



EDITO

Ce n'est pas sans émotion que je rédige cet édito d'INFODOL (peut-être le dernier...), émotion mélangeant espoir, satisfaction, tristesse, fierté...

Espoir en cette année 2017 de voir de par la mobilisation du monde de la douleur, enfin et peut-être une reconnaissance de notre spécialité, ses forces, ses faiblesses, grâce au Livre Blanc, à l'implication de l'Académie de Médecine et la reconnaissance de la Médecine de la Douleur au CNU.

Satisfactions et fierté liées aux actions de notre réseau, toujours exemplaires au niveau national, toujours en avance sur les propositions et réflexions si l'on s'en réfère au Livre Blanc, satisfaction des actions menées, malgré les difficultés, les contraintes hospitalières actuelles.

Tristesse ou questionnement quant à notre avenir et la pérennité de notre réseau.

Un réseau est de par définition adaptable aux besoins des patients, des professionnels de santé, aux contraintes diverses et variées. Quoi qu'il en soit, quel que soit son avenir, sa nouvelle structuration, sa coordination, soyons fiers de ce que nous avons construit, remercions les nombreux soutiens régionaux, en particulier les professionnels de santé libéraux (médecins, infirmiers, pharmaciens) qui œuvrent pour sa pérennisation.

Je vous souhaite à tous une excellente, belle et bonne année 2018. Soyez bienveillants envers vous, votre entourage et les patients.

Claire DELORME, Médecin Coordinateur RRDBN

ACTUALITES

ACTUALITES REGIONALES

OMÉDIT NORMANDIE (Observatoire du médicament, des dispositifs médicaux et de l'innovation thérapeutique)

Les médicaments sont la troisième cause d'événements indésirables graves. Ces événements indésirables graves sont favorisés par la fragilité et le comportement du patient. Pourtant près d'un événement indésirable grave sur 2 ou sur 3 est évitable.

Prévenir la survenue de ces événements est un enjeu majeur pour la sécurité des soins.

Dans cette optique l'OMÉDIT de Normandie a réalisé en partenariat avec l'Agence Régionale de Santé, des centres hospitaliers publics et privés, des EHPAD, 7 films pédagogiques relatifs à la "sécurité de la prise en charge médicamenteuse", avec différents volets : HAD, Chirurgie, SSR, Urgences, EHPAD, Pédiatrie et Erreur d'administration d'un gaz à usage médical.

Ces films d'analyse de scénario clinique d'un accident ou presque d'accident doivent amener les équipes soignantes à réfléchir à leur pratique et mettre tout en œuvre pour limiter le risque d'erreur médicamenteuse.

Pour en savoir plus : <http://www.omedit-normandie.fr/boite-a-outils/gestion-des-risques/films-analyse-de-scenario/et-si-on-mettait-en-scene-nos-erreurs.2186.2392.html>

PUBLICATION D'UN LIVRET NUMERIQUE : « Guide douleur et soin de la personne en situation de handicap »



Dans le cadre de leur partenariat, le RSVA et le RRDBN publient un ouvrage numérique commun intitulé « Douleur et soins de la personne en situation de handicap ». Ce livret numérique propose un condensé d'outils professionnels applicables à la personne en situation de handicap à destination des professionnels des secteurs sanitaire et médico-social.

Ce guide dont les outils sont téléchargeables, sera prochainement disponible en lien à partir des deux sites du RSVA et du RRDBN.



ACTUALITES NATIONALES

LIVRE BLANC DE LA DOULEUR 2017 : État des lieux et propositions pour un système de santé éthique, moderne et citoyen : Société Française d'Etude et de Traitement de la Douleur (SFETD)



Téléchargeable <http://www.sfetd-douleur.org/autres-productions>

Un livre blanc pour la douleur, un livre blanc pour tous les citoyens.

La SFETD édite un « état des lieux et propositions pour un système de santé éthique, moderne et citoyen » (Cf Introduction par le Pr Serge PERROT, Président de la SFETD)

« La douleur est un défi majeur pour le système de santé du 21e siècle, un défi pour notre démocratie sanitaire. Ce livre blanc, développé par la SFETD, société scientifique des professionnels de santé impliqués dans la prise en charge de la douleur, veut montrer la réalité de la douleur en France, les forces, les faiblesses de la prise en charge, de la formation et de la recherche, pour proposer les améliorations qui s'imposent.

Ce livre est le fruit d'un travail collectif, impliquant les membres de la SFETD, son conseil d'administration, en lien étroit avec les associations de patients. La douleur est universelle, elle peut toucher chacun d'entre nous, quel que soit notre âge, notre condition, notre état de santé. En santé, elle est transversale, les défis qu'elle soulève sont emblématiques et concernent l'ensemble du système de santé, mais aussi de l'enseignement et de la formation, de la protection sociale ou de l'organisation du travail. Puisse notre travail et nos propositions servir d'exemple pour d'autres disciplines, aider à l'amélioration globale du système de soins et même des conditions de vie de nos concitoyens ».

