

# Algie vasculaire de la face

**Auteurs : Docteur Jean-Marc Visy<sup>1</sup>, Professeur Marie-Germaine Bousser**

**Date de création : mai 1999**

**Mises à jour : février 2001**

**décembre 2002**

**Editeur scientifique : Professeur Olivier Sterkers**

<sup>1</sup>Consultation spécialisée traitement des dystonies, Polyclinique Courlancy, 38 bis Rue de Courlancy, 51100 Reims, France. [jmvisy@wanadoo.fr](mailto:jmvisy@wanadoo.fr)

[Résumé](#)

[Mots-clés](#)

[Nom de la maladie et ses synonymes](#)

[Nom des maladies exclues](#)

[Critères diagnostiques / Définition](#)

[Commentaires sur le diagnostic différentiel](#)

[Incidence](#)

[Description clinique](#)

[Mode de prise en charge, incluant les traitements](#)

[Etiologie](#)

[Méthodes de diagnostic biologique](#)

[Conseil génétique](#)

[Questions non résolues et commentaires](#)

[Références](#)

## Résumé

L'algie vasculaire de la face (AVF) est une affection essentiellement de l'adulte jeune à forte prédominance masculine (sex ratio H/F = 4). La douleur est essentiellement orbito-faciale, continue, très violente, survenant quotidiennement par attaques brèves pendant des périodes de quelques semaines séparées par des intervalles libres où la rémission est complète. Nous parlons d'accès ou de crise pour chaque attaque douloureuse, et d'épisode (ou salve) pour chaque période douloureuse suivie d'une rémission. Les critères diagnostiques sont :

A- au moins 5 crises répondant aux critères B et D ;

B- douleurs sévères unilatérales orbitaires, supraorbitaires ou temporales durant 15-180 minutes sans traitement ;

C- céphalée associée à au moins un des caractères suivants survenant du côté de la douleur : injection conjonctivale, larmoiement, congestion nasale, rhinorrhée, sudation du front et de la face, myosis, ptosis, oedème de la paupière ;

D- fréquence des crises de 1 à 8 par jour ;

E- au moins un des caractères suivants : l'histoire, l'examen physique et neurologique ne suggèrent pas un désordre organique ; un désordre organique existe mais les crises d'AVF n'apparaissent pas pour la première fois en liaison temporelle avec celui-ci.

La prévalence d'AVF est inconnue en France. Elle est estimée à environ 1 pour 10 000 d'après des études étrangères. Les premières crises surviennent entre l'âge de 10 et 30 ans chez 2/3 des patients. L'existence d'un facteur génétique est probable. La physiopathologie de cette affection reste inconnue. Le traitement est actuellement uniquement symptomatique. Les deux seuls traitements d'efficacité prouvée pour les crises sont le Sumatriptan sous-cutané et l'oxygène nasal.

## Mots-clés

Algie vasculaire de la face, névralgie sphéno-palatine, crise de migraine, céphalée, douleur orbito-faciale

**Nom de la maladie et ses synonymes**

Algie vasculaire de la face, migraine rouge, névralgie sphéno-palatine, érythroprosopalgie. Cluster Headache (terme américain), retenu par la classification internationale des céphalées, est bien meilleur que le terme français d'AVF car il comporte le caractère essentiel de l'affection qui est la survenue en salves ("cluster") des céphalées.

**Nom des maladies exclues**

Cette rubrique reprend celle du diagnostic différentiel.

L'algie vasculaire de la face est souvent confondue avec la migraine, la névralgie essentielle du trijumeau et l'hémicrânie paroxystique.

**Critères diagnostiques / Définition**

Il s'agit d'une affection essentiellement de l'adulte jeune à forte prédominance masculine (sex ratio homme/femme = 4). La douleur est essentiellement orbito-faciale, continue, très violente, survenant quotidiennement par attaques brèves pendant des périodes de quelques semaines séparées par des intervalles libres où la rémission est complète. Nous parlons d'accès ou de crise pour chaque attaque douloureuse et d'épisode (ou salve) pour chaque période douloureuse suivie d'une rémission.

