

LES ALGIES FACIALES

A. MAERTENS de NOORDHOUT, J. SCHOENEN

LES ALGIES FACIALES

A. MAERTENS de NOORDHOUT⁽¹⁾, J. SCHOENEN⁽²⁾

RÉSUMÉ

L'algie faciale est un symptôme fréquent en pratique quotidienne. Elle peut relever d'étiologies diverses dont l'approche thérapeutique est totalement différente. Pour cette raison, un diagnostic différentiel précis est indispensable. Il se base essentiellement sur une anamnèse fouillée et un examen clinique méticuleux. En effet, dans la majorité des syndromes que nous allons décrire, les explorations complémentaires s'avèrent négatives. Le diagnostic est donc avant tout clinique.

RAPPEL NEUROBIOLOGIQUE ET NOSOGRAPHIQUE

1. Vascularisation et innervation de la face.

Pour mieux comprendre les corrélations anatomo-cliniques des différentes formes d'algies faciales, un bref rappel de l'anatomie nerveuse et vasculaire de la face est nécessaire. La *vascularisation de la face* dépend de la carotide externe dont les branches principales sont, de haut en bas, l'artère temporale superficielle et ses rameaux principaux frontal et pariétal, l'artère transverse de la face, l'artère palatine descendante et son rameau buccal, l'artère faciale dont les diverses branches irriguent toute la région s'étendant de la partie inférieure de l'orbite jusqu'à la mandibule (artère sous-mentonnière). Signalons pour mémoire que les terminaisons supra- et infraorbitaires des artères frontale et faciale forment des anastomoses avec l'artère ophtalmique, branche de la carotide interne. *L'innervation sensitive de la face* et de la partie antérieure du crâne est assurée par la racine sensitive du trijumeau et ses trois branches : de haut en bas, le nerf ophtalmique, le nerf maxillaire supérieur et le nerf maxillaire inférieur. La partie postérieure du crâne ainsi que l'angle de la mâchoire sont innervés par les premières racines cervicales et principalement la racine C2 ou grand nerf occipital d'Arnold. La sensibilité de la partie postérieure de la

bouche et de l'oropharynx dépend du nerf glosso-pharyngien. L'innervation motrice de la face n'entre pas dans le cadre de cet exposé, mais il faut rappeler l'existence d'une riche innervation *ortho- et parasymphatique* provenant respectivement du plexus carotidien et du grand nerf pétreux superficiel et convergeant dans le ganglion ptérygo-palatin d'où partent diverses branches en direction, notamment, des muscles intrinsèques de l'œil, des glandes salivaires et des vaisseaux superficiels de la face. Ces éléments sont importants, car ils aident à comprendre l'origine des signes vasomoteurs qui accompagnent certaines algies faciales.

2. Classification des algies faciales

L'obstacle majeur à une classification universellement admise est l'utilisation de multiples appellations pour désigner une même entité. Dès lors, en attendant une nouvelle classification actualisée par l'International Headache Society, nous nous baserons sur celle proposée par Clifford Rose dans la dernière édition du *Handbook of clinical neurology* (2), en négligeant les causes marginales et les syndromes dont l'identité reste discutée. Sept grandes entités peuvent être distinguées ; une huitième regroupe des étiologies variées, mais plus rares.

1. Les algies neurovasculaires de la face (ou « cluster headache » ou encore céphalées en grappes de Horton).

2. Les névralgies du trijumeau et du glosso-pharyngien.

3. L'artérite temporale à cellules géantes de Horton.

4. Les algies faciales d'origine oto-rhino-laryngologique et dentaire.

(¹) Assistant, (²) Chercheur qualifié du FRSM, Université de Liège, Institut de Médecine, Consultations spécialisées des Céphalées, Secteur de Neurologie-neurophysiologie clinique (D^r P. J. Delwaide), Département de Clinique et de Pathologie médicales (Pr. H. Van Cauwenberge).

5. Les algies faciales d'origine ophtalmologique.

6. Les algies faciales atypiques.

7. Les céphalées cervicogéniques.

8. Les causes rares telles que l'anévrisme disséquant de la carotide, l'ophtalmoplégie douloureuse de Tolosa-Hunt, la maladie de Paget, les tumeurs de la région antérieure du crâne et, en particulier, de la région sellaire.

