



# Les céphalées



IHS Classification ICHD-3

Docteur Richard FERRER  
Urgences Hôpital saint Joseph Marseille

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# La Classification Internationale des Céphalées 3e édition (The International Classification of Headache Disorders, ICHD-3)

Cette classification est hiérarchique par chapitre, de la céphalée primaire à la céphalées secondaire de 1 à 13.

## Table des matières

### Première partie : les céphalées primaires

1. Migraine

2. Céphalée de tension

3. Les céphalées trigémino-autonomiques

4. Autres céphalées primaires

### Troisième partie : Neuropathies crâniennes douloureuses, autres douleurs faciales et autres céphalées

13

13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

### Deuxième partie : les céphalées secondaires

5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical

6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

7. Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

8. Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage

9. Céphalée attribuée à une infection

10. Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie

11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

12. Céphalée attribuée à une affection psychiatrique

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées en coup de tonnerre

- 4.4 Céphalée primaire en coup de tonnerre
- 6.2.1 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique
- 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
- 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 6.9 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule

### Céphalée mimant une migraine sans aura

- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.3.4 Céphalée attribuée à un cavernome
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée
- 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale
- 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.5 Céphalée attribuée au syndrome de vasculopathie rétinienne avec leucoencéphalopathie cérébrale et manifestations systémiques
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS
- 8.3.3 Céphalée par sevrage en œstrogène
- 10.6 Céphalée cardiaque
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë

### Céphalée mimant une migraine avec aura

- 6.1.2 Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)
- 6.3.2 Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV)
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée (syndrome de Sturge Weber)
- 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë
- 6.8.1 Céphalée attribuée au CADASIL
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.4 Aura d'allure migraineuse attribuée à une angiopathie amyloïde cérébrale (AAC)
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS

### Vomissements associés aux céphalées

- 1. Migraine
- 1.6.2 Vertige paroxystique bénin
- 1.6.3 Torticolis paroxystique bénin
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
- 9.1.2 Céphalée attribuée à une méningite ou une encéphalite virale
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.3.1 Céphalée attribuée au glaucome aigu par fermeture de l'angle
- 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

### Céphalée induite par les manœuvres de Valsalva

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée

### Céphalée induite par l'effort ou aggravée par celui-ci

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.6 Céphalée cardiaque

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées bilatérales

2. Céphalée de tension
  - 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
  - 4.3 Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle
  - 4.5.2 Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid
  - 6.1.1 Céphalée attribuée à un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique (infarctus cérébral)
  - 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiopathie encéphalotrigémienne (syndrome de Sturge Weber)
  - 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
  - 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
  - 8.1.1.1 Céphalée immédiate induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)
  - 8.1.2 Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiésterase
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
    - 8.1.4.1 Céphalée immédiate induite par l'alcool
  - 10.1.1 Céphalée de la haute altitude
  - 10.1.4 Céphalée de l'apnée du sommeil
  - 10.3 Céphalée attribuée à l'hypertension artérielle
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 10.3.4 Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie
  - 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie
  - 11.7 Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM)
  - 13.1.2.3 Neuropathie trigéminal douloureuse post-traumatique
  - 13.1.2.5 Neuropathie trigéminal douloureuse idiopathique
  - 13.4 Névralgie occipitale
  - 13.6 Névrite optique douloureuse
  - 13.11 Syndrome de la bouche brûlante (BMS)
  - 13.13 Douleur neuropathique centrale

### Céphalées pulsatiles

1. Migraine
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.5.2 Céphalée post-endartériectomie
  - 8.1.1 Céphalée induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)
  - 8.1.2 Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiésterase
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
    - 8.1.4.1 Céphalée immédiate induite par l'alcool
    - 8.1.6.1 Céphalée immédiate induite par l'histamine
    - 8.1.7.1 Céphalée immédiate induite par le CGRP
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 10.3.2 Céphalée attribuée à une crise hypertensive sans encéphalopathie hypertensive
  - 10.3.3 Céphalée attribuée à une encéphalopathie hypertensive
  - 10.3.4 Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie
  - 10.3.5 Céphalée attribuée à une dysautonomie
  - 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie

### Céphalées associées à des acouphènes

- 1.2.2 Migraine avec aura de tronc cérébral
- 6.3.3 Céphalée attribuée à une fistule durale artérioveineuse
- 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale
- 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
- 7.2 Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal

### Céphalées uniatérales

1. Migraine
- 3.1 Algie vasculaire de la face
- 3.2 Hémicrânie paroxystique
- 3.3 Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée
- 4.5 Céphalée induite par le froid
- 4.7 Céphalée primaire en coup de poignard
- 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale
- 6.5.2 Céphalée post-endartériectomie
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
- 6.6.2 Céphalée attribuée au stenting d'un sinus veineux intracrânien
- 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.1.2 Céphalée attribuée au voyage en avion
- 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.3 Céphalée attribuée à une pathologie des yeux
- 11.3.4 Céphalée trochléaire
- 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë
- 11.6 Céphalée attribuée à une pathologie des dents
- 11.8 Céphalée ou douleur faciale attribuée à une inflammation du ligament stylo-hyoïden
- 13.1.1 Névralgie du trijumeau

### Céphalées aggravées ou induites par la toux

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu non traumatique
- 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- 7.2.3 Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 10.1.1 Céphalée de la haute altitude
- 13.2.1 Névralgie du glossopharyngien

### Céphalées s'aggravant en position debout

- 7.2 Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal
- 7.5 Céphalée attribuée à une injection intrathécale

# Cas clinique

- Une femme de 27 ans, vous appelle pour des maux de tête.
- Quelles questions posez vous à la patiente?

# Question°1: Quelle est votre conduite à tenir ?

- A. Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B. Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C. Vous lui adressez un médecin.
- D. Vous lui demandez de consulter dans la maison médicale la plus proche
- E. L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.

# Cas clinique

- Une femme de 27 ans, sans aucun antécédents, vous appelle pour des céphalées évoluant par crises (plus de 5 crises) depuis 3 mois, hemicraniennes, pulsatiles, avec une photophobie, des nausées, sans signes neurovégétatifs, durant plus de 4 heures, qui ne sont plus soulagées par le doliprane, 4 crises par semaines. Elle ne prend aucun traitement.
- **Question n°2: Quel est votre diagnostic?**
  - A. Céphalées de tension
  - B. Migraine sans aura
  - C. Nevralgie du trijumeau
  - D. Algie vasculaire de la face
  - E. Hémicrânia continua

## Question 3: Devant cette migraine, quel traitement mettez-vous en place pour les crises en 1ère intention?

- A. Paracétamol
- B. AINS
- C. Morphiniques
- D. Corticoides
- E. Triptan

## Question 4: Faut-il mettre en place un traitement de fond?

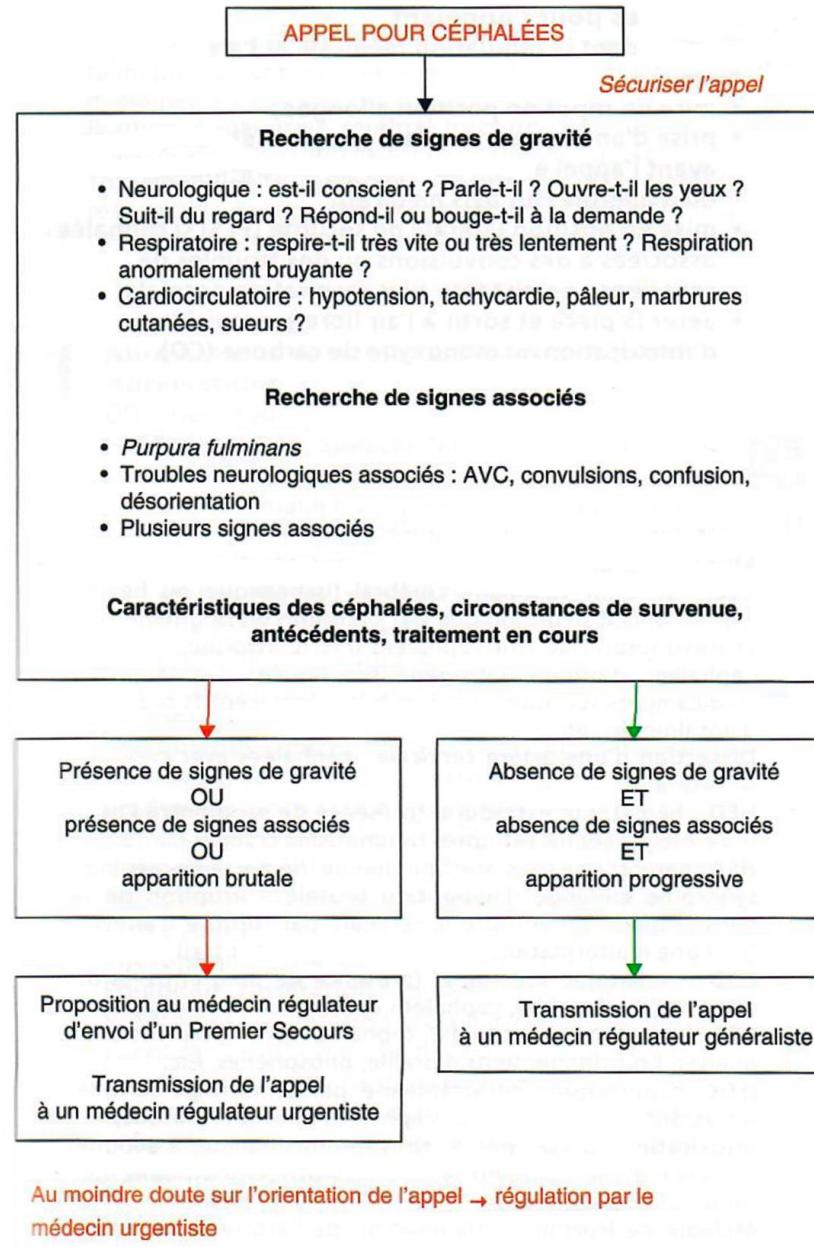
- A. Oui
- B. Non

# Introduction

- Le recours au SAMU-Centre 15 est une solution de facilité pour la population, permettant l'accès permanent à une plateforme médicale gratuite afin d'obtenir un conseil ou l'envoi d'un effecteur adapté. C'est une alternative au déplacement chez le médecin.
- En conséquence, l'appel pour céphalée est un motif de recours fréquent dans les centres de réception et de régulation des appels des SAMU-Centres 15.
- La céphalée est un symptôme banal qui, selon le mode d'apparition, son évolution, le contexte et les antécédents, peut être un des signes cliniques d'un processus grave nécessitant une prise en charge rapide du patient.

# Rôle du médecin régulateur: démarche diagnostique par téléphone

- La démarche diagnostique effectuée par le médecin soit hospitalier soit libéral, doit être la même.
- Il importe peu de faire un diagnostic précis, l'intérêt de la régulation réside dans la capacité du médecin régulateur à envisager le degré de gravité dans un temps le plus court possible afin de faire bénéficier aux patients d'une prise en charge rapide et adaptée.
- Une bonne connaissance sémiologique et une recherche des signes de gravité permettent d'effectuer, la plupart du temps, une approche diagnostique satisfaisante.



*La durée de l'entretien ARM ne doit idéalement pas excéder 90 s avant transfert au médecin régulateur*

# Le problème de la première ou nouvelle céphalée

- Il faudra avant tout :
  - Rechercher des signes d'alarme.
  - Rechercher avant tout le caractère secondaire de la céphalée.

# Signes d'alarme



- Début après 40 ans.
- Céphalées en coup de tonnerre.
- Céphalées continues allant crescendo.
- Céphalées nouvelles ou différentes.
- Signes généraux et alarmants : fièvre, raideur de nuque, amaigrissement ...

# Les céphalées primaires

- Migraine.
- Céphalée de tension.
- Céphalées trigémino-autonomiques.
- Autres céphalées primaires.



# Les migraines



IHS Classification ICHD-3

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# Introduction

- Prévalence 10 à 20% de la population générale.
- Pic de prévalence: 30 ans.
- Modifications des caractéristiques de la migraine possible au cours de la vie (modifications intensité, durée de la crise, fréquence).
- La migraine sans aura représente 2/3 des cas.
- Il faut au moins cinq crises identiques pour poser un diagnostic, à l'exclusion de tout autre cause.
- Il existe un facteur héréditaire.

# Migraine sans aura

- Céphalée récurrente se manifestant par des crises durant de 4 à 72 heures.
- Les caractéristiques typiques de la céphalée sont la topographie unilatérale, le type pulsatile, l'intensité modérée ou sévère, l'aggravation par l'activité physique de routine et l'association à des symptômes comme la nausée et/ou la photophobie et la phonophobie.

# Migraine sans aura: critères diagnostiques

- **Au moins cinq crises répondant aux critères B-D:**
- **B: crises de céphalée durant 4 à 72 heures (sans traitement ou avec un traitement inefficace).**
- **C: Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :**
  - topographie unilatérale;
  - type pulsatile;
  - intensité douloureuse modérée ou sévère
  - aggravée par ou entraînant l'évitement de l'activité physique de routine (par ex., marche ou montée des escaliers)
- **D: durant la céphalée, au moins l'un des symptômes suivants :**
  - nausées et/ou vomissements;
  - photophobie et phonophobie.

# Migraine avec aura

- Crises récurrentes, durant plusieurs minutes, de symptômes unilatéraux totalement réversibles, visuels, sensitifs ou autres, qui se développent habituellement de façon graduelle et sont généralement suivis par la céphalée et les signes associés de la migraine.

# Migraine avec aura: critères diagnostiques

- **Au moins deux crises répondant aux critères B et C:**
- **B: au moins un symptôme entièrement réversible d'aura :**
  - visuel;
  - sensitif;
  - parole et/ou langage;
  - moteur;
  - tronc cérébral;
  - rétinien.
- **C: au moins trois des six caractéristiques suivantes :**
  - au moins un symptôme d'aura se développe progressivement sur  $\geq 5$  minutes
  - deux ou plusieurs symptômes d'aura surviennent successivement
  - chaque symptôme d'aura dure 5-60 minutes
  - au moins un symptôme d'aura est unilatéral;
  - au moins un symptôme d'aura est positif;
  - l'aura est accompagnée, ou suivie dans les 60 minutes, d'une céphalée

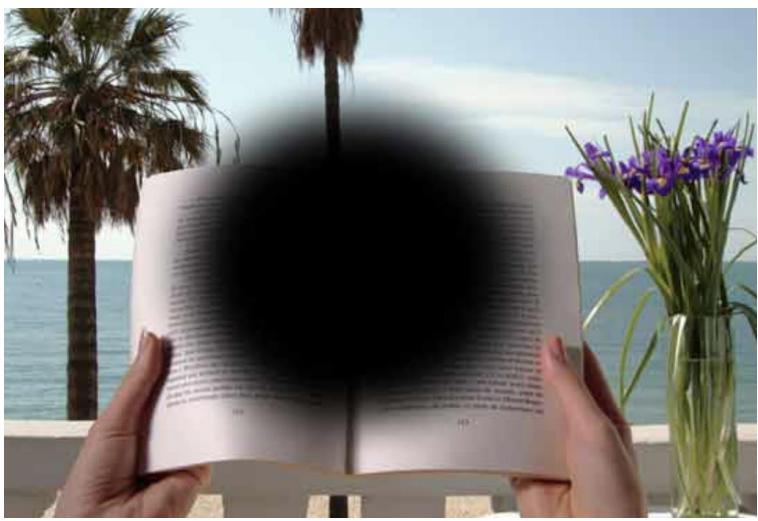
# Migraine avec aura

- **Migraine avec aura typique:** migraine avec aura dont l'aura est constituée de symptômes visuels et/ou sensitifs et/ou de troubles de la parole et du langage, mais sans déficit moteur, et qui se caractérise par un développement progressif, une durée de chaque symptôme n'excédant pas une heure, une combinaison de phénomènes positifs et négatifs et une totale réversibilité.
- **Aura typique avec céphalée :** migraine avec aura typique au cours de laquelle l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes d'une céphalée ayant ou n'ayant pas les caractéristiques migraineuses.

# A propos de l'aura

- L'aura = symptômes neurologiques survenant habituellement avant la céphalée, mais peut débuter après la céphalée ou continuer pendant la phase céphalalgique.
- 1er type d'aura en fréquence l'aura visuelle, survenant chez plus de 90% des patients :
  - Se présente souvent comme des fortifications avec une forme en zigzag proche du point de fixation, laissant un scotome plus ou moins important dans son sillage.
  - Autre cas, scotome sans phénomène positif; perçu comme étant d'apparition soudaine, mais s'agrandit habituellement de façon graduelle.
  - Chez l'enfant et l'adolescent, l'aura peut comporter des symptômes visuels bilatéraux moins typiques.

# Aura visuelle: exemples



# Aura visuelle: exemple



# Aura visuelle: exemple



## Aura visuelle: exemple



# A propos de l'aura

- 2ème type d'aura en fréquence, troubles sensitifs à type de sensation de picotement (comme par des épingles et des aiguilles) se déplaçant lentement du point d'origine pour affecter une part plus ou moins grande d'un hémicorps, du visage et/ou de la langue. Un engourdissement peut se produire dans son sillage, mais il peut aussi être le seul symptôme.
- Les troubles de la parole sont moins fréquents ; ils sont généralement aphasiques, mais souvent difficiles à catégoriser.

# Aura typique sans céphalée

- Migraine avec aura typique au cours de laquelle l'aura n'est accompagnée ou suivie d'aucune céphalée.
- Chez certains patients, une aura typique est toujours suivie d'une céphalée migraineuse, mais de nombreux patients ont, en outre, des crises avec aura suivies d'une céphalée non migraineuse, voire même sans céphalée.
- **Attention: diagnostic différentiel entre une aura et une symptomatologie révélant une pathologie sévère (accident ischémique transitoire) peut être difficile et nécessite souvent des explorations complémentaires.**
- Quand l'aura survient pour la première fois après 40 ans, lorsque les symptômes sont exclusivement négatifs (par exemple hémianopsie) ou quand l'aura est prolongée ou très brève, d'autres causes, et en particulier un accident ischémique transitoire, doivent être exclues.

# Migraine avec aura de tronc cérébral

- Migraine avec aura dont les symptômes sont clairement originaires du tronc cérébral mais sans déficit moteur.
- **Crises répondant aux critères de la migraine avec aura et au critère ci-dessous**  
**Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :**
- au moins deux des symptômes du tronc cérébral suivants, entièrement réversibles :
  - dysarthrie;
  - vertige;
  - acouphène;
  - hypoacusie;
  - diplopie;
  - ataxie non attribuable à un déficit sensitif;
  - diminution de la conscience (GCS ≤ 13).
- Absence de symptôme moteur ou rétinien.

# Migraine hémiplégique

- Migraine avec aura comprenant un déficit moteur.
- **Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère ci-dessous:**
- Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :
  - déficit moteur entièrement réversible;
  - troubles visuels, sensitifs, du langage et/ou de la parole entièrement réversibles.
- En général, les symptômes moteurs durent moins de 72 heures, mais ils peuvent persister plusieurs semaines chez certains patients.
- Il peut être difficile de distinguer la faiblesse motrice d'une perte de la sensibilité.

# Quels sont les objectifs du traitement de la crise de migraine ?

- L'objectif du traitement de la crise de migraine est d'obtenir l'absence de douleur deux heures après la prise du médicament (un soulagement significatif de la douleur est acceptable) avec une réponse prolongée pendant 24 heures et sans (ou avec un minimum) d'effets indésirables. Le soulagement des symptômes associés (photophobie, phonophobie, nausées et vomissements) et la capacité à reprendre les activités doivent également être évalués.
- Dans les crises de migraine avec aura, les objectifs du traitement de crise sont les mêmes que dans les crises de migraine sans aura concernant la phase céphalalgique, mais il n'existe actuellement aucun traitement pharmacologique efficace permettant de réduire la durée de l'aura



# En aigu : traiter la crise migraineuse

- Il existe trois grandes classes médicamenteuses ayant une efficacité démontrée dans la crise migraineuse : l'aspirine, les anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) et les triptans – dont le niveau d'efficacité est le plus haut.
- Le paracétamol est souvent utilisé en automédication, mais son niveau de preuves médico-scientifiques montre une efficacité uniquement sur les crises migraineuses légères à modérées.

# Certains principes doivent être respectés, pour une meilleure efficacité de la prise en charge :

- Prendre le traitement de crise le plus tôt possible.
- Tenir compte des signes associés pendant la crise de migraine, en particulier les signes digestifs. Par exemple, s'il existe des nausées ou des vomissements très précoce, il faut éviter la voie orale et préférer la voie nasale, rectale ou injectable ; l'utilisation d'adjuvants peut également être utile, tels que les antiémétiques, plus rarement les anxiolytiques.

# Traitements de première ligne

- AINS et triptans sont les traitements de première ligne. Il est ainsi recommandé de prescrire en première intention :
  - un AINS si la crise migraineuse est légère ;
  - un triptan si elle est modérée à sévère ;
  - pour les crises avec aura, un AINS dès le début de l'aura et un triptan si la céphalée survient.

# AINS : quatre molécules possibles

- Les AINS validés dans le traitement de la crise migraineuse sont :
  - le diclofénac,
  - l'ibuprofène,
  - le naproxène,
  - le kétoprofène.

# Les triptans

- Les triptans sont des agonistes sérotoninergiques sélectifs des récepteurs 5HT1B et 5HT1D. Ils constituent une avancée thérapeutique très importante, avec une efficacité oscillant entre 60 et 80 %, et une bonne tolérance.
- En pratique, les triptans ne sont pas prescrits aux patients ayant des facteurs de risque vasculaires non maîtrisés – ce qui est rare chez les migraineux, qui sont des patients jeunes, souvent des femmes.
- La réponse aux triptans ne s'épuise pas avec le temps : il n'y a pas d'échappement thérapeutique quand le patient est initialement répondeur.
- On estime qu'il faut avoir testé chaque traitement sur au moins trois crises avant de conclure à l'efficacité ou à l'échec du produit ; dans ce dernier cas, il faut changer de triptan. De même, si le patient a une tolérance moyenne avec une molécule, il faut en changer (pas d'effet de classe pour l'efficacité ni pour la tolérance). Il n'existe pas d'inefficacité croisée : si on note un échec avec une molécule, il faut en essayer une autre.

# Traitement et problème de récurrence

- Il peut exister un problème de récurrence de la crise migraineuse dans 20 à 30 % des cas.
- La récurrence se définit comme la réapparition de la crise migraineuse, soulagée initialement, moins de quarante-huit heures après le début de celle-ci.
- Ce problème se pose avec toutes les classes thérapeutiques.
- La récurrence est plus fréquente lors des crises cataméniales ou chez les patients ayant des crises nocturnes et qui sont réveillés à l'acmé de la douleur. Dans ces cas, il faut privilégier une association triptan-AINS dès le début de la crise.

# Sumatriptan

- Le sumatriptan (Imigrane) est disponible sous forme de comprimés à 50 mg (remboursable), en spray nasal à 10 mg et 20 mg (remboursable), en stylo injectable (non remboursable dans cette indication) et sous forme injectable intraveineuse.
- Il a été le chef de file des triptans et le premier commercialisé.
- Il ne passe pas la barrière hémato-encéphalique, contrairement à tous les autres triptans développés après lui.

# Zolmitriptan et Naratriptan

- Zolmitriptan:
  - Le zolmitriptan (Zomig) passe la barrière hémato-encéphalique. Ce traitement est disponible sous forme de comprimés, notamment **orodispersibles** dosés à 2,5 mg. La posologie est de 1 comprimé de 2,5 mg dès le début de la céphalée migraineuse, **à renouveler éventuellement deux heures plus tard si l'amélioration est partielle.**
- Naratriptan:
  - La naratriptan (Naramig) passe également la barrière hémato-encéphalique. Sa posologie est de 1 comprimé lors de la céphalée migraineuse (pas pendant l'aura), à renouveler quatre heures plus tard si l'amélioration est partielle. **La demi-vie est longue.**

# Elétriptan et Almotriptan

- Élétriptan: L'élétriptan (Relpax) est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 40 mg. La posologie est de 1 comprimé dès le début de la céphalée migraineuse, à renouveler éventuellement deux heures plus tard si l'amélioration est partielle. **Il est le seul à avoir un relatif effet-dose** : un patient moyennement soulagé par un comprimé testé sur deux crises peut prendre deux comprimés d'emblée à la troisième crise, sous réserve d'une bonne tolérance.
- Almotriptan: L'almotriptan (Almogran) est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 12,5 mg. Il a une efficacité similaire aux autres triptans, avec une **demi-vie plus longue et une bonne tolérance**.

# Elétriptan et Almotriptan

- Élétriptan: L'élétriptan (Relpax) est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 40 mg. La posologie est de 1 comprimé dès le début de la céphalée migraineuse, à renouveler éventuellement deux heures plus tard si l'amélioration est partielle. **Il est le seul à avoir un relatif effet-dose** : un patient moyennement soulagé par un comprimé testé sur deux crises peut prendre deux comprimés d'emblée à la troisième crise, sous réserve d'une bonne tolérance.
- Almotriptan: L'almotriptan (Almogran) est commercialisé sous forme de comprimés dosés à 12,5 mg. Il a une efficacité similaire aux autres triptans, avec une **demi-vie plus longue et une bonne tolérance**.

# Frovatriptan et Rizatriptan

- Frovatriptan: Le frovatriptan (Tigreat, Istimig) existe sous forme de comprimés dosés à 2,5 mg. **Il a la demi-vie la plus longue (26 heures) et est intéressant pour les crises avec récurrences multiples ou les crises de longue durée.**
- Rizatriptan: Le rizatriptan (Maxalt) existe sous la forme de comprimés dosés à 5 mg (en cas d'insuffisance rénale) et 10 mg. **C'est statistiquement le plus efficace des triptans, avec un effet antalgique apparaissant dès la 30e minute. Il est également disponible sous forme de lyophylisat.**

# Traitements de fond de la migraine

- Un traitement de fond doit être proposé aux patients qui ont des crises fréquentes. Il n'y a pas de seuil absolu pour le débuter, mais il est impératif si un traitement de crise est pris au moins huit jours par mois depuis plus de trois mois.
- En-deçà de cette fréquence, il convient de discuter au cas par cas, notamment en fonction des éléments suivants : degré d'altération de la qualité de vie et acceptabilité d'une prise quotidienne de traitement pendant plusieurs mois.
- La prescription d'un traitement de fond doit s'accompagner d'une éducation du patient (tenue d'un agenda des crises, explications sur la différence entre traitement de fond et traitement de crise, contrat thérapeutique). Ils sont sous-prescrits en médecine générale.

# Principes du traitement de fond

- le délai d'action d'un traitement de fond est de deux à trois mois : il est impératif de prévenir le patient ;
- s'il est efficace, le traitement est poursuivi neuf à douze mois, avant une tentative de diminution des doses, puis l'arrêt ;
- le but d'un traitement de fond est de réduire d'au moins 50 % la fréquence des crises (critère de jugement à 3 mois après pleine dose, donc avec nécessité pour le patient de tenir un agenda des crises) dans la migraine épisodique et d'au moins 30 % dans la migraine chronique.

# Quel traitement de fond utilisé ?

- Aucun antimigraineux de fond n'a fait la preuve d'une supériorité d'efficacité par rapport à l'ensemble des molécules disponibles.
- Le choix de la molécule repose sur les éventuelles comorbidités, les traitements déjà essayés et le profil de tolérance du traitement.
- Les principaux traitements de fond utilisés sont :
  - en première intention, les bêtabloquants ;
  - en deuxième intention, les tricycliques à faible posologie, le candésartan ou certains traitements antiépileptiques.
  - Le recours aux autres molécules se fait en troisième intention (oxétorone, flunarizine, pizotifène).

# Bêtabloquants: la référence pour la migraine épisodique

- Parmi les bêtabloquants sans activité sympathique intrinsèque, on compte le propranolol (Avlocardyl) et le métaproterol (Seloken, Lopressor).
- Ils sont considérés comme la référence en prophylaxie.
- Il faut respecter leurs contre-indications (asthme, bloc auriculo-ventriculaire).
- La posologie doit être très progressivement croissante (la dose efficace est variable d'un patient à l'autre), permettant d'éviter la survenue d'effets indésirables (asthénie, hypotension, troubles érectiles).
- Usuellement, de faibles posologies suffisent:
  - par exemple, pour le propranolol 40 mg, un demi-comprimé matin et soir, et pour le métaproterol LP 200 mg, un demi-comprimé par jour.

# Tricycliques pour leur double effet

- L'amitriptyline (Laroxyl) et la clomipramine (Anafranil) ont l'autorisation de mise sur le marché (AMM) dans cette indication.
- Ils ont un effet antimigraineux indépendant de l'effet antidépresseur.
- La posologie est variable mais doit être débutée progressivement. Elle oscille entre 15 et 50 mg, avec une majorité de bons répondeurs à 25 mg.
- Les tricycliques sont indiqués s'il existe un trouble dysthymique associé ou une notion d'abus d'antalgiques (véritable conduite addictive avec nécessité d'un sevrage et d'un traitement de fond par tricycliques).
- Ils peuvent entraîner hypotension artérielle, somnolence, hyposialie, constipation et prise de poids par hyperphagie d'origine hypothalamique.

# Antiépileptiques

- Le topiramate (Epitomax) dispose d'une AMM pour la migraine. Le niveau de preuves d'efficacité est très haut. Il s'agit du traitement de fond qui a été le plus étudié ces dernières années, notamment dans la migraine chronique, pour laquelle il est recommandé en première intention (sauf contre-indications).
- Cependant, il est difficile à manier (effet-dose pour l'efficacité mais aussi dans la survenue d'éventuels effets indésirables), et la tolérance est globalement mauvaise : un tiers des patients doivent l'arrêter en raison des effets indésirables. De plus, il a été montré récemment que, tout comme le valproate de sodium, il augmente le risque de survenue d'un trouble du spectre autistique chez un enfant qui y aurait été exposé in utero. Il faut donc s'assurer d'une contraception pleinement efficace et de l'absence de désir de grossesse à court terme.
- Depuis le 2 novembre 2022, des modifications substantielles de prescription du topiramate sont notifiées : obligation médico-légale d'utiliser un accord préalable de soins cosigné par le médecin et la patiente si elle est potentiellement gestante.

# Candésartan en prévention de la migraine épisodique

- Le candésartan n'a pas d'AMM dans la migraine mais a un niveau de preuves de grade A en prévention de la migraine épisodique.
- La dose recommandée à atteindre progressivement est de 16 mg/j.
- Sa tolérance est globalement bonne.
- Il est intéressant si le patient est migraineux, hypertendu et s'il ne tolère pas les bêtabloquants.
- Ce traitement peut être également utilisé chez le patient normotendu sous surveillance de la pression artérielle.

# Antisérotoninergiques : oxétorone et pizotifène

- Les antisérotoninergiques sont des traitements anciens à faible niveau de preuves médico-scientifiques. Ils sont consacrés par l'usage, notamment l'oxétorone (Nocertone).
- L'oxétorone a une action agoniste sur les récepteurs 5-HT2 centraux.
  - Elle possède également une action antagoniste dopaminergique qui la contre-indique en cas d'hypersensibilité aux neuroleptiques.
  - Cette molécule abaisse le seuil épileptogène et est donc à éviter en cas d'antécédent épileptique.
  - Intéressante pour les patients ayant des crises migraineuses nocturnes.
  - Sa tolérance est globalement bonne (rare survenue de somnolence ou de diarrhées).
- Le pizotifène (Sanmigran) a des propriétés anticholinergiques et est contre-indiqué s'il existe un glaucome à angle fermé ou un adénome prostatique. Ce traitement peut induire une somnolence et une prise de poids.

# Autres traitements : la venlafaxine

- D'autres traitements existent, comme la venlafaxine (Effexor), qui a un faible niveau de preuves mais qui est utile s'il existe une comorbidité anxieuse associée, un véritable trouble anxieux et/ou si l'amitriptyline (Laroxyl) est mal tolérée ou inefficace.

# Nouveaux traitements de fond de la migraine

## Anticorps monoclonaux anti-CGRP et antirécepteurs du CGRP (gépants)

- Le CGRP est le principal responsable de l'inflammation stérile d'origine neurogénique des artères méningées et dure-mériennes lors de la crise migraineuse – et donc de la douleur. Les patients migraineux ont un taux plasmatique intercritique de CGRP plus élevé et sont plus sensibles à cette protéine (une injection intraveineuse déclenche une crise).
- Les anticorps monoclonaux anti-CGRP et antirécepteurs du CGRP constituent une avancée considérable dans la prise en charge des migraineux sévères ayant plus de huit jours de céphalées migraineuses par mois et en échec d'au moins deux traitements de fond à haut niveau de preuves (AMM française).

# Anticorps monoclonaux anti-CGRP et antirécepteurs du CGRP

- Ce sont des biothérapies qui s'administrent une fois par mois par stylo auto-injecteur en sous-cutané.
- Leur efficacité est très grande : 80 % des patients voient une réduction de la fréquence des crises d'au moins 50 à 75 %, avec des crises résiduelles souvent moins sévères.
- La tolérance est très bonne (possible constipation et douleur modérée au point d'injection). Ces traitements ne modifient pas l'immunité mais bloquent le CGRP ou son récepteur.

# Anticorps monoclonaux anti-CGRP et antirécepteurs du CGRP

- En France, ces molécules – galcanézumab (Emgality), frémanézumab (Ajovy) et érénumab (Aimovig) – ont une AMM, mais seuls le galcanézumab et le frémanézumab sont disponibles en officine ; aucune n'est prise en charge par l'Assurance maladie (prix respectifs conseillés, qui sont des prix libres : 245 euros et 270 euros par mois), contrairement à vingt-trois autres pays européens.
- Ils ne peuvent être prescrits que par les neurologues libéraux ou hospitaliers.

# Céphalées primaires

De nombreux patients ayant des crises de migraine avec aura ont également des crises sans

## 1.1 Migraine sans aura

- A. Au moins cinq crises répondant aux critères B-D
- B. Crises de céphalée durant 4 à 72 heures (sans traitement ou avec un traitement inefficace)
- C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
  - 1. topographie unilatérale
  - 2. type pulsatile
  - 3. intensité douloureuse modérée ou sévère
  - 4. aggravée par ou entraînant l'évitement de l'activité physique de routine (par ex., marche ou montée des escaliers)

D. Durant la céphalée, au moins l'un des symptômes suivants :

- 1. nausées et/ou vomissements
- 2. photophobie et phonophobie

## 2.1 Céphalée de tension épisodique peu fréquente :

A. Au moins 10 épisodes de céphalée survenant <1 jour/mois en moyenne (<12 jours/an) et répondant aux critères B-D

B. Durée de 30 minutes à 7 jours

C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes:

- 1. localisation bilatérale,
- 2. à type de pression ou de serrement (non pulsatile),
- 3. intensité légère ou modérée,
- 4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers.

D. Présence des deux caractéristiques suivantes:

- 1. ni nausée, ni vomissement,
- 2. pas plus d'un de ces deux signes associés: photophobie ou phonophobie.

## Céphalée de tension épisodique fréquente : critères identiques à la peu fréquente mais

A. Au moins 10 épisodes de céphalée survenant 1 à 14 jour(s)/mois en moyenne pendant >3 mois (entre ≥12 et <180 jours/an)

**Les symptômes prodromiques** peuvent commencer des heures, voire un jour ou deux avant les autres symptômes d'une crise de migraine avec aura. Ils comprennent: fatigue, difficulté de concentration, raideur nucale, sensibilité à la lumière et/ou au bruit, nausées, vision floue, bâillements

## 1.2 Migraine avec aura :

• 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 (aphasie toujours considérée comme un symptôme unilatéral ; dysarthrie peut l'être ou ne pas l'être),
5. au moins un symptôme d'aura est positif (scintillements et fourmillements sont des symptômes positifs de l'aura)

### 1.2.1 Migraine avec aura typique:

Migraine avec aura dont l'aura est constituée de symptômes visuels et/ou sensitifs et/ou de troubles de la parole et du langage, mais absence de symptôme moteur, du tronc cérébral ou rétinien , et qui se caractérise par un développement progressif, une durée de chaque symptôme n'excédant pas une heure, une combinaison de phénomènes positifs et négatifs et une totale réversibilité.