**Les critères diagnostiques sont selon l'International Headache Society (IHS) :**

A- Au moins 5 crises répondant aux critères B et D

B- Douleurs sévères unilatérales orbitaires, supraorbitaires ou temporales durant 15-180 minutes sans traitement

C- Céphalée associée à au moins un des caractères suivants survenant du côté de la douleur :

- injection conjonctivale
- larmoiement
- congestion nasale
- rhinorrhée
- sudation du front et de la face
- myosis
- ptosis
- oedème de la paupière

D- Fréquence des crises de 1 à 8 par jour

E- Au moins un des caractères suivants :

- l'histoire, l'examen physique et neurologique ne suggèrent pas un désordre organique mais celui-ci est écarté par la neuro-imagerie ou toute autre investigation.

- un désordre organique existe mais les crises d'AVF ne sont pas apparues pour la première fois en liaison temporelle avec celui-ci.

**Pour les AVF épisodiques :**

A- Au moins 2 épisodes d'algies faciales correspondant à l'ensemble des critères de l'algie vasculaire de la face.

B- Des périodes durant de 7 jours à moins d'un an, séparées par des rémissions d'au moins 14 jours.

**Pour les AVF chroniques :**

A- Les algies faciales correspondant à l'ensemble des critères de l'algie vasculaire de la face.

B- Pas de rémission pendant un an ou plus, ou rémissions durant moins de 14 jours.

**Commentaires sur le diagnostic différentiel**

L'AVF est une affection méconnue. Très souvent des lésions sinusiennes, dentaires, nasales, ou de l'articulation temporomandibulaires sont incriminées à tort dans un tableau d'AVF et sont parfois sources de mutilations. Signalons que lors d'un travail personnel (Visy JM. 1986) sur 76 observations personnelles d'AVF, nous avons montré que plusieurs années s'écoulaient avant que le diagnostic ne soit posé. Les patients ont consulté les ophtalmologistes (30%), les ORL (46%), les stomatologistes (40%), et les gastro-entérologues (6%) sans compter de nombreuses personnes traitées à tort pour une névralgie faciale.

**Les autres céphalées et algies faciales unilatérales paroxystiques comprennent les diagnostics principaux cités ci-dessous :****La migraine (Bousser MG. et al.1979)**

Les céphalées sont de durée plus prolongée (4 à 72 heures), moins localisées, moins sévères, associées à une photophobie, phonophobie, à des signes digestifs, nausées, vomissements. On retrouve parfois une aura neurologique qui précède la survenue de la céphalée.

En comparaison avec l'AVF, on note l'absence de composante vasomotrice aussi marquée, centrée sur l'œil et le nez. L'évolution temporelle ne comporte pas d'épisode. L'attitude du patient est différente ; alors qu'il cherche le repos dans la migraine, il devient agité dans l'algie vasculaire de la face.

**La névralgie essentielle du trijumeau**

Il s'agit d'une affection du sujet de plus de soixante ans, laquelle constitue le principal diagnostic différentiel. La douleur faciale est unilatérale, survenant par épisode ou de façon chronique. La douleur est beaucoup plus brève que celle de l'AVF (en éclairs et décharges électriques de quelques secondes), et se répète par salves d'une ou deux minutes. Les salves se

répètent elles-mêmes plusieurs fois par 24 heures. Le siège de la douleur est différent dans le territoire du trijumeau. Il existe une zone gâchette, et habituellement il n'y a pas de signes neurovégétatifs associés.

Parfois la névralgie du trijumeau peut être associée à l'AVF réalisant le "cluster tic" (Watson P. *et al.* 1985).

#### **L'hémicranie paroxystique chronique**

Maladie rare, elle a été décrite par Sjaastad en 1974 (Sjaastad O. *et al.* 1974). Elle survient chez la femme dans 80 à 90% des cas, et débute entre 20 et 60 ans (avec des extrêmes de 11 à 81 ans) (Antonaci F. *et al.* 1989).

