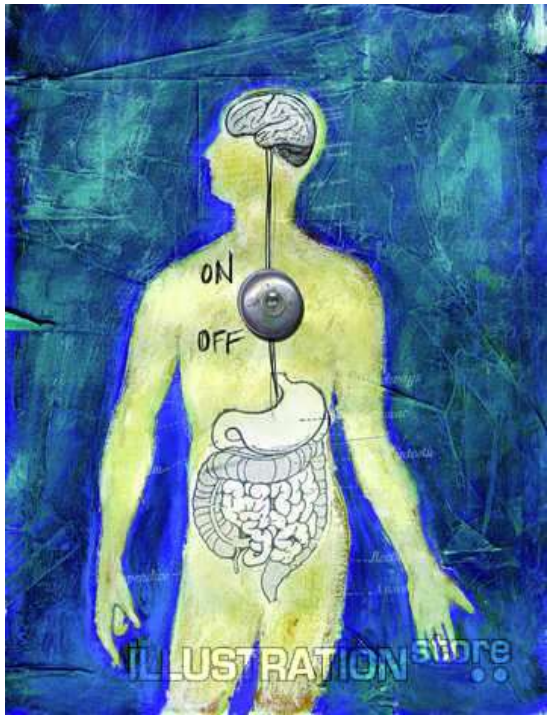
Syndromes d'amplification de la douleur



quelle réalité chez l'enfant ?

Pascal Pillet

- *« La douleur est une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable, liée à une lésion tissulaire réelle ou potentielle, ou décrite en termes d'une telle lésion »*

  (Association internationale de l'étude de la douleur)

- *S**ubjective**: « Chaque individu apprend à appliquer le terme de douleur à partir des expériences traumatiques de son enfance »*

- **4 composantes**:
  - Sensorielle,
  - émotionnelle ou affective
  - Cognitive,
  - Comportementale

La douleur est ce que la personne qui en est atteinte dit qu'elle est

Les syndromes d'amplification de la douleur

- Douleurs musculo-squelettiques sans substratum organique identifiable
- Localisées ou + diffuses - brèves ou plus durables
- Physiopathologie ?
- Spécificités pédiatriques
- Douleur chronique: 30 % de nociception et 70 % dus à autre chose

Dimension psycho-sociale, émotionnelle, comportementale, cognitive importante

Douleur neuropathiques:

- Brûlures ou froid
- Décharges électriques
- Picotements
- Fourmillements
- Engourdissement
- Démangeaisons
- Serrement (étau)
- Allodynie…

Douleurs psychogènes:

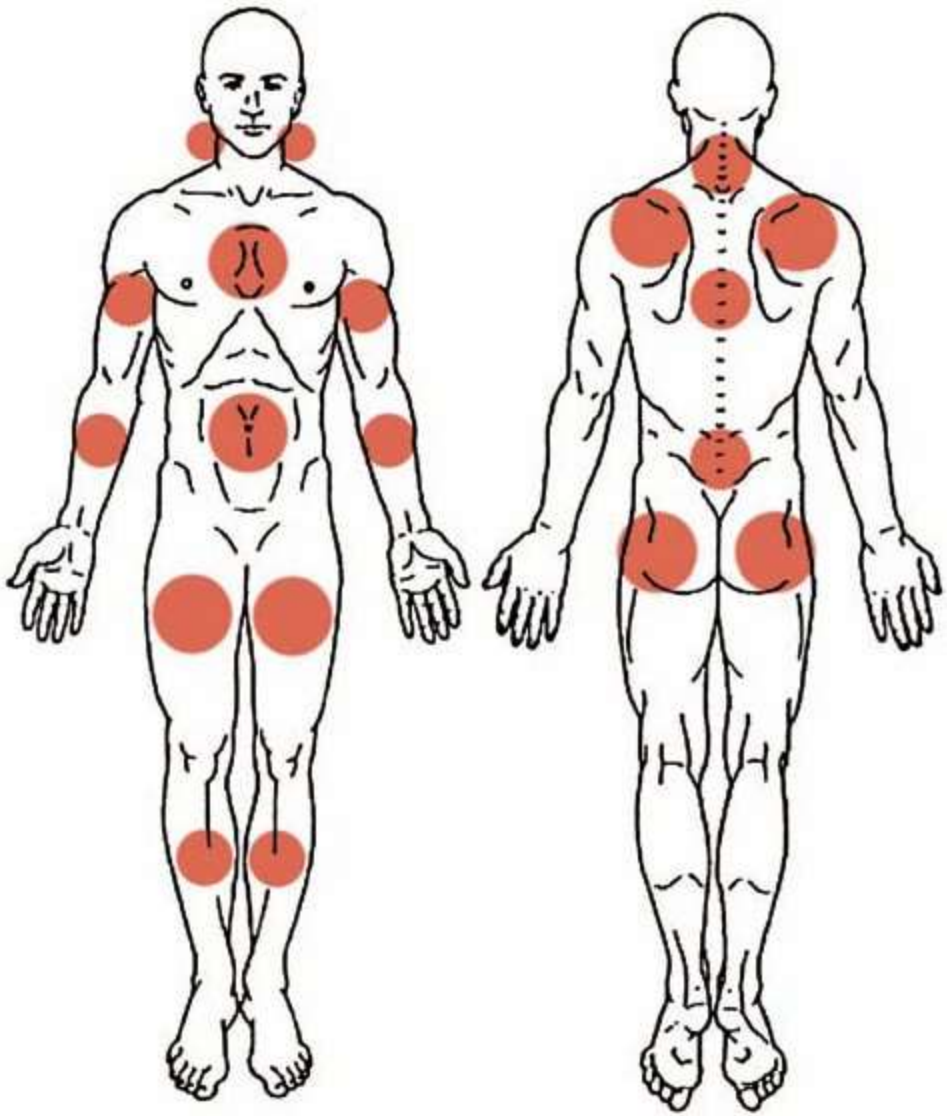
- « prise de tête »
- L'humeur est atteinte
- On est submergé
- On ne va pas bien
- Plus de projet
- on ne rit plus
- on n'a plus envie…

