

LES TRAITEMENTS DU SYNDROME D'EHLERS DANLOS

Les douleurs dans le SED

Dr Pradeep Chopra (USA)

Il y a 3 types de douleurs chroniques :

- Douleurs Nociceptives

La douleur nociceptive est causée par une lésion d'une partie du corps, tel qu'un muscle ou un os. Lorsqu'une partie du corps est endommagée, des capteurs de la douleur (nocicepteurs) envoient des messages de douleur au cerveau le long des nerfs périphériques et de la moelle épinière. La douleur est ressentie comme constante, localisée et souvent comme persistante ou pulsatile.

- Neuropathiques

La douleur neuropathique est provoquée par une lésion ou une atteinte des nerfs eux-mêmes. Tout événement susceptible d'entraîner une blessure peut éventuellement léser des nerfs en même temps. Par exemple, si un muscle est écrasé, les nerfs situés au sein de ce muscle peuvent également être écrasés. Les nerfs peuvent également être lésés ou pincés par des tumeurs et du tissu cicatriciel, ou irrités par une infection. La douleur neuropathique est souvent ressentie comme une sensation de brûlure, un coup de poignard ou une décharge électrique. Une douleur intense à l'effleurement est également courante. La douleur neuropathique peut persister plusieurs mois ou plusieurs années, longtemps après la guérison de la cause apparente. Une telle douleur indique que le problème est lié au système nerveux lui-même.

- Mixtes

Douleurs nociceptives ET neuropathiques

Dans le cadre du SED ce sont les douleurs mixtes qui prédominent.

