

SYNDROME DOULOUREUX RÉGIONAL COMPLEXE

IBENS S (1), DEMAREST B (2), KAUX J-F (1)

RÉSUMÉ : Le syndrome douloureux régional complexe constitue une entité clinique survenant habituellement suite à un traumatisme, une chirurgie ou un autre événement déclencheur. Les patients se plaignent d'une douleur décrite comme une brûlure, associée à des troubles sensoriels, vasomoteurs, sudomoteurs, moteurs et/ou trophiques. La douleur apparaît disproportionnée par rapport à la lésion initiale. Le diagnostic est purement clinique et repose sur les critères de Budapest. Il s'agit d'un diagnostic d'exclusion. La physiopathologie est encore peu connue, et serait multifactorielle. Plusieurs mécanismes sont décrits : un état inflammatoire, une suractivation du système nerveux autonome sympathique et une mauvaise perception de la douleur au niveau central. La prise en charge des signes et symptômes est donc globale. Elle fait intervenir une rééducation en kinésithérapie et ergothérapie, souvent associée à un traitement antalgique médicamenteux. Une prise en charge en psychologie peut être proposée dans certaines circonstances. L'évolution naturelle est plutôt favorable.

MOTS-CLÉS : *Algoneurodystrophie - Syndrome douloureux régional complexe - Diagnostic - Physiopathologie - Traitement - Multidisciplinaire*

COMPLEX REGIONAL PAIN SYNDROME

SUMMARY : Complex regional pain syndrome is a clinical entity that usually occurs following trauma, surgery, or other triggering event. Patients complain of pain described as burning, associated with sensory, vasomotor, sudomotor, motor and/or trophic disorders. The pain appears disproportionate to the initial lesion. The diagnosis is purely clinical and based on the Budapest criteria. It is a diagnosis of exclusion. The pathophysiology is still poorly understood and is thought to be multifactorial. Several mechanisms have been described: an inflammatory state, an overactivation of the sympathetic autonomic nervous system and a poor perception of pain at the central level. The management of signs and symptoms is therefore global. It involves physiotherapy and occupational therapy, often combined with analgesic medications. Psychological treatment may be proposed in certain circumstances. The natural evolution is rather favourable.

KEYWORDS : *Algoneurodystrophy - Complex Regional Pain Syndrome - Diagnosis - Physiopathology - Treatment - Multidisciplinary*

INTRODUCTION

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC), anciennement connu sous le nom d'algoneurodystrophie ou causalgie, est une pathologie douloureuse chronique associée à des troubles vasomoteurs et trophiques (1). Son apparition fait souvent suite à un événement de type traumatisme, fracture, entorse, chirurgie suite à une immobilisation (2). Les symptômes apparaissent habituellement quelques semaines après le traumatisme initial. L'intensité de la douleur est disproportionnée par rapport à la lésion initiale. Ce syndrome se situe classiquement au niveau distal des membres. Le membre supérieur semble le plus fréquemment atteint, dans 60 % des cas. Il existe deux types : le type I, caractérisé par l'absence de lésion nerveuse périphérique, contrairement au type II où l'on retrouve bien une lésion nerveuse (3). L'incidence varie selon les articles. Elle est estimée entre 5 et 26 pour 100.000 personnes

par an. Les femmes sont les plus touchées avec un sex ratio de 3 à 4 femmes pour un homme. Les femmes ménopausées semblent plus à risque de développer un SDRC. L'évolution serait plutôt favorable, avec une guérison de la majorité des cas (4, 5).

PATHOGENÈSE

La physiopathologie exacte du SDRC de type 1 reste inconnue. Elle est multi-factorielle. Trois mécanismes principaux sont décrits. Le premier est une inflammation du système nerveux central et périphérique due au relargage de cytokines inflammatoires. Cet état d'inflammation va provoquer une vasodilatation et va entraîner une chaleur, des rougeurs et un oedème. Le deuxième est une hyperactivité du système nerveux autonome (SNA), caractérisée par une inhibition des réflexes sympathiques, telle que la vasoconstriction avec, comme conséquence, des troubles vasomoteurs, trophiques et sudomoteurs. Le troisième est une perception de la douleur modifiée par une sensibilisation centrale, plutôt responsable des plaintes sensibles et motrices, dont l'origine serait une mauvaise intégration des informations sensorielles et motrices. Des théories soutiennent que la représentation du membre atteint est déformée

(1) Service de Médecine physique et Réadaptation fonctionnelle, CHU Liège, Belgique.

