

Algies faciales

Urs Pató, Matthias Sturzenegger

Neurologische Klinik, Inselspital, Bern



Quintessence

- Il faut distinguer entre deux formes d'algies faciales: la forme primaire, idiopathique (l'étiologie n'est pas identifiable par les méthodes diagnostiques actuelles et le mal ne peut être traité de manière ciblée), et la forme secondaire, symptomatique (liée à une pathologie de base, par ex. inflammatoire ou néoplasique).
- Toute structure anatomique affectée peut provoquer une algie faciale: peau, tissus sous-cutanés, os, articulations temporo-mandibulaires, nez, bouche, sinus, nerfs et vaisseaux ainsi que le globe oculaire et l'orbite.
- Le diagnostic doit s'efforcer de reconnaître les formes secondaires d'algies faciales.
- L'anamnèse et l'examen détaillés forment la base permettant de cibler le diagnostic.
- L'IRM est indiqué lors d'une suspicion de pathologie des tissus mous, des vaisseaux et des structures intracrâniennes; le CT en cas de suspicion de pathologie osseuse ou articulaire.
- En cas d'algie, les diagnostics les plus fréquemment manqués concernent les pathologies suivantes: sinusite sphénoïde, infiltrations profondes de type néoplasique ou inflammatoire, dissection carotidienne, thrombose cavernueuse, artérite à cellules géantes.

Summary

Facial pain

- *In facial pain, as with headaches, it makes sense to differentiate primary (idiopathic) from secondary (symptomatic) forms.*
- *Disorders of many anatomical structures such as cutis, subcutis, bones, jaw joints, nose, mouth, sinuses, cranial nerves, eye and orbit may cause facial pain.*
- *The primary goal must be to recognise secondary forms of facial pain.*
- *A detailed patient history and clinical examination are the basis for further diagnosis and treatment.*
- *MRI is the imaging method of choice when disorders of soft tissue, intracranial structures and/or vascular lesions are suspected, and CT where disorders of the bones and joints are suspected.*
- *Frequently overlooked disorders are sinusitis sphenoidalis, deeply located facial inflammations or neoplastic infiltrations, carotid artery dissection, thrombosis of the cavernous sinus, and giant cell arteritis.*

Introduction/contexte

Dans la routine hospitalière, l'algie faciale est une pathologie répandue, mais très hétérogène. Ses syndromes ne la distinguent pas clairement des divers syndromes de céphalées – la face fait fina-

lement partie de la tête. Nous n'aborderons pas ici les douleurs faciales accompagnant en général les formes de céphalées les plus répandues que sont les céphalées de tension et les migraines. Dans la routine clinique, une subdivision selon l'étiologie se révèle judicieuse: l'algie peut être d'étiologie musculo-ligamentaire, resp. provenir des tissus mous, ou encore être d'origine dento-alvéolaire, oculo-orbitaire, neurologique ou vasculaire (tab. 1) [1]. La complexité anatomique de la face induit, du moins en théorie, un grand nombre de tableaux cliniques à évaluer lors du diagnostic différentiel, et implique de nombreux domaines spécialisés: ORL, ophtalmologie, chirurgie maxillaire, dentisterie, rhumatologie et neurologie [2]. La suite de cet article présente, du point de vue clinique et diagnostique, les causes les plus fréquentes de douleurs localisées principalement au niveau du visage et leur traitement.

La version actuelle de la classification internationale des céphalées (International Classification of Headache Disorders [CHD-IIR1]), établie par la International Headache Society (IHS), peut être téléchargée en format Word depuis l'un des sites www.i-h-s.org ou www.ihs-classification.org/en.

Les névralgies

La lésion de tout nerf crânien innervant les structures de la face peut provoquer une névralgie. Celle-ci se caractérise par des attaques douloureuses à localisation stéréotypée, très violentes, courtes (quelques fractions de seconde), à répétitions aiguës et lancinantes. Dans les formes symptomatiques, une douleur persiste parfois entre les attaques. En cas de névralgie, il faut toujours différencier les formes secondaires (par ex. dues à une inflammation [sclérose en plaques, borréliose], à des compressions ou des infiltrations d'origine tumorale) de la forme primaire (idiopathique).

