



SDRC

Syndrome douloureux régional complexe

W. Jänig, R. Schaumann, W. Vogt (éditeurs)

suvacare

Prestations et réadaptation



Table des matières

Table des matières	3
Prologue	7
Introduction	8
A Taxinomie	11
1. Introduction	13
2. Histoire de l'algodystrophie	14
3. Taxinomie de l'IASP	16
4. Le SDRC en mutation continue	17
5. Perspectives	19
B Epidémiologie, facteurs de risque et aspects économiques	23
1. Examens épidémiologiques basés sur la population	25
2. Analyse rétrospective de larges collectifs de patients	26
3. Occurrence familiale et prédisposition génétique au développement d'un SDRC	27
4. Pronostic et conséquences socio-économiques	28
5. Données de la Suva (Caisse nationale suisse d'assurance accident) sur la fréquence et les coûts du SDRC	29
C Etiologie et pathogenèse du SDRC	33
1. Introduction	35
2. Le SDRC est une maladie du système nerveux	36
3. Systèmes somato-sensoriels	38
3.1. Variations des sensations douloureuses et non-douloureuses	38
3.2. Douleur entretenue par le système sympathique	40

4.	Systèmes sympathiques de la peau	44
4.1.	Neurones cutanés vasoconstricteurs et circulation sanguine de la peau	44
4.2.	Neurones sudomoteurs et transpiration	47
5.	Rôle de l'innervation sympathique dans la genèse de l'œdème, l'inflammation et les troubles trophiques	47
5.1.	Œdème	47
5.2.	Inflammation	49
5.3.	Troubles trophiques	49
6.	Altérations somato-motrices	49
7.	Evènements déclenchant	50
8.	Douleur, cortex, motricité et altérations tissulaires	51
9.	Fondements diagnostiques et thérapeutiques du SDRC: une vision fondée sur la mécanique	52
9.1.	Critères cliniques du diagnostic	52
9.2.	Approches thérapeutiques du SDRC	54
10.	Résumé	57
D	Aspects cliniques du CRPS	61
1.	Diagnostic clinique	63
1.1.	Généralités	63
1.2.	Critères diagnostiques	63
1.3.	Symptomatologie clinique	65
1.3.1.	Douleur	65
1.3.2.	Troubles sensoriels	66
1.3.3.	Symptômes vasomoteurs	66
1.3.3.1.	Température	66
1.3.3.2.	Coloris de la peau	67
1.3.4.	Sudomotricité/Œdème	67
1.3.4.1.	Sudation	67
1.3.4.2.	Œdème	67
1.3.5.	Motricité/Trophicité	67
1.3.5.1.	Troubles moteurs	67
1.3.5.2.	Troubles trophiques	68
1.3.6.	Caractéristiques cliniques des altérations plastiques du système nerveux central intervenant dans le SDRC chronique	68
1.3.7.	Examen clinique du patient souffrant d'un SDRC	69
1.3.8.	SDRC et psychisme	70
1.4.	Sous-types du SDRC	71
1.4.1.	SDRC-1 et SRDC-2	71
1.4.2.	Formes «froide» et «chaude» du SDRC	72
1.5.	Répartition par stades et décours du SDRC	72
1.6.	Localisations du SDRC	73
1.6.1.	Epaule	73
1.6.2.	Hanche	74
1.6.3.	Genou	74
1.6.4.	Tête/Tronc	74
1.6.5.	Formes à foyers multiples du SDRC	75
1.7.	Exemples cliniques	76
1.7.1.	Premier exemple (figures 1 et 2)	76
1.7.2.	Second exemple (figures 3–5)	77
2.	Examens paracliniques	78

3.	Synthèse pour la pratique clinique quotidienne	80
E	Diagnostics différentiels du syndrome douloureux régional complexe	83
F	Troubles factices	93
1.	Introduction	95
2.	Définition, classification et épidémiologie	95
3.	Manifestations cliniques	97
4.	Troubles factices et SDRC	101
5.	Approche thérapeutique des malades souffrant de troubles factices	103
G	Traitement	107
1.	Exigences requises et buts d'un traitement efficace	109
2.	Traitement médicamenteux	111
2.1.	Douleurs faibles à modérées	112
2.2.	Douleurs intolérables	113
2.3.	Inflammation/enflure et œdèmes	114
2.4.	Allodynie et hyperalgésie	115
2.5.	Troubles trophiques, ostéopénie et immobilité	116
2.6.	Dépression, angoisse, troubles du sommeil	117
3.	Formes de thérapie interventionnelle	118
3.1.	Thérapies peu invasives	118
3.2.	Thérapies plus invasives	119
3.3.	Thérapies chirurgicales et expérimentales	119
4.	Intervention psychologique	120
5.	Récupération fonctionnelle	121
6.	Autres formes de traitement du SDRC	123
H	Expertise	125
1.	Exigences requises à l'égard de l'expert	127
2.	La reconstitution du décours	128
3.	Interrogatoire et examen clinique	128
4.	Investigations supplémentaires	130
5.	Evaluation de l'expert	130
	Références bibliographiques	135
	Liste des auteurs	169

Prologue

Le syndrome douloureux régional complexe (SDRC; dans la littérature anglo-saxonne, c'est le terme de complex regional pain syndrome, abrégé CRPS, qui est utilisé) n'est pas seulement dans son contexte clinique, mais également dans l'optique de la médecine des assurances une maladie significative aux nombreuses facettes. Elle engendre des coûts très importants: en Suisse p.ex., les coûts moyens relevés chez 702 patients qui avaient développé un SDRC dans les suites d'un accident subi en l'an 2000 se sont chiffrés à CHF 152 000 par cas et 49 % de ce collectif a été mis au bénéfice d'une rente.

Les ouvrages traitant cette entité malade susceptible d'être utilisés pour des cas d'expertises ont longtemps été denrées rares dans la littérature médicale spécialisée. En 1998, la Suva, associée à l'entreprise Novartis, a tenté de combler cette lacune en publiant une première monographie sur le SDRC (intitulée Algodystrophie, éditeurs E. Bär, M. Felder, B. Kiener). Grâce aux recherches scientifiques entreprises depuis lors, de nouvelles et importantes connaissances sur la physiopathologie du SDRC ont pu être acquises. Ce sont elles qui ont motivé un remaniement complet de cette brochure.

La Suva a en 2008 mis sur pied deux journées scientifiques consacrées au SDRC auxquelles ont participé comme orateurs de nombreux experts de renom. Il a été possible de les convaincre à participer à la rédaction de la nouvelle édition de cette monographie. La structure de la première brochure a été reprise en grande partie. Ses chapitres ont cependant tous été actualisés et, pour la plupart, rédigés par de nouveaux auteurs. Vu que les troubles factices jouent un rôle important dans le contexte du CRPS en particulier dans son diagnostic différentiel, un chapitre complet leur a été consacré. Il remplace celui des «Diagnostics différentiels» qui figurait dans l'ancienne monographie.

Nous remercions chaleureusement tous les auteurs pour leur grand engagement qui a amplement contribué à la réussite de cette monographie.

Les éditeurs

Introduction

Le syndrome douloureux régional complexe Une histoire controversée

Wilfrid Jänig, Rita Schaumann, Walter Vogt

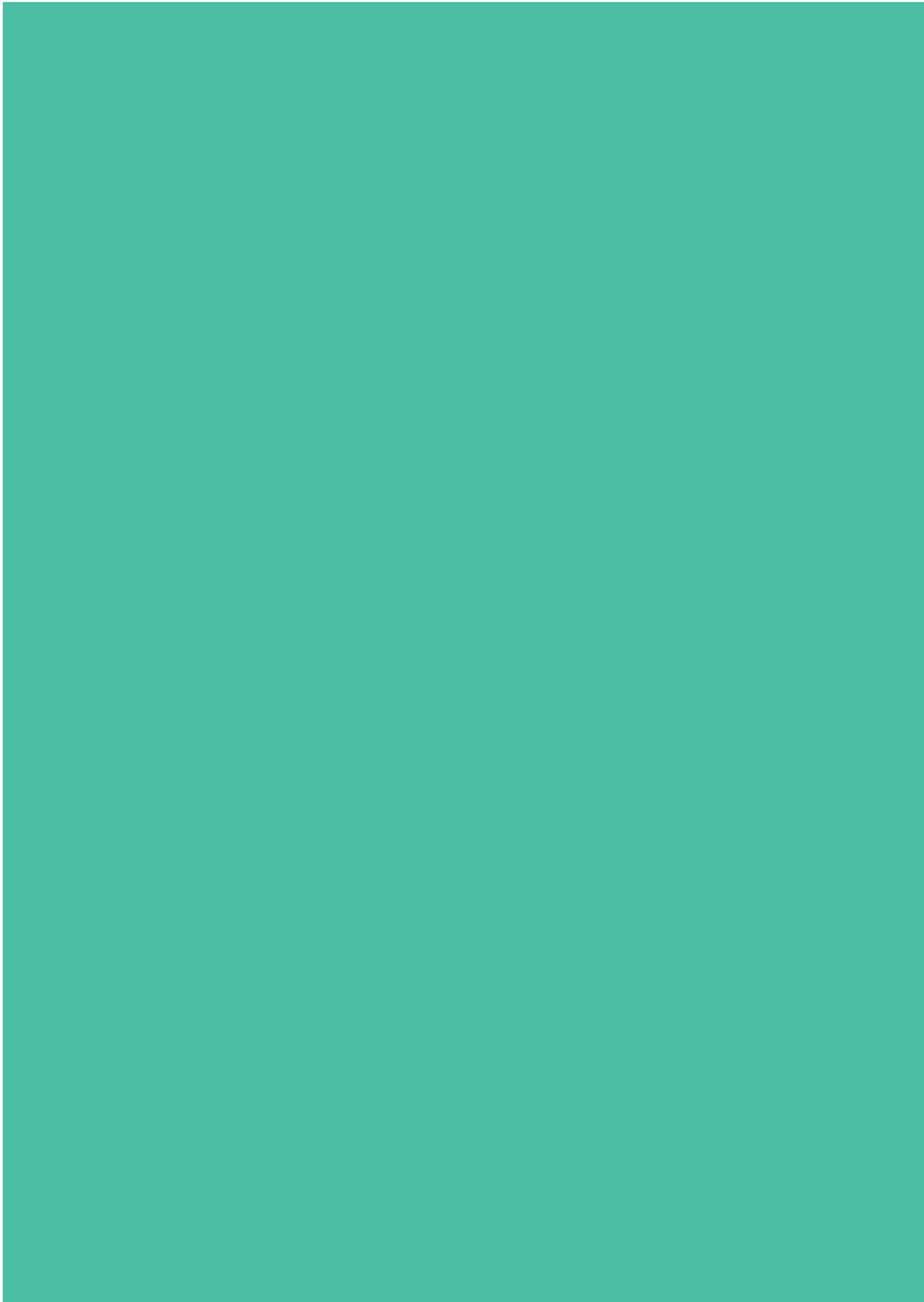
C'est à Silas Weir Mitchell que revient la primeur d'avoir clairement décrit la participation du système nerveux sympathique à la genèse des douleurs, suite aux observations qu'il avait faites chez des soldats qui avaient été victimes de blessures d'armes à feu lors de la Guerre de Sécession aux USA (Mitchell 1872). Mitchell a également marqué le terme de causalgie de son empreinte. Paul Sudeck pour sa part avait considéré que les altérations cutanées et celles intéressant les tissus somatiques profonds (les os en particulier) qui se développaient dans les suites de traumatismes des extrémités étaient de nature inflammatoire (Sudeck 1902, 1931). Le syndrome douloureux régional complexe de type I (dystrophie sympathique réflexe) porte le nom de Paul Sudeck (maladie de Sudeck, atrophie de Sudeck). Le chirurgien français René Leriche a réalisé durant la Première Guerre mondiale les premières «sympathectomies» chez des soldats français souffrant de douleurs suite à des lésions nerveuses (Leriche 1949). Ces «sympathectomies» étaient péri-artérielles sous forme d'une «dénudation et excision des plexus nerveux péri-artériels» (Leriche 1916)! Cependant, l'innervation sympathique des extrémités ne suit pas un cheminement péri-artériel. La raison pour laquelle cette intervention permettait de réduire les douleurs chez ces patients reste dès lors dubitative. Livingston, un neurochirurgien américain, a été le premier à promulguer l'idée de l'existence d'un feedback positif entre neurones sympathiques post-ganglionnaires, neurones afférents et moelle épinière, théorie qui a donné son fondement à la dite douleur entretenue par le sympathique (Livingston 1943/1957). Au chapitre 28 de la première édition de son livre *Management of Pain*, Bonica (1953) a le premier exposé de façon exhaustive et systématique quels étaient les mécanismes et le fondement clinique de la dystrophie sympathique réflexe et de la causalgie (Bonica). On ne peut que recommander la lecture des ouvrages fondamentaux de ces auteurs, non pas seulement pour des raisons historiques, mais surtout (1) parce que l'on y trouve une quantité de descriptions cliniques minutieuses et (2) parce que c'est fondé sur leurs observations cliniques que ces auteurs ont développé des idées qui n'ont en rien perdu de leur pertinence à l'heure actuelle.

Depuis plus d'un siècle, on pressent que le système nerveux sympathique joue un rôle actif dans la genèse des douleurs (qui s'inscrivent par exemple dans le contexte d'une causalgie ou d'une dystrophie sympathique réflexe). Cette suspicion se fonde essentiellement sur deux observations: (1) La douleur éprouvée dans une extrémité est associée à des dysrégulations végétatives auxquelles participe (ou devrait partici-

per) le système nerveux sympathique (dysrégulation de la circulation sanguine de la peau et production de sueur, troubles trophiques de la peau, du tissu sous-cutané et des tissus somatiques profonds). (2) Le bloc de l'activité des neurones sympathiques afférents peut induire une diminution des douleurs et des altérations qui leur sont associées, générées par les systèmes sympathique, somato-moteur et somato-sensitif (voir le chapitre C consacré à l'Étiologie et la pathogenèse du SDRC).

Quoique les patients nous aient procuré suffisamment de données cliniques et que, depuis peu, nous disposions également des résultats de mesures quantitatives, la question de savoir comment le système nerveux sympathique s'implique dans la genèse des douleurs n'a pas encore trouvé de réponse. La raison de cette ignorance est imputable à notre méconnaissance de l'organisation du système nerveux sympathique (Jänig 2006) et aux recherches réalisées dans ce domaine qui sont encore insuffisantes (Baron et al. 2002, Harden et al. 2001, Wilson et al. 2005). Un autre motif de cette méconnaissance est probablement notre réticence à évaluer les fonctions physiopathologiques du système nerveux sympathique dans un plus large contexte (Jänig & Baron 2002, 2003).

La terminologie des syndromes douloureux régionaux complexes, qui sont décrits ici, a été introduite en 1995. Cette terminologie n'implique aucun mécanisme: elle est purement descriptive et ne se fonde que sur des éléments cliniques (les symptômes et leur évolution, les examens cliniques, les mesures quantitatives effectuées chez les malades) (Stanton-Hicks et al. 1995). Les termes plus anciens impliquaient des mécanismes physiopathologiques et ils étaient utilisés de façon très imprécise. Dans la «Classification des douleurs chroniques » élaborée par l'«International Association for the Study of Pain» (IASP), la dystrophie sympathique réflexe (terme introduit à l'origine par Evans [1946a,b, 1947]) est taxée de syndrome douloureux régional complexe de type I (SDRC-1; ou de complex regional pain syndrome type I, soit CRPS-I) et la causalgie (terme propagé par Mitchell [1872]) de SDRC-2 (respectivement CRPS-II) (Jänig & Stanton-Hicks 1996, Stanton-Hicks et al. 1995). Les critères diagnostiques formulés par Stanton-Hicks et al. (1995) permettant d'identifier un SDRC ont été développés et modifiés par la suite pour accroître la sensibilité du diagnostic et d'éviter qu'il soit posé par excès (soit de créer des cas faux-positifs) (Bruehl et al. 1999, Harden et al. 1999, 2001, 2010,b).



A Taxinomie

Erich Bär, Oliver Rommel



1. Introduction

La taxinomie (ou taxonomie) a pour objet la théorie de la classification et sa pratique. Lors de la classification, des objets particuliers sont tout d'abord identifiés à l'aide de critères définis, puis ils sont attribués à la classe ou la catégorie la mieux adaptée. La médecine de la douleur requiert une classification des divers types de troubles douloureux qui sont définis de manière opérationnelle² selon des symptômes et des constatations cliniques¹ spécifiques. Chaque type de douleurs reçoit sa marque distinctive fondée sur des signes descriptifs individuels facilement compréhensibles et clairement identifiables qui s'orientent sur le tableau clinique et sur les manifestations de la maladie observables (Merskey 2007). L'utilisation de ce système est pragmatique et s'abstient de toute spéculation sur la véracité, la cause et le mécanisme de formation. Demeure en suspens la question de savoir si une maladie correspond à une entité naturelle reconnue, ou si elle correspond plutôt à une spéculation à connotation sociale. C'est la «lingua franca» (Stanton-Hicks 2001) qui est déterminante, soit celle qui permet à chacun de savoir à quel type de douleurs il est effectivement confronté.

Le présent chapitre illustre également de quel façon diverses hypothèses élaborées sur les origines et le développement d'une maladie exercent un rôle décisif sur le nom qu'on va lui donner. Ceci vaut particulièrement pour le SDRC. La variété conceptuelle et nominale se traduit par une longue liste de synonymes et d'éponymes (table 1), ainsi que par une histoire des idées développées à son sujet qui a été riche en rebondissements (table 2). À l'opposé, le nom donné influence les concepts de l'étiopathogénèse, tout comme le sens des recherches et le choix du traitement (Coderre 2011). Les théories laissent leur empreinte aux noms et les noms suggèrent des théories.

Les taxinomistes qui souhaitent classer correctement le SDRC se voient systématiquement confrontés à quatre obstacles majeurs qu'ils doivent écarter tôt ou tard:

- l'absence d'un test objectif ou d'un étalon-or standard reconnu compliquant la validation externe³ du diagnostic opérationnel;
- l'absence d'un consensus sur une étiopathogénèse uniforme excluant l'usage d'une classification causale;
- l'absence d'un consensus sur des critères diagnostiques validés et fiables⁴ (plaintes et constatations cliniques) compliquant la compréhension lorsque le SDRC est l'objet de recherches ou d'un traitement particulier;
- l'absence d'études randomisées contrôlées évitant les biais⁵ de sélection.

Algodystrophie	Syndrome épaule-main
Neuro-algodystrophie	Dystrophie sympathique réflexe
Causalgie	SDRC = syndrome douloureux régional complexe
Syndrome de Sudeck	SDRC de type I = Syndrome de Sudeck
Syndrome de Leriche-Sudeck	SDRC de type II = Causalgie
Ostéoporose transitoire	

Table 1 Synonymes/Éponymes du SDRC

2. Histoire de l'algodystrophie

On peut concevoir que l'homme a souffert d'algodystrophie depuis la nuit des temps. Ce n'est néanmoins qu'au 19^{ème} siècle seulement qu'elle a été véritablement reconnue et décrite, et qu'on lui a donné un nom. Cet état de fait justifie l'intérêt à faire un court aperçu sur l'histoire des idées qui ont été propagées à son sujet (table 2). Veldman (1993) rapporte qu'Ambroise Paré (1510–1590), chirurgien-barbier à la cour de nombreux rois de France, a été le premier à décrire un état maladif qui rappelle bien un SDRC. Au courant du 17^{ème} et du 18^{ème} siècle, des cas isolés suggérant fortement la présence d'un SDRC ont été rapportés. L'anglais John Hunter (1728–1793), fondateur de la chirurgie scientifique, s'est approfondi sur les décours de guérison variables suite aux blessures infligées par armes à feu en décrivant des états douloureux d'origine non-infectieuse de longue durée. Sir James Paget (1814–1899) a été l'un des chirurgiens anglais les plus remarquables du 19^{ème} siècle: Pour Virchow, c'est lui qui a véritablement créé la pathologie. Il avait rapporté l'observation clinique d'un patient souffrant de douleurs intolérables des doigts suite une blessure de la main. Toutefois, il avait estimé qu'elle n'était pas d'importance suffisante à ce qu'il lui attribue son patronyme, comme il le fit par la suite pour d'autres affections (Maladie de Paget, sarcome de Paget, carcinome de Paget). De l'avis de Harden et Bruehl (2003), c'est Claude Bernard (1813–1878), un physiologiste français d'exception, qui a été le premier chercheur à associer les douleurs résultant de l'algodystrophie au système nerveux sympathique autonome.

16 ^{ème} siècle	Ambroise Paré: première description (Veldman 1993)
17/18 ^{ème} s.	Descriptions de cas isolés
1794	John Hunter: complications suite à des blessures par armes à feu
1851	Claude Bernard: douleurs et système nerveux sympathique
1862	James Paget: douleurs des doigts après blessure de la main
1864	Silas Weir Mitchell: Guerre de Sécession : causalgie
1890	Jean Martin Charcot: Participation du système nerveux sympathique
1900	Paul Sudeck: atrophie osseuse inflammatoire
1916	René Leriche: névrite du sympathique
1937	René Leriche: syndrome de Sudeck-Leriche
1938	William K Livingston: théorie de la turbulence des douleurs
1944	WK Livingston: «cercle vicieux» du développement des douleurs
1944	John Doupe: 2 ^{ème} Guerre mondiale: nouvelles formes de traitement
1946	James A. Evans: Dystrophie sympathique réflexe (RSD)
1947	Otto Steinbrocker: syndrome épaule-main
1948	SS Sunderland: mécanismes de la douleur dans la causalgie
1953	John J. Bonica: théorie du sympathique; fondateur de l'IASP
1986	H Merskey: IASP: Classification des douleurs chroniques Définition de l'algodystrophie
1993	P Veldman: 829 patients. Théorie de l'inflammation.
1994	H Merskey, N Bogduk: IASP : SDRC de type I et II

Table 2 Variation des concepts

Le chirurgien américain Silas Weir Mitchell (1829–1914) qui avait été pendant un an (1851) le condisciple de Claude Bernard a traité de nombreux blessés de guerre qui souffraient de douleurs atroces après avoir été victimes de blessures par armes à feu ou par baïonnettes aux extrémités qui en outre s'étaient soldées par des lésions de nerfs périphériques⁶. Il avait acquis ces expériences comme médecin lors de la Guerre de Sécession (1861–1865). Vu le caractère de brûlures des douleurs évoquées par ces blessés, il avait appelé cette entité *causalgie*⁷. Jean Martin Charcot (1825–1893), neurologue français renommé pratiquant à l'Hôpital de la Salpêtrière à Paris a également décrit des états douloureux sévères qui s'étaient développés après des traumatismes des membres, toutefois sans lésions associées de nerfs importants. Tout comme Mitchell, il n'avait pu mettre en évidence d'agent infectieux. Comme Claude Bernard, il avait estimé que l'origine de la maladie se situait dans la sphère d'influence du système neurovégétatif.

Le terme moderne de «morbus» (maladie de) Sudeck a été propagé par Paul Sudeck (1866–1945) qui pratiquait à l'«Allgemeines Krankenhaus» de Hambourg/Eppendorf. Grâce aux rayons X que Roentgen venait d'avoir découvert, il avait pu mettre en évidence des atrophies des os d'aspect moucheté («aspect mité») au niveau des membres affectés (Sudeck 1900). Pour ce qui a trait à l'origine de cette affection, il était convaincu qu'elle était imputable à un état inflammatoire déréglé qui s'exprimait alors sous la forme d'une ostéite aseptique (Sudeck 1938, 1942). La manifestation ressemblait à s'y méprendre, tant au plan clinique que métabolique, à une septicémie localisée en périphérie sans qu'il ne soit à nouveau possible de démontrer d'agents microbiens. L'hypothèse de Sudeck est passée dans l'oubli et a végété suite au développement par des auteurs anglo-saxons de modèles impliquant le sympathique; elle a vécu un renouveau et suscité un vif regain d'intérêt il y a deux décennies environ (Veldman 1993; Oyen 1993; Goris 1998; van der Laan 1997 et 1998; Bove 2009; Jänig 2010). À l'heure actuelle, on considère que ce n'est pas le squelette, mais bien les parties molles, les fibres nerveuses périphériques (névrite) notamment, qui servent de substrat à une réaction régionale inflammatoire exubérante.

Le chirurgien français René Leriche (1879–1955) avait déjà eu cette intuition lorsqu'il avait suspecté à la base de cette maladie une névrite des fibres du sympathique (Leriche 1916). Le chirurgien américain William K. Livingston (1892-1966) s'était particulièrement intéressé aux mécanismes neuronaux générant les douleurs et avait mis en pratique les connaissances qu'il avait acquises en pratique clinique (Livingston 1938 et 1943). Il avait été parmi les premiers à pratiquer des sympathectomies à visée thérapeutique. Enfin, James A. Evans, exerçant à la Lahey Clinic à Burlington (Massachusetts), avait lui promulgué le terme de «dystrophie sympathique réflexe» qui avait persisté pendant plus de 60 ans (Evans 1947). A cette époque les cliniques américaines s'étaient livrées de vifs affrontements à propos de l'utilité clinique à réaliser des sympathectomies chirurgicales ou chimiques.

Otto Steinbrocker (1899–1987), un rhumatologue américain renommé, qui avait largement contribué aux recherches faites sur l'arthrite rhumatoïde, avait décrit en 1947 le syndrome épaule-main: celui-ci représente vraisemblablement une forme particulière de l'algodystrophie: dans ce cas, les douleurs se propagent le long du bras en direction proximale vers le moignon de l'épaule (Steinbrocker 1947).

3. Taxinomie de l'IASP

John Bonica (1917–1994), un anesthésiste américain, a fondé en 1973 à Seattle (Washington, USA) l'IASP⁸ (International Association for the Study of Pain). Il a eu l'intuition que la taxinomie pourrait jouer un rôle décisif dans le domaine de la médecine des douleurs (Bonica 1979). Pour cette raison, il a fixé comme buts essentiels de son organisation le développement de cette systématique et la propagation sur une vaste échelle d'une nomenclature cosmopolite. Howard Smith (2005) considère également qu'une taxinomie est d'une valeur inestimable pour faciliter la compréhension mutuelle entre spécialistes, pour favoriser la formation professionnelle, la recherche et le traitement optimal des malades, ainsi que pour évaluer le résultat des traitements entrepris. Toutes les personnes concernées, les cliniciens en particulier, devraient parler la même langue: Bonica (1979) a qualifié l'ancien jargon utilisé en médecine de la douleur de «Tour de Babel». La nouvelle taxinomie donne aux chercheurs même s'ils sont actifs dans différents centres médicaux la conviction qu'ils s'intéressent à un seul et même objet de recherche.

1948	ICD-5: 5^{ème} révision de l'International Classification of Diseases de la WHO (World Health Organization)
1952	DSM-I de l'APA (American Psychiatric Association)
1973	John Bonica fonde l'IASP (International Association for the Study of Pain)
1975	Florence: 1^{er} Congrès mondial de l'IASP
1979	IASP > Subcommittee of Taxonomy
1986	Merskey > Classification of Chronic Pain, 1^{ère} édition
1988	Château de Rettershof > 1^{ère} définition du SDRC
1992	ICD-10: 10^{ème} révision
1993	Orlando Florida > 1^{ère} révision: 1^{er} consensus sur le diagnostic du SDRC. La conférence d'Orlando a fourni l'impulsion décisive
1994	Merskey / Bogduk IASP Task Force on Taxonomy Classification of Chronic Pain, 2^{ème} édition
1995	Stanton-Hicks > 2^{ème} révision: SMP et SIP
1999	Vienne: Harden / Bruehl / Galer
2003	Budapest > 3^{ème} révision: consensus actuellement en vigueur sur le diagnostic de SDRC
2007	Harden / Bruehl / Stanton-Hicks / Wilson
2007	DSM-IV-RT: version actuelle

Table 3 Modification continue de la taxinomie

En 1979, le sous-comité pour la taxinomie de l'IASP a profité de l'occasion offerte par l'élaboration d'une nouvelle classification pour donner une forme opérationnelle aux diagnostics de syndromes et sous-syndromes douloureux en utilisant comme références les ouvrages existant depuis des décennies, soit l'ICD (depuis 1948) (ICD: International Classification of Diseases = CID: Code international des diagnostics) et le DSM (1968 1952) (DSM: Diagnostic and Statistical Manual) (voir table 3)⁹ (Baron).

Une des exigences pratiques de la nouvelle classification en était que les critères diagnostiques soient facilement applicables au chevet du malade. De plus, des critères d'inclusion et d'exclusion faciles à comprendre avaient été élaborés. Enfin, les diagnostics ne devaient pas être dépendants du résultat du traitement: ceci a été respecté à l'exception des symptômes SMP et SIP¹⁰ (SMP: sympathetically mediated pain and sympathetically independent pain, soit douleurs dépendantes et douleurs indépendantes du sympathique). D'autres critères et systèmes diagnostiques ont été proposés avant ou conjointement à ceux développés par l'IASP: ils ont tous l'inconvénient de n'être guère conciliables entre eux et – à l'exception des vastes études de Veldman (1993) – de n'avoir pas connu de retentissement significatif (p.ex. Sunderland 1976; Kozin 1981; Amadio 1991; Blumberg 1991; Gibbons et Wilson 1992).

En 1986, Harold Merskey, un psychiatre canadien a établi à la demande de l'IASP une première taxinomie des douleurs chroniques. Il a défini l'algodystrophie comme étant «une douleur à caractère continu localisée dans un secteur d'une extrémité, se manifestant après un trauma, fracture incluse, mais ne comportant cependant pas de lésion nerveuse significative...» (Merskey 1986; Heierli 1998).

4. Le SDRC en constante évolution

La première Conférence internationale qui a lancé et défini l'acronyme du SDRC s'est tenue en 1988 au Château de Rettershof (table 3). Depuis lors, l'IASP est à la recherche d'un consensus scientifique à l'égard du SDRC en ce qui concerne ses critères diagnostiques qu'elle soumet périodiquement à une évaluation interne et externe. En outre, la taxinomie doit être adaptée et révisée tous les 10 à 15 ans. La première version a été élaborée par un groupe de travail international sur la base d'un consensus obtenu entre divers spécialistes pratiquant la recherche fondamentale (Stanton-Hicks 1995; Merskey, Bogduk 1994; Boas 1996). On parle dans ce contexte des critères d'Orlando (table 4). Délibérément, ces critères se fondent uniquement sur des signes qui peuvent être relevés à l'examen clinique. Le SDRC a été défini selon les quatre groupes de critères suivants:

- 1) Présence d'un événement déclenchant nociceptif ou d'une cause d'immobilisation.
 - 2) Présence d'une douleur continue, d'une allodynie ou d'une hyperalgésie, douleur disproportionnée par rapport à l'évènement déclenchant.
 - 3) Présence, à un moment ou un autre, d'œdème, de troubles de la circulation cutanée ou d'une activité sudomotrice anormale.
 - 4) Le diagnostic est infirmé par la présence de toute autre condition qui pourrait expliquer autrement l'intensité de la douleur et l'importance de la perte fonctionnelle.
- Type 1: sans indice de présence d'une lésion nerveuse majeure. Type 2: avec indice pour la présence d'une lésion nerveuse majeure

Table 4 Critères diagnostiques d'Orlando pour le SDRC

Pour la première fois, l'attribut «sympathique» a été abandonné. Merskey (2005) a commenté cette décision en remarquant qu'on ne pouvait en aucun cas répondre, fondé sur une classification, à la question suivante: «Qu'est-ce qu'une dystrophie sympathique réflexe, si on songe qu'elle n'est ni un réflexe, qu'elle n'est ni sympathique, et qu'elle n'est ni systématiquement dystrophique?».

Peu après leur publication, les critères d'Orlando ont été modifiés (Stanton-Hicks 1995; Harden 1999) dans la mesure où l'œdème, la circulation cutanée et la sudation n'ont plus été inclus dans le critère 3; de plus, la récolte de ces symptômes n'a plus été effectuée sur la seule base de l'anamnèse. Galer (1998) a constaté que 40 % de ses malades souffrant d'une neuropathie diabétique satisfaisaient aux critères du SDRC si le 4^{ème} critère d'Orlando, qui exclut justement la neuropathie diabétique, n'avait pas existé. Bruehl (1998) a, à l'aide d'une analyse factorielle des constituantes, constaté que les troubles vasomoteurs (température cutanée, coloris de la peau) n'allaient statistiquement pas de pair avec les troubles sudomoteurs et l'œdème. De plus l'analyse par clusters avait démontré qu'un vaste groupe de critères, incluant les troubles moteurs et trophiques (faiblesse musculaire, trouble de la mobilité, tremblement, dystonie, limitation de la mobilité ainsi que troubles trophiques de la peau et des phanères) avait été négligé lors de l'application des critères de l'IASP. Par ailleurs, Reinders (2002) a constaté que les critères du SDRC promulgués par l'IASP n'étaient que rarement utilisés dans la littérature spécialisée. En outre, les mandataires de patients et d'invalides ont déclenché une polémique vu leur crainte que les critères d'Orlando ne soient par trop restrictifs et qu'ils soient utilisés au détriment de leurs clients: toutefois, c'est bien l'inverse qui s'était produit, la spécificité médiocre des critères d'Orlando entraînant un excès de diagnostics de SDRC. Bruehl (1999) et collaborateurs avaient d'ailleurs observé dans le cadre d'une vaste étude multicentrique que le diagnostic de SDRC n'était correct que chez 40 % des patients, ce qui les avait motivés à distinguer entre groupe SDRC et groupe non-SDRC¹¹.

Galer (1998), Harden (1999 et 2005) et Bruehl (1999) ont dans le cadre de validations empiriques découvert que si les critères d'Orlando disposaient d'une très bonne sensibilité de 0.94, leur spécificité de 0.36 seulement était quant à elle très médiocre (tab. 5). Ce groupe d'auteurs a tout d'abord regroupé les signes cliniques (plaintes et constatations) dans trois catégories distinctes (sensorielle, vasomotrice, sudomotrice/œdème) puis en a rajouté une quatrième (motrice/trophique). Chaque catégorie a par ailleurs été divisée en plaintes somatiques (*symptoms*) et en constatations cliniques (*signs*). Il en a résulté deux fois quatre critères. Le diagnostic doit obéir à des règles strictes:

1. Douleurs continues disproportionnées par rapport à l'évènement déclenchant
2. Existence d'au moins un symptôme (trouble subjectif) dans de 3 des 4 catégories
3. Existence d'au moins un signe (constatations cliniques) dans de 2 des 4 catégories
4. Il n'y a pas d'autre diagnostic hormis celui de SDRC susceptible d'expliquer les douleurs

Table 5 Diagnostic du SDRC selon les critères de Budapest

(Budapest 2003, modifié selon Harden, Bruehl, Stanton-Hicks, Wilson 2007)

Ces modifications ont permis d'obtenir une bonne sensibilité de 0.85 et une spécificité acceptable de 0.69¹². Les critères de recherche ont eux même atteint des taux respectifs de 0.70 et de 0.94 suite au renforcement du 3^{ème} critère par la règle de décision: un symptôme dans chacune des quatre catégories (Harden 1999 et 2007) (table 6). Bruehl (1999) a pu d'ailleurs démontrer que sensibilité et spécificité dépendent fortement des règles de décision, outre le choix et la classification combinatoire des symptômes et des signes.

Au chapitre D de cette publication, Oliver Rommel reprendra les «critères de Budapest» dans leur texte d'origine, raison pour laquelle nous omettons de les énumérer ici. Rommel cite en outre la toute récente étude de validation de Harden et collaborateurs (2010a) qui a révélé une bonne sensibilité de 0.99 et une spécificité de 0.68 (table 6). Pour cette raison, on peut se passer des critères de recherche.

Criterion Types	Symptoms for diagnosis	Signs required for diagnosis	Sensitivity	Specificity	
Merskey, Bogduk 1994 [1] Clinical	Orlando, IASP No differentiation		1.0	0.41	
Harden 1999[2] Clinical Research	Proposed new	Criteria			
		3 4	2 2	0.85 0.70	0.69 0.96
Harden 2010 [3] Clinical Research	Budapest	3 4	2 2	0.99 0.78	0.68 0.79

1 Merskey H, Bogduk N. Classification of Chronic Pain: Description of Chronic Pain Syndromes and Definitions of Pain Terms, 2nd edition. Seattle, WA :IASP Press 1994

2 Harden RN, Bruehl SP, Galer BS, Saltz S, Bertram M, Backonja M, Gayles R, Rudin N, Bhugra MK, Stanton-Hicks M. Complex regional pain syndrome: are the IASP diagnostic criteria valid and sufficiently comprehensive? Pain 1999;1(1-2):147-154

3 Harden RN, Bruehl SP, Perez RS, Birklein F, Marinus J, Maihöfner C, Lubenow T, Buvanendran A, Mackey S, Graciosa J, Mogilevski M, Ramsden C, Chont M, Vatine JJ. Validation of proposed diagnostic criteria (the «Budapest Criteria») for Complex Regional Pain Syndrome. Pain 2010;150(2):268-274

Table 6 Sensibilité et spécificité : selon Harden 1999 et 2010a, basées sur les critères de Budapest

En pratique clinique où l'on souhaite dans la mesure du possible traiter chaque cas de véritable SDRC le plus rapidement possible, on peut en effet renoncer aux critères de recherche. Cependant, en recherche, une spécificité de 0.68 peut s'avérer approximative alors qu'elle est certainement insuffisante dans le domaine de l'expertise: en effet, dans ce contexte particulier, tous les faux-négatifs doivent être identifiés et exclus dans la mesure du possible, car ils doivent être appréciés au plan médico-légal selon d'autres critères que les vrais positifs. C'est pour cette raison qu'il faut accorder dans le domaine de l'expertise la préférence aux critères de recherche de 1999 comportant la spécificité de 0.94 la plus élevée.

5. Perspectives

Afin de permettre aux patients souffrant, des suites d'un évènement dommageable, d'un syndrome douloureux de l'appareil locomoteur l'accès à un diagnostic fiable et à un traitement efficace, il est nécessaire d'adapter périodiquement la taxinomie correspondante à l'état actuel des connaissances: ceci nécessite des contrôles, des vali-

ditions et des révisions critiques répétitifs suivis des adaptations, précisions et extensions nécessaires. Ce processus continu a trouvé son essor en 1993 dans le cadre d'un petit groupe de consensus réunissant des spécialistes éminents de recherche fondamentale: dans un premier temps, on n'a tenu compte de leurs propositions que de manière éparse et hésitante. La situation s'est modifiée lorsque la nouvelle taxinomie fit preuve de son utilité. Elle s'est alors disséminée dans le monde entier.

De nombreuses questions devront à l'avenir être encore éclaircies, dont voici une petite sélection:

- La classification actuelle comporte une structure dichotomique (oui/non) qui exclut pratiquement toute collecte de différences individuelles quant à la sévérité et la labilité des constatations cliniques et des doléances. Pour cette raison, on s'interroge de quelle manière on pourrait enregistrer de façon continue les variations d'intensité des symptômes dans l'évolution de la maladie de telle façon à ce qu'à tout moment, il soit possible d'en apprécier la sévérité et le degré d'activité. C'est pour cette raison que Harden et collaborateurs ont développé un score de sévérité du SDRC (CRPS Severity Score [CSS]) (2010b).
- Il serait intéressant dans ce contexte de savoir de façon conclusive s'il est possible de discerner durant le décours à long terme du SDRC des stades évolutifs de la maladie et dans quelle mesure la symptomatologie se modifie en conséquence.
- Un consensus sur l'étiopathogénie du SDRC aurait un bénéfice certain tant sur le développement d'un traitement causal efficace que sur la taxinomie: son obtention est actuellement encore imprévisible.
- Demeure litigieuse la question de savoir quelle est la définition caractéristique d'un «*major nerve*» (soit d'un nerf d'une certaine taille) permettant alors d'opérer une claire distinction entre les types I et II du SDRC (Harden 2005). Marinus (2011) remarque que le SDRC qui se développe après une fracture ou une opération est taxé de type I quoique dans ces deux contextes, des nerfs périphériques soient lésés. Où se situe la frontière entre nerf de calibre plutôt fort et plutôt faible? Cette question est de haut intérêt pratique: quand ose-t-on parler d'un SDRC de type I?
- Quelle classification taxinomique doit-on donner aux cas de SDRC observés régulièrement où les patients n'éprouvent aucune douleur (Eisenberg 2003)? Dans la série de Blumberg et Jänig (1994), on en recensait 25 %: ils souffraient de douleurs évoquées (lors du mouvement de la main p.ex.). Quels critères de classification de la table 5 sont applicables à ces malades? Prenant en considération ces cas, Van der Laan a proposé d'utiliser l'acronyme de syndrome dysfonctionnel régional complexe (complex regional dysfunction syndrome) (1997b), sans que ce terme ne connaisse de propagation.
- Il serait souhaitable d'introduire également pour la taxinomie des douleurs chroniques des axes supplémentaires comme tel est depuis longtemps le cas pour les diagnostics psychiatriques (DSM: Diagnostic and Statistical Manual of Mental Disorders): inclure – hormis l'évaluation du trouble clinique – p.ex. le traitement des informations sur les symptômes somatiques d'accompagnement (comorbidités), les contextes psychosociaux actuels anormaux ainsi qu'une évaluation globale de l'adaptation psychosociale et des modalités du handicap.

1 Les termes anglais de symptoms et de signs ont des traductions françaises variables: «les symptômes» ont une connotation tant subjective qu'objective alors que les «symptoms» anglais prennent plutôt en compte les troubles maladiques subjectifs récoltés à l'anamnèse. Les signs en revanche sont décelables lors de l'examen clinique de façon objective et intersubjective raison pour laquelle on peut les traduire par constatations cliniques ou anomalies cliniques (v. Rommel).

2 On conçoit sous le terme de définition opérationnelle ou d'opérationnalisation l'affectation de caractéristiques récoltées de façon empirique (interrogatoire, observation) à une construction théorique (objet classifié, diagnostic ou trouble de la santé en l'occurrence).

3 La validité éprouve le degré d'accord entre le diagnostic opérationnel et l'objet classifié. La validation interne et logique éprouve la consistance du contenu des caractéristiques et des critères. La validation externe éprouve, fondée sur des critères externes (dans le meilleur des cas d'un «gold standard»), dans quelle mesure la définition opérationnelle reflète effectivement l'objet classifié. En résumé: la validité éprouve si l'on mesure effectivement ce que l'on a l'intention de mesurer.

4 À l'encontre de la validité, la fiabilité signifie la fiabilité? l'authenticité? l'exactitude d'une méthode diagnostique.

5 Un biais de sélection décrit le fait que la sélection d'un participant à une étude ne se fait pas fortuitement, mais qu'elle est influencée par des caractéristiques significatives des participants et par des intérêts des personnes qui procèdent à l'étude.

6 Mitchell a traité des soldats réguliers de l'Union qui avaient été touchés par des projectiles de gros calibre à basse énergie tirés par des confédérés qui engendraient fréquemment des blessures de troncs nerveux périphériques (le plus souvent le nerf médian et le grand nerf sciatique).

7 Mitchell (1872): Apparition aiguë d'une dilatation des vaisseaux périphériques des mains et des pieds associée à des attaques de douleurs de type de brûlures. Doigts et orteils rougissaient au niveau des phalanges distales et des lits unguéaux et enflaient, les veines superficielles se remplissaient. La perception périphérique de changements de température était amoindrie. Le froid agissait comme modérateur et la chaleur

comme stimulateur des douleurs. Intensité la plus marquée au niveau des orteils. Répartition égale entre les deux sexes. Apparition la plus fréquente chez des sujets d'âge moyen. Origine de la maladie inconnue.

8 IASP = International Association for the Study of Pain. Elle a été fondée en 1973 par John Bonica. Son siège est à Seattle (WA-USA).

9 ICD = International Classification of Diseases and related health problems, éditée par l'OMS (WHO: World Health Organization) à Genève. DSM = Diagnostic and Statistical Manual, édité par l'APA (American Psychiatric Association).

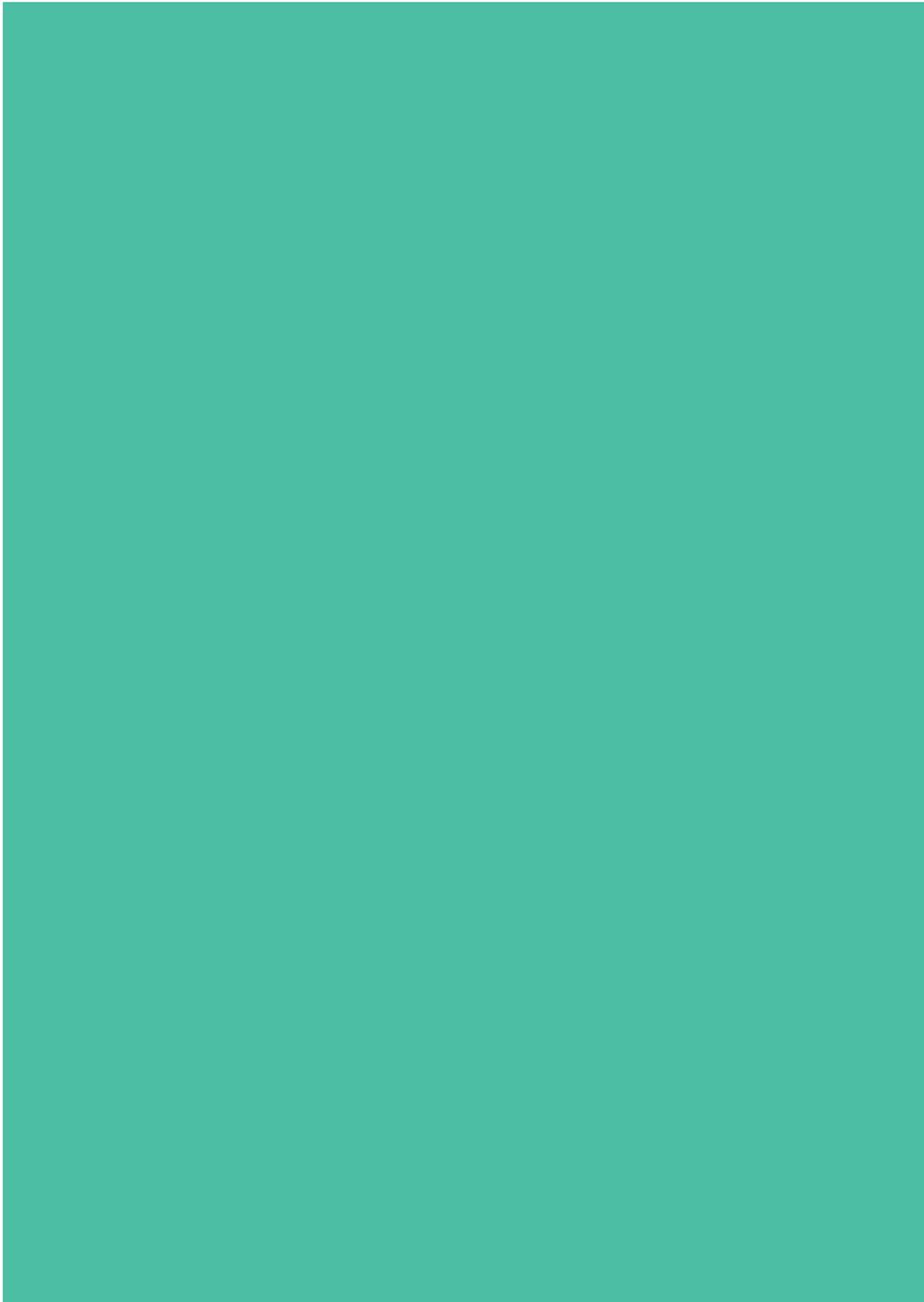
10 SMP = Sympathetically Maintained Pain et SIP = Sympathetically Independent Pain dépendent du résultat – positif ou non – d'un bloc sympathique. Stanton-Hicks (1995) a défini le SMP comme étant une «douleur qui est entretenue par l'innervation sympathique efférente et par les catécholamines en circulation.» Les deux acronymes n'ont plus leur place selon les critères actuels.

11 La convention de Budapest de 2003 actuellement en vigueur s'est également vue contrainte d'introduire un sous-type à savoir le SDRC NOS signifiant: not otherwise specified. Ce sous-type de SDRC ne satisfait que partiellement aux critères du SDRC (Harden 2005 et 2007).

12 La sensibilité d'une méthode diagnostique exprime la faculté de reconnaître effectivement des malades comme étant malades (en conséquence: taux de vrais positifs). La spécificité exprime la faculté d'identifier des sujets en bonne santé comme l'étant effectivement (en conséquence: taux de vrais négatifs). Le calcul de ces données s'effectue à l'aide du dit tableau de contingence.

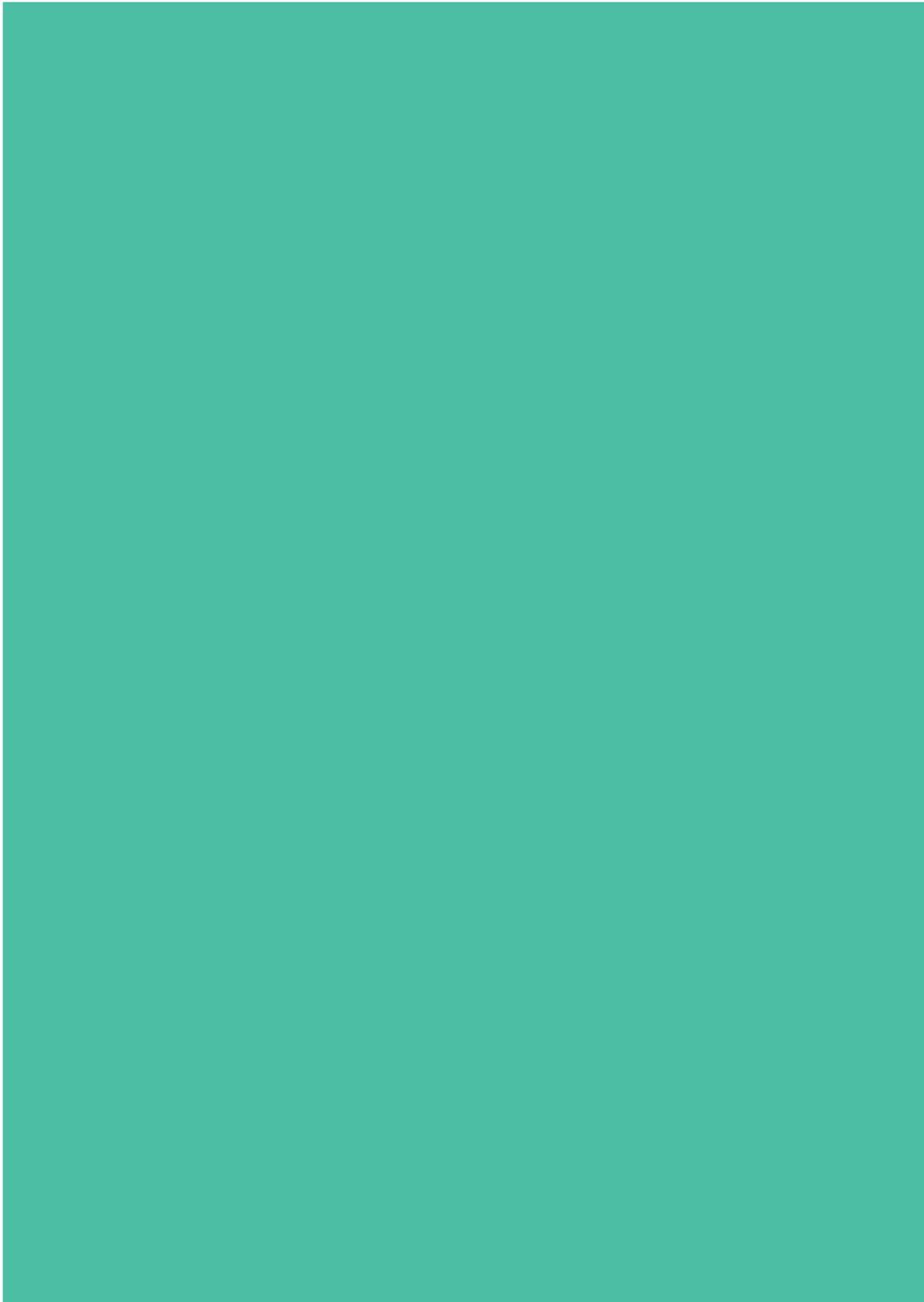
	Malades	Sujets en bonne santé
Sensibilité = taux de vrais positifs $a / (a + c)$	Vrais-positifs a	Faux-positifs b
Spécificité = taux de faux-positifs $d / (b + d)$	Faux-négatifs c	Vrais-négatifs d

Table 7 Tableau de contingence



B Épidémiologie, facteurs de risques et aspects économiques

Oliver Rommel, Walter Vogt



L'état des données épidémiologiques sur le SDRC est contradictoire quoiqu'au courant de ces dernières années, des études de population générale (Sandroni et al. 2003; de Moos et al. 2007) et fondées sur Internet (Sharma et al. 2009), ainsi que des analyses rétrospectives de vastes séries de cas (Choi et al. 2008; Allen et al. 1999; Veldmann et al. 1993; Schwartzman et al. 2010) aient été publiées. Plusieurs facteurs sont en cause: le SDRC est un syndrome dont les signes cliniques (douleur, œdème, trouble de la mobilité, etc.) peuvent également être observés durant la phase précoce de la guérison «normale» d'une fracture; la transition vers le SDRC est fluctuante, qualifié qu'il est par l'importance et la persistance des symptômes (Schurman et al. 2000). Il n'existe pas d'accord sur la question de savoir après quel délai suite à une blessure on peut diagnostiquer un SDRC et l'on ne dispose pas d'examen paracliniques qui permettent de confirmer indubitablement le diagnostic (Schurman et al. 2007). C'est pour cette raison que les critères diagnostiques cliniques sont d'une importance cruciale. Ceux-ci sont toutefois éprouvés de manière controversée car ils expriment surtout le résultat de consensus entre experts et ne se fondent pas sur des données fondées sur l'évidence. La symptomatologie clinique, d'expression variable de cas en cas et qui se modifie au décours de la maladie rend ardue la pratique d'études épidémiologiques.

Quoiqu'existent depuis plus de 100 ans des descriptions cliniques exhaustives du syndrome, le SDRC a toujours fait l'objet de discussions. Il a été ignoré, ou son existence a été mise en doute par de nombreux médecins. Si l'on prend en compte l'arrière-plan formé par des troubles majeurs apparaissant des suites de blessures banales et leurs conséquences socio-économiques, on comprend alors les motifs du débat critique. Ce différend a eu toutefois comme conséquence que pendant des décennies ont coexisté différentes dénominations alors que les critères diagnostiques n'étaient pas unitaires. Par voie de conséquence, divers critères diagnostiques ont été utilisés dans les études épidémiologiques, les critères de l'IASP de 1984 (Allen et al. 1999), les critères de SDRC peu spécifiques de 1999 (Sandroni et al. 2003; de Moos et al. 2007) ou les critères plus spécifiques de Harden-Bruehl de 2007 p.ex. (Sharma et al. 2009), ce qui perturbe la comparaison des résultats.

