

LES ALGODYSTROPHIES EN 2010

CONCEPTS GÉNÉRAUX ET PRINCIPES THÉRAPEUTIQUES

Eric J. Viel

*Centre d'Évaluation et de Traitement de la Douleur, Service de Médecine de la Douleur et de Médecine Palliative, Pôle Anesthésie-Réanimation-Douleur-Urgences, Groupe Hospitalo-Universitaire Caremeau, 30029 Nîmes cedex 9
eric.viel@chu-nimes.fr*

LE CONCEPT

L'algodystrophie ou syndrome douloureux régional complexe (SDRC, CRPS ou Complex Regional Pain Syndrome pour les auteurs anglophones) de type 1 est un syndrome douloureux articulaire et péri-articulaire :

- lié à des perturbations vasomotrices, déclenchées par des agressions diverses sans relation entre la sévérité de la douleur persistante et l'intensité du traumatisme initial,
- évoluant typiquement en une phase aiguë, fluxionnaire, douloureuse puis secondaire dystrophique, avec enraidissements articulaires et rétractions tendineuses,
- sans signe biologique d'inflammation,
- nécessitant un traitement précoce, associant rééducation fonctionnelle et traitements médicamenteux par voie générale et locorégionale.

Au plan physiopathologique, il s'agit donc d'un désordre neurologique à expression articulaire impliquant un dysfonctionnement du système nerveux sympathique. L'algodystrophie est fréquemment rencontrée en pathologie locomotrice ou neurologique. Sans traitement, elle peut -rarement- évoluer vers une récupération presque complète dans un délai de plusieurs mois ou années, mais au prix d'une longue période où douleurs et déficience motrice génèrent des incapacités et un inconfort de vie dont les conséquences, psychiques, familiales, sociales et professionnelles sur l'individu sont parfois très sévères.

LE CONTEXTE ETIOLOGIQUE

L'algodystrophie touche tous les âges de la vie, sans différence significative entre hommes et femmes.

Les algodystrophies secondaires sont les plus fréquentes

- après un traumatisme : traumatisme parfois violent (fracture, luxation), souvent minime (entorse, contusion) ou sans conséquence apparente,
- après une immobilisation par plâtre, résine ou orthèse,
- après un geste chirurgical, quelle qu'en soit la localisation, plus fréquemment chirurgie du canal carpien ou de la maladie de Dupuytren au membre supérieur, ou chirurgie du genou au membre inférieur ;
- après des affections neurologiques, centrales (hémiplégie vasculaire ou tumorale) ou, plus rarement, périphériques (syndrome de Guillain-Barré, neuropathies...).
- lors de la grossesse, au troisième trimestre, le plus souvent algodystrophie de hanche, parfois multi-focales (hanche et genou), et le plus souvent résolutive dans les semaines qui suivent l'accouchement.

Les algodystrophies primitives représentent 25% des cas environ

Un terrain psychique particulier a souvent été mis en avant mais cet aspect est aujourd'hui contesté. Le diabète, l'hypertriglycéridémie, l'hyperuricémie et l'éthylisme joueraient un rôle favorisant. Un déterminisme génétique, à l'instar de certaines affections rhumatismales et autres pathologies de système, est probable.

LE CONTEXTE ÉVOLUTIF EN DEUX PHASES

. **La phase aiguë, chaude, pseudo-inflammatoire** est de début généralement progressif. Il est plus rarement brutal, avec main ou pied hyperalgique et pseudo-phlegmoneuse. Cette phase dure de quelques semaines à plusieurs mois. Quatre signes sont caractéristiques : une impotence douloureuse, un œdème diffus prenant le godet, des modifications de la peau et des phanères (peau chaude, érythrosique, hypersudation, dépilation ou, plus rarement, hypertrichose) et une tendance à l'enraidissement articulaire (gêne à la fermeture et à l'ouverture complète de la main et des doigts, griffe des orteils...). A ce stade, au membre supérieur, l'épaule est douloureuse à la mobilisation tandis que le coude reste indemne. A ces signes fluxionnaires s'oppose l'absence de signes généraux et d'adénopathies et une biologie normale, sans syndrome inflammatoire.

La radiologie standard est peu contributive et ne montre que des aspects non spécifiques : raréfaction osseuse, hétérogène, irrégulière, micro-géodique ou mouchetée.

Une scintigraphie 3 temps (vasculaire, tissulaire et osseux) doit être obtenue et montre diverses anomalies : (1) au temps précoce, vasculaire, une asymétrie de perfusion, avec augmentation du flux isotopique dans les parties molles de la main algodystrophique ; (2) au temps vasculaire, une hyperfixation in situ ou loco-régionale ; (3) au temps osseux, une hyperfixation loco-régionale du traceur, avec une extension constante mais d'intensité variable au niveau du membre ou d'un segment de membre.

