

Céphalées aiguës

A. Fromont, D. Ben Salem, T. Moreau, F. Ricolfi, M. Giroud

Les céphalées sont un motif fréquent de consultation au service des urgences. Heureusement, les céphalées associées à une morbidité et une mortalité importantes surviennent peu souvent. Le médecin des urgences doit être capable d'écartier une maladie organique ou mettant en jeu le pronostic vital. Un bon interrogatoire est l'élément capital du diagnostic étiologique. Cet article fait une revue des principales étiologies des céphalées de l'adulte et de l'enfant.

© 2007 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Céphalée de l'adulte ; Céphalée de l'enfant ; Migraine ; Hémorragie méningée ; Méningite ; Anévrisme ; Dissection ; Accident vasculaire cérébral ; Thrombophlébite cérébrale

Plan

■ Introduction	1
■ Physiopathologie	1
■ Différentes causes des céphalées aiguës de l'adulte	2
Céphalées aiguës brutales isolées	2
Céphalées aiguës brutales associées à des déficits neurologiques focalisés	4
■ Céphalées d'installation rapidement progressive	6
Hypertension intracrânienne	6
Thromboses veineuses cérébrales	7
Céphalées et fièvre	7
Maladie de Horton	7
Crise de migraine	7
■ Nouvelles céphalées	7
Hemicrania continua	7
SUNCT syndrome (« short lasting unilateral nevralgiform pain with conjunctival injection and tearing »)	7
■ Céphalées de l'enfant	7
Étape diagnostique	7
Place de l'examen clinique	8
Place des examens paracliniques	8
Conduite à tenir	8
■ Conclusion	10

■ Introduction

Les céphalées, toutes étiologies confondues, représentent 2 % des motifs de consultation dans un service d'urgence et 4 % des consultations de médecine générale. Leurs causes étant multiples, le problème essentiel est de distinguer les céphalées essentielles, bénignes, les plus fréquentes, des céphalées symptomatiques d'une affection organique dont certaines peuvent engager le pronostic vital et sont donc des urgences médicales. Pour cela, un interrogatoire soigneux du patient ou de son entourage est capital pour connaître le mode d'installation et la trajectoire immédiate de l'intensité et de la durée de la céphalée, critères qui sont très discriminants sur le plan étiologique, et

pour sélectionner les patients pour lesquels des investigations complémentaires seront inutiles, et ceux qui nécessitent un bilan rapide. C'est un symptôme banal et redouté à la fois.

■ Physiopathologie

C'est essentiellement la physiopathologie de la migraine qui a été étudiée. Il est habituel de calquer celle des céphalées sur ce modèle.

Divers mécanismes sont possibles : ^[1] la distension, traction ou dilatation des artères intra- ou extracrâniennes ; la traction ou le déplacement des grosses veines intracrâniennes ou de l'enveloppe durale ; la compression, la traction des nerfs crâniens ; le spasme, l'inflammation et les traumatismes des muscles du crâne et du cou ; l'inflammation des méninges et l'augmentation de la pression intracrânienne.

La douleur est alors transmise par le nerf trijumeau à partir des terminaisons nerveuses implantées sur la paroi des vaisseaux sanguins de la dure-mère et de la pie-mère. ^[2] La sensation de douleur est produite par la libération de peptides neurotropes (*calcitonin gene related peptide* [CGRP], substance P, tachykinines) stockés dans les fibres C afférentes innervant les vaisseaux cérébraux. Ces neuropeptides sont vasoactifs et stimulent les cellules endothéliales, les mastocytes et les plaquettes formant la cascade inflammatoire : vasodilatation, augmentation de la perméabilité aux protéines plasmatiques provoquant une inflammation périvasculaire. ^[3] Ce processus « inflammatoire neurogène » du parenchyme cérébral est un modèle qui a été proposé comme mécanisme physiopathologique des céphalées. Cependant, les essais cliniques sur les inhibiteurs sélectifs de l'inflammation n'ont pas prouvé leur efficacité.

Les récepteurs sérotoninergiques (5HT₁) sont les principaux récepteurs impliqués dans la douleur car ils commandent le relargage des peptides neurogènes et provoquent la vasoconstriction des vaisseaux durs dilatés. ^[4]

Ces mécanismes ont servi de base aux traitements actifs dans les céphalées.

Les traitements doivent prévenir ou suspendre l'inflammation provoquée par la libération des neuropeptides. Les récepteurs 5HT₁ sont considérés comme les plus actifs dans les céphalées. La sérotonine est un vasoconstricteur puissant et un traitement

efficace de la migraine. Les médicaments qui ont une affinité pour les récepteurs 5HT sont les traitements de prédilection des céphalées aiguës. Les tryptans, agonistes spécifiques des récepteurs 5HT₁, ainsi que la dihydroergotamine et le métoclopramide et la prochlorpérazine agissent comme la sérotonine. [1, 5]

■ Différentes causes des céphalées aiguës de l'adulte

Généralement, on désigne par céphalée aiguë un mal de tête à début brutal, d'emblée maximal, souvent qualifié de *thunder-clap headache* ou céphalée en « coup de poignard ». Ce symptôme est souvent considéré comme pathognomonique de la rupture d'un anévrisme cérébral. Cependant, un nombre non négligeable d'autres pathologies peuvent débuter par ce type de céphalée aiguë : l'hémorragie méningée d'autre origine, la thrombophlébite cérébrale, l'apoplexie hypophysaire, l'hypotension intracrânienne, l'encéphalopathie hypertensive, l'hématome rétroclival, la dissection d'une artère cérébrale.

Céphalées aiguës brutales isolées

Un premier épisode de céphalée aiguë brutale isolée doit faire évoquer en premier lieu une hémorragie méningée. D'autres causes sont possibles mais plus rares sous cette présentation, et associées alors à des signes cliniques : dissections des artères cervicales, encéphalopathie hypertensive et thrombose veineuse cérébrale (TVC).

Hémorragie méningée

Épidémiologie

Il s'agit d'une urgence neurochirurgicale majeure. L'hémorragie méningée représente 3 % de toutes les urgences et 5 % des morts brutales. [6] Une méta-analyse sur l'incidence des hémorragies méningées retient le chiffre de 10,5 pour 100 000 personnes-année (PA). [7] Des études plus récentes donnent des incidences plus faibles : 6,9 pour 100 000 PA. [8]

L'âge des patients est plus jeune que pour les autres accidents vasculaires cérébraux (AVC) avec un pic à 60 ans. [9, 10] Le *sex-ratio* femme/homme est de 1,6. L'hémorragie méningée est plus fréquente chez les sujets de race noire (2,1 fois plus fréquente). [11] En Finlande et au Japon, l'incidence est plus importante que dans le reste du monde.

Facteurs de risque

Ils sont de plusieurs types. Une prédisposition familiale est retrouvée dans environ 20 % des hémorragies méningées. [12] Une association à certaines maladies héréditaires telles que les connectivites, la polykystose rénale, la neurofibromatose de type 1, la maladie d'Ehlers-Danlos type 4, a été décrite. Le tabagisme, l'hypertension artérielle, l'exogénose sont liés avec un risque d'hémorragie méningée avec un *odd ratio* de 2 à 3. [13] L'utilisation de contraceptifs oraux, dans une étude récente, s'accompagne d'un risque relatif de 1,42. [14] Le traitement hormonal substitutif ainsi que l'augmentation du taux de cholestérol ont un risque relatif non significatif. [13]

Diagnostic

Signes cliniques. Un des signes les plus importants est l'apparition brutale d'une céphalée inhabituelle (« brutale céphalée ») et très sévère contrastant avec l'absence de signes déficitaires, les seuls signes se résumant en la raideur de nuque, les signes de Kernig et de Brudzinski. Plus que la sévérité de la céphalée, c'est le mode d'installation ictale qui est évocateur. Des signes focaux peuvent apparaître après un laps de temps court traduisant la constitution d'une collection hématique ou un spasme artériel en aval de l'anévrisme à l'origine d'une atteinte parenchymateuse ischémique (un patient sur trois). [15, 16] Une perte de connaissance pendant plus de 1 heure est présente chez la moitié des patients. Les vomissements accompagnent 70 % des ruptures d'anévrismes, et la raideur de nuque est un signe commun à toutes les hémorragies méningées quelle

que soit leur cause. Mais ce signe est tardif et absent en cas de coma ou inconstant chez l'enfant. Chez les patients ininterrogables ou dont les symptômes sont confus, il est parfois difficile de suspecter ce diagnostic. Une crise d'épilepsie peut accompagner une hémorragie méningée dans 6 à 16 % des cas [17] et une confusion chez 1 à 2 % des patients. [18] Il est souvent difficile de faire la différence entre une hémorragie méningée spontanée et post-traumatique. L'interrogatoire du patient ou de l'entourage est alors fondamental.

Causes.