(2) Service de Kinésithérapie, Service de Médecine physique et Réadaptation fonctionnelle, CHU Liège, Belgique.

au niveau du cortex sensitif primaire, avec une déformation du schéma corporel (3, 6).

Il existe de multiples hypothèses concernant le lien entre le SDRC et des facteurs génétiques. Aucun marqueur génétique spécifique associé au développement du SDRC n'a été mis en évidence à ce jour. Diverses études ont, par contre, montré des associations significatives entre certains allèles (HLA-B62 et HLA-DQ8) et le SDRC (7). D'autres études se sont penchées sur le lien entre un polymorphisme du promoteur du gène TNF (allèle TNF2) et la production accrue de TNF chez les patients atteints. Cet allèle causerait une production accrue de TNF, entraînant une réponse inflammatoire exagérée, comme celle présente à la phase chaude du SDRC (6).

Il existerait également un lien entre les facteurs psychologiques et le développement du SDRC. Premièrement, les situations de stress, provoquant une augmentation de la sécrétion de catécholamines, pourraient interférer avec les mécanismes physiopathologiques adrénérgiques et exacerber la douleur. Ensuite, différents travaux réalisés sur la douleur chronique indiquent que cette dernière est influencée par une multitude de facteurs psychologiques tels que le stress, l'anxiété et la dépression (6, 8).

CLINIQUE ET CRITÈRES DIAGNOSTIQUES

Le terme SDRC a été introduit en 1993 par l'International Association for the Study of Pain (IASP), avec des critères diagnostiques se basant sur les symptômes et la discordance entre la sévérité des symptômes et la lésion initiale. Ces critères sont critiqués, car jugés trop peu spécifiques et ne prenant pas assez en compte les troubles moteurs et trophiques, menant, dès lors, à un sur-diagnostic. En 2003, un nouveau groupe de travail a, par conséquent, été mis sur pied à Budapest dans le but d'instaurer de nouveaux critères diagnostiques (d'où le nom «critères de Budapest») (1). Ces derniers sont repris dans le [Tableau I](#).

Le symptôme le plus constant et souvent le plus invalidant est la douleur elle-même. Elle est régionale, décrite comme une brûlure continue. Les autres symptômes rapportés sont des signes sensitifs (hyperalgie ou allodynie), des troubles moteurs (diminution de la mobilité et des amplitudes articulaires) et trophiques (anomalies de la peau, des ongles,...), des troubles vasomoteurs (différence de température) et sudomoteurs (présence d'oedème ou d'asymétrie de sudation) (8, 9).

Trois phases sont décrites : la phase chaude (phase I) survient habituellement en premier. La zone atteinte apparaît inflammatoire, avec une rougeur, une chaleur et un oedème. Une hyper-sudation peut être présente. La phase dystrophique intermédiaire (phase II) est caractérisée par une diminution de l'aspect inflammatoire. L'évolution conduit à la phase froide (phase III). Elle est marquée par une impotence importante du membre touché, avec une hypothermie et un membre qui peut être cyanosé (2, 7).

EXAMENS COMPLÉMENTAIRES

Le diagnostic est avant tout clinique et basé sur les critères de Budapest décrits dans le Tableau I. Les examens complémentaires sont utiles en cas de doute diagnostique suite à une présentation clinique atypique. En effet, comme le SDRC est un diagnostic d'exclusion, les examens complémentaires sont surtout utiles afin d'éliminer d'autres diagnostics (3, 10).

