

Compte-rendu de la journée médicale du 14/04/2007

Le compte-rendu qui suit reprend, de façon synthétique et en les combinant, les éléments apportés par les différents orateurs présents durant cette journée ainsi que le contenu de leurs réponses aux questions du public.

Les orateurs :

Professeur Claude Hamonet, médecin-rééducateur, docteur en anthropologie sociale, chef du service de médecine physique et de réadaptation du CHU Henri Mondor, Université de Paris 12, Val de Marne, 94010 Créteil.

Le Professeur Hamonet a une grande expérience du handicap en général : dans le cadre de son doctorat en anthropologie sociale, il s'est attaché à décrire et comprendre les problématiques rencontrées par les personnes en situation de handicap et confrontées, le plus souvent, à l'exclusion.

- Son travail à la tête d'un service de réadaptation le met en contact avec tous les types de handicap. L'apport de sa formation en technologie médicale lui permet de réfléchir, sur le plan pratique, aux diverses solutions à mettre en œuvre dans le domaine de la rééducation et de l'appareillage des personnes handicapées.

- Il a mis son expérience à la disposition des Commissions européennes et à l'Organisation mondiale de la santé, centrées sur la technologie et le handicap et ce, durant de nombreuses années.

- Le Professeur Hamonet accorde une très grande importance à la clinique, c-à-d à l'écoute du malade et à l'analyse des différents symptômes qu'il décrit, sans se fier aveuglément aux explorations techniques. Il se réfère à la philosophie transmise par son père, lui-même médecin : « *Ecoute ton malade, il te fera le diagnostic* ».

- Depuis plusieurs années, il consacre 60 % de son temps à travailler plus particulièrement avec les patients SED, ce qui lui permet de connaître la maladie sous ses nombreux aspects, aussi intimement que s'il en souffrait lui-même.

- Le Professeur Hamonet a redit, au cours de cette conférence, combien il est frappé par la force de vie des patients SED, leur envie de se dépasser et leur inventivité dans l'élaboration de stratégies aptes à contourner les obstacles divers générés par cette affection.

- Il a montré que des solutions existent pour améliorer les difficultés à se mouvoir (douleurs et troubles de l'équilibration des membres et du tronc) par la mise en place de contentions élastiques (certaines sont nouvelles et mises au point avec la société Thuasne) et d'orthèses rigides. Les troubles digestifs et urinaires peuvent aussi trouver des solutions par une prise en charge appropriée de rééducation de l'intestin et de la vessie. L'équipe du Professeur Hamonet a mis en valeur récemment les manifestations bronchiques souvent confondues avec de l'asthme. Depuis plusieurs mois elles bénéficient d'un nouvel appareillage de rééducation, développé par le Docteur Bird aux USA : le "*percussionnaire*".

Docteur Marie-Noëlle Gaveau

Médecin psychiatre, présidente de l'AFSED (association française des syndromes d'Ehlers-Danlos). Depuis 10 ans, le Docteur Marie-Noëlle Gaveau anime l'AFSED et chemine aux côtés des patients SED. Sa personnalité, sa formation médicale, sa profession de psychiatre mais aussi son expérience de vie (ses deux fils sont atteints de SED) lui ont donné l'empathie, la sollicitude et la chaleur humaine si précieuses pour les patients confrontés au SED.

Docteur Philippe Lebrun

Médecin orthopédiste et algologue, Clinique de la douleur du CHU Charleroi.

Son expérience d'orthopédiste et sa confrontation quotidienne à la douleur de ses patients l'amènent à une pratique toujours plus humaniste de la médecine. Son attitude ouverte démontre son souci de mieux cerner cette maladie rare qu'est le SED et donne l'espoir aux patients, confrontés chaque jour à des douleurs diffuses, 'bizarres', incohérentes mais qu'il faut juguler pour continuer à vivre.

Qu'est-ce que le SED ?

Cette **maladie génétique rare est liée à une anomalie du tissu conjonctif**, présent aussi bien dans les ligaments, les articulations, la peau que dans les organes internes tels que les intestins, la vessie, ...

La maladie a un **mode de transmission** autosomique dominant (1 risque sur 2 de transmission) mais 30 % de patients ne comptent pas aucun parent atteint.

8 malades SED sur 10 sont des femmes.

