

Céphalées dites primitives

1^{re} partie¹

Mathias Sturzenegger^a, Andreas R. Gantenbein^b, Peter S. Sandor^c

^a Neurologische Universitätsklinik, Inselspital, Bern

^b Klinik für Neurologie, UniversitätsSpital, Zürich

^c Neurologie, ANNR RehaClinic, Kantonsspital, Baden

Quintessence

- Le diagnostic exact des céphalées (C) primitives est une mission éminemment médicale, ne serait-ce que pour des raisons juridiques, et n'est pas du ressort du pharmacien ni de son assistante.
- Une anamnèse détaillée et ciblée est l'outil diagnostique le plus important.
- L'examen clinique, interniste et neurologique, ne donne absolument rien d'anormal en dehors des C. Non seulement il est important pour le diagnostic différentiel mais il crée en plus la confiance nécessaire dans la relation médecin-patient. Le fait de palper la tête au cours de cet examen signifie littéralement que le problème a été vraiment «compris».
- L'imagerie est importante pour le diagnostic différentiel; mais uniquement si la région, le moment et la méthode ont été correctement choisis avec une hypothèse bien précise, si la qualité des images est bonne et si c'est un professionnel qui les interprète.
- Une IRM normale à elle seule ne permet d'exclure ni une C symptomatique ni une C dangereuse.

Prise en charge pratique du patient céphalalgique

Le premier but du médecin dans son premier contact avec un patient souffrant de C doit être de faire la distinction entre C primitives et secondaires, potentiellement dangereuses quo ad vitam. La meilleure condition pour cela est une bonne connaissance de la symptomatologie clinique et de la variabilité des formes aussi bien primaires que secondaires C [1].

Un instrument didactique et diagnostique (différentiel) très utile est la classification de la Société Internationale des Céphalées (IHS) révisée en 2004 (International Classification of Headache Disorders [ICHD-2]) [2] (tab. 1 ⚡).

Lors de la première consultation, il y a déjà la matière susceptible de provoquer la rupture d'une bonne relation de confiance entre le médecin et son patient, ou au contraire de la développer. Car ce qu'attend le patient des buts de cette consultation n'est souvent pas du tout la même chose que ce qu'en pense le médecin. Ce qui pour le médecin n'est «qu'une migraine – donc banale» peut être pour le patient la décompensation d'une longue histoire de souffrances avec amputation considérable de sa qualité de vie. L'espoir et les buts (diagnostiques et thérapeutiques) doivent être discutés avec le patient et définis avec lui de manière réaliste, car la plupart des formes primitives de C sont des «lifelong disorders». Ce qui fait que la guérison au sens propre n'est pas possible et que

seule l'atténuation des symptômes est le but réaliste. Mais si la souffrance peut être réduite dans le cadre du traitement, le patient le vit souvent comme sa guérison atténuée: malgré que ses C reviennent, la souffrance ne joue plus le rôle important qu'elle avait précédemment dans son existence.

Pour exclure les formes secondaires de C, de même que pour créer la base de confiance nécessaire à l'accompagnement thérapeutique du patient souffrant de C primitive dans sa «carrière», une anamnèse détaillée, souvent aussi celle donnée par un tiers, mais surtout un examen clinique sont des conditions nécessaires et indispensables. Le médecin doit obtenir tous les détails nécessaires – le patient ne peut en effet pas savoir que la durée des C permet dans plus de 95% de faire la distinction claire entre névralgie du trijumeau, algie vasculaire de la face et migraine (tab. 2 ⚡; fig. 1 📷). D'après notre expérience avec des patients C au service d'urgences qui ont finalement reçu le diagnostic de C symptomatique (par ex. jeunes femmes ayant une thrombose d'un sinus veineux), le fait de négliger ce critère facile (temps) à analyser est l'une des principales causes de faux diagnostic de «migraine» évt fatal. Une C durant 5 jours ou plus n'est pas une migraine! La pose du diagnostic exact n'est pas non plus de «l'art pour l'art» pour les 3 plus fréquentes C primitives, vu que des études contrôlées ont clairement montré que les options thérapeutiques sont très différentes pour la C de tension, l'algie vasculaire de la face et la migraine. La bonne anamnèse permet en

