

La douleur dans le syndrome de Smith-Magenis

Docteur H De Leersnyder Septembre 2007

Hôpital Robert Debré Service de génétique médicale, 48 Boulevard Serrurier 75019 Paris

Les enfants SMS sont peu sensibles à la douleur.

Ceci a des conséquences sur les manifestations d'auto-agressivité qui ne sont pas limitées par la douleur. Ils peuvent se mordre jusqu'au sang, s'arracher les ongles de mains ou de pieds, s'enfoncer des objets pointus sous la peau.....

Ils ne pleurent pas lorsqu'ils se cognent ou lorsqu'ils se blessent.

Dans une étude sur les IRM fonctionnelles des enfants SMS, nous avons montré que dans la zone cérébrale correspondant au passage des fibres nerveuses de la douleur (région insulo-lentulaire), il y avait à la fois peu de neurones et peu de vascularisation. Il y a donc une raison physiologique au comportement des enfants devant la douleur.

Si cela a quelques avantages (soins, prises de sang, petits traumatismes), cet état de fait a surtout des inconvénients et risque de faire méconnaître une blessure et retarder sa prise en charge. Ainsi des fractures ont été prises en charge tardivement au risque de se compliquer ou de se déplacer. De même pour les plaies ou les brûlures. L'enfant peut aussi gratter une plaie au risque de l'infecter et de retarder sa guérison.

Plusieurs points doivent être soulignés :

Il faut apprendre à l'enfant à signaler tous les traumatismes, lui demander pourquoi il a un bleu ou une plaie. C'est paradoxal, mais il faut lui « **apprendre** » à reconnaître la douleur.

Il faut aussi leur faire comprendre que là où eux n'ont pas mal les autres peuvent souffrir d'un coup ou d'une morsure afin de limiter leur agressivité.

Les parents, mais aussi les personnes qui ont en charge les enfants (notamment dans les institutions) doivent absolument être informées de la diminution de la sensibilité à la douleur dans le SMS et être attentifs à un enfant qui bouge moins un membre par exemple (fracture), qui boite ou se sert moins bien de son bras. Il faut s'inquiéter d'un bleu trop étendu, d'une tuméfaction, du gonflement d'une articulation, d'une position anormale. Il ne faut pas hésiter à faire faire des radios. Il est nécessaire de regarder attentivement, très régulièrement, toute la surface cutanée de l'enfant pour ne pas passer à côté d'une plaie ou de lésions de grattage.

Bien sûr, si l'enfant SMS doit avoir des soins, il faut faire un traitement de la douleur comme pour les autres enfants.