

Syndrome douloureux régional
complexe de type I
Algodystrophie

Plan

- I. Définition
- II. Epidémiologie
- III. Physiopathologie
- IV. Etude clinique
- V. Examens complémentaires
- VI. Formes cliniques
- VII. Diagnostic : Diagnostic positif
Diagnostic différentiel
- VIII. Evolution
- IX. Traitement
- X. Conclusion

DEFINITION

- L'algodystrophie ou **syndrome douloureux régional complexe (SDRC) de type I**, ou **algodystrophie sympathique réflexe** est un syndrome douloureux articulaire et périarticulaire caractérisé par des modifications trophiques tissulaires attribuées à une hyperactivité réflexe du système sympathique et d'autres facteurs associés.

Le SDRC de type I est anciennement appelé:

- Algoneurodystrophie
- Dystrophie sympathique réflexe
- Ostéoporose post traumatique
- Syndrome de Südeck-Leriche

EPIDEMIOLOGIE

- La prévalence de l'algodystrophie n'est pas connue.
- Une étude hollandaise évalue cette prévalence à 26 / 100 000 habitants.
- Elle survient à tout âge. Elle intéresse les 2 sexes mais avec une prédominance féminine.
- Elle concerne plus souvent les membres supérieurs que les membres inférieurs.

Facteurs de risque

Dans 75% des cas l'algodystrophie est secondaire à des facteurs favorisants qui sont:

- **Le traumatisme:**

Il est souvent incriminé, le traumatisme peut être grave ou bénin, il survient au siège du traumatisme, dans la région traumatisée ou à distance.

Le traumatisme peut être en rapport avec des fractures, luxations, entorses, immobilisation plâtrée, chirurgie orthopédique, rééducation agressive et douloureuse.

- **Causes non traumatiques de l'appareil locomoteur:**

Arthrites: infectieuses, inflammatoires ou métaboliques.

Tumeurs osseuses bénignes ou malignes

- **Causes viscérales** Cardiovasculaires: IDM, péricardite.

Pleuro pulmonaires: Pleurésie, pneumothorax, Kc bronchique.

Atteinte du système nerveux central: AVC

Atteinte du système nerveux périphérique: Sciatique, névralgie cervico brachiale.

Pathologie endocrinienne: dysthyroïdie (hypo ou hyperthyroïdie..

- **Causes médicamenteuses:** Isoniazide, gardéнал, l'iode radioactif
- **Autres causes** Diabète. et grossesse
- Dans 25% des cas, aucune étiologie n'est trouvée en dehors d'un terrain favorisant : terrain anxieux et neurotonique avec des troubles métaboliques (hypertriglycérides, hyperglycémie).

PHYSIOPATHOLOGIE

- La physiopathologie du SDRG-1 n'est pas complètement élucidée.
- Il n'est pas seulement en rapport avec un dérèglement du système nerveux végétatif ou sympathique responsable de troubles vasomoteurs mais d'autres facteurs interviennent :
 - L'inflammation neurogène:
Libération des neuropeptides inflammatoires qui entraînent une vasodilatation et une extravasation protéique dans les tissus causant **la rougeur cutanée, chaleur locale et l'œdème.**
 - Production importante de radicaux libres qui aggravent les lésions capillaires.

- Dans l'os il existe une augmentation du remodelage osseux, en premier une résorption ostéoclastique puis une ostéoformation ostéoblastique.
- Une sensibilisation du système nerveux central qui augmente la transmission du signal dans les circuits nociceptifs de la moelle vers le cortex entraînant une **douleur chronique, une hyperalgésie et une allodynie.**
- L'imagerie (IRM), ont mis en évidence une diminution de la représentation cérébrale du membre atteint, qui revient à la normale après guérison.

ETUDE CLINIQUE

- Elle se présente sous l'aspect d'une atteinte douloureuse d'une ou plusieurs régions articulaires. Schématiquement elle évolue en 3 phases.
 - 1) Première phase ou phase aiguë ou phase chaude ou pseudo inflammatoire
- L'algodystrophie touche surtout les extrémités des membres (mains, pieds et genoux). La douleur est d'intensité variable. La mobilisation active peut être limitée voire impossible. Il existe des signes d'allure inflammatoire (œdème, rougeur et augmentation de la chaleur locale) qui sont nets aux mains, pieds, poignets, chevilles et genoux.

- Des troubles des phanères s'installent, hypertrichose, accélération de la pousse des ongles ou une diminution de la pousse des poils et des ongles.
Cette phase dure quelques semaines à 2-3mois.

2) Deuxième phase ou phase dystrophique ou phase froide.

- Elle succède habituellement à la 1^{ère} ou s'installe d'emblée. Les douleurs s'atténuent et ne persistent qu'à la mobilisation ou la mise en charge pour les membres inférieurs.
- Les phénomènes inflammatoires disparaissent, la peau est froide voire cyanosée surtout en position déclive, elle prend un aspect sclérodermiforme avec troubles

des phanères, les poils tombent et les ongles deviennent cassants.

Cette phase dure plusieurs mois voire un an et plus.

