

Céphalées et système trigémino-vasculaire

Hélène Ollat

1. Introduction

1.1. Le champ des céphalées est longtemps resté assez nébuleux ; seules quelques entités étaient bien individualisées (la crise migraineuse, l'algie vasculaire de la face, la névralgie du trijumeau...) tandis que les "céphalées psychogènes" constituaient un vaste fourre-tout pour nombre de céphalées encore mal caractérisées.

Un pas considérable a été accompli lorsqu'en 1988 – après trois ans d'une concertation orchestrée par *J. Olesen* – l'*International Headache Society* (IHS) a publié une classification détaillée des céphalées qui reste encore aujourd'hui la référence, même si certaines entités individualisées depuis n'y apparaissent pas (par exemple les céphalées chroniques quotidiennes) (1).

Cette classification distingue 13 catégories de céphalées (*annexe 1*) et fournit pour chaque type de céphalée des critères diagnostiques détaillés (*annexe 2*). Les catégories 1-4 regroupent des "céphalées maladies" pour lesquelles il n'y avait alors pas de cause structurelle bien identifiée : migraines, céphalées de tension, algies vasculaires de la face et hémicranies paroxystiques chroniques, et autres céphalées sans lésion structurelle. Les catégories 5-12 regroupent toutes les douleurs de l'extrémité céphalique où, au contraire, on pouvait mettre en cause une pathologie locale (par exemple un accident vasculaire cérébral ou une hypertension intracrânienne) ou une pathologie systémique (par exemple une hypoxie ou une hypoglycémie). La catégorie 13 est constituée des céphalées encore "inclassables".

1.2. Parallèlement une série de travaux expérimentaux menés dans les années 1980-1990, en particulier par l'équipe de *M. Moskowitz*, a permis de caractériser un système de nociception céphalique, dit **système**

trigémino-vasculaire (TV), dont l'activation peut rendre compte de nombre de céphalées, structurelles et non structurelles, et dont la partie périphérique est la cible des traitements actuels des céphalées.

2. Anatomie du système TV (*pour revues : 2,3*)

2.1. Comme tout système de nociception, le système TV est constitué

- i) de fibres afférentes primaires (FAP) de petit diamètre – faiblement myélinisées (A δ) ou non myélinisées (C) – dont les terminaisons libres périphériques (nocicepteurs) sont activées par les stimulus douloureux et en codent l'intensité
- ii) de "neurones de second ordre", situés dans la corne dorsale bulbo-spinale, qui sont afférentés par les FAP et qui se projettent sur diverses structures plus haut situées dans le système nerveux central, jusqu'au cortex cérébral
- iii) des systèmes de contrôle exerçant des effets inhibiteurs sur la transmission des influx nociceptifs, principalement au niveau de la corne dorsale et du thalamus

2.2. Les FAP du système TV appartiennent au nerf trijumeau – et presque exclusivement à sa branche ophtalmique (V1) – ainsi qu'aux racines postérieures cervicales C2-C3. Elles innervent essentiellement des structures intracrâniennes : i) la dure-mère et la pie-mère (on sait depuis longtemps que la dure-mère est la structure crânienne la plus algogène) ii) et la partie proximale des artères cérébrales (*tableau 1*). Les troncs artériels plus distaux ne sont que très faiblement innervés par les FAP-TV et les vaisseaux intraparenchymateux ne le sont pas du tout (d'où l'insensibilité du cerveau).

V1* (V2, V3)	<ul style="list-style-type: none"> • Branches extra-crâniennes de la carotide externe • Cercle de Willis et segments proximaux des artères cérébrales antérieure, moyenne et postérieure • Segment rostral du tronc basilaire • Vaisseaux méningés de la voute crânienne, de la partie rostrale de la base du crâne (fosses antérieure et moyenne), et de la tente du cervelet
Racines postérieures C2-C3	<ul style="list-style-type: none"> • Segment distal du tronc basilaire • Segments rostraux des artères vertébrales • Segment proximal des artères cérébelleuses • Vaisseaux méningés sous-tentoriels

*V1 : nerf ophtalmique ; V2 : nerf maxillaire supérieur ; V3 : nerf maxillaire inférieur

Tableau 1. Innervation nociceptive des vaisseaux céphaliques.

- Plusieurs points sont cliniquement importants

i) le V1 et les racines C2-C3 innervent également des territoires cutanés, respectivement fronto-orbitaire et occipito-nucal, et les influx TV et cutanés convergent sur certains neurones de second ordre (cf § 3.4). Ceci explique que les douleurs des céphalées vasculaires soient des **douleurs projetées**, fronto-orbitaires ou occipitales. Ceci explique aussi que des céphalées puissent accompagner des pathologies fronto-orbitaires (par exemple le glaucome) ou rachidiennes

ii) il existe un chevauchement entre les territoires vasculaires trigéminés et cervicaux, et notamment à la partie rostrale du tronc basilaire, d'où la **bipolarité** – frontale et occipitale – de certaines céphalées

iii) les FAP méningées et vasculaires sont très ramifiées : une même FAP innerve le plus souvent plusieurs branches du cercle de Willis, plusieurs branches artérielles méningées et un secteur étendu de la dure-mère, d'où le caractère **diffus, mal localisé**, de nombre de céphalées. En revanche il n'y a pratiquement pas de FAP trigéminées innervant à la fois un territoire intracrânien et un territoire extracrânien ; la convergence des influx viscéraux (intracrâniens) et somatiques (extra-crâniens) a lieu au niveau des neurones de second ordre (cf § 3.4.)

iv) enfin dans la plupart des cas, vaisseaux et méninges sont innervés par des FAP ipsilatérales ; mais les vaisseaux médians (par exemple le sinus longitudinal supérieur) sont innervés par des FAP ipsi- et controlatérales, d'où des céphalées **bilatérales**

- Par ailleurs les branches du V sont étroitement associées au **système végétatif céphalique** et certaines de ces relations sont probablement très importantes pour la physiopathogénie des céphalées vasculaires

i) dans son trajet intracrânien, entre fente sphénoïdale et ganglion de Gasser, le V1 traverse le sinus caverneux. Là il donne des branches au plexus caverneux, constitué de fibres sympathiques – issues du ganglion cervical supérieur – et de fibres parasympathiques – issues du noyau salivaire supérieur (*figure 1a*). Cette confluence a été mise en cause dans le déclenchement des attaques d'algie vasculaire de la face

ii) le ganglion sphéno-palatin, parasympathique, assure l'innervation vasodilatatrice des artères du système carotidien et des fosses nasales, ainsi que l'innervation sécrétoire de la glande lacrymale. Il reçoit des branches du V2, et ses branches nasales et lacrymales accompagnent d'autres branches du V2. En outre le nerf lacrymal, une branche du V1, participe également à l'innervation sécrétoire de la glande lacrymale (*figure 1a*). On comprend

donc que larmoiement et rhinorrhée puissent être des signes associés aux céphalées vasculaires

iii) une branche du V1 donne des rameaux au ganglion ciliaire, le ganglion parasympathique qui innerve le muscle constricteur de l'iris. Elle donne également naissance aux nerfs ciliaires longs qui innervent le muscle dilateur de l'iris, conjointement avec des fibres sympathiques issues du ganglion cervical supérieur. L'activation du système trigéminé peut donc s'accompagner de modifications du diamètre pupillaire (en pratique il s'agit en règle d'un myosis) (*figure 1b*).

