

Douleurs et maladies lysosomales chez l'enfant

Étude sur 60 patients

Florence Reiter¹

B. Tourniaire¹ – P.Cimerman²

¹Unité Douleur - ²CNRD

Hôpital Armand Trousseau

C.E.T.L.

22 novembre 2005

Présentation de l'étude

- Demande initiale de l'Association Vaincre les Maladies Lysosomales
 - Évaluation rétrospective sur comptes-rendus des Consultations Multidisciplinaires (CMD) Lyon Dr Guffon - Paris Dr Héron (350 patients)
 - attention accordée à la douleur et à son traitement
 - adéquation des prescriptions aux douleurs décrites
 - évolution des pratiques
- Audit sur une cinquantaine de dossiers

Audit rétrospectif : 47 CMD de 27 enfants

- 26/47 (54%) des écrits de consultations n'évoquaient pas le terme de douleur
- Sur les 21 autres consultations,
 - seules 2 CMD précisait le type, l'intensité et le traitement de la douleur du patient
 - 7 CMD concluaient l'absence de douleur
 - ⇒ données peu précises relatives à la prise en charge douleur
- Reflet des pratiques?
- Pas de réponses aux questions posées

2^{ème} étape : travail prospectif

- Présence aux CMD (oct 2004-2005) financée par bourse VML
- Élaboration d'un **entretien semi-structuré** abordant pour chaque patient
 - Douleurs liées à la maladie
 - Douleurs aux membres, dos et/ou cou (articulaires, osseuses, musculaires)
 - Mobilisation, positions, à l'effort
 - Douleurs neurogènes
 - Douleurs abdominales
 - Douleurs ORL
 - Douleurs oeso-gastriques
 - Douleurs dentaires
 - Céphalées
 - Douleurs liées aux soins : kinésithérapie, toilette
 - Pour chaque localisation douloureuse : **Intensité + fréquence**
 - Traitements utilisés - Efficacité selon les parents

Auto-évaluation

Par les enfants capables de la réaliser

- Selon l'âge cognitif
- Selon l'attention

- Échelle des visages (dès 4 ans parfois avant)
- EVA (A partir de 5-6 ans)
- Schéma du corps (Essayer dès 4 ans)

Échelle de visages¹



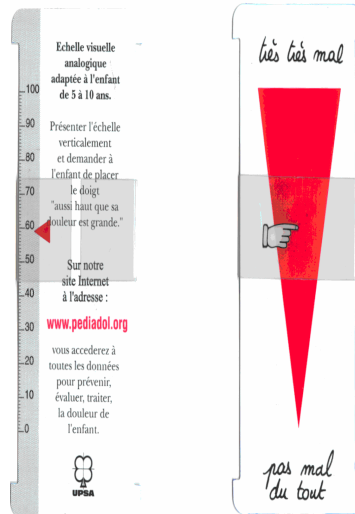
« Ces visages montrent combien on peut avoir mal. Le 1^{er} visage montre quelqu'un qui n'a pas mal du tout. Ces visages montrent quelqu'un qui a de plus en plus mal, jusqu'au dernier, qui montre quelqu'un qui a très très mal. Choisis le visage qui montre combien tu as mal. »

Ne pas hésiter à répéter à l'enfant pour vérifier s'il a compris le sens et pour qu'il « s'approprie » la consigne.

