

# Céphalées atypiques et algies faciales

## Cadre nosologique et prise en charge

### RIR DES Neuro 17 juin 2016



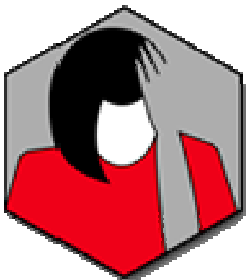
**Pr Anne Ducros**

Université de Montpellier  
CHU de Montpellier  
France

[a-ducros@chu-montpellier.fr](mailto:a-ducros@chu-montpellier.fr)



**UNIVERSITÉ  
DE MONTPELLIER**



SOCIÉTÉ FRANÇAISE D'ÉTUDES  
des **MIGRAINES** et **CÉPHALÉES**

Headache Classification Committee of the International Headache Society (IHS)

## The International Classification of Headache Disorders, 3rd edition (beta version)

**Cephalalgia**  
An International Journal of Headache



International  
Headache Society

### **Céphalées primaires**

1. Migraines
2. Céphalées de tension
3. Céphalées trigémino-autonomiques
4. Autres céphalées primaires

### **Céphalées secondaires attribuées à**

5. Traumatismes (crânien ou cervical)
6. Affections vasculaires cérébrales ou cervicales
7. Affections intracrâniennes non vasculaires
8. Toxiques, iatrogènes ou de sevrage
9. Infections non céphaliques
10. Désordres de l'homéostasie
11. Affections crâne/yeux/oreilles/nez/sinus/dent/bouche/cervicales
12. Affections psychiatriques

**Neuropathies crâniennes douloureuses essentielles/secondaires**

**La démarche diagnostique repose sur  
l'examen clinique =  
interrogatoire + examen physique**



**Interrogatoire capital (mais parfois difficile)**

**Mode d'installation et profil évolutif +++**

**Caractères de la céphalée**

**Circonstances d'apparition**

**Antécédents**

**Symptômes associés**



**Examen physique général, neurologique et local**

**=> sélection des céphalées à explorer en urgence**

**Avez-vous déjà eu ce même type de mal de tête ?  
Depuis quand avez-vous ce type de mal de tête ?**

Patient affirme **avoir déjà eu plusieurs épisodes de céphalées identiques** depuis des mois ou des années et reconnaît sa **crise habituelle**



Une **céphalée primaire** est la plus probable  
Diagnostic= **interrogatoire+++**  
Traitement de **crise spécifiques** et traitements **prophylactiques validés**

Patient a des céphalées pour la première fois de sa vie depuis des heures/jours/semaines/mois

Patient a une histoire de céphalée primaire mais affirme que sa céphalée actuelle est **différente** de ses crises usuelles



Une **céphalée secondaire** doit être recherchée et éliminée  
Diagnostic= **examens urgents**  
Traitement **étiologique**

# Orientation diagnostique devant une céphalée récente et inhabituelle

Patient a des céphalées pour la première fois de sa vie depuis des heures/jours/semaines/mois

Patient a une histoire de céphalée primaire mais affirme que sa céphalée actuelle est **différente** de ses crises usuelles



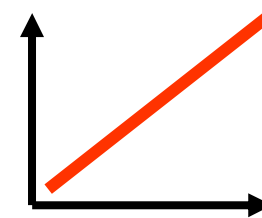
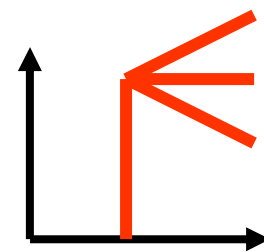
1. Intensité maxi 0 à 10 ?
2. Time to peak = en combien de temps la céphalée a atteint son intensité maximale?
3. Evolution depuis le début?



Une **céphalée secondaire** doit être recherchée et éliminée

Diagnostic= **examens urgents**

Traitement **étiologique**



**Brutal**  
Causes vasculaires  
>>  
Autres causes

**Progressive**  
Autres causes  
>  
Causes vasculaires

# Céphalée récente inhabituelle: Interrogatoire

## Caractéristiques de la céphalée ?

### Intensité maximale

- Echelle verbale en 11 points (0-nulle à 10-pire douleur imaginable)
- Evaluation : retentissement > description, aspect prostré/agité
- Intensité non corrélée à la sévérité de la cause sous-jacente

### Mode de début: “time to peak”

- **Intensité  $\geq 7$  en  $< 1$  minute = en coup de tonnerre « CCT »**
- Max en qq sec ou min = brutale; en une heure = subaiguë
- Plusieurs jours, semaines ou mois = progressif

### Evolution depuis début progressive croissante ou CCT répétées ou stable ?

**Type** => non spécifique pulsatile, continue, casque, étai

**Topographie:** parfois élément d'orientation Céphalée temporale de la maladie de Horton, douleur faciale des sinusites aiguës

# Céph. récente inhabituelle: Interrogatoire

## Facteurs déclenchant/aggravant ?

### Que faisiez-vous lorsque la céphalée est apparue?

**Spontanée:** rien, au repos

**Provoquée:** Valsalva, effort, activité sexuelle (pré/orgasmique), contact avec l'eau, émotion, mouvement brusque...

=> HSA, SVCR, HTIC aiguë

**Pendant le sommeil:** mode de début exact inconnu

### Quel est l'effet de la position sur la céphalée ?

**Evite de se mettre debout:** hypotension intracrânienne, AVC cérébelleux

**Evite de se mettre à plat:** HSA, HTIC, TVC, sinusite bloquée

# Céph. récente inhabituelle: Interrogatoire Circonstances? Antécédents?

**Traumatisme** hématome sous-dural, dissection des artères cervicales, hypotension intracrânienne, céphalée post-traumatique

## Médicaments/toxiques

**Vasoconstricteurs** sérotoninergiques, sympathomimétiques, drogues: SVCR

**Hormonal:** thrombose veineuse cérébrale

**Ponction durale** hypotension intracrânienne

**Fièvre/tropique** infection (paludisme)

**Postpartum** SVCR, éclampsie, thrombose veineuse cérébrale, hypotension intracrânienne post-ponction durale

**Symptômes ORL** sinusite aiguë

**HTA, cardiopathie, FdR vasculaires** AVC

**Cancer** métastases, TVC



# Céph. récente inhabituelle: Interrogatoire

## Signes et symptômes associés?

**Symptômes neurologiques centraux:** altération de la conscience (somnolence), crise épileptique, déficit focal: lésion intracrânienne => imagerie urgente+++

### **Symptômes visuels**

Eclipses, baisse acuité visuelle, diplopie horizontale : HTIC

Cécité monoculaire transitoire => AIT rétinien (dissection), ou début de neuropathie optique antérieure aiguë (Horton)

**Signes végétatifs unilatéraux:** rougeur, larmoiement, obstruction, rhinorrhée, ptosis (AVF et autres CTA)

**Céphalée et >50 ans (+AEG):** artérite temporale

**Fièvre:** infection

**Nausées et vomissements:** non spécifique (migraine, HSA)

**Photophobie:** non spécifique (migraine, HSA)

# Examen clinique

**General:** PA, température, peau

**Conscience et nuque**

**Neurologique:** paupières, pupilles, champ visuel, cervelet

Ataxie statique ou cinétique (AVC)

Hémianopsie (AVC)

Mydriase unilatérale (anévrisme)

Paralysie du III (anévrisme)

Myosis et ptosis (dissection carotidienne)

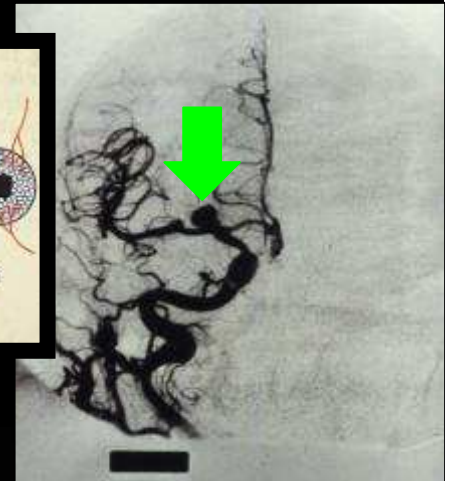
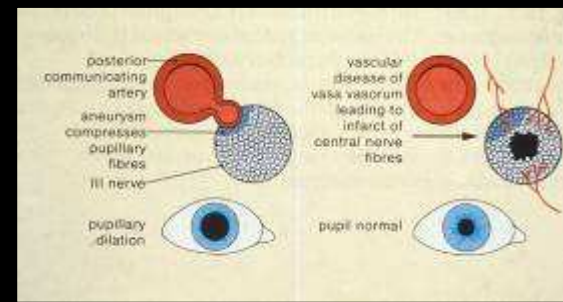
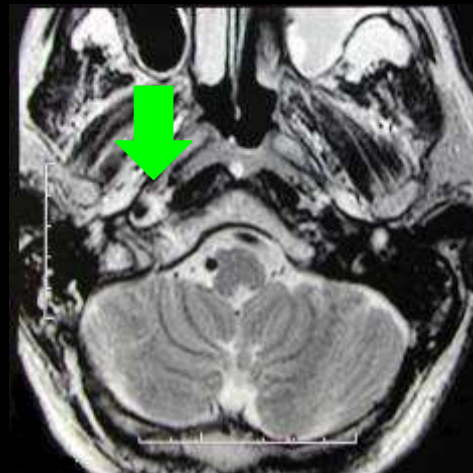
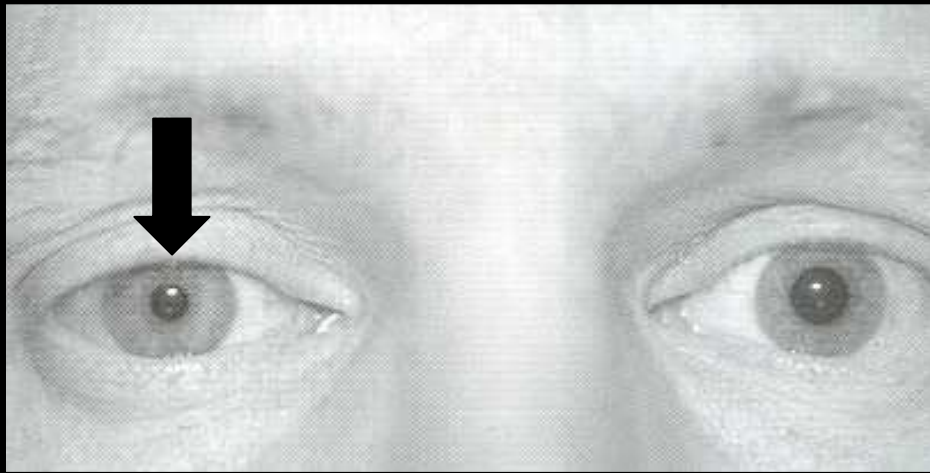
Paralysie VI (hypertension IC > hypotension)

