



Reçu le :  
5 juillet 2011  
Accepté le :  
21 juillet 2011  
Disponible en ligne  
10 octobre 2011

## La douleur dans les maladies neuromusculaires : la voie est ouverte pour une meilleure prise en charge

Pain in neuromuscular disorders: The way is open for better care

C. Guy-Coichard

*Centre d'évaluation et de traitement de la douleur, centre hospitalo-universitaire Saint-Antoine, Assistance publique-Hôpitaux de Paris, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France*

Disponible en ligne sur  

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

### Summary

The reality of pain in neuromuscular diseases, for a long time absent from their management, was confirmed in the last decade. Chronic pain affects more than two-thirds of adult patients and half of the children, with large differences between diseases, but often significant intensity. Pathophysiological mechanisms of pain are diverse and open a wide field of study: mechanical consequences of the disease, fibromyalgia-like diffuse syndromes, neuropathic pain, and pain induced by therapeutic procedures or treatments. Some factors may increase pain: loss of mobility, functional deficits, cognitive and behavioural factors, and psychological factors (such as anxiety, depression, alexithymia, denial, fatalism). The need for systematic and accurate assessment of pain often justifies a separate consultation, using not only conventional, but also specific or multidimensional tools, according to mechanisms and impact of disease and pain on the different fields of quality of life. Despite the extreme caution justified by some diseases such as myasthenia, the majority of pain syndromes must be however controlled by conventional or specific analgesic drugs or non-medicated treatments (neuropathic pain, diffuse pain syndromes, for which multimodal management protocols are accessible). While treatment may still suffer from the importance of certain beliefs, consensus, and in some cases recommendations, are gradually emerging in favour of comprehensive care, taking into account somatic aspects, but also emotional, behavioural, social, relational aspects of this multidimensional symptom.

© 2011 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Keywords:** Chronic pain, Neuromuscular, Mechanisms, Impact, Treatment

### Résumé

La dernière décennie a confirmé la réalité, dans les maladies neuromusculaires, d'une douleur longtemps absente de la prise en charge. La douleur chronique concerne plus des deux tiers des patients adultes et plus de la moitié des enfants, avec de fortes différences entre les pathologies, mais d'intensité souvent significative. Les mécanismes physiopathologiques de ces douleurs sont divers et ouvrent un large champ d'étude : conséquences mécaniques de la pathologie, tableaux diffus d'allure fibromyalgique, douleurs neuropathiques et douleurs induites par les procédures thérapeutiques ou les traitements. Certains facteurs peuvent accentuer le tableau douloureux : perte de la mobilité, déficits fonctionnels, facteurs cognitifs et comportementaux, facteurs psychologiques (tels que anxiété, dépression, alexithymie, déni, fatalisme). La nécessité d'une évaluation systématique et précise de la douleur justifie souvent une consultation spécifique, utilisant à côté des échelles classiques des outils multidimensionnels ou spécifiques, prenant en compte les mécanismes, et le retentissement de la pathologie et des douleurs, sur les différents champs de la vie quotidienne. Malgré l'extrême prudence que justifient certaines pathologies comme les myasthénies, la majorité des tableaux douloureux doit cependant pouvoir être contrôlée par les traitements antalgiques classiques ou spécifiques (douleurs neuropathiques, syndromes douloureux diffus, pour lesquels des protocoles de prise en charge multimodale sont accessibles). Si les traitements souffrent parfois encore de la prégnance de certaines croyances, un consensus, et dans certains cas des recommandations, se dégagent progressivement en faveur d'une prise en charge globale, prenant en compte les aspects

e-mail : christian.guy-coichard@sat.aphp.fr.

0242-648X/\$ - see front matter © 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.  
10.1016/j.jrm.2011.09.007 Journal de réadaptation médicale 2011;31:131-134

somatiques, mais aussi émotionnels, comportementaux, sociaux et relationnels de ce symptôme multidimensionnel.

© 2011 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Douleur chronique, Neuromusculaire, Mécanismes, Impact, Traitement

**A** l'aube de la thérapie génique et des procédés curatifs spécifiques, la douleur dans les maladies neuromusculaires commence à être évoquée et étudiée dans la littérature. Les malades et les soignants en ont témoigné depuis longtemps : les phénomènes douloureux chroniques peuvent être fréquents même s'ils ne sont pas la préoccupation principale des malades, ni de leurs médecins. Chez certains patients, la plainte douloureuse pourrait être au premier plan, susceptible de retentir sur le déficit fonctionnel existant et d'altérer la qualité de vie.

## Prévalence de la douleur chronique dans les maladies neuromusculaires

La douleur est, par essence, une expérience subjective difficile à communiquer et cela peut être source d'interprétations divergentes entre les patients et leurs thérapeutes, mais aussi, entre les enfants atteints et leurs parents [4]. La nature de la douleur, le contexte d'une affection touchant la motricité, peut conduire à une sous-estimation ou à une sous-évaluation.

