

LA CLASSIFICATION IHS 2004

Quelles nouveautés ? Quelle utilisation en pratique ?

Voici un point détaillé sur les modifications apportées à la classification internationale des migraines et céphalées de l'IHS, dans sa version 2004. Les codes cités dans cet article, correspondant aux différents types de migraines ou céphalées, sont regroupés en annexe (p. 29). Annie Bouchareine, Bertrand Delfiner*

LES CÉPHALÉES PRIMAIRES

■ 1. La migraine (Tab. 1)

• **La migraine sans aura** - 1.1 - a été peu modifiée et garde les 5 critères fondamentaux.

Au moins 5 crises satisfaisant aux critères suivants :

- durée de la crise entre 4 et 72 heures (sans traitement ou si échec du traitement);
 - céphalée ayant 2 au moins des caractères suivants :
 - . unilatéral,
 - . pulsatile,
 - . intensité modérée à sévère,
 - . aggravée par les activités physiques de routine (marche, montée des escaliers...) ou obligeant à les éviter;
 - céphalée accompagnée par un des symptômes suivants :
 - . nausées et/ou vomissements,
 - . photophobie et phonophobie;
- non attribuées à une autre affection.

• **La migraine avec aura** - 1.2 -, lorsqu'elle est typique, a 3 subdivisions selon qu'elle s'accompagne d'une céphalée migraineuse - 1.2.1 -, d'une céphalée non migraineuse - 1.2.2 - ou d'une absence de céphalée - 1.2.3.

Les auras de début brutal et l'hémiplégie alternante disparaissent. Les auras prolongées figurent au chapitre des complications de la migraine. La forme ophtalmoplé-

gique est codée désormais avec les névralgies crâniennes (chapitre 13).

La migraine hémiplégique s'est enrichie d'une forme sporadique - 1.2.5 - qui requiert une neuro-imagerie, à côté de la forme familiale - 1.2.4 - qui comporte au moins un parent du premier ou second degré souffrant du même type de migraine.

• **Les syndromes périodiques de l'enfant** communément précurseurs de migraines - 1.3 - sont remaniés avec deux formes nouvelles :

- les vomissements cycliques - 1.3.1 -, stéréotypés, survenant plus de 4 fois par heure, durant une 1 heure à 5 jours ;
- la migraine abdominale - 1.3.2 - avec ses accès récurrents de douleurs sourdes péri-ombilicales accompagnées de nausées et vomissements durant 1 à 72 heures.

• **Les migraines compliquées** - 1.5 - comprennent désormais, en plus de l'état de mal migraineux - 1.5.2 - et de l'infarctus migraineux - 1.5.4 -, trois nouveaux sous-chapitres :

- la migraine chronique - 1.5.1 - définie par des céphalées migraineuses survenant plus de 15 jours par mois pendant plus de 3 mois, en l'absence d'abus médicamenteux ;
- l'aura persistante (plus d'une semaine) sans infarctus radiologiquement décelable - 1.5.3 ;
- les crises comitiales activées par la migraine - 1.5.5 - où une crise d'épilepsie survient dans l'heure qui suit une aura migraineuse.

■ 2. Les céphalées de tension (Tab. 1)

Cette céphalée primaire, considérée autrefois comme principalement psychogène, a une prévalence élevée estimée entre 30 et 78 % de la population générale, selon les études.

Des arguments de plus en plus nombreux en faveur d'une base neurobiologique ont été publiés depuis la première édition.

• Les caractères des céphalées demeurent inchangés :

- au moins 10 épisodes ;
- durant 30 minutes à 7 jours ;
- avec au moins 2 caractéristiques suivantes :
 - . localisation bilatérale,
 - . à type de pression ou de serrement,
 - . non aggravées par les exercices de routine.

On distingue **les formes épisodiques rares** - 2.1 -, (1 jour par mois au plus), **les formes épisodiques fréquentes** - 2.2 - (entre 1 et 15 jours par mois) et **les formes chroniques** (plus de 15 jours par mois).

• L'association ou non à une hypersensibilité des muscles péricrâniens introduit une autre subdivision et repose sur la palpation manuelle. Elle ne requiert plus une preuve électrophysiologique.

• Ces critères diagnostiques pourraient introduire une confusion entre certaines migraines sans aura légères

* Service de Neurologie, Fondation A. de Rothschild, Paris

et céphalées de tension épisodiques ou entre migraines chroniques et céphalées de tension chroniques. Toutefois, des critères plus stricts et spécifiques restreindraient la sensibilité diagnostique. En l'absence de consensus entre les membres du sous-comité sur ce point, des critères plus rigoureux sont publiés dans l'appendice (A2 *Tension-type headache*) (voir p. 28).

Dans les cas litigieux, un agenda des céphalées recueillant les symptômes quotidiens peut s'avérer utile.

■ 3. Les algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémინées autonomes (Tab. 2 et 3)

Le terme de céphalées trigémინées autonomes apparaît et s'enrichit d'une entité plus récemment décrite : le

SUNCT (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing*, ou crises céphalalgiques de courte durée, névralgiformes, unilatérales, avec injection conjonctivale et larmoiement).

• **L'algie vasculaire de la face - 3.1**, **l'hémicrânie paroxystique - 3.2** (divisée en épisodique et chronique) et **le SUNCT - 3.3** - ont en commun des douleurs faciales associées à des signes neurovégétatifs traduisant une activation trigémino-autonome secondaire.