L'Imagerie par Résonance Magnétique, qui montre au temps T2, l'hyperhémie des parties molles et des structures osseuses n'a d'intérêt qu'en cas de doute diagnostique différentiel.

Ce stade aigu, improprement appelé "*phase chaude*", dure de plusieurs semaines à plusieurs mois

. **La phase secondaire, froide, atrophique** est marquée par la régression et de l'œdème et par l'accentuation des troubles trophiques. Les douleurs prennent un caractère neuropathique et peuvent être évaluées à l'aide du questionnaire DN4. *A la main*, on décrit deux signes : (1) une atrophie des téguments et des tissus sous-cutanés, associant une peau pâle, lisse et amincie et une dépilation; (2) une griffe en demi-flexion irréductible des doigts et en flexion palmaire du poignet. Progressivement, la préhension devient impossible et la main perd sa fonctionnalité.

L'épaule est limitée dans toutes les amplitudes de circumduction, par rétraction capsulaire. Une exclusion fonctionnelle totale du membre atteint en est la sanction ultime, en l'absence de traitement.

Au membre supérieur, en dehors du classique syndrome épaule-main, on observe fréquemment des formes localisées : à la main seule ou encore à l'épaule (épaule gelée par rétraction capsulaire...), tandis que les formes extensives (syndrome épaule coude main) restent rares. **Au membre inférieur**, l'algodystrophie du pied et/ou de cheville est la plus fréquente et la plus caractéristique. Le début est progressif par des douleurs de pied à l'appui (station debout et marche avec boiterie). L'enraidissement articulaire et la rétraction musculaire, avec limitation douloureuse de la flexion des orteils, peuvent secondairement évoluer vers une griffe fixée des orteils et un équin de l'arrière-pied.

LE DIAGNOSTIC

Il est essentiellement clinique. L'algodystrophie est généralement sous-estimée et le diagnostic souvent retardé. Il doit être évoqué en présence des signes cliniques précédemment décrits, surtout lorsque l'anamnèse est évocatrice (traumatisme et/ou chirurgie des membres). Le diagnostic est plus rarement excessif lorsqu'il s'agit, parfois dans un contexte similaire, de douleurs articulaires ou péri-articulaires, voire pseudo-radiculaires, isolées, sans troubles vaso-moteurs ou tégumentaires. De même, l'association de douleurs et d'une déminéralisation segmentaire radiologique, après une immobilisation prolongée ne constitue pas le diagnostic d'algodystrophie. La douleur est souvent mixte : inflammatoire et neuropathique. Il importe de bien différencier ces deux mécanismes et notamment d'évaluer l'aspect neuropathique à l'aide du score DN4, afin d'adapter la thérapeutique antalgique.

Les clichés radiographiques ne sont pas contributifs. Une déminéralisation est inconstamment présente et, en tout état de cause, ne contribue pas au diagnostic car elle peut s'observer en dehors de l'algodystrophie, tout simplement après l'immobilisation prolongée d'un segment de membre.

La scintigraphie 3 temps (vasculaire, tissus mous, os) est un élément essentiel de la démarche diagnostique. Examen indolore, mais de durée généralement longue (3 à 4 heures), elle permet d'affirmer le diagnostic et permet en outre de différencier phase chaude, phase froide et simple sous-utilisation du membre. Couplée à la tomographie, elle permet le diagnostic complémentaire, relativement fréquent, de fissure ou de zone de nécrose osseuse. En cas de doute diagnostique avec un problème infectieux, elle peut être suivie d'une scintigraphie aux leucocytes marqués (ou Leukoscan). Les cas complexes, les localisations inhabituelles comme la hanche ou les formes "vieilles" doivent bénéficier d'un examen IRM qui permet de différencier l'algodystrophie de diverses pathologies infectieuses ou inflammatoires (rhumatismes divers, ostéonécrose aseptique, arthrite...).

LES TRAITEMENTS

Le programme thérapeutique associe médicaments par voie générale, rééducation fonctionnelle et blocs sympathoplégiques. Il n'existe pas pour l'instant de recommandations précises dans la littérature anglophone et francophone.

LES MÉDICAMENTS

Les antalgiques et les anti-inflammatoires non-stéroïdiens sont généralement peu efficaces sur la douleur à caractère inflammatoire. L'aspect neuropathique (brûlures, décharges électriques...) bénéficie des médicaments à visée anti-douleur neuropathique, de type anti-épileptique (gabapentine, prégabaline ou anti-dépresseur (duloxétine) et/ou des morphiniques.