- La cause la plus fréquente est la rupture d'un anévrisme artériel intracrânien, représentant plus de 80 % des cas.
- Un anévrisme de l'artère communicante antérieure révélé par une cécité monoculaire.
- Un traumatisme crânien.
- Une malformation artérioveineuse durale.
- Un anévrisme mycotique dans le cadre d'une endocardite surtout si les symptômes remontent à plusieurs jours, voire semaines, et s'il existe des antécédents cardiaques.
- Une malformation artérioveineuse spinale. Le diagnostic est évoqué devant une douleur basicervicale brutale ou interscapulaire avec ou sans irradiation dans un bras, [19] ou dans un membre inférieur (importance du signe de Lasègue).
- Une dissection d'une artère vertébrale, généralement secondaire à un traumatisme mineur ou à un mouvement brusque inhabituel, peut se rompre dans l'espace sous-arachnoïdien. Elle peut comprimer les nerfs crâniens IX et X et peut se manifester par des signes cérébelleux.
- L'association cocaïne-hémorragie méningée doit faire rechercher un anévrisme. [20, 21]
- Une atteinte partielle ou complète de la troisième paire crânienne peut révéler un anévrisme situé sur l'artère carotide interne (ACI) à l'origine de l'artère communicante postérieure, ou sur l'extrémité du tronc basilaire.
- Une augmentation de pression du liquide céphalorachidien (LCR) non spécifique entraînant une paralysie de la VI^e paire crânienne souvent bilatérale.
- Une apoplexie hypophysaire révélatrice d'un adénome : la douleur est sus-nasale et peut s'accompagner d'une hémianopsie bitemporale et d'une ophtalmoplégie.

L'existence d'une hémiparésie ne contribue que faiblement au diagnostic étiologique car il s'agit d'un signe non spécifique.

Examens complémentaires.

Scanner cérébral. Le scanner cérébral sans injection de produit de contraste est le premier examen à réaliser en urgence en cas de suspicion d'hémorragie méningée. Elle se traduit par une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens et les citernes de la base si le taux d'hémoglobine est normal. En dessous de 10 g/dl, le sang peut apparaître isodense. La répartition de l'hémorragie méningée permet souvent de présager de la localisation de l'anévrisme. [22] Le scanner cérébral peut donner des faux positifs en cas d'œdème généralisé du cerveau car il existe une congestion veineuse dans l'espace sous-arachnoïdien qui peut simuler une hémorragie méningée, [23] d'où l'intérêt de ne pas injecter d'emblée de produit de contraste. Le scanner cérébral doit être interprété avec soin au risque de laisser passer des saignements mineurs. Cependant, le scanner peut être normal dans 5 % des cas, et on ne peut exclure formellement une hémorragie méningée. En effet, s'il est réalisé dans les 12 heures, on trouve 2 % de scanner cérébral normal chez les patients avec hémorragie méningée. [24] La sensibilité du scanner diminue au cours du temps à partir de la survenue des symptômes. La circulation du LCR et la lyse spontanée des hématies font disparaître le saignement. Ainsi, l'étude de Van Gijn et al. [25] trouve une sensibilité de 98 % le jour de la rupture, de 86 % 5 jours plus tard, de 76 % 7 jours après et de 58 % 12 jours après. Lorsque le scanner est normal, la ponction lombaire est indispensable car elle permet seule d'affirmer l'hémorragie méningée.

Ponction lombaire. Elle doit être réalisée devant toute suspicion d'hémorragie méningée avec scanner cérébral normal ou ininterprétable du fait des artefacts osseux ou d'un taux d'hémoglobine trop bas. En effet, la ponction lombaire détecte les hémorragies méningées non détectées par le scanner. C'est

aussi l'examen fondamental si on craint une méningite. Une ponction lombaire en première intention peut être réalisée en l'absence de contre-indication (trouble de conscience...). La ponction lombaire est traumatique dans environ 20 % des cas. Il est souvent difficile de la différencier d'une véritable hémorragie méningée. Pour contourner ce problème, ni l'impression clinique de l'opérateur, ni l'épreuve des trois tubes, ni la présence d'une xanthochromie ne sont entièrement satisfaisantes. Seul un liquide clair obtenu par une nouvelle ponction faite un espace plus haut permet d'éliminer une hémorragie méningée. Dans le cas contraire, une artériographie ou à défaut une imagerie par résonance magnétique (IRM) couplée à une angiographie par résonance magnétique (ARM) devront être réalisées.

IRM cérébrale. Au moment de la rupture de l'anévrisme, elle n'est pas meilleure que le scanner cérébral pour la détection de l'hémorragie méningée. Si le malade est vu à distance (au-delà de 40 jours), l'IRM cérébrale au temps T1* est supérieure au scanner, c'est aussi l'examen nécessaire en cas de scanner normal et de ponction lombaire hémorragique. Cependant, du fait de sa large implantation, de son coût plus faible et de son interprétation plus facile, le scanner cérébral doit rester l'examen de première intention.

Angiographie. Elle est indispensable pour rechercher l'anévrisme qui représente la cause la plus fréquente de l'hémorragie méningée. L'artériographie est le *gold standard* de la recherche de l'anévrisme, rompu ou non, mais cette technique s'accompagne de 1,8 % de complications (hématome au point de ponction, rupture de l'anévrisme au décours ou après l'artériographie [5 % dans les 6 heures]). [26] Aussi, elle tend à être supplantée par l'IRM-ARM qui est, certes, moins invasive mais moins fiable à la phase aiguë. De plus, l'artériographie peut permettre dans certains cas, au cours du même examen, l'embolisation de l'anévrisme, ce qui constitue le traitement des récurrences potentielles.

Céphalées coïtales

Lorsque la céphalée coïtale survient pendant l'orgasme à glotte fermée, il s'agit souvent d'une hémorragie méningée. Lorsqu'elle survient pendant la phase préliminaire, ou après l'orgasme, on retrouve plus rarement une hémorragie méningée et on évoque alors une hyperpression veineuse.

Intoxication à l'oxyde de carbone

La céphalée est moins ictale que dans l'hémorragie méningée. Elle survient dans un contexte évocateur, associée à des vomissements, une vasodilatation, une tachycardie, des signes d'ischémie sous-épicaudique sur l'électrocardiogramme.

Elle représente 40 000 entrées par an aux urgences aux États-Unis. [27] Dans la série de Burney et al., [28] sur 160 personnes intoxiquées par le CO, 90 % présentaient des céphalées importantes.

L'intoxication au CO regroupe divers symptômes : céphalées, vertiges, nausées, acouphènes, hallucinations, obnubilation pouvant aller jusqu'au coma. La céphalée a une localisation frontale le plus souvent, temporale ou occipitale. Son intensité n'est pas corrélée au taux d'HbCO.

Deux signes spécifiques peuvent néanmoins orienter le diagnostic. D'une part, la coloration « cochenille » des téguments et d'autre part, le syndrome pyramidal et l'hypertonie généralisée. Des cas de paralysie (téta-, para- ou hémiparésie) sont rencontrés, ils sont de mauvais pronostic.

En l'absence de traitement, la mort survient par collapsus. Dans le cas contraire, de graves complications neuropsychiatriques peuvent survenir : obnubilation, agitation, désorientation, céphalées chroniques, troubles mnésiques et parfois syndrome cérébelleux.

L'interrogatoire du patient ou de son entourage permet de rechercher une exposition volontaire ou accidentelle à des gaz d'échappement ou dans une atmosphère confinée.

L'utilisation d'oxygène soulage les céphalées, mais lorsque le taux dépasse 1,35 mmol/l, un traitement par caisson hyperbare s'impose car l'affinité du CO pour l'hémoglobine est 200 fois

supérieure à celle de l'oxygène. Il se forme alors de la carboxyhémoglobine responsable d'une hypoxie par défaut de transport en oxygène.

Hypertension intracrânienne bénigne (HIB) ou hypertension intracrânienne idiopathique ou pseudotumor cerebri

Épidémiologie

Son incidence annuelle est de une à deux personnes pour 100 000. [29] Elle est plus fréquente chez la femme (femme/homme = 1-8/0-1), surtout chez l'obèse.

Clinique

La céphalée est le symptôme révélateur chez 90 % des patients. [29, 30] La céphalée est sévère, pulsatile. [31, 32] Elle peut parfois réveiller le patient, elle est exacerbée lors de la manœuvre de Valsalva (lors de la toux par exemple). La céphalée secondaire à une HIB est souvent différente des céphalées précédentes. [31, 33] La baisse de l'acuité visuelle transitoire de quelques secondes, uni- ou bilatérale, est un autre symptôme fréquent d'HIB. [29, 30] L'HIB peut être révélée par un œdème papillaire bilatéral. [29, 30, 32, 34] De rares cas d'HIB et œdème papillaire unilatéral ou HIB sans œdème papillaire ont été rapportés. [34] Les autres signes neuro-ophtalmologiques sont : la paralysie de la VI^e paire crânienne, un élargissement de la tache aveugle, une perte visuelle périphérique et une cécité dans 5 à 10 % des cas. [34]

Examens complémentaires

À la ponction lombaire, une augmentation de la pression du LCR modérée est trouvée chez la plupart des patients (18 à 25 mmHg), mais elle peut atteindre 50 mmHg. [29, 34] Le LCR est normal, parfois il y a une hypoprotéinorachie. [29, 31, 34]

Le scanner cérébral et l'IRM cérébrale sont normaux. Parfois cependant, on trouve de petits ventricules. Une selle turque vide est détectée chez 55 % des patients. Une gaine du nerf optique dilatée sur le scanner cérébral a été rapportée. [35]

Critères diagnostiques

La Société internationale des céphalées a suggéré les critères diagnostiques suivants :

- augmentation de pression intracrânienne (> 200 mmH₂O) ;
- examen neurologique normal hormis un œdème papillaire et une possible paralysie de la VI^e paire crânienne ;
- aucune tumeur ni dilatation ventriculaire sur l'imagerie cérébrale ;
- protéinorachie normale ou diminuée et décompte des globules rouges normaux dans le LCR ;
- aucune suspicion clinique ou neuroradiologique pour une thrombophlébite cérébrale.