#### 1.2.1.1 Aura typique avec céphalée :

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura typique et au critère B ci-dessous.

B. Céphalée, avec ou sans caractéristiques migraineuses, accompagnant l'aura ou la suivant dans les 60 minutes.

### A propos des aura:

▪ L'aura = symptômes neurologiques survenant habituellement avant la céphalée, mais peut débuter après la céphalée ou continuer pendant la phase céphalalgique.

▪ 1<sup>er</sup> type d'aura en fréquence l'aura visuelle, survenant chez plus de 90% des patients :

- Se présente souvent comme des fortifications avec une forme en zigzag proche du point de fixation, laissant un scotome plus ou moins important dans son sillage.
- Autre cas scotome sans phénomène positif; perçu comme étant d'apparition soudaine, mais s'agrandit habituellement de façon graduelle.
- Chez l'enfant et l'adolescent, l'aura peut comporter des symptômes visuels bilatéraux moins typiques.

▪ 2<sup>ème</sup> type d'aura en fréquence, troubles sensitifs à type de sensation de picotement (comme par des épingle et des aiguilles) se déplaçant lentement du point d'origine pour affecter une part plus ou moins grande d'un hémicorps, du visage et/ou de la langue. Un engourdissement peut se produire dans son sillage, mais il peut aussi être le seul symptôme.

▪ Les troubles de la parole sont moins fréquents ; ils sont généralement aphasiques, mais souvent difficiles à catégoriser.

Quand l'aura survient pour la première fois après 40 ans, lorsque les symptômes sont exclusivement négatifs (par exemple hémianopsie) ou quand l'aura est prolongée ou très brève, d'autres causes, et en particulier un accident ischémique transitoire, doivent être exclues.



### 1.2.2 Migraine avec aura du tronc cérébral :

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous.

B. Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :

1. au moins deux des symptômes du tronc cérébral suivants, entièrement réversibles :

- a. dysarthrie
- b. vertige
- c. acouphène
- d. hypoacusie
- e. diplopie
- f. ataxie non attribuable à un déficit sensitif
- g. diminution de la conscience (GCS ≤ 13)

### 1.2.3 Migraine hémiplégique:

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous

B. Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :

1. déficit moteur entièrement réversible
2. troubles visuels, sensitifs, du langage et/ou de la parole entièrement réversibles.

En général, les symptômes moteurs durent moins de 72 heures, mais ils peuvent persister plusieurs semaines chez certains patients.

Il peut être difficile de distinguer la faiblesse motrice d'une perte de la sensibilité.

### 1.2.4 Migraine rétinienne:

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous.

B. Aura caractérisée par les deux éléments suivants :

1. phénomènes visuels entièrement réversibles, monoculaires, positifs et/ou négatifs (par exemple, scintillements, scotome ou cécité) confirmés lors d'une crise par l'un ou l'autre des éléments suivants:
  - a) examen clinique du champ visuel
  - b) le dessin du patient d'une anomalie monoculaire du champ visuel (réalisé après avoir reçu des instructions claires)

2. au moins deux des éléments suivants :

1. a) progression graduelle sur ≥ 5 minutes
2. b) durée des symptômes de 5-60 minutes
3. c) accompagnée, ou suivie dans les 60minutes, d'une céphalée.

C. Les autres causes d'amaurose transitoire ont été exclues.

# Cas clinique

- Mme S, 32 ans vous appelle pour des maux de tête.
- Quelles questions lui posez vous ?

# Cas clinique

- Mme S, 32 ans vous appelle pour des maux de tête depuis plusieurs jours. Devant la persistance des céphalées et la résistance aux antalgiques de palier I type paracétamol, elle souhaite prendre conseil. Cette patiente n'a pas d'antécédents, elle est secrétaire médicale. Elle ne prend aucun traitement en dehors d'une contraception œstro-progestative. Elle ne consomme pas de toxiques, fume environ 2 à 3 cigarettes par jour. Elle a une allergie aux anti-inflammatoires non stéroïdiens. Elle vous décrit une installation rapide des céphalées. Les céphalées sont bitemporales, pulsatiles, avec un fond continu de la douleur.
- EN à 5

# Question°1: Quelle est votre conduite à tenir ?

- A. Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B. Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C. Vous lui adressez un médecin.
- D. Vous lui demandez de se rendre aux urgences
- E. L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.

## Question n°2: quelle pathologie suspectez-vous ?

- A. Une hémorragie méningée
- B. Une névralgie trigéminale
- C. Une thrombophlébite cérébrale
- D. Des céphalées migraineuses
- E. Une hémorragie cérébrale

# Cas clinique

- Mme D, 31 ans, vous appelle pour un conseil au sujet de maux de tête.
- Que lui demandez vous ?

# Cas clinique

- Mme D, 31 ans, vous appelle pour un conseil.
  - Elle présente un antécédent de migraines depuis l'âge de 22 ans, tabagisme actif et consommation occasionnelle d'alcool.
- Elle est inquiète car depuis quelques semaines elle présente une majoration de ses céphalées, auparavant survenant par crise une fois par mois environ, maintenant ses maux de tête sont désormais quasi-quotidiens, accompagnés de nausées, volontiers le matin puis disparaissant dans la journée. S'y associent parfois un flou visuel et une vision double, qui passent également dans la journée.
- 

# Question°1: Quelle est votre conduite à tenir ?

- A. Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B. Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C. Vous lui adressez un médecin.
- D. Vous lui demandez de se rendre aux urgences
- E. L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.

## Question n°2: Que pensez-vous de la modification du rythme des céphalées chez la patiente ?

- A. Céphalées évocatrices en 1e intention de migraines sans aura
- B. Céphalées évocatrices en 1e intention de migraines avec aura
- B. Céphalées évocatrices en 1e intention de céphalées chroniques quotidiennes
- C. Céphalées évocatrices en 1e intention de céphalées de tension
- D. Aucune des propositions ci-dessus

## Question n°3: Un ou plusieurs examen(s) complémentaire(s) vous parai(ssen)t-il indispensable(s) ? Si oui, le(s)quel(s) et dans quel délai ?

- A. Oui, un examen complémentaire est indispensable. Imagerie cérébrale dans le mois qui suit.
- B. Oui, un examen complémentaire est indispensable. Imagerie cérébrale dans les 48h qui suivent.
- C. Oui, un examen complémentaire est indispensable. Ponction lombaire dans le mois qui suit.
- D. Oui, un examen complémentaire est indispensable. Ponction lombaire dans les 48h qui suivent.
- E. Non, aucun examen complémentaire n'est indispensable

# Cas clinique

- Une patiente de 32 ans, vous appelle car elle a présenté il y a 20 minutes un épisode transitoire de fourmillements intenses du visage et du bras à droite.

# Cas clinique

- Une patiente de 32 ans, vous appelle car elle a présenté il y a 20 minutes un épisode transitoire de fourmillements intenses du visage et du bras à droite, qui a duré environ 30 minutes.
- Pas de céphalées.
- Antécédents: tabagisme actif.
- Traitement habituel: contraception oestro-pregestative.
- C'est la première fois qu'elle ce type de symptômes.

# Question°1: Quelle est votre conduite à tenir ?

- A. Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B. Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C. Vous lui adressez un médecin.
- D. Vous lui demandez de se rendre aux urgences
- E. L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.

# Quels diagnostiques évoquez-vous ?

- A. Accident ischémique transitoire
- B. Epilepsie focale
- C. Migraine avec aura
- D. Attaque de panique
- E. Tumeur cérébrale



# Les céphalées de tension



IHS Classification ICHD-3

Selon la Classification Internationale des Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification of Headache Disorders  
ICHD-3

# Classification

- Céphalée de tension épisodique peu fréquente:
  - Céphalée de tension épisodique peu fréquente associée à une sensibilité péricrânienne
  - Céphalée de tension épisodique peu fréquente non associée à une sensibilité péricrânienne
- Céphalée de tension épisodique fréquente:
  - Céphalée de tension épisodique fréquente associée à une sensibilité péricrânienne
  - Céphalée de tension épisodique fréquente non associée à une sensibilité péricrânienne
- Céphalée de tension chronique:
  - Céphalée de tension chronique associée à une sensibilité péricrânienne
  - Céphalée de tension chronique non associée à une sensibilité péricrânienne
- Céphalée de tension probable:
  - Céphalée de tension épisodique peu fréquente probable
  - Céphalée de tension épisodique fréquente probable
  - Céphalée de tension chronique probable

# Introduction

- Prévalence au cours de la vie en population générale estimée entre 30% et 78%, selon les différentes études.
- Elle a un impact socio-économique élevé.

# Mécanismes physiopathologiques

- Mécanismes physiopathologiques exacts ne sont pas connus.
- L'augmentation de la sensibilité péricrânienne est l'anomalie la plus importante observée chez les patients de tout type de céphalée de tension : elle est généralement présente en période interictale, est exacerbée pendant la céphalée et augmente avec l'intensité et la fréquence des crises.
- La sensibilité accrue revêt très probablement une importance physiopathologique.
- Il faut distinguer les patients avec et sans un tel trouble des muscles péricrâniens.

# Mécanismes physiopathologiques

- La sensibilité péricrânienne est facilement détectée et constatée par palpation manuelle.
- De petits mouvements de rotation avec l'index et le majeur, et une pression ferme (de préférence à l'aide d'un palpomètre), fournissent des scores de sensibilité locale de 0-3 pour les muscles frontaux, temporaux, masséters, ptérygoïdiens, sterno-cléido- mastoïdiens, splénius et trapèzes.
- Ces mesures orientent le traitement et ajoutent de la valeur et de la crédibilité aux explications données au patient.
- Elles sont ainsi classées en:
  - Céphalée de tension épisodique fréquente associée à une sensibilité péricrânienne
  - Céphalée de tension épisodique fréquente non associée à une sensibilité péricrânienne

# Un diagnostic difficile

- La difficulté de diagnostic la plus souvent rencontrée parmi les céphalées primaires réside dans la discrimination entre la Céphalée de tension et des formes légères de Migraine sans aura.
- Cela est d'autant plus vrai que les patients ayant des céphalées fréquentes souffrent souvent des deux troubles.

# Céphalée de tension épisodique peu fréquente

- Épisodes peu fréquents de céphalée, typiquement bilatérale, ressentie comme une pression ou un serrement et d'intensité légère à modérée, d'une durée de quelques minutes à quelques jours.
- La douleur ne s'aggrave pas avec l'activité physique de routine et n'est pas associée à des nausées.
- Une photophobie ou une phonophobie peut être présente.

# Céphalée de tension épisodique peu fréquente: critères diagnostiques :

- Au moins 10 épisodes de céphalée survenant <1 jour/mois en moyenne (<12 jours/an) et répondant aux critères B-D:
- **B: durée de 30 minutes à 7 jours.**
- **C: au moins deux des quatre caractéristiques suivantes:**
  - localisation bilatérale;
  - à type de pression ou de serrement (non pulsatile);
  - intensité légère ou modérée;
  - absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers;
- **D: présence des deux caractéristiques suivantes:**
  - ni nausée, ni vomissement;
  - pas plus d'un de ces deux signes associés: photophobie ou phonophobie.

# Céphalée de tension épisodique fréquente: critères diagnostiques :

- Au moins 10 épisodes de céphalée survenant 1 à 14 jour(s)/mois en moyenne pendant >3 mois (entre  $\geq 12$  et  $< 180$  jours/an) et répondant aux critères B-D:
- **B: durée de 30 minutes à 7 jours.**
- **C: au moins deux des quatre caractéristiques suivantes:**
  - localisation bilatérale;
  - à type de pression ou de serrement (non pulsatile);
  - intensité légère ou modérée;
  - absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers;
- **D: présence des deux caractéristiques suivantes:**
  - ni nausée, ni vomissement;
  - pas plus d'un de ces deux signes associés: photophobie ou phonophobie.

# Céphalée de tension chronique

- Pathologie évoluant à partir d'une céphalée de tension épisodique fréquente, avec des épisodes quotidiens ou très fréquents de céphalée, de localisation typiquement bilatérale, à type de pression ou de serrement, d'intensité légère à modérée, pouvant durer des heures, des jours ou être non rémittente.
- La douleur ne s'aggrave pas avec l'activité physique de routine, mais elle peut être associée à une légère nausée, une photophobie ou une phonophobie.

# Céphalée de tension chronique: critères diagnostiques :

- Céphalée survenant  $\geq$  15 jours/mois en moyenne depuis  $>3$  mois ( $\geq 180$  jours/an), et répondant aux critères B-D:
- **B: durant des heures, des jours ou non rémittente.**
- **C: au moins deux des quatre caractéristiques suivantes:**
  - localisation bilatérale;
  - à type de pression ou de serrement (non pulsatile);
  - intensité légère ou modérée;
  - absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers;
- **D: présence des deux caractéristiques suivantes:**
  - ni nausée, ni vomissement;
  - pas plus d'un de ces deux signes associés: photophobie ou phonophobie.

# A propos de la céphalée de tension chronique

- **Dans de nombreux cas, il y a un abus médicamenteux.**
- Après sevrage, le diagnostic doit être réévalué : il n'est pas rare que les critères de la Céphalée de tension chronique ne soient plus remplis, avec retour à l'un ou l'autre type épisodique.
- Lorsque le trouble reste chronique après le sevrage, le diagnostic de Céphalée par abus médicamenteux peut être réfuté.

# Céphalées primaires

De nombreux patients ayant des crises de migraine avec aura ont également des crises sans

## 1.1 Migraine sans aura

- A. Au moins cinq crises répondant aux critères B-D
- B. Crises de céphalée durant 4 à 72 heures (sans traitement ou avec un traitement inefficace)
- C. Céphalée ayant au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :
  - 1. topographie unilatérale
  - 2. type pulsatile
  - 3. intensité douloureuse modérée ou sévère
  - 4. aggravée par ou entraînant l'évitement de l'activité physique de routine (par ex., marche ou montée des escaliers)

D. Durant la céphalée, au moins l'un des symptômes suivants :

- 1. nausées et/ou vomissements
- 2. photophobie et phonophobie

## 2.1 Céphalée de tension épisodique peu fréquente :

A. Au moins 10 épisodes de céphalée survenant <1 jour/mois en moyenne (<12 jours/an) et répondant aux critères B-D

B. Durée de 30 minutes à 7 jours

C. Au moins deux des quatre caractéristiques suivantes:

- 1. localisation bilatérale,
- 2. à type de pression ou de serrement (non pulsatile),
- 3. intensité légère ou modérée,
- 4. absence d'aggravation par les activités physiques de routine comme marcher ou monter des escaliers.

D. Présence des deux caractéristiques suivantes:

- 1. ni nausée, ni vomissement,
- 2. pas plus d'un de ces deux signes associés: photophobie ou phonophobie.

## Céphalée de tension épisodique fréquente : critères identiques à la peu fréquente mais

A. Au moins 10 épisodes de céphalée survenant 1 à 14 jour(s)/mois en moyenne pendant >3 mois (entre ≥12 et <180 jours/an)

**Les symptômes prodromiques** peuvent commencer des heures, voire un jour ou deux avant les autres symptômes d'une crise de migraine avec aura. Ils comprennent: fatigue, difficulté de concentration, raideur nucale, sensibilité à la lumière et/ou au bruit, nausées, vision floue, bâillements

## 1.2 Migraine avec aura :

• 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 (aphasie toujours considérée comme un symptôme unilatéral ; dysarthrie peut l'être ou ne pas l'être),
5. au moins un symptôme d'aura est positif (scintillements et fourmillements sont des symptômes positifs de l'aura)

### 1.2.1 Migraine avec aura typique:

Migraine avec aura dont l'aura est constituée de symptômes visuels et/ou sensitifs et/ou de troubles de la parole et du langage, mais absence de symptôme moteur, du tronc cérébral ou rétinien , et qui se caractérise par un développement progressif, une durée de chaque symptôme n'excédant pas une heure, une combinaison de phénomènes positifs et négatifs et une totale réversibilité.



#### 1.2.1.1 Aura typique avec céphalée :

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura typique et au critère B ci-dessous.

B. Céphalée, avec ou sans caractéristiques migraineuses, accompagnant l'aura ou la suivant dans les 60 minutes.



#### 1.2.2 Migraine avec aura du tronc cérébral :

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous.

B. Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :

1. au moins deux des symptômes du tronc cérébral suivants, entièrement réversibles :
  - a. dysarthrie
  - b. vertige
  - c. acouphène
  - d. hypoacusie
  - e. diplopie
  - f. ataxie non attribuable à un déficit sensitif
  - g. diminution de la conscience (GCS ≤ 13)



#### 1.2.1.2 Aura typique sans céphalée :

De nombreux patients ont des crises avec aura suivies d'une céphalée non migraineuse, voire même sans céphalée. Un certain nombre de patients peuvent présenter exclusivement une Aura typique sans céphalée.

#### 1.2.3 Migraine hémiplégique:

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous

B. Aura ayant les deux caractéristiques suivantes :

1. déficit moteur entièrement réversible
  2. troubles visuels, sensitifs, du langage et/ou de la parole entièrement réversibles.
- En général, les symptômes moteurs durent moins de 72 heures, mais ils peuvent persister plusieurs semaines chez certains patients.
- Il peut être difficile de distinguer la faiblesse motrice d'une perte de la sensibilité.



Quand l'aura survient pour la première fois après 40 ans, lorsque les symptômes sont exclusivement négatifs (par exemple hémianopsie) ou quand l'aura est prolongée ou très brève, d'autres causes, et en particulier un accident ischémique transitoire, doivent être exclues.

#### 1.2.4 Migraine rétinienne:

A. Crises répondant aux critères de la Migraine avec aura et au critère B ci-dessous.

B. Aura caractérisée par les deux éléments suivants :

1. phénomènes visuels entièrement réversibles, monoculaires, positifs et/ou négatifs (par exemple, scintillements, scotome ou cécité) confirmés lors d'une crise par l'un ou l'autre des éléments suivants:
  - a) examen clinique du champ visuel
  - b) le dessin du patient d'une anomalie monoculaire du champ visuel (réalisé après avoir reçu des instructions claires)
2. au moins deux des éléments suivants :
  - a) progression graduelle sur ≥ 5 minutes
  - b) durée des symptômes de 5-60 minutes
  - c) accompagnée, ou suivie dans les 60 minutes, d'une céphalée.
- C. Les autres causes d'amaurose transitoire ont été exclues.

# Cas clinique

- Un homme de 22 ans, vous appelle pour des maux de tête.
- Quelles questions lui posez vous ?

# Cas clinique

- Un homme de 22 ans, sans aucun antécédents, vous appelle pour des céphalées évoluant depuis 2 ans, quasi-quotidiennes, apparaissant dès le réveil, il en a marre et vous demande conseil, pour savoir ce qu'il doit faire.
- Elles sont temporales à type de serrement, avec une phonophobie, sans nausées, sans signes neurovégétatifs, disparaissant la nuit, sans aggravation par les activités physiques.

# Question: Devant ce tableau clinique, vous évoquez ?

- A. Céphalées de tension
- B. Migraine
- C. Nevralgie du trijumeau
- D. Algie vasculaire de la face
- E. Hypertension intracrânienne

# Cas clinique

- Madame G. 66 ans vous appelle en vous disant j'ai mal à la tête.
- Quelles questions posez vous à la patiente ?

# Cas clinique

- Madame G. 66 ans vous appelle en vous disant j'ai mal à la tête, j'ai la sinusite. Elle se plaint depuis 8 jours vous dit-elle de céphalées frontales bilatérale et pulsatiles. Non aggravées par les efforts. Pas de photophobie, pas de phonophobie. Pas de vomissements, pas de nausées. Elle les qualifie de sévères la journée, régressant la nuit. Elle signale également des cervicalgies. « Je suis beaucoup stressé en ce moment »
- Dans ses antécédents on note un syndrome d'apnée du sommeil, une fibromyalgie traitée par DUROGESIC qu'elle a arrêté depuis 8 jours.
- Au téléphone vous lui demandez de pencher sa tête en avant, mais cela n'aggrave pas la douleur.

# Question: quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant cette céphalée ?

- A. Migraine sans aura
- B. Céphalée par sevrage en opioïdes
- C. Céphalées de tension
- D. Céphalée liée à une sinusite aiguë
- E. Céphalée de l'apnée du sommeil

# Cas clinique

- Monsieur A. âgé de 44 ans vous appelle pour un mal de tête.

# Cas clinique

- Monsieur A. âgé de 44 ans vous appelle pour un mal de tête. Il est enseignant et ce mal de tête à débuter la veille de son appel, d'installation progressive hier soir vers 16 heures avant une réunion parent professeur, à type de serrement, bilatérale associée quelques nausées, à une photophobie et une phonophobie, d'intensité modérée, sans aggravation par l'activité physique. Légèrement calmée par le paracétamol.

Durant la réunion il n'a plus ressenti de douleur pour réapparaître en fin de réunion et il a pu ensuite s'endormi pour passé une bonne nuit,

Mais le matin de son appel sensation de tête lourde et d'une perception d'une instabilité lors de passage du décubitus à l'orthostatisme.

# Question: quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant cette céphalée ?

- A. Hémorragie sous-arachnoïdienne
- B. Migraine sans aura
- C. Céphalées de tension
- D. Céphalée liée à une sinusite aiguë
- E. Céphalée de l'apnée du sommeil



# Les céphalées trigémino-autonomiques

Céphalées primaires

Selon la Classification Internationale des Céphalées

3e édition

2018

International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# Classification des céphalées trigémino-autonomiques

- Algie vasculaire de la face
  - Algie vasculaire de la face épisodique
  - Algie vasculaire de la face chronique
- Hémicrânie paroxystique
  - Hémicrânie paroxystique épisodique
  - Hémicrânie paroxystique chronique
- Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée
  - SUNCT Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée avec injection conjonctivale et larmoiement
    - SUNCT épisodique
    - SUNCT chronique
  - SUNA Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée avec signes autonomiques crâniens
    - SUNA épisodique
    - SUNA chronique
- Hemicrania continua
  - Hemicrania continua avec rémission
  - Hemicrania continua sans rémission
- Céphalée trigémino-autonomique probable
  - Algie vasculaire de la face probable
  - Hémicrânie paroxystique probable
  - SUNCT probable
  - Hemicrania continua probable

# Cas clinique

- Une patiente âgée de 82 ans vous appelle pour une céphalée unilatérale

# Cas clinique

- Une patiente âgée de 82 ans vous appelle pour une céphalée unilatérale droite évoluant depuis plus de 6 mois, son médecin est absent, elle n'est plus calmée par le paracétamol, elle présente un gonflement de la paupière inférieure et son oeil droit est légèrement fermé par rapport à l'autre

# Question: Devant ce tableau clinique, vous évoquez :

- A. Céphalées de tension
- B. Migraine
- C. Nevralgie du trijumeau
- D. Algie vasculaire de la face
- E. Hémicrânia continua

# Céphalées primaires : 3. Les céphalées trigéminal-autonomiques (CTA)

## 3.1 Algie vasculaire de la face:

A. Au moins cinq crises répondant aux critères B-D  
 B. Crises de douleur sévère à très sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporaire durant 15 à 180 minutes (non traitée)

C. L'un des éléments suivants ou les deux :

1. au moins un des signes/symptômes suivants, du même côté que la douleur :
  - a) injection conjonctivale et/ou larmoiement
  - b) congestion nasale et/ou rhinorrhée
  - c) œdème palpébral
  - d) sudation du front et de la face
  - e) myosis et/ou ptosis
2. une sensation d'impatience ou une agitation motrice

D. Fréquence des crises comprise entre une tous les deux jours et 8 par jour.

Les crises surviennent en salves durant des périodes de quelques semaines à quelques mois (appelées périodes actives ou cycles), séparées par des phases de rémission qui durent généralement des mois ou des années.

Environ 10-15 % des patients ont une Algie vasculaire de la face chronique, sans périodes de rémission.

Lors d'une période active d'une Algie vasculaire de la face épisodique, et à tout moment lors d'une Algie vasculaire de la face chronique, les crises surviennent régulièrement et peuvent être provoquées par l'alcool, l'histamine ou la nitroglycérine.

La douleur d'une Algie vasculaire de la face est maximale au niveau orbitaire, supraorbitaire, temporal ou dans toute combinaison de ces localisations, mais peut concerner d'autres zones. Durant les crises les plus violentes, l'intensité de la douleur est atroce. Les patients sont généralement incapables de tenir en place et font les cent pas. Habituellement, la douleur survient du même côté de la tête au cours de chaque période.

L'âge de début est généralement compris entre 20 à 40 ans.

## 3.2 Hémicrânie paroxystique:

A. Au moins 20 crises répondant aux critères B-E

B. Crise de douleur sévère, unilatérale, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporaire durant 2 à 30 minutes.

C. L'un des éléments suivants ou les deux :

1. au moins un des signes/symptômes suivants, du même côté que la douleur :
  - a) injection conjonctivale et/ou larmoiement,
  - b) congestion nasale et/ou rhinorrhée,
  - c) œdème palpébral,
  - d) sudation du front et/ou de la face,
  - e) myosis et/ou ptosis ;
2. une impression d'impatience ou une agitation motrice

D. Survenant à une fréquence de > 5 fois par jour

E. Elles répondent totalement à des doses thérapeutiques d'indométacine



## 3.4 Hémicrânia continua

A. Céphalée unilatérale répondant aux critères B-D

B. Présente durant > 3 mois, avec des exacerbations d'intensité modérée ou plus importante

C. L'un des éléments suivants ou les deux :

1. au moins un des signes/symptômes suivants, du même côté que la douleur :
  - a) injection conjonctivale et/ou larmoiement
  - b) congestion nasale et/ou rhinorrhée
  - c) œdème palpébral
  - d) sudation du front et/ou de la face
  - e) myosis et/ou ptosis
2. impression d'impatience ou une agitation motrice, ou une aggravation de la douleur par le mouvement.

D. Répond de façon complète à des doses thérapeutiques d'indométacine.

Des symptômes migraineux tels qu'une photophobie et une phonophobie sont souvent observés dans les cas de Hemicrania continua.



**Les céphalées trigéminal-autonomiques (CTA) ont en commun une céphalée unilatérale et des signes autonomiques parasympathiques importants qui sont latéralisés et ipsilatéraux à la céphalée.**

L'imagerie fonctionnelle suggère que ces syndromes activent un réflexe trigémino-parasympathique normal, avec des signes cliniques de dysfonctionnement sympathique facial secondaire. Rarement, une aura migraineuse typique peut exister en association avec une CTA.

## 3.3 Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée:

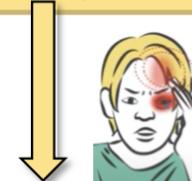
A. Au moins 20 crises répondant aux critères B-D

B. Céphalée unilatérale, modérée ou sévère, orbitaire, sus-orbitaire, temporaire et/ou avec une autre distribution trigéminal, durant 1 à 600 secondes et survenant comme un coup de poignard unique, une série de coups de poignard, ou en dents de scie

C. Au moins un des cinq symptômes ou signes autonomiques crâniens suivants, ipsilatéral à la douleur :

1. injection conjonctivale et/ou larmoiement
2. congestion nasale et/ou rhinorrhée
3. œdème palpébral
4. sudation du front et/ou de la face
5. myosis et/ou ptosis

D. Survenant à une fréquence d'au moins une fois par jour



### 3.3.1 SUNCT Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée avec injection conjonctivale et larmoiement:

A. Crises répondant aux critères des Crises d'allure névralgique unilatérales de courtes durées et au critère B ci-dessous

B. Les deux éléments suivants, ipsilatéraux à la douleur :

1. injection conjonctivale
2. larmoiement.

Le SUNCT (pour Short lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing)

### 3.3.2 SUNA Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée avec signes autonomiques crâniens:

A. Crises répondant aux critères des Crises d'allure névralgique unilatérales de courtes durées et au critère B ci-dessous

B. Pas plus d'un des éléments suivants, ipsilatéral à la douleur :

1. injection conjonctivale
2. larmoiement.

Le SUNA (pour Short lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms)



# Autres céphalées primaires

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# Classification des autres céphalées primaires

- Céphalée primaire induite par la toux
  - Céphalée primaire induite par la toux probable
- Céphalée primaire d'effort
  - Céphalée primaire d'effort probable
- Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle
  - Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle probable
- Céphalée primaire en coup de tonnerre
- Céphalée induite par le froid
  - Céphalée attribuée à l'application externe d'un stimulus froid
  - Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid
  - Céphalée induite par le froid probable
    - Céphalée attribuée à l'application externe d'un stimulus froid probable
    - Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid probable
- Céphalée induite par une pression externe
  - Céphalée liée à une compression externe
  - Céphalée liée à une traction externe
  - Céphalée induite par une pression externe probable
    - Céphalée liée à une compression externe probable
    - Céphalée liée à une traction externe probable
- Céphalée primaire en coup de poignard
  - Céphalée primaire en coup de poignard probable
- Céphalée nummulaire
  - Céphalée nummulaire probable

# Céphalées primaires : 4. les autres

La pathogénie de ces affections est encore mal comprise, et leurs traitements sont suggérés sur la base de rapports anecdotiques ou d'essais non contrôlés.

Ce sont des céphalées primaires cliniquement hétérogènes.

Elles sont regroupées en 4 catégories :

1. Céphalées associées à l'effort physique, y compris la Céphalée primaire induite par la toux, la Céphalée primaire d'effort, la Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle et la Céphalée primaire en coup de tonnerre.
2. Céphalées attribuées à des stimuli physiques directs (considérées comme des céphalées primaires parce qu'elles sont provoquées par des stimuli physiologiques [non-dommageables]), y compris la Céphalée induite par le froid et la Céphalée induite par une pression externe.
3. Céphalées épacraniennes (c'est-à-dire, douleur au niveau de la tête et du cuir chevelu), y compris la Céphalée primaire en coup de poignard et la Céphalée nummulaire (ainsi que l'Epicrânie fugace).
4. Autres céphalées primaires diverses, y compris la Céphalée hypnique et la Céphalée chronique persistante de novo.

## 4.1 Céphalée primaire induite par la toux:

Céphalée précipitée par la toux ou toute autre manœuvre de Valsalva (effort), mais non par un effort physique prolongé, en l'absence d'affection intracrânienne.

**Critères diagnostiques :**

- A. Provoquée par et se produisant uniquement en association avec la toux, les efforts et/ou toute autre manœuvre de Valsalva
- B. Apparition soudaine
- C. Durant entre 1 seconde et 2 heures

**Notes :**

1. La céphalée survient quelques instants après la toux ou un autre stimulus.
2. Les céphalées atteignent leur maximum presque immédiatement, puis disparaissent en quelques secondes à quelques minutes (bien que certains patients éprouvent des céphalées légères à modérées pendant deux heures).
3. La céphalée induite par la toux est symptomatique dans environ 40 % des cas, et la majorité des patients dans ce cas souffrent d'une malformation d'Arnold-Chiari de type I. Les autres causes rapportées comprennent : hypotension intracrânienne spontanée, maladies carotidiennes ou vertébrobasilaires, tumeur de la fosse crânienne moyenne ou de la fosse cérébrale postérieure, kyste du mésencéphale, impression basilaire, platybasie, hématome sous-dural, anévrismes cérébraux et syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. Une imagerie cérébrale est nécessaire à la recherche d'éventuelles lésions ou anomalies intracrâniennes. Puisque les tumeurs soutenues représentent plus de 50% des lésions intracrâniennes chez l'enfant, une céphalée à la toux chez l'enfant doit être considérée comme symptomatique jusqu'à preuve du contraire.

## 4.2 Céphalée primaire d'effort:

Céphalée précipitée par toute forme d'effort en l'absence d'affection intracrânienne.

**Critères diagnostiques :**

- A. Provoquée par un effort physique intense et se produisant uniquement pendant ou après celui-ci
- B. Durant < 48 heures

**Note :**

1. Des cas symptomatiques sont décrits. À la première survenue d'une céphalée ayant ces caractéristiques, **il est obligatoire d'exclure une hémorragie sous-arachnoïdienne, une dissection artérielle et un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible**.

**Commentaires :**

Se produit surtout par temps chaud ou à haute altitude. Habituellement déclenchée par un effort physique soutenu et intense. Indométhacine efficace dans la majorité des cas. Les mécanismes physiopathologiques sous-jacents de la Céphalée primaire d'effort sont inconnus. Probable origine vasculaire, émettant l'hypothèse que la distension veineuse ou artérielle, secondaire à l'exercice physique, est le mécanisme qui provoque la douleur. Les patients souffrant de Céphalée primaire d'effort ont une prévalence significativement plus élevée d'incompétence valvulaire jugulaire interne (70 % par rapport à 20 % des témoins) suggère qu'une congestion veineuse intracrânienne causée par le flux veineux jugulaire rétrograde pourrait jouer un rôle dans la physiopathologie de ce trouble.

## 4.3 Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle:

Céphalée déclenchée par l'activité sexuelle, commençant habituellement comme une douleur bilatérale sourde s'aggravant avec l'excitation sexuelle et devenant soudainement intense lors de l'orgasme, en l'absence de toute affection intracrânienne.

**Critères diagnostiques :**

- A. Provoquée par l'activité sexuelle et se produisant uniquement au cours de celle-ci
- B. L'un ou l'autre des éléments suivants ou les deux :
  - 1 augmentation de l'intensité avec l'augmentation de l'excitation sexuelle.
  - 2. intensité explosive brusque juste avant ou durant l'orgasme.

C. Durant de 1 minute à 24 heures avec une intensité sévère et/ou jusqu'à 72 heures avec une intensité légère

**Notes :**

1. **Lors du 1er épisode de céphalée liée à l'activité sexuelle, faut exclure hémorragie sous-arachnoïdienne, dissection artérielle intra- et extracrânienne et syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR).**

2. Des céphalées explosives multiples lors des activités sexuelles doivent être considérées en tant que Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) jusqu'à la preuve du contraire par des examens angiographiques mais les vasoconstrictions peuvent ne pas être observées au stade précoce du SVCR ; il faut donc répéter les explorations.

**Commentaires :**

Certains patients ne présentent qu'une seule crise associée à l'activité sexuelle au cours de leur vie.

Peut survenir à tout âge chez un individu sexuellement actif, est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes, se produit indépendamment du type d'activité sexuelle, elle est bilatérale dans 2/3 des cas et unilatérale dans 1/3 des cas, et est diffuse ou occipitale dans 80 % des cas.

Fréquence des crises liée à l'activité sexuelle.

## 4.4 Céphalée primaire en coup de tonnerre:

La Céphalée primaire induite par la toux, la Céphalée primaire d'effort et la Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle peuvent toutes se présenter comme une céphalée en coup de tonnerre.

**Description :**

Céphalée d'intensité sévère et d'apparition brutale, imitant celle d'une rupture d'anévrisme cérébral, en l'absence de toute pathologie intracrânienne.

**Critères diagnostiques :**

- A. Apparition soudaine, atteignant l'intensité maximale en <1 minute.
- B. Durant ≥ 5 minutes

**Notes :**

1. **Céphalée souvent associée à des pathologies vasculaires intracrâniennes graves : hémorragie sous-arachnoïdienne, hémorragie intracérébrale, thrombose veineuse cérébrale, malformation vasculaire non rompue (principalement l'anévrisme), dissection artérielle (intra et extracrânienne), syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) et une apoplexie hypophysaire.** Les autres causes organiques de la céphalée en coup de tonnerre sont la méningite, le kyste colloïde du troisième ventricule, l'hypotension intracrânienne spontanée et la sinusite aiguë (en particulier avec barotraumatisme). La Céphalée primaire en coup de tonnerre doit être un diagnostic d'élimination, retenu seulement lorsque toutes les causes organiques ont été exclues. Ceci implique une imagerie cérébrale normale, incluant les vaisseaux cérébraux et/ou un liquide cébrospinal (LCS) normal.

**Commentaire :**

Le niveau de preuve que la céphalée en coup de tonnerre existe en tant que céphalée primaire est faible : la recherche d'une cause sous-jacente doit être à la fois rapide et exhaustive.