■ 4. Les autres céphalées primaires (Tab. 4)

Ce chapitre qui s'appelait "Diverses céphalées non associées à une lésion structurelle" a été remanié.

Y figurent désormais :

- la céphalée primaire en coup de poignard - 4.1 ;
- la céphalée primaire à la toux - 4.2 ;
- la céphalée primaire d'effort - 4.3 ;
- la céphalée primaire associée à l'activité sexuelle - 4.4 ;
- la céphalée hypnique - 4.5 ;
- la céphalée primaire en coup de tonnerre - 4.6 ;
- l'hémicrania continua - 4.7 ;
- les nouvelles céphalées quotidiennes persistantes - 4.8.

Il s'agit d'un chapitre hétérogène regroupant des céphalées de pathogénie mal connue, de traitement (indométacine...) ne reposant que sur des publications anecdotiques.

- Il est important de souligner qu'un

Tableau 1 - Critères temporels des migraines et céphalées de tension.

	Nbre minimum de crises pour le diagnostic	Durée de la crise	Fréquence des crises	Durée d'apparition de l'aura	Durée de l'aura
Migraine sans aura	5	24-72 h			
Migraine avec aura	2			≥ 5 min	5 à 60 min
Migraine hémiplegique	2			≥ 5 min	≥ 5 min < 24 h
Vomissements cycliques de l'enfant	5	1 h à 5 j	> 4/h pdt plus d'1 h		
Migraine abdominale	5	1-72 h			
Migraine chronique		> 3 mois	≥ 15 j/mois		
Etat de mal migraineux		> 72 h			
Aura persistante sans infarctus					> 1 sem
Infarctus migraineux					> 60 min
Crise comitiale déclenchée par la migraine				Pdt l'aura ou < 1 h après l'aura	
Céphalées tensives épisodiques rares	10	30 min à 7 j	< 1 j/mois (< 12 j/an)		
Céphalées tensives épisodiques fréquentes	10	30 min à 7 j	1 à 15 j/mois pdt > 3 mois (12 à 180 j/an)		
Céphalées tensives chroniques			≥ 15 j/mois pdt > 3 mois (≥ 180 j/an)		

certain nombre de ces céphalées peut être symptomatique et nécessite des investigations appropriées avant d'être qualifié de "primaires" :

- **la céphalée à la toux** fait rechercher une malformation d'Arnold-Chiari I, une pathologie carotidienne ou vertébro-basilaire ou un anévrisme cérébral ;
- **une céphalée d'effort** récente doit faire écarter une hémorragie sous-arachnoïdienne ou une dissection vasculaire ;
- **la céphalée sexuelle**, à présent divisée en pré-orgasme et orgasme, doit faire rechercher ces mêmes étiologies lors des premiers accès ;
- **la céphalée en coup de tonnerre**, surtout, nécessite des investigations exhaustives car elle peut révéler des pathologies aussi diverses et graves qu'une hémorragie cérébrale ou sous-arachnoïdienne, une thrombose veineuse cérébrale, un anévrisme non rompu, une dissection artérielle, une angéite cérébrale, une angiopathie bénigne réversible du SNC, une apoplexie pituitaire, un kyste colloïde du troisième ventri-

cule, une hypotension du LCR ; c'est une céphalée sévère, de début soudain avec un maximum d'intensité atteint en moins de 1 minute ; elle dure de 1 heure à 10 jours ; elle ne se reproduit pas régulièrement dans les semaines ou mois qui suivent ;

- **la céphalée hypnique et la céphalée primaire en coup de poignard**, lorsque le siège des coups aigus et brefs (< 3 secondes) est variable, sont par contre presque toujours idiopathiques.

• Trois entités à retenir :

- **la céphalée hypnique** ou "céphalée réveil matin", survenant après 50 ans, presque toujours bilatérale, sourde, légère à modérée, sans signes autonomes, toujours nocturne réveillant le patient, se prolongeant plus de 15 minutes après le réveil et se reproduisant plus de 15 fois par mois ; une cause intracrânienne doit être écartée ; la caféine et le lithium auraient été ponctuellement efficaces ;
- **l'hémicrania continua**, caractérisée par l'efficacité de l'indométacine, son

caractère strictement unilatéral, quotidien ou continu, sans rémission sur plus de 3 mois et par la présence d'au moins un signe dysautonomique du même côté que la douleur ;

- **la nouvelle céphalée quotidienne persistante** ou céphalée d'emblée chronique ; elle se caractérise par l'absence de rémission dès son installation, ce qui permet de la distinguer de la céphalée tensionnelle chronique à laquelle elle ressemble beaucoup par ailleurs.

LES CÉPHALÉES SECONDAIRES

Le terme "associé" de l'ancienne classification a systématiquement été remplacé par le terme "attribué".

■ 5. Les céphalées attribuées à un traumatisme crânien et/ou cervical

Des modifications mineures concernent surtout le délai maximum de survenue de la céphalée pour pouvoir être rattachée au traumatisme. Il passe de 14 à 7 jours.

Tableau 2 - Signes neurovégétatifs d'accompagnement des céphalées trigémინées autonomes.

	Injection conjonctivale et/ou lacrymation	Congestion nasale et/ou rhinorrhée	Œdème palpébral	Sudation du front et/ou hémiface	Myosis et/ou ptosis
Algie vasculaire	+	+	+	+	+
Hémicrânie paroxystique	+	+	+	+	+
SUNCT	+				

Tableau 3 - Caractéristiques des algies vasculaires et autres céphalées trigémინées autonomes.

