

Dis moi si j'ai mal...

ou

l'expression de la douleur chez les personnes porteuses d'une trisomie 21

Martine HENNEQUIN, Denise FAULKES, Jocelyne FEINE, Paul ALLISON

RESUME

Quelques publications, basées soit sur l'observation clinique de situations potentiellement douloureuses, soit sur les observations comportementales rapportées par les parents, établissent que les personnes porteuses de trisomie 21 n'expriment pas la douleur de la même manière que la population ordinaire. Cette apparente insensibilité est davantage due à des difficultés d'expression de la douleur, plutôt qu'à une baisse de la sensibilité ou de la conduction nerveuse. Les parents et les professionnels doivent prendre cette observation en compte d'une part pour développer les éducatifs précoces visant à renforcer le schéma corporel de l'enfant et à faciliter l'expression des sensations ressenties, et d'autre part pour contrôler la douleur dans les situations potentiellement algiques, même si la douleur n'est pas clairement exprimée.

Différents travaux font état des troubles neuro-sensoriels associés à la trisomie-21 (Goodkin 1980, Guidetti et Tourette 1996, Lambert et Rondal 1997), mais peu d'études font état du comportement vis à vis de la douleur de ces personnes. Une baisse de la sensibilité est cependant décrite (Guilleret 1995) et mentionnée dans quelques observations cliniques (Gedye 1990). Par ailleurs, dans les services de soins, il est fréquent d'entendre des parents considérer leur enfant comme « *dur au mal* », et il est tout aussi fréquent d'entendre d'autres parents déclarer leur enfant comme « *douillet* ». **Actuellement**, aucune étude publiée ne permet de statuer sur ce point, et cette présentation a pour but de montrer comment les difficultés d'expression des enfants trisomiques peuvent modifier leur comportement apparent vis à vis de la douleur.

EVALUER LA DOULEUR

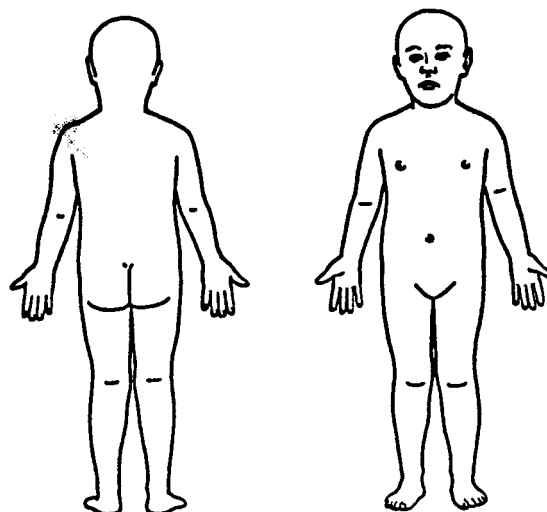
Le comportement vis à vis de la douleur est une caractéristique humaine particulièrement subjective et difficile à évaluer. Il est influencé par des facteurs très variés tels que l'âge, le sexe, le milieu culturel, les aspects sociologiques, etc... Au cours de la dernière décennie, l'étude de la douleur s'est considérablement développée et de nouveaux outils de mesure de la douleur se sont développés.

Echelle chromatique (évalue l'intensité de la douleur)



Pour les enfants, la douleur est évaluée en utilisant des échelles visuelles analogiques (Turner 1982, MacGrath et coll. 1985), des échelles analogiques chromatiques (Grossi et coll. 1983), des échelles graphiques comportant des schémas d'expression faciale (Franck et coll. 1982, Bieri et coll. 1990) ou des photographies de visages exprimant différents degrés de douleur (Beyer et coll. 1992). Par ailleurs, des images corporelles peuvent être utilisées pour aider l'enfant à localiser les zones douloureuses (Eland et Anderson 1977, Margolis et coll. 1988).

