

ADOLESCENT SPORTIF DE HAUT NIVEAU

Hypermobilité, Ehlers-Danlos, performances sportives.

Professeur émérite Claude Hamonet, MD, Phd., Faculté de médecine de Créteil (UPEC) ; Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris. Geoffroy Nourissat, Clinique Maussins, Paris. Richard Amoretti, Pontoise.



Tschernogobow-Ehlers-Danlos

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) apparaît aujourd'hui comme une maladie familiale systémique du collagène responsable d'une diminution de la résistance et de l'élasticité/réactivité du tissu conjonctif.

Non ou très tardivement diagnostiquée, malgré sa fréquence élevée elle expose à des complications sévères, principalement par iatrogénie, et à de multiples situations de handicap et d'exclusion altérant lourdement la qualité de vie. 80% des patients sont des femmes.



Au début (123 ans), une Histoire de peau et d'hypermobilité articulaire

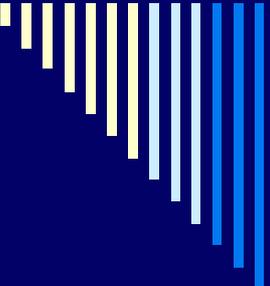
Les descriptions initiales sont le fait de 3 dermatologues: Tscherogobow (1892, Moscou), Ehlers (1900, Copenhague) et Danlos (1908, Paris) .

De ces premières descriptions, les médecins ont retenu la présence d'une peau très étirable, d'une part et d'une mobilité articulaire très excessive, d'autre part, ce qui n'est pas toujours le cas, loin de là !

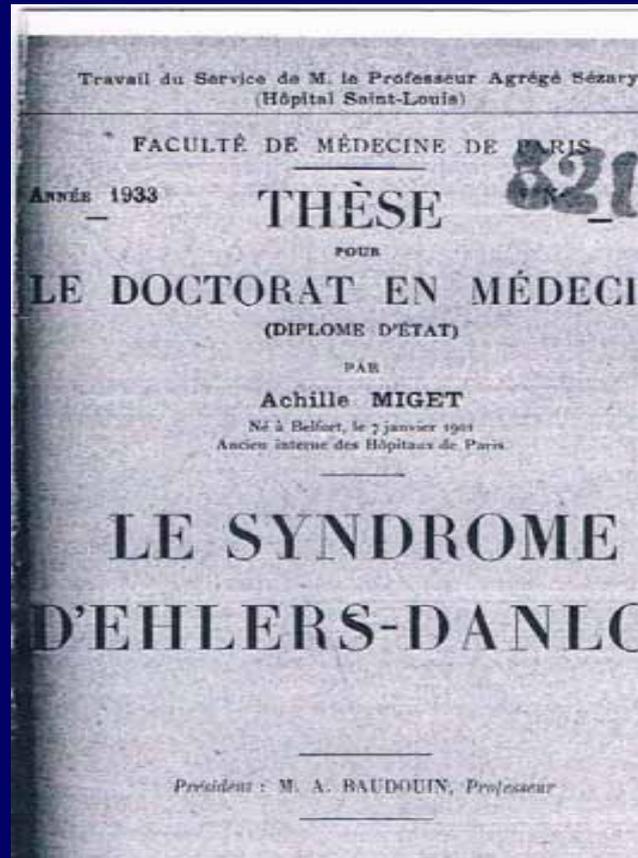


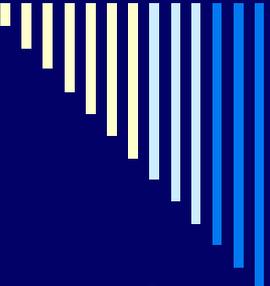
Ehlers E., Cutis laxa, tendance aux hémorragies de la peau, relâchement de plusieurs articulations (cas pour diagnostic), Société danoise de Dermatologie, 15 décembre 1900, m. Dermat. Woch. VIII, p. 173.

