

Douleurs musculo-articulaires et maladies du tissu conjonctif

Gabriela GEORGESCOU

Service de dermatologie

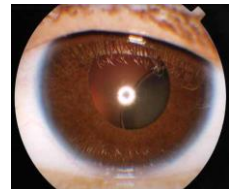
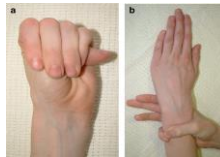
CHU de TOURS

15 juin 2017

- Motif fréquent de consultation chez le pédiatre ou rhumatologue
- 10 à 20% des enfants
- Causes :
 - Maladies inflammatoires/ connectivites
 - Maladies non-inflammatoires : **maladies héréditaires du tissu conjonctif** → en commun **l'hypemobilité articulaire**

- Syndrome de Marfan
- Syndrome de Stickler
- Syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne
- Syndrome d'Ehlers -Danlos

- **Signes cliniques: triade**
 - ❖ Atteinte squelettique:
 - ✓ croissance excessive des os longs (dolichosténomélie), E/T > 1,05
 - ✓ **Hypemobilité articulaire+ douleur**
 - ✓ Scoliose
 - ✓ *Pectus excavatum/ carinatum*
 - ❖ Ectopie du cristallin
 - ❖ Dilatation ou anévrisme de l'aorte ascendante
- **Transmission AD**
- **Mutation gène *FBN1* codant pour la fibrilline 1, protéine majeure de la matrice extracellulaire.**



CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Syndrome de Stickler

- **Signes cliniques**
 - ❖ **Atteinte oculaire**
 - ✓ Vitéo-rétinopathie
 - ✓ Myopie
 - ✓ Décollement de rétine
 - ✓ Cataracte congénitale
 - ❖ **Atteinte ostéo-articulaire**
 - ✓ Scoliose + cyphose
 - ✓ Hypermobilité articulaire/arthrose précoce + douleurs chroniques
 - ✓ Dysplasie épiphysaire (épiphyses volumineuses)
 - ❖ **Anomalies oro-faciales**
 - ✓ Fente palatine
 - ✓ Hypoplasie malaire
 - ✓ Microretrognathie
 - ❖ **Surdité perception et/ou transmission**
 - 3 types
 - Transmission : AD ou AR
 - Mutations gènes: AD- COL2A1, COL11A1, COL11A2
 - AR- COL9A1 et COL9A

CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Syndrome de Stickler



CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Syndrome d'hypermobilité articulaire bénigne

- **Signes cliniques:**
 - ❖ **Hypermobilité articulaire:**
 - Depend de:
 - l'âge: 10 à 15% des enfants sont « hypermobiles »
 - sexe: filles plus que les garçons
 - ethnie: population africaine
 - Définition: capacité à faire des gestes inhabituels
 - Score de Beighton: ≥ à 6/9
 - ❖ Douleurs musculo-squelettiques chroniques
 - ❖ Fatigabilité
 - ❖ Troubles dysautonomiques (intolérance orthostatique, tachycardie, céphalée..)
 - ❖ Retardissement +/- sur la qualité de vie
 - ❖ Transmission AD, défaut génétique: inconnu mais

Absence d'atteinte cutanée
Absence de signes de fragilité tissulaire

CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)

- ❖ *Groupe hétérogène de dysplasies héréditaires du tissu conjonctif, en particulier du tissu collagène, caractérisés par:*
 - une hyper-extensibilité cutanée et muqueuse
 - une hyper- mobilité articulaire
 - une fragilité des tissus
- prévalence estimée de 1/5000 à 1/10000 naissances

CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Classification

- ❖ 1986: Berlin
 - 11 types (critères cliniques)
- ❖ 1997 : Villefranche
 - 6 types – critères cliniques, moléculaires (mutations) ou biochimiques (enzymatiques), modes de transmission.
- ❖ 2017 Classification internationale (New-York)
 - 13 types- critères cliniques, biochimiques et génétiques
- Les plus fréquents: 95% des SED
 - type classique
 - type hypermobile: 50 à 90%
 - type vasculaire : le plus sévère

Douleur chronique : présente dans tous ces types mais signe important dans le **SED hypermobile**

CHRU Montpellier UNIVERSITÉ MONTPELLIER II MEDITERRANEE

Le SED hypermobile

- Ancien type III
- Transmission AD
- Défaut génétique: inconnu
- Diagnostic: **clinique** – critères très stricts

3 critères majeurs obligatoires:

Critère 1: Hypermobilité articulaire généralisée avec score de Beighton ≥ 6 chez l'enfant

Table 1 Beighton criteria for joint hypermobility

Joint/finding	Negative	Unilateral	Bilateral
Passive dorsiflexion of the fifth finger $>90^\circ$	0	1	2
Passive flexion of thumbs to the forearm	0	1	2
Hyperextension of the elbows beyond 10°	0	1	2
Hyperextension of the knees beyond 10°	0	1	2
Forward flexion of the trunk with knees fully extended and palms resting on the floor	0	1	1

Scores are assigned for features listed above and a total score of at least 5 defines hypermobility.