Image corporelle (vermet la localisation de la douleur)



Pour les personnes déficientes mentales, l'analyse de la douleur devient beaucoup plus difficile. L'évolution du développement cognitif, les compétences en langage et en psychomotricité doivent

être évaluée pour choisir un outil de mesure de la douleur efficace. Pour les personnes qui ne peuvent verbaliser leur douleur, on utilise généralement des questionnaires descriptifs du comportement de l'enfant. Ainsi, des questionnaires ont été développés de manière spécifique, pour les enfants malades (Gauvain Piquard et Pichard 1988, Gauvain Piquard et Meigner 1993) et pour les enfants handicapés (Biersdorff 1994, Guisiano et coll. 1995). Ces questionnaires sont bien adaptés à des personnes totalement dépendantes, mais pour des personnes qui jouissent d'une autonomie relative, on ne dispose pas encore d'outils d'évaluation de la douleur d'une très grande pertinence, et il est maintenant nécessaire de développer des outils spécifiquement adaptés aux différentes déficiences.

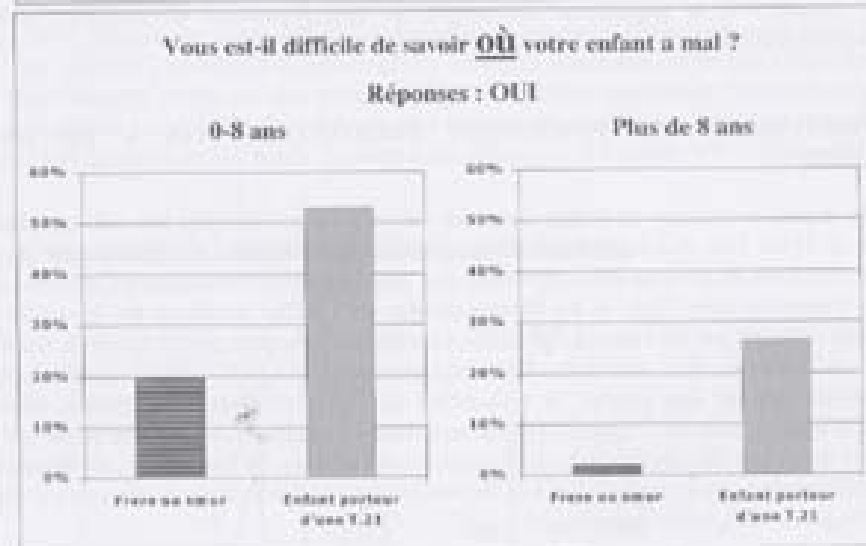
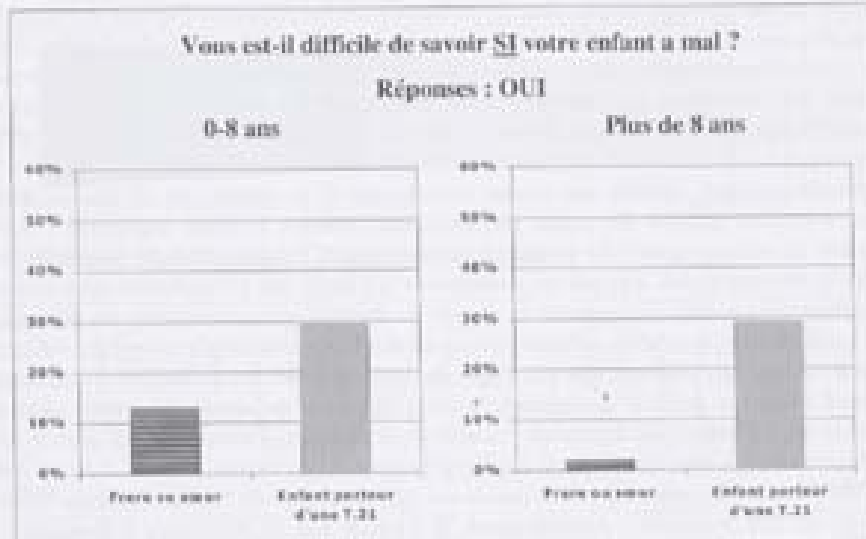
Bromley et coll. (1998) ont évalué la capacité d'un groupe de 20 jeunes déficients mentaux à utiliser certains des outils précédemment décrits. L'étude impliquait l'utilisation d'une série de photographies de visages particulièrement expressifs et de situations de vécu douloureux très explicites. Les jeunes participants à l'étude ont été sollicités pour utiliser une échelle chromatique afin d'interpréter le niveau de douleur que présentaient les photographies et pour localiser sur un schéma corporel les zones douloureuses suggérées par les situations de vécu douloureux. Les résultats de cette étude montrent que les jeunes déficients mentaux sont capables d'utiliser ce genre d'instruments, mais il faut noter qu'aucun des jeunes participant à cette étude ne présentait les difficultés visuelles qui affectent l'ensemble des jeunes porteurs d'une trisomie 21. Cette observation explique pourquoi ces outils, utilisés dans le cadre du service de soins à Clermont-Fd, n'ont pas donné des résultats très probants, même lorsque ces outils ont été très simplifiés. Actuellement, il n'existe pas de méthodes d'évaluation de la douleur adaptées à la population trisomique, et spécifiquement développées pour une utilisation de routine, dans les services de soins et de consultations.

