

Faculté de Médecine

Année 2020

Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement

Le 12/10/2020

Par Amaury SALAVERT

Né(e) le 16/10/1991 à Paris

Le syndrome douloureux régional complexe : une réalité méconnue en pédiatrie

Étude multicentrique française

Thèse dirigée par Christophe Piguet, Sophie Dugué

Examineurs :

Mme. Anne LIENHARDT-ROUSSIE, PU-PH pédiatrie

M. Vincent GUIGONIS, PU-PH pédiatrie

M. Christophe PIGUET, PH pédiatrie

M. Quentin BALLOUHEY, MCU-PH chirurgie infantile

Mme. Chantal WOOD, PH pédiatrie

Présidente de jury

Examineur

Directeur de thèse

Examineur

Examineur



Faculté de Médecine

Année 2020

Thèse N°

Thèse pour le diplôme d'État de docteur en Médecine

Présentée et soutenue publiquement

Le 12/10/2020

Par Amaury SALAVERT

Né(e) le 16/10/1991 à Paris

Le syndrome douloureux régional complexe : une réalité méconnue en pédiatrie

Étude multicentrique française

Thèse dirigée par Christophe Piguet, Sophie Dugué

Examineurs :

Mme. Anne LIENHARDT-ROUSSIE, PU-PH pédiatrie

M. Vincent GUIGONIS, PU-PH pédiatrie

M. Christophe PIGUET, PH pédiatrie

M. Quentin BALLOUHEY, MCU-PH chirurgie infantile

Mme. Chantal WOOD, PH, Pédiatrie

Présidente de jury

Examineur

Directeur de thèse

Examineur

examineur



Professeurs des Universités - praticiens hospitaliers

Le 01 octobre 2019

ABOYANS Victor	CARDIOLOGIE
ACHARD Jean-Michel	PHYSIOLOGIE
ALAIN Sophie	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
ARCHAMBEAUD Françoise	MEDECINE INTERNE (Surnombre jusqu'au 31-08-2020)
AUBARD Yves	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
AUBRY Karine	O.R.L.
BEDANE Christophe	DERMATO-VENEREOLOGIE
BERTIN Philippe	THERAPEUTIQUE
BORDESSOULE Dominique	HEMATOLOGIE (Surnombre jusqu'au 31-08-2020)
CAIRE François	NEUROCHIRURGIE
CHARISSOUX Jean-Louis	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et TRAUMATOLOGIQUE
CLAVERE Pierre	RADIOTHERAPIE
CLEMENT Jean-Pierre	PSYCHIATRIE d'ADULTES
COGNE Michel	IMMUNOLOGIE
CORNU Elisabeth	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
COURATIER Philippe	NEUROLOGIE
DANTOINE Thierry	GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT
DARDE Marie-Laure	PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE
DAVIET Jean-Christophe	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
DESCAZEAUD Aurélien	UROLOGIE
DES GUETZ Gaëtan	CANCEROLOGIE
DESSPORT Jean-Claude	NUTRITION

DRUET-CABANAC Michel	MEDECINE et SANTE au TRAVAIL
DURAND-FONTANIER Sylvaine	ANATOMIE (CHIRURGIE DIGESTIVE)
ESSIG Marie	NEPHROLOGIE
FAUCHAIS Anne-Laure	MEDECINE INTERNE
FAUCHER Jean-François	MALADIES INFECTIEUSES
FAVREAU Frédéric	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
FEUILLARD Jean	HEMATOLOGIE
FOURCADE Laurent	CHIRURGIE INFANTILE
GAUTHIER Tristan	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
GUIGONIS Vincent	PEDIATRIE
JACCARD Arnaud	HEMATOLOGIE
JAUBERTEAU-MARCHAN M. Odile	IMMUNOLOGIE
LABROUSSE François	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
LACROIX Philippe	MEDECINE VASCULAIRE
LAROCHE Marie-Laure	PHARMACOLOGIE CLINIQUE
LIENHARDT-ROUSSIE Anne	PEDIATRIE
LOUSTAUD-RATTI Véronique	HEPATOLOGIE
LY Kim	MEDECINE INTERNE
MABIT Christian	ANATOMIE
MAGY Laurent	NEUROLOGIE
MARIN Benoît	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
MARQUET Pierre	PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE
MATHONNET Muriel	CHIRURGIE DIGESTIVE
MELLONI Boris	PNEUMOLOGIE
MOHTY Dania	CARDIOLOGIE
MONTEIL Jacques	BIOPHYSIQUE et MEDECINE NUCLEAIRE

MOUNAYER Charbel	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
NATHAN-DENIZOT Nathalie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
NUBUKPO Philippe	ADDICTOLOGIE
OLLIAC Bertrand	PEDOPSYCHIATRIE
PARAF François	MEDECINE LEGALE et DROIT de la SANTE
PLOY Marie-Cécile	BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE
PREUX Pierre-Marie	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
ROBERT Pierre-Yves	OPHTALMOLOGIE
ROUCHAUD Aymeric	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
SALLE Jean-Yves	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
SAUTEREAU Denis	GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE
STURTZ Franck	BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE
TCHALLA Achille	GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT
TEISSIER-CLEMENT Marie-Pierre	ENDOCRINOLOGIE, DIABETE et MALADIES METABOLIQUES
TOURE Fatouma	NEPHROLOGIE
VALLEIX Denis	ANATOMIE
VERGNENEGRE Alain	EPIDEMIOLOGIE, ECONOMIE de la SANTE et PREVENTION
VERGNE-SALLE Pascale	THERAPEUTIQUE
VIGNON Philippe	REANIMATION
VINCENT François	PHYSIOLOGIE
YARDIN Catherine	CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES A MI-TEMPS DES DISCIPLINES MEDICALES

BRIE Joël	CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE
KARAM Henri-Hani	MEDECINE D'URGENCE

MOREAU Stéphane

EPIDEMIOLOGIE CLINIQUE

MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS

AJZENBERG Daniel

PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE

BALLOUHEY Quentin

CHIRURGIE INFANTILE

BARRAUD Olivier

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

BEN AHMED Sabrina

CHIRURGIE VASCULAIRE

BOURTHOUMIEU Sylvie

CYTOLOGIE et HISTOLOGIE

BOUTEILLE Bernard

PARASITOLOGIE et MYCOLOGIE

COUVE-DEACON Elodie

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

DUCHESNE Mathilde

ANATOMIE PATHOLOGIE

DURAND Karine

BIOLOGIE CELLULAIRE

ESCLAIRE Françoise

BIOLOGIE CELLULAIRE

HANTZ Sébastien

BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE

JACQUES Jérémie

GASTRO-ENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE

JESUS Pierre

NUTRITION

LE GUYADER Alexandre

CHIRURGIE THORACIQUE et
CARDIOVASCULAIRE

LERAT Justine

O.R.L.

LIA Anne-Sophie

BIOCHIMIE et BIOLOGIE MOLECULAIRE

RIZZO David

HEMATOLOGIE

TERRO Faraj

BIOLOGIE CELLULAIRE

WOILLARD Jean-Baptiste

PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE

P.R.A.G.

GAUTIER Sylvie

ANGLAIS

PROFESSEUR DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

DUMOITIER Nathalie (Responsable du département de Médecine Générale)

MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE A MI-TEMPS DE MEDECINE GENERALE

HOUDARD Gaëtan (du 1^{er} septembre 2019 au 31 août 2022)

LAUCHET Nadège (du 1^{er} septembre 2017 au 31 août 2020)

PAUTOUT-GUILLAUME Marie-Paule (du 1^{er} septembre 2018 au 31 août 2021)

PROFESSEURS EMERITES

ALDIGIER Jean-Claude du 01.09.2018 au 31.08.2020

BESSEDE Jean-Pierre du 01-09-2018 au 31-08-2020

BUCHON Daniel du 01-09-2019 au 31-08-2021

MERLE Louis du 01.09.2017 au 31.08.2019

MOREAU Jean-Jacques du 01-09-2019 au 31-08-2020

TREVES Richard du 01-09-2019 au 31-08-2021

TUBIANA-MATHIEU Nicole du 01-09-2018 au 31-08-2020

VALLAT Jean-Michel du 01.09.2019 au 31.08.2020

VIROT Patrice du 01.09.2019 au 31.08.2020

Assistants Hospitaliers Universitaires – Chefs de Clinique

Le 1^{er} novembre 2019

ASSISTANTS HOSPITALIERS UNIVERSITAIRES

AUDITEAU Emilie	EPIDEMIOLOGIE (CEBIMER)
DAURIAT Benjamin	HISTOLOGIE, EMBRIOLOGIE ET CYTOGENETIQUE
DERBAL Sophiane	CHIRURGIE ANATOMIE
DOUCHEZ Marie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
DUPONT Marine	HEMATOLOGIE BIOLOGIQUE
DUCHESNE Mathilde	ANATOMIE et CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES
DURIEUX Marie-Fleur	PARASITOLOGIE
GUYOT Anne	LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE
HERMINEAUD Bertrand	LABORATOIRE ANAPATHOLOGIE
HUMMEL Marie	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
LEFEBVRE Cyrielle	ANESTHESIE REANIMATION
PIHAN Franck	ANESTHESIOLOGIE-REANIMATION
RIAHI Edouard	MEDECINE NUCLEAIRE
RIVAILLE Thibaud	CHIRURGIE-ANATOMIE
SANSON Amandine	ANESTHESIE REANIMATION
TCHU HOI NGNO Princia	BIOPHYSIQUE ET MEDECINE NUCLEAIRE

CHEFS DE CLINIQUE - ASSISTANTS DES HOPITAUX

ALBOUYS Jérémie	HEPATO GASTRO ENTEROLOGIE
ARMENDARIZ-BARRIGA Matéo	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
AUBLANC Mathilde	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
BAÏSSE Arthur	REANIMATION POLYVALENTE

BEEHARRY Adil	CARDIOLOGIE
BLOSSIER Jean-David	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE
BOSETTI Anaïs	GERIATRIE et BIOLOGIE du VIEILLISSEMENT
BRISSET Josselin	MALADIES INFECTIEUSES ET TROPICALES
CHAUVET Romain	CHIRURGIE VASCULAIRE
CISSE Fatou	PSYCHIATRIE
COMPAGNAT Maxence	MEDECINE PHYSIQUE et de READAPTATION
DE POUILLY-LACHATRE Anaïs	RHUMATOLOGIE
DESCHAMPS Nathalie	NEUROLOGIE
DESVAUX Edouard	MEDECINE GERIATRIQUE
DUVAL Marion	NEPHROLOGIE
EL OUAFI Zhour	NEPHROLOGIE
FAURE Bertrand	PSYCHIATRIE d'ADULTES
FAYEMENDY Charlotte	RADIOLOGIE et IMAGERIE MEDICALE
FROGET Rachel	CENTRE D'INVESTIGATION CLINIQUE (pédiatrie)
GEYL Sophie	GASTROENTEROLOGIE
GHANEM Khaled	ORL
GILBERT Guillaume	REANIMATION POLYVALENTE
GUTTIEREZ Blandine	MALADIES INFECTIEUSES
HANGARD Pauline	PEDIATRIE
HARDY Jérémy	CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE
HESSAS-EBELY Miassa	GYNECOLOGIE OBSTETRIQUE
KRETZSCHMAR Tristan	PSYCHIATRE d'ADULTES
LACOSTE Marie	MALADIES INFECTIEUSES
LAFON Thomas	MEDECINE d'URGENCE

LAHMADI Sanae	NEUROLOGIE
LALOZE Jérôme	CHIRURGIE PLASTIQUE
LEGROS Maxime	GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE
LEHMANN Lauriane	GASTROENTEROLOGIE
MAURIANGE TURPIN Gladys	RADIOTHERAPIE
MEUNIER Amélie	ORL
MICLE Liviu-Ionut	CHIRURGIE INFANTILE
MOWENDABEKA Audrey	PEDIATRIE
ORLIAC Hélène	RADIOTHERAPIE
PARREAU Simon	MEDECINE INTERNE ET POLYCLINIQUE
PELETTE Romain	CHIRURGIE UROLOGIE et ANDROLOGIE
PEYRAMAURE Clémentine	ONCOLOGIE MEDICALE
PLAS Camille	MEDECINE INTERNE B
QUILBE Sébastien	OPHTALMOLOGIE
SIMONNEAU Yannick	PNEUMOLOGIE
SURGE Jules	NEUROLOGIE
TRICARD Jérémy	CHIRURGIE THORACIQUE et CARDIOVASCULAIRE MEDECINE VASCULAIRE
VAIDIE Julien	HEMATOLOGIE CLINIQUE
VERLEY Jean-Baptiste	PSYCHIATRIE ENFANT ADOLESCENT
VIDAL Thomas	OPHTALMOLOGIE

CHEF DE CLINIQUE – MEDECINE GENERALE

BERTRAND Adeline

SEVE Léa

PRATICIEN HOSPITALIER UNIVERSITAIRE

MATHIEU Pierre-Alain

CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE et
TRAUMATOLOGIQUE

A Manou, à Agnès qui n'ont pas pu voir l'aboutissement de ce travail.

Les grandes personnes ne comprennent jamais rien toutes seules, et c'est fatigant, pour les enfants, de toujours et toujours leur donner des explications.

Antoine de Saint-Exupéry

Remerciements

A Mme. le docteur Sophie Dugué,

Merci de tes relectures précises et très annotées, merci de ta confiance dans ce projet. Merci surtout de m'avoir confirmé ce goût pour la prise en charge globale de l'enfant. Tout ce soutien a été précieux, notamment avec les nombreuses foccias qui m'ont aidé à surmonter la période de confinement.

A M. le docteur Christophe Piguet,

Merci de m'avoir fait découvrir le monde passionnant de la prise en charge de la douleur chez l'enfant, pendant ces quelques consultations avec Chantal et Agnès. Merci de m'avoir lancé sur ce sujet de thèse avec les premiers dossiers. Je te remercie de m'avoir aussi montré la prise en charge globale d'un enfant, que ce soit en garde ou lors de mon passage dans le service.

A Mme. le professeur Anne Lienhardt Roussie,

Je vous remercie pour votre soutien pendant ces 4 années d'internat, pour votre bienveillance et votre défense de tous les internes de pédiatrie pendant les longues commissions auxquelles nous avons assistés ensemble.

A M. le professeur Vincent Guignonis,

Je vous remercie de m'avoir transmis un peu de votre rigueur clinique et bibliographique. Discuter de pédagogie avec vous à 3h du matin était très enrichissant et j'espère pouvoir appliquer certaines de vos idées à l'avenir. Le premier jour, vous nous aviez accueilli en nous proposant un compagnonnage en pédiatrie pendant tout notre internat. Merci de m'avoir ainsi accompagné dans cette formation.

A M. le docteur Quentin Ballouhey,

Je vous remercie de vos explications sur un coin de table post chirurgie en réa ou en néonatal, de votre patience et de votre gentillesse. Merci d'accepter d'évaluer ce travail.

A Mme le docteur Chantal Wood,

Merci de m'avoir lancé sur cette voie, de m'avoir suivi, indiqué où faire mon inter CHU, merci de vos cadeaux de départ pour me perfectionner en douleur et en pratique de l'hypnose.

