付録（Appendix）

A1. 片頭痛（Migraine）
- A1.1 前兆のない片頭痛（Migraine without aura）
  - A1.1.1 前兆のない純粋月経時片頭痛（Pure menstrual migraine without aura）
  - A1.1.2 前兆のない月経関連片頭痛（Menstrually related migraine without aura）
  - A1.1.3 前兆のない非月経時片頭痛（Non-menstrual migraine without aura）
- A1.2 前兆のある片頭痛（代替診断基準）〔Migraine with aura（alternative criteria）〕
  - A1.2.1 典型的前兆のある片頭痛（代替診断基準）〔Migraine with typical aura（alternative criteria）〕
- A1.3 慢性片頭痛（代替診断基準）〔Chronic migraine（alternative criteria）〕
  - A1.3.1 無痛期のある慢性片頭痛（Chronic migraine with pain-free periods）
  - A1.3.2 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛（Chronic migraine with continuous pain）
- A1.4 片頭痛の合併症（Complications of migraine）
  - A1.4.5 片頭痛前兆重積（Migraine aura status）
- A1.6 片頭痛に関連する周期性症候群（Episodic syndromes that may be associated with migraine）
  - A1.6.4 乳児疝痛（Infantile colic）
  - A1.6.5 小児交互性片麻痺（Alternating hemiplegia of childhood）
  - A1.6.6 前庭性片頭痛（Vestibular migraine）

A2. 緊張型頭痛（代替診断基準）〔Tension-type headache（alternative criteria）〕

A3. 三叉神経・自律神経性頭痛（Trigeminal-autonomic cephalalgias：TACs）
- A3.6 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛（Undifferentiated trigeminal autonomic cephalalgia）

A4. その他の一次性頭痛疾患（Other primary headache disorders）
- A4.11 一過性表在頭痛（Epicrania fugax）

A5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛（Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck）
- A5.1 頭部外傷による急性頭痛（Acute headache attributed to traumatic injury to the head）
  - A5.1.1.1 中等症または重症頭部外傷による遅発性急性頭痛（Delayed-onset acute headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head）
  - A5.1.2.1 軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛（Delayed-onset acute headache attributed to mild traumatic injury to the head）
- A5.2 頭部外傷による持続性頭痛（Persistent headache attributed to traumatic injury to the head）
  - A5.2.1.1. 中等症または重症頭部外傷による遅発性持続性頭痛（Delayed-onset persistent headache attributed to moderate or severe traumatic injury to the head）
  - A5.2.2.1 軽症頭部外傷による遅発性持続性頭　痛（Delayed-onset persistent headache attributed to mild traumatic injury to the head）
- A5.7 脳の放射線手術による頭痛（Headache attributed to radiosurgery of the brain）
- A5.8 その他の頭頸部外傷による急性頭痛（Acute headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck）
- A5.9 その他の頭頸部外傷による持続性頭痛（Persistent headache attributed to other trauma or injury to the head and/or neck）

A6. 頭頸部血管障害による頭痛（Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder）
- A6.10 頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛（Persistent headache attributed to past cranial or cervical vascular disorder）

A7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛（Headache attributed to non-vascular intracranial disorder）
- A7.6 てんかん発作による頭痛（Headache attributed to epileptic seizure）
  - A7.6.3 電気痙攣療法（ECT）後頭痛〔Post-electroconvulsive therapy（ECT）headache〕

A7.9 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past non-vascular intracranial disorder)
A8. 物質またはその離脱による頭痛(Headache attributed to a substance or its withdrawal)
A8.4 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past use of or exposure to a substance)
A9. 感染症による頭痛(Headache attributed to infection)
A9.1 頭蓋内感染症による頭痛(Headache attributed to intracranial infection)
A9.1.3.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past intracranial fungal or other parasitic infection)
A9.1.6 その他の感染性頭蓋内占拠性病変による頭痛(Headache attributed to other infective space-occupying lesion)
A9.3 ヒト免疫不全ウイルス(HIV)による頭痛〔Headache attributed to human immunodeficiency virus(HIV) infection〕
A10. ホメオスターシス障害による頭痛(Headache attributed to disorder of homoeostasis)
A10.7 起立性(体立性)低血圧による頭頸部痛〔Head and/or neck pain attributed to orthostatic(postural) hypotension〕
A10.8 その他のホメオスターシス障害による頭痛(Headache attributed to other disorder of homeostasis)
A10.8.1 宇宙飛行による頭痛(Headache attributed to travel in space)
A10.8.2 その他の代謝性または全身性疾患による頭痛(Headache attributed to other metabolic or systemic disorder)
A10.9 ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛(Persistent headache attributed to past disorder of homoeostasis)
A11. 頭蓋骨，頸，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯，口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛(Headache or facial pain attributed to disorder of the cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses, teeth, mouth or other facial or cervical structure)
A11.2 頸部疾患による頭痛(Headache attributed to disorder of the neck)
A11.2.4 上位頸髄神経根症による頭痛(Headache attributed to upper cervical radiculopathy)
A11.2.5 頸部筋筋膜痛による頭痛(Headache attributed to cervical myofascial pain)
A11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛(Headache attributed to disorder of the nose or paranasal sinuses)
A11.5.3 鼻粘膜，鼻甲介，鼻中隔の障害による頭痛(Headache attributed to disorder of the nasal mucosa, turbinates or septum)
A12. 精神疾患による頭痛(Headache attributed to psychiatric disorder)
A12.3 うつ病による頭痛(Headache attributed to depressive disorder)
A12.4 分離不安症/分離不安障害による頭痛(Headache attributed to separation anxiety disorder)
A12.5 パニック症/パニック障害による頭痛(Headache attributed to panic disorder)
A12.6 限局性恐怖症による頭痛(Headache attributed to specific phobia)
A12.7 社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)による頭痛〔Headache attributed to social anxiety disorder(social phobia)〕
A12.8 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛(Headache attributed to generalized anxiety disorder)
A12.9 心的外傷後ストレス障害による頭痛(Headache attributed to post-traumatic stress disorder)
A12.10 急性ストレス障害による頭痛(Headache attributed to acute stress disorder)

緒言

付録は国際頭痛分類第2版(ICHD-2)に初めて加えられた。付録にはいくつかの目的があり，それはICHD-3にも継続されている。付録の主要な目的は，これまで行われてきた研究ではまだ十分な確証が得られていない多くの新しい疾患概念について研究のための診断基準を示すことである。頭痛分類委員会(Headache Classification Subcommittee)の専門家の経験およびさまざまな質の文献によれば，多くの診断名(疾患単位)につ

いては実在すると考えられるものの，これらの疾患の存在を公式に認めるためには，より良質の科学的エビデンスが示されることが必要であると考えられる。現在 ICHD-2 から ICHD-3β に改訂された際にみられたのと同様に，今回付録に記載されているいくつかの疾患は次の改訂版では付録から本体へ組み込まれることが予想される。

付録の数ヵ所で分類本体の診断基準に対する代替診断基準を示した。これは前述のように臨床経験およびある一定量の文献によるエビデンスから代替診断基準がより適切である可能性が示唆されるものの，分類委員会は本体における診断基準を変更できるほど十分なエビデンスが揃ったとはまだ考えていないためである。

最後に付録は ICHD の初版や第 2 版において疾患単位として含まれていたが，いまだ十分なエビデンスが公表されていない疾患を除外する第一段階として使用される。

A1. 片頭痛

A1.1 前兆のない片頭痛

A1.1.1 前兆のない純粋月経時片頭痛

診断基準

A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で，1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす

B. 少なくとも連続 3 周期を超えて前向きに記録された証拠から，発作は月経 3 周期中 2 周期以上で月経(注 1)開始日(Day 1)±2 日(すなわち月経開始 2 日前から 3 日目まで)(注 2)にのみに生じその他の時期には発作を認めないことが確認されている