	Durée des crises	Fréquence/jour	Durée des accès	Nbre min. de crises pour le diagnostic
Algies vasculaires de la face épisodiques	15-180 min	1 j/2 à 8 /j	7-365 j avec rémissions > 1 mois (moy. 2 sem. à 3 mois)	5
Algies vasculaires de la face chroniques	15-180 min	1 j/2 à 8 /j	> 1 an sans rémission ou rémissions < 1 mois	5
Hémicrânie paroxystique épisodique	2-30 min	> 5/j	7-365 j avec rémissions > 1 mois	20
Hémicrânie paroxystique chronique	2-30 min	> 5/j	> 1 an sans rémission ou rémissions < 1 mois	20
SUNCT	5-240 sec	3 à 200/j		20

Tableau 4 - Caractéristiques des autres céphalées primaires.

	Durée de la crise
Céphalée en coup de poignard	< 3 sec
Céphalée à la toux	1 sec à 30 min
Céphalée d'effort	5 min à 48 h
Céphalée sexuelle	1 min à 3 h (pas de donnée certaine)
Céphalée hypnique	≥ 15 min après éveil
Céphalée en coup de tonnerre	1 h à 10 j
Hemicrania continua	Continue quotidienne
Nouvelle céphalée quotidienne persistante	Quotidienne non rémittente

• La céphalée est qualifiée d'aiguë - 5.1 -, si elle se résout en 3 mois au lieu de 8 semaines auparavant, et de chronique - 5.2 -, si elle se prolonge plus de 3 mois.

• Les mêmes critères de temps s'appliquent à la céphalée survenant après un "coup du lapin", aiguë - 5.3 - et chronique - 5.4 -, et aux autres circonstances traumatiques qui sont détaillées (hématome intracrânien traumatique, - 5.5 -, épi- ou sous-dural, post-crâniotomie - 5.7).

Les critères d'importance du traumatisme sont plus précis.

■ 6. Les céphalées attribuées à une affection vasculaire crânienne ou cervicale

La céphalée accompagnant ces affections est bien souvent aspécifique et au second plan derrière les signes de localisation ou les troubles de conscience.

• C'est le cas pour la **céphalée des accidents vasculaires ischémiques** - 6.1 -, constitués - 6.1.1 - surtout vertébro-basilaires.

Parmi les diagnostics différentiels délicats, la céphalée attribuée à un AIT - 6.1.2 - et la migraine avec aura. Outre le fait que les céphalées sont rares au cours des AIT (plus fréquentes au cours des accidents vertébro-basilaires), la marche plus progressive de l'aura migraineuse et les phénomènes positifs (scotome scintillant) sont de bons arguments en faveur de la migraine.

Elle constitue, dans d'autres cas, le symptôme unique ou initial, annonciateur de l'affection sous-jacente. C'est le cas pour :

- l'hémorragie sous-arachnoïdienne - 6.2.2;
- les malformations vasculaires non rompues - 6.3;
- la dissection artérielle - 6.5.1;
- la thrombose veineuse cérébrale - 6.6;
- l'angiopathie bénigne réversible du SNC - 6.7.3...

Son diagnostic prend alors une importance cruciale pour prévenir des conséquences neurologiques potentiellement dramatiques. C'est encore plus difficile chez un patient ayant une céphalée primaire. Dans ce cas, l'élément central du diagnostic est la survenue brutale, soudaine, d'une céphalée nouvelle, différente des céphalées habituelles.

• Les céphalées attribuées aux malformations vasculaires non rompues

- 6.3 - sont subdivisées en fonction de la malformation sous-jacente (anévrisme sacculaire - 6.3.1 -, MAV - 6.3.2 -, fistule durale artérioveineuse - 6.3.3 -, angiome caverneux - 6.3.4 -, angiomatose de Sturge-Weber - 6.3.5).

Elles ont parfois une sémiologie suggestive :

- céphalée en coup de tonnerre, prémonitoire de la rupture de l'anévrisme une fois sur deux ;
- migraines avec aura de siège fixe des MAV (rapportées chez 58 % des femmes), bien que moins souvent révélatrices que les hémorragies, l'épilepsie ou les

déficits focaux ; lorsqu'une MAV se manifeste par un tableau d'algie vasculaire, d'hémicrânie paroxystique chronique ou de SUNCT, une analyse fine des symptômes retrouve en fait toujours des atypies.

Les céphalées des fistules durales, de l'angiome caverneux (très souvent retrouvé fortuitement en IRM) ou du syndrome de Sturge-Weber sont plus pauvrement documentées.

• **Les céphalées attribuées à une artérite** - 6.4 - sont dominées par l'artérite giganto-cellulaire de Horton - 6.4.1 -, urgence thérapeutique dont les critères diagnostiques sont bien connus.

Les céphalées des angéites primitives - 6.4.2 - ou secondaires - 6.4.3 - du SNC sont fréquentes (50-80 % des cas), mais sans aucune spécificité et de peu de valeur diagnostique en l'absence d'autres signes encéphaliques associés.