Causes

L'HIB est associée à diverses maladies et circonstances : des maladies endocriniennes (hypothyroïdie, hyperthyroïdie, hypoparathyroïdie, maladie d'Addison, syndrome de Cushing), la prise de certains médicaments et drogues (hypervitaminose A, stéroïdes, tétracycline, minocycline, acide nalidixique, hormones thyroïdiennes, L-thyroxine, amiodarone, nitrofurantoïne, lithium, cimétidine, cotrimoxazole, tamoxifène, ciprofloxacine, indométacine, kétoprofène, phénytoïne, kétamine, oxyde nitré), des maladies de système (lupus érythémateux disséminé, maladie de Behçet, hémoglobinurie paroxystique nocturne, sarcoidose, hypertension artérielle, virus de l'immunodéficience humaine [VIH]), des maladies hématologiques (hypercoagulabilité, carence martiale), autres causes (obésité, prise de poids, grossesse, ménopause, règles irrégulières, traumatisme crânien, thrombophlébite cérébrale, syndrome de Turner, syndrome cave supérieur, sclérose en plaques, malformation artérioveineuse, hémicrânie paroxystique chronique).

Physiopathologie

Elle n'est pas bien connue. Cette hypertension intracrânienne serait due pour les uns à un œdème cérébral osmotique et

vasogénique provoqué par l'obésité, l'insuffisance stéroïdienne, la maladie d'Addison et la prise de certains médicaments. Cette théorie est confortée par l'observation de ventricules et d'espaces contenant le LCR de petites tailles sur le scanner cérébral et la constatation sur l'IRM cérébrale d'une augmentation de la diffusion de l'eau. Sur les biopsies cérébrales, un œdème est également retrouvé. Pour d'autres, une augmentation de pression du LCR par diminution du flux de sortie sans ou avec augmentation du volume sanguin intracrânien expliquerait cette HIB. Cette théorie s'appuie sur la diminution de la clairance des traceurs introduits dans le LCR et la réduction de l'absorption du LCR mesurée par la méthode de la perfusion lombolombaire. Cette diminution d'absorption du LCR pourrait être génétiquement déterminée si elle est primaire ou secondaire à une augmentation du volume du sang intracrânien.

Traitement

Le but du traitement est d'arriver à réduire la pression intracrânienne afin de prévenir les complications visuelles de ce syndrome, soulager les maux de tête et corriger les facteurs de prédisposition s'ils existent. Pour cela, on a recours à des ponctions lombaires itératives, aux corticoïdes, aux diurétiques (acétazolamide : 1 000 à 2 000 mg). Si ces traitements médicaux échouent et que les céphalées persistent, on aura recours aux traitements chirurgicaux : décompression subtemporale, dérivation lombopéritonéale, et fenestration de la gaine du nerf optique.

Encéphalopathie hypertensive

Les céphalées brutales s'installent dans le sillage d'une hypertension artérielle ou d'une éclampsie. Elles s'associent à des troubles visuels bilatéraux, une diplopie par paralysie de la VI^e paire, à des crises convulsives ou un coma.

Le scanner cérébral sans injection élimine une hémorragie méningée massive. L'IRM encéphalique permet de retrouver des infarctus cortico-sous-corticaux postérieurs évocateurs.

Apoplexie hypophysaire

L'apoplexie hypophysaire est un syndrome clinique peu fréquent, caractérisé par un violent mal de tête en situation nasale, une ophtalmoplégie, une baisse de l'acuité visuelle, une altération de la conscience provoquée par une hémorragie ou un infarctus de l'hypophyse qui, de façon constante, révèle un adénome.

La véritable incidence de ce syndrome est difficile à évaluer. Dans une grande série d'autopsie, on trouve 25 % d'infarcissement de l'hypophyse, ce qui représente 1 à 3 % de la population. [36]

En cas d'adénome hypophysaire, une apoplexie survient dans environ 0,6 à 10 % des cas. [37]

Le risque d'apoplexie n'est en rapport ni avec la taille, ni avec l'histologie de la tumeur, ni avec l'âge ou le sexe. Elle est parfois associée à l'irradiation de l'hypophyse, la grossesse, une anesthésie générale, un traitement par bromocriptine. Mais la plupart des apoplexies se présentent sans diagnostic antérieur de tumeur hypophysaire. [38]

Le scanner cérébral où l'hypophyse apparaît isodense par rapport au parenchyme cérébral et la ponction lombaire peuvent être normaux. C'est alors l'IRM cérébrale qui affirme le diagnostic en identifiant la tumeur et l'hémorragie associée.

Cette apoplexie peut s'accompagner d'une insuffisance surrénale qui doit être rapidement substituée.

La sanction de cette apoplexie est chirurgicale, le plus souvent par voie transphénoïdale.

Hypotension intracrânienne

La céphalée est d'installation brutale, provoquée par le lever. [39] Elle s'observe après une ponction lombaire ou toute fistule de LCR. Dans l'hypotension intracrânienne chronique, une paralysie des nerfs crâniens peut apparaître tandis que sur l'IRM, il apparaît une hypertrophie de la dure-mère par congestion veineuse, et un placage du tronc cérébral sur la lacune quadrilatère.

La ponction lombaire met en évidence un LCR avec la plupart du temps une cytologie et une biochimie normales. Parfois, une hyperprotéino-rachie légère, une petite lymphocytose et une augmentation des globules rouges sont retrouvées. [31, 40] La pression d'ouverture du LCR est basse (< 60 mmHg₂O), parfois non mesurable.

Le scanner et l'IRM cérébraux sont normaux. Parfois, l'IRM cérébrale peut révéler une prise de contraste des méninges, un hydrome sous-dural, un hématome sous-dural. [41]

Schaltenbrand suggère que l'hypotension intracrânienne résulte de trois mécanismes différents. Le premier est une production de LCR par les plexus choroïdes diminuée à cause d'un spasme des vaisseaux choroïdiens. Le second est dû à une hyperabsorption du LCR. Cette théorie est supportée par la disparition rapide des traceurs radioactifs de l'espace sous-arachnoïdien au cours de la cysternographie. [31] Le dernier mécanisme est celui d'une fuite de LCR prouvée lors de myélographie et de cysternographie où l'on constate une extravasation du produit de contraste. [42]

Le traitement de l'hypotension intracrânienne bénigne consiste en un repos au lit. Si ce dernier s'avère insuffisant, on aura recours aux corticoïdes, à la caféine. Rando et Fishman conseillent l'utilisation de *blood patches* épидурaux. [42] Enfin, dans les cas réfractaires, des injections épидурales de sérum physiologique peuvent être essayées. [31, 42]

Céphalées aiguës brutales associées à des déficits neurologiques focalisés

Accident vasculaire cérébral

Trois types d'AVC sont classiquement précédés par des céphalées :

- l'hématome cérébral, dont la localisation sur le scanner oriente vers la cause : les noyaux gris centraux dans l'hypertension artérielle, la localisation cérébro-méningée en cas d'anévrisme, la localisation corticale en cas de malformation artérioveineuse ou de cavernome ou de surdosage en antivitamines K (avec un niveau hydrique évocateur) ;
- l'infarctus cérébral d'origine embolique car l'arrivée d'un embolie dans une artère cérébrale saine entraîne une vasodilatation céphalogène ;
- l'infarctus cérébral par occlusion de l'artère carotide qui s'accompagne aussi d'une vasodilatation cérébrale.

Dissections carotidiennes et vertébrales

L'incidence annuelle des dissections de l'ACI est d'environ 2,6 pour 100 000 personnes. [43] La moyenne d'âge des patients avec dissection de l'ACI symptomatique est de 47 ans et celle de l'artère vertébrale de 40 ans.

Diagnostic

La manifestation clinique la plus fréquente de la dissection de l'ACI ou d'une artère vertébrale symptomatique est la céphalée (68 % des patients avec dissection de l'ACI et 69 % de ceux avec dissection vertébrale). Il s'agit de la manifestation initiale de 47 % des dissections de l'ACI et 33 % des dissections vertébrales.

