

MIGRAINE ET ALGIES DE LA FACE (262)

1. Migraine

1.1 Connaissances requises

- Énoncer les arguments diagnostiques d'une migraine avec ou sans aura
- Connaître l'intrication fréquente de migraines et de céphalées de tension (épisodiques ou non)
- Connaître les principes généraux du traitement de la migraine
- Connaître les médicaments du traitement de la crise et du traitement de fond, leurs effets indésirables et leurs contre-indications, les règles élémentaires de leur prescription
- Connaître les facteurs déclenchants et favorisants d'une crise de migraine
- Connaître l'existence de céphalées induites par les médicaments chez le migraineux

1.2 Objectifs pratiques :

- Chez un patient migraineux réel ou simulé
 - conduire l'interrogatoire et réunir les arguments du diagnostic de migraine (avec ou sans aura)
 - identifier les facteurs favorisants éventuels
 - énoncer la hiérarchisation de prescription pour les médicaments de la crise
 - expliquer les règles de prise d'un médicament au cours de la crise
 - discuter la mise en route d'un traitement de fond
 - rédiger l'ordonnance (traitement de crise et, le cas échéant, traitement de fond)
 - donner, à une jeune migraineuse, les conseils de nature à réduire les facteurs de risque vasculaires associés (tabac, pilule, surcharge pondérale)
- A partir de cas vidéoscopés, évoquer le diagnostic de migraine sans aura, de migraine ophtalmique

2. Algies de la face

2.1 Connaissances requises

- Énoncer les arguments diagnostiques d'une algie vasculaire de la face
- Citer les traitements de crise et de fond en cas d'algie vasculaire de la face
- Décrire les caractéristiques sémiologiques d'une névralgie essentielle du trijumeau versus une névralgie secondaire (lésionnelle)
- Énoncer les principales causes de névralgie secondaire du trijumeau
- Énoncer les principes de traitement d'une névralgie du trijumeau

2.2 Objectifs pratiques

- Chez un patient réel ou simulé souffrant d'une algie faciale
 - conduire l'interrogatoire et l'examen clinique
 - réunir les arguments du diagnostic
 - proposer un traitement
- A partir de cas vidéoscopés, évoquer le diagnostic
 - d'algie vasculaire de la face
 - de névralgie du trijumeau

LES POINTS FORTS

- **La migraine est la céphalée la plus fréquente (12% de la population), de diagnostic habituellement aisé en raison de ses caractéristiques cliniques : céphalée pulsatile, volontiers unilatérale, s'accompagnant de nausées/vomissements. Sa physiopathologie demeure mal connue.**
 - **Dans un cas sur 4, la migraine s'accompagne d'une aura, caractérisée par des manifestations neurologiques focalisées précédant ou accompagnant la céphalée.**
 - **Le traitement repose sur l'éradication des facteurs déclenchants des crises, le traitement de la crise et, parfois, un traitement de fond à visée prophylactique, dont l'indication repose sur la fréquence des crises (> 2 par mois) et leur retentissement socio-professionnel.**
 - **Les traitements de la crise doivent être utilisés de manière graduée, en débutant par les médicaments non spécifiques (antalgiques et AINS). Les médicaments spécifiques de la crise migraineuse sont aujourd'hui dominés par les triptans.**
 - **La migraine s'associe volontiers à d'autres types de céphalées bénignes (céphalées de tension, céphalées par abus d'antalgiques)**
 - **L'algie vasculaire de la face, de diagnostic purement clinique, est rare et de traitement difficile.**
- La névralgie du trijumeau essentielle se caractérise par un „tic douloureux“ typique. L'examen clinique doit chercher des arguments en faveur d'une névralgie secondaire, dont les causes sont nombreuses**

La migraine est la plus fréquente des céphalées. Elle touche 12% de la population et 2 à 3 fois plus les femmes que les hommes. Sa physiopathologie demeure en grande partie mystérieuse, malgré les progrès récents (annexe).

