

Les céphalées

Pathologie fréquente

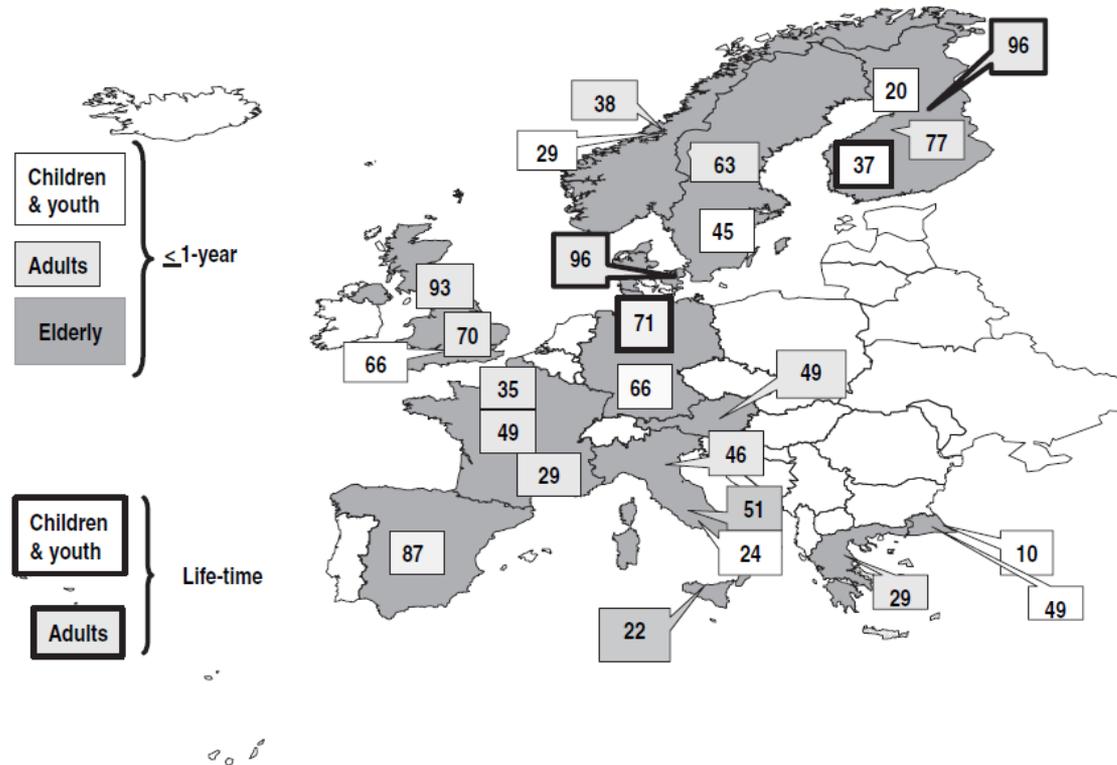


Figure 1 Prevalence of headache (%) in different European countries.

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
- Céphalées orthostatiques
- Signes généraux et alarmants : fièvre, raideur de nuque, amaigrissement ...

Les céphalées secondaires

- Par traumatisme crânien ou cervical
- Par affection vasculaire crânienne ou cervicale
- Par affections intracrâniennes non vasculaires
- Dues à une substance ou à son sevrage
- Dues à une infection
- Par désordre de l'homéostasie : hypoxie, hypercapnie, dialyse, hypertension artérielle, hypothyroïdie, jeûne ...
- Par affection de la tête ou du cou (dents, yeux, colonne cervicale ...)
- Par affection psychiatrique
- Par névralgie (trijumeau, occipitale, etc)

Les céphalées primaires

- Migraine
- Céphalée de tension musculaire
- Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques
- Divers : liées à la toux, à l'effort, à l'activité sexuelle ...

Quelques remarques

- L'intensité de la douleur d'une céphalée isolée n'est pas forcément un signe de gravité
- La régression rapide d'une céphalée brutale n'est pas forcément rassurante
- Le caractère nouveau de la céphalée doit être recherché en cas de céphalées habituelles

Abord diagnostique des céphalées

Interrogatoire

- Étape fondamentale pour le diagnostic
- Toujours se rappeler que la céphalée est une notion purement subjective

Première étape : écouter le patient

- Noter les points essentiels
- Observer le patient
- Remarquez la façon dont il décrit sa douleur

Deuxième étape : caractériser la céphalée

- Processus évolutif : chronique, brutal, continu, par épisodes, progressif, récent ...
- Siège de la céphalée : hémicrânienne, région orbitaire ou occipitale, holocrânienne, correspondant au territoire d'un nerf
- Durée et fréquence des crises
- Caractère et intensité de la douleur : pulsatile, pesanteur, serrement, décharge électrique, échelle visuelle analogique
- Facteurs déclenchants et calmants:
 - Traumatisme, ponction

Eléments d'orientation (1)

- **Âge > 50 ans** : artérite de Horton
- **Facteurs de risque cardiovasculaire** : AVC
- **Facteurs de risque de thrombose veineuse** : thrombose veineuse cérébrale
- **Fièvre** : causes infectieuses (méningite ou infection générale)
- **Infection par le VIH non contrôlée** : toxoplasmose cérébrale, méningite à cryptocoque
- **Néoplasie** : métastase, méningite carcinomateuse
- **Ponction durale récente** : hypotension intracrânienne
- **Post-partum** : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible, éclampsie, thrombose veineuse cérébrale, hypotension intracrânienne (si pédirurale)
- **Prise de substances vasoactives**: cannabis, cocaïne, ecstasy, amphétamines, lysergique; inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine, inhibiteurs mixtes de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline, inhibiteurs de monoamine oxydase ; α -sympathomimétiques-décongestionnants nasaux, (nor)épinéphrine; triptans ; dérivés de l'ergot de seigle) : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Eléments d'orientation (2)

- **Traumatisme crânien** : hémorragie cérébrale, hématome sous-dural
- **Traumatisme rachidien mineur** : dissection artérielle cervicale, hypotension intracrânienne
- **Survenue brutale à l'effort ou orgasmique** : hémorragie sous-arachnoïdienne, syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- **Survenue brutale lors des manœuvres de Valsalva** (toux, défécation, éternuement) : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible, hypertension intracrânienne aiguë
- **Survenue brutale lors de mictions, du bain ou d'une douche** : syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible
- **Symptômes ORL** : sinusite compliquée

Troisième étape : examen physique

- pression artérielle
- température
- auscultation cardiaque
- examen cutané: purpura, zona
- examen neurologique : trouble de conscience, syndrome méningé, déficit neurologique focal, syndrome cérébelleux
- examen neuro-ophtalmologique : anomalie du champ visuel (hémianopsie latérale homonyme), paralysie oculomotrice, asymétrie pupillaire et/ou palpébrale, œdème papillaire au fond d'œil
- examen local : artères temporales, globes oculaires, pavillon de l'oreille, articulations temporomandibulaires.
- caractère postural de la céphalée : évaluer intensité en position debout puis allongée.

Eléments d'orientation (1)

- **Altération de l'état général avec ou sans claudication de la mâchoire :** artérite temporale
- **Crise comitiale et/ou déficit neurologique focal :** hémorragie sous-arachnoïdienne, accident vasculaire cérébral, thrombose veineuse cérébrale, encéphalopathie postérieure réversible, syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible, méningo-encéphalite, tumeur
- **Fièvre :** causes infectieuses (méningite ou infection générale)
- **Perte de connaissance lors d'une céphalée brutale :** hémorragie sous-arachnoïdienne (50 % des cas), kyste colloïde du 3e ventricule
- **Raideur méningée :** hémorragie sous-arachnoïdienne, méningite
- **Syndrome de Claude Bernard-Horner, acouphène pulsatile, paralysie linguale (XII) :** dissection de l'artère carotide interne homolatérale
- **Mydriase unilatérale ± autres signes de paralysie du nerf moteur oculaire commun :** anévrisme comprimant le III

Eléments d'orientation (2)

- **Hémianopsie bitemporale** : apoplexie pituitaire
- **Cécité monoculaire transitoire** : dissection carotidienne (sujet jeune), artérite temporale (sujet âgé)
- **Œdème papillaire** : hypertension intracrânienne
- **Aggravation de la céphalée en position allongée** : hémorragie sous-arachnoïdienne, hypertension intracrânienne, sinusite bloquée
- **Aggravation de la céphalée en position debout** : hypotension intracrânienne
- **Aggravation par les efforts à glotte fermée (Valsalva)** : hypertension intracrânienne, hypotension intracrânienne
- **Anomalies électrocardiographiques** : hémorragie sous-arachnoïdienne, ischémie myocardique et douleur projetée
- **Asymétrie tensionnelle aux membres supérieurs** : dissection de l'aorte ascendante
- **Hypertension artérielle** : hémorragie sous-arachnoïdienne, éclampsie, encéphalopathie postérieure réversible, syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Quatrième étape : examens complémentaires

- TDM cérébrale (sans contraste): hyperdensité spontanée (présence de sang), hydrocéphalie, effet de masse ou œdème localisé témoignant d'une lésion expansive (tumeur, abcès), sinusite
- IRM
- Angioscanner cervical et cérébral
- Ponction lombaire
- Biologie clinique, microbiologie, etc.

