Céphalées Trigémino-Vasculaires

DES Saint-Etienne, 28 mars 2013

Homme 35 ans

Douleur évoluant par crises durant une demi-heure

Intéressant la région péri-orbitaire D

Atroce, suicidaire

Qui l'agite comme « un ours en cage «

Pas d'ATCD en dehors d'un tabagisme actif à 40P/a

?

ALGIE VASCULAIRE DE LA FACE

CRITERES IHS 3.1

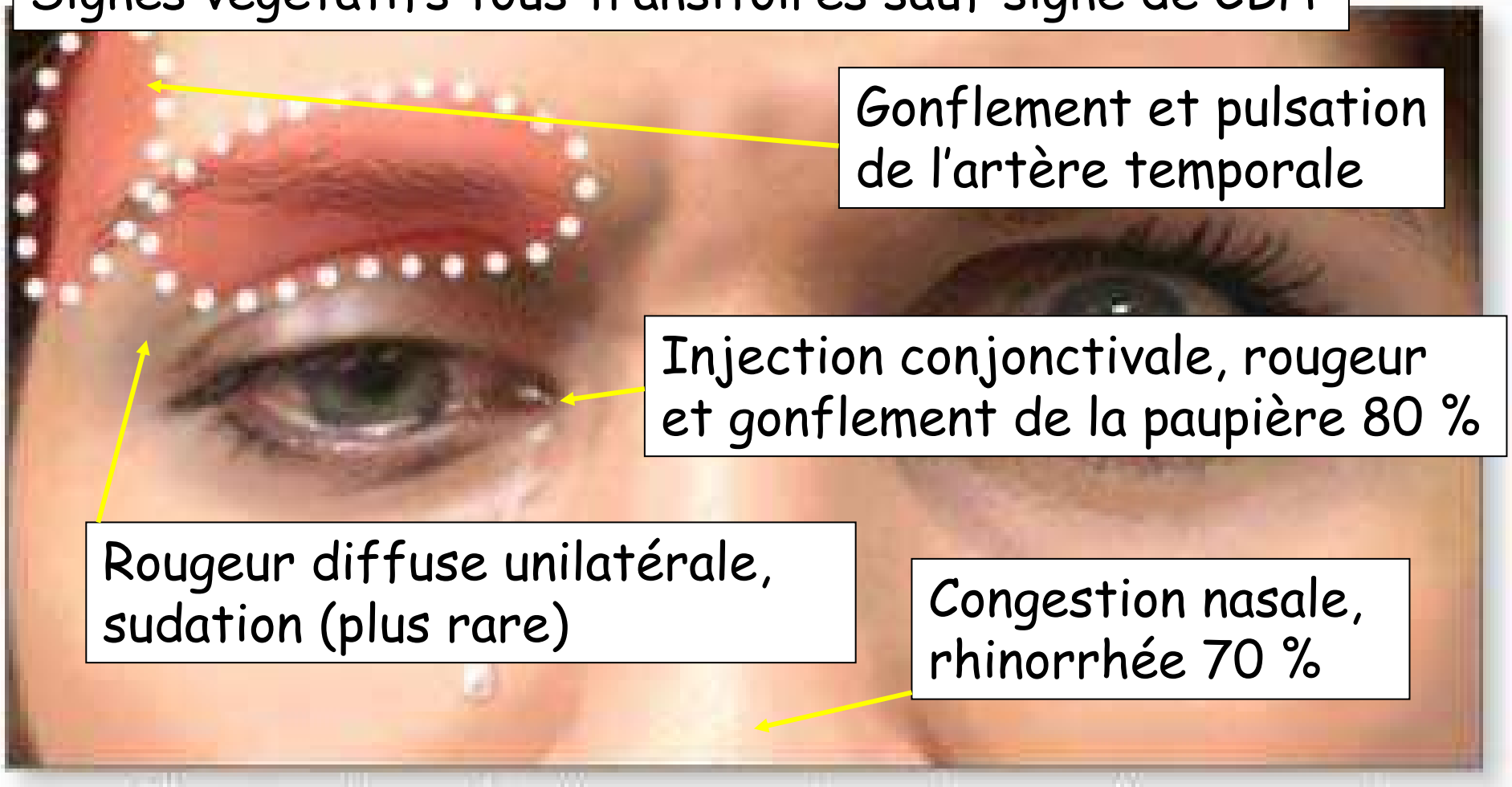
- A. Au moins 5 crises répondant aux critères de B à D

- B. Douleur sévère unilatérale orbitaire, supra-orbitaire, et/ou temporale durant 15 à 180 mn non traitée

- C. La douleur est associée à au moins un des signes du côté de la douleur :
  - 1. Injection conjonctivale
  - 2. Larmoiement
  - 3. Congestion nasale
  - 4. Rhinorrhée
  - 5. Sudation du front et de la face
  - 6. Myosis
  - 7. Ptosis
  - 8. Oedème de la paupière

Algie Vasculaire de la face

Signes végétatifs tous transitoires sauf signe de CBH



Rarement modification de la TA et du rythme cardiaque

Algie Vasculaire de la face

Topographie de la douleur :
Rétro-orbitaire (92%) - temporale (70%)
Larmoiement : 91%, nausées : 50%,
Photophobie (56%), phonophobie (43%), agitation (93%)
Crises strictement unilatérales la plupart du temps, à bascule au cours des cycles ou en cours de crises rarement

Bahra et al, 2002

Photophobie et phonophobie unilatérale + fréquente dans les TAC que dans la migraine

Irimia et al, 2005

Rarement paralysie du III *Cariga et al, 2004*

Aura au cours de l'AVF

Rare

- Six patients sur 101 patients (Silberstein et al, 2000)
- jusqu'à 14% dans la série de Bahra (2002)

Visuelle : 5 fois
Olfactive : 1 fois (de 5 à 120 minutes)

En dehors de la migraine, décrite également avec l'hemicrania continua et l'hémicranie paroxystique chronique

36% des patients avec une aura ont un passé de migraine (40% avec aura, 60% sans aura) (Bahra et al, 2002)

AVF: les variantes séméiologiques

AVF de la femme (Rozen et al, 2001)
* Premier épisode + précoce
* Fréquence des crises identique mais durée + courte
* Coexistence avec des symptômes migraineux (nausées, Vomissements ++)
* Pas d'influence : règles, CO, TSH de la ménopause

3% -7% de crises sans signes végétatifs (Vigl et al, 2001)
Intensité moins sévère : femme et chron. (Martins, 2005)
Crises avec signes végétatifs sans céphalée
ATCD personnel (Salvesen, 2000 ; Ashkenazi, 2004)
ATCD familial d'AVF épisodique (Leone, 2002)

EXISTE-T-IL DES AVF SANS SIGNE DYSAUTONOMIQUE ?

PRESENT : 244 (97.2 %)

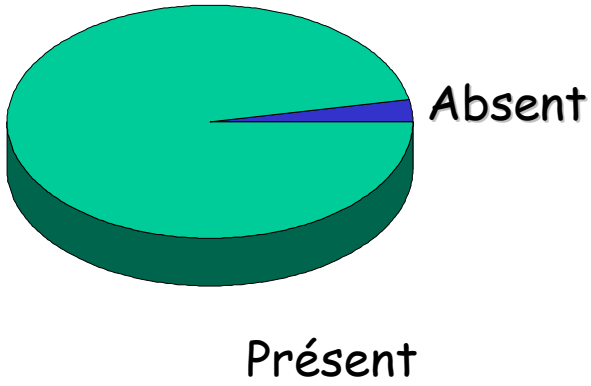
Episodiques
202 (97.1%)

Chroniques
42 (97.7%)

ABSENT : 7 (2.8 %)

Episodiques
8 (2.9%)

Chroniques
1 (2.3%)



