

Item 97 – UE 4

Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face

- I. Présentation générale, position du problème
- II. Classification des céphalées
- III. Migraine
- IV. Algies vasculaires de la face
- V. Névralgie du trijumeau
- VI. Céphalées associées à une douleur de la face (dentaire, sinusienne, oculaire, auriculaire)
- VII. Traitement des douleurs de la face

Objectifs pédagogiques

Nationaux

- Diagnostiquer une migraine, une névralgie du trijumeau et une algie de la face.
- Argumenter l'attitude thérapeutique et planifier le suivi du patient.

Collège français des enseignants d'ORL

- Connaître les critères diagnostiques des migraines, les symptômes d'une algie vasculaire de la face, les caractéristiques sémiologiques d'une névralgie essentielle du trijumeau, et d'une névralgie secondaire du trijumeau.
- Connaître les hypothèses diagnostiques et nature du bilan pour une névralgie secondaire du trijumeau.
- Connaître les relations entre sinusites et céphalées.
- Connaître les orientations diagnostiques face à une otalgie.
- Connaître les principes thérapeutiques des migraines, algies vasculaires de la face et névralgies du trijumeau.

I. Présentation générale, position du problème

Les céphalées sont au sens large les douleurs siégeant au niveau de la tête, soit de localisation crânienne (frontale haute, pariétale, temporale, occipitale), soit de localisation faciale.

L'origine de la douleur n'est pas toujours au niveau même de l'expression douloureuse ; par exemple, une douleur d'origine cervicale telle une arnoldalgie peut se projeter au niveau occipitopariétal, une douleur d'origine faciale comme une sinusite sphénoïdale — le sphénoïde fait partie de l'étage moyen de la face — peut se projeter au niveau du vertex crânien.

Par ailleurs, les causes en sont nombreuses : certaines, comme les sinusites, sont une cause trop souvent avancée par les patients eux-mêmes ; d'autres, comme les algies vasculaires de la face, restent sous-diagnostiquées.

L'interrogatoire et l'examen clinique sont donc essentiels pour l'orientation diagnostique.

II. Classification des céphalées

Cette classification est établie par l'*International Headache Society* (classification de 2004, non revisitée au jour de la révision, septembre 2013).

Les céphalées faisant partie de l'item sont indiquées en caractère gras.

Céphalées primaires (céphalées non associées à une lésion)

Dans ce cadre sont classées les pathologies suivantes :

- **migraine** (groupe 1) ;
- céphalées de tension (groupe 2) ;
- **algies vasculaires de la face** (groupe 3) ;
- autres céphalées primaires : céphalées provoquées par le froid, la toux, l'effort, l'activité sexuelle, céphalées en « coup de tonnerre » (groupe 4).

Céphalées secondaires

On classe dans ce cadre les céphalées suivantes :

- céphalées post-traumatisme crânien ou cervical (groupe 5) ;
- céphalées secondaires à une pathologie vasculaire crânienne ou cervicale : hémorragie méningée, hématome intracrânien, malformation vasculaire, douleur d'origine carotidienne ou de l'artère vertébrale, hypertension artérielle systémique, thrombose veineuse (groupe 6) ;
- céphalées secondaires à une pathologie intracrânienne non vasculaire : hypertension intracrânienne, tumeur cérébrale, malformation de Chiari (groupe 7) ;
- céphalées toxiques aiguës ou chroniques par abus médicamenteux ou sevrage (groupe 8) ;
- céphalées en rapport avec un processus infectieux intracrânien : méningite, encéphalite, abcès, empyème, ou extracéphaliques : infections virales ou bactériennes (groupe 9) ;
- céphalées secondaires à un trouble métabolique : hypoxie, hypercapnie, hypoglycémie, hypercalcémie, dialyse (groupe 10) ;

- **céphalées associées à une douleur de la face (dentaire, sinusienne, oculaire ou auriculaire) ou de la nuque** (groupe 11) ;
- **céphalées associées à une maladie psychiatrique** (groupe 12).

Névralgies crâniennes

Dans ce cadre sont répertoriées les pathologies suivantes :

- **névralgies du nerf trijumeau, du nerf glossopharyngien ou autres névralgies** (groupe 13) ;
- **céphalées inclassables** (groupe 14).