# Céphalées primaires : 4. les autres

Ce sont des céphalées primaires cliniquement hétérogènes.

Elles sont regroupées en 4 catégories.

1. Céphalées associées à l'effort physique, y compris la Céphalée primaire induite par la toux, la Céphalée primaire d'effort, la Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle et la Céphalée primaire en coup de tonnerre.
2. Céphalées attribuées à des stimuli physiques directs (considérées comme des céphalées primaires parce qu'elles sont provoquées par des stimuli physiologiques [non-dommageables]), y compris la Céphalée induite par le froid et la Céphalée induite par une pression externe.
3. Céphalées épacraniennes (c'est-à-dire, douleur au niveau de la tête et du cuir chevelu), y compris la Céphalée primaire en coup de poignard et la Céphalée nummulaire (ainsi que l'Epicrânie fugace).
4. Autres céphalées primaires diverses, y compris la Céphalée hypnique et la Céphalée chronique persistante de novo.

## 4.5 Céphalée induite par le froid:

Céphalée attribuée à l'application externe d'un stimulus froid

Description :

Céphalée suite à l'exposition de la tête non protégée à une température ambiante très basse.

Critères diagnostiques :

- A. Provoquée par un stimulus froid, externe à la tête et se produisant uniquement pendant son application
- C. Se résolvant dans les 30 minutes après le retrait du stimulus froid

Commentaire :

Cette céphalée est due à un refroidissement externe de la tête : lors d'une exposition par temps très froid, lors de la plongée sous-marine en eau froide ou lors de la cryothérapie. Certains patients développent une céphalée intense, de courte durée, lancinante, localisée au milieu du front, bien que la douleur puisse être unilatérale et temporaire, frontale ou rétroporbitaire.

## 4.5.2 Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid

Description :

Douleurs frontales ou temporales de courte durée, pouvant être intenses, induites chez les personnes sensibles par le passage de matière froide (solide, liquide ou gazeuse) au niveau du palais et/ou de la paroi postérieure du pharynx.

Critères diagnostiques :

- A. Au moins deux épisodes de céphalées aiguës frontales ou temporales répondant aux critères B et C.
- B. Provoquée ou survenant immédiatement après l'application d'un stimulus froid sur le palais et/ou la paroi pharyngée postérieure par ingestion d'aliments ou de boissons froides ou par inhalation d'air froid
- C. Se résolvant dans les 10 minutes après l'élimination du stimulus froid

Commentaires :

L'ingestion rapide de glace pilée est particulièrement susceptible de provoquer cette céphalée, mais manger de la glace, même lentement, peut la provoquer aussi. La céphalée est frontale ou temporaire, et le plus souvent bilatérale (mais, elle peut être latéralisée du côté de la céphalée migraineuse habituelle chez les patients qui ont des céphalées unilatérales dans le cadre d'une Migraine).

## 4.6 Céphalée induite par une pression externe:

Description :

Céphalée résultant d'une compression ou d'une traction soutenue sur les tissus mous péricrâniens.

### 4.6.1 Céphalée liée à une compression externe

Description :

Céphalée résultant d'une compression prolongée des tissus mous péricrâniens, par exemple par un bandeau serré autour de la tête, un chapeau ou un casque, ou des lunettes portées pendant la natation ou la plongée sous-marine, sans dommage pour le cuir chevelu.

Critères diagnostiques :

- A. Au moins deux épisodes de céphalées répondant aux critères B-D
- B. Provoquée par et survenant en moins d'une heure lors d'une compression externe prolongée du front ou du cuir chevelu.
- C. Maximale au niveau du site de compression externe

D. Se résolvant en 1 heure lorsque la compression externe n'est plus appliquée

### 4.6.2 Céphalée liée à une traction externe

Description :

Céphalée résultant d'une traction soutenue sur les tissus mous péricrâniens, sans dommage pour le cuir chevelu.

Critères diagnostiques :

- A. Au moins deux épisodes de céphalées répondant aux critères B-D
- B. Provoquée par et survenant uniquement lors d'une traction externe soutenue sur le cuir chevelu
- C. Maximale sur le site de traction
- D. Se résolvant en 1 heure lorsque la traction externe n'est plus exercée

Commentaire :

La durée de la céphalée varie selon l'intensité et la durée de la traction externe. Alors que la céphalée est maximale sur le site de traction, elle s'étend souvent à d'autres zones de la tête.

## 4.7 Céphalée primaire en coup de poignard:

Description :

Douleur en coup de poignard, transitoire et localisée dans la tête, qui se produit spontanément en l'absence de maladie organique des structures sous-jacentes ou des nerfs crâniens.

Critères diagnostiques :

- A. Céphalée survenant spontanément sous la forme d'un seul coup de poignard ou d'une série de coups de poignard et répondant aux critères B et C
- B. Chaque coup de poignard dure jusqu'à quelques secondes
- C. Les coups de poignard se reproduisent avec une fréquence irrégulière, d'une à plusieurs fois par jour

D. Aucun symptôme autonomique crânien

Notes :

1. Les études montrent que 80 % des coups de poignard durent 3 secondes ou moins ; les coups durent rarement de 10 à 120 secondes.
2. La fréquence des crises est généralement faible, une ou plusieurs par jour. Dans de rares cas, les coups de poignard se produisent de façon répétée sur plusieurs jours ; il y a eu une description d'un état de mal qui a duré une semaine.

Commentaires :

Elle implique des régions extratrigéminal dans 70 % des cas. Elle peut se déplacer d'une zone à l'autre, sur le même hémicrâne ou sur l'hémicrâne opposé; localisation fixe chez seulement 1/3 des patients. **Lorsque les coups de poignard sont strictement localisés dans une zone, des lésions structurelles, de cette zone et dans la distribution du nerf crânien affecté, doivent être exclues.**

Quelques patients ont des symptômes associés, mais pas de signe autonomique crânien. Elle est plus fréquemment décrite chez les personnes souffrant de Migraine, chez qui les coups de poignard ont tendance à être localisés dans la région habituellement affectée par les migraines.

## 4.8 Céphalée nummulaire:

Description :

Céphalée de durée très variable, mais souvent chronique, dans une petite zone circonscrite du cuir chevelu et en l'absence de toute lésion structurelle sous-jacente.

Critères diagnostiques :

- A. Céphalée continue ou intermittente répondant au critère B
- B. Ressentie exclusivement dans une zone du cuir chevelu, avec toutes les quatre caractéristiques suivantes :
  1. contour net
  2. de taille et de forme fixes
  3. ronde ou elliptique
  4. 1-6 cm de diamètre

Note :

1. D'autres causes, en particulier des lésions结构和 dermatologiques, ont été exclues par les antécédents médicaux, l'examen physique et les examens appropriés.

Commentaires :

La zone douloureuse peut être localisée dans n'importe quelle partie du cuir chevelu, mais elle est généralement située dans la région pariétale. Rarement, la Céphalée nummulaire est bi- ou multifocale, chaque zone symptomatique conservant toutes les caractéristiques de la céphalée nummulaire. L'intensité de la douleur est généralement légère à modérée, mais parfois sévère. Des exacerbations spontanées ou déclenchées peuvent survenir sur la douleur de fond. La durée est très variable : dans 75 % des cas publiés, la céphalée est chronique (présente pendant plus de 3 mois), mais des cas ont également été décrits avec des durées variables, de l'ordre de quelques secondes, minutes, heures ou jours.

La zone touchée présente généralement des combinaisons variables d'hypoesthésie, de dysesthésie, de paresthésie, d'allodynie et/ou de sensibilité.

## Céphalées primaires : 4. les autres

Ce sont des céphalées primaires cliniquement hétérogènes.

Elles sont regroupées en 4 catégories.

1. Céphalées associées à l'effort physique, y compris la Céphalée primaire induite par la toux, la Céphalée primaire d'effort, la Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle et la Céphalée primaire en coup de tonnerre.
2. Céphalées attribuées à des stimuli physiques directs (considérées comme des céphalées primaires parce qu'elles sont provoquées par des stimuli physiologiques [non-dommageables]), y compris la Céphalée induite par le froid et la Céphalée induite par une pression externe.
3. Céphalées épicrâniennes (c'est-à-dire, douleur au niveau de la tête et du cuir chevelu), y compris la Céphalée primaire en coup de poignard et la Céphalée nummulaire (ainsi que l'Epicrânie fugace).
4. Autres céphalées primaires diverses, y compris la Céphalée hypnotique et la Céphalée chronique persistante de novo.



### 4.9 Céphalée hypnotique:

Description :

Céphalées fréquemment récurrentes ne se développant que pendant le sommeil, provoquant un réveil et durant jusqu'à 4 heures, sans symptômes caractéristiques associés et non attribuées à d'autres pathologies.

Critères diagnostiques :

- A. Céphalées récurrentes
- B. Se développant seulement pendant le sommeil et provoquant le réveil
- C. Survenant ≥ 10 jours/mois pendant > 3 mois
- D. Durant de 15 minutes à 4 heures après le réveil
- E. Pas de symptôme autonome crânien ou d'agitation

Notes :

1. La distinction avec l'un des types ou sous-types des Céphalées trigémino-autonomiques (CTA), en particulier la Algie vasculaire de la face, est nécessaire pour une prise en charge efficace.

2. Les autres étiologies possibles de céphalée se développant pendant le sommeil et provoquant le réveil doivent être exclues, en accordant une attention particulière à l'apnée du sommeil, à l'hypertension nocturne, à l'hypoglycémie et à l'abus médicamenteux ; des pathologies intracrâniennes doivent également être exclues.

Cependant, la présence d'un syndrome d'apnée du sommeil n'exclut pas nécessairement le diagnostic de la Céphalée hypnotique.

Commentaires :

La Céphalée hypnotique commence habituellement après l'âge de 50 ans, mais peut survenir chez des personnes plus jeunes.

La douleur est généralement légère à modérée, mais une douleur sévère est signalée par un cinquième des patients. La douleur est bilatérale dans environ deux tiers des cas. Les crises durent généralement 15 à 180 minutes, mais des durées plus longues ont été décrites.

La plupart des cas sont chroniques, avec des céphalées quotidiennes ou quasi quotidiennes, mais un sous-type épisodique (fréquence < 15 jours/mois) peut survenir. Alors que l'on pensait que les caractéristiques de la Céphalée hypnotique étaient généralement de type tensif, des études récentes ont montré que les patients pouvaient présenter des caractéristiques d'allure migraineuse et que certains patients avaient des nausées pendant les crises.

L'apparition de la Céphalée hypnotique n'est pas liée à un stade du sommeil. Une récente étude IRM a montré une réduction du volume de substance grise dans l'hypothalamus chez les patients souffrant de Céphalée hypnotique.

Le lithium, la caféine, la mélatonine et l'indométacine se sont avérés efficaces dans plusieurs cas rapportés.



### 4.10 Céphalée chronique persistante:

Description :

Céphalée persistante, quotidienne dès son apparition, dont on se souvient clairement du début. La douleur n'a pas de caractéristique particulière et peut être d'allure migraineuse ou tensive ou avoir des éléments des deux.

Critères diagnostiques :

- A. Début distinct et clairement mémorisé, avec une douleur qui devient continue et sans rémission en 24 heures
- B. Présente durant > 3 mois

Notes :

1. La Céphalée chronique persistante de novo est unique en ce que la céphalée est quotidienne dès son apparition, et très rapidement sans rémission, se produisant généralement chez des individus sans antécédent de céphalée.

Les patients atteints se rappellent invariablement et peuvent décrire avec précision ce début ; s'ils ne peuvent pas le faire, un autre diagnostic doit être porté. Néanmoins, les patients souffrant de céphalées antérieures (1. Migraine ou 2. Céphalée de tension) ne sont pas exclus de ce diagnostic, mais ils ne devraient pas décrire une fréquence croissante des crises avant l'apparition de la céphalée chronique. De même, les patients ayant des céphalées préalables ne devraient pas décrire une exacerbation associée à un (ou suivie d'un) abus médicamenteux.

2. La Céphalée chronique persistante de novo peut avoir des caractéristiques évocatrices de Migraine ou de Céphalée de tension. Même si les critères de la Migraine chronique et/ou de la Céphalée de tension chronique peuvent également être remplis, le diagnostic par défaut est la Céphalée chronique persistante de novo, chaque fois que les critères de cette céphalée sont remplis. En revanche, lorsque les critères sont remplis autant pour la Céphalée chronique persistante de novo que pour la Hemicrania continua, alors ce dernier doit être le diagnostic par défaut.

3. La prise de médicaments peut dépasser les limites définies comme responsables de la Céphalée par abus médicamenteux. Dans de tels cas, le diagnostic de Céphalée chronique persistante de novo ne peut pas être porté à moins que l'apparition des céphalées quotidiennes précède clairement l'abus médicamenteux. Quand c'est le cas, les deux diagnostics, Céphalée chronique persistante de novo et Céphalée par abus médicamenteux, devraient être donnés.

4. Dans tous les cas, d'autres céphalées secondaires telles que la Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien, la Céphalée attribuée à une augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS) et la Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal devraient être exclues par des investigations appropriées.

Commentaire :

La Céphalée chronique persistante de novo a deux sous-types : un sous-type résolutif qui cède généralement en quelques mois sans traitement et un sous-type réfractaire qui résiste aux traitements. Ils ne sont pas codés séparément.

# Cas clinique

- Vous recevez l'appel d'une patiente de 32 ans pour céphalée.

# Cas clinique

- Vous recevez l'appel d'une patiente de 32 ans qui a présenté à la fin d'une séance musclée de fitness un épisode comportant : une céphalée droite, frontale, intra-crânienne, pulsatile, avec sensation lipothymique, sans perte de connaissance.
- Elle est migraineuse.
- Elle a eu un flou visuel installé d'emblée. Elle vomit pendant le trajet de la salle de fitness à chez elle.
- Lors de son appel les céphalées ont régressé. Elle va mieux mais persiste un fond douloureux.

# Question n°1: Quelle est votre conduite à tenir ?

- A - Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B - Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C – Vous lui demandez d'aller consulter son médecin traitant
- D- L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.
- E – Vous lui demandez de se rendre aux urgences.

## Cas clinique: question n° 2

- Finalement elle ne vous a pas écouté et n'a pas consulté.
- Trois jours plus tard, les céphalées et les vomissements ont persisté, ses collègues de travail lui conseillent de consulter. Elle a vu un ophtalmologue qui a constaté une atteinte du III droit, complète.

## Question 2: Quel est votre (vos) diagnostic(s) clinique(s)?

- a. AVC ischémique
- b. Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- c. Céphalée attribuée à un glaucome aigu par fermeture de l'angle
- d. Hémorragie sous-arachnoïdienne.
- e. Migraine avec aura



# Les céphalées secondaires

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# Les céphalées secondaires

- Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical.
- Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale.
- Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire.
- Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage.
- Céphalée attribuée à une infection.
- Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie.
- Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales.
- Céphalée attribuée à une affection psychiatrique.

# Céphalées secondaires : 5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical

## 5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical.

### Commentaires

Les types de la Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical sont parmi les céphalées secondaires les plus courantes.

Le plus souvent, elles ressemblent à une Céphalée de tension ou à une Migraine. Par conséquent, leur diagnostic dépend en grande partie de la relation temporelle étroite entre le traumatisme et l'apparition de la céphalée.

A la suite d'un traumatisme, la céphalée peut survenir comme un symptôme isolé ou être associée à 1 ou plusieurs des symptômes suivants : étourdissements, fatigue, capacité réduite à se concentrer, ralentissement psychomoteur, légers troubles de mémoire, insomnie, anxiété, changements de personnalité et/ou irritabilité. Lorsque plusieurs de ces symptômes surviennent après un traumatisme crânien, le patient peut être considéré comme ayant un syndrome post-commotion cérébrale.

**La physiopathologie de la Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical** est souvent peu claire. De nombreux facteurs peuvent contribuer à son développement, notamment : lésions axonales, modifications du métabolisme cérébral, neuroinflammation, altérations de l'hémodynamique cérébrale, prédisposition génétique sous-jacente, psychopathologie et attentes du patient quant au développement d'une céphalée après un traumatisme crânien.

Des recherches récentes, utilisant des modalités d'imagerie cérébrale avancées, suggèrent un potentiel de détection d'anomalies structurelles, fonctionnelles et métaboliques cérébrales secondaires à des traumatismes mineurs qui ne sont pas détectables par des tests diagnostiques conventionnels. Les troubles du sommeil, les troubles de l'humeur et les facteurs de stress psychosociaux ou d'autre nature post-traumatiques peuvent favoriser le développement et la persistance des céphalées. L'abus d'antalgiques peut contribuer à la persistance de céphalées après un traumatisme crânien par le développement d'une Céphalée par abus médicamenteux. Les cliniciens doivent envisager cette possibilité chaque fois qu'une céphalée persiste au-delà de la phase initiale post-traumatique.

Les facteurs de risque de la Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical incluent les antécédents de céphalée, le caractère peu sévère du traumatisme, le sexe féminin et les comorbidités psychiatriques. Dans le développement et la persistance d'une céphalée post-traumatique, le rôle des attentes d'un patient sur le fait de souffrir d'une céphalée suite à un traumatisme et l'implication des litiges concernant cette céphalée sont encore largement débattus. La majorité des données suggèrent que la simulation n'est un facteur que chez une petite minorité de patients.

Il est reconnu que certains patients développent des céphalées à la suite d'un traumatisme très mineur - si minime qu'il ne répond même pas aux critères de traumatisme crânien léger. Ces céphalées peuvent apparaître après un seul traumatisme ou suite à des chocs à la tête mineurs et répétitifs (par exemple, chez les joueurs de football américain ou de rugby).

## 5.1 Céphalée aiguë attribuée à un traumatisme crânien

### Description :

Céphalée causée par un traumatisme crânien et durant moins de 3 mois.

### Critères diagnostiques :

- Toute céphalée répondant aux critères C et D
- Un traumatisme crânien s'est produit
- La céphalée est apparue dans les 7 jours suivants l'un des événements suivants :
  - le traumatisme crânien
  - la reprise de conscience suite au traumatisme crânien
  - l'arrêt d'un (des) médicament(s) altérant la capacité de sentir ou de signaler la céphalée suite au traumatisme crânien
- L'une des caractéristiques suivantes :
  - la céphalée est résolutive dans les 3 mois après son apparition
  - la céphalée est non résolutive, mais 3 mois ne se sont pas encore écoulés depuis son apparition

### Commentaire :

La stipulation selon laquelle la céphalée doit s'être développée dans les 7 jours est quelque peu arbitraire.

## Céphalée persistante attribuée à un traumatisme crânien

Céphalée d'une durée supérieure à 3 mois causée par un traumatisme crânien.

Lorsqu'une céphalée faisant suite à un traumatisme crânien devient persistante, la possibilité d'une Céphalée par abus médicamenteux doit être considérée.

## 5.3 Céphalée aiguë attribuée à un coup du lapin

### Description :

Céphalée d'une durée inférieure à 3 mois, attribuée à un coup du lapin.

### Critères diagnostiques :

- Toute céphalée répondant aux critères C et D
- Un coup du lapin, associé à une douleur cervicale et/ou une céphalée, est survenu
- Une céphalée s'est développée dans les 7 jours après le coup du lapin
- L'une des caractéristiques suivantes :
  - la céphalée est résolutive dans les 3 mois après son apparition
  - la céphalée est non résolutive, mais 3 mois ne se sont pas encore écoulés depuis son apparition

### Note

Le coup du lapin est défini comme des mouvements d'accélération/décélération soudains et insuffisamment maîtrisés de la tête avec flexion/extension du cou. Un coup du lapin peut survenir après des forces d'impact élevées ou faibles.

### Commentaires :

Le coup du lapin survient le plus souvent dans le contexte d'un accident de la route.

Céphalée aiguë attribuée à un coup du lapin peut survenir en tant que symptôme isolé ou en association avec d'autres symptômes liés au coup, ainsi qu'avec des symptômes somatiques extracervicaux, neurosensoriels, comportementaux, cognitifs et/ou de l'humeur. Le coup du lapin lui-même peut être classé en fonction de la sévérité de la présentation clinique, en utilisant un schéma tel que celui présenté par le Groupe de travail du Québec sur les troubles associés au coup du lapin.

### Céphalée persistante attribuée à un coup du lapin

Céphalée d'une durée supérieure à 3 mois causée par un coup du lapin.

## 5.5 Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie

### Description :

Céphalée d'une durée inférieure à 3 mois causée par une craniotomie chirurgicale.

### Notes :

L'exclusion d'autres variétés de céphalée secondaire qui peuvent survenir après une craniotomie est nécessaire avant d'attribuer le diagnostic de Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie. Bien qu'il existe de nombreuses étiologies potentielles de céphalées consécutives à une craniotomie, il faut particulièrement prendre en compte les céphalées cervicogénique (dues au positionnement lors de la chirurgie), les céphalées dues à une fuite de liquide céphalo spinal, les infections, l'hydrocéphalie et l'hémorragie intracrânienne.

### Commentaires :

Céphalée aiguë attribuée à une craniotomie soit souvent ressentie au maximum sur le site de la craniotomie, elle peut être plus diffuse et ressembler à des céphalées de tension ou à une migraine.

## Céphalée persistante attribuée à une craniotomie

### Description :

Céphalée d'une durée supérieure à 3 mois causée par une craniotomie chirurgicale.

# QCM: Parmi les pathologies suivantes, lesquelles peuvent être révélées par une céphalée en coup de tonnerre ?

- A. Hémorragie sous arachnoïdienne
- B. Etat de mal migraineux
- C. Dissection artérielle cervicale
- D. Infection cérébrale localisée
- E. Thrombose veineuse cérébrale

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.1 Céphalée attribuée à une Ischémie cérébrale

#### 6.1.1 Céphalée attribuée à un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique (infarctus cérébral)

##### Description :

Céphalée inhabituelle, généralement d'apparition soudaine, causée par un AVC ischémique et associée aux signes neurologiques focaux de cet AVC. Elle est très rarement le symptôme révélateur ou majeur de l'AVC ischémique. Elle a généralement une durée limitée.

##### Commentaires :

Rarement, un infarctus cérébral, notamment un infarctus cérébelleux ou supratentoriel embolique, peut se révéler par une céphalée isolée soudaine (même en coup de tonnerre).

Une céphalée accompagne jusqu'à 1/3 des infarctus cérébraux ; elle est plus fréquente dans le territoire vertébrobasilaire que carotidien. Les céphalées sont très rares dans les infarctus lacunaires et, au contraire, très fréquentes dans certaines affections aiguës de la paroi artérielle qui peuvent entraîner un infarctus, comme les dissections artérielles ou le syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible. Dans ces dernières affections, la céphalée peut être directement causée par les lésions de la paroi artérielle et précéder l'infarctus cérébral.

#### 6.1.2 Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)

##### Description :

Céphalée causée par un accident ischémique transitoire (AIT) et accompagnée par les signes focaux transitoires d'apparition brutale d'un AIT. Elle dure moins de 24 heures.

##### Critères diagnostiques :

- A. Toute nouvelle céphalée répondant au critère C
- B. Un accident ischémique transitoire (AIT) a été diagnostiqué
- C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :
  1. la céphalée s'est développée simultanément aux autres symptômes et/ou signes cliniques d'AIT
  2. céphalée résolutive dans les 24 heures

##### Notes :

1. Le diagnostic différentiel entre une Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire et une crise de Migraine avec aura peut être particulièrement difficile. Le mode d'apparition est crucial : le déficit focal est typiquement soudain dans un AIT et plus fréquemment progressif dans une aura migraineuse. En outre, des phénomènes positifs (par exemple, scotome scintillant) sont beaucoup plus fréquents lors des auras migraineuses que lors des AIT, alors que les phénomènes négatifs sont plus fréquents dans l'AIT.
2. La survenue concomitante d'un AIT typique et d'une céphalée sévère devrait faire rechercher certaines artériopathies qui peuvent induire directement une céphalée sévère (dissection artérielle, entre autres).



Le diagnostic différentiel entre une Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire et une crise de Migraine

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

Tous les patients ayant une céphalée brutale et sévère doivent avoir une imagerie cérébrale

### 6.2 Céphalée attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique

#### 6.2.1 Céphalée attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique

##### Description :

Céphalée d'installation brutale (voire en coup de tonnerre). Selon le type d'hémorragie, elle peut être isolée ou associée à des déficits neurologiques focaux.

##### Critères diagnostiques :

La céphalée possède au moins l'une des trois caractéristiques suivantes :

- a) apparition soudaine ou en coup de tonnerre
- b) maximale le jour de son apparition
- c) localisée en fonction du site de l'hémorragie

##### Commentaires :

La céphalée aiguë attribuée à une hémorragie intracérébrale non traumatique est plus souvent liée à la présence de sang dans l'espace sous-arachnoïdien ou à une compression locale qu'à une hypertension intracrânienne. Elle peut occasionnellement débuter en coup de tonnerre.

**La céphalée est plus fréquente et plus intense dans l'AVC hémorragique qu'ischémique.** La présence d'une céphalée au début de l'AVC est associée à un risque plus élevé de mortalité précoce dans l'hémorragie intracérébrale, mais pas dans l'infarctus cérébral.

La céphalée est généralement masquée par des déficits focaux ou un coma, mais peut être le symptôme majeur et précoce de certaines hémorragies intracérébrales, notamment d'une hémorragie cérébelleuse pouvant nécessiter une décompression chirurgicale.



Installation brutale

#### 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous- arachnoïdienne (HSA) non traumatique

##### Description :

Céphalée causée par une hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique, typiquement sévère et brutale, maximale en quelques secondes (en coup de tonnerre) ou minutes. Elle peut être le seul symptôme d'une HSA non traumatique.

##### Critères diagnostiques :

La céphalée est d'apparition soudaine ou en coup de tonnerre

##### Notes :

Le diagnostic d'HSA est confirmé par un scanner sans injection de produit de contraste: la sensibilité est proche de 99% dans les 6 premières heures suivant le début, 98% à 12 heures et 93% à 24 heures (mais elle chute à 50% à 7 jours). Lorsque les résultats du scanner sont normaux ou douteux, la ponction lombaire est essentielle: une xanthochromie est présente dans tous les cas d'HSA anévrismale lorsque le liquide céphalo-spinal (LCS) est recueilli entre 12 heures et 2 semaines après le début clinique et analysé par spectrophotométrie. L'IRM n'est pas indiquée comme examen de 1ère intention.

Un âge plus jeune et des céphalées en coup de tonnerre récurrentes prédisent un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible.

##### Commentaires :

L'hémorragie sous-arachnoïdienne non traumatique (HSA) est l'une des causes les plus fréquentes de céphalée persistante, intense et invalidante d'apparition brutale (céphalée en coup de tonnerre). C'est une affection grave (mortalité 40–50% avec 10–20% de patients décédant avant d'arriver à l'hôpital, 50% des survivants ont des séquelles).

**Elle peut être modérée et sans aucun signe associé. Le début brutal est le point clé.** Par conséquent, tout patient victime d'une céphalée brutale ou en coup de tonnerre doit être exploré dans l'hypothèse d'une HSA.

25 à 50% des patients est initialement victime d'une erreur diagnostique; le diagnostic erroné le plus souvent porté est une migraine.



céphalées en coups de tonnerre – Peut-être modérée mais début brutal – Peut être confondue avec une migraine

#### 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique

Céphalée typiquement sévère et brutale, maximale en quelques secondes (en coup de tonnerre) ou minutes. Elle est usuellement accompagnée ou rapidement suivie de signes focaux et d'un trouble de conscience.

##### Critères diagnostiques :

La céphalée a l'une des caractéristiques suivantes ou les deux :

- a) apparition soudaine ou en coup de tonnerre
- b) localisée en fonction du site de l'hématome

##### Commentaires :

L'hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique sans autre hémorragie intracrânienne (« HSDA pur ») est rare. C'est une affection engageant le pronostic vital et une urgence neurochirurgicale.

Le saignement peut être d'origine artérielle ou veineuse. Les causes rapportées comprennent la rupture « spontanée » d'une artère corticale, la rupture d'anévrisme, les malformations artério-veineuses et les fistules artério-veineuses durales, les tumeurs ou métastases, les coagulopathies, la maladie de Moyamoya, la thrombose veineuse cérébrale et l'hypotension intracrânienne.

Une céphalée isolée peut être le symptôme révélateur, mais elle est généralement associée à ou suivie d'une détérioration neurologique rapide.

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.4 Céphalée attribuée à une artérite

#### 6.4.1 Céphalée attribuée à une artérite à cellules géantes (ACG)

Céphalée causée par et symptomatique de l'artérite à cellules géantes (ACG). La céphalée peut être le seul symptôme de l'ACG, une affection très souvent associée à une céphalée. **Les caractéristiques de la céphalée sont variables.**

La céphalée s'est significativement améliorée ou est résolutive après 3 jours de corticothérapie à forte dose

La céphalée est associée à une sensibilité au cuir chevelu et/ou à une claudication de la mâchoire

Commentaires :

De toutes les artérites et connectivites, l'artérite à cellules géantes est celle qui est le plus fréquemment associée à une céphalée, elle est due à l'inflammation des artères crâniennes, en particulier des branches de l'artère carotide externe. La variabilité des caractéristiques de la Céphalée attribuée à une artérite à cellules géantes et des autres symptômes de l'ACG (pseudo-polyarthrite rhizomélique, claudication de la mâchoire) est telle que toute céphalée récente persistante chez un patient de plus de 60 ans doit faire évoquer une ACG et conduire à des investigations appropriées.

Un tableau de cécités monoculaires transitoires récentes et répétées associées à une céphalée est très évocateur d'ACG et doit donner lieu à des investigations urgentes.

Le risque majeur est la cécité compliquant une neuropathie optique ischémique antérieure, qui peut être évitée par une corticothérapie immédiate; le délai entre la perte de vision du premier œil et du second est généralement inférieur à une semaine. Les patients atteints d'ACG ont également un risque d'AVC et de démenence.

Le diagnostic histologique peut être difficile car l'artère temporaire peut apparaître saine dans certaines zones (lésions segmentaires), suggérant la nécessité de coupes en série.

céphalée récente persistante chez un patient de plus de 60 ans



#### 6.4.2 Céphalée attribuée à une angéite primitive du système nerveux central (APSNC)

Céphalée causée par et symptomatique de l'angéite primitive du système nerveux central (APCNS). La céphalée est le symptôme majeur de cette affection, mais elle manque de caractéristiques spécifiques.

Avant de porter le diagnostic d'APSNC une infection ou une néoplasie du SNC et un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible ont été exclus par des investigations appropriées.

Commentaires :

La céphalée est le symptôme majeur de l'angéite du SNC (primitive ou secondaire). Elle est présente dans 50–80% des cas selon les procédures de diagnostic utilisées, respectivement l'angiographie et l'histologie. Néanmoins, elle n'a pas de caractère spécifique et possède donc peu de valeur diagnostique jusqu'à ce que d'autres signes soient présents, incluant déficits focaux, convulsions, troubles cognitifs ou troubles de la conscience. Cependant, la double absence de céphalée et de pléiocytose du LCS rend une angéite du SNC improbable. L'angéite primitive du système nerveux central (APSNC) peut comporter des aspects angiographiques assez similaires à ceux du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR), dont des sténoses multifocales des artères intracrâniennes ; des céphalées en coup de tonnerre récurrentes doivent suggérer un diagnostic de SVCR et non d'APSNC.

La physiopathogénie de la Céphalée attribuée à une angéite primitive du système nerveux central (SNC) est multifactorielle: inflammation, AVC (ischémique ou hémorragique), élévation de la pression intracrânienne et/ou hémorragie sous-arachnoïdienne.

#### 6.4.3 Céphalée attribuée à une angéite secondaire du système nerveux central (ASSNC)

La céphalée est le symptôme majeur de cette affection, mais elle manque de caractéristiques spécifiques.

Commentaires :

La céphalée est présente dans 50–80% des cas selon les procédures de diagnostic utilisées, respectivement l'angiographie et l'histologie. Néanmoins, elle n'a pas de caractère spécifique et possède donc peu de valeur diagnostique jusqu'à ce que d'autres signes soient présents, incluant déficits focaux, convulsions, troubles cognitifs ou troubles de la conscience. Cependant, la double absence de céphalée et de pléiocytose du LCS rend improbable une angéite du SNC.

chez un patient présentant une angéite du SNC. La physiopathogénie de la Céphalée attribuée à une angéite secondaire du système nerveux central (SNC) est multifactorielle: inflammation, AVC (ischémique ou hémorragique), élévation de la pression intracrânienne et/ou hémorragie sous-arachnoïdienne.

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.3 Céphalée attribuée à une malformation vasculaire non rompue

#### 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu

Critères diagnostiques :

L'un des éléments suivants ou les deux :

- céphalée d'apparition soudaine ou en cou de tonnerre
- céphalée associée à une paralysie douloureuse du IIIème nerf crânien

Commentaires :

Une céphalée est présente chez environ un patient sur cinq ayant un anévrisme intracrânien non rompu, mais il reste à déterminer si cette association est causale ou fortuite.

Elle n'a généralement pas de caractéristiques spécifiques. Toute céphalée récente et inhabituelle peut révéler un anévrisme sacculaire symptomatique, mais non rompu. Un tableau classique est une paralysie aiguë du IIIème nerf avec douleur rétro-orbitaire et pupille dilatée, indiquant un anévrisme de l'artère communicante postérieure ou de la terminaison carotidienne. Une telle paralysie douloureuse du IIIème nerf est une urgence, annonçant la rupture imminente ou la croissance progressive de la malformation artérielle.

Plusieurs études rétrospectives ont montré qu'environ la moitié des patients victimes d'une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale rapportait la survenue d'une céphalée brutale et sévère dans les quatre semaines précédant le diagnostic de rupture anévrismale. 1 patient sur 3 ayant une hémorragie sous-arachnoïdienne est initialement victime d'une erreur diagnostique, et compte tenu des risques de resaignement, **tous les patients ayant une céphalée brutale et sévère doivent avoir une imagerie cérébrale**, une analyse du LCS et une angiographie cérébrale (par résonance magnétique ou par tomodensitométrie).



Tous les patients ayant une céphalée brutale et sévère doivent avoir une imagerie

#### 6.3.2 Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV)

Plusieurs cas rapportés ont décrit l'association d'une malformation artérioveineuse (MAV) avec différents types de céphalées trigémino-autonomiques (CTA) y compris Algie vasculaire de la face, Hémicrâne paroxystique chronique et SUNCT. Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée avec injection conjonctivale et larmoiement, mais ces cas avaient des caractéristiques atypiques. Il n'y a pas de preuve solide de lien entre les MAV et ces céphalées primaires.

Une Migraine avec aura est retrouvée chez 58% des femmes ayant une MAV.

#### 6.3.4 Céphalée attribuée à un cavernome

Autre diagnostic à évoquer : une hémorragie intracrânienne Commentaires :

Le diagnostic de cavernomes a augmenté grâce à l'IRM. Des descriptions de cas isolés suggèrent que certains cavernomes pourraient déclencher des crises de pseudo-algie vasculaire de la face, pseudo-SUNCT ou d'allure migraineuse.

Une céphalée chez un sujet porteur de cavernome est souvent la conséquence d'une hémorragie cérébrale ou d'une crise d'épilepsie, les deux principales manifestations des cavernomes.

#### 6.3.3 Céphalée attribuée à une fistule durale artérioveineuse (FDAV)

au moins un des éléments suivants :

- céphalée accompagnée d'un acouphène pulsatile
- céphalée accompagnée d'ophtalmoplegie
- céphalée à la fois progressive et aggravée le matin et/ou en toussant et/ou en se penchant

Autre diagnostic à évoquer : une hémorragie intracérébrale et une thrombose veineuse cérébrale.

Commentaire :

Un acouphène pulsatile douloureux peut être le symptôme révélateur, ou une céphalée évocatrice d'hypertension intracrânienne par diminution du drainage veineux ou parfois par thrombose d'un sinus veineux. Les fistules carotido-caverneuses peuvent se manifester par une ophtalmoplegie isolée.



Certains cavernomes pourraient déclencher des crises de pseudo-algie vasculaire de la face, pseudo-SUNCT ou d'allure migraineuse.