注

1. ICHD-3β の目的上，正常月経周期，あるいは混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲストゲン使用中止によって生じる子宮内膜出血を月経とする。

2. 月経初日を Day 1 とし，その前日を Day－1 とする。Day 0 はない。

A1.1.2 前兆のない月経関連片頭痛

診断基準

A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で，1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす

B. 少なくとも連続 3 周期を超えて前向きに記録された証拠から，発作は月経 3 周期中 2 周期以上で月経(注 1)開始日(Day 1)± 2 日(すなわち月経開始 2 日前から 3 日目まで)(注 2)に生じ，その他の時期にも発作を認めることが確認されている

注

1. 本分類の目的上，正常月経周期，あるいは混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲストゲン使用中止によって生じる子宮内膜出血を月経とする。

2. 月経初日を Day 1 とし，その前日を Day－1 とする。Day 0 はない。

A1.1.3 前兆のない非月経時片頭痛

診断基準

A. 月経のある女性(注 1)にみられる発作で，1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準と B を満たす

B. 発作は A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」または A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」の診断基準 B を満たさない

注

1. 本分類の目的上，正常月経周期，あるいは混合ホルモン経口避妊薬または周期的ホルモン補充療法における外因性プロゲストゲン使用中止によって生じる子宮内膜出血を月経とする。

コメント

本項は 1.1「前兆のない片頭痛」の下位分類であ

り，上記の診断基準で定義されたように月経中の女性にのみ該当する。

A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」と A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」との重要な違いは，純粋月経時片頭痛のほうが予防的ホルモン投与の効果がある可能性が高いことである。多くの女性が片頭痛発作と月経との関連を過大報告するため，診断を確認するためには，エビデンスとして最低 3 周期継続して前向きに記録をとった資料が必要である。

月経時片頭痛発作は大半が前兆のない片頭痛である。1.1「前兆のない片頭痛」と 1.2「前兆のある片頭痛」の両方をもつ女性では，1.2「前兆のある片頭痛」は月経と関連して起こることが少ない。

片頭痛のメカニズムは，正常月経周期による子宮内膜出血と，外因性プロゲストゲン使用中止（混合ホルモン経口避妊薬および周期的ホルモン補充療法の場合など）による子宮内膜出血では，異なる可能性がある。例えば，内因性月経周期は，排卵を起こす視床下部・下垂体・卵巣系の複合的なホルモン変化によって生じ，混合ホルモン経口避妊薬の使用によって抑制される。したがって研究を行うにあたっては，これらの集団を分けるべきである。これらの別個の集団では治療法も異なる可能性がある。

月経時片頭痛発作がエストロゲン消退により生じることを示す科学的根拠が，少なくとも一部の女性でみられる。しかし，月経周期中のその時期におけるその他のホルモンおよび生化学的変化が関連している可能性もある。純粋月経時片頭痛または月経関連片頭痛が外因性エストロゲン中止と関連していると考えられる場合，A1.1.1「前兆のない純粋月経時片頭痛」，または A1.1.2「前兆のない月経関連片頭痛」と 8.3.3「エストロゲン離脱頭痛」の両方にコード化するべきである。

月経関連症状は女性の生殖可能期間において変動する可能性がある。

A1.2 前兆のある片頭痛（代替診断基準）

代替診断基準

A．B および C を満たす発作が少なくとも 2 回ある

B．以下の完全可逆性前兆症状が 1 つ以上ある
1. 視覚症状
2. 感覚症状
3. 言語症状
4. 運動症状
5. 脳幹症状
6. 網膜症状

C．以下の 6 つの特徴のうち少なくとも 3 項目を満たす
1. 少なくとも 1 つの前兆は 5 分以上かけて徐々に進展する
2. 2 つ以上の前兆が引き続き進展する
3. 各々の前兆症状は 5〜60 分間持続する（注 1）
4. 少なくとも 1 つの前兆は片側性である（注 2）
5. 少なくとも 1 つの前兆は陽性症状である（注 3）
6. 前兆に伴って，あるいは前兆出現後 60 分以内に頭痛が生じる

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

注

1. 例えば，1 回の前兆の間に 3 つの症状が出現する場合には，前兆の許容最長持続時間は 3×60 分間である。運動症状は最長 72 時間持続する場合もある。

2. 失語は常に片側性の症状とみなされるが，構音障害の場合は片側性の場合もそうでない場合もありうる。

3. 閃輝暗点，チクチク感などの前兆は陽性症状とする。

A1.2.1 典型的前兆のある片頭痛（代替診断基準）

■ 代替診断基準

A．BおよびCを満たす発作が2回以上ある

B．運動性，脳幹性，網膜性前兆ではなく完全可逆性の視覚性，感覚性，言語性前兆を伴う

C．以下の6つの特徴のうち少なくとも3項目を満たす

1. 少なくとも1つの前兆症状は5分以上かけて徐々に広がる
2. 2つ以上の前兆症状が引き続いて起こる
3. それぞれの前兆症状は5〜60分継続する（注1）
4. 少なくとも1つの前兆症状は片側性である（注2）
5. 少なくとも1つの前兆症状は陽性症状である（注3）
6. 前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に頭痛が発現する

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

■ 注

1. 例えば，1回の前兆の間に3つの症状が出現する場合には，前兆の許容最長持続時間は3×60分間である。

2. 失語は常に片側性の症状とみなされるが，構音障害の場合は片側性の場合もそうでない場合もありうる。

3. 閃輝暗点，チクチク感などの感覚異常の前兆は陽性症状とする。

A1.3 慢性片頭痛（代替診断基準）

■ 代替診断基準

A．頭痛〔緊張型頭痛様または片頭痛様（あるいはその両方）〕が月に15日以上の頻度で3ヵ月を超えて発現し，BとCを満たす

B．1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準B〜Dを満たすか，1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準BおよびCを満たす発作が，合わせて5回以上あった患者に起こる

C．3か月を超えて月8日以上で以下のいずれかを満たす

1. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準CとDを満たす
2. 1.2「前兆のある片頭痛」の診断基準BとCを満たす
3. 1.5「片頭痛の疑い」の診断基準AとBを満たす

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

A1.3.1 無痛期のある慢性片頭痛

■ 診断基準

A．1.3「慢性片頭痛」の診断基準とBを満たす

B．薬物治療によらない3時間を超える無痛期が月に5日以上存在する

A1.3.2 持続性疼痛を伴う慢性片頭痛

■ 診断基準

A．1.3「慢性片頭痛」の診断基準とBを満たす

B．薬物治療をしているにもかかわらず，3時間を超える無痛期が月に5日以上存在することがない

A1.4 片頭痛の合併症

A1.4.5 片頭痛前兆重積

■ 診断基準

A．1.2「前兆のある片頭痛」またはそのサブタイプの1つの診断基準を満たす片頭痛

B．連続3日以上にわたり1日に2つ以上前兆を認める

■ コメント

適切な検査により可逆性脳血管攣縮症候群や可逆性後頭葉白質脳症および動脈解離を含む他の神経疾患が除外されるべきである。

A1.6 片頭痛に関連する周期性症候群

A1.6.4 乳児疝痛

解説

他の点では健康で栄養状態も良好にみえる乳児が過度に頻回に泣く。

診断基準

A．出生から4ヵ月までの乳児の易刺激性，ぐずりまたは泣くなどの反復性の発作があり，Bを満たす

B．以下の両方

1. 発作は1日に3時間以上持続する
2. 発作は3週間以上にわたり，週に3日以上起こる

C．他の疾患によらない

コメント

乳児疝痛は5人に1人の乳児に認められるが，成長障害を除外する必要がある。

疝痛をもつ乳児は将来的に1.1「前兆のない片頭痛」や1.2「前兆のある片頭痛」を発症する可能性が高い。1.「片頭痛」をもつ母親は片頭痛のない母親に比べて疝痛をもつ乳児をもつ確率が2.5倍高いということが，明らかにされた。1.「片頭痛」をもつ父親では疝痛をもつ可能性は2倍増加していた。