• Parmi les **douleurs carotidiennes et vertébrales** - 6.5 :

- la céphalée des dissections artérielles cervicales - 6.5.1 -, avec ou sans cervicalgie, en est le symptôme le plus fréquent (55-100 % des cas), le plus souvent inaugural (33-86 % des cas) et possiblement le seul ; la douleur peut prendre tous les masques et un certain nombre de cas reste probablement non diagnostiqué ; un syndrome de Claude Bernard-Horner douloureux doit être considéré comme une dissection jusqu'à preuve du contraire, c'est une urgence diagnostique et thérapeutique ;
- les céphalées post-endarterectomie, angioplastie, angiographie ou procédures endovasculaires - 6.5.2 à 6.5.5 - surviennent dans un contexte spécifique.

• Quatre entités nouvelles apparaissent dans le chapitre **autres troubles vasculaires intra-crâniens** - 6.7 :

- le CADASIL - 6.7.1 - (*Cerebral Autosomal Dominant Arteriopathy with Subcortical Infarcts and Leucoencephalopathy*) caractérisé par des crises de type

migraineux avec aura, des modifications évocatrices de la substance blanche en IRM et la mutation génétique (Notch 3); - le MELAS - 6.7.2- (*Mitochondrial Encephalopathy, Lactic Acidosis and Stroke-like episodes*) révélé par des migraines avec aura, des épisodes d'allure vasculaire, des crises d'épilepsie et une mutation du DNA mitochondrial; - l'angiopathie bénigne du système nerveux central - 6.7.3 - avec céphalée sévère en coup de tonnerre, possibles déficits focaux et crises d'épilepsie, associés à un aspect en chapelet à l'artériographie; elle peut survenir dans le post-partum avec ou sans bromocriptine; sa distinction d'avec une angéite primitive du SNC est difficile; l'évolution est spontanément résolutive en 2 mois; - l'apoplexie pituitaire - 6.7.4 - est un syndrome rare impliquant le pronostic vital, caractérisé par un infarctus hémorragique spontané de la glande pituitaire; c'est l'une des causes de céphalée en coup de tonnerre.

■ 7. Céphalées attribuées à des désordres intracrâniens non vasculaires

Ce chapitre regroupe les céphalées attribuées à des modifications de pression intracrânienne, les affections inflammatoires, tumorales, les crises d'épilepsie ainsi que d'autres causes plus rares, injections intrathécales et malformation de Chiari I.

- **Les hypertensions intracrâniennes (HIC) - 7.1-**, qu'elles soit idiopathiques - 7.1.1 -, d'origine métabolique, toxique, hormonale - 7.1.2 -, ou liées à une hydrocéphalie - 7.1.3 -, y sont définies par une pression d'ouverture du LCR > 200 mm H₂O chez le sujet non obèse et > 250 mm H₂O chez l'obèse. La céphalée doit disparaître, après traitement, dans des délais dépendant de la cause:
 - 72 heures pour l'HIC idiopathique,
 - 3 mois pour les HIC secondaires,
 - 72 heures pour l'HIC de l'hydrocéphalie.

Il faut rappeler que l'hydrocéphalie à pression normale n'entraîne pas de céphalée.

- **Les céphalées attribuées à une pression basse du LCR - 7.2.**

L'hypotension intracrânienne peut être spontanée - 7.2.3 - ou secondaire à une ponction lombaire - 7.2.1 -, ou à une fuite de LCR - 7.2.2.

La céphalée survient électivement après 15 minutes d'orthostatisme et s'améliore en 15 minutes après décubitus. La preuve de l'hypotension est apportée soit par des arguments IRM (aspect de pachyméningite rehaussée par le gadolinium et descente des amygdales cérébelleuses), soit par la mise en évidence d'une fuite de LCR en myélographie conventionnelle, myélo-scan ou cysternographie, soit par une pression d'ouverture du LCR < 60 mm H₂O. La ponction lombaire devrait être évitée en cas d'IRM évocatrice.

L'hypotension intracrânienne spontanée a été isolée et détaillée.

Un des signes suivants au moins est associé:

- raideur de nuque,
- étourdissements,
- hyperacousie,
- photophobie,
- nausées.

Les circonstances de survenue peuvent être banales (efforts de toux, coït ou baisse de pression atmosphérique). Le traitement peut faire appel à un *blood patch* épidual, à une perfusion de sérum salé ou de caféine. Des succès chirurgicaux sur hernies dures dorsales ont été rapportés.

- **Les affections inflammatoires non infectieuses du SNC - 7.3 -** s'accompagnent de céphalées sans caractère clinique discriminant et qui n'en constituent pas le signe dominant.

Les céphalées peuvent être codées comme attribuées à ces affections, à condition de se développer en étroite rela-

tion temporelle et de disparaître dans les 3 mois qui suivent le traitement.

Ces affections inflammatoires sont énumérées :

- sarcoïdose - 7.3.1 ;
- méningite aseptique - 7.3.2;
- autres maladies inflammatoires - 7.3.3 - (dont: EMAD, lupus, Behcet, syndrome des APL...);
- hypophysite lymphocytaire - 7.3.4 - caractérisée par:
 - . une céphalée non spécifique,
 - . un hypopituitarisme,
 - . une hypophyse dilatée de façon symétrique avec prise de contraste homogène en IRM.

- **Les céphalées attribuées à une néoplasie intracrânienne - 7.4 -** ont des caractéristiques importantes à connaître, mais classiques.

