ASSISTANCE PUBLIQUE HÔPITAUX DE PARIS

Groupe hospitalier
HÔTEL-DIEU

HÔTEL-DIEU
1, Place du Parvis Notre Dame
75181 PARIS Cedex 04
Standard : 01 42 34 82 34

SERVICE DE
MEDECINE PHYSIQUE
READAPATION

Chef de Service
Dr J.T. MAIGNE
jt.maigne@ld.aphp.fr

Médecins Attachés
Dr. A. BERNADOU
Dr. M. CONTANT
Dr. P. CORNELIS
Dr. U. CYPRE
Dr N. FALLAH
Dr. P. GAUCHET
Dr. X. GEANTY
Dr. JL. GISQUET
Dr. D. GUERIN
Dr. G. HATESSE
Dr. P. LEVY
Dr. M. MERLE FERRIER
Dr. M. PEREZ
Dr. G. PHAM RUELLAN
Dr. LP ROSATI

Consultant
Pr.Claude HAMONET

Cadre Supérieur de Santé :
Mme M.C. DAVID
01 42 34 82 19
marie-claude.david@hsd.aphp.fr

Consultations et rendez-vous :
01 42 34 82 17
01 42 34 82 46

Secrétariat :
01 42 34 82 17

Télécopie : 01 42 34 82 23

## Information sur le

# SYNDROME D'

# EHLERS DANLOS

**Mise en ligne sur le site**
**www.posture.fr**

**avec l'aimable autorisation du**

## Pr. Claude HAMONET

AUTORISATION D'INSERTION sur www.posture.fr

Zimbra

**Document Professeur Claude Hamonet**

**De :** Association ASED - Les Intermittents du Handicap <contact@ased.fr> lun., 02 janv. 2012 14:40

1 pièce jointe

**Objet :** Document Professeur Claude Hamonet

**À :** gerard hatesse

Monsieur,
Suite à notre conversation téléphonique, vous trouverez ci-joint la dernière version du document du professeur Claude Hamonet et édité par l'association ASED.
Je suis très heureuse que ce document figure sur votre site et l'ASED vous en donne l'autorisation afin de vous protéger vis à vis du copyright déposé.
Bien cordialement et meilleurs coeux pour 2012 !

Nelly Serre - Présidente de l'ASED
DU Handicap, fragilité, réadaptation (Faculté de médecine - Créteil)

Apprivoiser les Syndromes d'Ehlers Danlos - Les Intermittents du Handicap ®
119 rue de Bellevue - 91330 YERRES
01.69.00.96.02 - 06.49.45.37.74
Ouverture des bureaux les lundis et mardis de 9H à 17H.
Permanence téléphonique les lundis de 9H à 17H
www.ased.fr
www.ased.fr/forum
www.myspace.com/ased_asso

Cellules d'écoute : **NOUVEAUX REGARDS DECEMBRE 2011.pdf**

Au sujet des enfants, des prises en charge médicale, du soutien moral et des démarches sociales simples :
Céline au 09.54.47.69.05 ou contact71@ased.fr
Lundi, vendredi, samedi : 9H à 12H , lundi, mardi, jeudi, vendredi : 14H à 17H

Pour le soutien psychologique à l'annonce du diagnostic et les démarches administratives
Peggy : 09.54.86.76.46 - ased.provence@gmail.com
lundi et jeudi : 11H30 à 14H30

Au sujet du soutien aux aidants familiaux et des enfants
Karine : ligne SKYPE : karineased - contact74@ased.fr
Lundi, mardi, jeudi, vendredi de 14h à 16h

Pr Claude HAMONET

# NOUVEAUX REGARDS SUR LA CLINIQUE ET LA PHYSIOPATHOLOGIE DU SYNDROME D'EHLERS DANLOS

DECEMBRE2011

**Professeur émérite Claude Hamonet**

- Médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation.
- Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris.
- Centre national de référence du syndrome d'Ehlers-Danlos (Pr. D.Germain), Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

« Il n'y a pas de meilleur livre pour le médecin que le malade » (Gorgio Baglivi, 1668-1707, professeur de Chirurgie et d'Anatomie, Collège de la Sapienne, Rome, pionnier de la Médecine Clinique).

FONDATION DE FRANCE

**Avec le soutien de la Fondation de France**

Le syndrome a été initialement remarquablement décrit, à partir d'une seule observation, d'un étudiant en Droit, présentée par Edvard Ehlers, à la Société danoise de Dermatologie le 15 décembre 1900. Il a malheureusement été réduit (ou presque), quelques années plus tard, (1908) par Henri-Alexandre Danlos, à un étirement excessif de la peau, encore considéré, à tort, par certains comme étant un signe nécessaire au diagnostic, alors qu'il est inconstant.