III. Migraine

Affection fréquente, elle concerne 10 à 15 % de la population adulte et prédomine chez la femme. Le diagnostic est purement clinique, reposant principalement sur l'interrogatoire. Les premières crises surviennent à la puberté, puis sont récurrentes, tout au long de la vie, avec souvent une fréquence plus marquée chez l'adulte de 30 à 50 ans. La fréquence peut aller d'une fois par semaine à une fois par an. On note souvent des antécédents familiaux. Il existe fréquemment des facteurs déclenchants : stress ou au contraire détente brutale, menstruations, consommation de certains aliments (chocolat, alcool), certaines stimulations sensorielles (bruit, odeurs, lumière clignotante), modification du temps de sommeil, facteurs climatiques.

La forme classique sur le plan sémiologique (mais environ trois fois moins fréquente) est la *migraine avec aura*. L'aura est le plus souvent faite de symptômes visuels (scotome, phosphènes, amaurose), qui sont totalement réversibles en moins d'une heure ; c'est la classique migraine ophtalmique. D'autres auras sont possibles, sensitives, se manifestant par des troubles du langage. Les auras motrices existent, notamment dans la migraine hémiplégique familiale ou sporadique — le plus souvent, il s'agit d'une hémiparésie —, mais sont plus rares et posent des problèmes diagnostiques. L'aura de la migraine basilaire comprend des symptômes qui orientent vers les territoires cérébraux postérieurs, à savoir dysarthrie, vertige, acouphènes, diplopie, ataxie. La douleur (cf. description *infra*) apparaît à la fin de l'aura ou dans les minutes qui suivent la disparition de l'aura. Les critères diagnostiques de la migraine avec aura sont résumés dans le [tableau 5.1](#).

La *migraine sans aura*, plus fréquente, est évidemment plus difficile à diagnostiquer. La douleur est d'installation progressive et atteint son maximum en 2 à 4 heures. Elle est de modérée à sévère, n'atteignant pas l'intensité d'autres formes de céphalées comme les algies vasculaires ou les névralgies du trijumeau. Non traitée, elle dure de quelques heures jusqu'à 72 heures. La topographie classique est unilatérale, frontopariétale, parfois rétro-orbitaire. La

douleur est classiquement pulsatile. Certaines formes sont toutefois non pulsatiles et bilatérales. La douleur est exacerbée par l'effort de caractère banal, les mouvements de tête, la toux, souvent accompagnée de photophobie et phonophobie et de troubles digestifs (nausées, vomissements). Le patient s'isole donc le plus souvent dans une pièce obscure et sans bruit, et s'allonge. Les critères diagnostiques de la migraine sans aura sont résumés dans le [tableau 5.2](#).

L'examen neurologique est normal et il n'existe pas de contexte fébrile ni de brutalité d'installation pouvant faire évoquer une origine lésionnelle vasculaire endocrânienne. L'imagerie cérébrale n'est pas indiquée dans les migraines typiques et ne montrerait aucune anomalie spécifique.

Tableau 5.1.

Migraine avec aura : critères diagnostiques selon la classification de l'*International Headache Society* (2004).

A.	Au moins deux crises répondant aux critères B
B.	Aura consistant en un trouble visuel (phosphène, scotome), sensitif (paresthésies, engourdissement) ou un trouble de l'élocution, totalement réversibles ; un déficit moteur n'est plus considéré comme une aura classique
C.	Au moins deux des observations suivantes : 1. Symptômes visuels homonymes et/ou symptômes sensitifs unilatéraux 2. Au moins un symptôme de l'aura s'est développé progressivement en plus de 5 minutes et/ou différents symptômes de l'aura se sont succédé en plus de 5 minutes 3. Chaque symptôme dure au moins 5 minutes et au plus 60 minutes
D.	La céphalée remplit les critères B-D de la migraine sans aura, débute pendant l'aura ou lui succède en moins de 60 minutes
E.	Les symptômes ne peuvent être attribués à un autre trouble

Tableau 5.2.