**Local** artères temporales, sinus, œdème, muscles cervicaux, éruption cutanée

**Fond d'œil** (ophtalmo ou caméra)

**Test positionnel** horizontal/debout





# Céphalée récente et inhabituelle

## Identification des situations d'urgence

**Syndrome méningé et syndrome d'HTIC => urgences+++**

**Céphalée aiguë récente et inhabituelle = céphalée secondaire à explorer immédiatement**

- Toute céphalée brutale ou CCT, même résolutive
- Toute céphalée progressive, ou stable et non résolutive
- Adresser aux urgences pour explorations

**Céphalée secondaire bénigne manifeste**

- Par ex: syndrome grippal, TC bénin => traitement à domicile
- Consulter à nouveau ou se rendre aux urgences si les douleurs s'aggravent ou si apparition de vomissements

**Exacerbation de céphalées primaires/névralgies**

- Etat de mal migraineux, névralgie subintrante, AVF floride
- Parfois des examens sont nécessaires pour écarter une cause 2aire
- Parfois une hospitalisation est nécessaire

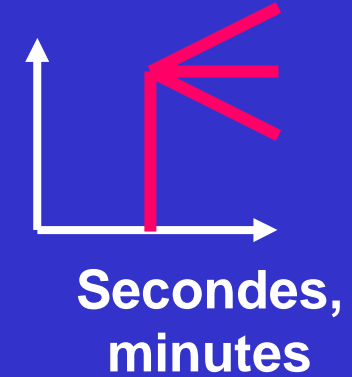
**L'absence de symptôme associé  
et un examen clinique normal  
n'éliminent pas une cause grave**

**Des examens complémentaires  
en urgence sont indispensables**

**Le choix des examens  
complémentaires est guidé par  
la liste des étiologies possibles**



# Etiologies des céphalées brutales

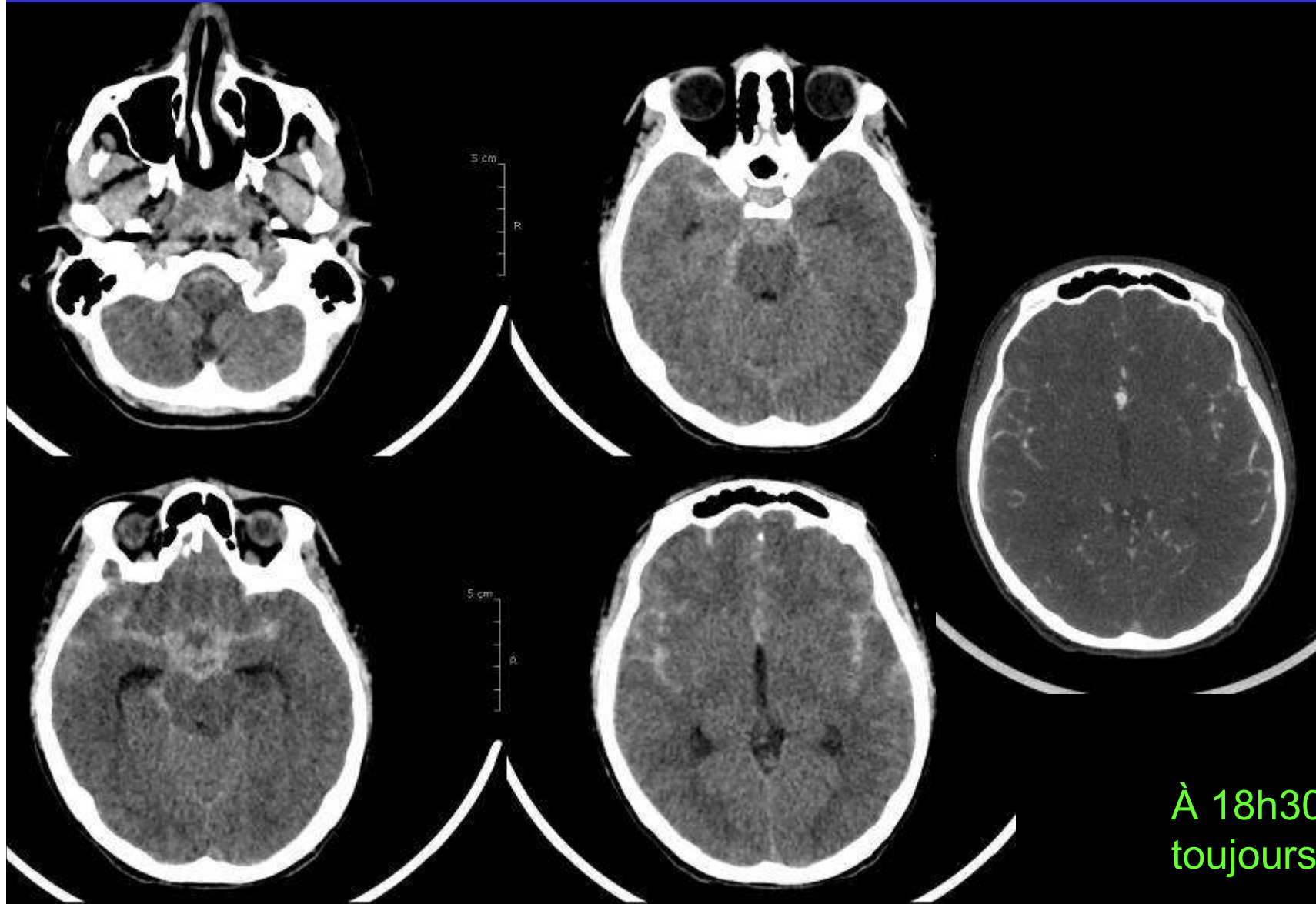


- **Hémorragie sous-arachnoïdienne**
- **Autres causes neurovasculaires**
  - Autres hémorragies intracrâniennes
  - Dissection des artères cervicales
  - Thrombose veineuse cérébrale
  - Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- **Causes neurologiques non vasculaires**
  - Méningite/méningo-encéphalite aiguë
  - Hypertension intracrânienne aiguë
  - Hypotension intracrânienne idiopathique
- **Causes locales** : sinusites et glaucome...

# Cas 1 « Connaître et respecter les règles »

- Jeune homme de 18 ans
- Le 02 mars 2011 une céphalée apparait brutalement à 15 h30, alors qu'il travaille sur son ordinateur.
- Céphalée maximale en 10 secondes EVA à 9/10.
- Douleur diffuse, pulsatile, photophobie.
- Examen à 17h20
  - Très algique
  - Nuque souple
  - Température 37,1°C

# CCT = hémorragie méningée jusqu'à preuve du contraire

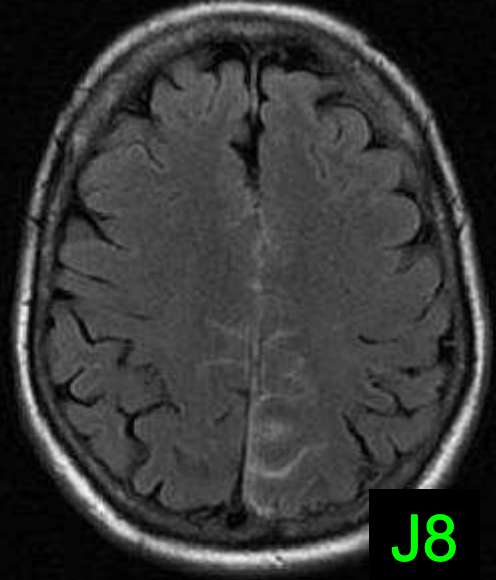
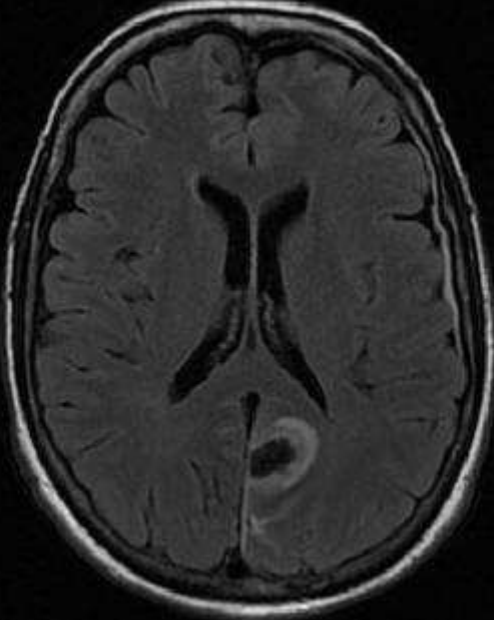
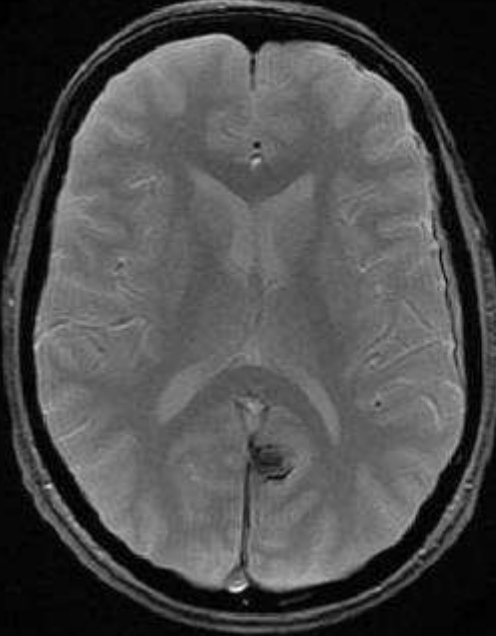
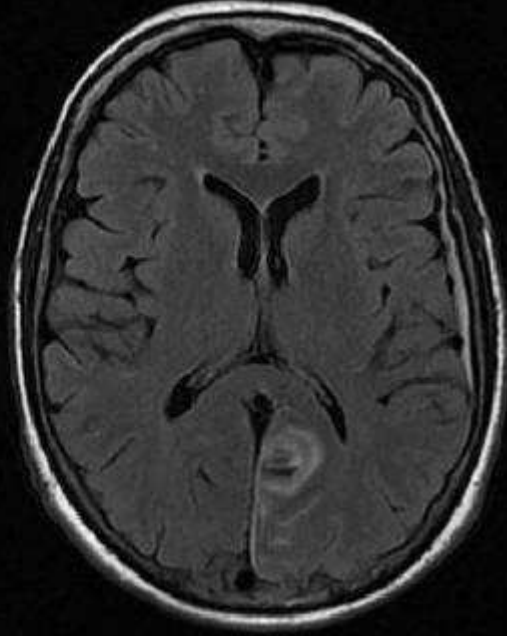
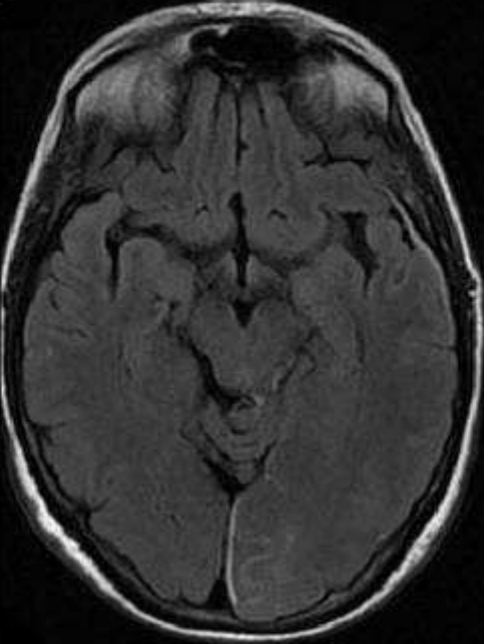


