

REPÈRES

Douleur et maladies neuromusculaires

JANVIER 2012

La douleur est une sensation complexe qui est propre à chacun. Sa perception dépend d'un système neurophysiologique, le système nociceptif, qui intègre à la fois des données objectives comme la localisation du point douloureux, et d'autres données plus subjectives, comme la façon dont nous interprétons cette douleur. Dans les maladies neuromusculaires, la douleur est courante, en particulier la douleur chronique. Si elle retentit fortement sur la qualité de vie, elle n'est pourtant pas toujours exprimée, au risque d'être sous-évaluée par les médecins et donc laissée sans soin.

Aujourd'hui, la prise en charge de la douleur tend à s'améliorer : on en comprend mieux les mécanismes et les équipes soignantes savent mieux la repérer et l'évaluer dans toutes ses dimensions. Les traitements médicamenteux sont nombreux ; ils peuvent être associés à d'autres approches non médicamenteuses, destinées à mieux gérer la douleur grâce à ses ressources propres.

La prévention, quant à elle, contribue à limiter la survenue de douleurs.

Qu'est-ce-que la douleur ?

La douleur est une perception à la fois objective et subjective. Elle est le résultat du traitement d'une information douloureuse par le système nerveux, qui intègre des composantes sensorielles, affectives, émotionnelles, comportementales, propres à chacun. Sa perception est donc singulière : seul celui qui décrit sa douleur sait ce qu'il éprouve.

La douleur a plusieurs origines

- **Les douleurs par excès de nociception.** Ce sont les plus fréquentes. Elles sont dues à des lésions des tissus externes ou internes (sans lésion du système nerveux). Ce sont des douleurs mécaniques (dues à un coup, une coupure, une brûlure, au frottement aux points d'appui...), infectieuses ou inflammatoires (mal de ventre, douleurs articulaires, osseuses, épaules qui tirent, rhumatismes,...)...
- **Les douleurs neuropathiques ou neurogènes.** Elles sont dues à des lésions du système nerveux lui-même, périphérique ou central. Elles peuvent être continues (fourmillements, sensation de brûlure, de broiement...) ou soudaines (douleur fulgurante de type décharge électrique, coup de poignard...). Il peut s'agir d'une décharge électrique

comme quand on se cogne le coude, des douleurs persistantes comme celles du zona ou celles d'un membre fantôme après amputation... Les douleurs neuropathiques sont une cause fréquente de douleur chronique.

- **Les douleurs psychogènes.** Ces manifestations douloureuses expriment une maladie du psychisme (hystérie, hypochondrie...) ou de l'humeur (dépression profonde...). On les évoque dans un contexte précis, incluant l'absence de lésion et une analyse d'ordre psychiatrique. Une dépression peut, par exemple, ne s'exprimer que par des douleurs.

Douleur aiguë et douleur chronique

- **La douleur aiguë** est une douleur transitoire (même si elle peut être intense), d'apparition récente, qui finit par céder si on en supprime la cause ou si on la traite. C'est une douleur utile : elle nous permet de réagir pour préserver notre intégrité physique, en évitant ce qui l'a occasionnée. Par exemple, si on se brûle, on retire immédiatement la main de la source de chaleur ; si un effort physique est trop intense et douloureux, on aura tendance à diminuer l'effort...

- **La douleur chronique** est une douleur, intermittente ou continue, qui persiste au-delà de 3 à 6 mois. Les douleurs chroniques peuvent continuer à évoluer alors que la

lésion d'origine a disparu : c'est en partie ce qui les rend si difficiles à traiter. En effet, dès qu'une douleur s'installe dans le temps, le système de perception de la douleur au niveau du cerveau s'adapte : il a tendance à entretenir la perception douloureuse. Si on a réellement mal, la douleur perçue ne traduit pas forcément ce qui se passe au niveau physiologique. En quelque sorte, la douleur chronique trompe la personne qui la ressent : cette dernière peut penser que ce qui la déclenche est grave ou dangereux, ce qui n'est pas toujours le cas.

Une douleur qui dure longtemps entraîne des modifications physiques (contractures musculaires, troubles somatiques, fatigue, manque d'énergie...) et des changements du comportement et de l'humeur (inquiétude, stress, découragement, repli sur soi, isolement, modification de ce que l'on pense de cette douleur...). Ces modifications ont tendance à renforcer et à entretenir la douleur, qui devient alors une maladie en soi.

La douleur chronique est inutile et doit donc être traitée par une approche globale.

La douleur est propre à chacun

Le seuil physiologique de perception d'une douleur est très proche d'une personne à l'autre. Pourtant, la perception de la douleur varie d'une personne à l'autre car elle intègre des composantes sensorielles, émotionnelles, cognitives et comportementales (la douleur est multidimensionnelle).

- **Ce que l'on sent** (composante sensorielle) nous permet de cerner le

Sommaire

Qu'est-ce-que la douleur ?	2
Prendre en compte et évaluer la douleur	3
La douleur dans les maladies neuromusculaires	5
Le circuit de la douleur	6
Soulager la douleur	9

message douloureux : type de douleur (brûlure, piqûre, écrasement...), durée, intensité, localisation... Cette composante met en jeu les mécanismes neurophysiologiques qui analysent la douleur.

