

症例報告

ムンプス髄膜炎を契機に short lasting unilateral neuroralgiform headache attack with conjunctival injection and tearing が顕在化した一次性穿刺様頭痛患者の 1 例

垂髪 祐樹^{1)*} 佐藤 健太¹⁾

要旨：症例は 32 歳男性。16 歳から数秒持続する左眼窩部から側頭部に刺し込むような軽度の痛みが間欠的に生じる一次性穿刺様頭痛の既往があった。32 歳時、ムンプス髄膜炎に罹患し入院した。入院 2 日目に充血、流涙を伴う刺し込まれる耐えがたい痛みが左眼窩部から側頭部にかけて出現した。痛みの持続時間は数秒程度で、間欠期も数秒から 1 分程度と短かった。三叉神経・自律神経性頭痛を疑い non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs)、酸素投与、スマトリブタンと投与したが改善なく、リドカイン点滴持続静注を開始後にすみやかに改善したため、short lasting unilateral neuroralgiform headache attack with conjunctival injection and tearing (SUNCT) と診断した。一次穿刺様頭痛を既往に持つ患者がムンプス髄膜炎を契機に SUNCT に罹患した貴重な症例である。

(臨床神経 2018;58:178-181)

Key words：ムンプス髄膜炎, SUNCT, 頭痛, 一次性穿刺様頭痛

はじめに

Short lasting unilateral neuroralgiform headache attack with conjunctival injection and tearing (SUNCT) は国際頭痛分類第 3 版 β 版 (International Classification of Headache Disorder 3rd edition beta version; ICHD-3β) で三叉神経・自律神経性頭痛に分類されている難治性の頭痛である。中等度から重度の一側性の頭痛が、眼窩部、眼窩上部、側頭部またはその他の三叉神経支配領域に、単発性あるいは多発性の刺痛、鋸歯状パターンとして 1~600 秒間持続し、頭痛と同側に結膜充血と流涙を含む頭部自律神経症状を伴うことが特徴である¹⁾。髄膜炎などにより発症した二次性 SUNCT の報告は数件あるが^{2)~5)}、本症例のように一次穿刺様頭痛を以前から認めており髄膜炎で顕在化した SUNCT の報告は無く、本例が初の症例報告である。

症 例

症例：32 歳、男性

主訴：頭痛、発熱、右睪丸の腫脹

既往歴：扁桃摘出。

家族歴：特記すべき事項なし。

生活歴：飲酒ビール 350 ml/日、喫煙 20 本/日。

現病歴：16 歳頃から一次穿刺様頭痛の既往があった。頭痛

の性状は我慢できる程度の 5 秒程度持続する左眼窩部から側頭部に刺し込むような痛みが間欠的に生じ、半日程度継続するもので、結膜充血、流涙など自律神経症状は伴わないものであった。頻度は 2 ヶ月に 1 回程度で、睡眠不足やテレビゲームを長時間した後に生じる傾向があった。2017 年 4 月末に長男が流行性耳下腺炎に罹患した。5 月某日に発熱、発症第 3 日目より右睪丸の腫脹と痛みが出現した。発症第 4 日目より左側優位に頭部全体を締め付けられるような頭痛が出現した。発症第 6 日目に近医泌尿器科を受診し、右睪丸炎と診断された。鎮痛剤、経口抗菌薬で経過をみられたが、頭痛症状、倦怠感が増悪したため発症第 7 日目に当院を受診した。

現症：身長：170 cm。体重：63 kg。体温 38.9°C。血圧 109/58 mmHg。脈拍 92 回/分・整。呼吸音：清。腹部：特記事項なし。右睪丸は熱感、痛みを伴い腫脹していた、皮疹は認めなかった。両側耳下腺は腫大していた。左優位に側頭部、後頭部に締め付けるような頭痛を持続的に認めた。項部硬直はなく、ケルニツヒ徴候も陰性であった。意識は清明で、脳神経は正常であった。四肢の筋力および感覚も正常であった。

検査所見：血液検査所見では白血球 9,600/μl、赤血球 470 × 10⁴/μl、血小板 21.5 × 10⁴/μl、CRP は 8.8 mg/dl と上昇していた。アミラーゼは 68 U/l と正常範囲であった。血清ムンプスウイルス抗体は IgM 17.58、IgG 26.3 といずれも陽性であった。その他は腎機能、肝機能、電解質いずれも異常を認めなかった。髄液は外観無色透明で初圧は 130 mmH₂O、細胞

