

SYNDROME DOULOUREUX REGIONAL COMPLEXE

Pr. Pascal GIRAUX, PU-PH, service MPR, CHU de Saint-Etienne

Pr Arnaud DUPEYRON, PU-PH, Fédération Hospitalo-Universitaire de MPR, Montpellier-Nîmes

Libellé :

- Diagnostiquer un syndrome douloureux régional complexe.
- Connaître les principes généraux du traitement.

Objectifs :

- savoir identifier les situations à risque de SDRC.
- connaître la définition du SDRC.
- connaître les symptômes et signes cliniques d'un SDRC et savoir les rechercher par l'interrogatoire et l'examen clinique.
- connaître les diagnostics différentiels d'un SDRC et savoir les rechercher par l'examen clinique et les examens para-cliniques.
- connaître les principes des critères de Budapest.
- connaître les évolutions et principales formes cliniques d'un SDRC.
- connaître les principes de la prise en charge multidimensionnelle et pluridisciplinaire d'un SDRC.
- savoir traiter la douleur d'un SDRC.
- savoir prescrire la masso-kinésithérapie pour un SDRC.

Mots-clés :

- syndrome douloureux régional complexe (SDRC), douleur chronique, gain articulaire, restauration fonctionnelle.
-

Terminologie

La définition du terme **Syndrome Dououreux Régional Complexe** (SDRC en français et CRPS en anglais pour *Complex Regional Pain Syndrome*) est récente (1993). C'est pourquoi le terme d'**algodystrophie** (SDRC de type 1) demeure encore d'emploi courant en France (*Reflex Sympathic Dystrophy Syndrome* en anglais), ainsi que celui de **causalgie** (SDRC de type 2). Lors d'une localisation au membre supérieur, le terme de **syndrome épaule-main** reste souvent employé. Une variété d'autres termes existent, qu'il n'est pas nécessaire de connaître.

Définition

Puisqu'il s'agit d'un **syndrome**, la définition du SDRC est **clinique**.

On retient comme définition actuelle du SDRC celle de l'IASP (*International Association for the Study of Pain*) dans sa version de 1999, dit « **critères de Budapest** ».

Le SDRC correspond un **tableau clinique douloureux** qui a pour caractéristiques principales :

- Une douleur **régionale**, continue, spontanée ou provoquée, qui est apparemment **disproportionnée** en intensité ou dans son décours temporel par rapport à l'évolution habituelle d'un traumatisme ou de toute autre cause identifiée chez le patient.
- Cette douleur régionale **ne correspond pas à un territoire nerveux périphérique** (tronculaire ou radiculaire).
- Cette douleur est associée à un éventail de **symptômes et de signes cliniques**, qui prédomine le plus souvent en distalité sur le membre atteint, qui peuvent être : **moteurs, sensitifs, sudomoteurs, vasomoteurs, trophiques**.
- Les symptômes et signes cliniques sont **variables** dans le temps.

Les **circonstances de déclenchement d'un SDRC** peuvent être :

- un traumatisme tendineux, articulaire ou osseux : entorse, tendinite, capsulite articulaire, fracture, toute intervention orthopédique (une immobilisation prolongée d'un membre est un facteur de risque).
- une lésion neurologique centrale : accident vasculaire cérébral (AVC), traumatisme crânio-encéphalique (TCE), lésion médullaire.
- une lésion neurologique périphérique : compression ou plaie d'un tronc nerveux (syndrome du canal carpien, branche superficielle d'un nerf lors d'une plaie cutanée, ...).
- une lésion viscérale (rarement) : infarctus du myocarde, péricardite.
- dans 5 à 10% des cas, aucun facteur déclenchant n'est retrouvé.

On distingue le SDRC :

- de type 1 : en l'absence de lésion nerveuse périphérique patente. Ancien terme d'algodystrophie.
- de type 2 : en cas de lésion nerveuse périphérique patente. Ancien terme de causalgie.

Epidémiologie

- Dans la population générale :
 - l'incidence annuelle du SDRC (type 1) est estimée entre 5 et 25/100 000;

- sex-ratio : **3 à 4 femmes / 1 homme** (sans explication connue);
 - pic de fréquence **entre 50 et 70 ans**,
 - mais un SDRC est possible à tout âge, y compris chez les enfants;
 - la cause la plus fréquente est un traumatisme (40 %) : fracture, entorse ;
 - le membre supérieur est plus souvent atteint que le membre inférieur.
- **l'incidence est faible dans la population générale, mais beaucoup plus élevée dans certains contextes :**
 - incidence de 10 à 20% après fracture du poignet;
 - Incidence > 20% après hémiplégié complète.
 - Il n'y a **pas de corrélation entre la gravité du facteur déclenchant et la gravité du SDRC** : un traumatisme minime, par exemple une entorse bénigne du pouce, peut déclencher un SDRC très sévère.
 - Il n'est pas reconnu de facteur psychologique prédisposant (anxiété, dépression). Mais à l'inverse, tout syndrome douloureux chronique, dont le SDRC, est facteur d'anxiété et de dépression.

Diagnostic

Le diagnostic de SDRC est **clinique** (il s'agit d'un syndrome).

Le diagnostic de SDRC repose sur :

- la présence d'un facteur déclenchant du SDRC (cependant absent dans 5 à 10% des cas),
- des symptômes et signes cliniques rapportés par le patient ou retrouvés lors de l'examen clinique,
- l'absence d'autre pathologie explicative (qui expliquerait toute la symptomatologie).

