

Année 2016

Thèse n° 007

**LA NÉVRALGIE ESSENTIELLE
DU TRIJUMEAU
RÔLE ET IMPLICATION DE
L'ARTÈRE CÉRÉBELLEUSE
SUPÉRIEURE**

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT DE
DOCTEUR EN CHIRURGIE DENTAIRE

*Présentée
et soutenue publiquement par*

Maxime RÉAU

Né le 07 Septembre 1992 à Bourges

Le 28 Avril 2016 devant le jury ci-dessous

Président :	M. le professeur Philippe LESCLOUS
Assesseurs :	M. le docteur Antoine DAUZAT Mme. le docteur Bénédicte ENKEL
Directeur de thèse :	M. le docteur Saïd KIMAKHE

UNIVERSITÉ DE NANTES	
Président	Pr LABOUX Olivier
FACULTÉ DE CHIRURGIE DENTAIRE	
Doyen	Pr AMOURIQ Yves
Assesseurs	Dr BADRAN Zahi Pr SOUEIDAN Assem Pr WEISS Pierre
Professeurs des Universités Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	
Monsieur AMOURIQ Yves Monsieur GIUMELLI Bernard Monsieur LESCLOUS Philippe	Madame LICHT Brigitte Madame PEREZ Fabienne Monsieur SOUEIDAN Assem Monsieur WEISS Pierre
Professeurs des Universités	
Monsieur BOULER Jean-Michel	
Professeurs Emérites	
Monsieur BOHNE Wolf	Monsieur JEAN Alain
Praticiens Hospitaliers	
Madame DUPAS Cécile Madame LEROUXEL Emmanuelle	Madame HYON Isabelle Madame GOEMAERE GALIERE Hélène
Maîtres de Conférences Praticiens hospitaliers des C.S.E.R.D.	Assistants Hospitaliers Universitaires des C.S.E.R.D.
Monsieur AMADOR DEL VALLE Gilles Madame ARMENGOL Valérie Monsieur BADRAN Zahi Madame BLERY Pauline Monsieur BODIC François Madame DAJEAN-TRUTAUD Sylvie Madame ENKEL Bénédicte Monsieur GAUDIN Alexis Monsieur HOORNAERT Alain Madame HOUCHMAND-CUNY Madline Madame JORDANA Fabienne Monsieur KIMAKHE Saïd Monsieur LE BARS Pierre Monsieur LE GUEHENNEC Laurent Madame LOPEZ-CAZAUX Serena Monsieur MARION Dominique Monsieur NIVET Marc-Henri Monsieur RENAUDIN Stéphane Madame ROY Elisabeth Monsieur STRUILLLOU Xavier Monsieur VERNER Christian	Madame BOEDEC Anne Monsieur CLÉE Thibaud Madame CLOITRE Alexandra Monsieur DAUZAT Antoine Monsieur DEUMIER Laurent Monsieur DRUGEAU Kévin Madame GOUGEON Béatrice Monsieur LANOISELEE Edouard Monsieur LE BOURHIS Antoine Madame LE GOFFE Claire Madame MAÇON Claire Madame MERAMETDJIAN Laure Madame MOREIGNE MELIN Fanny Monsieur PILON Nicolas Monsieur PRUD'HOMME Tony Monsieur RESTOUX Gauthier Madame RICHARD Catherine Monsieur ROLOT Morgan
Enseignants Associés	A.T.E.R.
Madame RAKIC Mia (MC Associé) Madame VINATIER Claire (MC Associé)	Monsieur LAPERINE Olivier

Cette liste est valable à compter du 1^{er} octobre 2015

Par délibération, en date du 6 décembre 1972, le conseil de la Faculté de Chirurgie Dentaire a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propre à leurs auteurs et qu'il n'entend leur donner aucune approbation, ni improbation.

Remerciements

A Monsieur le Professeur **Philippe LESCLOUS**,

Professeur des Universités

Praticien hospitalier des Centres de Soins, d'Enseignement et de
Recherches Dentaires

Responsable du département de chirurgie buccale de la faculté de chirurgie
dentaire de Nantes

-NANTES-

Pour m'avoir fait l'honneur de présider cette thèse.

*Merci pour l'enseignement clinique et théorique que vous avez pu me
transmettre.*

A Monsieur le Docteur **Saïd KIMAKHE**,

Docteur des Universités

Maître de conférences et praticien hospitalier des Centres de Soins,
d'Enseignement et de Recherches Dentaires

Docteur de l'Université de Nantes

-NANTES-

*Pour avoir dirigé cette thèse. Ce fût un plaisir de travailler à vos côtés.
Vos connaissances, vos valeurs, votre disponibilité, votre gentillesse et
votre générosité m'ont permis de réaliser ce travail dans d'excellentes
conditions.*

*Je suis sincèrement touché par tout ce que vous avez pu m'apporter durant
ces cinq dernières années. Ce travail, je vous le dois.*

A ce titre, veuillez trouver ici l'expression de ma profonde gratitude.

Un grand merci à vous.

A Madame **Bénédicte ENKEL**,

Docteur des Universités
Maître de conférences et praticien hospitalier des Centres de Soins,
d'Enseignement et de Recherches Dentaires
Docteur de l'Université de Nantes

-NANTES-

*Pour m'avoir fait l'honneur de siéger dans ce jury de thèse.
Merci pour les valeurs que vous avez pu me transmettre tout au long de
mon cursus.*

A Monsieur **Antoine DAUZAT**,

Docteur des Universités
Assistant Hospitalier universitaire des Centres de Soins, d'Enseignement et
de Recherches Dentaires
Docteur de l'Université de Nantes

-NANTES-

*Pour m'avoir fait l'honneur de participer à ce jury de thèse.
Pour votre simplicité et votre gentillesse.*

SOMMAIRE :

Introduction	11
1. La névralgie essentielle du trijumeau	12
1.1. Histoire de la maladie	12
1.2. Classification des névralgies du nerf trijumeau	12
1.3. Epidémiologie de la névralgie essentielle du V	12
1.4. Physiopathologie de la névralgie essentielle du V	13
1.5. Diagnostic positif de la névralgie essentielle du Trijumeau	13
1.5.1. L'âge du patient	13
1.5.2. Caractéristiques de la douleur	14
1.5.3. Topographie de la douleur	14
1.5.4. Facteurs déclenchant de la douleur	14
1.5.5. Négativité de l'examen neurologique	14
1.6. Formes cliniques de la névralgie essentielle du trijumeau	15
1.6.1. Forme classique	15
1.6.2. Forme atypique	15
1.6.3. Forme vasomotrice	15
1.6.4. Forme vieillissante	15
1.6.5. Forme bilatérale	15
1.6.6. Post chirurgicale	15
1.7. Sémiologie clinique des névralgies du V	16
1.8. Diagnostics différentiels de la névralgie essentielle du trijumeau	18
1.8.1. Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques	18
1.8.1.1. Algie vasculaire de la face (AVF)/ Cluster Headache	18
1.8.1.2. Hémicrânie paroxystique	18
1.8.1.3. SUNCT syndrome	18
1.8.2. Névralgie essentielle du glossopharyngien	19
1.8.3. Névralgie du VII bis	19
1.8.4. Algie oro-faciale idiopathique	19
1.8.4.1. Algie faciale atypique	19
1.8.4.2. Odontalgie atypique	19
1.8.4.3. Stomatodynie	19
1.8.4.4. Myalgie oro-faciale	20
2. Implication d'un conflit vasculo-nerveux	21
2.1. Existence d'un conflit vasculo-nerveux	21
2.2. Formes et particularités anatomiques	23

2.3.	Classification des conflits vasculo-nerveux	25
2.4.	Localisation des conflits vasculo-nerveux	25
2.5.	Explorations sur sujets anatomiques	27
2.5.1.	Première dissection	27
2.5.2.	Deuxième dissection	29
2.5.2.1.	Hémisphère droit	29
2.5.2.2.	Hémisphère gauche	32
3.	La racine du nerf Trijumeau	34
3.1.	Organisation histologique	35
3.2.	Organisation spatiale	37
3.3.	Rôle et implication de la portion centrale des nerfs crâniens dans certaines pathologies	38
3.4.	Conséquences du conflit vasculo-nerveux au niveau du tronc du V.....	39
3.4.1.	Modification axonale.....	39
3.4.2.	Modification moléculaire	41
3.4.3.	Incidence sur la conduction nerveuse.....	42
4.	Prise en charge de la névralgie faciale.	43
4.1.	Examens complémentaires	43
4.2.	Prise en charge médicamenteuse.....	44
4.3.	Prise en charge chirurgicale	47
4.3.1.	Technique Percutanée	47
4.3.1.1.	Thermorhizothomie retrogassérienne.....	47
4.3.1.2.	Compression par ballonnet.....	48
4.3.1.3.	Injection de glycérol dans la citerne trigéminal	48
4.3.2.	Traitement radiochirurgical stéréotaxique	48
4.3.3.	Décompression vasculaire microchirurgicale	49
4.3.4.	Arbre décisionnel	49
5.	Intérêt en odontologie.....	52
5.1.	Le chirurgien-dentiste et la névralgie essentielle du trijumeau.....	52
5.2.	Prise en charge	52
5.3.	Cas clinique	56
	Discussion	62
	Conclusion.....	64
	Bibliographie.....	65
	Table des illustrations.....	68

Introduction

Le nerf trijumeau constitue la cinquième paire de nerfs crâniens sur les douze référencées. Sa composante mixte, sensorielle et motrice, lui confère un large champ d'action au niveau de la face. Ce nerf émet trois rameaux principaux innervant les trois étages de la face (les tiers supérieur, moyen et inférieur) lui donnant son nom de nerf « trijumeau ». Ses rapports anatomiques sont à l'origine de diverses pathologies.

La sphère oro-faciale est une zone richement vascularisée et pourvue d'un réseau nerveux très important. C'est dans ce contexte qu'à travers ce sujet nous étudierons la névralgie essentielle du trijumeau. Cette pathologie s'inscrit dans le groupe des algies oro-faciales. Ces dernières sont nombreuses et peuvent s'apparenter à une douleur dentaire. Même si leurs étiologies et leurs prises en charge dépassent le cadre de nos compétences de chirurgien-dentiste, lors de notre exercice, nous devons être en mesure de les identifier.

La névralgie essentielle du trijumeau est l'une des algies oro-faciales les plus rencontrées. A caractère paroxystique, invalidant et intermittent, nous avons décidé d'étudier son étiologie et sa prise en charge.

A l'origine de cette pathologie, un conflit vasculo-nerveux entre artère ou veine et le tronc du nerf trijumeau, à ce jour, semble l'étiologie la plus probante. En effet, le tronc du nerf trijumeau dans sa partie cisternale est composé de trois portions (la « Root Entry Zone », la portion cisternale moyenne et le plexus triangulaire). Au niveau de cette zone de transition on observe différents changements autant sur le plan histologique qu'architectural. Cette différence de myélinisation entre le système nerveux central et le système nerveux périphérique lui confère une particularité : sa sensibilité au conflit vasculo-nerveux.

La thérapeutique de cette pathologie repose essentiellement dans un premier temps par l'administration d'antiépileptiques. Le recours aux techniques chirurgicales est généralement proposé en second intention en cas de résistance aux médicaments.

1. La névralgie essentielle du trijumeau

1.1. Histoire de la maladie

Une névralgie est caractérisée par une douleur liée à un excès d'excitabilité d'un nerf ou à une baisse du seuil de la douleur de ce dernier. Cette douleur peut être référée au niveau du territoire d'innervation du nerf mais peut également être projetée sur d'autres zones impliquant ainsi des mécanismes centraux.

La névralgie du Trijumeau a été décrite pour la première fois au premier siècle avant JC par Arateus. En 1677 John Locke entreprit des travaux et identifia les principales manifestations cliniques de cette pathologie (1).

Le français Nicolaus Andre décrit quant à lui cette pathologie au XVIIIème siècle sous le terme de « tic douloureux de la face » repris par la suite par Trousseau comme « névralgie épileptiforme ». Ce dernier donna son nom aux mimiques faciales rencontrées lors de cette pathologie : Tic douloureux de Trousseau.

Actuellement, cette névralgie est dite « essentielle » car hormis un conflit vasculo-nerveux, aucune théorie ne permet de comprendre avec certitude sa physiopathologie.

Cependant, les recherches scientifiques tendent à rompre ce statut car de nombreux phénomènes entraînant cette pathologie sont observés.

Dans les prochaines années, cette névralgie risque donc de perdre son statut tout en ayant sa propre classification et une physiopathologie admise de tous.

1.2. Classification des névralgies du nerf trijumeau

Deux grandes classes de névralgies du V se dégagent de la littérature (2) :

- La névralgie essentielle (également appelée de type 1, « classic » ou « typical » pour les anglo-saxons)
- La névralgie secondaire ou symptomatique (également appelée de type 2, « symptomatic » ou « atypical » pour les anglo-saxons)

En réalité, la différence principale réside dans la sémiologie clinique et l'origine étiologique de chacune de ces pathologies : on parlera plutôt de névralgie de type 1 ou de type 2.

1.3. Epidémiologie de la névralgie essentielle du V

Cette pathologie bien que rare représente à elle seule 80% de toutes les algies faciales. Son incidence dans la population semble en évolution depuis l'avènement de nouvelles études rétrospectives. Les premières études référençant la névralgie essentielle du trijumeau estimaient à environ 4 nouveaux cas pour 100.000 habitants par an (3). De nouvelles études ont permis de démontrer que la prévalence de la névralgie essentielle était fluctuante en fonction de la région du monde dans laquelle on se situait et des échantillons étudiés. Cependant, plusieurs études montrent des incidences évoluant entre 10 et 25 nouveaux cas pour 100.000 habitants par an (4) (5) (6). La plupart du temps, sa survenue a lieu chez des individus dont l'âge est supérieur à cinquante ans. Sans différence significative, les femmes sont également plus touchées avec un ratio de 2 hommes pour 3 femmes (2).

1.4. Physiopathologie de la névralgie essentielle du V

Sa physiopathologie reste très controversée car pendant longtemps elle était parfaitement méconnue. Cependant de nos jours et avec la modernisation des techniques d'imageries deux grandes hypothèses sont retenues (1) :

- L'hypothèse périphérique selon laquelle une ou plusieurs structures anatomiques environnantes pourraient venir comprimer la racine du nerf trijumeau et seraient à l'origine de la névralgie.
- L'hypothèse centrale : une activité paroxystique au sein des structures cérébrales en amont du TC ou alors au sein même du système trigéminal central pourrait entraîner une crise semblable à celle de l'épilepsie au niveau du nerf trijumeau provoquant ainsi une névralgie faciale.

Même si rien ne valide totalement cette théorie, il semblerait que dans la majorité des cas l'étiologie soit finalement un mélange de ces deux hypothèses : la démyélinisation de la racine du nerf trijumeau par des structures périphériques, telle qu'une artère, entraînerait une réduction du message nerveux afférent. En réponse à cette désorganisation du message afférent, le système neuronal central rentrerait dans une hyperexcitabilité provoquant une décharge électrique entraînant la névralgie.

1.5. Diagnostic positif de la névralgie essentielle du Trijumeau

En 2004, l'International Headache Society (IHS) émet la définition suivante de la névralgie dite « classique » du trijumeau (7) :

Crises paroxystiques de douleurs faciales durant de quelques secondes à moins de 2 minutes, affectant une ou plusieurs branches du nerf trijumeau et répondant aux deux critères suivants :

- Douleur ayant au moins l'une des caractéristiques suivantes :
 - Intense, aiguë, superficielle, à type de « coup de poignard »
 - Provoquée par la stimulation d'une ou de plusieurs zones gâchette(s) ou par des facteurs déclenchants.
- La crise est stéréotypée pour chacun des patients

L'IHS inclut également dans sa définition de la névralgie essentielle une absence de déficit neurologique évident ainsi qu'une absence d'attribution de la pathologie à une autre affection.

Afin d'établir le diagnostic positif d'une névralgie essentielle du Trijumeau, il est donc nécessaire de s'appuyer sur cette définition ainsi que sur certaines données cliniques.

1.5.1. L'âge du patient

Cette pathologie survient majoritairement à partir de cinquante ans (8). Son incidence semble également augmenter avec l'âge. Cependant, des cas de névralgie essentielle du trijumeau ont été rapportés chez de jeunes sujets (9).

1.5.2. Caractéristiques de la douleur

Cette douleur est classiquement décrite comme paroxystique, en coup de poignard et avec une sensation de décharge électrique intense et insupportable (10). Parfois, une sensation de broiements ou de brûlures est ressentie. Les patients décrivent des accès douloureux très brefs pouvant se regrouper en salves de quelques secondes à une ou deux minutes. Pendant l'accès douloureux, le patient sera figé, avec une crispation de l'hémiface concernée (Tic douloureux de Trousseau). Ces crises sont suivies de périodes réfractaires pouvant durer de quelques jours à plusieurs mois.

1.5.3. Topographie de la douleur

Cette pathologie, quasiment toujours unilatérale, peut affecter une ou plusieurs branches du V. Cependant, si la névralgie n'affecte qu'un seul territoire du trijumeau, elle peut finir avec le temps par en toucher un second. Il est décrit que les épisodes algiques sont souvent de plus en plus rapprochés avec dans certains cas des névralgies qui finissent par ressembler sur le plan clinique à des névralgies de type 2 (Cf tableau n°1).

La branche la plus touchée est dans 35% des cas le V2 suivi par le V3 (29%) et enfin plus rarement le V1 (4%). Il est également possible d'avoir deux territoires touchés de manière concomitante (environ 19% des cas) (11).

Il semble que le côté droit soit plus souvent touché à raison d'environ 60% contre 40% pour le côté gauche (12).

1.5.4. Facteurs déclenchant de la douleur

La douleur peut être déclenchée directement par stimulation physique ou par une provocation indirecte.

La stimulation directe nécessite la présence d'une zone gâchette également appelée « trigger zone » qui est une zone de faible étendue. Les zones les plus fréquemment rencontrées sont les suivantes : la lèvre supérieure, le pli nasogénien, la houppe du menton, la zone infra-orbitaire. Le patient adopte une conduite d'évitement vis-à-vis de ces zones gâchettes par peur de déclencher une névralgie.

La stimulation indirecte se produit lors des mouvements du quotidien : un bâillement, la parole, la déglutition, le rire...

Tous les accès douloureux sont préférentiellement référencés en journée et très rarement la nuit, cela s'explique de part le faible risque de stimuli au cours du sommeil.

Cependant, certains auteurs décrivent quelques particularités à ces facteurs déclenchants. En effet, les stimulations nociceptives ou thermiques seraient sans effet sur le déclenchement d'une crise contrairement à un effleurement qui est une stimulation mécanique superficielle et qui elle déclencherait la douleur. De plus, ce critère de zone gâchette ne serait pas spécifique aux névralgies essentielles et serait même absent dans certains cas.

1.5.5. Négativité de l'examen neurologique

Dans cette pathologie le dernier élément indissociable au diagnostic de la névralgie essentielle du trijumeau est un examen neurologique normal. Lors de l'examen, il n'y a aucune altération et devant tout signe neurologique, il faut évoquer une névralgie secondaire du trijumeau. Dans ce cas, des examens complémentaires doivent être réalisés pour trouver la pathologie primaire responsable.

Ces examens neurologiques consistent à rechercher l'absence d'hypoesthésie dans les territoires innervés par le V, y compris au niveau de la cornée. On cherche également l'absence de syndrome pyramidal ou cérébelleux.

1.6. Formes cliniques de la névralgie essentielle du trijumeau

1.6.1. Forme classique

La forme classique de la névralgie essentielle du trijumeau est celle qui a été précédemment décrite, elle touche majoritairement des sujets dont l'âge est supérieur à 50 ans, est unilatérale, ne touchant qu'un seul territoire du V avec des accès douloureux paroxystiques apparaissant aussi brutalement qu'ils ne disparaissent.

1.6.2. Forme atypique

La névralgie essentielle du trijumeau atypique ressemble à la forme classique cependant cette névralgie évolue sur un fond douloureux permanent et les accès paroxystiques sont de moins en moins forts ne permettant pas un diagnostic avec certitude de la névralgie. Cette forme est plus difficile à diagnostiquer car sa sémiologie peut nous faire penser à un autre type de douleur oro-faciale comme une douleur dentaire.

1.6.3. Forme vasomotrice

Cette forme a pour conséquence d'entraîner une rougeur des téguments, un larmoiement et éventuellement un écoulement nasal ipsilatéral au territoire touché. L'effet vasomoteur est un phénomène réflexe qui finalement est retrouvé assez fréquemment dans les différentes formes de la névralgie essentielle du trijumeau. Cependant en fonction du territoire touché, les manifestations sont plus ou moins importantes.

1.6.4. Forme vieillissante

La forme vieillissante se manifeste par l'apparition d'un fond douloureux à l'image de la forme atypique sous forme de brûlures. Un trouble neurologique du territoire touché peut parfois être observé. Lors de cette forme, les accès paroxystiques sont de moins en moins forts.

1.6.5. Forme bilatérale

Cette forme ne représente que 2-3% des névralgies essentielles du trijumeau. Chaque côté évolue indépendamment de l'autre, cependant face à cette forme, il est nécessaire de se demander si la névralgie en question n'est pas une forme symptomatique d'une névralgie du trijumeau.

1.6.6. Post chirurgicale

Tout comme la forme atypique, elle évolue sur un fond douloureux et continu. Elle peut également se manifester par des accès douloureux paroxystiques. Cette forme est compliquée à prendre en charge.

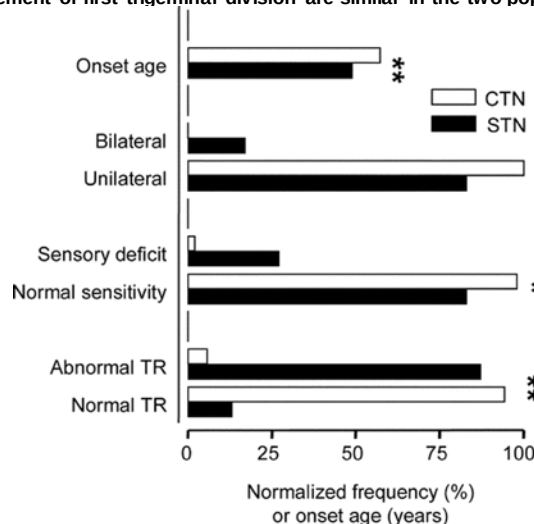
1.7. Sémiologie clinique des névralgies du V

De nombreuses études relatives à la sémiologie de la névralgie essentielle du Trijumeau ont vu le jour ces dernières années permettant ainsi de mieux classer et identifier cette pathologie. Le tableau suivant présente ainsi les tendances sémiologiques relatives d'une part à la névralgie essentielle du Trijumeau (CTN) et d'autre part à la névralgie symptomatique du Trijumeau (STN).

Gronseth G et al (13) dégagent ainsi quatre grands axes sémiologiques :

- l'âge
- la topographie : une ou plusieurs branches du V touchées
- un trouble sensitif
- le résultat aux tests neurologiques : clignement des paupières, contraction des muscles masticateurs à l'aide d'un EMG, sensibilité extéroceptive.

Figure 1 Mean age and relative frequency of clinical characteristics and abnormal trigeminal reflexes in classic (CTN) and symptomatic trigeminal neuralgia (STN) Response to treatment and involvement of first trigeminal division are similar in the two populations.