Nous envisagerons successivement ces différentes entités avec leurs caractéristiques cliniques, physiopathologiques et leur traitement.

PRINCIPAUX SYNDROMES CLINIQUES

1. Les algies neurovasculaires de la face ou « cluster headache »

Cette entité a été désignée dans la littérature par de nombreux synonymes dont le plus connu est céphalée de Horton. Il s'agit d'une pathologie fréquente puisque son incidence dans la population est estimée à 40 pour 100.000. Elle atteint surtout les sujets de sexe masculin (84 %) et commence dans la première moitié de la vie (âge moyen de début 34 ans et demi). Comme leur nom anglo-saxon l'indique, les douleurs surviennent par épisodes (*grappes*) d'une durée d'une semaine à trois mois, séparés par des intervalles libres de plusieurs mois. La fréquence des *grappes* est en moyenne d'une ou deux par an avec survenue préférentielle au printemps ou en automne. Durant un épisode, le patient présente plusieurs crises quotidiennes, durant de 20 minutes à 2 heures, avec une prédominance nocturne. Dans l'immense majorité des cas, la douleur est strictement unilatérale à prédominance périorbitaire, mais elle peut parfois changer de côté lors d'un épisode ultérieur. La douleur est extrêmement intense et continue, ressentie comme une brûlure, un coup de couteau ou une déchirure. Pendant la crise, le patient déambule de long en large, incapable de trouver le repos par opposition au migraineux qui recherche le calme et l'obscurité. La crise est presque toujours accompagnée de signes vasomoteurs ipsilatéraux à la douleur : par ordre de fréquence, larmoiement (87 %), injection conjonctivale (58 %), rhinorrhée (37 %), obstruction nasale (60 %), signe de Claude Bernard-Horner (30 %) qui peut persister entre les crises douloureuses, flush

facial unilatéral (20 %) et hypersalivation. Signalons encore que pendant les *grappes*, la prise d'alcool déclenche souvent une crise et que, dans 25 à 30 % des cas, la forme cyclique classique de la maladie fait place à une forme chronique avec crises quotidiennes.

La *physiopathologie* du « cluster headache » reste mystérieuse. On a invoqué un dysfonctionnement du système autonome avec phénomène d'hypersensibilité du corps carotidien chémo-sensible ou un dysfonctionnement de l'hypothalamus. Des troubles végétatifs plus globaux, notamment à répercussion cardiaque, ont été démontrés chez ces patients. Certains voient, dans ce syndrome, la conséquence de microtraumatismes au niveau du système autonome et sensitif de la face ; l'apparition d'une algie vasculaire après un traumatisme facial est classique. Une hypothèse intéressante est celle de Sicuteri (3), postulant l'existence d'une déafférentation relative des fibres nociceptives à substance P, ce qui entraînerait une hypersensibilité de dénervation des neurones du noyau de la racine descendante du trijumeau au niveau bulbaire et cervical haut. Il s'agit d'une hypothèse physiopathologique comparable à celle avancée pour les douleurs « fantômes » après amputation.

Le traitement de la céphalée en *grappes* comporte deux aspects : le traitement des crises et le traitement prophylactique.

Le traitement des crises est généralement peu satisfaisant à cause de leur brièveté et du délai d'action des médications administrées. Les antalgiques banals et les anti-inflammatoires non stéroïdiens ont quelque efficacité ; les résultats obtenus avec les dérivés de l'ergot sont mitigés à cause de leur résorption irrégulière. L'inhalation d'oxygène pur semble à l'heure actuelle la méthode la plus efficace, mais elle est difficile à réaliser en pratique, sauf en milieu hospitalier. Parfois, une hyperventilation dès le début de la crise peut soulager le patient.