¹Hicks et al. Pain 2001; 93 : 173-83

Échelle Visuelle Analogique

- Place le doigt (curseur) comme ça te fait mal. Tout en bas c'est « pas mal du tout », tout en haut c'est « très très mal ».
- Répéter la consigne



Dessin du bonhomme - évaluation qualitative

Localisation : indiquer chaque site douloureux

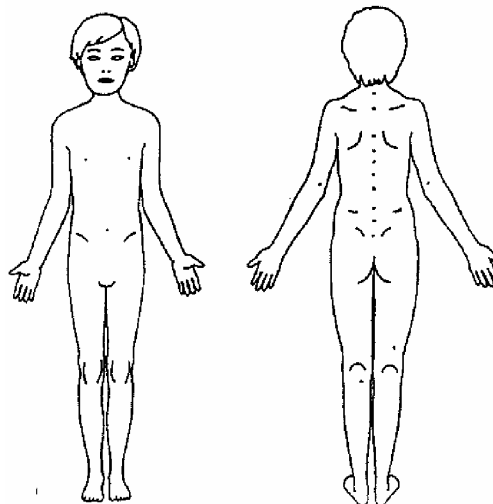
Ça fait mal : choisir la couleur correspondant à l'intensité de la douleur puis colorier la zone du corps concernée :

un peu

moyen

beaucoup

très mal



LOCALISATION : INDIQUER CHAQUE SITE DOULOUREUX

Unité Fonctionnelle d'Analgesie Pédiatrique
 Hôpital d'Enfants Armand Trousseau
 26 avenue du Dr Arnold Netter
 75571 PARIS CEDEX 12
 Tél : 01.44.73.65.19

Maladie de Hürler
 Nom : Fane et demi
 Prénom : Sandra
 Date : 14/01/2012

Ca fait mal : Choisir la couleur correspondant à l'intensité de la douleur puis colorier la zone du corps concerné

un peu
 moyen
 beaucoup
 très mal

Sandra, 7 ans ½, maladie de Hürler
 DL articulaires quotidiennes aux membres (épaules, poignets, mains, doigts) + dos ENS mère : 5/10. Pas de ttmt
 DL abdo. + vomsts quotidiens : ENS mère: 5/10. Motilium
 Céphalées au -1/mois : <5/10, AINS

Hétéro-évaluation par les parents

- Échelle Numérique Simple entre 0 (pas mal du tout) et 10 (très très mal) pour chaque douleur évoquée
- ET
- Echelle San Salvador
 - Le jour de la consultation
 - Apprentissage pour les parents des signes en cas de crise de douleur

Echelle Douleur Enfant San Salvador, Dossier de base : comportement habituel de l'enfant

■ 10 items (20 questions) comportement habituel de l'enfant

- 1 L'enfant crie-t-il de façon habituelle ? Dans quelles circonstances?
- 2 Existe-t-il des réactions motrices habituelles lorsqu'on le touche ou le manipule ? Si oui, lesquelles (sursaut, trémulations, ...) ?
- 5 S'exprime-t-il par des gémissements? Dans quelles circonstances
- 6 S'intéresse-t-il à l'environnement ?
- 9 A-t-il une motricité spontanée ? Si oui, s'agit-il de mouvements volontaires, incoordonnés, réflexes, d'un syndrome choréoathétosique?

Echelle Douleur Enfant San Salvador Grille de cotation

- Grille de cotation en 10 items (3 groupes)
 - Les signes d'appel : pleurs - mimiques...
 - Les signes moteurs : réactions de défense - protection des zones DL - accentuation troubles du tonus ...
 - Les signes de régression psychique : intérêt pour l'environnement - capacités d'interagir
- Cotation sur 40, douleur certaine ≥ 6

Echelle Douleur Enfant San Salvador 10 items en terme habituel/modification

■ Cotation

- 0 : Manifestations habituelles
- 1 : Modification douteuse
- 2 : Modification présente
- 3 : Modification importante
- 4 : Modification extrême

- Item 1 pleurs et/ou cris
- Item 2 réaction de défense coordonnée ou non à l'examen d'une zone présumée douloureuse
- Item 3 mimique douloureuse
- Item 4 protection des zones douloureuses
- Item 5 gémissements ou pleurs silencieux
- Item 6 intérêt pour l'environnement
- Item 7 accentuation des troubles du tonus
- Item 8 capacité à interagir avec l'adulte
- Item 9 accentuation des mouvements spontanés
- Item 10 attitude antalgique spontanée

