

Pour mieux comprendre le Syndrome d'Ehlers-Danlos©

Le Syndrome d'Ehlers-Danlos est **une maladie du tissu conjonctif**.

Qu'est-ce que le tissu conjonctif ?

Le tissu conjonctif, ou plutôt : les tissus conjonctifs (car il y en a plusieurs) servent à soutenir et à relier les autres tissus du corps.

Leurs fonctions principales sont donc celles d'attache, d'enveloppe ou de remplissage, d'isolation et de protection et encore du transport dans le cas du tissu sanguin.

Le tissu conjonctif se retrouve notamment dans :

- les muscles (3 collagènes et 1 élastine) et les tendons (3 collagènes et 1 élastine) ;
- les ligaments (1 collagène et 3 élastines) et le cartilage (3 collagènes et 1 élastine) ;
- les os (3 collagènes) et la peau (3 collagènes et 2 élastines) ;
- les poumons (2 collagènes et 3 élastines).

Le tissu conjonctif forme une trame qui représente l'armature interne du muscle. Nous retrouvons des tissus conjonctifs dans pratiquement toutes les parties de notre corps. Sans cette « colle » de notre corps, nous ne serions qu'une « flaque d'eau ». Le tissu conjonctif est surtout constitué par du collagène.

Qu'est-ce que les collagènes ?

Si l'on décompose le mot « collagène », nous obtenons : « tige de kola » qui veut dire « colle » et « gennen » qui signifie « produire ». Ainsi, on pourrait définir le mot « collagène » comme étant une « colle » qui retient et forme l'ensemble de tous les tissus conjonctifs du corps (c-à-d : os, cartilages, muscles, tendons, ligaments, peau... Les tissus conjonctifs contiennent deux protéines fibreuses : collagène et élastine. Ces deux protéines permettent de donner aux cartilages leur résistance et leur élasticité permettant aux longues fibres de collagène, comme les molécules, de protéoglycans de s'assembler pour former nos matrices de réseaux ou de cartilages. Les collagènes représentent 80% du poids des tissus conjonctifs et 30% des protéines de l'organisme.

Les rôles du collagène dans le tissu conjonctif

1) Le collagène sert de matériau à la construction de divers tissus conjonctifs, dont notamment le tissu conjonctif qui est très riche en collagène. Ce dernier constitue un réseau de fibres protidiques qui servent à la structure fondamentale d'un grand nombre de tissus, entre autres le cartilage, les os, les tendons et les muscles, qui sont tous nécessaires pour avoir des articulations robustes, capables de fonctionner avec souplesse.

2) Le collagène est une protéine fibreuse, sécrétée par les fibroblastes et assemblée à l'extérieur des cellules, dans la matrice extra-cellulaire. Il se retrouve dans tous les tissus. Les tissus qui contiennent du collagène sont plus résistants et ont davantage d'élasticité comparativement à ceux qui n'en possèdent pas.

Le collagène est composé principalement de trois acides aminés : la glycine pour 35%, la proline pour 7 à 9 % et l'hydroxyproline pour 12 à 14% (selon les types de collagènes).

3) La structure du collagène est tridimensionnelle, avec une torsion de trois types de fibres ce qui accroît la résistance de sa structure.

4) Le rôle biologique du collagène est double. D'une part, avec l'élastine, les protéoglycans et les glycoprotéines, il fait partie de la matrice extracellulaire responsable de la cohésion des tissus et des organes. D'autre part, le collagène confère la résistance, la souplesse et l'élasticité aux différents tissus. Les altérations du collagène se répercutent sur le fonctionnement de nombreux tissus et organes.

Selon l'expression du Dr P. Bououyrie, les collagènes sont aux tissus l'équivalent de l'acier dans le béton armé. Sa résistance à la traction est proche de celle de l'acier (ou équivalente aux cordages des raquettes de tennis).

5) On connaît 19 types de collagène différents. Les principaux sont :

Le type I, le plus abondant, compose les ligaments, les tendons, les os ;

Le type II, représente plus de 50% des protéines du cartilage ;

Le type III renforce les parois des structures creuses comme le cœur, les artères, l'intestin et l'utérus ;

Le type IV forme la membrane basale des épithéliums. Il y en a également dans le rein.

Les conséquences des atteintes du collagène

La carence en collagène peut provoquer :

- instabilité des articulations ; douleurs articulaires ;
- déformations articulaires ; désintégration du cartilage ;
- érosion et inflammation du cartilage ; ligaments et tendons fragilisés ;
- rhumatismes (l'arthrose et une forme spécifique d'arthrite) ; rhumatisme des tissus mous ;
- ligaments et tendons fragilisés ; peau fragile et trop mince ; mauvaise cicatrisation ;
- varices ; ulcères ; hernies ; ruptures des tissus conjonctifs, anévrismes ;
- problèmes oculaires ; problèmes dentaires...

Conclusion : puisque les tissus conjonctifs (fait à 80% des collagènes) se retrouvent partout dans notre corps, on peut aisément imaginer les problèmes que peut poser une déficience de collagène. Ces problèmes peuvent donc se manifester n'importe où dans le corps. D'où les différents types dans les Syndromes d'Ehlers-Danlos qui est une maladie du collagène.

Ute COSTERMANS
Dr Marie-Hélène BOUCAND

INFO... INFO... INFO... INFO... INFO... INFO...

- On a parlé du SED dans le journal « Le Progrès de Lyon » à propos de l'expo-vente.
- Un article très complet, qui pourra intéresser et guider vos médecins et kinésithérapeutes, vient également de paraître dans l'Encyclopédie Medico Chirurgicale de rééducation sur :
« Apports de la Médecine Physique et de Réadaptation chez les Personnes avec un Syndrome d'Ehlers-Danlos » (Hamonet Cl. ***, Boucand M.H.***, Dassouli A.* et coll.)

Appel à collaboration :

- Le projet d'un recueil des aides techniques du commerce – mais surtout celles que vous avez inventées ou confectionnées vous-mêmes – est en cours actuellement. Merci de faire parvenir vos idées avec description des matériaux, de la confection et si possible, avec photos à l'appui (le tout sur disquette ou CD ou par e-mail) au secrétariat de **l'AFSED** :
34 rue Léon Joulin – 37000 Tours avec la mention : pour Marie-Hélène Boucand.