A1.6.5 小児交互性片麻痺

解説

左右交代性にみられる小児片麻痺発作で，進行性脳症その他の発作性現象および精神的機能障害を伴う。

診断基準

A．身体の左右いずれかの側に交代性にみられる再発性片麻痺発作で，BおよびCを満たす

B．生後18ヵ月までに発症

C．片麻痺発作と関連して，あるいは独立して，緊張性発作，ジストニア姿勢，舞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学的欠損（あるいはその両方）の証拠がある

E．その他の疾患によらない

コメント

小児交互性片麻痺は，不均一な神経変性疾患である。片頭痛との関連は，臨床的根拠によって示唆される。この疾患はてんかんのまれな型である可能性も除外できない。*ATP1A3*遺伝子（Na^+/K^+ ATPase α3サブユニットをコードする）の変異が本症の少なくとも70%の原因と思われている。

A1.6.6 前庭性片頭痛

（日本語訳作成にあたって，前付13頁参照のこと）

以前に使用された用語

片頭痛関連めまい（migraine-associated vertigo/dizziness），片頭痛関連前庭障害（migraine-related vestibulopathy），片頭痛性めまい（migrainous vertigo）

診断基準

A．CとDを満たす発作が5回以上ある

B．現在または過去に1.1「前兆のない片頭痛」または1.2「前兆のある片頭痛」の確かな病歴がある（注1）

C．5分～72時間（注2）の間で持続する中等度または重度（注3）の前庭症状（注4）がある

D．発作の少なくとも50%は以下の3つの片頭痛の特徴のうち少なくとも1つを伴う

1. 頭痛は以下の4つの特徴のうち少なくとも2項目を満たす
   - a）片側性
   - b）拍動性
   - c）中等度または重度
   - d）日常的な動作により頭痛が増悪する
2. 光過敏と音過敏（注6）
3. 視覚性前兆（注7）

E．ほかに最適なICHD-3の診断がない，または他の前庭疾患によらない（注8）

注

1. 基礎疾患としての片頭痛の診断もコード化すること。

2. 発作持続期間はきわめて多様である。患者の約 30%は数分程度，30%は数時間，30%は数日に及ぶ。残りの 10%は持続はほんの数秒程度で，頭位変換中や視覚刺激時または頭位変換後に繰り返し起こる傾向がある。これらの患者では，短時間の発作が繰り返して認められる期間全体を発作期間とする。その範囲のもう一方では，完全回復するまで 4 週かかるかもしれない患者もいるが，中核となる発作はめったに 72 時間を超えない。

3. 前庭症状は日常活動に支障はあるが，阻まれてしまうほどではないときは中等度，日常生活が続けられないときは重度と評価される。

4. Bárány Society（国際平衡医学学会）の分類によって定義され，かつ A1.6.6「前庭性片頭痛」の診断に適合する前庭症状で，以下を含む。

a）自発性めまい
- (i)内部性めまい（自分自身の内部が動いているように感じる）
- (ii)外部性めまい〔周囲（自分の外）が回ったり揺れたりしているように感じる〕

b）頭位変換後に起こる頭位性めまい

c）複雑または大きな動きの視覚刺激により誘発される視覚誘発性めまい

d）頭位変換時に起こる頭位変換性めまい

e）悪心を伴う頭位変換によって誘発されるめまい感（空間認知障害の感覚に特徴づけられるめまい感であり，その他のめまい感は一般に前庭性片頭痛には含まない）

5. 1 回の発作中には 1 つの片頭痛の特徴があれば十分である。異なる症状が別の発作時に起こることがある。随伴症状は前庭症状が起こる前，発作中あるいは起こった後のいずれでも起こり得る。

6. 音過敏は音によって誘発される不快感として認識される。音過敏は通常一過性で両側性であり，片側性で持続性のことが多い聴覚補充現象とは区別しなければならない。聴覚補充現象では聴覚障害のある耳で，知覚増加としてしばしば大きな音のひずみを生じる。

7. 視覚性前兆は閃光やジグザク線によって特徴付けられ，しばしば読書に影響を及ぼす暗点を伴う。視覚性前兆は 5〜20 分かけて広がり，持続は 60 分未満である。片側視野に起こることが多いが，必ずしも片側とは限らない。例えば感覚性前兆や失語性前兆などの他の片頭痛前兆は本症に特異性がより少なく，またほとんどの患者で視覚性前兆を伴うので診断基準には含まない。

8. 病歴や身体診察で他の前庭疾患が疑われないこと，または他の前庭疾患が適切な検査で考えられたとしても除外されていること，あるいは前庭疾患を併存または別個に有していても発作は明らかにそれらの疾患とは区別できること。片頭痛発作が前庭刺激により誘発されることがある。そのため，片頭痛発作を誘発した可能性のある，合併している前庭疾患についても鑑別診断を行うべきである。

コメント

● 他の症候について

一過性の聴覚症状，悪心，嘔吐，衰弱，および乗り物酔いへの高い感受性は A1.6.6「前庭性片頭痛」に随伴することがある。しかしこれらの症状はその他のさまざまな前庭疾患でもみられるので，診断基準には含めない。

● 片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う片頭痛との関連について

片頭痛前兆および脳幹性前兆を伴う片頭痛（脳底型片頭痛と以前は呼称）という名称が ICHD-3 β に定義されている。A1.6.6「前庭性片頭痛」の患者の少数のみが前兆症状の定義とされる 5〜60 分時間枠内に回転性めまいを経験している。1.2.1.1「典型的前兆に頭痛を伴うもの」に要求されるように頭痛開始直前に回転性めまいがみられる患者はさらに少ないので，A1.6.6「前庭性片頭痛」の発作は片頭痛前兆とはみなさない。

1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」患者の 60%以上に回転性めまいを認めるが，ICHD-3 β ではこの診断をくだすためには視覚，感覚または言語性（訳注：原文では dysphasic であるが，本文では speech/language symptoms のため，言語性とした）前兆症状に加えて少なくとも 2 つの脳幹症状を求めている。A1.6.6「前庭性片頭痛」の 10%以下の患者だけがこの診断基準を満たす。したがって，A1.6.6「前庭性片頭痛」と 1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」の両方の診断基準を満たす患者もいるかもしれないが，これらの疾患名は同義で

はない。

● 良性発作性めまいとの関連について

A1.6.6「前庭性片頭痛」はどの年齢においても発症する可能性があるが，ICHD-3βでは特に1.6.2「良性発作性めまい」を小児期疾患としている。この診断には前触れなく起こり，数分～数時間で自然消失する回転性めまいの5回の発作が必要である。発作間欠期には神経学的検査や聴覚前庭機能，脳波は正常でなければならない。片側性拍動性頭痛がめまい発作中に起こることがあるが，診断に必須ではない。1.6.2「良性発作性めまい」は将来片頭痛となりうる病態の1つとして認識されているので，診断には並行する片頭痛の頭痛症状の有無は問わない。A1.6.6「前庭性片頭痛」の診断基準には発症年齢の規定はないので，診断基準に合致すれば小児期でも「前庭性片頭痛」と診断される。例えば5分より短いめまいと5分より長いめまいというような異なるタイプの回転性めまい発作を呈する子どもにだけ，両疾患名が同時に適用されるべきである。

● メニエール病の重複について

片頭痛は健常者よりもメニエール病患者によく認められる。メニエール病とA1.6.6「前庭性片頭痛」の両方の特徴をもった多くの患者が報告されている。実際，片頭痛とメニエール病は一緒に遺伝しうる。変動する聴覚障害，耳鳴と耳閉感はA1.6.6「前庭性片頭痛」で認められことがあるが，聴覚障害は重症化しない。同様に片頭痛の痛みと光過敏および片頭痛前兆ですらメニエール病の発作中にも認められる。A1.6.6「前庭性片頭痛」とメニエール病の病態の関連性については未解決である。メニエール病は初期には前庭症状が単一の症候である場合があるので，発症初年では前庭性片頭痛とメニエール病を区別するのは困難である。聴覚検査で明らかに聴覚障害があり，メニエール病の診断基準に合致する場合には，前庭症状が起きている最中に片頭痛が起きたとしてもメニエール病と診断されるべきである。異なる2つのタイプの発作を伴った患者にのみA1.6.6「前庭性片頭痛」とメニエール病の両方の診断が下される。国際頭痛分類の将来の改訂において，前庭性片頭痛/メニエール病重複症候群という疾患名が組み入れられる可能性がある。

【文献】

A1. Migraine

Bisdorff A, von Brevern M, Lempert T and Newman-Toker DE (on behalf of the Committee for the Classification of Vestibular Disorders of the Bárány Society). Classification of vestibular symptoms：Towards an international classification of vestibular disorders. *J Vest Res* 2009；19：1-13.

