

# Lettre

## d'informations aux professionnels de santé

Numéro 12

### La douleur dans les Ataxies Spinocérébelleuses et Paraparésies Spastiques Héritaires : fréquente et invalidante

Recommandations à dire d'experts dans les affections spinocérébelleuses par le Conseil Médical et Paramédical des associations AFAF, CSC, ASL

#### Edito

Dans ces pathologies, la douleur est un symptôme fréquemment rapporté par les patients ; elle est multifocale et multifactorielle. La fréquence, la sévérité, l'origine, l'impact sur la qualité de vie des douleurs chroniques sont peu connues. Les rares études cliniques sur le sujet ont surtout porté sur les ataxies spinocérébelleuses.

Nous rapportons ici des données qui peuvent, en grande majorité, être

généralisées à l'ensemble des ataxies et des paraparésies spastiques. Le praticien doit faire un examen complet pour identifier les origines et les facteurs aggravants, afin de proposer les thérapeutiques les plus adaptées.

Dr Claire EWENCZYK  
Centre de référence des maladies neurogénétiques,  
La Pitié Salpêtrière - Paris



## Les questions qui se posent ...

### 1 QUELLES SONT LES DIFFÉRENTES DOULEURS RESSENTIES PAR LES PATIENTS ?

Elles sont multiples. Les principales douleurs rapportées par les patients sont :

- Spasticité, crampes, contractures, surtout aux membres inférieurs, mais aussi aux membres supérieurs
- Troubles vasomoteurs des extrémités : sensation de pieds froids ou chauds, et douloureux
- Sensations de brûlures, de décharges électriques, de fourmillements
- Douleurs articulaires multiples, dorsalgies, cervicalgies, etc... en lien avec déformations orthopédiques ou en lien avec de mauvais positionnements dans le fauteuil roulant
- Douleurs liées aux infections urinaires fréquentes
- Douleurs morales dues au caractère évolutif et incurable actuellement de ces pathologies

Le diagnostic est orienté par l'examen clinique, et selon, par les examens complémentaires (électromyogramme, radiographies ou autres imageries). Un avis multidisciplinaire sera le plus souvent nécessaire.

### 2 A QUEL MOMENT SURVIENNENT LES DOULEURS DANS L'ÉVOLUTION DE LA MALADIE ?

Dans les ataxies spino-cérébelleuses, dans 30% des cas, les douleurs peuvent survenir avant l'apparition des signes cérébelleux, ou de façon concomitante.

Dans 70% des cas elles débutent environ 5 ans après le début des symptômes moteurs.

### 3 QUELLES EN SONT LES CAUSES ?

La pathogénèse des douleurs chroniques dans ces dégénérescences neurologiques centrales n'est pas connue.

Facteurs musculo-squelettiques, syndrome pyramidal, dépression et troubles du sommeil sont des facteurs aggravants, que le clinicien devra identifier, car potentiellement accessibles à des traitements.

Les douleurs peuvent également être causées par la rigidité extrapyramidale, la dystonie (plutôt dans les ataxies spinocérébelleuses), le syndrome des jambes sans repos ou une neuropathie périphérique associée.

## 4 QUELS EN SONT LES TRAITEMENTS ?

### La kinésithérapie motrice

Elle agit sur une multiplicité de facteurs : renforcement musculo-squelettique, diminution de la spasticité (étirements), travail de l'équilibre. Elle est recommandée pour tous les patients ayant une ataxie et une paraparésie spastique. Elle est réalisée par un kinésithérapeute en ville, et en service de rééducation.

### Traitements symptomatiques

- **SPASTICITÉ** : on peut proposer un traitement médicamenteux par baclofène ou local par injections de toxine botulique par un médecin rééducateur (cf. Newsletter n°5).
- **RIGIDITÉ ET DYSTONIE** : un syndrome parkinsonien, akinéto-rigide, peut parfois être au premier plan dans la SCA3. La L-dopa peut être utile en cas de dénervation dopaminergique (anomalies du DAT-scan scintigraphie du transporteur de la dopamine). On proposera de la L-dopa associée à un antiémétique en augmentation progressive. La dystonie, si elle est focalisée ou segmentaire, peut être traitée par injections de toxine botulique par un neurologue spécialisé.
- **SYNDROME DES JAMBES SANS REPOS** (50% des cas dans SCA3, moins fréquent dans les autres SCA) : il se manifeste par des douleurs des membres inférieurs, à prédominance vespérale, ou quand le patient est couché. Les douleurs touchent les jambes, peuvent être intenses, difficiles à décrire par le patient.  
Il est soulagé par le fait de marcher ou de bouger les jambes. Ce syndrome répond aux agonistes dopaminergiques pris à petites doses le soir (ropinirole, hors AMM).
- **NEUROPATHIE SENSITIVE AXONALE** (plus fréquemment dans SCA1) : elle provoque des douleurs associées à une hypoesthésie ou une allodynie (sensation douloureuse déclenchée par l'effleurement). Le traitement repose sur les antiépileptiques de type gabapentine, prégabaline. Ces molécules peuvent aggraver le syndrome cérébelleux, et sont donc à manier avec précaution.

