

APPORTS DE LA MÉDECINE PHYSIQUE ET DE RÉADAPTATION CHEZ LES PERSONNES AVEC UN SYNDROME D'EHLERS-DANLOS. ©

Hamonet Cl.* **, Chaléat-Valayer E. * Boucand M.H,**

*Service de Médecine Physique et de Réadaptation du CHU Henri Mondor, 71 Avenue de Maréchal de Lattre de Tassigny, 94010 Créteil.

** Service de Médecine Physique et de Réadaptation, CHU Bichat-Claude Bernard,

*** Centre de rééducation des Massues, 65 Rue Edmond Locard 69005 Lyon

La médecine physique et de réadaptation représente, avec les médicaments antalgiques, la seule approche thérapeutique actuelle qui puisse être offerte aux personnes atteintes d'un syndrome d'Ehlers-Danlos. La rareté des cas, leur dispersion font que l'expérience validée manque encore. Cependant, depuis quelques années, plusieurs équipes, de Lyon, de Saint-Étienne et de Créteil, soutenues par l'Association Française des Syndromes d'Ehlers-Danlos, ont entrepris de mettre en place une démarche concertée sur l'application des traitements de Médecine Physique et de Réadaptation et l'appréciation de leurs résultats. Elle s'intègre dans une démarche médicale et sociale globale d'Adaptation-Réadaptation à la vie sociale.

La prise en charge est longue, sur plusieurs mois et années suivant l'évolution favorable ou défavorable du patient, jamais reproductible d'un patient à un autre. La rééducation peut épuiser le patient et le thérapeute, cela n'a rien d'anormal. Il faut savoir gérer ces épuisements réciproques, éventuellement accepter de changer de kinésithérapeute ou d'ergothérapeute, ce au bénéfice des deux partenaires soigné et soignant.

- Objectifs de la médecine Physique et de Réadaptation dans le traitement du syndrome d'Ehlers-Danlos.

- **Objectifs lésionnels :**

- Prévenir les conséquences (entorses, luxations) de l'hypermobilité articulaire et la limiter,

- Prévenir les lésions cutanées,

- **Objectifs fonctionnels :**

- Diminuer les douleurs,

- Récupérer ou compenser les limitations fonctionnelles (marche, préhension (prise manuelle), contrôle sphinctérien

- **Objectifs situationnels :**

- Adapter par compensation ou changement, les situations de la vie courante et de la vie sociale, familiale et de loisir, en lien avec la famille.

- Orienter et adapter la vie scolaire, universitaire ou professionnelle aux aptitudes de la personne concernée.

- **Objectif concernant la subjectivité.**

- Contribuer à conseiller et orienter vers un changement d'attitude positif face à l'état lésionnel, fonctionnel et aux obstacles rencontrés dans la vie.

- Conduire progressivement vers une auto -prise en charge.

- Les moyens et les méthodes :

➤ **La kinésithérapie.**

• **Le renforcement musculaire.**

Il se fera, en isométrique (contraction musculaire sans déplacement ou un déplacement minime), au niveau des muscles stabilisateurs des articulations proximales, selon les modalités habituelles du renforcement musculaire.

L'application de chaleur avant les exercices, le massage, musculaire en fin de séance, sont des adjuvants utiles pour une meilleure tolérance et une plus grande efficacité.

Des montages de pouliothérapie peuvent être utilisés avec surveillance. L'électrostimulation excito-motrice est un adjuvant, parfois utile, qui peut être utilisé au domicile en autorééducation ou en salle de kiné.

Il faut être prudent lors de la rééducation abdominale, et y associer des exercices de contraction périnéale, si elle est effectuée, pour éviter de déclencher une défaillance périnéale.

• **La rééducation proprioceptive tend à améliorer la sensibilité du positionnement et de l'équilibre articulaire.**

Elle sera prudente, avec résistances manuelles, changements d'appui, fentes, déstabilisation rythmées, utilisation de plateaux instables mécaniques ou électroniques sous contrôle du kinésithérapeute. Elle permet un meilleur contrôle articulaire de l'adaptation aux postures et aux mouvements. Elle est facilitée par la balnéothérapie.

• **La balnéothérapie. Elle a de nombreux avantages :**

- soulager les douleurs grâce à la chaleur
- minimiser le risque de luxation puisque la pression de l'eau s'exerce uniformément sur toutes les zones des articulations fragilisées
- se mouvoir dans un milieu sans danger de contusion, ce qui minimise le risque de traumatismes cutanés
- traiter plusieurs articulations de façon simultanée
- utiliser la force de résistance de l'eau en vue d'exercices qui utiliseront les caractéristiques de l'eau, porteuse et résistante, afin d'augmenter la force musculaire
- ressentir le plaisir du contact de l'eau, la satisfaction de se sentir capable de se mouvoir plus aisément et une sensation globale de bien-être.
- rééducation globale et proprioceptive

L'articulation devra toujours être immergée durant l'exercice. D'une façon générale, les exercices concernant les membres sont sans risques quand il n'y a pas recours à des accessoires et que seule la force de résistance de l'eau est utilisée. La progression dans l'effort demandé réside dans l'augmentation progressive de la vitesse d'exécution du mouvement. Si l'exercice est trop intense ou trop souvent réalisé, des douleurs apparaissent. Il convient alors d'en diminuer la fréquence et l'intensité.