Nappi et al., Cephalalgia, 1992

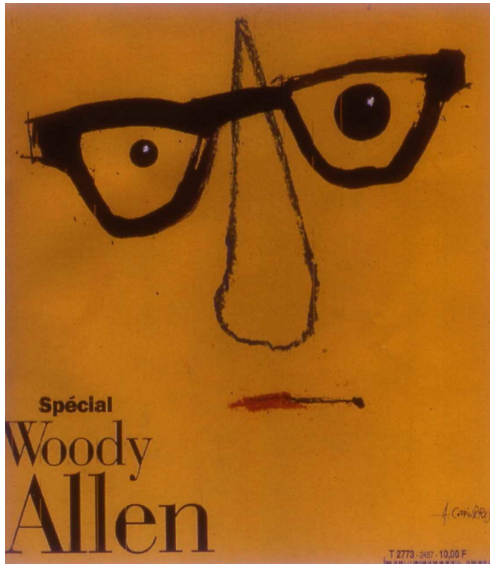
- D. Fréquence :

  de 1 crise 1 jour sur 2

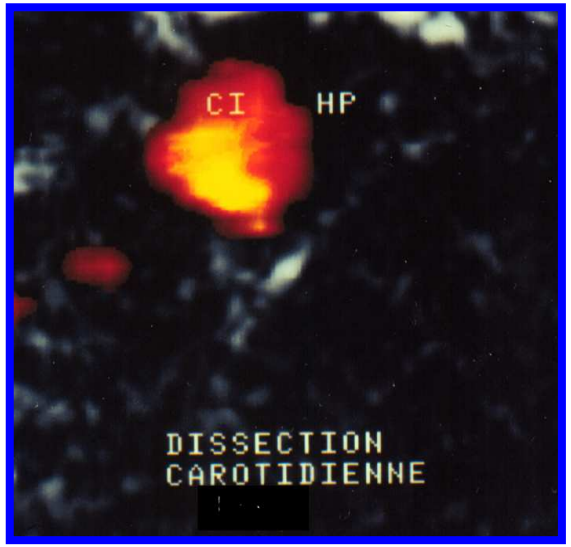
  jusqu'à 8 crises par jour

- E. Toute autre affection éliminée

Examen neurologique



- Examen clinique normal (sauf CBH)
- Les premières crises :
  - Profil évolutif (périodicité)
- Installation récente, sémiologie atypique → Formes symptomatiques ?
- Examens complémentaires : IRM cérébrale
  - Processus expansifs homolatéraux (tumeur métastase sinus caverneux ; Palmieri et al, 2005)
  - Sinusite aiguë ou corps étranger sinus maxillaire (Scorticati et al, 2002)
  - ……

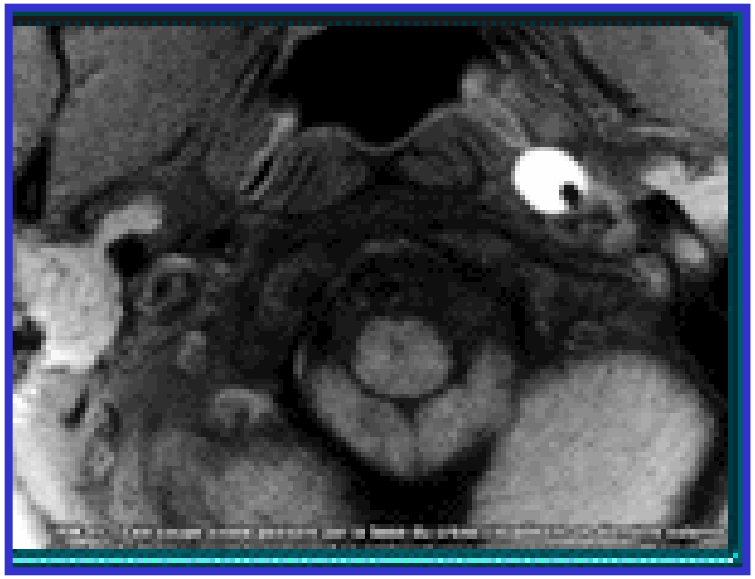


Echo-doppler

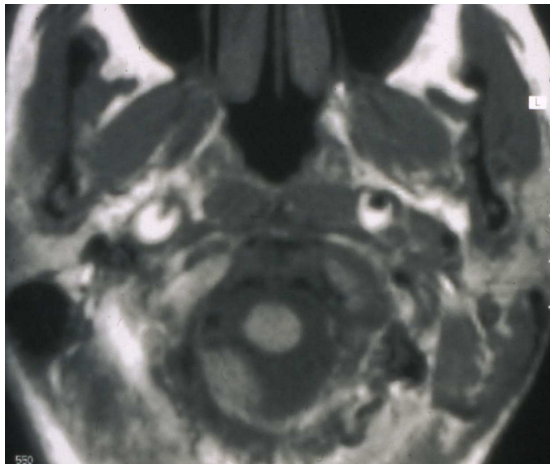
DISSECTION

ARM

IRM



Dissections artérielles



Artère vertébrale
(Lai et al, 2005)
Artère carotide
(Rosebraugh et al, 1997; Kahl et al, 1999)

Efficacité du sumatriptan dans les dissections carotidiennes (Leira et al, 2001)

EPIDEMIOLOGIE (1)

- Prévalence globale environ 1/1000
- Sous-estimation de la prévalence ?

PREVALENCE

	Hommes pour 1000	Femmes pour 1000	Global pour 1000
EKBOM 1978	0,92		
KUDROW 1980	4	0,8	2,4
D'ALESSANDRO 1986	1,28	0,09	0,69

INCIDENCE

Hommes	Femmes	Global
pour 100 000 habitants et par an		
15,6	4	9,8

- Centre d'Urgence des Céphalées Paris :

  485 AVF parmi 13556 consultants : 3.6 %

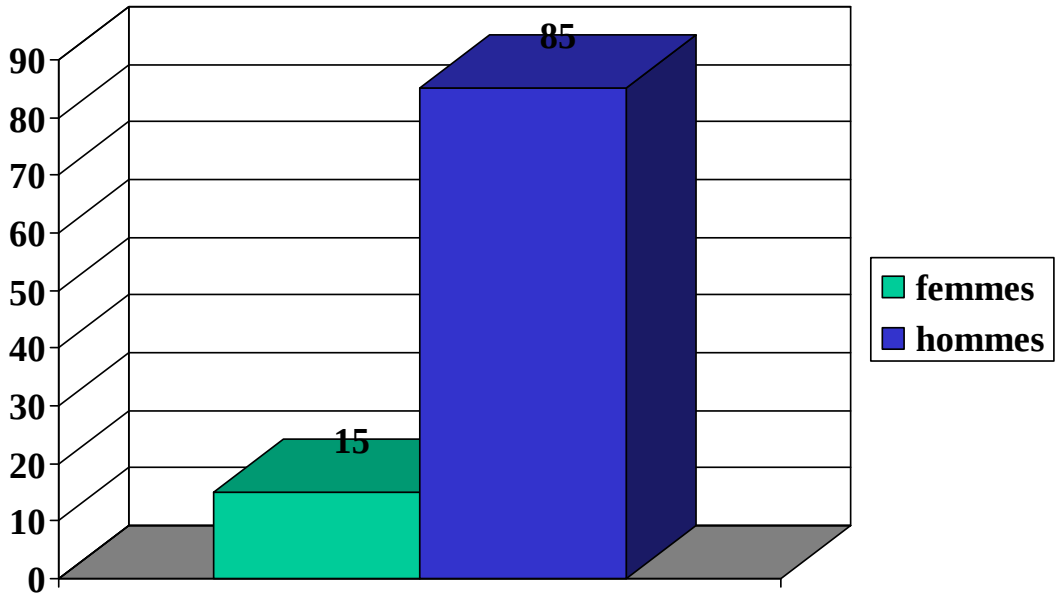
- 4.8 % en neurologie générale (Larner, 2008)
- 5 % en centre référent (Dawson, 2003)

D'Alessandro et al, Cephalagia 1986

EPIDEMIOLOGIE (2)

Age de début

- 28-30 ans
- rare chez les plus de 70-75 ans
- 2 pics de fréquence identifiés chez les femmes (2ème et 5ème décennie)



Ekbom et al, Cephalalgia 2002 (554 patients)
Tonon et al, Neurology 2002 (San Marin)
Manzoni. Cephalagia 1998

EPIDEMIOLOGIE (3)

EPISODIQUE (85%)

périodes de 7 jours à 1 an

intervalles libres d'au moins 14 jours

CHRONIQUE (15%)

rémissions de moins de 14 jours,

voire même aucune rémission

$\frac{1}{4}$ de novo

Goadsby PJ et al. Oxford university press, 1999

AVF épisodique/ AVF chronique

Peu de différence sur le plan clinique

La douleur, au cours de la forme chronique semble atteindre de façon plus fréquente : le maxillaire supérieur, l'oreille, l'épaule, le menton

Rhinorrhée moins fréquente

Changement de côté au cours de la crise : plus fréquents

FACTEURS DE RISQUES ?

- Aucun
- Co-morbidités associées

» TABAGISME (Lien Fort)

» TRAUMA CRANIEN (Controversé, lien statistique)

» ALCOOL ? (Facteur déclenchant en période douloureuse)

» Augmentation de la température cutanée (exercice, bain chaud) (Blau et al, 1999)

Manzoni, Cephalalgia 1999 (374 patients)

Femme 35 ans

- Douleur temporale unilatérale droite
- Très intense
- Dure 15 minutes
- Se reproduit environ 1 fois par heure dans la journée
- Accompagnée de larmoiement et de nez bouché

?

