



UNIVERSITE DU DROIT ET DE LA SANTE - LILLE 2
FACULTE DE MEDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2017

THESE POUR LE DIPLOME D'ETAT
DE DOCTEUR EN MEDECINE

Typologie de la douleur dans les malformations veineuses

Présentée et soutenue publiquement le 9 novembre 2017 à 14h
au Pôle Recherche
par **Mathilde Briand**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur LEBUFFE Gilles

Assesseurs :

Madame le Docteur CHOPINET-DEGRUGILLIER Caroline

Monsieur le Professeur Associé DELEPLANQUE Denis

Monsieur le Docteur PONTANA François.

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur WATTIER Jean-Michel

AVERTISSEMENT

« La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs » .

BRIAND Mathilde

ABREVIATIONS

CHRU : Centre hospitalier régional universitaire

CIVD : Coagulation intravasculaire disséminée

CIVL : Coagulation intravasculaire localisée

EN : Echelle numérique

EQ-5D : Echelle de qualité de vie à cinq dimensions

EQ-VAS : Echelle visuelle analogique de l'EQ-5D

FRC : Fédération de la Recherche Clinique

HAD : Echelle d'évaluation de l'anxiété et de la dépression

HAS : Haute Autorité de santé

IASP : Association internationale de l'étude de la douleur.

IRM : Imagerie par résonance magnétique

ISSVA : Société internationale d'étude des anomalies vasculaires

MV : Malformation veineuse

MVCM : Malformation veineuse cutanéomuqueuse familiale

MAV : Malformation artérioveineuse

PCS : Echelle du catastrophisme ou « Pain Catastrophisme Scale »

QDSA : Questionnaire de la Douleur de Saint Antoine

TABLE DES MATIERES

I. Introduction	11
II. Sujets et Méthode	24
a. Description de l'étude	24
b. Patients :	24
i. Critères inclusions.	24
ii. Critères exclusions.....	24
c. Méthode utilisée :	25
i. L'Echelle Numérique (EN) (Annexe 3).....	25
ii. Le DN4 « Interview ». (Annexe 4).....	26
iii. Le Questionnaire de la Douleur de Saint Antoine Abrégé (QDSA abrégé) (Annexe 5)	26
iv .Echelle de catastrophisme ou questionnaire PCS (Annexe6)	27
v. Echelle d'évaluation anxiété et dépression (HAD) (Annexe 7)	27
vi. EQ-5D (Annexe8).....	28
d. Statistiques	29
III. Résultats	30
a. Cohorte	30
i. Le Sexe.....	30
ii. L'Age	32
iii. Echelle Numérique d'évaluation de la douleur	32
iv. Le DN4	32
v. Le QDSA.....	33
vi. Echelle de catastrophisme	33
vii. HAD	34
viii. L'EQ5D	34
b. Comparaison des groupes « DN4 positifs » et « DN4 négatifs »	35
i. Relation entre l'EN et le DN4.....	35
ii. Relations entre QDSA et DN4	36
iii. Relations entre DN4 et catastrophisme.....	37
iv. Relations entre DN4 et anxiété et dépression.....	38
v. Relations entre DN4 et Qualité de vie.....	39
c. Les facteurs prédictifs de douleurs à composante neuropathique.....	42
i. Etude du catastrophisme	42
1. Catastrophisme et Echelle numérique.....	42
2. Catastrophisme et DN4.	43
3. Catastrophisme et QDSA.	43
4. Catastrophisme et Anxiété.....	44
5. Catastrophisme et Dépression	44
6. Catastrophisme et EQ5D.....	44
ii. Etude du QDSA	46
iii. Etude de l'anxiété.....	46
iv. Etude de la dépression.....	47
IV. Discussion	48

a. Rappel des principaux résultats	48
b. Les facteurs prédictifs de douleurs dans les MV.	50
c. Intérêt d'une typologie de la douleur	51
d. Les mécanismes générateurs de la douleur dans les MV (6).....	52
e. Limites de l'étude : les biais	55
V. Conclusion	57
VI. BIBLIOGRAPHIE	58
VII. ANNEXES	62
a. Annexe 1 : ISSVA Classification des anomalies vasculaires.....	62
b. Annexe 2 : ISSVA Classification des malformations veineuses	62
c. Annexe 3 : Echelle numérique (EN) :.....	63
d. Annexe 4 : DN4 Interview :	63
e. Annexe 5 : Questionnaire de douleur de Saint Antoine (QDSA) :	64
f. Annexe 6 : Echelle de catastrophisme ou PCS :.....	65
g. Annexe 7 : Echelle de l'anxiété et de dépression (HAD) :	66
h. Annexe 8 : EQ-5D :	68

RESUME

Introduction :

Les malformations veineuses représentent deux tiers des anomalies morphologiques vasculaires. Elles sont à l'origine de douleurs complexes dont la typologie et les facteurs prédictifs sont peu étudiés.

Matériel et méthode : Etude rétrospective chez des patients affectés de malformations veineuses suivis au centre de cardiologie vasculaire du CHRU de Lille de Juin 2014 à Juin 2017. Elle a été réalisée à partir de six auto-questionnaires d'évaluation de la douleur : l'échelle numérique de la douleur (EN), le questionnaire douleur neuropathique (DN4 interview), le questionnaire de douleur de Saint-Antoine (QDSA), l'échelle de catastrophisme (PCS), l'échelle d'évaluation de l'anxiété et de la dépression (HAD) et l'échelle d'évaluation de la qualité de vie à cinq dimensions (EQ-5D).

Résultats : L'étude inclus 82 patients avec un âge médian de 31 ans. Il y a 30 hommes pour 52 femmes. Plus de 90% des patients expriment des douleurs. Chez 35,4% des patients, des caractéristiques neuropathiques ont été repérées. Les patients exprimant des douleurs neuropathiques sont plus à risques de développer une anxiété ($p = 0,009$), une dépression ($p = 0,0077$), ont un catastrophisme total plus important ($p = 0,002$) et ont une qualité de vie inférieure ($p = 0,004$) comparés aux patients n'en présentant pas. Ces mêmes déterminants sont également des facteurs prédictifs de l'apparition des douleurs à caractéristiques neuropathiques.

Conclusion : Les malformations veineuses sont donc à l'origine de douleurs dont la prise en charge nécessite d'envisager le traitement de douleurs nociceptives et neuropathiques. Des facteurs associés tels que le catastrophisme, l'anxiété et la dépression semblent associés à l'apparition de douleurs chroniques dans le cadre des malformations veineuses.

I. Introduction

La définition de la douleur la plus communément admise est celle de l'*International Association for the Study of Pain (IASP)* (1). La douleur est « une expérience sensorielle et émotionnelle désagréable liée à une lésion tissulaire existante ou potentielle, ou décrite en termes évoquant une telle lésion ». La composante sensorielle correspond à l'aspect physiologique de la douleur qui permet de la détecter et de la localiser. La composante émotionnelle désigne le versant affectif, pénible, difficilement tolérable de la sensation douloureuse. Cette définition permet d'évoquer l'aspect subjectif et multidimensionnel de la douleur.

Le caractère chronique de la douleur est un phénomène complexe dont la définition est complétée par l'HAS en 2008 en introduisant la notion de syndrome douloureux. Celui-ci existe lorsque « la douleur exprimée quelle que soit sa topographie et son intensité est persistante ou récurrente, au-delà de ce qui est habituel pour la cause initiale présumée, notamment si la douleur évolue depuis plus de 3 mois, que la réponse est insuffisante au traitement et/ou qu'il découle une détérioration significative et progressive, des capacités fonctionnelles et relationnelles du patient dans ses activités de la vie journalière, au domicile comme à l'école ou au travail ».

La douleur devient alors une maladie à part entière et perd sa notion de signal d'alarme. C'est un phénomène bio-psycho-social qui nécessite donc une approche pluridimensionnelle.

Il existe plusieurs types de douleurs chroniques qui diffèrent selon leur mécanisme causal.

On distingue les douleurs par excès de nociception : l'activation des voies de la douleur survient par le biais d'une stimulation persistante et excessive des récepteurs périphériques de la douleur : les nocicepteurs qui sont à l'origine de la cascade inflammatoire.

Il existe également les douleurs neuropathiques : l'Association Internationale d'Etude de la Douleur (IASP) définit la douleur neuropathique comme une douleur « initiée ou causée par une lésion ou une maladie affectant le système somato-sensoriel ». Elle est donc liée à une lésion des voies neurologiques qui transmettent la douleur à la suite des nocicepteurs. La douleur neuropathique se caractérise par l'existence d'une symptomatologie algique s'exprimant dans un territoire neurologique pouvant être le siège de troubles de la sensibilité. Avec le temps d'évolution de la symptomatologie, le territoire neurologique n'est pas toujours respecté.

La sémiologie de la douleur neuropathique (2) comporte une composante spontanée survenant en l'absence de stimuli et des douleurs provoquées par des stimulations diverses. La composante spontanée peut être continue et se manifester par des douleurs à type de brûlure, d'engourdissement et d'étau ou évoluer par accès douloureux paroxystiques en s'exprimant par des sensations de décharges électriques, de coups de poignard ou d'élancements. Le patient peut également décrire des dysesthésies (sensation anormale déplaisante spontanée ou provoquée) ou des paresthésies (sensation anormale spontanée ou provoquée) tels que les picotements, les fourmillements, et les démangeaisons.

BRIAND Mathilde

Les symptômes douloureux ou désagréables provoqués sont mis en évidence à l'examen clinique par des manœuvres dynamiques ou statiques et par la sensibilité au chaud et au froid. Ainsi, on peut retrouver des phénomènes d'allodynie (une douleur déclenchée par une stimulation habituellement non douloureuse), une hyperalgésie (une réponse exagérée à une stimulation normalement douloureuse), une hyperesthésie (une augmentation de la perception d'un stimulus) et également des troubles sensitifs à type d'hypoesthésie ou d'anesthésie.

Le dépistage est facilité par l'utilisation de questionnaires reposant sur l'identification de ces caractéristiques sémiologiques. On retrouve les douleurs neuropathiques dans des pathologies telles que la neuropathie diabétique, le zona, certaines douleurs postopératoires... Il existe une grande variabilité interindividuelle de l'expression des douleurs neuropathiques. De manière générale ces douleurs répondent peu aux antalgiques habituels, opiacés ou non. Pouvoir identifier une composante neuropathique dans l'expression symptomatique d'une douleur est un acte diagnostique mais également à l'origine d'une décision thérapeutique spécifique et adaptée.

Les douleurs neuropathiques et nociceptives peuvent coexister, on parle alors de douleur mixte. C'est le cas des lombo-sciatalgies, ou des douleurs d'origine cancéreuse.

Les douleurs dites dysfonctionnelles (3) regroupent les douleurs causées par un dysfonctionnement des systèmes de contrôle de la douleur sans lésion identifiée. Les mécanismes à l'origine de ces douleurs sont encore mal connus. Une hypothèse

BRIAND Mathilde

dysfonctionnelle est évoquée pour expliquer les manifestations algiques de la fibromyalgie ou de la colopathie fonctionnelle.

