

LE SYNDROME D'EHRLERS-DANLOS

et l'HYPERLAXITE ARTICULAIRE©

traduit de l'anglais par Jean LILLE (A.F.S.E.D), grâce à l'aimable autorisation de l'Ehlers-Danlos Support (Grande-Bretagne).

Auteur : Anna Edwards.

Adaptation et relecture pour la version française : Dr M.H. Boucand, Dr M.N Gaveau, Dr Le Merrer, Pr. Plauchu

Avertissement : ce document s'adresse à tous, et comme la gravité des atteintes des Syndromes d'Ehlers-Danlos est très variable, on se contentera d'y exposer des principes de portée très générale. Certains conseils vous aideront à surmonter des symptômes auxquels vous êtes déjà confrontés, et d'autres vous permettront de ménager vos articulations et ainsi, d'éviter l'apparition de nouveaux problèmes pour l'avenir.

Il faut bien préciser que le principe de base dans ce domaine c'est souvent l'aggravation et toujours le tâtonnement. Chaque cas est particulier et vous ne devez faire que ce qui vous convient, en adaptant plus ou moins votre façon de vivre.

Pour la plupart, les principes exposés dans ce document sont tirés de l'expérience de personnes atteintes de syndrome d'hyperlaxité articulaire mais les patients atteints de Syndrome d'Ehlers-Danlos peuvent y trouver des conseils utiles.

LES ACTIVITES : trop d'immobilité et trop de mouvements provoquent des douleurs, c'est pourquoi il est indispensable de varier vos activités. Evitez de rester trop longtemps dans la même position, de répéter trop longtemps le même mouvement. Quand un groupe de muscle ou d'articulations ont été sollicités longuement, mettez les au repos pour qu'ils puissent « récupérer » ; passez à une activité qui ne mobilise que des parties du corps « reposées » ou « opérationnelles ». Des tâches exigeantes pour les articulations, par exemple, le repassage de vêtement, devront être accomplies par séquences brèves, entre-coupées de pauses ou d'activités qui ne solliciteront pas trop les membres supérieurs.

Il est important de s'efforcer d'accroître la force et l'endurance des muscles et pour y parvenir, il faut augmenter très progressivement la durée et l'intensité des efforts fournis. Le seuil au delà duquel l'effort demandé devient excessif est fonction des capacités de chaque individu. Vous devez apprendre à évaluer avec précision vos capacités, progresser lentement, au rythme qui

vous conviendra. Ne forcez pas. Dans le travail ou les loisirs, apprenez à vous arrêter juste avant que la douleur n'apparaisse ou ne s'accroisse trop.

Avant de commencer à accomplir une tâche exigeante, il peut être utile de procéder à des exercices d'étirement et d'échauffement des articulations et des groupes de muscles qui vont être sollicités. Ce procédé, bien connu des sportifs, a pour effet de diminuer la douleur qui suit souvent de telles périodes d'activités. Il est certain que ces préalables d'étirement peuvent, eux-mêmes, être douloureux, mais le procédé reste profitable, puisque les échauffements permettent d'échapper - au moins en partie - à la douleur bien plus vive et durable qui suit les activités effectuées sans préparation (les sportifs utilisent ces étirements après chaque effort violent).

POSITION DEBOUT

Si vos genoux sont très laxes, veillez à ne pas les étendre au maximum. Efforcez-vous de conserver une position légèrement fléchie, de façon à réduire la pression exercée sur l'arrière de l'articulation. Une semelle basse avec petit talon dans la chaussure peut vous aider alors que le port de talon haut, pourrait, au contraire, provoquer des douleurs au niveau du dos. Si vos pieds vous font souffrir, essayez de marcher pieds nus chez vous et utilisez des souliers plats, des semelles qui amortissent les chocs, comme le sportifs.

Changer de chaussures au cours de la journée peut être utile.

Si vous ne pouvez pas éviter d'avoir à rester debout durant de longues heures, essayer de vous fabriquer un grand sac, solide et hermétique, que vous remplirez par exemple de lentilles... Vous disposerez ainsi d'un support souple et résistant. En calant vos pieds sur ce support, vous pourrez rester debout et immobile durant de longues périodes sans que vos pieds vous fassent autant souffrir que s'ils reposaient sur la surface lisse et dure du sol.

La gêne des stations debout prolongées peut aussi être atténuée par des exercices de balancement lent d'avant en arrière, pour répartir le poids du corps entre les talons et les orteils.