2.3. Les FAP se terminent dans deux structures en continuité et avec la même organisation laminaire : le **noyau spinal du V** (ou corne dorsale bulbaire) qui s'étend verticalement depuis la protubérance jusqu'au deuxième segment cervical spinal, et la corne dorsale des segments **C2-C3** de la moelle.

Les FAP trigéminés se distribuent principalement au noyau spinal du V mais aussi à la corne dorsale C2-C3 ; cette extension caudale des afférences trigéminées peut aussi participer à la bipolarité, frontale et occipitale, des céphalées vasculaires. Les FAP cervicales se distribuent inversement surtout à la corne dorsale C2-C3 mais aussi au noyau spinal du V ; cette extension rostrale des afférences cervicales intervient probablement dans les céphalées d'origine rachidienne.

2.4. Les neurones nociceptifs de second ordre des cornes dorsales bulbaire et spinale sont à l'origine de plusieurs faisceaux ascendants qui se terminent – en règle de façon controlatérale – dans divers noyaux **du tronc cérébral** plus rostral et du **thalamus** dont les projections et le rôle fonctionnel sont différents (*tableau 2*).

3. Physiologie du système TV (*pour revues : 3-6*)

3.1. Les **nocicepteurs** du système TV n'ont pas (ou très peu) été étudiés mais on peut penser qu'ils partagent les caractéristiques des autres nocicepteurs viscéraux, à savoir

i) la fréquence de leurs potentiels d'action est proportionnelle à l'intensité du stimulus nocif et à celle de la douleur perçue (codage de l'intensité de la douleur)

ii) leurs champs récepteurs sont très étendus (d'où le caractère diffus des douleurs viscérales)

iii) leurs réponses se modifient avec la répétition des stimulus nocifs

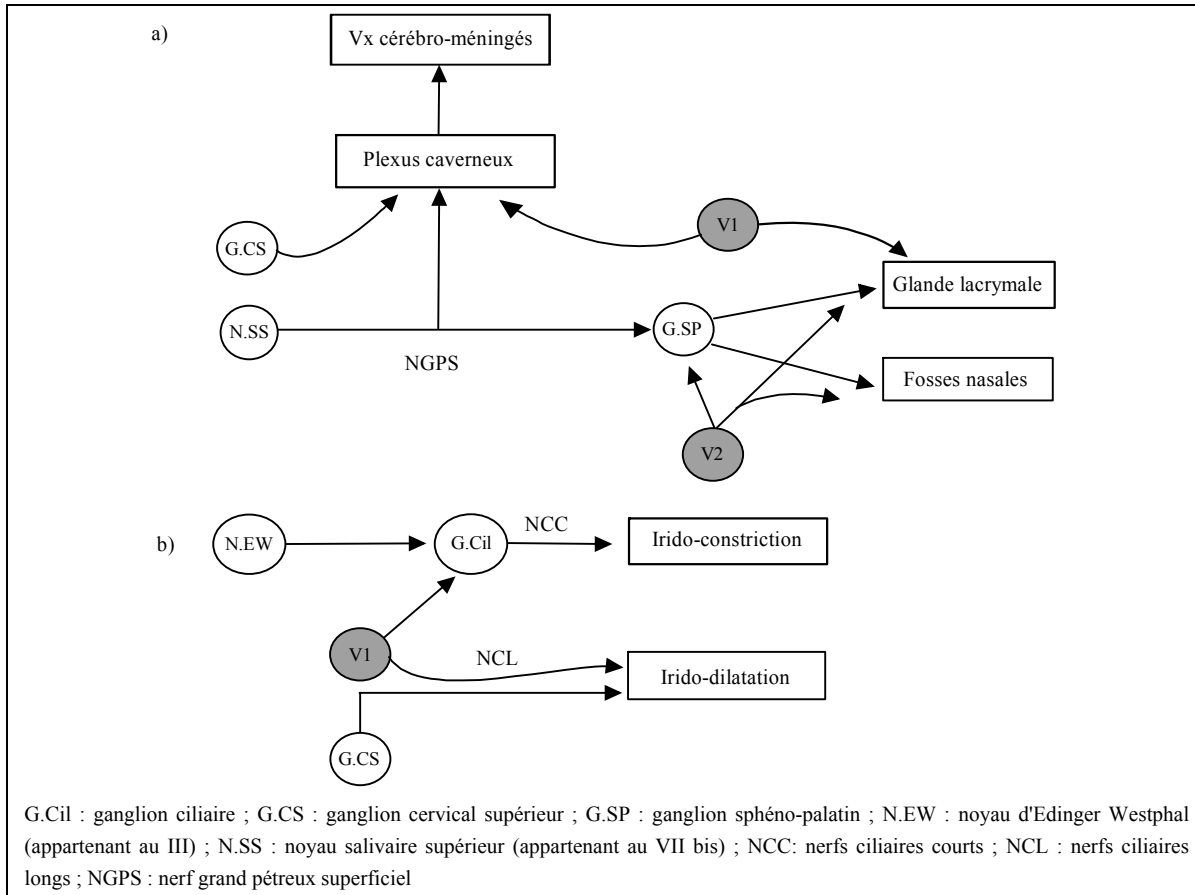


Figure 1. Les principales relations du système TV avec le système végétatif céphalique.

