

Les facialgies, un casse-tête?

Dr S. Dorban

Neurologie, CHU UCL Namur

Le 18 mars 2017

Les facialgies, un casse-tête...

- Représentent un challenge au niveau du diagnostic et du diagnostic différentiel
- Distinguer les facialgies primaires (neurologiques) des facialgies secondaires (causes locales ORL, oculaire, stomato, rhumato...)
- Parfois difficiles à traiter

Facialgies primaires

- Céphalées trigémino-dysautonomiques
 - Algie vasculaire de la face
 - Hémicrânie paroxystique, hemicrania continua, syndrome SUNCT
- Névralgies essentielles faciales et crâniennes
 - Névralgie essentielle du trijumeau
 - Névralgie du glossopharyngien
 - Névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital

Algie vasculaire de la face et céphalées trigémino-dysautonomiques:

- Epidémiologie
- Mécanismes physiopathologiques
- Aspects cliniques
- Examen complémentaire
- Prise en charge et traitement

Epidémiologie

- Algie vasculaire de la face (AVF): céphalée primaire rare (incidence 10/100 000/an; prévalence 1/1000)
- Homme jeune (âge moyen de début 30 ans)
- Délai diagnostic moyen de plusieurs années, malgré une symptomatologie caractéristique

AVF: mécanismes physiopathologiques

- Ne sont pas totalement élucidés
- Céphalée et signes végétatifs sont dus à l'activation du système trigémino-vasculaire et des efférences céphaliques du SNA d'un seul côté
- Ces effecteurs seraient gouvernés par un générateur hypothalamique, avec altération des rythmes circadiens
- L'imagerie fonctionnelle en crise montre une hyperactivité du noyau postéro-inférieur de l'hypothalamus du côté de la douleur

Aspects cliniques des céphalées trigémino-dysautonomiques

- Associent un caractère unilatéral strict de la douleur et la présence de signes dysautonomiques
- Algie vasculaire de la face: le chef de file
- (encore) moins fréquentes : hémicrânie paroxystique, hemicrania continua, syndrome SUNCT (*short-lasting unilateral headache attacks with conjunctival injection and tearing*)

Clinique de l'algie vasculaire de la face

- Douleur atroce, strictement unilatérale, toujours du même côté, durant 15 à 180 min, orbitaire, sus-orbitaire et/ou temporale et accompagnée de signes végétatifs homolatéraux (larmoiement, congestion nasale, injection conjonctivale, œdème palpébral, signe de CBH, sudation)
- Agitation psychomotrice! (par opposition à la migraine)

Clinique de l'algie vasculaire de la face

- « cluster headache »: les crises se répètent quotidiennement 1 à 8 x par jour, souvent à heure fixe, après les repas ou lors du sommeil, réveillant le patient
- AVF épisodique: crises par périodes de 2 à 8 semaines, une à deux fois par an
- AVF chronique (10%): crises au long cours sans rémission de plus d'un mois. Importante comorbidité psychiatrique: dépression (56%), agoraphobie (33%), tendances suicidaires (25%)

Clinique de l'hémicrânie paroxystique

- Crises brèves (2 à 45 min), fréquentes (5 à 30 par jour)
- Prépondérance féminine (7 fe -1 ho)
- Formes épisodiques et chroniques
- La douleur disparaît en quelques jours sous indométhacine 50 à 200 mg/j = critère indispensable au diagnostic

Clinique de l'hemicrania continua

- Douleur unilatérale, fixe, permanente, crânienne et/ou faciale
- S'accompagne d'exacerbations d'allure migraineuse et de crises avec symptômes trigémino-dysautonomiques
- Pics de douleur brefs et localisés « en coups de poignard »
- La douleur disparaît en quelques jours sous indométhacine 50 à 200 mg/j = critère indispensable au diagnostic

Clinique du syndrome SUNCT

- Exceptionnel
- Crises très intenses, toujours accompagnées d'un larmoiement et d'une injection conjonctivale, brèves (< 3 min), fréquentes (5 à 80 par jour souvent par salves)
- Episodes de quelques jours à quelques mois, une à deux fois par an
- Indométhacine pas efficace
- Souvent rebelle à tout traitement, hormis les antiépileptiques

Examen complémentaire

- A réaliser systématiquement: IRM et angioCT/MR cervico-céphalique dans le but d'exclure une cause secondaire (lésion hypothalamo-hypophysaire ou dissection de la carotide homolatérale)
- En cas de première crise mais aussi chez tout patient atteint d'AVF, même depuis des années (tumeurs hypophysaires)