Le diagnostic du SED est tardif, sauf dans les cas où d'autres

membres de la famille présentent la même pathologie. Des études européennes ont montré que, parmi toutes les pathologies rares, c'est dans le cas du SED que le délai entre les premières plaintes et le diagnostic est le plus long : en moyenne 10 ans pour les hommes et 20 ans pour les femmes (leurs plaintes sont attribuées à une maladie plus psychologique : dépression, hystérie, ...). Ce retard de diagnostic ne peut être imputé à la culture puisque ces résultats sont semblables dans tous les pays européens. C'est donc la maladie elle-même, sa rareté, la grande diversité de ses symptômes qui conduit à un délai de diagnostic aussi long.

Le diagnostic du SED est difficile pour plusieurs raisons :

- Il repose essentiellement sur une observation clinique : le médecin doit écouter son patient, l'examiner avec ses yeux, ses mains, et ne pas se fier uniquement aux examens exploratoires poussés. Souvent, le diagnostic objectif est impossible : on ne peut se fier à des examens offrant des résultats clairs, précis, quantifiables.

L'identification du gène déficient ou modifié n'est pas possible dans de nombreux cas : d'une part, parce qu'une modification génétique ne s'exprime pas systématiquement (notamment pour le SED vasculaire) et d'autre part, parce que l'anomalie génétique responsable de certaines formes de SED n'est pas encore identifiée (SED hypermobile).

- Le SED est un syndrome qui touche de nombreux organes et interpellent donc diverses branches de la médecine : dermatologie, rhumatologie, urologie, gastro-entérologie, cardiologie, algologie, odontologie, ophtalmologie

- Les symptômes sont multiples, d'intensité variable. Pris isolément, chaque symptôme est banal : douleurs, fatigue, luxation, constipation

De plus, les manifestations de la maladie sont curieuses : par exemple, le patient peut être paralysé, momentanément, sans qu'aucune lésion (cérébrale ou du membre atteint) ne soit mise en évidence. Ce sont les capteurs sensoriels qui, insérés dans un tissu conjonctif trop lâche, ne parviennent pas remplir correctement leur rôle de transmission des informations. De même, les patients décrivent parfois des fourmillements, des décharges électriques,...

Toutes ces sensations curieuses égarent les médecins et augmentent le risque de confusion avec d'autres pathologies : sclérose en plaques, syndrome de Marfan, hystérie, syndrome des enfants battus, fibromyalgie ... D'autant qu'il est difficile, pour le médecin comme pour le patient, de rester dans l'inconnu, l'errance sans pouvoir mettre un nom sur une maladie qui atteint tous les domaines de la vie et de la santé.

- Le SED s'exprime différemment selon les patients. Deux membres d'une famille ne seront pas atteints avec une intensité semblable. Par contre, tous les membres malades d'une famille sont atteints du même type de SED. L'évolution de la maladie est difficile à prédire.

On a cependant pu remarquer que le syndrome reste latent (on naît avec la maladie) mais peut s'exprimer pour la première fois à la suite d'un choc : accident, chute, grand stress psychologique, ...

- Le SED est rare : on estime sa fréquence à 1 cas sur 5 à 10 000 naissances soit entre 0,005 et 0,01 % de la population (à l'échelle de la Belgique, entre 500 et 1000 malades). De nombreux médecins ne rencontreront donc jamais un patient SED au cours de leur carrière médicale. Cette rareté rend difficile le suivi de ces patients qui ne trouvent que peu de centres médicaux et de médecins parfaitement informés et habitués à traiter ce syndrome.

- ***Bien que le diagnostic soit difficile, on peut quand même supposer la présence d'un SED si on se trouve face à une combinaison des 5 symptômes majeurs suivant :***

- o Douleur
- o Hypermobilité (qui ne doit pas obligatoirement être très importante)
- o Fatigue
- o Fragilité cutanée (ecchymoses, cicatrisation difficile ...)
- o Troubles proprioceptifs (sensations déformées : ne plus sentir l'envie d'uriner, perte de la sensation de faim, ne plus sentir un membre...)

Le SED est une maladie qui ne se voit pas sauf quand ses conséquences sont trop lourdes (obligation d'utiliser une voiturette...). De plus, les patients sont souvent très dynamiques et tentent, par tous les moyens, de mener une vie normale. De plus, ils peuvent se sentir bien un jour et beaucoup plus mal le lendemain.

