止後の反跳頭痛

診断基準：

- A. 両側性および・または拍動性の頭痛で、C および D を満たす
- B. 3 ヶ月以上にわたり定期的に急性期頭痛治療薬（詳細は8.2を見よ）のどれかの乱用が中断ないし保留されている
- C. 急性期頭痛治療薬の最終服用の後、頭痛は 48 時間以内に出現する
- D. 急性期頭痛治療薬中止またはオピオイド離脱後、頭痛は 7 日以内に消失する

8.4.4 エストロゲン離脱頭痛

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛または片頭痛
- 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. 最後にエストロゲンを使用後、5 日間以内に頭痛または片頭痛が出現する
- D. 頭痛または片頭痛は、3 日以内に消失する

コメント：

外因性エストロゲンの 1 コースの中止後（複合経口避妊薬休止期間やエストロゲン代償療法または補足的エストロゲンの 1 コース終了後）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。

8.4.5 その他の物質の慢性使用からの離脱による頭痛

診断基準：

- A. 両側性および・または拍動性の頭痛で、C および D を満たす
- B. 上記以外の物質を 3 ヶ月を超えて毎日使用しており、それが中断されたもの

C. 頭痛が物質の離脱に時期的に一致して出現する

D. 頭痛は離脱後、3ヵ月以内に消失する

コメント：

以下の物質の離脱後に頭痛を引き起こす可能性がある
と示唆されているが、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（SSRI）、非ステロイド系消炎鎮痛薬（NSAID）

[文献]

8.1 Headache induced by acute substance use or exposure

- Altura BM, Altura BT, Gebrewold A. Alcohol induced spasm of cerebral blood vessels. *J Mental Sci* 2000 ; 104 : 972 99.
- Armstrong PJ, Bersten A. Normeperidine toxicity. *Anesth Analg* 1986 ; 65 : 536 8.
- Ashina M, Bendtsen L, Jensen R, Olesen J. Nitric oxide induced headache in patients with chronic tension-type headache. *Brain* 2000 ; 123 : 1830 7.
- Askew GL, Finelli L, Genese CA, Sorhage FE, Sosin DM, Spitalny KC. Bouillabaisse : an outbreak of methemoglobinemia in New Jersey in 1992. *Pediatrics* 1994 ; 94 : 381 4.
- Askmark H, Lundberg PO, Olsson S. Drug related headache. *Headache* 1989 ; 29 : 441 4.
- Atkins FM. A critical evaluation of clinical trials in adverse reactions to foods in adults. *J Allergy Clin Immunol* 1986 ; 78 : 174 82.
- Beck HG, Schulze WH, Suter GM. Carbon monoxide. a domestic hazard. *JAMA* 1940 ; 115 : 1.
- Bonnet GF, Nepveux P. Migraine due to tyramine. *Sem Hop* 1971 ; 47 : 2441 5.
- Brewerton TD, Murphy DL, Lesem MD, Brandt HA, Jimerson DC. Headache responses following m-chlorophenylpiperazine in bulimics and controls. *Headache* 1992 ; 32 : 217 22.
- Catalano G, Catalano MC, Rodriguez R. Dystonia associated with crack cocaine use. *South Med J* 1997 ; 90 : 1050 2.
- Cleophas TJ, Niemeyer MG, vanderWall EE, vanderMeulen J. Nitrate-induced headache in patients with stable angina pectoris : beneficial effect of starting on a low dose. *Angiology* 1996 ; 47 : 679 85.
- Council of Scientific Affairs. Aspartame : review of safety issues. *JAMA* 1985 ; 254 : 400 2.
- Cregler LL, Mark H. Medical complications of cocaine abuse. *N Engl J Med* 1986 ; 315 : 1495 501.
- Dhopes V, Maany I, Herring C. The relationship of cocaine to headache in polysubstance abusers. *Headache* 1991 ; 31 : 17 9.
- Dhuna A, Pascual-Leone A, Belgrade M. Cocaine-related vascular headaches. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1991 ; 54 : 803 6.
- De Marinis M, Janiri L, Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991 ; 31 : 159 63.
- Ekbom K. Nitroglycerin as a provocative agent in cluster headache. *Arch Neurol* 1968 ; 19 : 487 93.
- el-Mallakh RS. Marijuana and migraine. *Headache* 1987 ; 27 : 442 3.
- el-Mallakh RS, Kranzler HR, Kamanitz JR. Headaches and psychoactive substance use. *Headache* 1991 ; 31 : 584 7.
- Forbes HS, Cobb S, Fremont-smith F. Cerebral edema and headache following carbon monoxide asphyxia. *Arch Neurol Psychiatr* 1924 ; 11 : 164.

Gawin FH. Cocaine addiction : psychology and neurophysiology. *Science* 1991 ; 251 : 1580 6.

Ghose K, Carrol JD. Mechanisms of tyramine-induced migraine : similarities with dopamine and interactions with disulfiram and propranolol. *Neuropsychobiol* 1984 ; 12 : 122 6.

Gordon CR, Mankuta D, Shupak A, Spitzer O, Doweck I. Recurrent classic migraine attacks following transdermal scopolamine intoxication. *Headache* 1991 ; 31 : 172 4.

Gore ME, Salmon PR. Chinese restaurant syndrome : fact or fiction. *Lancet* 1980 ; 318 : 251 2.

Hanington E, 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.

Hansen HJ, Drewes VM. The nitroglycerine ointment test. a double-blind examination. *Dan Med Bull* 1970 ; 7 : 226 9.

Heckerling PS, Leikin JB, Maturen A, Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Int Med* 1987 ; 107 : 174 6.

Henderson WR, Raskin NH. ' Hot dog ' headache : individual susceptibility to nitrite. *Lancet* 1972 ; ii : 1162 3.

Hirsch AR, Rankin KM, Panelli pp. Trichloroethylene exposure and headache. *Headache Quarterly* 1996 ; 7 : 126 38.

Horowitz LD, Herman MV, Gorlin R. Clinical response to nitroglycerine as a diagnostic test for coronary artery disease. *Am J Cardiol* 1972 ; 29 : 149 53.

Iversen HK, Nielsen TM, Olesen J, Tfelt-Hansen P. Intravenous nitroglycerin as an experimental model of vascular headache. Basic characteristics. *Pain* 1989 ; 38 : 17 24.

Kenney RA, Tidball CS. Human susceptibility to oral monosodium 1-glutamate. *Am J Clin Nutr* 1972 ; 25 : 140 6.

Kerr GR, Lee MW, elLozy M, McGandy R, Stare F. Prevalence of the ' Chinese restaurant syndrome ' : *J Am Diet Assoc* 1979 ; 75 : 29 33.

Krabbe AA, Olesen J. Headache provocation by continuous intravenous infusion of histamine, clinical results and receptor mechanisms. *Pain* 1980 ; 8 : 253 9.

Larkin JM, Brahos GJ, Moylin JA. Treatment of carbon monoxide poisoning : prognostic factors. *J Trauma* 1976 ; 16 : 111.

Lassen LH, Thomsen LL, Olesen J. Histamine induces migraine via the H receptor. Support for the NO-hypothesis of migraine. *Neuroreport* 1995 ; 6 : 1475 9.

Leon AS, Hunninghake DB, Bell C, Rassin DK, Tephly TR. Safety of long-term doses of aspartame. *Arch Int Med* 1989 ; 149 : 2318 24.

Leone M, Attanasio A, Croci D, Filippini G, D 'Amico D, Grazi L, Nespolo A, Bussone G. The serotonergic agent mchlorophenylpiperazine induced migraine attacks : a controlled study. *Neurology* 2000 ; 55 : 136 9.

Levine SR, Brust JC, Futrell N, et al. Cerebrovascular complications of the use of the crack form of alkaloidal cocaine. *N Engl J Med* 1990 ; 323 : 699 704.

Lipton RB, Kwong CM, Solomon S. Headaches in hospitalized cocaine users. *Headache* 1989 ; 29 : 225 8.

Lowenstein DH, Massa SM, Rowbotham MC et al. Acute neurologic and psychiatric complications associated with cocaine abuse. *Am J Med* 1987 ; 83 : 841 6.

Luthy J, Schlatter C. Biogenic amines in food : effects of histamine, tyramine and phenylethylamine in the human. *Z Lebensm Unters Forsch* 1983 ; 177 : 439 43.

McCullock J, Harper AM. Phenylethylamine and the cerebral circulation. In *Current concepts in migraine research* (McCullock J, Harper AM, eds.) Raven Press, New York. 1978, pp. 85 8.

- Meigs JL, Hughes JP. Acute carbon monoxide poisoning : an analysis of 105 cases. *AMA Arch Ind Hygiene Occupat Med* 1952 ; 6 : 344 56.
- Merkel PA, Koroshetz WJ, Irizarry MC, Cudkovicz ME. Cocaine-associated cerebral vasculitis. *Semin Arthritis Rheum* 1995 ; 25 : 172 83.
- Merrit JE, Williams PB. Vasospasm contributes to monosodium glutamate-induced headache. *Headache* 1990 ; 30 : 575 80.
- Mitchell JD. Clinical neurotoxicology : an introduction. In *Handbook of Clinical Neurology* (DeWolff FA, ed.) Elsevier Science, 1995, pp. 1 22.
- Moffet AM, Swash M, Scott DF. Effect of chocolate in migraine : a double-blind study. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1974 ; 37 : 445 8.
- Monteiro JM. Headache associated with single use of substances. In *The headaches* (Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, eds.) Raven Press, Limited, New York. 1993, pp. 715 20.
- Monteiro JM, Dahlof CG. Single use of substances. In *The Headaches* (Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KM, eds.) Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia. 2000, pp. 861 9.
- Murphree AB, Greenberg LA, Carrol RB. Neuropharmacologic effects of substances other than ethanol in alcoholic beverages. *Fed Proc* 1967 ; 26 : 1468 73.
- Norton S. Toxicology of the central nervous system. In *Toxicology* (Casarett LJ, Doult J, eds.) MacMillan, New York. 1975, pp. 1019 35.
- Ogata S, Hosoi T, Saji H. Studies on acute alcohol intoxication. *Japanese Journal of Studies of Alcohol* 1966 ; 1 : 67 79.
- Peters GA. Migraine : diagnosis and treatment with emphasis on the migraine-tension headache, provocative tests and use of rectal suppositories. *Proc Mayo Clin* 1953 ; 28 : 673 86.
- Reif-Lehrer L. A questionnaire study of the prevalence of Chinese restaurant syndrome. *Fed Proc* 1977 ; 36 : 1617 23.
- Sabatini U, Rascol O, Rascol A, Montastruc JL. Migraine attacks induced by subcutaneous apomorphine in two migrainous Parkinsonian patients. *Clin Neuropharmacol* 1990 ; 13 : 264 7.
- Satel SL, Gawin FH. Migraine-like headache and cocaine use. *JAMA* 1989 ; 261 : 2995 6.
- Schamburg HH, Byck R, Gerstl R, Mashman JH. Monosodium L-glutamate : its pharmacology and role in the Chinese restaurant syndrome. *Science* 1969 ; 163 : 826 8.
- Scher W, Scher BM. A possible role for nitric oxide in glutamate (MSG) induced Chinese restaurant syndrome, glutamate induced asthma, ' hot-dog headache ', pugilistic Alzheimer's disease, and other disorders. *Med Hypotheses* 1992 ; 38 : 185 8.
- Schiffmann SS, Buckley CE, Sampson HA et al. Aspartame and susceptibility to headache. *N Engl J Med* 1987 ; 317 : 1181 5.
- Schnitker MT, Schnitker MA. Clinical notes, suggestions and new instruments. *JAMA* 1947 ; 135 : 89.
- Schwartz AM. The cause, relief and prevention of headache arising from contact with dynamite. *N Engl J Med* 1946 ; 235 : 541 4.
- Scopp AL. MSG and hydrolyzed vegetable protein induced headache review and case studies. *Headache* 1991 ; 31 : 107 10.
- Seltzer S. Foods and drug combinations, responsible for head and neck pain. *Cephalalgia* 1982 ; 2 : 111 24.
- Shaw SW, Johnson RH, Keogh HG. Oral tyramine in dietary migraine sufferers. In *Current concepts in migraine research* (Shaw SW, Johnson RH, Keogh HG, eds.) Raven Press, New York. 1978, pp. 31 9.
- Shively M, Riegel B. Effect of nitroglycerin ointment placement on headache and flushing in health subjects. *Int J Nurs Stud* 1991 ; 28 : 153 61.
- Sicuteri F, Bene ED, Poggioni M, Bonazzi A. Unmasking latent dysnociception in healthy subjects. *Headache* 1987 ; 27 : 180 5.
- Smith I, Kellow AH, Hanington E. Clinical and biochemical correlation between tyramine and migraine headache. *Headache* 1970 ; 10 : 43 52.
- Tarasoff L, Kelly MF. Monosodium L-glutamate : a doubleblind study and review. *Food Chem Toxicol* 1993 ; 31 : 1019 35.
- Thomsen LL, Kruse C, Iversen HK, Olesen J. A Nitric oxide donor triggers genuine migraine attacks. *Eur J Neurol* 1994 ; 1 : 71 80.
- Towers CV, Pircon RA, Nageotte MP, Porto M, Garite TJ. Cocaine intoxication presenting as preeclampsia and eclampsia. *Ob Gyn* 1993 ; 81 : 545 7.
- Trelles L, Jeri R. Central nervous system stimulants : cocaine, amphetamine, nicotine. In *Handbook of clinical neurology* (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 251 7.
- Wallgreen H, Barry A. Drug actions in relation to alcohol effects. In : *Action of alcohol*. New York : Elsevier, 1970, pp. 621 714.
- Wilson J. Cyanogenic glycosides. Ch. 3 in *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 25 34.
- Varon J, Marik PE, Fromm RE, Gueler A. Carbon Monoxide Poisoning : a review for clinicians. *J Emerg Med* 1999 ; 17 : 87 93.
- Yang WH, Drouin MA, Herbert M, Mao Y, Kursh J. The monosodium glutamate symptom complex : assessment in a double blind, placebo controlled, randomized study. *J Allergy Clin Immunol* 1997 ; 99 : 757 62.

8.2 Medication-overuse headache

- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E. Ergotamine abuse : results of ergotamine discontinuation with special reference to the plasma concentrations. *Cephalalgia* 1982 ; 2 : 189 95.
- Ala-Hurula V, Myllyla V, Hokkanen E, Tokola O. Tolfenamic acid and ergotamine abuse. *Headache* 1981 ; 21 : 240 2.
- Allgulander C. History and current status of sedative-hypnotic drug use and abuse. *Acta Psychiatr Scand* 1986 ; 73 : 465 78.
- Andersson PG. Ergotamine headache. *Headache* 1975 ; 15 : 118 21.
- Baar HA. Treatment for headache : a four-step standardized withdrawal program for analgesic abusers. *Pain Clin* 1990 ; 3 : 173 7 (Abstract)
- Bennett WM, DeBroe ME. Analgesic nephropathy : a preventable renal disease. *N Eng J Med* 1989 ; 320 : 1269 71.
- Bowdler I, Killian J, Gansslen-Blumberg S. The association between analgesic abuse and headache. coincidental or causal. *Headache* 1988 ; 28 : 494.
- Braithwaite RA. The toxicity of tricyclic and newer antidepressants. In *Handbook of Clinical Neurology* (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 311 20.
- Brust JC. Opiate addiction and toxicity. Ch. 16 in *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 356 61.
- Catarci T, Fiacco F, Argentino C. Ergotamine-induced headache can be sustained by sumatriptan daily intake. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 374 5.
- Centonze V, Polite BM, diBari M, Caporaletti P, Albano O. Vascular injuries in ergotamine abuse : a case report. *Funct Neurol* 1993 ; 8 : 265 70.
- Dalquen P, Fasel J, Mihatsch MJ, Rist M, Rutishauser G. Phenacetinabusus IV. Sind zytologische harnuntersuchungen in der tumorvorsorge bei phenacetinabusern erfolgversprechend und

- anwendbar. Schweizerische Medizinische Wochenschrift 1980 ; 110 : 302 6.
- DeBroe ME, Elseviers MM. Analgesic nephropathy. still a problem? *Nephron* 1993 ; 64 : 505 13.
- deMarinis M, Janiri L, Agnoli A. Headache in the use and withdrawal of opiates and other associated substances of abuse. *Headache* 1991 ; 31 : 159 63.
- Diamond S, Dalessio DJ. Drug abuse in headache. In *The practicing physician's approach to headache* (Diamond S, Dalessio DJ, eds.) Williams & Wilkins, Baltimore. 1982, pp. 114 21.
- Dichgans J, Diener HC. Clinical manifestations of excessive use of analgesic medication. In *Drug induced headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Springer-Verlag, Berlin. 1988, pp. 8 15.
- Dichgans J, Diener HD, Gerber WD et al. Analgetikainduzierter Dauerkopfschmerz. *Dtsch Med Wschr* 1984;109 : 369.73.
- Diener HC. A personal view of the classification and definition of drug dependence headache. *Cephalalgia* 1993 ; 13 : 68 71.
- Diener HC, Dahlof CG. Headache associated with chronic use of substances. In *The headaches* (Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, eds.) Lippincott, Williams & Wilkins, Philadelphia. 1999, pp.871 8.
- Diener HC, Dichgans J, Scholz E, Geiselhart S, Gerber WD, Bille A. Analgesic-induced chronic headache : long-term results of withdrawal therapy. *J Neurol* 1989 ; 236 : 9 14.
- Diener HC, Haab J, Peters C, Ried S, Dichgans J, Pilgrim A. Subcutaneous sumatriptan in the treatment of headache during withdrawal from drug-induced headache. *Headache* 1991 ; 31 : 205 9.
- Diener HC, Pfaffenrath V, Soyka D, Gerber WD. Therapie des medikamenten-induzierten Dauerkopfschmerzes. *Munch Med Wschr* 1992 ; 134 : 159 62.
- Diener HC, Tfelt-Hansen P. Headache associated with chronic use of substances. In *The headaches* (Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA, eds.) Raven press LTD, New York. 1993, pp. 721-7.
- Dige-Petersen H, Lassen NA, Noer J, Toennesen KH, Olesen J. Subclinical ergotism. *Lancet* 1977 ; i : 65 6.
- Drucker P, Tepper S. Daily sumatriptan for detoxification from rebound. *Headache* 1998 ; 38 : 687 90.
- Dubach UC, Rosner B, Pfister E. Epidemiologic study of abuse of analgesics containing phenacetin. Renal morbidity and mortality (1968.1979) *N Engl J Med* 1983 ; 308 : 357 62.
- Elkind AH. Drug abuse in headache patients. *Clin J Pain* 1989 ; 5 : 111 20.
- Elkind AH. Drug abuse and headache. *Med Clin N Am* 1991 ; 75 : 717 32.
- Evers S, Gralow I, Bauer B, Suhr B, Buchheister A, Husstedt IW, Ringelstein EB. Sumatriptan and ergotamine overuse and drug-induced headache : a clinicoepidemiologic study. *Clin Neuropharmacol* 1999 ; 22 : 201 6.
- Fanciullaci M, Alessandri M, Pietrini U, Briccolani-Bandini E, Beatrice S. Long-term ergotamine abuse : effect on adrenergically induced mydriasis. *Clin Pharm Ther* 1992 ; 51 : 302 7.
- Fincham JE. Over-the-counter drug use and misuse by the ambulatory elderly : a review of the literature. *J Ger Drug Ther* 1987 ; 1 : 3 21.
- Fincham RW, Perdue Z, Dunn VD. Bilateral focal cortical atrophy and chronic ergotamine abuse. *Neurology* 1985 ; 35 : 720 2.
- Fisher CM. Analgesic rebound headache refuted. *Headache* 1988 ; 28 : 666.
- Friedman AP, Brazil P, vonStorch TJ. Ergotamine tolerance in patients with migraine. *JAMA* 1955 ; 157 : 881 4.
- Gaist D, Hallas J, Sindrup SH, Gram LF. Is overuse of sumatriptan a problem? A population-based study. *Eur J Clin Pharmacol* 1996 ; 50 : 161 5.
- Gaist D, Tsiropoulus I, Sindrup SH, Hallas J, Rasmussen BK, Kragstrup J. Inappropriate use of sumatriptan : population based register and interview study. *Br J Med* 1998 ; 316 : 1352 3.
- Granella F, Farina S, Malferrari G, Manzoni GC. Drug abuse in chronic headache : a clinicoepidemiologic study. *Cephalalgia* 1987 ; 7 : 15 9.
- Gutzwiller F, Zemp E. Der analgetikakonsum in der bevölkerung und socioökonomische aspekte des analgetikaabusus. In *Das analgetikasyndrom* (Mihatsch MJ, ed.) Thieme, Stuttgart. 1986, pp.197 205.
- Hering R, Steiner TJ. Abrupt outpatient withdrawal from medication in analgesic-abusing migraineurs. *Lancet* 1991 ; 337 : 1442 3.
- Hokkanen E, Waltimo O, Kallanranta T. Toxic effects of ergotamine used for migraine. *Headache* 1978 ; 18 : 95 8.
- Horowski R, Ziegler A. Possible pharmacological mechanisms of chronic abuse of analgesics and other antimigraine drugs. In *Drug-induced headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Springer-Verlag, Berlin. 1988, pp.95 104.
- Horton BT, Peters GA. Clinical manifestations of excessive use of ergotamine preparations and management of withdrawal effect : report of 52 cases. *Headache* 1963 ; 3 : 214 26.
- Isler H. Migraine treatment as a cause of chronic migraine. In *Advances in migraine research and therapy* (Rose FC, ed.) Raven Press, New York. 1982, pp. 159 64.
- Jaffe JH. Drug addiction and drug abuse. In *The pharmacological basis of therapeutics* (Gilman AG, Rall TW, Nies AS, Taylor P, eds.) Pergamon Press, New York. 1985, pp. 522 73.
- Katsarava Z, Fritsche G, Muessig M, Diener HC, Limmroth V. Clinical features of withdrawal headache following overuse of triptans and other headache drugs. *Neurology* 2001 ; 57 : 1694 8.
- Kaube H, May A, Diener HC, Pfaffenrath V. Sumatriptan misuse in daily chronic headache. *Br Med J* 1994 ; 308 : 1573.
- Kielholz P, Ladewig D. Probleme des medikamentenmi betrautes. *Schweiz Arztezeitung* 1981 ; 62 : 2866 9.
- Klapper JA. Rebound headache : definition, symptomatology, treatment, and prevention. *Headache Quarterly* 1992 ; 3 : 398 402.
- Kouyanou K, Pither CE, Rabe-Hesketh S, Wessely S. A comparative study of iatrogenesis, medication abuse, and psychiatric morbidity in chronic pain patients with and without medically explained symptoms. *Pain* 1998 ; 76 : 417 26.
- Kudrow L. Paradoxical effects of frequent analgesic use. *Adv Neurol* 1982 ; 33 : 335 41.
- Lader M. Hypnotics and sedatives. In *Handbook of clinical neurology* (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 329 55.
- Lance F, Parkes C, Wilkinson M. Does analgesic abuse cause headache de novo? *Headache* 1988 ; 28 : 61 2.
- Lance JW. A concept of migraine and the search for the ideal headache drug. *Headache* 1990 ; 30 : 17 23.
- Limmroth V, Kazarawa S, Fritsche G, Diener HC. Headache after frequent use of new 5-HT agonists zolmitriptan and naratriptan. *Lancet* 1999 ; 353 : 378.
- Limmroth V, Katsarava Z, Fritsche G, Przywara S, Diener HC. Features of medication overuse headache following overuse of different acute headache drugs. *Neurology* 2002 ; 59 : 1011 14.
- Lucas RN, Falkowski W. Ergotamine and methysergide abuse in

- patients with migraine. *Br J Psychiatry* 1973 ; 122 : 199 203.
- Ludolph AC, Husstedt IW, Schlake HP, Grotemeyer KH, Brune GG. Chronic ergotamine abuse : evidence of functional impairment of long ascending spinal tracts. *Eur Neurol* 1988 ; 28 : 311 6.
- MacGregor EA, Vorah C, Wilkinson M. Analgesic use : a study of treatments used by patients for migraine prior to attending the City of London migraine clinic. *Headache* 1990 ; 30 : 634 8.
- Manzoni GC, Micieli G, Granella F, Sandrini G, Zanferrari C, Nappi G. Therapeutic approach to drug abuse in headache patients. In *Drug-induced headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Springer-Verlag, Berlin. 1988, pp. 143 9.
- Marks V. Reactive (rebound) hypoglycemia. In *Hypoglycemia* (Marks V, Rose CF, eds.) Blackwell, Oxford. 1981, pp. 179 217.
- Mathew NT. Amelioration of ergotamine withdrawal symptoms with naproxen. *Headache* 1987 ; 27 : 130 3.
- Mathew NT, Kurman R, Perez F. Drug induced refractory headache. clinical features and management. *Headache* 1990 ; 30 : 634 8.
- Michultka DM, Blanchard EB, Appelbaum KA, Jaccard J, Dentinger MP. The refractory headache patient-2. High medication consumption (analgesic rebound) headache. *Behav Res Ther* 1989 ; 27 : 411 20.
- Micieli G, Manzoni GC, Granella F, Martignoni E, Malferrari G, Nappi G. Clinical and epidemiological observations on drug abuse in headache patients. In *Drug-Induced Headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Springer-Verlag, Berlin. 1988, pp. 20 8.
- Nicolodi M, DelBianco PL, Sicuteri F. The way to serotonergic use and abuse in migraine. *Int J Clin Pharmacol Res* 1997 ; 17 : 79 84.
- Page H. Rebound headache from ergotamine withdrawal. *JAMA* 1981 ; 246 : 719.
- Peters G, Horton BT. Headache : with special reference to the excessive use of ergotamine preparations and withdrawal effects. *Proc Mayo Clin* 1951 ; 26 : 153 61.
- Pini LA, Trenti T. Case report : does chronic use of sumatriptan induce dependence? *Headache* 1994 ; 34 : 600 1.
- Pradalier A, Dry S, Baron JF. Cephalee induite par l'abus de tartrate d'ergotamine chez les migraineux. *Concours Med* 1984 ; 106 : 106 10.
- Rahman A, Segasothy M, Samad SA, Zulfiqar A, Rani M. Analgesic use and chronic renal disease in patients with headache. *Headache* 1993 ; 33 : 442 5.
- Rapoport A, Stang P, Gutterman DL, Cady R, Markley H, Weeks R, Saiers J, Fox AW. Analgesic rebound headache in clinical practice : data from a physician survey. *Headache* 1996 ; 36 : 14 9.
- Rapoport AM. Analgesic rebound headache. *Headache* 1988 ; 28 : 662 5.
- Rapoport AM, Weeks RE. Characteristics and treatment of analgesic rebound headache. In *Drug-induced headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Springer-Verlag, Berlin. 1988, pp. 162 7.
- Roswell AR, Neylan C, Wilkinson M. Ergotamine induced headache in migrainous patients. *Headache* 1973 ; 13 : 65 7.
- Sandler DP, Smith JC, Weinberg CR, Buckalew VM, Dennis VW, Blythe WB, Burgess WP. Analgesic use and chronic renal disease. *N Engl J Med* 1989 ; 320 : 1238 43.
- Saper JR. Drug abuse among headache patients. In *Headache disorders* (Saper JR, ed.) PSG Publishers, Boston. 1983, pp. 263 78.
- Saper JR. Drug overuse among patients with headache. *Neurol Clin* 1983 ; 1 : 465 77.
- Saper JR. Daily chronic headaches. *Neurol Clin N Amer* 1990 ; 8 : 891 902.
- Saper JR, Jones JM. Ergotamine tartrate dependency : features and possible mechanisms. *Clin Neuropharmacol* 1986 ; 9 : 244 56.
- 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 5.
- Schnider P, Aull S, Feucht M. Use and abuse of analgesics in tension-type headache. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 162 7.
- Schnider P, Maly J, Grunberger J, Aull S, Zeiler K, Wessely P. Improvement of decreased critical flicker frequency in headache patients with drug abuse after successful withdrawal. *Headache* 1995 ; 35 : 269 72.
- Schoenen J, Lenarduzzi P, Sianard-Gainko J. Chronic headaches associated with analgesics and/or ergotamine abuse : a clinical survey of 434 consecutive outpatients. In *New advances in headache research* (Rose FD, ed.) Smith-Gordon, London. 1989, pp. 29 43.
- Seller EM, Busto UE, Kaplan HL, Somer G, Baylon GJ. Comparative abuse liability of codeine and naratriptan. *Clin Pharmacol Ther* 1998 ; 63 : 121.
- Shakir RA. Vitamin toxicity. In *Handbook of clinical neurology*, vol. 65 (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science, 1995, pp. 567 76.
- Silberstein SD, Lipton RB. Chronic daily headache. In *Headache* (Goadsby PJ, Silberstein SD, eds.) Butterworth-Heinemann, Newton. 1997, pp. 201 25.
- Silberstein SD, Lipton RB, Solomon S, Mathew NT. Classification of daily and near daily headaches : proposed revisions to the IHS classification. *Headache* 1994 ; 34 : 1 7.
- Silberstein SD, Silberstein JR. Chronic daily headache : prognosis following inpatient treatment with repetitive IV DHE. *Headache* 1992 ; 32 : 439 45.
- Stewart JH. Analgesic abuse and renal failure in Australia. *Kidney International* 1978 ; 13 : 72 8.
- Sullivan JT, Sellers EM. Treatment of the barbiturate abstinence syndrome. *Med J Aust* 1986 ; 145 : 456 8.
- Taschner KL, Wiesbeck GA. Psychiatric aspects of drug addiction of the barbiturate-alcohol type. In *Drug-induced headache* (Diener HC, Wilkinson M, eds.) Berlin, Springer-Verlag. 1988, pp. 80 4.
- Tfelt-Hansen P. Ergotamine headache. In *Updating in headache* (Pfaffenrath V, Lundberg P, Sjaastad O, eds.) Springer, Berlin. 1985, pp. 169 72.
- Tfelt-Hansen P. The effect of ergotamine on the arterial system in man. *Acta Pharmacol Toxicol* 1986 ; 59 : 1 29.
- Tfelt-Hansen P, Krabbe AA. Ergotamine. Do patients benefit from withdrawal? *Cephalalgia* 1981 ; 1 : 29 32.
- Tfelt-Hansen P, Olesen J. Arterial response to ergotamine tartrate in abusing and non-abusing migraine patients. *Acta Physiol Scand* 1981 ; 48 : 69 72.
- Tfelt-Hansen P, Paalzow L. Intramuscular ergotamine : plasma levels and dynamic activity. *Clin Pharmacol Ther* 1985 ; 37 : 29 35.
- Tfelt-Hansen P, Saxena PR, Ferrari MD. Ergot alkaloids. In *Handbook of clinical neurology* (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science. 1995, pp. 61 7.
- Timmings PL, Richens A. Neurotoxicology of antiepileptic drugs. In *Handbook of clinical neurology* (DeWolff FA, ed.) New York : Elsevier Science. 1995, pp. 495 513.
- Vasconcellos E, Pina-Garza JE, Millan EJ, Warner JS. Analgesic rebound headache in children and adolescents. *J Child Neurol* 1998 ; 13 : 443 7.