Structures	Projections	Rôle fonctionnel
Noyaux thalamiques		
Ventral postérieur médian	Cortex somesthésique (primaire et secondaire)	<ul style="list-style-type: none"> Localisation et codage de l'intensité des stimulus douloureux Inhibition de la transmission nociceptive
Ventral médian (<i>pars oralis</i>)	Cortex insulaire	<ul style="list-style-type: none"> Identification et codage de l'intensité des stimulus douloureux Réactions émotionnelles et comportementales à la douleur
<i>Submedius</i> (partie dorsale)	Cortex orbito-frontal	<ul style="list-style-type: none"> Aspects affectifs et émotionnels de la douleur
Central latéral Centre médian / Parafasciculaire	Cortex prémoteur Striatum	<ul style="list-style-type: none"> Identification et codage de l'intensité des stimulus douloureux Réactions motrices à la douleur
Tronc cérébral		
Formation réticulée, substance grise périaqueducale	Corne dorsale	Inhibition de la transmission nociceptive
Noyaux parabrachiaux	<ul style="list-style-type: none"> Système Limbique Hypothalamus 	<ul style="list-style-type: none"> Réactions émotionnelles et végétatives à la douleur Prise alimentaire, thermogénèse et réactions endocriniennes
Noyau du tractus solitaire		<ul style="list-style-type: none"> Réactions cardio-vasculaires et respiratoires
Noyau salivaire supérieur		<ul style="list-style-type: none"> Vasodilatation artérielle cérébrale Sécrétion lacrymale

Tableau 2. Les structures afférentées par les neurones de second ordre du système TV, leurs principales projections et leur rôle fonctionnel.

Le plus souvent il s'agit d'une **sensibilisation** qui dépend des médiateurs de l'inflammation neurogène (cf § 3.2) : leur seuil d'activation s'abaisse ; leurs réponses à des stimulus de même intensité deviennent de plus en plus amples et durables ; et ils développent une activité spontanée. Parfois, si les stimulus sont appliqués à une fréquence très élevée, on observe au contraire une adaptation des nocicepteurs, avec une diminution – en amplitude et en durée – de leurs réponses

iv) il existe des nocicepteurs "**silencieux**" qui ne peuvent être activés que si ils ont été préalablement sensibilisés

Une question longtemps débattue a été celle de la **spécificité** des nocicepteurs viscéraux : s'agit-il de récepteurs de "haut seuil", spécifiquement activés par des stimulus de très forte intensité et potentiellement dangereux pour l'individu (comme c'est le cas pour les nocicepteurs somatiques) ? ou inversement s'agit-il de récepteurs non spécifiques, également activables par des stimulus de faible intensité, et donc également impliqués dans les réflexes viscéraux ainsi que dans les sensations viscérales non douloureuses ?

Des résultats récents laissent penser qu'en fait les viscères contiennent à la fois – mais dans des proportions variables – des récepteurs de "bas seuil" qui se projettent sur les centres régulateurs des réflexes viscéraux et des récepteurs de "haut seuil" qui se projettent sur des neurones nociceptifs de second ordre. On peut donc faire l'hypothèse du scénario suivant pour le système TV (figure 2) :

- i) des récepteurs de bas seuil sont impliqués dans la régulation du débit sanguin cérébral
- ii) des récepteurs de haut seuil sont de loin les plus nombreux puisque le cerveau (comme les artères ou la vésicule biliaire...) ne donne lieu qu'à une seule expérience sensorielle, la douleur

iii) les récepteurs de haut seuil non sensibilisés ne sont activés que par des stimulus très intenses et donnent lieu à des douleurs aiguës telles que les céphalées en coup de poignard idiopathiques ou les céphalées au froid, à la toux, à l'effort...

iv) avec la sensibilisation des récepteurs de haut seuil et celle des nocicepteurs silencieux, les céphalées deviennent durables

3.2. Lors des agressions tissulaires périphériques de nombreuses substances chimiques sont libérées – par les tissus lésés, les cellules sanguines et les mastocytes – et agissent sur les nocicepteurs. En outre, elles induisent une "**inflammation neurogène**" (tableau 3 ; figure 3). Parmi les principales

i) la bradykinine est un des produits algogènes les plus puissants. Elle a des effets activateurs et sensibilisateurs sur les nocicepteurs ; en outre elle induit une extravasation protéique et elle stimule la libération de prostaglandines par les leucocytes et les terminaisons sympathiques

ii) les ions H⁺ et K⁺ activent les nocicepteurs. De plus les ions K⁺ induisent une dégranulation mastocytaire, d'où une libération d'histamine et de sérotonine qui, toutes deux, activent et sensibilisent les nocicepteurs

iii) les prostaglandines sensibilisent les nocicepteurs et induisent une agrégation plaquettaire d'où, là aussi, libération de sérotonine. Le rôle des prostaglandines explique l'efficacité des anti-inflammatoires dans certaines céphalées vasculaires, dont la migraine

iv) à plus long terme, si le processus inflammatoire persiste, des cytokines sont libérées par les macrophages et/ou des cellules du système immunitaire. Certaines d'entre elles, dont les interleukines 1 et 6, sont de puissants stimulants de la synthèse des prostaglandines

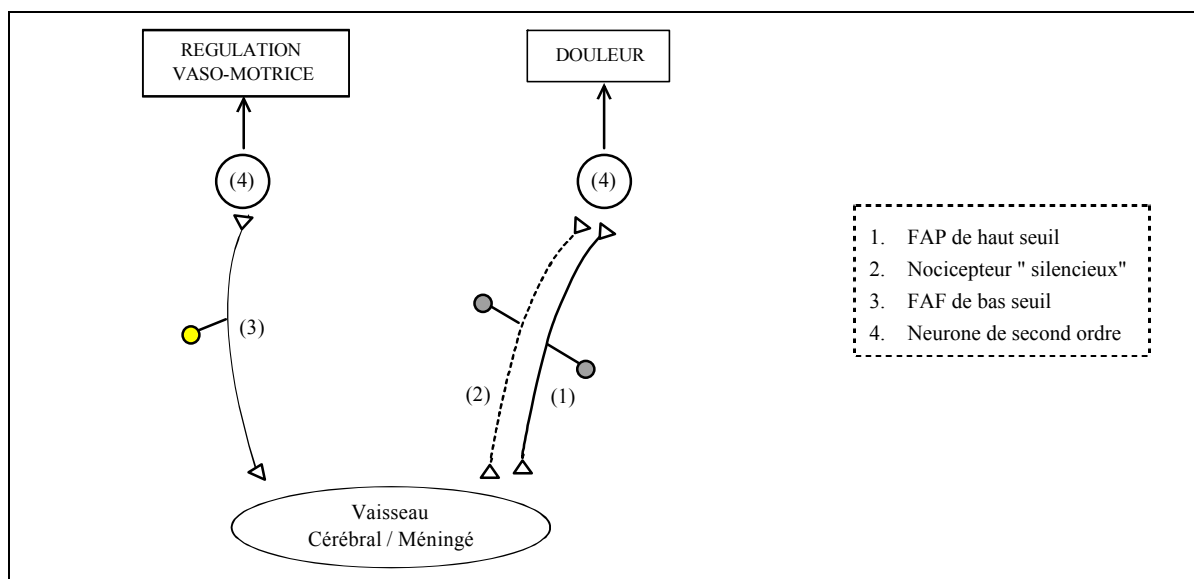


Figure 2. Hypothèse quant aux récepteurs du système TV (d'après 7).