3) 3^{ème} phase ou phase séquellaire ou atrophique

Une rétraction et une sclérose des tissus s'installent réalisant un tableau de capsulite rétractile (équinite du pied, doigts en griffe et épaule gelée).

La déminéralisation devient plus marquée. Cette phase dure 2 ans ou plus.



Algodystrophie de la main en phase
chaude



EXAMENS COMPLEMENTAIRES

A) Examens biologiques

- Absence de syndrome inflammatoire biologique, le bilan phospho-calcique est normal.
- L'épanchement articulaire quand il existe est mécanique.

C) Imagerie

1) Radiographies standards

Au stade de début la RX est normale.

Après 3 à 4 semaines voire 3 mois : déminéralisation épiphysaire homogène ou mouchetée.

Des bandes claires métaphysaire soulignant la déminéralisation chez les enfants adolescents et adulte jeune.

Deux signes négatifs sont constants : les interlignes sont intacts et il n'y a jamais de condensation osseuse



A: fracture du col du 2^{ème} métatarse



B: quelques mois plus tard: une raréfaction osseuse

2) Scintigraphie osseuse au Technétium 99

- Elle montre une hyperfixation intense locorégionale intéressant la région articulaire touchée. Cette hyperfixation peut persister après la guérison clinique.
- Chez l'enfant et l'adolescent, il existe fréquemment une hypofixation isotopique.

3) Imagerie par résonance magnétique (IRM)

- Elle révèle un hypersignal en T2 et un hyposignal en T1 rehaussé par le gadolinium. Ces anomalies traduisent un œdème médullaire osseux qui n'existe qu'en phase chaude car il disparaît en phase froide.

FORMES CLINIQUES

Formes topographiques

1) Algodystrophie du membre supérieur

- Syndrome épaule- main : Elle touche l'épaule et prédomine à la main et au poignet. Le coude est presque toujours respecté.
- La rétraction capsulaire de l'épaule (épaule gelée) guérit sans séquelles à la différence de la l'atteinte de la main.
- Le membre supérieur survient souvent los d'un AVC, dans les formes iatrogènes où l'atteinte est souvent bilatérale (prise de gardénal, isoniazide).

2) Algodystrophie du membre inférieur

- Elle est fréquente, touche souvent l'homme et elle occasionne moins de séquelles.
- Atteinte du pied : c'est l'atteinte la plus fréquente ; il guérit dans 75% des cas, les séquelles rétractiles sont rares mais peuvent exister à type de pied équin.
- Atteinte du genou
- Algodystrophie est rare, guérit souvent sans séquelles, le flessum est exceptionnel.

Atteinte de la hanche

- Elle peut survenir en fin de grossesse ou en post partum. Elle réalise une douleur avec impotence fonctionnelle contrastant avec une mobilité passive conservée.
- Elle guérit en 4-6mois, le plus souvent sans séquelles.
- Diagnostic différentiel avec une ostéonécrose aseptique de la tête fémorale.

Formes selon le terrain

1) Algodystrophie de l'enfant

- Fréquence des formes froides ischémiques.
Absence de signes radiologiques dans 70% des cas, dans 30% présence de signes radiologiques : aspect de bandes claires métaphysaires.
Hypofixation isotopique dans 70% des cas.
- Guérison totale sans séquelles.

2) Algodystrophie de la femme enceinte

- Elle s'observe au 3^{ème} trimestre ou après l'accouchement.
- Localisée souvent mais non exclusivement à la hanche.
- L'évolution est habituellement résolutive

Formes symptomatiques et évolutives

- 1) **Formes frustes** : Douleurs modérées sans signes locaux ni phase scléreuse et guérissent sans traitement.
- 2) **Formes suraigües** : Début brutal, douleurs intenses signes locaux très marqués et phase de rétraction grave et prolongée.
- 3) **Formes récidivantes** : il s'agit soit une algodystrophie incomplètement guérie ou survenue 'une fracture de contrainte sur un os déminéralisé.

4) Formes migratrices locales : Extinction du foyer hyperfixant initial et apparition voisine d'un nouveau foyer responsable d'un nouvel épisode clinique (condyle interne après condyle externe ou cuboïde après le calcanéum)

DIAGNOSTIC POSITIF

- Le diagnostic reposera sur : Le contexte clinique, les signes radiologiques et isotopiques, absence de syndrome inflammatoire biologique, évolution régressive sans séquelles ou avec séquelles à type de rétraction.

Critères diagnostiques de l'IASP pour le syndrome douloureux régional complexe de type 1

- 1) Présence d'un événement nociceptif initial ou d'une cause d'immobilisation
- 2) Douleur continue, allodynie ou hyperalgésie avec une douleur disproportionnée par rapport à l'événement déclencheur.
- 3) Présence, à un moment ou un autre, d'œdème, de variation du flot sanguin ou d'une activité sudomotrice anormale dans la région douloureuse.
- 4) Diagnostic infirmé par l'existence de conditions qui pourraient expliquer autrement l'intensité de la douleur et l'importance de la perte fonctionnelle

Critères diagnostiques pour le SDRC selon Bruehl et al. et Harden et al. « critères de Budapest »).

