

La mission de **GlaxoSmithKline** est d'améliorer la qualité de la vie pour que chaque être humain soit plus actif, se sente mieux et vive plus longtemps



Dossier Santé

L'algie vasculaire de la face

Sommaire

- Ce qu'il faut savoir
- Mieux comprendre en image
- Questions
- Glossaire
- Adresses utiles
- Testez vos connaissances

• Ce qu'il faut savoir

DÉFINITION, GÉNÉRALITÉS

L'Algie Vasculaire de la Face (AVF) est une céphalée (mal de tête) caractérisée par une douleur très violente exclusivement de la moitié de la face (œil, nez, oreille, dents, ...) ; on dit que cette douleur est hyperalgique. Elle incrimine à la fois les nerfs et les vaisseaux sanguins.

Cette douleur évolue typiquement par épisodes de crises qui apparaissent très régulièrement tous les jours aux mêmes heures pendant certains mois de l'année (printemps, automne, en général).

Cette maladie neurologique, parfois chronique, sans intervalles de rémission est alors très invalidante. Elle n'est pas toujours diagnostiquée rapidement.

En effet, certains patients atteints par cette affection peuvent aller de médecin en médecin (médecins généralistes, ORL, ophtalmologistes, ...) pendant des années avant que le diagnostic ne soit posé.

Le spécialiste de cette maladie est le neurologue.

C'est une maladie rare mais non exceptionnelle. Elle touche le plus souvent des hommes jeunes, actifs, tabagiques.

SYMPTÔMES ET DIAGNOSTIC

Les crises d'algie vasculaire de la face sont typiques dans 80% des cas, leur description par le patient et leur évolution au cours du temps permettent d'en faire le diagnostic.

Aucun examen complémentaire n'est a priori nécessaire, l'interrogatoire et l'examen dirigé suffisent.

• Description de la crise typique d'algie vasculaire de la face :

C'est une céphalée (mal de tête) unilatérale (d'un seul côté) avec une survenue rapide.

Elle dure de 15 minutes à 3 heures sans traitement⁽²⁾.

Elle est caractérisée par une douleur qui s'installe rapidement en quelques minutes. Cette douleur est hyperalgique, elle est définie par le malade comme terrible, atroce, pénétrante, une douleur comparable

à une lame, un fer rouge, un pieu qui rentre dans l'œil. Une douleur « à se jeter par la fenêtre ».

La douleur est presque toujours centrée sur un œil ; elle peut diffuser à toute la moitié du visage du même côté que l'œil atteint : aux joues, aux tempes, aux dents et à la mâchoire, à l'oreille, la tempe, rarement dans le cou et l'épaule du même côté.

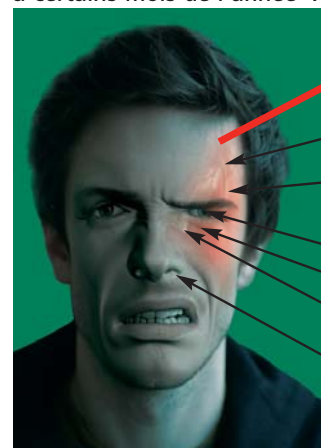
Cette douleur est associée à d'autres signes cliniques, du même côté : un œil rouge, larmoyant, un peu fermé avec une pupille serrée. La narine du même côté semble bouchée et coule.

La personne est très agitée.

Tous les signes disparaissent après la crise.

La douleur est stéréotypée pour un même patient.

Cette douleur évolue typiquement par épisodes de crises, les crises peuvent être quotidiennes, voire pluriquotidiennes (+ou- tous les 2 jours à 8 par jours) et alors se reproduire plusieurs fois par 24 heures, notamment la nuit, parfois avec une régularité d'horloge, par exemple 2 heures du matin et 14 heures pendant un certain temps entrecoupé de périodes de rémission où les crises disparaissent pendant plusieurs mois ; les épisodes de crises et les crises elles-mêmes sont en général cycliques et apparaissent très régulièrement tous les jours à la même heure ou/et à certains mois de l'année⁽¹⁾.



Céphalée unilatérale
extrêmement intense,
douleur rétro-orbitaire

Gonflement et pulsation
de l'artère temporale

Ptosis, rougeur et gonflement
de la paupière

Myosis, injection conjonctivale

Rougeur diffuse, sudation

Larmoiement

Congestion nasale, rhinorrhée

1. Massiou H, Bousser MG. Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques. In Traité de neurologie : Migraines et Céphalées. Ed Doin 2005 : p201-29.

