

UNIVERSITÉ TOULOUSE III – PAUL SABATIER
FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

ANNEE 2014

Thèse n° 2014-TOU3-3005

THESE

POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

Présentée et soutenue publiquement

Par

Maëlle LE BOLAY

Le 07 février 2014

PLACE DE LA NEURALGIE FACIALE ESSENTIELLE
DANS LES ALGIES BUCCO-DENTAIRES

Directeur de thèse : Dr Arnaud L'HOMME

JURY

Président :	Professeur Damien DURAN
1 ^{er} assesseur :	Docteur Bruno COURTOIS
2 ^{ème} assesseur :	Docteur Marie GURGEL-GEORGELIN
3 ^{ème} assesseur :	Docteur Arnaud L'HOMME





FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE

➔ DIRECTION

ADMINISTRATEUR PROVISoire

Mr SIXOU Michel

ASSESEURS DU DOYEN

• ENSEIGNANTS :

Mme GREGOIRE Geneviève

Mr CHAMPION Jean

Mr HAMEL Olivier

Mr POMAR Philippe

• PRÉSIDENTE DU COMITÉ SCIENTIFIQUE

Mme GRIMOUD Anne-Marie

• ÉTUDIANT :

Mr HAURET-CLOS Mathieu

CHARGÉS DE MISSION

Mr PALOUDIER Gérard

Mr AUTHER Alain

RESPONSABLE ADMINISTRATIF

Mme GRAPELOUP Claude

➔ HONORARIAT

DOYENS HONORAIRES

Mr LAGARRIGUE Jean +

Mr LODTER Jean-Philippe

Mr PALOUDIER Gérard

Mr SOULET Henri

➔ ÉMÉRITAT

Mr PALOUDIER Gérard

➔ PERSONNEL ENSEIGNANT

56.01 PÉDODONTIE

Chef de la sous-section :

Professeur d'Université :

Maîtres de Conférences :

Assistants :

Chargés d'Enseignement :

Mr VAYSSE

Mme BAILLEUL-FORESTIER

Mme NOIRRIT-ESCLASSAN, Mr VAYSSE

Mr DOMINÉ, Mme GÖTTLE

Mme BACQUÉ, Mr TOULOUSE

56.02 ORTHOPÉDIE DENTO-FACIALE

Chef de la sous-section :

Maîtres de Conférences :

Assistants :

Chargés d'Enseignement :

Mr BARON

Mr BARON, Mme LODTER, Mme MARCHAL-SIXOU, Mr ROTENBERG,

Mme ELICEGUI, Mme OBACH-DEJEAN, Mr PUJOL

Mr GARNAULT, Mme MECHRAOUI, Mr MIQUEL

56.03 PRÉVENTION, ÉPIDÉMIOLOGIE, ÉCONOMIE DE LA SANTÉ, ODONTOLOGIE LÉGALE

Chef de la sous-section :

Professeur d'Université :

Maître de Conférences :

Assistant :

Chargés d'Enseignement :

Mr HAMEL

Mme NABET, Mr PALOUDIER, Mr SIXOU

Mr HAMEL, Mr VERGNES

Mlle BARON

Mr DURAND, Mr PARAYRE

57.01 PARODONTOLOGIE

Chef de la sous-section : *Mr BARTHET*
Maîtres de Conférences : *Mr BARTHET, Mme DALICIEUX-LAURENCIN*
Assistants : *Mr MOURGUES, Mme VINEL*
Chargés d'Enseignement : *Mr. CALVO, Mr LAFFORGUE, Mr PIOTROWSKI, Mr SANCIER*

57.02 CHIRURGIE BUCCALE, PATHOLOGIE ET THÉRAPEUTIQUE, ANESTHÉSIOLOGIE ET RÉANIMATION

Chef de la sous-section : *Mr CAMPAN*
Professeur d'Université : *Mr DURAN*
Maîtres de Conférences : *Mr CAMPAN, Mr COURTOIS, Mme COUSTY*
Assistants : *Mme BOULANGER, Mr EL KESRI, Mme FERNET-MAGNAVAL*
Chargés d'Enseignement : *Mr FAUXPOINT, Mr GANTE, Mr L'HOMME, Mme LABADIE, Mr PLANCHAND, Mr SALEFRANQUE*

57.03 SCIENCES BIOLOGIQUES (BIOCHIMIE, IMMUNOLOGIE, HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE, GÉNÉTIQUE, ANATOMIE PATHOLOGIQUE, BACTÉRIOLOGIE, PHARMACOLOGIE)

Chef de la sous-section : *Mr KEMOUN*
Professeurs d'Université : *Mme DUFFAUT*
Maîtres de Conférences : *Mme GRIMOUD, Mr KEMOUN, Mr POULET*
Assistants : *Mr BARRAGUE, Mr BLASCO-BAQUE, Mme SOUBIELLE*
Chargés d'Enseignement : *Mr BARRE, Mr SIGNAT, Mme VALERA*

58.01 ODONTOLOGIE CONSERVATRICE, ENDODONTIE

Chef de la sous-section : *Mr GUIGNES*
Maîtres de Conférences : *Mr DIEMER, Mr GUIGNES, Mme GURGEL-GEORGELIN, Mme MARET-COMTESSE*
Assistants : *Mr ARCAUTE, Mlle DARDÉ, Mme DEDIEU, Mme DUEYMES, Mme FOURQUET, Mr MICHETTI*
Chargés d'Enseignement : *Mr BALGUERIE, Mlle BORIES, Mr ELBEZE, Mr MALLET, Mlle PRATS,*

58.02 PROTHÈSES (PROTHÈSE CONJOINTE, PROTHÈSE ADJOINTE PARTIELLE, PROTHÈSE COMPLETE, PROTHÈSE MAXILLO-FACIALE)

Chef de la sous-section : *Mr CHAMPION*
Professeurs d'Université : *Mr ARMAND, Mr POMAR*
Maîtres de Conférences : *Mr BLANDIN, Mr CHAMPION, Mr ESCLASSAN, Mme VIGARIOS*
Assistants : *Mr CHABRERON, Mr DESTRUHAUT, Mr GALIBOURG, Mr HOBEILAH*
Chargés d'Enseignement : *Mr ABGRALL, Mr FLORENTIN, Mr FOLCH, Mr GHRENASSIA, Mme LACOSTE-FERRE, Mme LASMOLLES, Mr LUCAS, Mr MIR, Mr POGÉANT, Mr RAYNALDY*

58.03 SCIENCES ANATOMIQUES ET PHYSIOLOGIQUES, OCCLUSODONTIQUES, BIOMATÉRIAUX, BIOPHYSIQUE, RADIOLOGIE

Chef de la sous-section : *Mme GREGOIRE*
Professeur d'Université : *Mme GRÉGOIRE*
Maîtres de Conférences : *Mme JONJOT, Mr NASR*
Assistants : *Mr CANIVET, Mr DELANNÉE, Mr MONSARRAT*
Chargés d'Enseignement : *Mr AHMED, Mme BAYLE-DELANNÉE, Mme MAGNE, Mr TREIL, Mr VERGÉ*

L'université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
 (Délibération en date du 12 Mai 1891).

Mise à jour au 2 décembre 2013

A ma maman, une personne qui en vaut deux, un modèle... Merci.

A la meilleure des mamies, « mon rocher numéro 2 », ZEN...

A ma famille, Marc, Sylvie, Pierre, Louise, pas très grande mais tellement importante.

A Marion et Marie-Anne (= < 3MA POWA !) et aussi à Vincent et Julie, vous n'êtes pas près de vous débarrasser de moi.

A Astrid, Angélique, Fabien et Sylvain, merci d'avoir été présents, vous avez rendu mes années de bébé dentiste tellement plus agréables. A très vite.

A tous mes autres camarades et amis de promotion, vous qui avez égayé mes études par votre bonne humeur et vos sourires.

A Nicolas, mon binôme, à nous, le meilleur est à venir.

A notre président du jury,

Monsieur le Professeur Damien DURAN :

- Professeur des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Docteur en Sciences Odontologiques,
- Habilitation à diriger des recherches (H.D.R.),
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier,
- Chevalier dans l'ordre des Palmes Académiques,
- Expert près de la Cour d'Appel de Toulouse.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter la présidence de notre jury de thèse.

*Nous vous remercions de la qualité de votre enseignement et de votre disponibilité.
Nous nous souviendrons de la pédagogie avec laquelle vous avez su nous transmettre votre savoir.*

Veillez trouver dans cet ouvrage le témoignage de notre profond respect et de notre sincère gratitude

A notre directeur de thèse,

Monsieur le Docteur Arnaud L'HOMME :

- Chargé d'Enseignement à la Faculté de Chirurgie Dentaire de Toulouse,
- Ex Assistant hospitalo-universitaire d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- D.E.A. "Bio-morphologie quantitative - variabilité de la forme humaine",
- Diplôme d'Etudes Supérieures de Chirurgie Buccale,
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier.

Nous vous sommes très reconnaissantes d'avoir accepté la direction de notre thèse.

Votre disponibilité, vos conseils, votre intérêt pour ce sujet et votre gentillesse ont fait de la réalisation de ce travail un réel plaisir.

Il est certains professeurs qui marquent un étudiant. Vous faites assurément partie de cette catégorie. Votre pédagogie, votre patience, votre savoir et votre approche humaine de la profession forcent l'admiration.

Trouvez en ces quelques mots le témoignage de nos plus sincères remerciements.

A notre jury de thèse,

Monsieur le Docteur Bruno COURTOIS :

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Diplôme d'Etudes Supérieures en Chirurgie Buccale,
- D.E.A. Rayonnement et Imagerie en Médecine,
- CES Odontologie Chirurgicale,
- CES de Prothèse Dentaire, option : Prothèse maxillo-faciale,
- Maîtrise de Sciences Biologiques et Médicales,
- Lauréat de l'Université Paul Sabatier.

Nous vous remercions d'avoir accepté de siéger à notre jury.

Nous avons apprécié votre pédagogie, votre rigueur et vos conseils, même le vendredi à 8 heures du matin. Nous regrettons toutefois de ne pas avoir pu bénéficier de votre enseignement au niveau du secteur hospitalier, peut-être un peu par notre faute...

Veillez trouver par ces quelques mots l'expression de notre profond respect.

A notre jury de thèse,

Madame le Docteur Marie GURGEL-GEORGELIN :

- Maître de Conférences des Universités, Praticien Hospitalier d'Odontologie,
- Docteur en Chirurgie Dentaire,
- Ancienne Interne des Hôpitaux,
- D.E.A. MASS « Lyon III »,
- Maîtrise des Sciences Biologiques et Médicales.

Vous nous avez fait le plaisir d'accepter de prendre part à ce jury.

Vous avez accentué notre intérêt pour cette profession. Vos qualités pédagogiques et humaines nous inspirent quant à la direction à donner à notre pratique de ce beau métier.

Ces mots sont le reflet de notre plus profond respect et de nos remerciements.

SOMMAIRE

INTRODUCTION	14
1. LES NEURALGIES TRIGEMINALES CLASSIQUES	15
1.1. Le nerf trijumeau – rappels	15
1.2. Epidémiologie des névralgies trigéminales classiques	19
1.3. La névralgie trigéminal classique dans sa forme typique	20
1.4. Les formes atypiques des névralgies trigéminales classiques	21
1.4.1. Les prodromes pré-névralgiques	21
1.4.2. Les formes vieilles des névralgies trigéminales classiques	22
1.4.3. Les névralgies trigéminales avec participation vasomotrice	22
1.4.4. Les formes post-chirurgicales des névralgies trigéminales classiques	22
1.4.5. Les névralgies trigéminales classiques infantiles et du jeune adulte ..	22
1.4.6. Les névralgies trigéminales classiques d’emblée atypiques	24
1.4.7. Les névralgies trigéminales classiques bilatérales	25
1.4.8. Les formes mixtes des névralgies trigéminales classiques	25
1.4.8.1. Cluster-tic syndrome	26
1.4.8.1.1. Cluster headache	26
1.4.8.1.2. Cluster-tic syndrome	28
1.4.8.2. PH-tic syndrome	29
1.4.8.2.1. L’hémicrânie paroxystique	30
1.4.8.2.2. PH-tic syndrome	31
1.4.8.3. Particularités du traitement	32
1.5. Les complications des névralgies trigéminales classiques de forme typiques et atypiques	33
1.6. Ethio-physiopathogénie	34
1.6.1. Etiologie	34
1.6.2. Physiopathologie	37
1.7. Examens complémentaires	38
2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	44
2.1. Les névralgies trigéminales symptomatiques	44
2.1.1. Origine centrale	45
2.1.2. Origine périphérique	46
2.2. Autres névralgies	50

2.2.1 Les névralgies glossopharyngiennes	50
2.2.1.1. Les névralgies glossopharyngiennes classiques	52
2.2.1.2. Les névralgies glossopharyngiennes symptomatiques	53
2.2.2. Les névralgies du nerf intermédiaire	54
2.2.2.1. Les névralgies classiques du nerf intermédiaire	56
2.2.2.2. Les névralgies symptomatiques du nerf intermédiaire ou névralgies géniculées	56
2.2.3. Les névralgies cervicales	57
2.3. Les céphalées trigémino-dysautonomiques	57
2.3.1. Cluster headache	57
2.3.2. L'hémicrânie paroxystique	59
2.4. Le syndrome SUNCT	60
2.5. Les algies oro-faciales idiopathiques	63
2.5.1. L'algie faciale atypique	64
2.5.2. L'odontalgie atypique	65
2.5.3. La stomatodynie	66
2.5.4. L'arthromyalgie atypique	67
2.5.5. Physiopathologie des algies oro-faciales atypiques	67
2.5.5.1. Facteurs hormonaux	67
2.5.5.2. Facteurs neuropathiques	68
2.5.5.3. Facteurs psychologiques et émotionnels	68
2.6. Les algies faciales psychogènes	69
2.6.1. Algies faciales causées par des troubles de la somatisation	69
2.6.2. Algies faciales causées par un désordre psychiatrique	70
2.7. La maladie de Horton	71
2.8. Les algies faciales non névralgies	73
2.8.1. Les sinusites	73
2.8.2. Les algies dentaires	75
2.8.3. Les dysfonctions de l'appareil manducateur	77
2.8.4. Les tumeurs de la face	78
2.8.5. Le glaucome	78
2.9. Les migraines	79
2.9.1. La migraine avec aura	79
2.9.2. La migraine sans aura	81
2.9.3. Physiopathologie, génétique et traitement des migraines	82
3. TRAITEMENT DES NTC	84
3.1. Traitements médicamenteux	84
3.1.1. Les antiépileptiques	84
3.1.1.1. Mécanisme d'action	84
3.1.1.2. Carbamazépine	86

3.1.1.3. <i>Oxcarbazépine</i>	88
3.1.1.4. <i>Lamotrigine</i>	88
3.1.1.5. <i>Autres antiépileptiques</i>	89
3.1.2. Les myorelaxants	91
3.1.2.1. <i>Baclofène</i>	91
3.1.2.2. <i>Tizanidine</i>	92
3.1.2.3. <i>Toxine botulinique</i>	93
3.1.3. Les psychotropes : le pimozide	93
3.1.4. Les anesthésiques locaux	94
3.1.5. Stratégie thérapeutique	94
3.2. Traitements chirurgicaux	95
3.2.1. Technique conservatrice : la décompression vasculaire microchirurgicale	96
3.2.1.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	96
3.2.1.2. <i>Description de la technique</i>	96
3.2.1.3. <i>Complications</i>	102
3.2.1.4. <i>Apport de l'endoscopie</i>	103
3.2.1.5. <i>Résultats et facteurs pronostiques</i>	104
3.2.2. Techniques lésionnelles percutanées	104
3.2.2.1. <i>Voie de Härtel</i>	105
3.2.2.2. <i>Thermocoagulation rétrogassérienne</i>	107
3.2.2.2.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	107
3.2.2.2.2. <i>Description de la technique</i>	108
3.2.2.2.3. <i>Complications</i>	110
3.2.2.2.4. <i>Résultats</i>	111
3.2.2.3. <i>Compression du ganglion trigéminal par ballonnet</i>	112
3.2.2.3.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	112
3.2.2.3.2. <i>Description de la technique</i>	112
3.2.2.3.3. <i>Complications</i>	113
3.2.2.3.4. <i>Résultats</i>	114
3.2.2.3. <i>Injection de glycérol dans le cavum de Meckel</i>	115
3.2.2.3.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	115
3.2.2.3.2. <i>Description de la technique</i>	115
3.2.2.3.3. <i>Complications</i>	116
3.2.2.3.4. <i>Résultats</i>	116
3.2.2.4. <i>Alcoolisation périphérique du nerf trijumeau</i>	117
3.2.2.4.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	117
3.2.2.4.2. <i>Description de la technique</i>	117
3.2.2.3.3. <i>Complications</i>	118
3.2.2.3.4. <i>Résultats</i>	118
3.2.3. Technique lésionnelle faisant intervenir la radiochirurgie Stéréotaxique	119
3.2.3.1. <i>Histoire et principe de la technique</i>	119
3.2.3.2. <i>Description de la technique</i>	119
3.2.3.3. <i>Complication</i>	121
3.2.3.4. <i>Résultats et pronostics</i>	121
3.2.4. Stimulation corticale	122
3.2.5. Choix de la technique	124

CONCLUSION	127
BIBLIOGRAPHIE	129
Liste des abréviations utilisées	135
ANNEXES	136
Annexe 1	136
Annexe 2	137

INTRODUCTION

La névralgie trigéminal classique, encore appelée névralgie trigéminal essentielle ou « tic douloureux », est présentée par l'International Association for the Study of Pain (IASP) comme « une douleur soudaine, habituellement unilatérale, sévère, brève et récurrente, se distribuant sur une ou plusieurs branches du cinquième nerf crânien » [52]. C'est la plus fréquente des névralgies rencontrées puisqu'elle représente à elle seule les quatre cinquièmes des cas de névralgies. Elle s'inclut dans le groupe plus large des névralgies trigéminales dans lequel sont également répertoriées les névralgies trigéminales symptomatiques qui sont, elles, la résultante d'une lésion organique.

C'est une pathologie qui a été évoquée dès l'antiquité grecque. En effet, à la fin du Ier siècle, Arétée de Cappadoce parle de douleurs de l'hémiface caractérisées par des « spasmes et une distorsion » du visage. Ce n'est ensuite qu'au XIème siècle que cette pathologie est à nouveau mentionnée. Jujani, un médecin perse, aborde dans ses écrits des douleurs qui découlent selon lui de la proximité entre un nerf et une artère. Toutefois, ces descriptions restent très imprécises et n'identifient pas formellement la névralgie trigéminal classique comme une pathologie à part entière mais énoncent certains symptômes retrouvés parfois dans les douleurs faciales et dont on sait aujourd'hui qu'ils sont ceux des névralgies trigéminales classiques [19] [56] [68]. C'est seulement à partir du XIIème siècle que la névralgie trigéminal classique commence réellement à être décrite. Locke, un médecin américain, réalise la première description complète de la pathologie et de ses traitements en 1677. Mais elle n'est clairement individualisée qu'en 1756 grâce au médecin français Nicolas André qui détermine que cette maladie est « exclusive et différente » de toutes les autres pathologies douloureuses du visage. Il est également le premier à nommer la pathologie, le terme choisi est : tic douloureux. Cette description est ensuite complétée par de nombreux médecins dont Trousseau qui, en 1864, énonce certaines caractéristiques communes avec l'épilepsie, allant même jusqu'à la nommer « névralgie épileptiforme » [19] [56] [68].

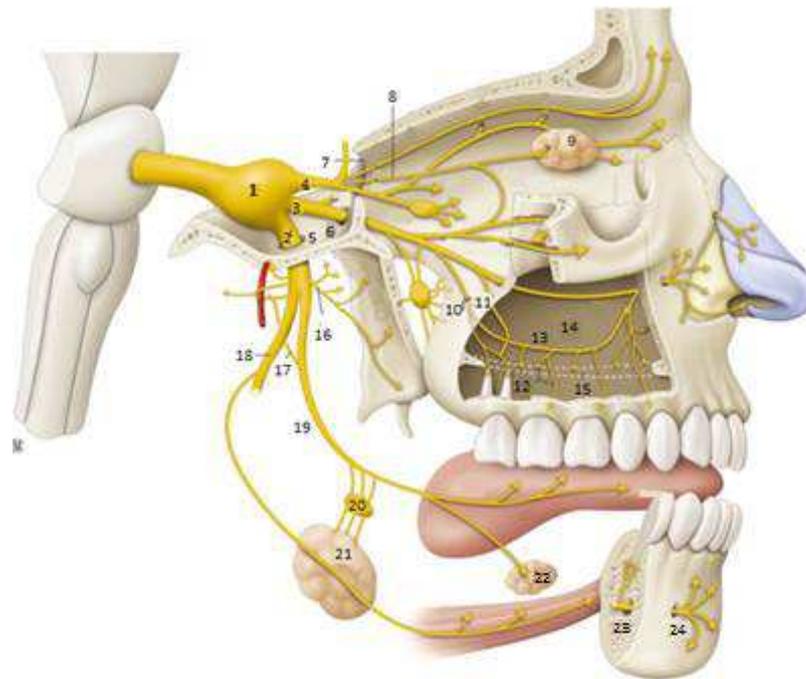
Ce travail a pour but de mettre en évidence la place de la névralgie faciale essentielle dans les algies bucco-dentaires. Seront donc abordés successivement les caractéristiques des névralgies trigéminales classiques, les diverses pathologies avec lesquelles il est nécessaire de réaliser un diagnostic différentiel et les traitements des névralgies trigéminales classiques.

1. LES NEURALGIES TRIGEMINALES CLASSIQUES

Les névralgies trigéminales classiques peuvent prendre une forme typique ou atypique.

1.1. Le nerf trijumeau – rappels

Le nerf trijumeau (V) (**Figure 1**), cinquième nerf crânien, est un nerf sensitivomoteur.



- | | | |
|---------------------------------------|---|---|
| 1. ganglion de Gasser | 11. nerf alvéolaire supéro-moyen | 18. nerf alvéolaire inférieur |
| 2. nerf mandibulaire (V3) | 12. rameaux dentaires et gingivaux | 19. nerf lingual |
| 3. nerf maxillaire (V2) | 14. plexus dentaire supérieur | 20. ganglion submandibulaire |
| 4. nerf ophtalmique (V1) | 14. table interne de la paroi du sinus maxillaire droit | 21. glande submandibulaire |
| 5. foramen ovale | ns. plancher du sinus maxillaire (en pointillé) | 22. glande sublinguale |
| 6. foramen rond | 16. division antérieure motrice du V3 | 23. nerf alvéolaire inférieur et branches dentaires (sectionné sur le schéma) |
| 7. fissure orbitaire supérieure | 17. corde du tympan | 24. nerf mentonnier |
| 8. nerf lacrymal | | |
| 9. glande lacrymale | | |
| 10. nerf alvéolaire supéro-postérieur | | |

Figure 1 Anatomie du nerf trijumeau et de ses branches [23].

Le contingent sensitif du trijumeau est issu de trois noyaux situés dans le tronc cérébral [39]:

- Le noyau pontique ou sensitif principal qui permet la sensibilité discriminative du nerf (touché et pression),
- Le noyau spinal qui est à l'origine de la sensibilité nociceptive (thermoalgique),
- Le noyau mésencéphalique dont les fibres permettront de véhiculer la sensibilité proprioceptive (essentiellement au niveau de la branche mandibulaire).

Son contingent moteur n'est pour sa part issu que du noyau moteur (également situé dans le tronc cérébral) et ne concerne que le V3 (contrairement au contingent sensitif qui concerne les trois branches du nerf) [43].

La réunion des fibres provenant du noyau pontique, du noyau spinal et du noyau mésencéphalique donne naissance à la racine postérieure du trijumeau qui émerge de la fosse cérébrale postérieure au niveau du pont. Elle chemine jusqu'au cavum de Meckel et prend alors le nom de plexus triangulaire. Puis, le plexus triangulaire rejoint le ganglion trigéminal ou ganglion de Gasser (également situé dans le cavum de Meckel) et, dès la sortie des fibres du ganglion (au niveau de la fosse cérébrale moyenne), une séparation du nerf en trois branches (ophtalmique, maxillaire et mandibulaire) a lieu. Le noyau mésencéphalique émet également des fibres qui se regroupent avec les fibres issues du noyau moteur pour former la racine motrice du nerf qui passe sous le ganglion de Gasser et rejoint la branche mandibulaire (**Figure 2**) [43].

Ajoutons que durant le trajet depuis les noyaux jusqu'au ganglion de Gasser, il est possible d'observer une systématisation du nerf, c'est-à-dire que les fibres s'organisent de façon à créer rapidement, après la formation de la racine postérieure, une somatotopie (représentation du corps point par point au niveau des fibres nerveuses). Cette systématisation est permise par un système d'anastomoses. Ceci abouti au fait que le contingent du V1 se trouve dans la partie supéro-interne du ganglion, celui du V3 se trouve dans sa partie inféro-externe et celui du V2 en situation intermédiaire par rapport aux deux autres (**Figure 2**) [43].

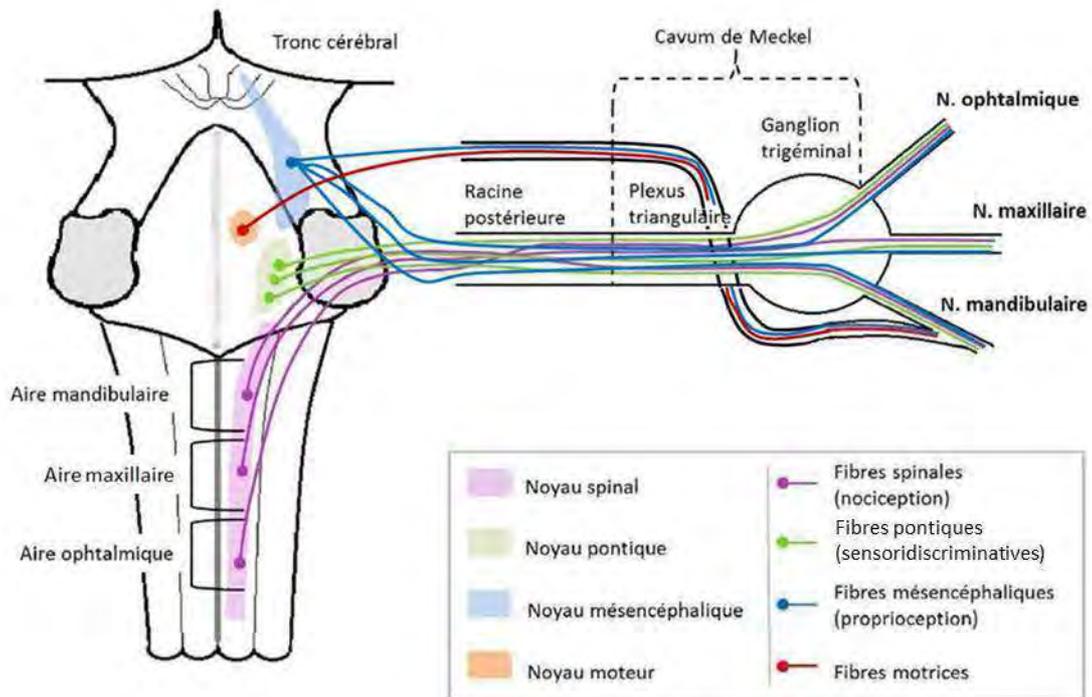
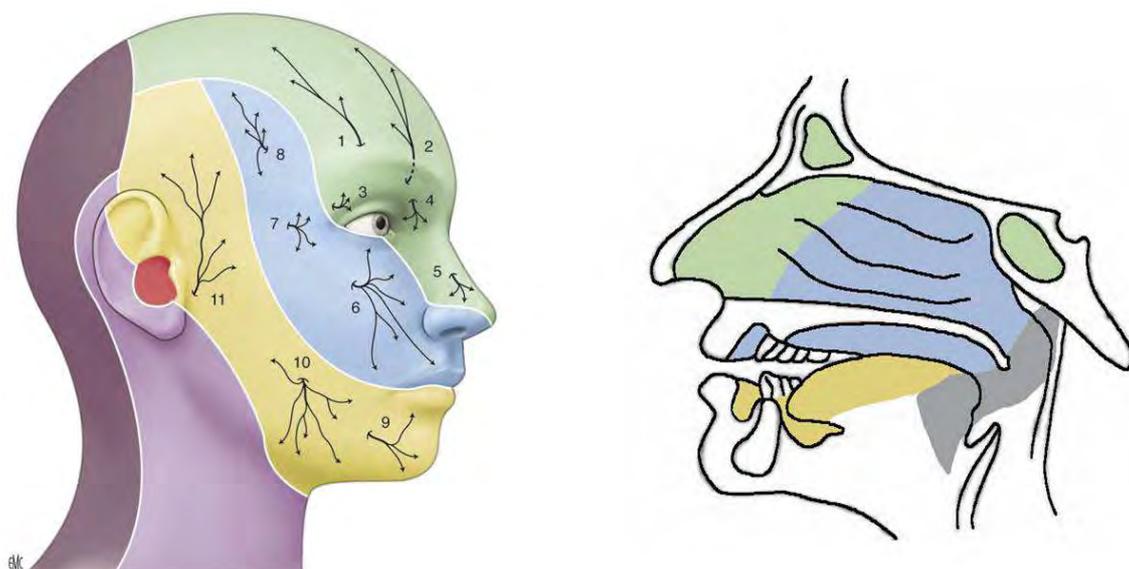


Figure 2 Systématisation du nerf trijumeau.

Ainsi, chaque branche est associée un territoire sensitif cutanéomuqueux (**Figure 3**) [43] :

- La branche ophtalmique (V1), exclusivement sensitive, est destinée à l'œil, à l'orbite, aux téguments périorbitaire et à la partie antérieure de la cavité nasale. Par ailleurs, elle assure le réflexe cornéen,
- La branche maxillaire (V2), sensitive également, innerve les téguments de la face (de la paupière inférieure à la lèvre supérieure), les dents et gencives supérieures, la muqueuse des parties postérieures et inférieures des fosses nasales, le palais et le voile,
- La branche mandibulaire (V3), seule branche sensitivomotrice, permet l'innervation sensitive de la gencive et des dents inférieures, de la muqueuse de la joue, de la lèvre inférieure et des deux-tiers antérieurs de la langue et des téguments de la région temporale, du tragus et du lobule de l'auricule, de la région parotidomassétérine (à l'exception de l'angle mandibulaire qui est innervé par le nerf du grand auriculaire), de la joue, de la lèvre inférieure et du menton. Le territoire moteur agit pour sa part sur les muscles masticateurs (le temporal, le masséter, le ptérygoïdien latéral et le ptérygoïdien médial), le

muscle mylohyoïdien, le muscle tenseur du tympan et le muscle tenseur du voile du palais.



- | | | |
|--------------------------------------|---|-----------------------------|
| 1. nerf supra-orbitaire | 5. rameau nasal externe du nerf ethmoïdal antérieur | 8. nerf zygomatiko-temporal |
| 2. nerf supra-trochléaire | 6. nerf infra-orbitaire | 9. nerf mentonnier |
| 3. rameau palpébral du nerf lacrymal | 7. nerf zygomatiko-facial | 10. nerf buccal) |
| 4. nerf infra-trochléaire | 11. nerf auriculo-temporal | |

Figure 3 Territoires sensitifs cutanéomuqueux des branches périphériques du trijumeau. La branche ophtalmique est représentée en vert, la branche maxillaire en bleu et la branche mandibulaire en jaune. La sensibilité faciale et orale est également assurée par une branche du nerf facial (zone de Ramsay-Hunt en rouge), la troisième racine cervicale (en mauve) et le nerf glossopharyngien (en gris) (adapté des références [23] [43]).

Par ailleurs, il convient de souligner que le nerf trijumeau est également vecteur d'une innervation sensorielle et végétative. En effet, grâce à des fibres d'emprunt il joue un rôle dans la gustation (fibres provenant du nerf facial (VII) par la corde du tympan) et dans les sécrétions salivaire et lacrymale (fibres provenant du nerf facial pour les glandes submandibulaire, sublinguale et lacrymale et fibres provenant du nerf glossopharyngien pour la glande parotide) [43].

Enfin, il est nécessaire de préciser l'anatomie du cavum de Meckel ou cavité trigéminal. C'est un diverticule de la dure-mère qui engaine le plexus triangulaire, le ganglion de Gasser, la racine motrice du nerf trijumeau et les trois branches trigéminales jusqu'aux foramens crâniens (**Figure 4**). Outre ces structure nerveuses, il contient également l'artère méningée accessoire (**Figure 5**), qui innerve le ganglion trigéminal, et du liquide cérébro-spinal (LCS). Sont orifice postérieur est délimité par l'incisure de Grüber, en bas, et par la grande circonférence de la tente du cervelet, en haut. Cette

dernière contient d'ailleurs le sinus pétreux supérieur. Ajoutons que le cavum trigéminale est également en rapport avec les nerfs grand et petits pétreux et la carotide interne, en bas, avec le sinus caverneux, médialement, et avec le lobe temporal, en haut [2] [38] [43].

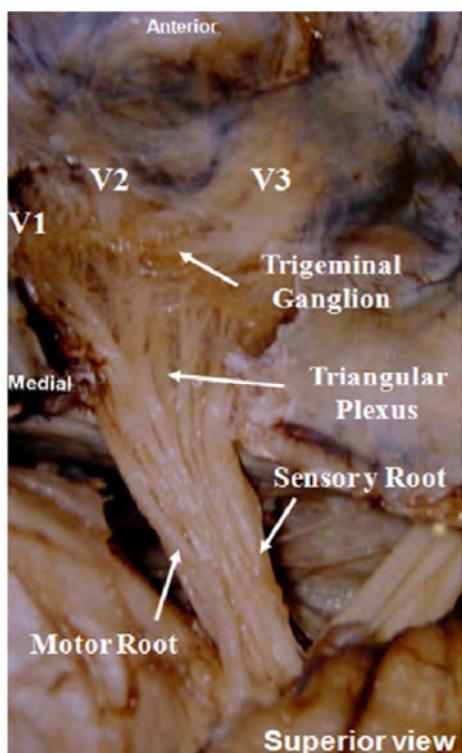
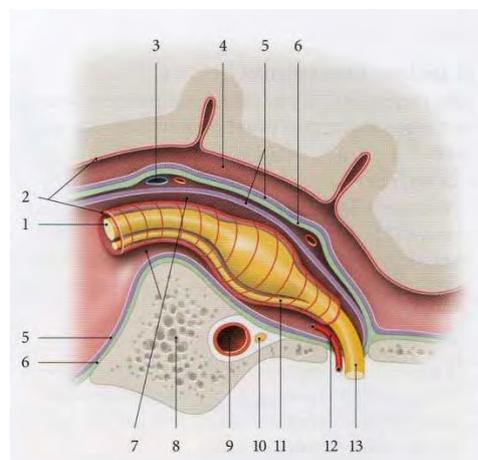


Figure 4 *Vue supérieure du cavum de Meckel droit [43].*



- | | |
|---------------------------|----------------------------|
| 1. racine sensitive du V | 8. partie pétreuse du |
| 2. pie-mère | temporal |
| 3. sinus pétreux sup. | 9. a. carotide interne |
| 4. espace subarachnoïdien | 10. n. grand pétreux |
| 5. arachnoïde | 11. racine motrice du V |
| 6. dure-mère | 12. a. méningée accessoire |
| 7. cavum de Meckel | 13. n. mandibulaire |

Figure 5 *Cavum de Meckel (coupe sagittale schématique) [38].*

1.2. Epidémiologie des névralgies trigéminales classiques

Les névralgies trigéminales classiques (NTC) (formes typique et atypiques confondues) touchent préférentiellement les sujets de plus de 40 ans (avec un pic entre 50 et 70 ans) et de sexe féminin (3 femmes pour 2 hommes) [52]. Jusque très récemment, la seule étude de qualité concernant les NTC avait été réalisée aux Etats-Unis et avait montré une incidence de 5 nouveaux cas par an pour 100000 habitants. Il semble toutefois que de nouvelles études réalisées au Royaume-Uni et aux Pays-Bas tendent à majorer ces chiffres, montrant respectivement des incidences de 26,8 et 28,9 nouveaux cas par an pour 100000 habitants [85]. Nous pouvons envisager d'expliquer cette différence significative d'une part par l'amélioration de l'accès au soin, et d'autre part par le progrès des connaissances et une meilleure réalisation des diagnostics de NTC.

Il existe de nombreuses formes de NTC. Celles-ci peuvent être de forme typique ou de forme atypique. Un schéma récapitulatif est consultable en annexe.

1.3. La névralgie trigéminal classique dans sa forme typique

Dans la forme typique de la NTC, la douleur perçue est en général une douleur profonde à type de décharge électrique, de broiement, d'étai ou d'arrachement, mais elle peut aussi être superficielle, au niveau de la peau ou de la muqueuse buccale et sa violence engendre souvent l'apparition d'un tic douloureux chez le patient (mouvements produits à chaque fois qu'elle se manifeste). Elle est déclenchée par un faible contact au niveau d'un site plus ou moins étendu (point ou zone gâchette), dure quelques secondes et est ensuite suivie d'une période réfractaire dont la durée est proportionnelle à l'intensité de la douleur. De plus, elle ne cède pas aux analgésiques classiques. Ces épisodes paroxystiques de douleur peuvent ainsi survenir à intervalles réguliers, plusieurs fois par jour ou, dans de plus rares cas, succéder de façon quasi-continue à un épisode précédent. Ils peuvent être entrecoupés de périodes d'accalmie pouvant durer de plusieurs mois à plusieurs années. Soulignons que la superficialité du contact nécessaire au déclenchement de la douleur fait de la NTC un modèle d'allodynie, c'est-à-dire une douleur déclenchée par un stimulus normalement indolore. Les gestes les plus susceptibles de déclencher une crise sont le rasage, le fait de se maquiller, se laver ou encore de mâcher. Le patient développe d'ailleurs un réflexe d'évitement visant à prévenir toute action susceptible de générer un contact avec cette zone. Enfin, aucun déficit neurologique n'est à noter chez les patients souffrant de NTC. Les territoires sensitifs ne souffrent pas d'hypoesthésie et le réflexe cornéen (V1) (réponse motrice brève, instantanée et involontaire de l'œil, provoquée par le contact d'un morceau papier, de coton, ou le coin d'un mouchoir sur la cornée) ainsi que la motricité du V3 restent présents et normaux [27] [52].

Concernant la topographie de la douleur, il faut savoir que celle-ci est toujours unilatérale dans les cas typiques de NTC et qu'elle touche en majorité le V2 (40 % des cas) au niveau sous orbitaire, de l'aile du nez, de la lèvre supérieure ou encore de la gencive supérieure. Les proportions de névralgies essentielles impliquant uniquement le V3 ou le V1 sont respectivement de 20 et 10 %, et l'association de deux nerfs atteints se retrouve dans 30 % des cas. La NTC ne touche jamais les trois branches chez une même personne [21].

Ainsi, l'International Headache Society (IHS) a défini les critères suivants pour retenir le diagnostic de NTC [31]:

- A. Des crises paroxystiques douloureuses durant d'une fraction de seconde à deux minutes, affectant une ou plusieurs divisions du nerf trijumeau et répondant aux critères B et C
- B. Une douleur qui présente au moins l'une des caractéristiques suivantes :
 - 1. intense, aiguë, superficielle
 - 2. provoquée par l'attouchement d'une ou de plusieurs zone(s) gâchette(s) ou par des facteurs déclenchants
- C. Une crise stéréotypée pour chacun des patients
- D. Une absence de déficit neurologique cliniquement évident
- E. Une absence d'étiologie

Enfin, concernant son évolution, elle tend vers une aggravation avec une diminution de la durée des périodes de rémissions et une augmentation de la fréquence des décharges électriques durant les périodes douloureuses. Il est même possible de voir une transformation en une forme atypique de NTC [40].

1.4. Les formes atypiques des névralgies trigéminales classiques

La sémiologie de la NTC dans sa forme typique étant très caractéristique, nous comprenons que ce sont ses formes atypiques qui vont poser des difficultés de diagnostic.

1.4.1. Les prodromes pré-névralgiques

En général, l'apparition des NTC de forme typique est brutale mais dans de rares cas, il est possible d'observer des prodromes de pré-névralgie. Ceux-ci se traduisent par des douleurs dentaires ou sinusiennes quasi-continues, les chirurgiens-dentistes y sont les premiers confrontés. Bien que présentant un aspect très particulier, les prodromes pré-névralgiques font partie intégrante des NTC. Par conséquent, ces douleurs résistent aux antalgiques classiques et elles répondent bien aux traitements médicamenteux utilisés pour les NTC, ce qui constituera une aide au diagnostic. L'évolution vers la NTC de forme typique est ensuite rapide [68].

1.4.2. Les formes vieilles des névralgies trigéminales classiques

Elles sont le fait de l'évolution des névralgies essentielles. Le fond douloureux à tendance à être continu mais avec un bon interrogatoire, il est possible de mettre en évidence les paroxysmes nécessaires au diagnostic. Une hypoesthésie (parfois uniquement liée au dernier accès de douleur) peut être observée occasionnellement [40] [70].