La radiographie a une mauvaise sensibilité. On peut retrouver des signes d'ostéopénie (10). La résonance magnétique nucléaire montrera un oedème osseux, qui se traduit par un hyper-signal en T2 (8).

La scintigraphie osseuse est fréquemment utilisée en pratique afin de confirmer le diagnostic. Elle est utilisée en «triple-phase». Le but est de rechercher des troubles du métabolisme osseux avec une majoration de la résorption osseuse, se traduisant par augmentation de la captation du traceur marqué au technétium-99m. Cependant, son utilisation n'est plus recommandée car, désormais, le diagnostic se base uniquement sur les critères de Budapest. De plus, une scintigraphie osseuse négative n'exclut pas formellement le diagnostic de SDRC (11).

DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Le diagnostic différentiel se fait avec des affections qui partagent des caractéristiques communes avec le SDRC. Les plus fréquentes sont reprises ci-dessous (12) :

- pathologies infectieuses (cutanées, articulaires, osseuses ...);
- lésions osseuses ou des tissus mous : fractures de fatigue, lésions ligamentaires;
- douleurs neuropathiques : compressions nerveuses, polyneuropathies;

Tableau I. Critères de Budapest utilisés pour le diagnostic du SDRC

1. Douleur : continue, disproportionnée par rapport à l'élément déclencheur	
Continue	
Régionale	
Spontanée et/ou provoquée	
Disproportionnée en durée et/ou intensité par rapport à la lésion périphérique	
2. Présence d'au moins un des symptômes dans minimum trois des quatre catégories	
Troubles sensoriels	Hyperalgie Allodynie
Troubles sudomoteurs	Oedème Asymétrie/variation de sudation
Troubles vasomoteurs	Asymétrie de température Anomalie / asymétrie de coloration cutanée
Troubles moteurs/trophiques	Diminution de la mobilité, limitation des amplitudes articulaires Dysfonctionnement moteur (faiblesse, tremblement, dystonie) Troubles trophiques (peau, ongles, poils)
3. Présence à l'examen clinique d'au moins un signe dans minimum deux des catégories	
Troubles sensoriels	Hyperalgie à la piqûre Allodynie
Troubles sudomoteurs	Asymétrie de température (>1°C) Asymétrie de coloration cutanée Changements de coloration cutanée
Troubles vasomoteurs	Oedème Anomalie/asymétrie de sudation
Troubles moteurs/trophiques	Diminution de la mobilité, limitation des amplitudes articulaires Troubles moteurs (faiblesse, tremblements, dystonie) Troubles trophiques (peau, ongles, poils)
4. Pas d'autre étiologie	

- pathologies vasculaires : insuffisance artérielle, thrombophlébite, thrombose veineuse profonde;
- syndrome du défilé thoracique;
- syndrome de Raynaud;
- syndrome des loges;
- arthrose.

PRISE EN CHARGE

La prise en charge doit être globale et multidisciplinaire. Il n'existe pas un traitement unique qui permet de soigner le SDRC. Les objectifs du traitement sont la diminution de la douleur, l'amélioration de la qualité de vie et la récupération fonctionnelle (8). Il y a trois piliers au traitement du SDRC : la rééducation, la gestion de la douleur et la prise en charge psychologique (2). Une prise en charge plus spécifique, comme au centre de la douleur, peut être utile en cas de mauvaise évolution avec un manque de réponse au traitement classique.

PRISE EN CHARGE RÉÉDUCATIVE

La kinésithérapie constitue la première ligne de traitement. Une prise en charge en ergothérapie dans le cadre de rééducation multidisciplinaire y sera associée. Elle doit commencer le plus tôt possible, idéalement dès que le diagnostic est posé. Il existe une multitude de techniques utilisées : travail des amplitudes articulaires, étirements, correction posturale, drainage des oedèmes, bains écossais, massages antalgiques, neurostimulation électrique transcutanée (TENS), exercices isométriques. Ensuite, l'évolution se fait vers des exercices de renforcement et de reconditionnement, etc. (2, 13).