	Effets	
	Nocicepteurs	Inflammation neurogène
Ions H ⁺	Activation	-
Ions K ⁺	Activation	Dégranulation mastocytaire
Bradykinine	Activation Sensibilisation	Extravasation protéique
Histamine	Activation Sensibilisation	Extravasation protéique
Sérotonine	Activation Sensibilisation	Vasodilatation
Prostaglandines	Sensibilisation	Agrégation plaquettaire
CGRP	-	Vasodilatation
SP, NKA	-	Vasodilatation Extravasation protéique Stimulation lymphocytaire Agrégation plaquettaire

Tableau 3. Les principaux médiateurs périphériques de la douleur.

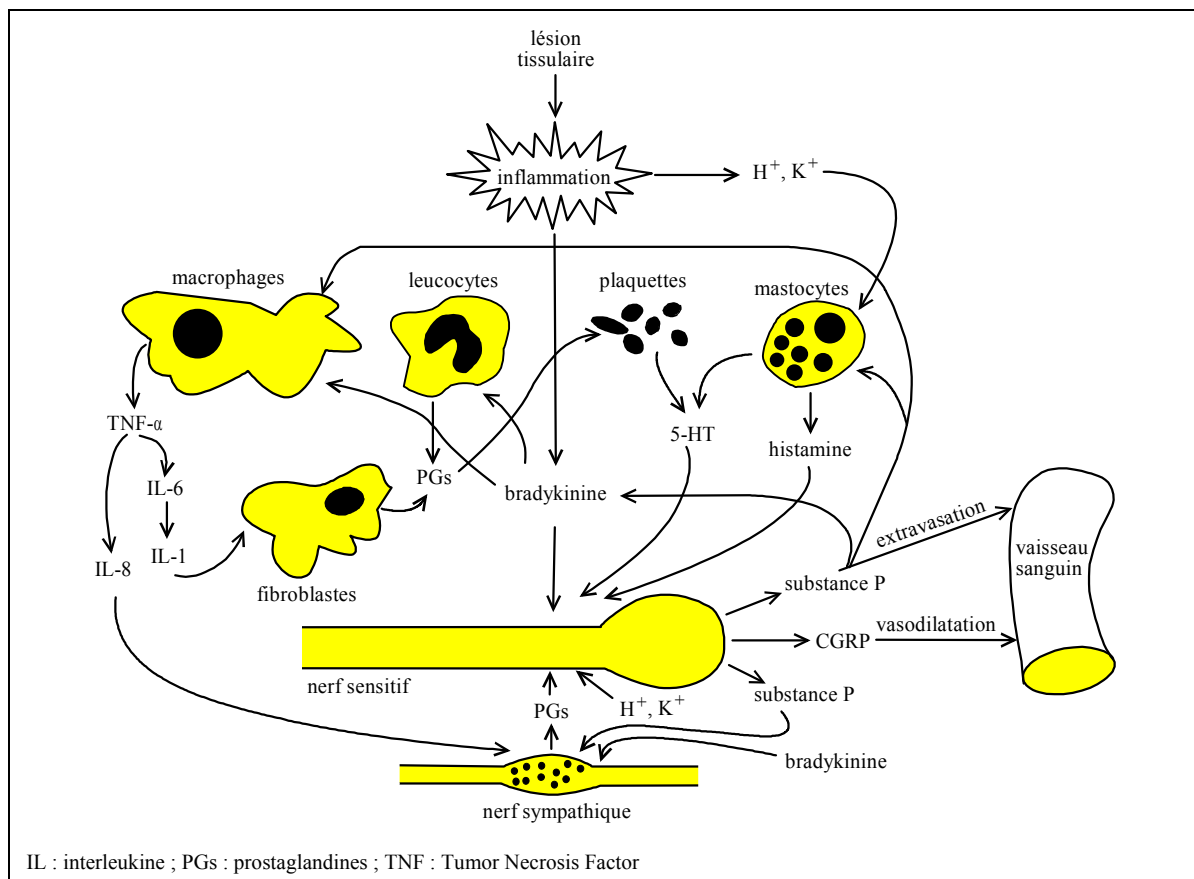


Figure 3. Les effets des médiateurs périphériques de la douleur.

• Le point capital est que les terminaisons périphériques des FAP libèrent les neuropeptides qu'elles contiennent non seulement au site de la stimulation nocive, mais aussi à distance, via des **réflexes d'axone** et qu'en conséquence le **processus inflammatoire s'auto-propage** (figure 4).

Les principaux peptides impliqués sont

- i) le *Calcitonine Gene Related Peptide* (CGRP). Il s'agit d'un vasodilatateur très puissant, dont les effets s'exercent essentiellement, voire exclusivement, sur les artères
 - ii) la substance P (SP) a également des effets vasodilatateurs puissants qui se différencient de ceux du CGRP sur deux points. D'une part ils concernent à la fois les artères et les veines. D'autre part ils dépendent de la production de monoxyde d'azote (NO) par les cellules endothéliales ; c'est-à-dire que la SP stimule la NO-synthétase présente dans ces cellules (rappelons que le NO déclenche des crises migraineuses ou des attaques d'algie vasculaire de la face).
- En outre la SP induit une extravasation protéique, une dégranulation mastocytaire et une activation lymphocytaire
- iii) la neurokinine A (NKA). Ses effets sont comparables à ceux de la SP mais moins puissants

3.3. Concernant le **système TV** nombre des partenaires de l'inflammation neurogène sont réunis (2,6)

- i) les FAP contiennent de fortes quantités de CGRP, de SP et de NKA et ces neuropeptides peuvent être libérés au niveau périphérique (périvasculaire) par des stimulations locales (chimiques, mécaniques et électriques) ou par des stimulations du ganglion de Gasser

Il faut noter que cette libération périphérique peut être inhibée par la stimulation de récepteurs sérotoninergiques 5HT_{1D} situés sur les terminaisons périvasculaires (présynaptiques) et que deux types de produits efficaces sur les céphalées vasculaires – les triptans et les dérivés de l'ergot de seigle – sont des agonistes de ces récepteurs

- ii) les vaisseaux cérébraux possèdent les enzymes nécessaires à la synthèse de bradykinine et à la synthèse de prostaglandines (respectivement à partir des kininogènes circulants et des phospholipides membranaires)

- iii) la dure mère est riche en mastocytes, souvent regroupés autour des sinus veineux, et la stimulation des FAP trigémino-vasculaires déclenche leur dégranulation (8)

- iv) les vaisseaux cérébraux sont richement innervés par des fibres sympathiques

- v) les cytokines produites secondairement viennent ajouter des effets vasodilatateurs à ceux des neuropeptides. En effet elles stimulent l'expression d'une NO-synthétase – normalement quiescente et dite "immunologique" – dans les cellules endothéliales vasculaires, les neurones et les cellules gliales (5).