2. Lanteri-Minet M. L'algie vasculaire de la face : « une urgence pour le patient » une douleur fulgurante extrêmement violente et envahissante » ; Société Française d'Etude des Migraines et Céphalées ; conférence du 25 Mars 2006.

Dans 80 % des cas, l'algie vasculaire de la face évolue par épisodes pendant 1 à 3 mois séparés par des périodes de rémission de quelques mois à quelques années. Là encore, les crises peuvent être régulières, par exemple un épisode au printemps et un autre à l'automne.

Mais dans 20% des cas, l'algie vasculaire de la face est chronique, c'est-à-dire, sans période de rémission avec souvent une dégradation majeure de la qualité de vie⁽²⁾.

Il n'y a aucun examen complémentaire à faire.

Une IRM (imagerie par résonance magnétique) est parfois demandée si le médecin a un doute sur l'origine de la douleur et soupçonne une autre affection telle qu'une maladie vasculaire ou une tumeur. Mais la plupart du temps l'IRM est normale.

FACTEURS DE RISQUE

La maladie débute en moyenne vers l'âge de 28 ans⁽¹⁾.

Le tabagisme et la consommation élevée d'alcool pourraient être des facteurs de risque d'apparition de cette affection. En effet, ce sont le plus souvent des grands fumeurs qui en sont atteints ainsi que des consommateurs d'alcool.



Les hommes sont beaucoup plus souvent atteints que les femmes mais celles-ci, peu à peu, sont plus nombreuses à présenter cette maladie. Ce phénomène pourrait être lié à l'augmentation du tabagisme dans cette population⁽¹⁾.

Il existe une susceptibilité génétique, c'est-à-dire que plusieurs personnes de la même famille peuvent être atteintes par cette maladie⁽¹⁾.

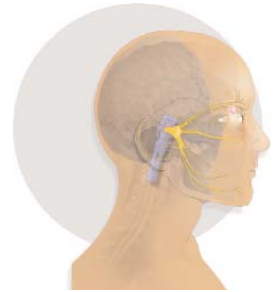
Des facteurs déclenchant cette céphalée hyperalgique ont été signalés : la prise d'alcool, même en faible quantité, peut déclencher une crise pendant les épisodes mais pas pendant les périodes de rémission. Certains médicaments vasodilatateurs (qui dilatent les vaisseaux

sanguins) peuvent aussi être responsables d'une crise d'algie vasculaire de la face⁽¹⁾.

L'hypoxie (manque d'oxygène) due à l'altitude accompagne le syndrome dit « d'apnée du sommeil » (trouble du sommeil)

• Le mécanisme de la douleur

Pendant les crises elles-mêmes, il y a une souffrance neuro-vasculaire au niveau de la base du cerveau avec non seulement une atteinte du nerf trijumeau (nerf qui innerve l'œil, le nez, la



bouche) mais aussi une dilatation des artères du cerveau, générant cette douleur extrême.

L'hypothalamus, région située à la base du cerveau et qui joue, entre autres, un rôle dans les phénomènes chronobiologiques est probablement impliqué dans la répétition périodique (journalière et saisonnière) des crises.

(>> Voir Mieux comprendre en images, page 5)

Il arrive, rarement, que certaines maladies provoquent des céphalées de type algie vasculaire de la face comme certaines tumeurs cérébrales, certaines pathologies d'origine vasculaire ou un traumatisme crânien.

Néanmoins, ces connaissances demeurent très fragmentaires et l'algie vasculaire de la face est une affection un peu mystérieuse.

1. Massiou H, Bousser MG. Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques. In Traité de neurologie : Migraines et Céphalées. Ed Doin 2005 : p201-29.

2. Lanteri-Minet M. L'algie vasculaire de la face : « une urgence pour le patient » une douleur fulgurante extrêmement violente et envahissante » ; Société Française d'Etude des Migraines et Céphalées ; conférence du 25 Mars 2006.

ÉPIDÉMIOLOGIE

L'algie vasculaire de la face est moins rare qu'on ne le pensait. En fait, le diagnostic était souvent porté tardivement.