- Verhoeff NP, Visser WH, Ferrari MD, Saxena PR, vonRoyen EA. Dopamine D2 receptor imaging with 123-I-iodobenzamide SPECT in migraine patients abusing ergotamine : does ergotamine cross the blood brain barrier. *Cephalalgia* 1993 ; 13 : 325 9.
- VonKorff M, Galer BS, Stang P. Chronic use of symptomatic headache medications. *Pain* 1995 ; 62 : 179 86.
- Walker J, Parisi S, Olive D. Analgesic rebound headache : experience in a community hospital. *Southern Med J* 1993 ; 86 : 1202 5.
- Warner JS. Rebound headaches : a review. *Headache Quarterly* 1999 ; 10 : 207 19.
- Zed PJ, Loewen PS, Robinson G. Medication-induced headache : overview and systematic review of therapeutic approaches. *Ann Pharmacother* 1999 ; 33 : 61 72.
- Ziegler DK. Opiate and opioid use in patients with refractory headache. *Cephalalgia* 2000 ; 14 : 5 10.
- 8.3 Headache as an adverse event attributed to chronic medication
- Dalton K. Migraine and oral contraceptives. *Headache* 1976 ; 15 : 247 51.
- de Lignieres B, Silberstein SD. Pharmacodynamics of oestrogens and progestagens. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 200 7.
- Magos AL, Brewster E, Singh R, O'Dowd T, Brincat M, Studd JWW. The effects of norethisterone in postmenopausal women on oestrogen replacement therapy : a model for the premenstrual syndrome. *Br J Obstet Gynaecol* 1986 ; 93 : 1290 6.
- Nappi RE, Cagnacci A, Granella F, Piccinini F, Polatti F, Facchinetti F. Course of primary headaches during hormone replacement therapy. *Maturitas* 2001 ; 38 : 157 63.
- Silberstein SD. Hormone-related headache. *M Clin N Am* 2001 ; 85 : 1017 35.
- Silberstein SD, de Lignieres B. Migraine, menopause and hormonal replacement therapy. *Cephalalgia* 2000 ; 20 : 214 2.
- 8.4 Headache attributed to substance withdrawal
- Abbott PJ. Caffeine : a toxicological overview. *Med J Aust* 1986 ; 145 : 518 21.
- Baumgartner GR, Rowen RC. Transdermal clonidine versus chlor-diazepoxide in alcohol withdrawal : a randomized, controlled clinical trial. *South Med J* 1991 ; 84 : 312 21.
- Dalessio DJ. (1980) Wolff's headache and other head pain, Oxford University Press, Oxford.
- Epstein MT, Hockaday JM, Hockaday TDR. Migraine and reproductive hormones through the menstrual cycle. *Lancet* 1975 ; i : 543 8.
- Greden JF, Fontaine M, Lubetsky M, Chamberlin K. Anxiety and depression associated with caffeinism among psychiatric inpatients. *Am J Psychiatr* 1978 ; 135 : 963 6.
- Laska EM, Sunshine A, Mueller F, Elvers WB, Siegel C, Rubin A. Caffeine as an analgesic adjuvant. *JAMA* 1984 ; 251 : 1711 8.
- Lichten E, Lichten J, Whitty A, Pieper D. The confirmation of a biochemical marker for women's hormonal migraine : the depo-oestradiol challenge test. *Headache* 1996 ; 36 : 367 71.
- Raskin NH, Appenzeller O. *Headache*, Saunders, Philadelphia. 1980.
- Silverman K, Evans SM, Strain EC, Griffiths RR. Withdrawal syndrome after the double-blind cessation of caffeine consumption. *N Eng J Med* 1992 ; 327 : 1109 14.
- Somerville B. Estrogen withdrawal migraine. *Neurology* 1975 ; 25 : 239 50.
- vanDusseldorp M, Katan MB. Headache caused by caffeine withdrawal among moderate coffee drinkers switched from ordinary to decaffeinated coffee : a 12 week double blind trial. *Br Med J* 1990 ; 300 : 1558 9.
- White BC, Lincoln CA, Pearcz NW, Reeb R, Vaida C. Anxiety and muscle tension as consequence of caffeine withdrawal. *Science* 1980 ; 209 : 1547 8.

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 細菌性髄膜炎による頭痛 (Headache attributed to bacterial meningitis)
 - 9.1.2 リンパ球性髄膜炎による頭痛 (Headache attributed to lymphocytic meningitis)
 - 9.1.3 脳炎による頭痛 (Headache attributed to encephalitis)
 - 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)
 - 9.2.2 全身性ウイルス感染による頭痛 (Headache attributed to systemic viral infection)
 - 9.2.3 その他の全身性感染による頭痛 (Headache attributed to other systemic infection)
- 9.3 ヒト免疫不全ウイルス/後天性免疫不全症候群 (HIV/AIDS) による頭痛 (Headache attributed to HIV/AIDS)
- 9.4 慢性感染症後の頭痛 (Chronic post-infection headache)
 - 9.4.1 慢性細菌性髄膜炎後の頭痛 (Chronic post-bacterial meningitis headache)

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、顎、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因す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？

新しい頭痛の発症が感染と時期的に一致する場合には、感染による二次性頭痛としてコード化する。頭痛が片頭痛、緊張型頭痛または群発頭痛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感染と一致して増悪した場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。診断は既存の一次性頭痛の診断のみか、あるいは感染による頭痛の診断を追加することが可能である。感染による頭痛の診断を追加する際の裏づけにな

る要素としては、感染と頭痛とが時期的に良く一致していること、既存の頭痛の著しい悪化があること、感染が一次性頭痛を悪化させた確実な証拠があること、また、感染軽快後の頭痛の改善または消失があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

「感染症による頭痛」の診断の確定は、感染症の治療による改善あるいは自然寛解後に頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。感染の治療が奏功しない場合、自然寛解が得られない場合、あるいは効果的な治療および自然寛解を得るのに十分な時間が経過していない場合には、「感染症による頭痛の疑い」の診断を適用するのが通例である。

9.1.1「細菌性髄膜炎による頭痛」の場合は、上記に該当しない。細菌性髄膜炎による頭痛は慢性化する可能性があるとされている。原因となる感染が治療による改善したか自然寛解が得られて3ヵ月を経過した以降も頭痛の持続がみられる場合には、9.4.1「慢性細菌性髄膜炎後の頭痛」に診断を変更する。

このほか、感染が除去されて3ヵ月を経過した後も頭痛の消失または著しい改善がみられない場合には、A9.4.2「慢性非細菌性感染後の頭痛」の診断を考慮してもよい。そのような頭痛はあまり報告されていないため、付録への記載に留める。因果関係についてより適切な基準を設定するために、今後の研究が必要である。

結 言

頭痛は、インフルエンザのような全身性ウイルス感染症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。その他の全身性感染でも、より頻度は少ないが頭痛が随伴する。

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。頭部全体に拍動性の頭痛が初発し、全身の不調感または発熱(あるいは両方)を伴った場合には、頂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、頭蓋内感染に伴う頭痛を対象とした適切でプロスペクティブな研究は行われていないため、このような頭痛サブタイプのすべての症例に対応しうる正確な診断基準を策定するには至っていない。

9.1 頭蓋内感染症による頭痛

9.1.1 細菌性髄膜炎による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
- 1．頭部全体の痛み
 - 2．重度まで増悪する
 - 3．悪心、光過敏または音過敏のいずれか1つ以上を伴う
- B．細菌性髄膜炎が髄液所見で確認できる
- C．頭痛が髄膜炎経過中に起こる
- D．以下の項目のうちいずれか1項目を満たす
- 1．頭痛は髄膜炎軽快後、3ヵ月以内に消失する
 - 2．頭痛は持続しているが、髄膜炎軽快から3ヵ月は経過していない

コメント：

頭痛は、細菌性髄膜炎で最もよくみられ、最初に現れる症状である。また、頭痛は髄膜刺激症状または髄膜炎の重要な症状である。これらは通常、頭痛、項部硬直、光過敏からなる。

さまざまな微生物が一次性または二次性髄膜炎の原因になるものと思われる。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痛みを直接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発する。3ヵ月以降も頭痛の持続がみられる場合には、9.4.1「慢性細菌性髄膜炎後の頭痛」としてコード化する。

9.1.2 リンパ球性髄膜炎による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
- 1．急激な発症
 - 2．重度
 - 3．項部硬直、発熱、悪心、光過敏または音過敏のいずれか1つ以上を伴う
- B．髄液所見でリンパ球性細胞増多、軽度の蛋白増加を認め、糖は正常(注1)
- C．頭痛と髄膜炎は時期的に一致して出現する
- D．頭痛は感染の治療成功後または自然寛解後、3ヵ月以内(注2)に消失する

注：

- 1．ウイルス、ボレリア、リステリア、真菌、結核などの感染性因子が適切な方法により同定される場合がある。
- 2．頭痛は通常1週間以内に消失する。

コメント：

頭痛、発熱、光過敏および項部硬直はリンパ球性または非細菌性髄膜炎の主症状であるが、頭痛は疾患の経過全体にわたり主症状として存続する場合がある。

頭痛は頭蓋内感染のみならず全身性炎症でも現れる。頭痛に全身性炎症の徴候が伴う場合、必ずしも髄膜炎または脳炎を意味するものではないが、リンパ球性髄膜炎の診断は髄液検査で確認しなければならない。

エンテロウイルス属はウイルス性の原因の大部分を占める。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になる。

9.1.3 脳炎による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
- 1．頭部全体の痛み
 - 2．重度まで増悪する
 - 3．悪心、光過敏または音過敏を伴う
- B．急性脳炎の神経症候が認められ、かつ脳波、髄液検査、神経画像検査またはその他の臨床検査所見の1つ以上により診断が確定される(注1)
- C．頭痛は脳炎経過中に出現する
- D．頭痛は感染の治療成功後または自然寛解後、3ヵ月以内に消失する

注：

- 1．PCR法により特異的診断が得られる

コメント：

頭痛の原因には、髄膜の刺激および頭蓋内圧亢進がともに含まれる。頭痛は、感染因子の有毒生成物に対する全身反応の可能性もある。頭痛は早期に生じ、脳炎の唯一の臨床症状となる場合がある。

単純ヘルペスウイルス(HSV)、アルボウイルス、流行性耳下腺炎は脳炎の原因として知られている。単純ヘルペス脳炎(症例の95%はPCRで同定可能)を除けば、原因ウイルスが同定されるのは脳炎症例の半数に満たない。

9.1.4 脳膿瘍による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 - 1．両側性
 - 2．持続性の頭痛
 - 3．中等度から重度まで徐々に増悪する
 - 4．息みによる悪化
 - 5．悪心を伴う
- B．神経画像検査または臨床検査（あるいは両方）による脳膿瘍の確認
- C．頭痛は感染活動期に出現する
- D．頭痛は膿瘍の治療成功後、3ヵ月以内に消失する

コメント：

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頭痛を引き起こすメカニズムである。

脳膿瘍の原因生物として最も一般的なものは、連鎖球菌、黄色ブドウ球菌、各種のバクテロイデス、エンテロバクターである。基礎疾患としては、副鼻腔、耳、顎、歯、肺の感染がある。

9.1.5 硬膜下膿瘍による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 - 1．片側性、または片側により強い
 - 2．頭蓋の圧痛を伴う
 - 3．発熱を伴う
 - 4．頂部硬直を伴う
- B．神経画像検査または臨床検査（あるいは両方）による硬膜下膿瘍の確認
- C．頭痛は感染活動期に起こり、かつ膿瘍部位に局限するかまたは膿瘍部位が最も痛む
- D．頭痛は膿瘍の治療成功後、3ヵ月以内に消失する

コメント：

頭痛の原因は、髄膜刺激、頭蓋内圧亢進または発熱のいずれか1つ以上である。

硬膜下膿瘍は、副鼻腔炎または中耳炎に続発する場合が多い。また、髄膜炎の合併症である場合もある。早期診断を得るには、CTまたはMRIが最適である。

9.2 全身性感染症による頭痛

他疾患にコード化する：

全身性感染に伴う髄膜炎または脳炎による頭痛

は、9.1「頭蓋内感染による頭痛」にコード化する。

診断基準：

- A．頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 - 1．頭部全体の痛み
 - 2．中等度から重度まで増悪する
 - 3．発熱、全身倦怠感など全身性感染症の症状を伴う
- B．全身性感染症の確認
- C．頭痛は全身性感染症の経過中に起こる
- D．頭痛は感染の治療による改善後、72時間以内に消失する

コメント：

全身性感染における頭痛は、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。発熱、全身倦怠感など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、その他の症状に並ぶ顕著な症状として頭痛がみられる。これ以外の場合には、髄膜炎または脳炎が全身性感染に伴うため、頭痛を当該疾患にコード化すべきである。

全身性感染が頭痛を引き起こす要因は様々であり、単に発熱を介したものでは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、微生物自体の直接作用が含まれる。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。発熱の有無は頭痛の鑑別分類に利用できる。発熱により頭痛が生じる正確な理由は解明されていない。ある種の感染性微生物が脳幹の核に作用し、その核から頭痛誘発物質が放出される可能性もあれば、内毒素が誘導型一酸化窒素シンターゼ（NOS）を活性化し、一酸化窒素（NO）が産生される可能性もある。正確なメカニズムの精細は今後研究すべき課題である。

9.2.1 全身性細菌感染による頭痛

診断基準：

- A．頭痛は、9.2「全身性感染症による頭痛」の基準を満たす
- B．臨床検査の結果、炎症反応が明らかになり、かつ微生物が同定される

コメント：

ある種の感染性因子は特に中枢神経系に対して親和性を示す。このような感染性因子は脳幹の核を活性化し、その核へ放出された毒素が頭痛メカニズムを誘発すると思われる。

9.2.2 全身性ウイルス感染による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は、9.2「全身性感染症による頭痛」の基準を満たす
- B. ウイルス感染であることの臨床診断および臨床検査診断：血清学的またはPCR（あるいは両方）

9.2.3 その他の全身性感染による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は、9.2「全身性感染症による頭痛」の基準を満たす
- B. 細菌およびウイルス以外の感染であることの臨床診断および臨床検査（血清、鏡検、培養またはPCR）診断

9.3 ヒト免疫不全ウイルス/後天性免疫不全症候群（HIV/AIDS）による頭痛

他疾患にコード化する：

特異的な併発感染による頭痛は、当該感染にコード化する。

診断基準：

- A. 頭痛はさまざまな発現様式、部位、強度を示し（注1）かつCおよびDを満たす
- B. 神経画像検査、髄液検査、脳波または臨床検査所見のいずれか1つ以上により、HIV感染またはAIDS診断（あるいは両方）が確認され、かつ頭痛（注2）を引き起こす可能性のある。HIV/AIDSに関連した病態生理の存在が確認される
- C. 頭痛はHIV/AIDSに関連した病態と時期的に一致して出現する
- D. 頭痛は感染軽快後、3ヵ月以内に消失する

注：

1. HIV感染の症状としての頭痛は、鈍痛かつ両側性である。このほか、頭痛の発現、部位、強度は、存在するHIV/AIDS関連疾患（髄膜炎、脳炎または全身性感染症など）に応じて異なる。

2. 「コメント」参照

コメント：

鈍い両側性頭痛は、HIV感染の一部症状であると思われる。また、HIV感染中に生じる無菌性髄膜炎による頭痛（ただしAIDS期ではこれに限らない）の場合もあれば、日和見感染または腫瘍に伴う二次性髄膜炎または脳炎による頭痛（主にAIDS期で発生）の場合もあるHIV/

AIDSで最も一般的な頭蓋内感染はトキソプラズマ症およびクリプトコッカス性髄膜炎である。

HIV/AIDS患者の頭痛で、特異的な併発感染による頭痛は、当該感染にコード化する。

9.4 慢性感染症後の頭痛

9.4.1 慢性細菌性髄膜炎後の頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 - 1. 頭部全体の持続性の痛み
 - 2. めまい（dizziness）を伴う
 - 3. 集中困難または記憶障害（あるいは両方）を伴う
- B. 過去の頭蓋内細菌感染の証拠が髄液検査または神経画像検査から得られる
- C. 頭痛は、9.1.1「細菌性髄膜炎による頭痛」が引き続き遷延したもの
- D. 頭痛は感染消失後、3ヵ月を超えて持続する

コメント：

細菌性髄膜炎生存者の32%は、遷延性頭痛に悩んでいるという報告がある（Bohr et al., 1983）。

その他の感染後に遷延性頭痛が生じるとの証拠はないが、A9.4.2「慢性非細菌性感染後頭痛」の基準を付録に記載する。さらなる研究が必要である。

[文献]

- 9.1.1 Headache attributed to bacterial meningitis
 Drexler ED. Severe headache : when to worry, what to do. Postgrad Med 1990 ; 87 : 164 70, 173 80.
 Francke E. The many causes of meningitis. Postgrad Med 1987 ; 82 : 175 8, 181 3, 187 8.
 Gedde-Dahl TW, Lettenstrom GS, Bovre K. Coverage for meningococcal disease in the Norwegian morbidity and mortality statistics. NIPH Ann 1980 ; 3 (2) : 31 5.
 Jones HR, Siekert RG. Neurological manifestation of infective endocarditis. Brain 1989 ; 112 : 1295 315.
 Tonjum T, Nilsson F, Bruun JH, Hanebeg B. The early phase of meningococcal disease. NIPH Ann 1983 ; 6 : 175 81.
 Zhang SR, Zhang YS, Zhao XD. Tuberculous meningitis with hydrocephalus : a clinical and CT study. Chung Hua Nei Ko Tsa Chih 1989 ; 28 : 202 4.
- 9.1.2 Headache attributed to lymphocytic meningitis
 Cochius JI, Burns RJ, Willoughby JO. CNS cryptococcosis : unusual aspects. Clin Exp Neurol 1989 ; 26 : 183 91.
 Dalton M, Newton RW. Aseptic meningitis. Dev Med Child Neurol 1991 ; 33 : 446 58.
 Gomez-Arada F, Canadillas F, Marti-Masso FJ et al. Pseudomeningitis with temporary neurological symptoms and lymphocytic pleocytosis. Brain 1997 ; 120 : 1105 13.
 Mak SC, Jeng JE, Jong JY, Chiang CH, Chou LC. Clinical observa-

tions and virological study of aseptic meningitis in the Kaohsiung area. Taiwan I Hsueh Hui Twa Chih 1990 ; 89 : 868 72.

Pachner AR, Steere AC. Neurological findings of Lyme disease. Yale Biol Med 1984 ; 57 : 481 3.

Pachner AR, Steere AC. The triad of neurologic manifestations of Lyme disease : meningitis, cranial neuritis, and radiculoneuritis. Neurology 1985 ; 35 : 47 53.

Singer JI, Maur PR, Riley JP, Smith PB. Management of central nervous system infections during an epidemic of enteroviral aseptic meningitis. J Pediatr 1980 ; 96 : 559 63.

9.1.3 Headache attributed to encephalitis

Brooks RG, Licitra CM, Peacock MG. Encephalitis caused by *Coxiella burnetii*. Ann Neurol 1986 ; 20 : 91 3.

Davis LE, McLaren LC. Relapsing herpes simplex encephalitis following antiviral therapy. Ann Neurol 1983 ; 13 : 192 5.

Domachowske JB, Cunningham CK, Cummings DL, Crosley CJ, Hannan WP, Weiner LB. Acute manifestations and neurologic sequelae of Epstein-Barr virus encephalitis in children. Pediatr Infect Dis J 1996 ; 15 : 871 5.

Kennedy PG. Retrospective analysis of 46 cases of simplex encephalitis seen in Glasgow between 1962 and 1985. OJM 1988 ; 86 : 533 40.

Kennedy PG, Adams IH, Graham DI, Clements GB. A clinicopathological study of herpes simplex encephalitis. Neuropathol Appl Neurobiol 1998 ; 14 : 395 415.

Poneprasert B. Japanese encephalitis in children in northern Thailand. Southeast Asian J Trop Med Public health 1989 ; 20 : 599 603.

Saged JI, Weinstein Mo, Miller DC. Chronic encephalitis possibly due to herpes simplex virus : two cases. Neurology 1985 ; 35 : 1470 2.

9.1.4 Headache attributed to brain abscess

Chalstrey S, Pfeleiderer AG, Moffat DA. Persisting incidence and mortality of sinogenic cerebral abscess : a continuing reflection of late clinical diagnosis. J R Soc Med 1991 ; 84 : 193 5.

Chun CH, Johnson JD, Hofstetter M, Raff MJ. Brain abscess : a study of 45 consecutive cases. Medicine 1986 ; 65 : 415 31.

Harris LF, Maccubbin DA, Triplett JN, Haws FB. Brain abscess : recent experience at a community hospital. South Med J 1985 ; 78 : 704 7.

Kulay A, Ozatik N, Topucu I. Otogenic intracranial abscesses.

Acta Neurochir (Wien) 1990 ; 107 : 140 6.

Yen PT, Chan ST, 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, Gillet G. Subdural empyema : continuing diagnostic problems in the CT scan era. QJM 1986 ; 59 : 387 93.

McIntyre PB, Lavercombe PS, Kemp RJ, McCormack JG. Subdural and epidural empyema : diagnostic and therapeutic problems. Med J Aust 1991 ; 154 : 653 7.

Sellik JA. Epidural abscess and subdural empyema. J Am Osteopath Assoc 1989 ; 89 : 806 10.

9.2 Headache attributed to systemic infection

De Marinis M, Welch KM. Headache associated with noncephalic infections : classification and mechanisms. Cephalalgia 1992 ; 12 : 197 201.

9.3 Headache attributed to HIV/AIDS

Brew BJ, Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. Neurology 1993 ; 43 : 1098 100.

Denning DW. The neurological features of HIV infection. Biomed Pharmacother 1988 ; 42 : 11 4.

Evers S, Wibbeke B, Reichelt D, Suhr B, Brilla R, Husstedt IW. The impact of HIV infection on primary headache. Unexpected findings from retrospective, cross-sectional, and prospective analyses. Pain 2000 ; 85 : 191 200.

Hollander H, Strimigari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. Am J Med 1987 ; 83 : 813 6.

Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G et al. Recurrent 'migraine-like' episodes in patients with HIV disease. Headache 1007 ; 37 : 443 8.

Weinke T, Rogler G, Sixt C et al. Cryptococcosis in AIDS patients : observations concerning CNS involvement. J Neurol 1989 ; 236 : 38 42.

9.4 Chronic post infection headache

Bohr V, Hansen B, Kjersens H, Rasmussen N, Johnsen N, Kristensen HS, Jessen O. 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 : 102 10.

10 . ホメオスターシスの障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of homeostasis)

- 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 潜水時頭痛 (Diving headache)
 - 10.1.3 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ライゼによる頭痛 (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 子癇前症による頭痛 (Headache attributed to pre-eclampsia)
 - 10.3.5 子癇による頭痛 (Headache attributed to eclampsia)
 - 10.3.6 外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛 (Headache attributed to acute pressor response to an exogenous agent)
- 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 homeostasis)

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」

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？

新規の頭痛が初発し、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。その頭痛が、片頭痛、緊張型頭痛または群発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、ホメオスターシスの障害と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、その一次性頭痛とホメオスターシスの障害による頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、このホメオスターシスの障害と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化のあること、ホメオスターシスの障害が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠のあること、最終的には、ホメオスターシスの障害の軽快後に一次性頭痛の改善または消失があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

ホメオスターシスの障害による頭痛の診断の確定は、その疾患の治療による改善あるいは自然寛解後に頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。その疾患の治療が奏功しない場合、自然寛解が得られない場合、あるいは効果的な治療および自然寛解を得るのに十分な時間が経過していない場合には、「ホメオスターシスの障害による頭痛の疑い」の診断を適用するのが通例である。

それ以外の場合、すなわちホメオスターシスの障害が治療により改善したか自然寛解しても、頭痛の消失または著明改善がみられない場合、A10.8「慢性ホメオスターシス障害後頭痛」の診断を考慮してもよい。そのような頭痛はあまり報告されていないため、付録への記載に留める。因果関係についてより適切な基準を設定するために、今後の研究が必要である。

結 言

ここに記述する頭痛は従来、代謝性または全身性疾患に伴う頭痛と呼ばれてきた。しかし、ホメオスターシスの障害による頭痛という用語の方がこれら頭痛の特徴をより正確に捉えているように思われた。重大な血圧異常や心筋虚血を原因とする頭痛も本章に含める。ここでは更に、ホメオスターシスの障害がさまざまな臓器系に影響を及ぼすメカニズム、たとえば動脈血液ガス異常、透析などによる体液量変化による障害および内分泌機能の障害なども、ここで取りあげる。絶食時の頭痛もここに含める。

10.1 低酸素血症あるいは高炭酸ガス血症による頭痛

コメント：

PaO₂ が 70 mmHg 未満の低酸素血症の急性発症から 24 時間以内に、またはこのレベルないしそれ以下の PaO₂ レベルが持続する慢性低酸素血症患者において、頭痛が発症する。

低酸素血症と高炭酸ガス血症の影響を区別するのは困難である場合が多い。

10.1.1 高山性頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴のうち少なくとも 2 項目と、C および D を満たす
1. 両側性
 2. 前頭部または前側頭部
 3. 鈍いあるいは圧迫感のある痛み
 4. 強さは軽度～中等度
 5. 運動負荷、体動、緊張、咳あるいは前屈により増悪する
- B. 海拔 2500 メートル以上への登山
- C. 頭痛は登山から 24 時間以内に発現する
- D. 頭痛は下山後、8 時間以内に消失する

コメント：

頭痛は高地登山に伴い 8% 以上の高い頻度で見られる。10.1.1「高山性頭痛」は患者の頭痛の既往とは相関がないと考えられるが、片頭痛を有する患者では典型的な片頭痛の発作によく似た、より重度な頭痛となることがある。

急性高山病 (acute mountain sickness : AMS) は、悪心、食欲不振、疲労、めまい感および睡眠障害のうち 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 (acetazolamide、125mg を 1 日 2～3 回服用) によって急性高山病の感受性が低下する場合がある。予防対策としては、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、十分に水分を補給すること、などが挙げられる。高山病性頭痛のほとんどは、パラセタモール (paracetamol = アセトアミノフェン [acetaminophen]) やイブプロフェン (ibuprofen) などの単味の鎮痛薬で効果がある。

10.1.2 潜水時頭痛

他疾患にコード化する：

潜水によって促進された 1.「片頭痛」、2.「緊張型頭

痛」、4.3「一次性労作性頭痛」、11.2.1「頸原性頭痛」、13.6「眼窩上神経痛」、13.10「頭部圧迫による頭痛」、および、13.11「寒冷刺激による頭痛」は、それぞれの疾患としてコード化する。

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 水深 10 メートル以上に潜水
- C. 潜水中に発現し、減圧病 (decompression illness) のない状態で、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
1. 頭部ふらふら感 (light-headedness)
 2. 精神錯乱
 3. 呼吸困難
 4. 顔面のほてり感 (flushed feeling)
 5. 協調運動障害
- D. 頭痛は 100% 酸素で治療後、1 時間以内に消失する

コメント：

高炭酸ガス血症 (動脈血中 PCO₂ 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。低酸素血症を伴わない高炭酸ガス血症が頭痛と関連するという証拠がある。高炭酸ガス血症による頭痛の典型例はダイバーにみられる頭痛である。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、身体運動量に比して換気が不十分である場合などに、ダイバーの呼吸が無意識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速度は 10 倍以上増加すると、PCO₂ が一時的に 60mmHg 以上に上昇する。潜水時頭痛は潜水の減圧相または浮上した際に強まることが多い。

減圧病を有するダイバーでは、軽度であり特徴のない頭痛が発症することも多く、筋骨格系の痛みを伴う場合もある。より重篤な場合は、局在神経症状または呼吸症状 (あるいはその両方)、意識消失または認知障害 (あるいはその両方) を伴う場合もある。

ダイバーの頭痛は、空気取り込みシステムが燃焼エンジンからの排気が混じるような不適切な位置に置かれている場合、ダイバーに供給される圧縮空気が稀に汚染されて発現する一酸化炭素中毒の結果として生じることがある。このような頭痛は 8.1.3「一酸化炭素誘発頭痛」としてコード化する。

片頭痛、緊張型頭痛、一次性労作性頭痛、頸原性頭痛、

眼窩上神経痛、頭部圧迫による頭痛、寒冷刺激による頭痛は、潜水の間にみられることがあるが、これらの場合の潜水は原因というよりも促進因子と考えるべきであろう。

10.1.3 睡眠時無呼吸性頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は再発性で、以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 1カ月に15日を超えて発現する
 2. 両側性、圧迫感があり、悪心、光過敏あるいは音過敏を伴わない
 3. 各頭痛は30分以内に消失する
- B. 終夜睡眠ポリグラフで睡眠時無呼吸（呼吸障害指数は5以上）が確認される
- C. 起床時に頭痛がある
- D. 睡眠時無呼吸の治療による改善後、72時間以内に頭痛が止まり、再発しない

コメント：

睡眠時無呼吸患者では、一般の人々に比べて、朝型頭痛（morning headache）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 [Pickwickian syndrome]、慢性閉塞性肺疾患）、その他、睡眠時周期性下肢運動（periodic leg movements of sleep）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。10.1.3「睡眠時無呼吸性頭痛」の確定診断には終夜睡眠ポリグラフ検査を実施する必要がある。

10.1.3「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

診断基準：

- A. CおよびDを満たす急性頭痛が3回以上ある
- B. 患者は血液透析を受けている
- C. 血液透析の少なくとも2回に1度は頭痛がみられる
- D. 毎回の透析後72時間以内に頭痛が消失するか、または腎移植の成功後に完全に消失する（あるいはその両方）

コメント：

頭痛は通常、低血圧や透析性平衡異常症候群（dialysis disequilibrium syndrome）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もあり、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。痙攣は伴う場合と伴わない場合がある。この症候群は比較

的稀であり、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。

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8.4.1「カフェイン離脱性頭痛」を考えるべきである。

10.3 高血圧性頭痛

コメント：

軽度（140～159/90～99mmHg）ないし中等度（160～179/100～109mmHg）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議論が多いが、その証拠もあまりない。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（ambulatory blood pressure monitoring）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

診断基準：

- A. 間欠的で連続性のない頭痛発作で、以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 1. 発汗
 2. 動悸
 3. 不安
 4. 顔面蒼白
- B. 生化学検査、画像診断または手術のいずれか1つ以上で褐色細胞腫が確認されている
- C. 頭痛は血圧の急激な上昇と同時に発現する
- D. 血圧が正常に戻ると、1時間以内に頭痛が消失ないしは著明に改善する

コメント：

褐色細胞腫の患者の51～80%に発作性頭痛がおこる。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。このその他の特徴としては、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、診断を確実なものにすることが可能である。高血圧性脳症がある場合の頭痛は10.3.3「高血圧性脳症による頭痛」とコード化される。

褐色細胞腫瘍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。

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

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 拍動性
 3. 身体活動により増悪
- B. 高血圧性クリーゼは収縮期(160mmHg超)および・または拡張期(120mmHg超)の血圧の上昇と定義されるが、ただし高血圧性脳症の臨床的特徴は認められない
- C. 頭痛は高血圧性クリーゼの間に発現する
- D. 血圧が正常に戻ると、1時間以内に頭痛が消失する
- E. 昇圧有害物質または薬物投与が原因である可能性は適切な検査により除外されている

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(enterochromaffin cell tumour)を有する患者で見られる。

10.3.3 高血圧性脳症による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 頭部全体の痛み
 2. 拍動性
 3. 身体活動により増悪
- B. 少なくとも以下の2項目を伴い、血圧が持続的に160/100mmHg超に上昇
1. 錯乱
 2. 意識レベルの低下
 3. 失明を含む視覚障害(典型的な片頭痛前兆による視覚異常は含まない)
 4. 痙攣
- C. 頭痛は血圧上昇と時期的に一致して出現する
- D. 治療による改善および高血圧コントロールにより、3ヵ月以内に頭痛が消失する
- E. 神経症状を起こすその他の原因が除外されている

コメント：

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120mmHgを超え、Keith-Wagner分類のグレード3ないし4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160/100mmHg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、臨床所見では発見できない場合もある。

褐色細胞腫や昇圧有害物質の摂取を含む高血圧の要因はいずれも、高血圧性脳症の原因となりうる。

10.3.4 子癇前症による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性
 2. 拍動性
 3. 身体活動によって増悪
- B. 妊娠または産褥期(出産後7日目まで)および以下の両方で定義される子癇前症
1. 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(>140/90mmHg)が記録されている
 2. 尿中蛋白質排泄が24時間で0.3gを超える
- C. 高血圧の時期に頭痛が発現する
- D. 高血圧の治療による改善により、7日以内に頭痛が消失する
- E. 昇圧有害物質、薬物投与あるいは褐色細胞腫が病因である可能性が適切な検査により除外されている

