

Les céphalées en coup de tonnerre

N. FABRE

La céphalée en coup de tonnerre est une céphalée explosive, aiguë, sévère, dont l'intensité est d'emblée maximale. En pratique toute céphalée explosive doit faire l'objet d'un bilan exhaustif, la première cause à éliminer étant **l'hémorragie méningée**. Mais de nombreuses causes, certes beaucoup plus rares doivent être éliminées (voir encadré). Ce n'est qu'au terme d'un bilan exhaustif négatif que l'on est autorisé à porter le diagnostic de **céphalée en coup de tonnerre primaire**. Certaines de ces céphalées primaires ont la particularité de se reproduire uniquement dans **certaines circonstances** comme la toux, les rapports sexuels, l'exercice physique.

Céphalées en coup de tonnerre et hémorragie méningée

L'hémorragie sous-arachnoïdienne est la cause la plus fréquente de céphalées en coup de tonnerre secondaires. Cette cause doit être la première à rechercher car elle engage le pronostic vital ou fonctionnel du patient. Ne pas faire le diagnostic expose à un resaignement qui aggrave le pronostic. Dans environ 50 à 70% des cas, une hémorragie méningée se présente comme une céphalée isolée en l'absence d'autres signes comme trouble de la conscience ou signes neurologiques focalisés. La cause la plus fréquente (85% des cas) d'hémorragie sous-arachnoïdienne est **la rupture d'un anévrysme intracrânien**. Dans les jours ou les semaines précédant la rupture parfois cataclysmique de l'anévrysme, 10 à 43% des patients présentent une **céphalée sentinelle**, maximale en quelques minutes et pouvant durer des heures à des jours. Cette céphalée est isolée et est probablement due à une petite fuite de sang dans les espaces sous-arachnoïdiens. Faire le diagnostic au stade de la céphalée sentinelle permet d'éviter un resaignement catastrophique.

L'examen clinique doit rechercher des signes parfois absents tels que : raideur de la nuque, nausées, vomissements, photophobie, trouble de la conscience, signes neurologiques focalisés, hémorragie visible au fond d'œil.

Examens complémentaires à faire en urgence

- Le premier examen est le **scanner sans contraste** à faire le plus rapidement possible car la sensibilité pour détecter un saignement décroît avec le temps (100% dans les premières heures, 50% seulement au bout d'une semaine).
- Quand le scanner est normal ou bien si la suspicion d'hémorragie date de plusieurs jours, il faut alors faire une **PL** avec recherche de *chromoprotéines*, présentes 12h après un saignement (attendre donc ce délai pour avoir le maximum de sensibilité). Les chromoprotéines restent présentes pendant 3 semaines.
- Une fois le saignement prouvé (scanner ± PL) il faut rechercher une malformation vasculaire : **angio-IRM ou angio-scanner**.
- Si ces examens sont négatifs, il faut faire **une artériographie conventionnelle** qui permettra aussi de faire le diagnostic des autres causes plus rares d'hémorragie sous-arachnoïdiennes

Les anévrysmes non rompus

La controverse est toujours vive de savoir si un anévrisme non rompu (scanner et PL normaux) peut donner une céphalée en coup de tonnerre. La céphalée peut être expliquée par une mise en tension de l'anévrisme ou bien une hémorragie dans la paroi. Le traitement dépendra de la taille de l'anévrisme, de sa situation, de l'état du patient.

Thrombose veineuse cérébrale (TVC)

Affection rare (0.5% des AVC) mais redoutable, la TVC s'accompagne habituellement d'une céphalée, le plus souvent progressive mais parfois en coup de tonnerre (2 à 10% des patients). La céphalée est parfois isolée (15 à 30% des patients). **Le scanner sans contraste et la PL** peuvent ne pas être contributifs (scanner normal chez 25% des patients sans signes neurologiques focalisés). **Les anomalies du LCR** (présence de globules rouges, élévation des protéines, pression élevée) peuvent manquer. **L'IRM avec veinographie** permet le diagnostic. Le traitement repose sur l'héparine.

Angiopathie cérébrale aiguë réversible

L'angiopathie cérébrale aiguë réversible est un syndrome clinico-radiologique caractérisé par l'association d'une céphalée aiguë, éventuellement accompagnée d'autres signes neurologiques (déficits focaux, épilepsie) et d'une vasoconstriction spontanément réversible des artères cérébrales. La céphalée peut se révéler de manière explosive évoquant une hémorragie méningée et trait caractéristique, se répète par salves. Le scanner et le LCR sont habituellement normaux. L'angiographie est l'examen clé montrant de multiples rétrécissements segmentaires sur les artères de gros et de moyen calibre dans les territoires carotidiens et vertébro-basilaire. Ces aspects radiologiques ne sont pas spécifiques. Ces rétrécissements peuvent être visibles à l'angio-IRM mais celle-ci peut-être normale d'où la nécessité de recourir parfois à l'artériographie conventionnelle.

L'évolution est en règle favorable avec disparition de la céphalée et des autres signes neurologiques et des rétrécissements artériels en 2 semaines à 4 mois.

Le traitement proposé repose sur les antalgiques et le Nimotop°.

Dissection d'une artère cervicale

Lors d'une dissection d'une artère cervicale, une céphalée progressive, unilatérale (du côté de l'artère lésée) est fréquente. Dans 20% des cas, la céphalée est explosive. Dans les dissections de l'artère carotide, la douleur siège dans la mâchoire, la face, les oreilles, les régions périorbitaires, frontales et temporales ; tandis que dans la dissection vertébrale, la céphalée est plus localisée dans la région de la nuque. Toutefois, la céphalée peut parfois être diffuse et bilatérale. Une douleur du cou est présente chez 50% des patients présentant une dissection vertébrale et 25 % des patients avec dissection carotide. Le scanner, la PL sont habituellement normaux. IL faut donc penser au diagnostic et pratiquer des explorations vasculaires (écho- **doppler**, scanner et **angio-scanner, IRM/ARM, artériographie**). Les dissections artérielles représentent une cause importante d'AVC ischémique notamment chez le jeune (20%des cas). Un traitement préventif doit être instauré d'urgence (héparine ou anti-agrégants suivant les cas).