Fibromyalgie

- **Forme de l'Enfant (CFMS)**
- **Forme de l'Adolescent (TFMS)**

- **Formes Familiales (FFMS)**
- **Baby Girl FMS ? (BGFMS)**

- **Formes Primaires (JPFMS)**
- **Formes Secondaires (JSFMS)**



Fibromyalgie - Épidémiologie

- Peu d'études épidémiologiques
- Registre américain des maladies rhumatologiques de l'enfant:
  - 2.1% des diagnostics (1993) - 7.65 % 1997 (Siegel *Pediatrics* 1998)
- Prévalence = 1.2 à 6.2% chez enfants d'âge scolaire (9-15 ans)

  Israël: 6.2% (*J. Rheumatol*. 1993) - Finlande: 1.3% (*Pediatrics*, 1997) Italie 1.2% (*Pediatr*.1996) Mexico: 1.2% (*J. Rheumatol*. 1998)
- Sex ratio: 1/1: pré pubère - 1/10 – ¼: Adolescence
- Age moyen de début: (13.4 a– 13.7 a)

Fibromyalgie - Forme de l'enfant

- Syndrome peu (re)connu en Pédiatrie
- Problématique de la ***douleur*** en Pédiatrie: ***« Connaître et Reconnaître »***
  - L'enfant n'exprime pas toujours spontanément la souffrance chronique
  - Subjectivité des symptômes
  - Douleur ***« lancinante »*** puis « *musculaire profonde:* ***nouures*** »
    - initialement aux M.I. (jambes/ lombo fessière)
    - s'étend progressivement à la ceinture scapulaire ***(« poids sur les épaules »)***
    - Tend à se généraliser (douleur « *diffuse* »)
    - Parfois « *brûlures profondes* », « *handicapantes* »
    - examen clinique normal (articulaire)
    - Pression des points tests (5/18 et seuil + faible)
    - Laboratoire et Radio Nx

Fibromyalgie - Forme de l'enfant

- Signe majeur: ***fatigue*** ++ constante, aggravée par les efforts physiques
  - Confinant à l'épuisement
  - Obligeant l'enfant «à vivre au ralenti»
  - Incitant la famille à consulter

l'enfant ne peut plus participer aux activités des enfants de son âge

- Marginalisation. Retentissement sur l'humeur
- Asthénie fluctuante avec « à-coups » (*coups de pompes*):

Endormissement « n'importe où »: problématique en milieu scolaire

- ***Sommeil perturbé***, déstructuré, « non réparateur »
  - Coucher tardif, micro éveils multiples, dysomnies (secousses des M.I.)
  - réveil difficile…

Tayag-Kier *Pediatrics* 2006

Fibromyalgie - Forme de l'enfant

- **« fibrofog »:** Troubles de l'éveil, de concentration, de calcul mental, de vigilance et d'attention

- **Profil psychologique:**
  - Classiquement: « anxieux et/ou dépressif »
  - Réactivité au stress, labilité émotionnelle ++
  - « Passif », manque de ressource
  - Pas plus de psychopathologies que les autres enfants

