



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé
de la Jeunesse
et des Sports

Direction Générale de la Santé



Carte de soins et d'urgence

Emergency Healthcare Card

Syndrome d'Ehlers-Danlos Vasculaire

(Vascular Ehlers-Danlos Syndrome)



Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (ex type IV) est une **maladie génétique rare** caractérisée par une fragilité artérielle, colique et utérine.



- **Devant tout syndrome douloureux abdominal ou thoracique aigu, envisager une complication artérielle (dissection), sigmoïdienne (péritonite) ou splénique (rupture) et réaliser en urgence un angioscanner thoraco-abdomino-pelvien.**
- **Risque de rupture utérine au 3^e trimestre de grossesse.**

Cette carte est remplie et mise à jour par le médecin, en présence et avec l'accord du malade qui en est le propriétaire.

Ce document est confidentiel et soumis au secret médical.

Nul ne peut en exiger la communication sans autorisation du titulaire ou de son représentant légal.

Il est recommandé de conserver cette carte sur vous avec la carte de groupe sanguin, elle est très utile **voire indispensable en cas d'urgence.**

Recommandations en cas d'urgence



Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire peut se compliquer de **rupture ou dissection des artères de moyen calibre** (carotides internes, tronc coéliqua, artères splénique et hépatiques, mésentériques, rénales, iliaques, beaucoup plus rarement aorte), soit **spontanée**, soit à l'occasion d'un **traumatisme minime**.

1 - Les actes diagnostiques et thérapeutiques doivent être non invasifs, compte tenu de la fragilité vasculaire, l'angioscanner étant l'examen diagnostique de choix.

- **Sont formellement contre-indiqués** : la gazométrie artérielle, l'artériographie, la coloscopie, l'anesthésie péridurale, les éveinages saphéniens, les manipulations vertébrales, la prise de température par voie rectale.
- **Certains actes nécessitent des précautions particulières** :
 - > La pose d'une voie d'abord centrale : mise en place exclusivement sous contrôle échographique, se limitant aux voies fémorales et jugulaires internes,
 - > Les actes diagnostiques ou thérapeutiques endo-utérins (IVG, hystérocopie...), réalisés sous contrôle échographique,
 - > Les actes d'endoscopie (en dehors de la coloscopie, contre-indiquée), réalisés prudemment, sous faible pression d'insufflation, parfois à l'aide d'un endoscope pédiatrique.

2 - La possibilité d'une rupture ou dissection vasculaire doit être évoquée devant l'apparition :

- > de signes précurseurs atypiques (lipothymies répétées séparées d'intervalles libres),
- > de troubles de l'hémodynamique,
- > de douleurs brutales thoraciques, dorsales, abdomino-pelviennes,
- > de céphalées intenses de survenue brusque,
- > de signes neurologiques déficitaires focaux, même transitoires.
- Organisez immédiatement une hospitalisation en soins intensifs spécialisés (appel du 15 ou du 112).

- Maintenez l'hémodynamique et corrigez si besoin une anémie, sans utiliser, si possible, de voie centrale.
- Réalisez en urgence, selon les disponibilités locales, une exploration basée sur des examens non invasifs.
- Contactez le Centre spécialisé de la maladie d'Ehlers-Danlos vasculaire.

3 - Un syndrome abdominal aigu doit faire envisager autant une complication vasculaire qu'une péritonite par perforation spontanée sigmoïdienne, dont les récives sont fréquentes et plus graves :

- Organisez immédiatement l'hospitalisation en soins intensifs spécialisés (appel du 15 ou 112).
- Réalisez systématiquement en urgence un angioscanner thoraco-abdomino-pelvien, à visée diagnostique, en prenant des précautions lors de l'injection du produit de contraste (risque d'extravasation).
- Contactez le Centre spécialisé pour des conseils de prise en charge, particulièrement en cas de récive.
- L'anesthésie générale impose des précautions spécifiques.
- Le traitement chirurgical d'une péritonite (habituellement confection d'une colostomie première), nécessite des précautions particulières (plaque résorbable sous-péritonéale, sutures renforcées, points séparés à la peau, faits de fil non résorbable, laissés en place plus longtemps).
- La réalisation d'une coloscopie, inutile à ce stade, est formellement contre-indiquée (risque de rupture colique).