La SFETD propose de mettre en place, dès 2018, des mesures concrètes qui permettront de répondre aux défis identifiés par le livre blanc 2017 de la douleur :

1. Maintenir et consolider le rôle des centres spécialisés dans la prise en charge de la douleur chronique qui se sont développés au cours des vingt dernières années et ont fait la preuve de leur efficacité
2. Renforcer la formation de tous les professionnels de santé à la prise en charge de la douleur
3. Impliquer davantage les acteurs de premier recours, les médecins généralistes et les pharmaciens, dans l'accompagnement des patients douloureux
4. Améliorer la prise en charge de la douleur aux urgences, en médecine ambulatoire mais aussi l'accessibilité à cette prise en charge dans tout le territoire, en particulier par les nouvelles technologies
5. Développer des campagnes de prévention de la douleur, au travail, en chirurgie ou encore liée aux soins
6. Développer la reconnaissance des approches non médicamenteuses de la douleur et de l'éducation thérapeutique du patient
7. Améliorer les situations de prise en charge pour les populations les plus vulnérables
8. Soutenir et reconnaître les personnes douloureuses et leurs proches
9. Développer la recherche translationnelle en impliquant tous les acteurs.



ACTUALISATION DES SOR (STANDARDS OPTIONS RECOMMANDATIONS) : Nouvelles recommandations SOR sur la morphine dans le cadre du changement d'opioïde ou de voie d'administration, chez l'adulte avec une douleur due au cancer (2017)

A l'initiative de trois sociétés savantes, l'AFSOS (Association Francophone pour les Soins Oncologiques de Support), la SFAP (Société Française d'Accompagnement et des soins Palliatifs) et la SFETD (Société Française d'Etude et de Traitement de la Douleur), un groupe de travail composé d'experts a établi des recommandations concernant le ratio de changement d'opioïde ou de voie d'administration, à partir de la morphine ou vers la morphine, chez les patients adultes présentant des douleurs cancéreuses.

Ce texte de recommandations établit une estimation de la posologie de passage entre la morphine et les autres opioïdes fondée sur les données de la littérature et avis d'experts depuis 2002. Jusqu'alors la notion d'équianalgésie à laquelle on se référait était déduite du modèle d'administration utilisé chez l'animal.

Par mesure de sécurité, compte tenu notamment des variables inter et intra-individuelles qui peuvent conduire à des erreurs de sur ou sous-dosages, le groupe d'experts recommande d'abandonner les ratios d'équianalgésie dans la rotation des opioïdes, au profit de ces ratios de changement sécuritaires qui correspondent à la fourchette basse des mesures publiées dans la littérature. Par ailleurs, les auteurs conseillent de procéder ensuite à une nouvelle titration pour atteindre la dose antalgique efficace, en fonction de l'intensité de la douleur résiduelle et des éventuels effets indésirables observés (recommandation issue d'un accord professionnel).

Ce travail a été mené pour les différents opioïdes disponibles en France (morphine, oxycodone, hydromorphone, fentanyl, méthadone), en tenant compte des différentes voies d'administration (orale, transdermique, sous-cutanée, intraveineuse).

Les modalités d'administration du nouvel opioïde doivent prendre en compte le motif du changement (inefficacité ou intolérance), l'AMM de chaque opioïde, la pharmacocinétique de la molécule, la cinétique de libération de la forme galénique utilisée, l'état métabolique du patient, et les éventuelles interactions médicamenteuses.

Texte complet sur le site de la SFETD. <http://www.sfetd-douleur.org/cancer>

Opioconvert une application numérique sur smartphone de ces recommandations, devrait être prochainement disponible. Elle pourrait être téléchargeable à partir de janvier 2018



SITE de la CRAT (Hôpital Armand Trousseau Paris)

La CRAT est le Centre de Référence sur les Agents Tératogènes. C'est un service d'information sur les risques des médicaments, vaccins, radiations et dépendances, pendant la grossesse et l'allaitement. Il est rédigé pour les professionnels de santé.

Ce site est avant tout une aide à la pratique clinique pour s'informer sur les risques d'une exposition en cours de grossesse, choisir à l'intérieur d'une classe thérapeutique la molécule la mieux adaptée à la prescription en cours de grossesse et /ou d'allaitement.

L'information est présentée sous forme de fiches individuelles par principe actif. Un chapitre est consacré aux antalgiques.

Déclinés en « Douleur et inflammation », « Douleurs neuropathiques et algies rebelles », « migraine ».

Pour en savoir plus : <https://lecrat.fr/>



SUR LE MEME SUJET : PRISE D'IBUPROFENE ET RISQUE PENDANT LE PREMIER TRIMESTRE DE LA GROSSESSE

En janvier 2017, dans une lettre adressée aux professionnels de santé, l'ANSM a de nouveau alerté sur la toxicité des AINS pour les femmes enceintes à partir du 6ème mois de grossesse.

En mars 2017 un communiqué de presse de l'INSERM faisait état des résultats d'une nouvelle étude menée au sein de l'IRSET (« Institut de Recherche en Santé, Environnement et Travail »).