Brantberg K and Baloh RW. Similarity of vertigo attacks due to Meniere's disease and benign recurrent vertigo both with and without migraine. *Acta Otolaryngol* 2011；131：722-727.

Cass SP, Ankerstjerne JKP, Yetiser S, et al. Migraine-related vestibulopathy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1997；106：182-189.

Cutrer FM and Baloh RW. Migraine-associated dizziness. *Headache* 1992；32：300-304.

Dieterich M and Brandt T. Episodic vertigo related to migraine (90 cases)：Vestibular migraine? *J Neurol* 1999；246：883-892.

Lempert T, Olesen J, Furman J, et al. Vestibular migraine：Diagnostic criteria. Consensus document of the Bárány Society and the International Headache Society. *J Vest Res* 2012；22：167-172.

Heinzen EL, Swoboda KJ, Hitomi Y, et al. De novo mutations in ATP1A3 cause alternating hemiplegia of childhood. *Nat Genet* 2012；44：1030-1034.

Neff BA, Staab JP, Eggers SD, et al. Auditory and vestibular symptoms and chronic subjective dizziness in patients with Meniere's disease, vestibular migraine and Ménière's disease with concomitant vestibular migraine. *Otol Neurotol* 2012；33：1235-1244.

Neuhauser H, Leopold M, von Brevern M, et al. The interrelations of migraine, vertigo, and migrainous vertigo. *Neurology* 2001；56：436-441.

Neuhauser H, Radtke A, von Brevern M, et al. Migrainous vertigo：Prevalence and impact on quality of life. *Neurology* 2006；67：1028-1033.

Oh AK, Lee H, Jen JC, et al. Familial benign recurrent vertigo. *Am J Med Genet* 2001；100：287-291.

Radtke A, Neuhauser H, von Brevern M, et al. Vestibular migraine - Validity of clinical diagnostic criteria. *Cephalalgia* 2011；31：906-913.

Versino M and Sances G. Dizziness and migraine：A causal relationship? *Funct Neurol* 2003；18：97-101.

A2. 緊張型頭痛（代替診断基準）

下記の代替基準は，2.1「稀発反復性緊張型頭痛」，2.2「頻発反復性緊張型頭痛」，および 2.3「慢性緊張型頭痛」に適用できる。これらは緊張型頭痛の核をなす症候群を定義するものである。言い換えれば，この基準はきわめて特異的であるが，感度は低い。

代替診断基準

A．反復発作症状または頭痛が，2.1「稀発反復性緊張型頭痛」，2.2「頻発反復性緊張型頭痛」，または 2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準 A を満たし，かつ B〜D を満たす

B．反復発作症状または頭痛が，2.1「稀発反復性緊張型頭痛」，2.2「頻発反復性緊張型頭痛」，または 2.3「慢性緊張型頭痛」の診断基準 B を満たす

C．頭痛は以下の 4 つの特徴のうち少なくとも 3 項目を満たす

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

D．悪心，嘔吐，光過敏，音過敏がない

E．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A3. 三叉神経・自律神経性頭痛（TACs）

A3.6 鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛

解説

三叉神経・自律神経性頭痛様の症状を子どもや若年者に認めることがあるが，その臨床的特徴についてはあまり解明されていない。

コメント

不完全な脳の発達段階においては，三叉神経・自律神経性頭痛の症状が変容する可能性がある。A3.6「鑑別不能の三叉神経・自律神経性頭痛」の典型例は小児または青年にみられ，その頭痛は三叉神経・自律神経性頭痛の特徴を認めるが，例えば自律神経症状を伴う 30 分程度しか持続しない頭痛でインドメタシン，酸素投与，トリプタンが無効であるというように，3「三叉神経・自律神経性頭痛（TACs）」の診断基準に完全には合致しない。

診断基準を提起するために病態を把握するための縦断研究が必要である。

A4. その他の一次性頭痛疾患

A4.11 一過性表在頭痛

解説

片側の頭部表面を直線状またはジグザグ状に横切るように，刺すように感じる短時間の発作性の頭部痛。

診断基準

A．再発性の頭部表面の刺すような痛みであり，発作持続時間は 1〜10 秒で B を満たす

B．痛みは片側の頭部表面を直線状またはジグザグ状に異なる神経支配領域を横切る

C．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

器質性病変は病歴，身体診察，適切な検査により除外しなければならない。

A4.11「一過性表在頭痛」の患者は頭部表面の離れた発痛点と終息点の間に痛みを感じる。痛みは発痛点から終息点にかけて数秒で動く。このような劇的な痛みの動きは他の表在頭痛や神経痛にはない A4.11「一過性表在頭痛」の特徴である。患者ごとに発痛点と終息点は一定している。罹患側が

対側に変わる患者も存在するが，必ず一側性である。痛みは通常前方へ動くものが多いが，後方に移動するものもある。前方に移動するものは，後頭部から痛みを生じ，同側の眼または鼻に終息する。後方に移動するものは，前頭部または眼窩周囲から生じ，後頭部で終息する。発作後に同側の流涙，結膜充血，鼻汁などの自律神経症状を認めることがある。

大部分の発作は自発的に起こるが，発痛点を触ることで発作が誘発されたり，発作間欠期でも発痛点に痛みが残存することがある。

【文献】

Cuadrado ML, Gómez-Vicente L, Porta-Etessam J, et al. Paroxysmal head pain with backward radiation. Will epicrania fugax go in the opposite direction? *J Headache Pain* 2010；11：75-78.

Fontalba-Navas M and Arjona-Padillo A. Atypical migraine progressing from nummular headache to epicrania fugax. *Neurologia* 2011；26：60-61.

Guerrero AL, Cuadrado ML, Porta-Etessam J, et al. Epicrania fugax：Ten new cases and therapeutic results. *Headache* 2010；50：451-458.

Herrero-Velázquez S, Guerrero-Peral ÁL, Mulero P, et al. Epicrania fugax：The clinical characteristics of a series of 18 patients. *Rev Neurol* 2011；53：531-537.

Mulero P, Guerrero AL, Herrero-Velázquez S, et al. Epicrania Fugax with backward radiation. Clinical characteristics of 9 new cases. *J Headache Pain* 2011；12：535-539.

Pareja JA, Alvarez M and Montojo T. Epicrania fugax with backward radiation. *J Headache Pain* 2012；13：175.

Pareja JA, Cuadrado ML, Fernández de las Peñas C, et al. Epicrania fugax：An ultrabrief paroxysmal epicranial pain. *Cephalalgia* 2008；28：257-263.

