

Les névralgies trigéminales

Trigeminal neuralgia

M.H. Delmotte*, Y. Caudron**

La douleur de la névralgie trigéminal est si sévère qu'elle a été qualifiée dès ses premières descriptions comme "suicidaire". Il s'agit d'une urgence thérapeutique. Cette pathologie est rare, avec une incidence estimée de 5 à 27 cas pour 100 000 habitants par an [1], touchant principalement les adultes (80 % après 50 ans) avec une légère prépondérance féminine (sex-ratio : 3:2). À ce jour, aucun facteur prédisposant n'a été clairement établi [1, 2]. Sa rareté et les diagnostics différentiels éventuels peuvent retarder son identification et sa prise en charge.

Anatomie et physiopathologie

Anatomie

Le nerf trijumeau (V) est la 5^e paire des nerfs crâniens. Il s'agit d'un nerf mixte, assurant l'innervation sensitive de la face et des muqueuses orales et nasales ainsi que l'innervation motrice de certains nerfs masticateurs. Ses 3 principales divisions se réunissent au niveau du ganglion de Gasser dans le cavum de Meckel, puis rejoignent les noyaux dans le tegmentum pontique. Son origine apparente se situe à la face antérolatérale du pont. La branche ophtalmique (V1) est purement sensitive et assure l'innervation du front, des paupières et de la cornée. La branche maxillaire (V2), également sensitive, assure l'innervation de la partie moyenne du visage, de l'aile du nez, de la lèvre supérieure et des dents supérieures. La branche mandibulaire (V3) est la portion mixte, elle assure l'innervation sensitive de la partie inférieure du visage, de la lèvre inférieure et du menton et l'innervation motrice des principaux muscles masticateurs (figure 1, p. 316). Le nerf trijumeau possède 3 noyaux sensitifs et un noyau moteur dans le tronc cérébral. Le noyau sensitif principal, situé à la partie postérolatérale du tegmentum pontique, reçoit les fibres de la sensibilité fine. Celles-ci font relais dans le noyau thalamique

ventropostéromédial avant de terminer dans le cortex somatosensoriel. Le noyau thalamique spinal s'étend du pont jusqu'au niveau de C4 et reçoit les fibres thermoalgiques. Le noyau mésencéphalique s'étend vers le haut jusqu'au niveau des colliculi et reçoit les fibres de la sensibilité proprioceptive. Enfin, le noyau moteur, situé en avant et en dedans du noyau principal, contient les motoneurons destinés aux muscles masticateurs [3].

Pathogenèse

La REZ (*root entry zone*) est l'une des zones anatomiques les plus impliquées dans la pathogenèse de la névralgie trigéminal. Elle correspond à une zone de transition fragile entre une myélinisation de type central (oligodendrocyte) et périphérique (cellules de Schwann) [4].

La formation de plaques démyélinisantes au niveau de la REZ est en partie responsable de la névralgie trigéminal. Elle est à l'origine d'une surexcitation des fibres nerveuses sensibles et d'une perturbation de la transmission des signaux nerveux. Cette démyélinisation peut être consécutive à plusieurs mécanismes [1] :

- la compression du nerf trijumeau par un conflit neurovasculaire, impliquant l'artère cérébelleuse supérieure ou inférieure, est le mécanisme le plus fréquent (70 à 90 % des cas) ;
- les pathologies neurologiques démyélinisantes centrales, telles que la sclérose en plaques (SEP) (2 à 5 % des cas). La névralgie trigéminal est souvent un mode d'entrée dans la maladie chez le sujet jeune [2] ;
- l'âge semble être un facteur de risque, bien que le rôle du vieillissement ne soit pas clairement défini ;
- plus rarement, compression par un processus tumoral, malformations artérioveineuses, anévrismes, compression osseuse ou infarctus du tronc [1].

* Service de médecine de la douleur et palliative, CHU Lariboisière, Paris.