コメント：

胎盤が子癇前症の発症に重要な役割を占めていると思われる。子癇前症はさまざま形で現れる多臓器系障害である。高血圧や蛋白尿に加えて、組織浮腫、血小板減少症および肝機能異常も発現することがある。子癇前症は母親の広範な免疫活性を伴う強度の炎症反応と関係すると思われる。

10.3.5 子癇による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
1. 両側性

- 2. 拍動性
- 3. 身体活動により増悪する
- B. 妊娠または産褥期（出産後4週間まで）にあり、以下の全項目で定義される子癇症
 - 1. 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（ $>140/90\text{mmHg}$ ）が記録されている
 - 2. 尿中蛋白質排泄が24時間で0.3gを超える
 - 3. 痙攣が起こっている
- C. 高血圧の時期に頭痛が発現する
- D. 高血圧の治療による改善により、7日以内に頭痛が消失する
- E. 昇圧有害物質、投薬あるいは褐色細胞腫が原因要素である可能性は適切な検査により除外されている
- F. 脳卒中の可能性は除外されている

コメント：

子癇症は妊娠期のみならず産褥期にも発現しうることを示す症例報告がなされている。

10.3.6 外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛

他疾患にコード化する：

- 8.1.6「コカイン誘発頭痛」

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 特定の薬物または有害物質が投与ないし摂取されており、急激な血圧上昇が起こった
- C. 急激な血圧上昇と時期的に一致して頭痛がみられる
- D. 血圧の正常化により、頭痛は24時間以内に消失する
- E. その他に頭痛発症の機序が明らかでない

コメント：

コカイン以外で、急激な血圧上昇を誘発しうる物質としては、交感神経刺激剤およびアンフェタミン（amphetamine）などがあり、またモノアミンオキシダーゼ阻害剤（monoamine oxidase inhibitor）モチラミン（tyramine）含有食品との相互作用で血圧を上昇させる。

どの程度の血圧上昇が頭痛を惹起するかについては、基準を定めるためのデータが不十分であり、個体差があると思われる。基準Dは恣意的であるが、診断基準の特異性を高めるために含めた。

10.4 甲状腺機能低下症による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、Cおよび

Dを満たす

- 1. 両側性
- 2. 非拍動性
- 3. 持続性
- B. 適切な検査によって甲状腺機能低下症であると明らかに判断されている
- C. 頭痛は甲状腺機能低下症のその他の症状が現れてから、2ヵ月以内に発現する
- D. 甲状腺機能低下症の治療による改善により、2ヵ月以内に頭痛が消失する

コメント：

甲状腺機能低下症を有する患者の約30%に頭痛があると推定される。その機序は不明である。女性に多く、しばしば子ども時代に片頭痛の既往がある。甲状腺機能低下症による頭痛は悪心や嘔吐を伴わない。

10.5 絶食による頭痛

他疾患にコード化する：

低血糖症誘発性の片頭痛は低血糖症を促進因子と見なし、サブタイプに従って1.「片頭痛」にコード化する。

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目と、CおよびDを満たす
 - 1. 前頭部
 - 2. 頭部全体の痛み
 - 3. 非拍動性
 - 4. 軽度～中等度の頭痛
- B. 患者は16時間を超えて絶食している
- C. 頭痛は絶食時に発現する
- D. 摂食を再開すると、72時間以内に頭痛が消失する

コメント：

絶食による頭痛は、頭痛の既往を有する人に有意に多い。片頭痛の既往を有する人では、その頭痛は1.「前兆のない片頭痛」に類似していることがある。

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。

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が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、因果関係を裏付ける決定的な証拠はない。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医療部に来た患者が頭痛を訴えることはない。因果関係があることを証明するためには、信頼性のある比較試験が必要である。

10.6 心臓性頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は重度で運動によって増悪し、悪心を伴い、かつCおよびDを満たす頭痛
- B. 急性の心筋虚血を起こした
- C. 頭痛は急性心筋虚血と同時に起こる
- D. 心筋虚血に対する有効な薬物治療ないし冠状動脈の血行再建により頭痛は消失し、かつ再発しない

コメント：

診断には、頭痛のみならず同時に発現する心筋虚血についてトレッドミルあるいは心臓核医学によるストレス検査を用いて細心の記録をとらなくてはならない。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極めて重要である。特に、(トリプタン、エルゴタミン製剤などの)血管収縮剤は、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もある。

10.7 その他のホメオスターシス障害による頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛である
- B. 上記以外のホメオスターシス障害の存在が証明されている
- C. 当該障害の発症から2ヵ月以内に頭痛が発症し、かつ当該障害が頭痛を惹起させたという他の証拠が存在する
- D. ホメオスターシス障害の軽快後、3ヵ月以内に頭痛は消失する

[文献]

10.1.1 High-altitude headache ; 10.1.3 Sleep apnoea headache
Aldrich MS, Chauncey JB. Are morning headaches part of obstructive sleep apnea syndrome? *Arch Intern Med* 1990 ; 150 : 1265 7.
Appenzeller O. Altitude Headache. *Headache* 1972 ; 12 : 126 9.
Ginsberg MD. Carbon monoxide intoxication : clinical features, neuropathology and mechanisms of injury. *J Toxicol Clin Toxicol* 1985 ; 23 : 281 8.
Heckerling PS, Leikiin JB, Maturen A, Perkins JT. Predictors of occult carbon monoxide poisoning in patients with headache and dizziness. *Ann Intern Med* 1987 ; 107 : 174 6.

Jozefowicz RF. Neurologic manifestations of pulmonary disease. *Neurologic Clinics* 1989 ; 7 : 605 16.
Lipton RB, Mazer C, Newman LC, Solomon S. Sumatriptan relieves migraine-like headaches associated with carbon monoxide exposure. *Headache* 1997 ; 37 : 392 5.
Loh NK, Dinner DS, Foldvary DO, Skobieranda F, Yew WW. Do patients with obstructive sleep apnea wake up with headaches? *Arch Intern Med* 1999 ; 159 : 1765 8.
Poceta JS, Dalessio DJ. Identification and treatment of sleep apnea in patients with chronic headache. *Headache* 1995 ; 35 : 586 9.
Porcelli J, Gugelchuk G. A trek to the top : A review of acute mountain sickness. *J Amer Osteopath Assoc* 1995 ; 95 : 718 20.
Silber E, Sonnenberg P, Collier DJ, Pollard A, Murdoch DR, Goadsby PJ. Clinical features of headache at altitude : a prospective study. *Neurology* 2003 ; 60 : 1167 71.

10.1.2 Diving headache

Cheshire WP, Ott MC Jr. Headache in divers. *Headache* 2001 ; 41 : 235 47.
Edmonds RC, Greene ER, Schoene RB et al. Diving and subaquatic medicine. 3rd Ed. Oxford : Butterworth-Heinemann ; 1992 : pp.404 6.
Sliwka U, Kransney JA, Simon SG et al. Effects of sustained low-level elevations of carbon dioxide on cerebral blood flow and autoregulation of the intracerebral arteries in humans. *Aviat Space Environ Med* 1998 ; 69 : 299 306.

10.2 Dialysis headache

Antoniazzi AL, Bigal ME, Bordini CA, Speciali JG. Headache associated with dialysis. The IHS criteria revisited. *Cephalalgia* 2003 ; 23 : 146 9.
Jameson MD, Wiegmann TB. Principles, uses, and complications of hemodialysis. *Medical Clinics of North America* 1990 ; 74 : 945 60.

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 14.
Gus M, Fuchs FD, Pimentel M, Rosa D, Melo AG, Moreira LB. Behavior of ambulatory blood pressure surrounding episodes of headache in mildly hypertensive patients. *Arch Intern Med* 2001 ; 161 : 252 5.
Kruszewski P, Bieniaszewski L, Neubauer J, 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 44.
Lance JW, Hinterberger H. Symptom of pheochromocytoma with particular reference to headache, correlated with catecholamine production. *Arch Neurol* 1976 ; 33 : 281 8.
Land SH, Donovan T. Pre-eclampsia and eclampsia headache : classification recommendation [letter] *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 67 9.
Loh KC, Shlossberg AH, Abbott EC, Salisbury SR, Tan MH. Pheochromocytoma : a ten-year survey. *Quart J Med* 1997 ; 90 : 51 60.
Mannelli M, Ianni L, Cilotti A, Conti A. Pheochromocytoma in Italy : A multicentric retrospective study. *Eur J Endocrinol* 1999 ; 141 : 619 624.
Thomas JE, Rooke ED, Kvale WF. The neurologists experience with pheochromocytoma. *JAMA* 1966 ; 197 : 754 58.
Vaughan CJ, Delanty N. Hypertensive emergencies. *Lancet* 2000 ;

356 : 411 17.

Walker JJ. Pre-eclampsia. *Lancet* 2000 ; 56 : 1260 65.

Weiss NS. Relation of high blood pressure to headache, epistaxis, and selected other symptoms. The United States Health Examination Survey of Adults. *N Engl J Med.* 1972 ; 287 : 631 3.

Zampaglione B, Pascale C, Marchisio M, Cavallo-Perin P. Hypertensive urgencies and emergencies. Prevalence and clinical presentation. *Hypertension* 1996 ; 27 : 144 7.

10.4 Headache attributed to hypothyroidism

Airaghi L, Catania A. Endocrine headache. In : *Seminars in headache management. Neuroendocrinological aspects of headache*, vol 4, number 4. B. C. Decker Inc, 1999 : pp. 1 15.

Amy JR. Tests of thyroid function in chronic headache patients. *Headache* 1987 ; 27 : 351 3.

Arafah BM, Prunty D, Ybarra J, Hlavin ML, Selman WR. The dominant role of increased intrasellar pressure in the pathogenesis hypopituitarism, hyperprolactinemia, and headache in patients with pituitary adenomas. *J Clin Endocrinol Metab* 2000 ; 85 : 1789 93.

Fenichel NM. Chronic headache due to masked hypothyroidism. *Ann Intern Med* 1948 ; 29 : 456 60.

Moreau T. Headache in hypothyroidism. Prevalence and outcome under thyroid hormone therapy. *Cephalalgia* 1988 ; 18 : 687 9.

10.5 Headache attributed to fasting

Dalton K. Food intake prior to migraine attacks. Study of 2,313 spontaneous attacks. *Headache* 1975 ; 15 : 188 93.

Dexter JD, Roberts J, Byer JA. The five hour glucose tolerance test and effect of low sucrose diet in migraine. *Headache* 1978 ;

18 : 91 4.

Malouf R, Brust JCM. Hypoglycemia : causes, neurological manifestations, and outcome. *Ann Neurol* 1985 ; 17 : 421 30.

Mosek AC, Korczyn AD. Yom Kippur Headache. *Neurology* 1995 ; 45 : 1953 5.

Pearce J. Insulin induced hypoglycaemia in migraine. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1971 ; 34 : 154 6.

Service FJ. Hypoglycemic disorders. In : Wyngaarden JB, Smith LH, Bennett JC, eds. *Cecil's textbook of medicine*, 18th ed. Philadelphia : WB Saunders, 1992 : 1310.7.

10.6 Cardiac cephalalgia

Blacky RA, Rittlemeyer JT, Wallace MR. Headache angina. *Am J Cardiol* 1987 ; 60 : 730.

Bowen J, Oppenheimer G. Headache as a presentation of angina : reproduction of symptoms during angioplasty. *Headache* 1993 ; 33 : 238 239.

Fleetcroft R, Maddocks JL. Headache due to ischaemic heart disease. *J R Soc Med* 1985 ; 78 : 676.

Grace A, Horgan J, Breathnach K, Staunton H. Anginal headache and its basis. *Cephalalgia* 1997 ; 17 : 195 6.

Lefkowitz D, Biller J. Bregmatic headache as a manifestation of myocardial ischemia. *Arch Neurol* 1982 ; 39 : 130.

Lipton RB, Lowenkopf T, Bajwa ZH, Leckie RS, Ribeiro S, Newman LC, Greenberg MA. Cardiac cephalgia : a treatable form of exertional headache. *Neurology* 1997 ; 49 : 813 6.

Vernay D, Deffond D, Frayssé P, Dordain G. Walk headache : an unusual manifestation of ischemic heart disease. *Headache* 1989 ; 29 : 350 1.

11.1 . 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因す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 structures)

- 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 neck)
 - 11.2.1 頸原性頭痛 (Cervicogenic headache)
 - 11.2.2 咽頭後方腱炎による頭痛 (Headache attributed to retropharyngeal tendonitis)
 - 11.2.3 頭頸部ジストニーによる頭痛 (Headache attributed to craniocervical dystonia)
- 11.3 眼疾患による頭痛 (Headache attributed to disorder of 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 errors)
 - 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 manifest squint))
 - 11.3.4 眼球炎症性疾患による頭痛 (Headache attributed to ocular inflammatory disorder)
- 11.4 耳疾患による頭痛 (Headache attributed to disorder of ears)
- 11.5 鼻副鼻腔炎による頭痛 (Headache attributed to rhinosinusitis)
- 11.6 歯、顎または関連する組織の障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of teeth, jaws or related structures)
- 11.7 顎関節症による頭痛または顔面痛 (Headache or facial pain attributed to temporomandibular joint (TMJ) disorder)
- 11.8 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起因する頭痛 (Headache attributed to other disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structures)

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.「頭頸部外傷による頭痛」に分類される。神経痛様の頭痛は、13.「頭部神経痛および中枢性顔面痛」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？

新規の頭痛が初発し、頭頸部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。その頭痛が、片頭痛またはその他の一次性頭痛の特徴を有する場合にも、これに該当する。以前から存在する一次性頭痛が、頭頸部疾患と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性が存在するため、判定が必要となる。このような患者の診断は、既存の一次性頭痛の診断のみとすることも、あるいは、既存の一次性頭痛および頭頸部疾患による二次性頭痛の両者として診断することも可能である。二次性頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、頭頸部疾患と頭痛とが時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化のあること、頭頸部疾患が一次性頭痛を悪化させたという確実な証拠のあること、最終的には、頭頸部疾患軽快後に一次性頭痛の改善または消失があることである。

確定か、疑いか、または慢性か？

「頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織の障害に起因する頭痛あるいは顔面痛」の診断の確定は、頭頸部疾患の治療による改善あるいは自然寛解後に、頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。その頭蓋内疾患の治療が奏功しない場合、自然寛解が得られない場合、あるいは効果的な治療および自然寛解を得るのに十分な時間が経過していない場合には、[特定の]頭頸部疾患の疑いの診断を適用するのが通例である。当該頭頸部疾患が治療により改善したかまたは自然寛解後、3ヵ月経過しても頭痛の消失または著明改善がみられない場合、その持続性頭痛はその他の機序によるものである。ただし、A11.9「頭頸部疾患後慢性頭痛」を付録に記載している。これらの基準を満たす頭痛は存在するが、十分には研究されていない。付録に掲載したのは、そのような頭痛とその機

序について研究を促すためである。

緒言

頭痛の多くが頸部、頂部、または後頭部領域に由来もしくは限局するため、頸椎その他の頭頸部構造組織における障害が頭痛の最も多い原因としてとみなされることは稀ではない。また、40歳以上であれば誰でも、頸椎の退行変性がみられると言っても過言ではない。痛み限局性およびX線検査による退行変性の所見は、頭痛の最大の原因は頸椎にあるとみなされるもっともらしい理由とされてきた。しかし、大規模比較試験によると、そのような変性がみられる割合は頭痛を有していない人の場合と同程度にすぎないことが示されている。そのため、脊椎症(spondylosis)または骨軟骨症(osteocondrosis)を頭痛の原因とみなすことはできない。同様の状況が慢性副鼻腔炎、顎関節症、眼の屈折異常などその他の疾患の多くにもあてはまる。

特定の基準がなければ、事実上様々なタイプの頭痛は「頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織に起因する頭痛あるいは顔面痛」に分類されてしまう可能性があり、この点が従来より問題であった。これらの症状発現は特有のものでないため、その定義付けを行うには、頭痛の症状を単に列記するだけでは不十分である。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・頭蓋の構成組織障害」との間に特有の因果関係を確立することにある。そのため、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基準を特定す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立するための信頼性が高く妥当で実践的な検査の開発を、将来に向けて促すことにある。そのような検査法が現在非常に限られているからである。

頭頸部疾患による頭痛に今回新たに包括されたものに、11.2.3「頭頸部ジストニーによる頭痛」および11.3.4「眼球炎症性疾患による頭痛」がある。

11.1 頭蓋骨疾患による頭痛

診断基準：

- A. 頭部または顔面の1ヵ所以上の領域の痛みで、CおよびDを満たす
- B. 頭痛の妥当な原因と認められている、あるいは一般

に受け入れられている頭蓋骨内の病変の証拠が、臨床上、臨床検査上または画像検査上のいずれか1つ以上でみられる(注1)

- C. 痛みが骨病変と時期的に一致して出現し、痛みの程度は骨病変部で最も強い
- D. 骨病変の治療成功後、3ヵ月以内に痛みが消失する

注：

1. 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、パジェット病(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り得る。

11.2 頸部疾患による頭痛

コメント：

頸部疾患による頭痛であっても、11.2.1「頸原性頭痛」、11.2.2「咽頭後方腱炎による頭痛」、または11.2.3「頸頭部ジストニーによる頭痛」の基準のいずれをも満たさないものについては、十分には確認されていない。

11.2.1 頸原性頭痛

以前に使用された用語：

頸性頭痛(cervical headache)

他疾患にコード化する：

頭痛が頸部筋膜圧痛点(cervical myofascial tender spot)に起因する場合、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。

診断基準：

- A. 頸部から生じる痛みが頭部または顔面部あるいはその両方の1箇所以上の領域に放散し、かつCおよびDを満たす
- B. 頭痛の妥当な原因としての妥当性が知られているか、もしくは一般に認められている頸椎もしくは頸部軟部組織内の疾患あるいは病変の証拠が、臨床上、臨床検査上、または画像検査上のいずれか1つにみられる(注1)
- C. 頸部疾患または病変による痛みの証拠があり、少なくとも以下の1項目を満たす
 1. 頸部内に痛みの原因となる臨床徴候が認められる(注2)
 2. プラセボまたはその他の適宜な操作を用いて、頸部構造またはその神経支配を診断的に遮断する

と頭痛が消失する(注3)

D. 原因疾患または病変の治療成功後、3ヵ月以内に痛みが消失する

注:

1. 頸椎の腫瘍、骨折、感染症、および関節リウマチは、正式には頭痛の原因として認められてはいないが、個々の症例ごとに原因と判断される場合は、妥当な原因として受け入れられている。頸椎症および骨軟骨炎は、診断基準Bを満たす原因として、受け入れられていない。頸部筋膜圧痛点が原因である場合、その頭痛は、2.「緊張型頭痛」のもとにコード化する。

2. 診断基準C1に該当する臨床徴候は、信頼性および妥当性を必ず証明されたものでなければならない。今後、そのような信頼性と妥当性を備えた実践的な検査を確立する必要がある。頸部痛、限局性頸部圧痛、頸部外傷歴、痛みの機械的増悪、片側性、併存する肩部痛、頸可動域制限、項部発症、悪心、嘔吐、光過敏などの臨床的特徴は、頸椎性頭痛に特有のものではない。これらは、頸椎性頭痛の特徴である場合もあるが、疾患と頭痛の原因との関連を決定づけるものではない。

3. 頭痛消失とは、頭痛の完全寛解を意味し、視覚アナログ尺度(visual analogue scale: VAS)のスコア0に相当する。しかしながら、90%以上の痛み寛解、または100点VAS法で5未満のレベルは、診断基準C2を満たすとして容認できる。

11 2 2 咽頭後方腱炎による頭痛

診断基準:

- A. 片側性または両側性の非拍動性後頸部痛で、後頭部または頭部全体に放散し、かつCおよびDを満たす
- B. 成人において、C1~C4レベルで7mmを超える椎体前軟部組織腫脹(X線検査の特殊技術を要する場合あり)
- C. 頭部後屈により痛みが著しく悪化する
- D. 推奨用量の非ステロイド性消炎鎮痛薬(NSAIDs)により、2週間以内に痛みが緩和する

コメント:

通常、体温上昇および赤血球沈降速度(赤沈)亢進がみられる。頸部後屈により、ほぼ毎回頭痛が悪化するが、通常、頸部回転および嚙下でも頭痛は悪化する。通常、触診により、上位3椎骨の横突起が圧痛を示す。中には、腫脹した椎前組織から無晶性石灰化物が吸引される症例がある。椎体前組織の薄い石灰化が最も良好に描出されるのはCTスキャンである。上部頸動脈解離を除外しなければならない。

11 2 3 頭頸部ジストニーによる頭痛

診断基準:

- A. 後頭部または頭部全体に放散する頸部の痙攣感、緊張、または痛みで、かつCおよびDを満たす
- B. 筋肉活動の亢進による頸部または頭部の運動異常または姿勢異常
- C. 筋肉活動の亢進による痛みであることを示す証拠が存在し、少なくとも以下の1項目を満たす
 - 1. 活動亢進状態の筋肉内に痛みの原因があることを示す臨床徴候が認められる(例えば、筋収縮、運動、同一姿勢の持続、あるいは外的圧力により痛みが誘発または増強される)
 - 2. 痛みと筋肉活動の亢進が同時に発生する
- D. 原因疾患の治療成功後、3ヵ月以内に痛みが消失する

コメント:

痛みを伴う頭頸部限局性ジストニーは、咽頭ジストニー、痙攣性斜頸、下顎ジストニー、舌ジストニー、頭部と頸部ジストニーの合併(分節性頭頸部ジストニー)。痛みは局所収縮および二次性変化により惹起される。

11 3 眼疾患による頭痛

11 3.1 急性緑内障による頭痛

診断基準:

- A. 眼およびその後部または上部の痛みで、CおよびDを満たす
- B. 眼圧上昇があり、少なくとも以下の1項目を満たす
 - 1. 結膜充血
 - 2. 角膜混濁
 - 3. 視覚障害
- C. 緑内障と同時に痛みが出現する
- D. 緑内障に対する有効な治療により、72時間以内に痛みが消失する

11 3.2 屈折異常による頭痛

診断基準:

- A. 再発性で軽度の前頭部痛および眼痛で、CおよびDを満たす
- B. 未矯正または矯正不良の屈折異常(遠視、乱視、老視、不適切な眼鏡の装着など)
- C. 頭痛および眼痛は、屈折異常と時期的に一致して初発し、これらは起床時には発現せず、視力を損なう距離または角度で目を使う作業を長時間行ったあとに増強する

- D. 頭痛および眼痛が屈折異常の完全矯正後、7日以内に消失し、かつ再発しない

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

診断基準:

- A. 再発性、非拍動性の軽度～中等度の前頭部痛で、CおよびDを満たす
- B. 眼球斜位または斜視が認められ、少なくとも以下の1項目を満たす
1. 間欠性霧視または複視
 2. 遠近または近遠の焦点調節が困難である
- C. 少なくとも以下の1項目を満たす
1. 眼を使う作業(特に疲労をきたす作業)中に頭痛が出現または悪化する
 2. 片眼閉眼により頭痛の軽快または改善が得られる
- D. 適切な視力矯正後、7日以内に頭痛が消失し、かつ再発しない

11.3.4 眼球炎症性疾患による頭痛

診断基準:

- A. 眼およびその後部または周囲の痛みで、CおよびDを満たす
- B. 適切な検査により診断される眼の炎症
- C. 炎症時に頭痛が出現する
- D. 炎症性疾患の寛解後、7日以内に頭痛が消失する

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)疑われる原因(内因性または外因性病原菌、水晶体によるもの、外傷性)炎症のタイプ(肉芽腫性、非肉芽腫性)により様々に分類できる。

11.4 耳疾患による頭痛

他疾患にコード化する:

聴神経腫による頭痛は、7.4.2「腫瘍そのものによる頭痛」にコード化する。耳以外の病変による頭痛で、他に原因があり関連痛としての耳痛をきたしているものは、当該病変の部位または性質あるいはその両方によりコード化する。

診断基準:

- A. 頭痛は耳痛を伴い、CおよびDを満たす
- B. 適切な検査による耳の器質的病変の診断

- C. 頭痛および耳痛は、器質的病変と時期的に一致して出現する
- D. 器質的病変の寛解または有効治療と同時に頭痛および耳痛が消失する

コメント:

何らかの耳の病変が、耳痛を随伴しない頭痛を起こすという証拠はない。耳介、外耳道、鼓膜、または中耳の器質的病変では、頭痛を伴う一次性耳痛が出現することがある。

しかし、外耳または中耳の器質的病変によるものは、耳痛の原因全体の約50%にすぎない。この部位以外の障害では、痛みが耳内に放散した結果、関連痛としての耳痛を起こす可能性がある。第5、7、9、および10脳神経の感覚線維は、耳介、外耳道、鼓膜、または中耳に投射している。そのため、これら神経が投射する解剖学的領域であればどこでも、離れた器質的病変からの関連痛として、耳痛が感じられる。これらは耳疾患でないため、当該病変の部位または性質あるいはその両方により他疾患にコード化する。

11.5 鼻副鼻腔炎による頭痛

他疾患にコード化する:

いわゆる副鼻腔頭痛(sinus headaches)

診断基準:

- A. 前頭部痛に加えて、顔面、耳、または歯の1ヵ所以上の領域の痛みを伴い、かつCおよびDを満たす
- B. 急性副鼻腔炎または慢性副鼻腔炎の急性増悪の証拠が、臨床上、鼻腔内視鏡、CT・MRI画像検査または臨床検査上のいずれか1つ以上でみられる(注1、2)
- C. 副鼻腔炎の発症または急性増悪と同時に、頭痛および顔面痛が出現する
- D. 急性副鼻腔炎または慢性副鼻腔炎あるいはその両方の急性増悪の寛解または有効治療後、7日以内に頭痛または顔面痛あるいはその両方が消失する

注:

1. 臨床的証拠として、鼻腔内化膿、鼻閉、嗅覚鈍麻・嗅覚消失または発熱のいずれか1つ以上が挙げられる。
2. 慢性副鼻腔炎は、急性増悪期でなければ、頭痛または顔面痛の原因としての妥当性はない。

コメント:

頭痛を引き起こすとしばしば考えられているその他の状況については、頭痛の原因としての妥当性は十分ではない。これには、鼻中隔彎曲、鼻甲介肥大、洞粘膜萎縮、および粘膜接触(mucosal contact)などがある。しかし、

粘膜接触 (mucosal contact) については、付録 A11.5.1 「粘膜接触点頭痛」で定義した。

片頭痛および緊張型頭痛は、頭痛の部位が類似しているため、しばしば11.5 「副鼻腔炎による頭痛」と混同される。1.1 「前兆のない片頭痛」の特徴をすべて有し、それに加えて、天候の変化により誘発される顔面痛、鼻閉、および頭痛などの臨床的特徴を同時に有する患者群が確認されている。これらの患者のうち、急性副鼻腔炎の診断根拠となる膿性鼻漏などの特徴所見を有する例はない。したがって、11.5 「鼻副鼻腔炎による頭痛」を、俗に用いられるが特異的診断名とはいえないいわゆる「副鼻腔頭痛 (sinus headaches)」と鑑別することが必要である。そういった症例の大半は、1.1 「前兆のない片頭痛」の基準を満たし、頭痛は顕著な鼻部自律神経性症状を伴うか、鼻病変に誘発されるかのいずれかである。

11.6 歯、顎または関連する組織の障害による頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は歯または顎あるいはその両方の痛みを伴い、C および D を満たす
- B. 歯、顎または関連する組織の障害の証拠が存在する
- C. 頭痛と歯または顎あるいはその両方の痛みは、障害と時期的に一致して出現する
- D. 頭痛と歯または顎あるいはその両方の痛みが、当該障害に対する治療成功後、3 ヶ月以内に消失する

コメント：

通常、歯の疾患は、歯痛または顔面痛あるいはその両方を引き起こすが、頭痛を起こすことは稀である。ただし、歯からの痛みが放散して頭部全体の頭痛をきたすことがある。頭痛の原因として最も多いのは、下顎半埋伏智歯周囲の感染または外傷性の刺激による歯周炎または歯冠周囲炎である。

11.7 顎関節症による頭痛または顔面痛

診断基準：

- A. 頭部または顔面あるいはその両方の1箇所以上の領域の再発性の痛みで、C および D を満たす
- B. X線検査、MRI または骨シンチグラフィのいずれかが1つ以上の検査で、関節性顎関節症を認める
- C. 少なくとも以下の1項目により、痛みが関節性顎関節症による可能性があることを示す証拠がある
 1. 顎運動または固い物や噛み難い物を噛むこと、あるいはその両方により痛みが誘発される
 2. 開口制限または不規則な開口
 3. 顎運動時の、片側または両側の顎関節雑音

4. 片側または両側の顎関節包圧痛

D. 顎関節症に対する治療成功後、3 ヶ月以内に頭痛が消失し、かつ再発しない

コメント：

顎関節または関連組織からの痛みはよくみられる。痛みは、いわゆる関節性顎関節症（椎間板置換、変形性関節症、関節過剰運動性など）または関節リウマチによるものであり、筋筋膜痛および頭痛と関連することがある。

11.8 その他の頭蓋骨、顎、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭部の構成組織の障害に起因する頭痛

診断基準：

- A. 頭痛は、顔面の1箇所以上の痛みを伴う場合も伴わない場合もあり、次のC および D を満たす
- B. 「頭蓋骨、顎、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織」の明確な障害の証拠があり、前述以外のもの
- C. 「頭蓋骨、顎、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭蓋の構成組織」の疾患と時期的に一致して頭痛が出現する、あるいは因果関係を示すその他の証拠が存在する
- D. その疾患の治療成功後、3 ヶ月以内に頭痛が消失する

【文献】

- 11.1 Headache attributed to disorder of cranial bone
Bhatore HS, Deshpande GU. Primary cranial Ewing's sarcoma. Br J Neurosurg 1998 ; 12 : 165-9.
- Hayashi T, Kuroshima Y, Yoshida K, Kawase T, Ikeda E, Mukai M. Primary osteosarcoma of the sphenoid bone with extensive periosteal extension. case report. Neurol Med Chir (Tokyo) 2000 ; 40 : 419-22.
- Scherer A, Engelbrecht V, Nawatny J, Messing-Junger M, Reifemberger G, Modder U. MRI of the cerebellopontine angle in patients with cleidocranial dysostosis. Rofo Fortschr Geb Rontgenstr Neuen Bildgeb Verfahr 2001 ; 173 : 315-8.
- 11.2 Headache attributed to disorder of neck
Antonaci F, Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache : clinical presentation, diagnostic criteria, and differential diagnosis. Curr Pain Headache Rep 2001 ; 5 : 387-92.
- Antonaci F, Ghirmai S, Bono G, Sandrini G, Nappi G. Cervicogenic headache : evaluation of the original diagnostic criteria. Cephalalgia 2001 ; 21 : 573-83.
- Bogduk N, Corrigan B, Kelly P, Schneider G, Farr R. Cervical Headache. Med J Aust 1985 ; 143 : 202-207.
- Bogduk N. Cervicogenic headache : anatomic basis and pathophysiologic mechanisms. Curr Pain Headache Rep 2001 ; 5 : 382-6.
- Bogduk N. Headache and the neck. In : Goadsby PJ, Silberstein SD (eds) : Headache. Boston, Butterworth-Heinemann, 1997, pp.