- **Troubles de la scolarité:**
  - Troubles des capacités mnésiques et cognitives (« fibrofog »)
  - Sommeil de mauvaise qualité
  - Pseudo agitation: douleur de positions inconfortables et/ou maintenues prolongées

Fibromyalgie - Forme de l'enfant

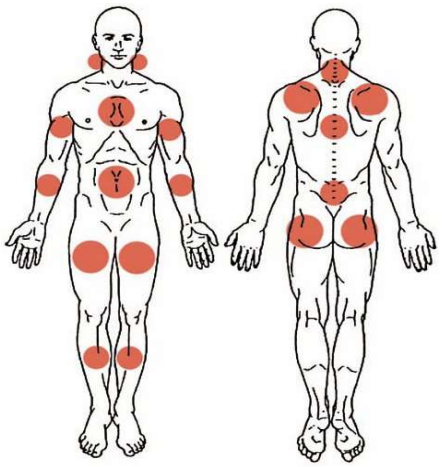
Signes cliniques des fibromyalgies de l'enfant

	Siegel et al.	(%)	Gedalia et al.
Troubles du sommeil	**96**		**69**
Algies diffuses	**93**		**97**
Céphalées	**71**		**76**
Fatigue	**53**		**20**
Dérouillage matinal	**49**		**29**
Dépression	**43**		**14**
Gonflement subjectif	**40**		**24**
Colon irritable	**38**		**17**
Paresthésies	**24**		**-**
Anxiété	**22**		**-**
Sd de Raynaud	**13**		**-**

Siegel DM et al. *Pediatrics* 1998
Gedalia A. et al. *Clin. Exp. Rheumatol*. 2000

Critères diagnostiques chez l'enfant et l'adolescent

Douleurs musculo squelettiques généralisées depuis au moins 3 mois en l'absence de pathologies sous-jacentes



Examens de laboratoire normaux

NFS, VS, Ca++, CPK, Iono, B.U, Rx

Au moins 5 points douloureux associés à 3 au moins des 10 signes ci-dessous:

1- Anxiété ou « tension » chronique
2- Fatigue
3- Troubles du sommeil
4- Céphalées chroniques
5- Colon irritable
6- Paresthésies
7- Gonflement subjectif des membres
Variation de la douleur avec:
8- activité physique,
9- climat,
10- Stress-anxiété

Yunus MB. et al. *Arthritis Rheum*. 1985

FORMES DE L'ADOLESCENT (TFMS)

Le Sex ratio en période pré/post pubertaire rejoint celui des adultes

Les premières plaintes sont les douleurs diffuses (au moins 3 quadrants du corps évoluant depuis plus de 3 mois)

Les adolescents souffrent des **mêmes symptômes que les adultes**

Mais:

- Recherche des ***points douloureux***:
  - seuil de sensibilité de 3 kgs /cm² de pression (4 pour l'adulte)
  - 5 points d'examen sur 18 (au lieu de 11 pour l'adulte)

- Au moins ***3 parmi les 10 symptômes mineurs associés*** sont requis

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- **Sd responsables de *fatigue chronique*: cardiaques, hémato, endocriniennes, métaboliques, psy…**
- **Forme poly articulaire d'AJI, Connectivites, CRMO**
- **Hyperlaxités articulaires (Sd Ehlers-Danlos, Marfan,…)**
- **« Douleurs de croissance »…**
- **Le *Sd de « Fatigue Chronique »* (SFC) de l'enfant**

Prieur AM. Rhumatologie pédiatrique 1999 Ed Flammarion

DIAGNOSTIC

- Le diagnostic de JFMS reste un diagnostic d'élimination
- L'examen clinique recherchera les points douloureux
- Bilan initial biologique et radiographique normal
- Revoir de principe le diagnostic

EVOLUTION

Évolution fluctuante des symptômes:

- **possibilité de disparition:**
  73% après 30 mois d'évolution **(Buskila *J. Rheumatol* 1995)**
- **« Hauts et bas »: Résurgence après disparition …**
- **Formes de passages à la forme adulte.**
  17% (Afton L. Hassett, The Journal of Pain 2013)

Une «majorité » de formes résolutives

(recul de 7.6 ans: Siegel et al. Pediatrics, 1998)

++ PRECOCITE du diagnostic, prise en charge spécialisée

Nécessité études cliniques pour le suivi à long terme:
++ repérer le sous groupe à risque de passage à la forme adulte

Signes d'alerte du passage à la chronicité

- Retard à la reconnaissance du JFMS

- Retard à la prise en charge médicale du JFMS

- Idées fausses, Idées reçues et croyances erronées sur la souffrance, la douleur, l'enfant…

- PedsQL® bas. 23 items de qualité de vie en pédiatrie

(The Pediatric Quality of Life Inventory)(Varni JW et al. *Health and Quality of Life Outcomes* 2007**)**

Syndrome douloureux régional complexe

Algoneurodystrophie
Dystrophie sympathique réflexe
Causalgie
….