- **Ce que l'on ressent** (composante émotionnelle) est lié au côté désagréable de la douleur. Cela dépend du stimulus douloureux et du contexte dans lequel il est appliqué. Cet aspect peut évoluer vers de l'anxiété (voire de la dépression) lorsque la douleur perdure.

- **Ce que l'on pense de sa douleur, consciemment ou inconsciemment** (composante cognitive)

dépend de notre histoire, de nos expériences douloureuses passées personnelles ou observées autour de soi, des facteurs socioculturels... Fixer l'attention sur sa douleur ou vérifier sa persistance augmente son importance ; à l'inverse, une activité qui occupe l'esprit peut la faire oublier. La localisation de la douleur influence le sens qu'on lui accorde : des douleurs à la poitrine ou au ventre sont inquiétantes. La crainte d'avoir une maladie grave que les médecins n'auraient pas décelée peut renforcer des douleurs chroniques. Des informations données avant une intervention chirurgicale

sur les moyens de contrôler la douleur post-opératoire, font diminuer la perception de celle-ci...

- **Ce que l'on fait** (composante comportementale) : il s'agit des manifestations verbales (plainte, demande d'antalgique...) et non-verbales (mimique, posture...) autour de la douleur. Elles sont liées aux apprentissages antérieurs, à l'environnement familial et culturel, aux paramètres sociaux (âge, sexe). Par exemple, une sollicitude excessive ou, à l'inverse, des réactions de rejet de l'entourage peuvent renforcer l'expression de la douleur.

Prendre en compte et évaluer la douleur

La douleur est aujourd'hui mieux prise en compte. On ose l'exprimer davantage, même si des réticences à le faire persistent encore, comme c'est parfois le cas dans les maladies neuromusculaires. Une fois la douleur repérée, évaluer son intensité et ses caractéristiques permet de proposer les traitements adéquats.

Repérer la douleur

La prise en charge de la douleur par les professionnels de santé (prévention, repérage, traitement) s'est améliorée : les plans de lutte contre la douleur, mis en place en France dès 1998 par le Ministère de la santé (le 4^e plan est attendu pour mars 2012), y ont contribué, même si des progrès restent à faire autour du handicap. Les soignants sont mieux informés et formés à la question de la douleur. Ils savent mieux la repérer et la prendre en compte. Car repérer la douleur reste le passage incontournable avant sa prise en charge ; ce qui ne va pas toujours de soi tant il peut être encore difficile d'en parler, en particulier dans les maladies neuromusculaires. Traiter

une douleur dès son apparition permet souvent d'éviter qu'elle ne se transforme peu à peu en douleur chronique, plus compliquée à soulager. Tout ce qui facilite l'expression de la douleur est donc utile : les soignants et l'entourage, ont un rôle à jouer en interrogeant les personnes sur la présence d'éventuelles douleurs ou en étant vigilants par rapport à des signes qui pourraient évoquer une douleur non dite (peur, repli sur soi, agressivité...).

Quand évaluer la douleur ?

La douleur doit être évaluée systématiquement avant toute décision thérapeutique. L'équipe médicale doit en identifier et en mesurer les caractéristiques (type de douleur,

localisation, ancienneté, durée, rythme répétitif ou aléatoire, facteurs déclenchant et de soulagement, intensité, répercussions psychologiques...). Les causes doivent être clairement identifiées.

Les douleurs liées aux soins et à la prise en charge dans les maladies neuromusculaires sont fréquentes. Les actes médicaux (prélèvements sanguins répétés...), les soins d'hygiène et de confort, les mobilisations, les séances de rééducation en kinésithérapie... en sont à l'origine. Ces douleurs ne doivent pas être négligées, en particulier à cause de leur récurrence possible, source d'appréhension. Les signaler dès qu'elles apparaissent permet d'adapter la manière de faire et de proposer des mesures antalgiques

en prévention ou en traitement. Enfin, l'évaluation de la douleur est régulière au cours d'un traitement.

Des outils d'évaluation de la douleur

Évaluer la douleur permet d'en connaître l'intensité, de la suivre au cours du temps (par exemple au cours d'un traitement, avant et après un soin...) et d'adapter le traitement. Son mode d'évaluation est adapté aux capacités de communication de la personne, aux types de douleurs (aiguë ou chronique), à l'âge... L'évaluation de la douleur aiguë est le plus souvent basée sur la détermination de son intensité à l'aide

des échelles d'évaluation, sur la recherche d'une cause et sur l'appréciation de l'effet des traitements. La douleur chronique, quant à elle, est évaluée de manière plus globale en tenant compte des paramètres qui pourraient modifier sa perception et son intensité.

Des échelles de mesure de la douleur

Elles donnent une mesure assez fiable et, pour certaines, multidimensionnelle de la douleur. Elles favorisent également une meilleure communication entre la personne qui a mal et les soignants. Elles tendent à être utilisées de manière

systématique.

Les échelles multidimensionnelles mesurent plusieurs caractéristiques de la douleur : intensité, type de douleur, retentissement de la douleur sur la vie de tous les jours, ce que la personne croit et pense à propos de sa douleur et de ses éventuels traitements, l'anxiété et la dépression éventuellement associées...