Les symptômes et signes cliniques pouvant être présents au cours d'un SDRC sont très variés. Ceux actuellement considérés comme faisant parti du SDRC sont listés dans le tableau 1. Ils concernent:

- la douleur;
- la sensibilité;
- la mobilité articulaire;
- la motricité;
- l'œdème, la vasomotricité et la sudomotricité;
- la trophicité cutanée, pileuse et unguéale;
- le schéma corporel, l'image corporelle.
-

Le tableau ci-dessous liste les symptômes et signes cliniques actuellement considérés comme s'intégrant au SDRC :

catégorie	Symptômes et signes cliniques	remarques
douleur	régionale, continue, superficielle et profonde	la douleur est présente tout au long de la pathologie. Son intensité est variable.

	spontanée ou provoquée	
	hyperalgésie (nociceptive)	perception d'une douleur forte pour un stimulus nociceptif faible. Utilisation de l'EVA.
	à type de serrement, de brûlure	utilisation du score DN4.
sensibilité	allodynie	perception douloureuse d'un stimulus non douloureux : tactile (toucher mobile) et/ou mécanique (mobilisation articulaire passive) et/ou thermique (chaud ou froid) et/ou à la pression.
	hypoesthésie ou hyperesthésie	localiser sur un schéma.
mobilité articulaire	limitation d'amplitude articulaire passive	La mobilisation articulaire peut être douloureuse, donc difficilement explorable en cas d'allodynie mécanique. Au stade tardif d'une forme sévère, l'ankylose articulaire peut-être majeure.
motricité	faiblesse motrice	Intrication avec la douleur et l'allodynie mécanique.
	amplitude et vitesse diminuées	
	tremblement	tremblements posturaux et d'action, plutôt que de repos.
	dystonie	Il s'agit d'une dystonie focale spastique. Forme rare et de mauvais pronostic.
schéma / image corporels	négligence segmentaire (= exclusion segmentaire)	Le patient utilise peu ou pas son membre atteint. Similitudes avec l'héminégligence corporelle après AVC pariétal.
œdème	œdème pseudo-inflammatoire	son intensité est variable. Pas de signe du godet (sauf si stase associée). Cf. figure 1.
vasomotricité	chaleur ou froideur cutanée	subjective et/ou objective (si >1°)
	vasodilatation (rougeur cutanée) ou vasoconstriction (pâleur)	
sudomotricité	hyperhydrose	surtout palmaire ou plantaire
	sécheresse, anhydrose	
trophicité	peau luisante et fragile	cf. figure 2
	asymétrie pileuse	le plus souvent hypertrichose coté atteint
	pousse unguéale accélérée /ralentie, fragilité unguéale.	cf. figure 2.



Figure 1 : œdème et rougeur lors d'un SDRC du pied



Figure 2 : troubles trophiques cutanés (peau sèche et squameuse) et des ongles (pousse ralentie) lors d'un SDRC de la main. A gauche, doigt normal ; à droite, doigt atteint.

L'interrogatoire du patient doit être minutieux, s'efforçant de préciser :

- le contexte déclenchant,
- les symptômes de SDRC dans toutes les catégories (tableau 1) :
 - depuis le début du syndrome,
 - leurs évolutions,
 - sachant que certains symptômes peuvent fluctuer rapidement (et être absents au moment de l'examen),
- les antécédents personnels de SDRC (existence de formes récidivantes),
- les antécédents familiaux de SDRC (existence rare de formes familiales).

L'examen clinique recherchera tous les symptômes et signes cliniques décrits dans le tableau 1. Cependant, aucun de ces symptômes et signes cliniques n'est spécifique du SDRC. C'est pourquoi :

- la probabilité diagnostique de SDRC augmente avec le nombre de symptômes et signes cliniques.
- la certitude diagnostique nécessite l'élimination de toute autre cause ou pathologie explicative.

Des critères diagnostiques internationaux standardisés sont proposés par l'IASP (*International Association for the Study of Pain*) :

- Ils permettent d'optimiser la sensibilité et la spécificité de la démarche diagnostique;
- la version actuelle est dénommée **critères de Budapest**;
- la sensibilité est excellente (99%) : risque à 1% d'affirmer à tort qu'il ne s'agit pas d'un SDRC (= de ne pas diagnostiquer les malades). Ces critères permettent donc de conclure de façon fiable que le tableau clinique est compatible avec un SDRC;
- mais la spécificité est moyenne (68%) : risque à 32% que la pathologie ne soit finalement pas un SDRC.

N.B. : certains symptômes de SDRC, tel que les troubles du schéma corporel ne font pas parti des critères de Budapest.

Pour satisfaire aux critères de Budapest, les conditions suivantes doivent être remplies:

- Une douleur continue, qui est disproportionnée au regard de tout évènement déclenchant connu.
- Le patient doit rapporter au moins 1 symptôme dans 3 catégories distinctes parmi les 4 catégories suivantes:
 - sensitif;
 - vasomoteur;
 - sudomoteur / œdème;

- moteur / trophique.
- Au moment de l'examen médical, doivent être retrouvés au moins 1 signe clinique dans 2 catégories distinctes parmi les 4 catégories suivantes :
 - sensitif;
 - vasomoteur;
 - sudomoteur / œdème;
 - moteur / trophique.
- Il n'existe par d'autre pathologie pouvant mieux rendre compte de la symptomatologie.

L'usage courant de ces critères est encore limitée, car ils sont complexes, nécessitant l'emploi d'une check-list (tableau 2).