Névralgie du trijumeau [3]

La névralgie la plus fréquente au niveau du visage touche les régions innervées par l'une des trois branches du trijumeau; son incidence annuelle est de 3-13/100 000 et elle atteint 30/100 000 dans la catégorie des 70 ans et plus. Les femmes sont atteintes plus souvent que les hommes. La névralgie idiopathique du trijumeau est une maladie de la vieillesse, qui survient presque toujours après

Tableau 1. Classification des douleurs oro-faciales.

Musculo-ligamentaires ou dans les tissus mous
Douleurs articulaires temporo-mandibulaires
Douleur myofasciale
Pathologies des glandes salivaires
Infections (candidiase)
Néoplasies (primaires, métastases)
Dento-alvéolaires
Dentaires
Périodontales
Pulpaire
Sinusite
Odontalgie atypique
Oculo-orbitaires
Glaucome
Orbitopathie endocrine
Thrombose artérielle ou veineuse
Processus occupant de l'espace intra-orbitaire
Panophtalmie
Neurologiques
Névralgie, neuropathie
Vasculaire (vasculite, dissection, thrombose)
Idiopathique (migraine, cluster-headache, SUNCT [Short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing])
Inflammatoire (syndrome de Tolosa Hunt, névrite)
Divers
Burning mouth syndrom
Algie faciale atypique
Idiopathique

la quarantaine. Avant cet âge, son apparition est un signal d'alarme indiquant une névralgie du trijumeau secondaire causée par ex. par une sclérose en plaques ou par une tumeur occipitale.

Le mécanisme de la névralgie idiopathique du trijumeau n'est pas compris avec précision. Une explication souvent citée, avançant que la racine du trijumeau serait comprimée par une boucle vasculaire, demeure hypothétique et insatisfaisante.

Les patients souffrent typiquement de douleurs unilatérales et lancinantes au niveau de la deuxième branche du trijumeau (35%), de la troisième (30%), ou d'une combinaison des première et deuxième (10%), ou des deuxième et troisième (20%). La première branche est la moins touchée (5%); une atteinte de cette dernière signale une forme symptomatique éventuelle. Les attaques durent quelques secondes à deux minutes au maximum; une douleur sourde, plus fréquente dans les formes secondaires, peut cependant persister entre deux attaques. L'algie est typiquement déclenchée par des facteurs tels que: contact du visage, courant d'air, rasage, expression orale, mastication. Elle peut provoquer une perte pondérale rapide en raison de l'incapacité d'absorption de nourriture. L'examen neurologique de la névralgie idiopa-

thique du trijumeau est en général normal; en particulier le réflexe cornéen est normal. Par contre, les troubles neurologiques peuvent être considérables dans les formes secondaires (moins de 10%), selon la pathologie de base impliquée. En cas de névralgie du trijumeau, les symptômes des formes primaires et secondaires se chevauchent. C'est pourquoi la recherche ciblée d'une forme secondaire est toujours de rigueur, particulièrement en présence de signaux d'alarme tels que: patient jeune, symptômes atypiques (par ex.: douleurs persistantes, dysfonctions névralgiques telles que dysesthésies ou hypoacousie). Les méthodes diagnostiques adéquates sont l'IRM du crâne et, en cas de suspicion inflammatoire, l'analyse du liquide céphalorachidien.

Le traitement médicamenteux reste le premier choix. L'administration des substances suivantes est basée sur l'évidence: a) carbamazépine (Number Needed to Treat: 1,7), dont les effets secondaires (vertiges, démarche instable, étourdissement, hyponatrémie, induction enzymatique) empêchent souvent l'administration en dose suffisante pour être efficace, en particulier chez les personnes âgées; il en va de même pour l'oxcarbazépine; b) lamotrigine (NNT: 2,1), dont la posologie doit être augmentée très lentement en raison d'un risque de réaction cutanée sévère; c) baclofène (NNT: 1,4), dont les effets secondaires sont également le vertige, l'étourdissement et l'ataxie. Toutes les études sont encore en cours pour les antiépileptiques suivants: gabapentine, phénytoïne, valproate, clonazépine. Les dosages des trois derniers de ces antiépileptiques peuvent être augmentés rapidement et éventuellement administrés i.v. Les différentes substances mentionnées peuvent aussi se combiner.