Classification SDRC

(Stanton M Reflex sympathetic dystrophy *Pain* 95)

SDRC type I

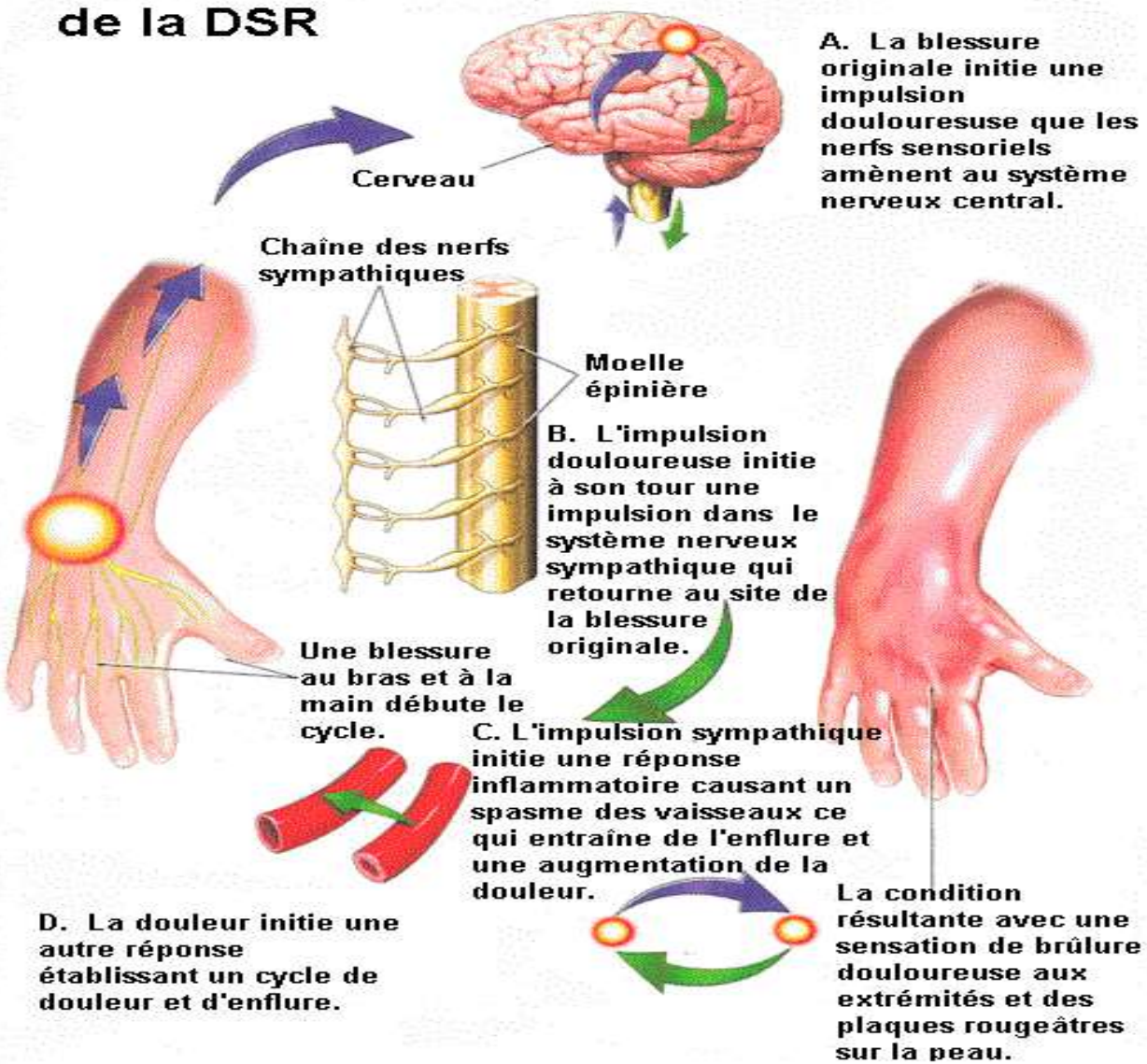
- Après un **événement délétère**.
- Douleur ne se limite pas au territoire d'un seul nerf et est disproportionnée par rapport à l 'événement précipitant.
- Un œdème ou une anomalie du flux sanguin cutané ou de l'activité sudoripare survient dans la région douloureuse dès la survenue de l'événement précipitant.
- Ce diagnostic est exclu dès lors que le niveau de douleur ou de dysfonctionnement est expliqué.