« Les doigts sont le siège de subluxations externes presque à angle droit. Le patient souffre souvent de luxations spontanées du genou qu'il doit corriger en marchant... »



**L'inventeur du SED : Achille Miget
en 1933 (Paris) avec le titre de sa Thèse
en associant Ehlers et Danlos.**



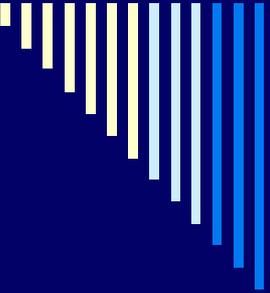


L'hypermobilité comme « *marqueur* » du SED

- La suite de l'Histoire du syndrome d'Ehlers-Danlos est dominée par le désintérêt des dermatologues supplantés par les rhumatologues et les généticiens.
- Le maître signe pour ces deux disciplines sera l'hypermobilité qui deviendra le "*signe fétiche*" à défaut de marqueurs génétiques.
- Le SED est alors décrit deux fois : *Syndrome d'hypermobilité articulaire (SHA)* des rhumatologues et *SED hypermobile type III* des généticiens. En fait il s'agit de la même maladie mais on en discute semant la confusion.

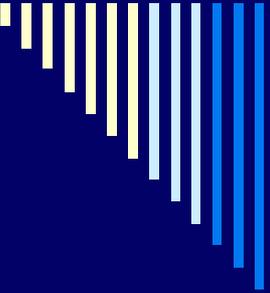
**Beighton : Un score d'hypermobilité sur
9 points : flexion du poignet (inconstant)
2 points**





Beighton :
5 ème doigt à 90° : 2 points





Recurvatum des coudes : 2 points



Recurvatum (plus de 10°) des 2 genoux : 2 points.



Beighton paumes au sol (1 point) et +



**Toucher le sol avec les paumes à plat : 1 point.
Ici impossible car il y a des rétractions des
ischios-jambiers comme dans 67,5% des cas
de SED. Hamonet & all. Arthritis sur 232 cas,
2015**



67,5% des cas ont une rétraction des ischio-jambiers à tout âge et 90% des triceps. C'est un signe de SED dans une forme dite hypermobile !



Hypermobilité et instabilité des omoplates, élément important de la limitation fonctionnelle des M. S.



La prière à l'envers

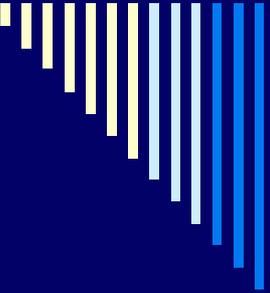


Test de Cypel : Abduction gléno-humérale possible au-delà de 90° sans bascule de l'omoplate



Test talon-fesse positif



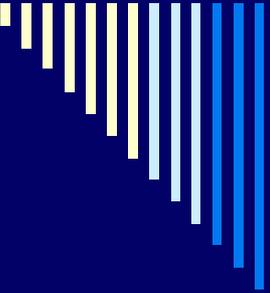


Ceci vaut tous les points du Beighton



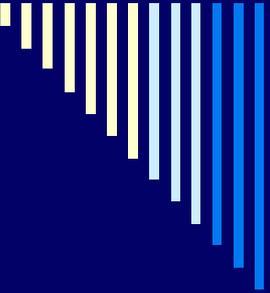
Vue en consultation à l'Hôtel-Dieu





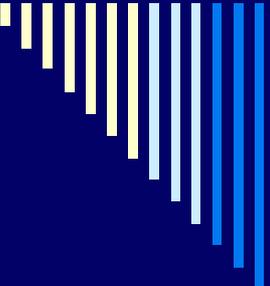
L'image que l'on retient du SED qui cache une réalité douloureuse





Luxation spontanée de l'épaule





**Autoréduction. Pas de manœuvre
d'Hippocrate, ayez pitié de l'artère
humérale !**

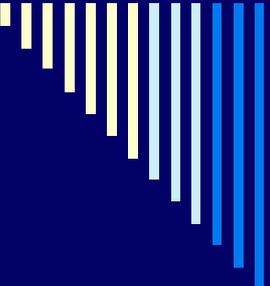


Vis orpheline, greffon fondu, luxations persistantes. La chirurgie très peu. Merci.