Mesures chirurgicales: elles doivent être envisagées lorsque les traitements médicamenteux sont inefficaces ou le deviennent, et lorsque les effets secondaires de la médication sont intolérables. Cette situation se présente, à long terme, pour 30 à 70% des cas documentés d'algie idiopathique. Toutes ces méthodes produisent de bons résultats, bien qu'il n'existe à leur propos aucune étude contrôlée. Les méthodes percutanées, peu invasives (thermocoagulation [différentielle par radiofréquence, thermorhizotomie]; infiltration cisternale rétroganglionnaire de glycérol; compression par ballonnet du ganglion de Gasser), sont initialement efficaces dans 90% des cas mais grevées toutefois par un taux de récurrence de 30 à 50% après dix ans. On peut cependant normalement répéter ces interventions avec un faible risque de complications de l'ordre de 1 à 10% (dysesthésie et anesthésie douloureuses, kératite neuro-paralytique, infection), qui dépend en grande partie du degré d'expérience du chirurgien. On rapporte un taux de réussite semblable – avec toutefois un effet retardé – pour la radiochirurgie stéréotaxique (gamma-knife). L'opération dite de décompression microvasculaire selon Jannetta,

procédant à une craniotomie occipitale, n'est aujourd'hui plus pratiquée qu'exceptionnellement.

La névralgie postzostérienne

La névralgie postzostérienne est probablement la forme secondaire la plus répandue de névralgie du trijumeau [4].

Son incidence augmente avec l'âge pour atteindre 8/1000/an dès 70 ans. Les patients âgés, ou ceux dont le système immunitaire est affaibli, courent un risque élevé de névralgie zosterienne et même postzostérienne. La névralgie zosterienne est fréquente en cas de névralgie des nerfs crâniens. Le plus souvent, c'est la première branche du trijumeau qui est atteinte (zona ophtalmique).

D'entrée, les douleurs neuropathiques sont les symptômes prédominants: douleurs brûlantes persistantes, d'une cruelle intensité, exacerbées par des piqûres fulgurantes («névralgiformes»). L'inflammation peut s'étendre à l'œil, à d'autres nerfs crâniens (parésie faciale), voire au cerveau.

On recourt dès que possible à des substances antivirales et à des corticostéroïdes afin de diminuer les douleurs aiguës et la durée de l'exanthème.

Un traitement analgésique combiné et précoce est efficace en cas de névralgie postzostérienne: antidépresseurs tricycliques (amitriptyline, imipramine, clomipramine, NNT: 1,6); antiépileptiques (gabapentine, prégabaline, carbamazépine, NNT: 2,2); opioïdes (oxycodone, NNT: 2,5; tramadol, NNT: 4,7); application locale de lidocaïne. La vaccination de rappel est le moyen de prévention le plus prometteur chez les personnes âgées: lorsqu'elles sont vaccinées, leur risque de névralgies zosteriennes diminue de 61% et celui de douleurs postzostériennes de 66% [5].

D'autres névralgies faciales sont plus rares: la névralgie glossopharyngienne, la névralgie du ganglion géniculé, la névralgie du nerf intermédiaire, la névralgie naso-ciliaire, etc.

Les céphalées trigéminales autonomes [6]

Comme leur nom l'indique, ce groupe d'algies faciales se caractérise par un syndrome douloureux unilatéral de la face dans les régions innervées par le trijumeau, en association avec des signes localisés au visage, indiquant une dysfonction du système neurovégétatif. La physiopathologie de ces douleurs est peu claire, et elles sont rangées parmi les formes d'algie primaires (idiopathiques). Les résultats des recherches récentes mettent en avant une cause fonctionnelle neuronale centrale. On distingue les formes suivantes (ICHD): céphalée en grappe, dite cluster headache (variante épisodique et chronique); hémicrânie paroxystique (variante épisodique et chronique); syndrome de SUNCT (Short lasting unilateral neuralgiform headache attacks with conjunctival injection and tearing).