COMPORTEMENT DES PERSONNES TRISOMIQUES VIS A VIS DE LA DOULEUR

Les réponses vocales de bébés dans des situations douloureuses ont été analysées par Lind et al 1970. Les réactions des enfants porteurs de trisomie 21 apparaissent pour des stimuli plus forts, et avec un délai plus long que pour les enfants ordinaires. Cette absence de réaction s'amplifie avec l'âge, et les enfants de plus de 1 an ne montrent pas les expressions de douleur utilisées par les enfants ordinaires, comme des grimaces, des arrêts de la respiration ou des mouvements des membres. Plus récemment, Biersdorff (1994) a développé un questionnaire destiné aux parents et éducateurs de 123 personnes handicapées, dont 22% porteurs d'une trisomie 21. 25% des personnes concernées présentent des comportements qui suggèrent qu'ils ont des seuils de douleur anormalement hauts. Se basant sur ces observations, Biersdorff suggère que l'insensibilité à la douleur, voire l'indifférence à la douleur est corrélée avec le degré de déficience mentale.

L'enquête réalisée en novembre 1997 auprès de 204 familles assistant au congrès de la FAIT' 21 à Clermont-Ferrand permet de comparer le niveau de difficultés rencontrées par un enfant trisomique dans différents domaines tels que l'alimentation, la santé, l'accès aux soins et la douleur, en le comparant à son frère ou sa sœur, le ou la plus proche en âge (Allison et coll, 1998). En ce qui concerne la douleur, cette étude montre que dans l'ensemble, les parents ont des difficultés à savoir si leur enfant trisomique a mal, et où il a mal.

Enquête nationale auprès de 204 familles, FAIT 21, Clermont-Ferrand, Novembre 1997.



Pour les enfants ordinaires, 10 % des parents ont des difficultés à percevoir si l'enfant a mal, lorsque celui-ci a moins de 8 ans. Quand l'enfant grandit, il améliore sa communication et les difficultés des parents à reconnaître la douleur disparaissent. Le nombre des parents déclarant avoir des difficultés est pratiquement nul. Par contre, pour les enfants trisomiques de moins de 8 ans, 30 % des parents déclarent avoir des difficultés à percevoir si l'enfant a mal, et ce pourcentage ne diminue pas pour les enfants de plus de 8 ans. Cette observation montre que, avant 8 ans, les enfants trisomiques ont plus de difficultés à exprimer leur douleur que les autres enfants, et que ce niveau de difficulté reste inchangé lorsque l'enfant grandit, alors qu'il disparaît totalement pour les autres enfants.

