

SYNDROME DOULOUREUX RÉGIONAL COMPLEXE: COMPRENDRE, DIAGNOSTIQUER ET TRAITER UNE PATHOLOGIE MÉCONNUE

Marc-Henri Louis, Anne Berquin

Institute of Neuroscience, UCLouvain; Département de médecine physique et de réadaptation, Clin. Univ. St-Luc, Bruxelles

Le syndrome douloureux régional complexe est une pathologie rare et mal comprise, survenant majoritairement après un traumatisme physique. Il résulte d'une réponse de l'organisme disproportionnée en durée et en intensité, et impliquant de nombreux systèmes. Son diagnostic repose sur les critères de Budapest et ne nécessite pas d'examen complémentaire. Son évolution est plus péjorative que rapporté précédemment, la majorité des patients présentant des séquelles au long cours. La prise en charge inclut l'éducation thérapeutique, la rééducation active et un traitement antalgique adapté.

Bien que le syndrome douloureux régional complexe soit une pathologie encore mal comprise, de nombreuses avancées ont été faites ces dernières années. Malheureusement, beaucoup d'idées reçues sont encore communément transmises entre cliniciens/aux patients. Notre article synthétise l'état actuel de la littérature concernant sa physiopathologie, son diagnostic, son pronostic et son traitement. Il apporte des éclaircissements concernant certains concepts-clés pour aider le clinicien dans la prise en charge de ces patients.

BREF HISTORIQUE

Les premières descriptions cliniques de cette entité datent de la guerre de Sécession aux États-Unis. De nombreux termes ont été utilisés pour désigner ce syndrome, certains auteurs rapportant par exemple plus de 80 appellations anglophones différentes (1). Ces différents noms entraînent de la confusion et un manque d'homogénéité dans la littérature. Concernant le terme le plus fréquemment utilisé par les francophones («algo[neuro]dystrophie»), il s'avère

au final peu représentatif de la pathologie, le patient ne présentant pas toujours de symptômes/signes neurologiques, tandis que la «dystrophie» est un terme mal défini.

Depuis 1994, il est internationalement recommandé d'utiliser le terme «syndrome douloureux régional complexe» (SDRC) (2). Malgré son ancienneté, ce terme peine encore à être couramment utilisé en clinique. Historiquement, le SDRC fut divisé en deux types: type I (anciennement nommé «dystrophie sympathique réflexe») en l'absence de lésion nerveuse démontrée et type II («causalgie») en cas de lésion nerveuse démontrée. Cette classification est toutefois débattue, mais cela n'a pas d'impact sur la clinique, le pronostic et les décisions thérapeutiques (3). Parmi les différents SDRC de type I, on décrit le «syndrome épaule-main», correspondant à un SDRC survenant après un accident vasculaire cérébral. En plus de cette classification historique, une évolution en 3 phases était initialement décrite: chaude, dystrophique et atrophique. Cette hypothèse d'évolution en plusieurs stades (à l'instar de la capsulite rétractile) a été infirmée et n'est aujourd'hui plus d'actualité (3).

PHYSIOPATHOLOGIE ET PRÉSENTATION

Le SDRC survient majoritairement après un traumatisme physique (95% des cas), typiquement d'un membre (par exemple, à la suite d'une intervention chirurgicale, d'une fracture, d'une entorse, d'un coup violent,...) (4). L'organisme réagit alors de manière disproportionnée, à la fois en durée et en intensité. De nombreux systèmes et facteurs sont impliqués, incluant une réponse inflammatoire (locale et systémique) se prolongeant dans le temps, mais également des facteurs génétiques et auto-immuns, ainsi que des modifications du système nerveux central (4-7). Tous ces éléments résultent en une pathologie douloureuse, que la classification ICD-11 range sous le terme de *chronic primary pain* (8).

Cliniquement, le SDRC se manifeste comme une douleur (initialement) continue, présente au repos et exacerbée par des stimulations mécaniques, associée à divers troubles et affectant l'extrémité d'un membre (généralement, une main ou un pied, voire un avant-bras ou une jambe; parfois, une zone plus localisée comme un doigt, un genou ou un coude). Comme expliqué ci-dessus, ce membre a dans la majorité des cas subi un traumatisme physique, pouvant être situé à un endroit différent de la plainte actuelle du patient (par exemple, une fracture de l'humérus responsable d'un SDRC de la main, une entorse avec fracture de la base du 5^e métatarsien entraînant des douleurs constantes dans l'ensemble du pied). Son apparition est généralement retardée de plusieurs jours, voire plusieurs semaines par rapport à l'évènement initial. Ces 3 points (douleur

Figure 1: Exemple de SDRC du membre inférieur gauche.



continue et disproportionnée, localisation différente du traumatisme, délai d'apparition) sont des éléments clés à l'anamnèse.

