

6. 頭頸部血管障害による頭痛

Headache attributed to cranial and/or cervical vascular disorder

- 6.1 脳虚血イベントによる頭痛 (Headache attributed to cerebral ischaemic event)
- 6.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛 (Headache attributed to ischaemic stroke(cerebral infarction))
- 6.1.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による急性頭痛 (Acute headache attributed to ischaemic stroke(cerebral infarction))
- 6.1.1.2 虚血性脳卒中(脳梗塞)の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past ischaemic stroke(cerebral infarction))
- 6.1.2 一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛 (Headache attributed to transient ischaemic attack (TIA))
- 6.2 非外傷性頭蓋内出血による頭痛(Headache attributed to non-traumatic intracranial haemorrhage)
- 6.2.1 非外傷性脳内出血による急性頭痛 (Acute headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage)
- 6.2.2 非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛(Acute headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage(SAH))
- 6.2.3 非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による急性頭痛(Acute headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage(ASDH))
- 6.2.4 非外傷性頭蓋内出血の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past non-traumatic intracranial haemorrhage)
- 6.2.4.1 非外傷性脳内出血の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past non-traumatic intracerebral haemorrhage)
- 6.2.4.2 非外傷性くも膜下出血の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past non-traumatic subarachnoid haemorrhage)
- 6.2.4.3 非外傷性急性硬膜下出血の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past non-traumatic acute subdural haemorrhage)
- 6.3 未破裂血管奇形による頭痛(Headache attributed to unruptured vascular malformation)
- 6.3.1 未破裂嚢状動脈瘤による頭痛(Headache attributed to unruptured saccular aneurysm)
- 6.3.2 動静脈奇形(AVM)による頭痛(Headache attributed to arteriovenous malformation(AVM))
- 6.3.3 硬膜動静脈瘻(DAVF)による頭痛(Headache attributed to dural arteriovenous fistula(DAVF))
- 6.3.4 海綿状血管腫による頭痛(Headache attributed to cavernous angioma)
- 6.3.5 脳三叉神経性または軟膜血管腫症(スタージ・ウェーバー症候群)による頭痛 (Headache attributed to cephalotrigeminal or leptomeningeal angiomatosis (Sturge Weber syndrome))
- 6.4 動脈炎による頭痛(Headache attributed to arteritis)
- 6.4.1 巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛 (Headache attributed to giant cell arteritis(GCA))
- 6.4.2 中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による頭痛(Headache attributed to primary angiitis of the central nervous system(PACNS))
- 6.4.3 中枢神経系続発性血管炎(SACNS)による頭痛(Headache attributed to secondary angiitis of the central nervous system(SACNS))
- 6.5 頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛 (Headache attributed to cervical carotid or vertebral artery disorder)
- 6.5.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛, 顔面痛または頸部痛(Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection)
- 6.5.1.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による急性頭痛, 顔面痛または頸部痛 (Acute headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection)
- 6.5.1.2 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離の既往による持続性頭痛, 顔面痛または頸部痛 (Persistent headache or facial or neck pain attributed to past cervical carotid or vertebral artery dissection)
- 6.5.2 動脈内膜切除術後頭痛(Post-endarterectomy headache)
- 6.5.3 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術またはステント留置術による頭痛 (Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty or stenting)
- 6.6 頭蓋静脈障害による頭痛(Headache attributed to cranial venous disorder)
- 6.6.1 脳静脈血栓症(CVT)による頭痛(Headache attributed to cerebral venous thrombosis(CVT))
- 6.6.2 頭蓋静脈洞ステント留置術による頭痛 (Headache attributed to cranial venous sinus stenting)
- 6.7 その他の急性頭蓋内動脈障害による頭痛 (Headache attributed to other acute intracranial arterial disorder)
- 6.7.1 頭蓋内動脈内手技による頭痛(Headache attributed to an intracranial endarterial procedure)
- 6.7.2 血管造影性頭痛(Angiography headache)

- 6.7.3 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛
〔Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)〕
 - 6.7.3.1 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛(Acute headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS))
 - 6.7.3.2 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛の疑い(Acute headache probably attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS))
 - 6.7.3.3 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS))
- 6.7.4 頭蓋内動脈解離による頭痛(Headache attributed to intracranial arterial dissection)
- 6.8 慢性頭蓋内血管症による頭痛あるいは片頭痛様前兆(Headache and/or migraine-like aura attributed to chronic intracranial vasculopathy)
 - 6.8.1 皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症(CADASIL)による頭痛〔Headache attributed to Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy(CADASIL)〕
 - 6.8.2 ミトコンドリア脳症・乳酸アシドーシス・脳卒中様発作症候群(MELAS)による頭痛〔Headache attributed to mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS)〕
 - 6.8.3 もやもや血管症(MMA)による頭痛(Headache attributed to Moyamoya angiopathy(MMA))
 - 6.8.4 脳アミロイド血管症(CAA)による片頭痛様前兆(Migraine-like aura attributed to cerebral amyloid angiopathy(CAA))
 - 6.8.5 脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症(RVCLSM)症候群による頭痛〔Headache attributed to syndrome of retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations(RVCLSM)〕
 - 6.8.6 その他の慢性頭蓋内血管症による頭痛(Headache attributed to other chronic intracranial vasculopathy)
- 6.9 下垂体卒中による頭痛
(Headache attributed to pituitary apoplexy)

が、ICHD-3の第1部に分類されている一次
性頭痛のいずれかの特徴を有する場合も、こ
れに該当する。新規の片頭痛前兆症候が頭
蓋または頸部血管障害に時期的に一致して
最初に発現した場合も同様に適用される。

2. 頭頸部血管障害と時期的に一致して、一次
性頭痛の特徴をもった以前から存在する頭痛が
慢性化あるいは有意に悪化した場合(通常、
頻度や重症度が2倍かそれ以上になることを
意味する)、その障害が頭痛の原因となる確
証があれば、もともとある一次性頭痛および
6.「頭頸部血管障害による頭痛」(あるいはそ
のタイプまたはサブタイプの1つ)の両方と
して診断する。

緒言

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

虚血性または出血性脳卒中などの疾患では、頭
痛は局在徴候や意識障害に隠されることも多い。
くも膜下出血(subarachnoid haemorrhage : SAH)
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(cerebral venous
thrombosis : CVT)、巨細胞性動脈炎(giant cell
arteritis : GCA)、中枢神経系血管炎など頭痛およ
び脳卒中の両方を誘発しうるその他の疾患では、
頭痛が最初の警告症状となることが多い。した
がって、頭痛とこれらの疾患との関連を認識する
ことは、潜在性の血管障害を正しく診断し、可及
的早期に治療を開始することで、神経学的に深刻
な事態を未然に防ぐために重要である。

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

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？

6.「頭頸部血管障害による頭痛」においても、
他の疾患に起因する頭痛の一般的な規則が、多少
の補整を加えて適用される。

1. 新規の頭痛が初発し、頭頸部血管障害と時
期的に一致して初発した場合、その障害による
二次性頭痛としてコード化する。新規の頭痛

を緊急に調べなければならない。

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

- A. Cを満たす頭痛
- B. 頭痛をきたすことが知られている頭頸部血管障害が証明されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①頭痛は頭頸部血管障害と時期的に一致して発現している
 - ②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は頭頸部血管障害の悪化に並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は頭頸部血管障害の改善と並行して有意に改善した
 - ③頭痛は頭頸部血管障害に典型的な特徴をもっている
 - ④原因となる他の証拠が存在する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

期的にきわめて一致して発現した、または頭痛が虚血性脳卒中の診断の契機となった

- ②虚血性脳卒中の他の症状、臨床的または放射線学的徴候の安定あるいは改善と並行して頭痛は有意に改善した

D. 以下のうちいずれか

- ①頭痛は3ヵ月以内に消失する(注①)
- ②頭痛はまだ消失していないが、まだ3ヵ月経過していない(注①)

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

①3ヵ月は虚血性脳卒中の発症からではなく、自然にまたは治療によって安定化してから数えられるべきである。

●コメント

6.1.1.1「虚血性脳卒中(脳梗塞)による急性頭痛」は、局在神経学的徴候または意識変化、あるいはその両方が伴い、通常一次性頭痛との鑑別が容易である。通常頭痛は中等度で、特異的な特徴はない。それは脳卒中の同側または両側性である。まれながら急性虚血性脳卒中、特に塞栓性の小脳またはテント上の梗塞では、孤立性の突然の(雷鳴性のこともある)頭痛を示す。

虚血性脳卒中の最大1/3に頭痛がみられ、頸動脈領域の脳卒中よりも、脳底動脈領域の脳卒中でより多い。頭痛はラクナ梗塞にはきわめてまれであることを除いて、脳卒中の病因の立証に実際的な価値はない。

しかし、動脈解離や可逆性脳血管攣縮症候群(reversible cerebral vasoconstriction syndrome: RCVS)のような虚血性脳卒中に至る急性動脈壁障害では頭痛が非常に多い。RCVSにおいては、頭痛は動脈壁病変によって直接的に起こり、虚血性脳卒中に前駆することがある。より正確には動脈壁障害にコード化する。

6.1 脳虚血イベントによる頭痛

6.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛

6.1.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による急性頭痛

●解説

虚血性脳卒中によって引き起こされ、脳卒中の局在神経学的徴候を伴った新規で通常急性発症の頭痛。それは自然消失の経過をたどり、虚血性脳卒中らしい特徴的な性状を呈することはきわめてまれである。通常は自然治癒する。

●診断基準

- A. CとDを満たすすべての新規頭痛
- B. 急性虚血性脳卒中と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のいずれかまたは両方が示されている
 - ①頭痛は虚血性脳卒中の他の臨床症候と時

6.1.1.2 虚血性脳卒中(脳梗塞)の既往による持続性頭痛

●解説

虚血性脳卒中による頭痛で脳卒中の安定化後、3ヵ月を超えて持続する。

第2部 二次性頭痛

◎診断基準

- A. 6.1.1.1「虚血性脳卒中(脳梗塞)による急性頭痛」と以前に診断された頭痛で、Cを満たす
- B. 自然にまたは治療を通じて虚血性脳卒中は安定化している
- C. 頭痛は虚血性脳卒中の安定化後、3ヵ月を超えて持続する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

◎コメント

6.1.1.2「虚血性脳卒中(脳梗塞)の既往による持続性頭痛」の診断基準を満たす頭痛のいくつかの報告がある。このような持続性頭痛のリスク要因を特定するための研究が必要である。1. 「片頭痛」の既往は不安/うつ病のようにリスク要因になるかもしれない。

6.1.2 一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛

◎解説

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

◎診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 一過性脳虚血発作(TIA)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - ① TIAの他の臨床症候と同時に頭痛が発現した
 - ② 頭痛は24時間以内に消失する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①, ②)

◎注

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

性現象はTIAに多い。

- ② 典型的TIAと考えられても重度の頭痛が偶然一致して発現した場合は、重度の頭痛を直接誘発する動脈性疾患(動脈解離など)の検索を急ぐべきである。

◎コメント

TIAは、局所の脳または網膜の虚血によって起こる神経学的機能障害の一過性の発作で、急性脳梗塞または網膜梗塞の臨床的、画像あるいは他の証拠がないものを言う。TIAの症状は典型的には1時間未満の持続であるが、すべてがそうではない。