*Corresponding author: 徳島県立中央病院神経内科 [〒 770-8539 徳島県徳島市蔵本町 1 丁目 10-3]

¹⁾ 徳島県立中央病院神経内科

(Received October 19, 2017; Accepted January 15, 2018; Published online in J-STAGE on February 28, 2018)

doi: 10.5692/clinicalneurolog.cn-001115

数は $12/\mu\text{l}$ (単核球 11, 組織球 1) と軽度上昇, 髄液糖 66 mg/dl (同時血糖 132), 髄液蛋白 37.7 mg/dl であった. 頭部 CT では異常所見を認めなかった.

経過: 長男が流行性耳下腺炎に罹患しており, 両側耳下腺, 右睪丸の腫脹を認め, 髄液検査ではリンパ球優位に髄液細胞が増加していた. 血液検査での血清ムンプスウイルス抗体価の上昇と併せてムンプス髄膜炎と診断した. 補液, non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs) 内服にて加療していたが, 入院翌日より左眼窩部から側頭部に針で刺し込まれるような耐えがたい痛みが出現した. 痛みの持続時間は数秒程度であるが, 間欠期も数秒から 1 分程度と短く左眼球の流涙, 結膜充血を伴った. 入院時に呈した, 締め付けられるような頭痛とは明らかに性状が異なり, 再度病歴を詳しく聴取すると, 16 歳頃から 5 秒程度持続する左眼窩部から側頭部に刺し込むような軽度の痛みを低頻度ながら認めていたことがわかった. 髄膜炎により, 何らかの三叉神経・自律神経性頭痛が増悪したと考え, NSAIDs, リザーバマスク 10 l/min での酸素投与, スマトリプタン点鼻薬を順次試したが, 効果がなかった. 持続時間の短さ, 頭痛の性状, 結膜充血と流涙を伴っていたことから SUNCT の可能性を考慮した. 痛みは耐えがたいものであり, 急性治療が必要と考え, ECG モニター管理の上, リドカイン塩酸塩持続静脈注射を 100 mg/h で開始した. リドカイン開始後, 速やかに針でえぐられるような頭痛症状は改善した. 発熱および髄膜炎に起因すると考えられる, 締め付けられるような頭痛症状の改善を確認の上, リドカインは 5 日間投与後, 終了した (Fig. 1). リドカイン開始と同時にラモトリギン 25 mg の内服を開始したが, 肝障害の副作用のため中止した. ラモトリギン中止後も入院中は, 頭痛発作の再燃は認めなかった. 後日, 撮像した頭部 MRI では眼窩部, 三叉神経領域含めて異常は認めなかった. 退院後, 髄膜炎罹患前より認めていた軽度の一次穿刺様頭痛は時折生じていたが, 自制内であり, 抗てんかん薬などは使用せず経過をみている.

考 察

SUNCT は, Sjaastad らにより 1989 年に初めて報告された一側性の痛みからなる短時間持続性発作を特徴とし, 充血と流涙を伴う疾患である⁶⁾. 稀かつ難治性の一次性頭痛で, ICHD-3 β では三叉神経・自律神経性頭痛に分類されている. 中等度から重度の一側性の頭痛が, 眼窩部, 眼窩上部, 側頭部またはそのほかの三叉神経支配領域に, 単発性あるいは多発性の刺痛, 鋸歯状パターンとして 1~600 秒間持続し, 頭痛と同側に結膜充血と流涙を含む頭部自律神経症状を伴うことが特徴である¹⁾. 有病率は前述の通り低く, 2003 年まで 50 例程度報告されており, その後も症例報告が散見される程度である. 有病率 $6.6 \text{ 人}/100,000$ との報告があるが, はっきりしたものは不明である⁷⁾. 機序は不明だが, 三叉神経・自律神経反射, 視床下部交感神経系の関与が考えられており, これらを示唆するものとして, 視床下部後方への深部脳刺激法で改善した症例報告⁸⁾や発作時の functional MRI (fMRI) で活動性が視床下部でみられたという報告がある⁹⁾. 有病率が低いいため, 治療に対する対照研究が行われていないが, 症例研究からはラモトリギンが最も有効とされ, ガバペンチン, トピラマートに関しても効果があるとされている¹⁰⁾. 急性期治療に関してはリドカイン持続注射が使用されている. 急性期治療へのリドカインの効果は本邦含めいくつか報告されており⁷⁾¹⁰⁾¹¹⁾, Arroyo らは, SUNCT 患者に対し, リドカイン持続注射で症状の速やかな改善を確認し, 生理食塩水持続注射では効果がなかった症例を報告し, リドカイン持続注射による診断的治療への応用の可能性を示唆している¹²⁾. 本症例は頭痛の性状, 持続時間, 回数, 部位, 流涙と結膜充血の存在から SUNCT の診断基準を満たし, リドカインに速やかに反応した点も同症を示唆していた.

