

FICHE
n°
20
bis1^{ère} édition, avril 2006

le point sur...

La névralgie faciale et la sclérose en plaques

■ A. Serrie, C. Thurel

Fédération de Médecine de la douleur et de Médecine palliative
Hôpital Lariboisière, 2 rue A. Paré 75475 Paris
cedex 10

Cliniquement il n'y a rien, ou presque rien à ajouter à la description magistrale qu'en a donné Trousseau en 1885 dans son essai intitulé : « *De la névralgie épileptiforme* ».

Clinique

Affection du sujet âgé, deux malades sur trois ont plus de 60 ans, l'aspect clinique est en général si caractéristique que sur la seule présentation du malade, et sur les données d'un interrogatoire simple mais précis, il est presque toujours possible d'affirmer le diagnostic avant même tout examen clinique. Le caractère fulgurant de l'accès douloureux, qui se termine aussi brusquement qu'il avait éclaté, sa localisation céphalique, le déclenchement des crises pour des causes le plus souvent minimes (effleurement, parole, souffle d'air, mastication) empêchent toute vie active normale en période de crise et rendent compte de l'état de faiblesse, voire de dénutrition de ces patients. La crise est souvent décrite comme un broiement, une torsion, un éclair, un coup de couteau, une décharge électrique, la survenue d'une crise au

cours de l'examen est fréquente. Dans près de 95 % des cas la douleur, toujours unilatérale, siège au niveau du territoire maxillaire inférieur (V3), du territoire maxillaire supérieur (V2) ou au niveau de ces deux branches. Cette localisation préférentielle au niveau des territoires maxillaires explique que très fréquemment c'est le dentiste, l'O.R.L. ou le stomatologue qui voit initialement ces patients. Par contre, la localisation isolée des névralgies au niveau du territoire ophtalmique (V1) est très rare et doit faire évoquer la possibilité d'une névralgie symptomatique. L'accès douloureux est souvent déclenché par le contact d'un point ou d'une zone précise, le plus souvent situé au pourtour de la commissure buccale ou à la base de l'aile du nez (territoire du nerf sous-orbitaire). C'est la zone gâchette ou trigger zone. La durée varie de quelques secondes à une minute, la crise est parfois suivie d'une période réfractaire de quelques minutes pendant laquelle aucune stimulation ne peut déclencher un nouvel accès douloureux. Les accès douloureux, tout au moins au début de l'évolution, surviennent par périodes de quelques semaines à quelques mois entrecoupées de périodes de rémission plus ou moins complètes et plus ou moins longues.

Dans la sclérose en plaques, la survenue de névralgie faciale typique semble particulièrement fréquente.

Si la névralgie débute avant la quarantaine, il faut s'acharner à rechercher une lésion orga-

nique ou suspecter le diagnostic de SEP. De même, une localisation bilatérale doit faire bien entendu évoquer le diagnostic de sclérose en plaques chez les sujets jeunes (le côté opposé peut être intéressé ultérieurement dans 5 % des cas).

Dans le principe, la névralgie symptomatique s'oppose point par point à la névralgie essentielle puisque : la douleur est plus ou moins continue même s'il existe des renforcements paroxystiques ; les accès ne sont pas déclenchés par des stimuli périphériques (pas de zone gâchette) ; l'algie intéresse souvent les trois branches du trijumeau, et en particulier le territoire ophtalmique (V1) ; l'examen neurologique objective des signes déficitaires dans le territoire du V, éventuellement l'atteinte d'autres paires crâniennes, d'un syndrome cérébelleux ou pyramidal.

