La nouvelle classification des céphalées

Hélène Ollat

I. INTRODUCTION

Après 16 ans d'existence, la première classification des céphalées (*International Classification of Headache Disorders*, ou ICHD) vient d'être révisée pour tenir compte des données récentes physiopathologiques et cliniques, dont notamment l'identification de différents types de céphalées vasculaires (1,2). Ainsi les principales modifications sont i) une restructuration des critères diagnostiques de la migraine ii) une nouvelle classification des céphalées de tension iii) l'apparition de céphalées trigémino-végétatives et d'autres nouvelles céphalées

primaires ou secondaires, auparavant non classées ; ainsi voit-on enfin admises les céphalées secondaires associées à un trouble psychiatrique (tableau 1).

Les fondements et les règles de l'ICHD-2 ont été largement détaillés dans une revue spécialisée (160 pages de la revue Cephalalgia) (2), mais tout récemment certains de ses responsables ont fait œuvre pédagogique avec une "version courte" centrée sur les céphalées primaires, qui sont celles qui posent les problèmes diagnostiques les plus difficiles. S'y ajoute un algorithme diagnostique fort bienvenu (3).

ICHD-1 (1998)		ICHD-2 (2004)	
 Migraine Céphalée de tension Algie vasculaire de la chronique Céphalées variées sans lés 	face et hémicrânie paroxystique	Céphalées primaires 1. Migraine 2. Céphalée de tension 3. Algie vasculaire de la face et autres céphalées trigéminovégétatives 4. Autres céphalées primaires	
5. Céphalée associée à un tra6. Céphalées associées à des		Céphalées secondaires 5. Céphalée attribuée à un traumatisme crânien ou cervical 6. Céphalée attribuée à une pathologie vasculaire, crânienne ou	
7. Céphalées associées à vasculaires	des anomalies intracrâniennes non	cervicale 7. Céphalée attribuée à une anomalie intracrânienne non vasculaire	
8. Céphalées associées à des s	ubstances ou à leur sevrage	Céphalée attribuée à une substance ou à son sevrage	
9. Céphalée associée à une in	nfection extracéphalique	9. Céphalée attribuée à une infection	
10. Céphalée associée à une a	nomalie métabolique	10. Céphalée attribuée à un trouble de l'homéostasie	
crânienne, du cou, des yet dents, de la bouche ou crânienne	faciales associées à une pathologie ix, des oreilles, du nez, des sinus, des i d'une autre structure faciale ou iens, douleurs des troncs nerveux et	Céphalées ou douleurs faciales attribuées à une pathologie crânienne, du cou, des yeux, des oreilles, du nez, des sinus, des dents, de la bouche ou d'une autre structure faciale ou crânienne Céphalées attribuées à un trouble psychiatrique	
douleurs de déafférentatio	*	12. Cephalees aun touble psychiatrique	
		Névralgies crâniennes, douleurs faciales centrales et primaires,	
		et autres céphalées	
Céphalées inclassables		13. Névralgies crâniennes et douleurs faciales de cause centrale	
		Autres céphalée, névralgie crânienne et douleur faciale centrale ou primaire	

Tableau 1. Les entrées de la première et de la deuxième classifications des céphalées par l'International Headache Society (ICHD-1 et ICHD-2) (1,2).

II. LA MIGRAINE

- **1.** Les critères diagnostiques de la **migraine sans aura** (1.1.) n'ont pas été modifiés :
- A) au moins cinq crises remplissant les quatre critères suivants
- B) céphalées durant de 4 à 72 heures sans traitement
- C) céphalées ayant au moins 2 des 4 caractéristiques suivantes : unilatérales, pulsatiles, d'intensité modérée à sévère, aggravées par une activité physique de routine (par ex la montée d'un escalier)
- D) céphalées accompagnées d'au moins un des deux phénomènes suivants : nausées et/ou vomissements, photophobie et/ou phonophobie
- E) céphalées ne pouvant être attribuées à un autre trouble
- **2.** En revanche la classification et les critères diagnostiques de la **migraine avec aura** ont été nettement modifiés (tableaux 2 et 3).
- Les symptômes de l'aura typique sont maintenant strictement limités à ceux qui témoignent d'une dysfonction du cortex cérébral, à l'exception du cortex moteur : troubles visuels le plus souvent, mais aussi troubles sensitifs et parfois troubles du langage (1.2.1.).
- A la suite d'observations récentes, le sous-type "aura typique avec céphalée non migraineuse" a été introduit (1.2.2.). Cette céphalée peut être de différents types : algie vasculaire de la face, hémicrânie paroxystique chronique et hémicrânie continue.
- Quant à l'aura typique non suivie de céphalée (1.2.3.) elle exige d'être différenciée d'un accident vasculaire ischémique, tout particulièrement chez les patients de plus de 40 ans et lorsque l'aura est de durée atypique et/ou que ses symptômes sont essentiellement négatifs.