G. Gronseth et al. Neurology 2008;71:1183-1190



©2008 by Lippincott Williams & Wilkins

Fig 1. Diagramme comparant les sémiologies cliniques entre une névralgie essentielle (type 1) et une névralgie secondaire (type 2) du trijumeau.(13)

A la lecture de ce diagramme, on remarque que les sémiologies relatives aux deux types de névralgie du V divergent sur certains points. Ainsi, les formes unilatérale et bilatérale sont possibles pour la névralgie symptomatique, en revanche lors d'une névralgie essentielle, elle est quasi exclusivement unilatérale. Le (ou les) territoire(s) touché(s) par la névralgie sont la plupart du temps indemne(s) de perte de sensibilité pour la névralgie de type 1. On note cependant que dans 25% des cas, il y a un déficit sensoriel lors d'une névralgie de type 2. Enfin, le test neurologique (Cf ci-dessus) est presque tout le temps normal lors d'une névralgie essentielle comparé à une névralgie symptomatique.

Cliniquement, entre ces deux pathologies on retrouve globalement le même profil de patient mais les douleurs sont continues sous formes de brûlures ou de dysesthésies pour la névralgie de type 2 avec absence de zone gâchette. Ces dernières touchent également plus souvent des territoires du V de manière bilatérale.

Une des principales différences entre ces deux pathologies réside dans le fait que la névralgie secondaire est liée à l'existence d'une pathologie qui est dite primaire (présence d'une tumeur, d'une sclérose en plaque ect...). L'origine de la névralgie de type 1, quant à elle, reste à prouver mais un conflit vasculo-nerveux semble l'hypothèse la plus probable.

Malgré la similitude de certains signes sémiologiques entre la névralgie de type 1 et la névralgie de type 2, il semble important de prendre du recul vis-à-vis de ces données afin de ne pas commettre d'erreur diagnostique car les caractéristiques et le mécanisme de déclenchement de la douleur sont également des éléments à prendre en considération (7). Certaines formes de névralgie de type 2 seraient une évolution d'une névralgie de type 1 qui, avec le temps, auraient fini par donner des douleurs continues intéressant plusieurs territoires du trijumeau.

	Névralgie de type 1	Névralgie de type 2
Age du patient	- Incidence augmente avec l'âge - Souvent à partir de 50 ans	- Incidence augmente avec l'âge - Souvent à partir de 50 ans
Caractéristique de la douleur	- Paroxystique - En coup de poignard - Décharge électrique brève (quelques secondes à 2 minutes) suivie de périodes réfractaires	- Sensation de brûlure / picotements - Continue
Topographie	- Intéresse un ou plusieurs territoires du V - Quasiment exclusivement unilatéral	- Intéresse un ou plusieurs territoires du V - Peut être bilatérale
Facteur déclenchant	- Stimulation directe : zone gâchette (trigger zone) - Stimulation indirecte : parole ect...	- Pas de zone gâchette
Examen neurologique	- Normal - Absence d'hypoesthésie	- Perturbé - Trouble de la sensibilité - Trouble moteur possible

Fig 2. Tableau n°1 : tableau récapitulatif illustrant la sémiologie et les caractéristiques de chacune des névralgies du trijumeau permettant ainsi de mieux poser leur diagnostic.

1.8. Diagnostics différentiels de la névralgie essentielle du trijumeau

Les pathologies provoquant des algies oro-faciales sont nombreuses et complexes, leur symptomatologie diverge en fonction de leur étiologie. On retrouve des causes neurologiques, vasculaires, musculaires, mixtes ou encore idiopathiques. Leur évolution se fait sur un mode qui leur est propre mais les conséquences pour le patient sont souvent les mêmes : douleurs invalidantes, préjudice social, professionnel...

1.8.1. Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques

1.8.1.1. Algie vasculaire de la face (AVF)/ Cluster Headache

Pathologie affectant principalement les hommes avec un ratio de 7/1. Elle se caractérise par des crises unilatérales allant de 15 à 180 minutes pouvant se reproduire plusieurs fois dans la journée. Au cours de ces crises, la présence de signes autonomiques sont quasiment systématique (95% des cas) : larmoiement unilatéral, injection conjonctivale, congestion nasale, ptôsis, œdème palpébral.

La différence principale entre une algie vasculaire de la face et une névralgie essentielle du trijumeau réside dans l'attitude du patient. Lors d'une AVF, le sujet est agité, incapable de rester en place tellement la douleur est violente et insupportable.

1.8.1.2. Hémicrânie paroxystique

Forme de céphalées trigémino-autonomiques, l'hémicrânie paroxystique ressemble beaucoup à l'algie vasculaire de la face. Cependant, à la différence de l'AVF, cette pathologie touche principalement les femmes. Les crises sont plus courtes (entre 2 et 30 minutes) et leur fréquence journalière est beaucoup plus importante (jusqu'à 40 accès par jour). Les territoires touchés sont préférentiellement para-orbitaire et temporal.

Cette pathologie répond très bien à l'indométacine et permet de faire son diagnostic positif. En revanche, elle ne répond pas au sumatriptan qui lui est efficace pour une AVF.

1.8.1.3. SUNCT syndrome

Le SUNCT syndrome pour « Short-lasting Unilateral Neuralgiform headache attacks with Conjunctival injection and Tearing » est une pathologie ressemblant, sur sa sémiologie, beaucoup à une névralgie essentielle du V1. Les douleurs caractérisées par une sensation de coup de poignard ou de décharge électrique peuvent être déclenchées par une zone gâchette au niveau de la région orbitaire, para orbitaire et temporale et sont unilatérales. Ces accès douloureux sont accompagnés systématiquement d'injection conjonctivale et de larmoiement homolatéral. D'autres signes autonomiques peuvent également être décrits.

Les accès douloureux sont très courts (5 à 240 secondes) dont la fréquence varie entre 3 et 200 par jour se regroupant par période de 4-5 semaines en moyennes. Un patient peut présenter plusieurs périodes algiques dans une année.

Le diagnostic positif du SUNCT syndrome est réalisé à l'aide des éléments cliniques et de son caractère réfractaire aux différents traitements médicamenteux qui sont mis en place. C'est pourquoi devant toute névralgie essentielle du V1 résistante aux médicaments, il faudra évoquer le SUNCT syndrome.

1.8.2. Névralgie essentielle du glossopharyngien

Algie oro-faciale localisée au niveau du territoire du nerf glossopharyngien (IX) et également du territoire sensitif du nerf vague (X). Cliniquement, les douleurs unilatérales sont paroxystiques et se localisent préférentiellement au niveau de la gorge, de la base de la langue, des tonsilles palatines et irradient en direction de l'oreille et en profondeur.

Elle possède une zone gâchette qui peut être facilement stimulée lors de la déglutition. Comme lors d'une névralgie essentielle du trijumeau, les crises sont suivies de périodes réfractaires où l'examen neurologique ne donnera aucun déficit. Les antiépileptiques sont le traitement de choix dans cette pathologie.

1.8.3. Névralgie du VII bis

Le nerf facial est principalement un nerf moteur, cependant le VII bis correspond à sa portion sensitive. Cette névralgie touche la région profonde de l'oreille, le conduit auditif et l'oreille. Elle est déclenchée par une zone gâchette située la plupart du temps au niveau de la paroi postérieure du conduit auditif externe. Cette algie s'accompagne de dysgeusie avec sensation de goût métallique, des troubles de la salivation et parfois une paralysie faciale homolatérale.

Cette pathologie fait suite à un conflit vasculo-nerveux ou bien à un zona localisé au niveau du ganglion géniculé.

1.8.4. Algie oro-faciale idiopathique

1.8.4.1. Algie faciale atypique

Selon l'IHS, il s'agit d'une douleur faciale persistante qui n'a pas les caractères des névralgies crâniennes autres et ne peut être attribuée à aucun désordre identifié. Elle évolue sur un fond douloureux continu sans aucune cause cliniques ou radiologiques. De plus cette pathologie ne répond pas aux différents traitements médicamenteux.

1.8.4.2. Odontalgie atypique

Manifestation dentaire d'une algie faciale atypique, l'odontalgie atypique se manifeste préférentiellement au maxillaire sur une dent saine, devitalisée ou suite à une extraction. Son évolution se fait vers une algie faciale atypique et doit être identifiée le plus tôt possible pour éviter tout geste iatrogène. La prise en charge nécessite une approche pluridisciplinaire.

1.8.4.3. Stomatodynie

Douleur à type de brûlure, de picotements avec une sensation de bouche sèche, de salive épaisse et de soif. Elle touche principalement la langue mais peut affecter le reste des muqueuses orales. Cette pathologie se déclare souvent sur un terrain psychologique affaibli : dépression, anxiété ... Son apparition peut être progressive ou brutale et se réfère la plupart du temps à un moment clef (un soin dentaire, un traumatisme ect...). Sa prise en charge est pluridisciplinaire et les traitements doivent être évalués en fonction de chaque profil.

1.8.4.4. Myalgie oro-faciale

Les myalgies oro-faciales touchent principalement les muscles de l'appareil manducateur (masséter, temporal, ptérygoïdien médial et latéral). Ces algies se traduisent cliniquement par une tension musculaire (corde indurée à la palpation) et parfois des zones gâchettes. Ces douleurs s'inscrivent souvent dans le cadre de Dysfonctions de l'Appareil Manducateur (D.A.M) cependant les mouvements d'ouverture et de fermeture peuvent être dépourvus de craquements ou de ressauts.

La prise en charge de cette pathologie est étiologique. La recherche de la cause est donc un élément clef dans sa prise en charge. Certaines situations professionnelles, un contexte psychologique ou le bruxisme peuvent ainsi déclencher cette myalgie.

2. Implication d'un conflit vasculo-nerveux

2.1. Existence d'un conflit vasculo-nerveux

De part sa situation anatomique, le tronc du nerf trijumeau est une structure nerveuse adjacente à de nombreux vaisseaux. Dès les années 1934 avec les travaux du Dr Dandy suivis dans les années 1980 de ceux du Dr Janetta, plusieurs hypothèses concernant la physiopathologie de la névralgie essentielle du trijumeau ont été émises. Dandy remarqua que plusieurs artères et veines pouvaient être en contact avec le tronc du V pouvant ainsi entraîner cette pathologie. Janetta appuya également cette théorie en y ajoutant la possibilité d'une baisse de la qualité des messages nerveux lié à l'âge provoquant une névralgie.

L'avènement de ces recherches fut d'établir un lien direct entre le conflit vasculo-nerveux et la pathologie. En effet, suite à une technique chirurgicale appelée décompression vasculaire microchirurgicale, le taux de rémission fut significativement augmenté. L'étiologie de la névralgie essentielle du trijumeau fut alors rediscutée. Actuellement, on estime entre 80 et 90% l'implication d'une compression vasculaire au niveau de la base du nerf trijumeau dans cette pathologie. (14)

Selon Vilensky (15), la quasi-totalité des vaisseaux impliqués dans un conflit vasculo-nerveux avec le tronc du nerf trijumeau sont des artères parmi lesquelles figurent : l'artère cérébelleuse supérieure, l'artère cérébelleuse antéro-inférieure, l'artère cérébelleuse postéro-inférieure, l'artère basillaire, l'artère vertébrale, et l'artère labyrinthique. D'autres artères peuvent être tenues responsables de manière beaucoup plus aléatoire comme l'artère trigéminal. La part des conflits vasculo-nerveux impliquant des veines est minime, cependant il semble qu'elles soient toutes des collatérales de la veine pétreuse supérieure.

Dans le cadre de ce sujet, nous allons nous intéresser plus particulièrement à l'implication de l'artère cérébelleuse supérieure. Cette artère est en effet retrouvée à hauteur de 50 à 80% des conflits vasculo-nerveux avec le tronc du V. Il s'agit donc du vaisseau le plus impliqué dans cette pathologie.

Artery	Barker, 1996 (1204 cases)	Li, 2004 (62 cases)	Sekula, 2009 (14 cases)	Hamlyn, 1992 (41 cases)	Apfelbaum, 2000 (406 cases) ^a
Superior cerebellar	909 (75%)	36 (58%) ^b	8 (57%) ^b	N/A	75% ^b
Anterior inferior cerebellar	116 (10%)	24 (39%) ^b	1 (7%) ^b	N/A	15% ^b
Posterior inferior cerebellar	8 (1%)	8 (13%) ^b	N/A	N/A	N/A
Basilar	9 (1%)	N/A	N/A	N/A	1.5%
Vertebral	19 (2%)	N/A	N/A	N/A	N/A
Labyrinthine	3 (<1%)	N/A	N/A	N/A	N/A
Unspecified small	186 (15%)	<1%	2 (14%) ^b	N/A	N/A
"Artery" (unnamed)	N/A	N/A	N/A	33 (80%) ^b	<1%

Fig 3. Tableau représentant le taux d'implication dans un conflit vasculo-nerveux de différents vaisseaux à travers cinq études dans le cadre de névralgies essentielles du nerf trijumeau (15).

Le conflit entre le tronc du nerf trijumeau et le vaisseau en question est défini par une compression qui d'après Dorland est : « une action exercée sur un corps par une force extérieure entraînant la diminution de son volume et l'augmentation de sa densité ». Cette compression est relativement fréquente, elle peut être observée chez de nombreux sujets avec une fréquence allant de 13 à 60% (15). Ces données sont cependant à prendre avec précautions car elles ont été recueillies sur des cadavres et les échantillons étaient relativement faibles.

Cependant, la compression exercée n'est pas systématiquement symptomatique. De nombreux patients présentent ainsi des conflits vasculo-nerveux sans incidences cliniques.

Actuellement, il n'y a pas de véritable explication concernant la forte implication de l'artère cérébelleuse supérieure. On peut cependant imaginer que son trajet et sa taille soient des éléments à prendre en considération. Janetta émet un postulat selon lequel avec l'âge, les artères subissent une croissance résiduelle pouvant provoquer des anomalies anatomiques. L'incidence de cette pathologie chez les jeunes sujets est beaucoup plus rare, cependant lorsqu'ils sont touchés par une névralgie essentielle du trijumeau dont l'origine est vasculaire, il s'agit le plus souvent d'une malformation au niveau du vaisseau mis en cause (9).

2.2. Formes et particularités anatomiques

Les anomalies anatomiques sont dans la majorité des cas liées aux vaisseaux. Le trajet du nerf trijumeau étant relativement constant, celui de l'artère cérébelleuse supérieure l'est beaucoup moins. L'artère cérébelleuse supérieure (ACS) se divise rapidement après sa naissance au niveau du tronc basilaire en deux collatérales. Ces dernières ont un trajet plus ou moins régulier en direction de la partie supérieure du cervelet. Elles contournent donc le tronc cérébral en passant dans un premier temps sous l'émergence du nerf ophtalmique puis quelques centimètres après, elles se retrouvent au dessus de l'émergence du nerf trijumeau. Les anses formées par l'artère cérébelleuse supérieure et sa collatérale peuvent avoir un trajet atypique à ce niveau se retrouvant ainsi coincées au niveau du tronc du V.

Des anastomoses entre les deux collatérales ou avec une autre artère peuvent également avoir lieu au niveau de l'angle ponto-cérébelleux pouvant entraîner un conflit vasculo-nerveux.

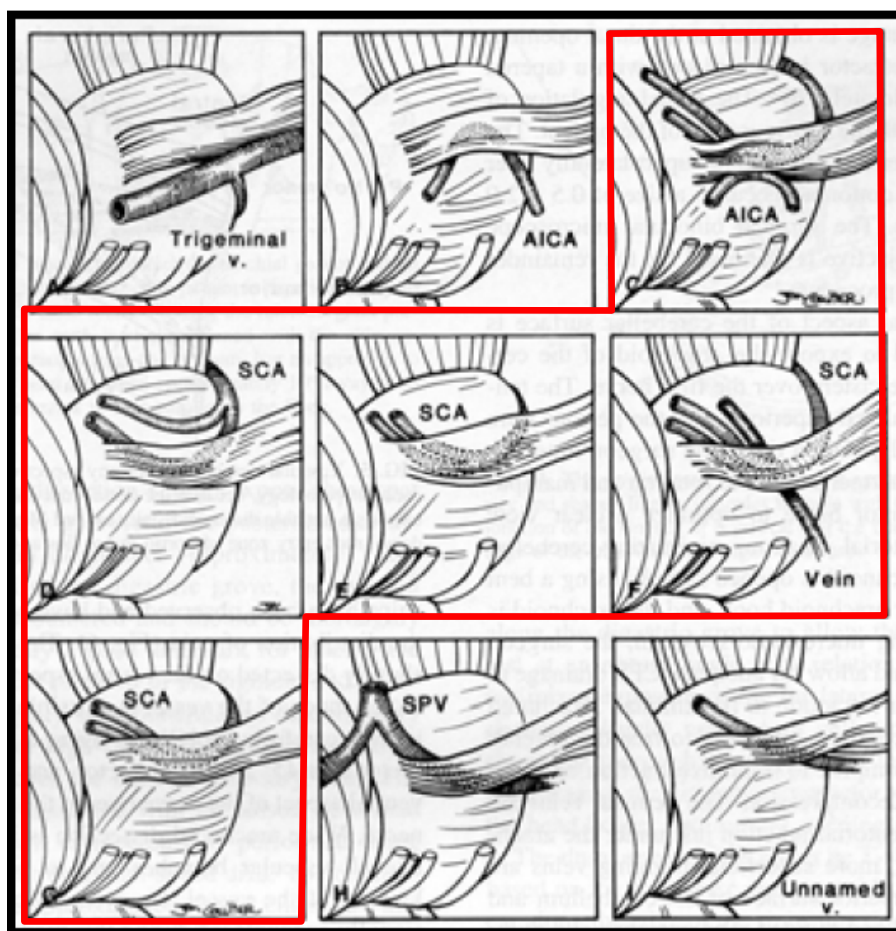


Fig 4. Schéma représentant différentes situations anatomiques entraînant une compression du tronc du nerf trijumeau. En encadré rouge figure l'artère cérébelleuse supérieure (SCA sur le schéma). On remarquera qu'elle passe avec sa collatérale sous le tronc du nerf trijumeau provoquant sa déformation.

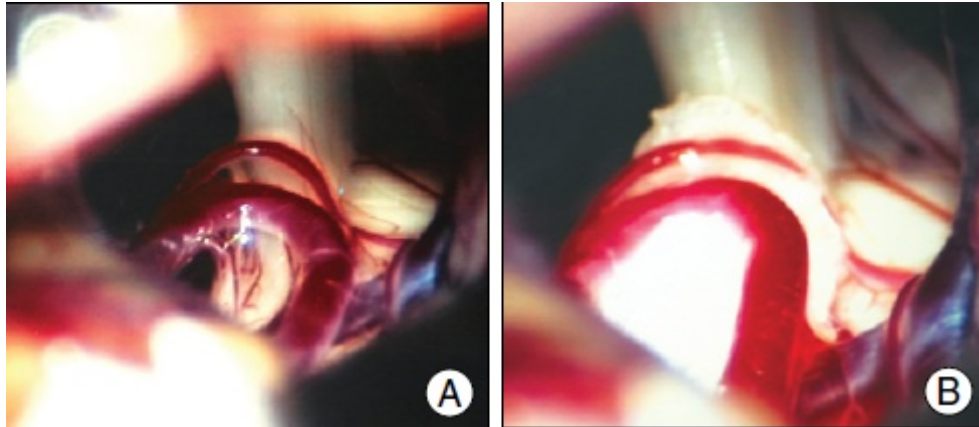


Fig 5. Conflit vasculo-nerveux lors d'une décompression vasculaire micro chirurgicale du nerf trijumeau impliquant l'artère cérébelleuse supérieure et sa collatérale. A : la compression est visible. B : l'artère est séparée du tronc du V par une gaine de téflon.(16)

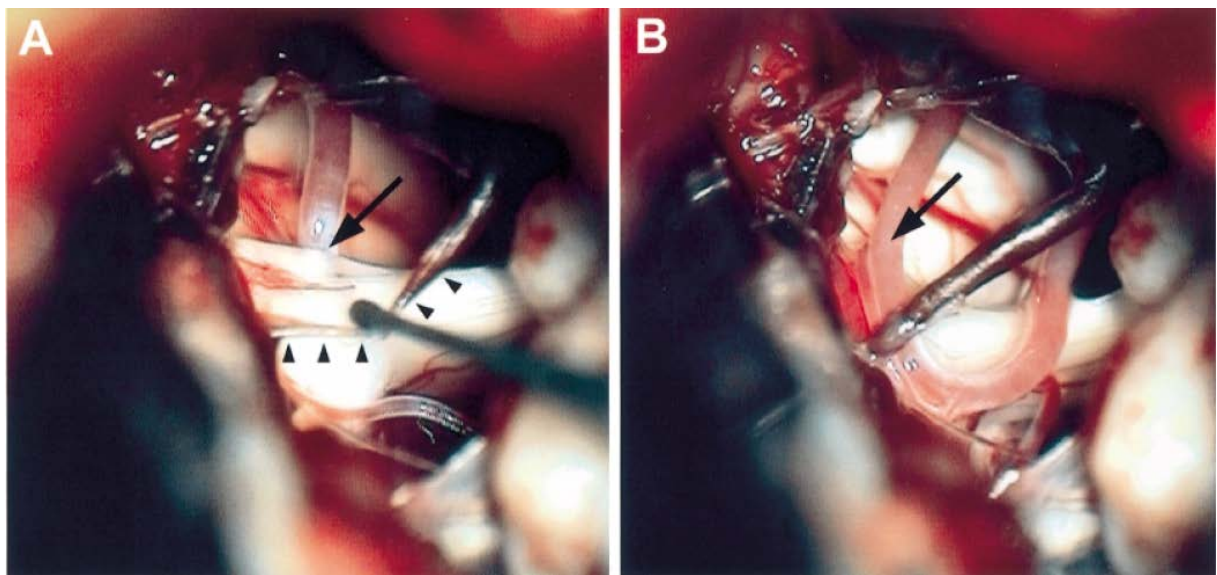


Fig 6. Conflit vasculo-nerveux lors d'une décompression vasculaire micro chirurgicale du nerf trijumeau impliquant l'artère cérébelleuse supérieure. A : la compression est visible. B : l'artère est séparée du tronc du V(flèche en noir). (14)

2.3. Classification des conflits vasculo-nerveux

Les conflits vasculo-nerveux rencontrés lors d'une névralgie essentielle du trijumeau ont été classifiés selon certaines observations cliniques. Ainsi, M. Sindou (17) décrit la classification suivante lors d'une étude prospective sur 560 patients atteints de névralgie essentielle du trijumeau où l'implication d'un conflit vasculo-nerveux a été avérée :

- Grade I : le ou les vaisseaux sont en contact avec la racine du nerf mais il n'y a pas d'indentation visible.
Cela représente 17.6% des cas lors de son étude.
- Grade II : le ou les vaisseaux entraînent un déplacement ou une déformation de la racine du nerf.
49.2% des cas lors de l'étude sont de grade II.
- Grade III : le ou les vaisseaux font une indentation claire et marquée sur la racine.
33.2% des sujets présentent ce type de conflit.

2.4. Localisation des conflits vasculo-nerveux

D'après la systématisation du nerf trijumeau, sa racine peut être décrite selon trois zones : la REZ, la portion cisternale moyenne et enfin le plexus triangulaire.

