

Le syndrome d'Ehlers Danlos et HSD

Les Traitements symptomatiques et préventifs

CANADA

Octobre 2022



Dr Michel HORGUE

Praticien hospitalier à Dax

Certificat universitaire du syndrome d'Ehlers Danlos de l'université de Creteil

SEDENLIGNE.

Les douleurs sont l'un des symptômes majeurs de la maladie d'Ehlers-Danlos.

Leur intensité, parfois considérable, est responsable de nombreuses situations de handicap.

- Leur résistance aux antalgiques est habituelle.
- Par contre, elles sont souvent accessibles aux traitements locaux symptomatiques :
- chaleur, vêtements compressifs, orthèses, TENS, emplâtres de lidocaïne...

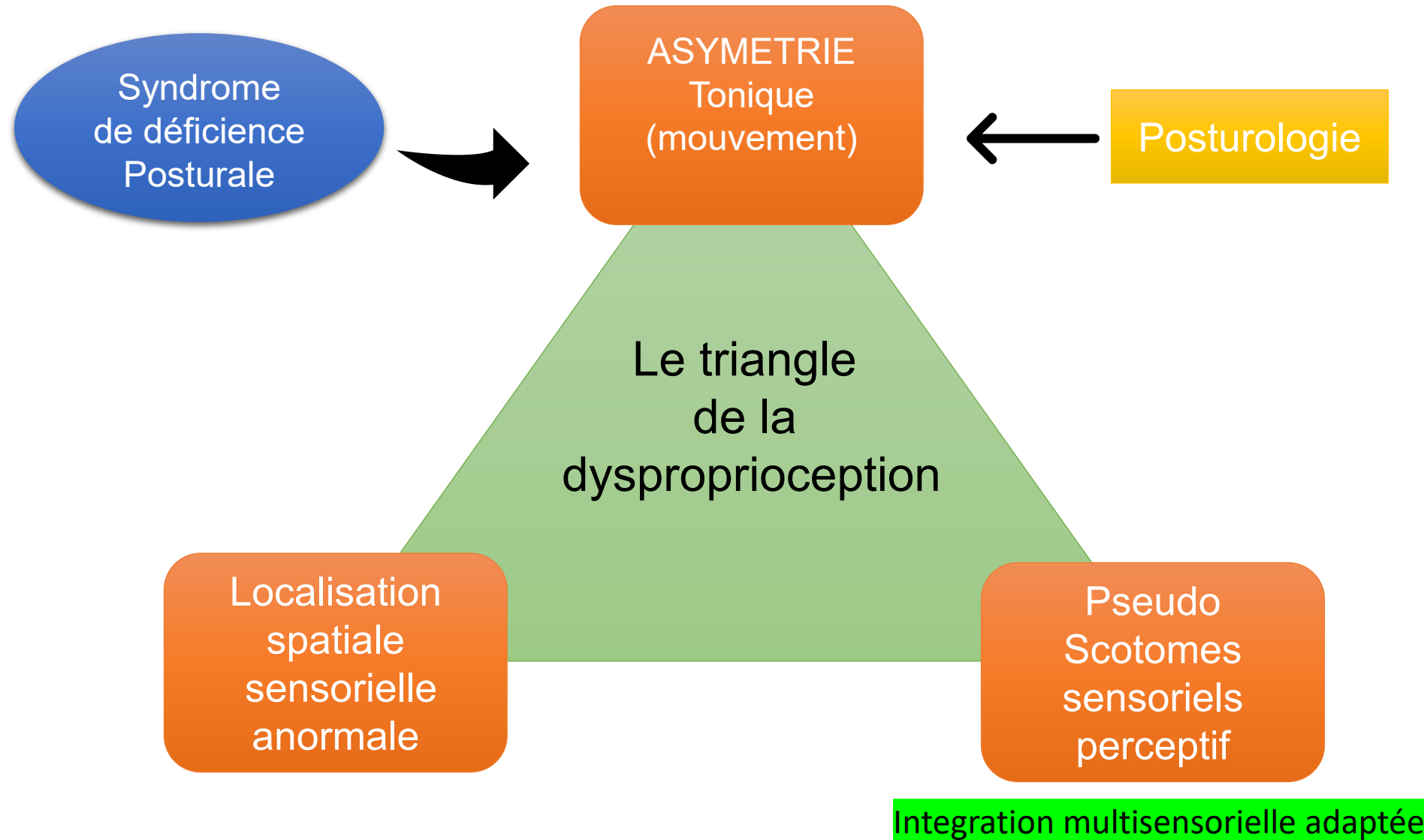
Il est donc cohérent de privilégier les traitements « périphériques » de la douleur.