Celle-ci « montre que l'ibuprofène est susceptible d'entraîner des perturbations du système hormonal dans le testicule fœtal humain avec des conséquences éventuelles sur le développement du tractus urogénital masculin. Ce médicament supprime la production de différentes hormones testiculaires, dont la testostérone, qui contrôle les caractères sexuels primaires et secondaires et la descente des testicules. Ces effets sont obtenus à des doses analogues à la posologie classique. ».

Ces résultats sont publiés dans Scientific Reports : Ben Mamar M, Lesne L, Hennig K, Desdoits-Lethimonier C, Kilcoyne KR,

Christine THIBERGE, Puéricultrice coordinatrice RRDBN



CLASSIFICATION INTERNATIONALE 2017 DES SYNDROMES D'EHRLERS -DANLOS

Les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) sont un groupe hétérogène de **Troubles Héritaires du Tissu Conjonctif (THTC)** caractérisé par une **hyper mobilité articulaire, une hyper extensibilité cutanée et une fragilité tissulaire**.

La «Nosologie de Berlin» de 1988 a reconnu 11 sous-types fondés sur les découvertes cliniques et le mode d'hérédité [Beighton et al., 1988].

L'interprétation subjective de plusieurs signes cliniques semi-quantitatifs, tels que l'hyper mobilité articulaire, l'hyper extensibilité cutanée, la fragilité tissulaire et les ecchymoses, a toutefois conduit à une incertitude clinique et à une confusion diagnostique quant au type de SED.

En élucidant les bases biochimiques et moléculaires de bon nombre de ces types de SED, une classification revue a été publiée en 1998 [Beighton et al., 1998] : la «Nosologie de Villefranche».

Cette classification dénommait six sous-types de SED, auxquels étaient associés des critères cliniques majeurs et mineurs ainsi que la base biochimique et moléculaire quand celle-ci était connue. Les sous-types y étaient nommés de façon descriptive selon les manifestations caractéristiques de chaque type. Depuis la publication de cette nosologie de Villefranche, de nouveaux sous-types de SED ont été décrits, et des mutations génétiques ont pu être identifiées.

Ainsi, une revisite de la classification était nécessaire. **Une nouvelle classification internationale a donc été publiée en 2017**. Celle-ci reconnaît 13 sous-types. Le maintien d'une classification clinique dans laquelle les noms descriptifs établis sont conservés a été conservé. Pour les nouveaux phénotypes de SED, un nouveau descriptif a été proposé.

Comme dans la Nosologie de Villefranche de 1997, des critères cliniques majeurs et mineurs pour chaque sous-type de SED sont déterminés.

Un critère majeur a une spécificité diagnostique élevée car il est présent dans la grande majorité des individus affectés et/ou il est caractéristique du trouble et permet la différenciation à partir d'autres sous-types de SED et/ou d'autres THTC.

Un critère mineur est un signe de moindre spécificité diagnostique, mais sa présence favorise le diagnostic.

SED Classique (SEDC) : autosomique dominant

Critères majeurs :

1. Hyper extensibilité de la peau et cicatrices atrophiques
2. Hyper mobilité articulaire généralisée (HAG) évaluée selon le score de Beighton

Un score de Beighton ≥ 5 est considéré positif pour la présence de HAG. Puisque la laxité diminue avec l'âge, les patients ayant un score de Beighton $<5/9$ peuvent être considérés comme positifs en se basant sur l'observation de leurs antécédents (voir « questionnaire en cinq points (5PQ) »).

Critères mineurs :

1. Ecchymoses fréquentes
2. Peau douce et pâteuse
3. Fragilité de la peau (ou déchirement traumatique)
4. Pseudotumeurs des molluscoïdes
5. Sphéroïdes sous-cutanés
6. Hernie (ou ses antécédents)
7. Plis épicanthiques
8. Complications de l'hyper mobilité articulaire (par exemple, entorses, luxation/subluxation, douleur, pied plat flexible)
9. Antécédents familiaux d'un parent de premier degré qui répond aux critères cliniques

Critères minimaux évocateurs du SEDc :

- Critère majeur (1) - hyper extensibilité de la peau et cicatrices atrophiques

Plus

- Soit : Critère majeur (2) – HAG

- Et/ou : au moins trois critères mineurs

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour parvenir à un diagnostic final.

QUESTIONNAIRE « 5PQ »	SCORE DE BEIGHTON
1. Pouvez-vous poser aujourd'hui (ou avez-vous déjà pu) vos mains à plat sur le sol sans plier les genoux?	 <div style="display: inline-block; vertical-align: top; width: 100%;"> Extension du 5^{ème} doigt d'au moins 90° Droite : 0/1 Gauche : 0/1 Total : </div>
2. Pouvez-vous maintenant (ou l'avez-vous déjà pu) plier votre pouce pour toucher votre avant-bras?	 <div style="display: inline-block; vertical-align: top; width: 100%;"> Apposition du pouce sur l'avant-bras Droite : 0/1 Gauche : 0/1 Total : </div>
3. Enfant, amusez-vous vos amis en contorsionnant votre corps dans des positions étranges, ou pouviez-vous faire le grand écart ?	 <div style="display: inline-block; vertical-align: top; width: 100%;"> Extension du coude d'au moins 10° Droite : 0/1 Gauche : 0/1 Total : </div>
4. Enfant ou adolescent, votre épaule ou votre genou se sont-ils luxés plus d'une fois ?	 <div style="display: inline-block; vertical-align: top; width: 100%;"> Extension du genou d'au moins 10° Droite : 0/1 Gauche : 0/1 Total : </div>
5. Vous considérez vous avec des articulations hyperlaxes ?	 <div style="display: inline-block; vertical-align: top; width: 100%;"> Durant la flexion du tronc, jambes tendues, les mains touchent le sol à plat. 0/1 </div>