L'ensemble des conflits vasculo-nerveux se répartit au niveau de ces trois zones. Ainsi, 52.3% des conflits ont été observés au niveau de la REZ, 54.3% au niveau de la portion cisternale moyenne et enfin 9.8% au niveau du segment juxta-pétreux.

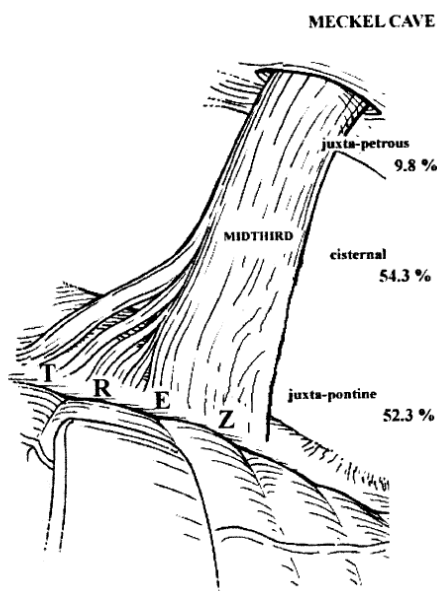


Fig 7. Schéma de la racine du nerf trijumeau représentant la fréquence des sites où sont retrouvés des conflits vasculo-nerveux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau.(17)

De plus, il existe une certaine somatotopie au niveau de la racine du nerf trijumeau. M Sindou a pu observer la répartition suivante :

Topography of trigeminal pain	n° of pts	Location of the vascular conflicts around the root					
		SM		SL		I	
V1:	10	10	(100%)				
V1-V2:	83	61	(73.5%)	18	(21.7%)	4	(4.8%)
V1-V2-V3:	34	23	(67.6%)	8	(23.5%)	3	(8.8%)
V2:	88	52	(59.1%)	27	(30.7%)	9	(10.2%)
V2-V3:	123	64	(52%)	41	(33.3%)	18	(14.6%)
V3:	62	29	(46.8%)	18	(29%)	15	(24.2%)
Total cases:	401	239	(59.75%)	112	(28%)	49	(12.2%)

V1 First, *V2* second, *V3* third, divisions of the trigeminal nerve. *SM* Supero-Medial, *SL* Supero-Lateral, *I* Inferior, aspects of the (circumferential) surface of the trigeminal root.

Fig 8. Corrélation entre le territoire douloureux et la localisation du conflit vasculo-nerveux parmi 401 sujets.(17)

Ce tableau donne une idée de l'organisation spatiale des différentes fibres afférentes du trijumeau au niveau de sa racine. Ainsi, les fibres issues du V1 sont préférentiellement au niveau supéro-médial du tronc, celles du V2 au niveau supéro-médial mais également au niveau supéro-latéral et inférieur dans une proportion plus réduite. Enfin, les fibres issues du V3 sont pour moitié au niveau de la zone supéro médiale et la moitié restante se partage dans des proportions quasiment égales entre le territoire supéro-latéral et inférieur.

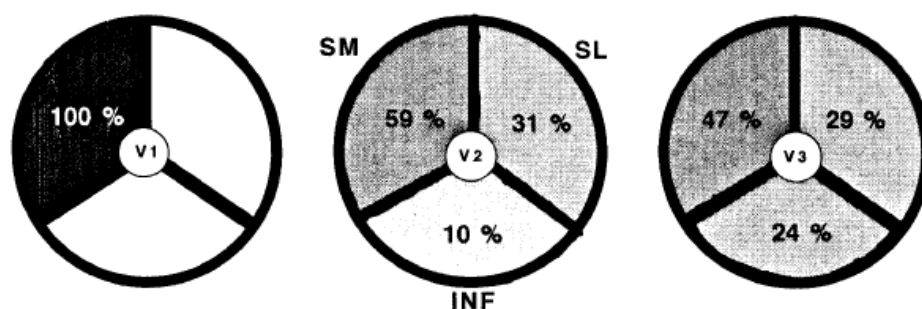


Fig 9. Localisation du conflit vasculo-nerveux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau chez des patients ne présentant qu'un territoire touché. (17)

Ce constat permet de faire un rapprochement entre le territoire touché et le vaisseau entraînant le conflit vasculo-nerveux. Avec une implication de l'artère cérébelleuse à hauteur de 50-80% des cas dans un conflit vasculo-nerveux, il semble logique que la majorité des conflits vasculo-nerveux soient retrouvés au niveau de son trajet sus trigéminal (59.75% pour la portion supéro-médiale et 28% en supéro-latérale soit un total de 87.75% des situations).

2.5. Explorations sur sujets anatomiques

Dans le cadre de cette thèse, j'ai réalisé pendant une quarantaine d'heures des dissections sur deux sujets afin d'établir les rapports étroits entretenus entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du nerf trijumeau.

2.5.1. Première dissection

Le premier sujet était un héli-crâne formolé non injecté. Le travail de dissection consistait à découvrir la région de l'angle ponto-cérébelleux et d'en apprécier les différentes structures qui y figuraient. Il s'agissait donc d'une dissection « d'approche » me permettant ainsi de me familiariser avec le matériel, l'anatomie et l'univers qui entoure cette discipline.

Afin d'obtenir le cliché souhaité, j'ai dû réaliser dans un premier temps une ostéotomie horizontale passant 2 cm au dessus du point orbitaire supérieur jusqu'au niveau de la ligne occipitale supérieure. Une fois cette portion osseuse retirée, j'ai réalisé l'ablation de l'hémi-sphère droite de l'encéphale laissant ainsi place à la tente du cervelet et au plancher de la partie antérieure du crâne. Par la suite, il fallut disséquer délicatement la portion entourant le tronc cérébral afin de conserver un maximum de structures pour ne pas sectionner d'éventuels nerfs ou vaisseaux.

Une fois le cerveau retiré et la pièce nettoyée, on se rend rapidement compte de la complexité de l'architecture entourant le tronc cérébral. Tout d'abord, un épais feuillet de dure-mère vient recouvrir l'ensemble du cervelet et la base crânienne antérieure. On remarque également l'insertion de cette même dure-mère au niveau des processus clinoides antérieurs et postérieurs de la selle turcique de l'os sphénoïde. Cette méninge laisse entrevoir la partie mésencéphalique du tronc cérébral ainsi que ses deux pédoncules cérébraux, le reste étant « caché » par ce voile de dure-mère.

Afin d'atteindre l'angle ponto-cérébelleux, l'étape suivante fut l'exérèse de l'ensemble de la dure-mère recouvrant le cervelet et les bases osseuses. Même s'il est relativement aisé de lever la tente du cervelet, cette dernière vient s'insérer sur la portion postérieure de la partie pétreuse de l'os temporal compliquant par la suite la dissection des bases osseuses. Le nerf trijumeau, et plus particulièrement son ganglion (le ganglion de Gasser), est localisé dans un dédoublement de dure-mère situé en médial du rocher. Une fois la tente du cervelet retirée, on peut apercevoir l'angle ponto-cérébelleux ainsi que l'émergence du nerf trijumeau. En remontant le long du tronc du V, on peut retirer délicatement la dure-mère laissant ainsi apparaître les différentes structures nerveuses. Une fois la pièce nettoyée, j'ai retiré une partie du cervelet afin de bien dégager l'angle pont-cérébelleux pour plus de visibilité.

**Planche anatomique n°1 :
Vue supérieure latérale droite de l'angle ponto-cérébelleux droit**

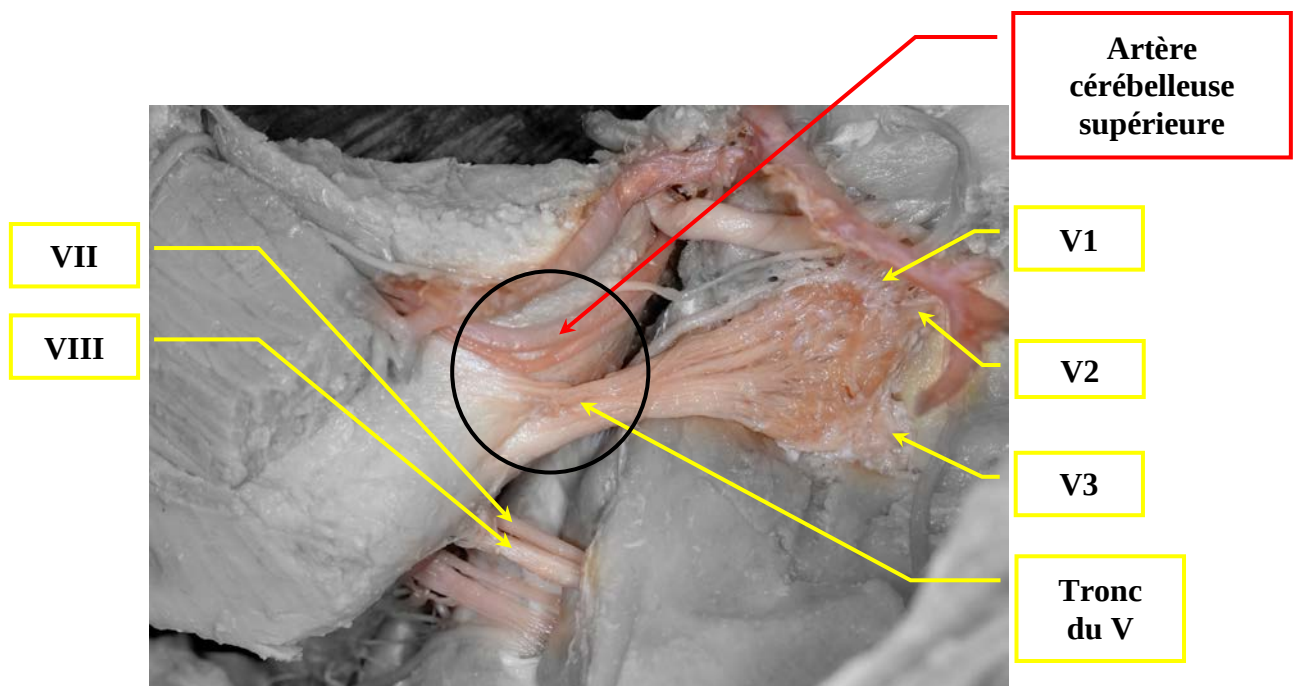
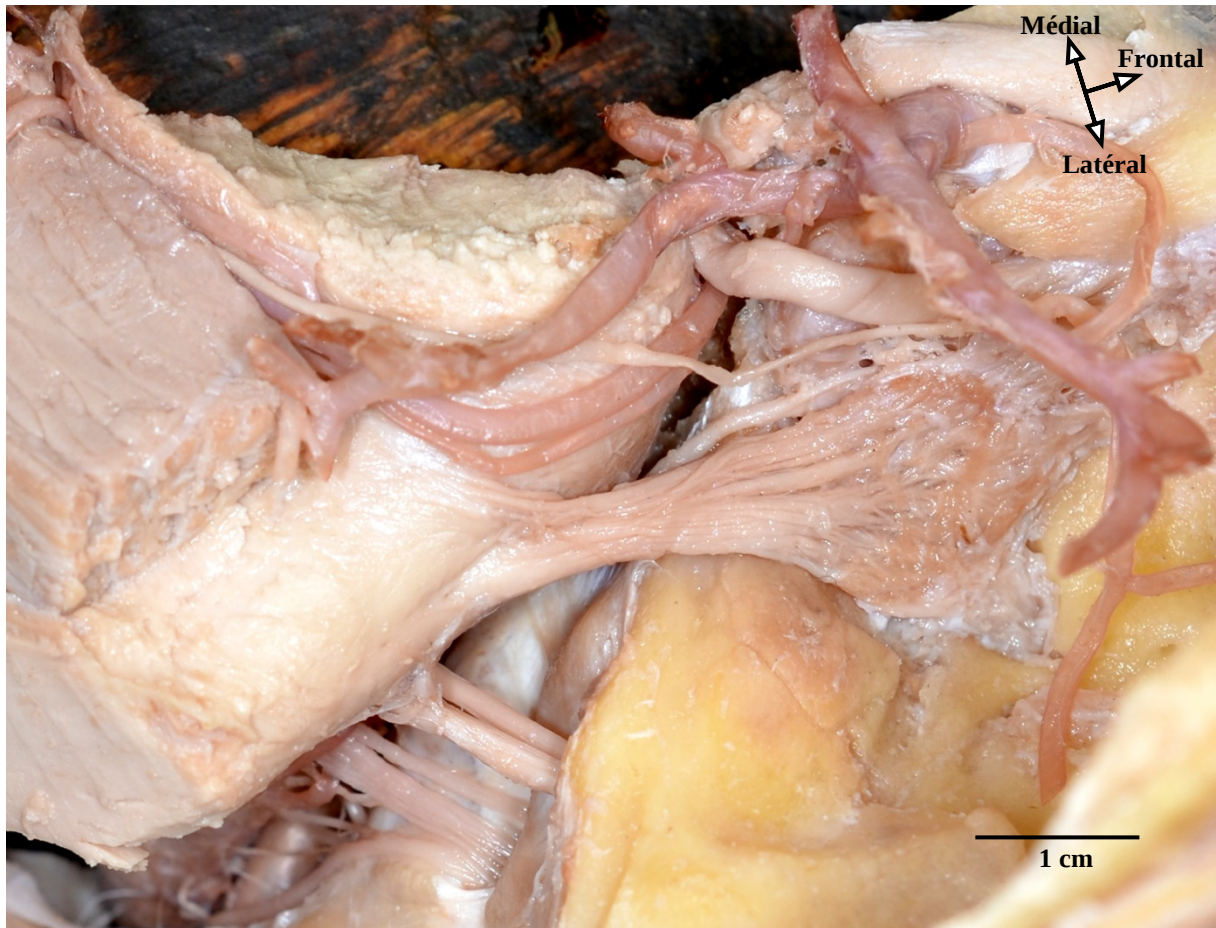


Fig 10. Planche anatomique n°1 du nerf trijumeau

De cette première dissection, je n'ai donc retenu qu'un seul cliché montrant ainsi une vue supérieure latérale droite de l'angle ponto-cérébelleux. Cette vue nous permet ainsi d'apprécier un maximum de structures osseuses, vasculaires et nerveuses. On peut déjà remarquer la proximité anatomique entre les deux branches de l'artère cérébelleuse supérieure (ACS) et le tronc du nerf trijumeau. En effet l'ACS contourne le tronc cérébral en passant juste au dessus de l'émergence du V.

2.5.2. Deuxième dissection

Le deuxième sujet était une tête entière préalablement formolée et injectée par les artères vertébrales et carotides internes au latex-néoprène. Pour ce deuxième travail de dissection, une ostéotomie horizontale passant également 2 cm au dessus du point orbitaire supérieur et par la ligne occipitale supérieure droite et gauche avait déjà été réalisée laissant place, en vue supérieure, à l'ensemble de l'encéphale.

Avant de commencer cette dissection, un temps d'observation m'a permis de noter la qualité de l'injection au latex-néoprène de l'arbre artériel faisant ressortir les nombreux vaisseaux me permettant ainsi de différencier les différents plans anatomiques.

Comme lors de la première dissection, il fallu retirer l'ensemble du cerveau laissant place à la dure-mère. La pièce a été disséquée du côté droit dans un premier temps puis du côté gauche. L'expérience acquise lors de mon premier travail m'a permis de procéder de manière plus méthodique, l'injection latex-néoprène et le degré de formolisation plus important de cette pièce anatomique a également contribué à une meilleure approche.

2.5.2.1. Hémisphère droit

Au niveau de l'hémisphère droit, je n'ai gardé que deux clichés me permettant d'illustrer les rapports anatomiques entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V.

**Planche anatomique n°2 :
Vue supérieure latérale droite de l'angle ponto-cérébelleux droit**

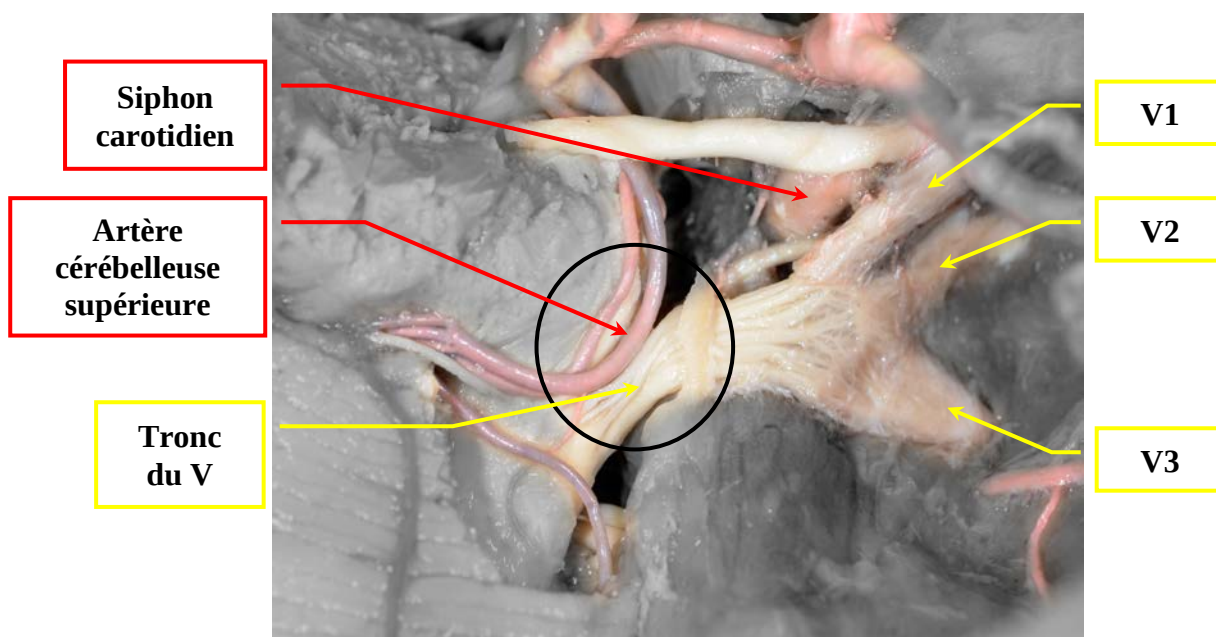
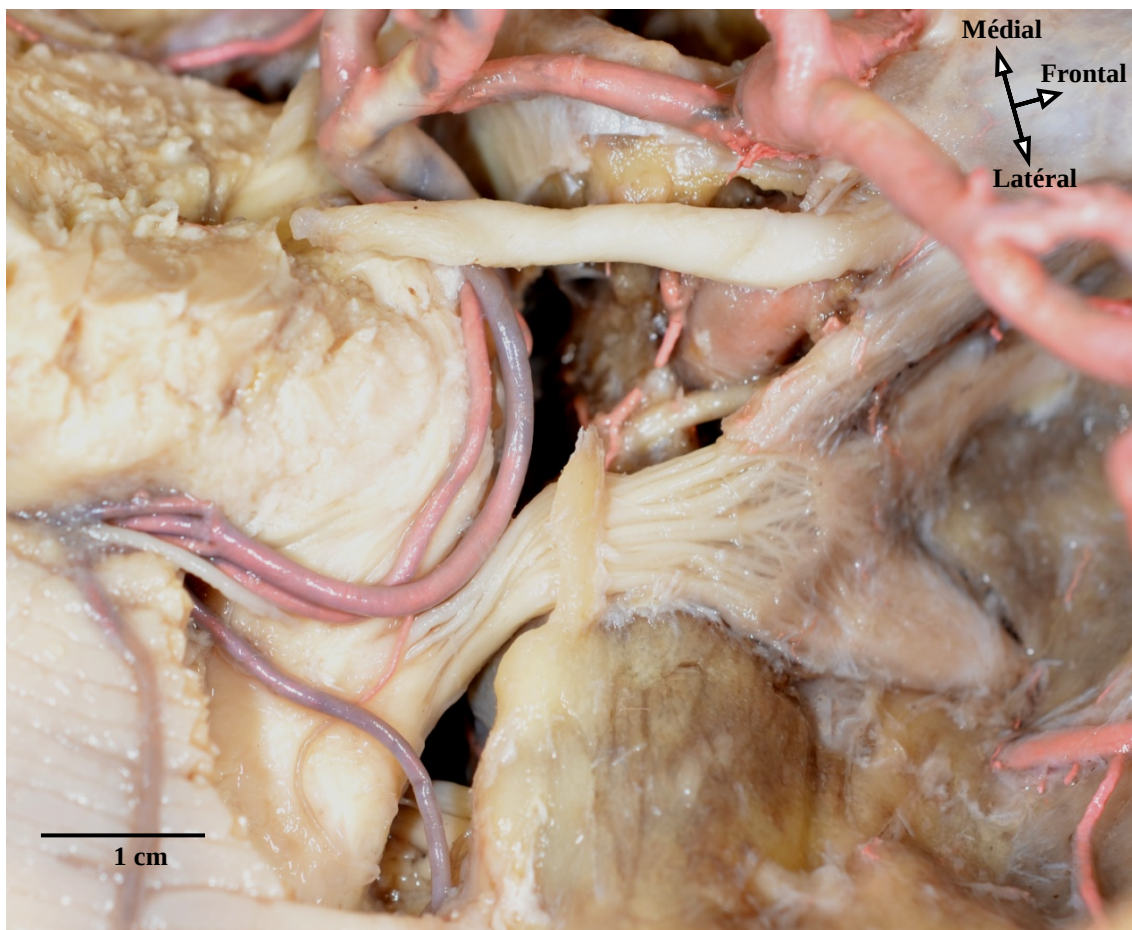


Fig 11. Planche anatomique n°2 du nerf trijumeau

Planche anatomique n°3 :
Vue supérieure latérale droite de l'angle ponto-cérébelleux droit : abord rétro sigmoïdien