Prise en charge de l'algie vasculaire de la face

- Confirmer le diagnostic par l'interrogatoire, ex neuro normal, prescrire une IRM cérébrale (sera normale en cas d'AVF)
- Eviter la consommation d'alcool
- Horaires de sommeil doivent être réguliers, en évitant les siestes
- Rassurer (pas d'examens ORL, dentaires, ophtalmo dans les formes typiques)

Prise en charge de l'algie vasculaire de la face

- Expliquer la maladie (affection bénigne mais handicap important possible)
- Apprécier le retentissement socioprofessionnel et psychologique, notamment dans l'AVF chronique
- Deux volets au traitement médicamenteux: de crise chez tous pour soulager rapidement la douleur; de fond pour diminuer la fréquence des crises, en cas de forme chronique ou épisodique à épisodes longs

Prise en charge de l'algie vasculaire de la face

- Traitement de crise:
 - Sumatriptan injectable (Imitrex 6 mg/ml SC): fait disparaître la douleur en 3 à 10 min. Max 2 inj/jour. CI: coronaropathies, HTA non contrôlée, ATCD d'AVC ou AIT
 - Oxygénothérapie nasale(12 à 15 L/min pendant 15 à 20 min) au masque facial

Prise en charge de l'algie vasculaire de la face

- Traitement de fond:
 - Vérapamil (Isoptine) 120 mg 3 à 4 x/j (max 960 mg/j) après un ECG pour s'assurer de l'absence de CI
 - Carbonate de lithium (posologie moyenne 750 mg/j), réservé aux formes chroniques
 - Corticothérapie: efficace mais parfois rebond des crises à l'arrêt du traitement
 - Injections sous-occipitales visant le nerf grand occipital: réduction rapide de la fréquence des crises

Facialgies primaires

- Céphalées trigémino-autonomiques
 - Algie vasculaire de la face
 - Hémicrânie paroxystique, hemicrania continua, syndrome SUNCT
- *Névralgies essentielles faciales et crâniennes*
 - *Névralgie essentielle du trijumeau*
 - *Névralgie du glossopharyngien*
 - *Névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital*

Névralgies essentielles faciales et crâniennes

- Epidémiologie
- Aspects cliniques
- Diagnostic
- Traitement

Epidémiologie

- Douleurs fulgurantes dans le territoire d'un nerf sensitif
- Névralgie du trijumeau: rare mais bien connue (incidence 5/100 000/an). Prédomine chez la femme > 50 ans
- Ferait intervenir un dysfonctionnement périphérique du nerf, favorisée par un conflit vasculonerveux, sans lésion identifiable → examen clinique normal

Epidémiologie

- Névralgie du glossopharyngien: exceptionnelle (un cas pour 70 à 100 cas de névralgie du V)
- Névralgie d'Arnold: surdiagnostiquée

Aspects cliniques de la névralgie essentielle du trijumeau

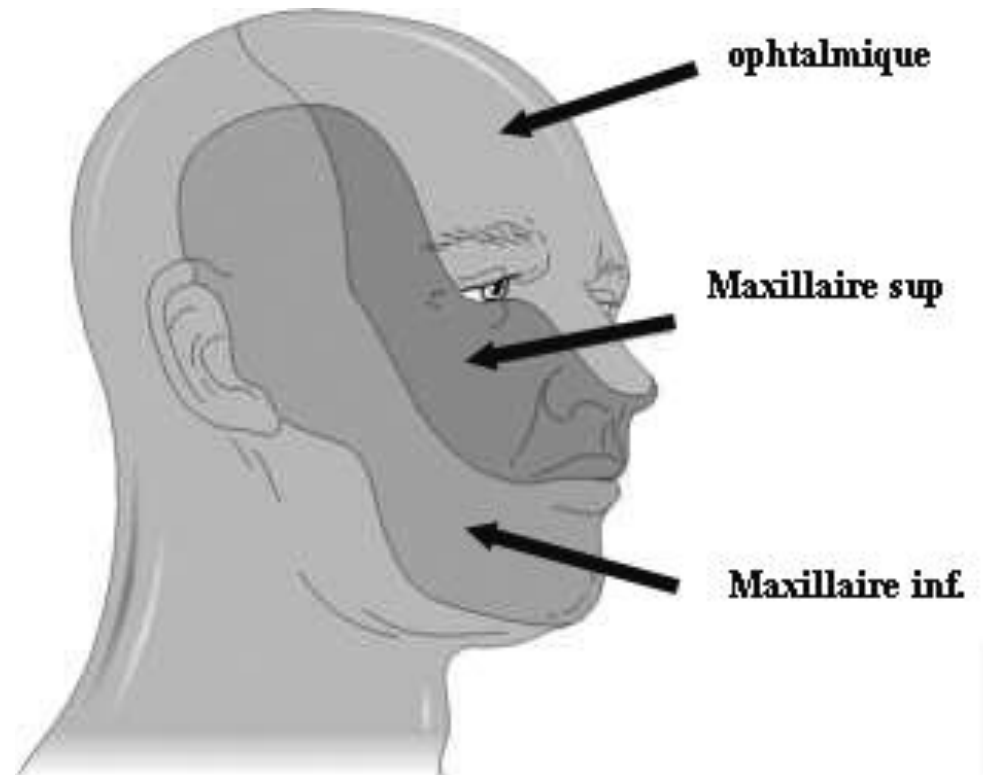
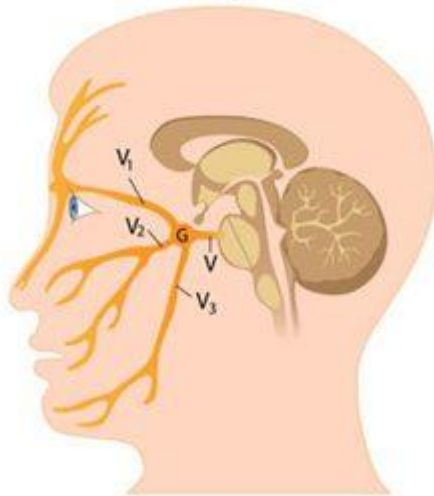
- Douleur très intense, fulgurante, de type éclair ou décharge électrique, très brève (quelques secondes). Se répète souvent en salve sur 1 à 2 min, suivies d'une période réfractaire et entrecoupées de périodes libres. La fréquence des salves varie de 5 à 10 /j aux formes subintrantes