SED de type Classique (SEDcl) : autosomique récessif**Critères majeurs :**

1. Hyper extensibilité de la peau, avec texture de la peau veloutée et absence de cicatrices atrophiques
2. HAG avec ou sans dislocations récurrentes (plus communément épaule et cheville)
3. Peau qui bleuit facilement. Ecchymoses spontanées

Critères mineurs :

1. Difformités du pied : avant-pied large/charnu, brachydactyle avec peau excessive ; pes planus (pied plat) ; hallux valgus (oignon) ; papules piézo-géniques
2. Œdème des jambes en l'absence d'insuffisance cardiaque
3. Légère faiblesse musculaire distale et proximale
4. Polyneuropathie axonale
5. Atrophie des muscles des mains et des pieds
6. Mains acrogériques (vieillesse prématurée téguments), doigt(s) en maillet, clinodactylie, brachydactylie
7. Prolapsus rectal/utérin/vaginal

Critères minimums évocateurs d'un SEDcl :

- Les trois critères majeurs ET des antécédents familiaux compatibles avec une transmission autosomique récessive.

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour avoir un diagnostic final.

SED cardio-vasculaire (SEDcv) : autosomique récessif**Critères majeurs :**

1. Problèmes cardio-vasculaires sévères (valve aortique, valve mitrale)
2. Implication cutanée : hyper extensibilité de la peau, cicatrices atrophiques, peau fine, ecchymoses faciles
3. Hyper mobilité articulaire (généralisée ou limitée aux petites articulations)

Critères mineurs :

1. Hernie inguinale
2. Déformation du pectus (surtout excavatum)
3. Dislocations articulaires
4. Déformations des pieds : pes planus, pes plano valgus, hallux valgus

Critères minimaux évocateurs du SEDcv :

- Critère majeur (1) - problèmes cardiaques valvulaires graves progressifs ET antécédents familiaux compatibles avec la transmission autosomique récessive

Plus

- Soit : un autre critère majeur
- Et/ou : au moins deux critères mineurs

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour parvenir à un diagnostic final.

SED vasculaire (SEDv) : autosomique dominant**Critères majeurs :**

1. Antécédents familiaux de SEDv
2. Rupture artérielle à un âge jeune
3. Perforation spontanée du colon sigmoïde en l'absence de maladie diverticulaire connue ou autre pathologie intestinale
4. Rupture utérine durant le troisième trimestre en l'absence de sévères lésions périnéales antérieures
5. Formation de la fistule du sinus caverneux (CCSF) en l'absence de traumatisme

Critères mineurs :

1. Ecchymoses sans relation avec un traumatisme identifié et/ou dans des sites inhabituels tels que les joues et le dos
2. Peau translucide, fine avec une visibilité veineuse augmentée
3. Apparition de caractéristiques faciales
4. Pneumothorax spontané
5. Acrogérie
6. Talipes equinovarus (pied bot)
7. Dislocation de la hanche congénitale
8. Hyper mobilité des petites articulations
9. Rupture des tendons et des muscles
10. Kératocône
11. Récession gingivale et fragilité gingivale
12. Varices à début précoce (avant l'âge de 30 ans et nullipare s'il s'agit d'une femme)

Critères minimums évocateurs d'un SEDv :

Les antécédents familiaux de maladie, de rupture ou de dissection artérielle chez les personnes de moins de 40 ans, de rupture inexpliquée du colon sigmoïde ou de pneumothorax spontané en présence d'autres caractéristiques compatibles avec le SEDv devraient tous mener à des études diagnostiques pour déterminer si l'individu a un SEDv. On devrait aussi tenir compte de test de dépistage du SEDv en présence d'une combinaison des autres caractéristiques cliniques « mineures » énumérées ci-dessus.

SED Hypermobile (SE h) : autosomique dominant**Diagnostic clinique :**

Le diagnostic du SED hypermobile (SEDh) reste **clinique** car il n'existe pas encore d'étiologie génétique fiable ou appréciable à tester chez la grande majorité des patients.

Le diagnostic clinique du SEDh nécessite la présence simultanée des critères 1 et 2 et 3.

Critère 1 : Hyper mobilité Articulaires Généralisée (HAG)

A ce jour, le score de Beighton est l'outil le plus reconnu pour évaluer l'HAG.

