

I. Introduction

- La céphalée, toute plainte douloureuse centrée sur la région crânienne, est l'un des motifs les plus fréquents de consultation (jusqu'à 16 % des motifs de consultation en service d'urgence adulte).
- Les causes sont multiples, le plus souvent bénignes, mais certaines affections intracrâniennes évolutives (parfois extrêmement graves) peuvent néanmoins se révéler par des céphalées, ce qui justifie la réalisation d'investigations complémentaires.
- On distingue :
 - les **céphalées primaires**, c'est-à-dire sans lésion causale sous-jacente :
 - très fréquentes ;
 - évoluant de façon récurrente et chronique dans la très grande majorité des cas ;
 - de diagnostic uniquement clinique (pas d'examen complémentaires) ;
 - les **céphalées secondaires**, c'est-à-dire associées à une lésion sous-jacente locale ou générale :
 - généralement responsables de céphalées récentes et inhabituelles ;
 - dont la cause doit absolument être identifiée (nécessité d'examen complémentaires).

II. Interrogatoire

C'est l'étape fondamentale d'orientation du diagnostic. Il doit être précis et peut être « long ».

Quatre questions clés pour déterminer le degré d'urgence

1. « *Comment a débuté le mal de tête actuel ?* » (céphalée soudaine ou progressive).
2. « *Depuis quand avez-vous mal à la tête (heures, jours, mois, années) ?* » (céphalée aiguë ou chronique).
3. « *Avez-vous déjà eu ce mal de tête ?* » (céphalée aiguë inhabituelle ou nouvelle crise chez un patient ayant des céphalées chroniques).
4. « *Comment évolue la douleur depuis son installation ?* » (aggravation, stabilité, amélioration spontanée suivie ou non de récurrence).

- Ainsi, on distingue quatre profils :

1. *céphalées récentes à début soudain ;*
2. *céphalées récentes d'aggravation progressive ;*
3. *céphalées chroniques paroxystiques ;*
4. *céphalées chroniques quotidiennes.*

- Les deux premiers profils correspondent généralement à des céphalées secondaires et doivent inciter à entreprendre des explorations complémentaires.
- Les deux derniers profils correspondent généralement à des céphalées primaires. Il est important de noter que chez un sujet ayant par ailleurs des céphalées chroniques, l'apparition d'une céphalée récente inhabituelle (*de novo*, c'est-à-dire clairement différente des céphalées habituelles) doit aussi inciter à entreprendre des explorations.
- Les autres éléments de l'interrogatoire (facteurs favorisants ou aggravants, siège, type de douleur, intensité, fréquence et durée des crises, signes accompagnateurs, signes généraux, historique des traitements pour les céphalées chroniques) serviront à orienter le diagnostic étiologique mais n'aident pas à déterminer le caractère urgent ou non de la prise en charge ni le caractère primaire ou secondaire.

III. Examen clinique

- Au cours des céphalées primaires, l'examen clinique est normal (en dehors de certaines manifestations végétatives au cours des crises).
- Certains gestes sont importants si le patient est vu pour la première fois pour une céphalée d'apparition récente.

- Selon le contexte, on réalisera examen général, examen neurologique, examen locorégional.

1. Examen général

- Prise de la pression artérielle.
- Prise de température.
- Auscultation cardiaque (souffle ?).
- Examen cutané (purpura ?).

2. Examen neurologique

- Recherche d'une raideur méningée.
- Recherche de signes de focalisation.
- Examen des pupilles (myosis/mydriase ? syndrome de Claude Bernard-Horner ?).
- Acuité visuelle et champ visuel.
- Examen du fond d'œil (œdème papillaire par hypertension intracrânienne ?).

3. Examen locorégional

- Palpation des artères temporales après 50 ans (maladie de Horton ?).
- Auscultation cervicale.
- Examen des sinus, examen oculaire.
- Palpation des muscles cervicaux (contractures ?).