En fait, le syndrome d'Ehlers Danlos apparaît aujourd'hui comme une affection génétique à expression polymorphe du tissu conjonctif par altérations du collagène, transmise le plus souvent sur le mode autosomique dominant.

C'est ce polymorphisme de la symptomatologie qui permet le diagnostic puisqu'il est l'expression d'une origine commune des manifestations cliniques : la modification de la structure du tissu conjonctif qui est moins épais, plus fragile et qui a perdu son élasticité.
C'est aussi ce polymorphisme qui conduit souvent à des diagnostics erronés du fait d'un regroupement symptomatique inapproprié. C'est ainsi que ces patients sont souvent identifiés comme ayant une fibromyalgie, une maladie neurologique (sclérose en plaque notamment), rhumatismale (pelvi spondylite, polyarthrite, fibromyalgie surtout), digestive (Crohn, maladie cœliaque), respiratoire (asthme) et bien souvent, devant la négativité des bilans radiologiques et biologiques et l'intensité des symptômes de « *psychiatriques* ».

Ces mauvaises orientations ne sont pas anodines car ces patients sont fragiles et certains gestes diagnostics (ponction lombaire, avec risque de brèche méningée, certaines endoscopies) ou thérapeutiques (chirurgie orthopédique ou viscérale, manipulations surtout cervicales) peuvent avoir des conséquences sévères.

La qualification de maladie rare est probablement à revoir. En effet, un seul médecin dans une Maison départementale des personnes handicapée qui a été formé à ce syndrome, a dépisté, dans le cadre de son activité, 18 cas en 5 ans, la plupart diagnostiqués comme étant des personnes avec une fibromyalgie.

Par contre, il s'agit bien d'une maladie orpheline parce que quasiment ignorée par le corps médical.

Le diagnostic est seulement clinique, il n'y pas de test biologique, histologique ou génétique à l'exception des très rares formes dites « *vasculaires* ».

Il se fait sur les éléments suivants, que nous avons classés en 3 groupes, en nous basant sur notre expérience acquise par l'examen que nous avons personnellement effectué et l'observation, de plus de 600 personnes chez lesquelles ce diagnostic a été posé. Ceci pour clarifier une séméiologie riche et complexe.

I - **Les signes principaux** (les chiffres fournis sont établis sur une population de 455 personnes avec un Syndrome d'Ehlers-Danlos)

1 – les douleurs diffuses (98 %) péri articulaires, musculaires, abdominales, génitales, variables et volontiers rebelles aux antalgiques, même puissants.
2 – la fatigue et les troubles de la vigilance (95%) avec accès de somnolence et sensations d'épuisement, même au réveil
3 – l'hypermobilité des articulations (96%) qui n'est pas toujours spectaculaire et diminue avec l'âge
4 – la fragilité de la peau (97%) qui peut prendre divers aspects : excoriations fréquentes, retard et troubles de cicatrisation, vergetures
5 – Le syndrome hémorragique (90%) dominé par la survenue quasi spontanée d'ecchymoses et hématomes, les gingivorragies, les épistaxis, les règles très abondantes, des saignements bronchiques ou digestifs.
6 – les troubles proprioceptifs (98%) avec difficultés de perception du corps et de contrôle des mouvements qui s'expriment par des subluxations, confondues parfois avec des entorses, des dérobements du pas, des heurts d'objet ou de personnes (les encadrements de porte, en particulier : « *signe de la porte* »), des chutes, des maladresses (chute d'objets), des tableaux pseudo paralytiques et/ou d'ignorance d'une partie du corps.
7 – la constipation (70%) qui peut être opiniâtre et aboutir à des états occlusifs.
8 – les reflux gastro oesophagiens (73%) avec leur cortège de conséquences sur les voies aériennes
9 – la dyspnée (82%) survenant pour des efforts peu importants perturbant la voix.
10 – des sensations de blocages respiratoires (56) survenant inopinément.

Un autre élément diagnostic de poids est la constatation de cas identiques dans la famille.