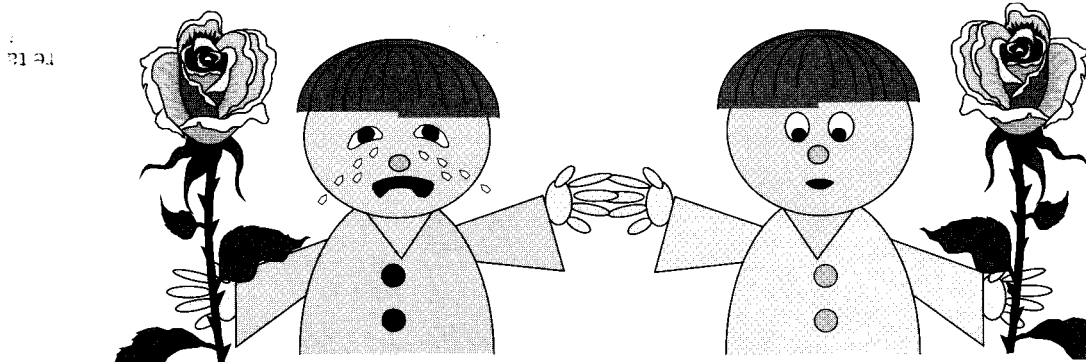
En ce qui concerne la capacité à localiser la douleur de leur enfant, les différences apparaissent de manière plus évidente. Pour les enfants ordinaires, 20 % des parents ont des difficultés à savoir où leur enfant a mal, et comme précédemment, ce pourcentage devient très faible pour les enfants de plus de 8 ans, qui savent montrer où ils ont mal. Pour les enfants trisomiques, plus de 50% des parents ont des difficultés à savoir où leur enfant a mal, lorsque celui-ci a moins de 8 ans. Ce pourcentage diminue sensiblement après 8 ans, ce qui montre que les compétences des enfants à montrer où ils ont mal s'améliorent, mais il faut noter que plus de 25% des parents d'enfants trisomiques de plus de 8 ans déclarent encore des difficultés pour localiser la douleur de leur enfant.

Deux tests cliniques simples, mis en oeuvre pour 76 personnes ordinaires et 26 personnes porteuses de trisomie 21 montrent que les personnes trisomiques présentent effectivement une apparente insensibilité, et qu'elles ont plus de difficultés à localiser le stimulus douloureux que les personnes ordinaires (Hennequin et coll. 1998).

Le premier test consiste à appliquer un glaçon sur les poignets et les tempes des personnes testées et à mesurer le délai pour lequel la sensation de froid se transforme en sensation désagréable. Ce délai représente le seuil de sensibilité à la douleur. Pour ce test, le seuil se situe à 33,4 secondes ($\pm 16,4$) pour les personnes trisomiques et à 20,2 secondes ($\pm 11,1$) pour les personnes ordinaires. L'importance de cette différence, hautement significative, reflète davantage la lenteur du traitement du signal douloureux qu'une altération réelle de la sensibilité et de la conduction nerveuse.

Le deuxième test consiste à appliquer une boulette de coton réfrigérée sur différentes zones de la main, du visage et de l'intérieur de la bouche, puis à demander aux personnes testées de pointer leur doigt sur la zone stimulée. Les réponses sont classées en 3 catégories, selon la précision de la réponse : 0, si le doigt est posé exactement sur la zone stimulée ; 1, si le doigt jouxte la zone stimulée ; 2, si le doigt est éloigné de plus de 2cm de la zone stimulée. La répartition des personnes testées dans ces 3 catégories montre qu'il y a plus de personnes trisomiques qui font des erreurs de localisation du stimulus. Cette différence est significative pour les 3 zones considérées : main, face et intérieur de la bouche. La difficulté qu'ont les personnes trisomiques pour localiser un stimulus est en partie due aux troubles psycho-moteurs et aux déficits cognitifs qui sont très présents dans le syndrome de Down.. Ainsi, Henderson (1987) rapporte que les enfants trisomiques sont lents et manquent de précision dans leurs mouvements et que ces comportements ne sont pas uniquement dus à des déficits cognitifs, mais également à des déficits neuro-moteurs. En fait, les personnes trisomiques répondent plus lentement à n'importe quelle stimulation (Guidetti et Tourette 1996, Lambert et Rondal, 1997). Ces déficits affectent également d'autres domaines sensoriels. MacDade and Adler (1980) rapportent que les enfants trisomiques ont des difficultés de stockage et d'intégration des informations visuelles et auditives.

Il est donc certain que l'interprétation et la communication de la douleur sont altérées chez les personnes porteuses d'une trisomie 21. En conséquence ces personnes, enfants et adultes, doivent être considérées comme des personnes sensibles à la douleur, mais ne pouvant pas l'exprimer efficacement, et non comme des personnes insensibles.