1. Etudes épidémiologique en population générale

On dispose de données de population générale des USA et des Pays-Bas. Aux USA, la région d'Olmsted aux environs de Rochester comportant environ 100 000 habitants a été étudiée. Les soins médicaux y sont assurés essentiellement par la Mayo-Clinique et l'Olmsted Medical Group. Ceci a permis d'effectuer une récolte de données relativement complète (Sandroni et al. 2003). Etonnamment, les examinateurs n'ont découvert dans les dossiers des malades que 74 cas de SDRC et de ce fait calculé une faible incidence (nombre de nouvelles maladies/nombres d'individus) de 5,4 par 100 000 personnes années, ainsi qu'une prévalence (nombres de personnes affectées à un moment donné) de 20,57 par 100 000 habitants. Le rapport femmes/hommes de 4:1 et l'âge moyen des malades de 46 ans étaient comparables aux données rapportées dans d'autres études. Le taux de guérison élevé de 74 % à un an était surprenant. Seul 11 % des patients souffrant de SDRC faisaient part d'un handicap à

long terme à leur poste de travail. Un taux de rémission similaire avait également été retrouvé dans l'étude prospective de Zyluk (1998): 30 patients souffrant d'un SDRC posttraumatique n'ayant bénéficié d'aucun traitement avaient été suivis. Chez 26 d'entre eux, une disparition complète des altérations végétatives et dystrophiques avait été observée (Zyluk 1998).

Les auteurs d'une étude néerlandaise (de Mos et al. 2007) ont recherché tous les malades porteurs d'un diagnostic de SDRC en se fondant sur les données centralisées de 600 000 patients. Afin d'identifier les porteurs d'un SDRC, ils ont utilisé divers critères diagnostiques et ont recueilli en outre l'avis des médecins traitants et celui de spécialistes. Ici, une incidence de 26,2 pour 100 000 personnes années, soit 4x plus forte que celle dans l'étude américaine, a été chiffrée. Le nombre des cas de SDRC diagnostiqués (86 %) par les spécialistes néerlandais était nettement plus élevé que dans l'étude américaine de Sandroni (19 %) ce qui, hormis les critères diagnostiques différents utilisés, semble être le motif principal à ce nombre plus élevé de patients. Des examens de contrôle des patients de l'étude néerlandaise ont également dévoilé que le pronostic du SDRC était bien plus sombre que celui suggéré par l'étude d'Olmsted. Le meilleur pronostic rapporté dans l'étude américaine a été imputé par les auteurs néerlandais aux différences de système de sécurité sociale existant entre les USA et les Pays-Bas (malgré leur SDRC, les patients américains travaillent vu l'absence d'une couverture d'assurance), alors que les auteurs américains ont eux attribué leurs meilleurs résultats aux infrastructures de soin centralisées et de bonne qualité existant dans la région d'Olmsted.

Une autre étude américaine s'adressant elle à des questions épidémiologiques a utilisé un portail Internet pour patients souffrant de SDRC et exploité les données anamnestiques de 888 patients souffrant de SDRC. Seul 21 % de ces patients ont fait état d'une rémission, 80 % ont décrit une extension des symptômes; 62 % étaient en incapacité de travail et avaient reçu un dédommagement financier, ou alors, ils étaient en contentieux juridique. Il faut mettre ici l'accent critique sur le fait qu'un portail Internet est plus fréquemment utilisé par des personnes concernées présentant des décours réfractaires aux traitements ou par des groupes d'aide à l'entraide: s'opère ainsi une sélection négative, les cas de maladie aux décours bénins et favorables sont sous-représentés.

2. Analyse rétrospective d'importants collectifs de patients

Au fil des ans, de nombreuses études analysant rétrospectivement de vastes séries de cas ont été publiées. Ces études ont été généralement faites dans des centres de traitement spécialisés où les patients réfractaires aux thérapies avaient été adressés. Le délai passé jusqu'à la prise en charge dans le centre spécialisé s'élevait dans deux études à 30 mois avec parfois jusqu'à 5 traitements antérieurs préalables (Allen et al. 1999; Choi et al. 2008), raison pour laquelle ici aussi les décours banals sont certainement sous-représentés.

Tant dans les études européennes qu'américaines, il a systématiquement été démontré que les femmes sont plus fréquemment affectées que les hommes (f:h 2-4:1). En

revanche, dans une étude coréenne, les hommes étaient plus fréquemment touchés (f:h 4,5:5,5), les auteurs imputant ce phénomène au service militaire obligatoire comportant un risque élevé de blessures (Choi et al. 2008). Le développement d'un SDRC des suites d'une blessure a le plus fréquemment été observé chez des employés des industries du service (56 % des patients) (Allen et al. 1999). Concernant l'âge de manifestation, le SDRC culmine entre 40 et 50 ans, quoiqu'il puisse également se développer chez des enfants. Dans ce cas, il apparaît le plus souvent chez des filles âgées de 12 ans: au plan clinique, les extrémités inférieures sont le plus souvent affectées; une forme évolutive primaire «froide» est observable (Tan et al 2008; Kachko et al. 2008).

La cause la plus fréquente de développement d'un SDRC est un traumatisme; cependant, dans 6 à 10 % des cas, le syndrome se développe spontanément (Veldman et al. 1993; de Mos et al. 2007; Allen et al. 1999). Dans certaines études, les extrémités supérieures étaient le plus souvent atteintes (Veldmann et al. 1993; Sandroni et al. 2003) et les extrémités inférieures dans d'autres (Allen et al. 1999; Choi et al. 2008). Une autre cause de développement d'un SDRC peut être un infarctus du myocarde, avec mention, dans des études anciennes, d'une fréquence allant jusqu'à 10 % (Casale et al. 1989). Il faut relever toutefois qu'aucune étude pertinente récente utilisant des directives diagnostiques modernes n'a été effectuée depuis lors. Le développement d'un SDRC a été observé chez 12 à 48 % des patients ayant subi une attaque d'apoplexie et souffert dans ses suites d'une hémiparésie, le SDRC étant plus fréquent chez les malades souffrant d'une paralysie sévère avec sublucation de l'épaule, raison pour laquelle une irritation du plexus est envisagée à son origine (Kocabas et al. 2007; Geurts et al. 2000).

En cas de blessures, les données concernant la fréquence de développement d'un SDRC suite à une fracture, une distorsion ou une opération sont extrêmement variables. Dans la plus vaste étude publiée jusqu'alors par Veldman et al. (1993), une incidence de 1–2 % après fractures est rapportée. Dans des études prospectives, la fréquence de développement d'un SDRC après fracture distale du radius a été chiffrée entre 7 à 35 % (Atkins et al. 1990; Gradl et al. 2003). Dans une étude lors de laquelle des patients souffrant de SDRC après fractures du radius ont été revus après 10 ans d'évolution, les critères diagnostiques du SDRC étaient encore satisfaits chez 10 % d'entre eux (Warwick et al. 1993).

3. Incidence familiale et prédisposition génétique au développement d'un SDRC

Une anamnèse familiale positive a été taxée par de nombreux auteurs de facteur de risque du développement d'un SDRC. Les patients présentant une anamnèse familiale positive étaient plus jeunes lors de l'apparition de la maladie (33 ans) et souffraient de symptômes plus sévères que les patients souffrant d'un SDRC sporadique; de plus existait une coïncidence avec la migraine (de Rooij et al. 2009; Shirani et al. 2010). Dans l'étude de de Rooij, l'incidence de manifestation familiale d'un SDRC s'élevait à 16 % et à 6 % dans l'étude de Shirani. Il n'a pas été possible jusqu'à présent d'identifier une séquence héréditaire (Shirani et al. 2010). Si l'on considère l'en-

semble du collectif des patients souffrant d'un SDRC, on constate que n'existe pas de risque accru pour les frères et sœurs à développer cette même affection. Cependant chez les jeunes patients, ce risque est plus élevé que chez les plus âgés, ce qui peut être évocateur d'un facteur de risque génétique. Dans diverses études, une typisation de l'antigène HLA a été associée au SDRC (Mailis et al. 1994; Kemler et al. 1999). Une incidence accrue du HLA-DQ1 et du HLA-DR13, ainsi qu'un doublement de l'incidence du HLA-A3 et du HLA-B7 ont été décrits chez des patients souffrant de SDRC. Chez des patients souffrant de SDRC et de dystonie, on a investigué divers gènes significatifs qui sont impliqués dans l'étiologie d'autres dystonies sans qu'il ne soit possible d'identifier d'éventuelles mutations (Gosso et al. 2010).

Ces données soutiennent l'hypothèse que le SDRC peut avoir une incidence familiale accrue et qu'il peut avoir chez certaines familles un fondement génétique.

4. Pronostic et conséquences socio-économiques

Comme on l'a signalé, le pronostic des patients souffrant d'un SDRC dans l'étude américaine en population générale de Sandroni et al. comportant un taux de guérison de 74 % à un an était favorable. Dans les études rétrospectives, le pronostic s'assombrissait nettement : dans une étude de Schwartzmann (656 patients; durée de maladie de 1 à 46 ans), les troubles de la sensibilité (intensité des douleurs, hyperalgésie) et les altérations autonomes (enflure, asymétrie de la température, discoloration, hyperhidrose) avaient tendance à se péjorer sur une période de 15 ans et il y avait extension des symptômes. Il n'y avait aucune rémission spontanée dans ce collectif; 81 % des patients avaient été en arrêt de travail temporaire et 54 % en arrêt de travail durable. Il faut relever toutefois que les résultats de cette étude sont fondés sur un questionnaire adressé aux patients et non pas sur des examens cliniques. Tant dans les études de Veldman (1993) que de Galer (2000), la majorité des patients présentait à un an d'évolution une symptomatologie inchangée. Tel était également le cas après une évolution de 3 à 9 ans après le début de la maladie dans les études de Geertzen (1998) et de Vaneker (2006). Dans l'étude néerlandaise de de Mos (2009), le décours de la maladie chez 102 patients souffrant d'un SDRC recrutés d'une étude épidémiologique en population générale a été comparé à celui d'un groupe de patients d'âge corrigé présentant une blessure et une durée évolutive identiques. Encore après 5,8 ans, 64 % des patients SDRC satisfaisaient aux critères de l'IASP. Selon leur propre évaluation, 30 % des patients s'estimaient complètement guéris, 54 % handicapés, mais stables et 16 % décrivaient une progression de leur affection. Des 54 patients en incapacité de travail totale avant l'émergence du SDRC, 41 % avaient repris le travail, 28 % étaient encore handicapés et 31 % avaient perdu tout contact avec le monde du travail (de Mos et al. 2009). Dans diverses études, un décours défavorable a été observé chez de jeunes patients présentant d'emblée une extrémité froide et ayant été victimes de lésions de peu de gravité, une distorsion p.ex. (Veldman et al. 1993; de Mos et al. 2009). L'absence de symptômes sensoriels et l'absence d'enflure ont été considérées être des prédicteurs hautement significatifs d'une guérison (Sandroni et al. 2003).

5. Données de la Caisse nationale d'accidents (Suva) sur la fréquence et les coûts du SDRC

Les premières données concernant la fréquence et les coûts du SDRC en Suisse chez les assurés de la Suva proviennent de l'année 1984 (Stebler et al. 1998). En 1984, on avait dénombré environ 470 000 accidents chez les 1 768 000 travailleurs assurés. Au décours, 787 patients avaient développé un SDRC, ce qui correspond à un risque (probabilité de développer durant un laps de temps précis une maladie particulière) de 0,17 %. Dans la littérature, ce risque est chiffré entre 0,05 et 5 % (Kotin et al. 1986; Veldman et al. 1993). Parmi toutes les lésions subies, le SDRC se manifestait le plus fréquemment des suites d'une fracture du radius. Des 2851 patients victimes d'une fracture du radius, 123 avaient développé un SDRC, ce qui chiffrait l'incidence ($x/10\,000$) à 0,7 et le risque de développer une algodystrophie à 4,3 %. Ce nombre se situe en-dessous du risque de 7–35 % évalué dans des études prospectives (Atkins et al. 1990; Gradl et al. 2003). L'analyse des coûts dévoilait pour les cas de fractures du radius marquée d'un SDRC dans leur évolution (79/1825 patients) un accroissement des coûts, ceux-ci passant de 6500 CHF pour les fractures radiales sans SDRC à 43 000 CHF pour les fractures avec SDRC; une rente d'invalidité avait été octroyée à 37 % des patients porteurs d'un SDRC pour 2,5 % seulement des patients victimes d'une seule fracture du radius, une fois la consolidation osseuse acquise (Stebler et al. 1998; Fischer 1991).

Dans le cadre d'une collecte statistique actuelle de la Suva, les données de médecine des assurances traitant des années 1996–2000 ont été examinées (table 1). Pour chacune de ces 5 années, le nombre total de blessures ainsi que le nombre de blessures s'étant compliquées par l'apparition d'un SDRC ont été enregistrés. Les coûts cumulés durant les 10 années subséquentes incluant p.ex. les frais de traitement et les versements de rente, ainsi que les coûts par cas, ont été estimés. Pour l'année 2000, les blessures et les coûts ont été en sus évalués suivant la région du corps atteinte et par le taux de cas se terminant par une rente (table 2).

Si l'on prend en compte les données pour chaque année de 1996 à 2000, on constate que sur 5 ans il y a une tendance à la diminution du pourcentage de cas de SDRC (1996: 0,17 %; 1997: 0,15 %; 1998: 0,13 %; 1999: 0,13 %; 2000: 0,10 %).

Dans les inventaires annuels, les frais annuels cumulés chez les patients souffrant d'un SDRC étaient 29x plus élevés que chez les patients sans SDRC (en 1996, ils étaient 25x plus élevés). Ainsi, les 701 patients victimes d'un accident en l'an 2000 qui avaient développé dans l'évolution un SDRC (correspondant à 0.10 % de tous les patients accidentés) étaient responsables de 3 % des coûts globaux cumulés générés jusqu'en 2009 (table 1).

Les rentes d'invalidité jouent un rôle décisif dans l'évolution des coûts: la récapitulation cumulée des coûts sur 10 ans engendrés par les 701 patients souffrant d'un SDRC, victimes d'un accident en l'an 2000, dévoile que les frais totaux ont atteint en 2009 100 749 393 CHF. Pour cette période donnée, les frais par cas moyens se

sont élevés à 152 065 CHF. Le tableau des rentes d'invalidité montre cependant que 92 % des coûts totaux ont été générés par 49 % des patients mis au bénéfice d'une rente d'invalidité.

En synthèse, il ressort des données épidémiologiques que le développement d'un SDRC engendre un accroissement énorme des coûts de santé, car malgré les vastes possibilités de traitement persistent chez un nombre important de patients un syndrome douloureux chronique et un handicap durable motivant le versement d'une rente.

Année: 1996, bilan 2005

Genre de cas	Nombre de cas	Coûts en CHF	Coûts par cas
sans SDRC	447 619	2 283 135 233	5 101
avec SDRC	777	102 037 988	131 323
Total	448 396	2 385 173 221	5 319

Année: 1997, bilan 2006

Genre de cas	Nombre de cas	Coûts en CHF	Coûts par cas
sans SDRC	440 305	2 285 159 316	5 190
avec SDRC	663	100 628 024	151 777
Total	440 968	2 385 787 340	5 410

Année: 1998, bilan 2007

Genre de cas	Nombre de cas	Coûts en CHF	Coûts par cas
sans SDRC	684 102	3 289 863 179	4 809
avec SDRC	935	132 338 421	141 538
Total	685 037	3 422 201 600	4 996

Année: 1999, bilan 2008

Genre de cas	Nombre de cas	Coûts en CHF	Coûts par cas
sans SDRC	684 218	3 521 483 901	5 147
avec SDRC	955	138 756 171	145 294
Total	685 173	3 660 240 072	5 342

Année: 2000, bilan 2009

Genre de cas	Nombre de cas	Coûts en CHF	Coûts par cas
sans SDRC	699 530	3 586 334 775	5 127
avec SDRC	701	106 749 393	152 065
Total	700 232	3 693 084 168	5 274

Table 1 Cas de SDRC 1996–2000 ainsi que coûts par cas

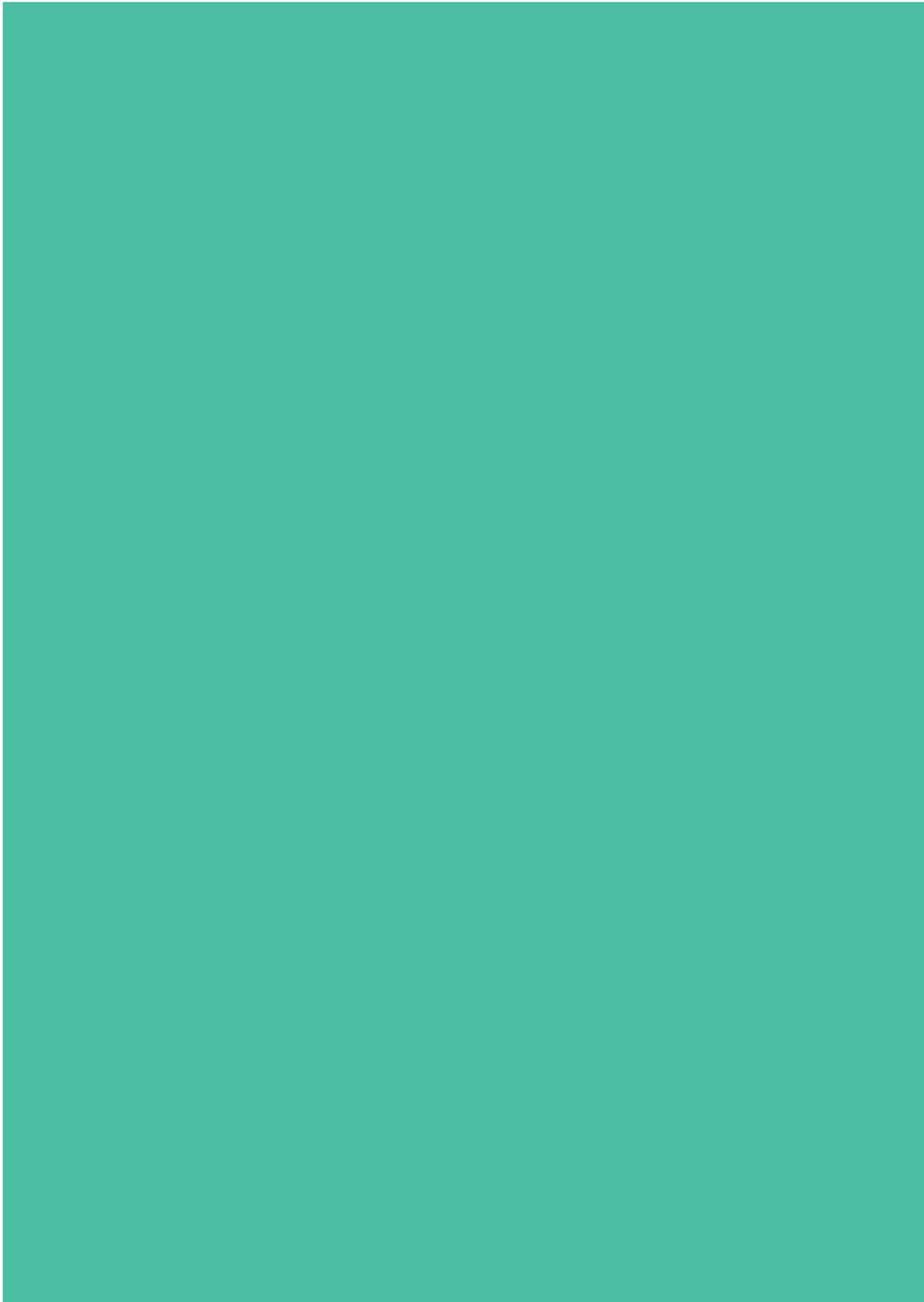
Année: 2000, bilan 2009

SDRC: Régions du corps	Nombre de cas	Coûts globaux (en CHF)	Coûts par cas (en CHF)
Epaule	13	4 836 277	372 021
Bras	8	2 776 553	347 069
Avant-bras	147	13 941 120	94 838
Main	209	36 971 468	176 897
Bassin et cuisse	4	1 367 540	341 885
Jambe	107	16 947 841	158 391
Cheville et pied	213	29 407 341	138 063
Total	701	106 749 393	152 065

De ce collectif, patients ayant reçu une rente d'invalidité ou une indemnité pour atteinte à l'intégrité

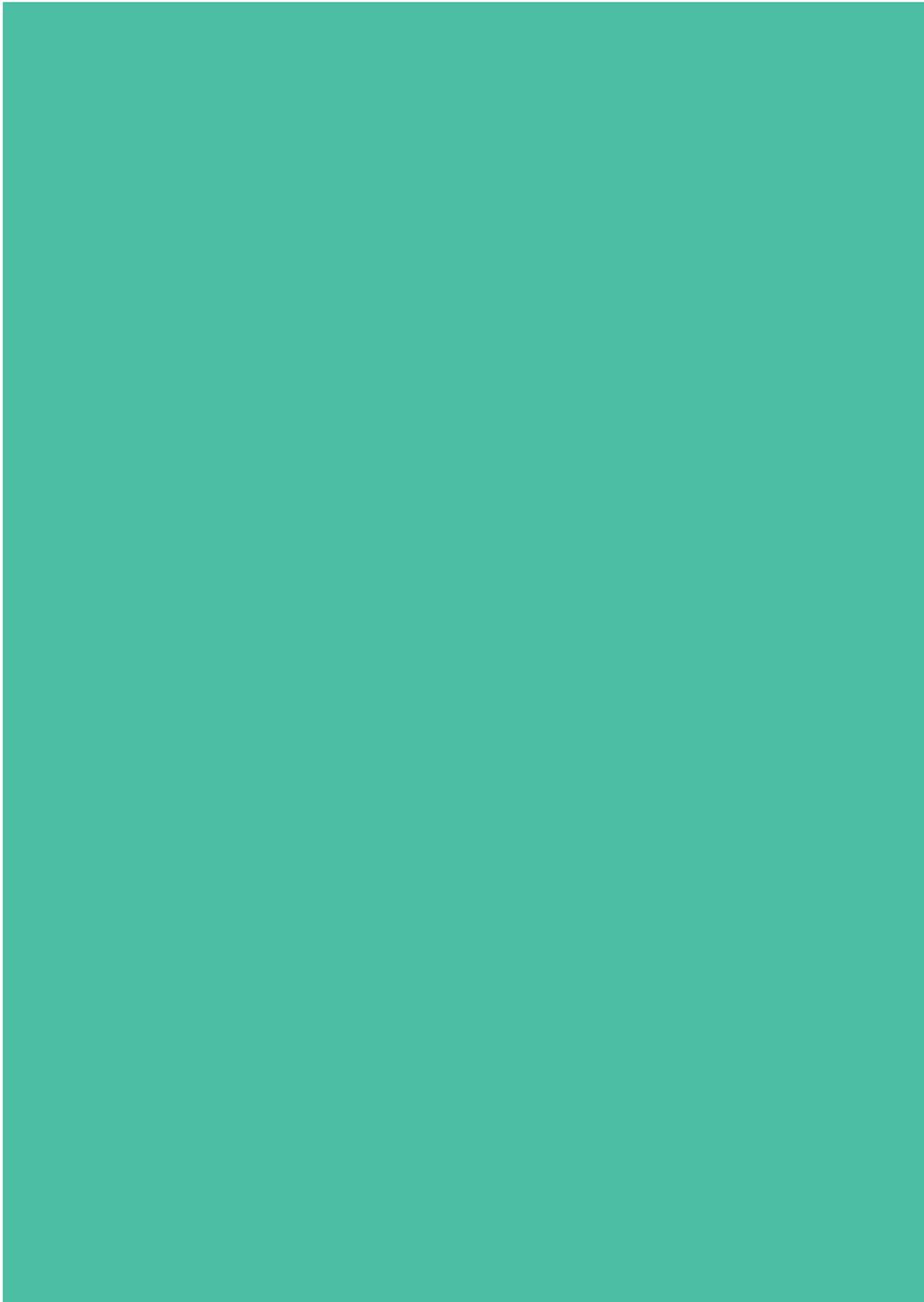
Epaule	13	4 836 277	372 021
Bras	8	2 776 553	347 069
Avant-bras	67	12 645 960	188 746
Main	109	35 838 128	328 790
Bassin et cuisse	4	1 367 540	341 885
Jambe	47	14 877 061	316 533
Cheville et pied	92	25 549 077	277 707
Total	340 (49%)	98 391 849	288 539

Table 2 Cas de SDRC de l'an 2000 (bilan 2009), répartis selon la région du corps, taux de rente d'invalidité inclus



C Etiologie et pathogenèse du SDRC

Wilfrid Jänig



1. Introduction

Environ 90 % des patients qui ont un SDRC souffrent d'un SDRC de type I. Le SDRC de type I peut se développer des suites d'un traumatisme mineur ou majeur, sans grosse lésion nerveuse associée de l'extrémité touchée, ou il peut apparaître des suites d'un traumatisme à distance de l'extrémité où il va se manifester (voir plus loin). Le SDRC de type II peut se développer des suites d'un traumatisme associé à une lésion nerveuse significative (10 % de tous les patients porteurs d'un SDRC). Stanton-Hicks et al. (1995) ont décrit les critères cliniques essentiels permettant de poser le diagnostic de SDRC. Par la suite, ces critères ont été développés et modifiés afin d'accroître la sensibilité du diagnostic clinique de SDRC et d'éviter un surdiagnostic du SDRC (Bruehl et al. 1999 ; Harden et al. 1999 et 2010a,b; voir la table 2A et le point 9). Vu que la phénoménologie clinique du SDRC-I et celle du SDRC-II sont essentiellement similaires, on renoncera dans cet article à les distinguer.

Les patients souffrant d'un SDRC se répartissent en deux groupes qu'il n'est pas possible de distinguer: les patients souffrant d'une douleur entretenue par le système sympathique («sympathetically maintained pain» [SMP]) et les patients n'en souffrant pas. Les patients porteurs d'un SMP peuvent sans autre avoir également des douleurs qui sont indépendantes du système sympathique. Le SMP est considéré être un symptôme et non pas une entité clinique. Le diagnostic de SMP est strictement lié au résultat positif d'un bloc contrôlé de l'innervation sympathique de l'extrémité atteinte (diminution significative des douleurs) (Stanton-Hicks et al. 1995).

La phénoménologie clinique et les modalités de traitement du SDRC sont amplement décrites dans la littérature (Baron 2006 et 2009; Harden et al. 2001; Wilson et al. 2005). Les caractéristiques du SDRC sont énumérées à la table 1. L'opinion selon laquelle le SDRC est fondamentalement un syndrome de douleurs neuropathiques est fréquemment émise. J'ai des doutes à ce sujet car il n'y a chez la majorité des patients souffrant d'un SDRC aucune lésion nerveuse démontrable. Par ailleurs, certains estiment que le SDRC est avant tout une maladie inflammatoire chronique. Cette affirmation me laisse également sceptique même s'il est vrai qu'existent sans aucun doute des signes d'altérations inflammatoires (voir la table 1). Le SDRC semble appartenir à la catégorie de douleurs des dits «syndromes de douleurs chroniques généralisées» (Jänig & Baron 2011 ; Mayer & Bushnell 2009).

Cet article ne livre pas un aperçu dans lequel tous les divers mécanismes hypothétiques centraux et périphériques susceptibles d'être à la base du SDRC seraient amplement discutés. Au lecteur intéressé, je peux recommander les aperçus suivants qui ne contiennent toutefois pas de concepts généraux: Bruehl (2010), Jänig & Baron (2003), Marinus et al. (2011), Swart et al. (2009).

Ce chapitre s'inspire des publications suivantes de l'auteur:

Jänig W, Baron R. Mechanisms and treatment strategy of complex regional pain syndrome. In: Weisman MH, Weinblatt ME, Louie JS, van Vollenhoven EF, editors. Targeted Treatment of the Rheumatic Diseases. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2010, pp. 370-385.

Jänig W, Baron R. Komplexe regionale Schmerzsyndrome. In: Fischer L, Peuker E, editors. Integrative Schmerztherapie. Stuttgart: MVS Medizinverlage, 2011: 474-492.

2. Le SDRC est une maladie du système nerveux

Les altérations somato-sensorielles, végétatives, somato-motrices et trophiques qui peuvent se manifester en combinaison variable chez les patients souffrant d'un SDRC suggèrent que le SDRC est une maladie du système nerveux central. En effet, on observe une altération du traitement des informations dans les représentations centrales des systèmes somato-sensoriels nociceptifs et non nociceptifs, du système sympathique et du système somato-moteur. D'autres niveaux de l'intégration centrale sont intégrés dans ce processus, comme la moelle épinière, le tronc cérébral, l'hypothalamus, le thalamus et le télencéphale. Quoique les facteurs primordiaux responsables du déclenchement et de la pérennisation des symptômes du SDRC soient probablement le système nociceptif et le système nerveux sympathique, je souhaiterais insister sur le fait que le SDRC ne peut être considéré comme étant uniquement la résultante de dysrégulations de ces systèmes. Dans l'article qui va suivre, je décrirai les observations cliniques et expérimentales qui permettent encore mieux d'étayer l'hypothèse selon laquelle le SDRC est induit par des dysrégulations du système nerveux central (Jänig & Baron 2002 et 2003). Cette hypothèse permet également d'intégrer les altérations des tissus périphériques qui se manifestent lors d'un SDRC. À la table 1 sont énumérées les observations cliniques et expérimentales qui ont été faites chez des patients souffrant d'un SDRC et qui étayent l'idée d'une dysrégulation du SNC (partie supérieure de la table: altérations centrales ; partie inférieure: altérations périphériques).

Altérations du système nerveux central et périphérique dans le SDRC

ARGUMENTS EN FAVEUR D'UNE PARTICIPATION DU SYSTEME NERVEUX CENTRAL

Facteurs déclenchant (1 dans fig. 1)

- Sans relation avec la douleur ou d'autres altérations (traumatisme mineur)
- Traumatismes à distance de l'extrémité atteinte (sphère viscérale [rare])
- Traumatismes centraux (apoplexie p.ex.: déclenchement par des systèmes de contrôle endogène?)

Altérations somato-motrices (2, fig. 1)

- Allodynie mécanique (hémisensorielle, quadrant), allodynie au froid, hyperalgésie mécanique
- Hypoesthésie (mécanique, froid, chaud, chaleur, hémisensorielle, quadrant)

Diminution des douleurs et d'autres altérations par bloc sympathique avec anesthésique local (3, fig. 1)

- La diminution des douleurs excède la durée d'action du bloc (un bloc temporaire engendre une diminution prolongée des douleurs)
- Quelques blocs temporaires suffisent fréquemment à engendrer une diminution permanente des douleurs
- L'activité dans le neurone sympathique perpétue une rétroaction positive (?)

Régulations par le système nerveux sympathique (4, fig. 1)

- Réflexes thermo-régulateurs amoindris dans les neurones cutanés vasoconstricteurs
- Réflexes respiratoires (lors de l'inspiration et l'expiration) amoindris dans les neurones cutanés vasoconstricteurs
- Œdème (enflure) décrit après bloc du sympathique
- Altérations somato-motrices (5, fig. 1)
- Altération de la perception du corps somato-motrice
- Développement de la force et secteur de mouvement actif diminués

Diminution du contrôle moteur; Déambulation et statique altérées

- Tremblement physiologique accru
- Dystonie

ALTERATIONS PERIPHERIQUES

Rétroaction sympathique-afférente (6, fig. 1)

- Après lésion nerveuse par l'entremise de noradrénaline et d'adrénorécepteurs (SDRC Type II)
- Indirectement par le biais de vaisseaux sanguins (ischémie?) et d'autres mécanismes (SDRC type I; au plan somatique profond?)
- Indirectement par le biais de médiateurs inflammatoires et de facteurs trophiques
- Transmis par la médullosurrénale (adrénaline?)

Altérations inflammatoires et œdème (7, fig. 1)

- Inflammation neurogène (vasodilatation précapillaire, extravasation plasmatique veinoles), engendrée par des afférences peptidergiques (?)
- Des axones sympathiques post-ganglionnaires transmettent les effets des médiateurs inflammatoires (bradykinine p.ex.) aux veinules avec extravasation plasmatique subséquente (?)
- Rôle causal des cellules inflammatoires et du système immunitaire (?)
- Altération de la pression de filtration capillaire (?)

Altérations trophiques (8, fig. 1)

- Séquelles durables des altérations inflammatoires et de l'œdème (?)
- Effet direct (trophique?) des fibres sympathiques et afférentes sur les tissus (?)

Modifié selon Jänig et Baron (2003)

Table 1 Altérations du système nerveux central et périphérique dans le SDRC

Le graphique de la figure 1 illustre l'hypothèse générale expliquant le développement et la pérennisation du SDRC qui a été élaborée au courant de ces 25 dernières années (Jänig & Stanton-Hicks 1996) et qui remonte à Livingston (1943/1976). Les observations cliniques faites chez des patients souffrant d'un SDRC (cadres en gras) sont mises en relation avec les altérations qui prennent place dans les systèmes somato-sensoriels, végétatifs et somato-moteurs. Les événements qui précèdent les altérations cliniques et les déclenchent sont la plupart du temps des traumatismes dans un contexte somatique infligés à des extrémités et parfois des traumatismes des viscères ou du système nerveux central. Cette hypothèse n'incorpore pas encore les différentes altérations fonctionnelles du système nerveux central qui ont été découvertes et décrites depuis l'élaboration de l'hypothèse selon laquelle le SDRC est une maladie du système nerveux central (voir plus bas).

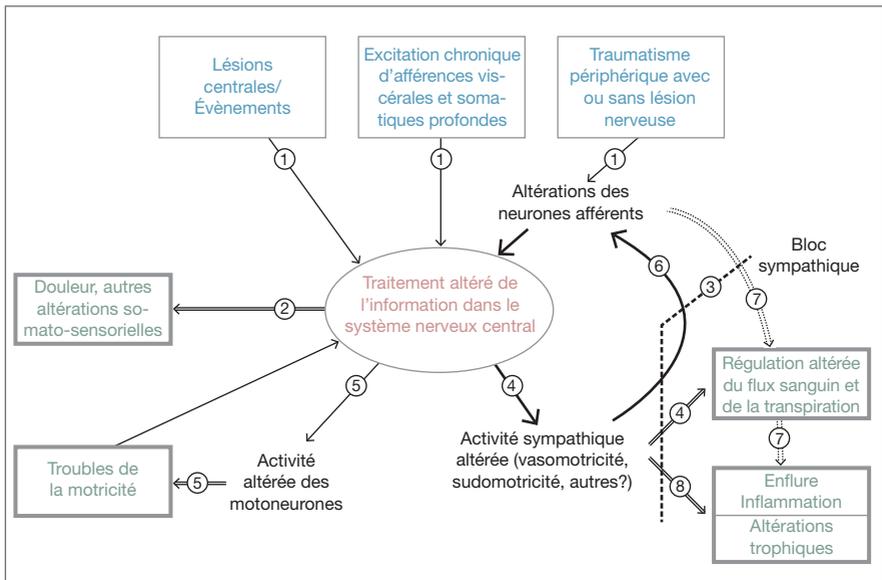


Figure 1 Hypothèse générale expliquant les mécanismes à la source du développement et de la pérennisation du SDRC après traumatismes périphériques avec (SDRC-II) ou sans (SDRC-I) lésion nerveuse, après irritation chronique d'afférences viscérales (angine de poitrine p.ex.) ou d'afférences somatiques profondes ou plus rarement de traumatismes centraux. Les observations cliniques sont encadrées de gras (lettres vertes). On remarque l'effet rétroactif positif (flèches grasses noires). Une des composantes importantes de cette rétroaction est l'influence stimulante ou sensibilisante des axones post-ganglionnaires sympathiques sur les neurones primairement afférents chez les patients souffrant de douleurs entretenues par le système sympathique. Les chiffres indiquent les altérations qui ont été mesurées de façon quantitative chez les patients souffrant de SDRC ou qui ont été postulées sur la base d'observations cliniques (voir table 1): 1, évènements déclenchant; 2, dans des systèmes nociceptifs et d'autres systèmes somato-sensoriels; 3, conséquences de blocs sympathiques et de sympathectomies (ligne pointillée); 4, dans des systèmes sympathiques; 5, dans un système somato-moteur; 6, dans une rétroaction sympathique-afférente (cercle vicieux positif [flèche grasse]); 7, activité d'impulsion «antidromique» dans des fibres C afférentes peptidergiques, qui peut induire un accroissement du flux sanguin (vasodilatation artériolaire) et une extravasation veineuse de plasma (double flèche pointillée): ces deux éléments peuvent hypothétiquement contribuer à une augmentation du flux sanguin, de l'enflure/inflammation et des altérations trophiques. 8, les axones post-ganglionnaires sympathiques contribuent hypothétiquement également à l'enflure/inflammation et aux altérations trophiques. Selon Jänig & Stanton-Hicks (1996).

Une composante importante de l'hypothèse présentée à la fig. 1 est la rétroaction positive des neurones post-ganglionnaires sympathiques vers les neurones afférents. Cette rétroaction positive (qui inclut les neurones de la corne postérieure de la moelle et le contrôle descendant supraspinal de la transmission d'influx nociceptif, de la motricité végétative et de la sudomotricité) pourrait être responsable de la douleur entretenue par le système sympathique (SMP; douleur spontanée, hyperalgésie, allodynie) (Harden et al. 2001; Jänig & Stanton-Hicks 1996). Elle n'explique pas les mécanismes (périphériques et centraux) qui sont à la base des altérations cliniques des patients souffrant de SDRC (voir table 1 et plus bas). Elle n'explique pas non plus la raison pour laquelle les patients porteurs d'un SMP ne se différencient pas cliniquement de ceux qui n'en souffrent pas, quoiqu'il ne soit pas clair si cette rétroaction positive ne joue pas également un rôle dans la genèse d'autres altérations indépendantes du système sympathique (altérations trophiques et inflammatoires, enflure; voir plus bas).

3. Systèmes somato-sensoriels

3.1. Variations des sensations douloureuses et non-douloureuses

Chez près de 50 % des patients souffrant d'un SDRC chronique, existe, par rapport au côté controlatéral sain, un accroissement du seuil des stimuli mécanique et des stimuli thermiques (froid, chaud, chaleur à température élevée) de la peau sur tout l'hémicorps ou le quadrant supérieur du côté ipsilatéral à l'extrémité atteinte (fig. 2). Les patients souffrant d'un SDRC porteurs de ces hypoesthésies et hypoalgésies étendues ont une durée de maladie plus élevée et des douleurs spontanées plus importantes: la probabilité qu'ils souffrent d'une allodynie mécanique et qu'ils développent des troubles moteurs est plus élevée que chez les patients qui présentent un SDRC associés à des déficits somesthésiques de localisation plus limitée (Rommel et al. 1999 et 2001). En outre, les patients souffrant d'un SDRC ont une capacité de résolution spatiale amoindrie au niveau des doigts (discrimination de deux points statiques) (Pleger et al. 2005 et 2006) et projettent la sensation à des stimuli tactiles dans l'extrémité touchée dans des secteurs non stimulés dont les représentations centrales dans le cortex somatosensoriel sont au voisinage des représentations des secteurs stimulés (McCabe et al. 2003b; Maihöfner et al. 2006a). Les vastes distributions anatomiques des altérations somatosensorielles expriment les altérations des représentations centrales des tissus corporels. Ces altérations centrales hypothétiques sont éventuellement provoquées par une activité continue des nocicepteurs de l'extrémité touchée. Ces mesures ont une énorme implication pour notre compréhension du SDRC.

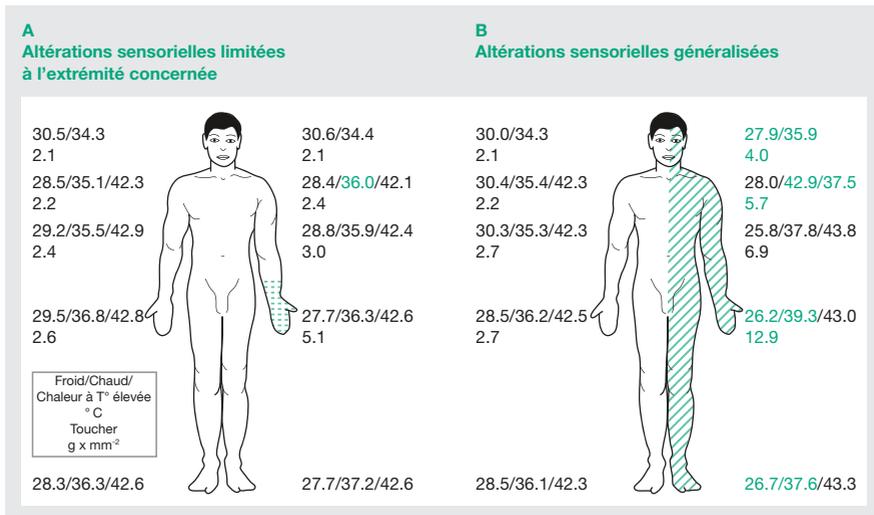


Figure 2 Seuils pour les stimuli thermiques au froid, à la chaleur et à la chaleur intense (lignes supérieures) et mécaniques (lignes interrompues) chez des patients souffrant d'un SDRC-I présentant des altérations sensorielles cutanées qui sont limitées à l'extrémité touchée (A) et chez des patients souffrant d'un SDRC-I présentant des altérations somatosensorielles généralisées (B). Les stimuli thermiques sont appliqués à l'aide d'un élément Peltier. Les stimuli au froid, à la chaleur et à la chaleur à température élevée ont été appliqués sur une surface cutanée de 5.8 cm² avec des stimuli d'une vitesse de 0,7°Cs⁻¹ à partir d'une température de référence de 32±/-0.5°C (froid, chaud) ou de 40° (chaleur à T° élevée). De brefs stimuli mécaniques ont été effectués à l'aide de monofilaments de Frey en g mm⁻². Les stimuli au froid et au chaud ont été appliqués sur le thorax, le bras, la main et le pied (n = 14 patients). Les stimuli de chaleur à T° élevée ont été appliqués sur le thorax, le bras, la main et le pied (n = 14 patients). Les stimuli mécaniques ont été appliqués sur le visage, le thorax, le bras et la cuisse ainsi qu'à la main et au pied (n= 24 de 25 patients présentant des altérations sensorielles limitées; n = 15 patients porteurs d'altérations sensorielles généralisées). Valeurs moyennes. Les différences significatives entre côté gauche et droit sont surlignées de vert (test-t bivarié, p<0.05). Modifié d'après Rommel et al. (2001).

- Les perceptions somatosensorielles altérées observables chez les patients souffrant d'un SDRC sont vraisemblablement la conséquence de modifications des représentations au niveau du centre sensitif et sensoriel du thalamus, dans les aires somatosensorielles corticales, dans l'insula, dans le cortex pariétal et dans d'autres aires corticales. Des techniques d'imagerie (magnétoencéphalographie, résonance magnétique fonctionnelle) montrent lors de la stimulation d'un doigt chez les patients souffrant de SDRC que les signaux dans les aires corticales somatosensorielles (S1 et S2) sont plus petits que chez des sujets de contrôle, que la représentation de la main affectée dans l'aire S1 est réduite (ce qui s'exprime par une distance raccourcie entre les représentations des doigts et du pouce dans l'aire S1 controlatérale) (Juottonen et al. 2002; Maihöfner et al. 2003 et 2004) et que lors d'allodynie mécanique, des aires corticales sont activées qui sont impliquées dans des processus cognitifs et moteurs (cortex cingulaire, cortex frontal, cortex insulaire, cortex pariétal; Maihöfner et al. 2006b). Ces altérations corticales sont corrélées avec des douleurs. Quoique ces altérations du système nerveux central aient le potentiel d'être réversibles après un traitement couronné de succès (Maihöfner et al. 2004; Pleger et al. 2005), on ignore encore si elles sont spécifiques du SDRC ou si elles peuvent également se développer dans le cadre d'autres états de douleurs chroniques (Vartiainen et al. 2009).

- Les déficits somatosensoriels sont découverts surtout chez les patients souffrant d'un SDRC chronique sans que n'existe une lésion nerveuse associée. Nous ne savons pas si les altérations hypothétiques du système nerveux central, qui sont à la base de ces déficits somesthésiques et qui sont provoqués par des traumatismes sans lésion nerveuse associée sont de caractère permanent et irréversible.
- Ces altérations somatosensorielles généralisées chez ces patients souffrant d'un SDRC ont-elles une corrélation avec des phénomènes similaires à ceux d'un syndrome de négligence latérale (Galer & Jensen) et qui sont également présents chez des patients suite à l'immobilisation d'une de leurs extrémités? Ou les altérations somatosensorielles présentes tant chez les patients souffrant d'un SDRC que chez ceux souffrant d'un syndrome de négligence unilatérale ou chez ceux ayant bénéficié d'une immobilisation sont-elles toutes à mettre sur le compte d'une activité altérée ou réduite des neurones afférents des tissus somatiques profonds (musculature squelettique, articulations, aponévroses) vers leurs représentations centrales? Ceci pourrait conduire à une mal-adaptation entre les feedbacks somatosensoriels et les représentations centrales du système somato-sensoriel et du système somato-moteur et se traduire alors par une altération de la perception corporelle (Förderreuther et al. 2004; Lewis et al. 2007 et 2010 ; McCabe et al. 2003b; McCabe & Blake 2008).
- Les patients souffrant d'un SDRC projettent leur douleur spontanée généralement en direction des tissu somatiques profonds de l'extrémité affectée et souffrent d'hyperalgésie et d'allodynie profondes.

3.2. Douleur entretenue par le système sympathique

Le système nerveux sympathique peut participer dans des contextes physiopathologiques, mais pas physiologiques cependant, à la production de douleurs. Les douleurs qui dépendent de l'activité des neurones sympathiques sont appelées douleurs entretenues par le système sympathique (SMP, «*sympathetically maintained pain*») (Baron 2006; Jänig 2009a). Dans ces douleurs sont incluses les douleurs spontanées et les douleurs évoquées (allodynie mécanique, allodynie au froid p.ex.). Environ 60 % des patients souffrant d'un SDRC aigu et parfois d'autres patients présentant d'autres syndromes de douleurs neuropathiques ont un SMP. Le concept selon lequel le système nerveux (afférent) sympathique participe à la genèse des douleurs se fonde sur de nombreuses observations cliniques qui pour la plupart n'ont pas été quantifiées, ni effectuées en aveugle, raison pour laquelle il demeure jusqu'à l'heure présente fort controversé (Bonica 1953 et 1990; Baron 2006; Jänig 2009a). Des études quantitatives effectuées sur des patients souffrant d'un SDRC permettent d'illustrer ces observations:

- Il a été possible de démontrer chez des patients souffrant d'un SMP que la douleur spontanée, l'allodynie mécanique et l'allodynie au froid présentes à la main affectée, qui disparaissent ou s'atténuent sous bloc stellaire, peuvent être déclenchées (sous bloc stellaire) ou aggravées par l'injection de doses physiologiques de noradrénaline dans la région cutanée douloureuse (fig. 3). Une injection intradermique de doses similaires de noradrénaline dans l'extrémité controlatérale ou chez des personnes sans SDRC ne provoque pas de douleur (Ali et al. 200; Torebjörket al. 1995). Les

douleurs spontanées, l'allodynie mécanique ou l'allodynie au froid se développent ou s'aggravent > 20 minutes après l'injection de noradrénaline. Ce délai de latence élevé ne peut être mis en relation avec la notion que la noradrénaline excite directement les nocicepteurs. On peut alternativement admettre que pour provoquer une sensibilisation centrale ou pour l'altérer, une excitation continue de basse fréquence d'afférences nociceptives, déclenchée par la noradrénaline, est nécessaire et que la durée de la sensibilisation centrale dépasse nettement celle de l'activation des nocicepteurs.

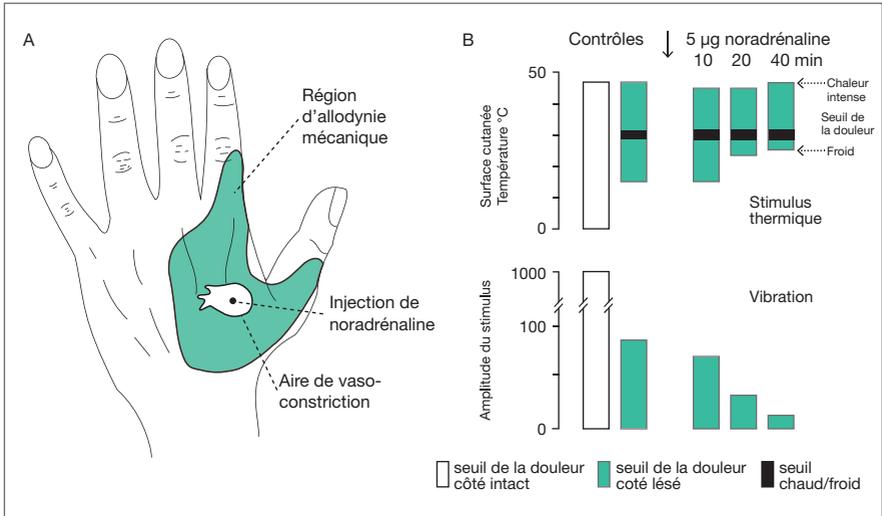


Figure 3 L'injection intradermique de noradrénaline engendre ou accentue l'allodynie mécanique et l'allodynie au froid chez les patients souffrant d'un SDRC-I. La noradrénaline a été injectée dans le territoire de l'allodynie. A. Aire de vasoconstriction et d'allodynie mécanique 20 min. après injection de 20µg de noradrénaline chez un patient chez qui les douleurs se sont améliorées passagèrement après bloc stellaire. B. Testing séquentiel quantitatif sensoriel chez un patient avant et après injection intradermique de 5µg de noradrénaline sans bloc stellaire. Ce patient a une allodynie mécanique (l'amplitude du stimulus mécanique vibratoire pour déclencher la douleur était de 90µm) ainsi qu'une hyperalgésie et une allodynie au froid (seuil de la douleur au froid 15°C). L'allodynie mécanique (diminution croissante de l'amplitude de stimulus provoquant la douleur) et l'allodynie au froid (diminution additionnelle du seuil de la douleur au froid) se sont accrues environ 20 minutes après injection de noradrénaline. Le seuil de la douleur à la chaleur à température élevée ne s'est pas modifié. D'après Torebjörk et al. (1995).

- L'intensité des douleurs spontanées et l'aire d'hyperalgésie mécanique et d'allodynie s'accroissent lors d'une activation sélective de neurones cutanés vasoconstricteurs de l'extrémité touchée lors d'un refroidissement du corps entier chez des patients souffrant d'un SDRC-I avec un SMP, mais pas chez des patients souffrant d'un SDRC-I sans SMP (Baron et al. 2002). Chez les patients souffrant d'un SDRC-I avec un SMP, la diminution des douleurs spontanées et évoquées est beaucoup plus importante après bloc sympathique que la modification des douleurs qui peut être générée par une altération d'activité des neurones cutanés vasoconstricteurs passant d'un état de thermorégulation chaude (pas ou peu d'activité de vasoconstriction) à un état de thermorégulation froide (activité de vasoconstriction élevée) (11.0+/-9.1 % contre 16.0 +/-0.05 % [Schattschneider et al. 2006]). Cette disparité

dans la diminution des douleurs s'explique de la façon suivante: un bloc complet du sympathique implique tous les neurones sympathiques de l'extrémité concernée; le réchauffement et le refroidissement du corps entier ne modifient que l'activité des neurones sympathiques cutanés. Il faut dès lors conclure que le jumelage sympathique-afférent se déroule surtout dans les tissus somatiques profonds (musculature squelettique, articulation, os, p.ex.) et moins dans la peau. Ceci est en corrélation avec l'observation selon laquelle les douleurs chez la plupart des patients souffrant d'un SDRC se projettent dans les tissus somatiques profonds. Selon Schattschneider et al. (2006), un tiers environ du SMP se projette dans la peau et deux tiers dans les tissus somatiques profonds. En outre, la composante du SMP est plus importante dans le SDRC aigu que dans sa forme chronique (fig. 4; Schattschneider et al. 2006).

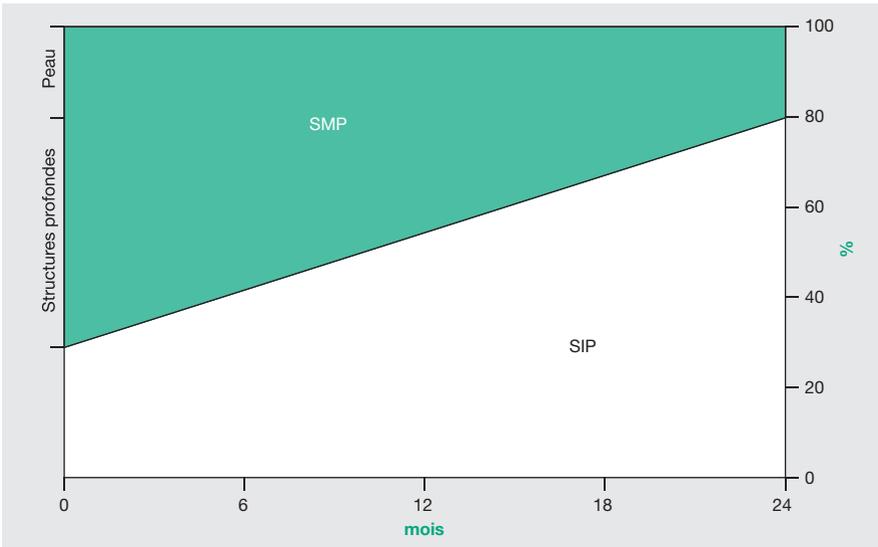


Figure 4 Composantes de la douleur chez des patients souffrant d'un SDRC-I qui dépendent de l'activité des neurones noradrénergiques cutanés (peau, SMP) ou de l'activité des neurones noradrénergiques sympathiques au niveau des tissus somatiques profonds (SMP profond) ou qui sont indépendantes de l'activité du sympathique (SIP) observables durant une évolution du SDRC sur 24 mois (selon Schattschneider et al. 2006).

- Chez les patients souffrant d'un SDRC avec un SMP, la diminution des douleurs après blocage de l'activité sympathique de l'extrémité atteinte par injection d'un anesthésique local au niveau des ganglions sympathiques paravertébraux correspondants est de durée significativement plus élevée que celle après injection d'une solution isotonique de chlorure de sodium (injection placebo) (fig. 5; Price et al. 1998). La diminution des douleurs après bloc sympathique à l'aide d'un anesthésique local est d'une durée beaucoup plus longue que celle du bloc de transmission de l'excitation. Cette diminution des douleurs ne peut simplement trouver son explication par le bloc temporaire de la transmission d'activité dans les neurones sympathiques. La durée prolongée de la réduction des douleurs après bloc sympathique

parle en faveur du fait que l'activité des neurones sympathiques, qui est d'origine centrale, entretient un feedback positif au travers des neurones afférents (voir point 6 de la fig. 1). L'activité des neurones sympathiques entretiendrait un état d'excitation centrale des neurones de la corne postérieure de la moelle par le biais de l'excitation des neurones afférents (fig. 1) qui a été déclenchée soit par un évènement nociceptif majeur ou par d'autres évènements. Le feedback positif et l'excitation centrale qui lui est liée sont déconnectés après un bloc temporaire de quelques heures et ne peuvent être immédiatement réenclenchés lorsqu'à la suite du bloc, l'activité des neurones sympathiques ainsi que l'activité afférente induite par le sympathique reprennent. Comme cela a été exposé plus haut, ce feedback positif se déroule au niveau des tissus somatiques profonds.