A Mme le docteur Barbara Tourniaire,

Je vous remercie de votre apprentissage inlassable, de votre écoute dans les moments compliqués, de vos conseils toujours précieux. Je vous remercie surtout de la confiance que

vous m'avez si rapidement accordé en me proposant de poursuivre avec vous l'année prochaine.

A Mme le docteur Esther Soyeux et toute l'équipe du service de douleur de Robert Debré,

Merci de m'avoir rencontré, de m'avoir ouvert les portes de votre service pour prolonger mon étude et de m'avoir facilité au maximum cet accès. J'espère pouvoir continuer à travailler conjointement avec vous à l'avenir.

A toute l'équipe de pédiatrie de l'HME,

Merci de vos longues discussions diurnes et nocturnes, de vos apprentissages, de votre accueil du parisien débarqué que j'étais il y a 4 ans. Votre soutien m'a été précieux, ayant appris de tous, aides-soignants, brancardiers, infirmiers et médecins.

A l'équipe du centre de la douleur de Trousseau,

Je vous remercie d'avoir refait le monde avec moi lors de nos repas, en confinement ou au soleil.

A mes Co-internes,

Sans vous, les journées, les soirées auraient été bien longues. Pour tous les déjeuners à l'internat, les anniversaires à l'atelier, les diners de lendemain de garde aux Recollets... merci

A ma famille,

Vous avez supporté toutes mes études depuis si longtemps, les moments faciles et les moins faciles. Je pense que je ne ferais pas gériatrie, tant pis. Je vous remercie du plus beau des cadeaux : une famille unie en toute occasion.

A Maud, Lionel, Pierre,

Vous m'avez accueilli, supporté, soutenu et je vous remercie de tout cœur de faire de moi un membre de votre famille.

A Anne-Charlotte,

Tu as accepté de me suivre dans cette aventure et dans toutes les autres. Je te remercie de ton soutien indéfectible, de ton aide de tous les instants. Avec toi, j'espère réaliser la plus folle et la plus grande aventure : fonder une famille.

Droits d'auteurs

Cette création est mise à disposition selon le Contrat :

« **Attribution-Pas d'Utilisation Commerciale-Pas de modification 3.0 France** »

disponible en ligne : <http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/3.0/fr/>



Table des matières

Table des annexes	22
Abréviations :	23
Introduction	24
1. La douleur – rappels physiologiques	26
1.1 Composantes de la douleur.....	26
1.2 Douleur aigüe et douleur chronique.....	27
1.3 Mécanismes de la douleur -physiopathologie.....	27
1.3.1 De la périphérie vers la moelle épinière.....	28
1.3.2 La stimulation douloureuse dans la moelle épinière	29
1.3.3 De la moelle épinière vers le cerveau.....	30
1.4 Modulation de la douleur	31
1.4.1 Modulation spinale	31
1.4.1.1 Phénomènes amplificateurs	31
1.4.1.2 Phénomènes inhibiteurs.....	31
1.4.2 Modulation centrale.....	32
2. Le syndrome douloureux complexe régional : physiopathologie.....	33
2.1. Inflammation des terminaisons nerveuses.....	34
2.2. Implication du système nerveux autonome.....	34
2.3. Auto-immunité	35
2.4. Modifications au niveau du système nerveux central.....	35
3. Matériel et méthode.....	38
4. Résultats	40
4.1. Analyse générale.....	40
4.2. Analyse en sous-groupe.....	46
5. Discussion.....	49
6. Conclusion	51
7. Références bibliographiques	52
Annexes	56
Serment d'Hippocrate.....	66

Table des illustrations

Figure 1 : zones d'activation cérébrale en cas de douleur	27
Figure 2 : les voies de la douleur - schéma global	28
Figure 3 : les fibres conductrices de la douleur périphérique	29
Figure 4 : organisation de REXED de la moelle épinière	30
Figure 5 : théorie du gate control	32
Figure 6 : taux d'anticorps antisystème nerveux autonome chez des patients sains VS patients avec SDRC	35
Figure 7 : illustrations des symptômes du SDRC et physiopathologie globale (22).....	37
Figure 8 - localisation des douleurs rapportées	40
Figure 9 - antécédents personnels	41
Figure 10 - IRM et scintigraphies réalisées avant le diagnostic de SDRC.....	44
Figure 11 : différents traitements médicamenteux proposés.....	45

Table des tableaux

Tableau 1 - Critères de Budapest modifiés retrouvés dans les dossiers	42
Tableau 2 : comparaison des données socio démographiques des patients avec SDRC probable et certain.....	47

Table des annexes

Annexe 1 : Critères de Budapest modifiés pour la pratique clinique	57
Annexe 2 : grille de recueil des données dans les dossiers	58
Annexe 3 : photos de pied et genou gauche avec SDRC 1	61

Abréviations :

SDRC : Syndrome Douloureux Régional Complexe

CHU : Centre Hospitalo-Universitaire

IASP : International Association for Study of Pain

SDC : Structure Douleur Chronique

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

OMS : Organisation Mondiale de la Santé

SNC : Système Nerveux Central

SNA : Système Nerveux Autonome

TENS : Transcutaneous Electrical Nervous Stimulation

Introduction

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) a été décrit pour la première fois par Silas Weir Mitchell pendant la guerre de sécession américaine (1). Il était connu auparavant en tant que causalgie, sympathalgie, névralgie post traumatique, neuro algodystrophie, dystrophie réflexe du nerf sympathique, atrophie de Sudeck, syndrome épaule main (2)... Ces pathologies regroupent en réalité un ensemble de pathologies, subdivisées en deux catégories. Le type 1 ne présente aucune lésion nerveuse périphérique évidente, alors que le type 2 est dû à un traumatisme nerveux périphérique (3). La description faite par S. Mitchell correspond au SDRC de type 2 à la suite de lésions nerveuses (causalgie). Dans cette étude nous n'avons étudié que le SDRC de type 1.

L'incidence du SDRC varie de 5,5 à 24,2 pour 100 000 personnes par an. Les femmes sont affectées 3,4 à 4 fois plus fréquemment que les hommes (4,5). En population adulte, 7% des patients ayant eu une fracture présentent des signes de SDRC dans les quatre mois après le traumatisme (6). Il s'agit donc d'une pathologie fréquente et souvent sous-estimée. En population pédiatrique, la prévalence est inconnue.

Le diagnostic repose actuellement sur les critères de Budapest (6) (annexe 1), validés en 2003 pour la recherche clinique. Les critères de Budapest n'ont jamais été validés en population pédiatrique, mais sont utilisés de manière empirique. Le diagnostic de SDRC 1 est clinique, les examens biologiques et radiologiques peuvent être utiles pour éliminer les diagnostics différentiels.

Les caractéristiques cliniques et évolutives du SDRC sont maintenant bien connues chez l'adulte. Même si le SDRC est de plus en plus évoqué, notamment par les chirurgiens orthopédiques, cette pathologie reste méconnue en pédiatrie, alors que la 1ère description pédiatrique remonte à 1971 (7). Les symptômes cliniques, la localisation et l'évolution du SDRC 1 de l'enfant et l'adolescent diffèrent des syndromes de l'adulte. Même si, comme chez l'adulte, il atteint préférentiellement les filles, le membre inférieur est le plus souvent atteint en pédiatrie, après un traumatisme bénin comme une contusion et une entorse. Alors que chez l'adulte, le SDRC se présente souvent en 2 phases distinctes (phase froide / phase chaude), cette distinction serait moins présente chez les enfants.

La méconnaissance de cette maladie en pédiatrie entraîne une errance diagnostique, l'incompréhension des troubles entraîne et majore les inquiétudes, multiplie les examens. Une perte de confiance de l'enfant et des parents envers les thérapeutiques possibles, avec notamment l'usage de traitements ayant été inefficaces dans la guérison des SDRC de l'enfant, entraînent souvent un catastrophisme qui majore d'autant plus les symptômes et favorise leur pérennisation.

Alors que la forme adulte persiste souvent plusieurs années, voire ne disparaît pas, le SDRC pédiatrique présente un pronostic favorable dans les précédentes études. La guérison est souvent totale comme le montrent les études de suivi d'enfants qui avaient été suivis pour un SDRC à moyen terme (thèse de A. Gallo). La littérature concernant les formes pédiatriques reste pauvre à ce jour (8,9).

L'objectif de cette étude rétrospective multicentrique française est de décrire une série de cas pédiatriques de patients présentant des douleurs de membre évocatrices de SDRC de type 1 vus en consultation dans 3 Structures Douleur Chronique (SDC) pédiatriques et françaises.

1. La douleur – rappels physiologiques

1.1 Composantes de la douleur

Contrairement à ce qu'était la croyance antérieure selon laquelle la douleur suivait simplement un trajet nociceptif avec une réponse motrice adaptée, la douleur est multimodale. Grâce à des études avec des Imageries à Résonance Magnétique (IRM) fonctionnelles, on comprend mieux le mécanisme d'action de la douleur. Elle présente quatre composantes, à savoir une part sensori-discriminative, une part comportementale, une part cognitive et une part affectivo-émotionnelle. Ces composantes peuvent avoir des proportions variables.

La composante émotionnelle correspond à la qualité, la durée et l'intensité de la douleur. La partie comportementale est le ressenti exprimé face à la douleur (réaction verbale et non verbale), intrinsèquement lié à des facteurs éducationnels et culturels. La composante cognitive intervient dans la perception de la douleur et sa mémorisation. Enfin la composante affectivo-émotionnelle confère à la douleur sa tonalité désagréable.

Lors d'une exploration en IRM fonctionnelle (10), certaines zones successives sont « allumées » en cas de douleur. (Fig.1)

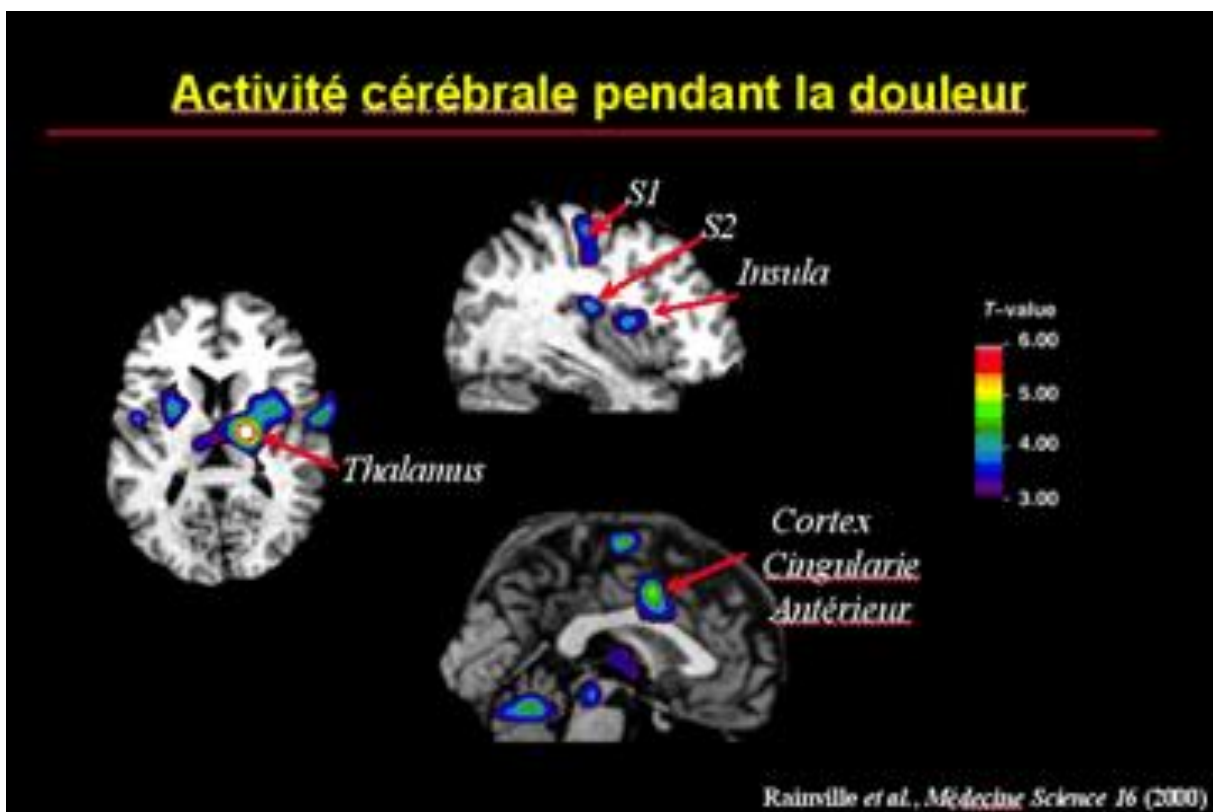


Figure 1 : zones d'activation cérébrale en cas de douleur

Lors d'une douleur induite en laboratoire d'imagerie fonctionnelle, certaines régions du cerveau ont montré une activation successive à la stimulation douloureuse. Il s'agit du thalamus, du cortex cingulaire antérieur, des régions corticales S1-S2 et de l'insula. La perception de la douleur est donc multimodale

Le noyau thalamique correspond à la perception physique de la douleur, c'est celui qui s'active en 1^{er}. Le cortex cingulaire antérieure est activé secondairement, il permet le ressenti de la douleur. Le vermix cérébelleux, et le cortex S1S2, permettent l'encodage mémoriel de la douleur.

1.2 Douleur aigüe et douleur chronique

La douleur aigue est une information, un signal d'alarme, avec un rôle de protection de l'organisme. Une fois cette information transmise, elle est modulée par des signaux descendants, et disparaît rapidement une fois la cause de la douleur définie et éliminée.

La douleur chronique n'est plus un symptôme mais un syndrome.

La définition est variable selon les référentiels, mais il est usuellement admis que c'est une douleur persistante ou récurrente au-delà de ce qui est habituel pour la cause initiale présumée. Certains référentiels évoquent une douleur pendant plus de 10 jours par mois pendant 3 à 6 mois, malgré les traitements usuels.

1.3 Mécanismes de la douleur -physiopathologie

La douleur va de la périphérie vers le Système Nerveux Central (SNC)(fig.2).

