

SED/DSH: La prise en charge des douleurs chroniques en pédiatrie

DR SOPHIE DUGUÉ

*PÉDIATRE, CENTRE DE LA DOULEUR ET DE LA MIGRAINE DE L'ENFANT, HÔPITAL TROUSSEAU, APHP, PARIS
RESPONSABLE DE LA COMMISSION PÉDIATRIQUE ET MEMBRE DU CONSEIL D'ADMINISTRATION DE LA SFETD
MEMBRE DU GROUPE PÉDIADOL*



La douleur chronique chez l'enfant: Quelle définition?

Douleur chronique: durée > 3 mois... chez l'adulte (*IASP*)

Chez l'enfant:

Pas de définition spécifique validée au niveau international

On parle plutôt de :

Douleur persistante au delà de 1 mois

Douleur persistante au-delà de l'évolution attendue

Douleurs récurrentes: >15 jours /mois, pendant 3 mois

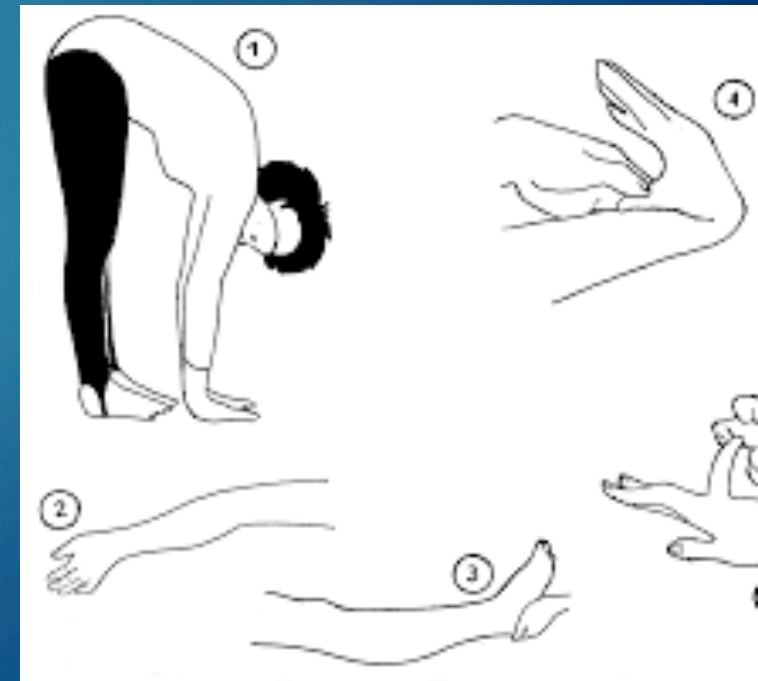
Méta-analyse canadienne (32 études incluses)

- Prévalence très variables selon définitions retenues:
 - Céphalées: 8 à 83%, migraine: 3 à 10%, CT: 1 à 73%
 - Douleurs abdominales récurrentes: 4-53%
 - DMS: 4-40%: douleurs rachidiennes: 14 à 24%
 - Douleurs multiples: 4-49%
- Prédominance chez les filles et les ados
- Prévalence augmentant avec âge et bas niveau socio-économique
- Douleurs chroniques sévères, invalidantes : 2 à 4 % enfants et ados

Hypermobilité chez l'enfant

- ▶ 10 à 15 % des enfants sont naturellement hyperlaxe
- ▶ Fréquence des accidents traumatiques dans l'enfance: entorses notamment
- ▶ En cas de douleur chronique
 - ▶ Douleurs musculosquelettiques DMS
 - ▶ ATCD d'entorses
 - ▶ le médecin va donc rechercher une hypermobilité

pour autant, ce n'est pas parce que l'enfant a un Beighton > 6/9 qu'il a un SEDh
ce n'est pas parce qu'il a un de ses parents a eu un diag de SEDh que lui aussi a un SEDh



**Critères de diagnostic pour
le Syndrome d'Ehlers-Danlos Hypermobile (SEDh)**
Cette liste de vérifications est à destination des docteurs de toutes
spécialités afin d'être en mesure de diagnostiquer le SEDh.

Nom du patient : _____ Date de naissance : _____ Date de consultation : _____ Évaluateur : _____

Le diagnostic clinique d'un SED hypermobile nécessite la présence simultanée des critères 1 et 2 et 3.