Il existe également des techniques de neuroimagerie comme la thérapie miroir et l'imagerie motrice fonctionnelle. Ces techniques se basent sur l'activation du cortex moteur afin de moduler la plasticité cérébrale (14). Le programme d'imagerie motrice a pour but d'activer des réseaux corticaux, mais sans effectuer de mouvement. Diverses études montrent un bénéfice au niveau des douleurs et du gain fonctionnel de ces thérapies. La thérapie miroir précédée

d'un programme d'imagerie motrice serait plus efficace que la thérapie miroir seule (15, 16). La réalité virtuelle peut également être proposée.

PRISE EN CHARGE MÉDICAMENTEUSE À VISÉE ANTALGIQUE

Le but recherché est la gestion de la douleur visant à garder le patient actif et lui permettant ainsi de bénéficier de ses séances de kinésithérapie et d'ergothérapie, qui restent la première ligne de traitement.

ANTI-INFLAMMATOIRES NON STÉROÏDIENS (AINS)

Peu de preuves existent quant à l'efficacité des AINS sur les douleurs du SDRC. Les seuls essais cliniques étudiant leurs effets n'ont pas démontré d'efficacité (17, 18).

CALCITONINE

La calcitonine agit en inhibant la résorption osseuse. Elle a également un effet analgésique (17). Quatre essais cliniques randomisés ont été réalisés sur son effet dans le SDRC. Seule une des quatre études a obtenu des résultats positifs, avec une amélioration des amplitudes articulaires et une diminution de la douleur. Elle était prescrite à une posologie de trois fois 100 U par jour en intranasal. Elle est peu utilisée aujourd'hui en raison de son manque d'efficacité (8, 18).

CORTICOÏDES

Ils sont souvent utilisés en pratique clinique en raison de leur action sur l'excès d'inflammation. Mais les preuves concernant leur efficacité restent faibles. Seuls des traitements de courte durée ont montré leur pertinence (9). Il est recommandé de prescrire une dose de 30 à 40 mg par jour. Ils sont surtout indiqués en phase chaude, avec une inflammation importante. Mais il faut garder à l'esprit qu'aucune preuve ne vient étayer l'efficacité pour des traitements à long terme. De plus, il est important de rester attentif aux nombreuses contre-indications des corticoïdes (3, 17).

BISPHOSPHONATES

Diverses études randomisées contrôlées se sont penchées sur les effets des bisphosphonates, aussi bien par voie orale qu'en injection intra-veineuse (IV). Toutes ont montré une efficacité, avec une diminution significative des douleurs sur l'échelle visuelle analogique. Des effets ont aussi été observés sur l'hyperalgie ou l'allodynie (19). Il n'existe cependant pas encore de recommandations claires concernant

la posologie et la durée du traitement. Une prise orale d'alendronate 40 mg durant 8 semaines ou quatre perfusions de 100 mg de nédronate IV pendant 10 jours semblent donner des résultats satisfaisants (8, 17).

GABAPENTINE/PRÉGABALINE

Ces molécules peuvent être efficaces chez les patients présentant des douleurs neuropathiques (75 % des cas). Un essai contrôlé a montré des effets positifs sur les douleurs, mais avec un effet prédominant sur les troubles sensitifs (hyperalgie et allodynie). La gabapentine est recommandée à des doses entre 600 et 1.800 mg par jour dans les 8 premières semaines, avec des effets démontrés sur la réduction des symptômes douloureux (8, 19, 20). Il n'existe pas d'études réalisées avec la prégabaline dans ce contexte.

TRICYCLIQUES

Ils appartiennent à la famille des antidépresseurs. Ils agissent comme des inhibiteurs de la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline. Ils ont aussi des effets périphériques et permettent de diminuer les douleurs neuropathiques. Le choix de la molécule doit être conditionné par le profil du patient et le profil de tolérance (8, 21).

OPIOÏDES

Les opioïdes ont été peu étudiés dans le cadre du SDRC. La majorité des auteurs ne recommandent par leur utilisation dans cette pathologie, en raison des nombreux effets secondaires et du manque de preuves de leur efficacité (8, 18).