#### 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminal (syndrome de Sturge Weber)

Critères diagnostiques :

Un angiome facial est présent, ainsi qu'un angiome méningé ipsilateral sur les examens neuroradiologiques

La céphalée est d'allure migraineuse, bilatérale ou localisée du côté de l'angiome, et associée à une aura contralatérale au site de l'angiome

Commentaires :

Le syndrome de Sturge-Weber survient exclusivement sporadiquement, et résulte d'une mutation somatique en mosaïque du gène GNAQ (protéine liant le nucléotide guanine, polypeptide Q).

La céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminal (syndrome de Sturge Weber) est peu documentée. Plus de 90 % des cas de syndrome de Sturge Weber ont des crises épileptiques, et la moitié rapporte des céphalées postcritiques. Des descriptions de cas isolés suggèrent que l'angiomatose encéphalotrigéminal ou leptoméningée peut être une cause de migraine symptomatique, en particulier de crises avec auras prolongées et/ou motrices (possiblement liées à l'oligémie chronique).

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.5 Céphalée attribuée à une affection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale

#### 6.5.2 Céphalée post-endartérectomie

Céphalée causée par la procédure chirurgicale d'endartérectomie carotidienne. La douleur peut également être faciale ou cervicale. Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant les déficits focaux d'un AVC (principalement hémorragique).

##### Critères diagnostiques :

Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. céphalée ayant débuté durant la 1re semaine suivant l'endartérectomie carotidienne
2. céphalée résolutive au cours du 1er mois suivant l'endartérectomie carotidienne :
3. les deux éléments suivants :
  - a) la céphalée est unilatérale, du côté de l'endartérectomie carotidienne
  - b) la céphalée a l'une des trois caractéristiques distinctes suivantes :
    - i. douleur diffuse et légère
    - ii. douleur de type algie vasculaire de la face se produisant une ou deux fois par jour par crises durant 2-3 heures
    - iii. douleur sévère pulsatile

##### Notes :

#### 1. Trois variétés de Céphalée post-endartérectomie ont été décrites:

- a) une céphalée diffuse, légère et isolée survenant dans les premiers jours après la chirurgie ;
- b) une douleur unilatérale ressemblant à une algie vasculaire de la face avec des crises, d'une durée de 2 à 3 heures, survenant une ou deux fois par jour ;
- c) douleur pulsatile unilatérale et intense survenant 3 jours après la chirurgie.

#### 2. En particulier, la dissection artérielle a été exclue par des investigations appropriées.

##### Commentaire :

Des trois variétés de Céphalée post-endartérectomie, la première (la plus fréquente, jusqu'à 60 % des cas) est bénigne et rapidement résolutive tandis que la seconde (rapportée dans jusqu'à 38 % des cas) se résout en 2 semaines environ.

**La troisième variété fait partie du rare syndrome d'hyperperfusion** et comporte une douleur unilatérale pulsatile et sévère qui apparaît dans les 3 jours après la chirurgie. Elle précède souvent une augmentation de la pression artérielle et l'apparition de crises d'épilepsie ou de déficits neurologiques vers le 7<sup>me</sup> jour. Un traitement est nécessaire en urgence, car ces symptômes peuvent annoncer une hémorragie cérébrale.

#### 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale

##### Description :

La douleur est habituellement ipsilatérale au vaisseau disséqué ; elle est généralement d'apparition soudaine (voire en coup de tonnerre). Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant un infarctus cérébral.

##### Critères diagnostiques :

L'un des éléments suivants ou les deux :

- a) la douleur est sévère et continue pendant des jours ou plus.
- b) la douleur précède des signes d'ischémie aiguë rétinienne et/ou cérébrale.

**La douleur est unilatérale et ipsilatérale à l'artère cervicale affectée.**

##### Commentaires :

Une céphalée avec ou sans cervicalgie peut être la seule manifestation d'une dissection artérielle cervicale. C'est de loin le symptôme le plus fréquent (55–100% des cas) et le plus fréquemment révélateur (33–86 % des cas) de cette affection. La Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale est habituellement unilatérale (ipsilatérale à l'artère disséquée), sévère et prolongée (4 jours en moyenne).

Cependant, elle n'a pas de caractère spécifique constant et peut parfois être très trompeuse, mimant d'autres céphalées telles que Migraine, Algie vasculaire de la face ou Céphalée primaire en coup de tonnerre. Les signes associés (d'ischémie cérébrale ou rétinienne et les signes locaux) sont habituels. Un syndrome de Horner douloureux, un acouphène douloureux soudain ou une paralysie douloureuse du XII<sup>e</sup> nerf crânien évoquent fortement une dissection carotidienne.

Une dissection artérielle cervicale peut être associée à une dissection artérielle intracrânienne, qui est une cause potentielle d'hémorragie sous-arachnoïdienne. La Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë précède généralement l'apparition des signes ischémiques et nécessite donc un diagnostic et un traitement précoces. Le diagnostic repose sur une IRM cervicale comportant des séquences avec suppression de graisse, l'écho Doppler, l'ARM et/ou l'angioscanner et, exceptionnellement en cas de doute, sur l'angiographie conventionnelle. Plusieurs de ces investigations sont souvent nécessaires, car chacune peut être normale. Il n'y a pas eu d'essai thérapeutique randomisé, mais le traitement consensuel repose sur l'héparine suivie par la warfarine pendant 3 à 6 mois selon la qualité de la cicatrisation artérielle.

#### 6.5.3 Céphalée attribuée à une angioplastie ou un stenting carotidien ou vertébral

##### Description :

Céphalée causée par les procédures endovasculaires d'angioplastie et/ou de stenting cervical. La douleur peut également être faciale ou cervicale. Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant les déficits focaux d'un AVC (principalement hémorragique).

##### Critères diagnostiques :

1. la céphalée s'est développée dans la semaine suivant l'angioplastie et/ou le stenting
2. la céphalée est résolutive au cours du premier mois après l'angioplastie et/ou le stenting
3. la céphalée est du même côté que l'angioplastie et/ou le stenting

##### Note :

1. En particulier, la dissection artérielle a été exclue par des investigations appropriées.

**Peut mimer une Migraine, Algie vasculaire de la face ou céphalée primaire en coup de tonnerre**



DANGER

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë

#### 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne

**Description :**

Céphalée unilatérale causée directement par une procédure endovasculaire intracrânienne (Par exemple, angioplastie, embolisation ou mise en place d'un stent), ipsilatérale à la procédure et durant moins de 24 heures.

**Critères diagnostiques :**

La céphalée est ipsilatérale ou bilatérale à la procédure  
La céphalée a au moins l'un des ensembles de caractéristiques suivants :

- sévère, survenant brusquement dans les secondes qui suivent la procédure et qui dure < 1 heure
- modérée à sévère, se développant dans les heures suivant la procédure et durant > 24 heures
- survenant chez un patient ayant Migraine avec les caractéristiques de la Migraine sans aura ou de la Migraine avec aura.

**Notes :**

Il existe 3 sous-types reconnues :

- un sous-type très spécifique rapporté après gonflement du ballonnet ou embolisation d'une MAV ou d'un anévrisme : douleur sévère localisée selon l'artère concernée, apparaissant brusquement en quelques secondes après la procédure et disparaissant rapidement ;
- céphalée se développant dans les heures à un jour suivant la procédure et durant quelques jours ;
- une migraine survenant chez une personne qui souffre de Migraine et qui est déclenchée par la procédure endovasculaire intracrânienne ; ceci est parfois suivi d'une céphalée intermittente récurrente pendant plusieurs semaines

**La dissection artérielle et la rupture artérielle ont été**

#### 6.7.2 Céphalée de l'angiographie

**Description :**

Céphalée causée directement par une angiographie cérébrale.

**Critères diagnostiques :**

- la céphalée s'est développée pendant l'angiographie ou dans les 24 heures suivant
- la céphalée est résolutive dans les 72 heures après l'angiographie
- la céphalée a au moins l'un des ensembles de caractéristiques suivants :
  - se développant pendant l'injection de contraste et durant < 1 heure
  - se développant quelques heures après l'angiographie et durant > 24 heures
  - survenant chez un patient souffrant de Migraine avec les caractéristiques de la Migraine sans aura ou de la Migraine avec aura
- D. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3.

**Note :**

- Il existe trois variétés reconnues :
  - survenant au cours de l'angiographie et étroitement liés à l'injection du produit de contraste ;
  - se produisant plus tard, mais dans les 24 heures ; (ces deux sous-types sont plus fréquentes chez les patients ayant des antécédents de céphalée primaire, mais ont des caractéristiques nettement distinctes par rapport à la céphalée primaire) ;
  - une crise migraineuse survenant chez une personne atteinte de Migraine et qui est déclenchée par l'angiographie

**Commentaire :**

**Angiographie de contraste contre-indiquée chez les patients atteints de Migraine hémiplégiique**, car elle peut déclencher une crise très sévère, avec hémiplégie prolongée et coma.

#### 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne

**Description :**

La douleur est principalement unilatérale et ipsilatérale au vaisseau disséqué ; elle est généralement d'apparition soudaine (voire même en coup de tonnerre) et d'intensité sévère. Elle peut rester isolée ou être un symptôme d'alerte précédant une hémorragie sous-arachnoïdienne ou un AVC.

**Commentaires :**

Une dissection peut concerter toute artère intracrânienne et peut induire une hémorragie sous-arachnoïdienne, des infarctus cérébraux, une compression des structures adjacentes ou, plus rarement, une hémorragie intracérébrale.

**Une céphalée aiguë est souvent le symptôme révélateur et peut être le seul symptôme de cette affection.**

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë



#### 6.7.3.1 Céphalée aiguë attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)

##### Description :

Typiquement une céphalée en coup de tonnerre récurrente durant 1-2 semaines, souvent déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort, les manœuvres de Valsalva et/ou l'émotion. Une céphalée peut être l'unique symptôme du SVCR ou être un symptôme d'alerte précédant un AVC hémorragique ou ischémique.

##### Critères diagnostiques :

Céphalée ayant l'une des caractéristiques suivantes :

- a) début en coup de tonnerre
- b) déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva, l'émotion, le bain et/ou la douche
- c) présente ou récurrente durant ≤ 1 mois après le début, sans nouvelle céphalée significative > 1 mois après le début

##### Note :

**L'hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale a été exclue par des investigations appropriées.**

##### Commentaires :

Le SVCR est une affection mal comprise, caractérisée cliniquement par des céphalées diffuses sévères qui sont typiquement à type de coup de tonnerre, imitant une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale.

**Le SVCR est la cause la plus fréquente de céphalée en coup de tonnerre récurrente sur quelques jours ou semaines.** La Céphalée aiguë attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peut rarement avoir d'autres modes de début : rapidement progressive sur quelques heures ou plus lentement sur quelques jours.

Les céphalées sont parfois le seul symptôme, mais peut être associé à des déficits neurologiques focaux fluctuants et parfois à des crises épileptiques. La Céphalée aiguë du SVCR peut être un symptôme d'alerte précédant un AVC hémorragique ou ischémique. La céphalée est absente chez une minorité de cas de SVCR.

**L'angiographie dans le SVCR est anormale. L'angiographie par IRM, par TDM peut être normale pendant la 1<sup>re</sup> semaine après le début clinique.** Les patients ayant des céphalées en coup de tonnerre récurrentes et une angiographie normale, mais répondant à tous les autres critères du SVCR, doivent être considérés comme ayant une Céphalée aiguë probablement attribuée à un SVCR. IRM cérébrale dans 30 à 80 % des cas, montrant hémorragies intracrâniennes, des infarctus cérébraux et/ou des œdèmes cérébraux correspondant au « syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ».

Au moins la moitié des cas de SVCR sont secondaires, principalement au postpartum et/ou attribuables à l'exposition à des substances vasoactives, dont les drogues illicites et les médicaments alpha-sympathomimétiques et sérotoninergiques. L'affection guérit spontanément en 1-3 mois, avec disparition des anomalies artérielles (d'où le terme « réversible ») et, dans pratiquement la majorité des cas, résolution des céphalées. Cependant, les AVC dus à un SVCR peuvent entraîner une déficience permanente.



#### 6.7.3.2 Céphalée aiguë probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)

##### Description :

Céphalée typique d'un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR), c'est-à-dire céphalée en coup de tonnerre récurrente sur 1 à 2 semaines et déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva et/ou l'émotion, mais les irrégularités artielles intracrâniennes typiques du SVCR n'ont pas été visualisées par l'angiographie cérébrale.

##### Critères diagnostiques :

Lien de causalité probable démontré par tous les éléments suivants :

1. au moins deux céphalées en 1 mois, ayant les trois caractéristiques suivantes :
  - a) début en coup de tonnerre, et maximale en <1 min
  - b) intensité sévère
  - c) durant ≥ 5 min
2. au moins une céphalée en coup de tonnerre a été déclenchée par l'un des éléments suivants :
  - a) activité sexuelle (juste avant ou pendant l'orgasme)
  - b) effort
  - c) manœuvre de Valsalva
  - d) émotion
  - e) prendre un bain et/ou une douche
  - f) se pencher en avant
3. absence de nouvelle céphalée en coup de tonnerre ou d'autre céphalée significative >1 mois après le début

L'une des caractéristiques suivantes :

1. céphalée résolutive dans les 3 mois du début
2. céphalée non résolutive, mais 3 mois ne se sont pas encore écoulés depuis le début

##### Note :

**Une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale a été exclue par des investigations appropriées.**

##### Commentaire :

Attention, les anomalies artielles du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peuvent être difficiles à démontrer. Certains cas de SVCR nécessitent des ARM ou des angioscanners répétés pendant 2 à 3 semaines après l'apparition des céphalées et d'autres nécessitent une angiographie invasive conventionnelle pour être formellement diagnostiqués. **Les patients ayant des céphalées en coup de tonnerre récurrentes et provoquées typiques d'un SVCR sur moins d'un mois, une angiographie cérébrale initiale normale, et chez qui une autre cause de céphalée a été exclue par des investigations appropriées, un diagnostic temporaire de Céphalée aiguë probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peut être posé.**

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.6 Céphalée attribuée à affection veineuse



#### 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)

Description :

Elle n'a pas de caractéristique spécifique : elle est le plus souvent diffuse, progressive et sévère, mais peut être unilatérale et soudaine (voire en coup de tonnerre) ou légère et parfois d'allure migraineuse.

Commentaires :

La céphalée est de loin le symptôme le plus fréquent de la thrombose veineuse cérébrale (TVC), présent dans 80 à 90 % des cas, et aussi le symptôme inaugural le plus fréquent.

La Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC) n'a pas de caractéristique spécifique, mais elle est le plus souvent diffuse, progressive, sévère et associée à d'autres signes d'hypertension intracrânienne. Elle peut également être unilatérale et soudaine, et parfois très trompeuse, imitant une Migraine sans aura, Migraine avec aura, Algie vasculaire de la face, Hemicrania continua, Céphalée primaire en coup de tonnerre, Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal ou Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique (la TVC pouvant être une cause de HSA).

Une céphalée peut être le seul symptôme d'une TVC, mais, dans plus de 90% des cas, elle est associée à des signes focaux (déficits neurologiques ou convulsions) et/ou des signes d'hypertension intracrânienne, d'encéphalopathie subaiguë ou de syndrome des sinus caverneux.

En l'absence de caractéristiques spécifiques de Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC), toute céphalée persistante récente doit faire suspecter une TVC, en particulier en présence d'un état prothrombotique sous-jacent.

Le diagnostic est basé sur l'imagerie cérébrale (IRM avec séquences T2\* et veinographie, scanner cérébral avec angiographie veineuse, et angiographie intraartérielle à réservé aux cas douteux). Le traitement doit être débuté le plus rapidement possible et inclut un traitement symptomatique, une héparinothérapie suivie d'au moins six mois d'anticoagulation orale et un traitement étiologique en cas d'affection sous-jacente.



### 6.9 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire



#### 6.9.1 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire

Description :

Céphalée causée par l'apoplexie pituitaire, habituellement d'apparition soudaine (ou en coup de tonnerre) et d'intensité sévère, accompagnée dès le début ou plus tard de symptômes visuels et/ou d'un hypopituitarisme (panhypopituitarisme).

Commentaires :

L'apoplexie pituitaire est une affection rare, aigüe, et grave. C'est l'une des causes d'hémorragie sous-arachnoïdienne non anévrismale. C'est aussi une cause de céphalée en coup de tonnerre. Le tableau clinique révèle le plus souvent l'infarctus ou l'hémorragie d'un macroadénome hypophysaire non-sécrétant. L'IRM est plus sensible que le scanner pour détecter une pathologie intrasellaire.

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.8 Céphalée et/ou aura d'allure migraineuse attribuée à une vasculopathie intracrânienne chronique

#### 6.8.1 Céphalée attribuée au CADASIL (Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leukoencephalopathy)

**Description :**

Céphalée récurrente évoluant par crises ressemblant à une Migraine avec aura, à l'exception d'une fréquence inhabituelle d'auras prolongées, causée par le CADASIL. Elle est associée aux autres signes cliniques du CADASIL où, souvent, en représente le premier symptôme.

**Commentaires :**

Le CADASIL est une maladie autosomique dominante, altérant les cellules musculaires lisses de la media des petites artères cérébrales.

Le CADASIL est caractérisé cliniquement par de petits infarctus profonds répétés, une démence sous-corticale, des troubles de l'humeur et, dans un tiers des cas, par des crises typiques de Migraine avec aura à l'exception d'une fréquence inhabituelle d'auras prolongées. La migraine est généralement le premier symptôme de la maladie, débutant en moyenne à 30 ans, environ 15 ans avant les infarctus cérébraux et 20 à 30 ans avant le décès.

L'IRM cérébrale est toujours anormale, avec des anomalies notables de la substance blanche.

#### 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS (Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes)

**Description :**

Céphalée récurrente, évoluant par crises d'allure migraineuse, ou inhabituelle, révélatrice d'un pseudo-AVC, causée un syndrome MELAS et associée aux autres manifestations du syndrome.

**Commentaires :**

Le syndrome MELAS est une maladie mitochondriale génétiquement hétérogène dont le phénotype clinique est variable et comporte des signes d'atteinte du SNC (crises d'épilepsie, hémiplégie, héminopsie, céïté corticale, surdité neurosensorielle et/ou vomissements épisodiques). La céphalée est fréquente lors du MELAS, soit sous la forme de crises récurrentes d'allure migraineuse, soit comme symptôme révélateur d'un pseudo-AVC.

**Description :**

Céphalée évoluant par crises d'allure migraineuse, principalement sans aura, causée par le syndrome de vasculopathie rétinienne avec leucoencéphalopathie cérébrale et manifestations systémiques (RVCLSM).

**Commentaire :**

Le RVCLSM est une maladie systémique des petits vaisseaux, autosomique dominante. Elle est caractérisée cliniquement par des déficits neurologiques focaux, des troubles cognitifs, des troubles psychiatriques, des convulsions, diverses manifestations systémiques et, dans au moins la moitié des cas, par des crises d'allure migraineuse.

#### 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya

**Description :**

Céphalée chronique évoluant par crises qui peuvent être d'allure migraineuse, causée par l'angiopathie Moyamoya et associée aux autres manifestations cliniques de cette affection.

**Commentaires :**

L'angiopathie Moyamoya est caractérisée par la sténose progressive puis l'occlusion bilatérale des artères carotides internes intracrâniennes, cérébrales moyennes et cérébrales antérieures. Plusieurs gènes de susceptibilité ont été identifiés ou localisés pour l'angiopathie Moyamoya. Chez d'autres patients, l'angiopathie Moyamoya est associée à d'autres affections (drépanocytose, syndrome de Down et radiothérapie, entre autres) et est alors qualifiée de syndrome Moyamoya.

**L'angiopathie Moyamoya se manifeste généralement dès l'enfance ou l'adolescence par un AVC ischémique ou hémorragique pouvant causer une céphalée aiguë. En dehors des AVC, les céphalées sont très fréquentes chez l'enfant et l'adulte atteints de Moyamoya, et leur phénotype ressemble le plus souvent à la Migraine sans aura, la Migraine avec aura, la Migraine hémiplégique ou à la Céphalée de tension.** Des crises évoquant une algie vasculaire de la face ont rarement été rapportées.



#### 6.8.4 Aura d'allure migraineuse attribuée à une angiopathie amyloïde cérébrale (AAC)

**Description**

Auras d'allure migraineuse d'apparition tardive sans céphalée ou avec une céphalée légère, également appelées « épisodes amyloïdes », causées par l'angiopathie amyloïde cérébrale, souvent dans le contexte d'une hémorragie sous-arachnoïdienne de la convexité, et associées aux autres manifestations de cette affection.

**Critères diagnostiques :**

Apparition après l'âge de 50 ans

**Note :**

Les séquences d'IRM sensibles au sang sont importantes dans le diagnostic de l'angiopathie amyloïde cérébrale et doivent être réalisées chez tout patient présentant une aura d'allure migraineuse d'apparition tardive.

**Commentaires :**

L'angiopathie amyloïde cérébrale (AAC) est une maladie des petites artères associée à un dépôt amyloïde progressif dans les parois des vaisseaux corticaux et leptomeningés. Les formes sporadiques sont plus fréquentes que les formes familiales héréditaires.

**L'AAC est une cause majeure d'hémorragie intracérébrale symptomatique lobaire, d'épisodes neurologiques focaux transitoires chez les personnes âgées et de troubles cognitifs.** Les épisodes neurologiques focaux transitoires incluent des symptômes positifs pseudo-aura migraineuse (paresthesies et/ou phénomènes visuels positifs) et des symptômes neurologiques négatifs de type AIT, et peuvent être causés par une hémorragie sous- arachnoïdienne de la convexité. Ces épisodes sont associés à un risque élevé d'hémorragie intracérébrale symptomatique.

# Cas clinique

- Appel d'un patient de 61 ans vers 9 heures du matin pour des céphalées aiguës.
- Quelles questions lui posez vous ?

# Cas clinique

- Appel d'un patient de 61 ans vers 9 heures du matin pour des céphalées aiguës.
- La veille de son appel, il a présenté de façon brutale vers 17 heures une céphalée frontale, bilatérale, non pulsatile sans photophobie sans phonophobie, sans vomissement, associé à une sensation d'instabilité en position debout uniquement. Céphalée non calmée par le paracétamol. Le patient qualifie cette céphalée de sévère au départ avec une douleur entre 7 et 8.
- Le patient présente des antécédents d'hypothyroïdie et d'hypercholestérolémie.
- Pas de tabagisme, pas de diabète, et pas d'hypertension artérielle connue.
- Régression des céphalées en position couchée mais réapparaissant en position debout.



# Quelle est votre conduite à tenir ?

- A - Conseil médical sans prescription médicamenteuse téléphonique.
- B - Conseil médical avec prescription médicamenteuse téléphonique.
- C – Vous lui demandez d'aller consulter son médecin traitant
- D- L'engagement d'un moyen de transport sanitaire.
- E - L'engagement d'une équipe de Smur.

# Cas clinique – vous l'avez adressé aux urgences

- Vous l'avez adressé aux urgences: patient de 67 ans adressé par le centre 15 pour des céphalées aiguës.
- La veille, il a présenté de façon brutale vers 17 heures une céphalée frontale, bilatérale, non pulsatile sans photophobie sans phonophobie, sans vomissement associé à une sensation d'instabilité en position debout uniquement.
- Céphalée non calmée par le paracétamol. Le patient qualifie cette céphalée de sévère au départ avec une douleur entre 7 et 8.
- Sa tension artérielle est à 170/100 mmHg.
- Régression des céphalées en position couchée mais réapparaissant en position debout.
- L'examen neurologique est normal, pas de nystagmus, épreuve de Fukuda négative mais réapparition de la céphalée lors de l'examen, marche aveugle pas de déviation, épreuve de Romberg : pas de déviation, pas de syndrome cérébelleux. La céphalée est aggravée par la manœuvre de Vasalva.

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées en coup de tonnerre

- 4.4 Céphalée primaire en coup de tonnerre
  - 6.2.1 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique
  - 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
  - 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique
  - 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
  - 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
  - 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
  - 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
  - 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
  - 6.9 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire
  - 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule

### Céphalée induite par les manœuvres de Valsalva

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée

### Céphalée mimant une migraine sans aura

- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.3.4 Céphalée attribuée à un cavernome
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée
  - 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
  - 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale
  - 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
  - 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
  - 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
  - 6.8.5 Céphalée attribuée au syndrome de vasculopathie rétinienne avec leucoencéphalopathie cérébrale et manifestations systémiques
  - 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
    - 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
    - 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS
    - 8.3.3 Céphalée par sevrage en œstrogène
    - 10.6 Céphalée cardiaque
    - 11.2.1 Céphalée cervicogénique
    - 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë

### Céphalée mimant une migraine avec aura

- 6.1.2 Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)
- 6.3.2 Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV)
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée (syndrome de Sturge Weber)
- 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë
- 6.8.1 Céphalée attribuée au CADASIL
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.4 Aura d'allure migraineuse attribuée à une angiopathie amyloïde cérébrale (AAC)
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS

### Vomissements associés aux céphalées

- 1. Migraine
- 1.6.2 Vertige paroxystique bénin
- 1.6.3 Torticolis paroxystique bénin
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
  - 9.1.2 Céphalée attribuée à une méningite ou une encéphalite virale
  - 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 11.2.1 Céphalée cervicogénique
  - 11.3.1 Céphalée attribuée au glaucome aigu par fermeture de l'angle
  - 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

### Céphalée induite par l'effort ou aggravée par celui-ci

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.6 Céphalée cardiaque

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées bilatérales

2. Céphalée de tension
  - 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
  - 4.3 Céphalée primaire liée à l'activité sexuelle
  - 4.5.2 Céphalée attribuée à l'ingestion ou l'inhalation d'un stimulus froid
  - 6.1.1 Céphalée attribuée à un accident vasculaire cérébral (AVC) ischémique (infarctus cérébral)
  - 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiopathie encéphalotrigémienne (syndrome de Sturge Weber)
  - 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
  - 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
  - 8.1.1.1 Céphalée immédiate induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)
  - 8.1.2 Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiésterase
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
    - 8.1.4.1 Céphalée immédiate induite par l'alcool
  - 10.1.1 Céphalée de la haute altitude
  - 10.1.4 Céphalée de l'apnée du sommeil
  - 10.3 Céphalée attribuée à l'hypertension artérielle
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 10.3.4 Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie
  - 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie
  - 11.7 Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM)
  - 13.1.2.3 Neuropathie trigéminal douloureuse post-traumatique
  - 13.1.2.5 Neuropathie trigéminal douloureuse idiopathique
  - 13.4 Névralgie occipitale
  - 13.6 Névrite optique douloureuse
  - 13.11 Syndrome de la bouche brûlante (BMS)
  - 13.13 Douleur neuropathique centrale

### Céphalées pulsatiles

1. Migraine
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.5.2 Céphalée post-endartériectomie
  - 8.1.1 Céphalée induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)
  - 8.1.2 Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiésterase
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
    - 8.1.4.1 Céphalée immédiate induite par l'alcool
    - 8.1.6.1 Céphalée immédiate induite par l'histamine
    - 8.1.7.1 Céphalée immédiate induite par le CGRP
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 10.3.2 Céphalée attribuée à une crise hypertensive sans encéphalopathie hypertensive
  - 10.3.3 Céphalée attribuée à une encéphalopathie hypertensive
  - 10.3.4 Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie
  - 10.3.5 Céphalée attribuée à une dysautonomie
  - 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie

### Céphalées associées à des acouphènes

- 1.2.2 Migraine avec aura de tronc cérébral
- 6.3.3 Céphalée attribuée à une fistule durale artérioveineuse
- 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale
- 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
- 7.2 Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal

### Céphalées uniatérales

1. Migraine
- 3.1 Algie vasculaire de la face
- 3.2 Hémicrânie paroxystique
- 3.3 Crises d'allure névralgique unilatérales de courte durée
- 4.5 Céphalée induite par le froid
- 4.7 Céphalée primaire en coup de poignard
- 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidienne ou vertébrale
- 6.5.2 Céphalée post-endartériectomie
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
- 6.6.2 Céphalée attribuée au stenting d'un sinus veineux intracrânien
- 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.1.2 Céphalée attribuée au voyage en avion
- 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.3 Céphalée attribuée à une pathologie des yeux
- 11.3.4 Céphalée trochléaire
- 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë
- 11.6 Céphalée attribuée à une pathologie des dents
- 11.8 Céphalée ou douleur faciale attribuée à une inflammation du ligament stylo-hyoïden
- 13.1.1 Névralgie du trijumeau

### Céphalées aggravées ou induites par la toux

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu non traumatique
- 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- 7.2.3 Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 10.1.1 Céphalée de la haute altitude
- 13.2.1 Névralgie du glossopharyngien

### Céphalées s'aggravant en position debout

- 7.2 Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal
- 7.5 Céphalée attribuée à une injection intrathécale

# Question: quel(s) diagnostic(s) évoquez-vous devant cette céphalée ?

- A. Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal
- B. Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- C. Céphalée primaire induite par la toux
- D. Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous- arachnoïdienne non traumatique
- E. Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale

# Le scanner est normal – quelle est votre conduite à tenir

- A. La céphalée est liée à l'hypertension artérielle.
- B. Vous débutez un traitement anti-hypertenseur.
- C. Vous demandez une IRM cérébrale
- D. Vous renvoyez le patient chez lui sans traitement.
- E. Vous l'adressez chez son médecin traitant pour surveillance de la tension artérielle.

# Cas clinique

- Mme D, âgée de 69 ans, vous appelle pour des céphalées.

# Cas clinique

- Mme D, âgée de 69 ans, vous appelle pour des céphalées, évoluant depuis 1 heure, intenses, d'emblée maximales, évaluées à 8/10 et ayant débuté alors qu'elle prenait un bain chaud.
- Elle est en casque pulsatile associée à des nausées, photophobie et phonophobie.
- Tout mouvement aggrave la douleur.
- Elle n'a jamais eu de céphalées.
- Cette patiente a comme antécédents un tabagisme sevré depuis 3 ans (15 paquets-année), et un syndrome dépressif réactionnel depuis sa retraite. Elle est actuellement traitée par Escitalopram.

# Question n°1: Quelle cause devez-vous éliminer en urgence ?

- a. Tumeur cérébrale
- b. Infarctus cérébral
- c. Hémorragie sous-arachnoïdienne
- d. Sinusite aigue
- e. Migraine

## Question n°2: Quel(s) autre(s) signe(s) est(sont) compatible(s) avec l'hypothèse d'une hémorragie sous-arachnoïdienne ?

- a. Perte de connaissance initiale
- b. Syndrome confusionnel
- c. Photophobie
- d. Trouble de vigilance
- e. Vomissements en jet

## Question n°3

- L'angio-scanner est normal, l'angio-RM est considérée comme normale. Un traitement antalgique de palier I est délivré, et les céphalées s'améliorent. La ponction lombaire est normale, ainsi que le bilan sanguin.

Alors que vous étiez en train de rassurer la patiente sur l'absence d'hémorragie sous-arachnoïdienne, elle présente un nouvel épisode de céphalée en coup de tonnerre.

## 6. Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale

### 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë



#### 6.7.3.1 Céphalée aiguë attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)

##### Description :

Typiquement une céphalée en coup de tonnerre récurrente durant 1-2 semaines, souvent déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort, les manœuvres de Valsalva et/ou l'émotion. Une céphalée peut être l'unique symptôme du SVCR ou être un symptôme d'alerte précédant un AVC hémorragique ou ischémique.

##### Critères diagnostiques :

Céphalée ayant l'une des caractéristiques suivantes :

- a) début en coup de tonnerre
- b) déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva, l'émotion, le bain et/ou la douche
- c) présente ou récurrente durant ≤ 1 mois après le début, sans nouvelle céphalée significative > 1 mois après le début

##### Note :

**L'hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale a été exclue par des investigations appropriées.**

##### Commentaires :

Le SVCR est une affection mal comprise, caractérisée cliniquement par des céphalées diffuses sévères qui sont typiquement à type de coup de tonnerre, imitant une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale.

**Le SVCR est la cause la plus fréquente de céphalée en coup de tonnerre récurrente sur quelques jours ou semaines.** La Céphalée aiguë attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peut rarement avoir d'autres modes de début : rapidement progressive sur quelques heures ou plus lentement sur quelques jours.

Les céphalées sont parfois le seul symptôme, mais peut être associé à des déficits neurologiques focaux fluctuants et parfois à des crises épileptiques. La Céphalée aiguë du SVCR peut être un symptôme d'alerte précédant un AVC hémorragique ou ischémique. La céphalée est absente chez une minorité de cas de SVCR.

**L'angiographie dans le SVCR est anormale. L'angiographie par IRM, par TDM peut être normale pendant la 1<sup>re</sup> semaine après le début clinique.** Les patients ayant des céphalées en coup de tonnerre récurrentes et une angiographie normale, mais répondant à tous les autres critères du SVCR, doivent être considérés comme ayant une Céphalée aiguë probablement attribuée à un SVCR. IRM cérébrale dans 30 à 80 % des cas, montrant hémorragies intracrâniennes, des infarctus cérébraux et/ou des œdèmes cérébraux correspondant au « syndrome d'encéphalopathie postérieure réversible ».

Au moins la moitié des cas de SVCR sont secondaires, principalement au postpartum et/ou attribuables à l'exposition à des substances vasoactives, dont les drogues illicites et les médicaments alpha-sympathomimétiques et sérotoninergiques. L'affection guérit spontanément en 1-3 mois, avec disparition des anomalies artérielles (d'où le terme « réversible ») et, dans pratiquement la majorité des cas, résolution des céphalées. Cependant, les AVC dus à un SVCR peuvent entraîner une déficience permanente.



#### 6.7.3.2 Céphalée aiguë probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)

##### Description :

Céphalée typique d'un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR), c'est-à-dire céphalée en coup de tonnerre récurrente sur 1 à 2 semaines et déclenchée par l'activité sexuelle, l'effort physique, les manœuvres de Valsalva et/ou l'émotion, mais les irrégularités artielles intracrâniennes typiques du SVCR n'ont pas été visualisées par l'angiographie cérébrale.

##### Critères diagnostiques :

Lien de causalité probable démontré par tous les éléments suivants :

1. au moins deux céphalées en 1 mois, ayant les trois caractéristiques suivantes :
  - a) début en coup de tonnerre, et maximale en <1 min
  - b) intensité sévère
  - c) durant ≥ 5 min
2. au moins une céphalée en coup de tonnerre a été déclenchée par l'un des éléments suivants :
  - a) activité sexuelle (juste avant ou pendant l'orgasme)
  - b) effort
  - c) manœuvre de Valsalva
  - d) émotion
  - e) prendre un bain et/ou une douche
  - f) se pencher en avant
3. absence de nouvelle céphalée en coup de tonnerre ou d'autre céphalée significative >1 mois après le début

L'une des caractéristiques suivantes :

1. céphalée résolutive dans les 3 mois du début
2. céphalée non résolutive, mais 3 mois ne se sont pas encore écoulés depuis le début

##### Note :

**Une hémorragie sous-arachnoïdienne anévrismale a été exclue par des investigations appropriées.**

##### Commentaire :

Attention, les anomalies artielles du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peuvent être difficiles à démontrer. Certains cas de SVCR nécessitent des ARM ou des angioscanners répétés pendant 2 à 3 semaines après l'apparition des céphalées et d'autres nécessitent une angiographie invasive conventionnelle pour être formellement diagnostiqués. **Les patients ayant des céphalées en coup de tonnerre récurrentes et provoquées typiques d'un SVCR sur moins d'un mois, une angiographie cérébrale initiale normale, et chez qui une autre cause de céphalée a été exclue par des investigations appropriées, un diagnostic temporaire de Céphalée aiguë probablement attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) peut être posé.**

## Question n°3: Quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) exacte(s) ?

- a. Vous suspectez une algie vasculaire de la face
- b. Vous suspectez un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- c. Vous suspectez une sinusite sphénoïdale
- d. Vous ne retenez pas d'organicité

# Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

- Céphalée attribuée à une augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS):
  - Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique (HII)
  - Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à des causes métaboliques, toxiques ou hormonales
  - Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à une anomalie chromosomique
  - Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à une hydrocéphalie
- Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal (LCS)
  - Céphalée post ponction durale
  - Céphalée par fistule du LCS
  - Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée
- Céphalée attribuée à une pathologie inflammatoire non infectieuse intracrânienne
  - Céphalée attribuée à une neurosarcoïdose
  - Céphalée attribuée à une méningite aseptique (non infectieuse)
  - Céphalée attribuée à une autre maladie inflammatoire non infectieuse intracrânienne

Céphalée attribuée à une hypophysite lymphocytaire Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec

Lymphocytose du LCS

## 7. Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

### 7.1 Céphalée attribuée à une augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS)

#### 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique (HII)

##### Critères diagnostiques :

Nouvelle céphalée, ou aggravation significative, d'une céphalée préexistante, la céphalée est accompagnée par l'un ou l'autre des éléments suivants:

- a) acouphène pulsatile
- b) œdème papillaire

La pression du liquide cérébrospinal (LCS) dépasse 250 mm de LCS

##### Notes :

1. Une «aggravation significative» implique une augmentation de deux fois ou plus de la fréquence et/ou de l'intensité, conformément à la règle générale de distinction entre les céphalées secondaires et les céphalées primaires.
  2. La HII doit être diagnostiquée avec prudence chez les personnes ayant un état de conscience altérée.
- L'œdème papillaire doit être distingué d'un pseudo-œdème papillaire ou de druses de la papille optique.