L'aide d'accessoires est progressivement introduite : frite, planche, planche d'instabilité, rondelle, haltère d'eau...

Les douches sous-marines ont des effets analogues au massage. Il n'y a pas, habituellement, sauf s'il y a une atteinte cardiaque sévère de risque particulier lié aux atteintes viscérales de la maladie.

La natation est conseillée principalement la brasse coulée et la nage sur le dos avec battements des pieds. Le crawl et le papillon sont déconseillés compte tenu de l'amplitude des mouvements d'épaules.

Pour les formes vasculaires du SED, l'utilisation d'une balnéothérapie chaude nous conduit à gérer la double contrainte d'un effet bénéfique antalgique de la chaleur et d'un effet vasodilatateur peu favorable. La pressothérapie en fin de séance est largement utilisée.

- **Les appareils de rééducation isocinétique ou Cybex**

Ils sont utilisés au Centre de Médecine Physique et de Réadaptation des Massues, à Lyon, dans des indications très précises. Ils consistent en de séances courtes de rééducation à vitesse constante dans des secteurs angulaires faibles, infra-douloureux. Le mode arthro moteur est le plus souvent utilisé initialement. Les protocoles de travail en progression seront liés aux déficiences et aux progressions individuelles des patients.

- **La rééducation à l'effort.**

Elle a logiquement sa place pour lutter contre la fatigue musculaire et, plus généralement, contre l'asthénie. Elle a aussi un effet de bien-être en favorisant la sécrétion d'endorphines. Elle se pratique de façon idéale sur des cycles, en groupe avec des personnes ayant d'autres types d'atteintes ou isolément sous contrôle d'un kinésithérapeute ou sur un vélo d'appartement. Elle se fait selon les principes développés au CHU Henri Mondor, en commençant par des séances, d'intensité submaximales 70 à 80 % de la capacité maximale tolérable que l'on peut apprécier par la mesure instantanée du pouls par un pulsomètre. On peut utiliser la formule $220 - \text{l'âge}$ qui est une approximation de la pulsation maximale possible à l'effort d'un individu. Cette donnée peut être faussée dans certains syndromes d'Ehlers-Danlos. La durée de l'effort est très brève, de 20 secondes à une minute, séparées par des intervalles de repos égaux, doubles ou triples selon la tolérance clinique. Cette observation clinique s'appuie sur l'essoufflement (capacité de parler pendant l'effort), l'inconfort thoracique et musculaire.

- **La rééducation périnéale**

Les techniques de rééducation périnéale par biofeedback, ou électrostimulation périnéale sont indiquées pour les incontinences à l'effort.

➤ **L'apport de la médecine physique dans le traitement des douleurs.**

- Certains traitements locaux simples sont efficaces :

- le froid (15 à 20 minutes) dans les douleurs péri articulaires, ou lorsqu'il y a inflammation locale, ou hématome : poche de gel conservée au congélateur (cold hot pack) ou glaçon dans un sac plastique toujours protégé par un linge pour éviter d'éventuelles lésions de la peau secondaires au froid trop intense à l'origine d'une vaso constriction locale

- la chaleur (20 minutes) dans les douleurs musculaires avec poche par mécanisme chimique (ré utilisable : mécanisme chauff'vite), poche au micro-onde (cold hot pack) ou mécanisme électrique (ne jamais laisser en marche sans surveillance ou la nuit)

- Le meilleur traitement antalgique reste l'usage d'orthèses articulaires, de ceinture lombaire et la diminution des contraintes environnementales (matelas cliniplot, oreiller Tempur, aménagement de l'environnement de proximité).
- Les infiltrations locales de corticoïdes est un appoint pour certaines douleurs péri articulaires (tendinites) particulièrement douloureuses (selon l'indication médicale), les gels locaux ont une efficacité modérée.
- Par contre la stimulation électrique transcutanée par des courants de basse fréquence à l'aide de stimulateurs portables (TENS) est parfois très bénéfique. Divers programme sont proposés : dans le service du Pr Hamonet, en alternance de deux à six heures, la stimulation avec une fréquence très basse (deux à cinq par seconde) et les fréquences plus élevées (80 à 120 par seconde) en mode Burst (B). L'appareil est actuellement pris en charge, sur prescription, en location pendant 6 mois puis remboursé en grande partie par la SS. Il s'avère être un bon outil d'auto-rééducation.
- **Les manipulations vertébrales sont formellement contre-indiquées du fait de la laxité des tissus de maintien vertébral +++**
- Ces traitements de médecine physique seront couplés avec la prise **d'antalgiques**, parfois puissants, une consultation spécialisée en centre anti-douleur peut aider à la proposition thérapeutique la plus adaptée.
 - **L'ergothérapie** (cf. fiche technique ergothérapie et SED) est absolument complémentaire de la prise en charge kinésithérapeute.
 - **L'orthophonie** (difficultés de déglutition), **l'orthoptie** (difficultés de contrôle du regard), **la psychomotricité** (amélioration du contrôle gestuel) peuvent être, ponctuellement, un apport utile.