Aspects cliniques de la névralgie essentielle du trijumeau

- La douleur est unilatérale et strictement localisée:
 - Au territoire du nerf V
 - A une branche (V2: 40%, V3 20 %, V1 10%).
 - Ou à deux branches
- Les douleurs sont déclenchées de manière élective par l'excitation d'une zone cutanée ou muqueuse précise du territoire douloureux (« zone gachette »). Un effleurement suffit

Les territoires sensitifs des branches du nerf trijumeau

Nerf trijumeau



Aspects cliniques de la névralgie essentielle du trijumeau

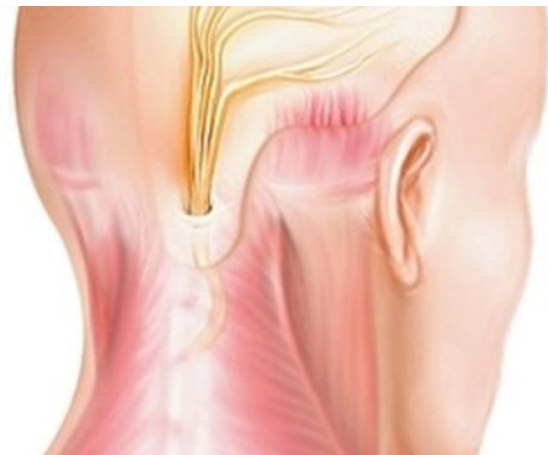
- Les accès peuvent aussi être déclenchés par la parole, la mimique, le rire, la mastication, si bien que le malade tente de garder un visage immobile et mange le moins possible
- L'examen clinique est normal: sensibilité faciale et cornéenne (réflexe cornéen présent), force des muscles masticateurs normale, peau normale. La constatation de la moindre anomalie oriente vers une névralgie secondaire, c'est-à-dire symptomatique

Aspects cliniques de la névralgie du glossopharyngien

- Caractéristiques comparables hormis la topographie qui concerne le territoire sensitif du nerf IX (base de la langue, fond de la gorge, amygdale et CAE)
- Facteurs déclenchants: parole, déglutition, mouvements du cou
- Examen clinique normal
- DD entre forme essentielle et secondaire est difficile
- IRM justifiée dans tous les cas

Aspects cliniques de la névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital

- Le nerf d'Arnold est formé par la branche postérieure de C2
- Il innerve le cuir chevelu depuis l'occiput jusqu'au vertex, et le nerf petit occipital, la région rétro-auriculaire



Aspects cliniques de la névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital

- Douleurs de type décharge électrique ou élancements, dans la région occipitale d'un côté et irradient vers le vertex, parfois jusque dans la région orbitaire du même côté

Aspects cliniques de la névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital

- Les accès névralgiques peuvent survenir sur un fond douloureux permanent de type paresthésies ou brûlures
- Les accès peuvent être déclenchés par les mouvements de la tête et du cou
- A l'examen on peut parfois déclencher la douleur en appuyant sur la zone d'émergence du nerf au niveau de la naissance des cheveux