Les crises de céphalées en *grappes* étant extrêmement violentes, un traitement prophylactique est indispensable dans la majorité des cas. Diverses médications ont été étudiées avec des résultats difficiles à évaluer puisqu'une rémission spontanée des douleurs peut survenir à tout moment. Néanmoins, quatre substances au moins semblent efficaces. L'ergo-

tamine, utilisée comme traitement aigu, est aussi active comme traitement de fond. Les données de la littérature font état d'une réduction de la fréquence des crises de l'ordre de 50 %. Le *méthysergide* (Deseril®), un inhibiteur sérotoninergique, est plus efficace que l'ergotamine (50 à 80 % de réduction de la fréquence des crises). Ce traitement est prescrit à raison de 3 à 6 mg par jour en trois prises. Etant donné le risque d'effets secondaires graves lors d'un traitement prolongé (fibrose péritonéale), il convient de ne prescrire cette substance que pour des périodes de quatre à cinq mois maximum entrecoupées d'une pause d'un à deux mois. Le traitement prophylactique de choix dans la céphalée en *grappes* fait appel aux *sels de lithium* (Maniprex®, Priadel®). L'efficacité de ce traitement est remarquable (70 à 80 % de réduction des crises), surtout dans les formes chroniques. La posologie est adaptée en fonction de la lithémie dont les taux thérapeutiques sont compris entre 0,7 et 1,2 mEq/litre. Un taux supérieur expose à des effets secondaires graves tels que tremblements, confusion, troubles de mémoire. Ces effets, mis à part un tremblement discret, sont rarement observés aux doses habituelles. Dans les cas rebelles, une *corticothérapie* par voie générale peut être essayée, par exemple par méthylprednisolone à raison de 48 mg par jour pendant quelques jours, ensuite un jour sur deux. L'effet est souvent spectaculaire ; malheureusement, ce traitement expose le patient aux effets secondaires communs à toute corticothérapie et on observe souvent une récurrence des crises à l'arrêt de la médication. Récemment, les *antagonistes du calcium* ont été proposés comme adjuvant au traitement de fond. A côté de la pharmacothérapie, *d'autres approches thérapeutiques* sont utilisées. L'attouchement du ganglion ptérygo-palatin au liquide de Bonin peut abrégé la crise, mais n'a guère d'action prophylactique. L'alcoolisation de ce même ganglion donne de bons résultats dans certains centres, mais des rechutes sont possibles. Il va de soi que dans la céphalée en *grappes*, le traitement prophylactique ne doit être poursuivi que pendant trois à quatre mois puisque les épisodes douloureux ne durent que quelques semaines, exception faite des formes chroniques.

2. La névralgie du trijumeau ou « tic douloureux » de la face.

Il s'agit en règle générale d'une affection du sujet âgé, l'âge de début se situant après 50 ans dans 75 % des cas. Les femmes sont atteintes un peu plus souvent que les hommes (3 pour 2). Les douleurs sont unilatérales, distribuées généralement dans le territoire d'une seule branche du trijumeau (souvent le maxillaire supérieur, parfois le maxillaire inférieur). Les crises sont paroxystiques, fulgurantes, brèves (quelques secondes) et très intenses, souvent accompagnées d'une grimace de l'hémiface, d'où le nom de « tic douloureux ». Elles se répètent à plusieurs reprises durant la journée, mais sont peu fréquentes ou absentes la nuit. Il existe également des phases d'exacerbation et de rémission. Il n'y a pas de signes vasomoteurs d'accompagnement. L'existence d'une « zone gachette », dont la stimulation même très légère déclenche la douleur, est classique. Il s'agit souvent de la gencive ou de la muqueuse jugale, ce qui explique la fréquence des douleurs pendant les repas.

On distingue les *névralgies essentielles et symptomatiques*. Dans les « formes essentielles », aucune étiologie ne peut être mise en évidence et l'examen neurologique est rigoureusement normal : en particulier, il n'y a pas d'hypoesthésie dans le territoire du trijumeau et le réflexe cornéen est conservé. Les formes symptomatiques peuvent relever de diverses origines dont les plus fréquentes sont une tumeur de l'angle pontocérébelleux comprimant la racine sensitive du trijumeau ou une sclérose en plaques atteignant les fibres myélinisées dans le tronc cérébral. Dans les deux cas, l'examen neurologique est anormal et il peut exister un fond douloureux permanent. Les explorations complémentaires sont alors indispensables.