Tableau 2 : exemple de check-list des critères de Budapest

Critère N°1	oui/non (X)
douleur disproportionnée	

Critères N°2 & 3	interrogatoire	oui/non (X)	examen	oui/non (X)
sensibilité	hyperesthésie		hyperalgésie	
	allodynie		allodynie	
	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>
vasomoteur	chaleur ou froideur cutanée		chaleur ou froideur cutanée	
	rougeur ou pâleur cutanée		rougeur ou pâleur cutanée	
	asymétrie de couleur cutanée		asymétrie de couleur cutanée	
	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>
sudomoteur / œdème	œdème		œdème	
	changement de sudation (hyper ou hypo)		changement de sudation (hyper ou hypo)	
	asymétrie de sudation		asymétrie de sudation	
	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>	au moins 1 oui ?	<input type="checkbox"/>
moteur /trophique	vitesse ou amplitude motrice diminuée		vitesse ou amplitude motrice diminuée	
	faiblesse motrice ou tremblement ou		faiblesse motrice ou tremblement ou	

	dystonie		dystonie	
	trophicité anormale (peau, poils, ongles)		trophicité anormale (peau, poils, ongles)	
	au moins 1 oui ?		au moins 1 oui ?	
validation	oui dans 3 catégories ?		oui dans 2 catégories ?	

Critère N°4	listes des diagnostics différentiels :	éliminés? oui/non (X)
autres causes ou pathologies?		

Evolutions et formes cliniques

Le SDRC se caractérise par une **extension locorégionale** :

- point de départ focal en rapport avec la circonstance de déclenchement du syndrome;
- évolution régionale, aux segments de membre adjacents;
- une généralisation est possible: hémicorps, bilatérale (rarement aux 4 membres).

Le SDRC possède une symptomatologie évolutive :

- **tous les symptômes et signes cliniques peuvent fluctuer au cours du temps.**
- Il peut exister des fluctuations rapides (au cours de la journée) pour certains signes : douleur, signes vasomoteurs, signes sudomoteur,
- tandis que d'autres signes s'installent, fluctuent ou régressent sur des durées plus longues: œdème, signes sensitifs, signes moteurs, signes trophiques.
- la description classique d'évolution en 3 phases (aigue ou chaude, dystrophique ou froide, atrophique ou séquellaire) n'est pas retrouvée dans les études de cohortes.
- on retient par contre des sous-groupes de patients, qui permettent d'orienter le traitement symptomatique :
 - **patients avec fortes présence de signes neuropathiques** : douleur avec hyperalgésie, allodynie, hyper ou hypoesthésie.
 - **patients avec forte présence de signes « sympathiques »** : œdème, signes vasomoteurs, signes sudomoteurs, signes trophiques.
 - **patients avec une forme floride** (conjonction des 2 sous-groupes précédents).

Il existe des formes cliniques remarquables :

- **syndrome épaule-main** de l'hémiplégique : favorisée par les troubles de la sensibilité liée à l'AVC, l'hypotonie musculaire autour de l'épaule (appendement) et du poignet ;
- **capsulite rétractile**, pouvant évoluer vers une « **épaule gelée** » : forme localisée à l'épaule, dans un contexte de dégénérescence de la coiffe de l'épaule ;

- **SDRC de la hanche** : contexte de grossesse fréquent. Diagnostic clinique difficile. Intérêt de l'IRM pour le diagnostic ;
- forme viscérale : syndrome épaule-main post infarctus du myocarde ;
- forme rares : vertébrale, thoracique ;
- **formes parcellaires** : atteinte limitée à un os du carpe ou du tarse, ou atteinte partielle d'une grosse articulation (par exemple : rotule). La symptomatologie est alors limitée, et le diagnostic plus difficile.
- **les exclusions** : impotence fonctionnelle partielle ou totale pouvant concerner un membre ou une partie de membre, souvent le membre supérieur, sans signes de paralysie neurologique périphérique ou centrale.

Le **pronostic** d'un SDRC est toujours réservé car :

- **la grande majorité des SDRC régressent en quelques semaines voire quelques mois,**
- **mais certaines formes sont hyperalgiques** avec un tableau douloureux chronique majeur, très invalidante et répondant mal aux traitements;
- **et certaines formes ont des durées d'évolution très longues** : plusieurs années;
- **et des séquelles définitives sont possibles** : enraidissement et limitations articulaires, douleurs chroniques, séquelles motrices (dystonie).

Ainsi, face à un patient présentant un SDRC débutant :

- il faut **expliquer le SDRC** (symptomatologie, évolution, prise en charge), car la pathologie est inconnue du public, avec un contexte de complication douloureuse chronique inattendue pour le patient.
- en l'absence de facteurs pronostiques fiables, il convient de **ne pas annoncer à un patient** une guérison, dans plusieurs mois ou années, avec ou sans séquelles.

Diagnostics différentiels

La recherche de diagnostics différentiels est **guidée par le contexte clinique** déclenchant le SDRC.

Dans **tous les contextes**, on éliminera en priorité :

- un phénomène infectieux: température corporelle; en cas de doute clinique : syndrome inflammatoires biologiques (CRP) ;
- une thrombophlébite veineuse profonde: D-Dimère ± écho-doppler veineux.

Dans un **contexte clinique de traumatisme orthopédique identifié**, on éliminera en priorité:

- une arthrite infectieuse, une ostéite (si fracture ouverte ou chirurgie orthopédique);
- un déplacement secondaire d'un foyer de fracture;
- une fracture non diagnostiquée (si, par exemple, diagnostic initial d'entorse);
- un syndrome des loges (si immobilisation circulaire par plâtre/résine);
- une ostéonécrose aseptique secondaire (déclenchement retardé; exemple : hanche, scaphoïde).

Dans un **contexte clinique de lésion neurologique centrale** (AVC, traumatisme crânien, lésion médullaire), on éliminera en priorité:

- une douleur neurologique centrale: troubles de la sensibilité avec douleur neuropathique, sans signes vasomoteurs, sudomoteurs ou trophiques (qui seraient en faveur d'un SDRC);
- une tendinopathie surajoutée (épaule, poignet, genou);

- une para-ostéo-arthropathie nerveuse (surtout si traumatisme crânien);
- une douleur à l'épaule doit faire éliminer une pathologie coronarienne (IDM).

