

## **Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) PRECAUTIONS A PRENDRE du dépistage à la prévention**

Reconnaître la maladie d'Ehlers-Danlos c'est **permettre la prévention contre les complications, principalement liées à des traitements inappropriés durant la très longue période d'errances diagnostique (23 ans en moyenne)**. Elles sont le fait de la fragilité des tissus mais aussi de l'extrême réactivité (effets indésirables) des personnes concernées à certaines des thérapeutiques proposées. Des accidents graves peuvent survenir, notamment lors de gestes chirurgicaux ou avec les traitements anticoagulants. Plus couramment, les symptômes inexplicables pour les médecins qui ne connaissent pas le diagnostic, conduisent à la "*psychiatisation*" ou à des diagnostics de douleurs chroniques, souvent étiquetées, à tort, "*fibromyalgies*" ou confondues avec d'autres pathologies douloureuses aux traitements agressifs pour les tissus. Faire le diagnostic a pour effet premier de mettre fin à la durée d'exposition aux risques. Il faut ajouter à cela les **risques d'exclusion sociale** (familiale, scolaire, professionnelle, de la vie de loisir et, au total, de la "*qualité d'une vraie vie*") générées par le grand nombre de **situations de handicap** liées aux limitations fonctionnelles multiples du SED. Leur caractère inexplicé conduit souvent à une attitude culpabilisante de la part de l'entourage et du dispositif médico-social, du fait principalement de la fatigue et des douleurs intenses à "*IRM négatives*").

### **Face aux risques de saignements et aux difficultés de cicatrisation.**

1 – Les gestes chirurgicaux. Prévenir le chirurgien, le chirurgien dentiste, l'obstétricien, l'ORL (amygdalectomies, cautérisations nasales) du **risque hémorragique** lié au syndrome d'Ehlers-Danlos par fragilité des vaisseaux.

2 – Éviter les **endoscopies** digestives (les coloscopies surtout, à remplacer par le coloscanner) et bronchiques, sauf en cas d'absolue nécessité. Il faut alors les réaliser avec une très grande prudence.

3 – L'usage des **anti-inflammatoires non stéroïdiens à des doses antalgiques doit être restreint et nécessite impérativement une protection gastrique.**

4 – Les **anticoagulants** et les **antiagrégants plaquettaires** doivent être utilisés seulement en cas de nécessité absolue, à des doses les plus faibles possibles avec une surveillance très attentive (ecchymoses, selles noires hémorragiques), en évaluant constamment le rapport bénéfice/risque.

5 – **L'immobilisation rigide après pseudo entorse**, outre le risque de phlébite, est inutile et nuisible (aggravation du désordre proprioceptif). La reprise d'activité sous contention souple (l'élastoplaste est interdit à cause de la fragilité cutanée) et antalgiques (locaux, voire généraux) est le traitement qui évite d'utiliser l'immobilisation.

### **Face à la fragilité des tissus**

1 – En cas de **plaie** ou d'**intervention chirurgicale sur les tissus mous**, prendre les précautions qui conviennent: gestes doux,  fils non résorbables, retirés tardivement et

progressivement pour prévenir les lâchages de suture, utilisation de dispositifs de fermeture des plaies, autres que les sutures. Ces précautions concernent aussi la chirurgie abdomino-pelvienne (la chirurgie anti-reflux, la chirurgie des hernies abdominales et des éventrations, la chirurgie de l'incontinence, des prolapsus) où la plus grande prudence est de mise dans l'indication, et la réalisation technique.

**2 – En chirurgie orthopédique (genoux, chevilles),** éviter les interventions de stabilisation avec les parties molles qui sont étirables, distensibles et ne transmettent pas (ou très mal) les informations proprioceptives.

**3 – En chirurgie osseuse,** il faut savoir que les délais de consolidation (fractures, ostéotomies) sont prolongés. Les greffons osseux ont tendance à « *fondre* » (rôle probable de l'ostéopénie habituelle, des troubles vasomoteurs d'origine neurovégétative), notamment lors de la mise en place de butées antérieures de l'épaule, contre-indiquées dans les luxations pluridirectionnelles des épaules de cette pathologie. Le taux de vitamine D dans le sang est constamment bas, voire très bas (difficultés de synthèse par la peau?) et une prescription orale de cette vitamine est à prévoir chez toutes les personnes diagnostiquées Ehlers-Danlos toute leur vie. La prescription quotidienne de gouttes (6 pour les enfants, 8 pour les adultes) nous paraît plus cohérente, à cause du risque d'élimination intestinale imprévisible (les épisodes diarrhéiques ne sont pas rares) qu'une prescription mensuelle (et non pas tous les trois mois) de vitamine D.

**4 – Les corticoïdes,** de façon prolongée, par voie générale, sont contre indiqués, sauf nécessité absolue. Il y a un risque d'aggravation de l'ostéopénie liée à l'atteinte du conjonctif osseux dans cette pathologie.

**5 – Jamais de manipulation cervicale** en raison du risque de lésion des artères irriguant le cerveau et de l'étirabilité excessive des tissus qui ne permet pas au manipulateur de "*doser*" son geste. On sait que l'étirement brutal est une agression cause de douleurs intenses sur ces tissus fragiles. Pas de mobilisation articulaire violente ou répétée à l'origine de douleurs intenses et durables.

**6 – Eviter,** sauf nécessité absolue, la **ponction lombaire** (risque de brèche méningée) à visée diagnostique. Les péridurales, les rachianesthésies doivent être réalisées avec précautions et suivies rapidement d'un traitement par « *blood patch* » pour occlure la brèche, en cas d'accident. Par contre, elles peuvent être utilisées lors d'un accouchement (épidurale) mais avec précaution.

**7 – Éviter les ponctions artérielles** (dosage des gaz du sang, artériographies).

**8 – Lors d'une intraveineuse (injection, prélèvement, perfusion),** la rupture des veines qui sont fragiles est fréquente. Bien comprimer, bas tendu, le point de ponction après le prélèvement.

**10 -- Attention à l'électricité:** la diminution d'épaisseur de la peau augmente sa capacité de conduction et le risque d'accident et accentue, les manifestations d'électrostatisme (« *signe de la portière* », "*du caddy*", du « *baiser électrique* »).

**11 – Il faut savoir que les anesthésies locales** (dentaires en particulier) sont souvent **peu ou pas efficaces** (doubler ou tripler la dose ou recourir à l'anesthésie générale). Il en est de même

pour l'ensemble de la chirurgie sous anesthésie locale ou la rachianesthésie et les péridurales en obstétrique.

**12** – Prévenir l'anesthésiste qu'en cas **d'anesthésie générale**, le réveil peut être prématuré chez ces patients. La dilution rapide des produits dans des espaces interstitiels distendus, du fait de l'étirabilité des tissus en est probablement la cause.

**Les morphiniques** sont contraindiquées (peu efficaces, produisant des effets proprioceptifs très désagréables, addictions plus importantes dans le SED).

**Les neuroleptiques et anti dépresseurs** peuvent être mal supportés. Il y a pourtant intérêt à utiliser des anxiolytiques et certains antidépresseurs, bien choisis, à des doses faibles.

Equipe Médicale de la consultation du Syndrome d'Ehlers-Danlos