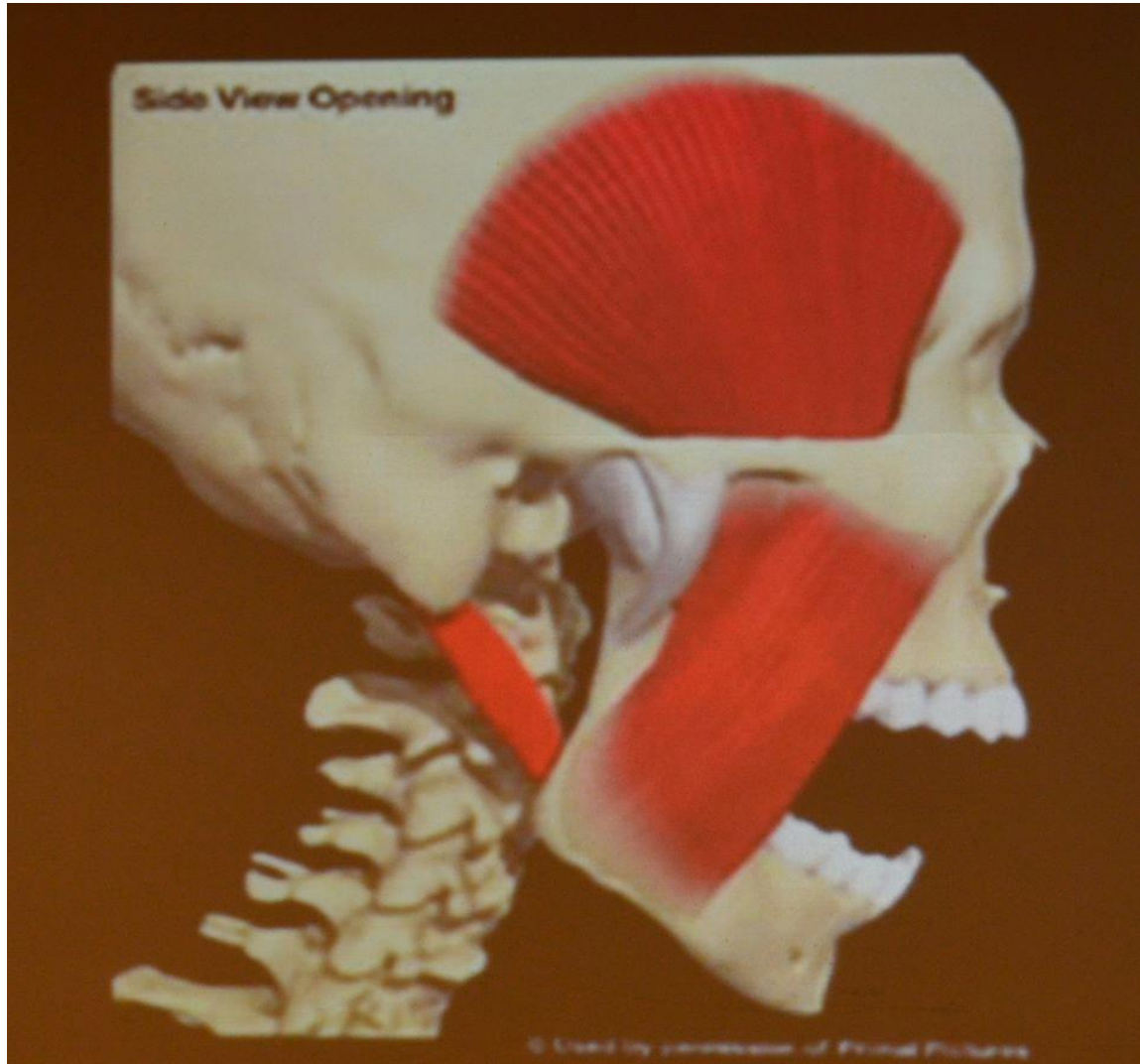
- Les maux de tête

Les maux de tête peuvent être dû à une douleur à la nuque mais peuvent aussi être une migraine. Les traitements de l'un et l'autre sont différents.

Causes possibles pour les maux de tête

- **Articulaire** (Douleurs ATM)

L'articulation temporo-mandibulaire, ou ATM, correspond à l'articulation située entre la mâchoire inférieure et la cavité temporale (devant l'oreille). Toute anomalie morphologique de l'articulation ou de l'occlusion dentaire et tout dysfonctionnement lors de la fonction de mastication, peuvent se traduire par des symptômes divers dominés par des douleurs et des craquements.



Un décentrage de l'articulation temporo mandibulaire, de quelque origine qu'il soit, va entraîner une souffrance et des contractures musculaires. Ces dernières vont augmenter la pression dans l'articulation. Un cercle vicieux s'enclenche.

L'articulation temporo mandibulaire (ou temporo maxillaire) est composée d'un côté par l'extrémité supérieure de la branche montante de la mâchoire inférieure (condyle maxillaire) et de l'autre, par une cavité située au niveau de la tempe : la cavité glénoïde. Un ménisque, appelé aussi disque, sépare les deux surfaces articulaires et permet la mobilité lors de la mastication. Ce ménisque amortit également les chocs. Une capsule et des ligaments entourent l'articulation.