Abréviations

C	Céphalée
CAM	Céphalée par abus de médicaments
DHE	Dihydroergotamine
HIC	Hémorragie intracérébrale
HICI	Hypertension intracrânienne idiopathique («pseudotumeur cérébrale»)
HSA	Hémorragie sous-arachnoïdienne
HSD	Hématome sous-dural
ICHD-II	International Classification of Headache Disorders – 2 nd Edition
IHS	International Headache Society
IRSN	Inhibiteur sélectif de la recapture de sérotonine et noradrénaline
ISRS	Inhibiteur sélectif de la recapture de sérotonine
PET	Positron Emission Tomography
REM	Rapid Eye Movements
SUNCT	Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing
TAC	Trigeminal Autonomic Cephalgia
TTH	Tension Type Headache (céphalée de tension)
VS	Vitesse de sédimentation

1 La 2^e partie, «Céphalées dites primitives», paraîtra dans le numéro 5 du 1.2.2012.



Mathias Sturzenegger

Les auteurs ne déclarent aucun soutien financier ni d'autre conflit d'intérêt en relation avec cet article.

Tableau 1. Classification des céphalées en catégories étiologiques (modifiée d'après [2]).

A. Céphalées primitives (idiopathiques)		
1. Migraine		
2. Céphalée de tension		
3. Algie vasculaire de la face (céphalée en grappe)		
4. Céphalée chronique (quotidienne)		
5. Céphalée médicamenteuse		
6. Autres		Céphalée au froid, coïtale, à la toux, etc.
B. Céphalées secondaires (symptomatiques)		
1. Traumatiques		
2. Vasculaires	Artérielles	AVC ischémique, hémorragie intracérébrale
		Hémorragie sous-arachnoïdienne, hématome sous-dural
		Malformations (artérioveineuses)
		Dissection de la carotide/de l'a. vertébrale
		Artérite (Horton), crise hypertensive
Veineuses	Thrombose d'une veine / d'un sinus cérébral	
3. Troubles circulatoires du liquide céphalorachidien		Hydrocéphalie (occlusive, arésorptive)
		Pseudotumeur cérébrale, syndrome d'hypoliqorrhée
4. Inflammatoires	D'abord intracrâniennes	Méningite, encéphalite, abcès intracérébral (granulomatoses, par ex. sarcoïdose)
	D'abord extracrâniennes	Sphère ORL (sinusite, otite, pulpite)
		Ophthalmologique (uvéite, etc.)
5. Néoplasiques		Tumeurs intracérébrales primitives, métastases cérébrales
		Méningiome (carcinomateuse, leucémique lymphomateuse)
6. Toxiques	Médicaments, toxiques industriels, aliments, etc.	Exposition <i>aiguë</i> /chronique (dérivés nitrés, abus d'ergotamine, intoxication au plomb, au CO, etc.)
		Sevrage (caféine, analgésiques, etc.)
7. Métaboliques		Hypoxie, hypercapnie, hypoglycémie, dialyse, etc.
8. Dégénératives		Céphalée spondylogène, dysfonction temporo-mandibulaire, etc.
9. Névralgies	Idiopathiques	
	Symptomatiques	Dans les situations mentionnées sous B1 à B8

AVC = accident vasculaire cérébral.

outre généralement de reconnaître les C dangereuses (symptomatiques ou secondaires, tab. 3 ) qui peuvent parfaitement se présenter «prima vista» comme des C primitives [3].

Les précédentes tentatives de traitement doivent être très précisément évaluées: quels médicaments ont été prescrits, à quelle dose et pendant combien de temps, ont-ils été pris? Il est parfaitement logique que la plupart des patients n'aient plus envie de reprendre un traitement qui ne leur a été d'aucune utilité il y a quelque temps; il faut les motiver tout spécialement pour une nouvelle tentative avec toutes les explications voulues.

Il s'agit d'accorder une grande importance à l'anamnèse psychosociale dans les C chroniques. Une «aggravation intolérable» des C, tout comme des dorsalgies, peut tout simplement contenir le message codé: «Ça ne va plus.» L'anamnèse médicamenteuse est elle aussi très importante;

la prise d'analgésiques (quotidienne, parfois considérable) ne ressort souvent qu'après de nombreuses interrogations. L'examen clinique du patient C est important car il s'agit de rechercher des indices d'une forme symptomatique de C (par ex. méningisme, œdème papillaire, adéno-pathies, etc.). Même avec une suspicion de C primitive, il faut examiner la tête – le médecin montre ainsi au patient qu'il a «compris le problème, dans le sens le plus propre du terme». Il n'est pas rare que lorsque nous examinons leur tête nos patients nous disent que nous étions les premiers à le faire: «Là ça fait définitivement mal!»