4 - Des précautions doivent être prises lors de l'anesthésie ou de manœuvres de réanimation (risque artériel) :

- Réalisez l'intubation avec douceur (risque accru de plaies oro-pharyngées ou trachéales, de sub-luxation cervicale ou temporo-mandibulaire) et gonflez le ballonnet à basse pression.

- Surveillez en continu la pression artérielle et maintenez-la à un niveau minimal en permanence.
- Minimisez et contrôlez les pressions d'insufflation lors de la période de ventilation en pression positive (risque de pneumothorax).
- Prévenez la survenue des frissons au réveil et de toux lors de l'extubation.
- Assurez une surveillance prolongée en salle de réveil (risque de complication artérielle d'apparition décalée).
- En cas d'anesthésie locale, utilisez une quantité plus importante d'anesthésique (en raison d'une diffusion accrue du produit dans un tissu conjonctif lâche).

5 - Toute femme enceinte doit faire l'objet d'un suivi spécialisé en raison du risque de rupture utérine et artérielle, l'accouchement s'effectuant, le plus souvent, par césarienne entre la 32 et la 34^e semaine.

- Organisez une prise en charge spécialisée dès le début de la grossesse, en lien avec le service d'obstétrique et de néonatalogie.
- La réalisation d'une césarienne nécessite des précautions particulières (sutures de l'utérus et de la paroi à points séparés, renforcés et laissés plus longtemps en place).
- L'anesthésie péri-durale est contre-indiquée, l'anesthésie épidurale pourrait éventuellement être une alternative à l'anesthésie générale.
- Surveillez la patiente de manière plus prolongée dans le post-partum.
- Il n'y a pas de contre-indication à la prophylaxie de la maladie thromboembolique par héparine.
- Demandez avis au Centre spécialisé, en cas d'urgence.

6 - N'oubliez pas d'envisager devant :

- un traumatisme, même minime, (exemples : chute de sa hauteur, choc contre une poignée de porte), la possibilité d'une rupture artérielle ou d'autre organe dans le territoire concerné (foie, rate, côlon...).
- des douleurs évocatrices de colique néphrétique, l'éventualité d'un infarctus rénal.
- des douleurs des membres spontanées ou sur le trajet des vaisseaux, la possibilité d'une dissection artérielle.
- une dyspnée brutale, la constitution d'un pneumothorax.

7 - Dépistez une hypertension artérielle (PA > 14/9 cmHg), recherchez sa cause (infarctus rénal, iatrogénie) et traitez-la rapidement (risque accru de complication vasculaire).

8 - N'utilisez aucun médicament à effet vasopresseur : anti-migraineux (dihydroergotamine, triptans), médicaments de l'obstruction nasale (oxymétazoline ou pseudoéphédrine), psychotropes à effets anticholinergiques (neuroleptiques, antidépresseurs imipraminiques, anti-H1).

9 - En cas de douleur, utilisez les protocoles d'évaluation et de traitement habituels de la douleur (y compris les morphiniques) et prévenez systématiquement les risques de constipation en co-prescrivant immédiatement de l'huile de paraffine ou du polyéthylène glycol. Les benzodiazépines à petites doses et les médicaments destinés à traiter les douleurs neuropathiques n'ont pas de contre-indication.

10 - Pour tout conseil de prise en charge, contactez le médecin du centre spécialisé ou la Hotline du Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares : 01 56 09 50 40.



■ For recommendations in case of emergency :

Go on the website Orphanet (free access website providing informations about rare diseases and orphan drugs) : www.orphanet.net

Titulaire de la carte

(Cardholder)

Photo d'identité

Nom :
Prénoms :
Né(e) le :
Adresse :

Téléphone : Date :

Signature du titulaire ou
de son représentant légal



**En cas d'urgence contacter le(s) personne(s)
de l'entourage** (People to contact in case)

1. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

2. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

3. Nom :

Prénom : Téléphone :

Adresse :

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

Cochez les cases correspondantes en cas de réponse positive (Please tick the boxes as appropriate)

1- Informations médicales personnelles :

> **Date du diagnostic moléculaire** de la maladie : ... / ... / ...

