

# **Item 97 (ex item 262) : Migraine, névralgie du trijumeau et algies de la face**

**Collège Français d'ORL et de Chirurgie Cervico-faciale**

2014

## Table des matières

1. Présentation générale, position du problème.....	3
2. Classification des céphalées .....	3
3. Migraine.....	4
4. Algies vasculaires de la face.....	5
5. Névralgies du trijumeau.....	6
5.1. Les névralgies essentielles.....	6
5.2. Les névralgies secondaires ou symptomatiques.....	7
6. Céphalées associées à une douleur de la face (dentaire, sinusienne, oculaire, auriculaire).....	8
7. Le traitement des douleurs de la face.....	9

## Objectifs ENC

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

## Objectifs spécifiques

- 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.

## 1. 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.

Il faut bien comprendre que 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 occipito-pariétal, 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...

D'autre part, 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 essentiels pour l'orientation diagnostique.

## 2. Classification des céphalées

Classification faite par l'International Headache Society (2004, non révisité au jour de la révision, septembre 2013) (En souligné sont les céphalées faisant partie de la question). On distingue :

- Céphalées primaires (céphalées non associées à une lésion)
  - **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
  - Céphalées post-traumatisme crânien ou cervical (groupe 5)
  - Céphalées secondaires à une pathologie vasculaire crânienne ou cervicale telles une hémorragie méningée, un hématome intra-crânien, une malformation vasculaire, douleur d'origine carotidienne

- ou de l'artère vertébrale, hypertension artérielle systémique, thrombose veineuse (groupe 6)
  - Céphalées secondaires à une pathologie intra-crânienne non vasculaire telles une hypertension intra-crânienne, 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 intra-crânien : méningite, encéphalite, abcès, empyème, ou extra-céphaliques, infections virales ou bactériennes (groupe 9)
  - Céphalées secondaires à un trouble métabolique telles qu'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)**
- Névralgie crâniennes
    - **Névralgies du nerf trijumeau, du nerf glosso-pharyngien, autres névralgies (groupe 13)**
    - Céphalées inclassables (groupe 14)

### 3. 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 les crises sont récurrentes, tout au long de la vie, avec souvent une fréquence des crises plus marquées chez l'adulte de 30 à 50ans. La fréquence peut aller de une fois par semaine à une fois par an. Il y a souvent des antécédents familiaux. Il existe fréquemment des facteurs déclenchants : stress ou au contraire détente brutale, règles, 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, 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. Idem pour 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 (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 :

A) Au moins deux crises répondant aux quatre critères suivants

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

- symptômes visuels homonymes et/ou symptômes sensitifs unilatéraux
- 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 succédés en plus de 5 minutes
- 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

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, fronto-pariétale, 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 :**

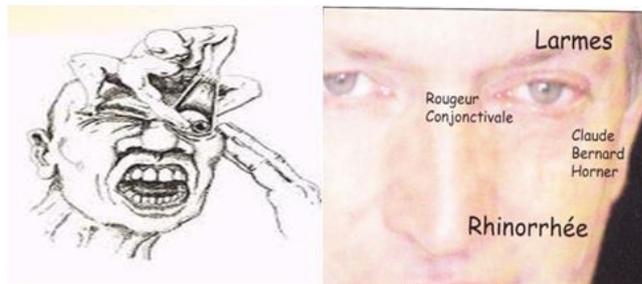
- A) Au moins cinq crises remplissant les quatre critères suivants
- B) Céphalées durant de 4 à 72 heures sans traitement
- C) Céphalées ayant au moins 2 des 4 caractéristiques suivantes : unilatérales, pulsatiles, d'intensité modérée à sévère, aggravées par une activité physique de routine (par ex la montée d'un escalier)
- D) Céphalées accompagnées d'au moins un des deux phénomènes suivants : nausées et/ou vomissements, photophobie et/ou phonophobie
- E) Céphalées ne pouvant être attribuées à un autre trouble

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.

## 4. Algies vasculaires de la face

**Figure 1 : Illustration de la symptomatologie des algies vasculaires de la face**



Elle est relativement rare, affectant moins d'un adulte sur 1000 et elle touche six hommes pour une femme. Elle se développe 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'oeil 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 de  $\frac{1}{4}$  d'heure à 3 heures maximum, puis brusquement la douleur cède.