Le traitement de choix de la névralgie du trijumeau est la carbamazépine (Tegretol®) à raison de 3 à 6 × 200 mg par jour. Dans deux cas sur trois, ce traitement entraîne la disparition complète des crises. Un autre anti-épileptique, la diphenylhydantoïne, présente une certaine efficacité, moindre cependant que celle de la carbamazépine. Elle nécessite en outre l'administration de doses élevées (200 à 500 mg par jour) susceptibles d'entraîner des effets secondaires. En cas de résistance primaire ou secon-

daire au Tegretol®, des résultats intéressants peuvent être obtenus en ajoutant à ce dernier du *baclofen* (Lioresal®) à posologie progressive jusqu'à 75 mg par jour. L'association des deux substances permet de maintenir leur posologie respective à un niveau n'entraînant pas d'effets secondaires. Dans les cas résistant au traitement médical, une *thermo-coagulation* du ganglion de Gasser peut être proposée. Cette technique est délicate et devrait être réservée à des centres expérimentés. Une coagulation excessive peut détruire les fibres sensibles de gros diamètre, entraînant une anesthésie douloureuse de la face ou des lésions cornéennes, alors qu'une coagulation insuffisante des fibres nociceptives expose à des récives.

La *névralgie du glosso-pharyngien*, nettement plus rare, a des caractéristiques cliniques similaires à celles de la névralgie du trijumeau, mais la douleur est localisée au niveau de la gorge et s'irradie vers l'oreille. Les crises peuvent être déclenchées par la déglutition, surtout de liquides froids. Le traitement est identique à celui de la névralgie du trijumeau.

3. *L'artérite temporale à cellules géantes de Horton.*

Il s'agit d'une pathologie rare, atteignant deux fois plus souvent la femme que l'homme et survenant à un âge avancé. Les douleurs sont généralement temporales et bilatérales, sourdes, mais parfois assez violentes, exacerbées à la pression des artères temporales qui apparaissent turgescentes et indurées. Le patient signale fréquemment une hypersensibilité du scalp, rendant par exemple très pénible le port d'un chapeau. La symptomatologie survient habituellement dans un contexte systémique d'altération de l'état général avec anorexie, amaigrissement et myalgies diffuses. Dans certains cas, les patients se plaignent de douleurs orbitaires et l'extension de l'artérite à l'artère ophtalmique, à l'artère faciale ou aux artères intracérébrales peut entraîner respectivement une cécité, une claudication intermittente de la mastication et une ischémie linguale, ou des accidents ischémiques cérébraux. *Les examens paracliniques* sont d'une grande importance : existence d'un syndrome inflammatoire dans 70 % des cas avec vitesse de sédimentation au-dessus de 60 mm par heure, anémie inflam-

matoire, élévation du taux d'immunoglobulines (surtout IgM et IgG), élévation des fractions C3 et C4 du complément. La biopsie de l'artère temporale révèle un épaississement de la paroi de l'artère avec infiltration de lymphocytes, de plasmocytes et de cellules géantes.

Le traitement doit être instauré de façon précoce sans attendre les résultats de la biopsie temporale. Il est à base de corticoïdes, par exemple *prednisone* 60 à 80 mg par jour pendant quelques jours, dose à diminuer progressivement pour atteindre une posologie d'entretien de 20 à 30 mg par jour pendant trois mois. L'effet est spectaculaire aussi bien sur les douleurs que sur les symptômes généraux d'accompagnement. Le traitement doit être poursuivi au moins jusqu'à normalisation de la vitesse de sédimentation avec risque de récive. L'adjonction aux corticoïdes d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, notamment d'acide acétylsalicylique à doses élevées, peut être utile.

4. *Causes oto-rhino-laryngologiques et stomatologiques*

Une description précise des symptômes entrant dans ce cadre est malaisée, car les étiologies en sont très variées de même que le caractère et la topographie des douleurs. Epinglons comme causes fréquentes d'algies faciales *les sinusites et les otites* que l'anamnèse et l'examen clinique permettent généralement de mettre en évidence avec l'aide éventuelle de radiographies ou d'une tympanoscopie. Le traitement est essentiellement causal.