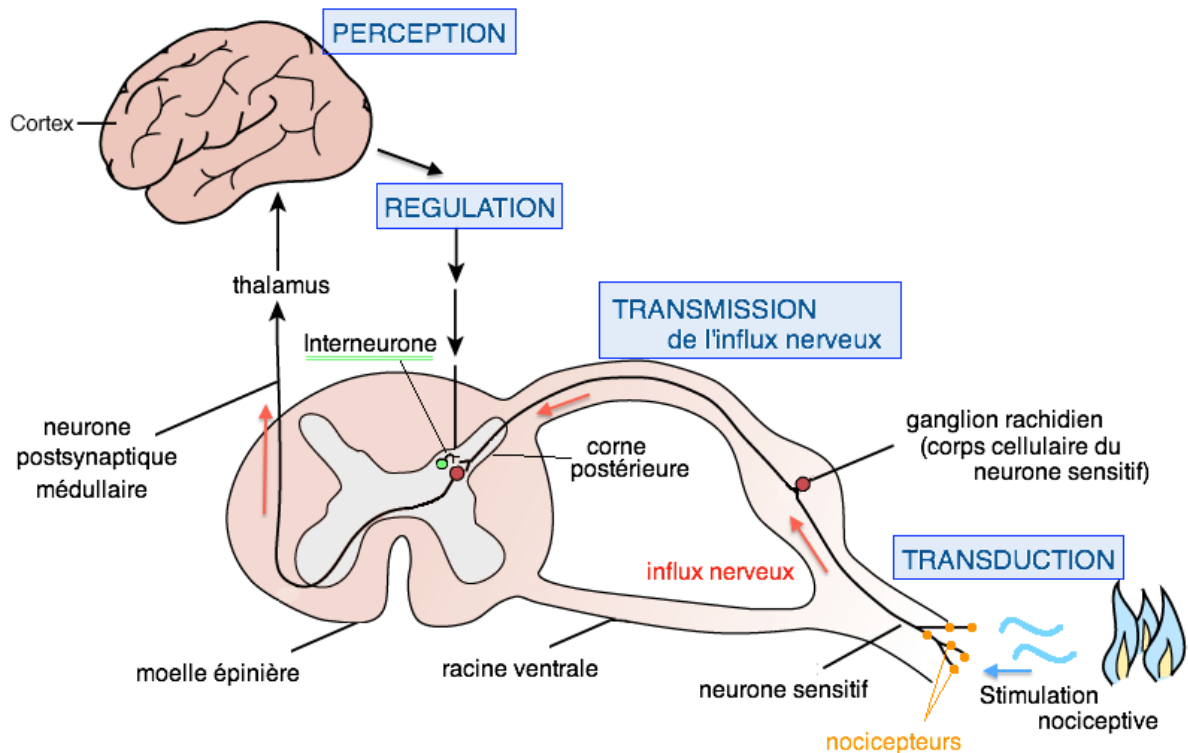


Figure 2 : les voies de la douleur - schéma global

1.3.1 De la périphérie vers la moelle épinière

La douleur passe par une stimulation directe ou indirecte de nocicepteurs périphériques, puis est transmise à la moelle épinière par différents neurones. Les récepteurs sont activés par trois mécanismes ; lors d'une lésion tissulaire, une réponse inflammatoire se met en place avec la sécrétion de différents médiateurs qui vont soit stimuler les récepteurs soit favoriser leur sensibilisation. Ces médiateurs peuvent soit être excrétés par les cellules lésées, soit produits localement, soit être des nocicepteurs libérés dans la lésion tissulaire.

Les signaux électriques sont transmis via les fibres nerveuses afférentes. Les fibres A δ transmettent une 1^{ère} information très rapide, localisée, intense et disposent de nocicepteurs, mécanorécepteurs et thermorécepteurs. Les fibres C (mécano et thermorécepteur) transmettent une sensation plus diffuse et plus tardive de brûlure. Les fibres C sont activées autour de 42° mais ce seuil peut être abaissé en cas de sensibilisation. Certaines des fibres C sont dites silencieuses et ne sont activées que dans certaines conditions nociceptives (par exemple à la suite d'une inflammation). Il est possible que ces nocicepteurs soient impliqués dans la douleur chronique.

Cette organisation périphérique est retrouvée dans tout le corps sauf concernant l'innervation du visage et de la tête, qui est assurée par le nerf trijumeau (dont nous n'aborderons pas les spécificités ici).

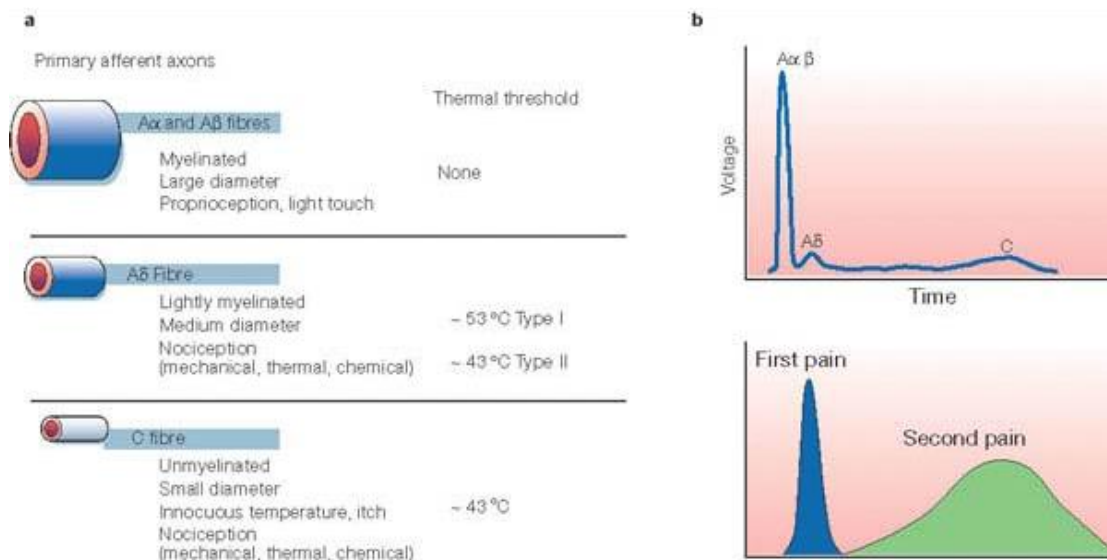


Figure 3 : les fibres conductrices de la douleur périphérique

Pour transmettre des informations nerveuses de la périphérie vers la moelle épinière, il existe différents types d'axones permettant des transmissions plus ou moins rapides de l'influx nerveux. Les fibres A α et A β (rapides) permettent la transmission sensori motrice et les fibres A δ et C (lentes) transmettent la sensibilité thermoalgique.

Ces stimulus primaires arrivent dans la corne postérieure de la moelle épinière.

1.3.2 La stimulation douloureuse dans la moelle épinière

La corne postérieure de la moelle épinière est organisée en dix différentes couches (organisation de REXED). Cette organisation (fig. 4) joue un rôle majeur dans la régulation de la douleur. Les couches superficielles (1 et 2) reçoivent les stimulations nociceptives spécifiques par les fibres A δ et C. Les couches profondes postérieures (4 et 5) de la couche de Rexed permettent surtout la convergence des informations viscérales et cutanées. Elles sont aussi activées par les fibres non nociceptives, responsables de sensations tactiles (A β). Il existe des neurones régulateurs entre les différentes couches, appelés les interneurons spinaux (excitateurs ou inhibiteurs). Les fibres A β jouent un rôle essentiel dans le recrutement d'interneurones inhibiteurs, impliqués dans la "théorie du gate control".

L'existence des interneurons permet aussi l'extension du message nerveux en 3D sur plusieurs étages de la moelle épinière. Cette connexion permet d'expliquer les douleurs projetées.

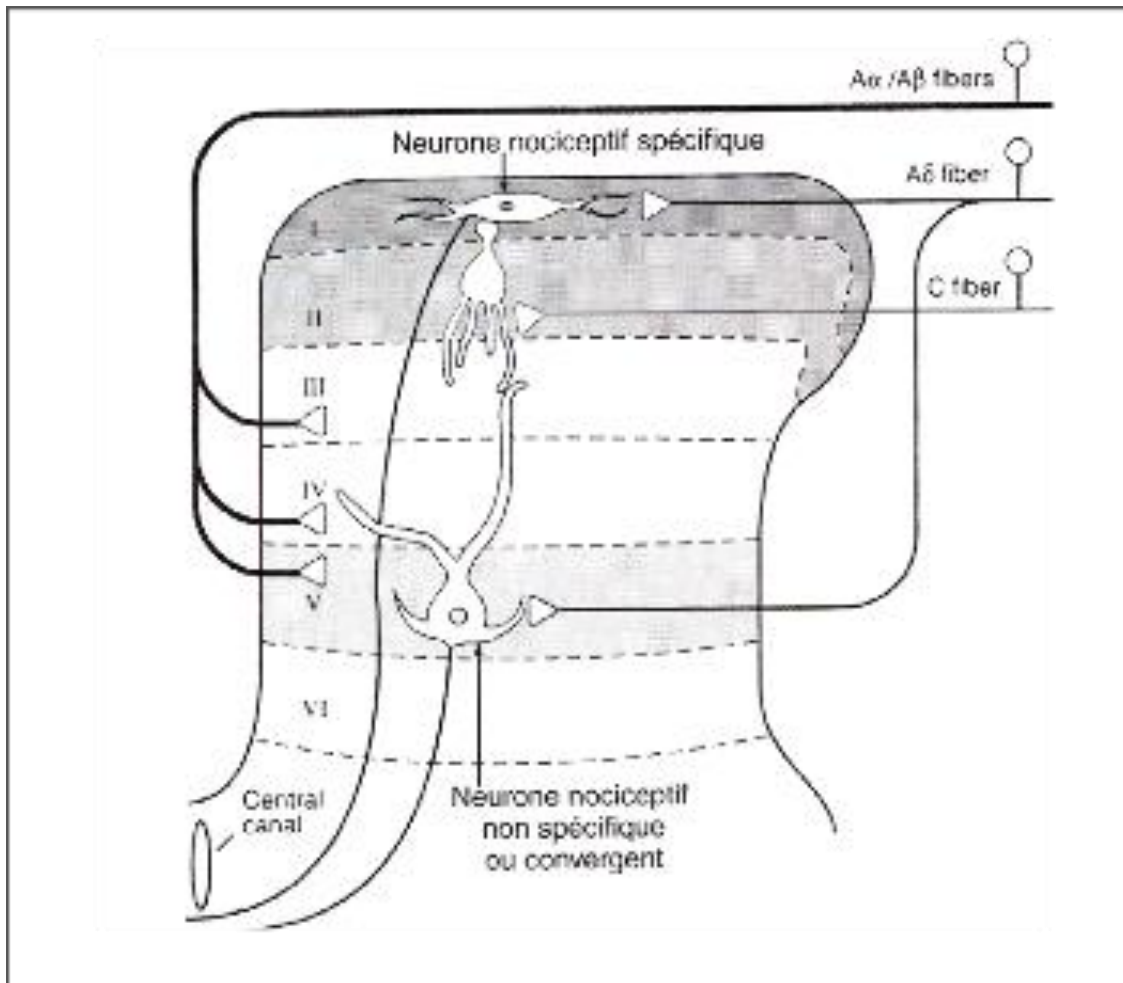


Figure 4 : organisation de REXED de la moelle épinière

Dans la moelle épinière les neurones transmettant la sensibilité thermo algique arrivent en périphérie, puis sont transmises vers les zones plus profondes à l'aide d'interneurones.

1.3.3 De la moelle épinière vers le cerveau

Après le passage dans la corne postérieure, une première réponse réflexe repart vers la périphérie sans passage par le cerveau, pour protéger la zone douloureuse. En parallèle l'information nerveuse est transmise aux différentes régions du cerveau activées dans l'analyse et la régulation de la douleur (sus-citée). Il existe deux voies ascendantes : la voie spinothalamique et la voie lemniscale.

La voie spinothalamique décusse dans la moelle épinière et remonte jusqu'au centre ventrolatéral du thalamus. Elle est sous divisée en deux voies, la voie néo-spinothalamique (ou spinothalamique latérale) responsable de l'aspect sensori-discriminatif de la douleur, pauci synaptique pour une transmission rapide de l'information, et la voie spino-réticulo-thalamique (ou spinothalamique médiane) qui contribue à l'aspect émotionnel de la douleur.

La voie lemniscale permet l'ascension d'informations sur le tact et la proprioception. Elle ne sera pas abordée dans ce texte.

L'information après le thalamus est divisée dans le cerveau vers le cortex sensoriel S1S2, vers le cortex moteur, et vers le cortex cingulaire antérieur et l'insula.

1.4 Modulation de la douleur

L'influx nerveux peut varier à l'aide de mécanismes modulateurs excitateurs ou inhibiteurs. Ainsi, l'intensité de la douleur peut varier et être atténuée. Le message nerveux peut être modulé au niveau spinal ou au niveau thalamique.

1.4.1 Modulation spinale

Comme vu précédemment, le passage de l'information nerveuse dans la moelle fait intervenir de nombreux neurones (terminaisons des neurones nociceptifs primaires, interneurons, neurones secondaires, terminaisons des neurones descendants).

1.4.1.1 Phénomènes amplificateurs

La stimulation douloureuse provoque deux vagues d'influx nerveux, la deuxième vague majorant la zone de diffusion et permettant la libération de neurotransmetteurs et de médiateurs inflammatoires afin de recruter d'autres terminaisons nociceptives. C'est la sensibilisation qui permet une majoration de la douleur. La sensibilisation est une baisse du seuil d'activation des nocicepteurs. Cela est dû l'excrétion de médiateurs inflammatoires en réponse au stimulus douloureux (bradykinine, sérotonine) (sensibilisation +++ avec prostanoïnes – prostaglandines, histamine) qui permettent d'activer les neurones adjacents.

En plus des médiateurs inflammatoires, d'autres mécanismes majorent la réponse douloureuse. Il s'agit du réflexe d'axone et de libérations d'autres médiateurs endogènes associés.

Le réflexe d'axone correspond à la libération de substance P par le neurone périphérique, en réponse à son activation. Il s'agit d'une substance qui permet de stimuler les neurones adjacents.

On trouve d'autres substances pro algogènes telles que le NO ou le glutamate.

1.4.1.2 Phénomènes inhibiteurs

On retrouve deux principaux mécanismes inhibiteurs au niveau spinal : le gate control et l'excrétion de médiateurs endogènes inhibiteurs.

La théorie du gate control ou théorie du portillon a été modélisée en 1965 (12)(fig. 7). Ce modèle repose sur l'équilibre entre les stimulations du neurone nociceptif secondaire par les fibres A β d'une part et les fibres A δ et C d'autre part. La stimulation par les fibres du tact A β ayant une vitesse de conduction supérieure, l'influx nerveux au neurone secondaire est prioritaire et permet d'activer un interneurone inhibiteur qui va inhiber le signal émis par les fibres nociceptives A δ et C. Le « portillon » est alors fermé et bloque la transmission de l'information nociceptive au cerveau. Si la balance des stimulations n'est pas en faveur d'une excitation du neurone nociceptif secondaire, le message douloureux peut être interrompu. Un excès de nociception (douleur très intense) ou un déficit des contrôles inhibiteurs peut déclencher une douleur intense (mécanisme suspecté dans l'hyperalgésie). Ce mécanisme est réalisé par exemple lorsqu'on frotte la peau après une stimulation douloureuse pour essayer de soulager rapidement la douleur. Actuellement il est admis que plusieurs interneurons sont impliqués dans cette régulation (13). Ce modèle inhibiteur est un des mécanismes impliqués lors de l'utilisation de la TENS.