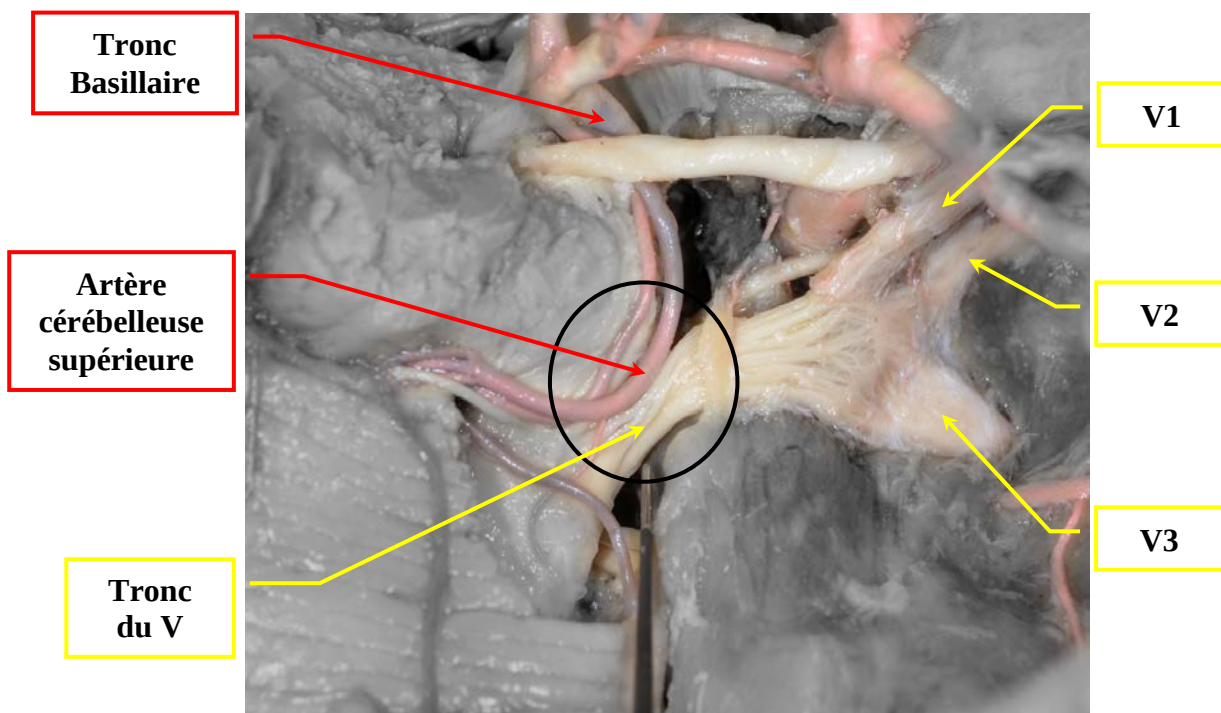
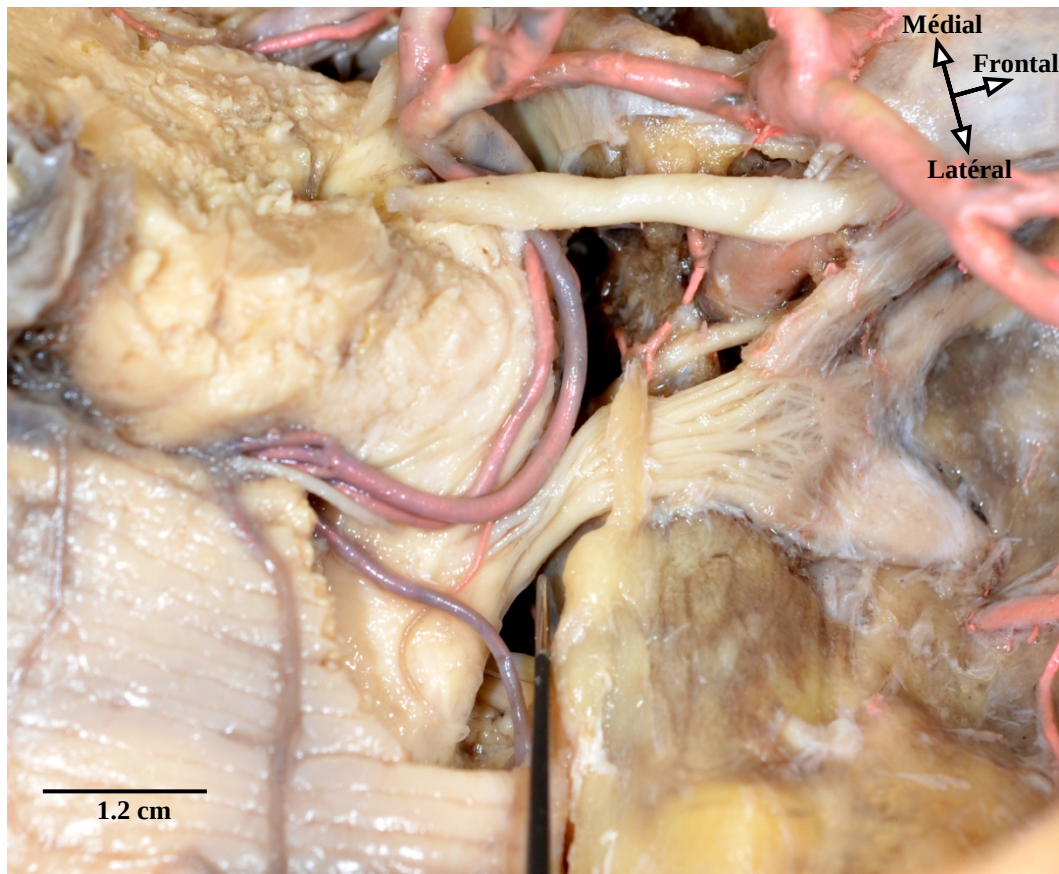


Fig 12. Planche anatomique n°3 du nerf trijumeau

La première photographie nous permet de visualiser la proximité anatomique entre les structures nerveuses et artérielles. De plus, l'injection latex-néoprène prend tout son sens en considérant que le galbe obtenu au niveau des différents vaisseaux est comparable à l'aspect et au volume obtenu in vivo. L'artère cérébelleuse supérieure et sa collatérale apparaissent relativement volumineuses et forment une anse ample en direction postérieure. Cette photo nous permet également de visualiser l'origine de l'artère cérébelleuse supérieure au niveau du tronc basilaire. Son trajet initial se situant sous le nerf ophtalmique (III) accolé à la protubérance annulaire du tronc cérébral.

Le deuxième cliché permet de représenter l'abord chirurgical utilisé en neurochirurgie dans la cadre d'une décompression vasculaire au niveau de l'angle ponto-cérébelleux. L'abord utilisé est dit « rétro-sigmoïdien ». Pour cela, il est nécessaire de réaliser un trépan rétro mastoïdien afin d'avoir un accès direct entre les différents feuillets de dure-mère pour atteindre le conflit vasculo-nerveux de la zone concernée. Un instrument a été placé au niveau de l'angle ponto-cérébelleux du tronc cérébral. Cette représentation empirique permet de simuler l'accès au conflit vasculo-nerveux lors d'une intervention chirurgicale.

2.5.2.2. Hémisphère gauche

Au niveau de l'hémisphère gauche, j'ai procédé au même protocole de dissection en retirant dans un premier temps la dure-mère recouvrant le cervelet puis en repérant l'angle ponto-cérébelleux. Ensuite, j'ai retiré dans le sens postéro-antérieur les différentes méninges tout en préservant au maximum les tissus nerveux et vasculaires.

L'intérêt d'avoir un sujet entier, formolé et injecté au latex-néoprène réside dans la capacité à pouvoir comparer chaque côté. Ainsi, pour la photo retenue de l'hémisphère gauche, on peut remarquer que l'artère cérébelleuse supérieure s'anastomose avec sa collatérale au niveau des premiers centimètres du tronc du nerf trijumeau. Ce travail m'a donc permis de comprendre et d'observer ces particularités anatomiques décrites dans la littérature.

**Planche anatomique n°4 :
Vue supérieure latérale gauche de l'angle ponto-cérébelleux
gauche**

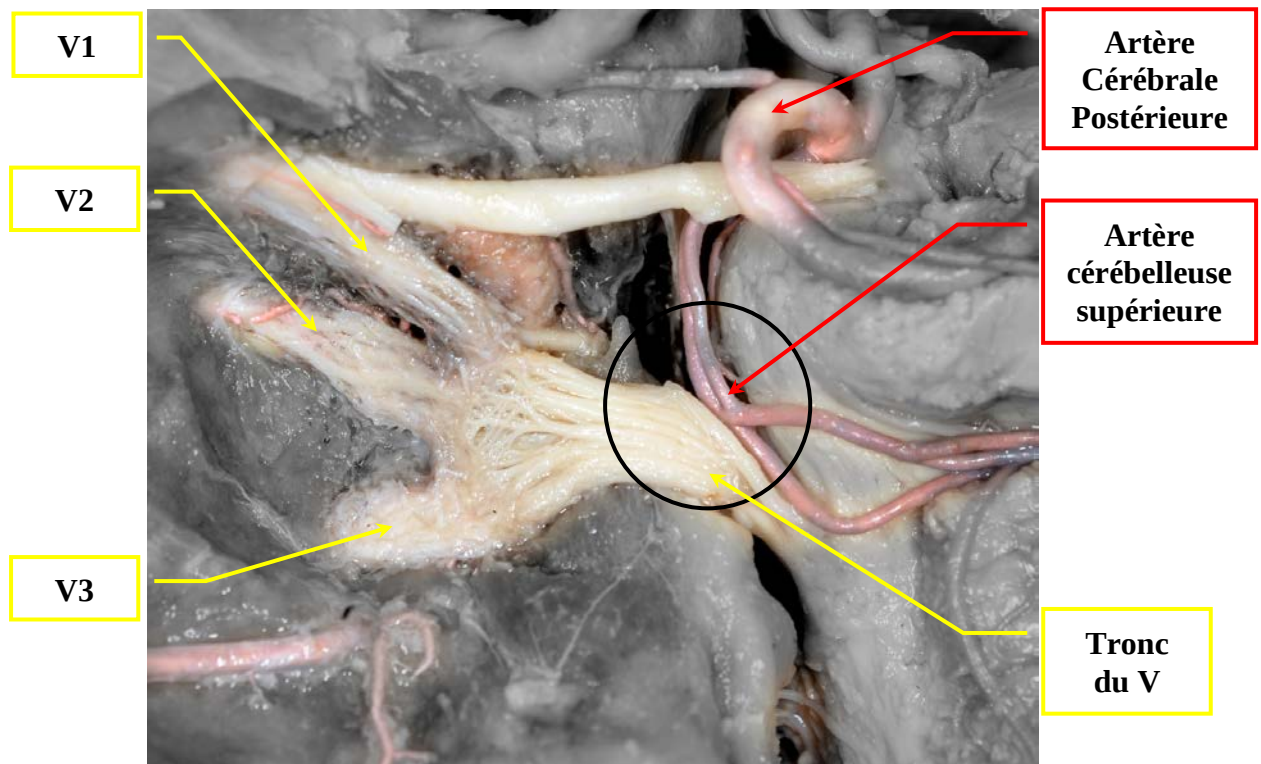
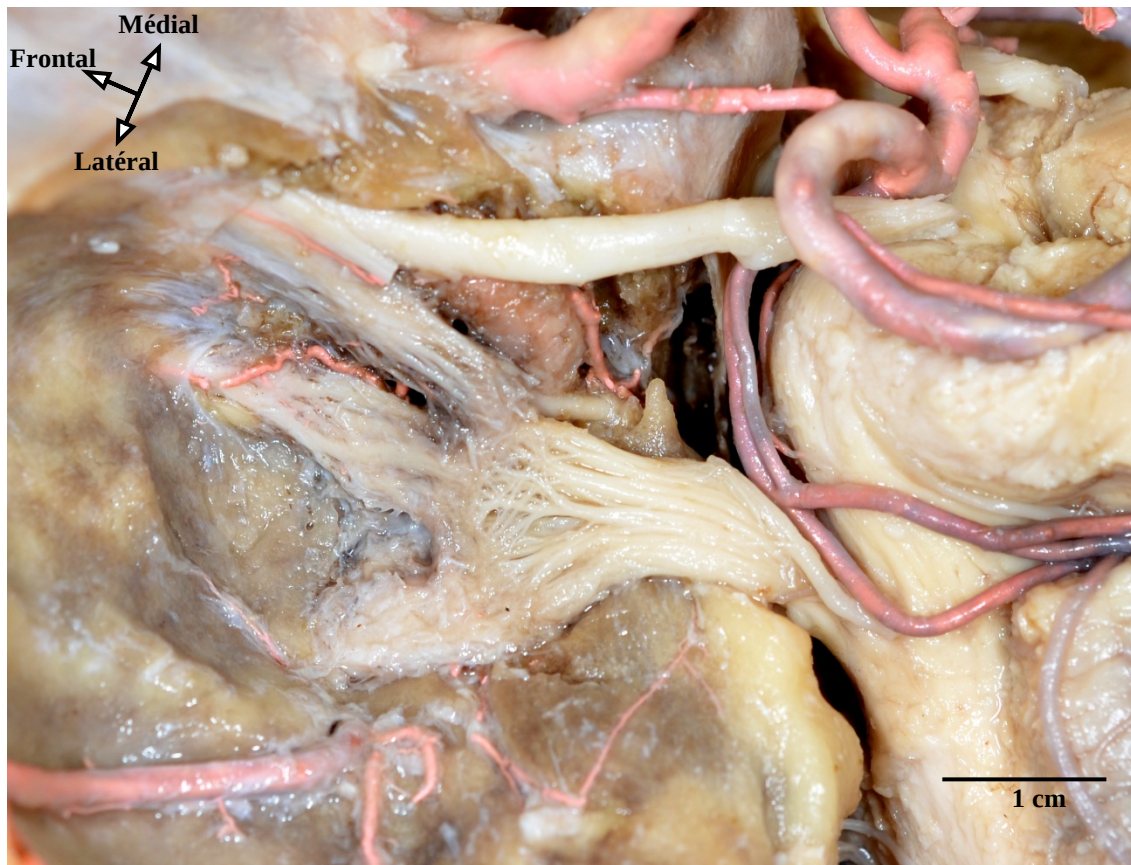


Fig 13. Planche anatomique n°4 du nerf trijumeau

3. La racine du nerf Trijumeau

Au niveau du tronc cérébral, chaque racine nerveuse peut être décomposée en trois parties :

- « La root entry zone » (REZ) correspondant en réalité à une portion représentant la base de son émergence. Bien qu'il n'y ait pas de définition exacte concernant la REZ, il s'agit de la portion centrale de la racine du nerf et de la surface du tronc cérébral adjacente à l'émergence du nerf (18).
La Root Entry Zone du nerf trijumeau est définie par une portion de 5-6 mm située après l'émergence de la protubérance annulaire du tronc cérébral. De nombreux messages nerveux afférents et efférents la traversent.
- La zone de transition qui, elle, est définie par le passage du système nerveux central au système nerveux périphérique. Cette zone est également appelée ligne d'Obersteiner-Relich (OR) et est de forme parabolique (19).
- La portion périphérique de la racine du nerf.

Au niveau de la racine du nerf on observe de nombreux changements à différentes échelles :

- Sur le plan histologique : les cellules retrouvées au niveau du SNC sont différentes de celles retrouvées au niveau du SNP.
- Au niveau architectural : il y a un réagencement des différentes structures qui la composent.

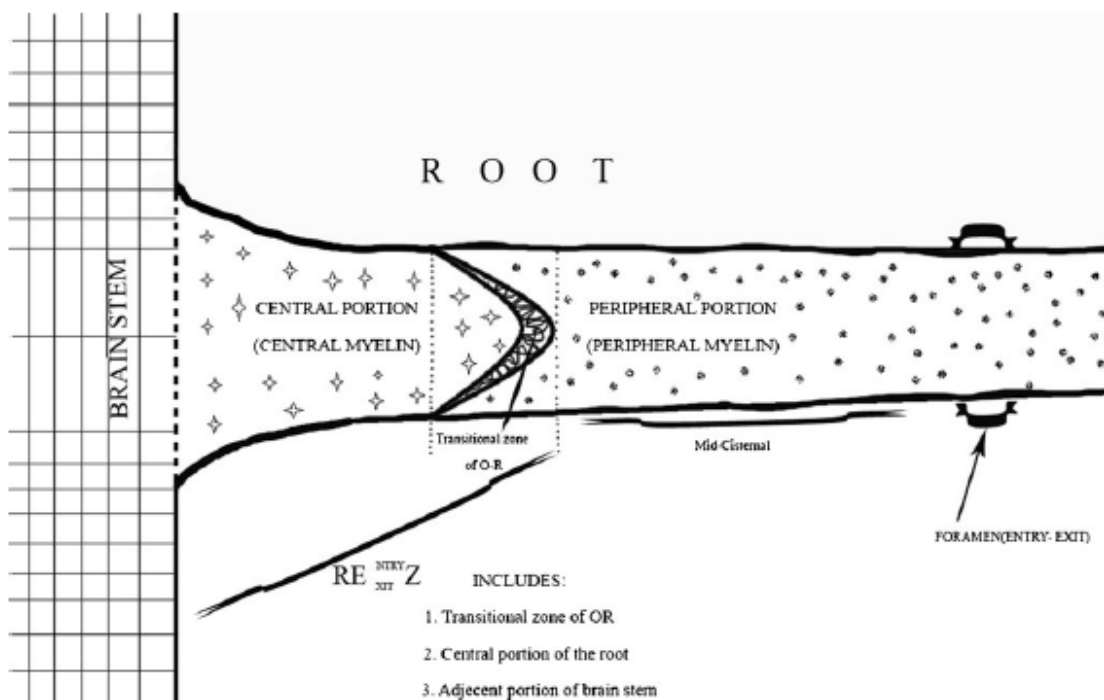


Fig. 6 The root entry/exit zone (REZ), which can be considered as consisting of three components: (1) transitional zone of Obersteiner-Redlich, (2) central myelin portion of the root, (3) adjacent portion of the brainstem

Fig 14. Schéma représentant l'organisation de la racine de chaque nerf crânien. (18)

3.1. Organisation histologique

La racine du nerf trijumeau est essentiellement composée de deux éléments :

- Des axones (qui sont des prolongements cellulaires de neurones)
- Des cellules

Chaque axone est un prolongement cellulaire d'un neurone. Le neurone est une cellule nerveuse complexe qui permet d'assimiler de nombreuses informations.

Un axone permet la transmission, via des potentiels d'action, d'informations relatives au touché, à la douleur, à la température etc... Ils ont un rôle de navette entre la périphérie de l'organisme et l'intégration de ces informations situées au niveau des corps cellulaires des neurones.

La conduction de ces différents messages se fait avec une vitesse plus ou moins rapide. Cette dernière est dépendante de leur taille et d'un phénomène appelé myélinisation. En effet, au niveau de ces axones, on retrouve des fibres pourvues de myéline (= composée entre 70-80% de lipides et entre 20-30% de protéines) et d'autres qui en sont dépourvues. Cette myéline a pour rôle d'isoler l'axone de son environnement et d'augmenter la vitesse de conduction des potentiels d'action qui le traversent.

Ainsi, une fibre C (amyélinisée) a une vitesse de conduction de 0.5 à 2 m/s alors qu'une fibre A (myélinisée) a une vitesse de conduction de 15 à 100 m/s.

Les fibres C amyélinisées ne sont pas « nues » pour autant. En réalité, elles sont encapsulées par une cellule de Schwann non myélinisante.

Cette myéline est produite par des cellules qui viennent s'enrouler autour de ces axones lors de leur formation. Au niveau du SNC, les cellules chargées de la myélinisation sont dénommées oligodendrocytes alors qu'au niveau du SNP, ce sont les cellules de Schwann.

La myélinisation se fait par segment de manière laminaire et spiralée. Ainsi, un axone est myélinisé sur sa longueur à l'aide de plusieurs segments inter nodaux, la démarcation entre chacun de ces segments est appelée nœud de Ranvier. Il est également important de noter qu'un oligodendrocyte émet plusieurs prolongements destinés à myéliniser plusieurs segments d'axone alors que la cellule de Schwann ne myélinise qu'un seul segment.

La myéline a un rôle vital pour le neurone car sans cette dernière, le neurone dégénère entraînant sa mort. Ce phénomène est notamment retrouvé dans des maladies comme la sclérose en plaque.

Il existe également des cellules qui permettent le soutien des structures axonales et qui assurent la protection et l'approvisionnement du milieu. Au niveau du SNC, il s'agit des astrocytes qui font partie de la famille des cellules gliales alors qu'au niveau du SNP, ce sont les fibroblastes. Les astrocytes sont reconnaissables grâce à leur forme étoilée et la présence de GFAP (Glial Fibrillary Acidic Protein) dans leurs neuro-filaments. Les fibroblastes, quant à eux, synthétisent des trousseaux de collagènes.

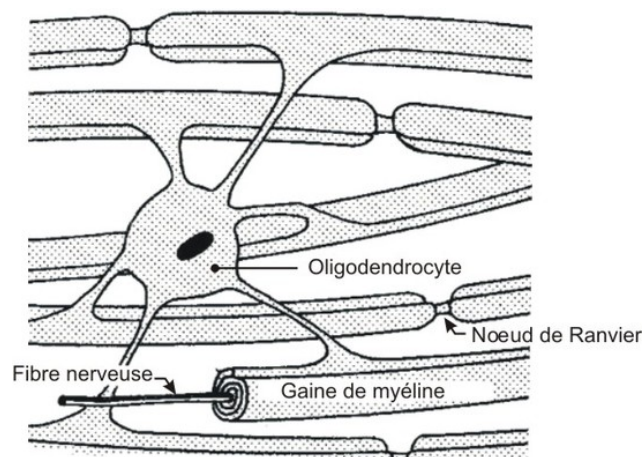


Fig 15. Schéma représentant la myélinisation de plusieurs segments d'axones par un oligodendrocyte au niveau du SNC

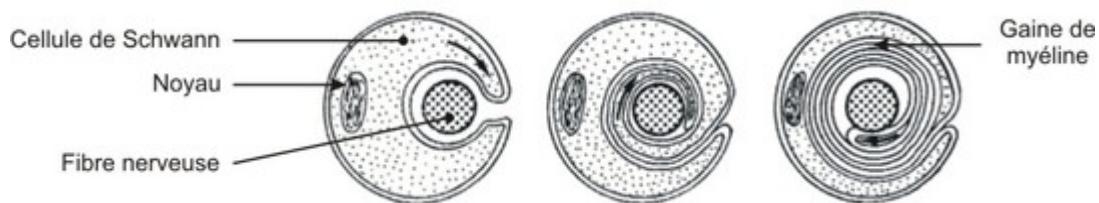


Fig 16. Schéma représentant la myélinisation d'un axone par une cellule de Schwann au niveau du SNP donnant un aspect laminé spiralé à la myéline.

La Root Entry Zone a la particularité de jouer le rôle de transition entre le système nerveux central et le système nerveux périphérique. On retrouve donc des axones qui sont myélinisés sur quelques millimètres à la sortie du tronc cérébral par des oligodendrocytes puis par des cellules de Schwann au niveau du système nerveux périphérique. On retrouve également des astrocytes en regard des oligodendrocytes puis des fibroblastes au niveau du SNP en regard des cellules de Schwann.

Cette notion est importante puisque suivant l'endroit où se trouve une éventuelle compression vasculaire, la symptomatologie et le type de névralgie peu différer. Néanmoins, il n'est pas rare de retrouver une compression vasculaire au niveau de la REZ sans symptomatologie associée.(20)

3.2. Organisation spatiale

Le nerf trijumeau transmet des messages nerveux thermoalgiques, extéroceptifs ou encore proprioceptifs. Ces informations sont véhiculées par les fibres C, A β et A δ . Leur répartition suit une organisation particulière au sein du tronc du nerf trijumeau puisqu'une fois le ganglion de Gasser passé (en direction du tronc cérébral), ces fibres issues des branches du V1, V2 et du V3 vont dans des proportions plus ou moins importantes vers les différents noyaux sensitifs du nerf trijumeau.

Ainsi, le noyau spinal reçoit massivement des fibres C (A/C <1). Le noyau principal, tout comme le noyau mésencéphalique, reçoivent quant à eux quasiment exclusivement des fibres A (A/C >1).

On note également que pour les fibres A, leurs proportions varient en fonction de la branche du V de laquelle elles proviennent. De manière générale, on retrouve donc la répartition suivante : V2>V1>V3 pour le noyau principal et V3>V2>V1 pour le noyau mésencéphalique.

Sur le plan histologique, dans le sens rostro-caudal, on retrouve majoritairement des fibres A puis des fibres C. Le rapport A/C tend donc à diminuer vers le niveau caudal de la REZ du nerf trijumeau.