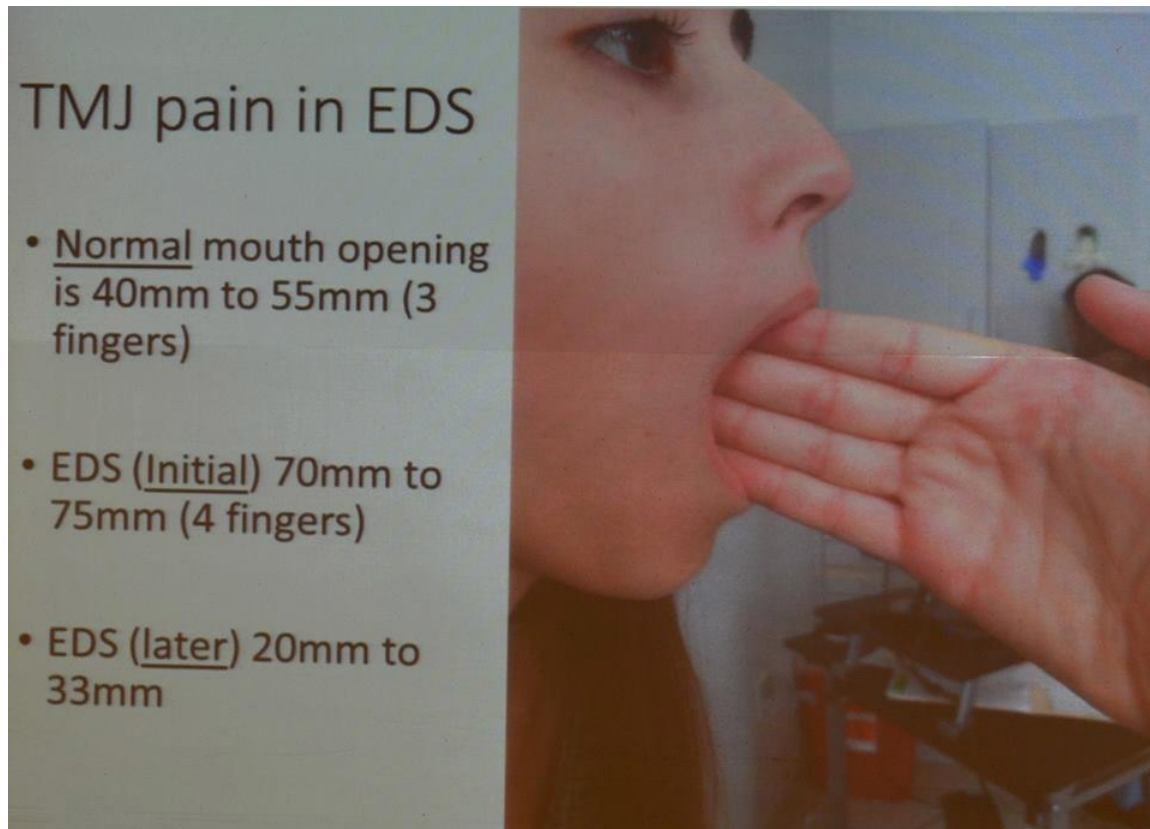
De la bonne qualité de l'ATM va donc dépendre l'occlusion dentaire (positionnement des dents supérieures et inférieures, bouche fermée) mais aussi la mastication. Toute anomalie morphologique des

surfaces articulaires, du ménisque les séparant (luxation ou déplacement) ou des ligaments, tout dysfonctionnement lors de l'occlusion dentaire ou de la mastication peuvent donc avoir des traductions cliniques variées et pour certaines, éloignées de la zone concernée, d'où les difficultés de diagnostic. La douleur est souvent présente. On parle alors de syndrome algo-dystrophique de l'articulation temporo-mandibulaire ou SADAM.

Les douleurs de l'ATM sont très étroitement liée aux problèmes de cou - instabilité cervicale.

Symptômes :