** Service de neurochirurgie, CHU Lariboisière, Paris.

Mots-clés

Néuralgie trigéminal
Douleurs neuropathiques
Sclérose en plaques
Conflit vasculonerveux
Thermocoagulation
Décompression microvasculaire

Résumé

Pathologie rare, 5 à 27 cas pour 100 000, avec une prédominance féminine, la néuralgie trigéminal se caractérise par des crises douloureuses imprévisibles et très intenses. Il s'agit d'une urgence thérapeutique. La démyélinisation de la REZ (*root entry zone*) semble être la cause principale des douleurs, en lien avec une pathologie démyélinisante, un conflit vasculonerveux ou une compression. Un interrogatoire et un examen clinique soigneux permettent de repérer les atypies et d'éliminer les diagnostics différentiels (douleurs neuropathiques, origine ORL, dentaire, etc.). L'IRM est indispensable au diagnostic étiologique avec des coupes fines en fosse postérieure en séquences T1, T2 CISS, FLAIR et TOF : conflit, sclérose en plaques, tumeur, etc. La carbamazépine est le traitement médicamenteux de 1^{re} intention. Les traitements chirurgicaux et radiochirurgicaux doivent être rapidement proposés en cas d'échec ou d'intolérance aux traitements, la décompression microvasculaire étant à privilégier autant que possible.

Summary

Trigeminal neuralgia is a rare disease: 5 to 27 cases per 100,000, with a female predominance. Painful attacks are unpredictable and intense, with a strong impact on quality of life. It is a therapeutic emergency. Demyelination of the REZ appears to be the main cause of neuralgia pain, in association with demyelinating pathology, vasculonervous conflict or compression. Careful questioning and clinical examination can identify atypia and rule out differential diagnoses (neuropathic pain, sinusitis, dental causes, ENT cancers, temporomandibular joint dysfunction, etc.). MRI is essential for etiological diagnosis, with thin sections in the posterior fossa using T1, T2 CISS, FLAIR and TOF sequences: conflict, multiple sclerosis, tumor, etc. The first-line treatment is drug therapy, with carbamazepine being the gold standard. In the event of failure or intolerance to treatment, surgical or radiosurgical treatment should be offered as soon as possible, with microvascular decompression being preferred wherever possible.

Keywords

Trigeminal neuralgia
Neuropathic pain
Multiple sclerosis
Neurovascular conflict
Radiofrequency ablation
Microvascular decompression

Dans le cadre de crises de néuralgie répétées, les neurones du complexe trigéminal deviennent hyperexcitables. Cela entraîne une amplification du signal douloureux au niveau du SNC et induit une sensibilisation centrale. Cette dernière augmente et entretient la douleur et peut entraîner une allodynie cutanée dans les 3 territoires du nerf trijumeau [5].

Diagnostic

Critères diagnostiques et aspects cliniques

Les critères diagnostiques selon l'ICHD-3 13.1.1 sont les suivants :

- A : paroxysmes récurrents de douleur faciale unilatérale dans le territoire d'une ou de plusieurs branches du nerf trijumeau, sans irradiation au-delà et répondant aux critères B et C (figure 1) ;
- B : la douleur a toutes les caractéristiques suivantes : elle dure entre une fraction de seconde et 2 minutes, est d'intensité sévère, à type de choc électrique, d'élanement, de coup de poignard ou de piqûre ;
- C : la douleur est provoquée par des stimuli normalement indolores dans le territoire du nerf trijumeau affecté ;
- D : la douleur n'est pas mieux expliquée par un autre diagnostic de l'ICHD-3.