Les premières études cherchant à faire un état des lieux des douleurs dans les maladies neuromusculaires datent des années 1990 ; on dispose désormais d'un corpus d'études permettant d'estimer la prévalence de la douleur chronique entre 67 % et 96 % des patients pour les maladies neuromusculaires les plus répandues chez l'adulte [1,3-5,8,10,13] ; les enfants rapportent 50 % de douleurs chroniques [4] ; ces chiffres recouvrent, cependant, de fortes différences entre les pathologies, myasthénies et dystrophies fascio-scapulo-humérales étant souvent classées comme les plus pourvoyeuses de douleurs. L'intensité est en général significative, modérée à sévère, chez l'adulte comme chez les plus jeunes, et ces caractéristiques rendent les maladies neuromusculaires comparables à d'autres pathologies chroniques réputées algogènes (arthrite, lombalgie), la douleur étant parfois vécue comme le symptôme le plus invalidant.

## Mécanismes des douleurs dans les maladies neuromusculaires

De nombreux mécanismes physiopathologiques peuvent être à l'origine de la douleur dans les maladies neuromusculaires,

mais ce champ reste grandement à explorer. Conséquences mécaniques de la dégénérescence fonctionnelle, des dystrophies musculaires, des asymétries morphologiques, des déformations rachidiennes, des contractures articulaires, les douleurs peuvent parfois réaliser un tableau diffus d'allure fibromyalgique (trouble global de la perception douloureuse se manifestant par une hyperesthésie diffuse) [3,5]. Mais certaines études tendent à mettre en évidence, aussi, d'authentiques douleurs neuropathiques (associées à des troubles sensitifs, sensations de brûlure, décharges électriques, sensibilité au chaud et au froid) ; l'apparition récente d'outils diagnostiques et de suivi plus performants devraient faciliter le diagnostic et le traitement spécifique de ces douleurs neuropathiques [6,13].

Les spécificités de l'évaluation de ces tableaux douloureux et de leur traitement doivent inciter à approfondir la recherche clinique dans ce domaine.

N'oublions pas, enfin, que les procédures thérapeutiques ou les traitements peuvent être aussi source de douleurs, facilement négligées ou niées par le thérapeute comme par le patient.

## Rôle du contexte psychosocial

Au-delà des mécanismes algogènes, certains facteurs peuvent accentuer ou atténuer le tableau douloureux ; la perte de la mobilité, les déficits fonctionnels, vont évidemment amplifier les phénomènes douloureux ; mais aussi certains facteurs cognitifs et comportementaux comme des croyances erronées (sur l'évolution de la maladie, sur les traitements), des attentes démesurées, une tendance au catastrophisme, l'usage de matériel d'assistance ou certains comportements douloureux ; à l'inverse, des techniques adaptatives performantes peuvent diminuer les interférences entre la douleur et le champ fonctionnel ou les paramètres de la qualité de vie [4,5,8,12,13].

Certaines études posent la question du lien entre la perception de la douleur chronique dans les maladies neuromusculaires et certaines caractéristiques psychologiques, comme l'alexithymie (difficulté à exprimer ses émotions) [7].

Enfin, les phénomènes douloureux perçus comme liés à la maladie neuromusculaire ou aux procédures thérapeutiques peuvent être vécus avec déni ou comme une fatalité tant par le malade que par le soignant.

Dans tous les cas, une attention particulière doit donc être portée aux facteurs psychosociaux dans la prévention et le traitement de ces douleurs et orienter vers une évaluation et une prise en charge globale, comme y sont habitués les consultations spécialisées de la douleur.

## Quelles techniques d'évaluation de la douleur ?

Les considérations précédentes nous conduisent à recommander une évaluation clinique systématique de la douleur chez les patients souffrant de maladies neuromusculaires ; à considérer la douleur comme un symptôme justifiant un interrogatoire, voire une consultation à part entière.

L'évaluation de la douleur ne doit cependant pas se contenter des outils classiques (échelle visuelle analogique, numérique ou verbale), mais inclure des outils multidimensionnels, prenant en compte le retentissement de la pathologie, et des douleurs, sur les différents champs de la vie quotidienne.

Certains outils spécifiques peuvent être utiles : le diagnostic de douleurs neuropathiques peut être porté grâce au questionnaire DN4, simple de passation et performant. Le Qif (questionnaire d'impact de la fibromyalgie) pourra permettre un suivi du retentissement d'un tableau douloureux diffus. Il faudra dans la plupart des cas une évaluation globale de la qualité de vie, à l'aide d'outils désormais validés dans les maladies neuromusculaires, comme le FIM-SR [9], le WHODAS II, bien corrélé au SF36 dans les maladies neuromusculaires [11].

## Traitements de la douleur

Plusieurs études descriptives ont mis en évidence l'absence actuelle de traitement consensuel dans les maladies neuromusculaires, mais aussi la faible prescription de certains traitements jugés efficaces par les patients [5,10] ; cela nous conduit à nous interroger sur les freins, chez les patients comme chez les thérapeutes, que certaines croyances peuvent opposer à l'efficacité thérapeutique.