CRITERE 1 – Hypermobilité articulaire généralisée

Un item sélectionné parmi les suivants :

- ≥ 6 enfants/adolescents pré-pubères
 - ≥ 5 hommes et femmes pubères jusqu'à 50 ans
 - ≥ 4 hommes et femmes au delà de 50 ans
- Score de Beighton : _____ /9

Si le Score de Beighton est un point en dessous du seuil spécifique à l'âge et au sexe, au moins deux des items suivants doivent aussi être sélectionnés pour valider le critère :

- Pouvez-vous (ou avez-vous déjà pu) placer vos mains à plat sur le sol sans plier vos genoux ?
- Pouvez-vous (ou avez-vous déjà pu) plier votre pouce pour toucher votre avant-bras ?
- Lorsque vous étiez enfant, amusiez-vous vos amis en contorsionnant votre corps dans des positions étranges ou pouviez-vous faire le grand écart ?
- Lorsque vous étiez enfant ou adolescent, avez-vous eu votre épaule ou votre rotule luxée en une ou plusieurs occasions ?
- Vous considérez-vous comme « désarticulé » ?

CRITERE 2 – Au moins deux des caractéristiques suivantes (A, B, ou C) doivent être présentes

Caractéristiques A (cinq doivent être présentes)

- Peau inhabituellement douce ou veloutée
- Légère hyperextensibilité cutanée
- Grandes vergetures inexplicables sur le dos, les cuisses, la poitrine et/ou l'abdomen chez les adolescents, les hommes, les filles pré-pubères sans antécédent de prise ou perte significative de masse grasseuse ou de poids
- Papules piérogéniques bilatérales des talons
- Hémie(s) abdominale(s) récurrente(s) ou multiple(s)
- Cicatrisation atrophique à au moins deux endroits, sans aspect vraiment papyracées ni dépôt d'hémossidérine comme on peut le voir dans le SED classique
- Prolapsus pelvien, rectal et/ou utérin chez un enfant, un homme ou une femme nullipare sans antécédent d'obésité morbide ou autre condition médicale connue y prédisposant
- Chevauchement dentaire et palais haut ou étroit
- Arachnodactylie, telle que définie par l'un ou plus des critères ci-après :
 - (i) Signe du poignet (signe de Walker) bilatéral
 - (ii) Signe du pouce (signe de Steinberg) bilatéral
- Ratio envergure sur taille $\geq 1,05$
- Prolapsus de la valve mitrale (PVM) léger ou plus marqué, basé sur des critères écho-cardiographiques stricts
- Dilatation de la racine aortique avec un Z-score $> +2$

Total de la caractéristique A : _____/12

Caractéristique B

- Histoire familiale évocatrice avec au moins un proche au premier degré validant les critères actuels de SEDh

Caractéristiques C (au moins un doit être présent)

- Douleurs musculo-squelettiques d'au moins deux membres, récurrentes quotidiennement pendant plus de 3 mois
- Douleurs diffuses, chroniques pendant plus de 3 mois
- Luxations récurrentes des articulations ou franche instabilité articulaire, en l'absence de traumatisme

CRITERE 3 – Tous les prérequis suivants DOIVENT être validés

- 1- Absence de fragilité cutanée inhabituelle, qui devrait conduire à évoquer d'autres types de SED.
- 2- Exclusion d'autres pathologies du tissu conjonctif héritées et acquises, incluant les pathologies auto-immunes rhumatologiques. Chez les patients avec une pathologie du tissu conjonctif acquise (ex: Lupus, polyarthrite rhumatoïde, etc.), un diagnostic additionnel de SEDh nécessite la validation des caractéristiques A et B du Critère 2. Les caractéristiques C du Critère 2 (douleur chronique et/ou instabilité) ne peuvent pas être prise en compte pour diagnostiquer le SEDh dans cette situation.
- 3- Exclusion des diagnostics différentiels associés à une hypermobilité articulaire en raison d'une hypotonie et/ou d'une laxité du tissu conjonctif. Ces diagnostics différentiels incluent notamment (mais pas seulement) les pathologies neuromusculaires (ex : myopathie de Bethlem), d'autres pathologies héréditaires du tissu conjonctif (ex : autres types de SED, syndrome de Loys-Dietz, syndrome de Marfan), et des dysplasies squelettiques (ex : ostéogénèse imparfaite). L'exclusion de ces diagnostics différentiels est basée sur l'histoire de la maladie, l'examen physique, et/ou la biologie moléculaire selon les cas.

Diagnostic : _____

Les douleurs dans les SED



- ▶ Douleur = symptôme fréquent, particulièrement dans le SEDh et DSH: **critère diagnostic majeur**
 - ▶ La douleur est présente chez **90% des patients SED** (SEDh> SEDc>SEDv)

Sacheti 1997, Voermans 2010, Malfait 20

- ▶ Analyse de la littérature doit être prudente
 - ▶ Hétérogénéité des critères diagnostiques
 - ▶ Critères de Villefranche 1997: SEDh; critères de Graham (2000): JHS
 - ▶ 2017: nouvelle classification consortium international : SEDh / DSH

Malfait, Am. J. Med. Genet C Semin. Med. Genet., 20

- ▶ Peu de RCT
- ▶ Beaucoup d'étude de cohorte (critères diagnostiques hétérogènes)
- ▶ Beaucoup de case report
- ▶ Surtout en pédiatrie...!