À 18h30 nuque toujours souple



## Cas 2 « On ne peut diagnostiquer que ce que l'on connaît et cherche »

- Mme L... 57 ans
- Pas de toxiques ou médicaments sauf flécaïne
- 7 céphalées en coup de tonnerre de J0 à J8
- J0 CCT1 26/06/07 orgasmique 10/10 durée 2 h puis fond à 5/10 bilatéral. N-V-photophobie+
- J1 CCT2 sans facteur déclenchant
- **J3 CCT3 au réveil**
  - **TDM normale, PL 1 GR et 1 GB, protéinorachie 0.45**
- J4 CCT4, J5 CCT5 puis J6 CCT6 atroce +++++ N+V+P+P+
- J8 CCT7 => urgences céphalées



J8

**Cas 2 Un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible SVCR doit être suspecté devant des CCT récurrentes sur 1-4 semaines**



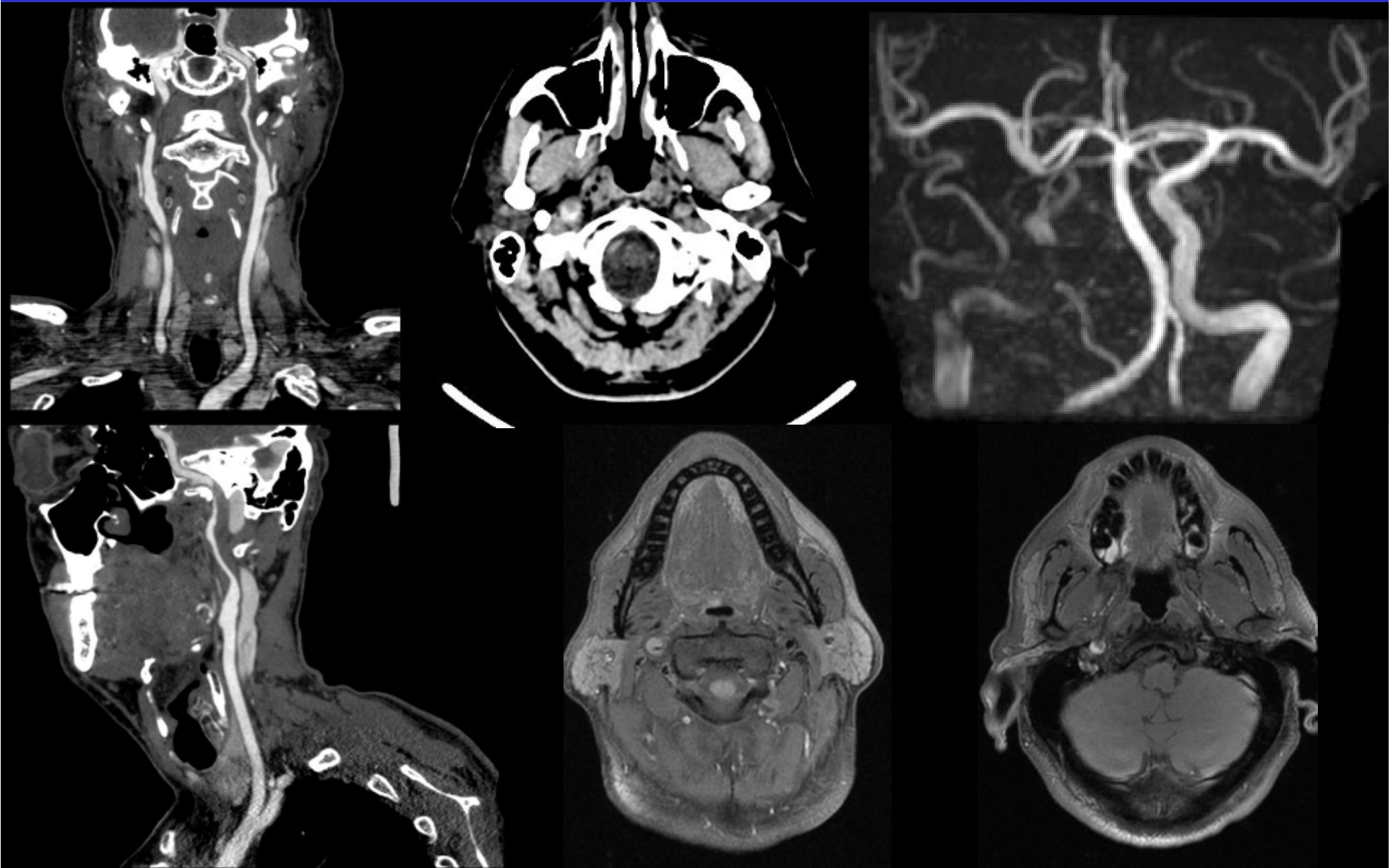
## Cas 3 « Connaître et respecter les règles »

- **Femme de 28 ans**
- **A depuis 5 ans des crises de migraine sans aura, avec douleurs hémicrâniennes droites ou gauche, nausées, photo et phonophobie. Les crises durent une journée et elle en a deux par mois.**
- **Depuis deux jours, elle a une douleur hémicrânienne droite, intense, non pulsatile. Elle a pris de l'aspirine, puis des AINS puis 2 cp d'un triptan, mais la crise ne cède pas. Elle a tellement mal que depuis ce matin son œil droit se ferme un peu.**





# CBH douloureux = dissection ACl jusqu'à preuve du contraire



**Céphalée +/- cervicalgie +/- algie faciale**

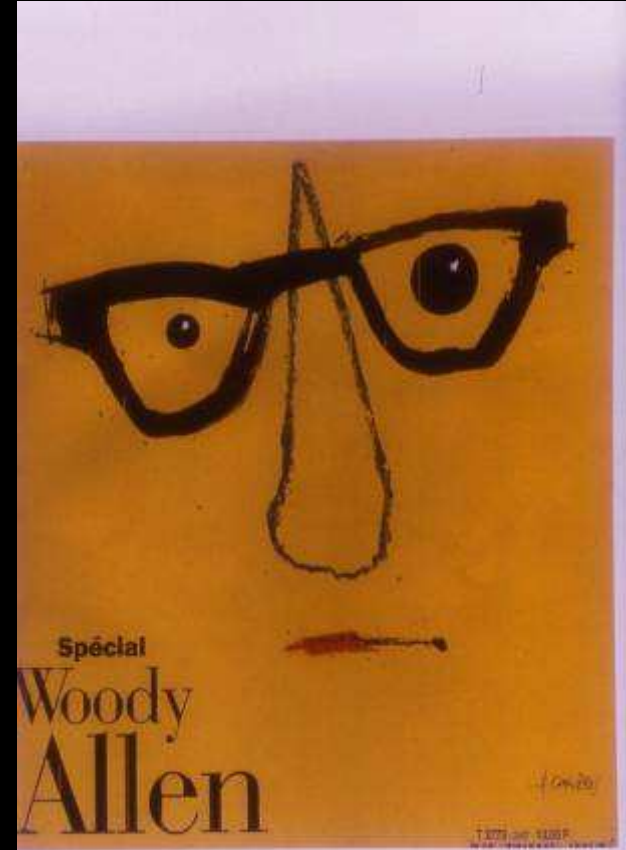
**+**

**Du même côté**

- **Claude Bernard Horner**
- **Acouphènes**
- **XII**

**=**

**Dissection carotide interne**



# Etiologies des céphalées brutales

<b>Fréquentes</b>	<b>Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible</b> <b>Hémorragie méningée (y compris de la convexité)</b>
<b>Moins fréquentes</b>	Autre hémorragie intracrânienne : intraparenchymateuse, intraventriculaire, hématome sous-dural Infarctus cérébral Thrombose veineuse cérébrale Dissection artérielle cervicale Encéphalopathie hypertensive/éclampsie/PRES Méningite et méningo-encéphalite Hypotension intracrânienne spontanée Sinusite compliquée
<b>Rares</b>	Sténose de l'aqueduc (HTIC aiguë) Tumeur cérébrale (HTIC aiguë) Kyste colloïde du V3 (HTIC aiguë) Céphalée cardiaque et dissection aortique (sans extension) Artérite temporale Apoplexie pituitaire Péochromocytome (par SVCR ou PRES ou poussée HTA) Hématome rétro-clival Hématome spinal épidual spontané
<b>Débattues</b>	Céphalée en coup de tonnerre primaire Anévrisme non rompu



# Etiologies des céphalées récentes inhabituelles à début progressif



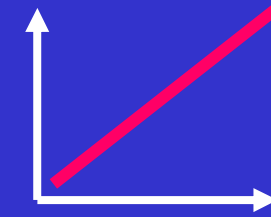
- **Méningites et méningo-encéphalites**
- **Hypertensions intracrâniennes**
- **Hypotensions intracrâniennes** (iatrogène ou spontanée)
- **Artérite temporale**
- **Causes toxiques CO** (hiver, chauffage, céphalée collective)
- **Causes ORL et ophtalmo**: sinusites et glaucome...

## Cas 4: Le patient a toujours raison

- **Homme de 32 ans**
- **IMC, en fauteuil roulant. Paralyse des 2 membres inférieurs et du membre supérieur droit, parésie du gauche. Légère dysarthrie.**
  - **Niveau d'étude: DESS**
  - **Certifie ne jamais avoir eu mal à la tête**
- **Depuis une semaine, céphalées d'intensité modérée mais persistantes et permanentes, sans nausées. Pas de photophobie.**
- **Examen: neurologique difficile, mais semble inchangé par rapport à l'état habituel, FO normal**



# Etiologies des céphalées récentes inhabituelles à début progressif



- **Très nombreuses+++**
- **Toutes les causes de céphalée brutale!!!**
- **Méningites/encéphalites**
- **Hypertensions intracrâniennes**
- **Hypotensions intracrâniennes**
- **Artérite temporale**
- **Causes toxiques**
- **Causes locales**

## Causes of increased intracranial pressure

- Hydrocephalus
- CSF shunt obstruction
- Intracranial mass lesion
  - Neoplasm
  - Infection: abscess, encephalitis, subdural empyema
  - Vascular: ischaemic stroke; intracerebral, subdural, or epidural haemorrhage; vascular malformation
- Meningeal process (decreased CSF absorption by dysfunction of arachnoid villi)
  - Infection: meningitis, meningoencephalitis
  - Inflammation: granulomatoses, autoimmune diseases, inflammatory polyradiculoneuropathy
  - Neoplasm: carcinomatous meningitis, benign neoplasm of the cauda equina
  - Vascular: subarachnoid haemorrhage, superficial siderosis
- Trauma (traumatic brain oedema)
- Systemic intoxication with neural toxins (toxic brain oedema)
  - Carbon monoxide poisoning
- Hypertensive encephalopathy
- Venous obstruction (decreased venous return)
  - Intracranial obstruction: dural fistula, cerebral venous stenosis, cerebral venous thrombosis
  - Extracranial obstruction: right cardiac insufficiency, pulmonary hypertension, sleep apnoea syndrome, superior vena cava syndrome, jugular vein occlusion
- Idiopathic intracranial hypertension