Migraine sans aura : critères diagnostiques selon la classification de l'*International Headache Society* (2004).

A.	Au moins cinq crises remplissant les critères B et D
B.	Céphalées durant de 4 à 72 heures, sans traitement
C.	Céphalées ayant au moins deux des caractéristiques suivantes : 1. Unilatérales 2. Pulsatiles 3. D'intensité modérée à sévère 4. Aggravées par une activité physique de routine (par exemple, la montée d'un escalier)
D.	Céphalées accompagnées d'au moins un des deux phénomènes suivants : 1. Nausées et/ou vomissements 2. Photophobie et/ou phonophobie
E.	Céphalées ne pouvant être attribuées à un autre trouble

IV. Algies vasculaires de la face

Les algies vasculaires de la face ([figure 5.1](#)) sont relativement rares, affectant moins d'un adulte sur 1 000 et touchent six hommes pour une femme. Elles se développent la plupart du temps à partir de l'âge de 20 ans. Le tabac joue un rôle aggravant.

Les douleurs sont unilatérales, siégeant toujours du même côté. L'accès douloureux débute dans la tempe ou l'angle interne de l'œil ou au niveau de l'aile du nez. Son territoire s'étend en quelques minutes pour devenir péri-orbitaire, sans correspondre à la distribution du nerf trijumeau ou d'une de ses branches.

La douleur s'accroît en intensité jusqu'à atteindre son acmé en 10 à 15 minutes. Elle est extrêmement violente, s'accompagne souvent d'agitation, dure d'un quart d'heure à 3 heures maximum, puis brusquement cède.

Il existe des phénomènes vasosécrétoires homolatéraux accompagnateurs dans le territoire du nerf trijumeau (notion de céphalées trigéminovasculaires) : rougeur conjonctivale et/ou larmoiement et/ou narine bouchée et/ou écoulement nasal et/ou œdème palpébral et/ou rougeur de la face et/ou sudation de la face et/ou myosis et/ou ptosis. Au maximum, il peut exister un syndrome de Claude Bernard-Horner (myosis, ptosis, énophtalmie), mais cette constatation suppose que l'on examine le patient en crise, ce qui est exceptionnellement le cas.

Les crises surviennent deux à trois fois par jour en moyenne, typiquement à horaire fixe, tous les jours pendant 2 à 8 semaines (elles sont dites récurrentes) avec des périodes de rémission très longues ; il s'agit des formes dites épisodiques.

Le diagnostic est fondé sur l'interrogatoire et la normalité de l'examen neurologique. Aucune imagerie ou autre exploration complémentaire n'est requise.

D'autres présentations cliniques sont plus rares :

- rarement (10 %), il n'existe pas de rémissions durant plus d'un mois sur une durée d'évolution d'une année : c'est la forme dite chronique ;
- parfois, les accès sont plus brefs, de 5 à 250 secondes, souvent plus fréquents, de 1 à 30 crises par jour, accompagnés également de manifestations végétatives dans le territoire du trijumeau (injection conjonctivale, larmoiement) : il s'agit des *Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing* (SUNCT).

Les hémicrânies paroxystiques sont rangées comme formes cliniques des algies de la face du fait d'un mécanisme physiopathologique supposé proche, même si le territoire de la douleur est crânien et non facial.

V. Névralgie du trijumeau

A. Névralgies essentielles

Les névralgies essentielles surviennent plutôt dans la deuxième moitié de la vie et prédominent chez les femmes. Elles sont comprises sur le plan de la physiopathologique comme résultant d'un contact entre une boucle vasculaire et une branche du nerf trijumeau, à son émergence de la base du crâne. L'angio-IRM permet actuellement de mettre en évidence ces contacts vasculonerveux qui génèreraient une excitation de type épileptique dans le territoire de la branche en cause. Attention toutefois de ne pas ranger la névralgie du trijumeau dans le catalogue des épilepsies !