頸動脈領域TIAよりも脳底動脈領域TIAのほうに頭痛が現れやすいが、頭痛はTIAにおいては顕著な症状となることは非常にまれである。

6.2 非外傷性頭蓋内出血による頭痛

◎他疾患にコード化する

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

◎解説

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

6.2.1 非外傷性脳内出血による急性頭痛

◎解説

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

◎診断基準

- A. CとDを満たすすべての新規頭痛
- B. 頭部外傷のない脳内出血(intracerebral haemorrhage : ICH) (注①)が診断されている

C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている

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

D. 以下のうちいずれか

- ①頭痛は3ヵ月以内に消失する(注②)
- ②頭痛はまだ消失していないが、まだ3ヵ月経過していない(注②)

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

①「脳内」という用語は本項においては「小脳内」を含めて使用する。

②3ヵ月は脳内出血の発症からではなく、自然にまたは治療によって安定化してから数えられるべきである。

●コメント

6.2.1「非外傷性脳内出血による急性頭痛」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。

頭痛は虚血性脳卒中よりも出血性脳卒中において起こりやすく、程度も重い。脳卒中発症時、頭痛は脳内出血において、早期死亡率の高いリスクとなるが、虚血性脳卒中では関連しない。

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

6.2.2 非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛

●他疾患にコード化する

非外傷性くも膜下出血(subarachnoid haemorrhage: SAH)と非外傷性円蓋部くも膜下出血(cSAH)は区別される。非外傷性円蓋部くも膜下出血(convexity SAH: cSAH)は可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)、脳アミロイド血管症(cerebral amyloid angiopathy: CAA)、心内膜炎、脳静脈血栓症などの多くの根本的な原因によって臨床的そして放射線学的な特徴が多彩である。前兆様発作、cSAHそしてCAAを伴う患者は6.8.4「脳アミロイド血管症(CAA)による片頭痛様前兆」としてコード化すべきである。頭痛、cSAHそしてRCVSを伴う患者は6.7.3「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛」にコード化すべきである。

●解説

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

●診断基準

- A. CとDを満たすすべての新規頭痛
- B. 頭部外傷のないくも膜下出血(SAH)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①頭痛はSAHの他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛がSAHの診断の契機となった
 - ②頭痛はSAHの他の症状、臨床的または放射線学的徴候の安定あるいは改善と並行して有意に改善した
 - ③頭痛は突然または雷鳴性の発現である
- D. 以下のうちいずれか
 - ①頭痛は3ヵ月以内に消失する(注①)
 - ②頭痛はまだ消失していないが、まだ3ヵ月経過していない(注①)
- E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注②, ③)

●注

- ① 3ヵ月は、SAHの発症からではなく、自然にまたは治療によって安定化してから数えられるべきである。
- ② SAHの診断は造影剤を使用しない頭部CTで確定する。検出感度は発症後最初の6時間以内で99%に近く、12時間以内では98%、24時間以内では93%である(しかし、発症から7日で50%に低下する)。CTで診断できない場合、腰椎穿刺が必須である。症状発現後12時間から2週間以内に脳脊髄液を採取し、分光測光法で分析すれば、動脈瘤破裂によるSAHの全症例でキサントクロミア(黄色調)を呈する。MRIはSAHの診断的初期検査の適応ではない。しかし、頭部CTが正常で脳脊髄液に異常があるときには頭部MRI FLAIR〔fluid attenuated inversion recovery(水抑制)〕画像とgradient-echo法T₂強調画像が有用であろう。
- ③ cSAH、高齢者、感覚運動障害、型にはまった前兆様発作が存在し、著明な頭痛がなければ根本的な原因として脳アミロイド血管症が示唆される。若年者で繰り返す雷鳴頭痛があれば、可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が予想される。

●コメント

非外傷性SAHは、突然発症で持続性の激しい機能喪失を起こす頭痛(雷鳴頭痛)の最も一般的な原因であり、患者に深刻な状態が残る(死亡率は40~50%で、患者全体の10~20%が病院到着前に死亡し、また生存者の50%に障害が残る)。

それにもかかわらず6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛」は、中等度かもしれないし、随伴徴候のないこともありうる。突然の発症が鍵である。したがって、突然発症の頭痛または雷鳴頭痛を呈する患者は、SAHを鑑別すべきである。

診断の遅れは、しばしば悲惨な結果を招く。SAHは神経学的治療介入が必要な緊急疾患である。しかし、初診時に1/4~1/2の症例が誤診されている。最も多い特異的な誤診は片頭痛である。誤診の最も多い理由は、神経画像検査が適切に選択されていないことや誤って解釈されていることや必要時に腰椎穿刺が行われていないこと

ある。

SAHの診断後には、破裂脳動脈瘤(原発性SAHの80%は破裂囊状脳動脈瘤が原因である)の同定が次の緊急段階である。最初に誤診され、数日後に再び出現したときにSAHが遅れて発見される患者では、しばしば動脈瘤がなく、SAHの原因が同定できない。

6.2.3 非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による急性頭痛

●他疾患にコード化する

多くの急性硬膜下出血(acute subdural haemorrhage: ASDH)は頭部外傷によって起こり、それに応じてコード化する。

●解説

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

●診断基準

- A. CとDを満たすすべての新規頭痛
- B. 頭部外傷のない急性硬膜下出血(ASDH)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛はASDHの他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛がASDHの診断の契機となった
 - ② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛はASDHの悪化に並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛はASDHの他の症状、臨床的または放射線学的徴候の改善と並行して有意に改善した
 - ③ 頭痛は以下の2項目うちのいずれかまたは両方の特徴を満たす
 - a) 突然または雷鳴性の発現
 - b) 出血部位に一致した局在を示す
- D. 以下のうちいずれか
 - ① 頭痛は3ヵ月以内に消失する(注①)

②頭痛はまだ消失していないが、まだ3ヵ月経過していない(注①)

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

①3ヵ月は ASDH の発症ではなく、自然にまたは治療によって安定化してから数えられるべきである。

●コメント

他の頭蓋内出血のない非外傷性 ASDH(「純粋 ASDH」)はまれである。非外傷性 ASDH は致命的な状態で、脳神経外科的緊急疾患である。

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

6.2.4 非外傷性頭蓋内出血の既往による持続性頭痛

●解説

非外傷性頭蓋内出血による頭痛で出血の安定化後、3ヵ月を超えて持続する。

●診断基準

- A. 6.2.1「非外傷性脳内出血による急性頭痛」、6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛」または6.2.3「非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による急性頭痛」と以前に診断された頭痛でCを満たす
- B. 自然にまたは治療を通じて、(いずれの種類)の頭蓋内出血は安定化している
- C. 頭痛は頭蓋内出血の安定化後、3ヵ月を超えて持続する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

6.2.4「非外傷性頭蓋内出血の既往による持続性

頭痛」の診断基準を満たす頭痛のいくつかの報告がある。このような持続性頭痛のリスク要因を特定するための研究が必要である。1.「片頭痛」の既往は不安/うつ病のようにリスク要因になるかもしれない。

コード化可能なサブフォームに、6.2.4.1「非外傷性脳内出血の既往による持続性頭痛」、6.2.4.2「非外傷性くも膜下出血の既往による持続性頭痛」そして6.2.4.3「非外傷性急性硬膜下出血の既往による持続性頭痛」がある。

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新規の頭痛は、6.2.1「非外傷性脳内出血による急性頭痛」、6.2.2「非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛」、またはまれながら6.2.3「非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による急性頭痛」にコード化する。

●解説

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

6.3.1 未破裂囊状動脈瘤による頭痛

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 未破裂囊状動脈瘤と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①頭痛は未破裂囊状動脈瘤の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛がその診断の契機となった
 - ②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は囊状動脈瘤の増大の他の症状、臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は囊状動脈瘤の治療後に消失した

③ 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

- a) 頭痛は突然または雷鳴性の発現をする
- b) 頭痛は有痛性第Ⅲ脳神経麻痺を伴う

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

●注

① 特に、頭蓋内出血と可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が適切な検査で除外されている。

●コメント

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

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

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

6.3.2 動静脈奇形(AVM)による頭痛

●診断基準

- A. C を満たすすべての頭痛
- B. 動静脈奇形(AVM)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも 2 項目が示されている

① 頭痛は AVM の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛が AVM の診断の契機となった

② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

- a) 頭痛は AVM の増大と並行して有意に悪化した
- b) 頭痛は AVM の有効な治療と並行して有意に改善または消失した

③ 頭痛は AVM の部位に局限する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

●注

① 特に、頭蓋内出血が適切な検査で除外されている。

●コメント

AVM が、3.1「群発頭痛」、3.2.2「慢性発作性片側頭痛(CPH)」および 3.3.1「結膜充血および流涙を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作(SUNCT)」を含む 3.「三叉神経・自律神経性頭痛(TACs)」の異なるタイプの頭痛と関連することを強調する症例が報告されているが、こうした症例では典型的ではない症状を有している。AVM がこれらの一次性頭痛疾患と関連するという明らかな証拠はない。

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

6.3.3 硬膜動静脈瘻 (DAVF) による頭痛

○ 診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 硬膜動静脈瘻 (DAVF) と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも 2 項目が示されている
 - ① 頭痛は DAVF の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛が DAVF の診断の契機となった
 - ② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は DAVF の他の症状、臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は DAVF の有効な治療後に有意に改善または消失した
 - ③ 少なくとも以下の 1 項目を満たす
 - a) 頭痛は拍動性耳鳴を伴う
 - b) 頭痛は眼筋麻痺を伴う
 - c) 頭痛は朝、咳嗽時、または身体を屈めることで進行したり、悪化する
 - ④ 頭痛は DAVF の部位に局限する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

○ 注

- ① 特に、脳内出血と CVT が適切な検査で除外されている。

○ コメント

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

6.3.4 海綿状血管腫による頭痛

○ 他疾患にコード化する

海綿状血管腫に続発する脳出血または痙攣発作による頭痛は、6.2.1「非外傷性脳内出血による急性頭痛」または7.6「てんかん発作による頭痛」に

コード化する。

○ 診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 海綿状血管腫と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも 2 項目が示されている
 - ① 頭痛は海綿状血管腫の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または発見の契機となった
 - ② 以下の項目いずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は海綿状血管腫の他の症状、臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は海綿状血管腫の除去後に消失するか有意に改善した
 - ③ 頭痛は海綿状血管腫の部位に局限する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

○ 注

- ① 特に、脳内出血が適切な検査で除外されている。

○ コメント

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

海綿状血管腫と KRIT1 遺伝子変異をもった症候性の 126 例の研究では、頭痛を有していたのは 4% に過ぎなかった。一方、海綿状血管腫の二大徴候である脳出血または痙攣発作の結果としての頭痛は数多く報告されている。これらの頭痛は、徴候に応じてどちらかにコード化されなければならない。