Autres Algies Faciales

Points communs entre les différentes CTV

Les signes végétatifs locaux ++

S de CBH partiel
Larmoiement (blocage temporaire du canal lacrymal)
Injection conjonctivale
Obstruction nasale
Rhinorrhée
Rougeur
Œdème joue incluant le palais et les gencives

Goadsby et al., Brain 1997

Les différences

Durée des crises douloureuses

15 min à 3 h pour l'AVF
2 à 30 min pour l'HPC

Nombre de crises /j

Max 8 pour l'AVF
De 15 à 40/j pour l'HPC

Sensibilité aux traitements

Absence de sensibilité au sumatriptan sauf AVF

Hémicranie paroxystique chronique

CRITÈRES IHS (3.2.2)

- A. Au moins 50 crises remplissant les critères de B à E.
- B. Douleur sévère unilatérale évoluant par crises, située toujours du même côté dans la région orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale, durant de 2 à 45 minutes
- C. La fréquence des crises est supérieure à 5/j pendant plus de la moitié du temps

- D. La douleur est accompagnée d'au moins un des signes suivants :
  - Injection conjonctivale
  - Larmoiement
  - Congestion nasale
  - Rhinorrhée
  - Ptosis
  - Œdème de la paupière

- E. Indométacine (150 mg/j) : efficacité absolue

Hémicranie paroxystique chronique

Décrite par Sjaastad (1974)
Ratio H/F: 1/3
Début 34 ans
Fréquence des crises: 15-40/j (au moins 5/j)
Durée: 2 à 30 min (moyenne 10 min)
Pas de prédominance nocturne (1/3 des crises)

Facteurs déclenchants : mvts du cou/pression externe des apophyses cervicales

Hémicranie paroxystique épisodique

Rareté (20 cas)
Une - plusieurs salves annuelles de 3-4 mois
6 à 30 crises/j crises de 1 à 30 min
Pas de prédominance féminine
Sensibilité absolue à l'indométhacine
Evolution vers une forme chronique
Examen neurologique normal

Bilan paraclinique ++
Formes symptomatiques : tumeur frontale, MAV adénome hypophysaire, méningiome toit sinus caverneux….

Mode d'action de l'indométhacine ???

Non lié à action sur la synthèse de prostaglandines
« devenue pour la céphalée ce que la L-dopa est pour les mouvements anormaux » (Goadsby)
« Indotest » : action immédiate (Antonaci, 2003)
100 mg IM => disparition complète en 2 h
Suivi : 25 – 225 mg (moyenne: 150 mg/j)

Suivi à long terme HPC et HC (Pareja, 2001) :
10%-23% (150mg-200 mg): effets II dig.
Réduction de 60% de la dose initiale

Sensibilité au celecoxib (200mgx2) (Mathew, 2000)

Homme 54 ans

Douleur de la tempe et péri-orbitaire droite

Sévère

Type difficile à préciser : pas vraiment une brulure mais plutôt comme si on lui arrachait l'œil

Dure environ 30 secondes

Une quinzaine de crise/j

Œil rouge et pleure (vous assistez à une crise au cours de la consultation)

?

?????

CRITÈRES PROPOSÉS

- A. Au moins 30 crises remplissant les critères de B à E
- B. Crises de douleur pulsatile ou en coup de poignard de la tempe ou de l'orbite, modérément sévère, durant de 15 à 120 secondes
- C. La fréquence des crises est de 3 à 200/j

Goadsby

- D. La douleur est associée à au moins un des signes suivants (le 1er signe est le plus souvent présent et très marqué)
  - Injection conjonctivale ++++
  - Larmoiement +++++
  - Congestion nasale
  - Rhinorrhée
  - Ptosis
  - Oedème de la paupière
- E. Autre affection éliminée

SUNCT

Short lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing

SUNCT

3H/1F, âge: 50 ans, 3 à 200 crises/j
Dleur orbitaire ou péri-orbitaire (V1, pas V2/V3)

En coup de poignard, brulure, décharge électrique
Modérée à sévère

Durée des crises: 5-240 sec (moyenne: 50 sec)
Signes vasomoteurs +++
Injection conjonctivale et larmoiement constant
Bilatéral pdt crise. Bradycardie.
Persistance tbles végétatifs entre crises

(Sjaastad, 1989, Schwaag, 2003)

Nev. Faciale vs SUNCT

Névralgie Faciale	SUNCT
* V2/V3 * Période réfractaire * Tr végétatifs tardifs ou au cours d'accès intenses. * Larmoiement +/++ Injection conjonctivale =0 Rhinorrhée exceptionnel * Durée:5-28 sec * Sensibilité antiépileptiques	* V1 * Pas période réfractaire * Tr végétatifs dès le premier accès * Association larmoiement et injection conjonctivale +++/ + rhinorrhée * Durée:80-140 sec * Résistance thérapeutique

Facteurs déclenchants: zone gâchette, toucher, mastication, mvts cou, émotions….

SUNCT

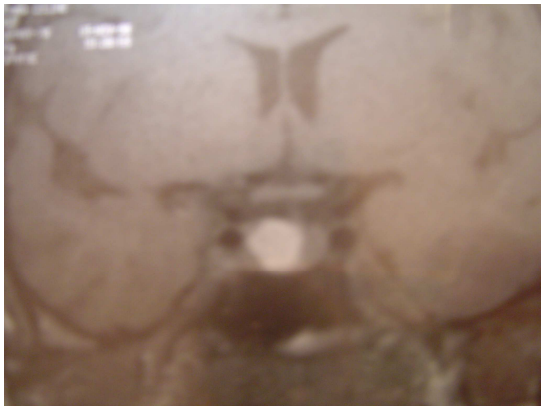
A/ Symptomatiques 1 fois sur 2

MAV angle ponto-cérébelleux

Cavernome TC

Adénome hypophysaire++ (uniquement adénome à prolactine ou à GH) (Levy et al, 2005)

IRM cérébrale +++



B/ Formes de passages NF =>SUNCT

HEMICRANIA CONTINUA

- Hémicranie
- Continue
- Avec des paroxysmes
- Présence parfois de signes dysautonomiques
- Sensibilité à l'indométacine

CLINIQUE DES DOULEURS FACIALES

	AVF	Hémicranie paroxystique	SUNCT	Hémicrania continua
Topographie	Périorbitaire, temporale	Orbitaire	Orbitaire temporale	Hémicranie
Type douleur	Térébrante	Lancinante	Coup de poignard	Pulsatile
Durée	1-3 heures	2-45 minutes	15-120 secondes	Continue
Fréquence	1-8/jour	5-30/jour	3-200/jour	Paroxysmes 5-12/jour
Réponse à l'indométacine	NON	OUI++++	NON	OUI

May et al., J Neurol, 2006

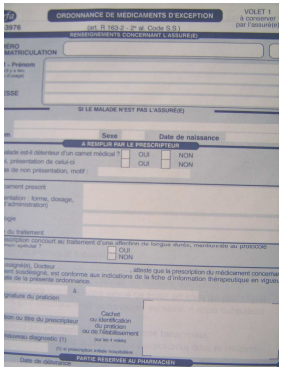
Traitement des Douleurs Faciales

Therapy	Cluster headache	Paroxysmal hemicrania	SUNCT syndrome
Acute	100% oxygen, 15 l/min (A) Sumatriptan 6 mg s.c. (A) Sumatriptan 20 mg nasal (A) Zolmitriptan 5 mg nasal (A/B) Zolmitriptan 10 mg nasal (A/B) Zolmitriptan 10 mg oral (B) Zolmitriptan 5 mg oral (B) Lidocain intranasal (B) Octreotide (B)	None	None
Preventative	Verapamil (A) Steroids (A) Lithium carbonate (B) Methysergide (B) Topiramate (B) Ergotamin tartrate (B) Valproic acid (C) Melatonin (C) Baclofen (C)	Indomethacin (A) Verapamil (C) NSAIDs (C)	Lamotrigine (C)

For exact doses see text (A denotes effective, B denotes probably effective, C denotes possibly effective).