La connaissance de cette maladie évolue :

- Cette affection a longtemps été considérée comme originale, amusante (phénomène de foire) et décrite essentiellement par les dermatologues. Seules l'hyper-étirabilité et la fragilité de la peau ainsi que l'hyper-laxité ligamentaire étaient considérées comme indicateurs de la maladie.

Ce n'est qu'en 1936 qu'elle a été nommée Ehlers-Danlos, du nom des deux médecins, danois et français, qui l'ont étudiée plus précisément.

Il a fallu attendre la fin des années 90 pour que la douleur et la fatigue soit reconnues comme étant des symptômes majeurs du SED. En outre, de nombreux symptômes sont maintenant considérés comme faisant partie de la maladie (faux asthme, constipation chronique...) alors qu'auparavant, on les considérait comme des coïncidences ou des éléments extérieurs.

- La classification des différents types de SED se modifie : on est passé de 11 types à 6 types (classification de Villefranche 1997). Actuellement, il semble qu'on pourrait parler de 5 types de SED, le type classique disparaissant. On aurait donc le type vasculaire, hypermobile, cypho-scoliotique, arthrochalasique et dermatosparaxis (ces trois derniers étant plus rares).

- Une meilleure connaissance de la maladie permet des avancées importantes dans le traitement et évite ainsi certains examens exploratoires contraignants, voire des actes chirurgicaux aux conséquences lourdes,....

Deux Centres de Référence[1], un pour le SED en général et l'autre pour le SED vasculaire, ont été ouverts à Paris. Ces centres dynamisent également la recherche à propos de la pathologie.

- Une série de recherches sont entamées aussi bien pour le SED vasculaire que pour le SED hypermobile. Quelques exemples :

- L'équipe de l'hôpital universitaire de Gand mène une étude sur la recherche du gène du SED hypermobile en analysant la carte génétique de malades appartenant à des grandes familles où beaucoup de membres sont touchés

- La même équipe démarre une étude avec les patients SED hypermobile à propos de la proprioception, la sensibilité profonde pour tenter de trouver les causes des sub-luxations fréquentes.

- Au niveau européen : BBEST pour le SED vasculaire. Pour trouver le gène (recherche moléculaire) prise de sang au lieu d'une biopsie de peau pour le SED vasculaire afin de pouvoir donner un diagnostic beaucoup plus rapide (en quinze jours au lieu de plusieurs mois). Le Docteur Perdu (centre de référence de Paris) a entamé une recherche sur les complications obstétricales. Toujours à Paris : analyse psychologique pour déterminer les liens qui peuvent intervenir entre un grand stress et l'apparition d'un AVC (SED vasculaire). D'autres recherches sont menées au niveau pneumologique, urologique ...

- Une meilleure connaissance des multiples symptômes attachés au SED tels que :

Migraines, souvent liées à l'inflammation de la région cervicale

Gros coup de fatigue après les repas et 'fausse crise d'hypoglycémie' (il semble qu'il y ait un trouble digestif au niveau de l'absorption des aliments)

Trouble de la coagulation lié aux facteurs tissulaires, ce qui augmente le temps de coagulation

Grande fatigue

Le fait que le patient se sente mal avec son corps qu'il ne reconnaît plus vraiment, qui a un fonctionnement bizarre...

Les perspectives au niveau des traitements :

a) La douleur :

o les études et l'expérience des patients permettent de mieux la définir, même si on n'en connaît pas encore tous les mécanismes :

o les douleurs sont diffuses,

o elles sont parfois intenses et nécessitent un traitement antalgique

o elles exigent des fréquents changements de position (impatience douloureuse)

o elles sont rebelles aux traitements anti-douleur

o elles apparaissent 'à retardement' et non pas au moment de l'activité

o elles sont permanentes et laissent des traces dans la mémoire. De ce fait, dès qu'une douleur apparaît, le cerveau se met en alerte.

o On peut formuler l'hypothèse que, comme le tissu conjonctif est lâche, il remplit mal son rôle de protection. Les petits nerfs insérés dans ce tissu conjonctif seraient donc davantage stimulés et plus sensibles aux contraintes extérieures.

o Des migraines, d'origine cervicale, sont décrites par les patients SED (inflammation du nerf d'Arnold). Elles provoquent essentiellement des douleurs

hémi - crâniennes.