KÉTAMINE

La kétamine est un antagoniste des récepteurs NMDA. Elle peut être utilisée par voie orale, locale ou en IV (8). Son utilisation dans le SDRC est assez controversée. Elle aurait un effet antalgique, mais moindre comparé aux bisphosphonates (19). La plus grosse étude réalisée en 2009 a comparé les effets de la kétamine en IV *versus* un placebo. Le score de douleur était plus faible dans le groupe ayant reçu la kétamine et ce, 11 semaines après l'injection. Après la 12^{ème} semaine, les scores de douleurs étaient comparables (17).

AUTRES

Les patients réfractaires au traitement classique peuvent être référés au centre de la douleur. Il existe des méthodes plus invasives,

comme le bloc nerveux sympathique (ganglionnaire ou post-ganglionnaire via un anesthésique local), la stimulation de la moelle épinière (via des électrodes placées dans les colonnes postérieures), la sympathectomie, etc. Ces méthodes sont utilisées en pratique clinique, mais il manque des preuves de qualité concernant leur efficacité. Elles restent donc assez controversées et devraient être utilisées en cas d'échec des techniques conventionnelles. Le choix de la technique doit être individualisé en fonction du patient (3, 8, 17).

PRISE EN CHARGE PSYCHOLOGIQUE

Comme expliqué ci-dessus, il existe des liens entre certains facteurs psychologiques et le SDRC. Dans ce sens, des traitements par thérapie cognitivo-comportementale peuvent être proposés à des patients identifiés comme plus fragiles sur le plan émotionnel. Ils sont également recommandés pour les patients expérimentant des douleurs depuis plus de deux mois (2).

PRÉVENTION

Vitamine C

Son efficacité reste incertaine. La théorie serait que la vitamine C réduirait l'inflammation grâce à des propriétés anti-oxydantes (3). Une méta-analyse réalisée en 2013 montre une réduction de l'apparition du SDRC après une fracture d'un membre ou d'une chirurgie avec 500 mg de vitamine C par jour pendant minimum 45 jours après le traumatisme (22). L'«American Academy of Orthopaedic Surgeons» a publié des guidelines qui suggèrent l'utilisation de vitamine C pour les fractures distales du radius en prévention de douleurs (23).

PRONOSTIC

L'évolution naturelle du SDRC progresse vers une guérison dans la majorité des cas. En effet, un suivi a été effectué durant 13 mois chez 30 patients n'ayant pas reçu de traitement. Après cette période, on constate une disparition quasi totale des plaintes chez 26 des 30 sujets (24). D'autres données épidémiologiques datant de 2009 suggèrent qu'en moyenne 74 % des cas se résolvent, spontanément ou non (5).

CONCLUSION

Le SDRC est une affection douloureuse dont les mécanismes physiopathologiques restent mal compris. Son diagnostic doit être fondé sur les constatations cliniques, et des examens complémentaires peuvent être utilisés pour écarter les diagnostics différentiels possibles. La prise en charge doit être globale et le traitement doit être personnalisé en fonction du patient. La rééducation multidisciplinaire, avec kinésithérapie et ergothérapie, est généralement recommandée en première intention, tandis que le choix du traitement pharmacologique dépend des plaintes du patient. Un suivi psychologique peut également être proposé dans certains cas. Le pronostic est bon dans la majorité des cas, mais les cas plus complexes peuvent nécessiter une prise en charge plus spécialisée. Des recherches supplémentaires sont nécessaires pour comprendre pleinement cette entité complexe, et devraient être entreprises dans les années à venir.