La sémiologie des crises est identique à celle de l'AVF, mais elles sont plus brèves, de quelques minutes, et plus fréquentes (10 à 30). Elles disparaissent sous indométacine.

#### **Les douleurs céphaliques unilatérales d'origine lésionnelle.**

1- Le syndrome paratrigéminal de Raeder (Raeder JG. 1924)

Il associe une céphalée orbitaire unilatérale et continue à un syndrome de Claude Bernard-Horner incomplet et une hypoesthésie dans le territoire du nerf ophtalmique (V1). Il faut rechercher une pathologie organique au niveau du sinus caverneux (tumeur, anévrisme).

2- La douleur unilatérale de la dissection carotidienne (Biousse V. *et al.*, 1991)

Une dissection carotidienne peut se manifester par une douleur de l'oeil et un signe de Claude Bernard-Horner mimant une première crise d'AVF.

Il ne faut pas hésiter à réaliser un Doppler des vaisseaux du cou devant un tel tableau, si le caractère évolutif par crise n'est pas connu.

3- Le glaucome aigu

Son profil évolutif est bien différent de celui de l'AVF.

4- L'artérite de Horton

Le terrain, les signes associés et le caractère permanent de la douleur, sont différents de l'AVF.

#### **Incidence**

Il s'agit d'une affection rare, 100 fois moins fréquente que la migraine. Sa prévalence est méconnue en France. Elle est estimée à environ 1 pour 10 000 d'après des études étrangères.

Les premières crises surviennent entre l'âge de 10 et 30 ans, chez 2/3 des patients (Bousser MG. *et al.*, 1979). Des extrêmes de 1 à 73 ans ont été observés. Il existe une nette prédominance masculine, l'AVF survenant chez l'homme dans 85 à 92,6% des cas.

#### **Description clinique**

##### **La douleur (Bousser MG. *et al.*, 1979, Lance JW. 1978)**

Il s'agit d'une douleur strictement unilatérale, dans 60 à 80% des cas, dans la région oculaire ou périoculaire. Elle peut irradier vers le front, la tempe, la pommette, la joue, la gencive supérieure. Plus rarement, elle s'étend à la gencive inférieure, au palais, à la mâchoire inférieure, touchant ici toute l'hémi-face. Elle peut diffuser jusqu'au cou, voire l'épaule. Dans 15 à 20% des cas, le maximum douloureux siège à la tempe (Sutherland JM. *et al.* 1972) mais, même dans ce cas, la composante oculaire est constante.

La douleur reste unilatérale tant que dure la crise. Au cours de la salve, la douleur peut changer de côté, mais cela reste exceptionnel (Manzoni GC. 1991). Elle affecte en effet le même côté dans 91% des cas.

La douleur est atroce, volontiers décrite comme un couteau émoussé que l'on vrille et que l'on enfonce dans l'oeil.

La crise dure entre 15 et 180 minutes, la médiane étant autour de 90 minutes. La crise survient 1 à 8 fois par jour, souvent à la même heure, plutôt la nuit, avec une douleur revêtant les mêmes caractères et la même durée.

##### **Les symptômes associés à la douleur (Bousser MG. *et al.* 1979, Ekbom KA. 1970, Lance JW. 1978)**

Ils sont quasi constants et siègent du côté de la douleur :

- Syndrome de Claude Bernard-Horner (myosis et ptosis homo-latéral 20%), avec larmoiement (50 à 80%), rougeur conjonctivale (27 à 84%)
- Congestion avec obstruction nasale (un tiers des cas)
- Plus rarement nausées, avec ou sans vomissements, saillie de l'artère temporale, hypersensibilité au toucher, photophobie, phonophobie, rougeur de l'hémi-face,
- oedème péri-orbitaire, hyperesthésie douloureuse de la face qui persiste plusieurs heures après la crise.

##### **L'attitude du patient**

Elle est très évocatrice. Elle est opposée à celle du migraineux qui est plutôt anéanti. Dans l'AVF, le patient ne tient pas en place, "il est comme un ours en cage" ; "il a envie de se cogner la tête contre les murs" ou de "s'arracher l'oeil douloureux".