Il est important que les patients ayant une longue anamnèse de C (rétro- et prospective!) se sentent pris au sérieux («listen to the patient, he has got first-hand experience»). Il est tout aussi important cependant que les patients assument une part de responsabilité, par ex. lorsqu'il est question de changer leur mode de vie comme méthode thérapeutique non médicamenteuse; remplir un agenda des C est un excellent moyen d'étayer le diagnostic (distribution dans le temps), de juger de l'efficacité d'un traitement, mais aussi de documenter précisément le moment et la fréquence de la prise d'analgésiques.

Céphalée comme urgence / aux urgences

Les C sont le motif de 5 à 10% des consultations en médecine générale, de 2 à 3% dans un service d'urgence standard et de 20% des absences au travail en raison d'une maladie. La C est le symptôme neurologique le plus fréquent aux urgences d'un hôpital universitaire (20%, déficits moteurs 13%, vertiges 12%, crises épileptiques 11%). Nous pouvons affirmer que pratiquement n'importe quel clinicien, quelle que soit sa spécialité, est confronté chaque semaine à des patients céphalalgiques. Les raisons pour lesquelles un patient considère sa C comme une urgence et se présente aux urgences ne sont certainement pas les mêmes que celles qui font que le médecin juge une C comme telle. Du côté patient, les raisons les plus fréquentes sont: intensité, durée, symptômes d'accompagnement, par ex. nausée, C inconnue jusqu'alors, angoisse, «ça ne va plus» (décompensation pour des raisons psychosociales). Aux urgences aussi, la migraine est la C la plus fréquente (tab. 4 ) ; mais aussi un diagnostic dangereux, car avec une prévalence d'env. 8% chez les hommes et 12% chez les femmes et une «carrière d'une vie» la probabilité qu'un migraineux ait une fois une C d'une autre étiologie est relativement élevée. C'est généralement l'association de plusieurs signaux d'alarme, ou «red flags» (tab. 3), qui attirent l'attention du médecin sur une C dangereuse, c.-à-d. symptomatique. Sont peu fiables comme critères isolés l'intensité et l'acuité de la C; la névralgie du trijumeau ou l'algie vasculaire de la face par ex. sont des C (sur)aiguës très violentes mais pas «dangereuses». Les «red flags» les plus fiables sont les symptômes neurologiques d'excitation (crise d'épi) ou de déficit (hémisyndrome, dysarthrie, etc.). Insistons encore sur le fait qu'en situation d'urgence tout particulièrement une anamnèse et un examen détaillés ont une importance capitale [4]. Le diagnostic probable de «C symptomatique» ne suffit toutefois pas – il faut une hypothèse de travail pour planifier les examens complémentaires adéquats. Une IRM cérébrale

Tableau 2. Éléments essentiels d'une anamnèse de céphalée.

Aspects temporels	Age de début – depuis quand? Épisodique ↔ permanente Durée (épisode) Fréquence (épisodique) Heure de début (circadienne ou plus espacée) Délai avant intensité maximale Douleur nocturne
Caractéristiques de la douleur	Localisation: focale ↔ diffuse; constant ↔ changeant Qualité: pulsatile; comme un éclair Intensité Nouvelle ↔ connue
Symptômes d'accompagnement	Avant, pendant, après la C, <i>demander activement!</i> Végétatifs (nausée, hypersensibilité à la lumière, au bruit, œil rouge, etc.) Sensoriels (visuel, sensitif) Moteurs (hémiparésie, aphasie) Troubles de conscience qualitatifs ou quantitatifs
Facteurs déclenchants	Traumatisme? Coût? Infection? Règles? Conditions atmosphériques, etc.
Facteurs aggravants	Position, effort, toux, etc.
Facteurs atténuants	Au lit dans le noir
Précédents traitements	
Anamnèse	Par ex. traumatisme crâniocérébral, ORL, ophtalmologique, maladies psychiatriques...
Anamnèse systémique	Par ex. perte pondérale, signes d'infection, médicaments, toxiques/poisons, habitudes de sommeil, etc.
Anamnèse familiale	Par ex. migraine, hémorragies intracérébrales, dépressions, troubles anxieux
Anamnèse sociale	Par ex. profession, toxicomanies, conflits, etc.