Quatre mécanismes sont distingués :

- une HIC ou une hydrocéphalie - 7.4.1 ;
- un effet direct de la tumeur - 7.4.2;
- une méningite carcinomateuse - 7.4.3;
- un nouveau sous-chapitre est inclus, les céphalées attribuées à une hyper- ou hyposécrétion hypothalamo-pituitaire - 7.4.4 -, avec microadénome à prolactine, à hormone de croissance ou corticotrope.

- Parmi les autres causes, **les céphalées attribuées aux crises épileptiques - 7.6.** L'association migraine-épilepsie est une comorbidité connue.

On distingue :

- l'hémicrania épileptica - 7.6.1 -, avec éléments migraineux contemporains de la décharge épileptique partielle homolatérale;
- la céphalée postictale - 7.6.2 -, de type migraineux ou tensif, qui se développe dans les 3 heures suivant la crise et est résolutive en 72 heures; elle survient après des crises généralisées ou partielles, volontiers du lobe occipital; un épileptique sur deux a une céphalée de type migraineux (51 sur 100 patients d'une

série dont 9 avaient par ailleurs des migraines).

- **La céphalée attribuée à la malformation de Chiari I** - 7.7-, précipitée par la toux et/ou la manœuvre de Valsalva, doit exiger une observation très stricte des critères cliniques et radiologiques avant de recourir à la chirurgie. Les critères demandent à être pleinement validés et feront vraisemblablement l'objet d'une révision.

- **Le syndrome de céphalées et déficits neurologiques transitoires avec lymphocytose du LCR** - 7.8- était autrefois appelé "pseudo-migraine avec pléiocytose lymphocytaire".

Les épisodes transitoires doivent se répéter sur 3 mois. La plupart des patients n'ont pas d'antécédents migraineux et de nombreux autres diagnostics doivent être recherchés.

■ 8. Céphalées attribuées à une substance ou à son sevrage

La céphalée est un effet indésirable très fréquent des médicaments. Les migraineux et les patients souffrant de céphalées tensives y sont plus exposés que d'autres.

Seuls les essais en double aveugle, contre placebo, permettent d'affirmer une relation de cause à effet et d'écartier une coïncidence.

Le diagnostic de céphalée médicamenteuse ne devient certain que lorsque la céphalée cesse après arrêt de l'exposition. Lorsqu'elle se poursuit après 3 mois, l'hypothèse d'une céphalée chronique post-exposition à une substance se discute, mais n'a pas été suffisamment documentée. Cette entité figure seulement en appendice à des fins de recherche.

- La liste est longue des substances qui exposent en aigu à des céphalées :
 - substances libératrices de NO - 8.1.1;
 - inhibiteurs de la phosphodiesterase (sildenafil, dipyridamole) - 8.1.2;
 - monoxyde de carbone - 8.1.3-;
 - alcool - 8.1.4;

- composants alimentaires et additifs - 8.1.5;
- cocaïne - 8.1.6;
- cannabis - 8.1.7;
- histamine - 8.1.8;
- CGRP - 8.1.9...;

et nombreux autres composés organiques et inorganiques.

La liste des médicaments susceptibles d'entraîner des céphalées ou d'aggraver une céphalée préexistante figure en annexe (A8) du document original.

- **Les abus médicamenteux** - 8.2- constituent un chapitre important car ils sont fréquents.

Paradoxalement, en apparence, les céphalées sont liées le plus souvent à l'utilisation excessive d'antimigraineux et d'analgésiques chez des sujets migraineux ou porteurs de céphalées de tension, conduisant à une escalade thérapeutique dont il est difficile de sortir. Pour être responsable d'une céphalée chronique quotidienne, le médicament doit avoir été pris régulièrement, pendant plus de 3 mois, plus de 10 jours par mois pour l'ergotamine, les triptans, les opiacés, plus de 15 jours par mois pour les analgésiques. Cela aboutit à un tableau de migraine ou de céphalée de tension chroniques quotidiennes (plus de 15 jours par mois) ou à un mélange des deux.

- **Les céphalées à type d'effet indésirable d'un traitement chronique** - 8.3- se produisent plus de 15 jours par mois. La contraception hormonale ou le traitement hormonal substitutif - 8.3.1 - sont incriminés lorsque les maux de tête commencent dans les 3 mois du début du traitement et cessent dans les 3 mois de son arrêt.

- **Les céphalées de sevrage** - 8.4- sont décrites pour :

- la caféine - 8.4.1 - (après consommation de plus de 200 mg par jour pendant plus de 2 semaines, la douleur apparaît 24 heures après le dernier café et cesse 1 heure après reprise de 100 mg de

caféine);

- les opiacés - 8.4.2 - (après prise quotidienne pendant plus de 3 mois);
- les estrogènes - 8.4.3- (dans les 5 jours suivant la dernière prise).

Elles disparaissent en règle 7 jours après sevrage complet pour les 2 premiers, en 3 jours pour les estrogènes.

■ 9. Les céphalées attribuées à une infection

Toutes les infections sont à présent regroupées, qu'elles soient **intracrâniennes** - 9.1- ou **systémiques** - 9.2.

- Dans le premier cas, la céphalée est souvent le symptôme initial. Les méningites, bactériennes ou lymphocytaires, l'abcès cérébral, l'empyème sous-dural, les encéphalites sont diagnostiqués, en fonction du contexte, sur les données du LCR, l'IRM et les examens de laboratoire.

- Les céphalées des infections systémiques n'ont pas de caractère spécifique et sont de peu d'utilité pour le diagnostic.

