

Cours De Résidanat

Sujet: 16

LES CEPHALEES

PHYSIOPATHOLOGIE ET ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

OBJECTIFS

- 1- Expliquer la physiopathologie de la migraine
- 2- Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une céphalée aiguë (primaire ou secondaire)
- 3- Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une céphalée chronique (primaire ou secondaire)
- 4- Poser le diagnostic d'une urgence devant des céphalées
- 5- Etablir à partir des arguments cliniques le diagnostic d'une migraine
- 6- Etablir à partir des données cliniques le diagnostic d'une algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau, céphalée de tension

Introduction

La céphalée se définit comme une douleur ressentie dans la boîte crânienne. La richesse de l'innervation sensitive de l'extrémité céphalique rend compte de la fréquence des céphalées comme motif de consultation médicale et de la variété de ses étiologies.

OBJECTIF 1 : *Expliquer la physiopathologie de la migraine*

Les mécanismes physiopathologiques de la migraine sont complexes. La **Théorie Neurovasculaire** contemporaine est actuellement la plus admise.

1. La crise de migraine naît quelque part dans le cerveau très probablement au niveau de l'hypothalamus ou de la partie supérieure du tronc cérébral expliquant les prodromes, puis part vers le cortex avec **une excitabilité anormale** du cortex cérébral ~~et surtout occipitale~~.

~~Cette Hyperexcitabilité explique les symptômes suivants :~~

- ~~Photophobie~~
- ~~Sonophobie~~
- ~~Osmophobie~~
- ~~Accélération de la pensée~~
- ~~Idées obsessionnelles~~
- ~~Hyperactivité physique~~

2. Les vaisseaux sanguins du cerveau et des méninges présentent une réactivité anormale avec une constriction suivie en compensation de dilatation secondaire à la libération de substance vasoactive : sérotonine et de neuropeptides vasoactifs; ~~:- substance P, CGRP, histamine, dopamine, Acides aminés excitateurs ;~~

3. Cette hyperexcitabilité corticale et le dysfonctionnement du tronc cérébral vont pouvoir déclencher l'activation du système trigéminovasculaire ;
4. Cette activation est responsable d'une dilatation des vaisseaux sanguins cérébraux, des sinus et des vaisseaux de la dure mère secondaire à la libération de substance vasoactive par la branche V1 du trijumeau : sérotonine et de neuropeptides vasoactifs;
5. La convergence dans le noyau spinal explique le caractère projeté de la douleur (fronto orbitaire et la nuque).

Allodynie en Migraine

- ~~La migraine est aussi associée à un processus de sensibilisation (*Allodynie*) responsable d'une douleur de surface ;~~
- ~~“Mes cheveux font mal”, “Je dois dérouler mes cheveux”, “J’ai fait couper mes longs cheveux”, “Je ne peux tolérer le pendentif à mon cou”, “Je ne peux endurer les draps sur ma peau~~

L'aura migraineuse est expliquée par la ***Dépression corticale envahissante*** :

- Hyperactivité neuronale entraîne des variations du débit sanguin (**vasoconstriction**) et des variations ioniques : les neurones deviennent inactifs et inactivables ;
- Ce phénomène se propage lentement de proche en proche et dans toutes les directions ++ au niveau occipital ;
- La dépression corticale active le système méningé (trigémino-vasculaire) qui transmet un signal de douleur ;

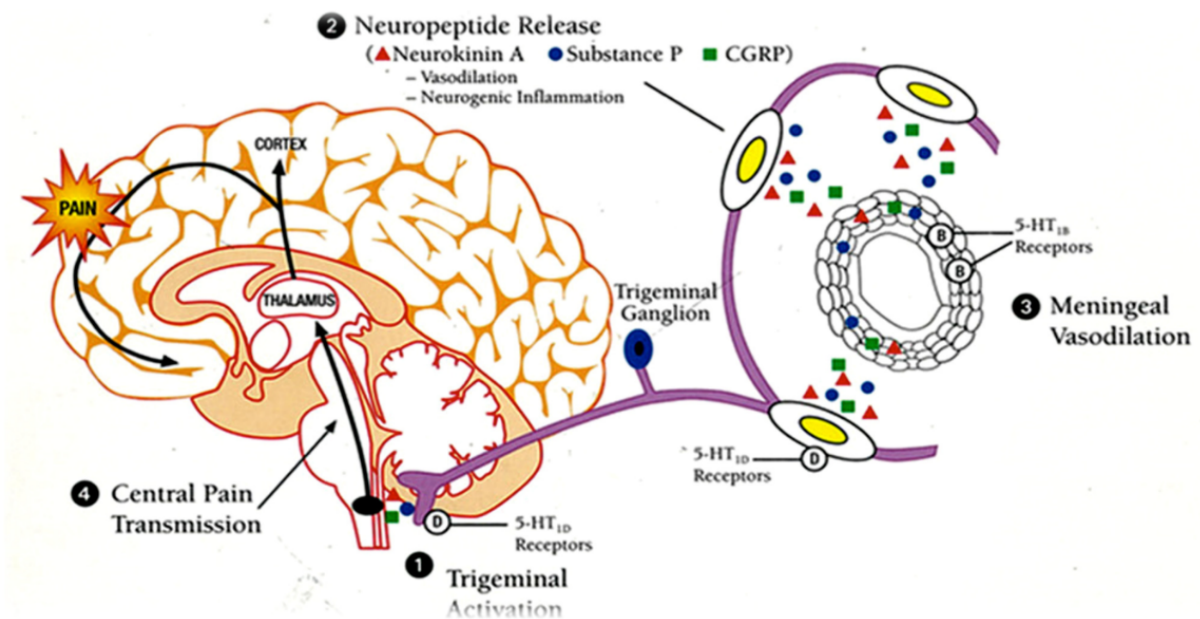


Fig. 1 : Physiopathologie de la migraine

OBJECTIF2 : *Etablir la démarche diagnostique (positive, différentielle et étiologique) devant une céphalée récente (primaire ou secondaire)*