Il a été constaté que les anesthésies locales sont moins efficaces chez les patients SED. C'est une donnée importante à transmettre aux soignants.

Quelques pistes pour diminuer la douleur :

- o Matelas anti-escarres : la charge du corps serait mieux répartie, ce qui diminuerait l'excitation des petits nerfs du tissu conjonctif
- o Orthèses de maintien qui permettent de diminuer voire d'empêcher, momentanément, le mouvement d'une articulation. Ces orthèses peuvent être conçues pour de nombreuses articulations : bague de doigt, poignet, cheville .
- o Une semelle orthopédique qui d'une part corrige l'affaissement plantaire typique dans cette maladie et d'autre part met l'ensemble de la plante du pied en 'contention'. Le bénéfice semble très important pour les patients : moins de chutes mais aussi moins de douleurs. En effet, comme les articulations sont mobiles, le patient, de façon automatique, compense en contractant ses muscles. Si on parvient à mieux gérer les mouvements de l'articulation, les muscles sont moins sollicités et provoquent moins de douleurs et de fatigue.
- o TENS : comme la peau est souvent plus fine, les impulsions du TENS permettent de calmer la douleur (en bloquant la transmission des infos douloureuses). De nombreux patients utilisent cette méthode en complément et en tirent un grand bénéfice.[2]
- o Ceinture lombaire, lombacross, ... ces outils ne provoquent pas la fonte musculaire
- o Kiné de renforcement, aqua-training
- o Flector-tissugel
- o **Pour les patients SED vasculaire :** des bas de contention améliorent le retour veineux et évitent ainsi les oedèmes des membres inférieurs.

b) les blessures articulaires : luxations, sub-luxations

L'hyperlaxité permet aux articulations de se déplacer plus aisément, en-dehors des limites normales, en provoquant des luxations et sub-luxations.

- De plus, il semble que l'hyperlaxité s'accompagne d'un défaut d'informations sur la position du membre, En effet, pour qu'un mouvement soit initié, nous devons en recevoir l'ordre du cerveau.

- Celui-ci, pour donner cet ordre, se base sur les informations qui lui sont envoyées par les capteurs sensoriels et qu'il interprète. Or, chez les patients SED, ces capteurs sont insérés dans un tissu conjonctif trop lâche. Ils peinent donc à jouer correctement leur rôle puisqu'ils ne sont pas soutenus. De ce fait, l'information est transmise soit trop lentement soit avec des déformations et le cerveau ne peut pas donner vite assez les ordres nécessaires. Ce qui explique les chutes, les blessures, la maladresse, la paralysie parfois...

- Le port de vêtements de contention peut aider le patient en raffermissant de façon artificielle le tissu conjonctif. De cette façon, les capteurs sensoriels jouent mieux leur rôle d'informateurs du cerveau. Ces tissus sont prévus, initialement, pour les grands brûlés et agissent comme une seconde peau. Ils ne sont donc pas très contraignants et les patients confrontés à de nombreuses chutes les apprécient.

Ces vêtements de contention apportent un second bénéfice : le patient doit moins contracter sa musculature pour pallier à la défaillance de ses articulations. Il souffre donc moins et est moins fatigué.

c) les problèmes respiratoires

les patients SED peuvent éprouver des difficultés respiratoires :

- o essoufflement
- o fausses apnées du sommeil
- o troubles de la voix : voix qui part ou qui se voile
- o faux asthme
- o bronchites à répétitions

Les actes à éviter dans le cadre du SED

a) La chirurgie esthétique

Le patient SED a une peau fragile, qui cicatrise mal. La chirurgie esthétique est donc une agression qui provoque, systématiquement, des dégâts importants.

b) Les myorelaxants

Les articulations étant souples, ce sont les muscles qui jouent un rôle de soutien important. Or, les myorelaxants ont pour objectif le relâchement musculaire, ce qui augmente le risque pour les patients SED de blessures.

c) La chirurgie dans le cas de pseudo déchirure des ligaments.