Les douleurs dans les SED



Les douleurs peuvent apparaître **tôt dans la vie**, souvent **répétées** et peuvent évoluer vers des douleurs chroniques, souvent diffuses

▶ 37 patients SEDh, évaluation clinique et neurophysiologique (QST)

▶ Douleur apparaît vers l'âge de 10 ± 5 ans

▶ Douleur chronique vers 20 ± 8 ans

▶ Délai diagnostic long (diagnostic SEDh vers 24 ans)

▶ errance médicale et thérapeutique (1/3 opioïdes, 1/3 ATD, 1/3 gabapentinoïdes)

▶ errance diagnostique : fibromyalgie 26%, pathologie psychiatrique 21% ou pathologies inflammatoire ou dégénérative articulaire 16%

▶ Risque de la chirurgie chez patients non diagnostiqués (35%) et parfois chirurgie multiples

▶ Composante neuropathique décrite chez 75% (DN4) et profil QST de neuropathie à petite fibres chez (1/4 patients).

$\frac{3}{4}$ des patients: évolution progressive vers des douleurs chroniques

Causes multifactorielles



Pathogénicité mal connue

Traumatismes répétés (entorses, sub-luxation ou luxation, tendinite, contractures musculaires) en lien avec:

- ▶ Hyperlaxité / hypermobilité
- ▶ Déficit de proprioception
- ▶ Faiblesse musculaire

Douleurs aiguës répétées

- ▶ Attitude antalgiques vicieuses persistantes
- ▶ Anxiété anticipatoire, Kinésiophobie
- ▶ Déconditionnement à l'effort
- ▶ Retentissement psychique: catastrophisme, stress, troubles de l'humeur, du sommeil...



**Majoration du risque
traumatismes, douleurs**


Sensibilisation périphérique et centrale, phénomène d'amplification

*Bénistan et Martinez
Voermans et al, 2011
Sacheti et al 1997*



Review

Pain Symptomatology and Management in Pediatric Ehlers–Danlos Syndrome: A Review

Estée C. H. Feldman ^{1,*}, Daniel P. Hivick ², P. Maxwell Slepian ³, Susan T. Tran ⁴ , Pradeep Chopra ⁵ and Rachel Neff Greenley ¹

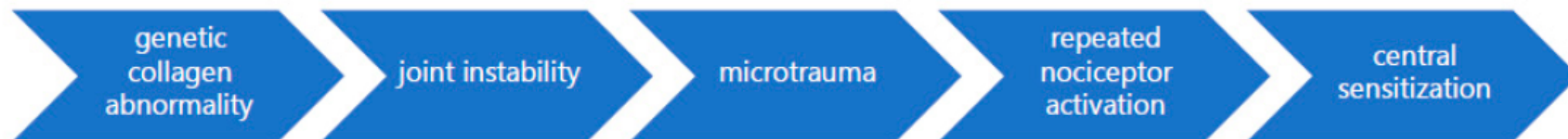


Figure 1. Integration of theories of etiology of pain in Ehlers–Danlos syndromes (EDS) described by Gedalia and Brewer (1993) [23], Ferrell and colleagues (2004) [29], and Rombaut and colleagues (2015) [30].

Quelles douleurs chez les enfants SEDh/DSH/JHS?

- ▶ Douleurs musculosquelettiques, post-traumatiques (subluxation, luxations, entorses...)
 - ▶ 40 à 60%: genou, chevilles, pieds
 - ▶ 31 à 44%: lombalgies, cervico-dorsalgies
 - ▶ 32% : poignets
- ▶ Céphalées (migraine, céphalées de tension, céphalées secondaires plus rare)
 - ▶ 40% des enfants
- ▶ Douleurs abdominales: 35% des enfants JHS/SEDh
 - ▶ Troubles fonctionnels ou dyspepsies fonctionnelles
- ▶ Douleurs post-opératoires
- ▶ Syndrome douloureux chronique et diffus

Stern, J. *Pediatr*, 2
Mato, *Pediatr. Rheumatol.* 2
Tran, J. *Child Health Care*, 1

Quel retentissement?