• **Si la personne peut évaluer seule sa douleur**, les soignants utilisent des échelles d'autoévaluation. Certaines d'entre elles n'évaluent que l'intensité de la douleur, en l'associant à un chiffre plus ou moins élevé ou à un visuel évocateur. Avec l'échelle verbale simple

POUR INFO

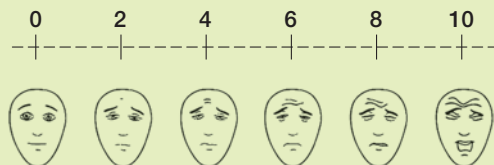
Des échelles d'évaluation de la douleur utilisables pour l'enfant

Plusieurs échelles sont utilisées chez l'enfant en fonction de l'âge.

Chez l'enfant de moins de 4/5 ans et chez les enfants plus jeunes, la douleur est évaluée par les soignants (hétéroévaluation). Différentes échelles sont basées sur l'observation : visage, corps, relation avec le soignant, la possibilité de réconforter l'enfant, les plaintes verbales, les mouvements du corps, des mains, des jambes...

Échelle des visages douloureux.

À partir de 3-4 ans, l'enfant peut dire lui-même s'il a mal en choisissant entre 3 propositions (un peu/beaucoup/très mal). On peut utiliser aussi l'échelle des visages douloureux. Cette échelle nécessite que le médecin utilise une consigne très précise : "Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Ce visage (à gauche) montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout. Ces visages (on les montre de gauche à droite, un à un) montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'à celui-ci (on montre celui de droite) qui montre quelqu'un qui a très très mal. Montre-moi le visage qui montre combien tu as mal en ce moment".



Échelle visuelle analogique (EVA).

Cette échelle d'autoévaluation de la douleur peut être utilisée dès 5 ans, à condition que les instructions fournies par le soignant soient adaptées à l'âge de l'enfant. L'enfant traduit l'intensité de la douleur en déplaçant le curseur le long du triangle rouge : "Place le repère (ou le doigt) aussi haut que ta douleur est grande." La position du repère correspond à une cotation chiffrée de 0 (pas de douleur du tout) à 100 (douleur maximale) visualisée par le soignant sur l'autre face de la réglette.

À partir de 7 ans, on peut utiliser l'échelle numérique, associant un nombre de 0 à 10 à l'intensité de la douleur : 0 correspond à "pas de douleur du tout" et 10, à "une douleur très forte", ou "une douleur maximale imaginable".



(EVS), on associe un qualificatif au niveau de douleur que l'on ressent : absente ; faible ; modérée ; intense ; extrêmement intense.

Avec les échelles visuelles (échelle visuelle analogique - EVA, échelle des visages douloureux, ...), on doit associer un visage à l'intensité de la douleur que l'on ressent.

D'autres échelles d'évaluation sont multidimensionnelles : elles évaluent à la fois l'intensité douloureuse

et les composantes émotionnelles, cognitives..., qui y sont liées.

• **Si la personne ne peut pas évaluer seule sa douleur**, les médecins utilisent des échelles d'hétéroévaluation. Un observateur extérieur évalue l'intensité de la douleur et/ou les répercussions de la douleur sur la personne.

Par exemple, l'échelle d'observation comportementale (EOC) permet d'analyser le comportement de

la personne qui a mal, en évaluant l'intensité (0=absente ; 1=faible ; 2=marquée) de différentes manifestations : plainte, gémissement, plissement du front, crispation du visage, attitude antalgique, mouvements précautionneux...

Les échelles d'hétéroévaluation peuvent être unidimensionnelles ou multidimensionnelles.

La douleur dans les maladies neuromusculaires

Les phénomènes douloureux dans les maladies neuromusculaires (intensité, fréquence, circonstances, vécu...) sont mieux connus grâce aux études réalisées ces dix dernières années, auprès de plusieurs centaines de patients. Chez l'adulte comme chez l'enfant atteint de maladie neuromusculaire, la douleur est un problème courant. Difficiles à soulager, ces douleurs retentissent sur la qualité de vie.

Dans les maladies neuromusculaires, les douleurs les plus fréquentes sont d'origine mécanique, inflammatoire, ou neuropathique. L'inflammation du muscle peut être source de douleur, tout comme sa destruction progressive ou encore son incapacité à se décontracter.

Chez un grand nombre de patients, on retrouve des douleurs aiguës ou chroniques, plus fréquemment localisées au niveau du rachis, des membres inférieurs et supérieurs, des épaules, du bas du dos (lombaires, sacrum).

Les causes de douleur

• **La maladie** elle-même provoque des douleurs. Par exemple, l'atteinte des nerfs moteurs et sensitifs dans la maladie de Charcot-Marie-Tooth peut induire des douleurs de type

neuropathique. La dégénérescence musculaire et les rétractions peuvent provoquer des douleurs du muscle lui-même (douleurs myofasciales).

• **Le déficit musculaire** et ses conséquences musculaires et articulaires peuvent entraîner une sollicitation excessive de certains muscles, entraînant des douleurs localisées à certaines régions du corps (douleurs d'épaule et du cou dans les dystrophies musculaires des ceintures ou la dystrophie musculaire facio-scapulo-humérale...). Le déficit musculaire favorise aussi l'installation de mauvaises postures à l'origine de déformations articulaires (luxation de hanche...).