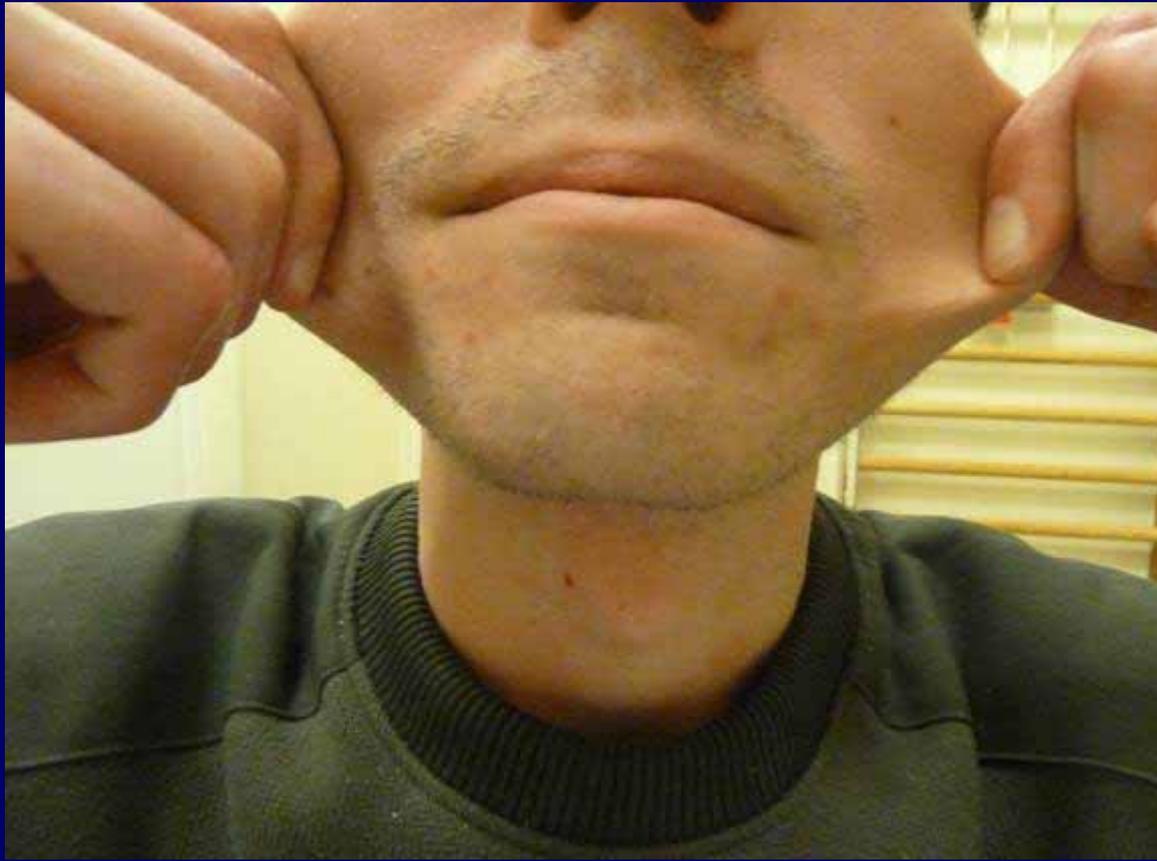


Pied de SED : rétractions plantaires, avant-pied plat





Etirabilité et fragilité des tissus mous (blessures faciles au sport, cicatrisation lente et improbable)

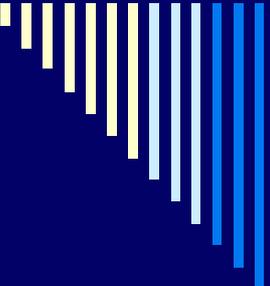


Ecchymoses (87%) dans toutes les formes du syndrome avec risque hémorragique sévère lors de traumatismes sportifs.