LE REPOS

Demeurer immobile apporte habituellement un réconfort aux patients souffrant d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos, mais rester longtemps dans la même position entraîne fréquemment des raideurs. C'est pourquoi, il est conseillé d'aller se « dégourdir » les jambes périodiquement durant les périodes de repos.

Avant un temps de repos, il faut tenter de diminuer l'intensité de la douleur par des exercices d'étirement ou par un bain chaud, car des souffrances trop importantes font obstacle à un repos réparateur.

Si la zone douloureuse se situe au niveau de la colonne vertébrale, entre les omoplates, pour pouvez essayer de vous étendre sur le dos, en plaçant une balle de caoutchouc rigide (de la taille d'une balle de tennis), entre le lit ou un plan dur et votre dos, juste au niveau de la zone douloureuse. Une fois en position, relaxez-vous et demeurez tout à fait immobile durant plusieurs

minutes, de façon à ce que le poids du corps force votre colonne vertébrale à s'étirer sur le corps rigide de la balle. Cet exercice est souvent efficace. Vous pouvez également faire rouler la balle autour de la région douloureuse.

Durant le sommeil, il faut s'efforcer de conserver une attitude aussi détendue que possible, avec des articulations, qui, autant que faire se peut, devront rester alignés en position « neutre ». La classique position du « fœtus » est à éviter car le corps y est trop recroquevillé.

Que vous dormiez sur le dos ou sur le côté, essayez de garder vos jambes tendues et vos bras aussi peu repliés que possible, si vous souffrez des articulations de ces membres.

Quand les douleurs sont localisées au niveau du cou, ou entre les omoplates, il faut s'efforcer de garder les bras le long du corps.

Dans tous les cas, il faut apprendre à utiliser au mieux la literie. En effet, des coussins légers et souples, répartis autour de vous, dans des emplacements bien choisis, peuvent vous aider considérablement à garder une position correcte. Par exemple, ceux qui dorment couchés sur le côté, peuvent essayer de les placer entre les genoux ou sous le bras de l'épaule « haute ».

Une bouteille d'eau, très chaude (attention à ne pas vous brûler), mise au contact de la zone douloureuse peut aider à calmer la douleur.

CHOIX DU LIT

Chacun doit chercher et trouver ce qui lui convient le mieux, le but est d'obtenir repos et confort pour éviter les douleurs au réveil. Chaque cas a des exigences particulières et quand on parle de lit « orthopédique », cela signifie un lit « ferme » et rien de plus. Ceci dit, certains principes de base peuvent malgré tout être retenus :

- les personnes qui souffrent des régions lombaires se trouvent en général mieux sur un matelas *dur*, alors que ceux qui souffrent des régions cervicales préfèrent un matelas *souple* .

- si dans le passé, des matelas se sont révélés très confortables (chez vous, des amis, à l'hôtel...), essayer de vous souvenir de leurs caractéristiques. Installez votre matelas sur le sol de votre chambre. Si vous vous sentez mieux ainsi, c'est qu'un sommier très ferme vous conviendra sans doutes. Pour vous permettre d'expérimenter sans trop de frais les caractéristiques d'un matelas souple, procurez-vous une grande mousse, de 5 à 8 cm d'épaisseur selon votre poids et placez-la sur votre sommier pour juger de l'effet.

On arrive aussi à soulager certaines des douleurs en plaçant des couvertures pliées sous le haut et le bas du matelas, pour modifier légèrement la forme de celui-ci. Vous pouvez également récupérer des vieux matelas plus souples mais d'efficacité limitée. Une solution beaucoup plus onéreuse mais la plus adaptée est le lité électrique, vendu maintenant au particulier, dans toutes les maisons de literie (5 à 8 000 F).

Le choix des oreillers est lui-aussi fonction des besoins spécifiques de chacun. Les oreillers faits de matériaux synthétiques ne conviennent pas, car leur texture élastique tend à favoriser les

déplacements et les glissements de la tête durant le sommeil. La souplesse de l'oreiller est cependant importante. Vous pouvez l'augmenter en mettant plusieurs taies superposées. Les oreillers en plumes (si vous n'êtes pas allergiques !) donnent habituellement de bons résultats mais ceux en duvets sont les meilleurs malgré leur prix. Un essai de l'oreiller « papillon » ou « ergonomique » peut être intéressant. La tête et le cou reposent alors sur la bande centrale et sont maintenus en place par les supports latéraux. Lorsque vous aurez trouvé ces accessoires précieux, n'hésitez pas à les emmener avec vous dans vos déplacements !