• **L'immobilité** provoque des douleurs d'appui, des douleurs des articulations ou des muscles rétractés...

• **L'ostéoporose**, favorisée par la faible mobilité, provoque des

douleurs osseuses qui peuvent se renforcer lors des mobilisations actives ou passives.

• **Les soins** peuvent être source de douleurs : douleurs post-opératoires, douleurs liées aux postures utilisées pour lutter contre les rétractions lors des séances de kinésithérapie, douleurs aux points d'appui des appareillages sur la peau...

Les facteurs qui augmentent la douleur

La marche, la station debout prolongée et les tâches répétitives peuvent augmenter les douleurs, tout comme les transferts, qui peuvent les déclencher ou les majorer.

Les aides techniques mal adaptées ou mal utilisées, peuvent entraîner

.../... p.8

Le circuit de

À partir du stimulus, le message douloureux emprunte où il est interprété dans son ensemble (nature, localisation, permet de moduler la perception douloureuse. L'ens

Un câblage nerveux pour ressentir la douleur

Toutes les régions de notre corps (peau, muscles, viscères, articulations...) reçoivent et transmettent des informations grâce à des fibres nerveuses, les neurones, contenues dans les nerfs :

- les fibres afférentes font remonter des informations du corps vers la moelle épinière, qui les achemine au cerveau ;
- les fibres efférentes font descendre des informations du cerveau, par l'intermédiaire de la moelle épinière et les transmettent localement.

Le système nociceptif utilise ce câblage pour acheminer un signal douloureux de n'importe quelle partie du corps jusqu'au cerveau où il est traduit en perception douloureuse.

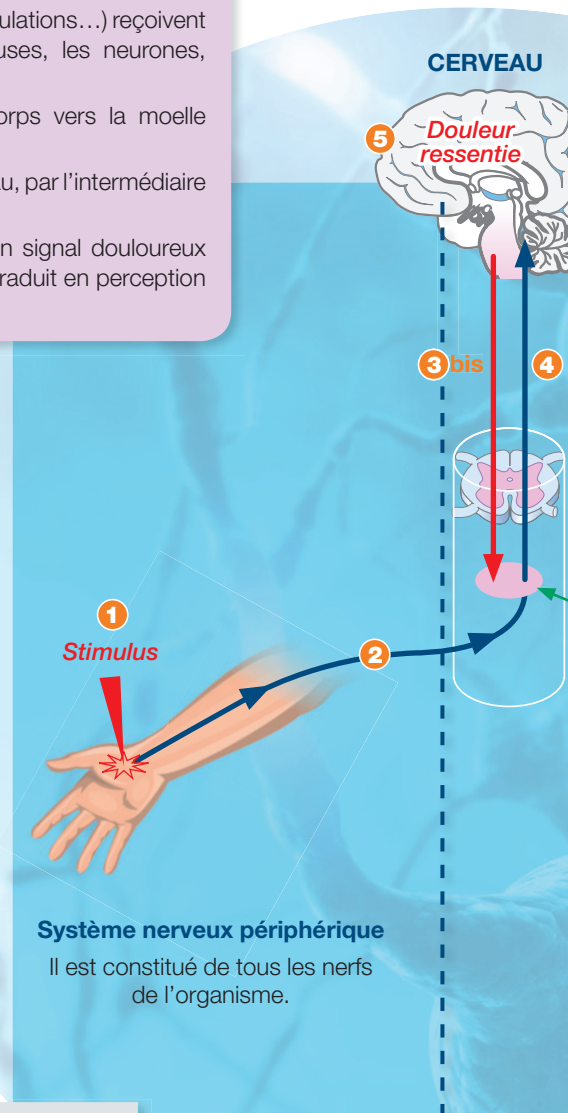
Les fibres nociceptives ②

Ces sont les fibres nerveuses dédiées à la douleur : elles font remonter le message douloureux du corps vers la moelle épinière.

- **Les fibres A δ** innervent la peau et répondent à des stimulations intenses, mécaniques (pression, coupure, torsion,...) ou thermiques (froid, chaud). Ces fibres transmettent très rapidement le message douloureux, ce qui permet de réagir très vite, par exemple en s'éloignant de la source de douleur. Cette douleur s'estompe vite.
- **Les fibres C** sont les plus nombreuses. Elles transmettent les stimulations mécaniques, thermiques et chimiques intenses, venant de la peau, des viscères, des vaisseaux, des muscles striés et des articulations, mais beaucoup plus lentement que les fibres A δ . La douleur transmise est plus profonde ; c'est celle qui reste après une douleur aiguë, ou que l'on ressent quand on a mal au ventre ou aux muscles.

Douleurs centrales et douleurs périphériques

Les douleurs centrales sont dues à des lésions du système nerveux central ; dans tous les autres cas, il s'agit de douleurs périphériques.



la douleur

un circuit neurophysiologique qui l'amène au cerveau, intensité, composantes...). Une régulation fine de ce circuit semble de ce système est appelé système nociceptif.