La cervicalgie est plus fréquente lors des dissections vertébrales (46 %) que de l'ACI (26 %). La douleur de la dissection de l'ACI est brutale ipsilatérale. Elle se propage à la partie antérieure de la tête, alors que si celle de la dissection vertébrale est aussi ipsilatérale ou bilatérale, elle se projette à la région postérieure de la tête. Une douleur constante est plus fréquente qu'une douleur pulsatile. La survenue fréquente de céphalées fronto-orbitaires, et de douleurs de l'orbite, de la face et des oreilles chez les patients avec dissection carotidienne peut s'expliquer par le fait que la stimulation de la bifurcation carotidienne entraîne des douleurs dans ces zones. Une douleur systématisée sur la face correspond à une atteinte du nerf trijumeau. La distribution occipitale des céphalées dans la dissection vertébrale peut être expliquée par les nerfs cervicaux supérieurs innervant la musculature de la fosse postérieure. [44, 45]

La céphalée accompagne ou suit l'événement ischémique plusieurs minutes avant le début du déficit neurologique. [46]

Les céphalées précédant l'événement ischémique de plus de quelques minutes sont moins fréquentes. [47]

Les autres manifestations sont variées : un AVC d'origine embolique à partir de la dissection, un signe de Claude Bernard-Horner (triade associant un ptosis, un myosis, une énoptalmie), très évocateur si douloureux, des acouphènes pulsatiles, une otalgie évocatrice si le tympan est normal, une paralysie des nerfs crâniens inférieurs, une amaurose transitoire (embolie dans l'artère ophtalmique).

Les manifestations initiales de dissection vertébrale sont moins distinctes : tout d'abord, elle est plus rare, les cervicalgies et les céphalées postérieures sont plus fréquentes. Le diagnostic de dissection vertébrale est apparent quand l'ischémie focale se développe. Souvent, les céphalées postérieures et cervicalgies sont prises pour des contractures musculaires. La dissection intéresse le plus souvent le segment atloïdoaxoïdien (V3) et plus rarement le segment intertransversaire (V2).

Les imageries non invasives ont permis la prise de conscience de la portée des présentations cliniques des dissections carotidiennes et vertébrales.

Causes

- Un traumatisme direct (cou, exérèse dentaire ou d'amygdales).
- Des anomalies du tissu élastique. [48] Elles représentent 1 à 4 % des causes de dissection [49] et se rencontrent dans les affections héréditaires du tissu conjonctif comme le syndrome d'Ehlers-Danlos de type 4, le syndrome de Marfan, l'ostéogenèse imparfaite et le pseudoxanthome élastique.
- Une autre anomalie de paroi artérielle est à l'origine de 15 à 20 % des dissections cervicales, il s'agit de la dysplasie fibromusculaire. Maladie parfois familiale, d'étiologie mal connue, son diagnostic est difficile. C'est l'artériographie qui peut montrer l'aspect caractéristique en « pile d'assiettes » témoin de l'irrégularité de paroi rencontrée dans cette pathologie.
- Chez 50 % des patients ayant fait une dissection, on trouve des boucles complètes ou incomplètes, des plicatures des artères cervicoencéphaliques qui sont trop longues et tortueuses. Chez le sujet jeune et non athéromateux, elles sont probablement congénitales et associées à un déficit en élastine.
- Une migraine (20 à 30 % des dissections). [50] La migraine fut retrouvée dans 49 % des dissections artérielles cervicales contre 21 % chez les témoins dans le travail de Tzourio [51] (OR = 3,6 ; 1,5 à 8,6 ; $p = 0,005$).
- Une infection.
- Des formes familiales (moins de 3 % des cas de dissection).

Examens complémentaires

Échodoppler des troncs supra-aortiques et transcrânien. Il s'agit de l'examen rapidement accessible qui peut orienter vers le diagnostic. Il doit être utilisé en première intention du fait de son caractère non invasif. Il montre la sténose ou l'occlusion de l'artère avec les signes hémodynamiques d'amont et d'aval. Parfois, il objective l'hématome pariétal et l'élargissement du calibre externe de l'artère et le signe évocateur qui est le flap intimal traduisant le décollement intimal (Fig. 1). Il existe néanmoins beaucoup de faux négatifs surtout si la dissection est haut située. Le doppler transcrânien permet parfois d'objectiver indirectement la dissection par son retentissement hémodynamique.

Artériographie cérébrale. Il s'agit de l'examen qui confirme le diagnostic et peut préciser l'existence d'une dysplasie vasculaire sous-jacente. La dissection de l'ACI est évoquée lorsque l'artériographie montre une occlusion en « flamme de bougie » en aval de la bifurcation carotidienne, ou une sténose longue et irrégulière, ou un pseudoanévrisme. Exceptionnellement, elle permet de visualiser le flap intimal ou un faux chenal. L'artériographie permet aussi de rechercher une dysplasie fibromusculaire avec son aspect caractéristique en « pile d'assiettes ». Autrefois examen de référence, l'artériographie tend à être supplantée par des méthodes moins invasives telles que l'angioscanner cérébral et l'ARM cérébrale.

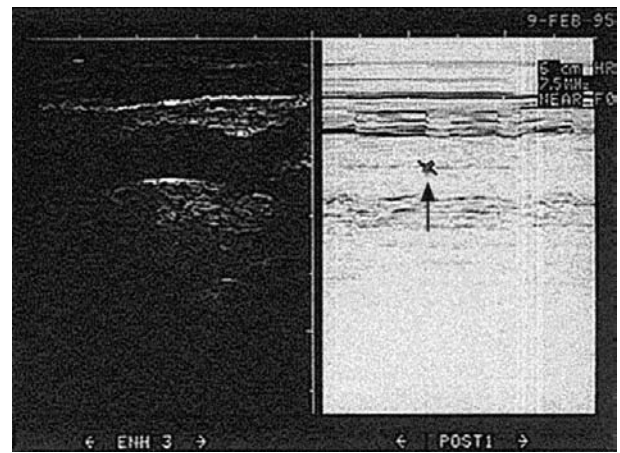


Figure 1. Flap intimal définissant la dissection de l'intima (flèche) sur un doppler cervical.



Figure 2. Hématome de paroi dans une dissection de carotide sur une imagerie par résonance magnétique en coupe native.

ARM cérébrale. L'ARM cérébrale avec injection de gadolinium recherche des signes de dissection (irrégularité des parois, sténose, occlusion, anévrisme). Le retentissement intracrânien peut être évalué par la diminution du signal de l'artère sylvienne homolatérale.

IRM encéphalique avec des séquences pondérées et T1, T2 Flair. Elle recherche un infarctus cérébral conséquence du processus embolique d'artère à artère. Une IRM cervicale est effectuée en pondération T1 associant une saturation graisseuse à la recherche d'un hématome de paroi, visible sous la forme d'un hypersignal en croissant, entraînant un rétrécissement centré de la lumière artificielle (Fig. 2).

Pronostic

À court terme, le pronostic dépend de la présence et de la sévérité de l'AVC (2 à 5 % de décès). [52] Cependant, à long terme, 70 à 90 % des patients ayant eu une dissection cervicale récupèrent sans séquelle. Le taux de survie à 10 ans est de 85 % . [52] Le risque de récurrence est très faible (1 % par an) mais doit faire rechercher une maladie favorisante et/ou une forme familiale.

Traitement

En phase aiguë, le risque d'accident embolique justifie un traitement par anticoagulant ou par antiagrégant plaquettaire.

Thromboses veineuses cérébrales

Incidence

La TVC est révélée par des céphalées dans 75 % des cas. Ces céphalées sont souvent diffuses, peuvent se présenter de façon très sévère à type de coup de poignard.

Diagnostic

L'expression clinique est très polymorphe et trompeuse. Le contexte clinique aide au diagnostic.

La céphalée est le symptôme le plus fréquent et le plus précoce, son intensité est modérée ou au contraire sévère. De même, son installation peut être subaiguë ou ictale. Sa localisation est diffuse ou non. Elle est aggravée par le décubitus et par la manœuvre de Valsalva. [53]

La présentation clinique des TVC est pléiomorphe ; cependant, on peut distinguer trois tableaux différents. Une hypertension intracrânienne isolée avec céphalée, œdème papillaire, paralysie du VI, sans signe de localisation, est une forme clinique qui représente environ 40 % des cas. [54] Un tel tableau ne doit pas conduire trop rapidement au diagnostic d'HIB sans avoir éliminé une TVC par la réalisation d'une IRM-ARM.

La TVC est révélée dans 75 % des cas par des signes focaux tels que : hémiparésie, hémisyn-drome sensitif, hémianopsie latérale homonyme, aphasie, crises d'épilepsie partielles ou généralisées (33 à 75 % des cas). On peut également rencontrer des troubles de conscience [55] et des hémiparésies alternantes en cas de thrombose du sinus longitudinal supérieur.

Enfin, il faut mettre à part la thrombose du sinus caverneux qui, dans sa forme aiguë, comprend un chémosis, un ptosis, une ophtalmoplégie douloureuse uni- puis souvent bilatérale. Non traitée, cette thrombose peut s'étendre aux autres sinus veineux.

