

# Comprendre, évaluer et traiter la douleur de l'enfant en situation de polyhandicap

Dr DAVID JACQUIER<sup>a</sup>, Dre ANNE-LAURE MARTIN<sup>b</sup> et Dre CHANTAL MAMIE<sup>c</sup>

Rev Med Suisse 2022; 18: 310-4 | DOI : 10.53738/REVMED.2022.18.770.310

**Les enfants en situation de polyhandicap présentent une grande vulnérabilité en raison de la variabilité et de l'accumulation de leurs problématiques médicales. Ils ont un besoin élevé en soins, en traitements et en aides à la vie quotidienne. Le nombre d'intervenants impliqués dans leur prise en charge (parents et proches, soignant-e-s, thérapeutes, etc.) est souvent important, sans oublier les situations d'urgences fréquentes. Cette combinaison de problèmes médicaux et d'actes multiples, aussi bienveillants soient-ils, expose ces enfants à de potentielles douleurs qu'il est important de (re)connaître et de traiter.**

## Understand, assess and manage the pain of children with profound intellectual and multiple disabilities

*Children with profound intellectual and multiple disabilities are highly vulnerable. It is related to their numerous medical issues, their reliance on complex care as well as support for daily living activities. They also have frequent reason to visit emergent care. The number of caregivers involved is usually understandably high. This combination of numerous medical issues and multiple procedure required, as benevolent as they are meant to be, will expose these children to potential pain. This article will summarize how to recognize and treat the pain in children with multiple disabilities.*

## INTRODUCTION

L'OMS définit le handicap comme un terme générique désignant l'interaction entre des sujets présentant des affections médicales spécifiques et des facteurs contextuels, personnels ou environnementaux.

Le polyhandicap a plusieurs définitions qui partagent la notion d'atteinte neurologique grave avec répercussion motrice, perceptive, cognitive et de la construction des relations. Nous utiliserons ici la notion d'enfant en situation de polyhandicap (ESP) pour désigner les enfants atteints de perturbations neurologiques graves, quel que soit le moment de la survenue de celles-ci ou un éventuel caractère dégénératif.

En raison du manque de consensus dans la définition, la prévalence du polyhandicap est difficile à préciser. Elle est estimée à près de 0,5/1000 enfants sur la base de données françaises, chiffres similaires sur une population écossaise d'enfants et adultes.<sup>1,2</sup> Les causes sont majoritairement anténatales ou périnatales, la paralysie cérébrale est le diagnostic neurologique le plus fréquent.<sup>2</sup>

## DOULEUR

### Prévalence et types de douleur

La prévalence de la douleur est plus élevée chez les ESP que dans la population du même âge sans handicap.<sup>3</sup> La récente mise à jour du Protocole national de diagnostic et de soins français sur le polyhandicap place la douleur comme «premier point de vigilance».<sup>4</sup> Les 3 symptômes les plus fréquemment cités sont la douleur, les troubles du sommeil et alimentaires.<sup>5</sup>

Près des trois-quarts des ESP souffrent de douleurs quotidiennes et les deux tiers ont des douleurs d'intensité modérée à sévère.<sup>6</sup> Malgré cela, l'idée que ces enfants ressentent moins la douleur en raison de leur retard cognitif est encore présente actuellement, même chez les soignants spécialisés.<sup>7</sup> Et seule la moitié des ESP ayant des douleurs reçoit un traitement antalgique.<sup>5</sup>

Chez les ESP, plusieurs types de douleurs (nociceptives, neuropathiques, viscérales) peuvent coexister selon les causes.<sup>3</sup> Chez tout patient avec douleurs prolongées et répétées, plusieurs mécanismes neurophysiologiques entraînent une sensibilisation périphérique et centrale à la douleur (nociplasticité).<sup>3,8</sup> En conséquence, les manifestations cliniques suivantes peuvent apparaître:

- Douleur neuropathique centrale.
- Hyperalgésie viscérale (douleurs abdominales).
- Dysautonomie (flush, transpiration, pâleur, tachycardie).
- Augmentation du tonus musculaire (spasticité, dystonie).
- Trouble du sommeil et/ou de l'alimentation.
- Modifications du comportement.