Dans un **contexte clinique de pathologie neurologique périphérique** :

- une polynévrite (par exemple : diabète);
- un syndrome canalaire (par exemple : syndrome du canal carpien).

En l'absence de contexte identifié (5 à 10% des cas), la recherche de diagnostics différentiels est parfois difficile et doit être hiérarchisée. Dans cette situation, des examens complémentaires para-cliniques sont nécessaires. On éliminera :

- une pathologie ostéo-articulaire inflammatoire : arthrite ou ostéite septique, arthrite inflammatoire (microcristalline, auto-immune);
- une fracture « spontanée » ou micro-fracture : fracture de fatigue (pied), fracture trabéculaire de hanche, ...; intérêt de l'IRM et de la scintigraphie osseuse ;
- une ostéonécrose aseptique : hanche, carpe (scaphoïde); intérêt de l'IRM et de la scintigraphie osseuse ;
- une tendinopathie; intérêt de l'échographie ;
- une pathologie neurologique périphérique : une polynévrite (diabète), un syndrome canalaire (exemple : syndrome du tunnel carpien au poignet), une radiculopathie; intérêt de l'EMG ;

En l'absence de contexte déclenchant, avec une **recherche négative de diagnostics différentiels** :

- un syndrome fonctionnel de conversion (« douleur anorganique ») est un diagnostic différentiel possible devant un tableau associant : une douleur, des signes sensitifs et moteurs.
- Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion (après avoir éliminé toute autre pathologie), qui doit être posé avec prudence, et facilement remis en cause (risque de diagnostic par excès).

Enfin, **certains diagnostics différentiels peuvent aussi être le facteur déclenchant d'un SDRC** : une fracture de fatigue du pied, une tendinopathie, un syndrome du tunnel carpien, ... Dans ces situations:

- Il faut traiter le diagnostic différentiel retrouvé (si possible),
- et ne pas éliminer définitivement la possibilité d'un SDRC associé.
- l'évolution clinique et les examens complémentaires permettront de réévaluer au cours du temps la probabilité d'un SDRC surajouté.

Examens complémentaires

LE DIAGNOSTIC DE SDRC EST CLINIQUE.

Lors d'un tableau clinique compatible avec un SDRC, les examens complémentaires **auront pour objectifs** :

- la recherche de **diagnostics différentiels**,
- la recherche de **causes occultes de déclenchement** du SDRC.

Les examens complémentaires (radiographie, IRM, scintigraphie) **ne permettent pas**:

- de faire un diagnostic de **gravité** (l'intensité des signes cliniques n'est pas corrélée aux résultats des examens);

- d'établir un **pronostic**;
- d'affirmer la **guérison** (la guérison repose sur la disparition des signes cliniques).

Radiographie, scintigraphie et IRM n'ont **aucun intérêt dans le suivi du SDRC**.

Biologie:

- dosage de la CRP (\pm NFS selon le contexte):
 - le SDRC n'est pas responsable d'un syndrome inflammatoire augmentant la CRP;
 - permet de rechercher un processus inflammatoire (arthrite, infection postopératoire, ...);
- dosage des D-Dimères :
 - dans le cadre d'une recherche de thrombophlébite.

Radiographie :

- fait partie du bilan habituel, mais **peu sensible et peu spécifique**;
- **elle permet de rechercher certains diagnostics différentiels** (arthrite, fracture occulte, déplacement secondaire, ostéonécrose, ...);
- en faveur d'un SDRC, on recherche une **déminéralisation osseuse**, caractérisée par:
 - une **ostéopénie** (plutôt qu'une ostéoporose proprement dite),
 - sous forme de lacunes à contours flous (mouchetées ou pommelées),
 - à prédominance épiphysaire et sous-chondrale,
 - sans atteinte articulaire : l'interligne articulaire est toujours respectée (en opposition avec une arthrite),
 - avec une restitution complète qui est accompagnée d'une guérison sans séquelle;
- ces signes radiographiques de SDRC :
 - **sont retardés** (~4 semaines),
 - peuvent être absents (surtout chez l'enfant),
 - disparaissent de façon retardée en cas de guérison sans séquelle.

La scintigraphie osseuse, en 3 temps, au Technétium 99:

- elle permet surtout la **recherche de diagnostics différentiels**, en particulier infectieuse ou inflammatoire (mais attention aux hyperfixations non spécifiques en post-opératoire).
- dans le cadre d'une confirmation du diagnostic de SDRC (figure 3):
 - sa sensibilité est estimée à plus de 80%;
 - sa spécificité entre 70 et 80%.
 - elle montre typiquement :
 - **une hyperfixation locorégionale**,
 - parfois plus étendue que la symptomatologie (segments sus et/ou sous-jacents; autre membre),
 - présente **aux 3 temps** : précoce (vasculaire), intermédiaire (tissulaire), et tardive (osseuse),
 - en particulier si cliniquement : œdème, chaleur et rougeur cutanées.

- ces signes sont **plus précoces que la radiographie**.
- **parfois hypofixation** : surtout chez l'enfant, ou si cliniquement pas d'œdème et froideur cutanée.
- parfois fixation normale : **un examen normal n'élimine pas un SDRC**.