# Céphalée récente inhabituelle

## Explorations complémentaires

**Imagerie crânienne et cérébrale TDM puis IRM**

**PL** après imagerie cérébrale sauf si syndrome méningé fébrile

**Imagerie vasculaire cérébrale et cervicale**

Artères et veines, angioCT ou ARM, T1 Fatsat, T2\*

**Bilan biologique** rarement concluant

CRP: artérite temporale ou infection, svt NI dans méningite virale

**Investigations guidées par liste des étiologies possibles**

**Céphalée brutale** => vasculaire, HSA?

**Céphalée progressive** => hypertension intracrânienne?

**Céphalée fébrile** => méningite?

# Scanner cérébral sans injection

**Scanner cérébral sans injection** = examen de débrouillage, accessible, très rapide

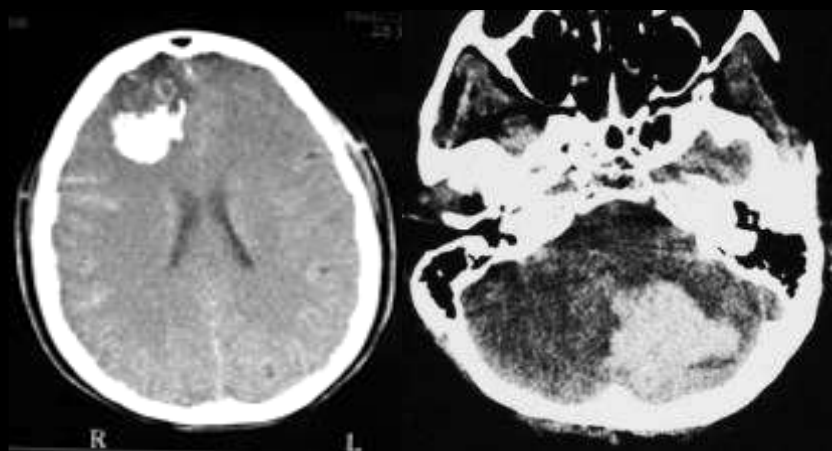
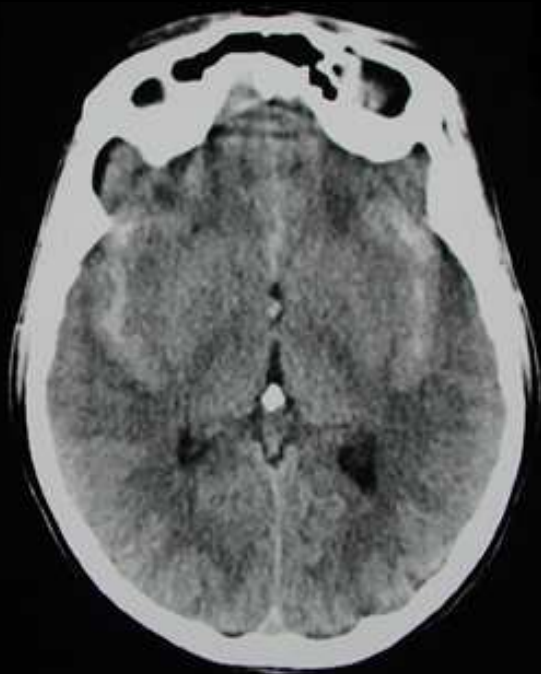
**Gold standard pour le diagnostic d'hémorragie méningée anévrysmale dans les 6 premières heures = 99-100% de sensibilité**

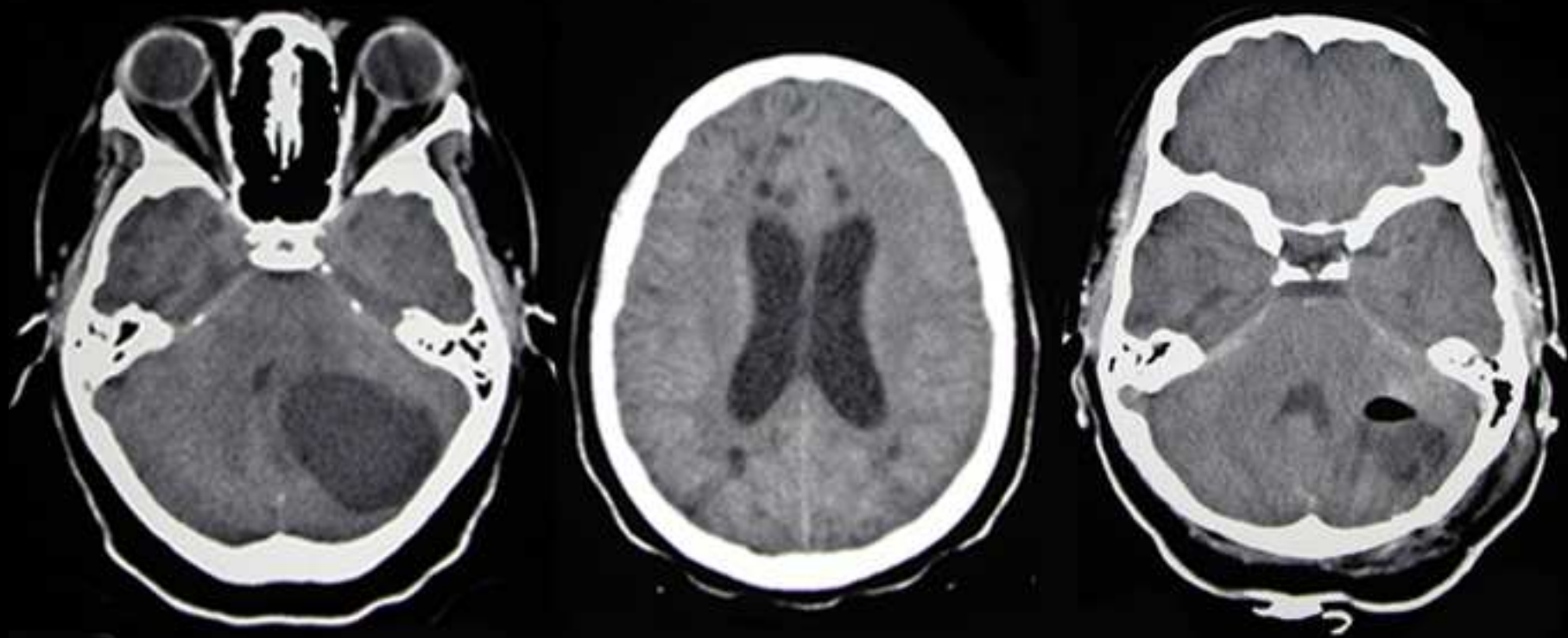
## Rechercher

- Hyperdensité spontanée
- Hydrocéphalie
- Effet de masse
- Œdème localisé

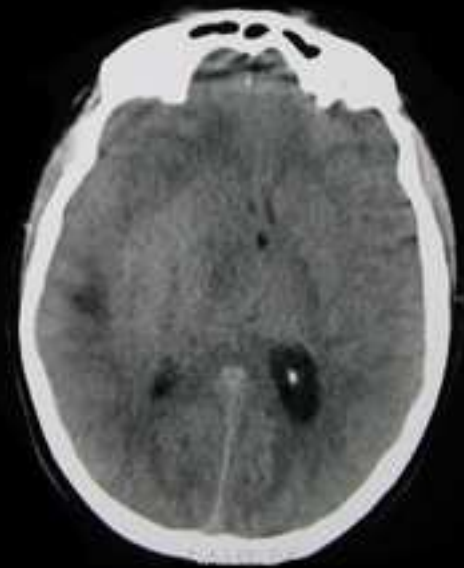
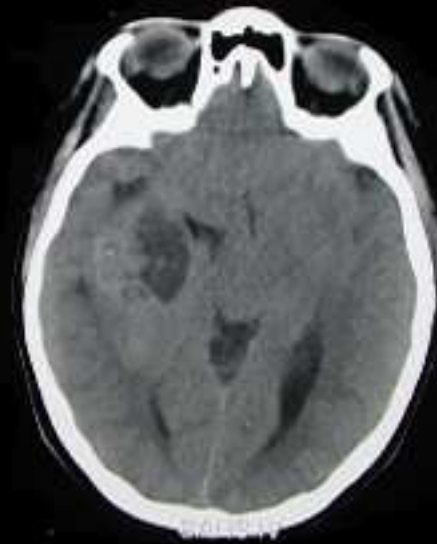
**Coupes en fenêtres osseuses pour les sinusites**











875 30 08 66

10 Jun 01 14:23:31  
120kV 335mAs  
ST 1 1s

14342-11 50

SW 5.0mm

25.9mm



5  
cm

21 10

R

L

C1 30  
W1 140

PANDIERA LOCOVINO

LARICOSIERE NEURO RM  
MADONNETTE TWIN RTR

# Scanner cérébral

**Sans injection = examen de débrouillage**

**Scanner cérébral sans injection normal dans**

- 5-10% des hémorragies méningées (50% après 1 semaine)
- 30-50% des thromboses veineuses cérébrales
- 95-100% des méningites
- Presque toutes les dissections au stade des signes locaux
- 85% des SVCR avec CCT récurrentes isolées
- de nombreux PRES .....

**A compléter par une ponction lombaire**

**A compléter par une exploration artérielle (cervicale et cérébrale) et veineuse cérébrale par angioscanner TSA/Willis ou par IRM/ARM/VRM**

# Ponction lombaire

## Indications larges dans les céphalées

- Syndrome méningé fébrile
- Céphalée inhabituelle récente sans diagnostic après TDM/IRM
- CCQ sans céphalée primaire épisodique préalable, après TDM/IRM
- Recherche HSA, méningite, hyper ou hypotension?

