

A.F.S.E.D

Association Loi 1 901

Association

Française des

Syndromes d'EHLERS - DANLOS

34 Rue Léon JOULIN 37000 TOURS

Tel: 0 825 00 11 33



LES SYNDROMES d'EHRLERS-DANLOS

REEDUCATION & READAPTATION

■ Dr Marie-Hélène Boucand

LA CLINIQUE

- Hyper-étirabilité de la peau
- Hyper-laxité articulaire
- Douleurs chroniques
- Hématomes spontanés
- Atteinte viscérale (type IV)



HYPERMOBILITE HYPEREXTENSIBILITÉ ARTICULAIRE

Sont considérées comme atteintes d'hyper-mobilité, les personnes qui obtiennent un score égal ou supérieur à trois avec le test de Beighton :

- 1-Extension des doigts supérieure à 90 degrés (1 point de chaque côté).
- 2-Mise au contact du pouce et de l'avant-bras.
- 3-Hyperextension des coudes supérieure à 10°.
- 4-Hyperextension des genoux supérieure à 10°
- 5-Flexion du tronc, genoux raides, permettant de toucher facilement le sol avec la paume des mains.



6 TYPES

- I et II, forme “CLASSIQUE” (80%)
- III : HYPER-MOBILE
- IV VASCULAIRE
- Arthrochalasis
- dermatosparaxis

SED de type classique, AD

■ Signes Majeurs :

- **Hyper-étirabilité cutanée**
- **Cicatrices atrophiques**
- **Hyperlaxité articulaire**

SED de type hypermobile, AD

- **Signes Majeurs :**
 - **Hypermobilité articulaire généralisée**
 - **Peau hyperextensible, veloutée, fine**
- **LUXATIONS ARTICULAIRES**
 - **fréquentes**
 - **multiples**
 - **toutes les articulations : proximales, distales**
 - **membre supérieur et inférieur**
 - **Douleurs ++**
- **Gène inconnu**





SED de type vasculaire, AD

■ Signes Majeurs :

- **peau mince translucide (thorax & abdomen)**
- **rupture ou fragilité artérielle, intestinale, utérine**
- **ecchymoses extensives**
- **faciès parfois caractéristique**

■ Mutation du gène COL 3

SED de type cyphoscoliotique, rA

■ Signes Majeurs

- Hyperlaxité articulaire généralisée
- Hypotonie musculaire néonatale sévère
- Scoliose néonatale, progressive
- fragilité sclérale et rupture du globe oculaire

■ Déficience en lysyl hydroxylase

SED de type arthrochhalasis, AD

■ Signes Majeurs

- **Hyperlaxité articulaire généralisée sévère**
- **subluxations récidivantes**
- **luxation de hanche congénitale bilatérale**

LES DOULEURS

- fréquentes
- diffuses, parfois très intenses
- conditionnent la tolérance du syndrome et ses retentissements fonctionnels et situationnels (handicaps)
- approche thérapeutique polymorphe (antalgiques, kiné, physio, orthèses, TENS...)
- mécanisme incertain.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

- 1- **Le syndrome d'hypermobilité articulaire bénin ou simple.**
(fréquent chez les personnes originaires de l'Afrique noire, du Maghreb ou de l'Océan indien.)
- 2- **Le syndrome de Marfan et les ostéogénèses imparfaites,**
- 3- **« le Syndrome des enfants battus »** pourrait être évoqué, à tort, devant un jeune enfant avec luxations articulaires ou des hématomes multiples diffus.

CONSEQUENCES EVENTUELLES

■ *FONCTIONNELLES :*

- **Articulations non fonctionnelles**
- **perte progressive d'autonomie**
- **nécessité d'aides techniques**
- **parfois recours au fauteuil roulant électrique**
- **DOULEURS +++**
- **FATIGABILITE+++**