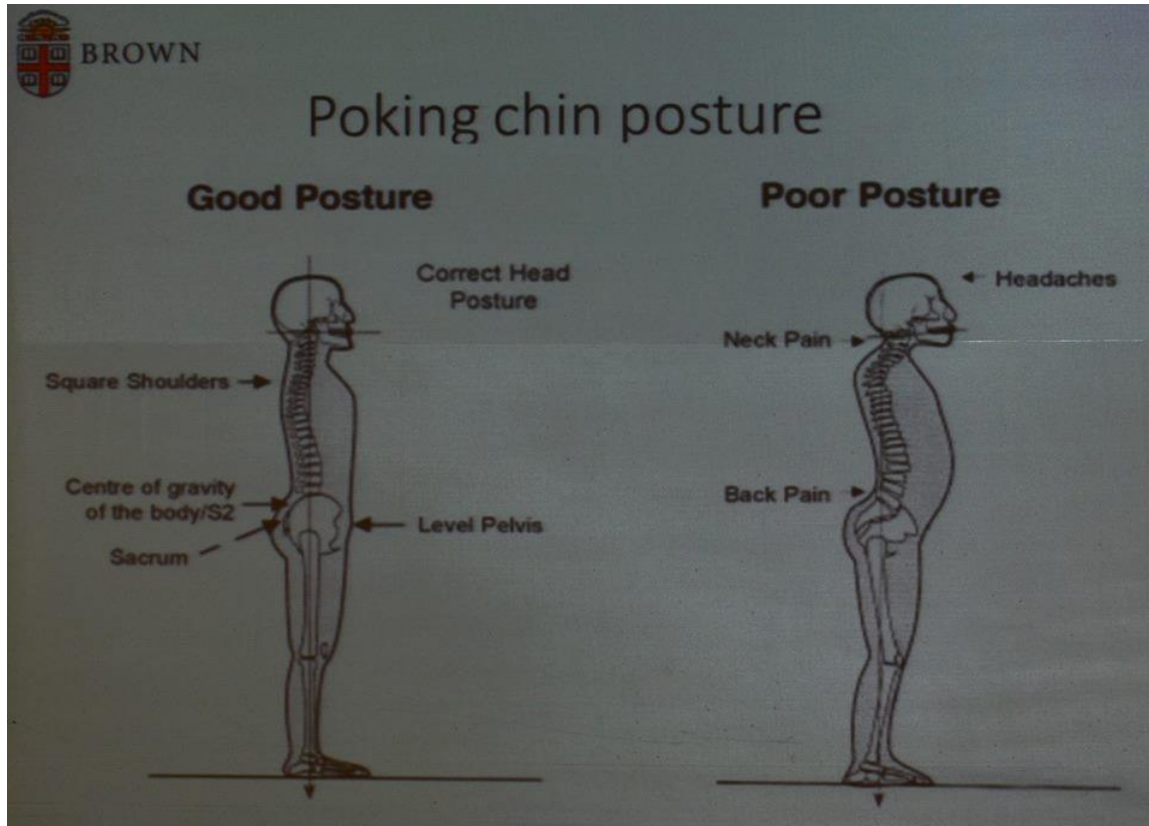
- subluxation du ménisque et des condyles
- Dans le SED hypermobile, la laxité des muscles pharyngés peut causer l'apnée du sommeil
- Douleur à l'oreille
- Douleur durant le serrement , le broyage , la mastication
- Douleur à l'ouverture de la bouche
- Mâchoire bloquée
- Maux de tête



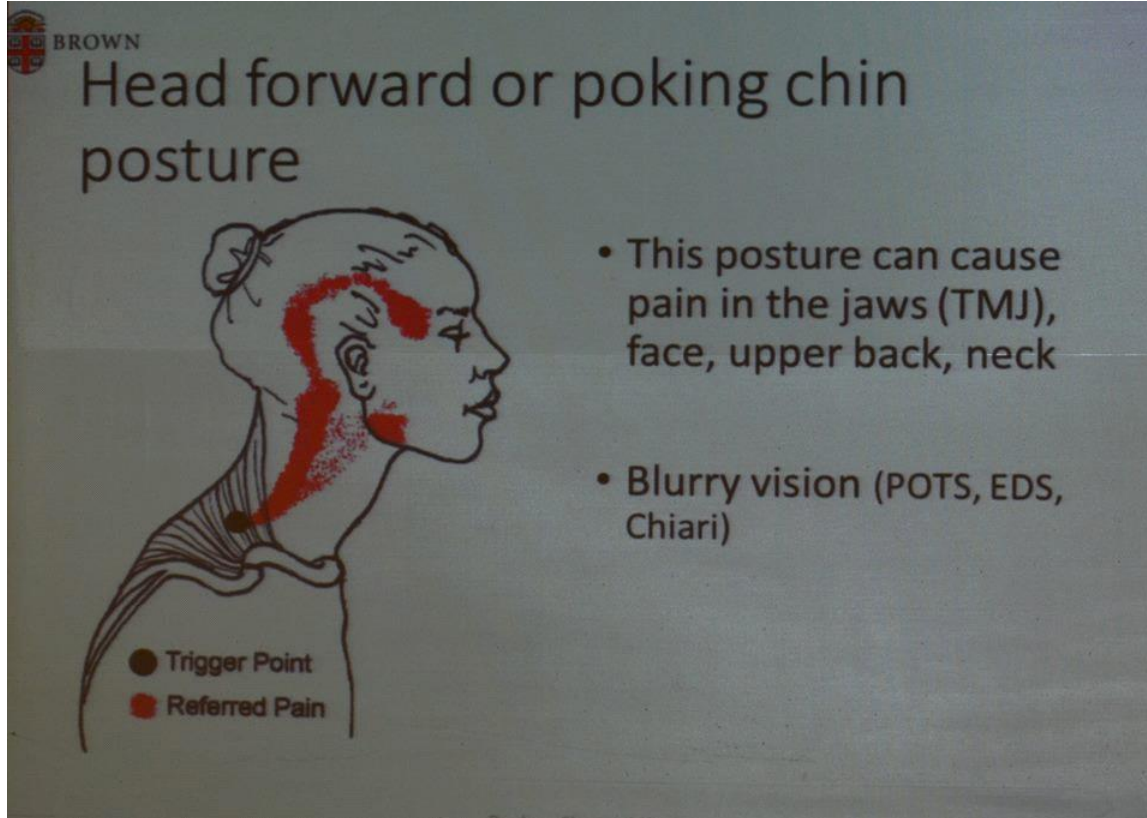
- **Diplopie** (La diplopie se caractérise par le fait de voir double, deux images au lieu d'une. Elle est liée à