Les caractéristiques sémiologiques sont les suivantes :

- le caractère paroxystique et strictement unilatéral de la douleur ;
- le type de douleurs : décharges électriques de quelques secondes. Ces décharges se regroupent en salves sur quelques minutes se répétant plusieurs fois par jour pendant quelques jours à quelques semaines. Entre les décharges et entre les salves, il n'y a aucune douleur (« intervalle libre ») ;
- la topographie des douleurs sur le territoire d'une des trois branches du nerf trijumeau, cinquième paire crânienne (V) :
 - par ordre de fréquence décroissant ([figure 5.2](#)) :
 - nerf maxillaire supérieur (V2) : douleur dans le territoire du nerf sous-orbitaire : aile du nez, joue, hémi-lèvre supérieure, hémi-gencive supérieure et des dents de l'hémi-arcade supérieure ;
 - nerf maxillaire inférieur (V3) : douleur au niveau de l'hémi-menton, de l'hémi-lèvre inférieure, de l'hémi-gencive inférieure et des dents de l'hémi-arcade inférieure ;
 - nerf ophtalmique (V1) : douleur de l'hémi-front et de la paupière supérieure ;
 - la douleur intéresse le territoire d'une branche du V, rarement deux, jamais trois ;
- le caractère souvent provoqué de la douleur, par une stimulation tactile d'une région bien précise de la face ou du pharynx : *trigger zone* ou zone « gâchette » : parole, mastication, mimique... ;
- le caractère négatif de l'examen neurologique : pas de déficit sensitif dans le territoire nerveux considéré, pas de déficit moteur.

L'imagerie cérébrale n'est pas indiquée dans les névralgies essentielles du trijumeau, en dehors de l'angio-IRM pour diagnostiquer une boucle vasculaire, et sauf en situation d'échec de traitement médical de première intention (cf. *infra*).

B. Névralgies secondaires ou symptomatiques

Il existe un fond douloureux permanent (+++).

Les accès qui peuvent exister sur ce fond douloureux permanent sont moins violents.

La douleur est plus diffuse, concernant souvent plusieurs branches du nerf trijumeau, notamment le V1 — très rarement atteint dans les formes essentielles. Parfois, la douleur a une composante profonde évoquant une atteinte de la base du crâne.

Il existe un déficit sensitif (hypoesthésie, anesthésie) dans le territoire du nerf trijumeau (+++) ; parfois, un déficit correspondant à un autre nerf crânien peut être mis en évidence.

Une cause organique, avant tout tumorale, localisée à la base du crâne doit être recherchée par scanner et IRM (+++) ([figure 5.3](#)).

D'autres affections comme la sclérose en plaques peuvent être à l'origine d'une névralgie secondaire du trijumeau.

VI. Céphalées associées à une douleur de la face (dentaire, sinusienne, oculaire, auriculaire)

A. Causes dentaires

Elles sont évidentes.

B. Causes sinusiennes

Elles sont souvent évoquées. Les sinusites algiques sont le plus souvent les *sinusites aiguës* qui suivent un « rhume » viral épidémique. Elles comportent des signes d'accompagnement (rhinorrhée, obstructions nasales) et des signes généraux souvent modestes (fièvre à 38 °C-38,5 °C). La topographie des douleurs dépend du sinus en cause :

- jugale avec irradiation dentaire pour les sinusites maxillaires ;
- frontale pour les sinusites frontales ;
- du vertex ou rétro-orbitaire pour les sinusites sphénoïdales ;
- péri-orbitaire pour les sinusites ethmoïdales.

La position penchée en avant accentue les douleurs qui sont classiquement mais inconstamment plus intenses le matin que le soir. La pression de l'os maxillaire ou frontal en regard de la douleur majore cette dernière. Le traitement antibiotique est rapidement efficace, en règle générale, sur la douleur et les signes associés.

Les *sinusites chroniques* sont le plus souvent non pourvoyeuses de douleurs. Les symptômes sont plutôt à type de pesanteur. Toutefois, certaines sinusites chroniques frontales ou sphénoïdales peuvent être extrêmement algiques, de sorte qu'une douleur chronique doit justifier un scanner sinusien. En revanche, certaines images de simple épaissement

muqueux localisé ou de kystes muqueux ne devront pas être considérées à l'origine de céphalées, et cela peut être difficile à expliquer au patient qui peut être désorienté par la conclusion du radiologue décrivant quelques anomalies sinusiennes et la conclusion de l'ORL ne considérant pas que de telles images limitées doivent être prises en compte.