A5. 頭頸部外傷・傷害による頭痛

A5.1 頭部外傷による急性頭痛

コメント

頭部外傷後（あるいは外傷の自覚後）7 日以内に頭痛が始まる（あるいは始まったと記録されている）という現在の規定であるが，やや恣意的である。外傷後もっと長い期間を経てから，頭痛が発症する場合もあることが報告されている。A5.1「頭部外傷による急性頭痛」の診断基準については外傷後 30 日以上経過して発症した頭痛についても含めることを考慮し，今後も検討を続けていくことが望ましい。

A5.1.1.1 中等症または重症頭部外傷による遅発性急性頭痛

診断基準

A．頭痛は C および D を満たす

B．頭部外傷があり，下記のうち少なくとも 1 項目を満たす
1. 30 分を超える意識消失
2. グラスゴー昏睡尺度（GCS）が 13 点未満
3. 24 時間を超える外傷後健忘
4. 24 時間を超える意識レベルの変動
5. 頭蓋内血腫または脳挫傷（あるいはその両方）など頭部外傷を示す画像所見

C．頭痛の発現時間が明確でないか，下記のすべての事象のあと 7 日を超えてから頭痛が発現したと報告されている（あるいはその両方）
1. 頭部外傷
2. 頭部外傷後の意識回復（該当症例のみ）
3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止（該当症例のみ）

D．下記のいずれか一方を満たす
1. 頭痛は頭部外傷後，3 ヵ月以内に消失している
2. 頭痛は消失していないが，頭部外傷から 3 ヵ月は経過していない

E．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.1.2.1 軽症頭部外傷による遅発性急性頭痛

診断基準

A．頭痛は C および D を満たす

B．頭部外傷があり，下記の両方を満たす
1. 下記の項目を認めない
   a） 30 分を超える意識消失
   b） グラスゴー昏睡尺度（GCS）が 13 点未満

c） 24 時間を超える外傷後健忘
d） 24 時間を超える意識レベルの変動
e） 頭蓋内血腫または脳挫傷（あるいはその両方）など頭部外傷を示す画像所見

2. 頭部外傷直後に以下の 1 つ以上の症候を認める
a） 一過性の意識不鮮明，見当識障害または意識障害
b） 頭部外傷直前または直後の出来事の記憶喪失
c） 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状のうち 2 つ以上を認める；悪心，嘔吐，視覚障害，浮動性めまいまたは回転性めまい（あるいはその両方），記銘力または集中力（あるいはその両方）の障害

C．頭痛の発症時間が明確でないか，下記のすべての事象のあと，7 日を超えてから頭痛が発現したと報告されている
1. 頭部外傷
2. 頭部外傷後の意識回復（該当症例のみ）
3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止（該当症例のみ）

D．下記のいずれか一方を満たす
1. 頭痛は頭部外傷後，3 か月以内に消失している
2. 頭痛は持続していないが，頭部外傷から 3 か月は経過していない

E．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.2 頭部外傷による持続性頭痛

コメント

頭痛は頭部外傷（もしくは外傷に気づいて）から 7 日以内に始まる（あるいは始まったと報告される）という，現在の規定はやや恣意的である。いくつかのデータは，もっと長い期間ののちに頭痛が始まることを示唆している。頭部外傷から 30 日以内に始まった頭痛も認める A5.2「頭部外傷による持続性頭痛」の診断基準の効用について，今後も調査を継続すべきである。

A5.2.1.1 中等症または重症頭部外傷による遅発性持続性頭痛

診断基準

A．頭痛は C および D を満たす
B．頭部外傷があり，以下のうち少なくとも 1 項目を満たす
1. 30 分を超える意識消失
2. グラスゴー昏睡尺度（GCS）が 13 点未満
3. 24 時間を超える外傷後健忘
4. 24 時間を超える意識レベルの変動
5. 頭蓋内血腫または脳挫傷（あるいはその両方）など頭部外傷を示す画像所見

C．頭痛の発症時刻は不明瞭，または以下の全項目が起きたあと 7 日を超えてから頭痛が発現したと報告されている
1. 頭部外傷
2. 頭部外傷後，意識回復（該当症例のみ）
3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止（該当症例のみ）

D．頭痛は頭部外傷後，3 ヵ月を超えて持続する
E．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A5.2.2.1 軽症頭部外傷による遅発性持続性頭痛

診断基準

A．頭痛は C および D を満たす
B．頭部外傷があり，以下の両方を満たす
1. 以下のすべてがない
a） 30 分を超える意識消失
b） グラスゴー昏睡尺度（GCS）が 13 点未満
c） 24 時間を超える外傷後健忘
d） 24 時間を超える意識レベルの変動
e） 頭蓋内血腫または脳挫傷（あるいはその両方）など頭部外傷を示す画像所見

2. 頭部外傷直後より以下の症候のうち 1 つ以上がみられる
a） 一過性の意識不鮮明，見当識障害または意識障害
b） 頭部外傷直前または直後の出来事の記憶喪失
c） 軽症頭部外傷を示唆する以下の症状の

うち2つ以上を認める；悪心，嘔吐，視覚障害，浮動性めまいまたは回転性めまい(あるいはその両方)，記銘力または集中力(あるいはその両方)の障害

C．頭痛の発症時刻は不明瞭，または以下の全項目が起こったあと7日を過ぎてから頭痛が発現したと報告されている
1. 頭部外傷
2. 頭部外傷後の意識回復(該当症例のみ)
3. 頭部外傷後の頭痛の自覚もしくは訴えを抑制する薬剤の中止(該当症例のみ)

D．頭痛は頭部外傷後，3ヵ月を超えて持続する

E．ほかに最適なICHD-3の診断がない

A5.7 脳の放射線手術による頭痛

診断基準

A．新規の頭痛で，Cを満たす

B．脳の放射線手術が施行されている

C．原因となる証拠として，以下の両方が示されている
1. 頭痛は放射線手術後，7日以内に発現している
2. 放射線手術後，3ヵ月以内に頭痛が消失している

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

放射線手術後，新規の頭痛が報告されているが，ほとんどの研究でその頭痛の臨床的特徴の詳細が説明されていない。そのうえ，放射線手術後に起こった頭痛が，基礎にあった頭痛の増悪なのか，新たに発現した頭痛なのか，大抵はっきりしない。頭痛の既往がない症例では，頭痛症候群は，持続は短時間で，術後1年以上経ってから起きており，片頭痛または雷鳴頭痛に類似していた。したがって，放射線手術とそのあとに生じたこれら頭痛との因果関係はきわめて疑わしい。A5.7「脳の放射線手術による頭痛」が1つの疾患概念として存在するか，そうであるなら，照射病変のタイプと位置または照射線量・照射野とどう関連するか判断するために，注意深く計画された前向き研究が必要である。

A5.8 その他の頭頸部外傷による急性頭痛

診断基準

A．頭痛はCおよびDを満たす

B．上記以外(A5.1～A5.7)のタイプの頭頸部外傷が起きている

C．原因となる証拠として，以下のいずれかまたはその両方が示されている
1. 頭痛は頭頸部外傷と時期的に一致して発現している
2. 外傷・傷害が原因であるとする他の証拠が存在する

D．以下のうちいずれかを満たす
1. 頭痛は頭頸部外傷後，3ヵ月以内に消失している
2. 頭痛は持続しているが，頭頸部外傷から3ヵ月は経過していない

E．ほかに最適なICHD-3の診断がない

A5.9 その他の頭頸部外傷による持続性頭痛

診断基準

A．頭痛はCおよびDを満たす

B．上記以外(A5.1～A5.8)のタイプの頭頸部外傷が起きている

C．原因となる証拠として以下のいずれかまたはその両方が示されている
1. 頭痛は頭頸部外傷と時期的に一致して発現している
2. 外傷が原因であるとする他の証拠が存在する

D．頭痛は頭頸部外傷後，3ヵ月以上持続する

E．ほかに最適なICHD-3の診断がない

【文献】
A5. Headache attributed to trauma or injury to the head and/or neck
Lucas S, Hoffman JM, Bell KR, et al. Characterization of headache after traumatic brain injury. *Cephalalgia* 2012；32：600-606.
Theeler BJ and Erickson JC. Post-traumatic headaches：Time for a revised classification? *Cephalalgia* 2012；32：589-591.
Theeler BJ, Flynn FG and Erickson JC. Headaches after concussion in US soldiers returning from Iraq or Afghanistan. *Headache* 2010；50：1262-1272.

