

SED (Syndrome d'Ehlers Danlos) et Activités Physiques

Table ronde autour d'un état des
lieux et de propositions de prise en
charge

14 mars 2017



Association des patients
normands Ehlers Danlos

et



Déroulement de la soirée

1/ACCUEIL DES PARTICIPANTS ET PRESENTATION DES INTERVENANTS

2/PRESENTATION DU RESEAU : C. El Moudden (Présidente APNED), J. Moussu

3/ PRESENTATION DU SUJET:

- * les principaux symptômes chez l'adulte : Dr J. Moussu (Médecine physique et de Réadaptation – CHU de Caen)
- * les problématiques de l'enfant : Dr A. Desdoit (Pédiatre CHU de Caen)
- * La Recherche : le SDP et troubles proprioceptifs : L. Decker (Chercheur laboratoire de recherche Comète, formation des APA)

4/PROPOSITIONS DE PRISES EN CHARGE

- * Les buts : traiter le SDP et ses conséquences , restaurer , adapter, sécuriser l'AP, traiter douleur et fatigue , reconditionner = KINES +++
- * Les moyens : - programme de PCC type C/V/M +LPG Huber : P.Y. Guern (Kinésithérapeute)
 - les vêtements compressifs et les orthèses (V. Schaeffer - Pharmacien)
 - les semelles : D. Fort (Podologue)
 - l'endermologie : C. Berthier, apport des technologies LPG (PY Guern et C. Berthier (kinésithérapeute), C. Marie (LPG) : les nouveaux appareils

5/CONCLUSIONS ET ECHANGES AVEC LA SALLE



et



Le SED

- Décrit par **Ehlers** en 1900, méconnu de nombreux thérapeutes et se résume à une **hyper mobilité articulaire** et une **étirabilité** de la peau caractéristique (**Danlos** , 8 ans +tard)
- **Maladie génétique** du tissu **conjonctif** (70% des tissus du corps humain) mais le diagnostic n'est que clinique dans la forme qui nous concerne : masque polymorphe et trompeur de ce **syndrome asthénique et algique**
- Pb des généticiens et des cliniciens qui ne se mirent d'accord qu'au congrès de Villefranche de 2002 (regroupement des formes hyper mobiles et des formes classiques : formes communes du SED)
- **Caractère familial** : mode de transmission pas autosomique dominant mais grandes différences symptomatiques dans une même fratrie, prédominance féminine (82%) – Cf. exposé de [A. Desdoit](#) (Pédiatre CHU)
- **Grande souffrance** des patients souvent ignoré, latence et doute diagnostic .