- 369-381.
- Fredriksen TA, Sjaastad O. Cervicogenic headache : current concepts of pathogenesis related to anatomical structure. *Clin Exp Rheumatol* 2000 ; 18 (2 Suppl 19) : S16-8.
- Gobel H, Edmeads JG. Disorders of the skull and cervical spine. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia ; 2000 : pp. 891-898.
- Gobel H. Die Kopfschmerzen. Ursachen, Mechanismen, Diagnostik und Therapie in der Praxis. Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York, London, Paris, Tokyo, Hong Kong, Barcelona, Budapest ; 1997 : pp. 1-901.
- Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1980 ; 43 : 97-101.
- Leone M, D'Amico D, Grazi L, Attanasia A, Bussone G. Cervicogenic headache : a critical review of the current diagnostic criteria. *Pain* 1998 ; 78 : 1-5.
- Leone M, D'Amico D, Moschiano F, Farinotti M, Fillipini G, Bussone G. Possible identification of cervicogenic headache among patients with migraine : an analysis of 374 headaches. *Headache* 1995 ; 35 : 461-4.
- Lord S, Barnsley L, Wallis B, Bogduk N. Third occipital headache : a prevalence study. *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1994 ; 57 : 1187-90.
- Lord SM, Bogduk N. The cervical synovial joints as sources of post-traumatic headache. *J Musculoskel Pain* 1996 ; 4 : 81-94.
- Poughias L, Kruszewski P, Inan L. Cervicogenic headache : a clinical review with special emphasis on therapy. *Funct Neurol* 1997 ; 12 : 305-17.
- Sjaastad O, Fredriksen TA, Stolt-Nielsen A, Salvesen R, Jansen J, Pareja JA, Sjaastad O, Fredriksen TA. Cervicogenic headache : the importance of sticking to the criteria. *Funct Neurol* 2002 ; 17 : 35-6.
- 11.2.2 Retropharyngeal tendonitis
- Eastwood JD, Hudgins PA, Malone D. Retropharyngeal effusion in acute calcific vertebral tendonitis : diagnosis with CT and MR imaging. *Am J Neuroradiol* 1998 ; 19 : 1789-92.
- Ekbom K, Torhall J, Anell K, Traff J. Magnetic resonance imaging in retropharyngeal tendonitis. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 266-9.
- Pearce JM. Longus cervicis collii myositis (syn : retropharyngeal tendonitis) *J Neurol Neurosurg Psychiatr* 1996 ; 61 : 324-9.
- Sarkozi J, Fam AG. Acute calcific retropharyngeal tendonitis : an unusual cause of neck pain. *Arthritis Rheum* 1984 ; 27 : 708-10.
- 11.2.3 Craniocervical dystonia
- Csala B, Deuschl G. Craniocervical dystonia. Pragmatic general concept or nosologic entity? *Nervenarzt* 1994 ; 65 : 75-94.
- Friedman J, Standaert DG. Dystonia and its disorders. *Neurol Clin* 2001 ; 19 : 681-705.
- Gobel H, Deuschl G. Dauerkontraktionen kranialer oder zervikaler Muskeln. *Munchener Medizinische Wochenschrift* 1997 ; 139 : 456-8.
- Gobel H, Heinze A, Heinze-Kuhn K, Austermann K. Botulinum toxin A in the treatment of headache syndromes and pericranial pain syndromes. *Pain* 2001 ; 91 : 195-9.
- Markham CH. The dystonias. *Curr Opin Neurol Neurosurg* 1992 ; 5 : 301-7.
- 11.3 Headache attributed to disorder of eyes
- Daroff RB. Ocular causes of headache. *Headache* 1998 ; 38 : 661-7.
- Daum KM, Good G, Tijerina L. Symptoms in video display terminal operators and the presence of small refractive errors. *J Am Optom Assoc* 1988 ; 59 : 691-7.
- Gerling J, Janknecht P, Kommerell G. Orbital pain in optic neuritis and anterior ischemic optic neuropathy. *Neuro-Ophthalmology* 1998 ; 19 : 93-99.
- Gobel H, Martin TJ. Ocular disorders. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia ; 2000 : pp. 899-904.
- Gordon GE, Chronicle EP, 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, Fourman S. Subacute angle-closure glaucoma as a cause of headache in the presence of a white eye. *Headache* 1998 ; 38 : 684-6.
- 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 : 2380-6.
- 11.4 Headache attributed to disorder of ears ; 11.5 Headache attributed to rhinosinusitis
- Abu-Bakra M, Jones NS. Prevalence of nasal mucosal contact points in patients with facial pain compared with patients without facial pain. *J Laryngol Otol* 2001 ; 115 : 629-32.
- Blumenthal HJ. Headache and sinus disease. *Headache* 2001 ; 41 : 883-8.
- Boes CJ, Swanson JW, 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 : 787-91.
- Close LG, Aviv J. Headaches and disease of the nose and paranasal sinuses. *Semin Neurol* 1997 ; 17 : 351-4.
- De Vuyst D, De Schepper AM, Parizel PM. Chronic cocaine abuse. *JBR-BTR* 2001 ; 84 : 60.
- Gobel H, Baloh RW. Disorders of ear, nose, and sinus. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA. *The Headaches*. 2nd edition. Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia ; 2000 : pp. 905-12.
- Kenny TJ, Duncavage J, Bracikowski J, Yildirim A, Murray JJ, Tanner SB. Prospective analysis of sinus symptoms and correlation with paranasal computed tomography scan. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2001 ; 125 : 40-3.
- Lam DK, Lawrence HP, Tenenbaum HC. Aural symptoms in temporomandibular disorder patients attending a craniofacial pain unit. *J Orofac Pain* 2001 ; 15 : 146-57.
- Lanza DC, 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 : 234-35.
- Murphy E, Merrill RL. Non-odontogenic toothache. *J Ir Dent Assoc* 2001 ; 47 (2) : 46-58.
- Pinto A, De Rossi SS, McQuone S, 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 : 180-3.
- Sandstrom M, Wilen J, Oftedal G, 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, Martin VT. Headache and the frontal sinus. *Otolaryngol Clin North Am* 2001 ; 34 : 227-41.

- Sydbom A, Blomberg A, Parnia S, Stenfors N, Sandstrom T, Dahlen SE. Health effects of diesel exhaust emissions. *Eur Respir J* 2001 ; 17 : 733 46.
- Tosun F, Gerek M, Ozkaptan Y. Nasal surgery for contact point headaches. *Headache* 2000 ; 40 : 237 40.
- West B, Jones NS. Endoscopy-negative, computed tomography-negative facial pain in a nasal clinic. *Laryngoscope* 2001 ; 111 (4 Pt 1): 581 6.
- 11.6 Headache attributed to disorder of teeth, jaws or related structures
- Allen DT, Voytovich MC, Allen JC. Painful chewing and blindness : signs and symptoms of temporal arteritis. *J Am Dent Assoc.* 2000 ; 131 : 1738 41.
- Ciancaglini R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001 ; 29 : 93 8.
- Egermark I, Carlsson GE, Magnusson T. A 20-year longitudinal study of subjective symptoms of temporomandibular disorders from childhood to adulthood. *Acta Odontol Scand* 2001 ; 59 : 40 8.
- Epstein JB, Caldwell J, 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 9.
- Henrikson T, Ekberg EC, Nilner M. Symptoms and signs of temporomandibular disorders in girls with normal occlusion and Class II malocclusion. *Acta Odontol Scand* 1997 ; 55 : 229 35.
- Ivanhoe CB, Lai JM, Francisco GE. Bruxism after brain injury : successful treatment with botulinum toxin-A. *Arch Phys Med Rehabil* 1997 ; 78 : 1272 3.
- Kirveskari P. Prediction of demand for treatment of temporomandibular disorders. *J Oral Rehabil* 2001 ; 28 : 572 5.
- Magnusson T, Egermark I, 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 9.
- Marcusson A, List T, Paulin G, 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, Solow B. Malocclusion traits and symptoms and signs of temporomandibular disorders in children with severe malocclusion. *Eur J Orthod* 1998 ; 20 : 543 59.
- 11.7 Temporomandibular joint disorder
- List T, Wahlund K, Larsson B. Psychosocial functioning and dental factors in adolescents with temporomandibular disorders : a case-control study. *J Orofac Pain* 2001 ; 15 : 218 27.
- Ciancaglini R, Radaelli G. The relationship between headache and symptoms of temporomandibular disorder in the general population. *J Dent* 2001 ; 29 : 93 8.
- Molina OF, dos Santos Junior J, Nelson SJ, 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 19.
- Ogus H. Degenerative disease of the temporomandibular joint and pain-dysfunction syndrome. *J Roy Soc Med* 1978 ; 71 : 748 54.
- Jacome D. Primary yawning headache. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 697 9.

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 somatisation disorder)

12.2 精神病性障害による頭痛 (Headache attributed to psychotic disorder)

他疾患にコード化する：

物質依存、乱用または離脱による頭痛、急性中毒による頭痛、薬物乱用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。

全般的なコメント

一次性頭痛か、二次性頭痛か、あるいはその両方か？

新たな頭痛が出現し、精神疾患と時期的に一致する場合には、精神疾患による二次性頭痛としてコード化する。その頭痛が、片頭痛またはその他の一次性頭痛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が精神疾患と時期的に一致して悪化する場合には、2通りの可能性があり、判定を要する。このような患者の診断は既存の一次性頭痛のみとすることも、あるいは一次性頭痛と精神疾患による頭痛の両方と診断することも可能である。精神疾患による頭痛の診断を追加する際の裏づけになる要素としては、精神疾患と時期的によく一致していること、既存の頭痛の著しい悪化があること、精神疾患が一次性頭痛を悪化させた確実な証拠があること、そして最終的には、精神疾患軽快後に頭痛が改善または消失することなどである。

確定か、疑いか、または慢性か？

精神疾患による頭痛の診断確定は、精神疾患の治療による改善や自然緩解後に、頭痛が消失または著明に改善した場合に限られる。この疾患の治療が奏功しない場合、自然寛解が得られない場合、および自然寛解を得るのに十分な時間が経過していない場合には、「精神疾患による頭痛の疑い」の診断を適用するのが通例である。精神疾患による慢性頭痛や精神疾患消失後の慢性頭痛についての評価はまだ明確にされていない。

結 言

全体的には頭痛の精神的原因を支持する証拠は非常に限られている。従ってこの分類に含まれている唯一の診断カテゴリーは、頭痛症状を呈することによって表現される病的な精神状態を背景とした稀なケースの頭痛であ

る（例えば患者が自分の頭の中に秘密に金属の板が挿入されたという妄想に関連した頭痛、または身体化障害の顕在化である頭痛）。精神疾患に関連して出現する頭痛の大部分は、それらの精神疾患と病因的に関係がなく、共存症 (comorbidity) として存在している（恐らく共通の生物学的物質を反映していると思われる）。頭痛は大うつ病性障害、気分変調性障害、パニック障害、全般性不安障害、身体表現性障害、適応障害を含む多数の精神科的疾患との共存が報告されている。そのような場合には一次性頭痛と共存している精神疾患の両者が診断されなくてはならない。

しかしながら、臨床的な経験において、大うつ病性障害、パニック障害、全般性不安障害および鑑別不能型身体表現性障害のような一般的な精神疾患の経過中に発生するいくつかのケースの頭痛は、この精神疾患によるものであると見なすのが最良と考えられる。この分野の研究をさらに奨励するためにこれらの精神疾患による頭痛は付録に含まれている。頭痛の診断において、臨床医は大うつ病性障害、パニック障害、全般性不安障害などを疑う必要がある。さらに、共存する精神疾患の存在によって、片頭痛または緊張型頭痛、あるいはその両方の病状を悪化させる傾向がみられるという可能性も示唆されている。その場合は頭痛の頻度や程度が増したり、治療に対して反応が悪くなったりする。従って、すべての共存する病的精神状態を認識し、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）は精神疾患としばしば共存している。ふつう最初は幼児期、小児期、青年期に診断される睡眠障害、分離不安障害、学校恐怖症、適応障害やその他の障害（特に注意欠陥・多動性障害 [ADHD]、行為障害、学習障害、遺尿症、遺糞症、チック）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、必要があれば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最初に決定することが最も重要である。これはつまり、最良を求めるならば、精神疾患の存在のための精神科的評価を実施することが必要ということになる。そこまででなくとも最低限、全般的な不安、パニック発作、抑うつのような一般的に共存する精神症状について問診することは重要である。

12.1 身体化障害による頭痛

診断基準：

- A. C を満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV の診断基準を満たす身体化障害の存在
- 30歳以前に始まった多数の身体的愁訴の病歴で、それは数年間にわたって持続しており、その結果治療を求め、および・または社会的、職業的、またはその他の重要な領域における機能の著しい障害を引き起こしている
 - 少なくとも4つの痛み症状と、2つの痛み以外の胃腸症状、1つの性的または生殖器症状と1つの偽神経症状
 - 適切な検査を行っても、これらの症状は、既知の一般的身体疾患または物質または薬物の直接的な作用としては十分に説明ができない；あるいは、もし関連する一般身体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から予測されるレベルをはるかに超えている
- C. 頭痛はその他の原因によらない

コメント：

DSM-IV で定義されている身体化障害は、複数の症状がある疾患で、多様で繰り返す痛みや胃腸症状、性的および偽神経症状が30歳前に始まり、数年間持続するという特徴がある。これらの症状は定義によると身体表現性 (somatoform) と見なされる：すなわち一般身体疾患や物質の直接的な影響では十分に説明ができない身体的症状の訴えである。米国では、女性優位であり、女性の生涯発生率は2.0%と推定されており、女性と男性の割合は10：1である。この割合は別の文化の地域ではそれほど大きくない（例えばギリシャやプエルトリコなど）。

注意すべきなのは、DSM-IV に記載されている症状の必要条件が非常に広範囲であることである：一人の患者の一生を通して最低8つの身体表現性の症状が起こらなくてはならず、それぞれの症状がその結果治療を求めるとはならず、または薬物を摂取（処方薬または市販薬）するほど重篤であり、または患者の社会機能に影響を及ぼしている（例えばそれにより会社を欠勤するなど）。DSM-IV がこのような非常に高い閾値を設定しているのは、病気の擬陽性を減らすためである。これは特に「説明できない」症状が、実際は複合した疾患の一部であったり、あるいは多発性硬化症や全身性エリテマトーデスのような多数の症状を呈する疾患のまだ診断されていない医学的状態の可能性を少なくするためである。症状が8つ以下の身体表現性障害はDSM-IV では鑑別不能型身体型障害と診断されている。このように、診断する難しさと不確実性のために A12.6「鑑別不能型身体型障害による頭痛」は付

録のみに含めておく。

身体化障害の存在の一部であるかどうかを確実にするために、患者に今まで多数の身体症状の病歴があるかを尋ねることは重要である。これはどの時期においても、患者はその時の特定の訴えにのみ焦点を当てている可能性があるからである。以下のケースのシナリオを考慮せよ（2003年、Yutzy より）

35歳の女性が、「ナイフを頭の後ろから眼に突き刺すような」極度の頭痛を訴え受診した。これにはその他の頭痛も伴っており、ほとんど連日性であった。内科的および神経的診察では、どの頭痛に対しても特定の病因を見つけることができなかった。症状の病歴を注意深く聴取することが重要となった。このケースでは女性にその他の痛みの病歴もあった。それには悪心・嘔吐を伴う腹痛、便秘とその後の下痢のエピソードがみられており、そのために胆嚢と消化性潰瘍の検査をすることになったが、有意な結果はでなかった。また彼女は「全ての関節に」痛みがあり、特に膝と背中がひどく、27歳の時に変形性関節炎と診断されたがそれから変形は進行していないと言っていた。彼女は初潮期から月経に問題があり、床に伏すほどの痛みと「大きな青い塊」を含んだ過剰な月経出血があった。この症状は2年前の33歳の時に子宮摘出手術をして初めて解消された。また彼女は4人の子持ちで、性交痛を含む長期に渡る性的問題の病歴があった。彼女は「子宮が傾斜している (tipped uterus)」といわれたそうである。彼女は生涯ほとんどオルガスムスを感じたことはなく、「何年間も」性交を楽しんだ経験がなかった。彼女は自分の目の前で「点」状に視界がぼやけたエピソードを話しており、それにより仕事を辞めたのである。その他のエピソードとして何も聞こえなくなるという事もあり、あたかもそれは「誰かが自分の耳に手を当てて」いるようであったという。また彼女は抑制できない震えや体の制御が効かなくなるような感じの時期を経験しており、そのために彼女はてんかんの検査をされた事があった。ときどき何か重大な疾患に罹っているという恐怖があるが、「これだけいろいろと検査をしたのだから、何かあったらもう発見されているはず」とも話していた。

全体の病歴から明らかなように、頭痛はじつにさまざまな症候群の一部であった。この女性は医学的には適切に説明できない複数の身体的愁訴が30歳以前に始まり、医者に助けを求めるほど重度であり、このことが身体化障害のDSM-IVの基準に合致するさまざまな臓器系（すなわち少なくとも4つの痛み症状 頭痛、腹痛、背部痛、膝の痛み）少なくとも2つの痛みの無い胃腸症状 吐気、嘔吐と下痢と便秘）少なくとも1つの性的または生殖的

症状 [性交痛、過剰月経、性交の喜びの損失]、そして少なくとも1つの偽神経症状 [音が消されたような聴力、抑制できない震え、視界がぼやける、視界に点がある] に影響を及ぼしていた。かくして彼女の頭痛は12.1「身体化障害による頭痛」と正しく診断されるにいたった。

12.2 精神病性障害による頭痛

以前に使用された用語：

妄想性頭痛 (delusional headache)

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV 基準を満たす妄想性障害、統合失調症、精神病的病像を伴う大うつ病エピソードの発現、精神病的病像を伴う躁病エピソードまたはその他の精神病性障害の経過中に出現した頭痛(注1)の存在または病因(あるいはその両方)についての妄想的確信
- C. 妄想が起こったときのみ頭痛が起こる
- D. 妄想が鎮静したときには頭痛が解消する
- E. 頭痛はその他の原因によらない

注：

1. 例えば自分が脳腫瘍または頭蓋内に腫瘤をもち、それが頭痛を引き起こしているという患者の間違った確信がある場合、これはDSM-IVにおける身体型の妄想性障害の基準を満たしている。

コメント：

妄想とはDSM-IVで定義されているように、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。その他の強い信念と同じように、妄想は事実上、何でも対象になりうる。12.2「精神病性障害による頭痛」では妄想が特に頭痛の存在と関連する。いくつかの例では、妄想はそのような医学的

状態が無いということに対する再三の適切で正当な保証にも関わらず、重大な医学的状态(例えば脳腫瘍)があり、それが頭痛の原因であるという間違った確信を有している。その他のケースでは妄想の内容はもっと奇妙である：例えば、送信機が頭の中に外科手術により埋め込まれ、その送信機が頭痛を起こしているというものである。

妄想性の頭痛は明らかに非常に稀であり、この状態に関する経験的なデータは入手できない。

【文献】

12.1 Headache attributed to somatisation disorder
Bibliography and reference

- Curioso EP, Young WB, Shecter AL, Kaiser R. Psychiatric comorbidity predicts outcome in chronic daily headache patients. *Neurology* 1999 ; 52 (Suppl 2): A471.
- Canestri P, Galli F, Guidetti V, Tomaciello A. Chronic Daily Headache in children and adolescents : a two years followup. *Cephalalgia* 2001 ; 21 : 288.
- Guidetti V, Galli F, Fabrizi P, Napoli L, Giannantoni AS, Bruni O, Trillo S. Headache and psychiatric comorbidity : clinical aspects and outcome in an 8-year follow-up study. *Cephalalgia* 1998 ; 18 : 455 62.
- Lake A. Behavioral and nonpharmacologic treatments of headache. *Med Clin North Am* 2001 ; 85 : 1055 75.
- Marazzitti D, Toni C, Pedri S, Bonucelli U et al. Prevalence of headache syndromes in panic disorder. *Int Clin Psychopharmacol* 1999 ; 14 : 247 251.
- Mitsikostas DD, Thomas AM. Comorbidity of headache and depressive disorders. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 211 217.
- Pakalnis A, Greenberg G, Drake ME, Paolich J. Pediatric migraine prophylaxis with divalproex. *J Child Neurol* 2001 ; 16 : 731 4.
- Radat F, Sakh D, Lutz G, el Amrani M, Ferreri M, Bousser MG. Psychiatric comorbidity is related to headache induced by chronic substance use in migraineurs. *Headache* 1999 ; 39 : 477 80.
- Radat F. Psychopathology and headache. *Rev Neurol* 2000 ; 156 (Suppl 4): 4S62 7.
- Yutzy S. Somatoform disorders. In : Tasman A, Kay J, Lieberman JA. *Psychiatry*, 2nd ed. Chichester : John Wiley and Sons 2003 : pp. 1419 20.

第 3 部 (Part three)

頭部神経痛、中枢性・一次性顔面痛およびその他の頭痛
(Cranial neuralgias, central and primary facial pain and other headaches)

13 . 頭部神経痛および中枢性顔面痛 (Cranial neuralgias and central causes of facial pain)

- 13.1 三叉神経痛 (Trigeminal neuralgia)
- 13.1.1 典型的三叉神経痛 (Classical trigeminal neuralgia)
- 13.1.2 症候性三叉神経痛 (Symptomatic trigeminal neuralgia)
- 13.2 舌咽神経痛 (Glossopharyngeal neuralgia)
- 13.2.1 典型的舌咽神経痛 (Classical glossopharyngeal neuralgia)
- 13.2.2 症候性舌咽神経痛 (Symptomatic glossopharyngeal neuralgia)
- 13.3 中間神経痛 (Nervus intermedius neuralgia)
- 13.4 上喉頭神経痛 (Superior laryngeal neuralgia)
- 13.5 鼻毛様体神経痛 (Nasociliary neuralgia)
- 13.6 眼窩上神経痛 (Supraorbital neuralgia)
- 13.7 その他の終末枝の神経痛 (Other terminal branch neuralgias)
- 13.8 後頭神経痛 (Occipital neuralgia)
- 13.9 頸・舌症候群 (Neck-tongue syndrome)
- 13.10 外的圧迫による頭痛 (External compression headache)
- 13.11 寒冷刺激による頭痛 (Cold-stimulus headache)
- 13.11.1 外的寒冷刺激による頭痛 (Headache attributed to external application of a cold stimulus)
- 13.11.2 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)
- 13.12 器質的病変による脳神経・上部頸部根の圧迫、刺激または捻転に起因する持続痛 (Constant pain caused by compression, irritation or distortion of cranial nerves or upper cervical roots by structural lesions)
- 13.13 視神経炎 (Optic neuritis)
- 13.14 眼球糖尿病性神経障害 (Ocular diabetic neuropathy)
- 13.15 帯状疱疹による頭痛または顔面痛 (Head or facial pain attributed to herpes zoster)
- 13.15.1 急性帯状疱疹による頭痛または顔面痛 (Head or facial pain attributed to acute herpes zoster)
- 13.15.2 帯状疱疹後神経痛 (Post-herpetic neuralgia)
- 13.16 トロサ・ハント症候群 (Tolosa-Hunt syndrome)
- 13.17 眼筋麻痺性片頭痛 (Ophthalmoplegic migraine)
- 13.18 中枢性顔面痛 (Central causes of facial pain)
- 13.18.1 有痛性感覚脱出症 (Anaesthesia dolorosa)
- 13.18.2 中枢性卒中後痛 (Central post-stroke pain)
- 13.18.3 多発性硬化症による顔面痛 (Facial pain attributed to multiple sclerosis)
- 13.18.4 持続性特発性顔面痛 (Persistent idiopathic facial pain)
- 13.18.5 口腔内灼熱症候群 (Burning mouth syndrome)
- 13.19 その他の頭部神経痛またはその他の中枢性顔面痛 (Other cranial neuralgia or other centrally mediated facial pain)

緒言

頭頸部痛は三叉神経、中間神経、舌咽・迷走神経および後頭神経を経由する上部頸部根の求心性線維により伝達される。上記の神経が圧迫、捻転または寒冷などの刺激、または中枢経路の損傷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ずる場合がある。

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、厳密に言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。それ故、典型的な病歴を有する患者であれば、血管性の圧迫源が経過中に発見された場合にも、「一次性 (typical)」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。

「非定型顔面痛 (atypical facial pain)」として知られている状態にはもう1つ問題が生じる (多くの症例がある1つのパターンにまとめられてしまうため不適切な用語である)。いくつかの症例では顔面、歯または歯肉の手術または損傷に続発する場合があるとの事実から、感染性または外傷性的原因である可能性が示唆される。疾患の詳細が判明するまでは、「持続性特発性顔面痛 (persistent idiopathic facial pain)」の方が無難で望ましい名称と思われる。

13.1 三叉神経痛

以前に使用された用語：

疼痛〔性〕チック (tic douloureux)

13.1.1 典型的三叉神経痛

解説：

三叉神経痛は、短時間の電撃痛、突然の発現および終了、三叉神経枝の支配領域の1つまたはそれ以上の部位に限って生じるなどを特徴とする片側性疾患である。三叉神経痛は通常、洗顔、髭剃り、喫煙、会話または歯磨きのいずれか1つ以上の(トリガー因子)の些細な刺激により誘発されるが、自然発症する場合も多い。鼻唇溝またはオトガイ(あるいはその両方)の狭い領域が特に痛み誘発部位(トリガー域)になりやすいものと思われる。痛みは様々な期間をもって緩解する。

診断基準：

- A. 三叉神経枝の支配領域の1つまたはそれ以上の部位の発作性の痛みが数分の1秒~2分間持続し、かつBおよびCを満たす
- B. 痛みは以下の特徴のうち少なくとも1項目を有する
 1. 激痛、鋭い痛み、表在痛または刺痛
 2. トリガー域から発生するか、またはトリガー因子により発生する
- C. 発作は個々の患者で定型化する
- D. 臨床的に明白な神経障害は存在しない
- E. その他の疾患によらない

コメント：

典型的三叉神経痛は通常、第2または第3枝領域に始まり、頬またはオトガイが罹患部位になる。第1枝領域が侵される患者の割合は5%未満である。典型的三叉神経痛は反対側に生じることはなく、両側性に生じることは稀であり、両側性に生じた場合には、多発性硬化症のような中枢性の原因を考慮しなければならない。発作と発作の間には通常症状は認められないが、一部の長期例では鈍い痛みが持続する場合がある。有痛性発作後には痛みを誘発できない不応期が存在するのが普通である。一部の症例では、四肢のような三叉神経領域外の体性感覚刺激や、または強い光、騒音、味などその他の感覚刺激により発作が誘発されることもある。

痛みは罹患側の顔面筋縮をしばしば誘発する(tic douloureux)。後頭蓋窩精査および磁気共鳴画像法(MR)の実施頻度が増加しつつあることから、多くの、おそらくほとんどの典型的三叉神経痛患者で蛇行または迷走する血管により三叉神経根が圧迫されていることが明らか

になった。

一般に典型的三叉神経痛は少なくとも初期には薬物療法に反応する。

13.1.2 症候性三叉神経痛

解説：

13.1.1「典型的三叉神経痛」と鑑別不可能な痛みであるが、原因は血管性圧迫以外の証明可能な器質的病変である。

診断基準：

- A. 三叉神経枝の支配領域の1つまたはそれ以上部位に数分の1秒~2分間持続する発作性の痛みで、うずく痛みが発作間歇期に持続する場合もあれば持続しない場合もあり、かつBおよびCを満たす
- B. 痛みは以下の特徴のうち少なくとも1項目を有する
 1. 激痛、鋭い痛み、表在痛または刺痛
 2. トリガー域から発生するか、またはトリガー因子により発生する
- C. 発作は個々の患者で定型化する
- D. 血管性圧迫以外の原因病変が特殊検査または後頭蓋窩精査(あるいはその両方)により証明されている

コメント：

該当する三叉神経の支配領域に感覚障害が存在しうる。13.1.2「症候性三叉神経痛」は13.1.1「典型的三叉神経痛」と異なり、発作後に不応期を示さない。

13.2 舌咽神経痛

13.2.1 典型的舌咽神経痛

解説：

舌咽神経痛は激烈な一過性刺痛であり、耳、舌基底、扁桃窩または下顎角直下に生じる。このため、舌咽神経のみならず迷走神経の耳介枝および咽頭枝の支配領域に痛みを感じる。舌咽神経痛は嚥下、会話または咳により誘発されるのが一般的であり、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. 数分の1秒~2分間にわたり持続する発作性の顔面痛で、BおよびCを満たす
- B. 痛みは次の特徴をすべて有する
 1. 片側性
 2. 舌後部、扁桃窩、咽頭または下顎角直下の領域または耳のいずれか1つ以上に分布する
 3. 鋭く、刺すような痛みで激烈

4. 嚥下、咀嚼、会話、咳またはあくびのいずれか1つ以上により発生する

- C. 発作は個々の患者で定型化する
- D. 臨床的に明白な神経障害は存在しない
- E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・特殊検査よりその他の原因を否定できる

13.2.2 症候性舌咽神経痛

解説：

13.2.1「典型的舌咽神経痛」の痛みと同様であるが、うずく痛みが発作間歇期に持続したり、かつ舌咽神経の支配領域に感覚障害が認められことがあるなどを条件とする。

診断基準：

- A. 数分の1秒～2分間にわたり持続する発作性の顔面痛で、うずく痛みが発作間歇期に持続する場合もあれば持続しない場合もあり、かつBおよびCを満たす
- B. 痛みは次の特徴をすべて有する
 - 1. 片側性
 - 2. 舌後部、扁桃窩、咽頭または下顎角直下の領域または耳のいずれか1つ以上に分布する
 - 3. 鋭い刺すような重度の痛み
 - 4. 嚥下、咀嚼、会話、咳またはあくびのいずれか1つ以上により発生する
- C. 発作は個々の患者で定型化する
- D. 原因病変が特殊検査または手術(あるいはその両方)により証明されている

13.3 中間神経痛

解説：

耳道深部に感ずる短時間の痛み発作を特徴とする稀な疾患である。

診断基準：

- A. 痛み発作は耳深部に間欠的に発生し、数秒～数分間持続する
- B. トリガー域は耳道後壁に存在する
- C. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴、身体所見および特殊検査所見によりその他の原因(特に器質的病変)を否定できる。

コメント：

中間神経痛はときに流涙、唾液過多または味覚障害のいずれか1つ以上を伴う。帯状疱疹との関連性は一般に知られている。中間神経の支配領域における神経分布はまばらであるという観点から、一部の患者は舌咽神経痛の異型としての耳痛を有している可能性がある。

13.4 上喉頭神経痛

解説：

嚥下、叫びまたは頭部回転により咽喉外側面、下顎骨下領域および耳直下に生じる激的な痛みを特徴とする稀な疾患である。

診断基準：

- A. 咽喉、下顎骨下領域または耳下のいずれか1つ以上の部位の数秒～数分間持続する痛み発作で、かつB～Dを満たす
- B. 発作は嚥下、声の張り上げまたは頭部回転により誘発される
- C. トリガーポイントは下甲状腺膜上の咽喉外側面に存在する
- D. 局所麻酔薬を用いた上喉頭神経ブロックにより病状は軽快し、同神経切断により治癒する
- E. その他の疾患によらない(注1)

注：

1. 病歴および身体所見・特殊検査よりその他の原因(特に器質的病変)を否定できる。

13.5 鼻毛様体神経痛

以前に使用された用語：

シャルラン神経痛(Charlin's neuralgia)

解説：

稀な疾患であり、一方の外鼻孔外面に触れると乱刺痛が生じ、内側前方領域へ放散する。

診断基準：

- A. 鼻の片側の数秒～数分間持続する刺痛で、上方に放散して前頭内側に到たり、かつBおよびCを満たす
- B. 痛みは同側の外鼻孔外面に触れることにより誘発される
- C. 鼻毛様体神経ブロックまたは切断、あるいは罹患側外鼻孔へのコカイン投与により痛みは消失する

13.6 眼窩上神経痛

解説：

眼窩上神経支配領域のうち眼窩上切痕部および額内側面に生じる痛みを特徴とする珍しい疾患である。

診断基準：

- A. 発作性または持続性の痛みが眼窩上神経支配領域のうち眼窩上切痕部および前頭内側面に生じる
- B. 圧痛は眼窩上切痕部の神経上にある
- C. 局所麻酔薬を用いた眼窩上神経ブロックまたは同神経切断により痛みは消失する

13.7 その他の終末枝の神経痛

解説：

鼻毛様体神経および眼窩上神経以外の三叉神経終末枝の損傷または絞扼により、罹患枝の神経支配領域に関連痛が生じる場合がある。眼窩下神経、舌神経、歯槽神経およびオトガイ神経の神経痛がその例である。