Entretien semi-structuré

- Recherche avec les parents et l'enfant des douleurs : localisation+intensité+fréquence
 - Auto-évaluation
 - Echelle de visages – EVA – schéma du corps
 - Hétéro-évaluation
 - ENS parents
 - Grille San Salvador
 - Traitements utilisés - Efficacité selon les parents

Résultats

Population

- N = 60
- Age : 2 à 27 ans ;
moyenne = 9,38
ans
- 43 patients à Lyon
17 à Paris
- 30 garçons ;
30 filles
- 11 maladies
différentes

18 maladies de Hürler	1 Maladie de Sandhoff
17 maladies de Hunter	1 Ceroides lipofuscinoses
12 maladies de Sanfilippo	1 Aspartyl glucosaminurie-fucosidose
1 Maladie de Landing	2 Sialidose et galactosialidose
2 Leucodystrophie métachromatique	4 Maladie de Maroteaux-Lamy
1 maladie de Niemann-Pick	

Auto-évaluation

- Auto-évaluation (EVA-visage-schéma)
 - 15/60 complètes (25%)
 - 6/60 “partielles” (10%)
 - Schéma seul
 - Consultation trop longue pour l’enfant

Évaluation San Salvador le jour des CMD

- 45 grilles remplies San Salvador sur 60
- Moyenne: 3,29/40 [0-22]
- 8 enfants sur 45 sont douloureux le jour de la consultation (score > 6)
 - Tous avaient un traitement antalgique ; pas toujours adapté

Fréquence des douleurs +++

- 88,3% douleurs anciennes ou actuelles
- 73,3% douleurs *actuelles* intenses
 - 86% aux membres
 - 50% et/ou dos
 - 77-87% fréquentes ou quotidiennes
- > 50% douleurs mobilisations, positions
- 65% : douleurs, fréquentes et intenses à la kinésithérapie
- 18 à 26% : douleurs neurogènes (difficiles à évaluer)
- > 25 % : douleurs abdominales, céphalées, douleurs ORL fréquentes

	Hürler n=18	Hunter n=17	Sanfilippo n=12
DL anciennes/actuelles	78%	94%	94 à 100%
DL membres/dos	78%	70%	67%
DL neurogènes	17%	6%	33%
DL abdominales	22%	17%	25%
Céphalées	56%	18%	25%
DESS ≥6	2 enfants	2 enfants	2 enfants

Traitement	Antalgique 38/60	Neuro-psy 21/60	Fréquence
Paracétamol	24/38		ALD
AINS	14/38		ALD
Palier 2	6/38		ALD ou syst
Antidépresseur	4/38	5/21	syst
Anti-épileptique	6/38	3/21	syst
Myorelaxant	5/38		syst
BZD		3/21	syst

44 enfants
douloureux

16 douleurs
neurogènes

Conclusions et
perspectives

- Médecins des CMD très impliqués
- Enquête:
 - renforcement de l'évaluation et de la prise en charge
 - vigilance accrue des familles
- Traitements antalgiques efficaces peu prescrits
- Certaines molécules à « double action », prescrites, sont insuffisamment évaluées
- **Projet : collaboration**

Comment améliorer?

- Identification plus précise du type de douleur
- Adaptation des traitements antalgiques
 - palier 2
 - morphine?
 - tramadol?
 - douleurs neurogènes
- Intérêt des méthodes non pharmacologiques?
- Quelle prise en charge pour la kinésithérapie?

- Long +++
- Plusieurs temps, réévaluations
- Participation du médecin de famille
- Évaluation par la famille, recueil téléphonique?

- www.cnrld.fr
 - Douleurs liées aux soins : adultes, enfants
 - Protocoles
 - Fiches de soin
 - Aide pour études

- www.pediadol.org
 - Banque de données bibliographiques
 - Mise à jour régulière
 - Tri de l'information
 - Protocoles : traitements et évaluation