critères diagnostiques de la migraine hémiplégique familiale (MHF; 1.2.4.) sont ceux d'une migraine avec aura, avec trois exceptions : l'aura comporte un déficit moteur (hémiparésie) et elle peut durer plus d'une heure (jusqu'à 24 heures) ; au moins un des parents au premier degré souffre de migraines avec ces mêmes caractéristiques. La MHF a été associée à la mutation du gène codant pour une sous-unité des canaux calciques voltage-dépendants de type P/Q ou du gène codant pour une sous-unité catalytique de la Na+/k+ ATPase. Dans les deux cas ces mutations sont responsables d'une hyperexcitabilité corticale qui pourrait faciliter le processus de "Dépression corticale propagie" (Cortical Spreading Depression) tenu comme responsable des symtômes de l'aura (4).

Lorsque les crises migraineuses souscrivent aux critères cliniques de la MHF mais qu'il n'y a pas d'antécédents familiaux du même type, elles sont classées comme "migraine hémiplégique sporadique" (1.2.5.), une nouvelle entité dans la classification des céphalées.

• Le terme de "migraine de type basilaire" (1.2.6.) est nouveau, venant remplacer celui de "migraine basilaire" afin de lever le sous-entendu d'une implication systématique du tronc basilaire. Ce diagnostic requiert au moins deux des symptômes suivants de l'aura, tous transitoires : dysarthrie, vertige, acouphènes, hypoacousie, diplopie, ataxie, symptômes visuels concernant à la fois les champs temporaux et nasaux des deux yeux, paresthésies bilatérales simultanées et baisse du niveau de conscience. En revanche ce diagnostic ne peut être porté lorsque l'aura comporte un déficit moteur parce qu'une forte proportion des MHF (60 %) ont des symptômes basilaires.

La céphalée des migraines de type basilaire remplit les critères de la migraine sans aura.

ICHD-1		ICHD-2	
1.2.1	migraine avec aura typique	1.2.1	migraine avec aura typique
1.2.2	migraine avec aura prolongée	1.2.2	aura typique avec céphalée non migraineuse
1.2.3	migraine hémiplégique familiale	1.2.3	aura typique sans céphalée
1.2.4	migraine basilaire	1.2.4	migraine hémiplégique familiale
1.2.5	aura migraineuse sans céphalée	1.2.5	migraine hémiplégique sporadique
1.2.6	migraine avec aura soudaine	1.2.6	migraine de type basilaire

Tableau 2. Les sous-types de la migraine avec aura.

ICHD-1

Critères diagnostiques de la migraine avec aura typique (1.2.1.)

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

- A) au moins deux crises répondant aux critères B-D
- B) aura consistant en l'un des trois troubles suivants, mais pas d'un déficit moteur
 - symptômes visuels totalement réversibles, positifs (par ex. phosphènes) et/ou négatifs (par ex. scotome)
 - symptômes sensitifs totalement réversibles, positifs (par ex. paresthésies) et/ou négatifs (par ex. engourdissement)
 - troubles de l'élocution totalement réversisbles
- C) au moins deux des observations suivantes
 - symptômes visuels homonymes et/ou symptômes sensitifs unilatéraux
 - au moins un symptôme de l'aura s'est développé progressivement en au moins 5 minutes et/ou différents symptômes de l'aura se sont succédés en au moins 5 minutes
 - chaque symptôme dure au moins 5 minutes et au plus 60 minutes
- D) La céphalée remplit les critères B-D de la migraine sans aura, débute pendant l'aura ou lui succède en moins de 60 minutes
- E) Les symptômes ne peuvent être attribués à un autre trouble

Tableau 3. Les critères diagnostiques et les sous-types de la migraine avec aura selon l'ICHD-1 et l'ICHD-2.