1.4.3. Les névralgies trigéminales avec participation vasomotrice

Un accès douloureux sévère peut être poursuivi par une douleur faciale continue à type de chaleur ou de brûlure durant quelques minutes. Une rougeur de l'hémiface concernée, un larmolement et une rhinorrhée accompagnent alors cette douleur. C'est en général dans les formes avec atteinte du nerf ophtalmique que l'on observe ce phénomène [40].

1.4.4. Les formes post-chirurgicales des névralgies trigéminales classiques

A la suite de traitements chirurgicaux, il est parfois possible de constater une récurrence névralgique dont la sémiologie peut alors prendre un aspect atypique avec une douleur qui perd totalement ses caractéristiques. Ainsi, lors de ces échecs, un fond douloureux permanent peut apparaître. Il s'associe à des anesthésies ou à des hypoesthésies douloureuses dans le territoire du nerf lésé [68] [70].

Il est important de bien dissocier ces formes de NTC des douleurs rares, non névralgiques, réalisant un « trijumeau fantôme » et accompagnées de sensations de brûlures et de dysesthésies, elles aussi causées par le geste chirurgical. En effet, celles-ci ne répondront pas aux mêmes traitements médicamenteux [70].

1.4.5. Les névralgies trigéminales classiques infantiles et du jeune adulte

En général, les névralgies trigéminales retrouvées avant 40 ans sont la résultante de lésions organiques ou de sclérose en plaques. Toutefois, dans de rares cas, il s'agit de véritables NTC dont la forme est atypique de par l'âge de survenue des premiers symptômes et il est primordial de bien éliminer toute suspicion de lésion organique avant d'en poser le diagnostic.

Les symptômes de ces NTC sont exactement ceux retrouvés dans les NTC de forme typique. Ainsi, nous pouvons constater que les sujets touchés se plaignent de douleurs très sévères prenant la forme de salves électriques et déclenchées par la stimulation d'une zone gâchette. Les vraies difficultés de diagnostic proviennent donc, non pas d'une modification des caractéristiques du tableau sémiologique mais du fait que ces NTC, dont les premiers symptômes débutent avant 18 ans et concernent moins de 1,5% de la totalité des NTC, sont très peu recensées dans la littérature et qu'elles concernent parfois des enfants en très bas âge qui ne peuvent pas encore s'exprimer. Les médecins ont donc tendance à chercher une autre cause même si le tableau clinique est équivoque. Ajoutons que la topographie de ces NTC diffère légèrement de la topographie retrouvée pour les formes typiques des NTC puisqu'elle concerne surtout le V2, le V1 et l'association des deux [4] [12].

Concernant les NTC infantiles, il est à noter que les deux plus jeunes enfants atteints recensés à ce jour avaient 13 mois et 3 ans. C'est le comportement anormal de l'enfant qui a alerté les parents et permis le diagnostic. En effet, chez l'enfant de 3 ans, des réflexes d'évitement ont été remarqués ainsi que le déclenchement de mouvements anormaux (sauts, tentatives de cacher la zone douloureuse) et de pleurs lors de la réalisation de certains actes quotidiens (habillage, coiffage) [6] [48].

Le traitement de ces NTC infantiles et du jeune adulte reste encore complexe, en partie à cause des difficultés de diagnostic, et ce, notamment chez les enfants. A ce sujet, il est possible de retrouver le cas d'un enfant de 9 ans pour lequel, bien que tous les symptômes aient été en faveur d'une NTC affectant le territoire du V1, les médecins, réticents à accepter ce diagnostic à cet âge, ont expérimenté une succession de diagnostics et de traitements durant 14 mois avant de se rendre à l'évidence [12]. Une fois le bon diagnostic posé, la stratégie de traitement ne diffère pas de celle appliquée pour les autres types de NTC : traitement médicamenteux en première intention et, face à leur échec, recours à un traitement chirurgical. Toutefois, dans la majorité des cas pédiatriques rapportés, les traitements médicamenteux n'ont eu qu'une action minime sur la douleur et ont été accompagnés de nombreux effets indésirables. Une chirurgie par abord direct a donc souvent été nécessaire, avec des résultats mitigés.

Ainsi, certaines études font état de l'obligation d'avoir recours à plusieurs chirurgies successives avant d'obtenir des résultats acceptables (quatre chirurgies ont été réalisées sur l'enfant de 9 ans sus-présenté) et du risque élevé de récurrence [4] [12]. D'autres

études montrent quant à elles des résultats post-chirurgicaux tout à fait satisfaisants avec la disparition totale des douleurs dans 5 cas sur 6 pour Bender et al. [6] et dans 16 cas sur 22 pour Resnick et al. [61]. Ajoutons que les résultats de ces derniers relatent également d'une diminution de la douleur de plus de 75% dans 3 cas sur 22, signifiant que seuls les 3 cas restants sont considérés comme des échecs (présence de paresthésies, d'hypoesthésies ou de complications de type méningite) et qu'à long terme, le suivi de 21 patients montre une absence de douleur dans 9 cas, une réponse partielle dans 2 cas et une diminution de la douleur inférieure à 75% dans 10 cas, confirmant tout de même les affirmations de Bahgat [4] et de Childs [12] à propos de l'importance des récidives.

Enfin, il convient d'ajouter que, plus encore que pour les adultes, la réalisation du diagnostic et du traitement de cette pathologie chez les enfants est primordiale. L'atteinte d'un enfant par une NTC peut être dévastatrice pour son développement personnel et psycho-social et peut engendrer des maladies. En effet, l'importance des douleurs conduit bien souvent à une déscolarisation. De plus, rappelons que l'activation de la zone gâchette se produit lors de la réalisation de gestes du quotidien (brossage des cheveux et des dents, alimentation, toilette) et qu'elle peut conduire l'enfant à refuser de pratiquer certains gestes d'hygiène élémentaires entraînant un rejet par ses camarades. Elle peut aussi être extrêmement nuisible pour la dentition si l'enfant arrête de se brosser les dents, du fait de la fragilité de celles-ci à cet âge ou encore engendrer des carences si l'enfant développe des problèmes d'alimentation [12].

1.4.6. Les névralgies trigéminales classiques d'emblée atypiques

Les NTC atypiques constituent une sous-catégorie des NTC de formes atypiques. Elles ressemblent fortement aux formes vieillies des NTC puisqu'elles voient s'associer un fond douloureux permanent sous forme de brûlures profondes ou douleurs tensives, des douleurs paroxystiques (qui passent souvent au second plan mais existent tout de même) et parfois, une hypoesthésie (qui peut également être causée par le dernier accès de douleur) [40] [68].

En fait, la principale différence avec les formes vieillies est que celles-ci sont le fruit de l'évolution dans le temps d'une forme typique de NTC alors que les NTC atypiques présentent d'emblée cette sémiologie, ce qui constitue une difficulté de diagnostic. Ces deux formes atypiques (forme vieillie des NTC et NTC atypique)

représentent 19,1% des cas de NTC d'après une étude réalisée sur plus de 3000 patients sur 20 ans [40].

1.4.7. Les névralgies trigéminales classiques bilatérales

Il peut arriver que, chez certains patients, les NTC prennent un aspect bilatéral et affectent les deux hémifaces. Dans ce cas, la douleur, qui respecte la sémiologie des NTC de forme classique, évolue indépendamment de chaque côté, avec des accès asynchrones et une intensité propre à chaque hémiface [21] [40]. En général, l'atteinte des deux côtés n'est pas simultanée, l'intervalle médian entre l'atteinte d'une hémiface et de l'autre étant de 5 ans (il peut toutefois arriver que l'apparition soit concomitante) [6]. Ces NTC bilatérales restent tout de même assez exceptionnelles puisqu'elles représentent moins de 5% des NTC totales [40]. Ajoutons que cette forme n'est pas spécifique de l'adulte étant donné que de rares cas pédiatriques ont été décrits (l'intervalle d'atteinte entre les deux hémifaces étant alors assez rapproché, de l'ordre de quelques mois) [6] [61].

Enfin, il est nécessaire de préciser que les névralgies bilatérales sont souvent causées par la sclérose en plaques et qu'il est primordial d'éliminer toute suspicion concernant cette pathologie avant de poser le diagnostic de NTC bilatérale [10].

1.4.8. Les formes mixtes des névralgies trigéminales classiques

Les NTC peuvent parfois se retrouver associées à d'autres pathologies telles que les neuropathies périphériques, l'hémispasme facial ou encore les névralgies du nerf intermédiaire et du nerf glossopharyngien. Mais c'est leur association (sur la même hémiface) avec les céphalées trigémino-dysautonomiques qui constitue une forme atypique de NTC appelée névralgie trigéminale classique mixte. Il faut savoir que l'IHS ne considère pas cette association comme une forme de pathologie à part entière mais bien comme la présence chez une même personne de deux pathologies distinctes [40] [68] [70]. La plupart des auteurs soulignent toutefois que l'apparition chez les patients des deux pathologies à des âges proches et la présence des douleurs du même côté de la face ne peuvent pas être une coïncidence [11] [86]. Aussi, et compte tenu des critères communs avec les NTC, nous choisirons de considérer l'existence de cette association et de la classer parmi les formes atypiques des NTC.

Les céphalées trigémino-dysautonomiques constituent un groupe de pathologies pour lesquelles la douleur ressentie est pulsatile, à type de brûlures, dure plusieurs minutes à plusieurs heures et suit le territoire de la carotide externe, se retrouvant très souvent au niveau orbitaire et irradiant vers l'arrière « en branche de lunettes ». Cette douleur s'accompagne de signes parasympathiques autonomiques tels qu'une rhinorrhée, un larmoiement, une injection conjonctivale, ... Leur étiologie reste encore inconnue à ce jour.

On dénombre deux sortes de céphalées trigémino-dysautonomiques : l'algie vasculaire de la face (ou cluster headache) et l'hémicrânie paroxystique. Elles s'associent parfois à une NTC et forment alors respectivement le cluster-tic syndrome et le Paroxysmal Hemicrania-tic syndrome ou PH-tic syndrome. Les cluster-tic et PH-tic syndromes sont donc les deux catégories de NTC mixtes. Elles représentent 10,5 % des NTC [40].

La particularité de cette association vient du fait que l'accès de douleur lié à la NTC est poursuivi durant quelques minutes par une douleur continue à type de chaleur ou de brûlure et d'une rougeur, d'un larmoiement et d'une rhinorrhée concomitants, au niveau de l'hémiface concernée. Elle est donc très ressemblante à la NTC avec participation vasomotrice. Il est toutefois primordial de différencier ces deux formes car leur traitement diffère [70].

1.4.8.1. Cluster-tic syndrome

Afin de comprendre les caractéristiques de cette association, nous devons présenter la sémiologie des algies vasculaires faciales (AVF).

1.4.8.1.1. Cluster headache

L'IASP définit l'AVF comme une pathologie entraînant « des attaques de douleur atrocement sévères et unilatérales au niveau des régions oculaires, frontales et temporales, se produisant la plupart du temps plusieurs fois par jour, sur une période de plusieurs semaines à plusieurs mois et s'accompagnant généralement d'un larmoiement homolatéral, d'une injection conjonctivale, d'une photophobie, et d'une congestion nasale et/ou d'une rhinorrhée » [52].

L'incidence de cette pathologie est d'approximativement 10 nouveaux cas par an pour 100000 habitants avec une forte prédominance pour le sexe masculin (2,5 à 9 hommes atteints pour 1 femme) et un âge moyen de début de pathologie de 30 ans [15] [49] [52].

La douleur est quant à elle constante, à type de brûlure, de déchirement ou de poignard, irradiant facilement la joue et la gencive supérieure, et d'une intensité extrêmement sévère (même si des attaques avortées ou légères se produisent parfois). En général, elle apparaît sur des périodes qui durent plusieurs mois (périodicité circannuelle) durant lesquelles les patients subissent 1 à 3 attaques par 24 heures (souvent après les repas) d'une durée de 30 minutes à 2 heures et une attaque nocturne (pour 50 % des patients) vers 2 ou 3 heures du matin (périodicité circadienne). Il est toutefois possible d'observer une augmentation du nombre d'attaques, qui peut aller jusqu'à 8 en 24 heures, tout comme il n'est pas rare de voir une absence de crises (période de rémission) durant un à plusieurs jours [15] [49] [52].

Ce caractère périodique nous permet de distinguer deux types d'AVF :

- L'AVF épisodique pour laquelle les crises durent 7 jours à 1 an et sont séparées par des périodes de rémission supérieures à 1 mois (en général, ces périodes de crises surviennent au printemps et à l'automne). Des crises occasionnelles peuvent toutefois apparaître durant ces périodes de rémissions [15] [31] [49],
- L'AVF chronique où l'on observe des crises durant plus d'un an sans période de rémission ou avec des périodes de rémissions durant moins d'1 mois. Cette forme peut être d'emblée chronique ou premièrement épisodique et elle peut à tout moment passer à la forme épisodique [31] [49].

C'est d'ailleurs à cause de ce même caractère périodique que nous privilégierons le terme anglo-saxon de « cluster headache » pour parler de l'AVF car celui-ci traduit bien cette notion. De plus, le mécanisme de cette pathologie est plus central que vasculaire ce qui ne se retrouve pas dans le terme d'AVF.

Enfin, à la douleur s'associent de nombreux symptômes qui pour la plupart traduisent d'un dysfonctionnement du système autonome. Ainsi, nous retrouvons les symptômes cités dans la définition de l'IASP mais aussi un myosis, un ptosis (qui se produit en général pendant les attaques mais peut persister après leur arrêt voire devenir

permanent), des dysesthésies au niveau du territoire du V1, une diminution ou une irrégularité du pouls cardiaque et parfois des nausées ou des vomissements (surtout lors des attaques les plus sévères) [49] [52].

Ainsi, l'IHS a défini les critères suivants pour retenir le diagnostic de cluster headache [31] :

- A. Au moins 5 attaques répondant aux critères B à D,
- B. Une douleur sévère à très sévère, unilatérale, au niveau de la région orbitaire, supra-orbitaire et/ou temporale d'une durée allant de 15 à 180 minutes en l'absence de traitement,
- C. La douleur est accompagnée par au moins un des signes suivants :
 1. Injection conjonctivale et/ou larmolement homolatéraux,
 2. Congestion nasale et/ou rhinorrhée homolatérales,
 3. Œdème de la paupière homolatérale,
 4. Transpiration homolatérale au niveau du front et de la face,
 5. Myosis et/ou ptosis homolatéraux,
 6. Un sentiment d'inquiétude ou d'agitation,
- D. Les attaques ont une fréquence variant d'une à huit par jour,
- E. Une absence d'étiologie.

Il convient d'ajouter que certains facteurs ont été répertoriés comme étant des facteurs déclenchants du cluster headache. Nous pouvons noter que l'alcool jouerait un rôle majeur dans l'apparition des douleurs et ce durant les périodes de crises uniquement (aucun rôle notable durant les périodes de rémissions ne lui a été attribué). Dans de plus faibles proportions, le tabac, la nitroglycérine et les vasodilatateurs semblent également être mis en cause comme facteurs déclenchants du cluster headache [15] [49].

1.4.8.1.2. Cluster-tic syndrome

L'IASP définit le cluster-tic syndrome comme la coexistence des tableaux sémiologiques du cluster headache et du tic douloureux (NTC), que les deux entités apparaissent simultanément ou séparées dans le temps.

Ce syndrome, touchant les hommes et les femmes de manière égale, apparaît généralement vers 40 ans. La douleur qui en résulte est extrêmement sévère puisque les

patients ressentiront les douleurs des NTC et les douleurs du cluster headache (accompagnées des symptômes autonomiques associés à cette pathologie) concomitamment ou séparément dans le temps. En fait, chez un même patient et pour une même période, les douleurs des deux pathologies peuvent être parfois synchrones et parfois être séparées (que la NTC ou que le cluster headache) [52].

Lorsque les deux entités se déclenchent simultanément, ce sont souvent les paroxysmes de douleurs de la NTC qui se manifestent les premiers suite à la stimulation de la zone gâchette, le cluster headache apparaissant alors très rapidement après (et donc pendant la crise douloureuse névralgique) ou peu de temps après la fin de cette crise et durant jusqu'à 120 minutes.

Par contre, lorsque les deux pathologies apparaissent indépendamment l'une de l'autre, le cluster headache engendre des douleurs principalement nocturnes, sur des périodes de 4 à 8 semaines se renouvelant une à deux fois par an. Nous retrouvons donc toujours son caractère périodique. Il peut également passer en mode chronique, auquel cas les douleurs se produisent quotidiennement pendant des mois. La NTC ne présente pour sa part que de rares périodes de rémission [52].

Enfin, concernant la topographie des douleurs, les douleurs liées au cluster headache sur situent au niveau oculaire, supra-oculaire, frontal et temporal et les douleurs causées par la NTC sont principalement retrouvées au niveau du territoire du V2, puis au niveau de celui de V1 et en moindre proportion au niveau de celui du V3. Toutefois, il convient de nuancer ce propos qui, s'il est vrai au début de l'atteinte, se voit souvent modifié par la suite. En effet, avec le temps, le territoire du V1 aura tendance à être atteint systématiquement (avec une persistance moindre au niveau des territoires des V2 et V3 si ceux-ci étaient touchés en première intention). Précisons que c'est dans le cas où la NTC affectera le territoire du V1 uniquement que le diagnostic sera le plus complexe à poser car il sera difficile de mettre en évidence les 2 tableaux sémiologiques [1].

1.4.8.2. PH-tic syndrome

Il est nécessaire de présenter les caractéristiques de l'hémicrânie paroxystique chronique pour pouvoir comprendre la sémiologie de cette NTC mixte.

1.4.8.2.1. *L'hémicrânie paroxystique*

Elle est définie par l'IASP comme « des attaques quotidiennes et multiples de douleur, unilatérales et sévères, survenant de jour comme de nuit, plus fréquemment chez les femmes que chez les hommes et principalement au niveau des aires oculaires, frontales et temporales. Elles sont généralement accompagnées par un larmoiement, une injection conjonctivale et une congestion nasale et/ou une rhinorrhée homolatéraux et sont complètement soulagées par l'indométhacine » [52].

C'est une pathologie qui ressemble fortement au cluster headache dont il faut la différencier. Décrite pour la première fois en 1974, l'âge moyen de début d'apparition est sensiblement le même que pour le cluster headache (35 ans pour l'hémicrânie paroxystique contre 30 ans pour le cluster headache) mais elle présente une prépondérance féminine (contrairement au cluster headache) même si cette prépondérance semble évoluer avec le temps. En effet, si en 1981, le sexe ratio femme/homme était de 8/1, il était de 3/1 en 1997 [16] [82].

La douleur ressentie par les patients est lancinante, à type de griffure, d'étau ou ressemblant fortement à des « douleurs dentaires » et avec des crises se produisant tous les jours. Leur durée varie de 10 à 45 minutes et il n'est pas rare d'observer des accès nocturnes. Au maximum de leur puissance, il est possible de retrouver 9 attaques ou plus par 24 heures (de 4 à 40) pouvant se produire à intervalle régulier jour et nuit. Une fluctuation dans l'intensité des attaques et dans leur fréquence est notable et fortement caractéristique de l'hémicrânie paroxystique. En effet, une période d'une ou deux crises modérées, voire imperceptibles, par jour peut être suivie d'une période d'attaques très fréquentes et sévères [52]. De plus, chez certains patients (10 %), les attaques peuvent être déclenchées par des mouvements brusques du cou ou par une pression externe sur les apophyses de C2 à C5 [82].

Tout comme pour le cluster headache, il existe deux formes d'hémicrânies paroxystiques [52]:

- L'hémicrânie paroxystique chronique (HPC) qui correspond à la forme la plus souvent rencontrée. Elle est qualifiée de chronique car les crises s'observent chez le patient durant plus d'un an,
- L'hémicrânie paroxystique épisodique (HPE) pour laquelle les périodes de crises durent de quelques jours à plusieurs mois. Cette forme est très rare, puisque la

conversion en forme chronique est exceptionnelle et que les phases de rémission peuvent éventuellement se poursuivre indéfiniment, donnant l'impression d'un « arrêt » de la maladie.

Ainsi, l'IHS a défini les critères suivants pour retenir le diagnostic d'hémicrânie paroxystique [31]:

- A. Au moins 20 crises répondant aux critères B à D,
- B. Des crises douloureuses sévères, unilatérales, orbitaires, supra-orbitaires ou temporales durant 2 à 30 minutes,
- C. La douleur est associée à au moins un des symptômes ou des signes homolatéraux suivants :
 - 1. Injection conjonctivale et/ou larmolement homolatéraux,
 - 2. Congestion nasale et/ou rhinorrhée homolatérales,
 - 3. Œdème de la paupière homolatérale,
 - 4. Transpiration homolatérale au niveau du front et de la face,
 - 5. Myosis et/ou ptosis homolatéraux,
- D. La fréquence des attaques est supérieure à 5 par jour plus de la moitié du temps, bien que des périodes avec une fréquence inférieure puissent survenir,
- E. L'efficacité absolue de l'indométhacine pour soulager la douleur,
- F. Une absence d'étiologie.

La durée des crises, leur quantité journalière, la fluctuation dans leur intensité et dans leur fréquence sont donc les critères majeurs qui permettent de différencier l'hémicrânie paroxystique du cluster headache.

1.4.8.2.2. *PH-tic syndrome*

Le PH-tic syndrome correspond à la coexistence des tableaux sémiologiques de l'hémicrânie paroxystique et du tic douloureux (NTC).

C'est un syndrome très peu référencé dans la littérature et pour lequel il n'existe pas de définition précise, contrairement au cluster-tic. Quelques cas sont toutefois relatés (une vingtaine), et nous nous permettrons de proposer des critères diagnostiques [86] [11] [9].

Ainsi que nous l'avons précisé précédemment, le cluster headache et l'hémicrânie paroxystique sont des pathologies très proches. Les associations de chacune avec une NTC doivent donc également présenter de nombreuses ressemblances.

En étudiant les cas présentés par Zukerman et al. [86], Caminero et al. [11] et Boes et al. [9], soit 6 cas, nous pouvons observer que le PH-tic syndrome semble apparaître après 50 ans et toucher principalement les femmes (5 femmes pour 1 homme), ce qui correspond au fait que l'hémicrânie paroxystique et la NTC ont toutes deux une prévalence féminine.

Concernant la douleur, comme celle-ci comporte les composantes de la NTC et de l'hémicrânie paroxystique, nous pouvons dire qu'elle sera au minimum sévère et qu'elle s'associera aux symptômes autonomiques de l'hémicrânie paroxystique. De plus, Boes et al. [9] suggèrent, d'après la littérature que « les attaques peuvent se produire simultanément, séparées dans le temps, ou les deux, que la composante névralgique est toujours déclenchable dans une certaine mesure, et que dans certains cas la composante de PH est également déclenchable », ce qui correspond au fait que l'hémicrânie paroxystique peut se manifester suite à des mouvements brusques du cou.

La composante hémicrânie paroxystique du syndrome peut être, tout comme pour le cluster-tic syndrome, épisodique ou chronique. La majorité des cas décrits dans la littérature présentant une HPC (4 cas sur 6), nous pouvons supposer que c'est celle-ci qui est le plus souvent associée à la NTC, ce qui coïncide avec le fait que ce sont les HPC qui sont prépondérantes sur les HPE dans leur forme non associée.

Concernant l'évolution de cette pathologie, il faut savoir que parfois, l'apparition de la composante hémicrânie paroxystique se produit plusieurs années après l'apparition de la composante NTC (2 cas sur 6). De plus, il semble que, comme pour le cluster-tic, le territoire du V2 ait tendance à être le plus atteint des trois territoires dans un premier temps, puis que la névralgie évolue, atteignant le territoire du V1 quasi-systématiquement.

1.4.8.3. Particularités du traitement

Il est très complexe de traiter les formes mixtes des NTC car il faut très souvent traiter à la fois la céphalée trigémino-dysautonomique et la NTC, ce qui veut dire qu'il est important de bien diagnostiquer ces pathologies. Or, le tableau des céphalées trigémino-

dysautonomiques étant le plus bruyant (essentiellement à cause des signes autonomiques associés), la NTC passe souvent inaperçue [68].

Dans la très grande majorité des cas, une thérapeutique médicamenteuse est efficace pour traiter ces pathologies. Celle-ci associe les médicaments utilisés pour traiter les NTC (carbamazépine et/ou baclofène) aux médicaments utilisés pour traiter les céphalées trigémino-dysautonomiques (sumatriptan ou indométhacine pour le cluster headache et indométhacine pour l'hémicrânie paroxystique) [52]. De rares cas ont toutefois été décrits pour lesquels le traitement médicamenteux d'une seule des deux pathologies suffisait à soulager intégralement les douleurs. En général, le médicament utilisé est l'indométhacine et la névralgie se situe uniquement au niveau du territoire du V1 [11]. Enfin, lorsque les médicaments sont insuffisamment efficaces, le recours à des techniques chirurgicales (section subtemporale de la racine trigéminal sensorielle ou thermocoagulation nerveuse) sont utilisés. Ces chirurgies ont uniquement été réalisées chez des patients atteints de cluster headache et ce, très rarement. Signalons qu'aucun traitement chirurgical pour un PH-tic syndrome n'a encore été recensé à ce jour [1] [9].

1.5. Les complications des névralgies trigéminales classiques de forme typiques et atypiques

Le patient atteint de NTC doit souvent faire face à de nombreuses complications. En effet, la réalisation d'un diagnostic correct concernant cette pathologie peut prendre de quelques mois à 27 ans et le temps de latence avant l'obtention du diagnostic est souvent à l'origine de gestes malheureux visant à soulager le patient, sans aucun résultat. Ainsi, une étude réalisée au Brésil montre que, sur 48 patients atteints de NTC, 31 ont reçu des soins dentaires visant à traiter leur pathologie (non encore diagnostiquée) et que ces 31 patients regroupent à eux seuls 83 actes dentaires. Ces actes ont été répartis de la manière suivante : 32 avulsions simples et 7 avulsions multiples, 11 traitement endodontiques, 10 traitements prothétiques (ayant concernés la denture complète), 7 chirurgies périapicales, 6 réglages occlusaux et 4 chirurgies osseuses. Ajoutons que 6 de ces patients sont devenus complètement édentés à la suite de ces traitements [66] [76].

De plus, cette errance médicale, associée à la chronicité de la douleur, est souvent à l'origine de problèmes psychologiques (dépression) et de troubles socio-professionnels.

Ces derniers s'expliquent par le fait que cette douleur, considérée par l'IASP comme l'une des plus intenses, est extrêmement handicapante, mais aussi par la multiplicité de consultations médicales qui sont fortement chronophages pour les patients. Nous comprenons donc l'importance de poser rapidement le bon diagnostic, qui permet de soulager le patient et d'éviter la réalisation de gestes thérapeutiques inadéquats. D'ailleurs, il n'est pas rare de voir s'installer un véritable mal névralgique lorsque la prise en charge est inadéquate ou insuffisante et que la douleur est tellement handicapante qu'elle empêche toute action (alimentation, phonation...). Celui-ci se traduit par des idées suicidaires [52] [79].

Enfin, les traitements médicaux mis en œuvre pour soulager ou guérir sont parfois dévastateurs. Ainsi, les médicaments prescrits peuvent avoir des effets secondaires tels que des éruptions cutanées (exanthèmes), des hyponatrémies ou encore des hépatites médicamenteuses. Les traitements chirurgicaux peuvent, quant à eux, engendrer des paralysies et des pertes de sensibilité parfois irréversibles [28].

1.6. Ethio-physiopathogénie

1.6.1. Etiologie

La ou les causes de NTC restent encore incertaines à ce jour. Rappelons que cette pathologie ne présente pas de signe clinique visible et n'engendre pas d'anomalie décelable par des analyses de laboratoire. Ainsi, il existe diverses hypothèses sur l'étiologie des NTC.

Toutefois, la plupart des auteurs s'accordent à dire qu'une compression vasculo-nerveuse (CVN) homolatérale serait la cause des NTC. C'est Dandy, un chirurgien opérant les patients atteints de NTC par abord direct qui, dès 1929 a été le premier à observer la présence de vaisseaux comprimant le nerf au niveau de l'angle ponto-cérébelleux ou root entry zone (REZ). Cette idée a ensuite été reprise dans la seconde moitié du XXème siècle par Jannetta qui a ajouté que le site de compression vasculaire pourrait être situé dans la zone de transition entre myélinisations de type central et de type périphérique [68].

En fait, la myéline constitue un isolant qui permet d'augmenter la vitesse de conduction nerveuse et la régénération du potentiel d'action. Au niveau de la portion centrale des nerfs, la myélinisation est assurée par les cellules oligodendrocytaires qui

forment une gaine très peu épaisse autour des fibres nerveuses alors qu'au niveau de la portion périphérique, la myéline est constituée par la membrane plasmique des cellules de Schwann. C'est l'angle ponto-cérébelleux qui est admis comme repère entre les portions centrale et périphérique du nerf. Nous comprenons donc que la jonction entre les deux types de myélinisation (qui a lieu dans la REZ) n'est pas toujours parfaite, expliquant qu'un vaisseau situé au niveau de cette zone de transition (ZT) puisse causer des lésions au nerf et donc engendrer une NTC. Toutefois, les vaisseaux soupçonnés de comprimer le nerf se situent bien dans la REZ mais pas sur la ZT pour la majorité des cas, ce qui infirme l'hypothèse de Jannetta. La théorie d'une CVN reste cependant viable puisque toute compression vasculaire le long du nerf peut le déformer et causer une NTC [25] [59].

Les arguments en faveur de la théorie de la CVN sont nombreux. Tout d'abord, les techniques d'imagerie modernes ainsi que les observations réalisées durant les chirurgies par abord direct (lors du traitement des NTC) montrent la présence d'une CVN dans 88 % des cas [23] [56]. Cette compression semble être due en général à une anomalie de position d'un vaisseau (boucle vasculaire) et, plus rarement, à une malformation d'un vaisseau au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. Chez l'adulte, le vaisseau impliqué semble être l'artère cérébelleuse supérieure dans 88 % des cas, l'artère cérébelleuse antéro-inférieure dans 25,1 % des cas, une veine satellite du nerf trijumeau dans 27,6 % des cas ou une autre artère dans 3,5 % [23] [68] [72]. Un tronc basilaire ectasique peut également être mis en cause mais ce fait est extrêmement rare. Ce pourcentage supérieur à 100 % s'explique par le fait qu'une association de plusieurs vaisseaux est mise en évidence dans 37,8% des cas [72]. Lorsque les premiers symptômes de la NTC surviennent avant 18 ans, ces données sont modifiées puisque c'est une veine qui, dans plus de 50 % des cas, serait impliquée, puis dans de moindres proportions, l'artère cérébelleuse supérieure, l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et une autre artère (ces deux dernières étant en général associées à des veines lorsqu'elles sont impliquées) [61]. Ceci s'explique par le fait qu'au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, le nerf trijumeau est en relation, en haut et en dedans avec l'artère cérébelleuse supérieure, en bas et en dehors avec les artères cérébelleuse antéro-inférieure et labyrinthique et en postérieur avec la veine pétreuse supérieure [43].

Rappelons que les artères cérébelleuses supérieures et antéro-inférieures naissent du tronc basilaire qui provient de la fusion des artères vertébrales (**Figure 4**).

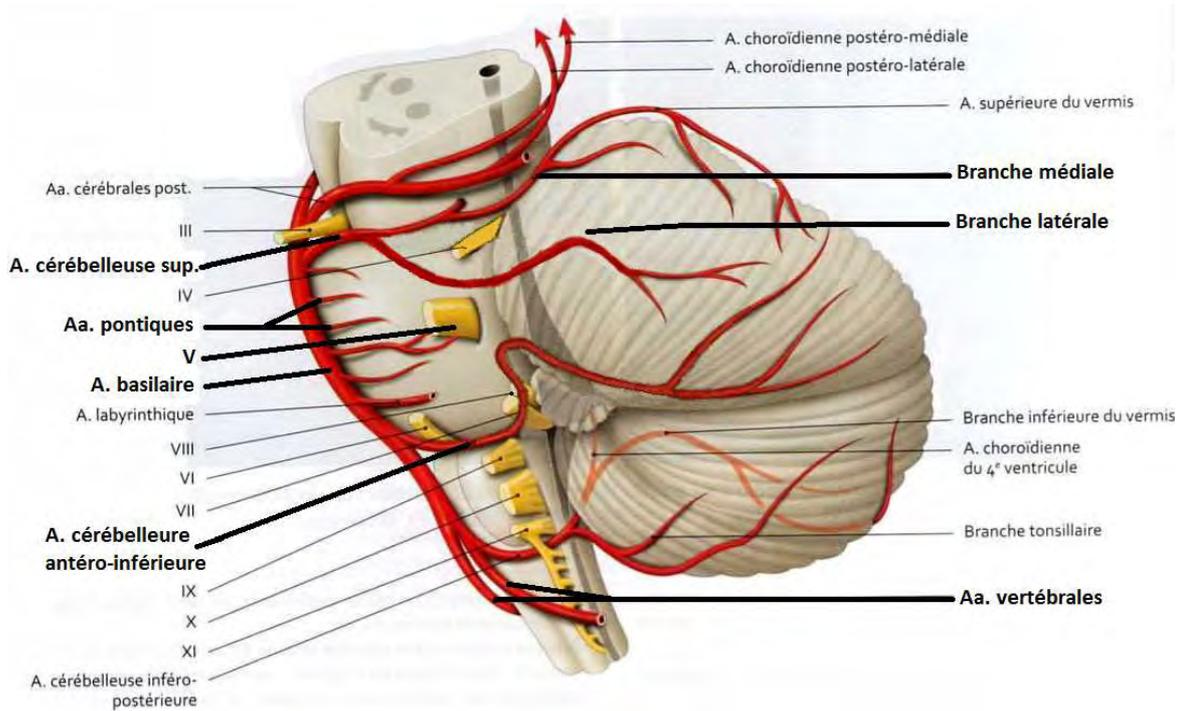


Figure 6 Schéma représentant la vascularisation artérielle du cervelet. Il est possible d'y observer la proximité entre le nerf trijumeau et les artères cérébelleuse supérieure, pontique, labyrinthique et cérébelleuse inférieure (adapté de la référence [39]).

Il semble également qu'une arachnoïdite engainante, une atrophie de la racine du nerf et une angulation marquée du nerf lors de son croisement avec le bord du rocher peuvent être mises en cause. Il est possible que ces anomalies s'associent à une CVN [72].

En outre, Sindou et al. [41] ont mis en place une codification des degrés de compression du nerf par un vaisseau, pouvant être utilisée aussi bien durant les chirurgies que lors des analyses des examens radiologiques. Les degrés de compressions sont classés en trois grades :

- le grade I correspond au plus faible degré de CVN. On observe un simple contact entre le vaisseau et le nerf, sans déformation ou déplacement nerveux et n'engendrant pas d'empreinte sur le nerf,
- le grade II, intermédiaire, pour lequel une déformation ou un déplacement du nerf sont visibles,
- le grade III, pour lequel la compression peut être qualifiée de sévère. Il est alors possible de mettre en évidence une forte empreinte sur le nerf qui peut être déplacé ou non.

De plus, la disparition des douleurs, l'amélioration de la conduction nerveuse (observée par des enregistrements intra-opératoires) et la récupération des fonctions sensorielles à la suite d'une chirurgie de décompression vasculo-nerveuse sont également des arguments en faveur de la théorie de la CVN [56]. Enfin, le vieillissement des vaisseaux expliquerait l'apparition majoritairement tardive de cette pathologie. En effet, avec le vieillissement, les vaisseaux ont tendance à devenir plus gros (mégadolichoartères) et leurs parois se rigidifient et, sous l'effet d'artériosclérose, s'épaississent. L'hypertension peut aggraver ces phénomènes, ce qui en fait un facteur de risque pour les NTC avec l'hypercholestérolémie [68] [70].

Il existe cependant des détracteurs à cette théorie. Il faut savoir que de nombreuses personnes présentent physiologiquement des CVN et ne sont donc pas atteints de NTC. Les autopsies de routines de certains cadavres pour lesquels aucune NTC n'avait été constatée du vivant montrent un contact vasculo-nerveux dans 13 % des cas. Rappelons également qu'aucune CVN n'est retrouvée dans 12 % des cas. Par ailleurs, la permanence de la CVN semble contradictoire avec le caractère paroxystique des NTC. Enfin, aucune réponse n'est encore apportée concernant le mécanisme de la zone gâchette [23] [56] [68].

Ainsi, bien que la théorie de la CVN semble être acceptée par la majorité des auteurs comme l'unique cause des NTC, il est nécessaire de nuancer ce propos. L'association entre la NTC et la sclérose en plaques (SEP) est maintenant établie depuis des années puisqu'un patient présentant une SEP voit son risque d'être atteint d'une NTC augmenter significativement : 1 à 5 % des patients présentant une SEP développent une NTC sans forcément présenter de CVN. Ceci montre donc que la démyélinisation joue un rôle important [56].

1.6.2. Physiopathologie

Encore sujette à controverse, la physiopathologie de la NTC est complexe. On a longtemps dissocié la composante périphérique (démyélinisation segmentaire, formations de microneurones dans les racines, vacuoles dans les neurones du ganglion et CVN) de la composante centrale (activité paroxystique du système trigéminal qui lorsqu'elle concerne les sous noyaux caudaux ou oraux entraîne des douleurs épileptiformes au niveau facial ou oral). L'hypothèse centrale constitue la base de l'approche thérapeutique médicamenteuse

alors que l'hypothèse périphérique constitue le fondement des thérapeutiques chirurgicales [27] [68].

En réalité, cette distinction peut se faire mais elle ne concernerait qu'une minorité de cas. En fait, les névralgies semblent majoritairement être le fait d'une association complexe de ces deux composantes non encore complètement élucidée. La compression chronique du nerf entraînerait une altération de la gaine de myéline (micro-démyélinisations). Ainsi, l'association de la CVN et des micro-démyélinisations engendre une hyperexcitabilité axonale qui va permettre au stimulus nociceptif de s'étendre au-delà de la zone d'impulsion et de recruter des neurones voisins, provoquant ainsi une accumulation rapide de l'activité électrique de type épileptiforme et donc une douleur paroxystique. De plus, les micro-démyélinisations sont également à l'origine d'éphapses (zones de contact anormales entre les axones) qui induisent une amplification supplémentaire de la douleur. En fait, les transmissions éphaptiques véhiculent une information erronée vers les centres sensitifs thalamiques et corticaux. Ajoutons que compte tenu de la somatotopie des fibres, la position du vaisseau compressif par rapport au nerf n'a de répercussion que sur le territoire sensitif restreint des fibres qu'il comprime. Le mécanisme d'arrêt est lié à l'hyperpolarisation du nerf, engendrée par une libération rapide de potassium, qui le rend réfractaire à de nouvelles excitations [23] [56] [85].

Enfin, il convient d'ajouter que de plus en plus d'auteurs relatent l'existence possible d'une transmission génétique. Il semblerait que dans ce cas, le mode de transmission soit autosomique dominant. Toutefois, ces formes familiales restent peu nombreuses par rapport aux formes sporadiques.

1.7. Examens complémentaires

Pendant longtemps, aucun examen complémentaire n'a été réellement efficace pour aider à diagnostiquer les NTC et surtout les CVN, même si de nombreuses tentatives ont été faites avec l'IRM. Le but premier de la réalisation d'une IRM n'était donc, et n'est à l'heure actuelle pas de diagnostiquer une NTC mais de vérifier l'absence de lésion. Pour ce faire, une IRM conventionnelle est toujours réalisée en première intention. Concernant le diagnostic des CVN, l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies ont conclu en 2008 que, bien qu'il semble que les NTC trouvent

leur étiologie dans une CVN, il n'existe pas assez de preuves permettant d'affirmer ou d'infirmer l'utilité de l'IRM pour en identifier la présence et orienter le choix de la technique chirurgicale à utiliser pour le traitement. Cependant, certains auteurs ont tendance à considérer tout de même l'IRM comme une technique fiable pour déceler des CVN [13].

Il existe différents modes de résolution et différentes pondérations pour moduler un IRM. Aussi, l'IRM de base, produisant des coupes épaisses, reste insuffisante pour estimer de façon fiable les CVN et il est nécessaire de s'orienter vers la haute résolution qui produira des coupes très fines d'ordre millimétrique. Seuls deux modes d'acquisition des IRM permettront d'obtenir une image exploitable pour le diagnostic des CVN.

Ainsi, nous trouvons tout d'abord l'IRM 3D-T2 haute résolution qui permet d'obtenir un bon contraste entre le LCS (en hypersignal intense) et les vaisseaux et les nerfs (qui apparaissent vides de signal) (**Figure 5**). Toutefois, cet examen ne permet pas de différencier les vaisseaux des nerfs et donc de les identifier au niveau de l'angle ponto-cérébelleux (où se situe la CVN). Il est donc nécessaire pour cela de suivre ces structures depuis leur origine jusqu'à leur sortie de l'angle ponto-cérébelleux. Ensuite, une analyse fine de l'angle (permise par la haute résolution) permettra de déceler une éventuelle CVN [41] [63].