A6. 頭頸部血管障害による頭痛

A6.10 頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛

A. 以前に 6.「頭頸部血管障害による頭痛」または，そのサブタイプの 1 つと診断されていて，C を満たす
B. 頭痛を起こす頭頸部血管障害があったが治療により改善した，または自然寛解した
C. 頭痛は頭頸部血管障害の治療による改善後または自然寛解後も 3 ヵ月を超えて持続している
D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

A6.10「頭頸部血管障害の既往による持続性頭痛」を満たす頭痛は，もしあるとしても，ほとんど記載されていない。因果関係についてよりよい診断基準を確立するために，研究が必要である。

A7. 非血管性頭蓋内疾患による頭痛

A7.6 てんかん発作による頭痛

A7.6.3 電気痙攣療法（ECT）後頭痛

診断基準

A. 頭痛は反復性で，C を満たす
B. 電気痙攣療法（ECT）が施行されている
C. 原因となる証拠として，以下のうち全項目が示されている
   1. 頭痛は，50％の ECT セッション後に発現している
   2. 頭痛は，ECT 後 4 時間以内に発現している
   3. 頭痛は ECT 後，72 時間以内に頭痛が消失している
D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

ECT に伴う頭痛を明快に記述したものはほとんどない。公表されたデータは，A.7.6.3「電気痙攣療法（ECT）後頭痛」を実践的に定義づけるのに十分とはいい切れない。

A7.9 非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛

診断基準

A. 頭痛は，以前に 7.「非血管性頭蓋内疾患による頭痛」かそのサブタイプの 1 つと診断されており，C を満たす
B. 頭痛を起こす非血管性頭蓋内疾患は治療により改善した，または自然寛解した
C. 頭痛は非血管性頭蓋内疾患の治療による改善後または自然寛解後も 3 ヵ月を超えて持続している
D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

A7.9「非血管性頭蓋内疾患の既往による持続性頭痛」の診断基準を満たす頭痛は，もしあるとしても，ほとんど記載されていない。因果関係についてよりよい診断基準を確立するために，研究が必要である。

【文献】

A7. Headache attributed to non-vascular intracranial disorder

Belcastro V, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. Migralepsy, hemicrania epileptica, post-ictal headache and "ictal epileptic headache" : A proposal for terminology and classification revision. *J Headache Pain* 2011 ; 12 : 289-294.

Canuet L, Ishii R, Iwase M, et al. Cephalic auras of supplementary motor area origin : An ictal MEG and SAM(g2) study. *Epilepsy Behav* 2008 ; 13 : 570-574.

Dinwiddie SH, Huo D and Gottlieb O. The course of myalgia and headache after electroconvulsive therapy. *J ECT* 2010 ; 26 : 116-120.

Mendez MF, Doss RC, Taylor JL and Arguello R. Relationship of seizure variables to personality disorders in epilepsy. *J Neuropsychiatry Clin Neurosci* 1993 ; 5 : 283-286.

Parisi P, Striano P, Kasteleijn-Nolst Trenité DGA, et al. 'Ictal epileptic headache' : Recent concepts for new classification criteria. *Cephalalgia* 2012 ; 32 : 723-724.

Schweder LJ, Wahlund B, Bergsholm P and Linaker OM. Questionnaire study about the practice of electroconvulsive therapy in Norway. *J ECT* 2011 ; 27 : 296-299.

Siegel AM, Williamson PD, Roberts DW, et al. Localized pain associated with seizures originating in the parietal lobe. *Epilepsia* 1999 ; 40 : 845-855.

Young GB and Blume WT. Painful epileptic seizures. *Brain* 1983 ; 106 : 537-554.

A8. 物質またはその離脱による頭痛

A8.4 物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛

■ 他疾患にコード化する

A8.4「物質の過去の使用・曝露による持続性頭痛」は，8.2「薬剤の使用過多による頭痛(薬物乱用頭痛，MOH)」にコード化する。

■ 診断基準

A．頭痛は，以前に 8.1「物質の使用または曝露による頭痛」またはそのサブタイプと診断されており，C を満たす

B．物質の使用または曝露は中止している

C．頭痛は曝露の中止後 3 ヵ月を超えて持続している

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

A9. 感染症による頭痛

A9.1 頭蓋内感染症による頭痛

A9.1.3.3 頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の既往による持続性頭痛

■ 診断基準

A．頭痛は，以前に 9.1.3「頭蓋内真菌または他の寄生虫感染による頭痛」と診断されており，C を満たす

B．頭蓋内真菌または他の寄生虫感染は治癒している

C．頭痛は頭蓋内真菌または他の寄生虫感染の治癒後，3 ヵ月を超えて持続している

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がなく，画像上水頭症が除外される

A9.1.6 その他の感染性頭蓋内占拠性病変による頭痛

■ 診断基準

A．頭痛は C を満たす

B．脳膿瘍あるいは硬膜下膿瘍以外の感染性頭蓋内占拠性病変が診断されている

C．原因となる証拠として，以下のうち少なくとも 2 項目が示される

1. 感染性頭蓋内占拠性病変の進展と時期的に一致して頭痛が悪化したか，または頭痛が感染性頭蓋内占拠性病変の診断の契

機となった
2. 頭痛が感染性頭蓋内占拠性病変の悪化と並行して有意に悪化したことが，以下のいずれかにより示される
a） 感染性頭蓋内占拠性病変によるその他の臨床徴候の悪化
b） 感染性頭蓋内占拠性病変の増大の証明
c） 感染性頭蓋内占拠性病変の破裂の証明
3. 頭痛は感染性頭蓋内占拠性病変の改善と並行して有意に改善した
4. 頭痛は，以下の3つの特徴のうち少なくとも1項目を満たす
a） 強度は徐々に，中等度あるいは重度にまで悪化する
b） いきみや他のヴァルサルヴァ手技により悪化する
c） 悪心を伴う

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

A9.3 ヒト免疫不全ウイルス（HIV）による頭痛

他疾患にコード化する

ヒト免疫不全ウイルス（HIV）感染者における頭痛のなかで特定の日和見感染による頭痛は，その感染にコード化する。抗レトロウイルス薬の使用による頭痛は，8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化する。

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．以下の両方
1. 全身のヒト免疫不全ウイルス感染があった
2. ほかに活動性の，全身性または頭蓋内感染症（あるいはその両方）が除外されている
C．原因となる証拠として，以下のうち少なくとも2項目が示されている
1. 頭痛はHIV感染と時期的に一致して発現している
2. 頭痛はCD4細胞数またはウイルス量（あるいはその両方）で示されるHIV感染の悪化と並行して有意に悪化している
3. 頭痛はCD4細胞数またはウイルス量（あるいはその両方）で示されるHIV感染の改善と並行して有意に改善した

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

ヒト免疫不全ウイルス（HIV）による感染や後天性免疫不全症候群（AIDS）患者の半数以上で頭痛は報告されており，（無菌性髄膜炎や同様の機序による）急性および慢性HIV感染の症候の一部と考えられる。ほとんどの例で頭痛は，鈍い両側性の痛みか，一次性頭痛疾患（1.「片頭痛」や2.「緊張型頭痛」）の特徴をもつ。頭痛の重症度，頻度と生活支障度は，CD4細胞数またはウイルス量で示されるHIV感染の重症度と関連しているようだが，HIV感染の期間や処方された抗レトロウイルス薬の数とは関連しない。日和見感染による頭痛は少数のHIV患者にしかみられず，それはHAART療法（highly active anti-retroviral therapy）が用いられてきた影響であろう。