## II– les signes accessoires

Nous les avons souvent rencontrés chez les patients ayant un syndrome d'Ehlers Danlos, ils contribuent, par leur présence, et leur nombre au diagnostic :
1 – les migraines, 2-Les troubles du sommeil. 3 – la scoliose, 4 – l'hyperétirabilité de la peau, 5 – l'hyperesthésie cutanée, 6 – la frilosité, 7 – les crises sudorales, 8 – les fièvres inexpliquées, 9 – les troubles vasomoteurs et de la circulation de retour (Syndrome de Raynaud, lourdeur des jambes, œdèmes, bouffées de chaleur), 10 – les palpitations et accélération inopinées du rythme cardiaque, 11 – l'hypotension artérielle, 12 – le ballonnement abdominal, 13 – La dysurie, 14 – les douleurs et/ou subluxations des ATM, 15 – les altérations des gencives (rétraction, douleurs), 16 – les hypoacousies habituellement transitoires, 17 – l'hyperacousie, 18 – les acouphènes, 19 – les vertiges positionnels, 20 – la myopie, 21 – la fatigue visuelle, 22 – les bronchites à répétitions, 23 – les fausses couches, 24 – les accouchements difficiles, 25 – les difficultés neuropsychologiques (mémoire de travail, attention, concentration, fonctions exécutives, orientation).

## III- les autres manifestations observées

Un affaissement plantaire parfois associé à une rétraction plantaire, les troubles de déglutition, les fausses-routes, La dysphonie, les otites à répétition dans l'enfance, la sécheresse conjonctivale, les modifications morphologiques cardiovasculaires (modifications valvulaires, dilatations aortiques ou des gros vaisseaux) ce qui implique une surveillance tous les deux ans par échodoppler, généralement sans conséquence, à l'inverse de formes rares dites « *vasculaires* », les crises de tachycardie sinusale, les hernies de la paroi abdominale, les atteintes vésiculaires (calculs, syndromes pseudo-inflammatoires) les altérations dentaires (caries, fragilité, implantations anarchiques, déchaussement), des kystes endocriniens (thyroïdiens, ovariens), la dyspareunie,

La survenue de ces manifestations est très variable dans le temps et d'une personne à l'autre (y compris dans la même famille). Leur regroupement est donc diversifiée (l'absence d'un élément ne pouvant, en aucun cas, exclure ce diagnostic), dans un cadre évolutif totalement imprévisible.
Le nombre de formes frustes ou potentielles (déclenchées par un traumatisme violent par exemple) est probablement très élevé, ce qui rend, parfois, l'enquête génétique difficile.

**La physiopathologie** semble dominée par l'absence ou la mauvaise qualité de la sollicitation des capteurs placés dans le tissu conjonctif qui n'informent pas correctement les centres de régulation de la vie végétative et de relation
**Le traitement** vise à agir sur ce mécanisme en augmentant les sollicitations au niveau des capteurs (vêtements compressifs, kinésithérapie proprioceptive, orthèses à effet proprioceptif...), en calmant la douleur (neurostimulation, chaleur, massages...) en agissant sur la fatigue (rééducation respiratoire par percussionnaire, oxygénothérapie). D'autres thérapeutiques antidouleurs, a visées digestive gynécologiques, cardiovasculaires ou respiratoires ont aussi leur place.

ASED
Les Intermittents du Handicap®

Diffusé par l'association
ASED : www.ased.fr

© Copyright déposé

## Identité du titulaire

Nom :

Prénom :

Date de naissance :

Adresse :

Personnes à prévenir (noms et téléphones) :

-

-

-

*Conservez cette carte sur vous avec votre carte de groupe sanguin ; elle est inutile en cas d'urgence.*

## III – Face à la nécessité d'anesthésies locales (dentaires en particulier)

Il faut savoir que les anesthésies locales (dentaires en particulier) sont souvent peu ou pas efficaces (doubler ou tripler la dose ou recourir à l'anesthésie générale). Il en est de même pour l'ensemble de la chirurgie sous anesthésie locale ou la rachi anesthésie et les péridurales en obstétrique.

## IV - Douleurs

La douleur est la compagne habituelle des personnes avec un SED. Elle se manifeste avec une très forte intensité chaque fois qu'il y a une lésion corporelle visible. Il est essentiel d'écouter et d'accorder crédit à ce que disent les personnes concernées dans ce domaine, c'est toujours au dessous de la réalité

## I – Face au risque de saignements

1 - Prévenir le chirurgien, le chirurgien dentiste, l'obstétricien ou risque hémorragique lié au syndrome d'Ehlers-Danlos (fragilité des vaisseaux).

2 - Eviter les endoscopies digestives, gastriques, coliques, bronchiques, sauf en cas d'absolue nécessité. Il faut alors les réaliser avec prudence.

3 - Eviter les anti-inflammatoires, les cortisoniques, par voie générale, sauf nécessité absolue.