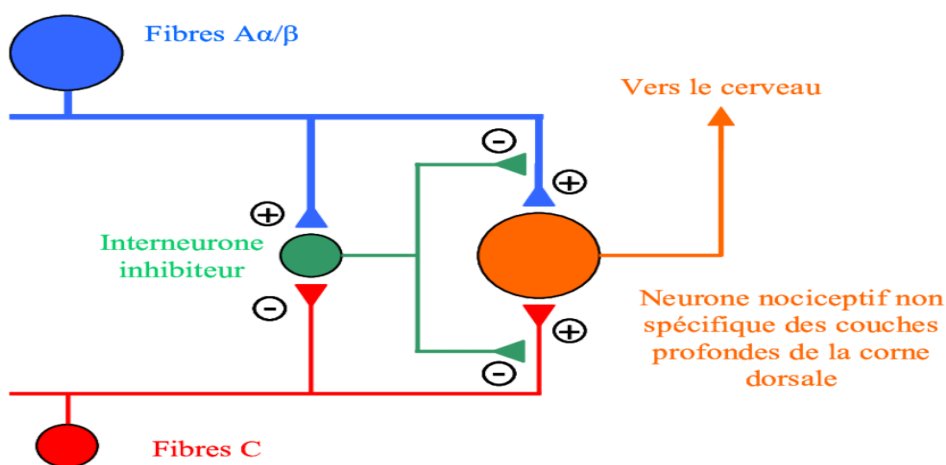


Figure 5 : théorie du gate control

La stimulation rapide des neurones secondaires de la moelle épinière par les fibres A β active un interneurone inhibiteur des fibres nociceptives. Cette inhibition peut être utilisée pour limiter des douleurs périphériques.

1.4.2 Modulation centrale

Les contrôles supra spinaux sont dits descendants et agissent sur la corne dorsale de la moelle épinière. Ils émanent de tous les centres cérébraux stimulés en cas de transmission d'un signal douloureux (thalamus, cortex moteur, cortex sensitif, insula et cortex cingulaire antérieur). Ces mécanismes sont probablement modulés par l'éducation et la culture. Ils ne sont pas encore totalement élucidés, mais leur dysfonction joue probablement un rôle prépondérant dans la persistance de douleurs chroniques.

2. Le syndrome douloureux complexe régional : physiopathologie

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) correspond à un tableau clinique douloureux qui a les caractéristiques suivantes : une douleur régionale continue, spontanée ou provoquée, qui paraît disproportionnée en intensité ou en durée par rapport à l'évolution attendue de l'évènement déclenchant. Cette douleur régionale ne correspond pas à un territoire nerveux périphérique. Cette douleur régionale est associée à des signes cliniques moteurs, sensitifs, sudomoteurs, vasomoteurs, trophiques qui peuvent être inconstants et variables dans le temps¹.

A ce jour, la physiopathologie du SDRC n'est pas totalement comprise. De nombreuses hypothèses sont émises, notamment par l'étude de modèles animaux (14). Les modèles animaux utilisés sont :

- La lésion des terminaisons nerveuses périphériques, qui permet d'étudier certains symptômes tels que la douleur spontanée, l'hyperalgésie et l'œdème.
- Une ischémie locale par défaut d'oxygénation, par comparaison avec des patients atteints de SDRC 1 chez qui on a retrouvé des signes d'ischémie localisée.
- Un modèle d'immobilisation après traumatisme (le plus fréquemment utilisé) qui reproduit au maximum le mécanisme d'action le plus souvent trouvé chez l'Homme.
- Un modèle d'immobilisation sans traumatisme.

Aucune hypothèse testée jusqu'à ce jour ne rend parfaitement compte des symptômes présents en population humaine mais actuellement, trois hypothèses complémentaires prévalent. La première est que le SDRC de type 1 apparaisse suite une inflammation des neurones en périphérie. Il a été montré une majoration des protéines inflammatoires localement chez les rats immobilisés après fracture, entraînant une vasodilatation et de l'œdème. Une deuxième hypothèse implique une stimulation inappropriée du système nerveux autonome. Il y aurait enfin une re modulation du système nerveux central (15).

Une susceptibilité génétique familiale ou individuelle est aussi possible devant l'existence de formes familiales ou récidivantes, sans qu'un pattern de transmission ne ressorte pour le moment (16). Quelques études d'analyse génomique ont été réalisées chez des patients atteints de SDRC 1 ou 2 (17,18). Il apparaît maintenant que le SDRC est d'origine multifactorielle avec des atteintes périphériques et centrales (19).



¹ Définition International Association for Study of Pain – IASP, 1999

2.1. Inflammation des terminaisons nerveuses

Comme il a été expliqué dans le paragraphe 1.3.1, la stimulation douloureuse périphérique est majorée par la sécrétion de molécules pro inflammatoires, dont la substance P (20), les cytokines pro-inflammatoires et les CGRP (calcitonine gene related peptide). Ces 2 molécules montrent dans des modèles animaux une sensibilisation accrue à la douleur en post fracture par hyperactivation de récepteurs nociceptifs et par extension locale de la zone de perception douloureuse. La substance P est aussi en cause dans l'ostéoporose par activation des ostéoclastes, qu'on peut retrouver sur des radios de SDRC (19). Une des cytokines pro-inflammatoires en cause dans le SDRC est le TNF- α . Le TNF- α est significativement plus élevé chez les patients atteints de SDRC avec hyperalgésie que ceux sans hyperalgésie cutanée (21). La substance P et le CGRP sont aussi impliqués dans une vasodilatation et une extravasation de protéines aboutissant à un œdème (22).

Chez l'Homme, il a été montré que même un traumatisme mineur suffit à créer une libération importante de cytokines dans les tissus lésés (23,24). A la phase aiguë du SDRC, il existe une majoration de la sécrétion de molécules inflammatoires lors des mesures sanguines, mais qui se normalise rapidement. L'élévation des molécules pro inflammatoire ne serait pas corrélée à la durée des symptômes mais à l'extension de la zone hyperalgique (21). Cette sécrétion inflammatoire serait à l'origine de l'œdème, de l'hyperalgésie cutanée et de la déminéralisation osseuse parfois observée.

Associé à cette inflammation, il est observé une diminution de la densité neuronale sur des biopsies de peau périphérique et principalement des fibres A δ et C, mais aussi une innervation anormale des follicules pileux et des glandes sudoripares (25,26).

2.2. Implication du système nerveux autonome

Le système nerveux autonome (SNA) assure l'innervation du cœur, des viscères et de certaines parties de la peau². Au niveau de la peau, il joue un rôle essentiel pour le maintien de l'homéostasie (thermorégulation, régulation vasomotrice, trophicité de la peau et des phanères). Le patient atteint de SDRC présente souvent une différence de température entre le membre sain et celui atteint, et des troubles vasomoteurs et troubles des phanères. Il semble donc probable que le SDRC soit en partie dû à une dysfonction de ce SNA.

Le SNA est divisé en système sympathique et système parasympathique.

Les études les plus récentes montrent que la dysfonction du système sympathique surviendrait au déclenchement de la maladie et se normaliserait par la suite, même si les symptômes persistent (27). Sur des modèles murins, les fibres sympathiques libèrent de la noradrénaline qui stimule la production d'interleukine 6, à l'origine des symptômes.

Il apparait que le taux de noradrénaline serait réparti en pattern lors de SDRC. La noradrénaline est moins présente dans le membre affecté, par le biais d'une majoration locale des récepteurs inhibiteurs de la noradrénaline chez des patients atteints de SDRC avec pour

² Collège des enseignants de neurologie, système nerveux autonome

témoin le membre controlatéral (28). Ce mécanisme serait à l'origine de la perturbation du SNA et des changements trophiques retrouvés dans le SDRC.

Ce mécanisme semble insuffisant pour expliquer la symptomatologie in vivo, car des blocs nerveux sympathiques ne permettent pas la levée des symptômes.

2.3. Auto-immunité

L'hypothèse d'un rôle de l'auto-immunité est sous tendu par l'efficacité de perfusions d'immunoglobulines intraveineuses utilisées pour d'autres motifs grâce auxquelles les symptômes de SDRC régressent (29). Cette découverte est aussi confirmée par les tests murins : des souris modèles d'immobilisation présentaient des symptômes moindres de SDRC lorsque traités par du rituximab, traitement immunosuppresseur (30), mais à ce jour, aucun auto-anticorps n'a été identifié comme spécifique des SDRC. Certains auto-anticorps suspects ciblant le système nerveux autonome (et plus spécifiquement les récepteurs bêta adrénergiques et muscariniques) ont été retrouvés en proportion élevée chez des patients atteints avec SDRC (31) mais ne sont pas spécifiques du SDRC (32). Il est donc envisageable que les anticorps seuls ne suffisent pas à expliquer l'apparition des symptômes du SDRC mais y participent activement.

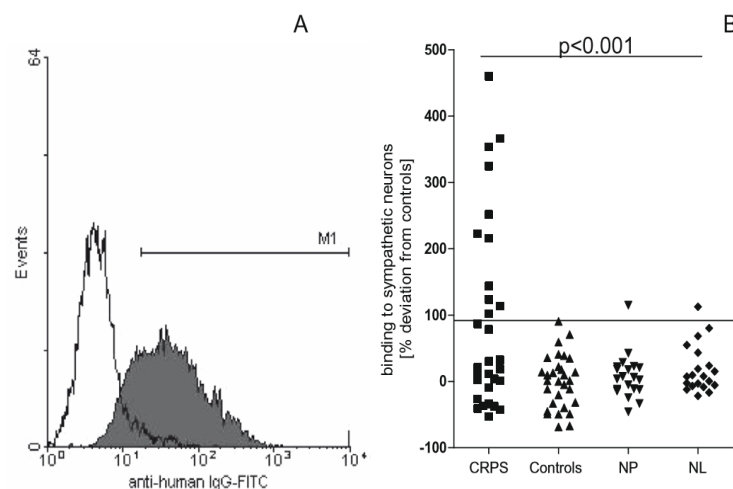


Fig. 1. (A) Binding of a CRPS serum (filled graph) and a control serum (line graph) to sympathetic neurons. (B) Binding to sympathetic neurons (expressed as percent difference to the mean binding of the controls) after pre-incubation of the sera with HEK 293 cells to remove unspecific binding. Cut-off, marked as horizontal line, was determined as mean of the controls $+2.5 \times$ std dev. CRPS patients have more and higher binding to sympathetic neurons than controls, neuropathy patients (NPs) or patients with peripheral nerve lesions (NLs).

Figure 6 : taux d'anticorps antisystème nerveux autonome chez des patients sains VS patients avec SDRC

L'étude de la fixation d'auto-anticorps sur des neurones sympathiques montre que 30-40% des patients atteints de SDRC ont des anticorps antisystème nerveux autonome.

2.4. Modifications au niveau du système nerveux central

La douleur est un signal d'alarme qui conduit à une réponse motrice comportementale adaptée. Il existe des connexions entre système moteur et nociceptif. La présence de signes

moteurs (reflexes ostéotendineux vifs, myoclonie) et la persistance des douleurs pendant plusieurs mois semble être liée à une réorganisation corticale des aires sensibles et motrices.

La persistance de douleur chronique pourrait être due à une mal adaptation du cortex moteur (33). En neuroimagerie des patients avec SDRC, un remodelage des aires somatotopiques (homunculus de Penfield) semble retrouvé dans plusieurs études (34,35), réversible lors de la guérison (36,37). La zone d'activation du cortex cérébral d'un membre atteint de SDRC est plus réduite en surface lorsque deux stimulus nociceptifs distincts sont appliqués. Il apparaît alors une moins bonne discrimination spatiale de la douleur (37). A cause du remodelage, le membre atteint paraît au patient plus important et ce remodelage est aussi retrouvé dans les douleurs de membre fantôme (19). La réversibilité du remodelage a été démontrée par une étude de neuroimagerie chez l'enfant : certaines régions modifiées lors du SDRC disparaissent lorsque la douleur disparaît, ce qui confirme le lien entre le remodelage et la douleur du SDRC. Toutefois certaines régions restent altérées, ce qui pourrait expliquer la susceptibilité de certains à des récurrences (38,39). Il a aussi été montré chez des patients atteints de douleur lombaire ou de douleur de la coiffe des rotateurs chronique qu'il existe une inhibition de l'excitabilité corticospinale des muscles proches de la zone douloureuse (40).

Nous ne savons pas encore à quel stade du syndrome survient ce remodelage, mais il semblerait que ce soit la chronicité de la douleur et non l'intensité qui interviennent dans ces remodelages cérébraux (41). D'autres remodelages sont évoqués mais les études manquent de puissance pour démontrer ces modifications.

Au niveau médullaire, l'hyper inflammation décrite ci-dessus serait à l'origine de modifications des terminaisons nerveuses périphériques et d'une sensibilisation centrale dans la moelle épinière (42). Dans le modèle animal de fracture immobilisée, l'injection intrathécale de récepteurs antagonistes de protéines inflammatoires a montré une diminution de la sensibilité accrue à la douleur (43). Le seuil de ressenti de la douleur serait abaissé par l'inflammation intramédullaire, ce qui expliquerait l'hyperalgésie du SDRC

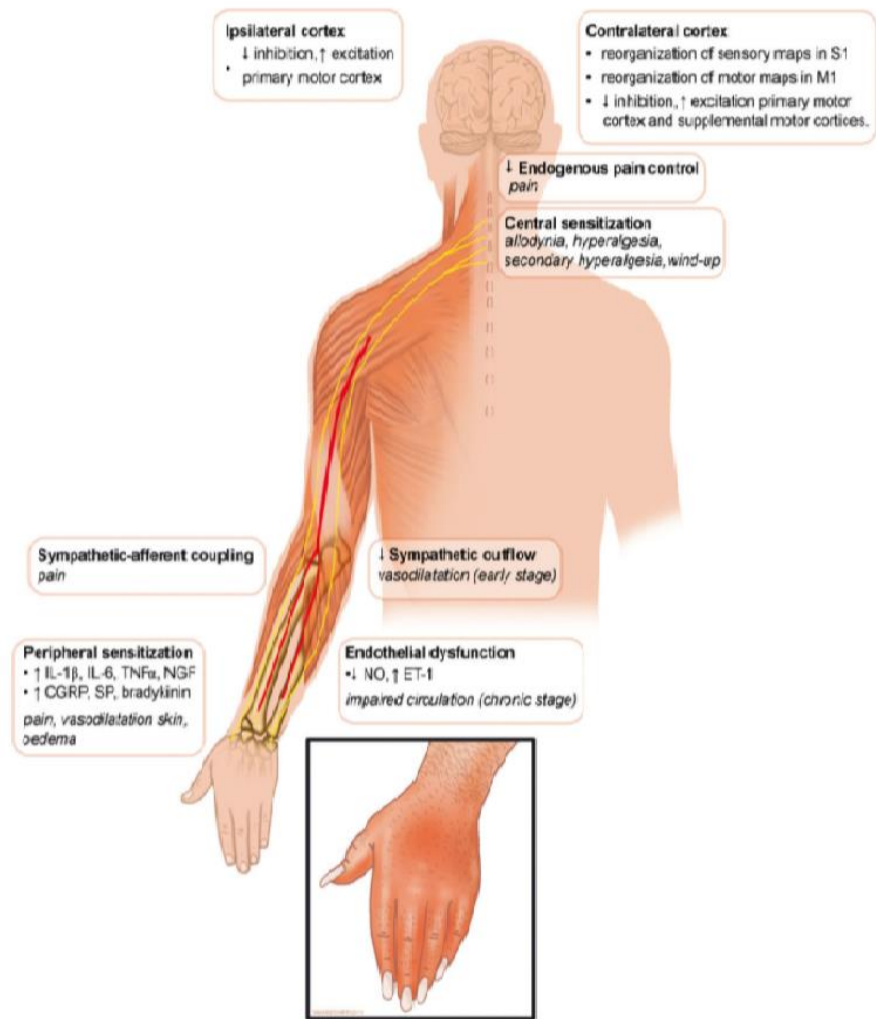


Figure 7 : illustrations des symptômes du SDRS et physiopathologie globale (22)

Illustration des différents symptômes retrouvés dans le SDRS et leur explication (démonstrée ou théorique) physiopathologique. Bien que tous ces mécanismes physiopathologiques aient été retrouvés chez des patients atteints de SDRS, ils peuvent survenir de manières indépendantes les uns des autres, ce qui pourrait expliquer l'hétérogénéité des tableaux cliniques retrouvés

Il = interleukine ; TNF = tumor necrosis factor ; NGF = nerve growth factor ; CGRP = calcitonin gene related peptide ; SP = substance P ; NO = nitric oxide ; ET = endothelin.