La céphalée s'améliore dans les 3 mois suivant un traitement efficace ou la rémission de l'affection causale pour les causes intracrâniennes, 72 heures pour les infections systémiques. Seule la céphalée de la méningite bactérienne peut persister et devenir chronique. Le passage à la chronicité des autres céphalées infectieuses intracrâniennes non bactériennes est peu documenté.

- **La céphalée de l'infection VIH** - 9.3- est sourde, bilatérale.

Lorsqu'elle est liée à une méningite aseptique, une infection opportuniste méningée ou encéphalique, ou encore à une néoplasie, le codage doit correspondre à cette affection spécifique.

■ 10. Céphalées attribuées à un trouble de l'homéostasie

Elles étaient auparavant dénommées "Céphalées associées à des affections métaboliques ou systémiques".

Cette nouvelle dénomination plus

générale permet d'inclure les hypertension artérielles et l'ischémie myocardique.

- **Les effets de l'hypoxie** sont difficiles à dissocier de ceux de l'hypercapnie. Ils ont donc été réunis dans le même chapitre, 10.1, avec trois sous-chapitres :
 - l'altitude,
 - la plongée,
 - les apnées du sommeil.

- **La céphalée des dialysés** - 10.2 -, liée au syndrome de déséquilibre de la dialyse, doit être prévenue par une modification des paramètres. Il faut penser à la possibilité d'un syndrome de sevrage en caféine chez les gros consommateurs, la caféine étant rapidement dialysée.

- **L'hypertension artérielle** chronique légère ou modérée (160-179/100-109) ne peut être considérée comme une cause de céphalées. Par contre, le phaeochromocytome - 10.3.1 -, la poussée hypertensive paroxystique sans encéphalopathie (systolique > 160 mmHg et/ou diastolique > 120 mmHg) - 10.3.2 -, l'encéphalopathie hypertensive - 10.3.3 -, la pré-éclampsie - 10.3.4 -, ou l'éclampsie - 10.3.5 - provoquent des céphalées bilatérales ou diffuses, pulsatiles, accentuées par l'effort physique et disparaissant une heure après normalisation de la tension artérielle, en 7 jours en cas d'éclampsie

- Parmi les autres causes de ce chapitre :
 - **l'hypothyroïdie** - 10.4 - responsable de maux de tête chez environ 30 % des patients ;
 - **la céphalée de jeûne** - 10.5 - (> 16 heures) qui n'est pas obligatoirement liée à l'hypoglycémie ;
 - **la céphalée cardiaque** - 10.6 -, nouvelle entité ; il s'agit d'une céphalée sévère aggravée par l'exercice et qui se développe concomitamment à une ischémie myocardique aiguë ; une confusion diagnostique avec la migraine

sans aura aurait des conséquences dramatiques en cas de prescription intempestive de triptans ou dérivés ergotés.

■ 11. Céphalées ou douleurs faciales attribuées à des anomalies du crâne, cou, yeux, oreilles, nez, sinus, dents, bouche et autres structures faciales ou crâniennes

Ces céphalées dites "des spécialistes" se sont également vues détaillées. Les causes osseuses, cervicales, oculaires, ORL ou stomatologiques sont nombreuses.

L'imputabilité des douleurs constitue la difficulté principale et il faut éviter les erreurs par excès. Des critères diagnostiques opérationnels très stricts doivent être respectés. La confirmation formelle ne peut venir que de l'amélioration ou la disparition des douleurs après traitement efficace de l'affection présumée en cause. Si ce n'est pas le cas après 3 mois, un autre mécanisme doit être invoqué.

La notion de céphalée chronique post-affection crânio-cervicale n'est abordée que dans l'appendice, en l'absence de certitude suffisante de leur existence.

- Deux nouveaux sous-chapitres ont été ajoutés :
 - la céphalée attribuée à une dystonie crânio-cervicale - 11.2.3 -, où la douleur est parallèle à l'hyperactivité musculaire, exacerbée par les mouvements, le maintien de la posture ou la pression externe ;
 - la céphalée attribuée aux affections inflammatoires de l'œil - 11.3.4 -, qui doit se résoudre dans les 7 jours suivant la guérison de l'inflammation.

■ 12. Céphalées attribuées à des troubles psychiatriques

La plupart des céphalées accompagnant les désordres psychiatriques représentent des comorbidités et les preuves d'une relation causale restent très limitées.

C'est le cas des états dépressifs, des troubles paniques, des dysthymies, de l'anxiété généralisée et des troubles somatoformes. De nouvelles recherches sont nécessaires dans ce domaine et les céphalées liées à ces affections ont été incluses en appendice.

Il est par contre avéré que la présence de cette comorbidité psychiatrique aggrave l'évolution d'une migraine ou d'une céphalée tensive et que son traitement est capital dans la prise en charge.

- Deux chapitres sont retenus :
 - **la céphalée attribuée à un syndrome de somatisations** - 12.1 ;
 - **la céphalée attribuée à un trouble psychotique** - 12.2.

Les céphalées ont en commun l'absence de caractère spécifique et l'absence d'autre cause décelable.

Les critères DSM-IV de l'affection psychiatrique doivent être satisfaits. L'exigence pour affirmer un trouble somatoforme est particulièrement forte. Au moins 8 symptômes différents : 4 symptômes douloureux, 2 symptômes gastro-intestinaux non douloureux, 1 symptôme sexuel et 1 symptôme pseudo-neurologique.