un problème au niveau des muscles qui contrôlent l'œil ou des nerfs qui stimulent les muscles. La vision double peut toucher un œil, on parle alors de diplopie monoculaire, ou les deux : il s'agit dans ce cas d'une diplopie binoculaire.)

- **Mauvaise posture**



Cette posture peut entraîner des maux de tête, des douleurs dans la mâchoire mais aussi aux yeux.



- **Hypotension**

- **Instabilité des cervicales**

- **Névrалgie occipitale** (La névrалgie d'Arnold est une atteinte d'un nerf périphérique situé à la base du crâne. Assez douloureuse, elle peut survenir à la suite d'un traumatisme, ou de manière spontanée. La névrалgie d'Arnold est une cause de céphalées, dont la prévalence n'est pas connue.)

- **Migraine** (La migraine se distingue du mal de tête « ordinaire », notamment par sa durée, son intensité et par différents autres symptômes. Ainsi, une crise de migraine commence souvent par une douleur ressentie d'un seul côté de la tête ou localisée près d'un œil. La douleur est souvent perçue comme des pulsations dans la boîte crânienne, et elle est aggravée par la lumière et le bruit (et parfois les odeurs). La migraine peut aussi s'accompagner de nausées et de vomissements.)

- **Anevrisme intracranien** (L'anévrisme (ou anévrisme) cérébral est une dilatation anormale de la paroi d'une artère du cerveau. Le risque majeur est la rupture.)

- **Dissection artérielle spontanée** (La dissection d'une artère est une cause d'accident vasculaire cérébral fréquente.)

- **Hémorragie méningée** (L'hémorragie sous-arachnoïdienne (HSA) appelée plus communément hémorragie méningée (HM) est un épanchement de sang dans le liquide cérébro-spinal contenu dans les citernes arachnoïdiennes de la base du cerveau et de la convexité cérébrale.)

- **Nivralgie du trijumeau** (Appelée également "névralgie du trijumeau", la névralgie faciale correspond à l'irritation de l'une des 12 paires de nerfs crâniens qui innervent le visage, le nerf trijumeau, ou nerf numéro 5. Elle se manifeste par de vives douleurs qui touchent un côté du visage. La douleur, semblable à des décharges électriques, survient lors de certaines stimulations aussi banales que de se brosser les dents, boire, mastiquer ses aliments, se raser ou sourire.)