➤ **La place de la chirurgie fonctionnelle.**

Les indications de la chirurgie fonctionnelle doivent être très prudentes, qu'il s'agisse de chirurgie articulaire ou de chirurgie pelvienne. Elles doivent, en tout cas, être discutées préalablement avec un médecin-rééducateur pour envisager une stratégie fonctionnelle cohérente qui intègre toutes les possibilités de la thérapeutique. Le recours à la chirurgie ligamentaire ou pelvienne est souvent un échec. Certains gestes de chirurgie fonctionnelle semblent donner des résultats positifs, pratiqués par des équipes chirurgicales connaissant bien la pathologie : chirurgie capsulaire des doigts, butée au niveau de l'épaule.

➤ **La prise en charge de la dimension psychique**

Une maladie chronique évolutive ne peut être sans un retentissement psychique personnel parfois douloureux, sans compter sur le retentissement sur la famille immédiate et l'entourage, d'autant qu'il s'agit d'une maladie génétique. C'est inéluctable et fait partie de l'évolution normale de la personne.

Cette dimension implique un double engagement : celui de l'équipe de Rééducation-Réadaptation pour sa compréhension, son empathie et son objectivation (dédramatisation de la symptomatologie par ex) et celui de la personne avec un syndrome d'Ehlers-Danlos pour sa confiance dans le savoir et le savoir-faire de l'équipe. Dans ces conditions, le mécanisme de la réadaptation trouve un terrain favorable pour se développer avec le maximum de chances de succès.

Le rôle d'un psychologue ou d'un psychiatre bien formé à la problématique du handicap, au langage du corps et bien intégré dans la démarche de l'équipe de Réadaptation et de Génétique est, dans certains cas, en particulier chez l'enfant, très utile.

Le fait que la prise en charge soit indéfinie, conduit à évoquer le phénomène d'épuisement de la famille, des rééducateurs et, d'une façon plus générale de l'entourage, contre lesquels des mesures sont nécessaires : temps de repos pour la famille, alternance entre les rééducateurs.

La mise en place d'objectifs de rééducation concertés, dès le début de la prise en charge, entre le patient et l'équipe pluridisciplinaire de rééducation, l'évaluation des résultats (bilan de la douleur, consommation d'antalgiques, bilan d'autonomie..) favorisent une prise en charge de qualité et évitent le phénomène d'épuisement évoqué.

➤ **la Réadaptation familiale et sociale.**



Elle doit être menée parallèlement à la rééducation et simultanément avec elle. C'est une excellente façon de gagner du temps et d'harmoniser la thérapeutique de rééducation et les objectifs d'inclusion sociale.

Un premier obstacle doit souvent être franchi : celui de la reconnaissance par les instances du handicap (COTOREP, CDES) du caractère handicapant des symptômes et des manifestations. Il en est de même pour la prise en charge à 100 % par les caisses d'Assurance-Maladie.

La scolarisation. Elle doit se faire en milieu ordinaire, près de la famille, et devrait être favorisée par des mesures telles que "*handiscol*". Les activités de gymnastiques ne doivent pas systématiquement être contre-indiquées. Quelques précautions simples de surveillance, de protection des genoux, sont indiquées.

Le maintien au travail doit être recherché, en collaboration avec la médecine du travail, par aménagement de poste ou réorientation professionnelle si besoin.

Il en est de même pour le sport. La natation, à l'exception du Crawl (À cause des larges mouvements de l'épaule et du risque de luxation), est souvent perçue comme bénéfique. L'équitation est à conseiller. L'athlétisme, les sports collectifs sont plus soumis à réserve, mais il faut rechercher le compromis entre les aspirations de la personne, les bienfaits qu'elle en ressent et le risque capsulo-ligamentaire ou cutané. Le recours à Handisport peut aider à la recherche de la meilleure solution.

La collaboration avec un travailleur social est ici très utile.

La prise en charge dans le cadre de la médecine physique et de réadaptation du SED est encore balbutiante même si les bases de cette prise en charge sont bien établies. Il s'agit bien d'une proposition globale, interactive, longue et parfois difficile mais où, outre la technique, l'accompagnement des soignants fait œuvre thérapeutique.

Fiches complémentaires de la fiche rééducation : rééducation ergothérapeutique et fiche sociale

Nous remercions tout particulièrement l'équipe des kinésithérapeutes du centre des Massues pour l'aide apportée à la rédaction de cette fiche.