C = céphalée.

tion des clichés incorrecte (manque d'expérience du radiologue avec des pathologies intracrâniennes pas très fréquentes, par ex. thrombose sinusale partielle). D'après notre expérience, la «crédibilité de l'imagerie» actuelle cache aussi des dangers, justement chez les patients C. La règle de base peut être: l'imagerie est utile si: (1) utilisée correctement (région, moment, choix de la méthode), et (2) avec une hypothèse (*attention*: «incidentalomes», c.-à-d. découverte fortuite d'une pathologie supposée dangereuse), (3) la qualité des clichés est bonne et (4) c'est un professionnel qui les interprète.

Intéressons-nous maintenant aux *formes primitives de C*. Confondre les C primitives avec les «idiopathiques» (c.-à-d. d'étiologie indéterminée) n'est plus de mise de nos jours, avec les résultats des efforts de recherche de ces dernières années surtout de la génétique, de la tomographie par résonance magnétique fonctionnelle, des études de la perfusion et des essais pharmacologiques sur modèles algiques animaux, mais aussi humains.

La classification des C primitives se fait pour l'essentiel sur la base des sensations subjectives des patients pour ce qui est de la nature, la localisation, l'évolution dans le temps, l'intensité et les moments de déclenchement de la C, sans oublier les symptômes d'accompagnement (par ex. phono- et photophobie) ni d'autres manifestations (par ex. œil rouge) [1]. Il n'y a typiquement aucun élément objectif dans l'intervalle sans C. Il n'est que rarement possible de pouvoir observer une crise «in flagranti», sauf peut-être chez les patients ayant une aura migraineuse ou une crise d'algie vasculaire de la face.

Céphalée de tension

La céphalée de tension (ou tensionnelle; en anglais: Tension Type Headache [TTH]) est de loin la forme la plus fréquente de C en général, mais aussi de C primitive. C'est également et paradoxalement la forme de céphalée la moins bien définie phénoménologiquement et la moins bien comprise pathogénétiquement [1, 5].

Avant que l'IHS ait défini opérationnellement ce type de C, C par contraction musculaire, C de tension, C psychogène, C psychomyogène, C vasomotorice et C de stress étaient des synonymes couramment utilisés.

Une distinction se fait entre forme épisodique et chronique (15 jours ou plus par mois). La prévalence globale est de 60 à 80% et celle de la forme chronique de 2 à 5%. Ce peut donc être «normal» d'avoir ici ou là une C de tension.

Clinique

Les caractéristiques typiques de cette C (2 critères au moins) sont: sourde, oppressante, non pulsante; localisation bilatérale en bandeau, circulaire; non accentuée à l'effort physique; intensité modérée à légère (pas d'interaction [importante] dans les activités courantes); évolution au cours de la journée; durée souvent pendant plusieurs jours; aucun symptôme végétatif d'accompagnement (nausée, vomissement, hypersensibilité à la lumière et/ou au bruit) [5]. En bref: une céphalée sans autres caractéristiques notables.

Physiopathologie

Deux types de mécanismes pathogénétiques sont discutés: (1) mécanismes myofasciaux périphériques avec

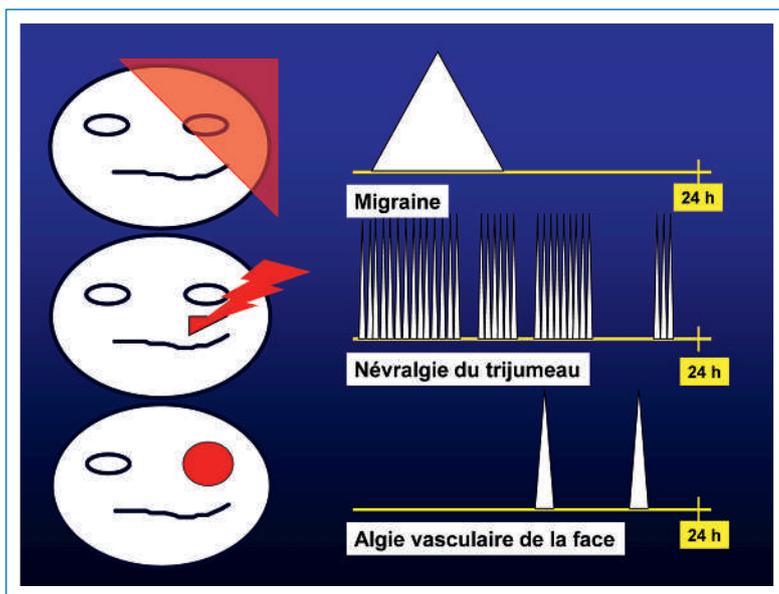


Figure 1
Diagnostic différentiel avec la localisation de la douleur et les critères temporels (durée de la douleur, nombre de crises).

normale n'exclut en aucun cas une C dangereuse: la méthode peut être fautive (méningite, dissection aortique extracrânienne, syndrome d'hypoliquorrhée, etc.); la séquence inadéquate (pas d'image avec produit de contraste surtout pour la thrombose sinusale, etc.) ou l'interpréta-

Tableau 3. Céphalée comme symptôme d'alarme («red flag»).