Les présentations peuvent toutefois être très variables, avec de probables phénotypes différents sous-jacents. Par exemple, certains patients présenteront un membre rouge, chaud et gonflé, tandis que d'autres souffriront d'une allodynie importante sans grande modification visuellement identifiable. Certains rapportent également des troubles de la représentation corporelle (par exemple, «mon membre ne m'appartient plus», «je le ressens tout petit»).

ÉPIDÉMIOLOGIE, FACTEURS DE RISQUE ET PRÉVENTION

L'incidence classiquement décrite du SDRC est de 26 cas/100.000 (9), ce qui en fait une maladie plutôt rare. Toutefois, de récentes études prospectives ont mis en avant un risque d'environ 5% après un traumatisme physique (4,10-12).

Il n'est actuellement pas possible de prédire quels patients vont développer un SDRC, mais certains facteurs ont été associés à son apparition (4), comme les situations inflammatoires post-traumatiques intenses (par exemple, une fracture ouverte par rapport à une simple fracture), une

immobilisation prolongée du membre atteint, mais surtout une douleur post-traumatique/opératoire importante (13). Le cas d’une patiente recrutée dans l’une de nos études illustre parfaitement les mystères entourant l’apparition de cette pathologie. Elle avait bénéficié d’une cure du canal carpien au niveau des deux poignets, le même jour, par le même chirurgien et couverte par la même anesthésie. Alors que ses symptômes neurologiques initiaux ont disparu au niveau des deux mains, elle a développé un SDRC exclusivement du côté droit, les facteurs individuels étant identiques, les facteurs contextuels et peropératoires semblant l’être également. Actuellement, rien ne permet d’expliquer pourquoi cette partie du corps a «surréagi» et pas l’autre.

En 2018, Cowell et al. ont démontré qu’au moyen de simples changements, il est possible de réduire grandement l’incidence d’apparition de ce syndrome après fracture distale du radius (14). L’intervention consiste par exemple en une éviction de l’immobilisation excessive/non nécessaire, un encouragement à la mobilisation légère dans le plâtre des parties non immobilisées, une fiche explicative et un changement automatique du plâtre en cas d’inconfort (plâtre trop serré, trop fléchi,...). Ainsi, les auteurs ont rapporté

Notre article synthétise l'état actuel de la littérature concernant sa physiopathologie, son diagnostic, son pronostic et son traitement. Il apporte des éclaircissements concernant certains concepts-clés pour aider le clinicien dans la prise en charge de ces patients.

Tableau 1: Critères diagnostiques de Budapest.		
TOUTES les cases encadrées en gras doivent être cochées pour pouvoir affirmer le diagnostic.		
		Cocher si présent
1	Douleur permanente, disproportionnée par rapport à un éventuel événement déclenchant	
2	Le patient doit signaler au moins un symptôme dans 3 des 4 catégories suivantes:	
a	Sensorielle: hyperesthésie (augmentation de la perception des stimuli) et/ou allodynie (douleur en réponse à des stimuli normalement non douloureux)	Minimum 3/4
b	Vasomotrice: asymétrie de température et/ou modifications de la couleur cutanée et/ou asymétrie de couleur cutanée	
c	Sudomotrice/cédème: cédème et/ou modifications de sudation et/ou asymétrie de sudation	
d	Motrice/trophique: réduction d’amplitude articulaire et/ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblement, dystonie) et/ou modifications trophiques (poils, ongles, peau)	
3	Au moment de l’examen, on doit observer au moins un signe dans ≥ 2 des 4 catégories suivantes:	
a	Sensorielle: hyperalgésie (à la piqure) et/ou allodynie (au toucher léger et/ou aux stimuli thermiques et/ou à la pression somatique profonde et/ou à la mobilisation articulaire)	Minimum 2/4
b	Vasomotrice: asymétrie de température (> 1°C) et/ou modifications ou asymétrie de la couleur cutanée	
c	Sudomotrice/cédème: cédème et/ou modifications de sudation et/ou asymétrie de sudation	
d	Motrice/trophique: réduction d’amplitude articulaire et/ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblement, dystonie) et/ou modifications trophiques (poils, ongles, peau)	
4	Absence d’autre diagnostic pouvant mieux expliquer les signes et symptômes	

une réduction de l'incidence de 25% sans intervention à 1% après l'intervention. Le très haut taux d'apparition initiale de SDRC dans cette étude invite à la prudence dans l'interprétation des résultats; elle offre néanmoins des pistes de possibilités pratiques et peu coûteuses pour lutter contre l'apparition de ce syndrome.