La forme la plus répandue, le *cluster headache*, est facile à reconnaître pour l'initié. Sa prévalence parmi les algies faciales est plutôt faible en comparaison avec celle de la migraine (0,1% contre 12%). Elle doit son nom au caractère de ses attaques, qui apparaissent de manière périodique par «grappes» ou épisodes rapprochés (clusters). Les douleurs sont strictement unilatérales, en général toujours du même côté, circonscrites et constamment localisées (temporales, périorbitaires, rétro-oculaires, frontales), très violentes, sous forme d'attaque; leur début et leur fin sont abrupts, leur paroxysme est atteint rapidement (en moins de 15 min). Les attaques durent environ deux heures (entre quinze minutes et trois heures) avec une fréquence d'une à cinq par jour, souvent selon un «horaire» régulier.

Ces céphalées s'accompagnent des symptômes secondaires suivants: agitation, va-et-vient (pacing), symptômes autonomes crâniens: œil rouge, larmoiement, syndrome ciliaire, obstruction nasale, écoulement nasal, syndrome de Horner, hyperhydrose frontale. Contrairement à la migraine, le cluster headache affecte principalement des hommes et apparaît en général pour la première fois après l'âge de vingt ans. Les triptans sous forme sous-cutanée ou en spray nasal, ou l'oxygène par masque, peuvent couper ces attaques. Les traitements avec le verapamil, les stéroïdes, l'acide valproïque et le lithium se sont révélés efficaces. En cas de tableau clinique atypique ou d'échec du traitement, il faut prendre soin d'exclure les formes secondaires par IRM, et éventuellement par ponction lombaire.

Les algies vasculaires de la face

Artérite temporale (artérite à cellules géantes) [7, 8]

L'artérite à cellules géantes survient de manière typique chez les personnes âgées, en moyenne à 71 ans. Pour les plus de 50 ans, son incidence fluctue entre 0,5/100 000 et 23,3/100 000 par année. Les femmes en sont atteintes environ trois fois plus souvent.

Son histologie vasculaire caractéristique permet d'assurer le diagnostic. Chez 70% des patients, les symptômes principaux se manifestent sous forme de céphalées et d'algies faciales nouvelles et très intenses, le plus souvent unilatérales, localisées dans la région temporale ou occipitale, renforcées par la toux, les mouvements de la tête et la mastication (claudication de la mâchoire). L'artère correspondante, temporale ou occipitale, est parfois douloureuse à la palpation ou indurée. Dans 10 à 15% des cas, l'artère ophtalmique resp. l'artère centrale de la rétine est impliquée, ce qui représente la complication majeure de cette pathologie qui, sans traitement, peut mener à la cécité.

Une des caractéristiques de cette maladie est une vitesse de sédimentation de plus de 50 mm/h

durant la première heure. Dans un maximum de 15% des cas, la vitesse de sédimentation est cependant normale en dépit d'une histologie caractéristique. La protéine CRP et l'interleukine-6, si leurs valeurs sont élevées, peuvent également servir de paramètres d'évolution. L'échographie duplex peut éventuellement mettre en évidence un épaississement de la paroi vasculaire (halo). L'histologie des vaisseaux sanguins concernés est l'étalon du diagnostic. Durant les premiers jours, le traitement à base de corticostéroïdes n'influence que peu les résultats histologiques, et il faut commencer la thérapie sans tarder: sans traitement, une cécité irréversible peut survenir en quelques jours.

La thérapie standard est un traitement par corticostéroïdes, initié rapidement, et d'une durée allant de quelques mois à quelques années. Si le dosage nécessaire des stéroïdes s'avère trop élevé, on peut en parallèle envisager un traitement immunosuppresseur avec de l'azathioprine, du méthotrexate ou même des anti-TNF- α qui permettent de le réduire.