Dans les centres spécialisés (centres anti-douleur, centres spécialisés des céphalées), on observe que plus de 6% des patients pris en charge sont atteints d'Algie Vasculaire de la Face et sont traités⁽²⁾.

Selon une nouvelle estimation Scandinave, on estime aujourd'hui la prévalence de cette maladie à 1/500 (de nouvelles études parlent d'une personne sur 500)⁽²⁾.

L'algie vasculaire de la face est plus fréquente chez l'homme que chez la femme (5 hommes pour 1 femme environ)⁽¹⁾.

L'âge d'apparition se situe entre 20 et 30 ans⁽²⁾.

ÉVOLUTION ET COMPLICATIONS

La céphalée de l'algie vasculaire de la face est d'origine neuro-vasculaire, elle est alors souvent attribuée à tort à des affections ophtalmologiques (puisque l'œil est douloureux et rouge), rhino-sinusiennes (puisque le nez est bouché, les sinus douloureux), dentaires (douleurs dentaires), ... ou sont étiquetées « névralgie faciale » (mais les caractères de la douleur sont différents, la névralgie faciale est déclenchée par un mouvement). Comme c'est une maladie rare avec des signes trompeurs, le médecin n'y pense pas toujours.

L'évolution à long terme de l'algie vasculaire de la face est variable : certains patients n'auront présenté qu'une crise dans leur vie, d'autres auront présenté des crises parfois pendant 20 ou 30 ans, plus ou moins fréquentes⁽²⁾.

La conséquence de l'Algie Vasculaire de la Face c'est le retentissement majeur sur la qualité de vie.

L'intensité de la douleur peut retentir sur la qualité de vie de ces patients avec des conséquences néfastes sur leur vie professionnelle et familiale.

Quelquefois le handicap engendré est tel qu'il peut justifier d'une demande exceptionnelle de prise en charge à 100% par la caisse d'assurance maladie.

PRISE EN CHARGE THÉRAPEUTIQUE

Aucun traitement ne guérit aujourd'hui l'algie vasculaire de la face dont l'origine est encore inconnue.

• Le traitement de la crise⁽¹⁾

Le traitement proposé est uniquement symptomatique c'est-à-dire qu'il permet de diminuer l'intensité, voire de faire disparaître la crise douloureuse : il s'agit d'un traitement de la crise elle-même. Il existe aussi des traitements qui permettent d'espacer les crises : il s'agit d'un traitement de fond de la maladie.

Veillez consulter un médecin, qui seul pourra vous prescrire 1 traitement adapté à votre cas.

• Les techniques chirurgicales⁽²⁾

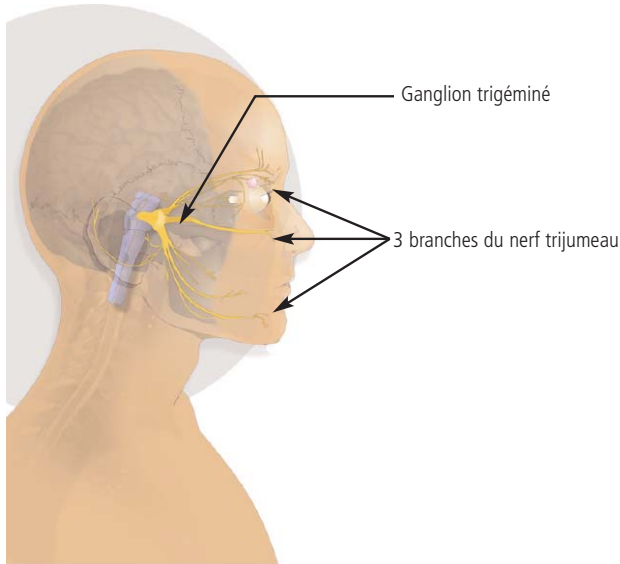
La stimulation de l'hypothalamus est une technique très nouvelle ; elle semble prometteuse et est en cours d'évaluation. Elle est pratiquée de façon exceptionnelle.

1. Massiou H, Bousser MG. Algies vasculaires de la face et autres céphalées trigémino-autonomiques. In Traité de neurologie : Migraines et Céphalées. Ed Doin 2005 : p201-29.

2. Lanteri-Minet M. L'algie vasculaire de la face : « une urgence pour le patient » une douleur fulgurante extrêmement violente et envahissante » ; Société Française d'Etude des Migraines et Céphalées ; conférence du 25 Mars 2006.