La majorité des patients ayant présenté quelques crises de migraine ne consultent pas. La maladie proprement dite est caractérisée par la survenue de crises rapprochées, responsables d'un impact social qui, chez certains, peut être sévère (1 migraineux sur 10 présente plusieurs crises par semaine). Le traitement de la migraine a connu une avancée importante avec l'émergence des triptans. Malgré ces progrès, la migraine demeure une affection courante encore trop mal soignée.

I- Connaissances requises

1- Arguments diagnostiques d'une migraine avec ou sans aura

Le diagnostic de migraine repose sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen clinique.

L'objectif est d'identifier des accès de céphalées caractéristiques, séparés par des intervalles libres. Aucune investigation complémentaire n'est nécessaire lorsque la sémiologie est typique.

Deux types de migraines sont possibles : la migraine sans aura et la migraine avec aura, environ 3 fois moins fréquente. Les deux types de crises peuvent coexister chez un même patient.

1-1 Migraine sans aura

La crise se caractérise par :

- **Son siège** : le plus souvent temporale ou sus-orbitaire, unilatérale avec alternance du côté atteint selon les crises. Elle est parfois postérieure ou bilatérale, voire diffuse d'emblée
- **Son mode d'apparition** : rapidement progressif, sans caractère explosif. Elle peut réveiller le patient en deuxième partie de nuit.
- **Son type** : typiquement pulsatile, la céphalée tend à s'accroître en cas d'effort physique ou de concentration.
- **Les signes d'accompagnement** :
 - les nausées et vomissements sont les plus fréquents, parfois accompagnés de signes vasomoteurs (modifications de couleur du visage)
 - la photophobie (intolérance à la lumière) et la phonophobie (intolérance au bruit) sont liés à l'intensité de la céphalée
 - recherche d'isolement du migraineux en crise, de préférence dans un endroit calme et peu éclairé
- **Sa durée** : elle a été fixée par l'IHS entre 4 et 72 heures, en moyenne 12 à 24 heures
- La récupération complète à l'issue de la crise

1-2 Migraine avec aura

Elle se caractérise par la présence de manifestations neurologiques focalisées précédant ou accompagnant la céphalée migraineuse, et classiquement contralatérale à celle-ci. Deux paramètres sont importants pour le diagnostic :

- **Le mode d'apparition** : de manière progressive (> 5 mn), réalisant la classique **marche migraineuse**, avec régression complète en moins d'une heure avant ou parallèlement à la céphalée
 - **Le type : aura ophtalmique et l'aura sensitive** sont les plus fréquentes, et peuvent se combiner chez un même patient. Une aura entraînant des troubles du langage (manque du mot ou paraphasies) ou de l'équilibre est plus rare. Certaines auras sont exceptionnelles (ophtalmoplégie, hémiplégie, ...)
- L'aura migraineuse peut, rarement, ne pas être suivie de migraine, posant des problèmes diagnostiques difficiles, surtout en l'absence d'antécédent identique

➤ **Aura ophtalmique :**

- Scotome scintillant le plus fréquent : point lumineux dans une partie du champs visuel des deux yeux, persistant les yeux fermés, s'élargissant sous forme d'une ligne brisée (aspect de fortifications), et laissant place à un scotome central, lui-même de régression progressive
- Hémianopsie latérale homonyme également fréquente, apparaissant en quelques minutes, parfois précédée de tâches colorées ou lumineuses dans le même hémichamps
- Nombreuses autres manifestations visuelles possibles :
 - unilatéraux : phosphènes, scotome sur un œil
 - manifestations complexes : vision caléidoscopique, troubles de la perception visuelle (notamment métamorphopsies : déformation de la forme des objets et des individus), hallucinations visuelles élaborées

➤ **Aura sensitive :**

- Paresthésies non douloureuses touchant typiquement les premiers doigts de la main et le pourtour des lèvres du même côté (cheiro-orales)
- Elles s'étendent plus rarement à l'ensemble de l'hémicorps, avec dans tous les cas une évolution progressive, selon la marche caractéristique

1-3 Autres arguments à apprécier :

- ancienneté de l'histoire : début avant 30 ans dans la plupart des cas, parfois dans l'enfance
- antécédents familiaux de migraine
- circonstances de déclenchement des crises (cf infra)
- intrication d'une maladie migraineuse avec une autre cause de céphalées : la prévalence élevée de la migraine rend cette situation courante.