Les ecchymoses fréquentes et automatiques en cas de chocs ou de blessures peuvent être lues comme un indicateur de rupture des ligaments, dans le cadre d'une blessure articulaire. Or, le plus souvent, dans le cadre du SED, les ligaments ne se déchirent pas puisqu'ils sont lâches. Une intervention chirurgicale n'est donc pas indiquée et provoque souvent de gros dégâts puisque la cicatrisation est plus lente (aussi bien au niveau de la peau que pour les tissus internes).

d) La morphine en traitement continu

Un des effets secondaires de la morphine est la constipation. Or, les patients SED ont un ralentissement du transit intestinal. La morphine renforce donc cette faiblesse.

e) Toute kinésithérapie de mouvement. Il faut s'en tenir à la kiné isométrique et la kiné en milieu aquatique pour éviter tout mouvement douloureux.

f) Les manipulations de type ostéopathie, chiropraxie,...

Les vertèbres étant très mobiles, il est dangereux de les manipuler car elles pourraient se déplacer trop et provoquer des blessures importantes voire mortelles.

Pour mieux faire connaître le SED aux personnes concernées

Notons deux nouvelles publications qui seront précieuses aussi bien pour les patients que pour leurs soignants :

- o une brochure de présentation du SED, écrite à 4 mains par les Docteurs Marie-Noëlle Gaveau et Marie-Hélène Boucand et disponible auprès de l'Afsed. Cette brochure est complète et reprend les dernières informations à propos de cette maladie rare.

- o un petit livre didactique, normalement destiné aux enfants mais qui peut aussi aider les parents et les soignants : *'Les aventures de Madame*

Sébullon. Disponible aussi à l'AFSED

L'annonce du diagnostic et ses retombées psycho-sociales

1) Avant le diagnostic : errance (on court d'un médecin à l'autre)

Comme on l'a vu plus haut, le patient SED est souvent confronté à une longue recherche de diagnostic. Il doit rencontrer de nombreuses équipes médicales avant qu'un nom ne soit mis sur son affection.

Parfois, il est confronté à un déni de ses plaintes : prenez sur vous, faites un effort, ...

Les symptômes décrits par le patient peuvent conduire à un faux diagnostic (sclérose en plaques, ...)

Enfin, le délai entre le début des plaintes et le diagnostic est long et peut s'élever à plus de 20 ans.

2) L'annonce du diagnostic provoque des sentiments forts, opposés :

- *Soulagement* :

Enfin, je peux mettre un nom sur la maladie, je peux me rattacher à quelque chose, rencontrer d'autres personnes qui y sont confrontées, je ne suis plus seul.

Soulagement aussi de se voir confirmer que la maladie n'est pas mentale, psychologique.

Le fait d'avoir un diagnostic clair peut faciliter les démarches administratives pour une reconnaissance de handicap, une aide matérielle ...

- *Sidération* :

Un coup de tonnerre dans un ciel serein

Si le patient se renseigne sur la maladie, il est effrayé de la diversité et de l'importance des

symptômes alors que tous ne se développeront pas obligatoirement et que l'évolution de la maladie

n'est pas prévisible (une période de 'crise' peut être suivie d'une période de rémission).

Les mots utilisés par le médecin pour annoncer le diagnostic ont un impact important. Ils restent

inscrits dans la mémoire aussi sûrement que s'ils avaient été gravés dans la pierre.

- *Angoisse*

Il faudra vivre tout le reste de sa vie avec cette maladie

Comment envisager l'avenir (professionnel, affectif, familial...) ?

3) A partir du diagnostic, le patient et sa famille entreprennent un travail de deuil

Plusieurs étapes sont nécessaires pour mener à terme ce travail qui va permettre de reprendre pied, de formuler à nouveau des projets, ...

- *Le déni*

Ce n'est pas possible, les médecins se sont trompés.

Il s'agit sans doute d'une autre affection.

- *La colère, la révolte*

Pourquoi moi ?

Colère contre Dieu, les médecins, les parents...

Les adolescents peuvent renvoyer un message douloureux aux parents en leur disant qu'ils n'auraient pas dû les mettre au monde.

- *Phase d'effondrement*

Dépression, tristesse.

Culpabilité

Quelle faute ai-je commise pour mériter une telle punition ?

C'est moi qui ai transmis la maladie à mes enfants (notion de

`tare'génétique).

A cause de moi, les projets que nous avons formés tombent à l'eau.