Chez certains patients, la douleur peut irradier vers le territoire d'une autre branche en respectant les dermatomes du trijumeau. Les territoires les plus souvent touchés sont les territoires V2 et V3. Il peut y avoir un fond douloureux permanent d'intensité modérée dans le territoire des branches nerveuses touchées. Une minorité de patients rapportent des crises qui durent plus de 2 minutes. La douleur peut s'intensifier avec le temps. Certaines crises peuvent être spontanées, mais il doit exister un antécédent ou une observation de douleur provoquée par des stimuli inoffensifs pour satisfaire à ce critère. Le diagnostic de néuralgie trigéminal est un diagnostic clinique. Hormis la zone gâchette, la plupart des patients souffrant d'une néuralgie trigéminal n'ont pas d'anomalies sensitives. Lorsqu'elle est très sévère, la douleur provoque souvent la contraction

des muscles du visage du côté atteint. Des signes autonomes modérés, tels qu'un larmoiement et/ou une rougeur de l'œil ipsilatéral, peuvent être présents et ne doivent pas être confondus avec une algie vasculaire de la face (AVF). Après un paroxysme douloureux, il y a habituellement une période

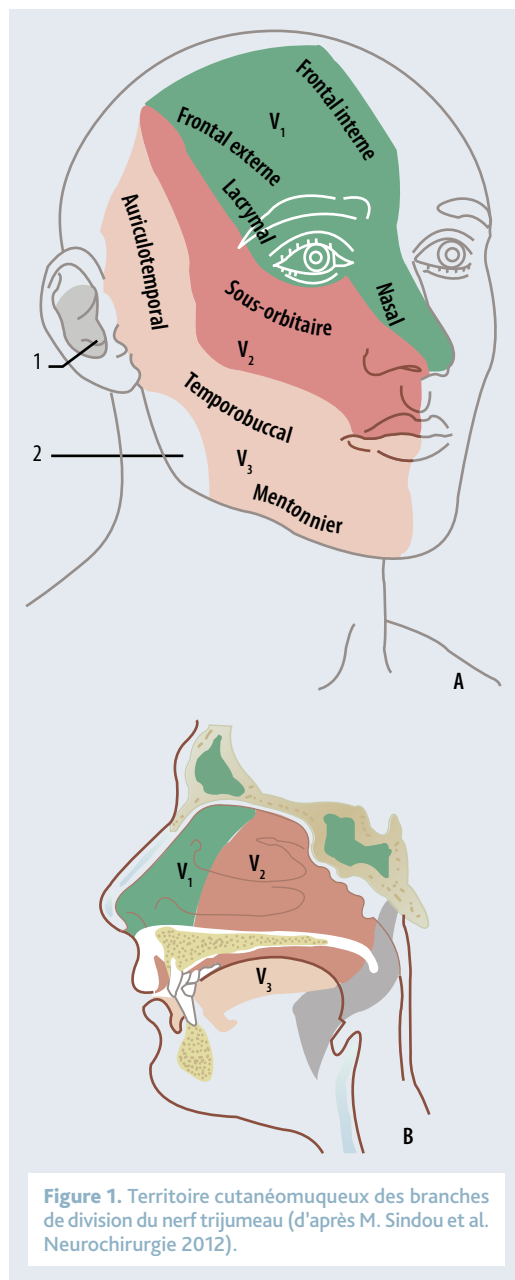


Figure 1. Territoire cutanéomuqueux des branches de division du nerf trijumeau (d'après M. Sindou et al. Neurochirurgie 2012).

réfractaire pendant laquelle la douleur ne peut pas être déclenchée et que les patients mettent à profit pour réaliser des gestes d'hygiène ou s'alimenter [5]. Depuis 2018, on classe les névralgies en 3 sous-groupes :

- névralgies primaires dites classiques: en lien avec une compression neurovasculaire ;
- névralgies primaires dites idiopathiques : sans cause identifiable ;
- névralgies dites secondaires: en lien avec une pathologie identifiable, telle qu'une SEP, un processus expansif ou une autre lésion du nerf [4, 6].