La majorité des patients souffrant d'une HII ont un œdème papillaire, et l'HII doit être diagnostiquée avec prudence chez les patients sans ce signe.

#### La HII peut mimer une céphalée primaire : Migraine chronique et Céphalée de tension chronique.

Une Céphalée par abus médicamenteux doit être exclue chez les patients n'ayant ni œdème papillaire, ni paralysie du nerf abducens, ni signes caractéristiques de l'HII en neuro-imagerie.

##### Commentaires:

L'hypertension intracrânienne idiopathique (HII) survient le plus souvent chez les femmes obèses en âge de procréer

**La Céphalée attribuée à une HII manque de caractéristiques spécifiques et ressemble souvent à une Migraine ou une Céphalée de tension. La survenue quotidienne n'est pas requise pour le diagnostic.**

Les signes radiologiques compatibles avec le diagnostic de l'HII comprennent la selle turcique vide, l'élargissement des gaines des nerfs optiques, l'aplatissement du pôle postérieur des globes oculaires, la protrusion de la papille du nerf optique dans le vitrée et les sténoses des sinus veineux transverses.

#### 7.1.2 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à des causes métaboliques, toxiques ou hormonales

Les causes métaboliques, toxiques ou hormonales potentielles d'hypertension intracrânienne comprennent l'insuffisance hépatique aiguë, l'insuffisance rénale, l'hypercapnie, la crise hypertensive aiguë, le syndrome hépatocérébral de Reye, la thrombose veineuse cérébrale, l'insuffisance cardiaque droite, diverses substances (hormonothérapie thyroïdiennes substitutives chez l'enfant, acide tout-transrétinoïque, rétinoïdes, tétracyclines et chlordécone), la vitamine A à dose毒ique et le sevrage en corticostéroïdes.

##### Commentaire :

L'évitement de l'agent responsable ou le traitement de l'affection causale sous-jacente peuvent ne pas être suffisants pour normaliser la pression intracrânienne élevée; un traitement supplémentaire est souvent nécessaire pour soulager les céphalées et autres symptômes et, surtout pour prévenir la perte de vision.

#### 7.1.4 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne secondaire à une hydrocéphalie

##### Description :

Nouvelle céphalée, ou aggravation significative d'une céphalée préexistante, causée par une hypertension intracrânienne secondaire à une hydrocéphalie et accompagnée d'autres symptômes et/ou de signes cliniques d'augmentation de la pression du liquide cérébrospinal (LCS) ou d'hydrocéphalie.

##### Note :

Une «aggravation significative» implique une augmentation de deux fois ou plus de la fréquence et/ou de l'intensité, conformément à la règle générale de distinction entre les céphalées secondaires et les céphalées primaires.

##### Commentaire :

L'hydrocéphalie à pression normale ne provoque généralement pas de céphalée; occasionnellement, une céphalée légère et sourde est signalée.



## 7. Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

### 7.2 Céphalée attribuée à une hypotension du liquide cérébrospinal

#### 7.2.1 Céphalée post ponction durale

Description :

Céphalée survenant dans les 5 jours suivants une ponction lombaire, causée par une fuite du liquide cérébrospinal (LCS) à travers la ponction durale. Elle est généralement accompagnée d'une raideur de la nuque et/ou de symptômes auditifs subjectifs. Elle se résout spontanément dans les 2 semaines ou après l'obstruction de la fuite par un blood patch épidual lombaire autologue.

Commentaire :

Les facteurs de risque indépendants pour la Céphalée post ponction durale ont été récemment démontrés : sexe féminin, âge entre 31 et 50 ans, antécédents de Céphalée post ponction durale et angle biseauté de l'aiguille perpendiculaire à l'axe vertical du rachis au moment de la ponction durale.

#### 7.2.2 Céphalée par fistule du LCS

Description :

Céphalée à l'orthostatisme survenant après une procédure ou un traumatisme causant une fuite persistante du liquide cérébrospinal (LCS) entraînant une pression intracrânienne basse. Elle se résorbe après l'obstruction

#### 7.2.3 Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée

Description :

Céphalée à l'orthostatisme causée par une pression du liquide cérébrospinal (LCS) basse d'origine spontanée. Elle est généralement accompagnée d'une raideur de la nuque et de symptômes auditifs subjectifs. Elle se résorbe après la normalisation de la pression du LCS.

Notes :

1. La Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée ne peut être diagnostiquée chez un patient ayant subi une ponction durale au cours du mois précédent.
2. Une ponction durale pour mesurer directement la pression du LCS n'est pas nécessaire chez les patients présentant des signes IRM en faveur d'une brèche durale comme le rehaussement méningé après injection de contraste.

Commentaires :

Une fuite spontanée du liquide cérébrospinal (LCS) a été associée à des troubles héréditaires du tissu conjonctif. Les patients présentant des fuites du LCS doivent subir un dépistage d'anomalies du tissu conjonctif et vasculaires. Bien qu'il existe une composante posturale claire dans la plupart des cas de Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée, elle peut ne pas être aussi sévère ou immédiate que dans la Céphalée post ponction durale. Ainsi, la Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée peut survenir immédiatement ou quelques secondes après une position verticale et disparaître rapidement (dans la minute) après s'être allongé horizontalement, ressemblant à une Céphalée post ponction durale. Chez d'autres patients, elle peut survenir de façon retardée après un changement de posture, s'aggravant après plusieurs minutes ou heures en position debout et s'améliorant, mais ne disparaissant pas nécessairement, après plusieurs minutes ou heures en position allongée. Le caractère orthostatique de la céphalée à son début doit être soigneusement recherché, car cette caractéristique peut devenir beaucoup moins évidente avec le temps.

Chez les patients présentant des céphalées orthostatiques typiques et sans cause apparente, et après exclusion du syndrome de tachycardie orthostatique postural (POTS), il est raisonnable de réaliser un « patch de sang épidual » (blood patch épidual, BPE) lombaire avec du sang autologue. Alors que les BPE sont souvent efficaces pour traiter les fuites de LCS, un seul BPE peut ne pas permettre une réponse durable. De plus, un soulagement complet des symptômes peut ne pas être atteint avant que deux BPE ou plus n'aient été réalisés. Cependant, un certain degré d'amélioration durable, au-delà de quelques jours, est généralement attendu. Dans certains cas, une amélioration prolongée ne peut pas être obtenue avec des BPE lombaires ciblés (au niveau de la fuite) et/ou non ciblés. Une intervention chirurgicale peut être nécessaire.

Il n'est pas clairement établi que tous les patients atteints de Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée souffrent d'une fuite de liquide cérébrospinal active, malgré des antécédents médicaux évocateurs ou des signes d'imagerie cérébrale compatibles avec une fuite de LCS. Le trouble sous-jacent peut être un faible volume du LCS. Un antécédent d'augmentation banale de la pression intracrânienne (par exemple, lors d'une toux vigoureuse) est parfois retrouvé.

Une céphalée posturale a été rapportée après le coït: elle doit être codée comme une Céphalée attribuée à une hypotension intracrânienne spontanée parce qu'elle est très probablement due à une fuite du liquide cérébrospinal (LCS).

## 7. Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

### 7.3 Céphalée attribuée à une pathologie inflammatoire non infectieuse intracrânienne

#### 7.3.1 Céphalée attribuée à une neurosarcoïdose

Description :

Céphalée causée par une neurosarcoïdose et associée à d'autres symptômes et signes de cette affection.

Critères diagnostiques :

1. Toute céphalée répondant au critère C
2. Une neurosarcoïdose a été diagnostiquée
3. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
  1. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec l'apparition de la neurosarcoïdose
  2. l'un des éléments suivants ou les deux :
    1. a) la céphalée s'est significativement aggravée en parallèle à l'aggravation de la neurosarcoïdose
    2. b) la céphalée s'est significativement améliorée en parallèle à l'amélioration de la neurosarcoïdose
  3. la céphalée s'accompagne d'une paralysie d'un ou de plusieurs nerf(s) crânien(s)
  4. N'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3.

Commentaire :

Les autres manifestations de la neurosarcoïdose comprennent la méningite aseptique, les lésions des nerfs crâniens, les lésions intracrâniennes occupant l'espace sur l'IRM cérébrale, les lésions focales inflammatoires périventriculaires et/ou les lésions prenant le contraste de façon homogène sur l'IRM cérébrale ou médullaire confirmées comme étant des granulomes non caseux à la biopsie.

#### 7.3.2 Céphalée attribuée à une méningite aseptique (non infectieuse)

Description :

Céphalée causée par une méningite aseptique, associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques d'irritation méningée. Elle disparaît après la résolution de la méningite.

Critères diagnostiques :

La céphalée s'accompagne d'autres symptômes et/ou de signes cliniques d'inflammation méningée, notamment une raideur de nuque (méningisme) et/ou une photophobie

Note :

Le LCS des patients atteints de méningite aseptique montre une pléiocytose lymphocytaire, une protéinorachie légèrement élevée, une glycorachie normale et l'absence d'agents infectieux.

Commentaire :

Une méningite aseptique peut survenir après une exposition à certains médicaments, dont l'ibuprofène ou d'autres AINS, les immunoglobulines, la pénicilline ou le triméthoprime, les injections intrathécales.

#### 7.3.4 Céphalée attribuée à une hypophysite lymphocytaire

Description :

Céphalée causée par une hypophysite lymphocytaire associée à une hypertrophie hypophysaire et, dans la moitié des cas, à une hyperprolactinémie. Elle disparaît après le traitement efficace de l'hypophysite lymphocytaire.

Commentaires :

L'hypophysite lymphocytaire est associée à une hypertrophie hypophysaire et à un rehaussement homogène après injection de produit de contraste sur l'IRM cérébrale. Elle s'accompagne d'une hyperprolactinémie dans 50% des cas ou d'auto-anticorps contre la protéine cytosol hypophysaire dans 20% des cas.

Le trouble se développe généralement à la fin de la grossesse ou lors du post-partum, mais il peut également survenir chez les

#### 7.3.3 Céphalée attribuée à une autre maladie inflammatoire non infectieuse intracrânienne

Description :

Céphalée causée par une variété de maladies auto-immunes, mais qui n'est habituellement pas le symptôme révélateur ou prédominant. Elle est associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques du trouble causal.

Note :

Une céphalée peut être causée par l'encéphalomyélite démyélinisante aiguë (ADEM), le lupus érythémateux disséminé (LED), la maladie de Behcet et d'autres syndromes auto-immuns systémiques ou focaux (par exemple, encéphalite limbique), mais elle n'est généralement pas le symptôme révélateur ou prédominant.

#### 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS (HaNDL)

Description :

Épisodes de céphalées d'allure migraineuse (typiquement 1 à 12) accompagnés de déficits neurologiques incluant hémiplasthésie, hémiplasie et/ou dysphasie, mais rarement de symptômes visuels positifs, durant plusieurs heures. Il existe une pléiocytose lymphocytaire du liquide cérebrospinal. Le trouble se résout spontanément en 3 mois.

Critères diagnostiques :

- A. Épisodes de céphalée d'allure migraineuse.
- B. Les deux éléments suivants :
  1. accompagné ou précédé de peu par au moins l'un des déficits neurologiques transitoires suivants durant > 4 heures :
    - a) hémiplasthésie
    - b) dysphasie
    - c) hémiplasie
  2. associé à une pléiocytose lymphocytaire du LCS (> 15 globules blancs par mm3), avec des études étiologiques négatives

Notes :

1. La plupart des patients atteints de ce syndrome n'ont pas d'antécédents de migraine.
2. Les autres diagnostics pouvant partager certaines de ses caractéristiques cliniques comprennent la Migraine hémiplégiique, la neuroborréliose, la neurosyphilis, la neurobrucellose, les mycoplasmes, l'arachnoïdite granulomateuse et néoplasique, l'encéphalite et la vascularite du SNC sont également à exclure.

Commentaires :

Le tableau clinique du Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS (HaNDL) comporte de 1 à 12 épisodes distincts de déficits neurologiques transitoires accompagnés ou suivis de céphalées modérées à sévères. La plupart des épisodes durent quelques heures, mais certains peuvent durer plus de 24 heures. Les manifestations neurologiques comprennent des symptômes sensitifs chez ¾ des cas environ, une aphésie chez les 2/3 des cas et des déficits moteurs chez un peu plus de la moitié des cas. Les symptômes visuels semblables à ceux de l'aura migraineuse sont relativement rares (moins de 20% des cas). Le syndrome se résout en 3 mois.

Oedème papillaire parfois présent. Scanner, IRM et rtéiographie sont invariablement normales lorsqu'elles sont effectuées de manière intercritique, mais l'imagerie cérébrale pendant un épisode peut montrer un retard de perfusion cérébrale sans augmentation de la diffusion sur les séquences pondérées en diffusion ni rétrécissement des artères cérébrales. L'EEG et la tomographie par émission de photon peuvent montrer des zones anormales

## 7. Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire

### 7.4 Céphalée attribuée à une pathologie tumorale intracrânienne

#### 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne

**Description :**

Céphalée causée par une ou plusieurs tumeurs intracrâniennes occupant de l'espace.

**Critères diagnostiques :**

A. la céphalée possède au moins l'une des quatre caractéristiques suivantes :

1. progressive
2. aggravée le matin et/ou en position couchée
3. aggravée par les manœuvres de Valsalva
4. accompagnée de nausées et/ou de vomissements

**Commentaires :**

La prévalence des céphalées chez les patients atteints de tumeurs intracrâniennes varie de 32 à 71 %. La probabilité de céphalée est plus élevée chez les patients jeunes (y compris les enfants), chez les patients ayant des antécédents de céphalée primaire et en cas de croissance rapide de la tumeur ou de localisation dans la fosse postérieure ou sur la ligne médiane. Des investigations sont suggérées chez tout patient céphalalgique ayant des antécédents ou une histoire actuelle de cancer.

Il n'existe pas de caractéristiques pathognomoniques de la Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne, bien qu'une **aggravation progressive soit une caractéristique clé**. Les autres symptômes évocateurs (sévère, aggravée le matin et associée à des nausées et des vomissements) ne sont pas une triade classique; et sont plus probables dans un contexte de l'hypertension intracrânienne et en cas de tumeurs de la fosse postérieure.

La céphalée causée par une tumeur cérébrale reste rarement le seul symptôme : des céphalées isolées surviennent chez 2 à 16 % des patients, alors que les déficits neurologiques et les convulsions sont plus fréquents.

#### 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule

**Description :**

Se présente de façon très caractéristique comme des céphalées en coups de tonnerre récurrentes, souvent déclenchée par des changements posturaux ou des manœuvres de type Valsalva, et associée à une altération ou à une perte de conscience.

**Commentaires :**

La grande majorité des kystes colloïdes du troisième ventricule sont découverts incidentellement, après avoir été asymptomatiques. Néanmoins, leur position immédiatement adjacente au Foramen interventriculaire (de Monro) peut, à l'occasion, entraîner une hydrocéphalie obstructive soudaine, provoquant des céphalées en coup de tonnerre et une altération ou une perte de conscience. Cette présentation très caractéristique devrait conduire à un diagnostic rapide.

Une Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule est une urgence engageant le pronostic vital.

#### 7.4.2 Céphalée attribuée à une méningite carcinomateuse

**Description :**

Céphalée causée par une méningite carcinomateuse, généralement accompagnée de signes d'encéphalopathie et/ou de paralysies des nerfs crâniens.

#### 7.5 Céphalée attribuée à une injection intrathécale

**Description :**

Céphalée survenant à la fois en position debout et allongée, causée par une injection intrathécale et apparaissant dans les 4 jours suivant l'injection intrathécale et régressant dans les 14 jours.

**Notes :**

Lorsque la céphalée persiste au-delà de 14 jours, des diagnostics alternatifs doivent être considérés, comme une Céphalée par fistule du LCS, une méningite ou une pathologie leptoméningée.

#### 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I

**Critères diagnostiques:**

La céphalée possède une ou plusieurs des trois caractéristiques suivantes:

- a) précipitée par la toux ou un autre équivalent de la manœuvre de Valsalva
- b) localisation occipitale ou suboccipitale
- c) durée <5 minutes

la céphalée est associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques de dysfonctionnement du tronc cérébral, du cervelet, des derniers nerfs crâniens et/ou de la moelle cervicale

Le diagnostic de la malformation de Chiari de type I nécessite une IRM

**Commentaires :**

La Céphalée attribuée à une malformation de Chiari de type I est souvent décrite de manière similaire à une Céphalée primaire induite par la toux à l'exception, parfois, d'une durée plus longue (quelques minutes plutôt que quelques secondes).

#### 7.4.3 Céphalée attribuée à une hyper- ou hypersécrétion hypothalamique ou hypophysaire

**Description :**

Céphalée causée par un adénome hypophysaire et une hypo ou hypersécrétion hypothalamique ou hypophysaire.

**Critères diagnostiques :**

A. la céphalée s'accompagne d'au moins un des éléments suivants :

1. trouble de la régulation thermique
2. état émotionnel anormal
3. altération de la soif et/ou de l'appétit

**Note :**

Comprend l'hypersécrétion de prolactine, d'hormone de croissance (HC) et/ou d'hormone adrénocorticotrope (ACTH).

#### 7.6 Céphalée attribuée à une crise d'épilepsie

**Description:**

Céphalée causée par une crise d'épilepsie survenant pendant et/ou après la crise et cédant spontanément dans les heures qui suivent ou jusqu'à 3 jours après.

#### 7.6.1 Céphalée épileptique per-critique

**Description :**

Céphalée causée par une crise d'épilepsie partielle, ipsilatérale à la décharge épileptique et survenant au cours de celle-ci, et qui disparaît immédiatement ou peu après la fin de la crise.

**Commentaires :**

La Céphalée épileptique per-critique est suivie d'autres manifestations épileptiques (motrices, sensitives ou autonomes).

Cette affection doit être différenciée de la céphalée épileptique per-critique «pure» ou «isolée» survenant comme la seule manifestation épileptique et nécessitant un diagnostic différentiel avec les autres types de céphalées.

#### 7.6.2 Céphalée postcritique

**Description :**

Céphalée causée par une crise d'épilepsie, se produisant dans les 3 heures suivant la crise, et disparaissant spontanément dans les 72 heures après la fin de la crise d'épilepsie.

**Commentaire :**

La Céphalée postcritique concerne plus de 40 % des patients atteints d'épilepsie temporaire ou d'épilepsie frontale et jusqu'à 60 % des patients atteints d'épilepsie occipitale. Elle survient plus fréquemment après des crises tonico-cloniques généralisées qu'avec d'autres types de crises.

# Cas clinique

- Appel patient âgé de 52 ans pour des céphalées.

# Cas clinique

- Appel patient âgé de 52 ans
- Céphalées depuis 8 jours, frontales, en casque, bilatérales, permanentes associées à des cervicalgies. Absence de photophobie et phonophobie
- Douleur légère à modérée. Pas de nausées ni de vomissements.
- Pas d'aggravation par les activités physiques.
- Sensation de partir vers la gauche en se levant.
- Echec d'un traitement par paracétamol.
- ATCD de maladie migraineuse et céphalée de tension.
- Il ne prend aucun traitement.



# Question n°1: Parmi les propositions suivantes, laquelle ou lesquelles est ou sont adaptée(s) ?

- a. Vous lui adressez une ordonnance d'Ibuprofène.
- b. Vous lui conseillez de consulter son médecin traitant.
- c. Vous lui conseillez de consulter un neurologue.
- d. Vous lui demandez de consulter un médecin dans la maison médicale la plus proche de son domicile.
- e. Vous lui demandez d'aller aux urgences.

## Question n°2: Quel diagnostic suspectez-vous devant cette céphalées

- a. Céphalées évocatrices en 1e intention de migraines sans aura
- b. Céphalées évocatrices en 1e intention de migraines avec aura
- c. Céphalées évocatrices en 1e intention de céphalées chroniques quotidiennes
- d. Céphalées évocatrices en 1e intention de céphalées de tension
- e. Aucune des propositions ci-dessus

# Cas clinique

- Le patient vous a écouté, il a été admis aux urgences.
- Céphalées depuis 8 jours, frontales, en casque, bilatérales, permanentes associées à des cervicalgies. Absence de photophobie et phonophobie
- Douleur légère à modérée. Pas de nausées ni de vomissements.
- Pas d'aggravation par les activités physiques.
- Sensation de partir vers la gauche en se levant.
- Echec d'un traitement par paracétamol.
- ATCD de maladie migraineuse et céphalée de tension.
- Pas de signe de lésion focale.
- Pas d'atteinte des paires crâniennes.
- Aggravation de la céphalées lors de la manœuvre de vasalva.
- Apyrexie, TA 143/84 mmHg

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées en coup de tonnerre

- 4.4 Céphalée primaire en coup de tonnerre
- 6.2.1 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique
- 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
- 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 6.9 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule

### Céphalée mimant une migraine sans aura

- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.3.4 Céphalée attribuée à un cavernome
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée
- 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennes ou vertébrales
- 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale
- 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.5 Céphalée attribuée au syndrome de vasculopathie rétinienne avec leucoencéphalopathie cérébrale et manifestations systémiques
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS
- 8.3.3 Céphalée par sevrage en œstrogène
- 10.6 Céphalée cardiaque
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë

### Céphalée mimant une migraine avec aura

- 6.1.2 Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)
- 6.3.2 Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV)
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée (syndrome de Sturge Weber)
- 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë
- 6.8.1 Céphalée attribuée au CADASIL
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.4 Aura d'allure migraineuse attribuée à une angiopathie amyloïde cérébrale (AAC)
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS

### Vomissements associés aux céphalées

- 1. Migraine
- 1.6.2 Vertige paroxystique bénin
- 1.6.3 Torticolis paroxystique bénin
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
- 9.1.2 Céphalée attribuée à une méningite ou une encéphalite virale
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
- 11.2.1 Céphalée cervicogénique
- 11.3.1 Céphalée attribuée au glaucome aigu par fermeture de l'angle
- 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

### Céphalée induite par les manœuvres de Valsalva

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée

### Céphalée induite par l'effort ou aggravée par celui-ci

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.6 Céphalée cardiaque

# Question n°3: Quel diagnostic suspectez-vous après son admission aux urgences

- a. Céphalées de tension
- b. Kyste colloïde du 3<sup>ème</sup> ventricule
- c. Migraine sans aura
- d. Hypotension intracrânienne spontanée
- e. Hypertension intracrânienne

## Question n°3: Quel est la proposition exacte ?

- a. Un examen complémentaire est indispensable. Imagerie cérébrale dans le mois qui suit.
- b. Un examen complémentaire est indispensable. Imagerie cérébrale immédiate
- c. Un examen complémentaire est indispensable. Ponction lombaire dans le mois qui suit.
- d. Un examen complémentaire est indispensable. Ponction lombaire dans les 48h qui suivent.
- e. Aucun examen complémentaire n'est indispensable.

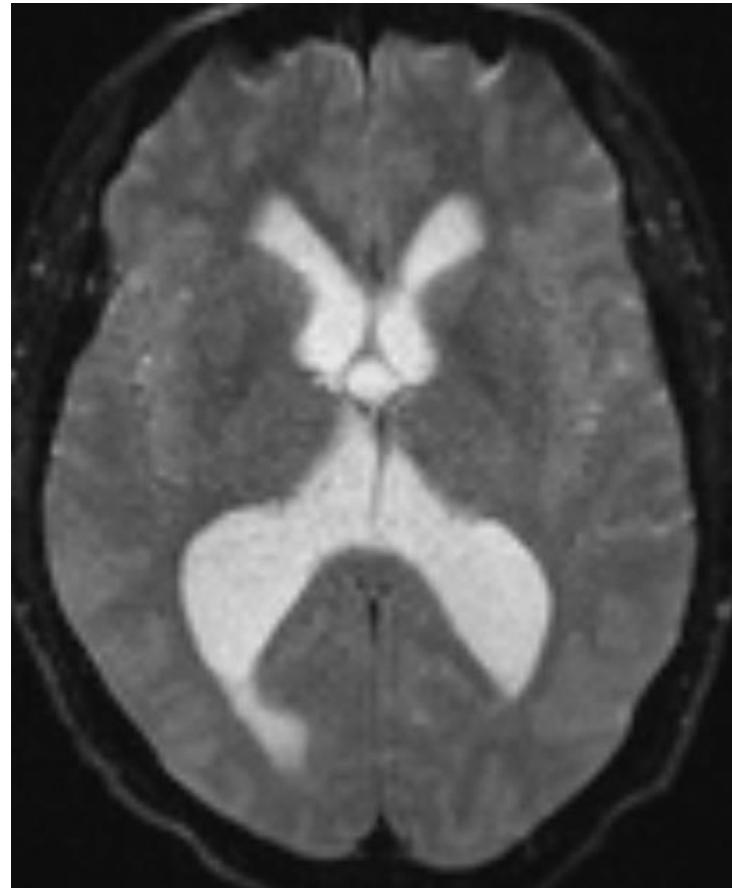
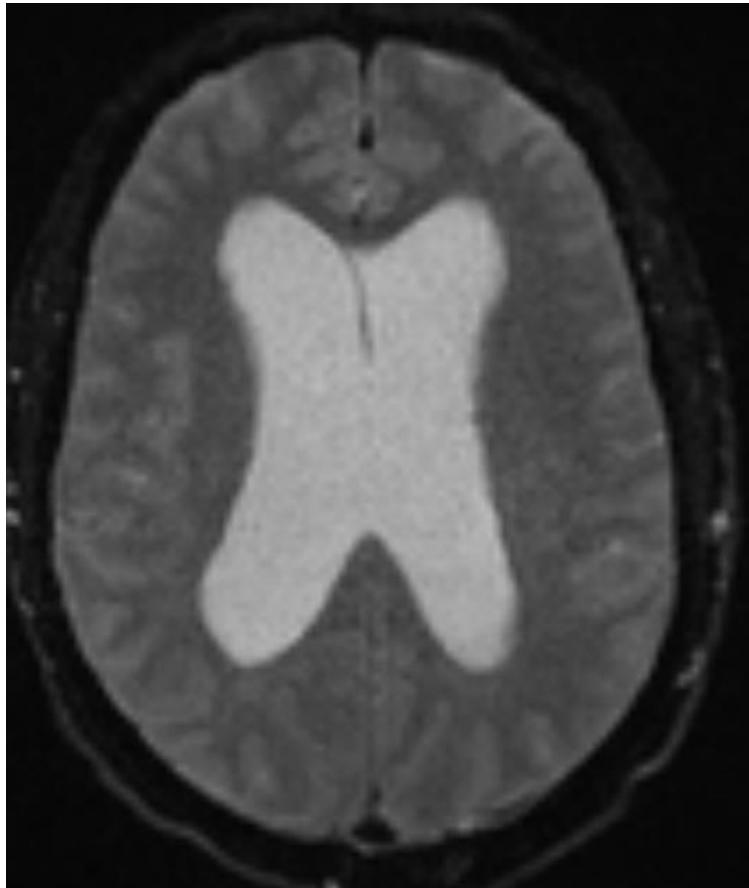
# Le scanner a été réalisé

- **Scanner cérébral et angioscanner des troncs supra-aortiques**
- Augmentation de calibre des deux ventricules latéraux en faveur d'une hydrocéphalie. Nodule spontanément dense du plancher du 3<sup>e</sup> ventricule, de 9 mm, pouvant témoigner d'un kyste colloïde?
- Pas d'anomalie de calibre de l'aqueduc de Sylvius et du 4e ventricule
- Raréfaction diffuse des espaces sous-arachnoïdiens.
- Pas de lésion tissulaire ou d'anomalie de rehaussement de l'encéphale et des espaces péricérébraux.
- Sinus veineux endocrâniens normalement perméables.
- Perméabilité normale des troncs supra-aortiques. Pas de sténose, d'image de dissection ou d'occlusion artérielle.
- Pas de sténose intracrânienne du polygone de Willis.
- Discarthrose C5-C6 et C6-C7.

Voici un extrait des images du scanner



L'IRM cérébrale est réalisée en urgence. Voici un extrait des images



QCM: Parmi les affections suivantes, quelles sont celles responsables de céphalées récentes aiguës ? Une ou plusieurs bonnes réponses.

- a. Méningite
- b. Glaucome chronique
- c. Hémorragie sous-arachnoïdienne
- d. Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- e. Sinusite aiguë

## Quelques critères diagnostiques des céphalées permettant une recherche plus rapide

### Céphalées en coup de tonnerre

- 4.4 Céphalée primaire en coup de tonnerre
  - 6.2.1 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie intracrânienne non traumatique
  - 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
  - 6.2.3 Céphalée aiguë attribuée à un hématome sous-dural aigu (HSDA) non traumatique
  - 6.3.1 Céphalée attribuée à un anévrisme sacculaire non rompu
  - 6.5.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennne ou vertébrale
  - 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale (TVC)
  - 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
  - 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
  - 6.9 Céphalée attribuée à une apoplexie pituitaire
  - 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule

### Céphalée induite par les manœuvres de Valsalva

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
- 7.4.1.1 Céphalée attribuée à un kyste colloïde du troisième ventricule
- 7.7 Céphalée attribuée à une malformation de Chiari type I
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée

### Céphalée mimant une migraine sans aura

- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.3.4 Céphalée attribuée à un cavernome
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée
  - 6.5.1.1 Céphalée ou douleur faciale ou cervicale aiguë attribuée à une dissection artérielle cervicale carotidiennne ou vertébrale
  - 6.6.1 Céphalée attribuée à une thrombose veineuse cérébrale
  - 6.7.1 Céphalée attribuée à une procédure endovasculaire intracrânienne
  - 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
  - 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
  - 6.8.5 Céphalée attribuée au syndrome de vasculopathie rétinienne avec leucoencéphalopathie cérébrale et manifestations systémiques
  - 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
    - 7.1.1 Céphalée attribuée à une hypertension intracrânienne idiopathique
    - 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS
    - 8.3.3 Céphalée par sevrage en œstrogène
    - 10.6 Céphalée cardiaque
    - 11.2.1 Céphalée cervicogénique
    - 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë

### Céphalée mimant une migraine avec aura

- 6.1.2 Céphalée attribuée à un accident ischémique transitoire (AIT)
- 6.3.2 Céphalée attribuée à une malformation artérioveineuse (MAV)
- 6.3.5 Céphalée attribuée à une angiomatose encéphalotrigéminée (syndrome de Sturge Weber)
- 6.7 Céphalée attribuée à une autre affection artérielle intracrânienne aiguë
- 6.8.1 Céphalée attribuée au CADASIL
- 6.8.2 Céphalée attribuée au syndrome MELAS
- 6.8.3 Céphalée attribuée à une angiopathie Moyamoya
- 6.8.4 Aura d'allure migraineuse attribuée à une angiopathie amyloïde cérébrale (AAC)
- 6.8.6 Céphalée attribuée à une autre vasculopathie intracrânienne chronique
- 7.3.5 Syndrome de céphalée et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCS

### Vomissements associés aux céphalées

- 1. Migraine
- 1.6.2 Vertige paroxystique bénin
- 1.6.3 Torticolis paroxystique bénin
- 7.4.1 Céphalée attribuée à une tumeur intracrânienne
  - 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)
  - 9.1.2 Céphalée attribuée à une méningite ou une encéphalite virale
  - 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
  - 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome
  - 11.2.1 Céphalée cervicogénique
  - 11.3.1 Céphalée attribuée au glaucome aigu par fermeture de l'angle
  - 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

### Céphalée induite par l'effort ou aggravée par celui-ci

- 4.1 Céphalée primaire induite par la toux
- 4.2 Céphalée primaire d'effort
- 6.2.2 Céphalée aiguë attribuée à une hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) non traumatique
- 6.7.3 Céphalée attribuée à un syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR)
- 6.7.4 Céphalée attribuée à une dissection artérielle intracrânienne
- 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée
- 10.6 Céphalée cardiaque

# QCM: Concernant les céphalées, quelle(s) proposition(s) est (sont) exacte(s) ?

- a. Toute céphalée inhabituelle nécessite des explorations complémentaires
- b. En cas de céphalée d'installation brutale, un scanner cérébral non injecté normal élimine une hémorragie méningée
- c. Les céphalées du syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible (SVCR) sont le plus souvent provoquées par l'effort
- d. L'association céphalée inhabituelle et syndrome de Claude-Bernard-Horner doit faire rechercher une thrombose veineuse cérébrale
- e. En cas de suspicion de migraine avec aura typique (1er épisode), l'imagerie cérébrale n'est pas une urgence



# Les céphalées secondaires

Céphalée attribuée à  
une substance ou son  
sevrage

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# Céphalées secondaires: classification

- Céphalée attribuée à un traumatisme crânien et/ou cervical
- Céphalée attribuée à une affection vasculaire crânienne et/ou cervicale
- Céphalée attribuée à une affection intracrânienne non vasculaire
- **Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage**
- Céphalée attribuée à une infection
- Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie
- Céphalée ou algie faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales
- Céphalée attribuée à une affection psychiatrique

## 8. Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage

### 8.1.1 Céphalée induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO)

#### Description :

Céphalée causée immédiatement ou, après un délai, par une exposition aiguë à un donneur d'oxyde nitrique. Elle se résorbe spontanément.

#### Commentaires :

La céphalée induite par les donneurs d'oxyde nitrique (NO) est typiquement fronto-temporale et pulsatile. Tous les donneurs de NO (par exemple, le nitrate d'amyle, le tétranitrate d'érythritole, le tétranitrate de pentaérythrite, la trinitroglycérol [TNG], le mono- ou dinitrate d'isosorbide, le nitroprussiate de sodium, l'héxanitrat de mannitol) peuvent causer des céphalées de ce sous-type. La TNG induit une céphalée immédiate chez la plupart des sujets sains, mais peut aussi causer une céphalée retardée chez les migraineux répondants aux critères de la Migraine sans aura. Chez les patients ayant une Céphalée de tension chronique, la TNG peut induire une céphalée retardée ayant les caractéristiques de la céphalée de tension (l'effet est inconnu chez les patients ayant une Céphalée de tension épisodique peu fréquente ou une Céphalée de tension épisodique fréquente). Ces céphalées retardées surviennent en moyenne 5 à 6 heures après l'exposition. Les patients ayant une Algie vasculaire de la face développent une céphalée différée seulement pendant les périodes actives ; la trinitroglycérol induit habituellement une crise d'algie vasculaire de la face 1 à 2 heures après la prise.

La céphalée est un effet indésirable de l'utilisation thérapeutique de la nitroglycérol. En utilisation chronique, une tolérance se développe en une semaine, et les céphalées induites par la trinitroglycérol disparaissent chez la plupart des patients dans ce laps de temps. D'autres donneurs de NO utilisés en thérapeutique peuvent aussi donner des céphalées. Le mononitrate d'isosorbide a fait l'objet d'un essai contrôlé en double aveugle contre placebo et provoque une céphalée plus prolongée que la trinitroglycérol en raison de sa libération lente de NO.