Les dents (collagène oblige) et les ATM ne sont pas épargnées. Fragilité (rugby, boxe, trapézistes), proprioception (plongée, natation).



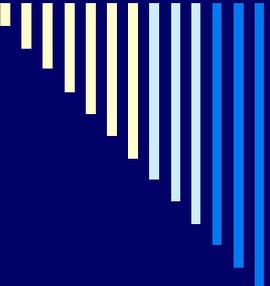


L'arrivée de la cardiologie et de la psychiatrie dans le SED

- L'accent (Perdu, Hôpital Pitié-Salpêtrière, Paris), a été mis sur des manifestations artérielles graves (anévrismes, dissections) exceptionnelles créant un clivage simpliste dramatique entre les formes *graves* (*vasculaires*) et les formes (*faussement*) bénignes, souvent *sévères*, «*hypermobiles*». En fait, les atteintes artérielles sont possibles dans tous les cas de SED et sont à rechercher (échographies), particulièrement chez les sportifs, elles impliquent des précautions dans l'activité physique.
- Boulbena (Barcelone) et Baeza (Paris) en s'appuyant sur la fréquence de l'hypermobilité chez les patients psychiatriques ont décrit des manifestations psychopathologiques qui sont à connaître par les entraîneurs sportifs. Il y a un lien aussi avec le syndrome d'Asperger...

Les descripteurs du SED: Grahame (hypermobilité) au centre, Bravo (dysautonomie) à droite. Séance SED. Congrès de rhumatologie, Boston, US, Novembre 2014.





Une nouvelle description du SED à partir d'une cohorte de 2300 patients suivis à l'Hôtel-Dieu de Paris et un recul de 17 ans.

Manifestations cliniques principales :

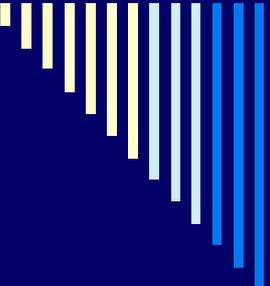
- ❑ Les douleurs diffuses, intenses, rebelles aux traitements, permanentes, spontanée (crises) et à l'effort, souvent retardées.
 - ❑ La fatigue intense
 - ❑ Les troubles du sommeil.
 - ❑ Les troubles proprioceptifs et *désordre articulaire* : pseudo entorses à ne pas immobiliser. Luxations à ne pas opérer. La dystonie (mouvements involontaires, crises de contractures, parfois généralisées).
 - ❑ L'hypermobilité articulaire.
 - ❑ La fragilité de la peau.
 - ❑ La dysautonomie : hypotension, frilosité, sueurs, pseudo Raynaud
 - ❑ Les hémorragies
 - ❑ Les manifestations respiratoires (dyspnée, *blocages*)
 - ❑ Les manifestations cognitives (mémoire, attention, orientation)
-

L'hypermobilité n'est pas une cause de limitation fonctionnelle (affiche vue dans le métro)



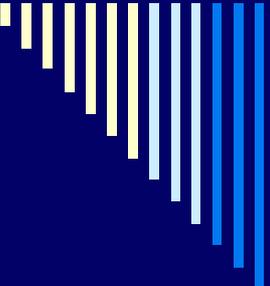
En Chine aussi....

A promotional poster for a Shen Yun performance. The central image shows a dancer in a traditional Chinese costume with long, flowing sleeves, performing a graceful pose against a dark, atmospheric background. The text is in both English and Chinese. At the top right is a circular logo with the characters '神韻' and 'SHEN YUN'. Below it, the title 'SHEN YUN' is written in large, white, serif capital letters, followed by '神韻晚' in Chinese characters. Underneath that, the phrase '5,000 ans de civilisation' is written in a cursive script. A white rectangular box contains the text 'SÉANCE SUPPLÉMENTAIRE VENDREDI 28 MARS à 20H30'. To the right of this box, the numbers '29-3' are visible. At the bottom left, the website 'ShenYun.com' is displayed. At the bottom right, the venue 'LE PALAIS DES CONGRÈS DE' is partially visible, along with ticket information: 'billets : 0832 050 050 | viparis.com | Franc et points de v'.