Il faut établir *les caractéristiques de la céphalée*

- Date de début, à chiffrer le plus précisément possible (quelques heures à plusieurs années);
- Mode de début (brutal, par à-coups successifs, lentement progressif) ;
- Mode évolutif ultérieur (stabilité, aggravation, fluctuations dans la journée, survenue par accès) ;
- Caractère habituel ou non en cas d'accès récidivants ;
- Siège (en précisant son uni- ou bilatéralité), et irradiations ;

- Type (étau, brûlures, pulsatile) ;
- Sévérité, évaluée en particulier sur le retentissement dans la vie quotidienne;
- Facteurs déclenchant (traumatisme crânien, contrariété) ou aggravants (effort) ;
- Facteurs soulageant : position couchée lors des hypotensions du LCR
- Signes d'accompagnement de la céphalée: nausées et vomissements, cervicalgies, fièvre, altération de l'état général, ralentissement psychique, troubles de la mémoire ou des autres fonctions cognitives, troubles neurologiques focaux (visuels mono ou binoculaires, sensitifs, moteurs), douleur oculaire, écoulement nasal.

Noter les Antécédents essentiels

- Age du patient, antécédents personnels et familiaux (migraine) ;
- Prise de médicaments avant et depuis l'apparition des céphalées : certains médicaments peuvent provoquer des céphalées chroniques aux doses usuelles.

Examen clinique

- Des gestes sont systématiquement réalisés en présence d'une céphalée :
 - Prise de la pression artérielle ;
 - Recherche d'une raideur méningée ;
 - Examen neurologique à la recherche de signes de focalisation ~~focalisation~~ **localisation**, appréciation globale de l'acuité visuelle, réalisation d'un fond d'œil (recherche d'un œdème papillaire) en cas de suspicion d'hypertension intracrânienne ;
 - Palpation des artères temporales chez le sujet de plus de 50 ans ;
 - Prise de température

I- **Céphalées brutales** : « J'ai mal à la tête et cela débuté d'un coup »

Les céphalée brutale (maximale en moins d'une heure) voire en coup de tonnerre (intensité maximale avec un EVA>7 en moins d'une minute) sont d'étiologie secondaire jusqu'à preuve du contraire. Les étiologies à discuter en première ligne aux urgences sont :

- Hémorragie sous-arachnoïdienne ;
- Hypertension intracrânienne aiguë ;
- Causes vasculaires : Hématome cérébral, ~~rarement~~—AVC ischémique, dissection d'une artère cervicale (cervicalgie associée) ;
- Glaucome aigu à angle fermé ;
- Sinusite aiguë.

—~~Première crise de migraine~~

A- **Hémorragie méningée**

L'hémorragie méningée ou hémorragie sous arachnoïdienne est la cause de 10 à 30% des céphalées brutales.

Il s'agit d'une urgence diagnostic et thérapeutique. Elle est caractérisée par une céphalée d'apparition « explosive » (en « coup de tonnerre »), en casque, diffuse et très intense associée aux autres signes du syndrome méningé : vomissements (inconstants), photophobie, attitude en chien de fusil, raideur de la nuque, signe de Kerning, signe de ~~Bridzinski~~. [Brudzinski](#).

Le diagnostic repose sur le **scanner cérébral sans injection** de produit de ~~contrast~~ [contraste](#) qui doit être effectué **en urgence** (sensibilité de 90 % dans les 24 heures, 50 % dans la première semaine) à la recherche d'une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens. L'IRM (séquences FLAIR et T2* écho de gradient) est plus sensible pour détecter une hémorragie sous-arachnoïdienne, mais elle est souvent moins accessible en urgence.

Dans tous les cas de céphalée ~~explosive~~—« **coup de tonnerre** » avec une imagerie cérébrale normale, il faut effectuer une ponction lombaire à la recherche d'une xanthochromie.

La prise en charge en urgence doit se faire en réanimation ou en neurochirurgie. L'imagerie vasculaire (angioscanner, angio-IRM, et artériographie cérébrale des quatre axes) permet alors de visualiser un anévrisme rompu dans 80 % des cas.

Les principales complications à redouter devant une hémorragie méningée sont :

- Vasospasme
- Resaignement
- Hydrocéphalie

B- Accidents vasculaires cérébraux et autres causes vasculaires

- ✓ Hématome et infarctus cérébraux

Une céphalée aiguë est fréquente, notamment en cas d'hématome intraparenchymateux (surtout de localisation cérébelleuse), mais aussi en cas d'infarctus cérébral ou cérébelleux. La céphalée s'associe souvent à un déficit neurologique focal.

- ✓ Dissection artérielle

La symptomatologie douloureuse domine le tableau des dissections artérielles et elle est révélatrice dans 50 à 70% des cas. Les douleurs sont à type de céphalées ou de cervicalgies, observées isolément ou en association à un syndrome de **CBH Claude Bernard Horner**, à un déficit d'un ou plusieurs nerfs crâniens (IX, X, XI, XII) et/ou des acouphènes pulsatiles.

Les céphalées sont le symptôme le plus fréquent. Selon les critères de l'ICHD3, les céphalées sont habituellement ipsilatérales à la dissection, de topographie faciale, rétro-orbitaire, temporale ou occipitale, décrites plus fréquemment comme tensives ou pulsatiles, sévères, d'installation progressive. Elles sont de

topographie antérieure dans les dissections carotidiennes, alors qu'elles sont plus postérieures associées à des cervicalgies dans les dissections vertébrales. Les céphalées peuvent survenir en coup de tonnerre par le biais d'une hémorragie sous arachnoïdienne, considérée comme une complication fréquente des DAC intracrâniennes.

