

Cours De Résidanat

Sujet: 16

LES CEPHALEES

PHYSIOPATHOLOGIE ET ORIENTATION DIAGNOSTIQUE

OBJECTIFS

- 1- EXPLIQUER LA PHYSIOPATHOLOGIE DE LA MIGRAINE
- 2- ETABLIR LA DEMARCHE DIAGNOSTIQUE (positive, différentielle et étiologique) DEVANT UNE CEPHALEE AIGUE (primaire ou secondaire)
- 3- *ETABLIR LA DEMARCHE DIAGNOSTIQUE (positive, différentielle et étiologique) DEVANT UNE CEPHALEE chronique (primaire ou secondaire)*
- 4- *POSER LE DIAGNOSTIC D'UNE URGENCE DEVANT DES CEPHALEES*
- 5- *ETABLIR A PARTIR DES ARGUMENTS CLINIQUES LE DIAGNOSTIC D'UNE MIGRAINE*
- 6- ETABLIR A PARTIE DES DONNES CLINIQUES LE DIAGNOSTIC D'UNE ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE, NEVRALGIE DU TRIJIMEAU, CEPHALEE 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.

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, surtout occipital.

Cette Hyperexcitabilité explique les symptômes suivants :

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

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

- Hyperactivité neuronale entraîne des variations du débit sanguin 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 ;

Mécanisme des céphalées migraineuses

1. Innervation des gros vaisseaux sanguin cérébraux, des sinus, des vaisseaux de la dure mère est assuré par des branches du V1 ;
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. Associée à une inflammation des vaisseaux sanguins (inflammation neurogène), fuite de plasma dans le tissu environnant avec relargage de substance algogène ;
4. 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”.

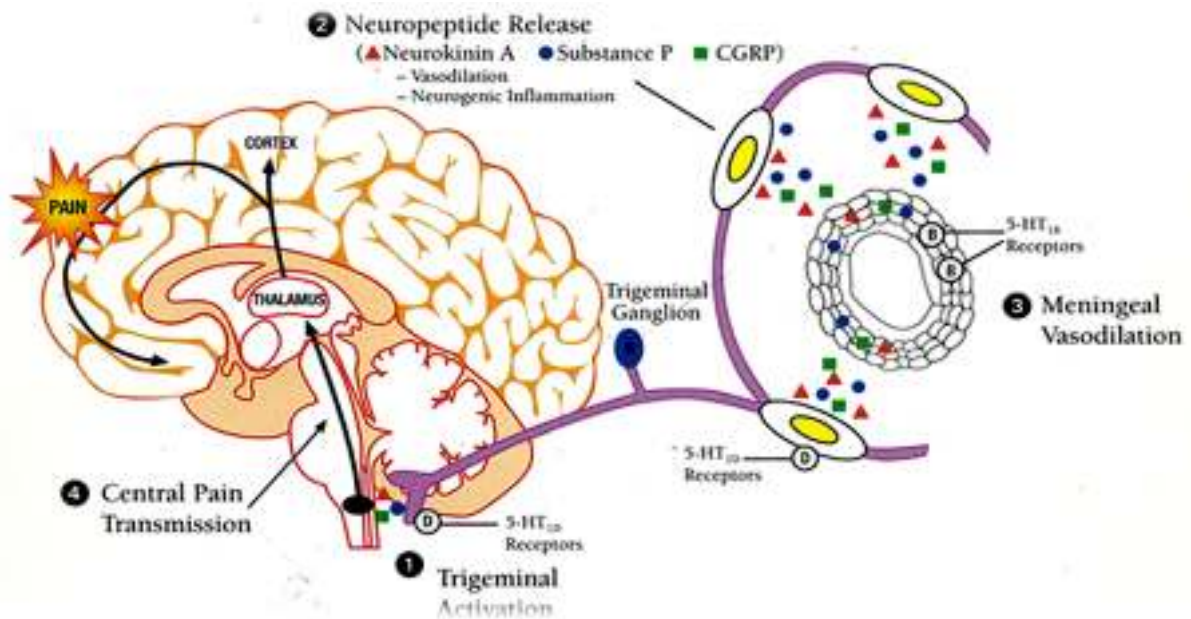


Fig 1 : Physiopathologie de la migraine

OBJECTIF 2 : ETABLIR LA DEMARCHE DIAGNOSTIQUE (positive, différentielle et étiologique) DEVANT UNE CEPHALEE RECENTE (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, pulsatilité) ;
- Sévérité, évaluée en particulier sur le retentissement dans la vie quotidienne ;

- Facteurs déclenchant (traumatisme crânien, contrariété) ou aggravants (effort) ;
- 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, 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

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

Une 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 Brudzinski.