3. Matériel et méthode

Nous avons analysé une série de cas, rétrospective, multicentrique (CHU Dupuytren / hôpital mère et enfant - Limoges, CHU Trousseau – APHP, Paris, CHU Robert Debré – APHP, Paris).

Les dossiers médicaux des patients vus en consultation en centre douleur entre 2009 et 2019 ont été analysés.

Pour être inclus dans l'étude, il fallait avoir moins de dix-huit ans au moment de la première consultation en Structure Douleur Chronique (SDC). Le diagnostic de SDRC de type 1 était posé par un médecin de la douleur. Les dossiers sélectionnés comprenaient l'un des mots-clés suivants : SDRC, algo, algodystrophie, algoneurodystrophie, syndrome douloureux régional complexe, douleur musculosquelettique localisée

Les dossiers non retrouvés, et les patients qui ont refusé de participer à l'étude étaient exclus.

Pour l'hôpital de la mère et de l'enfant de Limoges, les patients ayant un diagnostic de SDRC1 étaient recensés dans un fichier à part. Pour l'hôpital Trousseau, la liste des patients était établie sur la base des codages réalisés par les médecins. Pour l'hôpital Robert Debré, il n'existait pas de fichier de codage, la liste des patients était donc établie grâce à la mémoire des médecins de l'époque et grâce à une étude antérieure. L'investigateur principal avait retiré les dossiers médicaux à partir des services et des archives des hôpitaux. Les données médicales avaient été recueillies sur un tableau standardisé sécurisé et anonymisé (Annexe 2).

Le critère d'évaluation principal était la description des caractéristiques des patients consultants en SDC :

- Caractéristiques démographiques : âge au diagnostic, sexe,
- Caractéristiques cliniques : localisation, l'existence ou non de facteurs déclenchants, la présence ou non d'immobilisation, antécédents personnels et familiaux (douleur, tumeur, trouble psychiatrique), la date de début des symptômes et la date de 1^{ère} consultation, les différents symptômes et signes cliniques présents les traitements proposés, les examens complémentaires réalisés, ainsi que leur utilité dans le diagnostic positif, la durée totale des symptômes et l'évolution.

Un des objectifs secondaires était de comparer les caractéristiques cliniques entre les patients qui présentent des signes locaux lors de la 1^{ère} consultation (critères de Budapest positifs) et ceux qui n'en présentent pas (critères de Budapest incomplets).

Un autre objectif secondaire était de déterminer si un événement de vie marquant (tout événement notable dans le dossier était relevé) avait eu lieu dans l'année précédente et de décrire les facteurs psychosociaux (absentéisme scolaire, séparation des parents) présents dans les dossiers. On recherchait aussi si un terrain anxieux était décrit par l'enfant ou ressenti par le médecin (décrit par les termes suivants dans les comptes rendus d'hospitalisation : « angoissé, stressé, anxieux, stress, intériorise beaucoup, cogiteur, très exigeant, phobique, tendu »).

Les adresses mails ont été recueillies sur un fichier séparé temporaire, ou à défaut la dernière adresse enregistrée dans les données socio démographiques des dossiers, afin de demander la non-opposition à l'étude réalisée.

En accord avec le comité éthique local (numéro d'enregistrement 337-2019-103), tous les patients ou détenteurs de l'autorité parentale ont été informés de cette étude par courrier ou E-mail, avec la possibilité de refuser l'inclusion dans l'étude.

Les variables quantitatives sont décrites selon les médianes, intervalles interquartiles, minimales et maximales. La moyenne était utilisée lorsque la distribution des données suivait une loi normale

Les variables qualitatives sont décrites par les effectifs, pourcentages et intervalle de confiance à 95%, selon la méthode exacte ou selon un test de χ^2 .

Les calculs ont été réalisés à l'aide du logiciel EXCEL® et sur le site BiostaTGV.

4. Résultats

4.1. Analyse générale

195 dossiers avaient été analysés. Aucun patient ou détenteur de l'autorité parentale n'avait renseigné d'opposition à l'étude. Parmi eux étaient retrouvés 84.1% de filles (n=164/195). L'âge moyen au diagnostic était de 11.1 ans (6 ans – 17.2 ans), sans différence entre les garçons et les filles. Le délai médian de consultation en SDC était de 5.6 mois.

Le SDC concernait surtout le pied (« cheville, pied, orteil, talon ») dans 82% des cas (n=159/194) des cas (fig. 8) et touchait un segment de membre isolé dans 72.7 % des cas (n=141/194) des cas.

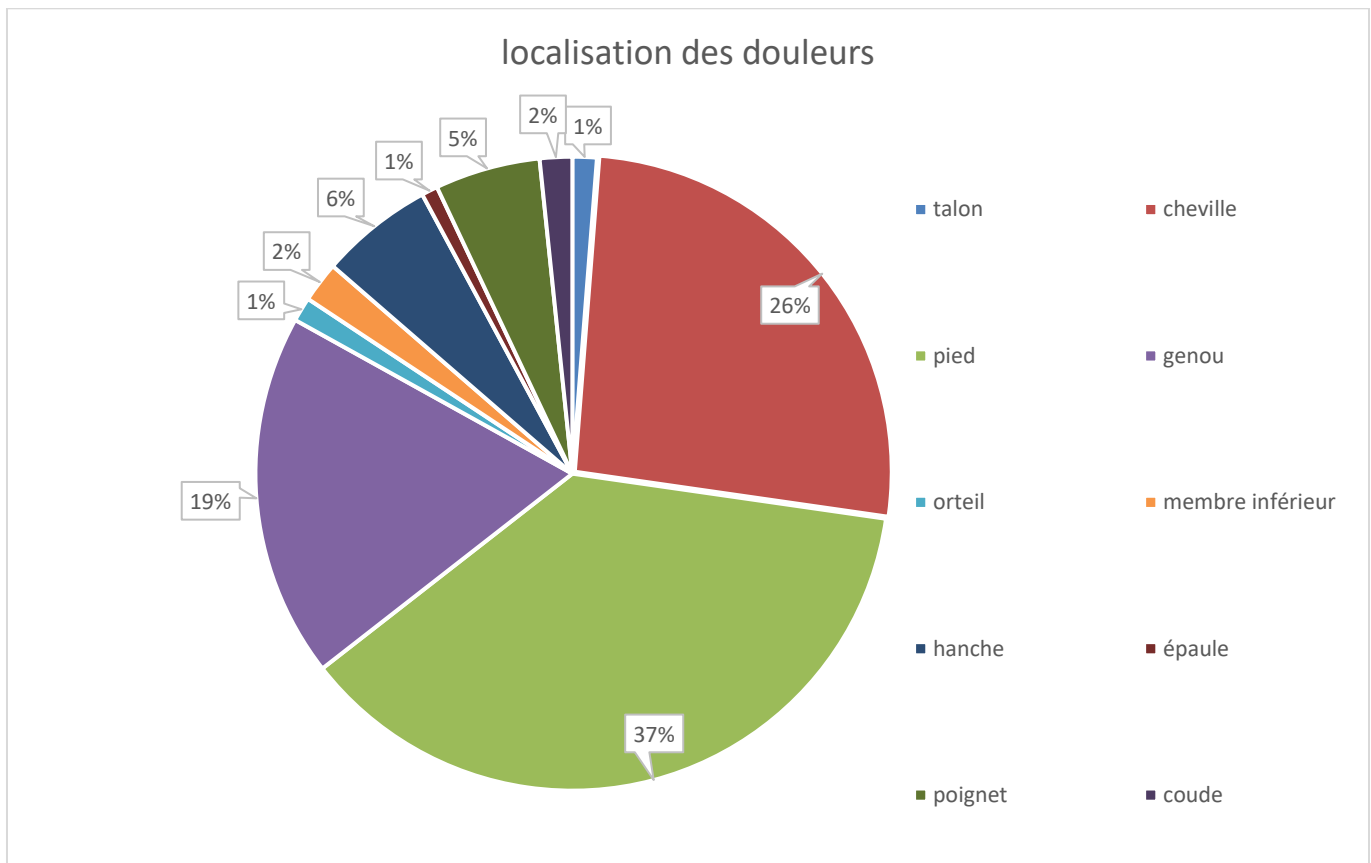


Figure 8 - localisation des douleurs rapportées

Pourcentage des localisations douloureuses rapportées dans les dossiers de SDC 1 analysés.

Il était retrouvé un traumatisme déclencheur du SDC dans 85,0% (n=142/191) des cas. Il s'agissait d'une entorse dans 73,6% des cas (n=91/140), d'une fracture dans 11,4% des cas (n=16/140), d'une opération chirurgicale dans 2,1% des cas (n=3/140), d'une chute dans 5,7%

des cas (n=8/140), et d'une cause retrouvée mais non précisée dans 7,1% des cas (n=10/140). Aucun facteur déclenchant n'a été retrouvé dans 15% des cas (n= 49/191). Une immobilisation avait été réalisée dans 77.1% des cas (n=108/140). Les 3 cas d'opération n'étaient pas précisés. Certaines des immobilisations avaient été prolongées ou refaites du fait de la persistance des douleurs, mais la majorité des immobilisations avaient été faites à visée antalgique.

On retrouvait parmi les antécédents personnels (fig. 10) notables un terrain anxieux décrit par l'enfant lui-même ou ses parents dans 11,4% des dossiers (n=21/184), décrit selon le médecin dans 10,3% des dossiers (n=19/184) et le terrain anxieux existait sans précision complémentaire dans 26,0% des dossiers (n=48/184). Des troubles du sommeil étaient renseignés dans 48,4% des cas (n=89/184).

Un évènement traumatisant dans les 12 mois précédents était retrouvé dans 86,3% des dossiers (n=107/124). Parmi ces évènements, on retrouvait pour 25,2% des patients (n=27/107) une séparation parentale récente ou ancienne, pour 17,8% patients (n=19/107) un/des décès de proches, pour 10,2% enfants (n=11/107) une notion de conflits intra familiaux ou avec des amis et pour 12,1% enfants (n=13/107) un harcèlement récent ou ancien. Dans les autres évènements notés comme possiblement traumatisants, on retrouvait un accident de la voie publique, une découverte de cancer intra familial (ou rechute), le viol d'un proche, la mort d'un animal de compagnie, la présence de difficultés financières familiales, un voyage ou éloignement temporaire d'un parent, un changement d'établissement scolaire, un changement de routine (arrêt de l'accompagnement par un parent à l'école), et l'arrivée d'un nouveau membre dans la famille (beau parent, fratrie).

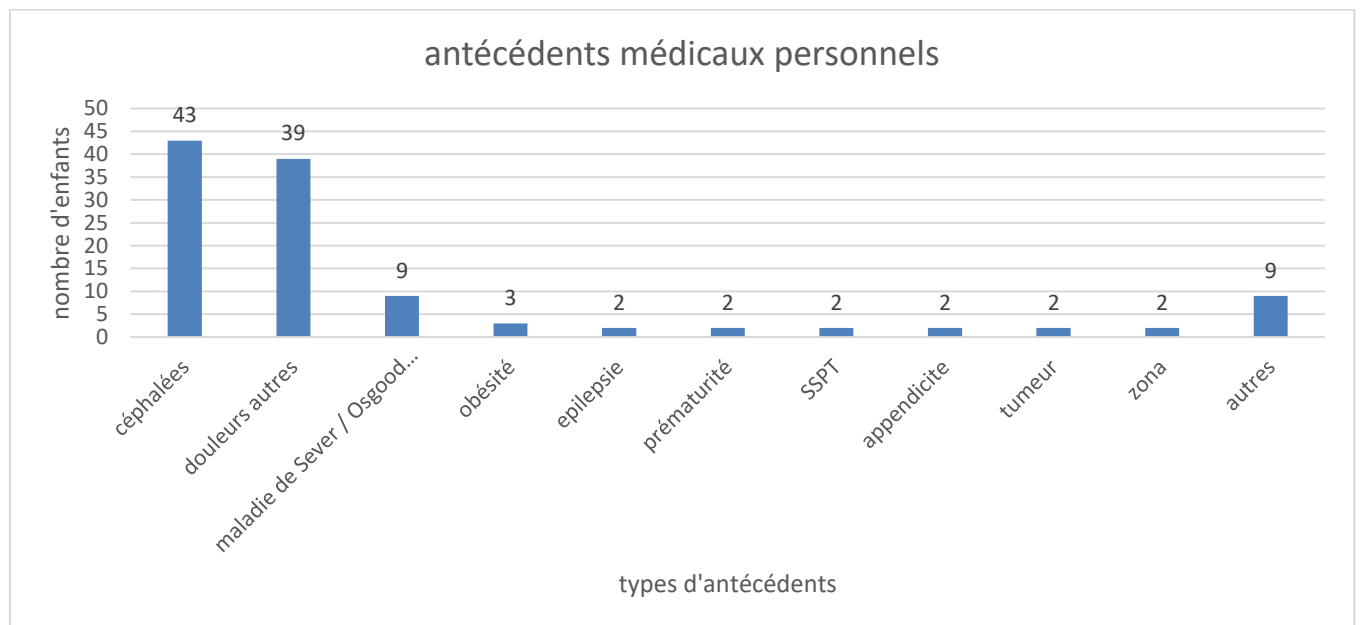


Figure 9 - antécédents personnels

SSPT : Syndrome de Stress Post Traumatique

Autres antécédents retrouvés : neurofibromatose, aménorrhée, syndrome de Parsonage Turner, péricardite, angiomatose, Sinding Larssen, Tuberculose, précocité, colopathie fonctionnelle.