## ÉVALUATION DE LA DOULEUR

L'évaluation de la douleur (localisation, intensité, durée, déclencheurs, etc.) est un défi chez les ESP, et ce, même pour des clinicien-ne-s expérimenté-e-s dans cette prise en charge.<sup>9</sup> Les douleurs récurrentes vont influencer tous les aspects de

<sup>a</sup>Unité de neurologie et neuroréhabilitation pédiatrique, Service de pédiatrie, Département femme-mère-enfant, Centre hospitalier universitaire vaudois et Université de Lausanne, 1011 Lausanne, <sup>b</sup>Service de néonatalogie et des soins intensifs pédiatriques, Département de la femme, de l'enfant et de l'adolescent, Hôpitaux universitaires de Genève, 1211 Genève 14, <sup>c</sup>Unité d'anesthésie pédiatrique, Département de médecine aiguë, Hôpitaux universitaires de Genève, 1211 Genève 14  
david.jacquier@chuv.ch | anne-laure.martin@hcuge.ch | chantal.mamie@hcuge.ch

la vie et entraîner d'autres symptômes: fatigue, irritabilité, insomnie, anxiété et déresse.

En outre, certaines croyances interfèrent avec l'évaluation<sup>3</sup>:

- Penser que ces enfants sont moins sensibles à la douleur, en raison d'un développement cognitif incomplet.
- Estimer que l'irritabilité est d'origine psychique.
- Considérer que les symptômes comportementaux font partie de la maladie de l'enfant.
- Attribuer l'augmentation des signes moteurs (tonus, spasticité, dystonie) à la maladie de base plutôt qu'à la douleur.

Dans certains cas, l'autoévaluation (par exemple, échelle des visages) est possible, selon les capacités de compréhension et d'expression de l'enfant. L'hétéroévaluation de la douleur se base sur l'observation du comportement de l'ESP. Plusieurs échelles comportementales sont validées chez lui, nous en présentons 4.

Les 2 premières sont surtout indiquées pour la douleur aiguë et elles demandent une observation de l'enfant pendant 2 à 5 minutes.

#### Face Legs Activity Cry Consolability (FLACC modifiée)

Cette échelle peut être utilisée chez l'ESP de la naissance jusqu'à l'âge de 18 ans. Son maximum est 10 et le seuil de traitement est au-dessus de 3.

#### Grille d'évaluation de la douleur-Déficiência intellectuelle (GED-DI)

Cette échelle évalue toutes sortes de douleurs dès 3 ans jusqu'à l'âge adulte. Son maximum est 90 et le seuil de traitement est à 6.

Les 2 échelles suivantes nécessitent de connaître le comportement habituel de l'enfant, en dehors d'épisodes douloureux.

#### Pediatric Pain Profile (PPP)

Cette échelle est spécifique pour les ESP. Destinée aux patients de 1 à 18 ans. Son maximum est de 60 et le seuil de traitement à 14.

#### Douleur Enfant San Salvador (DESS)

Cette échelle est utilisée pour toute modification du comportement chez l'enfant de plus de 5 ans. Elle permet, dans une certaine mesure, de distinguer l'inconfort, le mal-être et la douleur. Son maximum est 40 et le seuil de traitement est à 6.

Nous invitons le lecteur à visiter le site internet: <https://pediadol.org/> pour retrouver toutes ces échelles et d'autres encore. Le plus important est que la personne faisant l'évaluation soit à l'aise avec l'échelle employée.

## PRISE EN CHARGE DE LA DOULEUR

Certaines causes de douleurs/inconforts sont fréquentes chez les ESP et méritent d'être recherchées (**tableau 1**).