Anamnèse	Première C, inconnue jusqu'alors	
	Début >50 ans	
	Intensité en augmentation	
	Fréquence en augmentation	
	C prolongée	
	Début «explosif»	
	C toujours du même côté, strictement circonscrite	
	C atypique, non classifiable	
	Symptômes d'accompagnement	Vomissements (à jeun, récidivants)
		Changement de personnalité
		Crises épileptiques
		Détérioration de l'état général
		Fièvre, perte pondérale
Troubles visuels, de l'équilibre, dysarthrie		
Découvertes	Syndrome psycho-organique	
	Déficits neuropsychologiques	
	Œdème papillaire	
	Méningisme	
	Déficits neurologiques focaux	Oculomotricité
		Parésies
		Troubles de la coordination
	Symptômes systémiques	Fièvre, VS accélérée, anémie, etc.)

C = céphalée.

Tableau 4. Des céphalées: motif d'urgence pour consulter.

1-3%	de toutes les consultations des urgences		
66-81%	Diagnostic «C primitive»		
	Migraine		
	C de tension		
	C en grappe (algie vasculaire de la face)		
	Névralgies		
19-34%	Diagnostic «C symptomatique»	Infections systémiques	
		Sinusite	
		Traumatismes	
		Infections intracrâniennes	
		Hémorragies (HSA, HSD, HIC)	
		Hydrocéphalie, HICI	
		Hypoliquorrhée	
		Endocrinienne	
		Vasculites	
		Anomalies de la transition crânio-cervicale (syndrome d'Arnold-Chiari)	
		Dont 5 (à 10)% potentiellement fatales	

HSA = hémorragie sous-arachnoïdienne; HSD = hématome sous-dural; HIC = hémorragie intracérébrale; HICI = Hypertension Intracrânienne Idiopathique; C = céphalée.

tonus augmenté des muscles péricrâniens – surtout responsables de la variante épisodique de TTH; (2) mécanismes centraux avec perturbation de la perception de la douleur et abaissement du seuil douloureux, de même que diminution de l'activité antinociceptive descendante supraspinale – surtout en jeu dans la variante chronique.

Elles peuvent parfaitement être interdépendantes du fait qu'un «input» continu des tissus myofasciaux péricrâniens peut provoquer une sensibilisation centrale [5]. La véritable cause de ces douleurs est toujours largement inexplicée. La forme chronique surtout est plus souvent associée à dépressions et troubles anxieux. Une composante héréditaire est supposée avec la tendance familiale qui a été observée. L'association à la migraine n'est pas rare. La théorie du continuum est cependant de nouveau d'actualité, qui postule une transition floue de la TTH épisodique vers la migraine «légère» et considère la TTH comme «petite migraine» sans symptômes d'accompagnement marqués.

Thérapie

Tout comme il n'y a pas de connaissances physiopathologiques détaillées, il n'y a pas non plus de traitement spécifique. Les stratégies thérapeutiques actuelles sont en majeure partie empiriques.

La prévention comprend l'élimination des infections chroniques dentaires et sinusales, des positions non physiologiques à la place de travail surtout, des repas irréguliers et non équilibrés et des rythmes de sommeil non physiologiques, de même qu'un bon contrôle du stress et le traitement d'une éventuelle dépression.

Les antidépresseurs tricycliques (par ex. amitriptyline) se sont avérés les plus efficaces dans la prophylaxie médicamenteuse, mais pas les ISRS modernes. Leur effet analgésique est fonction de leur effet antidépresseur et la dose nécessaire est beaucoup plus faible (10 à 75 mg) que pour le traitement d'une dépression. D'autres options thérapeutiques sont la mirtazapine (30 mg) et les IRSN venlafaxine (150 mg) ou duloxétine (60 mg). La toxine botulique n'a montré aucune efficacité dans des études contrôlées – pas plus contre la céphalée de tension épisodique que contre la forme chronique. Sont également utilisés en prophylaxie des traitements physiques dont l'effet est cependant mal documenté. Les meilleures preuves sont encore en faveur de l'entraînement d'endurance aérobie (min. 45 min 3 × par semaine). L'acupuncture et les manipulations se sont avérées inefficaces [6].