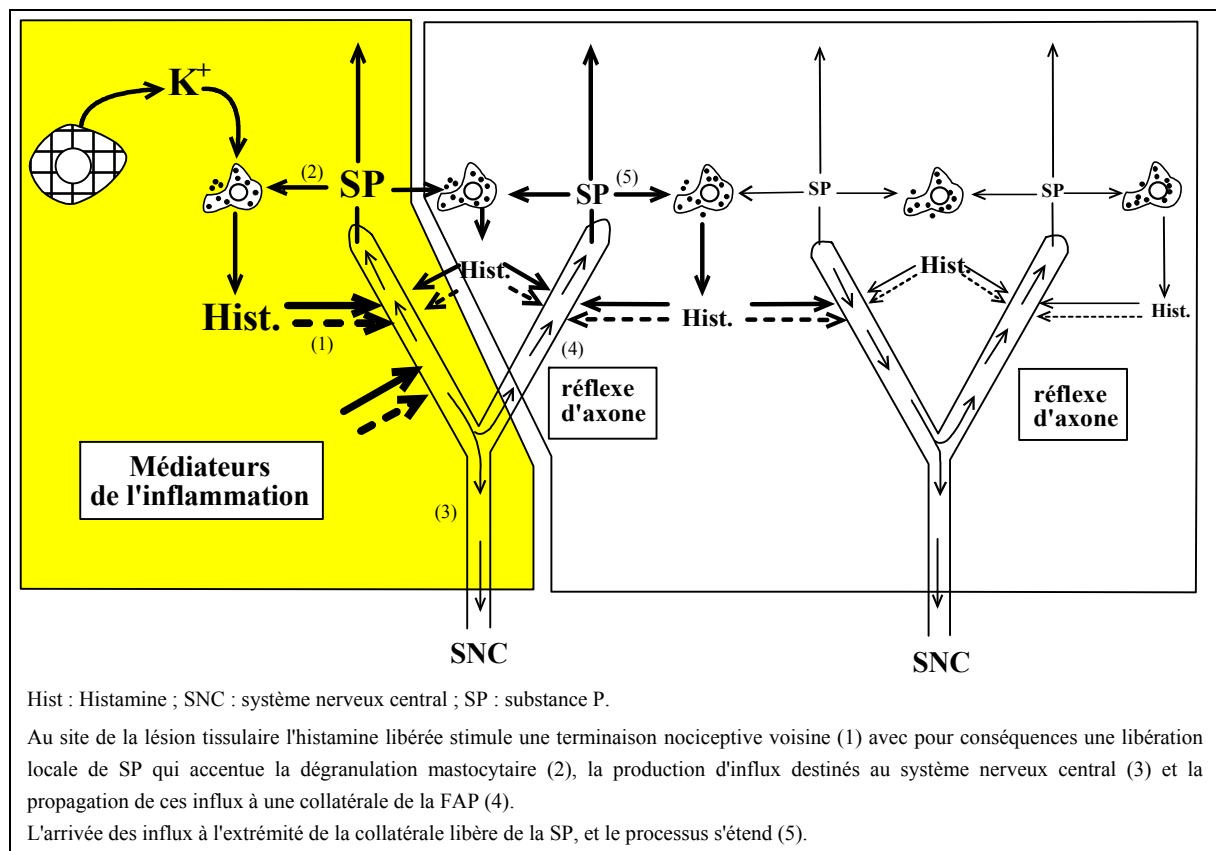


Figure 4. La propagation de l'inflammation neurogène par des réflexes d'axone.

Au total le système TV apparaît bien comme doué d'une **double fonction** (voir figure 1).

La première est physiologique et sans doute de faible importance ; c'est la régulation du débit sanguin cérébral lorsque celui-ci est menacé.

La seconde, physiopathologique, en fait le substratum plus que probable de diverses céphalées dont i) les céphalées aiguës évoquées précédemment (§ 3.1.) ii) les céphalées "symptomatiques" où les terminaisons périvasculaires sont directement stimulées (méningite, hypertension intracrânienne, hémorragie sous arachnoïdienne...) iii) les céphalées migraineuses, où le système TV pourrait être activé par une dépression corticale envahissante (*spreading depression*), via la libération d'ions K^+ dans le cortex cérébral et leur diffusion jusqu'à la dure mère iv) l'algie vasculaire de la face

3.4. Les neurones nociceptifs de second ordre sont de deux types fonctionnels.

Les premiers, dits "nociceptifs spécifiques", ne reçoivent que des influx nociceptifs.

Les seconds, beaucoup plus nombreux, sont des neurones dits **convergers**, ou *Wide Dynamic Range* (WDR). Ils sont afférentés par des FAP de toutes modalités, nociceptives et non nociceptives, et de toutes origines, viscérales et somatiques ; cette convergence est à l'origine des douleurs **projetées** (§ 2.2). Une autre propriété des neurones WDR, elle aussi fonctionnellement très importante, est qu'ils sont **sensibilisés** par la stimulation répétée de leurs afférences nociceptives : leur activité spontanée augmente, leur

champ récepteur s'étend, et leurs réponses aux stimulations – nocives et non nocives – deviennent de plus en plus amples et durables. Comme celle des nocicepteurs, la sensibilisation des neurones WDR a une conclusion pratique évidente : il faut faire céder rapidement les douleurs aiguës pour éviter qu'elles ne se chronicisent.

3.5. L'activité des neurones nociceptifs est soumise au contrôle de **systèmes inhibiteurs** eux aussi activés par les stimulations nocives, se comportant donc en systèmes "d'auto-défense" (figure 5).

Un contrôle segmentaire est exercé par des interneurons inhibiteurs de la corne dorsale. Ils sont activés par des FAP nociceptives et non nociceptives, et ils contactent soit les terminaisons présynaptiques des FAP nociceptives, soit les neurones WDR.