**Contre-indications** Infection locale, troubles hémostasie (INR  $\geq 1,5$ ; PI  $< 50\ 000$ ; tps saignement  $> 7$  min; possible sous double AAP) et HTIC par POE

## Technique

- Analyse complète (multiples tubes), recherche pigments si CCT
- **Pression LCS en décubitus latéral gauche** avant soustraction LCS (manomètre ou tubulure tenue verticalement)
- Hypertension IC si  $> 25$  cm H<sub>2</sub>O chez adulte et  $> 28$  cm chez enfant
- LCS ne coule pas en décubitus avec pression imprenable => assoir le patient et reprendre pression. Si  $\leq 6$  cm H<sub>2</sub>O en position assise = hypotension intracrânienne

## Prévention des syndromes post-PL

- Aiguilles G25 avec introducteur
- Laisser le patient à plat 24h après PL = inutile

# Ponction lombaire : LCS hémorragique



# Angiographie cervicale et cérébrale

## Indications larges dans les céphalées

- Toute céphalée aiguë brutale ou progressive sans étiologie retrouvée à l'issu du scanner simple et de la PL doit avoir une imagerie vasculaire cérébrale et cervicale, artérielle et veineuse
- Recherche dissection, thrombose veineuse ou syndrome de vasoconstriction cérébrale

## Technique : angiographie non invasive

- Angioscanner des TSA et du Willis, veines sur temps veineux
- ARM tête et cou et VRM
- Angioscanner souvent plus accessible que ARM/VRM

## Céphalée inhabituelle brutale ou rapidement croissante

=> Certaines équipes réalisent d'emblée un TDM sans injection + angioscanner des TSA/Willis + coupes cérébrales injectées aux temps tardifs veineux (7 minutes)

# Echo Doppler cervical et transcrânien

## Indications

- **Suspicion de dissection carotidienne ou vertébrale** : sténose artérielle (accélération), hématome de paroi en écho, retentissement hémodynamique en DTC
- **Suspicion de SVCR** : accélération des vitesses intracrâniennes

## Limites

- Pas toujours accessible en urgence
- Opérateur dépendant
- Peut être normal dans une dissection ou un SVCR

**Doit être complété par angiographie des TSA et du Willis par angioscanner et/ou ARM**

# IRM cérébrale

## Indications

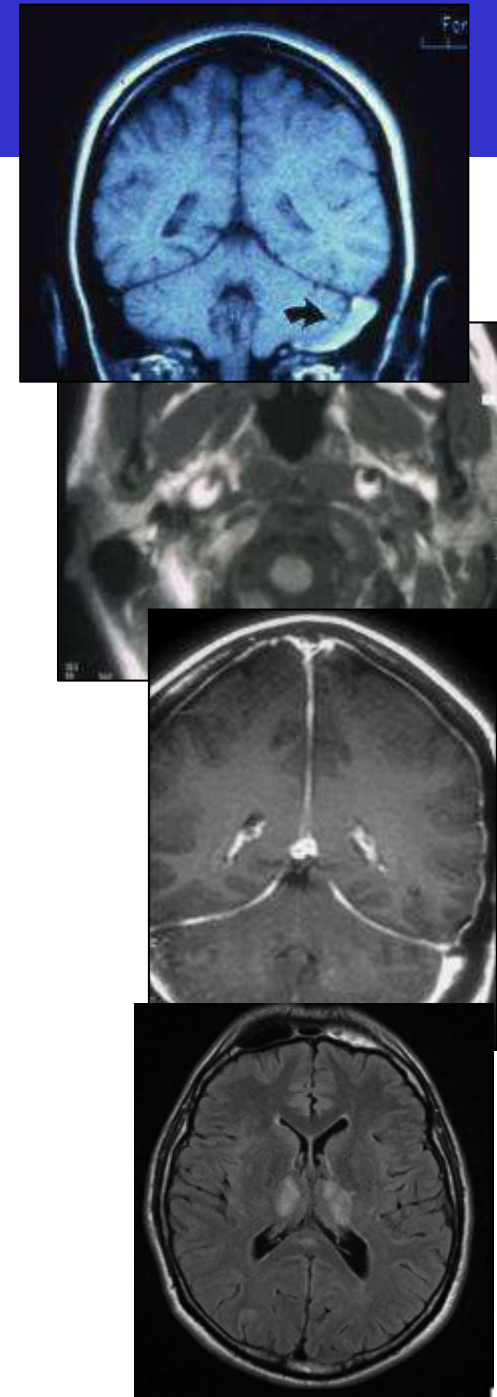
- Céphalée récente et inhabituelle = en urgence
- CCQ si non faite avant, ou pour compléter les séquences
- Même si TDM + angio TSA/Willis + PL normale

**Limites** accessibilité machine et immobilité patient

**Complète** Diffusion et ADC, FLAIR axial, T1 sagittal non injecté, T2\* axial, T1 coronal + **gadolinium**, T1 FatSat axial cervical et cérébral, ARM, VRM

## Examen de choix pour le diagnostic de

- Thrombose veineuse
- Lésions fosse postérieure, hypophysaire, méningée
- PRES
- Dissections artérielles
- Anévrismes = angioscanner
- Hypotension intracrânienne
- Signes indirects d'hypertension IC





# Prise en charge d'une céphalée récente et inhabituelle

- **Identification rapide des situations d'urgence** par l'interrogatoire et l'examen clinique
- **Traitement symptomatique antalgique** (paracétamol IV)
- **Examens complémentaires urgents**
  - Ciblés si présence d'éléments d'orientation (CBH douloureux)
  - Exhaustifs en l'absence d'éléments d'orientation
  - Hospitalisation pour terminer les examens (sauf exception)
- **Traitement étiologique** après identification de la cause
  - Chirurgical (dérivation du LCS)
  - Neuroradiologique (embolisation)
  - Médical: antibiotiques (méningite), héparine (TVC, dissection) ...
- **Si examens normaux** => possible premier épisode de céphalée primaire (migraine, CT, CTA), ttt probabiliste et suivi pour diagnostic

# Points clés céphalées aiguës

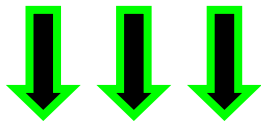
- Une céphalée aiguë, en coup de tonnerre ou brutale ou rapidement progressive est **le signe d'alarme** de nombreuses causes
- Un scanner simple et une PL après un scanner normal permettent de diagnostiquer plusieurs causes
- Plusieurs **causes peuvent se présenter avec une céphalée aiguë isolée**, et hormis les hémorragies intracrâniennes, **être non diagnostiquées par une TDM simple et une PL**

**=>>>> Imagerie systématique des artères cervicales et cérébrales, des veines intracrâniennes, des méninges, du parenchyme et de l'hypophyse**

**=>>>> PL complète avec prise de pression**

**Avez-vous déjà eu ce mal de tête auparavant?  
Depuis quand avez-vous mal?**

**Patient a déjà eu plusieurs fois des céphalées similaires depuis des mois ou des années et reconnaît ses céphalées/crises habituelles**

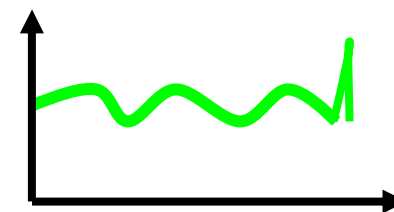
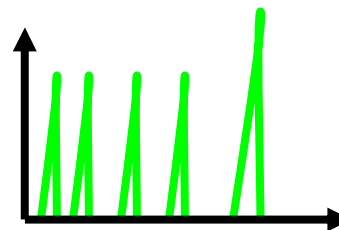


**Une céphalée  
primaire est la plus  
probable**

**Diagnostic =  
interrogatoire détaillé**



**Crises ?  
Ou bien CCQ?**



**La démarche diagnostique repose sur  
l'examen clinique =  
interrogatoire + examen physique**



**Interrogatoire capital (mais parfois difficile)**

**Mode d'installation et profil évolutif +++**

**Caractères de la céphalée**

**Circonstances d'apparition**

**Antécédents**

**Symptômes associés**



**Examen physique général, neurologique et local**

**Céphalées secondaires « chroniques »**

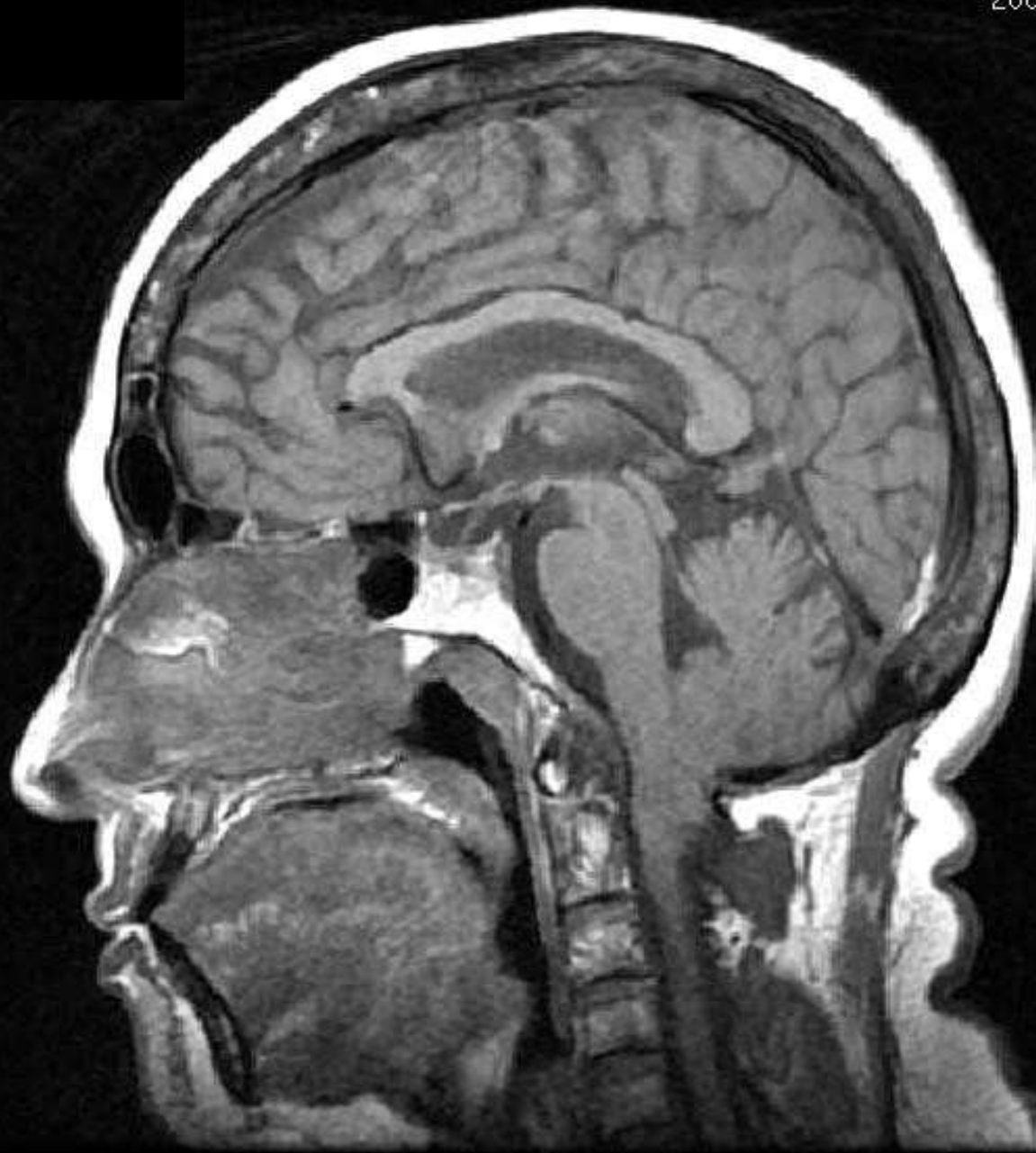
**=> sélection des céphalées à explorer**