Le Traitement de base

- ✓ Orthèses plantaires
- ✓ Vêtements compressifs,
- ✓ TENS
- ✓ oxygénothérapie
- ✓ Kinésithérapie proprioceptive
- ✓ L-Carnitine -ACUPAN- TRAMADOL
- ✓ VERSATIS (hyperesthésie cutanée)
- ✓ **LEVODOPA** S'il existe des signes de dystonie
- ✓ BACLOFENE
- ✓ Traitement du SAMA
- ✓ Injection locale de xylocaine +++
- ✓ RTMS ou SMTR: STIMULATION MAGNETIQUE TRANSCRANIENNE



Syndrome de dysfonction proprioceptive



Principaux capteurs de proprioception

*Oreille interne

Ligaments et tendons

*Peau: capteur cutané profond

Muscles posturaux

*Pied capteur podal

*Muscle de l'oeil

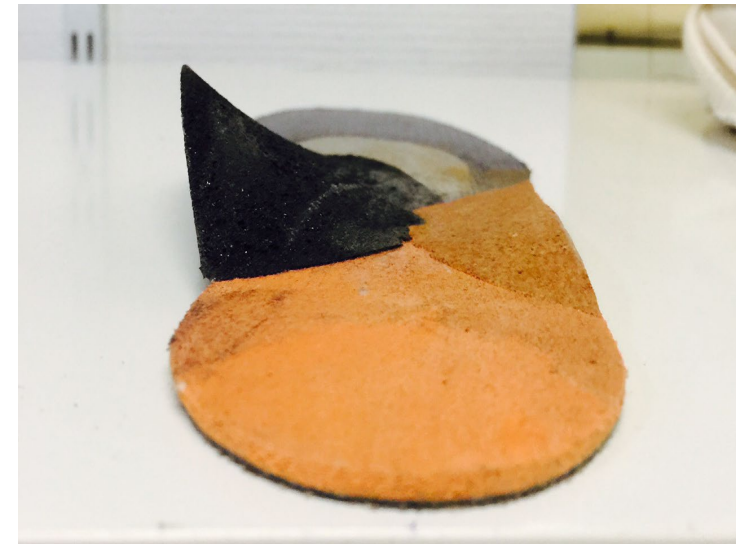
Machoire :
ATM



WU SURVIVOVIAGE-9-IMPRIMER.EU

Orthèses plantaires

Orthèse a visée proprioceptive



Activité physique



- Visant à améliorer la proprioception avec des activités comme le Yoga, Pilate, TaiChi , aquagym, natation, équitation, escalade...
- Il faut tenir compte de la fragilité tendineuse et musculaire des patients atteints de Sedh ou HSD; pas d'accélération ou d'effort brusque dans ces activités.
- Le bénéfice existe lors de la pratique régulière de ces activités et disparaît rapidement à l'arrêt total des activités.

TENS : Electrostimulateur



SOUVENT PRESCRIT PAR LES MÉDECINS
DE LA DOULEUR,
ils sont d'une aide précieuse pour gérer la douleur

Le kinésithérapeute éduque le patient
dans son utilisation au quotidien.

La prescription se fait initialement pour une location
de six mois.

Les vêtements de compression

Ces vêtements spéciaux ont pour but de stimuler les capteurs de proprioception en profondeur de la peau sur tout le corps afin que le patient **retrouve une bonne position d'équilibre.**

Avec ses vêtements le patient sait où sont ses articulations et évite de prendre des positions inadéquates qui pourraient entraîner des entorses ou des luxations.

Du fait de l'hyper esthésie cutanée gênante qui rend difficile le port des vêtements serrés, le tissu est étudié spécialement sans couture ni étiquette.



Les vêtements de compression



Photos
orthopédie
vlamynck



Photos
orthopédie
vlamynck

SEDENLIGNE.

Orthèses dites de « fonction », pour « protéger » les tissus dans les gestes usuels.



Photos
orthopedie
vlamynck

SEDENLIGNE.



Photos orthopedie
vlamyck

Avantages des vêtements



- Meilleure perception du schéma corporel
- Diminution des risques de déroboements et/ou de subluxation
- Diminution des douleurs
- Augmentation du périmètre et de la vitesse de marche ceci a été objectivé par des analyses de la marche dans le service du Professeur Graciès à l'Hôpital Henri Mondor
- Diminution de la consommation d'énergie (decr. entropy)
- Potentialisation des effets de la kinésithérapie et de l'ergothérapie (les vêtements de compression doivent être portés pendant les séances)

Capteur muscles oculaires

- Consultation orthoptiste
 - Bilan orthoptique avec rééducation si nécessaire pour un syndrome de déficiences posturales avec troubles des capteurs oculomoteurs et hétérophorie+ rééducation
- Le traitement rééducatif suffit rarement, il faudra prescrire des prismes à porter en permanence pour ces patient pour améliorer le proprioception.