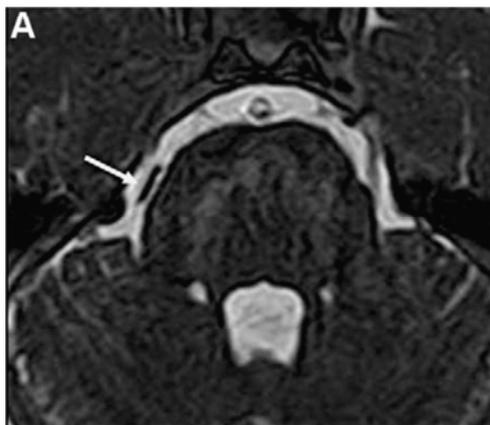


Figure 7 IRM-3D-T2 haute résolution montrant un simple contact de l'artère cérébelleuse supérieure sur le nerf trijumeau droit [36].

L'IRM 3D-T1 avec injection de gadolinium semble également prouver son efficacité dans la détection des CVN. Le LCS apparaît ici en hyposignal, les nerfs en signal intermédiaire et les vaisseaux (artères et veines) en hypersignal grâce au gadolinium (**Figure 6**) [63].

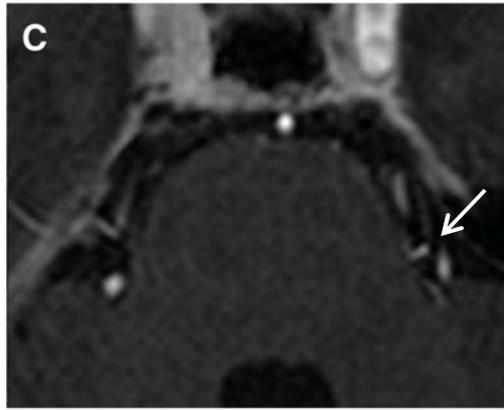


Figure 8 IRM-3D-T1 avec injection de gadolinium montrant l'artère cérébelleuse supérieure gauche (responsable de la CVN) en hypersignal [63].

Enfin, le dernier examen utilisé pour déceler une CVN est l'AngioRM-Time Of Flight-3D (ARM-TOF-3D). Les images produites font paraître le LCS en hyposignal, les flux circulants et donc les artères en hypersignal et les nerfs en signal intermédiaire (**Figure 7**). Les veines restent quant à elles invisibles la plupart du temps car les flux y sont lents [41] [63].

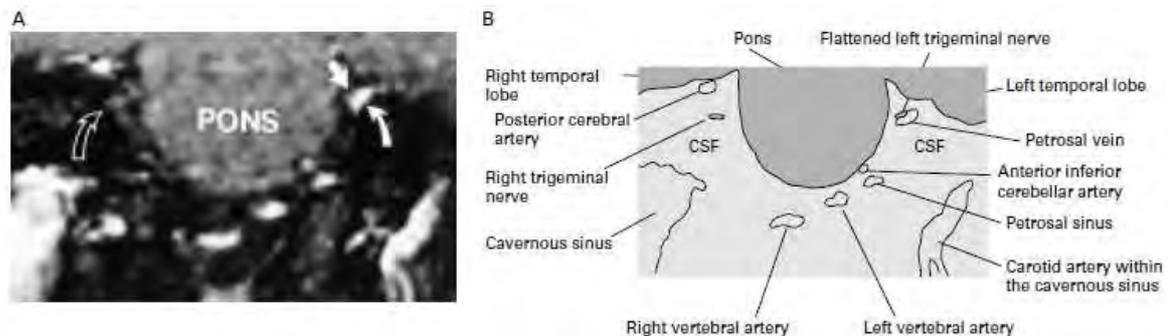


Figure 9 ARM montrant une compression du nerf trigéminal gauche par la veine pétreuse (A) et schéma de cet ARM (B) [12].

Pour pouvoir considérer qu'une CVN existe, il est impératif qu'il n'y ait pas de LCS entre le vaisseau impliqué et le nerf.

Dans la mesure où chaque examen présente quelques imprécisions (veines invisibles, absence de différence entre les vaisseaux et les nerfs...) pouvant gêner l'identification des structures, c'est en fait l'utilisation combinée de plusieurs de ces examens qui permettra de définir la nature et la localisation des vaisseaux et des nerfs ainsi que la sévérité de la CVN. Pour ce faire, il faudra comparer les images obtenues avec les différents modes d'acquisition et les faire fusionner. Ainsi, on utilise l'association de

l'IRM-3D-T2 haute résolution et l'ARM-TOF-3D ou des images obtenues avec les trois examens cités. On parle dans ce cas d'examen 3T-IRM [41] [63].

Ainsi, les études réalisées par Leal et al. en 2010 [41] et en 2011 [63] ont pour but d'étudier la valeur prédictive des examens précédemment cités pour la détection et la caractérisation des CVN. Une combinaison de diverses images est utilisée pour évaluer une CVN. Les résultats de caractérisation obtenus avec l'imagerie sont ensuite comparés aux constatations effectuées lors du traitement chirurgical du même patient (**Figures 8, 9, 10 et 11**).

Dans la première étude, ce sont l'IRM-3D-T2 haute résolution et l'ARM-TOF-3D qui sont utilisés pour évaluer la CVN.

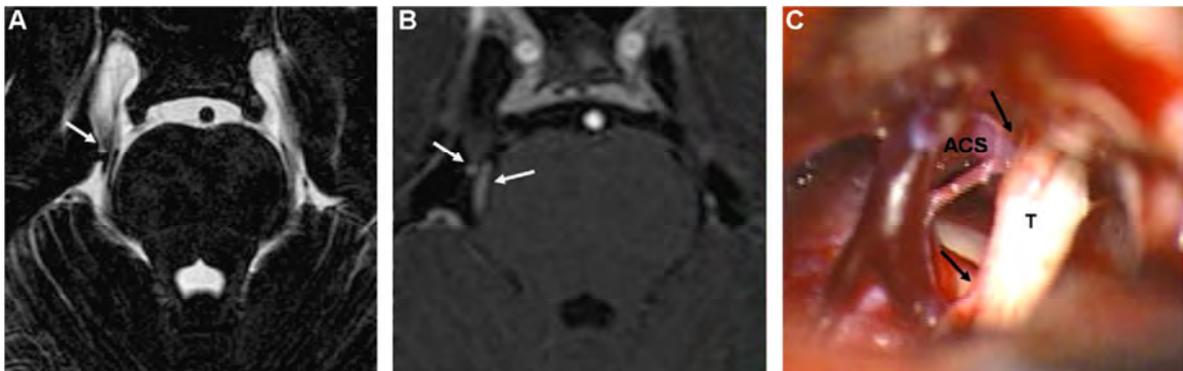


Figure 10 Etude des images produites avec l'IRM-3D-T2 haute résolution (A) et l'ARM-TOF-3D (B) et comparaison avec les relevés effectués durant la chirurgie (C) montrant une compression du nerf (T) par l'artère cérébelleuse supérieure (ACS). Les flèches indiquent la localisation de la CVN [41].

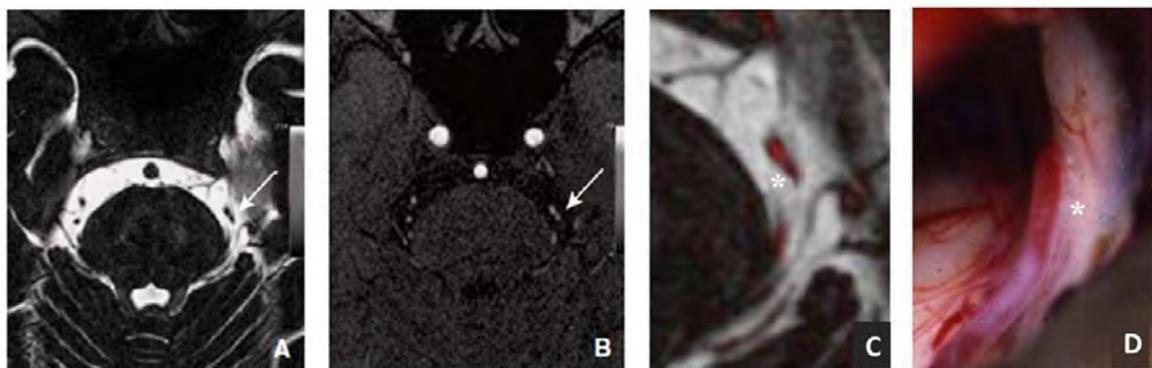


Figure 11 Etude des images produites avec l'IRM-3D-T2 haute résolution (A), l'ARM-TOF-3D (B), la fusion de l'IRM et de l'ARM (C) et comparaison avec les relevés effectués durant la chirurgie (D) montrant une compression du nerf par l'artère cérébelleuse supérieure. Sur les images A et B, la CVN est indiquée par une flèche et sur les images C et D elle est indiquée par un astérisque [72].

Il semble que l'utilisation de cette combinaison soit très efficace pour prédire l'existence ou non d'une CVN puisque dans plus de 96 % des cas les résultats obtenus avec l'imagerie ont été confirmés lors de la chirurgie. De plus, dans plus de 85 % des cas, le vaisseau identifié comme responsable et la caractérisation du degré (grade I, II ou III), du site et de la direction de la compression se sont avérés vérifiés lors de la chirurgie [41].

Dans la seconde étude, c'est la combinaison des trois examens sus-présentés qui est utilisée pour définir la CVN.

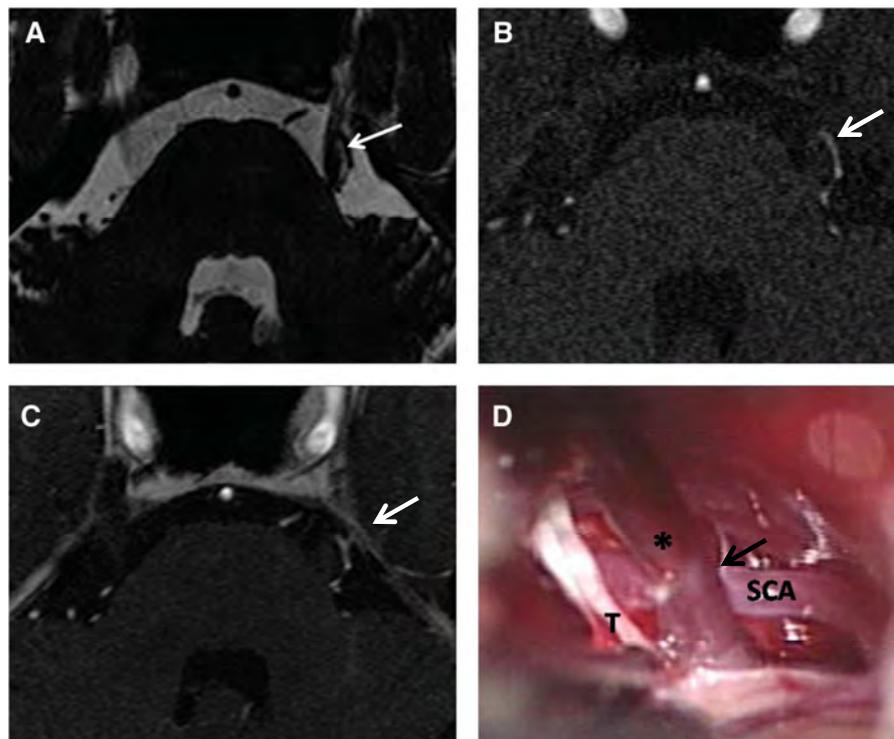


Figure 12 Etude des images produites chez un même patient avec l'IRM-3D-T2 (A), l'ARM-TOF-3D (B) et l'IRM-3D-T1 avec injection de gadolinium (C) et comparaison avec les relevés effectués durant la chirurgie (D) montrant une compression du nerf (T) par l'artère cérébelleuse supérieure (SCA). Les flèches indiquent la localisation de la CVN [63].

Cette association semble être un peu plus efficace pour caractériser la compression que la combinaison précédemment évoquée. En effet, elle permet de déterminer la présence ou l'absence d'une CVN dans plus de 97 % des cas. De plus, dans plus de 87 % des cas, le vaisseau mis en cause et la nature de la compression (localisation, direction et sévérité) ont été correctement déterminés [63].

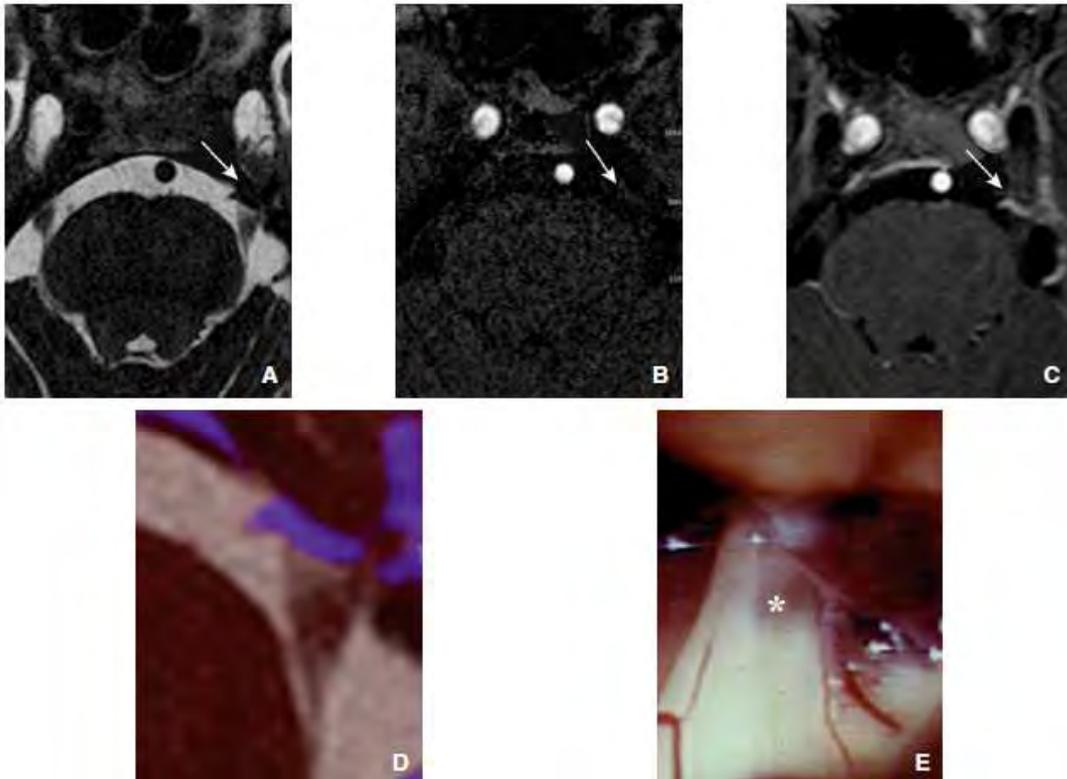


Figure 13 *Etude des images produites chez un même patient avec l'IRM-3D-T2 haute résolution (A), l'ARM-TOF-3D (B), l'IRM-3D-T1 avec injection de gadolinium (C) et la fusion des IRM 3D-T2 haute résolution et 3D-T1 avec injection de gadolinium. Ces images sont ensuite comparées avec les relevés effectués durant la chirurgie (D) confirmant une compression du nerf par la veine pontique transverse. Les flèches et astérisques indiquent la localisation de la CVN [72].*

Toutefois, il est nécessaire de rappeler que 12 % des patients atteints de NTC ne présentent pas de CVN et que la décision opératoire finale dépend bien plus de la préférence du neurochirurgien que des données fournies par l'imagerie. Ainsi, en tenant compte de ceci et du fait que le gain d'efficacité de cette seconde association par rapport à la première présentée reste très mince, nous sommes tentés de dire qu'il est injustifié de réaliser la troisième IRM (3D-T1 avec injection de gadolinium) et qu'il suffit de se satisfaire de la combinaison de l'IRM-3D-T2-haute résolution avec l'ARM-TOF-3D.

Ces études tendent donc à prouver que, grâce à la modernisation des techniques d'imagerie, l'IRM et l'ARM semblent avoir pallié le manque d'efficacité ultérieurement reproché aux examens complémentaires et peuvent être considérés aujourd'hui comme des moyens fiables pour détecter et évaluer les CVN.

2. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Afin de poser correctement le diagnostic d'une névralgie trigéminal classique, il est important d'éliminer les pathologies comportant des symptômes voisins avec lesquelles elle peut être confondue. Ceci se fait en réalisant le diagnostic différentiel, c'est-à-dire l'analyse de ces différentes pathologies qui sont décrites ci-dessous. Un tableau récapitulatif est consultable en annexe.

2.1. Les névralgies trigéminales symptomatiques

L'IASP définit les névralgies trigéminales symptomatiques (NTS) comme « des douleurs soudaines, sévères, brèves, lancinantes et récurrentes localisées au niveau d'une ou plusieurs branches du nerf trijumeau et attribuables à une lésion reconnue » [52].

Aussi appelées névralgies trigéminales secondaires, leur tableau clinique est très proche de celui des NTC, desquelles il est important de les différencier. Ainsi, contrairement aux NTC, la douleur décrite par les patients atteints d'une NTS est plus continue, à type de brûlure, d'arrachement ou de dysesthésie, ne présente pas de période réfractaire, et est moins soumise à un déclenchement au niveau d'une zone gâchette. De plus, cette forme de névralgie atteint souvent d'emblée les trois branches du nerf trijumeau et particulièrement la branche ophtalmique (qui est rarement concernée dans la NTC) et elle peut souvent être bilatérale. Enfin, elle est très souvent accompagnée d'un déficit sensitif cutanéomuqueux au niveau du territoire intéressé, avec atteinte du réflexe cornéen (dont les temps de latence sont modifiés) ou du contingent moteur du trijumeau (paralysie ou hypotonie). Il arrive toutefois que certains processus pathologiques retentissent sur le nerf de façon très progressive, entraînant une symptomatologie en tous points identiques à celle rencontrée pour les NTC. Dans ce cas, c'est l'apparition de nouveaux signes qui permettra de rétablir le diagnostic [14] [40].

Mais la différence la plus importante entre ces deux types de névralgies trigéminales réside dans l'étiologie. En effet, les NTS sont causées par des lésions organiques ou des maladies clairement identifiables. On comprend donc qu'elles peuvent survenir à tout âge et qu'il est fondamental de réaliser des investigations très complètes pour trouver la cause, surtout lorsque la névralgie apparaît avant 50 ans. Ainsi, des radiographies du crâne et de la charnière, des scanners, des IRM, des artériographies et des

ponctions lombaires (avec étude électrophorétiques du LCS) seront réalisés successivement jusqu'à détermination de l'étiologie [70].

Ainsi, les critères de diagnostic des NTS retenus par l'IHS sont [31] :

- A. Crises paroxystiques douloureuses d'une durée d'une seconde à 2 minutes, avec ou sans persistance de douleur entre les paroxysmes, affectant une ou plusieurs divisions du trijumeau et répondant aux critères B et C,
- B. La douleur présente au moins une des caractéristiques suivantes :
 - Intense, aiguë, superficielle,
 - Déclenchée par une zone gâchette ou des actions particulières,
- C. Les attaques sont stéréotypées chez chaque patient,
- D. Une lésion causale, autre qu'une compression vasculaire, démontrée par des examens complémentaires et/ou une exploration de la fosse postérieure.

Ces causes peuvent se situer aussi bien au niveau central que périphérique.

2.1.1. Origine centrale

La cause la plus fréquente de NTS est la sclérose en plaques (SEP). Cette maladie qui semble être d'origine auto-immune, entraîne des démyélinisations nerveuses par plaques. Son diagnostic est très complexe car il repose uniquement sur un faisceau d'arguments : il faut une dissémination temporo-spatiale. Ainsi, il est nécessaire d'observer au moins deux poussées distinctes séparées par un intervalle supérieur à un mois, durant chacune plus de 24 heures et ayant des localisations différentes, et d'exclure tout autre diagnostic. Ces poussées sont caractérisées par des atteintes des systèmes nerveux moteur (déficit moteur), sensoriel (hypoesthésies), visuel et autonome ainsi qu'une forte fatigue et une dépression associées. Ajoutons qu'il n'existe aucun test spécifique pour cette pathologie mais qu'il est possible de constater les lésions avec une IRM [22].

Dans la mesure où la SEP est une maladie démyélinisante, nous comprenons qu'elle peut causer une névralgie trigéminal. Toutefois l'IASP et l'IHS ne s'accordent pas sur la manière de classer les névralgies trigéminales dues à une SEP puisque le premier organisme les considère comme des NTC alors que le second les répertorie dans la catégorie des NTS. Nous avons choisi d'adopter la stratégie de l'IHS puisque la cause dans ce cas est clairement identifiée et ne correspond pas à une CVN. Ainsi, 1 à 5% des SEP

engendrent des NTS. La douleur décrite par le patient souffrant d'une NTS causée par une SEP est alors très souvent semblable aux douleurs rencontrées dans les NTC. Elle peut toutefois s'en différencier et apparaître sous forme de dysesthésies continues. De plus, cette forme de névralgie trigéminal se retrouve dès le jeune âge, elle est fréquemment bilatérale (ce qui constitue des critères de diagnostic très importants) et, lorsque qu'elle survient chez un sujet moyen ou âgé, elle doit faire rechercher une nouvelle localisation de la maladie. Le diagnostic sera d'ailleurs confirmé par la survenue de poussées précédentes ou ultérieures (lorsque la névralgie trigéminal marque le déclenchement de la SEP comme c'est souvent le cas), l'existence d'autres signes neurologiques et la mise en évidence de plages de démyélinisation à l'IRM. Notons qu'un CVN se retrouve souvent : les boucles vasculaires sont fréquentes dans la population générale et leur coexistence avec ces plaques de démyélinisation augmente les chances de développer une névralgie trigéminal. Enfin, les traitements usuels utilisés lors des phases actives pour la SEP (les corticoïdes) sont inactifs lorsqu'elle engendre une NTS. Il est alors nécessaire d'avoir recours aux traitements des NTC [31] [52] [53] [56].

Les autres causes centrales de NTS sont [53] :

- Les accidents vasculaires cérébraux, en particulier au cours du syndrome de Wallenberg (association de brûlures dans le territoire du trijumeau ipsilatéral, de troubles de la sensibilité, voire de douleurs spinothalamiques dans l'hémicorps controlatéral),
- Les syringobulbies (du grec syringo : canal, tuyau, fistule) qui correspondent au développement ou à l'expansion dans le bulbe d'une fente ou cavité syringomyélique. Le tableau d'atteinte est souvent latéralisé, avec la présence d'un nystagmus rotatoire, d'une atteinte sensitive trigéminal parfois dissociée ou parfois à type de névralgie, d'une hémiatrophie linguale et d'une paralysie vélo-palato-pharyngolaryngée [29],
- Les malformations de la charnière occipitale,
- Les tumeurs présentes au niveau de la portion centrale du nerf trijumeau (principalement au niveau du tronc cérébral).

2.1.2. Origine périphérique

Une NTS est d'origine périphérique lorsque la lésion organique ou la maladie qui en est la cause touche une ou plusieurs régions situées à partir de l'angle ponto-cérébelleux

qui, rappelons-le, correspond au repère anatomique limitant les parties centrale et périphérique du nerf trijumeau.

Ainsi, au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, des tumeurs telles que des méningiomes ou des neurinomes de l'acoustique peuvent être la cause de ces névralgies. Elles sont d'ailleurs la cause la plus fréquente des NTS après la SEP [14] [40]. Un zona au niveau du ganglion de Gasser peut également être mis en cause, engendrant une névralgie pré-zostérienne ou une névralgie post-zostérienne. La névralgie pré-zostérienne est définie par l'IASP comme « une douleur associée à des lésions herpétiques aiguës et située dans la distribution d'une ou plusieurs branches du nerf crânien trijumeau ». Elle apparaît en général 1 ou 2 jours avant une éruption chez des personnes d'âge moyen ou avancé et sa durée est d'une ou plusieurs semaines. La douleur décrite par les patients est à type de brûlure ou de picotements avec parfois une composante lancinante ressentie dans la peau et elle s'accompagne de groupes de petites vésicules cutanées situées au niveau du (des) territoire(s) concernés (presque invariablement au niveau de la branche ophtalmique du trijumeau) (**Figure 12**). La névralgie post-zostérienne, quant à elle, est définie par l'IASP comme « une douleur chronique faisant suite à un zona et étant associée à des changements, au niveau de la peau (cicatrices cutanées, perte de pigmentation normale), dans la distribution d'une ou plusieurs racines du nerf trijumeau ». Elle concerne principalement le territoire de la branche ophtalmique du trijumeau. La douleur ressentie par les patients est alors constamment présente (ce qui constitue le caractère principal de la plainte), à type de brûlure, de larmoiement ou de dysesthésie, et elle est exacerbée par un contact mécanique (allodynie). Elle peut durer des mois voire des années et il n'est pas rare de constater l'apparition d'une hypoesthésie ou d'une hyperesthésie au toucher, ainsi que d'une hypoalgésie avec le temps. En fait, la névralgie post-zostérienne est en général une séquelle du zona qui touche des personnes l'ayant contracté à un âge avancé (50 % des patients contractant le zona au-delà de 60 ans sont affectés) et qui sont majoritairement de sexe masculin. En effet, le grand âge, l'immunodépression, le traitement initial antiviral et antalgique insuffisant sont autant de facteurs intervenant dans la pérennisation des douleurs. Le zona agit au niveau du nerf trijumeau en générant des modifications inflammatoires chroniques du ganglion de Gasser et des démyélinisations dans la zone d'entrée de la racine, ce qui engendre la perte de beaucoup de grandes fibres nerveuses sensorielles [31] [52] [53].



Figure 14 Zona siégeant au niveau du territoire de V1 [65].

L'IHS retient d'ailleurs quatre critères de diagnostic pour la névralgie post-zostérienne [31] :

- A. Douleurs au niveau de la tête ou de la face dans la distribution d'un nerf ou d'une de ses divisions,
- B. Eruption zostérienne dans le même territoire nerveux,
- C. Douleur précédée de plus de 7 jours par une éruption zostérienne,
- D. Douleur persistante après 3 mois.

Le sinus caverneux n'est pas non plus exempt de pathologies pouvant entraîner des névralgies symptomatiques. Ainsi, les méningiomes et thromboses du sinus caverneux, ou encore les anévrismes de la portion intra-caverneuse de la carotide peuvent être impliqués (**Figure 13**) [14].

Concernant la base du crâne et le massif facial, les tumeurs (de la base du crâne et des sinus de la face) sont une fois de plus une origine récurrente, tout comme les méningites carcinomateuses et les sinusites. Par ailleurs, les traumatismes directs survenant à ce niveau (les fractures de l'os zygomatique ou du rocher) ou les traumatismes secondaires à une chirurgie (ORL, stomatologique comme les avulsions dentaires, maxillo-faciale comme les chirurgies orthognathiques, carcinologique ou encore esthétique) peuvent souvent créer des nodules sur les nerfs périphériques et donc engendrer une NTS. L'IASP consacre d'ailleurs une section à ces NTS dues à un traumatisme facial, qu'elle définit comme « une douleur chronique lancinante ou à type de brûlure, avec des exacerbations paroxystiques, concernant la distribution d'un nerf trijumeau périphérique et survenant à la suite de blessures ». La douleur décrite par le patient est d'intensité modérée

et présente un caractère biphasique : des paroxysmes (déclenchés par l'attouchement d'une zone gâchette) côtoient un fond douloureux permanent (douleur lancinante, ou à type de brûlure). Toutes les branches nerveuses du trijumeau peuvent être impliquées [14] [40] [52].

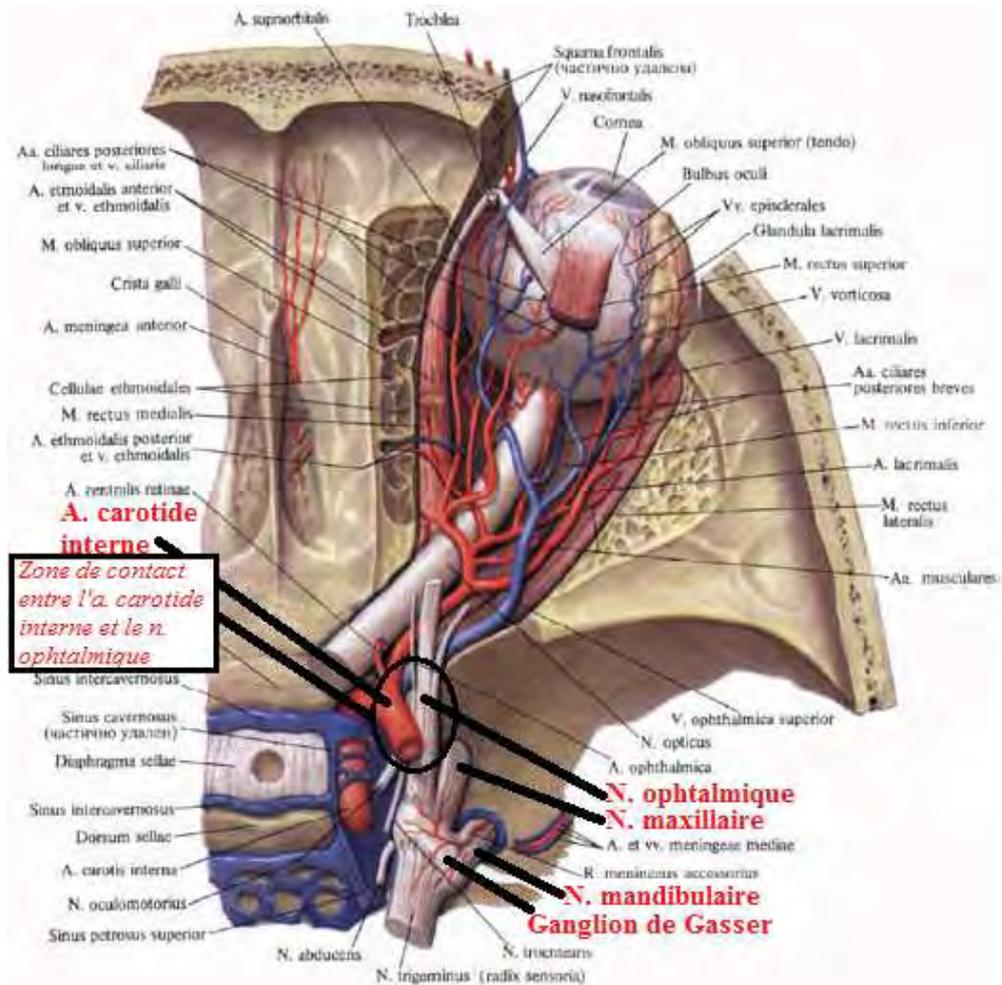


Figure 15 Portion intracaverneuse de la carotide interne et zone de contact avec le nerf ophthalmique (V1) [35].

Enfin, les connectivites telles que le lupus érythémateux, la sclérodermie, le syndrome de Sharp ou le syndrome de Goujerot-Sjögren peuvent également être retrouvées comme étiologie. Leurs mécanismes sont inflammatoires ou dysimmunitaires et les NTS qu'elles engendrent surviennent précocement, évoluent de manière progressive et peuvent se bilatéraliser [14] [53].

On comprend donc, en étudiant les causes de celles-ci, que les atteintes trigéminales des NTS sont souvent associées à des atteintes d'autres nerfs crâniens, ce qui permet une fois de plus d'établir le diagnostic. Soulignons que leur traitement diffèrera de celui des

NTC car, ayant une cause identifiable, il faudra traiter cette cause et la chirurgie sera très souvent le traitement employé.

2.2. Autres névralgies

Certains nerfs innervant des territoires voisins de ceux innervés par le trijumeau peuvent également être source de névralgies (cf. figure 3). Il est alors particulièrement difficile de faire la différence entre une NTC et ces autres névralgies.

2.2.1. Les névralgies glossopharyngiennes

Elles sont définies par l'IASP comme « des douleurs soudaines, sévères, brèves, lancinantes et récurrentes au niveau du territoire du nerf glossopharyngien » [52]. Ce sont des pathologies rares.

Le nerf glossopharyngien émerge par cinq ou six racines du sillon postéro-latéral de la moelle allongée (**Figure 14**). Il possède des afférences sensitives (région cutanée rétroauriculaire), viscérales (sensibilité tiers postérieur de la langue, de la tonsille pharyngienne, de la paroi postérieure du pharynx, de l'oreille moyenne et de la trompe auditive), gustatives (papilles en arrière du V lingual) et parasymphatiques (barorécepteurs du sinus carotidien et chémorécepteurs sensibles à la capnie du glomus carotidien). Il véhicule également des efférences parasymphatiques (glande parotide) et motrices (pour les muscles stylopharyngien et styloglosse et les muscles du pharynx) [38] [67].

Ainsi, les névralgies glossopharyngiennes entraînent des douleurs unilatérales au niveau des amygdales, de la base de la langue et du conduit auditif externe (parfois seul concerné). Ces douleurs peuvent irradier sous l'angle mandibulaire et au niveau du cou. La douleur concerne donc le territoire du nerf glossopharyngien, mais aussi une partie de celui du nerf vague (branches auriculaire et pharyngée) conduisant certains auteurs à lui préférer l'appellation de névralgie vago-glossopharyngienne. Elle est décrite par le patient comme intense et à type de poignard. Elle comporte un caractère paroxystique, évoluant par crises de courte durée (quelques secondes à deux minutes), pouvant apparaître plusieurs fois par jour et se déclenchant à partir d'une zone gâchette (muqueuse pharyngée, amygdales, « fond » de l'oreille) par la toux, la phonation, le bâillement, l'éternuement ou la déglutition, ce qui interfère volontiers avec l'alimentation et entraîne un amaigrissement.

La douleur peut être accompagnée d'une toux, d'une hypersialorrhée et de troubles du rythme cardiaque (bradycardie, syncope), ces derniers pouvant être la source d'un mauvais diagnostic. Ainsi, les névralgies glossopharyngiennes peuvent être facilement confondues avec une névralgie trigéminal limitée au territoire mandibulaire [31] [52] [53] [70].

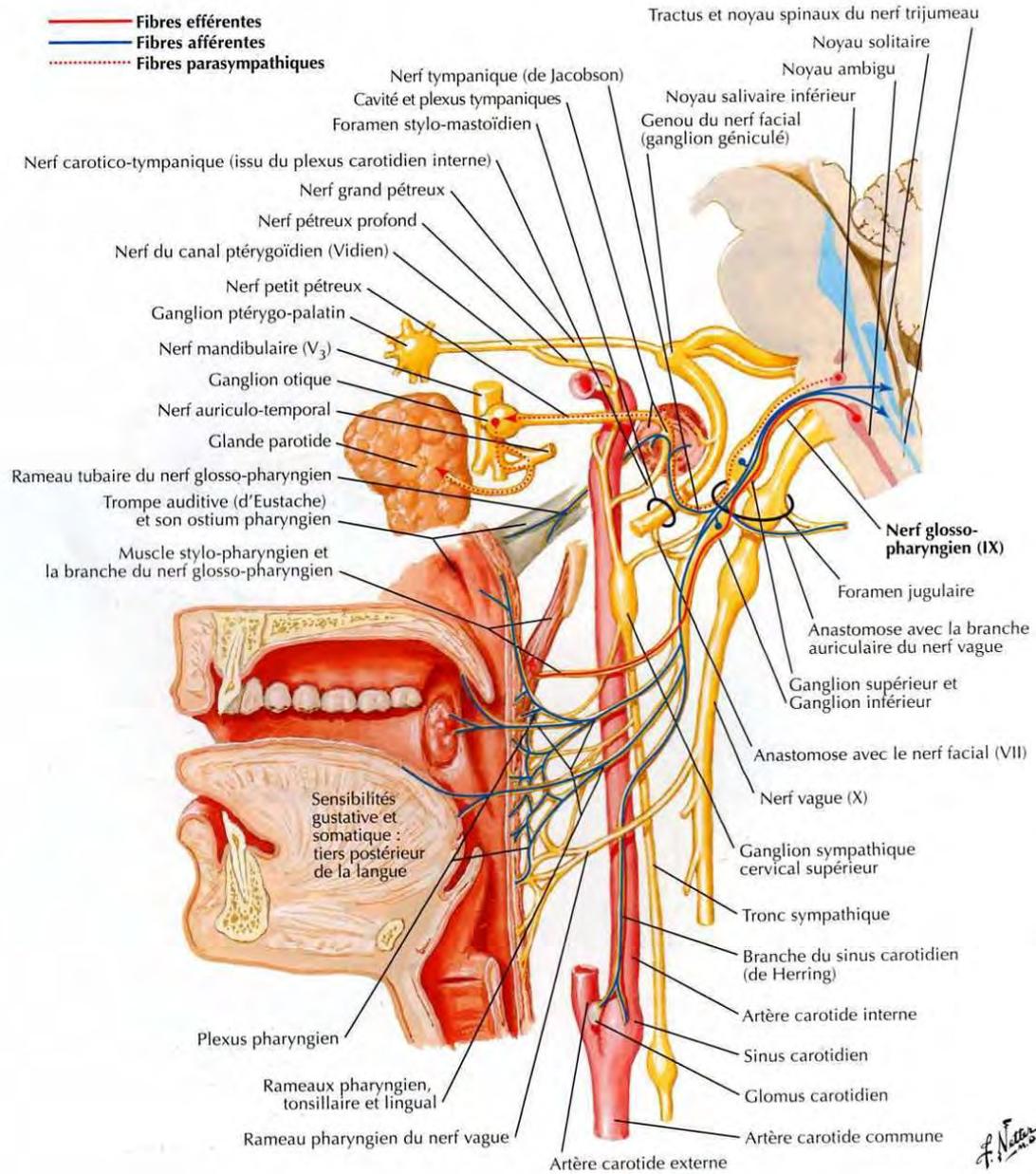


Figure 16 Schéma du nerf glossopharyngien (IX). Il est possible d'observer une partie du nerf vague (X) [54].

Par ailleurs, comme les névralgies trigéminales, les névralgies glossopharyngiennes peuvent être classiques (NGC) ou symptomatiques (NGS). S'ajoutent alors au tableau clinique sus-décrié des caractères propres à chacun des deux types.

2.2.1.1. *Les névralgies glossopharyngiennes classiques*

On retrouve un cas de NGC pour 100 cas de NTC, ce qui confirme le caractère très rare de cette pathologie. Outre les composantes précédemment décrites, il est à noter que, comme pour la NTC, les accès douloureux sont suivis d'une période réfractaire plus ou moins longue et que des périodes de rémission durant de plusieurs mois à plusieurs années peuvent s'observer. Par ailleurs, l'examen neurologique ne montre aucun signe déficitaire [53] [70].

Ainsi, l'IHS retient les critères suivants pour poser le diagnostic d'une NGC [31] :

- A. Des crises paroxystiques de douleurs faciales d'une durée d'une fraction de secondes à 2 minutes et répondant aux critères B et C,
- B. La douleur présente toutes les caractéristiques suivantes :
 1. Localisation unilatérale,
 2. Distribution au niveau de la partie postérieure de la langue, des amygdales, du pharynx ou au-dessous de l'angle mandibulaire et/ou dans l'oreille,
 3. Sévère, en coup de poignard et aiguë,
 4. Précipitée par la déglutition, la mastication, la phonation, la toux et/ou le bâillement,
- C. Les attaques sont stéréotypées pour chacun des patients,
- D. Une absence de déficit neurologique évident,
- E. Une absence d'étiologie.

Ainsi, ce sont la localisation de la douleur et de la zone gâchette (plus profondes) et les signes qui lui sont associés (troubles du rythme cardiaque) qui constituent la principale différence entre la NGC et la NTC (même s'il est parfois difficile de constater la différence de localisation).

Soulignons qu'il semble que la NGC soit souvent due à une CVN (tout comme la NTC), impliquant le plus souvent l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, parfois une mégadolichoartère vertébrale et beaucoup plus rarement une veine [70]. Son traitement est donc calqué sur celui des NTC (médicamenteux puis chirurgical). De plus, il est fréquent d'observer l'utilisation d'anesthésiques locaux au point de déclenchement, puisqu'ils permettent de soulager momentanément la douleur [52] [53].

2.2.1.2. *Les névralgies glossopharyngiennes symptomatiques*

Lorsqu'elle est symptomatique, la névralgie glossopharyngienne se traduit par une persistance fréquente de la douleur entre les paroxysmes et une atteinte neurologique évidente, auxquelles s'ajoutent les caractéristiques déjà décrites [31].

Les critères de diagnostic des NGS énoncés par l'IHS sont donc très proches de ceux des NGC [31] :

- A. Des crises paroxystiques de douleurs faciales d'une durée d'une fraction de secondes à 2 minutes, avec ou sans persistance des douleurs entre les paroxysmes, et répondant aux critères B et C,
- B. La douleur présente toutes les caractéristiques suivantes :
 - 1. Localisation unilatérale,
 - 2. Distribution au niveau de la partie postérieure de la langue, des amygdales, du pharynx ou au-dessous de l'angle mandibulaire et/ou dans l'oreille,
 - 3. Sévère, en coup de poignard et aiguë,
 - 4. Précipitée par la déglutition, la mastication, la phonation, la toux et/ou le bâillement,
- C. Les attaques sont stéréotypées pour chacun des patients,
- D. Une lésion causale, autre qu'une compression vasculaire, a été retrouvée grâce à des investigations poussées et/ou un acte de chirurgie.