La douleur chronique est influencée par de nombreux facteurs tels que les facteurs culturels, environnementaux (les antécédents médicaux et familiaux, les pathologies associées...).

De nombreuses études ont cherché à mettre en évidence des facteurs prédictifs de l'apparition de douleurs chroniques, notamment dans les douleurs chroniques postopératoires. Des déterminants tels qu'un jeune âge, le sexe féminin, l'intensité de la douleur préopératoire ont été retrouvés.

Le lien entre le versant psychologique et la douleur chronique est également très étudié depuis de nombreuses années. Il a été mis en évidence que l'anxiété, la dépression et le catastrophisme étaient des facteurs prédictifs de douleur chronique, de douleur aiguë postopératoire pour le catastrophisme (4).

Le catastrophisme conceptualise une réponse cognitive et affective négative en réponse à une expérience douloureuse réelle ou anticipée. Les patients ayant développé un catastrophisme expriment globalement trois orientations cognitives. Ils ruminent, ils dirigent d'avantage leur attention sur les pensées associées à la douleur, puis ils amplifient le vécu de la douleur c'est à dire qu'ils ont tendance à exagérer le caractère menaçant de la douleur et enfin ils se sentent impuissants face à elle.

Rechercher la présence d'une douleur chronique et l'évaluer est une démarche indispensable. Identifier la typologie de la douleur permet une classification de la douleur chronique en fonction des sensations douloureuses décrite et laisse suspecter

BRIAND Mathilde

l'origine physiopathologique de la douleur avec pour conséquences des orientations thérapeutiques.

L'utilisation répétée au cours du temps des ces mêmes systèmes d'évaluation permet d'évaluer l'efficacité de la thérapeutique mise en place et d'adapter la prise en charge.

Il est également nécessaire d'identifier les différents co-facteurs responsables de l'entretien du phénomène douloureux. Une approche holistique du sujet douloureux est indispensable.

La douleur chronique est présente dans de nombreuses pathologies, elle peut donc être de différentes natures et s'exprimer de nombreuses façons.

On retrouve la notion de douleur chronique notamment dans les malformations vasculaires veineuses. Quelques études se sont intéressées à la prévalence des douleurs dans les MV. Plus de 90 % (5) (6) (7) des patients présentant des malformations veineuses signalent des douleurs.

La première classification des anomalies vasculaires date de 1976 grâce aux travaux de l'équipe de Merland du centre hospitalo-universitaire Lariboisière et de Mulliken à Boston. Puis elle a été révisée en 1996 par l'international Society for the study of Vascular Anomalie (ISSVA) (8) à partir des travaux de Mulliken et Glowaski (9) de 1982. Cette classification différencie les tumeurs vasculaires, des malformations vasculaires à flux lents et flux rapides. La classification repose alors sur différents arguments cliniques, radiologiques et anatomopathologiques. Puis en 2014, une

BRIAND Mathilde

actualisation de la classification par l'ISSVA introduit une approche systématique des lésions (annexe 1a).

La classification des malformations vasculaires oppose les tumeurs vasculaires aux malformations vasculaires.

Les tumeurs vasculaires sont formées à partir d'une prolifération de cellules endothéliales ayant la capacité de régresser au fil du temps. Leurs caractères invasifs ou non permettent de les classer en plusieurs sous catégories. Les tumeurs bénignes sont de loin les plus fréquentes, parmi lesquels l'hémangiome infantile, qui est présent chez 10 % des enfants en bas âge avec une nette prédominance féminine.

Les malformations vasculaires, proviennent quant à elles d'une dysplasie d'origine embryonnaire et sont composées de cellules endothéliales matures non prolifératives. Elles sont donc présentes dès la naissance, ne régressent jamais mais évoluent de manière plus ou moins rapide.

La nouvelle classification de 2014 distingue :

- Les malformations isolées. Elles sont essentiellement composées d'un seul type de vaisseau. Elles peuvent être :

- A flux lent : les malformations capillaires, lymphatiques et veineuses.

BRIAND Mathilde

- A flux rapide : les malformations artério-veineuses et les fistules artério-veineuses.

- Les malformations combinées. Elles touchent plusieurs vaisseaux : Il existe les malformations capillaro-veineuses, veino-lymphatiques, lymphatico-veineuses...

- Les malformations associées avec d'autres anomalies non vasculaires, osseuses ou viscérales constituant des syndromes polymalformatifs. Par exemple, le syndrome de Klippel-trenaunay (10) qui associe une malformation capillaire, une malformation veineuse et lymphatique associées à une hypertrophie osseuse ou des tissus mous.

En 1988 une autre classification des lésions vasculaires avait été proposée, la classification de Hambourg. Elle utilise pour base de classification le type de vaisseaux affectés. Dans chaque classe, on distingue les « malformations tronculaires » qui affectent les axes vasculaires principaux et les « malformations extra tronculaires » qui touchent les vaisseaux plus petits et infiltrent les structures tissulaires. Mais la plus utilisée reste celle de l'ISSVA.

Les malformations veineuses sont les malformations vasculaires les plus courantes (11). Elles représentent deux tiers des malformations vasculaires (12).

Les malformations veineuses présentent un flux lent associé à des veines dysplasiques constituées d'une paroi mince avec un endothélium plat et un muscle lisse d'épaisseur variable (13) (14).

Elles sont par définition présentes dès la naissance mais peuvent évoluer et devenir symptomatiques avec l'âge.

BRIAND Mathilde

Elles peuvent présenter des aspects très variés. Elles sont retrouvées de manière localisée mais également diffuse. Elles peuvent être profondes ou superficielles et touchent n'importe quel organe ou tissu (la peau, les muscles, les os, les nerfs, les muqueuses, les organes internes...) (6).

La classification des malformations veineuses différencie (annexe 1b) :

- Les malformations veineuses communes : elles peuvent être superficielles (purement cutanées) ou profondes. Les formes cervico-faciales sont celles qui prédominent.

- Les malformations veineuses cutané-muqueuses familiales (MVCM) : Elles sont en lien avec la mutation autosomique dominante de la lignée germinale du gène TIE2/TEK (15). Ces malformations sont plus petites, multiples et concernent essentiellement le tissu cutané et sous cutané. Elles sont rares, environ 1 % des malformations veineuses.

- Les malformations glomuveineuses (16) : Elles sont héréditaires dans plus de la moitié des cas, transmises sur le mode autosomique dominant. Les lésions sont d'aspects très variables. Elles peuvent être punctiformes ou en nappes, plus diffuses, plus dures car peu compressives et souvent très douloureuses (elles représentent 5 % des malformations veineuses). Il n'existe pas de coagulopathie de consommation et donc pas de phlébolithes.

- Le Blue Rubber Bled Nevus ou Syndrome de Bean : Les malformations veineuses sont présentes dès la naissance, elles sont multiples et comprennent souvent une atteinte digestive.

BRIAND Mathilde

Le diagnostic des MV simples est avant tout clinique, caractérisé par une masse bleutée, non pulsatile, froide, molle, qui gonfle en position déclive. Elles diminuent lors de la surélévation du membre atteint. On peut parfois retrouver quelques phlébolithes (petites thromboses locales calcifiées) douloureux à la palpation.

Le diagnostic est confirmé par des examens complémentaires (17). Les phlébolithes présents dans la malformation sont visualisés en radiographie standard. L'échographie doppler met en évidence un tissu hypoéchogène, une absence de flux spontané, des lacs veineux dépressibles et parfois même des thrombi.

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) (18) (19) est l'examen de référence qui confirme le diagnostic et réalise le bilan d'extension. Il retrouve les structures serpiginieuses et les masses multiloculaires en rapport avec les lacs veineux. Le signal observé est hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2. L'injection de gadolinium peut être utilisée afin de différencier les MV, (signal hyper-intense), des malformations lymphatiques (septas kystiques visibles après injection) mais aussi des diagnostics différentiels.

Enfin, le scanner est moins utilisé. Il permet essentiellement de rechercher une atteinte associée, notamment osseuse et de confirmer la présence de phlébolithes.

Figure 1 : Malformation veineuse du membre inférieur



Figure 2 : Malformation veineuse du membre supérieur



BRIAND Mathilde

Les malformations veineuses ne régressent jamais mais évoluent au cours du temps. Il existe de nombreuses complications (20) qui dépendent de leur localisation et de leur étendue. (13)

L'une des principales complications est le retentissement douloureux de ces malformations.

Dans les malformations veineuses communes, les douleurs sont souvent dues à des thromboses in situ conséquence d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) (5) (13). Cela entraîne la formation de phlébolithes à l'origine de douleurs. Cette CIVL est confirmée par une augmentation des D-Dimères, une diminution du fibrinogène et un taux de plaquettes normal ou légèrement diminué. Une autre conséquence des anomalies de l'hémostase est le risque hémorragique par consommation de facteurs de coagulation.

L'augmentation de la stase veineuse entraîne aussi des manifestations douloureuses, notamment dans les membres inférieurs, du fait de la pesanteur.

Les douleurs peuvent également être causées par la localisation de la MV. Un phénomène de compression peut s'exercer sur les structures avoisinantes tels que les muscles, les nerfs... ou par l'atteinte de la structure elle-même. Ainsi, certains patients expriment des douleurs articulaires (6) ou osseuses (21) (liées à l'hypoplasie, à la déminéralisation, à une inégalité de longueur du membre ...). Cela peut provoquer des troubles de la croissance et des déficiences fonctionnelles sévères.

Une localisation intra-buccale ou pharyngo-laryngée peut également occasionner des apnées du sommeil, ou des troubles de l'articulé dentaire, de la parole et même de l'alimentation (macroglossie).

Enfin, il peut exister des préjudices esthétiques importants notamment dans les malformations étendues ou dans les localisations plus visibles

Toutes ces complications ont un retentissement sur la qualité de vie des patients atteints (22).

Le pronostic des malformations veineuses dépend donc de leur étendue et de leur topographie. Leurs prises en charge thérapeutiques dépendront du type et de la localisation de la malformation et comprennent des règles d'hygiène de vie, le port de compression élastique, le recours aux antalgiques, aux anti-inflammatoires et des traitements anticoagulants. Des techniques de sclérose percutanée peuvent également être utilisées, seules, ou associées à des exérèses chirurgicales.

Les manifestations douloureuses s'exprimant dans les malformations veineuses sont donc complexes dans leur expression. La typologie de la douleur dans les malformations veineuses est très peu décrite en littérature. La description sémiologique des phénomènes douloureux peut aider à comprendre l'origine de cette douleur et permettre d'en adapter le traitement.

Une étude récente (7) a montré qu'il existe une augmentation statistiquement significative de la densité de fibres nerveuses en périphérie des malformations veineuses comparativement à la peau normale. Un taux plus faible de nervi vasorum par comparaison à la population saine a été observé dans ce travail. Il semble donc légitime de s'interroger sur l'existence de douleurs à expression neuropathique dans les MV.