L'écho-Doppler et surtout l'angioscanner et l'IRM (avec angio-IRM et coupes cervicales) permettent le diagnostic en visualisant un rétrécissement artériel avec un *hématome de la paroi*.

C- Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Fréquent, mais méconnu et sous-estimé, ce syndrome est évoqué devant un ou plusieurs épisodes de céphalée isolée dans 75% des cas à début brutal durant quelques minutes à quelques heures et se répétant sur quelques jours à un mois. Ils sont spontanés ou favorisés Elles sont spontanées ou favorisées par l'effort physique, l'exposition à des substances vasoactives ou le contexte du post partum. Les examens de débrouillage (TDM, PL) sont normaux et c'est l'IRM ~~ave~~-avec ARM cérébrale qui fait le diagnostic en montrant des rétrécissements et des dilatations des artères cérébrales réversible en 1-3 mois



Fig. 2 : ARM cérébrale montrant un aspect en Chaplet (alternance rétrécissements, dilatations des artères cérébrales).

D- Glaucome à angle fermé

Diagnostic à évoquer devant un œil rouge douloureux : Douleur à dominance périorbitaire avec un œil rouge, un trouble visuel unilatéral (baisse d'acuité, halos lumineux) et parfois une mydriase modérée aréactive. Le diagnostic est effectué par la mesure de la pression intraoculaire.

E- Sinusite aiguë

Céphalée frontale souvent très intense augmentée en position tête penchée en avant et en position allongée. À l'examen, la pression des régions sinusiennes majore la douleur. L'écoulement purulent nasal peut être absent en cas de sinusite « bloquée ». Le scanner des sinus permet le diagnostic.

II- Céphalées subaiguës récentes d'aggravation progressive

- Méningite subaiguë ; méningoencéphalite
- Hypertension intracrânienne subaiguë (tumeur, abcès, hématome sous-dural, hydrocéphalie, HTIC idiopathique, thrombophlébite cérébrale...).
- Maladie de Horton.

A- Méningite et méningoencéphalite

Une céphalée fébrile avec syndrome méningé oriente en urgence vers une méningite infectieuse. *La ponction lombaire est alors indispensable.*

En cas de méningoencéphalite, la céphalée peut précéder les signes neurologiques focaux, les crises épileptiques et les troubles de la vigilance.

En cas de méningoencéphalite lymphocytaire, un traitement anti herpétique (acyclovir) doit être commencé immédiatement, avant la confirmation virologique (recherche par PCR du virus HSV).

B- Hypertension intracrânienne subaiguë

Le syndrome d'HIC est l'ensemble des signes et symptômes traduisant l'augmentation de la pression à l'intérieur de la boîte crânienne. La cause peut en être une augmentation du liquide céphalo-rachidien (excès de synthèse ou défaut de résorption, notamment par blocage de circulation vers les lieux de résorption), une augmentation de la masse cérébrale (œdème, processus expansif intracérébral), mais aussi d'origine vasculaire (thrombose veineuse cérébrale).

Les céphalées au cours du syndrome d'HTIC sont typiquement :

- Diffuses, « en casque »
- Souvent intenses, atroces (broiement, éclatement, ...),
- Aggravées par la position couchée
- Réveillant la nuit, notamment au petit matin,
- Accrues par le moindre effort (marche, rotation de la tête, toux),
- Peu sensibles aux antalgiques usuels.

Les céphalées peuvent être au début isolées et vont s'associer à :

- **Des vomissements**
 - ▶ Typiquement « en jet », au paroxysme de la céphalée,
 - ▶ Améliorent les céphalées,
 - ▶ Mais inconstants (parfois seulement des nausées).
- **Troubles visuels**
 - ▶ Impression de flou ou de brouillard bilatérale
 - ▶ Avec parfois des « éclipses visuelles » (le malade se retrouve dans le noir quelques secondes)
 - ▶ Une diplopie par atteinte du VI (long et fragile) est possible
 - ▶ Un œdème papillaire au fond d'œil

Nous allons détailler dans cette partie les principales étiologies des syndromes d'hypertension intracrânienne :

1- Thrombose veineuse cérébrale

La céphalée, habituellement récente et progressive, est quasi constante. [Un début brutal peut se voir.](#)

Les signes focaux bilatéraux et à bascule sont évocateurs du diagnostic, de même que le contexte (femme jeune, *postpartum*...). La thrombose veineuse peut se compliquer d'un infarctus veineux avec des lésions œdémateuses, souvent avec une part hémorragique (par suffusion).

Le diagnostic repose sur IRM cérébrale avec ARM veineuse.

Un traitement anticoagulant doit être instauré en urgence même en cas de suffusion hémorragique. ~~Une ponction lombaire évacuatrice peut être effectuée avant la mise sous anticoagulant en cas d'hypertension intracrânienne (surtout s'il existe un œdème papillaire au fond d'œil : risque de cécité).~~

2- Processus expansif intracrânien

Il se traduit par des céphalées par *hypertension intracrânienne* (céphalée récente souvent progressive). : ~~exagération par l'effort et la position couchée ; vomissements, pouvant soulager temporairement la céphalée ; œdème papillaire bilatéral au fond d'œil (inconstant) ; autres signes éventuellement associés : ralentissement psychique, diplopie (atteinte uni ou bilatérale du VI^e nerf crânien, sans valeur localisatrice) ; « éclipses » visuelles (trouble bilatéral et transitoire de la vision, tardif et de signification péjorative).~~

Le diagnostic du processus expansif intracrânien est aisé en cas de signes de focalisation neurologique (déficit sensitif et/ou moteur hémicorporel, aphasie, hémiparésie, hémianopsie...).