Enfant ordinaire

Enfant porteur d'une Trisomie 21

L'enfant trisomique qui se pique aux branches d'un rosier manifeste peu ou pas son inconfort

CONSÉQUENCES DE LA DOULEUR

Les conséquences de l'incapacité à exprimer une douleur sur la qualité de vie des personnes atteintes sont extrêmement différentes selon que l'on considère des personnes < réellement > ou < apparemment > insensibles. Les personnes réellement insensibles peuvent subir des lésions qu'elles ne ressentent pas. L'enfant insensible qui se pique aux branches du rosier présentera une lésion de piqûre mais il ne souffrira pas de cette piqûre. Par contre, l'enfant apparemment insensible présentera la lésion de piqûre, et il en souffrira, bien qu'il n'exprime pas sa douleur. Cette douleur, non exprimée et non perçue par l'entourage peut avoir des conséquences comportementales non négligeables. La douleur qui n'est pas reconnue et partagée par l'environnement affectif devient une souffrance pour l'individu qui la subit, que celui-ci soit porteur de trisomie 21 ou non. Une augmentation de l'anxiété, des comportements de repli, voire d'opposition peuvent en résulter.

La douleur peut induire des modifications du comportement, comme l'anxiété (McGrath 1993). On constate par ailleurs qu'une certaine proportion de personnes trisomiques sont des personnes anxieuses. Il est possible que l'apparition de l'anxiété, dans certaines situations douloureuses soient corrélées à une expérience antérieure de la douleur. Ainsi, Radovich et coll. (1991) ont montré que dans le contexte des soins dentaires, l'anxiété augmente pour les enfants trisomiques qui auparavant, ont été soignés à l'état vigile, et sans anesthésie locale. Par contre, l'anxiété des personnes trisomiques qui ont préalablement été soignées sous anesthésie générale diminue et l'anxiété des personnes soignées à l'état vigile, et avec une anesthésie locale est la plus faible. Cette étude est particulièrement intéressante, parce qu'elle montre qu'une situation très anxiogène, comme les soins dentaires, devient extrêmement favorable au développement de l'enfant, si elle est vécue en pleine conscience, et en contrôlant la douleur. Vivre ce genre de situation, de la même manière que ses parents et ses frères et soeurs, c'est à dire à l'état vigile, et sans douleur, diminue l'anxiété de l'enfant et aide à sa socialisation.

Les professionnels sont souvent confrontés au problème de l'expression de la douleur. Pour de nombreuses pathologies, l'analyse de la douleur est indispensable pour établir un diagnostic. Or, dans certains cas, l'enfant utilise des expressions langagières inadéquates pour exprimer ses sensations. Le plus fréquemment, et surtout pour les enfants anxieux, l'enfant utilise l'expression « j'ai mal », pour exprimer un état d'angoisse. Dans ces situations, le diagnostic des maladies devient plus difficile



APPRENDRE L'EXPRESSION DE LA DOULEUR

Les parents et les professionnels sont concernés par ces observations. Les parents sont impliqués en premier lieu, parce que même si tous les enfants ne présentent pas les mêmes difficultés, tous nécessitent une certaine vigilance et une stimulation précoce afin de limiter l'apparition de ces problèmes et de leurs conséquences.

Les enfants ordinaires apprennent spontanément à dire leur douleur parce qu'ils utilisent un code comportemental (grimaces, pleurs) que leur environnement reconnaît, ce qui déclenche rapidement la réponse antalgique (soin externe) et la réponse réparatrice (comportement de réconfort apporté par les parents qui permet à l'enfant d'accepter ce monde cruel dans lequel les roses ont des épines). Pour l'enfant porteur d'une trisomie 21, l'hypotonie musculaire peut masquer l'expression des sensations et des émotions, et en particulier celles de l'inconfort ou de la douleur (Céleste, 1997).

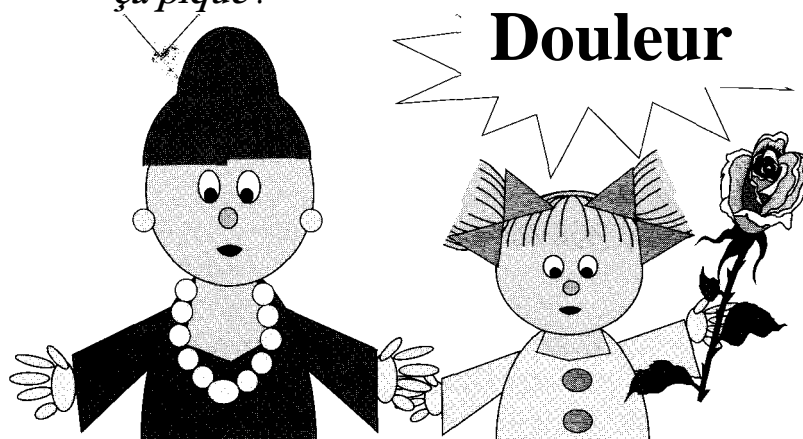
L'environnement parental, non informé par le comportement de l'enfant, ne déclenche pas forcément les réponses antalgiques et réparatrices, et un état d'angoisse peut apparaître pour l'enfant. De plus, cette situation ne permet pas à l'enfant de reconnaître cette sensation comme une douleur, elle n'est pas éducative.