Le diagnostic repose sur le **scanner cérébral sans injection** de produit de 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 » 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.

NB : Les céphalées aiguës sont exceptionnelles dans les hématomes sous-duraux.

- ✓ 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, 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, constantes, sévères, d'installation progressive, rarement brutale. 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 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 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

A 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 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 antiherpétique (acyclovir) doit être commencé immédiatement, avant la confirmation virologique (recherche par PCR du virus HSV).

B- Hypertension intracrânienne subaiguë

Le syndrome d'HTIC 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, ...),
- 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.

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, héminégligence, hémianopsie...).

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

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 artérioveineuse (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 l'hypertension

C- Maladie de Horton (artérite temporale)

Toute céphalée récente et inhabituelle chez un sujet de plus de 50 ans doit faire évoquer ce diagnostic, associant :

- 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

Le diagnostic de certitude repose sur la mise en évidence d'une artérite gigantocellulaire à la biopsie de l'artère temporale.

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.

OBJ 3 : ETABLIR LA DEMARCHE DIAGNOSTIQUE (positive, différentielle et étiologique) DEVANT UNE CEPHALEE chronique (primaire ou secondaire)

- Mal à la tête depuis des années (voir depuis toujours)

- Je connais ce mal de tête
- Presque toujours d'étiologie primaires

Le profil évolutif est déterminant pour le diagnostic et on distingue

A-Céphalées chroniques paroxystiques

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

Secondaire

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

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 essentielles 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*).

OBJ 4 : OBJECTIF 4 : POSER LE DIAGNOSTIC D'UNE URGENCE DEVANT DES CEPHALEES

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
 - Céphalée inhabituelle chez un céphalalgique connu
 - Céphalée + signe neurologique
 - Céphalée + signes généraux (fièvre, VS augmentée, AEG)
 - Céphalée suite accouchement, traumatisme crânien, ponction durale.
- Examen clinique :
 - Examen neurologique :
 - Signes de localisation
 - Signes méningés
 - Examen du segment céphalique :
 - Artères temporales faibles et indurées
 - Rougeur oculaire
 - Auscultation cervicale et crânienne

- Douleurs sinusiennes et dentaires
- Douleurs à la palpation du rachis cervical

→ Examen général :

- Fièvre
- Chiffres tensionnels élevés

Stratégies des examens complémentaires :

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).

OBJ 5 : ETABLIR A 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 débuter 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 (1 migraineux sur 10 présente plusieurs crises par semaine) ; 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.

Facteurs favorisant et déclenchant d'une crise de migraine

Certains sont identifiés par le patient avant qu'il ne consulte : contrariété, situation de stress ou, à l'inverse, situation de détente brutale (« migraine de weekend»); facteurs hormonaux : règles (migraine cataméniale), contraception orale ; facteurs alimentaires : chocolat, alcool (vin blanc)... ;facteurs sensoriels : lumière clignotante, décor rayé d'une pièce, bruits, odeurs. D'autres sont moins connus du grand public : conditions de vie : sommeil trop prolongé, hypoglycémie de la mi-journée (saut d'un repas) ; facteurs climatiques.

Le rôle du médecin est de sensibiliser son patient à la possibilité de tels facteurs, pour le rendre attentif lors des crises suivantes. L'éradication de ces facteurs est plus ou moins facile, notamment s'il s'agit de situations liées au travail.

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'accentuer 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- Pulsatilité
 - 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 sono phobie

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.

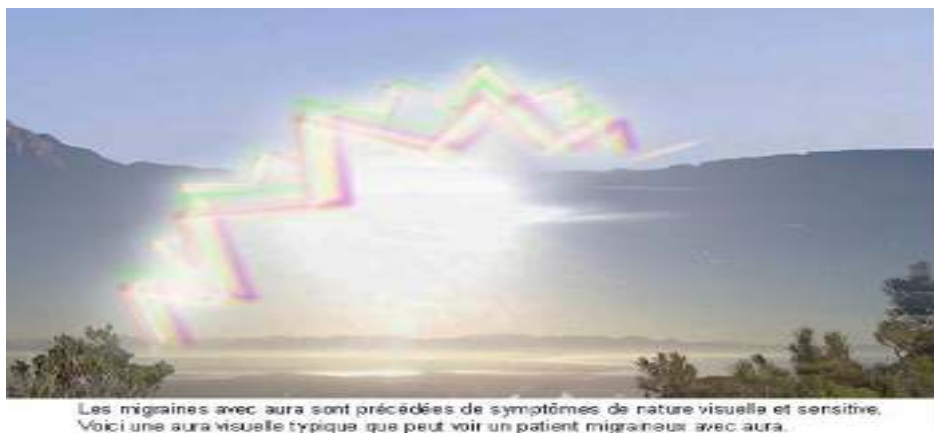


Fig 3 : Aura visuelle

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 : 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-oraux).