Imagerie

L'IRM cérébrale est l'examen de référence dans le diagnostic de la névralgie trigéminal. Elle permet d'éliminer une névralgie secondaire et, dans le cas d'une névralgie primaire, d'identifier la présence d'un conflit neurovasculaire.

Les séquences 3D T1 avec injection de gadolinium permettent d'éliminer la présence d'un processus expansif comprimant le nerf, tel qu'un méningiome ou une pathologie inflammatoire, et les séquences FLAIR permettent d'éliminer une SEP.

Les séquences CISS, grâce à leur contraste important entre les tissus et le LCS, permettent d'identifier la présence d'un conflit neurovasculaire [2]. Le conflit est le plus souvent situé à la partie supérieure du nerf avec l'artère cérébelleuse supérieure (*figure 2, A et B*), parfois situé à la partie inférieure du nerf avec l'artère cérébelleuse antéro-inférieure (*figure 2, C*), et rarement en lien avec des veines ou une arachnoïdite. Les conflits veineux sont plus souvent rencontrés chez les jeunes patients et sont plus difficiles

à identifier sur l'IRM. Les séquences 3D T1 avec injection de gadolinium et 3D TOF permettent de différencier les artères des veines et sont utiles au planning chirurgical.

Diagnostiques différentiels

Un interrogatoire et un examen clinique approfondis doivent rechercher les caractéristiques de la douleur névralgique, le territoire et les points gâchettes, mais aussi les critères de douleurs neuropathiques orientant vers une neuropathie du trijumeau (DN4), ou des atypies, telles qu'une hypoesthésie. Ils permettent d'éliminer les principaux diagnostics différentiels de la névralgie trigéminal, dont :

- une algie vasculaire de la face, qui se distingue par des crises plus longues, des symptômes autonomiques associés bruyants et une localisation différente de la douleur ;
- une migraine, généralement associée à des nausées, une photophobie et une phonophobie, avec une durée plus longue des crises ;
- des douleurs dentaires, qui peuvent être différenciées par un examen dentaire et la présence de signes inflammatoires locaux ;
- une sinusite, qui se caractérise par un écoulement nasal, de la fièvre et des céphalées positionnelles ;
- un dysfonctionnement temporomandibulaire, c'est le diagnostic différentiel le plus fréquent ! La douleur est souvent plus diffuse et des troubles de l'articulation temporomandibulaire (ATM) sont à rechercher (limitation et déviation à l'ouverture de la bouche, craquement de l'ATM, douleurs à la palpation, y compris endobuccale des muscles ptérygoïdiens, masséters et temporaux) ;

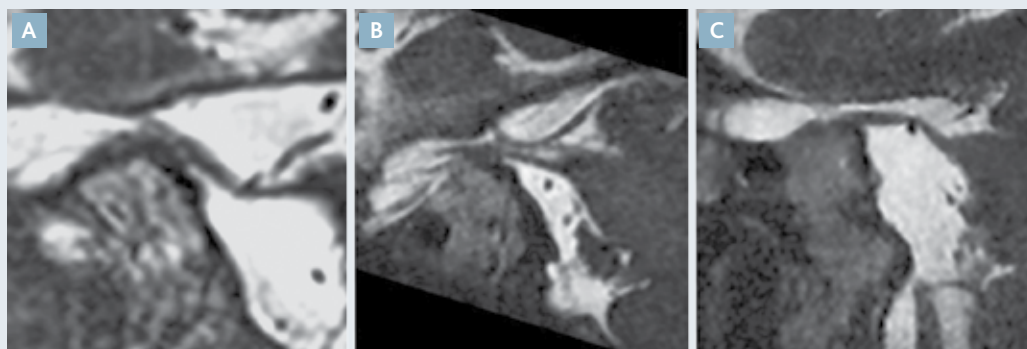


Figure 2. Coupes IRM sagittales en séquence CISS montrant un conflit neurovasculaire entre l'artère cérébelleuse supérieure et le nerf trijumeau (A et B) et un conflit neurovasculaire entre l'artère cérébelleuse antéro-inférieure et le nerf trijumeau (C).