➤ **L'association de céphalées dites de tension (psychogènes) à la migraine est particulièrement fréquente.** Elle doit être suspectée en cas de :

- persistance de céphalées de fond (prédominance postérieure), entre des accès migraineux par ailleurs bien identifiés
- personnalité anxieuse, le patient se déclarant lui-même « tendu » en permanence
- tension musculaire douloureuse des muscles de la nuque

➤ **Une autre association est l'ajout de céphalées induites par la prise abusive de médicaments.**

La surconsommation de médicaments (spécifiques ou non de la migraine) induit une accoutumance avec majoration des céphalées, qui pousse à l'augmentation des doses. Le cercle vicieux peut être difficile à rompre, nécessitant une hospitalisation pour obtenir le sevrage.

2- Facteurs favorisants et déclenchants d'une crise de migraine

➤ **Certains sont identifiés par le patient lui-même** avant qu'il ne consulte :

- contrariété, situation de stress, ou à l'inverse situation de détente brutale (« migraine de week-end »)
- facteurs hormonaux : règles (au maximum, migraine cataméniale), contraception orale
- facteurs alimentaires : chocolat, alcool (vin blanc)
- facteurs sensoriels : lumière clignotante, décor rayé d'une pièce, bruits, odeurs

➤ **D'autres sont moins connus du grand public :**

- conditions de vie : sommeil trop prolongé, hypoglycémie de la mi-journée (saut d'un repas)
- des facteurs climatiques ont été incriminés

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

3- Traitement de la migraine

3-1 Principes généraux du traitement

Le traitement de la migraine repose sur 3 principes :

- un obligatoire : éradication des facteurs déclenchants des crises (cf supra)
- un fréquemment proposé : traitement médicamenteux de la crise.
- un à discuter au cas par cas : traitement de fond, à visée prophylactique

Certains patients, une fois rassurés sur l'origine migraineuse de leurs céphalées, ne désirent pas prendre le risque d'effets secondaires de certains traitements de la crise.

L'indication d'un traitement de fond dépend de la fréquence des crises (rarement prescrit à moins de 2 crises par mois) et de la demande du patient (retentissement social et professionnelle d'une crise).

Point essentiel à expliquer au patient : la différence entre les 2 types de traitements, afin d'éviter :

- les risques d'inefficacité en cas de prise au coup par coup de médicament de fond
- les risques de surdosage ou d'accoutumance en cas de prise en continu de médicament de crise

3-2 Traitement médicamenteux de la crise

➤ Certains principes et règles d'utilisation doivent être connus :

- la prise ne doit se faire qu'au moment des crises, le plus précocément possible
- le traitement est efficace sur la céphalée et ses signes d'accompagnement, pas sur l'aura migraineuse
- l'association à un anti-émétique permet de diminuer les nausées
- en cas de nausées ou vomissements violents une autre voie que buccale doit être proposée (nasale, voire rectale ou injectable)
- ne pas dépasser les doses prescrites, sous peine de voir apparaître des signes de toxicité propres au produit ou une accoutumance
- la prescription ne dispense pas le patient d'une mise au repos dans le calme, parfois l'obscurité

➤ Deux types de médicaments sont utilisés : les antalgiques non spécifiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens d'une part, les médicaments spécifiques d'autre part.