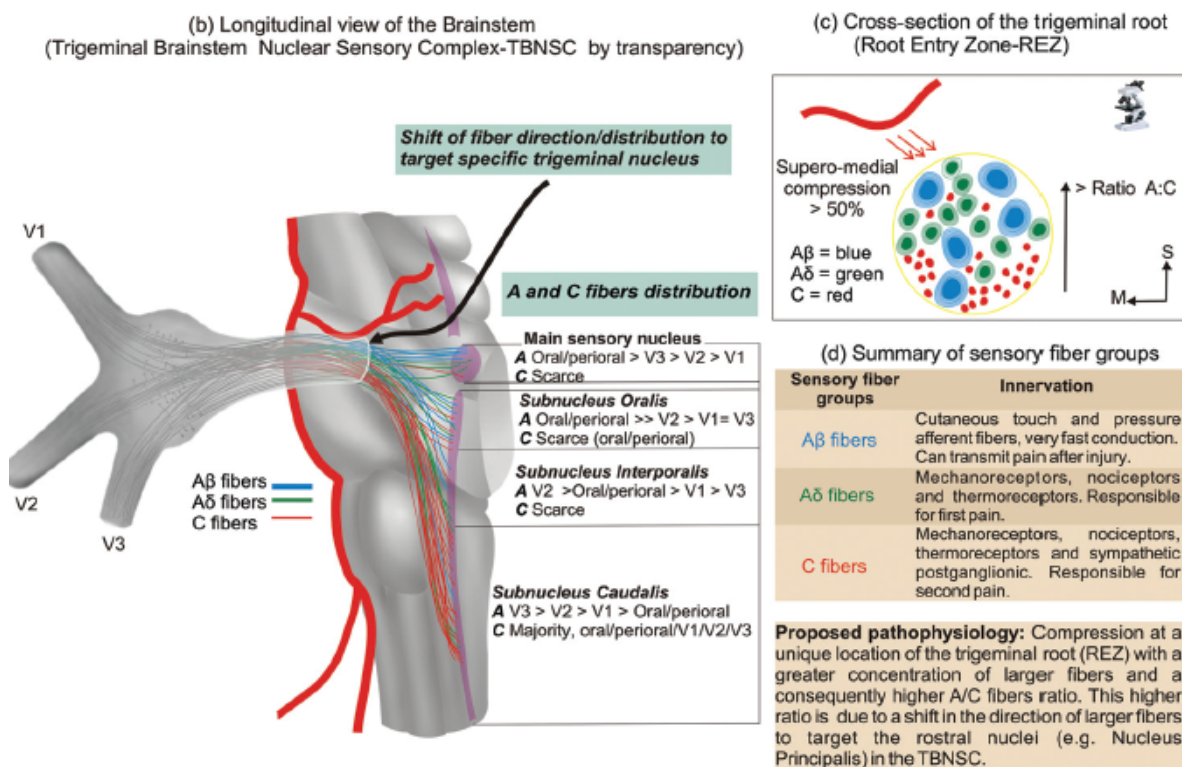


Fig 17. Représentation spatiale des différentes fibres nerveuses au sein de la racine et des noyaux du nerf trijumeau (21).

3.3. Rôle et implication de la portion centrale des nerfs crâniens dans certaines pathologies

Le rôle et l'implication de la portion centrale de chaque nerf crânien semble être un élément clef dans l'explication pathogénique de certaines pathologies neurologiques.

Guclu et al 2011 (18) ont réalisé une étude descriptive anatomique au niveau du tronc cérébral sur neuf sujets anatomiques. Cette étude avait pour objectif de rechercher dans le cadre d'un conflit vasculo-nerveux la corrélation entre :

- La longueur et le volume de la portion centrale de la racine nerveuse des nerfs trijumeau, facial, glossopharyngien et vague.
- L'incidence des pathologies neurologiques retrouvées de ces mêmes nerfs.

Tout d'abord, le nerf trijumeau est celui possédant la plus longue portion centrale mais la plus faible longueur périphérique. Parmi les nerfs évoqués précédemment, sa portion centrale est également la plus volumineuse.

Si l'on compare ces deux données (longueur et volume de la portion centrale) à l'incidence de pathologies telles que la névralgie essentielle pour le trijumeau, le spasme hémifacial pour le nerf facial ou encore la névralgie essentielle du glossopharyngien, on retrouve une corrélation positive.

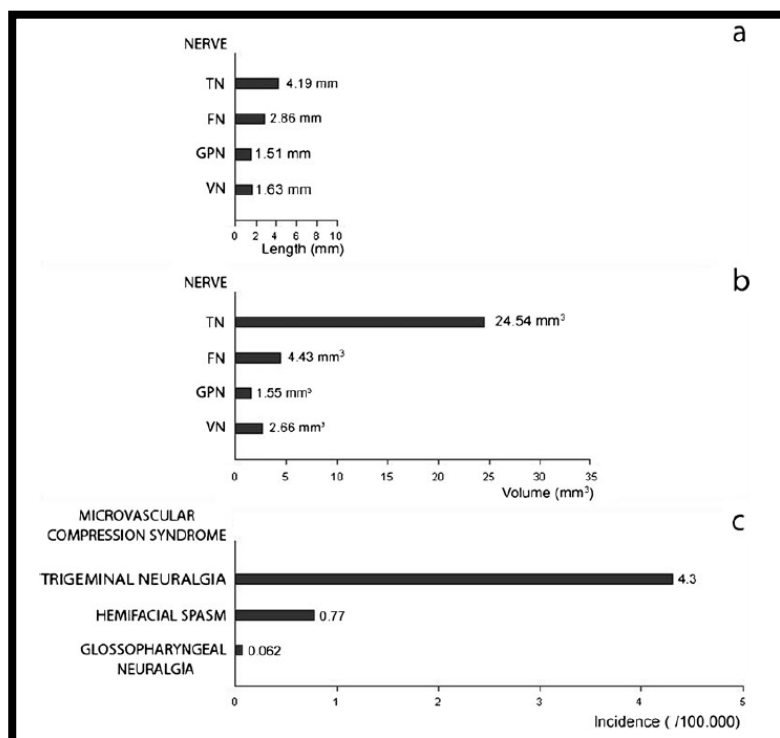


Fig 18. a/ Valeurs moyennes de la longueur de la portion centrale des nerfs trijumeau, facial, glossopharyngien et vague. b/ Volume moyen de la portion centrale des nerfs trijumeau, facial, glossopharyngien et vague. c/ Incidence de pathologies neurologiques touchant le nerf trijumeau, facial et glossopharyngien. (18)

3.4. Conséquences du conflit vasculo-nerveux au niveau du tronc du V

L'existence d'un conflit vasculo-nerveux entre, dans 50-80% des cas, l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du trijumeau dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau n'est plus à prouver. Cependant, de nombreuses questions portant sur les mécanismes et la physiopathologie de cette pathologie restent hypothétiques.

La compression de l'ACS sur la REZ du trijumeau engendre de nombreuses modifications structurales telles que la démyélinisation des axones, la réorganisation spatiale des fibres nerveuses ou encore la modification des influx nerveux.

3.4.1. Modification axonale

La démyélinisation des axones est un phénomène bien connu de certaines pathologies comme la sclérose en plaque. Cependant, Marinkovic (22) et Love (23) décrivent des modifications de la structure myélinique entourant les différents axones au niveau de la zone comprimée par une artère dans le cadre d'un conflit vasculo-nerveux du nerf trijumeau.

A été ainsi rapportée une démyélinisation des axones à l'endroit où s'effectue la compression vasculaire, certains axones sont mêmes détruits. Une modification de l'épaisseur de la myéline au niveau de certains axones adjacents à la compression a également été observée. Il faut imaginer un étroit contact entre l'artère et le tronc du nerf entretenu par les pulsations cardiaques.

Devor M. (24) émet deux conclusions en lien direct avec une compression vasculaire :

- Histologiquement, la lésion principale ne s'étend que sur une zone de 1 à 2 mm en largeur et en profondeur impliquant de ce fait au maximum $\frac{1}{4}$ de la racine du nerf trijumeau. Les axones adjacents à la compression sont relativement intacts.
- Il existe une certaine cohérence entre l'endroit de la lésion et la distribution de la douleur. Il existe donc une somatotopie au sein de la racine du trijumeau.

Au niveau de la partie dépendante du SNC du tronc du V, les oligodendrocytes concernés finissent par mourir provoquant la destruction de la gaine de myéline. Dans d'autre cas, la myéline pourra être mal formée ou moins épaisse entraînant un problème de conduction. Au niveau de la partie du SNP, ce sont les cellules de Schwann qui sont concernées par le même phénomène. Certains axones seront déformés ou atrophiés indépendamment de la myéline qui les entoure.

Cependant, la névralgie essentielle du trijumeau semble surtout se manifester lorsque la compression vasculaire se fait au niveau de la jonction entre la partie du SNC et du SNP de la REZ.

Certains cas présentant une névralgie essentielle liée à un conflit vasculo-nerveux ont, au niveau de la zone du conflit, plusieurs fibres axonales démyélinisées et regroupées entre elles. Ce « faisceau » d'axone est entouré par une fine épaisseur de myéline. Cela suggère un réagencement de la structure axonale maintenant en contact plusieurs fibres nerveuses de nature différentes.

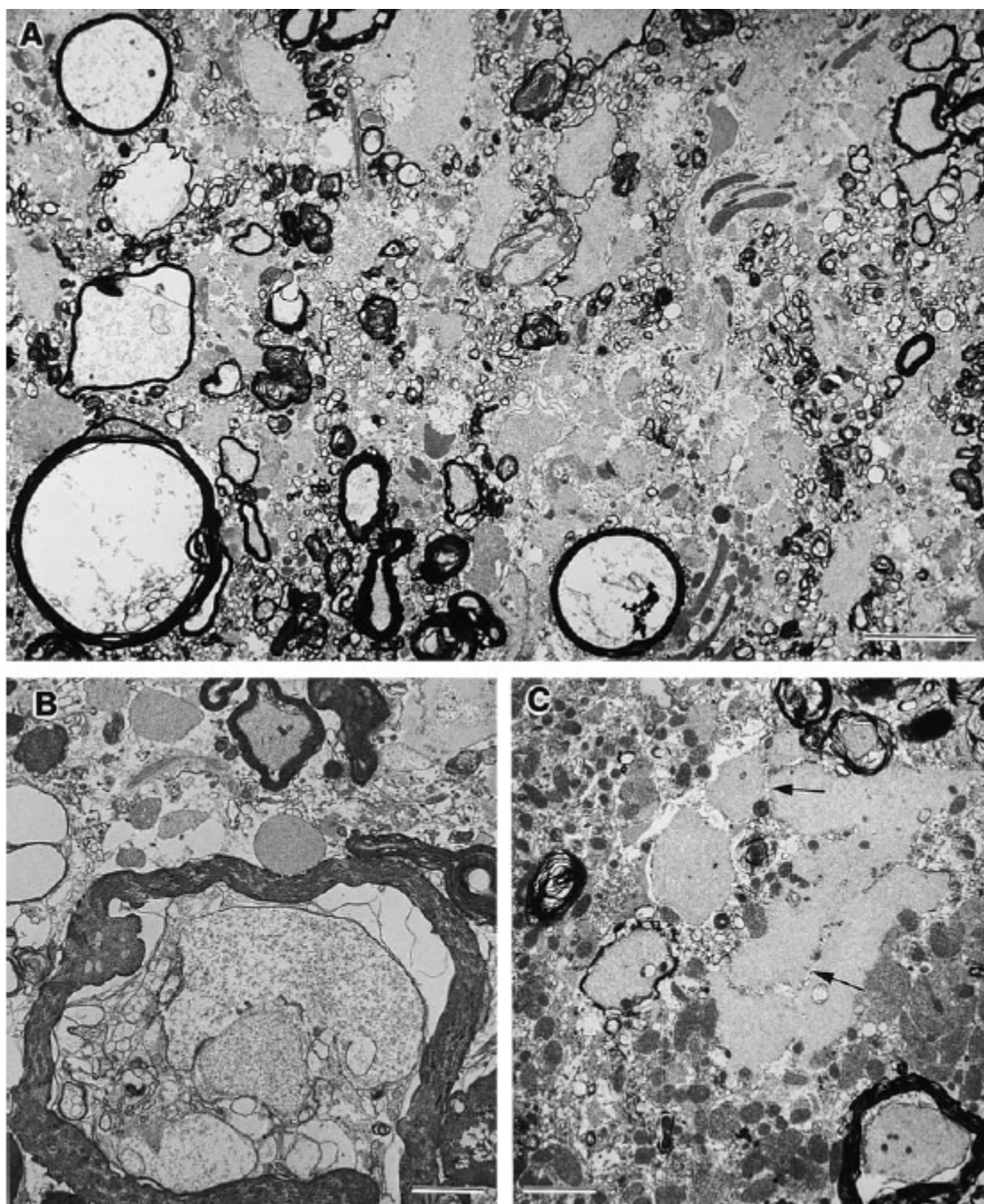


Fig 19. Coupes sous microscope électronique montrant la désorganisation tissulaire sur des échantillons de racines de nerf trijumeau affectées par un conflit vasculo-nerveux. A (5µm) : Démyélinisation de la portion centrale avec des débris résiduels de myéline démyélinisés. B (2µm) : Large gaine de myéline contenant plusieurs axones ayant développé des excroissances. C (2µm) : Axones démyélinisés étroitement accolés les uns aux autres (au niveau des flèches). (24)

3.4.2. Modification moléculaire

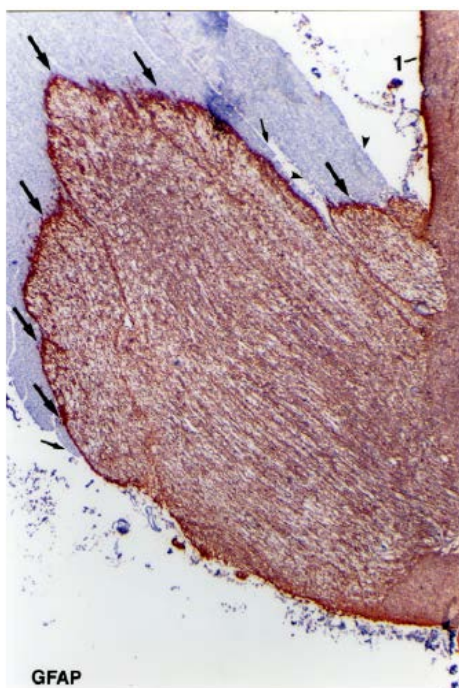


Fig. 2. Transitional zone between the central type of myelin (the larger arrows) and the peripheral type of myelin in the motor portion (between the two arrowheads) and in the sensory portion (between the two smaller arrows) of the trigeminal nerve root following the glial fibrillary acidic protein (GFAP) immunoreactivity. (1) The lateral part of the rostral pons (original magnification 25×).

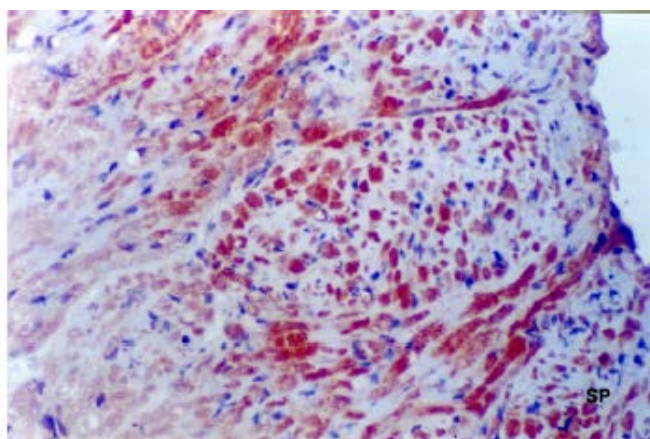


Fig. 5. Strong immune reaction (red) against the substance P (SP) in many axons in the peripheral part of the sensory portion of the TNR in a patient with neuralgia (400×). (For interpretation of the references to colour in this figure legend, the reader is referred to the web version of the article.)

Fig 20. Coupes histologiques de racines du nerf trijumeau représentant des modifications moléculaires au niveau d'un conflit vasculo-nerveux (22)

Plusieurs constations ont pu être faites d'un point de vue moléculaire au niveau des cellules du système nerveux central et périphérique.

Au niveau du SNC :

- Diminution de la réaction fluorescente de la protéine S-100
- Diminution de la réaction immune contre le GFAP (= Glial Fibrillary acidic protein)

Au niveau du SNP :

- Une augmentation de la réaction contre la substance P et la CGRP (= calcitonin gene-related peptide) est observée à certains endroits et est diminuée au niveau d'autres zones.
- Les fibroblastes tendent à produire plus de fibres de collagène.

Ces observations sont simplement indicatives et aucun lien concret n'est fait entre ces modifications et la physiopathologie de la maladie. Cependant elles permettent de se rendre compte des conséquences d'un conflit vasculo-nerveux au niveau de différentes échelles et à distance du site de la lésion.

3.4.3. Incidence sur la conduction nerveuse

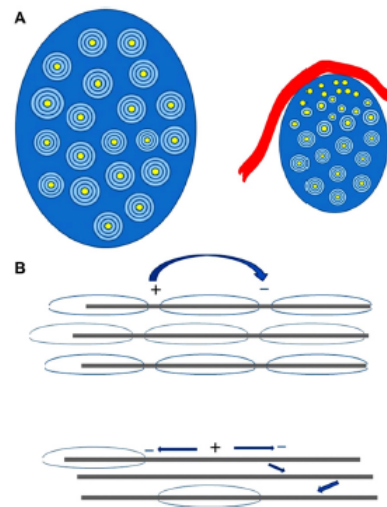


Figure 1 A. Diagrammatic representation of myelinated fibers within the trigeminal nerve and demyelination following neurovascular conflict (NVC). B. Myelinated fibers in a nerve bundle normally show saltatory conduction of nerve impulses, whereas demyelination within a nerve bundle allows the ectopic generation of spontaneous nerve impulses and their ephaptic conduction into adjacent fibers.

Fig 21. Schéma représentant le phénomène de démyélinisation et d'éphapse. (20)

La névralgie essentielle se caractérise particulièrement par la présence d'une zone gâchette et la sensation d'une décharge électrique paroxystique sous forme de coup de poignard. Trois explications étroitement liées semblent être à l'origine de cette manifestation clinique :

- L'éphapse : au niveau de la compression vasculaire, certains axones se retrouvent dépourvus de myéline et sont accolés les uns contre les autres sans interposition de cellules gliales. Ces fibres sont préférentiellement celles du tact fin et grossier (A β) car plus fragiles. Anatomiquement, elles correspondent à une zone précise d'un des territoires du V. De ce fait, la stimulation faciale ou intra orale d'une fibre ou d'un groupe de ces fibres a pour conséquence d'activer l'intégralité du groupe d'axones amyélinisés.
- « Crossed afterdischarged » : passé un certain seuil de dépolarisation, il y a au niveau du ganglion de Gasser la libération de neurotransmetteurs et d'ions K⁺. En se diffusant, ces médiateurs provoquent une dépolarisation des neurones adjacents. Ce phénomène touche préférentiellement les fibres A β . Il peut stimuler les fibres C entraînant et potentialisant la douleur.
- « Kindling » : Décrit en 1969 par Goddard et al, ce phénomène est lié au « crossed afterdischarged » et crée une crise épileptique/convulsion des noyaux sensitifs du nerf trijumeau dès lors qu'un certain seuil d'excitation neuronal est dépassé.

Cette hyperactivité neuronale intégrée au niveau du tronc cérébral par les différents noyaux du nerf trijumeau se traduit par une crise algique à caractère foudroyant et paroxystique.

4. Prise en charge de la névralgie faciale.

4.1. Examens complémentaires

Le diagnostic positif de la névralgie essentielle est avant tout clinique. Toutefois des examens complémentaires demeurent nécessaires. Ces examens sont surtout radiographiques, ils permettent dans un premier temps d'écarter les lésions tumorales, la sclérose en plaque ou les malformations.

Grâce à ses meilleures propriétés de différenciation entre les tissus et son caractère non ionisant, l'IRM est l'examen radiologique complémentaire de choix pour rechercher une lésion au niveau de la racine du nerf trijumeau et du tronc cérébral et visualiser un éventuel conflit vasculo-nerveux en regard du tronc du nerf trijumeau.

Les séquences utilisées sont pondérées en T1 (la graisse apparaît hyperintense (couleur claire) et l'eau hypointense) et en T2 où l'eau apparaît hyperintense et la graisse hypointense. La séquence en T1 permet d'éliminer toute lésion autre qu'un conflit vasculo nerveux alors que la séquence en T2 permet l'étude plus poussée d'un éventuel conflit vasculo nerveux.

Afin d'obtenir le maximum de détails pour visualiser un conflit vasculo-nerveux, la séquence 3D-T2-haute résolution permet d'obtenir un bon contraste entre le liquide cérébro-spinal en hypersignal et les structures vasculospinal en hyposignal. Afin de différencier les vaisseaux des nerfs, la séquence précédente peut être complétée d'une « angio-RM-time of flight » (ARM-TOF). Une injection au gadolinium permet également de contraster le réseau veineux.

A l'analyse radiologique, les critères permettant d'évoquer le caractère pathogène du croisement vasculo-nerveux sont :

- Le siège du conflit : près de son émergence
- Le croisement à angle droit des deux structures sur deux plans de coupe
- Eventuellement, le déplacement du nerf au contact du vaisseau

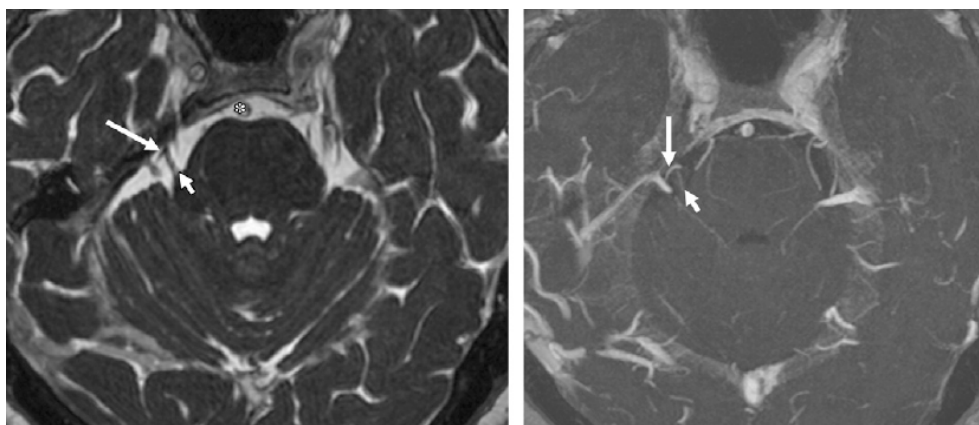


Fig 22. Coupe axiale au niveau de la fosse prépontique chez une patiente de 43 ans présentant une névralgie essentielle du trijumeau. La coupe permet de visualiser le croisement perpendiculaire entre l'artère cérébelleuse supérieure (grande flèche) et le tronc du nerf trijumeau (petite flèche) (25)

4.2. Prise en charge médicamenteuse

L'arsenal thérapeutique médicamenteux mis à disposition pour traiter la névralgie essentielle du trijumeau repose essentiellement sur les antiépileptiques. Leur mécanisme d'action se résume essentiellement en deux points :

- Stabilisation de la membrane neuronale en bloquant les canaux sodiques permettant ainsi de diminuer la libération de certains neurotransmetteurs excitateurs tels que le glutamate.
- Renforcement de l'inhibition GABAergique par l'augmentation de la quantité disponible d'un neurotransmetteur inhibiteur : l'acide gamma-aminobutyrique (GABA)

Actuellement, il n'existe pas de consensus par rapport à la stratégie thérapeutique médicamenteuse à adopter. Cependant, plusieurs études montrent l'intérêt porté pour des antiépileptiques de première intention comme la carbamazépine et l'oxcarbazépine (26) (27) (28) (29). Ces deux molécules sont également recommandées en première intention par l'Académie Américaine de Neurologie (ANN) et la Société Européenne des Sociétés de Neurologie (FESN) pour la gestion médicamenteuse initiale de la névralgie essentielle du trijumeau. Les traitements de seconde intention sont quant à eux beaucoup plus praticien-dépendants.