May, J Neurol 2006

Traitement de crise des AVF


ORDONNANCE DE MÉDICAMENTS D'EXCEPTION

Soudaineté des crises => substances action rapide / durée relativement brève

SUMATRIPTAN 6 mg SC (NEJM, 1991)

CI = Atcd coronaropathie, infarctus cérébral, artérite des MI, syndrome de Wolff Parkinson White, HTA non contrôlée, syndrome de Raynaud, notion d'allergie aux sulfamides, associations médicamenteuses (dérivés de l'ergot de seigle, IMAO)

Effets II mineurs : sensations de pression anormale ou fourmillements, somnolence

2 injections /24h (12 mg/j)

Spasme coronarien exceptionnel

Traitement de crise des AVF

Sumatriptan 20 mg en spray :
efficacité trop lente (30 mn) pour crises moins sévères
Autres triptans oraux (zolmitriptan 5 mg – 10 mg)
efficacité moindre (Bahra et al, 2000, Hedlund, 2009)

Oxygénothérapie nasale
* 7 à 10 l/mn pendant 15 min; 15 l/mn si crises résistantes
* Échec ou CI au sumatriptan ou nombre de crises > 2/j
* AMM
25% d'effet rebond/absence d'effets II

Traitement de fond des AVF

Pas si cycles courts
Vérapamil (Leone, 2000)
* Absence d'AMM
* AVF épisodique: 240-720 mg
* AVF chronique => 1200 mg
* Effets secondaires : constipation, œdèmes MI, hyperplasie gingivale
* ECG préalable ? (CI BAV)
199 pts (Cohen, 2005) : 37% bradycardie/18% arythmie.
Surveillance cardiaque à doses élevées (Lanteri, 2011)
Efficacité complète dans 94% formes épisodiques et 55% formes chroniques (Blau et al, 2004)
* Si AVF épisodique : instauration du ttt de fond pour une durée équivalente des cycles précédents avec diminution décroissante des doses

Traitement de fond des AVF

Méthysergide: 6 -12 mg/j
Traitement classique, mais CI sumatriptan
CI = coronaropathie, HTA sévère, I hépatique ou rénale
Ascension lente des doses
Effets secondaires : nausées, vertiges, insomnie, tbles psychiatriques (Goadsby, 2005)

Corticoïdes per os
Souvent spectaculaire en début de cycle/Effet rebond++
Corticothérapie courte en début de cycle (1mg/kg) si crises nombreuses ou résistantes à l'Imiject

Traitement de fond des AVF

Lithium 750-900 mg/j
* Hors AMM
* Surveillance lithiémie < 1 mEq/l
* Surveillance fonctions thyroïdiennes et rénales

Effets II: tremblements, polyurie, nausées, diarrhée, goitre ..
Peu employé formes épisodiques (Steiner,1997)
Traitement de choix des formes chroniques ?

Propanolol et Pizotifene : inefficaces
Baclofene (Hering-Hanit, 2000)
AVF épisodique 15-30 mg

Mélatonine 10 mg (Leone, 1996) ?
AVF épisodique (50%) et chronique (0%)

Traitement de fond des AVF

Topiramate : études ouvertes

* Leone et al, 2003

AVF épisodiques et chroniques (33 patients)

50-125 mg/j => absence d'efficacité

* Lainez et al, 2003

AVF épisodiques et chroniques (26 patients)

100 mg (25-200) => efficacité

Valproate de sodium (El Amrani, 2002)

Essai contre placebo négatif (f. épisodiques/chroniques)

Gabapentine 900 mg/j (Leandri, 2001)

Jusqu'à 1800 mg/j (Ahmed, 2002)

Stratégie thérapeutique de fond des AVF

AVF épisodique

Vérapamil (360-480 mg/j) +/-
Corticothérapie

AVF chronique

Vérapamil à doses plus élevées (=> 1,2 g)
Lithium
Vérapamil + lithium

Place des antiépileptiques ?

AVF : Autres thérapeutiques ?

Voies parasympathiques
- section nerf intermédiaire
- alcoolisation ganglion sphéno-palatin

Thermocoagulation Gasser

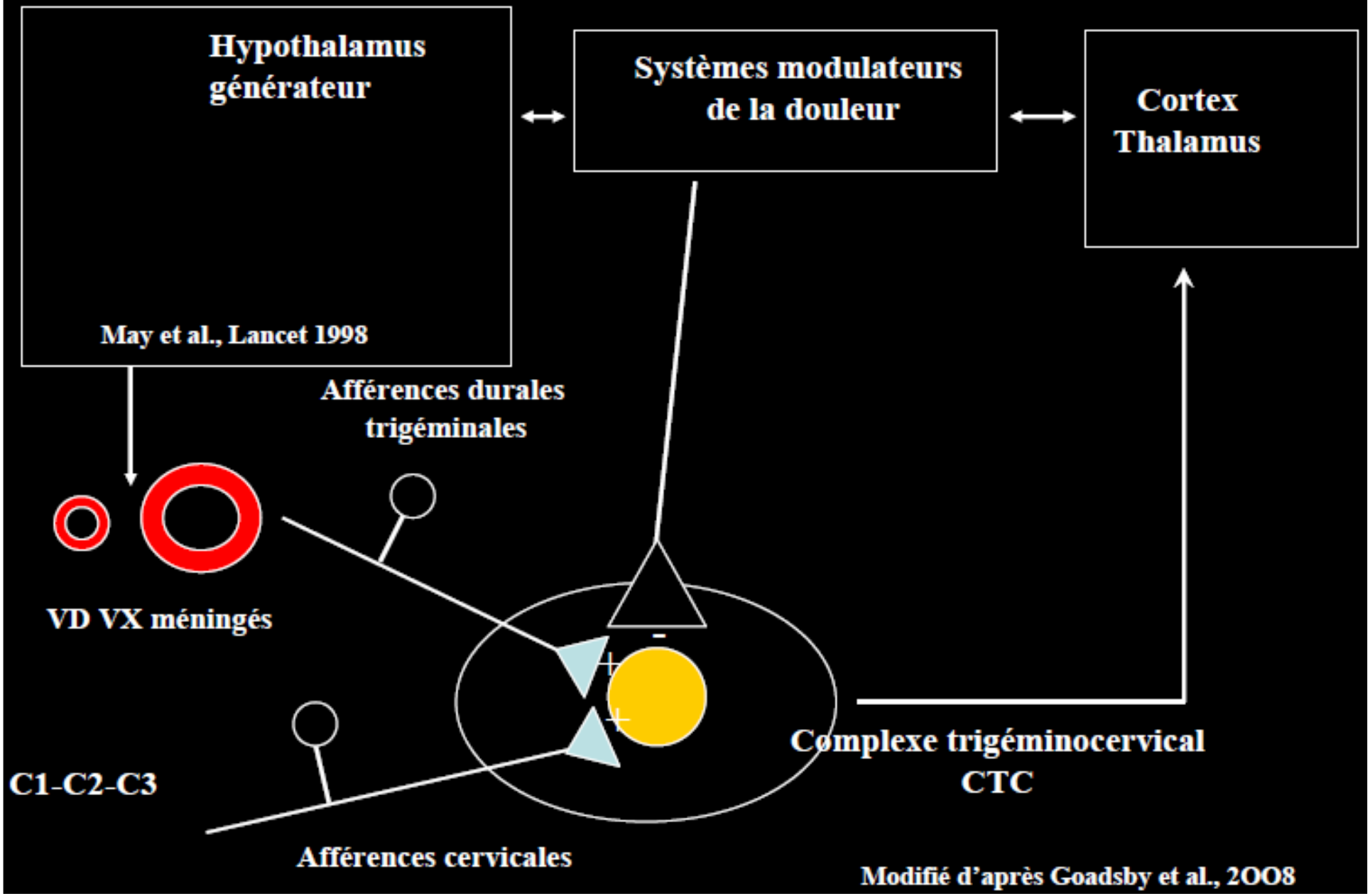
Lésions racine V (« gamma-knife »)
- 17 patients
- Résultats + 88 %
- A long terme 76 %