- 1) Douleur continue disproportionnée par rapport l'événement initial.
- 2) Au minimum un symptôme présent dans chacune des 4 catégories énumérées ci-dessous ; ou un symptôme présent dans 3 des 4 catégories.
 - Somatosensorielle : hypersensibilité
 - Vasomotrice : température asymétrique, changement de couleur de peau ou couleur de peau asymétrique
 - Sudomotrice/œdème: sudation asymétrique, œdème
 - Motrice/trophique : raideur articulaire, dystonie, tremblement, manque de force, changements de la pilosité ou des ongles
- 3) Au minimum un signe d'examen clinique dans deux de ces catégories
 - Somatosensorielle : allodynie, hyperalgésie

- Vasomotrice : température asymétrique, changement de couleur de peau
ou couleur de peau asymétrique
- Sudomotrice/œdème: sudation asymétrique, œdème
- Motrice/trophique : diminution de la mobilité articulaire, dystonie, tremor, faiblesse, changements trophiques de la pilosité ou des ongles

DIAGNOSTIC DIFFERENTIAL

- 1) Arthrites inflammatoires (liquide synovial, absence de syndrome inflammatoire)
- 2) Lésions infectieuses (arthrite septique, phlegmon des gaines digitales).
- 3) Ostéome ostéoïde (algodystrophie parcellaire).
- 4) Ostéonécrose aseptique de la tête fémorale ou du condyle fémoral.
- 5) Fracture de fatigue
- 6) artériopathie ischémique (doppler artériel)
- 7) Thrombose veineuse (doppler veineux)
- 8) Ostéoporose d'immobilisation

EVOLUTION

- Le traitement raccourcit l'évolution qui se fait vers la guérison parfois avec des séquelles. L'évolution est plus brève au membre inférieur qu'au membre supérieur.
- Elle est plus longue en cas de troubles psychologiques ou si accident de travail.
- Des séquelles sont présentes dans 5 à 50% des cas : griffe cubitale, équinisme du pied.
- Une simple gêne douloureuse intermittente peut persister des mois ou des années.

TRAITEMENT

But :

Lutter contre la douleur.

Lutter contre la stase vasculaire ou anomalie vasomotrices.

Prévenir l'installation d'éventuelles rétractions aponévrotiques, capsulaires et tendineuses.

A) Traitement curatif Traitement médical

- a) Les antalgiques et les AINS : sont peu efficaces
- b) Les infiltrations de corticoïdes ont un effet antalgique, vasomoteur et antifibrosant
- c) La corticothérapie en cure courte à la dose de 20 à 30mg/j, pendant 2 à 3 semaines peut être efficace dans la phase chaude.

c) La calcitonine : a une action vasomotrice .

Cibacalcine à 0,5mg, une injection /j en sous cutané ou en intramusculaire pendant 10 à 15j, puis une injection 3 fois par semaine pendant 1 mois.

d) Bisphosphonates : Effet anti ostéoclastique

Pamidronate à la dose de 60mg/j en perfusion pendant 3 jours.

e) Anxiolytiques

Benzodiazépine (valium 15mg/j), antidépresseurs (Anafranil cp 50 -150mg/j , Clomipramine : 30-50mg

B) Traitement physique

- Il vise à limiter la stase et à supprimer la douleur qui entretiennent la maladie.
 - 1 Décharge temporaire du membre atteint.
 - 2 Physiothérapie : Balnéothérapie, bains écossais, ultrasons, neurostimulation transcutanée.
 - 3 Kinésithérapie : mobilisation active douce et progressive (4 séances / semaine pendant 6 semaines). et drainage de l'œdème.
 - 4) Attelles de posture afin de lutter contre les attitudes vicieuses.
 - 5) Ergothérapie pour restauration fonctionnelle

C) Psychothérapie

- Elle a une importance capitale à tous les stades de la maladie.

D) Traitement préventif

- Dans les suites d'un traumatisme, il faut réduire au minimum l'immobilisation et prescrire une rééducation prudente et progressive.
- Eviter les facteurs favorisants

E) Indications

1) Phase aiguë

- Mise en décharge
- Prévention des attitudes vicieuses
- La corticothérapie en cure courte
- Calcitonine puis relais par le pamidronate. En cas d'échec blocs sympathiques locorégionaux.
- En cas d'amélioration : Remise en charge progressive en piscine est nécessaire, drainage de l'œdème, déambulation avec 2 cannes puis appui progressif.

2) Phase d'entretien

- Cures de pamidronate 1 ou 2 supplémentaires
- Balnéothérapie
- Ergothérapie
- Soutien psychologique et si nécessaire les antidépresseurs.
- La reprise des activités (familiales, sociales et professionnelles) sera très progressive.

CONCLUSION

⊠ Le diagnostic est facile dans les formes typiques et évoluées, mais il est difficile dans les formes atypiques, incomplètes et dans les formes précoces avant l'installation des signes radiologiques.