Si les couvertures sont trop lourdes essayez une couette ou un duvet. Vous pouvez également protéger le membre douloureux par des coussins latéraux ou un arceau (en vente dans le commerce) qui servira de support pour la couverture qui, ainsi, ne reposera pas directement sur vous. La chaleur des couvertures, bouillottes, couvertures chauffantes peuvent temporairement vous soulager.

POSITION ASSISE

Rester assis durant de longues périodes peut poser des problèmes. Si vous vous sentez mieux sur un siège souple, adoptez un coussin en mousse. Placez le dans un sac léger, maniable, avec une poignée et vous pourrez ainsi l'emmener partout avec vous, en vous asseyant directement sur la housse du sac qui peut se fermer par des « scratch » et se laver régulièrement.

En position assise, essayez de garder vos pieds posés à plat sur le sol ou sur un support et évitez en tout cas de croiser vos jambes car cela accroît l'effort demandé au dos et aux hanches.

Il est souvent préférable d'utiliser des chaises dépourvues d'accoudoir : ceci vous permet de laisser vos épaules fléchies et non de les maintenir en position surélevée. De plus l'absence d'accoudoir vous oblige à maintenir une certaine force au niveau des coudes et des poignets. Si cela se fait sans excès, c'est une exercice profitable qui permet le renforcement musculaire.

au cinéma, ne vous mettez pas devant ce qui vous obligerait à maintenir la tête en arrière et provoquerait des douleurs. Pensez à changer votre tête de position de façon régulière.

LES VETEMENTS

Il est préférable qu'ils soient légers et chauds, à l'exception des jeans qui peuvent parfois diminuer des douleurs du dos quand ils sont très serrés et soutiennent les reins.

Les soutiens-gorge sont souvent mal supportés. Choisissez des modèles à larges bretelles type « sportifs », non serrés, ou à fermeture sur le devant (si vous vous luxer les épaules facilement les bras en arrière).

Évitez de dormir avec vos cheveux en chignon. Pour sécher vos cheveux, utilisez des serviettes chauffantes (adresse à l'A.F.S.E.D).

BAINS

Si vous utilisez un sèche-cheveux manuel, veillez à maintenir votre tête penchée en avant de manière à ce que vous n'ayez pas à maintenir vos bras levés au dessus de la tête et à ne pas mobiliser les doigts.

Un bain chaud soulage les douleurs mais attention de bien le supporter sur le plan circulatoire. Si il vous soulage, prenez le en début de journée. Il existe des adaptation pour les baignoire pour que vous y soyez bien installée (vois les ergothérapeutes dans les services de rééducation).

AUTOMOBILE

Les longs trajets en voitures sont souvent pénibles et fatiguants. Pour le conducteur, une boîte de vitesse automatique peut diminuer considérablement l'effort demandé, de même la direction assistée pour soulager vos épaule. Une « boule » adaptée au volant (s'achète dans toutes les maisons d'appareillage médical) peut aider le conducteur dans ses manoeuvre pour soulager les épaules. Maintenez le volant en le tenant par sa partie inférieure. Vous pouvez utiliser des gants de conduite ou une gaine autour du volant qui favorise la prise.

Placez des rétroviseurs latéraux et un rétroviseur central aussi grands que possible. Ils vous permettront de ne pas avoir à tourner la tête trop souvent.

Ajustez le siège pour que vos pieds reposent confortablement sur les pédales, avec une inclinaison de 45° des genoux (utilisation de mousse ou de coussin).

Si vous avez une boîte de vitesse automatique, fixez un bloc de mousse à l'emplacement où aurait du se trouver la pédale de débrayage, pour que votre pied gauche puisse s'y reposer.

Contre les douleurs du dos, vous trouverez dans le commerce, de multiples accessoires destinés à adapter votre siège. Pour soulager l'effort demandé à vos jambes tandis que vous actionnez les pédales, vous pouvez essayer de placer un bloc de mousse en avant du siège, de manière à ce que vos cuisses bénéficient d'un support sur toute leur longueur. Vous pouvez également en disposer un entre la portière et votre cuisse, pour que cette dernière bénéficie aussi d'un support latéral. Il est ainsi, souhaitable de bénéficier de plusieurs blocs de mousse d'épaisseur variable, de manière à les combiner selon les besoins pour soulager les douleurs qui pourraient survenir dans différentes parties du corps durant la conduite. Ces soutiens favorisent la relaxation musculaire.