Il existe des phénomènes vasosécrétoires homolatéraux accompagnateurs dans le territoire du nerf trijumeau (notion de céphalées trigémino-vasculaires): rougeur conjonctivale et/ou larmoiement et/ou narine bouchée et/ou écoulement nasal et/ou oedème 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-enophtalmie), mais bien sur 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 deux à huit semaines (elles sont dites récurrentes) avec des périodes de rémission très longues; il s'agit des formes dites épisodiques.

Le diagnostic est basé 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 de un mois sur une durée d'évolution de 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 Unilatéral NeuralgiformheadachewithConjunctival injection and Tearing (SUNCT).
- Les hémicrâniées 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.

## 5. Névralgies du trijumeau

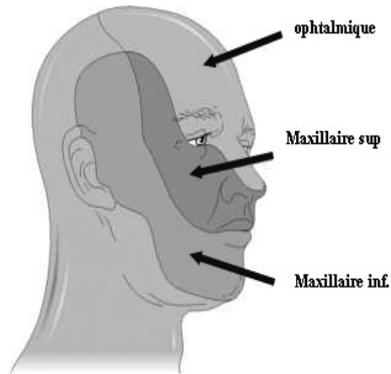
### 5.1. Les névralgies essentielles

Elles surviennent plutôt dans la deuxième moitié de la vie et prédominent chez les femmes. Elles sont comprises sur le plan de la physiopathologie 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 vasculo-nerveux. Ce contact vasculo-nerveux générerait 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 caractéristiques :

- 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 :
- Nerf maxillaire supérieur (V2): douleur dans le territoire du nerf sous-orbitaire : aile du nez, joue, hémilèvre supérieure, hémigencive supérieure et des dents de l'hémi-arcade supérieure.
- Nerf maxillaire inférieur (V3): douleur au niveau de l'hémi-menton, de l'hémilèvre inférieure, de l'hémigencive 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.

**Figure 2 : les trois territoires sensitifs des branches du trijumeau**



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'angiIRM pour diagnostiquer une boucle vasculaire, et sauf en situation d'échec de traitement médical de première intention (cf infra).

## 5.2. Les névralgies secondaires ou symptomatiques

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

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

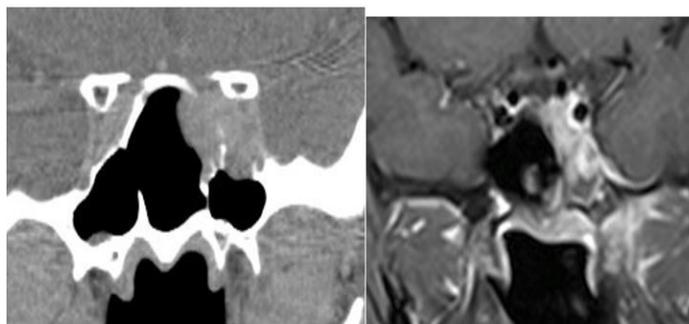
La douleur est plus diffuse, concernant souvent plusieurs branches du nerf trijumeau, notamment le V1 très rarement atteint dans les formes essentielles. Parfois la douleur a une composante profonde évoquant une atteinte de la base du crâne.

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 (+++).

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

**Figure 3 : A gauche, bilan scanner une névralgie du trijumeau gauche en relation avec une ostéolyse tumorale de la paroi latérale du sinus sphénoïdal gauche. A droite, en IRM, l'atteinte du sinus sphénoïdal gauche et de la méninge du lobe temporal**



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

**Les causes dentaires** sont évidentes.

**Les causes sinusiennes** sont souvent évoquées. Les sinusites aiguës sont le plus souvent les sinusites aiguës qui suivent un « rhume » viral épidémique, comportent des signes d'accompagnement (rhinorrhée, obstruction nasales) et des signes généraux souvent modestes (fièvre à 38° à 38°5). La topographie des douleurs dépend du sinus en cause : jugale avec irradiation dentaire pour les sinusites maxillaires, frontales pour les sinusites frontales, du vertex ou rétro-orbitaires pour les sinusites sphénoïdales, péri-orbitaires 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, sur la douleur et les signes associés.