BIBLIOGRAPHIE

1. Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M, et al. Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome. *Pain Med* 2007;**8**:326-31.
2. Ghai B, Dureja GP. Complex regional pain syndrome: a review. *J Postgrad Med* 2004;**50**:300-7.
3. Bruehl S. Complex regional pain syndrome. *BMJ* 2015;**351**:h2730.
4. Mesaroli G, Hundert A, Birnie KA, et al. Screening and diagnostic tools for complex regional pain syndrome: a systematic review. *Pain* 2021;**62**:1295-1304.
5. Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL, Low PA. Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study. *Pain* 2003;**103**:199-207.
6. Bruehl S. An update on the pathophysiology of complex regional pain syndrome. *Anesthesiology* 2010;**113**:713-25.
7. Cockx, S, Berquin A. Syndrome douloureux régional complexe : diagnostic et physiopathologie. *La Lettre de Médecine physique et de Réadaptation* 2012;**28**:70-5.
8. Harden RN, McCabe CS, Goebel A, et al. Complex regional pain syndrome: practical diagnostic and treatment guidelines, 5th ed. *Pain Med* 2022;**23**:S1-S53.
9. Ott S, Maihöfner C. Signs and symptoms in 1,043 patients with complex regional pain syndrome. *J Pain* 2018;**19**:599-611.
10. Birklein F, O'Neill D, Schlereth T. Complex regional pain syndrome: an optimistic perspective. *Neurology* 2015;**84**:89-96.
11. Wertli MM, Brunner F, Steurer J, et al. Usefulness of bone scintigraphy for the diagnosis of complex regional pain syndrome 1: a systematic review and Bayesian meta-analysis. *PLoS One* 2017;**12**:e173688.
12. Turner-Stokes L, Goebel A. Guideline Development Group. Complex regional pain syndrome in adults: concise guidance. *Clin Med (Lond)* 2011;**11**:596-600.

13. Weissmann R, Uziel Y. Pediatric complex regional pain syndrome: a review. *Pediatr Rheumatol Online J* 2016;**14**:29.
14. Smart KM, Ferraro MC, Wand BM, O'Connell NE. Physiotherapy for pain and disability in adults with complex regional pain syndrome (CRPS) types I and II. *Cochrane Database Syst Rev* 2022;**5**:CD010853..
15. Moseley GL. Graded motor imagery is effective for long-standing complex regional pain syndrome: a randomised controlled trial. *Pain* 2004;**108**:192-8.
16. Priganc VW, Stralka SW. Graded motor imagery. *J Hand Ther* 2011;**24**:164-8.
17. Duong S, Bravo D, Todd KJ, et al. Treatment of complex regional pain syndrome: an updated systematic review and narrative synthesis. *Can J Anaesth* 2018;**65**:658-84.
18. Perez RS, Zollinger PE, Dijkstra PU, et al. CRPS I task force. Evidence based guidelines for complex regional pain syndrome type 1. *BMC Neurol* 2010;**10**:20.
19. Fassio A, Mantovani A, Gatti D, et al. Pharmacological treatment in adult patients with CRPS-I: a systematic review and meta-analysis of randomized controlled trials. *Rheumatology (Oxford)* 2022;**61**:3534-46.
20. Varena M, Adami S, Rossini M, et al. Treatment of complex regional pain syndrome type I with neridronate: a randomized, double-blind, placebo-controlled study. *Rheumatology (Oxford)* 2013;**52**:534-42.
21. Collins SL, Moore RA, McQuay HJ, Wiffen P. Antidepressants and anticonvulsants for diabetic neuropathy and postherpetic neuralgia: a quantitative systematic review. *J Pain Symptom Manage* 2000;**20**:449-58.
22. Shibuya N, Humphers JM, Agarwal MR, Jupiter DC. Efficacy and safety of high-dose vitamin C on complex regional pain syndrome in extremity trauma and surgery: systematic review and meta-analysis. *J Foot Ankle Surg* 2013;**52**:62-6.
23. Lichtman DM, Bindra RR, Boyer MI, et al. American Academy of Orthopaedic Surgeons clinical practice guideline on: the treatment of distal radius fractures. *J Bone Joint Surg Am* 2011;**20**:775-8.
24. Zyluk A. The natural history of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy. *J Hand Surg Br* 1998;**23**:20-3.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr Ibens S, Service de Médecine physique et Réadaptation fonctionnelle, CHU Liège, Belgique.
Email : Sophie.Ibens@student.uliege.be