Une série d'événements déclenchés par le stimulus douloureux

- 1 Le stimulus douloureux initie le circuit de la douleur.
- 2 Le récepteur de la fibre nociceptive (nocicepteur) capte le signal douloureux. Un signal électrique, l'influx nerveux, se propage alors le long de la fibre nociceptive, jusqu'à la moelle épinière où il atteint une région spécifique dans laquelle le message douloureux est modulé 3.
- 3 Cette région reçoit, d'une part l'information douloureuse, et d'autre part, d'autres informations locales (par exemple de la peau...) et en provenance du cerveau 3 bis, qui vont diminuer le signal douloureux (modulation du message douloureux).
- 4 L'influx nerveux modulé emprunte alors d'autres fibres nerveuses pour rejoindre le cerveau, où il déclenche des réactions motrices, émotionnelles, végétatives (augmentation de la pression artérielle, de la fréquence cardiaque...), hormonales...
- 5 Les caractéristiques globales de la douleur (émotionnelles, cognitives, comportementales et sensorielles) sont décodées conjointement par différentes régions du cerveau pour aboutir à la douleur ressentie.

MOELLE
ÉPINIÈRE

3

Modulation
du message
douloureux :
"Gate control"

La théorie de la porte (Gate control en anglais) 3

Elle explique comment une douleur peut être modulée.

La moelle épinière contient une région spécifique pourvue d'un neurone particulier, le neurone à convergence. Ce neurone reçoit non seulement l'influx nerveux généré par le stimulus douloureux mais aussi d'autres influx nerveux activateurs ou inhibiteurs de la douleur.

Si les influx inhibiteurs sont plus importants que les influx douloureux, l'information douloureuse n'est pas transmise au cerveau : la porte est fermée ; si c'est le contraire, la porte est ouverte et l'information douloureuse est transmise.

On utilise souvent, sans le savoir, ce système de régulation : par exemple, lorsque l'on se cogne, on a le réflexe de frotter l'endroit de l'impact ; ce frottement produit un message nerveux sensoriel transmis rapidement par de grosses fibres nerveuses (les fibres sensorielles A α et A β), qui inhibe l'information douloureuse nociceptive issue du choc, ce qui soulage la douleur.

Système nerveux central

Il regroupe le cerveau et la moelle épinière.

Des molécules antalgiques naturelles : les endomorphines

Le cerveau sécrète des endomorphines, c'est-à-dire des morphines propres au corps humain : les endorphines, les enképhalines, les dynorphines. Les récepteurs sur lesquels elles se fixent sont retrouvés dans tout le système nerveux, notamment dans la partie terminale des fibres nociceptives (récepteur), d'où leur rôle supposé dans le contrôle interne de la douleur : elles peuvent fermer la porte de la douleur. Au niveau de la moelle épinière, de nombreux neurones contiennent des endomorphines.

Suite de la page 5



© AFM / L. Audinet

Les soins peuvent être source de douleurs. Signaler ces douleurs permet de les prévenir et/ou de les soulager.

des douleurs. Par exemple, l'utilisation du lève-personne nécessite de bien y positionner la personne et de la soulever sans lui faire mal, ce qui n'est pas toujours respecté.

De même, une mauvaise installation sur le fauteuil roulant favorise les douleurs d'appui et les douleurs articulaires. D'où l'intérêt d'un positionnement au fauteuil adapté et réfléchi avec des professionnels.

La douleur : en parler pour mieux la soigner

Dans les maladies neuromusculaires, dire que l'on a mal est parfois difficile. On peut penser que la douleur doit être supportée, avoir peur d'ennuyer son entourage ou d'être mal jugé ; on peut être persuadé que les médecins ne pourront pas nous soulager, parce que la douleur fait partie de la maladie ou qu'elle est liée à la prise en charge comme la kinésithérapie. On peut redouter d'avoir à prendre un traitement régulier à cause de possibles effets secondaires, d'une accoutumance, ou d'une incompatibilité avec les traitements que l'on prend déjà pour la maladie... Or, quel que soit ce qui freine notre expression, il est important d'être conscient que la douleur ne peut être prise en compte que si l'on en parle.

La souffrance morale : une douleur à part entière

La maladie elle-même, l'isolement, le rejet, tout ce qui limite l'action, ainsi que la douleur physique aiguë ou chronique, entraînent une souffrance morale. Cette souffrance peut rester masquée et ne se manifester que par des douleurs du corps. La reconnaître précocement, notamment par une écoute attentive, est

POUR INFO

Des douleurs mieux cernées chez l'enfant et l'adulte

Les études réalisées auprès d'adultes atteints de maladies neuromusculaires montrent que la douleur touche entre la moitié et les trois quarts d'entre eux. Chez l'enfant, c'est la moitié d'entre eux qui se plaint de douleurs, voire la totalité pour certaines maladies comme la dystrophie musculaire de Duchenne lorsque l'enfant marche encore.