143 antécédents familiaux de douleur étaient recensés dans les dossiers. On retrouvait un antécédent de SDRC familial dans 8,4% des cas (n=12), une maladie rhumatismale (Sarcoïdose, Spondylarthrite ankylosante, lupus, polyarthrite rhumatoïde, maladie de Behçet, psoriasis, sclérodermie) dans 9,1% des cas (n=13), une maladie neurologique (SEP, Schwannome) dans 2,1% des cas (n=3), une fibromyalgie dans 2,8% des cas (n=4), des douleurs articulaires dans 9,1% cas (n=13), des dorsalgies dans 13,3% des cas (n=19), des céphalées dans 6,9% des cas (n=10), une endométriose dans 1,4% des cas (n=2), des douleurs osseuses (ostéocondrite, fractures multiples) dans 5,6% des cas (n=8). Dans 31,5% (n=45) des cas, des ATCD de douleurs chroniques dans la famille était noté sans qu'un diagnostic soit précisé.

Les symptômes et signes cliniques retrouvés dans les dossiers sont détaillés dans le tableau 1. Les pourcentages étaient calculés sur le nombre de dossiers où l'information est présente. L'absence d'information clairement notée dans le dossier n'était pas analysée dans ce décompte. L'absence de signe positif n'était pas notée dans la majorité des dossiers.

82.0%(n=160/195) des dossiers analysés répondaient aux critères de Budapest modifiés.

Tableau 1 - Critères de Budapest modifiés retrouvés dans les dossiers

Symptôme à l'anamnèse	Douleur	Trouble sensitif	Trouble vasomoteur	Trouble sudomoteur/œdème	Trouble moteur/trophique
Présence du signe renseignée dans le dossier du patient (n)	191/191	104/139	116/155	97/150	71/95
Pourcentage (%)	100	74.8	74.8	64.7	74.5
Signes cliniques	Douleur	Trouble sensitif	Trouble vasomoteur	Trouble sudomoteur/œdème	Trouble moteur/trophique
Présence	182/190	138/177	116/169	56/131	71/95
Pourcentage (%)	95.2	78.0	68.5	42.7	74.5

La présence des symptômes à l'anamnèse était notée selon le type de symptômes. Les troubles sensitifs comprenaient hyperalgésie et allodynie. Les troubles vasomoteurs étaient soit des troubles de la coloration du membre, soit des troubles de température. Les troubles sudomoteurs pouvaient être un excès de sueur ou un œdème intermittent. Les troubles trophiques et moteurs étaient possiblement une faiblesse motrice une dystonie ou des tremblements, des troubles des phanères (poils, ongles) et de la peau.

Ces mêmes signes étaient aussi recherchés à l'examen clinique.

Le nombre total dans chaque case correspondait au nombre de dossiers dans lequel le symptôme était décrit comme présent ou absent.

A l'examen clinique, il y avait une variation de couleur sans variation de température dans 7,8% des cas (n=9/116). Il y avait une variation de température sans variation de couleur dans 25,0% des cas (29/116). Un absentéisme scolaire avait été retrouvé dans 55,8% des cas (n=32/58).

Des examens d'imageries (IRM ou scintigraphie) avaient été réalisés dans 89,9% des cas (n=133/150). Ces imageries n'évoquaient le diagnostic possible de SDRC que dans une faible partie des dossiers analysés (fig. 11). D'autres examens ont pu être réalisés lors de la démarche diagnostique et étaient renseignés dans 72,4% des cas (n=126/174) : des radios (n=106/174), des échographies (n=21/174) ou des échographies doppler (n=7/174), une arthroscopie, des scanners de membre (n=13/174) ou des arthroscanners (n=2/174), des électromyogrammes et/ou potentiels évoqués somesthésiques dits PES (n=6/174), et des bilans sanguins (n=23/174).

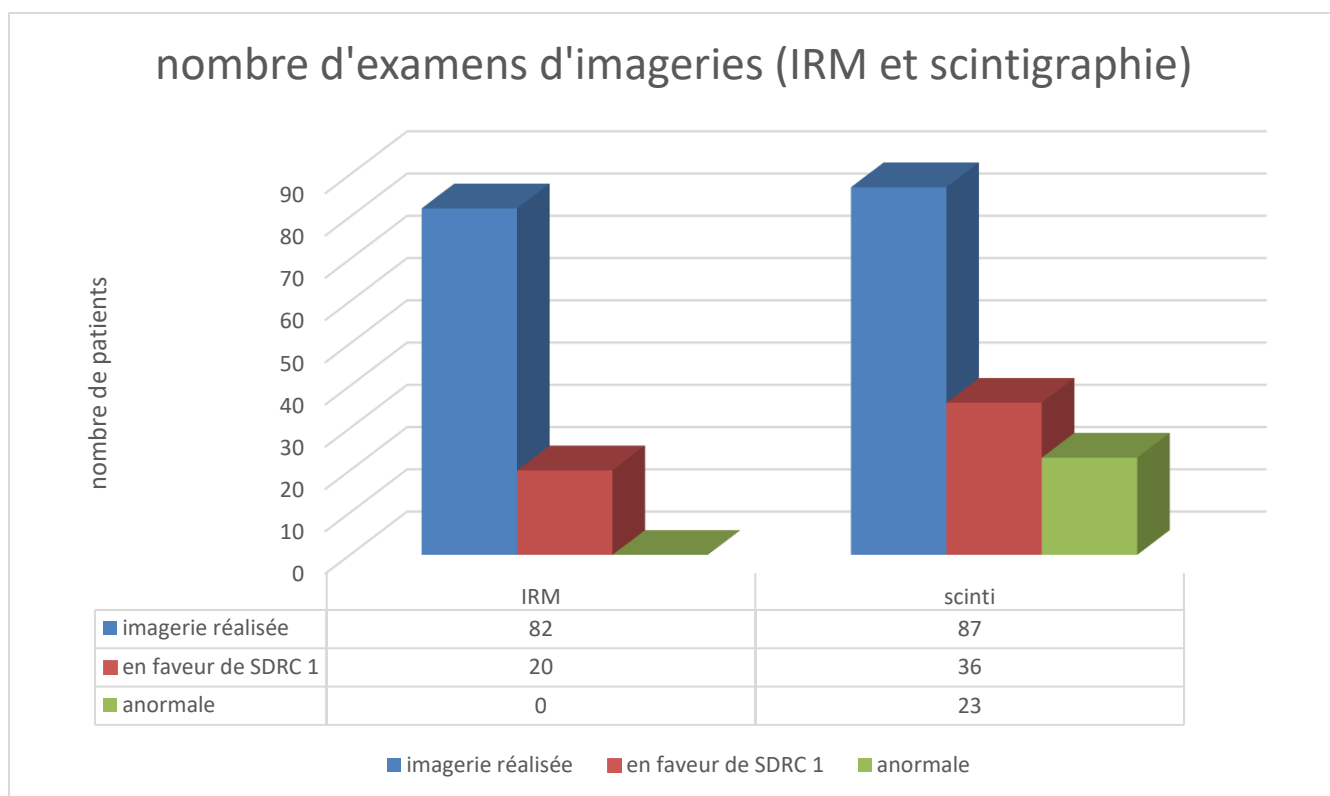


Figure 10 - IRM et scintigraphies réalisées avant le diagnostic de SDRC

Le nombre de patients ayant eu des IRM ou scintigraphies était recensé. Parmi celles-ci, il était recherché dans les comptes-rendus d'imagerie ou à défaut dans les comptes-rendus de consultation si le diagnostic de SDRC était évoqué sur l'imagerie par le radiologue (en faveur de SDRC1) ou si l'imagerie était décrite anormale (sans que les termes décrivant le SDRC ne soient écrits).

Les traitements proposés au cours des SDRC avaient été médicamenteux pour 96,3% des patients (n=181/188) (fig. 12) et non médicamenteux pour 97,8% des patients (n=171/175).

Les traitements médicamenteux proposés étaient selon plusieurs types d'antalgiques :

- traitement antalgique nociceptif :
 - palier 1 : paracétamol chez 81,8% des patients (n=148/181), AINS chez 43,6% des patients (n=79/181),
 - palier 2 : Tramadol chez 67,4% patients (n=122/181) Codéine chez 8,8% des patients (n=16),
 - palier 3 (morphine et autres morphiniques) chez 25,4% des patients (n=46),
- traitement de douleur neuropathique :
 - patchs de Lidocaïne chez 33,7% des patients (n=63)
 - Amitriptyline chez 27,6% des patients (n=50)
 - Gabapentine chez 8,2% des patients (n=15)
 - Prégabaline chez 4,4% des patients (n=8)

- traitement anxiolytique et ou antidépresseur (probablement utilisé en seconde intention dans le traitement des douleurs neuropathiques) :

- Anafranil chez n=8/181 patients (4,4%)
- Hydroxyzine chez n=4/181 patients (2,2%)
- Venlafaxine chez n=3/181 patients (1,7%)

L'Anafranil et la Venlafaxine semblaient être prescrits en cas d'échec de l'Amitriptyline, avec la même indication

Certains médicaments pouvaient être instaurés en thérapie associée chez un patient isolé (Clonazépam, Néfopam, Alprazolam, Diazépam, Calsyn, Avlocardyl, Buspirone, Théralène).

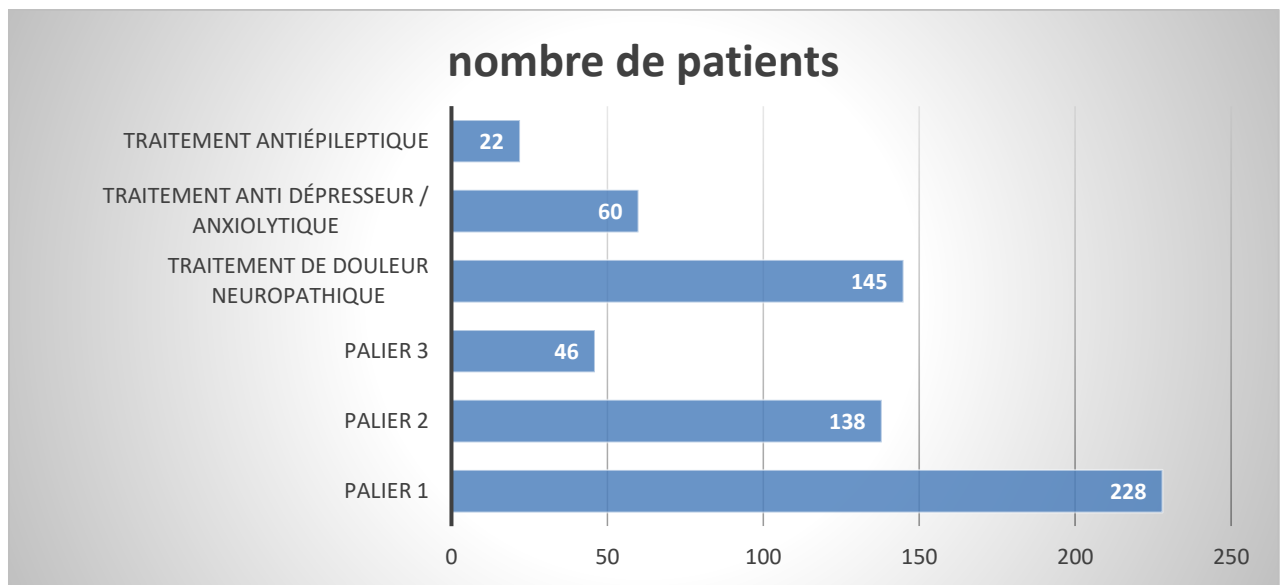


Figure 11 : différents traitements médicamenteux proposés

Les médicaments de palier 1 correspondaient au Paracétamol, les AINS, et le Néfopam.

Les médicaments de palier 2 correspondaient au Tramadol et à la codéine.

Les médicaments de palier 3 correspondaient à la morphine et autres morphiniques.

Les traitements de douleur neuropathique comprenaient les patchs de Lidocaïne, l'Amitriptyline (utilisé en SDC comme antalgique neuropathique et non comme anti dépresseur), la Gabapentine, la Prégabaline, l'Anafranil et la Venlafaxine

Les traitements anxiolytiques comprenaient l'Hydroxyzine, l'Alprazolam, le Clonazépam et le Diazépam.

Parmi les traitements non médicamenteux étaient proposés de la physiothérapie, une prise en charge psychologique, d'autres traitements à visée antalgique, ou des traitements orthopédiques adaptés à la pathologie sous-jacente :

- Physiothérapie : auto-rééducation et/ou thérapie miroir pour n= 95/171 patients (55,5%), kinésithérapie pour n=68/171 patients (39,8%), balnéothérapie pour n= 30/171 patient (17,5%), bains écossais pour n=17/171 (10,0%), thérapie manuelle (ostéopathie et/ou chiropracteur) pour n=9/171 patients (5.3%), et
- Prise en charge psychocorporelle : psychomotricité pour n=5/171 (2,9%) ; psychothérapie pour n=66/171 (38,6%), consultation en pédopsychiatrie pour 28/171 patients (16.4%), apprentissage de la relaxation et/ou sophrologie pour n= 28/171 patients (16.4%), hypnose (hypnoalgésie ou hypnothérapie) pour n= 64/171 patients (37,4%)
- Traitements non médicamenteux à visée antalgique : TENS chez n= 29/171 patients (17,0%), acupuncture chez 1 patient (0,6%),
- Traitement invasif : bloc poplité chez 2 patients (1,2%), et garrotage chez 1 patient (0,6%)
- Traitements orthopédiques : port de talonnettes et/ou semelles orthopédiques chez n=7/171 (4,1%), le port d'attelles et/ou orthèses chez n=3/171 (1.8%)

Un délai moyen de rémission après le 1^{er} symptôme est d'environ 13,1 mois (2 mois – 60 mois) avec un délai médian à 14 mois. Le suivi du patient n'était pas renseigné ou le patient était perdu de vue dans 80/195 dossiers. On note 29 rechutes confirmées mais la localisation de la rechute pouvait varier de la localisation initiale. 40 enfants ont nécessité une hospitalisation pour prise en charge de la douleur (elle a été proposée mais refusée dans 5 cas). Il y avait 67 patients perdus de vue avant la rémission.

4.2. Analyse en sous-groupe

Parmi les dossiers examinés, 17,9% (n=35/195), avaient été catégorisés comme SDRC de type 1 probable, c'est-à-dire qu'ils présentaient une symptomatologie évocatrice, sans diagnostic différentiel mais sans la présence de signes cliniques suffisants pour établir le diagnostic selon les critères de Budapest.

La moyenne d'âge de ce groupe était de 10,8ans, on retrouvait 88,6% de filles (n=31/35). Les données socio démographiques de ce sous-groupe ont été comparées au sous-groupe SDRC positif. Un évènement déclencheur est plus fréquemment retrouvé dans le groupe SDRC probable (tableau 2).