Les *cancers nasosinusiens* peuvent être pourvoyeurs de douleurs, surtout s'il existe un envahissement osseux de l'étage moyen ou antérieur, ou une extension orbitaire. Il existe généralement d'autres symptômes : rhinorrhée purulente, obstruction nasale et épistaxis, qui ont tendance à augmenter progressivement et sont unilatéraux. L'endoscopie et le scanner permettent le diagnostic.

Points clés

Toute douleur chronique, *a fortiori* s'il existe des signes rhinologiques d'accompagnement, une notion d'unilatéralité de la douleur et des symptômes associés, doit justifier une endoscopie nasale et un scanner sinusien.

C. Causes oculaires

Elles sont de présentation souvent évocatrice lorsque le patient se plaint de douleurs localisées à l'œil lui-même et s'il existe des anomalies ophtalmologiques associées (chémosis, épiphora...). Le diagnostic est fait par l'ophtalmologiste après un examen spécialisé : glaucome aigu, dacryocystite, kératoconjonctivite. En revanche, il existe des douleurs moins violentes, de localisation frontoglabellaire, entraînées par des troubles de l'accommodation (hypermétropie) ou de la convergence (hétérophorie) qui sont souvent sous-diagnostiquées.

D. Causes auriculaires

Les otalgies peuvent être liées à une otite aiguë, moyenne ou externe, dont le diagnostic est fait à l'otoscopie. Lorsque l'examen otologique est normal, il faut penser à des douleurs projetées d'origine buccopharyngée — douleurs dentaires provenant des molaires, douleurs d'angines, et attention (+++) aux otalgies projetées des cancers des VADS — ; l'examen pharyngolaryngé et la palpation des aires ganglionnaires cervicales sont donc indispensables. Enfin, nombre d'otalgies à examens otologique et des VADS normaux sont liées à une douleur de l'articulation temporo-mandibulaire (recherche d'un ressaut, d'un craquement, d'une subluxation, d'une douleur à la palpation, d'un trouble de l'articulé dentaire).

E. Autres douleurs latérales

Doivent être cités :

- les douleurs du nerf grand occipital (ou nerf d'Arnold), occipitopariétales, unilatérales, déclenchées par la pression à l'émergence du nerf ;
- le syndrome de l'apophyse styloïde longue, rare et discuté ;
- la douleur temporale de l'artérite gigantocellulaire de Horton : sujet âgé, recherche d'une induration douloureuse de l'artère temporale, syndrome inflammatoire.

VII. Traitement des douleurs de la face

Le traitement des douleurs de la face est d'abord le traitement de la cause, lorsqu'elle est retrouvée.

A. Migraines

Le traitement des migraines doit être instauré au début de la crise, le plus tôt possible. Les antalgiques et les AINS sont suffisants pour les formes modérées. Sauf contre-indication, l'aspirine est préférée au paracétamol.

Pour les patients dont les crises sont intenses, le traitement a été révolutionné par les triptans par voie orale.

Lorsque les crises sont très fréquentes, on discute un traitement préventif par bêtabloquants principalement, ou par d'autres molécules comme l'oxétorone (Nocertone[®]) ou le méthysergide (Désernil[®]), ou les dérivés de l'ergot de seigle (dihydroergotamine), en respectant leurs contre-indications respectives. Naturellement, le patient devra être sensibilisé aux facteurs déclenchants afin de les éviter. Enfin, les symptômes associés, notamment les nausées, peuvent faire l'objet d'un traitement symptomatique.

B. Algies vasculaires de la face

Les algies vasculaires sont traitées par :

- triptans par voie sous-cutanée essentiellement ;
- oxygénothérapie avec plus de 6 litres/min pendant 15 minutes.

Si le traitement des crises est insuffisant ou les crises trop rapprochées, un traitement de fond est possible avec plusieurs molécules possibles : vérapamil (Isoptine[®]) (le plus utilisé dans cette situation), méthysergide (Désernil[®]), indométacine, voire une cure courte de corticoïdes oraux.