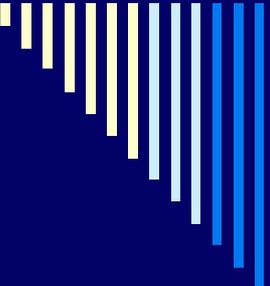
Deux points d'excellence pour les enfants et adolescents avec un SED : la réussite scolaire et les performances sportives.

- A la question : « *es-tu premier en classe?* »
Réponse : *oui*
- A la question : « *tu aimes le sport, la danse ?* »
Réponse : *oui je fais de la compétition.*
- Premier en classe on le reste, parfois toute la vie ou entravé(e) par les troubles de mémoire et d'attention.
- Par contre, *il est plus difficile de rester champion et les performances s'effondrent très vite, à la puberté, en général.*



Les sports pratiqués préférentiellement dans le SED

- La danse, en tout premier (80% de femmes), la gymnastique, le basket, le judo et les sports de combat dont la boxe, le football, la natation et l'aquagym, le tir à l'arc, l'équitation, la voltige à cheval. Une de nos patientes de Montréal avait commencé l'école du cirque.**
 - Le niveau est souvent très bon. Certains pratiquent en Handisport.**
-

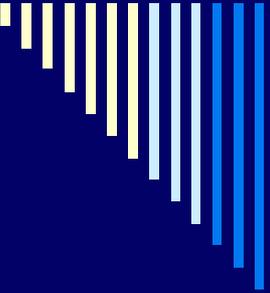


Observations sur sport et SED

**Il y a une très grand plaisir à pratiquer le sport.
Probablement par besoin de proprioception
qui est défectueuse dans ce syndrome**

**Les très bonnes performances de l'enfance et
de la prè-adolescence s'effondrent souvent
brutalement à l'adolescence et plus encore
après le premier enfant.**

**L'activité sportive régulière paraît être,
aujourd'hui, le meilleur moyen de
contrecarrer les effets du SED.**



Potentialisation des traitements et du sport dans SED

Deux piliers aux traitements :

- 1. Les orthèses (vêtements compressifs, ceintures, semelles) qui sont à conserver pendant l'activité sportive.**
- 2. L'Oxygène avec si besoin percussionnaire à utiliser pour encadrer l'activité sportive**

Nouveaux vêtements compressifs proprioceptifs



Docteur Forrest Bird, inventeur du *Bird* et du *Percussionnaire*, à Marseille au Congrès national de Pneumologie 2014



Le collier de lévocarnil utilisé dans le SED avec succès sur les muscles



**Joueuse de bombarde de Quimper à la
consultation de l'Hôtel-Dieu (contrôle
proprioceptif respiratoire et des doigts)**

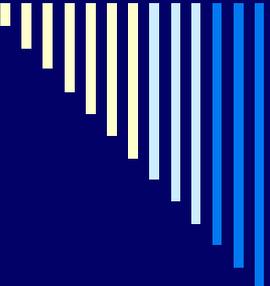


La joueuse de bombarde fait aussi le pont



Cavalière avec un SED équipée d'une orthèse cruro-pédieuse et d'une ceinture lombo-scapulaire, en compétition.





Conclusions pratiques

La frontière entre hypermobilité et SED n'est pas tranchée :

1 - le fait d'être hypermobile (où est la norme ?) n'est pas nécessairement lié au fait d'avoir un SED.

2 - la sévérité du SED ne se mesure pas seulement à l'importance de l'hypermobilité et celle-ci peut manquer dans un SED authentique. Il y a même souvent des rétractions.

De toutes façons le sport est bénéfique au SED mais en cas d'entorse, ne pas immobiliser ni opérer, et en cas de luxation, éviter d'opérer.