- **3.** Les **syndromes périodiques de l'enfant** sont fréquemment les précurseurs d'une migraine. L'ICHD-1 en distinguait deux sous-types, le vertige paroxystique bénin et l'hémiplégie à bascule. L'ICHD-2 n'a gardé que le premier mais en a introduit deux atures.
- Les vomissements cycliques (1.3.1.) affectent jusqu'à 2,5 % des enfants d'âge scolaire. Il s'agit d'épisodes récurrents et stéréotypés de nausées et de vomissements, qui durent de une heure à plusieurs jours et que rien ne peut expliquer.
- La fréquence de la migraine abdominale (1.3.2.) est plus élevée, pouvant atteindre 12 % chez les enfants d'âge scolaire. Les crises associent douleur abdominale, anorexie, nausées et parfois vomissements. L'examen clinique et les examens complémentaires permettent d'éliminer les autres causes possibles de ces symptômes.
- Le vertige paroxystique bénin (1.3.3.) se caractérise par la répétition de crises (au moins 5) constituées de multiples épisodes vertigineux cédant spontanément dans des délais variables (de quelques minutes à plusieurs heures). Entre les crises l'examen neurologique est normal de même que les fonctions auditives et vestibulaires et que l'EEG.

4. La **migraine rétinienne** (1.4.) est rare. Le diagnostic en est porté après au moins deux crises où des symptômes visuels affectant un seul œil (scintillations, cécité, scotome) sont accompagnés ou suivis en moins d'une heure d'une céphalée migraineuse (remplissant les critères de la migraine sans aura).

D'autres causes d'une perte visuelle monoculaire doivent être éliminées : accident ischémique transitoire, atteinte du nerf optique, décollement de la rétine...

- **5.** Quant aux **complications de la migraine**, l'ICHD-1 avait retenu l'état de mal migraineux et l'infarctus migraineux. L'ICHD-2 y a ajouté la migraine chronique, l'aura persistante sans infarctus et les crises comitiales.
- Le diagnostic de migraine chronique (1.5.1.) est porté lorsqu'une céphalée migraineuse (critères 1.1.) persiste pendant au moins 15 jours par mois et ce pendant au moins trois mois consécutifs. Parallèlement il n'y a pas de consommation excessive des traitements antimigraineux, source très fréquente de céphalée chronique.
- L'ICHD-2 souligne que le diagnostic différentiel entre migraine chronique et céphalée chronique consécutive à un abus médicamenteux ne peut être établi formellement qu'après un sevrage médicamenteux : la céphalée ne cède

pas dans le premier cas, mais elle disparaît en quelques semaines dans le second.

• L'état de mal migraineux (1.5.2.) est une crise migraineuse où une céphalée sévère et débilitante persiste pendant plus de 72 heures.

L'aura persistante sans infarctus (1.5.3.) est rare. Le diagnostic en est porté lorsque les symptômes de l'aura, identiques à ceux des crises antérieures, persistent pendant plus d'une semaine.

L'infarctus migraineux (1.5.4.) est également peu fréquent. Il faut l'évoquer lorsqu'un ou plusieurs symptômes d'une aura typique persistent après un heure. Le diagnostic est confirmé par la neuroimagerie.

Une crise comitiale peut être induite par une migraine avec aura ("migralepsie"), ce qui souligne encore le caractère hyperexcitable du cerveau des migraineux. Son diagnostic exige que la crise comitiale survienne pendant l'aura ou pendant l'heure d'après (1.5.5.).

6. Chez de nombreux patients qui souffrent de céphalées d'allure migraineuse (10 à 40 % selon les cohortes), tous les critères ne sont pas remplis pour le diagnostic de migraine ou de l'un de ses sous-types. La classification est alors celle de "migraine probable" (1.6.).

III. LES CEPHALEES DE TENSION

Les céphalées de tension sont les céphalées primaires les plus fréquentes. Leurs caractéristiques sont bien différentes des céphalées migraineuses : la douleur est bilatérale, non pulsatile, d'intensité faible à modérée, et non aggravée par une activité physique de routine ; de plus elle ne s'accompagne pas de nausées (mais elle peut s'accompagner d'une photophobie et d'une phonophobie). L'ICHD-1 en distinguait deux sous-types : les céphalées de tension **épisodiques** (CTE), avec moins de 15 crises par mois, et les céphalées de tension **chroniques** (CTT) avec 15 crises ou plus par mois.