# Cas 5: Ne pas croire le compte-rendu...

- **Femme 65 ans ATCD**
  - MA visuelle et aphasique + céphalées de 5 ans à hysterectomie, garde aura visuelles isolées
  - Valve aortique pour insuffisance aortique (AVK)
  - Hyperparathyroïdie avec déformation osseuse et SAS
  - HTA
  - colite avec coloscopie en janvier 2006, depuis déséquilibre AVK et PA
- **Toux chronique en rapport avec initialement IEC, puis sécrétion quotidienne en rapport avec appareillage pour SAS**
- **Depuis 2 ans, au moment des toux, céphalées ++ quelques secondes explosives**
- **A déjà vu neurologue, qui a prescrit IRM ARM et scanner sinus RAS**
- **Depuis le 2/4, toux toute la journée, douleur + intense 10/10, impression que le cerveau est trop grand, durée 20 à 40 secondes**
- **Le 4/4 toujours quintes de toux, et épisodes de céphalées, « crise de tétanie », Augmentin**

H  
1  
I

IRM HOPITAL LARIBOISIERE  
2007-04-06 16:56:01





# La démarche diagnostique repose sur l'examen clinique = interrogatoire + examen physique

## Interrogatoire capital en 5 étapes

1	<b>Laisser le patient s'exprimer</b>	Symptômes prédominants, préoccupations principales
2	<b>Caractériser la céphalée</b>	Durée et fréquence des crises, évolution dans le temps Topographie, intensité, type de douleur, facteurs aggravants ou calmants (alimentaires, hormonaux, émotionnels)
3	<b>Identifier les signes accompagnateurs</b>	Symptômes "migraineux" : nausées, vomissements, photo/phonophobie, pulsatilité Symptômes "trigémino-autonomiques" : larmoiement, congestion nasale, rhinorrhée, ptosis, myosis, rougeur oculaire, œdème de la paupière. Comportement lors des crises Symptômes focaux, élément postural
4	<b>Resituer le contexte du patient</b>	Antécédents, contexte, déclencheurs, infections, traumatismes, voyage, situation psychiatrique, répercussion sur le sommeil, le travail, la vie sociale, la scolarité. Attentes du patient, croyances sur la maladie.
5	<b>Revoir l'historique des traitements essayés et les traitements actuels</b>	Traitements de crise et de fond, durée de prise, dose, efficacité, effets secondaires. Fréquence de la prise médicamenteuse lors des 3 derniers mois (exclure un abus), efficacité des traitements.

Si différents types de céphalées = les décrire toutes

Examen physique

# Affirmer le diagnostic en caractérisant la céphalée (ICHD-3)

## Profil évolutif des céphalées

Age de début

**Durée des crises sans traitement**, horaire de survenue

Fréquence des crises sur les derniers mois, nombre de jour de céphalée par mois

**Intensité**: légère, modéré, sévère, très sévère

**Type**: pulsatile, continue, pression/étau, broiement, brûlure, décharge?

**Topographie**: crâne, face, unilatéral strict, à bascule ou bilatéral

## Signes associées

Nausées/vomissements

Photophobie, phonophobie, osmiophobie

Prostration/fatigue ou agitation

Signes végétatifs (larmoiement, rhinorrhée)

Symptômes d'aura migraineuse (visuels, sensitifs, langage, moteur)

Allodynie pendant/après

**Facteurs déclenchant? calmants?**

# Resituer le patient dans son contexte

**Etat civil, profession, mode de vie, enfants (climat familial et prof)**

**Événements de vie**

**Antécédents familiaux**

**Antécédents personnels**

**Médicaux: diabète, HTA, vasculaire, obésité, asthme, ulcère/gastrite**

**Autres douleurs chroniques (lombalgies...)**

**Comorbidité psychiatrique: anxiété, dépression, attaque de panique**

**Chirurgicaux**

**Traumatiques**

**Gynéco: enfant, grossesse, infertilité, contraception, ménopause**

**Tabac et autres addictions**

**Échelles MIDAS** nombre de jours dans les 3 derniers mois où le rendement socioprofessionnel ou domestique a été diminué ou interrompu

# Historique des traitements

## Traitements de crise pris pour soulager la céphalée

Spécifiques, non spécifiques

Consommation précise sur les derniers mois, nombre de prise par semaine, par mois => dépistage d'un abus médicamenteux

## Traitement de fond éventuels

Type, dose, durée, efficacité, effets indésirables

# Céphalées primaires paroxystiques

## Migraine sans aura

- 4-72 heures, fréquence irrégulière sur l'année
- Modérée-sévère, ↗ par mouvement, unilatérale, pulsatile (2/4)
- Nausées/vomissements et/ou photophonophobie
- Migraine avec aura : aura caractéristique

## Algie vasculaire de la face

- 15-180 minutes; 1-7 crises/jour; tous les jours
- Sévère-très sévère, unilatéral toujours du même côté
- Signes végétatifs: œdème, ptosis, rougeur, larmoiement, nez...
- Forme épisodique et forme chronique

## Céphalée de tension épisodique

- 30 minutes à 7 jours
- Souvent bilatéral, pression, étai
- Contexte psychologique, anxiété, dépression, trauma psy

## Néuralgie essentielle du trijumeau

- Douleur fulgurante en éclair, qq sec à 1-2 minutes, territoire du V

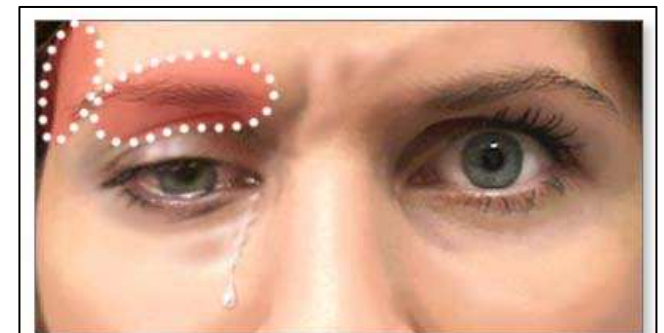
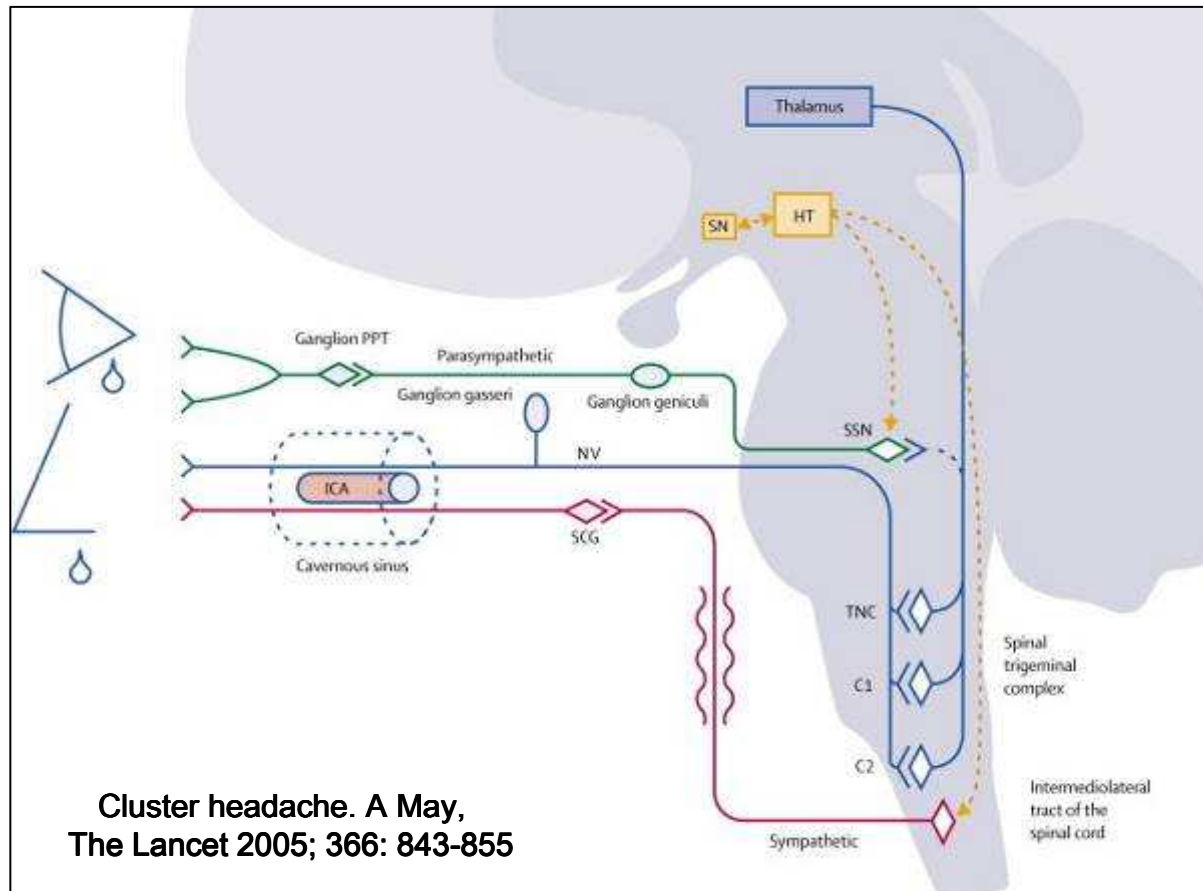
## Cas 6: D'abord le diagnostic

- **Homme 42 ans**
- **ATCD alcoolisme sevré depuis 7 ans, mère migraineuse**
- **Adressé pour migraine « rebelle »**
  - **Depuis 4.5 ans**
  - **4 ou 5 crises par semaine**
  - **Unilatérales (à droite), intenses avec nausées et photophobie**
  - **Triptans per os soulagent en 1h30**
  - **Propranolol 40\*2 n'a pas diminué la fréquence**
- **Quelles questions poser?**



# Céphalées trigémino-autonomiques (CTA) ICHD2/3

- Céphalées unilatérale et dysfonctionnement du SNA ipsilatérale
- Activation réflexe trigémino-parasympathique : **hyperactivité parasympathique**: larmoiement, rougeur, œdème, obstruction nasale, rhinorrhée
- Dysfonctionnement ou **paralysie sympathique**: ptosis et myosis, sudation



Cluster headaches may involve pain around one eye, along with drooping of the lid, tearing and congestion on the same side as the pain

# AVF = aussi fréquent que SEP

- Céphalée primaire, la plus fréquente des CTA
- Pathologie extrêmement douloureuse « **suicide headache** »
- Crises **stéréotypées**, diagnostic en 1 min Google
- Traitements spécifiques
- Souvent méconnue, **retard diagnostique => rôle du neurologue**
- While **cluster headaches** are about as common as **multiple sclerosis** with a similar disability level, as of 2013, the US National Institutes of Health had spent **\$1.872 billion** on research into multiple sclerosis in one decade, but less than **\$2 million** on CH research in 25 years



IT'S ESTIMATED THAT UP TO  
**500,000**  
**AMERICANS**  
SUFFER FROM CLUSTER HEADACHES<sup>1</sup>



IT IS ESTIMATED THAT BEFORE RECEIVING  
A CORRECT DIAGNOSIS<sup>21</sup>:  
PATIENTS MAY SEE **4** PHYSICIANS  
PATIENTS MAY RECEIVE **4** MISDIAGNOSES

