

La céphalée de Horton (cluster)

1) Qu'est-ce que la céphalée de Horton ?

La céphalée de Horton est une maladie caractérisée par des crises de douleur très intense voire atroce d'un seul côté du visage, en général autour de l'oeil, dans la tempe, mais parfois aussi dans les dents, l'oreille et le cou. Les crises durent moins de 3 heures. Elles sont souvent accompagnées de larmoiement, de congestion nasale ou d'écoulement du nez, d'une fermeture de la paupière et d'une rougeur de l'oeil, du côté de la douleur. Les patients ont tendance à être agités et irritables durant les crises, même envers les personnes qui essaient de les aider. Le nombre de crises varie de 1 par 2 jours à 8 par jour. Les crises surviennent parfois aux mêmes heures régulièrement, souvent la nuit. L'alcool peut être un déclencheur des crises. Elles viennent par périodes de quelques semaines ou mois, parfois durant certaines saisons.

2) Quelle est la cause de la CÉPHALÉE DE HORTON ?

La cause exacte de la céphalée de Horton est inconnue. La recherche est très active. Plusieurs études se sont concentrées sur une structure qui se nomme l'hypothalamus. Cette structure contrôle les cycles éveil-sommeil et la sécrétion de plusieurs hormones. On pense que quelque chose en lien avec l'hypothalamus déclenche la crise qui active les structures responsables de la douleur de la face, avec une réaction réflexe qui entraîne le larmoiement, la congestion nasale et les autres symptômes associés.

3) Est-ce que la CÉPHALÉE DE HORTON est une migraine ?

Non. Il s'agit de deux maladies qui se ressemblent, mais qui sont différentes et se traitent différemment. Les migraines atteignent plus souvent les femmes, alors que la céphalée de Horton atteint 3 hommes pour une femme. Les crises de céphalée de Horton durent moins de 3h, alors que les migraines durent plus de 4h. Plusieurs autres différences permettront à votre médecin de différencier les deux types de crises.

4) J'ai des symptômes depuis des années, pourquoi n'ai-je pas reçu de diagnostic avant ?

La céphalée de Horton est une maladie peu connue, même des médecins. Le délai avant le diagnostic est en moyenne de 3 ans. Les crises peuvent ressembler à une douleur dentaire ou à une sinusite. Parfois les patients reçoivent de la cortisone pour une sinusite, mais la cortisone améliore aussi la céphalée de Horton. Les périodes finissent d'elles mêmes, donnant parfois l'impression que les traitements prescrits ont été efficaces. Parfois les patients ont des opérations des dents ou des sinus avant de recevoir le diagnostic de céphalée de Horton. Informez vos médecins de votre diagnostic afin qu'ils connaissent la maladie. Les symptômes sont tellement typiques que des cas ont été identifiés dans des manuscrits de la Renaissance.

LA CÉPHALÉE DE HORTON UNE DOULEUR ATROCE

«La crise commence trop vite. Rapidement, la douleur écrase mon oeil. C'est insupportable. Mon oeil commence à couler, ma narine se bouche. C'est toujours à droite. Ma conjointe essaye de me calmer, mais elle ne peut pas m'approcher. Parfois, j'ai pensé au suicide durant ces attaques...et quand c'est fini, la douleur a disparu. Chaque fois qu'une période termine, j'espère être guéri pour toujours. Mais les crises semblent revenir chaque année. J'ai passé des années à avoir ces crises sans savoir ce que j'avais.»

Un patient souffrant de céphalée de Horton.



Patient fictif, inspiré des cas cliniques.

La céphalée de Horton est réputée pour être la pire douleur connue par l'être humain.

1) Est-ce que la CÉPHALÉE DE HORTON est une maladie génétique que je peux transmettre à mes enfants ?

La céphalée de Horton n'est pas considérée comme une maladie génétique. Il existe de rares cas familiaux, mais la plupart du temps il n'y a pas de transmission héréditaire.

2) Y'a-t-il des risques de complications avec cette maladie ?

La céphalée de Horton a tendance à s'améliorer avec le temps, surtout après 60 ans. Il n'y a pas de risque de paralysie, de convulsions, de complications au niveau du cerveau. Les crises, même si très douloureuses, n'abîment pas le cerveau. Il n'y a pas de lien connu avec des anévrismes ou d'autres malformations. La céphalée de Horton peut être associée avec des tumeurs bénignes de la glande hypophyse.

3) Quels sont les traitements disponibles pour les crises de céphalée de Horton ?

Il y a des traitements de crise, et des traitements de fond qui servent à prévenir les crises et à diminuer leur fréquence. Le principal traitement de crise est le stylo d'Imiject (sumatriptan injectable). Il agit rapidement. On

peut utiliser deux doses par jour maximum. Il est contre-indiqué pour toute personne ayant des problèmes cardiaques. Des formes en spray nasal existent pour l'Imitrex et le Zomig. L'oxygène à 100% avec ventimasque peut être utilisé, il agit moins rapidement que l'Imitrex mais est aussi très efficace, et sans contre-indication ou restriction en fréquence d'usage.

4) Comment diminuer la fréquence des crises?

Le traitement de fond de première ligne est l'Isoptin 120 mg, ou verapamil, à raison de 3 à 6 comprimés par jour. Une surveillance du rythme cardiaque est nécessaire avec un électrocardiogramme (ECG) car ce médicament peut ralentir le coeur. D'autres traitements de fond existent, comme le lithium, la cortisone, ou encore le Topamax (topiramate) et le divalproex sodique (Epival), et votre médecin pourra vous les prescrire si nécessaire. Vous verrez peut-être sur Internet des techniques chirurgicales et de neurostimulation ; il s'agit de techniques expérimentales, qui demandent une évaluation dans un centre d'expertise. Le CHUM offre depuis 2010 un programme de stimulation du nerf occipital.

Pour en savoir plus:

<http://www.ouch-us.org/>

<https://clusterbusters.org/>