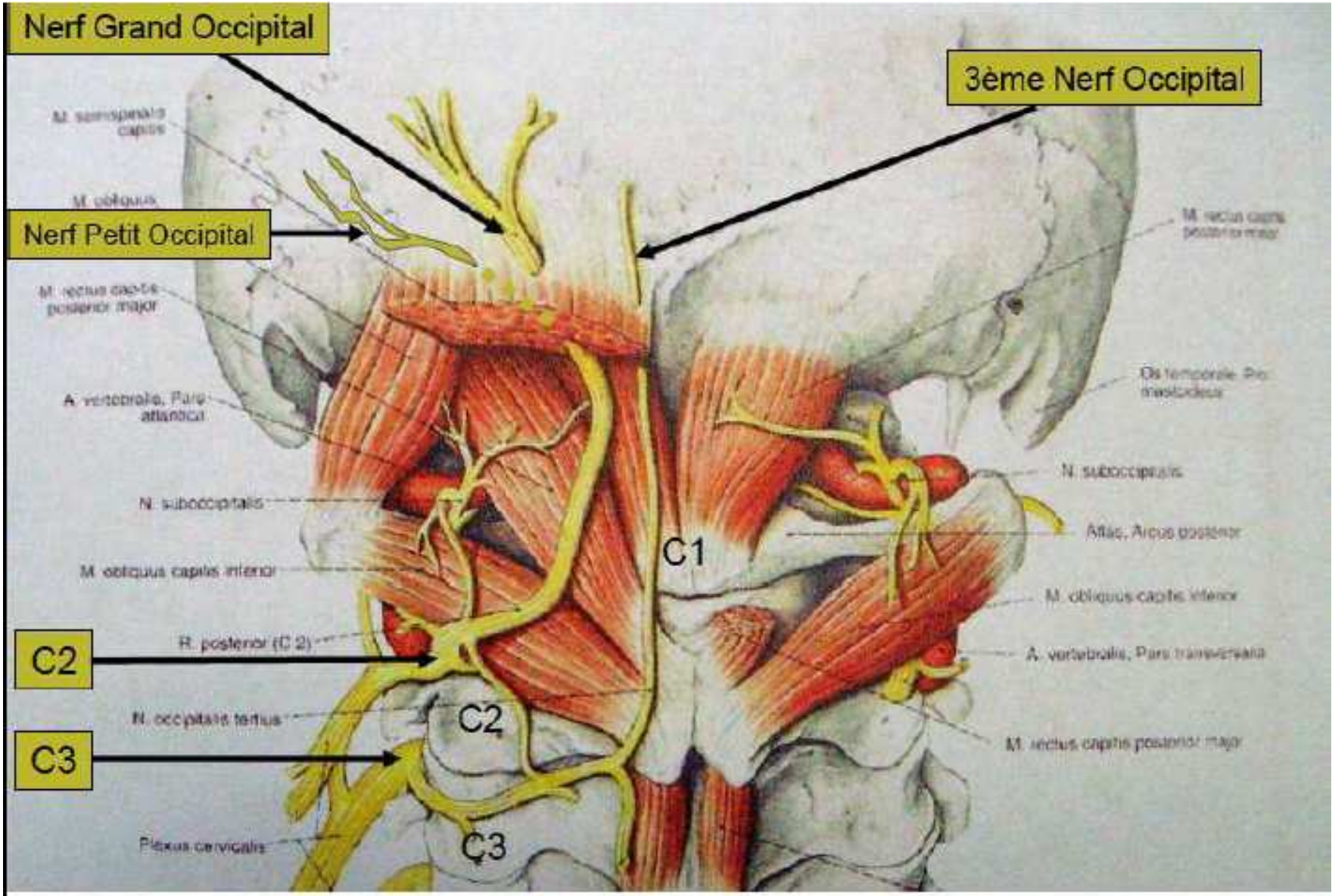
Jarrar, Neurology, 2003

Décompression microvasculaire V
- 28 patients
- 46 % : excellent résultat

Lovely, Headache, 1998

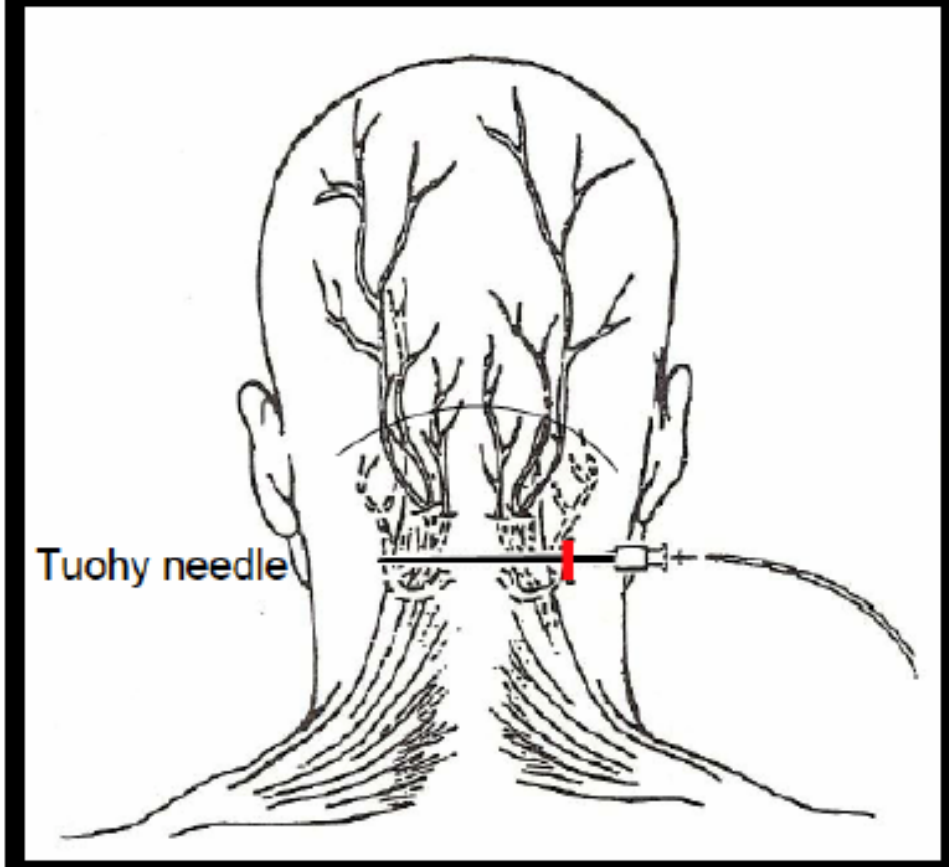
Mécanisme d'action de la SNO

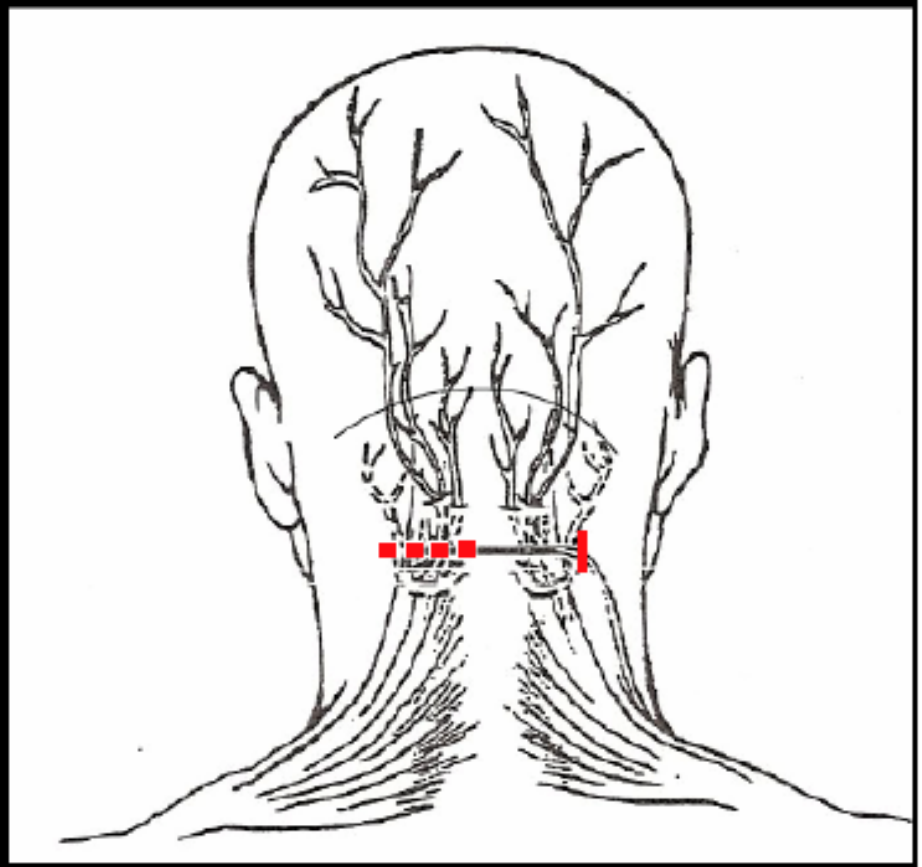




Le NGO est la partie terminale de la branche postérieure de C2
Le PNO est une branche du NGO
Ils deviennent superficiels au niveau de la ligne qui unie la POE à la base de la mastoïde

Technique chirurgicale





Anesthésie générale : position latérale ou ventrale. Anesthésie locale : position assise