Tableau 2 : comparaison des données socio démographiques des patients avec SDRC probable et certain

	Critères de Budapest négatifs (35/195)	Critères de Budapest positifs (160/195)	P (IC 95%)
Age (années)			
Moyenne	10.8 (7.0-17.0 ans)	11.1 (6.0-17.2 ans)	
Médiane	10.0	11.0	
Sexe			
Homme	4 (11.4%)	27 (16.9%)	0.38
Femme	31 (88.6%)	133 (83.1%)	
Localisation			
Mon articulaire	26 (74.3%)	115 (71.2%)	0.77
Pluri articulaire	9 (25.7%)	45 (28.8%)	
Existence d'un évènement déclencheur	30 (85.7%)	112 (70%)	0.03 (0.017 ; 0.30)
Entorse	23 (65.7%)	80 (50.0%)	0,10 (-0.03 ; 0.33)
Fracture	5 (14.3%)	11 (6.9%)	0.37 (-0.08 ; 0.22)
Opération	0	3 (1.9%)	0.08 (-0.06 ; 0.004)
Chute	0	4 (2.5%)	0.04 (-0.07 ; -0.08)
Autre	7 (20.0%)	17 (10.6%)	0.35 (-0.09 ; 0.25)
Terrain anxieux	17 (48.6%)	71 (44.4%)	0.84 (-0.19 ; 0.23)
Absentéisme scolaire	5 (14.3)	27 (16.9)	0.14 (-0.53 ; 0.08)

Afin de répondre aux critères de Budapest pour le diagnostic de SDRC, il faut présenter au moins 3 symptômes parmi les catégories trouble vasomoteur, sudomoteurs, trouble sensitifs, trophiques et moteurs et 2 signes cliniques à l'examen. Certains dossiers avaient été diagnostiqués SDRC sans la présence suffisante de critères (SDRC probable), et comparés aux dossiers répondant aux critères de Budapest.

La première consultation en SDC survenait en moyenne 8.7 mois après les premiers symptômes dans le groupe avec critères négatifs, contre 9.4 mois dans le groupe SDRC positif.



L'usage médicamenteux variait avec un usage de palier 2 de 54.3% (n=19/35) dans le groupe SDRC probable et 64.4% (n=103/160) dans le groupe SDRC certain.

Les imageries réalisées dans le groupe avec critères négatifs étaient 65.7% (n=23/35) d'IRM, 45.7% (n=16/35) de scintigraphie. Dans le groupe SDRC positif, il y avait 37.9% (n=59/160) d'IRM et 44.4% (n=71/160) scintigraphies. Il y avait eu statistiquement plus d'IRM dans le groupe cas probable (p=0.002 ; IC (0.108 ;0.469)), mais pas de différence de scintigraphies (p=0.89 ; (IC -0.17 ;0.20). 97.1% des patients (n=34/35) avaient eu une imagerie de type IRM, scintigraphie ou TDM, alors que seulement 77.9% (n=102/131) en avaient eu dans le groupe certain (p<0.01 ; IC95 (0.11 ;0.29)).

Le délai de rémission médian du groupe SDRC probable était de 18 mois (3-54 mois) avec 11/35 perdus de vue, contre 11 mois (2 – 60 mois) avec 64 perdus de vue et 4 non remises dans le groupe SDRC certain. Il y avait eu 3 récurrences dans le groupe SDRC probable et 29 dans le groupe certain.

5. Discussion

Notre étude avait analysé les caractéristiques pédiatriques du SDRC de type 1, et les résultats concordaient avec les études antérieures, voire confirme les hypothèses avancées jusqu'à présent (44–46). Comme dans l'étude de Bayle-Inguinez (44), les caractéristiques pédiatriques du SDRC de type 1 divergeaient de la forme adulte, avec une très nette prédominance du membre inférieur atteint, une prédominance de filles supérieure à celle chez l'adulte, une meilleure récupération. Un traumatisme physique était retrouvé plus fréquemment dans notre étude (85% contre 49%), de même qu'un événement ayant induit un stress psychologique (86% contre 51%). Notre étude confirme qu'un traumatisme physique minime associé à un stress psychologique récent doit être systématiquement recherché dans la prise en charge d'un SDRC de type 1.

Les antécédents familiaux de SDRC (8.4%) ou de douleur chroniques apparaissaient non négligeables dans notre étude, ce qui est confirmé par l'étude de De Rooij (47). Il nous semble important au vu de cette étude de chercher ces antécédents familiaux et d'adresser au SDC associé en cas de douleur chronique familiale.

La présence d'un terrain anxieux et d'un trouble du sommeil avait déjà été recherchée dans les précédentes études sans jamais avoir été mis en évidence. Dans notre étude nous avons noté 47.8% de terrain anxieux et 48,4% de troubles du sommeil rapportés. Même s'il ne s'agissait pas de la majorité, ce terrain doit être systématiquement recherché lors d'un diagnostic de SDRC, notamment car il permet un adressage vers un psychologue plus facilement.

Concernant la présence des critères de Budapest modifiés, nous ne retrouvions qu'un pourcentage modéré de patients présentant les signes cliniques ou symptômes. Nous retrouvions moins de trouble sensitif dans notre étude (74% contre 95%) (44), ce qui peut être expliqué par l'inclusion dans notre étude des SDRC probables. La présence d'un œdème ou d'un trouble sudomoteur n'était retrouvé que dans 42% des dossiers à l'examen clinique, même s'il était plus présent à l'anamnèse. Il était plus fréquemment retrouvé une variation de température locale sans variation de couleur à l'examen clinique que l'inverse. La présence de nombreuses données manquantes était un biais évident de notre étude rétrospective, mais on peut supposer que l'absence de signes cliniques ou symptômes notées dans les dossiers était le plus souvent dû à l'absence du signe lors de l'examen, ce qui renforce notre idée qu'en pédiatrie, les critères de Budapest sont insuffisants pour évaluer et diagnostiquer un SDRC de type 1 chez l'enfant. Ces critères n'ont jamais été évalué en pédiatrie. Ils manquent peut-être de sensibilité pour dépister les SDRC.

35 des patients analysés ne répondaient pas aux critères de Budapest de SDRC confirmé. Nous n'avions retrouvé que deux différences significatives avec les patients répondant aux critères diagnostiques, à savoir la présence d'un événement traumatisant physique dans le groupe probable et un plus grand recours à l'imagerie. Ces résultats pouvaient facilement être expliqués par le fait que devant un traumatisme déclencheur sans tous les critères diagnostiques, le diagnostic pouvait être plus facilement évoqué mais une imagerie était souvent réalisée pour éliminer les diagnostics différentiels. Une étude prospective pour évaluer la pertinence de ces critères en pédiatrie pourrait être utile pour décrire au mieux cette pathologie en population pédiatrique. Le diagnostic devrait être évoqué selon nous si les

symptômes sont suffisamment évocateurs, sans que les signes cliniques soient obligatoirement présents lors de l'examen clinique.

L'absentéisme scolaire n'avait pas été évalué dans les études précédentes à notre connaissance. Il nous avait semblé important d'évaluer ce retentissement en pédiatrie. Le taux apparaissait important dans notre étude mais deux biais de recueil (très nombreuses données manquantes et absence de recueil de la durée d'absentéisme) seraient à réévaluer dans les études futures.

Un des résultats troublants était la persistance d'un long délai médian avant la première consultation et le début de prise en charge (6.3mois), résultat que l'on retrouvait déjà dans les études précédentes (46,48), mais qui confirme encore à ce jour la méconnaissance de cette pathologie en pédiatrie et entraîne ce retard. Or le retard à la prise en charge est responsable d'une moins bonne réponse globale. Le délai moyen de prise en charge variait selon les centres mais cela pouvait facilement être expliqué par le fait que les SDC parisiens étaient souvent consultés en 3^e voire 4^e intention.

Les thérapeutiques proposées dans notre étude étaient similaires à celles utilisées dans les études précédentes (45). La psychomotricité n'est habituellement pas recommandée dans la prise en charge d'enfants douloureux chroniques mais elle était proposée ici pour certains jeunes enfants ou adolescents peu réceptifs à l'approche psychologique, afin de pouvoir reprendre conscience de leur corps dans sa globalité, en tant que première approche. Ce qui ressortait de notre étude était le nombre important de patients ayant nécessité une hospitalisation après le diagnostic pour une prise en charge globale mais aussi le nombre non négligeable de rechutes ou récurrences (n=29) mais avec un nombre important de patients perdus de vue. Ce nombre de perdus de vue important est un biais majeur concernant le suivi mais peut être facilement expliqué par le recrutement des patients en SDC, qui viennent souvent pour un avis d'expert avant suite de prise en charge proche de leur domicile, et par la rémission parfois spectaculaire du SDRC chez l'enfant. Nous avons noté que les récurrences de SDRC ne touchaient pas toujours la même localisation que celle initiale.

6. Conclusion

Le SDRC de type 1 est une pathologie existant aussi en pédiatrie avec des caractéristiques spécifiques. Il touche essentiellement les filles préadolescentes à la cheville. Le diagnostic est clinique et essentiellement basé sur l'histoire de la maladie. Les critères de Budapest sont une aide au diagnostic en pédiatrie mais manquent probablement de sensibilité. Il semblerait qu'un terrain anxieux et un évènement de vie récent favorise la survenue de cette pathologie, surtout en post-traumatisme, et il faut systématiquement traquer ces éléments psycho sociaux pour une prise en charge globale selon le modèle bio psycho social.

Une étude complémentaire sera réalisée dans le but d'obtenir une image globale de la population française pédiatrique atteinte de SDRC.

7. Références bibliographiques

1. Mitchell SW, Morehouse GR, Keen WW. THE CLASSIC: Gunshot Wounds and Other Injuries of Nerves: Clin Orthop. Mai 2007;458 :35-9.
2. Todorova J, Dantchev N, Petrova G. Complex Regional Pain Syndrome Acceptance and the Alternative Denominations in the Medical Literature. Med Princ Pract. 2013 ;22(3) :295-300.
3. Jänig et Baron - 2002 - Complex regional pain syndrome is a disease of the central nervous system.pdf.
4. Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL, Low PA. Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study: Pain. Mai 2003 ;103(1):199-207.
5. de Mos M, de Bruijn AGJ, Huygen FJPM, Dieleman JP, Stricker ChBH, Sturkenboom MCJM. The incidence of complex regional pain syndrome: A population-based study: Pain. Mai 2007 ;129(1):12-20.
6. Bruehl S. Complex regional pain syndrome. BMJ. 29 juill 2015 ; h2730.
7. Matles AI. Reflex sympathetic dystrophy in a child. A case report. Bull Hosp Joint Dis. Oct 1971 ;32(2):193-7.
8. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric Complex Regional Pain Syndrome: J Pediatr Orthop. Juill 2007 ;27(5):567-72.
9. Murray CS. Morbidity in reflex sympathetic dystrophy. Arch Dis Child. 1 mars 2000 ;82(3) :231-3.
10. Rainville P, Duncan G, Bushnell M. Représentation cérébrale de l'expérience subjective de la douleur chez l'homme. Médecine/sciences. 2000 ;16(4) :519.
11. Breivik H, Collett B, Ventafridda V, Cohen R, Gallacher D. Survey of chronic pain in Europe: Prevalence, impact on daily life, and treatment. Eur J Pain. Mai 2006 ;10(4):287-287.
12. Melzack R, Wall PD. Pain Mechanisms : A New Theory. Science. 19 nov 1965 ;150(3699) :971-9.
13. Calvino B, Grilo RM. Le contrôle central de la douleur. Rev Rhum. Janv 2006 ;73(1):10-8.
14. Tajerian M, Clark JD. New Concepts in Complex Regional Pain Syndrome. Hand Clin. Févr 2016 ;32(1):41-9.
15. Jänig W, Baron R. Complex regional pain syndrome : mystery explained ? Lancet Neurol. nov 2003 ;2(11) :687-97.
16. Rooij AM, Mos M, Sturkenboom MCJM, Marinus J, Maagdenberg AMJM, Hilten JJ. Familial occurrence of complex regional pain syndrome. Eur J Pain. Févr 2009 ;13(2):171-7.

17. van de Beek W-JT, Roep BO, van der Slik AR, Giphart MJ, van Hilten BJ. Susceptibility loci for complex regional pain syndrome. *PAIN®*. 1 mai 2003 ;103(1) :93-7.
18. van de Beek WJT, van Hilten JJ, Roep BO, van de Vusse AC, Kemler MA, van den Berg-Loonen EM, et al. HLA-DQ1 associated with reflex sympathetic dystrophy. *Neurology*. 8 août 2000 ;55(3) :457-8.
19. Bruehl S. An Update on the Pathophysiology of Complex Regional Pain Syndrome : *Anesthesiology*. Août 2010 ;1.
20. Guo T-Z, Offley SC, Boyd EA, Jacobs CR, Kingery WS. Substance P signaling contributes to the vascular and nociceptive abnormalities observed in a tibial fracture rat model of complex regional pain syndrome type I : *Pain*. Mars 2004 ;108(1):95-107.
21. Maihofner C, Handwerker HO, Neundorfer B, Birklein F. Mechanical hyperalgesia in complex regional pain syndrome : A role for TNF- ? *Neurology*. 26 juill 2005 ;65(2) :311-3.
22. Marinus J, Moseley GL, Birklein F, Baron R, Maihöfner C, Kingery WS, et al. Clinical features and pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Lancet Neurol*. juill 2011 ;10(7) :637-48.
23. Eberle T, Doganci B, Krämer H, Fehrer M, Wagner I, Sommer C, et al. Mechanical but not painful electrical stimuli trigger TNF alpha release in human skin. *Exp Neurol*. 1 janv 2010 ;221(1) :246-50.
24. Langberg H, Olesen JL, Gemmer C, Kjaer M. Substantial elevation of interleukin-6 concentration in peritendinous tissue, in contrast to muscle, following prolonged exercise in humans. *J Physiol*. août 2002 ;542(3):985-90.
25. Oaklander AL, Rissmiller JG, Gelman LB, Zheng L, Chang Y, Gott R. Evidence of focal small-fiber axonal degeneration in complex regional pain syndrome-I (reflex sympathetic dystrophy) : *Pain*. Févr 2006;120(3):235-43.
26. Albrecht PJ, Hines S, Eisenberg E, Pud D, Finlay DR, Connolly KM, et al. Pathologic alterations of cutaneous innervation and vasculature in affected limbs from patients with complex regional pain syndrome : *Pain*. Févr 2006;120(3):244-66.
27. Gradl G, Schürmann M. Sympathetic dysfunction as a temporary phenomenon in acute posttraumatic CRPS I. *Clin Auton Res Off J Clin Auton Res Soc*. Févr 2005;15(1):29-34.
28. Harden RN, Duc TA, Williams TR, Coley D, Cate JC, Gracely RH. Norepinephrine and Epinephrine Levels in Affected Versus Unaffected Limbs in Sympathetically Maintained Pain : *Clin J Pain*. Déc 1994;10(4):324-30.
29. Goebel et al. Intravenous Immunoglobulin Treatment of the Complex Regional Pain Syndrome : A Randomized Trial. *Yearb Pediatr*. Janv 2011;2011:521-3.
30. Li W-W, Guo T-Z, Shi X, Czirr E, Stan T, Sahbaie P, et al. Autoimmunity contributes to nociceptive sensitization in a mouse model of complex regional pain syndrome : *Pain*. Nov 2014;155(11):2377-89.
31. Kohr D, Tschernatsch M, Schmitz K, Singh P, Kaps M, Schäfer K-H, et al. Autoantibodies in complex regional pain syndrome bind to a differentiation-dependent neuronal surface autoantigen. *Pain*. Juin 2009;143(3):246-51.