Dissection carotidienne [9]

La dissection carotidienne représente un diagnostic différentiel important, avec ou sans symptômes autonomes, en cas d'algie de la face et de céphalée unilatérales. Elle peut apparaître spontanément, ou par suite d'un traumatisme dans la région cervicale. Les maladies du tissu conjonctif (collagénose) et les vasculopathies non artériosclérotiques (par ex.: la dysplasie fibromusculaire, dans jusqu'à 15% des cas) y prédisposent. Son incidence est de 2,5-3/100 000. Au point de vue physiopathologique, il s'agit d'une déchirure de l'intima artérielle suivie d'un hématome pariétal. Chez les patients de moins de 45 ans atteints d'accidents vasculaires cérébraux, environ 20% de tous les cas sont causés par des dissections. Au point de vue clinique, la dissection se manifeste typiquement par des algies unilatérales du cou, de la tête et de la face, associées du même côté à un syndrome de Horner et, de façon éventuellement passagère, à des troubles neurologiques provoqués par des embolies artério-artérielles. Une IRM du crâne et surtout des vaisseaux cervicaux (mise en évidence de l'hématome pariétal) est le moyen le plus simple pour parvenir à un diagnostic. Il faut absolument mettre ces patients sous anticoagulants dans les délais les plus brefs afin de prévenir l'embolisation artério-artérielle tant redoutée, pouvant mener à un grand infarctus de la média.

Syndrome du sinus caverneux [10]

Le syndrome du sinus caverneux représente un diagnostic différentiel important, surtout en présence de douleurs orbitaires. Ce syndrome est plutôt rare et relève de causes très différentes (thrombose du sinus caverneux, syndrome de Tossa-Hunt, tumeurs orbitaires et rétro-orbitaires,

fistules artério-veineuses, anévrismes, infections de l'orbite et du sinus paranasal, sarcoïdose). Au début, ce syndrome se manifeste cliniquement par des douleurs intenses orbitaires ou temporales, le plus souvent unilatérales. Au cas où s'y ajoutent des troubles oculo-moteurs, un chémosis conjonctival et une exophtalmie, le diagnostic est évident. Le diagnostic et la thérapie diffèrent nettement selon les nombreuses causes possibles; l'étiologie exige parfois qu'ils soient effectués de manière interdisciplinaire. Une imagerie cérébrale est toujours requise: selon la pathologie, il peut être nécessaire d'effectuer une combinaison d'IRM, de CT et d'angiographie. Si l'on pense à une inflammation, il faut également réaliser une ponction lombaire.

Sinusite [11]

La sinusite aiguë est probablement la cause la plus fréquente d'algies faciales et de céphalées symptomatiques; en vertu des symptômes qui l'accompagnent, elle est en règle générale facile à reconnaître. En particulier, la sinusite sphénoïdale peut déclencher de violentes céphalées et algies faciales, nocturnes surtout; on ne peut la déterminer qu'au moyen d'un CT. Il faut savoir également reconnaître à temps les origines bactériennes qui peuvent entraîner une propagation de l'infection (orbitaire, intracrânienne), mais qui apparaissent rarement.

Douleurs temporo-mandibulaires [12]

75% des personnes prises dans une population normale présentent des troubles fonctionnels temporo-mandibulaires; seuls 5% souffrent de douleurs cliniquement significatives. Ces douleurs sont généralement sourdes, localisées sur la tempe ou dans la région pré-auriculaire, persistantes et typiquement déclenchées ou amplifiées par la mastication. Ces douleurs sont accentuées par la palpation autour de l'articulation temporo-mandibulaire. La gouttière occlusale contribue à réduire les douleurs chez 64% des patients et à les supprimer complètement chez 30% des patients. De plus, on procède à une physiothérapie spécifique de la musculature masticatoire.

Algie faciale idiopathique persistante (anciennement algie faciale atypique) [13]