L'IRM :

- elle est **très utile dans la recherche de diagnostics différentiels**, en particulier les pathologies infectieuses, inflammatoires, une ostéonécrose, une fissure osseuse (fracture de fatigue);
- dans le cadre d'un SDRC (figure 4) :
 - sa **sensibilité est élevée** (90%), avec une **faible spécificité** (17%).
 - elle montre typiquement :
 - un **œdème osteomédullaire** qui peut toucher plusieurs pièces osseuses,
 - visualisé par un hyposignal T1, corrigé par l'injection de gadolinium, et un hypersignal T2,
 - accompagné d'une tuméfaction synoviale, un infiltrat inflammatoire des tissus mous, en particulier si cliniquement : œdème, chaleur et rougeur cutanées.
 - les anomalies du signal osseux sont **précoces**.
 - l'examen **peut être normal**
 - Intérêt particulier dans le **SDRC de hanche**.

Selon le contexte, certains examens complémentaires recherchant un diagnostic différentiel ou une cause déclenchante de SDRC seront discutés, en particulier:

- **l'écho-doppler veineux** (thrombophlébite) ou artérielle (artérite);
- **l'échographie** (tendinopathie, entrapement nerveux, ...);
- **le scanner osseux** (fracture de fatigue, ostéonécrose, ...);
- **l'Electromyogramme** (entrapement nerveux, polynévrite, radiculopathie).
-
-

Diagramme 1 : démarche diagnostique

Douleur

continue, disproportionnée

Recherche de signes associés

Interrogatoire, examen clinique

- sensitifs,
- vasomoteurs
- sudomoteurs / œdème
- moteurs / trophiques

Autres diagnostics possibles ?
selon le contexte clinique
examens complémentaires orientés

Nombre de symptômes et signes suffisant ?
critères du IASP - Budapest

Non

Oui

Rechercher en priorité :

- thrombophlébite
- syndrome inflammatoire
(infection ostéo-articulaire, arthrite inflammatoire, ...)
- syndrome des loges (si plâtre)
- déplacement secondaire
(si fracture)

Faire IRM ou scintigraphie ?

- pas systématique
- si syndrome inflammatoire
- si localisation atypique (hanche ++)
- si absence de cause de SDRC identifiée
-

Autre diagnostic que SDRC ?

+

Oui
Non

SDRC rejeté

mais : SDRC associé ?

SDRC rejeté
risque 1% de faux négatif
SDRC probable

Suivi évolutif

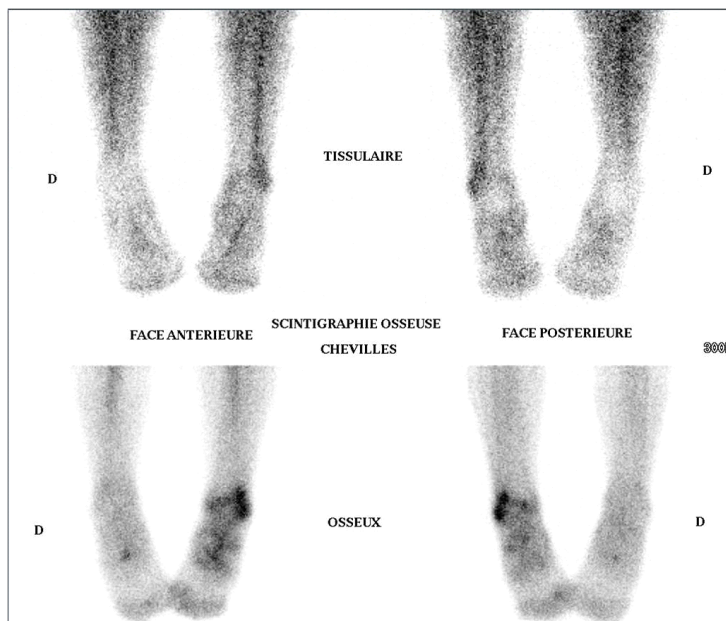


Figure 3 : scintigraphie osseuse lors d'un SDRC du pied; hyperfixation aux temps tissulaires et osseux sur le pied droit.



Figure 4 : IRM lors d'une recherche d'un SDRC de hanche droite, montrant un hyposignal T1.

Physiopathologie

La physiopathologie du SDRC est complexe et multidimensionnelle. Elle est incomplètement connue (en particulier, le SDRC est difficile à reproduire chez l'animal). C'est pourquoi les traitements sont avant tout symptomatiques plutôt que curatifs. Des notions de physiopathologie sont nécessaires à la compréhension des différentes thérapeutiques utilisées.

Il est actuellement établi qu'il existe des **phénomènes pathologiques principalement neurologiques**:

- **périphériques** :
 - **inflammation neurogène périphérique** (libération de substances algogène et pro-inflammatoires par les fibres de type C),
 - responsable de l'œdème, l'hyperalgésie, la déminéralisation osseuse.
- **médullaires** :
 - dysfonctionnement **sympathique**, responsable des troubles vasomoteurs, sudomoteurs.
 - dysfonctionnement de **circuits d'intégration sensitive de la corne postérieure** de la moelle,
 - en partie responsable de l'allodynie, de certains signes sensitifs et moteurs.
- **cérébraux** :
 - **réorganisations corticales sensitives et motrices**,
 - en partie responsables de la pérennisation des douleurs neuropathiques et des troubles moteurs.
 - dysfonctionnement de régions corticales associatives,
 - responsables du phénomène de négligence segmentaire.

Les phénomènes pathologiques médullaires et cérébraux sont actuellement considérés comme un exemple de **plasticité maladaptative**.

L'existence de formes familiales ou récidivantes fait suspecter l'existence d'une **susceptibilité génétique familiale ou individuelle**. Cependant, il n'y a pas encore de marqueurs génétiques utilisables en routine clinique.