Pour le traitement aigu et celui de la C de tension épisodique, les simples analgésiques, anti-inflammatoires non stéroïdiens et myorelaxants ont fait leurs preuves. L'ibuprofène est le médicament de choix en raison de son faible risque gastro-intestinal. Le paracétamol (= acétaminophène) est supérieur au placebo mais présente le risque d'abus avec induction d'une C médicamenteuse. Son association à la caféine augmente l'efficacité. La tizanidine a également montré un effet supérieur à celui du placebo [5]. De manière générale, les analgésiques présentent le risque d'abus et d'induction d'une C chronique (médicamenteuse) (v. plus loin).

Algie vasculaire de la face (C en grappe)

Cette forme de C cliniquement bien précise a eu aussi de nombreux synonymes: érythroprosopalgie, céphalée vasculaire de Bing-Horton, névralgie de Horton, de Sluder, sphéno-palatine, histaminique, etc. Aujourd'hui, avec sa phénoménologie et les mécanismes en cause partiellement connus, elle est attribuée aux C trigémino-autonomes (Trigeminal Autonomic Cephalgias [TAC]) [7]. Ce

Tableau 5. Algie vasculaire de la face (céphalée en grappe) – diagnostic différentiel.

Néuralgie du trijumeau	1/3 de faux diagnostics
	Crises durant quelques secondes
	Pour la <i>énième</i> fois/jour
	Facteurs déclenchants (manger, parler, etc.)
	Dans le territoire d'innervation du n. trijumeau, par ex. V ₃
	Rarement nocturne
Artérite temporale	Patients âgés (>50 ans)
	Douleur prolongée
	Symptômes généraux (myalgies, perte pondérale, etc.)
	VS et CRP augmentées
Dissection carotidienne	Douleur prolongée, homolatérale, aussi dans le cou, la mâchoire et l'oreille
	Syndrome de Horner homolatéral, acouphène pulsatile, TIA, amaurose fugace, AVC
Hémicrânie paroxystique chronique	Crises unilatérales très fréquentes, surtout femmes Réponse à l'indométacine
Anévrisme	Surtout sinus caverneux; C prolongée, parésie oculomotrice
Migraine	Crises prolongées, fréquence très faible, pas d'«horaire», pas de symptômes végétatifs locaux faciaux
Sinusite	Douleur prolongée, sensibilité à la percussion, obstruction nasale
Phéochromocytome	C pas unilatérale, pâleur pendant la crise
Pathologie orbitaire	Douleur prolongée, diplopie, exophtalmie
C en grappe symptomatique avec	Anévrisme
	Angiome
	Tumeur (hypophyse, méningiome de l'aile du sphénoïde)

TIA = attaque ischémique transitoire; AVC = accident vasculaire cérébral;
C = céphalée.

Tableau 6. Algie vasculaire de la face (C en grappe) – Diagnostic différentiel avec néuralgie du trijumeau.

C en grappe		Néuralgie du trijumeau
Evolution rapide de la douleur	<i>Début</i>	Comme un éclair, térébrante
1/2 à 3 heures	<i>Durée</i>	Secondes
Surtout tempes, périorbitaires	<i>Localisation</i>	Mâchoire (V ₂), mandibule (V ₃), rarement front (V ₁)
1 à quelques crises par jour	<i>Fréquence</i>	Nombreuses à très nombreuses crises par jour
Souvent toujours la même, aussi nocturne (horaire)	<i>Heure</i>	Très variable, rarement nocturne
Alcool, nitroglycérine	<i>Facteurs déclenchants</i>	Contact, manger, parler
Œil rouge, larmoiement, obstruction / écoulement nasal, Horner	<i>Symptômes d'accompagnement</i>	Visage crispé («tic douloureux»)
N'importe lequel	<i>Age</i>	En général plus de 50 ans
Apparition par périodes (en «grappes»)	<i>Particularité</i>	Rémanente, rarement rémission spontanée

C = céphalée.

syndrome très caractéristique et physiopathologiquement différent de la migraine est rare il est vrai (prévalence 0,1 à 0,3%; incidence: 16/100 000 années-personnes pour les hommes et 4/100 000 pour les femmes), mais doit être diagnostiqué rapidement en raison de ses

terribles douleurs, pouvant occasionnellement être cause de suicide, et des possibilités de traitement efficaces. A part la C en grappe épisodique beaucoup plus fréquente (périodes de quelques mois avec souvent plusieurs crises quotidiennes; et entre deux mois ou même plusieurs années d'intervalles libres), nous en connaissons aussi une forme chronique (crises généralement quotidiennes pendant plus de 12 mois).