# AVF : Epidémiologie

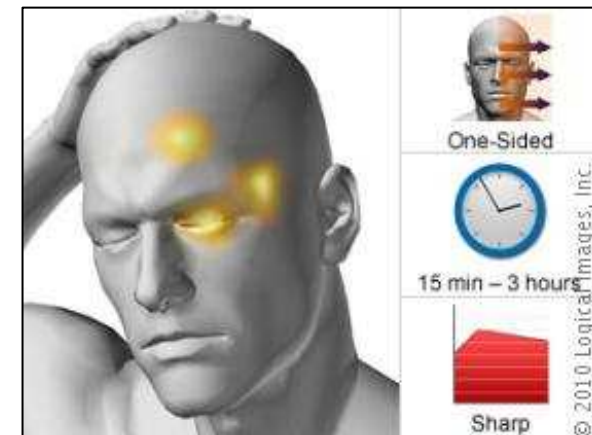


- **Prévalence: 1/1000**
- **Nette prépondérance masculine 4.3 H : 1 F**
- **Age moyen de début: 20 – 40 ans**
- **Comorbidités**
  - **ATCD de traumatisme crânien**
  - **Tabagisme > 20 cigarettes/ j**
  - **Consommation d'alcool élevée: > 1 l de vin / j ou équivalent (pas retrouvé dans études récentes)**
  - **Consommation de cannabis ou autres drogues**
- **Génétique**
  - **Formes familiales 7% des cas**

# AVF : les crises



- **Douleur atroce**, broiement, poignard
- Strictement **unilatérale et fixe**
- Orbitaire et temporale
- **Signes associés végétatives homolatéraux**
  - Larmoiement, congestion nasale, injection conjonctivale, œdème paupière, rhinorrhée, sudation
  - Claude Bernard-Horner (parfois permanent)
- **Agitation, incapacité à tenir en place, parfois « rage »**
- **Durée brève de la crise: 15 à 180 minutes**
- **Fréquence : 1 crise tous les deux jours à 8 par jour**  
=> **c'est une CCQ**



# AVF Critères ICHD-3

<b>A</b>	<b>Au moins cinq crises répondant aux critères B-D</b>
<b>B</b>	<b>Douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale durant 15 à 180 minutes (sans traitement)</b>
<b>C</b>	<b>L'un des éléments suivants ou les deux :</b> <b>1. au moins des signes/symptômes suivants du même côté que la douleur</b> <ul style="list-style-type: none"><li>a) injection conjonctivale et/ou larmoiement</li><li>b) congestion nasale et/ou rhinorrhée</li><li>c) œdème palpébral</li><li>d) transpiration du front et/ou de la face</li><li>e) rougeur du front et/ou de la face</li><li>f) impression de plénitude de l'oreille</li><li>g) myosis et/ou ptosis</li></ul> <b>2. un impression d'impatience ou une agitation</b>
<b>D</b>	<b>Fréquence crises = entre 1 tous les 2 jours et 8 par jour en période active</b>
<b>E</b>	<b>N'est pas mieux expliqué par un autre diagnostic de l'ICHD-3</b>

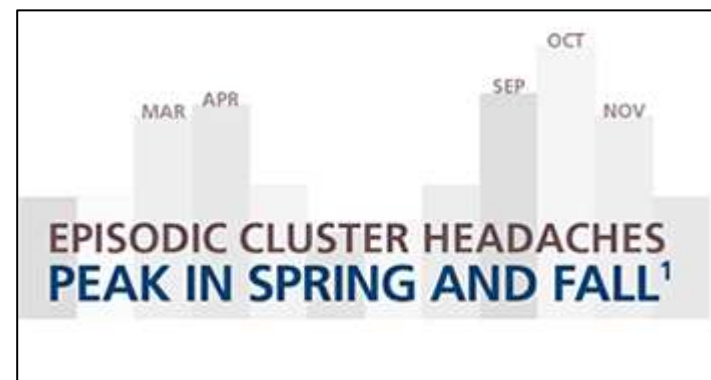
# AVF Episodique et AVF Chronique

- **AVF épisodique 3.1.1 90%**

- Double périodicité circannuelle et circadienne
- 1 à 3 épisodes par an
- Durée 2 à 8 semaines
- Intervalle libre de x mois ou années

- **AVF chronique 3.1.2 10%**

- 1 à 8 crises tous les jours pendant des mois, des années
- Pas d'intervalle libre de plus d'un mois
- Soit d'emblée, soit après une AVF épisodique
- Avec parfois exacerbations « épisodiques »
- Redoutable: 25% d'idées suicidaires





# Caractéristiques de l'AVF non ICHD3

- **Cyclicité circadienne et saisonnière**
- **Les triggers des crises**
  - Alcohol and cigarette smoking
  - High altitudes (trekking, air travel)
  - Bright light (including sunlight)
  - Exertion
  - Heat (hot weather, hot baths)
  - Foods high in nitrites (such as bacon and preserved meats)
- **Sexe masculin (mais pas exclusif!)**
- **Phénotype « faciès léonin », les patients « se ressemblent »**
- **Tabagisme important**



# On peut diagnostiquer une AVF même si

- Femme
- Enfant ou > 80 ans
- Changement de côté d'une période à l'autre (10%)
- Signes « migraineux » 20%
- Photophobie unilatérale est un indice
- Absence de signes végétatifs (agitation suffit)
- Douleur dents, mâchoire, très postérieure, du cou
- Présence d'une aura

Nausea	36%
Vomiting	17%
Photophobia	48%
Phonophobia	42%

# Diagnostic de l'AVF

- Clinique sur l'interrogatoire en 2 minutes (internet)
- Examen normal en dehors des crises (sauf CBH)
- **Examens complémentaires en urgence inutiles sauf si**
  - Premières crises (il manque le profil évolutif)
  - Atypie (fond douloureux)
  - Anomalies associées de l'examen clinique
- **Diagnostic différentiel**
  - Sinusites (sphénoïdale)
  - Dissection de l'artère carotide interne
  - Tumeurs hypophysaires
  - Hypotension intracrânienne
  - Artérite temporale si > 50a
  - **Migraine sans aura** et autres CTA
- **IRM cérébrale: une fois pour tous les patients**

# AVF versus Migraine

<b>Migraine</b>	<b>AVF</b>	<b>Caractéristiques communes</b>
<p><b>Non périodique</b> (sauf crises cataméniales) <b>Crises &gt; 4 h</b> <b>F &gt; H</b> Prostration, <b>calme</b> Modéré à sévère Peut être bilatéral Nausées et photophobie sont typiques</p> <p>Triggers hormonaux et alimentaires</p>	<p><b>Périodique</b> (annuelle et circadienne) <b>Crises &lt; 3 h</b> <b>H &gt; F</b> Impatience, <b>agitation</b> Sévère ou plus Unilatéral Nausées et photophobie ne sont pas typiques 20%</p> <p>Trigger alcool</p>	<p>Invalidant Trigger alcool Effet + des triptans Signes dysautonomiques (typiques dans AVF, peuvent survenir dans la migraine)</p> <p><b>NB Migraine et AVF peuvent co-exister chez le même patient</b></p>

# AVF versus autres CTA

	<b>AVF</b>	<b>Hémicrânie paroxystique</b>	<b>SUNCT</b>
Ratio H/F	3-5: 1	1: 2-7	2: 1
Durée crises	<b>15-180 min</b>	<b>2-30 min</b>	<b>5-240 sec</b>
Fréquence	1/ 2 jours à 8/j	5-40/ jour	3-200/ jour
Periodicité	Forme épisodique peut être saisonnière	Episodique ou chronique	Episodique ou chronique
Traitement	Sumatriptan/O2 Verapamil Lithium	<b>Indométacine</b> Autres AINS	Antiépileptiques (LMT, TPX, GBP)

# Traitement de l'AVF



- **Traitement de la crise**
- **Traitement de fond**
  - **Au moment des épisodes dans l'AVF épisodique**
    - **Durée: qq semaines à qq mois, basée sur la durée des épisodes antérieurs**
    - **Si reprise des crises à l'arrêt, reprendre pendant 15 jours**
    - **Aucun traitement susceptible de prévenir les épisodes**
  - **Au long cours dans l'AVF chronique**



# Traitement des crises : sumatriptan SC

- Efficacité remarquable
  - 74% des crises soulagées en 15 mn vs 26 % placebo
- Dose maximale 2 inj 6mg/ml SC/ 24 h
- Absence d'accoutumance au long cours
- EI : oppression thoracique, brûlures au point d'injection
- CI coronaropathie, artériopathies, HTA non contrôlée, infarctus cérébral
- Prescription sur ordonnance d'exception
- IMIJECT ou SUMATRIPTAN SUN
- Coût Imiject autoinjecteur + 2 A: 59.88 €
- Coût Sumatriptan SUN 2 seringues: 36,93 €



# Traitement des crises : sumatriptan SUN SC

- **SUN pharmaceuticals = Sumatriptan SUN**
- **Le générique du sumatriptan injectable IMIJECT n'est pas référencé auprès des grossistes**
- **Il faut contacter directement le laboratoire SUN pharmaceuticals**
- **SUN pharmaceuticals assure directement la livraison de ce produit auprès des pharmacies et les pharmaciens ne doivent pas le chercher auprès des grossistes**
  
- **Ils doivent contacter le labo**
- **Sun Pharmaceuticals France**
- **34, Rue Jean Mermoz, 78600 Maisons Laffitte,  
Tel= 01 39 62 10 24 Fax= 01 39 62 55 29**
- **Catherine SPREUX Logistic & Tenders Manager**
- **Mobile: +33 (0)6 48 27 05 62 [www.sunpharma.com](http://www.sunpharma.com)**

# Traitement des crises : oxygène haut débit

- 7 l/mn, 15 mn en début de crise
  - Etudes contrôlées vs air
  - Crise améliorée dans 85% des cas
- 12 L/min pdt 15 minutes
  - Etude récente (Jama 2009)
  - Disparition cépha 15 min 78% vs 20% air
- **Prescrire 12 à 15 L/min pdt 15-30 min**
- Pas de CI, ni EI, appareillage lourd
- Si échec ou CI au sumatriptan ou en alternance si >2 crises/24h



# Traitement des crises : oxygène prescription sur ordonnance bizone 100%

L'état de santé de : Monsieur X

Nécessite la mise en place à domicile d'un traitement d'Oxygénothérapie en cas de crise d'algie vasculaire de la face (AVF).

Code 1135392 Forfait OAVF4.28/Forfait OAVF4.29

Location et livraison à domicile.

Bouteille d'oxygène gazeux de 3m<sup>3</sup> à gros débit à manodétendeur intégré.

Bouteille d'oxygène gazeux de 0.4m<sup>3</sup> à transporter à gros débit à manodétendeur intégré

2 tuyaux d'administration

2 masques naso-buccaux haute concentration

Débit 15 litres/minutes en cas de crise.

