

Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos

Cl. Hamonet, faculté de médecine de Créteil (UPEC), Consultation Ehlers-Danlos, service de Médecine Physique et de Réadaptation, Hôtel-Dieu de Paris

Les descriptions du syndrome d'Ehlers-Danlos ont considérablement évolué ces dernières années. Au-delà de l'hypermobilité fréquente mais inconstante et de l'étirabilité discrète ou absente, la séméiologie s'est enrichie. Elle est dominée par les douleurs, la fatigue, les troubles proprioceptifs, le syndrome hémorragique, la dysautonomie, la dystonie, les troubles digestifs, vésico-sphinctériens, respiratoires, odontologiques, ORL, ophtalmologiques, gynéco-obstétricaux, cognitifs.

Les douleurs figurent parmi les symptômes les plus handicapants chez ces patients avec la fatigue et les désordres proprioceptifs.

Tout le corps est décrit comme douloureux parfois depuis la petite enfance.

Elles sont diffuses intéressant toutes les parties d'un corps. Elles siègent principalement au niveau des articulations (98%) : épaules, poignets et doigts, coudes, hanches, genoux, chevilles et pieds mais aussi au niveau du cou avec des céphalées postérieures, du dos (incluant le bassin). Permanentes et accentuées par les postures (assise ou debout) entraînant le besoin incessant de changer de position. Elles sont nettement amplifiées par le mouvement, parfois avec un décalage par rapport à son début et avec une persistance ou rémanence, sorte de « dette » après une activité pouvant persister plusieurs heures ou jours. Les tendons sont particulièrement concernés. Elles n'épargnent pas les muscles (82%).

Les douleurs irradient largement au niveau de la peau qui peut elle-même être le siège d'une hyperesthésie (39%) supportant mal les contacts y compris vestimentaires.

Les douleurs abdominales sont retrouvées dans 77% des cas. Elles peuvent être violentes (en coup de poignard) et très brèves, pseudo chirurgicales ou plus diffuses.

Les douleurs thoraciques (71%) siègent le plus souvent dans la région sternocostale pouvant, à tort faire évoquer une douleur cardiaque surtout si elle siège à droite

Les douleurs pelviennes (75%) accompagnent les menstruations et sont décrites comme particulièrement intenses.

Les migraines comportant des troubles visuels associés sont fréquemment évoquées (84%) et qualifiées d'intenses perturbant gravement l'activité.

Ces douleurs évoluent par crises sur un fond permanent. Elles sont rebelles aux thérapeutiques antalgiques usuelles des centres anti douleurs avec des effets secondaires souvent marqués, à l'exception assez souvent pour le Tramadol et l'Acupan.

Par contre, elles sont accessibles aux traitements locaux (Chaleurs, hydrothérapie, TENS, Versatis, gels anti-inflammatoires). Les orthèses (semelles, ceintures lombaires, vêtements compressifs proprioceptifs, genouillères, colliers etc.) ont un effet antalgique direct

Référence

Hamonet Cl., Villeneuve S., Ravaud P., Gompel A., Serre N., Zeitoun J., Metlaine A1., Loche C., Benachi A., Dantchef N. « *Ehlers-Danlos, statistical study about 644 patients* », Poster, First international Symposium on the Ehlers-Danlos syndrome, September 8th-11th 2012.