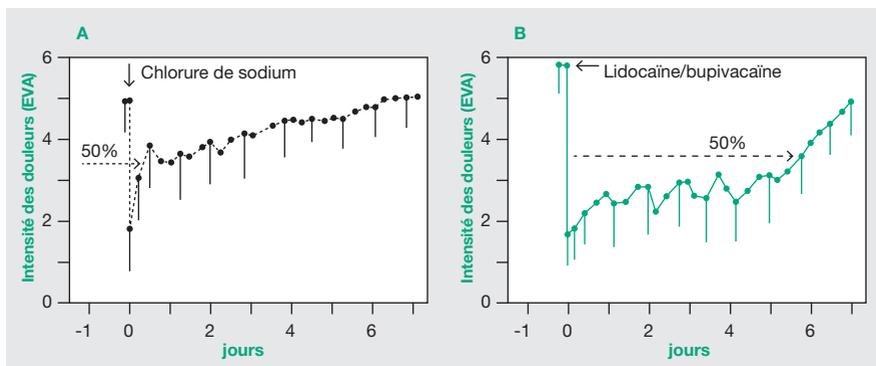


Figure 5 Un bloc sympathique effectué chez un patient souffrant d'un SDRC-I à l'aide d'un anesthésique local réduit significativement les douleurs durant une longue période. L'anesthésique local ou la solution isotonique de chlorure de sodium (au titre de contrôle) ont été injectés au niveau des ganglions sympathiques paravertébraux correspondants chez le même groupe de 7 patients souffrant d'un SDRC-I. La douleur spontanée a été mesurée à l'aide de l'échelle visuelle analogue (EVA) à plusieurs reprises durant la journée et les 7 jours suivant l'injection. La durée de réduction moyenne des douleurs de 50 % après injection d'anesthésique local était de 6 jours et significativement plus longue que celle enregistrée après injection de solution isotonique (6 heures [bloc placebo]). Les taux maximaux de réduction des douleurs après anesthésique local et solution isotonique n'étaient initialement pas différents au plan statistique. Valeurs moyennes et écarts moyens de la valeur moyenne. Etude croisée en double aveugle. Selon Price et al. (1998).

Ces études expérimentales effectuées chez des patients souffrant d'un SDRC associé à un SMP montrent que (1) l'activité des neurones sympathiques peut déclencher et entretenir des douleurs, que (2) le bloc de l'activité sympathique peut diminuer les douleurs, que (3) la noradrénaline en injection intradermique peut accentuer, voire produire des douleurs et que (4) les neurones afférents primaires vers les tissus touchés expriment des adrénorécepteurs en condition physiopathologique. Ces observations parlent en faveur du fait que la communication entre neurones sympathiques post-ganglionnaires et neurones afférents primaires est le mécanisme périphérique du SMP (Jänig 2009a). Il n'est pas clair si cette communication physiopathologique périphérique a lieu uniquement auprès de neurones nociceptifs ou également auprès de neurones non-nociceptifs, quoique ceci soit vraisemblable, vu les données issues de l'expérimentation animale. Il n'est également pas clair, mais possible, que le développement d'un SMP chez un patient souffrant d'un SDRC (sans lésion nerveuse associée) soit dépendant de constellations fonctionnelles particulières du système

nerveux sympathique (modifications de la perfusion sanguine de la peau et des tissus somatiques profonds, œdème/transpiration, altérations trophiques).

Si fascinante et attrayante que soit l'idée du feedback positif par le biais du système sympathique efférent d'un point de vue scientifique et clinique, on ne peut réduire les mécanismes qui donnent son fondement au SDRC à ce feedback, même si son interruption apporte à de nombreux patients souffrant d'un SDRC une disparition des douleurs et une régression, voire une disparition des autres altérations physiopathologiques.

4. Systèmes sympathiques de la peau

4.1. Neurones cutanés vasoconstricteurs et circulation sanguine de la peau

Chez les personnes saines, l'activité des neurones cutanés est accrue ou abaissée lors du réchauffement et du refroidissement du corps entier avec une diminution ou un accroissement de la circulation sanguine dans la peau et une diminution ou une augmentation de la température cutanée. Ces réflexes thermorégulateurs sont altérés dans l'extrémité affectée des patients souffrant d'un SDRC. Les patients souffrant d'un SDRC montrent trois différents modes de réaction des neurones vasoconstricteurs de la main de l'extrémité affectée lors du réchauffement ou du refroidissement du corps entier: le refroidissement provoque soit 1. une activation faible, voire pas d'activation ou 2. une activation forte ou 3. un mode de réaction intermédiaire. Le réchauffement provoque des changements correspondants dans les neurones vasoconstricteurs. De ces changements neuronaux résultent les différences escomptées de la température cutanée et de la perfusion sanguine au niveau de la peau acrale entre l'extrémité touchée et l'extrémité controlatérale (contrôle). Lors d'états de thermorégulation extrêmes (provoqués par un refroidissement ou un réchauffement maximal), lorsque l'activité des neurones cutanés est maximale ou totalement abolie, la différence de température et de perfusion sanguine de la peau acrale entre l'extrémité concernée et l'extrémité non-concernée est faible, voire inexistante. Dans des états de thermorégulation neutre, la différence de température cutanée (et de perfusion sanguine de la peau) entre les extrêmes est maximale et peut atteindre des valeurs de température allant jusqu'à 10°C (● à la fig. 6). Ces différences de température ne sont pas présentes chez des sujets de contrôle ou chez des patients souffrant de douleurs d'autre étiologie (patients souffrant d'une neuropathie traumatique ou diabétique p.ex.) (■ et ▲ à la fig. 6). De faibles activations des vasoconstricteurs cutanés durant le refroidissement du corps entier sont décelées chez des patients souffrant d'un SDRC très tôt après le traumatisme déclenchant et des activations particulièrement fortes sont surtout présentes chez des patients souffrant d'une forme chronique de SDRC (Wasner et al. 2001).

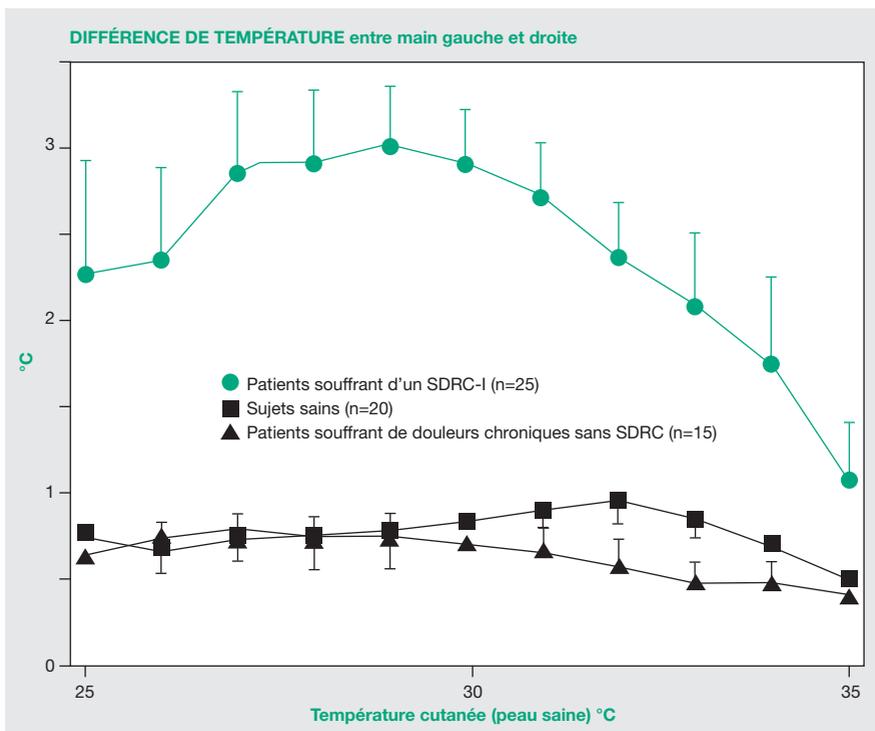


Figure 6 Altération de la thermorégulation chez des patients souffrant d'un SDRC. Différence comparative maximale de température de la peau lisse (pulpes des doigts) chez 25 patients souffrant d'un SDRC-I (●), chez 20 sujets de contrôle en bonne santé (■) et chez 15 patients servant de contrôle d'âge équivalent souffrant de douleurs dans les extrémités d'autre étiologie (▲) durant un cycle de thermorégulation contrôlé avec changement d'activité des neurones vasoconstricteurs cutanés. Les patients et ceux du groupe de contrôle portaient un costume thermique dans lequel circulait de l'eau à une température de 12°C ou de 50°C (T° à l'influx) afin de refroidir ou de réchauffer le corps entier. Cette manœuvre provoquait un accroissement ou une baisse de l'activité des neurones vasoconstricteurs cutanés. L'importance de l'activité de vasoconstriction globale de la peau a été évaluée indirectement en prenant la température cutanée de l'extrémité non-affectée (côté droit chez le groupe de contrôle) comme valeur de référence. Une température de 25°C témoigne d'une forte vasoconstriction, une température de 30°C d'une vasoconstriction moyenne et une température de 35° indique une activité inexistante des vasoconstricteurs cutanés (voir la fig. 8B). Valeur moyenne et écart moyen de la valeur moyenne. Selon Wasner et al. (2001).

L'inspiration et l'expiration profondes provoquent chez une personne saine une vasoconstriction ou alors une vasodilatation des doigts par le biais d'un accroissement ou d'une baisse d'activité des neurones vasoconstricteurs cutanés. Les variations du flux sanguin induites par l'inspiration et l'expiration peuvent être moindres, voire absentes chez les patients souffrant d'un SDRC à un stade précoce (Wasner et al. 1999). L'absence d'une modulation respiratoire de la perfusion cutanée ne résulte pas d'une lésion des neurones vasoconstricteurs cutanés, car la modulation respiratoire se normalise suite à un traitement couronné de succès et parce que la plupart des patients souffrant d'un SDRC n'ont pas de lésion nerveuse. Le fondement mécanique de l'activation des neurones vasoconstricteurs cutanés est un feedback au niveau du tronc

cérébral inférieur (bulbe rachidien et pont) entre le réseau neuronal qui régule la respiration et le réseau neuronal qui régule la circulation sanguine cutanée (Jänig 2006). Le signal cortical généré qui active le réseau respiratoire et provoque l'inspiration et l'expiration module au travers de ce réseau respiratoire l'activité de vasoconstriction de la peau.

Les changements du flux sanguin cutané et de la température cutanée durant les deux interventions (modifications de l'activité des neurones vasoconstricteurs cutanés provoquées par la thermorégulation et la respiration) ne peuvent s'expliquer que par des altérations centrales qui se reflètent dans l'activité des neurones vasoconstricteurs qui innervent les parties distales des extrémités. Schürmann et al. (2000) ont fait part d'observations similaires: les réponses réflexes des neurones vasoconstricteurs cutanés sont, chez des patients qui ont développé un SDRC après une fracture de radius, réduites ou abolies lors de l'inspiration profonde ou lors de forts stimuli au froid comparées à celles obtenues chez des patients ayant subi une fracture du radius sans développer de SDRC. En conséquence, le flux sanguin artériel, la pression veineuse iso-volumétrique et la capacité de filtration capillaire sont élevées chez ces patients (Schürmann et al. 2001). Ces observations faites chez le patient se voient étayées par des études pratiquées chez le chat qui montrent que des lésions nerveuses entraînent une altération des réflexes des neurones vasoconstricteurs cutanés lors de stimuli de chimiorécepteurs artériels, de barorécepteurs artériels ou de nocicepteurs cutanés, mais pas des neurones vasoconstricteurs des muscles. Cette différenciation des modes de réflexe entre neurones vasoconstricteurs de la peau et des muscles (Jänig 2006) disparaît et les neurones vasoconstricteurs cutanés se comportent de manière similaire aux neurones vasoconstricteurs musculaires. Cette mutation plastique de réflexe est chronique et elle peut persister des mois, voire des années encore après la lésion nerveuse (Blumberg & Jänig 1985; Jänig & Koltzenburg 1991).

Les altérations centrales qui s'expriment au travers des réflexes des neurones vasoconstricteurs de la peau chez les patients souffrant d'un SDRC prennent place dans l'intégration des signaux supraspinaux (tronc cérébral et hypothalamus) et des signaux des arcs de réflexes spinaux. Ces altérations plastiques centrales sont peut-être provoquées et entretenues par l'activité des neurones afférents nociceptifs. Cette idée est corroborée par l'observation que chez les patients souffrant d'un SDRC, les modifications thermorégulatrices et induites par la respiration se limitent essentiellement (mais vraisemblablement pas exclusivement) à l'extrémité atteinte.

4.2. Neurones sudomoteurs et transpiration

L'activation des glandes sudorales ne se produit que par le biais de leur innervation cholinergique et non pas par celui de substances en circulation ou de mécanismes locaux (quoique ces derniers puissent accentuer ou diminuer la transpiration). Pour cette raison, une hypo- ou une hyperhidrose présente à l'extrémité atteinte d'un patient souffrant d'un SDRC ne peut s'expliquer que par l'entremise d'une activité amoindrie ou accrue des neurones sudomoteurs qui innervent les glandes sudorales: autrement dit, toutes modifications de l'activité de sudation résultent de mécanismes centraux. Des études expérimentales faites chez le chat et chez l'homme montrent qu'existe une intégration de la régulation centrale de l'activité des neurones sudomoteurs et des neurones vasoconstricteurs: une inhibition de l'activité des neurones vasoconstricteurs (p.ex. par stimuli thermiques périphériques ou centraux) est toujours accompagnée d'une activation des neurones sudomoteurs. Ce mode de réaction est présent dans le SDRC aigu, mais pas chez les patients qui souffrent de douleurs aiguës posttraumatiques sans SDRC. Il faut rechercher le fondement neuronal de cette organisation réciproque de réflexes de ces deux systèmes au niveau du lien synaptique de leurs arcs réflexes dans la moelle épinière, le tronc cérébral et l'hypothalamus (Jänig 2006). Lors de stimuli mentaux ou émotionnels, les deux systèmes sont, chez l'homme, toutefois stimulés activement et conjointement au travers de systèmes corticaux. Cette activation provoquée au niveau cortical prend place surtout au niveau des neurones vasoconstricteurs cutanés et sudomoteurs qui innervent les mains et les pieds. Il n'est dès lors pas très étonnant que le système sudomoteur soit particulièrement touché chez les patients souffrant d'un SDRC.

5. Rôle de l'innervation sympathique dans la genèse de l'œdème, l'inflammation et les troubles trophiques

5.1. Œdème

L'hypothèse selon laquelle l'enflure (l'œdème) procède de l'activité des neurones sympathiques se fonde sur l'observation que suite à des blocs sympathiques, l'enflure dans l'extrémité atteinte peut régresser (voir l'exemple de la fig. 7 chez une patiente souffrant d'un SDRC). On ignore de quelle manière un tel œdème dépend de l'importance et du type d'innervation sympathique des vaisseaux sanguins (et/ou des vaisseaux lymphatiques?).

Est également évoquée l'hypothèse que l'influx antidromique transmis aux neurones afférents par le biais des fibres (C) démyélinisées et/ou des fibres peu myélinisées (A δ) peut contribuer à l'œdème (voir la flèche traitillée et le chiffre 7 de la fig. 1). Cette idée est basée sur les réflexions suivantes (Willis 1999): (1) une activation continue de nocicepteurs sensibilisent des interneurons dans la corne dorsale qui utilisent comme transmetteurs l'acide gamma amino butyrique (GABA). (2) L'excitation des interneurons GABAergiques déclenche une forte dépolarisation primaire afférente des terminaisons centrales des neurones afférents peptidergiques dans la corne dorsale de la moelle épinière. (3) La dépolarisation présynaptique provoque une activité d'impulsion dans les terminaisons centrales des neurones afférents peptidergiques qui est transmise en périphérie aux fibres afférentes de façon antidromique. (4) Les influx transmis

de façon antidromique induisent par l'entremise d'une libération du peptide lié au gène de la calcitonine (ou CGRP) une vasodilatation artériolaire et par libération de la substance P (un neuropeptide) une extravasation veineuse de plasma dans les tissus périphériques et pourraient ainsi expliquer l'œdème (Jänig & Baron 2002 et 2003). La vasodilatation artériolaire afférente induite et l'extravasation plasmatique veineuse sont également taxées d'inflammation neurogène. Chez de nombreux patients souffrant d'un SDRC, l'œdème fait tache d'huile et se déploie du site du traumatisme initial sur toute l'extrémité; chez quelques-uns des patients, il peut se développer également à l'extrémité controlatérale à un endroit qui correspond au site du traumatisme initial de l'extrémité affectée (Maleki et al. 2000). Cette propagation de l'œdème plaide en faveur d'une origine siégeant au niveau du système nerveux central.

Le bloc temporaire de l'activité sympathique (et éventuellement de l'influx transmis de façon antidromique aux neurones afférents peptidergiques) semble interrompre un cercle vicieux (feedback positif) qui entretient l'enflure (voir ch. 6 dans la fig. 1). Le mécanisme sous-jacent de ce feedback positif est inconnu. La diminution de l'enflure chez des patients souffrant d'un SDRC après des traitements agissant sur le système nerveux central (p.ex. thérapie miroir ou traitement avec lunettes prismatiques; Bultitude & Rafal 2010; McCabe & Blake 2008; Moseley 2004 et 2005; Moseley et al. 2008; Sumitani 2007) parle en faveur d'un mécanisme impliquant le système nerveux qui est transmis par l'entremise de l'innervation sympathique et/ou de l'innervation peptidergique afférente.

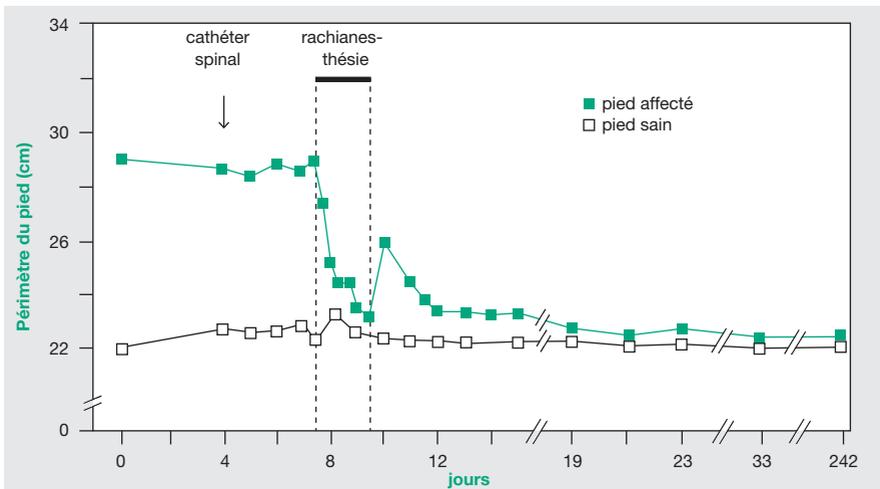


Figure 7 Une rachianesthésie induit une régression de l'œdème chez une patiente de 15 ans souffrant d'un SDRC-1, 3 mois après un traumatisme du pied. Pas de douleurs spontanées, ni d'hyperalgésie cutanée ou d'allodynie, mais hyperalgésie profonde. Implantation d'un cathéter spinal à hauteur du segment D10 au jour 4. Aux jours 7 et 8, rachianesthésie continue de 43 heures de durée à l'aide de 1,4 ml de bupivacaïne 0.5%/h. Accroissement de la température cutanée du pied à 36°C (qui indique une abolition complète de l'activité des neurones cutanés vasoconstricteurs). Après une journée, diminution significative de l'enflure qui, après mise à terme à la rachianesthésie disparaît complètement, tout comme d'autres symptômes du SDRC. La réduction de l'enflure a été attribuée à la diminution temporaire d'activité des neurones sympathiques. Des résultats similaires ont été décrits après blocs sympathiques. On ne peut toutefois exclure que soient bloquées les impulsions spontanées transmises de façon antidromique dans les neurones afférents peptidergiques aux axones démyélinisés qui induisent la vasodilatation pré-capillaire et l'extravasation plasmatique veineuse. Voir le texte. Ordonnée: périmètre du pied de l'extrémité atteinte et de l'extrémité saine. Modifié selon Blumberg et al. (1994).

5.2. Inflammation

L'idée selon laquelle des processus inflammatoires aseptiques ont lieu dans l'extrémité affectée de patients souffrant d'un SDRC, en particulier dans les tissus somatiques profonds os inclus, remonte à Paul Sudeck. Sudeck avait la conviction que ce syndrome était une «atrophie inflammatoire de l'os» (Sudeck 1902 et 1931). La scintigraphie osseuse dévoile une hyperfixation périarticulaire des marqueurs radioactifs au stade précoce du SDRC ; des biopsies de la synoviale et des examens de scintigraphie aux immunoglobulines radioactives montrent une extravasation de protéines, une hypervascularisation et une infiltration de leucocytes neutrophiles. Dans le liquide d'ampoules cutanées induites artificiellement, les concentrations en cytokines (IL-6, TNF- α) et tryptase (qui mesure l'activité des mastocytes) sont plus élevées dans l'extrémité atteinte que dans la controlatérale (voir Bruehl 2010; Marinus et al. 2011).

Ces observations faites chez des patients souffrant d'un SDRC sont étayées d'une part par l'expérimentation animale qui démontre que le système nerveux sympathique peut influencer l'intensité du processus inflammatoire, et d'autre part par des études cliniques qui dévoilent que les blocs sympathiques sont en mesure d'atténuer les douleurs, l'enflure et l'inflammation (Blumberg et al. 1994; Jänig & Levine 2006). Sont encore peu explorés les mécanismes qui se situent à la base du développement et de la pérennisation des processus inflammatoires ainsi qu'à l'origine du rôle qu'y assument les neurones afférents primaires postganglionnaires et les neurones afférents peptidergiques. Il semble en tout cas que des processus périphériques et du système nerveux central soient impliqués (voir Marinus et al. 2011).

5.3. Troubles trophiques

Les troubles trophiques qui peuvent parfois être très marqués peuvent régresser ou disparaître après bloc de l'innervation sympathique: cela signifie qu'ils semblent dépendre de cette innervation. Les mécanismes sous-jacents ne sont pas clairs. On observe des changements trophiques similaires ou comparables à ceux de la peau, du tissu sous-cutané et des tissus somatiques profonds également dans les zones de transmission des douleurs viscérales et des douleurs somatiques profondes. On suspecte ici aussi que ces altérations tissulaires (œdèmes inclus) dépendent de l'innervation sympathique ou de l'innervation par les neurones afférents disposant d'axones fins (démyélinisés ou peu myélinisés). Les transmissions du signal des axones périphériques (afférents et postganglionnaires sympathiques) vers l'organe cible ou les arcs de réflexes spinaux n'ont jusqu'à présent pas été étudiés (voir Jänig 1993 et 2011a,b).

6. Altérations somato-motrices

Ce n'est que tardivement que l'attention des chercheurs s'est portée sur les altérations somato-motrices dans le SDRC. Environ 50 % des patients souffrant d'un SDRC-I montrent une diminution de l'aire de mouvement et du développement de la force, un accroissement du tremblement physiologique et un contrôle moteur amoindri de l'extrémité affectée (Deutschl et al. 1991; Harden et al. 2001); Schwartzman & Kerrigan 1990; van Hilten et al. 2005). Ces troubles moteurs peuvent aller jusqu'à des myoclonies ou des dystonies (van Rijn et al. 2007; Harden et al. 2001; Swart et al.

2009; van Hilten et al. 2005). Ils ne sont pas imputables à des processus périphériques (influence du système nerveux sympathique sur la transmission neuromusculaire ou sur la musculature [Jänig 1990] ou mécanismes réflexogènes somatomoteurs nociceptifs p.ex.). Ces troubles moteurs ont une origine centrale et sont la conséquence de changements plastiques des cortex somatosensoriels, moteurs, et prémoteurs. De nouvelles analyses cinématiques quantitatives de patients souffrant d'un SDRC et des examens d'imagerie montrent que l'intégration centrale sensori-motrice est altérée (Maihöfner et al. 2007). Il s'agit en gros d'une mal-adaptation entre les feedbacks sensoriels des tissus impliqués et les systèmes moteurs centraux. Y sont impliquées diverses régions corticales, comme le cortex sensoriel, le cortex moteur et prémoteur, le cortex moteur supplémentaire et le cortex pariétal. La conséquence de ces troubles centraux est une programmation erronée du déroulement et de la mise en œuvre de séquences de mouvements. En outre, des phénomènes de négligence unilatérale et des troubles de perception de l'extrémité ont été décrits chez des patients souffrant d'un SDRC (Harden et al. 2001; Lewis et al. 2007 et 2010; McCabe et al. 2003a; Moseley 2004). Les altérations de la motricité qui ont été décrites chez des patients souffrant d'un SDRC sont des arguments flagrants en faveur de l'hypothèse que ce syndrome est dû à une dysrégulation du système nerveux central.

7. Evènements déclenchant

La phénoménologie clinique du SDRC-I n'a aucun rapport avec la sévérité de l'évènement traumatique qui peut déclencher ce syndrome. Un SDRC peut se développer, persister ou s'aggraver bien que les altérations locales induites par le traumatisme aient guéri dans l'intervalle. Chez environ 10 % des patients souffrant d'un SDRC, on ne décèle pas d'évènement déclenchant évident. Un SDRC d'une extrémité peut être provoqué par des affections viscérales ou du système nerveux central (fig. 1). Fait l'objet de discussions si des processus siégeant dans le cortex préfrontal, frontal ou pariétal, qui sont en corrélation avec des troubles psychosociaux, sont en mesure de promouvoir ou de déclencher la clinique d'un SDRC. Ces observations cliniques témoignent du fait que l'on ne peut limiter les mécanismes qui donnent leur fondement au SDRC à de simples processus périphériques (couplage sympathique-afférent, processus inflammatoires, excitation chronique de nocicepteurs, maladie inflammatoire de neurones afférents primaires porteurs d'axones à influx lent [small fiber disease] etc.) même si ces derniers se situent parfois au premier plan.

8. Douleur, cortex, motricité et altérations tissulaires

De nouvelles études effectuées chez des patients souffrant d'un SDRC montrent que les altérations somatosensorielles indolores, les douleurs, les troubles moteurs et les altérations des tissus périphériques qui se manifestent par l'entremise du système nerveux sympathique et le système afférent peptidergique peuvent résulter d'altérations du système nerveux central. Les observations suivantes ont été faites dans ce contexte¹:

- Chez les patients souffrant d'un SDRC, il y a un déplacement de la ligne médiane visuelle subjective en direction de l'extrémité affectée. Chez ces patients, le déplacement de la ligne médiane en direction du côté sain réalisé à l'aide de lunettes prismatiques induit une réduction des douleurs, des troubles moteurs, de l'œdème et de la discoloration de la peau de l'extrémité touchée (Sumitani et al. 2007; Bultitude & Rafal).
- Des stimuli visuels ambivalents (effectués à l'aide du cube de Necker ou du paradigme de l'image canard/lapin) peuvent accentuer chez les patients souffrant d'un SDRC les douleurs spontanées, déclencher une diminution de la perfusion sanguine de la peau sous l'égide du sympathique et déclencher une dystonie de l'extrémité concernée. Ces altérations sont corrélées entre elles (Cohen et al. 2012; Hall et al. 2011).
- Chez les patients souffrant d'un SDRC, la thérapie miroir lénifie les douleurs et l'œdème de l'extrémité atteinte et amenuise la différence de température entre les extrémités (McCabe & Blake 2008). Une thérapie miroir élargie, lors de laquelle une phase de reconnaissance de latéralité de la main et une phase de mouvement imaginaire de l'extrémité atteinte précèdent la thérapie miroir induit une diminution significative des douleurs et du périmètre d'un doigt (diminution de l'œdème) de l'extrémité affectée en comparaison avec des patients ayant bénéficié d'un traitement conventionnel (voir la fig. 8 et le segment 9.2; Moseley 2004 et 2005).
- La modification du traitement des stimuli tactiles chez des patients souffrant d'un SDRC est corrélée à une diminution de la température cutanée (accroissement de l'activité vasoconstrictrice). Ces changements dépendent de la position du bras affecté par rapport au tronc (homolatérale, controlatérale; soit de la position de l'extrémité dans l'espace extra-personnel et non de la représentation somatotopique dans l'espace neuronal); ils se manifestent à l'extrémité saine et disparaissent pratiquement complètement à l'extrémité atteinte lorsque les deux bras sont croisés (Moseley et al. 2009).
- La seule idée d'effectuer des mouvements («motor imaginery») peut provoquer chez des patients souffrant d'un SDRC des douleurs et une enflure des doigts (Moseley et al. 2008).

¹ Je souhaiterais rendre le lecteur attentif aux descriptions de cas exhaustives et fort bien documentées ainsi qu'à leurs interprétations mécanistiques faites par Bultitude & Rafal (2010), Sumitani et al. (2007) et McCabe & Blake (2008) qui supportent la théorie d'une genèse du SDRC issue du SNC.

Ces mesures et d'autres parlent en faveur du fait que les altérations décrites plus haut qui sont caractéristiques des patients souffrant d'un SDRC sont d'origine centrale. Les points suivants sont discutés : l'adaptation des réponses proprioceptives afférentes du système musculo-squelettique et probablement aussi des réponses intéroceptives (dans les neurones afférents aux axones fins peu myélinisés ou démyélinisés [Jänig & Baron 2011]) des tissus aux centres corticaux et sous-corticaux est dérégulée. Il s'agit surtout des centres qui intègrent les informations de diverses modalités sensorielles (du système somatosensoriel et visuel en particulier). Ces centres participent à la genèse des perceptions et sensations corporelles et à la régulation de la somato- et de la viscéro-motricité.

Il semble que le cortex pariétal postérieur p.ex. joue un rôle important dans la maladaptation et le traitement erroné des informations afférentes provenant des tissus somatiques chez les patients souffrant d'un SDRC. C'est dans cette aire corticale que se concentrent les activités de diverses modalités sensorielles (système somatosensoriel - système proprioceptif inclus - et système visuel) et les copies des efférences des signaux moteurs. Cette aire est importante pour l'imagerie neuronale de l'espace extra-personnel (voir Moseley et al. 2009). Une lésion de cette aire corticale engendre une hémiparésie. On a observé chez des patients souffrant d'un SDRC (qui n'ont pas de lésion corticale) des aspects cliniques similaires à ceux d'une hémiparésie (Galer & Jensen 1999; Lewis et al. 2007 et 2010).

9. Fondements diagnostiques et thérapeutiques du SDRC: une vision fondée sur la mécanique

9.1. Critères cliniques du diagnostic

Le diagnostic de SDRC est fondé essentiellement sur des critères cliniques, car il n'existe pas de gold standards équivalents et pas de tests absolus qui soient spécifiques du SDRC. Il est difficile de distinguer le SDRC d'autres syndromes douloureux des extrémités et il n'est pas possible de prédire quel patient développera un SDRC après un traumatisme d'une extrémité. Autrement dit, on ne dispose d'aucun prédicteur du développement d'un SDRC. Ceci ne doit pas forcément nous surprendre si l'on prend en compte l'hypothèse développée précédemment selon laquelle le SDRC est une maladie du SNC et que son développement ne peut être mis en relation causale avec des traumatismes particuliers. Ce que syndrome de SDRC chronique et d'autres syndromes douloureux chroniques ayant un potentiel à se généraliser ont en commun est que leur mécanisme ne peut être défini par des événements nocifs à propos desquels on estime à tort qu'ils déclenchent et pérennisent les douleurs (par l'activité de nocicepteurs sensibilisés p.ex.) (Mayer & Bushnell 2009).

Figure à la table 2A un algorithme du SDRC qui est en partie fondé sur les mécanismes sur lesquels il repose (Bruehl et al. 1999; Harden et al. 1999 et 2010a). On doit opérer une distinction entre les critères pour l'usage en clinique et les critères pour l'usage en recherche. Il est important pour l'usage en clinique et pour le patient

de disposer de tests de haute sensibilité et de spécificité moyenne (p.ex. 0.85 versus 0.60, table 2A). Pour la recherche, il faut accéder à une haute spécificité afin de garantir que les études soient pratiquées sur une population de patients porteurs d'un diagnostic précis (p.ex. 0.7 versus 0.96, table 2A).²

A. CRITÈRES ET EXAMENS DIAGNOSTIQUES DU SDRC

Catégories de constatations cliniques ou de symptômes

- | | |
|---|--|
| <ol style="list-style-type: none"> 1. Altérations sensorielles positives <ul style="list-style-type: none"> • Douleurs spontanées • Hyperalgésie mécanique • Hyperalgésie thermique • Hyperalgésie somatique profonde 2. Altérations vasculaires <ul style="list-style-type: none"> • Vasodilatation • Vasoconstriction • Asymétrie de la température cutanée • Altération du coloris de la peau 3. Œdème, transpiration <ul style="list-style-type: none"> • Enflure • Hyperhidrose • Hypohidrose | <ol style="list-style-type: none"> 4. Altérations motrices (M) et trophiques (T) <ul style="list-style-type: none"> • Faiblesse motrice (M) • Tremblement • Dystonie (M) • Déficit de coordination (M) • Changements trophiques des poils et des ongles (T) • Atrophie cutanée (T) • Ankylose articulaire (T) • Altérations du tissu sous-cutané (T) |
|---|--|

Interprétation

Application en clinique

≥1 symptôme de chacune de ≥3 catégories
ET ≥1 signe au moment de l'examen
de ≥2 catégories
Sensibilité **0.85**, spécificité **0.60**

Application en recherche

≥1 symptôme de chacune des 4 catégories
ET ≥1 signe au moment de l'examen
de ≥2 catégories
Sensibilité **0.70**, spécificité **0.96**

B. EXAMENS DIAGNOSTIQUES POUR LE SDRC

	<i>Sensibilité</i>	<i>Spécificité</i>
1. Radiographie conventionnelle (seul SDRC chronique)	0.73	0.57
2. Scintigraphie osseuse en trois temps	0.97	0.86 ¹
3. Testing sensoriel quantitatif	élevée	faible
4. Différence de température (durant activité sympa.)	0.76	0.93
5. IRM (peau, articulations, etc.)	0.91	0.17
6. Encéphalographie magnétique, IRM fonctionnelle (réorganisation corticale)	inconnue	faible (probablement pas judicieux)

¹ Une différenciation précoce entre SDRC et altérations post-traumatiques normales est difficile.

Table 2 Critères diagnostiques et tests diagnostiques du SDRC

A. Critères diagnostiques: catégories de signes cliniques et de symptômes. Ces critères diagnostiques remontent à Stanton-Hicks et al. (1995) et ont été développés et modifiés par Bruehl, Harden et collaborateurs (Bruehl et al. 1999; Harden et al. 1999 et 2010a, b) afin d'obtenir une meilleure spécificité pour le diagnostic clinique et une meilleure sensibilité pour la recherche. B. Tests diagnostiques du SDRC. Selon Baron (2009).

² La sensibilité de critères diagnostics cliniques ou d'un groupe de critères traduit la faculté de déceler toutes les personnes souffrant d'une maladie particulière; elle est définie par le rapport entre patients porteurs d'un test positif et patients qui sont effectivement porteurs de la maladie. La spécificité correspond à la faculté de déceler uniquement les patients souffrant d'une maladie particulière: elle est définie par le rapport entre patients porteurs d'un test négatif et personnes non malades.

Les tests diagnostiques qui étayent le diagnostic (clinique) du SDRC figurent à la table 2B. Ces tests quantitatifs ont des sensibilités et des spécificités variables. Ils ont été décrits et commentés par Baron (2006 et 2009) et par Jänig & Baron (2010).

9.2. Approches thérapeutiques du SDRC

Tout traitement du SDRC (ainsi que d'autres syndromes de douleurs chroniques) devrait s'adresser aux mécanismes hypothétiques périphériques et centraux gérant cette maladie. Vu que les connaissances dont on dispose sur ces mécanismes sont lacunaires, il n'est pas étonnant que de nombreux traitements soient effectués sur la base d'expériences pratiques: ils sont donc empiriques. Il n'existe malheureusement que peu d'études concluantes («evidence-based») cliniques quantitatives sur le traitement du SDRC.

Les mécanismes neuronaux discutés plus haut parlent indubitablement en faveur de la pratique d'interventions thérapeutiques effectuées à la périphérie (sur l'extrémité affectée ou sur la controlatérale) ou sur le système nerveux central. Ceci vaut pour les thérapies interventionnelles, «psychologiques», de médecine physique, pharmacologique, ou pour d'autres traitements. Quelques-unes de ces thérapies prennent effectivement en compte les mécanismes sous-jacents! Ceci vaut pour la thérapie miroir (programme de l'image miroir) (fig. 8), pour les blocs de l'activité sympathique dans l'extrémité affectée et pour diverses procédures thérapeutiques de médecine physique et de médecine manuelle. Les traitements physiques agissent par exemple sur les tissus périphériques et influencent en quelque sorte les différents centres d'intégration au cerveau (moelle épinière, tronc cérébral, hypothalamus, cortex) en stimulant les fines afférences peu myélinisées (A δ) et non myélinisée (C) qui innervent la peau et enregistrent l'état mécanique, thermique et métabolique (état potentiellement nocif inclus) de ces tissus (Jänig 2009b). Ces thérapies contribuent à corriger la mal-adaptation entre l'activité afférente provenant des tissus (activité afférente nociceptive et non-nociceptive incluses) et les «programmes neuronaux» qui régulent les systèmes somatosensoriel et moteur ainsi que la motricité végétative involontaire des tissus affectés. La correction de ces mal-adaptations potentielles prend place à tous les niveaux d'intégration et permet de normaliser les sensations somatiques (diminution des douleurs incluse), la perception de l'extrémité atteinte (comme faisant partie du corps), les réactions motrices et les régulations physiologiques de paramètres végétatifs assumées par le système nerveux sympathique (circulation sanguine de la peau, sudation, diminution de l'œdème).

Dans ce contexte, le développement et la propagation de la thérapie miroir et d'autres thérapies similaires pour traiter le SDRC sont très prometteurs et passionnants. Ce sont Moseley, ainsi que McCabe et ses collaborateurs qui en sont à l'origine (McCabe et al. 2003 et 2008 ; Moseley 2004, 2005 et 2006; voir la fig. 8). Ces approches thérapeutiques sont encore en cours de développement et en phase expérimentale. Elles influencent les réseaux neuronaux corticaux où sont représentées l'intéroception du corps, l'extéroception (système somatosensoriel, système visuel) et la somatomotricité. Ces réseaux neuronaux sont parfaitement interconnectés et adaptés au reflux d'afférences continues provenant des tissus somatiques ainsi que de l'environnement

du corps. Cette intégration corticale est la condition préalable pour que nous percevions notre corps comme constituant une unité.

Des perturbations de cette intégration peuvent apparaître à la suite de lésions périphériques ou centrales (après une attaque cérébrale ou une amputation p.ex.), ou en cas de SDRC chronique. Ces perturbations incluent des mal-adaptations entre les messages afférents provenant des tissus somatiques affectés et les réseaux neuro-corticaux et s'expriment alors cliniquement sous forme d'altérations somatosensorielles, motrices, ainsi que de la motricité végétative précédemment décrites. L'idée des approches thérapeutiques de McCabe, Moseley et collaborateurs est, en quelque sorte, de «réparer» l'altération de l'intégration corticale et la désadaptation entre messages afférents et réseaux somato-sensori-moteurs, afin de réduire les douleurs.

Nous souhaitons présenter à titre d'exemple choisi une nouvelle approche thérapeutique de Moseley (fig. 8). Lors de celle-ci, des patients souffrant d'un SDRC chronique de l'extrémité supérieure avaient à effectuer un programme d'entraînement qui consistait à s'initier à la pratique de certains mouvements pratiqués par la main affectée (selon Moseley «motor imaginary program» MIP). Ce programme comprenait trois phases subséquentes de 2 semaines chacune :

1. Durant la 1^{ère} et la 2^{ème} semaine, les patients devaient reconnaître la latéralité (droite/ gauche) de la main qui leur était présentée (à raison de 15 min/heure d'éveil).
2. Durant la 3^{ème} et la 4^{ème} semaine, les patients devaient visualiser des mouvements de la main affectée, sans les effectuer (à raison de 15 min/ heure d'éveil).
3. Lors de la 5^{ème} et la 6^{ème} semaine, les patients devaient effectuer des mouvements simultanés et coordonnés des deux mains, alors que le membre atteint était caché derrière un miroir et que les mouvements de la main saine étaient reflétés dans ce miroir (à raison de 10 min/heure d'éveil).

La douleur spontanée avait été évaluée à l'aide d'une échelle des douleurs neuropathiques et le périmètre de l'index et du majeur aux deux mains avait été mesuré. Des patients souffrant d'un SDRC et ayant bénéficié d'un traitement standard de physiothérapie servaient de groupe de contrôle.

La douleur spontanée et le périmètre des doigts avaient diminué de façon significative chez les patients souffrant d'un SDRC-I et ayant bénéficié d'un «motor imaginary program», soit MIP (points rouges dans la fig. 8), mais pas en revanche chez les patients du groupe de contrôle (points bleus dans la fig. 8). Ces deux paramètres avaient également régressé chez les patients souffrant d'un SDRC du groupe de contrôle lorsqu'ils avaient bénéficié du MIP (points verts dans la fig. 8). L'effet thérapeutique positif avait persisté des semaines au-delà de la procédure du MIP.

Cette approche quasi expérimentale de traitement du SDRC étaye l'hypothèse selon laquelle le SDRC est une maladie du SNC et que les altérations du système nerveux

central peuvent être rendues réversibles à la suite de mesures comportementales, ce qui aboutit à une normalisation de la motricité somatique et végétative et de la somesthésie, ainsi qu'à une diminution des douleurs. Les approches choisies par McCabe et Moseley sont naturellement encore en partie en phase expérimentale et elles sont fastidieuses. Elles serviront toutefois de modèles lors du développement des futurs traitements des patients souffrant d'un SDRC et probablement également de patients souffrant d'autres formes de douleurs chroniques.

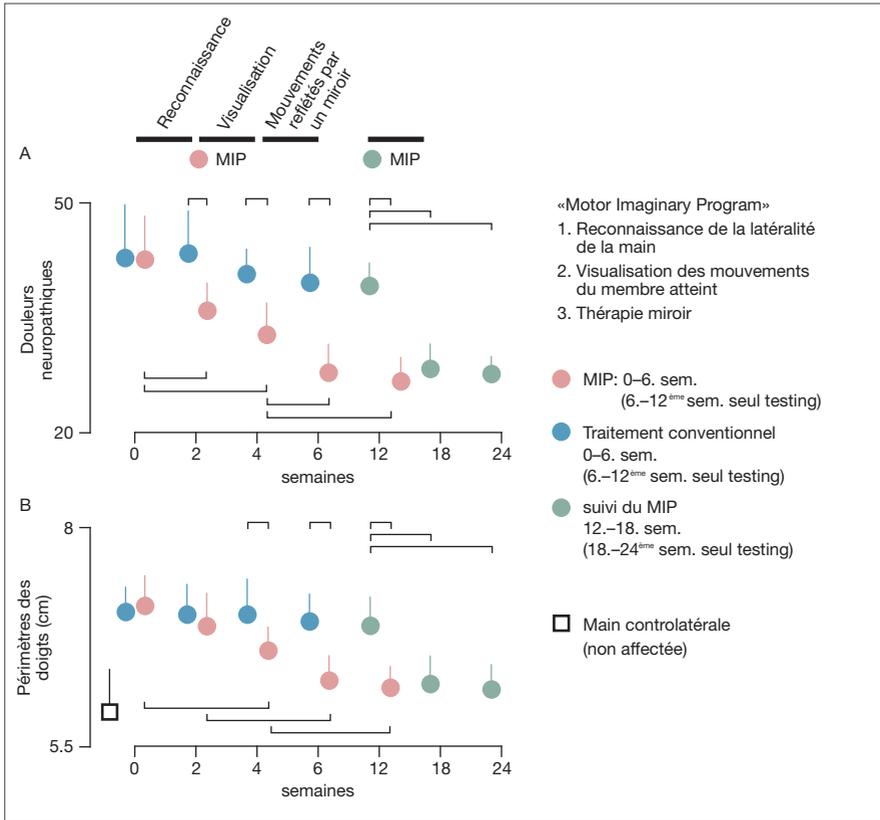


Figure 8 Reconnaissance de la latéralité de la main, visualisation des mouvements du membre atteint et thérapie miroir («motor imaginary program») [MIP] au titre d'approche thérapeutique chez des patients souffrant d'un SDRC-I chronique. Les critères d'inclusion étaient des patients qui avaient subi une fracture simple du poignet 6 mois auparavant et chez qui un SDRC-I avait été diagnostiqué selon les critères de Bruhl et al. (1999) (voir table 2A). Les patients suivants avaient été exclus: ceux qui avaient bénéficié d'un traitement de bloc sympathique régional intraveineux permettant d'éradiquer leur douleur; ceux qui étaient porteurs d'autres pathologies douloureuses de leur extrémité; ceux qui souffraient de troubles des systèmes moteurs et visuels ou d'autres troubles neurologiques (dyslexie incluse); ceux chez qui des troubles psychopathologiques avaient été diagnostiqués; ou ceux chez qui une thérapie invasive de la douleur avait été pratiquée. Il avait été possible d'inclure 13 patients: 7 avaient été attribués initialement au groupe MIP et 6 au groupe de contrôle (traitement médical conventionnel de la douleur). Après 12 semaines, le groupe de contrôle avait été inclus dans le programme MIP. A. La douleur spontanée avait été mesurée à l'aide d'une échelle des douleurs neuropathiques. B. Le périmètre des 2^{ème} et 3^{ème} doigts avait été mesuré. Le programme MIP disposait des composantes suivantes: à raison de périodes de 2 semaines, reconnaissance de la latéralité de la main (reconnaissance), visualisation des mouvements de la main (visualisation) et mouvements reflétés par un miroir (thérapie miroir). Les crochets horizontaux montrent les différences significatives ($p < 0.05$, test post hoc de Scheffé). Modifié d'après Moseley (2004).

Diverses formes de thérapies interventionnelles usuelles (bloc de l'innervation sympathique, neurostimulation médullaire, thérapies physique et manuelle), ainsi que les traitements pharmacologiques sont discutés par Baron (2006 et 2009) ainsi que par Jänig & Baron (2010).

10. Résumé

Les observations cliniques et les études expérimentales réalisées chez l'homme et l'animal parlent en faveur du fait que le SDRC soit une maladie du système nerveux central (fig. 9):

1. Les patients souffrant d'un SDRC sont porteurs d'altérations des systèmes somesthésique, sympathique et somatomoteur. Ces altérations se reflètent dans la perception de stimuli tactiles, thermiques et nuisibles, dans la régulation du flux sanguin cutané et de la sudation et dans la régulation de la motricité. Ces altérations témoignent du fait que les représentations centrales de ces systèmes sont dérégulées (voir les encadrés de la fig. 9 et les encadrés surlignés de gras de la fig. 1).
2. Les altérations périphériques (altérations vasculaires, inflammation, œdème, changements trophiques, couplage sympathique-afférent, neurone afférent primaire altéré) ne peuvent être considérés indépendamment des altérations centrales. Le système nerveux central et les tissus somatiques interagissent entre eux au travers de multiples signaux afférents et efférents. Quoique la nature de cette interaction soit en partie encore inconnue, il est postulé qu'un défaut d'adaptation entre les signaux afférents et efférents aux différents niveaux de l'intégration des représentations afférentes et efférentes du corps dans le système nerveux central provoque l'altération des réactions sensorielles, végétatives et somatomotrices.
3. Cette interprétation mécanistique du SDRC rend questionnable la notion que la cause de ce syndrome puisse se limiter à un mécanisme agissant en périphérie ou au niveau du système nerveux central. Nous ignorons pourquoi le SDRC peut se développer à la suite de traumatismes triviaux ou de traumatismes qui se sont produits à distance de l'extrémité affectée, à la suite de l'immobilisation d'une extrémité ou à la suite de processus localisés dans la partie frontale du cortex. Nous devons apprendre pourquoi chez les patients souffrant d'un SDRC associé à un SMP, quelques blocs transitoires (parfois même un seul bloc) de l'innervation sympathique de l'extrémité affectée peut induire une réduction durable (ou permanente) des douleurs et une disparition des autres altérations qui caractérisent le SDRC.
4. À l'aide de nouvelles techniques d'imagerie, on tente aujourd'hui d'élucider quelles altérations centrales (corticales et sous-corticales) sont spécifiques du SDRC et comment ces altérations centrales sont corrélées aux perceptions sensorielles faussées du corps, aux altérations efférentes (végétatives et somatomotrices) et aux altérations inflammatoires et trophiques des tissus périphériques. On doit encore découvrir de quelle façon les neurones sympathiques et afférents peptider-

riques primaires sont impliqués dans la genèse et la modulation des altérations inflammatoires et trophiques des tissus périphériques et ainsi donc dans la transmission des signaux du SNC vers les tissus.

5. C'est sur la base du résultat des futures recherches que le diagnostic et le traitement du SDRC pourra s'orienter vers ces mécanismes.