Clinique

Les hommes en sont touchés 5 à 7 fois plus souvent que les femmes (85–92%). La première manifestation est plus tardive que pour la migraine, en moyenne autour de 27 ans (la plupart du temps après 20 ans). Une composante génétique est supposée avec un risque 14 fois plus élevé pour la parenté au premier degré.

La *céphalée* est toujours unilatérale, (dans un épisode de grappe) toujours du même côté, circonscrite et toujours au même endroit: temporale, périorbitaire, rétro-oculaire, frontale, très violente (l'une des douleurs les plus violentes) et en crise. Une crise est nettement plus brève qu'une migraine: 1/4 à 3 heures, le pic algique est atteint très rapidement, en quelques minutes. La fréquence des crises est de 0,5 à 8/jour. Elles sont souvent nocturnes et présentent chez 50 à 90% des patients un «horaire» typique avec déclenchement toujours à la même heure. Sa manifestation groupée («en grappe») pendant 6 semaines à 3 mois, suivie d'un intervalle libre (mois à années) lui a donné son nom. L'alcool même en faible quantité peut déclencher des crises (pendant la «grappe») et il n'y a généralement pas d'autres facteurs déclenchants. La plupart de ces patients sont fumeurs (90%), raison pour laquelle un rôle est attribué aux nitrates.

Les *symptômes d'accompagnement* typiques pendant les crises sont: excitation, tourner en rond («pacing»), œil homolatéral rouge, larmoyant, souvent œdémateux, nez bouché ou coulant, en général syndrome de Horner partiel (car seulement fente palpébrale étroite et myosis), hyperhidrose frontale. Les symptômes végétatifs systémiques tels que vertige ou nausée font exception, contrairement à la migraine. Des cas d'algie vasculaire de la face secondaires ont été décrits dans des malformations artérioveineuses cérébrales, des méningiomes de l'aile du sphénoïde ou des processus expansifs de la fosse postérieure, raison pour laquelle une imagerie diagnostique (IRM) est indiquée dans la plupart des cas (une seule et au début). Pour celui qui la connaît, son diagnostic est généralement facile. Les pathologies entrant dans le diagnostic différentiel sont présentées au tableau 5 [↩](#). C'est surtout sa différenciation d'avec la néuralgie du trijumeau qui donne parfois des difficultés, c'est pourquoi elle est expliquée au tableau 6 [↩](#).

Physiopathologie

Le trajet de la douleur (trijumeau) et les symptômes de dysfonction parasymphatique font penser au sinus caverneux. Mais une genèse vasculaire n'est compatible ni avec la manifestation circadienne ni avec la stricte unilatéralité de la symptomatologie. La remarquable rythmicité des crises, qui peuvent être couplées avec la phase de sommeil REM, et les derniers résultats d'examen par PET pendant les crises, qui ont révélé une activation dans l'hypothalamus dorsal homolatéral, permettent de supposer l'implication primaire d'un pacemaker diencépha-

lique. Le très rare syndrome SUNCT (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing) et l'hémicrânie paroxystique chronique présentent des similitudes physiopathologiques et peuvent donc être mis dans le groupe des TAC (Trigeminal Autonomic Cephalgias) avec l'algie vasculaire de la face.

Diagnostic

Même avec une clinique typique, l'exclusion des formes symptomatiques (tab. 5) par IRM cérébrale fait partie du premier diagnostic [7].

Thérapie

Le traitement est généralement très efficace et comporte, tout comme pour la migraine, un traitement de crise et une prophylaxie. Il ne faut pas oublier que les patients vivent dans une peur quasi inimaginable de la prochaine crise, aussi en raison de son imprévisibilité. De nombreux patients ont déjà appris par eux-mêmes que même de petites quantités d'alcool – même si uniquement pendant la période de grappe – peuvent très rapidement déclencher une crise. Mais la nitroglycérine et l'histamine en provoquent aussi. Une sieste est parfois aussi néfaste. A cause de la brièveté des crises, il faut utiliser des substances à effet rapide, c.-à-d. administrables par voie parentérale ou inhalation, pour le traitement aigu: classique, mais peu pratique, est l'inhalation d'oxygène à 100% (10 à 12 l/min pendant 15 à 20 min avec bonbonne d'oxygène par masque nasal; évt même hyperbare [2 atm]). Le sumatriptan (6 mg s.c.) est actuellement le traitement de crise autoadministrable le plus efficace. En Suisse, le zolmitriptan 5 à 10 mg intranasal est également admis. Entrent également en ligne de compte la DHE (dihydroergotamine) 1 mg i.m. ou i.v. et la lidocaïne intranasale (4 à 6%). Les inhalations d'oxygène et le sumatriptan font disparaître les douleurs en l'espace de 15 minutes dans ~80% des cas.