Rarement la névralgie est le symptôme inaugural de la maladie, plus fréquemment elle s'observe à un stade avancé de l'affection et le diagnostic est alors aisé du fait de l'existence de troubles neurologiques antérieurs plus ou moins totalement régressifs (amaurose transitoire, troubles de l'équilibre, syndrome cérébelleux, paraparésie...). La constatation de la moindre anomalie neurologique doit faire recuser le caractère idiopathique de l'affection et faire envisager le diagnostic de névralgie faciale symptomatique. En cas de doute, certaines investigations doivent être entreprises pour conforter cette éventualité diagnostique : P.L. et examen électrophorétique du LCR, potentiels évoqués visuels et auditifs, scanner ou surtout IRM à la recherche de "plaques" au niveau du tronc cérébral ou dans la région péri-ventriculaire.

Traitements

►► Traitement médical

La Carbamazépine : c'est le traitement de référence. Sa prescription doit être décidée dès que le diagnostic de névralgie faciale est envisagé. Les modalités de prescription doivent obéir à certaines règles : la posologie de départ est de 100 mg par jour (1/2 cp) avec une augmentation de 100 mg tous les 2 jours jusqu'à la disparition des accès névralgiques. Ce résultat est en général obtenu pour une posologie

de 6 à 800 mg par jour (3-4 cp). Ce n'est qu'exceptionnellement que des doses plus fortes sont nécessaires (1200 mg - 6 cp par jour). Il est capital de préciser au patient que la carbamazépine doit être prise 45 minutes avant les repas, le brossage de dents ou le rasage afin de « couvrir » la période qui est susceptible de déclencher la douleur. La mise sur le marché de formes Retard (LP 200 - LP 400) et de formes buvables (une cuillère mesure à 100 mg) permettent d'améliorer la prescription chez certains patients mais les résultats ne semblent pas supérieurs. Lorsque l'efficacité est incomplète ou limitée par des effets indésirables, il semble logique de prescrire soit seul, soit en association avec la Carbamazépine :

Autres médicaments : la *Phénytoïne* (Dihydan®), le *Clonazépam* (Rivotril®), le *Baclofène* (Lioréal®) enfin parmi les anti-épileptiques de « nouvelle génération », à côté de la *Lamotrigine* (Lamictal®) il faut citer la *Gabapentine* (Neurontin®).

►► Traitements chirurgicaux

Lorsque le traitement médical est inefficace, devient insuffisant ou est mal supporté, il est logique d'envisager une solution « chirurgicale ».

► Techniques percutanées

Alcoolisation des branches périphériques : Chez de nombreux patients la douleur est déclenchée par la stimulation d'une zone gâchette localisée (dans près de 90 % des cas V2). Il est dès lors très simple de pratiquer une alcoolisation de ce nerf à son émergence au niveau du trou sous-orbitaire, et l'anesthésie localisée qu'elle entraîne peut prévenir le déclenchement des accès névralgiques. Ce geste peut être réalisé en consultation externe, et le soulagement obtenu peut durer de quelques mois à un an.

Thermocoagulation sélective et différentielle du ganglion de Gasser : C'est une technique qui n'est récente ni dans son principe, ni dans son application, puisqu'elle a été proposée par Kirschner en 1931 et a été mise au point par Sweet (1969). Les bases physiologiques et physiopathologiques sur lesquelles repose cette méthode sont simples. Les nerfs sensitifs sont constitués par des fibres très variables dans leur calibre et dans leur vitesse de conduction.

Schématiquement les grosses fibres myélinisées véhiculent la sensibilité tactile, et les petites fibres amyéliniques les messages nociceptifs. Les fibres de petit calibre sont plus fragiles que les grosses fibres myélinisées. Si on élève progressivement la température grâce à une électrode implantée dans un nerf sensitif, les petites fibres de la douleur seront détruites avant que les grosses fibres tactiles ne soient lésées, de façon à obtenir une analgésie sans anesthésie. Pratiquement, sous une anesthésie générale de courte durée (Propofol : Diprivan®) l'électrode est mise en place de façon percutanée au niveau du ganglion de Gasser. La bonne position de l'aiguille est confirmée par la radiologie et par des méthodes électrophysiologiques (impédance, tests de stimulation), dès lors à l'aide d'un générateur à haute fréquence le nerf est détruit partiellement par la chaleur. Le pourcentage de guérison immédiate dépasse 95 % ; la mortalité est nulle et pourtant 69 % des patients de notre série (3 800 cas) avaient plus de 70 ans (6 malades étant même âgés de 95 à 98 ans et une de nos patientes était centenaire) ; la morbidité est peu importante et se résume à une hypoesthésie du territoire de la branche coagulée. Ce trouble sensitif, représente la séquelle nécessaire et suffisante pour avoir la certitude d'une guérison de longue durée. Dans un certain nombre de cas, cette séquelle est mal suppor-