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

○ 他疾患にコード化する

スタージ・ウェーバー症候群に続発する痙攣発

作による頭痛は、7.6「てんかん発作による頭痛」にコード化する。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 顔面血管腫とともに顔面血管腫と同側の髄膜血管腫の神経学的画像診断による証拠が存在する
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①頭痛は髄膜血管腫の他の臨床症候または画像所見と時期的に一致して発現した
 - ②頭痛は髄膜血管腫の増大の他の症状、臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した
 - ③頭痛は片頭痛様で、両側性または血管腫の部位に限局し、血管腫の対側の前兆を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

スタージ・ウェーバー症候群は、*GNAQ* 遺伝子(グアニンヌクレオチド結合蛋白質, Qポリペプチド)の体細胞モザイク変異の結果として、孤発的にのみ発生する。6.3.5「脳三叉神経性または軟膜血管腫症(スタージ・ウェーバー症候群)による頭痛」は、報告が少ない。スタージ・ウェーバー症候群の90%以上の症例は痙攣発作を起こし、半数は痙攣発作後の頭痛をきたす。その場合、痙攣発作に応じてコード化されなければならない。症例報告レベルでは、脳三叉神経性または軟膜血管腫症が症候性片頭痛の原因、特に遷延性または運動性前兆(あるいはその両方)タイプの発作(おそらく慢性乏血と関連する)の原因であることが示唆される。

6.4 動脈炎による頭痛

●解説

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

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛

- B. 血管炎と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の項目のいずれかあるいは両方が示されている
 - ①頭痛は動脈炎発症のその他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛が動脈炎の診断の契機となった
 - ②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は動脈炎の悪化に並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛は動脈炎の改善に並行して有意に改善した
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

6.4.1 巨細胞性動脈炎(GCA)による頭痛

●以前に使用された用語

側頭動脈炎による頭痛

●解説

巨細胞性動脈炎(GCA)による症候性の頭痛。頭痛はGCAの唯一の症状のことがあり、頭痛が最も顕著に関連する疾患である。頭痛の性状はさまざまである。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 巨細胞性動脈炎(GCA)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①頭痛はGCA発症の他の臨床症候または生体学的徴候(あるいはその両者)と時期的に一致して発現した、または頭痛がGCAの診断の契機となった
 - ②以下の項目のいずれかまたは両者を満たす
 - a) 頭痛は巨細胞性動脈の悪化と並行して有意に悪化した
 - b) 頭痛はステロイド大量療法により3日以内に消失または有意に改善した
 - ③頭痛は頭皮の圧痛または顎跛行(あるいはその両者)を伴う
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

◎コメント

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

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

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

6.4.2 中枢神経系原発性血管炎(PACNS)による頭痛

◎以前に使用された用語

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

◎解説

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

◎診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 中枢神経系原発性血管炎(PACNS)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の項目のいずれかまたは両方が示されている

- ① 頭痛はPACNSの他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛がPACNSの診断の契機となった

- ② 以下の項目のどちらかあるいは両方を満たす

- a) 頭痛はPACNSの悪化に並行して有意に悪化した
- b) 頭痛はステロイドまたは免疫抑制治療(あるいはその両方)により、PACNSの改善に並行して有意に改善した

- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない(注①)

◎注

- ① 特に、中枢神経感染症、中枢神経の腫瘍形成、可逆性脳血管攣縮症候群(reversible cerebral vasoconstriction syndrome : RCVS)が適切な検査で除外されている。

◎コメント

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

PACNSの血管造影所見は頭蓋内動脈の多巣性狭窄を含むRCVSとよく似ている。繰り返す雷鳴頭痛はPACNSではなくRCVSの診断を示唆する。

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

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

6.4.3 中枢神経系統発性血管炎(SACNS)による頭痛

◎解説

中枢神経系統発性血管炎(secondary angiitis of the central nervous system : SACNS)による症候性

の頭痛。頭痛はこの疾患において最もよくみられる症状であるが、特異的な性状はない。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 中枢神経系統発性血管炎(SACNS, 全身性血管炎の存在下での中枢神経系の血管炎)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の項目のいずれかまたは両方が示されている
 - ①頭痛はSACNS発症の臨床症候と時期が一致して発現した
 - ②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a)頭痛は全身性血管炎の悪化と並行して有意に悪化した
 - b)頭痛はステロイドまたは免疫抑制治療(あるいはその両方)により、全身性血管炎の改善と並行して有意に改善した
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

●コメント

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

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

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

6.5 頸部頸動脈または椎骨動脈の障害による頭痛

●解説

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

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規の頭痛, 顔面痛または頸部痛
- B. 頸部動脈病変が示されている, または外科的あるいは放射線学的治療が頸部動脈に実施されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ①痛みは頸部動脈疾患の他の局在徴候と定期的に一致して発現した, または痛みが頸部動脈疾患の診断の契機となった
 - ②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a)痛みは頸部動脈病変の他の徴候と並行して有意に悪化した
 - b)痛みは発症から1ヵ月以内に寛解するか有意に改善した
 - ③痛みは一側性で障害された頸部動脈と同側に起こる
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

6.5.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛, 顔面痛または頸部痛

6.5.1.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による急性頭痛, 顔面痛または頸部痛

●解説

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

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

● 診断基準

- A. CとDを満たすすべての新規の頭痛、顔面痛または頸部痛
- B. 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
- ① 痛みは頸部動脈解離の他の局在徴候と時期的に一致して発現した、または痛みが頸部動脈解離の診断の契機となった、または発見の契機となった
 - ② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 痛みは頸部動脈解離の他の徴候と並行して有意に悪化した
 - b) 痛みは発症から1ヵ月以内に消失または有意に改善した
 - ③ 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 痛みは重度で数日以上続く
 - b) 痛みは網膜または脳(あるいは両方)の急性期虚血の徴候に先行する
 - ④ 痛みは一側性で、障害された頸部動脈と同側である
- D. 以下のうちいずれか
- ① 頭痛は3ヵ月以内に消失する(注①)
 - ② 頭痛はまだ消失していないが、まだ3ヵ月経過していない(注①)
- E. ほかに最適なICHHD-3の診断がない

● 注

- ① 3ヵ月は頸部動脈解離の発症からではなく、自然にまたは治療によって安定化してから数えられるべきである。

● 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、頸部動脈解離の唯一の症状のことがある。頭痛は最も頻度の高い症状(症例の55~100%)で、かつ最も頻度の高い初発症状でもある(症例の33~86%)。

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

頸部動脈解離(cervical artery dissection)は、くも膜下出血の原因となり得る頭蓋内動脈解離を伴うことがある。6.7.4 「頭蓋内動脈解離による頭痛」は、6.5.1.1 「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による急性頭痛、顔面痛または頸部痛」に付加的に存在することもある。

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

頸部頸動脈または椎骨動脈の解離の 6.5.1.2 既往による持続性頭痛、顔面痛 または頸部痛

● 解説

頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛で解離の安定化後、3ヵ月を超えて持続する。

● 診断基準

- A. 6.5.1.1 「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による急性頭痛、顔面痛または頸部痛」と以前に診断された頭痛でCを満たす
- B. 自然にまたは治療を通じて、解離は安定化している

- C. 頭痛は解離の安定化後、3ヵ月を超えて持続する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

◎コメント

6.5.1.2「頸部頸動脈または椎骨動脈の解離の既往による持続性頭痛、顔面痛または頸部痛」の診断基準を満たす頭痛のいくつかの報告がある。このような持続性頭痛のリスク要因を特定するための研究が必要である。1. 「片頭痛」の既往は不安うつ病のようにリスク要因になるかもしれない。

6.5.2 動脈内膜切除術後頭痛

◎解説

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

◎診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 頸動脈内膜切除術が行われた
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は頸動脈内膜切除術後1週間以内に発現する
 - ② 頭痛は頸動脈内膜切除術後1ヵ月以内に消失する
 - ③ 以下の項目の両者を満たす
 - a) 頭痛は一側性で頸動脈内膜切除術側に起こる
 - b) 頭痛は以下の3つの明確な特徴のうち1つを満たす(注①)
 - i. 頭部全体の軽度の痛み
 - ii. 1日に1~2回発現する群発頭痛様の痛みで発作が2~3時間持続する
 - iii. 拍動性で重度の痛み
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注②)

◎注

- ① 6.5.2「動脈内膜切除術後頭痛」のサブフォームが3種類記載されているが、分けてコード化されていない。
 - a) 頭部全体、軽度、孤立性の頭痛で術後

数日以内に発現する

- b) 片側性、群発頭痛様、発作性の痛みで、1日に1~2回発現し、1回の発作は2~3時間持続する

- c) 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

② 特に、動脈解離が適切な検査で除外されている。

◎コメント

6.5.2「動脈内膜切除術後頭痛」には3種類のサブフォームがあり、1つめが最も頻度が高く(症例の最大60%)、良性で自然消失する。2つめ(症例の最大38%)は約2週間で消失する。3つめのサブフォームは、まれな過灌注症候群(hyperperfusion syndrome)によるもので、術後約7日目の血圧上昇および痙攣または神経学的欠損に先行して発現する。これらの症状は、脳出血を予告することがあるので、緊急の治療が必要である。

頸動脈または椎骨動脈の 6.5.3 血管形成術または ステント留置術による頭痛

◎解説

頸部血管形成術またはステント留置術の動脈内手技による頭痛。痛みは頸部と顔面に起こる。痛みのみのものであれば、または(多くは出血性)脳卒中の局在神経学的欠損に先行する警告症状でもありうる。

◎診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術またはステント留置術が行われた
- C. 原因となる証拠として、以下のすべての項目が示されている
 - ① 頭痛は血管形成術またはステント留置術から1週間以内に発現した
 - ② 頭痛は血管形成術またはステント留置術から1ヵ月以内に消失した
 - ③ 頭痛は血管形成術またはステント留置術と同側である
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

◎注

- ① 特に、動脈解離が適切な検査で除外されている。

◎コメント

頸動脈および椎骨動脈の血管形成術および/またはステント留置術は頸部動脈狭窄の治療のために実施されている。頸動脈ステント留置術を受けた患者 64 例の研究では、頭痛は手技を受けた 1/3 の患者で、通常は 10 分以内に起こり、その性状は軽度、同側性、前頭側頭部、圧迫性であり、ほとんどの場合、痛みは 10 分以内に消失した。その他、6.5.3「頸動脈または椎骨動脈の血管形成術またはステント留置術による頭痛」に関するデータはまだきわめて少ない。頸動脈ステント留置術と血管内膜切除術を比較した大規模研究に頭痛は言及されていない。

6.5.3「頸動脈または椎骨動脈の血管形成術またはステント留置術による頭痛」は、まれな過灌注症候群の一部として報告されている。

6.6 頭蓋静脈障害による頭痛

6.6.1 脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛

◎解説

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

◎診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 脳静脈血栓症 (CVT) と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の両方の項目が示されている
 - ① 頭痛は CVT の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛が CVT の診断の契機となった
 - ② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は CVT 拡大の臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に増悪した
 - b) 頭痛は CVT の改善後に頭痛は消失するか有意に改善した