Culpabilité aussi du conjoint (parent) qui s'en veut de ne pas avoir compris le malade..

Angoisse

Comment vivre avec cette maladie ?

Ma vie est foutue...

- *Phase de relèvement*

Le patient accepte sa maladie et pense qu'il peut vivre malgré tout.

Il met en place des stratégies diverses pour contourner les obstacles générés et prendre en charge les symptômes.

Il formule des projets pour son avenir.

4) Que faut-il mettre en place, au moment du diagnostic, pour aider le patient ?

L'annonce du diagnostic est un moment crucial car c'est un moment charnière entre l'avant et l'après.

Tant que le diagnostic n'est pas posé, le patient peut toujours espérer ne pas être malade ou ne pas être atteint d'une maladie lourde à vivre. Après le diagnostic, il ne dispose plus de cette espérance mais il dispose alors d'outils pour envisager, organiser son avenir.

Au moment de l'annonce, le patient a besoin d'en parler. Il n'est pas toujours facile d'aborder le sujet avec ses proches car on ne veut pas leur imposer un poids trop lourd.

De même, de nombreux patients `cachent` leur maladie à leur entourage (amis, collègues, ...) car ils ont l'impression de ne pas être compris.

Il n'est donc pas inutile, au moment du diagnostic, de se faire aider par un professionnel, un thérapeute **informé de la maladie**.

Le recours à une association de patients apporte un plus : on ne se sent plus seul,

- on peut obtenir des infos pour soi mais aussi pour les personnes qui nous soignent (l'association dispose d'articles scientifiques, ...), adresses des médecins spécialisés, des centres de référence,...
- recevoir du soutien pour les démarches administratives,
- permettre aux patients de se rencontrer, de réfléchir aux questions qui se posent, d'élaborer des réponses ou des solutions, même partielles... apporter des fonds aux centres de recherches médicales

Il faut respecter le rythme de chaque patient : il passera plus ou moins vite par toutes les étapes du processus de deuil. Cependant, il est important qu'il ne reste pas 'englué' dans l'une de ces étapes. Si tel est le cas, il faut lui proposer de l'aide psychothérapeutique.

Le patient parvient, le plus souvent, à positiver sa maladie : il fait des choix de vie, professionnels, il apprend à se donner le droit de se reposer, il change son quotidien et parvient, de cette façon, à vivre malgré tout et pas toujours plus mal qu'avant le diagnostic !

Enfin, il est important de noter que ce processus de deuil (appelé castration en psychanalyse) est habituel, dans la vie de tout être humain. Vivre c'est choisir et donc apprendre à perdre quelque chose. Mais c'est ce qui nous fait avancer et grandir.

1) Qu'est-ce que la douleur

La douleur est une expérience désagréable qui a pour but de prévenir le cerveau qu'un événement anormal se produit. Cet événement met en danger le corps et nécessite une réponse de défense (retirer sa main de la source de chaleur pour éviter la brûlure par exemple).

Quand la douleur continue en-dehors de la présence d'un événement anormal, on la considère comme anormale.

La douleur a plusieurs composantes :

- Sensorielle : on la ressent
- Affective : elle est interprétée par le cerveau comme dangereuse ou non, connue ou inconnue, ...
- Autonome : elle provoque des manifestations physiques telles que l'accélération du rythme cardiaque, l'augmentation de la tension, une sudation,...

- Motrice : la partie du corps exposée à la douleur est immédiatement reculée.

2) Différents types de douleur

Douleur nociceptive :

elle provient des récepteurs insérés dans la peau, dans les muscles, dans les articulations,... C'est la douleur que nous ressentons après un coup direct (un coup de marteau par exemple)

- *Douleur inflammatoire* : liée à une inflammation d'un muscle, d'un organe, d'un tissu

- *Douleur neuroleptique* : liée à un nerf blessé

- *Douleur viscérale* : liée aux viscères : intestins, méninges, ...

Le plus souvent, la douleur ressentie par le patient est une combinaison de plusieurs types de douleurs.

Dans le SED, il s'agirait plutôt d'une douleur nociceptive qui peut disparaître avec le repos et serait due aux récepteurs de la douleur insérés dans les tissus.