SDRC type II

- Après une **atteinte nerveuse**.
- Douleur ne se limite pas au territoire d'un seul nerf et est disproportionnée par rapport au territoire du nerf lésé.
- Ce diagnostic est exclu dès lors que le niveau de douleur ou de dysfonctionnement est expliqué.

- Critères non retenus
- Symptômes moteurs
- Stades
- Ostéoporose
- Prédisposition au CRPS
- Autres états douloureux

Mécanisme de la DSR



Critères diagnostiques *CRPS type I*

1. présence d'au moins **4 des 5 signes suivants**:
   (a) douleur diffuse inexpliquée
   (b) différence de coloration de la peau / membre sain
   (c) œdème diffus
   (d) différence température peau avec le membre sain
   (e) limitation des mouvements

2. Aggravation des symptômes avec **l'exercice**

3. Les signes s'étendent sur une **surface + large que la région du traumatisme**

Veldman PH Lancet. 1993 Oct

Clinique (SDRC)

SDRC I
(dystrophie sympathique réflexe)

SDRC II
(Causalgie)

Apparition soudaine
Disproportion par rapport à l 'élément causal
Distribution distale généralisée indépendante du type et de la localisation de l'événement causal

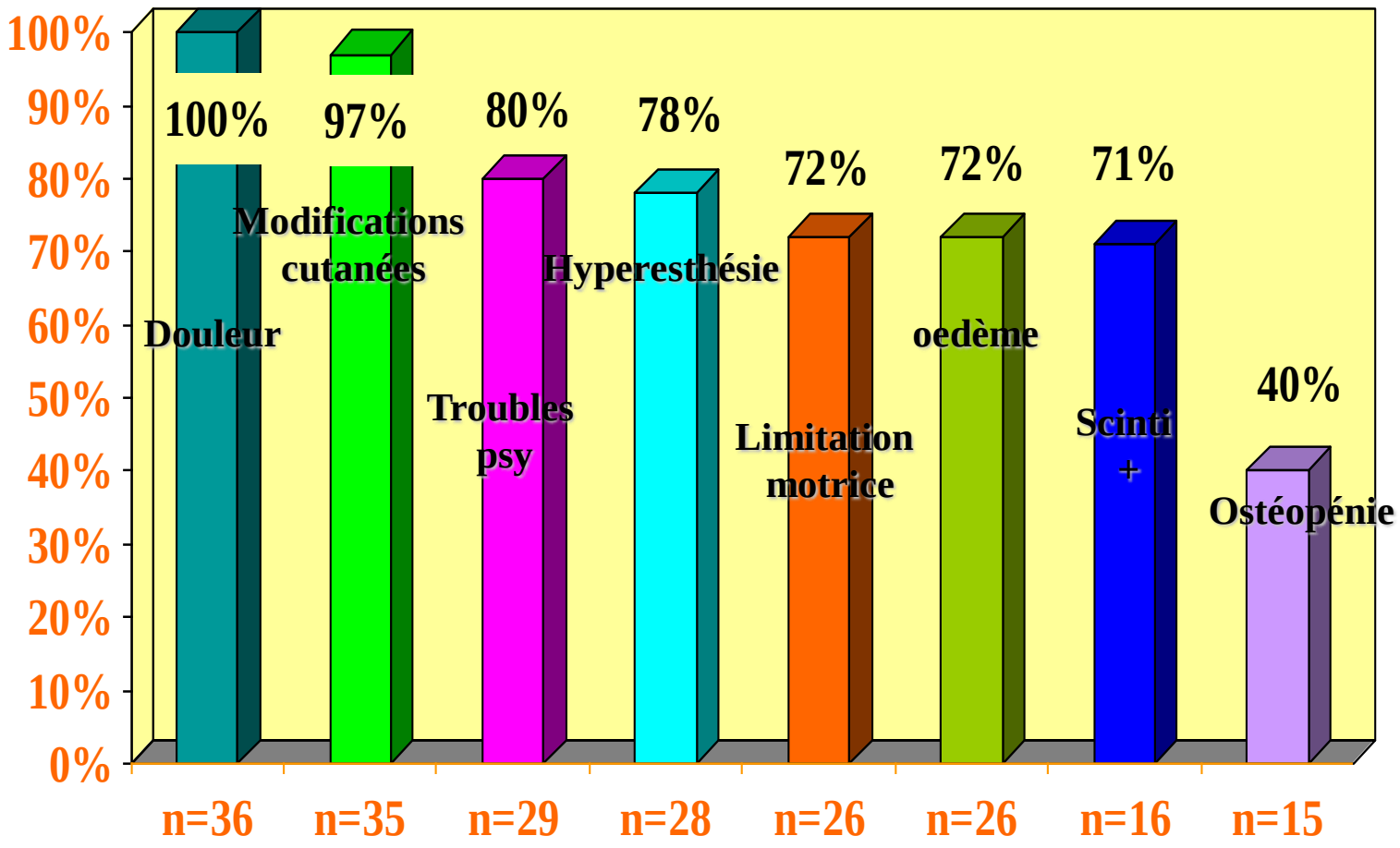
Douleur
Profonde et diffuse
hyperalgésie profonde
Allodynie mécanique