Elle n'a pas mal



Corréler une situation douloureuse avec l'expression langagière adéquate ("Tu as mal", "Tu t'es piqué le doigt", "ça pique" "ouïe, petit doigt qui pique"...) permet à l'enfant d'apprendre ce qu'est la douleur, de manière à utiliser cet apprentissage, ultérieurement, dans des situations similaires. Pour renforcer ces apprentissages circonstanciels, les massages, les caresses, les baisers aident le bébé à prendre conscience de son corps. Jeux et chansonnettes, doivent permettre à l'enfant d'associer le nom d'une partie du corps à chaque stimulation corporelle. **Montrer si l'on a mal, et où l'on a mal implique que l'on ait appris à le faire.**

*Tu as mal au doigt,
ça pique !*



Pour les professionnels, et plus particulièrement lors des soins externes, tout acte potentiellement algique (y compris l'acte d'anesthésie locale) doit être accompagné du langage permettant de caractériser le type de douleur (ça pique, ça brûle, ça gratte...), sa localisation (le doigt, le bras, le genou, la bouche. . .), et d'identifier la présence et la disparition de cette douleur.

Les personnes trisomiques ont plus de risques d'être confrontées à la douleur du fait de la grande prévalence des maladies associées au syndrome. De telles conditions médicales (cardiopathies, affections rhino-pharyngées, otites, troubles digestifs...), impliquent pour la population ordinaire, un certain degré

d'inconfort ou de douleur qui est clairement exprimé. Par ailleurs, les modalités de traitement de ces différentes pathologies, qu'elles soient chirurgicales ou (ré-)éducatives sont elles mêmes génératrices de vécu de la douleur. Aussi, face à un enfant apparemment insensible, le risque potentiellement algique doit toujours être considéré et pris en compte, même par défaut. Annoncer, déclarer, contrôler et reconnaître la douleur de l'enfant trisomique, dans le cadre d'un soin, conforte l'enfant dans ses rapports avec le monde médical, qu'il sera conduit à fréquenter plus souvent qu'un autre enfant, du fait de ses besoins de santé spécifiques.

La douleur n'est pas qu'un symptôme. C'est aussi une maladie qui inhibe le potentiel de développement de l'enfant et le déstructure. Cette observation est valable pour tous les enfants, et considérer les personnes porteuses d'une trisomie 21 comme insensibles les condamne à souffrir de cette maladie.

LEXIQUE Algique: douloureux,
douloureuse.