##### **La périodicité des crises (Bousser MG. *et al.*, 1979, Lance JW. 1978,9)**

- AVF épisodique

Dans 90% des cas, les crises surviennent par épisodes de 3 à 16 semaines, séparées par des intervalles libres de quelques mois à 2 décennies. Le plus souvent, les patients ont un ou deux épisodes par an, plutôt en automne ou au printemps.

- AVF chronique

Dans 10% des cas, les crises sont quotidiennes, pendant plusieurs mois, voire plusieurs années sans rémission. L'AVF peut être chronique d'emblée, ou précédée par une évolution de type épisodique. Cependant, une forme chronique peut redevenir épisodique.

### **Mode de prise en charge, incluant les traitements**

#### **Le traitement des crises**

Les deux seuls traitements d'efficacité prouvée par essais contrôlés versus placebo sont :

- l'oxygène normobare inhalé à travers un masque facial (7L / min pendant 15 min)
- le sumatriptan (6 mg sous-cutané).

Ailleurs, il peut être fait état d'une efficacité de la dihydroergotamine (inhalation, sous-cutanée, intra-musculaire, intra-veineuse), et du tartrate d'ergotamine (per os, suppositoire). Il n'y a cependant pas eu d'études contrôlées versus placebo.

#### **Le traitement de fond des algies vasculaires épisodiques**

Les traitements de fond habituellement utilisés n'ont pas fait l'objet d'études contrôlées versus placebo :

- Tartrate d'ergotamine (2 à 4 mg /jour per os)
- Méthysergide (3 à 18 mg / j)
- Pizotifène (2 à 3 mg/j)
- Vérapamil (120 à 480 mg /j).
- Prednisone (40 mg/j X 5 jours puis 10 à 20 mg/j)

#### **Le traitement des algies vasculaires de formes chroniques**

Ces traitements n'ont pas fait l'objet d'études contrôlées :

- Vérapamil (120 à 480 mg /j)
- Lithium (lithiémie inf à 0,9 mmol /l).

#### **Etiologie**

La physiopathologie de la maladie reste encore très obscure, mais l'implication du système trigémino-vasculaire d'une part, et du système végétatif d'autre part est hautement vraisemblable. L'histamine et la sérotonine sont les neuromédiateurs qui ont été le plus étudiés.

Plusieurs travaux font état d'une augmentation du métabolisme de l'histamine et de la

sérotonine pendant la crise d'AVF (Anthony M. *et al.* 1971).

Les données concernant les modifications vasomotrices sont contradictoires : diminution concentrique du calibre artériel, secondaire à un oedème pariétal ou à un spasme, mais cependant non suivie de perturbation du débit sanguin.

Les modifications neurovégétatives témoignent d'une hypoactivité sympathique (ptosis, myosis, obstruction nasale, rougeur conjonctivale) et d'hyperactivité parasympathique (transpiration, larmoiement, rhinorrhée, myosis).

La périodicité circadienne a orienté les recherches vers une dysrégulation de l'horloge interne de l'organisme. Le taux plus faible de mélatonine nocturne a été observé au cours des épisodes.

L'existence d'un facteur génétique est probable d'après les récentes études de ségrégation.

#### **Méthodes de diagnostic biologique**

Cette démarche n'est justifiée que dans les formes atypiques avec Doppler des vaisseaux du cou, artériographie pour éliminer une dissection, scanner, IRM.

#### **Conseil génétique**

Plusieurs constatations permettent de soulever la possibilité d'un facteur génétique dans l'AVF, mais les données restent embryonnaires.