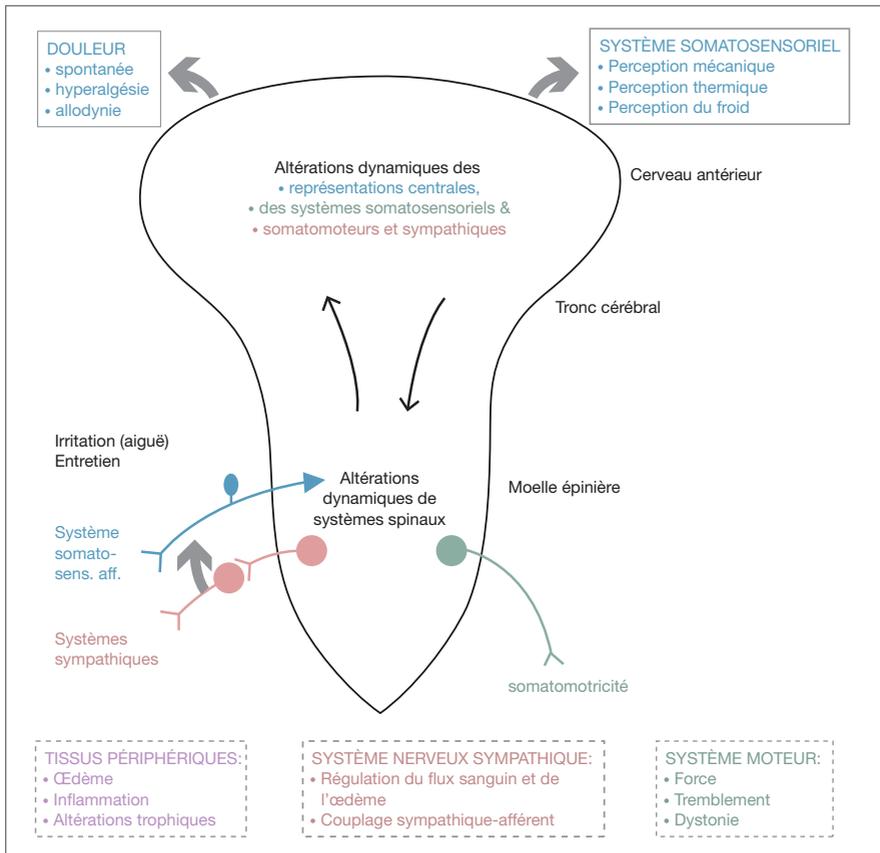
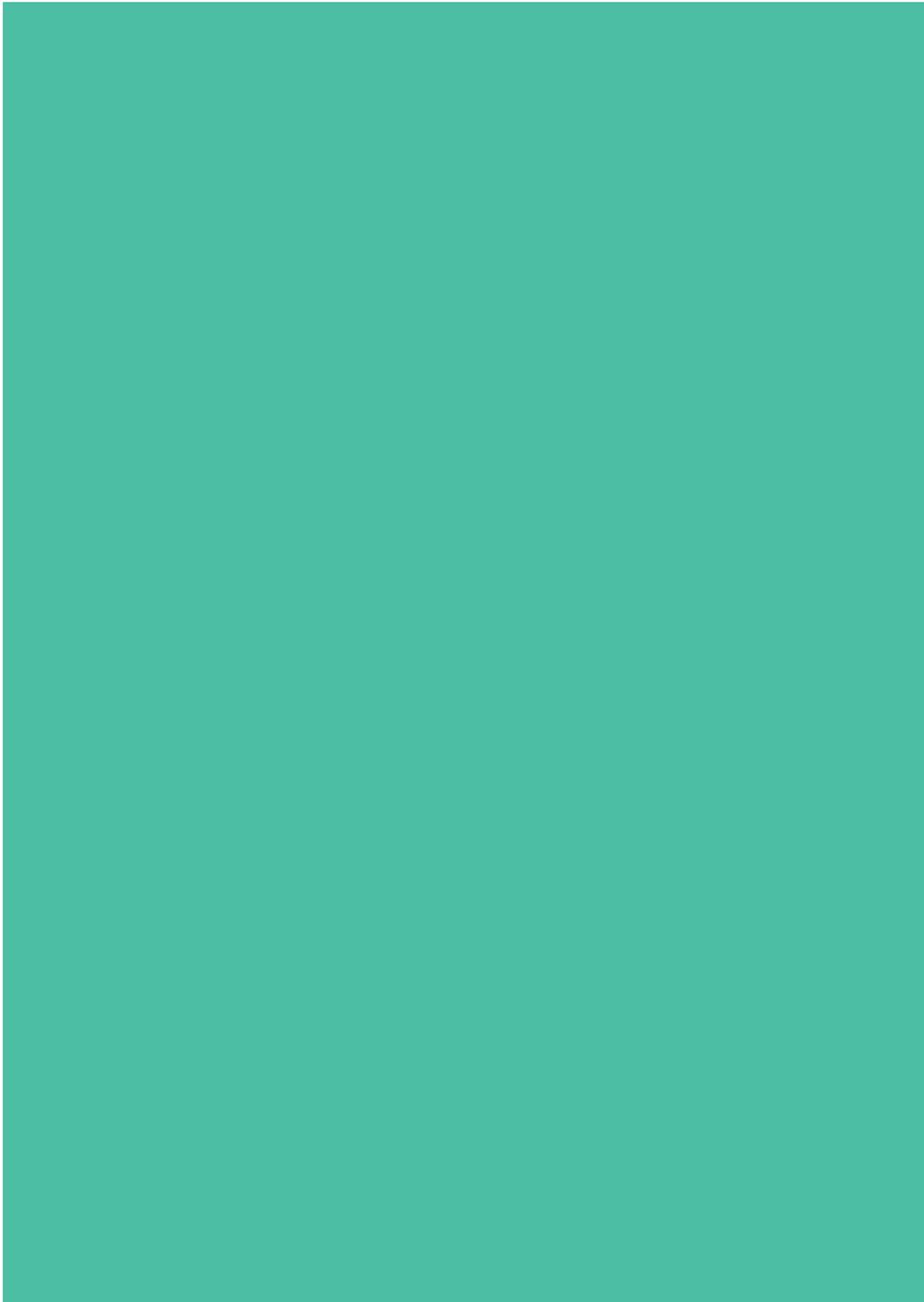
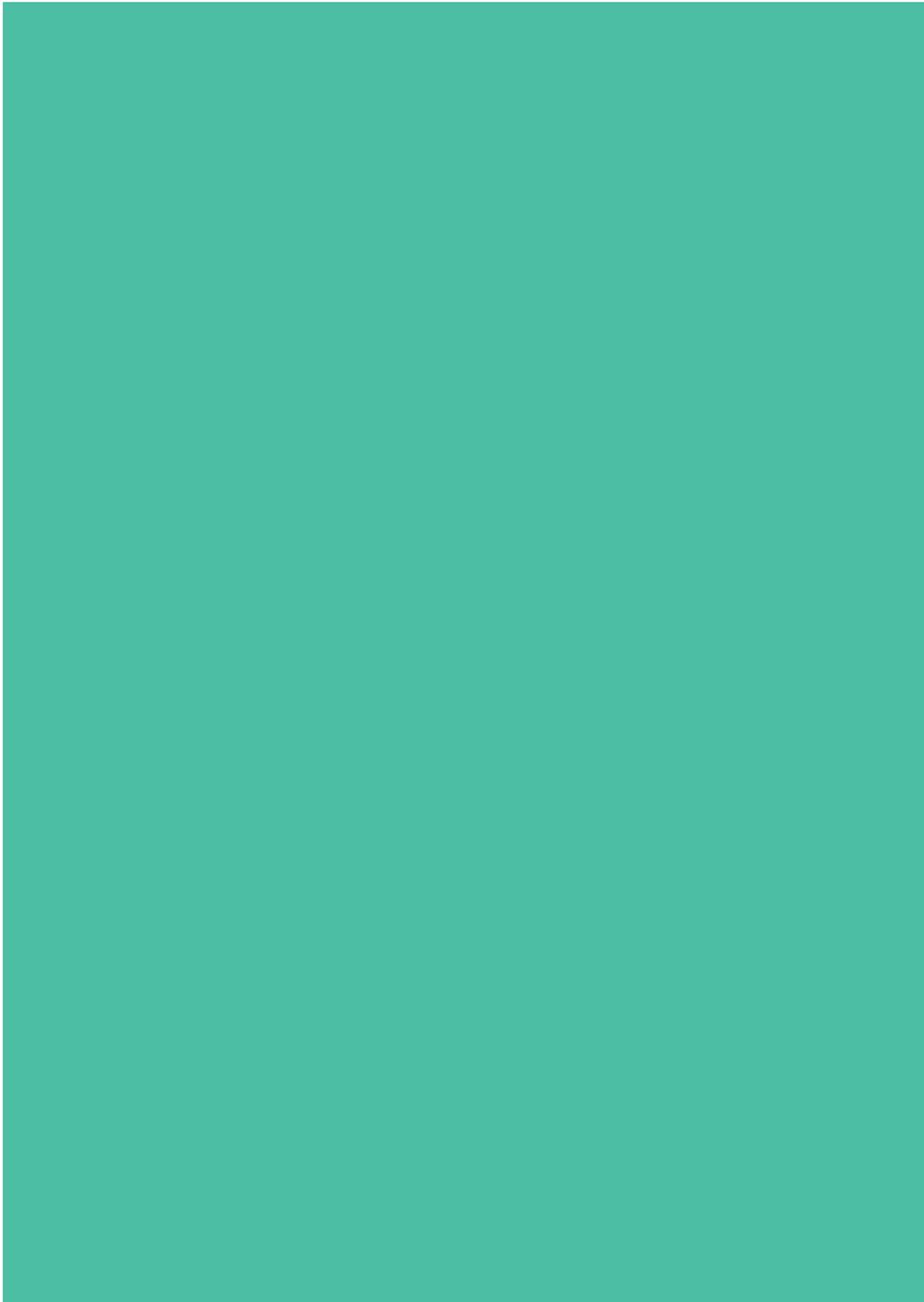


Figure 9 Hypothèse sur le développement du SDRC au titre de maladie du système nerveux central. Diagramme schématisé en vue d'expliquer les altérations périphériques et centrales sensorielles, végétatives et somatomotrices chez les patients souffrant d'un SDRC. Les contours de la figure centrale symbolisent le système nerveux central (cerveau antérieur, tronc cérébral, moelle épinière). Les altérations ont lieu dans les représentations centrales des systèmes somatosensoriels, végétatifs et somatomoteurs et se traduisent par des perceptions sensorielles douloureuses et non-douloureuses faussées, par des régulations altérées du flux sanguin cutané et de la sudation, ainsi que par des troubles moteurs. Elles sont induites et éventuellement entretenues par l'activité dans les afférences nociceptives des tissus somatiques et viscéraux. Les altérations centrales incluent peut-être le contrôle endogène de la transmission des stimuli nociceptifs. Le couplage entre les neurones sympathiques et les neurones afférents dans la périphérie (flèche noire) est une composante des douleurs chez ces patients (douleur maintenue par le sympathique, SMP. La SMP et les douleurs qui sont indépendantes du sympathique peuvent se développer chez les mêmes patients souffrant d'un SDRC. Les patients avec ou sans SMP ne peuvent être distingués sur la base de l'examen clinique. D'après Jänig & Baron (2003, 2004).)



D Aspects cliniques du SDRC

Oliver Rommel, Christian Maihöfner



1. Diagnostic clinique

Oliver Rommel

1.1. Généralités

L'expression clinique du SDRC-I (comme celle du SDRC-II) est caractérisée par une triade de troubles sensibles, moteurs et autonomes (Blumberg et Jänig 1994). Les symptômes imputables au système nerveux autonome, tels qu'enflure et hyperthermie, se recoupent avec ceux issus d'un processus inflammatoire. La pose du diagnostic de SDRC se fonde sur la base de l'anamnèse et de la symptomatologie clinique. Les examens paracliniques n'ont qu'une valeur limitée (Schürmann et al.).

L'importance du sévère handicap observable chez les patients souffrant d'un SDRC est fréquemment disproportionnée par rapport au banal évènement déclenchant. Tous les symptômes sont présents de manière diffuse dans l'ensemble de l'extrémité concernée, indépendamment de la localisation de la lésion initiale. Dans le cas d'une lésion nerveuse, ils ne sont également pas localisés uniquement dans la région d'innervation du nerf périphérique ou d'une racine nerveuse, mais ils sont également présents dans des régions qui n'ont pas été touchées lors du traumatisme initial (Baron et al. 2003).

Comme il en a déjà été fait état au chapitre traitant de l'épidémiologie, le SDRC est le plus souvent la conséquence d'un traumatisme. Une manifestation spontanée a été également observée dans 6 à 10 % des cas (Veldman et al. 1993; de Mos et al. 2008; Allen et al. 1999). Dans une étude de von Rooj et al. (2010), des patients ayant souffert d'un SDRC des suites d'un traumatisme d'une part et d'autres ayant développé un SDRC spontanément d'autre part avaient été comparés en éprouvant dans les deux groupes 34 symptômes cliniques. Il n'y avait pas de différence au plan clinique. Cependant, la durée de la maladie chez les patients souffrant d'une manifestation spontanée du SDRC excédait de 1,4 an celle du groupe «traumatique» et ils étaient en moyenne 9 ans plus jeunes, indices parlant, selon les auteurs, pour la présence d'une composante génétique (de Rooj et al. 2010). On peut conclure, fondé sur le résultat de ces études, que le diagnostic de SDRC peut également être posé en l'absence d'un traumatisme déclenchant: le diagnostic est licite aussi bien si l'on applique les critères de l'IASP de 1994 (Merskey et Bogduk 1994) que les nouveaux «critères de Budapest» (Harden et al. 2007). Dans ces cas, il faut avoir particulièrement soin d'éprouver les possibles diagnostics différentiels.

1.2. Diagnostics différentiels

Comme cela a été dit dans l'introduction, de nombreuses dénominations et définitions du SDRC ont coexisté pendant plusieurs décennies sans que les critères diagnostiques ne fassent l'unanimité. Le fait qu'existent différents sous-types, qui seront encore présentés, et que la symptomatologie clinique puisse se modifier au courant de l'évolution, constituent des difficultés supplémentaires. Il est de ce fait nécessaire de s'interroger lors de la lecture de publications si les patients ont été examinés en phase précoce ou tardive de la maladie et s'intéresser à la spécialité exercée par les examinateurs. Alors que les chirurgiens p.ex. accordent traditionnellement leur attention particulière plutôt aux processus locaux inflammatoires/autonomes, ainsi qu'aux

troubles fonctionnels et aux limitations de mobilité (Sudeck 1942; Goris et al. 1987; Schürmann et al. 2000), les neurologues en revanche décrivent et étudient plus souvent les troubles sensitifs, moteurs et autonomes, ainsi que les conséquences que portent les altérations neuroplastiques sur le décours ultérieur de la maladie (Schwartzmann et Kerrigan 1990; Birklein et al. 2000; Wasner et al. 2001; Rommel et al. 2001; van Hilten et al. 2010). C'est pour cette raison que résulte en partie un bouquet hétéroclite de symptômes chez un seul et même syndrome qui ne représente que l'éventail des décours et des sous-types considéré selon diverses perspectives.

Comme il l'a été rapporté, divers critères diagnostiques ont été élaborés au courant de ces dernières décennies et l'on a introduit le terme de «syndrome douloureux régional complexe» (DSR= dystrophie sympathique réflexe/SDRC) afin d'uniformiser la nomenclature. Toutefois, lors de l'utilisation en pratique clinique de ces critères cliniques, des problèmes majeurs sont apparus qui ont rendu difficile l'évaluation des données scientifiques: ainsi, dans une étude de van de Beek et al. (2002), l'utilisation des critères diagnostiques dans 107 études de patients souffrant de (DSR/SDRC) a été analysée: 34 études ont dû être exclues, car leurs auteurs ne présentaient pas clairement les critères diagnostiques qu'ils avaient utilisés. Des 73 études restantes, 88% ne se référaient qu'aux symptômes sensibles et autonomes; 12 % seulement intégraient également les symptômes moteurs. Des 23 études qui avaient été réalisées après introduction du terme SDRC, seul 3 utilisaient avec exactitude les critères diagnostiques. Perez et al. (2007) ont appliqué les divers critères diagnostiques chez 372 patients souffrant d'un SDRC et ont pu confirmer le diagnostic chez 59 % d'entre eux en appliquant les critères de Veldman (1993), chez 72 % en utilisant ceux de l'IASP (Merskey 1994) et chez 35 % en se servant de ceux de Bruehl (1996).

Vu que la température cutanée montre une nette variabilité durant l'évolution en fonction de différents facteurs et que dans la routine clinique quotidienne, on ne pratique que rarement des mesures dynamiques, il y a un risque que le diagnostic soit confirmé ou rejeté suivant l'époque où l'examen est effectué et suivant les examinateurs impliqués. Malgré ces aléas, existe un vaste consensus selon lequel les «critères de Budapest» doivent être considérés être le standard actuel pour la pose du diagnostic de SDRC: ils doivent être utilisés tant pour les travaux scientifiques qu'en routine clinique quotidienne.

La pose du diagnostic de SDRC requiert, selon les «critères de Budapest», que les éléments caractéristiques suivants soient satisfaits:

1. Douleur continue disproportionnée par rapport à l'évènement déclenchant.
2. Le patient doit **rapporter** au moins 1 symptôme dans 3 des 4 catégories suivantes:
 - Sensorielle: hyperesthésie et/ou allodynie
 - Vasomotrice: asymétrie au niveau de la température et/ou changement/asymétrie au niveau de la coloration de la peau
 - Sudomotrice/œdème: œdème et/ou changement/asymétrie au niveau de la sudation
 - Motrice/trophique: diminution de la mobilité et/ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblements, dystonie) et/ou changements trophiques (poils, ongles, peau).

3. Le patient doit démontrer **au moment de l'examen** au moins **1 signe clinique** dans 2 des 4 catégories suivantes :

- Sensorielle: hyperalgésie (piqûre) et ou allodynie (au toucher léger et/ou température, pression, mouvement)
- Vasomotrice: différence de température (>1°) et/ou changement de coloration de la peau
- Sudomotrice/œdème: œdème et/ou changement/asymétrie au niveau de la sudation
- Motrice/trophique: diminution de la mobilité et/ou dysfonction motrice (faiblesse, tremblements, dystonie) et/ou changements trophiques (poils, ongles, peau).

1.3. Symptomatologie clinique

1.3.1. Douleur

Dans les «critères de Budapest», une douleur continue disproportionnée par rapport à l'évènement déclenchant est requise. Les pathologies qui comportent des symptômes de SDRC sans douleur associée et qui dans le passé étaient taxées de «SDRC indolore» ne peuvent plus être assumées au titre de SDRC (Eisenberg et Melamed 2003; Kumar et al. 2009; Veldman et al. 1993).

Dans une vaste étude comportant 145 patients souffrant d'un SDRC non traité, 75 % d'entre eux décrivaient une douleur continue et également une douleur au repos; la douleur la plus intense avait son siège en profondeur de l'extrémité et avait un caractère de tiraillement, de brûlure ou de piqûre (Birklein et al. 2000). La douleur au repos était modérée: certaines circonstances provoquaient son accroissement. Laisser balante l'extrémité, facteur qui vraisemblablement stimule des mécanorécepteurs ou des récepteurs d'allongement vasculaires, engendrait, tout comme les mouvements, la pression sur les articulations ou le simple atouchement de l'extrémité, des douleurs. De nouvelles études traitant de l'évolution de la maladie dévoilent que les douleurs au repos ou évoquées sont encore présentes 5 voire 15 ans plus tard chez plus de 70 % des patients, et que le pourcentage de patients souffrant de douleurs continues s'est en partie accru au fil des ans (de Mos et al. 2009; Schwartzman et al. 2009). Sont également caractéristiques les douleurs évoquées, autrement dit les douleurs ressenties lors de stimuli au toucher qui normalement ne sont pas douloureux (allodynies mécaniques) et qui sont à ranger parmi les symptômes sensoriels. Dans une étude comportant 27 patients avec une durée de maladie de 4,5 ans, une extension des douleurs à partir du site de l'apparition primaire du SDRC (la main p. ex.) en direction proximale était démontrable dans tous les cas, des douleurs contralatérales en miroir étaient présentes chez 15 % et une irradiation des douleurs en direction d'une autre région du corps chez 70 % des patients (Maleki et al. 2000).

1.3.2. Troubles sensoriels

Selon les «critères de Budapest», l'hyperalgésie et l'allodynie représentent les symptômes sensoriels clés du SDRC. Dans l'allodynie, le toucher léger de la peau à l'aide d'un coton-tige engendre des douleurs. Les douleurs résultant de stimuli thermiques, d'une pression exercée sur les articulations ou de mouvements articulaires sont considérées être des formes différentes d'allodynie. On considère que l'allodynie procède d'une sensibilisation centrale. On a en effet pu constater à l'imagerie fonction-

nelle que chez les patients souffrant d'une allodynie, un réseau arborescent incluant le système limbique ainsi que des régions motrices est activé (Maihöfner 2006) et des examens psychologiques ont démontré que de tous les symptômes du SDRC, c'est l'allodynie qui est associée à la plus forte souffrance psychique (Rommel et al. 2005). Une allodynie au simple toucher est démontrable chez 50 à 80 %, une hyperalgésie chez 70 % des patients souffrant d'un SDRC-I (Baron 2003; Price et al. 1992). La fréquence semble dépendre du stade de la maladie : alors qu'une allodynie n'est présente chez des patients non traités en phase précoce que chez 20 % d'entre eux (Birklein 2006), ce taux s'accroît jusqu'à 90 % chez les patients en phase tardive chronique de la maladie (Schwartzman et al. 2009). On observe une évolution similaire en ce qui concerne l'hyperalgésie (phase précoce 37 % [Birklein 2000], phase tardive chronique 96% [Schwartzman 2009]).

Quoiqu'ils n'aient pas trouvé leur place dans les «critères de Budapest», les symptômes déficitaires sensoriels tels que l'hypoesthésie et l'hypoalgésie sont certainement courants en pratique clinique: Birklein estime qu'ils sont présents chez 50 à 55 % des patients et que le plus souvent, ils ont une distribution en forme de gant ou de chaussette (Birklein et al. 2000). Ces symptômes peuvent dans les stades chroniques s'étendre sur une moitié du corps, ce qui est imputable à une altération du traitement central des influx sensoriels, dans le thalamus p.ex. (neuroplasticité) (Pette 1927; Mascher 1950; Thimineur et al. 1998, Rommel et al. 1999 et 2001).

1.3.3. Symptômes vasomoteurs

1.3.3.1. Température

En température ambiante normale, l'extrémité distale atteinte est chez 80 % des patients souffrant d'un SDRC-I soit plus froide (20 % des cas), soit plus chaude (60 %) que la saine (Baron et Maier 1996; Wasner et al. 1999). La différence de température cutanée excède 1,0°C et reflète une anomalie de la circulation cutanée. Chez les patients qui présentent initialement une hyperthermie de l'extrémité concernée, la température cutanée de celle-ci demeure élevée pendant 6 mois environ, puis elle baisse. En cas de SDRC «froid» d'emblée, il n'y a pas de changement de température ultérieurement (Birklein 2006). Vu que les patients porteurs soit d'une forme «froide», soit «chaude» du SDRC se distinguent également par d'autres aspects, ils seront encore discutés en détail à la rubrique des «Sous-types du SDRC».

Lors de diverses études, il a été possible en procédant, durant l'évolution, à des mesures de la température cutanée, de distinguer entre patients porteurs d'une lésion dont la guérison s'effectuait normalement et patients chez qui le développement d'un SDRC était en cours. Il faut se rappeler toutefois qu'une élévation de la température peut également se manifester lors de lésions «normales». De plus, les changements de température dans le SDRC sont dynamiques, c'est-à-dire qu'ils sont faibles au repos et fréquemment plus marqués lors de changements de la température extérieure ou de la température du corps. Pour cette raison, une seule et unique mesure de la température cutanée ne suffit généralement pas pour poser le diagnostic, raison pour laquelle on conseille de pratiquer des mesures simples à répétition ou

alors d'effectuer des mesures à long terme (Schürmann et al. 2000; Niehof et al. 2008; Wasner et al. 2002; Krumova et al. 2008).

1.3.3.2. Coloris de la peau

Le coloris de la peau est, si l'extrémité affectée est chaude, rouge-livide et hyperémié alors que si l'extrémité est froide, il est plutôt bleuâtre et pâle-cyanosé et il réagit, de même manière que la température cutanée, aux conditions ambiantes (Birklein 2006).

1.3.4. Sudomotricité/Œdème

1.3.4.1. Sudation

Une production accrue de sueur est observable chez 50 % environ des patients souffrant de SDRC (Birklein et al. 1997). Plus rarement, la production est réduite (Sandroni et al. 1998). Il n'y a pas de corrélation entre l'altération de la production de sueur et la température cutanée (Birklein et al. 1997).

1.3.4.2. Œdème

Au stade aigu existe chez 81 % des patients souffrant d'un SDRC une très forte enflure qui généralement est plus accentuée sur le versant dorsal de l'extrémité atteinte (Birklein et al. 2000). Des mouvements douloureux, effectués p.ex. lors d'une kinésithérapie intensive, ou les surcharges orthostatiques peuvent accentuer l'œdème très significativement (Blumberg et Jänig 1994; Baron et al. 2003). Au décours de la maladie, l'œdème diminue en règle générale, sans que pour autant les douleurs ne s'atténuent (Birklein et al. 1999). Les patients rapportent toutefois également après une évolution prolongée de la maladie qu'existe une tendance à l'enflure de l'extrémité touchée (Schwartzmann et al. 2009). Lors de tests de fonction du sympathique (flowmétrie au laser-doppler, test de la sudation thermorégulatoire) se confirme encore plusieurs années plus tard que la fonction du sympathique est altérée sans qu'il n'y ait de corrélation avec la fonction de la main (Birklein et al. 1999; Vogel et al. 2010).

1.3.5. Motricité/Trophicité

1.3.5.1. Troubles moteurs

Chez 77 à 90 % des patients présentant un SDRC existe une diminution active de la force des muscles distaux qui, au stade aigu, peut résulter d'un manque d'innervation imputable aux douleurs. Il y a diminution de la mobilité des articulations concernées (Geertzen et al. 1998; Waldburger et al. 1998). Ce sont en particulier les mouvements complexes, comme la fermeture du poing ou l'opposition du pouce vers le 5^{ème} doigt, qui sont affectés. Les réflexes ostéo-tendineux sont généralement obtenus de façon symétrique (Baron et al. 2003). Birklein et al. ont cependant observé chez 45 % des patients examinés une accentuation de la vivacité des réflexes du côté atteint sans signes pyramidaux (Birklein et al. 2000). En outre, on distingue chez près de 50 % des patients chez qui l'extrémité supérieure est atteinte un fin tremblement (tremblement physiologique accru) (Deutschl et al. 1991). Il a été démontré dans diverses études que des anormalités de mouvements tels que bradykinésie (ralentissement et perte de finesse du mouvement), tremblement, dystonie (contractions musculaires involontaires responsables d'attitudes anormales du tronc et des membres)

ou myoclonies (mouvements involontaires de courte durée apparaissant brusquement) étaient observables chez 9 à 49 % des patients souffrant d'un SDRC. Leur fréquence s'accroît suivant la durée d'évolution (Schwartzman et Kerrigan 1990; Birklein et al. 2000; Veldman et al. 1993; van Rijn et al. 2007). Les mouvements dystoniques sont observés chez 20 % environ des patients souffrant de SDRC, le plus souvent sous forme d'une attitude en flexion fixée des doigts et du poignet d'importance variable et qui peut isolément être engendrée par des mouvements actifs (van Hilten 2010). A l'extrémité inférieure, on observe une inversion ou une flexion plantaire du pied, avec ou sans griffe des orteils. Les anomalies de mouvements dystoniques apparaissent chez 25 % des malades déjà lors de la première semaine suite à l'émergence des symptômes et chez 25 % après un an seulement. Le type et la sévérité de la dystonie ne se différencient pas selon qu'elle ait débuté tôt ou tard dans l'évolution. Les patients souffrant d'un SDRC et d'une dystonie sont, lorsque la maladie débute, généralement plus jeunes que ceux sans dystonie et ils ont un risque accru de développer des troubles de la mobilité au niveau d'autres extrémités (van Rijn et al. 2007; van Hilten et al. 2010). Lors d'examens réalisés à l'aide d'imagerie fonctionnelle et également à l'aide de méthodes électro-physiologiques, il a été possible de trouver des indices plaçant en faveur de l'induction par le trauma ou le syndrome douloureux d'une sensibilisation centrale associée à un traitement anormal des influx sensoriels et moteurs (Maihöfner et al. 2007; Krause et al. 2006; Schwenkreis et al. 2003). Par ailleurs, la discussion sur l'influence de facteurs psychologiques sur les symptômes moteurs du SDRC n'a pas encore atteint son terme (Verdugo et Ochoa 2000; Schrag et al. 2004; Lang et al. 2009).

1.3.5.2. Troubles trophiques

On observe des anomalies trophiques chez 30 à 50 % des patients: une augmentation de la croissance des poils et des ongles a lieu isolément quelques jours seulement après l'émergence des troubles physiques. Tous les symptômes «positifs» disparaissent au fil du temps pour se transformer en symptômes «négatifs» avec une croissance réduite des poils et des ongles, une hyperkératose, une atrophie de la peau et une ostéoporose, dont l'origine s'explique initialement par une activité ostéoclastique accrue, puis plus tard par l'immobilité (Leitha et al. 1996; Birklein 2006). Dans les évolutions chroniques se développent des enraidissements articulaires, des raccourcissements tendineux et des atrophies musculaires qui induisent une diminution de la mobilité passive (Schwartzmann 1987; Waldburger et al. 1998; Baron 2003; Birklein 2006).

1.3.6. Caractéristiques cliniques des altérations plastiques du système nerveux central intervenant dans le SDRC chronique

Dans l'évolution de leur maladie, les patients souffrant d'un SDRC développent à fréquence variable des symptômes dont l'origine ne peut être qu'imputable à des changements neuroplastiques. Dans les «critères de Budapest» figurent l'allodynie et l'hyperalgésie qui sont à considérer, comme cela a été dit, comme résultant d'une sensibilisation centrale. En sus, il convient d'apprécier dans un même contexte étiologique les troubles moteurs, les dystonies et les myoclonies, tout comme l'expansion des douleurs.

En outre, une série de phénomènes cliniques a été observée au cours de ces dernières années qui n'ont pas été pris en compte dans les «critères de Budapest». Il est

important de les connaître, d'autant plus qu'ils ne sont fréquemment observables qu'au stade chronique de la maladie. Lorsqu'il s'agit d'évaluer des troubles que les patients décrivent souvent de manière bizarre, il est particulièrement utile de les avoir en mémoire. Ainsi, plusieurs patients relatent une symptomatologie de type négligence qui ne leur permet de saisir des objets que sous contrôle visuel (Galer et al. 2000). Il ne s'agit pas toutefois d'un syndrome de négligence classique, mais d'une sensation « d'étrangeté » à l'égard de sa propre main (Förderreuther et al. 2004). Cette sensation particulière, tout comme l'altération de la faculté à reconnaître quel doigt isolé a été stimulé ou l'impossibilité à discerner la position précise d'une extrémité s'expliquent au mieux par l'influence d'altérations plastiques du système nerveux central (Förderreuther et al. 2004; Lewis et al. 2010).

Dans le SDRC, on observe souvent, en corrélation avec la durée de la maladie et la présence d'une allodynie, une extension des anomalies sensorielles qui s'étendent sur le quadrant supérieur ou sur la moitié du corps. La présence d'anormalités sensorielles généralisées a également pu être confirmée à l'aide d'un test quantitatif de la sensibilité, quoiqu'on ait pu exclure l'existence de lésions structurelles du système nerveux central à l'examen de résonance magnétique et aux examens neurophysiologiques. On a imputé à l'origine de ces anomalies sensorielles un traitement perturbé des influx nocifs dans le thalamus inférolatéral (Pette 1927; Mascher 1950; Thimineur et al. 1998; Rommel et al. 1999 et 2001). En outre, on a pu enregistrer chez des patients souffrant d'un SDRC des sensations fantômes comme elles sont rapportées après des amputations de membres, une apoplexie ou une paraplégie p.ex. et qui sont interprétées comme étant la conséquence d'une réorganisation neurosensorielle centrale prenant place lors d'une altération de la conduction sensorielle périphérique. Les patients déclarent p.ex. éprouver des sensations au visage lorsque la main affectée est touchée (McCabe et al. 2003).

1.3.7. Examen clinique du patient souffrant d'un SDRC

Après avoir fait une anamnèse approfondie et avoir précisé le caractère des douleurs selon les «critères de Budapest», il est nécessaire d'effectuer un examen clinique exhaustif. Dans le cadre d'un examen orthopédique, on mesure et documente l'amplitude de toutes les articulations, proximales incluses. Les anomalies végétatives, comme un œdème ou une anomalie de la sudation, peuvent être décelées cliniquement et documentées par photographie. La température cutanée devrait être systématiquement mesurée et notée au niveau de 5 mêmes sites au membre affecté et au membre sain. Hormis l'évaluation de la motricité et des réflexes, l'examen neurologique comprend un test de la sensibilité qui prend en compte diverses formes d'allodynie et d'hyperalgésie. Comme le SDRC tend à se propager, un examen du corps entier devrait être pratiqué. Vu que des études récentes ont montré que dans le SDRC, les procédures thérapeutiques qui mettent l'accent sur l'activation, en négligeant les douleurs, sont plus efficaces que les traitements passifs centrés sur la douleur (Ek et al. 2009), on utilise de plus en plus souvent des questionnaires spécifiques appréciant la fonction. Ainsi, pour évaluer la fonction de la main p.ex., on devrait utiliser des questionnaires structurés comme le «Radboud Skills Questionnaire» ou le «Michigan Hand Questionnaire» (Oerlemans et al. 2000; Schürmann et al. 2007; Brunner et al. 2010).

1.3.8. SDRC et psychisme

La discussion sur la psychogenèse du SDRC est aussi ancienne que la maladie mais elle n'a en rien perdu de son actualité, comme en témoignent des publications récentes sur le profil de personnalité de patients souffrant de SDRC (Pollack 2010) ou sur la psychogenèse des anormalités motrices dans le SDRC (Lang et al. 2009). Ce thème est un sujet de préoccupation majeure pour plusieurs raisons:

1. La discussion portant sur la psychogenèse du SDRC a perdu ces dernières années de son intérêt dans le milieu des chercheurs, mais elle se poursuit sans relâche en dehors de ce cadre, chez les chirurgiens en exercice p.ex.
2. Comme cela a été signalé au chapitre «Épidémiologie», le SDRC est dans un très large pourcentage des cas associé à des coûts élevés et engendre souvent le versement d'une rente d'invalidité, raison pour laquelle il est nécessaire d'identifier tous les facteurs qui peuvent participer à la maladie.
3. Les anormalités neuroplastiques contribuent largement aux symptômes du SDRC chronique. Vu que la neuroplasticité ne caractérise pas des processus structuraux, mais également fonctionnels et donc potentiellement réversibles au niveau du SNC et qu'existe ici une étroite interconnexion des faisceaux sensori-moteurs et cognitifs-émotionnels, il faut éclaircir quelle est la part qu'assument les facteurs psychologiques et motivationnels.

En ce qui concerne les troubles affectifs, des études prospectives n'ont pas montré de différences entre patients ayant développé un SDRC après une fracture du radius et patients ayant subi la même fracture sans développer cette complication (Puchalski et Zyluk 2005). Ceci est confirmé par une étude de de Mos et al. (2008) qui avaient analysé l'anamnèse des patients souffrant d'un SDRC à l'émergence de la maladie et n'avaient pas identifié de facteurs psychologiques associés (de Mos et al. 2008). Au décours du SDRC, diverses études ont relevé des scores de dépression élevés avec des taux de prévalence variant entre 31 % et 96 %. Des études comparatives prenant en compte d'autres syndromes douloureux chroniques (radiculopathies, SDRC-II, céphalées) n'ont pas, dans la plupart des cas, décelé de différences significatives entre SDRC-I et autres syndromes douloureux (Bruehl et al. 1996; Ciccione et al. 1997; de Good et al. 1993; Geertzen et al. 1998; Monti et al. 1998). Une étude prospective s'intéressant aux troubles d'angoisse a montré que des scores d'angoisse élevés avant une opération étaient associés à une fréquence accrue de SDRC à 1 mois, mais pas à 3 ou 6 mois d'évolution (Harden et al. 2003). Dans une seconde étude, aucune corrélation entre angoisse préopératoire élevée et développement d'un SDRC n'a été mise en évidence (Feldman et al. 1999). Quoique les patients souffrant d'un SDRC aient des scores d'angoisse plus élevés que d'autres souffrant d'autres maladies non douloureuses (maladies cardiaques p.ex.), on n'a pu déceler de différences significatives en comparant leurs scores avec ceux retrouvés dans d'autres syndromes douloureux chroniques (Bruehl et al. 1996; Ciccione et al. 1997; de Good et al. 1993; Geertzen et al. 1998; Monti et al. 1998). En ce qui concerne les événements de vie stressants, plusieurs études ont montré que les patients souffrant d'un SDRC y sont plus fréquemment confrontés lorsque débute leur maladie que les sujets d'un groupe-

témoin (Geertzen et al. 1998; van Houdenhove et al. 1992). Pour ce qui a trait à la somatisation et aux symptômes compulsifs, une méta-analyse des études consacrées aux facteurs psychologiques dans le SDRC n'a pas décelé de différences significatives avec d'autres syndromes douloureux ou maladies (Beerthuizen et al. 2009). De même, pour certains traits de personnalité, il n'y avait pas de différences significatives entre patients souffrant d'un SDRC ou d'autres maladies douloureuses. Plusieurs études ont en revanche démontré que dans pratiquement toutes maladies douloureuses chroniques, les traits de personnalité peuvent s'accroître, et dans ces cas on trouve un large éventail de caractéristiques particulières de personnalité (Monti et al. 1998). Il n'a cependant pas été possible d'identifier une «personnalité-SDRC» spécifique.

En résumé, on ne trouve pas dans la littérature d'indices solides selon lesquels le SDRC serait la conséquence d'une maladie psychique ou d'un trouble de la personnalité. Au décours de la maladie, un syndrome dépressif peut se surajouter ou des traits de personnalité s'accroître, comme tel est le cas dans d'autres syndromes douloureux chroniques. Dans ce contexte, les douleurs évoquées, allodynie ou hyperalgésie p.ex., engendrent une pression psychologique bien plus importante que les anomalies végétatives p.ex. (Rommel et al. 2005). Vu que les symptômes psychologiques d'accompagnement peuvent également avoir une influence négative sur les processus neuroplastiques, ils doivent être pris en compte dans le diagnostic et traités de manière ciblée.

1.4. Sous-types du SDRC

1.4.1. SDRC-I et SDRC-II

Selon sa définition, il n'y a pas de lésion manifeste de nerfs périphériques dans le SDRC de type I alors que dans le SDRC de type II, la lésion d'un nerf périphérique est un critère diagnostique décisif. Au plan clinique, on décèle tant dans le SDRC-II que le SDRC-I des anomalies végétatives-dystrophiques, sensorielles et motrices avec une accentuation distale (Baron et al. 2003). Pour cette raison, la différenciation entre les deux types de SDRC n'est aisée que dans les cas classiques de «causalgie majeure» avec lésion nerveuse sévère. On retient d'aperçus généraux que les patients souffrant indubitablement d'un SDRC-II (causalgie), qui dans 77 % des cas résulte d'une blessure nerveuse par arme à feu (le nerf médian et le nerf sciatique sont le plus souvent concernés), ne présentent dans 92 % des cas qu'une lésion nerveuse partielle.

Finalement, compte tenu des données actuelles, il ne s'avère pas possible de décréter à partir de quand une lésion nerveuse est suffisamment sévère pour qu'elle autorise la pose d'un diagnostic de SDRC-II. Lors de nombreuses blessures se produisent des lésions de nerfs cutanés (rameau superficiel du nerf radial, rameau infrapatellaire du n. fémoral p.ex.) qu'il n'est pas possible de mettre en évidence à l'aide de l'électroneurographie conventionnelle ou de l'examen clinique, mais qui néanmoins jouent vraisemblablement un rôle-clé dans le SDRC (Jänig 2010). Dans une étude de Dellon et al. (2009 et 2010), des lésions d'afférences articulaires, des névromes de nerfs cutanés et des compressions de nerfs périphériques ont été diagnostiquées à plusieurs reprises à l'aide de blocs nerveux chez des patients chez qui un SDRC-I était suspecté à l'origine: l'exploration chirurgicale ou la neurolyse subséquente ont abouti dans 80 % des

cas à une nette, voire à une très nette réduction des symptômes. Les auteurs ont conclu que le diagnostic de SDRC-I était souvent posé par erreur et qu'une lésion nerveuse curable était par trop fréquemment méconnue (Dellon et al. 2009 et 2010). Une réponse favorable aux blocs sympathiques, à la sympathectomie et aux reconstructions nerveuses chirurgicales est également rapportée dans les cas de SDRC-II après graves lésions de nerfs périphériques (Birch 2009; Hassantash et al. 2003).

Quoique de nombreux auteurs refusent aujourd'hui de différencier entre SDRC de type I et II du fait des difficultés d'opérer une distinction entre les deux, celle-ci semble cependant, du fait des conséquences thérapeutiques qu'elle induit, bien fondée, raison pour laquelle on doit rechercher chez chaque patient souffrant d'un SDRC une lésion nerveuse. Ce n'est qu'après avoir procédé à une approche clinique, neurologique et électrophysiologique approfondie que la distinction entre le type I et II devrait être opérée. Même dans le cas d'une lésion isolée, mais clairement identifiable, d'un nerf cutané, il faut imputer la symptomatologie à un SDRC-II.

1.4.2. SDRC «froid» et «chaud»

Une autre possibilité de classification du SDRC en sous-groupes est de prendre en compte la thermorégulation anormale de l'extrémité affectée. En condition de température ambiante normale, l'extrémité distale du membre atteint est dans 80 % des cas de SDRC-I soit plus froide (20 % des cas), soit plus chaude (60 % des cas) que l'extrémité indemne opposée (Baron et Maier 1996; Wasner et al. 2001). Vu que l'évolution clinique des patients qui présentaient d'emblée une extrémité plus froide que la saine semblait moins favorable que celle observée chez les patients dont l'extrémité atteinte était d'emblée plus chaude, une étude a été pratiquée, dans laquelle 50 patients souffrant d'un SDRC «chaud» d'une part, et 50 d'un SDRC «froid» d'autre part ont été comparés. Les patients souffrant d'un SDRC froid relataient plus fréquemment à l'anamnèse un évènement de vie particulièrement stressant et des maladies douloureuses chroniques que les autres patients souffrant d'un SDRC chaud. Dans le SDRC froid, l'incidence de dystonie était accrue et la douleur induite par le froid plus fréquente. De plus, une baisse massive de la sensibilité était objectivable au test sensoriel quantitatif (TSQ) chez les patients souffrant d'un SDRC froid. En revanche, dans les formes chaudes de SDRC, une hyperalgésie était plus fréquemment observée au TSQ (Eberle et al. 2009).

Dans une étude de van der Laan et al. (1998), 74 des 1006 patients examinés souffrant d'un SDRC avaient développé des complications sévères telles qu'infections, ulcérations, œdèmes chroniques ou dystonie fixée. Ces problèmes se manifestaient plus fréquemment à l'extrémité inférieure (65 %) et la majorité de ces patients avaient eu d'emblée une extrémité froide (van der Laan et al. 1998).

Au total, s'est confirmée dans diverses études l'impression que le décours de la forme «froide» du SDRC est moins favorable que celui de sa forme «chaude», raison pour laquelle quelques auteurs ont estimé judicieux d'opérer une distinction entre les deux (Birklein 2006).

1.5. Répartition par stades et décours du SDRC

Il est mentionné dans la littérature que le SDRC évolue en 3 stades (aigu, intermédiaire, chronique et atrophique) (Schwartzmann et al. 1987; Waldburger et al. 1998). En ce qui concerne la répartition des stades, des mesures de la température et de la circulation sanguine cutanées effectuées sur le corps entier refroidi et réchauffé ont permis d'identifier un type de régulation «chaud» (aigu, durée 4 mois), «intermédiaire» (peau plus froide ou plus chaude, durée 15 mois) et «froid» (chronique, durée 28 mois), ce qui devrait corroborer la classification en stades (Wasner et al. 2001). Dans une autre étude, l'auteur rapporte que la température cutanée est, dans le SDRC chaud, élevée d'emblée puis 6 mois durant et qu'elle s'abaisse au fil de la chronicité (Birklein). D'autres études montrent toutefois que l'évolution n'est pas uniforme, dans la mesure où chez 20 à 30 % des patients, l'extrémité touchée est froide d'emblée et il n'y a pas de changement ultérieur de cette situation. Dans une étude de Bruehl et al. (2002) faite sur 113 patients souffrant d'un SDRC-I, trois sous-groupes différents au plan clinique ont été distingués: des patients présentant en premier lieu:

- a) des symptômes vasomoteurs;
- b) des douleurs neuropathiques et des symptômes sensoriels;
- c) des signes aigus de SDRC témoignant d'une forme classique de SDRC.

La durée de la maladie et des douleurs ne différerait pas entre les groupes, ce qui parle contre la présence de différents stades (Bruehl et al. 2002).

Il est probable que l'évolution par les trois stades décrits auparavant est surtout observable chez les patients souffrant d'un «SDRC classique» (groupe c de Bruehl), alors que les patients qui souffrent au premier plan d'une symptomatologie neuropathique ou d'une forme primaire «froide» du SDRC développent plutôt les symptômes d'une sensibilisation centrale au cours de l'évolution.

1.6. Localisations du SDRC

Le SDRC se développe chez la plupart des patients suite à une blessure de la main ou du pied et les données cliniques présentées jusqu'alors ont été récoltées avant tout chez ces patients. Rarement, des formes localisées (à un seul doigt p.ex.) ou un SDRC limité à des parties du corps de localisation proximale (genou, hanche, épaule) sont observés (Baron 1996). La pose du diagnostic est ardue dans ces cas car il est difficile de déceler (à l'épaule ou à la hanche p.ex.) une enflure, une anomalie de la sudation ou une discoloration cutanée en prenant le côté opposé à titre comparatif. D'autres maladies qui peuvent également induire une enflure ou une hyperthermie sont encore plus difficiles à délimiter qu'au niveau distal des extrémités.

1.6.1. Epaule

Dans la littérature, le SDRC de l'épaule est fréquemment abordé dans le cadre du syndrome épaule-main après apoplexie (Geurts ACH et al. 2000). En outre, l'épaule est fréquemment impliquée dans le SDRC de la main avec expansion proximale. Il n'est pas facile de distinguer le SDRC de l'épaule d'autres affections de cette articulation, la «frozen shoulder» p.ex. Certains auteurs remarquent à ce propos que leurs caractéristiques cliniques et paracliniques sont similaires, avec une hyperfixation présente à la scintigraphie et une déminéralisation à la radiologie conventionnelle (Müller LP et al. 2000). D'autres considèrent qu'un SDRC peut se dissimuler derrière les cas

de «frozen shoulder» (Waldburger et al. 1992). Vu que les symptômes végétatifs sont fort discrets dans le SDRC de l'épaule (Waldburger et al. 1998), la présence de symptômes somato-sensoriels (allodynie, hyperalgésie mécanique p.ex.) peut être utile pour la pose du diagnostic quoique dans la littérature, des critères permettant d'opérer clairement la césure entre SDRC et autres affections de l'épaule ne soient pas décrits. Pour cette raison, on devrait pratiquer chez tous les patients chez qui un SDRC de l'épaule est suspecté un examen clinique et radiologique approfondi afin d'exclure fiablement d'autres affections de cette région.

1.6.2. Hanche

La problématique du diagnostic de SDRC de la hanche est similaire à celle de l'épaule. Le symptôme-clé de la douleur et de la limitation fonctionnelle sévère mis à part, on ne décèle pratiquement pas de symptômes végétatifs tels qu'enflure et altérations cutanées. Dans la littérature francophone, de larges séries de cas d'algodystrophies, durant la grossesse p.ex., ont été publiées avec pour la plupart une évolution favorable (Lequesne 1968; Poncelet et al. 1999). En outre, un développement spontané de SDRC de la hanche est fréquemment observé chez des hommes d'âge moyen (Acquaviva et al. 1982). Il s'agit vraisemblablement, pour le moins chez certains patients, d'une ostéoporose transitoire que quelques auteurs considèrent être une forme réversible de l'ostéonécrose aseptique de hanche (Hofmann et al. 2000). Comme c'est le cas pour l'épaule, il faut procéder à des mesures d'éclaircissement approfondies pour évaluer les possibles diagnostics différentiels.

1.6.3 Genou

Au genou, le SDRC a surtout été observé au titre de complication faisant suite à une lésion traumatique du rameau infrapatellaire du nerf fémoral (ou nerf saphène) (Poeling et al. 1988; Kataoka et al. 1990; Rommel et al. 2009) et pour cette raison, il doit être taxé de SDRC-II. Une lésion d'autres nerfs cutanés est envisageable comme étiologie: la localisation exposée du rameau infrapatellaire à la partie antérieure du genou semble constituer un facteur de risque (Rommel et al. 2009). Dans une étude de Poeling et al. (1988), les auteurs ont suspecté chez 35 patients souffrant d'un SDRC du genou la présence d'une lésion du rameau infrapatellaire du nerf fémoral. La majorité des patients présentaient des signes de dérégulation végétative: le pronostic était meilleur si le genou affecté présentait une hyperthermie par rapport au côté sain et si le traitement débutait dans la première année suite à la lésion, que si le genou atteint était plus froid que l'indemne et si le traitement n'était instauré que tardivement (Poeling et al. 1988).

1.6.4. Tête/Tronc

Le développement d'un SDRC de la tête ou de la face a été décrit, lors de présentations de cas, généralement après un traumatisme facio-buccal: au plan clinique, une douleur ayant le caractère d'une brûlure et des troubles de la sensibilité (allodynie et hyperalgésie) se situaient au premier-plan. Les troubles végétatifs et moteurs/trophiques sont rares, raison pour laquelle la plupart des cas publiés jusqu'à présent ne peuvent être taxés de SDRC si l'on applique les «critères de Budapest» (Veldman et Jacobs 1994; Melis et al. 2002).

Un SDRC du tronc a été rapporté dans 3 casuistiques suite à des interventions chirurgicales effectuées sur la poitrine (mastectomie, plastie de réduction mammaire) (Steinberg et Stueber 1998; Papay et al. 1997; Rasmussen et al. 2009). À l'origine de ces cas, chez lesquels une rougeur locale, une hyperpathie, une enflure et une allodynie peuvent être observées, il faut rechercher vraisemblablement une lésion de rameaux nerveux cutanés, du nerf intercostobrachial p.ex. qui naît d'une branche du deuxième nerf intercostal (des branches du 3^{ème} et du 4^{ème} nerf intercostal sont en partie également impliquées) (Rasmussen et al. 2009). Pour cette raison, il faut inclure cette forme particulière dans les SDRC-II. Chez les patients qui développent un SDRC après lésion du plexus brachial ou après une blessure du bras, on observe souvent une irradiation des douleurs en direction du thorax ipsilatéral qui est mise sur le compte d'une sensibilisation des neurones de la corne postérieure. Secondairement, la douleur se projette dans le territoire desservi par le nerf intercostobrachial où l'on observe au test sensoriel quantitatif (QST) un abaissement du seuil de la douleur à la pression (Rasmussen et al. 2009). Dans ces cas, il faut plutôt considérer que l'extension des douleurs en direction de la poitrine est la conséquence de processus neuroplastiques induisant un syndrome du quadrant supérieur (Leriche et Fontaine 1925; Rommel et al. 1999). Il n'y a pas ici de SDRC localisé de la région du thorax avec une symptomatologie végétative caractéristique.

Un SDRC de la colonne vertébrale a été décrit dans diverses publications anciennes, souvent après une contusion banale (Kümmel 1885) ou une distorsion de la colonne cervicale (Bühning 1984; Dequeker et al. 1968; Waldburger et al. 1998), suite auxquelles un syndrome de douleurs chroniques, une déminéralisation des corps vertébraux, mais également des troubles sensoriels locaux s'étaient développés. Si l'on se réfère aux nouveaux critères diagnostiques, il s'avère que ces affections ne peuvent guère encore être taxées de SDRC, car lors d'affections de la partie médiane du corps, on ne peut mettre en évidence de différences droite-gauche en ce qui concerne la température cutanée ou la présence d'une enflure p.ex. et il n'est également pas possible d'objectiver des déficits moteurs.

1.6.5. Formes à foyers multiples du SDRC

Dans une étude de Riffat et al. (1986), on a observé chez 3 de 69 patients souffrant d'un SDRC une propagation de la maladie avec participation de plusieurs articulations et altérations tant à la radiologie conventionnelle qu'à la scintigraphie. Veldman et al. (1996) ont analysé 1183 cas et fait part des découvertes suivantes: chez 10 patients, la maladie avait débuté en affectant simultanément deux extrémités; chez 34 patients, la symptomatologie du SDRC s'était réenflammée après un long intervalle libre; et chez 76 patients, la symptomatologie du SDRC s'était développée dans une ou plusieurs extrémités supplémentaires. Les patients étaient plus jeunes en début de maladie que les autres et souffraient plus fréquemment d'une forme primaire «froide» du SDRC; chez 53 % d'entre eux, le SDRC s'était développé spontanément au niveau d'extrémités supplémentaires (Veldman et al. 1996). La manifestation spontanée du «SDRC multifocal» chez des patient généralement plus jeunes que les autres et qui initialement présentent une extrémité plus froide que l'opposée peut constituer un indice selon lequel une composante génétique est impliquée dans ce type d'évolution.

1.7. Exemples cliniques

1.7.1. Premier exemple (fig. 1 et 2)



Figure 1



Figure 2

Taillieur de pierre de 44 ans ayant bénéficié en mars 2012 d'une ostéotomie de valgisation du tibia gauche en raison d'une gonarthrose évoluée. En phase postopératoire, un hématome se forme au mollet, le patient se plaint de douleurs importantes du genou et du mollet et de douleurs du pied au caractère de brûlures qui s'accroissent, jambe ballante (phénomène d'orthostase), ainsi que des symptômes végétatifs, moteurs et sensoriels.

Un diagnostic de SDRC de type II sur lésion du nerf péronier commun est retenu sur la base des «critères de Budapest» et de la scintigraphie dont le résultat est typique.

A l'examen, la jambe et le pied ont une décoloration bleuâtre-livide et présentent une enflure par rapport au côté opposé, le dessin du réseau superficiel des veines du dos du pied est effacé. Il y a une nette hyperthermie du pied gauche (valeur moyenne obtenue à l'aide du thermomètre à infrarouge après 5 mesures 31,9°C au pied droit, et 33,1°C au pied gauche : différence 1,2°C). Douleur à la pression exercée sur la cheville et les articulations proximales des orteils, parésie des releveurs du pied et des orteils de grade 4-5/5. Hypoesthésie et hypoalgésie en chaussette, douleur au toucher léger sur le dos du pied (nerf péronier superficiel) et douleur lors de l'examen du toucher effectué à l'aide d'un objet pointu (allodynie et hyperalgésie mécaniques).

1.7.2. Deuxième exemple (fig. 3–5)



Figure 3



Figure 4



Figure 5

Homme âgé de 58 ans ayant été victime, il y a 3 ans et 7 mois, d'une blessure par outil de fraisage de la main droite avec fracture ouverte de la base du 2^{ème} métacarpien, section des fléchisseurs profond et superficiel de l'index en zone IV, du fléchisseur profond du médium en zone IV, du nerf ulnaire de l'index, ainsi que du nerf digital commun du 2^{ème} espace et délabrement musculaire dû au fraisage du premier espace interdigital.

Diagnostic (prenant en compte les «critères de Budapest»): SDRC-II résiduel de la main droite dominante, avec sévère entrave fonctionnelle en raison d'une nette diminution de la mobilité du pouce, de l'index et du médius, perte de force et main pratiquement non résiliente en raison des douleurs.

A droite pâle coloris cutané de la main. Les parties molles au-dessus de l'index et du médius sont amaigries, comparées à celles du côté droit avec un plissement de la peau nettement amoindri surtout à hauteur des articulations interphalangiennes proximales. Peau brillante. Creux dans la commissure du pouce à droite en raison d'un défaut musculaire. Hypersudation majeure de la main droite. Température superficielle nettement plus élevée à droite qu'à gauche (dos de la main $>2^{\circ}$, paume $>3.5^{\circ}$). Hyperalgésie et allodynie mécanique au niveau palmaire et dorsal de l'index et du médius.

2. Diagnostic paraclinique

Christian Maihöfner

Il n'y a pas d'examen paraclinique que l'on pourrait taxer et utiliser au titre de «gold standard» dans le diagnostic du SDRC – le diagnostic satisfaisant aux directives actuelles est fondé sur des critères opérationnels cliniques et anamnestiques que l'on vient de voir. Pour confirmer le diagnostic, des examens paracliniques peuvent être utilisés et servir d'auxiliaires: ils ne sont toutefois pas appropriés au titre de procédés de screening en raison de leur faible sensibilité et de leur spécificité modérée (Schurmann et al. 2007). Même si les constatations faites lors de la pratique d'examens paracliniques sont normales, on ne peut pas pour autant exclure formellement un SDRC et on ne devrait pas pour cette raison différer le traitement. On dispose des examens paracliniques suivants:

- Les **radiographies conventionnelles** de l'extrémité concernée peuvent, surtout si elles sont comparatives avec le côté sain, montrer 2 à 8 semaines après le traumatisme des altérations sous forme d'images mouchetées et déminéralisées suggérant une ostéoporose de localisation juxta-articulaire (Schurmann et al. 2007; Albazaz et al. 2008). Au décours, les régions affectées peuvent adopter une teinte de verre dépoli ou présenter des érosions corticales périarticulaires (Fournier et Holder 1998). On ne conseille pas d'effectuer des radiographies pour documenter l'évolution.
- Tel est également le cas pour la **scintigraphie osseuse en 3 temps** aux disphosphonates marqués de technétium-99m: elle ne sert également pas à documenter l'évolution (Zyluk et Birkenfeld 1999; Brunner et al. 2008) mais peut à la rigueur servir d'étai diagnostique. Une perfusion globalement accrue par rapport au côté sain peut être observée en phase précoce de la scintigraphie. En outre, on observe un accroissement d'activité dans la phase vasculo-tissulaire, en particulier dans la région des articulations métacarpo-phalangiennes et en zone juxta-corticale. La

présence en phase tardive (phase osseuse) d'une hyperfixation en forme de bande à proximité de l'articulation pour la présence d'un SDRC, avec parfois une participation des segments distaux de l'ulna et du radius (Kozin et al. 1981; Holder et Mackinnon 1984). Suivant la durée des symptômes, la sensibilité la plus élevée est atteinte après une latence de 7 semaines suite à l'émergence des symptômes (Park et al. 2009), pour décroître alors nettement au décours ultérieur de la maladie (Schurmann et al. 2007). En phase aiguë du SDRC, on accorde à la scintigraphie une valeur pronostique en ce qui concerne sa sévérité (Atkins et al. 1993) et sa réponse au traitement (Zyluk et Birkenfeld 1999). Dans une étude, on a chiffré sa sensibilité à 69 % et sa spécificité à 75 % en cas d'hyperfixation observée en phase tardive dans les premiers 5 mois après le début du SDRC. La méthode a été considérée être utile dans les 5 premiers mois après l'apparition des symptômes (Wüppenhorst et al. 2010). Il faut cependant prendre en considération qu'une fracture récente peut engendrer des anomalies dans chacune des trois phases et qu'on ne doit pas prendre ces aires lésionnelles en considération (Zyluk 1999).