BRIAND Mathilde

Nous avons donc cherché en quoi les malformations veineuses pouvaient être à l'origine d'un syndrome douloureux.

L'objectif primaire de cette étude était de confirmer l'existence d'un syndrome douloureux et d'en caractériser le caractère nociceptif ou neuropathique dans les malformations veineuses.

Les objectifs secondaires ont été de rechercher, s'ils existent, des facteurs prédictifs démographiques et socio-psychologiques associés à l'apparition de ces douleurs le plus souvent chroniques.

II. Sujets et Méthode

a. Description de l'étude

Cette étude épidémiologique est une étude prospective et monocentrique. Elle a été effectuée au Centre Hospitalier Régional et Universitaire de Lille (CHRU) dans le service d'imagerie, de médecine nucléaire et d'explorations fonctionnelles.

L'enquête a été réalisée à partir d'un ensemble d'auto-questionnaires distribués à tous les patients lors de leur première consultation dans le service de cardiologie vasculaire du mois de Juin 2014 au mois de Juin 2017.

b. Patients :

i. Critères inclusions.

- Les patients présentant des Malformations veineuses.
- Les hommes et les femmes de plus de 18 ans.
- Les patients ayant accepté de remplir le questionnaire.

ii. Critères exclusions

- Les patients qui présentaient des malformations vasculaires non veineuses simples.

BRIAND Mathilde

- Les patients qui n'ont pas accepté de remplir l'auto questionnaire.
- Les patients ayant rempli partiellement les questionnaires et dont les données n'étaient pas exploitables.

c. Méthode utilisée :

L'évaluation de la douleur chronique est complexe et peut se faire par différentes échelles d'auto et d'hétéro-évaluations. Cette étude a été réalisée à partir de six auto-questionnaires auxquels étaient rattachés le sexe, l'âge et la date à laquelle le questionnaire a été complété.

i. L'Echelle Numérique (EN) (Annexe 3)

Cette échelle est applicable à une large population de patients car elle est simple de présentation et d'utilisation.

Elle a pour but de quantifier l'intensité douloureuse par une note entre 0 et 10 que le patient va associer à l'importance de sa douleur, 10 étant la valeur de l'intensité maximale imaginable. Lors de l'analyse des résultats, il est habituel de distinguer trois groupes d'intensité douloureuse afin de dissocier les douleurs faibles (de 0 à 3), des douleurs modérées (de 3 à 7) des douleurs sévères (de 7 à 10).

ii. Le DN4 « Interview ». (Annexe 4)

Ce questionnaire a été développé et validé par le Dr Bouhassira et Coll en 2005 (23). Il est séparé en deux questions qui s'intéressent aux caractéristiques de la douleur. La première interroge sur la présence de sensation de brûlures, de froid douloureux et de décharges électriques, la deuxième, sur l'association de cette douleur à des phénomènes de fourmillements, de picotements, d'engourdissements et de démangeaisons. Les patients y répondent par oui ou non. Le score est positif et permet d'évoquer la présence de douleurs à caractéristiques neuropathiques s'il est supérieur ou égal à trois sur sept.

Le seuil de sensibilité est de 78% et le seuil de spécificité est de 81,2%

iii. Le Questionnaire de la Douleur de Saint Antoine Abrégé (QDSA abrégé) (Annexe 5)

Le Questionnaire de la Douleur de Saint Antoine Abrégé (QDSA abrégé) est une adaptation et une traduction française du Mc Gill Pain questionnaire par Boureau et Coll (24). Il permet une évaluation qualitative et quantitative de la douleur chronique.

Le QDSA abrégé est composé de seize qualificatifs décrivant la douleur ressentie par le patient, chacun coté de zéro (Absent/pas du tout) à quatre (extrêmement fort). Neufs items sont des qualificatifs sensitifs et permettent une orientation diagnostique afin de mettre en avant certaines sensations douloureuses nociceptives et neuropathiques et sept items sont à caractéristiques affectives afin d'en

BRIAND Mathilde

évaluer le retentissement. Le score maximum est de 36 pour la composante sensitive, et de 28 pour la composante affective. Chaque score doit être analysé séparément et considéré comme une information indépendante.

iv. Echelle de catastrophisme ou questionnaire PCS (Annexe6)

L'échelle de catastrophisme ou « Pain Catastrophizing Scale : PCS» a été instaurée par Sullivan et Coll (25) puis validée en version française par Douglas et Coll. Ce questionnaire permet de quantifier l'importance du catastrophisme chez un patient douloureux. Il est composé de treize questions, chacune cotées de 0 (pas du tout) à 4 (en permanence). Elles vont chacune évaluer les 3 composantes du catastrophisme. Les questions 8, 9, 10, et 11 évaluent la rumination (score maximum de seize), les 6^{ème}, 7^{ème} et 13^{ème} questions l'amplification (score maximum de douze) et les 1^{ère}, 2^{ème}, 3^{ème}, 4^{ème}, 5^{ème} et 12^{ème} questions la notion d'impuissance (score maximum de vingt quatre). Les résultats peuvent être analysés séparément, puis ensemble afin d'obtenir une note maximum de cinquante deux.

v. Echelle d'évaluation anxiété et dépression (HAD) (Annexe 7)

Cette échelle destinée au dépistage de la dépression et de l'anxiété dans la population a été développée par Zigmond et Snaith (26) en 1983 lors d'une étude sur cent patients de médecine générale. La version française a par la suite été traduite et validée par Razavi en 1989 (27).

BRIAND Mathilde

Cette échelle est recommandée par la Haute Autorité de Santé (HAS) pour l'évaluation du malade douloureux chronique. Il s'agit d'un auto-questionnaire de quatorze questions, 7 concernant la dépression et 7 concernant l'anxiété. Chaque question comprend 4 items, chacune cotée de 0 à 3 ou de 3 à 0, une alternance dans l'ordre des cotations a été instaurée afin d'éviter le biais de répétition. Le résultat est calculé à partir des deux sous scores correspondant aux deux sous catégories (variant de 0 à 21). D'après Zigmond et Snaith, un score total entre 0 et 7 ne met pas en évidence de trouble anxieux ou dépressif, un score entre 8 et 10 fait suspecter le diagnostic, et un score supérieur à 11 confirme le diagnostic, qui reste cependant clinique.

vi. EQ-5D (Annexe8)

L'EQ-5D est un instrument standardisé de mesures de qualité de vie qui a été développé dans les années 1990 par le groupe EuroQol (28). Initialement, cet auto-questionnaire a été conçu pour être analysé en complément à d'autres mesures de la qualité de vie, mais il est de plus en plus utilisé de manière indépendante.

Il est composé de 2 parties. Sur la première page, on retrouve le système descriptif de l'Eq-5D qui est composé de 5 items correspondant à 5 dimensions de qualité de vie : mobilité, autonomie personnelle, activités courantes, douleurs et gênes, anxiété et dépression.

Chaque item est coté de un à cinq, pour évaluer les patients qui n'ont aucun problème (comptabilisé 1) de ceux ayant des problèmes légers (comptabilisé 2), des problèmes modérés (comptabilisé 3), des problèmes sévères (comptabilisé 4), ou une

BRIAND Mathilde

incapacité complète (comptabilisé 5). Ces cinq indicateurs doivent être analysés ensemble. Les réponses sont alors combinées pour obtenir un nombre de 5 chiffres consécutifs décrivant l'état de santé du patient. Une personne ne présentant aucun problème sera donc notée 11111.

Au total, l'EQ-5D permet de décrire 3125 états de santé possible (5^5).

Sur la deuxième page, on retrouve une échelle visuelle analogique, l'EQ-VAS, sur laquelle le patient va évaluer son propre état de santé. Cette échelle verticale est indexée de zéro à cent, cent correspondant à la meilleure santé et zéro à la pire imaginable. Le patient doit également attribuer une note de 0 à 100 correspondant à son état de santé lors de la rédaction de ce questionnaire.

d. Statistiques

Les résultats ont été obtenus à l'aide de tests statistiques. Pour les variables quantitatives, le test de Student a été utilisé. Pour les variables qualitatives, les tests du Chi2 (pour les populations importantes) et de Fisher (si N population < 5) ont été appliqués. Une partie des résultats a été réalisée grâce à l'utilisation du logiciel R du site BiostatTGV et une autre partie par l'aide des statisticiens de la plateforme d'aide méthodologique et de la Fédération de la Recherche Clinique (FRC).

Les variables seront analysées à partir du calcul de la médiane (minimum et du maximum), de la moyenne (écart type)

Le seuil de signification p retenu a été de 0,05.

III. Résultats

a. Cohorte

Les questionnaires ont été distribués à 194 patients en consultation de médecine cardiovasculaire. 112 patients ont été exclus, 85 patients étaient affectés d'une pathologie autre qu'une malformation veineuse simple, 20 patients n'avaient pas encore de diagnostic (attente de résultats histologiques, ou d'examens complémentaires), et 7 patients présentant des malformations veineuses n'ont pas rempli correctement les questionnaires.

Dans cette étude, 82 hommes et femmes de plus de 18 ans porteurs d'une malformation veineuse simple ont donc été inclus dans l'étude.

i. Le Sexe

Cette cohorte comprend une majorité de 52 femmes (63,41 %) pour 30 hommes (36,59 %).

Il n'a pas été mis en évidence de différences significatives entre les intensités douloureuses cotés à l'EN entre les hommes et les femmes, ($p = 0,85$), ni avec la présence de douleurs à expression neuropathique ($p = 0,59$), ni au cours de l'analyse du score moyen du QDSA total ($p = 0,60$), du diagnostic d'anxiété ($p = 0,15$) ou de dépression ($p = 1$), ni par l'analyse du score de catastrophisme ($p = 0,76$) et du score moyen de l'EQ-5D ($p = 0,42$).

Tableau de comparaison d'évaluations de la douleur des hommes et des femmes :

	Homme (n = 30)	Femmes (n = 52)	p
Age :	31,5	33,8	0,33
EN :	4,47 (± 0,89)	4,58 (± 0,75)	0,85
DN4 :			
Positif	9 (10,87 %)	20 (24,39 %)	0,59
Négatif	21 (26,60 %)	32 (39,02 %)	
QDSA Total	16,77 (± 5,15)	15,12 (± 3,42)	0,60
CATASTROPHISME Total	16,83 (± 5,23)	15,87 (± 3,63)	0,76
ANXIETE			0,15
Non	21 (25,6 %)	26 (31,70 %)	
Suspecté	3 (3,65 %)	13 (15,85 %)	
Confirmé	6 (7,31 %)	13 (15,85 %)	
DEPRESSION			1
Non	25 (30,48 %)	42 (51,21 %)	
Suspecté	3 (3,65 %)	6 (7,31 %)	
Confirmé	2 (2,44 %)	4 (4,88 %)	
EQ-VAS : moyenne (±écart type)	76,73 (± 4,53)	73,79 (± 5,59)	0,42
<p>Les résultats sont exprimés en moyenne (± écart type) lorsque la variable est quantitative et en nombre de patients (pourcentage) si la variable est qualitative.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables quantitatives : Test de Student.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables qualitatives : Test de Chi 2 et test de Fischer exact.</p>			

ii. L'Age

L'âge médian est de 31 ans. Les plus jeunes patients sont âgés de 18 ans et la doyenne de 60 ans. L'âge médian chez les femmes est de 32 ans, chez les hommes il est de 29 ans. Il n'y a pas été noté de différence significative entre l'intensité de la douleur exprimée à l'EN ($p = 0,43$) ou la présence de douleur neuropathique ($p = 0,306$) en fonction de l'âge.

iii. Echelle Numérique d'évaluation de la douleur

L'intensité douloureuse moyenne évaluée à l'EN est de 4,54 ($\pm 0,57$). 31 patients (37,8 %) présentent des douleurs faibles (EN < 3), 40 patients (48,78 %) des douleurs modérées (EN comprise entre 3 et 7), et 11 patients (13,41 %) des douleurs sévères (EN > 7).