On comprend que :

- **la douleur chronique**, au centre du SDRC, est souvent **difficile à traiter**, car elle est **entretenu par plusieurs niveaux de dysfonctionnement** (périphérique et neurologique central).
- **la plupart des traitements du SDRC vont cibler un des phénomènes pathologiques décrit ci-dessus**.
- **la prise en charge du SDRC est nécessairement multidimensionnelle**.

Prévention

Il est possible de contribuer à la prévention du SDRC de manière efficace dans 2 contextes très fréquents :

- contexte de **fracture ou de chirurgie orthopédique** :

- un **traitement par vitamine C** (500 mg/j pendant 50j) : a prouvé son efficacité dans les fractures du poignet.
- la qualité de la **prise en charge de la douleur per et postopératoire**, une **sollicitation adaptée des segments traumatisés**, une **durée d'immobilisation** aussi **courte** que possible (surtout membre supérieur) contribuent probablement à diminuer le risque de déclenchement de SDRC (faible niveau de preuve).
- contexte de **lésion neurologique centrale** :
 - objectif d'un **bon positionnement articulaire** du patient ;
 - pour les **articulations à risque** : épaule, poignet, genou, pied;
 - lutte contre **l'appendement de l'épaule** (sub-luxation gléno-humérale), et **l'inclinaison ulnaire** excessive du poignet (« chute » du poignet) : coussin de positionnement du membre supérieur, orthèse de positionnement de poignet (et doigts), port d'une écharpe type coude au corps, fauteuil roulant avec accoudoir adapté ;
 - lutte contre la **malposition et l'instabilité du pied**, le **recurvatum du genou** : mousse de positionnement du pied dans le lit, repose-pied adapté au fauteuil, port d'un orthèse stabilisant le pied et/ou le genou lors de la marche.
 - importance de la **formation de l'équipe soignante**, pour une **manutention adaptée**, et de **l'éducation thérapeutique du patient**.

Principes de la prise en charge

La prise en charge thérapeutique du SDRC est :

- **symptomatique** : il n'y a pas de thérapeutique curative du SDRC;
- **multidimensionnelle** : prise en charge de toutes les fonctions et structures corporelles atteintes (douleur, sensibilité, limitations articulaires, motricité, fonctionnement mental, ...) et leurs conséquences (limitations d'activités et de restrictions de participation sociale).
- **pluridisciplinaire** : les traitements symptomatiques et l'approche multidimensionnelle du SDRC nécessitent un travail pluridisciplinaire, adapté aux besoins du patient, associant :
 - des intervenants médicaux: médecin traitant, MPR, algologue, rhumatologue, neurologue, médecin du travail;
 - des intervenants paramédicaux: kinésithérapeute, ergothérapeute, psychologue, ...;
 - des intervenants socioprofessionnels : assistant(e) social(e), ergonomiste.

Les **objectifs thérapeutiques prioritaires** sont :

- **l'antalgie**;
- le maintien ou le gain des **amplitudes articulaires**;
- le maintien ou la restauration des **fonctions motrices**;

Il s'y associe une prise en charge des **conséquences sociales et professionnelles**.

On distingue :

- les **thérapeutiques médicamenteuses**;

- les thérapeutiques non médicamenteuses :
 - les **dispositifs médicaux** (passifs, actifs),
 - les **interventions humaines** (kinésithérapie, ergothérapie, ...).

Traitements médicamenteux

Les **thérapeutiques médicamenteuses actuellement utilisées** sont :

- les **antalgiques de niveau I, II et III** (cf. item N°132 thérapeutiques antalgiques) : gradation selon l'intensité des douleurs.
- certains **antidépresseurs** : tricycliques (amitriptyline, clomipramine), IRS (Inhibiteurs de la Recapture de la Sérotonine, par exemple : duloxétine);
- certains **antiépileptiques** : gabapentine, prégabaline, carbamazépine;
- les **corticoïdes** : per os (à faible dose pendant quelques semaines), parfois en injection locale (intra-articulaire, périarticulaire, ou intracanalalaire) ;
- les **biphosphonates** : en perfusion intraveineuses; effet antalgique et traitement de l'ostéopénie;
- les **blocs du système nerveux sympathique** : ils peuvent être post-ganglionnaires (intra veineux), ganglionnaires (stellaire, in situ), ou pré-ganglionnaire (tronculaires, péri-dural);
- certaines thérapeutiques de recours :
 - les **blocs anesthésiques locorégionaux**: plexiques ou tronculaires;
 - le **baclofène en perfusion intrathécale** : en cas de dystonies focales.

N.B. : les AINS (anti-inflammatoires non-stéroïdiens) sont peu efficaces. La calcitonine a perdu l'AMM pour le SDRC depuis 2004, car son niveau de preuve d'efficacité a été jugé insuffisant.

Dispositifs médicaux

On distingue les dispositifs médicaux passifs et actifs :

- **dispositifs médicaux passifs** :
 - dispositifs d'aide à la déambulation : **cannes, déambulateur**,
 - **orthèses de posture**: objectif d'un **positionnement articulaire antalgique** (main, épaule, genou, pied), le moins longtemps possible
- **dispositifs médicaux actifs** :
 - **neurostimulation électrique transcutanée (TENS)** : action antalgique; Efficacité et tolérance variables; test d'efficacité avant prescription individuelle;
 - **stimulation électrique musculaire** : dans un contexte neurologique; réveil ou renforcement tonique de muscles déficients (ex : muscle deltoïde en cas d'appendement de l'épaule chez un patient hémiplégique);
 - **pressothérapie** : manchon pneumatique permettant d'augmenter le drainage lymphatique d'un membre. Traitement complémentaire en cas d'œdème résistant aux massages par le kinésithérapeute. Tolérance variable;
 - **stimulation cordonale postérieure** : action antalgique par stimulation électrique des cordons postérieurs de la moelle épinière. Traitement invasif de recours, principalement aux membres inférieurs.

