



PLAQUETTE DE PRESENTATION

(Version Corps Médical)

Qu'est ce qu'une Algie Vasculaire de la Face ? (1/3)



Ce document ne se substitue en aucune manière aux professionnels médicaux et ne doit pas remplacer la relation établie entre le patient, ses médecins ou tout autre intervenant médical et soignant. Toutes questions concernant le diagnostic, le suivi médical, la mise en place d'un nouveau traitement, la modification d'un traitement en cours, la prise en charge des soins ou toutes autres questions d'ordre médical doivent être discutées avec votre équipe médicale habituelle.

Avant Propos

- **L'Algie Vasculaire de la Face est une pathologie complexe, bien souvent confondue avec d'autres douleurs faciales ou crâniennes. Afin de rester informé de l'actualité de la recherche sur les AVF nous vous invitons à vous abonner à notre newsletter sur www.algos-france.fr**

Descriptif de l'Algie Vasculaire de la Face (1/3)

par : **Dr. Dominique VALADE**, Centre d'Urgence Céphalées, Hôpital Lariboisière, Paris.

1-1

L'algie vasculaire de la face (AVF) est une **céphalée primaire, sans lésion sous-jacente**. Elle se manifeste par des **crises douloureuses intenses et brèves (15 min à 2h00) séparées par des intervalles libres asymptomatiques**. Il s'agit d'une maladie périodique évoluant par salves de 2 à 8 semaines. Le diagnostic est fait à l'interrogatoire et s'accompagne d'un examen clinique normal.

Affection rare (prévalence autour de 0,5%) elle touche plutôt des sujets jeunes de sexe masculin. Mal connue, le retard diagnostic moyen est de 10 à 15 ans.

1-2

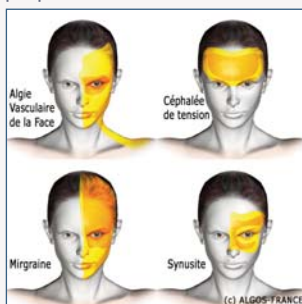
L'âge de début est le plus souvent entre 10 et 30 ans et dans 90% des cas il s'agit d'une AVF épisodique avec des périodes de 2 à 8 semaines où **les crises sont quotidiennes au rythme de 2 à 3 par 24 heures souvent à heures fixes** et fréquemment nocturnes. Le caractère saisonnier de la maladie est classique avec 1 à 2 périodes /an, mais les intervalles libres peuvent parfois atteindre plusieurs années.

1-3

La douleur est **strictement unilatérale** du même côté pendant tout l'épisode et le plus souvent d'un épisode à l'autre, de durée brève (**15 à 180 minutes**) s'accompagnant de signes végétatifs. Elle est **maximum dans la région orbitaire** mais peut irradier jusque dans l'épaule, très sévère **elle est comparée à un broiement ou à une brûlure atroce**. Cette douleur s'accompagne de **signes végétatifs monolatéraux à type de larmoiement, rougeur conjonctivale, obstruction nasale souvent suivie de rhinorrhée, ptosis et myosis voire œdème palpébral**. Enfin contrairement à la maladie migraineuse la douleur de l'AVF s'accompagne d'un fréquent état d'agitation qui peut sembler aider à supporter cette dernière.

1-4

L'Algie Vasculaire de la Face (AVF) **chronique touche 10% des patients**. Soit après une phase épisodique soit d'emblée, il s'agit de crises se répétant sans aucune rémission depuis plus d'un an ou lorsque **les rémissions durent moins de 14 jours**.

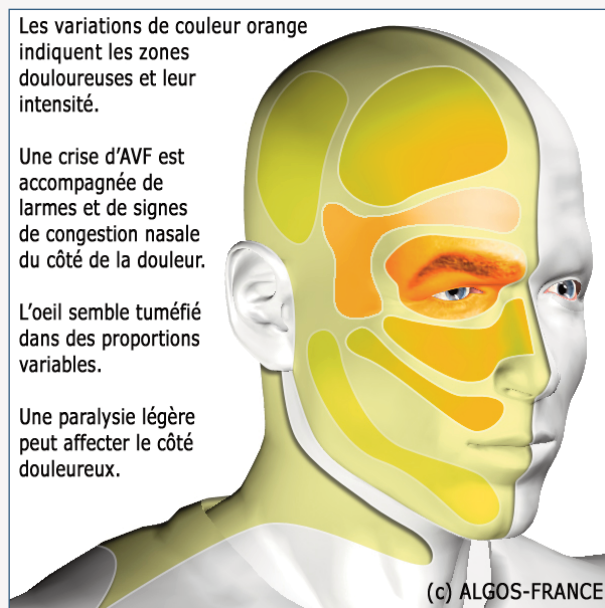


Les variations de couleur orange indiquent les zones douloureuses et leur intensité.