Une céphalée d'origine psychotique doit n'être ressentie qu'en période délirante et disparaître ensuite.

NÉVRALGIES CRÂNIENNES, CAUSES CENTRALES ET PRIMAIRES DE DOULEURS FACIALES ET AUTRES CÉPHALÉES

■ 13. Névralgies crâniennes et causes centrales de douleurs faciales

Ce vaste ensemble associe 19 chapitres assez disparates. On y retrouve aussi bien les névralgies que les céphalées par compression externe, les céphalées au froid, les névrites optiques, les neuro-

pathies oculaires du diabète, les douleurs zostériennes, le syndrome de Tolosa-Hunt, la migraine ophtalmoplégique, les algies faciales centrales et autres...

- **La névralgie du trijumeau** - 13.1 - est subdivisée en "classique" - 13.1.1 - (autrefois essentielle) et symptomatique - 13.1.2. Les critères en sont bien connus.

Dans la névralgie classique, contrairement à la névralgie symptomatique, existe une période réfractaire et la douleur n'affecte le plus souvent que les branches maxillaire supérieure ou maxillaire inférieure, dans moins de 5 % des cas la branche ophtalmique. La pratique de plus en plus systématique d'une imagerie par résonance magnétique a montré, dans la névralgie classique, l'existence fréquente d'une compression vasculaire par un vaisseau aberrant ou tortueux.

- **La névralgie du glosso-pharyngien** - 13.2 - a un territoire précis, base de la langue, fosse amygdalienne, pharynx ou région sous-angulo-maxillaire et/ou auriculaire. Ce territoire correspond donc non seulement au glosso-pharyngien mais aussi aux branches pharyngée et auriculaire du nerf vague.

- **Les rares névralgies du nerf intermédiaire de Wrisberg** - 13.3 - et **du nerf laryngé supérieur** - 13.4 -, **la névralgie occipitale** - 13.8 - ont gardé la même description que précédemment.

- **La névralgie nasociliaire** - 13.5 - (autrefois névralgie de Charlin) est également rare et particulière par la *trigger zone* siégeant sur l'aile du nez et provoquant une douleur unilatérale en coups de couteau, durant quelques secondes à quelques heures, irradiant de la narine à la partie médiane du front. Les crises sont abolies par un bloc nasociliaire ou l'application de cocaïne dans la narine homolatérale.

- **La névralgie sus-orbitaire** - 13.6 -, **la névralgie d'autres branches du V1** - 13.7 -, par atteinte traumatique ou *entrapment*, constituent un des aspects de la céphalée nummulaire - A13.7.1 - décrite en annexe du document original.

- **La céphalée par compression externe** - 13.10 - et **la céphalée au froid** - 13.11 - trouvent ici leur place.

La stimulation par le froid peut être externe - 13.11.1 - ou par ingestion ou inhalation - 13.11.2.

- La douleur à la mobilisation du globe oculaire est un signe diagnostique connu de **la névrite optique inflammatoire** - 13.13.

- **La douleur de la neuropathie oculaire diabétique** - 13.14 - est rattachée à l'atteinte des III^e, IV^e ou VI^e nerfs crâniens si elle précède de moins de 7 jours l'atteinte oculomotrice.

- **La douleur zostérienne aiguë** - 13.15.1 - précède la survenue de l'éruption de moins de 7 jours et disparaît en moins de 3 mois, après quoi elle devient **névralgie post-herpétique** - 13.15.2.

- **Le syndrome de Tolosa-Hunt** - 13.16 - ou ophtalmoplégie douloureuse récidivante a comme critère essentiel la disparition en moins de 72 heures sous traitement corticoïde.

Une atteinte pupillaire sympathique peut s'associer. De même, une atteinte du V1, des nerfs optique facial ou auditif. Un granulome caverneux de la fente sphénoïdale ou de l'orbite a pu être démontré par quelques cas biopsiés mais d'autres causes tumorales, vasculaires ou méningées doivent être soigneusement recherchées ainsi qu'une sarcoïdose ou une ophtalmoplégie diabétique.

- **La migraine ophtalmoplégique** - 13.17 -, très rare, n'est vraisemblablement pas une variante de la migraine malgré la survenue récurrente de céphalées à caractère migraineux. Dans quelques

cas, la constatation d'un rehaussement par le gadolinium du nerf crânien affecté suggère une neuropathie démyélinisante récurrente.

- **Les causes centrales** - 13.18 - regroupent :
 - l'anesthésie douloureuse - 13.18.1 -, post-chirurgie, rhizotomie ou thermo-coagulation ;
 - la douleur centrale post-accident vasculaire cérébral - 13.18.2 - d'une lésion thalamique ;
 - la sclérose en plaques - 13.18.3 -, avec douleur faciale dysesthésiante, volontiers bilatérale ou de type névralgie classique ;
 - la douleur faciale idiopathique persistante - 13.18.4 - qui a pu débuter au décours d'une chirurgie ou d'un traumatisme facial, mais persiste sans explication locale démontrée ;
 - le syndrome de la bouche brûlante - 13.18.5 -, en l'absence de toute cause médicale ou dentaire ; elle peut se limiter à une glossodynie.

■ 14. Autres céphalées, névralgies faciales, douleurs faciales centrales ou primaires

La classification se termine par un dernier chapitre permettant de coder les céphalées non classées ailleurs - 14.1 - et les céphalées non spécifiées - 14.2.