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 aphasia 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.

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 sémilogie 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 6 : ETABLIR A PARTIE DES DONNES CLINIQUES LE DIAGNOSTIC D'UNE ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE, NEURALGIE DU TRIJIMEAU, CEPHALEE DE TENSION

I- Algie vasculaire de la face :

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 (parasymphatiques) 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, dont le *diagnostic est purement clinique*. Si une névralgie symptomatique (ou « secondaire ») est suspectée, des investigations complémentaires sont nécessaires.

A. Névralgie essentielle du Trijumeau (nerf V)

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 dite « essentielle » correspondait souvent à une *compression de la racine du nerf trijumeau par une artère naissant de l'artère basilaire* (cérébelleusesupérieure 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 semaines.

2. Mode de déclenchement

Spontané. Ou lors *d'activités spécifiques repérées* 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 »* : 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 essentielle est une compression (un conflit) du V par une artère naissant de l'artère basilaire.

B. Névralgies secondaires (dites symptomatiques)

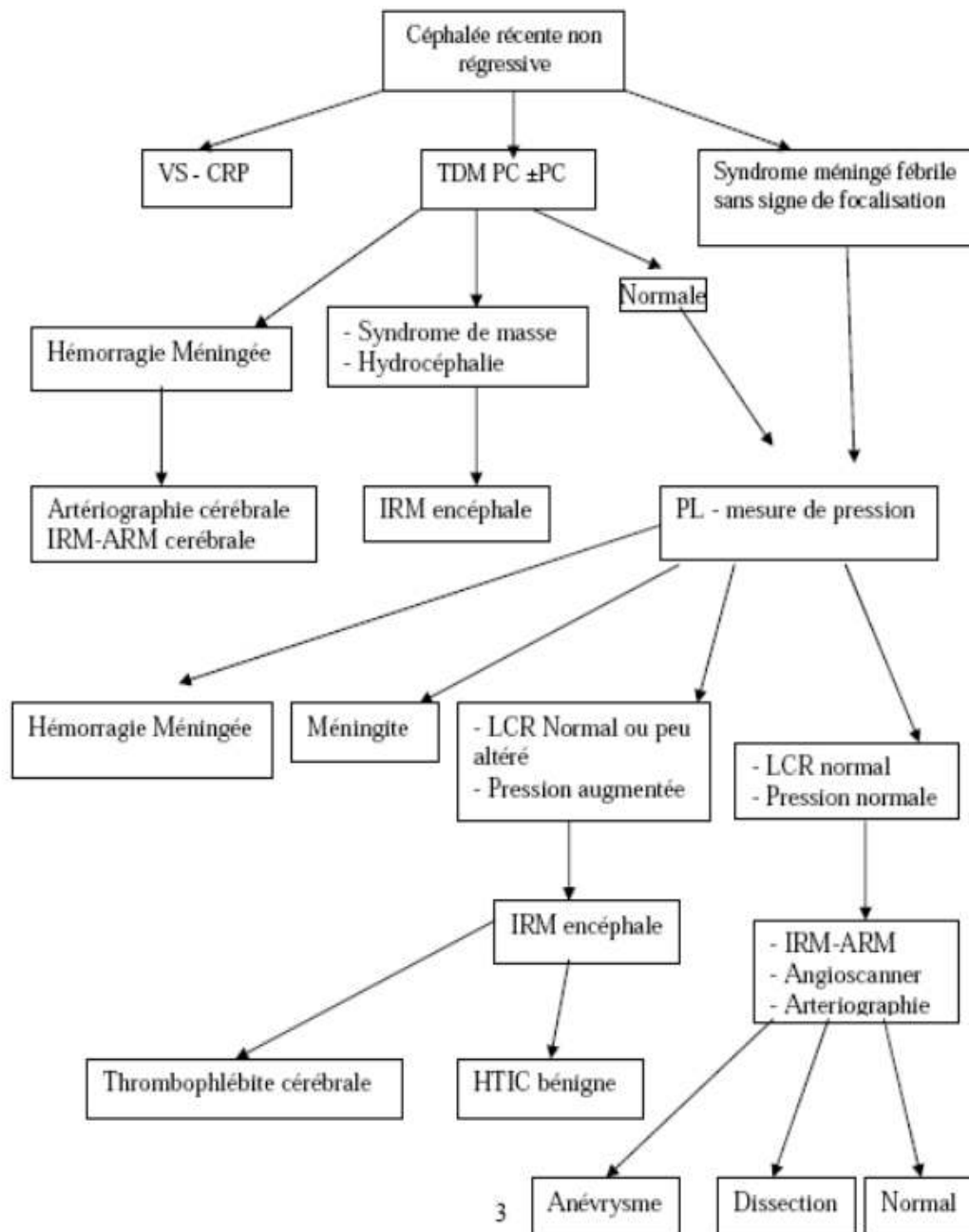
Par rapport à la névralgie essentielle, ces névralgies faciales symptomatiques ont des caractères particuliers : douleur moins intense ; douleur dans le territoire du V1 ; persistance d'un fond douloureux entre les accès ; anomalies à l'examen clinique : hypoesthésie, V3 moteur (masséters, ptérygoïdiens), atteinte d'autres nerfs crâniens ou autres signes de localisation.

