

厚生労働科学研究費補助金
効果的医療技術の確立推進臨床研究事業

片頭痛の具体的な医療手順に関する調査研究
(H15-心筋-010)

平成15年度 総括・分担研究報告書

主任研究者 坂井 文彦

平成16(2004)年 3月

目 次

I. 総括研究報告（主任研究者）

片頭痛の具体的な医療手順に関する調査研究 坂井文彦 北里大学医学部内科（神経内科）教授	3
------------------------------------------------------	---

II. 分担研究報告

1) 片頭痛診断の医療手順 竹島多賀夫 鳥取大学医学部・脳神経内科 講師	9
2) 頭痛外来の現状とその役割 根来清 山口大学脳神経病態学（神経内科）助教授	34
3) 片頭痛急性期治療における専門医の役割に関する研究 清水俊彦 東京女子医科大学附属病院脳神経センター脳神経外科 講師	40
4) プライマリーケア医（かかりつけ医）はどう片頭痛をケアすべきか ークリティカルパスあるいはフローチャート作成ー 濱田潤一 慶應義塾大学内科学教室（神経内科）講師	51
5) 頭痛医療の病診連携 荒木信夫 埼玉医科大学神経内科部門 教授	56
6) 診療アシストパッケージの活用 坂井文彦 北里大学医学部内科（神経内科）教授	59
7) 看護師・薬剤師における慢性頭痛実態調査 五十嵐久佳 北里大学医学部内科（神経内科）講師	66
8) 片頭痛予防法 五十嵐久佳 北里大学医学部内科（神経内科）講師	75
9) 片頭痛と二次性頭痛の鑑別と対応 喜多村孝幸 日本医科大学脳神経外科 助教授	81

III. 研究協力者研究報告

10) 最適な医療を受ける為に（患者の立場から）ー片頭痛医療に関するアンケート調査ー 神谷 佳江 頭痛医療を良くする会（J-HAPPY）	89
-------------------------------------------------------------------------------	----

IV. 研究成果の刊行に関する一覧表	97
--------------------------	----

I . 総括研究報告

総括研究報告

片頭痛の具体的な医療手順に関する調査研究

主任研究者	坂井文彦	北里大学医学部内科（神経内科）教授
分担研究者	荒木信夫	埼玉医科大学神経内科部門 教授
	五十嵐久佳	北里大学医学部内科（神経内科）講師
	喜多村孝幸	日本医科大学脳神経外科 助教授
	清水俊彦	東京女子医科大学脳神経外科 講師
	竹島多賀夫	鳥取大学医学部脳神経内科 講師
	濱田潤一	慶應義塾大学医学部神経内科 講師
	根来清	山口大学医学部脳神経病態学 助教授
研究協力者	神谷佳江	頭痛医療を良くする会（J-HAPPY）

研究目的

頭痛は頻度の多い症状である。医療の対象となる原因疾患は、①器質性疾患に伴う頭痛、②慢性・機能的頭痛（片頭痛、緊張型頭痛、群発頭痛）などである。頭痛は病態が多彩で訴えも多様なため、具体的な医療手順に基づいた適切で効率的な診療が必要である。片頭痛は多くの人が日常生活に多大な支障と影響をこうむっているにもかかわらず、片頭痛が治療すべき疾患であることの認識が国民にも医師にも低く、適切な治療が行われていない。片頭痛は生活環境因子の変化により誘発されることが多いため、生活習慣病としてのアプローチも必要である。

本研究の目的は、片頭痛に対する具体的な医療手順を作成し、効率的な頭痛診療システムを構築する事にあり、片頭痛に悩む患者が最適で満足度の高い医療を受けられることを目標としている。

本研究では片頭痛医療を促進し、効率的な医療を国民に提供するために具体的な診療手順を作成する。本邦では片頭痛患者の受診率と継続的治療率が極めて低いことが明らかにされている。この原因として、①片頭痛発作時のインパクトと支障度の大きさが医師に伝わらない、②片頭痛が病態をもち治療すべき疾患であることの認識が医師側に少ない、③診療を継続するための医師・患者信頼関係と適切なコミュニケーション技法が確立していない、④片頭痛治療薬の選択と使用法が体系化されていない、⑤患者は片頭痛の治療に満足していないなどがある。片頭痛は働き盛りの年代に多く、発作により個人のみでなく周囲及び社会全体のこうむる損失は多大である。片頭痛医療を効率化するためには、自覚症状である頭痛情報を客観的にとらえる、患者が積極的に頭痛治療に参加する、効率的な診療プロセスを提示することなどが最も重要と考えられ、本研究でそのための方策を構築する。具体的には、医師・患者のコミュニケーションツールとして「頭痛日記帳」を中心におき、頭痛の鑑別、支障度・治療の評価などのために診療アシストパッケージを作成する。頭痛日記帳は患者自身が頭痛を観察し記録する。これを利用して患者は医師に情報を伝え、医師は治療を考え服薬指導を行う。この診療手順の評価にあたっては臨床的有用性と使い易さを検証する。その評価のために実地医家、患者の協力を得て良質な中規模の調査を行う。

研究方法

本研究では、自覚症状が主体である片頭痛を客観的に把握する手法を作成する。すなわち片頭痛の診断、支障度、不安などを把握するための簡便で客観的な評価票を考案し、さ

らに個々に最適な治療計画を遂行できるような診療手順を構築する。患者・医師の医療上のコミュニケーションを促進させるために診療手順アシストパッケージを作成する計画である。これらの診療手順は、頭痛専門家グル