• Mieux comprendre en image

ANATOMIE DU CRÂNE



• Questions

J'ai régulièrement mal à la tête et mes migraines ne passent pas toujours facilement, est-ce que c'est une algie vasculaire de la face ?

L'algie vasculaire de la face a des caractéristiques bien particulières : elle est représentée par une douleur qualifiée de « terrible » par les patients ; cette douleur concerne la moitié du visage, elle est centrée sur l'œil ; celui-ci est souvent larmoyant, un peu fermé et la narine du même côté est bouchée et/ou coule, les dents du même côté peuvent être douloureuses aussi. Cette douleur dure en général de 15 minutes à 3 ou 4 heures. Elle est souvent périodique : tous les jours aux mêmes heures pendant un certain nombre de jours et saisonnière, ...

Une différence avec la migraine est qu'il n'y a pas de nausées et vomissements et que la personne est très agitée (contrairement à la migraine où la personne recherche le repos au lit, au calme, à l'abri du bruit et de la lumière).

Parfois, elle est moins typique et le diagnostic est alors plus difficile à faire. Il est important de parler de vos symptômes à un médecin.

Demandez conseil à votre médecin, les migraines et les algies vasculaires de la face sont aujourd'hui bien prises en charge sur le plan thérapeutique. Vous pouvez aussi consulter un médecin dans un centre de santé spécialisé dans la recherche et le traitement des migraines et céphalées, et dans les centres anti-douleurs.

Il est important de parler de vos symptômes à un médecin.

J'ai une algie vasculaire de la face et à chaque fois qu'une crise survient, c'est très douloureux, j'ai peur d'avoir une tumeur ?

Le diagnostic d'algie vasculaire est posé quand les autres causes telles qu'une tumeur ont été éliminées. Parlez-en avec votre médecin, il vous écoutera et pourra s'il a aussi un doute, demander une IRM (examen radiologique) de votre cerveau pour faire le bon diagnostic et assurer une bonne prise en charge de votre maladie.

Je suis sujet aux algies vasculaires de la face depuis des années, elles sont très handicapantes, est-ce que je peux bénéficier d'aides ?

Malheureusement, cette maladie est rarement reconnue comme handicapante et les patients atteints peuvent rarement être pris en charge en ALD (Affection de Longue Durée) ; elle est de même rarement reconnue dans le cadre des procédures engagées à la COTOREP (Commission Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnel). Il semble que la méconnaissance de la maladie en soit la cause.

J'ai entendu parler de la stimulation de l'hypothalamus pour guérir de l'algie vasculaire de la face, qu'en est-il de l'avancée de cette découverte ?

Cette technique est très récente, elle utilise des électrodes pour stimuler la région postéro-inférieure de l'hypothalamus. Mais elle est encore en cours d'étude et elle ne s'adresse pour l'instant qu'aux patients entrant dans l'étude et présentant une algie vasculaire de la face chronique (sans période de rémission), résistante aux traitements ; elle semble, au vu des premiers résultats, prometteuse.

• Glossaire

- **Céphalée hyperalgique** : douleur très intense de la tête.
- **Hypothalamus** : région nerveuse située à la base du cerveau, au-dessus de la glande hypophysaire.
- **Névralgie faciale** : douleur de la face, dans le même territoire, provoquée par l'atteinte d'un nerf, le nerf facial. De fréquence imprévisible (non périodique), dont la douleur est assimilée à une décharge électrique d'une durée de quelques minutes qui se répète.

• Adresses utiles

• Association de patients : Association Française Contre les Algies de la Face

13, rue de la Ferme
27910 VASCOEUIL
Site : <http://www.afcavf.fr>

• Société Française d'Études des Migraines et Céphalées :

Observatoire des Migraines et Céphalées

Liste des Centres de prise en charge des migraines et des céphalées

• Annecy

CH de la Région Annecienne
Service Neurologie A
1, avenue du Trésium
74000 ANNECY
Tél. : 04 50 88 33 37 Fax. : 04 50 88 30 52

• Bordeaux

CHRU - Hôpital Pellegrin
Unité Traitement Douleur Chronique
Consultation Céphalées/Migraines
1, place Amélie Raba Léon
33076 BORDEAUX cedex
Tél. : 05 56 79 87 11 Fax. : 05 56 79 55