III- Céphalée de tension, dite « psychogène »

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 (sommeil

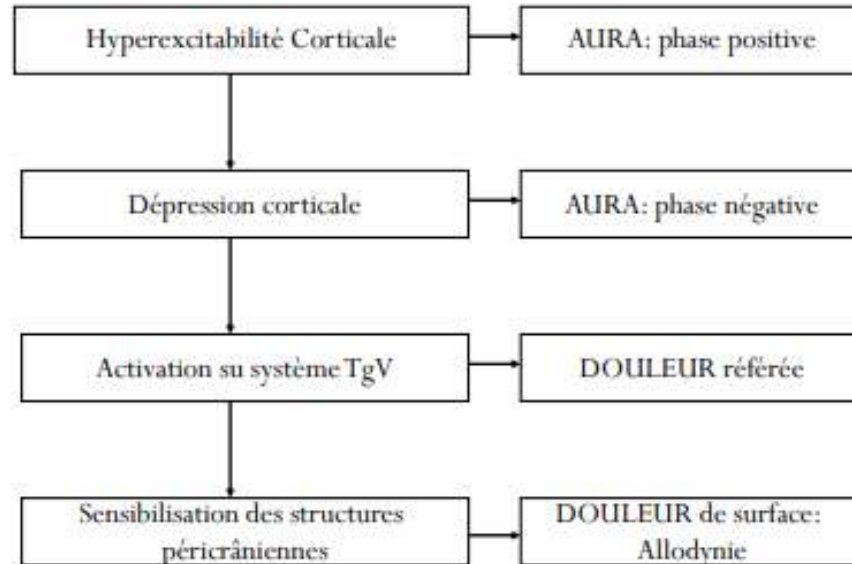
normal) qui contraste avec une gêne décrite comme intense ; aggravation *en périodes de tension psychologique, de fatigue*, et amélioration en période de détente ; présence de troubles psychologiques associés (anxiété), un surmenage professionnel ou personnel, plus rarement un trouble psychiatrique authentique (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 paravertébraux et des trapèzes. L'examen neuro est sans anomalies.

ANNEXES



Annexe 1 : Stratégie des examens complémentaires devant des céphalées récentes

Mécanisme de la Migraine : RÉSUMÉ



Annexe 2 : signes cliniques de la migraine associés aux mécanismes physiopathologiques

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 3 : Critères diagnostic de l'algie vasculaire de la face

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)	Sclérose en plaque 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 Microvascularite d'un nerf (Diabète, Gougerot Sjorgren, sclérodermie, ...)

Annexe 4 : différentes étiologies des névralgies du trijumeau secondaires

Céphalées	Migraine	Algie de la face	Céphalées de tension
Durée	4-72 h	15 min- 3 h	30 min-7 jours
Siège	Unilatérale à bascule	Toujours unilatérale : œil, tempe, mâchoire	Bilatérale
Intensité	Modérée/ sévère	Très sévère	Légère/modérée
Type	Souvent pulsatile	Arrachement, broiement	Compression, serrement
Effet d'un effort physique	Aggravation	Pas d'aggravation	Pas d'aggravation

Annexe 5 : Caractéristiques cliniques des céphalées primaires