LA MEDECINE PHYSIQUE ET READAPTATION

**PRISE EN CHARGE GLOBALE,
ROLE DE COORDINATION**

Kinésithérapie

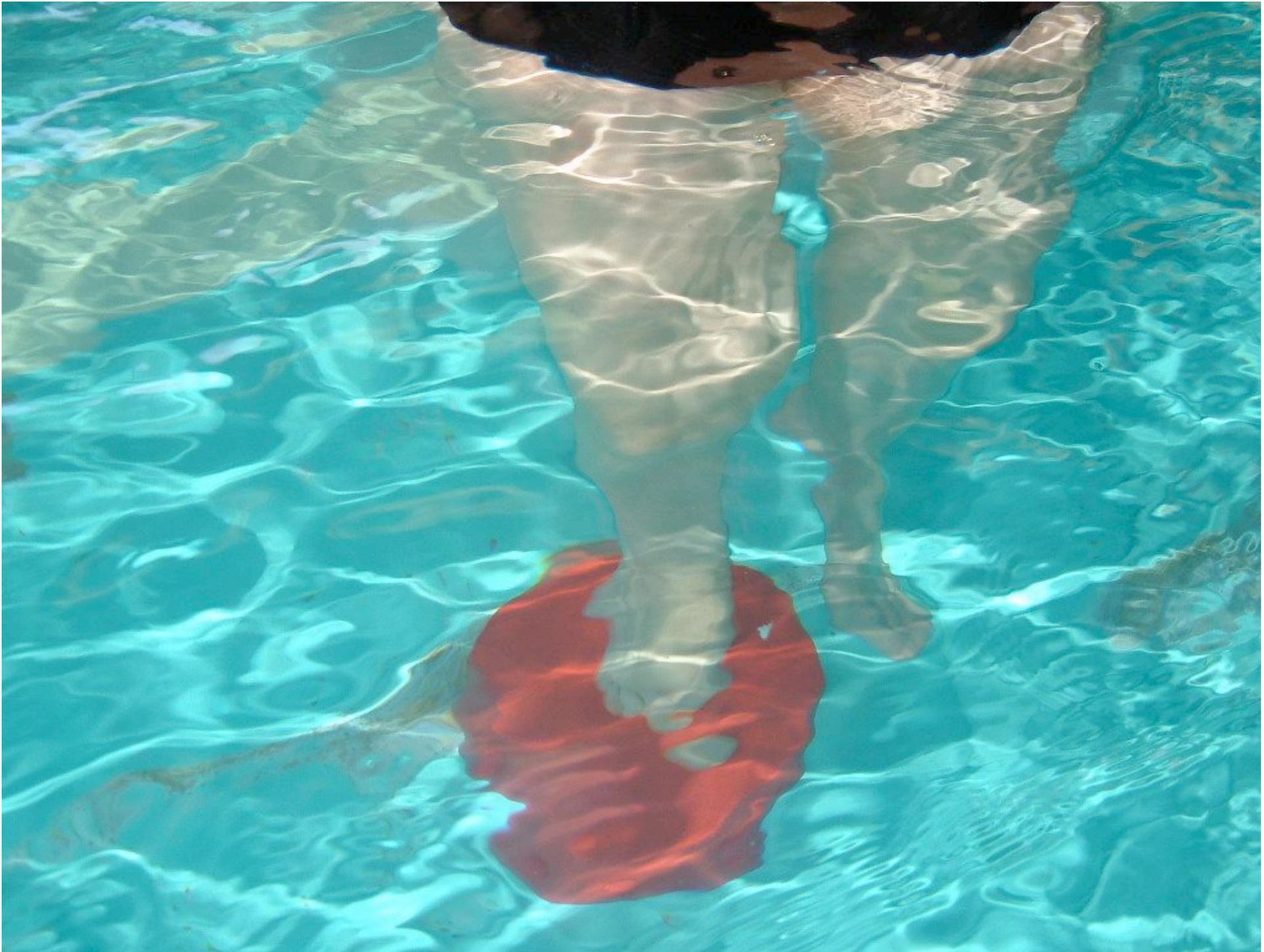
Ergothérapie

Dimension psychique

Insertion sociale

Dimension familiale

**Lien avec centre de la douleur,
service de génétique, ...**



LA REEDUCATION DE L'ARTICULATION TEMPORO-MAXILLAIRE

Orthèses intra-orales ou externes

Kinésithérapie très spécifiques

L'APPORT DE LA MÉDECINE PHYSIQUE DANS LE TRAITEMENT DES DOULEURS

prise en charge globale : kiné, ergo,
PEC psychique, sociale,
environnementale...

batterie de moyens qu'il faut utiliser à
la demande

centre de la douleur

**Les manipulations vertébrales sont formellement
contre-indiquées du fait de la laxité des tissus de
maintien vertébral +++**