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

◎コメント

頭痛は CVT において最も発症頻度が高い症状であり、症例の 80~90% に発現し、かつ最も頻度の高い初発症状でもある。6.6.1「脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛」は特異的な性状はないが、しばしば頭部全体、進行性で重度の頭痛であり、他の頭蓋内圧亢進徴候を伴う。また、頭痛は片側性で突発し、1.1「前兆のない片頭痛」、1.2「前兆のある片頭痛」、3.1「群発頭痛」、3.4「持続性片側頭痛」、4.4「一次性雷鳴頭痛」、7.2「低髄圧による頭痛」または 6.2.2「非外傷性くも膜下出血 (SAH) による急性頭痛」(CVT が SAH の原因となり得る) に類似しており、往々にして誤診されやすい。

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

6.6.1「脳静脈血栓症 (CVT) による頭痛」には特異的な性状がないため、最近頭痛が新規に発症し持続する場合には疑う必要がある。とりわけ、基礎疾患に凝固亢進状態がある場合は疑わしい。診断は神経画像検査(T_2^* 強調画像を含む MRI + MRA または頭部 CT + CT 血管造影、さらに疑いのある症例に対しては動脈内血管造影)に基づいて行う。治療は可及的早期に開始すべきである。対症療法を行いつつ、まずヘパリンで治療し、続けて最低 6 ヶ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。

6.6.2 頭蓋静脈洞ステント留置術による頭痛

◎解説

頭蓋静脈洞ステント留置術と同側に起こる一側性頭痛。

◎診断基準

- A. C を満たす新規の一側性頭痛
- B. 頸静脈または頭蓋静脈洞ステント留置術が行われた
- C. 原因となる証拠として、以下のすべての項目

が示されている

- ① 頭痛はステント留置術から1週間以内に発現した
- ② 頭痛はステント留置術から3ヵ月以内に消失した
- ③ 頭痛はステント留置術と同側である

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

●注

① 特に、ステント内静脈血栓症が適切な検査で除外されている。

●コメント

過去10年間、特発性頭蓋内圧亢進症を治療するために横静脈洞狭窄症のステント留置術が行われてきた。

6.6.2「頭蓋静脈洞ステント留置術による頭痛」に関するデータは少ない。特発性頭蓋内圧亢進症に対してステント留置された患者21例の研究では、10例が治療前に経験した頭痛とは異なる、ステント部位に位置した、乳様突起部に「ステント頭痛」を呈し、約3週間持続した。

6.7 その他の急性頭蓋内動脈障害による頭痛

6.7.1 頭蓋内動脈内手技による頭痛

●解説

頭蓋内動脈内手技による一側性で、術側に起こり24時間未満に消失する頭痛。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 頭蓋内動脈内手技が行われた(注①)
- C. 原因となる証拠として、以下の少なくとも3項目が示されている
 - ① 頭痛は手技から1週間以内に発現した
 - ② 頭痛は手技から1ヵ月以内に消失した
 - ③ 頭痛は手技と同側性、もしくは両側性である
 - ④ 頭痛は以下の特徴のひとつ(注②)の1項目を有する
 - a) 重度で、手技の数秒以内に突然発症

し、1時間未満持続する

- b) 中等度から重度で、手技の数時間以内に発現し、24時間を超えて持続する
- c) 1.「片頭痛」患者に発症し、1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」の特徴をもつ

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注③)

●注

① 例えば、血管形成術、塞栓術またはステント留置術。

② 6.7.1「頭蓋内動脈内手技による頭痛」の認識されたサブフォーム(しかし別々にコード化されていない)が3種類ある。

a) バルーン拡張後または動静脈奇形あるいは動脈瘤の塞栓術後に報告されている非常に特異的なサブフォーム。操作された動脈に限局した重度の痛みで、手技後数秒以内に突然発症し、直ちに消失する。

b) 手技後、数時間～1日以内に発現し、数日間、持続する頭痛。

c) 1.「片頭痛」患者に発症し、頭蓋内動脈内手技により誘発される片頭痛発作。この頭痛は時には数週間の間欠的な頭痛が再発する(これらの症例では、1.「片頭痛」の適切なタイプまたはサブタイプと6.7.1「頭蓋内動脈内手技による頭痛」の両者として診断されるべきである。

③ 特に、動脈解離と動脈破裂が適切な検査で除外されている。

6.7.2 血管造影性頭痛

●解説

脳血管造影によって直接起こる頭痛。

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 動脈内の頸動脈または椎骨動脈の血管造影が行われた
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は血管造影中または血管造影の24時間以内に発現した

- ② 頭痛は血管造影終了後 72 時間以内に消失した
- ③ 頭痛は以下の特徴のひとつ(注①)の 1 項目を有する
 - a) 造影剤注入中に発現し、持続時間は 1 時間未満
 - b) 血管造影後数時間以内に発現し、持続時間は 24 時間を超える
 - c) 1. 「片頭痛」患者に発症し、1.1 「前兆のない片頭痛」または 1.2 「前兆のある片頭痛」の特徴をもつ

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

- ① 6.7.2 「血管造影性頭痛」の認識されたサブフォーム(しかし別々にコード化されていない)が 3 種類ある。
 - a) 血管造影中に発症し、造影剤注入と密接に関連している
 - b) 血管造影後 24 時間以内に発症する(これらの両方のサブフォームは一次性頭痛の既往がある患者でより起こりやすいが、一次性頭痛の特徴と明らかに異なる)
 - c) 1. 「片頭痛」患者に発症し、血管造影により誘発される片頭痛発作(これらの症例では、1. 「片頭痛」の適切なタイプまたはサブタイプと 6.7.2 「血管造影性頭痛」の両者として診断されるべきである)。

●コメント

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

6.7.3 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による頭痛

6.7.3.1 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛

●解説

性行為、労作、ヴァルサルヴァ手技あるいは感情などがしばしば引き金になり、典型的には 1～

2 週間にわたって雷鳴頭痛を繰り返す RCVS によって引き起こされる頭痛。頭痛は RCVS の唯一の症状、もしくは出血性または虚血性脳卒中に先行する警告症状のことがある。

●診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下の項目のいずれかまたは両方が示されている
 - ① 頭痛は局在神経学的欠損または痙攣発作(あるいはその両方)を伴うことも伴わないこともあり、血管造影で「数珠(strings of beads)」状外観を呈し、RCVS の診断の契機となった
 - ② 頭痛は以下の項目の 1 つまたはそれ以上の特徴をもつ
 - a) 雷鳴頭痛として発現
 - b) 性行為、労作、ヴァルサルヴァ手技、感情、入浴やシャワーなどが引き金となる
 - c) 発症後 1 ヶ月以内は存在または再発し、1 ヶ月を超えると新規の有意な頭痛は起こらない
 - ③ 発現から 1 ヶ月を超えると著明な頭痛は起こらない
- D. 以下のうちいずれか
 - ① 頭痛は 3 ヶ月以内に消失する
 - ② 頭痛はまだ消失していない、まだ 3 ヶ月経過していない

E. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない(注①)

●注

- ① 特に、動脈瘤性くも膜下出血が適切な検査で除外されている。

●コメント

RCVS の病態は十分には解明されておらず、臨床的には頭部全体の重度の頭痛で特徴づけられ、典型的には雷鳴頭痛のタイプであり、動脈瘤性くも膜下出血に類似している。

RCVS は数日あるいは数週にわたって雷鳴頭痛を繰り返す一番頻度の高い原因である。6.7.3.1 「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭

痛」はまれながら他の発症様式もありうる。時間単位で急速に進行することも、または日の単位で緩徐に進行することもある。

確認されたRCVSの大規模研究では、最大75%の患者では頭痛はしばしばRCVSの唯一の症状であるが、局在神経学的欠損が動揺したり、また時に痙攣発作を伴う。6.7.3.1「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛」は出血性または虚血性脳卒中に先行する警告症状のことがある。RCVSの少数例では、頭痛はみられない。

RCVSの血管造影は定義の通り異常を呈し、動脈の収縮と拡張が交互に存在する「数珠状(string of beads)外観またはソーセージをつなげたような(sausage on a string)外観」。しかし、臨床症状が発症して1週間はMRA、CTA、さらにカテーテルによる血管造影でも正常のことがある。雷鳴頭痛を繰り返し血管造影が正常の患者では、RCVSの他の診断基準をすべて満たしていれば、6.7.3.2「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛の疑い」を考慮すべきである。頭部MRIでは30～80%の症例で異常を呈し、頭蓋内出血(円蓋部くも膜下出血、脳内出血または硬膜下出血)、脳梗塞、さらに「後部可逆性脳症候群(posterior reversible encephalopathy syndrome)」に一致する脳浮腫などのさまざまなパターンの病変を呈する。

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

6.7.3.2 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛の疑い

●解説

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

●診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)が疑われるが、脳血管造影が正常である
- C. 原因となる証拠として、以下のすべてが示される。
 - ①以下の3項目の特徴をすべて満たす頭痛が1ヵ月以内に2回発現する
 - a) 1分未満にピークがくる雷鳴様発症
 - b) 重度の頭痛
 - c) 5分以上続く頭痛
 - ②以下の1項目が引き金となり、雷鳴頭痛が1回以上起こった
 - a) 性行為(オルガスム時あるいはその後)
 - b) 労作
 - c) ヴァルサルヴァ様手技
 - d) 感情
 - e) 入浴またはシャワー(あるいはその両方)
 - f) 身体を屈める
 - ③発現から1ヵ月を超えて新規の雷鳴頭痛またはほかの有意な頭痛がない
- D. 以下のうちいずれか
 - ①頭痛は3ヵ月以内に消失する
 - ②頭痛はまだ消失していない、まだ3ヵ月経過していない
- E. ほかに最適なICHD-3の診断がない(注①)

●注

①特に、動脈瘤性くも膜下出血が適切な検査で除外されている。

●コメント

ICHD-3は二次性頭痛の疑いに対する一般的な診断基準を提唱していない。しかし、RCVSの動脈異常の証明が困難なことがある。RCVSの症例では、血管異常の検出のために頭痛発症後2～3週でCTAあるいはMRAを繰り返し行うことや、侵襲的な通常の脳血管造影が必要なことがある。1ヵ月未満の期間にRCVSに典型的な雷鳴頭痛を繰り返すが、初期の脳血管造影で正常、さらに適切な検査で頭痛の他の原因が除外されている場合は、一時的に6.7.3.2「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛の疑い」と診断してよい。

6.7.3.3 可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)の既往による持続性頭痛

○解説

可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による持続性頭痛で発症後3ヵ月を超えて持続する。

○診断基準

- A. 6.7.3.1「可逆性脳血管攣縮症候群(RCVS)による急性頭痛」と以前に診断された頭痛でCを満たす
- B. RCVSの発症3ヵ月以内に、経過の間接または直接の血管造影で脳動脈の正常化がみられる
- C. 頭痛はRCVSの発症後、3ヵ月を超えて持続する
- D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

○コメント

6.7.3.3「可逆性脳血管攣縮症候群の既往による持続性頭痛」の診断基準を満たす頭痛のいくつかの報告がある。このような持続性頭痛のリスク要因を特定するための研究が必要である。1.「片頭痛」の既往は不安/うつ病のようにリスク要因になるかもしれない。