Un contrôle suprasegmentaire dépend de voies descendantes issues principalement du cortex cérébral, du thalamus et du noyau raphé magnus ; ce dernier est un noyau sérotoninergique du tronc cérébral qui reçoit les projections (opioïdes) de la substance grise périaqueducale.

L'efficacité des contrôles suprasegmentaires est réduite par le **stress**, ce qui pourrait participer à la genèse des "céphalées de tension", et par la **consommation de diverses substances** (alcool, antalgique, dérivés de l'ergot de seigle...), ce qui peut constituer un des mécanismes des céphalées induites par l'abus de ces substances (*annexe 1*).

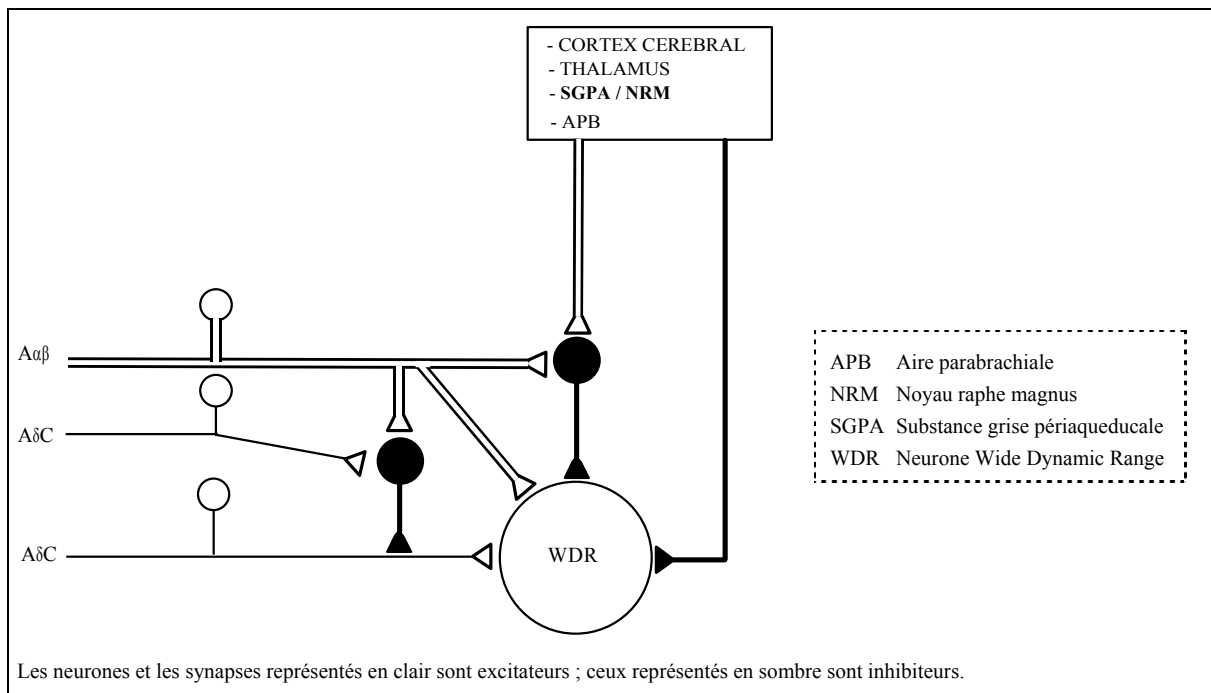


Figure 5. Les contrôles inhibiteurs qui s'exercent sur les neurones nociceptifs de second ordre.

REFERENCES

1. Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgia and facial pain. *Cephalalgia* 1988 ; 8 (suppl 7) : 1-96.
2. Moskowitz M.A. The visceral organ brain : implications for the pathophysiology of vascular head pain. *Neurology* 1991 ; 41 : 182-186.
3. May A., Goadsby P. The trigeminovascular system in humans : pathophysiologic implications for primary headache syndromes of the neural influences on the cerebral circulation. *J Cereb Blood Flow Metab* 1999 ; 19 : 115-127.
4. Cervero F., Jänig W. Visceral nociceptors : a new world order ? *Trends Neurosci* 1992 ; 15 : 374-378.
5. Brian J.E., Faraci F.M., Heistad D.D. Recent insights into the regulation of cerebral circulation. *Clin Exp Pharmacol Physiol* 1996 ; 23 : 449-457.
6. Moskowitz M. Neurogenic versus vascular mechanisms of sumatriptan and ergot alkaloids in migraine. *Trends Pharmacol Sci* 1992 ; 13 : 307-311.
7. Schoenen J., Sándor P.S. Headache. In : *Pain* (4th Edition). Ed : PD Wall, R Melzack. Churchill Livingstone 1999 ; pp 761-798.
8. Dimitriadou V., Rouleau A., Trung Tuong M.D. et coll. Functional relationships between sensory nerve fibers and mast cells of dura mater in normal and inflammatory conditions. *Neuroscience* 1997 ; 77 : 829-839.

Annexe 1 Classification des céphalées de l'International Headache Society (1988)**1. Migraine****1.1. migraine sans aura (i)****1.2. migraine avec aura (ii)**

- 1.2.1. migraine avec aura typique
- 1.2.2. migraine avec aura prolongée
- 1.2.3. migraine hémiplégique familiale
- 1.2.4. migraine basilaire
- 1.2.5. aura migraineuse sans céphalée
- 1.2.6. migraine avec aura soudaine

1.3. migraine ophtalmoplégique**1.4. migraine rétinienne****1.5. syndromes périodiques de l'enfant pouvant précéder ou être associés à une migraine**

- 1.5.1. vertige paroxystique bénin de l'enfant
- 1.5.2. hémiplégie à bascule de l'enfant

1.6. migraine compliquée

- 1.6.1. état de mal migraineux
- 1.6.2. infarctus migraineux

1.7. pathologie migraineuse ne remplissant pas les critères ci-dessus**2. Céphalée de tension****2.1. céphalée de tension épisodique (iii)**

- 2.1.1. céphalée de tension épisodique associée à une pathologie des muscles cervico-crâniens
- 2.1.2. céphalée de tension épisodique non associée à une pathologie des muscles cervico-crâniens

2.2. céphalée de tension chronique

- 2.2.1. céphalée de tension chronique associée à une pathologie des muscles cervico-crâniens
- 2.2.2. céphalée de tension chronique non associée à une pathologie des muscles cervico-crâniens

2.3. céphalée de tension ne remplissant pas les critères ci-dessus**3. Algie vasculaire de la face et hémicranie paroxystique chronique****3.1. algie vasculaire de la face (iv)**