IV. Identifier les situations d'urgence, orientation diagnostique

Toute céphalée **récente** (soudaine ou progressive) et **inhabituelle** doit être considérée comme une situation d'urgence.

A. Céphalée récente aiguë

1. À discuter en première ligne aux urgences

- Hémorragie sous-arachnoïdienne.
- Méningite.
- Hypertension intracrânienne aiguë.
- Syndrome de vasoconstriction cérébrale.
- Première crise de migraine.

2. Autres

- Hématome (rarement ischémie) cérébral.
- Dissection d'une artère cervicale (cervicalgie associée).
- Glaucome aigu à angle fermé.
- Sinusite aiguë.

B. Céphalée récente d'aggravation progressive

- Hypertension intracrânienne subaiguë (tumeur, abcès, hématome sous-dural...).
- Thrombose veineuse cérébrale.
- Méningite subaiguë.
- Maladie de Horton.

C. Céphalées chroniques

1. Continues

- Céphalées de tension.
- Céphalées par abus d'antalgiques.
- Céphalées post-traumatiques.
- Cervicalgies chroniques.
- Céphalées d'origine diverse (hyperviscosité sanguine, insuffisance respiratoire...).

2. Par accès successifs avec intervalles libres

- Migraine, de loin la cause la plus fréquente.
- Malformation artérioveineuse.
- Névralgie d'Arnold.
- Céphalées essentielles diverses (céphalées d'effort, de toux, coïtale, au froid...).

L'algie vasculaire de la face et la névralgie du trijumeau sont des diagnostics différentiels des céphalées. La névralgie du trijumeau est en règle générale de reconnaissance aisée, alors que l'algie vasculaire peut poser des difficultés par rapport à une migraine à forte participation douloureuse péri-orbitaire.

V. Stratégie des examens complémentaires

- La règle d'or est que toute céphalée récente (soudaine ou progressive) et inhabituelle doit être considérée comme secondaire et donc explorée.
- Les deux examens clés sont l'*imagerie cérébrale* et la *ponction lombaire*. Les examens sanguins sont rarement utiles, sauf pour rechercher une augmentation de la VS et/ou de la CRP orientant vers une maladie de Horton chez un sujet âgé ou vers une maladie infectieuse.
- Chez les patients ayant une céphalée chronique fortement évocatrice de céphalée primaire, il est théoriquement possible de se passer d'explorations. Cependant, en cas d'atypie, on réalisera, sans urgence, une IRM cérébrale.

A. Imagerie cérébrale (parenchyme et vaisseaux)

- *Le scanner cérébral sans injection de produit de contraste* est le premier examen à réaliser :
 - devant une **céphalée soudaine**, il recherche en urgence :
 - une hyperdensité spontanée dans les espaces sous-arachnoïdiens (hémorragie sous-arachnoïdienne ?)
 - une hyperdensité dans le parenchyme cérébral ou cérébelleux (hématome intraparenchymateux ?) ;
 - devant une **céphalée récente progressive**, il recherche :
 - avant tout un processus expansif ou une hydrocéphalie ;
 - en l'absence de cause évidente, il est souvent nécessaire de compléter par un scanner après injection de produit de contraste ou une IRM à la recherche d'une thrombose veineuse cérébrale.
- *L'IRM cérébrale* :
 - elle est l'examen de choix :
 - en cas de suspicion de thrombose veineuse cérébrale, qui parfois se manifeste par une céphalée isolée.
 - également pour le diagnostic de dissection artérielle (imagerie vasculaire cervicale nécessaire), de nécrose ou hémorragie hypophysaire, d'hypotension intracrânienne ou de pachyméningite.
 - elle est aussi plus sensible que le scanner pour détecter une hémorragie sous-arachnoïdienne (séquence T2-FLAIR et T2*), mais la disponibilité de l'examen est rarement compatible avec un diagnostic en urgence. Il ne faut donc pas retarder la ponction lombaire si le scanner est normal.
- En fonction du contexte, le scanner comme l'IRM peuvent être complétés :
 - d'une *imagerie des artères intracrâniennes* (angioscanner ou angio-IRM) à la recherche :
 - d'un anévrisme rompu (si hémorragie sous-arachnoïdienne) ou non rompu (suspicion de fissuration) ;
 - de vasospasmes artériels (syndrome de vasoconstriction réversible = angiopathie cérébrale aiguë réversible) ;
 - d'une *imagerie des artères cervicales* (angioscanner ou angio-IRM) à la recherche d'une dissection cervicale ;
 - d'une *imagerie du système veineux* (angiographie veineuse conventionnelle) en cas de suspicion de thrombose veineuse, mais le diagnostic de thrombose veineuse peut le plus souvent être établi sur des séquences IRM (notamment sagittal T1, coronal T2, axial T2*, et 3D SPGR après injection de gadolinium).
- *L'angiographie cérébrale conventionnelle* est très rarement indiquée aujourd'hui :
 - hémorragie sous-arachnoïdienne, lorsqu'un traitement endovasculaire de l'anévrisme est envisagé ;
 - suspicion de thrombose veineuse malgré une IRM normale ;
 - suspicion d'angiopathie cérébrale aiguë ou d'angéite cérébrale non visible sur l'angioscanner ou l'angio-IRM.