Diverses pathologies dentaires peuvent être à l'origine de douleurs faciales : pulpites, périodontite apicale, abcès, etc... Le traitement est ici aussi celui de la cause.

Une place particulière peut être attribuée aux douleurs faciales prenant leur origine dans les *articulations temporo-mandibulaires*. Les causes peuvent être diverses : polyarthrite chronique, ostéo-arthrose et surtout le *syndrome de Costen*. Cet auteur a décrit une entité comprenant des douleurs situées dans la région de l'oreille, de l'articulation temporo-mandibulaire et de la région temporale, attribuées à une fermeture exagérée de la mâchoire à la suite d'une rétroposition de la tête du condyle mandibulaire. Celle-ci serait responsable d'une irritation du nerf auriculo-temporal et de la corde du tym-

pan. Le traitement réside dans une correction soigneuse de l'occlusion et de l'intercuspidisation dentaire, par exemple par meulages sélectifs. Il semble bien que l'explication physiopathologique ne soit pas entièrement satisfaisante et qu'une partie au moins de la douleur soit due à une contraction permanente des muscles masticateurs, ce qui explique l'action parfois spectaculaire des benzodiazépines myorelaxantes.

5. Algies faciales d'origine oculaire.

La principale cause oculaire est le *glaucome à angle fermé*. Il s'agit d'une éventualité rare, survenant dans la deuxième moitié de la vie, mais qui impose un diagnostic et un traitement rapides pour préserver la vision de l'œil atteint. Les symptômes sont généralement évocateurs : douleurs très intenses dans l'œil atteint, vision brouillée, injection conjonctivale, mydriase modérée et aréactive.

Le traitement chirurgical (iridectomie périphérique) doit être instauré dans les quelques jours si l'on veut éviter une cécité définitive.

D'autres pathologies oculaires peuvent être responsables de douleurs faciales ou de céphalées frontales : troubles de l'accommodation, diplopie, etc... La douleur est généralement assez modérée, située dans les régions supraorbitaires, de topographie peu précise et plus intense en fin de journée ou lors d'un effort de lecture. Le traitement est celui de la cause.

De façon un peu arbitraire, nous rangerons dans ce chapitre le *zona ophtalmique* à cause des répercussions parfois graves qu'il peut entraîner sur l'œil. En phase floride, le diagnostic ne pose guère de problème. Cependant, depuis la découverte d'agents antiviraux, un diagnostic précoce est souhaitable dans l'espoir d'éviter les complications et, notamment, les algies post-zoostériennes, souvent rebelles aux traitements. L'attention sera attirée par l'existence d'une douleur à type de brûlure entreprenant la branche ophtalmique du trijumeau, l'existence d'une hypoesthésie dans le territoire de ce nerf et l'apparition de quelques vésicules cutanées.

Le traitement n'est pas encore bien codifié, mais il semble que l'administration précoce par voie générale d'un *antiviral* tel que la *vidarabine* (Vira-A®) ou l'aciclovir (Zovirax®) réduit le

pourcentage de complications oculaires et d'algies post-zoostériennes. Lorsque ces dernières surviennent malgré tout, elles sont difficilement traitées. Des résultats appréciables sont parfois obtenus avec l'*amitriptyline* (Tryptizol®) ou la *chlorimipramine* (Anafranil®) administrées d'abord en perfusion à des doses de 100 à 150 mg par jour, puis par voie orale avec une dose d'entretien de 75 mg par jour. L'iontophorèse locale transcutanée de vinblastine ou de vincristine a été préconisée par une équipe hongroise, mais cette technique n'a pas été validée jusqu'ici.