ープにより作成されるが、将来実際に使用するのは現場の臨床医と患者であることを念頭に置いたものとする。自覚症状が主体である片頭痛医療は、先ず患者自身が認識を持つことから始まるため、一般臨床医のみならず、患者に調査・研究への参加、協力を依頼する。医療手順アシストパッケージとして、①片頭痛簡易鑑別票、②頭痛日記帳、③支障度調査票、④服薬指導票、⑤治療効果・満足度評価票、⑥生活習慣自己チェックリストを作成する。作成にあたっては出来るだけ多くの情報伝達を期待する反面、主たる目的はコミュニケーションツールと考え、基本的にあくまでも簡便で、効率性を求めたものとする。①片頭痛簡易鑑別票は、2003年改訂される国際頭痛学会(IHS)による片頭痛診断基準に準じ、簡略化したものとする。申請者は新しいIHS診断基準作成委員であり、日本人に利用しやすい鑑別診断票を作成する。具体的には、片頭痛の診断基準に盛り込まれている症状項目のなかから、診断に最も寄与率の高い項目を多変量解析を用いて3~4項目を抽出する。3~4項目により90%以上の片頭痛が診断される工夫を試みる。②頭痛日記帳は、従来申請者が作成し、使用していた頭痛日記を簡略化したものを考案する。頭痛日記帳により患者は自覚症状を観察し、記録する。受診時に患者と医師の対話をスムーズなものとし、服薬指導を客観的なものとする。片頭痛患者は片頭痛のみでなく緊張型頭痛を経験することが少なくない。二種類の頭痛が混在するいわゆる混合型頭痛である。頭痛日記帳では片頭痛を識別するためのチェック項目を含め、片頭痛に対する選択的治療薬が効率的に服用できるようにする。患者が積極的に治療に参加することの認識も深まる工夫をする。③片頭痛の支障度、影響度(インパクト)の評価は、日常生活への支障を客観的にスコア化する質問票により把握する。支障度は治療薬の選択の参考となる。経過観察中の支障度は頭痛日記帳に記号として記入する欄を設ける。④片頭痛の治療手順につき、急性期治療、予防的治療、薬物以外の治療をどう選択し、どのタイミングで服薬するかをチャートにする。支障度のスコアに準じて処方薬を決定するが、一回の発作に対してどの治療薬をどのタイミングで服用するかの基準を頭痛日記帳に挿入しておく。⑤治療効果及び満足度は、頭痛日記帳の中で明らかになることが多いが、定期的

(例えば3ヶ月おき)に治療に対する満足度を評価するチェックリストを作成する。⑥生活習慣チェックリストは、片頭痛の誘因を探索し片頭痛の予防に患者自身が努力するためのものである。患者が片頭痛の治療に自主的に参加する。具体的な医療手順の試行にあたっては看護部、薬剤部の協力を得る。特に入院患者の診療手順は従来のクリティカルパス同様、看護部と共同で行う。最終的な片頭痛医療の手順は上記を統合したものとなる。地域医療の立場からは頭痛患者のトリアージも含め、診療所(一般医)、地域基幹病院、特定機能病院の役割についても検討する。有用性の検証は患者の満足度と医療コストに基づき検討する。

結果

片頭痛による日常生活の支障度が大きいにもかかわらず、片頭痛が治療すべき疾患であることの認識が国民にも医師にも低く、適切な治療が行われていない。本研究では、片頭痛医療の実態からクリニカルクエスチョンを明らかにした上で、片頭痛に対する具体的な医療手順を作成し、効率的な頭痛診療システムを構築する為の研究を行った。片頭痛医療の現状の問題点を明らかにする為、現在大学病院で医療を受けている片頭痛患者616人を対象とし、アンケート調査を行った。片頭痛罹病期間の平均は10.4年、片頭痛の診断を受けるまでに受診した医療施設は3.4ヶ所で、かかりつけ医から専門医へ紹介受診は34%であった。その間、80%の患者はCT、MRIの検査を受けているにもかかわらず、今後の方針につき適切な指導を受けたと感じた人は27%であった。MRI検査のみ過剰、医療手順不在であった。片頭痛による支障度を職場で調査したところ(n=1062)、片頭痛により休むことがあるが34.4%、仕事の能率が低下するが84.9%と多かったが、受診歴ありは23.7%であった。別の調査で、最終的に片頭痛と診断された533人のうち74%はかかりつけ医では片頭痛と診断されていなかったが、そのうち79%はその後片頭痛と診断されている。プライマリーケアでの片頭痛診療が充分に行われていないことが明らかとなった。現状の医療は、片頭痛患者受診→MRI検査異常なし→器質性疾患認められず→治療されず放置→仕事・生活の質の低下→うつ状態による病態の悪化という悪循環さえあると考えられた。

片頭痛診療のクリティカルパスとして、かかりつけ医→頭痛専門医(頭痛外来)→頭痛かかりつけ医の流れが最も効率的と考えられた。研究協力者の2ヶ所の頭痛外来でこのパスの有用性が検証され、片頭痛治療を効率化するgoal-oriented診療ネットワークの有用性が明らかとなった。頭痛外来を中核病院に開設することにより、受診率は12%から47%に増加し、紹介率も増加した。患者は、検査を求める(6%)より、治療を求める(74%)であった。片頭痛診療を客観的でEBM医療として効率化するため、診療アシスト・ツールとして、片頭痛スクリーニング票、頭痛ダイアリー、支障度調査票を作成した。診断の為に新国際頭痛分類を全訳し、簡易診断票を作成した。日本人に利用しやすいものとするため、プライマリーケア医、患者とのチーム作業を行った。自覚症状主体の頭痛を、医師が客観的に把握することが可能となった。

考察

これまで本邦には頭痛診療の具体的手順につき検討した研究はなく、特に片頭痛の医療は欧米に比し不十分である。器質性疾患に伴う頭痛の診断制度は画像診断と共に向上した。しかし、本調査研究の結果、片頭痛に対する診断・治療のプロセスが確立しておらず、画像診断のみは過剰に行われていても、片頭痛に対する治療が不十分である事が明らかにされた。現状では、働き盛りの若い世代に多い片頭痛が日常生活に与える影響度は仕事、家事、育児、レジャーの犠牲など、極めて高い。本人のみでなく、家族、同僚の受ける影響を合わせると、経済的にも社会的にも多大な損失を生じている事が推察された。本研究で提唱された片頭痛の体系的医療手順を実現するためには、国民に向けての啓発活動が必須である。本研究班では市民講座「頭痛の悩みと解消法を」主催したが、頭痛の知識のみでなく、医師へのかかり方のロールプレイ、Q&Aを行った。約300人の参加者の評価は極めて高く、片頭痛の治療を希望する多くの国民への啓発活動のモデル的手法が確立された。