B. Ponction lombaire

- Une ponction lombaire est réalisée en première intention (avant toute imagerie cérébrale) devant un syndrome méningé fébrile, en l'absence de troubles de la conscience ou de signes neurologiques focaux.
- Elle est effectuée après un scanner normal, devant toute céphalée récente et inhabituelle brutale ou progressive, à la recherche :
 - d'une *hémorragie sous-arachnoïdienne* (LCS hémorragique) ;
 - ou d'une *méningite* (même sans fièvre).

C. Autres examens complémentaires

1. Biologie

Recherche d'un syndrome inflammatoire (suspicion de maladie de Horton ou de syndrome infectieux).

2. Écho-Doppler cervical

En cas de suspicion de dissection des artères cervicales, mais l'angio-IRM cervicale, l'IRM cervicale avec coupes axiales et l'angioscanner cervical sont plus performants pour mettre en évidence rétrécissement artériel et hématome de la paroi artérielle, témoins d'une dissection aiguë.

3. Examen ophtalmologique

Recherche d'un œdème papillaire (hypertension intracrânienne ?) ou d'une pathologie ophtalmologique.

4. Scanner des sinus et examen ORL

En cas de suspicion de pathologie ORL.

VI. Principales causes de céphalée

A. Pathologies intracrâniennes et méningées

1. Hémorragie sous-arachnoïdienne

- L'hémorragie sous-arachnoïdienne (méningée) représente 10 % à 30 % des céphalées soudaines. La céphalée peut être isolée voire régresser totalement en cas de syndrome fissuraire d'un anévrisme (céphalée brutale « sentinelle »). Elle est caractérisée par une céphalée d'apparition « **explosive** » (en « **coup de tonnerre** ») et très intense.
- Le diagnostic repose sur *le scanner cérébral qui doit être effectué en urgence* (sensibilité de 90 % dans les 24 heures, 50 % dans la première semaine). L'IRM (séquences FLAIR et T2* écho de gradient) est plus sensible pour détecter une hémorragie sous-arachnoïdienne, mais elle est souvent moins accessible en urgence.

Dans tous les cas de céphalée « explosive » avec une imagerie cérébrale normale, il faut effectuer une ponction lombaire.

- La prise en charge en urgence doit se faire en réanimation ou en neurochirurgie.
- L'imagerie vasculaire (angioscanner, angio-IRM, et artériographie cérébrale des quatre axes) permet alors de visualiser un anévrisme rompu dans 80 % des cas.