- **antalgiques et anti-inflammatoires** : l'aspirine (500mg à 2 g) éventuellement associée à du métoclopramide (Migpriv*), le paracétamol (1 à 2 g) éventuellement associé au dextropropoxyphène (Diantalvic*) et les AINS (naproxène, ibuprofène, etc...) sont les traitements habituels en cas de crise modérée

- médicaments spécifiques de la crise migraineuse (Tableau 1) :

- dérivés de l'ergot de seigle :
 - jusqu'à ces dernières années, seule classe disponible
 - risque d'ergotisme en cas de surdosage (vasoconstriction sévère pouvant mener à la gangrène)
- triptans : leur apport au cours de la décennie passée a été d'une importance considérable
 - classe médicamenteuse caractérisée par un effet agoniste spécifique et puissant sur les récepteurs sérotoninergiques 5HT1, avec action vasculaire (vasoconstriction) et probablement neurogène.
 - le sumatriptan a été le premier commercialisé. Les triptans de nouvelle génération se caractérisent par une meilleure biodisponibilité et une pharmacocinétique plus rapide

- comme pour les autres médicaments, la précocité de la prise est recommandée, mais l'efficacité est néanmoins possible à distance du début (intérêt pour la crise de réveil nocturne)
- la reprise du médicament pour le même accès, en cas d'échec, est sans effet. En revanche, une récurrence des symptômes après rémission transitoire justifie une 2^{ème} tentative.

Les triptans sont devenus le traitement de première intention pour la majorité des patients souffrant de crises sévères (lorsqu'il existe un retentissement majeur sur l'activité quotidienne).

L'efficacité comparée des différents triptans n'est pas connue.

➤ **Cas particulier : la migraine cataméniale**

- patiente dont les crises surviennent exclusivement lors des règles et dont le cycle est régulier
- prescription d'oestradiol en per cutané (Oestrogel®) pendant 8 jours, à débiter la veille des règles

3-3 Traitement médicamenteux de fond

De très nombreux traitements de fond ont été proposés dans la migraine, avec une efficacité plus ou moins bien prouvée.

- **Les médicaments dits majeurs** sont ceux pour lesquels une efficacité a été démontrée (réduction de la fréquence des crises d'au moins 50%) par au moins 2 essais thérapeutiques méthodologiquement corrects. Leur posologie, effets indésirables et contre-indications sont résumés au Tableau 2. En l'absence de contre-indication, le propranolol est souvent proposé en première intention. Tous ces médicaments n'ont pas reçu à ce jour l'AMM en France dans la prophylaxie de la crise migraineuse.
- **D'autres médicaments**, dont l'effet n'est pas démontré de manière aussi rigoureuse, sont aussi utilisés :
 - la dihydroergotamine (association avec les triptans contre-indiquée)
 - l'indoramine (Vidora®)
 - inhibiteurs calciques, notamment le vérapamil (Isoptine®)
 - antidépresseurs non tricycliques (inhibiteurs de la recapture de la sérotonine)
 - différents antiépileptiques, notamment de la nouvelle génération (gabapentine, topiramate, ...) semblent intéressants au vu des résultats d'essais ouverts.
- **Des principes et règles d'utilisation doivent être connus**, comme pour les traitement de la crise :
 - débiter par les médicaments de fond majeurs
 - choisir d'abord les médicaments qui n'ont pas été encore essayés, en tenant compte des contre-indications et des pathologies associées (exemple : intérêt des bêta-bloquants chez le sujet anxieux ou hypertendu)
 - prescrire un traitement après l'autre, en augmentant progressivement les doses
 - augmenter progressivement les doses
 - se donner au moins 2 mois de traitement à doses efficaces pour conclure sur le bénéfice ou l'échec
 - demander au patient de tenir un calendrier précis des crises pour juger objectivement de la modification de fréquence

3-4 Autres traitements

Ils ne doivent pas être négligés

- **les anxiolytiques** : sont utiles en prescription courte pour atténuer l'anxiété qui va de pair avec une recrudescence de crises et favoriser un sommeil réparateur
- **les traitements non médicamenteux** : de nombreux patients ressentent le bénéfice de séances de relaxation, qui leur permettent de ménager des plages horaires de détente

4- Etat de mal migraineux

- Défini par une ou des crises de migraines successives persistant au-delà de 72 heures, entraînant un important retentissement sur l'état général
- Souvent favorisé par un abus médicamenteux et/ou un syndrome anxio-dépressif sous-jacent
- Le traitement consiste :
 - essayer une injection de sumatriptan SC, en l'absence de contre-indication (pas de dérivés d'ergot de seigle depuis 24h au moins)
 - en cas d'échec, hospitalisation pour réhydratation, perfusion de tricycliques (+/- anti-émétique), sevrage rapide en médicaments pris de manière abusive