Le seuil de définition de l'HAG est ≥ 5 points sur neuf. Cependant, l'amplitude des mouvements articulaires varie avec l'âge, ainsi le seuil de 5 peut entraîner un sur-diagnostic chez les enfants et un sous-diagnostic chez les adultes et les anciens.

Etant donné que le HAG est considérée comme un pré-requis au diagnostic du SEDh et qu'il est une caractéristique constitutive fortement influencée par les conditions acquises et héritées (par exemple le sexe, l'âge, les traumatismes passés, la chirurgie, les comorbidités, etc.), certaines adaptations mineures pour le seuil de cinq devraient être prises en compte pour le diagnostic du SEDh.

On retient ainsi un score de Beighton ≥ 6 pour les enfants et les adolescents pré pubères, ≥ 5 pour les hommes et les femmes pubères jusqu'à 50 ans, et ≥ 4 pour les plus de 50 ans pour le SEDh. Cela peut varier pour d'autres types de SED, mais ces types ont des tests de confirmation, contrairement au SEDh.

L'évaluation de l'HAG peut inclure des données historiques à l'aide du Questionnaire en cinq Points (5PQ).

Si le score de Beighton est de 1 point en dessous du seuil propre à l'âge et au sexe ET que le 5PQ est « positif » (au moins 2 points positifs), un diagnostic de HAG peut être établi.

Pour les patients avec des scores de Beighton inférieurs, l'évaluation d'autres articulations est souvent considérée, y compris l'articulation temporo-mandibulaire, l'épaule, la hanche, le pied, le poignet, la cheville et d'autres doigts.

Critère 2 : deux ou plus des caractéristiques suivantes (A, B et C) DOIVENT être présentes (par exemple : A et B, A et C, B et C, A et B et C)

Caractéristique A : manifestations systémiques d'un trouble du tissu conjonctif plus généralisé : un total de cinq doit être présent.

1. Peau inhabituellement douce ou veloutée
2. L'hyper extensibilité cutanée légère
3. Stries inexplicables telles que *striae distensae* ou *rubrae* à l'arrière, à l'aîne, aux cuisses, aux seins et/ou à l'abdomen chez les adolescents, les hommes ou les femmes pré pubères sans antécédents de gain ou perte de graisse corporelle ou de poids
4. Papules piérogéniques bilatérales du talon
5. Hernie abdominale récurrente ou multiple (par exemple ombilicale, inguinale, crurale)
6. Cicatrisation atrophique impliquant au moins deux sites et sans formation de cicatrices papyracées et/ou hémisidérotyques comme on le voit dans le SED classique
7. Prolapsus du plancher pelvien, rectal et/ou utérin chez les enfants, les hommes ou les femmes nullipares sans antécédent d'obésité morbide ou autre trouble médical prédisposant connu
8. Chevauchement dentaire et palais élevé ou étroit.
9. Arachnodactylie.
10. Envergure bras-hauteur $\geq 1,05$
11. Prolapsus de la valvule mitrale (MVP) léger ou plus important basé sur des critères échocardiographiques stricts
12. Dilatation de la racine aortique avec Z-score $> +2$

Caractéristique B : antécédents familiaux positifs, avec un ou plusieurs parents de premier degré satisfaisant indépendamment les critères diagnostiques actuels pour les SEDh.

Caractéristique C : complications musculo-squelettiques (un élément minimum doit être présent)

1. Douleurs musculo-squelettiques dans deux membres ou plus, se répétant quotidiennement pendant au moins 3 mois.
2. Douleur chronique et généralisée pendant ≥ 3 mois
3. Dislocations articulaires récidivantes ou instabilité franche des articulations, en l'absence de traumatisme (a ou b)
 - > Trois dislocations atraumatiques ou plus dans la même articulation ou deux dislocations atraumatiques ou plus dans deux articulations différentes se produisant à des moments différents.
 - > Confirmation médicale d'instabilité articulaire sur 2 sites ou plus non liée à un traumatisme

Critère 3 : Toutes les conditions préalables suivantes DOIVENT être respectées

1. Absence de fragilité inhabituelle de la peau, ce qui devrait inciter à considérer d'autres types de SED.
2. Exclusion d'autres troubles du tissu conjonctif héréditaires et acquis, y compris les maladies auto-immunes rhumatologiques. Chez les patients atteints d'un trouble du tissu conjonctif acquis (par exemple le lupus, l'arthrite rhumatoïde, etc.), un diagnostic supplémentaire du SEDh nécessite de répondre à la fois aux caractéristiques A et B du critère 2. On ne peut pas compter sur la caractéristique C du critère 2 (douleur chronique et/ou instabilité) pour un diagnostic du SEDh dans cette situation.
3. Exclusion de diagnostics alternatifs qui peuvent également inclure l'hyper mobilité articulaire via l'hypotonie et/ou la laxité du tissu conjonctif. Des diagnostics alternatifs et des catégories diagnostiques incluent, sans être limités à, des troubles neuromusculaires (par exemple le SED myopathique, la myopathie de Bethlem), d'autres troubles héréditaires du tissu conjonctif (par exemple d'autres types de SED, le Syndrome Loews-Dietz, le syndrome de Marfan), et des dysplasies squelettiques (par exemple OI). L'exclusion de ces considérations peut se baser sur les antécédents, l'examen physique et/ou des tests de génétique moléculaire, comme indiqué.