- **Malformation de Chiari**

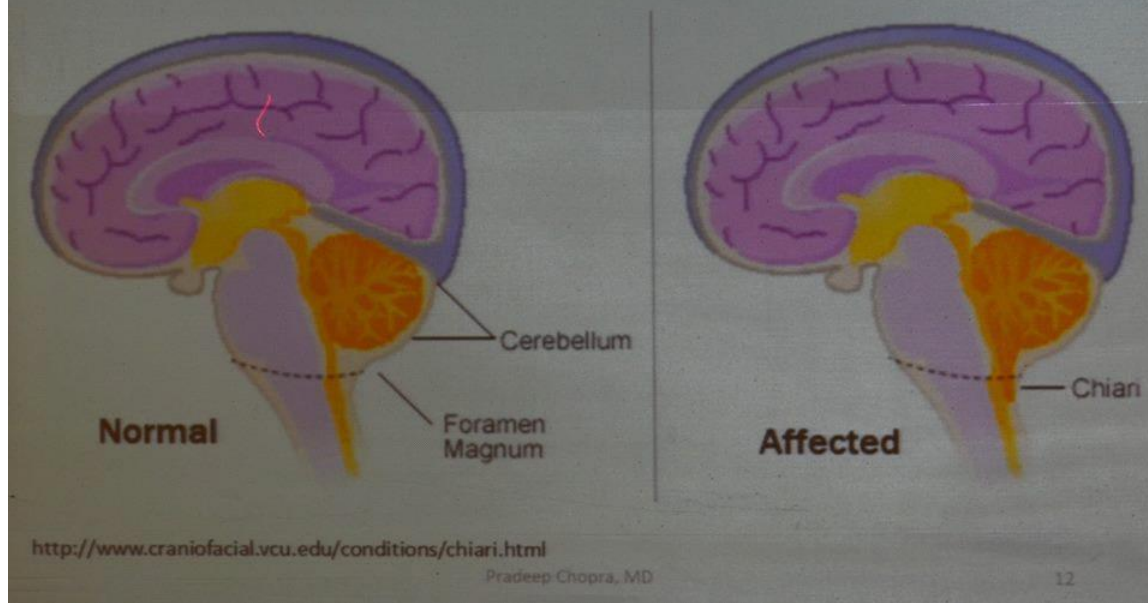
Il existe plusieurs formes d'Arnold-Chiari plus ou moins sévères. Pour certains, il y aurait trois ou quatre types de malformations, dont deux surtout concernent l'enfant.

Le type 1 est constitué par une mal position du cervelet, qui est descendu à travers le trou occipital, parfois accompagné par d'autres structures anatomiques nerveuses, mais pas dans tous les cas (amygdales cérébelleuses, méninges, etc...). Parfois, une syringomyélie s'associe à ce type 1. Cette maladie relativement rare, se caractérise par la présence dans la moelle épinière (plus particulièrement dans le segment cervical, correspondant à peu près au cou) d'une cavité se formant progressivement dans la substance grise, contenant un liquide pathologique (jaunâtre), et entraînant la destruction progressive des fibres nerveuses, spécialisées dans la sensibilité de la peau au chaud, au froid et à la douleur. Enfin peuvent exister, associées à ce type 1, d'autres anomalies de la base du crâne, à type de platybasie (crâne dont la base est plate et élargie). Cette variété de malformations d'Arnold Chiari se retrouve plus fréquemment chez l'adolescent et l'adulte jeune.

Le type 2 est toujours associé à un myéломéningocèle associé à une hydrocéphalie. Le myéломéningocèle est une forme de spina bifida. L'hydrocéphalie est une accumulation excessive de liquide céphalo-rachidien (LCR) à l'intérieur des cavités du cerveau (ventricules cérébraux), due à une mauvaise circulation ou une absorption déficiente du LCR.

Le type 3 se caractérise par une association comprenant une mauvaise position de la partie située entre la moelle épinière et le bulbe rachidien du cervelet, et d'autres malformations telles qu'un myéломéningocèle (voir ci-dessus) ou une encéphalocèle. L'encéphalocèle est une saillie d'une partie du cerveau accompagnée de ses enveloppes (méninges) en dehors du crâne. Elle est parfois d'origine congénitale, mais le plus généralement elle succède à une commotion. Une hydrocéphalie est toujours présente.