La lésion causale peut alors être [53]:

- Infectieuse et résulter d'une amygdalite, d'une otite ou de la tuberculose,
- Tumorale oto-rhino-laryngée, ce qui engendre des dysphonies et des dysphagies,
- Neurologique, avec la présence d'une tumeur de la fosse cérébrale moyenne ou d'un neurinome. Les signes neurologiques retrouvés seront alors une abolition du réflexe nauséux, une hypoesthésie, une paresthésie du voile, voire une atteinte des autres nerfs crâniens.

La distinction avec la NTC sera permise d'une part grâce à un bon diagnostic topographique et d'autre part, du fait de la présence récurrente d'un fond douloureux permanent et surtout d'une étiologie. Le traitement des NGS est donc médicamenteux (pour les infections) ou chirurgical. Il est également possible d'avoir recours à une

anesthésie topique de la zone gâchette pour permettre à la personne atteinte de patienter jusqu'à ce que le traitement principal soit effectif.

2.2.2. Les névralgies du nerf intermédiaire

L'IHS les définit comme une maladie rare caractérisée par de brefs paroxysmes de douleur ressentie dans le conduit auditif [52].

Le nerf intermédiaire de Wrisberg (VII bis) est la branche sensitive du nerf facial (VII) (**Figure 15**). Les deux nerfs émergent de la base du cerveau entre la protubérance annulaire et le bulbe rachidien au niveau du sillon ponto-bulbaire. A ce stade, le gros tronc du nerf facial véhicule les fibres issues du noyau moteur et du noyau salivaire supérieur, alors que le nerf intermédiaire véhicule celles issues du noyau lacrymo-nasal, du noyau gustatif et du tractus spinal (innervation sensitive du méat acoustique externe, du tympan et de la conque). Ils se rejoignent ensuite au niveau du ganglion géniculé duquel ressortent deux branches : le nerf grand pétreux qui véhicule les fibres lacrymales du VII bis et le nerf facial (jonction du gros tronc et du VII bis) qui véhicule les autres fibres. Une nouvelle séparation a ensuite lieu peu avant le foramen styloïde où le nerf facial donne naissance à la corde du tympan. Celle-ci poursuit son trajet en véhiculant les fibres salivaires et gustatives vers le nerf lingual auquel elle se joint. C'est par ce biais que le nerf trigéminal acquiert un rôle dans la gustation et dans la salivation. Le nerf facial pénètre pour sa part le foramen stylo-mastoïdien, puis se sépare d'une part en une branche sensitive qui innerve la conque, le méat acoustique externe et le tympan et d'autre part en une branche motrice destinée aux muscles peauciers de la face [38] [26].

La douleur décrite par les patients est unilatérale, extrêmement sévère, à type de chocs électriques ou de coups de poignard et se situe au niveau du conduit auditif et de la conque de l'oreille (zone de Ramsay-Hunt). Les paroxysmes peuvent se produire à intervalle ou dans une brève rafale (à l'issue de laquelle apparaît souvent une période réfractaire). Ils sont en général de courte durée et sont souvent déclenchés par une stimulation non nociceptive du conduit auditif. Notons que dans leurs formes atypiques, les névralgies du nerf intermédiaire s'associent parfois à des troubles de la sécrétion lacrymale, de la salivation et/ou du goût (goût métallique) [31] [40] [53].

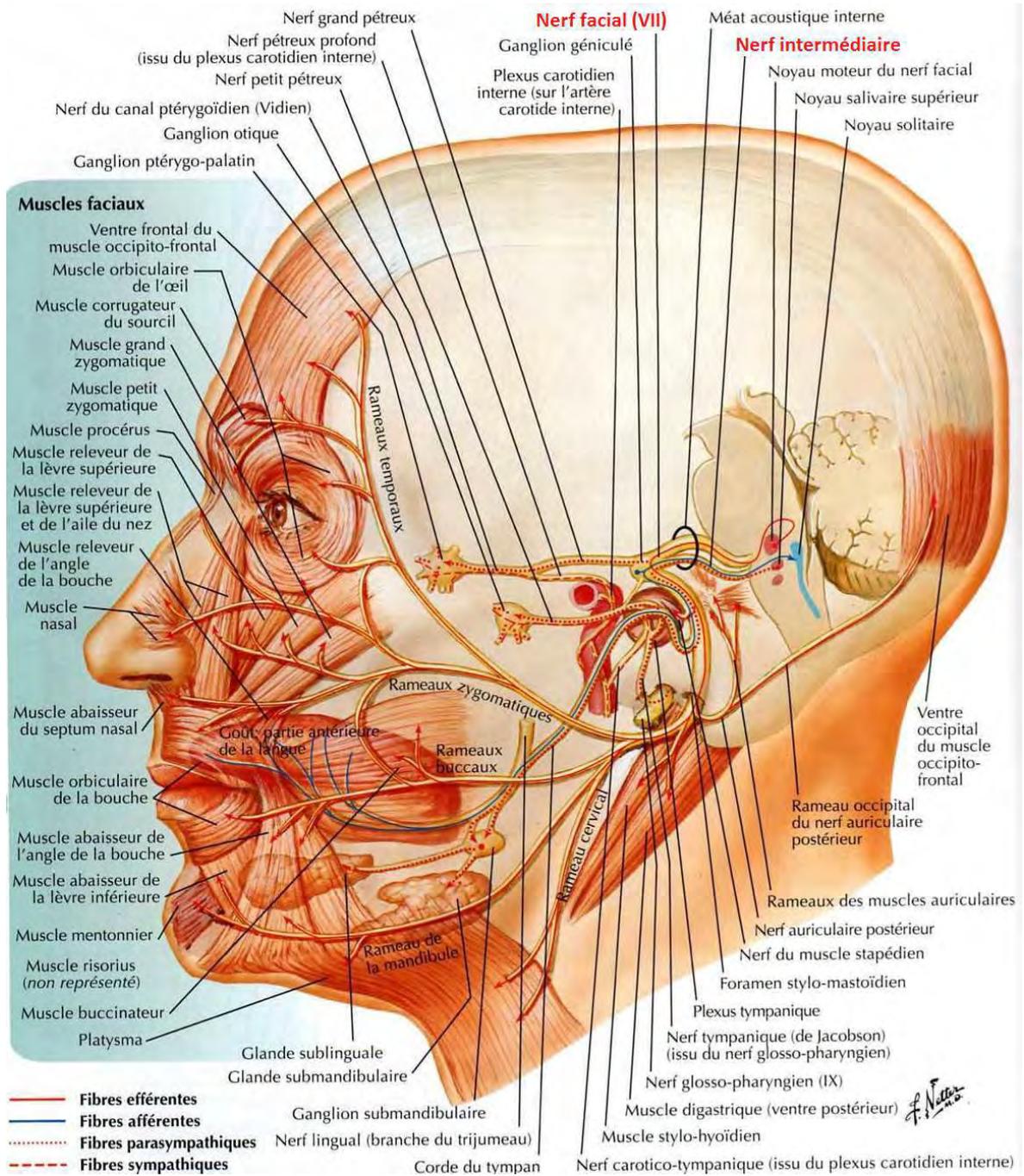


Figure 17 Schéma du nerf facial VII et du nerf intermédiaire (VII bis) [54].

Il semble exister une forme classique et une forme symptomatique de névralgie du nerf intermédiaire appelée névralgie géniculée [40].

2.2.2.1. Les névralgies classiques du nerf intermédiaire

Aussi appelée otalgies paroxystiques, elles sont définies par l'IASP comme « une douleur soudaine, unilatérale, sévère, brève, lancinante et récurrente dans la distribution du nerf intermédiaire » [52].

D'une prévalence très rare (0,03 pour 100000 par an aux Etats-Unis), elle apparaît en général après 50 ans et semble toucher aussi bien les hommes que les femmes. Le tableau clinique est exactement celui présenté ci-dessus. De plus, comme c'est le cas pour les autres névralgies classiques, des épisodes de douleurs peuvent se produire durant des semaines ou des mois puis le patient est exempt de douleur pendant des mois voire des années. Aucun déficit neurologique n'est retrouvé [40] [52] [53].

L'IHS lui attribue donc les critères de diagnostic suivants [31] :

- A. Des paroxysmes de douleur intermittents, durant quelques secondes voire quelques minutes, en profondeur de l'oreille,
- B. Présence d'une zone gâchette au niveau de la zone postérieure du canal auditif,
- C. Sans étiologie connue.

Enfin, il semble qu'elle peut également résulter d'une CVN impliquant les artères cérébelleuses antéro-inférieure et postéro-inférieure [40] [42]. Les stratégies thérapeutiques sont donc celles appliquées pour les NTC.

2.2.2.2. Les névralgies symptomatiques du nerf intermédiaire ou névralgies géniculées

L'IASP les décrit comme « des douleurs lancinantes et sévères ressenties dans le canal auditif suite à une attaque de zona » [52].

La douleur présente les caractéristiques sus-décrites et une atteinte neurologique peut y être associée (paralysie faciale). Ajoutons que contrairement à ce qui est présenté dans la définition de l'IASP, elle n'est pas exclusivement la conséquence d'un zona (même si le zona est majoritairement mis en cause). En effet, des tumeurs ou des neurinomes peuvent également être impliqués.

Ce sont donc les signes associés mais aussi la localisation de la douleur qui nous aideront à réaliser le diagnostic différentiel entre la NTC et les névralgies du nerf intermédiaire.

2.2.3. Les névralgies cervicales

La sensibilité au niveau de l'angle mandibulaire étant assurée par la troisième racine cervicale, nous comprenons qu'une atteinte à ce niveau pourrait engendrer une névralgie retentissant sur l'angle mandibulaire. Les douleurs décrites sont alors paroxystiques et se déclenchent à la suite de mouvements brusques. L'arthrose et les traumatismes cervicaux répétés sont principalement mis en cause dans ce type de névralgie, mais des lésions tumorales et des luxations ne sont pas à exclure, surtout face aux formes atypiques (douleurs étendues, raideur de la nuque) [64].

Le traitement est donc celui de la cause. Il est symptomatique et consiste en une association d'antalgiques, voire d'anti-inflammatoires. En cas d'échec, des infiltrations anesthésiques (avec ou sans corticoïdes) des racines nerveuses au niveau de C3 (à leur émergence), des thermocoagulations ou des radicotomies chirurgicales de ces racines peuvent être envisagées (par ordre croissant d'invasion) [64].

2.3. Les céphalées trigémino-dysautonomiques

Les tableaux cliniques du cluster headache et de l'hémicrânie paroxystique ont déjà été décrits dans le paragraphe 1.4.7. Nous y revenons ici pour nous concentrer sur la pathologie à proprement parler, qu'il est nécessaire de différencier des NTC et particulièrement des NTC de formes atypiques. Nous aborderons également en détail de SUNCT, ignoré précédemment.

2.3.1. Cluster headache

Le diagnostic différentiel entre le cluster headache et les NTC peut s'avérer très difficile. Dans leurs formes typiques, tout oppose ces deux pathologies : âge du début, caractéristiques de la douleur (pulsatile, à type de brûlure), durée des accès (pouvant aller jusqu'à plusieurs heures), topographie (au niveau orbitaire alors que c'est le territoire le moins touché dans la NTC), périodicité (circadienne et circannuelle) et signes

autonomiques associés (**Figure 16**). C'est donc en présence de formes atypiques des NTC (NTC mixtes, du jeune adulte ou avec participation vaso-motrice) que la distinction peut s'avérer difficile. Un interrogatoire approfondi permettra toutefois de faire la différence (en tenant compte des notions évoquées ci-dessus).



Figure 18 *Crise de cluster headache chez un homme [31].*

Concernant la physiopathologie du cluster headache, il faut savoir que même si de nombreux progrès ont été réalisés, elle reste encore partiellement inconnue. Les trois aspects majeurs du cluster headache étant la distribution de la douleur dans le territoire du nerf trijumeau, la présence de signes d'atteinte du système nerveux autonome et le caractère périodique des crises, l'hypothèse est en faveur d'une activation trigémino-vasculaire couplée à une activation réflexe du système parasympathique céphalique et à une implication de l'hypothalamus. Le déclenchement de la crise semble être lié à un générateur central situé au niveau de l'hypothalamus comme le suggère la survenue cyclique des crises. Rappelons que l'hypothalamus a pour fonction de synchroniser le rythme circadien endogène. Ainsi, certaines anomalies biochimiques ont été retrouvées chez les patients souffrant d'un cluster headache (diminution de la testotéronémie chez les hommes durant les périodes actives, diminution des taux plasmatiques de mélatonine) et l'imagerie fonctionnelle a montré une hyperactivité au niveau de certaines zones de l'hypothalamus ipsilatéral à la crise. Ceci est donc en faveur d'un dysfonctionnement hypothalamique. L'hypothalamus jouerait donc un rôle en activant, via le noyau spinal (responsable de la nociception), le système trigémino-vasculaire. Ce sont les fibres de la première branche du nerf trijumeau qui véhiculeraient la douleur. De plus, une activation du système nerveux péricarotidien du sinus caverneux (activation réflexe des fibres efférentes parasympathiques via le nerf facial) s'associerait à l'activation trigémino-

vasculaire, augmentant la vasodilatation et l'irritation des terminaisons du trijumeau et entraînant le larmoiement, l'injection conjonctivale et la congestion nasale [15] [49].

Ajoutons que le développement du cluster headache semble être le fait de l'interaction d'un terrain génétique (composante héréditaire) et d'un environnement favorable (tabac et alcool). En effet, la fréquence des formes familiales est de 1,9 à 10 % et le risque de développer la maladie est multiplié par 5 à 45 (selon les études) pour les apparentés au premier degré d'un sujet atteint et par 1 à 3 pour les apparentés au second degré. Des cas ont également été publiés chez les jumeaux homozygotes. Le mode de transmission reste encore incertain, il serait autosomique dominant, mais aucun gène n'a encore pu être réellement mis en cause [15] [49].

Enfin, parlons des traitements de cette maladie. Ils sont de deux types [15] [49] :

- Traitement de la crise, il implique des substances d'action rapide en raison de la rapidité d'installation de la douleur, de sa durée relativement courte et de son intensité. Le sumatriptan injectable (vasoconstriction crânienne et inhibition de l'activité du nerf trijumeau [www.vidal.fr]) est le médicament de référence. Il présente toutefois des contre-indications majeures telles que des antécédents d'infarctus du myocarde, d'accident vasculaire cérébral, ... L'oxygénothérapie hyperbare peut également être proposée, principalement en cas d'échec ou de contre-indication au sumatriptan, ou en alternance avec celui-ci.
- Traitement de fond, il a pour but de diminuer la fréquence des crises. Il peut être médicamenteux (vérapamil, corticothérapie, lithium, indométhacine, antiépileptiques, ..., l'action de ces deux derniers semblant être moindre) ou chirurgical (thermocoagulation ou alcoolisation des nerfs impliqués, stimulation corticale ou hypothalamique, ...).

2.3.2. L'hémicrânie paroxystique

Bien que l'hémicrânie paroxystique présente moins de différence avec les NTC que le cluster headache, elle en reste quand même très différenciable. Ainsi, l'âge de début, la topographie de la douleur (V1), la fluctuation de sa fréquence et de son intensité et la présence de signes autonomiques sont des caractères qui aideront à poser le diagnostic différentiel. Toutefois, il faudra réaliser un interrogatoire exhaustif car la douleur tend à présenter certaines caractéristiques communes avec les NTC (à type d'étau) et face à des

formes atypiques (NTC du jeune adulte, mixtes ou avec participation vasomotrice) qui présentent des topographies particulières, des âges de débuts avancés et/ou des signes autonomiques, il sera difficile de réaliser la distinction. Toutefois, rappelons que l'hémicrânie paroxystique cède de manière absolue à l'indométhacine (qui en est son traitement), ce qui peut parfois être le seul critère permettant de réaliser le diagnostic.

Enfin, la physiopathologie de cette maladie n'est pas complètement élucidée mais semble être très proche de celle du cluster headache [82].

2.4. Le syndrome SUNCT

L'IASP décrit la céphalée unilatérale névralgiforme de courte durée associée à une injection conjonctivale et un larmoiement (Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing, SUNCT) comme « des paroxysmes répétés de douleur de courte durée (généralement 15 à 120 secondes) principalement au niveau de la zone oculaire et péri-oculaire, de nature névralgique et d'intensité modérée à sévère. Ils apparaissent généralement uniquement pendant la journée, sont unilatéraux et sont accompagnés par une injection conjonctivale marquée, un larmoiement, une rhinorrhée faible à modérée, et une transpiration frontale (infraclinique) qui sont ipsilatéraux. La douleur retrouvée dans le syndrome SUNCT n'est pas sensible à l'indométacine ou la carbamazépine, et a, jusqu'à présent, surtout été observée chez les hommes » [52]. Des différences concernant sa classification par l'IASP et l'IHS sont à noter puisque le premier organisme le classe dans les « névralgies de la tête et de la face » alors que le second le considère comme une « céphalée trigémino-dysautonomique » [31] [52]. Dans la mesure où il comporte des similarités avec les céphalées trigémino-dysautonomiques (signes autonomiques accompagnant les crises) et avec les névralgies trigéminales (douleur de nature névralgique), nous choisirons de le traiter comme une pathologie à part.

Le syndrome SUNCT a été décrit pour la première fois en 1978. Il est considéré comme une pathologie très rare puisque seulement 36 cas ont été décrits dans la littérature entre 1989 et 2000. Ce sont les hommes qui en sont majoritairement atteints (3 hommes pour une femme) et l'âge moyen de survenue est de 51 ans [20] [52].

Le début des attaques est toujours brutal, leur arrêt peut être plus progressif et un léger inconfort entre les crises peut être ressenti. La douleur, presque toujours unilatérale, est décrite comme une brûlure, un coup de poignard ou une décharge électrique. Son intensité est modérée à sévère (rarement très sévère, jamais légère) et aucune période réfractaire n'est retrouvée après une attaque. Elle est toujours accompagnée de signes autonomiques homolatéraux. Ainsi, une injection conjonctivale et un larmolement sont constamment retrouvés, une obstruction ou un écoulement nasal, un œdème palpébral et une transpiration frontale (qui est subclinique) sont souvent observés. Dans une moindre mesure, un rétrécissement de la fente palpébrale, un myosis et une rougeur faciale peuvent également se produire (**Figure 17**). De plus, l'attouchement de zones gâchettes (au niveau de la chevelure, de la face ou des yeux) peut engendrer une crise, tout comme certains facteurs déclenchant (mouvements rapides des yeux, mastication, mouvements du cou, toux, brossage des dents, lumière vive, mauvaises odeurs, faim, émotions). Aucun déficit neurologique n'est constatable même si, durant une attaque, le réflexe cornéen peut être modifié (il revient à la normal dès l'arrêt de la crise) [16] [20] [52] [82].



Figure 19 Crise chez un patient atteint d'un syndrome SUNCT [31].

Concernant la topographie de cette douleur, il est important de noter qu'elle se situe sur le territoire innervé par la branche ophtalmique du nerf trijumeau. Ainsi, on la retrouve au niveau de la zone oculaire et péri-oculaire mais elle peut irradier vers la zone fronto-temporale, le nez, la joue, l'oreille, la mâchoire supérieure, le palais ou encore vers le cou [20] [52].

Enfin, les crises présentent un profil évolutif très caractéristique. D'une durée de quelques secondes à 3 minutes, elles se répètent 5 à 10 fois par heure. Il peut en fait y avoir de nombreuses attaques par heure ou uniquement quelques attaques par jour (les extrêmes allant de 5 à 80 salves par jour). Les périodes de crises ont une durée variable (2 à 10

semaines) et elles peuvent se répéter une à 2 fois par an avec des périodes de rémission pouvant aller de quelques mois à plusieurs années [20] [52] [82].

Ainsi, l'IHS présente les critères suivants pour retenir le diagnostic d'un syndrome SUNCT [31] :

- A. Au moins 20 attaques répondant aux critères B à D,
- B. Des crises unilatérales, de douleur orbitaire, supra-orbitaire ou temporale, en coup de poignard ou pulsatile et durant 5 à 240 secondes,
- C. La douleur est accompagnée par une injection conjonctivale et un larmoiement homolatéraux,
- D. La fréquence des attaques est de 3 à 200 par jour,
- E. Aucune étiologie n'est retrouvée.

Ajoutons que certains profils atypiques, principalement évolutifs, ont été mis en évidence. Ainsi, il est possible de constater la chronicisation du syndrome, l'apparition d'un fond douloureux continu, le chevauchement des crises (donnant l'impression de douleurs continues durant 5 à 10 minutes), l'apparition de formes bilatérales ou encore la présence d'hyper ou d'hypoesthésies et d'une dilatation des vaisseaux conjonctivaux. Mais surtout, le syndrome SUNCT peut se transformer de manière réversible en une névralgie trigéminal [20] [52] [68].

Par ailleurs, il est nécessaire de préciser que le syndrome SUNCT peut être idiopathique ou symptomatique (malformation vasculaire au niveau de l'angle ponto-cérébelleux, cavernome et autres lésions du tronc cérébral, craniosténose, adénome hypophysaire à prolactine), l'existence de ces formes symptomatiques imposant de réaliser une IRM à tout patient atteint d'un syndrome SUNCT [16] [20] [82].

Peu importe la forme (typique, atypique, idiopathique, symptomatique), la physiopathologie du syndrome SUNCT semble être analogue à celle des céphalées trigémino-dysautonomiques. En effet, une activation hypothalamique identique à celle observée dans le cluster headache a pu être visualisée en imagerie fonctionnelle chez un patient souffrant de ce syndrome [20] [49].

Enfin, il est important de parler du traitement de cette pathologie puisqu'il influera dans la réalisation du diagnostic. En effet, la douleur du syndrome SUNCT ne répond jamais (ou presque) aux traitements habituellement utilisés pour traiter les céphalées

trigémino-dysautonomiques et les névralgies trigéminales (sumatriptan, indométhacine, carbamazépine). En réalité, aucun traitement n'a encore été trouvé pour soulager réellement et de manière durable les patients, même si la cortisone semble montrer quelques effets bénéfiques dans de rares cas [20] [52].

Ainsi, le syndrome SUNCT se rapproche des NTC de la branche ophtalmique par de nombreuses caractéristiques : aspect et topographie de la douleur et implication d'une zone gâchette et de facteurs déclenchant. Rappelons toutefois que la branche ophtalmique est le territoire le moins atteint dans les NTC. La différence sera donc basée sur la présence de signes autonomiques associés (en n'oubliant pas qu'ils peuvent exister dans les formes de NTC mixtes et avec participation vasomotrice), sur la « périodicité » des crises, sur l'absence de période réfractaire après une attaque et surtout sur l'absence de réponse à la carbamazépine (au sumatriptan et à l'indométacine si on envisage le cas d'une NTC mixte). Il faut d'ailleurs envisager un syndrome SUNCT devant toute NTC pour laquelle aucun traitement médicamenteux n'est efficace. La possibilité de transformation du SUNCT en NTC et inversement peut toutefois constituer un obstacle à tout diagnostic.

2.5. Les algies oro-faciales idiopathiques

Les algies oro-faciales idiopathiques (AOFI) sont des pathologies chroniques dont l'étiologie et la physiopathogénie sont encore incertaines. Elles constituent souvent un diagnostic d'élimination. Ainsi, le patient atteint multiplie le nombre de consultations médicales à la recherche d'un avis qui saura le convaincre, ce qui entraîne un tâtonnement thérapeutique et des mutilations inutiles (généralement des avulsions) [7] [84].

Ce sont des pathologies avec une forte prévalence féminine pour lesquelles Woda et al. [84] ont proposé les critères diagnostiques suivants :

- La douleur est buccale, péribuccale ou faciale et ne suit pas un trajet nerveux,
- La douleur est présente depuis plus de 4 à 6 mois ou revient périodiquement sous la même forme depuis plusieurs mois ou années,
- La douleur est continue, présente pendant toute ou partie de la journée et n'interfère pas ou peu avec le sommeil,
- La douleur ne présente pas de caractère paroxystique majeur,

- Il n'existe pas de cause organique indiscutable au vu de la clinique, de l'examen radiologique ou des examens de laboratoire.

Il existe quatre types d'AOFI : l'algie faciale atypique, la stomatodynie, l'odontalgie atypique et l'arthromyalgie atypique. Leur individualisation paraît n'être fondée que sur le critère de la localisation de la douleur puisque leurs tableaux cliniques sont similaires. Ainsi, l'algie faciale atypique se localise au niveau des os de la face, la stomatodynie au niveau des muqueuses, l'odontalgie atypique au niveau des dents et l'arthromyalgie atypique au niveau des articulations et des muscles. Ajoutons qu'elles peuvent être présentes chez un même patient en même temps ou successivement [78] [84].

2.5.1. L'algie faciale atypique

L'algie faciale atypique est principalement retrouvée chez les femmes (3 à 10 femmes pour 1 homme) et l'âge moyen pour son début d'apparition est de 45 ans. Elle concerne donc essentiellement des femmes ménopausées [84].

C'est une pathologie qui se localise au niveau des os du massif facial. La douleur, principalement située au niveau du sillon naso-génien ou du menton, est décrite comme une brûlure, un serrement, une constriction, un tiraillement et/ou un mouvement dans l'os. Elle est uniquement diurne, de forte intensité et elle peut être intensifiée par la sollicitation fonctionnelle (mastication et phonation), mais il n'y a pas de zone gâchette. Au début de la maladie, la douleur fait souvent suite (immédiatement ou à retardement) à un microtraumatisme accidentel ou chirurgical. L'évolution se fait volontiers vers l'extension des douleurs aux zones adjacentes (mâchoires ou zone plus large de la face ou du cou) et dans un cas sur trois, il est possible d'observer une bilatéralisation. Par ailleurs, il n'est pas rare que le patient décrive des dysesthésies, des paresthésies et/ou des allodynies et qu'un érythème ou un œdème s'associe à la douleur. De plus, certains signes généraux peuvent apparaître comme des cervicalgies ou des lombalgies chroniques, des troubles digestifs fonctionnels ou encore des troubles cutanés prurigineux. Enfin la présence de signes psychologiques est avancée par tous les auteurs [31] [53] [78] [84].

L'IHS retient donc les critères diagnostiques suivants [31] :

- A. Une douleur faciale présente tous les jours, persistant pendant toute ou une partie de la journée et répondant aux critères B et C,
- B. La douleur est confinée dans une zone limitée sur un côté de la face et est profonde et mal localisée,
- C. La douleur n'est pas associée à une perte de sensibilité ou à d'autres signes physiques,
- D. Les examens complémentaires, notamment des radiologies de la face et des mâchoires ne montrent pas d'anomalie pertinente.

Ainsi, la qualité de la douleur qui ne suit pas de trajet nerveux, la présence de signes généraux associés et le mode d'évolution de la maladie permettent de différencier l'algie faciale atypique de la NTC.

2.5.2. L'odontalgie atypique

L'odontalgie atypique est définie par l'IASP comme « une douleur lancinante et sévère dans la dent, sans pathologie majeure » [52]. L'IHS, qui n'en détaille pas les critères selon les mêmes modalités que pour les pathologies évoquées précédemment, propose toutefois une définition légèrement différente : « une douleur continue dans les dents ou dans une alvéole dentaire après extraction, en l'absence de toute cause dentaire identifiable » [31]. Cette dernière semble plus exacte puisque l'odontalgie atypique correspond effectivement aux douleurs dentaires d'étiologie inconnue mais aussi aux « douleurs de dents fantômes » lorsque celles-ci persistent après extraction de dents préalablement douloureuses sans lésion causale imputable [84].

La prévalence de ces douleurs dans la population générale n'est pas connue mais il semble que 3 % des patients ayant reçu un traitement endodontique aient été traités à tort car ils souffraient d'une odontalgie atypique. Les femmes représentent 68 à 100 % des échantillons étudiés [84].

La douleur est bien localisée au niveau d'une dent (en général des prémolaires ou des molaires au maxillaire) ou d'une zone précédemment dentée dont l'état ne peut expliquer la symptomatologie. La douleur ressentie par les patients est sourde ou profonde, continue et d'une intensité moyenne à sévère. Elle dure de quelques minutes à plusieurs

heures et les dents concernées sont hypersensibles aux stimuli. De plus, c'est une douleur qui migre facilement de dents en dents. Ainsi, l'extraction abusive ne la résout pas puisqu'elle migre à une autre dent et/ou devient une « douleur de dent fantôme ». Pire encore elle peut même conduire à une extension de la douleur qui se transforme alors en algie faciale atypique [52] [78] [84].

Le caractère migratoire de cette douleur continue et l'évolution de la pathologie vers l'extension aident à faire la distinction entre l'odontalgie atypique et les NTC.

2.5.3. La stomatodynie

Elle est définie par l'IASP comme « des douleurs à type de brûlure dans la langue ou dans les autres muqueuses buccales » [52].

C'est une pathologie qui apparaît en général chez les personnes âgées, l'âge moyen de début étant de 60 ans, et de sexe féminin. Sa prévalence est comprise entre 0,01 et 0,7 % [84].

La douleur retrouvée est continue, chronique, le plus souvent bilatérale, diurne et à type de brûlure au niveau de la muqueuse bucco-pharyngée (langue, palais, gencives, pharynx) sans qu'aucune cause médicale ou dentaire ne puisse être trouvée. La forme la plus connue est celle localisée à la langue, on parle alors de glossodynie. Son intensité est variable, pouvant aller d'une simple gêne à une forte douleur. En général, elle est continue mais il peut arriver qu'elle s'aggrave au cours de la journée, pour devenir maximale le soir. Par ailleurs la prise de nourriture ou de boisson tend à atténuer cette douleur, ce qui est quasiment pathognomonique, exception faite des aliments acides ou épicés qui, eux, peuvent la déclencher ou l'aggraver. De plus, il n'est pas rare de trouver une xérostomie, une sensation de soif ou une dysgueusie accompagnant cette pathologie. La présence de signes psychologiques est également retrouvée pour la stomatodynie [31] [52] [53] [78] [84].

Ainsi, l'IHS en retient les critères diagnostiques suivants [31] :

- A. Une douleur intraorale présente tous les jours et persistant une majeure partie de la journée,
- B. La muqueuse buccale est d'apparence normale,
- C. Des maladies locales ou systémiques ont été exclues.

A priori, la différence entre la stomatodynie et la NTC est assez simple à réaliser puisque tout oppose ces pathologies : qualité de la douleur, localisation (la langue n'est que peu atteinte dans les NTC), les signes associés et surtout, la variabilité de l'intensité en fonction de la prise alimentaire.

2.5.4. L'arthromyalgie atypique

C'est une pathologie qui n'a été isolée que récemment. Elle appartient aux groupes des AOFI et des désordres temporo-mandibulaires Elle a longtemps été confondue avec les dysfonctions de l'appareil manducateur qui cause des douleurs similaires mais d'étiologie identifiable [84]. Ni l'IASP ni l'IHS ne la décrivent.

La prévalence est maximale chez les jeunes adultes (âgés de 20 à 40 ans) avec une forte proportion de femmes [84].

La douleur est diurne, d'intensité maximale au réveil puis elle fluctue dans la journée avec de fréquentes périodes de rémission. Elle est sourde et bien localisée au niveau des muscles manducateurs, des zones pré-tragiennes et de l'articulation temporo-mandibulaire (ATM) [53] [84].

Le fait que la douleur ait tendance à diminuer durant la journée pour atteindre un minimum (voire ne plus être présente) le soir et le jeune âge des sujets touchés sont des critères importants qui permettent de réaliser le diagnostic différentiel entre l'arthromyalgie atypique et les NTC.

2.5.5. Physiopathologie des algies oro-faciales atypiques

La physiopathologie des AOFI reste encore inconnue mais de nombreuses hypothèses sont avancées.

2.5.5.1. Facteurs hormonaux

Tout d'abord, il semble qu'il existe une corrélation entre les AOFI et les hormones sexuelles féminines. En effet, l'algie faciale atypique, l'odontalgie atypique et la stomatodynie sont des pathologies qui apparaissent surtout chez la femme ménopausée et donc dont les taux d'œstrogène sont fortement bas voire inexistantes. Or certaines études

ont démontré qu'une supplémentation en œstrogène diminuait le taux de stomatodynie, d'algie faciale atypique et d'odontalgie atypique [84].

En ce qui concerne l'arthromyalgie atypique, les œstrogènes jouent également un rôle dans leur apparition. Ainsi, une contraception avec des œstrogènes augmente de 20 % le nombre de consultations pour des douleurs musculo-articulaires. Par ailleurs, si la supplémentation en œstrogène de la femme ménopausée diminue son risque de souffrir de stomatodynie, d'algie faciale atypique ou d'odontalgie atypique, il augmente celui d'être atteint d'une arthromyalgie atypique (augmentation de 30 % des consultations pour une douleur aux ATM), ce qui n'est pas le cas avec une supplémentation en progestérone [84].

Enfin, les œstrogènes interviennent au niveau des neurones trigéminaux responsables de la transmission et de la modulation des messages nociceptifs et non nociceptifs issus de la cavité buccale [84].

On peut donc avec une quasi-certitude affirmer que les hormones sexuelles et plus particulièrement l'œstrogène joue un rôle dans l'apparition de ces pathologies.

2.5.5.2. Facteurs neuropathiques

L'hypothèse que des lésions frustes de certaines fibres nerveuses aient pu causer une désafférentation est également avancée. L'argument énoncé en faveur de cette hypothèse est que les patients rapprochent souvent le début des douleurs d'un traumatisme survenu peu de temps avant [84].

2.5.5.3. Facteurs psychologiques et émotionnels

Les patients souffrant d'AOFI présentent souvent des troubles psychologiques tels qu'une dépression, de l'anxiété, une cancérophobie, du stress. Par ailleurs, ces pathologies surviennent souvent peu de temps après que le patient a subi un évènement de vie [53] [84].

En faveur de cette hypothèse nous pouvons dire que, outre les anesthésiques locaux qui permettent de soulager le patient, les psychotropes ont également un rôle prépondérant dans le traitement de ces pathologies. Toutefois, soulignons que les psychotropes ont tout de même une action antalgique. Il est donc difficile de déterminer lequel de ces deux facteurs est impliqué dans le soulagement de la douleur. De plus, il est rarement possible

de savoir si l'anxiété et la dépression sont apparues avant le commencement de la maladie et en serait donc la cause ou si au contraire elles sont la conséquence de la maladie qui, rappelons-le, est une maladie particulièrement douloureuse face à laquelle le patient est souvent démuni puisqu'il n'en connaît pas la cause [84].

2.6. Les algies faciales psychogènes

Il existe deux sortes d'algies faciales attribuées à un désordre psychiatrique, celles causées par des troubles de la somatisation et celles causées par un désordre psychiatrique réel [31].

2.6.1. Algies faciales causées par des troubles de la somatisation

L'American Psychological Association a publié le DSM-IV, un livre répertoriant les critères diagnostiques et les statistiques des troubles mentaux [17]. Les troubles de la somatisation y sont définis comme « des troubles caractérisés par de multiples douleurs polysymptomatiques et récurrentes, qui durent plusieurs années et qui apparaissent avant l'âge de 30 ans. Elle sont gastro-intestinales, sexuelles et pseudoneurologiques ».

Ainsi, ces symptômes sont considérés comme somatiformes, c'est-à-dire que le patient se plaint de douleurs physiques évocatrices mais que celles-ci ne s'expliquent pas par un trouble médical ou un effet secondaire médicamenteux. Ce sont principalement les femmes qui sont concernées par ces troubles (avec une proportion de 10 femmes atteintes pour 1 homme aux Etats-Unis) [31].

Pour être considérés comme des troubles somatiformes, l'American Psychological Association exige la présence d'au moins huit symptômes somatiformes au cours de la vie du patient, dont la gravité entraîne la prise de médicaments, la consultation d'un médecin ou affecte le fonctionnement de la personne (au niveau de travail par exemple). Ces exigences strictes ont pour but d'éviter les faux positifs, surtout concernant des pathologies complexes dont les symptômes peuvent être inexplicables telles que les AOFI, la SEP, ... [17] [31].

Aussi, l'IHS énonce les critères suivants pour retenir le diagnostic d'algie faciale causée par un trouble de la somatisation [31] :

- A. Une douleur faciale non caractéristique répondant au critère C,
- B. La présence d'un trouble de somatisation répondant aux critères du DSM-IV :
 1. L'histoire de nombreuses plaintes physiques débutant avant l'âge de 30 ans, se produisant sur une période de plusieurs années et entraînant la recherche d'un traitement et/ou une déficience sociale, professionnelle,...
 2. Au moins quatre symptômes douloureux dont deux gastro-intestinaux, un sexuel et un pseudoneurologique,
 3. Après des recherches appropriées, aucun de ces symptômes ne peut être entièrement expliqué par une affection systémique connue, par les effets directs d'une substance ou d'un médicament ou, par une maladie déjà présente (les plaintes ou déficience sont au-delà de ce qui aurait pu être attendu compte tenu de l'histoire, de l'examen clinique ou des résultats des analyses biologiques),
- C. La douleur n'est pas attribuée à une autre cause.

Il est donc important de connaître les antécédents du patient voire de prendre contact avec son médecin traitant pour vérifier si l'algie faciale, qui apparaîtra sous la forme de douleurs neurologiques, est liée à un trouble somatique. En effet, un patient avec des antécédents de plaintes somatiques multiples peut parfois se concentrer sur une plainte en particulier [31].

2.6.2. Algies faciales causées par un désordre psychiatrique

Le patient souffre dans ce cas de délires pouvant porter sur tout type de sujet. Ceux-ci sont définis dans le DSM-IV comme des croyances fixes et inexactes, basées sur une idée erronée de la réalité et qui sont maintenues malgré la preuve évidente du contraire » [17].

Dans le cas des algies faciales causées par un désordre psychologique, l'illusion implique spécifiquement la présence de céphalées dont la cause imaginée peut aller d'une maladie grave (tumeur) à l'impression qu'un émetteur a été implanté dans la tête. C'est une pathologie particulièrement rare pour laquelle aucune donnée n'existe [31].

Les critères diagnostiques définis par l'IHS sont donc [31] :

- A. Des douleurs faciales non caractéristiques répondant aux critères C à E,
- B. Une croyance délirante concernant la présence et/ou l'étiologie de la douleur, survenant dans le contexte d'un trouble délirant, d'une schizophrénie, d'un épisode dépressif majeur avec des caractéristiques psychotiques, d'un épisode maniaque avec des caractéristiques psychotiques ou d'autres troubles psychotiques satisfaisant aux critères de DSM-IV,
- C. Les douleurs ne se produisent que durant les délires,
- D. Les douleurs cessent dès l'arrêt du délire,
- E. Les douleurs ne sont pas attribuées à une autre cause.

Ainsi, les algies faciales causées par un désordre psychiatrique apparaissent en général dans un second temps par rapport au diagnostic du désordre (dans de rares cas juste avant) et sont attribuées au désordre.

Le diagnostic d'une algie faciale psychogène peut être très difficile à porter, face à un patient se plaignant et décrivant les signes d'une névralgie trigéminal. Il faut donc écouter attentivement le patient et, très souvent, prendre contact avec le médecin traitant, sous peine de voir les thérapeutiques menées inefficaces.

2.7. La maladie de Horton

Aussi appelée artérite temporale ou céphalée avec artérite gigantocellulaire, elle est définie par l'IASP comme « une céphalée uni ou bilatérale retrouvée habituellement chez les personnes âgées, pour laquelle il est possible de constater des élancements douloureux parfois très intenses et des signes montrant l'implication de l'artère temporale et de plusieurs artères crâniennes. Elle est en général associée à des douleurs musculaires (« polymyalgia rheumatica ») et des perturbations systémiques comme des malaises, une faible fièvre et une perte de poids » [52].

C'est une maladie relativement rare dont l'incidence annuelle est de 3 à 22 nouveaux cas par an pour 100000 habitants. Elle apparaît principalement après 50 ans

(l'âge moyen de début d'apparition étant de 71 ans) et touche davantage les femmes (2 femmes pour 1 homme) [52] [64] [65].

Le début de la pathologie est souvent progressif, avec l'apparition de céphalées et parfois d'un syndrome d'altération de l'état général (fièvre, amaigrissement, fatigue). La douleur décrite est variable (sourde, intense, parfois pulsatile), superficielle, plus ou moins continue et peut être particulièrement importante la nuit. Elle se situe au niveau de la zone fronto-temporale, peut être uni ou bilatérale et est accentuée par le contact (hyperesthésie du cuir chevelu). L'examen clinique ne permet en général pas de constater d'atteinte neurologique. Par contre, il est possible de retrouver une abolition ou une diminution du pouls temporal, un aspect saillant du trajet de l'artère temporale (**Figure 18**) ou une claudication de la mâchoire pouvant rendre la mastication douloureuse. Par ailleurs, des manifestations ophtalmologiques dominent le pronostic, une cécité peut s'installer annoncée parfois par un brouillard visuel régressif et/ou une diplopie intermittente. Des manifestations articulaires et une atteinte des gros troncs artériels (pouvant aller jusqu'à une dissection ou une rupture de l'artère) peuvent également apparaître, témoignant de la diffusion de la maladie [52] [64] [65].