L'ICHD-2, dont les critères sont récapitulés au *tableau 4*, a divisé les CTE en deux sous-groupes, l'un ou les céphalées sont très rares (moins d'une par mois en moyenne) et l'autre où les céphalées sont de fréquence plus élevée (de plus d'un jour à moins de 15 jours par mois en moyenne). L'ICHD-2 a également introduit une rubrique pour les CT probables, c'est-à-dire des céphalées avec toutes les caractéristiques d'une CT sauf une et qui parallèlement n'ont pas les caractéristiques d'une migraine sans aura.

2.1. CT épisodique rare

- Au moins 10 épisodes, survenant moins d'un jour par mois en moyenne (moins de 12 jours par an), et remplissant les critères B-D
- B) Céphalée durant de 30 minutes à 7 jours
- Céphalée présentant au moins 2 des caractéristiques suivantes
 - 1. bilatérale
 - 2. à type de pression ou de serrement (non pulsatile)
 - 3. d'intensité faible à modérée
 - 4. non aggravée par une activité physique de routine (par ex. la marche ou la montée d'escaliers)
- D) Les deux faits suivants
 - ni nausées ou vomissements (une anorexie est possible)
 - 2. ni photophobie ou phonophobie
- E. Les symptômes ne peuvent être attribués à un autre

2.2. CT épisodique fréquente

- au moins 10 épisodes survenant plus d'un jour et moins de 15 jours par mois en moyenne (plus de 12 jours et moins de 180 jours par an)
- B-E) identiques à la CT épisodique rare

2.3. CT chronique

- A) Céphalées survenant en moyenne plus de 15 jours par mois en moyenne (plus de 180 jours par an) et remplissant les critères B-D
- B) Céphalée durant plusieurs heures ou continue
- Céphalée présentant au moins 2 des caractéristiques suivantes
 - 1. bilatérale
 - 2. à type de pression ou de serrement (non pulsatile)
 - 3. d'intensité faible à modérée
 - 4. non aggravée par une activité physique de routine (par ex. la marche ou la montée d'escalier)
- D) Les deux faits suivants
 - pas plus d'un des trois symptômes suivants : phonophobie, photophobie ou faibles nausées
 - 2. ni nausées modérées ou sévères, ou vomissements
- E. Les symptômes ne peuvent être attribués à un autre

2.4. CT probable

Tableau 4. Les critères diagnostiques des céphalées de tension selon l'ICHD-2.

IV. ALGIES VASCULAIRE DE LA FACE ET AUTRES CEPHALEES TRIGEMINO-VEGETATIVES

Le libellé de cette rubrique témoigne du fait que l'algie vasculaire de la face (AVF), bien connue, est une parmi un groupe de céphalées primaires caractérisées par l'association à l'activation trigéminée d'une activation parasympathique.

1. L'algie vasculaire de la face

Les critères diagnostiques de l'AVF (3.1.) n'ont pas été modifiés. La douleur est unilatérale, débutant le plus souvent au niveau de la tempe pour envahir toute l'hémiface ; elle est sévère, intolérable (décrite comme une brulure, une déchirure, un coup de poignard...) ; elle dure de 15 à 180 minutes sans traitement. En même temps, il existe au moins un des signes d'activation parasympathique suivants du côté de la douleur : rougeur conjonctivale, congestion nasale, rhinorrhée, hyperhydose faciale et frontale, myosis, rétrécissement de la fente palpébrale, œdème de la paupière.

La nouveauté est que l'ICHD-2 distingue deux sous-types d'AVF: i) le sous-type épisodique (3.1.1.), de loin le plus fréquent (environ 85 % des cas) où les crises se répètent pendant des périodes de durée variable (de 7 jours à un an), périodes entre lesquelles il n'y a aucune crise ii) et le sous-type chronique (3.1.2.), où les crises se répètent pendant un an sans rémissions ou bien avec des rémissions de moins d'un mois.