2. Thrombose veineuse cérébrale

- La **céphalée, habituellement récente et progressive**, est quasi constante (aiguë et strictement isolée dans 2–3 % des cas). Elle est parfois associée à d'autres signes d'hypertension intracrânienne. Les signes focaux bilatéraux et à bascule sont évocateurs du diagnostic, de même que le contexte (femme jeune, *postpartum*...). La thrombose veineuse peut se compliquer d'un infarctus veineux avec des lésions œdémateuses, souvent avec une part hémorragique (par suffusion).
- Le diagnostic repose sur l'imagerie cérébrale, complétée d'une imagerie du système veineux : IRM ou angioscanner veineux. L'angiographie conventionnelle est rarement indiquée.
- Un traitement anticoagulant doit être instauré en urgence même en cas de suffusion hémorragique. Une ponction lombaire évacuatrice peut être effectuée avant la mise sous anticoagulant en cas d'hypertension intracrânienne (surtout s'il existe un œdème papillaire au fond d'œil : risque de cécité).

3 Accidents vasculaires cérébraux et autres causes vasculaires

Hématome et infarctus cérébraux

Une céphalée aiguë est fréquente, notamment en cas d'hématome intraparenchymateux (surtout de localisation cérébelleuse), mais aussi en cas d'infarctus cérébral ou cérébelleux. La céphalée s'associe ici quasiment toujours à un déficit neurologique focal.

NB : Les céphalées aiguës sont exceptionnelles dans les hématomes sous-duraux.

4. Processus expansif intracrânien

- Il se traduit par des céphalées par *hypertension intracrânienne* (céphalée récente souvent progressive) :
 - exagération par l'effort et la position couchée ;
 - vomissements, pouvant soulager temporairement la céphalée ;
 - œdème papillaire bilatéral au fond d'œil (inconstant) ;
 - autres signes éventuellement associés : ralentissement psychique, diplopie (atteinte uni- ou bilatérale du VIe nerf crânien, sans valeur localisatrice) ;
 - « éclipses » visuelles (trouble bilatéral et transitoire de la vision, tardif et de signification péjorative).

- Le diagnostic du processus expansif intracrânien est aisé en cas de signes de focalisation neurologique (déficit sensitif et/ou moteur hémicorporel, aphasie, héminégligence, hémianopsie...).
- *L'IRM ou le scanner* (avec injection de produit de contraste) sont essentiels pour poser le diagnostic étiologique (fig. 31.2) : hydrocéphalie, abcès, tumeur primitive ou secondaire, hématome sous-dural...

5. Hypertension intracrânienne « bénigne »

- L'hypertension intracrânienne dite « bénigne » correspond à un syndrome d'hypertension intracrânienne avec une imagerie cérébrale ne révélant pas de processus expansif.
- Il s'agit d'un *diagnostic d'élimination* : absence de thrombose veineuse cérébrale ou de fistule artérioveineuse (IRM avec angio-IRM, ou angioscanner voire artériographie conventionnelle).
- Le contexte est souvent évocateur (jeune femme obèse, prise de corticoïdes, vitamine A).
- *La ponction lombaire avec prise de pression* (réalisée après imagerie) permet de confirmer l'hypertension intracrânienne (> 20 cm d'eau) et de soulager la céphalée en retirant du LCS (ponction évacuatrice).

6. Hypotension du liquide cébrospinal

- Il s'agit d'une baisse de pression du LCS habituellement secondaire à une *brèche durale iatrogène* (ponction lombaire, anesthésie péridurale, rachianesthésie, infiltration, neurochirurgie) *ou traumatique* (traumatisme parfois mineur).

7. Méningite et méningoencéphalite

- **Une céphalée fébrile avec syndrome méningé** oriente en urgence vers une méningite infectieuse.
- *La ponction lombaire est alors indispensable.*
- En cas de méningoencéphalite, la céphalée peut précéder les signes neurologiques focaux, les crises d'épilepsie et les troubles de vigilance.
- En cas de méningoencéphalite lymphocytaire, un traitement antiherpétique (acyclovir) doit être commencé immédiatement, avant la confirmation virologique (recherche par PCR du virus HSV).