L'IRM ou le scanner (avec injection de produit de contraste) sont essentiels pour poser le diagnostic étiologique : abcès, tumeur primitive ou secondaire...

3- Hypertension intracrânienne idiopathique

Correspond à un syndrome d'hypertension intracrânienne avec une imagerie cérébrale ne révélant pas de processus expansif.

Il s'agit d'un *diagnostic d'élimination* : absence de thrombose veineuse cérébrale ou de fistule artério-veineuse (IRM avec angio-IRM, ou angioscanner voire artériographie conventionnelle).

Le contexte est souvent évocateur (jeune femme obèse, prise de corticoïdes, vitamine A).

La ponction lombaire avec prise de pression (réalisée après imagerie) permet de confirmer le diagnostic.

~~↪~~ Maladie de Horton (artérite temporale) ou artérite gigantocellulaire (AGC)

Toute céphalée récente et inhabituelle chez un sujet de plus de 50 ans doit faire évoquer ce diagnostic. Les manifestations de la maladie de Horton peuvent être classées en 4 grandes catégories :

- Syndrome céphaliques
- Signes ophtalmologiques
- Syndrome rhumatismal
- Signes généraux

Aucun signe n'est constant et chacun peut révéler la maladie.

- Le syndrome céphalique associe des céphalées qui sont présents dans 60% des cas et souvent d'installation récente. Elles sont lancinantes parfois pulsatiles de siège variable: typiquement frontotemporales, peuvent être occipitales, hémi- ou holocrâniennes.

Les autres signes céphaliques sont:

- L'hyperesthésie du cuir chevelu (douleurs au brossage des cheveux ou au contact de l'oreiller)
- Claudication douloureuse de la mâchoire sont moins fréquents mais plus spécifiques d'un diagnostic d'ACG que les céphalées.
- Une nécrose linguale, du voile du palais ou du scalp sont très fortement évocatrices du diagnostic mais exceptionnelles.
- Une artère temporale peut être turgescente, sensible, indurée, irrégulière et hypo-pulsatile ou sans pouls.
- Les signes ophtalmologiques peuvent être à type :
 - D'un trouble visuel monoculaire ou bilatéral transitoire ou permanent à type de scotome central ou déficit du champ visuel partiel souvent altitudinal en rapport avec une neuropathie optique ischémique antérieure (NOIA), une occlusion de l'artère centrale de la rétine ou une neuropathie optique ischémique postérieure. De manière beaucoup plus rare, un trouble visuel peut révéler une cécité corticale due à un AVC occipital (territoire vertébro-basilaire).
 - D'une diplopie transitoire ou permanente
- Le syndrome rhumatismal est présent dans 50% des cas et il s'agit d'un tableau de pseudopolyarthrite rhizomélique (PPR) : douleurs touchent les ceintures scapulaires avec cervicalgies des ceintures pelviennes irradiant vers les cuisses. Ces douleurs sont de rythme inflammatoire avec impotence fonctionnelle maximale à réveil et un dérouillage matinal long.
- Les signes généraux peuvent être très intenses et parfois au premier plan:
 - Fièvre (50%) des cas qui peut prendre tous les aspects: en plateau classiquement
 - Un amaigrissement extrêmement fréquent parfois intense

- Une asthénie

Signes cliniques : céphalée souvent décrite comme une « lourdeur » temporale avec un fond continu et une recrudescence lors du contact de la région temporale ou du cuir chevelu ;

- ~~Signes locaux et généraux : artère temporale indurée douloureuse et non pulsatile, altération de l'état général, pseudopolyarthrite rhizomélisque (association dans 50 % des cas), épisodes de cécité monoculaire transitoire (qui annoncent l'imminence d'une cécité définitive), infarctus cérébraux, claudication de la mâchoire ;~~

D'autres arguments sont à rechercher pour orienter le diagnostic :

- Arguments biologiques : élévation de la VS et de la CRP ; profil inflammatoire à l'EPP....
- ~~Arguments radiologiques : données de l'écho doppler~~

Un diagnostic d'ACG repose sur des éléments cliniques, les examens complémentaires et la réponse au traitement corticoïde.

En général, il est souhaitable d'en avoir la confirmation par l'anatomopathologie et/ou l'imagerie.

- La biopsie étagée de l'artère temporale met en évidence une artérite géantocellulaire.
- L'échographie doppler peut substituer à la biopsie en montrant un « halo » hypo échogène circonferentiel qui correspond à un épaissement œdémateux de l'artère.

Le traitement consiste en une *corticothérapie urgente* (sans attendre le résultat de la biopsie) et maintenue plusieurs mois. La corticothérapie doit faire régresser les douleurs en quelques jours.

OBJECTIF 3 : Etablir la démarche diagnostique devant une céphalée chronique (primaire ou secondaire)

Les céphalées primaires, c'est-à-dire sans lésion sous-jacente, regroupent principalement les migraines, les céphalées de tension, les algies vasculaires de la face et les névralgies classiques de la face: il s'agit de céphalées chroniques, évoluant sur des mois ou des années, mais pour la plupart sous la forme de crises répétées entre lesquelles le patient est asymptomatique; le diagnostic des céphalées primaires repose uniquement sur des critères cliniques (données de l'interrogatoire et normalité de l'examen neurologique) établis par la Société internationale des céphalées (*International Headache Society, IHS*).

Les céphalées secondaires peuvent avoir une évolution chronique et pour cela l'approche clinique doit être minutieuse en misant sur un interrogatoire minutieux et un examen clinique complet et rechercher les signes de gravité (drapeaux rouges).