Les sinusites chroniques sont le plus souvent non pourvoyeuses de douleurs ou de simples "pesanteurs". Toutefois certaines sinusites chroniques frontales ou sphénoïdales peuvent être extrêmement aiguës, de sorte qu'une douleur chronique doit justifier un scanner sinusien. Par contre, certaines images de simple épaississement 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 que ne considère pas que de telles images limitées doivent être prises en compte.

Les cancers naso-sinusiens 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 et obstruction nasale et épistaxis, qui ont tendance à augmenter progressivement et sont unilatéraux. L'endoscopie et le scanner permettront le diagnostic.

Un message important de ce sous-chapitre est que **toute douleur chronique, et 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.**

**Les causes oculaires** sont de présentation souvent évocatrices 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 sera fait par l'ophtalmologiste après un examen spécialisé : glaucome aigu, dacryocystite, kérato-conjonctivite. Par contre, il existe des douleurs moins violentes, de localisation fronto-glabellaire, entraînées par des troubles de l'accommodation (hypermétropie) ou de la convergence (hétérophorie) qui sont souvent sous-diagnostiquées.

**Les 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 bucco-pharyngée (douleurs dentaires provenant des molaires, douleurs d'angines, et attention +++ aux otalgies projetées des cancers des voies aéro-digestives supérieures) ; l'examen pharyngo-laryngé et la palpation des aires ganglionnaires cervicales est donc indispensable. Enfin, nombre d'otalgies à examen otologique et des voies aéro-digestives supérieures 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)

D'autres douleurs latérales doivent être signalées :

- douleur du nerf d'Arnold, occipito-pariétales, unilatérales, déclenchées par la pression à l'émergence du nerf d'Arnold
- syndrome de l'apophyse styloïde longue, rare et discuté
- douleur temporale de l'artérite géantocellulaire de Horton : sujet âgé, recherche d'une induration douloureuse de l'artère temporale, syndrome inflammatoire.

## 7. Le traitement des douleurs de la face

C'est d'abord le traitement de la cause, lorsqu'elle est retrouvée.

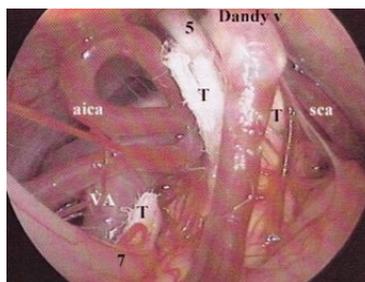
**Le traitement des migraines** doit être instauré au début de la crise le plus tôt possible. Les antalgiques et les AINS sont suffisants pour les formes modérées. Sauf contre-indication, l'aspirine est préférée au paracétamol. Pour les patients dont les crises sont intenses, le traitement a été révolutionné par les triptans par voie orale. Lorsque les crises sont très fréquentes, on discute un traitement préventif par bêta-bloquants, principalement, ou d'autres molécules comme l'oxétorone (Nocertone®) ou le méthysergide (Desernil®), 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.

**Les algies vasculaires sont traitées** par :

- Triptans par voie sous cutanée essentiellement
- Oxygénothérapie avec plus de 6 l/mn pendant 15 mn
- Si le traitement des crises est insuffisant, ou les crises trop rapprochées, un traitement de fond est possible, avec plusieurs molécules possibles : le vérapamyl (Isoptine®) est le plus utilisé dans cette situation, le méthysergide (Desernil®), l'indométacine, voire une cure courte de corticoïdes oraux
- Le tabac et l'alcool doivent être supprimés

**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 (Tegreto®) qui est augmentée progressivement jusqu'à la dose minimale efficace. D'autres molécules existent : oxcarbamazépine (Trileptal®), baclofène (Liorésal®), clonazépan (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 crâniotomie, 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 4 : exemple de vue endoscopique des rapport entre l'AICA (Artère Cérébelleuse Antéro-Inférieure) et le trijumeau (5). Une pièce de Téflon a été interposée (T)**



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

### Points essentiels

- 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 néoplasme des voies aéro-digestives supérieures.
- Une céphalée de début brutal sans notion de crises analogues dans les antécédents personnels doit être jusqu'à preuve du contraire être considérée comme une hémorragie méningée.