Figure 20 Aspect saillant de l'artère temporale chez des sujets atteints de la maladie de Horton [33].

Les analyses de laboratoires montrent une vitesse de sédimentation (VS) augmentée (supérieure à 50 mm la première heure), une augmentation du taux de protéine C réactive (CRP) et de fibrinogène, une infiltration artérielle par des cellules mononucléaires et/ou une inflammation granulomateuse artérielle avec ou sans cellules géantes [64] [65].

Il est nécessaire de mettre rapidement en place une corticothérapie. Celle-ci constitue le traitement de la maladie de Horton et permet d'éviter la cécité.

Ainsi, l'IHS énonce les critères diagnostiques suivants [31] :

- A. Une céphalée récente répondant aux critères C et D,
- B. Au moins l'un des critères suivants :
 1. Un gonflement de l'artère avec une vitesse de sédimentation (VS) élevée et/ou un taux élevé de protéine C réactive (CRP),
 2. La biopsie de l'artère temporale démontre une artérite à cellules géantes,
- C. Les céphalées se développent en étroite relation temporelle avec d'autres signes et symptômes de l'artérite à cellules géantes,
- D. Les céphalées disparaissent ou connaissent une forte amélioration dans les 3 jours suivant l'instauration d'une corticothérapie à forte dose.
- E. Les cellules géantes entraînent la formation d'un tissu fibreux dans les artères qui conduit à leur obstruction.

Ainsi, le diagnostic différentiel avec une NTC n'est que peu complexe à réaliser. En effet, même si dans une forme de début, avec une atteinte légère, la maladie de Horton peut faire penser à une NTC auriculo-temporale, la présence d'une douleur la nuit, l'apparition des signes associés (artériels et ophtalmiques) et les analyses biologiques permettront vite de rétablir le bon diagnostic.

2.8. Les algies faciales non névralgies

La douleur retrouvée chez les patients atteints d'algies faciales non névralgiques est de cause identifiable. En effet, des lésions organiques ne touchant pas les nerfs de manière directe sont retrouvées. Les douleurs sont donc nociceptives.

2.8.1. Les sinusites

Il est possible de la définir comme une sensation de brûlure constante résultant de l'inflammation d'un ou plusieurs sinus paranasaux [52].

Les sinus paranasaux sont des cavités aériques communiquant avec les fosses nasales. On retrouve les sinus maxillaires, sphénoïdaux et frontaux (qui sont chacun au nombre de deux) et les sinus ethmoïdaux (on en dénombre 10 à 20) (**Figure 19**) [53].

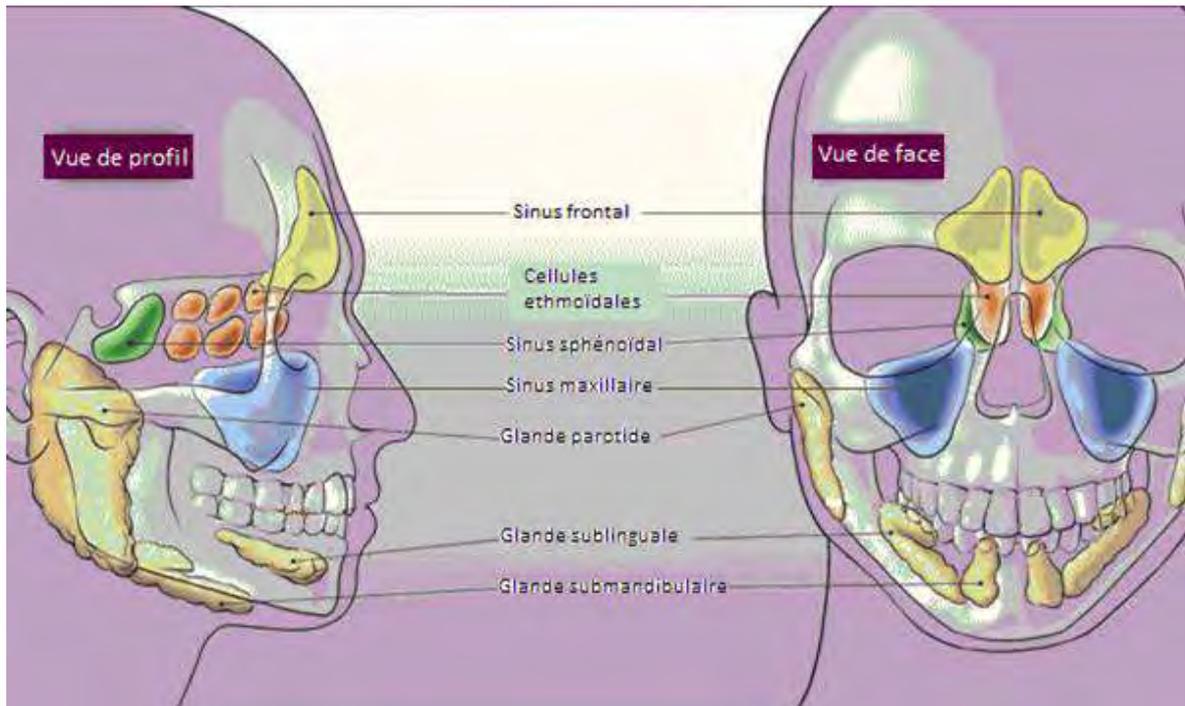


Figure 21 Schéma des cavités sinusiennes paranasales adapté de la référence [34].

Les sinusites sont la conséquence d'une allergie ou d'une infection (virale, bactérienne ou mycosique) entraînant une inflammation de la muqueuse sinusienne. Ces dernières sont les plus douloureuses. Elles peuvent être aiguës ou chroniques. Elles sont bilatérales lorsque la cause est rhinogène mais les sinusites maxillaires sont volontiers unilatérales lorsque causées par une infection dentaire. Les examens complémentaires (opacification sinusienne visible radiologiquement) ainsi que la rhinorrhée associée sont sans équivoque lors de la réalisation du diagnostic [53].

Les signes d'une sinusite aiguë sont une forte douleur pulsatile au niveau sous orbitaire, rétro-orbitaire voire hémicrânien (en fonction de la localisation du sinus infecté) et une augmentation de cette douleur au procubitus ou lors de la pression du sinus. Elle répond toutefois très bien aux antalgiques classiques. Dans le cas d'une sinusite chronique, la douleur est en générale présente de longue date, récurrente lors des phases de réchauffement [31] [53].

Ainsi, pour l'IHS, les critères diagnostiques concernant les sinusites sont [31] :

- A. Des céphalées frontales accompagnées de douleurs dans une ou plusieurs régions de la face, dans les oreilles et dans les dents et répondant aux critères C et D,

- B. L'examen clinique, une endoscopie nasale, des examens radiologiques ou des analyses biologiques montrent une sinusite aiguë ou chronique en phase de réchauffement. Le tableau clinique comporte une purulence dans la cavité nasale, une obstruction nasale, une hyposmie/anosmie et/ou de la fièvre,
- C. Les douleurs faciales se développent simultanément à l'apparition ou au réchauffement de la sinusite,
- D. Les douleurs disparaissent dans les 7 jours suivant la rémission ou la mise en place d'un traitement efficace des sinusites aiguës ou chroniques en phase de réchauffement.

Normalement, il n'est pas difficile de différencier une sinusite qui lorsqu'elle est douloureuse est une pathologie aiguë ou en phase aiguë, d'une NTC qui est une pathologie chronique. Toutefois, une sinusite unilatérale peut être confondue avec un prodrome pré-névralgique et il faudra faire très attention aux symptômes associés (rhinorrhée et opacification sinusienne) et l'efficacité du traitement pourra être un critère diagnostique puisque la douleur des prodromes pré-névralgiques ne cède pas aux antalgiques classiques ou aux anti-inflammatoires.

2.8.2. Les algies dentaires

La plupart des pathologies dentaires entraînent des douleurs unilatérales au niveau dentaire ou plus largement voire, plus rarement, des céphalées. Ce sont les pulpites et les fêlures qui sont à l'origine des douleurs les plus violentes et qui pourront être confondues avec des NTC. En effet, la douleur est vive, sourde, pulsatile et l'intensité est souvent sévère. Elle est résistante aux antalgiques, y compris souvent aux opioïdes. La pulpite et la fêlure peuvent également entraîner des douleurs, dites projetées (**Figure 20**), c'est-à-dire que le patient se plaint de douleurs présentes à un autre endroit que l'endroit de la lésion [31] [53] [78].

Les critères diagnostiques énoncés par l'IHS concernant les douleurs dentaires et des mâchoires sont [31] :

- A. Des céphalées accompagnées de douleurs dans les dents et/ou dans les mâchoires et répondant aux critères C et D,
- B. Des troubles dentaires, des mâchoires ou des structures reliées évidents,

- C. Les céphalées et les douleurs dentaires et/ou des mâchoires se développent en étroite relation temporelle avec la lésion causale,
- D. Les céphalées et les douleurs dentaires et/ou des mâchoires cessent dans les 3 mois suivant la réalisation d'un traitement efficace.

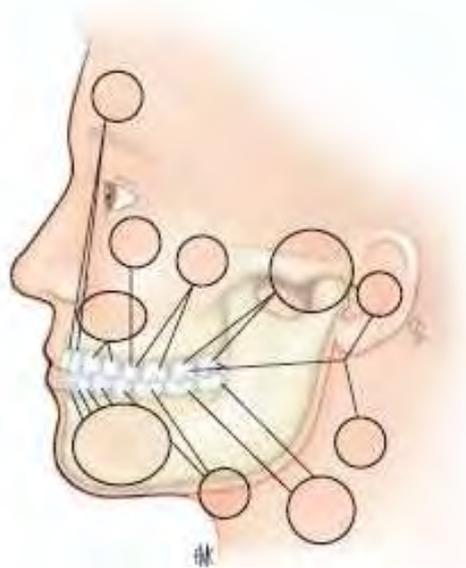


Figure 22 Territoires de projections douloureuses correspondant à une pathologie dentaire [29].

Les douleurs dentaires sont présentées par l'IHS comme une seule entité. La symptomatologie clinique est beaucoup plus fine et diffère bien entendu suivant l'étiologie de la douleur : pulpite, parodontite apicale, fissure radiculaire, ... L'examen clinique des dents (test de vitalité pulpaire, test de percussion coronaire, test de morsure, sondage parodontal, examen des points de contact et de l'occlusion, ...), complété par des examens radiologiques, a une valeur diagnostique importante et ouvre sur des traitements simples à même de faire régresser les douleurs dentaires.

Ainsi, les douleurs dentaires présentées ici sont aiguës. Il est donc aisé de réaliser la distinction entre les algies dentaires et les NTC. Toutefois, les prodromes pré-névralgiques causent des douleurs de ce type. L'interrogatoire du patient permettra de mettre en évidence, pour les algies dentaires, des douleurs préalables et mieux localisées et la dent causale présentera des sensibilités [53] [78].

2.8.3. Les dysfonctions de l'appareil manducateur

L'IASP les définit comme « des douleurs occasionnelles et sévères dans les muscles manducateurs, apparaissant parfois à la mastication et souvent associées à des mouvements restreint de la mâchoire et un claquement ou des craquements » [52].

Ce dysfonctionnement de l'appareil manducateur (DAM) est lié à un défaut d'adaptation à un trouble occlusal ou à une parafonction. Il est principalement retrouvé chez les femmes âgées de 20 à 40 ans et chez les personnes âgées (du fait d'un édentement non compensé). On observe chez les patients souffrant de DAM des douleurs articulaires violentes mais aussi des douleurs musculaires qui ont tendance à se projeter à la mandibule, aux dents, au niveau rétro-orbitaire ou encore au niveau du crâne. La douleur est généralement décrite comme intermittente et unilatérale, mais elle peut être constante et elle est souvent exacerbée par le mouvement de la mâchoire. C'est au réveil qu'elle atteint son intensité maximale et lors des phases les plus douloureuses, il est possible d'entendre un bruit articulaire et de constater un trismus. La différence entre les DAM et les arthromyalgies atypiques réside dans l'étiologie puisque pour les DAM, il est possible de retrouver une pathologie au niveau de l'ATM (désunion condylo-discale) ou des troubles occlusaux qui ne sont pas présents dans l'arthromyalgie atypique [52] [65] [78].

L'IHS propose donc les critères diagnostiques suivants pour les DAM [31] :

- A. Une douleur récurrente dans une ou plusieurs régions de la tête et/ou du visage qui répond aux critères C et D,
- B. Des radiologies, une IRM et/ou une scintigraphie osseuse montrent des troubles de l'ATM,
- C. Il est prouvé que la douleur peut être attribuée à la lésion de l'ATM grâce à, au moins, un des critères suivants :
 1. La douleur est précipitée par des mouvements de la mâchoire et/ou par la mastication d'aliments durs,
 2. Une réduction de l'amplitude d'ouverture ou une ouverture irrégulière de la mâchoire,
 3. Des bruits provenant d'une ou des deux ATM durant des mouvements de mâchoire,
 4. Une sensibilité de la/des capsule(s) articulaire(s) de l'une ou des deux ATM,

D. Les céphalées cessent dans les 3 mois suivant l'achèvement d'un traitement efficace du trouble de l'ATM et elles ne réapparaissent plus.

Le diagnostic différentiel entre un DAM et une NTC repose sur l'âge des patients, sur le fait que la douleur est maximale le matin et sur la présence d'un trouble réel de l'ATM.

2.8.4. Les tumeurs de la face

Certaines tumeurs de la face peuvent engendrer des douleurs nociceptives à condition qu'elles ne touchent pas le nerf. Ces douleurs sont en général peu intenses et ne constituent que rarement l'objet de plaintes. Par contre, les tuméfactions ou les déformations osseuses, les signes de compression d'organes ou encore les mobilités dentaires sont des signes fréquemment rencontrés chez les patients porteurs de tumeurs [78].

2.8.5. Le glaucome

Le glaucome est une maladie oculaire qui touche principalement les personnes âgées de plus de 45 ans et de sexe féminin. On observe chez les patients souffrant de cette pathologie une atteinte du nerf optique causée par une élévation de la pression intraoculaire. Il est impératif de différencier le glaucome aigu (par fermeture de l'angle) du glaucome chronique (à angle ouvert) qui correspond à la forme la plus fréquente [32].

Le glaucome chronique est une pathologie progressive. Il est donc très difficile pour le patient de s'apercevoir qu'il est touché, ce qui peut engendrer une perte de la vue irréversible. En effet, l'atteinte présente peu de signes fonctionnels et n'est que rarement douloureuse (elle l'est lorsque la pression est devenue très élevée). Il n'y a donc pas de diagnostic différentiel à réaliser entre le glaucome chronique et les NTC [32].

Le glaucome aigu (**Figure 21**) est quant à lui très brutal. Il est lié à une augmentation rapide de la pression intraoculaire qui engendre l'accolement de l'iris au filtre d'évacuation. Il entraîne donc de fortes douleurs, une baisse de la vue, une rougeur oculaire, des nausées et des vomissements. C'est une véritable urgence ophtalmique car la vue peut rapidement être compromise [32].

Ainsi, les critères retenus par l'IHS concernant le glaucome aigu sont [31] :

- A. Une douleur dans l'œil et en arrière ou au-dessus de celui-ci, répondant aux critères C et D,
- B. Une augmentation de la pression intraoculaire, avec au moins l'un des signes suivants :
 1. Une injection conjonctivale,
 2. Une opacification de la cornée,
 3. Des troubles visuels,
- C. La douleur se développe en même temps que le glaucome,
- D. La douleur cesse dans les 72 heures suivant la mise en place d'un traitement efficace contre le glaucome.

C'est donc principalement avec les NTC mixtes et avec les NTC avec participation vasomotrice qu'il faudra différencier le glaucome aigu. Toutefois, le caractère aigu de cette pathologie et la présence de troubles visuels ne laisseront que peu de place au doute.



Figure 23 *Glaucome aigu* [36].

2.9. Les migraines

La migraine est une céphalée primaire fortement handicapante dont il existe deux sous-catégories : la migraine avec aura et la migraine sans aura.

2.9.1. La migraine avec aura

La migraine avec aura est définie par l'IASP comme « des céphalées avec palpitations présentant souvent des prodromes et généralement précédées d'une aura qui comporte souvent des phénomènes visuels. La douleur est généralement unilatérale, mais

elle peut être bilatérale. Elle est souvent accompagnée de nausées, de vomissements, de photophobie et de phonophobie. C'est une pathologie à prédominance féminine » [52].

Ainsi, la migraine avec aura est principalement caractérisée par des symptômes neurologiques focaux, ou aura, qui précèdent et/ou accompagnent les céphalées. On retrouve, par ordre de fréquence, des troubles de la vision, un scintillement dans le champ visuel, une impression de brouillard dans le champ visuel, ..., des paresthésies au niveau des mains et de la bouche, une dysarthrie (trouble de la parole) et des troubles aphasiques. Par ailleurs, la plupart des patients ressentent également des prodromes quelques heures ou quelques jours avant la céphalée, incluant une hyper ou une hypoactivité, une dépression, une envie de certains aliments, des bâillements répétés, ... Ces mêmes symptômes peuvent également apparaître durant la phase de résolution [31] [52].

La douleur est quant à elle lancinante, accompagnée de pulsations, d'intensité légère à sévère et elle augmente jusqu'à atteindre un plateau. Elle commence généralement dans la région fronto-temporale et peut ensuite rester à ce niveau ou s'étendre à l'hémicrâne. Elle est souvent accompagnée de photophobie, phonophobie, nausées et/ou vomissement et elle dure de 4 à 72 heures si aucune thérapeutique médicamenteuse n'est entreprise. Comme précisé précédemment, la douleur est souvent unilatérale, mais elle peut alterner les côtés lors d'une attaque ou d'une attaque à l'autre. La fréquence des attaques varie de quelques attaques dans une vie à plusieurs chaque semaine, avec une moyenne d'une à quatre par mois [52].

Par conséquent, les critères diagnostiques retenus par l'IHS concernant la migraine avec aura sont [31] :

- A. Au moins 2 attaques répondant aux critères B et C
- B. Les céphalées durent entre 4 et 72 heures (si elles ne sont pas traitées ou que le traitement est un échec),
- C. Les céphalées ont au moins deux des caractéristiques suivantes :
 1. Localisation unilatérale,
 2. Un caractère pulsatile,
 3. Une intensité modérée ou sévère,
 4. Aggravée par l'activité physique routinière (marcher ou monter des escaliers par exemple) ou en causant l'évitement,
- D. Une absence d'étiologie.

Ajoutons qu'il existe de nombreuses formes atypiques de migraine avec aura (aura sans céphalée, formes familiales, forme basilaire, ...) [31].

Compte tenu de la présence de l'aura, cette forme de migraine ne sera pas difficile à différencier des NTC.

2.9.2. La migraine sans aura

Elle est définie par l'IASP comme « des attaques répétitives causant une douleur unilatérale (parfois bilatérales), lancinante, modérée à sévère en intensité, souvent avec un stade prémonitoire mais sans aura cliniquement perceptible. Les attaques sont généralement accompagnées de nausées, de vomissements, de photophobie et de phonophobie. La douleur alterne les côtés entre les attaques ou même lors d'une attaque. Elle commence généralement dans les régions frontales » [52].

Elle est plus fréquente que la migraine avec aura puisqu'on compte 2 à 3 migraines sans aura pour une migraine avec aura. Ses caractéristiques sont très similaires à celles de la migraine avec aura, tout comme sa durée (4 à 72 heures) mais la phase d'aura fait défaut dans celle-ci [52].

L'IHS retient donc les critères diagnostiques suivants [31] :

- A. Au moins 5 attaques répondant aux critères B à D,
- B. Les céphalées durent entre 4 et 72 heures (si elles ne sont pas traitées ou que le traitement est un échec),
- C. Les céphalées ont au moins deux des caractéristiques suivantes :
 - 1. Localisation unilatérale,
 - 2. Un caractère pulsatile,
 - 3. Une intensité modérée ou sévère,
 - 4. Aggravée par l'activité physique routinière (marcher ou monter des escaliers par exemple) ou en causant l'évitement,
- D. Au moins l'un des symptômes suivant durant une attaque :
 - 1. Nausées et/ou vomissements,
 - 2. Photophobie et phonophobie,
- E. Une absence d'étiologie.

C'est donc la forme sans aura qui cause le plus de difficultés pour réaliser le diagnostic différentiel avec une NTC. Toutefois, la douleur dure plus longtemps pour la migraine et il n'existe pas de signes prodromiques pour les NTC.

2.9.3. Physiopathologie, génétique et traitement des migraines

Longtemps, de nombreuses théories concernant la physiopathologie de la migraine se sont affrontées. Ainsi, des théories vasculaires, neuronales, alimentaires, hormonales, plaquettaires, pulmonaires et mitochondriales ont été avancées [8].

En fait, durant la crise, il est possible d'observer une modification du débit sanguin, un dysfonctionnement cellulaire neuronal et extraneuronal, un dysfonctionnement subcellulaire (mitochondrial) et l'implication de nombreuses molécules (sérotonine, neuropeptides, substances vasoactives, ...) [8].

Il semble donc que la migraine soit due à une stimulation des terminaisons nerveuses péri-vasculaires qui, une fois activées, entraînent la libération de substances vasoactives. On observe alors une vasodilatation et une extravasation de substances excitant à nouveau les terminaisons nerveuses péri-vasculaires. Un phénomène de conduction nerveuse fait ensuite parvenir l'influx nerveux généré jusqu'aux terminaisons trigéminales centrales (et plus précisément jusqu'au noyau spinal, vecteur de la douleur), ce qui est à l'origine de la douleur et des symptômes neurovégétatifs (nausées et vomissements). Cependant, il reste encore beaucoup d'inconnues concernant la physiopathologie des migraines. En fait, le mécanisme semble similaire à celui des céphalées trigémino-dysautonomiques [8] [49].

Ajoutons qu'il est fort probable qu'une composante génétique existe pour les migraines puisqu'il existe des formes familiales de migraines. Cette transmission se ferait selon un mode autosomique dominant [8].

Enfin, concernant les thérapeutiques antimigraineuses, il ne faut pas oublier qu'aucun traitement curatif n'existe même si la cessation spontanée est possible. Les traitements actuels ont donc pour objectif de stopper les crises, d'en atténuer la sévérité et d'en diminuer la fréquence. Les triptans, apparus dans les années 1990 semble constituer l'essentiel du traitement de fond des migraines. Le traitement de la crise migraineuse vise

pour sa part à arrêter ou estomper la douleur. Il se compose d'antalgiques classiques, l'anti-inflammatoires non stéroïdiens et de dérivés de l'ergot de seigle [8].

3. TRAITEMENT DES NTC

Le diagnostic d'une NTC posé, il faut traiter la maladie. Deux possibilités thérapeutiques s'offrent alors : les traitements médicamenteux et les traitements chirurgicaux. Toutefois, ce sont les traitements médicamenteux qui sont, et doivent rester, proposés en première intention.

3.1. Traitements médicamenteux

Les douleurs retrouvées lors des NTC ne répondant pas aux antalgiques classiques, il a donc fallu s'orienter vers les neurotropes et en particulier vers les antiépileptiques pour soulager les patients. Rappelons que ces douleurs sont de type épileptiforme. Certains psychotropes et myorelaxants ont également prouvé leur efficacité.

3.1.1. Les antiépileptiques

Les antiépileptiques sont des médicaments utilisés en neurologie pour traiter principalement l'épilepsie. Toutefois, ils jouent également un rôle prépondérant dans le traitement de la NTC.

3.1.1.1. Mécanisme d'action

Les médicaments antiépileptiques agissent principalement en modulant la transmission synaptique et en modifiant l'excitabilité neuronale (**Figure 24**).

On distingue principalement trois types d'actions [3] [5] [58] :

- Un effet stabilisateur de la membrane neuronale. Les molécules contenues dans ces médicaments peuvent inhiber les canaux voltage-dépendants sodiques et calciques qui participent à la dépolarisation des neurones, ou activer les canaux voltage-dépendants potassiques avec pour conséquence une hyperpolarisation neuronale. Par ce biais, les antiépileptiques permettent de moduler les conductances membranaires et donc de stabiliser les membranes neuronales hyperexcitées,

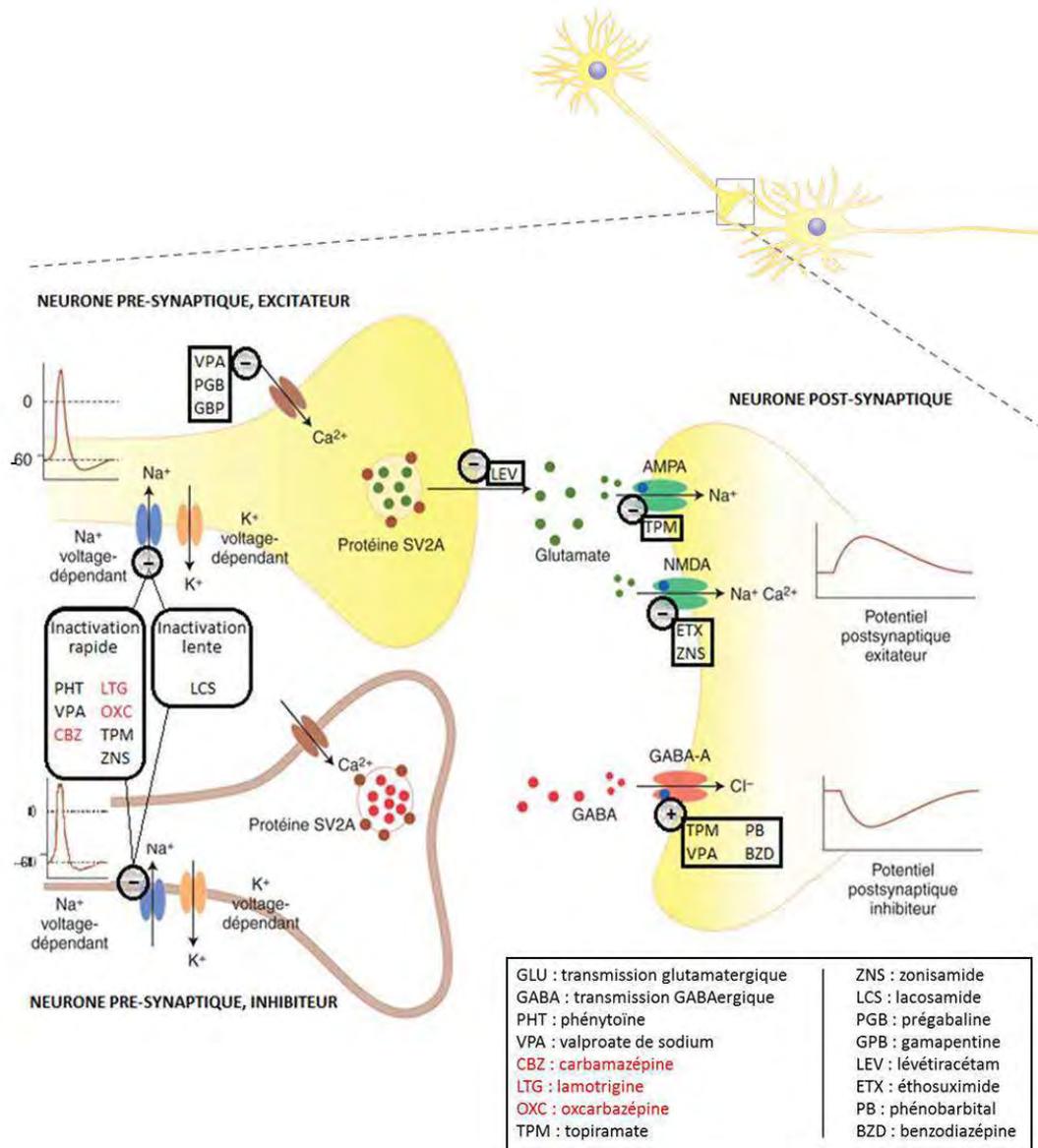


Figure 24 Mécanismes d'action des antiépileptiques d'utilisation courante (adapté de la référence [3]).

- Un renforcement de l'inhibition GABAergique. L'acide gamma-aminobutyrique (GABA) est un neurotransmetteur inhibiteur du système nerveux. Les antiépileptiques agissent en augmentant la quantité de GABA disponible et en intervenant sur les récepteurs GABAergiques. Ceci entraîne l'activation d'une transmission synaptique inhibitrice,
- Une diminution de l'excitation glutamatergique. Le glutamate est un neurotransmetteur excitateur du système nerveux. Les antiépileptiques ont donc sur ce neurotransmetteur et sur ces récepteurs une action contraire à celle produite sur le GABA et ses récepteurs. En effet, ils diminuent sa quantité disponible et bloquent ses récepteurs ce qui induit une diminution des

transmissions synaptiques excitatrices. Toutefois, le glutamate intervient dans d'autres fonctions physiologiques essentielles et son blocage peut se révéler dangereux à long terme.

3.1.1.2. Carbamazépine

C'est à partir de 1962 que l'utilisation de la carbamazépine (Tegretol®) a été proposée pour traiter les NTC. Aujourd'hui encore et malgré son ancienneté, ce médicament est toujours utilisé dans cette indication. C'est d'ailleurs le traitement de référence des NTC. Il est même considéré par l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] comme le seul médicament dont l'efficacité pour traiter les NTC a été établie. Véritable médicament « miracle », il constitue presque un test de diagnostic (surtout en cas de doute) [23] [79] [81].

La carbamazépine agit en bloquant les canaux sodiques voltage-dépendants (cf. figure 24). Elle a donc une action stabilisatrice sur les membranes neuronales. Sa demi-vie dans le plasma en cas d'administration régulière est en moyenne de 16 à 24 heures et elle est largement métabolisée par le foie, par voie oxydative [30].

La posologie est individuelle et dépend de la réponse clinique du patient. Ainsi, une introduction progressive permet de définir la dose nécessaire au patient et de prévenir les effets secondaires des premiers jours engendrés par le médicament. La forme à libération immédiate est la plus efficace. Le traitement est débuté à la posologie de 100 mg par jour (en deux prises) et est ensuite augmenté de 100 mg tous les deux jours jusqu'à atteindre la dose efficace permettant une disparition des douleurs. Cette dose est en général comprise entre 600 et 800 mg par jour (réparties en une à trois prises quotidiennes) mais elle peut atteindre 2400 mg par jour dans les cas les plus sévères. L'utilisation prolongée de ce médicament devient alors problématique. La prise doit se faire une demi-heure à une heure avant les repas. Lorsque la douleur a disparu depuis 2 à 5 semaines, la posologie est diminuée progressivement de 100 mg tous les 2 à 5 jours pour déterminer la dose minimale nécessaire. Il n'est pas rare de constater une accoutumance qui conduit à augmenter les doses. En cas de rémission complète, le traitement est arrêté et réinstauré lors d'éventuelles récurrences [23] [30] [64] [70] [81].

Les effets indésirables engendrés par la carbamazépine sont nombreux. Des étourdissements, des céphalées, une ataxie, une somnolence, de la fatigue, une diplopie,

des nausées et des vomissements sont fréquents. Ces effets semblent être dose dépendants et sont surtout observés en début de traitement (lorsque la posologie de début est trop importante) ou chez les personnes âgées. Ils cèdent en général spontanément en quelques jours ou après une réduction temporaire de la posologie. Par ailleurs, une fatigue, des troubles hépatobiliaires (augmentation de la phosphatase alcaline voire une insuffisance hépatique), une hyponatrémie, des anémies, des leucopénies, des thrombopénies (nécessitant un suivi hématologique), une agitation, une confusion voire des hallucinations, des acouphènes et une diminution de la libido, pour les plus fréquents, peuvent fortement handicaper le patient. Il est également fréquent de constater l'apparition de troubles cutanés allergiques (exanthème) ou de type Lyell ou syndrome de Stevens-Johnson. Les réactions de type Lyell ou syndrome de Stevens-Johnson apparaissent principalement chez les populations d'origine chinoise ou thaïlandaise, porteuses HLA B1502. Il est donc nécessaire de rechercher cet allèle avant de mettre en place un traitement par carbamazépine, en sachant que si ce test est positif, le traitement ne doit pas être instauré [30] [64].

L'utilisation de ce médicament est contre-indiquée en cas de traitement par le saquinavir (médicament utilisé chez les patients atteints du VIH), par le voriconazole (antifongique) et chez les patients présentant un bloc auriculoventriculaire ou des antécédents d'hypoplasie médullaire ou de porphyrie hépatique. Il donne également lieu à de nombreuses interactions médicamenteuses, conduisant par exemple à une diminution ou une perte d'efficacité des contraceptifs et des anticoagulants oraux. De plus, la prise de boisson alcoolisée est fortement déconseillée. Ajoutons qu'il est nécessaire de peser le rapport bénéfices/risques lors des grossesses car la carbamazépine est tératogène. [30].

Comme précisé précédemment, c'est le médicament le plus efficace pour traiter les NTC puisque dans les huit jours qui suivent le début du traitement, 70 à 80 % des patients voient leur état s'améliorer, avec une diminution de la fréquence et de l'intensité des attaques douloureuses, voire pour la majorité des personnes, une disparition complète des douleurs. La douleur est d'emblée réfractaire à ce traitement chez 20 à 30 % des patients. De plus, ce médicament n'est efficace à long terme que chez 50 % des patients. Ainsi, l'absence ou la perte d'efficacité et l'apparition de certains effets indésirables trop marqués obligent à envisager l'utilisation d'autres médicaments seuls ou en association avec la carbamazépine en général. Il faut alors diminuer la posologie progressivement [23] [70] [79].

3.1.1.3. Oxcarbazépine

L'oxcarbazépine (Trileptal®) est un analogue structurel de la carbamazépine. Elle est considérée par l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] comme « probablement efficace » pour contrôler la douleur des NTC. En fait, elle est, tout comme la carbamazépine, un traitement de première intention des NTC, même si elle n'est utilisée en général qu'après un échec de cette dernière [23] [58].

Son mode d'action est similaire à celui de la carbamazépine (cf. figure 24). Par contre, son mécanisme de dégradation, lui aussi hépatique, diffère légèrement puisqu'elle est métabolisée par des enzymes. Les effets indésirables et les interactions médicamenteuses qu'elle entraîne sont donc similaires mais ils se produisent moins fréquemment et sont moins intenses. Du fait de sa similarité avec la carbamazépine, des réactions allergiques entre ces deux médicaments peuvent se produire [23] [58] [85].

Concernant sa posologie, le médicament est initié à la dose de 150 mg par jour en deux prises, puis elle est augmentée tous les trois jours de 300 mg jusqu'à atteindre la dose efficace. Celle-ci est en général comprise entre 600 et 1800 mg par jour [23] [58].

Ainsi, l'oxcarbazépine semble être presque aussi efficace dans le traitement des NTC que la carbamazépine et surtout, elle est beaucoup mieux tolérée. Toutefois, elle n'a pas l'autorisation de mise sur le marché dans cette indication et son efficacité diminue avec le temps (9 patients sur 10 ont recours à la chirurgie au bout de 4 ans) [30] [58] [83].

3.1.1.4. Lamotrigine

La lamotrigine (Lamictal®) est un antiépileptique utilisé en seconde intention dans le traitement des NTC pour remplacer la carbamazépine ou en association avec celle-ci [58]. Elle est considérée par l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] comme « éventuellement efficace » pour contrôler la douleur.

Elle agit également sur les canaux sodiques voltage-dépendants (cf. figure 24), permettant de stabiliser les membranes neuronales et elle inhibe la libération de neurotransmetteurs excitateurs. Sa demi-vie est de 28 heures en monothérapie mais elle peut être diminuée de moitié lors d'associations médicamenteuses, principalement avec

d'autres antiépileptiques. Il faut donc ajuster la posologie en fonction de ce facteur. Son métabolisme est également hépatique. Il fait intervenir des enzymes : les glucuronyltransférases [30] [58].

La lamotrigine est également introduite progressivement. Le patient débute avec une posologie de 25 mg par jour. Elle est ensuite lentement augmentée (25 à 50 mg par jour toutes les semaines) jusqu'à atteindre la dose cible, généralement comprise entre 200 et 400 mg par jour réparties en deux prises. Cette augmentation lente permet de diminuer considérablement l'apparition d'effets secondaires [51] [58].

Les effets indésirables sont similaires à ceux retrouvés pour les autres antiépileptiques. Il est possible de constater des étourdissements, des nausées et une ataxie. De plus, 7 à 10 % des patients rapportent la présence d'un rash cutané durant les 4 à 8 premières semaines de traitement. Ce rash se résout en général avec la poursuite du traitement. Une éruption cutanée plus sévère avec une desquamation, des adénopathies et de la fièvre peut également apparaître dans de très rares cas, imposant l'arrêt du traitement [30] [58].

De plus en plus d'auteurs considèrent que ce médicament est l'un des seuls qui présente un niveau de preuve suffisant concernant son efficacité dans le traitement des NTC. Insistons toutefois sur le fait que ce médicament n'est proposé qu'en cas d'échec de la carbamazépine et qu'il n'a pas l'autorisation de mise sur le marché dans cette indication [13] [30] [85].

3.1.1.5. Autres antiépileptiques

Certains autres antiépileptiques comme la phénytoïne, le clonazépam, la gabapentine, la prégabaline, le topiramate, le lévétiracétam et le valproate de sodium ont été proposés dans le traitement des NTC. Toutefois, l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] considèrent que les preuves sont insuffisantes pour appuyer ou réfuter l'efficacité de ces médicaments.

La phénytoïne (Dy-Hydan®) a commencé à être utilisée pour traiter la NTC dès 1942. C'est en fait le premier médicament utilisé avec succès dans la prise en charge de cette pathologie. C'est aussi, avec la carbamazépine, le seul médicament à avoir obtenu l'autorisation de mise sur le marché pour cette indication. Il n'est cependant que très peu

efficace et il engendre de nombreux effets secondaires comme une ataxie, un nystagmus, un syndrome cérébelleux,... pour les doses habituellement prescrites (300 à 500 mg par jour). Par ailleurs, seulement 30 % des patients restent soulagés à 2 ans par ce médicament. Il est donc utilisé en association avec d'autres médicaments [30] [70] [81].

Le clonazépam (Rivotril®) est utilisé uniquement en France pour soulager la douleur des NTC. Sa posologie habituelle est de 1,5 à 8 mg par jour. Toutefois, il engendre de nombreux effets secondaires pour une efficacité limitée, expliquant sa faible utilisation. En fait, il est principalement prescrit chez les patients en état de mal névralgique [23] [70] [70].

La gabapentine (Neurontin®) est un analogue structurel du neurotransmetteur GABA. Elle est indiquée dans le traitement des neuropathies périphériques et principalement pour les névralgies post-zostériennes. Dans la mesure où la NTC est une neuropathie, il semble logique que l'utilisation de la gabapentine ait été tentée pour traiter cette pathologie. Elle semble d'ailleurs avoir montré une efficacité dans cette indication, seule ou en association avec la carbamazépine ou avec des injections locales de ropivacaïne. Sa posologie habituelle est de 800 à 3600 mg par jour. Les effets secondaires causés par ce médicament sont ceux retrouvés pour les autres antiépileptiques (leucopénies, somnolence, confusion, agressivité, dépression, troubles visuels, nausées, vomissements, ...) avec une fréquence plus importante (1 à 100 %). S'y ajoutent des infections virales, pneumonies, arthralgies, myalgies, ... Ceci explique son utilisation réduite [30] [58] [81].

La prégabaline (Lyrica®) est également un analogue structurel du neurotransmetteur GABA. La posologie habituelle pour contrôler la douleur des NTC est de 150 à 600 mg par jour. Une étude a montré que la prégabaline a permis une réduction des douleurs supérieure à 50 % chez 74 % des patients traités. Toutefois, cette efficacité semble avoir légèrement décliné dès la première année. Ses principaux effets indésirables sont une forte somnolence et des vertiges [30] [51] [58].

Le topiramate (Eptimax®) est un nouvel antiépileptique utilisé dans le traitement des NTC à une posologie quotidienne variant selon les individus de 100 à 400 mg. C'est un médicament relativement efficace puisqu'une étude sur 8 patients a montré que pour des doses de 50 à 100 mg par jour, le topiramate a soulagé complètement 3 patients et modérément 3 patients, les 2 patients restant n'ayant ressenti qu'une faible amélioration.

De plus, les effets indésirables, qui sont ceux retrouvés avec tous les autres antiépileptiques, sont assez fréquents. Il n'est donc pas utilisé en monothérapie [30] [51] [58].

Le lévétiracétam (Keppra®) est généralement utilisé avec une posologie allant de 1000 à 4000 mg par jour pour traiter les NTC. Une étude sur 23 patients traités par ce médicament a montré que sa prise réduisait le nombre d'attaques douloureuses journalières de 62,4 %. Les effets indésirables (identiques à ceux retrouvés avec les autres antiépileptiques) sont fréquents et expliquent sa faible utilisation [30] [51] [58].

Enfin, le valproate de sodium (Dépakine®) est utilisé pour soulager la douleur chez les patients atteints de NTC à des doses allant de 800 à 1600 mg par jour. Une étude portant sur l'efficacité du valproate de sodium chez 10 patients a montré que ce médicament permet de réduire le nombre d'attaques douloureuses de 50 à 75 % lorsqu'il est efficace. Il semble également qu'une association avec d'autres médicaments est nécessaire dans 20 % des cas et que le valproate de sodium est peu ou pas efficace ou entraîne des effets indésirables trop importants chez 35 % des patients. Ces effets sont communs à tous les antiépileptiques. Par ailleurs, c'est un médicament fortement tératogène [30] [51].