Score de Beighton: ≥ 6 enfants, ≥ 5 adolescents et adultes; ≥ 4 après 50ans



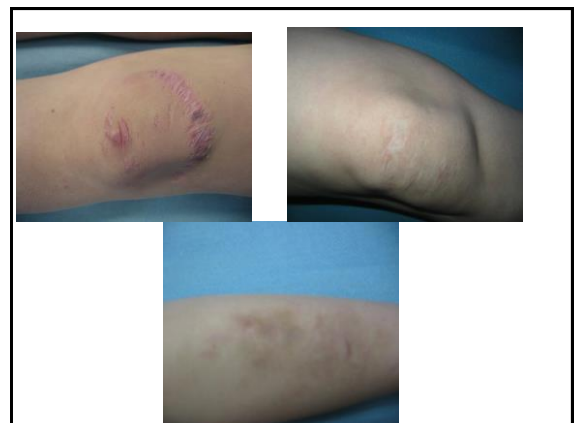
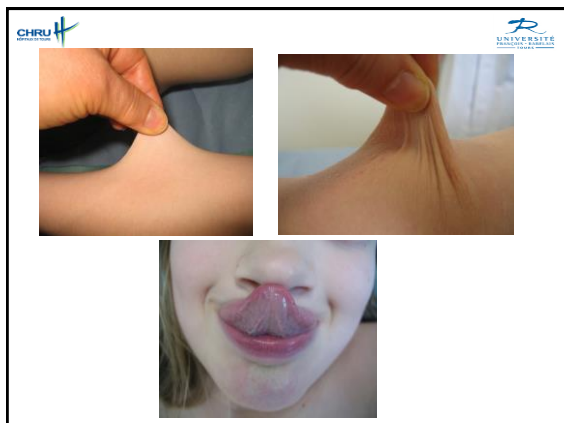
Critère 2: deux ou plus parmi les manifestations suivantes

A. Au moins 5 manifestations parmi: Atteinte cutanée (peau fine, veloutée) hyperextensibilité modérée, cicatrices atrophiques, vergetures de disposition inhabituelle, prolapsus pelvien ou rectal chez l'enfant ou femme nullipare, arachnodactylie, palais ogival avec superposition des dents, hernies multiples ou récidivantes, papules piezogéniques des talons, Rapport envergure/taille $> 1,05$, prolapsus de la valve mitrale sur critères stricts échographiques, dilatation aortique avec score Z $> +2$

B. Antécédents familiaux de SED hypermobile. (Diagnostic fait par une équipe expérimentée).

C. Douleurs journalières dans 2 membres ou plus pendant plus de 3 mois

- et/ ou douleurs chroniques généralisées > 3 mois,
- et/ ou 3 ou plus luxations ou entorses récidivantes sans traumatisme concernant au moins 2 articulations
- et/ ou confirmation par un médecin d'une entorse ou luxation dans au moins 2 articulations sans traumatisme



Critère 3 :

- Absence de fragilité cutanée majeure compatible avec d'autres types de SED
- Exclusion d'une connectivite (lupus, polyarthrite rhumatoïde..)
- Exclusion d'une autres pathologie associant une hypemobilité articulaire : syndrome de Stickler, syndrome de Marfan, Syndrome d'Hypermobilité articulaire familiale bénigne etc..
- Exclusion d'une fibromyalgie
- Exclusion d'un syndrome de maltraitance.

La douleur

Caractéristiques:

- ❖ 30% des enfants avec SED (90% adultes)
- ❖ Dès l'enfance: 8-12 ans
- ❖ Après les premières entorses sévères
- ❖ Articulaire principalement:
Chevilles, genoux, cuisses, hanches, doigts des mains, rachis, épaules
- ❖ Devient rapidement chronique

❖ S'accompagne de:

- Douleurs musculaires généralisées, « mal partout »
- Douleurs abdominales, céphalée
- Troubles du sommeil: sommeil nocturne perturbé, endormissement diurne
- Fatigabilité , manque de résistance à l'effort
- Troubles dysautonomiques: intolérance orthostatique, tachycardie, malaises,
- vrai syndrome dépressif
- Impact majeur sur la scolarité :
 - difficultés à l'écriture,
 - difficultés à garder une position fixe prolongée («hyperactifs »)
 - arrêt des activités physiques / sportives
 - absentéisme +++

Mécanismes de la douleur

Mal définies:

- ❖ Composante nociceptive
 - traumatismes et microtraumatismes articulaires répétés
 - contractures musculaires
- ❖ Composante neuropathique
 - Allodynie, hyperalgésie
 - Dysesthésies: sensation de brûlure, picotements, paresthésies
 - Neuropathie à petites fibres
- ❖ Composante centrale par sensibilisation progressive

Prise en charge

- ❖ Difficile : encore plus difficile chez l'enfant
- ❖ Equipes pluridisciplinaires: pédiatres, spécialises de la douleur, spécialistes MPR
- ❖ Comprend:

A. Rééducation et reconditionnement physique:

- But: renforcement musculaire, rééducation proprioceptive
- activités physiques régulières (rythme journalier): *marche à pied, natation, vélo sur terrain plat, sports non-violents*
- séances de masso- kinésithérapie : massages, étirements, exercices à faible résistance -1 à 2 fois/semaine - une en thalasso

B. Traitements médicamenteux

I. Antalgiques non-opiacées

- Paracétamol en prises régulières
- AINS p.o ou topiques: phases aiguës, tendinites
- Lidocaïne topique
- Myorelaxants
- Antidépresseurs tricycliques ou d'action mixte
- Anticonvulsivants

Attention à l'AMM dans la douleur chez l'enfant !!

II. Antalgiques opiacés: uniquement en 3eme intention

Codéine (> 12 ans) Tramadol, Morphine

Adresser l'enfant aux spécialistes de la douleur!!!

C. Autres méthodes

- Port de vêtements de contention : gants, veste, corsaire, leggings..
- TENS
- Sophrologie
- Hypnose
- Psychothérapie comportementale