77 des 82 patients inclus expriment une douleur (EN ≥ 1), c'est à dire 93 % de la cohorte. Seul cinq patients n'expriment pas de douleur par l'échelle numérique.

iv. Le DN4

De la cohorte des 82 patients, le dépistage de douleurs à caractéristiques neuropathiques (ou DN4 ≥ 3) revient positif chez 29 patients (35,37 %). La sensation douloureuse la plus ressentie est l'engourdissement. Elle s'exprime chez 40 patients (48,78 %), les picotements sont présents chez 30 patients, soit 36,59 %, les décharges

BRIAND Mathilde

électriques chez 27 patients, soit 32,93 %, les fourmillements chez 27 patients, soit 32,93 %, les brûlures chez 20 patients, soit 24,39 %, les démangeaisons chez 15 patients, soit 18,29 %, et les sensations de froid douloureux chez 11 patients, soit 24,39 %.

v. Le QDSA

Dans cette population, le score moyen du QDSA sensitif (sensation d'élançements, de douleur pénétrante ou en étau, de décharges électriques, de coups de poignard, de tiraillement, de brûlure, de fourmillements et de lourdeur), est de 8,13 ($\pm 1,46$).

Le QDSA affectif (sensation de douleur épuisante, angoissante, obsédante, insupportable, énervante, exaspérante ou déprimante) présente une moyenne moins élevée, elle est de 7,68 ($\pm 1,57$). Le QDSA total atteint une moyenne de 15,72 (2,86).

vi. Echelle de catastrophisme

La médiane du catastrophisme est de 13/52. Cette valeur a été utilisée pour constituer deux groupes lors de l'analyse de l'incidence du catastrophisme.

La moyenne du score total de catastrophisme est de 16,22 ($\pm 2,97$) pour un score maximum de 52.

Le versant impuissance présente une moyenne de 7,84 ($\pm 1,48$) sur un sous score maximum de 24, pour six questions.

BRIAND Mathilde

La notion d'amplification a une moyenne de 3,17 (\pm 0,62) sur un score maximum de 12, pour trois questions.

Enfin, la notion de rumination a une moyenne de 5,21 (\pm 1,08) sur un score maximum de 16 pour quatre questions.

vii. HAD

Le diagnostic de dépression a été retenu chez 6 patients (7,32 %), suspecté chez 9 patients (10,98 %) et réfuté chez 67 (81,71 %).

Le diagnostic d'anxiété a été confirmé chez 19 patients (23,17 %), suspecté chez 16 (19,51 %) et non retrouvé chez 47 patients (57,32 %).

viii. L'EQ5D

L'EQ5D comprend plusieurs variables. L'item le plus représenté dans l'analyse de la qualité de vie chez les patients atteints de malformations veineuses est la douleur. Elle est présente (d'intensité variable) chez 77 des 82 patients (93,9 %). L'anxiété et la dépression sont ressenties par 40 personnes (48,78 %), 39 patients expriment des problèmes légers à sévères concernant leurs activités courantes (47,56 %), 30 patients perçoivent une limitation de leur mobilité (36,59 %) et 12 de leur autonomie (14,63 %).

L'échelle analogique de qualité de vie atteint une moyenne de 74,87 \pm 3,91.

b. Comparaison des groupes « DN4 positifs » et « DN4 négatifs »

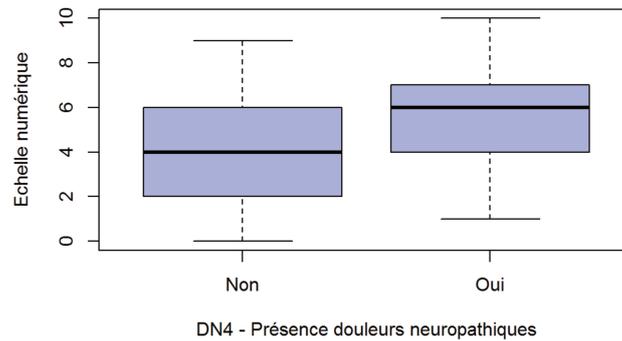
Deux groupes ont été créés selon l'existence d'un score DN4 supérieur ou égal à trois qui laisse suspecter l'existence de douleurs neuropathiques. Les deux groupes ont été comparés dans les différentes dimensions d'évaluation de la douleur.

i. Relation entre l'EN et le DN4

La moyenne d'intensité de douleur mesurée par l'EN chez les patients suspects de douleurs neuropathiques (patient « DN4 positif ») est de 5,62 (\pm 0,87) alors qu'elle est de 3,94 (\pm 0,71) chez un patient n'en exprimant pas (patient « DN4 négatif »).

Il existe donc une relation statistiquement significative entre la présence de douleurs à composante neuropathique (DN4 positif) et une intensité douloureuse augmentée, $p = 0,0046$.

Cependant, sur les 11 patients qui expriment des douleurs sévères (EN strictement supérieure à sept ou « EN > 7 »), seuls 6 patients ont un DN4 positif et 5 ont un DN4 négatif. Après analyse statistique, le groupe de patients « EN > 7 » n'objective pas plus de DN4 positifs que le groupe de patients « EN \leq 7 », $p = 0,18$.



Comparaison du score de l'EN des groupes « DN4+ » et « DN4- » représentés par la médiane, les 1ers et 3ème quartiles et les valeurs extrêmes.

ii. Relations entre QDSA et DN4

Le score du QDSA sensitif chez les patients présentant des douleurs neuropathiques est de 11,34 (\pm 2,54) contre 6,38 (\pm 1,61) pour ceux n'en exprimant pas. $p = 0,0021$. Le score du QDSA affectif est plus élevé chez les patients « DN4 positifs » avec une moyenne de 10,83 (\pm 3,02) alors que chez les patients « DN4 négatifs » cette moyenne est à 5,96 (\pm 1,63), $p = 0,0079$.

Le score total du QDSA chez les patients suspects de douleurs neuropathiques est de 22,17 (\pm 5,29), celui des patients n'en exprimant pas (DN4 négatif) est de 12,19 (\pm 2,97), $p = 0,0023$.

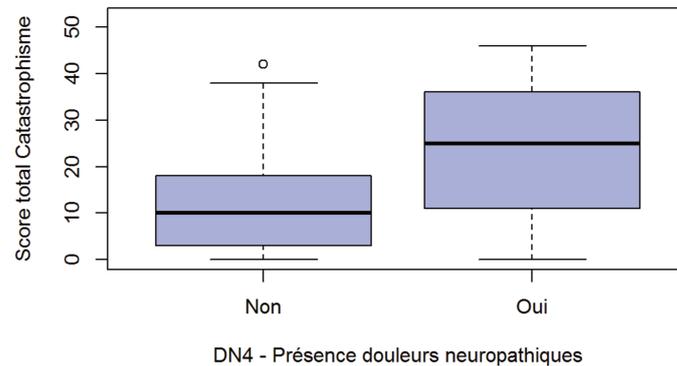
iii. Relations entre DN4 et catastrophisme

La moyenne du score de catastrophisme total chez les patients « DN4 positif », 23,03 (\pm 5,47), est supérieure à celle des patients « DN4 négatifs », 12,49 (\pm 3,1).

Les moyennes des composantes du catastrophisme chez les patients décrivant des douleurs neuropathiques sont également plus élevées que chez les patients n'en présentant pas.

Pour les patients « DN4 positifs », la moyenne du catastrophisme est de 7,03 (\pm 1,96) pour la rumination, 4,83 (\pm 1,2) pour l'amplification et de 11,17 (\pm 2,66) pour l'impuissance. Chez les patients « DN4 négatifs », les moyennes sont respectivement de 4,21 (\pm 1,21) pour la rumination, de 2,26 (\pm 0,57) pour l'amplification et de 6,02 (\pm 1,58) pour la notion d'impuissance.

La présence de douleurs à caractéristiques neuropathiques augmente le risque de présenter un score de catastrophisme plus élevé pour sa composante rumination ($p = 0,02$), sa composante amplification ($p = 0,0005$), pour sa composante impuissance ($p = 0,002$) et pour le score total ($p = 0,002$).



Comparaison du score total du catastrophisme des groupes « DN4+ » et « DN4-» représentés par la médiane, les 1er et 3ème quartiles et les valeurs les plus extrêmes.

iv. Relations entre DN4 et anxiété et dépression

Chez les patients « DN4 négatif », l'anxiété est confirmée chez 7 patients (13,21 %), suspectée chez 10 patients (18,86 %) et non retrouvée chez 36 patients (67,92 %). La dépression est retrouvée chez 1 (1,88 %) patient, suspectée chez 4 (7,54 %) et non présente chez 48 (90,56 %).

Dans le groupe « DN4 positif », l'anxiété est confirmée chez 12 patients (41,37 %), suspectée chez 6 (20,7 %) et absente chez 11 (37,93 %). Enfin 5 patients (17,24 %) présentent une dépression, 5 (17,24 %) une suspicion de dépression et chez 19 patients (65,51 %), elle n'est pas retrouvée.

BRIAND Mathilde

Dans cette population, on met en évidence que la présence de douleurs à caractéristiques neuropathiques semble corrélée à un risque d'anxiété ($p = 0,009$) et d'une dépression ($p = 0,008$) plus élevé.

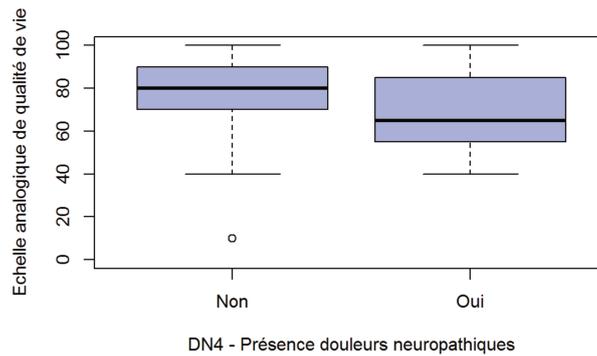
v. Relations entre DN4 et Qualité de vie.