Concernant la vitamine C prescrite dans un but préventif (contexte opératoire ou post-traumatique), elle semble diminuer l'incidence du SDRC, bien que les auteurs d'une récente méta-analyse ne parviennent pas à démontrer d'effet sur la douleur et la fonction (15). Au vu de son faible coût, de l'absence de danger associé et de la potentielle (même faible) réduction du risque de développer un SDRC, son utilisation systématique pour toute opération ou tout traumatisme d'une extrémité semble bénéfique.

DIAGNOSTIC

Depuis un consensus international datant de 2003, le diagnostic du SDRC repose sur des critères cliniques validés, communément appelés «critères de Budapest» (**Tableau 1**) (16). Ils se basent sur l'association d'une douleur continue et disproportionnée par rapport à un événement initial avec des symptômes et signes de différentes catégories: neurologique (hyperesthésie, hyperalgésie et allodynie), vasomotrice (changement de couleur et de température du membre atteint), sudomotrice (œdème et troubles de la transpiration), motrice (faiblesse, restriction de l'amplitude des mouvements) et/ou trophique (modifications de la croissance de la peau, des ongles et des cheveux). En outre, l'absence d'une «autre affection expliquant mieux la présentation» est requise. Bien que couramment utilisés en recherche, ces critères peinent encore à faire partie de l'évaluation systématique de tout patient suspecté de souffrir d'un SDRC.

Quelques éléments doivent toutefois faire penser à une autre pathologie: un début spontané, de la fièvre ou un syndrome inflammatoire biologique (augmentation de la CRP), un antécédent de maladie inflammatoire, des signes neurologiques centraux ou respectant un dermatome, une atteinte simultanée de plusieurs membres, une douleur exclusivement présente en cas de contrainte mécanique et enfin une disparition complète de la douleur avec un antalgique simple (17).

Il est important de rappeler que, à l'instar de la migraine ou de la fibromyalgie, le diagnostic de SDRC est clinique, ce qui ne signifie pas pour autant qu'il s'agit d'un diagnostic d'exclusion. En conséquence, la réalisation d'autres examens pour «l'exclure/le confirmer» n'est pas pertinent, sauf si le tableau clinique n'est pas typique. Malgré tout, certains cliniciens réalisent systématiquement des

Il est important de rappeler que, à l'instar de la migraine ou de la fibromyalgie, le diagnostic de SDRC est clinique, ce qui ne signifie pas pour autant qu'il s'agit d'un diagnostic d'exclusion.

examens complémentaires, comme une scintigraphie. Son interprétation repose principalement sur une évaluation subjective de l'image par le nucléariste (comparant l'uptake des deux côtés, particulièrement en phase tardive). Sa sensibilité est pauvre (0,55), avec toutefois une excellente spécificité (0,94) (18). À l'instar des autres examens complémentaires, sa réalisation n'est donc pas recommandée (3, 19, 20), étant donné le risque de retard de diagnostic et de prise en charge, ainsi que le taux considérable de faux négatifs. De plus, la normalisation des images au cours du temps n'est pas la preuve d'une quelconque résolution. La scintigraphie peut toutefois être envisagée dans le but de rechercher d'autres pathologies, pouvant mieux expliquer la situation clinique (par exemple, une fracture de stress).

PRONOSTIC

Malheureusement, le pronostic n'est pas aussi favorable que précédemment rapporté. Bien que, dans la majorité des cas, les symptômes s'améliorent progressivement en 6 à 13 mois (21), peu de patients observent une récupération complète, la plupart gardant des séquelles (21, 22). Une revue systématique récente a mis en évidence des symptômes persistants (douleur, troubles moteurs) dans 51 à 89% des cas à 1 an, tandis que seuls 60 à 70% des patients retournaient au travail après 1 an (22). Certains développent même des formes persistantes, très difficilement traitables et pouvant durer plusieurs années (3).