- ▶ Retentissement variable mais souvent lourd, même en pédiatrie:
 - ▶ *Mato et al*, étude de 54 enfant JHS: 88% rapportaient des douleurs importantes;
 - ▶ 35% avaient un absentéisme scolaire et
 - ▶ seulement 6% participaient au sport à l'école
 - ▶ 85% des enfants avec JHS rapportent une exacerbation des douleurs lors d'un exercice physique
 - ▶ Corrélation + entre intensité/nombre de site et anxiété/dépression
 - ▶ Douleur et fatigue sont les plus fort prédicteurs de diminution de la qualité de vie chez les patients SEDh

Adib, Rheumatology, 2005
Mato, Pediatr Rheumatol, .
Tran, J. Child Health Care,
Mu, Am. J. Med. Genet, 20



DOULEUR AIGUE

Signal d'alerte

Douleur musculosquelettique
Traumatismes (entorses, luxations)

Douleur abdominale

Céphalée/ migraine

Douleur post-opératoire

Répétition
Persistance



Sensibilisation centrale
Mémorisation
Catastrophisme
Kinésiophobie

DOULEUR CHRONIQUE

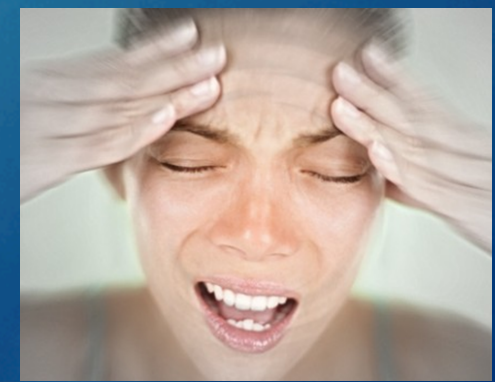
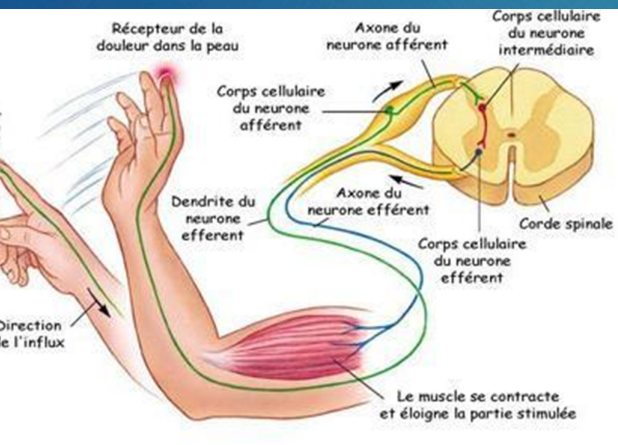
Maladie

Douleurs musculosquelettiques
chroniques
(lombalgies, SDR, fibromyalgie)

Douleurs abdominales récurrentes

Céphalées chroniques

Douleurs post-opératoires chroniques



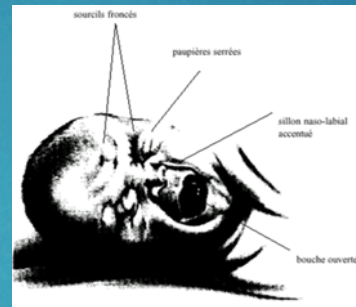
Comment évaluer les douleurs d'un enfant?

Comment évaluer la douleur aiguë?

- Évaluation de l'intensité grâce à des outils, selon âge:

- < 4 ans: Hétéroévaluation

- NFCS, DAN
- EVENDOL,
- FLACC

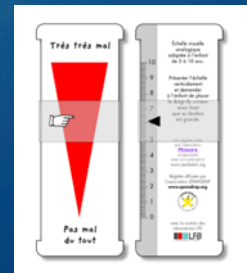


- À partir de 4 ans: Autoévaluation

- 4-6 ans: échelles des visages
- 6-8 ans: EVA,
- 10 ans: EN

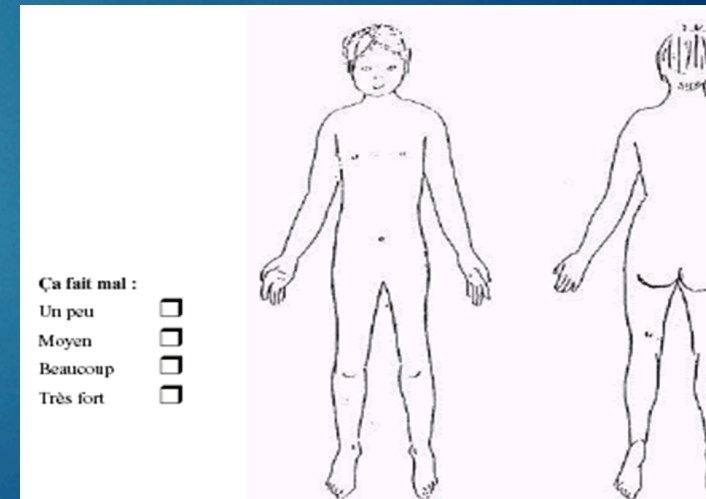


- *L'outil qui plait le plus à l'enfant*



Evaluer la douleur chronique chez l'enfant:

- Intensité: peu intéressante en douleur chronique
 - Phénomène de sensibilisation centrale, abaissement ses seuils
 - Pas de lien entre intensité et pallier antalgique
- Description :
 - Valeur d'orientation diagnostique
- Retentissement: le plus important
 - Sommeil? Qualité, insomnie, inversion rythme nyctéméral
 - Handicap: fauteuil roulant, béquille, écriture
 - École: difficultés, absentéisme, déscolarisation?
 - Copains: vie sociale de qualité? Isolement, repli sur soi?
 - Famille: soutenante? Épuisement? Conflit? Difficultés socio-économiques



La douleur chronique chez l'enfant: Quels facteurs de risques?

- Toute douleur aiguë et intense insuffisamment soulagée

Batoz, Br J Anaesth, 2016

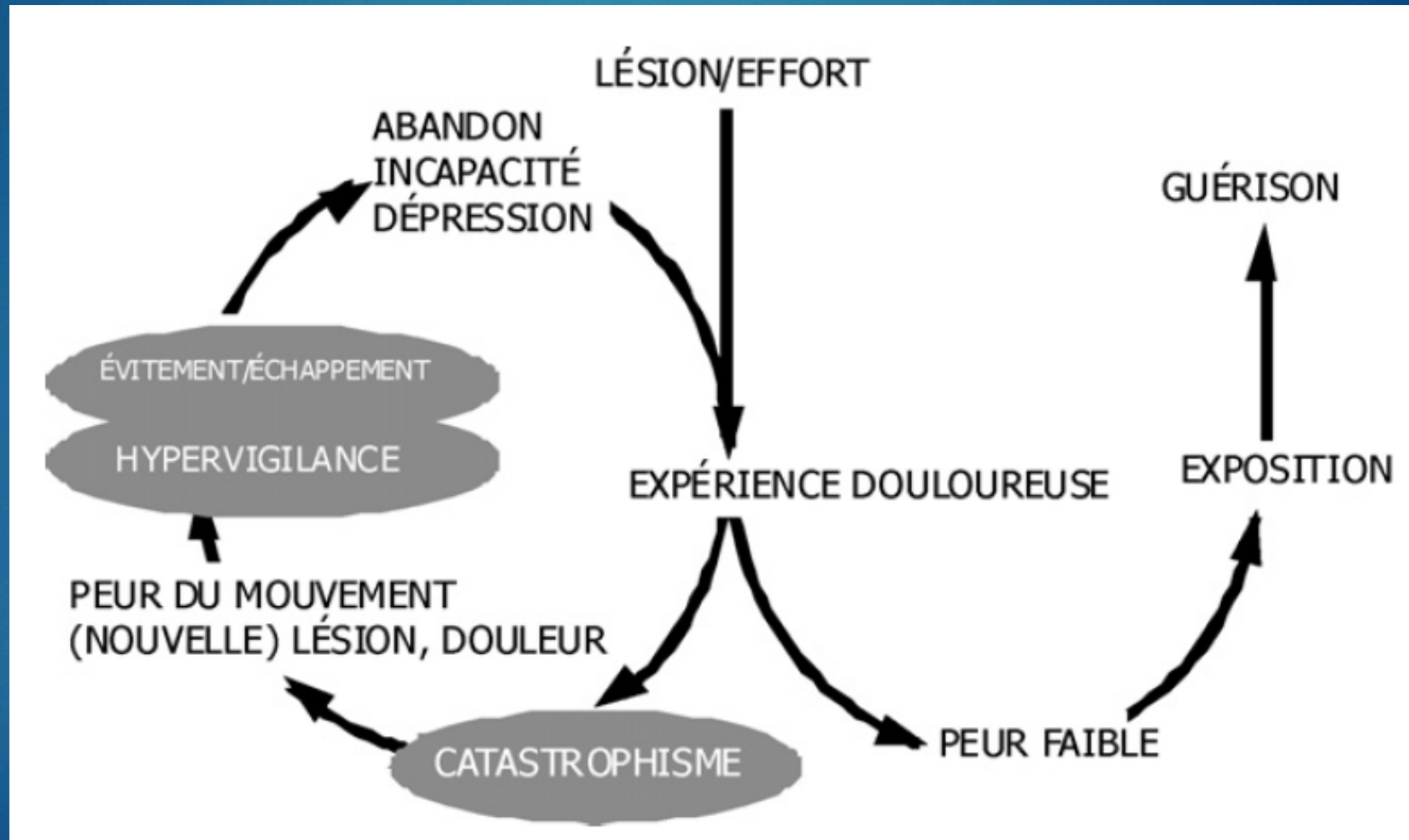
- ATCD douleur chronique au sein de la famille, parents
- Statut économique et social peu élevé de la famille