7è" Journées Nationales sur la Trisomie 21

PAU -13 et 14 mars 1999

REFERENCES

- Allison, P.J., Veyrune, J.L. et Hennequin, M. A questionnaire investigating oral problems in Down syndrome patients, *J Dents Res (IADR Abstracts)* 77 (1998) 702.
- Beyer, J.E., Denyes, M.J. et Villarruel, A.M., The creation, validation, and continuing development of the Oucher : a measure of pain intensity in children, *J. Pediatr. Nurs.*, 7 (1992) 335-346.
- Bieri, D., Reeve, R.A., Champion, G.D., Addicoat, L. et Ziegler, J.B., The faces pain scale for the self-assessment of the severity of pain experienced by children : development, initial validation, and preliminary investigation for ratio scale properties, *Pain*, 41 (1990) 139-150.
- Biersdorff, K.K., Incidence of significantly altered pain experience among individuals with developmental disabilities, *Am. J. Ment. Retardation*, 98 (1994) 619-631.
- Bromley, J., Emerson, E. et Caine, A., The development of a self report measure to assess the location and intensity of pain in people with intellectual disabilities, *J. Intellectual Disability Research*, 42 (1998) 7280.
- Céleste B. Devenir un individu. Premières étapes du développement affectif et social. Dans : Céleste B et Lauras B, *Le jeune enfant porteur de trisomie 21*, Nathan, Paris, 1997, pp 83-106.
- Cuilleret, M., *Trisomie 21 : aides et conseils*, Masson (Ed.), Paris, 1995, pp 12.
- Eland, J.M. et Anderson, J.E., The experience of pain in children. Dans : A. Jacox (Ed.), *Pain : A source book for nurses and other professionals*, Little Brown, Boston, M.A., 1977, pp. 453-473.
- Frank, A.J.M., Moll, J.M.H. et Hort, J.F., A comparison of three ways of measuring pain, *Rheumatology and rehabilitation*, 21(1982) 211-217.
- Gauvain Piquard, A. et Pichard, E., Expression de la douleur chez l'enfant. Dans : Doin (Ed.), *Pratique du traitement de la douleur*, Boureau F., Paris, 1988, pp. 1 13-21.
- Gauvain Piquard, A. et Meigner, M. Dans : Calmann and Levy (Eds.), *La douleur de l'enfant*, Paris, 1993.
- Gedye, A., Dietary increase in serotonin reduces self injurious behaviour in a Down's syndrome adult, *Journal of Mental Deficiency Research*, 34 (1990) 195-203.
- Goodkin, F., The development of mature patterns of head-eye coordination in the human infant, *Early human development*, 4 (1980) 373-386.
- Grossi, E., Borghi, C., Cerchiari, E.L., Della Puppa, T. et Francucci, B., Analogue chromatic continuons scale (ACCS) : a new method for pain assessment, *Clin. Exp. Rheumatol.*, 1 (1983) 337-40.
- Guidetti, M. et Tourette, C., Le développement intellectuel. Dans: A. Collin (Ed.), *Handicaps et développement psychologique de l'enfant*, Paris, 1996, pp. 123-124.
- Guisiano, B., Jimeno, M.T., Collignon, P. et Chau, Y., Utilization of a neural network in the elaboration of an evaluation scale for pain in cerebral palsy, *Meth. Inform. Med.*, 34 (1995) 498-502.
- Henderson, S.E., Motor skill development. Dans : D. Lane and B. Stratford (Eds.), *Current approaches to DS*, Cassell, Gillingham, Kent, 1987, pp. 187-218.
- Hennequin M, Counil S., Feine J. Localisation of stimuli and pain latency in Down syndrome individuals. *Journal of Dental Research* (1998), 77:Special issue B. Abstract 1568.
- Lambert, J.L. et Rondal, J.A. Dans : P. Mardaga (Ed.), *Le mongolisme*, 4ème Ed., Sprimont, 1997, pp. 49-50.
- Lind J., Vuorenkoski V., Rosberg G., Partanen T.J. et Wasz-Hockert, O., Spectrographic analysis of vocal response to pain stimuli in infants with Down's syndrome, *Dev. Med. Child. Neurol.*, 12 (1970) 478-486.
- Margolis, R.B., Chibnall, J.T. et=laite, R.C., Test-retest reliability of the pain drawing instrument, *Pain*, 4 (1988) 161-168.
- McDade, H.L. and Adler, S., Down syndrome and short-term memory impairment : A storage or retrieval deficit ?, *Am. J. Mental Deficiency*, 84 (1980) 561-567.
- McGrath, P.A., De Veber, L.L. et Hearn, M.T., Multidimensional pain assessment in children, *Adv. Pain Res. Therapy*, 9 (1985) 387-393.
- McGrath, P.A., Psychological aspects of pain perception. Dans : N.L. Schechter, C.B. Berde and M. Yaster (Eds.), *Pain in infants, children and adolescents*, Vol. 4, Baltimore, 1993, pp. 39-63.
- Radovich, F., Clarich, G. et Vecchi, R., Evaluation of anxiety and analysis of pain perception in Down's syndrome patients undergoing dental treatment, *Minerva Stomatol.*, 40 (1991) 701-709.
- Turner, J.A., Comparison of group progressive-relaxation and cognitive-behavioural group therapy for chronic low backpain, *J. Consult. Clin. Psychol.*, 50 (1982) 757-765.