B. Pathologies locorégionales

1. Dissection artérielle

- *La dissection de l'artère carotide interne ou vertébrale* se caractérise par une cervicalgie.
- L'atteinte du système sympathique péricarotidien en cas de dissection carotidienne entraîne le *syndrome de Claude Bernard-Horner* (faux ptosis, myosis, énoptalmie).
- L'écho-Doppler et surtout l'angioscanner et l'IRM (avec angio-IRM et coupes cervicales) permettent le diagnostic en visualisant un rétrécissement artériel avec un *hématome de la paroi* (fig. 31.2).
- En cas de dissection intracrânienne vertébrale, il faut rechercher une hémorragie sous-arachnoïdienne par imagerie cérébrale et ponction lombaire (risque de rupture par dissection sous-adventitielle).

2. Névralgie d'Arnold

- Il s'agit d'un conflit du nerf occipital avec la charnière osseuse.
- La céphalée survient en éclair, déclenchée par les mouvements du cou, partant de la charnière cervico-occipitale et irradiant en hémicrânie jusqu'à la région frontale.

3. Affections non neurologiques

Glaucome à angle ouvert

Sinusite aiguë

Affections rhumatologiques

C. Pathologies générales

1. Maladie de Horton (artérite temporelle)

- **Toute céphalée récente et inhabituelle chez un sujet de plus de 60 ans** doit faire évoquer ce diagnostic, associant :
 - céphalée souvent décrite comme une « lourdeur » temporale avec un fond continu et une recrudescence lors du contact de la région temporale ou du cuir chevelu ;
 - signes locaux et généraux : artère temporelle indurée douloureuse et non pulsatile, altération de l'état général, pseudopolyarthrite rhizomélique (association dans 50 % des cas), épisodes de cécité monoculaire transitoire (qui annoncent l'imminence d'une cécité définitive), infarctus cérébraux, claudication de la mâchoire ;
 - arguments biologiques : élévation de la VS et de la CRP ;
 - artérite gigantocellulaire à la biopsie de l'artère temporelle.

- Le traitement consiste en une *corticothérapie (1 mg/kg par jour) urgente* (sans attendre le résultat de la biopsie) et maintenue plusieurs mois. La corticothérapie doit faire régresser les douleurs en quelques jours.

2. Intoxication au monoxyde de carbone

- Gaz inodore et incolore, le CO est émis par un système de chauffage à combustion défectueux. L'intoxication au CO se manifeste dans 90 % des cas par une céphalée (aiguë ou chronique). Celle-ci précède un ensemble de signes d'intoxication plus grave (vertiges, étourdissements, troubles visuels, asthénie, sensation ébrieuse).

D. Céphalées primaires (essentiels)

1. Migraine

2. Céphalée de tension, dite « psychogène »

- Elle est **chronique et souvent permanente**. Ses caractéristiques sont :
 - *céphalée diffuse*, prédominant au vertex ou dans les régions cervico-occipitales ;
 - absence de signe d'accompagnement et de retentissement sur la vie quotidienne (sommeil normal) qui contraste avec une gêne décrite comme intense ;
 - aggravation *en périodes de tension psychologique, de fatigue*, et amélioration en période de détente ;
 - présence de troubles psychologiques associés (anxiété), un surmenage professionnel ou personnel, plus rarement un trouble psychiatrique authentique (état dépressif, personnalité hypochondriaque), qui sous-tendent en général ce type de céphalées.
- L'examen clinique peut révéler des douleurs à la palpation des muscles cervicaux paravertébraux et des trapèzes.

3. Céphalées chroniques quotidiennes

- Il s'agit d'une céphalée initialement épisodique (migraine, céphalée de tension) qui évolue vers la chronicité du fait d'un *abus médicamenteux*.

4. Autres céphalées essentielles

- Certaines céphalées connaissent un déclenchement aigu à l'occasion d'un *effort, d'un rapport sexuel* ou d'une *toux*.
- Devant la suspicion d'une céphalée secondaire (hémorragie sous-arachnoïdienne), des explorations complémentaires (IRM couplée à une angio-IRM) doivent être effectuées avant de les qualifier de bénignes.