Distinguer

- A. Céphalées récentes à début aigu (précis)
- B. Céphalées récentes à début progressif
- C. Céphalées aiguës récidivantes

Attitude

- faire une anamnèse précise et examen physique et neurologique
- calmer la douleur (paracétamol) et les vomissements (métoclopramide)
- envisager IRM (CTscan) cérébral et/ou PL (à faire souvent en urgence)

A. Céphalées récentes à début aigu (précis)

- **hémorragie méningée** : souvent brutale ("explosion"), faire CT scan cérébral (et PL ensuite)
- **méningite** : fièvre, contexte infectieux (pneumonie, sinusite, frissons), signes méningés : PL en urgence, précédée d'un CT scan en cas de signes de localisation
- **AVC ischémique ou hémorragique ou hémorragie sur tumeur** : signes neurologiques de localisation sans fièvre, faire CT scan cérébral
- **syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible** : aiguë isolée, en coup de tonnerre, durant 5 minutes à plusieurs heures et se répétant sur quelques jours à un mois, associée à crises comitiales et déficits focaux : lors d'effort ou après exposition à des substances vasoactives.
- **crise de glaucome aigu** : oeil rouge unilatéral, baisse de l'acuité visuelle
- **sinusite** : douleur de la face, exacerbée par la pression des sinus
- **médicaments** (ex. dérivés nitrés i.v., antiémétiques antisérotoninergiques) : contexte évident

B. Céphalées récentes à début progressif

- **méningites et méningo-encéphalites**
- **syndrome d'HTIC**: hydrocéphalie, processus expansif, idiopathique (femme jeune)
- **métastases cérébrales, tumeur cérébrale (HTIC), méningite carcinomateuse**: souvent matinale avec vomissements, éventuellement signes de localisation, crises épileptiques, troubles du comportement ou de la vigilance : faire CT Scan cérébral avant PL
- **maladie de Horton** : après 50 ans, contexte inflammatoire, douleurs des ceintures pelvienne et scapulaire
- **état de mal migraineux**
- **syndromes d'hypotension intracrânienne**: par brèche durale iatrogène (ponction lombaire, péridurale, rachianesthésie), idiopathiques
- **céphalée post-traumatique aiguë**: moins de 7 jours après l'accident
- **glaucome**
- **sinusite**
- **intoxication au monoxyde de carbone (CO)**
- **névralgies faciales symptomatiques** (nerfs V, VII bis, IX): lésion du nerf sur tout son trajet, du noyau dans le tronc cérébral jusqu'aux branches de division (sclérose en plaques, méningo-radiculite, zona, tumeur, traumatisme).

Causes vasculaires de céphalée récente inhabituelle

	Clinique	Examens permettant le diagnostic
Hémorragie sous-arachnoïdienne	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée brutale (rarement progressive) ■ Syndrome méningé ■ Paralyse du III, perte de connaissance ■ Céphalée isolée 50 % 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Scanner sans injection ■ Ponction lombaire si scanner normal ■ IRM (FLAIR, T2*) ■ Artériographie à la recherche d'un anévrisme
Dissection carotidienne ou vertébrale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée brutale ou progressive ■ Cervicalgie plutôt unilatérale ■ Signes locaux si dissection carotidienne : Claude-Bernard-Horner, acouphènes, paralysie des derniers nerfs crâniens (XII) ■ Signes d'ischémie rétinienne ou cérébrale 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Échodoppler cervical (hématome) ■ IRM (hématome périartériel, infarctus cérébral) ■ Angio-IRM (retentissement circulatoire) ■ Ponction lombaire si dissection vertébrale intracrânienne (recherche d'hémorragie associée)
Thrombose veineuse cérébrale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée progressive (plus que brutale) ■ Hypertension intracrânienne ■ Signes focaux ■ Crises comitiales 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Scanner non injecté souvent normal ■ Ponction lombaire normale ou pression élevée et/ou élévation globules blancs/rouges ■ Angioscanner (obstruction veine) ■ IRM (visualisation thrombus) ■ Veino-IRM ou angioscanner veineux (obstruction veineuse)
Infarctus ou hématome cérébral	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée brutale ou progressive ■ Signes focaux discrets dans certaines localisations (cervelet ou frontal/temporal droit chez le droitier) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Scanner (hyperdensité d'un hématome, hypodensité d'un infarctus) ■ IRM plus sensible pour les infarctus dans les premières heures

Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalées en coup de tonnerre répétées spontanément ou lors d'efforts, de Vasalva ou pré-orgasmiques ■ Possibles signes focaux ou épilepsie 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Scanner normal ■ Ponction lombaire normale ou élévation globules blancs/rouges ■ IRM normale ou hémorragie sous-arachnoïdienne corticale ou accident vasculaire cérébral ou encéphalopathie postérieure réversible ■ Angio-IRM/angioscanner/artériographie : vasoconstriction artérielle segmentaire
Nécrose pituitaire	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée brutale ou progressive ■ Troubles visuels 	<ul style="list-style-type: none"> ■ IRM
PRES (encéphalopathie hypertensive et éclampsie)	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée précédant les signes d'encéphalopathie (troubles conscience, déficit focaux, épilepsie) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Pression artérielle élevée > 240-120 mmHg (moins élevée si éclampsie) ■ Fond d'œil : œdème papillaire ■ IRM : hypersignaux symétriques
Artérite temporale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée progressive (rarement brutale) ■ Âge > 50 ans ■ Altération de l'état général 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Vitesse de sédimentation et protéine C-réactive élevée ■ Biopsie artère temporale

Causes neurologiques non vasculaires de céphalées inhabituelles

	Clinique	Examens permettant le diagnostic
Méningite	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée progressive ou parfois brutale ■ Syndrome méningé inconstant ■ Fièvre inconstante 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Ponction lombaire
Hypertension intracrânienne tumorale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalées progressives ou brutales (lors des efforts, changements de position) ■ Signes focaux, crises comitiales 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Scanner et/ou IRM
Hypotension du liquide cérébrospinal par brèche durale	<ul style="list-style-type: none"> ■ Céphalée en position debout, se calmant en position couchée ■ Début dans les 72 heures suivant une brèche durale (ponction lombaire, péridurale) 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Aucun si tableau typique
Hypotension du cérébrospinal spontanée	<ul style="list-style-type: none"> ■ Même tableau que ci-dessus ■ Pas de brèche durale 	<ul style="list-style-type: none"> ■ IRM avec gadolinium (prise de contraste méningée diffuse, déplacement crâniocaudal du cerveau, citernes collabées, parfois collections sous-durales)