- L'examen de **résonance magnétique** de l'extrémité concernée sert surtout à écarter certains diagnostics différentiels ou à mettre une fracture occulte en évidence. Du fait que sa sensibilité est nulle au stade précoce du SDRC (Schurmann et al. 2007), elle ne contribue pas au diagnostic. Classiquement, on observe au stade aigu du SDRC un épaississement de la peau ainsi qu'une prise de contraste sous-cutané et périarticulaire après injection de gadolinium, ainsi que des altérations œdémateuses dans le tissu conjonctif et la musculature (Schweitzer et al. 1995). Egalement en phase précoce de la maladie, un épanchement articulaire (Graif et al. 1998) peut être observé alors que dans l'évolution vers la chronicité, des atrophies et une fibrose du tissu périarticulaire deviennent apparentes (Albazaz et al. 2008). Tous ces signes ne sont toutefois pas spécifiques du SDRC et ne livrent que des indices complémentaires.
- Afin d'objectiver le profil somatosensoriel, on peut réaliser un **test sensoriel quantitatif (TSQ) (Rommel et al. 2001; Rolke et al. 2006a et 2006b)**. Le patient est prié de coter, en les comparant à ceux appliqués au côté sain, des stimuli standardisés mécaniques et thermiques ou engendrant une vibration ou une pression, d'intensité variable selon une échelle de 0 (ni douloureux, ni désagréable) à 100 (douleur insupportable); en outre, il doit signaler s'il perçoit un stimulus des plus discrets (appliqué par les monofilaments de von Frey) et s'il peut faire la distinction entre caractère pointu et émoussé d'un objet (stimulation à la piqûre d'aiguille). Les données obtenues sont dans le cas idéal comparées aux valeurs de référence obtenues chez des volontaires en bonne santé et publiées par le Deutscher Forschungsverband Neuropathischer Schmerz (DFNS) (Rolke et al. 2006a). Pour les enfants existent d'autres valeurs de référence (Sethna et al. 2007). On peut obtenir un résultat faux négatif lorsque l'atteinte est bilatérale: il devrait dans le doute être remis en question (Baron 2006). La procédure diagnostique, qui dure environ une heure, est en pratique clinique quotidienne d'importance limitée actuellement. Si l'on utilise

comme seuls instruments un coton monté et un cure-dent, on peut déjà avoir une première impression tout en gagnant du temps et en faisant des économies.

- Pour mesurer des différences de température de manière comparative, on peut faire usage, hormis d'un thermomètre à infrarouge, de la **thermographie à infrarouge**. On peut toutefois observer une différence de température également chez beaucoup de sujets en bonne santé, surtout lorsque la mesure est faite en phase posttraumatique précoce (Schurmann et al. 1999); elle ne doit donc pas forcément témoigner d'une vasomotricité pathologique. Classiquement, au stade précoce du SDRC, on enregistre fréquemment une hyperthermie de l'extrémité affectée; par la suite, sa température est plutôt inférieure à celle du côté sain. La faible sensibilité de la thermographie peut être améliorée en mesurant la régulation thermique à l'aide d'un stress autonome (abaissement de la température ambiante p.ex.) (Wasner et al. 2001).
- Il n'y a pas d'**examens de laboratoire** qui soient spécifiques du SDRC. On devrait cependant effectuer des examens de routine pour exclure une autre genèse potentielle des troubles, infectieuse en particulier. Au plan systémique, il n'y a généralement pas de leucocytose dans le SDRC et la CRP est normale. Dans certaines études, on a décelé des valeurs élevées pour la substance P, le calcitonin gene-related peptide (CGRP), l'interleukine-2 et -8 ainsi que le TNF- α (Birklein et al. 1991; Schinkel et al. 2006; Uceleyr et al. 2007). Ces paramètres n'ont pas fait de percée au titre d'auxiliaires diagnostiques dans la routine clinique quotidienne, du fait de leur manque de spécificité. Tout récemment, une disposition génétique associée aux antigènes HLA, les antigènes HLA-B62 et HLA-DQ8 en particulier, a été postulée (de Rooij et al. 2009). D'autres études ont également décelé une association avec divers auto-anticorps qui pourraient à l'avenir être d'un apport diagnostique (Boebel et al. 2005; Kohr et al. 2009).

Aux **mesures électrophysiologiques**, tant des fibres sensorielles (PSE, potentiels évoqués somesthésiques) que motrices (SMT, stimulation magnétique transcrânienne), les patients souffrant d'un SDRC de type I obtiennent un résultat normal (Turton et al. 2007). En l'absence d'une sélection préalable en SDRC de type I et de type II, il est possible de démontrer chez 24 % des patients des PSE singuliers et chez 46 % une vitesse de conduction nerveuse (VCN) pathologique (Rommel et al. 2001); ainsi, à l'aide de ces examens, il est en partie possible d'opérer un tri entre SDRC-I et SDRC-II. Une étude électromyographique faite chez des patients présentant un décours chronique et une dystonie a montré un potentiel de réglage actif de la force diminué ainsi qu'une plus forte activation lors de l'étirement passif des muscles, que lors de l'innervation volontaire (van de Beek et al. 2002). En principe, l'indication à la pratique d'un examen neurophysiologique devrait être posée plutôt avec parcimonie, vu le caractère douloureux et désagréable de ces procédures éprouvé par le patient.

3. Synthèse pour la pratique clinique quotidienne

La pose du diagnostic de SDRC se fonde cliniquement sur la base d'une anamnèse approfondie et d'un examen clinique et neurologique détaillé. En appliquant les critères opérationnels révisés en 2003 («critères de Budapest»), il est possible de diagnostiquer un SDRC en disposant d'une sensibilité et d'une spécificité suffisantes pour la routine clinique quotidienne.

Pour étayer le diagnostic, des examens paracliniques peuvent être utilisés qui ne devraient cependant pas influencer l'indication à la mise en œuvre d'un traitement, même si leurs résultats sont normaux. Les radiographies conventionnelles comparatives avec le côté sain démontrant une éventuelle déminéralisation des zones affectées peuvent avoir une influence sur la décision de poser l'indication à un traitement favorisant le métabolisme osseux. En outre, la scintigraphie en 3 temps, montrant, en phase osseuse en particulier, une hyperfixation à forme caractéristique de bande à proximité des articulations, un thermomètre à infrarouge pour vérifier la différence de température, et un test sensoriel quantitatif visant à la découverte et à l'analyse de l'évolution d'une anomalie sensorielle et de l'efficacité de son traitement peuvent avoir leur indication. Afin de différencier les types I et II du SDRC, on peut pratiquer des examens électrophysiologiques et, afin d'exclure certains diagnostics différentiels, infectieux en particulier, on peut réaliser certains examens de laboratoire. L'examen de résonance magnétique joue lui aussi un rôle dans le diagnostic différentiel et permet de déceler les structures œdématisées dans le cadre du SDRC.



E

Diagnostics différentiels du syndrome douloureux régional complexe

Florian Brunner, Rudolf Kissling



Comme il en a amplement été fait état aux chapitres précédents, le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) se manifeste sous forme d'un large éventail de symptômes comprenant des anomalies sensorielles, autonomes, motrices et trophiques. Ces anomalies se manifestent chez chaque individu différemment et, classiquement, elles se modifient au cours de la maladie. En pratique clinique quotidienne, le large spectre des manifestations cliniques non spécifiques et l'absence d'altérations pathognomoniques peuvent souvent rendre laborieuse la distinction avec d'autres maladies au décours similaire. Par conséquent, le diagnostic différentiel du SDRC est vaste. Selon les deux critères diagnostiques conseillés et appliqués à l'heure actuelle (critères de l'IASP [Merskey et Bogduk 1994] et critères de Budapest [Harden et al. 2007]), le diagnostic de SDRC n'est licite qu'à condition que n'existe pas d'autre diagnostic qui serait mieux susceptible d'expliquer les symptômes présentés et les constatations faites. Il n'est pas nécessaire, selon le consensus d'experts, de pratiquer des mesures d'éclaircissements supplémentaires: elles ne servent tout au plus qu'à écarter d'autres maladies sous-jacentes (Brunner et al. 2008). Ainsi, un examen de laboratoire peut dévoiler des indices évocateurs d'une maladie inflammatoire systémique, un examen d'imagerie médicale objectiver des lésions structurales, ou un examen électrophysiologique mettre en évidence une anomalie de conduction nerveuse.

A la table 1, les diagnostics différentiels les plus fréquents du SDRC sont résumés, sans que la liste ne soit exhaustive. Il n'est pas rare que l'on s'interroge, dans les suites précoces d'un traumatisme ou d'une intervention chirurgicale, si le cadre clinique observé correspond, compte tenu de la situation, à l'état escompté, voire à un décours prolongé certes, mais encore normal, ou s'il s'agit d'une manifestation première d'un SDRC (fig. 1). La phase précoce se traduit en première ligne par une enflure douloureuse de l'extrémité affectée (Schurmann et al. 2000; Veldman et al. 1993). La tendance à l'œdème régresse continuellement dans l'évolution (Veldman et al. 1993). Au plan du diagnostic différentiel, ce sont avant tout les infections et les processus inflammatoires qu'il faut écarter dans la phase précoce. Ils doivent, suivant la situation présente, bénéficier de mesures d'éclaircissement approfondies. Au décours ultérieur, le diagnostic différentiel s'oriente selon l'état clinique présent et doit être élaboré individuellement.

Etats postopératoires, posttraumatiques	Evolutions postopératoires posttraumatiques (retardées)
Douleurs neuropathiques	<ul style="list-style-type: none"> Polyneuropathies périphériques Syndromes de compression nerveuse Radiculopathies Atteintes plexuelles Néuralgie post-herpétique
Causes osseuses	<ul style="list-style-type: none"> Ostéonécroses (fig. 2) Réactions de stress osseux Fractures (par fatigue) (fig. 3) Ostéomyélite
Causes vasculaires	<ul style="list-style-type: none"> Thrombose veineuse profonde Insuffisance veineuse chronique Athérosclérose Lymphœdème (fig. 4) Acrocyanose Maladie de Raynaud (fig. 5) Erythromélgie
Maladies inflammatoires, infections	<ul style="list-style-type: none"> Tendinite Bursite Maladies rhumatismales inflammatoires (fig. 6–8) Arthrite septique Erysipèle
Causes dermatologiques	<ul style="list-style-type: none"> Borréliose de Lyme Erythème migrant Acrodermatite chronique atrophiante Dermatite de contact
Erythème migrant	<ul style="list-style-type: none"> Acrodermatite chronique atrophiante Dermatite de contact
Rhumatismes des parties molles	<ul style="list-style-type: none"> Surcharge, sollicitation inappropriée Tendinose Syndrome myofascial Bursopathie Fibromyalgie
Causes psychologiques	<ul style="list-style-type: none"> Troubles somatoformes Troubles factices (fig. 9)

Table 1 Diagnostics différentiels du syndrome douloureux régional complexe



Figure 1 Enflure persistante après distorsion de l'arrière pied (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 2 Ostéonécrose du talus (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 3 Fracture de stress du 5^{ème} métatarsien (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 4 Lymphœdème de la main droite (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 5 Syndrome de Raynaud (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 6 Arthrite radiocarpienne gauche (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



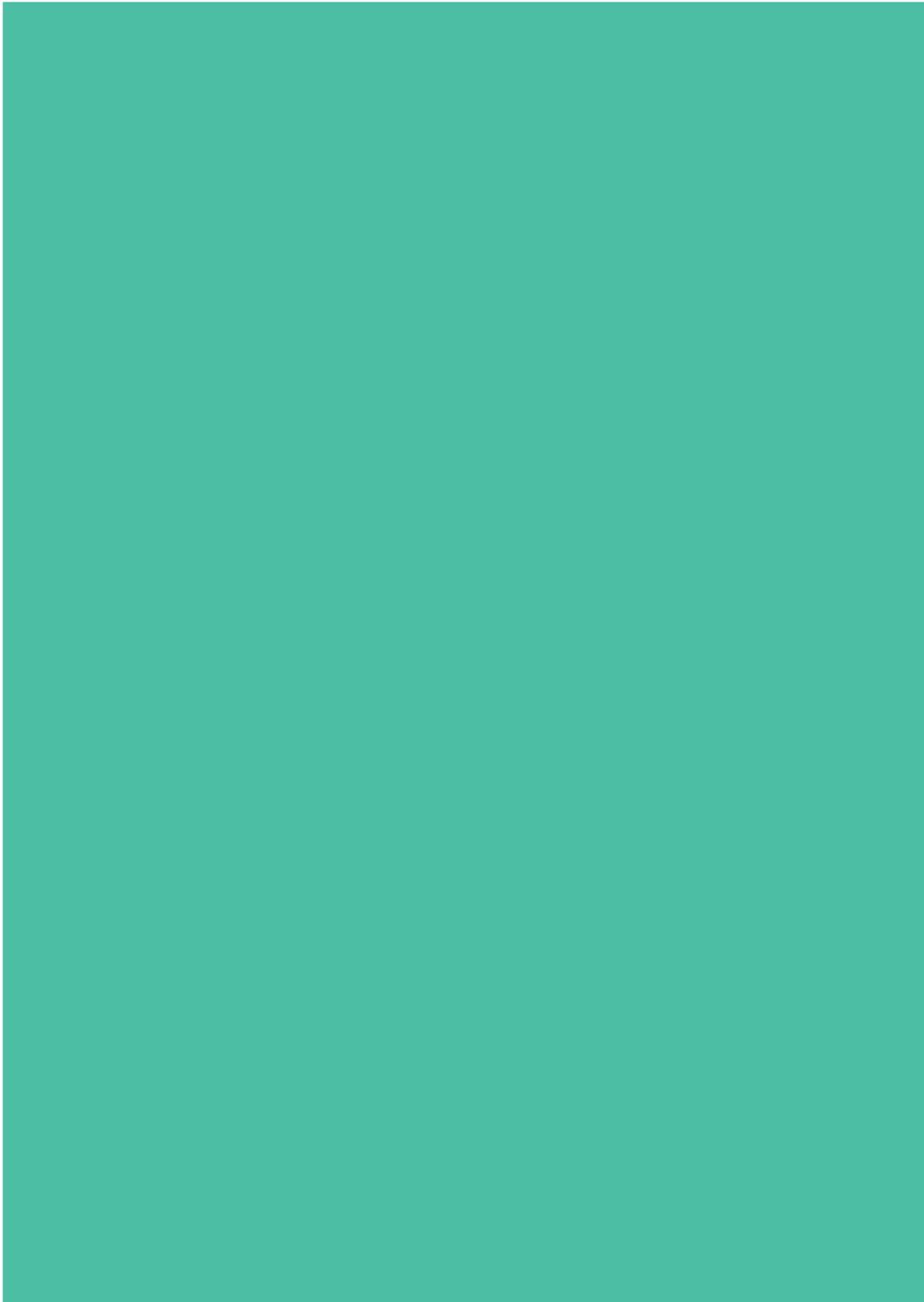
Figure 7 Dactylite du 3^{ème} orteil (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



Figure 8 Attaque aiguë de goutte (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



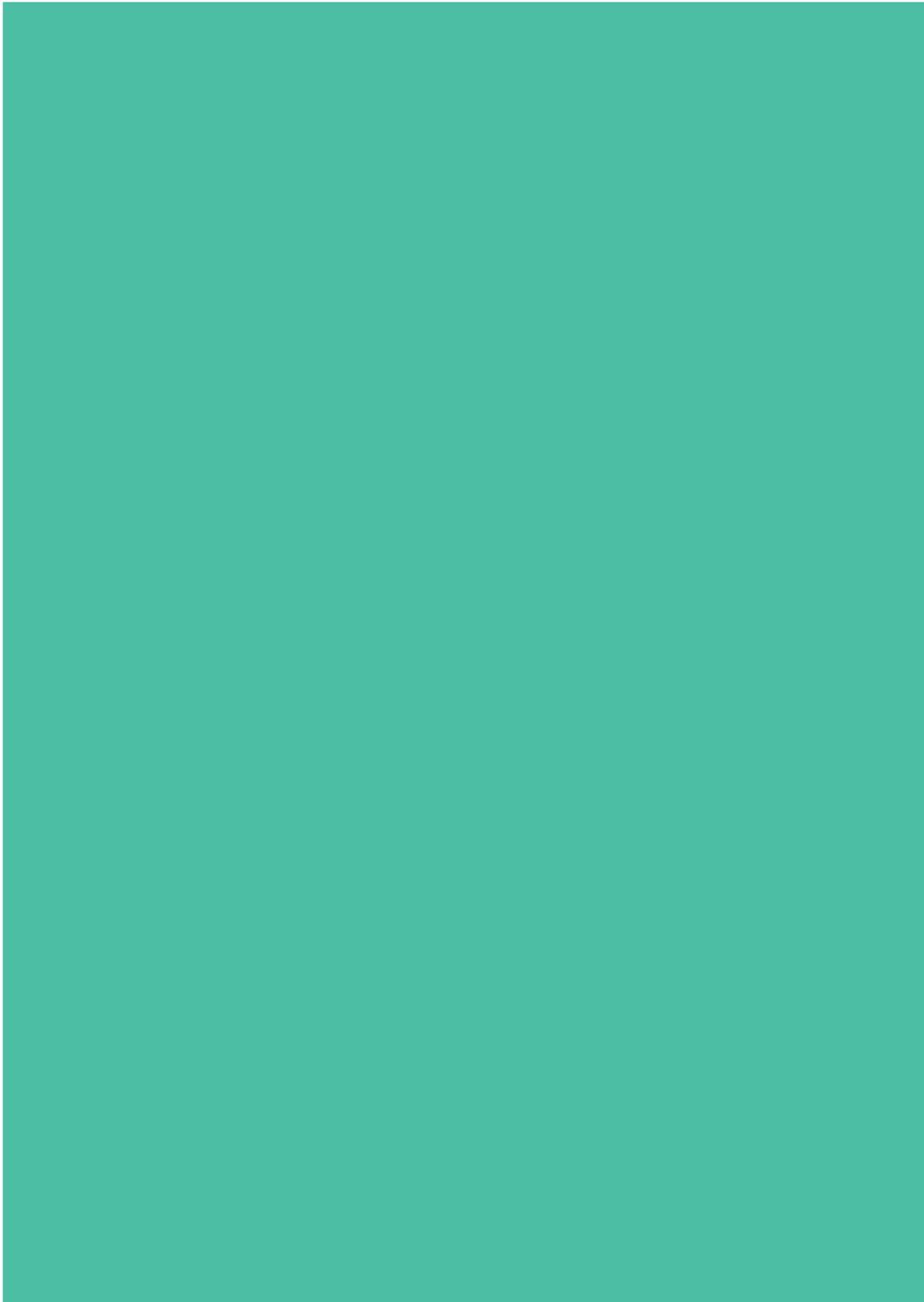
Figure 9 Trouble factice (œdème dur de Secrétan) (image issue de la clinique universitaire du Balgrist)



F

Troubles factices

Walter Vogt, Andreas Linde, Ulrike Hoffmann-Richter



1. Introduction

Les troubles factices ne sont pas aussi rares que l'on ne l'imagine généralement. Leur manifestation clinique est toutefois très hétérogène. Jusqu'à présent, de nombreux cas isolés ou des séries de cas (Eckhardt-Henn 1999; Katzer 1997) ont été publiés. Il n'existe cependant pas d'études empiriques systématiques. Ceci réside notamment dans la difficulté à découvrir la nature artificielle de troubles et de lésions simulés. Est inclus dans la définition d'un comportement autodestructeur qu'il est considéré inapproprié par la société. Pour cette raison, il n'est pas volontiers concédé. Il faut le distinguer d'autres formes de lésions auto-infligées, les tatouages, les piercings, les circoncisions et d'autres encore (Petermann et Nitkowski 2008). Dans la littérature, les publications sur ce thème sont surtout du domaine de la dermatologie (coupures, griffures, grattements, brûlures, ébouillancements, troubles de la cicatrisation, etc.). Suivent en fréquence celles consacrées aux blessures auto-infligées des enfants et adolescents. Le médecin généraliste voit surtout des états fébriles factices, des anémies, des troubles d'organes fonctionnels et des troubles de la cicatrisation. En chirurgie, ce sont les présentations de lésions des extrémités qui prédominent. Vu que la main est d'accès facile et qu'elle peut être observée par des tiers, elle est une des parties du corps qui est fréquemment la cible de blessures auto-infligées (Kasdan 1998; Friedman 1988 cité dans Kasdan). En psychiatrie, les blessures auto-infligées sont thématiques lorsqu'elles se développent dans le cadre d'un trouble psychique ou, si après de nombreuses années de mesures invasives, le doute quant à la nature auto-infligée de la lésion n'est plus permis (Rothenhäusler et Kapfhammer 2002).

Bon nombre de cas de blessures auto-infligées, dont on ne peut citer le chiffre exact, restent occultes. Les patients chez qui un comportement automutilant se combine avec une algie chronique, comme un SDRC, ou chez qui la lésion auto-infligée se situe à l'arrière-plan du SDRC posent en particulier de gros problèmes. La plus vaste série de cas, 41 au total et unique en son genre, de SDRC de genèse factice ou à composante factice a été publiée en 2008 par Mailis-Grignon et al. Dans une monographie consacrée au SDRC, le diagnostic différentiel de troubles factices ne doit pas faire défaut. Ce chapitre est pour cette raison consacré aux aspects cliniques, aux diagnostics différentiels et aux recommandations de traitement des troubles factices, et de plus, au SDRC en rapport à des troubles factices.

2. Définition, classification et épidémiologie

On dénomme troubles factices (facticious disorders en anglais) un groupe de maladies dont le symptôme essentiel consiste à induire, aggraver ou simuler des symptômes somatiques ou psychiques en vue d'obtenir une hospitalisation, un traitement médical et, en particulier, des mesures invasives (opérations, procédures diagnostiques complexes) (Eckhardt-Henn 1999). Au plan terminologique existe dans la littérature une certaine confusion (Freyberg 1997). Des sujets sains peuvent en effet se blesser volontairement pour obtenir des prestations des assurances sociales (Püschel 1998), pour simuler un délit (afin d'en accuser un tiers ou pour forcer le paiement

de dommages-intérêt) ou afin d'obtenir une amélioration des conditions de détention, voire une dispense d'exécution de la peine (Zinka et Rauch 2007).

Dans sa classification, Plassmann distingue entre trouble factice occulte, automutilation apparente, syndrome de Münchhausen ainsi que syndrome de Münchhausen infligé par des proches (Plassmann 1996, cité par Freyberger 1997). Favazza pour sa part classe le comportement automutilant en blessures auto-infligées sévères, stéréotypées, et superficielles à modérées (Favazza 1998, cité dans Petermann 2008). Eldridge et al. ont proposé une classification des «lésions psychopathologiques de la main»: ils distinguent les catégories psychopathologiques de conversion (motivation inconsciente, mise en œuvre inconsciente), de troubles factices (motivation inconsciente, mise en œuvre consciente) et de simulation (motivation consciente, mise en œuvre consciente). En outre, ils différencient les catégories de manifestations cliniques suivantes: (1) création ou manipulation d'une blessure, (2) œdèmes artificiels, (3) dystonies psychopathologiques, (4) anomalies sensorielles psychopathologiques et «SDRC psychopathologique». Sous ce dernier terme, ils conçoivent la manifestation clinique d'un SDRC générée artificiellement (Eldridge et al. 2008). Willenberg propose de «concevoir que les formes manifestes de comportement autodestructif se situent à l'intersection des paramètres (Willenberg 2000, p. 155):

- type de communication du comportement autodestructif,
- degré de secret de l'acte accompli,
- degré de conscience de l'acte accompli.»

Kapfhammer propose en présence de symptômes de somatisation sévère de distinguer les «éléments qualifiant le comportement du malade» suivants:

- affectivité négative
- alexithymie/somatothymie: «difficulté à distinguer entre sensations somatiques et émotions, à verbaliser ses sentiments et à les placer dans un contexte existentiel significatif...»
- hypochondrie/craintes sur son état de santé/«attribution des origines présumées de maladie à une cause extérieure»
- destructivité (Kapfhammer 2005).

Il n'existe pas encore de nosologie acceptée par toutes les disciplines médicales spécialisées, encore moins de classification au fondement scientifique (Eckhardt 1996; Kasdan 1998).

Dans leurs contributions visant à améliorer la classification de ces troubles, psychiatres et psychologues mettent en exergue hormis l'élément conscient ou inconscient de l'acte (d'automutilation) son aspect communicatif et relationnel (type de communication, clandestinité). Dans l'approche interdisciplinaire de ces patientes et patients, nous proposons de faire dans les deux groupes principaux de lésions auto-infligées, apparentes et dissimulées, les distinctions suivantes:

Formes de lésions auto-infligées	apparentes	dissimulées (2/3 env.; Katzer 1997)
automutilante	coupure, brûlure (cigarette), avaler un bout de métal p.ex.	induire de la fièvre, blessures, abcès, corps étranger, hémorragie etc.
induite (la pratique de la lésion est déléguée au médecin)	amputation p.ex.	diagnostic invasif, ablation d'organes amputations

Vu que les patients font fréquemment des données inexactes ou mettent un voile sur leur comportement automutilant, il est difficile de pratiquer des études épidémiologiques précises. Les automutilations ne sont pas incluses dans les statistiques officielles (Möhlhoff 1998). Des taux de prévalence de 0,5 à 2 % sont cités chez des patients consultant un généraliste (Eckhardt-Henn 1999; Rothenhäusler et Kapfhammer 2002). Dans des publications plus récentes, on chiffre même à 4 % la prévalence à 6 mois (Petermann et Mitkowski 2008). Chez des jeunes de moins de 14 ans, des taux de prévalence de 11 % sont rapportés (Zinka et Rauch 2007). Les maladies et blessures auto-infligées sont plus fréquentes chez les femmes (75 à 80 %), alors que les hommes pratiquent «le porte-à-porte hospitalier» (syndrome de Münchhausen) bien plus souvent (90 %) (Rothenhäusler et Kapfhammer 2002). Chez les femmes, on est frappé que 50 % d'entre elles pratiquent un métier de santé (Kapfhammer 1998; Katzer 1997; Rothenhäusler et Kapfhammer 2002).

3. Manifestations cliniques

Nous souhaitons porter ici notre attention aux manifestations cliniques qui se développent après des traumatismes triviaux et qui fréquemment sont tout d'abord considérées être des SDRC. Selon l'expérience, il s'avère que l'extrémité supérieure est plus souvent impliquée.

On se doit de citer, au titre de forme particulière de troubles factices, le **syndrome de Münchhausen**. Ce terme remonte à Asher (Asher 1951, cité par Rothenhäusler 2002) qui s'est inspiré des aventures fantastiques du baron de Münchhausen (1720–1797). L'élément caractéristique du patient souffrant de ce syndrome est la présentation dramatique qu'il fait de ses maladies ou de ses symptômes simulés, liés à des mensonges maladroits (pseudologie fantastique) ainsi qu'à des pérégrinations multiples dans différents services ou hôpitaux (Folks 1995; Rothenhäusler 2002; Kapfhammer 1998). Le syndrome de Münchhausen va de pair avec une interaction médecin-malade pathologique marquée fréquemment par des conflits sadomasochistes. Le médecin traitant est mis au pied du mur et conduit à mettre en œuvre des interventions ou des traitements de plus en plus invasifs et risqués (Rothenhäusler 2002). Il est impliqué dans ce «monologue corporel autodestructif» et il assume, comme représentant du

patient, l'automutilation (Kapfhammer 1998). Les troubles factices peuvent également être produits par des parents, la mère en particulier, sur leur enfant. On parle dans ce cas de «syndrome de Münchhausen par procuration» ou d'un syndrome de Meadow (Meadow 1977 [62] dans Folks 1995; Krupinski 1995 dans Eckhardt-Henn 1995). Certains de ses critères diagnostiques sont toutefois également satisfaits chez d'autres formes de troubles factices. Des imbrications avec d'autres formes de manifestation clinique sont également possibles.

Le dit **SHAFT-syndrome** a été qualifié de forme passive du syndrome de Münchhausen, en ce sens que dans ce contexte, les malades ne s'infligent pas eux-mêmes leurs lésions, mais ils poussent leur chirurgien à pratiquer chez eux une, voire plusieurs interventions (Wallace et Fitzmorris 1978, cité dans Kasdan 1998). L'acronyme SHAFT (**s**ad, **h**ostile, **a**nxious, **f**rustrating et **t**enacious) décrit les particularités psychiques observées chez ces malades qui généralement sont de sexe féminin. Ils ont une tendance à verbaliser leurs symptômes de manière excessive et se servent de leurs douleurs afin d'apporter une légitimation médicale à leurs problèmes. Aucune constatation clinique ne permet d'expliquer de manière satisfaisante les douleurs alléguées. Hormis l'anamnèse d'interventions invasives (et infructueuses) et de changements fréquents de médecins, on enregistre souvent des troubles psychiques: un arrière-plan d'abus psychique ou sexuel, d'incapacité de travail de longue durée et/ou d'invalidité dans l'entourage familial n'est pas inhabituel (Kasdan 1998).

En 1901, Secrétan avait observé durant la construction du tunnel du Simplon la présence chez de nombreux ouvriers d'un œdème induré du dos de la main (Secrétan 1901 dans Verdan 1987). Deux ans plus tard, Patry avait publié une vaste série de cas comprenant 48 ouvriers (Patry 1903 dans Verdan 1987). L'élément caractéristique de cet œdème qui depuis lors porte le nom d'«**œdème dur**» ou de **syndrome de Secrétan** en est sa localisation sur le dos de la main, épargnant le pouce. Initialement, il se manifeste comme simple enflure des parties molles qui s'atténue à l'immobilisation. Dans la forme hyperplastique, des hématomes organisés, une fibrose du tissu sous-cutané ainsi qu'une fibrose du tissu péri-tendineux se développent (Ramos 2007). À l'examen de résonance magnétique, on observe des altérations de signal diffuses des tendons extenseurs et du tissu péri-tendineux (Whitney 1995). Cette forme particulière d'œdème a également été décrite au niveau du pied (Abnoui 2008). Même si l'étiologie a été taxée d'obscur dans la littérature, de nombreux auteurs admettent qu'il s'agit d'un trouble factice (Patry 1903; Fleming 1977 dans Whitney 1995; Verdan 1987; Kasdan 1995). On admet que l'œdème résulte de coups ou de chocs répétés appliqués sur le dos de la main (*voir fig. 1, ainsi que fig. 9 au chapitre Diagnostics différentiels*).



Figure 1 Œdème dur au dos de la main droite

Face au développement secondaire d'œdème suite à un traumatisme ou à des interventions chirurgicales non imputables à une thrombose veineuse profonde, il faut songer à la présence d'une **pathomimie** (fig.2) par garrotage. Dans ce contexte, tant le système veineux que lymphatique sont strangulés (lymphœdème). On doit songer à cette hypothèse lorsqu'une enflure grotesque et dense débouche à son niveau proximal sur un sillon profond au niveau duquel des stries hémorragiques ou des altérations de la pigmentation peuvent parfois être observées (Jäger 1984; Al-Quattan 2001; Verhestraeten 1990).



Figure 2 Pathomimie par garrotage

On qualifie de **clenched fist-syndrome** (Simmons 1980) l'apparition, fréquemment dans les suites d'un traumatisme trivial ou d'une intervention chirurgicale, de contractures en flessum des doigts sans que n'existe un fondement organique à leur origine. Les doigts ulnaires sont le plus souvent impliqués, alors que le pouce et l'index demeurent indemnes (fig. 3). L'extension passive des doigts est douloureuse. Sous anesthésie, l'extension complète est possible. Dès qu'elle a perdu son effet, l'attitude en flessum des doigts est rapidement reprise. Les investigations électroneurographiques ont dans la plupart des cas des résultats normaux. Le «clenched fist-syndrome» est taxé généralement de trouble de conversion. Des troubles de personnalité et d'autres affections psychiques lui sont fréquemment associées. Il peut exister simultanément d'autres troubles factices tels que syndrome de Secrétan, œdèmes factices ou ulcérations. Si un doigt porteur d'un flessum est amputé, le risque qu'un autre doigt, non affecté auparavant, développe alors une contracture en flexion est important (Weis 2009; Kasdan 1995; Burke 2008; Simmons 1980).



Figure 3 Aspect caractéristique de la main lors du «clenched fist»

Les cas chez lesquels se développent de sévères automutilations voire des amputations d'extrémités saines sont particulièrement impressionnants.

Le terme de **body integrity identity disorder** (apotemnophilie, amputee identity disorder) évoque le sentiment intensif que le corps serait «plus achevé» suite à l'amputation d'un membre. Cette sensation peut être d'une telle intensité que la personne concernée s'adresse à un chirurgien en lui exprimant son désir impérieux d'être amputé ou, en cas de refus, il tente de son propre chef de procéder à l'ablation du membre (Kasten 2009). Le désir de subir une amputation peut également se développer après avoir subi une blessure parfois banale ou une intervention chirurgicale, voire en raison de douleurs chroniques; ou alors, des infections sont auto-infligées et

entretenu afin de forcer l'indication à l'amputation (Hunter 1982; Kasten 2009). Dans une présentation de cas, l'histoire d'un homme de 51 ans est rapportée qui s'était amputé la main gauche à l'aide d'une hache. Dix ans plus tôt, il avait subi une amputation à hauteur de la cuisse droite en raison d'une ostéite du tibia qui ne pouvait pas guérir et qui s'était développée suite à des manipulations de plaie après un traumatisme banal de la jambe. Huit ans auparavant, le sujet avait réalisé une auto-amputation de l'auriculaire de sa main droite à hauteur de l'interphalangienne proximale. Avant l'amputation de sa main gauche, il s'était infligé des blessures mutilantes de l'auriculaire ainsi qu'une auto-amputation de l'annulaire gauche (Sorene 2006; Burke 2008).

4. Troubles factices et SDRC

Les troubles factices peuvent aisément être considérés à tort comme étant des SDRC, surtout dans les cas où les douleurs chroniques sont prédominantes. Dans une série de cas comportant 15 patients porteurs d'un trouble factice, un diagnostic de SDRC (respectivement de maladie de Sudeck) avait été initialement posé dans 11 cas (Verhestraeten 1990). Dans une autre série comportant 7 malades, 4 avaient un «clenched fist» et 3 un œdème factice: tous avaient été considérés être des SDRC (Taskaynatan 2005). Chez 43 patients présentant des attitudes dysfonctionnelles des extrémités supérieures, un diagnostic incorrect de SDRC avait été retenu chez 27 d'entre eux (63%), quoique chez aucun on n'ait pu constater la présence de troubles trophiques ou d'œdèmes (Stutts 2000). Durant une période de 2 ans, 41 patients porteurs du diagnostic avaient été adressés à une clinique de la douleur. Ce diagnostic avait pu être confirmé dans 26 cas sur la base de critères diagnostiques stricts (Harden et Bruehl 2005). Quatre des patientes étaient porteuses de lésions factices (Mailis-Gagnon et al. 2008).

Ces deux entités malades sont difficiles à différencier car leur phénoménologie clinique peut se chevaucher. Un SDRC peut se développer sur le fond d'un trouble factice. Il est également possible que se surajoute une composante factice au décours d'un SDRC. Au plan étiologique, se pose dès lors de notre avis la question si l'image clinique d'un SDRC ne peut également être la résultante d'une automutilation. Au titre de mécanisme d'origine, on sait entretemps que la seule épargne ou l'immobilisation d'une extrémité peuvent produire les mêmes troubles trophiques que ceux observés dans le SDRC (Dieksal 1995; Butler 2001; Singh et Davis 2006 dans Burke 2008; Bruehl et Chung 2006 dans Mailis-Gagnon 2008). Cela signifierait en conséquence qu'il ne s'agit pas de décréter que c'est soit l'un, soit l'autre : il existe soit un SDRC, soit alors un trouble factice.

La question qu'il faut formuler tout d'abord est: existe-t-il un SDRC ? Et de sur: y a-t-il des indices qui parlent en faveur d'un trouble factice? La dichotomie ancienne – somatogénèse d'une part et psychogénèse d'autre part – devrait être abandonnée au vu des connaissances neurobiologiques acquises ces dernières années et ne plus servir d'orientation. Ainsi, des troubles de la perception corporelle peuvent se développer suite à des blessures ou dans le cadre d'un SDRC sur la base de défauts ou

de processus chronicisés (Lewis et al. 2007 et 2010). A l’opposé, des problèmes liés à l’identité corporelle peuvent induire des intentions de dommages et des tentatives de manipulation desquelles résultent des réactions inflammatoires et/ou des lésions durables. Suivant les cas, des séquelles lésionnelles – dans les phases vulnérables de l’identité corporelle – peuvent être le motif de manipulations et adopter leur propre dynamique sans que celles-ci n’aient été projetées initialement. Le diagnostic différentiel de trouble factice ne doit pas servir dans le SDRC ou la suspicion de SDRC d’échappatoire ou de dilemme lorsque les soignants ne sont pas familiers du SDRC ou lorsqu’ils ne sont pas satisfaits du résultat thérapeutique obtenu. Le diagnostic de trouble factice ou de pathomimie «ne devrait être élaboré au titre de diagnostic différentiel que par un médecin expérimenté dans l’évaluation du SDRC après qu’il ait eu recours à une exploration approfondie faite par un psychologue (ou un psychiatre). L’état actuel des données de référence ne permet pas d’aller plus loin» (Rommel, communication particulière).

Chez des patients chez qui un SDRC est suspecté, qui d’emblée doivent être perçus comme des patients souffrant de douleurs chroniques, on doit songer à un **trouble factice** dans les contextes suivants:

- Il existe une **inconsistance** (ou étrangeté) **de l’image clinique** qui ne correspond pas à l’évolution escomptée (Taskaynatan 2005); le patient se montre perplexe à l’égard des altérations malades dont il est porteur et ses symptômes s’avèrent être particulièrement résistants aux traitements entrepris (Verhestraeten 1990, Katzer 1997).
- Ce n’est que des semaines ou des mois suite à un traumatisme ou une intervention chirurgicale que des **enflures ou des œdèmes secondaires** apparaissent qui ne vont pas de pair avec d’autres troubles trophiques, tels que peau luisante et chaude, ainsi que troubles de croissance des ongles et des poils. Les œdèmes s’amenuisent sous plâtres circulaires (Verhestraeten 1990). En présence d’œdèmes indurés du dos de la main (parfois d’hématomes de diverses anciennetés), il faut songer à un œdème de Secrétan.
- Des œdèmes comportant des **stries** à leur site proximal sont observés qui évoquent un auto-garrotage.
- Des **ulcérations cutanées** se développent qui ne sont pas caractéristiques d’un SDRC et qui guérissent sous plâtre circulaire.
- Des **blessures s’infectent secondairement** et ne guérissent pas malgré un traitement adéquat et il n’existe pas de terrain favorisant cette évolution, un diabète sucré ou une maladie vasculaire p.ex.
- Les doigts longs présentent dans toutes les positions de la main une **contracture en flexion constante** («contracture paradoxale»; Simmons 1980). A l’opposé, on observe dans le SDRC plutôt une contracture des longs doigts en extension et la flexion passive est également douloureuse (Simmons 1980). Dans le SDRC, le développement de troubles moteurs est également possible. A ce titre, il faut mentionner hormis une dystonie d’autres troubles moteurs comme la bradykinésie, les tremblements ou les myoclonies (voir le chapitre D: Aspects cliniques du SDRC).
- L’exploration approfondie permet de découvrir des indices évoquant la présence d’un trouble psychique sévère
- surtout si des indices évocateurs de troubles de l’attachement sont présents.

- Les déclarations faites par le patient sur ses blessures s'effectuent par le biais de **messages interactifs**. Elles ne sont pas délivrées sur un plateau d'argent mais plutôt transmises sous forme de remarques accessoires.

5. Approche thérapeutique des malades souffrant de troubles factices

Le traitement des troubles factices est – tôt ou tard – tant pour le patient que pour son médecin difficile et astreignant (Katzner 1997). Le taux des troubles psychiques comorbides, tels que troubles borderline et autres troubles de la personnalité, troubles du comportement social, troubles somatoformes, mais également troubles du comportement alimentaire, psychoses affectives et schizophrènes est élevé chez ces patients (Kapfhammer 1998; Freyberger 1997; Zinka et Rauch 2007; Petermann 2008). L'assignation diagnostique évolue. Ainsi, un comportement automutilant est un symptôme d'un trouble de personnalité borderline. S'il fait défaut, le taux des diagnostics de personnalités borderline s'abaisse à 28 % (Petermann et Nitkowski 2008). Par ailleurs, on discute si le comportement automutilant devrait bénéficier d'un codage diagnostic indépendant de ces autres diagnostics (Petermann et Nitkowski 2008). Dans la mesure où un diagnostic comprend une initiation au traitement, le traitement s'oriente sur les diagnostics respectifs. Il peut également arriver que les procédés diagnostiques, que psychiatres et psychologues utilisent habituellement, attestent que l'état de santé psychopathologique d'un patient soit sans particularité. L'absence présumée d'un trouble psychique est dans ces cas assumée au même titre que la lésion somatique. À titre d'exemple saisissant, on peut citer celui d'une infirmière porteuse d'un état après amputation des deux avant-bras suite à diverses interventions chirurgicales préalables. Après la seconde amputation, on apprend à son propos «she made a good recovery and expressed her gratitude and satisfaction» (Helm 2010). Cela signifie que les procédures psychiatriques et psychologiques usuelles s'orientent exclusivement vers la symptomatologie psychique classique. L'interaction entre état de santé psychique et réactions psychiques et/ou manière de gérer ses symptômes somatiques et ses troubles corporels d'une part et l'interaction qui a lieu au contact de personnes de référence dans son existence propre (troubles de l'attachement) d'autre part ne se laissent qu'insuffisamment refléter à l'aide des pratiques psychiatriques habituelles.

Les automutilations pratiquées en secret ne sont fréquemment pas découvertes ou alors, que tardivement. L'idée qu'une personne soit susceptible de s'automutiler gravement paraît être à beaucoup de médecins tellement absurde qu'ils la rejettent d'emblée (Möhlhoff 1999; Eckhardt 1999). Ils ont tendance à nier une «contribution personnelle» de leur patient à la source de ses troubles, même s'il existe des indices qui l'évoquent clairement. Les patients peuvent se mettre en scène soit comme agresseur ou comme victime, ou entrer dans la peau d'un «agent provocateur» ou d'un metteur en scène (Willenberg 2000). La relation médecin-patient joue un rôle important dans la négation d'un comportement automutilant qui peut aller jusqu'à la tabouisation. L'option selon laquelle des dommages corporels aient été auto-infligés semble rendre impossible une relation de confiance entre médecin et patient. L'automutilation devient un spectre qui dérange les rapports mutuels. Il est pour cette rai-

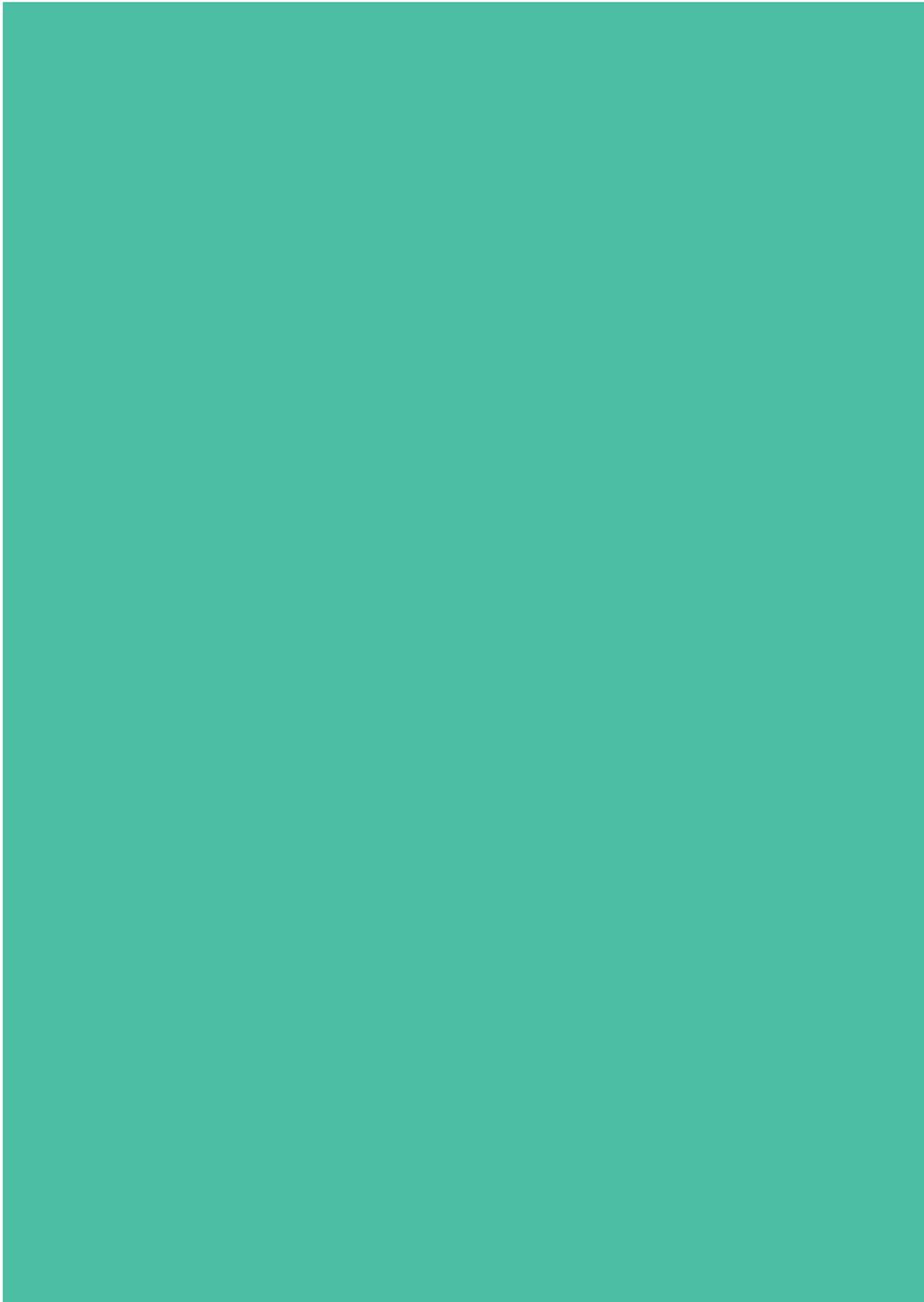
son important de ne pas la démoniser. Pour y parvenir, la meilleure solution semble être de la concevoir au titre d'expression et/ou de variante de développement de processus pathologiques. Les actes automutilants ne s'effectuent pas sans raison et leur motif n'est pas uniquement destructif. Ils peuvent être compris comme une tentative de solution autonome – toutefois également nocive – d'un conflit psychique lancinant. La solution recherchée devient, du fait des sévères conséquences interpersonnelles, un obstacle à lui seul, notamment parce que les raisons à commettre de tels actes ne peuvent être exposées qu'avec beaucoup de difficultés.

Vu que l'aspect relationnel joue un rôle important dans les automutilations, c'est dans cette perspective relationnelle que les conseils thérapeutiques suivants sont promulgués.

- Le chirurgien est fréquemment le premier à être confronté avec des troubles factices, lorsque les patients se sont déjà infligés une blessure sévère. C'est à lui que les patients dévoilent leur détresse et c'est eux qui déclenchent l'empressement à les aider. Dans ce contexte, le risque est grand que le médecin soit impliqué dans l'autodestruction et qu'il soit poussé à pratiquer des interventions chirurgicales (Kapfhammer 1998; Katzer 1997).
- Au début, ou, suivant les circonstances, également des années durant, la relation médecin-malade peut être marquée par un fondement de vénération et d'agissement héroïque, et ce non pas seulement de la part du secourateur, mais également du malade qui, de victime, se mue en invalide héroïque.
- Lorsque l'auto-manipulation – active ou passive - devient patente, se développe généralement chez le médecin le sentiment d'avoir été dupé. La relation chavire et se convertit en une interaction tendue et hostile, qui peut aller jusqu'à l'agression et aux conflits juridiques.
- Une auto-manipulation doit être – dans la plupart des cas – interprétée comme un appel au secours (Eckhardt 1999; Rothenhäusler 2002).
- Il faut en premier lieu préserver le patient d'autres interventions diagnostiques ou chirurgicales invasives (Folks 1995; Eckhardt 1999).
- Il est pour cette raison important de s'obstiner à récolter toutes les informations sur les traitements et interventions préalables.
- Il est nécessaire de thématiser l'automutilation. La condition préalable à une discussion sur les blessures auto-infligées est l'existence d'une relation de confiance entre médecin et patient ainsi que le choix du moment approprié pour discuter cette thématique. Il ne s'agit donc pas de démasquer le patient qui en éprouverait de la honte et qui s'estimerait rejeté (Kapfhammer 1998; Folks 1995; Willenberg 2000). Les confrontations brutales ne sont également utiles pour personne: elles provoquent l'arrêt du traitement avec changement de médecin ou de clinique respectivement. Le «jeu» recommence alors tout simplement ailleurs (Katzer 1997; Rothenhäusler 2002).

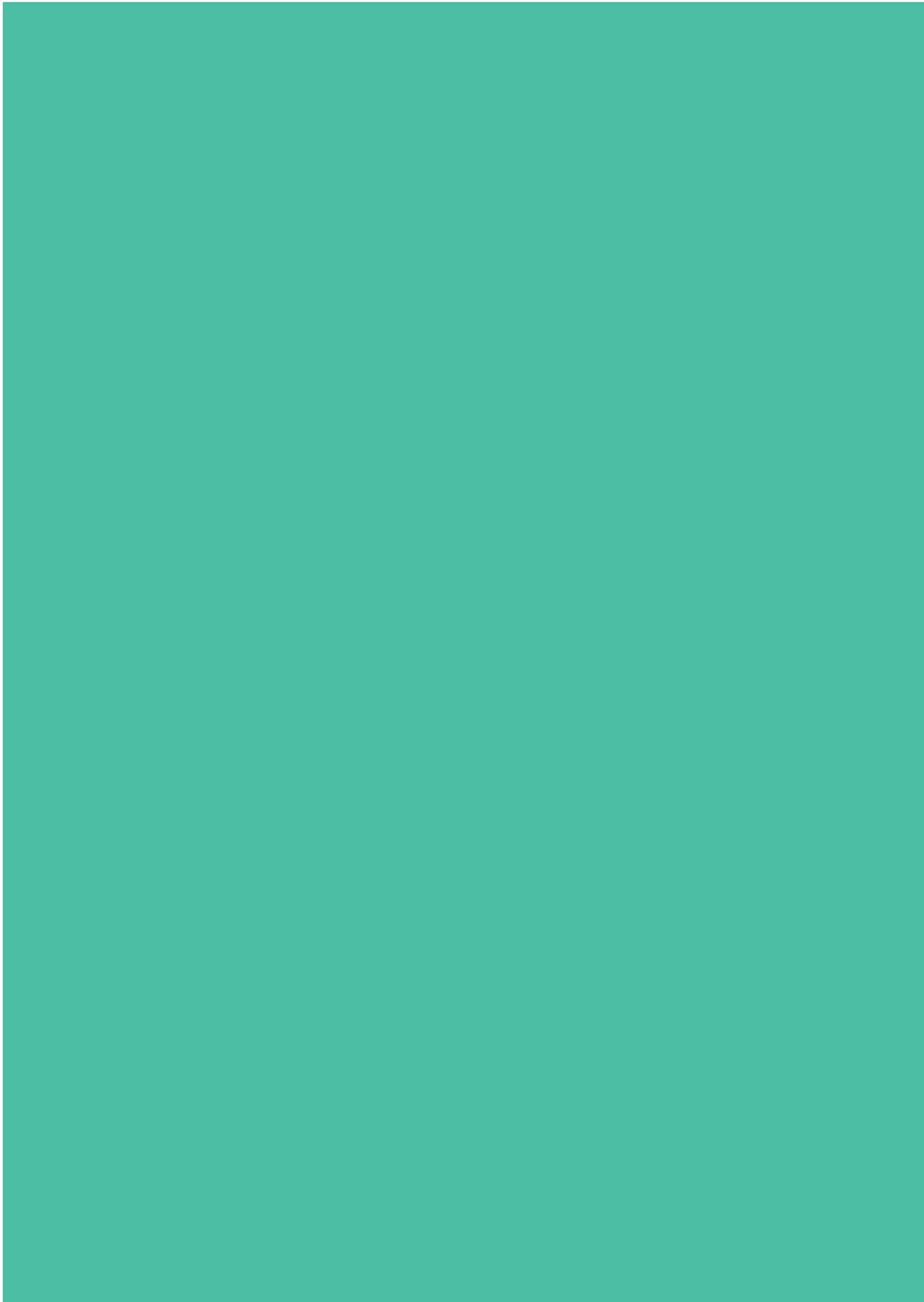
- Vu que les automutilations doivent être perçues comme des appels à l'aide, il faut les associer à une offre de traitement. Dans ces circonstances, le préambule lançant la discussion consiste à ce que le médecin communique au patient qu'il connaît ce problème et qu'il n'ignore pas que certaines personnes s'infligent des blessures, comme lui en est porteur. L'approche du malade débute par l'évocation de sa détresse, ses douleurs, son indignité, son besoin d'aide, et par l'abord de sujets mineurs tirés de son anamnèse et de sa biographie. Il n'est pas rare que le patient fasse accessoirement des allusions au chirurgien, à la porte de son cabinet, en effectuant des remarques ou des sous-entendus à propos de problèmes psychiques, alors que la psychiatre recueille elle des détails sur l'anamnèse chirurgicale. Le patient doit être pris très au sérieux et ne pas être rejeté – justement parce qu'il s'agit d'une automutilation (Eckhardt 1999). En milieu stationnaire, le point de départ est en règle générale le service de chirurgie. Il faut recommander au chirurgien de demander rapidement un conseil de psychiatrie. C'est à lui qu'incombe le devoir de créer un pont avec le malade et de débiter le traitement à son chevet dans son service. Un transfert par trop prématuré en psychiatrie se solde très souvent par un arrêt du traitement. Devrait être associée à ce traitement une offre de supervision au personnel soignant. En effet, dans les services de chirurgie, le personnel soignant est le groupe de personnes qui a le contact le plus étroit et le plus fréquent avec les malades. Le traitement ultérieur devrait être abordé encore durant l'hospitalisation et être dans la mesure du possible déjà initié.
- Dans un contexte ambulatoire, l'approche du patient et l'élaboration de son traitement réussissent au mieux si chirurgien et psychiatre ont rapidement débuté leur coopération mutuelle. Le simple transfert mutuel du patient et du mandat thérapeutique ouvre des brèches au travers desquelles les doutes du patient à l'égard de la procédure chirurgicale et/ou psychiatrique proposée peuvent s'insinuer et ses tentatives de manipulation trouver un terrain fécond.

Une collaboration continue et intense entre médecins somaticiens et psychiatres dont les rôles sont clairement définis est indispensable (Katzer 1997). Dans notre expérience, cette coopération a le plus de chance de succès si les deux médecins spécialistes prennent en main le traitement conjointement, communiquent entre eux et s'informent régulièrement. Si un seul spécialiste d'une de ces deux disciplines est impliqué, il est tôt ou tard débordé lorsque de nouveaux aspects se présentent dans la discipline qu'il n'exerce pas et qui mette en question sa stratégie thérapeutique. Il est alors important d'être conscient que le concept relationnel fait partie de la maladie: la colère, le mécontentement ou les agressions du patient n'ont pas pour cible en tant qu'individus le chirurgien ou le psychiatre. Ces sentiments expriment bien plus les rapports problématiques que le patient entretient avec sa propre personne et ses partenaires d'interaction. Ils doivent pour cette raison être toujours reconsidérés.