6. Les algies faciales atypiques.

Il s'agit d'une entité dont les limites et la physiopathologie sont mal définies, mais qui correspond néanmoins à une réalité clinique. Des femmes âgées de plus de 30 ans sont le plus souvent atteintes, se plaignant de douleurs localisées à la racine du nez ou sur la muqueuse nasale, la région orbitale, le maxillaire supérieur, les dents et parfois la région de l'oreille. La douleur est généralement unilatérale et gênante. Elle survient d'abord par épisodes de plusieurs heures à plusieurs jours, puis devient quasi permanente. Dans l'histoire des patients, on retrouve fréquemment une pathologie otorhino-laryngologique ancienne ou des troubles psychopathologiques. Dans certains cas, il existe des signes vasomoteurs d'accompagnement tels que rhinorrhée profuse, injection conjonctivale et parfois larmoiement unilatéral. Ces derniers éléments ne doivent pas faire confondre les algies faciales atypiques avec la céphalée en *grappes* qui atteint surtout l'homme et dont les crises sont brèves et intenses. On a proposé comme *étiologie* de ce syndrome une atteinte inflammatoire ou irritative du ganglion ptérygo-palatin, ce qui expliquerait dans certains cas l'efficacité de l'alcoolisation ou de l'ablation de ce ganglion. Parfois, la prescription d'une médication psychotrope ou d'une psychothérapie se révèle utile.

7. Céphalées cervicogéniques.

Une pathologie ostéoarticulaire cervicale haute, particulièrement en C2 et C3 peut être responsable de céphalées. Celles-ci ont essentiellement une localisation postérieure, mais sont fréquemment projetées dans la région

TABLEAU I.

	Céphalées en grappes	Néuralgie du trijumeau	Artérite de Horton	Algies faciales atypiques	Céphalées cervicogéniques
Sexe	♂ > ♀	♂ = ♀	♀ > ♂	♀ > ♂	♀ > ♂
Age de début	± 30 ans	> 50 ans	> 50 ans	> 30 ans	> 40 ans
Localisation	1 côté, périorbitaire	1 côté, V2/V3	2 côtés, tempes	1 > 2 côtés, variable	1 > 2 côtés, occipitale → fronto-orbitaire
Caractère de la douleur	Continue, insupportable ↓ par pression artère temporale	Paroxystique « décharge électrique »	Sourde, ↑ par pression artère temporale	Variable, brûlure	Sourde, ↑ par rotation tête
Décours des crises	20 min à 2 h vespérales, nocturnes, 1 ou plus/24 h	Quelques secondes diurnes, aux repas, plusieurs/24 h	Ininterrompue	Quelques heures ou ininterrompue	Ininterrompue
Signes associés	Troubles autonomes du même côté	« Zones gachettes », grimaces	Artères indurées, signes systémiques, ↑ VS	Troubles psychiques, parfois signes vasomoteurs	Raideur cervicale, Arnold, troubles vasomoteurs, visuels
Examen neurologique	Normal	Normal (sauf « symptomatique »)	parfois ischémie nerf optique, langue	Normal	Normal
Décours de la maladie	« grappes » et intervalles libres prolongés (parfois formes chroniques possibles)	Exacerbations et atténuations	Variable	Chronique	Exacerbations et rémissions
Traitement	Crise : O ₂ , ergotamine Fond : - lithium - méthysergide - corticoïdes - alcoolisation	Carbamazépine baclofène phénytoïne (thermo-coagulation)	Corticoïdes AINS	Psychotropes, psychothérapie, alcoolisation ganglion ptérygo-palatin	AINS, myorelaxants, physiothérapie, infiltration, Arnold/C2-C3

supra-orbitaire et frontale. La douleur est souvent unilatérale, sourde, accentuée par les mouvements de la colonne cervicale. Les épisodes douloureux durent de quelques jours à plusieurs semaines, entrecoupés de périodes d'accalmie. L'anamnèse et l'examen clinique révèlent l'existence d'un ancien traumatisme cervical, d'une polyarthrite chronique, d'une arthrose diffuse et on note souvent une sensibilité élective de l'émergence du nerf occipital d'Arnold ou une contracture des muscles para-

vertébraux. La projection de la douleur sur les régions antérieures du crâne et l'orbite s'explique par les relations topographiques étroites existant entre les noyaux des premières racines cervicales et le noyau de la racine descendante du trijumeau.

Le traitement repose sur l'administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens et de myorelaxants. Une physiothérapie d'appoint peut être utile. Lorsqu'il existe une douleur sévère à l'émergence du nerf d'Arnold, une