Dans notre cohorte belge de 113 patients présentant un SDRC précoce (< 6 mois), 35% d'entre eux présentaient encore des critères de Budapest positifs à 1 an. Les résultats préliminaires suggèrent qu'il est possible, sur la base de caractéristiques précoces (23), d'évaluer le risque d'évolution péjorative. Cette dernière semble être majoritairement déterminée par des facteurs de style de vie (indice de

masse corporelle, alcool) et psychosociaux (kinésiophobie, catastrophisme, anxiété,...) plutôt que par des signes du SDRC (tels que la température cutanée).

PRISE EN CHARGE

Un traitement standardisé pour le SDRC n'est actuellement pas établi et les nombreuses thérapies proposées aux patients n'ont pas démontré leur efficacité (acétylcystéine, interférons, bloc sympathique, kétamine, neurostimulation électrique transcutanée, drainage lymphatique,...), voire n'ont jamais été étudiées (vitamine C, bains «écosais» [*contrast baths*]). Il existe toutefois plusieurs recommandations (19, 20, 24).

Premièrement, tout patient doit bénéficier d'une éducation thérapeutique de qualité, reprenant les point-clés mentionnés dans l'encadré. Ensuite, se remettre en mouvement est l'un des éléments principaux de la prise en charge et, pour ce faire, de la kinésithérapie active doit être proposée dès que possible au patient. Une ancienne idée reçue rapportait qu'il fallait éviter à tout prix la douleur lors d'une séance de rééducation. Cette affirmation a été infirmée en 2015 par une étude ayant démontré l'absence d'évolution péjorative dans un groupe exposé à la douleur en kinésithérapie en comparaison à celui où cela était évité à tout prix (25). En cas d'absence d'évolution positive en 2 mois, il est recommandé d'entamer une rééducation pluridisciplinaire intensive incluant kinésithérapie, ergothérapie, ainsi qu'un soutien psychologique si nécessaire. Ces approches peuvent être proposées dans les centres de réadaptation.

Pour faciliter cette rééducation, l'antalgie du patient doit être adaptée (4). L'utilisation d'antalgiques de palier 1, voire 2 (avec notamment des formes retard), s'avère très souvent nécessaire au début de la pathologie. On pourra y ajouter, selon le caractère de la douleur et sa localisation, des antalgiques atypiques (par exemple, gabapentine, pré-gabaline, amitriptyline) ou topiques (lidocaïne, voire capsaïcine). Ces derniers sont particulièrement indiqués en cas d'allodynie de contact.

Enfin, certaines thérapies plus spécifiques (biphosphonates, glucocorticoïdes) sont parfois prescrites. Les études actuellement disponibles semblent en faveur de leur utilisation, mais sans qu'un réel consensus n'ait pu être établi en raison du faible niveau de preuve (4, 26). Après exclusion d'éventuelles contre-indications, leur utilisation peut être envisagée au début de la pathologie durant une période limitée (par exemple, dose dégressive de méthylprednisolone durant 20 jours). Leur prise répétée ou en cas de pathologie persistante n'est pas recommandée.



Messages à transmettre aux patients atteints de SDRC

- DONNER UN DIAGNOSTIC:

«Vous souffrez d'un syndrome douloureux régional complexe, anciennement appelé algodystrophie. Il s'agit de la raison de vos douleurs.»

- EXPLIQUER LA PATHOLOGIE:

«Il s'agit d'une réaction disproportionnée de l'organisme, tant en intensité qu'en durée, qui fait suite à un traumatisme physique. À ce jour, il n'est malheureusement pas possible de savoir pourquoi vous avez développé ce syndrome»

- RASSURER:

« Il s'agit d'une pathologie assez fréquente et bien connue, même si elle est encore mal comprise. On sait qu'elle n'est absolument pas dangereuse, même si elle peut être invalidante. Dans le cadre d'une fracture, il est parfois nécessaire d'immobiliser la zone pour permettre au corps de guérir. Ici, c'est l'inverse: on sait aussi que bouger fait partie du traitement. C'est sans danger même si cela fait mal.»

- DONNER UN PRONOSTIC

(si nécessaire):

«La toute grande majorité des patients vont progressivement évoluer positivement, avec une réduction de la douleur et une amélioration de la fonction. Toutefois, il est possible que vous gardiez une petite perte de mobilité ou de force au long cours. Nous sommes certains que vous irez progressivement mieux, mais nous ne pouvons savoir dans quelle proportion.»

- LANCER UN TRAITEMENT:

«Pour vous aider à vous remettre en mouvement, il est essentiel de commencer de la kinésithérapie. Au vu de vos douleurs, nous vous proposons d'entamer un traitement antalgique permettant la réalisation de vos séances.»