

序章

1 片頭痛概論: 分類と診断

片頭痛 (migraine) は簡潔に述べるなら prevalent (高頻度) で disabling な (支障度が高い) 反復発作性の神経疾患である。繰り返す頭痛発作により日常生活を障害し、患者と家族の人生を破壊する神経疾患である。頭痛外来を受診する患者の半数以上が片頭痛に罹患している。頭痛医療の第一歩は、片頭痛を正しく診断し、適切に治療することである。片頭痛を過不足なく診断、治療できれば、外来にやってくる頭痛患者の半分以上に恩恵をもたらすことができる。片頭痛の特徴として片側性、拍動性の頭痛が有名だが、両側性で非拍動性の片頭痛もある。日常臨床では、二次性頭痛をきちんと除外できれば、辛い頭痛は片頭痛の可能性が高いと考えて大きな間違いはない。片頭痛の細分類とその診断は、国際頭痛学会が刊行している国際頭痛分類に沿って行うことが慢性頭痛の診療ガイドライン 2013 でも推奨されている¹⁾。診断基準は操作的 (operational) に造られているので、少し慣れれば誰でも診断することができる。

A. 片頭痛の疫学

片頭痛は代表的な一次性頭痛の1つで、前述のごとく頻度も生活支障度も

I. 序章

高い。わが国の年間片頭痛有病率は8.4%で、前兆のある片頭痛は2.6%、前兆のない片頭痛は5.8%と推定されている²⁾。片頭痛の有病率は20～40歳代の女性で高い³⁾。未成年者における有病率は高校生9.8%⁴⁾、中学生4.8%と報告されている⁵⁾。

わが国の片頭痛患者は、頭痛のために日常生活に支障があるにもかかわらず、医療機関を受診するものが少ないことが示されている。片頭痛による経済的損失は年間約3,000億円とも推定されており、より広く適切な片頭痛の診断と治療が行われることが求められている。

B. 片頭痛の誘発・増悪因子

片頭痛の誘発・増悪因子としては、内因性因子である月経周期の他に、精神的因子としてストレス、精神的緊張、疲れ、睡眠（過不足）、環境因子として天候の変化、温度差、頻回の旅行、臭い、食事性因子として空腹、アルコールなどが知られている。

チーズ、チョコレート、柑橘類、ナッツ類は古くから片頭痛を誘発するものとして有名だが、わが国では問題になる患者は少ないのではないかと推定されている。

睡眠、食生活の指導やストレスマネジメントなどによるライフスタイルの改善で症状が緩和したり、適正体重を維持することで片頭痛の慢性化を予防できる可能性もあり、個々の患者においてそれぞれの誘発・増悪因子を把握しておくことは片頭痛予防の観点から重要である。

C. 片頭痛の分類と診断

片頭痛の診断は国際頭痛分類第2版 (ICHD-2) または第3版 beta 版 (ICHD-3 β)⁶⁾ に準拠して行う。ICHD-3 β では片頭痛は6つのサブタイプとその下位分類であるサブフォームに分類されている (表1-1)。ICHD-3 β はICHD-2を継承した階層的な分類 (hierarchical classification) であり、通常的一般診療では1桁 (頭痛タイプ) または2桁 (サブタイプ) のレベルの診断が通常用いられる。

これらの片頭痛サブタイプのうち、主要なサブタイプは1.1「前兆のない片

表 1-1 国際頭痛分類第 3 版 beta 版 (ICHD-3β)⁶⁾ における
片頭痛の分類

1. 片頭痛
 - 1.1 前兆のない片頭痛
 - 1.2 前兆のある片頭痛
 - 1.2.1 典型的な前兆を伴う片頭痛
 - 1.2.1.1 典型的な前兆に頭痛を伴うもの
 - 1.2.1.2 典型的な前兆のみで頭痛を伴わないもの
 - 1.2.2 脳幹性前兆を伴う片頭痛
 - 1.2.3 片麻痺性片頭痛
 - 1.2.3.1 家族性片麻痺性片頭痛 (FHM)
 - 1.2.3.1.1 家族性片麻痺性片頭痛 1 型 (FHM1)
 - 1.2.3.1.2 家族性片麻痺性片頭痛 2 型 (FHM2)
 - 1.2.3.1.3 家族性片麻痺性片頭痛 3 型 (FHM3)
 - 1.2.3.1.4 家族性片麻痺性片頭痛, 他の遺伝子座
 - 1.2.3.2 孤発性片麻痺性片頭痛
 - 1.2.4 網膜片頭痛
 - 1.3 慢性片頭痛
 - 1.4 片頭痛の合併症
 - 1.4.1 片頭痛発作重積
 - 1.4.2 遷延性前兆で脳梗塞を伴わないもの
 - 1.4.3 片頭痛性脳梗塞
 - 1.4.4 片頭痛前兆により誘発される痙攣発作
 - 1.5 片頭痛の疑い
 - 1.5.1 前兆のない片頭痛の疑い
 - 1.5.2 前兆のある片頭痛の疑い
 - 1.6 片頭痛に関連する周期性症候群
 - 1.6.1 再発性消化管障害
 - 1.6.1.1 周期性嘔吐症候群
 - 1.6.1.2 腹部片頭痛
 - 1.6.2 良性発作性めまい
 - 1.6.3 良性発作性斜頸