- Anévrisme(s)** connu(s), si oui, précisez, pour chaque artère, la (les) topographie(s), le(s) dernier(s) diamètre(s) mesuré(s), date et type d'examen (écho/scanner) :

.....

.....

.....

.....

- Occlusion(s) vasculaire(s)** connue(s), si oui, précisez la(les) topographie(s) :

.....

.....

- Dissection(s)** connue(s) si oui, précisez pour l'(les) artère(s) la (les) topographie(s), les dates de dissection :

.....

.....

.....

- Antécédent de splénectomie**, date : ... / ... / ...

Date de vaccination contre le pneumocoque : ... / ... / ...

Taux de plaquettes :

Date : ... / ... / ... : taux :/mm³

Date : ... / ... / ... : taux :/mm³

Date : ... / ... / ... : taux :/mm³

- Antécédent de péritonite(s) :**

Date : ... / ... / ... : Circonstances

Complication(s) post-opératoire(s) :

Date : ... / ... / ... : Circonstances

Complication(s) post-opératoire(s) :

Date : ... / ... / ... : Circonstances

Complication(s) post-opératoire(s) :

SPECIMEN

Informations médicales personnelles

(Personalized medical information)

Antécédent de colectomie totale, date : ... / ... / ...

Remise en continuité : oui non date : ... / ... / ...

Grossesses (précisez les dates, le suivi, les complications éventuelles) :

.....
.....
.....
.....

2 - Sur le traitement :

Traitement actuel par Bêta-bloquant :

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

Traitement actuel par inhibiteur calcique :

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

Traitement actuel par antiagrégant plaquettaire (aspirine) ou anticoagulant (AVK) :

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

Date de début : ... / ... / ... Molécule : Dose : mg/j

3 - Précautions particulières :

Allergie à l'iode

Autres allergies, précisez lesquelles :

Contre-indication à l'IRM, précisez la raison :

4 - Autres informations utiles à la prise en charge (Antécédents, pathologies associées, autre traitement habituel) :

.....
.....

Nom, fonctions, cachet, date et signature du médecin remplissant la carte :

(Name, affiliation, stamp, date and signature of the physician who filled in this card)

.....
.....

→ → → → → → → → → → → → → → → →

En cas d'urgence contacter les médecins responsables de la prise en charge

(Physicians in charge of treatment of the cardholder)



Médecin spécialisé du centre de traitement de la maladie :

Nom :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

Service d'urgence de proximité :

Nom du service :

Adresse :

Téléphone :

Centre hospitalier assurant le suivi :

Nom du service :

Nom du médecin :

Adresse :

Téléphone :

Médecin traitant :

Nom :

Adresse :

Téléphone :

Autre professionnel de santé (obstétricien...) :

Nom :

Fonction :

Adresse :

Téléphone :



Pour toute information concernant la maladie, consulter :

(For further information on this disease)

• La permanence téléphonique du Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares : 01 56 09 50 40.

• Les sites suivants :

> le site du Centre National de Référence des Maladies Vasculaires Rares :

www.maladiesvasculairesrares.com

rubrique : « Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire »

> le site « Orphanet » : **www.orpha.net**

Rubrique « Maladie d'Ehlers-Danlos »

Rubrique : « Orphanet-Urgences »

> le site de l'Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos (AFSED) :

www.afsed.com



Liberté • Égalité • Fraternité

RÉPUBLIQUE FRANÇAISE

Ministère de la Santé

de la Jeunesse

et des Sports

Direction Générale de la Santé

www.sante.gouv.fr

**Maladies Rares
Info Services**

0 810 63 19 20

N° Azur, prix appel local

AFSED

34 rue Léon Joulin - 37 000 TOURS

Tél. indigo : 08 25 00 11 33



**Centre de référence des
maladies vasculaires rares**

Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares

7^e étage Pôle B

Hôpital Européen Georges Pompidou (HEGP)

20-40, rue Leblanc - 75908 Paris Cedex 15

En cas de perte de la carte, prière de retourner ce document à son titulaire.

(If this card is lost, please return it to the cardholder).

Il est recommandé de conserver cette carte sur soi, avec la carte de groupe sanguin, elle est très utile en cas d'urgence.

Ce document a été établi par le Ministère de la Santé, de la Jeunesse et des Sports, en concertation avec des professionnels du Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares et l'Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos.

Déc.2007