Les métastases cérébrales

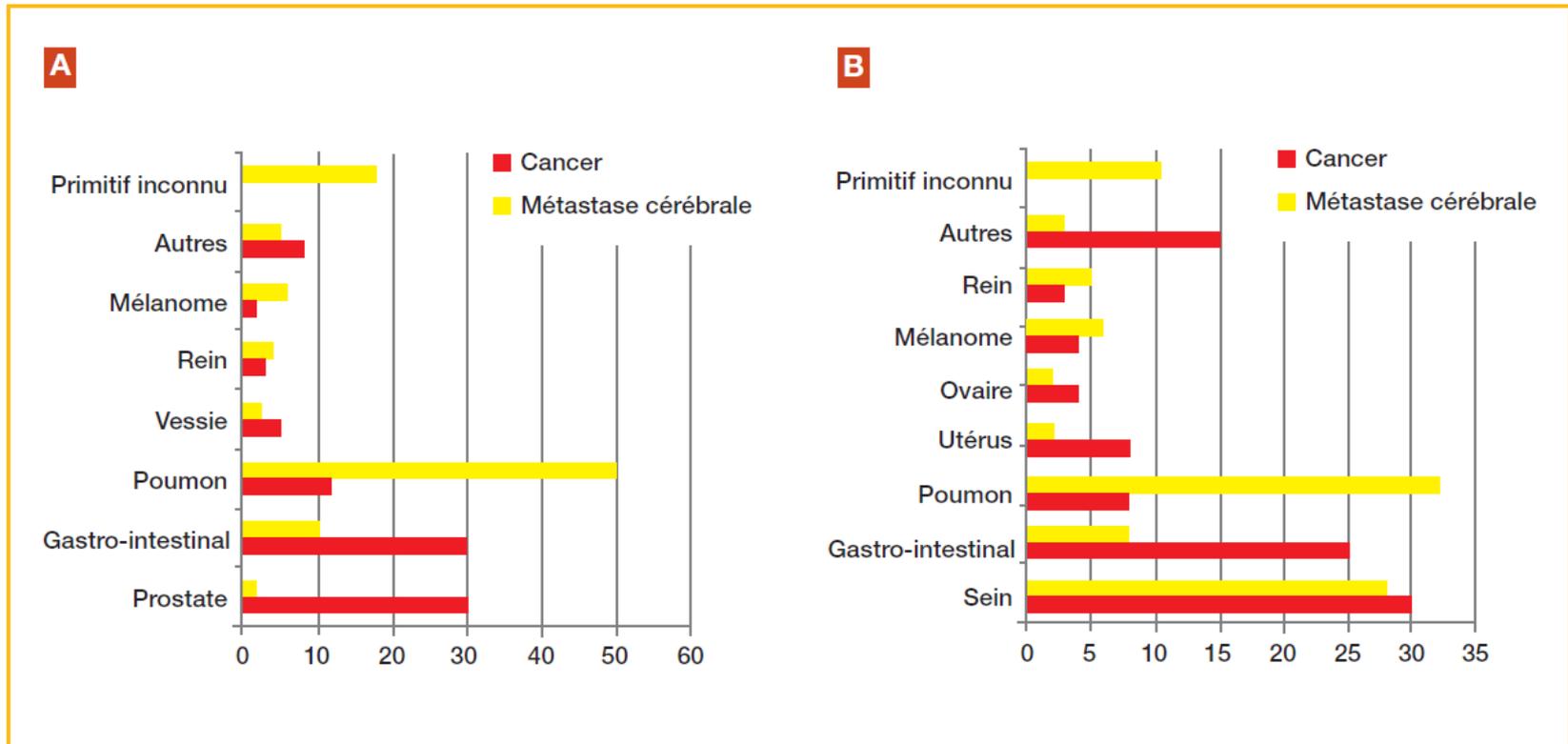


FIGURE 2 Comparaison des fréquences en pourcentage des cancers et des métastases cérébrales issues de ces cancers chez l'homme (A) et chez la femme (B). D'après la réf. 4.

TABLEAU

Symptômes révélateurs de métastases cérébrales

Symptôme	Fréquence (%)
Céphalées	40 à 50
Déficit neurologique focalisé	30 à 40
Crise d'épilepsie	15 à 20
Début brutal évoquant un possible accident vasculaire cérébral	rare
Atteinte cognitive	rare

Méningite carcinomateuse

La méningite carcinomateuse est de diagnostic difficile et nécessite une prise en charge thérapeutique rapide afin d'éviter des séquelles neurologiques irréversibles

Présentations cliniques évocatrices

- signes méningés : exceptionnel !
- signes d'atteinte diffuse et non systématisée du système nerveux périphérique (racines rachidiennes et nerfs périphériques)
- encéphalopathie, troubles de la conscience, troubles neuropsychiatriques
- syndrome de la queue de cheval
- douleurs (céphalées, douleurs radiculaires)

Symptômes et signes cliniques présents lors du diagnostic de méningite carcinomateuse

Atteinte du SNC	Signes	%	Symptômes	%
Cérébral	- Troubles neuropsychologiques	27 à 62	- Céphalées	51 à 66
	- Épilepsie, syncope	11 à 18	- Troubles neuropsychologiques	26 à 33
	- Œdème papillaire	11	- Troubles de la marche	27
	- Diabète insipide	4	- Nausées, vomissements	22 à 34
	- Hémiparésie	2	- Troubles de la coordination	20
	- Atteinte cérébelleuse	15	- Troubles de la conscience	4
			- Sensations vertigineuses	4
Nerfs crâniens	III, IV, VI	5 à 36	- Diplopie	20 à 36
	II	6 à 19	- Baisse d'acuité visuelle	9 à 10
	V	6 à 10	- Paralyse faciale	10
	VII	10 à 30	- Baisse d'acuité auditive	10 à 14
	VIII	7 à 18	- Hypoagueusie	4
	IX / X	2 à 6	- Dysphonie, dysphagie	2 à 7
	XII	5 à 10	- Vertiges	2
Atteinte médullaire	- Raideur de la nuque	9 à 13	- Déficit moteur	34 à 46
	- Faiblesse	73	- Paresthésies	33 à 42
	- Troubles de la sensibilité	32	- Radiculalgies	26 à 37
	- Attitudes antalgiques	15	- Douleurs cervicales	31 à 37
	- Troubles sphinctériens anaux	5 à 14	- Troubles sphinctériens vésicaux	16 à 18

(selon Groves, 2008. Réf. 9) **SNC** : système nerveux central.

TABLE 2. Differential Diagnoses

Infectious meningitis

Chemical meningitis/arachnoiditis (secondary to intrathecal chemotherapy)

Multiple brain metastases

Paraneoplastic syndrome

 Limbic encephalitis

 Encephalomyelitis

 Paraneoplastic cerebellar degeneration

Intracranial hypotension (secondary to lumbar puncture)

Toxic metabolic encephalopathy

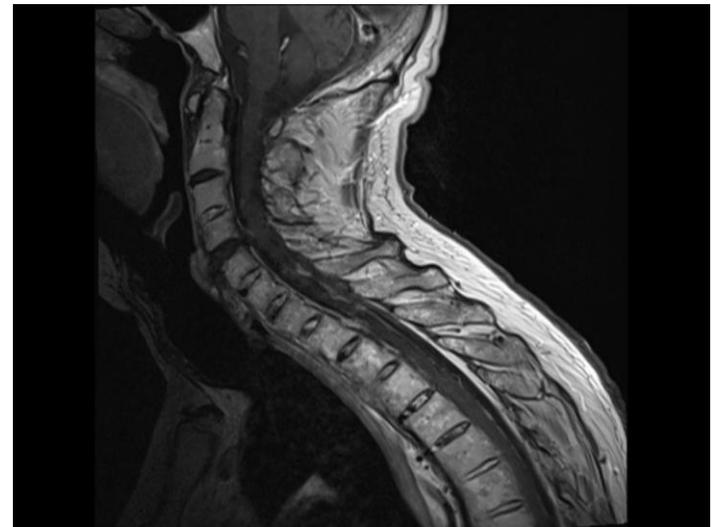
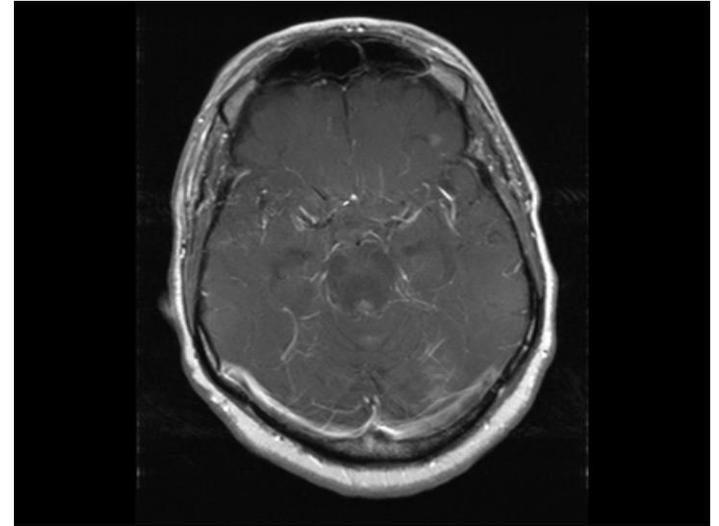
Metabolic or chemotherapy-induced neuropathy

Steroid myopathy

Cord compression

Diagnostic

- examen du LCR (ponction lombaire) :
 - ↑ protéines
 - ↓ glucose (rapport glycorachie/glycémie < 0,5 :
faire glycémie concomitante!)
 - présence de cellules néoplasiques
- RMN névraxe (localisation selon symptômes):
infiltration méningée