診断基準：

- A. 鼻毛様体神経または眼窩上神経以外の三叉神経終末枝の支配領域に痛みが生じる
- B. 圧痛は罹患神経上にある
- C. 局所麻酔薬を用いた神経ブロックまたは神経切断により痛みは消失する

コメント：

A13.7.1「貨幣状頭痛 (nummular headache)」（付録に記載）はおそらく三叉神経終末枝の限局性神経痛である。

13.8 後頭神経痛

解説：

後頭神経痛は大後頭神経、小後頭神経または第3後頭神経の支配領域に生じる発作性の突くような痛み (jabbing pain) である。ときに罹患領域の感覚鈍麻または異常感覚を伴う。一般に罹患神経上に圧痛を伴う。

診断基準：

- A. 発作性の刺痛が大後頭神経、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生じ、うずく痛みが発作間歇期に持続する場合もあれば持続しない場合もある
- B. 圧痛は罹患神経上にある
- C. 局所麻酔薬を用いた神経ブロックにより痛みは一時的に軽減する

コメント：

後頭神経痛は、環軸関節または上関節突起間関節を起源とする、あるいは頸筋またはその付着部の過敏なトリガーポイントを起源とする後頭への関連痛と、鑑別しなければならない。

13.9 顎・舌症候群

解説：

同側の舌感覚異常を伴う後頭または上顎部に突発性の痛み。

診断基準：

- A. 舌神経および第2頸神経根の支配領域に生じ数秒～数分間持続する疼痛で、異常感覚が併発する場合もあれば併発しない場合もあり、かつBおよびCを満たす
- B. 痛みは急激に出現する
- C. 痛みは一般に突然の頭部回転により誘発される

コメント：

舌からの固有受容線維は舌神経と舌下神経間および舌下神経と第2頸神経根間の各連結部經由で第2頸神経後根を通じて中枢神経系に入る。突然の顎部回転によりC2根が受傷するという臨床的かつ外科的な証拠があり、特に環軸関節亜脱臼が生じた場合にその可能性は高い。同側の舌感覚異常は感覚鈍麻、錯感覚または不随意運動感によると思われる。

13.10 外的圧迫による頭痛

解説：

ヘッドバンド、窮屈な帽子、水泳時に眼球保護目などで装着するゴーグルなど圧迫による持続的な皮神経刺激に起因する頭痛である。

診断基準：

- A. 頭痛は次の特徴をすべて有し、かつCおよびDを満たす
 1. 非拍動性
 2. 数分間にわたり増大する
 3. 随伴症状なし
- B. 額または頭皮に対する外部からの圧迫が持続的に負荷される
- C. 頭痛は圧迫中に出現し、圧迫部位で最大になる
- D. 頭痛は圧迫除去後に消失する

コメント：

外的圧迫による刺激が持続した場合には、より激烈な

片頭痛様頭痛に到ることもある。

13.11 寒冷刺激による頭痛

13.11.1 外的寒冷刺激による頭痛

解説：

極寒の気候または冷水中への飛び込みなど、低温環境に無防備で頭部がさらされると頭全体の頭痛が生じる。

診断基準：

- A．頭部全体 および・または 非拍動性の頭痛であり、C および D を満たす
- B．頭部への外因性寒冷刺激が存在する
- C．頭痛は寒冷刺激中に出現する
- D．頭痛は寒冷刺激除去後に消失する

13.11.2 冷たいものの摂取または冷気吸息による頭痛

以前に使用された用語：

アイスクリーム頭痛 (ice-cream headache)

解説：

感受性の高い人では、冷たい物質 (固体、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と、短時間の痛み (激烈な場合もある) が誘発される。

診断基準：

- A．非拍動性の急性前頭部痛 (注1) があり、C および D を満たす
- B．冷たい食物または飲み物の摂取、あるいは冷気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がある
- C．頭痛は寒冷刺激後に限り、直ちに出現する
- D．頭痛は寒冷刺激除去後、5分以内に消失する

注：

1．片頭痛患者の場合は、通常片頭痛の起こる部位に生じやすい。

13.12 器質的病変による脳神経・上部頸部根の圧迫、刺激または捻転に起因する持続痛

解説：

頭頸部からの痛覚を伝達する求心性線維が病変により直接損傷された結果として、持続性の頭痛または顔面痛が生じる。感覚欠損が当該神経の支配領域に見いだされ

ることもある。

診断基準：

- A．持続痛または突くような痛み (jabbing pain) あるいはその両方が、頭部感覚神経支配領域に生じ、かつ C および D を満たす
- B．当該脳神経の圧迫、刺激または捻転の証拠がある
- C．痛みと圧迫、刺激または捻転は同時に発現し、局在性が一致する
- D．痛みは圧迫、刺激または捻転の原因を除去すると軽減する

コメント：

器質的病変は占拠性である場合 (例えば、腫瘍や動脈瘤) があれば、解剖学的境界内に含まれる場合 (例えば、頭蓋骨の骨髄炎) もある。感覚欠損が認められないか、または裏づけとなる画像所見が得られない場合には、診断は疑わしい。耳または側頭周辺の顔面痛は肺癌の迷走神経浸潤に起因する可能性がある。

13.13 視神経炎

解説：

視神経の脱髄により中心視野障害を伴う一眼または両眼背後の痛み。

診断基準：

- A．一眼または両眼の後部の鈍痛が、眼球運動により悪化し、かつ C および D を満たす
- B．中心暗点または傍中心暗点による視力障害がある
- C．痛みの発現時期と視力障害の発現時期の間隔は4週間未満である (注1)
- D．痛みは4週間以内に消失する
- E．圧迫性病変を否定できる

注：

1．痛みが生じてから視力障害が現れるまでの期間は4週間未満である。この期間中は、B を満たさないため、診断は「視神経炎の疑い」となる。

コメント：

視力は通常4週間以内に回復する。視神経炎は多発性硬化症の1徴候である場合が多い。

13.14 眼球糖尿病性神経障害

解説：

糖尿病患者では、1本以上の眼球脳神経 (通常は第3脳神経) の不全麻痺を伴う眼および周辺痛が生じる。

診断基準：

- A．糖尿病患者の一眼周辺に痛みが現れ、数時間にわたり出現する
- B．第3脳神経麻痺（瞳孔機能は温存される場合が多い）第4または第6脳神経不全麻痺のいずれか1つ以上が認められる
- C．神経障害は痛み発現後、7日以内に出現する（注1）
- D．その他の疾患によらない

注：

1．痛みが生じてから神経障害症状が現れるまでの期間は7日未満である。この期間中にはBを満たさないため、診断は「眼球糖尿病性神経障害の疑い」となる。

13.15 帯状疱疹による頭痛または顔面痛

13.15.1 急性帯状疱疹による頭痛または顔面痛

解説：

帯状疱疹により頭痛または顔面痛が生じる。

診断基準：

- A．ある神経またはその枝の支配領域に生ずる頭痛または顔面痛で、CおよびDを満たす
- B．同じ神経支配領域にヘルペス疹が認められる
- C．痛みが生じてからヘルペス疹が現れるまでの期間は、7日未満である（注1）
- D．痛みは3ヵ月以内に消失する

注：

1．痛みが生じてからヘルペス疹が現れるまでの期間は7日未満である。この期間中にはBを満たさないため、診断は「急性帯状疱疹による頭痛または顔面痛の疑い」となる。

コメント：

帯状疱疹患者の10～15%は三叉神経節が侵され、約80%は眼神経枝が侵される。帯状疱疹は膝神経節に波及することもあり、外耳道に発疹を生じる。一部の患者では、軟口蓋または上部頸部神経根の支配領域に波及することがある。

眼神経ヘルペスは第3、第4または第6脳神経麻痺のいずれか1つ以上を伴う場合があり、膝神経節ヘルペスは顔面神経麻痺または聴覚症状あるいはその両方を伴う場合がある。帯状疱疹はリンパ腫患者の約10%、ホジキン病患者の約25%に発生する。

13.15.2 帯状疱疹後神経痛

解説：

帯状疱疹の発現後、3ヵ月以上にわたり持続するか再発する顔面痛。

診断基準：

- A．ある神経またはその枝の支配領域に生じる頭痛または顔面痛で、CおよびDを満たす
- B．同じ神経支配領域にヘルペス疹が認められる
- C．痛みが生じてからヘルペス疹が現れるまでの期間は、7日未満である
- D．痛みは3ヵ月後も持続している

コメント：

帯状疱疹後神経痛は、年齢が進むにつれて高率に生じる帯状疱疹の後遺症であり、60歳以上の帯状疱疹患者の50%に発症する。通常、罹患部位に感覚鈍麻、痛覚過敏または異痛症のいずれか1つ以上が存在する。

13.16 トロサ・ハント症候群

解説：

第3、第4または第6脳神経のうち1本またはそれ以上に生じる麻痺を伴う反復発作性眼窩痛であり、通常自然消失するが、再発と寛解を繰り返す傾向がある。

診断基準：

- A．治療しなければ数週間にわたり持続する片側性眼窩痛が1回以上ある
- B．第3、第4または第6脳神経のうち1本以上の不全麻痺があるか、MRIおよび・または生検により肉芽腫の証拠が得られる
- C．不全麻痺は痛み発現と同時に発現するか、2週間以内に続発する
- D．痛みおよび不全麻痺は副腎皮質ホルモンにより適切に治療すれば、72時間以内に消失する
- E．適切な検査によりその他の原因(注1)を否定できる

注：

1．有痛性眼筋麻痺のその他の原因には、腫瘍、脈管炎、脳底髄膜炎、サルコイド、糖尿病、眼筋麻痺性片頭痛がある。

コメント：

三叉神経（一般的には第1枝）、視神経、顔面神経、または聴神経も侵されたトロサ・ハント症候群も数例報告されている。

ときに瞳孔の交感性神経支配が侵される。

トロサ・ハント症候群の原因として、肉芽腫性物質が海綿静脈洞、上顎窩裂、眼窩に認められた生検例もある。

有痛性眼筋麻痺を引き起こす可能性のあるその他の原因を否定するには、慎重な追跡調査が必要である。

13.17 眼筋麻痺性「片頭痛」

解説：

1本以上の眼球脳神経(一般的には第3神経)の不全麻痺を伴う片頭痛の特徴を有した再発性頭痛発作であり、MRI上の罹患神経の変化以外にはいかなる頭蓋内病変も認められない。

診断基準：

- A. Bを満たす発作が2回以上ある
- B. 片頭痛様頭痛は第3、第4または第6脳神経のうち1本以上の不全麻痺を伴うか、または片頭痛様頭痛発現後4日以内に不全麻痺を生じる
- C. 適切な検査により傍トルコ鞍、眼窩裂および後頭蓋窩の病変を否定できる

コメント：

眼筋麻痺性片頭痛はきわめて稀である。頭痛はしばしば1週間以上持続し、かつ頭痛発現から眼筋麻痺発現までに最大4日の潜伏期間が存在するため、13.17「眼筋麻痺性片頭痛」が片頭痛の異型であるとは考えられない。また、MRIで罹患脳神経の槽部にガドリニウム取込みが認められる場合もあることから、眼筋麻痺性片頭痛は再発性脱髄性神経障害である可能性が示唆される。

13.18 中枢性顔面痛

13.18.1 有痛性感覚脱出症

解説：

持続性かつ有痛性的感覚消失または感覚鈍麻が三叉神経支配領域、あるいはその1つの枝または後頭神経のうちいずれかに生じる。

診断基準：

- A. 持続痛および異常感覚が1本以上の三叉神経枝または後頭神経枝の分布領域内に生じる
- B. ピンプリックでの感覚鈍麻およびときにその他の感覚消失が罹患領域全体に生じる
- C. 当該神経またはその中枢連結部の病変が存在する

コメント：

有痛性感覚脱出症はしばしば後頭神経または三叉神経節の手術時外傷に関連するが、13.1.1「典型的三叉神経

痛」の治療目的で神経根切断術または熱凝固法を施行後に最も高い頻度で生じる。

13.18.2 中枢性卒中後痛

解説：

感覚障害を伴う片側性の痛みおよび異常感覚が顔面の一部または全体に波及するが、三叉神経の病変では説明できない。中枢性卒中後痛は第5脳神経視床(三叉神経視床)路、視床または視床皮質投射の病変による。症状は罹患側または反対側の体幹または四肢あるいはその両方に波及する。

診断基準：

- A. 顔面片側の痛みおよび異常感覚であり、ピンプリック、温度または接触のいずれか1つ以上の感覚消失を伴い、かつCおよびDを満たす
- B. 以下の項目のうち1項目が両方を満たす
 1. 血管性病変(卒中)を示す突然発症の病歴
 2. CTまたはMRIにより該当する部位の血管性病変が認められる
- C. 痛みおよび感覚異常は卒中後、6ヵ月以内に出現する
- D. 三叉神経の病変では説明できない

コメント：

視床病変後の顔面痛は片側症候群(hemisyn-drome)の一部である。延髄外側病変による片側顔面痛は孤発する場合もあるが、交叉性片側異常感覚を伴う場合の方が多い。

痛みおよび異常感覚は通常持続性である。

13.18.3 多発性硬化症による顔面痛

他疾患にコード化する：

多発性硬化症の一症状として生じた視神経炎による痛みは、13.13「視神経炎」にコード化する。

解説：

三叉神経中枢連結部の脱髄病変による片側性または両側性の顔面痛であり、異常感覚を伴う場合もあれば伴わない場合もある。一般に寛解と再発を繰り返す。

診断基準：

- A. 痛みは顔面の片側または両側に現れ、異常感覚を伴う場合もあれば伴わない場合もある
- B. 患者に多発性硬化症があることの証拠
- C. 痛みおよび異常感覚が出現し、橋または第5脳神経視床(三叉神経視床)路の脱髄病変と時期的に一致

- し、かつMRIにより同病変の証拠が得られる
D. その他の原因を否定できる

コメント：

痛みはチック様(13.1「三叉神経痛」に示す)、あるいは持続性のこともある。三叉神経痛が若年者に生じたり、片側罹患後反対側に生じる場合には、多発性硬化症を疑うべきである。

13.18.4 持続性特発性顔面痛

以前に使用された用語：

非定型顔面痛 (atypical facial pain)

解説：

上記の頭部神経痛の特徴を有していない持続性の顔面痛であり、かつその他の疾患によらない。

診断基準：

- A. 連日性かつほぼ終日にわたり持続する顔面痛で、BおよびCを満たす
B. 痛みは発現時には顔面片側の狭い範囲に限られ(注1)かつ局在性の乏しい深部痛である
C. 痛みは感覚消失などの身体徴候を伴わない
D. 顔面・顎X線検査を含む精査により問題となる異常所見は得られない

注：

1. 発現時の痛みは鼻唇溝またはオトガイに生じるのが一般的であるが、上顎または下顎から顔面顎部の広い範囲までに広がる場合もある。

コメント：

痛みは顔面、歯または歯肉の手術または損傷により始まる場合があるが、明確な局所的原因がなくとも持続する。耳または側頭周辺の顔面痛では、後に発見される同側の肺癌の迷走神経浸潤による関連痛が先行している可能性もある。「非定型歯痛(atypical odontalgia)」という用語は、歯または抜歯後の歯槽の持続痛で、確認できる歯科的原因が存在しない場合に適用されている。

13.18.5 口腔内灼熱症候群

解説：

内科的および歯科的原因を発見できない口腔内灼熱感である。

診断基準：

- A. 連日性かつほぼ終日にわたり持続する口腔内の痛み

- B. 口腔粘膜の外観は正常である
C. 局所および全身疾患を否定できる

コメント：

痛みは舌に限られることもある(舌痛症[glossodynia])。自覚的口内乾燥、異常感覚および味覚変化が関連症状としてみられることがある。

13.19 その他の頭部神経痛またはその他の中枢性顔面痛

ヴェイル・ヴィディアン神経痛(Vail & Vidian neuralgia)およびスラダー翼口蓋神経痛(Sluder & sphenopalatine neuralgia)については、十分な確証が得られていない。イーグル症候群(Eagle & syndrome) (Montalbetti et al., 1995)が別個の疾患単位であるとの認識はあるが、今後の解明が待たれる。

[文献]

- 13.1 Trigeminal neuralgia
Barker FG II, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med* 1997; 334: 1077-83.
Taha JM, Tew JM Jr. Treatment of trigeminal neuralgia by percutaneous radiofrequency rhizotomy. *Neurosurgery Clinics of North America* 1997; 8: 31-9.
Terrence CF, Jensen TS. Trigeminal neuralgia and other facial neuralgias. In: Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA eds *The Headaches*, 2nd ed. Philadelphia, Lippincott Williams & Wilkins 2000: 929-38.
Zakrzewska JM. Trigeminal neuralgia. In: Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain. Pain Research and Clinical Management*, Amsterdam, Elsevier 2002; 14: 263-366.

- 13.2 Glossopharyngeal neuralgia
Ekbom KA, Westerberg CE. Carbamazepine in glossopharyngeal neuralgia. *Arch Neurol* 1966; 14: 595-6.
Laha RK, Jannetta PJ. Glossopharyngeal neuralgia. *J Neurosurg* 1977; 47: 316-20.
Minagor A, Sheremata WA. Glossopharyngeal neuralgia and MS. *Neurology* 2000; 54: 1368-70.
Rushton JG, Stevens JC, Miller RH. Glossopharyngeal (vagoglossopharyngeal) neuralgia. A study of 217 cases. *Arch Neurol* 1981; 38: 201-5.

- 13.3 Nervus intermedius neuralgia
Bruyn GW. Nervus intermedius neuralgia (Hunt) In: Rose FC ed *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48): 487-94.

- 13.4 Superior laryngeal neuralgia
Bruyn GW. Superior laryngeal neuralgia. In: Rose FC ed. *Headache. Handbook of Clinical Neurology*. Amsterdam: Elsevier 1986; 4(48): 495-500.

- 13.5 Nasociliary neuralgia

- Bruyn GW, Charlin S. neuralgia. In : Rose FC ed. Headache. Handbook of Clinical Neurology, Amsterdam : Elsevier 1986 ; 4 (48) : 483 6.
- 13.6 Supraorbital neuralgia
Sjaastad O, Stolt-Nielsen A, Pareja JA, Vincent M. Supraorbital neuralgia. The clinical manifestation and a possible therapeutic approach. Headache 1999 ; 39 : 204 12.
- 13.7 Infraorbital neuralgia
de Vries N, Smelt WL. Local anaesthetic block of posttraumatic neuralgia of the infraorbital nerve. Rhinology 1990 ; 28 : 103 106.
- 13.8 Occipital neuralgia
Bogduk N. Greater occipital neuralgia. In : Long DM ed. Current Therapy in Neurological Surgery. Toronto, Philadelphia : BC Decker Inc 1985 : 175 180.
Hammond SR, Danta A. Occipital neuralgia. Clin Exp Neurol 1978 ; 15 : 258 270.
- 13.9 Neck-tongue syndrome
Bertoft ES, Westerberg CE. Further observations on the neck-tongue syndrome. Cephalalgia 1985 ; 5 (Suppl 3) : 312 3.
Bogduk N. An anatomical explanation for the neck-tongue syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiat 1981 ; 44 : 202 8.
Lance JW, Anthony M. Neck-tongue syndrome on sudden turning of the head. J Neurol Neurosurg Psychiat 1980 ; 43 : 97 101.
- 13.10 External compression headache
Pestronk A, Pestronk S. Goggle migraine. N Engl J Med 1983 ; 308 : 226.
- 13.11 Cold stimulus headache
Drummond PD, Lance JW. Neurovascular disturbances in headache patients. Clin Exp Neurol 1984 ; 20 : 93 9.
Odell-Smith R. Ice cream headache. In : Vinken PJ, Bruyn GW eds Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam : Elsevier 1968 ; 5 : 188 91.
Raskin NH. Ice cream, ice-pick and chemical headaches. In : Rose FC ed Headache. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam : Elsevier 1986 ; 4 (48) : 441 8.
Raskin NH, Knittle SC. Ice cream headache and orthostatic symptoms in patients with migraine. Headache 1976 ; 16 : 222 5.
Wolf S, Hardy JD. Studies on pain. Observations on pain due to local cooling and on factors involved in the ' cold pressor ' effect. J Clin Invest 1941 ; 20 : 521 33.
- 13.12 Constant pain caused by compression, irritation or distortion of cranial nerves
Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology 6th ed. New York : McGraw-Hill 1997 : pp. 187 193, 1370. 85.
Capobianco DJ. Facial pain as a symptom of nonmetastatic lung cancer. Headache 1995 ; 35 : 581 5.
Dalessio DJ ed. Wolff S Headache and other head pain. 6th edn New York : Oxford University Press 1993 : 345. 64.
Mokri B. Raeder S paratrigeminal syndrome. Arch Neurol 1982 ; 39 : 395 99.
Schoenen J, Broux R, Moonen G. Unilateral facial pain as the first symptom of lung cancer : are there diagnostic clues? Cephalalgia 1992 ; 12 : 178 9.
- 13.13 Optic neuritis
Adams RD, Victor M, Ropper AH. Principles of Neurology 6th edn. New York, McGraw-Hill 1997 : pp. 910 11.
Kaufman DI, Trobe JD, Eggenberger ER, Whitaker JN. Practice parameter : the role of corticosteroids in the management of acute monosymptomatic optic neuritis. Neurology 2000 ; 54 : 2039 44.
Shults WT. Diseases of the visual pathways I. In Swash M, Oxbury J, eds. Clinical Neurology. Edinburgh, Churchill Livingstone 1991 : 410. 13.
- 13.14 Ocular diabetic neuropathy
Kennard C. Disorders of eye movements I. In Swash M, Oxbury J, eds. Clinical Neurology. Edinburgh. Churchill Livingstone 1991 : pp. 446 7.
- 13.15 Head or facial pain attributed to herpes zoster
Bowsher D. The management of postherpetic neuralgia. Postgrad Med J 1997 ; 73 : 623 9.
Dworkin RH, Portenoy RK. Pain and its persistence in herpes zoster. Pain 1996 ; 67 : 241 52.
Ragozzino MW, Melton LJ, Kerland LT, Chu CP, Perry HO. Population-based study of Herpes Zoster and its sequelae. Medicine 1982 ; 61 : 310 6.
- 13.16 Tolosa-Hunt syndrome
de Arcaya AA, Cerezal L, Canga A, Polo JM, Berciano J, Pascual J. Neuroimaging diagnosis of Tolosa-Hunt syndrome. MRI contribution. Headache 1999 ; 39 : 321 5.
Forderreuther S, Straube A. The criteria of the International Headache Society for Tolosa-Hunt syndrome need to be revised. J Neurol 1999 ; 246 : 371 7.
Goadsby PJ, Lance JW. Clinicopathological correlation in a case of painful ophthalmoplegia : Tolosa-Hunt syndrome. J Neurol Neurosurg Psychiat 1989 ; 52 : 1290 3.
Hannerz J. Pain characteristics of painful ophthalmoplegia (the Tolosa-Hunt syndrome) Cephalalgia 1985 ; 5 : 103 6.
Hunt WE. Tolosa-Hunt syndrome : one cause of painful ophthalmoplegia. J Neurosurg 1976 ; 44 : 544 9.
Tolosa E. Periarteritic lesions of the carotid siphon with the clinical features of a carotid infraclinoidal aneurysm. J Neurol Neurosurg Psychiatry 1954 ; 17 : 300 2.
- 13.17 Ophthalmoplegic ' migraine '
Lance JW, Zagami AS. Ophthalmoplegic migraine : a recurrent demyelinating neuropathy? Cephalalgia 2001 ; 21 : 84 9.
Mark AS, Casselman J, Brown D, Sanchez J, Kolsky M, Larsen TC III, Lavin P, Ferraraccio B. Ophthalmoplegic migraine : reversible enhancement and thickening of the cisternal segment of the oculomotor nerve on contrast-enhanced MR images. Am J Neuroradiol 1998 ; 19 : 1887 91.
- 13.18.1 Anaesthesia dolorosa
Illingworth R. Trigeminal neuralgia : surgical aspects. In : Rose RD ed Headache. Handbook of Clinical Neurology. Amsterdam : Elsevier 1986 ; 4 (48) : 449 58.
Pagni CA. Central and painful anaesthesia. Pathophysiology and treatment of sensory deprivation syndromes due to 135 central and peripheral nervous system lesions. Progr Neurol Surg 1977 ; 2 : 132 257.
- 13.18.2 Central post-stroke pain

- Bowsher D. Central pain : clinical and physiological characteristics. *J Neurol Neurosurg Psychiat* 1996 ; 61 : 62 9.
- Bowsher D, Leijon G, Thuomas KA. Central poststroke pain. Correlation of MRI with clinical pain characteristics and sensory abnormalities. *Neurology* 1998 ; 51 : 1352 8.
- 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.
- 13.18.3 Facial pain attributed to multiple sclerosis
- Jensen TS, Rasmussen P, Reske-Nielsen E. Association of trigeminal neuralgia with multiple sclerosis : clinical pathological features. *Acta Neurol Scand* 1982 ; 65 : 182 9.
- 13.18.4 Persistent idiopathic facial pain
- Boivie J, Casey KL. Central pain in the face and head. In Olesen J, Tfelt-Hansen P, Welch KMA eds. *The Headaches*, 2nd ed. Philadelphia, Lippincott, Williams & Wilkins 2000 : 939. 45.
- Gouda JJ, Brown JA. Atypical facial pain and other pain syndromes. Differential diagnosis and treatment. *Neurosurgery Clinics of North America* 1997 ; 1 : 87 99.
- Harrison SD. Atypical facial pain and atypical odontalgia in Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain. Pain Research and Clinical Management*, Amsterdam : Elsevier 2002 ; 14 : 251 62.
- 13.18.5 Burning mouth syndrome
- Zakrzewska J. Burning mouth. In Zakrzewska JM, Harrison SD, eds. *Assessment and management of orofacial pain. Pain Research and Clinical Management*. Amsterdam. Elsevier 2002 ; 14 : 367 80.
- 13.19 Other cranial neuralgia or other centrally mediated facial pain
- Montalbetti L, Ferrandi D, Pergami P, Savoldi F. Elongated styloid process and Eagle's syndrome. *Cephalalgia* 1995 ; 15 : 80 93.

14 . その他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは原発性顔面痛 (Other headache, cranial neuralgia, central or primary facial pain)

- 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-II ですべての頭痛を網羅するために、本分類集で取り上げたさまざまな頭痛疾患を検討した後、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：

分類できない頭痛 (Headache not classifiable)

診断基準：

- A . 頭痛の特徴的所見により独特の頭痛が示唆される
- B . 既述の頭痛のどの基準も満たさない

コメント：

初版の国際頭痛分類以後、本第2版までに、新たな頭

痛病態がいくつか報告された。これ以外の新たな頭痛が加わることも予想される。そのような頭痛は分類が決まるまで14.1「分類不能の頭痛」にコード化する。

14 .2 詳細不明の頭痛

以前に使用された用語：

分類できない頭痛 (Headache not classifiable)

診断基準：

- A . 頭痛があるか、またはあった
- B . 頭痛を本分類集の頭痛のいずれかに分類する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少なくなく、そのような患者にも診断名が必要である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、またはあったことのみを既述するだけでよい。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 .7 片頭痛前兆重積状態 (Migraine aura status)
 - A1 .3 .4 小児交代性片麻痺 (Alternating hemiplegia of childhood)
 - A1 .3 .5 良性発作性斜頸 (Benign paroxysmal torticollis)
- A2 . 緊張型頭痛 (Tension-type headache)
- A3 . 群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛 (Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalgias)
- A3 .3 「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))
 - A3 .3 .1 反復性 SUNA (Episodic SUNA)
 - A3 .3 .2 慢性 SUNA (Chronic SUNA)
- A6 . 頭頸部血管障害による頭痛 (Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder)
- A6 .5 .6 内頸動脈痛 (Carotidynia)
 - A6 .8 血管障害後慢性頭痛 (Chronic post-vascular disorder headache)
- A7 . 非血管性頭蓋内疾患による頭痛 (Headache attributed to non-vascular intracranial disorder)
- A7 .9 .1 放射線外科術後頭痛 (Post-radiosurgery headache)
 - A7 .9 .2 電気痙攣療法 (ECT) 後頭痛 (Post-electroconvulsive therapy (ECT) headache)
 - A7 .10 頭蓋内疾患後慢性頭痛 (Chronic post-intracranial disorder headache)
- A8 . 物質またはその離脱による頭痛 (Headache attributed to a substance or its withdrawal)
- A8 .5 物質曝露後慢性頭痛 (Chronic post-substance exposure headache)
- A9 . 感染による頭痛 (Headache attributed to infection)
- A9 .1 .6 頭蓋内占拠性感染性病変または病原体侵襲による頭痛 (Headache attributed to space-occupying intracranial infectious lesion or infestation)
 - A9 .1 .7 頭蓋内寄生虫侵襲による頭痛 (Headache attributed to intracranial parasitic infestation)
 - A9 .4 .2 非細菌感染後慢性頭痛 (Chronic post-non-bacterial infection headache)
- A10 . ホメオスターシスの障害による頭痛 (Headache attributed to disorder of homeostasis)
- A10 .7 .1 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 disorders)
 - A10 .8 ホメオスターシス障害後慢性頭痛 (Chronic post-homeostasis disorder headache)
- A11 . 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭部の構成組織の障害に起因す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 structures)
- A11 .5 .1 鼻粘膜接触点頭痛 (Mucosal contact point headache)
 - A11 .9 頭頸部障害後慢性頭痛 (Chronic post-cranio-cervical disorder headache)
- A12 . 精神疾患による頭痛 (Headache attributed to psychiatric disorder)
- A12 .3 大うつ病性障害による頭痛 (Headache attributed to major depressive disorder)
 - A12 .4 パニック障害による頭痛 (Headache attributed to panic disorder)
 - A12 .5 全般性不安障害による頭痛 (Headache attributed to generalised anxiety disorder)
 - A12 .6 鑑別不能型身体表現性障害による頭痛 (Headache attributed to undifferentiated somatoform disorder)
 - A12 .7 社会恐怖症による頭痛 (Headache attributed to social phobia)
 - A12 .8 分離不安障害による頭痛 (Headache attributed to separation 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)

A13. 頭部神経痛および中枢性顔面痛 (Cranial neuralgias and central causes of facial pain)

A13.7.1 貨幣状頭痛 (Nummular headache)

緒言

初版の国際頭痛分類には付録はなかった。今回付録を追加したので、各方面で活用されたい。

付録の主な目的は、十分な妥当性が調査研究で確認されていない多くの新たな病態について、調査研究基準を提示することである。しかし、頭痛分類委員会 (Headache Classification Subcommittee) 専門家の経験およびさまざまな文献によれば、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、正式承認に到るまでには、さらなる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。したがって、今回付録に掲載された多くの疾患が、次回改訂時には分類の本体へ組み入れられることが予想される。

付録の数箇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的エビデンスにより有用な提案である可能性が示唆されるものの、分科委員会は分類本体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。例えば前兆のない片頭痛の随伴症状の場合である。付録内の代替診断基準 D は、理解・適用いづれも容易であるが、十分な妥当性がまだ確認されていない。

また、伝統的に初版に含まれていた診断名のうち、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付録を用いる。

A1. 片頭痛

A1.1 前兆のない片頭痛

代替診断基準：

- A. B~D を満たす頭痛発作が 5 回以上ある
- B. 頭痛の持続時間は 4~72 時間 (未治療もしくは治療が無効の場合)
- C. 頭痛は以下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. (歩行や階段昇降などの) 日常的な動作により頭痛が増悪する、もしくは頭痛のために日常的な動作を避けようとする
- D. 頭痛発作中に以下のうち少なくとも 2 項目が該当す