Les patients affectés d'une malformation veineuse avec un DN4 positif vont signaler une détérioration des aspects de qualité de vie, telles que la présence de douleur ou de gêne ($p = 0,006$), une limitation des activités courantes ($p = 0,012$), une diminution de la mobilité ($p = 0,043$), la présence d'une anxiété/dépression ($p = 0,024$) et une altération de l'évaluation de la qualité de vie à l'échelle numérique EQ-VAS ($p = 0,004$) par rapport au groupe de patients « DN4 négatif ».

Cependant on ne met pas en évidence de relation statistiquement significative entre la présence d'un « DN4 positif » et la perte d'autonomie ($p = 0,092$) dans cette cohorte.

Enfin la moyenne du score de l'échelle analogique de qualité de vie chez les patients « DN4 positifs », $66,9 (\pm 6,66)$ est inférieure à celle des « patients DN4 négatifs », $79,23 (\pm 4,44)$

Dans cette cohorte, il existe donc un lien statistique entre la présence de douleurs à expression neuropathique et une diminution de la qualité de vie cotée à l'EQ-VAS.



Comparaison du score de l'EQ-VAS des groupes « DN4 positif » et « DN4 négatif »
représentés par la médiane, les 1ers et 3ème quartiles et les valeurs extrêmes.

Tableau des variables qualitatives de comparaison d'évaluation de la douleur des patients « DN4 positifs » versus les « patients DN4 négatifs » :

	DN4 Positif (n = 29)	DN4 négatif (n = 53)	p
EN	5,62 (± 0,87)	3,94 (± 0,71)	0,0046
QDSA			
Affectif	10,83 (± 3,02)	5,96 (± 1,63).	0,0079
Sensitif	11,34 (± 2,54)	6,38 (± 1,61)	0,0021
Total	22,17 (± 5,29)	12,19 (± 2,97)	0,0023
CATASTROPHISME Total	23,03 (± 5,47)	12,49 (± 3,1)	0,0019
Rumination	7,03 (± 1,96)	4,21 (± 1,21)	0,02
Amplification	4,83 (± 1,2)	2,26 (± 0,57)	0,00051
Impuissance	11,17 (± 2,66)	6,02 (± 1,58)	0,002
ANXIETE			0,009
Non	11 (37,93 %)	36 (67,92 %)	
Suspecté	6 (20,7 %)	10 (18,86 %)	
Confirmé	12 (41,37 %)	7 (13,21 %)	
DEPRESSION			0,008
Non	19 (65,51 %)	48 (90,56 %)	
Suspecté	5 (17,24 %)	4 (7,54 %)	
Confirmé	5 (17,24 %)	1 (1,88%)	
EQ-VAS :	66,9 (± 6,66)	79,23 (± 4,44)	0,004
<p>Les résultats sont exprimés en moyenne (± écart type) lorsque la variable est quantitative et en nombre de patients (pourcentage) si la variable est qualitative.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables quantitatives : Test de Student.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables qualitatives : Test de Chi 2 et test de Fischer exact.</p>			

c. Les facteurs prédictifs de douleurs à composante neuropathique

i. Etude du catastrophisme

Deux groupes ont été créés selon la valeur du catastrophisme total. Le groupe de patients ayant un score supérieure ou égale à 13 (qui représente la médiane du catastrophisme dans cette étude) le groupe « Cata + », et un deuxième groupe présentant un catastrophisme strictement inférieur à 13, le groupe « Cata - ».

Les deux groupes ont été comparés dans les différentes dimensions d'évaluation de la douleur.

1. Catastrophisme et Echelle numérique.

Le premier groupe de patients « Cata- » a une moyenne d'intensité de 3,07 évaluée par l'échelle numérique contre 5,86 dans le deuxième groupe noté « Cata+ ». Un score de catastrophisme supérieur ou égale à 13 est donc statistiquement lié à une augmentation de l'intensité douloureuse évaluée à l'échelle numérique pour une valeur de $p < 0,001$.

2. Catastrophisme et DN4.

On met en évidence que les patients présentant un catastrophisme élevé vont exprimer plus de douleurs à caractéristiques neuropathiques (DN4 positif) que le groupe de patients présentant un score faible de catastrophisme, $p < 0,005$.

3. Catastrophisme et QDSA.

La moyenne du sous-score du QDSA affectif pour le groupe « Cata+ » est de 11,67, celle du groupe « Cata- » est de 3,28. Il existe donc une relation statistiquement positive entre un catastrophisme supérieur ou égal à 13 et une augmentation du score de la composante affective du QDSA avec $p < 0,005$.

La moyenne du sous-score sensitif du QDSA pour le groupe « Cata+ » est de 14,72, pour le sous-score du groupe « Cata- » la moyenne est de 4,94.

De même que pour le versant affectif, il existe une corrélation statistique entre l'augmentation du sous-score du QDSA sensitif et un catastrophisme élevé avec $p < 0,001$, ainsi qu'avec le score du QDSA total pour $p < 0,005$.

Les scores des questionnaires QDSA sensoriel, affectif, total sont statistiquement significativement plus élevés chez les patients exprimant un catastrophisme élevé.

4. Catastrophisme et Anxiété.

Dans cette étude, un score de catastrophisme élevé semble être lié à l'augmentation du risque de suspicion et de diagnostic de l'anxiété chez les patients présentant des MV avec un $p = 0,027$.

5. Catastrophisme et Dépression

De même que pour l'anxiété, la suspicion et le diagnostic d'une dépression chez les patients de cette étude, sont en lien avec un score de catastrophisme plus important chez eux pour un $p < 0,005$.

6. Catastrophisme et EQ5D.

Le score moyen à l'EQ-VAS de l'évaluation de l'état de santé des patients est de 81,564 pour les patients ayant un catastrophisme faible, celui du groupe de patients ayant un catastrophisme élevé est de 68,79. Il existe une relation statistiquement significative entre la détérioration de l'état de santé des patients, évaluée à l'EQ-VAS, et la présence d'un catastrophisme élevé, $p = 0,00092$.

Tableau de comparaison des patients ayant un catastrophisme inférieur à 13 (Cata+) versus les patients ayant un catastrophisme supérieur ou égal à 13 (Cata-) » :

	Cata + (n = 43)	Cata- (n = 39)	p (puissance)
EN	5,86 (± 2,31)	3,07 (± 2,32)	4,17 ^{E-7}
DN4			0,00738
Positif	21 (48,83 %)	8 (20,51 %)	
Négatif	22 (51,16 %)	31 (79,48 %)	
QDSA			
Affectif	11,67 (± 7,13)	3,28 (± 4,26)	9,01 ^{E-9}
Sensitif	14,72 (± 10,64)	4,94 (± 4,18)	7,82 ^{E-7}
Total	26,39 (± 16,6)	8,02 (± 7,6)	1,51 ^{E-8}
ANXIETE			0,027
Non	20 (46,51 %)	27 (69,23 %)	
Suspecté	10 (23,25 %)	6 (15,38%)	
Confirmé	13 (30,23 %)	6 (15,38 %)	
DEPRESSION			0,003844
Non	30 (69,76 %)	37 (94,87 %)	
Suspecté	7 (16,27 %)	2 (5,12%)	
Confirmé	6 (13,9 %)	0 (0 %)	
EQ-VAS	68,79 (± 18,76)	81,564 (± 14,75)	0,00092
<p>Les résultats sont exprimés en moyenne (± écart type) lorsque la variable est quantitative et en nombre de patients (pourcentage) si la variable est qualitative.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables quantitatives : Test de Student.</p> <p>Tests statistiques utilisés pour les variables qualitatives : Test de Chi 2 et test de Fischer exact.</p>			

ii. Etude du QDSA

Deux groupes ont été créés selon l'existence d'un score du QDSA Total supérieur ou égal à 13 (ce qui représente la médiane du QDSA dans notre étude). Les deux groupes ont été comparés en fonction de la présence ou non d'un DN4 positif.

Le groupe de patients dont le QDSA est supérieur à 13 a un risque plus élevé d'exprimer des douleurs à caractéristiques neuropathiques, $p = 0,011$. On retrouve le même résultat lors de l'analyse du sous score sensitif du QDSA, $p = 0,005$.

Cependant il n'a pas été mis en évidence de lien statistique entre une l'augmentation du sous score affectif du QDSA et la présence de douleurs à caractéristiques neuropathiques, $p = 0,08$.

iii. Etude de l'anxiété

Nous avons comparé le groupe de patients chez qui une anxiété a été confirmée (score de l'HAD pour la composante anxiété ≥ 11) et le groupe de patients chez qui il ne l'a pas été (score de l'HAD pour la composante anxiété < 11).

Le groupe de patients chez qui le diagnostic d'anxiété a été confirmé exprime plus de douleurs à caractéristiques neuropathiques que le groupe de patients ne présentant pas d'anxiété ou chez qui le diagnostic a seulement été suspecté et ce au seuil de $p = 0,0038$. L'anxiété est donc corrélée à l'existence de douleurs à expression neuropathique.

iv. Etude de la dépression

Nous avons comparé le groupe de patients chez qui une dépression a été confirmée (score de l'HAD pour la composante dépression ≥ 11) et le groupe de patients chez qui il ne l'a pas été (score de l'HAD pour la composante dépression < 11).

Le groupe de patients affectés par une dépression signale plus de douleurs à caractéristiques neuropathiques que le groupe chez qui le diagnostic n'a pas été confirmé, $p = 0,02$.

IV. Discussion

a. Rappel des principaux résultats

Les patients de notre cohorte présentant des malformations veineuses expriment l'existence de douleurs chroniques, 93,9% des patients ont un EN \geq 1, et 93% des patients signalent des douleurs par l'EQ-VAS.

Les patients décrivent plus fréquemment une sémiologie neuropathique, 35,37%, que dans la population générale.

Une étude de 2008 menée par le Dr Bouhassira (29) a étudié la prévalence des douleurs chroniques dans la population générale. Elles sont exprimées chez 31,7 % des patients, et les caractéristiques neuropathiques ont été signalées chez 6,9% d'entre eux.

L'étude de Mazoyer (5) réalisée sur deux ans (2003-2005) et incluant 198 patients porteurs de MV des membres et du tronc retrouve 92 % de patients douloureux. Enjolras (6) a observé pendant 7 ans 27 patients atteints de MV étendues, impliquant tout le membre inférieur ou supérieur et le tronc. La totalité des patients a exprimé des douleurs.

La grande fréquence de douleurs à caractéristiques neuropathiques (35,37 %), ce qui n'avait encore jamais été démontré, chez les patients atteints de MV, rend indispensable le dépistage de ces douleurs car les conséquences thérapeutiques sont importantes.

BRIAND Mathilde

Quatre vingt deux patients ont été évalués, 52 sont des femmes (63,41%) et 30 sont des hommes (36,59%), l'âge médian est de 31 ans. L'existence de douleurs chroniques est plutôt retrouvée chez les femmes dans plusieurs études, (28) (30). Dans l'étude de Mazoyer (5), 63% des patients douloureux porteurs de MV sont des femmes et 47 % sont des hommes.

