

Santé L'algie de la face, une douleur à se jeter par la fenêtre

L'algie vasculaire de la face, autrefois dénommée céphalée suicidaire, est une terrible maladie, provoquant des douleurs atroces. Elle est encore trop mal diagnostiquée aujourd'hui.

« Ma douleur était tellement forte que je me cognais la tête contre les murs. » Jean-Marie Minazio souffre d'algie vasculaire de la face (AVF) depuis vingt ans. Ce Niçois a dû attendre dix ans avant qu'un neurologue ne mette un nom sur sa maladie. « J'avais environ 20 ans quand j'ai eu ma première crise. J'ai cru que c'était dû à la peinture que je manipu-

lais. » Lui qui se considère pourtant comme plutôt dur à la douleur est dévasté par la souffrance. « Je pourrais me couper un doigt avec des tenailles que cela ne me ferait pas plus mal », explique-t-il. « Les médecins estiment que la douleur provoquée par une crise d'AVF fait plus mal qu'un accouchement. »

Maladie non reconnue

Quand les crises se reproduisent plusieurs fois par jour, la douleur est extrême. « Au minimum, j'avais une crise quotidienne pendant trois semaines ou un mois, d'une intensité plus forte qu'une migraine. Mais la fréquence est montée jusqu'à dix crises par jour, ce qui a nécessité mon hospitalisation. »

Le pire est à venir, quand sa ma-



La douleur engendrée par les crises d'algie vasculaire de la face est extrêmement intense.

Archives L'Alsace/Le Pays

ladie devient chronique. « Pendant deux ans, j'ai eu mal en continu. » Si Jean-Marie Minazio reconnaît que la douleur l'a endurci, il relève aussi qu'elle l'a fragilisé. « Ça ronge. On est désocialisé. » Sa maladie n'est pas reconnue comme un handicap. « Je travaillais dans la création graphique. Quand vers 30 ans ma maladie a empiré, mon parcours professionnel est devenu chaotique. »

Il perd son dernier emploi en 2001. « J'avais été tranquille pendant six mois. J'ai fait confiance à mon employeur et je lui ai expliqué ma maladie. Il a été compréhensif pendant un temps. Un jour où j'avais une crise, il m'a accusé de simuler... »

Même certains médecins ont du mal à croire à la douleur des patients. « On m'a traité d'histrionique et les femmes sont

traitées d'hystériques, cela dépasse l'entendement. »

En 2004, le Niçois s'installe à son compte en libéral. « J'ai passé dix-huit mois atroces puis les crises se sont calmées. Depuis un an et demi, cela va mieux. »

Pensées suicidaires

Le sumatriptan, un médicament antimigraineux, calme la crise d'AVF dans les 10 à 15 minutes. Mais la dose autorisée est de deux injections maximum par jour. « Il m'est arrivé de me faire 100 injections en 15 jours. C'est dangereux pour la santé, cela peut provoquer un infarctus, mais la douleur est tellement insupportable qu'on ne peut pas résister. »

Pendant dix ans, avant d'avoir accès au tryptan, il a eu des pensées suicidaires. « Cette ma-

ladie s'appelait d'ailleurs céphalée suicidaire », souligne-t-il, « jusque dans les années soixante-dix, parce que les gens qui en souffraient se défendaient. » Il est convaincu qu'il y a des suicides provoqués par cette maladie. « Beaucoup de médecins ne connaissent pas l'AVF. On estime à 70 000 le nombre de personnes touchées en France, et seuls 4000 cas sont diagnostiqués. Mais selon une étude récente allemande, il y aurait en fait 120 000 personnes touchées par l'AVF. »

Geneviève Daune-Anglard

SE RENSEIGNER auprès de deux associations : l'AFCAVF (Association française contre l'algie de la face) sur le site <http://www.afcavf.fr> et Algos-France, (Association pour l'information et l'aide à la recherche médicale sur l'algie vasculaire de la face) sur le site <http://www.algos-france.fr>

Traitements en recherche

Combien y a-t-il de patients souffrant d'algie vasculaire de la face (AVF) ? « C'est impossible à dire », note le Dr Valérie Wolff, médecin neurologue à l'hôpital civil de Strasbourg, « car si toutes les céphalées* sont répertoriées dans un registre national, il n'existe pas de registres régionaux. »

Dans sa consultation, la neurologue voit essentiellement des migraineux. « Je vois également un ou deux patients par mois qui souffrent d'algie vas-

culaire de la face », reprend-elle. « Souvent ils viennent ici après avoir vu une dizaine de médecins. » Selon elle, l'incidence de l'AVF dans la population est de 1 à 2 pour mille. Soit entre 1800 et 3600 patients en Alsace.

Le diagnostic de cette terrible maladie n'est pas évident pour les médecins en raison de la rareté des cas. Il y a par exemple 25 fois plus de migraines que d'AVF à la consultation du Dr Wolff. « Il y a néanmoins des

douleurs caractéristiques et des critères bien précis pour établir le diagnostic. Par exemple, le caractère saisonnier des crises, au printemps ou à l'automne, ou bien à heure fixe, par exemple le soir à 19 h 30. » La durée des crises aussi, qui varie de 15 minutes à trois heures, avec des symptômes associés comme l'œil rouge, la paupière qui tombe ou le nez qui coule. Et, bien sûr, la douleur atroce.