る

- 1. 悪心
- 2. 嘔吐
- 3. 光過敏
- 4. 音過敏
- 5. 臭過敏

E. その他の疾患によらない

コメント：

基準 D のみが本体の分類と異なる。この代替基準は理解・適用いづれも容易であるとみられるが、十分な妥当性は確認されていない。

A1.1.1 前兆のない純粹月経時片頭痛

診断基準：

- A. 月経のある女性にみられる片頭痛発作で、1.「前兆のない片頭痛」の基準を満たす
- B. 発作は月経 (注 1) 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) のみに生じ、月経周期 3 回中 2 回以上で認め、月経周期中のその他の時期には認めない)

注：

- 1. 本分類の目的上、正常月経周期、または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のように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. 月経のある女性にみられる片頭痛発作で、1.「前兆のない片頭痛」の基準を満たす
- B. 発作は月経 (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、月経周期 3 回中 2 回以上で認め、月経周期中その他の時期にも認める)

注：

- 1. 本分類の目的上、正常月経周期、または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のように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. 月経のある女性にみられる片頭痛発作で、1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たす
- B. 発作は月経と関連がない（注1）

注：

- 1. すなわち、A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」、A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」の基準Bを満たさないもの。

コメント：

本項は1.1「前兆のない片頭痛」のサブクラスであり、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方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周期継続してプロスペクティブ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。前兆のある片頭痛とない片頭痛の両方を有する女性では、前兆のある片頭痛は月経と関連しないと思われる。

片頭痛の機序は、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（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・卵巣系の複雑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、調査を行う際は両集団を分けるべきである。両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証拠が、少なくとも一部の女性で見られる。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離脱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8.4.4「エストロゲン離脱性頭痛」の2つのコードを用いるべきである。

A1.2.7 片頭痛前兆重積状態

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つの前兆基準を満たす片頭痛前兆

- B. 1日に少なくとも2回、連続5日以上前兆を認める

A1.3.4 小児交代性片麻痺

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によるもの。

診断基準：

- A. 片麻痺の再発性発作が、体の左右いずれかの側に交代性にみられる
- 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、ジストニー姿勢、舞踏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障害、あるいはその両方の証拠
- E. その他の疾患によらない

コメント：

この疾患は均一なものではなく、神経変性疾患も含まれる。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稀な型である可能性も否定できない。

A1.3.5 良性発作性斜頸

解説：

反復発作性に頭部が片側に傾き、おそらく若干回旋している。自然寛解する。この疾患は乳児および年少の小児にみられ、生後1年以内に発症する。1.3.3「小児良性発作性めまい」または1.2「前兆のある片頭痛」に移行する場合もあるが、その他の症状を呈することなく消失することもある。

診断基準：

- A. 年少の小児で見られる反復発作で、次の特徴をすべて有し、基準Bを満たす
 - 1. 頭部が片側に傾いており（常に同じ側とは限らない）、若干の回旋を伴う場合と伴わない場合がある
 - 2. 数分～数日間持続する
 - 3. 自然寛解し、毎月再発する傾向がある
- B. 発作中、以下の症状または徴候、あるいはその両方が1つ以上みられる
 - 1. 顔面蒼白
 - 2. 易刺激性
 - 3. 倦怠感
 - 4. 嘔吐

5. 運動失調(注1)

- C. 発作時以外の神経所見は正常
- D. その他の疾患によらない

注:

1. 運動失調は、患者年齢グループ中、年長の小児の方が多くみられる。

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。A1.3.5「良性発作性斜頸」は、1.3.3「小児良性発作性めまい」、または1.2「前兆のある片頭痛(特に1.2.6「脳底型片頭痛」)に移行することもある。これらの知見は、患者日誌、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。鑑別診断には、胃食道逆流、特発性捻転ジストニー、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。

A2. 緊張型頭痛

コメント:

下記の代替基準は、A2.1「稀発反復性緊張型頭痛」、A2.2「頻発反復性緊張型頭痛」、およびA2.3「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、この基準は極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」]の基準Aを満たし、かつ次の基準B~Dを満たす
- B. 頭痛は30分~7日間持続する
- C. 頭痛は以下の特徴の少なくとも3項目を満たす
 - 1. 両側性
 - 2. 性状は圧迫感または締め付け感(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(食欲不振は起こりうる)、嘔吐、光過敏、音過敏がない
- E. その他の疾患によらない(注1、2)

注:

1. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類5~12

を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の頭痛発作と当該疾患とは時期的に一致していない。

2. A2.3「慢性緊張型頭痛」で、薬物乱用があり、8.2「薬物乱用頭痛」のいずれかのサブフォームの基準Bを満たしている場合、薬物使用中止から2ヵ月経過しても改善がないことが確認されるまでは、この基準Eが満たされるか否かは明らかでない(コメント参照)。

コメント:

慢性緊張型頭痛の未確定症例の多くに薬物乱用がみられる。8.2「薬物乱用頭痛」のいずれかのサブフォームの基準Bを満たしている場合、定義上コードは2.4.3「慢性緊張型頭痛の疑い」、および8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」とする。薬物乱用中止2ヵ月経過してもこれらの基準A~Eが満たされる場合、診断はA2.3「慢性緊張型頭痛」とすべきであり、8.2.8「薬物乱用頭痛の疑い」は破棄する。反対に、中止後、頭痛が改善して基準が満たされなくなった場合は、いつでもすぐに、診断は8.2「薬物乱用頭痛」とすべきであり、2.4.3「慢性緊張型頭痛の疑い」は破棄する。

A3. 群発頭痛およびその他の三叉神経・自律神経性頭痛

A3.3 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)

コメント:

現在の3.3「SUNCT」の分類には明らかな問題点がいくつかある。まず、その名称は全患者が結膜充血と流涙の両方を有する必要があることを意味するものである。しかし、委員会の臨床経験では必ずしもそうではない。3.3「SUNCT」がA3.3「SUNA」という広域の病態のサブタイプである可能性がある。この提案については妥当性を確認する必要がある。第2に、発作時の痛みは、13.1「三叉神経痛」の影響が三叉神経第1枝領域に及んでいる場合との鑑別が困難であることがありえる。1つの相違点として挙げられているのは、A3.3「SUNA」では皮膚刺激に対する不応期がないことである。第3に、3.3「SUNCT」における発作頻度の基準は、ばらつきの許容範囲が広くとってあるため、あまり有用でない。発作は通常少なくとも毎日起こるため、頻度条件をより簡略化した方が有用であろう。

A3.3「SUNA」(3.3「SUNCT」の代替として)の以下の基準は研究を目的としており、検討を要する。第1

枝領域の三叉神経痛による障害と鑑別するには、頭部自律神経症状が顕著でなくてはならない。

診断基準：

- A．B～Eを満たす発作が20回以上ある
- B．一側性の刺すような痛みまたは拍動性の痛みが眼窩部、眼窩上部または側頭部に2秒間～10分間持続する
- C．痛みは以下の1項目を満たす
 - 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
- D．発作の頻度が1日に1回以上の日数が発作期間の半分以上ある
- E．誘発域から誘発された発作後に不応期がない
- F．その他の疾患によらない

A3.3.1 反復性 SUNA

解説：

SUNA 発作期の持続期間は7日間～1年間であり、次の発作期までに1ヵ月以上の無痛期がある。

診断基準：

- A．頭痛発作は、A3.3「SUNA」の基準A～Fを満たす
- B．7日間～1年間持続する（未治療の場合）発作期が2回以上あり、その間に1ヵ月以上無痛の寛解期がある

A3.3.2 慢性 SUNA

解説：

SUNA 発作が寛解することなく1年を超えて起こる、または寛解があっても持続は1ヵ月未満である

診断基準：

- A．頭痛発作は、A3.3「SUNA」の基準A～Fを満たす
- B．発作は寛解することなく1年を超えて再発を繰り返す、または寛解があっても持続は1ヵ月未満である

A6．頭頸部血管障害による頭痛

A6.5.6 内頸動脈痛

内頸動脈痛を主分類から削除して付録に移した。広汎な文献調査の結果、これはある1つの病態ではなく、頸動脈領域におけるさまざまな痛みを総称した症候群であ

ることが示唆されるためである。とくに、初版の国際頭痛分類による内頸動脈痛の解説は「持続期間が2週間未満の頸部痛で、頸動脈分岐部触診時の圧痛を伴うもの」であり、これは頸動脈解離によるものである可能性もある（その場合は6.5.1「動脈解離による頭痛、顔面痛または頸部痛」にコード化すべきである）。最近発表された内頸動脈痛の症例には、症候性動脈周囲組織におけるMRI異常所見(T1強調画像にて中等度信号として描出され、ガドリニウム注入後に潜在性リングとして増強される)を伴うものがある。この所見の特異性が確立されるまでは、内頸動脈痛は個別の病態とするよりも症候群と考える方がよい。

A6.8 血管障害後慢性頭痛

診断基準：

- A．CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B．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．頭痛は血管障害によるものであるとされる
- D．血管障害の治療による改善後または自然寛解後も3ヵ月を超えて頭痛が持続する

A7．非血管性頭蓋内疾患による頭痛

A7.9.1 放射線外科術後頭痛

診断基準：

- A．広汎性または頭部全体の頭痛あるいはその両者で、CおよびDを満たす
- B．脳の放射線外科術が施行されている
- C．頭痛は放射線外科術後、7日以内に生じる
- D．放射線外科術後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

コメント：

放射線外科術後、新たに発生した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、放射線外科術後に起こった頭痛が、基礎に存在した頭痛の増悪なのか、新たに発生した頭痛なのか、通常明らかでない。頭痛の既往がない症例では、頭痛症状の持続時間は短く、術後1年以上にわたって起こり、片頭痛または雷鳴頭痛に類似するものであった。したがって、これらの頭痛と先行する放射線外科的処置の関連性は極めて疑問である。特有の頭痛が放射線外科術後に果たして生ずるか、もし生ずるとすれば、放射線照射病変タイプ・位置または設定した照射

線量・照射野などと、どのような関連があるか判断するには、慎重に対照を定めたプロスペクティブ試験が必要である。

A7.9.2 電気痙攣療法 (ECT) 後頭痛

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 電気痙攣療法 (ECT) が施行されている
- C. 頭痛は、ECT 後 4 時間以内に生じ、治療施行の少なくとも 50% でみられる
- D. ECT 後、72 時間以内に頭痛が消失する

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、ECT 後頭痛を実践的に定義づけるのに十分とは言い切れない。

ECT 後頭痛の特徴は数件の症例報告で記載されている。Hawken ら (2001) は、ECT 後に「軽度片頭痛」を 2~3 日ごとに、「より重度」の片頭痛を 7~10 日ごとに認めた 1 例を報告している (挙げられた症状は 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準に一致している)。頭痛は、ECT 施行後、患者が意識を回復した直後に生じた。6 回のうち 1 回は、頭痛は悪心を伴っていたが、その他の片頭痛症状は報告内に記載されていない。頭痛はスマトリプタン (sumatriptan) に反応しなかったが、プロプラノロール (propranolol) とナプロキセン (naproxen) の併用で軽減し、ECT 前にプロプラノロールを前投与することにより予防されるとみられた。De Battista と Mueller (1995) は、悪心・嘔吐および光過敏を伴う重度の ECT 後片側性頭痛の 1 例を報告している。この患者には、程度はより軽度であるが同様の頭痛の既往があった。スマトリプタンの予防的投与は、頭痛を予防するとみられたが、β 遮断薬投与では予防効果はみられなかった。Ghoname ら (1999) は、ECT 施行直後に頭痛を発現した 5 例について報告している。頭痛は全例とも重度で片側性 (2 例で拍動性) であったが、その他の片頭痛症状は記載されていない。他にいくつかの書簡 (短報) および症例報告で、片頭痛の既往を有する患者における ECT 誘発性の重度頭痛発作 (片頭痛症状を伴う、または片頭痛に類似すると記載されている) について記載されている (Folkerts 1995 年、Oms ら 1998 年など)。Markowitz ら (2001) の報告では、ECT 後にみられた中等度または重度の頭痛発作 13 例のうち、6 例に光過敏性、4 例に音過敏性、3 例に悪心、1 例に嘔吐がみられた。1 例を除く全例で、スマトリプタン 20 mg 鼻腔内投与 1~5 時間後に頭痛発作は減弱した。

A7.10 頭蓋内疾患後慢性頭痛

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 頭蓋内疾患があったが治療により改善したか、または自然寛解した
- C. 頭痛は頭蓋内疾患による
- D. 頭痛は頭蓋内疾患の治療による改善後または自然寛解後も、3 ヶ月を超えて持続する

A8. 物質またはその離脱による頭痛

8.1.10 その他の適応症に使用される薬品による急性有害事象としての頭痛

表 1 に、治療目的による使用中に頭痛発現が報告された薬物の一覧を示す。

A8.5 物質曝露後慢性頭痛

診断基準：

- A. C および D を満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 物質曝露があったが、中止した
- C. 頭痛は物質曝露による
- D. 物質曝露中止後も、3 ヶ月を超えて頭痛が持続する

A9. 感染による頭痛

A9.1.6 頭蓋内占拠性感染性病変または病原体侵襲による頭痛

コメント：

脳膿瘍または硬膜下膿瘍以外にも、頭痛を起こす頭蓋内占拠性感染性病変がある。その病態生理は多種多様であり、これらの頭痛を分類するための系統的な研究は十分行われていないため、暫定的な診断基準を本付録内に示す。

診断基準：

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも 1 項目と、C および D を満たす
 1. 頭部全体の持続性の痛み

表1 頭痛を誘発または増悪させる可能性のある薬物

アセタゾラミド (Acetazolamide)
アジマリン (Ajmaline)
アマンタジン (Amantadine)
抗ヒスタミン剤 (Antihistaminics)
バルビツール剤 (Barbiturates)
インターフェロン (Beta-interferon)
ブロモクリプチン (Bromocriptine)
カフェイン (Caffeine)
カルシウム拮抗薬 (Calcium antagonists)
カルビマゾール (Carbimazol)
キニジン (Chinidine)
クロロキン (Chloroquine)
シメチジン (Cimetidine)
クロフィブレート (Clofibrate)
コデイン (Codeine)
ジダノシン (Didanosine)
ジヒドララジン (Dihydralazine)
ジヒドロエルゴタミン (Dihydroergotamine)
ジピリダモール (Dipyridamole)
ジソピラミド (Disopyramide)
ジスルフィラム (Disulfiram)
エルゴタミン (Ergotamine)
エトフィブレート (Etofibrate)
ゲスターゲン (Gestagens)
配糖体 (Glycosides)
グリセオフルビン (Griseofulvin)
グアネチジン (Guanethidine)
免疫グロブリン (Immunoglobulins)
インターフェロン (Interferons)
イソニアジド (Isoniazid)
メプロバメート (Meprobamate)
メタクアロン (Methaqualone)
メトロニダゾール (Metronidazole)
モルヒネとその誘導剤 (Morphine and derivatives)
ナリジキシ酸 (Nalidixic acid)
ニフェジピン (Nifedipine)
硝酸塩 (Nitrates)
ニトロフラントイン (Nitrofurantoin)
消炎鎮痛薬 (Non-steroidal anti-inflammatory drugs)
オクトレオチド (Octreotide)
エストロゲン (Oestrogens)
オメプラゾール (Omeprazole)
オンダンセトロン (Ondansetron)
パロキセチン (Paroxetine)
ペントキシフィリン (Pentoxifylline)
ペルフェキシリン (Perhexiline)
プリミドン (Primidone)
プロスタサイクリン (Prostacyclines)
ラニチジン (Ranitidine)
リファンピシン (Rifampicin)
シルデナフィル (Sildenafil)
テオフィリンと誘導剤 (Theophylline and derivatives)
チアマゾール (Thiamazole)
トリメトプリム + スルファメトキサゾール (Trimethoprim + sulfamethoxazole)
トリプタン (Triptans)
ビタミン A (Vitamin A)

2. 息みにより増悪する

3. 悪心または局在神経症状(あるいはその両方)を伴う

- B. 神経画像検査または臨床検査(あるいはその両方)から、頭蓋内占拠性感染性病変または病原体侵襲の証拠がある
- C. 頭蓋内占拠性感染または病原体侵襲時に頭痛が出現する
- D. 病変の治療成功後、3ヵ月以内(注1)に頭痛が消失する

注:

1. 通常1ヵ月以内に頭痛が消失する

コメント:

このサブタイプの頭痛が起こる機序としては、頭蓋内占拠の直接的な影響による頭蓋内圧亢進または髄膜や動脈構成組織の刺激、あるいはその両者の原因による。肉芽腫性または嚢胞性の占拠性中枢神経系疾患を起こす生物で特に多くみられるものは、マイコバクテリウム、真菌(例えば、クリプトコッカス・ネオフォルマンズその他のクリプトコッカス属)、トキソプラズマ、自由生活性アメーバ、糸虫類(例えば、有鉤囊虫症、脳共尾虫、孤虫属)、線虫(イヌ回虫、リンバ管寄生フィラリア、回旋系状虫、アニサキス属)、吸虫(例えば、住血吸虫属、とくに日本住血吸虫および肺吸虫属)である。

A9.1.7 頭蓋内寄生虫侵襲による頭痛

他疾患にコード化する:

頭蓋内寄生虫侵襲の直接的な影響ではなく、頭蓋内占拠自体による頭痛は、A9.1.6「頭蓋内占拠性感染性病変または病原体侵襲による頭痛」にコード化する

コメント:

寄生虫侵入は急性期と慢性期により特徴付けられる。急性期の頭痛は、通常、髄膜炎によるものであるのに対し、慢性期の頭痛は脳炎性変化によるもの、または二次性に神経心理学的悪化によるものと考えられている。これらの疾患によって起こる頭痛の系統的な研究は不足しているため、提案できる診断基準は極めて不確実なものでしかない。

診断基準:

- A. 頭痛は以下の特徴の少なくとも1項目とCおよびDを満たす。局在神経症状の有無は問わない
- 急性発症する頭痛で、9.1.1「細菌性髄膜炎による頭痛」に類似する
 - より潜在的に発症する頭痛で、慢性髄膜脳炎の特

徴を有する

- B. 髄液検査、血清学的検査上、または神経画像検査上のいずれか1つ以上に頭蓋内寄生虫侵襲の証拠がある
- C. 寄生虫侵襲期間に頭痛が進行する
- D. 寄生虫侵襲の治療成功後、3ヵ月以内に頭痛が消失する

コメント:

頭痛は頭蓋内寄生虫侵襲の初発症状としてみられることが多い。多種多様の寄生生物が直接的または間接的に中枢神経系に侵入する可能性がある。クルース・トリパノソーム(アメリカ・トリパノソーム症、シャーガス病)は急性髄膜炎を起こすことがあるが、ガンビア・トリパノソーム(西アフリカ型トリパノソーム症、ガンビア睡眠病)およびローデシエンズ・トリパノソーム(東アフリカ型トリパノソーム症、東アフリカ睡眠病)は慢性髄膜炎を起こす。罹患しやすい素因としては、熱帯または亜熱帯地域、あるいはその両者における寄生虫曝露や、稀な例で免疫不全状態などがある。

A9.4.2 非細菌感染後慢性頭痛

診断基準:

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 非細菌性感染症があったが治療により改善したか、または自然寛解した
- C. 頭痛は感染症による
- D. 感染症の治療による改善後または自然寛解後も、3ヵ月を超えて頭痛が持続する

コメント:

非細菌性感染症による慢性頭痛の存在についての証拠はほとんどない。さらなる研究が必要である。

A10. ホメオスターシスの障害による頭痛

A10.7.1 その他の代謝性または全身性疾患による頭痛

次の障害による頭痛については妥当性が十分に確認されていない: 貧血、高炭酸血症、副腎皮質機能低下症、鉍質コルチコイド欠乏、アルドステロン過剰症、多血症、過粘稠度症候群、血栓性血小板減少性紫斑病、プラズマフェレーシス、抗カルジオリピン抗体症候群、クッシング

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。これらの障害と関連して発症する頭痛の発生率および特徴をより明らかにするには、管理良好なプロスペクティブ試験が必要である。それぞれの場合において、該当する障害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。

A10.8 ホメオスターシス障害後慢性頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. ホメオスターシス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. 頭痛はホメオスターシス障害による
- D. ホメオスターシス障害の治療後または自然寛解後も、3ヵ月を超えて頭痛が持続する

コメント：

患者によってはホメオスターシス障害消失後も頭痛が持続する。そのような頭痛を対象とした系統的な研究はこれまで実施されていない。

A11. 頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいはその他の顔面・頭部の構成組織の障害に起因する頭痛あるいは顔面痛

A11.5.1 鼻粘膜接触点頭痛

診断基準：

- A. 眼窩周囲および内側眼角または側頭頰領域の間欠性痛みで、かつCおよびDを満たす
- B. 临床上、鼻腔内視鏡またはCT画像のいずれか1つ以上に鼻粘膜接触点の証拠があるが、急性副鼻腔炎がない
- C. 以下の少なくとも1項目を満たすことにより痛みが鼻粘膜接触による可能性があることを示す証拠がある
 1. 直立位と臥位を変えることによる鼻粘膜うっ血の重力性変化に応じて痛みが変化する
 2. プラセボその他の適切な対照を用いて中鼻甲介を診断的局所麻酔施行後、5分以内に頭痛が消失する（注1）

- D. 痛みは、粘膜接触点の外科的除去後、7日以内に消失し、再発しない

注：

1. 頭痛消失とは、頭痛の完全寛解を意味し、視覚アナログ尺度（visual analogue scale：VAS）のスコア0に相当する。

コメント：

A11.5.1 鼻粘膜接触点頭痛が新たに分類に加えられたが、エビデンスは限られている。妥当性確認のために、列挙した基準を用いて選択した患者を対象に比較対照試験を行うことが推奨される。

A11.9 頭頸部障害後慢性頭痛

診断基準：

- A. CおよびDを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 頭頸部障害があったが治療により改善したか、または自然寛解した
- C. 頭痛は頭頸部障害によるものであるとされている
- D. 頭頸部障害の治療による改善後または自然寛解後も、3ヵ月を超えて頭痛が持続する

A12. 精神疾患による頭痛

頭痛があらゆる精神障害に伴って起こることは多いが、因果関係の有無や、因果関係があるとすればどちらが原因となっているかという点は、なおも研究対象である。以下に示したのは、特定の精神障害と頭痛の因果関係の可能性についての研究に有用となるよう提案されている診断基準案である。頭痛と精神障害が併存する場合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、これらの障害に伴う頭痛は基礎にある共通の危険因子または病因を反映している可能性が最も高い。なお、以下に挙げる診断名をつける場合、頭痛が当該精神障害の経過中のみ発生することを明らかにすることが非常に重要である。これは、頭痛が現れるのは精神障害の症状も現れているときに限られる、という意味に解釈すべきである。したがって、例えば、分離不安障害を有する小児で、分離不安障害による頭痛であるとするのは、実際または切迫した分離の状況でのみ頭痛が生じる症例に限るべきである。同様に、パニック障害を有する成人で、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 大うつ病性障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV 基準を満たす大うつ病性障害が存在する
1. 同じ2週間の期間内に、以下の症状のうち5つ以上が1回以上反復性みられる
 - a) 抑うつ気分
 - b) 興味または喜びの著しい減退
 - c) 体重または食欲の変化
 - d) 不眠または睡眠過多
 - e) 精神運動性の焦燥または制止
 - f) 易疲労性または気力の減退
 - g) 無価値感、または過剰なあるいは不適切な罪責感
 - h) 集中力の減退または決断困難
 - i) 死についての反復思考、自殺念慮、自殺企図、または計画
 2. 躁病エピソードまたは軽躁病エピソードのない状態で起こる
 3. 死別反応ではうまく説明されない。また、一般身体疾患または物質の直接的な生理学的作用によるものではない
- C. 大うつ病エピソード中のみ頭痛が起こる
- D. 大うつ病の完全寛解後、3ヵ月以内に頭痛が消失または著明改善する
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

コメント：

頭痛のタイプによっては三環系抗うつ薬が有効である。そのため頭痛の寛解が三環系抗うつ薬投与による大うつ病性障害の改善時に認められるよりも、同薬物以外の抗うつ薬の投与による改善時に認められる場合の方が、頭痛は精神医学的要因によることをより強く示唆する。

A12.4 パニック障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV 基準を満たすパニック障害が存在する
1. 反復性で予期しないパニック発作後、1ヵ月以上にわたって発作の再発に対する不安、発作の影響についての不安、または発作による行動の変化がみられる
 2. パニック発作の定義は、強い恐怖または不快を感じ

じるはっきりと他と区別できる期間で、その時、以下の症状のうち4つ以上が突然に発現して10分以内にその頂点に達する。

- a) 動悸
 - b) 心悸亢進または心拍数の増加
 - c) 発汗、またはさまざまな程度の震え
 - d) 息切れ感や息苦しさ
 - e) 窒息感、胸痛、または胸部不快感
 - f) 悪心または腹部不快感
 - g) めまい感、ふらつき、頭がぼんやりする感じ、または気が遠くなる感じ
 - h) 現実感消失または離人症状
 - i) コントロールを失うことに対する、または気が狂うことに対する恐怖
 - j) 死に対する恐怖
 - k) 錯感覚
 - l) 冷感または熱感
3. パニック発作は、一般身体疾患または物質の直接的な生理学的影響によるものではない
- C. パニック発作中のみ頭痛が起こる
- D. パニック障害寛解後に頭痛が消失し、再発しない
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A12.5 全般性不安障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV 基準を満たす全般性不安障害が存在する
1. 少なくとも6ヵ月間、行事や活動について過度の不安および心配を感じる日数がそうでない日数を上回り、コントロール困難であると患者が感じている
 2. 以下のうち少なくとも3項目が関連する
 - a) 落ち着きのなさ、緊張、過敏
 - b) 易疲労感
 - c) 集中困難またはぼんやり状態
 - d) 易刺激性
 - e) 筋緊張
 - f) 睡眠障害
 3. 気分障害時のみに起こる
 4. 一般身体疾患または物質の直接的な生理学的影響によるものではない
- C. 全般性不安障害の経過中のみ頭痛が起こる
- D. 全般性不安障害寛解後に頭痛が消失し、再発しない
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A12.6 鑑別不能型身体表現性障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. 鑑別不能型身体表現性障害の存在は、頭痛に加えて身体化された症状があり、DSM-IVにおける鑑別不能型身体表現性障害の基準を満たすことによって示される
 1. 適切な検査を行っても、身体的愁訴および頭痛が、既知の一般身体疾患または物質や薬物の直接的作用として十分に説明できない。あるいは、関連する一般身体疾患がある場合、その愁訴または障害が、病歴、身体診察所見、または臨床検査所見、あるいはその両者から予測されるものを超えている
 2. 身体的愁訴および頭痛が苦痛または障害をきたし、少なくとも6ヵ月持続する
- C. その他の身体的愁訴の経過中にのみ頭痛が起こる
- D. 鑑別不能型身体表現性障害の寛解後、頭痛が消失する
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A12.7 社会恐怖症による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない
- B. DSM-IV基準を満たす社会恐怖症が存在する
 1. 良く知らない人々の前で注視されたり他人から詮索される可能性に曝される社会的状況または人前で何らかの行為をするという状況(学校も含む)の、1つ以上に対する顕著で持続的な恐怖。患者は屈辱的またはきまりの悪い振る舞いをするのではないかと恐怖を抱く
 2. 患者は社会状況を回避するか、または著しい苦痛をもって耐える
 3. 恐怖症が社会的役割または職業的役割において苦痛の原因となっている、または支障をきたしている
- C. 社会恐怖症の経過中にのみ頭痛が起こる
- D. 社会恐怖症寛解後、頭痛が消失する
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A12.8 分離不安障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない

- B. 次のDSM-IV基準のうち少なくとも3項目を満たす分離不安障害が存在し、6ヵ月以上持続し、初発年齢が18歳未満である

1. 家庭や愛着の対象からの分離がおこるまたは予測される場合の反復的で過剰な苦痛
2. 強い愛着をもつ対象の喪失または危害が加えられる可能性に対する持続性の過剰な心配
3. 望ましくない出来事によって愛着をもっている対象からの分離がおこること(迷子または誘拐など)に対する持続性の過剰な心配
4. 分離恐怖のために学校その他の場所に行くことに対する持続性の抵抗または拒否
5. 家で1人で過ごすこと、または強い愛着をもつ対象なく過ごすこと、あるいはその他の状況で特に大人がいらないことに対する持続性の過剰な恐怖または抵抗
6. 近くに愛着対象なく眠ること、あるいは家以外の場所で眠ることに対する持続性の抵抗または拒否
7. 別離に関する悪夢の繰り返し
8. 愛着対象からの分離がおこるまたは予測される場合の、反復する身体症状(頭痛、胃痛、悪心、嘔吐など)の訴え

- C. 分離不安障害の経過中にのみ頭痛が起こる

- D. 分離不安障害寛解後、頭痛が消失する

- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A12.9 心的外傷後ストレス障害による頭痛

診断基準：

- A. C~Eを満たす頭痛で、頭痛の性状に特有なものはない

- B. DSM-IV基準を満たす心的外傷後ストレス障害が存在する

1. 患者は、以下の両方が該当する心的外傷の原因となるような出来事に曝された
 - a) 患者は、実際にまたは危うく死ぬまたは重傷を負うような出来事、あるいは自分または他人の身体の保全に迫る危険を1回または数回体験、目撃、または直面した
 - b) 患者の反応は強度の恐怖、無力感、戦慄に関するものである
2. 原因体験が以下のうち少なくとも1つの形で持続的に再体験されている
 - a) 原因体験の反復的で侵入的で苦痛な想起で、それは心像、思考、知覚を含む
 - b) 原因体験についての反復的で苦痛な夢
 - c) 原因体験が再び起こっているかのように行動

したり、感じたりする(その体験を再体験する感覚、錯覚、幻覚および解離性フラッシュバックのエピソードを含む、また、覚醒時または中毒時に起こるものを含む)

- d) 原因体験の一部を象徴するまたは類似する、内的または外的誘因に曝されたときの強度の心理的苦痛
 - e) 原因体験の一部を象徴するまたは類似する、内的または外的誘因に曝されたときの生理的反応
3. 原因体験に関連する刺激の持続的回避および全般的反応性の鈍麻(原因体験以前は存在しなかった)が次のうち3つ以上により示唆される
- a) 原因体験に関連した思考、感情、または会話を避けようとする努力
 - b) 原因体験を想起させる活動、場所、または人物を避けようとする努力
 - c) 原因体験の重要な側面の想起不能
 - d) 重要活動への関心または参加意欲の著しい減退
 - e) その他の人から孤立している、または疎遠になっているという感覚
 - f) 感情の範囲の縮小(例えば、愛情を持つことができない)
 - g) 未来が短縮した感覚(例えば、仕事、結婚、子供、または正常な生涯を期待しない)
4. 持続的な覚醒亢進症状(体験前には存在しなかった)が次のうち2つ以上により示唆される
- a) 入眠または睡眠維持困難
 - b) 易刺激性または怒りの爆発
 - c) 集中困難
 - d) 過度の警戒心
 - e) 過度の驚愕反応
5. B2、B3、および B4 の症状が1ヵ月を超えて持続している
- C. 心的外傷後ストレス障害の経過中にもに頭痛が起こる
- D. 心的外傷後ストレス障害寛解後に頭痛が消失する
- E. 頭痛はその他の疾患によらない

A 13 . 頭部神経痛および中枢性顔面痛

A13 .7 .1 貨幣状頭痛 (Nummular headache)

以前に使用された用語:

硬貨形頭痛 (coin-shaped cephalgia)

解説:

局所構造物に病変が存在しない状態で起こる、頭部の小領域の限局性痛み。

診断基準:

- A. 軽度～中等度の頭痛で、B および C を満たす
- B. 円形または楕円形領域のみに痛みが感じられ、典型例では直径 2.6 cm である
- C. 痛みは慢性であるが、持続的な場合と、数週間～数ヵ月にわたって自然寛解する場合がある
- D. その他の疾患によらない

コメント:

若干女性の方に多くみられる。

貨幣状頭痛は三叉神経終末枝の限局性神経痛が疑われる。痛みの領域は頭部のどの部位でもありえるが、通常頭頂部である。痛みは同一部位にとどまり、形や大きさに経時的变化はない。基礎をなす痛みに加えて、穿刺性増悪が数秒間持続または 10 分～2 時間にわたり徐々に増強してみられることがある。有症状期およびその間欠期に、患部に感覚鈍麻、異常感覚、錯感覚、圧痛、または不快感、あるいはこれらの1つ以上が様々な組み合わせで見られることがある。自然寛解期は患者の 38% にみられ、数週間～数ヵ月後に持続性の痛みが再発する。

【文献】

- A.1 Migraine
MacGregor EA, Chia H, Vohrah RC, Wilkinson M. Migraine and menstruation: a pilot study. *Cephalalgia* 1990; 10: 305-10.
MacGregor EA. 'Menstrual' migraine: towards a definition. *Cephalalgia* 1996; 16: 11-21.
Somerville B. The role of estradiol withdrawal in the etiology of menstrual migraine. *Neurology* 1972; 22: 355-65.
- A3. Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias
Goadsby PJ, Matharu MS, Boes CJ. SUNCT syndrome or trigeminal neuralgia with lacrimation. *Cephalalgia* 2001; 21: 82-83.
Sjaastad O, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia and SUNCT syndrome: similarities and differences in the clinical picture. An overview. *Functional Neurology* 1992; 7: 103-107.
Sjaastad O, Pareja JA, Zukerman E, Jansen J, Kruszewski P. Trigeminal neuralgia. Clinical manifestations of first division involvement. *Headache* 1997; 37: 346-357.
- A6. Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder
A6.5.6 Carotidynia
Biousse V, Bousser MG. The myth of carotidynia. *Neurology* 1994; 44: 993-5.
Burton BS, Syms MJ, Petermann GW, Burgess LPA. MR imaging of patients with carotidynia. *AJNR* 2000; 21: 766-9.
Fay T. Atypical neuralgia. *Arch Neurol Psychiat* 1927; 18: 309-15.
Forwith KD, Tami TA. Carotidynia: symptom or diagnosis? *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 7: 150-4.
Hill LM, Hastings G. Carotidynia: a pain syndrome. *J Fam Pract*

1994 ; 39 : 71 5.