Aspects cliniques de la névralgie d'Arnold ou du nerf grand occipital

- Elle est en fait rare, mais surdiagnostiquée en cas de migraines typiques mais dont la douleur prédomine en postérieur, ou de céphalée de tension musculaire à prédominance unilatérale
- Une cause locale (par exemple cervicale haute) peut être retrouvée

Diagnostic des névralgies essentielles faciales et crâniennes

- Clinique, basé sur l'interrogatoire, ex neuro normal
- IRM et angio MR si névralgie du V atypique, et systématiquement dans les névralgies du IX

Diagnostic différentiel avec une névralgie faciale secondaire

- À évoquer devant un âge de survenue jeune, des décharges moins intenses, une prépondérance en V1, un fond douloureux entre les crises, des paresthésies ou une hypoesthésie, une diminution du réflexe cornéen, une atteinte motrice (mm masséters), une atteinte associée d'autres nerfs crâniens du même côté → IRM cérébrale avec coupes fines sur le tronc cérébral, bio et parfois PL

Diagnostic différentiel avec une névralgie faciale secondaire

- Causes multiples:
 - une névralgie symptomatique chez un sujet jeune est le plus souvent liée à une sclérose en plaque
 - Méningoradiculite, zona, tumeur... toute lésion sur le trajet du nerf, de son noyau dans le tronc cérébral, de ses branches de division

Traitement de la névralgie essentielle du trijumeau

- Carbamazépine 400 à 1600 mg/j. Posologie à augmenter progressivement, 2 à 3 prises par jour, de préférence 30 à 45 min avant les repas. Effets secondaires fréquents, surtout chez les personnes âgées: somnolence, vertiges avec syndrome vestibulo-cérébelleux
- Baclofène: seul ou en association avec CBZ
- En association: clonazépam, lamotrigine, gabapentine, antidépresseurs tricycliques

Traitement de la névralgie essentielle du trijumeau

- En cas d'échec aux traitements médicamenteux, des traitements chirurgicaux sont possibles (thermocoagulation percutanée du ganglion trigéminal, décompression vasculaire microchirurgicale du nerf V)

Traitement de la névralgie essentielle du glossopharyngien

- Similaire à celui du trijumeau
- Décompression du nerf IX

Traitement de la névralgie d'Arnold

- AINS
- Antiépileptiques (CBZ, clonazépam)
- Infiltrations locales de corticostéroïdes

Facialgies et céphalées secondaires

- Maladie de Horton ou artérite temporale
- Affections ophtalmologiques, ORL, stomato...

Maladie de Horton ou artérite temporale

- Doit être évoquée devant une céphalée inhabituelle, > 50 ans
- Typique: temporale, à recrudescence nocturne ou matinale, avec hyperesthésie du cuir chevelu... ou sans caractéristique particulière
- Isolée... ou associée à des signes locaux et généraux évocateurs: artère temporale indurée douloureuse et non pulsatile, AEG, PPR (50%), épisodes de cécité monoculaire transitoire (qui annoncent l'imminence d'une cécité par neuropathie optique ischémique antérieure aiguë), AVC ou claudication de mâchoire

Maladie de Horton ou artérite tempore

- Le diagnostic repose sur la présence d'un syndrome inflammatoire majeur (exceptionnellement absent), l'exclusion des DD (CT cérébral), biopsie de l'artère tempore (artérite gigantocellulaire)
- La corticothérapie (0,7 à 1 mg/kg/j) sera débutée avant les résultats de la biopsie. Efficacité spectaculaire. Diagnostic à reconsidérer si persistance des douleurs au-delà de 4 jours

Affections autres

- Sinusites aiguës: céphalées intenses, augmentées par le fait de pencher la tête, le décubitus et/ou la pression des régions sinusiennes. Les douleurs sont parfois isolées, sans décharge nasale (sinusite bloquée). Fièvre inconstante. Diagnostic sur base de l'examen ORL et le CT des sinus

Affections autres

- Glaucome aigu à angle fermé: douleur périorbitaire sévère, avec rougeur oculaire, trouble visuel unilatéral (baisse d'acuité, halos lumineux), et parfois mydriase modérée aréactive. Diagnostic: mesure de la pression intraoculaire
- Syndrome de l'articulation temporo-mandibulaire

En conclusion

- Les faciaalgies représentent effectivement un challenge diagnostique et thérapeutique
- Distinguer les faciaalgies secondaires des faciaalgies primaires
- Les faciaalgies primaires bénéficient de traitements spécifiques