SED arthrochlasique (SEDA) : Autosomique dominant

Critères majeurs :

1. Dislocation bilatérale congénitale de la hanche
2. HAG sévère, avec multiples dislocations/subluxations
3. Hyper extensibilité de la peau

Critères mineurs :

4. Hypotonie musculaire
5. Cyphoscoliose
6. Ostéogénie radiologiquement faible
7. Fragilité tissulaire, comprenant des cicatrices atrophiques
8. Peau qui se contusionne facilement

Critères minimums évocateurs d'un SEDa :

- Critère majeur (1) – dislocation bilatérale congénitale de la hanche

Plus

- Soit critère majeur (3) hyper extensibilité de la peau

- Ou critère majeur (2) – HAG sévère avec multiples dislocations/subluxations, et au moins deux autres critères mineurs.

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour parvenir à un diagnostic final.

SED dermato-sparaxique (SEDD) : Autosomique récessif

Critères majeurs :

1. Fragilité extrême de la peau avec des déchirures congénitales ou postnatales
2. Particularités crânio-faciales caractéristiques, qui sont évidentes à la naissance ou au début de la petite enfance, ou évoluent plus tard dans l'enfance
3. Peau affaissée, presque relâchée, avec des plis cutanés excessifs aux poignets et aux chevilles
4. Augmentation du plissement palmaire
5. Fragilité cutanée aux traumatismes sévères avec risque d'hématomes et d'hémorragies sous-cutanées
6. Hernie ombilicale
7. Retard de croissance postnatale
8. Membres courts, mains et pieds
9. Complications périnatales dues à la fragilité du tissu conjonctif

Critères mineurs :

1. Texture douce et pâteuse de la peau
2. hyper extensibilité de la peau
3. Cicatrices atrophiques
4. HAG
5. Complications de la fragilité viscérale (par exemple rupture de la vessie, rupture diaphragmatique, prolapsus rectal)
6. Développement moteur retardé
7. Ostéopénie
8. Hirsutisme
9. Anomalies dentaires
10. Erreurs de réfraction (myopie, astigmatisme)
11. Strabisme

Critères minimaux évocateurs du SEDd :

- Critères majeurs (1) et (2) - Fragilité extrême de la peau et particularités crânio-faciales caractéristiques

Plus

- Soit : un autre critère majeur
- Et /ou : trois critères mineurs

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour établir un diagnostic définitif.

SED Cyphoscoliotique (SEdk) : Autosomique récessif

Critères majeurs :

1. Hypotonie musculaire congénitale
2. Cyphoscoliose congénitale ou à début précoce (progressive ou non progressive)
3. HAG (Hyper mobilité Articulaires Généralisée) avec dislocations/ subluxations (épaules, hanches et genoux en particulier)

Critères mineurs :

1. Hyper extensibilité de la peau
2. Peau facilement ecchymosée
3. Rupture/anévrisme d'une artère moyenne
4. Ostéopénie/ostéoporose
5. Sclères bleues
6. Hernie (ombilicale ou inguinale)
7. Déformation du pectus
8. Habitus marfanoïde
9. Pied bot varus équin
10. Erreurs de réfraction (myopie, hypermétropie)

Critères mineurs propres au gène :

1. Gene PLOD1
1. Fragilité de la peau (ecchymoses faciles, peau friable, cicatrisation médiocre des plaies), cicatrices atrophiques élargies
2. Fragilité/rupture sclérale et oculaire
3. Micro cornée
4. Dymorphologie faciale
2. Gene FKBP14
1. Affections auditives congénitales (neurosensorielles, conductives ou mixtes)
2. Hyperkératose folliculaire
3. Atrophie musculaire
4. Diverticules de la vessie

Critères minimaux évocateurs du SEdk :

- Critères majeurs (1) - hypotonie musculaire congénitale ET (2) cyphoscoliose congénitale ou à début précoce

Plus

- Critère majeur (3) - HAG (Hyper mobilité Articulaires Généralisée)
- Et /ou: trois critères mineurs (soit des critères mineurs généraux ou propres au gène)

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour établir un diagnostic définitif.

Syndrôme de la cornée fragile (BCS) : Autosomique récessif

Critères majeurs :

1. Cornée fine, avec ou sans rupture (épaisseur de la cornée centrale souvent <400 µm)
2. Kératocône progressif précoce
3. Kératoglobus progressif précoce
4. Sclères bleues

Critères mineurs :

1. Enucléation ou cicatrisation de la cornée à la suite d'une rupture antérieure
2. Perte progressive de la profondeur stromale de la cornée, en particulier dans la cornée centrale
3. Myopie importante, avec une longueur axiale normale ou modérément augmentée
4. Décollement de la rétine
5. Surdit , souvent   composantes neurosensorielles et conductives mixtes, fr quences plus  lev es, progressives souvent plus s v rement touch es (audiogramme tonalite «en pente»)
6. Hypercompliance des Membranes tympaniques
7. Dysplasie du d veloppement de la hanche
8. Possible hypotonie dans la petite enfance, g n ralement l g re si pr sente
9. Scoliose
10. Arachnodactylie
11. Hyper mobilit  des articulations distales
12. Pes planus, hallux valgus
13. L g res contractures des doigts (en particulier 5eme)
14. Peau douce et velouteuse, peau translucide

Critères minimaux évocateurs d'un BCS :

- Crit re majeur (1) - Corn e fine, avec ou sans rupture ( paisseur de la corn e centrale souvent <400 µm)

Plus

- Soit : au moins un autre crit re majeur
- Et/ou trois autres crit res mineurs

Le test mol culaire de confirmation est obligatoire pour  tablir un diagnostic d finitif.