Tableau 1 : Médicaments spécifiques de la crise de migraine

DCI	Voie	Nom commercial	Posologie	Dose maximale par jour (semaine)	Contre-indications / Effets secondaires
Dérivés de l'ergot de s Tartrate d'ergotamine	per os	Gynergène® caféiné (1cp=1 mg) Migwell® (1 cp = 2 mg)	1 à 2 mg + 1 mg 30' après si échec 2 mg + 2 mg, 30' après si échec	3 à 4 mg (10 mg)	CI : - coronaropathie, HTA - insuf. rénale et hépatique
	rectale	Gynergène® caféine (1 suppo = 2 mg)	1 mg + 1 mg 30' après si échec	4 mg (10 mg)	ES : Fréquents : nausées, vertiges Rares : ergotisme (douleurs et c
	IM-SC ou IV	Dihydroergotamine-Sandoz® (1 amp = 1 ml – 1 mg)	2 pulv. + 2 pulv. 30' après si échec	2 mg (12 mg)	des extrémités → gangrène)
Dihydroergotamine (DHE)	nasale	Diergo®-Spray (1 pulv = 0,5 mg)		2 mg (12 mg)	CI : - HTA sévère ou mal équilibrée - coronaropathie, AVC, AIT - Wolf- Parkinson-Whitte ES : -Fréquents : nausées, vertiges, sommolence -Rares : douleurs thoraciques, palpitations, angor voire infarctus du myocarde
Triptans Zolmitriptan	per os	Zomig® (1 cp = 2,5 mg) et Zomigoro®	2,5 mg + 2,5 mg 2h plus tard si reprise	10 mg	
Naratriptan	per os	Naramig® (1cp = 2,5 mg)	2,5 mg + 2,5 mg 4h plus tard si reprise	5 mg	
Sumatriptan	per os SC nasal	Imigrane® (1 cp = 50 mg) (1 amp = 0,5 ml – 6 mg) (spray = 1 ml – 10 mg)	50 mg + 50 mg 2h plus tard si reprise 6 mg 10 mg	300 mg 12 mg 20 mg	

Tableau 2 : Médicaments antimigraineux de fond majeurs

	Posologie journalière	Contre-indications / Effets secondaires
Béta-bloquants : Propranolol (Avlocardyl®) Métoprolol (Lopressor®, Seloken®) Timolol (Timacor®) Aténolol (Ténormine®)	40-240 mg 100-200 mg 10-20 mg 100 mg	CI : BPCO-asthme, BAV II-II, bradycardie sévère, Raynaud, insuffisance cardiaque non contrôlée Effets secondaires : - Fréquents : asthénie, mauvaise tolérance à l'effort - Rares : insomnie, cauchemars, impuissance, dépression
Pizotifène (Sanmigran®)	1,5 mg (3 cp en une prise le soir)	CI : glaucome, adénome prostatique Effets secondaires : somnolence, prise de poids, nausées
Oxétorone (Nocertone®)	120-180 mg (2-3 cp en 1 prise le soir)	Effets secondaires : - Fréquents : somnolence, prise de poids - Rares : diarrhée, nécessitant l'arrêt du traitement
Méthysergide (Désernil®)	4-6 mg (2-3 cp) Arrêt nécessaire 1 mois chaque 6 mois	CI : coronaropathie, HTA sévère, insuffisances rénale et hépatique sévères Effets secondaires : - Fréquents : nausées, vertiges, insomnie - Rares : ergotisme, fibrose rétropéritonéale
Flunarizine (Sibélium®)	5 à 10 mg (1/2 à 1 cp le soir) Pas plus de 6 mois de suite	CI : maladie de Parkinson, dépression Effets secondaires : - Fréquents : somnolence, prise de poids - Rares : dépression, syndrome extrapyramidal
Amitriptyline (Laroxyl®, Elavil®)	20-50 mg le soir	CI : glaucome, adénome prostatique Effets secondaires : sécheresse de bouche, somnolence, prise de poids, hypotension orthostatique
AINS exemples : naproxène (Naprozyne®, Apranax®) ketoprofen (Profenid®)	1 100 mg 50 mg	CI : ulcère gastrique en évolution, insuffisances rénale et hépatique sévères, Effets secondaires : - Fréquents : troubles digestifs, ulcère, baisse d'efficacité du stérilet - Rares : hypersensibilité cutanée, troubles hématologiques
Valproate de sodium (Depakine®)	500- 1 000 mg	CI : insuffisance hépatique, hépatites Effets secondaires : nausées, prise de poids, somnolence, tremblement, alopecie, atteinte hépatique