A9.3「ヒト免疫不全ウイルス（HIV）による頭痛」を，他の感染症による頭痛から分ける論理的根拠は以下の3つである。

a） HIV感染症はいつも，全身性でかつ中枢神経系内に起こる
b） 中枢神経系の感染は全身の感染と独立して進行することがある
c） HIV感染症はいまだ不治である

A9.3「ヒト免疫不全ウイルス（HIV）による頭痛」を付録に位置づけることは必要と認められる。なぜならHIV患者のほとんどにみられる一次性様頭痛と純粋にHIV感染症からくる頭痛を区別することはきわめて困難であるからである。この診断基準を前向き研究に用いることでさらに決定的なエビデンスが得られるであろう。

HIV感染症では，日和見感染や腫瘍に関連した二次性の髄膜炎または脳炎が起こりうる。HIV感染症に関連して頭痛をきたす最も一般的な頭蓋内感染症はトキソプラズマ症とクリプトコッカス髄膜炎である。HIV感染患者において，特定の日和見感染症により起こる頭痛は，その感染症に

コード化すべきである。

抗レトロウイルス薬も頭痛を起こしうる。これらの場合は，8.1.11「頭痛治療薬以外の薬剤の長期使用による頭痛」にコード化すべきである。

【文献】

A9. Headache attributed to infection

Berger JR. Pearls：neurologic complications of HIV/AIDS. *Semin Neurol* 2010；30：66-70.

Brew BJ and Miller J. Human immunodeficiency virus-related headache. *Neurology* 1993；43：1098-1100.

Denning DW. The neurological features of HIV infection. *Biomed Pharmacother* 1988；42：11-14.

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

Hollander H and Stringari S. Human immunodeficiency virus-associated meningitis. Clinical course and correlations. *Am J Med* 1987；83：813-816.

Kirkland KE, Kirkland K, Many Jr WJ and Smitherman TA. Headache among patients with HIV disease：prevalence, characteristics, and associations. *Headache* 2011；52：455-466.

Mirsattari SM, Power C and Nath A. Primary headaches in HIV-infected patients. *Headache* 1999；39：3-10.

Norval DA. Symptoms and sites of pain experienced by AIDS patients. *S Afr Med J* 2004；94：450-454.

Rinaldi R, Manfredi R, Azzimondi G, et al. Recurrent 'migraine-like' episodes in patients with HIV disease. *Headache* 2007；37：443-448.

Valcour V, Chalermchai T, Sailasuta N, et al；on behalf of the RV254/SEARCH 010 Study Group. Central nervous system viral invasion and inflammation during acute HIV infection. *J Infect Dis* 2012；206：275-282.

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

A10. ホメオスターシス障害による頭痛

A10.7 起立性（体位性）低血圧による頭頸部痛

解説

起立性（体位性）低血圧に起因し，立位でのみ発生する，主に後頸部に生じるが時に後頭部にまで（コートハンガー分布），広がる疼痛。

診断基準

A．頭痛はCを満たす

B．起立性（体位性）低血圧が証明されている

C．原因となる証拠として，以下のうち2項目が証明される

1. 立位の間のみ頭痛が発現する
2. 頭痛は水平な姿勢で自然に改善する
3. 頭痛はおもに後頸部に起こるが時に後頭部にまで（コートハンガー分布），広がる

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

特別に聴取すると，起立性（体位性）低血圧の75％の患者が頸部痛を報告した。

A10.8 その他のホメオスターシス障害による頭痛

A10.8.1 宇宙飛行による頭痛

解説

宇宙飛行による非特異的な頭痛。頭痛発作の大半は宇宙酔いの症状を伴わない。

診断基準

A．頭痛はCを満たす

B．患者は宇宙飛行をしている

C．原因となる証拠として，以下の両方が示されている

1. 頭痛は宇宙飛行の期間のみに起こっている
2. 頭痛は，地球上への帰還時に自然改善している

D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

調査に参加した16人の男性と1人の女性飛行士のうち12人（71％）が，宇宙滞在中に1回以上の頭痛を報告したが，地球上ではそれまで頭痛に悩まされたことはなかった。

A10.8.2 その他の代謝性または全身性疾患による頭痛

以下の疾患による頭痛はあるかもしれないが，十分に検証されていない。貧血，副腎皮質機能不全，鉱質コルチコイド欠乏，高アルドステロン症，多血症，過粘稠度症候群，血栓性血小板減少性紫斑病，血漿交換，抗カルジオリピン抗体症候群，クッシング症候群，低ナトリウム血症，甲状腺機能亢進症，高血糖，高カルシウム血症，全身性エリテマトーデス，慢性疲労症候群，線維筋痛症。

これらの疾患と関連して生じる頭痛の発生率と特徴をより明らかにするには，適切な対照群を用いた前向き研究が必要である。いずれの場合においても，該当する疾患について十分確立された診断基準を満たす患者のみを評価すべきである。

A10.9 ホメオスターシス障害の既往による持続性頭痛

診断基準

A．以前に 10.「ホメオスターシス障害による頭痛」と診断された頭痛があり，C を満たす
B．頭痛を起こしたホメオスターシス障害は有効に治療されている，または自然寛解した
C．ホメオスターシス障害の治療による改善後または自然寛解後も 3 ヵ月を超えて頭痛が持続する
D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

【文献】

A10. Headache attributed to disorder of homoeostasis

Cariga P, Ahmed S, Mathias CJ and Gardner BP. The prevalence and association of neck（coat-hanger）pain and orthostatic（postural）hypotension in human spinal cord injury. *Spinal Cord* 2002；40：77-82.

Mathias CJ, Mallipeddi R and Bleasdale-Barr K. Symptoms associated with orthostatic hypotension in pure autonomic failure and multiple system atrophy. *J Neurol* 1999；246：893-898.

Vein AA, Koppen H, Haan J, et al. Space headache：A new secondary headache. *Cephalalgia* 2009；29：683-686.

A11. 頭蓋骨，頸，眼，耳，鼻，副鼻腔，歯，口あるいはその他の顔面・頸部の構成組織の障害による頭痛あるいは顔面痛

A11.2 頸部疾患による頭痛

A11.2.4 上位頸髄神経根症による頭痛

診断基準

A．頭頸部痛は C を満たす
B．臨床的にあるいは放射線学的に，C2 もしくは C3 神経根症の証拠がある
C．原因となる証拠として，以下の両方が示されている
　1. 以下の少なくとも 2 項目を満たす
　　a）痛みは神経根症と時期的に一致して出現するか，痛みが神経根症の発見の契機になる
　　b）神経根症の改善もしくは悪化と並行して，痛みは有意に改善もしくは悪化する
　　c）関連した神経根の局所麻酔により痛みは一時的になくなる
　2. 頭痛は神経根症と同側である
D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

痛みは通常後側にあるが，より前側に放散することはあるであろう。電撃痛は，一側または両側上位頸髄神経根の 1 つの支配域にたびたび起こり，通常それは後頭部や耳介後部や後頸部である。

A11.2.5 頸部筋筋膜痛による頭痛

診断基準

A．頭頸部痛は C を満たす
B．再現性のあるトリガーポイントを含め，頸部筋に筋膜痛の原因が証明される
C．原因となる証拠として，以下のうち少なくとも 2 項目が示されている

1. 以下のいずれかまたはその両方
   a） 痛みは頸部筋筋膜痛障害と時期的に一致して発現する
   b） 頸部筋筋膜痛障害の改善と並行して，痛みは有意に改善する
2. 患者が知覚する痛みに対応した頸部筋に圧痛がみられる
3. トリガーポイントに局所麻酔薬を注射するか，トリガーポイントをマッサージすることで，一時的に痛みが消失する