Chiari malformation

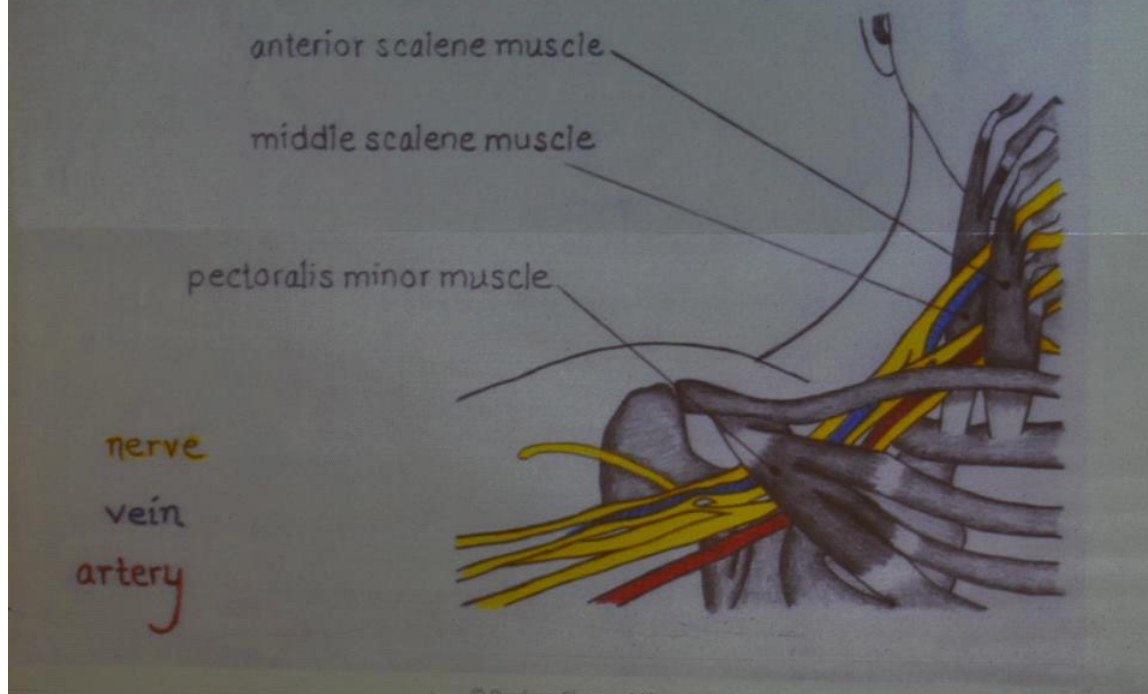


Symptomes :

- Maux de tête aggravés par la toux
- Troubles de l'équilibre
- Difficultés à avaler
- Nausées
- Fatigue
- Pression intra-cranienne

- **Syndrome du défilé thoracique**

Thoracic Outlet Syndrome



Le Syndrome du défilé thoracique ou rétrécissement du défilé scalénique, est le résultat d'une compression des nerfs et des vaisseaux dans un passage délimité par les muscles scalènes (muscles situés à la face latérale du cou) dont l'attache trop large (insertion du muscle) sur la côte, entraîne la compression du plexus brachial (groupe de nerfs allant dans le bras).

Dans le cas du Syndrome d'Ehlers Danlos type Hypermobile, le syndrome du défilé thoracique est courant.