3.1.2. Les myorelaxants

Les myorelaxants, et particulièrement le baclofène, sont également des médicaments qui permettent de soulager la douleur des NTC.

3.1.2.1. Baclofène

Le baclofène (Lioréal®) est un myorelaxant antispastique agoniste de certains récepteurs GABA. Il permet donc de diminuer les transmissions synaptiques excitatrices. L'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] le considèrent comme éventuellement efficace pour contrôler la douleur chez les patients souffrant de NTC. Sa demi-vie est courte (seulement 3 à 4 heures) [30] [58].

La posologie du baclofène est augmentée progressivement. Initialement, les doses sont de 15 à 30 mg par jour réparties en trois prises. Elles sont ensuite augmentées de 5 à 10 mg tous les deux jours pour atteindre des doses de 40 à 60 mg par jour en monothérapie, voire 80 mg par jour dans les cas les plus sévères. Tout comme pour la

carbamazépine, lorsque la douleur a disparu depuis plusieurs semaines, la posologie est diminuée graduellement (5 à 10 mg par semaine). Toutefois, la monothérapie n'offre pas toujours une réponse suffisante. Une association de baclofène (20 à 40 mg par jour) et de carbamazépine (600 mg par jour) peut alors être envisagée [64] [81].

10 % des patients voient leur traitement arrêté rapidement en raison d'effets indésirables. En général, ces effets apparaissent au début du traitement, lorsque les doses sont augmentées trop rapidement et ils sont plus sévères chez les personnes âgées, ou ayant des antécédents psychiatriques ou des troubles vasculaires cérébraux. On retrouve très fréquemment une somnolence, une asthénie, des nausées, des vomissements et, dans une moindre mesure, des vertiges, une confusion, une hypotonie musculaire, une dépression, des acouphènes, des paresthésies, une bradycardie et des éruptions cutanées [30] [58].

Un suivi de patients sur une période de 1 à 5 ans a montré que l'efficacité du baclofène reste maintenue dans seulement 30 % des cas, que 17 % des patients subissent une récurrence douloureuse au bout de 3 à 6 mois et que 22 % des patients deviennent réfractaires au bout de 1 à 18 mois. Malgré un taux d'efficacité élevé au moment de l'instauration du traitement, l'effet du baclofène tend à diminuer très rapidement chez la majorité des personnes, expliquant son utilisation fréquente en association avec la carbamazépine dans cette indication. Ajoutons que les effets indésirables des deux médicaments sont alors potentialisés. Enfin, le baclofène présente le plus fort taux de preuve concernant l'efficacité dans le traitement des NTC après la carbamazépine [51] [58].

3.1.2.2. *Tizanidine*

L'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] considèrent le niveau de preuve concernant l'efficacité de la tizanidine (Zanaflex®) dans le traitement des NTC comme insuffisant. La tizanidine semble être nettement moins efficace que la carbamazépine et une étude portant sur 10 patients a prouvé que 8 d'entre eux ont été soulagés grâce à ce médicament mais que, chez chacun de ces 8 patients, les douleurs sont réapparues au bout de 1 à 3 mois [51] [58].

3.1.2.3. Toxine botulinique

Certains auteurs suggèrent l'utilité de la toxine botulinique A (Botox®) pour soulager les douleurs des NTC. En effet, une injection de toxine botulinique au niveau des zones faciales douloureuses semble diminuer le nombre et la sévérité des attaques durant 60 jours, au terme desquels la douleur tend à revenir selon le model initial. En fait, la toxine botulinique agirait soit en bloquant la libération d'acétylcholine au niveau des terminaisons nerveuses, ce qui permettrait une relaxation musculaire et le soulagement des douleurs, soit en bloquant la sécrétion de neuropeptides nocicepteurs au niveau des zones douloureuses [51] [58].

3.1.3. Les psychotropes : le pimozide

De nombreux psychotropes ont été testés pour traiter les patients atteints de NTC, mais c'est le pimozide (Orap®) qui est le plus efficace. En effet, il est considéré par l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] comme éventuellement efficace pour soulager les douleurs des NTC. Il agit en bloquant les récepteurs dopaminergiques. Sa demi-vie est longue, elle atteint 53 heures [30].

La posologie habituelle du pimozide dans le traitement des NTC est de 2 à 10 mg par jour en prise unique (puisque la demi-vie est longue). Les effets indésirables qu'il engendre sont nombreux. Ainsi, on observe fréquemment une dépression, des vertiges, une somnolence, des céphalées, une hyperhidrose, des troubles extrapyramidaux, ... De plus, des affections cardiaques semblent également survenir dans des proportions indéterminées : arythmie ventriculaire, arrêt cardiaque, mort subite inexplicée, ... Il est donc fondamental de réaliser des examens cardiaques avant d'instaurer ce traitement puis d'effectuer un suivi régulier. Par ailleurs, les interactions médicamenteuses sont nombreuses, surtout avec les substances cardio-actives ou d'autres psychotropes [30].

Ainsi, malgré une efficacité pour soulager les douleurs des NTC identique voire supérieure par rapport à la carbamazépine, la gravité des effets secondaires rend ce médicament rarement utilisé dans cette indication.

3.1.4. Les anesthésiques locaux

Il semble que les anesthésiques locaux aident à soulager la douleur des NTC :

- L'utilisation topique de capsaïcine semble diminuer l'intensité des douleurs. Toutefois, l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] jugent les preuves insuffisantes pour appuyer ou réfuter l'efficacité de ce médicament,
- La lidocaïne semble également trouver sa place comme traitement d'appoint des NTC. Les sprays intranasaux composés de lidocaïne soulageraient temporairement les douleurs générées par les NTC de la branche maxillaire et les injections au niveau de la zone gâchette ont un effet immédiat, mais de courte durée sur la douleur [58] [85],
- Une anesthésie ophtalmique topique à l'aide de proparacaine aiderait également à soulager les douleurs survenant dans les NTC de la branche ophtalmique, même si l'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] jugent cette technique inefficace,
- La ropivacaine injectée au niveau de la zone gâchette associée à l'utilisation de gabapentine a montré son efficacité pour soulager les douleurs, comme nous l'avons précisé précédemment [58].

En fait, il semble que les anesthésiques locaux sont utilisables au niveau des zones gâchettes durant les attaques mais que leur action est de courte durée. Ce sont donc des traitements d'appoint, qui ne permettent pas de traiter convenablement les NTC en monothérapie. Ils doivent donc être associés à des médicaments oraux [58].

3.1.5. Stratégie thérapeutique

Historiquement, des traitements empiriques tels que des saignées, des avulsions, des cataplasmes alcoolisés, des bains tièdes, ... ont été employés pour répondre à la douleur de cette pathologie désarmante. Ce n'est qu'à partir de l'introduction de la phénytoïne en 1942 et de la carbamazépine en 1962 que des progrès concernant la prise en charge des NTC ont été réalisés [62] [81].

L'American Academy of Neurology et l'European Federation of Neurological Societies [13] ont publié des recommandations concernant le traitement des NTC. Les deux médicaments considérés comme des thérapies de première intention sont la

carbamazépine et l'oxcarbazépine. En cas d'échec, il faut s'orienter vers un traitement chirurgical. Toutefois, si le patient ne peut pas prétendre un à tel traitement ou s'il le refuse, la lamotrigine doit être utilisée en association avec l'un des deux médicaments précédents ou le baclofène doit remplacer les antiépileptiques (le pimozide ne doit plus être utilisé selon ces organismes). Concernant les autres traitements, leur efficacité reste encore trop incertaine pour fournir des recommandations.

En pratique, la carbamazépine est presque toujours le traitement de référence et de première intention. Son efficacité est telle qu'elle a valeur de test diagnostic. La dose est augmentée progressivement et, lorsque les douleurs ont disparu, elle est diminuée tout aussi progressivement jusqu'à atteindre un minimum pour lequel aucune douleur n'est rapportée, voire jusqu'à l'arrêt du traitement. En cas de réapparition des douleurs, la dose est ré-augmentée. Toutefois, si le patient est intolérant ou que l'effet disparaît à la suite d'une accoutumance, le traitement est réduit ou arrêté graduellement. Il est alors nécessaire de remplacer la carbamazépine ou d'y associer un autre médicament. L'oxcarbazépine est alors utilisée, mais elle fait office de traitement de seconde intention, tout comme la lamotrigine, le baclofène, la tizanidine et les autres antiépileptiques présentés précédemment (qui sont utilisés fréquemment malgré le faible niveau de preuve dont on dispose à leur égard) [58] [64] [81].

Ce n'est donc en réalité qu'après de nombreuses années de tests médicamenteux qu'un traitement chirurgical est envisagé. En effet, la chirurgie est proposée lorsque les options médicamenteuses ont été épuisées à cause d'intolérances (immédiates ou résultant de la longue durée de ces thérapeutiques) ou d'accoutumances, ce qui est le cas dans 30 à 50 % des cas [81].

3.2. Traitements chirurgicaux

L'option chirurgicale doit être envisagée dès lors que la NTC est réfractaire aux traitements médicamenteux ou lorsque ceux-ci engendrent des effets indésirables insupportables pour le patient.

Pendant longtemps, les neurotomies trigéminales à « ciel ouvert » ont constitué la seule option chirurgicale. Toutefois, elles ont dû être abandonnées au profit de techniques moins radicales et plus adaptées aux personnes âgées qui, rappelons-le, constituent la

majeure partie de la population atteinte par cette pathologie. Aujourd'hui, il existe de nombreuses techniques qui se distinguent par leur mode d'approche. D'une part, les techniques conservatrices, dont le but est de supprimer la CVN en lésant le moins possible le nerf. D'autre part, les techniques lésionnelles qui consistent à détruire de manière sélective les fibres nociceptives des territoires douloureux [72].

3.2.1. Technique conservatrice : la décompression vasculaire microchirurgicale

La décompression vasculaire microchirurgicale (DVMC) est la seule technique conservatrice existante, mais c'est aussi la technique la plus invasive.

3.2.1.1. Histoire et principe de la technique

La DVMC s'est développée progressivement depuis qu'en 1934 Dandy a constaté durant la pratique de neurotomies chez des patients atteints de NTC, l'existence fréquente d'une CVN. Les premières DVMC ont réellement débuté à partir de 1959, initiée par Gardner et Miklos. Mais c'est Jannetta qui a popularisé cette technique en la codifiant en 1976, d'où son autre appellation : intervention de Gardner-Jannetta [50] [72].

Cette technique est celle de première intention pour les névralgies trigéminales causées par un conflit vasculo-nerveux. Elle nécessite une angio-IRM précise mettant en évidence cette compression. Elle présente l'avantage de ne pas rechercher l'hypoesthésie du territoire douloureux mais juste une absence de conflit. Aucune atteinte n'est donc faite à la racine.

3.2.1.2. Description de la technique

L'intervention dure environ 3 heures et est réalisée sous anesthésie générale. La première étape consiste à positionner le patient. Selon Jannetta, « la position du vertex dicte l'exposition des nerfs crâniens ». Le patient est placé en décubitus controlatéral, sa tête est légèrement surélevée et son cou est modérément fléchi vers le sternum et en rotation de 15° vers le côté controlatéral. La tête est ensuite fixée dans une têtère et l'épaule est tirée caudalement et postérieurement (**Figure 25**) [50] [73].

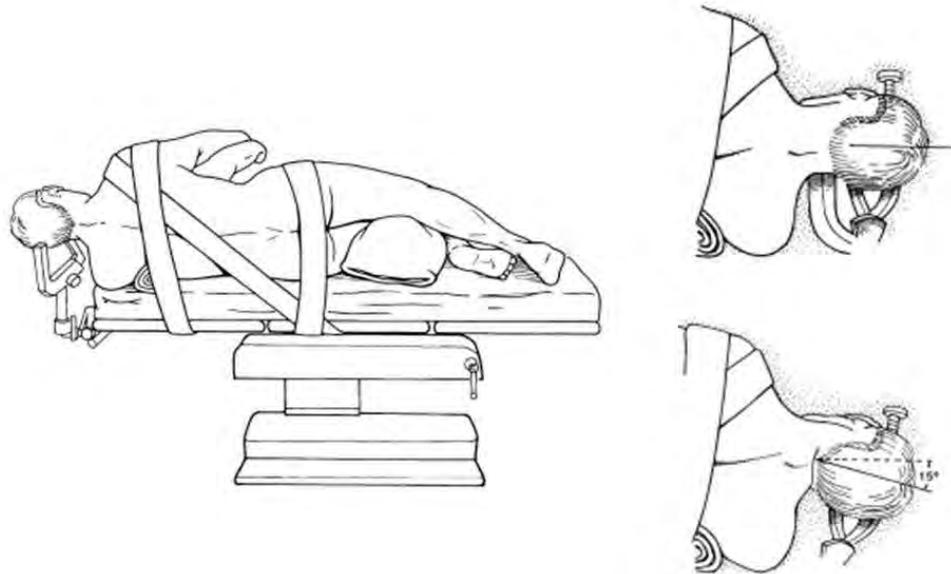


Figure 25 Position du patient durant la DVMC [50].

La deuxième étape est celle de l'incision. Pour Jannetta, « son placement dépend de la taille et de l'épaisseur du cou du patient ». Les cheveux sont rasés dans la région rétromastoïdienne. L'apophyse mastoïde et la ligne nucale supérieure, qui sont les repères pour la craniectomie, sont identifiées par palpation. Une incision cutanée verticale de 5 cm de longueur est réalisée. Elle est située à 0,5-1 cm de la bissectrice de l'angle formé par la ligne nucale et le rebord postérieur de l'apophyse mastoïde et elle est parallèle à la ligne des cheveux. Lorsqu'il s'agit de cous fins et longs, l'incision est plus courte, par contre, pour des cous courts et épais, la longueur est augmentée et l'incision est oblique (**Figure 26**). Le tissu sous-cutané et les muscles sont également incisés puis disséqués et les vaisseaux rencontrés sont ligaturés (artères) ou obturés (veines) [50] [73].

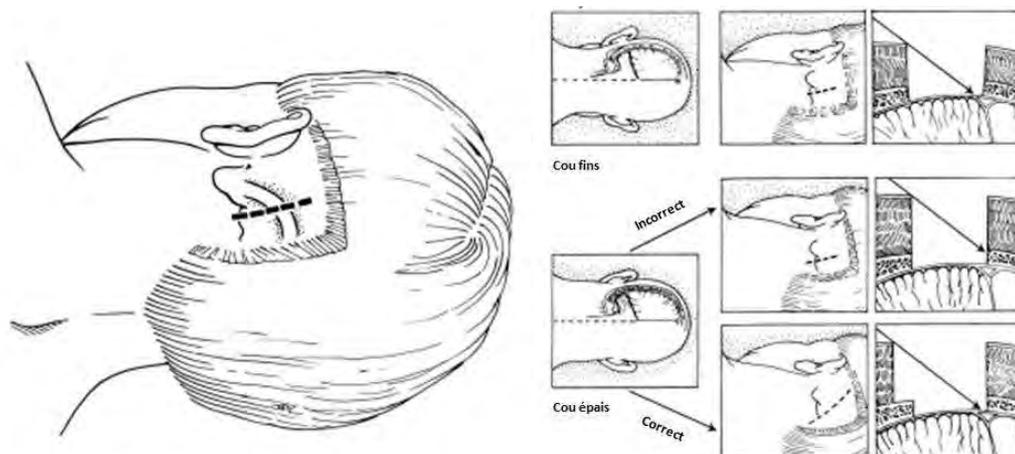


Figure 26 Incision rétro-mastoïdienne [66]. Sur la partie de droite, il est possible d'observer les variantes en fonction du type de cou du patient [50].

Une craniotomie rétromastoïdienne est ensuite réalisée. Un trou de trépan est foré en arrière de la base de la mastoïde et au-dessous de la ligne nucale. Il est ensuite élargi jusqu'aux sinus transverse et sigmoïde (qui sont exposés partiellement). Selon Jannetta, « la jonction entre les sinus transverse et sigmoïde doit être visible avant l'ouverture durale ». La forme de la craniotomie est ovale ou triangulaire équilatérale (**Figure 27**). Si les cellules mastoïdiennes sont exposées, ce qui arrive fréquemment, elles doivent être occluses par de petits morceaux de tissu sous-cutané graisseux, de muscles ou d'aponévrose. Initialement, de la cire était utilisée pour boucher ces cellules mais ce matériau engendrait trop fréquemment des otomastoïdites chroniques [50] [73].

Il faut alors ouvrir la dure-mère en réalisant deux lambeaux (qui sont rétractés le long des sinus transverse et sigmoïde) et placer un écarteur sur la face supérieure de l'hémisphère cérébelleux, jusqu'au veines pétreuses supérieures (**Figure 28**). A partir de cet instant, il est important d'effectuer un drainage régulier du LCS jusqu'à la fin de l'intervention. A l'issue de ces quatre étapes, on obtient un abord infra-tentorial supra-cérébelleux. Cette voie est considérée comme la voie exposant le moins à des troubles déficitaires par étirement du nerf facial (VII) et/ou du nerf vestibulocochléaire (VIII), aussi appelé nerf auditif [50] [73].

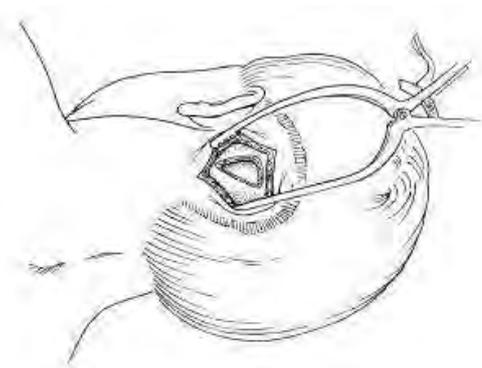


Figure 27 Craniotomie rétromastoïdienne [73].

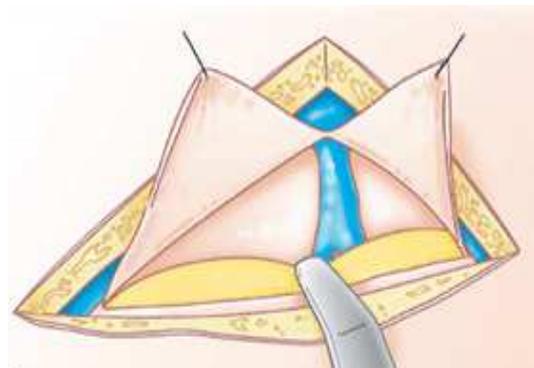


Figure 28 Ouverture de la dure-mère [72].

Un microscope opératoire est placé dans le champ. L'arachnoïde est ouverte et détachée du nerf trochléaire (IV) qui est oculomoteur. Le tronc des veines pétreuses supérieures et ses trois afférents (les veines mésencéphalique, cérébelleuse et pontine) sont disséqués de leur écran arachnoïdien. Cette étape est importante car elle permet d'écartier légèrement la surface du cervelet et d'accéder à la racine du nerf trijumeau depuis sa sortie de cavum de Meckel jusqu'à la REZ. Il faut toutefois faire attention à ne pas avulser le tronc veineux, auquel cas une hémorragie importante serait déclenchée. Les conséquences

de cette hémorragie seraient d'une part le sacrifice de ce tronc veineux et d'autre part la nécessité d'impacter du Surgicel® (un hémostatique) dans le sinus supérieur, ce qui pourrait ne pas être supporté. La racine trigéminalale peut alors être examinée mais il est parfois nécessaire de disséquer l'arachnoïde de celle-ci, lorsqu'elle est trop épaisse et adhérente aux radicelles [50] [73].

Il est enfin possible de réaliser la décompression vasculaire proprement dite. Le mode de décompression dépend des particularités anatomiques rencontrées.

Dans l'éventualité d'une artère compressive, le vaisseau est détaché de la racine et du pont. Cette manipulation peut générer des spasmes mécaniques, aisément arrêtés par une irrigation au moyen de sérum salé tiède, et surtout par l'application de quelques gouttes de papavérine. Il faut veiller à ne pas utiliser trop de papavérine, ce qui pourrait entraîner des réactions végétatives peropératoires voire des déficits postopératoires. Le vaisseau est ensuite tracté à distance de la racine au moyen de bandelettes faites de fibres de Téflon et une prothèse semi-rigide de petite taille ou une boule en Téflon est placée de façon à retenir le vaisseau et à empêcher son retour en position initiale (ce matériau doit être le moins compressif possible vis-à-vis du nerf) (**Figure 29**). L'empreinte du vaisseau peut rester visible sur le nerf [73].

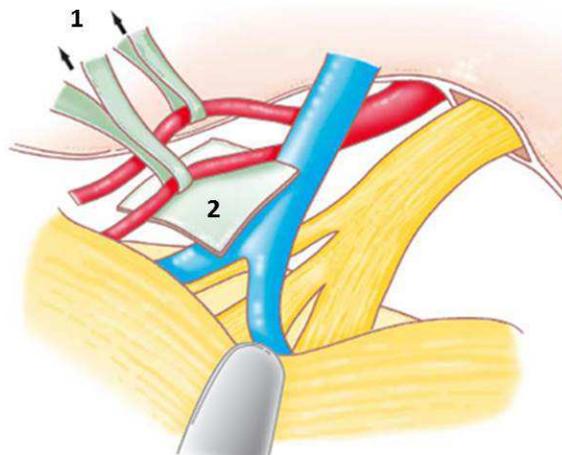


Figure 29 *Technique chirurgicale de la DVMC : traction de l'artère avec les bandelettes (1) et interposition d'une prothèse (2) [72].*

Lorsque le vaisseau conflictuel est l'artère cérébelleuse supérieure, ce qui est majoritairement le cas, elle est tractée vers le haut, juste au-dessous de la tente du cervelet par des bandelettes de Téflon passées autour de ses branches. Les deux bras des

bandelettes sont ensuite bloqués entre la surface inférieure de la tente et le bord supérieur du cervelet. Pour prévenir d'éventuels déplacements secondaires, une petite pièce de matériel prothétique est placée de telle sorte qu'elle soutienne l'artère vers la tente en s'appuyant sur la veine pétreuse supérieure (**Figure 30**). Ceci permet d'éviter un contact entre le matériel prothétique et le nerf [73].

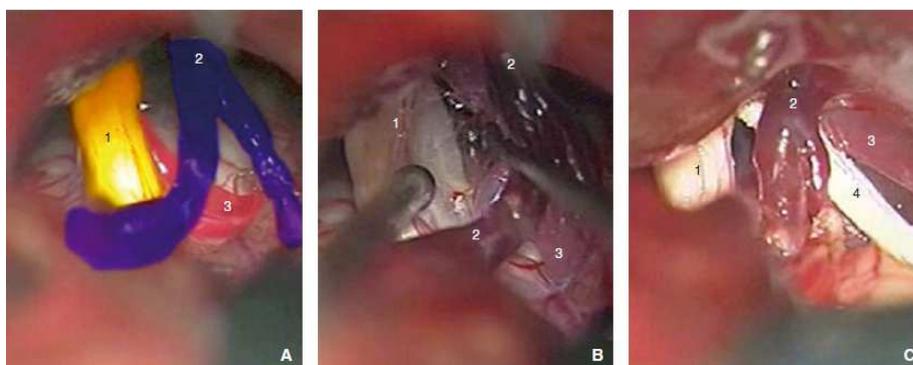


Figure 30 Compression vasculaire par l'artère cérébelleuse supérieure. L'artère cérébelleuse supérieure (3) exerce un conflit antéro-supérieur sur le nerf trijumeau (1) au niveau de sa zone d'entrée dans le pont (A). L'artère cérébelleuse supérieure est disséquée, détachée du nerf (B) et maintenue à distance en situation supérieure le long et au-dessous de la tente du cervelet par une lame en Téflon (4) (C). A noter : le groupe des veines pétreuses supérieures (2) a été conservé [72].

Lorsque la CVN est causée par l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, sa transposition peut s'avérer difficile en raison des collatérales auxquelles elle donne naissance et de la présence de l'artère labyrinthique. La boucle artérielle est détachée et une prothèse semi-rigide ou une boule de Téflon est interposée entre elle et la zone d'entrée du nerf trijumeau dans le pont (**Figure 31**). Contrairement à l'artère cérébelleuse supérieure, cette interposition de matériel n'a pas un rôle préventif [73].

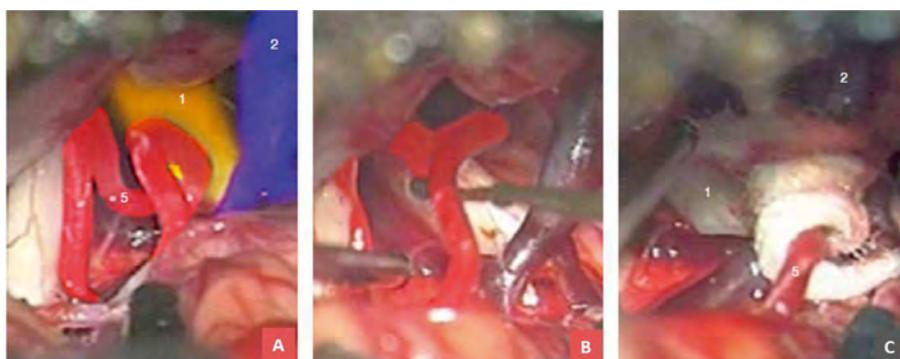


Figure 31 Décompression vasculaire par l'artère cérébelleuse antéro-inférieure. L'artère cérébelleuse antéro-inférieure (5) est en conflit postéro-inférieur avec la racine trigéminal (1) (A). La boucle est détachée du nerf et transportée en arrière (B). Elle est ensuite maintenue à distance en l'attachant par une lacette de Téflon à la veine pétreuse supérieure (2) qui a été conservée (C) [72].

Enfin, lorsqu'il s'agit d'une veine, il est souvent difficile d'être certain de sa responsabilité à l'origine de la NTC, sauf si l'on observe une empreinte très marquée de la veine avec indentation de la racine et un aspect grisâtre, synonyme d'une démyélinisation locale. La veine est soit détachée du nerf, de la même manière que précédemment décrite pour les artères, soit, si cette technique est impossible sans risquer des dommages nerveux trop importants, elle est coagulée, puis sectionnée (**Figure 32**) [73].

Pour réaliser une DVMC satisfaisante, il faut que le chirurgien applique deux principes essentiels [50] :

- « Il doit y avoir un vaisseau et mon travail est de le trouver », P.J. Jannetta,
- Le nerf doit être inspecté à partir de son origine au niveau du tronc cérébral jusqu'à sa sortie de l'angle ponto-cérébelleux et tous les vaisseaux doivent être traités.

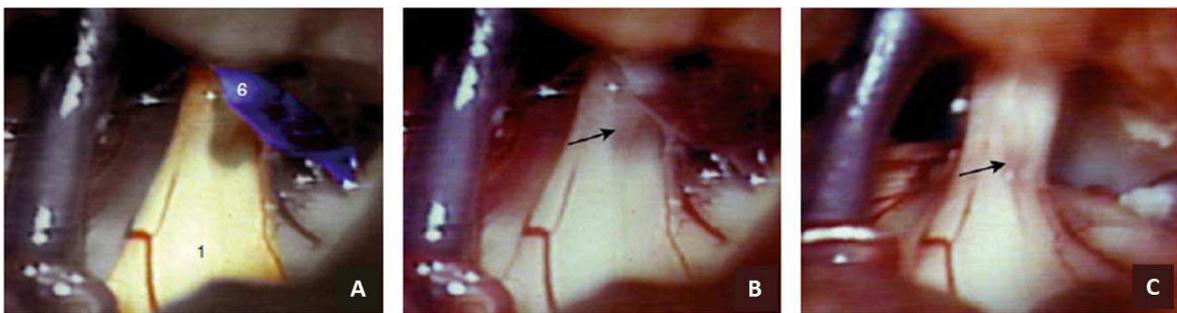


Figure 32 Compression d'origine veineuse (veine pontique transverse inférieure). La veine (6) marque une empreinte sur la face inférieure de la racine (1) à sa sortie du cavum de Meckel (A). La flèche désigne une empreinte grise, qui correspond à une zone de démyélinisation sous l'effet de la compression vasculaire exercée par la veine (B). La veine a été coagulée, puis éliminée (C) [72].

La décompression effectuée, il faut réaliser la « fermeture chirurgicale ». Tout d'abord, l'hémostase est vérifiée. Les veines jugulaires sont comprimées au niveau du cou pour contrôler l'hémostase veineuse. Pour évaluer la qualité de l'hémostase artérielle et artériolaire, de la papavérine est instillée sur le site opératoire. Elle permet de lever les spasmes de ces vaisseaux qui, s'ils se mettaient alors à saigner, seraient coagulés. La zone est ensuite irriguée à l'eau saline tiède et la dure-mère est fermée par suture. Si cette fermeture n'est pas parfaitement étanche, il est possible de la compléter par une apposition d'un petit morceau de fascia lata et de graisse, prélevés au niveau de la cuisse. Ceci permet de diminuer la fréquence de survenue des méningocèles et des rhinorrhée par les cellules mastoïdiennes de l'oreille moyenne et la trompe d'Eustache liés à une fuite interne de LCS. Si les cellules mastoïdiennes n'ont pas été ouvertes, de la poudre d'os est mise en

place dans l'orifice de la craniotomie. Dans le cas contraire, de la graisse est à nouveau impactée à l'intérieur des cellules et il est préférable d'éviter de mettre la poudre d'os. Finalement, les muscles, l'aponévrose, les tissus sous-cutanés et le plan cutané sont fermés par des points séparés. La fermeture de l'aponévrose doit également être étanche pour éviter les fuites externes de LCS. Un pansement étanche et un bandeau circulaire légèrement compressif sont placés en regard de la voie d'abord pour faire contre-pression vis-à-vis du LCS [50] [73].

Les soins postopératoires comprennent une surveillance durant la nuit suivante en unité de soins intensifs, puis durant une semaine en unité de soins standards. Il est important de vérifier la tension artérielle durant cette surveillance pour éviter une hémorragie cérébrale liée à de l'hypertension artérielle. La plupart des patients ressentent des douleurs frontales ou au niveau de la zone d'incision. Ce ne sont que les céphalées sévères qui ne répondent pas aux antalgiques classiques (utilisés à faible dose) qui doivent inquiéter et obliger à la réalisation d'une tomodensitométrie pour exclure une hémorragie. Enfin, avant la sortie du patient, le praticien s'assure de son bon état neurologique et vérifie la plaie. Le patient est ensuite réexaminé en consultation hospitalière deux mois après [50] [73].

3.2.1.3. *Complications*

Les complications les plus fréquemment retrouvées sont [73] :

- Le décès du patient (0 à 1,2 %), la cause étant en général un infarctus hémorragique. Il faut manipuler délicatement des vaisseaux pour éviter de générer des spasmes ou d'avulser des petites branches artério-veineuses. Un bon contrôle de l'hémostase est également primordial,
- une perturbation de l'audition et/ou de l'équilibre (0,8 à 4,5 %). Pour l'éviter, il est nécessaire d'opter pour la voie d'abord infratentorielle-supracérébelleuse qui évite les tractions excessives du nerf vestibulocochléaire (VIII),
- une diplopie par paralysie trochléaire (0,5 à 1%). L'inconvénient de l'approche supracérébelleuse est d'exposer le nerf trochléaire (IV) qui est particulièrement fin. Il est donc recommandé d'inciser l'arachnoïde le plus possible au-dessous du trajet de ce nerf et de maintenir l'arachnoïde en regard de lui,

- une fuite de LCS (2 à 17 %). Il faut veiller à obtenir une fermeture durale étanche (avec l'apposition de fascia lata) pour l'éviter,
- une paralysie faciale (0 à 1 %) liée à une lésion du nerf,
- une hypoesthésie faciale avec dysesthésies (2 à 10 %) à la suite de lésions du nerf trijumeau,
- une atteinte sévère du nerf trijumeau peut également être observée dans de rares cas. Il en résulte une anesthésie douloureuse. L'IASP [52] la définit comme « la présence de douleurs dans une aire ou une région normalement anesthésiée ».

3.2.1.4. Apport de l'endoscopie

Le succès de la DVMC est principalement lié à la qualité du diagnostic peropératoire, c'est-à-dire à l'identification du/des vaisseaux compressifs. Or la totalité de la région n'est pas visible et certaines zones, particulièrement les premiers millimètres de la REZ et les portions inférieure et antérieure du cavum de Meckel, restent vierges d'exploration. L'endoscope est équipé d'une optique rigide de 2,7 mm qui présente une angulation de 30°. Son utilisation durant la DVMC permet donc une exploration de ces zones peu accessibles [18].

Dans ce cas, un premier repérage est réalisé au microscope puis il est complété par un second repérage effectué sous endoscopie. Le geste décompressif est ensuite généralement réalisé sous microscope selon la manière habituelle (traction par bandelette et interposition d'un matériau prothétique), mais il peut aussi être réalisé sous endoscopie. Un contrôle de la qualité de la décompression est opéré avec l'endoscope avant de procéder à la fermeture du site opératoire. L'endoscope est donc utilisé la plupart du temps à des fins diagnostiques mais il commence à apparaître dans la thérapeutique (dans ce cas, le bras de l'endoscope est raccourci) [18].

Dans l'étude de Duntz et al. [18] portant sur 27 patients, l'endoscopie a permis la mise en évidence d'une CVN non visible au microscope chez 2 patients. De la même façon, Teo et al. [77] indiquent que sur une série de 114 patients, 33 % n'auraient pas pu bénéficier d'une DVMC satisfaisante sans l'aide d'un endoscope.

De plus, outre le rôle diagnostic, l'endoscope, en élargissant le champ de vision, permet d'être moins invasif. En effet, la voie d'abord est réduite et l'écartement cérébelleux est limité, ce qui diminue le risque hémorragique [18].

L'apport de l'endoscope dans la DVMC est donc fondamental. Il permet un diagnostic et un traitement plus complet, participant ainsi au succès de l'intervention. Toutefois, il faut veiller à ne pas oublier la position des structures déjà rencontrées et situées en arrière du tube, qui peuvent être lésées lors du retrait de l'endoscope ou lors de l'introduction d'instruments lorsque le geste décompressif est réalisé sous endoscopie [18].

3.2.1.5. Résultats et facteurs pronostiques

La revue des grandes séries de la littérature (17 séries comportant au total 5124 patients) réalisée par Sindou et al. [72] montre des résultats similaires entre les études. Dans 80 à 98 % des cas (91,8 % en moyenne), la sédation de la névralgie est immédiate et, au terme d'un suivi de 5 à 11 ans (7 ans en moyenne), aucune douleur ne réapparaît dans 62 à 89 % des cas (76,6 % en moyenne).

Le pronostic est d'autant meilleur que le degré de compression est élevé (d'où une réalisation préférentielle lorsque la CVN a été détectée par une IRM), qu'il n'y a pas d'arachnoïdite focale associée et que le matériau d'interposition ne touche pas le nerf. De plus, de meilleurs résultats ont été observés lorsque les chirurgies ont été pratiquées sur une forme typique de NTC. Ainsi, l'âge, le sexe, la présence d'une hypertension artérielle, des antécédents de DVMC de même que la localisation et l'étendue (une ou plusieurs divisions nerveuses) de la NTC ne semblent pas influencer le pronostic [44] [73].

Dans la mesure où la DVMC traite la cause des NTC, ses résultats à long terme sont généralement durables et stables. De plus, sa réalisation n'empêche pas le recours à une technique percutanée en cas d'échec alors que l'inverse n'est pas toujours vrai. Toutefois, c'est une technique invasive et donc peu applicable sur les personnes âgées, du fait des risques qu'elle comporte. De plus, elle ne semble pas valable chez les patients atteints de SEP [21] [58].

3.2.2. Techniques lésionnelles percutanées

Il existe de nombreuses techniques lésionnelles percutanées dont le point commun à la plupart est d'emprunter la voie de Hartel pour atteindre les fibres nerveuses trigéminales situées dans le cavum de Meckel au niveau du ganglion de Gasser ou en arrière de celui-ci.

3.2.2.1. Voie de Härtel

La voie percutanée transovalaire de Härtel permet d'atteindre le cavum de Meckel en pénétrant le foramen ovale après avoir cheminé dans la fosse ptérygomaxillaire.

Trois repères externes sont utilisés afin de définir le point d'entrée et l'orientation des instruments chirurgicaux utilisés dans les différentes techniques lésionnelles percutanées. Tout d'abord, le premier point (le point d'entrée) est situé 2,5 à 3 cm en latéral de la commissure labiale, au niveau de la ligne bicommissurale. Le second point permet de définir l'orientation sagittale des instruments. Il est situé sur la ligne correspondant au bord inférieur du zygoma, 3 cm en avant du tragus. Enfin, le troisième point indique l'orientation frontale. Il est localisé au niveau du bord médian de la pupille (regard au zénith) (**Figure 33**) [2].

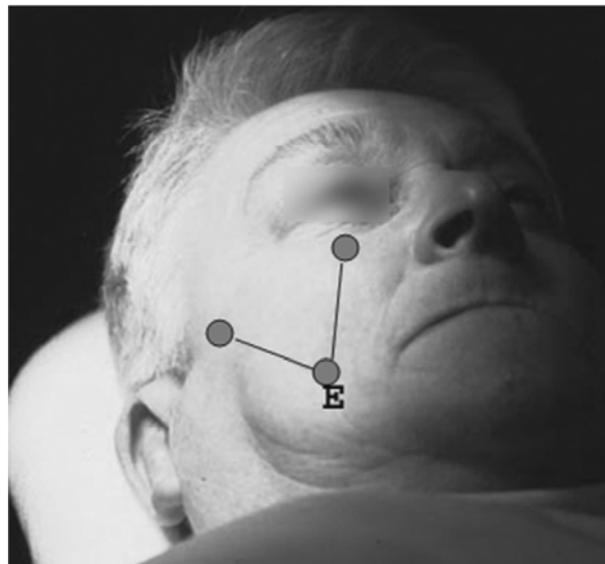


Figure 33 Repères externes pour la voie de Härtel [75].

Les instruments traversent alors une pyramide inversée qui comporte trois compartiments étagés (**Figure 34**) [2].

Le tiers inférieur de la pyramide s'étend du point d'entrée des instruments (qui correspond donc au sommet de la pyramide) au canal de Sténon, ou conduit parotidien. C'est d'ailleurs le canal de Sténon qui constitue le principal rapport dangereux de cette zone. En effet, une plaie de ce conduit pourrait aboutir à une hémossalorrhée postopératoire [2].

Le tiers moyen s'étend du canal de Sténon au muscle ptérygoïdien latéral. Il contient les nombreuses branches du nerf mandibulaire (nerfs lingual, alvéolaire inférieur et buccal), de la graisse, des artérioles et une partie du plexus veineux ptérygoïdien. Ces structures étant situées à distance de la trajectoire des instruments, la traversée de cette zone ne comporte aucun risque [2].