Troubles moteurs
réduction de la force musculaire active
Tremblements

Dysautonomie
Œdèmes
troubles de la sudation
Troubles du flux sanguin

Modifications trophiques
Peau muscles ongles
Ostéoporose

Présentation chez l'enfant



Stanton et al.Reflex sympathetic dystrophy in children Orthopedics 93

Imagerie

- Hypertransparence de la trame osseuse
- +/- aspect moucheté

- Peut être normale

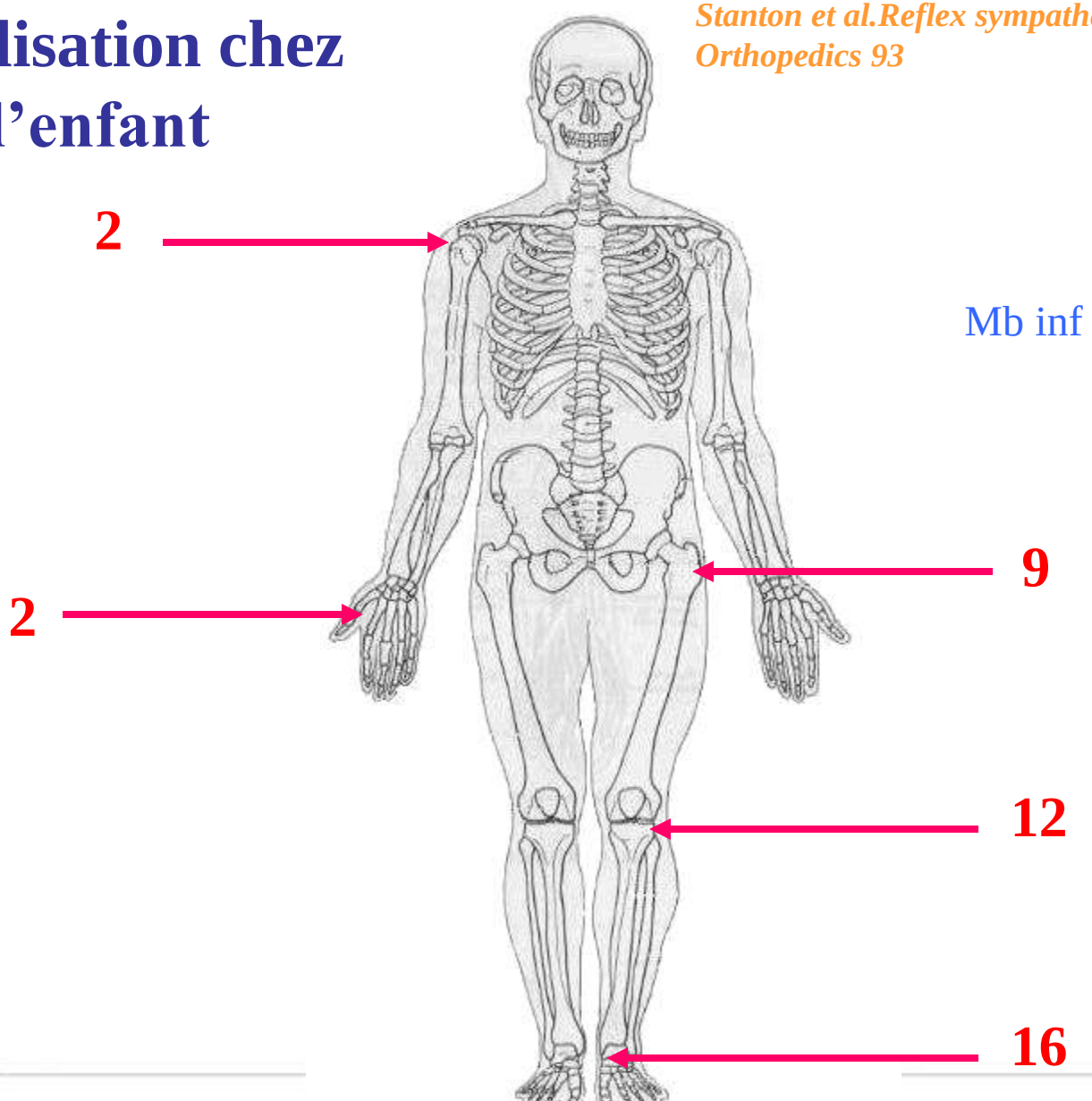
SCINTIGRAPHIE Tc

Perfusion ↗ hyperfixation
⇨ Hypoperfusion-hypofixation
précède les signes radiologiques

Localisation chez l'enfant

Stanton et al.Reflex sympathetic dystrophy in children Orthopedics 93

Mb inf 65% > Mb sup 30%