Coenders, J Pain Res, 2014; Huguet, Pain, 2016

- Anxiété, catastrophisme (enfant, parents), kinésiophobie, difficultés à faire face

Palermo, Pain, 2009; Durand, J Pain Off J Am Pain Soc, 2016

Modèle peur-évitement, kinésiophobie



Peur-évitement:



DOULEUR AIGUE

Douleur abdominale
Céphalée
Douleur musculosquelettique
Infections
Douleur provoquée



Intensité douleur
Examens complémentaires



Antalgiques paliers 1, 2, 3

Répétition Persistance



Multiplication des consultations médicales
des examens

Multiplication des antalgiques
Paliers 1, 2 voir 3

DOULEUR CHRONIQUE

Douleurs abdominales
Céphalées
Douleurs musculosquelettiques



Evaluation du retentissement

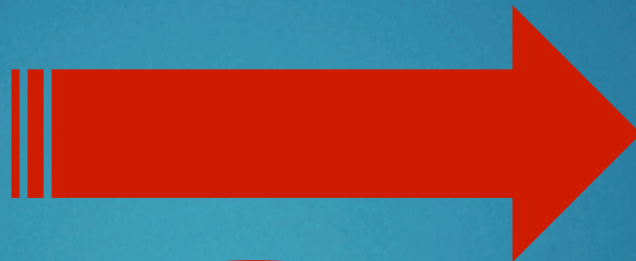


Peu d'antalgiques
Techniques non médicamenteuses

DOULEUR AIGUE

Douleur abdominale
Céphalée
Douleur musculosquelettique
Infections
Douleur provoquée

Répétition
Persistance



DOULEUR CHRONIQUE

Douleurs abdominales
Céphalées
Douleurs musculosquelettiques

Inquiétudes

Catastrophisme

Retentissement
Sommeil
Appétit
École
Amis
Famille

Mésusage des
antalgiques

Arrêt des antalgiques
(inefficaces)

Approches psycho-corporelles

Intensité

Examens complémentaires

Antalgiques paliers 1, 2, 3

Douleurs aiguës: Quels traitements médicamenteux?

- ▶ Evaluer systématiquement pour bien soulager++
- ▶ Recommandations HAS: prise en charge de la douleur chez l'enfant, alternatives à la codéine, 2016

Fiche Mémo

Prise en charge médicamenteuse de la douleur chez l'enfant : alternatives à la codéine

Janvier 2016



	Posologie	Voie	Galénique	AMM
Paracétamol	60 mg/kg/j en 4 prises (max. 80 mg/kg/j)	Orale ou IV (non détaillée) Voie IR non recommandée du fait de sa mauvaise absorption	Comprimés, comprimés oro-dispersibles, gélules, sirop, sachets, ampoules IV et suppositoires	Dès la naissance
Ibuprofène	20 à 30 mg/kg/j en 3 ou 4 prises (max. 400 mg/prise)	Orale	Comprimés, comprimés oro-dispersibles et sirop	3 mois
Paracétamol	LI : 1 (à 2) mg/kg/prise toutes les 6 à 8 h ^(a) (max. 100 mg/prise) LP : 1 prise toutes les 12 h	Orale	Gouttes et comprimés	3 ans/gouttes 12 ans/comprimés LP 15 ans/comprimés LI
Paracétamol/Ibuprofène ^(b)	Posologie initiale de 0,2 mg/kg/prise 6 fois par jour (max. 20 mg) et de 0,1 mg/kg/prise pour les moins de 1 an Dose de charge ^(c) de 0,4 à 0,5 mg/kg (max. 20 mg)	Orale (voie IV non détaillée)	Comprimés et gélules LI, gouttes et pipettes monodoses détaillées ici (formes LP non détaillées)	Voie orale : 6 mois (usage hors AMM dès la naissance)

			Douleur modérée	Douleur intense
Douleur postopératoire	Amygdalectomie	sans SAOS	Association paracétamol-ibuprofène ^(b)	Association paracétamol-ibuprofène ^(b) + tramadol ou morphine orale
		pour SAOS		Réévaluer avec hospitalisation éventuelle pour analgésie morphinique en surveillance continue
	Hernie inguinale ^(a)		Paracétamol	Avis spécialisé car douleur inhabituelle
	Orchidopexie ^(a)		Association paracétamol-ibuprofène pendant 48 h, puis à la demande	
	Chirurgie du prépuce ^(a,c)		Association paracétamol-ibuprofène	Réévaluer et si besoin tramadol ou morphine orale
	Chirurgie orale et mise en place de dispositif orthodontique		Paracétamol et ibuprofène	Association paracétamol-ibuprofène ^(g)
Douleur aux urgences	Traumatologie ^(a) (fractures, entorses)		Paracétamol ou ibuprofène ou association des 2	Association ibuprofène-tramadol ou association ibuprofène-morphine
	Douleurs suspectes d'un abdomen chirurgical		Paracétamol	Morphine IV
	Brûlures non étendues et sans signes de gravité		Association paracétamol-ibuprofène ^(d)	Tramadol ou morphine orale

Douleurs aiguës: Quels traitements médicamenteux?