SED Spondylodysplasique (S) : Autosomique r cessif

Crit res majeurs :

1. Petite stature (progressif durant l'enfance)
2. Hypotonie musculaire (allant de la forme cong nitale s v re   une apparition tardive et l g re)
3. Incurvation des membres

Crit res mineurs :

1. Hyper extensibilit  de la peau, peau fragile et p teuse, peau translucide fine
2. Pes planus
3. D veloppement moteur retard 
4. Ost op nie
5. Retard du d veloppement cognitif

Crit res mineurs propres au g ne :

- *B4GALT7*
- Synostose radio-ulnaire
- Contractions bilat rales du coude ou mouvement limite du coude
- HAG (Hyper mobilit  Articulaires G n ralis e)
- Pli palmaire transversal unique
- Caract ristiques cr nio-faciales caract ristiques

- Résultats radiographiques caractéristiques
- Pes planus
- Hypermétropie sévère
- Cornée voilée
- B3GALT6
- Cypho-scoliose (congénitale ou début précoce, progressive)
- Hyper mobilité articulaire, généralisée ou limitée aux articulations distales, avec dislocations articulaires
- Les contractures articulaires (congénitales ou progressives) (surtout les mains)
- Des doigts particuliers (minces, effilés, arachnodactyles, spatules, avec de larges phalanges distales)
- Pied bot varus équin
- Particularités crânio-faciales caractéristiques
- Décoloration des dents, dents dysplastiques
- Résultats radiographiques caractéristiques
- Ostéoporose avec multiples fractures spontanées
- Anévrisme de l'aorte ascendante
- Hypoplasie pulmonaire, maladie pulmonaire restrictive

Le SED Musculo contractural (SEDmc) : Autosomique récessif

Critères majeurs :

1. Contractions multiples congénitales, caractéristiques de contractures adduction-flexion et/ou Pied bot varus équin
2. Traits crânio-faciaux caractéristiques, qui sont évidents dès la naissance ou au début de la petite enfance
3. Les particularités cutanées caractéristiques, y compris l'hyper extensibilité de la peau, tendance facile aux ecchymoses, fragilité cutanée avec cicatrices atrophiques, rides palmaires accrues

Critères mineurs :

1. Dislocations récurrentes/chroniques
2. Déformations du pectus (plat, excavé)
3. Déformations rachidiennes (scoliose, cyphoscoliose)
4. Singularité des doigts (coniques, élancés, cylindriques)
5. Déformations progressives des pieds bots (valgus, planus, cavum)
6. Hématomes sous-cutanés de grande taille
7. Constipation chronique
8. Diverticulose colique
9. Pneumothorax/hémo-pneumothorax
10. Néphrolithiase/cystolithiase
11. Hydronéphrose
12. Cryptorchidie chez les individus mâles
13. Strabisme
14. Erreurs de réfraction (myopie, astigmatisme)
15. Glaucome/ pression intraoculaire élevée

Critères minimaux évocateurs du SEDmc :

- A la naissance ou à la petite enfance : Critères majeurs (1) - contractures multiples congénitales ET (2) traits crânio-faciaux caractéristiques
- A l'adolescence et à l'âge adulte : Critères majeurs (1) - contractures multiples congénitales ET (3) particularités cutanées caractéristiques

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour établir un diagnostic définitif.

Le SED Myopathique (SEDm) : Autosomique dominant ou autosomique récessif

Critères majeurs :

1. Hypotonie musculaire congénitale, et/ou atrophie musculaire, qui s'améliore avec l'âge
2. Contractures articulaires proximales (genou, hanche et coude)
3. Hyper mobilité des articulations distales

Critères mineurs :

1. Peau fragile et pâteuse
2. Cicatrice atrophique
3. Retard du développement moteur
4. Myopathie observée lors d'une biopsie musculaire

Critères cliniques minimaux évocateurs du SEDm :

- Critère majeur (1) - hypotonie musculaire congénitale, qui s'améliore avec l'âge

Plus

- Soit : un autre critère majeur

- Et/ou : trois critères mineurs

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour établir un diagnostic définitif.