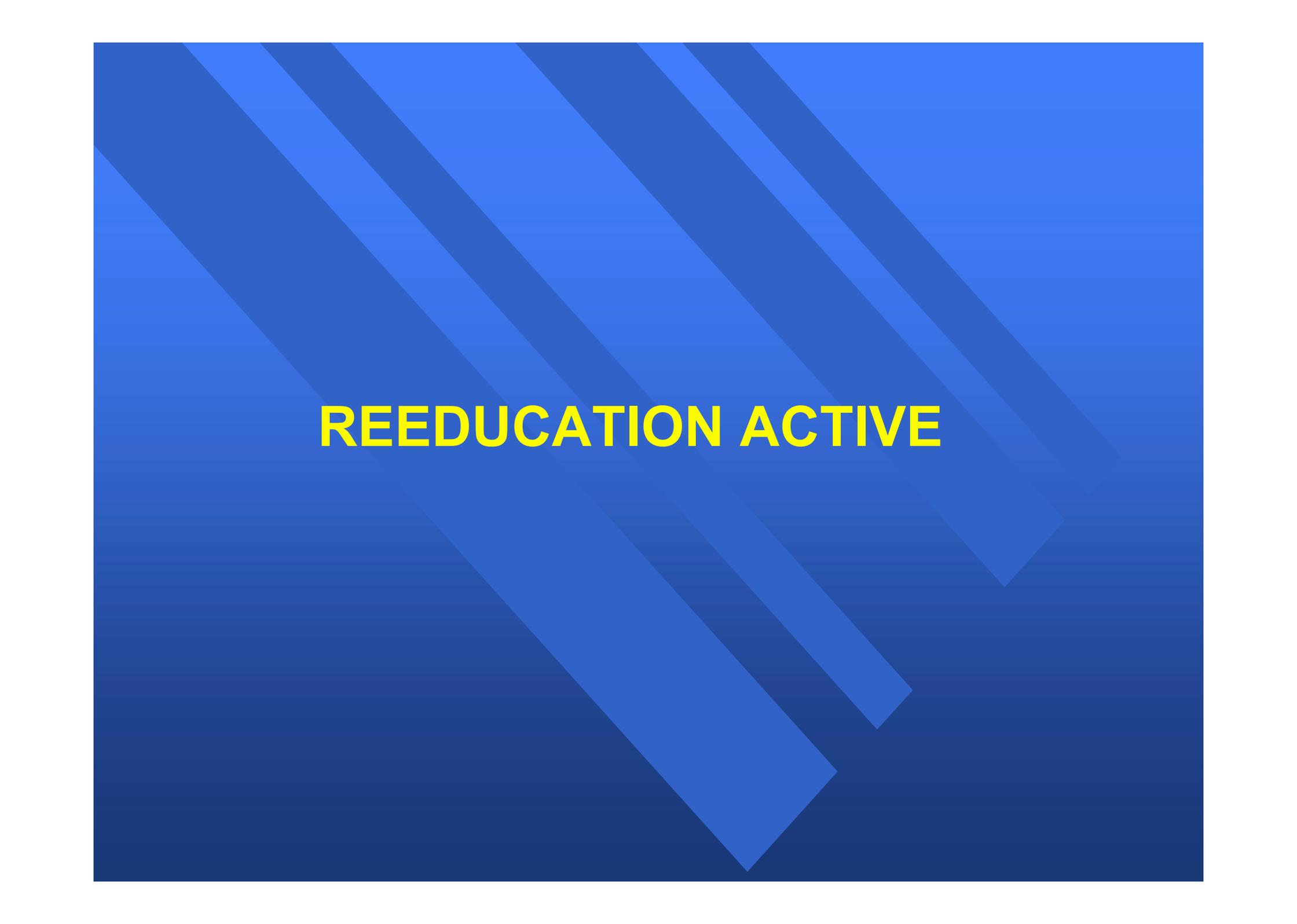
L'ERGOTHÉRAPIE

BILAN D'AUTONOMIE

BILAN FONCTIONNEL

BILAN ARTICULAIRE

**REPERAGE DES POSITIONS
LUXANTES**



REEDUCATION ACTIVE





READAPTATION

- **Autonomie vie quotidienne**
 - **Aides techniques**
- **Aménagement environnement**
- **Adaptation poste de travail**

The background is a solid blue color with several diagonal stripes of a slightly darker shade of blue running from the top-left to the bottom-right. The stripes are spaced evenly and create a sense of movement and depth.

PARTICIPATION AU TRAITEMENT DE LA DOULEUR

LES ORTHESES

- orthèses de repos

- limitation amplitudes articulaires

contention, effet antalgique

LES CONTENTIONS SOUPLES













Original





PRISE EN CHARGE DE LA DIMENSION PSYCHIQUE,

- **D'UNE MALADIE GENETIQUE RARE,**
 - **MAL CONNUE,**
 - **CHRONIQUE,**
 - **HANDICAPANTE**
- **SANS TRAITEMENT CURATIF,**
- **TOUCHANT TOUTE LA FAMILLE**

The background features a gradient from light blue at the top to dark blue at the bottom, overlaid with several diagonal stripes of varying shades of blue.

CONCLUSIONS

D'ici là :

- la faire connaître, diffusion de l'information**
- lutter contre l'isolement**
- Problématiques psychiques nouvelles**
- Accompagnement adapté**
- Aider la recherche**
- Expérience collective de solidarité (AFSAD-GESED - téléthon - Alliance - Plan Maladies rares 2008)**

POUR NOUS JOINDRE

■ **AFSED - 34 Rue Léon JOULIN 37000 TOURS**
0 825 00 11 33

■ **GESED Ute Costermans-Hecht – 25 rue de la Motte –**
1390 Archennes

■ **Site internet :**

<http://www.afsed.com>

<http://gesed.com>

■ **Mail : m.h.boucand@wanadoo.fr**