A7. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder

A7.9.1 Post-radiosurgery headache

Kondziolka D, Lundsford LD, Flickinger JC. Gamma knife stereotactic radiosurgery for cerebral vascular malformations. In : Alexander E III, Loeffler JS, Lundsford LD eds. Stereotactic Radiosurgery. New York : McGraw Hill Inc 1993 : pp. 136 145.

Lundsford LD, Flickinger JC, Coffee RJ. Stereotactic gamma knife radiosurgery. Initial North American experience in 207 patients. Arch Neurol 1990 ; 47 : 169 75.

Rozen TD, Swanson JW. Post-gamma knife headache : A new headache syndrome? Headache 1997 ; 37 : 180 3.

A7.9.2 Post-electroconvulsive therapy (ECT) headache

DeBattista C, Mueller K. Sumatriptan prophylaxis for postelectroconvulsive therapy headaches. Headache 1995 ; 35 : 502 3.

Folkerts H. Migraine after electroconvulsive therapy. Convulsive Therapy 1995 ; 11 : 212 5.

Ghoname EA, Craig WF, White PF. The use of percutaneous electrical nerve stimulation (PENS) for treating ECTinduced headaches. Headache 1999 ; 39 : 502 5.

Hawken ER, Delva NJ, Lawson JS. Successful use of propranolol in migraine associated with electroconvulsive therapy. Headache 2001 ; 41 : 92 6

Markowitz JS, Kellner CH, DeVane CL, Beale MD, Folk J, Burns C, Liston HL. Intranasal sumatriptan in post-ECT headache : results of an open-label trial. Journal of ECT 2001 ; 17 : 280 3.

Oms A, Miro E, Rojo JE. Sumatriptan was effective in electroconvulsive therapy (ECT) headache. Anesthesiology 1998 ; 89 : 1291 2.

Weiner SJ, Ward TN, Ravaris CL. Headache and electroconvulsive therapy. Headache 1994 ; 34 : 155 9.

A9. Headache attributed to infection

Westerink MA, Amsterdam D, Petell RJ, Stram MN, Apricella MA. Septicemia due to DF-2. Cause of a false-positive cryptococcal latex agglutination result. Am J Med 1987 ; 83 : 155 8.

A13. Cranial neuralgias and central causes of facial pain

Pareja JA, Caminero AB, Serra J, Barriga FJ, Dobato JL, Baron M, Vela L, Sanchez del Rio M. Numular headache : a coinshaped cephalgia. Neurology 2002 ; 58 : 1678 9.

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稀である。

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。局在症状、予兆、前駆症状、警告症状も参照のこと。

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持っている。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 [or 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 (trigeminal autonomic cephalalgias) 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分かることもあるが、これについてはいまま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関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):

一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、少なくとも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発作 (痛み) (Attack of headache [or pain] : 参

照) の出現から消失までの時間。片頭痛や群発頭痛の後に、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まれない。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物によって奏功しても、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、あるいは新発作の出現のこともある。これを鑑別するためには判断を要する (Frequency of attacks : 発作の頻度を参照)。

Episodic (反復性):

一定もしくは様々な持続時間の頭痛 (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、長らく特殊な意味合いをもって使われてきた。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) 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症状 (通常は大脳症状)。

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 [or pain] : 参照) の発生率。薬物が片頭痛発作に奏功しても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。

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

Neuroimaging (神経画像検査):

CT、MRI、PET、SPECT あるいは脳シンチグラム

New headache (新規頭痛):

患者が以前に罹病したことの無いあらゆるタイプの頭痛

Not sufficiently validated (正当性不十分):

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附着部を含む。

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)

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 (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、一定の食物の貪食である。

Pressing/tightening (圧迫感・締め付け感):

持続的性状の痛みで、しばしば頭のまわりの鉄の帯に例えられる。

Pressure algometer (圧痛計):

圧誘発性の痛みの検知域の閾値、あるいは忍耐の閾値を測定する装置。

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、その範疇に含めら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 (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。

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

Substance (物質):

薬物、化学物質、ワイン、蒸気など

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 (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、あいまいである。この用語は使用すべきではない。

Zig zag line (ジグザグ形 [稲妻線条]):

閃輝暗点と同義語(fortification spectrum 参照)

索引

太字は頭痛の見出し項目を示す。

5

5HT1B/1D 受容体作動薬P45

a

AIDS 診断P122

ATP1A2 遺伝子P49

c

CACNA1A 遺伝子P49

CGRP 拮抗薬P110

CT 血管造影P86

CT スキャンP91

CT 脊髄造影P97 P98

C 反応性蛋白上昇P87

d

DNA3243 番号P91

h

HIV 感染P122

m

MELAS 点変異P90

MRI 検査P52

n

Notch 3 遺伝子P90

Notch 3 突然変異P90

p

PCR 法P120

PET スキャンP4

t

tRNA Leu 遺伝子P90

あ

アーノルド・キアリ奇形Ⅰ型P70

アイスクリーム頭痛P146

アイスピック頭痛P69

亜急性脳症P90

朝型頭痛P126

亜硝酸アミルP107

アスパルテームP53 P109

アセタゾラミドP52 P125

アセトアミノフェンP5 P125

圧受容器反射不全P127

圧痛P58 P87 P166

圧痛計P58 P167

圧痛検査P20

圧迫感・締め付け感P167

圧迫感または締め付け感P58 P59

アデノウイルスP120

アトロピンP110

アミオダロンP113

アミトリプチリンP5 P6 P8

アルコールP65 P107 P108

アルコール飲料P53

アルコール含有飲料P108

アルコール摂取P125

アルコール誘発頭痛P108

アルポウイルスP120

暗点P3 P47 P51 P167

アンフェタミンP128

い

イーグル症候群P149

息みP70 P121

意識障害P49 P86

意識消失P79 P80

意識レベルP126

意識レベルの低下P50 P91 P127

意識レベルの変化P97

易刺激性P155

以前に使用された用語P167

イソソルビドジニトレートP107

痛みの強度P167

痛み誘発部位P143

一側性P167

一次性頭蓋内圧低下症P97

一次性頭痛P1 P2 P20 P43 P76

一次性頭痛か、二次性頭痛か、またはその両方か？

.....P30

一次性咳嗽性頭痛P70 P101

一次性穿刺様頭痛P69

一次慢性群発頭痛.....P65
一次性雷鳴頭痛.....P7 P71 P89 P90
一次性労作性頭痛.....P70
 一硝酸イソソルビド.....P107
 胃腸疾患.....P50
 胃腸症状.....P108
 一過性黒内障.....P51
 一過性視覚症状.....P100
 一過性神経症状およびリンパ球増多症を伴う偽片頭痛.....P101
 一過性神経症状とリンパ球性髄液細胞増多を伴う偽性片頭痛.....P49
 一過性単眼視覚消失.....P51
 一過性脳虚血発作.....P48
一過性脳虚血発作による頭痛.....P85
 一過性不全片麻痺.....P49
 一酸化炭素.....P106
 一酸化炭素血色素レベル.....P108
 一酸化炭素中毒.....P125
一酸化炭素誘発頭痛.....P108
 一酸化窒素.....P45 P121
 一酸化窒素供与体.....P106
一酸化窒素供与体誘発頭痛.....P107
 遺伝学的研究.....P49
 遺伝子異常.....P90
 遺伝子研究.....P28
 遺伝子検査.....P49 P90
 遺伝性.....P65
 遺伝的關係.....P46
 遺尿症.....P138
 イブプロフェン.....P98 P125
 遺糞症.....P138
 イミプラミン.....P110
 因果關係.....P79 P85 P106
 陰性徴候.....P3 P47 P48 P49
咽頭後方腱炎による頭痛.....P133
 インドメタシン.....P21 P65 P66 P69 , P70 P72
 インフルエンザ.....P119 P121

う

ウイルス.....P120
 運動失調.....P50 P156
 運動麻痺（脱力）.....P46 P48 P49 P50
 運動誘発性片頭痛.....P70

え

疫学調査.....P1 P49 P53
 エストロゲン.....P113 P155

エストロゲン代償療法.....P113
エストロゲン離脱頭痛.....P113
 エチゾラム.....P6
 エピデンス.....P4 P154
 エルゴタミン.....P7
 エルゴタミン製剤.....P4 P129
 エルゴタミン乱用.....P112
エルゴタミン乱用頭痛.....P111
 エルゴタミン乱用頭痛の疑い.....P112
 エレトリプタン.....P4
 嘔下.....P144
 塩酸ロメリジン.....P5
 遠視.....P133
 炎症メディエーター.....P120
 エンテロウイルス属.....P120

お

嘔吐.....P45 P50 P51 P58 , P86 P91 P97 P99 , P100 P108 P126 , P155 P156
 悪心.....P45 P50 P51 P58 , P59 P60 P71 P72 , P86 P91 P97 P98 , P99 P100 P108 , P120 P126 P156
 お勧め度.....P4
 落ち着きがない.....P65
 オピオイド.....P112 P113
オピオイド乱用頭痛.....P112
 オピオイド乱用頭痛の疑い.....P112
 オピオイド離脱頭痛.....P113
 オルガスム.....P70
オルガスム時頭痛.....P70
オルガスム前頭痛.....P70
 音過敏.....P45 P58 P59 P71 , P72 P120 P156
 音過敏症.....P167

か

ガードナーの錐体神経痛.....P64
外因性物質に対する急性昇圧反応による頭痛.....P128
外因性ホルモン誘発頭痛.....P113
 開口制限.....P135
 外傷後健忘.....P79
 外傷後症候群.....P78 P79 P80
外傷後頭蓋内血腫による頭痛.....P80
 外傷後頭痛.....P30 P72

- 外傷後脳内・くも膜下出血.....P80
 外傷性脳内血腫.....P80
 咳嗽性頭痛.....P70
 階層的な分類.....P18 ,P27
 外側翼突筋.....P20
 階段昇降.....P45
外的圧迫による頭痛.....P145
外的寒冷刺激による頭痛.....P146
 回転性めまい.....P50
 回転性めまい発作.....P51
 開頭術.....P81
開頭術後頭痛.....P81
 下位脳神経.....P101
海綿状血管腫による頭痛.....P87
 海綿状洞症候群.....P90
 過換気.....P50
 過還流症候群.....P89
 可逆性局在神経症状.....P46
 可逆性良性中枢神経系アンギオパチー
P71
 顎運動.....P135
 顎関節雑音.....P135
 顎関節症.....P132
顎関節症による頭痛または顔面痛
P135
 顎跛行.....P88
眼筋麻痺性片頭痛.....P148
 拡散強調 MRI 像P52
 学習障害.....P138
 カクテル頭痛.....P108
 角膜混濁.....P133
 眼神経ヘルペス.....P147
 下垂体.....P67
 下垂体機能不全症.....P91
 下垂体サイトゾル蛋白.....P98
 下垂体卒中.....P71
下垂体卒中による頭痛.....P91
 下垂体肥大.....P98
 かぜ症候群.....P9
 画像検査.....P99
 画像所見.....P79
 加速・減速運動.....P80
家族性片麻痺性片頭痛.....P28 ,P46 ,P47 ,P48 ,
P49 ,P50
 肩こり.....P11
 学校恐怖症.....P138
 褐色細胞腫.....P127 ,P128
褐色細胞腫による頭痛.....P126
 カテコールアミン.....P126
 カフェイン.....P6 ,P71 ,P112 ,P113 ,
P126
 カフェイン静注.....P98
カフェイン離脱頭痛.....P8 ,P113
貨幣状頭痛.....P145 ,P164
 カルシトニン遺伝子関連ペプチド
P4 ,P45
カルシトニン遺伝子関連ペプチド誘発頭痛
P110
 加齢.....P48
 簡易診断票（スクリーナー）.....P11
 寛解期.....P6 ,P65
 眼瞼下垂.....P65 ,P66 ,P72
 感覚症状.....P47
 感覚鈍麻.....P47 ,P48 ,P49
眼窩上神経痛.....P145
 眼窩痛.....P147
 眼科的検査.....P51
 眼瞼浮腫.....P65 ,P66 ,P157
眼球炎症性疾患による頭痛.....P134
 眼球斜位.....P166
**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**.....P134
眼球糖尿病性神経障害.....P146
 眼筋麻痺.....P91
 間欠性霧視.....P134
 感作.....P4
 環軸関節亜脱臼.....P145
眼疾患による頭痛.....P133
 眼振.....P51
癌性髄膜炎による頭痛.....P99
 眼性片頭痛.....P46
 関節性顎関節症.....P21 ,P135
 関節リウマチ.....P133 ,P135
感染症による頭痛.....P119
 感染性頭痛.....P72
感染による頭痛.....P158
カンナビス誘発頭痛.....P109
 鑑別不能型身体表現性障害.....P138
鑑別不能型身体表現性障害による頭痛
P163
 顔面筋攣縮.....P143
 顔面血管腫.....P87
 顔面神経麻痺.....P147
 顔面蒼白.....P50 ,P51 ,P126 ,P155
 顔面潮紅.....P109
 顔面痛.....P89 ,P135 ,P166
 顔面痛・神経痛.....P1
寒冷刺激による頭痛.....P146

関連痛.....P167

き

気圧障害.....P71
キアリー奇形I型による頭痛.....P100
 記載形式.....P76
 器質性疾患.....P69
**器質的病変による脳神経・上部頸部根の
 圧迫、刺激または捻転に起因する持続痛**
P146
 偽性脳腫瘍.....P96
 機能性頭痛.....P1 P20
稀発反復性緊張型頭痛.....P58
稀発反復性緊張型頭痛の疑い.....P60
 気分変動性障害.....P138
 嗅覚消失.....P134
 嗅覚鈍麻.....P134
急性外傷後頭痛.....P78 P79
急性開頭術後頭痛.....P81
急性期頭痛治療薬乱用中止後の反跳頭痛
P113
 急性期頭痛治療薬.....P113
 急性期治療.....P4
**急性期治療薬の組み合わせに
 よる薬物乱用頭痛**.....P112
 急性高山病.....P125
 急性出血性下垂体梗塞.....P91
急性帯状疱疹による頭痛または顔面痛
P147
 急性脱髄性脳脊髄炎.....P98
急性の物質使用または曝露による頭痛
P106
 急性発症の慢性頭痛.....P72
 急性副鼻腔炎.....P71 P134
 急性緑内障.....P9
急性緑内障による頭痛.....P133
 休薬期間.....P111
 凝固亢進状態.....P90
 共存症.....P138
 協調運動障害.....P125
 胸痛.....P126
 胸部圧迫感.....P109
 恐怖感.....P126
 局在症状.....P166
 局所圧痛スコア.....P58
 虚血性梗塞巣.....P52
 虚血性卒中.....P90
虚血性卒中（脳梗塞）による頭痛
P85

**虚血性卒中または一過性虚血発作による
 頭痛**.....P85
巨細胞性動脈炎による頭痛.....P87
 きらきらした光・点・線.....P47 P48 P49
 緊急手術.....P80
 筋弛緩薬.....P6
 筋収縮性頭痛.....P5 P57
 筋性顎関節症.....P21
緊張型頭痛.....P2 P5 P57 P60 P78 ,
 P108 P100 P110 ,
 P135 P138 P156
 緊張性頭痛.....P5 P57
 筋電図.....P58

く

屈折異常.....P167
屈折異常による頭痛.....P133
 くも膜下出血.....P70 P71 P85 P89 ,
 P90 P91
くも膜下出血による頭痛.....P86
 グラスゴー昏睡尺度.....P79 P80
 クリプトコッカス性髄膜炎.....P122
 グルタミン酸ナトリウム.....P109
グルタミン酸ナトリウム誘発頭痛
P109
 群発寛解期.....P166
 群発期.....P6 P65 P166
群発頭痛.....P2 P6 P64 P65 P69 ,
 P87 P89 P107
**群発頭痛およびその他の三叉神経・
 自律神経性頭痛**.....P64 P156
群発頭痛の疑い.....P67
 群発頭痛の治療.....P7
 群発頭痛発作.....P166
 群発様の発作性疼痛.....P89

け

頸原性頭痛.....P132
 経口抗凝固薬.....P90
 経口避妊薬.....P113
 警告症状.....P46 P85 P167
 警告痛.....P86
 軽症頭部外傷.....P79
軽症頭部外傷による急性外傷後頭痛
P79
軽症頭部外傷による慢性外傷後頭痛
P80
 頸性頭痛.....P132
頸・舌症候群.....P145

携帯型血圧記録.....	P126	現象論.....	P28
頸椎.....	P132	倦怠感.....	P155
頸椎症.....	P133	原発性頭痛.....	P1
頸動脈海綿静脈洞瘻.....	P87	原発性中枢神経系血管炎.....	P91
頸動脈解離.....	P47 P51 P133 P157	原発性中枢神経系血管炎による頭痛	
頸動脈血管形成術性頭痛.....	P89	P88
頸動脈または椎骨動脈痛.....	P89		
経皮経管動脈形成術.....	P89	こ	
頸部回転.....	P145	行為障害.....	P138
頸部筋膜圧痛点.....	P132 P133	抗うつ薬.....	P5 P6 P8
頸部疾患.....	P132	構音障害.....	P50
頸部疾患による頭痛.....	P132	硬貨形頭痛.....	P164
頸部痛.....	P80 P89	光過敏.....	P45 P58 P59 P71 , P72 P97 P98 P100 , P120 P156
頸部軟部組織内.....	P132	光過敏症.....	P167
痙攣.....	P47 P53 P90 P126 , P127 P128	口腔内灼熱症候群.....	P149
痙攣発作.....	P100	高血圧性クリーゼ.....	P127
激痛型.....	P71	高血圧性頭痛.....	P126
下山.....	P125	高血圧性脳症.....	P127
血液透析.....	P126	高血圧性脳症による頭痛.....	P127
結核.....	P120	高血圧性脳症のない高血圧性クリーゼ	
血管運動症状.....	P50	による頭痛.....	P127
血管運動麻痺性片側頭痛.....	P64	高血圧性網膜症.....	P127
血管拡張.....	P4	膠原血管病.....	P88
血管形成術.....	P89	虹彩炎.....	P134
血管周囲神経終末の感作.....	P45	高山性頭痛.....	P125
血管収縮剤.....	P129	甲状腺機能低下症.....	P128
血管障害後慢性頭痛.....	P157	甲状腺機能低下症による頭痛.....	P128
血管性圧迫.....	P143	甲状腺ホルモン代償療法.....	P113
血管性頭蓋内疾患.....	P71	高髄液圧水頭症.....	P97
血管造影.....	P88 P89 P91	後頭蓋窩手術.....	P82
血管造影性頭痛.....	P90	厚生労働省科学研究・こころの	
血管造影法.....	P86	健康科学.....	P18
血管攣縮.....	P167	交代性.....	P155
月経.....	P2 P53	高炭酸ガス血症.....	P125
月経時片頭痛発作.....	P155	高地登山.....	P125
月経周期.....	P154	交通事故.....	P80
血腫除去.....	P80 P81	抗てんかん薬.....	P5 P8
結膜充血.....	P65 P66 P72 P133 , P157	口頭4段階尺度.....	P167
結膜充血および流涙を伴う短時間持続性		後頭神経枝.....	P148
片側神経痛様頭痛発作.....	P66	後頭白質脳症.....	P52
結膜充血および流涙を伴う短時間持続性		後頭葉てんかん.....	P100
片側神経痛様頭痛発作 (SUNCT) の疑い		後頭葉発作.....	P100
.....	P67	項部.....	P167
仮病.....	P79 P80	抗不安薬.....	P6
減圧病.....	P125	項部硬直.....	P86 P97 P119 P120 , P121
健康寿命.....	P1	高プロラクチン血症.....	P98
言語症状.....	P47		

興奮した様子.....P65

硬膜（腰椎）穿刺後頭痛.....P97

硬膜外血液パッチ.....P97 P98

硬膜下血腫による頭痛.....P81

硬膜鞘ヘルニア.....P98

硬膜穿刺.....P98

硬膜増強.....P97 P98 P99

抗リン脂質抗体症候群.....P98

ゴーグル.....P145

コーヒー.....P8

コカイン誘発頭痛.....P109

呼吸困難.....P125

呼吸障害指数.....P126

国際疾病分類.....P18

国際疾病分類第10版・神経疾患群
.....P18 P27

国際頭痛分類初版.....P31

国際頭痛分類第2版.....P17 P31

国際頭痛分類のワーキンググループ
.....P15

後視床下部灰白質.....P65

後頭蓋窩.....P67

骨形成的頭蓋形成術.....P82

骨髄炎.....P132

骨軟骨炎.....P133

骨軟骨症.....P132

後頭神経痛.....P145

孤発性片麻痺性片頭痛.....P47 P50

硬膜下膿瘍による頭痛.....P121

硬膜動静脈瘤による頭痛.....P87

コミュニケーションツール.....P9

孤立性中枢神経系血管炎.....P88

孤立性片麻痺性片頭痛.....P49

五稜郭.....P20

コルチコステロイド.....P114

混合型頭痛.....P6 P19

昏睡.....P49 P126

さ

細菌性髄膜炎による頭痛.....P120

細菌生成物（毒素）.....P120

最初にして最悪の頭痛.....P9

サイトカイン.....P120

再燃.....P166

再発性脱髄性神経障害.....P148

錯乱.....P127

錯乱状態.....P49

サブタイプ.....P27

サブフォーム.....P27

三環系抗うつ薬.....P6 P114

三叉神経.....P65 P143 P157

三叉神経・自律神経性頭痛.....P6 P64 P166

三叉神経・自律神経性頭痛の疑い
.....P67

三叉神経血管説.....P4

三叉神経痛が併存する SUNCT ...P67

三叉神経痛が併存する群発頭痛
（群発性 チック [三叉神経痛] 症候群）
.....P65

三叉神経痛が併存する発作性片側頭痛
（発作性片側頭痛 チック [三叉神経痛] 症候群）
.....P66

三叉神経の第1枝領域.....P69

産褥期.....P98 P127 P128

酸素.....P7 P125

し

視覚アナログ尺度.....P133

視覚障害.....P51 P126 P127 P133

視覚消失.....P47 P48 P49 P51

視覚症状.....P47 P50

視覚性前兆.....P46 P47

視覚的アナログスケール.....P167

歯冠周囲炎.....P135

子癇前症による頭痛.....P127

子癇による頭痛.....P127

磁気共鳴画像.....P91

ジギタリス.....P110

時期的に一致.....P76 P166

ジグザグ形（稲妻線条）.....P20 P167

自己抗体.....P98

事故被害者.....P79

自殺企図.....P162

自殺念慮.....P162

**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**.....P99

支障度.....P1

視神経炎.....P146

視神経障害.....P51

ジストニー.....P133

ジスルフィラム.....P107 P110

自然寛解.....P50 P91

持続時間.....P65 P69 P71

持続性片側頭痛.....P6 P7 P8 P64 P72

持続性特発性顔面痛.....P149

持続的髄液漏出.....P97

歯痛.....P135

刺痛.....P167

耳痛.....	P134	焦点調節.....	P134
失語.....	P49	小児交代性片麻痺.....	P155
失語性言語障害.....	P47 P48 P49	小児周期性症候群（片頭痛に移行すること が多いもの）.....	P50
失語性片頭痛.....	P46	小児片麻痺発作.....	P155
膝神経節ヘルペス.....	P147	小児良性発作性めまい.....	P51
実践的な診断基準.....	P28	小脳機能障害.....	P101
失明.....	P88 P127	小脳出血.....	P86
自発性頭蓋内圧低下症.....	P97	小脳失調.....	P49
自発性低髄液圧.....	P98	小脳扁桃ヘルニア.....	P100
市販薬.....	P1	上部頸部根.....	P142
ジピリダモール.....	P108	静脈洞血栓症.....	P87 P96
嗜眠傾向.....	P50	食事性頭痛.....	P109
社会恐怖症による頭痛	P163	触診.....	P58 P59
若年成人.....	P50	食品の成分および添加物誘発頭痛	P109
若年肥満女性.....	P96	食欲不振.....	P51 P58 P59 P156 , P166
視野欠損.....	P96	女性.....	P53 P65 P79 P87 , P108 P128 P139 , P155 P164
斜視.....	P134 P166	初発症状.....	P90
謝辞.....	P17	初版の序文.....	P25
視野障害.....	P146	自律神経症状.....	P71
ジャブ・ジョルト.....	P69	視力矯正.....	P134
シャルラン神経痛.....	P144	視力障害.....	P91
周期性嘔吐症	P50	シルデナフィル.....	P108
周期性眼痛症.....	P69	腎移植.....	P126
周期性発作.....	P50	心因性頭痛.....	P57
重症度判定票.....	P9	新規頭痛.....	P167
集中困難.....	P79	新規発症持続性連日性頭痛	P6 P7 P8 P60 P72
終夜睡眠ポリグラフ.....	P126	新規慢性頭痛.....	P72
重量挙げ選手頭痛.....	P70	真菌.....	P120
縮瞳.....	P65 P66 P72	心筋虚血.....	P129
受診率.....	P1	神経学的徴候.....	P85
数珠状.....	P91	神経画像検査.....	P49 P52 P70 P79 , P80 P86 P167
酒石酸エルゴタミン.....	P70	神経画像診断.....	P9
腫瘍そのものによる頭痛	P99	神経原性炎症.....	P4
腫瘍に起因する頭蓋内圧亢進または 水頭症による頭痛	P99	神経サルコイドーシスによる頭痛	P98
馴化期間.....	P125	神経耳科学症状.....	P100
上喉頭神経痛	P144	神経生物学的病態.....	P57
上喉頭神経ブロック.....	P144	神経ペプチド.....	P4
漿液性髄膜炎.....	P96	神経ペプチド放出.....	P120
消炎鎮痛薬.....	P5 P6 P8	振戦.....	P126
生涯有病率.....	P57	心臓性頭痛	P129
症候性三叉神経痛	P143	心臓病.....	P107
症候性頭痛.....	P1 P20	身体化障害.....	P138
症候性咳嗽性頭痛.....	P70		
症候性舌咽神経痛	P144		
症候性片頭痛.....	P53 P87		
症候論的.....	P28		
詳細不明の頭痛	P152		
常染色体優性.....	P65 P90		

身体化障害による頭痛.....P139
 身体表現性.....P139
 身体表現性障害.....P138
心的外傷後ストレス障害による頭痛
P163
 深部梗塞.....P90
 心理的社会的ストレス.....P53

す

髄液圧亢進性頭痛.....P72
 髄液圧上昇.....P96
 髄液化学検査.....P96
 髄液検査.....P71 ,P98 ,P99
 髄液細胞増多.....P49 ,P101
 髄液細胞増多を伴う片頭痛.....P101
 髄液細胞数増加.....P88
 髄液総蛋白増加.....P101
 髄液ドレナージ.....P96
 髄液量減少性頭痛.....P72 ,P97
 髄液リンパ球増多症.....P101
 髄液漏出.....P70 ,P97 ,P98
髄液瘻性頭痛.....P97 ,P99
 髄腔内化学療法.....P99
 錐体尖炎.....P132
 髄注.....P98
髄注による頭痛.....P99
 水頭症.....P99
水頭症に起因する頭蓋内圧亢進による頭痛
P97
 随伴症状.....P69 ,P166
 髄膜炎.....P9
 髄膜血管腫.....P87
 髄膜刺激.....P121
 髄膜刺激症状.....P120
 髄膜症.....P120
 髄膜水腫.....P96
 睡眠時周期性下肢運動.....P126
睡眠時頭痛.....P7 ,P71
 睡眠時頭痛症候群.....P70
 睡眠時無呼吸.....P126
睡眠時無呼吸性頭痛.....P126
 睡眠障害.....P79 ,P138
 睡眠性呼吸障害.....P126
**頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、
 口あるいはその他の顔面・頭蓋の
 構成組織の障害に起因する頭痛
 あるいは顔面痛**.....P131 ,P161
頭蓋骨疾患による頭痛.....P132
 頭蓋周囲筋.....P167

頭蓋周囲の圧痛.....P58
頭蓋周囲の圧痛を伴う
稀発反復性緊張型頭痛.....P58
頭蓋周囲の圧痛を伴う
頻発反復性緊張型頭痛.....P59
頭蓋周囲の圧痛を伴う
慢性緊張型頭痛.....P60
頭蓋周囲の圧痛を伴わない
稀発反復性緊張型頭痛.....P58
頭蓋周囲の圧痛を伴わない
頻発反復性緊張型頭痛.....P59
頭蓋周囲の圧痛を伴わない
慢性緊張型頭痛.....P60
 頭蓋内圧亢進.....P90 ,P96 ,P99 ,P120 ,
 P121
頭蓋内圧亢進性頭痛.....P96
 頭蓋内感染.....P119
頭蓋内感染症による頭痛.....P120
頭蓋内寄生虫侵襲による頭痛.....P160
頭蓋内血管内手技による頭痛.....P89
 頭蓋内雑音.....P96
 頭蓋内疾患.....P70
頭蓋内疾患後慢性頭痛.....P96 ,P158
**頭蓋内占拠性感染性病変または
 病原体侵襲による頭痛**.....P158
 頭蓋内占拠性腫瘍.....P99
 頭蓋内占拠性病変.....P98
 頭蓋内椎骨動脈解離.....P89
 スキップ呼吸.....P125
 ズキンズキン.....P45 ,P167 ,P167
頭頸部血管障害による頭痛.....P84 ,P157
スタージ・ウェーバー症候群.....P87
 頭痛回復期.....P2 ,P44
 頭痛センター.....P111
 頭痛ダイアリー.....P11
 頭痛体操.....P6
 頭痛頓挫薬.....P111
 頭痛日記.....P5 ,P9 ,P19 ,P30 ,P45 ,
 P59 ,P60
 頭痛日数.....P166
 頭痛の疫学.....P1
 頭痛の性状に特有なものはない...P76
 頭痛 [または痛み] 発作.....P166
頭痛を誘発または増悪させる可能性のある薬物
P159
 ステロイド.....P5 ,P7 ,P8 ,P88 ,P91
 ステロイド大量療法.....P88
 ステロイド治療.....P88
 ステロイド療法.....P99