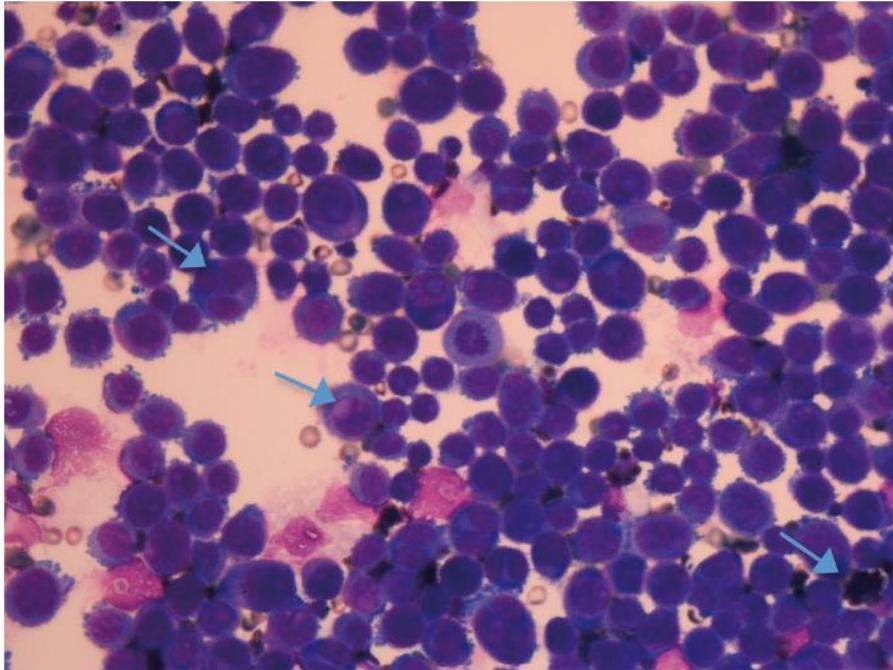
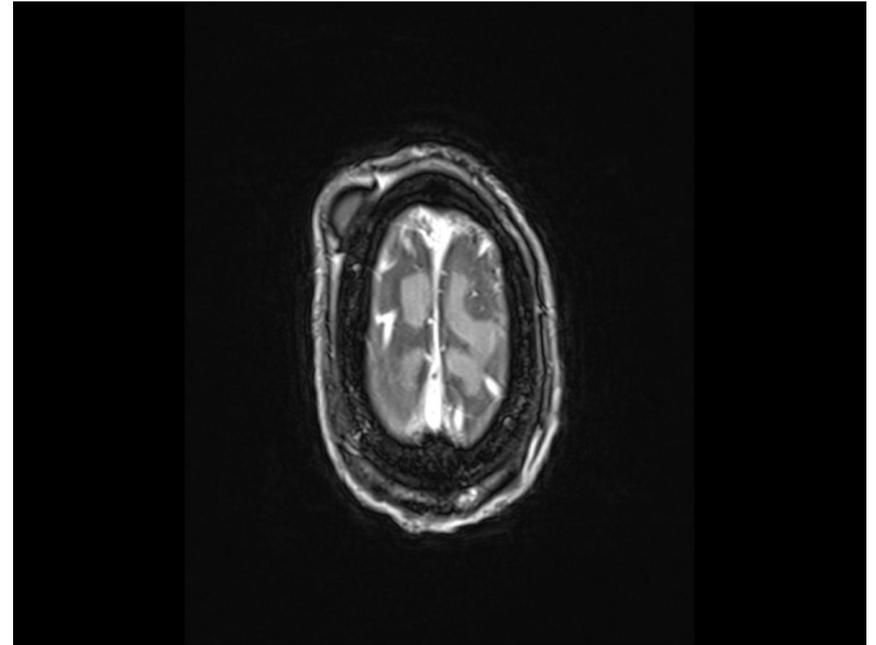


FIGURE 3 Analyse cytologique du liquide céphalorachidien d'un patient ayant un mélanome avec des métastases leptoméningées. Coloration au MGG, grossissement x400. Pigments de mélanine, cellules multinuclées, noyaux volumineux.

Traitement

- classique : administration intrathécale (par PL ou réservoir intraventriculaire d'Ommaya) de **méthotrexate** (12,5 mg Ledertrexate SP 2x/sem avec éventuellement administration concomitante d'acide folinique par voie systémique) associée à **l'irradiation** des zones symptomatiques.
- alternatives : thiotepa ou AraC par voie intrathécale
- en cas de réaction méningée à la chimiothérapie : y associer par voie intrathécale une ampoule de dexaméthasone (5mg)



original article

Annals of Oncology 21: 2183–2187, 2010

doi:10.1093/annonc/mdq232

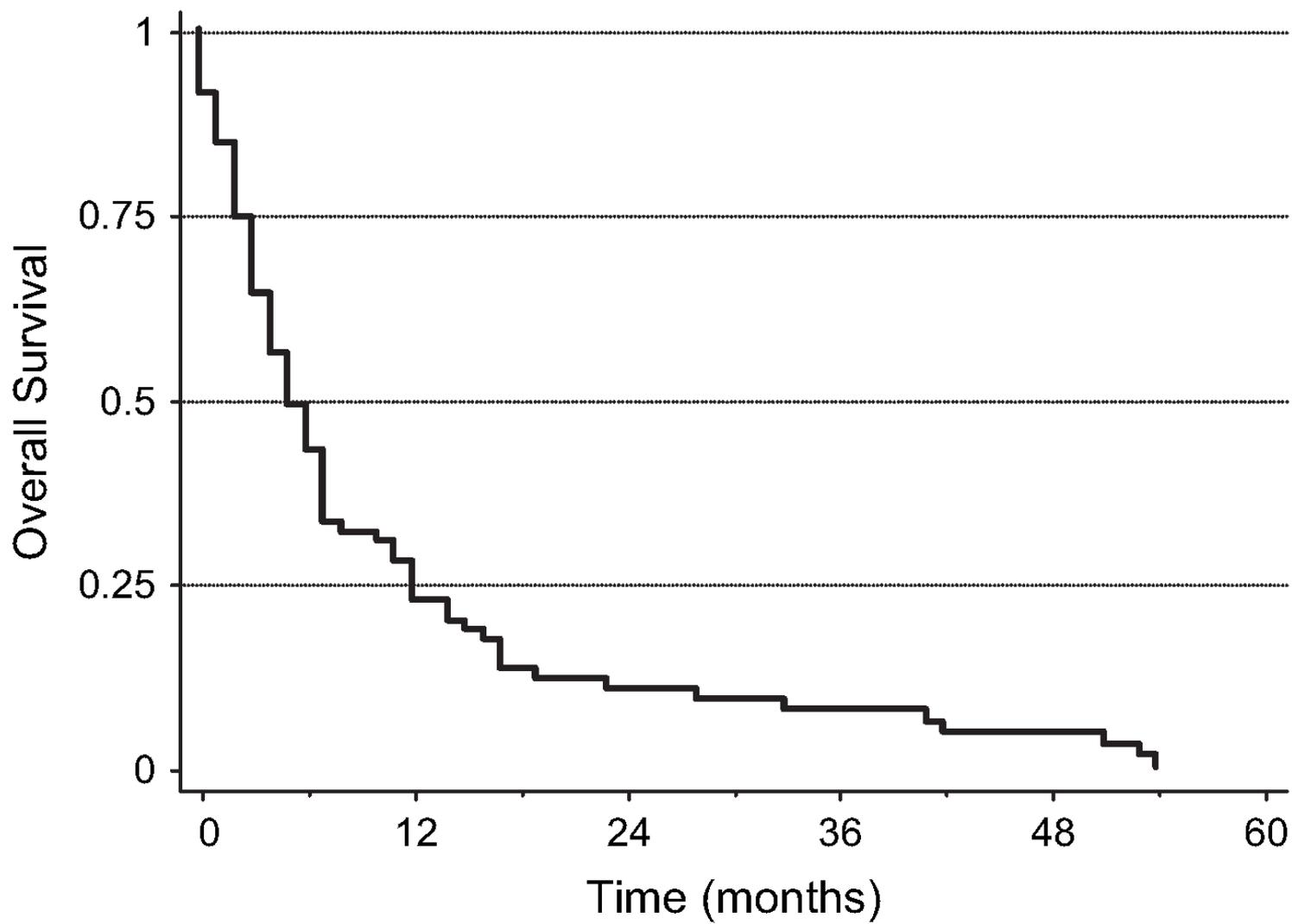
Published online 29 April 2010

Survival of breast cancer patients with meningeal carcinomatosis

H. Gauthier¹, M. N. Guilhaume¹, F. C. Bidard¹, J. Y. Pierga^{1,2}, V. Girre¹, P. H. Cottu¹, V. Laurence¹, A. Livartowski¹, L. Mignot¹ & V. Diéras^{1*}

¹Department of Medical Oncology, Institut Curie, Paris, France; ²University Paris Descartes, Paris

OS of the whole cohort



C. Céphalées aiguës récidivantes

- Migraine
- Algie vasculaire de la face
- Céphalée de tension musculaire

Le piège du premier épisode

« Un diagnostic de céphalée primaire ne doit pas être posé lors d'un premier épisode chez un sujet n'ayant jamais eu mal à la tête auparavant. Si les examens sont normaux, une céphalée primaire probable sera évoquée »

Critères diagnostiques des principales céphalées primaires épisodiques

	Durée	Caractéristiques	Signes associés
Migraine	<ul style="list-style-type: none"> ■ 4 à 72 h 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Uni- ou bilatérale ■ Alternante ■ Pulsatile ■ Aggravée par l'activité physique intensité modérée à sévère 	<p><u>Pendant la céphalée</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ■ phonophobie, photophobie, ■ nausées ou vomissements <p><u>En cas de migraine avec aura</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ■ troubles visuels, sensitifs ou du langage transitoires, d'installation progressive et successive, durant au maximum 1 heure précédant ou accompagnant la céphalée
Algie vasculaire de la face	<ul style="list-style-type: none"> ■ 15 à 180 min ■ 1 à 8 crise(s)/jour 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Douleur intense ■ Unilatérale ■ Pérorbitaire, frontale ou temporale 	<p><u>Signes végétatifs ipsilatéraux</u></p> <ul style="list-style-type: none"> ■ injection conjonctivale et/ou larmoiement ■ congestion nasale et/ou rhinorrhée ■ œdème palpébral ■ myosis et/ou ptôsis
Céphalée de tension	<ul style="list-style-type: none"> ■ 30 min à 7 jours 	<ul style="list-style-type: none"> ■ À type de pression ou de serrement ■ Bilatérale ■ Intensité faible à modérée 	<ul style="list-style-type: none"> ■ Pas de nausée ■ Phono- ou photophobie