L'une de ces études réalisée sous forme d'enquête*, soutenue par l'AFM, et dont les résultats ont été publiés en 2008, a montré que parmi 511 patients suivis en consultation pluridisciplinaire (atteints de dystrophie musculaire de Duchenne ou de Becker, de dystrophie myotonique de Steinert, de myopathie facio-scapulo-humérale, de myasthénie ou de myopathies métaboliques), 67% avaient fait l'expérience d'épisodes douloureux dans les trois mois précédant le début de l'enquête, ces douleurs étant jugées modérées à sévères. Un tiers environ des douleurs étaient chroniques. Souvent diffuses (44% des douleurs) et très souvent intermittentes (77% d'entre elles), les douleurs touchent de multiples zones du corps : d'abord le dos (rachis) et les membres inférieurs, puis le bas du dos (lombaires), les membres supérieurs, le ventre... Chez l'enfant**, on observe une localisation similaire de ces douleurs, ainsi que des douleurs aiguës et chroniques.

Les facteurs aggravant les douleurs sont surtout mécaniques (changements de position, transferts, maintien prolongé d'une position donnée, exercice physique...) chez l'adulte comme chez l'enfant.

Chez l'adulte, les douleurs ont un retentissement jugé important par les patients sur leur qualité de vie. Elles modifient les activités quotidiennes de loisir ou domestiques, la capacité à se déplacer, ainsi que l'humeur, les relations avec les autres et le sommeil.

* Pain in hereditary neuromuscular disorders and myasthenia gravis: a national survey of frequency, characteristics, and impact. Guy-Coichard C et al.. J Pain Symptom Manage. 2008 Jan;35(1):40-50.

** Pain in youths with neuromuscular disease, Engel JM et al. Am J Hosp Palliat Care. 2009 Oct-Nov;26(5):405-12.



un premier pas pour rompre le cercle vicieux qu'elle génère.



© AFM / L. Audinet

La douleur n'est pas une fatalité : en parler est un premier pas vers son soulagement.

EN PRATIQUE

Décrire une douleur avec précision

Trouver des images qui caractérisent la douleur que l'on ressent (c'est comme un étau, ça brûle à l'intérieur des membres, ça lance, ça pique...) permet au médecin de savoir à quelle catégorie elle appartient (mécanique, inflammatoire, neuropathique) et quelle en est l'origine.

Une fois la douleur évaluée, des solutions pour la soulager peuvent être proposées : suppression de la cause si c'est possible, comme corriger un mauvais positionnement, changer une aide technique inadaptée (on sait par exemple qu'un fauteuil bien adapté permet de réduire voire de supprimer certaines douleurs), prise d'un traitement médicamenteux et/ou utilisation d'autres techniques (massages, relaxation, hypnose...).

Les douleurs liées aux soins doivent toujours être signalées aux soignants afin qu'ils trouvent les moyens de les prévenir et/ou de les atténuer.

Douleur chronique : repérer les signes. La douleur chronique peut être plus difficile à déceler car elle est moins souvent verbalisée. Certains signes évocateurs doivent éveiller l'attention. Un enfant pourra l'exprimer tour à tour en se repliant sur lui-même, en ronchonnant, en manquant d'énergie, en refusant les soins, plutôt qu'en pleurant ou en criant ; une modification de son comportement doit aussi alerter. Un adulte pourra, quant à lui, être plus agressif, se replier sur lui-même s'il se sent incompris ou qu'il pense que rien ne pourra le soulager ; il pourra modifier ses habitudes de vie, restreindre sa vie sociale, être déprimé... Poser des questions judicieuses peut faciliter l'expression de la douleur.



Soulager la douleur

La nature de la douleur et ses facteurs d'entretien déterminent le choix des traitements. Les moyens de soulager la douleur sont nombreux. Ils dépendent du type de douleur et peuvent nécessiter d'associer plusieurs approches, médicamenteuses ou non.

Prévenir la douleur

Les points d'appui ou de frottement cutanés, les mauvaises positions, les efforts musculaires importants et/ou prolongés sont autant de sources de douleur qui peuvent être évitées.

L'appareillage a pour but de limiter les déformations orthopédiques et d'éviter les mauvaises positions. Il ne doit pas être douloureux, au risque de ne pas être porté et/ou d'être moins efficace.

S'il est mal adapté, il peut engendrer un mauvais positionnement éventuellement douloureux. Les appareils doivent être ajustés au mieux pour

éviter les points d'appui cutanés ou osseux. Il est important de les modifier régulièrement au fur et à mesure de la croissance de l'enfant et de l'évolution de la maladie. Le choix des matériaux de fabrication des appareils doit tenir compte des spécificités de chacun (fragilité cutanée, transpiration, ...).

Certaines douleurs qui surviennent pendant les soins (piqûres, soins d'hygiène...) ou la rééducation (kinésithérapie...), peuvent être prévenues et soulagées par l'administration d'antalgiques avant les séances, ou par l'utilisation d'autres méthodes telles que les massages.

Les traitements médicamenteux antalgiques

L'Organisation Mondiale de la Santé a classé les médicaments antalgiques en 3 paliers, selon l'intensité des douleurs qu'ils peuvent soulager.

Dans les maladies neuromusculaires, les contre-indications à l'utilisation d'antalgiques sont rares.

• **Les antalgiques de palier 1.** Ils contrôlent les douleurs nociceptives d'intensité faible à modérée. Ils agissent sur la lésion elle-même, quelle que soit sa localisation (peau, muscles, viscères, articulations).