本研究で提示された、頭痛専門医とかかりつけ医とのネットワークと診療レベルの標準化により、患者は身近なかかりつけ医で片頭痛の診断を受け、最適化された初期治療と医療の継続的な供給を受けることが出来る。今後、この医療システムを現場で実践し、評価

することが必要である。

本研究で開発された片頭痛診療アシスト・ツール、特に頭痛ダイアリーの使用は頭痛診療を行うために必須である。患者は自覚症状を観察して記録し、医師はその全体像を瞬時に把握する。患者参加型医療に最も重要なコミュニケーションツールとなる。

結論

作成された片頭痛の診療手順により国民は頭痛医療への理解と正しい認識を持ち、臨床医は片頭痛医療の重要性と、診断・治療のプロセスを会得する。片頭痛患者が健康的な生活をおくることにより、社会的損失は減少し、経済も活性化する。

II. 分担研究報告

片頭痛診断の医療手順

竹島多賀夫, 福原葉子, 井尻珠美, 中島健二 鳥取大学医学部・脳神経内科

はじめに

片頭痛は、特徴的な拍動性、片側性頭痛と悪心や光過敏などの随伴症状により特徴付けられる臨床的症候群であり、エピソード的な疾患である¹⁾。通常生命を脅かすことは無いが、繰り返す頭痛発作により、日常生活に支障をきたし患者のQOLを阻害している。疫学的研究によれば片頭痛の有病率は高く、本邦では、成人の6.6~8.4%と報告^{2,3)}されている。世界保健機関(WHO)の調査では、現在知られている日常生活に支障をきたす疾患の中で片頭痛による患者へ負荷の強さは第19位に位置付けられており、多くの疾患のなかでも対策が急がれるもののひとつである。

疾病対策として、病態の理解、正確な診断法と有効な治療法の確立、これらの研究成果を有効に診療に生かすための標準的な診断基準と治療ガイドラインの作成、これらを統合した医療手順が必要である。すなわち、日常生活に支障がある片頭痛患者が外来受診した際に、器質疾患の否定のみならず、適正に片頭痛と診断され、片頭痛によるQOL阻害や健康寿命の喪失の評価がなされ、必要かつ十分な治療を受けることができる医療システムの構築が必要である。これらの医療手順のうち、本研究では片頭痛の診断のための医療手順について検討した。

対象と方法

片頭痛の正確な診断のために必要な手順について文献情報を収集し検討を行った。

器質疾患の否定のためのアルゴリズム、片頭痛の診断基準について情報を収集し、本邦の医療システムにおける応用を検討した。

さらにこれらの手順に従って片頭痛の診断が効率的な手順としては、片頭痛かもしれないというスクリーニングが必要であり、片頭痛のスクリーニングについても文献的な検討を行った。また、インターネット上で実施している頭痛患者調査の登録者において、頭痛スクリーニング項目、頭痛の起こり方、頭痛の日常生活への影響、頭痛に伴う症状について回答を求め、片頭痛のスクリーニングに適した質問の表現を検討した。

結果

器質疾患否定のためのアルゴリズム：器質疾患否定のためのアルゴリズムを海外文献より収集し、Silbersteinらの報告⁴⁾一部改変して邦訳した(図1)。

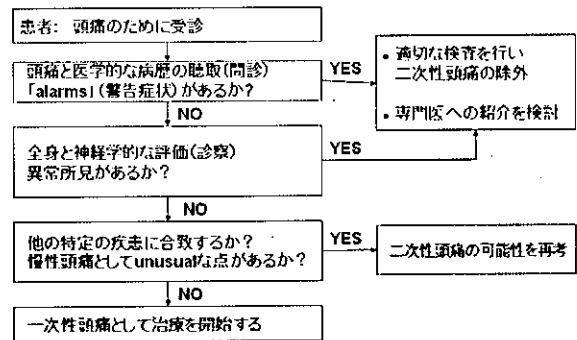


図1 器質疾患否定のためのアルゴリズム Silberstein ら、文献⁴⁾より一部改変

二次性頭痛の除外には、効率的な病歴聴取(問診)と適切な神経学的診察が重要である。器質疾患を積極的に疑うべき警告症状の一覧を表1に示した。

国際頭痛学会分類(ICHD-II):片頭痛の診断基準は国際頭痛学会が提案した診断基準が片頭痛研究や診療に広く使用されている。2004年に国際頭痛学会により頭痛性疾患国際分類第2版が刊行された¹⁾が、このうち大項目、頭痛グループ名(表2)と片頭痛の細分類と診断基準を抜粋して邦訳した(表3)。

臨床調査票と問診票:新しい診断基準をもとにした臨床調査票を作成した。問診や診察時のチェックリストとしても使用でき、患者

の頭痛に関する基本的な記録として診療録とともに保管して使用することも有用と思われる(図2-1,-2, 図3)

片頭痛の診断は国際頭痛学会の診断基準に合致するか否かを確認することが重要であるが、まずは片頭痛の可能性を疑うためのスクリーニングが必要である。片頭痛のスクリーニングに関する文献を検索すると、いくつかのエキスパートオピニオンやスクリーニングの感度・特異度を検討した成果の報告があった。Liptonら⁵⁾は563例を対象として検討し1) disability(日常生活への支障), 2) nausea(随伴症状としての悪心) 3) sensitivity to light(随伴症状としての光過敏)の3項目を用いたスクリーニングでは感度(sensitivity) 0.81(信頼区間, 95% CI: 0.77-0.85), 特異度(specificity) 0.75(95% CI: 0.64-0.84), 陽性反応適中度(positive predictive value) 0.93(95% CI, 89.9-95.8)が得られたと報告した。Pryse-Phillipsら⁶⁾の検討では461例の検討で1. Episodicity(反復性), 2. Unilateral(片側性) 3. Disabling(日常生活へ支障)の3項目で感度0.86, 特異度0.73, 陽性反応適中度0.96であったと報告されていた。これらをアルゴリズムとして示した(図4)

