

# L'enfant et le SED

## Qu'est-ce que le Syndrome d'Elhers Danlos ?

Le Syndrome d'Elhers Danlos (SED) est une maladie du tissu conjonctif, et notamment du collagène. Le collagène est la colle du corps. Il existe plusieurs types de collagène et l'altération ou le manque de collagène entraîne la fragilité des tissus qui en sont constitués.

Le tissu conjonctif assure le soutien, la protection et la cohésion des organes. Il est notamment présent dans les muscles, les tendons, les ligaments, les os, la peau, les poumons...

Il existe plusieurs formes du syndrome, les plus courantes sont :

- La forme « hypermobile », la plus fréquente et la plus handicapante ;
- La forme « classique » : fragilité et élasticité extrême de la peau ;
- La forme « vasculaire », elle est rare et comme son nom l'indique entraîne de gros problèmes vasculaires.

Les différents types du Syndrome d'Elhers Danlos sont liés à des anomalies de la structure des différents collagènes. La gravité de la maladie est variable d'une personne à l'autre, allant de formes frustes pouvant passer inaperçues à des formes handicapantes.

Bien souvent la maladie ne se voit pas.

## Quels sont les symptômes et leurs conséquences ?

Les symptômes les plus courants sont :

- **Douleurs diffuses** (souvent violentes) : articulaires, musculaires, abdominales, thoraciques et des migraines. Elles peuvent être augmentées lors d'effort, aux variations climatiques et à l'humidité
- Une hyper-laxité articulaire rendant les articulations instables, causant **des luxations et des entorses fréquentes**.
- Des **troubles proprioceptifs** : difficulté du contrôle des mouvements, hésitation à la marche, manque d'équilibre, maladresse, chute et trouble dans l'espace.
- **Une fatigabilité importante**
- Des troubles digestifs : constipation, reflux gastro-œsophagien, ballonnements et spasmes
- **Des manifestations respiratoires** : elles se traduisent par des essoufflements et des « blocages » respiratoires, habituellement confondus avec de l'asthme. Les bronchites et affections des voies respiratoires sont fréquentes.
- **Fatigue visuelle douloureuse** après un effort soutenu d'attention visuelle

- Des manifestations ORL :elles sont sous forme d'hyperacousie et/ou d'hypoacousie ; acouphènes. Les bruits dérangent, et l'oreille peut être très fine.
- Des manifestations bucco-dentaires : subluxation de la mâchoire, douleurs des articulations temporo- maxillaires, fragilité et rétractation des gencives, anarchie dans la pousse des dents
- La peau est transparente et fragile : **blessures cutanées pour des traumatismes minimes**, troubles de la cicatrisation, vergetures ...). Elle peut être étirable.

Les symptômes peuvent varier d'une période à une autre et d'une personne à une autre tout dépend des anomalies de la structure du tissu conjonctif.

## Quels traitements ?

Il n'existe à ce jour aucun traitement pouvant guérir la maladie.

Pour soulager, des anti-douleurs sont prescrits et des mesures de prévention mises en place, tout comme une prise en charge multidisciplinaire qui permet à l'enfant de mieux supporter au quotidien ses douleurs et difficultés (kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, balnéothérapie, orthèses, semelles orthopédiques, vêtements proprioceptifs de compression etc...).

## Qu'en est-il de la vie sociale et scolaire ?

**L'enfant peut être victime d'un manque de crédibilité vis-à-vis de ses symptômes**, notamment les douleurs et la fatigue. Ce n'est pas parce qu'il affiche un sourire qu'il ne souffre pas, il est habitué à la douleur. Il a besoin de beaucoup de repos et d'une écoute attentive.

**La vie sociale de l'enfant peut être perturbée** du fait du SED car ses difficultés peuvent conduire les autres enfants à l'exclure ou le conduire à s'isoler lui-même.

**La scolarité est normale mais compliquée par les absences fréquentes et les douleurs** quasi omniprésentes. Il n'y a aucune conséquence intellectuelle du syndrome. Pour autant, ces enfants ont souvent un problème de coordination et l'écriture peut être rapidement difficile et douloureuse. La position immobile est aussi douloureuse, elle est due à la compression du tissu conjonctif sur les surfaces osseuses.

**Les aménagements seront établis au cas par cas** et définis dans un PAI (Projet d'Accueil Individualisé), un PAP (projet d'accompagnement personnalisé), Gevasco.

Pour les activités péri-scolaires (centre aéré, garderie etc), il convient aussi de mettre en place un accompagnement afin que l'enfant puisse être pris en charge correctement : que les moniteurs ou encadrant n'aient pas "peur" de sa situation et que l'enfant soit correctement pris en charge en cas de soucis.

**Les aménagements les plus courants pouvant aider les enfants pour leur scolarité sont :**

- L'utilisation d'une tablette ou d'un ordinateur avec règle scanner ;

- Un accompagnant pour l'élève ( AVS Assistant de Vie Scolaire ou AESH Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap) ;
- Un doublon des manuels scolaires (pour éviter tout port de charges) ;
- Des photocopies des cours pour éviter la copie et la prise de notes difficiles ;
- Un casier à hauteur de l'enfant (ni trop haut, ni trop bas) ;
- Un aménagement de l'emploi du temps pour la réalisation des soins (pendant le sport etc) ;
- Mise en place d'un tiers temps pour les examens ;
- Accès à l'ascenseur pour éviter les escaliers ;
- Une installation de l'élève en face du tableau (pour éviter les torsions du cou douloureuses) ;
- Un aménagement de sa place avec utilisation de coussin d'assise et dorsal ;
- Mise en place du SAPAD (Service d'Assistance Pédagogique à Domicile) en cas d'absence prolongée : suivi des cours à la maison.

**Les enfants SED peuvent avoir une fragilité psychologique du fait de la maladie** car ils doivent se construire autour de leur handicap et gérer leurs différences.

La difficulté est de faire en sorte de préserver ces enfants sans pour autant les exclure et les mettre en marge des autres enfants, afin de ne pas les dé-sociabiliser.