Interventions humaines

La kinésithérapie

- doit **débuter précocement, dès que le SDRC est considéré comme probable**. Même, douloureux, un patient doit être mobilisé, et il sera d'autant plus mobilisable qu'il est peu douloureux.
- sa fréquence et son programme sont adaptés à la symptomatologie.

Objectifs :

- mobiliser et prévenir les rétractions et adhérences;
- drainer l'œdème, favoriser le retour veineux;
- préserver la fonction et éviter l'exclusion de membre.

Il associe différentes techniques selon la symptomatologie du patient et son évolution :

- techniques de **lutte contre la douleur, l'œdème, les troubles trophiques** :
 - massages de drainage de l'ensemble du membre;
 - physiothérapie (= thérapies physiques) :
 - bains écossais: bains alternés eau chaude / eau froide;
 - neurostimulation électrique transcutanée (TENS);
 - pressothérapie alternée par manchon;
 - stimulation électrique musculaire.
- techniques de **gain articulaire** :
 - sachant que plusieurs structures anatomiques peuvent contribuer aux limitations d'amplitude : rétraction articulaire, rétraction musculo-tendineuse, hypertonie musculaire, rétraction cutanée.
 - mobilisations articulaires (manuelles ou instrumentales) :
 - passives, auto-passives (pesanteur, poulies);
 - actives aidées et actives avec techniques de facilitation (contracter/relâcher).
 - postures des articulations et structures péri-articulaires :
 - manuelles;
 - instrumentales (orthèses, plâtres);
- techniques de **gain musculaire** :
 - travail de renforcement musculaire isométrique (faible sollicitation articulaire au début) puis libre;
- techniques de **rééducation sensitive** :
 - si signes sensitifs (hyper ou hypoesthésie, allodynie, hyperalgésie);
 - par exemple : travail avec différentes textures stimulantes (plante du pied, paume) ou mouvements dans des bains de granulation variable (sable, riz,...).
- techniques de **travail fonctionnel** :
 - membre inférieur :
 - marche en **décharge partielle** avec travail du schéma de marche : cannes, travail en piscine (balnéothérapie);

- reprise progressive de l'appui.
- membre supérieur :
 - intérêt de la **balnéothérapie** : le travail en piscine permet aussi le travail du gain articulaire et musculaire.
- techniques **cognitives** :
 - techniques d'**imagerie motrice** : le patient imagine des mouvements sans les exécuter;
 - **thérapie miroir** : le reflet dans un miroir de mouvements du membre sain est utilisé comme rétrocontrôle visuel pour le membre atteint (figure 5);
 - efficacité sur la **douleur** et efficacité incertaine sur la motricité;
 - apprentissage par le thérapeute puis poursuite en auto-rééducation.



Figure 5 : thérapie miroir, utilisant le reflet de la main saine (droite), comme rétrocontrôle visuel pour la main atteinte (gauche).

L'ergothérapie :

- indication **si atteinte du membre supérieur**, selon les mêmes principes que la kinésithérapie (début précoce, fréquence et programme adapté aux symptômes);
- et indication selon les besoins de **réadaptation**.

Objectifs :

- rééducation : concerne principalement le membre supérieur;
- réintégration fonctionnelle du membre supérieur : pour éviter l'exclusion de membre et recouvrer une autonomie fonctionnelle.

Moyens :

- techniques de **gain articulaire** : en particulier fabrication **d'orthèses thermoformées** pour le poignet et la main;

- techniques de **rééducation sensitive** : stimulation par différentes textures stimulantes (paume), manipulation d'objets dans des bains de granulation variable (sable, riz,...), avec et sans le contrôle de la vue (proprioception).
- techniques de **travail fonctionnel** :
 - manipulation active d'objets de forme élémentaires puis d'objets puis complexes; utilisation de consoles de jeux vidéo (serious games, jeux ludiques) ou de systèmes de réalité virtuelle spécifiques; atelier d'activités artisanales ou créatives;
 - pour être efficace, ce travail doit être répété, intense et soutenu.
- techniques **cognitives** : techniques d'**imagerie motrice** et de **thérapie miroir**.
- Techniques de réadaptation : associant compensations fonctionnelles et adaptations de l'environnement. Elles ne sont pas spécifique du SDRC (cf. items 118 et 324)

Autres interventions humaines thérapeutiques:

- **La psychothérapie** : prise en charge du retentissement psychique des douleurs chroniques;
- **La psychomotricité** : intérêt dans les troubles du schéma corporel.
- **L'hypnothérapie** : intérêt dans l'antalgie des douleurs chroniques et les troubles du schéma corporel.

Stratégie thérapeutique et parcours de soins

La stratégie thérapeutique doit être graduée, adaptée et évolutive. On distingue des thérapeutiques de **première intention**, **complémentaires** et **de recours** ;

Traitements de première intention : Ils font l'objet d'un consensus. Prescription possible par tous les médecins :

- **antalgiques** : de niveau et de posologie suffisants pour obtenir un soulagement au repos et permettre la mobilisation.
- **kinésithérapie** : doit débuter **précocement**, dès que le SDRC est considéré comme probable ;
- si atteinte de la **main** : **ergothérapie**;
- **dispositifs médicaux passifs** (orthèse, cannes, ...) : à viser antalgique et/ou de préservation fonctionnelle.

NB la kinésithérapie doit débuter le plus tôt possible même si le patient est douloureux.