スクリーニングの日本語表現の調査: 15才以上49才以下の男女を対象としたインターネット頭痛調査を用いて、症候性頭痛が疑われるものは除外した651人の慢性頭痛患者の回答を解析した。国際頭痛学会の診断基準に従うと、444例が片頭痛, 22例が片頭痛と緊張型頭痛の合併, 10例が緊張型頭痛で175例はその他の頭痛であった。

「頭痛の起こり方」について、(1). ときどき同じような頭痛が起こるが、頭痛がないときは全く普通に生活ができる。(2). 4時間~3日間持続するような頭痛を数回以上経験している。(3). ときどき起こる頭痛である(毎日続くような頭痛ではない)の質問に対して、反応した片頭痛患者の割合は各々93%, 71%, 69%であった。

「頭痛の日常生活への影響」に関する質問では、

- a 頭痛のときに、無理をして仕事(勉強)や家事をすることがある。
- b 頭痛のときは、できれば休んでいたい。静かにしていたい。

- c 頭痛のときに、普段どおりに仕事(勉強)や家事ができなくなることがある。
- d 頭痛のときに、仕事(勉強)や家事を続けるのがつらいことがある。

各々、片頭痛患者の77%, 92%, 81%, 96%が反応した。2つの質問を組み合わせた場合の感度, 特異度, 陽性反応適中度の結果を表4に示した。

考察

片頭痛をはじめとする慢性一次性頭痛の診断には、まず第一に器質疾患に伴う二次性頭痛の除外が必要であることは論を待たない。欧米の報告では、図1に示したごとく、適切な病歴聴取と神経学的所見および一般身体所見から二次性頭痛の可能性が除外できない時に神経画像検査を含めた種々の検査の実施が勧められている。本邦ではCTやMRI機器の普及率が高いことなどから、神経画像検査によるスクリーニングが優先される傾向があるが、適切な病歴聴取と診察の技術の普及が望まれる。

片頭痛の診断には、国際頭痛学会の分類と診断基準を用いることで、診断の標準化がなされ、臨床的な知見、病態の理解、治療法の開発などが異なる施設、地域、国間で研究結果の比較が可能となり、多くのメリットが期待される。2004年のICHD-IIでは、片頭痛の下位分類に変更があり、前兆と頭痛を分けて記述する方式が取り入れられ、典型的な前兆から運動麻痺が外されて、運動麻痺は片麻痺性片頭痛あるいは脳底型片頭痛に分類されている。日常の臨床では、前兆のない片頭痛と、前兆のある片頭痛のうち、典型的な前兆に片頭痛を伴うものが正確に診断されていれば、プライマリケアの医療手順として概ね満足できるレベルであると考えられる。国際頭痛学会の診断基準の緒言にその実際的な使用法として、すべての基準を医師が暗記しておく必要はなく、まれな頭痛に関しては必要時に参照すればよいと記載されている。

「前兆のない片頭痛」は、特異的な頭痛の症状と随伴症状により特徴付けられる臨床的候群である。頭痛発作は通常4~72時間持続し、頭痛は片側性、拍動性で、中等度~重度の強さであり、日常的な動作により頭痛が増悪することが特徴的である。また、随伴症状

として悪心や光過敏・音過敏を伴う。経験的には片頭痛を疑う最も重要なポイントはエピソード的な頭痛発作を繰り返していることと、頭痛発作により生活に支障をきたしているということである。また、随伴症状として悪心があることも片頭痛を疑うポイントのひとつであることが指摘されていた。スクリーニングのための項目として診断基準の項目から特に寄与度が高い項目としてこれらの項目が重要であることが確認されている。エピソード的な頭痛発作であることと、頭痛発作により生活に支障をきたしていることをどのような表現で質問するのが効率的かを検討したところ、エピソードに関しては「ときどき同じような頭痛が起こるが、頭痛がないときは全く普通に生活ができる」という質問が効率的であり、「頭痛のときに、仕事（勉強）や家事を続けるのがつらいことがある」という質問と組みあわせると、感度77.7%、陽性適中率90.6%と高い値が得られた。ただしこの組み合わせの特異度は30.8%と低いので、あくまでスクリーニングとして使用するべきである。支障度に関する質問として「頭痛のときに、普段どおりに仕事（勉強）や家事ができなくなることがある」を採用すると、陽性適中率は76.46%とやや低下するが、感度83.6%、特異度62.6%と高くなる。スクリーニングとしては前者の方が広くすくい上げることができる。この調査はインターネット上のボランティアを対象としている。インターネットを用いた調査では、回答の信頼性の検証が困難であることと、インターネットにアクセスすることができる対象に限られ、さらにこのような調査に協力的な集団における調査であることがバイアスになることは不可避である。従って、調査結果の全般的な信頼度は必ずしも高いとはいえないが、短期間で検討することが可能であり、予備的な検討として、また、片頭痛などのように若年層に多い疾患における調査としては有効な方法のひとつであると考えられる。本邦の現状では多くの片頭痛患者が、医療機関を受診していないか、あるいは受診しても適正に診療されておらず、継続的な医療が行われていないものと考えられている。このような現状を改善するためには、片頭痛に対する認知度を高め患者自身も医療側も片頭痛に関する知識の普及が必要であり、その結果と

して、正確な片頭痛診断とエビデンスに基づいた科学的な片頭痛治療が効果的に施行される必要がある。片頭痛の医療手順が多くの状況で使用され、すぐれた outcome が得られれば、片頭痛の医療が発展し片頭痛患者がその恩恵に浴することができる。また、片頭痛の医療手順は研究の成果としてより有効な形に改良されてゆく必要があると思われる。

まとめ

片頭痛診断の医療手順を検討した。器質疾患による頭痛を除外するための core algorithm を文献的に検討した。片頭痛の診断に必須の国際頭痛学会 ICHD-II の日本語訳を検討した。問診表あるいは頭痛調査票の活用が有用と考えられる。片頭痛診断のためのスクリーニングについて文献的検討を行い、Episodicity, Disabling の邦語 wording に関して報告した。将来、片頭痛診断医療手順の有用性に関して検証を行う必要がある

