

## Club Santé

### **« « L'Algie Vasculaire de la Face : une urgence pour le patient »**

Une douleur fulgurante extrêmement violente et envahissante.

Samedi 25 mars 2006

<p>Contacts Presse : Florence PARIS – Fanny ALLAIRE Tél : 01.39.17.90.85 – Fax : 01.39.17.86.56 Adresses e-mail : <a href="mailto:florence.f.paris@gsk.com">florence.f.paris@gsk.com</a> – <a href="mailto:fanny.m.allaire@gsk.com">fanny.m.allaire@gsk.com</a></p>
---

## **L'Algie Vasculaire de la Face : Une urgence pour le patient « Une douleur fulgurante extrêmement violente et envahissante »**

***Dr Michel Lanteri-Minet, Neurologue  
Président de la SFEMC  
CHU Nice***

L'Algie Vasculaire de la Face que les anglo-saxons dénomme « cluster headache » est une céphalée primitive qui est considérée comme une maladie orpheline. Ce caractère orphelin n'est peut-être que le reflet du défaut de reconnaissance. Ainsi, si l'on considère les données issues de l'Observatoire des Migraines et Céphalées mis en place par la Société Française des Migraines et Céphalées, il apparaît que l'algie vasculaire de la face est le motif de prise en charge de plus de 6 % des patients suivis dans les centres tertiaires spécialisés. Par ailleurs, de récentes synthèses épidémiologiques ont estimé la prévalence de l'AVF à 1/500, situant ainsi cette maladie hors du cadre des maladies orphelines qui sont définies par une prévalence inférieure à 1/2000.

Affectant très majoritairement des hommes, le plus souvent grands fumeurs, l'AVF débute très fréquemment entre 20 et 30 ans. Contrastant avec le déficit de reconnaissance qui affecte les patients qui en souffrent, le diagnostic de l'AVF est d'une grande facilité tant le tableau est caractéristique. En effet, la crise d'AVF se traduit par une algie strictement hémifaciale, le plus souvent péri-orbitaire qui dure de 15 minutes à 3 heures et qui est d'une intensité extrême, certains patients la décrivant comme « quasi-suicidaire ». De plus, la crise s'accompagne d'une symptomatologie neuro-végétative qui se traduit sur l'hémiface douloureuse par divers signes comme une rougeur oculaire, un larmoiement, une obstruction ou un écoulement nasalaire, un œdème des paupières, une sudation, un rétrécissement de la pupille ou une chute de la paupière supérieure qui sont plus ou moins associés et qui disparaissent dès que la crise a cédé. Enfin, lors d'une crise les patients sont souvent en proie à une agitation extrême à la recherche d'une position antalgique qu'ils ne trouvent jamais.

Dans la forme épisodique qui est la forme la plus fréquente de cette affection (environ 80 %), les crises surviennent avec une double périodicité, c'est-à-dire qu'elles surviennent d'une fois tous les deux jours à huit fois par jour souvent avec des horaires réguliers (périodicité circadienne) lors de périodes douloureuses qui durent en moyenne de 2 semaines à 3 mois et qui sont entrecoupées de périodes de rémissions au cours desquelles les patients ne souffrent d'aucune douleur (périodicité circannuelle). Néanmoins, il existe une forme moins fréquente (environ 20 %) dite chronique au cours de laquelle les patients présentent continuellement des crises ou toutefois n'ont des rémissions qui ne durent jamais plus d'un mois. Ces deux formes peuvent survenir chez un même patient, une forme épisodique pouvant devenir chronique et vice versa.

Ces caractéristiques cliniques sont expliquées par des mécanismes physiopathologiques qui sont de mieux en mieux appréhendés. La crise est considérée comme étant la conséquence d'une activation trigémino-parasympathique. Ainsi, la crise serait déclenchée par une activation du système trigémino-vasculaire comme c'est le cas dans la crise de migraine mais dans le cas de l'AVF il y aurait de plus une activation réflexe du système parasympathique responsable d'une augmentation de la vasodilatation générant la douleur extrême et des signes d'accompagnement le plus souvent observés (larmoiement, rougeur oculaire, modification nasalaire). La répétition des crises est probablement secondaire à un dysfonctionnement de l'hypothalamus et notamment de l'hypothalamus inféro-postérieur qui

serait le siège d'un « générateur » de l'AVF dont l'origine reste encore inconnue (acquise ou innée ?).