La présence de douleurs neuropathiques chez les patients de notre cohorte est liée à une augmentation statistique du seuil douloureux évalué à l'EN ($p = 0,0046$), du score du QDSA totale ($p = 0,0023$), des sous scores sensitifs ($p = 0,0021$) et affectifs ($p = 0,0079$), du catastrophisme ($p = 0,002$) total, de la survenue d'une dépression ($p = 0,007$) ou d'une anxiété ($p = 0,009$) et d'une détérioration de la qualité de vie ($p = 0,04$).

L'étude multicentrique réalisée en 2013 (31) dans des centres de neurologie et d'algologie chez des patients souffrants de douleurs neuropathiques observe que, l'anxiété est présente chez 12,1 % d'entre eux, un épisode dépressif majeur dans 16,5 % et qu'ils sont associés à un score de catastrophisme élevé. Une autre étude réalisée en 2001 (32), retrouve également que les douleurs neuropathiques sont liées à un score élevé de catastrophisme et suggère que le recours à des psychothérapies cognitivo-comportementales puisse améliorer la qualité de vie de ces patients.

L'étude européenne réalisée par Breivik en 2006 (30), met en évidence que les douleurs chroniques d'intensité modérée à sévère altèrent gravement la qualité de vie des patients. L'échelle analogique d'évaluation de la qualité en France est estimée à 76,8/100 selon le groupe EuroQol (28) alors que dans le groupe de patients ayant des MV et exprimant des douleurs à caractéristiques neuropathiques la qualité de vie est évaluée à 66,9/100.

Une étude réalisée en 2002 (33) a comparé deux groupes de patients dans la population générale. Il a été retrouvé dans le groupe de patients douloureux chroniques étudié, une proportion plus importante de troubles anxieux généralisés (40 %) et de dépressions majeures (22 %) en comparaison au groupe de patients qui ne présentait pas de douleur. L'anxiété et la dépression sont donc très fréquentes chez les patients douloureux chroniques, c'est pourquoi ces comorbidités doivent être évaluées pour répondre au modèle bio-psycho-social qui prévaut dans le phénomène douloureux. L'HAS souligne l'importance du dépistage de ces facteurs en recommandant l'utilisation de l'échelle HAD dans l'évaluation de la symptomatologie douloureuse chronique.

b. Les facteurs prédictifs de douleurs dans les MV.

Les malformations veineuses sont donc à l'origine d'un syndrome douloureux à forte expression neuropathique. Il peut être mis en avant l'existence de facteurs prédictifs d'apparition de ces douleurs neuropathiques tels que l'anxiété ($p = 0,0038$), la dépression ($p = 0,02$) et le catastrophisme total ($p = 0,00738$).

L'étude réalisée en 2012 à l'Hôpital Ambroise Paré observe que les facteurs prédictifs de douleurs chroniques après une chirurgie de prothèse de genou ou de mastectomie (34) sont l'anxiété, la dépression et le versant amplification du catastrophisme. Une autre étude faite en 2010 chez des patients opérés, retrouve chez les patients ayant un catastrophisme élevé, une augmentation de leur intensité douloureuse, un risque plus important de développer une douleur chronique et de voir leur qualité de vie diminuer (35).

L'étude de Sullivan (36) met en évidence que le catastrophisme est un facteur prédictif majeur de l'intensité douloureuse (neuropathique ou non) chez les patients présentant des douleurs chroniques. Il précisait que le catastrophisme était associé à l'invalidité indépendamment des niveaux de dépression et d'anxiété.

Le catastrophisme semble donc, comme retrouvé, un élément déterminant dans une possible prédiction de survenue et d'intensité de la douleur.

c. Intérêt d'une typologie de la douleur

La typologie de la douleur permet de :

- Distinguer les différents types de douleurs liés à un excès de nociception, neuropathique, mixte ou dysfonctionnelle) générés par différents mécanismes physiopathologiques, permet d'aider à déterminer l'origine d'une symptomatologie complexe, envahissant tous les champs de l'individualité.

- Evaluer l'intensité douloureuse car il n'y a pas de relation proportionnelle entre l'importance de la lésion et la douleur ressentie par le patient.

- Adapter le traitement à chaque type de douleurs car elles ne répondent pas à la même thérapeutique.

- Réévaluer la typologie de la douleur permet de réadapter la prise en charge au cours du temps. Cela n'a malheureusement pas été possible dans notre étude car notre questionnaire a été le reflet d'une symptomatologie douloureuse à un moment donné seulement.

d. Les mécanismes générateurs de la douleur dans les MV (6)

Plusieurs mécanismes (11) sont susceptibles d'expliquer la typologie des douleurs provoquées par les MV.

Les symptômes peuvent être dûs à une malformation de la structure initiale des MV. Mulliken a réalisé une étude de 1980 à 1999 portant sur les MV du muscle squelettique (37) dont la plainte principale était la douleur. Il met en évidence en analysant au microscope optique des MV douloureuses que leur structure était formée d'agrégats de vaisseaux principalement de taille moyenne, à paroi mince avec un endothélium plat et un muscle lisse d'épaisseur variable (ou totalement absent dans certaines régions murales (38)).

Du fait de l'anomalie structurelle, la réaction à l'augmentation de la pression sanguine est inadaptée et lorsque les poches et les veines se dilatent cela pourrait entraîner la cascade inflammatoire à l'origine de la douleur. Cet effet peut augmenter lors des efforts physiques.

Les symptômes douloureux peuvent également être dûs à des lésions provoquées. L'effet de masse peut provoquer une compression locale ou une distension des structures nerveuses locales, musculaires ou articulaires adjacentes. Mazoyer (5) note également chez les patients atteints de MV, la présence de symptômes à type de névralgies et de paresthésies qu'il met en lien avec une probable atteinte nerveuse ou un phénomène de compression nerveuse.

La plupart des malformations veineuses s'accompagnent d'une coagulopathie complexe à l'origine d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) au sein de la malformation. La CIVL a pour conséquence des épisodes de thromboses, responsables

BRIAND Mathilde

de crises douloureuses importantes. Ces thrombus persistants sont formés par la production de thrombine et la conversion du fibrinogène en fibrine. Cela est dû à un phénomène de stagnation du flux sanguin dans les MV et de la dilatation des vaisseaux atteints. Ces thrombus peuvent se calcifier et entraîner la formation de phlébolithes.

A l'extrême, l'état de CIVL peut se transformer en coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) à l'origine d'hémorragies massives rarement spontanée mais pouvant être causée par la consommation de facteurs de coagulation et un traumatisme direct de la malformation veineuse (39). Ces hémorragies peuvent également être à l'origine de phénomènes douloureux.

Localement il se produit un phénomène inflammatoire veineux signe de la souffrance du tissu endothélial à l'origine de la douleur. Les lésions tissulaires (distension, contraction, ischémie, traumatisme direct) et l'inflammation engendrent la libération de nombreux médiateurs (tels que la bradykinine, les prostaglandines l'histamine, les cytokines ...). Ces médiateurs vont participer à l'hyperactivation de nocicepteurs profonds présents au niveau des parois vasculaires et engendrer une information douloureuse.

Plusieurs hypothèses possibles à l'origine des douleurs neuropathiques ressortent de cette étude.

Les douleurs à expression neuropathique peuvent être liées à la localisation des MV et à leur proximité avec des éléments nerveux. Ces douleurs seraient causées par des phénomènes de compressions nerveuses locales comme le suggère Mazoyer lors de son étude (5).

Nous n'avons pas étudié la typologie des douleurs présentes dans les malformations veineuses en fonction de leur localisation. Il serait donc intéressant de réaliser une étude plus approfondie afin d'évaluer la symptomatologie douloureuse en fonction de la localisation des MV et de leur classification, tronculaire (MV des grands vaisseaux) ou extra-tronculaire, (MV qui affecte des plus petites structures vasculaires) afin de comprendre si cela peut influencer l'intensité et la typologie de la douleur présente du fait de l'infiltration tissulaire ou non, notamment grâce à l'imagerie telle que l'IRM.

De plus nous avons vu que ces malformations vasculaires se caractérisent par des anomalies de la structure du vaisseau acquises pendant l'embryogénèse. Des études ont mis en évidence une augmentation de la densité nerveuse en périphérie des malformations veineuses comparativement à la peau normale (7).

Une étude réalisée en 2009 (40) a également étudié la présence et l'étendue des faisceaux nerveux dans les malformations vasculaires et confirme une augmentation des éléments nerveux dans 55% des cas de MV. Un taux plus élevé de ces éléments nerveux était retrouvé dans les malformations artério-veineuses (MAV) (87% des cas).

Une étude sur la typologie de la douleur dans les MAV qui mettrait en avant la présence importante de douleurs à caractéristiques neuropathiques pourrait faire conclure, très certainement abusivement, à une origine exclusivement neurologique de ces douleurs.

Au total les modifications histologiques pariétales vasculaires et leurs conséquences en terme d'inflammation locale, les modifications des structures nerveuses pariétales et avoisinants la MV et les phénomènes ischémiques répétés

BRIAND Mathilde

peuvent être à l'origine des douleurs. L'inflammation et l'hyperexcitabilité nerveuse entraînent ce que l'on appelle une sensibilisation périphérique. L'intensité et la durée de la stimulation vont provoquer une sensibilisation centrale au niveau du neurone localisé dans la corne dorsale de la moelle ou deutoneurone. La durée, l'intensité et la répétition des stimulations nociceptives sont à l'origine de la sensibilisation centrale et responsables de la chronicisation de la douleur.

e. Limites de l'étude : les biais

Plusieurs biais peuvent influencer les résultats et expliquer les différences obtenues avec les autres études.

Les patients n'ont été recrutés que dans un seul centre, et dans un seul service. 8 patients n'ont pas répondu correctement aux questionnaires et ont donc été exclus de l'étude. Sur une cohorte de 82 patients cela représente 9,75 %, il existe donc un biais de sélection.

Le questionnaire n'interrogeait pas sur les antécédents des patients, et notamment la présence d'autres pathologies douloureuses ce qui a pu influencer l'évaluation de la douleur.

Les traitements en cours dans les MV n'ont pas été relevés alors qu'ils ont pu modifier les douleurs en intensité et expression. Effectivement une étude a observé les résultats de la sclérothérapie à l'éthanol chez des patients porteurs de MV symptomatiques sur 24 mois (41). Après une amélioration initiale de 95 % des patients, certains ont développé des séquelles chroniques à type de fibrose musculaire, de nécrose cutanée, de lésion nerveuse et de thrombose veineuse périphérique.

BRIAND Mathilde

La douleur évolue au fil du temps, s'amplifie et diminue au gré des évènements de vie qui n'ont pas été relevé particulièrement ceux pouvant influencer le contexte thymique et cognitivo-comportemental.

Le questionnaire DN4 interview reste un moyen de dépistage des douleurs neuropathiques et seul un examen clinique peut confirmer l'existence d'une douleur neuropathique. Cet examen clinique n'a pas été intégré dans la démarche évaluative adoptée.

f. Prise en charge future de la douleur des MV

La suspicion de l'existence de douleurs neuropathiques dans les MV, pourrait conduire à une identification plus rigoureuse orientant sur une stratégie thérapeutique adaptée dans des centres de prise en charge pluridisciplinaires.