Ce groupe hétérogène de pathologies comprend des algies faciales non élucidées (idiopathiques), généralement unilatérales et persistantes, augmentant avec l'âge et touchant particulièrement les femmes – du moins recherchent-elles plus fréquemment une aide médicale. Par définition, les causes de ces douleurs ne sont pas claires, c'est pourquoi l'IHS a proposé le terme de «persistant idiopathic facial pain», ou algie faciale idiopathique persistante. Il n'est pas rare que ces algies soient déclenchées par des traumatismes bénins, des interventions chirurgicales ou des

blessures au niveau du visage, des lésions dentaires ou gingivales et des interventions dentaires. Le diagnostic ne doit s'établir que par exclusion, même si, ou plutôt parce que ces patients ont souvent des précédents psychiatriques. Ces algies peuvent cacher des infiltrations nasopharyngées; un processus médiastinal, comme par exemple des tumeurs du poumon, peut occasionner des douleurs rayonnant vers un côté de la face et vers l'oreille, via l'excitation du nerf vague. On postule que la cause en serait un trouble d'ordre central (sensibilisation) ou somatique. Types de douleurs: persistantes, difficiles à localiser, unilatérales, dans la région du pli nasolabial ou dans la région périorbitaire, non attribuables à une région précise d'innervation, sans déficits neurologiques ni facteurs précis de provocation. Il n'existe pas de directives de traitements claires et basées sur des preuves. En premier lieu, on prescrit des antidépresseurs tricycliques. La venlafaxine est également efficace et provoque moins d'effets secondaires. On peut également prescrire

des anticonvulsivants (carbamazépine, phénoïtoïne, gabapentine et lamotrigine). Les interventions chirurgicales sont résolument déconseillées.

Perspectives

Contre les algies faciales, il n'existe malheureusement que peu de méthodes de traitement basées sur des preuves. Au vu de la diversité des étiologies potentielles et souvent peu claires, cela ne semble pas étonnant. Dans les cas sévères, réfractaires à toute thérapie, présentant des céphalées trigéminales autonomes et comportant un taux élevé de suicides, la stimulation cérébrale profonde va sans doute jouer un rôle central dans la thérapie.

Il existe de nombreux cas où le problème des algies faciales nécessiterait une prise en charge pluridisciplinaire par des professionnels de la douleur.

Références

- 1 Zakrzewska JM. Facial pain: neurological and non-neurological. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2002;72(Suppl 2):ii27-ii32.
- 2 Siccoli MM, Bassetti CL, Sandor PS. Facial pain: clinical differential diagnosis. *Lancet Neurol*. 2006;5:257-67.
- 3 Bennetto L, Patel NK, Fuller G. Trigeminal neuralgia and its management. *BMJ*. 2007;334:201-5.
- 4 Wareham DW, Breuer J. Herpes zoster. *BMJ*. 2007;334:1211-5.
- 5 Oxman MN, Levin MJ, Johnson GR, Schmader KE, Straus SE, Gelb LD, et al. A vaccine to prevent herpes zoster and postherpetic neuralgia in older adults. *N Engl J Med*. 2005;352:2271-84.
- 6 Cohen AS, Matharu MS, Goadsby PJ. Trigeminal autonomic cephalalgias: current and future treatments. *Headache*. 2007;47:969-80.
- 7 Ness T, Auw-Hadrich C, Schmidt D. Temporal arteritis (giant cell arteritis). Clinical picture, histology, and treatment. *Ophthalmology*. 2006;113:296-301.
- 8 Salvarani C, Cantini F, Boiardi L, Hunder GG. Polymyalgia rheumatica and giant-cell arteritis. *N Engl J Med*. 2002;347:261-71.
- 9 Schievink WI. Spontaneous dissection of the carotid and vertebral arteries. *N Engl J Med*. 2001;344:898-906.
- 10 Fernandez S, Godino O, Martinez-Yelamos S, Mesa E, Arruga J, Ramon JM, et al. Cavernous sinus syndrome: a series of 126 patients. *Medicine (Baltimore)*. 2007;86:278-81.
- 11 Brook I. Microbiology and antimicrobial management of sinusitis. *J Laryngol Otol*. 2005;119:251-8.
- 12 Graff-Radford SB. Temporomandibular disorders and other causes of facial pain. *Curr Pain Headache Rep*. 2007;11:75-81.
- 13 Agostoni E, Frigerio R, Santoro P. Atypical facial pain: clinical considerations and differential diagnosis. *Neurol Sci*. 2005;26(Suppl 2):s71-4.

Correspondance:
Dr Urs Pató
Neurologische Klinik
Inselspital Bern
CH-3010 Bern
urs.pato@insel.ch