Association des patients
normands Ehlers Danlos

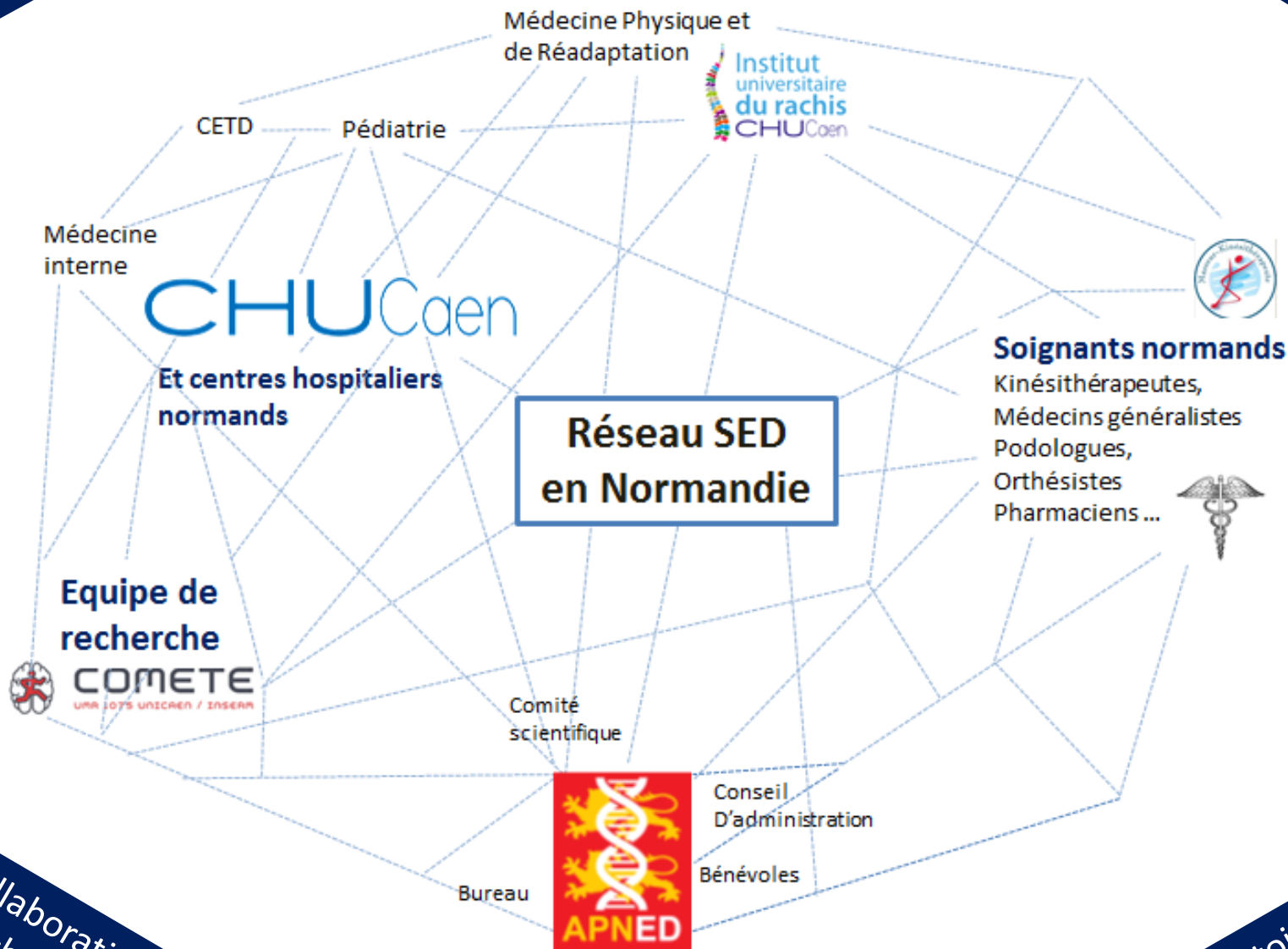
et



Pour une amélioration continue de la prise en charge des patients

Interactions
Coordination

Travail en équipe
pluridisciplinaire



Collaborations
Echanges

Laboratoire d'idées

Signes principaux

- 1/**douleurs** : plurifactorielles (98%)
- 2/**fatigue** et troubles de la vigilance et sommeil (96%)
- 3/**hyper mobilité articulaire** (97%),+ SDPostural
- 4/**fragilité et élasticité de la peau** (97%)
- 5/Syndrome hémorragique (91%)
- 6/Troubles **proprioceptifs (98%)**: luxations et entorses
- 7/troubles digestifs divers et génito-urinaires
- 8/Dyspnée et problèmes respiratoires
- 9/ signes de dysautonomie, dystonie, hyperesthésie, vertiges, migraines.
- 10/tr comportements, sommeil, visuels, atm....

Signes d'examen

1/ morphologie et statique : SDP, Scolioses et troubles de courbures, Spondylolysthésis, troubles podologiques.

2/score de Beighton /9

Test de Cypel (hyper mobilité scapulohumérale), prière inversée.

3/rétraction des IJ et séquelles articulaires et péri-articulaires (post traumatique et /ou chirurgicales)

Bilans

4/Rechercher les **autres atteintes** :

- Peau , hématomes , syndrome de raynaud, ATM,
- Eliminer les **diagnostics différentiels** (neurologiques , syndromes auto-immuns, et /ou rhumatismes inflammatoires
- Noter les co-morbidités
- Bilans cardio, respiratoire , médecine interne, endocrino souvent nécessaires.

Bilans

1/ tableau **douloureux chronique et fatigue**

Multifactoriel, impactant lourdement la qualité de vie et les problèmes comportementaux, aggravés par l'incompréhension des soignants

2/ troubles **proprioceptifs** majeurs :

s. de la porte , maladresse, dangerosité et pénibilité des activités, désadaptation à l'effort

Problématiques de l'enfant

1/ « **Paradoxe de l'excellence** » : petite enfance et début de l'adolescence; niveau scolaire et sports pratiqués

2/chutes des performances

= Installation du SPD et des complications orthopédiques et leurs complications

Facteurs aggravants (traumas, hormones)

Problèmes annexes (hématomes, rétraction, désadaptation)



Problématiques de l'enfant

1/ comportement de l'entourage quand le diagnostic ne s'est pas fait (maladresse , fatigabilité , incidents fréquents, hématomes)