Migraine

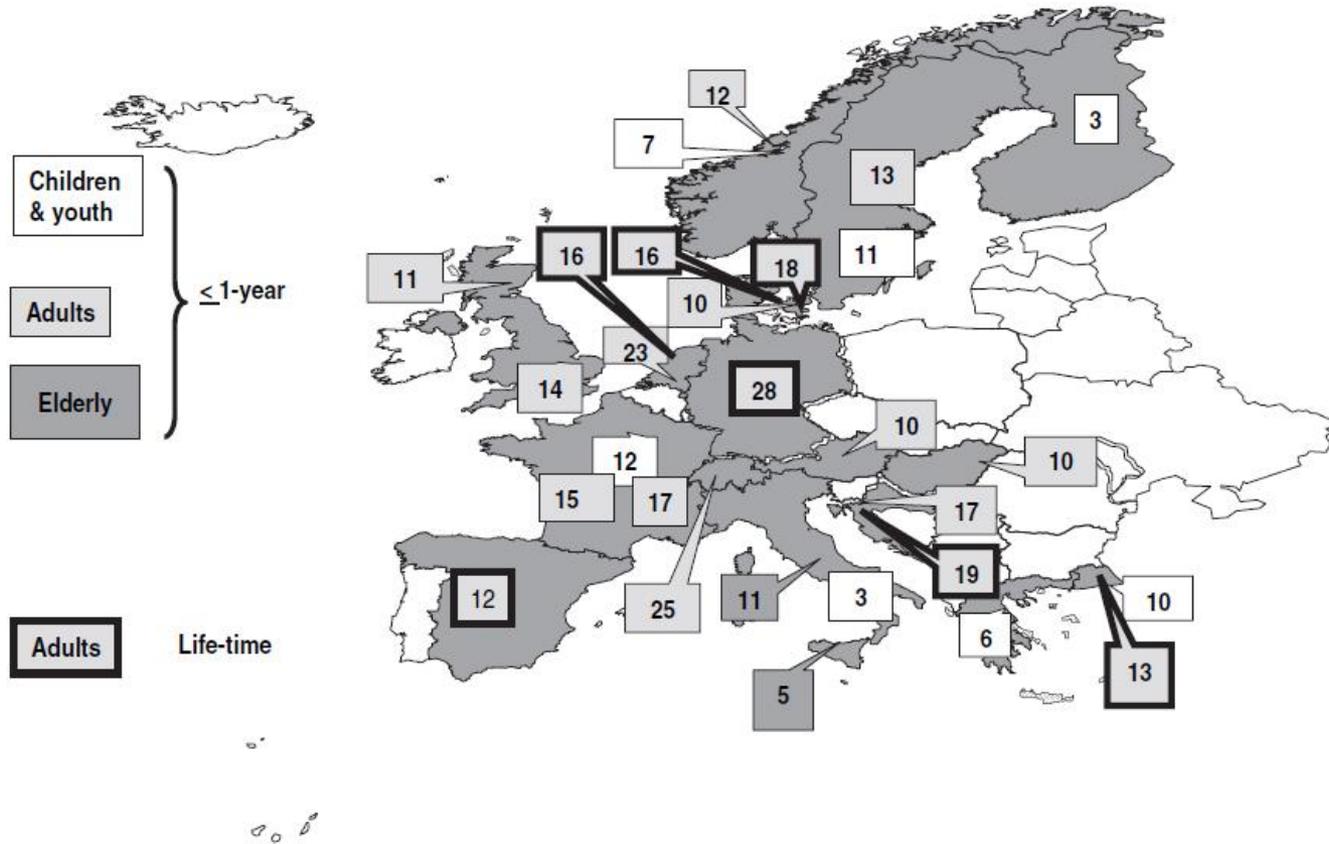


Figure 2 Prevalence of migraine (%) in different European countries.



Comité d'évaluation des
pratiques médicales en matière
de médicaments

Réunion de consensus – 25 mai 2023

**L'usage rationnel des médicaments dans le
traitement de la migraine**

Figure 1. Exemple d'outil de dépistage des céphalées d'origine migraineuse : questionnaire ID-Migraine (Streel 2014)

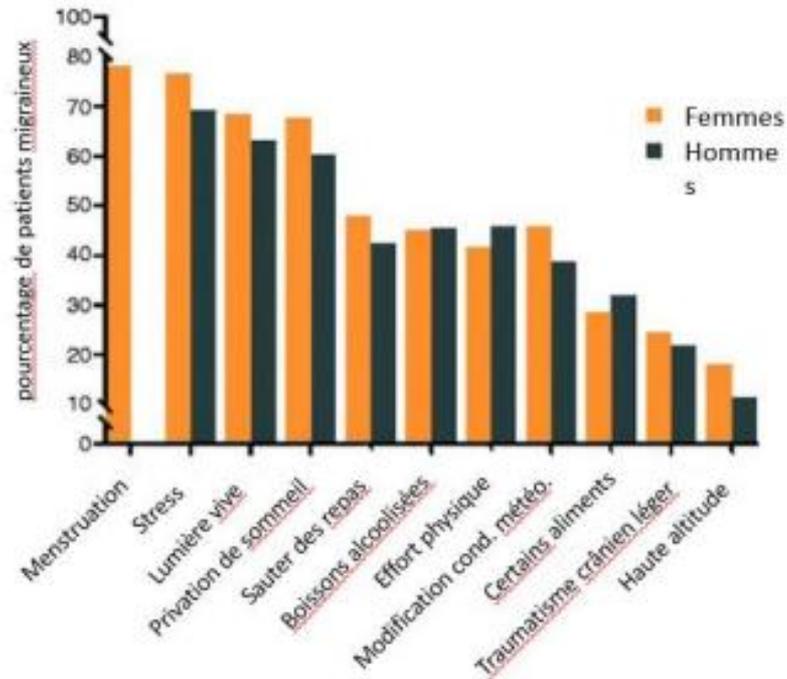
ID-Migraine - version Française

(Streel et al. Cephalalgia 2014)

<p>1. Est-ce que dans les 12 derniers mois vous avez eu des maux de tête qui vous ont empêché de fonctionner normalement?</p> <p><input type="checkbox"/> oui</p> <p><input type="checkbox"/> non → Merci, vous avez terminé de répondre au questionnaire</p> <p>2. Est-ce que ces maux de tête se sont accompagnés de nausées (ou de vomissements)?</p> <p><input type="checkbox"/> oui</p> <p><input type="checkbox"/> non</p> <p>3. Est-ce que ces maux de tête se sont accompagnés d'une sensibilité exagérée à la lumière (soleil, néons...)?</p> <p><input type="checkbox"/> oui</p> <p><input type="checkbox"/> non</p>
--

Si vous répondez « oui » aux 3 questions, votre risque de souffrir d'une migraine est de 93% !

Figure 4. Facteurs déclencheurs de migraines les plus courants selon les personnes interrogées



Migraine sans aura (80-90 %)

TABLEAU 2	Critères ICHD3 de la migraine sans aura
A	Au moins cinq crises répondant aux critères B-D
B	Crises de céphalées durant 4 à 72 heures (sans traitement ou inefficace)
C	Céphalées ayant au moins deux des caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">➤ unilatérale➤ pulsatile➤ modérée ou sévère➤ aggravée par les efforts physiques de routine (monter les escaliers)
D	Durant la céphalée, au moins l'un des caractères suivants : <ul style="list-style-type: none">➤ nausées et/ou vomissements➤ photophobie et phonophobie
E	Non attribué à un autre diagnostic de la classification ICHD

ICHD : International Classification of Headache Disorders 3rd edition.

Prodromes

Certains patients (environ 15 %) décrivent dans les heures qui précèdent des prodromes à type d'hyperphagie, de bâillements itératifs, de somnolence ou au contraire d'hyperactivité, d'irritabilité ou d'euphorie

Migraine avec aura (10-20 %)

TABLEAU 3	Critères ICHD3 de la migraine avec aura typique
A	Au moins deux crises répondant aux critères B-C
B	Un ou plus des symptômes d'aura totalement réversible <ul style="list-style-type: none">↳ Symptômes visuels incluant des phénomènes positifs (par exemple, lumières, tâches ou lignes scintillantes) et/ou négatifs (perte de vision)↳ Symptômes sensitifs incluant des phénomènes positifs (fourmillements) et/ou négatifs (engourdissement)↳ Troubles du langage de nature dysphasique
C	Au moins trois des caractéristiques suivantes : <ul style="list-style-type: none">↳ au moins un symptôme de l'aura se développe progressivement en ≥ 5 minutes↳ deux ou plus des symptômes surviennent successivement↳ chaque symptôme dure 5 à 60 minutes↳ au moins un des symptômes est unilatéral↳ l'aura est accompagnée ou suivie dans les 60 minutes d'une céphalée↳ au moins un des symptômes est positif
E	Non attribué à un autre diagnostic de la classification ICHD

Les aura

- Aura visuelle (99 %) (ex. scotome scintillant)
- Aura sensitive (30 %) (ex. paresthésies)
- Aura phasique (20 %) (troubles du langage)
- Aura du tronc cérébral (10 %): symptômes évoquant une atteinte du tronc cérébral : troubles visuels et sensitifs bilatéraux, vertige, ataxie, diplopie, troubles de la vigilance
- Migraine hémiplégique (6 %): familiale ou sporadique comporte un déficit moteur uni- ou bilatéral, partiel ou complet, s'associant ou non aux autres troubles (visuels, sensitifs, du langage).
 - toujours réaliser une IRM cérébrale
 - tests génétiques: mutation concernant les gènes connus (CACNA1A, SCN1A, ATP1A2).