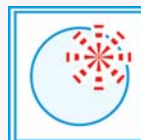
Une crise d'AVF est accompagnée de larmes et de signes de congestion nasale du côté de la douleur.

L'œil semble tuméfié dans des proportions variables.

Une paralysie légère peut affecter le côté douloureux.



(c) ALGOS-FRANCE





PLAQUETTE DE PRESENTATION

(Version Corps Médical)

Qu'est ce qu'une Algie Vasculaire de la Face ? (2/3)



Ce document ne se substitue en aucune manière aux professionnels médicaux et ne doit pas remplacer la relation établie entre le patient, ses médecins ou tout autre intervenant médical et soignant. Toutes questions concernant le diagnostic, le suivi médical, la mise en place d'un nouveau traitement, la modification d'un traitement en cours, la prise en charge des soins ou toutes autres questions d'ordre médical doivent être discutées avec votre équipe médicale habituelle.

Descriptif de l'Algie Vasculaire de la Face (2/3)

1-5

Le diagnostic positif se fait à l'interrogatoire l'examen clinique et les examens complémentaires étant toujours normaux, parfois un œdème palpébral ou un Claude Bernard Horner peuvent persister entre les crises. Des difficultés diagnostiques peuvent survenir lors de premières crises lorsque manque le profil évolutif caractéristique ou lorsqu'il s'agit de **maladie apparentées** de type trigémino-autonome telles que **l'hémicrânie paroxystique chronique** ou le **SUNCT (Short-Lasting Unilateral Neuralgiform headache with Conjunctival injection and Tearing)** mais les crises sont plus courtes et plus fréquentes que dans l'AVF. Avec **la névralgie essentielle du trijumeau (V1)** le diagnostic différentiel est plus aisé car la cible est différente (plutôt femme de plus de 50 ans) et la douleur située dans le territoire d'une branche du V évolue par salves de quelques secondes avec une zone gâchette dans le même territoire.

1-6

La physiopathologie fait probablement intervenir **le système trigéminovasculaire** (unilatéralité et localisation de la douleur, signes sympathiques et parasympathiques) **et un « générateur » hypothalamique** (caractère cyclique et à heures fixes des crises suggérant **un rythme circadien** via la mélatonine et l'acide gamma-aminobutyrique). **L'hypothalamus est indiscutablement partie prenante de l'algie vasculaire de la face.**

Lors des crises, il y a à la fois augmentation du volume et de l'activité de la partie inféro-postérieure ipsolatérale à la douleur de l'hypothalamus.

1-7

Le traitement se divise en deux parties, le traitement **de crise** qui vise à **soulager la douleur** et le **traitement de fond** dont le but est de **diminuer la fréquence des crises** voir de repousser les périodes.

1-7-A

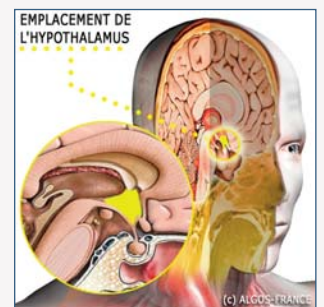
En traitement de crise **seuls deux traitements ont fait la preuve de leur efficacité** en double aveugle contre placebo

- **Le sumatriptan injectable et l'oxygénothérapie au masque.**

Le sumatriptan 6 mg en injection sous-cutanée (Imiject® dans l'AVF sur ordonnance de médicament d'exception) **calme la crise en 5 à 10 minutes**. Il s'agit d'un agoniste des récepteurs à la sérotonine de type 5HT1B/1D qui entraîne une **vasoconstriction**, il est donc **formellement contre-indiqué en cas d'antécédent** de coronaropathie, d'infarctus cérébral, d'artérite des membres inférieurs, de syndrome de Wolff Parkinson White, d'HTA non contrôlée et de syndrome de Raynaud.

La dose maximale recommandée d'Imiject est de 2 injections par 24 heures.