Causes

Les causes sont multiples. Les principales sont :

- thromboses septiques secondaires à des sinusites, abcès dentaires, otites. Ces infections peuvent être dues à des bactéries (*Proteus*, *Escherichia coli*), des champignons (*Aspergillus*), des virus (VIH, cytomégalovirus [CMV]) ;
- TVC aseptiques qui regroupent des causes locales comme les traumatismes crâniens, les malformations artérioveineuses, les fistules dure-mériennes, la pose de cathéter veineux central. Le post-partum, la prise de contraceptif oral, des maladies générales (hémopathie, lymphome, coagulopathie, maladie de système, paranéoplasique, syndrome néphrotique) ;
- 20 % des TVC demeurent d'étiologie indéterminée.

Examens complémentaires

Scanner cérébral sans et avec injection. C'est le premier examen à effectuer. Il peut montrer des signes directs à type d'hyperdensité spontanée correspondant à la thrombose sur le scanner non injecté. Après injection, le sinus longitudinal supérieur peut prendre un aspect de triangle vide (signe du delta). Les signes indirects comprennent essentiellement l'œdème cérébral avec la disparition des sillons corticaux, l'existence d'un ramollissement veineux hémorragique ou non. Enfin, on doit suspecter la thrombose d'un sinus latéral s'il y a des signes ischémiques sous-jacents (lobe occipitopariétal) et sus-jacents (lobe cérébelleux). L'angioscanner permet d'objectiver l'occlusion veineuse.

Ponction lombaire. Elle est indispensable mais réalisée prudemment devant tout tableau d'hypertension intracrânienne à scanner cérébral normal à titre diagnostique et thérapeutique. Elle se justifie également dans les formes fébriles afin d'écartier une méningite. Le LCR est anormal dans 80 % des TVC. Il associe de façon variable, une augmentation de pression, une hyperprotéinorachie généralement inférieure à 1 g/l, une augmentation des hématies supérieure à 20/mm³ dans deux tiers des cas et/ou une pléiocytose à prédominance lymphocytaire, mixte ou à polynucléaires. [56]

Électroencéphalogramme (EEG). Il est anormal dans environ 75 % des cas et montre des anomalies diffuses sans aucune spécificité : ralentissement du rythme de fond, ondes lentes en foyer, activité épileptique. Il est parfois intéressant dans les formes à symptomatologie psychiatrique ou confusionnelle.

IRM-ARM cérébrale. L'ARM cérébrale, avec des séquences de flux TOF 2D, ou en contraste de phase, en écho de gradient T1 volumique avec injection de gadolinium, est un examen diagnostique atraumatique qui peut être répété, ce qui permet de visualiser la thrombose et son évolution. Elle apparaît sous



Figure 3. Thrombose veineuse cérébrale du sinus latéral gauche en angiographie par résonance magnétique.

forme d'isosignal à la phase aiguë (inférieure à 48 heures) en séquence pondérée en T1, puis après 5 à 7 jours, sous forme d'hypersignal en T1 et T2, puis au-delà de 3 semaines, l'hypersignal T1 peut disparaître mais l'hypersignal T2 persiste. L'IRM, avec les séquences T1, T2, Flair dans le plan axial et coronal, permet de mettre en évidence l'infarctus veineux qui se caractérise par une atteinte sous-corticale souvent hémorragique. L'atteinte parenchymateuse, en général hémorragique, se manifeste par un hypersignal en T1 cortico-sous-cortical et par un hypersignal en T2 avec halo d'hémosidérite. L'IRM-ARM a supplanté le scanner cérébral dans cette indication et doit être l'examen initial. [57] Elles peuvent également retrouver des thrombi dans les sinus veineux. Cependant, les séquences de flux soit en TOF 2D ou en contraste de phase mais également les séquences en écho de gradient T1 volumique (MPR) avec injection de gadolinium permettent d'objectiver des thrombi récents (Fig. 3).

Angiographie cérébrale. Elle reste l'examen de référence car elle permet, par ses temps tardifs, de visualiser les sinus occlus. Cependant, en cas d'occlusion localisée sur 1 à 2 cm, l'interprétation peut être difficile. C'est parfois l'angiographie réalisée après 30 et 60 jours qui permet de faire le diagnostic rétrospectif par sa normalisation.

Traitement

Le traitement de la TVC comporte non seulement celui de la thrombose, mais aussi celui de sa cause et de ses complications. Un consensus semble être acquis pour l'utilisation de l'héparine malgré le risque théorique de saignement. [40]

L'hypertension intracrânienne est traitée médicalement par des diurétiques (acétazolamide), des corticoïdes, et la restriction hydrique. Mais des ponctions lombaires itératives peuvent être envisagées avant un traitement chirurgical par dérivation.

En cas de TVC d'origine infectieuse, une antibiothérapie adaptée aux germes suspectés doit être appliquée.

■ Céphalées d'installation rapidement progressive

Hypertension intracrânienne

Le but de l'examen en urgence est de rechercher un processus expansif (tumeur, hématome, hydrocéphalie) qui nécessite un geste chirurgical en urgence. Les céphalées de l'hypertension intracrânienne associées à un œdème papillaire se traduisent initialement par un flou visuel malheureusement tardif. On note également des nausées ou des vomissements matinaux au début. Un scanner cérébral sans injection permet de différencier les hypertensions intracrâniennes relevant d'un traitement

chirurgical (tumeur, hématome, hydrocéphalie) des hypertension intracrâniennes relevant d'un traitement médical quand le parenchyme cérébral est normal. Le scanner cérébral est d'abord effectué sans injection.

Si l'imagerie scanographique en urgence sans injection est normale, il faut alors effectuer une ponction lombaire avec examen cytologique du LCR pour éliminer les méningites subaiguës et chroniques, puis une IRM.

Thromboses veineuses cérébrales

Les TVC ont une expression clinique très polymorphe : les signes de focalisation et les crises convulsives sont fréquents mais tardifs. À la phase initiale, elles peuvent se révéler uniquement par des céphalées dont la caractéristique est d'être inhabituelle. Des céphalées qui surviennent de façon inhabituelle doivent toujours faire évoquer une thrombose veineuse cérébrale et faire réaliser en urgence une IRM cérébrale avec des séquences de flux veineux.

Les séquences T1, T2, Flair dans le plan axial et/ou coronal permettent de mettre en évidence des infarctus veineux qui se caractérisent par une atteinte sous-corticale souvent hémorragique.

Céphalées et fièvre

Certaines méningites subaiguës ou chroniques ne se traduisent pas par un syndrome méningé franc. C'est pourquoi l'association céphalée et fièvre récente d'aggravation progressive, sans porte d'entrée infectieuse évidente et avec imagerie cérébrale normale, doit conduire à la réalisation d'une ponction lombaire.

Maladie de Horton

Toute céphalée d'apparition récente et progressive non ictale chez un sujet de plus de 60 ans doit faire évoquer ce diagnostic car la céphalée est présente entre 60 et 90 % des cas de maladie de Horton. Il s'agit du symptôme le plus fréquent. Cette céphalée est typiquement de siège temporal, superficiel et profond, avec hyperesthésie au contact avec asymétrie du pouls des artères temporales superficielles. Il s'y associe le plus souvent un amaigrissement, des douleurs des épaules, des douleurs masticatoires. Il faut réaliser en urgence un bilan biologique à la recherche d'un syndrome inflammatoire qui conduira à la réalisation d'une biopsie d'artère temporale du côté des céphalées qui confirmera le diagnostic.

Crise de migraine

La crise de migraine fait partie de ce tableau avec l'installation subaiguë, en 15 ou 30 minutes, d'une céphalée d'intensité croissante, hémicrânienne ou bifrontale, évocatrice si précédée par une aura visuelle (phosphènes) ou sensitive (paresthésie hémicorporelle), si survenant dans un contexte clinique ancien, si pulsatile et si se terminant par des vomissements salvateurs au-delà de 4 heures.

■ Nouvelles céphalées

Il s'agit d'un nouveau cadre nosologique englobant des céphalées bien définies soit :

- par de nouveaux facteurs déclenchants :
 - prise de cocaïne ;
 - prise d'antidépresseurs diminuant la recapture de la sérotonine, ou au contraire prise d'antagonistes sérotoninergiques ;
 - atteinte cérébrale par le VIH ;
- par une entité singulière redéfinie comme les céphalées de Horton, de Sluder, le *cluster headache* qui font partie des algies vasculaires de la face ;
- soit par une entité véritablement nouvelle mais rare.

Hemicrania continua

- Céphalée unilatérale ;
- continue, pendant toute la journée, sur plusieurs semaines, voire plusieurs mois, sans facteur déclenchant et remarquablement sensible à l'indométacine.

Sunct syndrome (« short lasting unilateral nevralgiform pain with conjunctival injection and tearing »)

Il s'agit d'une céphalée unilatérale périorbitaire, de 30 secondes à 1 minute de durée, se renouvelant jusqu'à 30 accès par heure, d'intensité modérée, associée à une rhinorrhée, une rougeur conjonctivale pouvant aboutir quelquefois à une sécrétion lacrymale sanglante.

Ce syndrome survient plutôt chez l'homme avec deux signes distinctifs : une bradycardie pendant l'accès, précédée par une hypertension artérielle.

Plusieurs causes ont été rapportées : malformation artérioveineuse de l'angle pontocérébelleux, cavernome du tronc cérébral, lésion de la fosse postérieure dans le cadre du syndrome d'immunodéficience acquise (sida). La réalisation d'une IRM cérébrale est donc importante, à la recherche d'une de ces étiologies.