二次性 SUNCT の原因として延髄外側梗塞, 三叉神経への血管圧迫, 下垂体腫瘍などが報告されており²⁾¹³⁾, 髄膜炎に

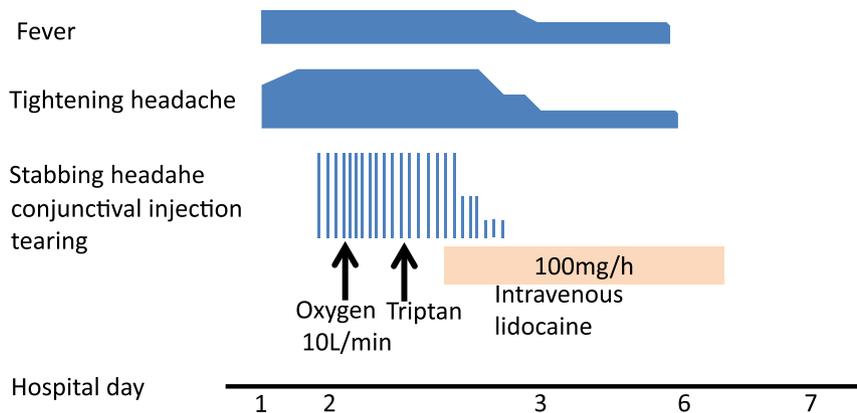


Fig. 1 Clinical course.

The patient diagnosed with mumps meningitis presented fever and tightening headache. On day 2 of admission, he began experiencing episodes of unbearable intermittent stabbing pain, each lasting few seconds, with conjunctival injection and tearing, on the temporal side of the left orbital. We administered non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs), oxygen, and sumatriptan; however, the pain episodes persisted. Consequently, after the start of intravenous lidocaine administration, the pain episodes stopped.

よる二次性 SUNCT も報告も散見される³⁾⁻⁵⁾。これらの報告例では片頭痛の既往を 1 例で認めたが、その他の症例では頭痛の既往はなかった。髄膜炎により二次性 SUNCT が生じる機序として、Ito ら³⁾はウイルス感染により三叉神経、特に第 1 枝の興奮性が上昇することで疼痛が生じ、この興奮が上唾液核へ及ぶことにより自律神経症状が生じると考察している。本症例の既往にあった慢性頭痛は、自律神経障害を伴わない 5 秒程度持続する左眼窩部から側頭部に刺し込むような痛みが間欠的に生じており、一次穿刺様頭痛の診断基準を満たす。一次穿刺様頭痛は ICHD-3 β でその他の一次性頭痛疾患に分類され、一過性かつ局所性の穿刺様の頭痛が数秒持続し、1 日に 1~多数回再発する疾患で、自律神経症状を伴わないことが特徴である¹⁾。治療はインドメタシンが有効と報告されているが、35%以上の症例で不応であったとの報告もある。他の一次性頭痛に合併する頻度が高く、片頭痛患者では 42%が穿刺様頭痛を経験したことがあると報告されている¹⁴⁾。また群発頭痛患者でも短時間の穿刺様頭痛をしばしば経験され、Abigail¹⁵⁾らは、一次穿刺様頭痛は他の一次性頭痛の部分症状をみている可能性があると考えしている。本症例は一次性穿刺様頭痛を背景に持ち、髄膜炎による上述の機序で、SUNCT が顕在化したと考えた。一次性穿刺様頭痛が髄膜炎で顕在化した SUNCT の報告は無く、本例が初の症例報告である。一次性穿刺様頭痛は自律神経症状を伴わないが、痛みの性状は SUNCT と類似しており、本報告は両疾患が近い存在であることを示唆する上で、非常に重要なものである。