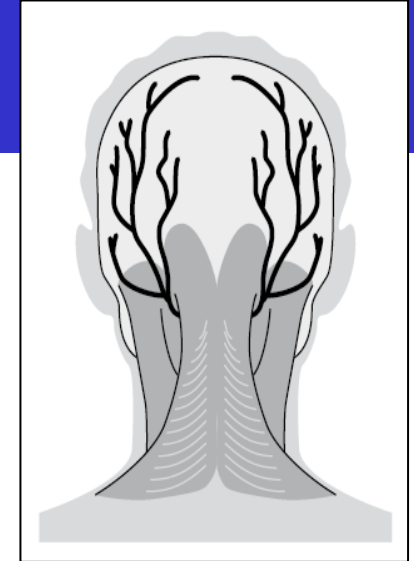
Prescription pour 3 mois

Renouvelable 1 fois

# Traitement de fond AVF: Vérapamil

- Inhibiteur calcique, mécanisme d'action inconnu
- 1 essai contrôlé vs placebo et pls essais en ouvert
- Débuter à 120 mg/jour (LI) et monter de 120 mg tous les 2 à 7 j
- AVF épisodique: 240-720 mg (2 à 6 cp à 120 mg/ j)
- AVF chronique: monter parfois jusqu'à 960 à 1200 mg/j
- Effet dès la 2 ème semaine, voire + tôt
- EI: Constipation, oedèmes MI, hypoTA, bradycardie
- CI : Bradycardie, BAV
- **Surveillance ECG: avant traitement, à 120mgx4, puis à chaque augmentation et/ou tous les 6 mois**
  - Bradycardie: 36% (Cohen 2007) et 24% (Lantéri-Minet 2011)
  - 12% BAV premier degré et BB
  - 4/108 rythme jonctionnel et 4/108 bloc de second degré

# Traitement de fond AVF épisodique en 2<sup>ème</sup> intention



- **Corticothérapie locale par infiltration région du GNO ipsilatérale**
  - > 2 crises/jour depuis au moins 3 jours
  - Altim (cortivazol) 3 inj en 1 semaine
  - Avec augmentation doses vérapamil
- **Eviter corticothérapie orale: rebond +++ et auto-médication ++++ (certains font des bolus IV)**
- **Autres traitements médicamenteux**
  - **Topiramate (25 mg/j pdt 10 jours puis atteindre 100 mg)**
  - **Mélatonine 10 mg le soir**
  - Propranolol, pizotifène: ne marchent pas
  - **Laroxyl perf IV (ou per os) 25 puis 50 puis 75mg/jour: peut « faire passer un cap »**

# Traitement de fond AVF chronique en 2<sup>ème</sup> intention

- **Vérapamil en 1<sup>ère</sup> intention jusqu'au maxi toléré**
- **Si échec ou EI cardiaque => Lithium, Téralithe, cp 250mg ou cp 400mg LP**
  - Dose moyenne 800 mg /j (750-1200 mg/j)
  - Surveillance lithiémie, TSH, protéinurie...
  - Assoc CI: AINS, diurétiques...
- **Si résistance**
  - association Lithium + Vérapamil
  - association avec Topiramate
  - Si exacerbation saisonnière : Vérapamil et/ou Lithium + cycles d'infiltrations GNO Altim tous les 6 mois (ou tous les 3 mois)



# Cas 7: d'abord le diagnostic

- **Homme 45 ans**
- **Parfaite santé hormis céphalées**
- **Adressé pour AVF chronique « rebelle »**
  - **Depuis 7 ans**
  - **3 à 6 crises par jour, tous les jours**
  - **Douleur orbito-temporale gauche sévère avec légère obstruction nasale**
  - **Imiject et oxygène inefficaces**
  - **Vérapamil 120\*4 inefficace**
  - **Lithium inefficace**
  - **A eu « sevrage pour abus d'AINS »**

# Test à l'indométacine Indo-Test

- **Pour toute « AVF » avec crises courtes 15-45 min**
- **Fortes doses d'emblée 200 à 250 mg/jour**
  - Chronoindocid 75mg = 3 par jour pendant 4-5 jours
  - Indocid Suppo 100 mg = 2 par jour
  - Indocid gel 25mg= 3 matin, 3 midi et 3 soir
  - Si réponse = totale
  - Ensuite réduire doucement posologie pour trouver minimum efficace

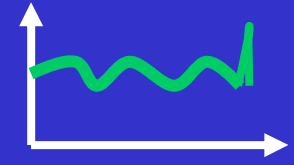
# Céphalées trigémino-autonomiques

	<b>Algie vasculaire de la face</b>	<b>Hémicrânie paroxystique</b>	<b>SUNCT</b>
<b>Ratio H/F</b>	<b>3-5: 1</b>	<b>1: 2-7</b>	<b>2: 1</b>
<b>Durée crises</b> <b>Fréquence</b>	<b>15-180 min</b> <b>1/ 2 jours à 8/j</b>	<b>2-30 min</b> <b>5-40/ jour</b>	<b>2 sec -10 min</b> <b>3-200/ jour</b>
<b>Périodicité</b>	<b>Forme épisodique ou chronique</b>	<b>Episodique ou chronique</b>	<b>Episodique ou chronique</b>

**Hemicrania continua:** céphalée/douleur faciale unilatérale continue, modérée avec paroxysmes intenses +  $\geq 1$  signe dysautonomique ipsilatéral (injection conjonctivale et/ou larmoiement; congestion nasale et/ou rhinorrhée; ptosis et/ou myosis); indométacine

# CCQ céphalée chronique quotidienne

« j'ai mal à la tête tous les jours depuis des années »



**> 15 jours/mois depuis > 3 mois, > 4h/jour ou continue**

- Historique des céphalées
- Différents types de douleur ou bien une seule?
- Antécédent de traumatisme crânien, cervical, psychologique?
- “coping” défaillant = “ne supporte plus”

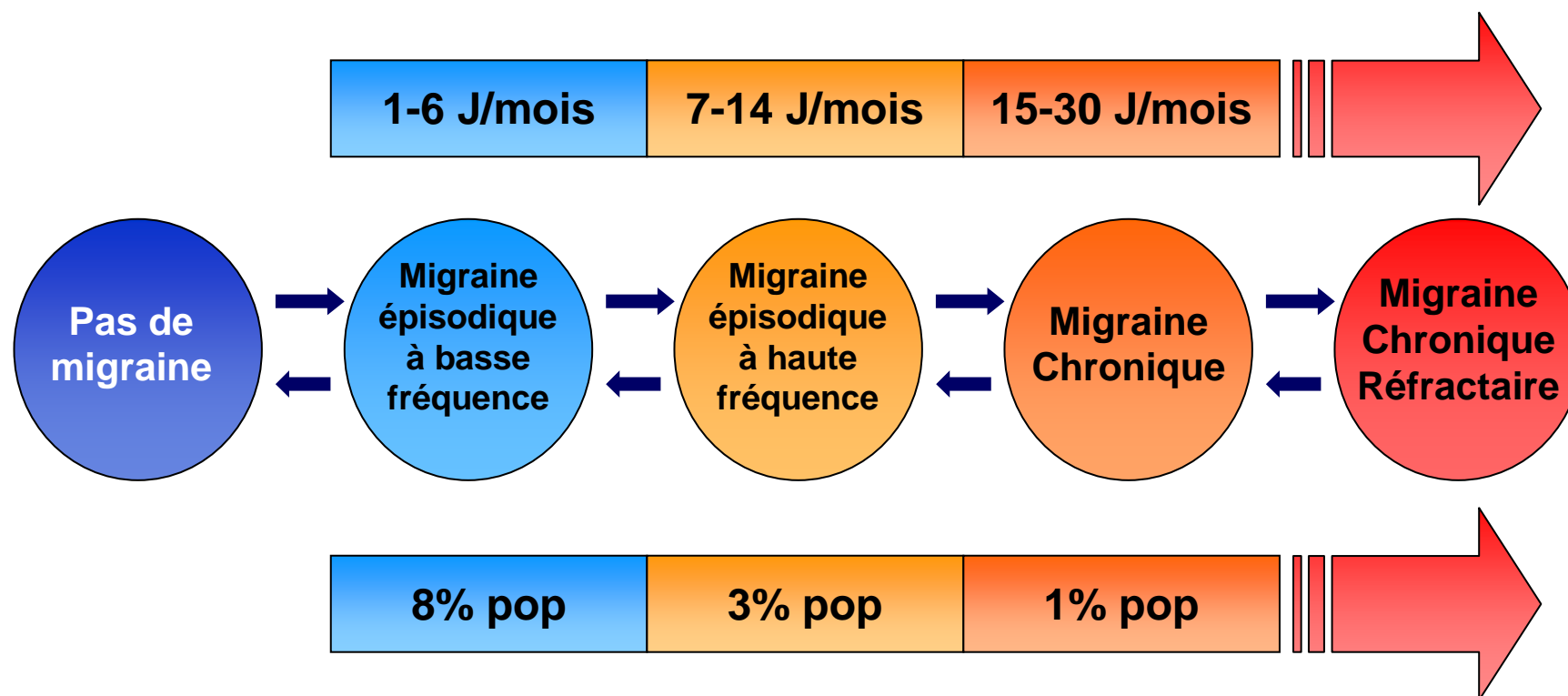
**Le plus souvent céphalée primaire épisodique initiale :  
migraine 80%, céphalée de tension 20%**

- ± Abus médicamenteux
- ± Comorbidité psychiatrique
- ± Traumatisme crânien/cervical

**Recul 6-12 mois et explorations souvent nécessaires sans urgence  
(IRM, bio, parfois PL)**

**=> exclure causes métaboliques, inflammatoires, pression ...**

# Formes de migraine et risques de chronicisation



**Age**  
**Faible statut socio-économique**  
**Trauma crânien**  
**Autres douleurs chroniques**  
**Affections médicales non contrôlées**  
**Facteurs génétiques**

**Fréquence initiale crises**  
**Obésité**  
**Abus médicamenteux**  
**Evènements stressants**  
**Caféine**  
**Apnée du sommeil**

# Céphalée par abus médicamenteux

## 3 facteurs

- ATCD de migraines et/ou de céphalées de tension
- Troubles psychiques: anxiété, dépression
- Abus de ttt crise  $\geq 10$  ou 15 jours/ mois
- Traitement dès la moindre céphalée, voire préventivement

## TOUS traitements de crise, aggravé si psychoactifs (opiacé et caféine)

- Accoutumance, effet rebond, cercle vicieux
- Céphalée permanente, traitement de fond inefficaces

## Sevrage et limitation ultérieure indispensables

Traitement de fond si prise de ttt de crise  $\geq 2$  jours par semaine

# Points clés – PEC des céphalées et algies faciales primaires

## Affirmer le diagnostic: critères ICHD3

- **Éliminer céphalée secondaire si récent ou modification récente**
- **Diagnostiquer les différents types associés**
- Évaluer retentissement sur qualité vie, consommation médicamenteuse, comorbidité psychiatrique

## Expliquer

- La maladie: nécessite de la connaître mieux ou au moins aussi bien que le patient
- Ce que peut attendre le patient des traitements: ne va pas guérir...

## Traitement de crise le plus spécifique possible

- Le moins d'antalgique possible

## Traitement de fond préventif

- Médicamenteux: adapté au diagnostic, monothérapie, observance thérapeutique, prescrit par celui qui va suivre le patient
- Non médicamenteux : éviction des facteurs déclenchant, sommeil...