Au-delà des mécanismes la supportant, il est essentiel d'insister sur l'impact de l'AVF pour les patients qui en souffrent. Du fait de leur intensité faisant de l'AVF une des rares « urgences algologiques », la répétition des crises est responsable d'une importante altération de la qualité de vie. Par ailleurs, notamment pour les patients les plus sévèrement affectés, la méconnaissance de cette maladie est responsable de nombreuses difficultés médico-administratives. Ainsi, alors que certains patients le justifieraient amplement, cette affection ne permet que rarement l'obtention de l'ALD (Affection Longue Durée) et n'est le plus souvent pas reconnue dans le cadre des procédures engagées à la COTOREP (Commission Technique d'Orientation et de Reclassement Professionnel).

La même méconnaissance explique le déficit de prise en charge thérapeutique dont souffrent les patients porteurs d'une AVF, alors que cette affection bénéficie d'une prise en charge efficace depuis près de dix ans. En effet, la mise à disposition du sumatriptan sous-cutané a totalement transformé la prise en charge en permettant de contrôler les crises en 5 à 10 minutes chez la majorité des patients. Il reste néanmoins à expliquer certains facteurs limitants comme la prescription sur un ordonnancier d'exception qui seule permet le remboursement et l'éducation minimale afin que les patients utilisent de façon optimale le dispositif d'auto-injection. Bien évidemment, la prise en charge ne se limite pas au sumatriptan injectable, notamment chez les patients faisant plus de deux crises par jour. Dans ce cas, l'oxygénothérapie peut-être utilisé en complément. De même, des traitements de fond peuvent être discutés mais malheureusement les plus efficaces (vérapamil, lithium) ne disposent pas d'AMM dans cette indication. Enfin, l'amélioration de la compréhension physiopathologique a ouvert de nouvelles pistes thérapeutiques dont la plus innovante est la stimulation de l'hypothalamus inféro-postérieur dont l'efficacité et la sécurité d'emploi (chez des patients souffrant d'AVF chronique « pharmaco-résistante ») sont en cours d'évaluation dans le cadre d'une étude française multicentrique qui bénéficie du soutien du programme Hospitalier de Recherche Clinique.

Pour conclure, à la lecture de toutes ces données, on ne peut qu'insister sur l'intérêt d'une sensibilisation du grand public à cette maladie dont souffrent un nombre important de sujets sans le savoir.

#### *Bibliographie :*

- Busson G., Usai S., Grazzi L., Rigamonti A., Solari A., D'Amico D. Disability and quality of life in different primary headache: results from Italian studies. *Neuol Sci* 2004; 25: S105-S107
- Ekbohm K, Solomon S. Management of cluster headache. In : J.Olesen, P. Tfelt-Hansen, KM. Welch The Headaches second edition Lippincott Williams and Wilkins Philadelphia 2000, pp: 731-740.
- Franzini A., Ferroli P., Leone M., Broggi G., Stimulation of the posterior hypothalamus for treatment of chronic intractable cluster headache. *Neurosurgery* 2003; 52: 1095-1101.
- Headache Classification Committee of IHS. International classification of headache disorders. *Cephalalgia*, 2004; 24(suppl. 1): 1-160.
- Lantéri-Minet M. Physiopathologie de l'algie vasculaire de la face. *Rev Neurol* 2004; 159 : 1113-1124
- Lantéri-Minet M., Alchaar H., Desmeules J.A. Cluster headache et hémicrânie paroxystique chronique. In : « Les Douleurs » - Brasseur, Guilbaud et Chauvin (eds) - Maloine (Paris), 1997.
- Leone M. Franzini A., Busson G. Stereotactic stimulation of posterior hypothalamic grey matter in a patient with intractable cluster headache. *NEJM* 2001; 345: 1428-1429.
- Russel MB. Epidemiology and genetics of cluster headache. *Lancet Neurology* 23004; 3: 279-283