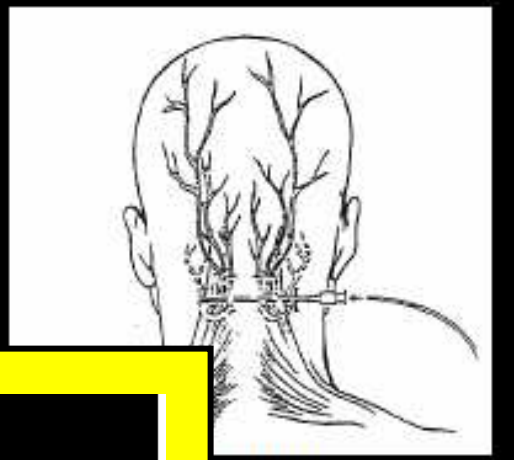
Electrode Quad insérée dans une aiguille de Tuohy

Espace sous-cutané au dessus des muscles cervicaux

(éviter un traumatisme du NGO)

Période de test clinique avant implantation

- test de stimulation externe (10 jours)
  - Sous anesthésie locale
  - T
  - A
  - (
  de



sition

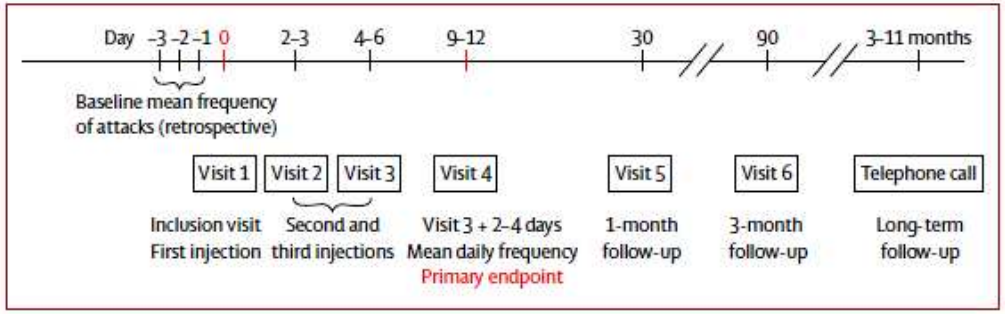
- Impl
  - S
  - I
  - I
  - Abord homolatéral
  - Contrôle anatomique et fonctionnel post im
  - Implantation du boitier dans la région sous claviculaire homolatérale

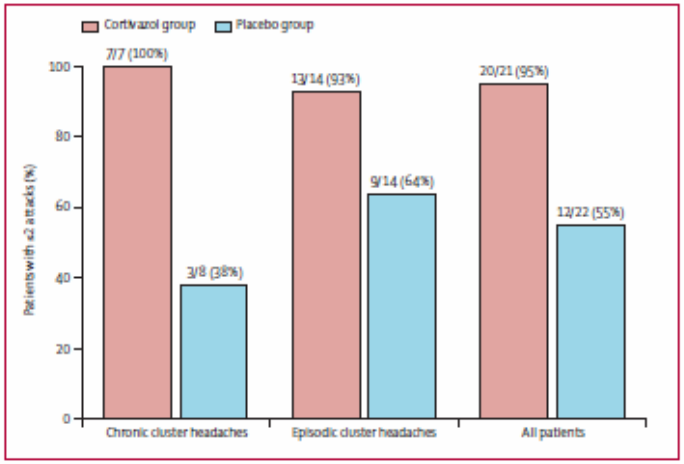
RESULTATS

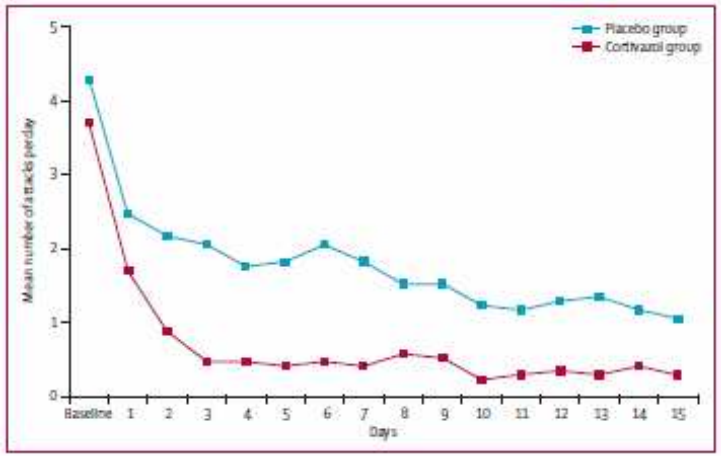
- Après chirurgie, suivi moyen : 14,6mois
- Réduction fréquence des crises : 68%
- Réduction intensité des crises : 49%
- 10/13 patients amélioration > 50%
- 8/13 patients : traitement prophylactique arrêté ou réduit
- 1/13 : infection locale : ablation du matériel