G Traitement

Konrad Maurer



Il n'existe jusqu'alors que peu de stratégies thérapeutiques du SDRC qui soient «evidence-based» (= médecine fondée sur les faits). La littérature traitant des médicaments et des méthodes utilisés manque de consistance et dans de nombreuses études pratiquées, la qualité de la méthodologie est médiocre ou pour le moins sujette à caution. En outre, dans presque toutes les études sur le SDRC, le nombre de cas est faible et souvent, on ne distingue pas entre symptômes du SDRC présents depuis 3 mois seulement, ou depuis 3 ans déjà. Comme cliniciens, nous sommes contraints de nous fier aux résultats d'études ayant inclus d'autres syndromes neuropathiques douloureux dans leur collectif de patients et d'utiliser et de doser en conséquence diverses classes de médicaments. Le concept du traitement fondé sur le mécanisme pathogénique est hélas – comme tel est le cas pour d'autres syndromes neuropathiques douloureux – toujours encore plutôt hypothétique et son application pratique difficile. La condition fondamentale permettant le développement d'une stratégie thérapeutique concordante est de disposer d'un diagnostic objectif, fondé sur le mécanisme pathogénique en cause et sur des critères uniformes correspondants. On dispose aujourd'hui de plusieurs modèles de la recherche fondamentale qui permettent de simuler, pour le moins en partie, la symptomatologie du SDRC. Il est également possible à l'aide de modèles cliniques humains de créer certains liens avec le complexe de symptômes du SDRC; cependant une mise en pratique dans le quotidien clinique n'est évidente que dans un nombre d'études fort restreint. Le but de ce chapitre est, fondé sur l'évidence clinique actuelle, de formuler des recommandations de traitement exhaustif et systématique.

1. Exigences requises et buts d'un traitement efficace

Comme tel est le cas pour toutes les douleurs neuropathiques, le SDRC est une «maladie biopsychosociale» et son traitement requiert une approche pluridisciplinaire (Gatchel et al. 2007).

Les buts du traitement sont (i) le rétablissement de la fonction de la partie du corps touchée, (ii) la diminution des douleurs et (iii) la stabilisation de la situation professionnelle et sociale. Toutes les facettes de la maladie doivent être abordées simultanément et parallèlement. Ceci pose comme condition que les patients affectés doivent être soignés dès le début de la maladie, soit immédiatement après la pose du diagnostic, par des spécialistes de diverses disciplines spécialisées disposant d'une formation particulière. Ceux-ci élaborent de façon concertée et en collaboration étroite avec les médecins de premier recours un plan de traitement individuel se rapportant au patient qui est alors appliqué et qui bénéficie d'ajustements constants après discussion entre les thérapeutes impliqués. Ce n'est que de cette façon que les patients ont une chance raisonnable de bénéficier d'un traitement adéquat et efficace. Ce sont les centres de traitement tertiaires ou les centres spécialisés dans le traitement de la douleur qui sont le plus à même à proposer ce traitement dans la mesure où ils réunissent sous un même toit toutes les disciplines médicales souhaitables et où, de ce fait, les conditions d'une coopération pluridisciplinaire sont satisfaites. Comptent parmi ces spécialistes ceux des domaines de l'anesthésie, la neurologie, la rhumatologie, la médecine psychosociale, l'orthopédie, la chirurgie, ainsi que de la physio- et

l'ergothérapie. La tenue minutieuse du dossier du malade comprenant une documentation intégrale des interventions réalisées ainsi que leur résultat, le dosage des médicaments, les effets indésirables, le monitoring des progrès thérapeutiques, etc. coule de source. La description et la documentation des symptômes sont, surtout en phase précoce, de la plus haute importance, dans la mesure où le SDRC est un diagnostic clinique et parce que ses symptômes aigus peuvent disparaître quelques semaines ou quelques mois plus tard. Il faut éviter les redondances, en particulier la répétition inutile de mesures interventionnelles qui font à chaque fois courir un risque au patient. Les mesures thérapeutiques sont prises en fonction de la sévérité des symptômes: cela signifie qu'il faut éviter l'accroissement des douleurs en pratiquant une mobilisation par trop précoce et énergique surtout en phase aiguë, car ceci peut s'avérer contreproductif sur le résultat du traitement. Plus qu'ailleurs en médecine, le principe qui prévaut ici est celui du «primum non nocere». La figure subséquente montre un résumé de l'algorithme modifié selon Baron et al. et selon Stanton-Hicks et al. (Baron et al. 2002; Stanton-Hicks et al. 2002). Le but du traitement est la restitution complète de la fonction de l'extrémité affectée. La sévérité des symptômes va de pair avec un plan thérapeutique échelonné. La diminution des douleurs est l'exigence requise pour chaque démarche thérapeutique. En phase aiguë du SDRC, où les douleurs au repos sont intenses, l'immobilisation et une physiothérapie prudente de l'extrémité controlatérale sont le traitement de choix. Un bloc ganglionnaire sympathique permet d'identifier quelle part des douleurs dépend du système nerveux sympathique. Dès que la douleur au repos s'est atténuée, il faut débiter une combinaison de mesures de physiothérapie et de désensibilisation. Lorsque les douleurs aux mouvements régressent, la physiothérapie et l'ergothérapie doivent être intensifiées. L'ensemble du traitement est accompagné d'un soutien psychologique en vue de développer des stratégies de coping et d'identifier les facteurs qui sont susceptibles d'aggraver les symptômes et de ralentir la guérison. Ce n'est que lorsque toutes ces mesures ont échoué que d'autres mesures invasives, telles que stimulation des cordons postérieurs de la moelle, application épidurale ou intrathécale de médicaments doivent être envisagées.

Diagnostic du SDRC

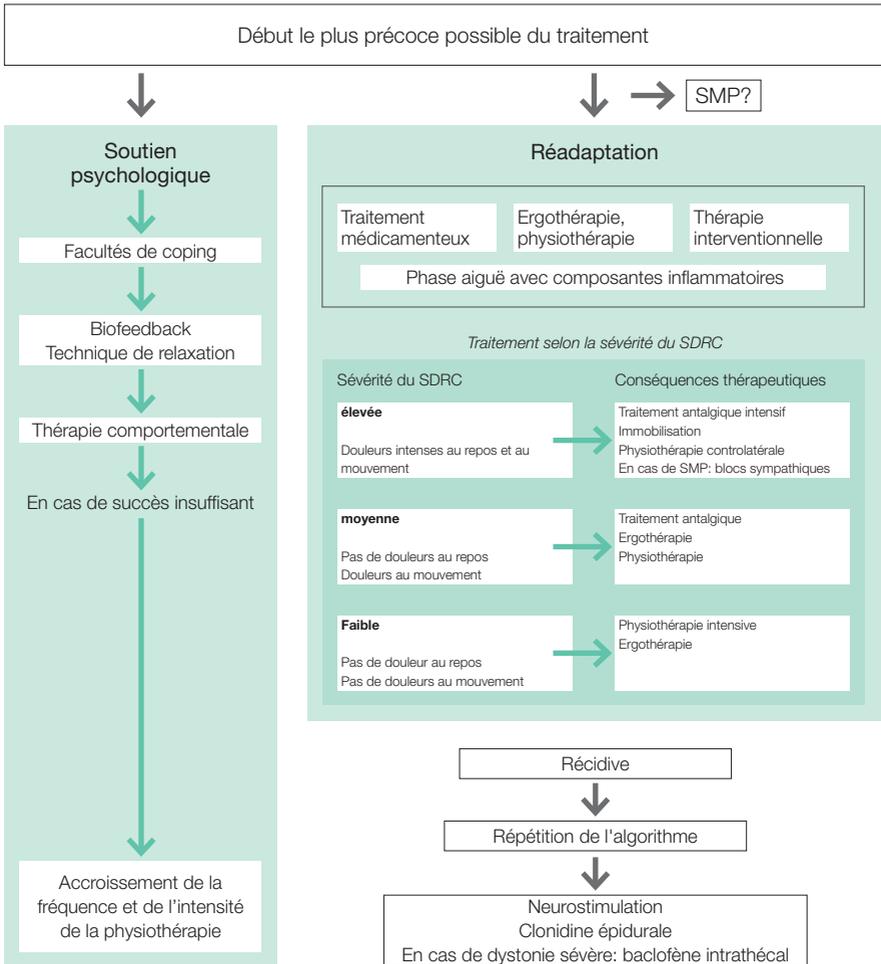


Figure 1 L'ordinogramme montre un algorithme thérapeutique qui se base sur la sévérité des symptômes et qui induit une stratégie thérapeutique par étapes (modifié selon Baron et al. 2002).

2. Traitement médicamenteux

Dans le texte qui va suivre, diverses classes de substance utilisées dans le traitement des douleurs vont être présentées (Harden 2005). C'est l'intensité des douleurs qui module leur prescription. Conjointement, il sera exposé sur quelle évidence clinique se fondent ces traitements. Fréquemment, cette évidence est plutôt faible et l'usage de ces médicaments se voit justifié par l'expérience clinique d'experts de la douleur d'une part, et par des réflexions théoriques prenant en compte les mécanismes sous-jacents du SDRC d'autre part. La tâche qui nous incombe, à nous cliniciens, est d'élaborer une hypothèse du mécanisme sous-jacent et de trouver une combinaison de médicaments susceptibles d'interférer avec ces mécanismes.

Le traitement pharmacologique se fonde sur deux groupes de médicaments différents: d'une part, sur des médicaments qui ont une action prophylactique et apportent un bon fondement analgésique; d'autre part, sur un schéma thérapeutique comprenant des médicaments qui permettent de juguler au besoin les douleurs par excès de nociception de manifestation aiguë. C'est toutefois la présentation clinique des symptômes qui permet au mieux de définir quelles classes de substance doivent être utilisées et elle a donc la préséance sur les recommandations d'ordre général (Harden 2006). Il faut à nouveau mettre l'accent sur le fait que le seul traitement médicamenteux sans mesures de traitement visant à conserver et améliorer la fonctionnalité n'a pas de sens.

Niveau 1	Méta-analyses, revues systématiques
Niveau 2	Une ou plusieurs études randomisées, études contrôlées
Niveau 3	Etudes rétrospectives, études ouvertes, études-pilotes
Niveau 4	Anecdotes, présentation de cas, expérience clinique

Table 1 Présentation des critères à l'aide desquels les niveaux d'évidence des traitements (comme ils sont utilisés dans le chapitre) ont été déterminés.

2.1. Douleurs faibles à modérées

Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS) empêchent la synthèse des prostaglandines qui contribuent à l'activation directe de nocicepteurs, à l'inflammation et à l'hyperalgésie. De plus, ils modulent le traitement du signal douloureux à l'étagé médullaire (Dray 1995). Quoiqu'ici aussi manquent les études systématiques et qu'elles aient en partie même abouti à un résultat négatif, les AINS sont dans l'expérience clinique assez efficace (niveau d'évidence 4). Le paracétamol et le métamizole ne sont pas inclus dans les AINS classiques, parce qu'hormis celle d'inhiber la synthèse des prostaglandines, ils ont également une action positive sur d'autres structures du système nerveux central en ce qui concerne la perception des douleurs. Compte tenu de cette perspective, une combinaison de ces deux médicaments avec les «AINS classiques» semble judicieuse.

Médicament	Dosage	Remarques
Paracétamol (Dafalgan® p.ex.)	1g, réparti sur 4 doses/jour	Niveau d'évidence 4
Métamizole (Novalgine®)	1g, réparti sur 4 doses/jour	
Diclofénac (Voltarène®)	2x50 – 150mg/jour	
Ibuprofène (Irfen®)	3x600mg/jour	
Celecoxib (Celebrex®)	2x200mg	

Table 2 Analgésiques non-stéroïdiens importants et leur dosage

2.2. Douleurs intolérables

La prescription d'opioïdes (tramadol, oxycodone ou morphine) est discutée de façon controversée dans la littérature. Il n'existe qu'une seule étude randomisée et contrôlée qui ait évalué l'usage d'opioïdes dans le SDRC: elle a même abouti à un résultat négatif (Harke et al. 2001). L'effet de cette classe de substances dans d'autres catégories de douleurs neuropathiques est depuis lors fort bien étayé (évidence niveau 2); cependant, les doses nécessaires sont plutôt élevées et vont de pair avec un risque accru d'effets indésirables (O'Connor et Dworkin 2009; Attal et al. 2010). Malgré l'insuffisance d'évidence scientifique, existe un consensus entre spécialistes de la douleur selon lequel un traitement par opioïdes devrait être tenté déjà au début comme appoint du traitement global du SDRC. Comme tel est le cas lors de l'usage d'opioïdes en cas de douleurs chroniques, une préparation à longue durée d'action devrait être utilisée comme produit de base et pour la prophylaxie, et une préparation à courte durée d'action au titre de médication permettant d'opérer une «percée». En cas de réponse favorable, le traitement devrait bénéficier d'un dosage optimal correspondant à la consommation quotidienne totale du patient. Les mesures de sécurité sont les mêmes que celles qui s'appliquent à certains groupes de patients, ceux p.ex. souffrant de problèmes pulmonaires ou les consommateurs de drogues, etc.

Parmi les opiacés, la méthadone occupe une place particulière du fait qu'elle bloque en sus les neuromédiateurs de la dopamine (NMDA) (v. plus loin). Cette action potentiellement anti-hyperalgésique peut avoir, suivant les cas, des avantages supplémentaires pour le patient: ainsi, une combinaison de méthadone avec un autre opioïde puissant (l'oxycodone p.ex.) peut être judicieuse.

Le tramadol, un opioïde moins puissant, n'agit également pas uniquement sur les récepteurs des opiacés: il empêche de plus la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline et peut avoir une influence positive sur des symptômes tels que paresthésies, allodynie et douleurs au toucher (Duhmke, Cornblath et Hollingshead 2004). De cette manière, il influence en sus les structures descendantes centrales des voies de la douleur et exerce une modulation négative.

Il existe également des indices selon lesquels l'usage prolongé d'opioïdes et d'opiacés peut induire une hyperalgésie, voire une allodynie (Angst et Clark 2006). La signification de ce phénomène en pratique clinique quotidienne n'est pas claire à l'heure actuelle. Il est cependant raisonnable de considérer que dans le cas d'une affection comme le SDRC où les symptômes d'hyperalgésie et d'allodynie sont centraux, l'indication à débiter un traitement d'opioïdes à long terme doit être posée avec extrême prudence.

Médicament	Dosage	Remarques
Tramadol (Tramal®)	2x50-150mg/jour	
Oxycodon (Oxycontin®)	10 mg, répartis sur 2 doses/jour *	
Morphine (MST®)	20 mg, répartis sur 2 doses/jour *	

* augmenter progressivement la dose jusqu'à obtention de la dose active la plus faible

Table 3 Quelques-uns des opiacés les plus fréquemment utilisés et leur dosage

2.3. Inflammation/enflure et œdèmes

Les médiateurs de l'inflammation sont des facteurs essentiels dans le développement et la pérennisation du SDRC (Huygen et al. 2002). Les AINS, les corticostéroïdes, les inhibiteurs de la Cox-2 et les capteurs de radicaux peuvent être pour cette raison utilisés au stade aigu du SDRC pour traiter les douleurs et les symptômes inflammatoires. Les anti-inflammatoires non-stéroïdiens (AINS) empêchent la synthèse des prostaglandines qui contribuent à l'activation directe des nocicepteurs, à l'inflammation et à l'hyperalgésie. Ils ont également une action prophylactique. Les **AINS** inhibent la cyclooxygénase et bloquent la synthèse des prostaglandines qui provoquent et entretiennent l'inflammation et l'hyperalgésie. En outre, les AINS peuvent également avoir une influence positive au niveau spinal sur les processus pro-nociceptifs (Dray 1995).

Les **corticostéroïdes** per-oraux sont les seuls médicaments anti-inflammatoires qui disposent d'une bonne évidence dans le traitement du SDRC (Kingery 1997) (niveau d'évidence 1). En 1982, une étude avait montré que 75 % des patients souffrant d'un SDRC avaient profité d'un traitement de prednisone à raison de 3x10 mg (Christensen, Jensen et Noer 1982). Vu l'état des données, une prescription à court terme – au stade aigu – est justifiée. En revanche, l'indication à une prescription à long terme doit être bien pesée et il faut exclure les nombreuses contraindications d'un traitement de cortisone de longue haleine (Kingery 1997).

Les radicaux libres de l'oxygène jouent dans tous les processus inflammatoires un rôle important, également dans le SDRC. Les **capteurs de radicaux** peuvent en réduire la concentration. Ainsi, une étude contrôlée a démontré que la prescription de 500 mg de vitamine C pendant 50 jours réduit l'incidence de SDRC après fractures du poignet (Zollinger et al. 1999).

Un autre capteur de radicaux qui peut être appliqué sur la peau est le DMSO (diméthyle sulfoxyde). Une étude de bonne qualité a montré une diminution significative de la symptomatologie douloureuse suite à l'application topique de DMSO (crème 50 % pendant 2 mois) (Zuurmond et al. 1996) (niveau d'évidence 2).

Il a été démontré que des interactions immunologiques se produisent dans les syndromes neuropathiques douloureux et que pour cette raison, un traitement immunomodulateur peut être indiqué suivant les cas. Une étude récente a montré qu'à l'aide d'une seule perfusion d'immunoglobuline G, il était possible d'obtenir une réduction des douleurs de 30 % chez des patients souffrant d'un SDRC (Goebel et al. 2010)

(niveau d'évidence 2). Cette approche thérapeutique semble être actuellement prometteuse: il faut cependant attendre le résultat d'autres études comportant un collectif de patients plus large avant de pouvoir utiliser de routine cette forme de traitement.

Médicament	Dosage	Remarques
Prednisone	30 mg p.o.	prise matinale (rythme circadien) durée du traitement 2-12-semaines lente réduction
Crème DMSO 50 %	appliquer 1x/jour	

Table 4 Substances antiinflammatoires fréquemment utilisées

2.4. Allodynie et hyperalgésie

Certains médicaments anticonvulsifs ont tant au plan prophylactique que thérapeutique une excellente efficacité sur les douleurs neuropathiques. Les uns bloquent les canaux au sodium et au potassium et induisent ainsi une diminution de l'excitabilité neuronale (Hord et Oaklander 2003). D'autres agissent sur les neurones centraux à hauteur de la moelle épinière, ainsi que sur les récepteurs GABA, NADA et non-NMDA, et également au niveau présynaptique (Baron, Binder et Wasner 2010). Plusieurs de ces médicaments peuvent également améliorer des symptômes d'allodynie et d'hyperalgésie dans le SDRC, comme le confirme la pratique, et ils sont d'usage clinique courant (niveau d'évidence 4).

Le mécanisme d'action de la **gabapentine** n'est pas complètement éclairci (Rosenberg et al. 1997). De vastes études ont démontré l'efficacité de la gabapentine sur la névralgie post-herpétique et la neuropathie périphérique douloureuse (niveau d'évidence 2) (Rowbotham et al. 1998; Backonja et al. 1998). L'efficacité de la **prégabaline**, un nouveau médicament, est pratiquement identique à celle de la gabapentine et elle est souvent mieux tolérée. Les études conclusives sur son utilisation dans le SDRC font encore défaut.

La **carbamazépine** à effet stabilisant de membrane occupe également une place importante dans le traitement du SDRC (niveau d'évidence 2) (Harke et al. 2001). Comme tel est le cas pour la prégabaline, manquent également des études traitant de l'utilisation de l'**oxcarbazépine** dans le SDRC: elle est mieux tolérée que la carbamazépine et a été utilisée pour traiter d'autres douleurs neuropathiques avec des résultats inconstants (Baron, Binder et Wasner 2010). En pratique clinique quotidienne, le **topiramate** semble induire un soulagement des symptômes chez certains malades (niveau d'évidence 4). La **lidocaïne** sous forme d'emplâtre médicamenteux est autorisée et son efficacité dans le traitement de la névralgie post-herpétique a été démontrée dans de nombreuses études randomisées et contrôlées (Baron, Binder et Wasner 2010). Sur le site d'application, elle provoque non pas une anesthésie, mais une analgésie. Dans le SDRC, elle peut soulager efficacement des symptômes locaux comme l'allodynie (niveau d'évidence 3) (Devers et Galer 2000; Rowbotham et al. 1996).

Le groupe des antagonistes des n-méthyle-d-aspartate (bloqueurs des récepteurs NMDA) qui comprend à l'heure actuelle 4 représentants (mémantine, amantadine, dextrométorphane et kétamine) offre un certain potentiel de traitement. Le bloc NMDA peut – théoriquement – diminuer la sensibilisation centrale dans des cas de douleurs neuropathiques. Cependant, on sait que les formes perorales sont relativement mal supportées et de plus, aucune étude contrôlée n'a été réalisée jusqu'à présent. En revanche, l'application intraveineuse de kétamine semble influencer positivement l'évolution à long terme (Goldberg et al. 2005; Koffler et al. 2007; Kiefer et al. 2008). Il est clair que ces expériences thérapeutiques ne peuvent se faire que dans un milieu ad hoc sous la supervision et en présence d'un personnel d'anesthésie spécialement formé. Une nouvelle étude semble fort prometteuse dans laquelle la kétamine à 10 % a été utilisée de façon topique. Elle a démontré que la kétamine appliquée localement peut avoir un effet très positif sur l'allodynie et l'hyperalgésie, sans engendrer d'effets secondaires systémiques (Finch, Knudse et Drummond 2009).

Médicament	Dosage	Remarques
Gabapentine (Neurontine®)	100-2400mg réparti en 3-4 doses	introduction progressive sur 4-6 semaines; niveau d'évidence 2
Prégabaline (Lyrica®)	25-600mg en 2 doses	introduction progressive sur 4-6 semaines; niveau d'évidence 4
Carbamazépine (Tégréto®)	200-1000mg en 2 doses	introduction progressive sur 2 semaines; niveau d'évidence 4
Oxcarbazépine (Trilepta®)	600-2400 mg en 2 doses	introduction progressive sur 3 semaines
Lidocaïne crème 5 %	2-3x/jour	1 sem. max. (irritation cutanée)
Kétamine crème 10 %	50 mg 2x/jour	

Table 5 Liste des médicaments antineuropathiques qui sont fréquemment utilisés contre les symptômes d'allodynie et d'hyperalgésie

2.5. Troubles trophiques, ostéopénie et immobilité

La **calcitonine** est l'un des médicaments qui a été le mieux étudié dans le SDRC. Elle déploie, comme hormone polypeptide, une certaine action analgésique et régule tant le métabolisme osseux que le taux de calcium dans le sang (Gobelet, Waldburger et Meier 1992). Une métaanalyse effectuée en 2001 a permis de démontrer l'efficacité de l'application intranasale de calcitonine à raison de 100-200 U par jour dans le traitement du SDRC (niveau d'évidence 1) (Perez et al. 2001). Par contre, il existe également d'autres études de bonne qualité qui aboutissent à des conclusions différentes (Forouzanfar et al. 2002; Sahin et al. 2006).

Les biphosphonates préviennent la résorption osseuse et font également partie des médicaments qui ont été les mieux investigués dans le SDRC. Il y a des études de bonne qualité qui permettent d'étayer leur efficacité (niveau d'évidence 2) (Forouzanfar et al. 2002). L'effet de l'**acide clodronique** (300 mg/jour durant 10 jours) ainsi que

celui de l'**alendronate** intraveineuse (7,5 mg/jour pendant 3 jours) a été évalué (Varena et al. 2000; Adami et al. 1997). Les deux médicaments ont induit une diminution significative de l'enflure et des douleurs.

Médicament	Dosage	Remarques
Calcitonine (Miacalcic®) spray nasal	100–200 U/jour	
Acide clodronique (Bonfos®)	300 mg/jour; 10 jours	
Alendronate	7,5 mg/jour; 3 jours	

Table 6 Options thérapeutiques de l'ostéopénie et des troubles trophiques

2.6. Dépression, angoisse, troubles du sommeil

Lorsqu'une douleur se développe spontanément et indépendamment d'un stimulus (à l'encontre des douleurs induites), il est judicieux de moduler les mécanismes qui sont responsables d'une sensibilisation centrale. Les antidépresseurs tricycliques qui accroissent la neurotransmission noradrénergique sont à l'heure actuelle probablement le meilleur traitement systémique du SDRC (Harden 2005). L'évidence de l'efficacité de ce traitement médicamenteux dans les neuropathies douloureuses de diverses origines est élevée (Baron, Binder et Wasner 2010). Cependant, aucune étude n'a été spécialement réalisée prenant en compte des patients souffrant d'un SDRC (niveau d'évidence 4). Comparés aux antidépresseurs tricycliques, les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine n'ont pratiquement pas d'effet analgésique. Certains nouveaux produits comme la mirtazépine et la venlafaxine, un inhibiteur sélectif de la recapture de la sérotonine, ont éventuellement un effet positif (niveau d'évidence 4).

Médicament	Dosage	Remarques
Amitriptylin (Tryptizol®)	20–150 mg en 2 doses	
Duloxétine (Cymbalta®)	30–60 mg, 1 x/jour	
Venlafaxine (Efexor®)	75–150 mg, 1–2x/jour	Dosage progressif pendant 2 semaines

Table 7 Médicaments modulateurs de l'humeur fréquemment utilisés

3. Formes de thérapie interventionnelle

Les blocs nerveux, les perfusions de médicaments et les appareils implantables font parties des options thérapeutiques qui traditionnellement entrent en scène lorsque le traitement médicamenteux s'avère à maints égards insuffisant et lorsque la détresse du malade (et de son médecin traitant) est importante (Stanton-Hicks et al. 2002). Les indications à pratiquer ces interventions sont généralement posées de façon empirique et ont comme but d'obtenir un succès thérapeutique rapide. Dans le passage qui va suivre, les diverses techniques, niveau d'évidence inclus sur la base de la littérature importante à disposition, vont être présentées.

Les thérapies interventionnelles doivent être pratiquées chez les malades auprès desquels on ne peut appliquer l'algorithme visant à rétablir la fonction du membre atteint ou chez lesquels les symptômes ne s'améliorent pas. Les options de traitement invasif doivent être envisagées en particulier pour les patients souffrant d'une dysfonction autonome associée et de douleurs particulièrement intenses. Il est conseillé dans ce contexte d'appliquer les techniques les moins invasives (blocs nerveux p.ex.). Voici les mesures envisageables qui se fondent sur l'algorithme de Stanton-Hicks (Stanton-Hicks et al. 2002).

3.1. Thérapies peu invasives

L'influence du système nerveux sympathique sur le développement et la pérennisation du SDRC a été reconnue il y a plusieurs décennies déjà. Une réponse positive à un **bloc sympathique** était jusqu'il y a peu considérée être un critère diagnostique positif. En raison de nouvelles connaissances acquises sur le mécanisme sous-jacent, cette manière de voir n'est plus acceptée actuellement. Un bloc positif ne confirme pas le diagnostic et un bloc négatif ne l'exclut pas pour autant. Il existe toutefois un sous-groupe de patients souffrant d'une douleur entretenue par le système sympathique («sympathetically maintained pain» [SMP]). Chez ce groupe de patients, les indices selon lesquels le système nerveux sympathique exerce une forte influence sur le système nerveux périphérique et central sont puissants (Jänig et Habler 2000). À l'inverse, existe un groupe de patients porteurs d'un «sympathetically independent pain» (SIP: voir le chapitre Étiologie et pathogenèse du SDRC). La plupart des algorithmes de traitement actuels prévoient pour cette raison au moins un bloc sympathique afin de classer le SDRC dans la catégorie SMP ou SIP, quoique la base d'évidence de ces blocs soit inexistante (niveau d'évidence 4) et bien qu'il soit difficile de juger de leur succès (Schurmann et al. 2001). Dans un cas particulier, un bloc peut engendrer une amélioration des douleurs de courte durée et offrir la possibilité de pratiquer certaines mesures de réadaptation qui améliorent le résultat fonctionnel. Les blocs du système nerveux sympathique sont traditionnellement pratiqués au niveau du ganglion stellaire (extrémité supérieure) et du tronc sympathique lombaire (extrémités inférieures). La durée de l'analgésie dépend de la durée d'action de l'anesthésique local, mais elle peut excéder l'effet pharmacocinétique escompté (Price et al. 1998). D'autres procédures sympathicolytiques ont également été décrites dans la littérature. Il est théoriquement possible, à l'aide de l'**anesthésie locorégionale intraveineuse** (ALRV), d'appliquer le médicament uniquement dans l'extrémité atteinte. La sympathicolyse effectuée p.ex. à l'aide de la guanéthidine est l'objet d'une vive

controverse et l'efficacité de cette méthode n'a jamais pu être prouvée dans le cadre de diverses études (niveau d'évidence 2 que la guanéthidine ne sert à rien) (Jadad et al. 1995).

3.2. Thérapies plus invasives

Il est possible de pratiquer pendant plusieurs jours des **blocs continus de nerfs périphériques** à l'aide d'un cathéter ou d'une pompe implantable à antalgiques: ils trouvent leur indication en présence de douleurs incontrôlables. En principe, tous les nerfs périphériques accessibles peuvent bénéficier d'un bloc ou d'une sympathicolyse continue que pratique un anesthésiste disposant de la formation et de l'expérience nécessaires. En appliquant une technique aseptique stricte, les cathéters peuvent demeurer en place durant plusieurs semaines. La perfusion d'un anesthésique local de faible concentration (ropivacaïne 0.1 %–0.2 %) permet d'entretenir une sympathicolyse durable. La technique permet même au malade de s'injecter lui-même la quantité de médicament nécessaire à l'aide d'une pompe implantable à antalgiques programmable (patient-controlled analgesia: PCA). Pour traiter un SDRC de l'extrémité supérieure, le plexus brachial est un site de prédilection vu qu'il est facilement accessible (Raj 1997). En ce qui concerne les extrémités inférieures, on dispose d'études qui ont montré une amélioration significative de la symptomatologie douloureuse grâce à la perfusion épidurale continue de clonidine (niveau d'évidence 2). (Rauck et al. 1993) et d'anesthésiques locaux (niveau d'évidence 3) (Cooper, DeLee et Ramamurthy 1989). Le gros désavantage des techniques continues est le risque infectieux induit par le cathéter en place. Pour cette raison, il faut mettre l'accent sur le fait que ces traitements doivent exclusivement être pratiqués par des anesthésistes expérimentés dans un environnement qui s'y prête.

Le traitement par **stimulation des cordons postérieurs** (spinal cord stimulator: SCS) est une option surtout au stade tardif du SDRC. Il peut être envisagé aussi du fait des meilleures possibilités techniques disponibles chez un groupe sélectionné de patients (Turner et al. 2004). Quoique les neurostimulateurs ne soient pas en mesure d'influencer positivement la fonctionnalité de l'extrémité touchée, ils améliorent significativement la symptomatologie douloureuse et la qualité de vie des patients qui dans la phase-test ont déjà enregistré une réduction des douleurs (niveau d'évidence 3) (Kemler et al. 2000; Calvillo et al. 1998).

Chez les patients porteurs d'une composante dystonique marquée, l'application intrathécale continue de baclofène par une pompe à médicaments implantable montre de bons résultats à long terme (van Hilten et al. 2000).

3.3. Thérapies chirurgicales et expérimentales

Les **sympathectomies chirurgicales** ont été pratiquées depuis plus de 100 ans et ont constitué une importante option thérapeutique (Evans 1946; Singh et al. 2003). Ces dernières années, ces interventions sont souvent effectuées par technique endoscopique (Robertson et al. 1993). Il existe des doutes justifiés quant à l'efficacité des sympathectomies chirurgicales (niveau d'évidence 3). Seul dans des cas isolés, certains patients choisis profitent de ce type d'intervention (Schwartzman et al. 1997; Singh et al. 2003; Baron et Maier 1996). En général, les interventions neurodestruc-

tives sont déconseillées vu leur résultat à long terme incertain et le risque potentiel de développement d'une «névralgie post-sympathectomie» qu'elles encourent. Ceci vaut également pour les ablations faites à l'aide d'alcool ou de phénol qui toutefois ne sont que rarement effectuées. Actuellement, on utilise également comme technique l'ablation par radiofréquence (Wilkinson 1996). Cette technique permet un contrôle plus précis de la lésion iatrogène pratiquée comparée à la neurolyse médicamenteuse et elle est moins invasive que l'intervention chirurgicale (Manjunath et al. 2008).

4. Intervention psychologiques

Les données de la littérature traitant de l'influence des interventions psychologiques sur les résultats à long terme des patients souffrant d'un SDRC sont parcimonieuses (Harden 2006). Quoiqu'il existe des indices que de nombreux cas de SDRC guérissent spontanément et sans intervention psychologique, une information détaillée dispensée à tous les patients sur leur maladie – que leur état soit chronique ou aigu – est nécessaire. Cet enseignement devrait également inclure une information sur la question de savoir comment des interactions psychophysiologiques peuvent influencer la sévérité du SDRC. Elle peut également avoir comme effet d'éviter que certains comportements se développent, qui provoquent des troubles fonctionnels supplémentaires (niveau de stress élevé, consommation abusive de médicaments) et retardent l'évolution vers la guérison. Pour les malades qui ne répondent pas à ces simples interventions, on conseille une évaluation psychologique. Celle-ci devrait apprécier les points suivants: (i) présence d'une affection psychiatrique de fond, (ii) réactions cognitives, comportementales et émotionnelles face à l'apparition du SDRC, (iii) stressseurs généraux et (iiii) réaction du proche entourage (famille, employeur etc.) face à l'apparition du SDRC.

Il est important de savoir dans ce contexte que des maladies psychiatriques tels que dépression, syndromes d'anxiété généralisée etc. sont exactement de même fréquence chez les malades souffrant de SDRC que chez d'autres patients présentant des douleurs chroniques (Monti et al. 1998). Pour les soigner, une gestion psychologique ciblée sur la douleur est également indiquée. La découverte d'autres affections psychiatriques est importante, car un faible niveau d'énergie et une absence de motivation (p.ex. dans le cas d'une dépression clinique) peuvent faire échouer une physiothérapie ou une ergothérapie. La découverte d'une irritabilité générale ou de stressseurs particuliers – même en l'absence d'un diagnostic psychiatrique – peuvent tout autant avoir une influence sur le succès ou l'échec du traitement. Les interventions psychologiques de n'importe quel type peuvent cependant avoir un effet positif sur les symptômes et en particulier sur le ressenti de la douleur. Des formes de stratégies (techniques de coping) à l'égard de la maladie peuvent être développées qui ont une influence positive sur l'évolution. L'établissement d'une relation avec l'extrémité affectée dysfonctionnelle peut en particulier bénéficier d'un apprentissage. Les douleurs particulièrement fortes au stade aigu engendrent toujours une désécurisation et une certaine labilité émotionnelle que les patients concernés ne supportent qu'avec difficultés. Il semble très important d'insister ici à nouveau sur le fait que le SDRC n'est en principe pas une affection psychique, mais bien somatique.

5. Récupération fonctionnelle

La physiothérapie et l'ergothérapie sont importantes pour la réadaptation et en particulier pour la récupération fonctionnelle de l'extrémité touchée. Cette notion est étayée par l'expérience clinique et par des études fonctionnelles (Lee et al. 2002; Sherry et al. 1999) qui ont démontré que les thérapies par le mouvement peuvent contribuer à une amélioration des symptômes et en particulier des douleurs (Oerlemans et al. 2000). On accorde à la restauration de la fonction du membre atteint – ainsi qu'au traitement de la douleur – un caractère prioritaire en se fondant sur une expérience tant historique que clinique. La récupération fonctionnelle met l'accent sur l'activité physique, la désensibilisation et la normalisation du tonus sympathique du membre lésé. Elle comprend un accroissement successif d'exercices prudents et non-invasifs jusqu'à obtention d'une réadaptation complète dans tous les domaines de la vie. Quoique ceci soit clair pour tout médecin qui dans son activité clinique s'occupe de patients souffrant d'un SDRC, il n'y a, ici aussi, pas d'évidence scientifique solide, fondée sur des études correspondantes, supportant cette manière de faire.

Dans l'idéal, ce sont les **ergothérapeutes** qui assument la direction du processus de réadaptation fonctionnelle (Severens et al. 1999). Un état des lieux sur la fonctionnalité du membre touché est fait au début du traitement. L'amplitude des mouvements actifs et passifs est appréciée à l'aide de méthodes de mesure objectives (goniomètre). En outre, l'ampleur de l'œdème – s'il est présent – est documentée (par volumétrie, en mesurant le déplacement d'eau du côté malade et du côté sain). Ces paramètres permettent de quantifier le succès des mesures thérapeutiques en fonction du temps. Les buts généraux du traitement sont en soi la normalisation de la sensibilité, la récupération d'une attitude normale de l'extrémité atteinte, l'évitement d'attitudes d'épargne corporelle, la réduction de l'œdème et l'utilisation «normale» de l'extrémité. Le port d'attelles à l'extrémité touchée peut également s'avérer bénéfique afin d'empêcher le développement de contractures dues au non-usage du membre. Dans ce contexte, il faut initialement préférer les attelles statiques aux attelles dynamiques dans la mesure où elles sont plus agréables à porter et plus faciles à adapter (Wasner et al. 2003). Au début du traitement, le drainage lymphatique manuel et les exercices actifs effectués avec douceur occupent l'avant-scène. Il existe des indices selon lesquels le drainage lymphatique manuel combiné à une thérapie de mouvement permet une meilleure réduction des douleurs que la seule thérapie de mouvement (niveau d'évidence 2) (Uher et al. 2000; Kemler, Rijks et De Vet 2001). Les techniques de désensibilisation superficielles ou sous-cutanées (frotter p.ex. le territoire atteint tout d'abord avec quelque chose de doux comme de la soie, puis avec des matériaux plus grossier comme du lin) permettent de récupérer une sensibilité normale (Sherry et al. 1999). Les patients sont encouragés à utiliser leur membre touché régulièrement durant le processus de réadaptation et de s'en servir autant que possible pour les activités quotidiennes. Le membre atteint doit être sollicité le plus rapidement possible (Watson et Carlson 1987), tout en étant très attentif au fait que le traitement ne doit lui-même pas provoquer d'accroissement des douleurs. Pour cette raison, les diverses mesures thérapeutiques ne doivent être effectuées que jusqu'au seuil de la douleur, mais pas au-delà. Ces mesures comprennent la compression et la

traction de l'extrémité atteinte avec des exercices de «va-et-vient» d'objets (une brosse p.ex.) ainsi que le port de charges, en accroissant avec le temps l'intensité des exercices. Dès que les patients sont impliqués activement dans la régie de la réduction de l'œdème et les exercices de sollicitation, peut s'amorcer la restitution de la fonction en tant que telle. La régression des douleurs et de l'œdème vont permettre au patient de pratiquer et de supporter de mieux en mieux les exercices qui accroissent l'amplitude active des mouvements et améliorent la coordination.

La **thérapie-miroir** est une méthode permettant la restitution d'un rapport indolore entre le feedback sensoriel provenant de la périphérie et l'exécution motrice de mouvements. Diverses études ont montré que les travaux exécutés du côté sain à l'aide d'un miroir qui transmet au cortex visuel une parodie du mouvement du côté opposé, soit du côté atteint, peuvent en effet engendrer une réduction des douleurs (McCabe et al. 2003) (voir également le chapitre Étiologie et pathogenèse du SDRC).

La **physiothérapie** est une pierre angulaire importante et un «agent thérapeutique de premier choix» du SDRC (Rho et al. 2002). Elle peut permettre au patient d'amplifier progressivement son amplitude de mouvement et de fortifier sa musculature. Comme ce qui prévaut pour tous les traitements, il ne faut pas se risquer au-delà du seuil de la douleur. Une physiothérapie déraisonnable et agressive peut produire des douleurs extrêmes, générer un stress et accroître l'œdème du membre atteint. Le physiothérapeute doit apprendre au patient que ses symptômes peuvent s'aggraver s'il n'effectue ses exercices thérapeutiques qu'insuffisamment, mais également – et ceci est particulièrement important – s'il les effectue par trop fréquemment et trop intensément. C'est la recherche d'un «juste milieu» individuel qui est le but visé. L'objectif de la physiothérapie est d'obtenir une amélioration graduelle de la force et de la flexibilité grâce à un entraînement dirigé. Sa pratique se fonde sur un programme contenant les buts fonctionnels visés qui sont à atteindre grâce à la pratique d'exercices actifs et passifs. À un stade thérapeutique plus tardif, on passe des exercices isométriques aux exercices isotoniques.

Le traitement par massage de l'œdème est fréquemment effectué et peut être utile dans certains cas, mais il n'a jamais été éprouvé scientifiquement (niveau d'évidence 4).

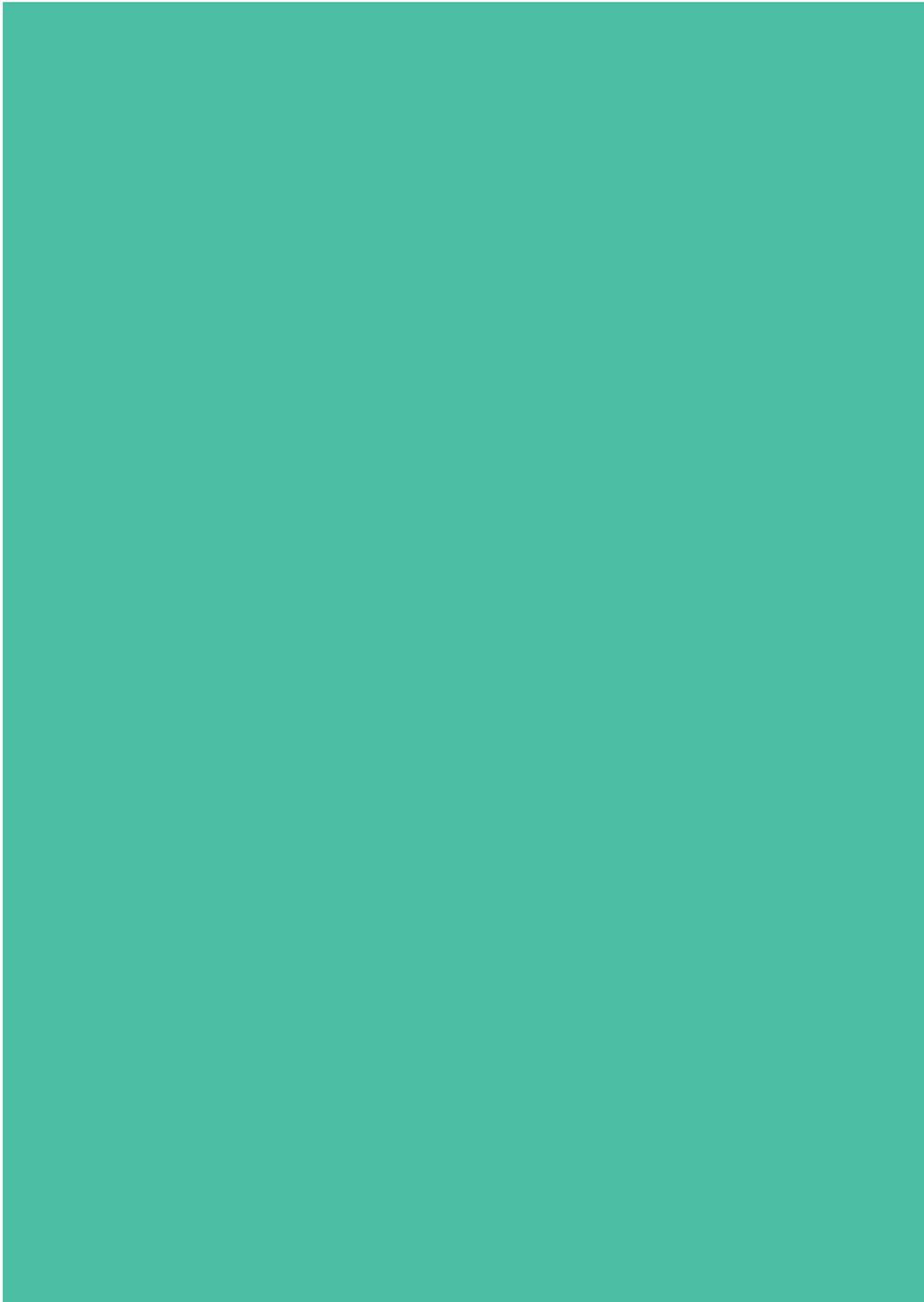
6. Autres formes de traitement du SDRC

Il existe des indices de l'efficacité de l'acupuncture sur les symptômes du SDRC (niveau d'évidence 4). L'état des données à ce sujet est toutefois trop modeste pour permettre de pouvoir faire des recommandations à ce sujet. En règle générale, prévaut également ici la règle qu'il faut au stade aigu éviter au maximum une exacerbation des symptômes (piquer p.ex. à l'aide d'une aiguille dans la région atteinte). Il semble également que l'oxygénothérapie hyperbare ait un effet positif sur la symptomatologie douloureuse et qu'elle permette une régression de l'œdème (niveau d'évidence 2) (Kiralp et al. 2004).



H Expertise

Rita Schaumann, Walter Vogt, Florian Brunner



1. Exigences requises à l'égard de l'expert

Il faut considérer le syndrome douloureux régional complexe (SDRC) comme forme particulière de douleurs chroniques. Tant pour le mandataire que pour l'expert se pose la question de savoir quels spécialistes doivent être impliqués dans la tâche d'expertise des patients souffrant d'un SDRC.

Selon les directives de l'AWMF (Arbeitsgemeinschaft Wissenschaftlicher Medizinischer Fachgesellschaften 2007 = Sociétés scientifiques médicales spécialisées), l'évaluation des douleurs est une activité interdisciplinaire. Les douleurs chroniques ont souvent acquis leur autonomie propre par rapport à leur cause primaire et elles n'intéressent plus une région particulière du corps. Elles sont devenues la préoccupation centrale et complexe de la personne qui en souffre et de son entourage. Vu sa perspective limitée, un seul médecin spécialiste n'est généralement pas en mesure de répondre aux diverses questions complexes qui se posent dans ce contexte.

Quelles spécialités médicales faut-il dès lors impliquer? Suivant la région du corps, il faut disposer en tout cas d'un spécialiste compétent en traumatologie et qui dispose d'une propre expérience suffisante pour apprécier le décours aigu ainsi que les aspects fonctionnels. Sa tâche consiste à analyser et évaluer avec compétence le décours aigu, à différencier l'évolution présente avec celle observée après une blessure ou une opération particulière, et avec celle relative à un stade précoce de SDRC. Suivant les symptômes et les constatations faites, la participation d'un neurologue est également incontournable. En outre, et comme cela a été exposé aux chapitres E et F, il convient d'écarter certains diagnostics différentiels et d'analyser les éventuelles interactions entre expert et patient. La participation d'un psychiatre expérimenté dans le domaine de la douleur est de ce fait également judicieuse, voire même, suivant la constellation du cas, essentielle. Selon la situation, d'autres spécialistes, rhumatologues et spécialistes en médecine physique et réadaptation en particulier peuvent être mis à contribution pour aborder dans l'expertise le thème particulier des parties molles. Il peut également être nécessaire d'appeler un radiologue spécialisé dans l'imagerie du SDRC en renfort. Il est important de confier la responsabilité de l'expertise à un seul médecin compétent et expérimenté dans le domaine du SDRC, à qui incombe la tâche d'intégrer les avis médicaux des autres spécialistes en cause. Les réponses au questionnaire doivent être concluantes et cohérentes et prendre en compte toutes les mesures d'éclaircissement entreprises.

L'expertise du SDRC requiert, hormis une haute compétence de la part de l'expert (ou des experts), une expérience clinique avec ce type de syndromes douloureux. À l'encontre de la littérature générale sur le SDRC, celle s'adressant à son expertise est plutôt maigre. Baron considère que l'expertise du SDRC est fondamentale parce que les troubles sont en disproportion flagrante avec la lésion déclenchante (Baron 1997).

2. La reconstitution du décours

L'expert n'est en règle générale impliqué que tardivement dans le décours du cas. La reconstruction du cas s'avère fréquemment ardue car souvent, les symptômes et les constatations cliniques ne sont qu'incomplètement documentés ou se contredisent. Par voie de conséquence, de vives controverses peuvent se développer sur la question de savoir si un SDRC est effectivement encore présent, voire même s'il a véritablement existé. Les cas où la documentation de critères spécifiques est déficiente depuis le début de l'anamnèse, et où la pathologie est dominée par des douleurs croissantes et faisant tache d'huile sont particulièrement difficiles à apprécier. Il faut recommander dans ces situations à l'expert de vérifier si existent ou non des troubles et des constatations cliniques en nombre suffisants pour permettre de poser le diagnostic de SDRC, tant à l'anamnèse (soit au dossier) que lors de l'examen actuel qu'il effectue. Les diagnostics différentiels qui entrent en question doivent être traités de manière explicite. Ceci peut s'avérer particulièrement ardu en présence d'un trouble factice (voir chapitre F). En règle générale, on découvre des indices sur sa présence éventuelle déjà lors de l'étude du dossier – sous forme p.ex. d'infections récurrentes de plaies, difficilement compréhensibles au plan médical, de changements fréquents de médecins, de mesures thérapeutiques invasives requises à diverses reprises par les sujets concernés, de conflits récidivants avec ou entre les soignants, de thérapeutes qui deviennent avocats de leur patient, etc. Les diagnostics différentiels qui entrent en considération doivent être discutés et éprouvés de façon critique dans l'appréciation du cas. Le diagnostic retenu finalement doit être aussi bien motivé que fondé.

Lorsque le cas est analysé d'un point de vue chronologique, l'appréciation du temps de latence séparant l'évènement potentiellement responsable de l'apparition des premiers symptômes, ou des constatations initiales, revêt une importance particulière. La reconnaissance d'un lien de causalité avec l'accident nécessite un temps de latence de courte durée, ne dépassant pas 6 à 8 semaines. Néanmoins, il faut souligner qu'il ne s'agit là que d'une valeur empirique (Kiener et Kissling 1998).

3. Interrogatoire et examen clinique

Il incombe à l'expert le devoir d'éclaircir la question de savoir si au jour de son examen, un SDRC est présent ou non. Pour ce faire, un interrogatoire structuré qui prend en compte les critères diagnostiques qui ont été déjà présentés est nécessaire. L'examen doit être réalisé en prenant systématiquement les critères de Budapest en considération (Harden et Bruehl 2007). La température cutanée doit être en particulier mesurée de manière comparative et selon des conditions standardisées, c'est-à-dire suffisamment longtemps après que le client soit entré en salle d'examen (adaptation à la température ambiante) et avec une durée de mesure de 1 minute à 5 différents endroits du corps (chapitre D 1.). Suivant les auteurs consultés, des différences de température variables sont décrites ou postulées: 1–2°C (Wasner et al. 2002), >1°C (Harden et al. 2007), 1,5–2°C (Heisel 2007), 1°C (Widder 2007). En situation d'expertise, on doit en conséquence requérir une différence de température d'au moins 1°C.

Pour quantifier l'enflure, on dispose de la possibilité d'effectuer une volumétrie comparative. L'examen neurologique requiert – hormis la vérification des réflexes et de la motricité, – un examen de la sensibilité en prenant en compte les diverses formes d'allodynie et d'hyperalgésie (voir chapitre D). Il est recommandé d'effectuer les constatations de façon systématique et de pratiquer en complément une documentation photographique de l'extrémité atteinte ainsi que de la saine selon divers perspectives et aspects fonctionnels (p. ex. dorso-palmaire ou dorso-plantaire, extension, flexion etc.) (fig. 1).

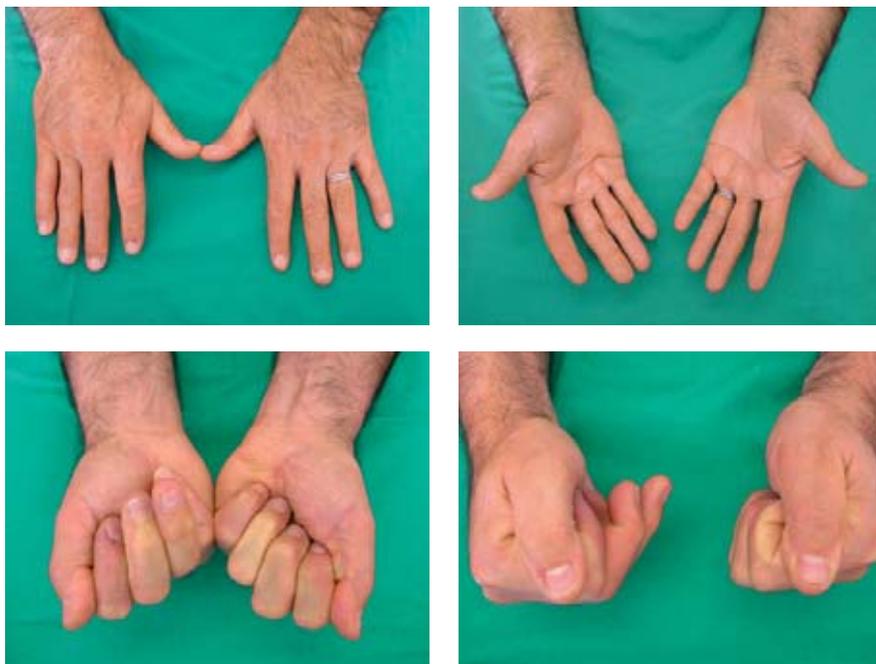


Figure 1 Documentation photographique

En pratique clinique, le diagnostic de SDRC est plutôt omis, alors qu'au décours, il devient plutôt un diagnostic d'embarras et le SDRC est alors sur-diagnostiqué. C'est en situation aiguë et subaiguë que la sensibilité des paramètres diagnostiques domine l'avant-scène. Le but est donc de déceler, dans la mesure du possible, la pathologie rapidement. Pour cette raison, on requiert dans un contexte clinique moins de symptômes et de signes issus des 4 catégories. Dans un contexte de recherche, le but visé est de poser les diagnostics les plus fiables possibles (haute spécificité). Pour cette raison et selon les critères du groupe de consensus de Budapest, on requiert, comme critères diagnostiques pour le syndrome douloureux régional complexe en recherche, la présence d'au moins un symptôme et d'un signe (démonstrable à l'examen clinique) provenant de chacune des 4 catégories (voir l'annexe). La situation en expertise est semblable, à savoir que les critères diagnostiques pour la recherche sont transmissibles au contexte d'expertise. La douleur, qui est un

trouble somatique difficilement objectivable, requiert de l'examineur et de l'expert en particulier qu'il en éprouve la consistance. On trouve en annexe une compilation de critères fondée sur les propositions de Widder (Widder 2007). On mettra l'accent sur l'observation attentive du client durant l'examen et sur la vérification de la prise correcte de médicaments (compliance) qui requiert, après avoir informé le client sur le sens et le but d'une anamnèse détaillée sur l'ingestion de médicaments, un examen du sang et d'urine, suivant les cas.