Hypotension intracrânienne spontanée par fuite de LCR

L'hypotension intracrânienne spontanée apparaît habituellement comme une **céphalée orthostatique** qui s'aggrave en position debout et qui s'améliore en position couchée. Environ 15% des patients ayant une hypotension intracrânienne spontanée présentent une céphalée en coup de tonnerre. Le problème est celui du diagnostic différentiel avec une hémorragie sous-arachnoïdienne et de la discussion devant un scanner normal d'une PL (qui risque d'aggraver les symptômes). Lorsqu'elle est faite celle-ci montre une pression d'ouverture basse. Le LCR peut être anormal : hyperprotéinorachie, augmentation des globules rouges, lymphocytes > à 50/mm³. L'élément fondamental du diagnostic est **l'IRM avec gadolinium** qui montre une prise de contraste diffuse des méninges. Le traitement repose sur le blood patch (injection en péri-dural de sang autologue).

Hypertension artérielle aiguë (et non chronique)

Si la céphalée est habituelle dans la crise hypertensive, elle a rarement l'allure d'une céphalée explosive. Cette céphalée siège habituellement dans la partie postérieure de la tête. D'autres signes accompagnent la céphalée durant les crises hypertensives (étourdissements, dyspnée, agitation...). Il s'agit d'une urgence car il existe un risque d'AVC, d'œdème pulmonaire aigu et d'encéphalopathie hypertensive.

Le scanner, la PL sont peu contributifs. L'IRM peut montrer un oedème intéressant surtout la substance blanche et le cortex postérieur. Le traitement visant à normaliser les chiffres tensionnels est une urgence.

Apoplexie pituitaire

L'apoplexie pituitaire est une hémorragie ou un infarctus de la glande pituitaire, habituellement dans le contexte d'un adénome hypophysaire. IL s'agit d'une affection rare qui peut survenir lors d'une grossesse, d'une anesthésie générale, d'un traitement par bromocriptine. Le scanner est trompeur car les tumeurs hypophysaires sont isodenses et le diagnostic nécessite donc une IRM.

Les céphalées en coup de tonnerre primaires

Lorsque aucune des causes décrites ci-dessus n'est retrouvée, après le bilan exhaustif décrit, on est autorisé à porter le **diagnostic de céphalées en coup de tonnerre primaires**. Si la céphalée se reproduit seulement après le toux, l'exercice physique, l'orgasme : on les désigne comme céphalées en coup de tonnerre primaires de la toux, de l'exercice physique, de l'orgasme.

En résumé : démarche diagnostique devant une céphalée en coup de tonnerre

Devant une céphalée en coup de tonnerre, l'élimination d'une cause est une urgence.

Le premier diagnostic à éliminer est l'hémorragie sous-arachnoïdienne.

- en première intention : scanner sans contraste, très sensible et spécifique durant les 12 premières heures suivant l'installation de la céphalée. La sensibilité décroît avec le temps (58% après 5 jours).
- Si le scanner est normal : étude du LCR (cellules, protéines, glucose, pression d'ouverture et recherche de xanthochromie par spectrophotométrie (sensibilité à 100% entre 12 heures et 2 semaines)
- Si l'hémorragie sous-arachnoïdienne est confirmée : Recherche de la cause (anévrisme)

Si scanner et LCR normaux : IRM. Cet examen permet le diagnostic de :

- Anévrisme intracrânien
- AVC
- Hypotension intracrânienne spontanée
- Apoplexie pituitaire
- Hématome rétroclival
- Angiopathie postérieure du SNC
- Thrombose veineuse
- Dissection artérielle
- Angiopathie cérébrale réversible

Un IRM normale ne conduit pas au diagnostic de céphalée en coup de tonnerre primitive. Dans la plupart des cas, l'IRM doit inclure une **IRM de l'encéphale**, une **angio-IRM**, une **veinographie** et si nécessaire une **IRM des artères cervicales** avec technique de saturation de graisse.

L'angio-scanner peut être utilisé à la place de l'angio-IRM pour le diagnostic des anévrysmes intracrâniens

Place de l'angiographie conventionnelle

La probabilité de l'existence d'un petit anévrisme non détecté par l'IRM qui pourraient causer une hémorragie sous-arachnoïdienne s'avère très faible. La discussion d'une artériographie conventionnelle doit prendre en balance le bénéfice de mettre en évidence un petit anévrisme dont le risque de saignement est très faible ou bien d'une angiopathie cérébrale qui est réversible spontanément avec le risque non négligeable de cet examen. Ceci doit être envisagé sur des cas très particulier après mures réflexions.

Les causes de céphalée en coup de tonnerre

Hémorragie sous-arachnoïdienne

Céphalée sentinelle

Thrombose d'un sinus veineux cérébral

Dissection d'une artère cervicale

Hypotension intracrânienne spontanée

Apoplexie pituitaire

Hématome rétroclival

AVC ischémique

Crise hypertensive aiguë

Syndrome de vasoconstriction cérébrale réversible

Kyste colloïde du 3^{ème} ventricule

Infection intracrânienne

Céphalée en coup de tonnerre primaire

Céphalée primaire de la toux, du rapport sexuel et de l'exercice physique