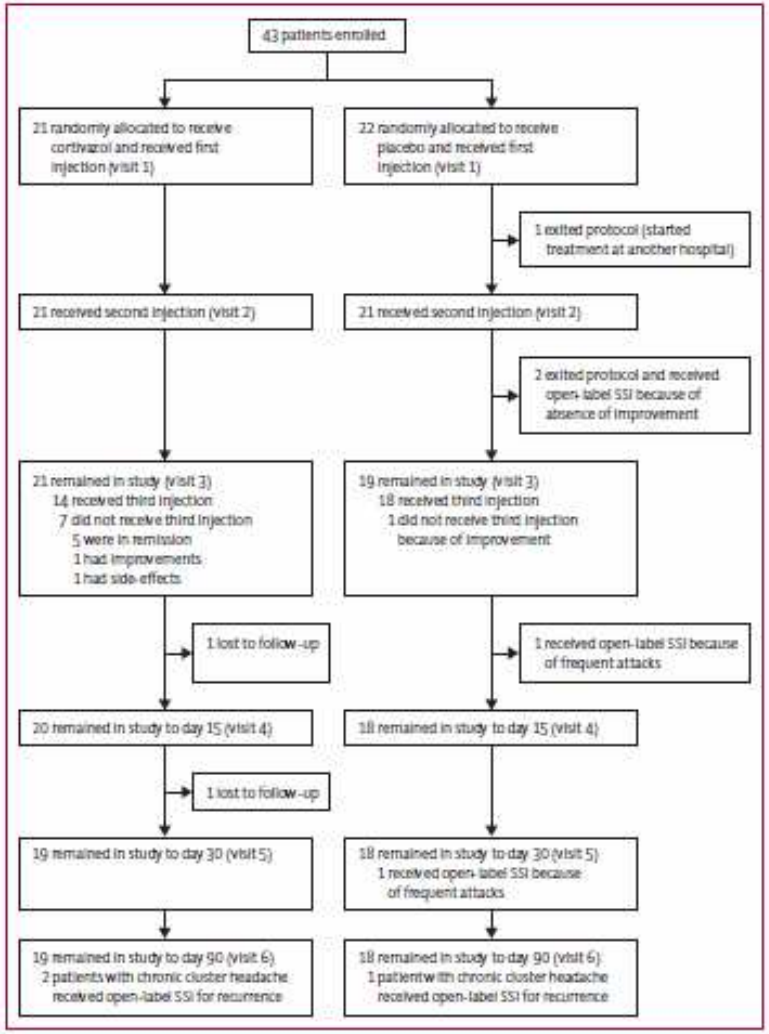
Magis, 2011

Injection corticostéroïdes





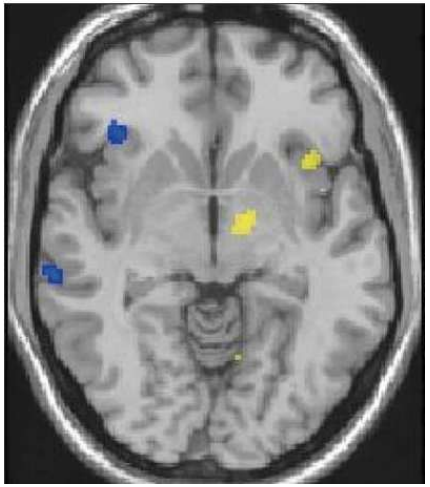




Leroux, Lancet Neurol 2011

Stimulation Hypothalamique

Leone et Bussone, Cephalalgia 1993
Leone et al, N Eng J Med, 2001



18 patients
Moyenne de suivi : 2 ans
13 patients améliorés, 11 sans douleurs

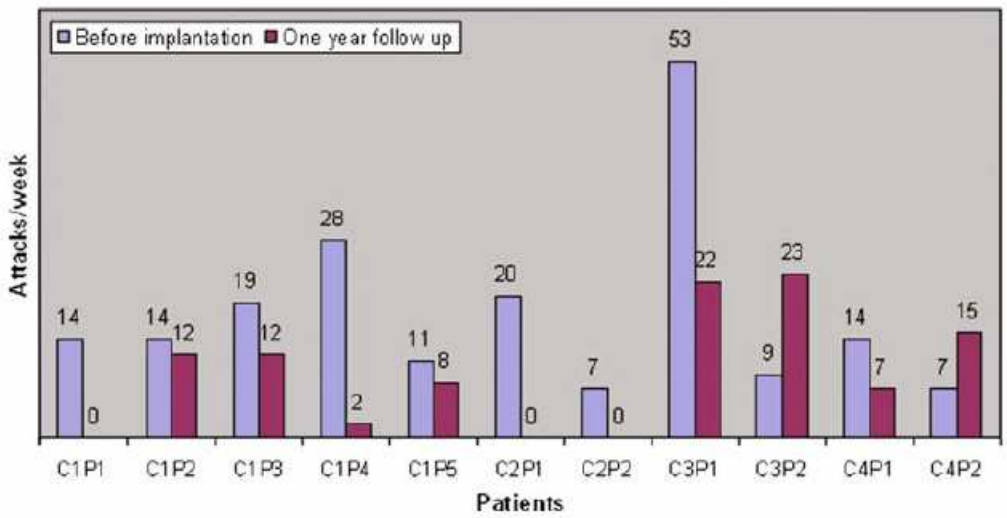
Stimulation monopolaire
Ajustement amplitude de stimulation : 6 semaines
→ 1 à 3.3 volts
180 Hz ; largeur choc 60 μsec

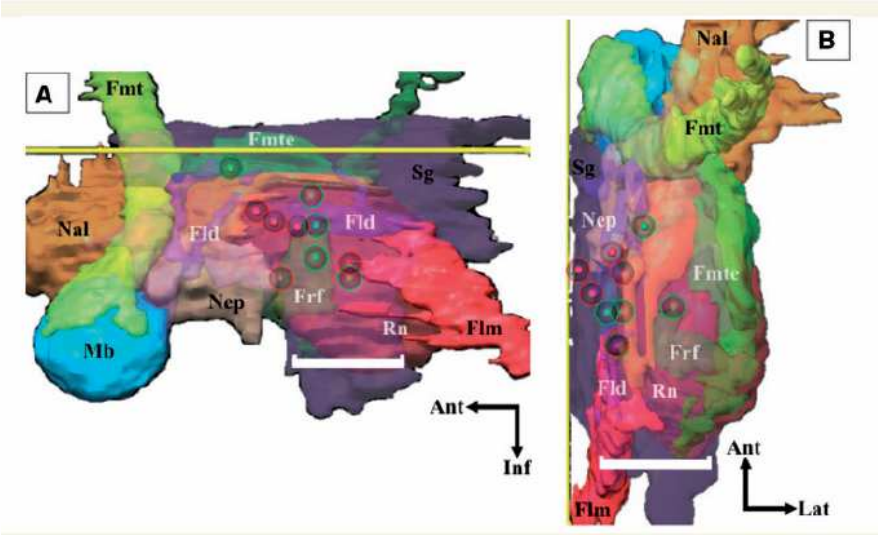
Leone, Lancet Neurol, 2006

Constatations identiques : 6 patients
1 décès par hémorragie
1 attaque de panique

Schoenen, Brain, 2005

Stimulation Hypothalamique



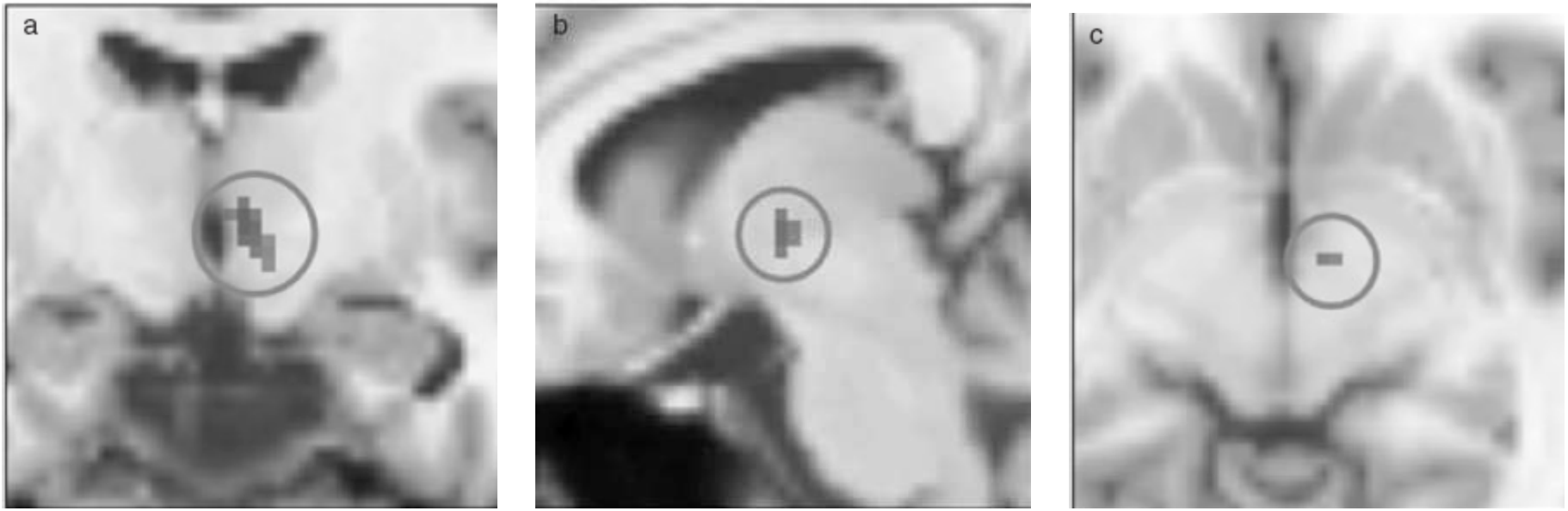


	Before implantation (week 4) Median [range]	End of open phase (week 52) Median [range]	Difference between end of open phase and baseline Mean [95% CI]	*P* value
Attacks/week	14 [7; 53]	8 [0; 23]	8.16 [–18.3; 34.7]	0.082
Pain intensity	6 [2; 10]	4.5 [0; 10]	1.1 [–7.1; 9.3]	0.499
Sumatriptan (injections/week)	1 [0; 15]	0.5 [0; 26]	–0.1 [–11.3; 11.1]	0.288
HAD-A	13 [5; 18]	7.5 [0; 14]	6.3 [–5.1; 17.7]	0.008
HAD-D	10 [1; 16]	4.5 [1; 15]	4.1 [–6.48; 14.7]	0.052
SF12-MS	33.2 [27.5; 53.3]	37.0 [20.7; 56.6]	–0.6 [–26.5; 25.2]	0.953
SF12-PS	32.7 [24.4; 46.5]	39.7 [25.2; 50.5]	4.3 [–16.7; 25.3]	0.173

3 serious adverse events : subcutaneous infection
transient loss of consciousness micturition syncopes.