Le clonazepam, qui a longtemps été utilisé hors AMM, n'est plus recommandé en raison des effets indésirables, et fait l'objet de restrictions de prescriptions (ordonnance sécurisée, maximum 12 semaines, par un neurologue). Il y a aujourd'hui un consensus sur la nécessité de l'arrêter progressivement.

- **TROUBLES MUSCULO-SQUELETTIQUES** : les antalgiques classiques (paracétamol, paracétamol codéiné) sont indiqués.  
Le chlorhydrate de tramadol peut être utilisé avec précaution en raison des effets indésirables (vertiges, somnolence, constipation).  
Si besoin, le patient sera référé au rhumatologue pour bilan, réévaluation des traitements antalgiques, anti-inflammatoires, ou infiltrations locales, et le cas échéant au chirurgien orthopédique.
- **DÉPRESSION ET TROUBLES DU SOMMEIL** : la dépression devra être prise en charge (soutien psychologique, anti-dépresseurs). Dépression et troubles du sommeil accentuent le caractère chronique de la douleur, enfermant souvent le patient dans un cercle vicieux.
- **PIEDS FROIDS, ŒDÈMES DÉCLIVES** : les bas de contention sont préconisés.

### Les structures spécialisées douleurs chroniques (SDC)

Le patient peut être adressé dans une SDC par son médecin traitant ou son neurologue.  
Deux niveaux de SDC existent :

- **LES CONSULTATIONS** qui assurent une prise en charge en équipe (médecin, infirmier, psychologue).
- **LES CENTRES** qui réalisent une prise en charge médicale pluridisciplinaire (neurologue, psychiatre, orthopédiste, etc.) avec accès à des lits d'hospitalisation.

**ANNUAIRE DES SDC SUR LE TERRITOIRE, DESTINÉ AUX PROFESSIONNELS DE SANTÉ :**  
<http://www.sante.gouv.fr/les-structures-specialisees-douleur.html>

#### Rédaction par le Conseil Médical et Paramédical de l'AFAF, ASL et CSC.

Il est présidé par le **Pr A. Dürr** (Neurogénéticienne - La Pitié-Salpêtrière Paris) et composé de **M-L. Babonneau** (Psychologue - La Pitié-Salpêtrière Paris), **S. Caillet** (Diététicienne - La Pitié-Salpêtrière Paris), **Dr G. Challe** (Ophtalmologiste - La Pitié-Salpêtrière Paris), **Dr P. Charles** (Neurologue - Paris), **Dr F. Cottrel** (Médecin en rééducation - Paris), **Dr C. Ewencyk** (Neurologue - Paris), **Mme M. Gargiulo** (Docteur en Psychologie - Paris), **C. Girault** (Assistante Sociale - Paris), **Dr C. Goizet** (Neurogénéticien - Bordeaux), **A. Herson** (Psychologue - La Pitié-Salpêtrière Paris), **Dr I. Husson** (Robert Debré - Paris), **Dr D. Mazevet** (Médecine physique et réadaptation - La Pitié-Salpêtrière Paris), **M-C. Nolen** (Psycho Clinicienne - Paris), **C. Pointon** (Orthophoniste - La Pitié-Salpêtrière Paris), **Dr F. Pousset** (Cardiologue - La Pitié-Salpêtrière Paris), **Pr G. Rode** (Médecin de rééducation - St Genis Laval). Vous trouverez les coordonnées des professionnels de santé sur le site [www.neurogene.org](http://www.neurogene.org) et sur les sites des associations : [www.afaf.asso.fr](http://www.afaf.asso.fr) - <http://assoc.wanadoo.fr/asl.spastic> - [www.csc.asso.fr](http://www.csc.asso.fr).

**Vos réactions, vos questions seront transmises au Conseil Médical et Paramédical : [contat@afaf.asso.fr](mailto:contat@afaf.asso.fr)**

Le fichier utilisé pour vous communiquer le présent document est déclaré auprès de la CNIL. En application des dispositions des articles 39 et suivants de la Loi "Informatique et libertés" du 6 janvier 1978 modifiée, vous disposez d'un droit d'accès et de rectification auprès des présidents des associations citées. Vous pouvez également, pour des motifs légitimes, vous opposer aux traitements des données vous concernant.

Publié avec le soutien institutionnel de Takeda France.