1. Interrogatoire :

- **Caractéristiques de la douleur** : Type, localisation, durée, fréquence, intensité.
- **Symptômes associés** : Nausées, vomissements, photophobie, photophobie.
- **Facteurs déclenchants** : Stress, alimentation, lumière, hormones, etc.
- **Antécédents** : Céphalées antérieures, antécédents médicaux, antécédents familiaux.

2. Examen clinique :

- **Examen neurologique** : Recherche de signes de localisation
- **Examen ophtalmologique** : troubles de la réfraction
- **Palpation** : Pour les céphalées tensionnelles (douleur au niveau du cou, des muscles).

3. Examens complémentaires :

Les examens complémentaires sont rarement secondaires et les examens complémentaires ne seront indiqués que si les données cliniques mettent en évidence des signes de gravité.

- **Imagerie cérébrale** : Scanner ou IRM avec angio.
- **Bilan biologique** : CRP, vitesse de sédimentation, etc., pour rechercher une inflammation ou infection.

4. Étiologie :

Le diagnostic dépendra de la distinction entre céphalées primaires ou secondaires et des résultats des examens pour identifier la cause sous-jacente.

a. Céphalées chroniques ~~paroxystique~~ épisodique

Primaires

- Migraine, de loin la cause la plus fréquente.
- L'algie vasculaire de la face et la névralgie du trijumeau.
- Autres céphalées essentielles diverses (céphalées d'effort, de toux, coïtale).

Secondaire

- Malformation artérioveineuse.
- Phéochromocytome

b. Céphalées chroniques Continues

Primaires

- Céphalées dites de tension
- Céphalées post-traumatiques (syndrome des traumatisés).
- Céphalées par abus d'antalgiques.
- Cervicalgies chroniques.

Secondaire

- Céphalées d'origine diverse (hyperviscosité sanguine, insuffisance respiratoire...).
- Tumorale

OBJECTIF 4 : Poser le diagnostic d'une urgence devant des céphalées

Il s'agit des différents drapeaux rouges à relever devant des céphalées :

- Interrogatoire :
 - Age > 50 ans
 - Existence néoplasie sous-jacente, HTA, HIV, maladie de système
 - Céphalée récente et d'installation rapidement progressive
 - Céphalée récente et d'installation brusque brutale
 - Céphalée inhabituelle chez un céphalalgique connu
 - Céphalée + signe neurologique
 - Céphalée + signes généraux (fièvre, VS augmentée, AEG)
 - Céphalée chez une femme enceinte, suite accouchement, traumatisme crânien, ponction durale.
- Examen clinique :
 - Examen neurologique :
 - Signes de localisation
 - Signes méningés
 - Syndrome confusionnel
 - Examen du segment céphalique :
 - Artères temporales faibles et indurées
 - Rougeur oculaire
 - Un œdème papillaire au fond d'œil
 - Souffle à l'auscultation cervicale et crânienne
 - Examen général :
 - Fièvre
 - Chiffres tensionnels élevés

- Altération de l'état général

Stratégies des examens complémentaires : ANNEXE 1

La règle d'or est que toute céphalée récente (soudaine ou progressive) inhabituelle doit être considérée comme secondaire et donc doit être explorée.

La stratégie sera alors orientée alors par la présentation clinique (voir annexe).

OBJECTIF 5 : Etablir à partir des arguments cliniques le diagnostic d'une migraine

La migraine est la plus fréquente des céphalées primaires : elle est 2 à 3 fois plus fréquente chez les femmes que chez les hommes ; les crises peuvent débiter à tout âge, mais dans 90 % des cas avant 40 ans.

La maladie proprement dite est caractérisée par la survenue de crises rapprochées parfois sévères; le retentissement socio-professionnel peut être important ;

Le diagnostic de migraine repose sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique.

L'objectif est d'identifier des accès de céphalées caractéristiques, séparés par des intervalles libres. Aucune investigation complémentaire n'est nécessaire lorsque la sémiologie est typique.

Deux types de migraines sont possibles :

- *La migraine sans aura* ;
- *La migraine avec aura*, environ trois fois moins fréquente.

Les deux types de crises peuvent coexister chez un même patient.

A. Migraine sans aura

La céphalée est souvent précédée de prodromes (troubles de l'humeur, sensation de faim, asthénie...). La céphalée se caractérise par :

Son siège : souvent temporal ou sus-orbitaire, unilatéral avec alternance du côté atteint selon les crises

Son mode d'apparition : rapidement progressif (maximal en quelques heures) ; elle peut réveiller le patient, notamment en fin de nuit ;

Son type : typiquement pulsatile, la céphalée tend à s'accroître en cas d'effort physique ou de concentration ;

Ses signes d'accompagnement : nausées et vomissements fréquents, parfois accompagnés de signes vasomoteurs (modifications de couleur du visage) ; photophobie (intolérance à la lumière) et phonophobie (intolérance au bruit) ; recherche d'isolement pendant la crise, dans un endroit calme et peu éclairé ;

Sa durée : fixée par l'IHS entre 4 et 72 heures, en moyenne 12 à 24 heures ;

Son évolution : récupération complète à l'issue de la crise.

Migraine sans aura : critères diagnostiques selon la classification de l'*International Headache Society ICHD 3 (2018)*

- A- Au moins 5 crises répondant aux critères B et D
- B- Crise de céphalée durant 4 à 72 heures sans traitement
- C- Céphalée ayant au moins 2 des critères suivants
 - 1- Unilatéralité
 - 2- Pulsatile
 - 3- Caractère modérée ou sévère
 - 4- Aggravation par les activités physiques de routine /montée ou descente des escaliers
- D- Durant les céphalées au moins un des critères suivants
 - 1- Nausées et/ou vomissements
 - 2- Photophobie et phonophobie
- E- Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3

B. Migraine avec aura

La migraine avec aura se caractérise par la présence de *signes neurologiques focalisés* (le plus souvent « positifs ») précédant ou accompagnant la céphalée migraineuse et classiquement controlatérale à celle-ci

Le mode d'apparition : de manière progressive (≥ 5 minutes), réalisant la classique « marche migraineuse », avec régression complète en moins d'une heure avant ou parallèlement à la céphalée ; la durée totale est de 1 heure maximum.