<b>TABLEAU 1</b>		<b>Causes fréquentes de douleur chez l'ESP</b>
ESP: Enfant en situation de polyhandicap.		
Systèmes concernés	Causes de douleurs	
Gastro-intestinal	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Constipation, fissure anale</li> <li>• Reflux gastro-œsophagien</li> </ul>	
Génito-urinaire	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Pyélonéphrite, cystite</li> <li>• Lithiase urinaire</li> <li>• Rétention urinaire</li> </ul>	
Musculosquelettique et cutané	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Fracture, (sub)luxation, scoliose</li> <li>• Escarre</li> </ul>	
ORL et cavité buccale	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Problème dentaire (carie, abcès)</li> <li>• Otite, sinusite</li> <li>• Aspiration sur fausse route</li> </ul>	
Neurologique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Convulsions/inconfort postictal</li> <li>• Spasticité/dystonie (cause ET conséquence)</li> <li>• Céphalées (en particulier si dérivation ventriculo-péritonéale)</li> <li>• Hyperalgésie, allodynie</li> </ul>	
Ophthalmologique	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Abrasion de la cornée</li> </ul>	
Iatrogène	<ul style="list-style-type: none"> <li>• Médicamenteux (sevrage)</li> <li>• Manipulation, positionnement, attelles</li> </ul>	

#### Approche non pharmacologique

Les traitements non pharmacologiques peuvent remplacer ou réduire un traitement médicamenteux et ses effets secondaires potentiels. Il y a peu d'évidence pour les ESP dans la littérature sur les stratégies multimodales et, en particulier, non pharmacologiques:

- Approches psychologiques: reconnues en pédiatrie mais peu applicables aux ESP en raison de l'atteinte cognitive (thérapies comportementales, méditation, hypnose).
- Interventions physiques visant une amélioration du bien-être (bercement, repositionnement, physiothérapie, massages).
- Interventions environnementales (repos, maintien du rythme nyctéméral, diminution des stimuli).
- Autres interventions comme la musicothérapie, l'art-thérapie.

#### Traitement médicamenteux

Le traitement de la douleur chez l'ESP, tout comme son évaluation, demeure difficile. Siden et coll. ont soumis un cas clinique fictif à 6 médecins de même formation, tous expérimentés et travaillant dans le même service de patients avec déficit neurologique. Il s'agissait de proposer un traitement pour des douleurs et une irritabilité d'origine inconnue. Pas moins de 8 classes médicamenteuses ont été proposées et sans aucun consensus concernant la séquence des essais thérapeutiques.<sup>10</sup>

Il n'y a en effet aucune évidence scientifique concernant les différents traitements, puisqu'il existe très peu d'études chez ces patients, le handicap étant un critère d'exclusion régulier des études randomisées ou pharmacologiques. Le traitement antalgique se fait souvent par tests thérapeutiques, vu la difficulté à comprendre les différentes composantes douloureuses. Si le comportement douloureux persiste malgré l'approche non pharmacologique, un traitement médicamen-

teux est introduit en suivant les paliers de l'OMS. Si on ne constate pas d'amélioration après l'introduction de paracétamol, puis l'ajout d'AINS, il est souhaitable de débiter un traitement ciblé pour les douleurs neuropathiques.<sup>3</sup> Chez l'adulte, de nombreuses études démontrent l'utilité des gabapentinoïdes (gabapentine, prégabaline) et ils sont recommandés et admis pour certains types de douleur neuropathique. Ces 2 médicaments ont une grande marge de sécurité, moins d'effets secondaires respiratoires que les opiacés, et peu d'interactions médicamenteuses. Ils sont donc les médicaments le plus souvent utilisés, hors indication, dans le traitement empirique des douleurs chroniques de l'ESP. Des séries de cas concluent à une diminution des épisodes douloureux ainsi que des spasmes musculaires, des difficultés alimentaires et des troubles du sommeil.<sup>11</sup>

En cas d'effet insuffisant de l'une de ces molécules, on peut adjoindre ou la remplacer par un antidépresseur qui inhibe la recapture de la sérotonine et de la noradrénaline (IRSN). Concernant les tricycliques, la marge thérapeutique est assez étroite en raison de leurs effets secondaires. Les inhibiteurs sélectifs de la recapture de la sérotonine (ISRS) et les IRSN sont plus maniabiles.

Pour le palier 2 (codéine, tramadol), nous recommandons un génotypage avant son utilisation vu la fréquence des polymorphismes.<sup>12</sup> Le tramadol est peu recommandé chez les enfants avec épilepsie non contrôlée.