Il n'y a pas de traitement spécifique.

■ Céphalées de l'enfant

La céphalée est un symptôme fréquemment observé en pratique pédiatrique (3 % des enfants de moins de 7 ans, et 16 % des enfants de moins de 15 ans).

Ses expressions cliniques sont extrêmement variées, pouvant être le témoin de processus étiologiques multiples, différents de ceux de l'adulte, rendant difficile l'approche clinique de ce symptôme.

La connaissance de ce problème par les médecins urgentistes est indispensable.

Étape diagnostique

Il faut privilégier l'interrogatoire de l'enfant et des parents :

- l'horaire et la rapidité d'installation ;
- les signes d'accompagnement de la céphalée ;
- l'ancienneté.

La difficulté de cet interrogatoire dépend naturellement de l'âge de l'enfant. Le médecin est réduit à suspecter la douleur devant un nourrisson qui s'agite, qui crie et qui tourne la tête dans tous les sens, le regard hostile, et ne supportant pas qu'on le touche.

L'enfant plus grand peut fournir une description précise de la céphalée. On peut alors obtenir des renseignements facilement sur les points suivants.

Horaire

Une *céphalée matinale* évoque une hypertension intracrânienne ; une *céphalée brutale* qui réveille la nuit évoque une migraine ; tandis qu'une *céphalée en fin de journée* évoque soit une céphalée de tension, soit des troubles ophtalmologiques.

Localisation

Ce critère est peu discriminant, bien que classiquement on retienne :

- une migraine ou une cause lésionnelle devant une *céphalée unilatérale* ;
- une lésion sus-tentoriale devant une *céphalée frontale* ;
- une lésion de la fosse cérébrale postérieure devant une *céphalée occipitale*.

Caractère

On oppose la céphalée pulsatile d'origine vasculaire à la céphalée continue, sourde de l'hypertension intracrânienne.

Signes d'accompagnement

- Un *état nauséux* avec vomissements calmant la céphalée évoque une migraine mais aussi une hypertension intracrânienne.
- Tandis qu'une *diplopie*, un *trouble de l'équilibre* ou un *déficit hémicorporel* évoquent une lésion de la fosse cérébrale postérieure, fréquente à cet âge.

Ancienneté

Ce critère est en fait le critère le plus pertinent dans la recherche de l'étiologie de la céphalée, en distinguant la céphalée aiguë récente, la céphalée subaiguë, la céphalée aiguë récidivante et la céphalée chronique.

Place de l'examen clinique

Il s'agit d'une étape importante avec des particularités propres à l'enfant.

Examen neurologique

- Étude de la vigilance.
- Recherche de signes de localisation et d'un syndrome méningé.
- Mesure du périmètre crânien : une *macrocrânie* évoquera une hydrocéphalie ancienne, alors qu'une *microcrânie* évoquera une *craniosténose*.
- Palpation du crâne à la recherche d'une voussure, qui fera évoquer un hydrome sous-dural chronique.
- Percussion du crâne à la recherche du signe du « pot fêlé » évoquant une hydrocéphalie, traduisant une disparition des sutures.
- Auscultation du crâne à la recherche d'un souffle endocrânien évoquant une malformation artérioveineuse dont le classique anévrisme de l'ampoule de Galien (trois sites d'auscultation : la fontanelle, l'orbite et les mastoïdes).

Examen de la face

- Palpation des sinus (pas de sinus frontaux avant 10 ans) et des mastoïdes.
- Examen de la denture.
- Examen de l'articulation temporomaxillaire.
- Recherche d'un angiome palpébral souvent associé à un angiome cérébral.

Examen ophtalmologique

- Hypermétropie, myopie.
- Astigmatisme.

Examen général

- Mesure de la température.
- Mesure de la tension artérielle.
- Mesure de la taille et du poids : un retard de croissance évoque une hypothyroïdie par craniopharyngiome.
- Existence d'une cyanose évoquant une cardiopathie cyanogène avec des risques d'abcès cérébraux.
- Examen de la peau à la recherche de taches dépigmentées de la maladie de Bourneville, des taches marron de la maladie de Recklinghausen, et d'une pâleur évoquant une anémie.

Place des examens paracliniques

- Comme chez l'adulte, la radiographie du crâne et le fond d'œil ont leur limite surtout dans les céphalées aiguës récentes.
- Comme chez l'adulte, le scanner ne se discute plus dans la prise en charge d'une céphalée, même ancienne.
- En revanche, l'EEG est encore d'un grand intérêt chez l'enfant devant des céphalées brutales récidivantes, à la différence de l'adulte.

Conduite à tenir

Devant une céphalée aiguë récente

- Problème d'urgence.
- La seule préoccupation : éliminer une lésion intracrânienne ou une cause infectieuse.
- Le scanner se justifie rapidement.
- L'interrogatoire et l'examen clinique guident le scanner.

Devant une céphalée fébrile

- C'est la situation la plus fréquente.
- Avec syndrome méningé : rechercher une méningite purulente ou à liquide clair.
 - Avec des signes de localisation : évoquer un abcès, une encéphalite, une phlébite cérébrale, un empyème sous-dural.
 - Sans signe neurologique : évoquer une sinusite (ethmoïdite), une mastoïdite, rechercher une maladie infectieuse éruptive (mononucléose infectieuse, rougeole, hépatite, scarlatine, rickettsioses).

Remarque : les céphalées fébriles sont très souvent pulsatiles, en casque, elles augmentent avec la toux, les mouvements oculaires, et sont soulagées par la ponction lombaire.

Devant une céphalée apyrétique

Il s'agit de la même urgence que chez l'adulte mais le diagnostic étiologique est plus difficile.

- Avec syndrome méningé : on recherche bien sûr une hémorragie méningée, rupture d'un anévrisme artérioveineux plus fréquent que la rupture d'anévrisme, cavernome. Chez l'enfant, ne pas oublier l'hémophilie et la relation hémopathie avec troubles de coagulation.
- Avec signes de localisation : on recherche avant tout un AVC hémorragique sur malformation artérioveineuse, puis un AVC ischémique qui fait suspecter une cardiopathie malformative, emboligène, une dissection. Enfin, il peut s'agir d'une migraine hémiplégique.
- Sans signe de localisation, trois mécanismes doivent être évoqués :
 - une hydrocéphalie congénitale ou acquise par tumeur du III^e ventricule ;
 - une intoxication au CO ;
 - une crise de migraine.

Devant une céphalée subaiguë

Il s'agit d'une céphalée progressive, apparaissant en général en fin de nuit, augmentant en fréquence et en intensité au fil des jours. Il s'agit du tableau classique d'hypertension intracrânienne, faisant rechercher :

- une hydrocéphalie tumorale ou congénitale (malformation d'Arnold-Chiari associée) ;
- une tumeur de la fosse cérébrale postérieure ou sustentorielle ;
- une HIB : habituellement chez l'adolescente présentant une obésité, ou après prise de corticoïdes, de vitamines A ou de tétracyclines.

La céphalée par hypertension intracrânienne chez l'enfant se distingue de celle de l'adulte par de fréquentes douleurs abdominales associées, son caractère très longtemps isolé, et sa sensibilité initiale aux antalgiques banals.

Devant des céphalées aiguës récidivantes

Migraine

La migraine est beaucoup plus fréquente chez l'enfant qu'on ne le pense, et 50 % des adultes migraineux ont commencé leur maladie dans l'enfance. Comme chez l'adulte, la migraine est très polymorphe, mais revêt de plus des caractères qui lui sont propres.

- Les prodromes sont caractérisés par une excitabilité, une boulimie ou une énurésie récente les jours précédant l'accès migraineux.
- Le début de la crise apparaît à l'occasion d'un stress, d'un changement de saison ou en fonction de la prise de certains aliments, comme chez l'adulte. Ces accès peuvent survenir en

fin de semaine, et sont annoncés par des scotomes hémianopsiques ou une vision floue, associés à une grande angoisse et à une pâleur assez caractéristiques.

- La crise est marquée par une céphalée d'intensité et de localisation aussi variable que chez l'adulte, qui peut même être au second plan devant des troubles neurovégétatifs extrêmement importants, constants, très évocateurs, avec pâleur, vertiges, lipothymies, photophobies, nausées puis vomissements pratiquement constants.
- La fin de la crise aboutit à un sommeil réparateur suivi d'un bien-être contrastant avec l'angoisse initiale.
- Le traitement bénéficie d'un traitement d'attaque avec paracétamol, acide acétylsalicylique, tandis que le traitement d'entretien bénéficie la plupart du temps de la dihydroergotamine, bien que certains lui reconnaissent une action limitée, et de la flunarizine.

Particularités de la migraine infantile

Marqueurs du terrain migraineux. Il s'agit des symptômes suivants :

- le somnambulisme qui présente une prévalence de 30 % [58] chez les migraineux contre 6 % chez les non-migraineux ;

- le torticolis paroxystique avec une prévalence de 18 % contre 2 % ;
- le syndrome des jambes sans repos retrouvé chez 8 % des enfants migraineux ;
- les vertiges paroxystiques ;
- les vomissements cycliques.