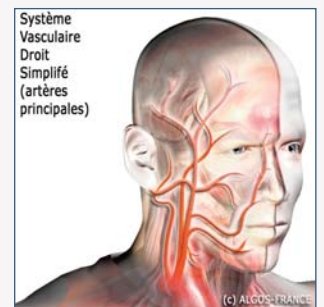
Cependant certains patients ont plus que 2 crises par 24 heures (jusqu'à 8 à 10) ce qui pose le problème d'augmenter la dose journalière de sumatriptan, d'associer un autre traitement de crise, ou de trouver un traitement de fond efficace.



NERF DU TRIJUMEAU

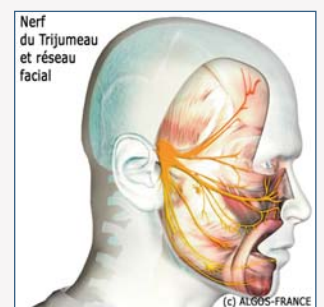
L'hypothalamus fait parti prenante de l'algie vasculaire de la face.

Lors des crises, il y a à la fois augmentation du volume et de l'activité de la partie inféro-postérieure ipsolatérale à la douleur de l'hypothalamus.



NERF DU TRIJUMEAU

En se dilatant, il vient comprimer le système nerveux, via le nerf du trijumeau.



SYSTEME NERVEUX FACIAL

La douleur se répand alors le long de l'ensemble du réseau nerveux facial.



PLAQUETTE DE PRESENTATION

(Version Corps Médical)

Qu'est ce qu'une Algie Vasculaire de la Face ? (3/3)



Ce document ne se substitue en aucune manière aux professionnels médicaux et ne doit pas remplacer la relation établie entre le patient, ses médecins ou tout autre intervenant médical et soignant. Toutes questions concernant le diagnostic, le suivi médical, la mise en place d'un nouveau traitement, la modification d'un traitement en cours, la prise en charge des soins ou toutes autres questions d'ordre médical doivent être discutées avec votre équipe médicale habituelle.

Descriptif de l'Algie Vasculaire de la Face (3/3)



Le second traitement de crise d'efficacité démontrée est **l'oxygénothérapie au masque** (7 litres/mn pendant 15 mn). **Ce traitement est à proposer systématiquement en cas d'échec ou de contre-indication au sumatriptan**, par ailleurs, il est très utile en cas de crises quotidiennes fréquentes.

1-7-B

Le traitement de fond vise à diminuer la fréquence des crises lors des épisodes ou au long cours en cas d'AVF chronique. Il n'est pas obligatoirement nécessaire chez les patients ayant des épisodes courts avec peu de crises répondant bien à l'Imiject. **Il faut veiller à la compatibilité entre traitement de crise et de fond.**

Le vérapamil (Isoptine®) bien que considéré actuellement comme le plus efficace n'a pas l'AMM dans cette indication. La posologie usuelle est de 120 mg 4 à 6 fois /jour. **Un ECG est nécessaire** avant d'instaurer le traitement pour éliminer un bloc auriculo-ventriculaire (contre-indication). La tolérance est généralement bonne même à ces doses.

Dans une AVF épisodique le traitement est discontinué pour une durée équivalente à celle des épisodes précédents. **Le carbonate de lithium (Téralithe®)** est utilisé hors AMM à la dose moyenne de 750 mg/jour. La lithémie ne doit pas dépasser 0,9 mEq/l. C'est le traitement de choix des formes chroniques. **Le méthysergide (Désernil®)** n'est plus guère utilisé puisqu'il s'agit d'un vasoconstricteur contre-indiquant l'administration de sumatriptan en traitement de crise. **L'indométacine (Indocid®)** a parfois un effet remarquable à 200 mg/jour par voie rectale. **Les corticoïdes** ont parfois un effet spectaculaire en quelques jours mais nécessitent de fortes doses (40 à 60 mg/jour) et la réduction des posologies s'accompagne souvent d'une récurrence des crises.

Certains auteurs proposent l'injection de corticoïdes au niveau de l'émergence du nerf occipital du côté de la douleur. L'efficacité du **valproate de sodium** ainsi que des autres **anti-épileptiques (gabapantime, topiramate) n'a pas été démontrée dans l'AVF.** Il existe des traitements non médicamenteux à réserver aux formes chroniques, sévères et pharmacorésistantes, certaines anciennes tels que les gestes sur le ganglion sphéno-palatin (alcoolisation, cocaïnisation ou thermocoagulation par radiofréquence) d'autres en cours d'évaluation (**lésion sélective du trijumeau par gamma unit et enfin l'implantation d'électrodes intracrâniennes**).