2/quand diagnostic évoqué : **Conseil génétique**

3/ la « bonne » attitude pour **l'accompagner** : lui permettre de bouger et d'avoir des activités physiques sans danger, le rassurer et anticiper



Syndrome de déficience posturale

- Explications de **Leslie Decker** (Chercheur laboratoire Inserm Comète) de ce déficit qui devient un facteur aggravant d'une posture déficiente et d'une gestuelle peu efficace et dangereuse : Intérêt de prendre en charge ces enfants pour limiter ces séquelles
- Programme de PCC, semelles et kiné pour remettre en activité physiques et sportives adaptées, intérêt des orthèses.



et



Problématiques de l'adulte

1/**aggravation mutuelle** de l'ensemble des problèmes :

- entorses , parfois graves et leurs **séquelles opératoires** (genou, épaule, cheville, doigts) : défaut de cicatrisation, complications loco-régionnales (neurologiques , trophiques , neuro-végétatives, algodystrophie, raideurs et douleurs chroniques)
- Troubles cardio-respiratoires souvent associés

Problématiques de l'adulte

2/ **évolution différente** suivant les sports pratiqués, **les rétractions** deviennent gênantes chez les sportifs non avertis, qui évoluent mieux dans l'ensemble que les sédentaires mais quand l'activité physique diminue (ou est absente) :

3/ **tableaux douloureux** (aggravés par évitement) et de déconditionnement, vécu douloureux à prendre en compte (complexe et multidimensionnel)

4/ parfois **handicaps fonctionnels majeurs**

- aides à la marche et parfois fauteuils nécessaires

Propositions de prise en charge

- Toute l'équipe soignante est concernée ,depuis le **médecin généraliste** jusqu'à l'APA ou l'éducateur sportif , en passant par les spécialistes et les **KINES** : **rôle déterminant à tous les niveaux** :
- -aide au diagnostic, prise en charge thérapeutique des lésions ,de la douleur , reconditionnement à l'effort , techniques de PCC et de travail postural , placements pour la prévention et la stabilisation, ré-entraînement à l'effort cardio-respiratoire , reprise sportive sécurisée
- Tout un **accompagnement, souvent long et prolongé** devant faciliter les PEC ultérieures et les **activités physiques adaptées (Rôle des APA)**



et



Propositions de PEC

1/ les buts

- **enfant** : maintenir une activité physique et sportive sécurisée et accompagnée pour lutter contre les troubles proprioceptifs , la désadaptation à l'effort et les troubles posturaux (SDP) surveillance des placements , contact avec les profs et éducateurs

Savoir conseiller : danse ++, natation , synchronisé gym, et éviter les sports de contact et combat , acro -gym , rugby ...promouvoir les orthèses en prévention et en guides proprioceptifs

- **adulte** : traiter les complications orthopédique et la douleur , améliorer et sécuriser les performances grâce à un programme spécifique basé sur la **prévention rachidienne** la **globalisation** et **stabilisation** du geste

2/ Les moyens

Aide des vêtements et orthèses+++ (cf V. Schaeffer)



Propositions de PEC

- Les moyens (suite): **exposé de P.Y. Guern**
- **programme adapté (C/V/M)** dont le concept est le même en prévention et en reconditionnement (rôle du kiné+++)
- L'approche respiratoire , PEC de la douleur, et techniques non médicamenteuses
- **les technologies LPG (plateformes et celluM6)**
- **Exposé de Pierre Yves Guern**
- Tous l'apport des orthésistes, podologues et ergothérapeutes (**exposés de D. Fort et V.Schaeffer**)
- Endermologie (C. Berthier)



La recherche

- La mise au point par **Leslie Decker**
- Le travail sur l'équilibre et la proprioception grâce à ce double outil d'un programme adapté et de technologies innovantes et facilitatrices(LPG)
- Intérêt des **cures** et leur **résultats** : à développer en partenariat avec les CRF
- la volonté d'aller vers une aide « éclairée » des APA(que nous devons former à ces concepts) dans la prise en charge des pathologies longues et coûteuses : **élargir l'accompagnement**
- **(cf directives gouvernementales)**



Conclusion

- ce qui a déjà été fait +++
- tout ce qui reste à faire +++
- L'organisation locorégionale : l'équipe et ses contacts
- Les perspectives et l'organisation des réseaux régionaux, nationaux.
- Les messages: **reconnaitre, anticiper, dédramatiser, rassurer, favoriser l'activité physique (le mouvement maîtrisé et sécurisé), accompagner, communiquer entre soignants**

MERCI A TOUS

Place aux autres intervenants



Association des patients
normands Ehlers Danlos

et