La calcitonine a longtemps été employée pour un triple effet supposé: antiostéoclastique, antalgique et vaso-actif. Le manque d'effet scientifiquement validé, des effets cliniques imprévisibles et aléatoires et une tolérance générale médiocre (nausées, vomissements, vertiges, bouffées de chaleur) doit faire abandonner cet agent. L'agence du médicament a supprimé depuis août 2004 la mention "algodystrophie" de l'AMM (autorisation de mise sur le marché) des diverses formes commercialisées de ce produit.

Les corticoïdes per os (prednisolone 1mg/kg/j, méthylprednisolone 0,25mg/kg/j), durant 15 jours puis à dose dégressive) sont réputés efficaces dans les formes douloureuses. Ils sont mis en place

systématiquement dès le début du traitement. La corticothérapie locale sous formes d'infiltrations articulaires (genou..) ou canalaire (canal carpien, canal tarsien) n'est pas recommandée.

Les biphosphonates, agents dérivés des pyrophosphates inorganiques, ont été proposés pour leur propriété d'inhibition de la résorption osseuse dans le but de lutter contre l'intense déminéralisation caractéristique de l'algodystrophie. Le pamidronate (1à 1,5 mg/kg en perfusion intraveineuse lente) a été le plus largement étudié et s'est montré efficace, notamment à réduire les scores de douleur. L'alendronate (voie intraveineuse) et le clodronate (voie orale) ont également été évalués. A l'heure actuelle, il paraît licite de proposer les biphosphonates en cas d'inefficacité des autres agents.

LA RÉÉDUCATION FONCTIONNELLE ET LA KINÉSITHÉRAPIE

Le descriptif des techniques de rééducation repose sur un consensus professionnel et non sur les résultats d'essais cliniques comparatifs. La précocité de la prise en charge, dès la phase chaude, est un point essentiel. La nécessité de ne pas provoquer de douleurs supplémentaires suppose un traitement antalgique efficace par voie générale. Son importance capitale doit être expliquée au patient qui bénéficie d'une séance quotidienne de kinésithérapie s'il est suivie sur le mode ambulatoire dans un centre de la douleur, voire de plusieurs séances quotidiennes dans les formes sévères nécessitant une hospitalisation de jour ou une hospitalisation conventionnelle à temps complet ; La rééducation est évidemment de nature différente en phase initiale, chaude lorsque dominant douleur et troubles vaso-moteurs, et en phase plus tardive, froide, lorsque le tableau clinique est dominé par l'enraidissement articulaire.

Les objectifs de la rééducation sont simples et clairs :

- . *Mobiliser et prévenir rétractions et adhérences,*
- . *Drainer l'œdème des parties molles* par la posture, les massages de drainage et en favorisant le retour veineux et lymphatique par la contraction musculaire,
- . *Préserver la fonction et éviter l'exclusion fonctionnelle du membre.*

Les techniques proposées sont variées :

- . Bains alternés dans eau chaude et eau froide (bains "écossais"), massages drainants , pressothérapie alternée par manchons ,
- . Mobilisation douce, passive, puis active-aidée et enfin active des diverses articulations du membre atteint,
- . Manipulation active d'objets de forme élémentaire (balles, cubes) puis d'objets plus complexes dans le sable chaud ou l'eau ; secondairement saisie d'objets usuels puis activités artisanales en ergothérapie.

Ce programme de rééducation peut se réaliser en ambulatoire. Il nécessite de la part du médecin une surveillance attentive, à la recherche de signes d'évolutivité.

En phase froide, l'objectif est de récupérer les amplitudes articulaires d'abord, la fonction ensuite, sans favoriser la récurrence des troubles vasomoteurs et de la sudation. Le traitement est essentiellement physique, associé à un traitement antalgique par voie générale (prise médicamenteuse dans l'heure précédant la kinésithérapie) : mobilisations articulaires progressives, confection d'appareillages de posture statique, renouvelés en fonction des progrès du patient (gouttières de genou anti-flexum, gantelet avec araignée de rappel en extension ou coiffe de flexion pour le poignet et les doigts...). L'ergothérapie vise très tôt à récupérer la fonction par des activités artisanales. En cas de

stagnation des gains, on peut proposer une mobilisation sous anesthésie générale ou locorégionale (épaule, genou) voire une chirurgie d'arthrolyse et/ou de ténolyse.