文献

1. Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society. The International Classification Of Headache Disorders; 2nd Edition. Cephalalgia. 2004; 24 (suppl 1):1-160
2. Sakai F, Igarashi H. Prevalence of migraine in Japan: a nationwide survey. Cephalalgia. 1997; 17:15-22
3. Takeshima T, Ishizaki K, Fukuhara Y et al. Population-Based Door-to-Door Survey of Migraine in Japan: The Daisen Study. Headache. 2004; 44:8-19
4. Silberstein SD, Lipton RB, Goadsby PJ et al. Classification and diagnosis of headache. Headache in primary care. Oxford: Isis Medical Media, 1999:9-19
5. Lipton RB, Dodick D, Sadovsky R et al. A self-administered screener for migraine in primary care: The ID Migraine(TM) validation study. Neurology. 2003; 61:375-382
6. Pryse-Phillips W, Aube M, Gawel M et al. A headache diagnosis project. Headache. 2002; 42:728-737

表 1. 頭痛の診断上の警告症状

頭痛の警告症状 (alarms)	鑑別すべき疾患	実施すべき検査
<input type="checkbox"/> 50 才以上に初発した頭痛	側頭動脈炎	ESR, 神経画像検査
<input type="checkbox"/> 突発した頭痛	SAH,下垂体卒中, 腫瘍・AVM への出血, 占拠性病変 (特に後頭蓋窩)	神経画像検査・髄液検査
<input type="checkbox"/> 増悪傾向の頭痛	占拠性病変, SDH	薬剤過剰使用・神経画像検査・服薬歴の確認
<input type="checkbox"/> 担癌患者, HIV 陽性者に新規に発症した頭痛	髄膜炎 (慢性, 癌性), 脳膿瘍, 転移性脳腫瘍	神経画像検査・髄液検査
<input type="checkbox"/> 全身疾患 (症候) を伴う頭痛 (発熱, 項部硬直, 発疹)	髄膜炎, 脳炎, ライム病, 全身感染症, 膠原病	神経画像検査・髄液検査 髄液検査, 血液検査
<input type="checkbox"/> 局所神経徴候や疾患の症候 (典型的前兆はのぞく)	占拠性病変, AVM, 脳卒中, 膠原病・血管疾患	神経画像検査, collagen vascular evaluations
<input type="checkbox"/> うつ血乳頭	占拠性病変, 偽性脳腫瘍, 髄膜炎	神経画像検査・髄液検査

表 2. The International Classification of Headache Disorders (2nd Edition)

Part one The primary headache (第 1 部 : 一次性頭痛)

1. [G43] Migraine 片頭痛
2. [G44.2] Tension-type headache (TTH) 緊張型頭痛 (TTH)
3. [G44.0] Cluster headache and other trigeminal autonomic cephalalgias
群発頭痛と他の三叉神経・自律神経性頭痛
4. [G44.80] Other primary headaches その他の一次性頭痛

Part two The secondary headache (第 2 部: 二次性頭痛)

5. [G44.88] Headache attributed to head and/or neck trauma
頭頸部外傷による頭痛
6. [G44.81] Headache attributed to cranial or cervical vascular disorder
頭頸部血管障害による頭痛
7. [G44.82] Headache attributed to non-vascular intracranial disorder
非血管性頭蓋内疾患による頭痛
8. [G44.4 or G44.83] Headache attributed to a substance or its withdrawal
物質またはその離脱による頭痛
9. Headache attributed to infection 感染による頭痛
10. [G44.882] Headache attributed to disorder of homoeostasis
ホメオスターシスの障害による頭痛
11. [G44.84] Headache or facial pain attributed to disorder of cranium, neck, eyes, ears, nose, sinuses,
teeth, mouth or other facial or cranial structures
頭蓋骨、頸、眼、耳、鼻、副鼻腔、歯、口あるいは他の顔面・頭蓋の構成組織に
起因する頭痛あるいは顔面痛
12. [R51] Headache attributed to psychiatric disorder 精神科的頭痛

Part three Cranial neuralgias, central and primary facial pain and other headaches (第 3 部: 神経痛・顔面痛・その他)

13. [G44.847, G44.848 or G44.85] Cranial neuralgias and central causes of facial pain 頭部神経
痛と中枢性顔面痛
14. [R51] Other headache, cranial neuralgia, central or primary facial pain
他の頭痛、頭部神経痛、中枢性あるいは原発性顔面痛

注 1. 各項の数字 (1-14) は IHS ICHD-II code の大分類番号

注 2. 各項の [] 内の記号は WHO ICD-10NA code (国際疾病分類 10NA コード)

表3 片頭痛の分類と診断基準

1. 片頭痛 (Migraine)

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

緒言

片頭痛は、日常生活に支障をきたす一次性頭痛のひとつで頻度が高い。疫学的研究によれば片頭痛は有病率が高く、社会経済および個人への影響が強い疾患であることが示されている。世界保健機関 (WHO) によれば、よく知られている日常生活に支障をきたす疾患の中で片頭痛は現在、第19位に位置付けられている。片頭痛は、2つの主要なサブタイプに分類できる。1.1「前兆のない片頭痛」は、特異的な頭痛の症状と随伴症状により特徴づけられる臨床的症候群である。1.2「前兆のある片頭痛」は、主として頭痛に先行、ないし随伴する局所神経症状によって特徴づけられる症候群である。

患者によっては頭痛発作前に数時間～数日の予兆期 (premonitory phase) や頭痛回復期 (resolution phase) がある。予兆期および回復期の症状には、活動性の亢進、活動性の低下、抑うつ気分、特定の食物への過剰な欲求、反復性のあくびなどがあり、また、他の非典型的な症状を訴える患者もある。ある患者がふたつ以上の片頭痛サブタイプの診断基準を満たしている場合には、すべてのサブタイプを診断しコード化する必要がある。例えば、前兆のある片頭痛発作が頻発するのみならず、前兆のない片頭痛発作が起こることもある患者では、1.2「前兆のある片頭痛」および1.1「前兆のない片頭痛」としてコード化する。