Aspects cliniques propres à l'enfant.

Migraine hémiplégique. Il s'agit de la plus fréquente des migraines accompagnées chez l'enfant. Elle débute par des paresthésies cheiro-orales, des scotomes scintillants, puis une hémiplégie habituellement complète. La céphalée n'apparaît que secondairement. L'hémiplégie peut être à bascule. Un coma peut être observé pendant 2 à 3 jours avec une hyperthermie. À l'âge adulte, de tels enfants ne feront que des accès de migraine avec aura sensitive.

Migraine avec confusion mentale. [59] Il s'agit d'une confusion mentale brutale, avec pâleur, agitation pendant 20 à 30 minutes, laissant place à une céphalée avec vomissements. Un AVC est le plus souvent évoqué, mais le scanner est normal comme la ponction lombaire. La confusion est considérée comme l'aura de la migraine.

“ Points essentiels

• Physiopathologie.

Des mécanismes neurochimiques de mieux en mieux connus, à l'origine de nouvelles approches thérapeutiques. Les distensions, tractions, des artères et des veines, la compression des nerfs crâniens, l'inflammation des muscles du crâne et du cou, des méninges ou l'augmentation de la pression intracrânienne provoquent la douleur transmise par le nerf trijumeau ; des peptides neurotropes sont libérés et produisent la sensation douloureuse.

• Hémorragie méningée.

Intérêt de faire préciser les circonstances de survenue de la céphalée.

Céphalée d'installation ictale accompagnée de vomissements, d'une raideur de la nuque, des signes de Kernig et Brudzinski.

- Examen princeps = scanner cérébral sans injection.

Si le scanner est normal, la ponction lombaire est indispensable pour confirmer le diagnostic.

• Intoxication à l'oxyde de carbone.

La coloration « cochenille » des téguments, un syndrome pyramidal et une hypertonie généralisée sont des signes spécifiques. Si le taux d'hémoglobine oxycarbonée est > 1,35 mmol/l, le caisson hyperbare est nécessaire.

• HIB.

Céphalées sévères d'installation progressive, pulsatiles, œdème papillaire, la pression du LCR est augmentée. LCR, scanner cérébral et IRM cérébrale normaux.

• Hypotension intracrânienne.

Après une ponction lombaire ou une fistule du LCR, la pression d'ouverture du LCR est basse avec un liquide et un scanner cérébral en général normaux. L'IRM montre des signes pathognomoniques avec abaissement du tronc cérébral sur la lame quadrilatère, épaissement et prise de contraste des méninges.

• AVC et dissections carotidienne et vertébrale.

Céphalées ou cervicalgies précédant ou accompagnant l'ischémie, puis déficit neurologique.

Le signe de Claude Bernard-Horner, la douleur sont très évocateurs, scanner cérébral, échodoppler et IRM cérébrale avec coupes natives permettent d'orienter le diagnostic et montrent la dissection.

• TVC.

La présentation clinique est souvent polymorphe, l'IRM et l'ARM font le diagnostic bien que le scanner avec angioscanner reste le premier examen accessible et fiable.

• Les céphalées d'installation rapidement progressive représentent une urgence et peuvent avoir diverses étiologies :

- hypertension intracrânienne dans laquelle il faut rechercher un processus expansif par un scanner sans injection pour permettre une chirurgie en urgence ;
- les céphalées avec fièvre et syndrome méningé pour lesquelles la ponction lombaire est indispensable ;
- la TVC qui nécessite une IRM cérébrale avec séquences de flux veineux, en urgence ;
- la maladie de Horton avec un syndrome inflammatoire.

• On assiste à l'apparition de « nouvelles céphalées » avec la prise de certains médicaments ou drogues, et le sida.

Chez l'enfant, l'interrogatoire est difficile, voire impossible en fonction de l'âge ; l'examen clinique est très important, il faut éliminer :

- une lésion intracrânienne ;
- une cause infectieuse.

Le scanner est le plus souvent justifié. Si la céphalée est fébrile, la ponction lombaire est indispensable en première intention. Si la céphalée est apyrétique, même raisonnement que chez l'adulte.

Il faut se souvenir que la migraine chez l'enfant est très fréquente avec des facteurs provocateurs qui lui sont propres.

Migraine avec perte de connaissance. Le tableau commence par une pâleur intense, des vertiges, une lipothymie amenant à une syncope. Au réveil, le patient décrit des céphalées et présente des vomissements.

Migraine et épilepsie. Il s'agit d'une situation fréquente en pédiatrie. [60]

- Crise de migraine pré-épileptique : il s'agit d'une crise d'épilepsie partielle secondaire à un accès de migraine accompagnée. Un mécanisme ischémique est incriminé mais il faut éliminer un angiome.
- Migraine postépileptique : 50 % des crises d'épilepsie de l'enfant sont suivies de céphalées pulsatiles, augmentées par la toux et la photophobie, et Fenichel en 1985 les rattache à des accès de migraines postépileptiques.
- Crise de migraine pendant une crise d'épilepsie : cette possibilité justifie tout à fait l'EEG chez tout enfant présentant des migraines récidivantes. *L'épilepsie à paroxysmes occipitaux* comporte, sur le plan sémiologique, pendant la crise : la perception de scotomes scintillants, avec flou visuel hémianopsique, puis des paresthésies de l'hémicorps homolatéral pendant plusieurs minutes cédant par une céphalée postérieure pulsatile, et des vomissements. L'EEG intercritique se caractérise par des pointes-ondes uni- ou bioccipitales, apparaissant uniquement lors de la fermeture des yeux. Le traitement antiépileptique fait céder les crises et ainsi les céphalées.

■ Conclusion

Le médecin des urgences est amené à voir de nombreux patients se présentant aux urgences pour maux de tête. Les céphalées aiguës sont des urgences qui nécessitent un interrogatoire, un examen clinique soigneux et des investigations ciblées afin d'écartier les affections mettant en jeu le pronostic vital telles que l'hémorragie méningée, les méningites. À cause de la morbidité associée au délai diagnostique d'ischémie ou d'hémorragie, un diagnostic rapide s'impose.

■ Références

[1] Diamond S. Head pain: diagnosis and management. *Clin Symp* 1994; **46**:1-34.

[2] Moskowitz MA. Neurogenic inflammation in the pathophysiology and treatment of migraine. *Neurology* 1993; **43**(suppl3):16S-20S.

[3] Lance JW. Current concept of migraine pathogenesis. *Neurology* 1993; **43**(suppl3):11S-15S.

[4] Peroutka SJ. 5HT receptor subtypes and the pharmacology of migraine. *Neurology* 1993; **43**(suppl3):34S-38S.

[5] US Headache consortium. *Evidence based treatment guidelines for migraine headaches in primary care setting: pharmacological management of acute attacks*. American Academy of Neurology; 2000.

[6] Van Gijn J, Rinkel E. Subarachnoid hemorrhage: diagnosis, causes and management. *Brain* 2001; **124**:249-78.

[7] Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, Van Gijn J. Incidence of subarachnoid hemorrhage: role of region, year and rate of computed tomography: a meta analysis. *Stroke* 1996; **27**:625-9.

[8] Menghini VV, Brown Jr RD, Sicks JD, Fallon WM, Wiebers DO. Incidence and prevalence of intracranial aneurysms and hemorrhage in Olmsted Country Minnesota 1965 to 1995. *Neurology* 1998; **51**:405-11.

[9] Lanzino G, Kassel NF, Germanson TP, Kongable GL, Truskowski L, Torner J. Age and outcome after aneurysmal subarachnoid hemorrhage: why do older patients fare worse? *J Neurosurg* 1996; **85**:410-8.

[10] Longstreth Jr WT, Nelson LM, Koepsell TD, Van Belle G. Clinical course of spontaneous subarachnoid hemorrhage: a population based study in king county Washington. *Neurology* 1993; **43**:712-8.

[11] Broderick JP, Brott T, Tomsick T, Huster G, Miller R. The risk of subarachnoid and intracerebral hemorrhages in blacks as compared with whites. *N Engl J Med* 1992; **326**:733-6.

[12] Schievink WI. Genetics of intracranial aneurysms. *Neurosurgery* 1997; **40**:651-62.

[13] Teunissen LL, Rinkel GJ, Algra A, Van Gijn J. Risk factors for subarachnoid hemorrhage: a systematic review. *Stroke* 1996; **27**:544-9.

[14] Johnston SC, Colford Jr JM, Gress DR. Oral contraceptives and the risk of subarachnoid hemorrhage: a meta-analysis. *Neurology* 1998; **51**:411-8.

[15] Hop JW, Rinkel GJ, Algra A, Van Gijn J. Initial loss of consciousness and risk of delayed cerebral ischemia after aneurysmal subarachnoid hemorrhage. *Stroke* 1999; **30**:2268-71.

[16] Linn FH, Rinkel GJ, Algra A, Van Gijn J. Headache characteristics in subarachnoid hemorrhage and benign thunderclap headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998; **65**:791-3.