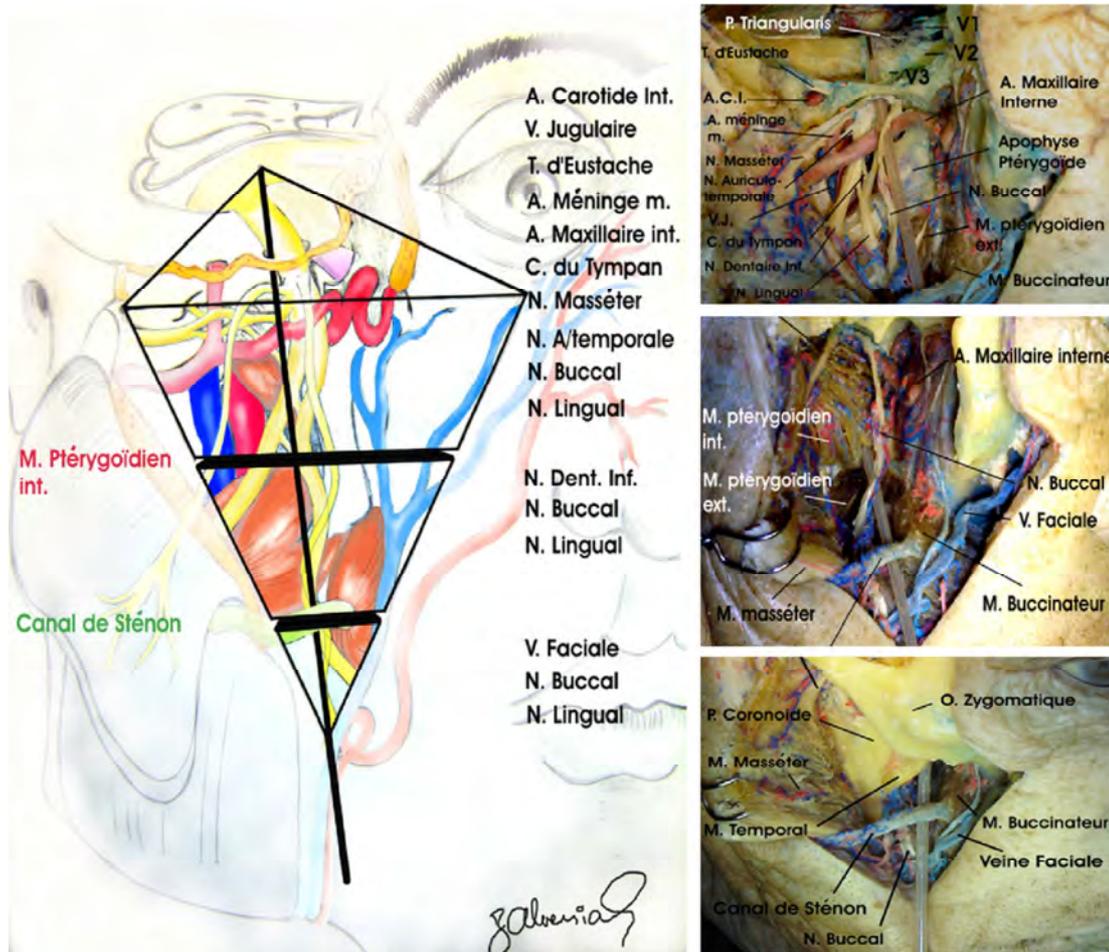


Figure 34 *Obstacles anatomiques lors de la voie percutanée de Härtel et concept de la pyramide inversée. A droite, il est possible d'observer les trois étages après dissection [2].*

Enfin, le compartiment supérieur s'étend du muscle ptérygoïdien latéral au foramen ovale, c'est le tiers le plus à risque du fait des éléments qui le traversent. En effet, il contient de nombreuses structures nerveuses (nerfs lingual, alvéolaire inférieur, buccal, auriculotemporal et zygomatique ainsi que la corde du tympan), vasculaires (artères maxillaire interne et méningée moyenne, veines jugulaire interne et plexus ptérygoïdiens) et la trompe d'Eustache (risque d'otite et d'hémorragie de l'oreille moyenne). Or ces structures sont ici situées à proximité de la trajectoire des instruments. Par ailleurs, la base de la pyramide présente, en plus du foramen ovale, le foramen déchiré et le foramen

jugulaire (**Figure 35**). La traversée involontaire du premier peut causer des blessures à l'artère carotide interne et aux nerfs oculomoteurs. Celle du second peut engendrer des lésions à la veine jugulaire interne et aux nerfs glossopharyngien, vague et accessoire [2].

Une fois le foramen ovale traversé, ce qui est douloureux, les instruments pénètrent dans le cavum de Meckel.

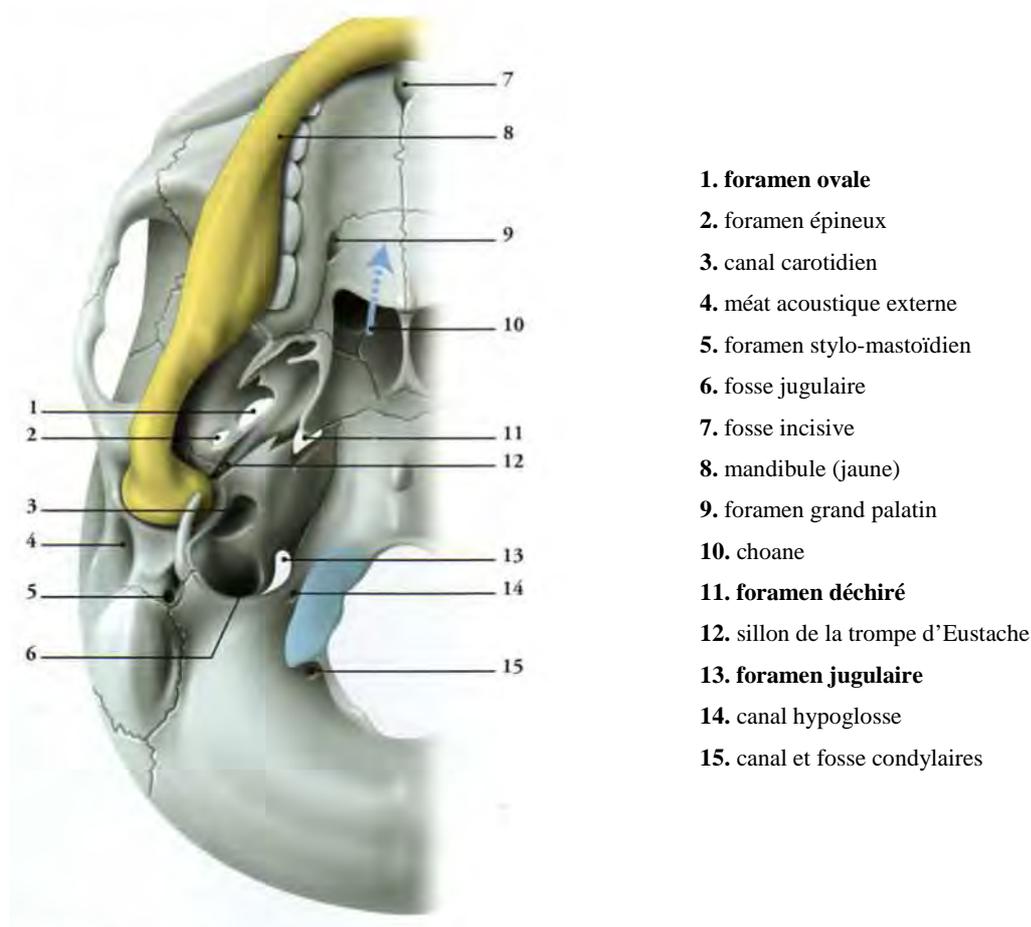


Figure 35 Face inférieure de la tête osseuse et ses principaux orifices (moitié droite) [37].

3.2.2.2. Thermocoagulation rétrogassérienne

3.2.2.2.1. Histoire et principe de la technique

Cette technique, qui ne présente pas de contre-indication, consiste à introduire une électrode au niveau du plexus triangulaire par voie percutanée pour léser les fibres nerveuses correspondant à la zone gâchette. Elle a été introduite par Kirschner en 1933 puis modernisée en 1969 par Sweet qui l'a rendue sélective en limitant l'analgésie au seul territoire douloureux [64] [75].

Sa réalisation repose sur deux principes [64] [72] [75] :

- D'une part, l'existence d'une somatotopie trigéminal (à chaque zone nerveuse correspond un territoire innervé), qui explique qu'en plaçant correctement l'électrode, il est possible d'obtenir un effet topographique sélectif sur la zone douloureuse,
- D'autre part, la sélection des fibres à détruire grâce à la température choisie puisque les fibres nociceptives, qui sont amyéliniques et de petit calibre, sont moins résistantes à la chaleur que les fibres motrices ou que les fibres myélinisées de gros calibres. Ces dernières véhiculent la sensibilité tactile.

3.2.2.2.2. Description de la technique

Après une anesthésie locale de la joue à la Xylocaïne® pour dissocier la muqueuse buccale de la peau, une électrode est introduite à travers la joue pour atteindre le foramen ovale en cheminant dans la fosse ptérygomaxillaire. Ceci correspond à la voie de Härtel. Toutefois, le point d'entrée est ajusté en fonction du contingent nerveux à atteindre. Ainsi, pour le V1, on se positionne à 3,5 cm en latéral de la commissure labiale, pour le V2, on se place à 3 cm et pour le V3, à 2,5 cm. Rappelons que les fibres du V3 sont en position inféro-externes au niveau du plexus triangulaire, que celles du V1 sont supéro-internes et que celles du V2 sont intermédiaires [64] [75].

Le foramen ovale est ensuite franchi sous brève anesthésie générale au propofol. Cette anesthésie générale est réalisée par voie veineuse et elle n'implique pas d'intubation. En son absence, ce temps opératoire serait très douloureux. La position correcte de l'électrode à l'entrée du foramen ovale est confirmée par une contraction brusque et nette du masséter. Cependant, lorsque le foramen n'est pas trouvé facilement, il devient nécessaire d'effectuer un contrôle radiologique afin de se guider visuellement et d'éviter la traversée des foramens déchiré et jugulaire [64] [72] [75].

Après la traversée du foramen ovale, l'extrémité de l'électrode est placée au niveau de l'arête pétreuse, soit à la jonction entre le plexus triangulaire et la racine postérieure. Souvent, une goutte de LCS est émise et vient affleurer l'extrémité de l'électrode (**Figure 36**). Cette étape est réalisée sous contrôle radiologique latéral (**Figure 37**). Toutefois, le repérage radiologique ne permet pas de garantir la position optimale de l'électrode et il doit être complété par un contrôle physiologique qui consiste en une

électrostimulation des fibres nerveuses situées au niveau de l'extrémité de l'électrode. Ainsi, un courant inférieur à 0,5 V, est utilisé pour provoquer des paresthésies, perçues par le patient réveillé et des réponses musculaires faciales observables par l'opérateur et utiles lorsque le patient est confus ou mal réveillé. Lorsque l'électrode est placée au niveau du contingent du V1-(V2), les réponses se font au niveau du muscle orbiculaire de l'œil et un clignement est observé. Lorsqu'elle stimule le contingent du V2, la réponse est observée au niveau du muscle élévateur de la lèvre supérieure. Pour le contingent du V3, c'est le muscle orbiculaire de la bouche qui se contracte. La réponse à la stimulation du contingent du V2 et du V3 s'apparente donc à un réflexe archaïque de rictus et/ou de succion. Par conséquent, l'absence de réponse indique que l'électrode est située à une trop grande distance du nerf (voire dans le LCS) et la survenue de réponses masticatrices signifie qu'elle est trop proche de la racine motrice. Ajoutons que l'électrode introduite ici est une cathode, une anode de référence doit donc y être adjointe. Celle-ci est constituée par une aiguille métallique placée en sous cutanée au niveau de la région frontale [72] [75].

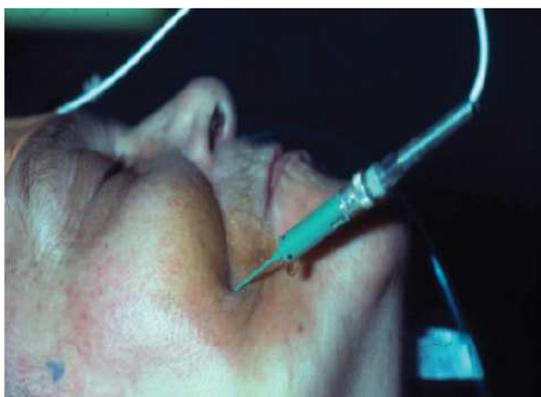


Figure 36 Thermocoagulation trigéminal : sont visibles le point d'entrée de la cathode, son orientation et la présence d'une goutte de LCR à l'extrémité de l'électrode [64].



Figure 37 Radiographie peropératoire de profil [64].

La raison de la réalisation de la thermocoagulation au niveau du plexus triangulaire est expliquée par le fait que la racine postérieure ne présente pas une somatotopie parfaite, l'opérateur serait donc moins sélectif topographiquement. Par ailleurs, une thermolésion au niveau du ganglion de Gasser expose à davantage de dysesthésies et de troubles trophiques cornéens et muqueux du fait des lésions des cellules bipolaires. Ainsi, le plexus triangulaire correspond au meilleur compromis entre l'efficacité sur la névralgie, la précision de l'analgésie par rapport au territoire douloureux et à la zone gâchette et les effets secondaires indésirables [75].

Une fois l'électrode correctement placée, une première thermocoagulation est réalisée sous brève anesthésie générale intraveineuse (au propofol). L'anesthésie doit être suffisamment légère pour permettre de vérifier le réflexe cornéen. Cette coagulation est réalisée à minima, elle ne doit pas dépasser 30 secondes et 60°C. Le siège de l'hypoesthésie, la force masticatrice et l'absence d'une éventuelle diplopie par atteinte du nerf trochléaire sont ensuite vérifiés dès le réveil du patient. Si nécessaire, et à condition que l'hypoesthésie soit bien centrée sur la zone gâchette, il est possible de procéder à nouveau à une ou plusieurs thermocoagulation, à chaque fois sous brève anesthésie générale, jusqu'à l'obtention de l'effet souhaité. La durée sera alors de 30 à 60 secondes et la température pourra atteindre 80°C. Le critère d'efficacité est une analgésie nette à la piqûre, avec une hypoesthésie modérée (pas de perte complète de la sensibilité tactile et cornéenne), centrée sur la zone gâchette et couvrant la totalité du territoire névralgique voire le dépassant légèrement [64] [72] [75]. La surveillance postopératoire dure en général un à deux jours [58].

Il est également possible de réaliser cette intervention sous neuroleptanalgie même si l'anesthésie générale reste préférable. L'anesthésie obtenue est dite vigile, le patient est réveillé mais il est calme et insensible à la douleur [21].

3.2.2.2.3. *Complications*

Malgré son caractère peu invasif, cette technique génère de nombreuses complications [72] :

- Des infarctus du myocarde en peropératoire. La chirurgie du nerf trijumeau est très réflexogène et peut entraîner l'apparition de troubles du rythme cardiaque et d'anomalies ischémiques. Il est donc important de réaliser un électrocardiogramme tout au long de l'intervention pour dépister rapidement ces signes, dont l'apparition doit faire immédiatement arrêter l'intervention,
- Des hémorragies cérébrales en peropératoire causées par une augmentation brusque de la tension artérielle. Il est donc nécessaire de la contrôler pour éviter ce risque,
- Une hypoesthésie (5 à 98 %) qui peut parfois être gênante,
- Des dysesthésies pénibles ou une anesthésie douloureuse (0,8 à 7 %),

- Une anesthésie cornéenne avec kératite rebelle (1 à 8 %). Des collyres doivent être appliqués régulièrement pour prévenir les complications cornéennes lorsqu'il existe une diminution de la sensibilité cornéenne et un examen ophtalmologique doit être réalisé 48 heures après l'intervention,
- Une paralysie masticatrice parfois persistante et gênante (4 à 24 %),
- Une atteinte déficitaire du nerf trochléaire (moins de 1 %).

Ajoutons que le taux de mortalité est de 1 ‰. Les décès rencontrés sont tous liés à une effraction de la carotide. Par ailleurs, il est obligatoire d'interrompre préalablement les traitements anticoagulants et antiagrégants plaquettaires.

3.2.2.2.4. Résultats

Une revue de la littérature faite sur 10 séries et totalisant 7483 patients a été réalisée par Sindou et al. [72]. Les patients ont été suivis avec un recul de 3 à 26 ans (9 ans en moyenne). Une sédation immédiate a été recensée dans 94 % des cas en moyenne (avec des extrêmes allant de 81 à 99 % selon les séries) et un maintien de l'efficacité à long terme a été constaté dans 60,4 % des cas (20 à 93 % selon les séries). En fait, même s'il n'est pas nécessaire de générer une hypoesthésie postopératoire pour obtenir un soulagement de la douleur, le taux de récurrence est d'autant moins élevé que le degré d'hypoesthésie postopératoire est important. Soulignons que cette technique est efficace pour les NTC typiques et les NTS causées par une SEP et qu'elle est assez peu efficace pour les NTC atypiques, aggravant même leur composante permanente [72] [75].

Ainsi, la thermocoagulation rétrogasserienne est une intervention idéale pour les NTC rebelles et intenses nécessitant un soulagement rapide. En effet, elle apporte un résultat positif immédiat et relativement durable et elle présente l'avantage d'être précise et vérifiable en peropératoire. Par ailleurs, elle peut volontiers être réalisée sur des patients âgés, plusieurs séries comportant des patients nonagénaires [58].

Il existe une variante à cette technique qui consiste à appliquer un produit froid : la cryothérapie. Elle fait intervenir des températures de -50 à -70°C, est bien supportée par les patients, mais ses résultats sont modestes [56].

3.2.2.3. *Compression du ganglion trigéminal par ballonnet*

3.2.2.3.1. *Histoire et principe de la technique*

Cette technique, mise au point par Mullan en 1983, consiste à gonfler un ballon à l'intérieur du cavum de Meckel afin de comprimer les fibres du plexus triangulaire et de la partie initiale de la racine postérieure du complexe trigéminal [45] [64].

3.2.2.3.2. *Description de la technique*

La compression par ballonnet se réalise sous anesthésie générale de durée brève, du fait de son caractère extrêmement douloureux. Le premier temps opératoire est celui de l'introduction d'un trocart jusqu'au cavum de Meckel par la voie de Härtel (**Figure 38.A**). Une couverture sous atropine évite l'apparition de troubles du rythme cardiaque lors du passage du foramen ovale. Le trocart introduit comprend une canule creuse et une aiguille interne dont la pointe dépasse de 1,5 mm l'extrémité de la canule. La position idéale de la pointe de l'aiguille se situe en regard du clivus (**Figure 38.B**) de telle sorte qu'à son retrait, l'extrémité de la canule est positionnée au niveau de la jonction entre le ganglion trigéminal et le plexus triangulaire (soit 2 à 3 mm en avant du clivus) (**Figure 38.C**). Cette position est contrôlée par une radiographie de profil peropératoire. Une émission de LCS n'est pas rare lors du retrait de l'aiguille, mais son absence ne contre-indique pas la poursuite de l'intervention [45] [64] [72].

Une sonde de Fogarty n°4 avec un ballon à son extrémité est insérée dans la canule jusqu'à ce qu'elle dépasse de celle-ci de 1,5 mm. L'injection d'un produit de contraste (0,75 à 1 ml) permet de gonfler le ballon et de visualiser sa forme et sa position. Idéalement, il prend une forme caractéristique de poire ou d'haltère de part et d'autre du clivus, comprimant les fibres trigéminales du plexus triangulaire et la partie initiale de la racine postérieure du trijumeau (dans la citerne de l'angle ponto-cérébelleux) (**Figure 38.D**). La forme prise par le ballon est vérifiée grâce à des clichés radiographiques [45] [64] [72].

La durée préconisée de la compression est d'environ une minute. Le ballon est ensuite dégonflé et retiré en même temps que la canule. Une pression ferme doit être appliquée à la joue afin d'éviter l'apparition d'un hématome [72].

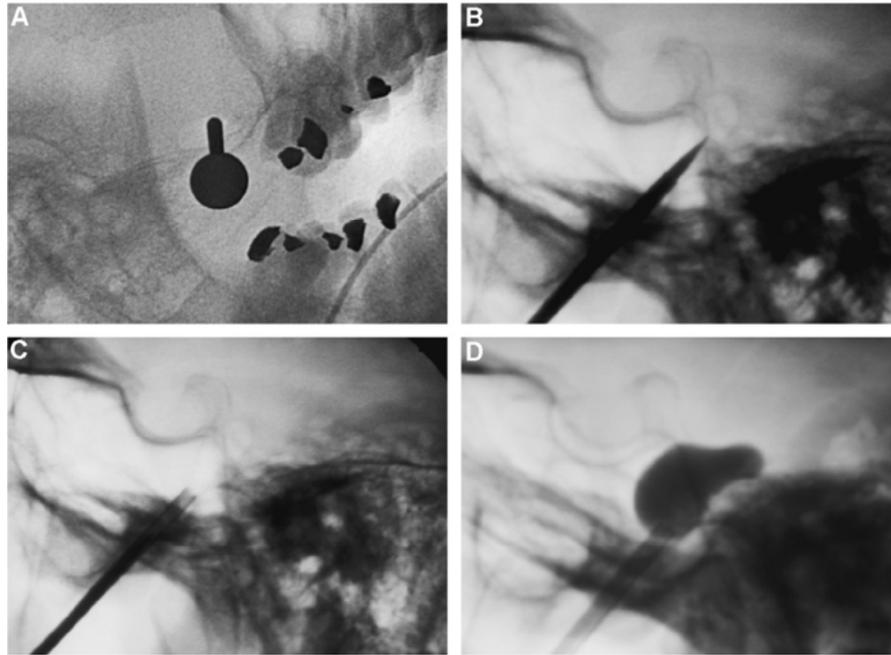


Figure 38 Compression par ballon du plexus triangulaire et de la partie initiale de la racine postérieure sensitive du complexe trigéminal. A. Introduction du trocart par le foramen ovale (voie de Hartel) ; vue antéropostérieure. B. Position du trocart : noter la position de la pointe de l'aiguille en regard du clivus ; vue latérale. C. Position de la canule sur une vue latérale : l'aiguille interne a été enlevée avant d'insérer le ballon. D. Inflation du ballon qui prend sa forme caractéristique « en haltère » de part et d'autre du clivus [45].

3.2.2.3.3. Complications

Plusieurs évènements ou complications peuvent survenir durant l'intervention [45] :

- L'orifice faisant communiquer le cavum de Meckel et l'angle ponto-cérébelleux peut être trop étroit pour permettre l'expansion du ballon. Dans ce cas, il ne se gonfle que dans le cavum de Meckel, prenant une forme ovale, et il comprime le plexus triangulaire et le ganglion de Gasser. Il faut alors éviter une compression trop longue du ganglion qui entrainerait des complications postopératoire sensibles,
- L'orifice du cavum de Meckel peut avoir des rebords tranchants, engendrant un éclatement du ballon lors de son inflation. Le produit de contraste est alors libéré à l'intérieur du cavum et dans l'angle ponto-cérébelleux, sans conséquence. Il est possible de répéter la procédure immédiatement avec un nouveau ballon,
- Le ballon peut être trop petit pour occuper la totalité du volume du cavum de Meckel. Il faut alors avoir recours à l'utilisation d'un ballon plus grand ou de deux ballons pour éviter un échec,

- Une hémorragie veineuse peut avoir lieu lors du retrait de l'aiguille. Il faut alors attendre une minute en instillant du sérum physiologique dans la canule. Si l'hémorragie diminue, l'intervention peut être poursuivie, sinon, il est préférable de l'arrêter et de pratiquer rapidement un scanner afin d'apprécier l'importance de l'hématome.

De nombreuses complications postopératoires peuvent également survenir [45] :

- Un herpès péri-buccal retrouvé chez 20 % des patients durant la période postopératoire immédiate,
- Une parésie masticatrice liée à une limitation de l'ouverture buccale est retrouvée chez plus de 50 % des patients en postopératoire immédiat. Elle disparaît en général au bout de deux mois,
- Une méningite postopératoire est retrouvée dans près de 2 % des cas. Elle n'engendre pas de séquelle si le patient bénéficie d'un traitement adapté,
- Une hypoesthésie douloureuse de l'hémiface résistante aux traitements médicaux (2 à 5,2 %),
- Une paralysie oculomotrice, souvent du nerf abducens (VI), liée à une malposition du ballon (qui reste dans le cavum de Meckel),
- Une hypoesthésie cornéenne et une kératite. Leur fréquence est faible avec cette technique contrairement aux autres techniques percutanées,
- Un hématome facial (inconstamment retrouvé et évité par une pression ferme sur la joue).

Les complications mortelles sont très rares avec cette technique (environ 2 ‰). Elles sont liées à une effraction de la carotide [45].

3.2.2.3.4. Résultats

Une revue de la littérature a été réalisée par Sindou et al. [72]. Elle comporte 10 séries et totalise 1404 patients suivis avec un recul de 1 à 6 ans (avec une moyenne de 4 ans). Dans 96 % des cas en moyenne la sédation est immédiate (82 à 100 % selon les séries) et son efficacité est maintenue à long terme dans 67 % des cas (20 à 91,3 % selon les séries) [45] [64].

Ainsi, les meilleures indications pour cette procédure sont les NTC survenant chez les sujets âgés et/ou pour lesquels une DVMC est contre-indiquée ainsi que les NTC de la branche ophtalmique. L'inconvénient majeur de cette technique est son taux de récurrence important. Toutefois, si la première intervention n'a pas engendré de séquelles importantes, il est possible d'en réaliser une nouvelle. Ajoutons que compte tenu de son faible coût, elle est applicable dans les pays les moins avancés ou en développement [45].

3.2.2.4. Injection de glycérol dans le cavum de Meckel

3.2.2.4.1. Histoire et principe de la technique

Cette technique, percutanée, consiste à injecter du glycérol dans le cavum de Meckel en espérant une neurolyse des fibres responsables de la douleur. Sa découverte a été fortuite. Dans les années 1950, les NTC étaient traitées dans un hôpital de Stockholm par irradiation stéréotaxique. Or, dans le but de faciliter le repérage de la cible, un produit de contraste dilué dans du glycérol était injecté dans la citerne trigéminale. Il fut alors remarqué que cette seule injection pouvait suffire à faire cesser les douleurs. Ainsi, Hakanson proposa alors de traiter les NTC par une injection de glycérol seul dans la citerne trigéminale. Signalons qu'il existait une technique similaire dans les années 1900 : l'alcoolisation du ganglion de Gasser [64] [72] [74].

3.2.2.4.2. Description de la technique

Les premières étapes de cette technique sont identiques à celles des techniques percutanées précédemment présentées. Un trocart est introduit par la voie de Hartel jusqu'à la citerne trigéminale, sous anesthésie locale et sous vérification radiologique. Bien souvent, lors de sa pénétration dans le cavum de Meckel, une émission de LCS se produit. Un produit de contraste, le métrizamide, est alors injecté et une cisternographie de contrôle est réalisée (**Figure 39**). Le produit de contraste est ensuite vidangé et du glycérol pur est injecté par petites doses (**Figure 40**). En général, la dose totale de glycérol injectée pour obtenir une hypoesthésie satisfaisante dans le territoire douloureux est de 0,2 à 0,4 ml [64] [72] [74].



Figure 39 Contrôle radiographique par cisternographie iodée [72].

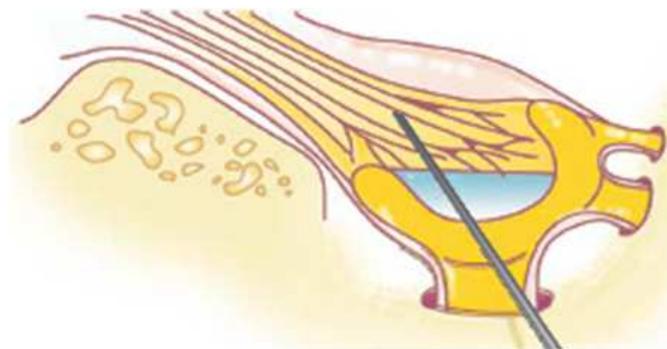


Figure 40 Schéma de l'injection du glycérol dans le cavum de Meckel [72].

Le glycérol agit sur la membrane lipoprotidique des fibres nerveuses, permettant une réduction de la conduction des influx afférents à l'origine des crises [74].

3.2.2.4.3. Complications

Les principales complications observées sont [64] [72] [74] :

- Une diminution de la sensibilité faciale avec dysesthésies (30 % des cas),
- Des kératites rebelles (5 % des cas),
- Des éruptions herpétiformes (50 % des cas).

Ajoutons qu'une hypoesthésie modeste est présente dans 50 % des cas mais qu'elle n'est que transitoire et que les risques de mortalité sont similaires aux autres techniques percutanées [64] [72].

3.2.2.4.4. Résultats

D'après une revue de la littérature réalisée par Sindou et al. [72] totalisant 1310 cas, une sédation immédiate n'est permise par cette technique que dans 42 à 84 % des cas, ce qui est nettement inférieur aux résultats obtenus avec les autres techniques percutanées. Par ailleurs, le maintien de l'effet à long terme est de 38,5 % en moyenne (18 à 59 % selon les séries) pour un recul de 6,5 ans en moyenne (1 à 10 ans selon les séries). Ainsi, le taux global d'échec/récidive est de 61,5 % en moyenne. Par ailleurs, le nombre de récurrences est inversement proportionnel à l'intensité de l'hypoesthésie postopératoire [64] [72] [74].

Le principal avantage de cette technique est donc son faible coût, ce qui lui permet d'être pratiquée dans des pays à économie faible. Toutefois, la diffusion du glycérol ne peut être contrôlée, ce qui expose le patient à des effets aléatoires [64] [72] [74].

3.2.2.5. Alcoolisation périphérique du nerf trijumeau

3.2.2.5.1. Histoire et principe de la technique

L'alcoolisation du ganglion de Gasser a très vite été abandonnée en raison de la gravité des séquelles qu'elle engendrait (anesthésie totale de l'hémiface avec risques de kératite neuroparalytique et/ou anesthésie douloureuse). Par ailleurs, les techniques chirurgicales présentées jusque-là, même à « ciel fermé » ne sont pas toujours applicables du fait de la nécessité d'une anesthésie générale. Ainsi, une modification de la technique d'alcoolisation du ganglion de Gasser a été proposée. Celle-ci consiste en une injection d'alcool sous la peau ayant pour but d'atteindre non pas le ganglion de Gasser mais la ou les branches périphériques du nerf au niveau desquelles se situent la douleur et la zone gâchette [64] [80].

3.2.2.5.2. Description de la technique

C'est une technique réalisable en ambulatoire qui ne nécessite ni examen préalable, ni prémédication. Elle se réalise en quelques minutes et ne présente pas de risque majeur. Il est toutefois nécessaire d'interrompre les éventuels traitements anticoagulants [64] [80].

Une anesthésie locale est réalisée avec de la Xylocaïne® au niveau de l'émergence du nerf à léser, c'est-à-dire le plus souvent au niveau du trou sous-orbitaire (névralgie du V2). Le territoire de la zone gâchette est alors anesthésié, ce qui permet de réaliser l'injection d'alcool absolu à 96 % (0,2 à 0,3 ml) de façon indolore (**Figure 41**). Ce même geste peut être réalisé pour bloquer le nerf sus-orbitaire ou le nerf mandibulaire [64] [80].

L'alcoolisation périphérique du trijumeau est une technique particulièrement indiquée chez les patients âgés incapables de supporter une anesthésie générale même brève, chez les malades en état de mal névralgique nécessitant un soulagement immédiat et chez les patients atteint d'une NTC bilatérale et pour lesquels l'un des deux côtés a déjà été traité par une autre technique dont a résulté des séquelles gênantes. Toutefois, ses effets n'ont qu'une durée limitée dans le temps [64] [80].



Figure 41 Alcoolisation périphérique du nerf sous-orbitaire (V2) [64].

3.2.2.5.3. Complications

Les complications engendrées par cette technique sont bénignes [80] :

- Des paresthésies lors de la repousse des fibres nerveuses,
- De rares dysesthésies mais jamais d'anesthésie douloureuse
- Une fibrose locale suite à la répétition du geste (à partir de la quatrième intervention). La durée de l'effet est alors diminuée.

3.2.2.5.4. Résultats

La disparition des crises est immédiate, ce qui permet un arrêt des thérapeutiques médicamenteuses, et dure de 9 à 14 mois. De plus, lors des récurrences, la douleur ne se manifeste en général que quelques semaines après un retour de la sensibilité normale. Ce geste peut alors être réalisé à nouveau [80].

Toutefois, l'effet de cette technique est très peu durable et sa réalisation répétée tend à diminuer son efficacité et la durée de celle-ci. Il peut donc être envisagé de compléter ce geste avec une irradiation stéréotaxique [24].

3.2.3. Technique lésionnelle faisant intervenir la radiochirurgie stéréotaxique

3.2.3.1. Histoire et principe de la technique

C'est Leksell qui a introduit, dans les années 1950, le concept de radiochirurgie stéréotaxique pour traiter les NTC. Toutefois, les difficultés de repérage de la cible, le succès des nouvelles techniques chirurgicales (injection de glycérol) ou leur modernisation (thermocoagulation) ainsi que l'évolution de la prise en charge médicamenteuse ont conduit à l'abandon temporaire de cette technique [46] [60] [72].

Ce n'est qu'à la fin des années 1990, sous l'impulsion d'équipes de Pittsburg (Etats-Unis) et de Marseille (France) que la radiochirurgie stéréotaxique a connu un nouvel essor. En effet, les progrès de l'IRM 3D et l'évidence de certaines limitations d'autres techniques ont conduit à une réestimation de cette technique. Elle utilise les propriétés délétères des rayons gamma pour détruire les fibres responsables d'une névralgie. Ce n'est donc pas une réelle intervention chirurgicale, même si elle est pratiquée par un neurochirurgien. Le système utilisé est le Gamma Knife (GK), d'où la seconde appellation de la technique : radiochirurgie Gamma Knife. Lors de la réalisation de la radiochirurgie, 201 sources de Cobalt sont utilisées pour irradier le nerf, la localisation précise de la zone étant déterminée grâce à l'imagerie 3D [46] [60] [72].

3.2.3.2. Description de la technique

Plusieurs études ont été réalisées sur la radiochirurgie stéréotaxique mais aucun protocole n'existe encore. Il faut ainsi déterminer la dose optimale de rayonnement, la dose maximale et la localisation idéale de la cible par rapport à la dose reçue par le tronc cérébral [46] [60].

Concernant la dose maximale de rayon à administrer, les auteurs s'accordent sur le fait qu'à partir de 100 Gy, le nerf commence à se nécroser, ce qui entraîne des lésions irréversibles et des complications permanentes. Par ailleurs, il est nécessaire de fournir une dose suffisante pour permettre une légère destruction des fibres nerveuses. La dose doit donc être supérieure à 60 Gy. La dose optimale à fournir est donc comprise entre 70 et 90 Gy. Toutefois, plus elle est élevée, plus l'hypoesthésie postopératoire est fréquente et meilleur est le taux de guérison. Ainsi, une dose de 90 Gy permet la guérison de 61 % des patients et entraîne une hypoesthésie chez 51 % des personnes traitées alors qu'une dose de

70 Gy ne permet la guérison que dans 41 % des cas et engendre une hypoesthésie chez seulement 15 % des patients [46] [60].

Concernant la localisation de la cible, initialement, Leksell prenait le ganglion de Gasser pour cible mais les complications qui en résultaient étaient trop nombreuses pour des résultats insuffisants. Lors de la réintroduction de la technique, deux nouvelles cibles ont été proposées : la REZ pour l'équipe de Pittsburg et le plexus triangulaire pour l'équipe de Marseille. Aujourd'hui, la cible fait encore débat même s'il semble que le plexus triangulaire soit de plus en plus privilégié. En effet, lorsque la cible est située au niveau du plexus triangulaire, la technique est relativement conservatrice. Elle permet d'obtenir de bons résultats en terme de contrôle de la douleur, avec un risque d'hypoesthésie minimisé. Une cible au niveau de la REZ constitue une approche plus radicale car, si elle permet un bon contrôle de la douleur, celui-ci reste similaire aux résultats obtenus pour une cible plus antérieure et il s'associe à de nombreux effets indésirables et complications, du fait de la proximité de la cible avec le tronc cérébral [46] [60] [72].

Ainsi, la dose recommandée, qui permet d'engendrer des lésions nerveuses suffisantes, est de 90 Gy. Parallèlement, il faut tenir compte du fait qu'il est déconseillé de dépasser une dose de 15 Gy au niveau du tronc cérébral. Or lorsque la cible est la REZ, le tronc cérébral reçoit des doses allant de 21 à 57,6 Gy (pour des doses initialement délivrées de 70 à 90 Gy). Ceci explique donc que le plexus triangulaire soit de plus en plus privilégié comme cible. En réalité, ce n'est pas vraiment le plexus triangulaire qui est pris pour isocentre mais un point rétro-gassérien situé à 7,5 à 8 mm du tronc cérébral. Compte tenu de ces paramètres, ce point est souvent situé au niveau du plexus triangulaire [46] [60] [72].

Par conséquent, la radiochirurgie se déroule de la manière suivante [46] [60] :

- Un cadre stéréotaxique de type Leksell® est mis en place sur le patient, sous anesthésie locale,
- Une IRM en condition stéréotaxique est ensuite effectuée pour déterminer la localisation et le trajet du nerf trijumeau. Elle est complétée par un scanner afin de corriger les éventuelles distorsions liées au champ magnétique.
- Ces données sont intégrées au Gamma Plan et un simple tir utilisant un collimateur de 4mm est déployé sur la cible (**Figure 42**).

- Le patient quitte l'hôpital le lendemain de la procédure et est ensuite suivi régulièrement. Ce suivi comprend des examens neurologiques de la motricité, de la sensibilité faciale et du réflexe cornéen.

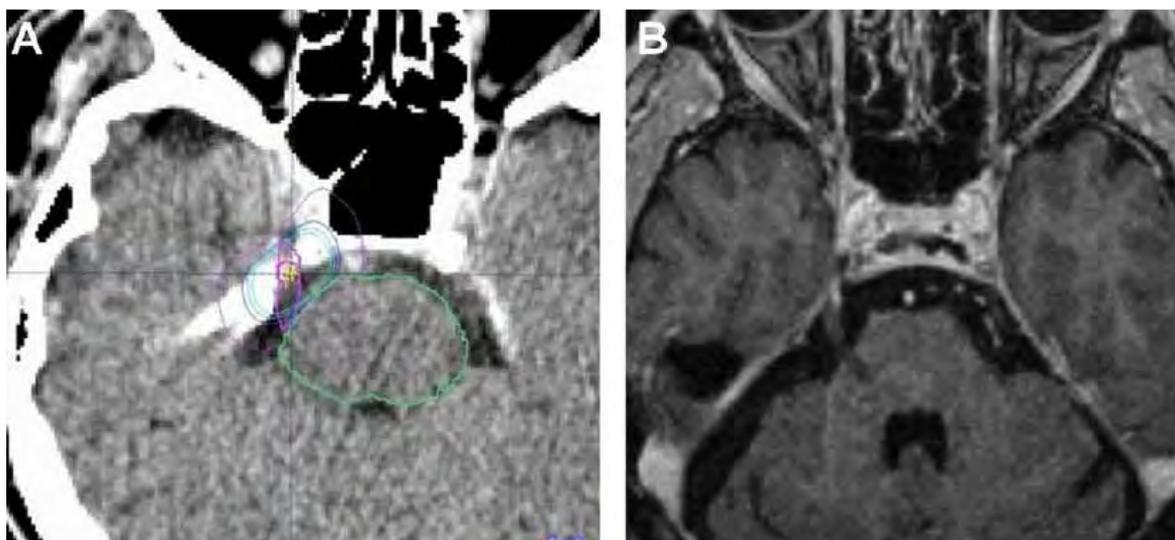


Figure 42 Exemple de cible du plexus triangulaire. (A) Segmentation et dosimétrie. (B) IRM de contrôle à trois mois (non obligatoire) avec présence d'un hypersignal punctiforme au niveau du nerf trijumeau droit [79].

3.2.3.3. *Complication*

La seule complication notée à la suite de la pratique de cette technique est une hypoesthésie. Son taux varie selon les études de 0 à 54 %. Ceci s'explique par la disparité des équipements radiologiques, des cibles et des doses administrées [46] [60] [72] [79].

3.2.3.4. *Résultats et pronostics*

Selon les études, une sédation est retrouvée chez 21,8 à 88,9 % des patients après des reculs moyens allant de 10 à 60 mois. Les taux de récurrence mentionnés varient de 0 à 46 %. L'absence de consensus à propos d'un protocole explique la variabilité des résultats obtenus. Soulignons que l'effet sédatif obtenu n'est pas immédiat, le patient devant souvent attendre 3 semaines à 3 mois, parfois plus, avant de ressentir les effets bénéfiques. Il est donc complexe de définir le moment à partir duquel on considère l'échec [46] [60] [72] [79].

Par ailleurs, des antécédents de chirurgie, la présence d'un diabète et une forme atypique de NTC sont des facteurs défavorables concernant l'efficacité de la technique,

contrairement à la présence d'une CVN. De plus, les effets sont limités sur les NTS liées à une SEP [46] [60] [72] [79].

Ainsi, cette technique peu invasive ne présente pas de contre-indication d'âge et ne nécessite pas l'arrêt de certains traitements. Elle peut être réitérée au bout de 4 à 6 mois en cas de récurrence, aux conditions d'utiliser des doses inférieures (50 à 60 Gy) et d'avoir observé une nette amélioration lors de la première intervention. Toutefois, le temps de latence entre sa réalisation et son efficacité la rend inadaptée aux patients hyperalgiques et il est encore complexe de certifier la validité de cette méthode du fait d'un recul clinique encore insuffisant et de l'absence de consensus sur un protocole. Cette technique tend tout de même à être de plus en plus privilégiée par rapport aux autres techniques lésionnelles [46] [60] [72] [79].

3.2.4. Stimulation corticale

Ce n'est pas un traitement de la NTC à proprement parler mais un traitement de certaines des conséquences des techniques chirurgicales précédemment évoquées. En effet, celles-ci peuvent, pour la plupart, entraîner l'apparition de nouvelles douleurs trigéminales neuropathiques (autres que celles des NTC) faisant suite à une lésion trop importante du nerf trijumeau. Les formes sévères correspondent à l'anesthésie douloureuse faciale. Leur traitement est particulièrement difficile puisque ces douleurs ne répondent pas aux antalgiques classiques mais aux antiépileptiques et aux antidépresseurs. Rappelons que bien souvent ces thérapeutiques ont été épuisées avant d'en arriver à pratiquer la chirurgie qui a causée l'anesthésie douloureuse.

Les critères diagnostiques d'une anesthésie douloureuse énoncés par l'IHS [31] sont :

- A. Une douleur persistante et des dysesthésies sur le territoire d'une ou plusieurs divisions du nerf trijumeau,
- B. Une sensation diminuée à la piqûre d'épingle et parfois une perte sensorielle au niveau du territoire affecté,
- C. La présence d'une lésion du nerf concerné ou de ses connexions centrales.