1.1 「前兆のない片頭痛」

以前に使用された用語：

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

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

診断基準：

- A. B-D を満たす頭痛発作が 5 回以上ある^(注1)。
- B. 頭痛の持続時間は 4～72 時間 (未治療もしくは治療が無効の場合)^(注 2,3,4)
- C. 頭痛は次のうち少なくとも 2 項目を満たす
 1. 片側性^(注 5,6)
 2. 拍動性^(注 7)
 3. 中等度～重度の頭痛
 4. 日常的な動作 (歩行や階段昇降などの) により頭痛が増悪する、あるいは頭痛のために日常的な動作を避ける
- D. 頭痛発作中に少なくとも以下の 1 項目を満たす
 1. 悪心 または 嘔吐 (あるいはその両方)
 2. 光過敏 および 音過敏^(注 8)
- E. 他の疾患によらない^(注 9)

注：

1. 1.1 「前兆のない片頭痛」と 2.1 「稀発反復性緊張型頭痛」は時に鑑別が困難であると思われる。したがって、発作を 5 回以上経験していることを診断の要件とした。発作回数が 5 回未満の例は、それ以外の 1.1 「前兆のない片頭痛」の診断基準を満たしていても、1.6.1 「前兆のない片頭痛の疑い」にコード化すべきである。
2. 片頭痛発作中に入眠してしまい、目覚めた時には頭痛を認めない患者では、発作の持続時間を目覚めた時刻までとみなす。
3. 小児では片頭痛発作の持続時間は、1～72 時間としてよいかもしれない (ただし、プロスペクティブな日記研究により、小児においては未治療時の発作持続時間が 2 時間未満でありうることを確認する必要がある)。
4. 発作が 3 ヶ月を超える期間にわたり 15 日/月以上生じている場合には、1.1 「前兆のない片頭痛」としてコード化するとともに、1.5.1 「慢性片頭痛」としてコード化する。
5. 幼児の片頭痛は両側性である場合が多い。成人にみられる片側性の頭痛パターンは思春期の終わりか成人期の初めに現れるのが通例である。
6. 片頭痛は通常、前頭側頭部に発生する。小児における後頭部痛は、片側性か両側性かを問わずまれであり、診断上の注意が必要である。器質性疾患によるものが多いと考えられる。
7. 拍動性頭痛 (pulsating) とは、ズキンズキンする (throbbing)、あるいは、心臓の拍動に伴い痛みが変化することを意味する。
8. 幼児の光過敏および音過敏は、行動から推測できるものと思われる。
9. 病歴および身体所見・神経所見より頭痛分類 5～12 を否定できる、または、病歴あるいは身体所見・神経所見よりこれらの疾患が疑われるが、適切な検査により除外できる、または、これらの疾患が存在しても、初発時の発作と当該疾患には時間的に緊密な関係がない。

コメント：

1.1 「前兆のない片頭痛」は、最も一般的な片頭痛サブタイプである。

1.2 「前兆のある片頭痛」に比して発作発現頻度が高く、日常生活に支障をきたす傾向が強いことが通例である。

前兆のない片頭痛は、しばしば月経と密接な関係にある。

「頭痛の国際分類」第1版と異なり、本版では、A1.1.1「純粹月経時片頭痛」およびA1.1.2「月経関連片頭痛」の基準を示す。ただし、純粹月経時片頭痛および月経関連片頭痛を独立した疾患単位とみなすべきかどうか不明確であるため、付録に記載する。

発作頻度の極めて高い片頭痛を本診断基準では1.5.1「慢性片頭痛」と分類しているが、薬物乱用がみられないことが条件である。

前兆のない片頭痛は、対症療法薬の頻回使用により重症化する傾向がもっとも強く、この場合には新たな頭痛として8.2「薬物乱用による頭痛」にコード化する。

前兆のない片頭痛発作には皮質拡延性抑制 (cortical spreading depression) を示唆する局所脳血流の変化は見られない。脳幹部の血流変化や、疼痛の結果、二次的に大脳皮質血流変化が生ずる可能性がある。

これは、前兆のある片頭痛で脳血流減少が波紋状に拡がる病態と対照的である。

したがって、前兆のない片頭痛では、おそらく皮質拡延性抑制は関与していない。

一方、メッセンジャー分子である一酸化窒素 (NO) およびカルシトニン遺伝子関連ペプチド (CGRP) の関与は明らかである。

片頭痛はこれまで主として血管性の疾患と考えられたが、ここ10～20年で、血管周囲神経終末の感作 (sensitization) の重要性と、病態が中枢神経系に由来する可能性がますます注目されるようになった。

それと同時に、片頭痛の痛みの神経回路および同システムにおける神経伝達の諸側面が認識されるようになった。

5HT_{1B/D} 受容体作動薬であるトリプタン出現の貢献は大きい。

トリプタンは、急性期治療において著しい有効性を示し、また非常に高い受容体特異性を有していることより、トリプタンの作用機序の研究が片頭痛のメカニズム理解への新たな洞察をもたらした。

前兆のない片頭痛を神経生物学的な病態として捉えうることが明らかとなり、現在、臨床および基礎神経科学により片頭痛のメカニズムに関する知見が急速に進歩している。

1.2 前兆のある片頭痛

以前に使用された用語：

典型的または古典的片頭痛 (classic or classical migraine)、眼性片頭痛、片側錯覚性片頭痛、片麻痺性片頭痛、失語性片頭痛 (ophthalmic, hemi-paraesthetic, hemiplegic or aphasic migraine)、片頭痛随伴症 (migraine accompanee)、片頭痛合併症 (complicated migraine)

他疾患にコード化する：

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

解説：

通常5～20分にわたり徐々に進展し、かつ持続時間が60分未満の可逆性局所神経症状からなる発作を繰り返す疾患である。

前兆のない片頭痛の特徴を有する頭痛が前兆後に生じることが多い。
まれに片頭痛の特徴を欠く頭痛であったり、全く頭痛がなかったりする例がある。

診断基準：

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

注：

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

コメント：

前兆とは、神経症状の複合体であり、片頭痛発作の頭痛が始まる直前または同時期に起こるものである。大部分の片頭痛患者では、前兆のない頭痛発作のみがみられる。前兆のある片頭痛発作が頻発している患者の多くは前兆のない片頭痛発作もみられる（1.2 「前兆のある片頭痛」 および 1.1 「前兆のない片頭痛」としてコード化する）。予兆は、片頭痛発作（前兆の有無を問わず）の数時間～1 日または 2 日前から生じる。予兆には、疲労感、集中困難、頸部のこり、光または音に対する過敏性、悪心、霧視、あくび、顔面蒼白などの症状のさまざまな組み合わせが含まれる。「前駆症状 (prodrome)」および「警告症状 (warning symptoms)」という用語はしばしば「前兆」の意味を含む用語として誤用されるため、避けるべきである。