[17] Pinto AN, Canhao P, Ferro JM. Seizures at the onset of subarachnoid hemorrhage. *J Neurol* 1996; **243**:161-4.

[18] Reijnevel JC, Wermer M, Boenman Z, Van Gijn J, Rinkel GJ. Acute confusional state as presenting feature in aneurysmal subarachnoid hemorrhage: frequency and characteristics. *J Neurol* 2000; **247**:112-6.

[19] Kinouchi H, Mizoi K, Takahashi A, Nagamine Y, Kosu K, Yoshimoto T. Dural arteriovenous shunts at the craniocervical junction. *J Neurosurg* 1998; **89**:755-61.

[20] Levine SR, Brust JC, Furtrell N, Brass LM, Blake D, Fayad P. A comparative study of the cerebrovascular complications of cocaine alkaloidal versus hydrochloride. *Neurology* 1991; **41**:1173-7.

[21] Nolte KB, Brass LM, Fletterick CF. Intracranial hemorrhage associated with cocaine abuse: a prospective autopsy study. *Neurology* 1996; **46**:1291-6.

[22] Van der Jagt M, Hasan D, Bijvoet HW, Pieterman H, Dippel DW, Vermeij FH. Validity of prediction of the site of ruptured intracranial aneurysms with CT. *Neurology* 1999; **52**:34-9.

[23] Avrahami E, Katz R, Rabin A, Friedman V. CT diagnosis of non traumatic subarachnoid hemorrhage in patients with brain oedema. *Eur J Radiol* 1998; **28**:222-5.

[24] Van der Wee N, Rinkel GJ, Hasan, Van Gijn J. Detection of subarachnoid hemorrhage on early CT: is lumbar puncture still needed after a negative CT. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995; **58**:357-9.

[25] Van Gijn J, Van Dongen KJ. The time course of aneurysmal hemorrhage on computed tomograms. *Neuroradiology* 1982; **23**:153-6.

[26] Cloft HJ, Joseph GJ, Dion JE. Risk of cerebral angiography in patients with subarachnoid hemorrhage, cerebral aneurysm and arteriovenous malformation: a meta-analysis. *Stroke* 1999; **30**:317-20.

[27] Hampson NB, Hampson LA. Characteristics of headache associated with acute carbon monoxide poisoning. *Headache* 2002; **42**:220-3.

[28] Burney RE, Wu SC, Nemiroff MJ. Mass carbon monoxide poisoning clinical effects and results of treatment in 84 victims. *Ann Emerg Med* 1982; **11**:394-9.

[29] Radhakrishnan K, Ahlskog E, Garrity JA, Kurland LT. Idiopathic intracranial hypertension. *Mayo Clin Proc* 1994; **69**:169-80.

[30] Guiseffi V, Wall M, Siegel PZ, Rojas PB. Symptoms and disease associations in idiopathic intracranial hypertension (pseudotumor cerebri): a case control study. *Neurology* 1991; **41**:239-44.

[31] Silberstein SD, Marcellis J. Headache associated with changes in intracranial pressure. *Headache* 1992; **32**:84-94.

[32] Wall M. Idiopathic intracranial hypertension. *Neurol Clin* 1991; **9**:73-95.

[33] Ramadan NM. Intracranial hypertension and migraine. *Cephalalgia* 1993; **13**:210-1.

[34] Screnens PS, Corbett JJ. High cerebrospinal fluid pressure. In: *The headaches*. New York: Raven Press; 1993. p. 679-86.

[35] Rothwell PM, Gibson RJ, Sellar RJ. Computed tomographic evidence of cerebral swelling in benign intracranial hypertension. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1994; **57**:1407-9.

[36] Reid RL, Quigley ME, Yen SSC. Pituitary apoplexy a review. *Arch Neurol* 1985; **42**:712-9.

[37] Wakai S, Fukushima T, Teramoto A, Sano K. Pituitary apoplexy its incidence and clinical significance. *J Neurosurg* 1981; **55**:187-93.

[38] Dodick DW, Wijdicks EF. Pituitary apoplexy presenting as a thunderclap headache. *Neurology* 1998; **50**:1510-1.

[39] Carpentier A, Hamon L, Dupont S, Turell E, Pierrot-Deseilligny C. Hypotension intracrânienne aiguë orthostatique. *Rev Neurol* 2002; **152**:218-20.

[40] Villringer A, Garnier C, Meister W, Haberi R, Pfister W, Einhaeupl KM. High dose heparin treatment in cerebral sinus venous thrombosis. *Stroke* 1988; **19**:135-8.

[41] Kalamangalam GP, Haq N, Ellis SJ. Spontaneous intracranial hypotension. *Arch Neurol* 2002; **59**:1027.

- [42] Rando TA, Fishman RA. Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases and review of the literature. *Neurology* 1992;**42**:481-7.
- [43] Schievink WI, Mokri B, Wismant JP. Internal carotid artery dissection in a community: Rochester, Minnesota 1987- 1992. *Stroke* 1993;**24**: 1678-80.
- [44] Mitsias P, Ramadan NM. Headache in ischemic cerebrovascular disease. Part 1: clinical features. Part 2: Mechanisms and predictive value. *Cephalalgia* 1992;**12**:269-74 341-344.
- [45] Moskowitz MA, Buzzi MG, Sakas DE, Linnik MD. Pain mechanisms underlying vascular headaches: progress report 1989. *Rev Neurol* 1989; **145**:181-93.
- [46] Koudstadl PJ, Van Gijn J, Kappelle LJ. Headache in transient or permanent cerebral ischemia: butch TIA study group. *Stroke* 1991;**22**: 754-9.
- [47] Arboix A, Massons J, Oliveros M, Arribas MP, Titus F. Headache in acute cerebrovascular disease a prospective clinical study in 240 patients. *Cephalalgia* 1994;**14**:37-40.
- [48] Mokri B, Okazaki H. Cystic medial necrosis and internal carotid artery dissection in a Marfan sibling partial expression of Marfan syndrome. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 1992;**2**:100-5.
- [49] Guillon B, Biousse V, Tzourio C, Boussier MG. Dissections des artères cervicales : données récentes et physiopathologie. *Rev Med Interne* 1999;**20**:412-20.
- [50] D'Anglejan-Chatillon J, Ribeiro V, Mas JL, Youl BD, Boussier MG. Migraine: a risk factor for dissections of cervical arteries. *Headache* 1989;**29**:560-1.
- [51] Tzourio C, Benslamia L, Guillon B, Aïdi S, Bertrand M, Berthet K, et al. Migraine and the risk of cervical artery dissection: a case-control study. *Neurology* 2002;**59**:435-7.
- [52] Leys D, Moulin T, Stojkovic T, Beguey S, Chavot D. Donald investigators. Follow-up of patients with history of cervical artery dissection. *Cerebrovasc Dis* 1995;**5**:43-9.
- [53] Dodick DW. Thunderclap headache. *Headache* 2002;**42**:309-15.
- [54] Ameri A. À propos de 110 cas de thromboses veineuses cérébrales. Dissertation. [thèse], Paris VI, 1991: 150p.
- [55] Ameri A, Boussier MG, Chiras J, Rougemont D. Thromboses veineuses cérébrales. *Encycl Méd Chir Neurologie*. Paris: Elsevier SAS; 1992 17 046-R-10, 11p.
- [56] Barinagarrementeria F, Cantu C, Arredondo M. Aseptic cerebral venous thrombosis: proposed prognostic scale. *J Stroke Cerebrovasc Dis* 1992; **2**:34-9.
- [57] Boussier MG, Russel RR. Cerebral venous thrombosis. In: *Major problems in neurology*. London: WB Saunders; 1999.
- [58] Giroud M, D'Athis P, Guard O, Dumas R. Migraine et somnambulisme : une enquête portant sur 122 migraineux. *Rev Neurol* 1986;**142**:42-6.
- [59] Giroud M, Soichot P, Couillault G, Nivelon JL, Dumas R. La confusion mentale dans la migraine de l'enfant. *Arch Fr Pediatr* 1984;**41**:633-6.
- [60] Giroud M, Couillault G, Arnould J, Dauvergne M, Dumas R, Nivelon JL. Épilepsie à paroxysmes rolandiques et migraine, une association non fortuite : résultats d'une étude contrôlée. *Pediatric* 1989;**44**:659-64.

A. Fromont (agnes.fromont@wanadoo.fr).

Service de neurologie, centre hospitalier universitaire, 3, rue du Faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

D. Ben Salem.

Service de neuroradiologie, centre hospitalier universitaire, 3, rue du Faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

T. Moreau.

Service de neurologie, centre hospitalier universitaire, 3, rue du Faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

F. Ricolfi.

Service de neuroradiologie, centre hospitalier universitaire, 3, rue du Faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

M. Giroud.

Service de neurologie, centre hospitalier universitaire, 3, rue du Faubourg-Raines, 21000 Dijon, France.

Toute référence à cet article doit porter la mention : Fromont A., Ben Salem D., Moreau T., Ricolfi F., Giroud M. Céphalées aiguës. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Médecine d'urgence, 25-110-A-10, 2007.

Disponibles sur www.emc-consulte.com