- 3.1.1. algie vasculaire de la face à périodicité indéterminée
- 3.1.2. algie vasculaire de la face épisodique
- 3.1.3. algie vasculaire de la face chronique
 - 3.1.3.1. chronique d'emblée
 - 3.1.3.2. chronique secondairement

3.2. hémicranie paroxystique chronique (v)**3.3. autres algies vasculaires ne remplissant pas les critères ci-dessus****4. Céphalées variées sans lésion structurelle****4.1. céphalée en coup de poignard idiopathique****4.2. céphalée par compression externe****4.3. céphalée au froid**

- 4.3.1. application externe de froid
- 4.3.2. ingestion de froid

4.4. céphalée bénigne à la toux**4.5. céphalée bénigne à l'effort physique****4.6. céphalée associée à l'activité sexuelle**

- 4.6.1. à type de pesanteur
- 4.6.2. de type explosive
- 4.6.3. de type positionnelle

5. Céphalée associée à un traumatisme crânien**5.1. céphalée aiguë post-traumatique**

- 5.1.1. associée à un traumatisme modéré à sévère et/ou signes en rapport
- 5.1.2. associée à un traumatisme minime sans signes en rapport

- 5.2. céphalée post-traumatique chronique
 - 5.2.1. associée à un traumatisme modéré à sévère et/ou signes en rapport
 - 5.2.2. associée à un traumatisme minime sans signes en rapport

6. Céphalées associées à des pathologies vasculaires

- 6.1. pathologie cérébrovasculaire ischémique aiguë
 - 6.1.1. accident ischémique transitoire
 - 6.1.2. accident ischémique thrombo-embolique
- 6.2. hématome intracrânien
 - 6.2.1. hématome intra-cérébral
 - 6.2.2. hématome sous-dural
 - 6.2.3. hématome extra-dural
- 6.3. hémorragie sous-arachnoïdienne
- 6.4. malformation vasculaire non rompue
 - 6.4.1. malformation artério-veineuse
 - 6.4.2. anévrisme sacculaire
- 6.5. artérite
 - 6.5.1. maladie de Horton
 - 6.5.2. autres artérites systémiques
 - 6.5.3. artérite cérébrale primitive
- 6.6. douleur d'origine carotidienne ou vertébrale
 - 6.6.1. dissection carotidienne ou vertébrale
 - 6.6.2. carotidynie (idiopathique)
 - 6.6.3. céphalée post-endartériectomie
- 6.7. thrombose veineuse
- 6.8. hypertension artérielle
 - 6.8.1. réponse hypertensive aiguë à un agent vasopresseur
 - 6.8.2. phéochromocytome
 - 6.8.3. hypertension artérielle maligne
 - 6.8.4. prééclampsie et éclampsie
- 6.9. céphalée associée à un autre désordre vasculaire

7. Céphalées associées à des anomalies intracrâniennes non vasculaires

- 7.1. avec pression élevée du LCR
 - 7.1.1. hypertension intracrânienne bénigne
 - 7.1.2. hydrocéphalie à pression élevée
- 7.2. avec pression basse du LCR
 - 7.2.1. céphalée post-ponction lombaire
 - 7.2.2. fistule de LCR
- 7.3. infection intracrânienne
- 7.4. sarcoïdose intracrânienne et autres maladies inflammatoires non infectieuses
- 7.5. céphalée associée à une injection intra-thécale
 - 7.5.1. par effet direct
 - 7.5.2. due à une méningite chimique
- 7.6. tumeur intracrânienne
- 7.7. céphalée associée à une autre pathologie intracrânienne

8. Céphalées associées à des substances ou à leurs sevrages

- 8.1. céphalée induite par l'utilisation ou l'exposition aiguë à une substance
 - 8.1.1. dérivés nitrés
 - 8.1.2. glutamate
 - 8.1.3. monoxyde de carbone
 - 8.1.4. céphalée induite par l'alcool
 - 8.1.5. autres substances
- 8.2. **céphalée induite par l'utilisation ou l'exposition chronique à une substance (vi)**
 - 8.2.1. dérivés de l'ergot de seigle
 - 8.2.2. céphalée par abus d'antalgiques
 - 8.2.3. autres substances

- 8.3. céphalée de sevrage après exposition aiguë
 - 8.3.1. alcool (gueule de bois)
 - 8.3.2. autres substances
- 8.4. céphalée de sevrage après exposition chronique
 - 8.4.1. dérivés de l'ergot de seigle
 - 8.4.2. caféine
 - 8.4.3. narcotiques
 - 8.4.4. autres substances
- 8.5. céphalée associée à une substance mais de mécanisme indéterminé
 - 8.5.1. oestrogènes, contraceptifs oraux
 - 8.5.2. autres substances
- 9. Céphalée associée à une infection extra-céphalique**
 - 9.1. infection virale
 - 9.1.1. focale, non céphalique
 - 9.1.2. systémique
 - 9.2. infection bactérienne
 - 9.2.1. focale, non céphalique
 - 9.2.2. systémique (septicémie)
 - 9.3. céphalée associée à une autre infection
- 10. Céphalée associée à une anomalie métabolique**
 - 10.1. hypoxie
 - 10.1.1. céphalée de haute altitude
 - 10.1.2. céphalée hypoxique
 - 10.1.3. céphalée du syndrome d'apnées du sommeil
 - 10.2. hypercapnie
 - 10.3. hypoxie et hypercapnie associées
 - 10.4. hypoglycémie
 - 10.5. dialyse rénale
 - 10.6. autre anomalie métabolique
- 11. Céphalées ou douleurs faciales associées à une pathologie crânienne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'une autre structure faciale ou crânienne**
 - 11.1. os du crâne
 - 11.2. cou
 - 11.2.1. rachis cervical
 - 11.2.2. tendinite rétropharyngienne
 - 11.3. ophtalmologique
 - 11.3.1. glaucome aigu
 - 11.3.2. troubles de la réfraction
 - 11.3.3. hétérophorie, hétérotropie
 - 11.4. oreilles
 - 11.5. nez et sinus
 - 11.5.1. sinusite aiguë
 - 11.5.2. autres pathologies
 - 11.6. structures maxillo-dentaires
 - 11.7. pathologie de l'articulation temporo-mandibulaire
- 12. Névralgies des nerfs crâniens, douleurs des troncs nerveux et douleurs de désafférentation**
 - 12.1. douleurs permanentes des nerfs crâniens
 - 12.1.1. compression et distorsion des nerfs crâniens et des 2^e et 3^e racines cervicales
 - 12.1.2. démyélinisation des nerfs crâniens
 - 12.1.3. infarctus des nerfs crâniens
 - 12.1.3.1. neuropathie diabétique
 - 12.1.4. inflammation des nerfs crâniens
 - 12.1.4.1. zona
 - 12.1.4.2. douleur post-zostérienne