6.7.4 頭蓋内動脈解離による頭痛

○解説

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

○診断基準

- A. Cを満たすすべての新規頭痛
- B. 頭蓋内動脈解離と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は頭蓋内解離の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または診断の契機となった
 - ② 発症1ヵ月以内に頭痛は消失する
 - ③ 頭痛は以下の項目のどちらかまたは両方

の特徴をもつ

- a) 突然あるいは雷鳴性の発症
- b) 重度

④ 頭痛は片側性で解離と同側である

D. ほかに最適なICHD-3の診断がない

○コメント

解離は頭蓋内動脈のどの部位にも起こりうることで、くも膜下出血、虚血性脳梗塞、近接部位の圧迫、頻度は低いものの頭蓋内出血を起こすことがある。アジア人では、頸部動脈解離より頭蓋内動脈解離の頻度が高い。

解離ではしばしば急性の頭痛が起こり、唯一の症状のこともある。

6.8 慢性頭蓋内血管症による頭痛あるいは片頭痛様前兆

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

○解説

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(cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy: CADASIL)によって起こる頭痛で、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」に類似した発作を繰り返す。頭痛はCADASILの他の臨床的特徴と関連している、もしくはしばしば最初の症状である。

○診断基準

- A. 典型的、片麻痺性、または遷延性の前兆のある片頭痛発作を繰り返し、Cを満たす
- B. 皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症(CADASIL)と証明されている(注①)
- C. 以下の項目のいずれかあるいは両方を満たす
 - ① 前兆のある片頭痛がCADASILの初期の臨床症状であった
 - ② CADASILの他の症状[虚血性脳卒中、気分障害、認知機能障害のいずれか(またはそのすべて)]が発現したり、悪化したとき

に前兆のある片頭痛発作が改善したり、消失する

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●注

① *NOTCH3* 遺伝子変異のスクリーニング、一般的な皮膚生検による *NOTCH3* 抗体の免疫染色、または電子顕微鏡検査による動脈中膜内の細胞外オスミウム好性顆粒状物質 (granular osmiophilic material : GOM) の観察によって診断される。

●コメント

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) は優性遺伝性疾患であるが、孤発例も存在し、脳の小動脈中膜の平滑筋細胞を障害する。*NOTCH3* 遺伝子の遺伝子変異によって発症する。

CADASIL は、小さい深部梗塞を繰り返し、皮質下認知症、気分障害、1/3 の例では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」の典型的な発作が臨床的な特徴である。通常、片頭痛が初発の症状であり、平均して 30 歳頃、虚血性脳卒中の 15 年前、死亡の 20~30 年前に発現する。

MRI では常に T₂強調画像での著明な白質変化の異常を示す。

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

●解説

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 (mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes : MELAS) によって起こる片頭痛様の発作あるいは脳卒中様の発作の症状を繰り返す頭痛で、MELAS の他の臨床的症状と関連している。

●診断基準

- A. 頭痛発作を繰り返し、C を満たす
- B. 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) に伴う遺伝性ミトコンドリア異常と証明されている
- C. 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

① 前兆のある片頭痛または前兆のない片頭痛を繰り返す

② 局在神経学的欠損または痙攣発作 (あるいは両方) に先行する、もしくは関連する急性頭痛

D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

●コメント

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) は、遺伝学的に異質なミトコンドリア障害で、多様な表現型を呈する。この異常症は、中枢神経が障害され、痙攣発作、片麻痺、半盲、皮質盲、感音性難聴あるいは反復性嘔吐を伴う。MELAS では頭痛は一般的で、片頭痛様の発作を繰り返したり、あるいは脳卒中様のエピソードの初発症状として現れる。

片頭痛様発作は MELAS で発症頻度が高いため、ミトコンドリア突然変異が前兆のある片頭痛に関与するという仮説が提唱された。しかし、DNA 3,243 番目の点変異は 1.2 「前兆のある片頭痛」を有する被験者の 2 つの群において検出されなかった。その他のミトコンドリア障害でも片頭痛 (ほとんどが前兆を伴う) 発作が発現するため、片頭痛および虚血性脳卒中の発症においてまだ検出されていない何らかの突然変異が関与している可能性がある。

6.8.3 もやもや血管症 (MMA) による頭痛

●解説

もやもや血管症 (Moyamoya angiopathy : MMA) によって起こる片頭痛様の慢性の繰り返す頭痛で、もやもや血管症の他の臨床的特徴と関連している。

●診断基準

- A. 繰り返す頭痛で、C を満たす
- B. 神経画像でもやもや血管症 (MMA) の証拠がある
- C. 原因となる証拠として、以下の両方が示されている
 - ① 頭痛は MMA の他の臨床症候・画像所見と時期的に一致して発現した、または発見の

契機となった

②以下の項目のいずれかまたは両方を満たす

a. 頭痛はMMAの悪化の臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した

b. 頭痛は血行再建術後に有意に改善した

D. ほかに最適なICHHD-3の診断がない

◎コメント

もやもや血管症(MMA)は内頸動脈, 中大脳動脈および前大脳動脈の頭蓋内部分の両側性の進行性狭窄および閉塞によって特徴付けられる。MMAのいくつかの感受性遺伝子が同定または局在化されている。一部の他の患者では, MMAは他の状態(鎌状赤血球貧血症, ダウン症候群, とりわけ放射線療法)と関連しており, もやもや症候群と呼ばれている。

MMAは通常, 小児期の早期または思春期に急性頭痛を起こす虚血性または出血性脳卒中をきたす。これらの急性血管イベント以外では, 頭痛はMMAの小児および成人の両方において非常に一般的であり, 表現型的には1.1「前兆のない片頭痛」, 1.2「前兆のある片頭痛」, 1.2.3「片麻痺性片頭痛」, 2.「緊張型頭痛」が最も一般的であり群発頭痛様発作の報告はまれである。

血行再建術はMMAの頭痛に対して, 一部の患者で改善, 他の一部の患者で持続性, また他の一部の患者で術後の新規の頭痛を引き起こすなどさまざまな影響を及ぼす。

6.8.4 脳アミロイド血管症(CAA)による片頭痛様前兆

◎解説

脳アミロイド血管症(CAA)によって起こる, amyloid spellsとも呼ばれる, 頭痛を伴わなかったり, 軽度の頭痛を伴ったりする遅発性の片頭痛様前兆発作で, CAAの他の臨床的特徴と関連し, しばしばcSAHが背景になる。

◎診断基準

A. 軽度頭痛の有無によらない新規の片頭痛様前兆で, Cを満たす

B. 神経画像または脳生検で脳アミロイド血管症(CAA)の証拠がある

C. 原因となる証拠として, 以下の1つ以上が示されている

①前兆はCAAの他の臨床症候と時期的に一致して発現した, または発見の契機となった

②前兆はCAAの悪化の臨床的または放射線学的徴候と並行して有意に悪化した

③50歳以上の発症

D. ほかに最適なICHHD-3の診断がない(注①)

◎注

①血液に敏感なMRIのシーケンスが脳アミロイド血管症の診断に重要であり, 遅発性の片頭痛様前兆のある患者で実施すべきである。

◎コメント

CAAは皮質と軟膜の血管壁の進行性のアミロイド沈着と関連した小血管病である。孤発型は遺伝性の家族型よりも一般的である。

CAAは脳葉性の症候性脳内出血, 高齢者における一過性局所神経エピソード(transient focal neurologic episodes: TFNE)および認知機能障害の主な原因である。一過性局所神経エピソードには, 陽性の片頭痛前兆様(拡張性錯覚や陽性の視覚現象)および陰性のTIA様の神経学的症状を引き起こし, 限局型脳表へモジゲリン沈着症やcSAHによって引き起こされる。これらのエピソードは症候性脳内出血の早期の高いリスクと関連している。

6.8.5 脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症(RVCLSM)症候群による頭痛

◎解説

脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症(retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations: RVCLSM)症候群による頭痛によって起こる主に前兆のない片頭痛様の発作として繰り返す頭痛。頭痛はRVCLSMの他の臨床的特徴と関連し, RVCLSMの最も初期の臨床症状である。

第2部 二次性頭痛

○診断基準

- A. 前兆の有無によらない繰り返す片頭痛様発作で、Cを満たす
- B. 脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症(RVCLSM)と診断されている(注①)
- C. 片頭痛様発作は二次性で症候群の臨床症状の一部である
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

○注

- ① *TREX1* 遺伝子変異の遺伝子検査によって診断される。

○コメント

脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症は *TREX1* 遺伝子の C 末端のフレームシフト突然変異によって起こる常染色体優性の小血管病である。臨床的に局所神経学的欠損、認知機能障害、精神障害、てんかん発作、さまざまな全身症状がみられ、少なくとも半数の症例で片頭痛様発作がみられる。他の臨床症状は網膜症からの視覚障害、および進行性の脳白質病変増強による神経学的低下および早死である。臨床的スペクトルには、肝臓および腎機能の障害、時には消化管出血に関連する貧血、高血圧が含まれる。若年患者では脳 MRI が正常なこともあるが、軽度のレイノー症候群(54%)、片頭痛(主に前兆はない: 42%)、精神障害(23%)が臨床症状に含まれる。そのような場合の診断は家族歴から疑われる。

6.8.6 その他の慢性頭蓋内血管症による頭痛

○解説

上述した以外の遺伝性または非遺伝性の慢性頭蓋内血管症の臨床症状の一部として起こる前兆を伴ったり、伴わなかったりする片頭痛様発作。

○診断基準

- A. 前兆の有無によらない繰り返す片頭痛様発作で、Cを満たす
- B. 遺伝性または非遺伝性の慢性頭蓋内血管症と診断されている
- C. 片頭痛様発作は二次性で慢性頭蓋内血管症の臨床症状の一部である

- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

○コメント

繰り返す片頭痛様発作は *COL4A1* 遺伝子変異で起こる常染色体優性の遺伝性乳児片麻痺、網膜動脈蛇行白質脳症(hereditary infantile hemiparesis, retinal arterial tortuosity and leucoencephalopathy: HIIHRATL)の臨床症状の一部として報告されている。この疾患は少数の家系で報告されている。重篤な他の症状が伴うために、これらの片頭痛様発作は HIIHRATL において系統的に調査されていないが、主に 1.2 「前兆のある片頭痛」に類似している。

他のまれな遺伝性および非遺伝性の慢性頭蓋内血管症のすべては、潜在的に片頭痛様発作を引き起こす可能性がある。

6.9 下垂体卒中による頭痛

○解説

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

○診断基準

- A. C を満たすすべての新規頭痛
- B. 急性出血性下垂体梗塞と診断されている
- C. 原因となる証拠として、以下のうち少なくとも2項目が示されている
 - ① 頭痛は下垂体卒中の他の臨床症候と時期的に一致して発現した、または頭痛が下垂体卒中の診断の契機となった
 - ② 以下の項目のいずれかまたは両方を満たす
 - a) 頭痛は下垂体卒中の他の臨床症候と並行して著明に悪化した
 - b) 頭痛は下垂体卒中の他の症候と並行して有意に改善した
 - ③ 頭痛は重度で突然または雷鳴性の発現をする
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

◎コメント

この下垂体卒中というまれな臨床症候群は、急性かつ生命を脅かす疾患である。非動脈瘤性くも膜下出血の原因の1つである。

下垂体卒中は雷鳴頭痛の原因の1つでもある。多くの場合、非機能性下垂体巨大腺腫(macroadenoma)の出血または梗塞(あるいは両方)をきたし急速に増大する際の最初の症状として起こる。非動脈瘤性くも膜下出血の原因の1つである。

トルコ鞍内の異常を調べるには、頭部CTよりもMRIのほうが、感度がよい。

文献

6.1.1 虚血性脳卒中(脳梗塞)による頭痛〔Headache attributed to ischaemic stroke (cerebral infarction)〕

Ferro JM, Melo TP, Oliveira V, et al. A multivariate study of headache associated with ischemic stroke. *Headache* 1995 ; 35 : 315-319.