Le palier 3 (opiacés forts) est réservé aux douleurs réfractaires. Il peut aussi être indiqué pour les pics de douleur survenant dans les douleurs chroniques. Ces antalgiques s'administrent alors à la demande et sont associés au traitement de fond.<sup>3</sup>

La gestion des opiacés est difficile chez les ESP en raison des risques accrus de dépression respiratoire: système nerveux central altéré, hypotonie, hypoventilation et/ou syndrome d'apnées du sommeil et polymédication à effet central. Si les opiacés sont inévitables, une grande prudence s'impose. Il est sage de commencer par un quart de la dose usuelle et de faire une titration jusqu'au soulagement voulu, cela pour éviter la dépression respiratoire ou une sédation trop importante avec risque de bronchoaspiration.<sup>3</sup> Il est primordial chez ces patients de prévenir l'effet indésirable de constipation.

En antalgie pédiatrique, nous ne disposons pas de preuve de l'efficacité des cannabinoïdes: tétrahydrocannabinol (THC) et cannabidiol (CBD), raison pour laquelle il n'est pas recommandé de les utiliser comme antalgique.<sup>13</sup> Le CBD est parfois considéré pour son effet anxiolytique, mais sans preuve solide de son efficacité.

La clonidine est un alpha-agoniste doté d'un faible effet antalgique. Elle est très utile dans le traitement de la spasticité et de la dysautonomie.

## Situations particulières

### Intervention chirurgicale

Les ESP sont fréquemment opérés. Dans ce cas, la planification de la prise en charge analgésique est essentielle. L'utilisation d'anesthésie locorégionale et de blocs périnerveux

est préférable lorsque possible. Sinon, une titration prudente des opiacés est nécessaire.

### L'ESP aux soins intensifs

Les hospitalisations aux soins intensifs pédiatriques des ESP augmentent partout dans le monde suite à l'amélioration des connaissances médicales et la diminution de la mortalité pédiatrique.<sup>14</sup> Les indications d'hospitalisations en soins intensifs vont du suivi postopératoire à la décompensation respiratoire ou à l'état de mal épileptique. On peut souligner l'importance d'intégrer l'évaluation des proches qui connaissent mieux les signes d'inconfort et de douleur de leur enfant. Les études invitent les soignants et les familles à discuter des objectifs et attitudes de soins en dehors des épisodes aigus.<sup>15</sup>

## Plan d'antalgie

Nous recommandons de réaliser un plan de soins spécifique à chaque enfant, pour le domicile et les hospitalisations, qui résume les interventions non pharmacologiques initiales en cas de douleur (par exemple, repositionnement, mettre sa musique préférée), les déclencheurs fréquents (distension de l'estomac, constipation, etc.), les traitements en réserve ainsi que les contacts des soignants.<sup>3</sup>

## CONCLUSION

La douleur est fréquente chez l'ESP et son origine est souvent multifactorielle. Il est important d'utiliser des échelles dédiées et essentiel d'intégrer les familles dans l'évaluation et la prise en charge multimodale des douleurs. Certaines causes fréquentes de douleurs sont à rechercher. Si les traitements non médicamenteux sont insuffisants, il convient d'introduire des antalgiques selon les paliers de l'OMS, souvent par essais. Le traitement de la douleur neuropathique est souvent nécessaire chez les ESP et il convient de l'envisager avant l'introduction prudente d'opiacés. Face à des situations de douleurs chroniques auxquelles s'ajoutent des phénomènes aigus, l'élaboration d'un plan de soins pour les douleurs est une aide précieuse, aussi bien pour les familles que pour les autres intervenants.