V. Conclusion

La douleur chez les patients atteints de MV est mal connue alors qu'elle est fréquente et parfois sévère. La typologie de cette douleur peut être liée à un excès de nociception mais également neuropathique. Evaluer la typologie de la douleur peut permettre par la suite la mise en place de traitements spécifiques et adaptés.

De plus la présence de ces douleurs chez les patients qui présentent des MV à expression neuropathique a un retentissement important sur la qualité de vie des patients. Le catastrophisme, l'anxiété et la dépression sont des facteurs associés à l'apparition de ces douleurs. Rechercher ces facteurs de risque de douleur chronique chez les patients affectés de MV permettrait de mieux les contrôler.

Les malformations veineuses sont donc à l'origine d'un syndrome douloureux dont la prise en charge nécessite d'appréhender le patient dans sa globalité, médicale, psychologique (cognitive, affective et comportementale) et sociale.

VI. BIBLIOGRAPHIE

1. Classification of Chronic Pain, Second Edition (Revised) - IASP Disponible sur: <https://www.iasp-pain.org/PublicationsNews/Content.aspx?ItemNumber=1673>
2. Martinez V, Attal N, Bouhassira D, Lantéri-Minet M. Les douleurs neuropathiques chroniques : diagnostic, évaluation et traitement en médecine ambulatoire. Recommandations pour la pratique clinique de la Société française d'étude et de traitement de la douleur. Douleurs Eval - Diagn - Trait. 1 févr 2010;11(1):3-21.
3. Centre d'évaluation et de traitement de la douleur, hôpital Ambroise-Paré, Boulogne-Billancourt - mai 2016 PDB unité Inserm 987. Physiopathologie et pharmacologie clinique de la douleur Disponible sur: <http://www.inserm.fr/thematiques/neurosciences-sciences-cognitives-neurologie-psychiatrie/dossiers-d-information/douleur>
4. Masselin-Dubois A, Attal N, Fletcher D, Jayr C, Albi A, Fermanian J, et al. Are psychological predictors of chronic postsurgical pain dependent on the surgical model? A comparison of total knee arthroplasty and breast surgery for cancer. J Pain Off J Am Pain Soc. août 2013;14(8):854-64.
5. Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, Perdu J, Wassef M, Drouet L. Coagulation Disorders in Patients With Venous Malformation of the Limbs and Trunk: A Case Series of 118 Patients. Arch Dermatol. 21 juill 2008;144(7):861-7.
6. Enjolras O, Ciabrini D, Mazoyer E, Laurian C, Herbreteau D. Extensive pure venous malformations in the upper or lower limb: a review of 27 cases. J Am Acad Dermatol. févr 1997;36(2 Pt 1):219-25.
7. Gokani VJ, Kangesu L, Harper J, Sebire NJ. Venous malformation associated nerve profiles and pain: An immunohistochemical study. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 1 avr 2011;64(4):439-44.
8. Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). Adv Dermatol. 1997;13:375-423.
9. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. Plast Reconstr Surg. mars 1982;69(3):412-22.
10. Mahmoud SF, el-Benhawi MO, el-Tonsy MH, Kalantar SM. Klippel-Trenaunay syndrome. J Am Acad Dermatol. mai 1988;18(5 Pt 2):1169-72.
11. Legiehn GM, Heran MKS. Venous malformations: classification, development, diagnosis, and interventional radiologic management. Radiol Clin North Am. mai

2008;46(3):545-597, vi.

12. Eifert S, Villavicencio JL, Kao T-C, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg*. 1 mars 2000;31(3):462-71.
13. Dompmartin A, Acher A, Thibon P, Tourbach S, Hermans C, Deneys V, et al. Association of Localized Intravascular Coagulopathy With Venous Malformations. *Arch Dermatol*. 21 juill 2008;144(7):873-7.
14. Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G. Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie. /data/revues/02941260/00510004/06000744/ Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/53620>
15. Limaye N, Wouters V, Uebelhoer M, Tuominen M, Wirkkala R, Mulliken JB, et al. Somatic mutations in angiopoietin receptor gene TEK cause solitary and multiple sporadic venous malformations. *Nat Genet*. janv 2009;41(1):118-24.
16. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vikkula M. Glomuvenous Malformation (Glomangioma) and Venous Malformation: Distinct Clinicopathologic and Genetic Entities. *Arch Dermatol*. 1 août 2004;140(8):971-6.
17. Brevière G-M, Degrugillier-Chopin C, Bisdorff-Bresson A. Anomalies vasculaires superficielles. Datatraitesc011-50580 Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/273714>
18. Moser T, Chapot R, Jahn C, Salvador D, Baldi S, Beaujeux R. Imagerie des anomalies vasculaires des tissus mous : diagnostic et traitement. *Feuill Radiol*. 1 févr 2005;45(1):13-36.
19. Mulligan PR, Prajapati HJS, Martin LG, Patel TH. Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. *Br J Radiol*. 19 févr 2014;87(1035):20130392.
20. Casanova D, Boon L-M, Vikkula M. Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel. *Ann Chir Plast Esthét*. août 2006;51(4-5):373-87.
21. Boyd JB, Mulliken JB, Kaban LB, Upton J, Murray JE. Skeletal changes associated with vascular malformations. *Plast Reconstr Surg*. déc 1984;74(6):789-97.
22. Breugem CC, Merkus MP, Smitt JHS, Legemate DA, Horst CMAM van der. Quality of life in patients with vascular malformations of the lower extremity. *Br J Plast Surg*. 1 déc 2004;57(8):754-63.
23. Bouhassira D, Attal N, Alchaar H, Boureau F, Brochet B, Bruxelle J, et al. Comparison of pain syndromes associated with nervous or somatic lesions and

BRIAND Mathilde

development of a new neuropathic pain diagnostic questionnaire (DN4). *Pain*. mars 2005;114(1-2):29-36.

24. Boureau F, Luu M, Doubrère JF. Comparative study of the validity of four French McGill Pain Questionnaire (MPQ) versions. *Pain*. juill 1992;50(1):59-65.

25. J. L. Sullivan M, Bishop S, Pivik J. The Pain Catastrophizing Scale: Development and validation. *Psychol Assess*. 1 déc 1995;7:524-32.

26. Zigmond AS, Snaith RP. The hospital anxiety and depression scale. *Acta Psychiatr Scand*. juin 1983;67(6):361-70.

27. Razavi D, Delvaux N, Farvacques C, Robaye E. Validation de la version française du HADS dans une population de patients cancéreux hospitalisés. *Rev Psychol Appliquée*. 1989;39(4):295-307.

28. Devlin NJ, Brooks R. EQ-5D and the EuroQol Group: Past, Present and Future. *Appl Health Econ Health Policy*. 1 avr 2017;15(2):127-37.

29. Bouhassira D, Lantéri-Minet M, Attal N, Laurent B, Touboul C. Prevalence of chronic pain with neuropathic characteristics in the general population. *Pain*. juin 2008;136(3):380-7.

30. Breivik H, Collett B, Ventafridda V, Cohen R, Gallacher D. Survey of chronic pain in Europe: prevalence, impact on daily life, and treatment. *Eur J Pain Lond Engl*. mai 2006;10(4):287-333.

31. Radat F, Margot-Duclot A, Attal N. Psychiatric co-morbidities in patients with chronic peripheral neuropathic pain: A multicentre cohort study. *Eur J Pain*. 1 nov 2013;17(10):1547-57.

32. Haythornthwaite JA, Benrud-Larson LM. Psychological assessment and treatment of patients with neuropathic pain. *Curr Pain Headache Rep*. avr 2001;5(2):124-9.

33. Manchikanti L, Fellows B, Pampati V, Beyer C, Damron K, Barnhill RC. Comparison of psychological status of chronic pain patients and the general population. *Pain Physician*. janv 2002;5(1):40-8.

34. Masselin-Dubois A, Baudic S, Bouhassira D, Attal N. Facteurs prédictifs psychologiques d'une douleur chronique postopératoire : quel est le rôle du modèle chirurgical ? /data/revues/16245687/v13sS1/S1624568712003812/ Disponible sur: <http://www.em-consulte.com/en/article/762973>

35. Khan RS, Ahmed K, Blakeway E, Skapinakis P, Nihoyannopoulos L, Macleod K, et al. Catastrophizing: a predictive factor for postoperative pain. *Am J Surg*. janv 2011;201(1):122-31.

BRIAND Mathilde

36. Sullivan MJ, Stanish W, Waite H, Sullivan M, Tripp DA. Catastrophizing, pain, and disability in patients with soft-tissue injuries. *Pain*. sept 1998;77(3):253-60.
37. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg*. déc 2002;110(7):1625-35.
38. Vikkula M, Boon LM, Iii KLC, Calvert JT, Diamonti AJ, Goumnerov B, et al. Vascular Dysmorphogenesis Caused by an Activating Mutation in the Receptor Tyrosine Kinase TIE2. *Cell*. 27 déc 1996;87(7):1181-90.
39. Hermans C, Dessomme B, Lambert C, Deneys V. Malformations veineuses et coagulopathie. *Ann Chir Plast Esthét*. 1 août 2006;51(4):388-93.
40. Meijer-Jorna LB, Breugem CC, de Boer OJ, Ploegmakers JPM, van der Horst CMAM, van der Wal AC. Presence of a distinct neural component in congenital vascular malformations relates to the histological type and location of the lesion. *Hum Pathol*. oct 2009;40(10):1467-73.
41. Lee BB, Do YS, Byun HS, Choo IW, Kim DI, Huh SH. Advanced management of venous malformation with ethanol sclerotherapy: mid-term results. *J Vasc Surg*. mars 2003;37(3):533-8.

VII. ANNEXES

a. Annexe 1 : ISSVA Classification des anomalies vasculaires



ISSVA classification for vascular anomalies ©
(Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014)

Overview table

Vascular anomalies				
Vascular tumors	Vascular malformations			
	Simple	Combined °	of major named vessels	associated with other anomalies
Benign	Capillary malformations Lymphatic malformations Venous malformations Arteriovenous malformations* Arteriovenous fistula*	CVM, CLM LVM, CLVM CAVM* CLAVM* others	See details	See list
Locally aggressive or borderline				
Malignant				

° defined as two or more vascular malformations found in one lesion
 * high-flow lesions

b. Annexe 2 : ISSVA Classification des malformations veineuses



ISSVA classification for vascular anomalies

Simple vascular malformations III	
Venous malformations (VM)	
Common VM	G
Familial VM cutaneo-mucosal (VMCM)	G
Blue rubber bleb nevus (Bean) syndrome VM	
Glomuvenous malformation (GVM)	G
Cerebral cavernous malformation (CCM) (different types)	G
Others	

e. Annexe 5 : Questionnaire de douleur de Saint Antoine (QDSA) :

Pour chaque qualificatif faites une croix dans la case qui correspond le mieux à l'intensité de votre douleur :

	0 Absent	1 faible	2 modéré	3 fort	4 extrêmement
Elancements					
Pénétrante					
Décharges électriques					
Coups de poignard					
En étau					
Tiraillement					
Brûlure					
Fourmillements					
Lourdeur					
Epuisante					
Angoissante					
Obsédante					
Insupportable					
Enervante					
Exaspérante					
Déprimante					

f. Annexe 6 : Echelle de catastrophisme ou PCS :

Chacun d'entre nous peut présenter une douleur au cours de sa vie. Il peut s'agir d'un mal de tête, d'une douleur dentaire, d'une douleur musculaire ou articulaire. Il est fréquent que nous soyons confrontés à des situations génératrices de douleur, telle qu'une maladie, une blessure, des soins dentaires ou une intervention chirurgicale.