La kinésithérapie



- La kinésithérapie doit avoir un double effet proprioceptif et antalgique.
- Les massages cutanés musculo-tendineux ont toute leur place ici
- Pour la **rééducation à l'effort**, les Exercices doivent être progressifs et non-violents du fait de la fragilité des tendons et des muscles.
- **Les exercices de posture** sont indiqués ainsi que les massages abdominaux combiné à la chaleur qui soulage les troubles digestifs.
- **Du fait de l'hyperlaxité ligamentaire, les manipulations structurelles sont contre-indiquées.**
- **Les étirements doivent être réalisés les précautions car les ligaments sont étirables et non élastiques pouvant aggraver une instabilité .**

L'oxygénothérapie

L'oxygénothérapie a été prescrite initialement par analogie **avec l'algie vasculaires de la face** afin d'atténuer les migraines importantes dans cette pathologie.

Dans la plupart des cas les **migraines sont calmées à 80 %** et ne nécessite plus de prise antalgique régulière.

L'oxygénothérapie s'est avérée très efficace pour **améliorer la fatigue chronique** de ces patients.

Actuellement nous pensons qu'il s'agit **d'une dysfonction mitochondriales** ce qui explique la fatigue et l'amélioration par l'oxygène en discontinu.

L'oxygène **améliore également la pathologie du SAMA**, le mastocytes devenant trop excitable du fait de **l'hypoxie tissulaire ambiante**.

Il est à noter que la mesure de la saturation en oxygène à l'index

L'oxygénothérapie



- Prescrite de 3 à 5 litre minutes Vingt minutes matin et soir
- Elle agit sur le migraines à 80% avec amélioration de la fatigue et parfois des douleurs
- Elle peut être donnée à un débit plus élevé si besoin
 - Le soir améliore le sommeil
 - Le matin leur permet de démarrer et d'être moins fatigué
- Il s'agirait une dysfonction mitochondriale et l'O2 l'améliore.
- Avant et après tout effort physique (kiné, marche longue) on conseille d'utiliser l'oxygène également **afin de limiter la fatigue qui survient pendant les deux jours qui suivent.**
- Attention : 2 écueils possibles
 - hyperacousie : ne supporte pas le bruit du concentrateur
 - Hyperesthésie: difficulté à supporter les lunettes

LE SED h et la consommation d'oxygène

Moteur de Ferrari , mais réservoir de 2CV...



Le traitement médical

- Souvent inefficacité des AINS , corticoïde, morphine et intolérance médicamenteuse.
- Supplémentation **en vitamine D** systématique
 - Il existe souvent des carences en fer parfois profonde à dépister et à supplémenter.
- Les traitements le plus actifs sur la douleur sont le TRAMADOL et l'ACUPAN. l'IZALGi a aussi sa place en cas d'intolérance .
- **Attention, inefficacité des anesthésies (problème de dose....)**
 - Locale (point , dent) et Péridurale . Réveil trop tôt sur les AG
- Le SAMA se traite par **RANITIDINE 300 (1) et Deslortadine 5 mg (3 à 4) + Montelukast 10 (1) + éviction alimentaire**



Le traitement médical

- **LEVOCARNIL** entre quatre et six doses par jour avant les repas hors AMM
- Dystonie, raideur musculaire : On donne **L-tyrosine** ou **MODOPAR 62,5** selon l'importance et les raideurs
- **LE BACLOFENE** est aussi utilisé pour lutter contre les contracture e raideurs
- Patch de lidocaine **VERSATIS** sont très efficaces (hors AMM).
- **L'ACTION DES INJECTIONS DE LIDOCAÏNE PEUT ÊTRE SPECTACULAIRE ET DURABLE**
 - **CE TRAITEMENT APPARAÎT COMME UNE RESSOURCE DANS LES GRANDES CRISES DOULOUREUSES LOCALISÉES OU GÉNÉRALISÉES, ET DANS LES BLOCAGES RESPIRATOIRES D'ORIGINE COSTALE**
 - Les points d'injections sont repérés par une palpation attentive, guidée par le patient, prudente afin de ne pas déclencher de douleurs durables. (documentation sur demande)



Hypnose: hypo-analgésie

- S'extraire de sa réalité quotidienne pour se promener dans un monde imaginaire.
- L'état hypnotique aide à appréhender la douleur sous un angle nouveau.
- **Acquisition de l'auto-hypnose:** se réfugie dans l'imaginaire pour prendre le contrôle de sa douleur
- La pratique quotidienne « muscle » le cerveau et le modifie.
 - **Amélioration de leur qualité de vie.**
 - Diminution de la pénibilité de la Douleur
 - Diminution prise d'antalgique
 - Reprise de travail



RTMS ou SMTr Stimulation Magnétique Transcranienne



Ce courant modifie l'activité des neurones sous-jacent au niveau crânien et périphérique.