- ▶ Place des AINS dans la traumatologie +++
 - ▶ Efficacité équivalente à la morphine, moins d'effets - (*Poonai, 2014*)
- ▶ Optimiser la prise en charge des douleurs post opératoires:
 - ▶ Repérer patients à risques (notamment en consultation d'anesthésie+++)
 - ▶ Facteur de risque douleur chronique post opératoires connus
 - ▶ Prescriptions anticipées, adaptées, prévoyant des prises systématiques pendant 48-72h
 - ▶ Réévaluations systématiques des antalgiques administrés permettant une prescription évolutive et adaptée

Quels traitements pour les douleurs chroniques?

Propositions en cas de douleur prolongée et/ou chronique^(a) chez l'enfant dans différentes situations cliniques (accord d'experts). Les douleurs neuropathiques et les situations de handicap sont exclues.

	Douleur modérée	Douleur intense ^(b)
Douleur d'origine cancéreuse	Morphine (orale ou IV) et autres paliers 3	
Douleur chronique non cancéreuse inexplicite	Consultation spécialisée pour prise en charge pluriprofessionnelle Pas d'indication de morphinique	
Crises vaso-occlusives et douleurs aiguës récurrentes	Paracétamol ou ibuprofène ou association des 2	Tramadol ou morphine
Migraines, céphalées de tension et céphalées chroniques	Pas d'indication de morphinique dans les migraines, ni dans les céphalées de tension, qu'elles soient aiguës ou chroniques Consultation spécialisée à prévoir en cas de céphalées chroniques	

(a) : douleur persistante ou récurrente au-delà de ce qui est habituel pour la cause initiale présumée ; (b) : la prise en charge doit être pluriprofessionnelle.

Structure Douleur Chronique



Programme biopsychosocial

S'occuper des retentissements:

soutien psy enfant et famille,
Aménagement scolaire adapté

Reconditionnement à l'effort progressif

Aides adaptées (MPR)

Balnéo, kiné, APA

Méthodes psycho-corporelles

Quel traitements pour les DMS chroniques dans les SEDh/DSH?

► Physical therapy en 1^{ère} intention+++

- Programme général = programme spécifique

Murray, Best Pract. Res. Clin. Rheumatol

Kemp, Rheumatog

► Malgré cela: hétérogénéité des pratiques

- Traitements médicamenteux dans 32 à 85% des cas
- Attention au tramadol au long court ! (opioïde, non recommandé pour les douleurs chroniques, risque mésusage et toxicité)
- Repos strict 40%
- Traitements podologiques 35%
- Exercices physiques 33%, Stretching 12%, occupational therapy 13%...

Stern, J. Pediatr
Mato, Pediatr Rheumato

~~injections de lidocaïne en sous-cutané,
oxygénothérapie discontinue,
antiparkinsoniens, baclofène, et
Levocarnil?~~

Aucune AMM en pédiatrie

Pas de littérature en pédiatrie

Efficacité antalgique non démontrée

Quelles conséquences à long terme?

Quelle dangerosité?

DRAPEAUX ROUGES

Absentéisme scolaire/déscolarisation
Handicap disproportionné (béquilles, FR)
Troubles du sommeil
Repli sur soi,
Epuisement familial
Contexte familial ou social difficile

Si échec:

Hospitalisation en soins/études
adaptés:

SSR proposant un programme de
rééducation ET soins psycho-corpor

programme biopsychosocial
ambulatoire



Perspectives

- ▶ Nouvelle classification 2017: critères diagnostics clairs
 - ▶ SEDh
 - ▶ Pathologie du spectre de l'hypermobilité (DSH)
 - ▶ Douleurs chroniques chez l'enfant hyperlaxe ou pas.
- ▶ Elaboration d'une cohorte de patient grâce à la nouvelle classification
- ▶ Besoin de mieux décrire les douleurs dans le SED et les HSD
- ▶ Evaluer les thérapeutiques proposées.