4. Investigations supplémentaires

Dans le contexte d'une expertise, des investigations supplémentaires peuvent avoir comme utilité de mettre en évidence d'autres diagnostics sous-jacents, des altérations posttraumatiques en particulier/Crozier et al. 2003; Rommel et al. 2001; Rolke et al. 2006a; Rolke et al. 2006b) (voir également à ce propos le chapitre D2.).

5. Evaluation de l'expert

Après avoir récolté les données nécessaires au diagnostic et à l'appréciation du cas, l'expert procède à leur analyse critique et à leur classement diagnostique. Le diagnostic retenu dans le rapport d'expertise doit être plausible et résister à l'analyse critique, autrement dit, les critères diagnostiques utilisés doivent être reconnus – en l'occurrence, les critères de Budapest – et ils doivent s'appliquer au cas concret. Les diagnostics différentiels qui entrent en question doivent être discutés et leur exclusion doit être justifiée sur la base de divers critères.

Non pas seulement en situation thérapeutique, mais également en contexte d'expertise, il est recommandable, face à une évolution réfractaire au traitement, d'éprouver la validité du diagnostic et la compliance. Par conséquent, l'expert a le devoir, mais également la chance de soumettre à son appréciation critique l'évolution du cas, les constatations faites, les diagnostics posés et les mesures thérapeutiques entreprises. Ceci vaut en général bien sûr pour toute situation d'expertise, mais a une importance particulière en présence de troubles de santé qui ne sont pas objectivables à l'aide d'examen paracliniques.

Une composante essentielle de l'expertise est la réponse aux questions qui l'ont motivée. Hormis celle traitant de la causalité, ce sont en règle générale les questions qui s'adressent à la capacité de travail et à l'exigibilité que l'expert doit évaluer et auxquelles il doit répondre.

Comme cela a été exposé plus haut, on trouve la réponse à la question ayant trait à la causalité en étudiant en particulier l'évolution en fonction du temps, et en prenant en compte les critères de Budapest ainsi que d'autres facteurs ayant marqué significativement le décours. Une fois que l'expert a posé un diagnostic de SDRC, il faut, s'agissant de la question de la causalité accidentelle, démontrer qu'une lésion corpo-

relle de l'extrémité concernée s'est bien produite (Kiener et Kissling 1998). Si tel est le cas, se pose alors la question si le SDRC est bien apparu durant la période de latence correspondante (au maximum 6 à 8 semaines après la lésion) (Kiener et Kissling). D'autres étiologies doivent être écartées, en particulier une forme idiopathique du SDRC. Suivant les données de la littérature, une étiologie idiopathique est retrouvée dans 5 à 36 % des cas, autrement dit, aucune cause tangible du SDRC n'est identifiable (5 % Gobelet 1984, 10 % Nath et Mackinnon 1996, 36 % Doury 1997, 20 % Salani et Ott 1992, 26 % Katz et Hungerford 1987).

Pour pouvoir tirer des conclusions sur l'évaluation de la capacité de travail et l'exigibilité p.ex., il faut répondre tout d'abord à la question si tous les traitements fondés sur l'évidence ont été tentés (de manière conséquente et compliance vérifiée). Se posent les questions suivantes: Un (autre) traitement permet-il d'apporter une amélioration fonctionnelle significative? Quel est le pronostic?

L'évaluation de la capacité de travail dépend, hormis de l'état local et de la limitation de la fonctionnalité qui logiquement en découle, surtout en présence du symptôme clé des douleurs, également d'autres facteurs. Quel «effort de volonté est-il exigible du client» (Förster 2010, ATF 9C_510/2009: ATF=Arrêt du Tribunal fédéral), ou alors quelles sont les ressources dont il dispose? Avant de tirer ses conclusions, l'expert peut se poser diverses questions auxiliaires afin de clarifier son estimation du cas individuel: le travail / la profession représentent-ils une ressource en soi? Quels facteurs supplémentaires limitent les ressources? Existe-t-il une possibilité d'adapter le poste de travail? Existe-t-il une possibilité de recyclage? De quels potentiels de soutien dispose le client dans son entourage? L'expert se doit de dévoiler ces facteurs et d'exposer leur rapport avec les symptômes et les signes récoltés.

En synthèse, l'expert doit être en fin de mandat à même de démontrer la validité du diagnostic posé, d'exposer les motifs d'exclusion de certains diagnostics différentiels, et de citer quels symptômes et signes allant de pair avec le SDRC entravent la fonctionnalité et ce dans quelle mesure. Si des douleurs sont en cause, il doit en éprouver le rôle particulier qu'elles assument, leur consistance et leur manifestation (intermittente ou permanente).

Annexe

Critères de Budapest

Table 3 Proposed clinical diagnostic criteria for CRPS

General definition of the syndrome:

CRPS describes an array of painful conditions that are characterized by a continuing (spontaneous and/or evoked) regional pain that is seemingly disproportionate in time or degree to the usual course of any known trauma or other lesion. The pain is regional (not in a specific nerve territory or dermatome) and usually has a distal predominance of abnormal sensory, motor, sudomotor, vasomotor, and/or trophic findings. The syndrome shows variable progression over time

To make the *clinical* diagnosis, the following criteria must be met:

1. Continuing pain, which is disproportionate to any inciting event
2. Must report at least one symptom in *three of the four* following categories:
 - Sensory:** Reports of hyperesthesia and/or allodynia
 - Vasomotor:** Reports of temperature asymmetry and/or skin color changes and/or skin color asymmetry
 - Sudomotor/Edema:** Reports of edema and/or sweating changes and/or sweating asymmetry
 - Motor/Trophic:** Reports of decreased range of motion and/or motor dysfunction (weakness, tremor, dystonia) and/or trophic changes (hair, nail, skin)
3. Must display at least one sign **at time of evaluation** in *two or more* of the following categories:
 - Sensory:** Evidence of hyperalgesia (to pinprick) and/or allodynia (to light touch and/or temperature sensation and/or deep somatic pressure and/or joint movement)
 - Vasomotor:** Evidence of temperature asymmetry (>1°C) and/or skin color changes and/or asymmetry
 - Sudomotor/Edema:** Evidence of edema and/or sweating changes and/or sweating asymmetry
 - Motor/Trophic:** Evidence of decreased range of motion and/or motor dysfunction (weakness, tremor, dystonia) and/or trophic changes (hair, nail, skin)
4. There is no other diagnosis that better explains the signs and symptoms

For research purposes, diagnostic decision rule should be at least one symptom *in all four* symptom categories and at least one sign (observed at evaluation) in two or more sign categories.

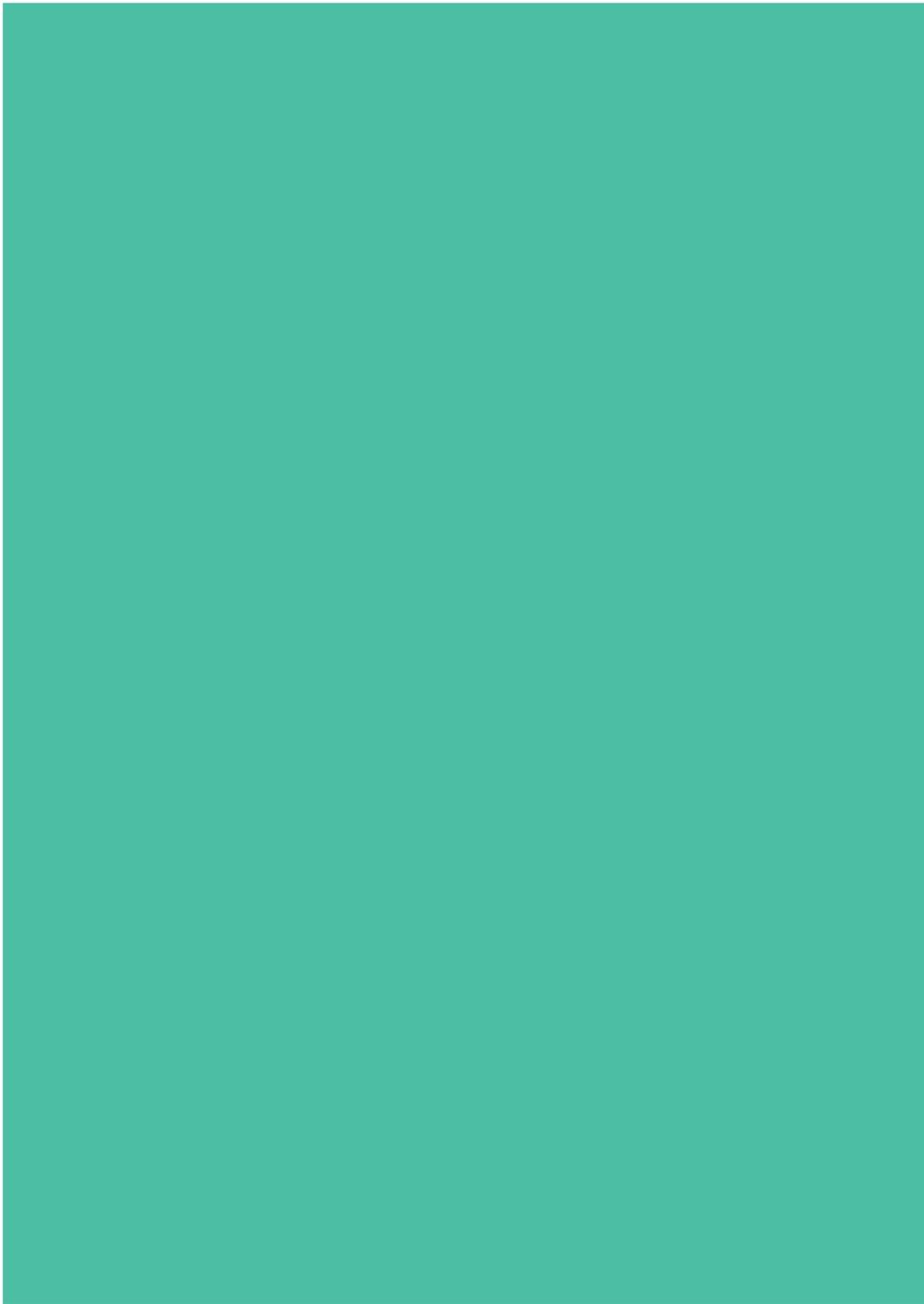
Tiré de Harden et Bruhl 2007

Paramètres de consistance selon Widder

- Discordance entre la description des symptômes (auto-évaluation par questionnaire incluse) et le handicap somatique et/ou psychique en situation d'examen
- Description variable, imprécise et évasive des troubles et du décours de la maladie
- Discordances entre les propres données et les informations tirées de l'anamnèse fondées sur les actes du dossier médical
- Absence de modulation des douleurs décrites
- Discordance entre les limitations fonctionnelles décrites et les activités de la vie quotidienne élucidées
- Absence de mesures thérapeutiques et/ou de propres activités visant à diminuer les douleurs malgré l'importance des troubles allégués
- Absence de discussion objective sur la possibilité d'exercer d'autres activités lors d'expertises traitant de l'exigibilité professionnelle
- Discordance entre la prise de médicaments à l'anamnèse et les taux de médicaments mesurés aux examens de laboratoire



Bibliographie



Abnoui F and Chou LB (2008), «Secretan's disease of the foot: a case report and review.», *Foot Ankle Int*, Feb, 2008. Vol. 29(2), pp. 248-250.

Acquaviva P, Schiano A, Harnden P, Cros D and Serratrice G (1982), «Algodystrophy: predisposition and pathogenic factors. Results of a multicentric survey concerning 765 cases.», *Rev Rhum Mal Osteoartic*, Nov, 1982. Vol. 49(11), pp. 761-766.

Adami S, Fossaluzza V, Gatti D, Fracassi E and Braga V (1997), «Bisphosphonate therapy of reflex sympathetic dystrophy syndrome.», *Ann Rheum Dis*, Mar, 1997. Vol. 56(3), pp. 201-204.

Albazaz R, Wong YT and Homer-Vanniasinkam S (2008), «Complex regional pain syndrome: a review.», *Ann Vasc Surg*, Mar, 2008. Vol. 22(2), pp. 297-306.

Ali Z, Raja SN, Wesselmann U, Fuchs PN, Meyer RA and Campbell JN (2000), «Intradermal injection of norepinephrine evokes pain in patients with sympathetically maintained pain.», *Pain*, Nov, 2000. Vol. 88(2), pp. 161-168.

Allen G, Galer BS and Schwartz L (1999), «Epidemiology of complex regional pain syndrome: a retrospective chart review of 134 patients.», *Pain*, Apr, 1999. Vol. 80(3), pp. 539-544.

Alvarez-Lario B, Aretxabala-Alcíbar I, Alegre-López J and Alonso-Valdivielso JL (2001), «Acceptance of the different denominations for reflex sympathetic dystrophy.», *Ann Rheum Dis*, Jan, 2001. Vol. 60(1), pp. 77-79.

Amadio PC, Mackinnon SE, Merritt WH, Brody GS and Terzis JK (1991), «Reflex sympathetic dystrophy syndrome: consensus report of an ad hoc committee of the American Association for Hand Surgery on the definition of reflex sympathetic dystrophy syndrome.», *Plast Reconstr Surg*, Feb, 1991. Vol. 87(2), pp. 371-375.

Angst MS and Clark JD (2006), «Opioid-induced hyperalgesia: a qualitative systematic review.», *Anesthesiology*, Mar, 2006. Vol. 104(3), pp. 570-587.

Asher R (1951), «Munchausen's syndrome.», *Lancet*, Feb, 1951. Vol. 1(6650), pp. 339-341.

Atkins RM, Duckworth T and Kanis JA (1990), «Features of algodystrophy after Colles' fracture.», *J Bone Joint Surg Br*, Jan, 1990. Vol. 72(1), pp. 105-110.

Atkins RM, Tindale W, Bickerstaff D and Kanis JA (1993), «Quantitative bone scintigraphy in reflex sympathetic dystrophy.», *Br J Rheumatol*, Jan, 1993. Vol. 32(1), pp. 41-45.

Attal N, Cruccu G, Baron R, Haanpää M, Hansson P, Jensen TS, Nurmikko T and European Federation of Neurological Societies (2010), «EFNS guidelines on the pharmacological treatment of neuropathic pain: 2010 revision.», *Eur J Neurol*, Sep, 2010. Vol. 17(9), pp. 1113-1e88.

AWMF (2012), «Leitlinie für die ärztliche Begutachtung von Menschen mit chronischen Schmerzen.», AWMF-Register Nr. 030/102, pp. 1-27.

Backonja M, Beydoun A, Edwards KR, Schwartz SL, Fonseca V, Hes M, LaMoreaux L and Garofalo E (1998), «Gabapentin for the symptomatic treatment of painful neuropathy in patients with diabetes mellitus: a randomized controlled trial.», *JAMA*, Dec, 1998. Vol. 280(21), pp. 1831-1836.

Baron D and Fraser D (1968), «Medical applications of taxonomic methods.», *British Medical Journal*, 1968. Vol. 24(5), pp. 236-240.

Baron R (2009), «Complex regional pain syndromes.», pp. 909-918. *Science of Pain*. San Diego: Academic Press.

Baron R (2006), «Complex regional pain syndromes.», pp. 1011-1027. *Wall & Melzack's Textbook of Pain*. 5th edition. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone,.

Baron R (2006), «Mechanisms of disease: neuropathic pain – a clinical perspective.», *Nat Clin Pract Neurol*, Feb, 2006. Vol. 2(2), pp. 95-106.

Baron R (1997), «Komplexe regionale Schmerzsyndrome (CRPS) – sympathische Reflexdystrophie und Kausalgie.», *Akt Neurol (Suppl)* Vol. E6, pp. 1-11.

Baron R, Binder A, Ulrich W and Maier C (2003), «Complex regional pain syndrome. Sympathetic reflex dystrophy and causalgia.», *Schmerz*, Jun, 2003. Vol. 17(3), pp. 213-226.

Baron R, Binder A, Ulrich W and Maier C (2002), «Complex regional pain syndrome. Reflex sympathetic dystrophy and causalgia.», *Nervenarzt*, Apr, 2002. Vol. 73(4), pp. 305-18; quiz 319.

Baron R, Binder A and Wasner G (2010), «Neuropathic pain: diagnosis, pathophysiological mechanisms, and treatment.», *Lancet Neurol*, Aug, 2010. Vol. 9(8), pp. 807-819.

Baron R, Fields HL, Jänig W, Kitt C and Levine JD (2002), «National Institutes of Health Workshop: reflex sympathetic dystrophy/complex regional pain syndromes-state-of-the-science.», *Anesth Analg*, Dec, 2002. Vol. 95(6), pp. 1812-1816.

Baron R and Maier C (1996), «Reflex sympathetic dystrophy: skin blood flow, sympathetic vasoconstrictor reflexes and pain before and after surgical sympathectomy.», *Pain*, Oct, 1996. Vol. 67(2-3), pp. 317-326.

- van de Beek W-JT, Vein A, Hilgevoord AAJ, van Dijk JG and van Hilten BJ (2002), «Neurophysiologic aspects of patients with generalized or multifocal tonic dystonia of reflex sympathetic dystrophy.», *J Clin Neurophysiol*, Jan, 2002. Vol. 19(1), pp. 77-83.
- Beerthuisen A, van Spijker A, Huygen FJ, Klein J and de Wit R (2009), «Is there an association between psychological factors and the Complex Regional Pain Syndrome type 1 (CRPS1) in adults? A systematic review.», *Pain*, Sep, 2009. Vol. 145(1-2), pp. 52-59.
- Bernard C (1851), «Influence du grand sympathique sur la sensibilité et sur la calorification.», *R Soc Biol M Paris*, pp. 163-164.
- Bhatia KP, Bhatt MH and Marsden CD (1993), «The causalgia-dystonia syndrome.», *Brain*, Aug, 1993. Vol. 116 (Pt 4), pp. 843-851.
- Birch R (2009), «Causalgia: a restatement.», *Neurosurgery*, Oct, 2009. Vol. 65(4 Suppl), pp. A222-A228.
- Birklein F (2006), «Chapter 35 Complex regional pain syndrome.», *Handb Clin Neurol*, Vol. 81, pp. 529-546.
- Birklein F, Künzel W and Sieweke N (2001), «Despite clinical similarities there are significant differences between acute limb trauma and complex regional pain syndrome I (CRPS I).», *Pain*, Aug, 2001. Vol. 93(2), pp. 165-171.
- Birklein F, Riedl B, Griessinger N and Neundörfer B (1999), «Complex regional pain syndrome. Clinical and autonomic disorders during acute and chronic illness stages.», *Nervenarzt*, Apr, 1999. Vol. 70(4), pp. 335-341.
- Birklein F, Riedl B, Sieweke N, Weber M and Neundörfer B (2000), «Neurological findings in complex regional pain syndromes – analysis of 145 cases.», *Acta Neurol Scand*, Apr, 2000. Vol. 101(4), pp. 262-269.
- Birklein F, Schmelz M, Schifter S and Weber M (2001), «The important role of neuropeptides in complex regional pain syndrome.», *Neurology*, Dec, 2001. Vol. 57(12), pp. 2179-2184.
- Birklein F, Sittl R, Spitzer A, Claus D, Neundörfer B and Handwerker HO (1997), «Sudomotor function in sympathetic reflex dystrophy.», *Pain*, Jan, 1997. Vol. 69(1-2), pp. 49-54.
- Blumberg H (1991), «A new clinical approach for diagnosing reflex sympathetic dystrophy.», pp. 399-407. Bond MR, Charlton JE, Woold CJ (eds): *Proceedings of the VIth world congress on pain*.

Blumberg H, Griesser HJ and Hornyak M (1990), «New viewpoints on the clinical picture, diagnosis and pathophysiology of reflex sympathetic dystrophy (Sudeck's disease).», *Unfallchirurgie*, Apr, 1990. Vol. 16(2), pp. 95-106.

Blumberg H and Hoffmann U (1994), «Diagnosis of sympathetic reflex dystrophy. Comparison of ischemia test and modified guanethidine blockade.», *Nervenarzt*, Jun, 1994. Vol. 65(6), pp. 370-374.

Blumberg H, Hoffmann U, Mohadjer M and Scheremet R (1994), «Clinical phenomenology and mechanisms of reflex sympathetic dystrophy: emphasis on edema.», In *Proceedings of the 7th World Congress on pain*, pp. 455-481. IASP Press; Seattle.

Blumberg H and Jänig W (1994), «Clinical manifestations of reflex sympathetic dystrophy and sympathetically maintained pain.», In *Textbook of Pain 3. Auflage* pp. 685-698. Edinburgh: Churchill Livingstone.

Blumberg H and Jänig W (1985), «Reflex patterns in postganglionic vasoconstrictor neurons following chronic nerve lesions.», *J Auton Nerv Syst*, Oct, 1985. Vol. 14(2), pp. 157-180.

Boas R (1996), «Complex regional pain syndromes: Symptoms, signs, and differential diagnosis.», pp. 79-92. IASP Press, Seattle.

Boas R (1996), «Complex regional pain syndromes: Symptoms, signs and differential diagnosis.», pp. 79-92. Seattle, WA: IASP Press.

Bonica J (1990), «Causalgia and other reflex sympathetic dystrophies.», pp. 220-243. Lea and Febiger.

Bonica J (1953), «Causalgia and other reflex sympathetic dystrophies», pp. 913-978. Lea and Febiger.

Bonica J (1953), «The management of pain.» Lea and Febiger. Philadelphia.

Bonica J (1979), «The need of a taxonomy.», *Pain*, Jun, 1979. Vol. 6(3), pp. 247-248.

Bove GM (2009), «Focal nerve inflammation induces neuronal signs consistent with symptoms of early complex regional pain syndromes.», *Exp Neurol*, Sep, 2009. Vol. 219(1), pp. 223-227.

Bruehl S (2010), «An update on the pathophysiology of complex regional pain syndrome.», *Anesthesiology*, Sep, 2010. Vol. 113(3), pp. 713-725.

Bruehl S, Harden R and Backonja M (1998), «Factor analysis of signs and symptoms of chronic regional pain syndrome: a partial validation of IASP diagnostic criteria and suggestion for change.», *Neurol (Suppl 4)*. Vol. 50, pp. A254.

Bruehl S, Harden RN, Galer BS, Saltz S, Backonja M and Stanton-Hicks M (2002), «Complex regional pain syndrome: are there distinct subtypes and sequential stages of the syndrome?», *Pain*, Jan, 2002. Vol. 95(1-2), pp. 119-124.

Bruehl S, Harden RN, Galer BS, Saltz S, Bertram M, Backonja M, Gayles R, Rudin N, Bhugra MK and Stanton-Hicks M (1999), «External validation of IASP diagnostic criteria for Complex Regional Pain Syndrome and proposed research diagnostic criteria. International Association for the Study of Pain.», *Pain*, May, 1999. Vol. 81(1-2), pp. 147-154.

Bruehl S, Husfeldt B, Lubenow TR, Nath H and Ivankovich AD (1996), «Psychological differences between reflex sympathetic dystrophy and non-RSD chronic pain patients.», *Pain*, Sep, 1996. Vol. 67(1), pp. 107-114.

Brunner F, Heitz C, Kissling R, Kessels AGH, Perez RSGM, Marinus J, ter Riet G and Bachmann LM (2010), «German translation and external validation of the Radboud Skills Questionnaire in patients suffering from Complex Regional Pain Syndrome 1.», *BMC Musculoskelet Disord*, 2010. Vol. 11, pp. 107.

Brunner F, Lienhardt SB, Kissling RO, Bachmann LM and Weber U (2008), «Diagnostic criteria and follow-up parameters in complex regional pain syndrome type I – a Delphi survey.», *Eur J Pain*, Jan, 2008. Vol. 12(1), pp. 48-52.

Bühning M (1984), «Reflex dystrophy following so-called whiplash injury of the cervical spine.», *Z Orthop Ihre Grenzgeb*. 1984. Vol. 122(3), pp. 281-286.

Bultitude JH and Rafal RD (2010), «Derangement of body representation in complex regional pain syndrome: report of a case treated with mirror and prisms.», *Exp Brain Res*, Jul, 2010. Vol. 204(3), pp. 409-418.

Burke FD (2008), «Factitious disorders of the upper limb.», *J Hand Surg Eur Vol*, Apr, 2008. Vol. 33(2), pp. 103-109.

Butler SH (2001), «Disuse and CRPS.» In *Complex Regional Pain Syndrome* Vol. 22 pp.141-150, IASP Press, Seattle.

Calvillo O, Racz G, Didie J and Smith K (1998), «Neuroaugmentation in the treatment of complex regional pain syndrome of the upper extremity.», *Acta Orthop Belg*, Mar, 1998. Vol. 64(1), pp. 57-63.

Casale R and La Rovere MT (1989), «Increased sympathetic tone in the left arm of patients affected by symptomatic myocardial ischemia.», *Funct Neurol*. Vol. 1989. 4(2), pp. 161-163.

Choi YS, Lee MG, Lee HM, Lee CJ, Jo JY, Jeon SY, Lee SC and Kim YC (2008), «Epidemiology of complex regional pain syndrome: a retrospective chart review of 150 Korean patients.», *J Korean Med Sci*, Oct, 2008. Vol. 23(5), pp. 772-775.

Christensen K, Jensen EM and Noer I (1982), «The reflex dystrophy syndrome response to treatment with systemic corticosteroids.», *Acta Chir Scand*, 1982. Vol. 148(8), pp. 653-655.

Ciccone DS, Bandilla EB and Wu W (1997), «Psychological dysfunction in patients with reflex sympathetic dystrophy.», *Pain*, Jul, 1997. Vol. 71(3), pp. 323-333.

Coderre TJ (2011), «Complex regional pain syndrome: what's in a name?», *J Pain*, Jan, 2011. Vol. 12(1), pp. 2-12.

Cohen H, Hall J, Harris N, McCabe C, Blake D and Jänig W (2012), «Enhanced pain and autonomic responses to ambiguous visual stimuli in chronic Complex Regional Pain Syndrome (CRPS) type I.», *Eur J Pain*, 2012. Vol. 16, pp. 182-195.

Cooper DE, DeLee JC and Ramamurthy S (1989), «Reflex sympathetic dystrophy of the knee. Treatment using continuous epidural anesthesia.», *J Bone Joint Surg Am*, Mar, 1989. Vol. 71(3), pp. 365-369.

Crozier F, Champsaur P, Pham T, Bartoli J-M, Kasbarian M, Chagnaud C and Lafforgue P (2003), «Magnetic resonance imaging in reflex sympathetic dystrophy syndrome of the foot.», *Joint Bone Spine*, Dec, 2003. Vol. 70(6), pp. 503-508.

DeGood DE, Cundiff GW, Adams LE and Shutty Jr M (1993), «A psychosocial and behavioral comparison of reflex sympathetic dystrophy, low back pain, and headache patients.», *Pain*, Sep, 1993. Vol. 54(3), pp. 317-322.

Dellon AL, Andonian E and Rosson GD (2009), «CRPS of the upper or lower extremity: surgical treatment outcomes.», *J Brachial Plex Peripher Nerve Inj*, 2009. Vol. 4, pp. 1.

Dellon L, Andonian E and Rosson GD (2010), «Lower extremity complex regional pain syndrome: long-term outcome after surgical treatment of peripheral pain generators.», *J Foot Ankle Surg*, 2010. Vol. 49(1), pp. 33-36.

Dequeker J, Gueusens P, Verstaeten A and de Roo M (1968), «Vertebral rush fracture syndrome and reflex sympathetic dystrophy.», 1968. *Bone*, Vol. 7, pp. 89-94.

Deuschl G, Blumberg H and Lücking CH (1991), «Tremor in reflex sympathetic dystrophy.», *Arch Neurol*, Dec, 1991. Vol. 48(12), pp. 1247-1252.

Devers A and Galer BS (2000), «Topical lidocaine patch relieves a variety of neuropathic pain conditions: an open-label study.», *Clin J Pain*, Sep, 2000. Vol. 16(3), pp. 205-208.

Diekstall P, Schulze W and Noack W (1995), «Immobilization damage.», *Sportverletz Sportschaden*, Jun, 1995. Vol. 9(2), pp. 35-43.

Dope J, Cullen C and Chance G (1944), «Post-traumatic pain and causalgia syndrome.», *J Neurol Neurosurg Psychiatry*, 1944. Vol. 7, pp. 33-48.

Doury P, Dirheimer Y and Pattin S (1997), «Algodystrophy: diagnosis and therapy of a frequent disease of the locomotor apparatus.» Springer Verlag, Berlin, Heidelberg, New York.

Dray A (1995), «Inflammatory mediators of pain.», *Br J Anaesth*, Aug, 1995. Vol. 75(2), pp. 125-131.

Duhmke RM, Cornblath DD and Hollingshead JRF (2004), «Tramadol for neuropathic pain.», *Cochrane Database Syst Rev*, (2), 2004. pp. CD003726.

Eberle T, Doganci B, Krämer HH, Geber C, Fechir M, Magerl W and Birklein F (2009), «Warm and cold complex regional pain syndromes: differences beyond skin temperature?», *Neurology*, Feb, 2009. Vol. 72(6), pp. 505-512.

Eckhardt A (1996), «Artifizielle Störungen.», *Dtsch Arztebl*, 1996. Vol. 93, pp. 24.

Eckhardt-Henn A (1999), «Artifizielle Störungen und Münchhausen-Syndrom.», *Psychother Psychosom med Psychol*, 1999. Vol. 49, pp. 75-89.

Eisenberg E and Melamed E (2003), «Can complex regional pain syndrome be painless?», *Pain*, Dec, 2003. Vol. 106(3), pp. 263-267.

Ek J-W, van Gijn JC, Samwel H, van Egmond J, Klomp FPAJ and van Dongen RTM (2009), «Pain exposure physical therapy may be a safe and effective treatment for longstanding complex regional pain syndrome type 1: a case series.», *Clin Rehabil*, Dec, 2009. Vol. 23(12), pp. 1059-1066.

Eldridge MP, Grunert BK and Matloub HS (2008), «Streamlined classification of psychopathological hand disorders: A literature review.», *Hand (N Y)*, Jun, 2008. Vol. 3(2), pp. 118-128.

Evans JA (1947), «Reflex sympathetic dystrophy; report on 57 cases.», *Ann Intern Med*, Mar, 1947. Vol. 26(3), pp. 417-426.

Evans JA (1946), «Sympathectomy for reflex sympathetic dystrophy; report of twenty-nine cases.», *J Am Med Assoc*, Nov, 1946. Vol. 132(11), pp. 620-623.

Evans JA (1946), «Reflex sympathetic dystrophy.», *Surg Clin North Am*, Jun, 1946. Vol. 26, pp. 780-790.

Favazza AR (1998), «The coming of age of self-mutilation.», *J Nerv Ment Dis*, May, 1998. Vol. 186(5), pp. 259-268.

Feldman SI, Downey G and Schaffer-Neitz R (1999), «Pain, negative mood, and perceived support in chronic pain patients: a daily diary study of people with reflex sympathetic dystrophy syndrome.», *J Consult Clin Psychol*, Oct, 1999. Vol. 67(5), pp. 776-785.

Finch PM, Knudsen L and Drummond PD (2009), «Reduction of allodynia in patients with complex regional pain syndrome: A double-blind placebo-controlled trial of topical ketamine.», *Pain*, Nov, 2009. Vol. 146(1-2), pp. 18-25.

Fischer R (1991), «Die sozialmedizinische Bedeutung der Algodystrophie.», *SUVA*.

Fleming JP (1977), «Secretan's disease.», *Plast Reconstr Surg*, Oct, 1977. Vol. 60(4), pp. 617-618.

Folks DG (1995), «Munchausen's syndrome and other factitious disorders.», *Neurol Clin*, May, 1995. Vol. 13(2), pp. 267-281.

Förderreuther S, Sailer U and Straube A (2004), «Impaired self-perception of the hand in complex regional pain syndrome (CRPS).», *Pain*, Aug, 2004. Vol. 110(3), pp. 756-761.

Forouzanfar T, Köke AJA, van Kleef M and Weber WEJ (2002), «Treatment of complex regional pain syndrome type I.», *Eur J Pain*, 2002. Vol. 6(2), pp. 105-122.

Fournier RS and Holder LE (1998), «Reflex sympathetic dystrophy: diagnostic controversies.», *Semin Nucl Med*, Jan, 1998. Vol. 28(1), pp. 116-123.

Freyberger HJ and Freyberger H (1997), «Artificially-induced disorders and dissociation.», *Med Klin (Munich)*, Jan, 1997. Vol. 92(1), pp. 46-48.

Friedman B, Yaffe B, Blankstein A, Rubinstein E and Rieck J (1988), «Self-inflicted hand injuries: diagnostic challenge and treatment.», *Ann Plast Surg.*, Apr, 1988. Vol. 20(4), pp. 345-350.

Galer BS, Bruehl S and Harden RN (1998), «IASP diagnostic criteria for complex regional pain syndrome: a preliminary empirical validation study. International Association for the Study of Pain.», *Clin J Pain*, Mar, 1998. Vol. 14(1), pp. 48-54.

Galer BS, Henderson J, Perander J and Jensen MP (2000), «Course of symptoms and quality of life measurement in Complex Regional Pain Syndrome: a pilot survey.», *J Pain Symptom Manage*, Oct, 2000. Vol. 20(4), pp. 286-292.

Galer BS and Jensen M (1999), «Neglect-like symptoms in complex regional pain syndrome: results of a self-administered survey.», *J Pain Symptom Manage*, Sep, 1999. Vol. 18(3), pp. 213-217.

Gatchel RJ, Peng YB, Peters ML, Fuchs PN and Turk DC (2007), «The biopsychosocial approach to chronic pain: scientific advances and future directions.», *Psychol Bull*, Jul, 2007. Vol. 133(4), pp. 581-624.

Geertzen JH, de Bruijn-Kofman AT, de Bruijn HP, van de Wiel HB and Dijkstra PU (1998), «Stressful life events and psychological dysfunction in Complex Regional Pain Syndrome type I.», *Clin J Pain*, Jun, 1998. Vol. 14(2), pp. 143-147.

Geertzen JH, Dijkstra PU, van Sonderen EL, Groothoff JW, ten Duis HJ and Eisma WH (1998), «Relationship between impairments, disability and handicap in reflex sympathetic dystrophy patients: a long-term follow-up study.», *Clin Rehabil*, Oct, 1998. Vol. 12(5), pp. 402-412.

Geha PY, Baliki MN, Harden RN, Bauer WR, Parrish TB and Apkarian AV (2008), «The brain in chronic CRPS pain: abnormal gray-white matter interactions in emotional and autonomic regions.», *Neuron*, Nov, 2008. Vol. 60(4), pp. 570-581.

Geurts ACH, Visschers BAJT and van Limbeek J (2000), *Scand J Rehab Med*, 2000. Vol. 32, pp. 4-10.

Gibbons JJ and Wilson PR (1992), «RSD score: criteria for the diagnosis of reflex sympathetic dystrophy and causalgia.», *Clin J Pain*, Sep, 1992. Vol. 8(3), pp. 260-263.

Gobelet C (1984), «Algodystrophie.», pp. 28-34. Sandorama.

Gobelet C, Waldburger M and Meier JL (1992), «The effect of adding calcitonin to physical treatment on reflex sympathetic dystrophy.», *Pain*, Feb, 1992. Vol. 48(2), pp. 171-175.

Goebel A, Baranowski A, Maurer K, Ghiai A, McCabe C and Ambler G (2010), «Intravenous immunoglobulin treatment of the complex regional pain syndrome: a randomized trial.», *Ann Intern Med*, Feb, 2010. Vol. 152(3), pp. 152-158.

Goebel A, Vogel H, Caneris O, Bajwa Z, Clover L, Roewer N, Schedel R, Karch H, Sprotte G and Vincent A (2005), «Immune responses to *Campylobacter* and serum autoantibodies in patients with complex regional pain syndrome.», *J Neuroimmunol*, May, 2005. Vol. 162(1-2), pp. 184-189.

Goldberg ME, Domskey R, Scaringe D, Hirsh R, Dotson J, Sharaf I, Torjman MC and Schwartzman RJ (2005), «Multi-day low dose ketamine infusion for the treatment of complex regional pain syndrome.», *Pain Physician*, Apr, 2005. Vol. 8(2), pp. 175-179.

Goris RJ (1998), «Reflex sympathetic dystrophy: model of a severe regional inflammatory response syndrome.», *World J Surg*, Feb, 1998. Vol. 22(2), pp. 197-202.

Goris RJ, Dongen LM and Winters HA (1987), «Are toxic oxygen radicals involved in the pathogenesis of reflex sympathetic dystrophy?», *Free Radic Res Commun*, 1987. Vol. 3(1-5), pp. 13-18.

Gosso MF, de Rooij AM, Alsina-Sanchis E, Kamphorst JT, Marinus J, van Hilten JJ and van den Maagdenberg AMJM (2010), «Systematic mutation analysis of seven dystonia genes in complex regional pain syndrome with fixed dystonia.», *J Neurol*, May, 2010. Vol. 257(5), pp. 820-824.

Gradl G, Steinborn M, Wizgall I, Mittlmeier T and Schürmann M (2003), «Acute CRPS I (morbus sudeck) following distal radial fractures – methods for early diagnosis.», *Zentralbl Chir*, Dec, 2003. Vol. 128(12), pp. 1020-1026.

Graif M, Schweitzer ME, Marks B, Matteucci T and Mandel S (1998), «Synovial effusion in reflex sympathetic dystrophy: an additional sign for diagnosis and staging.», *Skeletal Radiol*, May, 1998. Vol. 27(5), pp. 262-265.

Hall J, Harrison S, Cohen H, McCabe CS, Harris N and Blake DR (2011), «Pain and other symptoms of CRPS can be increased by ambiguous visual stimuli – an exploratory study.», *Eur J Pain*, Jan, 2011. Vol. 15(1), pp. 17-22.

Harden R (2006), «Complex Regional Pain Syndrome: Treatment Guidelines.» Milford: RSDSA Press.

Harden R and Bruehl S (2005), «Diagnostic Criteria: The statistical derivation of the four criterion factors.» Vol. 32, pp. 45-58. Wilson P, Stanton-Hicks M, Harden RN (eds): *CRPS: Current diagnosis and therapy. Progress in pain research and management 2005*. Seattle: IASP PRESS.

Harden RN (2005), Part III «Management of CRPS.» In *CRPS: Current diagnosis and therapy. Progress in pain research and management*. Vol. 32, pp. 163-289. Seattle: IASP PRESS.

Harden RN (2005), «Pharmacotherapy of complex regional pain syndrome.», *Am J Phys Med Rehabil*, Mar, 2005. Vol. 84(3 Suppl), pp. S17-S28.

Harden RN and Bruehl S (2005), Diagnostic Criteria: «The statistical derivation of the four criterion factors.» Vol. 32, pp. 46-58. Wilson, P and Stanton-Hicks, M and Harden RN(eds.): *CRPS: Current diagnosis and therapy. Progress in pain research and management*. Seattle: IASP PRESS.

Harden RN, Bruehl S, Galer BS, Saltz S, Bertram M, Backonja M, Gayles R, Rudin N, Bhugra MK and Stanton-Hicks M (1999), «Complex regional pain syndrome: are the IASP diagnostic criteria valid and sufficiently comprehensive?», *Pain*, Nov, 1999. Vol. 83(2), pp. 211-219.

Harden RN, Bruehl S, Perez RSGM, Birklein F, Marinus J, Maihofner C, Lubenow T, Buvanendran A, Mackey S, Graciosa J, Mogilevski M, Ramsden C, Chont M and Vatine J-J (2010), «Validation of proposed diagnostic criteria (the «Budapest Criteria») for Complex Regional Pain Syndrome.», *Pain*, Aug, 2010. Vol. 150(2), pp. 268-274.

Harden RN, Bruehl S, Perez RSGM, Birklein F, Marinus J, Maihofner C, Lubenow T, Buvanendran A, Mackey S, Graciosa J, Mogilevski M, Ramsden C, Schlereth T, Chont M and Vatine J-J (2010), «Development of a severity score for CRPS.», *Pain*, Dec, 2010. Vol. 151(3), pp. 870-876.

Harden RN, Bruehl S, Stanos S, Brander V, Chung OY, Saltz S, Adams A and Stulberg SD (2003), «Prospective examination of pain-related and psychological predictors of CRPS-like phenomena following total knee arthroplasty: a preliminary study.», *Pain*, Dec, 2003. Vol. 106(3), pp. 393-400.

Harden RN, Bruehl S, Stanton-Hicks M and Wilson PR (2007), «Proposed new diagnostic criteria for complex regional pain syndrome.», *Pain Med*, 2007. Vol. 8(4), pp. 326-331.

Harke H, Gretenkort P, Ladleif HU, Rahman S and Harke O (2001), «The response of neuropathic pain and pain in complex regional pain syndrome I to carbamazepine and sustained-release morphine in patients pretreated with spinal cord stimulation: a double-blinded randomized study.», *Anesth Analg*, Feb, 2001. Vol. 92(2), pp. 488-495.

Hassantash SA, Afrakhteh M and Maier RV (2003), «Causalgia: a meta-analysis of the literature.», *Arch Surg*, Nov, 2003. Vol. 138(11), pp. 1226-1231.

Heierli P, Meyer J-L, Radziwill A, Bär E, Felder M and Kiener B (1998), «Nosologischer Rahmen und Terminologie. pp. 5-9. In: Algodystrophie (Complex regional pain syndrome I).» Suva.

Heisel J (2007), «Krankheitsbilder der Halte- und Bewegungsorgane mit neurologischer Begleitsymptomatik. Kap. 5.», pp. 196-200. Thieme Verlag Stuttgart.

Helm R (2010), «Bilateral hand amputation due to clenched fist syndrome.», *J Hand Surg Eur Vol*, Mar, 2010. Vol. 35(3), pp. 249.

van Hilten BJ, van de Beek WJ, Hoff JI, Voormolen JH and Delhaas EM (2000), «Intrathecal baclofen for the treatment of dystonia in patients with reflex sympathetic dystrophy.», *N Engl J Med*, Aug, 2000. Vol. 343(9), pp. 625-630.

van Hilten JJ (2010), «Movement disorders in complex regional pain syndrome.», *Pain Med*, Aug, 2010. Vol. 11(8), pp. 1274-1277.

van Hilten JJ, Blumberg H and Schwartzman RJ (2005), «Movement disorders and dystrophy pathophysiology.» In CRPS: Current diagnosis and therapy. Progress in pain research and management. Vol. 32, pp. 119-137. Seattle: IASP Press.

Hofmann S, Schneider W, Breitenseher M, Urban M and Plenk Jr H (2000), «Transient osteoporosis» as a special reversible form of femur head necrosis.» Orthopade, May, 2000. Vol. 29(5), pp. 411-419.

Holder LE and Mackinnon SE (1984), «Reflex sympathetic dystrophy in the hands: clinical and scintigraphic criteria.» Radiology, Aug, 1984. Vol. 152(2), pp. 517-522.

Hord ED and Oaklander AL (2003), «Complex regional pain syndrome: a review of evidence-supported treatment options.» Curr Pain Headache Rep, Jun, 2003. Vol. 7(3), pp. 188-196.

Hunter GA and Kennard AB (1982), «Mania operativa: an uncommon, unrecognized cause of limb amputation.» Can J Surg, Jan, 1982. Vol. 25(1), pp. 92-93.

Hunter J (1794), «Treatise on blood, inflammation and gun-shot wounds» London. Haswell, Barington and Haswell New Orleans 1840

Huygen FJPM, De Bruijn AGJ, De Bruin MT, Groeneweg JG, Klein J and Zijlstra FJ (2002), «Evidence for local inflammation in complex regional pain syndrome type 1.» Mediators Inflamm, Feb, 2002. Vol. 11(1), pp. 47-51.

International Headache Society (1988; 2004), «Classification and diagnostic criteria for headache disorders, Committee of Classification of the IHS.» In Cephalgia 1st ed.; 8 Suppl 7: 1-96; Cephalgia 2nd ed.; 24 Suppl 1: 9-160.

Jadad AR, Carroll D, Glynn CJ and McQuay HJ (1995), «Intravenous regional sympathetic blockade for pain relief in reflex sympathetic dystrophy: a systematic review and a randomized, double-blind crossover study.» J Pain Symptom Manage, Jan, 1995. Vol. 10(1), pp. 13-20.

Jäger K, Schneider E and Bollinger A (1984), «Factitious edema – a frequently overlooked disease picture.» Schweiz Rundsch Med Prax, Oct, 1984. Vol. 73(40), pp. 1209-1213.

Jänig W (2010), «The fascination of complex regional pain syndrome.» Exp Neurol. 2010 Vol. 221 (1), pp. 1-4.

Jänig W (2009), «Autonomic nervous system and pain.» pp. 193-225. In Science of Pain (ed. Basbaum AL, Bushnell MC). San Diego: Academic Press.

Jänig W (2006), «The Integrative Action of the Autonomic Nervous System. Neurobiology of Homeostasis.» Cambridge, New York: Cambridge University Press.

Jänig W (2011), «Functions of the autonomic nervous system: current concepts.», pp. 15-53. Amsterdam: Churchill Livingstone Elsevier.

Jänig W (2011), «Basic science on somato-visceral interactions: peripheral and central evidence base and implications for research.», pp. 275-300. Amsterdam: Churchill Livingstone Elsevier.

Jänig W (2009), «Autonomic nervous system dysfunction.», pp. 265-300. Seattle: IASP Press.

Jänig W (1990), «The sympathetic nervous system in pain: physiology and pathophysiology.», pp. 17-89. Dordrecht Boston London: Kluwer Academic Publishers.

Jänig W (1993), «Spinal visceral afferents, sympathetic nervous system and referred pain.», pp. 83-92. Elsevier Science Publishers.

Jänig W (2010), «The fascination of complex regional pain syndrome.», *Exp Neurol*, Jan, 2010. Vol. 221(1), pp. 1-4.

Jänig W and Baron R (2011), «Pathophysiologie des Schmerzes.», pp. 35-70. Stuttgart: MVS Medizinverlage.

Jänig W and Baron R (2010), «Mechanisms and treatment strategy of complex regional pain syndromes.», pp. 370-385. Philadelphia: Saunders Elsevier.

Jänig W and Baron R (2003), «Complex regional pain syndrome: mystery explained?», *Lancet Neurol*, Nov, 2003. Vol. 2(11), pp. 687-697.

Jänig W and Baron R (2002), «Complex regional pain syndrome is a disease of the central nervous system.», *Clin Auton Res*, Jun, 2002. Vol. 12(3), pp. 150-164.

Jänig W and Häbler HJ (2000), «Sympathetic nervous system: contribution to chronic pain.», *Prog Brain Res*. 2000. Vol. 129, pp. 451-468.

Jänig W and Koltzenburg M (1991), «Plasticity of sympathetic reflex organization following cross-union of inappropriate nerves in the adult cat.», *J Physiol*, May, 1991. Vol. 436, pp. 309-323.

Jänig W and Levine J (2006), «Autonomic-neuroendocrine-immune responses in acute and chronic pain.», pp. 205-218. Edinburgh: Elsevier Churchill Livingstone.

Jänig W and Stanton-Hicks M (1996), «Reflex Sympathetic Dystrophy – a Reappraisal.» Seattle: IASP Press.

Juottonen K, Gockel M, Silén T, Hurri H, Hari R and Forss N (2002), «Altered central sensorimotor processing in patients with complex regional pain syndrome.», *Pain*, Aug, 2002. Vol. 98(3), pp. 315-323.

Kachko L, Efrat R, Ben Ami S, Mukamel M and Katz J (2008), «Complex regional pain syndromes in children and adolescents.», *Pediatr Int*, Aug, 2008. Vol. 50(4), pp. 523-527.

Kapfhammer H-P (2005), «Somatoform and factitious disorders in clinical medicine.», *Wien Med Wochenschr*, Dec, 2005. Vol. 155(23-24), pp. 524-536.

Kapfhammer HP, Rothenhäusler HB, Dietrich E, Dobmeier P and Mayer C (1998), «Artificial disorders – between deception and self-mutilation. Experiences in consultation psychiatry at a university clinic.», *Nervenarzt*, May, 1998. Vol. 69(5), pp. 401-409.

Kasdan ML, Soergel TM, Johnson AL, Lewis K and White WL (1998), «Expanded profile of the SHAFT syndrome.», *J Hand Surg Am*, Jan, 1998. Vol. 23(1), pp. 26-31.

Kasdan ML and Stutts JT (1995), «Factitious injuries of the upper extremity.», *J Hand Surg Am*, May, 1995. Vol. 20(3 Pt 2), pp. S57-S60.

Kasten E (2009), «Body Integrity Identity Disorder (BIID): interrogation of patients and theories for explanation.», *Fortschr Neurol Psychiatr*, Jan, 2009. Vol. 77(1), pp. 16-24.

Kataoka Y, Arai M and Kanno H (1990), «Reflex sympathetic dystrophy of the knee after arthroscopic surgery: Report of 3 cases.», *Orthop Surg* 1990. Vol. 41, pp. 1407-1411.

Katz MM and Hungerford DS (1987), «Reflex sympathetic dystrophy affecting the knee.», *J Bone Joint Surg Br*, Nov, 1987. Vol. 69(5), pp. 797-803.

Katzer A, Schaaf SR, Wening JV, Möller HC, Püschel K and Jungbluth KH (1997), «Self-induced injuries – surgical aspects.», *Unfallchirurgie*, Jun, 1997. Vol. 23(3), pp. 105-113.

Kemler MA, Barendse GA, van Kleef M, de Vet HC, Rijks CP, Furnée CA and van den Wildenberg FA (2000), «Spinal cord stimulation in patients with chronic reflex sympathetic dystrophy.», *N Engl J Med*, Aug, 2000. Vol. 343(9), pp. 618-624.

Kemler MA, Rijks CP and de Vet HC (2001), «Which patients with chronic reflex sympathetic dystrophy are most likely to benefit from physical therapy?», *J Manipulative Physiol Ther*, May, 2001. Vol. 24(4), pp. 272-278.

Kemler MA, van de Vusse AC, van den Berg-Loonen EM, Barendse GA, van Kleef M and Weber WE (1999), «HLA-DQ1 associated with reflex sympathetic dystrophy.», *Neurology*, Oct, 1999. Vol. 53(6), pp. 1350-1351.

Kiefer R-T, Rohr P, Ploppa A, Dieterich H-J, Grothusen J, Koffler S, Altemeyer K-H, Unertl K and Schwartzman RJ (2008), «Efficacy of ketamine in anesthetic dosage for the treatment of refractory complex regional pain syndrome: an open-label phase II study.», *Pain Med*, Nov, 2008. Vol. 9(8), pp. 1173-1201.

Kiener B and Kissling R (1998, 2. Aufl. 2002), «Begutachtungsfragen bei Algodystrophie.», In *Algodystrophie (complex regional pain syndrome I)* pp. 89-93. Suva/Novartis.

Kingery WS (1997), «A critical review of controlled clinical trials for peripheral neuropathic pain and complex regional pain syndromes.», *Pain*, Nov, 1997. Vol. 73(2), pp. 123-139.

Kiralp MZ, Yildiz S, Vural D, Keskin I, Ay H and Dursun H (2004), «Effectiveness of hyperbaric oxygen therapy in the treatment of complex regional pain syndrome.», *J Int Med Res*, 2004. Vol. 32(3), pp. 258-262.

Kocabas H, Levendoglu F, Ozerbil OM and Yuruten B (2007), «Complex regional pain syndrome in stroke patients.», *Int J Rehabil Res*, Mar, 2007. Vol. 30(1), pp. 33-38.

Koffler SP, Hampstead BM, Irani F, Tinker J, Kiefer R-T, Rohr P and Schwartzman RJ (2007), «The neurocognitive effects of 5 day anesthetic ketamine for the treatment of refractory complex regional pain syndrome.», *Arch Clin Neuropsychol*, Aug, 2007. Vol. 22(6), pp. 719-729.

Kohr D, Tschernatsch M, Schmitz K, Singh P, Kaps M, Schäfer K-H, Diener M, Mathies J, Matz O, Kummer W, Maihöfner C, Fritz T, Birklein F and Blaes F (2009), «Autoantibodies in complex regional pain syndrome bind to a differentiation-dependent neuronal surface autoantigen.», *Pain*, Jun, 2009. Vol. 143(3), pp. 246-251.

Kozin F, Ryan LM, Carrera GF, Soin JS and Wortmann RL (1981), «The reflex sympathetic dystrophy syndrome (RSDS). III. Scintigraphic studies, further evidence for the therapeutic efficacy of systemic corticosteroids, and proposed diagnostic criteria.», *Am J Med*, Jan, 1981. Vol. 70(1), pp. 23-30.

Kozin F, Soin JS, Ryan LM, Carrera GF and Wortmann RL (1981), «Bone scintigraphy in the reflex sympathetic dystrophy syndrome.», *Radiology*, Feb, 1981. Vol. 138(2), pp. 437-443.

Krause P, Förderreuther S and Straube A (2006), «TMS motor cortical brain mapping in patients with complex regional pain syndrome type I.», *Clin Neurophysiol*, Jan, 2006. Vol. 117(1), pp. 169-176.

Krumova EK, Frettlöh J, Klauenberg S, Richter H, Wasner G and Maier C (2008), «Long-term skin temperature measurements – a practical diagnostic tool in complex regional pain syndrome.», *Pain*, Nov, 2008. Vol. 140(1), pp. 8-22.

Krupinski M, Tutsch-Bauer E, Frank R, Brodherr-Heberlein S and Soyka M (1995), «Munchausen syndrome by proxy.», *Nervenarzt*, Jan, 1995. Vol. 66(1), pp. 36-40.

Kumar AS, Wong S and Andrew J (2009), «Rare case of autonomic instability of the lower limb presenting as painless Complex Regional Pain Syndrome type I following hip surgery: two case reports.», *J Med Case Rep*, 2009. Vol. 3, pp. 7271.

Kümmel H (1885), «Über die traumatischen Erkrankungen der Wirbelsäule.», *Dtsch Med Wochenschr*, 1885. Vol. 21, pp. 180-181.

van der Laan L and Goris R (1997), «Sudeck-Syndrom. Hatte Sudeck Recht?», *Unfallchir*, 1997. Vol. 100, pp. 90-99.

van der Laan L and Goris RJ (1997), «Reflex sympathetic dystrophy. An exaggerated regional inflammatory response?», *Hand Clin*, Aug, 1997. Vol. 13(3), pp. 373-385.

van der Laan L, Veldman P and Goris J (1998), «Severe complications of reflex sympathetic dystrophy: infections, ulcers, chronic edema, dystonia, and myoclonus.», *Arch Phys Med Rehabil*, 1998. Vol. 79, pp. 424-429.

van der Laan L, Veldman P and Goris R (1997), «Letter to the editor.», *Pain*, 1997. Vol. 69, pp. 1.

Lang AE, Angel M, Bhatia K, Chen R, Fahn S, Hallett M, Schrag A and Thompson P (2009), «Myoclonus in complex regional pain syndrome.», *Mov Disord*, Jan, 2009. Vol. 24(2), pp. 314-6; author reply 316.