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

コメント

筋膜痛といわゆるトリガーポイントの関係は議論が多い。想定されるトリガーポイントを証明することは一貫して難しく，治療への反応はさまざまである。

A11.5 鼻・副鼻腔疾患による頭痛

A11.5.3 鼻粘膜，鼻甲介，鼻中隔の障害による頭痛

診断基準

A．頭痛は C を満たす

B．臨床的に，鼻の内視鏡的にまたは画像的に鼻腔内に肥厚性か炎症性の病変が示される（注 1）

C．原因となる証拠として，以下の少なくとも 2 項目が示されている
   1. 頭痛は鼻内病変の発症と時期的に一致して発現する
   2. 鼻病変の改善（治療の有無にかかわらず）もしくは悪化と並行して，頭痛は有意に改善もしくは悪化する
   3. 病変部位粘膜の局所麻酔後に頭痛が有意に改善する
   4. 病変部位は頭痛と同側である

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

注

1. 例として水疱性甲介や鼻中隔棘がある。

A12. 精神疾患による頭痛

緒言

頭痛があらゆる精神疾患に伴って起こることは多いが，そのほとんどは因果関係に関するエビデンスが不十分である。この付録に示した診断基準は，精神疾患と頭痛との因果関係の可能性についての研究を促進するように設定された案として提起されているものである。共存する頭痛と精神疾患の関連性を述べる目的でこの診断基準案を臨床現場で日常使用することは推奨されない。大多数の症例で，これらの疾患に伴う頭痛の存在は共通の基盤となる危険因子または病因が存在することを反映している可能性が最も高い。

なお，この付録にあげられている診断名をつける場合，頭痛と当該精神疾患との間の因果関係を確立することがとても重要である。したがって，頭痛は精神疾患と同時に発現するか，あるいはその精神疾患が顕在化した後に明らかに増悪する。確実なバイオマーカーや頭痛の原因になっていることを示す臨床的証拠を得るのは困難であるため，診断は臨床的に強く疑われる場合にのみ，なされるべきである。したがって，例えば分離不安症/分離不安障害を有する小児で，分離不安症/分離不安障害による頭痛であるとするのは，実際の分離の状況でのみあるいは分離が起こりそうな状況でのみ頭痛が発生し，他の，より適切な説明がない場合に限るべきである。同様に，パニック症/パニック障害を有する成人で，パニック症/パニック障害による頭痛であるとするのは，パニック発作の一症状としてのみ頭痛が生じる症例に限るべきである。

A12.3 うつ病による頭痛

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．DSM-5診断基準により，大うつ病性障害（単一エピソードか反復性エピソード）または持続性抑うつ障害（気分変調症）が診断されている
C．頭痛はうつのエピソード時にのみ起こる
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

多くの抗うつ薬，特に三環系抗うつ薬は，うつ病がないときでも頭痛に有効である。このため，三環系抗うつ薬でうつ病に関連した頭痛が寛解または改善することが，因果関係の証明となっていると判断するのは困難である。頭痛にはあまり効果的でない他の抗うつ薬でうつ病（大うつ病性障害）が改善したとき，頭痛の寛解も認められた場合には，精神疾患が頭痛の原因であることをより強く示唆する。

A12.4 分離不安症/分離不安障害による頭痛

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．DSM-5診断基準により，分離不安症/分離不安障害と診断されている
C．家庭や強い愛着を感じている対象からの，分離またはそのおそれがある場合にのみ頭痛が起こる
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

分離不安症/分離不安障害は持続的であり，典型的には6ヵ月以上続く。ただし，急性発症や重篤な症状（例えば，登校拒否や，家庭や愛着を感じている対象からの分離が全くできない）の悪化時には，もっと短期間であっても診断基準を満たすことがある。この疾患は，社会的機能，学業，職能または他の重要な機能領域において，臨床上有意な苦痛および，または障害をもたらす。

A12.5 パニック症/パニック障害による頭痛

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．DSM-5診断基準のパニック症/パニック障害を満たす，反復性の予期しないパニック発作がある
C．パニック発作時にのみ頭痛が起こる
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

A12.6 限局性恐怖症による頭痛

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．DSM-5診断基準により，限局性恐怖症が診断されている
C．恐怖刺激への曝露や曝露が予期されるときのみ頭痛が起こる
D．ほかに最適なICHD-3の診断がない

コメント

限局性恐怖症は典型的には6ヵ月以上続き，社会的機能，職能または他の重要な機能領域において，臨床上有意な苦痛および，または障害をもたらす。

A12.7 社交不安症/社交不安障害（社交恐怖）による頭痛

診断基準

A．頭痛はCを満たす
B．DSM-5診断基準により，社交不安症/社交不安障害（社交恐怖）と診断されている
C．患者が社交的状況に曝露されたり，曝露が予期されるときにのみ，頭痛が起こる

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

社交不安症/社交不安障害(社交恐怖)では，他人の注視を浴びうる 1 つ以上の社交的状況についての顕著な恐怖や不安がみられる。例えば，社会的交流(例：会話をする)，人にみられる(例：食べることや飲むこと)，そして他者の前で何かをする(例：スピーチをする)が含まれる。自分が否定的に評価をされる(例：恥をかかされたり，恥ずかしい思いをしたり，拒絶されたりする)ようにあるいは他人を怒らせてしまうように，行動したり不安症状をみせてしまったりすることを，怖れる。子どもでは，恐怖や不安は，泣く，かんしゃくを起こす，立ちすくむ，しがみつく，縮こまる，または社交的状況で話せなくなることで表現されることがある。その恐怖や不安は，その社交的状況によって置かれた実際の脅威に不釣り合いなものである。本疾患は典型的には 6 ヵ月以上続く持続的なものである。

A12.8 全般性不安症/全般性不安障害による頭痛

■ 診断基準

A．頭痛は C を満たす

B．DSM-5 診断基準により，全般性不安症/全般性不安障害が診断されている

C．不安の期間にのみ，頭痛が起こる

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ コメント

全般性不安症/全般性不安障害の患者では，2 つ以上の活動や出来事(例：家族，健康，経済活動，学業/仕事)についての過剰な不安と心配(予期不安)を，3 ヵ月以上示し，起こる日のほうが起こらない日より多い。症状は，落ち着きのなさ，高揚感またはいらいら感，筋緊張を含む。本疾患に関連した行動には，否定的な結果の可能性がある活動やできごとを避ける，否定的な結果の可能性がある活動やできごとの準備に著しい時間や労力をかける，心配のために行動や決断を著しく先送りする，心配のために繰り返し周囲から安堵を求める，などが含まれる。

A12.9 心的外傷後ストレス障害による頭痛

■ 診断基準

A．頭痛は C を満たす

B．DSM-5 診断基準により，心的外傷後ストレス障害が診断されている

C．頭痛は心的外傷性ストレスに曝露されたあとに始まり，心的外傷後ストレス障害の他の症状が起きているときにのみ起こる(注 1)

D．ほかに最適な ICHD-3 の診断がない

■ 注

1. 例えば，心的外傷を思い出させるものへの曝露で頭痛が起こる。

■ コメント

実際の死，瀕死の状況，重度の傷害または性的暴力への曝露は，直接そのできごとを体験するほか間接的にも生じることがある。それらには，できごとを目撃する，親しい親族や友人に起こったできごとについて知る，嫌悪するようなできごとに詳細に繰り返しまたは非常に強く曝露される(例：遺体を集める作業に最初にとりかかる人，児童虐待の詳細に繰り返し曝露される警察官)などがある。仕事に関連するものでなければ，電子媒体，テレビ，映画，絵画を通じた曝露はこれに当てはまらない。

心的外傷後ストレス障害ではうつ病が高率に共存することを考えると，A12.9「心的外傷後ストレス障害による頭痛」の診断は，共存するうつ病では説明できない頭痛を呈する患者に残すべきである(つまり，共存するうつ病がない心的外傷後ストレス障害による頭痛症例)。