Le type : typique/ atypique

- Aura typique : aura visuelle / aura sensitive / aura phasique
- Aura atypique : aura hémiplégique / aura du tronc cérébral / aura rétinienne

Les auras atypiques doivent conduire à des examens complémentaires (IRM cérébrale).

L'aura migraineuse peut ne pas être suivie de céphalée, posant des problèmes diagnostiques difficiles, surtout en l'absence d'antécédent identique. Les auras sont classées en :

1. Auras typiques :

1.1 *Aura visuelle*

C'est la plus fréquente des auras ; elle caractérise la « migraine ophtalmique ».

Le *scotome scintillant* est le plus fréquent des symptômes visuels : point lumineux dans une partie du champ visuel des deux yeux, persistant les yeux fermés, s'élargissant sous forme d'une ligne brisée (figure 3) et laissant place à un scotome central, lui-même de régression progressive.

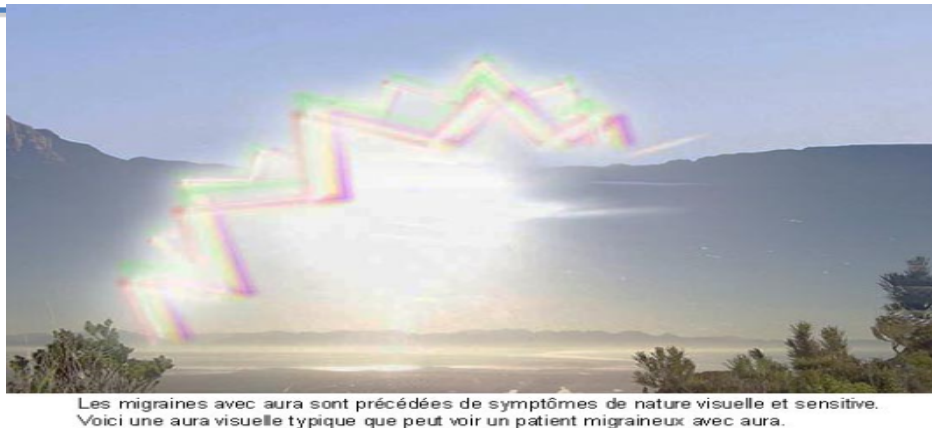


Fig. 3 : Aura visuelle

Les phosphènes sont les plus fréquents sous forme de tâches brillantes ou scintillantes ou de flashes, le plus souvent blancs, mais pouvant être colorés, fixes ou mobiles, laissant parfois place à un scotome

D'autres manifestations visuelles sont possibles : [hémianopsie latérale homonyme](#) HLH, métamorphopsies voire hallucinations

1-2. Auras sensibles : Il s'agit de paresthésies non douloureuses touchant typiquement les premiers doigts de la main et le pourtour des lèvres du même côté (chéiro-orales).

Elles s'étendent progressivement au coude, puis à l'hémiface, plus rarement à l'ensemble de l'hémicorps selon une « marche » caractéristique.

3. Auras phasiques : manque du mot, dysarthrie, parfois aphasie totale.

2. Auras atypiques :

-Les auras hémiplégiques sont très rares et surviennent dans le cadre de la migraine hémiplégique familiale ou sporadique... L'imagerie cérébrale est ici nécessaire pour ne pas méconnaître une lésion responsable du déficit.

- L'aura du tronc basilaire évoque une atteinte du tronc cérébral et des régions postérieures du cerveau : troubles visuels, diplopie, ataxie, troubles de la vigilance, voire coma... Il s'agit d'une forme rare de migraine, souvent très

bruyante, qui impose des explorations complémentaires en urgence pour éliminer une autre pathologie.

Migraine avec aura : critères diagnostiques selon la classification de l'International Headache Society ICHD 3 (2018)

- A. Au moins deux crises répondant aux critères B et C
- B. Au moins un symptôme entièrement réversible d'aura :
 - 1. visuel
 - 2. sensitif
 - 3. parole et/ou langage
 - 4. moteur
 - 5. tronc cérébral
 - 6. rétinien
- C. Au moins trois des six caractéristiques suivantes :
 - 1. au moins un symptôme d'aura se développe progressivement sur ≥ 5 minutes
 - 2. deux ou plusieurs symptômes d'aura surviennent successivement
 - 3. chaque symptôme d'aura dure 5-60 minutes
 - 4. au moins un symptôme d'aura est unilatéral
 - 5. au moins un symptôme d'aura est positif
 - 6. l'aura est accompagnée, ou suivie dans les 60 minutes, d'une céphalée
- D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3.
- E. Pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3 ou un accident vasculaire transitoire

C- Diagnostic différentiel

1- Migraine sans aura

Les autres variétés de céphalées primaires évoluant par crises (par exemple, algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau) ont des caractéristiques cliniques très différentes.

Une affection organique peut parfois provoquer des céphalées évoluant par crises, mais ne remplissent pas les critères diagnostic de la migraine. Exceptionnellement, une tumeur du 3^e ventricule peut provoquer des céphalées paroxystiques positionnelles associées à des nausées, vomissements et troubles de la conscience. Les migraines ayant une localisation hémicrânienne fixée d'un côté sans caractère à bascule font évoquer une malformation artérioveineuse et doivent conduire à la réalisation d'une imagerie cérébrale.