### 8.1.4.1 Céphalée immédiate induite par l'alcool

La céphalée s'est développée dans les 3 heures après l'ingestion d'alcool, la céphalée a disparu dans les 72 heures après la fin de l'ingestion d'alcool.

La céphalée possède au moins une des trois caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) pulsatile
- c) aggravée par l'activité physique

#### Commentaire :

La céphalée immédiate induite par l'alcool est beaucoup plus rare que la céphalée différée induite par l'alcool. La dose d'alcool susceptible de provoquer la céphalée immédiate est variable. Chez les migraineux, elle peut être très faible alors qu'à d'autres moments, ils peuvent tolérer la même quantité d'alcool que les personnes non migraineuses.

### 8.1.2 Céphalée induite par les inhibiteurs de la phosphodiésterase (Sildenafil, Tadalafil)

#### Description :

Céphalée causée par la prise d'un inhibiteur de la phosphodiésterase. Elle disparaît spontanément dans les 72 heures.

#### Critères diagnostiques :

Lien de causalité démontré par tous les éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée dans les 5 heures suivant la prise de l'inhibiteur de la phosphodiésterase
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après son apparition
3. la céphalée a au moins une des quatre caractéristiques suivantes :
  - a) bilatérale
  - b) intensité légère à modérée
  - c) pulsatile
  - d) aggravée par l'activité physique

#### Commentaire :

La céphalée induite est généralement à type de céphalée de tension, mais chez les migraineux (qui devraient être avertis de cet effet secondaire), elle a les caractéristiques d'une Migraine sans aura.

### 8.1.3 Céphalée induite par le monoxyde de carbone (CO)

Céphalée causée par l'exposition au monoxyde de carbone qui disparaît spontanément dans les 72 heures après son élimination.

#### Commentaires :

Généralement, un taux de carboxyhémoglobine à 10-20% cause une céphalée légère sans symptômes gastro-intestinaux ou neurologiques, un taux à 20-30% provoque une céphalée pulsatile modérée avec une irritabilité et un taux à 30-40% provoque une céphalée sévère avec nausées, vomissements et flou visuel. Au delà de 40%, la céphalée n'est généralement plus une plainte en raison des troubles de conscience.

### 8.1.5 Céphalée induite par la cocaïne

#### Description :

Céphalée se développant dans l'heure de et causée par la prise de cocaïne (quelle que soit la modalité d'administration). Elle disparaît spontanément dans les 72 heures.

La céphalée possède au moins une des quatre caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) intensité légère à modérée
- c) pulsatile
- d) aggravée par l'activité physique

#### Commentaire :

Les principales voies d'administration de la cocaïne sont l'administration orale (« mâcher »), nasale (« sniffer »), intraveineuse (« injecter ») et inhalée (fumer).

### 8.1.4.2 Céphalée différée induite par l'alcool

#### Description :

Céphalée causée, après un délai de quelques heures, par l'ingestion d'alcool (généralement sous la forme de boissons alcoolisées). Elle disparaît spontanément dans les 72 heures.

Lien de causalité démontré par tous les éléments suivants:

1. la céphalée s'est développée dans les 5 à 12 heures après l'ingestion d'alcool
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après son début
3. la céphalée possède au moins une des trois caractéristiques suivantes :
  - a) bilatérale
  - b) pulsatile
  - c) aggravée par l'activité physique

## 8. Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage

### 8.1.8 Céphalée attribuée un agent vasopresseur exogène

#### Description :

Céphalée survenant durant et causée par une augmentation aiguë de la pression artérielle induite par un agent vasopresseur exogène.

#### Critères diagnostiques :

Une augmentation aiguë de la pression artérielle a suivi l'administration d'un agent vasopresseur exogène

Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :

1. la céphalée est survenue dans l'heure suivant l'administration de l'agent vasopresseur
2. la céphalée a disparu dans les 72 heures après la fin de l'administration de l'agent vasopresseur

### 8.1.11 Céphalée attribuée à l'utilisation ou l'exposition à d'autres substances

#### Description :

Céphalée survenant pendant ou peu après, et causée par l'utilisation ou l'exposition à une substance incluant des substances végétales, animales, organiques ou inorganiques administrées par des médecins ou des non-médecins à des fins médicales, bien qu'elles ne soient pas homologuées en tant que médicaments.

#### Commentaires :

Composés inorganiques : arsenic, borate, bromate, chlorate, cuivre, iodé, plomb, lithium, mercure, chlorhydrate de tolazoline.

Composés organiques : aniline, baume, camphre, disulfure de carbone, tétrachlorure de carbone, chlordécone, EDTA, heptachlore, sulfure d'hydrogène, kérósène, alcools à longue chaîne, alcool méthylique, bromure de méthyle, chlorure de méthyle, méthyle iodé, napthalène, composés organophosphorés (parathion, pyrèthre).

### 8.1.10 Céphalée attribuée à l'utilisation au long cours d'un médicament (non pris pour céphalée)

#### Description :

Céphalée survenant comme un effet indésirable lors de l'utilisation à long terme d'un médicament à des fins autres que le traitement d'une céphalée. Elle n'est pas nécessairement réversible.

#### Critères diagnostiques :

Céphalée présente ≥ 15 jours/mois.

Utilisation à long terme d'un médicament à d'autres fins que le traitement d'une céphalée

Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec le début de la prise du médicament
2. un ou plusieurs des éléments suivants :
  - a) la céphalée s'est significativement aggravée après une augmentation des doses du médicament
  - b) la céphalée s'est significativement améliorée ou a disparu après la réduction des doses du médicament
  - c) la céphalée a disparu après l'arrêt du médicament
3. le médicament est reconnu comme pouvant causer une céphalée lors d'une utilisation à long terme, au moins chez certaines personnes.

#### Commentaires :

La posologie et la durée de l'utilisation à long terme pouvant entraîner une céphalée varient d'un médicament à l'autre. De même, le temps requis pour la résolution varie, lorsque l'effet est réversible.

Les hormones exogènes, utilisées pour la contraception ou comme traitement hormonal de substitution, ne sont pas des médicaments contre les céphalées ; par conséquent, la Céphalée attribuée à l'utilisation au long cours d'un médicament (non pris pour céphalée) intègre maintenant la céphalée survenant en tant qu'effet indésirable d'une hormonothérapie. L'utilisation régulière d'hormones exogènes peut être associée à une augmentation de la fréquence ou à l'apparition de céphalées d'allure migraineuse ou d'autres céphalées.

La Céphalée attribuée à l'utilisation au long cours d'un médicament (non pris pour céphalée) peut être due à l'effet pharmacologique direct du médicament, comme une vasoconstriction produisant une hypertension maligne, ou à un effet indésirable comme une hypertension intracrânienne induite par un médicament. Ce dernier mécanisme est une complication reconnue de l'utilisation au long cours de stéroïdes anabolisants, d'amiodarone, de carbonate de lithium, d'acide nalidixique, d'hormonothérapie substitutive thyroïdienne, de tétracyclines et de minocycline.

### 8.3.3 Céphalée par sevrage en œstrogène

#### Description :

Céphalée ou migraine se développant dans les 5 jours après l'interruption d'une prise quotidienne d'œstrogène exogène ayant duré 3 semaines ou plus (usuellement pendant la période sans prise de pilule dans le cadre d'une contraception orale ou pendant la période d'arrêt du traitement substitutif ou de la supplémentation en œstrogène). Elle disparaît spontanément dans les 3 jours en l'absence de nouvelle consommation.

#### Commentaire :

Le sevrage en œstrogènes exogènes (comme pendant la période sans prise de pilule dans le cadre d'une contraception orale ou pendant la période d'arrêt d'un traitement substitutif ou d'une supplémentation en œstrogène) peut induire une céphalée et/ou une migraine.

### 8.3.2 Céphalée par sevrage en opioïde

#### Description :

Céphalée se développant dans les 24 heures suivant l'interruption d'une prise régulière d'opioïdes ayant duré plus de 3 mois. Elle disparaît spontanément dans les 7 jours suivants l'absence de nouvelle consommation.

## 8. Céphalée attribuée à une substance ou son sevrage

### 8.2 Céphalée par abus médicamenteux

#### Description :

Céphalée survenant 15 jours ou plus par mois chez un patient ayant une céphalée primaire préexistante et consécutive à la surconsommation régulière de traitements de crise ou de traitements symptomatiques des céphalées (10 jours/mois ou plus ou 15 jours/mois ou plus, selon le médicament) depuis plus de 3 mois. Elle s'améliore généralement, mais pas toujours, après l'arrêt de la surconsommation.

#### Critères diagnostiques :

- A. Céphalée survenant ≥ 15 jours/mois chez un patient ayant une céphalée préexistante
- B. Surconsommation régulière depuis plus de 3 mois d'un ou plusieurs médicaments utilisés comme traitement de crise et/ou traitement symptomatique des céphalées

#### Notes :

1. Les patients qui utilisent de multiples médicaments pour le traitement aigu ou symptomatique des céphalées peuvent être en surconsommation médicamenteuse même si chaque médicament pris individuellement n'est pas consommé en excès.

#### Commentaires :

La Céphalée par abus médicamenteux résulte d'une interaction entre un agent thérapeutique utilisé de façon excessive et un patient ayant une susceptibilité particulière.

La plupart des patients souffrent de Migraine ou une Céphalée de tension (ou les deux); seule une petite minorité a une autre céphalée primaire comme une Algie vasculaire de la face chronique ou une Céphalée chronique persistante de novo. Le diagnostic de Céphalée par abus médicamenteux est extrêmement important sur le plan clinique. Les études épidémiologiques conduites dans de nombreux pays montrent que plus de la moitié des personnes ayant une céphalée 15 jours ou plus par mois ont une Céphalée par abus médicamenteux. La majorité de ces patients s'améliore après l'arrêt de l'abus médicamenteux. La prévention est particulièrement importante chez les patients sujets à des céphalées fréquentes. Le comportement de certains patients ayant une Céphalée par abus médicamenteux est similaire à celui observé dans les addictions.

### 8.2.7 Céphalée par abus invérifiable de plusieurs classes médicamenteuses

1. prise régulière de toute combinaison d'ergotamine, de triptans, d'antalgiques non opioïdes et/ou d'opioïdes ≥10jours/mois depuis >3 mois
2. la nature et/ou la quantité des médicaments surconsommés ne peuvent être établis de manière fiable.

#### Commentaire :

De nombreux patients surconsomment plusieurs médicaments en traitement aigu ou symptomatique des céphalées mais ne peuvent préciser lesquels, ni les quantités ou modalités.

### 8.2.3.1 Céphalée par abus de paracétamol (acétylaminophène) Critères diagnostiques :

Prise régulière de paracétamol ≥ 15 jours/mois depuis > 3 mois.

### 8.2.3.2 Céphalée par abus d'anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS)

Prise régulière d'un ou plusieurs anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS) autre que l'acide acétylsalicylique) ≥ 15 jours/mois depuis > 3 mois.

### 8.2.1 Céphalée par abus d'ergotamine

#### Description :

Céphalée survenant 15 jours par mois ou plus chez un patient ayant une céphalée primaire préexistante et consécutive à la surconsommation régulière d'ergotamine 10 jours par mois ou plus depuis plus de 3 mois. Elle s'améliore généralement, mais pas toujours, après l'arrêt de la surconsommation.

### 8.2.6 Céphalée par abus de plusieurs classes médicamenteuses non surconsommées individuellement

#### Critères diagnostiques :

Prise régulière de toute combinaison d'ergotamine, de triptans, d'antalgiques non opioïdes et/ou d'opioïdes avec un total ≥ 10 jours/mois depuis > 3 mois sans utilisation excessive d'un seul médicament ou d'une seule classe de médicaments.

### 8.3.4 Céphalée attribuée au sevrage d'autres substances utilisées de façon chronique

#### Description :

Céphalée causée par l'interruption de l'utilisation chronique ou de l'exposition à un médicament ou à une substance.

#### Commentaires :

Il a été suggéré, avec un niveau de preuve faible, que le sevrage après l'utilisation chronique des substances suivantes pouvait causer des céphalées : corticostéroïdes, antidépresseurs tricycliques, inhibiteurs spécifiques de la recapture de la sérotonine, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS). Il se peut que d'autres substances ne soient pas encore reconnues.

### 8.2.3.2.1 Céphalée par abus d'acide acétylsalicylique

Prise régulière d'acide acétylsalicylique ≥ 15jours/mois depuis > 3 mois.

### 8.2.2 Céphalée par abus de triptan

#### Description :

Céphalée survenant 15 jours/mois ou plus chez un patient souffrant d'une céphalée primaire préexistante et consécutive à l'utilisation régulière d'un ou plusieurs triptans 10 jours/mois ou plus depuis plus de 3 mois. Elle s'améliore généralement, mais pas toujours, après l'arrêt de la surconsommation.

### 8.2.5 Céphalée par abus d'antalgiques combinés

#### Critères diagnostiques :

La prise régulière d'un ou de plusieurs d'antalgiques combinés ≥ 10 jours/mois depuis > 3 mois.

#### Notes :

Le terme d'antalgiques combinés est utilisé spécifiquement pour les formulations combinant des médicaments de deux classes ou plus, chacune avec un effet analgésique (par exemple, le paracétamol et la codéine) ou agissant comme adjoints (par exemple, la caféine). Les médicaments qui ne combinent que deux antalgiques non opioïdes (tels que l'acide acétylsalicylique et le paracétamol), sans adjoint et ne sont pas considérés comme des antalgiques combinés.

### 8.3.1 Céphalée par sevrage en caféine

#### Description :

Céphalée se développant dans les 24 heures suivant l'interruption d'une consommation régulière de caféine à plus de 200 mg/jour pendant plus de 2 semaines. Elle disparaît spontanément dans les 7 jours en l'absence de nouvelle consommation.

Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants:

1. la céphalée s'est développée dans les 24 heures après la dernière prise de caféine

2. l'un des éléments suivants ou les deux :

- a) la céphalée est soulagée dans l'heure suivant la prise de 100 mg de caféine
- b) la céphalée disparaît dans les 7 jours suivant le sevrage complet en caféine

# Cas clinique

- Appel d'une patiente de 61 ans pour des céphalées.
- Quelles questions lui posez vous ?

# Cas clinique

- Appel d'une patiente de 61 ans pour des céphalées.
- Elle présente des céphalées frontales en casque, sans photophobie, sans phonophobie, d'intensité modérée, aggravées par les activités physiques, associées à des nausées.
- Calmées par la Prontalgine (paracétamol, caféine, codéine)
- D'une durée de 12 heures, elle présente 2 à 3 crises par semaine qui sont toutes calmées jusqu'à présent par la Prontalgine, mais son efficacité diminue.
- Ces céphalées évoluent depuis plusieurs années. Elle vous demande conseil.
- Elle présente des antécédents d'hypercholestérolémie et d'hypothyroïdie auto-immune. Son traitement comprend du Lévothyrox et de la Rosuvastatine.
- Son médecin lui renouvelle régulièrement sa Prontalgine.

# Question n°1: Parmi les propositions suivantes, laquelle ou lesquelles est ou sont adaptée(s) ?

- a. Vous lui adressez une ordonnance d'Ibuprofène.
- b. Vous lui conseillez de consulter son médecin traitant.
- c. Vous lui conseillez de consulter un neurologue.
- d. Vous lui demandez de consulter un médecin dans la maison médicale la plus proche de son domicile.
- e. Vous lui demandez d'aller aux urgences.

# Question n°1: Quel(s) diagnostic(s) suspectez-vous ? Une ou plusieurs réponses possibles.

- a. Céphalée de tension
- b. Céphalée provoquée par une sinusite chronique
- c. Une migraine avec aura
- d. Une céphalées par abus médicamenteux.
- e. Une céphalée chronique persistante

## Question n°2: Que lui conseillez-vous? Une ou plusieurs réponses possibles.

- a. Arrêt de la Prontalgine
- b. De consulter son médecin traitant.
- c. De prendre un Triptan lors de la prochaine crise.
- d. De poursuivre le même traitement.
- e. Vous lui poursuivez la Prontalgine.



# Les céphalées secondaires

Céphalée attribuée à  
une infection

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

A évoquer chaque fois qu'une céphalée est associée à de la fièvre, un état mental altéré (y compris une vigilance réduite), des déficits neurologiques focaux ou des crises convulsives généralisées

## 9.1.1 Céphalée attribuée à une méningite ou une méningoencéphalite bactérienne

### Description :

Elle peut se développer dans un contexte de syndrome pseudo-grippal modéré. Elle est généralement aiguë et associée à une raideur cervicale avec des nausées, de la fièvre et des modifications de la vigilance et/ou d'autres symptômes et/ou signes neurologiques. Dans la plupart des cas, elle se résout une fois l'infection éradiquée, mais, exceptionnellement, elle peut devenir persistante.

### Critères diagnostiques :

La céphalée a l'une des deux ou les deux caractéristiques suivantes :

- a) holocrânienne
- b) nucale et associée à une raideur cervicale

### Commentaires :

La céphalée est le signe le plus fréquent et peut être le premier symptôme de ces infections. A évoquer chaque fois qu'une céphalée est associée à de la fièvre, un état mental altéré (y compris une vigilance réduite), des déficits neurologiques focaux ou des crises convulsives généralisées. Dans l'encéphalite, les déficits associés comprennent : troubles de la parole ou de l'audition, diplopie, trouble sensitif, faiblesse musculaire, parésie des membres, hallucinations, changements de personnalité, altération du jugement, perte de conscience, démence sévère soudaine et/ou perte de mémoire.

Néanmoins, dans la plupart des cas d'infection bactérienne intracrânienne, il est extrêmement difficile de distinguer une atteinte purement méningée d'une encéphalite pure. De plus, cette distinction n'aboutit pas à une approche différente dans l'évaluation ou le choix du traitement.

Différentes bactéries peuvent causer une méningite et/ou une encéphalite, dont *Streptococcus pneumoniae*, *Neisseria meningitidis* et *Listeria monocytogenes*.

Le statut immunologique est très important, car l'immunosuppression (due au VIH ou à des traitements post-transplantation ou à d'autres traitements immunodépresseurs chroniques) influence la sensibilité et les profils cliniques et biologiques.

La céphalée est due à une stimulation directe des terminaisons sensorielles méningées par l'infection bactérienne. Les produits bactériens (toxines), les médiateurs de l'inflammation tels que la bradykinine, les prostaglandines et les cytokines et les autres agents libérés par l'inflammation provoquent non seulement directement la douleur, mais aussi la sensibilisation à la douleur et la libération de neuropeptides. Dans le cas de l'encéphalite, l'augmentation de la pression intracrânienne peut également jouer un rôle dans le déclenchement de la céphalée.

Dans une minorité de cas, la céphalée persiste plus de 3 mois après la résolution de l'infection causale.

## 9. Céphalée attribuée à une infection

### 9.1.2 Céphalée attribuée à une méningite ou une encéphalite virale

#### Description :

Céphalée causée par une méningite ou une encéphalite virale, typiquement avec raideur cervicale et fièvre et associée de manière variable, selon l'étendue de l'infection, à des symptômes neurologiques et/ou des signes incluant des modifications de l'état mental.

#### Critères diagnostiques :

La céphalée présente l'une ou l'autre ou les deux caractéristiques suivantes :

- a) holocrânienne
- b) nucale et associée à la raideur cervicale

#### Commentaires :

Céphalée attribuée à méningite ou méningo-encéphalite virale à évoquer chaque fois si associée à une fièvre, une raideur cervicale, une photophobie et des nausées et/ou des vomissements.

Les entérovirus sont responsables de la plupart des cas de Céphalée attribuée à une méningite ou une méningo-encéphalite virale, d'autres virus peuvent également être responsables : arbovirus, poliovirus, échovirus, virus coxsackie, herpès simplex, varicelle zona, adénovirus, oreillons et autres. La Polymerase Chain Reaction (PCR) du liquide céphalo spinal (LCS) donne le diagnostic spécifique dans la majorité des cas. La PCR du LCS positive pour l'herpès simplex virus (HSV) de type 1 ou 2 et la sérologie pour l'ADN de VHS-1 et 2 conduisent au diagnostic d'encéphalite à herpès simplex. Dans certains cas, la PCR du LCR est positive pour les types 6 ou 7 du virus de l'herpès humain (HHV). Il a été démontré que la sensibilité de la PCR est réduite de plus de la moitié lorsque le test est effectué une semaine après le début des symptômes, induisant des faux négatifs. Lorsque la PCR est effectuée après une semaine est négative, le diagnostic peut être établi sur la base d'une modification du ratio des anticorps LCS/sanguins.

Il peut être difficile, dans le cas d'une infection virale, de distinguer l'atteinte purement méningée de l'atteinte purement encéphalitique. La distinction est néanmoins importante à faire et à maintenir, car ces deux affections diffèrent sur le pronostic qui est moins bon dans les atteintes encéphalitiques.

Céphalée holocrânienne, nucale avec raideur cervicale et fièvre

### 9.1.2.1 Céphalée attribuée à une méningite virale

#### Critères diagnostiques :

L'imagerie cérébrale montre une prise de contraste des leptoméninges exclusivement.

Douleur est habituellement diffuse, frontale et/ou rétro-orbitaire, sévère ou extrêmement sévère, lancinante ou à type de pression

### 9.1.2.2 Céphalée attribuée à une encéphalite virale

#### Critères diagnostiques :

- 1. L'un ou les deux éléments suivants :
  1. L'imagerie cérébrale montre un œdème cérébral diffus ou multifocal
  2. au moins un des éléments suivants :
    - a) état mental altéré
    - b) déficits neurologiques focaux
    - c) crises épileptiques.

#### Commentaires :

La douleur est habituellement diffuse, frontale et/ou rétro-orbitaire, sévère ou extrêmement sévère, lancinante ou à type de pression.



Etat mental altéré  
déficits neurologiques focaux  
crises épileptiques

A suspecté chaque fois qu'une céphalée est associée à un état de conscience altéré (y compris une vigilance altérée), à des déficits neurologiques focaux et/ou à des crises épileptiques. Les autres déficits neurologiques généralement associés sont des troubles de la parole ou de l'audition, une diplopie, une perte de sensibilité de certaines parties du corps, une faiblesse musculaire, une parésie des membres, une lataxie, des hallucinations, des changements de personnalité, une perte de conscience et/ou une perte de mémoire.

## 9. Céphalée attribuée à une infection

### 9.1.3 Céphalée attribuée à une mycose ou autre infection parasitaire intracrânienne

#### Description :

Elle est habituellement observée dans un contexte d'immunosuppression congénitale ou acquise. Dans la plupart des cas, elle se résout une fois l'infection éradiquée ; exceptionnellement, elle peut devenir persistante.

#### Critères diagnostiques :

**La céphalée se développe progressivement et remplit l'un ou l'autre ou les deux critères suivants :**

- a) holocrânienne
- b) nucale et associée à la raideur cervicale

#### Notes :

1. Les symptômes cliniques ont tendance à évoluer au fil des semaines, parallèlement au niveau d'immunosuppression.

2. Le diagnostic précoce est mieux fait par tomodensitométrie ou l'IRM.

#### Commentaires :

Cette céphalée doit être suspectée chaque fois qu'une céphalée chez une personne immunodéprimée est associée à la fièvre, une altération progressive de l'état mental (y compris de la vigilance avec facultés affaiblies) et/ou des déficits neurologiques focaux multiples de gravité croissante, et la neuro-imagerie montre une prise de contraste des leptoméninges et/ou un œdème cérébral diffus.

Les mycoses pouvant causer une méningite et/ou une encéphalite comprennent le candida, l'aspergillus et le Cryptococcus neoformans ; les parasites comprennent le toxoplasme. Outre la culture et les PCR du LCS, d'autres tests sur le LCS et le sang peuvent être utilisés. Ils incluent la détection directe de l'agent pathogène (détection cytologique, visualisation microscopique, culture et identification d'éléments fongiques dans les matériaux biologiques observés) et la détection indirecte du pathogène (identification d'un antigène ou d'un autre élément de la capsule). Dans le cas de l'aspergillose, l'antigène galactomannane peut être détecté dans les liquides biologiques (sérum, liquide de lavage broncho-alvéolaire ou LCR). Dans d'autres mycoses systémiques, le 1,3-β-D-glucane sérique peut être utile sur le plan diagnostique. L'examen direct à l'encre de Chine permet la coloration de la capsule de cryptococcus.

**Les infections fongiques et parasitaires des méninges ou de l'encéphale sont presque exclusivement observées chez les patients immunodéprimés ou les personnes âgées. Plus spécifiquement, les groupes suivants sont à risque :**

- 1) les personnes présentant une neutropénie significative (< 500 neutrophiles/mm<sup>3</sup>) ;
  - 2) les personnes qui ont subi une greffe allogénique de cellules souches ;
  - 3) les personnes sous corticothérapie chronique (prednisone 0,3 mg/kg/jour ou équivalent pendant plus de 3 semaines) ;
  - 4) les personnes sous traitement immunsupresseur (cyclosporine, anti-TNF, anticorps monoclonaux, analogues de nucléosides) en cours ou récent (dans les 90 derniers jours) ;
  - 5) les personnes atteintes d'immunodéficience héréditaire sévère.
- Un sous-type de céphalée post-infectieuse persistante de la 9.1.3
- Céphalée attribuée à une mycose ou autre infection parasitaire intracrânienne peut survenir, mais elle n'est pas bien documentée dans la littérature ; elle n'apparaît que dans l'Appendice comme A9.1.3.3 Céphalée persistante attribuée à une infection antérieure intracrânienne fongique ou parasitaire.

### 9.1.4 Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée

#### Description :

Céphalée causée par un abcès cérébral, un empyème sous-dural, un granulome infectieux ou une autre lésion infectieuse localisée, habituellement associée à de la fièvre, à un déficit neurologique focal et/ou à un état mental altéré (y compris une vigilance altérée).

#### Critères diagnostiques :

La céphalée a au moins l'une des caractéristiques suivantes :

- a) intensité progressivement croissante sur plusieurs heures ou jours, jusqu'à être modérée ou sévère
- b) aggravée par les efforts ou les manœuvres de Valsalva
- c) accompagnée de fièvre, nausées et/ou vomissements
- d) unilatérale et ipsilatérale à l'infection cérébrale localisée

#### Commentaires :

L'empyème sous-dural est souvent secondaire à une sinusite ou une otite moyenne. Il peut aussi compliquer une méningite.

Les mécanismes provoquant la Céphalée attribuée à une infection cérébrale localisée comprennent la compression directe, l'irritation des structures méningées et/ou artérielles, l'augmentation de la pression intracrânienne et la fièvre. Les céphalées attribuées à un empyème sous-dural sont particulièrement associées à la fièvre et à des symptômes et/ou signes cliniques d'irritation méningée et d'augmentation de la pression intracrânienne.

## 9.2 Céphalées attribuées à une infection systémique

La céphalée dans les infections systémiques est généralement discrète et de faible valeur diagnostique. Ces infections se manifestent principalement par de la fièvre, un malaise général et d'autres symptômes systémiques. Néanmoins, dans certaines infections systémiques, notamment la grippe, la céphalée est un symptôme aussi important que la fièvre et les autres signes.

Dans les maladies infectieuses, la céphalée coexiste souvent avec la fièvre et peut en être la conséquence, mais la céphalée peut également survenir en l'absence de fièvre. La nature exacte de ses mécanismes reste à explorer. Il existe une grande variabilité des causes de céphalées dans les infections systémiques, suggérant qu'elles ne sont pas dues uniquement à la fièvre et aux substances pyrogènes exogènes ou endogènes. Les mécanismes causant une céphalée comprennent les effets directs des micro-organismes eux-mêmes. Plusieurs cellules sont susceptibles d'être impliquées (microglies et macrophages monocytaires activés, astrocytes activés et barrière hémato-encéphalique et cellules endothéliales), ainsi que plusieurs médiateurs immuno-inflammatoires (cytokines, glutamate, système COX-2/PGE2, système NO-iNOS et système de dérivés actifs de l'oxygène).

### 9.2.1 Céphalée attribuée à une infection systémique bactérienne

#### Description :

Céphalée associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques d'infection bactérienne systémique, en l'absence de méningite ou de méningoencéphalite, et se produisant en association avec ses symptômes et/ou signes cliniques.

#### Critères diagnostiques :

Les deux éléments suivants :

1. une infection bactérienne systémique a été diagnostiquée
  2. aucune preuve de méningite ou méningo-encéphalite
- Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
1. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec l'apparition de l'infection bactérienne systémique
  2. la céphalée s'est significativement aggravée parallèlement à l'aggravation de l'infection bactérienne systémique
  3. la céphalée s'est significativement améliorée ou est résolutive parallèlement à l'amélioration ou à la résolution de l'infection bactérienne systémique
  4. la céphalée présente l'une ou l'autre ou les deux caractéristiques suivantes :
    - a) douleur diffuse
    - b) intensité modérée ou sévère

### 9.2.2 Céphalée attribuée à une infection systémique virale

#### Critères diagnostiques :

Les deux éléments suivants :

1. une infection virale systémique a été diagnostiquée
  2. aucune preuve de méningite ou d'encéphalite
- La céphalée présente l'une ou l'autre ou les deux caractéristiques suivantes :
- a) douleur diffuse
  - b) intensité modérée ou sévère



# Les céphalées secondaires

Céphalée attribuée à un  
désordre de  
l'homéostasie

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

## 10. Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie

### 10.1.1 Céphalée de la haute altitude

Description :

Céphalée, généralement bilatérale et aggravée par l'effort, causée par une ascension à une altitude supérieure à 2500 mètres. Elle disparaît spontanément dans les 24 heures suivant la descente.

Critères diagnostiques :

La céphalée a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) intensité légère à modérée
- c) aggravée par l'effort, le mouvement, l'effort, la toux et/ou l'antéflexion

Commentaires :

Cette céphalée est une complication fréquente de la montée en altitude, survenant chez plus de 30 % des alpinistes. Les facteurs de risque incluent des antécédents de Migraine, une saturation artérielle en oxygène basse, un degré d'effort perçu élevé, un trouble du retour veineux et un faible apport liquidiens (< 2 litres en 24 heures).

Cette Céphalée de la haute altitude répond aux antalgiques simples tels que le paracétamol ou l'ibuprofène. Cependant, le MAM (mal aigu des montagnes) consiste en une céphalée au moins modérée associée à un ou plusieurs troubles tels que nausée, anorexie, fatigue, photophobie, vertiges et insomnie. L'acétazolamide (125 mg, 2 à 3 fois par jour) et les stéroïdes peuvent réduire la susceptibilité au MAM. D'autres stratégies préventives incluent 2 jours d'acclimatation avant de s'engager dans un effort intense en haute altitude, l'augmentation de l'apport hydrique et l'abstention d'alcool.

Demeurer à des altitudes supérieures à 1 000 mètres augmente non seulement la prévalence, mais aussi l'intensité des symptômes de la Migraine. Les mécanismes sont inconnus, et probablement sans rapport avec ceux de la Céphalée de la haute altitude.

### 10.1.4 Céphalée de l'apnée du sommeil

Description :

Céphalée matinale, généralement bilatérale et d'une durée inférieure à 4 heures, causée par l'apnée du sommeil. Le trouble se résout avec un traitement efficace de l'apnée du sommeil.

Critères diagnostiques :

La céphalée a au moins une des trois caractéristiques suivantes :

- a) récurrente sur ≥ 15 jours/mois
- b) tous les éléments suivants :
  - i. bilatérale
  - ii. à type de pression
  - iii. ne s'accompagne pas de nausée, de photophobie ou de phonophobie
- c) disparait dans les 4 heures

Notes :

1. L'index d'apnée/hypopnée est calculé en divisant le nombre d'événements apnéiques par le nombre d'heures de sommeil (5-15/h = léger, 15-30/h = modéré, > 30/h = sévère).

2. Un diagnostic définitif nécessite une polysomnographie nocturne.

Commentaires :

La céphalée du réveil est un symptôme non spécifique présent dans une variété de céphalées primaires et secondaires, dans des troubles respiratoires liés au sommeil autres que l'apnée du sommeil (par exemple, le syndrome de Pickwick, la broncho-pneumopathie chronique obstructive) et dans d'autres troubles primaires du sommeil tels que le syndrome de mouvements périodiques des jambes au cours du sommeil.

On ne sait pas si le mécanisme de la Céphalée de l'apnée du sommeil est lié à l'hypoxie, à l'hypercapnie ou à la perturbation du sommeil.

### 10.1.2 Céphalée attribuée au voyage en avion

Description :

Céphalée, souvent sévère, habituellement unilatérale, périculaire et sans signes autonomiques, survenant pendant et provoquée par un voyage en avion. Elle est résolutive après l'atterrissement.

Critères diagnostiques :

Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée pendant le vol en avion
2. l'un des éléments suivants ou les deux :
  - a) la céphalée s'est aggravée pendant la montée suivant le décollage et/ou pendant la descente avant l'atterrissement de l'avion
  - b) la céphalée s'est spontanément améliorée dans les 30 minutes suivant la fin de la montée ou de la descente de l'avion
3. la céphalée a au moins deux des trois caractéristiques suivantes :
  - a) unilatéral
  - b) orbitofrontale
  - c) lancinante ou en coup de poignard

Notes :

1. Le changement de côté entre différents vols survient dans environ 10 % des cas.

2. Une propagation pariétale peut se produire.

3. Une pulsatilité (un battement) peut également être notée.

4. Les troubles sinusiens doivent être exclus.

Commentaires :

Elle survient lors de l'atterrissement dans plus de 90 % des cas.

Symptômes d'accompagnement : agitation et larmoiement unilatéral ; d'autres symptômes parasympathiques localisés, des nausées ou une photo/phonophobie.

Ces céphalées sont dues à un déséquilibre entre la pression intrasinusienne et celle de l'air ambiant.

### 10.1.3 Céphalée de la plongée

Description :

Céphalée causée par la plongée sous-marine à une profondeur de plus de 10 mètres, survenant pendant la plongée mais souvent intensifiée lors de la remontée à la surface, en l'absence d'un accident de décompression. Elle est généralement accompagnée de symptômes d'intoxication au dioxyde de carbone (CO2). Elle cède rapidement avec de l'oxygène ou, à défaut, spontanément dans les 3 jours après la fin de la plongée.

Critères diagnostiques :

Lien de causalité démontré par au moins l'un des éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée pendant la plongée
2. l'un des éléments suivants ou les deux :
  - a) la céphalée s'est aggravée à mesure que la plongée s'est poursuivie
  - b) l'un des éléments suivants :
    - i. la céphalée est spontanément résolutive dans les 3 jours suivants la fin de la plongée
    - ii. la céphalée est résolutive dans l'heure qui suit le traitement avec de l'oxygène à 100 %
3. au moins un des symptômes d'intoxication au CO2 suivants :
  - a) confusion mentale
  - b) étourdissement
  - c) incoordination motrice
  - d) dyspnée
  - e) rougeur de la face

Commentaires :

Il existe des preuves que l'hypercapnie en l'absence d'hypoxie est associée à des céphalées. L'hypercapnie ( $p\text{CO}_2$  artérielle > 50 mm Hg) est connue pour causer une relaxation des muscles lisses de la paroi vasculaire, induisant à une vasodilatation intracrânienne et une augmentation de la pression intracrânienne. Le dioxyde de carbone (CO2) peut s'accumuler chez un plongeur qui retient intentionnellement son souffle par intermittence (arrêt de la respiration). Les plongeurs peuvent également hypoventiler involontairement lorsqu'une combinaison étanche (ou un gilet stabilisateur) limite l'expansion de la paroi thoracique ou lorsque la ventilation est inadéquate en réponse à l'effort physique. L'exercice intense augmente le taux de production de CO2 de plus de 10 fois, entraînant une élévation transitoire de la  $p\text{CO}_2$  à > 60 mm Hg. La Céphalée de la plongée s'intensifie habituellement pendant la phase de décompression de la plongée ou lors de la remontée à la surface.