片頭痛前兆の大部分は、1.1 「前兆のない片頭痛」の基準を満たす頭痛を伴う。このため、1.2.1 「典型的な前兆に片頭痛を伴うもの」という疾患単位を区別した。片頭痛前兆はときに 1.1 「前兆のない片頭痛」の基準を満たさない頭痛を伴うが、頭痛を伴わない場合もある。

この 2 つのサブフォームも区別した。その他の明らかに別のタイプの頭痛（群発頭痛など）についても、類似した特徴を有する前兆が認められるとの報告があるが、前兆と頭痛との関係は完全には解明されていない。

前兆症状の発現前または発現時には、大脳皮質において局所脳血流量減少が認められており、これは、臨床的に責任領域と一致するが、脳血流量減少はさらに広い領域を含んでいる場合が多い。

脳血流量減少は後頭部から始まり、前方へ波及するのが通例であるが、通常は脳虚血に陥る閾値を下回らない。これらの領域では、1～数時間後より徐々に充血へ移行してゆく。

Leão の皮質拮延性抑制が示唆されている。系統的研究によれば、視覚性前兆を有する多くの患者は、ときに上下肢の症状を経験している。また逆に、上下肢の症状を有する患者では、ほぼ常に視覚性前兆症状も経験している。

視覚性前兆のある片頭痛と片側性錯覚のある片頭痛の区別はおそらく人為的に過ぎるものであるため、本分類では認めない。ただし、運動麻痺（脱力）を呈する患者は別に分類した。これは、大部分が優性遺伝型式の 1.2.4 「家族性片麻痺性片頭痛」であり、臨床的にも相違があるためである。前兆のある片頭痛と家族性片麻痺性片頭痛の遺伝的関係は未だ確立されていない。以前の分類で定義されていた「前兆遷延型片頭痛」および「突発性前兆のあ

る片頭痛」という症候群は廃止した。

「前兆遷延型片頭痛」および「突発性前兆のある片頭痛」の発作が認められる患者の大多数は、1.2「前兆のある片頭痛」のいずれかのサブフォームの診断基準を満たす発作が認められるため、当該診断にコード化すべきである。

残りの患者は、1.6.2「前兆のある片頭痛の疑い」にコードし、非定型的な特徴（遷延型前兆または突発性前兆）を括弧内に明記すべきである。

1.2.1 典型的な前兆に片頭痛を伴うもの

解説：典型的な前兆には視覚症状、感覚症状、言語症状がある。

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

診断基準：

- A. B-D を満たす頭痛発作が2回以上ある
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす前兆があるが、脱力は伴わない
 - 1. 陽性徴候（例えばきらきらした光・点・線）および・または 陰性徴候（視覚消失）を含む完全可逆性の視覚症状
 - 2. 陽性徴候（チクチク感）および・または 陰性徴候（感覚鈍麻）を含む完全可逆性の感覚症状
 - 3. 完全可逆性の失語性言語障害
- C. 少なくとも以下の2項目を満たす
 - 1. 同名性の視覚症状(注1) または 片側性の感覚症状（あるいはその両方）
 - 2. 少なくとも1つの前兆は5分以上かけて徐々に進展するか および・または 異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
 - 3. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内
- D. 1.1「前兆のない片頭痛」の診断基準 B-D を満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に生じる
- E. 他の疾患によらない^(注2)

注：

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

コメント：

「典型的な前兆に片頭痛を伴うもの」は、前兆のある片頭痛症候群のうち最も一般的なものである。まれに二次性類似疾患（頸動脈解離、動静脈奇形、痙攣など）により類似の症候が起りうるが、通常は注意深い病歴聴取だけで明確な診断を行える。視覚性前兆は最も一般的なタイプの前兆で、閃輝暗点（fortification spectrum）として現れることが多い。すなわち、固視点付近にジグザグ形が現れ、右または左方向に徐々に拡大し、角張った閃光で縁取られた側部凸形を呈し、その結果、種々の程度の絶対暗点または相対暗点を残す。

また、陽性現象を伴わない暗点が生じる場合もある。陽性現象を伴わない暗点はしばしば急性発症型として認められるが、詳細な観察によると徐々に拡大するのが通例である。

次いで頻度が高いのは感覚障害で、チクチク感として現れ、発生部位から身体および顔面の領域にさまざまな広がりをもって波及する。最初から感覚鈍麻が生じる場合があり、感覚鈍麻が唯一の症状の場合もある。さらに頻度は低い、言語障害が現れる。失語性のものが通例であるが、分類困難である場合が多い。前兆に脱力が含まれる場合には、1.2.4「家族性片麻痺性片頭痛」または1.2.5「孤発性片麻痺性片頭痛」としてコード化する。

前兆症状は連続して出現することが多く、視覚症状で始まり、続いて感覚症状、失語性言語障害を生じるが、この順序が逆転したり入れ替わったりする例も記載されている。

患者はしばしば自分の症状をうまく説明できないと感じており、このような患者には症状の時間的な経過と記録の方法について指示を与えるべきである。このようにプロスペクティブに観察を実施すると臨床像はより鮮明になる。

患者がよく間違えて訴えるのは、頭痛が片側性か否か、発症が急か徐々か、視覚障害が半盲性か単眼性か、前兆の持続時間、感覚鈍麻か脱力かといった点である。

初診の後に前兆記録日記を用いて確認すると診断が明確になる。

1.2.2 典型的な前兆に非片頭痛様の頭痛を伴うもの

解説：

視覚症状、感覚症状あるいは言語症状のいずれか一つ以上からなる典型的な前兆があること。前兆は徐々に進展し、1時間以上持続することはなく、陽性徴候および陰性徴候が混在し、完全可逆性であることを特徴とする前兆が、1.1「前兆のない片頭痛」の基準を満たさない頭痛を伴って発現するもの。