2- Migraine avec aura

La migraine avec aura pose un problème de diagnostic différentiel essentiellement lorsque la céphalée est absente.

Les deux principaux diagnostics différentiels sont :

L'accident ischémique transitoire : installation plus soudaine brutale avec déficit d'emblée maximal et symptômes positifs absents.

Une crise d'épilepsie focale à sémiologie sensorielle ou sensitive : durée des symptômes plus courte qu'au cours de l'aura migraineuse. Au moindre doute, il est indispensable de réaliser des examens complémentaires (IRM, EEG).

D- Complications de la migraine

État de mal migraineux : Défini par une crise (ou plusieurs successives sans rémission) persistant au-delà de 72 heures. Responsable d'un retentissement important sur l'état général.

- **Infarctus migraineux** : Un ou plusieurs symptômes d'aura migraineuse survenant en association avec une lésion cérébrale ischémique dans un territoire correspondant, visualisée par l'imagerie cérébrale, apparu(s) au cours d'une crise typique de migraine avec aura.
- **Aura persistante sans infarctus** : Symptômes d'aura qui persistent une semaine ou plus sans infarctus visualisé sur l'imagerie cérébrale.

- Crise épileptique déclenchée par crise de migraine avec aura : une crise épileptique survenant chez un patient atteint de 1.2-Migraine avec aura, pendant ou dans l'heure qui suit une crise de migraine avec aura.

OBJ OBJECTIF 6 : Etablir à ~~partir~~ partir des données cliniques le diagnostic d'une algie vasculaire de la face, névralgie du trijumeau, céphalée de tension

I- Algie vasculaire de la face : Annexe 2:

Terrain : homme jeune (20 à 40 ans).

Crises douloureuses stéréotypées, parfois déclenchées par la prise d'alcool.

Douleur : *intensité extrême*, maximale en quelques minutes ; à type de déchirement, d'arrachement, voire de brûlures ; localisation *strictement unilatérale* et toujours du même côté, périorbitaires ; durant *15 à 180 minutes* ; pouvant survenir à heure fixe (après les repas ou la nuit).

Manifestations neurovégétatives (parasymphathiques) homolatérales : larmoiement, congestion nasale, sudation cutanée ; syndrome de Claude Bernard Horner.

Mode évolutif :

Plusieurs crises quotidiennes (une à huit ; deux à trois en moyenne) ; *périodes de crises quotidiennes durant de 2 à 8 semaines*, volontiers saisonnières, pouvant disparaître totalement pendant des mois ou des années avant de récidiver : algie vasculaire de la face *épisode* ; très rarement (10 %), absence de rémission (un an sans rémission de plus d'un mois) : algie vasculaire de la face *chronique*.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire mais, lors de la première crise, il est souvent nécessaire de réaliser une imagerie devant tout doute diagnostic pour

éliminer une autre affection, notamment une dissection carotide (en cas de syndrome de Claude Bernard Horner douloureux).

II. Névralgies du Trijumeau

Il s'agit d'algies de la face fréquentes, ~~de cause variée~~ de causes variées dont le diagnostic est purement clinique. Si une névralgie symptomatique (ou « secondaire ») est suspectée, des investigations complémentaires sont nécessaires.

A. Névralgie du Trijumeau classique (nerf V)

Le diagnostic est clinique et repose sur une étude des caractéristiques de la douleur ainsi que l'examen neurologique.

Terrain : femme après 50 ans.

L'avènement des techniques d'angio-IRM, permettant l'étude non invasive des vaisseaux intracrâniens de moyen calibre, a montré que la névralgie ~~essentielle~~ classique correspondait souvent à une *compression de la racine du nerf trijumeau par une artère naissant de l'artère basilaire* (artère cérébelleuse supérieure en général)

1- Caractéristiques de la douleur

Siège : toujours *unilatéral*, touchant la branche V2 (40 %), V3 (20 %), exceptionnellement V1 (10 %), parfois deux branches (comportant la V2), jamais les trois.

Type : douleur névralgique à type de *décharges électriques fulgurantes, de durée très brève* (quelques secondes) responsables d'un « tic douloureux ».

Évolution : la douleur névralgique survient en *salves sur quelques minutes* séparées par des intervalles libres de toute douleur, se répétant plusieurs fois par jour pendant quelques jours à quelques semaines.

2. Mode de déclenchement

Spontané ou lors d'activités spécifiques répétées par le patient (ouverture de la bouche, mastication, etc.) ou par simple effleurement d'une zone cutanée ou muqueuse limitée (dite « zone gâchette »). L'existence de cette zone amène le patient à de véritables comportements d'évitement (ne mange plus, ne se rase plus, etc.).

3. Examen clinique

Il est par définition *normal dans la névralgie-essentielle* « *classique* » : absence d'hypoesthésie dans la zone douloureuse, absence de déficit moteur dans le territoire du V3, réflexe cornéen normal. La moindre anomalie de l'examen clinique impose la réalisation d'une IRM cérébrale. La seule anomalie IRM compatible avec une névralgie *classique* est ~~une compression (un conflit)~~ *un conflit* du V par une artère naissant de l'artère basilaire.

B. Névralgies secondaires : Annexe 3

Par rapport à la névralgie classique, ces névralgies faciales symptomatiques ont des caractères particuliers :

- Douleur moins intense ;
- Douleur dans le territoire du V1 ;
- Persistance d'un fond douloureux entre les accès ;
- Anomalies à l'examen clinique : hypoesthésie, V3 moteur (masséters, ptérygoïdiens), atteinte d'autres nerfs crâniens ou autres signes de localisation.