La majorité des tableaux douloureux dans les maladies neuromusculaires doit pouvoir être contrôlée par les traitements médicamenteux antalgiques classiques, selon les trois paliers de l'Organisation mondiale de la santé (OMS) (et en tenant compte des procédures bien spécifiques, dans les douleurs non cancéreuses, de prescription et de surveillance des éventuels traitements morphiniques).

Les mécanismes de certaines douleurs conduiront parfois à un traitement médicamenteux spécifique : douleurs neuropathiques (pour lesquelles des recommandations existent, privilégiant les familles des tricycliques et des anticonvulsivants [14]) ; syndromes diffus d'allure fibromyalgique (pour lesquels des protocoles de prise en charge multimodale sont accessibles). L'anxiété associée devra, bien entendu, être prise en compte.

Certaines pathologies, comme la myasthénie, justifient une extrême prudence et des règles précises dans la prescription des traitements médicamenteux, en raison des interactions possibles avec la pathologie [6].

Dans tous les cas, la douleur doit être gérée comme un symptôme multidimensionnel ; cela a conduit, par exemple dans la dystrophie musculaire de Duchenne, à des recommandations de prise en charge de la douleur, l'incluant dans une démarche globale d'évaluation comme de traitement [2].

## La voie est ouverte pour un large champ d'étude au bénéfice du patient

La dernière décennie a vu asseoir fermement la réalité et la fréquence dans les maladies neuromusculaires d'une douleur longtemps absente de l'évaluation et de la prise en charge ; si la nécessité d'une évaluation systématique et précise de la douleur ne fait désormais plus doute, la multiplicité, la complexité et la relative obscurité des mécanismes justifient et ouvrent un large champ d'étude ; si les traitements restent encore empiriques et souffrent parfois de la prégnance de certaines croyances, un consensus se dégage progressivement en faveur d'une prise en charge globale des tableaux douloureux, prenant en compte les aspects somatiques, mais aussi émotionnels, comportementaux, sociaux et relationnels, de ce symptôme multidimensionnel.

## Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- [1] Abresch RT, Jensen MP, Carter GT, Kilmer DD. Assessment of pain and health related quality of life in slowly progressive neuromuscular disease. *Am J Hosp Palliat Care* 2002;19:39-47.
- [2] Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, et al. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol* 2010;9:177-89.
- [3] Delorme T, Boureau F, Eymard B, Laforêt P, Cottrel F. Clinical study of chronic pain in hereditary myopathies. *Eur J Pain* 2004;8(1):55-61.
- [4] Engel JM, Kartin D, Carter GT, Jensen MP, Jaffe KM. Pain in youths with neuromuscular disease. *Am J Hosp Palliat Care* 2009;26:405-12.
- [5] Guy-Coichard C, Nguyen DT, Delorme T, Boureau F. Pain in hereditary neuromuscular disorders and Myasthenia Gravis: a national survey of frequency, characteristics, and impact. *J Pain Symptom Manage* 2007;35:40-50.
- [6] Haroutiunian S, Lecht S, Zur AA, Hoffman A, Davidson E. The challenge of pain management in patients with Myasthenia Gravis. *J Pain Palliat Care Pharmacother* 2009;23:242-60.
- [7] Hosoi M, Molton IR, Jensen MP, Ehde DM, Amtmann S, O'Brien S, et al. Relationships among alexithymia and pain intensity,

- pain interference, and vitality in persons with neuromuscular disease: considering the effect of negative affectivity. *Pain* 2010;149:273–7.
- [8] Jensen MP, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with neuromuscular disease. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:1155–63.
- [9] Jensen MP, Abresch RT, Carter GT. The reliability and validity of a self-report version of the FIM instrument in persons with neuromuscular disease and chronic pain. *Arch Phys Med Rehabil* 2005;86:116–22.
- [10] Jensen MP, Hoffmann AJ, Stoelb BL, Abresch RT, Carter GT, McDonald CM. Chronic pain in persons with myotonic dystrophy and fascioscapulohumeral dystrophy. *Arch Phys Med Rehabil* 2008;89(2):320–8.
- [11] Leonardi M, Raggi A, Antozzi C, Confalonieri P, Maggi L, Cornelio F, et al. The relationship between health, disability and quality of life in Myasthenia Gravis: results from an Italian study. *J Neurol* 2010;257:98–102.
- [12] Miro J, Raichle KA, Carter GT, O'Brien SA, Abresch RT, McDonald CM, et al. Impact of biopsychosocial factors on chronic pain in persons with myotonic and fascio-scapulohumeral muscular dystrophy. *Am J Hosp Palliat Med* 2009;26(4):308–19.
- [13] Padua L, Aprile I, Frusciante R, Iannacone E, Rossi M, Renna R, et al. Quality of life and pain in patients with fascio-scapulo-humeral muscular dystrophy. *Muscle Nerve* 2009;40:200–5.
- [14] SFETD. Les douleurs neuropathiques chroniques : diagnostic, évaluation et traitement en médecine ambulatoire. Recommandations pour la pratique clinique. *Doleurs* 2010;11:3–21.