Étiologies/Phénomènes déclenchants

- Pathologies rachis cervical, de la moelle épinière
- Lésions cérébrales
- Pathologies osteo articulaires
- Infections
- Chirurgies
- Mouvements répétitifs ou traumatisme cumulatif
- Médicaments (gardénal, rimifon ...)
- **Absence de cause retrouvée**
- **Traumatisme (souvent mineur) ++**

Spécificités pédiatriques

Tan EC Acta Paediatr. 2008

- Age moyen 13 ans (8-15,2)
- Prédominance féminine 86%
- Délai diagnostic moyen 12 semaines (> 12 mois dans 15%)
- Méconnaissance - retard diagnostic

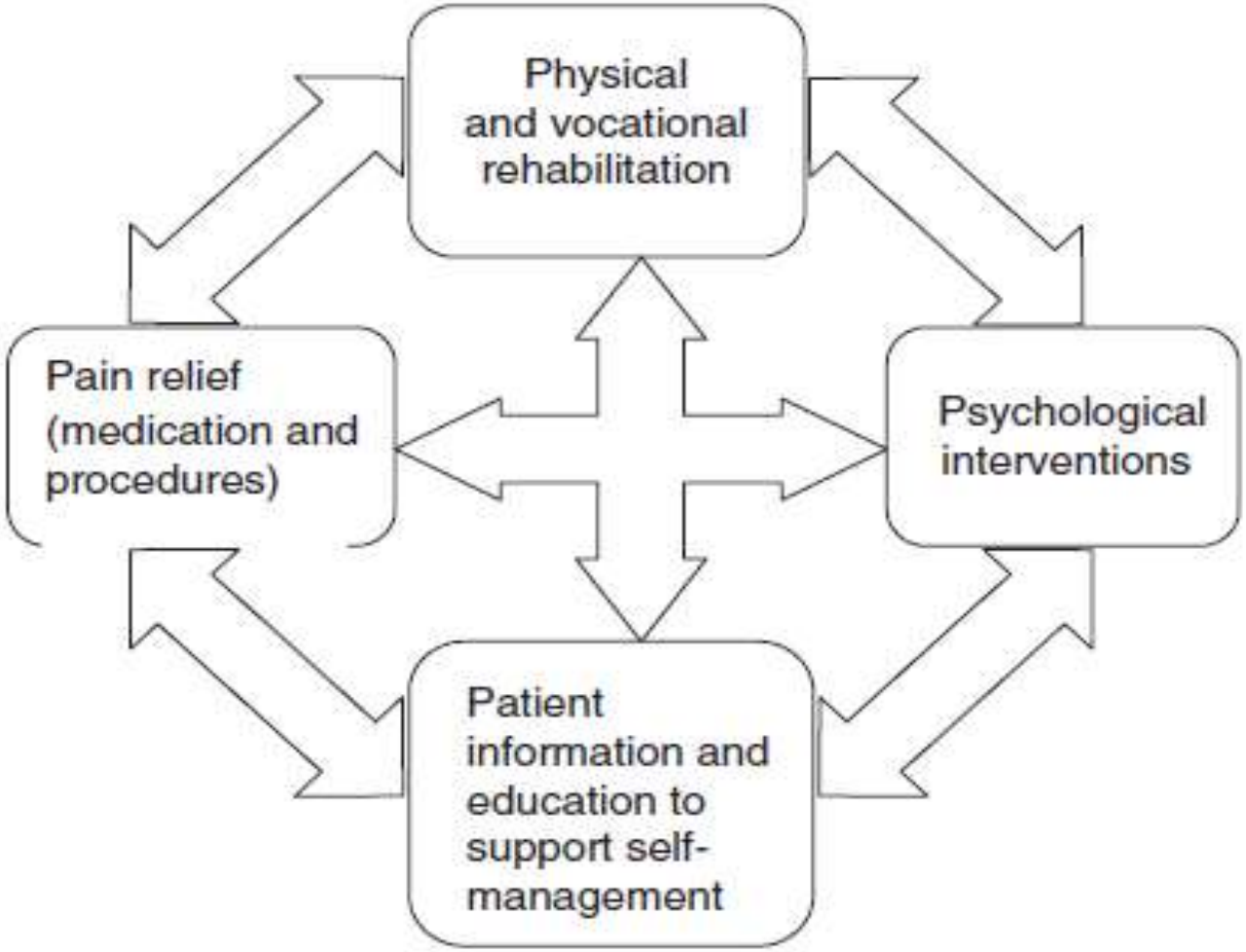
- Prédominance de la forme froide chez l'enfant
  ⇨ **Ischémie aiguë ++**