**Centre de référence
Des maladies du tissu
conjonctif**

Médecin
traitant ou
spécialiste

**Structures douleurs
chroniques**

Diagnostic et
prise en charge
spécifique

SEDh

Pathologies
spectre
hypermobil
(HSD)

Prise en charge des douleurs chroniques
et de leur retentissement

Traitement
médicamenteux

Traitement non
médicamenteux

ent douloureux

permobilité

ATCD
familiaux
SED



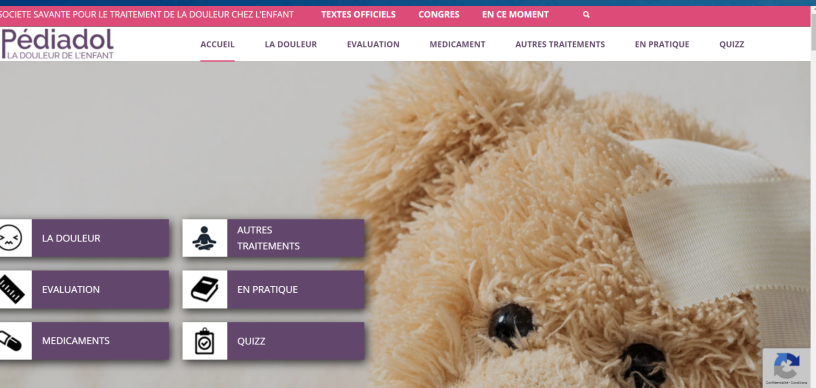
Ce qu'il faut retenir :

➔ **1^{er} point:** bien évaluer et traiter la douleur aiguë afin de prévenir son évolution vers une douleur chronique

➔ **2^{ème} point:** repérer les situations de douleurs répétées ou prolongées, rechercher les drapeaux rouges

➔ **3^{ème} point:** pour les douleur chroniques:

- Éviter les opioïdes (morphine, tramadol, codéine, opium) au long court ou pour les céphalées
- Éviter les traitements non recommandés et potentiellement dangereux
- Adresser le patient à une structure douleur chronique pédiatrique
- Repérer les enfants douloureux de patients adultes SED+++

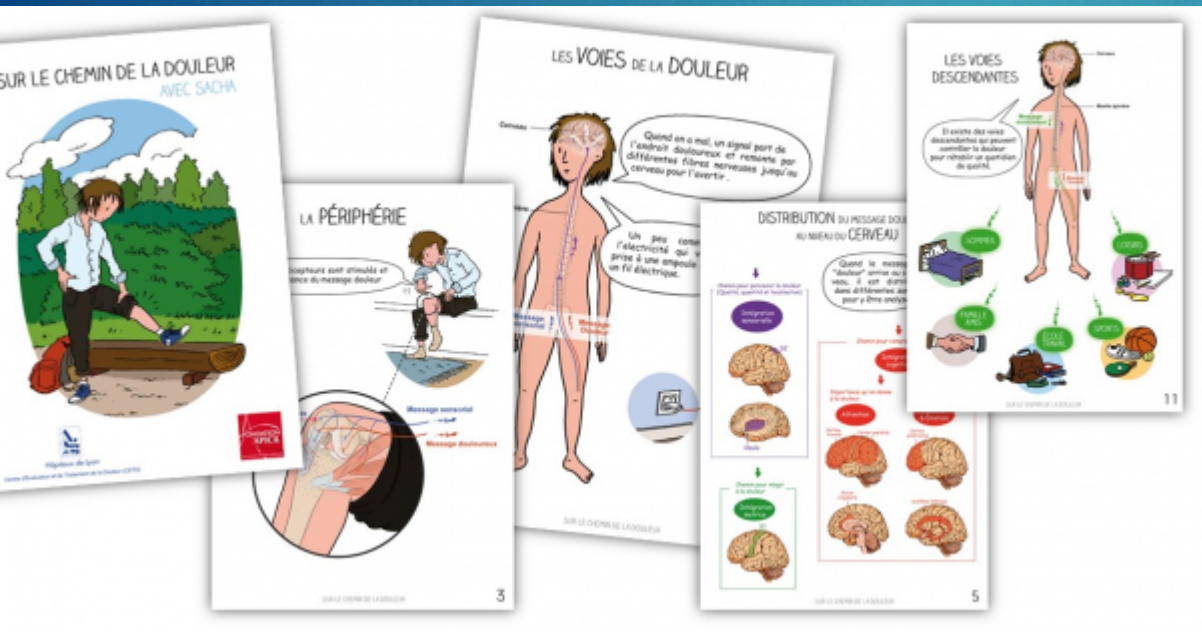


sophie.dugue@aphp.fr



<https://www.sparadrap.org/>

<https://www.pediadol.org>



Livret Sur le chemin de la douleur avec Sacha,
éditions DUBOURDON

www.migraine-enfant.org/



Merci pour votre attention!

sophie.dugue@aphp.fr