tée. Elle peut exceptionnellement être à l'origine de complications graves : douleurs de désafférentation pouvant aller jusqu'à l'anesthésie douloureuse de la face ; anesthésie cornéenne pouvant favoriser la survenue d'une kératite neuro-paralytique.

► **Autres techniques :**

- **L'injection rétro-gassérienne de glycérol** (technique de Hakanson). Les résultats peuvent être schématisés comme suit : guérison immédiate 76 %, amélioration 6 %, échecs 18 %. Le pourcentage de bons résultats est donc inférieur à celui obtenu par thermocoagulation.
- **La mise en place d'un ballonnet gonflable** (sonde de Fogarty) : elle consiste en la mise en place d'un ballonnet gonflable (Fogarty n° 4) au niveau de la citerne trigéminal avec compression du nerf pendant quelques minutes.
- **Alcoolisation du ganglion de Gasser** : actuellement abandonnée en raison de ses séquelles inévitables (anesthésie totale de l'hémiface avec risques de kératite neuro-paralytique ou/et survenue d'une anesthésie douloureuse 10 % des cas). Enfin récemment a été proposé un traitement par **irradiation stéréotaxique** (gamma-knife), mais le recul est insuffisant pour juger de la validité et de l'efficacité de cette méthode.

« ÉCOUTE SEP » à votre service

VOUS OU QUELQU'UN DE VOTRE ENTOURAGE AVEZ LA SCLÉROSE EN PLAQUES.

LA LIGUE FRANÇAISE CONTRE LA SCLÉROSE EN PLAQUES MET À VOTRE DISPOSITION UN SERVICE TÉLÉPHONIQUE : ÉCOUTE SEP, QUI EST ASSURÉ PAR DES BÉNÉVOLES. DU LUNDI AU VENDREDI DE 10 H À 16 H.

► N° Azur 0 810 808 953

Pour le coût d'une communication locale

À LIRE

A commander auprès de la Ligue : Le règlement doit être joint à la commande et établi à l'ordre de la LFSEP.

« SEP - TRAINING QUOTIDIEN »



Exercices quotidiens proposés aux patients peu mobiles et à leurs proches... Pour gagner la bataille contre l'immobilité.

80 PAGES.

4,57 € PORT COMPRIS.

« SCLÉROSE EN PLAQUES »

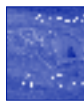


Guide à l'usage des patients et de leur entourage.

Expliquer en termes simples, sous forme de réponses aux questions que les malades se posent, ce qu'est la maladie.

DR AYMAN TOURBAH, PR THIBAUT MOREAU. 206 PAGES. EDITION 2005. BASH ÉDIT. MÉDICALES. JOINDRE 3 € EN TIMBRES À LA COMMANDE.

« ERNESTOR, LE CASTOR »



Ouvrage illustré à destination des jeunes enfants.

Ernestor est une très belle histoire sur les conséquences de la maladie.

44 PAGES. LABORATOIRE SHERING. GRATUIT.

« SAM ET PAT' UNE FAMILLE FORMIDABLE ! »



Petites histoires imaginées en bande dessinée pour expliquer la maladie aux enfants.

PR BERTRAND FONTAINE, PR CATHERINE GRAINDORGE, DR YANN MIKAELOFF, PR MARC TARDIEU. 72 PAGES. LABO BIOGEN IDEC SERVICES. JOINDRE 3 € EN TIMBRES À LA COMMANDE.