また ICHD-3 β の分類で、感染症による二次性頭痛の分類はあるが、感染症により一次性頭痛類似の症状を生じるものについては言及されていない。髄膜炎による二次性 SUNCT の報告では本例も含め、いずれも髄膜炎による発熱や頭痛などの症状が出現した後、経過中に、SUNCT 症状が出現している。髄膜炎の経過中に SUNCT を含めた一次性頭痛症状が出現しうることを念頭におき、症状出現時には適切な治療介入を検討することが重要である。

※本論文に関連し、開示すべき COI 状態にある企業、組織、団体はいずれもありません。

文 献

- 1) Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS). The international classification of headache disorders, 3rd edition (beta version). *Cephalalgia* 2013;33:629-808.
- 2) Chitsantikul P, Becker WJ. SUNCT, SUNA and pituitary tumors: clinical characteristics and treatment. *Cephalalgia* 2013;33:160-170.
- 3) Ito Y, Yamamoto T, Ninomiya M, et al. Secondary SUNCT syndrome caused by viral meningitis. *J Neurol* 2009;256:667-668.
- 4) Eguia P, Garcia-Monco JC, Ruiz-Lavilla N, et al. SUNCT and trigeminal neuralgia attributed to meningoencephalitis. *J Headache Pain* 2008;9:51-53.
- 5) Granato A, Belluzzo M, Fantini J, et al. SUNCT-like syndrome attributed to varicella-zoster virus meningoencephalitis. *Neurol Sci* 2015;36:807-808.
- 6) Sjaastad O, Saunte C, Salvesen R. Shortlasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection, tearing, sweating, and rhinorrhea. *Cephalalgia* 1989;9:147-156.
- 7) Williams MH, Broadley SA. SUNCT and SUNA: clinical features and medical treatment. *J Clin Neurosci* 2008;15:526-534.
- 8) Leone M, Proietti Cecchini A. Deep brain stimulation in headache. *Cephalalgia* 2016;36:1143-1148.
- 9) Pomeroy JL, Nahas SJ. SUNCT/SUNA: a review. *Curr Pain Headache Rep* 2015;19:38.
- 10) Cohen AS. Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing. *Cephalalgia* 2007;27:824-832.
- 11) 菊井祥二, 宮原淳一, 柏谷嘉宏ら. リドカイン持続静注が奏効した結膜充血と流涙を伴う短時間持続性片側神経痛様頭痛発作 (SUNCT) の 1 例. *神経内科* 2015;82:314-317.
- 12) Arroyo AM, Durán XR, Beldarrain MG, et al. Response to intravenous lidocaine in a patient with SUNCT syndrome. *Cephalalgia* 2010;30:110-112.
- 13) Jin D, Lian YJ, Zhang HF. Secondary SUNCT syndrome caused by dorsolateral medullary infarction. *J Headache Pain* 2016;17:12.
- 14) Lawrence C. Effective management of ice pick pains, SUNCT, and episodic and chronic paroxysmal hemicrania. *Curr Pain Headache Rep* 2001;3:292-299.
- 15) Abigail C, Stephanie N. Ice pick headache. *Curr Pain Headache Rep* 2016;20:30.

Abstract**A case of short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing triggered by mumps meningitis in a patient with recurrent primary stabbing headache**Yuki Unai, M.D.¹⁾ and Kenta Sato, M.D., Ph.D.¹⁾¹⁾Department of Neurology, Tokushima Prefectural Central Hospital

A 32-year-old man with a 16-year history of recurrent primary stabbing headache was admitted to our hospital, owing to mumps meningitis. On day 2 of admission, he began experiencing episodes of unbearable intermittent stabbing pain, each lasting few seconds, with conjunctival injection and tearing, on the temporal side of the left orbit. We suspected trigeminal autonomic cephalgias, and administered non-steroidal anti-inflammatory drugs (NSAIDs), oxygen, and sumatriptan; however, the pain episodes persisted. Subsequently, after the start of intravenous lidocaine administration, the pain episodes stopped. We diagnosed a short-lasting unilateral neuralgiform headache with conjunctival injection and tearing (SUNCT), triggered by mumps meningitis. This is a valuable case report, involving a patient with a history of primary stabbing headache who was diagnosed with SUNCT triggered by mumps meningitis.

(Rinsho Shinkeigaku (Clin Neurol) 2018;58:178-181)

Key words: mumps meningitis, SUNCT, headache, primary stabbing headache