- Terrain psychologique ++
  (anxio-dépressifs - entourage hyperprotecteur)

Spécificités pédiatriques

- Meilleur pronostic que l'adulte
- Moins d'étiologies traumatiques ou post chirurgicales que chez l'adulte
- Prise en charge précoce ++
- Prise en charge psychologique ++

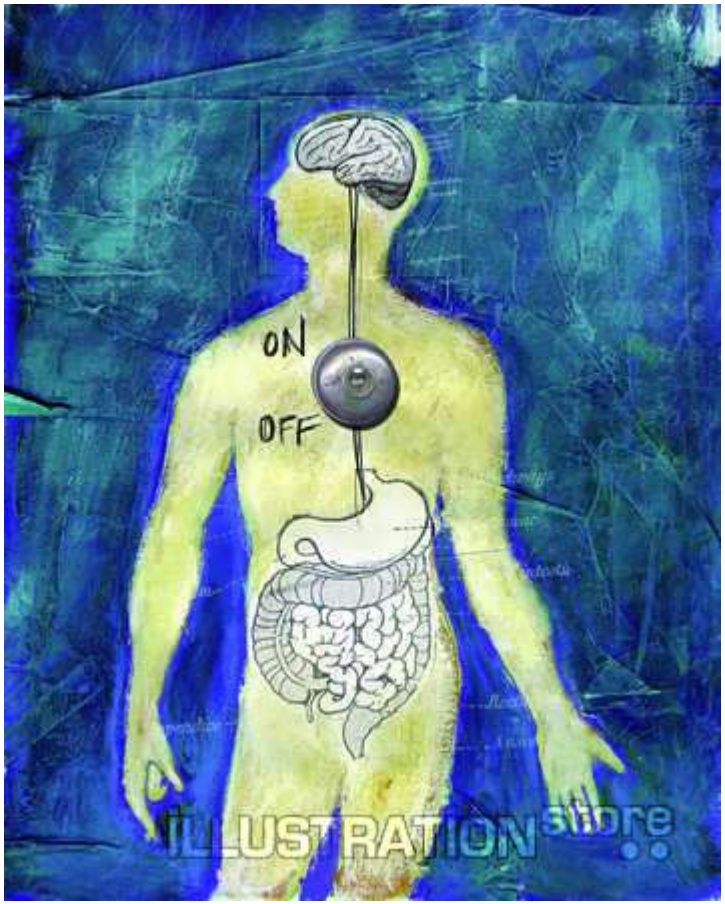
Approche pluridisciplinaire



Conclusion

« La plus grande erreur dans le traitement des maladies, c'est qu'il y'a des médecins pour le corps et des médecins pour l'âme, alors qu'il est impossible de séparer les deux »

Platon



MERCI

Proposition de signes d'alarmes pour penser au diagnostic de SFM chez l'enfant

-enfant anormalement fatigué, endormi en journée (déficit d'attention: enfant trop tranquille).
-enfant dormant « nerveusement », peinant à se lever.
-enfant avec déficit d'attention / pseudoagitation (bouge tout le temps sur sa chaise)
-enfant "dépressif"
-enfant avec maux de tête chronique, diarrhée motrice ou vessie irritée
-syndrome de « l'irritabilité de tout » : froid, effort, vessie, colon, humeur
-enfant à scolarité défaillante
-enfant raillé / moqué par ses copains d'école

-parent(s) fibromyalgique(s)
-stress maternel prénatal ou grossesse sous corticothérapie

!! Défaut d'attention + somnolence diurne ++