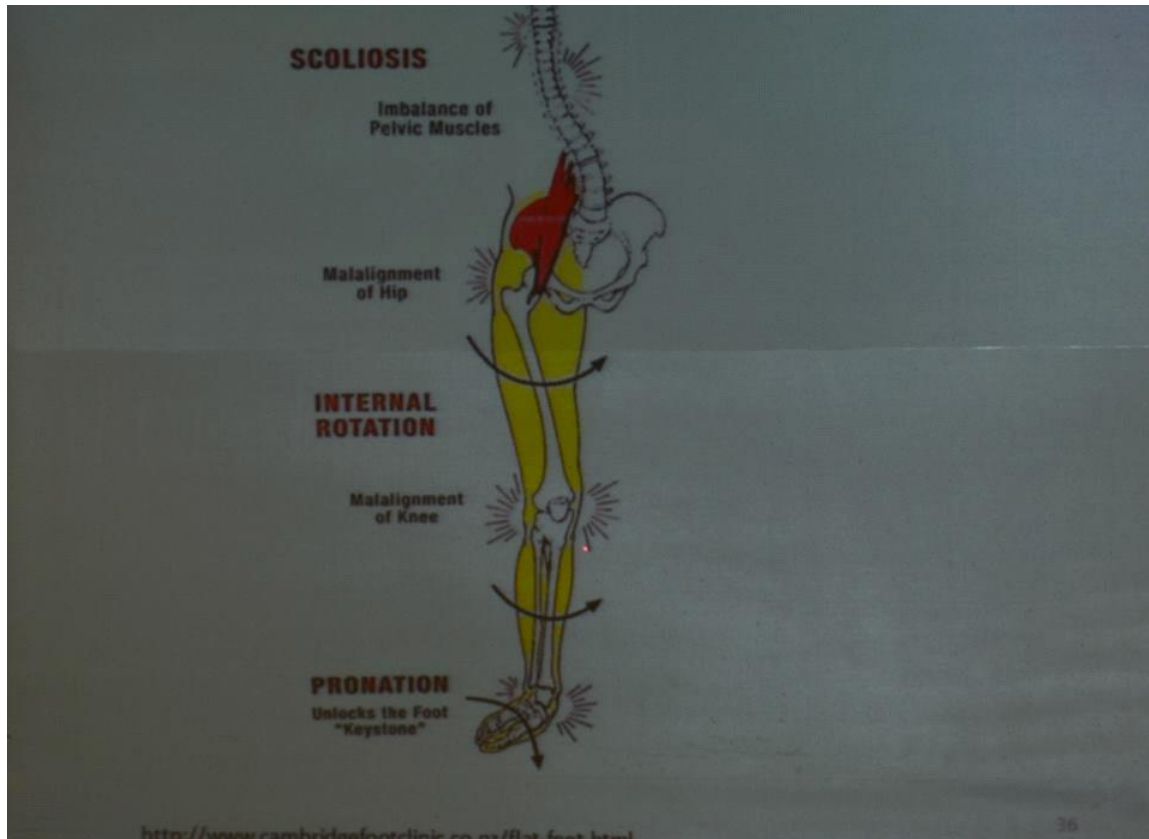
Symptomes :

- Douleurs dans les épaules et les bras
- Subluxation de la clavicule
- Spasmes musculaires
- Compression du plexus brachial et les vaisseaux sanguins

- **La proprioception, cause de douleurs dans le SED**

Mains et poignets : Les problèmes de proprioception dans le SED poussent les malades à tenir leur crayon avec le plus de doigts possibles et à serrer plus fort que la normale, ce qui exerce une pression anormale sur les muscles et les articulations de la main et du poignet. Cela cause des dommages aux articulations des pouces et provoque une fatigue importante de la main et des doigts.

Chevilles et genoux : Le pied dans le SED n'est pas correctement stabilisé au sol, ce qui entraîne une instabilité au niveau du genou et des hanches qui ne sont pas alignés avec la cheville. Ce déséquilibre peut entraîner une rotation interne de la rotule et provoquer de grosses douleurs.



- **Douleurs neuropathiques**

- Eruptions cutanées
- Urticaire
- Démangeaisons
- Douleurs musculaires
- Douleurs osseuses et articulaires
- Douleurs abdominales / crampes / diarrées / incontinances urinaires
- Palpitations
- Malaises
- Eruptions après la douche
- Problèmes de vessies / cystites répétées

- Température et couleurs des mains différentes

- Dysautonomie

- Vertiges

- Maux de tête

- **Syndrome de tachycardie orthostatique posturale et Le syndrome d'activation des mastocytes**