4 - Proscrire les anticoagulants et les antiagrégants plaquettaires sauf en cas de nécessité extrême.

Avec le soutien de la Fondation de France

ASED

Document diffusé par l'association ASED
www.ased.fr
contact@ased.fr
**08.69.00.95.02**

©Copyright déposé

## II – Face à la fragilité des tissus (peau et muqueuses)

1 - Prendre les précautions qui conviennent (gestes doux, sutures renforcées, durée de cicatrisation augmentée) en cas de suture de plaie ou d'intervention chirurgicale.

2 - Jamais de manipulations cervicales en raison du risque de lésion des artères irriguant le cerveau.

3 - Prescrire, sauf nécessité absolue, la ponction lombaire (risque de méningite). Il en est de même pour les péridurales qui, si elles sont nécessaires, doivent être réalisées avec précautions.

4 - Eviter les ponctions artérielles (dosage des gaz du sang, artériographie).

5 - Lors d'une intraveineuse (injection, prélèvement, perfusion), la rupture des veines qui sont fragiles est fréquente.

6 - Attention à l'électricité : la diminution d'épaisseur de la peau augmente sa capacité de conduction et le risque d'accident et accentue les manifestations d'électrisme.

# CARTE DE SOINS ET D'URGENCE

## Précautions à prendre pour une personne avec un Syndrome d'Ehlers Danlos

Professeur Claude Hamonet - MPR
Hôpital Hôtel Dieu - Paris
Hôpital Raymond Poincaré
Centre de référence des maladies du collagène
Garches

Juin 2011

DOCUMENT FAUX

Pour obtenir ce document ou pour tout contact avec l'**ASED** :

**www.ased.fr**
**contact@ased.fr**
**01 69 00 96 02**

Pr Claude HAMONET

# Conseils pour une bonne utilisation du stimulateur électrique antidouleur TENS (*Transcutaneous Electrical Nerve Stimulation*) dans les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED)

DECEMBRE 2011

**Professeur émérite Claude Hamonet**

- Médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation.
- Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris.
- Centre national de référence du syndrome d'Ehlers-Danlos (Pr. D.Germain), Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

« Il n'y a pas de meilleur livre pour le médecin que le malade » (Gorgio Baglivi, 1668-1707, professeur de Chirurgie et d'Anatomie, Collège de la Sapienne, Rome, pionnier de la Médecine Clinique).

FONDATION DE FRANCE

**Avec le soutien de la Fondation de France**

A

**L'utilisation de courants électriques contre la douleur** est ancienne et coïncide avec l'apparition de la « *fée électricité* » et l'instauration de **l'électrothérapie** par des fondateurs fameux comme Duchenne de Boulogne et Bourguignon.

L'Hôtel-Dieu de Paris, l'Hôpital de la Salpetrière ont été des hauts-lieux de ces développements.

C'est dans ces services d'électrothérapie que se sont implantés secondairement les services de radiologie ainsi que la spécialité d'Electroradiologie, ancêtre de l'imagerie médicale moderne.

**L'apport de l'électrothérapie** dans le traitement des douleurs est tombé en désuétude devant l'importance du développement des traitements médicamenteux. La conductibilité exceptionnelle des tissus cutanés et sous cutanés chez les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos nous a conduit à le proposer face aux douleurs considérables qui constituent l'une des manifestations fonctionnelles principales du syndrome vis-vis de laquelle, les antalgiques médicamenteux, même les plus puissants, sont souvent inefficaces. Les résultats ont été immédiats et ont pu être validés, à l'occasion d'une thèse de médecine (Dr. Soldati) soutenue à la Faculté de Médecine de la Salpetrière, en 2010.

Ce sont **Melzac et Wall (1965)** qui ont mis en évidence le **mécanisme d'action** en démontrant, par la neurophysiologie, que les impulsions électriques produites par le TENS venaient « bloquer » la transmission des impulsions douloureuses au niveau de la moelle épinière (théorie de la porte ou *gate control theory*). On peut comparer cet effet à celui produit par la friction de la peau pour calmer la douleur après un choc douloureux (toutes les mamans le font à leur enfant). Par assimilation on peut estimer que la chaleur, le massage, la pression, les étirements (si souvent utilisés par les personnes avec un SED) le contact de l'eau, les orthèses et notamment les vêtements compressifs ont un effet antidouleurs par le même mécanisme.
On dispose donc des bases scientifiques et de résultats cliniques pour utiliser ce moyen de traiter les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos où il est particulièrement efficace, constituant même un **test diagnostic.**

B

## Les risques, limites et inconvénients

Il n'y a aucun risque d'accident, même si on place les électrodes au niveau du cou, du thorax ou de la mâchoire. Nous avons aussi commencé à conseiller de les utiliser au niveau de l'abdomen.
L'adhésif qui fixe les électrodes peut provoquer une réaction cutanée sur une peau toujours fragile et réactive. Les fabricants disposent d'électrodes dites « anti allergiques » qui peuvent éviter ou limiter cet inconvénient.
Très exceptionnellement, des patients nous ont signalé une exacerbation des douleurs, surtout au niveau de la peau.