Nous souhaiterions savoir quels types de sentiments et d'émotions vous pouvez ressentir quand vous avez mal. Vous trouverez ci-dessous treize énoncés décrivant plusieurs types de sentiments et émotions pouvant être liés à la douleur. Veuillez indiquer au moyen de l'échelle ci-dessous à quel point vous ressentez ces sentiments et émotions quand vous avez mal.

Quand j'ai mal	Pas du tout	Un peu	Modéréme nt	Beaucoup	En permanenc e
Je me préoccupe constamment de savoir si la douleur s'arrêtera.					
J'ai l'impression que je ne pourrai pas continuer ainsi.					
C'est terrible et je pense que ça ne s'améliorera jamais.					
C'est affreux et je sens que c'est plus fort que moi.					
J'ai l'impression de ne plus pouvoir supporter la douleur.					
J'ai peur que la douleur s'aggrave.					
Je ne cesse de penser à d'autres expériences douloureuses.					
Je souhaite avec angoisse que la douleur disparaisse.					
Je ne peux pas m'empêcher d'y penser.					
Je ne cesse de penser à quel point ça fait mal.					
Je ne cesse de penser à quel point je veux que la douleur disparaisse.					
Il n'y a rien que je puisse faire pour réduire l'intensité de la douleur.					
Je me demande s'il va m'arriver quelque chose de grave					

g. Annexe 7 : Echelle de l'anxiété et de dépression (HAD) :

Il est important d'évaluer le retentissement de votre douleur, de votre problème de santé sur votre vie quotidienne, pour cela : Entourez le chiffre qui correspond le mieux à votre état :

Je prends plaisir aux mêmes choses qu'autrefois :

- 0 Oui, tout autant
- 1 Pas autant
- 2 Un peu seulement
- 3 Presque plus

Je ris facilement et vois le bon côté des choses :

- 0 Autant que par le passé
- 1 Plus autant qu'avant
- 2 Vraiment moins qu'avant
- 3 Plus du tout

Je suis de bonne humeur :

- 0 La plupart du temps
- 1 Assez souvent
- 2 Rarement
- 3 Jamais

J'ai l'impression de fonctionner au ralenti :

- 0 Jamais
- 1 Parfois
- 2 Très souvent
- 3 Presque toujours

Je ne m'intéresse plus à mon apparence :

- 0 J'y prête autant d'attention que par le passé
- 1 Il se peut que je n'y fasse plus autant attention
- 2 Je n'y accorde plus autant d'attention que je devrais
- 3 Plus du tout

Je me réjouis d'avance à l'idée de faire certaines choses :

- 0 Autant qu'avant
- 1 Un peu moins qu'avant
- 2 Bien moins qu'avant
- 3 Presque jamais

Je peux prendre plaisir à un bon livre ou à une bonne émission radio ou télévision :

- 0 Souvent
- 1 Parfois
- 2 Rarement
- 3 Très rarement

BRIAND Mathilde

Je me sens tendu ou énervé :

- 0 Jamais
- 1 De temps en temps
- 2 Souvent
- 3 La plupart du temps

J'ai une sensation de peur comme si quelque chose d'horrible allait m'arriver :

- 0 Pas du tout
- 1 Un peu mais cela ne m'inquiète pas
- 2 Oui, mais ce n'est pas trop grave
- 3 Oui, très nettement

Je me fais du souci :

- 0 Très occasionnellement
- 1 Occasionnellement
- 2 Assez souvent
- 3 Très souvent

Je peux rester tranquillement assis à ne rien faire et me sentir décontracté :

- 0 Oui, quoi qu'il arrive
- 1 Oui, en général
- 2 Rarement
- 3 Jamais

J'éprouve des sensations de peur et j'ai l'estomac noué :

- 0 Jamais
- 1 Parfois
- 2 Assez souvent
- 3 Très souvent

J'ai la bougeotte et n'arrive pas à tenir en place :

- 0 Pas du tout
- 1 Pas tellement
- 2 Un peu
- 3 Oui, c'est tout à fait le cas

J'éprouve des sensations soudaines de panique :

- 0 Jamais
- 1 Pas très souvent
- 2 Assez souvent
- 3 Vraiment très souvent

h. Annexe 8 : EQ-5D :

Pour chaque rubrique, veuillez cocher UNE case, celle qui décrit le mieux votre santé AUJOURD'HUI.

MOBILITE

- Je n'ai aucun problème pour me déplacer à pied
- J'ai des problèmes légers pour me déplacer à pied
- J'ai des problèmes modérés pour me déplacer à pied
- J'ai des problèmes sévères pour me déplacer à pied
- Je suis incapable de me déplacer à pied

AUTONOMIE DE LA PERSONNE

- Je n'ai aucun problème pour me laver ou m'habiller tout seul
- J'ai des problèmes légers pour me laver ou m'habiller tout seul
- J'ai des problèmes modérés pour me laver ou m'habiller tout seul
- J'ai des problèmes sévères pour me laver ou m'habiller tout seul
- Je suis incapable de me laver ou de m'habiller tout(e) seul(e)

ACTIVITES COURANTES (*exemples : travail, études, travaux domestiques, activités familiales ou loisirs*)

- Je n'ai aucun problème pour accomplir mes activités courantes
- J'ai des problèmes légers pour accomplir mes activités courantes
- J'ai des problèmes modérés pour accomplir mes activités courantes
- J'ai des problèmes sévères pour accomplir mes activités courantes
- Je suis incapable d'accomplir mes activités courantes

DOULEURS / GENE

- Je n'ai ni douleur ni gêne
- J'ai des douleurs ou une gêne légère(s)
- J'ai des douleurs ou une gêne modérée(s)
- J'ai des douleurs ou une gêne sévère(s)
- J'ai des douleurs ou une gêne extrême(s)

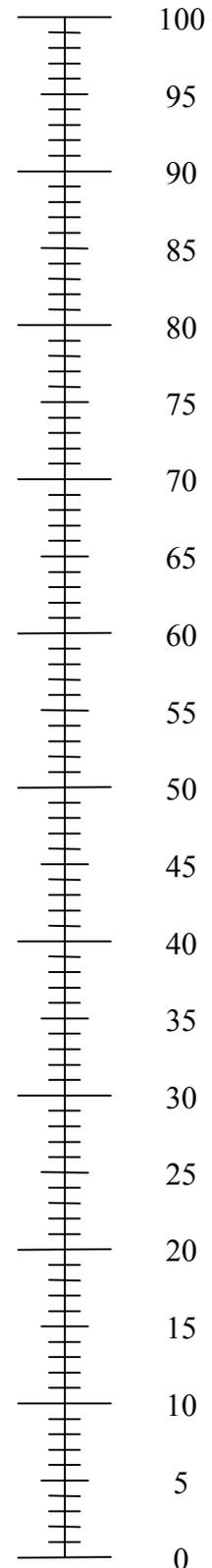
ANXIETE / DEPRESSION

- Je ne suis ni anxieux(se), ni déprimé(e)
- Je suis légèrement anxieux(se) ou déprimé(e)
- Je suis modérément anxieux(se) ou déprimé(e)
- Je suis sévèrement anxieux(se) ou déprimé(e)
- Je suis extrêmement anxieux(se) ou déprimé(e)

- Nous aimerions savoir dans quelle mesure votre santé est bonne ou mauvaise AUJOURD'HUI.
- Cette échelle est numérotée de 0 à 100.
- 100 correspond à la meilleure santé que vous puissiez imaginer.
0 correspond à la pire santé que vous puissiez imaginer.
- Veuillez faire une croix (X) sur l'échelle afin d'indiquer votre état de santé AUJOURD'HUI.
- Maintenant, veuillez noter dans la case ci-dessous le chiffre que vous avez coché sur l'échelle.

VOTRE SANTE AUJOURD'HUI =

La meilleure santé que vous puissiez imaginer



La pire santé que vous puissiez imaginer

AUTEUR : Nom BRIAND

Prénom : Mathilde

Date de Soutenance : 9 novembre 2017

Titre de la Thèse : Typologie de la douleur dans les malformations veineuses

Thèse - Médecine - Lille 2017

Cadre de classement : Médecine générale

DES + spécialité : DES Médecine générale

Mots-clés : Douleur, Malformations Veineuses

Introduction :

Les malformations veineuses représentent deux tiers des anomalies morphologiques vasculaires. Elles sont à l'origine de douleurs complexes dont la typologie et les facteurs prédictifs sont peu étudiés.

Matériel et méthode : Etude rétrospective chez des patients affectés de malformations veineuses suivis au centre de cardiologie vasculaire du CHRU de Lille de Juin 2014 à Juin 2017. Elle a été réalisée à partir de six auto-questionnaires d'évaluation de la douleur : l'échelle numérique de la douleur (EN), le questionnaire douleur neuropathique (DN4 interview), le questionnaire de douleur de Saint-Antoine (QDSA), l'échelle de catastrophisme (PCS), l'échelle d'évaluation de l'anxiété et de la dépression (HAD) et l'échelle d'évaluation de la qualité de vie à cinq dimensions (EQ-5D).

Résultats : L'étude inclus 82 patients avec un âge médian de 31 ans. Il y a 30 hommes pour 52 femmes. Plus de 90% des patients expriment des douleurs. Chez 35,4% des patients, des caractéristiques neuropathiques ont été repérées. Les patients exprimant des douleurs neuropathiques sont plus à risques de développer une anxiété ($p = 0,009$), une dépression ($p = 0,0077$), ont un catastrophisme total plus important ($p = 0,002$) et ont une qualité de vie inférieure ($p = 0,004$) comparés aux patients n'en présentant pas. Ces mêmes déterminants sont également des facteurs prédictifs de l'apparition des douleurs à caractéristiques neuropathiques.

Conclusion : Les malformations veineuses sont donc à l'origine de douleurs dont la prise en charge nécessite d'envisager le traitement de douleurs nociceptives et neuropathiques. Des facteurs associés tels que le catastrophisme, l'anxiété et la dépression semblent associés à l'apparition de douleurs chroniques dans le cadre des malformations veineuses.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur LE BUFFE GILLES.

Assesseurs : Monsieur le Professeur Associé DELEPLANQUE Denis, Monsieur le Docteur PONTANA François, Madame le Docteur CHOPINET-DEGRUGILLIER Caroline.

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Wattier Jean-Michel.