**Conflit d'intérêts:** Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

### IMPLICATIONS PRATIQUES

- La douleur est fréquente chez l'enfant en situation de polyhandicap, il est important de la rechercher
- Des échelles d'évaluation spécifiques existent
- La prise en charge doit être multimodale, incluant les moyens non médicamenteux
- Le traitement des douleurs neuropathiques est un élément important à considérer
- Le plan de soins en cas de douleurs est précieux tant pour la famille que pour les autres intervenants

- 1 Hogg J, Juhlberg K, Lambe L. Policy, Service Pathways and Mortality: A 10-Year Longitudinal Study of People with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *J Intellect Disabil Res* 2007;51:366-76. DOI: 10.1111/j.1365-2788.2006.00884.x.
- 2 Chamberlain P, Ponsot G. La personne polyhandicapée: La connaître, l'accompagner, la soigner. 2e éd. Paris: Dunod, 2021.
- 3 \*\*Hauer J, Houtrow AJ, Section on hospice and palliative medicine, Council on children with disabilities. Pain Assessment and Treatment in Children With Significant Impairment of the Central Nervous System. *Pediatrics* 2017;139:e20171002. DOI: 10.1542/peds.2017-1002.
- 4 \*PDéfiScience. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) – Générique Polyhandicap. 2020. Disponible sur : [www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-11/pnds-polyhandicap\\_2020.pdf](http://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-11/pnds-polyhandicap_2020.pdf)
- 5 Feinstein JA, Feudtner C, Blackmer AB, et al. Parent-Reported Symptoms and Medications Used Among Children With Severe Neurological Impairment. *JAMA Netw Open* 2020;3:e2029082. DOI: 10.1001/jamanetworkopen.2020.29082.
- 6 Stallard P, Williams L, Lenton S, Velleman R. Pain in Cognitively Impaired, Non-Communicating Children. *Arch Dis Child* 2001;85:460-2. DOI: 10.1136/ad.85.6.460.
- 7 Petigas L, Newman CJ. Paediatricians' Views on Pain in Children with Profound Intellectual and Multiple Disabilities. *Brain Sci* 2021;11:408. DOI: 10.3390/brainsci11030408.
- 8 Fitzcharles MA, Cohen SP, Clauw DJ, et al. Nociceptive Pain: Towards an Understanding of Prevalent Pain Conditions. *Lancet* 2021;397:2098-110. DOI: 10.1016/S0140-6736(21)00392-5.
- 9 Cascella M, Bimonte S, Saettini F, Muzio MR. The Challenge of Pain Assessment in Children with Cognitive Disabilities: Features and Clinical Applicability of Different Observational Tools. *J Paediatr Child Health* 2019;55:129-35. DOI: 10.1111/jpc.14230.
- 10 Siden HB, Carleton BC, Oberlander TF. Physician Variability in Treating Pain and Irritability of Unknown Origin in Children with Severe Neurological Impairment. *Pain Res Manag* 2013;18:243-8. DOI: 10.1155/2013/193937.
- 11 Hauer JM, Soloduk JC. Gabapentin for Management of Recurrent Pain in 22 Nonverbal Children with Severe Neurological Impairment: A Retrospective Analysis. *J Palliat Med* 2015;18:453-6. DOI: 10.1089/jpm.2014.0359.
- 12 Magarbeh L, Gorbovskaya I, Le Foll B, Jhirad R, Muller DJ. Reviewing Pharmacogenetics to Advance Precision Medicine for Opioids. *Biomed Pharmacother* 2021;142:112060. DOI: 10.1016/j.biopha.2021.112060.
- 13 IASP Position Statement on the Use of Cannabinoids to Treat Pain. Disponible sur : [www.iasp-pain.org/publications/iasp-news/iasp-position-statement-on-the-use-of-cannabinoids-to-treat-pain/](http://www.iasp-pain.org/publications/iasp-news/iasp-position-statement-on-the-use-of-cannabinoids-to-treat-pain/).
- 14 Murphy Salem S, Graham RJ. Chronic Illness in Pediatric Critical Care. *Front Pediatr* 2021;9:686206. DOI: 10.3389/fped.2021.686206.
- 15 Bogetz JF, Lemmon ME. Pediatric Palliative Care for Children with Severe Neurological Impairment and Their Families. *J Pain Symptom Manage* 2021;62:662-7. DOI: 10.1016/j.jpainsymman.2021.01.008.

\* à lire  
 \*\* à lire absolutement