Ce sont des antalgiques courants : aspirine, paracétamol, anti-inflammatoires non stéroïdiens (AINS, qui ne contiennent pas de dérivés de la cortisone). Ces médicaments sont en vente libre mais leur utilisation au long cours ne doit pas être banalisée : des effets secondaires existent

(gastrite, ulcère...), même s'il n'y a pas d'accoutumance.

• **Les antalgiques de palier 2.** Ce sont les opioïdes faibles : la codéine, le tramadol, l'opium... Ils agissent sur les douleurs d'intensité moyenne. Associés au paracétamol, ils sont plus efficaces. Certains de leurs effets indésirables (nausée, constipation, somnolence...) sont prévenus par une prise en charge adaptée.

• **Les antalgiques du palier 3.** Il s'agit principalement de la morphine et de ses dérivés : les opioïdes forts. La morphine agit au niveau de la moelle épinière, du cerveau et de la périphérie. Elle peut être administrée par voie orale, intraveineuse, ou localement (péridurale lors d'intervention chirurgicale ou d'accouchement).

L'auto-analgésie contrôlée est utilisée dans les douleurs aiguës : on déclenche soi-même l'injection de morphine, grâce à une pompe (un seuil limite est fixé).

Les opioïdes forts (morphine) sont des médicaments puissants prescrits dans un cadre réglementaire rigoureux. Aux doses utilisées, il n'y a le plus souvent, ni accoutumance, ni dépendance à la morphine. On



© AFM / J.M. Aragon

En matière d'antalgiques, la dose prescrite doit être respectée.

l'utilise aussi chez l'enfant, sous condition d'une étroite surveillance.

• **Les modalités d'utilisation des antalgiques** dépendent de la substance : horaires des prises et mode d'administration (localement, oralement ou en intraveineux) sont fonction de son comportement dans l'organisme, du délai et de la durée d'action de celle-ci. La dose de médicament que l'on prend - la posologie - dépend de chaque situation et doit être respectée. Augmenter la dose augmente aussi les risques d'effets secondaires et de toxicité. Quand le médicament ne

soulage plus la douleur, le médecin peut changer de substance, voire de palier.

D'autres médicaments pour soulager la douleur

Contre les douleurs neuropathiques, les médecins peuvent prescrire des antiépileptiques ou des antidépresseurs, efficaces aussi sur ce type de douleur, mais au mode d'action différent de celui utilisé dans la dépression.

Les médicaments myorelaxants et les antispasmodiques agissent sur l'hypertonie musculaire, qu'elle soit liée aux muscles (contracture,...) ou au système nerveux (spasticité).

Les médicaments anti-inflammatoires soulagent les douleurs liées à l'inflammation.

Soulager la douleur chronique

• **La neurostimulation des nerfs périphériques.** La stimulation électrique transcutanée des nerfs (TENS), permet de bloquer une sensation douloureuse neuropathique, en fabriquant des messages nerveux qui l'inhibent. Elle tire parti des mécanismes de modulation de la douleur (*gate control*). Des électrodes de surface placées sur la peau près des zones douloureuses, envoient des impulsions électriques de bas voltage (et non douloureuses) au niveau des nerfs périphériques, ce qui module la transmission du message douloureux et stimule la sécrétion d'antalgiques naturels (endorphines).

• **La stimulation médullaire,** se fait directement au niveau de la moelle épinière.

• **Les techniques chirurgicales** ont aussi leur place dans la gestion de la douleur chronique.

POUR INFO

L'effet placebo

L'effet placebo désigne l'effet bénéfique d'une substance qui ne contient aucune molécule active (de l'eau distillée, par exemple), mais qui a été présentée au malade comme un vrai médicament. Le placebo a la forme d'un médicament, sa couleur, mais pas les principes actifs. Et pourtant, il agit. Statistiquement, le placebo a un effet démontré chez environ un tiers des patients souffrant de maux divers. Son action contre la douleur a été très bien observée. Répondre à un placebo ne veut pas dire que la plainte de départ n'est pas fondée ou que la personne a un profil psychologique particulier : tout le monde peut y réagir à un moment donné, même si des facteurs individuels cognitifs, psychologiques et biologiques interviennent dans ses effets. L'organisme ne réagit pas seulement à la substance administrée, mais aussi à l'acte thérapeutique qui s'inscrit lui-même dans une relation soignant-soigné. L'espoir, les croyances et les attentes du patient face à la thérapie sont autant de facteurs jouant un rôle dans la réponse au placebo, tout comme la conviction de recevoir un traitement actif.

Des soins moins douloureux pour l'enfant

Chez l'enfant atteint d'une maladie neuromusculaire, les soins douloureux répétés peuvent entraîner une sensibilisation à la douleur, une certaine anxiété, un refus de soins... Si ces soins ne peuvent être évités, ils peuvent être réalisés avec le moins de douleur possible. Des anesthésiques locaux ont un certain effet contrairement aux médicaments de palier 1 et 2. En patch ou en crème, il faut cependant une à deux heures pour qu'ils agissent. L'inhalation de gaz Meopa (un mélange d'oxygène et de protoxyde d'azote), ainsi que la morphine peuvent être aussi utilisés. Parallèlement, la présence des parents auprès de l'enfant, l'explication à ce dernier des soins qui vont lui être faits ainsi que la diversion (lui proposer une chanson, un jeu, une histoire...) pendant leur déroulement permettent de diminuer la perception de la douleur. Il est important également d'inciter l'enfant à dire qu'il a mal quand il a mal, afin que tout soit mis en œuvre pour supprimer ou atténuer cette douleur.