2. L'hémicrânie paroxystique

Les hémicrânies paroxystiques (3.2.) ont trois principales caractéristiques : i) au moins 20 crises (avec plus de 5 crises par jour), de courte durée (de 2 à 30 minutes), avec une douleur sévère et strictement unilatérale (orbitaire, supraorbitaire ou temporale) ii) association à la douleur et du même côté d'au moins un signe d'activation parasympathique (voir supra) iii) efficacité spectaculaire, absolue de l'indométhacine.

L'ICHD-1 n'avait retenu que les hémicrânies paroxystiques chroniques. La nouvelle classification inclut une forme épisodique (3.2.1.) et une forme chronique (3.2.2.); comme pour l'AVF ces deux formes se distinguent par la présence ou l'absence de rémissions d'au moins un mois.

3. Le SUNCT (Short-lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing) (3.3.)

Ce type de céphalée, non reconnu par l'ICHD-1, est très rare. Il s'agit d'hémicrânies i) paroxystiques, "névralgiformes", durant moins de deux minutes ii) unilatérales, essentiellement orbitaires et supraorbitaires iii) accompagnées d'un larmoiement et d'une rougeur de la

conjonctive iv) survenant par accès (jusqu'à 200 fois par jour...).

4. Les céphalées trigémino-végétatives probables (3.4.)

Ce terme regroupe les céphalées remplissant tous les critères sauf un de l'une des céphalées trigémino-végétatives envisagées ci-dessus.

V. LES AUTRES CEPHALEES PRIMAIRES

Beaucoup d'entre elles ont des caractéristiques proches de celles de céphalées secondaires qui doivent être éliminées.

1. La céphalée en coup de poignard idiopathique (4.1.)

Il s'agit de douleurs spontanées, aigües (de quelques secondes), isolées et sans cause structurale. Elles surviennent exclusivement ou principalement dans le territoire du nerf ophtalmique (orbite, front et région temporo-pariétale) et se répètent à intervalles irréguliers.

2. La céphalée bénigne à la toux (4.2.)

Elle se déclenche soudainement lors d'une quinte de toux mais aussi lors d'une manœuvre de Valsalva ou d'un effort. Elle exige une neuroimagerie pour éliminer une cause structurale et notamment un anévrysme cérébral ou une malformation d'Arnold Chiari.

3. La céphalée bénigne à l'effort (4.3.)

Elle est induite exclusivement par un effort physique. De caractère pulsatile, elle dure de quelques minutes à 48 heures. Lorsqu'elle se manifeste de façon soudaine il faut éliminer une dissection artérielle et une hémorragie méningée.

4. La céphalée associée à l'activité sexuelle (4.4.)

On en distingue deux sous-types : i) une douleur sourde dans la tête et le cou, qui s'installe lorsque l'excitation sexuelle augmente (4.4.1.) ii) et une douleur intense et explosive au moment de l'orgasme (4.4.2.) ; ce second diagnostic ne peut être retenu que si on a éliminé une hémorragie méningée ou une dissection artérielle.

5. La céphalée hypnique (4.5.)

Ce type de céphalée n'était pas pris en compte dans l'ICHD-1, comme les trois suivantes. Observée chez les sujets âgés, la céphalée hypnique ne se manifeste que pendant le sommeil. Elle réveille le sujet à heure fixe, dure une trentaine de minutes, et est isolée.

6. La céphalée en coup de tonnerre (4.6.)

Il s'agit d'une céphalée de début brutal, son pic d'intensité étant atteint en moins d'une minute, et qui dure de une heure à 10 jours. Ce diagnostic ne peut bien sûr être retenu qu'après avoir éliminé une hémorragie méningée.

7. L'hémicrânie continue (4.7.)

Comme les hémicrânies paroxystiques, l'hémicrânie continue est remarquablement sensible à l'indométhacine. D'intensité modérée, elle peut s'exacerber transitoirement et s'accompagne alors de signes végétatifs.

8. La céphalée nouvelle, quotidienne et persistante (4.8.)

Cette céphalée a les caractéristiques cliniques d'une céphalée de tension (voir tableau 4, § C et D), mais elle s'en distingue fondamentalement sur deux points : la douleur est quotidienne, sans jamais de rémission et il n'y a pas d'antécédents de céphalée épisodique.

Ce diagnostic ne peut être porté que si la céphalée perdure depuis plus de trois mois, et que si il n'y a pas d'abus médicamenteux.