Traitements complémentaires :

Ils sont **optionnels** (et ne font pas tous l'objet de consensus). Les indications sont guidées par la symptomatologie, son intensité:

- si signes et symptômes d'inflammation neurogène (œdème, chaleur,...), usage possible de :
 - corticothérapie per-os ;
 - biphosphonates IV ;
 - pressothérapie.
- si signes et symptômes neuropathiques, usage possible de :
 - antiépileptiques ;
 - antidépresseurs ;
 - stimulation électrique transcutanée (TENS).

- si anxiété, dépression réactionnelle :
 - antidépresseurs ;
 - psychothérapie de soutien.

Traitements de recours :

Indication et mise œuvre dans des structures spécialisées (structure douleur chronique, MPR) :

- les blocs du système nerveux sympathique et les blocs anesthésiques locorégionaux ;
- la stimulation cordonale postérieure ;
- le baclofène en perfusion intrathécale.

Le **parcours de soins** du patient est **structuré, coordonné et adapté** :

- importance du **diagnostic précoce**
- **orientation vers une structure douleur chronique (SDC)** :
 - si la douleur échappe aux antalgiques de niveau I et II ;
 - SDC de proximité (consultation) ou centre (centre d'étude et de traitement de la douleur);
 - pour adaptation itérative du traitement antalgique, prescription et mise en œuvre de thérapeutiques complémentaires ou de recours.
- **orientation vers une structure MPR** (SSR spécialisé locomoteur ou neurologique) :
 - si l'intensité nécessaire des soins de rééducation dépasse les capacités de soins de ville, en particulier si atteinte du membre supérieur (ergothérapie) ;
 - et/ou pour prescription et mise en œuvre de thérapeutiques complémentaires ou de recours ;
 - et/ou si nécessité d'un programme de réadaptation pour la vie quotidienne ou le maintien dans l'emploi ;
- **le programme multidisciplinaire** :
 - associe les ressources des structures douleur chronique et MPR, qui collaborent;
 - est à discuter quelque soit le stade, en fonction de la gravité de la symptomatologie, de ses conséquences, et de son évolution.

Points clés

Le **Syndrome Dououreux Régional Complexe** (SDRC) est défini comme un **tableau clinique douloureux** qui a pour caractéristiques principales :

- Une douleur **régionale**, qui est **disproportionnée** par rapport à l'évolution habituelle d'un traumatisme ou de toute autre cause identifiée chez le patient ;
- Cette douleur est associée à un éventail de **symptômes et de signes cliniques**, qui prédomine le plus souvent en distalité sur le membre atteint, qui peuvent être : **moteurs, sensitifs, sudomoteurs, vasomoteurs, trophiques** (cutanée, pileuse et unguéale), **cognitifs** (schéma corporel, image corporelle).

On distingue le SDRC :

- **de type 1** : en l'absence de lésion nerveuse périphérique patente. Ancien terme d'algodystrophie.
- **de type 2** : en cas de lésion nerveuse périphérique patente. Ancien terme de causalgie.

Le sex-ratio est de **3 à 4 femmes / 1 homme**, avec un pic de fréquence **entre 50 et 70 ans**.

Le **diagnostic de SDRC** repose sur :

- la présence d'un facteur déclenchant du SDRC (cependant absent dans 5 à 10% des cas),
- des symptômes et signes cliniques rapportés par le patient ou retrouvés lors de l'examen clinique,
- l'absence d'autre pathologie explicative.

Les **circonstances de déclenchement d'un SDRC** peuvent être: un traumatisme, une lésion neurologique centrale, une lésion neurologique périphérique, plus rarement une lésion viscérale (infarctus du myocarde, péricardite). Dans 5 à 10% des cas, aucun facteur déclenchant n'est retrouvé.

Des critères diagnostiques internationaux standardisés sont proposés par l'IASP (*International Association for the Study of Pain*). La version actuelle est dénommée **critères de Budapest**, qui sont très sensibles, mais ont une spécificité moyenne.

L'évolution du SDRC se caractérise par une **extension locorégionale**. Tous les symptômes et signes cliniques peuvent fluctuer au cours du temps. Le **pronostic d'un SDRC est toujours réservé** car la grande majorité des SDRC régressent en quelques mois, mais certaines formes sont hyperalgiques, certaines formes ont des durées d'évolution très longues, et des séquelles définitives sont possibles.

La recherche de **diagnostics différentiels** est guidée par le contexte clinique déclenchant le SDRC. Dans tous les contextes, on éliminera un phénomène infectieux et une thrombophlébite.

Les **examens complémentaires** auront pour objectifs la recherche de **diagnostics différentiels** ou la recherche de causes occultes de déclenchement du SDRC. Les examens complémentaires (radiographie, IRM, scintigraphie) **ne permettent pas** de faire un diagnostic de gravité, d'établir un pronostic ou d'affirmer la guérison.

Il est possible de contribuer à la **prévention** du SDRC de manière efficace dans un contexte de fracture ou de chirurgie orthopédique (vitamine C ; antalgie per-opératoire) et neurologique (positionnement articulaire).

La prise en charge du SDRC est symptomatique, multidimensionnelle et pluridisciplinaire. Les **objectifs thérapeutiques prioritaires** sont l'**antalgie**, le maintien ou le gain des **amplitudes articulaires**, et le maintien ou la restauration des **fonctions motrices**.

Le **traitement** de première intention associe les traitements **antalgiques** et la **kinésithérapie**. L'**ergothérapie** est aussi nécessaire en cas d'atteinte de la main.

De nombreux **traitements complémentaires** sont proposés et leurs indications dépendent de la symptomatologie du patient. Des traitements de recours peuvent aussi être proposés par des structures spécialisées (structure douleur chronique, MPR).

Un **programme pluridisciplinaire** est à discuter quelque soit le stade, en fonction de la gravité de la symptomatologie, de ses conséquences, et de son évolution. Il associe les ressources des structures douleur chronique et MPR.