Le tabac et l'alcool doivent être supprimés.

C. Névralgies du trijumeau

Le traitement de la névralgie du trijumeau essentielle est d'abord médical, parfois chirurgical.

Le traitement médical fait appel en première intention à la carbamazépine (Tégréto[®]) qui est augmentée progressivement jusqu'à la dose minimale efficace. D'autres molécules existent : oxcarbazépine (Trileptal[®]), baclofène (Liorésal[®]), clonazépam (Rivotril[®]), lamotrigine (Lamictal[®]), gabapentine (Neurontin[®]).

Dans les formes rebelles au traitement médicamenteux, la thermocoagulation du ganglion de Gasser est discutée. La sonde de thermocoagulation est guidée par amplificateur de brillance dans les espaces profonds de la face, sans craniotomie, sous une anesthésie générale brève. Dans certains cas sélectionnés, l'intervention de Janetta peut être proposée. Après un abord neurochirurgical latéral et sous guidage endoscopique, l'intervention consiste en une interposition d'un fragment de Teflon[®] entre le nerf et la branche artérielle à son contact ([figure 5.4](#)).

Le traitement de la névralgie secondaire du trijumeau associe le traitement étiologique de l'affection causale à un traitement symptomatique.

Points clés

- Une névralgie essentielle est paroxystique avec intervalle libre, de topographie neurologique systématisée (branche du V) et unilatérale, avec un examen neurologique normal.
- Une névralgie secondaire a un fond douloureux continu et s'accompagne d'un déficit sensitif.
- Une cause tumorale doit être évoquée en priorité.
- Une otalgie à otoscopie normale doit faire évoquer avant tout une origine néoplasique des VADS.
- Une céphalée de début brutal, sans notion de crises analogues dans les antécédents personnels, doit être considérée jusqu'à preuve du contraire comme une hémorragie méningée.

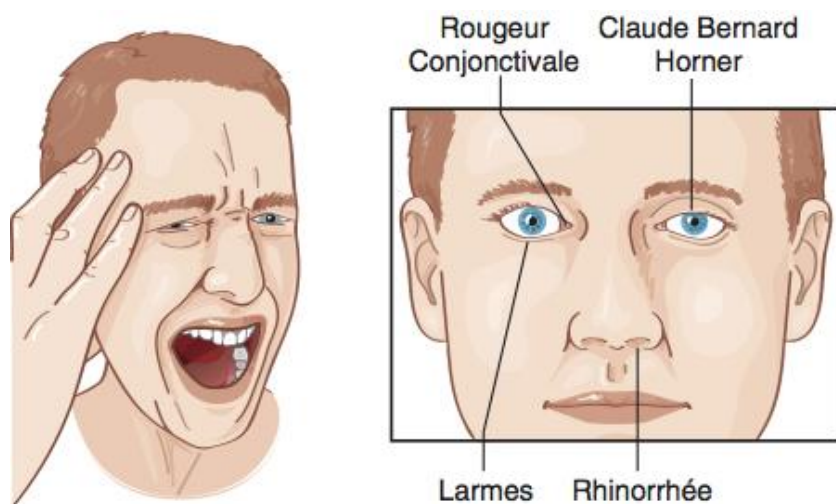


Fig. 5.1.
Illustration de la symptomatologie des algies vasculaires de la face.