Diagnostic différentiel

- AIT
- épilepsie

Etat de mal migraineux et aura persistante

- EDM migraineux : crise prolongée au-delà de 72 heures
- Aura persistante : se prolongeant au-delà d'une heure, avec ou sans céphalée.
- diagnostic d'exclusion après avoir confirmé la normalité des examens (IRM, PL \pm EEG).

Traitement de la crise

Les **médicaments non spécifiques** ayant un effet démontré sur les crises de migraine sont :

- Paracétamol 1.000 mg (*GRADE B*)
- Acide acétylsalicylique 900 mg (disponible en 1.000 mg en Belgique) (*GRADE B*)
- AINS
 - ibuprofène 200 mg - 600 mg (*GRADE C pour 200 mg jusqu'à B pour 600 mg*)
 - diclofénac 50- 100 mg (*GRADE B*)
 - naproxène 500 mg (*GRADE B*)

En outre, il a été démontré que les combinaisons des médicaments susmentionnés, avec ou sans caféine, ont un effet sur les crises de migraine.

- Paracétamol - acide acétylsalicylique - caféine 500/500/130 mg (*GRADE B à A*)

Les combinaisons de triptans et AINS se sont aussi avérées efficaces (*GRADE C pour la migraine modérée et GRADE B pour la migraine modérée à sévère*).

Pour l'usage du métoclopramide et de la dompéridone seuls, les preuves sont insuffisantes dans le traitement de la douleur, on peut les utiliser en association si la migraine s'accompagne de vomissements. (*GRADE A (pour les nausées/vomissements)*)

En ce qui concerne les traitements **spécifiques**, les molécules suivantes ont démontré leur efficacité sur les crises de migraine :

- Tous les triptans (*sauf indication contraire, GRADE B, ce qui signifie évidence moyenne de l'efficacité vis-à-vis d'un placebo pour la plupart des paramètres de résultats*). Le schéma de fonctionnement et les effets indésirables sont différents par molécule et par patient (NHG).
 - Almotriptan 12,5 mg
 - Élétriptan 40-80 mg : longue durée d'action (*GRADE A pour le soulagement de la douleur après 1h + récurrence de la migraine*).
 - Frovatriptan 2,5 mg : longue durée d'action
 - Naratriptan 2,5 mg (*GRADE A pour le soulagement de la douleur après 2 heures et après 4 heures – soulagement plus durable de la douleur après 24 heures*)
 - Rizatriptan 10 mg : courte durée d'action (*évaluation GRADE impossible*)
 - Sumatriptan 50 mg (*GRADE A pour le soulagement de la douleur après 1 heure (en cas de crise de migraine de légère intensité) + pour 'plus d'effets indésirables pendant 24 heures'*)
 - Sumatriptan - 100 mg (*GRADE A pour le soulagement de la douleur après 1 heure et après 2 heures (en cas de crise de migraine de légère intensité) + absence de douleurs persistantes pendant 24 heures + un soulagement de la phonophobie après 2 heures chez plus de patients + plus d'effets indésirables pendant 24 heures*)
 - Sumatriptan spray nasal 20 mg/dose (*GRADE C pour tous les paramètres de résultat, sauf GRADE B pour une absence de douleur persistante après 24 heures*)
 - Sumatriptan 6 mg s.c. (*GRADE A pour la photophobie et la phonophobie après 2 heures ; GRADE B ou C pour tous les autres paramètres*)
 - Zolmitriptan 2,5-5 mg (*GRADE C pour la photophobie et la phonophobie après 2 heures*)
 - Zolmitriptan spray nasal 5 mg (*GRADE C pour tous les paramètres, sauf GRADE B pour le soulagement de douleurs persistantes pendant 24 heures + plus d'effets indésirables*)

Tableau 6. Traitements aigus (de crise) des migraines

Classe thérapeutique	Molécule	Dose recommandée par prise	Dose maximale/jour	Effets indésirables	Contre-indications
	Paracétamol	500 – 1.000 mg	Max. – jour : 4.000 mg		Insuffisance rénale sévère, insuffisance hépatique
	Acide acétylsalicylique (AAS)	1.000 mg	Max. – jour : 3.000 mg	Saignements, y compris digestifs, syndrome de Reye,	Hémorragie active, Ulcère Gastro-Duodéal, insuffisance rénale ou hépatique sévère
AINS	Ibuprofène	200-600 mg	Max. – jour : 1.200 mg	Troubles gastro-intestinaux, insuffisance rénale aiguë, Diclofénac : vigilance particulière risque d'infarctus du myocarde ou d'effets hépatiques	Ulcère Gastro-Duodéal, hémorragie active, maladie de Crohn, insuffisance rénale ou hépatique
	Naproxène	500-550 mg	Max. – jour : 1.100 mg		
	Diclofénac	50-100 mg	Max. – jour : 150 mg		
Associations	Paracétamol/AAS/ caféine	500/400/100 mg Les préparations contiennent des dosages différents. Cfr. CBIP / Paracétamol + acide acétylsalicylique + caféine	Max. – jour : 6 comprimés		Cfr. Paracétamol, AAS, caféine
Triptans	Almotriptan	12,5 mg	Max. – jour : 25 mg	Lourdeur ou oppression thoracique, nausées, vomissements, somnolence, vertiges	Maladies cardiovasculaires ou cérébrovasculaires, HTA non contrôlée, migraine hémiplégique ou avec aura prolongée ou du tronc cérébral
	Elériptan	40 mg	Max. – jour : 80 mg		
	Naratriptan	2,5 mg	Max. – jour : 5 mg		
	Rizatriptan	10 mg	Max. – jour : 20 mg		
	Sumatriptan	PO : 50-100 mg	Max. – jour : 200 mg		
		Intranasal : 10-20 mg	Max. – jour : 40 mg		
		SC : 6 mg	Max. – jour : 12 mg		
	Zolmitriptan	PO : 2,5 mg	Max. – jour : 10 mg		
Intranasal : 5 mg					
Antagoniste récepteur CGRP	Rimégépant	PO : 75 mg	Max. – jour : 75 mg	Nausées, réactions d'hypersensibilité	Insuffisance hépatique Prudence recommandée lors d'antécédents cardiovasculaires

PO : per os ; SC : sous cutané. Les contre-indications et les effets indésirables sont répertoriés à partir du CBIP. Attention au risque de surconsommation médicamenteuse (CSM), surtout avec les associations : cfr. les définitions