- 12.1.5. syndrome de Tolosa-Hunt
- 12.1.6. syndrome cou-langue
- 12.1.7. autres causes de douleurs permanentes dues à une pathologie des nerfs crâniens

12.2. névralgie du trijumeau

- 12.2.1. idiopathique
- 12.2.2. symptomatique
 - 12.2.2.1. compression ou lésion périphérique
 - 12.2.2.2. lésion centrale

12.3. névralgie du glossopharyngien

- 12.3.1. idiopathique
- 12.3.2. symptomatique

12.4. névralgie du nerf intermédiaire de Wrisberg

12.5. névralgie du nerf laryngé supérieur

12.6. névralgie du nerf occipital (Arnold)

12.7. causes centrales de douleurs crâniennes ou faciales autres que la névralgie faciale

- 12.7.1. anesthésie douloureuse
- 12.7.2. douleur thalamique

12.8. douleur faciale ne remplissant pas les critères des groupes 11 et 12

13. Céphalées inclassables

Les chiffres entre parenthèses renvoient à l'annexe 2 (exemples de critères diagnostiques).

Annexe 2 Quelques exemples de critères diagnostiques

i) Critères diagnostiques de la migraine sans aura

- a - au moins 5 crises remplissant les critères b,c,d
- b - crises douloureuses durant de 4 à 72 heures sans traitement
- c - céphalée ayant au moins deux des caractéristiques suivantes
 - * unilatérale
 - * pulsatile
 - * intensité modérée à sévère
 - * aggravation par l'activité physique de routine
- d - pendant la céphalée présence d'au moins un des deux phénomènes
 - * nausées et/ou vomissements
 - * photophobie et/ou phonophobie
- e - au moins un des éléments suivants
 - * l'examen physique, neurologique et l'histoire ne suggèrent pas l'existence d'une pathologie organique lésionnelle
 - * ces examens ne sont pas formels mais les explorations appropriées sont négatives
 - * il existe une pathologie organique lésionnelle mais la migraine ne survient pas pour la première fois en relation temporelle directe avec cette pathologie

ii) Critères diagnostiques de la migraine avec aura

- a - au moins deux crises répondant au critère b
- b - au moins trois des caractéristiques suivantes
 - * un épisode (ou plus) symptomatique totalement réversible indiquant une dysfonction corticale ou du tronc cérébral
 - * les symptômes de l'aura se développent en au moins 4 minutes, ou 2 (ou plus) symptômes se succèdent
 - * les symptômes de l'aura ne durent pas plus de 60 minutes (durée augmentée par le nombre de symptômes se succédant)
 - * l'intervalle aura/céphalée dure moins de 60 minutes (la céphalée peut aussi débuter avant ou pendant l'aura)
- c - au moins un des éléments suivants
 - * l'examen physique, neurologique et l'histoire ne suggèrent pas l'existence d'une pathologie organique lésionnelle
 - * ces examens ne sont pas formels mais les explorations appropriées sont négatives
 - * il existe une pathologie organique lésionnelle mais la migraine ne survient pas pour la première fois en relation temporelle directe avec cette pathologie

iii) Critères diagnostiques des céphalées de tension épisodiques

- a - au moins 10 épisodes remplissant les critères b, c, d ; nombre de jours < 180/an
- b - durée de la céphalée de 30 minutes à 7 jours
- c - au moins deux des caractéristiques suivantes
 - * douleur à type de pression ou de serrement
 - * intensité légère ou modérée (n'empêchant pas l'activité)
 - * localisation bilatérale
 - * pas d'aggravation par l'activité physique de routine
- d - les deux caractéristiques suivantes
 - * pas de nausées ni de vomissement
 - * pas de photophobie ni phonophobie ou seulement l'une des deux
- e - au moins un des éléments suivants
 - * l'examen physique, neurologique et l'histoire ne suggèrent pas l'existence d'une pathologie organique lésionnelle
 - * ces examens ne sont pas formels mais les explorations appropriées sont négatives
 - * il existe une pathologie organique lésionnelle mais la céphalée de tension épisodique ne survient pas pour la première fois en relation temporelle directe avec cette pathologie

iv) Critères diagnostiques de l'algie vasculaire de la face

- a - au moins 5 crises remplissant les critères b, c, d
- b - douleur sévère, unilatérale, orbitaire, supra-orbitaire, et/ou temporale durant 15-180 minutes sans traitement
- c - la douleur est associée avec au moins un des signes suivants du côté de la douleur
 - * injection conjonctivale
 - * congestion nasale
 - * rhinorrhée

- * hyperhidrose faciale et frontale
- * myosis
- * rétrécissement de la fente palpébrale
- * œdème de la paupière

d - fréquence des crises lors d'une attaque : de tous les deux jours à huit par jour

v) Critères diagnostiques de l'hémicranie paroxystique chronique

- a - au moins 50 crises remplissant les critères b, c, d, e
- b - douleur sévère unilatérale orbitaire, supraorbitaire, et/ou temporale, toujours du même côté durant de 2 à 45 minutes
- c - fréquence des crises supérieure à 5 par jour au moins la moitié du temps
- d - la douleur est associée avec au moins un des signes suivants du côté de la douleur
 - * injection conjonctivale
 - * congestion nasale
 - * rhinorrhée
 - * myosis
 - * rétrécissement de la fente palpébrale
 - * œdème de la paupière
- e - efficacité absolue de l'indométhacine (150 mg/j ou moins)

vi) Critères diagnostiques des céphalées induites par exposition chronique à des substances ou à des médicaments

- a - survenue après une exposition quotidienne supérieure à 3 mois
- b - la posologie de la substance doit avoir été suffisante
 - * > 50 g aspirine/mois ou quantité équivalente d'un autre antalgique
 - * > 100 cp/mois d'un antalgique combiné à un barbiturique ou à un autre composant non-narcotique
 - * exposition à un ou plusieurs antalgiques opiacés
 - * > 2 mg po ou 1 mg rectal d'ergotamine quotidien (céphalée diffuse et pulsatile mais sans prodromes ni signes associés de la migraine)
- c - la céphalée doit être chronique (> 15 jours/mois)
- d - disparition de la céphalée dans le mois suivant le sevrage