- une névralgie symptomatique du nerf trijumeau : elle se distingue par la présence d'anomalies à l'examen neurologique, comme une hypoesthésie faciale ou une paralysie des muscles masticateurs ;
- une névralgie du nerf glossopharyngien (IX) au niveau du pharynx et de la base de langue pouvant irradier vers l'oreille ;
- une névralgie du nerf intermédiaire de Wrisberg (VII) au niveau de la concha de l'oreille ;
- une douleur neuropathique faciale : caractérisée par une douleur plus constante et moins paroxysmique, répondant aux critères du DN4 ;
- une névralgie post-herpétique : antécédent d'éruption zostérienne dans le territoire du trijumeau ;
- un syndrome de la dent fêlée : douleur localisée à une dent, exacerbée par la mastication [2, 4, 5].

Thérapeutique

Médicamenteux

Il est important de noter que les antalgiques classiques (paracétamol, AINS, morphine) sont généralement inefficaces contre la névralgie trigéminal. Le traitement repose principalement sur les anti-épileptiques.

- La carbamazépine est le traitement de référence, préférentiellement à libération immédiate.

La posologie est généralement de 200 mg 3 à 4 fois par jour, 45 mn avant les repas, avec une dose maximale de 1200 mg/j. Une surveillance biologique régulière est nécessaire (bilan hépatique, numération et formule sanguine, natrémie). Le traitement doit être pris régulièrement pour maintenir un niveau constant dans le sang. Il faut être vigilant quant aux phénomènes immunoallergiques graves, tels que le syndrome de DRESS (*drug reaction with eosinophilia and systemic symptoms*), le syndrome de Stevens-Johnson et le syndrome de Lyell, en particulier chez les porteurs des allèles HLA B1502 et HLA A3101, plus fréquemment observés dans les populations d'origine asiatique [2, 5].

- L'oxcarbazépine est une option alternative en cas d'intolérance ou d'échec de la carbamazépine [2, 4, 5].
- La gabapentine, la lamotrigine, le topiramate et le lincosamide sont des options secondaires utilisées en association ou non à la carbamazépine [2, 4, 5].
- Le baclofène peut être utilisé seul ou en complément, de même que les tricycliques [2, 5].
- La toxine botulique en injection aux points de déclenchement ainsi que les patchs de lidocaïne peuvent être utiles [6, 7].

Chirurgical

Dès lors que le traitement médical est insuffisant ou mal toléré, un traitement chirurgical doit être proposé au patient. En cas de conflit neurovasculaire avéré, une chirurgie de décompression microvasculaire doit être proposée en 1^{re} intention, étant donné son fort taux de succès, variant entre 80 et 98 % selon les séries [8]. L'intervention se déroule sous anesthésie générale, par un abord mini-invasif rétrosigmoïdien (*figure 3*) et consiste à aller libérer le nerf trijumeau en sectionnant les brides arachnoïdiennes et en plaçant un morceau de polytétrafluoroéthylène (PTFE) de manière à transposer le vaisseau conflictuel à distance. L'hospitalisation dure en moyenne 3 jours et les risques sont ceux de toute intervention neurochirurgicale, à savoir les risques anesthésique, hémorragique et infectieux. Il existe quelques cas d'échec ou de récurrence à long terme.