Lee BH, Scharff L, Sethna NF, McCarthy CF, Scott-Sutherland J, Shea AM, Sullivan P, Meier P, Zurakowski D, Masek BJ and Berde CB (2002), «Physical therapy and cognitive-behavioral treatment for complex regional pain syndromes.», *J Pediatr*, Jul, 2002. Vol. 141(1), pp. 135-140.

Leitha T, Staudenherz A, Korpan M and Fialka V (1996), «Pattern recognition in five-phase bone scintigraphy: diagnostic patterns of reflex sympathetic dystrophy in adults.», *Eur J Nucl Med*, Mar, 1996. Vol. 23(3), pp. 256-262.

Lequesne M (1968), «Decalcifying algodystrophy of the hip. A series of 10 cases.», *Rev Rhum Mal Osteoartic*, Apr, 1968. Vol. 35(4), pp. 183-195.

Leriche R (1949), «La Chirurgie de la douleur.» 3rd edition. Paris: Masson & Cie.

Leriche R (1937), «Chirurgie de la douleur» (24), pp. 178-180. Paris.

Leriche R (1916), «De la Causalgie – envisagée comme une névrite du sympathique et de son traitement par la dénudation et l'excision des plexus nerveux péri-artériels.», *La Presse Médicale*, 1916. Vol. 23, pp. 178-180.

Leriche R and Fontaine R (1925), «Sur la sensibilité de la chaîne sympathique cervicale et des rameaux communicants chez l'homme.», *Gaz des hop civ et milit*, 1925. Vol. 36, pp. 581-583.

Lewis JS, Kersten P, McCabe CS, McPherson KM and Blake DR (2007), «Body perception disturbance: a contribution to pain in complex regional pain syndrome (CRPS).», *Pain*, Dec, 2007. Vol. 133(1-3), pp. 111-119.

Lewis JS, Kersten P, McPherson KM, Taylor GJ, Harris N, McCabe CS and Blake DR (2010), «Wherever is my arm? Impaired upper limb position accuracy in complex regional pain syndrome.», *Pain*, Jun, 2010. Vol. 149(3), pp. 463-469.

Livingston WK (1943), «Pain Mechanisms. A Physiological Interpretation of Causalgia and Related States.» Mcmillan (reprinted by Plenum Press [1976]).

Livingston WK (1938), «Pain and suffering» IASP Press; Seattle.

Maihöfner C, Baron R, DeCol R, Binder A, Birklein F, Deuschl G, Handwerker HO and Schattschneider J (2007), «The motor system shows adaptive changes in complex regional pain syndrome.», *Brain*, Oct, 2007. Vol. 130(Pt 10), pp. 2671-2687.

Maihöfner C and Birklein F (2006), «Komplex regionale Schmerzsyndrome: Neues zu Pathophysiologie und Therapie.», *Fortschr Neurol Psychiat*, 2006. Vol. 74, pp. 1-12.

Maihöfner C, Handwerker HO and Birklein F (2006), «Functional imaging of allodynia in complex regional pain syndrome.», *Neurology*, Mar, 2006. Vol. 66(5), pp. 711-717.

Maihöfner C, Handwerker HO, Neundörfer B and Birklein F (2004), «Cortical reorganization during recovery from complex regional pain syndrome.», *Neurology*, Aug, 2004. Vol. 63(4), pp. 693-701.

Maihöfner C, Handwerker HO, Neundörfer B and Birklein F (2003), «Patterns of cortical reorganization in complex regional pain syndrome.», *Neurology*, Dec, 2003. Vol. 61(12), pp. 1707-1715.

Maihöfner C, Neundörfer B, Birklein F and Handwerker HO (2006), «Mislocalization of tactile stimulation in patients with complex regional pain syndrome.», *J Neurol*, Jun, 2006. Vol. 253(6), pp. 772-779.

Mailis A and Wade J (1994), «Profile of Caucasian women with possible genetic predisposition to reflex sympathetic dystrophy: a pilot study.», *Clin J Pain*, Sep, 1994. Vol. 10(3), pp. 210-217.

Mailis-Gagnon A, Nicholson K, Blumberger D and Zurowski M (2008), «Characteristics and period prevalence of self-induced disorder in patients referred to a pain clinic with the diagnosis of complex regional pain syndrome.», *Clin J Pain*, Feb, 2008. Vol. 24(2), pp. 176-185.

Maleki J, LeBel AA, Bennett GJ and Schwartzman RJ (2000), «Patterns of spread in complex regional pain syndrome, type I (reflex sympathetic dystrophy).», *Pain*, Dec, 2000. Vol. 88(3), pp. 259-266.

Manjunath PS, Jayalakshmi TS, Dureja GP and Prevost AT (2008), «Management of lower limb complex regional pain syndrome type 1: an evaluation of percutaneous radiofrequency thermal lumbar sympathectomy versus phenol lumbar sympathetic neurolysis – a pilot study.», *Anesth Analg*, Feb, 2008. Vol. 106(2), pp. 647-9, table of contents.

Marinus J, Moseley GL, Birklein F, Baron R, Maihöfner C, Kingery WS and van Hilten JJ (2011), «Clinical features and pathophysiology of complex regional pain syndrome.», *Lancet Neurol*, Jul, 2011. Vol. 10(7), pp. 637-648.

Mascher W (1950), «Über die Rolle des zentralen Nervensystems für die Entstehung des Sudeck-Syndroms.», *Nerven*, 1950. Vol. 21, pp. 67-74.

McCabe CS and Blake DR (2008), «An embarrassment of pain perceptions? Towards an understanding of and explanation for the clinical presentation of CRPS type 1.», *Rheumatology (Oxford)*, Nov, 2008. Vol. 47(11), pp. 1612-1616.

McCabe CS, Haigh RC and Blake DR (2008), «Mirror visual feedback for the treatment of complex regional pain syndrome (type 1).», *Curr Pain Headache Rep*, Apr, 2008. Vol. 12(2), pp. 103-107.

McCabe CS, Haigh RC, Halligan PW and Blake DR (2003), «Referred sensations in patients with complex regional pain syndrome type 1.», *Rheumatology (Oxford)*, Sep, 2003. Vol. 42(9), pp. 1067-1073.

McCabe CS, Haigh RC, Ring EFJ, Halligan PW, Wall PD and Blake DR (2003), «A controlled pilot study of the utility of mirror visual feedback in the treatment of complex regional pain syndrome (type 1).», *Rheumatology (Oxford)*, Jan, 2003. Vol. 42(1), pp. 97-101.

Meadow R (1997), «Munchhausen syndrome by proxy: the hinterland of child abuse.», *Lancet*, 1997. Vol. 2, pp. 343-345.

Melis M, K KZ and al Badawi et al. M (2002), «Complex regional pain syndrome in the head and neck: a review of the literature.», *J Orofac Pain*, 2002. Vol. 16, pp. 93-104.

Merskey H (2005), «Taxonomy and complex regional pain syndrome.», In *CRPS: Current diagnosis and therapy. Progress in Pain Research and Management*, Vol. 32, pp. 9-18. IASP Press; Seattle.

Merskey H (2007), «The taxonomy of pain.», *Med Clin North Am*, Jan, 2007. Vol. 91(1), pp. 13-20, vii.

- Merskey H and Bogduk N (1986), «Classification of chronic pain: description of chronic pain syndromes and definitions.», *Pain Supplement*, 1986. Vol. 3, pp. 345-356.
- Merskey H and Bokduk N (1994), «Classification of chronic pain: Descriptions of chronic pain syndromes and definitions of pain terms.» IASP Press; Seattle
- Mitchell SW (1867), «On the diseases of nerves, resulting from injuries.», In *Contributions relating to the causation and preventions of disease, and the camp diseases.* US Sanitary Commission Memoirs; New York.
- Mitchell SW (1872), «Injuries of Nerves and their Consequences.» Philadelphia: J.P. Lippincott.
- Mitchell SW, Morehouse GR and Keen WW (1864), «Gunshot wounds and other injuries of nerves.» J; P Lippincott & Co; Philadelphia.
- Möllhoff G and Schmidt G (1999), «Self-inflicted injuries» – psychiatric, forensic and insurance aspects (II).», *Versicherungsmedizin*, Mar, 1999. Vol. 51(1), pp. 30-35.
- Möllhoff G and Schmidt G (1998), «Self-inflicted injuries» – psychiatric, forensic and insurance aspects (I)», *Versicherungsmedizin*, Dec, 1998. Vol. 50(6), pp. 226-231.
- Monti DA, Herring CL, Schwartzman RJ and Marchese M (1998), «Personality assessment of patients with complex regional pain syndrome type I.», *Clin J Pain*, Dec, 1998. Vol. 14(4), pp. 295-302.
- de Mos M, de Bruijn AGJ, Huygen FJPM, Dieleman JP, Stricker BHC and Sturkenboom MCJM (2007), «The incidence of complex regional pain syndrome: a population-based study.», *Pain*, May, 2007. Vol. 129(1-2), pp. 12-20.
- de Mos M, Huygen FJPM, Dieleman JP, Koopman JSHA, Stricker BHC and Sturkenboom MCJM (2008), «Medical history and the onset of complex regional pain syndrome (CRPS).», *Pain*, Oct, 2008. Vol. 139(2), pp. 458-466.
- de Mos M, Huygen FJPM, van der Hoeven-Borgman M, Dieleman JP, Ch Stricker BH and Sturkenboom MCJM (2009), «Outcome of the complex regional pain syndrome.», *Clin J Pain*, Sep, 2009. Vol. 25(7), pp. 590-597.
- Moseley GL (2006), «Graded motor imagery for pathologic pain: a randomized controlled trial.», *Neurology*, Dec, 2006. Vol. 67(12), pp. 2129-2134.
- Moseley GL (2005), «Is successful rehabilitation of complex regional pain syndrome due to sustained attention to the affected limb? A randomised clinical trial.», *Pain*, Mar, 2005. Vol. 114(1-2), pp. 54-61.

Moseley GL (2004), «Graded motor imagery is effective for long-standing complex regional pain syndrome: a randomised controlled trial.», *Pain*, Mar, 2004. Vol. 108(1-2), pp. 192-198.

Moseley GL, Gallace A and Spence C (2009), «Space-based, but not arm-based, shift in tactile processing in complex regional pain syndrome and its relationship to cooling of the affected limb.», *Brain*, Nov, 2009. Vol. 132(Pt 11), pp. 3142-3151.

Moseley GL, Zalucki N, Birklein F, Marinus J, van Hilten JJ and Luomajoki H (2008), «Thinking about movement hurts: the effect of motor imagery on pain and swelling in people with chronic arm pain.», *Arthritis Rheum*, May, 2008. Vol. 59(5), pp. 623-631.

Müller LP, Müller LA, Happ J and Kerschbaumer F (2000), «Frozen shoulder: a sympathetic dystrophy?», *Arch Orthop Trauma Surg*, 2000. Vol. 120(1-2), pp. 84-87.

Nath RK, Mackinnon SE and Stelnicki E (1996), «Reflex sympathetic dystrophy. The controversy continues.», *Clin Plast Surg*, Jul, 1996. Vol. 23(3), pp. 435-446.

Niehof SP, Beerthuisen A, Huygen FJPM and Zijlstra FJ (2008), «Using skin surface temperature to differentiate between complex regional pain syndrome type 1 patients after a fracture and control patients with various complaints after a fracture.», *Anesth Analg*, Jan, 2008. Vol. 106(1), pp. 270-7, table of contents.

O'Connor AB and Dworkin RH (2009), «Treatment of neuropathic pain: an overview of recent guidelines.», *Am J Med*, Oct, 2009. Vol. 122(10 Suppl), pp. S22-S32.

Oerlemans HM, Cup EH, DeBoo T, Goris RJ and Oostendorp RA (2000), «The Radboud skills questionnaire: construction and reliability in patients with reflex sympathetic dystrophy of one upper extremity.», *Disabil Rehabil*, Mar, 2000. Vol. 22(5), pp. 233-245.

Oerlemans HM, Oostendorp RA, de Boo null T, van der Laan null L, Severens JL and Goris JA (2000), «Adjuvant physical therapy versus occupational therapy in patients with reflex sympathetic dystrophy/complex regional pain syndrome type I.», *Arch Phys Med Rehabil*, Jan, 2000. Vol. 81(1), pp. 49-56.

Oyen WJ, Arntz IE, Claessens RM, Van der Meer JW, Corstens FH and Goris RJ (1993), «Reflex sympathetic dystrophy of the hand: an excessive inflammatory response?», *Pain*, Nov, 1993. Vol. 55(2), pp. 151-157.

Papay FA, Verghese A, Stanton-Hicks M and Zins J (1997), «Complex regional pain syndrome of the breast in a patient after breast reduction.», *Ann Plast Surg*, Oct, 1997. Vol. 39(4), pp. 347-352.

Paré A (1510-1590), «La Manière de traicter les playes faictes tant par hacquebutes quepar flèches et les accidentz d'icelles, comme fractures et carie des os, gangrène et mortification avec les pourtraictz des instrumentz nécessaires pour leur curation et la méthode de curer les combustions principalement faictes par la pouldre à canon.», pp. 1552-1553. Veuve Jean de Brie; Paris.

Park S-A, Yang C-Y, Kim C-G, Shin Y-I, Oh G-J and Lee M (2009), «Patterns of three-phase bone scintigraphy according to the time course of complex regional pain syndrome type I after a stroke or traumatic brain injury.», *Clin Nucl Med*, Nov, 2009. Vol. 34(11), pp. 773-776.

Patry E (1904), «L'oedeme dur du dos de la main.», *Rev med Suisse romande*, 1904. Vol. 23, pp. 326-338.

Perez RS, Kwakkel G, Zuurmond WW and de Lange JJ (2001), «Treatment of reflex sympathetic dystrophy (CRPS type 1): a research synthesis of 21 randomized clinical trials.», *J Pain Symptom Manage*, Jun, 2001. Vol. 21(6), pp. 511-526.

Perez RSGM, Collins S, Marinus J, Zuurmond WWA and de Lange null JJ (2007), «Diagnostic criteria for CRPS I: differences between patient profiles using three different diagnostic sets.», *Eur J Pain*, Nov, 2007. Vol. 11(8), pp. 895-902.

Petermann F and Nitkowski D (2008), «Self-injurious behaviour: phenomenology, risk factors, and course.», *Nervenarzt*, Sep, 2008. Vol. 79(9), pp. 1017-1022.

Pette H (1927), «Das Problem der wechselseitigen Beziehung zwischen Sympathikus und Sensibilität.», *Dtsch Zschr Nervenheilk*, 1927. Vol. 100, pp. 143-148.

Plassmann R (1996), «Artifizielle Krankheiten und Münchhausen-Syndrome.», pp. 446-455. Huber, Bern-Göttingen-Toronto-Seattle.

Pleger B, Ragert P, Schwenkreis P, Förster A-F, Wilimzig C, Dinse H, Nicolas V, Maier C and Tegenthoff M (2006), «Patterns of cortical reorganization parallel impaired tactile discrimination and pain intensity in complex regional pain syndrome.», *Neuroimage*, Aug, 2006. Vol. 32(2), pp. 503-510.

Pleger B, Tegenthoff M, Ragert P, Förster A-F, Dinse HR, Schwenkreis P, Nicolas V and Maier C (2005), «Sensorimotor retuning [corrected] in complex regional pain syndrome parallels pain reduction.», *Ann Neurol*, Mar, 2005. Vol. 57(3), pp. 425-429.

Poehling GG, Pollock Jr F and Koman LA (1988), «Reflex sympathetic dystrophy of the knee after sensory nerve injury.», *Arthroscopy*, 1988. Vol. 4(1), pp. 31-35.

Pollack H-J (2010), «Complex regional pain syndrome (CRPS I) in hand surgery--misfortune of fate or avoidable? The viewpoint of a hand surgeon with many years of experience in this problem.», *Handchir Mikrochir Plast Chir*, Feb, 2010. Vol. 42(1), pp. 30-36.

Poncelet C, Perdu M, Levy-Weil F, Philippe HJ and Nisand I (1999), «Reflex sympathetic dystrophy in pregnancy: nine cases and a review of the literature.», *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, Sep, 1999. Vol. 86(1), pp. 55-63.

Price DD, Long S and Huitt C (1992), «Sensory testing of pathophysiological mechanisms of pain in patients with reflex sympathetic dystrophy.», *Pain*, May, 1992. Vol. 49(2), pp. 163-173.

Price DD, Long S, Wilsey B and Rafii A (1998), «Analysis of peak magnitude and duration of analgesia produced by local anesthetics injected into sympathetic ganglia of complex regional pain syndrome patients.», *Clin J Pain*, Sep, 1998. Vol. 14(3), pp. 216-226.

Puchalski P and Zyluk A (2005), «Complex regional pain syndrome type 1 after fractures of the distal radius: a prospective study of the role of psychological factors.», *J Hand Surg Br*, Dec, 2005. Vol. 30(6), pp. 574-580.

Püschel K, Hildebrand E, Hitzer K and Harms D (1998), «Self-mutilating hand and finger injuries among physicians suspected of insurance fraud.», *Versicherungsmedizin*, Dec, 1998. Vol. 50(6), pp. 232-240.

Raj PP (1997), «Infraclavicular Approaches to Brachial Plexus Anesthesia.» In: *Techniques in Regional Anaesthesia and Pain Management*, 1997. Vol. 1, pp. 169-77.

Ramos JA, Bush D and Harrington TM (2007), «Secrétan's syndrome.», *Orthopedics*, Mar, 2007. Vol. 30(3), pp. 239-240.

Rasmussen JW, Grothusen JR, Rosso AL and Schwartzman RJ (2009), «Atypical chest pain: evidence of intercostobrachial nerve sensitization in Complex Regional Pain Syndrome.», *Pain Physician*, 2009. Vol. 12(5), pp. E329-E334.

Rauck RL, Eisenach JC, Jackson K, Young LD and Southern J (1993), «Epidural clonidine treatment for refractory reflex sympathetic dystrophy.», *Anesthesiology*, Dec, 1993. Vol. 79(6), pp. 1163-9; discussion 27A.

Reinders MF, Geertzen JHB and Dijkstra PU (2002), «Complex regional pain syndrome type I: use of the International Association for the Study of Pain diagnostic criteria defined in 1994.», *Clin J Pain*, 2002. Vol. 18(4), pp. 207-215.

Rho RH, Brewer RP, Lamer TJ and Wilson PR (2002), «Complex regional pain syndrome.», *Mayo Clin Proc*, Feb, 2002. Vol. 77(2), pp. 174-180.

Riffat G, Alexandre C, Chappard D and Prades-Pallot B (1986), «Les Algodystrophies extensive et plurifocales.», *Rhumatologie*, 1986. Vol. 38, pp. 257-262.

van Rijn MA, Marinus J, Putter H and van Hilten JJ (2007), «Onset and progression of dystonia in complex regional pain syndrome.», *Pain*, Aug, 2007. Vol. 130(3), pp. 287-293.

Robertson DP, Simpson RK, Rose JE and Garza JS (1993), «Video-assisted endoscopic thoracic ganglionectomy.», *J Neurosurg*, Aug, 1993. Vol. 79(2), pp. 238-240.

Rolke R, Baron R, Maier C, Tölle TR, Treede R-D, Beyer A, Binder A, Birbaumer N, Birklein F, Bötefür IC, Braune S, Flor H, Hüge V, Klug R, Landwehrmeyer GB, Magerl W, Maihöfner C, Rolko C, Schaub C, Scherens A, Sprenger T, Valet M and Wasserka B (2006), «Quantitative sensory testing in the German Research Network on Neuropathic Pain (DFNS): standardized protocol and reference values.», *Pain*, Aug, 2006. Vol. 123(3), pp. 231-243.

Rolke R, Magerl W, Campbell KA, Schalber C, Caspari S, Birklein F and Treede R-D (2006), «Quantitative sensory testing: a comprehensive protocol for clinical trials.», *Eur J Pain*, Jan, 2006. Vol. 10(1), pp. 77-88.

Rommel O, Finger L, Bös E, Eichbaum A and Jäger G (2009), «Neuropathic pain following lesions of the infrapatellar branch of the femoral nerve: an important differential diagnosis in anterior knee pain.», *Schmerz*, Aug, 2009. Vol. 23(4), pp. 355-359.

Rommel O, Gehling M, Dertwinkel R, Witscher K, Zenz M, Malin JP and Jänig W (1999), «Hemisensory impairment in patients with complex regional pain syndrome.», *Pain*, Mar, 1999. Vol. 80(1-2), pp. 95-101.

Rommel O, Malin JP, Zenz M and Jänig W (2001), «Quantitative sensory testing, neurophysiological and psychological examination in patients with complex regional pain syndrome and hemisensory deficits.», *Pain*, Sep, 2001. Vol. 93(3), pp. 279-293.

Rommel O, Willweber-Strumpf A, Wagner P, Surall D, Malin J-P and Zenz M (2005), «Psychological abnormalities in patients with complex regional pain syndrome (CRPS).», *Schmerz*, Aug, 2005. Vol. 19(4), pp. 272-284.

de Rooij AM, Florencia Gosso M, Haasnoot GW, Marinus J, Verduijn W, Claas FHJ, van den Maagdenberg AMJM and van Hilten JJ (2009), «HLA-B62 and HLA-DQ8 are associated with Complex Regional Pain Syndrome with fixed dystonia.», *Pain*, Sep, 2009. Vol. 145(1-2), pp. 82-85.

de Rooij AM, de Mos M, van Hilten JJ, Sturkenboom MCJM, Gosso MF, van den Maagdenberg AMJM and Marinus J (2009), «Increased risk of complex regional pain syndrome in siblings of patients?», *J Pain*, Dec, 2009. Vol. 10(12), pp. 1250-1255.

de Rooij AM, Perez RSGM, Huygen FJ, van Eijs F, van Kleef M, Bauer MCR, van Hilten JJ and Marinus J (2010), «Spontaneous onset of complex regional pain syndrome.», *Eur J Pain*, May, 2010. Vol. 14(5), pp. 510-513.

- Rosenberg JM, Harrell C, Ristic H, Werner RA and de Rosayro AM (1997), «The effect of gabapentin on neuropathic pain.», *Clin J Pain*, Sep, 1997. Vol. 13(3), pp. 251-255.
- Rothenhäusler H-B and Kapfhammer H-P (2002), «Munchhausen patients in general hospitals--Clinical features and treatment approaches in C-L psychiatry settings.», *Psychiatr Prax*, Oct, 2002. Vol. 29(7), pp. 381-387.
- Rowbotham M, Harden N, Stacey B, Bernstein P and Magnus-Miller L (1998), «Gabapentin for the treatment of postherpetic neuralgia: a randomized controlled trial.», *JAMA*, Dec, 1998. Vol. 280(21), pp. 1837-1842.
- Rowbotham MC, Davies PS, Verkempinck C and Galer BS (1996), «Lidocaine patch: double-blind controlled study of a new treatment method for post-herpetic neuralgia.», *Pain*, Apr, 1996. Vol. 65(1), pp. 39-44.
- Sahin F, Yilmaz F, Kotevoglou N and Kuran B (2006), «Efficacy of salmon calcitonin in complex regional pain syndrome (type 1) in addition to physical therapy.», *Clin Rheumatol*, Mar, 2006. Vol. 25(2), pp. 143-148.
- Salani I, Van Linthoudt D and Ott H (1992), «Multi-focal forms and extensions of algodystrophy.», *Rev Med Suisse Romande*, Feb, 1992. Vol. 112(2), pp. 155-158.
- Sandroni P, Benrud-Larson LM, McClelland RL and Low PA (2003), «Complex regional pain syndrome type I: incidence and prevalence in Olmsted county, a population-based study.», *Pain*, May, 2003. Vol. 103(1-2), pp. 199-207.
- Sandroni P, Low PA, Ferrer T, Opfer-Gehrking TL, Willner CL and Wilson PR (1998), «Complex regional pain syndrome I (CRPS I): prospective study and laboratory evaluation.», *Clin J Pain*, Dec, 1998. Vol. 14(4), pp. 282-289.
- Sarangi PP, Ward AJ, Smith EJ, Staddon GE and Atkins RM (1993), «Algodystrophy and osteoporosis after tibial fractures.», *J Bone Joint Surg Br*, May, 1993. Vol. 75(3), pp. 450-452.
- Saß H, Wittchen H-U, Zaudig M and Houben I (2003), «Diagnostische Kriterien DSM-IV-RT.» Hogrefe Verlag; Göttingen.
- Schattschneider J, Binder A, Siebrecht D, Wasner G and Baron R (2006), «Complex regional pain syndromes: the influence of cutaneous and deep somatic sympathetic innervation on pain.», *Clin J Pain*, Vol. 22(3), pp. 240-244.
- Schinkel C, Gaertner A, Zaspel J, Zedler S, Faist E and Schürmann M (2006), «Inflammatory mediators are altered in the acute phase of posttraumatic complex regional pain syndrome.», *Clin J Pain*, 2006. Vol. 22(3), pp. 235-239.

Schrag A, Trimble M, Quinn N and Bhatia K (2004), «The syndrome of fixed dystonia: an evaluation of 103 patients.», *Brain*, Oct, 2004. Vol. 127(Pt 10), pp. 2360-2372.

Schürmann M, Gragl G, Andress HJ, Fürst H and Schildberg FW (1999), «Assessment of peripheral sympathetic nervous function for diagnosing early post-traumatic complex regional pain syndrome type I.», *Pain*, Mar, 1999. Vol. 80(1-2), pp. 149-159.

Schürmann M, Gragl G and Rommel O (2007), «Early diagnosis in post-traumatic complex regional pain syndrome.», *Orthopedics*, Jun, 2007. Vol. 30(6), pp. 450-456.

Schürmann M, Gragl G, Wizgal I, Tutic M, Moser C, Azad S and Beyer A (2001), «Clinical and physiologic evaluation of stellate ganglion blockade for complex regional pain syndrome type I.», *Clin J Pain*, Mar, 2001. Vol. 17(1), pp. 94-100.

Schürmann M, Gragl G, Zaspel J, Kayser M, Löhr P and Andress HJ (2000), «Peripheral sympathetic function as a predictor of complex regional pain syndrome type I (CRPS I) in patients with radial fracture.», *Auton Neurosci*, Dec, 2000. Vol. 86(1-2), pp. 127-134.

Schürmann M, Zaspel J, Gragl G, Wipfel A and Christ F (2001), «Assessment of the peripheral microcirculation using computer-assisted venous congestion plethysmography in post-traumatic complex regional pain syndrome type I.», *J Vasc Res*, 2001. Vol. 38(5), pp. 453-461.

Schürmann M, Zaspel J, Löhr P, Wizgall I, Tutic M, Manthey N, Steinborn M and Gragl G (2007), «Imaging in early posttraumatic complex regional pain syndrome: a comparison of diagnostic methods.», *Clin J Pain*, Jun, 2007. Vol. 23(5), pp. 449-457.

Schwartzman RJ, Erwin KL and Alexander GM (2009), «The natural history of complex regional pain syndrome.», *Clin J Pain*, May, 2009. Vol. 25(4), pp. 273-280.

Schwartzman RJ and Kerrigan J (1990), «The movement disorder of reflex sympathetic dystrophy.», *Neurology*, Jan, 1990. Vol. 40(1), pp. 57-61.

Schwartzman RJ, Liu JE, Smullens SN, Hyslop T and Tahmoush AJ (1997), «Long-term outcome following sympathectomy for complex regional pain syndrome type 1 (RSD).», *J Neurol Sci*, Sep, 1997. Vol. 150(2), pp. 149-152.

Schwartzman RJ and McLellan TL (1987), «Reflex sympathetic dystrophy. A review.», *Arch Neurol*, May, 1987. Vol. 44(5), pp. 555-561.

Schweitzer ME, Mandel S, Schwartzman RJ, Knobler RL and Tahmoush AJ (1995), «Reflex sympathetic dystrophy revisited: MR imaging findings before and after infusion of contrast material.», *Radiology*, Apr, 1995. Vol. 195(1), pp. 211-214.

Schwenkreis P, Janssen F, Rommel O, Pleger B, Völker B, Hosbach I, Dertwinkel R, Maier C and Tegenthoff M (2003), «Bilateral motor cortex disinhibition in complex regional pain syndrome (CRPS) type I of the hand.», *Neurology*, Aug, 2003. Vol. 61(4), pp. 515-519.

Secrétan H (1901), «Oedème dur et hyperplasie traumatique du métacarpe dorsal.», *Rev med Suisse romande*, 1901. Vol. 21, pp. 401-416.

Sethna NF, Meier PM, Zurakowski D and Berde CB (2007), «Cutaneous sensory abnormalities in children and adolescents with complex regional pain syndromes.», *Pain*, Sep, 2007. Vol. 131(1-2), pp. 153-161.

Severens JL, Oerlemans HM, Weegels AJ, van 't Hof MA, Oostendorp RA and Goris RJ (1999), «Cost-effectiveness analysis of adjuvant physical or occupational therapy for patients with reflex sympathetic dystrophy.», *Arch Phys Med Rehabil*, Sep, 1999. Vol. 80(9), pp. 1038-1043.

Sharma A, Agarwal S, Broatch J and Raja SN (2009), «A web-based cross-sectional epidemiological survey of complex regional pain syndrome.», *Reg Anesth Pain Med*, 2009. Vol. 34(2), pp. 110-115.

Sherry DD, Wallace CA, Kelley C, Kidder M and Sapp L (1999), «Short- and long-term outcomes of children with complex regional pain syndrome type I treated with exercise therapy.», *Clin J Pain*, Sep, 1999. Vol. 15(3), pp. 218-223.

Shirani P, Jawaid A, Moretti P, Lahijani E, Salamone AR, Schulz PE and Edmondson EA (2010), «Familial occurrence of complex regional pain syndrome.», *Can J Neurol Sci*, May, 2010. Vol. 37(3), pp. 389-394.

Simmons BP and Vasile RG (1980), «The clenched fist syndrome.», *J Hand Surg Am*, Sep, 1980. Vol. 5(5), pp. 420-427.

Singh B, Moodley J, Shaik AS and Robbs JV (2003), «Sympathectomy for complex regional pain syndrome.», *J Vasc Surg*, Mar, 2003. Vol. 37(3), pp. 508-511.

Singh HP and Davis TRC (2006), «The effect of short-term dependency and immobility on skin temperature and colour in the hand.», *J Hand Surg Br*, Dec, 2006. Vol. 31(6), pp. 611-615.

Smith H (2005), «Taxonomy of pain syndromes.», pp. 289-299. McGraw-Hill Medical Publishing Division; New York.

Sorene ED, Heras-Palou C and Burke FD (2006), «Self-amputation of a healthy hand: a case of body integrity identity disorder.», *J Hand Surg Br*, Dec, 2006. Vol. 31(6), pp. 593-595.

Stanton-Hicks M (2001), «CRPS: Impact of the Change in Taxonomy.» In Complex Regional Pain Syndrome. Progress in pain research and management. Vol. 22, pp. 291-301. IASP Press; Seattle.

Stanton-Hicks M, Jänig W, Hassenbusch S, Haddox JD, Boas R and Wilson P (1995), «Reflex sympathetic dystrophy: changing concepts and taxonomy.», Pain, Oct, 1995. Vol. 63(1), pp. 127-133.

Stanton-Hicks MD, Burton AW, Bruehl SP, Carr DB, Harden RN, Hassenbusch SJ, Lubenow TR, Oakley JC, Racz GB, Raj PP, Rauck RL and Rezaei AR (2002), «An updated interdisciplinary clinical pathway for CRPS: report of an expert panel.», Pain Pract, Mar, 2002. Vol. 2(1), pp. 1-16.

Stebler R, Stucki G and Wiedersheim P (1998), «Epidemiologie und wirtschaftliche Aspekte.», In Algodystrophie (Complex regional pain syndrome I), pp. 11-14. Suva/Novartis.

Steinberg RB and Stueber K (1998), «Sympathetically mediated pain after reduction mammoplasty: an unusual complication.», J Clin Anesth, May, 1998. Vol. 10(3), pp. 246-248.

Steinbrocker O (1947), «The shoulder-hand syndrome; associated painful homolateral disability of the shoulder and hand with swelling and atrophy of the hand.», Am J Med, Oct, 1947. Vol. 3(4), pp. 402-407.

Stutts JT, Kasdan ML, Hickey SE and Bruner A (2000), «Reflex sympathetic dystrophy: misdiagnosis in patients with dysfunctional postures of the upper extremity.», J Hand Surg Am, Nov, 2000. Vol. 25(6), pp. 1152-1156.

Sudeck P (1942), «Die sogenannte Knochenatrophie als Entzündungsvorgang.», Chirurg, 1942. Vol. 14, pp. 449-458.

Sudeck P (1938), «Kollaterale Entzündungszustände (sog. akute Knochenatrophie und Dystrophie der Gliedmassen) in der Unfallheilkunde.», Hefte zu Unfallheilkunde, 1938. Vol. 24

Sudeck P (1931), «Die trophische Extremitätenstörung durch periphere (infektiöse und traumatische) Reize [The trophic extremity disturbance induced by peripheral (infectious and traumatic) stimuli].», Deutsche Zeitschr Chirurg, 1931. Vol. 234, pp. 596-612.

Sudeck P (1902), «Über die akute (trophoneurotische) Knochenatrophie nach Entzündungen und Traumen der Extremitäten.», Deutsche Med Wschr, 1902. Vol. 28, pp. 336-342.

Sudeck P (1900), «Über die entzündliche Knochenatrophie.», Arch Klin Chir, 1900. Vol. 62, pp. 147-156.

Sumitani M, Rossetti Y, Shibata M, Matsuda Y, Sakaue G, Inoue T, Mashimo T and Miyauchi S (2007), «Prism adaptation to optical deviation alleviates pathologic pain.», *Neurology*, Jan, 2007. Vol. 68(2), pp. 128-133.

Sunderland S and Kelly M (1948), «The painful sequelae of injuries of peripheral nerves.», *Aust N Z J Surg*, Oct, 1948. Vol. 18(2), pp. 75-118.

Swart CMAK, Stins JF and Beek PJ (2009), «Cortical changes in complex regional pain syndrome (CRPS).», *Eur J Pain*, Oct, 2009. Vol. 13(9), pp. 902-907.
Tan ECTH, Zijlstra B, Essink ML, Goris RJA and Severijnen RSVM (2008), «Complex regional pain syndrome type I in children.», *Acta Paediatr*, Jul, 2008. Vol. 97(7), pp. 875-879.

Taskaynatan MA, Balaban B, Karlidere T, Ozgul A, Tan AK and Kalyon TA (2005), «Factitious disorders encountered in patients with the diagnosis of reflex sympathetic dystrophy.», *Clin Rheumatol*, Sep, 2005. Vol. 24(5), pp. 521-526.

Thimineur M, Sood P, Kravitz E, Gudin J and Kitaj M (1998), «Central nervous system abnormalities in complex regional pain syndrome (CRPS): clinical and quantitative evidence of medullary dysfunction.», *Clin J Pain*, Sep, 1998. Vol. 14(3), pp. 256-267.

Torebjörk H, Wahren L, Wallin B, Hallin R and Koltzenburg M (1995), «Noradrenaline-evoked pain in neuralgia.», *Pain*, 1995. Vol. 63, pp. 11-20.

Turner JA, Loeser JD, Deyo RA and Sanders SB (2004), «Spinal cord stimulation for patients with failed back surgery syndrome or complex regional pain syndrome: a systematic review of effectiveness and complications.», *Pain*, Mar, 2004. Vol. 108(1-2), pp. 137-147.

Turton AJ, McCabe CS, Harris N and Filipovic SR (2007), «Sensorimotor integration in Complex Regional Pain Syndrome: a transcranial magnetic stimulation study.», *Pain*, Feb, 2007. Vol. 127(3), pp. 270-275.

Uçeyler N, Eberle T, Rolke R, Bircklein F and Sommer C (2007), «Differential expression patterns of cytokines in complex regional pain syndrome.», *Pain*, Nov, 2007. Vol. 132(1-2), pp. 195-205.

Uher EM, Vacariu G, Schneider B and Fialka V (2000), «Comparison of manual lymph drainage with physical therapy in complex regional pain syndrome, type I. A comparative randomized controlled therapy study.», *Wien Klin Wochenschr*, Feb, 2000. Vol. 112(3), pp. 133-137.

Van Bodegraven Hof EAM, Groeneweg GJ, Wesseldijk F, Huygen FJPM and Zijlstra FJ (2010), «Diagnostic criteria in patients with complex regional pain syndrome assessed in an out-patient clinic.», *Acta Anaesthesiol Scand*, Aug, 2010. Vol. 54(7), pp. 894-899.

Vaneker M, Wilder-Smith OHG, Schrombges P and Oerlemans HM (2006), «Impairments as measured by ISS do not greatly change between one and eight years after CRPS 1 diagnosis.», *Eur J Pain*, Oct, 2006. Vol. 10(7), pp. 639-644.

Van Houdenhove B, Vasquez G, Onghena P, Stans L, Vandeput C, Vermaut G, Vervaeke G, Igodt P and Vertommen H (1992), «Etiopathogenesis of reflex sympathetic dystrophy: a review and biopsychosocial hypothesis.», *Clin J Pain*, Dec, 1992. Vol. 8(4), pp. 300-306.

Varenna M, Zucchi F, Ghiringhelli D, Binelli L, Bevilacqua M, Bettica P and Sinigaglia L (2000), «Intravenous clodronate in the treatment of reflex sympathetic dystrophy syndrome. A randomized, double blind, placebo controlled study.», *J Rheumatol*, Jun, 2000. Vol. 27(6), pp. 1477-1483.

Vartiainen N, Kirveskari E, Kallio-Laine K, Kalso E and Forss N (2009), «Cortical reorganization in primary somatosensory cortex in patients with unilateral chronic pain.», *J Pain*, Aug, 2009. Vol. 10(8), pp. 854-859.

Veldman P and Goris R (1996), «Multiple reflex sympathetic dystrophy. Which patients are at risk for developing a recurrence of reflex sympathetic dystrophy in the same or another limb?», *Pain*, 1996. Vol. 64, pp. 463-466.

Veldman PH and Jacobs PB (1994), «Reflex sympathetic dystrophy of the head: case report and discussion of diagnostic criteria.», *J Trauma*, Jan, 1994. Vol. 36(1), pp. 119-121.

Veldman PH, Reynen HM, Arntz IE and Goris RJ (1993), «Signs and symptoms of reflex sympathetic dystrophy: prospective study of 829 patients.», *Lancet*, Oct, 1993. Vol. 342(8878), pp. 1012-1016.

Verdan C (1987), «So-called Secrétan hard edema of the back of the hand.», *Helv Chir Acta*, Jun, 1987. Vol. 54(1-2), pp. 187-192.

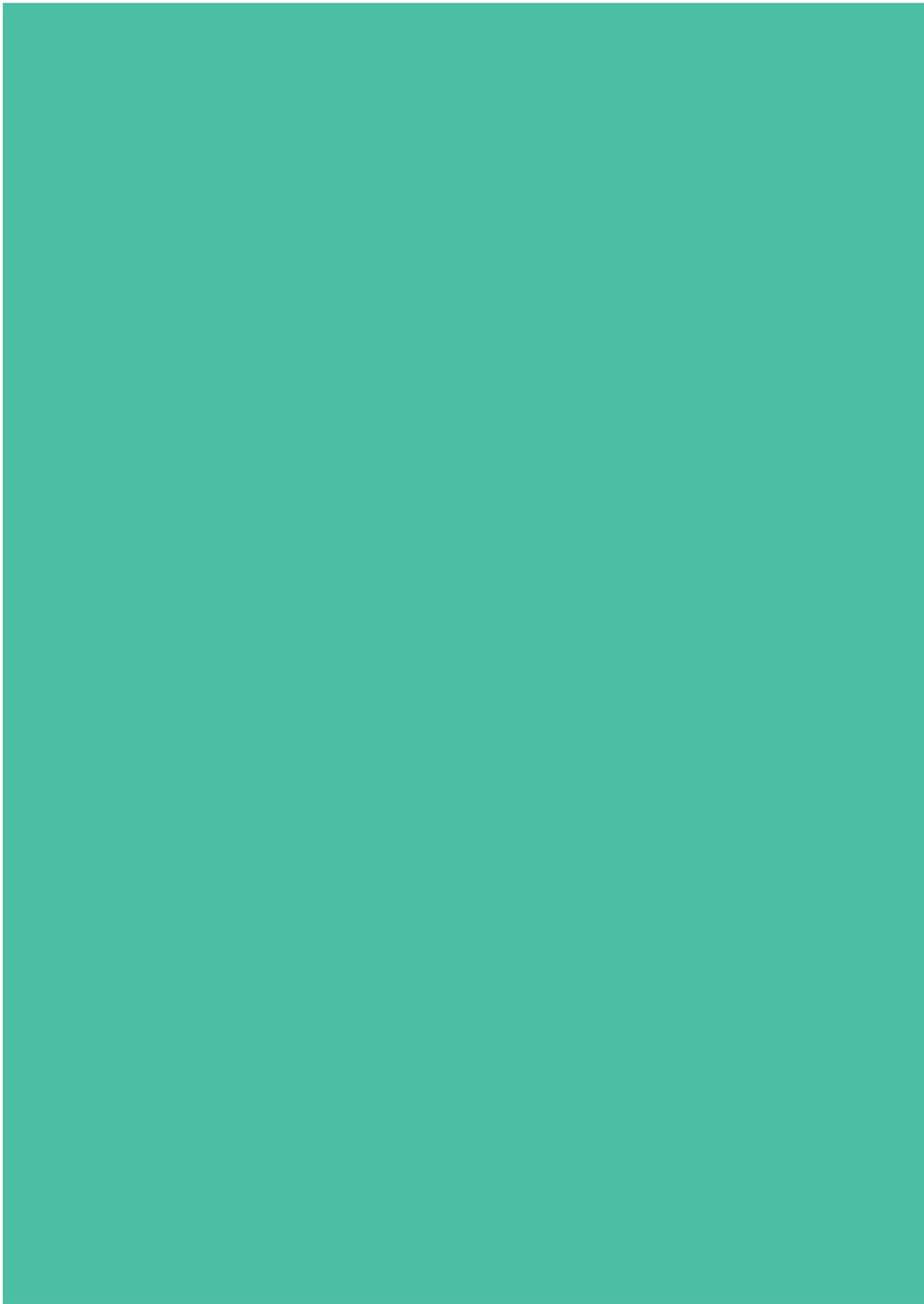
Verdugo RJ and Ochoa JL (2000), «Abnormal movements in complex regional pain syndrome: assessment of their nature.», *Muscle Nerve*, Feb, 2000. Vol. 23(2), pp. 198-205.

Verhestraeten B, Münzenberg KJ and Koch W (1990), «The most frequent kinds of self-mutilation of the extremities.», *Z Orthop Ihre Grenzgeb*, 1990. Vol. 128(1), pp. 108-112.

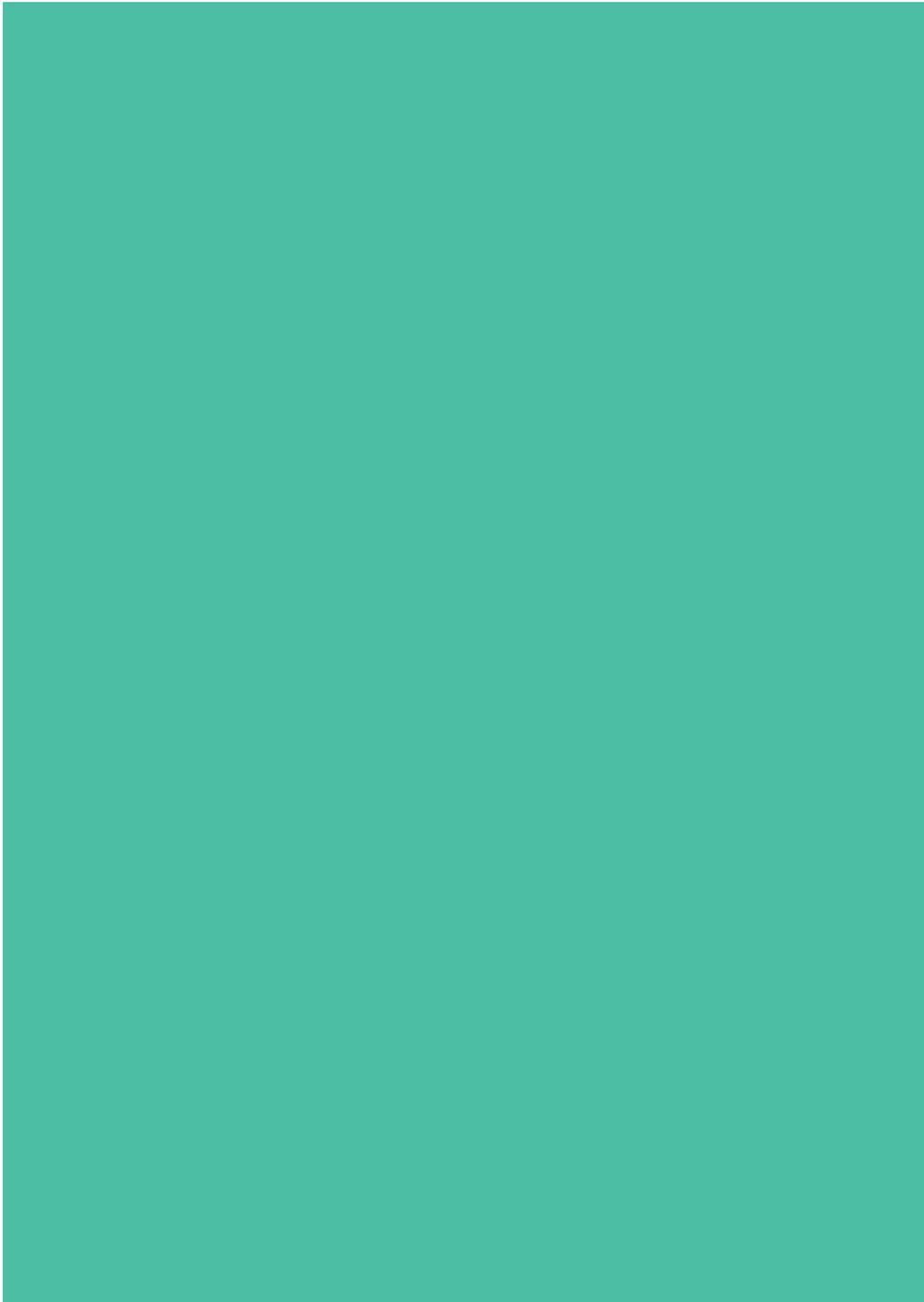
Vogel T, Gradl G, Ockert B, Pellengahr CS and Schürmann M (2010), «Sympathetic dysfunction in long-term complex regional pain syndrome.», *Clin J Pain*, Feb, 2010. Vol. 26(2), pp. 128-131.

- Waldburger M, Gobelet C, Rigoni G, Robert JP and Magistris M (1998, 2. Aufl. 2002), «Klinische Erscheinungsformen, Verlauf und Prognose.», In *Algodystrophie (Complex regional pain syndrome I)* pp. 39-60. Suva/Novartis.
- Waldburger M, Meier JL and Gobelet C (1992), «The frozen shoulder: diagnosis and treatment. Prospective study of 50 cases of adhesive capsulitis.», *Clin Rheumatol*, Sep, 1992. Vol. 11(3), pp. 364-368.
- Wallace PF and Fitzmorris CS (1978), «The S-H-A-F-T syndrome in the upper extremity.», *J Hand Surg Am*, Sep, 1978. Vol. 3(5), pp. 492-494.
- Warwick D, Field J, Prothero D, Gibson A and Bannister GC (1993), «Function ten years after Colles' fracture.», *Clin Orthop Relat Res*, Oct, 1993. (295), pp. 270-274.
- Wasner G, Heckmann K, Maier C and Baron R (1999), «Vascular abnormalities in acute reflex sympathetic dystrophy (CRPS I): complete inhibition of sympathetic nerve activity with recovery.», *Arch Neurol*, May, 1999. Vol. 56(5), pp. 613-620.
- Wasner G, Schattschneider J and Baron R (2002), «Skin temperature side differences – a diagnostic tool for CRPS?», *Pain*, Jul, 2002. Vol. 98(1-2), pp. 19-26.
- Wasner G, Schattschneider J, Binder A, Siebrecht D, Maier C and Baron R (2003), «Recent trends in understanding and therapy of complex regional pain syndromes.», *Anaesthesist*, Oct, 2003. Vol. 52(10), pp. 883-895.
- Wasner G, Schattschneider J, Heckmann K, Maier C and Baron R (2001), «Vascular abnormalities in reflex sympathetic dystrophy (CRPS I): mechanisms and diagnostic value.», *Brain*, Mar, 2001. Vol. 124(Pt 3), pp. 587-599.
- Watson HK and Carlson L (1987), «Treatment of reflex sympathetic dystrophy of the hand with an active «stress loading» program.», *J Hand Surg Am*, Sep, 1987. Vol. 12(5 Pt 1), pp. 779-785.
- Weber M, Birklein F, Neundörfer B and Schmelz M (2001), «Facilitated neurogenic inflammation in complex regional pain syndrome.», *Pain*, Apr, 2001. Vol. 91(3), pp. 251-257.
- Weis T and Boeckstyns MEH (2009), «The clenched fist syndrome: a presentation of eight cases and an analysis of the medicolegal aspects in Denmark.», *J Hand Surg Eur Vol*, Jun, 2009. Vol. 34(3), pp. 374-378.
- Whitney TM and Jones NF (1995), «Magnetic resonance imaging findings in Secrétan's disease.», *J Hand Surg Am*, May, 1995. Vol. 20(3), pp. 464-466.
- WHO (1992), «International Classification of Diseases», In *International Classification of Diseases and related health problems*. Vol 1. 10th ed. World Health Organization.

- Widder B (2007), «Schmerzsyndrome.», In Begutachtung in der Neurologie pp. 278-298. Thieme Stuttgart New York
- Wilkinson HA (1996), «Percutaneous radiofrequency upper thoracic sympathectomy.», Neurosurgery., Apr, 1996. Vol. 38(4), pp. 715-725.
- Willenberg H (2000), «Schmerz bei heimlicher Selbstschädigung. Kapitel 6.8.», pp. 155-169. Giessen: Psychosozial-Verlag.
- Willis W (1999), «Dorsal root potentials and dorsal root reflexes: a double-edged sword.», Exp Brain Res, 1999. Vol. 124, pp. 395-421.
- Wüppenhorst N, Maier C, Frettlöh J, Pennekamp W and Nicolas V (2010), «Sensitivity and specificity of 3-phase bone scintigraphy in the diagnosis of complex regional pain syndrome of the upper extremity.», Clin J Pain, 2010. Vol. 26(3), pp. 182-189.
- Zinka B and Rauch E (2007), «Self-mutilation from a forensic medicine viewpoint.», Hautarzt, Apr, 2007. Vol. 58(4), pp. 328-334.
- Zollinger PE, Tuinebreijer WE, Kreis RW and Breederveld RS (1999), «Effect of vitamin C on frequency of reflex sympathetic dystrophy in wrist fractures: a randomised trial.», Lancet, Dec, 1999. Vol. 354(9195), pp. 2025-2028.
- Zuurmond WW, Langendijk PN, Bezemer PD, Brink HE, de Lange JJ and van loenen null AC (1996), «Treatment of acute reflex sympathetic dystrophy with DMSO 50% in a fatty cream.», Acta Anaesthesiol Scand, Mar, 1996. Vol. 40(3), pp. 364-367.
- Zyluk A (1999), «The usefulness of quantitative evaluation of three-phase scintigraphy in the diagnosis of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy.», J Hand Surg Br, Feb, 1999. Vol. 24(1), pp. 16-21.
- Zyluk A (1998), «The natural history of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy.», J Hand Surg Br, Feb, 1998. Vol. 23(1), pp. 20-23.
- Zyluk A and Birkenfeld B (1999), «Quantitative evaluation of three-phase bone scintigraphy before and after the treatment of post-traumatic reflex sympathetic dystrophy.», Nucl Med Commun, Apr, 1999. Vol. 20(4), pp. 327-333.



Liste des auteurs



Dr. Erich Bär, spécialiste FMH en chirurgie, CH-Meggen, erich.baer@bluewin.ch

PD Dr. Florian Brunner, spécialiste FMH en médecine physique et réadaptation et en rhumatologie, médecin-chef du Service de médecine physique et de rhumatologie, Clinique universitaire du Balgrist, CH-Zürich, Florian.Brunner@balgrist.ch

Dr. Ulrike Hoffmann-Richter, spécialiste en psychiatrie et psychothérapie, cheffe du service de psychiatrie des assurances, Suva, CH-Lucerne, ulrike.hoffmannrichter@suva.ch

Prof. Dr. Wilfrid Jänig, Emeritus, Physiologisches Institut, Christian-Albrechts-Universität zu Kiel, D-Kiel, w.janig@physiologie.uni-kiel.de

Prof. Dr. Rudolf Kissling, spécialiste FMH en médecine physique et réadaptation et en rhumatologie, médecin-chef du Service de médecine physique et de rhumatologie, Clinique universitaire du Balgrist, CH-Zürich, Rudolf.Kissling@sec.balgrist.ch

Dr. Andreas Linde, spécialiste en psychiatrie et psychothérapie, service de psychiatrie des assurances, Suva, CH-Lucerne, andreas.linde@suva.ch

PD Dr. Christian Maihöfner, Facharzt für Neurologie, Oberarzt Neurologische Klinik, Universität Erlangen-Nürnberg, D-Erlangen, christian.maihofner@uk-erlangen.de

Dr. Konrad Maurer, spécialiste FMH en anesthésie, chef de clinique, Institut d'Anesthésiologie, chef du Schmerzambulatorium de l'Universitätsspital Zürich, CH-Zürich, konrad.maurer@usz.ch

PD Dr. Oliver Rommel, Facharzt für Neurologie, Chefarzt Rommel-Klinik, Bad Wildbad, o.rommel@rommel-klinik.de

Dr. Rita Schaumann-von Stosch, spécialiste en neurologie et psychiatrie, MAS, VMD, cheffe du Centre de compétence, Médecine des assurances, Suva, CH-Lucerne, rita.schaumann@suva.ch

Dr. Walter Vogt, spécialiste FMH en chirurgie, Centre de compétence, Suva, CH-Lucerne, walter.vogt@suva.ch

Suva

Case postale, 6002 Lucerne
Téléphone 041 419 58 51
www.suva.ch

Référence

2771.f
Edition septembre 2013

Le modèle Suva

Les quatre piliers de la Suva

- La Suva est mieux qu'une assurance: elle regroupe la prévention, l'assurance et la réadaptation.
- La Suva est gérée par les partenaires sociaux. La composition équilibrée de son Conseil d'administration, constitué de représentants des employeurs, des travailleurs et de la Confédération, permet des solutions consensuelles et pragmatiques.
- Les excédents de recettes de la Suva sont restitués aux assurés sous la forme de primes plus basses.
- La Suva est financièrement autonome et ne perçoit aucune subvention de l'Etat.