

Algie vasculaire de la face

L'algie vasculaire de la face (AVF) est une affection de cause inconnue caractérisée par des crises douloureuses parmi les plus atroces qui puissent exister.

Qui est atteint ?

L'AVF est rare. En l'absence d'étude épidémiologique française, on estime compris entre 10 000 et 50 000 le nombre de personnes atteintes d'AVF. L'AVF est 4 fois plus fréquente chez l'homme que chez la femme et elle débute presque toujours entre 20 et 40 ans.

Comment diagnostiquer l'AVF ?

Le diagnostic de l'AVF ne peut être porté que sur la description des crises et de leur évolution dans le temps, Il n'existe aucun examen complémentaire qui permette de diagnostiquer l'AVF. Bien que les crises soient remarquablement identiques d'un sujet à l'autre, l'AVF reste méconnue de beaucoup de médecins et il est habituel que soient incriminées à tort pendant quelques années des affections oculaires, nasales (sinus), dentaires ou une migraine, ou encore une névralgie faciale.

Quels sont les caractères des crises d'AVF ?

La crise dure environ une heure trente (de 15 minutes à 3 ou 4 heures) et elle est caractérisée par une douleur et des signes associés.

La douleur. Elle s'installe très rapidement devenant en quelques minutes atroce, continue, intolérable, "comme un fer rouge enfoncé dans l'œil . . . à se jeter par la fenêtre . . . à se taper la tête contre les murs". Elle est presque toujours centrée sur l'œil d'un seul et même côté (variable selon les patients) mais elle diffuse souvent à la moitié du visage, allant parfois jusqu'au cou, voire à l'épaule.

Les signes associés. Du côté de la douleur, l'œil est rouge, larmoyant, un peu fermé avec une pupille plus petite. La narine est bouchée ou au contraire coule. En revanche, nausées et vomissements sont rares.

Comment évoluent les crises ?

L'évolution dans le temps des crises d'AVF est spécifique à cette affection : les crises sont habituellement quotidiennes, se répétant d'une à six ou sept fois par 24 heures, notamment la nuit, et parfois avec une régularité d'horloge, par exemple 2 heures du matin et 14 heures.

Dans 90 % des cas, l'AVF est dite "épisode" car les crises surviennent par épisodes (ou salves) de un à trois mois séparés par des intervalles libres pouvant aller de quelques mois à quelques années. Là encore, il peut y avoir une étonnante régularité avec, par exemple un épisode au printemps et un autre à l'automne. Parfois l'AVF est chronique, c'est-à-dire, sans période de rémission.

L'évolution à long terme est variable : les crises disparaissent habituellement en vieillissant mais malheureusement, le plus souvent après seulement 20 ou 30 années d'évolution.

Est-ce une maladie grave ?

Oui et non. Oui, par l'extrême sévérité de la douleur et son retentissement parfois dramatique sur la vie personnelle, familiale et professionnelle. **Non**, au sens où elle n'est ni mortelle, ni en rapport avec une

affection vasculaire ou tumorale du cerveau. Elle ne fait pas partie de la liste des 30 affections bénéficiant de l'exonération du ticket modérateur (prise en charge Sécurité Sociale 100 %) mais lorsqu'elle est chronique, elle est tellement invalidante qu'elle justifie que votre médecin effectue une demande dite de 31^e maladie auprès de votre centre de Sécurité Sociale.

Quelle en est la cause ?

La cause de l'AVF est à ce jour totalement inconnue. On sait seulement qu'il existe une certaine susceptibilité génétique et une implication d'une région du cerveau appelée l'hypothalamus qui joue un rôle dans les phénomènes chronobiologiques. Pendant les crises elles-mêmes, il y a une dilatation des branches de l'artère carotide interne et une souffrance des nerfs dits "sympathique" et "parasymphathique". Néanmoins, ces connaissances demeurent très fragmentaires et l'AVF est incontestablement une des affections les plus mystérieuses qui soit.

Comment traite-t-on l'AVF ?

Il n'existe pas à ce jour de traitement qui guérisse définitivement l'AVF. Toutefois, les traitements actuels apportent un soulagement important (il faut cependant noter que certains de ces traitements n'ont pas ce que l'on appelle l'AMM (autorisation de mise sur le marché) pour cette affection et réglementairement ne peuvent donc pas vous être remboursés. Les traitements se divisent en deux groupes : traitement de crise et traitement de fond.

Traitement de crise. Il n'existe que deux traitements dont l'efficacité est scientifiquement démontrée (disparition de la douleur en moins de 15 minutes dans 70 à 80 % des cas) : 1) le sumatriptan injectable, médicament dit d'exception qui doit vous être prescrit sur une ordonnance spéciale et qui est remboursé à 65 % SS; 2) l'oxygène normobare en inhalation nasale à 7 litres/minute. (Cette indication n'étant pas reconnue officiellement, votre neurologue devra effectuer une demande exceptionnelle auprès du médecin de votre caisse afin que vous puissiez obtenir l'installation d'une bouteille d'oxygène à domicile).

Traitement de fond. On entend par traitement de fond un traitement quotidien à prendre durant les épisodes pour diminuer la fréquence des crises (il n'existe malheureusement pas de traitement qui puisse être pris entre les épisodes pour empêcher leur survenue). Le traitement le plus efficace - mais qui n'a pas l'AMM dans cette indication - est le vérapamil, par ailleurs largement utilisé en cardiologie. D'autres médicaments tels que l'indométacine et les corticoïdes dans les formes épisodiques, ainsi que le lithium dans les formes chroniques peuvent aussi être utilisés avec un maniement néanmoins plus difficile.

Consultation d'AVF à Lariboisière

Un rendez-vous rapide peut être obtenu en téléphonant au 01 49 95 65 09 ou 01 49 95 65 10 et en précisant bien qu'il s'agit d'une algie vasculaire de la face.