

Le syndrome d'hypermobilité

Rappels des définitions

Des données etiopathogéniques, cliniques

Diagnostiques, et les grandes orientations
thérapeutiques

Rappels:définitions

- Différencier hyper laxité articulaire de
- l'hyper élasticité cutanée
- l'hypermobilité articulaire
- Cause =hyper laxité
- Conséquence =hyper mobilité
- SHAB ou SED III
- Existence de formes vasculaires (type IV)

Rappels: étiopathogénie

- Maladie systémique du tissu conjonctif
- origine génétique (autosomique dominant)
- Risque de transmission 50%,phénotype non prévisible
- Aucun marqueur diagnostic: clinique seule
- Responsabilité d'une autre molécule (tenascine -X) dosable et diminuée dans 10% des cas

Rappels : manifestations cliniques

- Retentissement musculosquelettique et viscéral majeur donnant un tableau douloureux chronique complexe avec fort retentissement sur qualité de vie
- Troubles du comportement et de l'humeur souvent induits par l'histoire médicale et la pénibilité du vécu

Rappels :clinique

- 1/atteinte musculosquelettique
- **douleurs** : *rachidiennes ,musculaires ,tendinobursiales,ligamentaires :articulaires
- * myofaciales (similaires à fibromyalgie)
- * neuropathiques (atteintes des petites fibres nerveuses ,ou compressions directes
- * maladie douloureuse chronique invalidante ,plurifactorielle et multidimensionnelle

Rappels: clinique

- **Déformations musculo-squelettiques**
- Rachidiennes ,pieds,dents etc....
- **Epanchements intra- articulaires**
- **Compressions nerveuses (2%)**
- **Subluxations ,luxations (répétitifs et traumas minimes)**
- **Troubles équilibre ;capteurs proprioceptifs**
- **Arthrose précoce (%SED et arthrose débattu)**
- **Ostéopénie et fractures**

Rappels: clinique

- 2/Complications viscérales
- Prolapsus mitral(+/-syndrome dysautnomique),pneumothorax,peau fine et fragile ,constipation, hernies,troubles vésicosphinctériens
- Complications gynéco et gravidiques
- Troubles circulation de retour ,atteintes viscérales multiples (reins ,vésicule etc....)
- Céphalées et cervicalgies mixtes
- Saignements et troubles dentaires et parodontiques
- Fatigue +++et maladie tissulaire généralisée

Rappels:clinique

- 3/retentissement psychologique
- Méconnaissance ,histoire familiale ,transmissibilité et ses angoisses ,douleur et fatigue (fatigabilité) =souffrance psychologique majeure et meconnue
- Prise en charge nécessaire
- Intérêt des associations locales et nationales

Rappels :Diagnostic

- Interrogatoire et examen clinique
- Association de **critères diagnostics stricts** :
- 2 majeurs ou 1 majeur et 2 mineurs
- 4 mineurs ou 2 mineurs et contexte familial
- **Critères diagnostics de Brighton** :2 majeurs et 8 mineurs
- **Score de Beighton** :5 items d'évaluation de la souplesse(pouce,5èdoigt,coudes, genoux,rachis)

Rappels:diagnostic

- Diagnostics différentiels
- évidents :hypermobilités localisées post traumatiques ou hyperlaxité
- Dépistage d'une hyper laxité :mains à plat devant ,contorsions dans l'enfance
pouce/avant bras ,luxations de rotule ou d'épaule ,impression d'être désarticulé
- Hypermobilités généralisées

Rappels :diagnostic

- **Hyper-mobilités généralisées**
- *hyperlaxités familiales (instabilité articulaire familiale)qui tend à diminuer avec l'âge
- *syndrome d'hypermobilité articulaire :fréquent chez l'enfant
- *hyper laxité articulaire généralisée de la femme enceinte(diminution de la stabilité du bassin d'origine hormonale et diminution du tonus des muscles ,poids et micro-traumas)

Rappels :diagnostics plus difficiles

- Hyper laxités secondaires à un autre trouble du collagène
- *Syndrome de Marfan (défection de la fibrilline);grosse atteinte musculo-squelettique et atteinte cardiaque (cf pronostic)
- *syndromes proches et associés
- *maladies de l'élastine ,ostéogénèse imparfaite
- *maladies du collagène fibrillaire ou non

Traitements

- **Aucune thérapeutique spécifique**
- 1/ douleur et son approche multidimensionnelle:
 - *antalgiques adaptés et bien prescrits
 - *opioïdes ,tricycliques ,anti-épileptiques
 - *acupuncture ,tens dans douleurs neuropathiques
- 2/traitements rhumatos spécifiques en fonction des atteintes articulaires,ostéoporose , gestes locaux

Traitements non médicamenteux

- Rééducation proprioceptive
- Contrôle postural
- Renforcement musculaire
- Reconditionnement très progressif à un effort bien contrôlé, sécurisé et régulier
- Toutes les ressources de la physiothérapie antalgique et des massages bien- sur
- Le programme basé sur la **prise de conscience corporelle** ,la **stabilisation** et la **globalisation** du geste prend tout son sens (concept vie/mouvement)

Traitements : non médicamenteux

- Dosage et accompagnement de l'effort physique; notion d'activités physiques et sportives
- Apprentissage des pièges de la fatigue et leurs contrôles
- Intérêt des cures, des centres de rééducations

Traitements non médicamenteux

- Le petit appareillage
- Très utile dans la notion de stabilisation articulaire et comme outil proprioceptif
- Poignets, coudes, genoux, ceintures lombaires
- Orthèses de série ou sur mesure (anti luxation ou de contact :mitaines ,doigtiers ,chevilleres)
- Vêtements de contention sur mesure pour jouer sur douleur et proprioception ,collants ou bas de contention
- Orthèses plantaires et toutes leurs ressources et souvent chaussures quand marche difficile
- Gouttières et soins locaux d'orthodontie
- Aides techniques dès que atteinte articulaire invalidante

Prise en charge globale :conseils

- Conseils d'hygiène de vie
- *éviter prise de poids
- *bien etre et confort au lit ,sur les sièges
- *matelas chauffants et matériaux à mémoire de forme
- *recours à l'ergothérapie
- *techniques antalgiques destressantes et reformulation des angoisses (peur de bouger ,de s'abimer kinesiphobie

Prise en charge globale

- Conseiller des activités adaptées
- *massages relaxants ,sophrologie,yoga,tai chi chuan
- *Prise en charge psy et une approche type TCC (cf CETD)
- *accompagnement dès qu'une **chirurgie** s'avère nécessaire
- veiller à la qualité des sutures et avertir le chirurgien d'une cicatrisation souvent médiocre et des risques hémorragiques
- Discuter avec un chirurgien entraîné des différentes options (prothèses ,butées ,transplantations etc ...)

Prise en charge globale

- Information et Education thérapeutique
- expliquer la maladie au patient, en insistant sur le côté variable du phénotype et sur l'importance du vécu quand on anticipe et que l'on connaît les pièges
- Insister sur l'accompagnement et la compliance nécessaire avec les thérapeutes
- Recadrer les attentes et rester positifs et réalistes
- Savoir expliquer à l'entourage la bonne attitude
- Importance de se sentir « compris » et « moins seul »