LES BLOCS DU SYSTÈME NERVEUX SYMPATHIQUE

Ils ont pour but de bloquer les récepteurs a et b adrénérgiques en périphérie lors d'injections intra-veineuses du membre sous garrot selon la technique de l'anesthésie régionale par voie intra-veineuse (bloc post-ganglionnaire) ou au niveau ganglionnaire par injection in situ. La guanéthidine, un temps abandonnée, reste l'agent de référence pour cette technique de bloc intraveineux. La guanéthidine agit par déplétion des granules de noradrénaline et inhibition de sa recapture au niveau des terminaisons sympathiques. Les effets secondaires sont rares : hypotension, céphalées, marbrures cutanées ou éruption pseudo-urticariennes ; elle est contre-indiquée en cas d'artériopathie, phlébite, insuffisance cardiaque ou coronarienne. Ce médicament n'est plus commercialisé en France, mais peut être obtenu par une procédure temporaire d'utilisation (ATU). Aujourd'hui encore aucune recommandation (indication, posologie, fréquence des blocs) ne vient conforter cette pratique. Les blocs ganglionnaires à la lidocaïne ou à la ropivacaïne (bloc stellaire échoguidé par voie latéro-cervicale, bloc de la chaîne sympathique lombaire) sont également efficaces, mais aucun essai clinique comparatif contre placebo ne vient corroborer ce résultat.

CONCLUSION

L'algodystrophie est aujourd'hui considéré comme un syndrome douloureux chronique et l'appellation de Syndrome Douloureux Régional Complexe (type I) exprime bien cette évolution nosologique ; le sympathique peut jouer un rôle prédominant dans sa genèse. Syndrome douloureux, l'algodystrophie est accessible aux techniques d'analgésie locorégionale, et l'efficacité des blocs et drogues sympatholytiques est considérée comme la preuve du rôle du sympathique. La prise en compte de la douleur, mais aussi des troubles vasomoteurs, des limitations articulaires et du terrain sur lequel l'algodystrophie survient est une démarche différente, proche de celle de la médecine Physique et de Réadaptation; l'objectif est à terme la préservation puis la récupération de la fonction. Cette prise en charge implique, précocement, un plan de soins coordonné incluant des mesures de rééducation, la prescription de médicaments antalgiques efficaces sur et les blocs sympatholytiques. La précocité et la technicité des soins, la qualité de leur coordination est un gage déterminant de succès vis à vis d'une pathologie d'évolution volontiers traînante et invalidante en cas de prise en charge trop tardive et/ou incoordonnée.

IMPLICATIONS PRATIQUES

La prise en charge doit être la plus précoce possible et repose sur un trépied thérapeutique associant médicaments par voie générale (corticoïdes, antalgiques à visée anti-douleur neuropathique, morphiniques), kinésithérapie quotidienne et blocs sympathoplégiques.

BIBLIOGRAPHIE ESSENTIELLE

1. Pelissier J, Viel E, Chauvineau V, Ricard C, Romain M, Herisson C. Algodystrophie ou syndrome douloureux régional complexe de type I. *Encycl Méd Chir* (Elsevier SAS, Paris), Kinésithérapie, Médecine Physique et Réadaptation, 26-293-A-10, 2003, 11 p
2. Baron R, Fields HL, Janig W, Kitt C, Levine JD. National Institutes of Health Workshop: reflex sympathetic dystrophy/complex regional pain syndromes—state-of-the-science. *Anesth Analg* 2002;95:1812-6.

3. **Bruehl S, Harden RN, Galer BS, et al.** External validation of IASP diagnostic criteria for Complex Regional Pain Syndrome and proposed research diagnostic criteria. International Association for the Study of Pain. *Pain* 1999;81:147-54.
4. **Forouzanfar T, Koke AJ, van Kleef M, Weber WE.** Treatment of complex regional pain syndrome type I. *Eur J Pain* 2002;6:105-22.
5. **Kingery WS.** A critical review of controlled clinical trials for peripheral neuropathic pain and complex regional pain syndromes. *Pain* 1997;73:123-39.
6. **Oerlemans HM, Oostendorp RA dBT, van der Laan L, Severens JL, Goris JA.** Adjuvant physical therapy versus occupational therapy in patients with reflex sympathetic dystrophy/complex regional pain syndrome type I. *Arch Phys Med Rehabil* 2000;81:49-56.
7. **Viel E, Ripart J, Pelissier J, Eledjam JJ.** Management of reflex sympathetic dystrophy. *Ann Med Interne* (Paris) 1999;150:205-10.
8. **Zyluk A.** The usefulness of quantitative evaluation of three-phase scintigraphy in the diagnosis of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Surg [Br]* 1999;24:16-21.
9. **Henson P, Bruehl S.** Complex regional Pain Syndrome : state of the art update. *Curr Treat Options Cardiovasc Med* 2010; 12: 156-67