VI. LE DIAGNOSTIC D'UNE CEPHALEE PRIMAIRE ET DE SON TYPE

L'interrogatoire et l'examen clinique permettent de repérer i) d'abord des "drapeaux rouges" évocateurs de céphalées secondaires qu'il faut éliminer *(tableau 5)* ii) puis des aspects atypiques de la céphalée, qui doivent faire reconsidérer le diagnostic de céphalée secondaire.

Ces deux étapes franchies, *Lipton et coll.* (3) nous proposent un algorythme diagnostique de la céphalée primaire gouverné par la fréquence, la durée et les éventuels facteurs déclenchant de la céphalée *(figure 1).*

Drapeau rouge	Diagnostics à évoquer	Investigations possibles
Céphalée de début brutal	Hémorragie méningée, saignement intratumoral ou d'une MAV (a)	Neuroimagerie Ponction lombaire (selon la neuroimagerie)
Aggravation de la céphalée	Tumeur cérébrale, hématome sous-dural, abus médicamenteux	Neuroimagerie
Céphalée avec une maladie systémique (fièvre, raideur du cou, éruption cutanée)	Méningite, encéphalite, maladie de Lyme, infection systémique, angiopathie inflammatoire	Neuroimagerie Ponction lombaire Biopsie Tests sanguins
Signes neurologiques focaux, ou symptômes autres que ceux d'une aura visuelle ou sensorielle typique	Tumeur cérébrale, MAV, angiopathie inflammatoire	Neuroimagerie Tests sanguins
Œdème papillaire	Tumeur cérébrale, pseudotumeur, encéphalite, méningite	Neuroimagerie Ponction lombaire (selon la neuroimagerie)
Exagération de la douleur par la toux, l'effort physique, ou la manœuvre de la Valsava	Hémorragie méningée, tumeur	Neuroimagerie Ponction lombaire à discuter
Grossesse ou post-parturm	Thrombose d'une veine corticale ou d'un sinus crânien	Neuroimagerie
Céphalée d'un nouveau type chez un patient atteint : - d'un cancer - d'une maladie de Lyme - d'une infection par le HIV	Métastase Méningoencéphalite Infection opportuniste, tumeur	Neuroimagerie et ponction lombaire

(a) MAV: malformation artérioveineuse

Tableau 5. Les "drapeaux rouges" du diagnostic des céphalées (d'après 4).

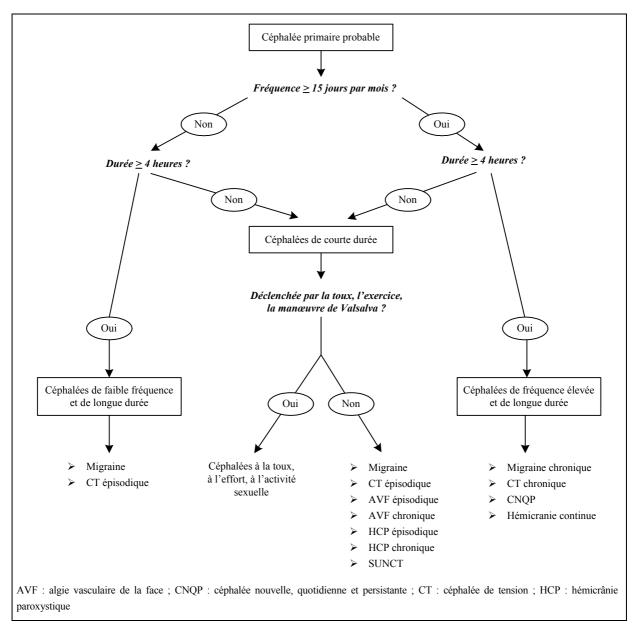


Figure 1. Diagonostic des céphalées primaires.

REFERENCES

 Headache Classification Committee of the International Headache Society. Classification and diagnostic criteria for headache disorders, cranial neuralgias and facial pain. Cephalalgia 1988; 8 (suppl. 7): 1-96.

- 2. Headache Classification Committee of the International Headache Society. The International Classification of Headache Disorders. Cephalalgia 2004; 24:1-160.
- 3. Lipton R.B., Bigal M.E., Steiner T.J., Silberstein S.D., Olesen J. Classification of primary headaches. Neurology 2004; 63: 427-435.
- 4. Ollat H. Physiopathologie de la migraine. NPTD 2004 ; 24 : 31-40.