L'effet antalgique obtenu peut durer jusqu'à trois semaines même plusieurs mois dans certains cas

Dr Dominique PARRAIN

Hypnose 2.0

- Casque en vision 3D et audition permet de se balader sur une plage, en montagne...
- Chez les grands brûlés, c'est plus efficaces que les analgésiques habituels.
- Chez les amputés pour les douleurs des membres fantômes.

- Réduit la fréquence et l'intensité des douleurs, la prise de médicaments.

- Bénéfices maintenus pendant 6 mois.

La méditation pleine conscience

- 2 Porte son attention sur tout ce qu'il ressent dans le moment présent
- 3 Permet d'observer ses douleurs et de les accepter.
- 4 Diminue les dépressions et les anxiétés associées à la douleur.
- 5 Le patient apprend à gérer sa douleur
- 6 IRM cérébral : *modification des régions impliquées dans le contrôle et la régulation des émotions (plus volumineuses)*



PNDS 2020: Plan National De Soin

Publié en Juin 2020 sur le site HAS

Liste les traitements indiqués

En l'absence d'étude randomisée en double aveugle dans le
SEDH

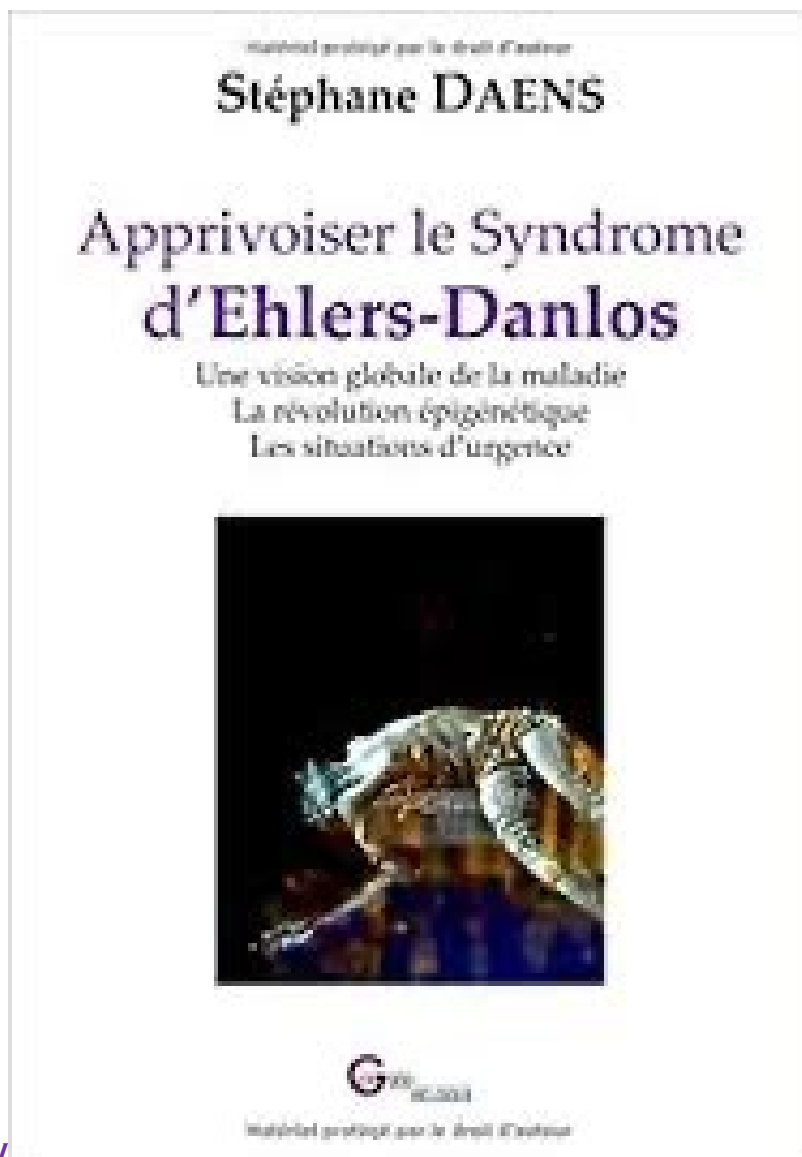
il ne retient pas les traitements suivants

- 1 OXYGENE
- 2 LEVOCARNIL
- 3 BACLOFENE
- 4 LEVODOPA

Donc hors AMM



Deux livres essentiels



Claude HAMONET

Ehlers-Danlos

La maladie oubliée
par la médecine

2^e édition augmentée



Préface du professeur Rodney Graham,
Université de Londres

 L'Harmattan

Merci de votre attention

Et bon suivi des patients...

Plus de détail et documentation

www.gersed.org ou www.gersed.com