« BENJAMIN ET SA MAMAN »



Ouvrage illustré destiné aux jeunes enfants. Benjamin

aborde de nombreuses questions, face à la maladie de sa maman. Sa lecture aidera bon nombres d'enfants à trouver eux-mêmes quelques réponses.

44 PAGES. LAB. SHERING. JOINDRE 3 € EN TIMBRES À LA COMMANDE.

A commander directement aux Editions Philippe Rey. Diffusion Seuil

« J'TE PLAQUE, MA SCLÉROSE »



Témoignage coloré sur une sombre maladie.

Un livre remarquable, qui se lit comme un roman, formidablement illustré. Il relate le vécu d'un jeune homme heureux et insouciant de 22 ans, soudain confronté à cette maladie.

ARNAUD GAUTELIER. 192 PAGES. 15 €.

A commander directement à La Revue Vie chrétienne

47, rue de la Roquette - 75011 Paris

« LE CORPS MAL-ENTENDU »



Atteint d'une maladie rare un médecin cesse d'exercer sa profession pour mener son propre combat contre la maladie. Une ode à la vie.

DR MARIE-HÉLÈNE BOUCAND.

110 PAGES. 13 € FRANCO DE PORT.

A commander directement à <http://www.editions-harmattan.fr> ou chez votre libraire

« LE CHANT DE L'ARC-EN-CIEL »



Un témoignage d'une profonde humanité de la part de cette ancienne avocate, qui a choisi d'accompagner les autres dans leur détresse : une deuxième vie, malgré la SEP.

SOPHIE POILANE-BENHAIM. 168 PAGES. EDITIONS L'HARMATTAN. COLLECTION ÉTHIQUE, HANDICAP ET SOCIÉTÉ UNE LEÇON D'HUMANITÉ. 15,50 €

le point sur...

les Fiches bleues

La collection complète est comprise dans l'adhésion.

● « VIVRE AVEC LA SEP »

● « LA SEP ET L'EMPLOI »

● LES FICHES BLEUES rédigées avec l'aval des membres du Comité Médical et Scientifique de la LFSEP :

N° 1 : La fatigue et la SEP

N° 2 : La vision et la SEP

N° 3 : Les troubles urinaires dans la SEP

N° 4 : La grossesse et la SEP

N° 5 : Les démarches administratives

N° 6 : La réadaptation

N° 7 : La constipation

N° 8 : L'auxiliaire de vie. L'allocation « tierce personne »

N° 9 : L'accessibilité des logements

N° 10 : Chaleur et SEP

N° 11 : Aides techniques de marche et fauteuils roulants

N° 12 : Couple et SEP

N° 13 : Le sondage intermittent

N° 14 : Enfants de parents porteurs de SEP

N° 15 : Tremblement et SEP

N° 16 : Annonce du diagnostic de la SEP

N° 17 : Troubles de l'équilibre et SEP

N° 18 : SEP et régime alimentaire

N° 19 : La spasticité dans la SEP : est-elle utile ou nuisible ?

N° 20 : Douleurs et SEP

N° 20 bis : La névralgie faciale et la SEP

N° 21 : Les potentiels évoqués Généralités.
Potentiels évoqués visuels

N° 21 bis : Les potentiels évoqués auditifs, somesthésiques et cortico-moteurs

N° 22 : L'aménagement du domicile des patients atteints de SEP

N° 23, 23 A et 23 B : Rubriques du Courrier de la SEP de 1992-1998, 1999-2000, 2001-2003

N° 24 : Les troubles de la déglutition

N° 25 : Thermalisme et SEP

N° 26 : La ponction lombaire

N° 27 : Hérité et SEP

N° 28 : Troubles cognitifs et SEP

N° 29 : Vaccination contre l'hépatite B et SEP

N° 30 : Poussées et SEP