ステント術.....P89
 ストレス.....P11
 ストレス頭痛.....P57
 スマトリプタン.....P4 ,P158
 スラダー翼口蓋神経痛.....P149

せ

生活の質.....P2 ,P57
 生検.....P88 ,P98
 性行為.....P70 ,P98
 性行為時頭痛.....P70
性行為に伴う一次性頭痛.....P70
 性交時頭痛.....P70
 生食硬膜外注入.....P98
 精神筋原性頭痛.....P57
 精神錯乱.....P125
 精神疾患.....P138
精神疾患による頭痛.....P138 ,P161
精神病性障害による頭痛.....P140
 性的興奮.....P70
 正当性不十分.....P167
 制吐薬.....P5
 清涼飲料水.....P8
 世界保健機構.....P18
 咳.....P70 ,P100
 脊髄機能障害.....P101
 脊髄空洞症.....P101
 脊髄造影.....P97 ,P98
 脊椎症.....P132
舌咽神経痛.....P143 ,P144
 石灰化.....P133
 舌感覚異常.....P145
 赤血球沈降速度.....P87
 赤血球沈降速度（赤沈）亢進.....P133
絶食による頭痛.....P128
 舌痛症.....P149
 セロトニン（5-HT1B/1D）
 受容体作動薬.....P4
 線維筋痛.....P161
 遷延性前兆.....P90
遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの
 P52
 閃輝.....P20 ,P51 ,P167
 閃輝暗点.....P3 ,P47 ,P86
 閃輝暗点（ギザギザの要塞像）.....P20 ,P166
 前駆症状.....P46 ,P167
 穿刺様頭痛.....P69
 穿刺様疼痛.....P69
 全身性ウイルス感染症.....P119

全身性ウイルス感染による頭痛...P122
 全身性エリテマトーデス.....P98
 全身性感染.....P119
全身性感染症による頭痛.....P121
全身性細菌感染による頭痛.....P121
 全身性動脈炎.....P88
 潜水.....P125
潜水時頭痛.....P125
 選択的セロトニン再取り込み阻害薬
 P114
 前兆.....P155 ,P166
 前兆遷延型片頭痛.....P46
前兆のある片頭痛.....P3 ,P20 ,P46 ,P90
前兆のある片頭痛の疑い.....P53
 前兆の持続時間.....P47 ,P48 ,P49 ,P50
 前兆の責任病巣.....P49
前兆のない月経関連片頭痛.....P154
前兆のない純粹月経時片頭痛.....P154
前兆のない非月経時片頭痛.....P155
前兆のない片頭痛.....P2 ,P20 ,P45 ,P52 ,
 P59 ,P154
前兆のない片頭痛の疑い.....P53
 前兆を伴う片頭痛.....P20
 前兆を伴わない片頭痛.....P20
 前庭眼球機能障害.....P101
 全般性不安障害.....P138
全般性不安障害による頭痛.....P162
 前部虚血性視神経障害.....P88

そ

増悪因子.....P53
 総圧痛スコア.....P58
 倉庫労働者の頭痛.....P108
 送信機.....P140
 躁病.....P140
 層別治療.....P5
 双方向医療.....P11
 造影剤注入.....P90
即時型 CGRP 誘発頭痛.....P110
即時型アルコール誘発頭痛.....P108
即時型一酸化窒素供与体誘発頭痛
 P107
即時型ヒスタミン誘発頭痛.....P110
 塞栓形.....P90
 側頭動脈炎.....P87
 側頭動脈生検.....P87
 続発性頭痛.....P1
続発性中枢神経系血管炎による頭痛
 P88

組織学的検査.....P88
 組織学的診断.....P88
 訴訟.....P79 P80
 卒中.....P148
 その他の一次性頭痛.....P7 P69
 その他の急性の物質使用または
 曝露による頭痛.....P111
 その他の終末枝の神経痛.....P145
 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
 障害に起因する頭痛.....P135
 その他の頭蓋内血管障害による頭痛
 P90
 その他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは
 原発性顔面痛.....P152
 その他の全身性感染による頭痛...P122
 その他の代謝性または全身性疾患
 による頭痛.....P160
 その他の適応症に使用される薬品
 による急性有害事象としての頭痛
 P158
 その他の適応症に使用される薬物
 による急性有害事象としての頭痛
 P110
 その他の頭頸部外傷による急性頭痛
 P81
 その他の頭頸部外傷による頭痛
 P81
 その他の頭頸部外傷による慢性頭痛
 P81
 その他の頭部神経痛またはその他の
 中枢性顔面痛.....P149
 その他の非感染性炎症疾患による頭痛
 P98
 その他の非血管性頭蓋内疾患による頭痛
 P101
 その他の物質の慢性使用からの
 離脱による頭痛.....P113
 その他のホメオスタシス障害による頭痛
 P129
 その他の薬物乱用頭痛.....P112
 その他の薬物乱用頭痛の疑い.....P112
 ゴルミトリプタン.....P4

た

第1染色体.....P49
 第1度近親者.....P48 P49
 第2頸神経.....P145
 第2度近親者.....P48 P49

第3脳神経麻痺.....P86 P147
 第4または第6脳神経麻痺.....P147
 第6脳神経麻痺.....P96 P97
 第19染色体.....P49
 体位性頭痛.....P70 P98
 大うつ病性障害.....P138
 大うつ病性障害による頭痛.....P162
 体液量変化による障害.....P124
 体温上昇.....P133
 第三脳室コロイド嚢胞.....P71 P99
 代謝性または全身性疾患に伴う頭痛
 P124
 代謝・中毒・内分泌に起因する頭蓋内圧亢進
 による頭痛.....P96
 帯状疱疹.....P142 P144
 帯状疱疹後神経痛.....P147
 帯状疱疹による頭痛または顔面痛
 P147
 代替診断基準.....P154
 ダイナマイト頭痛.....P107
 大脳静脈血栓症.....P71
 ダイバー.....P125
 胎盤.....P127
 タイプ.....P27
 唾液過多.....P144
 多臓器系障害.....P127
 脱髄病変.....P148
 脱力.....P48
 多発性硬化症.....P143 P146
 多発性硬化症による顔面痛.....P148
 多発性骨髄腫.....P132
 単眼視野障害.....P51
 炭酸リチウム.....P7 P113
 単純片側頭痛.....P45
 単純ヘルペス.....P120
 単純ヘルペス脳炎.....P120
 男性.....P65 P66
 蛋白同化ステロイド.....P113

ち

遅延型 CGRP 誘発頭痛.....P110
 遅延型アルコール誘発頭痛.....P108
 遅延型一酸化窒素供与体誘発頭痛
 P107
 遅延型頭痛.....P106 P107
 遅延型ヒスタミン誘発頭痛.....P110
 逐次治療.....P5
 チクチク感.....P47 P48 P49
 チック.....P138

頭部神経痛および中枢性顔面痛...P142 P164

頭部神経痛、中枢性・一次性顔面痛および

その他の頭痛.....P141

頭部副交感神経系の自律神経症状

.....P64

頭部ふらふら感.....P125

動脈炎.....P88

動脈炎による頭痛.....P87

動脈解離.....P71

動脈解離による頭痛、顔面痛または頸部痛

.....P89

動脈血液ガス異常.....P124

動脈内膜切除術後頭痛.....P89

動脈壁肥厚.....P88

同名性の視覚症状.....P47 P48

トキソプラズマ症.....P122

特発性頭蓋内圧亢進による頭痛...P96

特発性頭痛.....P57

特発性低髄液圧性頭痛.....P70 P97

登山.....P125

突発する重度の頭痛.....P71

突発性.....P71

突発性前兆を伴う片頭痛.....P46

跳び越し病変.....P88

トリガー.....P2

トリガー域.....P143 P144

トリガー因子.....P143

トリガーポイント.....P144

取り決め.....P52 P60 P77

トリプタン.....P46 P129

トリプタン系薬剤.....P4 P7 P8 P18

トリプタン乱用.....P112

トリプタン乱用頭痛.....P111

トリプタン乱用頭痛の疑い.....P112

トリメトプリム.....P98

トロサ・ハント症候群.....P147

頓挫療法.....P4

鈍痛型.....P71

ドンペリドン.....P5

な

内頸動脈痛.....P157

内側翼突筋.....P20

内分泌異常時.....P99

内分泌機能の障害.....P124

ナプロキセン.....P8

ナリジクス酸.....P113

難聴.....P50

に

臭過敏.....P154

肉芽腫性中枢神経系血管炎.....P88

ニコチン.....P110

二酸化炭素中毒症状.....P125

二次性頭痛.....P1 P9 P20 P75 P76

二次性慢性群発頭痛.....P65

二重盲検対照比較試験.....P106

日常的な動作.....P45 P58 P59 P72 , P156

ニトログリセリン.....P65 P107 P129

ニトログリセリン頭痛.....P107

ニトロプルシドナトリウム.....P107

ニフェジピン.....P110

日本頭痛学会・新国際分類普及委員会

.....P18

日本頭痛学会頭痛治療ガイドライン

.....P4

ニモジピン.....P110

乳酸アシドーシス.....P90

乳頭浮腫.....P96 P97 P101

乳様突起洞病変.....P132

尿中蛋白質排泄.....P127 P128

妊娠.....P127 P128

妊娠末期.....P98

妊婦.....P5

ね

粘膜接触.....P135

粘膜接触点頭痛.....P135

の

脳炎による頭痛.....P120

脳画像検査.....P71

脳幹.....P101

脳虚血性イベント.....P88

脳血管障害.....P53

脳血流量減少.....P46

脳梗塞.....P52

脳三叉神経性または軟膜血管腫症による頭痛

.....P87

脳室拡大.....P97

脳室周囲炎症性限局性病変.....P98

脳出血.....P71

脳腫瘍.....P76 P121 P140

脳腫瘍による頭痛.....P99

脳循環自動調節能.....P127

嚢状動脈瘤.....P86

囊状動脈瘤による頭痛.....	P86
囊状動脈瘤破裂.....	P86
脳静脈血栓症による頭痛.....	P90
脳神経外科的緊急疾患.....	P86
脳震盪.....	P79
膿性鼻漏.....	P135
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...P101	
脳槽造影.....	P97 ,P98
脳卒中様発作.....	P90
脳卒中様発作症候群.....	P90
脳底型片頭痛.....	P3 ,P49
脳底型発作.....	P50
脳底動脈片頭痛.....	P49
脳底片頭痛.....	P49
脳動脈瘤破裂時.....	P71
脳内出血による頭痛.....	P86
脳膿瘍による頭痛.....	P121
脳波.....	P79 ,P80
脳波所見.....	P51
脳浮腫.....	P127
は	
歯、顎または関連する組織の障害による頭痛	
.....	P135
バイオフィードバック.....	P6
肺癌.....	P146 ,P149
敗血症.....	P119
白質変化.....	P90
拍動性.....	P45 ,P167
拍動性耳鳴.....	P87
拍動性頭痛.....	P45
爆発型.....	P71
パジェット病.....	P132
麦角.....	P111
麦角製剤.....	P112
発汗.....	P65 ,P66 ,P126
抜歯.....	P6
発熱.....	P49 ,P91 ,P119 ,P121 ,
	P134
パニック障害.....	P138
パニック障害による頭痛.....	P162
パラセタモール.....	P125
ハリスの片頭痛様神経痛.....	P64
ハリス・ホートン病.....	P64
バルーン拡張.....	P89
バルーン拡張後.....	P90
ヴァルサルヴァ手技.....	P99 ,P100 ,P101
ヴァルサルヴァ手技頭痛.....	P70

ヴァルサルヴァ様手技.....	P97
バルピタール.....	P112
バルプロ酸.....	P5 ,P7 ,P52
反復性.....	P20 ,P166
反復性 SUNA.....	P157
反復性一過性黒内障発作.....	P88
反復性緊張型頭痛.....	P5 ,P60 ,P107
反復性群発頭痛.....	P65
反跳性頭痛.....	P7 ,P111
反復性発作性片側頭痛.....	P66
反復発作性.....	P20
半盲.....	P3 ,P48 ,P51

ひ

非外傷性頭蓋内出血による頭痛...P86	
非感染性炎症疾患性頭痛.....	P98
非乾酪性肉芽腫.....	P98
非血管性頭蓋内疾患による頭痛...P95 ,P157	
鼻甲介肥大.....	P134
非細菌感染後慢性頭痛.....	P160
皮質拡張性抑制.....	P45
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.....	P90
皮質下痴呆.....	P90
皮質網様体てんかん.....	P21 ,P99
ヒスタミン.....	P65 ,P106 ,P110
ヒスタミン性頭痛.....	P64
ヒスタミン誘発頭痛.....	P109
非ステロイド(系)消炎鎮痛薬 ...P106 ,P114 ,P133	
ビタミン A 過剰症	P97
鼻中隔弯曲.....	P134
ピックウィック症候群.....	P126
非定型顔面痛.....	P142 ,P149
非定型歯痛.....	P149
ヒト免疫不全ウイルス/後天性免疫	
不全症候群による頭痛.....	P122
ヒドララジン.....	P110
避妊.....	P113
鼻粘膜接触点頭痛.....	P161
非拍動性.....	P58 ,P59 ,P72
鼻副鼻腔炎による頭痛.....	P134
鼻部自律神経性症状.....	P135
皮膚生検.....	P90
鼻閉.....	P65 ,P66 ,P72 ,P134 ,
	P157
肥満.....	P96
鼻毛様体神経痛.....	P144
病因論的.....	P28
表現型.....	P29

標準基準セット.....P76
 表面筋電図.....P58
 日和見感染.....P122
 鼻漏.....P65 ,P66 ,P72 ,P157
 ピング顔面紅痛症.....P64
頻発反復性緊張型頭痛.....P59
頻発反復性緊張型頭痛の疑い.....P60

ふ

不安.....P50 ,P126
 不安定歩行.....P97
 フェニルエチルアミン.....P109
 フォークト・小柳・原田症候群...P98
 副交感神経反射.....P64
複合薬物乱用頭痛.....P112
 複合薬物乱用頭痛の疑い.....P112
 副作用としての頭痛.....P106
 複視.....P50 ,P96
 副腎皮質ホルモン.....P147
 腹痛.....P50 ,P126
 腹痛発作.....P50
 副鼻腔炎.....P9 ,P121 ,P161
 副鼻腔頭痛.....P135
 腹部正中部の痛み.....P50
腹部片頭痛.....P50
 服薬指導.....P11
 普通型片頭痛.....P45
 二日酔い頭痛.....P108
 物質.....P167
物質曝露後慢性頭痛.....P158
物質またはその離脱による頭痛...P105 ,P158
物質離脱による頭痛.....P113
 物乱用頭痛の疑い.....P106
 ブラジキニン.....P120
付録.....P153
 プロクロルペラジン.....P8
 プロスタグランジン.....P120
 プロプラノロール.....P5
 プロモクリプチン.....P91
 分娩後のアンギオパチー.....P91
 分離不安障害.....P138
分離不安障害による頭痛.....P163
 分類できない頭痛.....P152
分類不能の頭痛.....P152

へ

ヴェイル・ヴィディアン神経痛...P149
 β遮断薬.....P5
 ベーチェット症候群.....P98

ペニシリン.....P98
 ヘパリン.....P89 ,P90
 ベラパミル.....P7
 ヘリカルCT.....P89
 ヘルペス疹.....P147
片頭痛.....P2 ,P44 ,P69 ,P89 ,
 P90 ,P91 ,P99 ,P100 ,
 P106 ,P107 ,P108 ,
 P109 ,P110 ,P125 ,
 P128 ,P135 ,P138 ,
 P154 ,P157 ,P158
 片頭痛合併症.....P46
 片頭痛随伴症.....P46
 片頭痛性頭痛.....P48
片頭痛性脳梗塞.....P52
 片頭痛前兆.....P48 ,P52
片頭痛前兆重積状態.....P155
 片頭痛治療新世紀.....P11
 片頭痛てんかん.....P53
片頭痛により誘発される痙攣.....P53
片頭痛の疑い.....P53
片頭痛の合併症.....P51
 片頭痛のスクリーナー.....P11
 片頭痛発作.....P90
片頭痛発作重積.....P52
 片頭痛様疾患.....P53
 片頭痛様頭痛.....P146
 片頭痛予防療法.....P5
 片側錯覚性片頭痛.....P46
 片側症候群.....P148
 片側性.....P45
 片側性錯覚.....P46
 片側性の感覚症状.....P47 ,P48
 片側性拍動性頭痛.....P51
 ベンゾジアゼピン系薬剤.....P6
 片麻痺.....P155
 片麻痺性片頭痛.....P46
 変容性片頭痛.....P8

ほ

放射線学的検査.....P52
放射線外科術後頭痛.....P157
 法的解決.....P79
 ホートン頭痛.....P64
 ホートン病.....P87
 歩行.....P45
 星型閃光.....P20 ,P167
 ホジキン病.....P147

ホスホジエステラーゼ阻害薬誘発頭痛

.....P107

発作回数.....P29

発作性片側頭痛.....P65**発作性片側頭痛の疑い**.....P67

発作性頭痛.....P126

発作性脳疾患.....P53

発作の持続時間.....P166

発作頻度.....P65 ,P166

ホットドッグ頭痛.....P107

ほてり感.....P125

ホメオスターシス障害後慢性頭痛

.....P161

ホメオスターシスの障害による頭痛

.....P124 ,P160

ホルネル症候群.....P89

ホルモン代償療法.....P113

ボレリア.....P120

本態性頭痛.....P57

ま

マーチ.....P101

末梢性痛みメカニズム.....P58

慢性.....P166

慢性 SUNA.....P157

慢性化.....P52

慢性外傷後頭痛.....P78 ,P79**慢性開頭術後頭痛**.....P81**慢性感染症後の頭痛**.....P122**慢性緊張型頭痛**.....P5 ,P8 ,P58 ,P59 ,P60 ,
P72 ,P107 ,P111**慢性緊張型頭痛の疑い**.....P60 ,P61**慢性群発頭痛**.....P28 ,P65

慢性血管障害後頭痛.....P85

慢性硬膜下血腫.....P81

慢性細菌性髄膜炎後の頭痛.....P119 ,P122

慢性神経痛様片側頭痛.....P64

慢性頭痛.....P1

慢性頭痛治療ガイドライン 2002
.....P6 ,P7

慢性頭痛治療ガイドライン作成に

関する研究.....P18

慢性頭痛のサブフォーム.....P30

慢性低酸素血症患者.....P125

慢性非細菌性感染後頭痛.....P122

慢性非細菌性感染後の頭痛.....P119

慢性疲労症候群.....P161

慢性副鼻腔炎.....P132 ,P134

慢性閉塞性肺疾患.....P126

慢性片頭痛.....P2 ,P27 ,P45 ,P51 ,P76**慢性片頭痛の疑い**.....P52 ,P53

慢性発作性片側頭痛.....P66 ,P87

慢性ホメオスターシス障害後頭痛

.....P124

慢性薬物使用による有害事象としての頭痛

.....P112

慢性連日性頭痛.....P8 ,P19

み

味覚障害.....P144

ミグラレプシー.....P100

ミトコンドリア突然変異.....P91

ミトコンドリア脳筋症.....P90

ミノサイクリン.....P113

未破裂血管奇形.....P71

未破裂血管奇形による頭痛.....P86

未破裂脳動脈瘤.....P86

耳疾患による頭痛.....P134耳鳴.....P50 ,P89 ,P96 ,P97 ,
P98

脈絡膜炎.....P134

む

無機物質.....P111

無菌性髄膜炎.....P98 ,P106 ,P122

無菌性（非感染性）髄膜炎による頭痛

.....P98

霧視.....P47 ,P48 ,P96 ,P108

むち打ち.....P80

むち打ち損傷後慢性頭痛.....P79

むち打ち損傷症候群.....P80

むち打ち損傷による急性頭痛.....P80**むち打ち損傷による慢性頭痛**.....P80**め**

明確な診断基準.....P28

眼鏡.....P133

目覚し時計頭痛.....P71

メトクロプラミド.....P5

眼の屈折異常.....P132

眼の下の隈.....P51

メピラミン.....P110

めまい.....P78 ,P122

めまい感.....P109

免疫グロブリン.....P98

免疫抑制治療.....P88

も

妄想.....P138
 妄想性頭痛.....P140
 盲点拡大.....P96
網膜片頭痛.....P51
 毛様体炎.....P134
 毛様体神経痛.....P64
 モノアミンオキシダーゼ阻害剤...P128
 問診票.....P9

や

薬剤服用状況.....P1
 薬物誤用頭痛.....P7 ,P111
 薬物誘発頭痛.....P7 ,P111
 薬物乱用.....P51 ,P52 ,P60 ,P61 ,
 P72 ,P76 ,P112
薬物乱用頭痛.....P5 ,P7 ,P45 ,P52 ,
 P53 ,P59 ,P60 ,P61 ,
 P72 ,P76 ,P106 ,P111 ,
 P156
薬物乱用頭痛の疑い.....P52 ,P60 ,P73 ,P112
 薬物乱用頭痛の予防と治療.....P8

ゆ

有害薬物反応.....P106
 有機化合物.....P111
有病性感覚脱出症.....P148
 有病性眼筋麻痺.....P87 ,P147
 有病性第3脳神経麻痺.....P86
 誘導型一酸化窒素シンターゼ.....P121
誘発因子.....P53
 有病率.....P1 ,P2 ,P65

よ

用語の定義.....P166
 幼児の片頭痛.....P45
 陽性現象.....P86
 陽性徴候.....P3 ,P47 ,P48 ,P49
 腰椎穿刺.....P49 ,P86 ,P96
 抑うつ.....P138
 抑うつ気分.....P79
 予兆.....P167
 予兆期.....P2 ,P44
 予防療法.....P4
 四亜硝酸ペンタエリスリトール...P107
 四硝酸エリトリチル.....P107

ら

雷鳴頭痛.....P71 ,P86 ,P91 ,P99 ,
 P157
 ラクナ梗塞.....P85
 乱視.....P133
 乱刺痛.....P167
 乱用.....P111

り

リウマチ性多発性筋痛.....P88
 リザトリプタン.....P4
 リステリア.....P120
 離脱頭痛.....P8
 リチウム.....P71
 流行性耳下腺炎.....P120
 流涙.....P65 ,P66 ,P72 ,P144 ,
 P157
 両側性.....P58 ,P59
 両側性硬膜下血腫.....P81
 両側性の感覚障害.....P50
 良性アンギオパチー.....P91
 良性血管性性行為時頭痛.....P70
 良性後頭葉てんかん.....P99
 良性頭蓋内圧亢進症.....P96
 良性性行為時頭痛.....P70
 良性咳嗽性頭痛.....P70
良性発作性斜頸.....P155
 良性雷鳴頭痛.....P71
 良性ローランドてんかん.....P99
 良性労作性頭痛.....P70
 緑内障.....P133
 臨床試験.....P53
 リンパ球性下垂体炎.....P98
リンパ球性下垂体炎による頭痛...P98
 リンパ球性細胞増多.....P120
リンパ球性髄膜炎による頭痛.....P120
 リンパ球増多症を伴う偽片頭痛...P101
 リンパ球優位.....P101
 リンパ腫.....P147

れ

レオールの拡張性抑制.....P3

ろ

老視.....P133
 六硝酸マンニトール.....P107

わ

ワーファリンP89 ,P57

a

accompanying symptomsP166
 acetaminophenP125
 acetazolamideP52 ,P125
 acute mountain sicknessP125
 ADEMP98
 ADHDP138
 aetiological.....P20 ,P28
 aggravating factorsP53
 alarm clock headacheP71
 ambulatory blood pressure monitoring
P126
 amiodaroneP113
 amphetamineP128
 AMSP125
 amyl nitrateP107
 anorexiaP166
 anti-phospholipid antibody syndrome
P98
 appendixP153
 Arnold-Chiari malformation type I
P70
 aspartameP109
 associated withP27
 atropineP110
 attack of headache (or pain) ...P166
 attributed toP27
 atypical facial painP142 ,P149
 atypical odontalgiaP149
 auraP166
 AVMP87

b

barotraumaP71
 basilar artery migraineP49
 basilar migraineP49
 basilar-type migraineP3
 Behcet's syndromeP98
 benign cough headacheP70
 benign exertional headacheP70
 benign intracranial hypertension
P96
 benign sex headacheP70
 benign thunderclap headache ...P71

benign vascular sexual headache
P70
 BIHP96
 bromocriptineP91

c

CADASILP90
 caffeine-withdrawal headache ...P8
 cervical headache.....P132
 cervical myofascial tender spot ...P132
 CDHP8 ,P19
 CGRPP4 ,P45 ,P110
 Charlin's neuralgiaP144
 Chinese restaurant syndrome ...P109
 ChronicP166
 Chronic Daily HeadacheP8 ,P19
 chronic headache with acute onset
P72
 chronic tension-type headache ...P8
 chronicityP52
 ciliary neuralgiaP64
 classic or classical migraineP46
 close temporal relationP166
 Cluster headacheP6
 cluster headache and other trigeminal
 autonomic cephalalgias.....P64
 cluster headache attackP166
 cluster periodP166
 cluster remission periodP166
 CM1P100
 cocktail headacheP108
 coin-shaped cephalgiaP164
 coital cephalgiaP70
 common migraine.....P45
 comorbidityP138
 complicated migraineP46
 cortical spreading depression.....P3 ,P45
 corticoreticular epilepsyP21 ,P99
 CPHP66
 cranial neuralgias, central and primary
 facial pain and other headaches
P141
 cranial neuralgias and central causes
 of facial painP142
 CRP.....P87
 CTP86 ,P99
 CTTH.....P8
 CVT.....P90

d

De novo chronic headacheP72
 decompression illnessP125
 default ruleP52 ,P60 ,P77
 Definition of TermsP166
 delusional headacheP140
 dialysis disequilibrium syndrome
P126
 dietary headacheP109
 digitalisP110
 dipyridamoleP108
 disulfiramP107 ,P110
 drug-induced headacheP7 ,P111
 DSM-IVP139
 duplex scanningP88 ,P89
 duration of attackP166
 dynamite headacheP107

e

Eagle's syndromeP149
 ECTP158
 enterochromaffin cell tumourP127
 episodicP20 ,P166
 ergotamine tartrateP70
 erythrityl tetranitrateP107
 erythro-melalgia of the headP64
 erythroprosopalgia of BingP64
 ESRP87
 essential headacheP57
 explicit diagnostic criteriaP28

f

FHM1P49
 FHM2P49
 first or worst headacheP9
 flairP86
 flushed feelingP125
 focal symptomsP166
 formulationP76
 fortificationP20
 fortification spectrumP3 ,P20 ,P47 ,P166
 frequency of attacksP166

g

GCAP87
 GCSP79 ,P80
 glossodyniaP149
 glyceryl trinitrateP107

granulomatous CNS angiitisP88
 GTNP107

h

HaNDLP101
 hangover headacheP108
 Harris-Horton's diseaseP64
 HCP8
 headache attributed to a substance or
 its withdrawalP105
 headache attributed to cranial or cervical
 vascular disorderP84
 headache attributed to disorder of
 homeostasisP124
 headache attributed to head and/
 or neck traumaP78
 headache attributed to infection
P119
 headache attributed to non-vascular
 intracranial disorderP95
 headache attributed to psychiatric disorder
P138
 headache daysP166
 Headache not classifiableP152
 headache or facial pain attributed to disorder
 of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses,
 teeth, mouth or other facial or
 cranial structuresP131
 hemicrania angioparalyticaP64
 hemicrania continuaP8
 hemicrania neuralgiformis chronica
P64
 hemicrania simplexP45
 hemisyndromeP148
 heparinP89
 heterophoriaP166
 heterotropiaP166
 hierarchical classificationP18 ,P27
 histaminic cephalalgiaP64
 HIV/AIDSP122
 Horton's diseaseP87
 Horton's headacheP64
 hot dog headacheP107
 HSVP120
 hydralazineP110
 hyperperfusion syndromeP89
 hypnic headache syndromeP71
 hypoliquor rheic headacheP97

paracetamolP125
PDEP107
pentaerythrityl tetranitrateP107
pericranial musclesP167
periodic leg movements of sleep
.....P126
petrosal neuralgia of Gardner ...P64
phenomenologyP28
phenotypeP29
phenylethylamine.....P109
phonophobiaP167
photophobiaP167
Pickwickian syndromeP126
post-ictal headacheP100
post-traumatic amnesiaP79
post-traumatic syndromeP78
posterior leukoencephalopathy ...P52
prednisoloneP99
prednisone.....P99
premonitory phaseP2 ,P44
premonitory symptomsP167
pressing/tightening.....P167
pressure algometerP167
previously used termP167
primary headache(s)P1 ,P43
primary intracranial hypotension
.....P97
prodromeP46 ,P167
pseudomigraineP49
pseudomigraine with lymphocytic
pleocytosisP101
pseudomigraine with temporary neurological
symptoms and lymphocytic pleocytosis
.....P101
pseudotumor cerebriP96
psychogenic headache.....P57
psychomyogenic headache.....P57
PTAP89
pulsatingP45 ,P167

q

QOLP2 ,P57

r

rebound headacheP7 ,P111
refer red painP167
refraction error.....P167
resolution phaseP2 ,P44

s

SAHP86
scintillationP20 ,P167
scotomaP167
secondary headache(s)P1 ,P9 ,P75
self-limitingP50
sensitizationP4 ,P45
serous meningitisP96
sexual headacheP70
sildenafil.....P108
sinus headachesP135
skip lesionsP88
SLEP98
Sluder’s sphenopalatine neuralgia
.....P149
sodium nitroprussideP107
somatoformP139
spondylosisP132
spontaneous intracranial hypotension
.....P97
SSRIP114
stab of painP167
stepped careP5
stratified careP5
stress headacheP57
strings and beadsP91
substanceP167
SUNAP66 ,P156
SUNCTP66 ,P87 ,P156
symptom-basedP20 ,P28

t

TACP64 ,P66
teichopsiaP167
teichosP20
temporal arteritis.....P87
temporomandibular joint (TMJ) disorder
.....P21
tenderness.....P167
tension headacheP5 ,P57
tension-type headache.....P5 ,P57
throbbingP45 ,P167
TIAP85
tic douloureuxP143
TMJP21
transformed migraine : TMP8
trigeminovascular theoryP4

trigger factors, precipitating factors
.....P53
trimethoprimP98
TTHP5 ,P57
tyramineP109 ,P128

U

unilateralP167

V

Vail & Vidian neuralgiaP149
valproic acidP52
Valsalva manoeuvreP70
Valsalva-manoevre headache ...P70
VASP133
vasospasmP167
verbal 4-point scaleP166

visual analogue scaleP133
visual analogue scale : VASP167
Vogt-Koyanagi-Harada syndrome
.....P98

W

warehouse workers 'headache ...P108
warfarinP89
warning painP86
warning symptomsP46 ,P167
weight-lifters headacheP70
WHOP18
WHO ICD-10NAP27 ,P31

Z

zig zag line.....P20 ,P167

日本頭痛学会

理事長

坂井 文彦

理事

岩田 誠	上津原甲一	坂井 文彦	作田 学	島津 邦男
瀬川 昌也	高橋 和郎	高柳 哲也	寺尾 章	中島 健二
福内 靖男	松本 清	間中 信也	森松 光紀	

監事

片山 泰朗 平田 幸一

幹事

鈴木 則宏

編集委員会

委員長

岩田 誠

委員

間中 信也 島津 邦男 喜多村孝幸 桑澤 二郎

日本頭痛学会誌 (31 卷 1 号) 特集号「国際頭痛分類第 2 版日本版」

2004 年 6 月 30 日

編 集：日本頭痛学会新国際頭痛分類普及委員会

代表者：坂井 文彦

発 行：日本頭痛学会

〒228 5555 神奈川県相模原市北里 1 15 1

北里大学病院神経内科内

電話 042 778 8136 FAX 042 778 6400

URL : <http://www.jhsnet.org>

Email : info@jhsnet.org

印 刷：株式会社杏林舎