## 10. Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie

### 10.2 Céphalée de la dialyse

**Description :**  
Céphalée sans caractéristique spécifique survenant pendant et provoquée par l'hémodialyse. Elle disparaît spontanément dans les 72 heures suivant la fin de la séance d'hémodialyse.

**Commentaires :**  
La Céphalée de la dialyse se produit fréquemment en association avec une hypotension et un syndrome de déséquilibre des hémodialysés. Ce syndrome peut débuter par une céphalée et ensuite progresser vers une obnubilation et finalement un coma, avec ou sans convulsions. Il est relativement rare et peut être évité en changeant les paramètres de la dialyse.  
Les variations des taux d'urée, de sodium et de magnésium ainsi que de la pression artérielle et du poids corporel peuvent constituer des facteurs de risque de développement de la Céphalée de la dialyse.

### 10.3.1 Céphalée attribuée à un phéochromocytome

**Description :**  
Crises de céphalées, généralement sévères et de courte durée (moins d'une heure) et accompagnées de sueurs, palpitations, pâleur et/ou anxiété, causées par un phéochromocytome.

**Critères diagnostiques :**

1. l'un des éléments suivants ou les deux :
  - a) les crises de céphalée surviennent en relation temporelle avec des pics hypertensifs
  - b) les crises de céphalée disparaissent en relation temporelle avec la normalisation de la pression artérielle
2. la céphalée s'accompagne d'au moins un des éléments suivants :
  - a) sudation
  - b) palpitations
  - c) anxiété
  - d) pâleur

**Commentaires :**

La Céphalée attribuée à un phéochromocytome survient comme une céphalée paroxystique chez 51-80% des patients atteints de phéochromocytome.

La Céphalée attribuée à un phéochromocytome est souvent sévère, frontale ou occipitale et généralement décrite avec une tonalité pulsatile ou continue. Sa courte durée en est une caractéristique importante : moins de 15 minutes chez 50 % et moins d'une heure chez 70 % des patients. Les symptômes associés comprennent : appréhension et/ou anxiété, souvent avec sentiment de mort imminente, tremblements, troubles visuels, douleurs abdominales ou thoraciques, nausées, vomissements et parfois paresthésies. Le visage peut pâlir ou rougir pendant la céphalée.

### 10.3 Céphalée attribuée à l'hypertension artérielle

**Description :**  
Céphalée, souvent bilatérale et pulsatile, causée par une hypertension artérielle, habituellement lors d'une élévation aiguë de la PAS ( $\geq 180$  mm Hg) et/ou PAD ( $\geq 120$  mm Hg). Elle disparaît après la normalisation de la pression artérielle.

**Commentaires :**  
L'hypertension artérielle chronique légère (140-159/90-99 mm Hg) ou modérée (160-179/100-109 mm Hg) ne semble pas provoquer de céphalée. Le fait que l'hypertension modérée prédisposeraît à la céphalée reste controversé, même si certains arguments le suggèrent.

### 10.3.2 Céphalée attribuée à une crise hypertensive sans encéphalopathie hypertensive

**Description :**  
Céphalée, souvent bilatérale et pulsatile, causée par une élévation paroxystique de la pression artérielle ( $\geq 180$  mm Hg systolique et/ou  $\geq 120$  mm Hg diastolique). Elle disparaît après la normalisation de la pression artérielle.

La céphalée possède au moins l'une des trois caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) pulsatile
- c) aggravée par l'activité physique

**Commentaire :**

Une hypertension paroxystique peut survenir en association avec une défaillance des réflexes barorécepteurs (après endartériectomie carotidienne ou suite à une irradiation du cou) ou chez des patients atteints de tumeurs carcinoides.

### 10.3.3 Céphalée attribuée à une encéphalopathie hypertensive

**Description :**  
Céphalée, généralement bilatérale et pulsatile, causée par une élévation persistante de la pression artérielle à 180/120 mm Hg ou plus et qui est accompagnée de symptômes d'encéphalopathie tels que confusion, létargie, troubles visuels ou convulsions. Elle s'améliore après la normalisation de la pression artérielle.

**Critères diagnostiques :**

La céphalée possède au moins deux des trois caractéristiques suivantes :

- a) douleur diffuse
- b) pulsatile
- c) aggravée par l'activité physique

**Commentaires :**

L'encéphalopathie hypertensive consiste en une élévation persistante de la pression artérielle à  $\geq 180/120$  mm Hg et au moins deux des éléments suivants : une confusion, une diminution du niveau de conscience, des troubles visuels y compris la cécité, et des convulsions. On pense qu'elle survient lorsque la vasoconstriction cérébrovasculaire compensatoire ne parvient plus à empêcher l'hyperperfusion cérébrale quand la pression artérielle augmente. Lorsque l'autorégulation cérébrale normale du débit sanguin est dépassée, la perméabilité endothéliale augmente et un œdème cérébral survient. En IRM, cet œdème prédomine souvent dans la substance blanche pariéto-occipitale.

Bien que l'encéphalopathie hypertensive chez les patients atteint d'hypertension artérielle chronique s'accompagne généralement d'une pression artérielle diastolique  $> 120$  mm Hg et d'une rétinopathie hypertensive de grade III ou IV (classification de Keith-Wagener-Barker), des personnes préalablement normotendues peuvent présenter des signes d'encéphalopathie avec des niveaux de pression artérielle aussi bas que 160/100 mm Hg. La rétinopathie hypertensive peut ne pas être présente au moment de la présentation clinique.

Toute cause d'hypertension peut entraîner une encéphalopathie hypertensive. Les céphalées attribuées à l'encéphalopathie hypertensive doivent être codées en tant que 10.3.3 Céphalée attribuée à une encéphalopathie hypertensive, indépendamment de la cause sous-jacente.

## 10. Céphalée attribuée à un désordre de l'homéostasie

### 10.3.5 Céphalée attribuée à une dysautonomie

#### Description :

Céphalée pulsatile sévère d'apparition soudaine, chez des patients atteints de lésions de la moelle spinale et de dysautonomie. Cette dernière, qui peut engager le risque vital, se manifeste par une élévation paroxystique de la pression artérielle parmi d'autres symptômes et signes cliniques. Elle est souvent déclenchée par des stimuli douloureux ou non, généralement d'origine viscérale (distension vésicale, infection des voies urinaires, distension ou occlusion intestinale, procédures urologiques, ulcère gastrique et autres), mais parfois somatiques (ulcères de décubitus, ongles incarnés, brûlures, traumatismes, chirurgie ou procédures diagnostiques invasives).

#### Critères diagnostiques :

Présence d'une lésion médullaire et d'une dysautonomie documentée par une élévation paroxystique de la pression systolique  $\geq 30$  mm Hg et/ou d'une pression diastolique  $\geq 20$  mm Hg par rapport aux chiffres habituels.

La céphalée possède au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

- a) intensité sévère
- b) pulsatile
- c) accompagnée d'une hypersudation au dessus du niveau de la lésion médullaire
- d) déclenchée par des réflexes vésicaux ou intestinaux

#### Commentaires :

Le délai d'apparition de la dysautonomie après une lésion de la moelle épinière peut varier, selon la littérature, de 4 jours à 15 ans.

Comme la dysautonomie peut constituer une menace vitale, une reconnaissance rapide et une prise en charge adéquate sont essentielles.

### 10.4 Céphalée attribuée à une hypothyroïdie

#### Description :

Céphalée, généralement bilatérale et non pulsatile, chez les patients atteints d'hypothyroïdie, et disparaissant après la normalisation des taux d'hormones thyroïdiennes.

#### Critères diagnostiques :

La céphalée présente l'une ou l'autre ou les deux caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) constante dans le temps

#### Commentaires :

On estime qu'environ 30 % des patients atteints d'hypothyroïdie souffrent d'une Céphalée attribuée à une hypothyroïdie. Son mécanisme n'est pas clair. Il existe une prépondérance féminine et souvent des antécédents de migraine.

### 10.3.4 Céphalée attribuée à une prééclampsie ou une éclampsie

#### Description :

Céphalée, généralement bilatérale et pulsatile, survenant chez les femmes présentant une pré-éclampsie ou éclampsie durant la grossesse ou le puerperium immédiat et jusqu'à 4 semaines après l'accouchement.

#### Critères diagnostiques :

La céphalée possède au moins deux des trois caractéristiques suivantes :

- a) bilatérale
- b) pulsatile
- c) aggravée par l'activité physique

#### Commentaires :

Leur diagnostic nécessite une hypertension ( $> 140/90$  mm Hg) documentée sur deux mesures de pression artérielle à au moins 4 heures d'intervalle ou une élévation PAD  $\geq 15$  mm Hg ou PAS  $\geq 30$  mm Hg, couplée à une excrétion urinaire de protéines  $> 0,3$  g/24 heures. En outre, un œdème tissulaire, une thrombocytopénie et des anomalies de la fonction hépatique peuvent survenir.

### 10.6 Céphalée cardiaque

#### Description :

Céphalée d'allure migraineuse, habituellement mais pas toujours aggravée par l'exercice physique, survenant au cours d'un épisode d'ischémie myocardique. Elle est soulagée par la nitroglycérine.

#### Critères diagnostiques :

La céphalée possède au moins deux des quatre caractéristiques suivantes :

- a) intensité modérée à sévère
- b) accompagnée de nausées
- c) non accompagnée de photophobie ou de phonophobie
- d) aggravée par l'effort

#### Commentaires :

Le diagnostic doit inclure une documentation soigneuse de la céphalée et de l'ischémie cardiaque simultanée durant l'épreuve d'effort ou la scintigraphie de stress. Mais une Céphalée cardiaque se produisant au repos a été décrite.

Distinguer cette affection de la Migraine sans aura est d'une importance cruciale, en particulier parce que les médicaments vasoconstricteurs (par exemple, triptans, ergots) sont indiqués dans le traitement de la migraine, mais sont contre-indiqués chez les patients atteints de cardiopathie ischémique. Les deux affections peuvent entraîner des céphalées sévères accompagnées de nausées et toutes deux peuvent être déclenchées par l'effort. Une céphalée pseudo-migraineuse peut être déclenchée par un traitement de l'angine de poitrine, comme la nitroglycérine.

### 10.5 Céphalée attribuée au jeûne

#### Description :

Céphalée diffuse non pulsatile, généralement légère à modérée, survenant pendant et causée par un jeûne d'au moins huit heures. Elle disparaît après avoir mangé.

#### Critères diagnostiques :

A. Céphalée diffuse ne répondant pas aux critères de la Migraine ou l'un de ses types, mais répondant au critère ci-dessous :

- B. Le patient a jeûné pendant  $\geq 8$  heures

C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :

- 1. la céphalée s'est développée pendant le jeûne
- 2. la céphalée s'est significativement améliorée après avoir mangé .

#### Note :

Chez les patients ayant des antécédents de Migraine, la céphalée pendant le jeûne peut ressembler à une Migraine sans aura.

#### Commentaires :

Plus fréquente chez les personnes qui ont des antécédents de céphalée primaire. La Céphalée attribuée au jeûne peut survenir en l'absence d'hypoglycémie.

Une patiente migraineuse de 35 ans présente à l'effort une céphalée avec une diplopie binoculaire et vomit 15 minutes plus tard :

- a. Vous l'hospitalisez pour la réalisation d'un scanner avec injection d'emblée
- b. Vous l'hospitalisez pour la réalisation d'un scanner sans injection
- c. Vous l'hospitalisez car si le scanner ne montre rien, vous ferez une ponction lombaire
- d. Vous suspectez fortement une rupture de malformation artérielle puisqu'il y a un vomissement
- e. Vous suspectez une migraine avec aura visuelle, le scanner est inutile



# Les céphalées secondaires

Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

Selon la Classification Internationale des Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification of Headache Disorders  
ICHD-3

# 11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

## 11.2 Céphalée attribuée à des pathologies du cou

### 11.2.1 Céphalée cervicogénique

**Description :**

Céphalée causée par un trouble de la colonne cervicale et de ses éléments constitutifs osseux, discaux et/ou des tissus mous, habituellement, mais pas invariablement, accompagnée de douleurs cervicales.

**Critères diagnostiques :**

L'amplitude de mouvement cervical est réduite et la céphalée est considérablement aggravée par des manœuvres provoquantes

La céphalée disparaît après le bloc à visée diagnostique de la structure cervicale ou de son innervation

**Notes :**

1. Les anomalies à l'imagerie du rachis cervical supérieur sont fréquentes chez les patients sans céphalée ; ils suggèrent la causalité sans en être une preuve solide.
2. Les tumeurs, les fractures, les infections et la polyarthrite rhumatoïde de la colonne cervicale supérieure n'ont pas été officiellement validées comme causes de céphalées, mais elles sont acceptées pour répondre au critère B dans des cas individuels. La spondylarthrose cervicale et l'ostéochondrose peuvent ou non être valables pour répondre au critère B, toujours selon le cas.

3. Lorsqu'une douleur myofasciale cervicale est la cause, la céphalée devrait probablement être codée en tant que Céphalée de tension. Cependant, en attendant d'autres preuves, un diagnostic alternatif de Céphalée attribuée à une douleur cervicale myofascale est dans l'Appendice.

4. Une céphalée causée par une radiculopathie cervicale supérieure a été proposée et, compte tenu de la convergence maintenant bien comprise entre la nociception cervicale supérieure et la nociception du trijumeau, il s'agit d'une cause logique de céphalée.

5. Les caractéristiques qui tendent à distinguer la Céphalée cervicogénique de la Migraine et de la Céphalée de tension incluent une douleur localisée unilatéralement, un déclenchement de la céphalée typique par la pression digitale sur les muscles du cou et par le mouvement de la tête ainsi que l'irradiation postéro-antérieure de la douleur. Cependant, alors qu'il peut s'agir de caractéristiques de la Céphalée cervicogénique, elles ne sont pas spécifiques et ne définissent pas nécessairement le lien causal.

Des caractéristiques migraineuses telles que nausées, vomissements et photo/phonophobie peuvent être présentes dans la Céphalée cervicogénique, bien que dans une moindre mesure que dans la Migraine, et peuvent différencier certains cas de la Céphalée de tension.

### 11.2.2 Céphalée attribuée à une tendinite rétrapharyngée

**Description :**

Céphalée causée par une inflammation ou une calcification des tissus mous rétrapharyngés, habituellement provoquée par l'étirement ou la compression des muscles prévertébraux cervicaux supérieurs.

**Critères diagnostiques :**

Une tendinite rétrapharyngée a été mise en évidence à l'imagerie par un gonflement abnormal des tissus mous prévertébraux au niveau de la colonne cervicale supérieure.

1. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec l'apparition de la tendinite rétrapharyngée ou a conduit à sa découverte
2. la céphalée s'aggrave de manière significative avec l'extension du cou, la rotation de la tête et/ou la déglutition
3. il existe une sensibilité des apophyses épineuses des trois vertèbres cervicales supérieures

**Notes :**

1. Bien que la rétroflexion du cou aggrave de façon constante la douleur, la même chose se produit habituellement avec la rotation de la tête et la déglutition.
2. Les tissus recouvrant les processus transverses des trois vertèbres supérieures sont habituellement sensibles à la palpation.

3. **Une dissection artérielle carotidiennne supérieure (ou une autre lésion dans ou autour de l'artère carotidiennne) doit être exclue** avant qu'un diagnostic de Céphalée attribuée à une tendinite rétrapharyngée ne soit confirmé.

**Commentaires :**

La température corporelle et la vitesse de sédimentation (VS) sont généralement élevées dans les cas de tendinite rétrapharyngée.

La calcification des tissus prévertébraux est mieux identifiée par tomodensitométrie ou IRM, mais les radiographies standard du cou peuvent également la révéler. Dans plusieurs cas, du matériel calcifié amorphe a été aspiré des tissus prévertébraux gonflés.

### 11.1 Céphalée attribuée à des pathologies osseuses crâniennes

**Description :**

Céphalée causée par une pathologie non traumatique ou une lésion des os crâniens.

**Critères diagnostiques :**

La céphalée est exacerbée par la pression appliquée à la lésion des os crâniens

**Commentaire :**

La plupart des pathologies crâniennes (par exemple, les anomalies congénitales, les fractures, les tumeurs, les métastases) ne s'accompagnent généralement pas de céphalée. Les exceptions d'importance sont l'ostéomyélite, le myélome multiple et la maladie de Paget. La céphalée peut également être provoquée par des lésions de la mastoïde et par l'ostéite de l'os pétreux.

### 11.2.3 Céphalée attribuée à une dystonie craniocervicale

**Description :**

Céphalée causée par une dystonie impliquant les muscles du cou, avec des mouvements anormaux ou une posture anormale du cou et/ou de la tête due à une hyperactivité musculaire.

**Critères diagnostiques :**

- A. Douleur du cou et à l'arrière de la tête répondant au critère C
- B. La dystonie craniocervicale est démontrée par des mouvements anormaux ou une posture anormale du cou et/ou de la tête due à une hyperactivité musculaire
- C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. la douleur s'est développée en relation temporelle avec l'apparition de la dystonie craniocervicale
2. la douleur s'est significativement aggravée parallèlement à la progression de la dystonie craniocervicale
3. la douleur s'est significativement améliorée ou est résolutive parallèlement à l'amélioration ou à la résolution de la dystonie craniocervicale
4. la localisation de la douleur correspond à l'emplacement du ou des muscles dystoniques

**Commentaires :**

Les dystonies focales de la tête et du cou accompagnées de Céphalée attribuée à la dystonie craniocervicale sont la dystonie pharyngée, le torticolis spasmodique, la dystonie mandibulaire, la dystonie linguale et une combinaison de dystonies crâniennes et cervicales (dystonie craniocervicale segmentaire). La douleur est vraisemblablement causée par la contraction musculaire locale et la sensibilisation secondaire.

# 11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

## 11.3 Céphalée attribuée à une pathologie des yeux

### 11.3.1 Céphalée attribuée au glaucome aigu par fermeture de l'angle

**Description :**

Céphalée, généralement unilatérale, causée par un glaucome aigu par fermeture de l'angle et associée à d'autres symptômes et signes cliniques de ce trouble.

**Commentaires :**

Le glaucome aigu par fermeture de l'angle provoque généralement des douleurs oculaires et/ou périorbitaires, une perte d'acuité visuelle (vision brouillée), une injection conjonctivale et un œdème, des nausées et des vomissements.

Lorsque la pression intraoculaire dépasse 30 mm Hg, le risque de perte visuelle définitive augmente considérablement, ce qui rend le diagnostic précoce essentiel.

### 11.3.2 Céphalée attribuée à un trouble de la réfraction

**Description :**

Céphalée causée par des troubles de la réfraction oculaire, généralement symptomatique après des tâches visuelles prolongées.

Il existe différents troubles réfractifs : myopie, hypermétropie, astigmatisme, presbytie.

**Commentaires :**

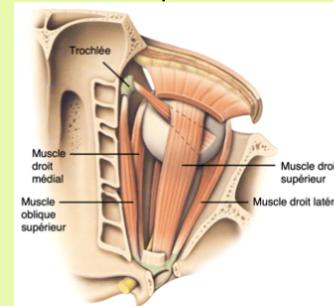
La plupart des patients souffrant de Céphalée attribuée à un trouble de la réfraction doivent demander conseil à un ophtalmologiste.

**Alors que le trouble de la réfraction est beaucoup moins souvent une cause de céphalée qu'on ne le croit généralement, il existe des preuves de l'existence de ce type chez les enfants, ainsi qu'un certain nombre de cas l'appuyant chez les adultes.**

### 11.3.4 Céphalée trochléaire

**Description :**

Céphalée, habituellement frontal et/ou périorbitaire, avec ou sans douleur oculaire, causée par une inflammation ou un dysfonctionnement peritrochléaire. Elle est souvent exacerbée par les mouvements de l'œil.



**Critères diagnostiques :**

- A. Céphalée périorbitaire et/ou frontale répondant au critère C
- B. Preuve clinique et/ou d'imagerie d'une inflammation ou d'un dysfonctionnement trochléaire, y compris une sensibilité à la palpation de la trochlée dans l'orbite supéromédiale

C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :

1. douleur oculaire unilatérale
2. céphalée exacerbée par les mouvements de l'œil (en particulier, les mouvements verticaux)
3. céphalée significativement améliorée par l'injection d'un anesthésique local ou d'un agent stéroïdiens dans la région peritrochléaire
4. céphalée localisée et ipsilatérale à la trochlée impliquée

**Commentaires :**

La trochléite, définie comme une inflammation de la trochlée et/ou de la gaine du muscle oblique supérieur, peut entraîner des douleurs oculaires et des céphalées frontales aggravées par les mouvements de l'œil impliquant le muscle oblique supérieur. Bien qu'elle ne soit pas fréquente, elle n'est pas rare et doit être envisagée lors de l'évaluation d'une céphalée périorbitaire unilatérale.

La trochléite peut également déclencher un épisode migraineux chez les patients souffrant Migraine.

La Céphalée et trochléaire peut être provoquée par la lecture.

### 11.3.3 Céphalée attribuée à une maladie inflammatoire oculaire

**Description :**

Céphalée causée par des états inflammatoires oculaires tels que l'uvéite (antérieure, moyenne ou postérieure), la sclérite ou la conjonctivite et associée à d'autres symptômes et signes cliniques de la maladie.

**Critères diagnostiques :**

- A. Céphalée périorbitaire et douleur oculaire
- 3. l'un des éléments suivants ou les deux :
  - a) la céphalée s'améliore significativement avec l'application topique d'un agent anesthésique local sur l'œil
  - b) la céphalée s'aggrave à la pression appliquée sur l'œil
- 4. dans le cas d'une maladie inflammatoire oculaire unilatérale, la céphalée est localisée et ipsilatérale

**Notes :**

1. Les maladies inflammatoires oculaires connues pour provoquer des céphalées comprennent les uvètes, la sclérite, la choroïdite, la conjonctivite et l'inflammation de la cornée.

2. En raison du chevauchement et de la convergence des champs nociceptifs (conduisant à une référence complexe à la douleur), toute source oculaire de douleur peut entraîner des céphalées dans n'importe quelle zone. Néanmoins, lorsque la maladie inflammatoire oculaire est unilatérale, la céphalée est susceptible d'être localisée et ipsilatérale.

**Commentaire :**

L'inflammation oculaire prend de nombreuses formes et peut être catégorisée différemment selon le site anatomique (par exemple, uvéite antérieure, moyenne ou postérieure), l'évolution (c'est-à-dire, aiguë, subaiguë, chronique), la cause présumée (par exemple, agents infectieux endogènes ou exogènes, liés aux lentilles, traumatiques) ou le type d'inflammation (granulomateuse, non granulomateuse).

# 11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

## 11.4 Céphalée attribuée à une pathologie des oreilles

### Description :

Céphalée causée par une pathologie inflammatoire, néoplasique ou autre de l'une ou des deux oreilles et associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques du trouble.

### Critères diagnostiques :

1. un des éléments suivants ou les deux :

1. la céphalée est exacerbée à la pression de ou des oreilles ou des structures péri-auriculaires
2. dans le cas d'un trouble ou d'une lésion unilatérale de l'oreille, la céphalée est localisée et ipsilatérale

### Commentaire :

En raison du chevauchement des champs nociceptifs et de la convergence des voies nociceptives de la tête et du cou, il semble clair qu'une trouble pathologie douloureuse ou une lésion de l'oreille peut entraîner une céphalée. Il est hautement improbable que la céphalée dans de tels cas puisse se produire en l'absence de douleur à l'oreille, celle-ci étant la manifestation typique de la pathologie otologique.

## 11.6 Céphalée attribuée à une pathologie des dents

### Description :

Céphalée causée par une pathologie impliquant les dents.

### Critères diagnostiques :

1. un des éléments suivants ou les deux :

- a) la céphalée s'est significativement aggravée parallèlement à l'aggravation ou à la progression de la pathologie ou de la lésion
  - b) la céphalée s'est significativement améliorée ou est résolutive parallèlement à l'amélioration ou à la résolution de la pathologie ou de la lésion
2. la céphalée est exacerbée par la palpation, l'exploration ou la pression visant à évaluer la dent ou les dents affectée(s)
3. dans le cas d'une pathologie ou d'une lésion unilatérale, la céphalée est localisée et ipsilatérale.

### Commentaire :

Les pathologies des dents causent généralement des rages de dents et/ou des douleurs faciales, mais elles peuvent aussi être responsables d'une céphalée. Les causes les plus fréquentes de la Céphalée attribuée à une pathologie des dents sont une infection ou un abcès endodontique ou parodontal, ou une irritation traumatique telle qu'une péricoronite autour d'une dent de sagesse inférieure partiellement éruptive.

## 11.5.1 Céphalée attribuée à une sinusite aiguë

### Description :

Céphalée causée par une rhinosinusite aiguë et associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques de ce trouble.

### Critères diagnostiques :

1. Preuve clinique, d'endoscopie nasale et/ou d'imagerie, de la rhinosinusite aiguë
  2. La céphalée est exacerbée par la pression appliquée en regard des sinus faciaux
  3. Dans le cas d'une rhinosinusite unilatérale, la céphalée est localisée et ipsilatérale
- La Migraine et la Céphalée de tension peuvent être confondues avec une Céphalée attribuée à une sinusite aiguë** en raison de la similitude de localisation de la céphalée et, dans le cas de la migraine, à cause des signes associés autonomiques concernant le système nasal. La présence ou l'absence d'écoulement nasal purulent et/ou d'autres caractéristiques diagnostiques de la rhinosinusite aiguë aident à différencier ces états.

### Commentaires :

La douleur due à une pathologie dans la muqueuse nasale ou des structures apparentées est généralement perçue comme frontale ou faciale, mais elle peut être ressentie plus postérieurement. Le simple fait de trouver des changements pathologiques sur l'imagerie de la rhinosinusite aiguë, en corrélation avec la description de la douleur du patient, ne suffit pas à garantir le diagnostic de Céphalée attribuée à une sinusite aiguë. La réponse thérapeutique à l'anesthésie locale est une preuve convaincante, mais elle peut également ne pas être pathognomonique.

Un épisode de Migraine peut être déclenché ou exacerbé par une pathologie nasale ou sinusale

Migraine et Céphalée de tension peuvent être confondues avec une sinusite aiguë

## 11.5.2 Céphalée attribuée à une sinusite chronique ou récurrente

### Description :

Céphalée causée par un trouble chronique infectieux ou inflammatoire des sinus faciaux et associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques du trouble.

### Critères diagnostiques :

1. la céphalée croît et décroît en parallèle avec le degré de congestion des sinus et d'autres symptômes de la rhinosinusite chronique
2. la céphalée est exacerbée par la pression appliquée en regard des sinus faciaux
3. dans le cas d'une rhinosinusite unilatérale, la céphalée est localisée et ipsilatérale

### Commentaire :

La question se pose de savoir si la pathologie sinusale chronique peut produire des céphalées persistantes ou non. Des études récentes semblent soutenir une telle causalité. Cependant, les changements pathologiques observés sur l'imagerie ou l'endoscopie corrélatifs avec la description de la douleur du patient ne sont pas suffisants pour assurer le diagnostic de la Céphalée attribuée à une sinusite chronique ou récurrente.

## 11. Céphalée ou douleur faciale attribuée à une affection du crâne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'autres structures faciales ou cervicales

### 11.7 Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM)

**Description :**

Céphalée causée par un trouble impliquant des structures dans la zone de l'articulation temporo-mandibulaire.

**Critères diagnostiques :**

La céphalée est aggravée par le mouvement de la mâchoire, le fonctionnement de la mâchoire (par exemple, mâcher) et/ou sa parafonction (par exemple, bruxisme)

La céphalée est provoquée lors de l'examen physique par la palpation du muscle temporal et/ou le mouvement passif de la mâchoire

**Note :**

1. Généralement localisée au niveau temporal, sur un côté ou des deux côtés.
2. Il existe un certain chevauchement entre la Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) résultant de la tension musculaire et la Céphalée de tension.

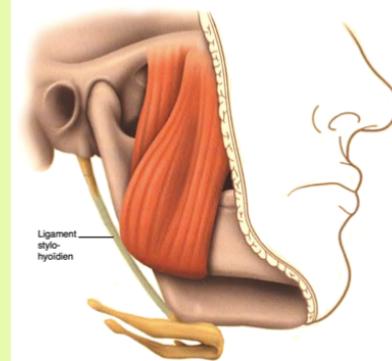
**Commentaires :**

La Céphalée attribuée à une pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) est habituellement plus marquée dans les zones temporales, les zones préauriculaires du visage et/ou les muscles masséters. **Elle peut être unilatérale, mais elle est susceptible d'être bilatérale lorsque la pathologie sous-jacente concerne les deux zones temporo-mandibulaires. Une douleur référée au visage est commune. Après la douleur dentaire, la pathologie de l'ATM est la cause la plus fréquente de douleur faciale.**

Les générateurs de douleur comprennent les déplacements du disque, l'arthrose articulaire, la maladie dégénérative et/ou l'hypermobilité et la douleur myofasciale régionale.

Le diagnostic de pathologie de l'ATM peut être difficile, avec une certaine controverse quant à l'importance relative des preuves cliniques et radiographiques. L'utilisation des critères diagnostiques élaborés par le Réseau international du consortium RDC/TMD (Research Diagnostic Criteria for Temporomandibular Disorders) et le Groupe d'intérêt spécial sur la douleur orofaciale est recommandée.

### 11.8 Céphalée ou douleur faciale attribuée à une inflammation du ligament stylo-hyoïden



**Description :**

Céphalée unilatérale, avec douleur cervicale, pharyngée et/ou faciale, causée par une inflammation du ligament stylo-hyoïden et généralement provoquée ou exacerbée par la rotation de la tête.

**Critères diagnostiques :**

- A. Toute douleur à la tête, au cou, au pharynx et/ou au visage répondant au critère C
- B. Preuve radiologique d'un ligament stylo-hyoïden calcifié ou allongé
- C. Lien de causalité démontré par au moins deux des éléments suivants :
  1. la douleur est provoquée ou exacerbée par la palpation digitale du ligament stylo-hyoïden
  2. la douleur est provoquée ou exacerbée par la rotation de la tête
  3. la douleur est significativement améliorée par l'injection d'un agent anesthésique local dans le ligament stylo-hyoïden ou par styloidectomy
  4. la douleur est ipsilatérale au ligament stylo-hyoïden enflammé .

**Note :**

La Céphalée ou douleur faciale attribuée à une inflammation du ligament stylo-hyoïden est généralement perçue dans l'oropharynx, le cou et/ou le visage, mais certains patients présentent des céphalées plus diffuses.

Un homme de 30 ans présente brutalement une céphalée fronto-orbitaire droite tandis que s'installe en 24h une diplopie horizontale avec limitation de l'adduction de l'œil droit et ptose palpébrale droite. Quelle(s) est(sont) la(les) proposition(s) juste(s)?

- a. La diplopie résulte d'une atteinte du nerf abducens et du nerf oculomoteur
- b. La diplopie résulte d'une atteinte du nerf oculo-moteur commun (III)
- c. Une imagerie cérébrale est indiquée en urgence
- d. Il s'agit probablement d'une migraine



# Les céphalées secondaires

Céphalée attribuée à une  
affection psychiatrique

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

## 12. Céphalée attribuée à une affection psychiatrique

### 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

#### 12.1 Céphalée attribuée à un trouble de somatisation

Description :

Céphalée survenant dans le cadre de la présentation symptomatique d'un trouble de somatisation.

Critères diagnostiques :

A. Toute céphalée répondant au critère C

B. Un diagnostic de trouble de somatisation a été posé1 caractérisé par les deux éléments suivants :

1. antécédents de multiples symptômes physiques débutant avant l'âge de 30 ans qui n'ont pas été entièrement expliqués par une affection médicale reconnue ou, en cas d'affection médicale connexe, sont supérieurs à ce que l'on pourrait attendre d'après l'histoire, l'examen physique ou les examens complémentaires

**2. au cours de la maladie, tous les éléments suivants :**

- a) au moins quatre symptômes douloureux affectant quatre localisations ou fonctions différentes (i.e. tête, poitrine, dos, abdomen, articulations, extrémités et/ou du rectum, et/ou menstruations, rapports sexuels et/ou mictions)
- b) au moins deux symptômes gastro-intestinaux non douloureux (i.e., nausées, ballonnements, vomissements en dehors d'une grossesse, diarrhée et/ou intolérance à plusieurs aliments différents)
- c) au moins un symptôme sexuel non douloureux (i.e., indifférence sexuelle, dysfonction érectile ou ejaculatoire, règles irrégulières, saignements menstruels excessifs et/ou vomissements durant toute la grossesse)
- d) au moins un symptôme pseudo-neurologique non douloureux (i.e., symptômes conversifs : troubles de la coordination ou de l'équilibre, paralysie ou faiblesse localisées, difficultés de déglutition ou boule dans la gorge, aphonie, rétention urinaire, hallucinations, hypoesthésie au tact ou à la douleur, vision double, cécité, surdité, crises épileptiformes, symptômes dissociatifs dont amnésie et/ou perte de connaissance autre qu'une syncope)

**C. Lien de causalité démontré par au moins l'un des éléments suivants :**

1. la céphalée a évolué ou s'est significativement aggravée en intensité en parallèle au développement d'autres symptômes somatiques attribués au trouble de somatisation. la céphalée constante ou intermittente évolue en parallèle à la fluctuation des autres plaintes somatiques attribuées trouble de somatisation
3. la céphalée est résolutive parallèlement à la rémission des autres symptômes somatiques attribués au trouble de somatisation

Note :

1. Compte tenu de l'importante hétérogénéité de cet item (incluant des personnes céphalalgiques qui ont des préoccupations disproportionnées quant à la gravité de leur céphalée et des cas classiques de trouble de somatisation ayant de multiples symptômes somatiques chroniques dont des céphalées), il a été décidé qu'il serait possible d'affirmer le lien de causalité seulement si la céphalée faisait partie d'un cortège de plaintes somatiques multiples.

**Commentaire :**

Le trouble de somatisation est caractérisé par la combinaison de multiples symptômes pénibles et d'une réponse excessive ou inadaptée à ces symptômes ou à des problèmes de santé associés. Les symptômes comprennent des troubles ou dysfonctionnements gastriques et/ou intestinaux, des lombalgies, des douleurs des membres ou des articulations, des céphalées, des douleurs thoraciques et/ou une dyspnée, des vertiges, une fatigue et/ou un manque d'énergie et des troubles du sommeil. La souffrance du patient est authentique, qu'elle soit ou non médicalement expliquée. Les patients éprouvent généralement une détresse et un niveau élevé de handicap fonctionnel. Les symptômes peuvent ou non accompagner une affection médicale générale avérée ou un trouble psychiatrique. Il peut y avoir un niveau élevé de recours aux soins de santé, qui soulagent rarement les préoccupations du patient. Selon les cliniciens, beaucoup de ces patients semblent réfractaires aux traitements, et de nouvelles interventions ou thérapies ne font qu'exacerber les symptômes initiaux ou entraîner de nouveaux effets secondaires et complications. Certains patients estiment que leur prise en charge médicale et leur traitement ont été inadéquats.

### 12.2 Céphalée attribuée à un trouble psychotique

#### 12.2 Céphalée attribuée à un trouble psychotique

Description :

Céphalée faisant partie d'un délire dont le contenu comporte un mécanisme qui, selon le patient, explique la céphalée (i.e. céphalée causée par un dispositif implanté dans la tête par des extraterrestres).

Critères diagnostiques :

- A. Toute céphalée répondant au critère C
- B. Présence d'un délire dont le contenu comporte un mécanisme qui expliquerait la céphalée
- C. Lien de causalité démontré par au moins l'un des éléments suivants ou les deux :

- 1. la céphalée s'est développée avec ou après l'apparition du délire ou a conduit à son diagnostic
- 2. la céphalée cède après la rémission du délire

Notes :

1. Par exemple : le patient croit qu'un dispositif qui provoquerait une céphalée a été implanté dans sa tête ou qu'il a une tumeur cérébrale causant des céphalées malgré la preuve irréfutable du contraire.