Cependant, la carbamazépine dispose d'une Autorisation de Mise sur le Marché (AMM) pour le traitement de la névralgie essentielle du trijumeau alors que l'oxcarbazépine n'en dispose pas pour cette pathologie. La mise en place de ces traitements doit respecter une titration progressive afin d'en limiter les effets secondaires et d'obtenir une dose efficace individualisée. Leur dosage est également à réévaluer avec le temps.

Pour la carbamazépine, plusieurs paramètres sont à surveiller car cette molécule entraîne de nombreux effets secondaires et des interactions. Ainsi, il a été décrit une perte d'efficacité des contraceptifs oraux, une augmentation toxique des doses de certains antibiotiques tels que l'érythromycine etc... Concernant les effets secondaires, ce médicament peut provoquer une sensation d'ébriété, de somnolence, de fatigue, une diplopie, des troubles cognitifs, de l'ataxie, un nystagmus, parfois des dysarthries et des rashes cutanés.

Dans le cadre de ce traitement, un suivi hématologique et hépatique doit également être mis en place car des complications telles qu'une hyponatrémie, une anémie mégaloblastique, une aplasie ou une agranulocytose peuvent survenir. Des atteintes hépatiques type cytolytiques ont également pu être observées. Ces bilans doivent être mis en place un mois après le début du traitement puis tous les six mois.

Cette molécule entraîne également son propre métabolisme selon un mécanisme d'autoinduction. Son temps de demi-vie est donc modifié au bout d'environ trois mois de traitement et nécessite un réajustement de sa posologie.

L'oxcarbazépine est un antiépileptique de deuxième génération. Contrairement à la carbamazépine, il n'est pas nécessaire de réaliser un suivi hématologique et hépatique et ses effets secondaires sont moins importants. Cette dernière n'entraîne pas son propre métabolisme mais ses conséquences sur la natrémie sont les mêmes que ce dernier et il interagit également avec les contraceptifs oraux.

Du large choix de molécules mises sur le marché utilisées dans le traitement de la névralgie essentielle du trijumeau, une sélection non exhaustive a pu être faite selon l'intérêt porté pour chacune d'entre elle et leur efficacité avérée dans le traitement de cette pathologie :

Molécule / Famille	Posologie	Mécanisme d'action	Effets indésirables
Carbamazépine (Antiépileptique 1 ^{ère} génération)	Dosage initial : 200mg/j en deux prises avec augmentation de 100 mg tous les 2 jours jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 600-1800mg/j	Bloque les canaux sodiques voltages-dépendants	Nausées, vomissements, sécheresse buccale, diarrhée, vertiges, somnolences ...
Oxcarbazépine (Antiépileptique 2 ^{ème} génération)	Dosage initial : 600mg/j en deux prises avec augmentation de 300mg tous les 3 jours jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 600-2400mg/j	Bloque les canaux sodiques voltages-dépendants	Somnolence, céphalées, vertiges, diplopie, nausées, vomissements et fatigue
Lamotrigine (Antiépileptique 2 ^{ème} génération)	Dosage initial : 25mg/j pendant 2 semaines avec augmentation de 25 mg/j les 2 semaines suivantes. Puis augmentation de 50 à 100mg/j chaque semaine qui suit jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 200-400mg/j	Stabilise la membrane neuronale en agissant sur les canaux sodiques et inhibe la neurotransmission excitatrice glutamatergique.	Allergie cutanée, céphalées, nausées, vomissements, vertiges, somnolence, tremblements...
Prégabaline (Antiépileptique 2 ^{ème} génération)	Dosage initial : 150mg/jour pendant une semaine avec augmentation de 10 mg tous les 3 jours jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie maximale : 600mg/j	Se lie à une sous-unité auxiliaire (protéine alpha2-delta) des canaux calciques voltage-dépendants dans le système nerveux central	Vertiges, somnolence, céphalées, bouche sèche, œdème périphérique
Topiramate (Antiépileptique 2 ^{ème} génération)	Dosage initial : 25mg/jour avec augmentation de 25mg tous les 3 jours jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 150-300mg/j	Bloque les canaux sodiques et renforce l'activité du GABA	Fatigue, vertiges, nausées, diarrhée, perte de poids, dépression, diplopie, paresthésie, dysgueusie, troubles de la mémoire ...
Lévétiracétam (Antiépileptique 3 ^{ème} génération)	Dosage initial : 250mg 2 fois par jour avec augmentation de 500mg toutes les deux semaines jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 500-1500mg 2 fois/j	Pas complètement élucidé mais interagit avec les canaux calciques intra neuronaux, GABAergiques et GLYCINergiques.	Rhinopharyngite, somnolence, céphalée, fatigue et sensation vertigineuse
Baclofène (Myorelaxant antispastique)	Dosage initial : 5-10mg 3 fois par jour avec augmentation de 10 mg tous les 3 jours jusqu'au soulagement de la douleur. Posologie usuelle : 50-60mg/j	Analogue du GABA-B, inhibiteur segmentaire de la transmission trigéminale centrale	Somnolence, nausées, vertiges, hypotension, éruption cutanée, troubles de l'accommodation

Fig 23. Tableau non exhaustif de plusieurs molécules utilisées dans le traitement médicamenteux de la névralgie essentielle du trijumeau

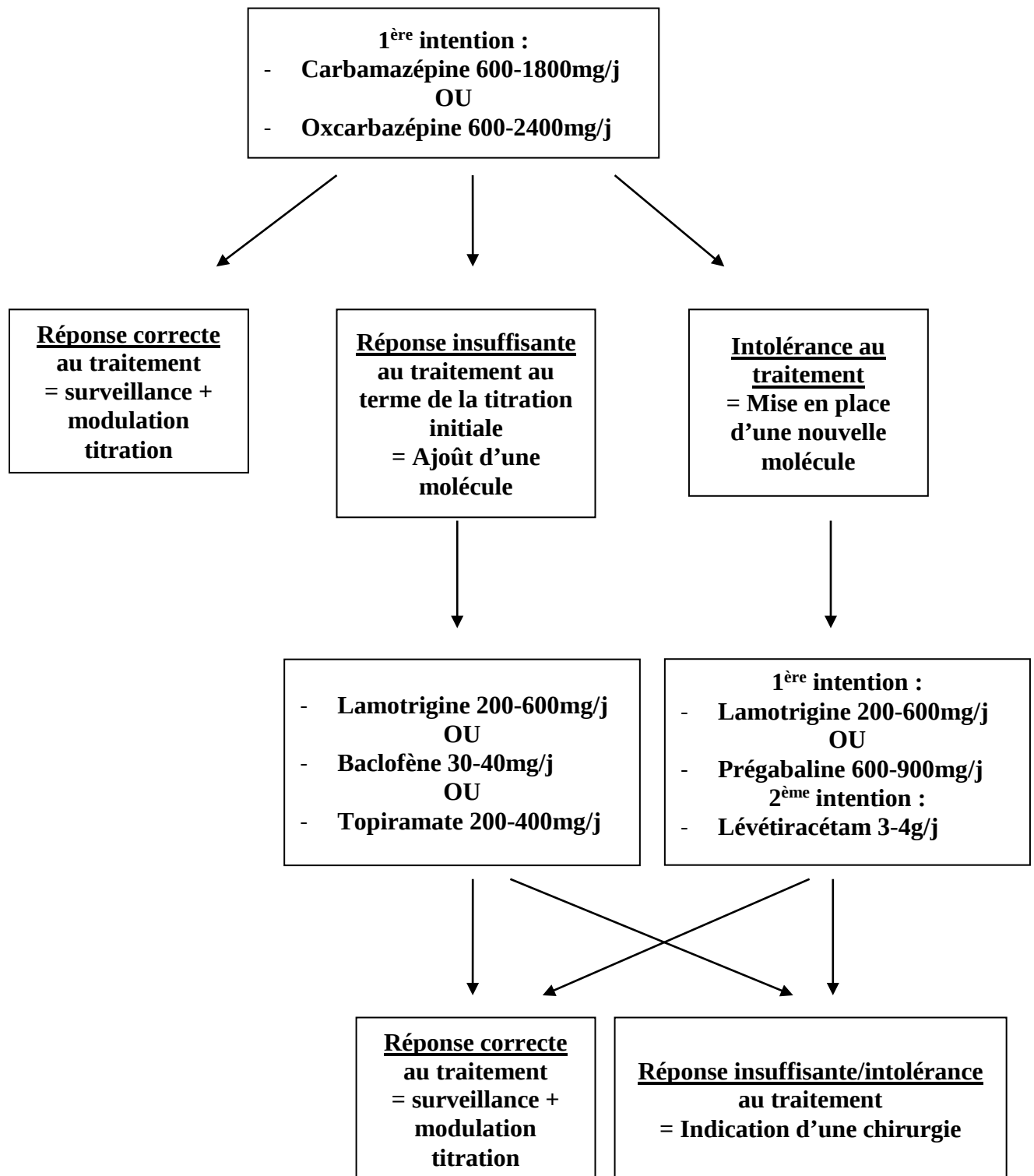


Fig 24. Arbre décisionnel concernant la mise en place d'un traitement médicamenteux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau.

4.3. Prise en charge chirurgicale

Trois recommandations sont essentielles à la mise en place d'un traitement chirurgical (30) :

- Un conflit vasculo-nerveux à l'origine de la névralgie essentielle du trijumeau doit être diagnostiqué avec certitude.
- S'assurer qu'un traitement médicamenteux a été mis en place aux débuts de la prise en charge, savoir si ce dernier a été efficace et correctement conduit.
- Eliminer tous les diagnostics différentiels de la névralgie essentielle du trijumeau. Une IRM est fortement recommandée.

De nombreuses techniques chirurgicales existent pour le traitement de la névralgie essentielle du trijumeau. Cependant actuellement, du fait de l'échappement assez rapide aux traitements et aux effets secondaires invalidants de certaines d'entre elles, seulement cinq techniques sont couramment employées.

4.3.1. Technique Percutanée

Hartel décrit en 1913 une voie d'abord latérale percutanée peu invasive permettant à une aiguille d'accéder au ganglion du nerf trijumeau par le foramen ovale en passant par la joue. Cet abord permet de mettre en œuvre trois techniques chirurgicales pour le traitement de la névralgie essentielle du trijumeau. L'objectif de ces techniques est la destruction thermique ou mécanique des fibres nociceptives (A δ et C) rétro-ganglionnaires responsables des douleurs rencontrées dans cette pathologie. En effet, ces traitements se basent sur le fait que les fibres A δ et C sont plus sensibles comparées à celles du tact (A β). Cependant, les fibres relatives au tact sont malgré tout partiellement touchées, d'où l'apparition d'effets secondaires tels que des hypoesthésies.(31)

4.3.1.1. Thermorhizothomie rétro-ganglionnaire

Cette technique a pour objectif de détruire thermiquement les fibres nociceptives responsables de la douleur. Cela se déroule sous contrôle radiographique et sous anesthésie générale brève (propofol) maintenant une sédation complète du patient lors de la mise en place d'une électrode dans la portion postérieure du rocher soit le plexus triangulaire de la racine du nerf trijumeau. L'avantage de cette anesthésie réside dans le fait que le patient peut être réveillé lorsque l'électrode est en place. Une stimulation de cette dernière permet de savoir si la zone concernée est bien celle incriminée dans les décharges électriques retrouvées lors des crises névralgiques.

Lorsque la zone stimulée reproduit d'une manière similaire la douleur évoquée par le patient durant ses crises, ce dernier est de nouveau sédaté et la pointe de l'électrode est portée à 70°C pendant environ une minute. Le patient est ensuite réveillé et une nouvelle stimulation avec l'électrode permet de contrôler l'efficacité de l'intervention.

Suite à cette intervention, la stimulation de la zone gâchette par piqure ne doit déclencher aucunes douleurs. Les sensibilités tactiles et cornéennes doivent être également conservées.

L'important risque d'hypoesthésie cornéenne et de kératite lors d'une thermorhizotomie retrogassérienne est une contre indication à l'utilisation de cette technique dans le cadre d'une névralgie affectant le V1. Cependant, cette technique est très opérateur-dépendant, les résultats sont donc relativement variables.

4.3.1.2. Compression par ballonnet

La destruction des fibres nociceptives peut également se faire de manière mécanique. Cette intervention a lieu sous anesthésie générale et sous contrôle radiographique toujours selon l'abord décrit par Hartel, un trocart est inséré au niveau du cavum de Meckel puis à l'aide d'un produit de contraste, la position du trocart est vérifiée. Aucune stimulation nerveuse n'est nécessaire avec cette technique.

Lorsque la position est validée, un ballonnet est gonflé à l'extrémité du trocart comprimant ainsi les structures nerveuses pendant environ une minute.

Les risques d'hypoesthésie de la cornée et de kératite étant moindres avec cette technique, en cas d'affectation du V1, la compression par ballonnet peut être une alternative viable à la thermocoagulation. Cependant, dans le temps, l'échappement de la douleur au traitement est plus important.

4.3.1.3. Injection de glycérol dans la citerne trigéminal

Plus aléatoire, cette technique consiste à positionner un trocart au niveau de la citerne trigéminal sous anesthésie locale. Après vérification du bon positionnement (écoulement de liquide cérébro-spinal puis injection d'un produit de contraste sous contrôle radiographique), une injection de glycérol jusqu'à obtenir une hypoesthésie empêchant une crise névralgique est réalisée. Le volume de glycérol administré est de l'ordre de 0.2 à 0.4 ml.

En plus d'avoir des résultats moins bons que les deux techniques précédentes, elle expose le patient à une éventuelle neurotoxicité liée à la diffusion du glycérol au niveau du cerveau.

4.3.2. Traitement radiochirurgical stéréotaxique

Grâce à la qualité des images radiographiques obtenues par IRM des conflits vasculo-nerveux, le traitement radiochirurgical stéréotaxique a eu un regain d'intérêt pour le traitement de la névralgie essentielle du trijumeau depuis les années 2000.

Cette technique, également appelée gamma knife, utilise le rayonnement gamma focalisé sur la zone du conflit pour en détruire les fibres responsables de la douleur.

Cette intervention est réalisée sous anesthésie locale et nécessite la mise en place d'un cadre de stéréotaxie (permet de cibler des rayons sur une zone très précise dans les trois dimensions de l'espace). Le crâne du patient est alors fixé afin d'obtenir une parfaite stabilité lors du rayonnement. Une dose de 80 à 90 Gray est appliquée au niveau du conflit sachant qu'elle doit être suffisamment à distance du tronc cérébral pour que la dose le touchant n'excède pas 15 Gray.

En cas d'échec ou d'échappement à la première séance de gammaknife, une seconde intervention radiochirurgicale stéréotaxique peut être mise en place en respectant un délai de minimum 6 mois entre les deux interventions et la dose maximale appliquée est alors de 70 Gray. (32)

En lien avec son effet retardé et son taux de récurrence plus important, ce traitement doit être privilégié chez des sujets ne souhaitant pas d'anesthésie générale ou de traitement invasif. En revanche, c'est une bonne alternative en cas de risque hémorragique majoré.

4.3.3. Décompression vasculaire microchirurgicale

La décompression vasculaire microchirurgicale est la technique la plus invasive. Elle nécessite une anesthésie générale d'environ trois heures et permet, sous microscope, d'avoir un accès direct au conflit vasculo-nerveux. L'objectif étant de séparer chirurgicalement le ou les vaisseau(x) en contact avec le tronc du nerf trijumeau.

La voie abordée, dénommée « de Gardner-Janetta », est dite rétro sigmoïdienne. Elle permet un accès à la partie supérieure de l'angle ponto-cérébelleux à l'aide d'un trépan réalisé en arrière de la mastoïde homolatéralement à la lésion (Cf planche anatomique n°3).

Une IRM est fortement recommandée avant l'intervention afin de mieux la planifier et d'identifier le conflit-vasculo nerveux. Au cours de la chirurgie, une dissection minutieuse des différentes structures cérébrales est réalisée. Le plus gros risque étant une effraction vasculaire provoquant une hémorragie cisternale moyenne. Lorsque le conflit est identifié et disséqué, l'isolation du vaisseau et du tronc du nerf trijumeau est réalisé à l'aide d'une gaine de téflon ou de dacron s'il s'agit d'une artère ; autrement une thermocoagulation est entreprise si le vaisseau causal est une veine.

Relativement invasive et assujetti à de plus gros risques hémorragiques et infectieux que les autres recours chirurgicaux, ce traitement doit être préconisé chez des sujets sans antécédents vasculaires ou infectieux et en mesure de supporter une intervention sous anesthésie générale avec tous les risques qui s'en suivent. C'est pourquoi, un sujet jeune est plus réceptif à ce type de chirurgie qu'une personne âgée.

4.3.4. Arbre décisionnel

Des techniques percutanées, la thermocoagulation semble être la méthode ayant le moins de récurrence et un ratio soulagement immédiat de la douleur/rémission partielle le plus satisfaisant. Elle est suivie par la compression par ballonnet. Enfin, la technique à base de glycérol malgré un soulagement immédiat satisfaisant possède un taux d'échappement au traitement plus important.

La radiochirurgie stéréotaxique est une technique ayant un plus faible taux de soulagement immédiat car elle fait effet en moyenne 3-4 semaines après le traitement. Cependant, cette technique a fait ses preuves et son caractère non invasif est un atout pour traiter des patients contre-indiquant une chirurgie invasive.

Enfin, la décompression vasculaire microchirurgicale est de plus en plus employée car c'est la seule technique s'intéressant directement à la cause de la névralgie : le conflit vasculo-nerveux. Ainsi, cette méthode est privilégiée lorsque le conflit peut être identifié (IRM) et que le patient ne présente aucune contre-indication à cette chirurgie. (33)

Le traitement chirurgical de choix dépend donc de plusieurs facteurs :

- Age du patient
- La condition générale du patient
- La consultation d'anesthésie
- Le désir du patient ou de sa famille
- La disponibilité de la technique chirurgicale en fonction de l'hôpital
- Les préférences du chirurgien et de son expérience

Suite à ces différents traitements, il est admis que de nombreux effets secondaires peuvent survenir dont l'hypoesthésie douloureuse également appelée « anesthesia dolorosa » fait partie. Une des méthodes permettant une gestion de cet effet iatrogène est la stimulation corticale. Cette technique permet de réduire considérablement la douleur même si son utilisation dans la prise en charge de douleurs du trijumeau n'en est qu'à ses débuts.

Procédure	Patient	Contre-indication	Soulagement immédiat moyen	Taux récidive moyen	Effets secondaires
Thermocoagulation	Tous	Important trouble coagulation Anesthésie locale Atteinte du V1	90.3%	39.5%	Hypoesthésie faciale (5-98%) Déficit masticateur Kératite (5-18%) Dysesthésie douloureuse Méningite Mortalité 1/1000
Compression par ballonnet	Tous	Important trouble coagulation Anesthésie locale	98.5%	33%	Hypoesthésie faciale Parésie masticatrice Méningite Mortalité 2/1000
Injection Glycérol	Tous	Important trouble coagulation Anesthésie locale	63%	62.5%	Hypoesthésie faciale avec dysesthésie Kératite Méningite Eruption herpétiforme
Radiochirurgie stéréotaxique	Tous	Anesthésie locale Allergie produit de contraste IRM et tomographie axiale	80.4%	25%	Hypoesthésie faciale Dysesthésie douloureuse (20%)
Microdécompression vasculaire	<65 ans Médicalement apte	Trouble coagulation Craniotomie Anesthésie locale/générale	91.05%	18.3%	Perturbation de l'audition/équilibre (1-19%) Diplopie Hypoesthésie faciale avec dysesthésie Fuite de liquide cérébrospinal Méningite Mortalité 3-4/1000

Fig 25. Tableau comparatif des techniques chirurgicales dans le cadre d'une prise en charge de la névralgie essentielle du trijumeau. (34) (35)

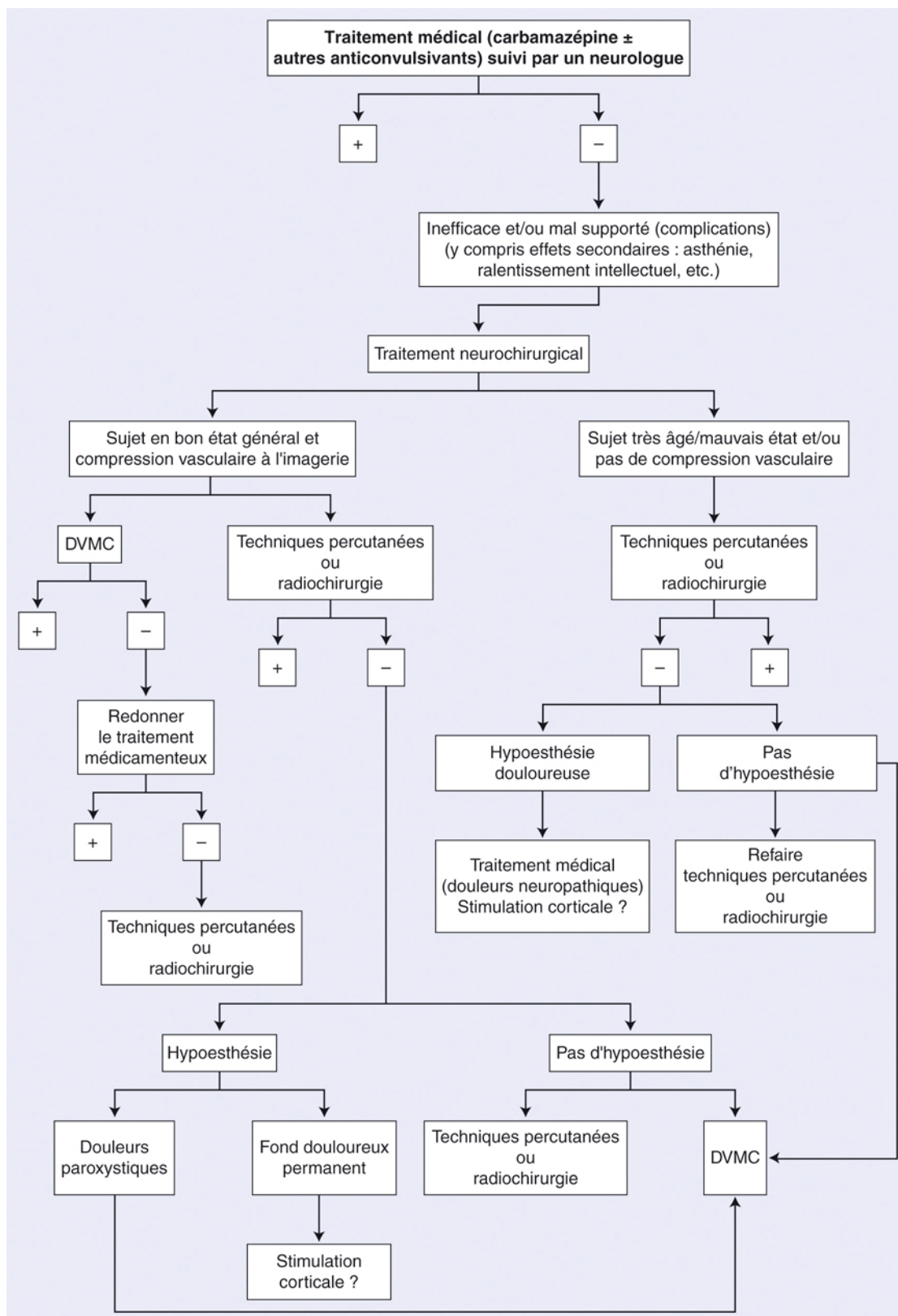


Fig 26. Arbre décisionnel. Traitement neurochirurgical de la névralgie essentielle du trijumeau. DVMC=Décompression Vasculaire Micro Chirurgicale (36)

5. Intérêt en odontologie.

5.1. Le chirurgien-dentiste et la névralgie essentielle du trijumeau

La névralgie essentielle du trijumeau est caractérisée par une symptomatologie stéréotypée et une incidence relativement faible. Dans certaines circonstances elle peut être confondue par le patient avec des douleurs d'origine bucco-dentaire. C'est dans ce contexte algique que le patient est parfois amené à consulter le chirurgien-dentiste.