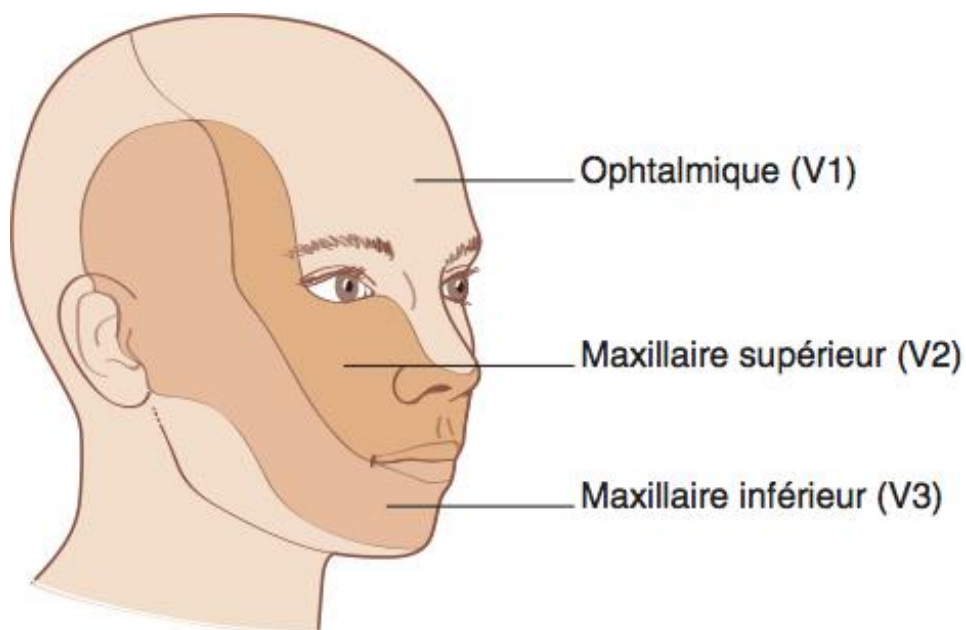


Fig. 5.2.
Les trois territoires sensitifs des branches du trijumeau.

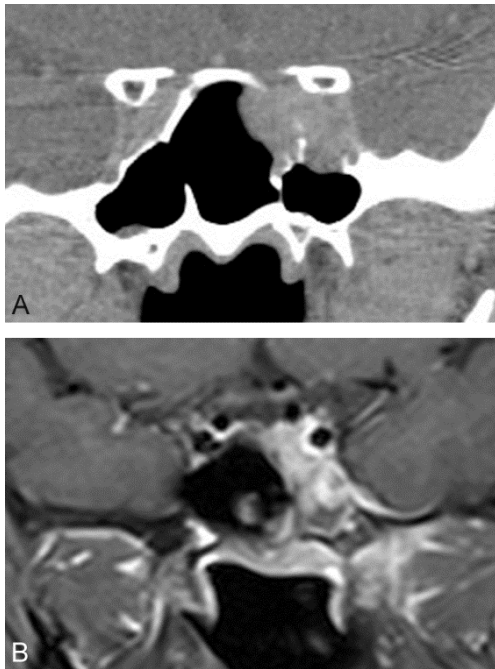


Fig. 5.3.

Bilan d'imagerie à la recherche d'une cause organique.

A. Scanner d'une névralgie du trijumeau gauche en relation avec une ostéolyse tumorale de la paroi latérale du sinus sphénoïdal gauche. **B.** En IRM : atteinte du sinus sphénoïdal gauche et de la méninge du lobe temporal.

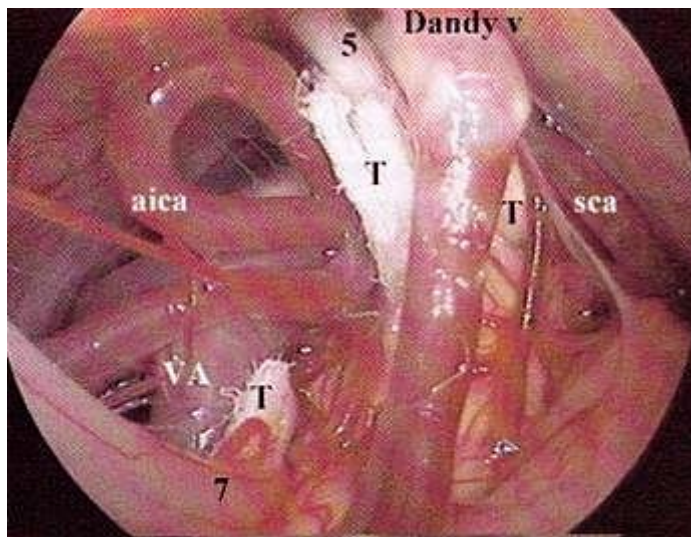


Fig. 5.4.

Exemple de vue endoscopique des rapports entre l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et le trijumeau.

Une pièce de Téflon® a été interposée (T).