- Incidence familiale dans 5% des cas (1)
- Cas d'AVF observés chez 3 paires de jumeaux homozygotes.
- Familles d'AVF sur plusieurs générations (famille de Spriings, grand-père paternel, père, enfant atteints (14)).
- Les travaux de Kudrow (7) sur 405 hommes et 90 femmes ayant une AVF:
  - 38% des hommes et 58% des femmes ont un parent du premier degré atteint de migraines d'où l'hypothèse d'une susceptibilité génétique commune pour ces 2 types d'affection.
- Les travaux de Russell (11) sur 421 probands atteints d'AVF répondant à un questionnaire concernant la présence d'AVF dans leur famille. En comparant par rapport à la population générale Russell trouve un risque relatif de 14,1% chez les apparentés du 1er degré et 2,3 chez les apparentés du 2ème degré suggérant ainsi une forte prédisposition génétique.
- Dans un travail en cours, notre équipe, à partir de 130 sujets, relève 12 familles ayant au moins un apparenté du premier degré atteint, ce qui confirmerait l'existence d'un facteur génétique.

#### **Questions non résolues et commentaires**

- La physiopathologie de cette affection reste inconnue.

- Aucune étude épidémiologique en France n'est en cours
- L'histoire naturelle de l'AVF est encore mal connue.
- Le traitement est symptomatique actuellement ; il n'existe pas de traitement curatif.
- En dehors du sumatriptan et de l'oxygène pour les crises, aucun traitement n'a fait l'objet d'essais contrôlés, et la plupart des traitements utilisés sont hors des indications de l'AMM.

### Références

- Andersson PG.** Migraine in patients with cluster headache. *Cephalalgia* 1985 ; 5: 11-16
- Anthony M, Lance JW.** Histamine and serotonin cluster headache. *Arch Neurol* 1971 ; 25: 225-31.
- Antonaci F, Sjaastad O.** Chronic paroxysmal hemicrania, a revue of the clinical manifestation. *Headache* 1989, 29: 648-56
- Biousse V, D'Amlejan Chatillon J, Touboul PJ, Evard S, Amarenco P, Bousser MG.** Headache in sixty seven with extra-cranial internal carotid dissection. *Cephalalgia* 1991; II (suppl 11): 349-50.
- Bousser MG, Baron JC.** Migraines et algies vasculaires de la face. Editions Sandoz, Paris. 1979, 196 pp.
- Ekbom KA.** ; A clinical comparison of cluster headache and migraine. *Acta Neurol Scand* 1970, 46 (suppl 41) : 1-48.
- Kudrow L.** Cluster headache, mechanism and management, 1st edn. Oxford University Press, 1980, 162 pp.
- Lance JW.** Mechanism and management of headache, (3rd edn.) Butterworth, London. 1978.
- Manzoni GC.** Cluster-headache course over ten years in 189 patients. *Cephalalgia* 1991 ;11: 169-74.
- Raeder JG.** "Paratrigeminal" paralysis of oculo-pupillary sympathetic. *Brain* 1924, 47: 140-58.
- Russell M B, Andersson PG, Thomsen LL.** Familial occurrence of cluster headache. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1995, 58: 341-3.
- Sjaastad O** , Dale I. Evidence for a new treatable headache entity. *Headache* 1974 ; 14: 105-8.
- Sjaastad O** , Spierings E L. "Hemicrania continua", another headache absolutely responsive to indomethacin. *Cephalalgia* 1984, 465-70.
- Spierings ELH, Vincent AJPE.** Familial cluster headache Occurrence in three generations. *Neurology* 1992 ; 42: 1399-1400.
- Sutherland JM, Eadie MJ.** Cluster headache. *Res Clin Studies Headache* 1972 ; 3: 92-125.
- Tehindrazanarivelo A.D., Massiou H., Bousser M G.** Algies vasculaires de la face EMC Neurologie. 1993 ; 17-023-A-70, pl-6.
- Tehindrazanarivelo A.D., Visy JM, Bousser MG.,** Ipsilateral cluster headache and chronic paroxysmal hemicrania. *Cephalalgia* 1992, 12: 18-20
- Visy JM,** Thèse "Algies vasculaires de la face, à propos de 76 observations personnelles" Université Paris VI, 1986.
- Watson P, Evans R.** Cluster tic syndrome. *Headache* 1985 ; 25: 123-6.