L'étude de Tesseroli et al 2004 (37) fait état de plusieurs faits :

- Le diagnostic de la névralgie essentielle du trijumeau est d'autant plus difficile que la zone gâchette peut se situer en intra-buccal
- Il n'y a pas de corrélation viable entre les soins effectués et l'endroit de la zone gâchette
- Il existe une corrélation positive entre le nombre de gestes menés par des chirurgiens dentistes visant à soulager la douleur du patient et le temps depuis lequel le patient souffre d'une névralgie essentielle du trijumeau.

Même si au cours de cet article l'échantillon est relativement faible (48 sujets), il semble intéressant de noter que cette étude a été réalisée dans un institut spécialisé dans la douleur. A l'anamnèse, les patients décrivent avoir reçu comme soins de leurs dentistes des extractions dentaires (simple ou multiple), des pulpectomies, des régularisations osseuses, des résections apicales ou encore des équilibrations occlusales visant, à tort, à soulager leur douleur.

La névralgie essentielle du trijumeau étant déjà très invalidante au quotidien, des actes mutilants tels que des extractions dentaires ne font qu'aggraver l'état psychologique déjà fragile de ces différents patients et complique d'autant plus leur prise en charge et leur qualité de vie.

Face à ce constat qui part d'une erreur diagnostique, il semble indispensable de définir une conduite à tenir dans le cadre d'algies oro-faciales.

5.2. Prise en charge

Avant d'entreprendre quoi que ce soit, il est nécessaire de réaliser une anamnèse très détaillée reprenant l'intégralité de l'histoire de la douleur évoquée par le patient.

Plusieurs questions devront donc être posées en référence à un moyen mémo-technique simple, le S.I.T.I.S.E.R pour :

- Siège (localisation)
- Irradiation de la douleur
- Type (durée, intensité, caractéristique)
- Intensité
- Survenue (Spontanée, déclenchée)
- Evolution (progressive ? Avec des périodes réfractaires ?)
- Existence de troubles Réflexes associées

Cette anamnèse doit être également complétée par une échelle visuelle analogique (EVA).

Ce premier contact avec le patient permet de comprendre son histoire et d'orienter un éventuel diagnostic. Cependant, il est à ce stade impossible de le confirmer.

Un examen clinique exobuccal et endobuccal permet au clinicien de rechercher une éventuelle manifestation algique d'origine dentaire. Des examens complémentaires tels que des radiographies panoramiques et rétro-alvéolaires peuvent être également réalisées.

Dès les années 1980, Mumford (38) s'intéresse de près à la prise en charge dentaire de patients souffrant d'algies oro-faciales. Ce dernier montre à travers plusieurs cas cliniques qu'un examen dentaire complet et méticuleux passant également par des radiographies panoramiques et rétro-alvéolaires permet de trouver une origine à ces algies parfois considérées à tort comme des névralgies, et à fortiori du nerf trijumeau.

Mumford propose également de prendre en charge les patients dans leur globalité. Cela passe par une élimination des foyers infectieux, des restaurations inadaptées, et par une réhabilitation prothétique. L'intérêt est double car cette prise en charge a pour objectif d'augmenter le seuil de la perception de la douleur et de faciliter par la même occasion une éventuelle prise en charge d'une algie oro-faciale. De plus, certains traitements chirurgicaux non conservateurs (rhizotomie) entraînent une perte de la sensibilité des téguments et des organes dentaires compliquant le diagnostic pulpaire et la réalisation de futures prothèses.

Un suivi tout particulier chez les patients atteints d'algies oro-faciales doit être fait car par crainte de provoquer une crise douloureuse, il existe souvent un certain laisser-aller au niveau de leur hygiène bucco-dentaire. Un cercle vicieux entre défaut d'hygiène et difficulté de prise en charge peut rapidement s'installer si le patient n'a pas obtenu les informations suffisantes concernant sa pathologie.

La prise en charge d'une névralgie essentielle du trijumeau est donc d'autant plus compliquée si des problèmes dentaires existent.

La névralgie essentielle du trijumeau lorsqu'elle est installée, est stéréotypée, et son diagnostic est aisé. En revanche, c'est au stade de l'apparition des premiers symptômes, qui peuvent être confondus du fait d'une symptomatologie intriquée dans cette région, que des gestes iatrogènes peuvent être commis.

En procédant par élimination d'éventuelles algies d'origine dentaire (traitements semblant satisfaisants, pas de manifestations algiques d'origine dentaire, test DN4 positif...), le chirurgien dentiste peut ensuite réorienter son patient vers un spécialiste afin de procéder à des investigations supplémentaires (CBCT, Scanner, IRM ...).

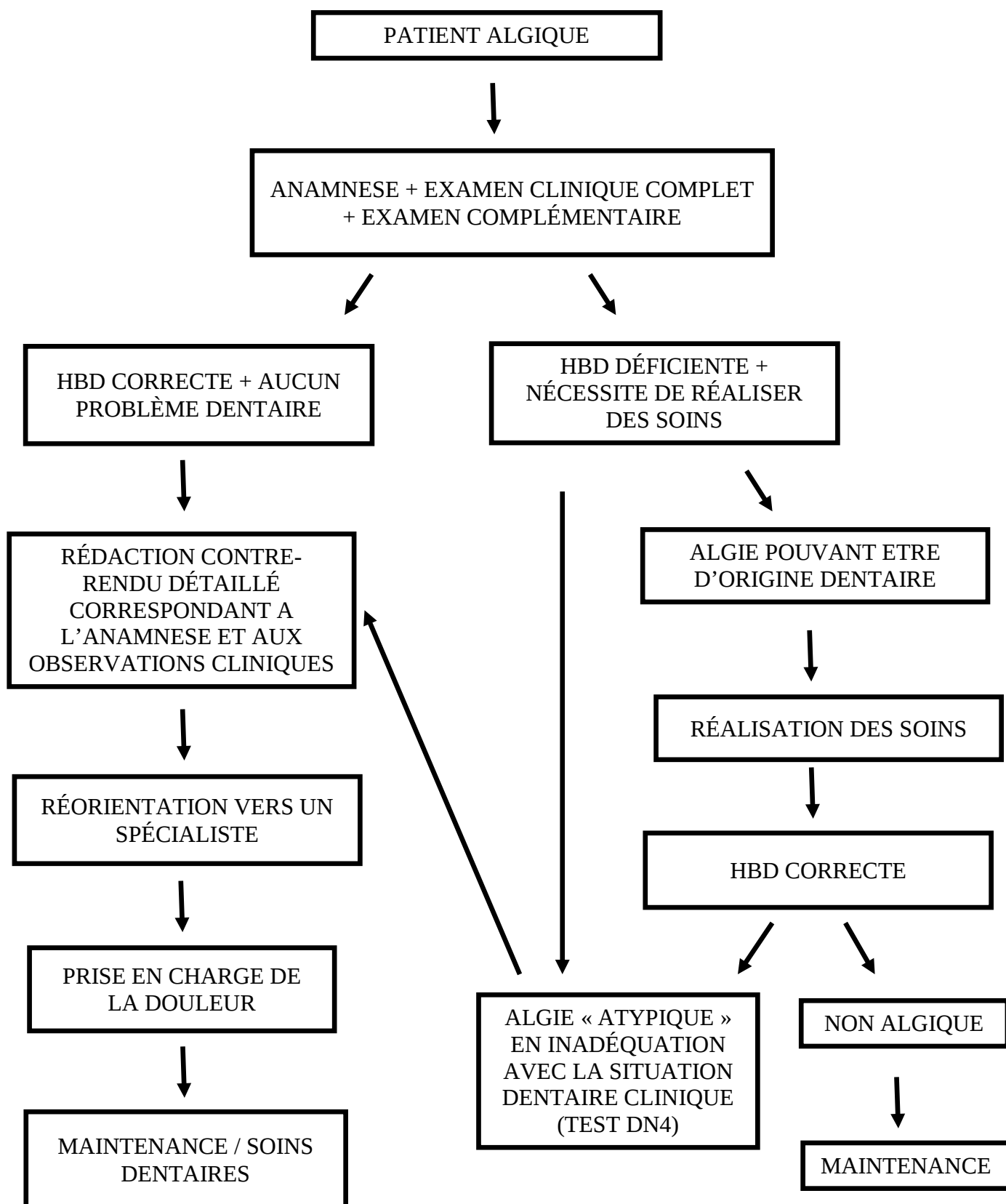


Fig 27. Organigramme de la prise en charge d'un patient algique en odontologie

Ce schéma n'est pas exhaustif quant à la conduite à tenir face à une algie oro-faciale. Cependant, il permet d'éliminer toutes les portes algiques d'origine dentaire qui sont susceptibles de biaiser son diagnostic. Dans certains cas où la sémiologie clinique exclue une origine dentaire malgré d'éventuels soins à réaliser, il convient de réadresser le patient sans passer par l'étape d'assainissement bucco-dentaire.

En collaboration avec nos confrères maxillo-faciaux, ORL, neurologues et neurochirurgiens, le patient s'inscrit dans une prise en charge personnalisée le plaçant au centre de la relation soignant-soigné. La prise en charge pluridisciplinaire et la diversification des savoirs est un atout dont il ne faut pas se priver.

Face à une situation qui dépasse notre champ d'action, il est donc préférable de rediriger notre patient vers une spécialité compétente. C'est à ce stade que la notion de capacité-compétence prend tout son sens et nous limite dans nos prises en charges. Bien que capable d'identifier une douleur, nous ne sommes parfois pas suffisamment compétent pour la prendre en charge.

5.3. Cas clinique

Un patient de 60 ans, sans antécédents, professeur de sport au lycée, consulte en 2015 pour un parcours de santé face à des algies faciales chroniques qui durent depuis 2005 (soit depuis 10 ans).

Premier praticien :

Le chirurgien dentiste traitant du patient réalise des prothèses conjointes sur 14, 15 et 16. Cependant, depuis la pose de ces éléments prothétiques, le patient manifeste une douleur intermittente au niveau du maxillaire droit incriminant la 14.



Fig 28. Radiographie panoramique initiale.

Le patient souhaite alors la reprise totale des soins sur cette dent « causale » (la 14) qui d'après lui est à l'origine de ses maux. N'ayant pas obtenu satisfaction à ses revendications, le patient décide alors de changer de praticien.

Le second praticien :

Celui-ci entreprend plusieurs investigations et pose le diagnostic d'une douleur post-thérapeutique de type névralgie. Il propose alors au patient une autre démarche thérapeutique : dépose de la couronne sur 14, reprise du traitement endodontique initial puis une chirurgie péri-apicale (résection apicale).

En accord avec le patient, le praticien a émis des réserves quant à la réussite de cette thérapeutique et de ce fait, en cas d'échec, une avulsion de la dite dent est envisagée.

Malheureusement, après le retraitement endocanalair (RTE) de 14, la douleur persiste. Le patient accuse non seulement une douleur continue mais décrit également des épisodes algiques dès qu'il y a contact avec la région naso-génienne correspondante au traitement en cours.

Une résection apicale est alors réalisée uniquement sur la 14 sans donner de résultats. L'avulsion de 14 est alors entreprise.



Fig 29. Radiographies rétro-alvéolaires en regard de 14 : radiographie initiale, radiographie suite au retraitement endocanalair antérograde complété d'une résection apicale, radiographie post-avulsion.

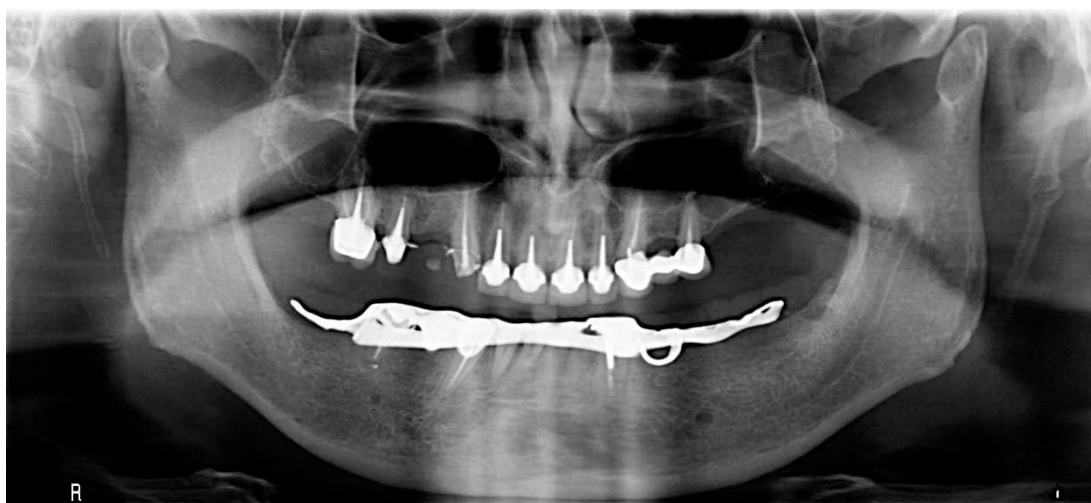


Fig 30. Radiographie panoramique illustrant la situation dentaire après avulsion de 14.

Par ailleurs, dans le cadre d'une réhabilitation prothétique, le praticien étant contraint d'extraire la 38 pilier de bridge, réalise un appareil amovible à châssis métallique mandibulaire.

Suite à l'avulsion de la 14, une rémission de 4 mois satisfaisante laisse penser que tout était rentré dans l'ordre. Face au refus du patient d'avoir une prothèse amovible partielle maxillaire en substitution à la dent manquante, ce dernier demande alors la réalisation d'une prothèse fixée entre 15 et 13.

Un traitement endodontique de la 13 et une prothèse transitoire de 15 à 13 sont réalisés.

Cependant, une semaine plus tard, le patient manifeste de nouveau les mêmes douleurs et consulte son praticien qui le met sous antibiotiques, antalgiques et anti-inflammatoires non stéroïdiens qui n'apportent aucunes résolutions à ses douleurs.

Le patient a décrit ces dernières comme :

- Sourdes au niveau de la 13 mais à caractère paroxystique (type décharge électrique) au touché en regard de son apex.
- Continues au niveau de la 15

Par la suite, des RTE de 13 et 15 sont également réalisés et pour des raisons inconnues, la 15 est extraite à son tour et des couronnes provisoires sont réalisées sur 13 et 16. Un léger dépassement est observé en regard de l'apex de la 13.

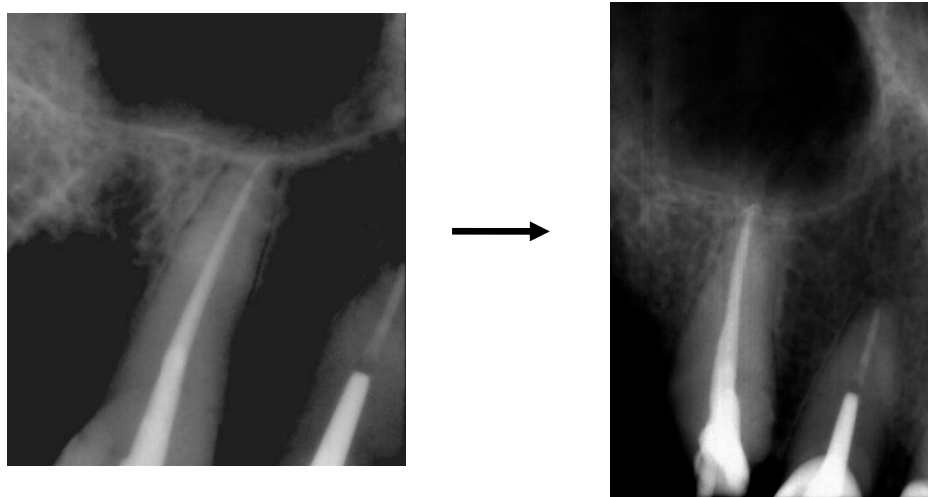


Fig 31. Radiographies rétro-alvéolaires illustrant le retraitement endodontique de 13.

Les douleurs sont de plus en plus invalidantes et perturbent la vie quotidienne du patient, sa relation avec son entourage, sa vie sociale...

Troisième praticien :

En Décembre 2012, pendant des vacances à la montagne, la patient a été pris de douleurs intenses d'EVA 8/10 toujours localisées dans le même secteur, continues et à type de décharges électriques et consulte un chirurgien dentiste en urgence.

A la consultation, la radio rétro alvéolaire montre un apex résiduel de 15. Le patient est alors mis sous antalgiques et anti-inflammatoires en attendant son retour des vacances pour l'avulsion de cet apex résiduel.



Fig 32. Radiographie rétro-alvéolaire montrant l'apex résiduelle de 15

Quatrième praticien :

Adressé en janvier 2013 par son dernier praticien, au vue de ses antécédents et des descriptions de l'histoire de ses douleurs anciennes, récentes et persistantes ; un diagnostic de douleurs neuropathiques, à l'origine des multiples interventions et d'une névralgie essentielle du V2 est avancé.

Un bilan global bucco dentaire est réalisé et le cas de ce patient est présenté en consultation pluridisciplinaire.



Fig 33. Situation clinique en 2013 lors de la première consultation chez le quatrième praticien.

Mise en place d'un premier traitement médicamenteux :

Mise sous carbamazépine (Tégrétol®) 100mg/j en dosage initial, puis augmentation de 100mg tous les deux jours normalement jusqu'à 600 ou 800 mg/j. Au bout de la deuxième semaine, des effets secondaires sont apparus :

Effet anti cholinergique : sécheresse buccale, constipation, troubles de la miction et rétention urinaire, troubles de l'accommodation, tachycardie, sueurs, et début de modifications mammaires et galactorrhée

Plus grave encore, et ce qui a motivé la suspension du traitement : c'est la description par le patient d'un état de mal être avec des idées suicidaires.

Mise en place d'un second traitement médicamenteux :

Après échec de la carbamazépine, un traitement médicamenteux de seconde intention basé sur la gabapentine (Neurontin®) 1200mg, hors AMM pour cette pathologie, a été prescrit.

Le patient en état d'asthénie et de douleurs résiduelles a préféré l'arrêt de cette médication.

Suite à ces différents échecs médicamenteux, une discussion sur les possibilités thérapeutiques chirurgicales est avancée et une IRM des angles ponto-cérébelleux est prescrite.



Fig 34. Coupe IRM en séquence T2 illustrant le conflit vasculo-nerveux entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V en regard de l'angle ponto-cérébelleux droit.

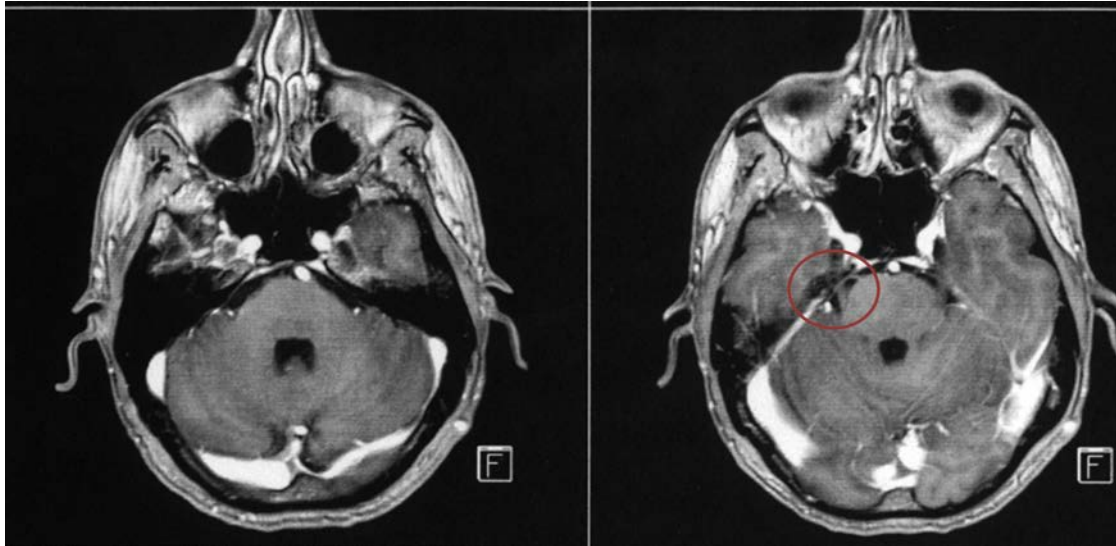


Fig 35. Coupe IRM en séquence T1 avec injection de gadolinium illustrant le conflit vasculo-nerveux entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V en regard de l'angle ponto-cérébelleux droit.

Cet examen radiologique a permis de confirmer le diagnostic d'une névralgie essentielle du trijumeau impliquant un conflit vasculo-nerveux entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V.

Les différentes options chirurgicales sont présentées au patient et la décompression vasculaire microchirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux est la technique retenue par ce dernier. La validation de ce plan de traitement est réalisée avec l'obtention de son consentement éclairé sur les éventuels risques inhérents à l'intervention et l'anesthésie générale.

Une période de convalescence et d'arrêt des soins bucco-dentaires a été décidée pendant 10 mois après l'intervention. Au terme de cette période, le patient a repris le cours normal de sa vie, la rémission est complète même si un recul plus important est nécessaire pour juger de la pérennité du traitement.

Des soins prothétiques remplaçant 13-14-15-16 ont par la suite été réalisés.



Fig 36. Situation endobuccale après traitement neurochirurgical du conflit vasculo-nerveux et réhabilitation prothétique.