32. Yu X, Stavrakis S, Hill MA, Huang S, Reim S, Li H, et al. Autoantibody activation of bêta-adrenergic and muscarinic receptors contributes to an « autoimmune » orthostatic hypotension. *J Am Soc Hypertens JASH*. Févr 2012;6(1):40-7.
33. Mavromatis N. Effet de la douleur sur la plasticité corticospinale induite par une déafférentation ou un entraînement moteur. :174.
34. Maihofner C, Handwerker HO, Neundorfer B, Birklein F. Patterns of cortical reorganization in complex regional pain syndrome. *Neurology*. 23 déc 2003 ;61(12):1707-15.
35. Maihofner C, Baron R, DeCol R, Binder A, Birklein F, Deuschl G, et al. The motor system shows adaptive changes in complex regional pain syndrome. *Brain*. 1 oct 2007 ;130(10):2671-87.
36. Pleger B, Tegenthoff M, Ragert P, Förster A-F, Dinse HR, Schwenkreis P, et al. Sensorimotor returning in complex regional pain syndrome parallels pain reduction. *Ann Neurol*. 2005 ;57(3):425-9.
37. Maihofner C, Handwerker HO, Neundorfer B, Birklein F. Cortical reorganization during recovery from complex regional pain syndrome. *Neurology*. 24 août 2004 ;63(4):693-701.
38. Lebel A, Becerra L, Wallin D, Moulton EA, Morris S, Pendse G, et al. FMRI reveals distinct CNS processing during symptomatic and recovered complex regional pain syndrome in children. *Brain J Neurol*. juill 2008 ;131(Pt 7):1854-79.
39. Linnman C, Becerra L, Lebel A, Berde C, Grant PE, Borsook D. Transient and Persistent Pain Induced Connectivity Alterations in Pediatric Complex Regional Pain Syndrome. *Annals AJ, éditeur. PLoS ONE*. 19 mars 2013 ;8(3):e57205.
40. Ngomo S, Mercier C, Bouyer LJ, Savoie A, Roy J-S. Alterations in central motor representation increase over time in individuals with rotator cuff tendinopathy. *Clin Neurophysiol Off J Int Fed Clin Neurophysiol*. Févr 2015;126(2):365-71.
41. Gallagher JJ, Tajerian M, Guo T, Shi X, Li W, Zheng M, et al. Acute and chronic phases of complex regional pain syndrome in mice are accompanied by distinct transcriptional changes in the spinal cord. *Mol Pain*. 8 août 2013 ;9:40.
42. Ji R-R, Woolf CJ. Neuronal Plasticity and Signal Transduction in Nociceptive Neurons : Implications for the Initiation and Maintenance of Pathological Pain. *Neurobiol Dis*. Févr 2001;8(1):1-10.
43. Shi X, Guo T-Z, Wei T, Li W-W, Clark DJ, Kingery WS. Facilitated spinal neuropeptide signaling and upregulated inflammatory mediator expression contribute to postfracture nociceptive sensitization : PAIN. Oct 2015;156(10):1852-63.
44. Bayle-Iniguez X, Audouin-Pajot C, Sales de Gauzy J, Munzer C, Murgier J, Accadbled F. Complex regional pain syndrome type I in children. Clinical description and quality of life. *Orthop Traumatol Surg Res*. 1 oct 2015 ;101(6):745-8.
45. Lascombes P, Mamie C. Complex regional pain syndrome type I in children : What is new? *Orthop Traumatol Surg Res*. Févr 2017;103(1):S135-42.
46. Low AK, Ward K, Wines AP. Pediatric Complex Regional Pain Syndrome : *J Pediatr Orthop*. Juill 2007;27(5):567-72.

47. de Rooij AM, de Mos M, van Hilten JJ, Sturkenboom MCJM, Gosso MF, van den Maagdenberg AMJM, et al. Increased Risk of Complex Regional Pain Syndrome in Siblings of Patients ? J Pain. Déc 2009;10(12):1250-5.
48. Murray CS. Morbidity in reflex sympathetic dystrophy. Arch Dis Child. 1 mars 2000 ;82(3):231-3.

Annexes

Annexe 1 : Critères de Budapest modifiés pour la pratique clinique	57
Annexe 2 : grille de recueil des données dans les dossiers	58
Annexe 3 : photos de pied et genou gauche avec SDRC 1	61

Annexe 1 : Critères de Budapest modifiés pour la pratique clinique

Caractéristiques	Ressenties par le patient	Retrouvée à l'examen clinique
Douleur continue		
Troubles sensitifs		
Hyperalgésie/allodynie		
Troubles vasomoteurs		
Asymétrie thermique		
Asymétrie de couleur		
Modification de couleur		
Troubles sudomoteurs/œdème		
Œdème		
Sudation		
Troubles moteurs/trophiques		
Diminution de la mobilité		
Troubles moteurs (faiblesse, tremblements, dystonie)		
Troubles trophiques (ongles, poils, peau)		

Afin de répondre aux critères de Budapest pour le diagnostic de SDRC, il faut présenter au moins 3 symptômes parmi les catégories trouble vasomoteur, sudomoteurs, trouble sensitifs, trophiques et moteurs et 2 signes cliniques à l'examen.

Annexe 2 : grille de recueil des données dans les dossiers

ALGODYSTROPHIE

Date de naissance :

Date de 1^{ère} Consultation :

Sexe M F

Date de début :

Age au début des symptômes :

Famille

- ATCD familiaux :

- Douleurs : algodystrophie articulaire dorsale céphalées osseuse autre

- tumeur :

- Autres :

- Séparation familiale, divorce oui non

- Evènement de vie difficile oui non lequel :

Personnel

- ATCD douleur oui non lequel :

- Troubles du sommeil oui non

Type de trouble :

Secondaire à la douleur : oui non

- Description d'enfant anxieux par les parents oui non

- Enfant qui se caractérise comme anxieux oui non

- Terrain anxieux décrit par le médecin oui non

- autre ATCD :

- absentéisme scolaire oui non

Histoire de la maladie

- Traumatisme oui non

- Type de traumatisme

Contusion Entorse Tendinite Fracture Autre :

- Immobilisation oui non

- imagerie réalisée :

Scintigraphie oui non résultat en faveur d'une algo oui non

IRM oui non résultat en faveur d'une algo oui non

Autre imagerie :



Algodystrophie

- Membre Supérieur Inférieur
- Localisation unique multiple
- Articulation atteinte :

Caractéristiques ressenties par le patient	Oui	Non	Ne sait pas
Douleur continue			
<i>Troubles sensoriels</i>			
Hyperalgésie/allodynie			
<i>Troubles vasomoteurs</i>			
Asymétrie thermique			
Asymétrie de couleur			
Modification de couleur			
<i>Troubles sudomoteurs/œdème</i>			
Œdème			
Sudation			
<i>Troubles moteurs/trophiques</i>			
Diminution de la mobilité			
Troubles moteurs (faiblesse, tremblements, dystonie)			
Troubles trophiques (ongles, poils, peau)			

Caractéristiques retrouvées à l'examen clinique	Oui	Non	Ne sait pas
<i>Troubles sensoriels</i>			
Hyperalgésie/allodynie			
<i>Troubles vasomoteurs</i>			
Asymétrie thermique			
Asymétrie de couleur			
Modification de couleur			
<i>Troubles sudomoteurs/œdème</i>			
Œdème			
Sudation			
<i>Troubles moteurs/trophiques</i>			
Diminution de la mobilité			
Troubles moteurs (faiblesse, tremblements, dystonie)			
Troubles trophiques (ongles, poils, peau)			

Traitements

- Médicamenteux oui non
 - Palier 1 lequel :
 - AINS lequel :
 - Palier 2 lequel :
 - Palier 3 lequel :
 - Antiépileptiques lequel :
 - Antidépresseurs tricycliques lequel :
 - Versatis
 - Autres :
- Hypnose oui non

- kiné oui non
- psychologue oui non
- autres traitements non médicamenteux :

- Traitements efficaces :

Durée totale de l'algodystrophie (jusqu'à rémission des douleurs ou retour à une vie normale):
.....

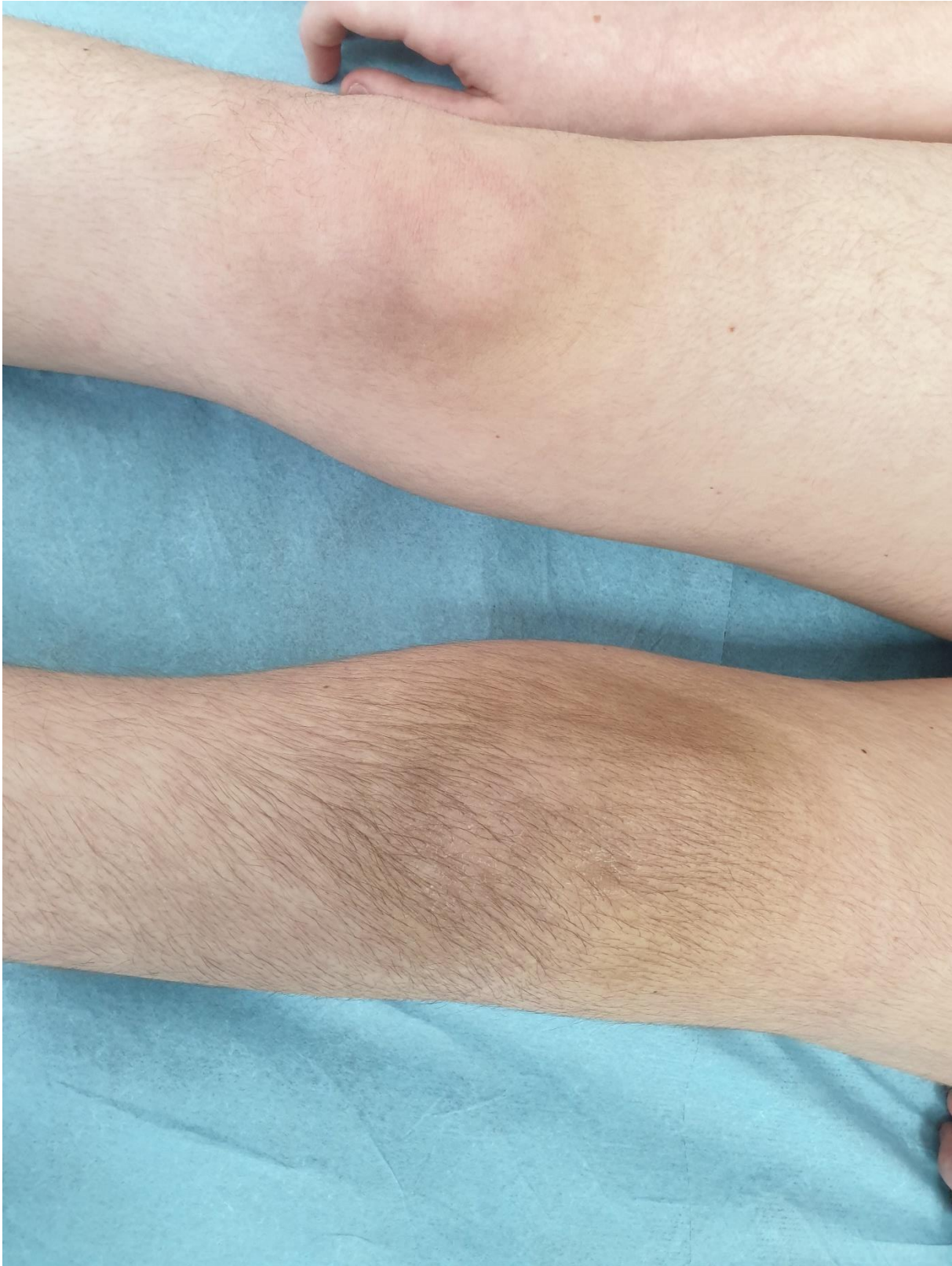
Rechute :

Nécessité d'hospitalisation : oui non

Annexe 3 : photos de pied et genou gauche avec SDRC 1











Serment d'Hippocrate

En présence des maîtres de cette école, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je dispenserai mes soins sans distinction de race, de religion, d'idéologie ou de situation sociale.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser les crimes.

Je serai reconnaissant envers mes maîtres, et solidaire moralement de mes confrères. Conscient de mes responsabilités envers les patients, je continuerai à perfectionner mon savoir.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir de l'estime des hommes et de mes condisciples, si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Le syndrome douloureux régional complexe : une réalité méconnue en pédiatrie

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) est méconnu en pédiatrie et a des caractéristiques propres différentes de celles vues chez l'adulte. Le diagnostic repose sur les critères de Budapest modifiés. Nous proposons d'évaluer le SDRC de type 1 sur une grande série de cas pédiatriques multicentrique française.

Nous avons recueilli une série de cas rétrospective, multicentrique française pédiatrique. Ce recueil a obtenu l'accord du comité éthique local.

Nous avons inclus les patients mineurs avec un diagnostic établi de SDRC vu en Structure Douleur Chronique entre 2009 et 2019. L'évaluation des dossiers comprenait les caractéristiques démographiques, les caractéristiques cliniques et paracliniques et l'évolution de la maladie. Nous avons réalisé secondairement une comparaison entre les patients qui répondaient aux critères de Budapest et ceux qui ne répondaient pas à ces critères mais pour lesquels aucun autre diagnostic n'expliquait la symptomatologie.

195 dossiers vus en structure douleur ont été analysés. Il s'agissait majoritairement de filles préadolescentes d'environ 11,1 ans avec une lésion au pied. Le SDRC survenait après un traumatisme déclencheur dans 85% des cas. Le diagnostic était posé en moyenne à 7.8 mois, ce qui pouvait retarder la prise en charge thérapeutique. Le traitement reposait sur une prise en charge globale (dont 40 enfants en hospitalisation). Le délai moyen de rémission était de 13 mois. 28 enfants avaient présenté une rechute confirmée.

En conclusion, nous avons détaillé la présentation pédiatrique du SDRC en population française. Cette pathologie est encore méconnue, ce qui entraîne un retard au diagnostic, mais semble de bon pronostic en pédiatrie.

Mots-clés : **SDRC, algodystrophie, pédiatrie, diagnostic, thérapeutique, douleur chronique**

Complex Regional Pain Syndrome: an underrated reality in pediatrics

Chronic Regional Pain Syndrome (CRPS) is an unknown disease in pediatrics and has its own specificities. The diagnosis relies on Budapest criteria. We look to study CRPS type 1 in a large cohort of pediatrics French multicentric cases.

We included all children diagnosed with CRPS within 2009 and 2019. We looked for demographic, clinical, and laboratories features. The relevance of the Budapest criteria for the diagnosis was evaluated.

195 cases were analyzed. They were mostly preadolescent girls, with an ankle pain, after a trigger trauma in 85 % of the cases. The diagnosis was performed 7.8 months after first symptoms on average. The support was global as recommended for chronic disease, and 40 children needed hospitalization. The average time of remission was 13 months, and 28 children had a recurrence.

In conclusion, we presented a French pediatric population of CRPS. This disease is yet underrated but the earliest the treatment, the quickest the remission is.

Keywords: **CRPS, algodystrophy, pediatrics, diagnosis, treatments, chronic pain**