Traitement de fond

3. Prévention des crises de migraine

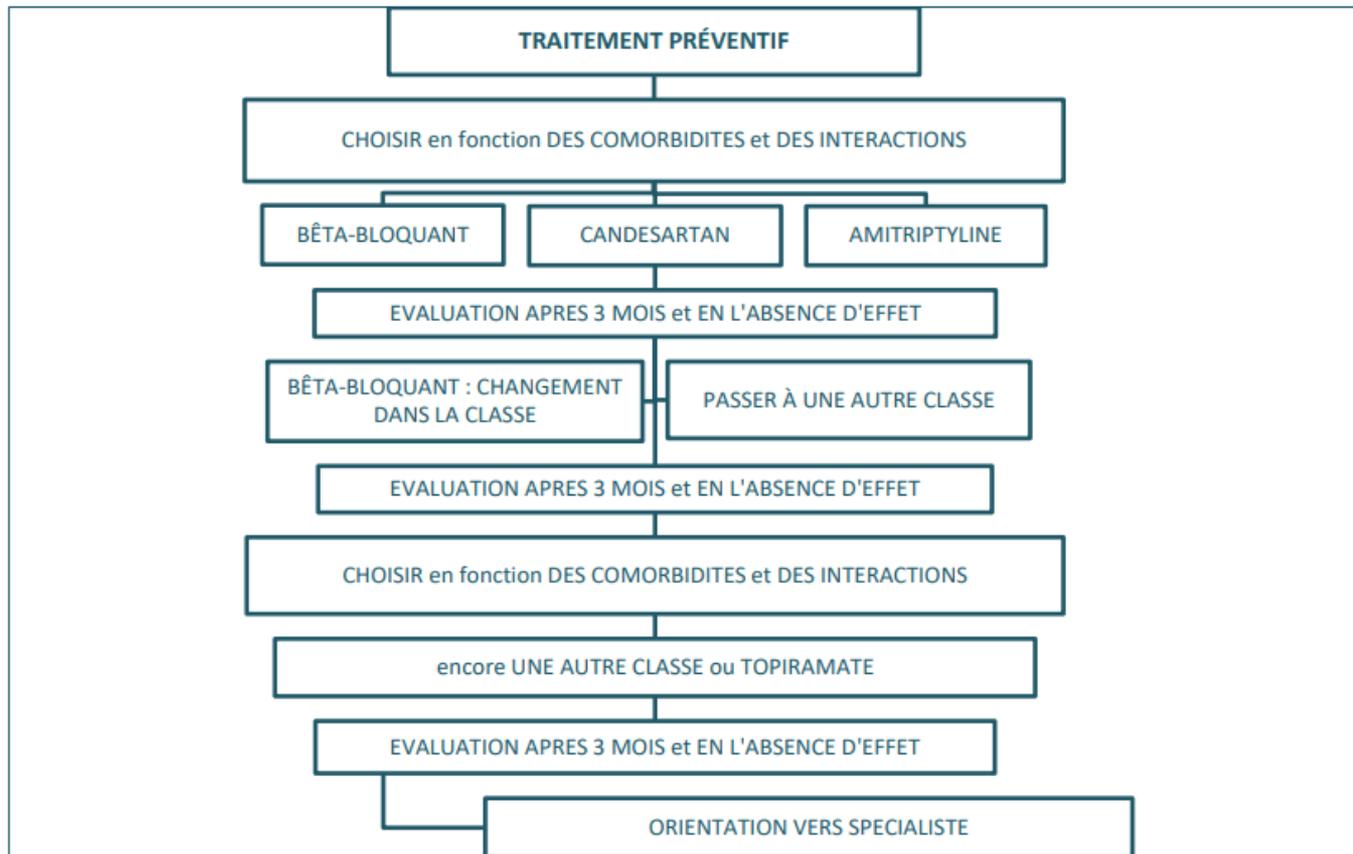


Tableau 7. Traitements préventifs de la migraine

Classe thérapeutique	Molécule	Dose recommandée	Effets indésirables	Contre-indications
Première intention				
Bêta-bloquants	Propranolol	PO : 80-160 mg (2x/jour ou 1x le matin si à libération prolongée)	Fatigue, bradycardie, troubles de l'érection, troubles du sommeil, cauchemars, dépression, aggravation Sd de Raynaud	Asthme, bloc AV du 2 nd ou 3 ^{ème} degré, insuffisance cardiaque aiguë ou mal contrôlée
	Métoprolol	PO : 100-200 mg (2x/jour ou 1x le matin si à libération prolongée)		
Sartans	Candésartan	PO : 16-32 mg/jour en 1 x le matin	Hypotension, détérioration fonction rénale, hyperkaliémie, troubles gastro-intestinaux	Sténose bilatérale de l'artère rénale, Hyperkaliémie, insuffisance hépatique sévère
Antidépresseurs tricycliques	Amitriptyline	PO : 10- 75 mg/jour en 1x au coucher	Hypotension, sédation, prise de poids, sécheresse de bouche, constipation, rétention urinaire	Infarctus du myocarde récent, Co-administration IMAO ou SSRI, glaucome à angle fermé, hypertrophie prostatique
Seconde intention				
Antagonistes calciques	Flunarizine	PO : 5-10 mg/jour en 1x, le soir	Sédation, prise de poids, dépression, signes extrapyramidaux	Dépression
Antiépileptiques	Topiramate	PO : 50-100 mg/jour en 1 à 2 x	Ralentissement cognitif, somnolence, fatigue, paresthésies, dépression, tremblements, ataxie, perte de poids	Lithiase rénale, grossesse,
	Valproate sodique	PO : 600 mg/jour en 1 ou en 2 x (selon comprimé à libération prolongée ou standard)	Nausées, vomissements, prise de poids, altération des fonctions cognitives, tremblements, insuffisance hépatique, thrombopénie, encéphalopathie	Insuffisance hépatique, risque hémorragique, maladies mitochondriales, grossesse
Troisième intention				
Anticorps monoclonaux anti-Calcitonin gene-related peptide (CGRP)	Érénumab	SC : 70 ou 140 mg / 4 semaines	Réactions au site d'injection, constipation, HTA*	Antécédents d'AVC ou de pathologie coronarienne
	Frémanézumab	SC : 225 mg/ mois ou 675 mg/3 mois		
	Galcanézumab	SC : 240 mg la 1 ^{ère} fois puis 120 mg/mois		
Antagoniste récepteur CGRP	Rimégépant	PO : 75 mg 1 jour sur 2	Nausées, réactions d'hypersensibilité	Insuffisance hépatique Prudence recommandée lors d'antécédents cardiovasculaires

PO : per os ; SC : sous cutané ; bloc AV : Bloc atrioventriculaire ; IMAO : inhibiteurs de la monoamine oxydase ; SSRI : Selective Serotonin Reuptake Inhibitor

Pour tous les médicaments, il est recommandé une titration progressive, ciblant la fourchette basse des recommandations posologiques, à adapter selon la tolérance et l'efficacité.

Les contre-indications et les effets indésirables sont répertoriés à partir du CBIP sauf *HTA : effet indésirable des anti-CGRP, rapporté par les experts et antécédents d'AVC ou de patho coronarienne, critères d'exclusion des études évaluant ces molécules.

Céphalées de tension

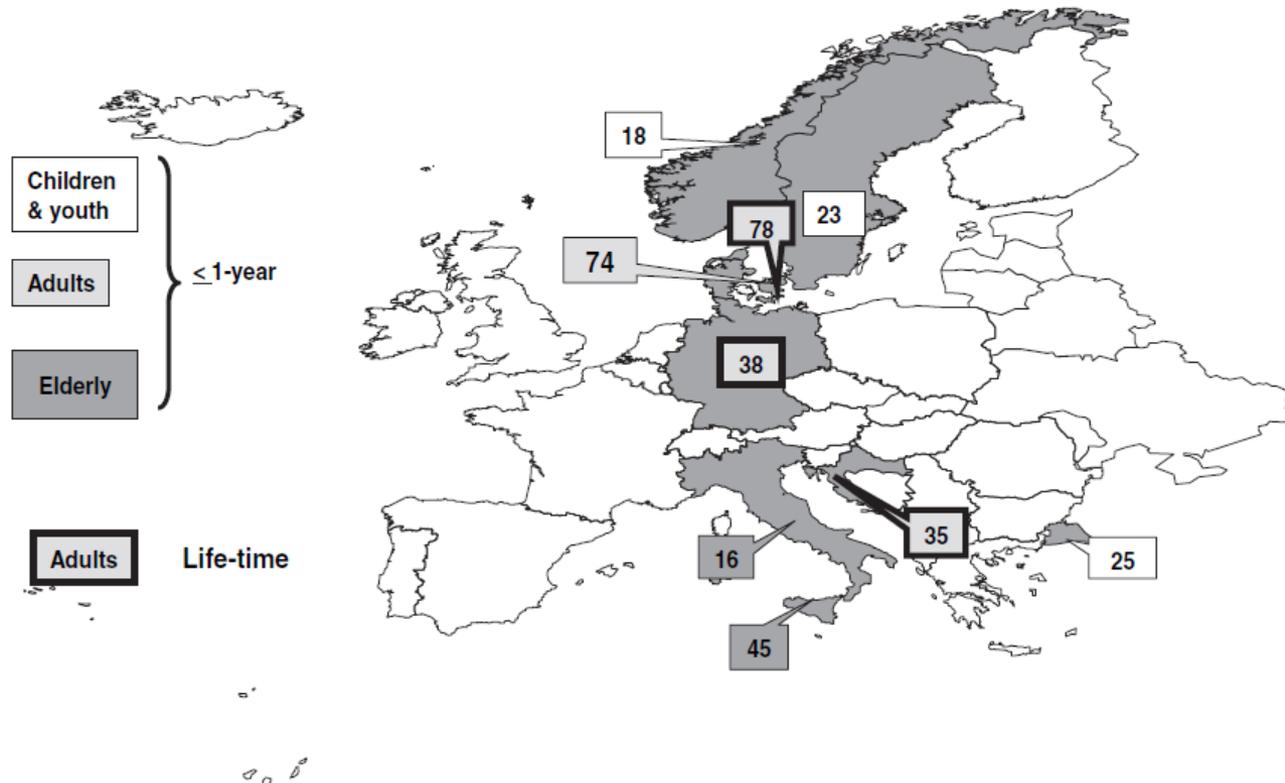


Figure 3 Prevalence of tension-type headache (%) in different European countries.

La plus fréquente

- Trois formes :
 - céphalée de tension épisodique
 - céphalée de tension fréquente
 - céphalée de tension chronique (> 15 j/mois sur plusieurs mois).
- Siège des céphalées : typiquement bilatéral, mais peut changer au cours du temps.
- Description très variable (serrement, étai, pression, brûlure, fourmillement), voire imagée (écoulement liquidien, impression d'avoir des bêtes qui marchent dans la tête).
- Intensité légère à modérée habituellement
- Habituellement pas de signes associés (nausées, vomissements), parfois mentionnée une photophobie ou phonophobie.
- La céphalée peut être améliorée par l'activité physique et, quand il est occupé, le patient « oublie » sa douleur.
- La céphalée de tension disparaît dans les moments de détente (week-ends, vacances).