Fontaine, 2010, 2011

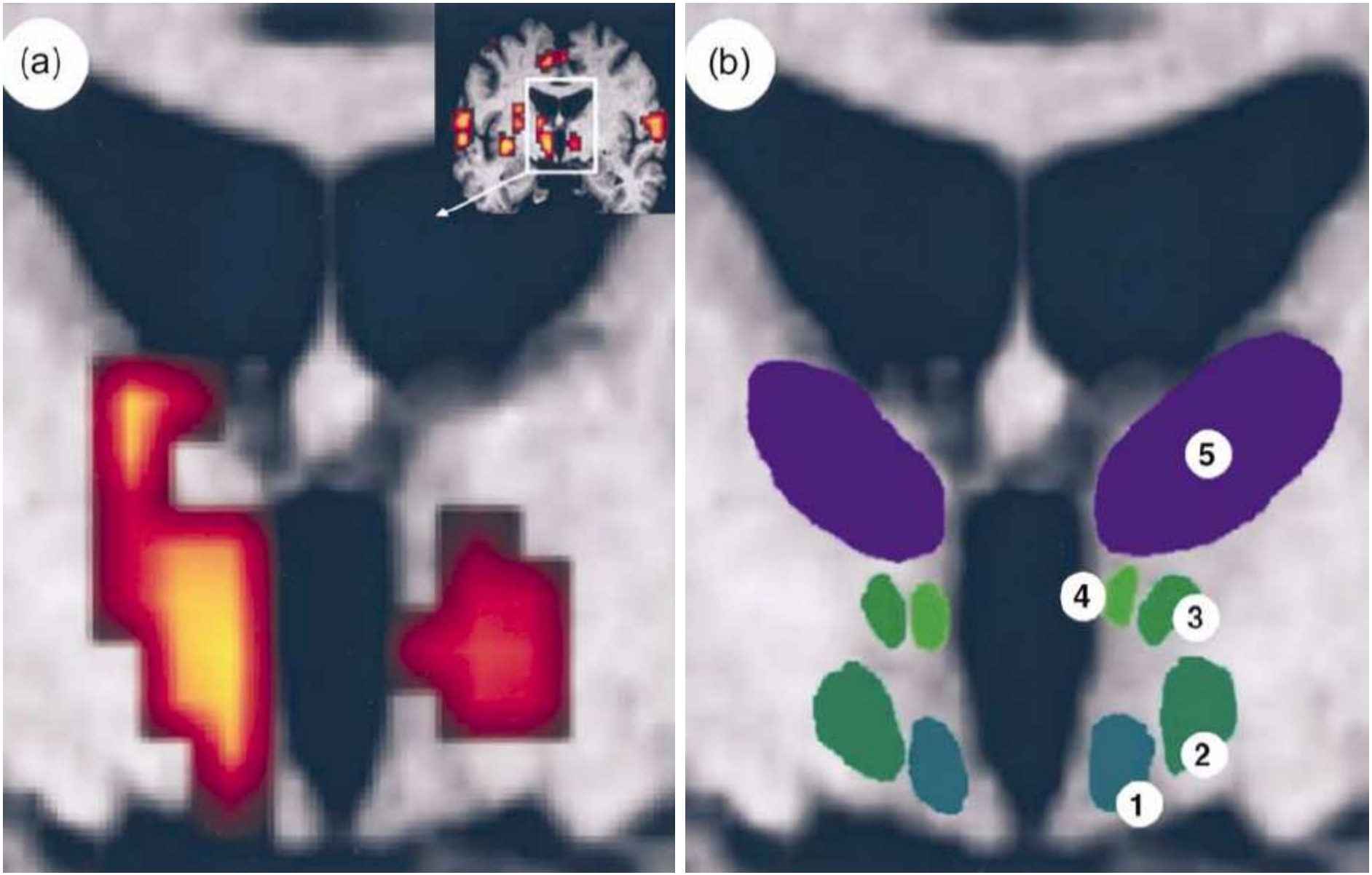
Hemicranie Paroxystique - Hypothalamus

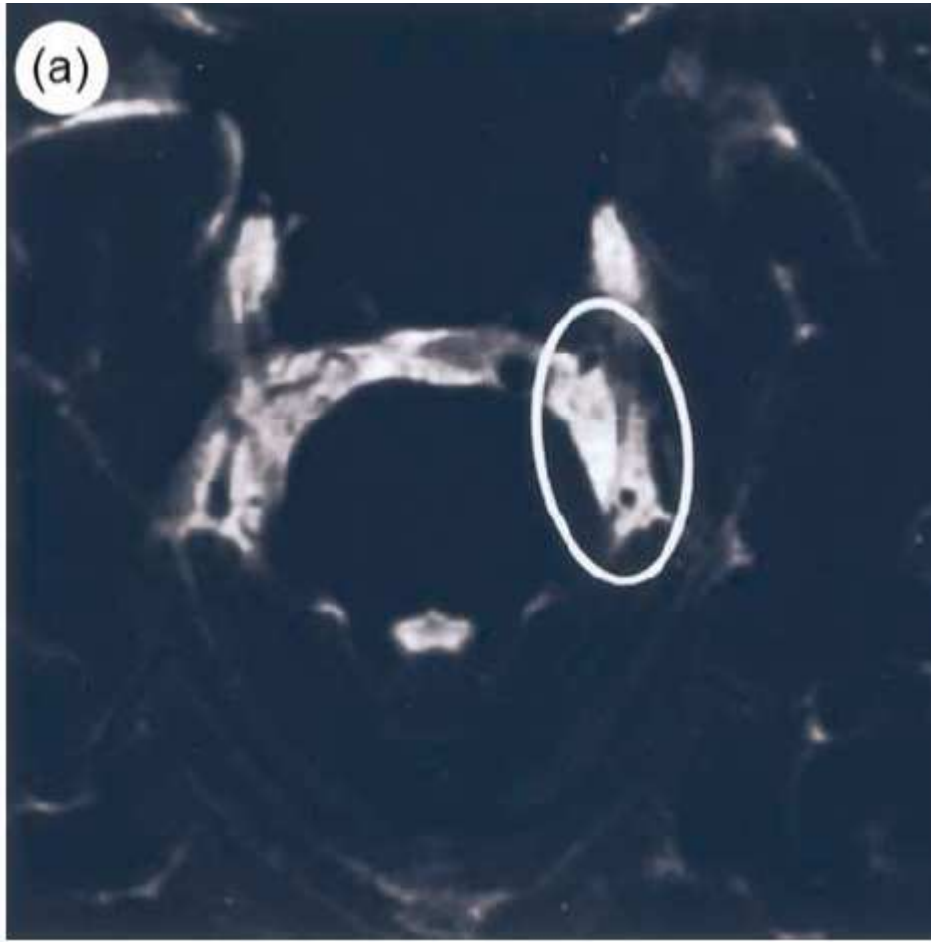
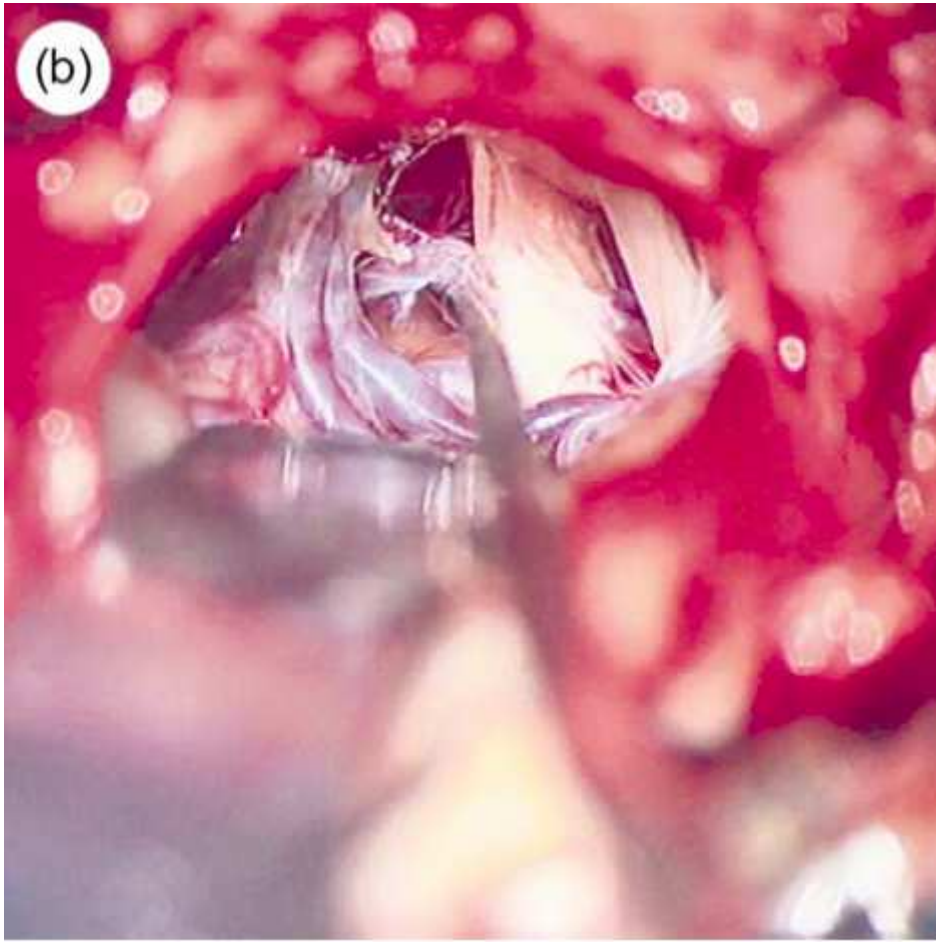


Sprenger et al, Cephalalgia 2004

SUNCT

Sprenger et al, Pain 2006



SUNCT

Sprenger et al, Pain 2006