診断基準：

- A. B-D を満たす頭痛発作が 2 回以上ある
- B. 少なくとも以下の 1 項目を満たす前兆があるが、脱力は伴わない
 - 1. 陽性徴候（きらきらした光・点・線など）および・または 陰性徴候（視覚消失）を含む完全可逆性の視覚症状
 - 2. 陽性徴候（チクチク感）および・または 陰性徴候（感覚鈍麻）を含む完全可逆性の感覚症状
 - 3. 完全可逆性の失語性言語障害
- C. 少なくとも以下の 2 項目を満たす
 - 1. 同名性の視覚症状^(注1) または 片側性の感覚症状(あるいはその両方)
 - 2. 少なくとも 1 つの前兆は 5 分以上かけて徐々に進展するか、および・または 異なる複数の前兆が引き続き 5 分以上かけて進展する
 - 3. それぞれの前兆の持続時間は 5 分以上 60 分以内
- D. 1.1「前兆のない片頭痛」の B-D を満たさない頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆後 60 分以内に生じる
- E. 他の疾患によらない^(注2)

注：

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

コメント：

1.1 「前兆のない片頭痛」の基準を満たす頭痛が存在しない場合には、前兆の正確な診断が必要で、重篤な疾患（一過性脳虚血発作など）の徴候となる類似症状との鑑別がきわめて重要となる。

1.2.3 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの

解説：視覚症状、感覚症状からなる典型的な前兆であるが、言語症状の有無を問わない。

徐々に進展し、1時間以上持続することはない。陽性徴候および陰性徴候の混在と完全可逆性を特徴とする前兆で、頭痛を伴わない。

診断基準：

- A. B-D を満たす発作が2回以上ある
- B. 少なくとも以下の1項目を満たす前兆があり、失語症状はあってもなくてもよいが脱力は伴わない
 - 1. 陽性徴候（きらきらした光・点・線など）および・または陰性徴候（視覚消失）を含む完全可逆性の視覚症状
 - 2. 陽性徴候（チクチク感）および・または陰性徴候（感覚鈍麻）を含む完全可逆性の感覚症状
- C. 少なくとも以下の2項目を満たす
 - 1. 同名性の視覚症状^(注1) または片側性の感覚症状(あるいはその両方)
 - 2. 少なくとも1つの前兆は5分以上かけて徐々に進展するか、および・または異なる複数の前兆が引き続き5分以上かけて進展する
 - 3. それぞれの前兆の持続時間は5分以上60分以内
- D. 前兆の出現中もしくは前兆後60分以内に頭痛は生じない
- E. 他の疾患によらない^(注2)

注：

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

コメント：

典型的な前兆にひき続いて常に片頭痛性頭痛が起こる患者もあるが、多くの患者では、前兆にひき続いて片頭痛ではない頭痛発作が起こったり、頭痛が起こらない発作も経験したりしている。

1.2.3 「頭痛を伴わない典型的な前兆」しか経験しない患者は少数である。

また、一般的に、1.2.1 「片頭痛を伴う典型的な前兆」を有する患者が加齢とともに、前兆は起こり続けるが、頭痛が片頭痛の特徴を失ってきたり、頭痛が全く起こらなくなったりすることがある。一部の患者（主に男性）では、初発から1.2.3 「頭痛を伴わない典型的な前兆」を認めることがある。

1.1 「前兆のない片頭痛」の基準を満たす頭痛が存在しない場合には、前兆の正確な診断が必要で、重篤な疾患（一過性脳虚血発作など）の徴候との鑑別がいつそう重要となる。

このような鑑別には精査が必要であると思われる。

特に前兆が 40 歳以降に初発し、陰性徴候（半盲など）が主たる症状の場合、あるいは前兆が長時間にわたり遷延する場合や、きわめて短時間である場合には、他の原因の除外が必要である。

1.2.4 家族性片麻痺性片頭痛

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

診断基準：

- A. B および C を満たす頭痛発作が 2 回以上ある
- B. 前兆は、完全可逆性の脱力症状と、少なくとも以下の 1 項目からなる
 - 1. 陽性徴候（きらきらした光・点・線など）および・または 陰性徴候（視覚消失）を含む完全可逆性の視覚症状
 - 2. 陽性徴候（チクチク感）および・または 陰性徴候（感覚鈍麻）を含む完全可逆性の感覚
 - 3. 失語性言語障害で完全可逆性
- C. 少なくとも以下の 2 項目を満たす
 - 1. 少なくとも 1 つの前兆は 5 分以上かけて徐々に進展するか、および・または異なる複数の前兆が引き続き 5 分以上かけて進展する
 - 2. それぞれの前兆の持続時間は 5 分以上 24 時間未満
 - 3. 1.1 「前兆のない片頭痛」の B-D を満たす頭痛が、前兆の出現中もしくは前兆開始後 60 分以内に生じる
- D. 少なくとも一人の第 1 度もしくは第 2 度近親者に A-E を満たす頭痛発作がある
- E. 他の疾患によらない^(注 1)

注：

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

コメント：

脱力と感覚消失の厳密な区別は時に困難である。

新たな遺伝学的研究成果により、以前よりも正確に FHM を定義することが可能になった。1.2.4 「家族性片麻痺性片頭痛」の特定の遺伝的サブタイプが同定された。FHM1 では第 19 染色体上の CACNA1A 遺伝子の変異があり、FHM2 では第 1 染色体上の ATP1A2 遺伝子の変異が知られている。遺伝子検査が実施されている場合には、遺伝子的サブタイプを補足的に括弧に入れて併記すべきである。FHM1 は、典型的な前兆の症状以外に脳底型の症状を示すことがきわめて多く、発作時にはほぼ毎回頭痛が存在することが知られている。

FHM1 の発作中には、意識障害（ときに昏睡を含む）、発熱、脳脊髄液細胞増多および錯乱状態などが起こりうる。FHM1 の発作は、（軽度の）頭部の外傷によって誘発されうる。

FHM1 家系の約 50%において、慢性進行性の小脳失調が片頭痛発作とは別に発生する。

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