Selon la durée de la douleur, on distinguera *la douleur aiguë* (limitée dans le temps et intense) de *la douleur chronique* qui dure, ne disparaît pas même si la cause de la douleur n'intervient plus et donc perdure, au-delà de la guérison. Une douleur peut devenir chronique à la suite de multiples blessures ou à cause de l'usure d'une articulation (arthrose...).

3) Mode de transmission :

Si nous examinons une articulation, nous constatons qu'elle contient de nombreuses terminaisons nerveuses qui ont, chacune, des rôles bien définis :

- Renseigner sur la position de l'articulation

- Signaler qu'il y a une douleur : récepteur à la douleur

- Récepteur silencieux qui ne s'activent que quand il y a une inflammation.

Toutes les infos collectées par ces récepteurs vont être transmises, le

long des nerfs, vers le cerveau qui va les interpréter et décider de l'attitude à prendre : changer de position pour diminuer la charge sur l'articulation par exemple. Cet ordre est renvoyé par le cerveau, toujours en empruntant le circuit nerveux.

4) Le syndrome douloureux, chronique

Il n'est plus lié à la douleur et au traumatisme immédiat. C'est un ensemble de symptômes qui perdurent, au-delà de toute agression physique.

La douleur est considérée comme chronique lorsqu'elle dure plus de trois mois. Elle est entretenue par la détresse qu'elle provoque, l'invalidité qu'elle génère.

Elle fait entrer le patient dans un cercle vicieux :

**DOULEUR
DECONDITIONNEMENT**

**DETRESSE
PSYCHOSOCIALE
PHYSIQUE, Kinésiophobie**

Kinésiophobie : par peur de se faire à nouveau mal, le patient renonce à bouger. Moins il mobilise son corps, plus il souffre car les articulations s'ankylosent,...

Il faut donc éviter à tout prix de tomber dans le cercle vicieux du syndrome douloureux chronique.

4) Que faire face à la douleur ?

Pour apporter une réponse à long terme à la douleur, il faut la considérer dans son ensemble, dans toutes les répercussions qu'elle provoque. Seul un traitement global de la personne peut amener une réponse cohérente.

- diminuer la douleur physique globale
- mieux contrôler les crises douloureuses
- améliorer le niveau d'activités
- augmenter le bien-être du patient

- diminuer l'anxiété et la dépression
- améliorer le sommeil

Le rôle du médecin, dans le traitement de la douleur, est multiple :

- informer, rassurer le patient, tenter de comprendre avec lui les mécanismes de la douleur pour mieux les gérer
- éduquer pour éviter les mauvaises habitudes
- aider à la gestion quotidienne : apprendre à vivre avec la douleur
- revalidation fonctionnelle en poursuivant plusieurs objectifs :
- détendre les muscles et assouplir les articulations (attention, uniquement kiné isométrique dans le cadre du SED)
- traitements divers autour des articulations et muscles pour diminuer la douleur (tens, chaleur ou froid ...)
- exercices différents pour éviter la kinésiophobie et retrouver le plaisir de bouger, malgré tout
- chercher des traitements locaux tels que la contention, le chaud ou le froid, les anti-inflammatoires en crème ou gel, le massage, la capsaïcine en crème (piquant du piment) qui aide à désensibiliser les nerfs
- prescrire des analgésiques :
- anti-douleurs de base
- anti-inflammatoires : ils ont un effet antidouleur en étant pris à dose plus faible mais ont des effets secondaires non négligeables
- relaxants musculaires (interdits dans le cadre du SED)
- dérivés morphiniques qui perdent de leur efficacité à long terme et ont des effets secondaires (constipation, diminution de la vigilance,...)

Il est important de noter qu'un antidouleur permet de continuer à percevoir les sensations puisqu'il n'agit que sur les récepteurs de la douleur et non sur ceux qui informent de la position du corps.

Dans le SED, la douleur représente un combat de tous les instants qui doit mobiliser nos forces et notre intelligence. Seule une bonne collaboration entre tous les intervenants et une connaissance approfondie de la maladie peuvent aider le patient à y faire face et à vivre avec elle, malgré tout.

Bernadette Dumont du GESED

[1] _ Leurs adresses sont disponibles sur le site de l'AFSED (www.afsed.com), du Gesed (www.gesed.com) et des maladies neuromusculaires (www.maladiesasculairesrares.com)