II- Objectifs pratiques

1- Conduite de l'interrogatoire

L'interrogatoire doit :

1-1 Apporter la certitude du diagnostic

Même si tous les patients ne présentent pas les critères IHS, le diagnostic est simple chez la grande majorité. Il faut se méfier de certaines situations :

- céphalée brutale inhabituelle chez le sujet jeune (diagnostic différentiel d'une première crise de migraine) → suspicion d'hémorragie méningée, de poussée hypertensive
- céphalée systématiquement du même côté, à chaque accès → suspicion d'une malformation artério-veineuse intracrânienne
- trouble neurologique focal chez un patient migraineux sans antécédent de migraine avec aura → suspicion d'accident ischémique transitoire, de crise épileptique partielle
- toute céphalée inhabituelle en intensité ou qualité chez un migraineux connu doit faire discuter une autre cause de céphalée surajoutée

1-2 Apporter les explications nécessaires

- Identifier les facteurs favorisants et déclenchants
- Rassurer (pas de nécessité d'examen inutiles), expliquer (affection bénigne ne signifie pas absence de gêne au quotidien) et entendre les désirs du patient
- Apprécier l'impact socio-professionnel de la maladie et l'état psychologique global
- Informer sur les risques vasculaires liés à la migraine :
 - L'infarctus migraineux est une complication rarissime de la migraine
 - En revanche, la migraine semble être un facteur de risque d'infarctus cérébral :
 - le mécanisme de cette association n'est pas clair à ce jour
 - le risque absolu reste extrêmement faible (< 20/100.000 sujets-années) et ne justifie donc pas de traitement préventif d'infarctus cérébral chez un sujet migraineux
 - en revanche, le médecin qui prend en charge des patients migraineuses doit être attentif aux autres facteurs de risque pouvant jouer un rôle synergique :
 - obtenir la réduction d'une surcharge pondérale
 - conseiller fermement de ne pas fumer
 - insister, en cas d'utilisation d'un contraceptif oral, pour le recours à une pilule faiblement dosée en œstrogène ou progestatif pur

1-3 Proposer une stratégie thérapeutique

- Noter le plus précisément possible les tentatives thérapeutiques précédentes (durée des traitements, posologies, ...)
- Décider alors :
 - le traitement de crise approprié
 - la nécessité d'un traitement de fond
- Prendre à nouveau le temps de l'explication, cette fois centrée sur les médicaments :
 - commencer par le détail sur les principes généraux des traitements (cf supra)
 - poursuivre par l'information sur les médicaments de crise et de fond, avec des messages ciblés sur les produits choisis dans le cas particulier à traiter

Annexe : Physiopathologie de la migraine

Elle demeure mal comprise. Une controverse ancienne oppose la théorie dite vasculaire à celle dite neurogène :

- en faveur de la première, on retient la modification de calibre des artères au cours de la crise (vasoconstriction lors de l'aura, vasodilatation lors de la céphalée), la pulsativité de la céphalée et l'effet bénéfique de substances vasoconstrictrices.

- en faveur de la deuxième vont les résultats des techniques sophistiquées d'étude du fonctionnement cérébral (tomodensitométrie par émission de positrons), qui révèlent des anomalies de l'activité neuronale au cours de la crise de migraine, dont les modifications artérielles ne seraient que la conséquence.