• Clermont-Ferrand

CHU Gabriel Montpied - Service Neurologie
30, Place Henri Dunant - BP 69
63033 CLERMONT-FERRAND cedex
Tél. : 04 73 75 22 01 Fax. : 04 73 75 15 96

• Colombes

Hôpital Louis Mourier
Service Médecine Interne
178, rue des Renouillers
92701 COLOMBES
Tél. : 01 47 60 67 05 Fax. : 01 47 60 60 72

• Lille

CHRU - Hôpital Roger Salengro
Clinique Neurochirurgicale - Centre Evaluation et
Traitement Douleur
Consultation Céphalées/Migraines
Rue Henri Ghesquière
59037 LILLE cedex
Tél. : 03 20 44 65 42 Fax. : 03 20 44 68 08

CHRU - Hôpital Roger Salengro
Service de Neurologie et Pathologie
Neurovasculaire
Consultation Céphalées/Migraines
Rue Henri Ghesquière
59037 LILLE cedex
Tél. : 03 20 44 68 14 Fax. : 03 20 44 60 28

• Lyon

Hôpitaux du Nord - Hôpital de la Croix-Rousse
Exploration Fonctionnelle du Système Nerveux
Consultation Céphalées/Migraines
103, grande rue de la Croix-Rousse
69317 LYON cedex 04
Tél. : 04 72 07 18 66 Fax. : 04 72 07 18 67

• Marseille

C.H.U. - Hôpital d'Adultes La Timone
Service de Neurologie - Consultation
Céphalées/Migraines
Boulevard Jean Moulin - 264, rue St Pierre
13385 MARSEILLE cedex 05
Tél. : 04 91 38 43 45 Fax. : 04 91 38 43 36

• Nice

CHU - Hôpital Pasteur
Département d'Evaluation et de Traitement de la
Douleur
Consultation Neuro-Algologique -
Céphalées/Migraines
30, avenue de la Voie Romaine
06002 NICE cedex 1
Tél. : 04 92 03 84 73 Fax. : 04 92 03 84 81

• Paris

Hôpital Lariboisière
Centre d'Urgence des Céphalées
2, Rue Ambroise Paré
75010 PARIS
Tél. : 01 49 95 89 53 Fax. : 01 49 95 24 81

Hôpital Lariboisière - Service de Neurologie
2, rue Ambroise Paré
75475 PARIS cedex 10
Tél. : 01 49 95 65 01 Fax. : 01 49 95 69 48

• Rouen

CHRU - Hôpital Charles Nicole
Service de Neurologie
1, rue de Germont
76031 ROUEN Cedex
Tél. : 02 32 88 67 49 Fax. : 02 32 88 83 09

• Saint-Etienne

CHU - Hôpital Bellevue
Centre de la Douleur - Consultation
Céphalées/Migraines
Pavillon 50
42055 SAINT-ETIENNE cedex 2
Tél. : 04 77 12 78 02 Fax. : 04 77 12 05 89

• Toulouse

CHU- Hôpital Rangueil
Service de Neurologie
TSA 50032
31059 TOULOUSE cedex
Tél. : 05 61 32 26 42 Fax. : 05 61 32 29 26

• Tours

C.H.U. Bretonneau
Clinique Neurologique
2, boulevard Tonnelie
37044 TOURS cedex
Tél. : 02 47 47 37 23 Fax. : 02 47 47 38 08

• Voiron

Réseau Voironnais de la Douleur
Centre Hospitalier de Voiron
BP 208
38506 VOIRON cedex
Tél.: 04 76 65 09 49 Fax. : 04 76 32 45 34

• Testez vos connaissances

1°) L'algie vasculaire de la face touche surtout les hommes.

Vrai Faux

2°) L'algie vasculaire de la face fait intervenir l'hypothalamus.

Vrai Faux

3°) C'est une maladie qui peut être invalidante.

Vrai Faux

4°) Les crises cessent le plus souvent avec une piqûre sous-cutanée d'un vasoconstricteur.

Vrai Faux

5°) Une crise d'algie vasculaire de la face est une urgence vitale.

Vrai Faux

Réponses :

- 1°/Vrai - 2°/Vrai - 3°/Vrai - 4°/Vrai - 5°/Vrai - 6°/Vrai