Le SED Parodontal (SEDp) : Autosomique dominant

Critères majeurs :

- Parodontite sévère et difficile à guérir à début précoce (enfance ou adolescence)
- Gencives décollées
- Plaques pré-tibiales
- Antécédents familiaux d'un parent au premier degré répondant aux critères cliniques

Critères mineurs :

- Ecchymoses faciles
- Hyper mobilité articulaire, concernant surtout les articulations distales
- Hyper extensibilité de la peau et fragilité, cicatrices anormales (étendues ou atrophiques)
- Augmentation du taux d'infection
- Hernies
- Caractéristiques faciales Marfanoides
- Acrogérie
- Vascularisation importante

Critères minimaux évocateurs du SEDp :

- Critère majeur (1) - parodontite sévère et difficile à guérir à début précoce (enfance ou adolescence) OU critère majeur (2) – gencives décollées

Plus

- Au moins deux autres critères majeurs et un critère mineur

Le test moléculaire de confirmation est obligatoire pour établir un diagnostic définitif.

PROJET D'EDUCATION DES PATIENTS ET DES PROCHES A LA MOBILISATION : Hospitalisation à Domicile Croix Rouge – CAEN

L'HAD de Caen a élaboré un projet d'éducation des patients et des proches à la mobilisation. En effet les mobilisations à domicile peuvent être source de douleur pour le patient, mais aussi source de blessures pour l'aidant, conduisant parfois à la crainte voire l'abandon de l'aidant dans sa tâche d'accompagnement.

De courtes séquences vidéos ont été réalisées montrant les bons gestes à réaliser pour mobiliser un patient, favoriser l'autonomie et la sécurité du patient et de l'aidant. En effet renforcer l'implication de l'aidant dans la prise en charge du patient donne une meilleure garantie de son maintien à domicile.

Les 10 principales mobilisations incluses dans ce projet : Transfert lit / fauteuil - Ré installation dans un lit - Toilette intime au lit - Changement de protection - Aide aux soignants lors des manipulations latérales - Lève malade - Verticalisateur - Turner - Aide au déshabillage (hémiplegie, douleurs...) - Ré installation au fauteuil.

Les besoins en éducation des patients et des aidants seront évalués selon certains critères et le personnel mettra en œuvre un projet et un suivi personnalisés. Du matériel informatique sera mis à disposition des familles qui n'en possèdent pas. L'objectif étant qu'un maximum de personnes puisse bénéficier de cette méthode.

Différents partenaires régionaux ont contribué à la réalisation de ce projet (soutien méthodologique et/ou financier) : ARS, CISS, CPAM, Ligue contre le cancer (Orne), Mutame Normandie, MSA, Réseau Régional Douleur BN, réseau Normand Qualité Santé (QUAL'VA).

Dans le cadre de l'Evaluation des Pratiques Professionnelles du service d'HAD, une évaluation qualitative et quantitative de cette démarche est mise en place. Elle permettra notamment de mesurer l'impact de l'éducation des proches et des patients à la mobilisation ainsi que les modifications de pratiques induites.

La mise en place de ce programme d'éducation thérapeutique auprès des patients et de leurs aidants au sein de l'HAD va commencer début 2018.

Pour les patients pris en charge hors réseau HAD Croix Rouge les outils élaborés (séquences vidéo et EPP) seront disponibles dans un 2eme temps par l'intermédiaire du réseau QUAL'VA.

Selon présentation de l'HAD par P. SEON, Directrice adjointe et A. MADELEINE, IDE -Journée des référents CH ST LO 15 décembre 2017

Christine THIBERGE, puéricultrice coordinatrice RRDBN

AGENDA

Rendez-vous nationaux et internationaux	Rendez-vous régionaux envisagés
<p>21 au 23 janvier 2018 Journées Cicatrisations 2018 (CICA 2018) (Société Française et Francophone des Plaies et Cicatrisations (SFFPC)) PARIS, Palais des congrès</p> <p>25, 26 et 27 mars 2018 10^{èmes} universités infirmières (Commission Professionnelle Infirmière de la SFETD) «Rôle pivot de l'Infirmier(e) Ressource Douleur (IRD) dans le parcours du patient souffrant de douleur chronique» SAINTE FOY LES LYON, Domaine Saint Joseph</p> <p>14 au 16 juin 2018 Congrès Hypnose et douleur St MALO</p> <p>19 au 21 juin 2018 24ème congrès de la SFAP (Société Française d'Accompagnement et de soins Palliatifs) MARSEILLE, Parc Chanot</p> <p>15 novembre au 17 novembre 2018 18ème Congrès de la SFETD LILLE</p>	<p>Juin 2018 (date à venir) 18èmes Rencontres régionales : Thème retenu : « Douleur aiguë » A l'attention des professionnels médicaux et Paramédicaux</p> <p>12 octobre 2018 Journée « Douleur et polyhandicap » En partenariat avec le réseau RSVA A l'attention des professionnels médicaux et Paramédicaux Hérouville St Clair</p>

Le site www.douleur-rrdbn.org est susceptible de vous transmettre notamment par courrier électronique, des messages d'information concernant son activité et/ou son actualité.

Si vous ne souhaitez plus recevoir de tels messages, vous pouvez alors vous désabonner de la lettre d'information par le [formulaire de contact](#) du site www.douleur-rrdbn.org