Algies vasculaires de la face

- **Définition** : céphalées intenses (insupportables) survenant de 2 à 3 x/J (parfois 8 x/J), le plus souvent au même moment de la journée (après le repas ou la nuit notamment), unilatérales, périorbitaires, rapidement intenses, durant moins de 3 heures.
Avec signes locaux (larmoiments, rougeur conjonctivale, congestion nasale, rhinorrhée en fin de crise, œdème palatial, syndrome de Claude Bernard-Horner).
 - épisodique : par épisodes de 2 à 8 semaines
 - chronique
- **Diagnostic** : clinique
- **Traitement des crises** :
inhalation d'oxygène normobare (6 à 15 l/min pendant 15 minutes)
Sinon : sumatriptan (Imitrex^R) sc (risque cardiovasculaire)

Névralgie du trijumeau

- atteint les patients dans la 3^{ème} partie de leur vie (après 50 ans), prédominant chez les femmes
- douleurs fulgurantes décrites souvent comme une décharge électrique ou un éclair, très intense, dans le territoire d'une des branches du nerf trijumeau sensitif, souvent par salve suivie d'une période réfractaire
- facteurs déclenchants (« triggers ») avec au premier plan la zone gachette (le contact cutané du territoire concerné par une stimulation indolore déclenche une crise, avec « tic douloureux de la face ». Triggers peuvent être nombreux : parole, mimique, mastication, brossage des dents, rasage, contact du vent. Le patient a souvent un faciès figé.

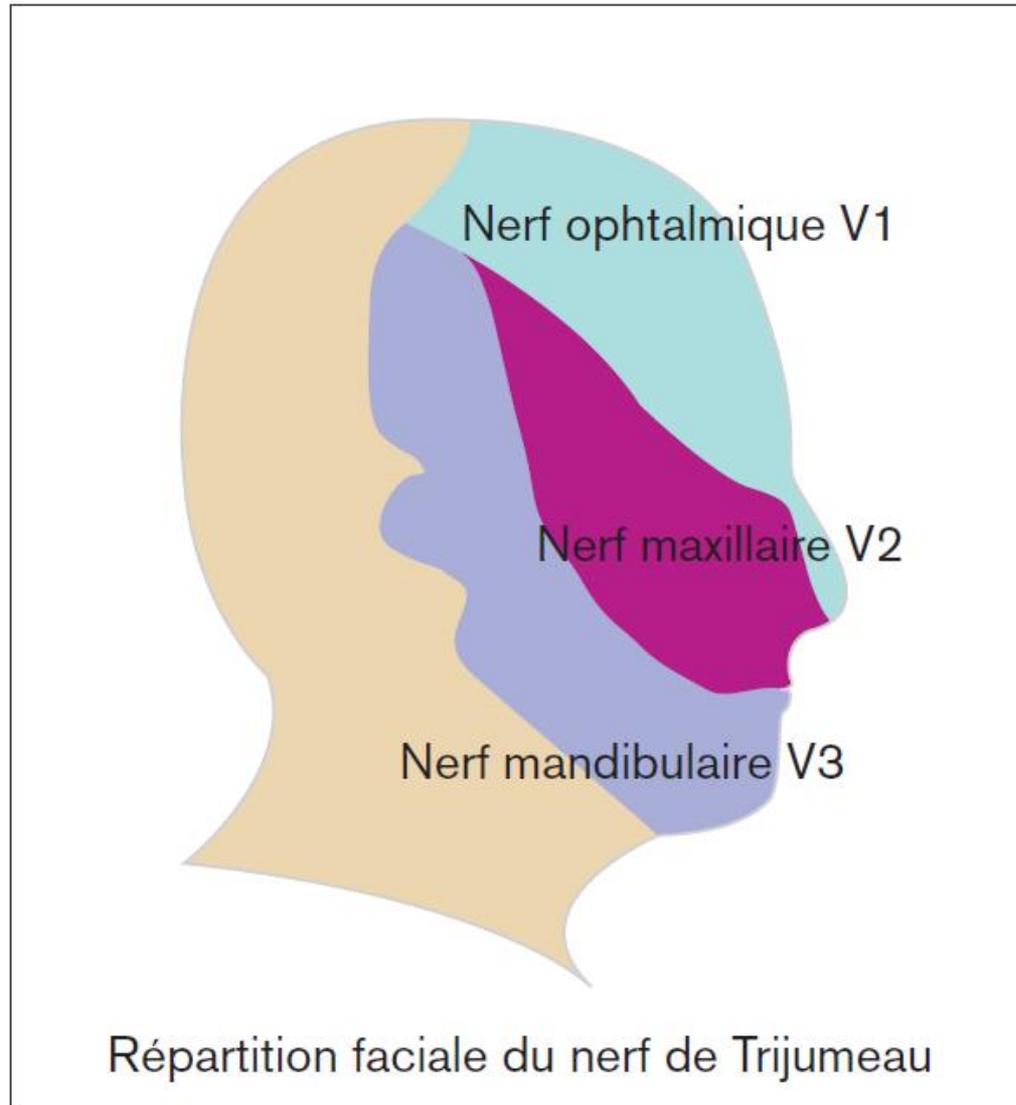


FIGURE 3 Territoire sensitif : branche du trijumeau.

Migraine, céphalée de tension, algie vasculaire de la face et névralgie classique : comparaison

	Migraine	Céphalée de tension épisodique	Algie vasculaire de la face	Hémicrânie paroxystique	Céphalée névralgique unilatérale brève avec injection conjonctivale (SUNCT)	Névralgie du trijumeau
Sex ratio	3 F/1 H	F = H	1 F/5 H	7 F/1 H	1 F/4 H	F > H
Durée des crises	4-72 heures	1 h-7 jours	15-180 min	2-30 min	5-240 s	2-3 sec à 2 min
Fréquence des crises	Variable, irrégulière	Variable, irrégulière	1 à 8/j tous les jours	> 5/j tous les jours	De 3 à 200/j tous les jours	De 5 à > 100/j tous les jours
Latéralité de la douleur	Unilatérale à bascule ou bilatérale	Bilatérale	Strictement unilatérale	Strictement unilatérale	Strictement unilatérale	Strictement unilatérale, toujours du même côté
Topographie de la douleur	Variable	En casque, bandeau	Orbito-temporale	Orbito-temporale	Orbito-temporale	V2/V3 > V1
Type de la douleur	Pulsatile ou continue	Pression, poids	Broieusement arrachement	Pulsatile	Coup de poignard	Décharge électrique
Intensité douloureuse	Modérée à sévère	Faible à modérée	Très sévère	Sévère à très sévère	Modéré à très sévère	Très sévère
Signes dysautonomiques	Possibles	0	Présents	Présents	Présents	0

Nausées ou vomissements	Fréquents	0	Possibles	0	0	0
Photophobie phonophobie	Fréquents et importants, parfois osmophobie	Absents (ou modérés)	Possibles	Possible	0	0
Capacité à poursuivre ses activités pendant la crise	Difficile ou impossible	Conservée, mais plainte importante	Impossible	Difficile ou impossible	Difficile ou impossible	Sidération brève lors de la décharge
Activité physique	Aggrave la céphalée (pulsatile++)	Peut améliorer la céphalée	Agitation motrice typique (lion en cage)	Rien	Rien ou mouvements	Lors des exacerbations évite l'activité par peur des accès
Facteurs déclenchants classiques des crises	alcool, variations hormonales, variations de rythme, variations émotionnelles	Stress, contrariété, surmenage	Sommeil ou prise d'alcool			Zones gâchettes, parler, mastiquer...

Troubles du langage

- Aphasie : trouble de la production et/ou de la compréhension du langage écrit ou parlé consécutif à une lésion cérébrale
- Dysarthrie : trouble de l'articulation par dysfonctionnement des muscles responsables de la prononciation : paralysie de nerfs crâniens (nerfs IX et X, XII, VII), rigidité, incoordination cérébelleuse
- Aphonie, dysphonie : perte de la voix consécutive à une lésion du pharynx ou de son innervation (nerfs crâniens IX et X)

	Compréhension	Répétition	Nommer	Fluidité	Lésion de	Associé à
Aphasie globale	↓↓	↓↓	↓↓	↓	Lobes frontal, pariétal et temporal supérieur de l'hémisphère dominant, par occlusion de la carotide interne ou de l'artère cérébrale moyenne	<ul style="list-style-type: none"> • Hémiplégie (droite le plus souvent) • Hémianesthésie • Hémianopsie homonyme
Aphasie de Wernicke (sensorielle, fluente)	↓	↓	↓	N ou ↑ Para-, jargona phasie)	Lésion péri-sylvienne pariéto-temporale postérieure de l'hémisphère dominant, par occlusion de la branche inférieure de l'artère cérébrale moyenne	<ul style="list-style-type: none"> • Déficit sensoriel • Hémianopsie homonyme • Rarement déficit moteur
Aphasie de Broca (motrice, non fluente)	Normale ou peu ↓	↓↓	↓	↓	Lésion frontale inférieure de l'hémisphère dominant, généralement par occlusion de la branche supérieure de l'artère cérébrale moyenne	<ul style="list-style-type: none"> • Hémi-parésie (face et bras) • Apraxie bucco-linguale • Agraphie

Principales étiologies des troubles du langage

- AVC : infarctus, hémorragies
- traumatismes
- tumeurs cérébrales (primitives ou secondaires)
- infections : abcès, encéphalite herpétique