(日本頭痛学会誌. 国際頭痛分類. 第 3 版 beta 版. 医学書院; 2014. p.2)

頭痛」と 1.2「前兆のある片頭痛」である。

1.1 「前兆のない片頭痛」

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。頭痛発作を繰り返す疾患であり、発作は 4～72 時間持続する。片側性、拍動性の頭痛で、中等度から重度の強さであり、

表 1-2 1.1 「前兆のない片頭痛」の診断基準 (ICHD-3β)⁶⁾

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

(日本頭痛学会訳. 国際頭痛分類. 第 3 版 beta 版. 医学書院; 2014. p.3)

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。随伴症状として悪心・嘔吐や光過敏・音過敏を伴う。1.1 「前兆のない片頭痛」の診断基準を表 1-2 に示す。

前兆のない片頭痛はしばしば月経と関連がある。未だ独立した疾患単位とみなすべきかどうか不明確であるとして、ICHD-3βでは A1.1.1 「純粋月経時片頭痛」および A1.1.2 「月経関連片頭痛」の診断基準は付録に記載されているが、一般に月経に関連する片頭痛は頭痛の程度が強く、持続時間も長いことから、治療の観点からも重要である。

また、1.1 「前兆のない片頭痛」は対症療法薬の頻回使用により重症化する傾向が最も強いとため、8.2 「薬剤の使用過多による頭痛 (薬物乱用頭痛)」への進展という観点からも適切な診断と治療戦略が重要となる。

1.2 「前兆のある片頭痛」

1.2 「前兆のある片頭痛」は、主として頭痛に先行ないしは随伴する一過性の局在神経症状によって特徴づけられる症候群である。前兆は、数分間持続する片側性完全可逆性の視覚症状、感覚症状またはその他の中枢神経症状からなる再発性発作であり (表 1-3)、これらの症状は通常徐々に進展し、また通常それに引き続いて頭痛が生じ、片頭痛症状に関連すると考えられている。

前兆としてあげられている局在神経症状のうち、視覚症状、感覚症状、言

表 1-3 前兆としてあげられる局在神経症状

1. 視覚症状	4. 運動症状
2. 感覚症状	5. 脳幹症状
3. 言語症状	6. 網膜症状

表 1-4 1.2.1 「典型的な前兆を伴う片頭痛」の診断基準 (ICHD-3β)⁶⁾

- A. B および C を満たす発作が 2 回以上ある
- B. 前兆は完全可逆性の視覚症状、感覚症状、言語症状からなる。運動麻痺（脱力）、脳幹症状、網膜症状は含まれない。
- C. 下記の 4 つの特徴の少なくとも 2 項目を満たす
1. 少なくとも 1 つの前兆は 5 分以上かけて徐々に進展するか、または 2 つ以上の前兆症状が引き続き生じる（あるいはその両方）
 2. それぞれの前兆は 5～60 分持続する
 3. 少なくとも 1 つの前兆症状は片側性である
 4. 前兆に伴って、あるいは前兆発現後 60 分以内に頭痛が発現する
- D. ほかに最適な ICHD-3 の診断がない、また、一過性脳虚血発作が除外されている

(日本頭痛学会誌. 国際頭痛分類. 第 3 版 beta 版. 医学書院; 2014. p.6-7)

語症状の 3 つを典型的な前兆とよぶ。表 1-4 に 1.2.1「典型的な前兆を伴う片頭痛」の診断基準を示す。

視覚性前兆は最も一般的なタイプの前兆であり、少なくとも何回かの発作において、1.2「前兆のある片頭痛」患者の 90% 以上に認められる。視覚性前兆は閃輝暗点 (fortification spectrum) として現れることが多い。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、絶対暗点あるいは種々の程度の相対暗点を残す。また、陽性現象を伴わない暗点が生じる場合もある。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あるいは舌の領域にさまざまな広がりをもって波及する。さらに頻度は低いが、言語障害が現れる。失語性のものが通例であるが、しばしば分類困難である。

脳幹由来の前兆症状を有する患者は 1.2.2「脳幹性前兆を伴う片頭痛」に分類する。元来は、脳底動脈片頭痛 (basilar artery migraine)、脳底片頭痛