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

Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke : a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015 ; 35 : 399-409.

Lopes Azevedo L, Breder R, de A Santos DP, et al. Ischemic stroke presenting as thunderclap headache : report of two cases and review of the literature. *Eur Neurol* 2011 ; 66 : 133-135.

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

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

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

6.1.2 一過性脳虚血発作(TIA)による頭痛〔Headache attributed to transient ischaemic attack (TIA)〕

Caplan LR. Migraine and vertebrobasilar ischemia. *Neurology* 1991 ; 41 : 55-61.

Ferro JM, Costa I, Melo TP, et al. Headache associated with transient ischemic attacks. *Headache* 1995 ; 35 : 544-548.

Fisher CM. Migraine accompaniments versus arteriosclerotic ischemia. *Trans Am Neurol Assoc* 1968 ; 93 : 211-213.

Fisher CM. Cerebral ischemia : less familiar types. *Clin Neurosurg* 1971 ; 18 : 267-336.

Fisher CM. Late-life migraine accompaniments as a cause of

unexplained transient ischemic attacks. *Can J Med Sci* 1980 ; 7 : 9-17.

Martsen BH, Sorensen PS and Marquardsen J. Transient ischemic attacks in young patients : a thromboembolic or migrainous manifestation? A ten-year follow-up of 46 patients. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990 ; 53 : 1029-1033.

6.2.1 非外傷性脳内出血による急性頭痛〔Acute headache attributed to non-traumatic intracerebral haemorrhage〕

Abadie V, Jacquin A, Daubail B, et al. Prevalence and prognostic value of headache on early mortality in acute stroke : the Dijon Stroke Registry. *Cephalalgia* 2014 ; 34 : 887-894.

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

Jensen TS and Gorrellick PB. Headache associated with stroke and intracranial hematoma. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.781-787.

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

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

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

6.2.2 非外傷性くも膜下出血(SAH)による急性頭痛〔Acute headache attributed to non-traumatic subarachnoid haemorrhage (SAH)〕

Bassi P, Bandera R, Loiero M, et al. Warning signs in subarachnoid hemorrhage : a cooperative study. *Acta Neurol Scand* 1991 ; 84 : 277-281.

Edlow JA and Caplan LR. Avoiding pitfalls in the diagnosis of subarachnoid hemorrhage. *N Engl J Med* 2000 ; 342 : 29-36.

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

Graff-Radford J, Fugate JE, Klaas J, et al. Distinguishing clinical and radiological features of non-traumatic convex subarachnoid hemorrhage. *Eur J Neurol* 2016 ; 23 : 839-846.

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

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

Ramirez-Lassepas M, Espinosa CE, Cicero JJ, et al. Predic-

- tors of intracranial pathologic findings in patients who seek emergency care because of headache. *Arch Neurol* 1997 ; 54 : 1506-1509.
- Rico M, Benavente L, Para M, et al. Headache as a crucial symptom in the etiology of convexal subarachnoid hemorrhage. *Headache* 2014 ; 54 : 545-550.
- Seymour JJ, Moscati RM and Jehle DV. Response of headaches to non-narcotic analgesics resulting in missed intracranial hemorrhage. *Am J Emerg Med* 1995 ; 13 : 43-45.
- Sidman R, Vconnolly E and Lemke T. Subarachnoid hemorrhage diagnosis : lumbar puncture is still needed when the computed tomography scan is normal. *Acad Emerg Med* 1996 ; 3 : 827-831.
- Van der Wee N, Rinkel GJE, Hasan D, et al. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT : is lumbar puncture still needed after a negative scan? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995 ; 58 : 357-359.
- Verweij RD, Wijdicks EFM and van Gijn J. Warning headache in aneurysmal subarachnoid hemorrhage. A case control study. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 1019-1020.
- Weir B. Diagnostic aspects of SAH. In : Weir B (ed) *Subarachnoid hemorrhage : causes and cures*. New York : Oxford University Press, 1998, pp.144-176.
- 6.2.3 非外傷性急性硬膜下出血(ASDH)による急性頭痛〔Acute headache attributed to non-traumatic acute subdural haemorrhage(ASDH)〕**
- Chhiber SS and Singh JP. Acute spontaneous subdural hematoma of arterial origin : a report of four cases and review of literature. *Neurol India* 2010 ; 58 : 654-658.
- De Noronha RJ, Sharrack B, Hadjivassiliou M, et al. Subdural haematoma : a potentially serious consequence of spontaneous intracranial hypotension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 ; 74 : 752-755.
- Depreitere B, Van Calenbergh F and van Loon J. A clinical comparison of non-traumatic acute subdural hematomas either related to coagulopathy or of arterial origin without coagulopathy. *Acta Neurochir(Wien)* 2003 ; 145 : 541-546
- Koerbel A, Ernemann U and Freudenstein D. Acute subdural hematoma without subarachnoid hemorrhage caused by rupture of internal carotid artery bifurcation aneurysm : case report and review of literature. *Br J Radiol* 2005 ; 78 : 646-650.
- Missori P, Fenga L, Maraglino C, et al. Spontaneous acute subdural hematomas. A clinical comparison with traumatic acute subdural hematomas. *Acta Neurochir(Wien)* 2000 ; 142 : 697-701.
- Ogawa K, Oishi M, Mizutani T, et al. Dural arteriovenous fistula on the convexity presenting with pure acute subdural hematoma. *Acta Neurol Belg* 2010 ; 110 : 190-192.
- Takahashi S, Shinoda J and Hayashi T. Cerebral venous sinus thrombosis in an adult patient presenting as headache and acute subdural hematoma. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 2010 ; 21 : 338-340.
- 6.2.4 非外傷性頭蓋内出血の既往による持続性頭痛 (Persistent headache attributed to past non-traumatic intracranial haemorrhage)**
- Hansen AP, Marcussen NS, Klit H, et al. Development of persistent headache following stroke : a 3-year follow-up. *Cephalalgia* 2015 ; 35 : 399-409.
- 6.3.1 未破裂嚢状動脈瘤による頭痛 (Headache attributed to unruptured saccular aneurysm)**
- Byruma EP, McGregor JM and Christoforidis GA. Thunderclap headache without subarachnoid hemorrhage associated with regrowth of previously coil-occluded aneurysms. *Am J Neuroradiol* 2009 ; 30 : 1059-1061.
- Day JW and Raskin NH. Thunderclap headache : symptom of unruptured cerebral aneurysm. *Lancet* 1986 ; ii : 1247-1248.
- Linn FHH, Wijdicks EFM, van der Graaf Y, et al. Prospective study of sentinel headache in aneurysmal subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1994 ; 344 : 590-593.
- Markus HS. A prospective follow-up of thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991 ; 54 : 1117-1125.
- Mas JL, Baron JC, Boussier MG, et al. Stroke, migraine and intracranial aneurysm : a case report. *Stroke* 1986 ; 17 : 1019-1021.
- Ostergard JR and Ramadan N. Unruptured vascular malformations and subarachnoid hemorrhage. In : Olesen J, Tfelt-Hansen P and Welch KMA (eds) *The headaches, 2nd edition*. Philadelphia : Lippincott Williams & Wilkins, 2000, pp.789-796.
- Raps EC, Rogers JD, Galetta DL, et al. The clinical spectrum of unruptured intracranial aneurysms. *Arch Neurol* 1993 ; 50 : 265-268.
- Schievink WI. Intracranial aneurysms. *N Engl J Med* 1997 ; 336 : 28-40.
- Wijdicks EFM, Kerckhoff H and van Gijn J. Long-term follow-up of 71 patients with thunderclap headache mimicking subarachnoid haemorrhage. *Lancet* 1988 ; ii : 68-70.
- 6.3.2 動静脈奇形(AVM)による頭痛〔Headache attributed to arteriovenous malformation (AVM)〕**
- Bruyn GW. Intracranial arteriovenous malformation and migraine. *Cephalalgia* 1984 ; 4 : 191-207.
- Haas DC. Arteriovenous malformations and migraine : case reports and an analysis of the relationship. *Headache* 1991 ; 31 : 509-513.
- Nomura M, Mori K, Tamase A, et al. Cavernous sinus dural arteriovenous fistula patients presenting with headache as an initial symptom. *J Clin Med Res* 2016 ; 8 : 342-345.
- Troost BT, Mark LE and Maroon JC. Resolution of classic migraine after removal of an occipital lobe AVM. *Ann Neurol* 1979 ; 5 : 199-201.

6.3.3 硬膜動静脈瘻 (DAVF) による頭痛〔Headache attributed to dural arteriovenous fistula (DAVF)〕

- Garza I. Images from headache : a “noisy” headache : dural arteriovenous fistula resembling new daily persistent headache. *Headache* 2008 ; 48 : 1120-1121.
- Malek AM, Halbach VV, Dowd CF, et al. Diagnosis and treatment of dural arteriovenous fistulas. *Neuroimaging Clin N Am* 1998 ; 8 : 445-468.

6.3.4 海綿状血管腫による頭痛 (Headache attributed to cavernous angioma)

- Afridi S and Goadsby PJ. New onset migraine with a brain stem cavernous angioma. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2003 ; 74 : 680-682.
- Bellamio M, Anglani M, Mainardi F, et al. Cluster headache : when to worry? Two case reports. *Cephalalgia* 2017 ; 37 : 491-495.
- De Benedittis G. SUNCT syndrome associated with cavernous angioma of the brain stem. *Cephalalgia* 1996 ; 16 : 503-506.
- Denier C, Labauge P, Brunereau L, et al. Clinical features of cerebral cavernous malformations patients with *KRIT1* mutations. *Ann Neurol* 2004 ; 55 : 213-220.
- Epstein MA, Beerman PH and Schut L. Cavernous angioma presenting as atypical facial and head pain. *J Child Neurol* 1990 ; 5 : 27-30.
- Kivelev J, Niemela M, Kivisaari R, et al. Intraventricular cerebral cavernomas : a series of 12 patients and review of the literature. *J Neurosurg* 2010 ; 112 : 140-149.
- Robinson JR, Awad IA and Little JR. Natural history of the cavernous angioma. *J Neurosurg* 1991 ; 75 : 709-714.