On accorde aujourd'hui une grande importance au système trigémino-vasculaire, mettant en jeu le ganglion de Gasser (contenant le corps cellulaire des fibres du nerf trijumeau), dont la dépolarisation sous l'influence de stimuli divers provoquerait une libération de neuropeptides vasoactifs responsables de la vasodilatation méningée et d'une hyperexcitabilité neurogène du tronc cérébral (nausées).

Algie vasculaire de la face

- Céphalée essentielle distincte et beaucoup rare que la migraine dont le diagnostic est purement clinique

1- Tableau clinique

Il diffère de celui de la migraine par plusieurs points importants :

- Terrain : adulte jeune mais prépondérance masculine
- Caractéristiques de la douleur :
 - * intensité extrême, maximale en quelques minutes
 - * à type de déchirement, d'arrachement, voire de brûlures
 - * de localisation strictement unilatérale et, toujours du même côté, péri-orbitaire
 - * durant 15 minutes à 3 heures, pouvant survenir à heure fixe
- Signes associés : manifestations neurovégétatives homolatérales :
 - * larmoiements, congestion nasale, sudation cutanée
 - * parfois signe de Claude-Bernard-Horner
- Mode évolutif : évolution par périodes douloureuses de 1 à 3 mois, volontiers saisonnière

2 - Traitement

- Eradication de l'alcool (facteurs déclenchants fréquents des accès au cours des périodes douloureuses)
- Traitement des accès : deux d'efficacité validée :
 - * Sumatriptan sous cutanée
 - * Oxygénothérapie (au moins 6 litres/mn pendant 15 mn)
- Traitement de fond (en période douloureuse, si traitement des accès insuffisant) : vérapamil (Isoptine[®], conseillé en première intention), corticoïdes, méthygerside (Désernil[®])

3- Complications

- Transformation en forme chronique douloureuse, de traitement particulièrement difficile (tricycliques, lithium).
- On évoque parfois, en cas de répétition d'accès particulièrement douloureux, un risque suicidaire.

CRITERES DE DIAGNOSTIC DE L'ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE (d'après la classification internationale des céphalées)

Description :

Il s'agit de douleurs paroxystiques, strictement unilatérales, survenant toujours du même côté, de la région périorbitaire.

Le diagnostic est retenu sur les critères suivants :

A - Au moins 5 crises correspondant aux critères B, C, D

B - Douleurs unilatérales sévères, orbitaires, péri-orbitaires et/ou temporales durant de 15 à 180 min en l'absence de traitement.

C - Associées à au moins 1 des symptômes suivants du côté douloureux :

1. Injection conjonctivale
2. Larmolement
3. Congestion nasale
4. Rhinorrhée
5. Sudation du front ou de la face
6. Myosis
7. Ptosis
8. Oedème de la paupière

D - Fréquence des attaques 1 à 8 par jour :

L'examen clinique et neurologique doivent être strictement normaux en dehors de l'observation possible d'un signe de Claude-Bernard-Horner homolatéral aux douleurs même en dehors des accès.

On distingue deux formes d'algies vasculaires de la face :

. la forme épisodique où les crises surviennent par période de 7 jours à 1 an, séparées par des périodes libres de 14 jours ou plus.

. Une forme chronique où les crises surviennent pendant plus d'1 an sans aucune rémission supérieure 14 jours. Les formes chroniques peuvent être primitivement chroniques ou débiter par une forme périodique évoluant secondairement vers la chronicité.

Névralgies du trijumeau

- Algie de la face fréquente, de cause variée, dont le diagnostic est purement clinique.
- Si une névralgie symptomatique (ou « secondaire ») est suspectée, des investigations complémentaires sont nécessaires

1 - Névralgie essentielle du trijumeau

1.1 Tableau clinique

Il est habituellement typique :

➤ **Douleur** caractéristique :

- **Siège** : toujours unilatéral, touchant la branche V2 ou V3, exceptionnellement la V1, parfois deux branches, jamais les trois
- **Qualité** : douleur névralgique à type de décharges électriques fulgurantes, responsables d'un « tic douloureux »
- **Evolution** : salves douloureuses sur quelques minutes séparées par des intervalles libres de toute douleur, se répétant plusieurs fois par jour pendant quelques jours à semaines
- **Mode de déclenchement** :
 - spontanée ou
 - lors d'activités spécifiques repérées par le patient (ouverture de la bouche, mastication, ...) ou
 - par effleurement d'une zone cutanée ou muqueuse limitée (dite « zone gâchette »).
L'existence de cette zone amène le patient à de véritables comportements d'évitement (ne manque plus, ne se rase plus, ...)