En l'absence de conflit, ou en cas de contre-indication à une chirurgie invasive, 2 options percutanées permettent de soulager le patient, avec un taux de succès avoisinant les 70 % : la thermocoagulation du ganglion de Gasser ou la compression par



Figure 3. Voie d'abord chirurgicale rétrosigmoïdienne. Photographie opératoire montrant le repérage de l'angle entre le sinus latéral et le sinus sigmoïde.

ballonnet. Ces 2 techniques consistent à détruire les fibres véhiculant la nociception. La thermo-coagulation se réalise sous sédation lors du cathétérisme du foramen ovale sous contrôle scopique (figure 4) et nécessite la coopération du patient afin d'être sélectif entre les territoires V2 ou V3. La compression par ballonnet se réalise sous anesthésie générale et ne permet pas une approche sélective. Les risques principaux de ces techniques sont l'anesthésie du visage et l'anesthésie cornéenne, ainsi que les douleurs neuropathiques. Enfin, la radiochirurgie peut être envisagée comme une option alternative non invasive ne nécessitant ni coopération ni anesthésie. Cette technique consiste à administrer un rayonnement ciblé à forte dose sur la racine du nerf trijumeau et permet de soulager la douleur dans environ 70 % des cas. Contrairement aux autres techniques, son effet n'est pas immédiat et elle est donc peu adaptée dans les cas d'exacerbation douloureuse intense. Elle a peu d'effets indésirables en dehors de l'hypoesthésie faciale dans 30 à 50 % des cas [9].

Conclusion

La névralgie trigéminal est une pathologie douloureuse avec un retentissement fonctionnel, psychologique et social majeur. Sa nature imprévisible et son intensité ont un impact majeur dans la vie du patient. Son origine et son diagnostic doivent être rapidement identifiés, notamment grâce à l'imagerie, afin de commencer dans les plus brefs délais un traitement spécifique pour éviter la sensibilisation centrale. Les traitements utilisés pour traiter la névralgie trigéminal ne sont pas dénués d'effets



Figure 4. Capture d'écran de scopie peropératoire (crâne de profil) montrant le cathétérisme du foramen ovale par l'électrode de thermocoagulation.

indésirables pouvant rendre l'adhésion thérapeutique du patient difficile, mais indispensable. Une prise en charge globale, rapide, personnalisée et pluridisciplinaire (neurologues, algologues, radiologues expérimentés et neurochirurgiens) est primordiale dans l'approche de cette pathologie au retentissement non négligeable. ■

M.H. Delmotte déclare avoir des liens d'intérêts avec AbbVie et Grünenthal (activités de formation).

Y. Caudron déclare ne pas avoir de liens d'intérêts en relation avec cet article.

Références bibliographiques

1. Bendtsen L et al. Advances in diagnosis, classification, pathophysiology, and management of trigeminal neuralgia. *Lancet Neurol* 2020;19(9):784-96.
2. Donnet A et al. French guidelines for diagnosis and treatment of classical trigeminal neuralgia (French Headache Society and French Neurosurgical Society). *Neurochirurgie* 2018;64(2018):285-302.
3. Huff T et al. Neuroanatomy, cranial nerve 5 (trigeminal). In: StatPearls. StatPearls Publishing, 2025. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK482283/>
4. Sindou M, Brinzeu A. Trigeminal neuralgias: a neurosurgical illustrated guide. Lyon: Springer, 2023.
5. Géraud G et al. Les céphalées, migraines et algies faciales en 30 leçons. 3^e éd. Issy-les-Moulineaux: Elsevier Masson, 2022.
6. Moisset X et al. Traitements pharmacologiques et non pharmacologiques de la douleur neuropathique : une synthèse des recommandations françaises. *Douleur Anal* 2020;33(2):101-12.
7. Spagna A, Attal N. Botulinum toxin A and neuropathic pain: an update. *Toxicon* 2023;232:107208.
8. Sindou M, Keravel Y. Traitement de la névralgie trigéminal par décompression vasculaire microchirurgicale. In: Lévêque M (éd.). *Chirurgie de la douleur: de la lésion à la neuromodulation*. Springer, 2014:271-81.
9. Pollock BE, Schoeberl KA. Prospective comparison of posterior fossa exploration and stereotactic radiosurgery dorsal root entry zone target as primary surgery for patients with idiopathic trigeminal neuralgia. *Neurosurgery* 2010;67(3):633-8; discussion 638-9.