Un traitement prophylactique est presque toujours indiqué en raison de la fréquence des crises. Les antago-

nistes du calcium (vérapamil, jusqu'à 720 mg/j), le tartrate d'ergotamine (1–4 mg/j), l'acide valproïque (jusqu'à 2000 mg/j) et le carbonate de lithium ont jusqu'ici fait les meilleures preuves. Initialement, pour briser ce cercle vicieux, les stéroïdes (50 à 100 mg de prednisone/j) à court terme (~1 semaine) ou l'infiltration locale du grand n. occipital ont donné d'excellents résultats. Au début, il faut généralement recourir à une association médicamenteuse. La prophylaxie ne doit être diminuée qu'après que le patient soit resté complètement asymptomatique pendant 4 semaines.

Les patients souffrant d'une algie vasculaire de la face chronique posent de très grands problèmes à leurs médecins traitants. Demander l'avis d'un spécialiste des céphalées est sans aucun doute recommandé, qui peut proposer en option des doses plus fortes, des substances «plus expérimentales» ou même une neuromodulation électrique.

Correspondance:

Prof. Mathias Sturzenegger
Neurologische Universitätsklinik
Inselspital
CH-3010 Bern
[matthias.sturzenegger\[at\]insel.ch](mailto:matthias.sturzenegger[at]insel.ch)

Références

- 1 Mathew PG, Garza I. Headache. *Semin Neurol.* 2011;31:5–17.
- 2 Headache Classification Committee of the International Headache Society. The international classification of headache disorders. 2nd edition. *Cephalalgia.* 2004;24(Suppl.1):9–160.
- 3 Sturzenegger M. Der perakute Kopfschmerz. *Schweiz Med Wschr.* 1993;123:789–99.
- 4 Davenport R. Acute headache in the emergency department. *J Neurol Neurosurg Psychiatry.* 2002;72(Suppl. 2):ii33–7.
- 5 Fumal A, Schoenen J. Tension-Type headache: current research and clinical management. *Lancet Neurol.* 2008;7:70–83.
- 6 Bendtsen L, Evers S, Linde M, Mitsikostas M, Sandrini G, Schoenen J. EFNS Guidelines on the treatment of tension-type headache – Report of an EFNS task force. *Eur Journal Neurol.* 2010;17:1318–25.
- 7 Halker R, Vargas B, Dodick DW. Cluster headache: diagnosis and treatment. *Semin Neurol.* 2010;30:175–85.

CME www.smf-cme.ch

1. Quelles caractéristiques et circonstances de la céphalée sont-elles un symptôme d'alarme potentiel («red flag») d'une céphalée dangereuse?

- A Céphalées très violentes, avec vomissement, jeune femme, fumeur.
- B Brefs épisodes très violents, fièvre, obésité, fatigue.
- C Céphalée pendant plus de 5 jours, diplopie, fièvre, première apparition chez un patient âgé.
- D Abus d'analgésiques, fumeur, céphalée nocturne, anamnèse familiale positive.
- E Age moins de 20 ans, céphalée pulsatile, unilatérale, troubles visuels.

2. Par lequel des critères suivants, l'algie vasculaire de la face (céphalée en grappe) se distingue le mieux de la migraine?

- A Elle touche surtout des hommes et ne fait que des crises nocturnes.
- B Brève durée des crises, souvent plusieurs crises par jour, en général seulement symptômes d'accompagnement végétatifs locaux.
- C Céphalée très violente, souvent aussi crises nocturnes, début en général après l'âge de 30 ans.
- D Patients jeunes, la plupart fumeurs, brève durée des crises, toujours avec vomissement, évolution très lente de la douleur.
- E Touche de jeunes hommes, en général avec anamnèse familiale positive, jusqu'à 20 crises par jour, durée des crises quelques minutes.