➤ **Examen clinique**

Par définition normal dans la névralgie « essentielle » : pas d'hypoesthésie dans la zone douloureuse, de déficit moteur dans le territoire du V3, réflexe cornéen normal.

➤ **Terrain** : touche surtout la femme après 50 ans

L'avènement des techniques d'angio-IRM, permettant l'étude non invasive des vaisseaux de moyens calibres intracrâniens, a montré que la névralgie dite essentielle correspondait en fait souvent à une compression de la racine du nerf trijumeau par une artère naissant du tronc basilaire (cérébelleuse supérieure le plus souvent)

2- Les Névralgies Secondaires (dites symptomatiques)

Par rapport à la névralgie essentielle, ces névralgies ont des caractères particuliers :

- douleur moins intense
- douleur dans le territoire du V1
- persistance d'un fond douloureux entre les accès
- anomalies à l'examen clinique : hypoesthésie, V3 moteur, atteinte d'autres paires crâniennes

Les principales causes sont :

Atteinte intra-axiale (tronc cérébral)	Sclérose en plaques Syringobulbie Tumeur intra-axiale
Angle ponto-cérébelleux	Neurinome du VIII Autres tumeurs (méningiome, cholestéatome, ...) Anévrisme du tronc basilaire Zona (ganglion de Gasser)
Base du crâne	Tumeur locale (extension d'un cancer du cavum, méningiome notamment du sinus caverneux, etc...) Méningite carcinomateuse Fractures (base du crâne ou d'un sinus, massif facial) Thrombo-phlébite du sinus caverneux Microvascularite du nerf (diabète, Gougerot-Sjogrën, sclérodermie, etc...)

3- Diagnostic différentiel

Douleurs loco-régionales de causes variées : douleurs dentaires, de l'articulation temporo-mandibulaire, etc

4- Traitement

Pour toutes les névralgies secondaires, il passe par le traitement de la cause en plus du traitement antalgique. Ce dernier comporte :

- **Première intention** : carbamazépine (Tégréto[®]), augmenté très progressivement jusqu'à la dose minimale efficace, généralement comprise entre 600 et 1600 mg par jour. Surveiller les effets secondaires, fréquents chez le sujet âgé (sommolence, vertiges avec syndrome vestibulo-cérébelleux).
Le traitement est arrêté entre les périodes d'accès douloureux.
- **Alternatives médicales** :
 - clonazépam (Rivotril[®]) à doses très progressives (gouttes) car risque de somnolence
 - phénytoïne (Dihydan[®]), éventuellement associé à la carbamazépine
 - les nouveaux anti-épileptiques (gabapantol, topiramate,...) semblent prometteurs
- **Traitement chirurgical** :
 - proposé dans les formes rebelles aux traitements médicamenteux
 - **L'intervention dite de Jannetta** (décompression vasculaire microchirurgicale du nerf trijumeau) est bien codifiée : elle consiste à libérer le nerf de toute compression vasculaire locale.
 - Chez le sujet âgé, la **thermocoagulation percutanée du ganglion de Gasser**, est souvent proposée. Elle ne nécessite pas d'ouverture de la boîte crânienne, l'anesthésie générale est de courte durée, l'action est ciblée car le patient aide lui-même grâce à un repérage de la zone douloureuse (réveil en cours d'intervention). Elle préserve la sensibilité cutanée tactile dans plus de 80% des cas

Angio-RM permettant l'étude des artères intracrâniennes
(pour recherche d'une compression vasculaire du nerf trijumeau à son émergence)



Artères cérébelleuses supérieures