III- Céphalée de tension

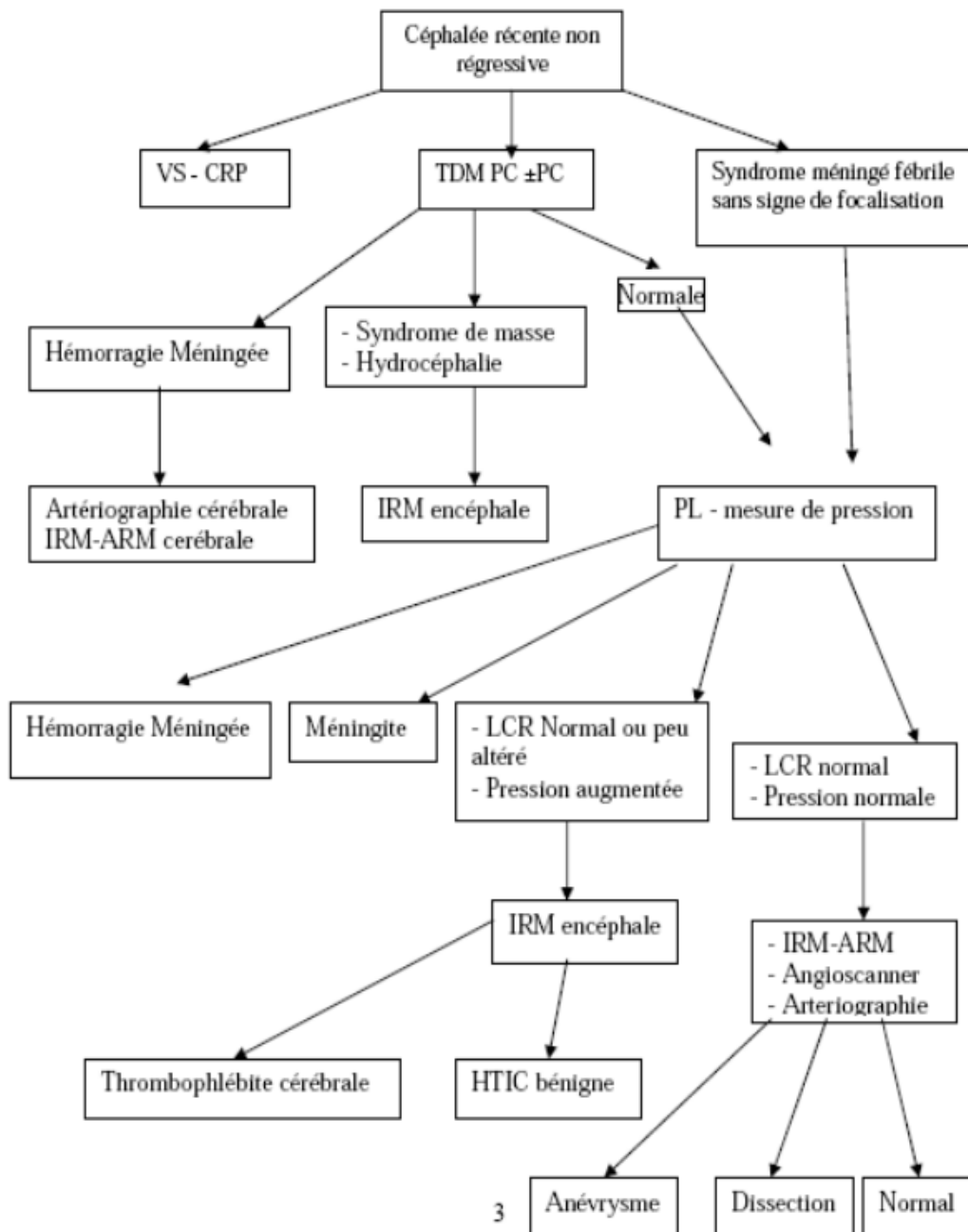
Elle est chronique et souvent permanente. Ses caractéristiques sont :

- *Céphalée diffuse*, prédominant au vertex ou dans les régions cervico-occipitales ; absence de signe d'accompagnement et de retentissement sur la vie quotidienne;

- Aggravation *en périodes de tension psychologique*, et amélioration en période de détente;
- Présence de troubles psychologiques associés (anxiété), un surmenage professionnel ou personnel, plus rarement un trouble psychiatrique authentique (état dépressif, personnalité hypochondriaque), qui sous-tendent en général ce type de céphalées.

L'examen clinique peut révéler des douleurs à la palpation des muscles cervicaux para vertébraux et des trapèzes. [L'examen neurologique](#) est sans anomalies.

ANNEXES



Annexe 1 : Stratégie des examens complémentaires devant des céphalées récentes

Algie vasculaire de la face

A : au moins 5 crises répondant aux critères B-D

B : douleurs orbitaires unilatérales orbitaires, supraorbitaires ou temporales durant 15 à 180 minutes sans traitement

C : la céphalée est associée à au moins un des caractères suivants du côté de la douleur :

- injection conjonctivale
- larmoiement
- congestion nasale, rhinorrhée
- sudation de la face
- œdème de la paupière
- agitation

D : Fréquence des crises : 1jour sur 2 à 8 crises/jour

Annexe 2 : Critères diagnostiques de l'algie vasculaire de la face

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)	Sclérose en plaques Syringomyélie Tumeur intra-axiale
Angle ponto-cérébelleux	Neurinome du VIII Autres tumeurs (méningiome, cholestéatome, ...) Anévrisme du tronc cérébral Zona (ganglion de Gasser)
Base du crane	Tumeur locale (extension d'un cancer du cavum, méningiome notamment du sinus caverneux, ...) Méningite carcinomateuse Fractures (base du crane ou du sinus, massif facial...) Thrombophlébite du sinus caverneux Microvasculature d'un nerf (Diabète, Gougerot Sjogren, sclérodermie, ...)

Annexe 3: différentes étiologies des névralgies du trijumeau secondaire

