

Vêtements compressifs et Syndrome d'Ehlers-Danlos

Audrey PERIEUX IRIBARNE, Ergothérapeute D.E., Centre des Massues, 69 Rue Edmond Locard 69005 Lyon

Marie-Hélène BOUCAND médecin MPR, médecin attaché de l'AFSED
m.h.boucand@wanadoo.fr

AFSED, Association Française des Syndrome d'Ehlers Danos
34 Rue Léon Joulin 37 000 TOURS, <http://www.afsed.com>

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie génétique rare, liée à une pathologie du collagène. Elle touche aussi bien les hommes que les femmes, le diagnostic peut être fait à tout âge. La fréquence approximative est de 1/5000 à 1/10 000 naissances.

Les signes cliniques communs sont :

- Une **hyper-étirabilité** de la peau qui est **très fragile** avec cicatrisation longue et difficile.
- Une **hyper-laxité articulaire** avec sub-luxations fréquentes partielles ou totales touchant les grosses et les petites articulations
- **Des hématomes** nombreux, spontanés, sans troubles de la coagulation.
- Des **douleurs chroniques**.
- Une **fatigue très fréquente et importante (asthénie)**.

La combinaison de ces signes constituent des types cliniques différents, correspondant chacun à une atteinte d'un collagène spécifique : type classique (atteinte essentiellement cutanée), type hyper-mobile (atteinte surtout articulaire avec douleurs au premier plan), type vasculaire (avec hématomes spontanés).

Il existe des formes légères, moyennes ou sévères. Chaque malade a une évolution propre.

Une des propositions récentes pour limiter les instabilités articulaires est le recours à l'utilisation des vêtements en tissu compressif comme ceux utilisés chez les grands brûlés (Cicatrex®).

La mise en place de ces appareillages nécessite une évaluation préalable précise de l'équipe médicale et para médicale (médecin, kinésithérapeute et ergothérapeute) car l'indication n'est pas systématique en cas de SED. Ces vêtements compressifs permettent le mouvement des membres alors que les appareillages stricts immobilisent complètement une articulation. Le tissu compressif n'empêche donc pas les sub-luxations mais peut les limiter.

Les rôles de ces appareillages sont :

- une amélioration de la proprioception : le vêtement aide à mieux connaître la position de ses articulations dans l'espace
- une meilleure coaptation des articulations : les surfaces articulaires sont soutenues pour rester en contact (par exemple, l'utilisation d'épaulières permet à l'omoplate de mieux glisser sur la cage thoracique)
- une globulisation musculaire : l'effet compressif plaque le muscle sur la paroi osseuse ce qui le rend plus efficace pour la stabilisation de l'articulation et pour le mouvement.

Ces vêtements sont réalisés sur mesure et doivent être obligatoirement adaptés pour essayer au maximum de pallier à toute incapacité (mise en place de tissu auto agrippant, de glissière...). Ils font partie d'une gamme plus élargie de contentions proposées aux patients (dont des contentions plus rigides, ou en thermoformable pour les attelles nocturnes par exemple)

Ils doivent être portés la journée en cas de douleur au niveau de l'articulation ou en cas

d'activités sollicitantes pour cette articulation (par exemple, le port des gants peut être intéressant lors des activités manuelles), ils ne doivent pas être portés la nuit sauf indication médicale particulière.

Ils font partie du panel thérapeutique proposé associant ces orthèses souples avec des orthèses en thermo-formable qui limitent plus spécifiquement une articulation ciblée (pouce par ex) ou sont portées en période algique majeure. L'ensemble est intégré dans un programme de rééducation associant un travail de la sensibilité proprioceptive et le renforcement musculaire en isométrique, la physiothérapie ainsi qu'une rééducation en balnéothérapie.

Epaulière et gants