**Commentaire :**

Les idées délirantes sont des pensées fixes fausses, basées sur une interprétation incorrecte de la réalité, qui sont maintenues malgré la preuve évidente du contraire. Elles peuvent inclure la croyance fausse qu'une affection médicale sérieuse (tumeur cérébrale ou anévrysme) est présente et cause les céphalées, malgré des preuves et des réassurances répétées qu'une telle affection n'est pas présente. Le contenu du délire peut être bizarre, comme la conviction qu'un transmetteur a été chirurgicalement implanté dans le crâne et cause la céphalée.

# Cas clinique

- 3h50 du matin, vous recevez l'appel de l'épouse d'un homme de 46 ans pour des maux de tête, elle est très inquiète.
- Quelles questions lui posez vous ?

# Cas clinique

- 3h50 du matin, vous recevez l'appel de l'épouse d'un homme de 46 ans pour des maux de tête elle est très inquiète.
- Ce patient, fumeur occasionnel, ne prend aucun médicament. Il n'a pas d'allergie, ni d'antécédent chirurgical.
- Il présente depuis l'âge de 15 ans des migraines avec auras visuelles, 1 crise par mois déclenchée par le stress et le chocolat, sans traitement de fond.
- Son épouse vous explique qu'il a présenté des céphalées d'apparition brutale et un épisode de vomissements au cours d'un rapport sexuel 2 heures auparavant.
- Ceci l'a amené à prendre 1 gramme d'aspirine, sans effet.
- Vous demandez à parler au patient. Il pense être à la gare de votre ville et ne se souvient plus de la date.

# Question n°1: Parmi les propositions suivantes, laquelle ou lesquelles est ou sont adaptée(s) ?

- a. Vous lui conseillez de consulter son médecin traitant.
- b. Vous lui conseillez de consulter un neurologue.
- c. Vous lui demandez d'aller aux urgences.
- d. Vous envoyez un VSAB.
- e. Vous envoyez un SMIUR.

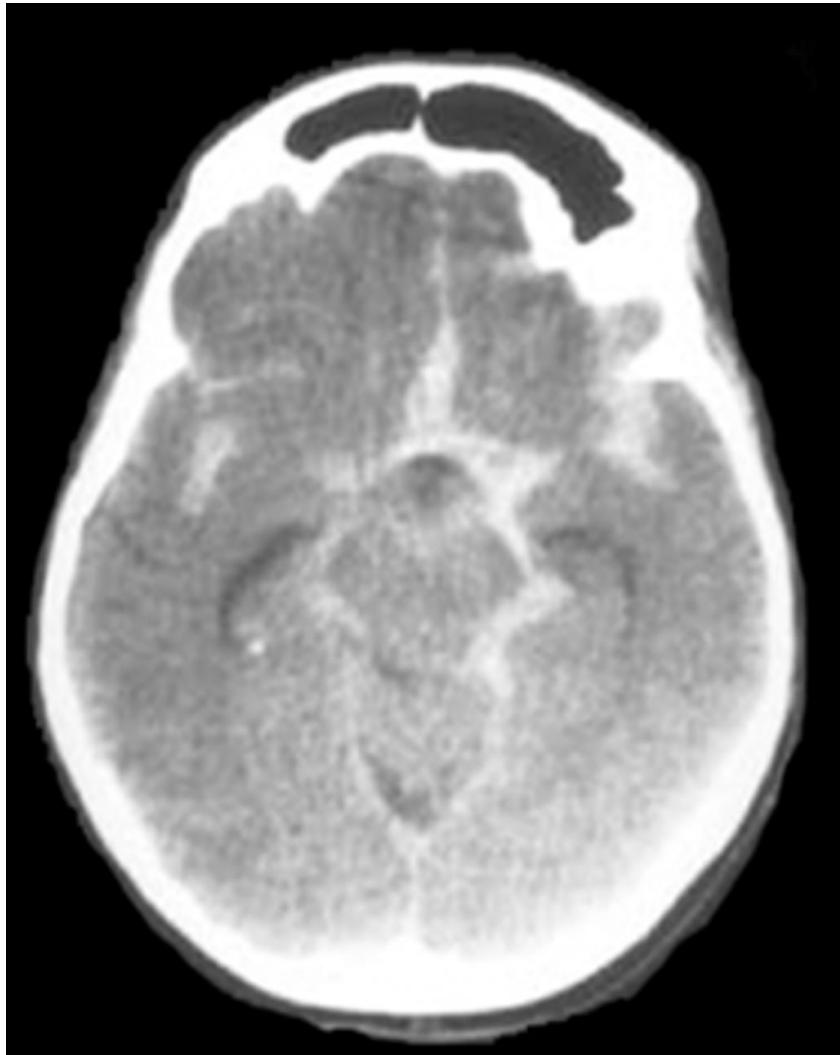
## Question n°2: Quel diagnostic simple doit être évoqué systématiquement devant tout trouble neurologique aigu ?

- a. Hypoglycémie
- b. Migraine avec aura
- c. Méningite aiguë
- d. Accident vasculaire cérébral
- e. Sclérose en plaques

## Question n°3: Quel est selon vous dans ce contexte et avec la symptomatologie, le diagnostic à évoquer ?

- a. Méningite bactérienne
- b. Crise de migraine
- c. Hémorragie sous aracnoïdienne
- d. Hématome sous-dural
- e. Tumeur cérébrale

# Scanner cérébral sans injection





# Les céphalées secondaires

Neuropathies crâniennes  
dououreuses et autres  
douleurs faciales

Selon la Classification  
Internationale des  
Céphalées  
3e édition  
2018  
International Classification  
of Headache Disorders  
ICHD-3

# 13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

## 13.1.1 Névralgie du trijumeau

### Description:

Affection caractérisée par des douleurs unilatérales récurrentes semblables à de brefs chocs électriques, débutant et se terminant brutalement, limitées au territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau et déclenchées par des stimuli normalement indolores. Elle peut se développer sans cause apparente ou être le résultat d'une autre affection diagnostiquée. De plus, il peut y avoir une douleur continue concomitante d'intensité modérée dans le territoire des branches nerveuses touchées.

### Critères diagnostiques:

- A. Paroxysmes récurrents de douleur faciale unilatérale dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau, sans irradiation au-delà et répondant aux critères B et C
- B. La douleur a toutes les caractéristiques suivantes:
  - 1. dure entre une fraction de seconde et 2 minutes
  - 2. intensité sévère
  - 3. à type de choc électrique, d'élançement, de coup de poignard ou de piqûre

- C. Provoquée par des stimuli normalement indolores dans le territoire du trijumeau affecté
- D. Notes:

1. Chez quelques patients, la douleur peut irradier vers le territoire d'une autre branche, mais elle reste dans les dermatomes du trijumeau.

2. La durée peut changer avec le temps, avec des paroxysmes devenant plus prolongés. Une minorité de patients rapportent des crises qui durent > 2 minutes.

3. La douleur peut devenir plus sévère avec le temps.

4. Certaines crises peuvent être ou sembler être spontanées, mais il doit exister un antécédent ou une observation de douleur provoquée par des stimuli inoffensifs (normalement indolores) pour satisfaire à ce critère.

Idéalement, le clinicien examinateur devrait tenter de confirmer les antécédents en reproduisant le phénomène déclencheur. Cependant, cela n'est pas toujours possible en raison du refus du patient, de l'emplacement anatomique gênant du déclencheur et/ou d'autres facteurs.

### Commentaires:

Le diagnostic doit être établi cliniquement. Les investigations visent à identifier une cause probable.

Hormis la zone gâchette, la plupart des patients souffrant de Névralgie du trijumeau n'ont pas d'anomalies sensitives dans le territoire du trijumeau. Dans certains cas, l'examen neurologique peut montrer des déficits sensitifs, ce qui doit inciter à rechercher une cause par la neuroimagerie.

Lorsqu'elle est très sévère, la douleur provoque souvent la contraction des muscles du visage du côté atteint (tic douloureux).

Des signes autonomiques modérés tels qu'un larmoiement et/ou une rougeur de l'œil ipsilateral peuvent être présents.

Après un paroxysme douloureux, il y a habituellement une période réfractaire.

## 13.1.1.1 Névralgie du trijumeau classique

### Description:

Névralgie du trijumeau se développant sans cause apparente autre qu'une compression neurovasculaire.

### Critères diagnostiques:

Démonstration par l'IRM ou la chirurgie d'une compression neurovasculaire (et non pas d'un simple contact) induisant des changements morphologiques de la racine du nerf trijumeau.

### Commentaires:

La compression neurovasculaire est généralement située à la zone d'entrée de la racine dans le pont. La compression par une artère est plus fréquente que par une veine.

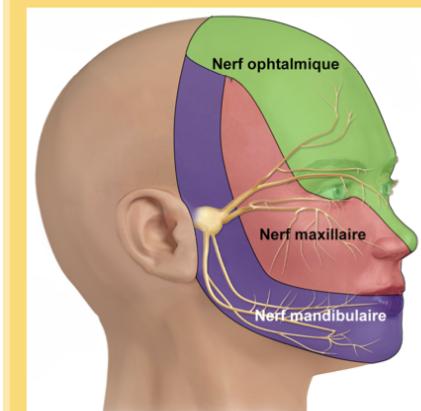
Beaucoup de patients souffrant de Névralgie du trijumeau classique notent un début de douleur mémorable.

La Névralgie du trijumeau classique concerne généralement la deuxième ou la troisième branche. La douleur survient rarement bilatéralement (séquentiellement plutôt que concomitamment).

La Névralgie du trijumeau classique peut être précédée par une période de douleur continue atypique appelée pré-névralgie du trijumeau dans la littérature.

Entre les paroxysmes, la plupart des patients sont asymptomatiques. Dans le cas de la sous-forme Névralgie du trijumeau classique avec fond douloureux continu, il existe une douleur de fond prolongée dans la zone touchée.

## Nerf trijumeau



## 13.1.1.1.1 Névralgie du trijumeau classique purement paroxystique

### Description:

Névralgie du trijumeau classique sans fond douloureux persistant.

### Critères diagnostiques:

- A. Paroxysmes récurrents de douleur faciale unilatérale répondant aux critères de la Névralgie du trijumeau classique
- B. Sans douleur entre les crises dans le territoire du trijumeau affecté.

### Commentaire:

La Névralgie du trijumeau classique, purement paroxystique, est habituellement sensible, au moins au début, à la pharmacothérapie (en particulier la carbamazépine ou l'oxcarbazépine).

## 13.1.1.1.2 Névralgie du trijumeau classique avec fond douloureux continu

### Critères diagnostiques:

- A. Paroxysmes récurrents de douleur faciale unilatérale répondant aux critères de la Névralgie du trijumeau classique
- B. Fond douloureux continu ou quasi continu entre les crises dans le territoire du trijumeau affecté.

### Commentaire:

Une sensibilisation périphérique ou centrale peut expliquer la douleur continue.

## 13.1.1.2 Névralgie du trijumeau secondaire

### Description:

Névralgie du trijumeau causée par une affection sous-jacente. L'examen clinique montre des troubles sensitifs chez une proportion significative de ces patients.

### Notes:

1. Les causes reconnues sont les tumeurs de l'angle ponto-cérébelleux, les malformations artério-veineuses (MAV) et la sclérose en plaques.
2. L'IRM est le meilleur examen pour détecter la cause sous-jacente d'une Névralgie du trijumeau secondaire.

## 13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

### 13.1.2 Neuropathie trigéminal douloureuse

#### Description :

Douleur faciale dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau, causée par une autre affection et indiquant une lésion neuronale. La douleur est habituellement continue ou presque continue, et communément décrite comme une sensation de brûlure, de serrement ou de picotements.

Des paroxysmes de douleur brève peuvent survenir en plus, mais ils ne sont pas le type de douleur prédominant. Cette combinaison distingue la neuropathie douloureuse du trijumeau des sous-types de la névralgie du trijumeau. Il existe des déficits sensitifs cliniquement détectables dans le territoire du trijumeau, et une allodynie mécanique ainsi qu'une hyperalgesie au froid sont courantes.

En règle générale, ces zones allodyniques sont beaucoup plus étendues que les zones gâchettes restreintes présentes dans la névralgie du trijumeau.

### 13.1.2.1 Neuropathie trigéminal douloureuse attribuée au zona

#### Description :

Douleur faciale unilatérale d'une durée inférieure à 3 mois dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau, causée par un zona aigu et associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques de zona aigu.

#### Critères diagnostiques :

A. Douleur faciale unilatérale dans le territoire d'une ou de plusieurs branches du nerf trijumeau, d'une durée < 3 mois.

B. Deux ou plus des éléments suivants :

1. une éruption de zona a eu lieu dans le même territoire du trijumeau
2. le virus varicelle-zona (VZV) a été détecté dans le liquide cérébrospinal par réaction en chaîne de la polymérase (PCR)
3. l'immunofluorescence pour l'antigène VZV ou la PCR pour l'ADN VZV est positive dans les cellules obtenues à partir de la base des lésions

#### Commentaires :

Le zona affecte le ganglion trijumeau dans 10 à 15% des cas, la branche ophthalmique étant touchée chez environ 80% des patients. Rarement, la douleur n'est pas suivie d'une éruption ou d'un rash. Dans de tels cas, le diagnostic est confirmé par la détection de l'ADN du virus varicelle-zona dans le liquide cérébrospinal par PCR.

**La Neuropathie trigéminal douloureuse attribuée au zona consiste habituellement en une sensation de brûlure, de coups de poignard, de picotements ou d'élançements, et s'accompagne d'allodynie cutanée.**

Le zona ophthalmique peut être associé à des paralysies des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens.

Le zona est fréquent chez les immunodéprimés, il touche environ 10% des patients atteints de lymphome et 25% des patients atteints de la maladie de Hodgkin.

### 13.1.2.2 Névralgie du trijumeau post-zostérienne .

#### Description :

Douleur faciale unilatérale, persistante ou récurrente pendant au moins 3 mois dans le territoire d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau, avec troubles sensitifs variables, causée par le zona.

#### Commentaires:

Malgré son nom longtemps préféré à d'autres, la névralgie post-zostérienne est en fait une neuropathie ou une neuronopathie: des changements anatomopathologiques significatifs ont été montrés dans le nerf, le ganglion et la racine nerveuse. Dans la Névralgie trigéminal post-zostérienne, il y a aussi des preuves que l'inflammation s'étend au complexe trigéminal du tronc cérébral.

Après un zona aigu, le risque de névralgie post-zostérienne est plus élevé chez les personnes âgées.

La première branche du nerf trijumeau est le plus souvent affectée en cas de Névralgie trigéminal post-zostérienne mais la deuxième et la troisième branches peuvent également être impliquées.

Typiquement, la douleur de la névralgie post-zostérienne est une sensation de brûlure et des démangeaisons, ces dernières étant parfois très importantes et extrêmement gênantes. De plus, les patients atteints de névralgie post-zostérienne présentent un déficit sensitif clair et une allodynie mécanique à la brosse dans le territoire trigéminal impliqué. Cependant, de nombreux patients ont un déficit sensitif minime et présentent plutôt des réponses accrues aux stimuli thermiques et/ou ponctuels.

### 13.2.1 Névralgie du glossopharyngien

#### Description:

Affection caractérisée par une douleur brève et unilatérale, en coup de poignard, débutant et se terminant brutalement, dans le territoire non seulement du nerf glossopharyngien, mais aussi des branches auriculaire et pharyngée du nerf vague. La douleur est ressentie dans l'oreille, la base de la langue, la fosse amygdalienne et/ou sous l'angle de la mâchoire. Elle est généralement provoquée par la déglutition, la parole ou la toux et peut disparaître ou récidiver à la manière d'une névralgie du trijumeau.

#### Critères diagnostiques:

A. Crises paroxystiques récurrentes de douleur unilatérale dans le territoire du nerf glossopharyngien et répondant au critère B

B. La douleur a toutes les caractéristiques suivantes :

1. dure de quelques secondes à 2 minutes
2. intensité sévère
3. à type de choc électrique, d'élançement, de coup de poignard ou de piqûre
4. déclenchée par la déglutition, la toux, la parole ou le bâillement

#### Note:

1. Territoire du nerf glossopharyngien : partie postérieure de la langue, fosse amygdalienne, pharynx ou angle de la mâchoire inférieure et/ou dans l'oreille.

#### Commentaires:

Une Névralgie du glossopharyngien peut survenir en même temps qu'une Névralgie du trijumeau.

Le nerf laryngé supérieur est une branche du nerf vague. La névralgie du nerf laryngé supérieur se présente de la même façon que la Névralgie du glossopharyngien dans sa localisation et peut être cliniquement difficile à distinguer de celle-ci.

L'imagerie peut montrer une compression neurovasculaire du nerf glossopharyngien.

La douleur de la Névralgie du glossopharyngien peut irradier pour toucher l'œil, le nez, le menton ou l'épaule. Elle peut être assez intense pour que les patients perdent du poids.

L'examen clinique ne montre généralement pas de troubles sensitifs dans le territoire nerveux, mais si des déficits sensitifs légers sont rencontrés, ils n'invalident pas le diagnostic. Une hypoesthésie majeure ou un réflexe nauséux réduit/aboli doivent conduire à des investigations étiologiques.

La Névralgie du glossopharyngien est habituellement sensible, du moins au début, à la pharmacothérapie (surtout la carbamazépine ou l'oxcarbazépine).

## 13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

### 13.3 Douleur attribuée à une lésion ou une pathologie du nerf intermédiaire (VII bis – VII sensitif)

#### 13.3.1 Névralgie du nerf intermédiaire

**Description:**

Affection rare caractérisée par de brefs paroxysmes de **douleur ressentie profondément dans le conduit auditif, irradiant parfois vers la région pariéto-occipitale**. Dans la majorité des cas, une compression vasculaire est découverte au moment de la chirurgie, parfois avec une arachnoïde épaisse, mais elle peut se développer sans cause apparente ou comme complication du zona ou, très rarement, d'une sclérose en plaques ou d'une tumeur. Elle est provoquée par la stimulation d'une zone gâchette dans la paroi postérieure du conduit auditif et/ou dans la région péri-auriculaire.

**Critères diagnostiques:**

- A. Crises paroxystiques de douleur unilatérale dans le territoire du nerf intermédiaire1 et répondant au critère B
- B. La douleur a toutes les caractéristiques suivantes :

  - 1. durée de quelques secondes à quelques minutes
  - 2. intensité sévère
  - 3. à type d'élançlement, de coup de poignard ou de piqûre
  - 4. déclenchée par la stimulation de la paroi postérieure du conduit auditif et/ou de la région péri-auriculaire.

**Notes:**

1. La douleur est située dans le conduit auditif, le pavillon de l'oreille, la mastoïde et parfois le palais mou, et peut parfois rayonner vers la région temporale ou l'angle de la mandibule.
2. Compte tenu de la complexité et du chevauchement de l'innervation de l'oreille externe, dérivant du nerf trijumeau (auriculo-temporal), du nerf facial (nerf intermédiaire), du glossopharyngien, du nerf vague et des racines cervicales C2/C3, l'attribution d'une névralgie à un seul nerf peut être difficile dans cette région du corps lorsqu'un contact neurovasculaire spécifique ne peut pas être visualisé.

**Commentaire:**

Un larmoiement, une salivation et/ou des troubles du goût accompagnent parfois la Névralgie du nerf intermédiaire.

### 13.3.2.1 Neuropathie intermédiaire douloureuse attribuée au zona

**Description:**

Douleur unilatérale continue ou quasi continue, avec ou sans paroxysmes brefs et superposés, dans la distribution du nerf intermédiaire et ressentie profondément dans le conduit auditif, causée par une infection du nerf intermédiaire attribuée à un zona et généralement associée à une parésie faciale et à d'autres symptômes et/ou signes cliniques de l'infection ou de ses séquelles.

**Critères diagnostiques:**

- A. Douleur unilatérale continue ou quasi continue dans le territoire du nerf intermédiaire2 et répondant au critère C
- B. Deux ou plus des éléments suivants :
  1. une éruption de zona s'est produite dans le territoire du nerf intermédiaire
  2. le virus varicelle-zona (VZV) a été détecté dans le liquide cérébrospinal par réaction en chaîne de la polymérase (PCR)
  3. l'immunofluorescence pour l'antigène VZV ou la PCR pour l'ADN VZV est positive dans les cellules obtenues à partir de la base des lésions
- C. Douleur développée en relation temporelle avec le zona

**Notes:**

1. De brefs paroxysmes peuvent être superposés, mais ne sont pas le type de douleur prédominant.
2. Territoire du nerf intermédiaire : conduit auditif, pavillon de l'oreille et/ou mastoïde.
3. En raison de la propagation virale, d'autres nerfs crâniens peuvent être affectés.
4. La douleur peut précéder l'éruption herpétique.
5. Le diagnostic est confirmé cliniquement aux stades aigus par la détection de vésicules sur la membrane tympanique, le canal auditif, le pavillon et/ou la peau recouvrant la mastoïde. Ils peuvent également être vus dans le tiers antérieur de la langue que le virus a atteint via la corde du tympan, ou sur le palais dur, innervé par une branche vestigiale résiduelle du nerf facial.

**Commentaires:**

D'autres nerfs crâniens (VIII, IX, X, XII) peuvent également être affectés, entraînant des acouphènes, une perte auditive, des vertiges, des nausées, de l'enrouement et de la dysphagie.

### 13.4 Névralgie occipitale

**Description:**

Douleur unilatérale ou bilatérale paroxystique, lancinante ou en coup de poignard, de la partie postérieure du scalp dans le territoire du grand, du petit ou de la 3ème branche du nerf occipital, parfois accompagnée d'une hypoesthésie ou d'une dysesthésie de la zone affectée et généralement associée à une sensibilité à la palpation des nerfs concernés.

**Critères diagnostiques:**

- A. Douleur unilatérale ou bilatérale dans le(s) territoire(s) du grand, du petit ou de la 3ème branche du nerf occipital et répondant aux critères B-D.
- B. La douleur a au moins deux des trois caractéristiques suivantes:
  1. récurrente lors de crises paroxystiques durant quelques secondes ou minutes
  2. intensité sévère
  3. à type d'élançlement, de coup de poignard ou de piqûre
- C. La douleur est associée aux deux éléments suivants:
  1. dysesthésie et/ou allodynie évidente lors de la stimulation normalement indolore du cuir chevelu et/ou des cheveux
  2. l'un des éléments suivants ou les deux:
    - a) sensibilité à la palpation des branches nerveuses touchées
    - b) zones gâchettes à l'émergence du grand nerf occipital ou dans le territoire de C2
- D. La douleur est soulagée temporairement par un bloc anesthésique

**Commentaires:**

La douleur de la Névralgie occipitale peut atteindre la région fronto-orbitaire par l'intermédiaire des convergences trigéminocervicales dans le noyau spinal du trijumeau.

La Névralgie occipitale doit être distinguée des douleurs référées occipitales provenant des articulations atlanto-axiales ou zygapophysaires supérieures ou bien des points gâchettes sensibles des muscles du cou ou de leurs insertions.

## 13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

### 13.5 Syndrome cou-langue

**Description:**

Douleurs occipitales et/ou cervicales subites, unilatérales et généralement sévères, lancinantes ou en coup de poignard, provoquées par un mouvement rotatoire soudain de la tête, accompagnées d'une sensation anormale et/ou d'une posture anormale de la langue ipsilatérale.

**Critères diagnostiques:**

- A. Au moins deux épisodes répondant aux critères B-D
- B. Douleur unilatérale, lancinante ou en coup de poignard, dans la partie supérieure du cou et/ou la région occipitale avec sensation anormale simultanée et/ou posture anormale de la langue ipsilatérale (Il peut y avoir ou non une dysesthésie simultanée).
- C. Déclenchée par une rotation soudaine du cou
- D. Durant quelques secondes à plusieurs minutes

### 13.6 Névrite optique douloureuse

**Description :**

Douleur derrière un ou les deux yeux causée par la démyélinisation du ou des nerfs optiques et accompagnée d'une baisse de la vision centrale.

**Critères diagnostiques :**

- A. Douleur unilatérale ou bilatérale rétro-orbitaire, orbitaire, frontale et/ou temporelle répondant au critère C.
- B. Preuves cliniques, électrophysiologiques, d'imagerie et/ou de laboratoire confirmant la névrite optique
- C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :
  1. la douleur s'est développée en relation temporelle avec la névrite optique
  2. la douleur est aggravée par les mouvements oculaires

**Note :**

1. L'IRM montre une prise de contraste du nerf optique dans 90 % des cas de Névrite optique douloureuse.

**Commentaires :**

Les séries cliniques rapportent une prévalence de la douleur dans la névrite optique proche de 90% des cas. La douleur peut précéder l'altération de la vision.

La Névrite optique douloureuse est souvent une manifestation de la sclérose en plaques.

### 13.7 Céphalée attribuée à une paralysie d'un nerf oculomoteur d'origine ischémique

**Description:**

Douleur unilatérale frontale et/ou périorbitaire unilatérale causée par et associée à d'autres symptômes et/ou signes cliniques de parésie ischémique des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens ipsilatéraux.

**Critères diagnostiques:**

- A. Céphalée unilatérale, périorbitaire et/ou frontale répondant au critère C. B. Examen clinique et imagerie confirmant une paralysie ischémique d'un nerf oculomoteur
- C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants:

1. la céphalée est ipsilatérale à la paralysie du nerf oculomoteur
2. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec la paralysie du nerf oculomoteur

**Note :**

La Céphalée attribuée à une paralysie d'un nerf oculomoteur d'origine ischémique peut survenir avant ou parallèlement au début de la diplopie.

**Commentaire:**

La majorité des paralysies des nerfs oculomoteurs sont douloureuses, indépendamment de la présence ou de l'absence de diabète. La douleur est plus fréquente chez les patients avec une paralysie du IIIème nerf crânien, moins en cas de parésie du VIème nerf et de moindre fréquence en cas de parésie du IVème nerf crânien.

### 13.9 Syndrome paratrigéminal oculosympathique (syndrome de Raeder)

**Description :**

Douleur constante et unilatérale dans le territoire ophtalmique du nerf trijumeau, s'étendant parfois jusqu'au territoire maxillaire supérieur, accompagnée par un signe de Claude Bernard-Horner ipsilatéral et due à une lésion de la fosse crânienne moyenne ou de l'artère carotide.

**Critères diagnostiques :**

- A. Céphalée permanente unilatérale, répondant au critère C
- B. Signe de Claude Bernard-Horner ipsilatéral, avec preuve par l'imagerie d'une pathologie sous-jacente de la fosse crânienne moyenne ou de l'artère carotide ipsilatérale
- C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :

1. la céphalée s'est développée en relation temporelle avec l'apparition de la pathologie sous-jacente ou a conduit à sa découverte
2. la céphalée présente l'une ou l'autre des caractéristiques suivantes :
  - a) elle est localisée dans le territoire ophtalmique du nerf trijumeau, avec ou sans extension au territoire maxillaire
  - b) elle est aggravée par les mouvements oculaires

**Commentaire :**

Certains auteurs considèrent toujours le signe de Claude Bernard-Horner douloureux comme une indication diagnostique utile en faveur d'une lésion de la fosse crânienne moyenne ou d'une dissection de l'artère carotide.

### 13.8 Syndrome de Tolosa-Hunt

**Description:**

Douleur, orbitaire ou périorbitaire, unilatérale, associée à une parésie d'un ou plusieurs des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens, causée par une inflammation granulomateuse dans le sinus caverneux, la fissure orbitaire supérieure ou l'orbite.

**Critères diagnostiques:**

- A. Céphalée, orbitaire ou périorbitaire, unilatérale répondant au critère C
- B. Les deux éléments suivants:

1. inflammation granulomateuse du sinus caverneux, de la fissure orbitaire supérieure ou de l'orbite, démontrée par IRM ou biopsie
2. parésie d'un ou plusieurs des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs crâniens ipsilatéraux

- C. Lien de causalité démontré par les deux éléments suivants :

1. la céphalée est ipsilatérale à l'inflammation granulomateuse
2. la céphalée a précédé la parésie des IIIe, IVe et/ou VIe nerfs de ≤ 2 semaines ou s'est développée avec elle.

**Commentaires:**

Des cas de Syndrome de Tolosa-Hunt impliquant le Ve nerf (généralement la première branche) ou le nerf optique, le VIIe ou le VIIIe nerf ont été signalés. L'innervation sympathique de la pupille est parfois affectée.

Un suivi attentif est nécessaire pour exclure d'autres causes d'ophtalmoplegie douloureuse comme les tumeurs, la vascularite, la méningite basilaire, la sarcoïdose ou le diabète sucré.

Douleur et parésie du Syndrome de Tolosa-Hunt disparaissent lorsqu'il est traité de façon correcte par corticoïdes.

## 13. Neuropathies crâniennes douloureuses et autres douleurs faciales

### 13.10 Neuropathie ophtalmoplégique douloureuse récurrente

**Description :**

Crises répétées de parésie d'un ou plusieurs nerfs oculomoteurs (généralement le III<sup>e</sup>), avec céphalée ipsilatérale.

**Critères diagnostiques :**

A. Au moins deux crises répondant au critère B

B. Les deux éléments suivants :

1. céphalée unilatérale

2. parésie ipsilatérale d'un, de deux ou des trois nerfs oculomoteurs

C. Une lésion de la fosse orbitaire, parasellaire ou postérieure a été exclue par une investigation appropriée

**Note :**

1. Certaines données suggèrent que les céphalées peuvent se développer jusqu'à 14 jours avant la parésie oculomotrice.

**Commentaires :**

L'IRM peut montrer un rehaussement par le gadolinium ou un épaissement des nerfs.

Une corticothérapie est bénéfique chez certains patients.

### 13.11 Syndrome de la bouche brûlante (BMS)

**Description :**

Une sensation de brûlure ou de dysesthésie intra buccale, se répétant quotidiennement pendant plus de 2 heures/jour pendant plus de 3 mois, sans lésion causale cliniquement évidente.

**Critères diagnostiques :**

A. Douleur buccale répondant aux critères B et C

B. Récurrence quotidienne pendant > 2 heures/jour pendant > 3 mois.

C. La douleur présente les deux caractéristiques suivantes:

1. à type de brûlure

2. ressentie superficiellement sur la muqueuse buccale

D. Muqueuse buccale d'apparence normale et examen clinique normal, y compris les tests sensitifs

**Notes:**

La douleur est habituellement bilatérale ; le site le plus fréquent est le bout de la langue.

L'intensité de la douleur fluctue.

**Commentaires:**

Une sécheresse subjective de la bouche, une dysesthésie et une altération du goût peuvent être présentes.

La question de savoir si le Syndrome de la bouche brûlante secondaire attribué à un trouble local (candidose, lichen plan, hyposalivation) ou systémique (induit par les médicaments, anémie, carences en vitamine B12 ou en acide folique, syndrome de Sjögren, diabète) doit être considéré comme une entité est un sujet de débat

### 13.12 Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP)

**Description :**

Douleur faciale et/ou buccale persistante, ayant des présentations variables, mais récurrente quotidiennement pendant plus de 2 heures/jour depuis plus de 3 mois, en l'absence de déficit neurologique.

**Critères diagnostiques :**

A. Douleur faciale et/ou buccale répondant aux critères B et C

B. Récurrence quotidienne pendant > 2 heures/jour depuis > 3 mois

C. La douleur présente les deux caractéristiques suivantes:

1. mal localisé, et ne suit pas la distribution d'un nerf périphérique

2. tonalité sourde, douloureuse ou lancinante

D. L'examen neurologique clinique est normal

E. Une cause dentaire a été exclue par des investigations appropriées

**Commentaires :**

Des termes variables sont utilisés par les patients pour décrire le caractère de la Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP), mais elle est le plus souvent décrite comme une lourde, lancinante ou agaçante, profonde ou superficielle. Elle peut avoir de fortes exacerbations et est aggravée par le stress. Avec le temps, elle peut s'étendre à une zone plus large de la région crânio cervicale.

Les patients souffrant de Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP) sont majoritairement des femmes.

La Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP) peut être comorbid avec d'autres affections douloureuses comme la douleur chronique généralisée et le syndrome de l'intestin irritable. De plus, elle présente des niveaux élevés de comorbidité psychiatrique et d'incapacité psychosociale.

La Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP) peut provenir d'une opération mineure ou d'une blessure au visage, aux maxillaires, aux dents ou aux gencives, mais elle persiste après la guérison de l'événement nocif initial sans cause locale démontrable. Cependant, des tests psychophysiques ou neurophysiologiques peuvent démontrer des anomalies sensitives. Un continuum semble exister à partir de la Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP) induite par une lésion insignifiante jusqu'à la Neuropathie trigéminal douloureuse post-traumatique causée par une lésion significative des nerfs périphériques.

Le terme odontalgie atypique a été appliqué à une douleur continue sur une ou plusieurs dents ou dans une alvéole dentaire après l'extraction, en l'absence de toute cause dentaire habituelle. Elle est considérée comme un sous-type de la Douleur faciale idiopathique persistante (PIFP), même si elle est plus localisée, l'âge moyen d'apparition de l'affection est plus jeune et la répartition par sexe plus équilibrée. Basée sur des antécédents de traumatisme, l'odontalgie atypique peut également être une sous-forme de la Neuropathie trigéminal douloureuse post- traumatique. Ces sous-types/formes, s'ils existent, n'ont pas été suffisamment étudiés pour proposer des critères diagnostiques.

### 13.13 Douleur neuropathique centrale

#### 13.13.1 Douleur neuropathique centrale attribuée à une sclérose en plaque (SEP)

**Description :**

Douleur crânio cervicale unilatérale ou bilatérale de présentation variable, avec ou sans anomalies sensitives, attribuée à une lésion démyélinisante des connexions ascendantes centrales du nerf trijumeau chez un patient atteint de sclérose en plaques. Elle a souvent un caractère rémittant et récurrent.

**Critères diagnostiques :**

A. Douleur faciale et/ou crânienne répondant au critère C1

B. Une sclérose en plaques a été diagnostiquée, avec démonstration par IRM d'une lésion démyélinisante dans le tronc cérébral ou des projections ascendantes des noyaux trigéminaux

C. La douleur s'est développée en relation temporelle avec la lésion démyélinisante ou a conduit à sa découverte.

**Note :**

La douleur peut être paroxystique ou continue.

**Commentaire :**

Des anomalies sensitives non douloureuses (généralement dysesthésie, mais aussi hypoesthésie, anesthésie, hypalgesie, paresthésie, etc.) peuvent coexister avec des douleurs de Douleur neuropathique centrale attribuée à une sclérose en plaque (SEP).

#### 13.13.2 Douleur centrale post-accident vasculaire cérébral

**Description :**

Généralement une douleur unilatérale de la face et/ou du crâne, avec différentes présentations, impliquant une partie ou la totalité de la région crânio cervicale et associée à des troubles sensitifs survenant dans les 6 mois suivant l'AVC et causée par l'AVC. Elle n'est pas explicable par une lésion du trijumeau périphérique ou d'autres nerfs crâniens ou cervicaux.

**Commentaires :**

La Douleur centrale post-accident vasculaire cérébral est attribuée à une lésion des projections ascendantes des noyaux trigéminaux. Les voies spinothalamiques cervicales et corticales peuvent également jouer un rôle important. Par conséquent, les symptômes peuvent également toucher le tronc et les membres du côté affecté.

La douleur crânio cervicale à la suite d'une lésion thalamique fait partie d'un hémisyndrome. Dans le cas des lésions bulbares latérales, les douleurs hémifaciales peuvent survenir de manière isolée, mais elles sont plus souvent accompagnées d'une hémidysésthésie croisée.

Une patiente de 50 ans présente des douleurs hémifaciales droites depuis deux jours. Quelles sont les arguments évocateurs d'une névralgie essentielle du trijumeau ?

- a. Une douleur névralgique
- b. Une douleur continue
- c. Le déclenchement de la douleur par l'attouchement d'une zone gâchette
- d. La présence d'une paralysie des muscles masticateurs
- e. La présence d'une anesthésie cornéenne

# Conclusion

- L'appel pour céphalée ne doit pas être considéré comme un appel banal car derrière ce symptôme se cachent des diagnostics qui peuvent être d'une extrême gravité.
- Une démarche systématique permet d'éviter certains pièges.
- L'orientation adaptée des patients est fondamentale.

Merci de votre attention