6.3.5 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))

- Chabriat H, Pappata S, Traykov L, et al. Angiomatose de Sturge Weber responsable d'une hémiplégie sans infarctus cérébral en fin de grossesse. *Rev Neurol(Paris)* 1996 ; 152 : 536-541.
- Klapper J. Headache in Sturge-Weber syndrome. *Headache* 1994 ; 34 : 521-522.
- Lisotto C, Mainardi F, Maggioni F, et al. Headache in Sturge-Weber syndrome : a case report and review of the Literature. *Cephalalgia* 2004 ; 24 : 1001-1004.
- Pascual-Castroviejo I, Pascual-Pascual SI, Velazquez-Fragua R, et al. Sturge-Weber syndrome : study of 55 patients. *Can J Neurol Sci* 2008 ; 35 : 301-307.
- Planche V, Chassin O, Leduc L, et al. Sturge-Weber syndrome with late onset hemiplegic migraine-like attacks and progressive unilateral cerebral atrophy. *Cephalalgia* 2014 ; 34 : 73-77.
- Shirley MD, Tang H, Gallione CJ, et al. Sturge-Weber syndrome and port-wine stains caused by somatic mutation in *GNAQ*. *N Engl J Med* 2013 ; 368 : 1971-1979.

6.4.1 巨細胞性動脈炎 (GCA) による頭痛 (Headache attributed to giant cell arteritis (GCA))

- Caselli RJ and Hunder GG. Neurologic aspects of giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1993 ; 19 : 941-953.
- Gonzalez-Gay MA, Barros S, Lopez-Diaz MJ, et al. (2005) Giant cell arteritis : disease patterns of clinical presentation in a series of 240 patients. *Medicine(Baltimore)* 84 : 269-276.
- Hunder GG. Giant cell (temporal) arteritis. *Rheum Dis Clin North Am* 1990 ; 16 : 399-409.
- Lee AG and Brazis PW. Temporal arteritis : a clinical approach. *J Am Geriatr Soc* 1999 ; 47 : 1364-1370.
- Mukhtyar C, Guillevin L, Cid MC, et al. EULAR recommendations for the management of large vessel vasculitis. *Ann Rheum Dis* 2009 ; 68 : 318-323.
- Solomon S and Cappa KG. The headache of temporal arteritis. *J Am Geriatr Soc* 1987 ; 35 : 163-165.
- Thielen KR, Wydicks EFM and Nichols DA. Giant cell (temporal) arteritis : involvement of the vertebral and internal carotid arteries. *Mayo Clin Proc* 1998 ; 73 : 444-446.

6.4.2 中枢神経系原発性血管炎 (PACNS) による頭痛 (Headache attributed to primary angitis of the central nervous system : PACNS)

6.4.3 中枢神経系統発性血管炎 (SACNS) による頭痛 (Headache attributed to secondary angitis of the central nervous system : SACNS)

- Calabrese LH, Duna GF and Lie JT. Vasculitis in the central nervous system : *Arthritis Rheumatol* 1997 ; 40 : 1189-1201.
- Calabrese LH, Furlan AH, Gragg LA, et al. Primary angitis of the central nervous system : diagnostic criteria and clinical approach. *Cleve Clin J Med* 1992 ; 59 : 293-306.
- Hajji-Ali RA, Singhal AB, Benseler S, et al. Primary angitis of the CNS. *Lancet Neurol* 2011 ; 10 : 561-572.
- Harris KG, Tran DD, Sickels WJ, et al. Diagnosing intracranial vasculitis : the roles of MR and angiography. *Am J Neuroradiol* 1994 ; 15 : 317-330.
- Kumar R, Wijdicks EFM, Brown RD, et al. Isolated angitis of the CNS presenting as subarachnoid haemorrhage. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1997 ; 62 : 649-651.
- Lie JT. Primary (granulomatous) angitis of the central nervous system : a clinicopathologic analysis of 15 new cases and a review of the literature. *Hum Pathol* 1992 ; 23 : 164-171.
- Moore PM. Vasculitis of the central nervous system. *Semin Neurol* 1994 ; 14 : 313-319.
- Salvarani C, Brown RD Jr, Calamia KT, et al. Primary central nervous system vasculitis : analysis of 101 patients. *Ann Neurol* 2007 ; 62 : 442-451.
- Savage COS, Harper L, Cockwell P, et al. ABC of arterial and vascular disease : vasculitis. *BMJ* 2000 ; 320 : 1325-1328.

6.5.1 頸部頸動脈または椎骨動脈の解離による頭痛、顔面痛または頸部痛(Headache or facial or neck pain attributed to cervical carotid or vertebral artery dissection)

- Arnold M, Cumurciuc R, Stapf C, et al. Pain as the only symptom of cervical artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006 ; 77 : 1021-1024.
- Biousse V, D'Anglejan-Chatillon J, Touboul PJ, et al. Time course of symptoms in extracranial carotid artery dissections. A series of 80 patients. *Stroke* 1995 ; 26 : 235-239.
- Debette S and Leys D. Cervical-artery dissections : predisposing factors, diagnosis, and outcome. *Lancet Neurol* 2009 ; 8 : 668-678.
- Fisher CM. The headache and pain of spontaneous carotid dissection. *Headache* 1982 ; 22 : 60-65.
- Guillon B, Lévy C and Boussier MG. Internal carotid artery dissection : an update. *J Neurol Sci* 1998 ; 153 : 146-158.
- Nakatomi H, Nagata K, Kawamoto S, et al. Ruptured dissecting aneurysm as a cause of subarachnoid hemorrhage of unverified etiology. *Stroke* 1997 ; 28 : 1278-1282.
- Ramadan NM, Tierjen GE, Levine SR, et al. Scintillating scotomata associated with internal carotid artery dissection : report of three cases. *Neurology* 1991 ; 41 : 1084-1087.
- Schytz HW, Ashina M, Magyari M, et al. Acute headache and persistent headache attributed to cervical artery dissection : field testing of ICHD-III beta. *Cephalalgia* 2014 ; 34 : 712-716.
- Silbert PL, Mokri B, Schievink WI. Headache and neck pain in spontaneous internal carotid and vertebral artery dissections. *Neurology* 1995 ; 45 : 1517-1522.
- Sturzenegger M. Headache and neck pain. The warning symptoms of vertebral artery dissection. *Headache* 1994 ; 34 : 187-193.
- Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection : a case-control study. *Neurology* 2002 ; 59 : 435-437.

6.5.2 動脈内膜切除術後頭痛(Post-endarterectomy headache)

- Breen JC, Caplan LR, DeWitt LD, et al. Brain edema after carotid surgery. *Neurology* 1996 ; 46 : 175-181.
- De Marinis M, Zaccaria A, Faraglia V, et al. Post-endarterectomy headache and the role of the oculo-sympathetic system. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1991 ; 54 : 314-317.
- Ille O, Woimant F, Pruna A, et al. Hypertensive encephalopathy after bilateral carotid endarterectomy. *Stroke* 1995 ; 26 : 488-491.
- Leviton A, Caplan L and Salzman E. Severe headache after carotid endarterectomy. *Headache* 1975 ; 15 : 207-209.
- Tehindranarivelo A, Lutz G, Petitjean C, et al. Headache following carotid endarterectomy : a prospective study. *Cephalalgia* 1991 ; 11 (Suppl 11) : 353.

6.5.3 頸動脈または椎骨動脈の血管形成術またはステント留置術による頭痛(Headache attributed to carotid or vertebral angioplasty or stenting)

- Brott TG, Howard G, Roubin GS, et al. : CREST Investigators. Long-term results of stenting versus endarterectomy for carotid-artery stenosis. *N Engl J Med* 2016 ; 374 : 1021-1031.
- Gündüz A, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012 ; 52 : 544-549.
- McCabe DJH, Brown MM and Clifton A. Fatal cerebral reperfusion hemorrhage after carotid stenting. *Stroke* 1999 ; 30 : 2483-2486.
- Munari LM, Belloni G, Moschini L, et al. Carotid pain during percutaneous angioplasty. Pathophysiology and clinical features. *Cephalalgia* 1994 ; 14 : 127-131.
- Rosenfield K, Matsumura JS, Chaturvedi S, et al. : ACT I Investigators. Randomized trial of stent versus surgery for asymptomatic carotid stenosis. *N Engl J Med* 2016 ; 374 : 1011-1020.
- Schoser BG, Heesen C, Eckert B, et al. Cerebral hyperperfusion injury after percutaneous transluminal angioplasty of extracranial arteries. *J Neurol* 1997 ; 244 : 101-104.

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

- Agrawal K, Burger K and Rothrock JF. Cerebral sinus thrombosis. *Headache* 2016 ; 56 : 1380-1389.
- Aidi S, Chaunu MP, Biousse V, et al. Changing pattern of headache pointing to cerebral venous thrombosis after lumbar puncture and intra venous high dose corticosteroids. *Headache* 1999 ; 39 : 559-564.
- Biousse V, Ameri A and Boussier MG. Isolated intracranial hypertension as the only sign of cerebral venous thrombosis. *Neurology* 1999 ; 53 : 1537-1542.
- Boussier MG and Ferro JM. Cerebral venous thrombosis : an update. *Lancet Neurol* 2007 ; 6 : 162-170.
- Cumurciuc R, Crassard I, Sarov M, et al. Headache as the only neurological sign of cerebral venous thrombosis : a series of 17 cases. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2005 ; 76 : 1084-1087.
- De Bruijn SFTM, Stam J, Kappelle LJ, for CVST study group. Thunderclap headache as first symptom of cerebral venous sinus thrombosis. *Lancet* 1996 ; 348 : 1623-1625.
- Leker RR and Steiner I. Features of dural sinus thrombosis simulating pseudotumor cerebri. *Eur J Neurol* 1999 ; 6 : 601-604.
- Newman DS, Levine SR, Curtis VL, et al. Migraine like visual phenomena associated with cerebral venous thrombosis. *Headache* 1989 ; 29 : 82-85.
- Wasay M, Kojan S, Dai AI, et al. Headache in cerebral venous thrombosis : incidence, pattern and location in 200 consecutive patients. *J Headache Pain* 2011 ; 11 : 137-139.

6.6.2 頭蓋静脈洞ステント留置術による頭痛

(**Headache attributed to cranial venous sinus stenting**)

Lenck S, Vallée F, Labeyrie MA, et al. Stenting of the lateral sinus in idiopathic intracranial hypertension according to the type of stenosis. *Neurosurgery* 2017 ; 80 : 393-400.

6.7.1 頭蓋内動脈内手技による頭痛 (**Headache attributed to an intracranial endarterial procedure**)

Beekman R, Nijssen PC, van Rooij WJ, et al. Migraine with aura after intracranial endovascular procedures. *Headache* 2001 ; 41 : 410-413.

Choi KS, Lee JH, Yi HJ, et al. Incidence and risk factors of postoperative headache after endovascular coil embolization of unruptured intracranial aneurysms. *Acta Neurochir(Wien)* 2014 ; 156 : 1281-1287.