Discussion

L'amélioration des moyens diagnostics et l'évolution des connaissances cliniques sur les névralgies permettent de nos jours d'identifier et de classer de nombreuses pathologies. La névralgie essentielle du trijumeau voit peu à peu et en partie sa nomenclature changer grâce aux découvertes de l'implication d'un conflit vasculo-nerveux dans une grande majorité des cas. On parlera à présent plutôt de névralgie de type 1 pour typique ou bien de névralgie de type 2 pour atypique même si tous les cliniciens ne sont pas totalement d'accord à ce sujet.

Malgré une incidence relativement faible, il semble que le nombre de nouveaux cas varie en fonction des régions mais en général ce chiffre est de 4-5 cas pour 100.000 habitants/an. Certaines études montrent également que l'on peut retrouver jusqu'à 20 cas pour 100.000 habitants/an.

Le conflit vasculo nerveux semble être anatomiquement lié à une déformation idiopathique de certaines structures vasculaires ou nerveuses. De nombreux vaisseaux en lien avec cette pathologie sont retrouvés dans la littérature mais l'artère cérébelleuse supérieure se retrouve plus régulièrement incluse dans ce conflit.

Sa découverte a engendré de nombreuses recherches sur la topographie du conflit et le territoire du trijumeau touché. Il s'avère qu'une certaine somatotopie du tronc du nerf trijumeau a ainsi pu voir le jour. Ces données s'avèrent utiles pour comprendre les liens de cause à effet entre zone du conflit et nombre de territoires du V touchés.

Physiopathologiquement, le vaisseau comprimant la racine du nerf trijumeau est à l'origine de perturbations (assimilation et transmission) des messages nerveux afférents et efférents. Même si tous les conflits n'entraînent pas systématiquement une névralgie, ils provoquent localement des phénomènes de démyélinisation partielle ou totale avec un réagencement des axones et des gaines de myéline.

Ces lésions sont d'autant plus susceptibles d'entraîner une manifestation clinique si elles se situent au niveau de la racine du nerf trijumeau où les cellules nerveuses sont issues du système central.

D'un point de vue moléculaire, il existe actuellement trop peu d'études permettant de conclure sur les conséquences d'un conflit vasculo-nerveux. Cependant, des modifications de la quantité de certaines protéines ou neurotransmetteurs ont pu être observées au niveau des structures nerveuses touchées par un conflit.

La prise en charge de cette pathologie peut être médicamenteuse ou chirurgicale. Cependant, la mise en place d'un traitement médicamenteux en première intention semble faire l'unanimité. Les traitements sont essentiellement basés sur les antiépileptiques et les agonistes de GABA. Hormis la carbamazépine ou l'oxcarbazépine à prescrire en première intention, il n'existe pas de réel consensus sur les différentes molécules à utiliser.

Les névralgies du trijumeau peuvent être prises en charge chirurgicalement par abord percutané ou direct. Les méthodes percutanées sont proposées cependant avec de moins bons résultats au long terme.

Actuellement la technique chirurgicale, invasive, permettant d'intervenir directement sur le conflit vasculo-nerveux est la décompression vasculaire micro chirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux par abord rétro sigmoïdien. Cette technique ne peut s'adresser à tous les patients. Elle est entreprise après certitude de la présence d'un conflit vasculo-nerveux à l'origine de névralgies trigéminales. Son taux de succès conforte quant à l'origine du dit conflit dans la genèse et l'entretien de cette névralgie du trijumeau.

Le cas clinique présenté illustre parfaitement le parcours de santé difficile que rencontrent certains patients présentant des manifestations cliniques algiques chroniques non stéréotypées atypiques ou idiopathiques.

Ces situations peuvent générer des thérapeutiques inadaptées : erreurs diagnostiques = erreurs thérapeutiques, et donc gestes iatrogènes.

La névralgie essentielle du trijumeau est reconnaissable car stéréotypée une fois installée. Les manifestations débutantes peuvent revêtir une symptomatologie atypique progressive et donc une sémiologie moins évidente. Comme dans le cas présent, cela peut être à l'origine de gestes iatrogènes notamment bucco-dentaires.

Ces situations cliniques où le diagnostic semble non évident peut parfois induire l'organisation d'une consultation pluridisciplinaire et des investigations plus sophistiquées (CBCT, scanner, IRM...).

Conclusion

La névralgie essentielle du trijumeau est une pathologie dont l'origine semble être à présent élucidée dans 80-90% des cas. Un conflit vasculo-nerveux, impliquant dans 50-80% des cas l'artère cérébelleuse supérieure, entraîne une démyélinisation de la racine de ce nerf. Cette modification axonale a pour conséquence de perturber l'intégration et l'interprétation des messages afférents se traduisant par une crise épileptique des noyaux sensitifs du nerf trijumeau.

Afin de permettre une prise en charge optimale de cette pathologie, un suivi pluridisciplinaire de ces patients doit être réalisé afin d'éviter tout geste iatrogène. Au niveau médicamenteux, le carbamazépine est la molécule de référence même si de nouveaux traitements ne possédant pas encore d'AMM montrent de très bons résultats.

La prise en charge chirurgicale peut être modulée en fonction de chaque patient grâce à un large choix thérapeutique. Cependant, l'unique technique visant à traiter l'origine de la pathologie (le conflit vasculo-nerveux) est la décompression vasculaire microchirurgicale de l'angle ponto-cérébelleux lorsque ce dernier est clairement identifié. De très bons résultats sont ainsi observés à court terme et sur le long terme. De plus, avec l'amélioration des outils d'imageries et des techniques chirurgicales, cette méthode semble se positionner comme une des options chirurgicales de référence lorsque le patient peut en bénéficier.

De nombreux points concernant la physiopathologie restent encore à élucider cependant des études sur l'anisotropie des racines du nerf trijumeau envisagent de belles perspectives en terme de dépistage de cette pathologie.

La névralgie du trijumeau est une pathologie dont la symptomatologie est stéréotypée. Préalablement à cette phase évocatrice et dont le diagnostic est aisé, elle peut revêtir différentes formes algiques, frustres, atypiques... A cet effet, face à une telle symptomatologie douloureuse, il est recommandé beaucoup de prudence diagnostique afin d'éliminer toute origine bucco-dentaire avant d'envisager, dans l'intérêt du patient, des avis d'autres spécialités, notamment neurologiques, ou bien de réaliser des consultations pluridisciplinaires.

Bibliographie

1. Sabalys G, Juodzbals G, Wang H-L. Aetiology and pathogenesis of trigeminal neuralgia: a comprehensive review. *J Oral Maxillofac Res.* 2013;3(4):e2.
2. Eller JL, Raslan AM, Burchiel KJ. Trigeminal neuralgia: definition and classification. *Neurosurg Focus.* 2005;18(5):E3.
3. Kurland LT. Descriptive epidemiology of selected neurologic and myopathic disorders with particular reference to a survey in Rochester, Minnesota. *J Chronic Dis.* 1958;8(4):378- 418.
4. MacDonald BK, Cockerell OC, Sander JW, Shorvon SD. The incidence and lifetime prevalence of neurological disorders in a prospective community-based study in the UK. *Brain J Neurol.* 2000;123 (Pt 4):665- 76.
5. El-Tallawy HN, Farghaly WM, Rageh TA, Shehata GA, M NAH, Badry R, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia in Al-Quseir city (Red sea Governorate), Egypt. *Clin Neurol Neurosurg.* 2013;115(9):1792- 4.
6. Mueller D, Obermann M, Yoon M-S, Poitz F, Hansen N, Slomke M-A, et al. Prevalence of trigeminal neuralgia and persistent idiopathic facial pain: A population-based study. *Cephalalgia.* 2011;31(15):1542- 8.
7. Stepień A. New international classification of headache disorders by the International Headache Society. *Neurol Neurochir Pol.* 2004;38(4):255- 6.
8. Barker FG, Jannetta PJ, Bissonette DJ, Larkins MV, Jho HD. The long-term outcome of microvascular decompression for trigeminal neuralgia. *N Engl J Med.* 1996;334(17):1077- 83.
9. Bahgat D, Ray DK, Raslan AM, McCartney S, Burchiel KJ. Trigeminal neuralgia in young adults. *J Neurosurg.* 2011;114(5):1306- 11.
10. Hamlyn PJ. Neurovascular relationships in the posterior cranial fossa, with special reference to trigeminal neuralgia. 2. Neurovascular compression of the trigeminal nerve in cadaveric controls and patients with trigeminal neuralgia: Quantification and influence of method. *Clin Anat.* 1997;10(6):380- 8.
11. Katusic S, Beard CM, Bergstralh E, Kurland LT. Incidence and clinical features of trigeminal neuralgia, Rochester, Minnesota, 1945-1984. *Ann Neurol.* 1990;27(1):89- 95.
12. Revuelta-Gutiérrez R, López-González MA, Soto-Hernández JL. Surgical treatment of trigeminal neuralgia without vascular compression: 20 years of experience. *Surg Neurol.* 2006;66(1):32- 6.
13. Gronseth G, Cruccu G, Alksne J, Argoff C, Brainin M, Burchiel K, et al. Practice parameter: the diagnostic evaluation and treatment of trigeminal neuralgia (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy

- of Neurology and the European Federation of Neurological Societies. *Neurology*. 2008;71(15):1183- 90.
14. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia: pathology and pathogenesis. *Brain J Neurol*. 2001;124(Pt 12):2347- 60.
 15. Thomas KL, Vilensky JA. The anatomy of vascular compression in trigeminal neuralgia. *Clin Anat N Y N*. 2014;27(1):89- 93.
 16. Oh IH, Choi SK, Park BJ, Kim TS, Rhee BA, Lim YJ. The treatment outcome of elderly patients with idiopathic trigeminal neuralgia : micro-vascular decompression versus gamma knife radiosurgery. *J Korean Neurosurg Soc*. 2008;44(4):199- 204.
 17. Sindou M, Howeidy T, Acevedo G. Anatomical observations during microvascular decompression for idiopathic trigeminal neuralgia (with correlations between topography of pain and site of the neurovascular conflict). Prospective study in a series of 579 patients. *Acta Neurochir (Wien)*. 2002;144(1):1- 12; discussion 12- 3.
 18. Guclu B, Sindou M, Meyronet D, Streichenberger N, Simon E, Mertens P. Cranial nerve vascular compression syndromes of the trigeminal, facial and vago-glossopharyngeal nerves: comparative anatomical study of the central myelin portion and transitional zone; correlations with incidences of corresponding hyperactive dysfunctional syndromes. *Acta Neurochir (Wien)*. 27 2011;153(12):2365- 75.
 19. Peker S, Kurtkaya O, Uzün I, Pamir MN. Microanatomy of the central myelin-peripheral myelin transition zone of the trigeminal nerve. *Neurosurgery*. 2006;59(2):354- 9; discussion 354- 9.
 20. Harsha KJ, Kesavadas C, Chinchure S, Thomas B, Jagtap S. Imaging of vascular causes of trigeminal neuralgia. *J Neuroradiol*. 2012;39(5):281- 9.
 21. DaSilva AF, DosSantos MF. The role of sensory fiber demography in trigeminal and postherpetic neuralgias. *J Dent Res*. 2012;91(1):17- 24.
 22. Marinković S, Gibo H, Todorović V, Antić B, Kovačević D, Milisavljević M, et al. Ultrastructure and immunohistochemistry of the trigeminal peripheral myelinated axons in patients with neuralgia. *Clin Neurol Neurosurg*. 2009;111(10):795- 800.
 23. Love S, Coakham HB. Trigeminal neuralgia. *Brain*. 2001;124(12):2347- 60.
 24. Devor M, Govrin-Lippmann R, Rappaport ZH. Mechanism of trigeminal neuralgia: an ultrastructural analysis of trigeminal root specimens obtained during microvascular decompression surgery. *J Neurosurg*. 2002;96(3):532- 43.
 25. Lutz J, Linn J, Mehrkens JH, Thon N, Stahl R, Seelos K, et al. Trigeminal neuralgia due to neurovascular compression: high-spatial-resolution diffusion-tensor imaging reveals microstructural neural changes. *Radiology*. 2011;258(2):524- 30.
 26. Allsop MJ, Twiddy M, Grant H, Czoski-Murray C, Mon-Williams M, Mushtaq F, et al. Diagnosis, medication, and surgical management for patients with trigeminal neuralgia: a qualitative study. *Acta Neurochir (Wien)*. 2015;157(11):1925- 33.

27. Oomens M a. E-M, Forouzanfar T. Pharmaceutical management of trigeminal neuralgia in the elderly. *Drugs Aging*. 2015;32(9):717- 26.
28. Punyani SR, Jasuja VR. Trigeminal neuralgia: An insight into the current treatment modalities. *J Oral Biol Craniofacial Res*. 2012;2(3):188- 97.
29. Yang M, Zhou M, He L, Chen N, Zakrzewska JM. Non-antiepileptic drugs for trigeminal neuralgia. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011;(1):CD004029.
30. M. Sindou, Y. Keravel, E. Simon, P. Mertens. Névralgie du trijumeau et neurochirurgie. *EMC - Neurologie* 2012;1-14 [Article 17-023-A-85].
31. Fontaine D, Chivoret N, Vandersteen C. Névralgie faciale essentielle. *EMC - Traité de Médecine Akos* 2013;8(3):1-6 [Article 5-1061].
32. Faddoul J, Kobaiter Maarawi S, Weinberg S, Tabet P, Samaha E, Maarawi J. Trigeminal Neuralgia - TN: diagnosis and management challenges. *J Leban Dent Assoc*. 2013;48(2):20.
33. Wang DD, Ouyang D, Englot DJ, Rolston JD, Molinaro AM, Ward M, et al. Trends in surgical treatment for trigeminal neuralgia in the United States of America from 1988 to 2008. *J Clin Neurosci Off J Neurosurg Soc Australas*. 2013;20(11):1538- 45.
34. Tatli M, Satıcı O, Kanpolat Y, Sindou M. Various surgical modalities for trigeminal neuralgia: literature study of respective long-term outcomes. *Acta Neurochir (Wien)*. 2008;150(3):243- 55.
35. Parmar M, Sharma N, Modgill V, Naidu P. Comparative evaluation of surgical procedures for trigeminal neuralgia. *J Maxillofac Oral Surg*. 2013;12(4):400- 9.
34. M. Sindou, Y. Kéravel, B. Laurent. Aspects cliniques et thérapeutiques des névralgies essentielles du trijumeau et du glossopharyngien. *EMC - Neurologie* 2014;11(2):1-21 [Article 17-023-A-80].
37. Regina Dowgan Tesseroli de Siqueira S, Cláudio Marinho Nóbrega J, Biella Souza Valle L, Jacobsen Teixeira M, Tadeu Tesseroli de Siqueira J. Idiopathic trigeminal neuralgia: Clinical aspects and dental procedures. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endodontology*. 2004;98(3):311- 5.
38. Mumford JM. Tole of the dentist in trigeminal neuralgia. *Pain*. 1978;5(1):83- 92.

Table des illustrations

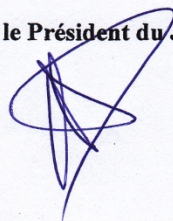
Fig 1. Diagramme comparant les sémiologies cliniques entre une névralgie essentielle (type 1) et une névralgie secondaire (type 2) du trijumeau.(13).....	16
Fig 2. Tableau n°1 : tableau récapitulatif illustrant la sémiologie et les caractéristiques de chacune des névralgies du trijumeau permettant ainsi de mieux poser leur diagnostic par Réau Maxime.....	17
Fig 3. Tableau représentant le taux d'implication dans un conflit vasculo-nerveux de différents vaisseaux à travers cinq études dans le cadre de névralgies essentielles du nerf trijumeau (15).....	21
Fig 4. Schéma représentant différentes situations anatomiques entraînant une compression du tronc du nerf trijumeau. En encadré rouge figure l'artère cérébelleuse supérieure (SCA sur le schéma). On remarquera qu'elle passe avec sa collatérale sous le tronc du nerf trijumeau provoquant sa déformation par Faculté de médecine de Strasbourg.....	23
Fig 5. Conflit vasculo-nerveux lors d'une décompression vasculaire micro chirurgicale du nerf trijumeau impliquant l'artère cérébelleuse supérieure et sa collatérale. A : la compression est visible. B : l'artère est séparée du tronc du V par une gaine de téflon.(16).....	24
Fig 6. Conflit vasculo-nerveux lors d'une décompression vasculaire micro chirurgicale du nerf trijumeau impliquant l'artère cérébelleuse supérieure. A : la compression est visible. B : l'artère est séparée du tronc du V(flèche en noir). (14)	24
Fig 7. Schéma de la racine du nerf trijumeau représentant la fréquence des sites où sont retrouvés des conflits vasculo-nerveux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau.(17).....	25
Fig 8. Corrélation entre le territoire douloureux et la localisation du conflit vasculo-nerveux parmi 401 sujets.(17).....	26
Fig 9. Localisation du conflit vasculo-nerveux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau chez des patients ne présentant qu'un territoire touché. (17).....	26
Fig 10. Planche anatomique n°1 du nerf trijumeau par Réau Maxime	28
Fig 11. Planche anatomique n°2 du nerf trijumeau par Réau Maxime	30
Fig 12. Planche anatomique n°3 du nerf trijumeau par Réau Maxime	31
Fig 13. Planche anatomique n°4 du nerf trijumeau par Réau Maxime	33
Fig 14. Schéma représentant l'organisation de la racine de chaque nerf crânien. (18).....	34
Fig 15. Schéma représentant la myélinisation de plusieurs segments d'axones par un oligodendrocyte au niveau du SNC.....	36

Fig 16. Schéma représentant la myélinisation d'un axone par une cellule de Schwann au niveau du SNP donnant un aspect laminé spiralé à la myéline.	36
Fig 17. Représentation spatiale des différentes fibres nerveuses au sein de la racine et des noyaux du nerf trijumeau (21).....	37
Fig 18. a/ Valeurs moyennes de la longueur de la portion centrale des nerfs trijumeau, facial, glossopharyngien et vague. b/ Volume moyen de la portion centrale des nerfs trijumeau, facial, glossopharyngien et vague. c/ Incidence de pathologies neurologiques touchant le nerf trijumeau, facial et glossopharyngien. (18).....	38
Fig 19. Coupes sous microscope électronique montrant la désorganisation tissulaire sur des échantillons de racines de nerf trijumeau affectées par un conflit vasculo-nerveux. A (5µm) : Démyélinisation de la portion centrale avec des débris résiduels de myéline démyélinisés. B (2µm) : Large gaine de myéline contenant plusieurs axones ayant développé des excroissances. C (2µm) : Axones démyélinisés étroitement accolés les uns aux autres (au niveau des flèches). (24).....	40
Fig 20. Coupes histologiques de racines du nerf trijumeau représentant des modifications moléculaires au niveau d'un conflit vasculo-nerveux (22)	41
Fig 21. Schéma représentant le phénomène de démyélinisation et d'éphapse. (20)	42
Fig 22. Coupe axiale au niveau de la fosse prépontique chez une patiente de 43 ans présentant une névralgie essentielle du trijumeau. La coupe permet de visualiser le croisement perpendiculaire entre l'artère cérébelleuse supérieure (grande flèche) et le tronc du nerf trijumeau (petite flèche) (25).....	43
Fig 23. Tableau non exhaustif de plusieurs molécules utilisées dans le traitement médicamenteux de la névralgie essentielle du trijumeau par Réau Maxime	45
Fig 24. Arbre décisionnel concernant la mise en place d'un traitement médicamenteux dans le cadre d'une névralgie essentielle du trijumeau par Réau Maxime.....	46
Fig 25. Tableau comparatif des techniques chirurgicales dans le cadre d'une prise en charge de la névralgie essentielle du trijumeau par Réau Maxime.....	50
Fig 26. Arbre décisionnel. Traitement neurochirurgical de la névralgie essentielle du trijumeau. DVMC=Décompression Vasculaire Micro Chirurgicale (36).....	51
Fig 27. Organigramme de la prise en charge d'un patient algique en odontologie par Réau Maxime.....	54
Fig 28. Radiographie panoramique initiale.	56

Fig 29. Radiographies rétro-alvéolaires en regard de 14 : radiographie initiale, radiographie suite au retraitement endocanalair antérograde complété d'une résection apicale, radiographie post-avulsion.	57
Fig 30. Radiographie panoramique illustrant la situation dentaire après avulsion de 14.....	57
Fig 31. Radiographies rétro-alvéolaires illustrant le retraitement endodontique de 13.	58
Fig 32. Radiographie rétro-alvéolaire montrant l'apex résiduelle de 15.....	59
Fig 33. Situation clinique en 2013 lors de la première consultation chez le quatrième praticien par Dr Saïd Kimakhe.	59
Fig 34. Coupe IRM en séquence T2 illustrant le conflit vasculo-nerveux entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V en regard de l'angle ponto-cérébelleux droit.	60
Fig 35. Coupe IRM en séquence T1avec injection de gadolinium illustrant le conflit vasculo-nerveux entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du V en regard de l'angle ponto-cérébelleux droit.	61
Fig 36. Situation endobuccal après traitement neurochirurgical du conflit vasculo-nerveux et réhabilitation prothétique par Dr Saïd Kimakhe	61

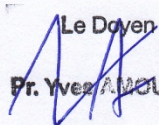
UNIVERSITE DE NANTES
UNITÉ DE FORMATION ET DE RECHERCHE D'ODONTOLOGIE

Vu le Président du Jury,



Vu et permis d'imprimer

Vu le Doyen,


Fr. Yves AMOURIQ

Y. AMOURIQ

RÉAU (Maxime). – La névralgie essentielle du trijumeau, rôle et implication de l'artère cérébelleuse supérieure. ; 70f ; ill ; 38 ref. ; 30 cm (Thèse : Chir. Dent. ; Nantes ; 2016)

RÉSUMÉ :

La névralgie essentielle du trijumeau est une pathologie à faible incidence dans la population mais son tableau clinique est stéréotypé et simple à identifier. Actuellement, deux grandes classes de névralgies du trijumeau se dégagent : la névralgie de type 1 (également appelée névralgie essentielle ou névralgie faciale) et la névralgie de type 2 (pour névralgie symptomatique ou secondaire).

Un conflit vasculo-nerveux, impliquant préférentiellement l'artère cérébelleuse supérieure, semble actuellement l'étiologie la plus probante.

Des travaux de dissection illustrant chez plusieurs sujets les rapports anatomiques entre l'artère cérébelleuse supérieure et le tronc du nerf trijumeau ont été effectués afin de mieux comprendre la physiopathologie de cette algie oro-faciale.

Enfin, un cas clinique rapportant le parcours de santé compliqué d'un patient atteint d'une névralgie essentielle du trijumeau permet également d'étayer ces propos.

RUBRIQUE DE CLASSEMENT : NEUROLOGIE - NEUROPATHOLOGIE

MOTS CLEFS MESH :

Névralgie essentielle du trijumeau - Trigeminal neuralgia

Anatomie – Anatomy

Diagnostic - Diagnosis

Gestion de la douleur – Pain Management

JURY :

Président : Professeur LESCLOUS P.

Directeur : Docteur KIMAKHE S.

Assesseur : Docteur ENKEL B.

Assesseur : Docteur DAUZAT A.

ADRESSE DE L'AUTEUR :

28 Boulevard Babin Chevaye - 44200 NANTES

maximereau@sfr.fr