La face est représentée au niveau du tiers inférieur du cortex moteur et du cortex somatosensoriel. En fait, chaque zone du corps est représentée au niveau de ces cortex,

mais la proportion de cette représentation dépend de l'importance de l'innervation : plus elle est innervée, plus elle occupe une grande place. La cartographie de cette représentation du corps est appelée « homonculus de Penfield » (**Figure 43**). Par ailleurs, il existe une somatotopie à l'intérieur même de l'aire de représentation de la face : à un point correspond une zone particulière de la face [47] [55].

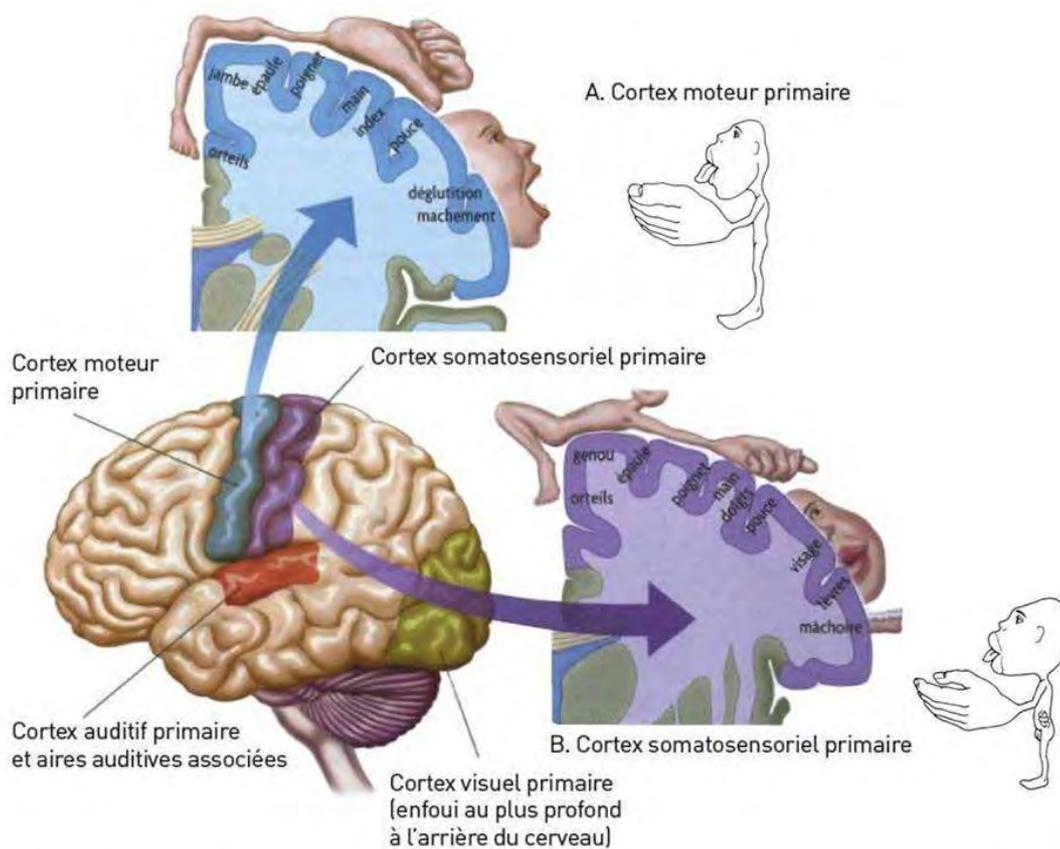


Figure 43 Représentation du corps au niveau des cortex moteur et somatosensoriel et schéma de l'homonculus de Penfield associé à chaque cortex [55].

Ainsi, c'est la stimulation du cortex moteur, au niveau de l'aire représentant la zone douloureuse de la face, qui permet d'obtenir un effet antalgique. Cette stimulation est réalisée à l'aide d'une électrode extradurale placée en regard du cortex moteur. Il est donc nécessaire de réaliser une craniotomie, mais celle-ci est faite sous anesthésie locale. L'électrode est reliée à une pile de stimulation sous-cutanée et l'intensité de la stimulation est réglée de façon à ce qu'elle soit inférieure (de 30 à 80 %) au seuil de contraction motrice [57] [71].

Cette technique permet une réduction des douleurs supérieure à 50 % chez trois patients sur quatre. Son effet, encore incomplètement élucidé, serait dû à une stimulation des interneurons GABAergiques et à une modulation des fibres d'origine thalamique. Les

complications retrouvées sont une infection au niveau du stimulateur (placé en général dans la région pectorale), une désunion de la cicatrice crânienne, des accidents ischémiques cérébraux et des hématomes extraduraux [57] [71].

Cette technique semble donc efficace pour traiter les douleurs neuropathiques. Or, dans la mesure où les NTC appartiennent à ce groupe de douleur, il pourrait être envisageable de l'utiliser, non pas pour traiter les conséquences des traitements chirurgicaux des NTC mais pour traiter les NTC. Toutefois, le début de cette pratique ne date que des années 1990 et aucun protocole n'est encore réellement défini [57].

3.2.5. Choix de la technique

Avant tout, il est nécessaire de bien déterminer les critères d'indication de la chirurgie. Il est indispensable de s'assurer qu'il s'agit bien d'une NTC. Face aux cas atypiques, ce sont parfois les traitements médicamenteux qui permettent d'attester de ce fait. Il faut également être certain du caractère invalidant de la maladie et avoir constaté un échec du traitement médicamenteux bien conduit et/ou une intolérance à celui-ci [69] [72].

Aujourd'hui, le recul concernant la plupart des techniques est suffisant pour juger de leur efficacité à long terme. Ainsi, la DVMC est indiscutablement la technique qui présente la meilleure efficacité. Par ailleurs, les effets indésirables qu'elle engendre sont peu fréquents et en général faiblement handicapants. Par contre, l'étude des résultats obtenus par les techniques lésionnelles montre une proportionnalité entre la durée d'efficacité de ces chirurgies et le degré d'hypoesthésie qu'elles engendrent. Dans les pires cas, il peut même en résulter une anesthésie douloureuse. L'hypoesthésie n'est toutefois pas nécessaire pour permettre une sédation mais celle-ci ne sera que de courte durée. C'est donc au praticien de déterminer la juste mesure entre l'hypoesthésie résiduelle et la longévité de la sédation. Parmi ces différentes techniques lésionnelles, les plus privilégiées sont la radiochirurgie stéréotaxique et la thermocoagulation mais cette dernière tend à perdre du terrain par rapport à la première. En fait, la radiochirurgie est à préférer à condition que le patient puisse supporter le délai de latence nécessaire à son efficacité. La compression par ballonnet et l'injection de glycérol étant des techniques plus aléatoires et moins coûteuses, elles sont surtout pratiquées dans les pays à économie faible. Enfin, l'alcoolisation périphérique semble être principalement une technique d'appoint [69] [72].

Sindou et al. [69] ont donc proposé un arbre décisionnel pour le traitement neurochirurgical des NTC (Figure 42).

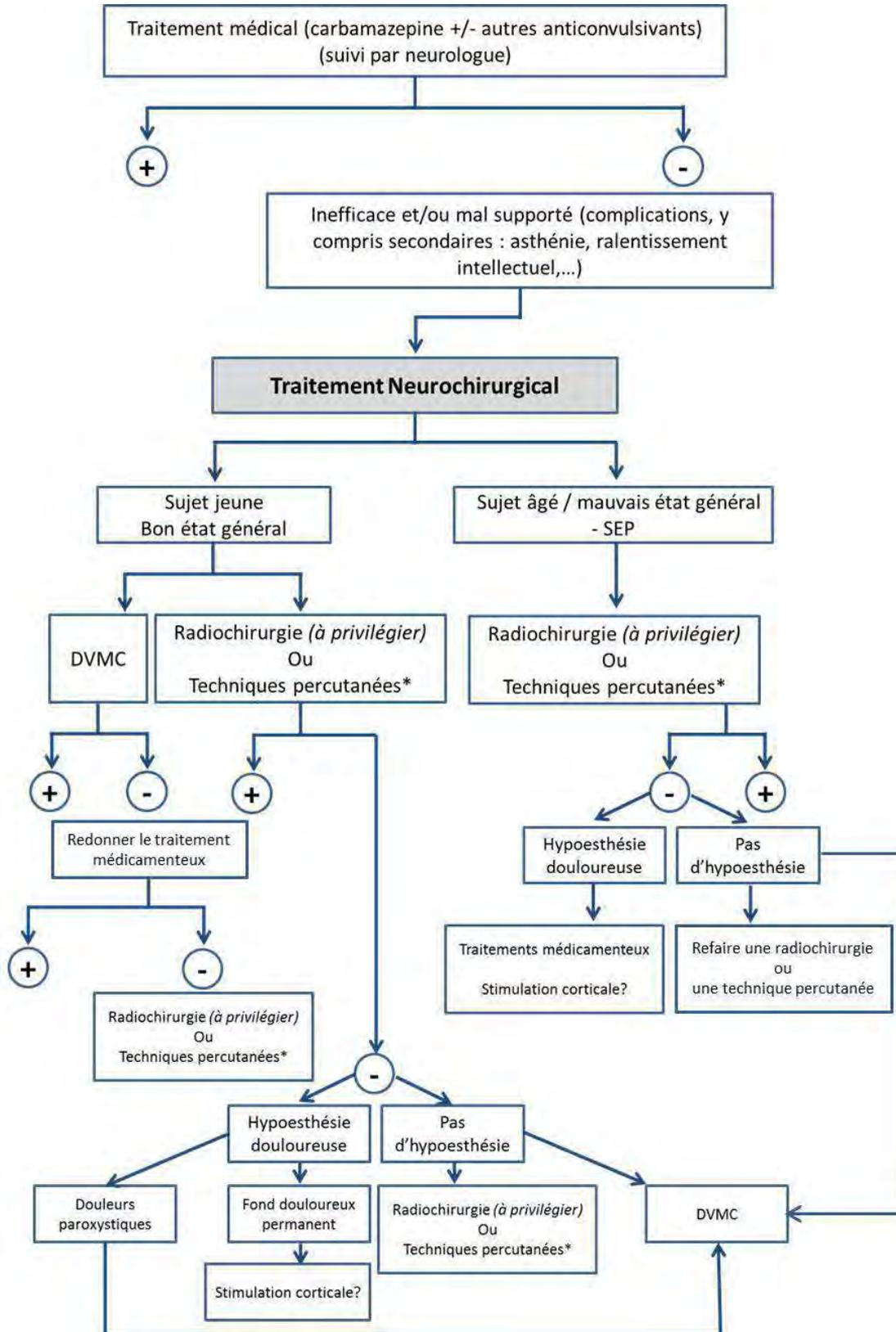


Figure 44 Arbre décisionnel pour le traitement chirurgical des NTC [69].* Il faut privilégier la thermocoagulation.

En réalité, il existe plusieurs types de situations liées à la nature de la NTC et aux conditions du patient [69] [72] :

- Les patients en bon état général pouvant supporter une anesthésie générale de 3 heures. La DVMC est alors la première option mais si cette option est refusée par le patient, une radiochirurgie ou une thermocoagulation lui sont proposées,
- Les patients âgés et/ou en état général précaire. Il est préférable de s'orienter vers une méthode lésionnelle,
- Les patients présentant des conditions intermédiaires, ce qui est le plus fréquent. La décision est alors fonction des compétences et des convictions de l'opérateur ainsi que de la préférence des patients,
- Les patients atteints d'une NTS liée à une SEP. Il faut alors privilégier les techniques lésionnelles percutanées puisque la radiochirurgie et la DVMC n'ont que des résultats limités dans ces cas.

Enfin, en cas d'échec chirurgical, la méthode initiale peut soit être réitérée soit être substituée par une autre technique. Ceci dépend des complications et des effets secondaires qui ont été observés lors de sa première réalisation, mais aussi du type de douleurs persistantes et de l'efficacité des autres techniques lorsque le patient a déjà bénéficié d'une chirurgie [69] [72].

CONCLUSION

La névralgie trigéminal classique est une affection douloureuse rare dont la fréquence augmente avec l'âge. Les douleurs sont telles qu'elles peuvent conduire le patient au suicide. Un diagnostic précoce permettra d'initier une thérapeutique adaptée. Les mécanismes de la névralgie trigéminal classique ne sont pas encore complètement élucidés : une compression vasculo-nerveuse et des lésions de démyélinisation sont les étio-pathogénies aujourd'hui évoquées.

Dans sa forme typique, le diagnostic d'une névralgie trigéminal classique est aisé. Il repose sur des signes cliniques caractéristiques et la normalité de l'examen neurologique et des examens biologiques. Le diagnostic des formes atypiques est plus complexe car la topographie et la chronologie de la douleur perdent leur caractéristique, l'examen neurologique peut être anormal et des signes évocateurs d'autres types d'algies faciales peuvent être associés.

Le diagnostic différentiel doit d'abord être porté avec les causes les plus fréquentes de douleurs faciales (dentaires, sinusiennes, otiques, musculo-articulaires, ...) puis avec les formes plus rares d'algies faciales dont les névralgies trigéminales symptomatiques imputables à une cause sur le trajet nerveux. Un bilan clinique complet est donc indispensable pour éviter les erreurs diagnostiques et les errances thérapeutiques.

La localisation, principalement au niveau des branches maxillaire et mandibulaire du nerf trijumeau, fait du chirurgien-dentiste un des premiers professionnels de santé consulté. Son rôle est d'abord d'orienter le diagnostic en éliminant les causes locales oro-faciales. Puis, si une névralgie trigéminal est évoquée, son rôle est d'orienter le patient vers un neurologue ou un neuro-chirurgien qui sera seul habilité à confirmer le diagnostic et proposer un plan de traitement.

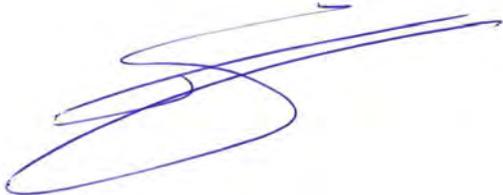
Un traitement médicamenteux est systématiquement instauré en première intention. Les antiépileptiques s'avèrent les plus efficaces, notamment la carbamazépine qui a une efficacité quasi-diagnostique. Des myorelaxants et des psychotropes peuvent leur être associés, sans pour autant disposer d'une Autorisation de Mise sur le Marché dans cette indication. Lorsque le traitement médicamenteux est inefficace, insuffisant ou que ses effets secondaires altèrent trop le quotidien du patient, un traitement neuro-chirurgical est

envisagé. Le choix entre une approche conservatrice, seule à traiter la cause de la maladie, ou lésionnelle est discuté avec le patient.

En dépit des progrès réalisés dans le domaine étiologique, notamment grâce à une approche neurochirurgicale mieux maîtrisée, des recherches sont encore nécessaires pour achever de comprendre les mécanismes étio-pathogéniques afin de proposer au patient une explication à la souffrance intolérable qu'il expérimente et des traitements à l'efficacité durable.

« Comprendre est le commencement d'approuver » (Baruch Spinoza, 1632-1677).

Vu le directeur de thèse
A. Likhanev



Le Président de
Jury
D. Duran
812014.



BIBLIOGRAPHIE

- [1] Alberca R, Ochoa JJ. Cluster tic syndrome. *Neurology* 1994 ; **44** : 996-999.
- [2] Alvernia J, Wydh E, Sinon E, Sindou M, Mertens P. Anatomie microchirurgicale de la voie percutanée transovale vers la cavité trigéminal et le ganglion trigéminal (voie de Hartel). *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 87-91.
- [3] Auvin S. Antiépileptiques. *EMC – Pédiatrie – Maladies infectieuses* 2013 ; **8(4)** : 1-12.
- [4] Bahgat D, Ray DK, Raslan AM, McCartney S, Burchiel KJ. Trigeminal neuralgia in young adults. *Journal of Neurosurgery* 2011 ; **114** : 1306–1311.
- [5] Baulac M. Les nouveaux antiépileptiques : 10 ans après. *Revue neurologique* 2002 ; **158** : 46-54.
- [6] Bender MT, Pradilla G, James C, Raza S, Lim M, Carson BS. Surgical treatment of pediatric trigeminal neuralgia: case series and review of the literature. *Child's Nervous System* 2011 ; **27** : 2123-29.
- [7] Bouferrache Kahina, Algies oro-faciales chroniques idiopathiques : étiopathogénie, diagnostic, prise en charge thérapeutique – 283 pages, Th. D. : Chirurgie maxillofaciale Chirurgie dentaire Orthodontie : Toulouse : 2003.
- [8] Bousser M-G. La migraine, dix années de progrès. *Annales Pharmaceutiques Françaises* 2000 ; **58** :363-372.
- [9] Boes CJ, Mathary MS, Goadsby PJ. The paroxysmal hémicrania-tic syndrome. *Cephalgia* 2003 ; **23** : 24-28.
- [10] Brisman R. Bilateral trigeminal neuralgia. *Journal of Neurosurgery* 1987 ; **67** : 44-48.
- [11] Caminero AB, Pareja JA, Dobato JL. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Cephalgia* 1998 ; **18** : 159-61.
- [12] Childs A-M, Meaney JF, Ferrie CD. Neurovascular compression of the trigeminal and glossopharyngeal nerve: three case reports. *Arch Dis Child* 2000 ; **82** : 311-15.
- [13] Cruccu G, Gronseth G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K et al. AAN-AFNS guidelines on trigeminal neuralgia management. *European Journal of Neurology* 2008 ; **15**: 1013-28.
- [14] Danziger Nicolas, Neurologie – (8^e édition), Med-Line Editions, 2013 – 538 pages – (Med-Line).
- [15] Donnet A. Algie vasculaire de la face. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Neurologie* 2011 ; 17-023-A-70.
- [16] Dousset V, Brochet B, Henry P. Les « nouvelles » algies de la face. *Douleur et Analgésie* 2000 ; **3** : 139-42.
- [17] DSM-IV-TR Manuel diagnostique et statistique des troubles mentaux – 54^{ème} édition), Elsevier-Masson, 2005 – 1065 pages.

- [18] Duntze J, Litré C-F, Eap C, Théret E, Bazin A, Chays A, Rousseaux P. Apport de l'endoscopie pour la décompression microvasculaire dans l'angle ponto-cérébelleux : à propos de 27 cas. *Neurochirurgie* 2011 ; **57** : 68-72.
- [19] Eboli P, Stone JL, Aydin S, Slavin KV. Historical characterization of trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2009 ; **64** :1183–87.
- [20] El Amrani M, Massiou H, Bousser M-G. Le syndrome SUNCT. *Douleurs* 2000 ; **1,2** : 83-86.
- [21] Esposito P. Névralgie du trijumeau. *Faculté de Médecine de Strasbourg - Polycopié de neurologie-neuroradiologie et neurochirurgie* 2005-2006 ; pages 1-6.
- [22] Ferrer Floriane, La sclérose en plaques : de la physiopathologie aux nouvelles avancées thérapeutiques – 90 pages, Th. D. : Pharmacologie traitements médicamenteux : Toulouse : 2012.
- [23] Fontaine D, Chivoret N, Vandersteen C. Névralgie faciale essentielle. *EMC Traité de Médecine Akos* 2013 ; **8(3)** : 1-6.
- [24] Grégoire A, Claire C, Delabrousse E, Aubry R, Boulahdour Z, Kastler B. Névralgie faciale essentielle traitée par neurolyse du ganglion sphéno-palatin sous contrôle tomodensitométrique. *Journal de radiologie* 2002 ; **83** : 1082-84.
- [25] Guclu B, Meyronet D, Simon E, Streichenberger N, Sindou M, Mertens P. Anatomie structurelle des nerf crâniens (V, VII, VII, IX, X). *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 92-98.
- [26] <http://www.anatomie-humaine.com> (accessed November, 2013).
- [27] <http://campus.neurochirurgie.fr/spip.php?article412> (accessed October, 2013).
- [28] <http://www.carabin.fr/~telech/cours/Ens%20Comp/douleur/nalgies.pdf> (accessed October, 2013).
- [29] <http://dictionnaire.academie-medecine.fr> (accessed November, 2013).
- [30] <http://www.evidal.fr> (accessed December, 2013)
- [31] <http://ihs-classification.org/en/> (accessed November, 2013).
- [32] <http://www.leglaucome.fr> (accessed November, 2013).
- [33] www.lookfordiagnosis.com (accessed November, 2013).
- [34] <http://paranasalsinuses.wordpress.com> (accessed November, 2013).
- [35] http://fr.shram.kiev.ua/health/anatomy/page_511.shtml (accessed November, 2013)
- [36] <http://fr.wikinoticia.com> (accessed November, 2013).
- [37] Kamina Pierre, Anatomie clinique - (4^{ème} édition), Maloine, 2013 – Tome 2 - 407 pages – (Anatomie).
- [38] Kamina Pierre, Anatomie clinique – (2^{ème} édition), Maloine, 2013 – Tome 5 - 434 pages – (Anatomie)

- [39] Kamina Pierre, Atlas d'anatomie/Morphologie-Fonction-Clinique, Maloine, 2012 – 752 pages – (Sciences Fondamentales).
- [40] Laurent B, Keravel Y, Sindou M. Aspects cliniques de la névralgie du trijumeau. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 181-84.
- [41] Leal PRL, Froment J-C, Sindou M. Séquences IRM pour la détection des conflits vasculonerveux à l'origine de la névralgie trigéminal et leur valeur prédictive pour la caractérisation du conflit (en particulier le degré de la compression vasculaire. *Neurochirurgie* 2010 ; **56** : 43-49.
- [42] Lechevalier B, De La Sayette V, Schaeffer S, Schupp C, Bertran F, Raoul G. Atteinte isolée des nerfs crâniensl. *Neurologie* 1997 ; **1-0** : 17-085-B-10.
- [43] Leston JM. Anatomie fonctionnelle du nerf trijumeau. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 99-112.
- [44] Li S-T, Wang X, Pan Q, Hai J, Liu N, Shen F et al. Studies on the operative outcomes and mechanism of microvascular decompression in treatin typical and atypical neuralgia. *The Clinical Journal of Pain* 2005 ; **21(4)** : 311-16.
- [45] Keravel Y, Gaston A, Ciampi de Andrade D, Mencattini G, Le Guérinel C. Traitement de la névralgie trigéminal par la compression par ballon. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 197-202.
- [46] Latorzeff I, Debono B, Sol J-C, Ménégalli D, Mertens P, Redon A, Muracciole X. Traitement de la névralgie essentielle du trijumeau par radiochirurgie stéréotaxique. *Cancer/radiothérapie* 2012 ; **16S** : S57-S69.
- [47] Marmion J-F. A la découverte du cerveau - Atlas du cerveau. *Sciences Humaines* 2011 ; **Numéro spécial N°14**.
- [48] Mason WE, Kollros P, Jannetta PJ. Trigeminal neuralgia and its treatment in a 13 month old child: A review and case report. *Journal of Craniomandibular Disorders* 1991 ; **5** : 213-216.
- [49] Massiou H. Algie vasculaire de la face. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Neurologie* 2003 ; 17-023-A-70.
- [50] McLaughlin MR, Jannetta PJ, Clyde BL, Subach BR, Comey CH, Resnick DK. Microvascular decompression of cranial nerves: lessons learned after 4400 operations. *Journal of neurosurgery* 1999 ; **90** : 1-8.
- [51] Melvin G, Sandhiya S, Indumathi C. Drug therapy for trigeminal neuralgia. *e-journal of dentistry* 2011 ; **1(2)** : 28-31.
- [52] Merskey H, Bogduk N, International Association for the Study of Pain. Task force on Taxonomy. Classification of chronic pain: descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms (2nd edition). IASP press, 1994, 222 pages.
- [53] Navez M, Créac'h C, Koenig M, Cathébras P, Laurent B. Algies faciales typiques et atypiques : du diagnostic au traitement. *La revue de médecine interne* 2005 ; **26** : 703-16.

- [54] Netter Franck H., Atlas d'anatomie humaine – (5^{ème} édition), Elsevier-Masson, 2012 - 550 pages.
- [55] Nguyen J-P, Lefaucheur J-P, Raoul S, Roualdes V, Péréon Y, Keravel Y. Traitement des douleurs trigéminales neuropathiques par stimulation corticale. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 226-230.
- [56] Nurmikko TJ, Eldridge PR. Trigeminal neuralgia – pathophysiology, diagnosis and current treatment. *British Journal of Anaesthesia* 2001 ; **87(1)** : 117-32.
- [57] Nuti C, Peyron R, Garcia-Larrea L, Brunon J, Laurent B, Sindou M, Mertens P. Motor cortex stimulation for refractory neuropathic pain : Four year outcome and predictors of efficacy. *Pain* 2005 ; **118** : 43-52.
- [58] Obermann M. Treatment options in trigeminal neuralgia. *Therapeutic Advances in Neurological Disorders* 2010 ; **3(2)** : 107-15.
- [59] Peker S, Kurtkaya O, Üzüñ I, Pamir MN. Microanatomy of the central myelin-peripheral myelin transition zone of the trigeminal nerve. *Neurosurgery* 2006 ; **59** : 354-59.
- [60] Regis J, Arkha Y, Yomo S, Murata N, Roussel P, Donnet A, Peragut J-C. La radiochirurgie dans le traitement de la névralgie trigéminale : résultats à long terme et influence des nuances techniques. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 213-222.
- [61] Resnick DK, Levy EI, Jannetta PJ. Microvascular decompression for pediatric onset trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 1998 ; **43(4)** : 804-807.
- [62] Reverdit Christophe, Dissertation sur la névralgie faciale ou prosopalgie, communément appelée tic douloureux de la face – 68, Th. D. : Médecine : 1817 ; n°31.
- [63] Roberto P, Leal L, Hermier M, Souza MA, Cristino-Filho G, Froment J-C, Sindou M. Visualization of vascular compression of the trigeminal nerve with high-resolution 3T MRI : a prospective study comparing preoperative imaging analysis to surgical findings in 40 consecutive patients who underwent microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2011 ; **69** : 15-26.
- [64] Serrie A, Mourman V, Toussaint M-H, Thurel C. Algies craniofaciales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Oto-rhino-laryngologie* 2008 ; 20-940-A-10.
- [65] Serrie A, Mourman V, Treuillet E, Toussaint M-H, Thurel C. Névràlgies du visage connues et méconnues. *Revue du rhumatisme monographies* 2013 ; **80** : 7-14.
- [66] Siegfried J, La névralgie du trijumeau ses implications en médecine dentaire revue clinique et thérapeutique. *Information dentaire* 2001 ; **26** : 2015-19.
- [67] Simon E, Mertens P. Anatomie fonctionnelle des nerfs glossopharyngien, vague, accessoire et hypoglosse. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 132-35.
- [68] Simonnet Anne-Laure, Algies faciales mixtes : névralgie du trijumeau et algies vasculaires de la face, Th. D. : Sciences médicales : Besançon : 2000.
- [69] Sindou M, Keravel Y. Arbre décisionnel pour le traitement neurochirurgical de la névralgie du trijumeau. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 223-225.

- [70] Sindou M, Keravel Y, Laurent B. Aspects cliniques et thérapeutiques des névralgies essentielles du trijumeau et du glossopharyngien. *Neurologie* 2007; **17** : 23-80.
- [71] Sindou M, Mertens P, Maarrawi J, Keravel Y. Neurochirurgie de la douleur. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Neurochirurgie* 2007 ; 17-700-B-10.
- [72] Sindou M, Keravel Y, Simon E, Mertens P. Névralgie du trijumeau et neurochirurgie. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Neurologie* 2012 ; 17-023-A-85.
- [73] Sindou M, Leston JM, Le Guerinel C, Keravel Y. Traitement de la névralgie trigéminal pas de compression vasculaire microchirurgicale. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 185-196.
- [74] Sindou M, Tatli M. Traitement de la névralgie du trijumeau par injection de glycérol au niveau du ganglion de Gasser. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 211-212.
- [75] Sindou M, Talti M. Traitement de la névralgie trigéminal par thermorhizotomie. *Neurochirurgie* 2009 ; **55** : 203-210.
- [76] Tesseroli de Siqueira SRD, Nóbrega JCM, Souza Valle LB, Teixeira MJ, Tesseroli de Siqueira JT. Idiopathic trigeminal neuralgia: Clinical aspects and dental procedures. *Oral Surgery Oral Medicine Oral Pathology Oral Radiology and Endodontology* 2004 ; **98** : 311-15.
- [77] Teo C, Nakaji P, Mobbs RJ. Endoscope-assisted microvascular decompression for trigeminal neuralgia: technical case report. *Neurosurgery* 2006 ; **59** : 489–490.
- [78] Thiéry G, Sagui E, Guyot L. Algies faciales. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). *Stomatologie* 2007 ; 22-041-A-10.
- [79] Thurel C, Hamdi S, Treillet E, Serrie A. Commentaires sur la place actuelle du Gammaknife dans le traitement de la névralgie faciale (névralgie du trijumeau). *Douleurs Diagnostic – Evaluation – Traitement* 2012 ; **13(5)** : 240-43.
- [80] Thurel C, Serrie A. Intérêt et place de l'alcoolisation périphérique dans le traitement de la névralgie faciale essentielle. *Douleurs* 2004 ; **5 (1)** : 35-37.
- [81] Thurel C, Serrie A. Névralgie faciale essentielle. Névralgie du Trijumeau. « Tic douloureux de Trousseau ». *Douleurs Diagnostic – Evaluation – Traitement* 2009 ; **10** : 142-47.
- [82] Valade D, El Amrani. Les algies de la face idiopathiques autres que l'algie vasculaire de la face. *Revue Neurologique* 2000 ; **156(4S)** : 57-61.
- [83] Valade D, Géraud G, Fabre N et al. Névralgies craniofaciales et autres douleurs neuropathiques. *Les céphalées en 30 leçons* 2009 ; 306-328.
- [84] Woda A, Pionchon P. Algies oro-faciales idiopathiques : sémiologie, causes et mécanismes. *Revue de Neurologie* 2001 ; **157(3)** : 265-83.
- [85] Zakrzewska JM, McMillan R. Trigeminal neuralgia : the diagnosis and management of this excruciating and poorly understood facial pain. *Postgraduate Medical Journal* 2011 ; **87** : 410-416.

[86] Zukerman E, Peres MFP, Kaup AO, Monzillo PH, Costa AR. Chronic paroxysmal hemicrania-tic syndrome. *Neurology* 2000 ; **54(7)** : 1524-26.

ABBREVIATIONS UTILISEES

V : nerf trijumeau

V1 : branche ophtalmique du nerf trijumeau

V2 : branche maxillaire du nerf trijumeau

V3 : branche mandibulaire du nerf trijumeau

AOFI : algie oro-faciale idiopathique

ATM : articulation temporo-mandibulaire

AVF : algie vasculaire de la face

CVN : compression vasculo-nerveuse

DAM : dysfonctionnement de l'appareil manducateur

DVMC : décompression vasculaire microchirurgicale

HPC : hémicrânie paroxystique chronique

HPE : hémicrânie paroxystique épisodique

IASP : international association for the study of pain

IHS : international headache society

LCS : liquide cérébro-spinal

NGC : névralgie glosso-pharyngienne classique

NGS : névralgie glosso-pharyngienne symptomatique

NTC : névralgie trigéminal classique

NTS : névralgie trigéminal symptomatique

REZ : root entry zone

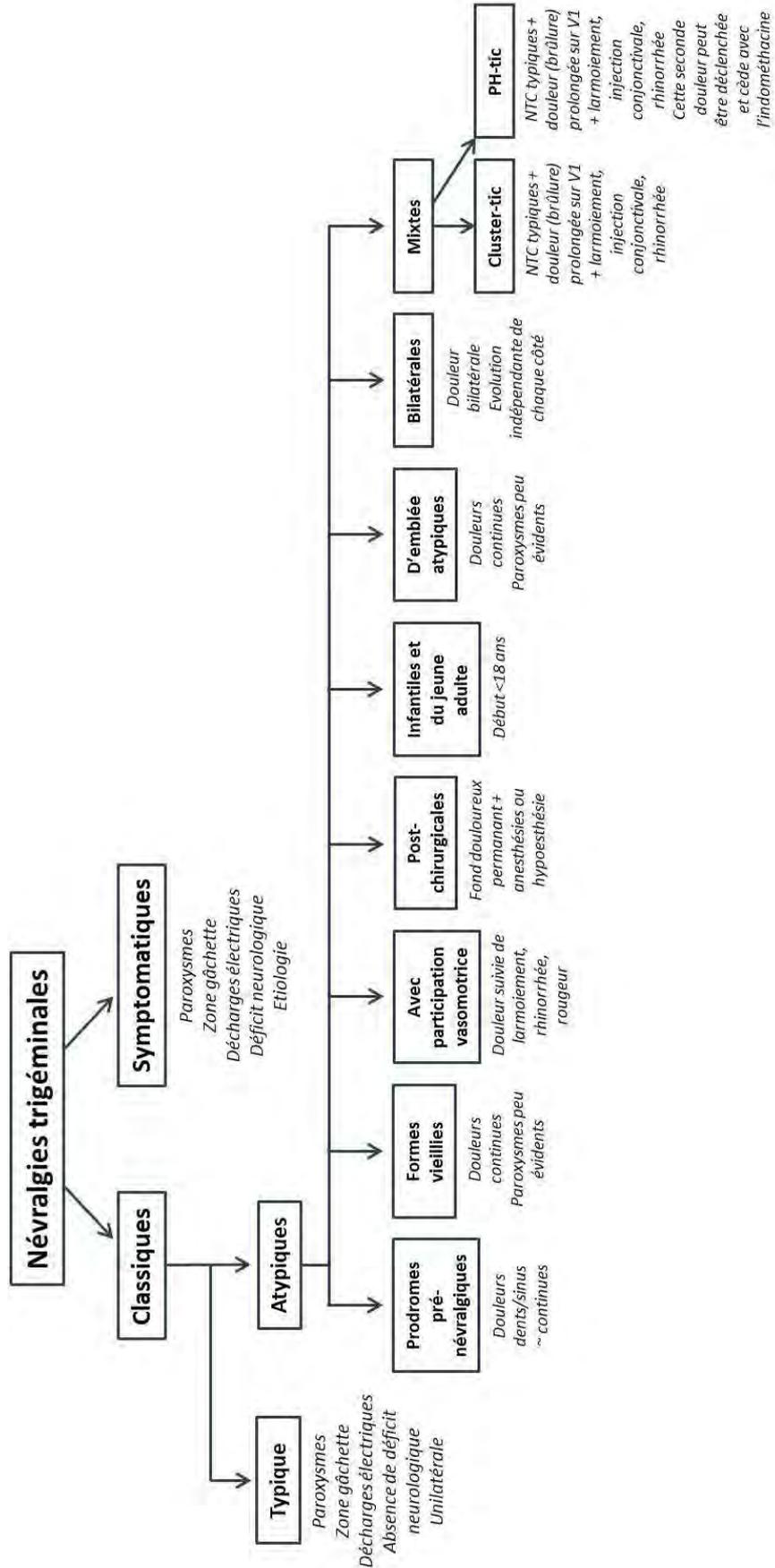
SEP : sclérose en plaques

SUNCT : Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing ou céphalée unilatérale névralgiforme de courte durée associée à une injection conjonctivale et un larmolement

ZT : zone de transition

ANNEXES

Annexe 1



Annexe 2

Névralgies trigéminales symptomatiques	Paroxysmes douloureux Zone gâchette Décharges électriques Présence déficit neurologique et étiologie
Névralgies glossopharyngiennes	Paroxysmes douloureux Zone gâchette Coup de poignard Localisation : amygdales, partie postérieure langue, pharynx Unilatérale Déficit neurologique et étiologie fonction caractère classique ou symptomatique
Névralgies du nerf intermédiaire	Paroxysmes douloureux Zone gâchette Décharges électriques ou coup de poignard Localisation : profondeur oreille et conque Unilatérale Déficit neurologique et étiologie fonction caractère classique ou symptomatique
Névralgies cervicales	Paroxysmes douloureux Mouvement déclencheurs Localisation : angle mandibulaire Présence déficit neurologique et étiologie
Cluster headache	Douleur (brûlure) prolongée sur V1 Unilatérale + Signes trigémino-dysautonomiques homolatéraux : larmoiement, injection conjonctivale, congestion nasale/rhinorrhée, œdème palpébral, transpiration, myosis/ptosis Absence étiologie
Hémicrânie paroxystique	Douleur (brûlure) prolongée sur V1 Unilatérale + Signes trigémino-dysautonomiques homolatéraux : larmoiement, injection conjonctivale, congestion nasale/rhinorrhée, œdème palpébral, transpiration, myosis/ptosis Absence étiologie Cède avec l'indométhacine
Syndrome SUNCT	Paroxysmes douloureux sur V1 Zone gâchette Décharge électrique ou coup de poignard Unilatérale + Signes trigémino-dysautonomiques homolatéraux : larmoiement, injection conjonctivale, congestion nasale/rhinorrhée, œdème palpébral, transpiration Absence étiologie Transformation réversible en NTC

Algie faciale atypique	Douleur continue et diurne Os du massif facial Unilatérale Brûlure ou constriction Absence déficit neurologique et étiologie
Odontalgie atypique « douleur de dent fantôme »	Douleur continue Dent ou alvéole dentaire après extraction Migrante Absence déficit neurologique et étiologie
Stomatodynie	Douleur continue et diurne Muqueuse bucco-pharyngée Essentiellement bilatérale Brûlure Absence étiologie et apparence de la muqueuse normale
Arthromyalgie atypique	Intensité maximale au réveil Muscles manducateurs, zones pré-tragiennes et ATM Absence étiologie
Algies faciales psychogènes	Douleur faciale non caractéristique Trouble de somatisation ou délire Non attribuée à une autre cause
Maladie de Horton	Douleur fronto-temporale Uni ou bilatérale Gonflement artère temporale Troubles ophtalmiques Perturbations détectables par des analyses de laboratoire
Sinusites	Douleur pulsatile Augmentée au procubitus et à la pression du sinus Sinus paranasaux, dents et oreilles Cède avec antalgiques classiques Opacité sinusienne visible radiologiquement
Algies dentaires	Douleur unilatérale Dents et/ou mâchoires parfois face (douleur référée) Cède avec antalgiques classiques Souvent lésion cliniquement/radiologiquement visible
DAM	Intensité maximale au réveil Muscles manducateur et/ou ATM + projection aux zones adjacentes Troubles ATM et/ou occlusaux
Tumeurs de la face	Faible intensité Tuméfaction, mobilités dentaires, signes de compression d'organe Imagerie radiologique
Glaucome	Douleur et rougeur oculaire Troubles visuels
Migraines	Douleur persistante et pulsatile Unilatérale Fronto-temporale voire hémicrânienne Photo/phonophobie, nausées/vomissements +/- Signes focaux

PLACE DE LA NEURALGIE FACIALE ESSENTIELLE DANS LES ALGIES BUCCO-DENTAIRES

RESUME

La névralgie faciale essentielle ou névralgie trigéminal classique est une affection au retentissement considérable sur la vie du patient. Elle est caractérisée par des douleurs paroxystiques, intermittentes, unilatérales et strictement localisées au territoire du trijumeau. Si dans sa forme typique son diagnostic est aisé, reposant sur un tableau clinique évident et sur sa sensibilité aux anticonvulsivants, face à une forme atypique il n'est pas rare de la confondre avec une autre pathologie. Son étiologie est encore controversée, bien qu'un conflit vasculo-nerveux et des démyélinisations nerveuses soient de plus en plus mis en avant. Son traitement est d'abord médicamenteux. Ce sont principalement les antiépileptiques qui sont utilisés, mais face à une résistance ou une intolérance à ces médicaments, il faut s'orienter vers une thérapeutique neurochirurgicale.

Ce travail propose de répertorier les différentes formes de névralgies trigéminales classiques, de présenter les pathologies susceptibles d'induire une erreur de diagnostic et d'expliquer les différentes stratégies thérapeutiques.

TITLE: CLASSICAL TRIGEMINAL NEURALGIA IN ORAL PAIN

SUMMARY

The "tic douloureux" or classical trigeminal neuralgia has a considerable impact on patients' life. It is characterized by paroxysmal, intermittent and unilateral pain, strictly localized in the territory of the trigeminal nerve. In its typical form, the diagnosis is easy, based on a clear clinical picture and on pain sensitivity to antiepileptic drugs. atypical forms may be easily confused with another disease. Its etiology is still controversial, although a neurovascular conflict and nerve demyelinations are increasingly emphasized. Furthermore, the first treatment is medicinal: antiepileptic drugs are mainly used. However, when the pain is resistant to this treatment or when the patient is intolerant, neurosurgical therapy must be considered.

This work aims to identify the different forms of classical trigeminal neuralgia, to present diseases that may induce a mistaken diagnosis and to explain the various existing treatments.

MOTS-CLES : Névralgie faciale, nerf trijumeau, antiépileptiques, douleur neuropathique.

INTITULE ET ADRESSE DE L'UFR OU DU LABORATOIRE :

Université Toulouse III-Paul Sabatier

Faculté de chirurgie dentaire – 3 chemin des Maraichers 31062 Toulouse Cedex

DIRECTEUR DE THESE : Docteur Arnaud L'HOMME