Gil-Gouveia R, Fernandes Sousa R, Lopes L, et al. Headaches during angiography and endovascular procedures. *J Neurol* 2007 ; 254 : 591-596.

Martins IP, Baeta E, Paiva T, et al. Headaches during intracranial endovascular procedures : a possible model for vascular headache. *Headache* 1993 ; 23 : 227-233.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the internal carotid and middle cerebral arteries. *Stroke* 1990 ; 21 : 555-559.

Nichols FT, Mawad M, Mohr JP, et al. Focal headache during balloon inflation in the vertebral and basilar arteries. *Headache* 1993 ; 33 : 87-89.

6.7.2 血管造影性頭痛 (**Angiography headache**)

Aktan Ç, Özgür Ö, Sindel T, et al. Characteristics of headache during and after digital subtraction angiography : a critical re-appraisal of the ICHD-3 criteria. *Cephalalgia* 2017 ; 37 : 1074-1081.

Gil-Gouveia RS, Sousa RF, Lopes L, et al. Post-angiography headaches. *J Headache Pain* 2008 ; 9 : 327-330.

Gündüz A, Göksan B, Koçer N, et al. Headache in carotid artery stenting and angiography. *Headache* 2012 ; 52 : 544-549.

Ramadan NM, Gilkey SJ, Mitchell M, et al. Postangiography headache. *Headache* 1995 ; 35 : 21-24.

Shuaib A and Hachinski VC. Migraine and the risks from angiography. *Arch Neurol* 1988 ; 45 : 911-912.

6.7.3 可逆性脳血管攣縮症候群 (RCVS) による頭痛

(**Headache attributed to reversible cerebral vasoconstriction syndrome (RCVS)**)

Calabrese LH, Dodick DW, Schwedt TJ, et al. Narrative review : reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Intern Med* 2007 ; 146 : 34-44.

Call GK, Fleming MC, Sealfon S, et al. Reversible cerebral segmental vasoconstriction. *Stroke* 1988 ; 19 : 1159-1170.

Chen SP, Fuh JL, Lirng JF, et al. Recurrent primary thunderclap headache and benign CNS angiopathy : spectra

of the same disorder? *Neurology* 2006 ; 67 : 2164-2169.

Chen SP, Fuh JL, Wang SJ, et al. Magnetic resonance angiography in reversible cerebral vasoconstriction syndromes. *Ann Neurol* 2010 ; 67 : 648-656.

Dodick DW, Brown RD, Britton JW, et al. Non aneurysmal thunderclap headache with diffuse, multifocal segmental and reversible vasospasm. *Cephalalgia* 1999 ; 19 : 118-123.

Ducros A and Boussier MG. Thunderclap headache. *BMJ* 2012 ; 345 : e8557.

Ducros A, Boukobza M, Porcher R, et al. The clinical and radiological spectrum of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. A prospective series of 67 patients. *Brain* 2007 ; 130 : 3091-3101.

Ducros A, Fiedler U, Porcher R, et al. Hemorrhagic manifestations of reversible cerebral vasoconstriction syndrome. Frequency, features, and risk factors. *Stroke* 2010 ; 41 : 2505-2511.

John S, Singhal AB, Calabrese L, et al. Long-term outcomes after reversible cerebral vasoconstriction syndrome. *Cephalalgia* 2016 ; 36 : 387-394.

Singhal AB, Hajji-Ali RA, Topcuoglu MA, et al. Reversible cerebral vasoconstriction syndromes : analysis of 139 cases. *Arch Neurol* 2011 ; 68 : 1005-1012.

6.7.4 頭蓋内動脈解離による頭痛 (**Headache attributed to intracranial artery dissection**)

Debette S, Compter A, Labeyrie MA, et al. Epidemiology, pathophysiology, diagnosis, and management of intracranial artery dissection. *Lancet Neurol* 2015 ; 14 : 640-654.

Dlamini N, Freeman JL, Mackay MT, et al. Intracranial dissection mimicking transient cerebral arteriopathy in childhood arterial ischemic stroke. *J Child Neurol* 2011 ; 26 : 1203-1206.

Kim JG, Choi JY, Kim SU, et al. Headache characteristics of uncomplicated intracranial vertebral artery dissection and validation of ICHD-3 beta diagnostic criteria for headache attributed to intracranial artery dissection. *Cephalalgia* 2015 ; 35 : 516-526.

Sharif AA, Remley KB and Clark HB. Middle cerebral artery dissection. A clinicopathologic study. *Neurology* 1995 ; 45 : 1929-1931.

Szatmary Z, Boukobza M, Vahedi K, et al. Orgasmic headache and middle cerebral artery dissection. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2006 ; 77 : 693-694.

6.8.1 皮質下梗塞および白質脳症を伴った常染色体優性脳動脈症 (CADASIL) による頭痛 (**Headache attributed to cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy (CADASIL)**)

Chabriat H, Vahedi K, Iba-Zizen MT, et al. Clinical spectrum of CADASIL : a study of 7 families. *Lancet* 1995 ; 346 : 934-939.

Choi JC, Song SK, Lee JS, et al. Headache among CADASIL patients with R544C mutation : prevalence, charac-

- teristics, and associations. *Cephalalgia* 2014 ; 34 : 22-28.
- Guey S, Mawet J, Hervé D, et al. Prevalence and characteristics of migraine in CADASIL. *Cephalalgia* 2016 ; 36 : 1038-1047.
- Joutel A, Corpechot C, Ducros A, et al. "Notch 3" mutations in CADASIL, a hereditary adult-onset condition causing stroke and dementia. *Nature* 1996 ; 383 : 707-710.
- Vahedi K, Chabriat H, Levy C, et al. Migraine with aura and brain magnetic resonance imaging abnormalities in patients with CADASIL. *Arch Neurol* 2004 ; 61 : 1237-1240.
- 6.8.2 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)による頭痛〔**Headache attributed to mitochondrial encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes (MELAS)**〕
- Klopstock A, May P, Siebel E, et al. Mitochondrial DNA in migraine with aura. *Neurology* 1996 ; 46 : 1735-1738.
- Koo B, Becker L, Chuang S, et al. Mitochondrial 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, et al. Mitochondrial DNA in stroke and migraine with aura. *Cerebrovasc Dis* 1998 ; 8 : 102-106.
- Pavlikis SG, Phillips PC, Di Mauro S, et al. Mitochondrial myopathy, encephalopathy, lactic acidosis and stroke-like episodes : a distinct clinical syndrome. *Ann Neurol* 1984 ; 16 : 481-488.
- 6.8.3 もやもや血管症(MMA)による頭痛〔**Headache attributed to Moyamoya angiopathy(MMA)**〕
- Bohara M, Sugata S, Nishimuta Y, et al. Effect of revascularization on headache associated with Moyamoya disease in pediatric patients. *Hiroshima J Med Sci* 2015 ; 64 : 39-44.
- Kraemer M, Lee SI, Ayzenberg I, et al. Headache in Caucasian patients with Moyamoya angiopathy - a systematic cohort study. *Cephalalgia* 2017 ; 37 : 496-500.
- Seol HJ, Wang KC, Kim SK, et al. Headache in pediatric moyamoya disease : review of 204 consecutive cases. *J Neurosurg* 2005 ; 103(5 Suppl) : 439-442.
- Zach V, Bezov D, Lipton RB, et al. Headache associated with moyamoya disease : a case story and literature review. *J Headache Pain* 2010 ; 11 : 79-82.
- 6.8.4 脳アミロイド血管症(CAA)による片頭痛様前兆〔**Migraine-like aura attributed to cerebral amyloid angiopathy(CAA)**〕
- Charidimou A, Peeters A, Fox Z, et al. Spectrum of transient focal neurological episodes in cerebral amyloid angiopathy : multicentre magnetic resonance imaging cohort study and meta-analysis. *Stroke* 2012 ; 43 : 2324-2330.
- Paterson RW, Uchino K, Emsley HC, et al. Recurrent stereotyped episodes in cerebral amyloid angiopathy : response to migraine prophylaxis in two patients. *Cerebrovasc Dis Extra* 2013 ; 3 : 81-84.
- Samanci B, Coban O and Baykan B. Late onset aura may herald cerebral amyloid angiopathy : a case report. *Cephalalgia* 2016 ; 36 : 998-1001.
- 6.8.5 脳白質脳症および全身症状を伴った網膜血管症(RVCLSM)による頭痛〔**Headache attributed to syndrome of retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations(RVCLSM)**〕
- Hottenga JJ, Vanmolkot KR, Kors EE, et al. The 3p21.1-p21.3 hereditary vascular retinopathy locus increases the risk for Raynaud's phenomenon and migraine. *Cephalalgia* 2005 ; 25 : 1168-1172.
- Richards A, van den Maagdenberg AM, Jen JC, et al. C-terminal truncations in human 3'-5' DNA exonuclease TREX1 cause autosomal dominant retinal vasculopathy with cerebral leukodystrophy. *Nat Genet* 2007 ; 39 : 1068-1070.
- Stam AH, Kothari PH, Shaikh A, et al. Retinal vasculopathy with cerebral leukoencephalopathy and systemic manifestations. *Brain* 2016 ; 139 : 2909-2922.
- Terwindt GM, Haan J, Ophoff RA, et al. Clinical and genetic analysis of a large Dutch family with autosomal dominant vascular retinopathy, migraine and Raynaud's phenomenon. *Brain* 1998 ; 121 : 303-316.
- 6.8.6 その他の慢性頭蓋内血管症による頭痛〔**Headache attributed to other chronic intracranial vasculopathy**〕
- Gould DB, Phalan FC, van Mil SE, et al. Role of *COL4A1* in small-vessel disease and hemorrhagic stroke. *N Engl J Med* 2006 ; 354 : 1489-1496.
- Vahedi K, Boukobza M, Massin P, et al. Clinical and brain MRI follow-up study of a family with *COL4A1* mutation. *Neurology* 2007 ; 69 : 1564-1568.
- Vahedi K, Massin P, Guichard JP, et al. Hereditary infantile hemiparesis, retinal arteriolar tortuosity, and leukoencephalopathy. *Neurology* 2003 ; 60 : 57-63.
- 6.9 下垂体卒中による頭痛〔**Headache attributed to pituitary apoplexy**〕
- Carral F. Pituitary apoplexy. *Arch Neurol* 2001 ; 58 : 1143-1144.
- Chakeres DW, Curtin A and Ford G. Magnetic resonance imaging of pituitary and parasellar abnormalities. *Radiol Clin North Am* 1989 ; 27 : 265-281.
- Da Motta LA, de Mello PA, de Lacerda CM, et al. Pituitary apoplexy. Clinical course, endocrine evaluations and treatment analysis. *J Neurosurg Sci* 1991 ; 43 : 25-36.
- Dodick DW and Wijdicks EFM. Pituitary apoplexy presenting as thunderclap headache. *Neurology* 1998 ; 50 : 1510-1511.

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

Lee CC, Cho AS and Carter WA. Emergency department

presentation of pituitary apoplexy. *Am J Emerg Med* 2000 ; 18 : 328-331.

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