Espacer et atténuer les crises

Le traitement des crises a deux objectifs : traiter la crise elle-même pour soulager la douleur. Et permettre d'espacer les épisodes douloureux et leur intensité. « Pour le premier cas, on dispose du sumatriptan et de l'oxygénothérapie, qui donnent de très bons résultats », relève le médecin (voir encadré ci contre).

« Pour le traitement de fond, on administre du verapamil, un médicament contre l'hypertension », poursuit la neurologue. « Mais il faut faire un électrocardiogramme avant. Ce médicament est administré pendant toute la période douloureuse et stoppé à la fin de la crise. » Pour

les patients qui ne répondent pas au verapamil, le lithium s'avère souvent efficace.

Implantations d'électrodes

« Il y a aussi des patients qui ont des crises extrêmement sévères qui les empêchent de travailler. Des recherches sont menées actuellement pour faire des stimulations de l'hypothalamus, comme on le fait dans la maladie de Parkinson. » Plusieurs essais ont été menés depuis 2004, notamment à Marseille, pour implanter des électrodes dans le cerveau de patients mais la technique reste encore à l'état de recherche. C'est grâce à l'imagerie fonctionnelle que l'on a pu mettre en évidence le rôle de l'hypothalamus dans l'AVF. « Les images montraient une hyperactivité dans cette région du cerveau lors des crises. Les stimulations électriques envoyées par les électrodes implantées bloquent cet hyper fonctionnement. »

G.D.A.

(*) On regroupe sous le terme de céphalées tous les maux de tête. Ainsi les migraines font partie des céphalées, mais une céphalée n'est pas forcément une migraine.

Repères

➤ **L'algie vasculaire de la face (AVF)** fait partie des maladies rares dites orphelines. On estime que 70 000 personnes sont atteintes d'AVF en France et la maladie est quatre fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme. Elle débute presque toujours entre 20 et 40 ans. Et disparaît avec le vieillissement, après 20 ou 30 ans d'évolution.

➤ **Les crises d'AVF** durent de 15 minutes à trois ou quatre heures, avec une moyenne d'environ une heure trente. Elles se reproduisent d'une à six ou sept fois par jour, avec parfois une régularité d'horloge. Les Anglo-Saxons font référence à cette maladie sous le terme de « maux de tête en sèves ». Les crises se traduisent par une douleur atroce, continue et intolérable centrée sur un œil, « comme un fer rouge qui y serait enfoncé et qu'on tournerait », et n'affectent en général qu'un seul côté en diffusant jusqu'au cou, voire à l'épaule.

➤ **90 % des AVF** sont épisodiques, c'est-à-dire que les crises surviennent par épisodes de un à trois mois, séparés par des intervalles allant de quelques mois à quelques années. Mais l'AVF peut aussi être chronique, c'est-à-dire sans période de rémission.

➤ **Du côté du visage** où se produit la crise, il y a souvent un larmolement associé de l'œil qui rougit et un gonflement des

paupières ainsi qu'un écoulement de la narine ou au contraire un bouchage de celle-ci, des symptômes qu'on appelle vasomoteurs.

➤ **Les causes de l'AVF** restent mystérieuses. Il existe certainement une prédisposition génétique et une implication d'une structure cérébrale, l'hypothalamus. Pendant la crise, il y a une dilatation des vaisseaux sanguins et une souffrance des nerfs sympathiques et parasympathiques.

➤ **Certaines substances** favoriseraient l'apparition des crises lors des épisodes d'AVF. L'alcool, le tabagisme, le chocolat seraient ainsi réputés comme déclencheurs, de même que les hydrocarbures contenus dans des solvants dérivés du pétrole ou des parfums. Le manque ou l'excès de sommeil seraient aussi des facteurs déclenchants, de même que l'augmentation de température provoquée par une exercice physique intense.

➤ **L'AVF est encore trop mal diagnostiquée** car méconnue des médecins qui incriminent alors des migraines, des affections des yeux, des sinus ou des dents pour expliquer les crises. La maladie ne fait pas partie des 30 affections bénéficiant de l'exonération du ticket modérateur et donc de la prise en charge à 100 % par la Sécurité sociale.

L'œil de Gièfem



Calmer la douleur

Il n'existe aucun traitement à ce jour capable de guérir définitivement l'algie vasculaire de la face (AVF). Il existe néanmoins des médicaments pour traiter les crises et d'autres qu'on prend pendant un épisode d'AVF pour tenter d'espacer ces crises.

Le sumatriptan injectable, un antimigraineux qui nécessite une ordonnance spéciale et qui n'est remboursé qu'à 65 %, fait disparaître la douleur d'une crise en moins de 15 minutes dans 70 à 80 % des cas. L'oxygénothérapie, qui consiste à faire respirer de l'oxygène, permet aussi de calmer la douleur des crises.

Le verapamil, un médicament utilisé en cardiologie pour

traiter l'angine de poitrine, a montré une certaine efficacité pour espacer les crises d'AVF, mais il n'a pas d'autorisation de mise sur le marché pour cette indication. « Il faut l'utiliser à des doses de cheval », précise Jean-Marie Minazio, « ce qui provoque des effets secondaires embêtants : hypotension, œdème, battements cardiaques très ralentis et malaises vagues. »

Enfin, des recherches récentes aux Etats-Unis ont montré que de faibles doses de psilocybine, une substance que l'on trouve dans une variété de champignon hallucinogène, étaient capables d'atténuer la violence des crises et leur fréquence.



Le Dr Valérie Wolff, neurologue, voit un ou deux cas d'AVF par mois à l'Hôpital civil de Strasbourg. Photo Dominique Gutekunst