Si le siège est équipé d'une ceinture de sécurité à enroulement automatique et que cette dernière vous serre trop vous avez maintenant dans le commerce de voiture des pinces spéciales pour ceinture. Il est préférable que vous ayez avec vous un certificat médical, en cas de contrôle par la police routière.

LES TRAVAUX MENAGERS

Dans ce domaine, tous les gadgets sont intéressants : couteaux électriques, ouvre-boîtes automatiques, lave-vaisselle, sèche-linge...

En passant l'aspirateur, passez le lentement. Les aspirateurs avec de long manche sont préférés car ils vous évitent de vous pencher en avant.

Évitez de laver à la main et surtout de les essorer les vêtements. Si vous ne pouvez pas faire autrement, utilisez une brosse à long manche pour frotter, pour réduire la tension et l'effort demandé aux épaules et au dos.

Le repassage peut également poser des problèmes, surtout si vous souffrez du dos. Utilisez une planche à repasser aussi basse que possible, pour pouvoir conserver votre dos droit et vos bras tendus durant le repassage. Vous pouvez également utiliser un siège haut (tabouret de bar) si votre table reste haute. Pensez au poids de votre fer à repasser.

Pour les courses, répartissez les charges de façon équivalentes entre les deux bras. Chaque fois que cela est possible, utilisez un « caddie » ou un porte bagage. Choisissez le avec 3 roulettes au sol, ce qui facilite la montée des trottoirs. N'hésitez pas à demander de l'aide...

N'hésitez pas à fractionner vos activités. Par exemple, un temps de repassage, puis de ménage debout, puis un coup de téléphone. Si celui-ci est un peu long, essayer d'être en position allongée (les portables de maison sont bien pratiques et vous évitent de courir !)

ACTIVITES SPORTIVES

Il est important que vous soyez actif et que vous fortifiez vos muscles afin de renforcer vos articulations. Si vous faites régulièrement des exercices physiques, il n'y a pas de raison pour que les douleurs articulaires se manifestent avec l'évolution. Ce n'est pas une fatalité !

Si le sport que vous avez choisi vous cause des douleurs, réduisez le en durée et en intensité. Veillez toujours à ce qu'il ne sollicite pas trop vos articulations.

La natation en eau chaude (en faisant attention au retentissement circulatoire) peut être une excellente activité mais il faut éviter de tenir les bras hors de l'eau et de pratiquer le crawl qui peut favoriser les luxations au niveau des épaules. Éviter également la brasse au niveau des jambes qui peut favoriser des subluxations au niveau des hanches, les battements de jambes sont préférables. Essayer de nager sur le dos et de pratiquer les exercices conseillés par votre kinésithérapeute.

LA GROSSESSE

Peut-être que dans certains cas, la grossesse diminue, à son début les douleurs articulaires mais ce ne serait que temporaire. Un repos suffisant et un contrôle soigneux des mouvements articulaires est donc nécessaire.

Le SED est le plus souvent héréditaire. Avant d'envisager la conception d'un enfant, il est fortement conseillé de rencontrer un généticien, connaissant bien le SED, afin d'avoir un conseil génétique le plus avisé possible.

LES SOINS DU BEBE

Là encore, des difficultés peuvent survenir. Essayez de pousser le landau en gardant les bras bien tendus. Si vous donnez le sein au bébé, installez vous couchée ou assise, avec l'appui de coussins pour que vous soyez bien calée. Posez le bébé sur des coussins en plaçant ses jambes sous votre bras. Faites reposer sa tête près du sein. De cette façon, vous n'aurez pas à soutenir de vos bras le poids de son corps.

Quand vous lui donnez le biberon, soutenez votre bras levé par des coussins.

Pour le bain, utilisez une baignoire dans l'évier ce qui est à bonne hauteur et vous évite de porter la baignoire remplie d'eau.

CARRIERE PROFESSIONNELLE

Il est très difficile de donner des conseils dans ce domaine et de généraliser. Bien des facteurs dépendent, en effet, du degré d'invalidité imposé par le SED et de l'intérêt que suscite en vous votre travail actuel. N'hésitez pas à vous faire conseiller par votre médecin traitant, du médecin du travail, éventuellement un médecin de rééducation, et prenez conseil auprès des assistantes sociales et de la COTOREP de votre département. Un service social de l'association peut vous aider dans cette orientation.

Dans la mesure du possible, une *profession* « intellectuelle » sera mieux adaptée qu'un travail manuel. Essayez avec le médecin du travail d'adapter au maximum vos conditions de travail (déplacement, hauteur de bureau, fauteuil, ordinateur...).