Les approches non médicamenteuses

Les thérapies manuelles, l'acupuncture, les massages et la balnéothérapie avec un bain chaud peuvent contribuer à soulager la douleur, comme cela a été montré dans les maladies neuromusculaires. Le massage peut être utilisé en tant que tel ou en préparation au travail d'étirement. Les bains chauds améliorent la microcirculation et le confort. Les techniques de relâchement musculaire et de gestion du stress comme la relaxation, la sophrologie... peuvent être très utiles.

L'hypnose, en particulier, est une technique qui permet, guidé par la voix du thérapeute, d'obtenir un état de conscience modifié, associé à un état du corps particulier, avec une immobilité et une indifférence aux stimuli extérieurs en dehors de la voix du thérapeute. Cet état détendu permet d'avoir accès à un espace mental propice à la mise en image de la douleur que l'on ressent, ce qui va permettre de l'apprivoiser. L'entraînement facilite l'accès à cet espace mental ; l'autohypnose, en particulier, permet d'acquérir une certaine maîtrise de la douleur.

La prise en charge psychologique

La douleur, en particulier la douleur chronique, retentit sur l'humeur, les relations intra et extra familiales, la qualité de vie..., ce qui peut alourdir le quotidien. Parler de ses difficultés

à un professionnel de l'écoute comme un psychologue, peut aider à mieux les gérer. Le psychologue rattaché à votre consultation pluridisciplinaire peut vous accompagner ponctuellement ou sur le plus long terme, ou vous orienter vers un professionnel libéral près de chez vous. Depuis peu, et sous l'impulsion de l'AFM, un premier dispositif de soutien psychologique de proximité s'est mis en place en région Rhône-Alpes. Ce réseau nommé APIC est constitué de psychologues libéraux sensibilisés aux maladies neurologiques évolutives, et doit faciliter l'accès à une ressource psychologique pour les situations de crise.

Enfin, les centres antidouleur, dédiés principalement à la douleur chronique, sont un recours possible. Ils offrent une approche globale, pluridisciplinaire et personnalisée de la douleur.

La sophrologie m'a appris comment gérer la douleur

"Les douleurs sont pour moi une réalité quotidienne : j'ai une myopathie inflammatoire, et elles font partie des symptômes de la maladie. Je vis avec, mais je ne veux pas qu'elles m'empêchent de vivre, de travailler... Ces douleurs, plus ou moins intenses, parfois très fortes, surtout lorsque j'ai trop forcé musculairement, touchent le dos, le bassin, les hanches, les chevilles et les pieds. Ce sont des douleurs inflammatoires qui se manifestent au repos, sous forme d'élanements. C'est d'ailleurs leur présence qui a orienté le diagnostic de la maladie. Je souffrais aussi de migraines régulières et tenaces.

Je suis sous corticothérapie ; même si ça diminue les douleurs, celles-ci restent très présentes. J'utilise des antalgiques classiques comme le doliprane. Mais très vite, je me suis tournée, en parallèle, vers d'autres approches comme la sophrologie. Au début, j'ai suivi des séances une fois par mois avec un thérapeute. Entre les séances, je faisais des exercices tous les jours chez moi, explorant ce je ressentais. Petit à petit, j'ai appris comment me relaxer, comment détendre l'ensemble de mon corps ; j'ai appris, par exemple, à en visualiser certaines parties, à les associer à des couleurs spécifiques... Ces exercices de sophrologie m'ont permis d'apprendre à gérer la douleur, et aidée à avoir un meilleur mental. Les résultats sont assez rapides si on s'exerce. J'ai aussi utilisé l'hypnose. En travaillant ainsi sur moi-même, je suis parvenue à mieux vivre avec la maladie et ses symptômes, à tenir compte de ce que me dit mon corps pour mesurer mes efforts et ne pas trop forcer... à prendre les moyens d'entretenir ma souplesse et mon bien-être, en nageant par exemple. Chacun possède des ressources propres. On peut les découvrir en utilisant ces voies alternatives. Si on les active, on peut aller bien plus loin."

<http://www.afm-telethon.fr>

Centre national de lutte contre la douleur

<http://www.cnrdr.fr/Le-plan-de-lutte-contre-la-douleur.html>

Association Sparadap

<http://www.sparadrap.org>

Soutien psychologique et maladies neuromusculaires

Repères Savoir & Comprendre, AFM, 2009

Nous remercions chaleureusement toutes les personnes qui ont contribué à l'élaboration de ce document et apporté leur témoignage.



Association reconnue d'utilité publique
1, rue de l'Internationale - BP 59 - 91002 Evry cedex
Tél. : 01 69 47 28 28 - Fax : 01 60 77 12 16
Siège social : AFM - Institut de Myologie
47-83, boulevard de l'Hôpital 75651 Paris cedex 13
www.afm-telethon.fr