APPENDICE

La première édition de la classification internationale ne comportait pas d'appendice. Il a paru utile de présenter un certain nombre de modifications ou d'entités nouvelles semblant bien réelles mais insuffisamment validées jusqu'à présent. Elles figureront probablement dans la prochaine classification révisée. La numérotation reste la même, mais précédée de A.

Nous ne mentionnons que quelques unes de ces modifications.

■ Migraines (A1)

- **La migraine sans aura** - A1.1 - voit les

critères D modifiés : la céphalée doit être accompagnée d'au moins 2 des 5 symptômes suivants :

- nausées,
- vomissements,
- photophobie,
- phonophobie,
- osmophobie.

La survenue des migraines sans aura en fonction de la date des règles fait distinguer :

- la migraine menstruelle pure - *A1.1.1* - (aucune migraine en dehors de 48 heures avant et 48 heures après le premier jour des règles) ;
- la migraine reliée aux règles - *A1.1.2* - (migraines survenant au moment des règles mais aussi parfois à d'autres moments du cycle) ;
- la migraine sans relation avec les règles - *A1.1.3*.

Cette distinction se voit justifiée par une plus grande probabilité d'améliorer la migraine menstruelle pure par une prophylaxie hormonale.

• **L'état de mal d'une aura migraineuse** - *A1.2.7* - a été ajouté. Il se définit par la survenue de plus de 2 aura par jour pendant plus de 5 jours consécutifs.

• **Les syndromes périodiques de l'enfant** - *A1.3* - s'enrichissent :

- l'hémiplégie alternante de l'enfant - *A1.3.4* - est une entité hétérogène qui englobe des troubles neuro-dégénératifs ; bien qu'une parenté avec la migraine soit suggérée par des arguments cliniques, une forme d'épilepsie ne peut être écartée ;
- le torticolis bénin paroxystique - *A1.3.5* -, qui peut évoluer vers un vertige paroxystique bénin de l'enfant - *1.3.3* - ou une migraine de type basilaire - *1.2.6* - ; il demande encore à être validé.

■ Céphalées de tension (A2)

On a vu que des critères plus spécifiques mais moins sensibles pouvaient être utilisés. Ils exigent non pas 2, mais 3 des caractères suivants :

- siège bilatéral,

- caractère non pulsatile, à type de pression,

- intensité légère à modérée,

- non accentuées par les activités physiques.

■ Céphalées trigémino-vasculaires (A3)

Une nouvelle dénomination est créée : **le SUNA** - *A3.3* - (*Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with cranial Autonomic symptoms*).

• Les critères diagnostiques du **SUNCT** posent quelques problèmes.

Les patients doivent avoir à la fois une injection conjonctivale et un larmolement, ce qui n'est pas toujours le cas. La douleur du SUNCT peut être difficile à différencier de celle de la névralgie de la branche ophtalmique du trijumeau. Enfin le critère de fréquence des attaques est peu discriminant étant donné le grand écart des valeurs limites (3-200). Le SUNCT pourrait être une sous-catégorie d'une entité plus vaste, le SUNA.

• Les critères du **SUNA** se différencient de ceux du SUNCT ou de la névralgie du V1, par quelques nuances :

- la durée de la crise, 2 secondes à 10 minutes au lieu de 5 secondes à 4 minutes ;

- la présence d'un des signes suivants d'accompagnement :

- . injection conjonctivale et/ou larmoyement,
- . congestion nasale et/ou rhinorrhée, œdème des paupières ;

- une fréquence quotidienne des crises ≥ 1 ;

- l'absence de période réfractaire suivant les attaques déclenchées par zones gâchettes.

■ Céphalées attribuées à des désordres intracrâniens non vasculaires (A7)

Le chapitre des "autres" désordres intracrâniens non vasculaires comprend deux entités :

- céphalée post-radiochirurgie - *A7.9.1* -

(délai de 7 jours à 3 mois) ;

- céphalée post-électro-convulsivothérapie - *A7.9.2* - (délai de 4 à 72 heures).

■ Céphalées attribuées à des troubles psychiatriques (A12)

En plus des 2 chapitres de la classification principale (*12.1* et *12.2*), une liste de possibles causes psychiatriques de céphalées ainsi que leurs critères diagnostiques est donnée dans une optique de recherche, mais il n'est pas recommandé de les utiliser en pratique clinique. La céphalée n'a aucun caractère spécifique.

Les critères du DSM-IV de l'affection psychiatrique doivent être remplis.

La céphalée n'est ressentie que durant l'épisode psychiatrique et doit disparaître totalement après résolution de celui-ci.

• Sont listés :

- les épisodes dépressifs majeurs - *A12.3* ;
- les troubles paniques - *A12.4* ;
- l'anxiété généralisée - *A12.5* ;
- les troubles somatoformes non différenciés - *A12.6* ;
- les phobies sociales - *A12.7* ;
- l'anxiété de séparation - *A12.8* ;
- le stress post-traumatique - *A12.9*. ■

BIBLIOGRAPHIE

1. International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988 ; 8 (Suppl. 7). [Traduction française : Rev Prat du 11 février 1990]

2. International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders, 2nd edition. Cephalalgia 2004 ; 24 (Suppl. 1).

MOTS-CLÉS

MIGRAINE, CÉPHALÉE,
ALGIE DE LA FACE,
NÉVRALGIE CRÂNIENNE,
CLASSIFICATION