## Modalités pratiques d'utilisation

Il nous parait important de suivre **le protocole** que nous avons validé sur un nombre significatif de patients.
**1-La mise en place des électrodes.** Les appareils sont équipés de deux sorties avec chacune deux électrodes qui permettent de stimuler à deux endroits différents mais proches. Ceci limite l'usage alors que les douleurs sont à localisations multiples. C'est pourquoi nous espérons pouvoir disposer d'un TENS à plus de deux sorties (jusqu'à six).
L'espacement entre les deux électrodes d'une même sortie doit être de deux centimètres au moins pour éviter un faux contact. Il peut être plus important et adapté à la surface de la zone d'application souhaitée du courant antalgique.
**2- La fréquence du courant antidouleur.** Elle est soit de 80 par secondes, soit de 100 cycles par secondes (les deux fréquences peuvent être essayées pour choisir la plus efficace). En pratique, il faut utiliser les bons boutons et l'on peut être désappointé devant des appareils qui proposent souvent plus de 10 programmes. La plupart ne sont pas indiqués dans le traitement des douleurs du TENS. Une des causes d'échec est précisément l'utilisation du programme qui ne convient pas.
**3- L'intensité** (en milliampères, mA) se règle au moment de l'application, électrodes en place, jusqu'à l'apparition d'une sensation, qui ne doit pas être désagréable, de chatouillement. Plus l'intensité de cette sensation n'est élevée, plus l'effet antalgique sera important comme nous l'ont fait remarquer certains de nos patients. . La taille des électrodes est fonction de l'étendue et de la morphologie de la zone à traiter. Les électrodes arrondies, de moyenne et de grande taille semblent être ce qui convient le mieux. Elles sont à renouveler tous les 10 jours environ, en fonction de l'utilisation.

C

**4- La durée d'application est illimitée** et doit s'adapter à l'évolution de la douleur ou des douleurs. Le plus souvent, l'effet anti douleur cesse lorsque la stimulation électrique cesse. Parfois, elle se prolonge quelques heures nous ont indiqué certains de nos patients ayant un SED. Il est possible de dormir avec le TENS en activité. Etant donnée la variabilité des douleurs dans le SED, l'échec d'un jour ne doit pas empêcher de recommencer le lendemain au même endroit. De même certains types de douleurs peuvent être plus sensibles aux effets du TENS que d'autres. Nous ne pensons pas, pour ne jamais l'avoir observé, qu'il y ait des phénomènes « *d'accoutumance* » chez les personnes ayant utilisé le TENS qui justifieraient certains programmes avec intermittences ou variations d'intensité de la stimulation qui se sont avérés inefficaces dans le syndrome d'Ehlers-Danlos.

## Comment acquérir un TENS ?

La location (jusqu'à six mois) est prise en charge à 100% dans l'ALD, sur prescription médicale. Après cette date, il est nécessaire de l'acquérir, également sur prescription médicale, pour l'avoir définitivement. Cette acquisition s'accompagne d'une participation financière, à l'exception de certains modèles.
Ils sont distribués par les pharmacies, les distributeurs de matériel médical et certains orthésistes.

## Autres utilisations du TENS dans le SED.

**Les sensations provoquées par la** stimulation électrique peuvent aussi avoir un **effet proprioceptif** pour mieux ressentir la position d'un membre, lors de la marche, par exemple. C'est de cette façon que procède une de nos patientes qui l'utilise pour améliorer sa marche car, nous a-t-elle dit, elle « *sent où sont ses jambes* ». Il y a là une perspective pour la rééducation de la proprioception.
Le TENS qui a pour but initial de soulager les douleurs peut aussi avoir un effet excito-moteur et provoquer des contactions musculaires. Cette possibilité peut être utilisée, au mieux en lien avec un kinésithérapeute, pour redonner les sensations d'activité musculaire et de relâchement et, accessoirement, de « *muscler* ».

ASED

Diffusé par l'association
ASED : www.ased.fr

© Copyright déposé

D