

LES TRAITEMENTS DU SYNDROME D'EHLERS DANLOS

Problèmes cognitifs dans le SED

Dr Caroline Bourdon (PARIS)

En neuropsychologie, le recueil des plaintes et des doléances, dans le bilan de soin et le bilan expertal, oriente le thérapeute dans le choix de ses investigations. Il faut bien sûr y ajouter la reconnaissance d'un aspect lésionnel qui vient valider la recherche de troubles fonctionnels.

Les patients porteurs d'un SED ont principalement des plaintes spécifiques en neuropsychologie dans les domaines de l'attention, de la mémoire et de la cognition spatiale.

Nous aborderons successivement les troubles neuropsychologiques objectivant les plaintes subjectives de ces patients puis présenterons les résultats préliminaires de l'étude menée au service de consultation de l'Hôtel Dieu.

- Les plaintes attentionnelles

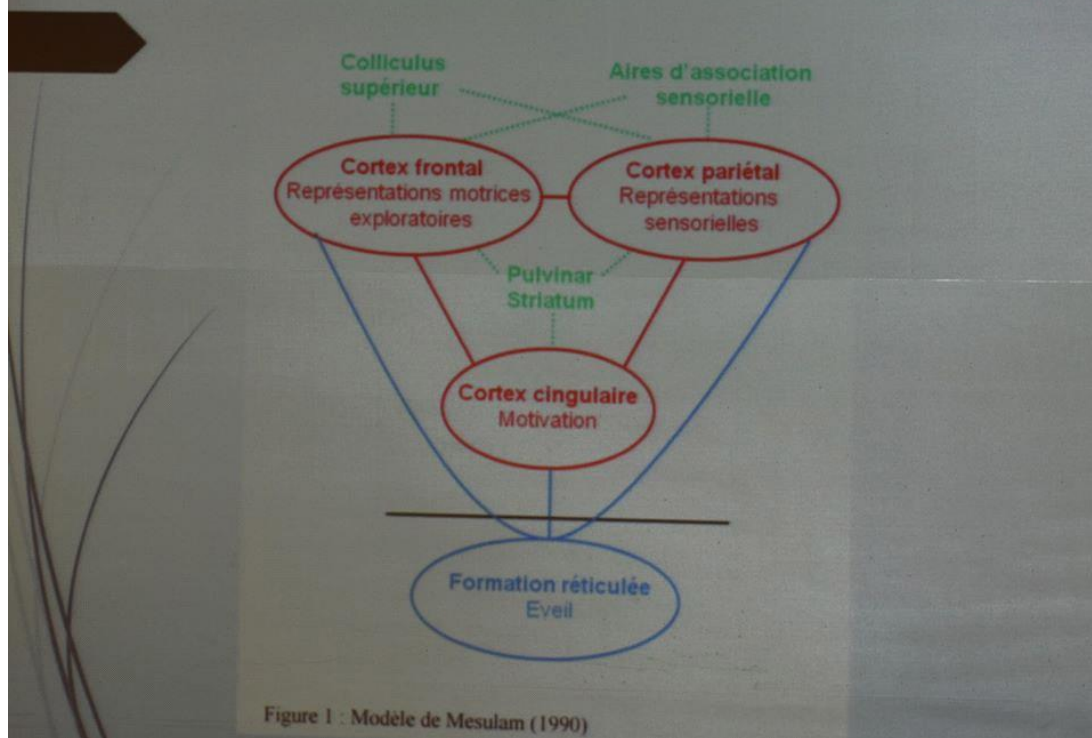
> Les plaintes les plus récurrents concernent le versant "intensité" de l'attention (vigilance, concentration, attention soutenue.)

Ex : "Je n'arrive pas à rester concentrée" / "Je ne peux pas regarder un film au cinéma jusqu'au bout, je n'y vais que si le film est court" /

> Les plaintes concernent également le versant "sélectivité" de l'attention (attention focalisée, attention divisée)

Ex : "Lorsque je conduis, je n'aime pas qu'on me parle en même temps" / "Je ne peux pas faire deux choses en même temps" / "Il m'arrive souvent d'entrer dans une pièce pour prendre ou faire quelque chose et d'en ressortir en ayant fait ou pris autre chose parce que mon attention a été attirée par autre chose"

Fonctions attentionnelles: neuroanatomie



- Les plaintes mnésiques

> En mémoire de travail : mécanismes de manipulation de charges mentales et de mises à jour sous tendus par l'administrateur central

Ex : "En cours je ne retiens qu'une partie des consignes si on nous les dit à l'oral" / "J'ai arrêté de lire car je perds le fil sans arrêt, ce qui m'oblige à revenir en arrière" / "Je perds le fil dans les conversations, je dois sans cesse faire répéter mes interlocuteurs" / "Il m'arrive souvent d'aller dans une pièce de la maison et ne plus savoir ce que je suis venue y faire"

> Mémoire prospective (composante de la mémoire épisodique)

De nombreux patients évoquent la nécessité de mettre en place des moyens de compensation type agenda, alarmes et mais qui ne se révèlent pas toujours suffisantes

Ex : "Malgré tout ça, il faut que ma femme me rappelle mes RDV" / "Quand je pense avoir perdu mon agenda je suis complètement angoissé" / " Pour les courses, même avec une liste, j'oublie des choses"

> Capacités d'apprentissage

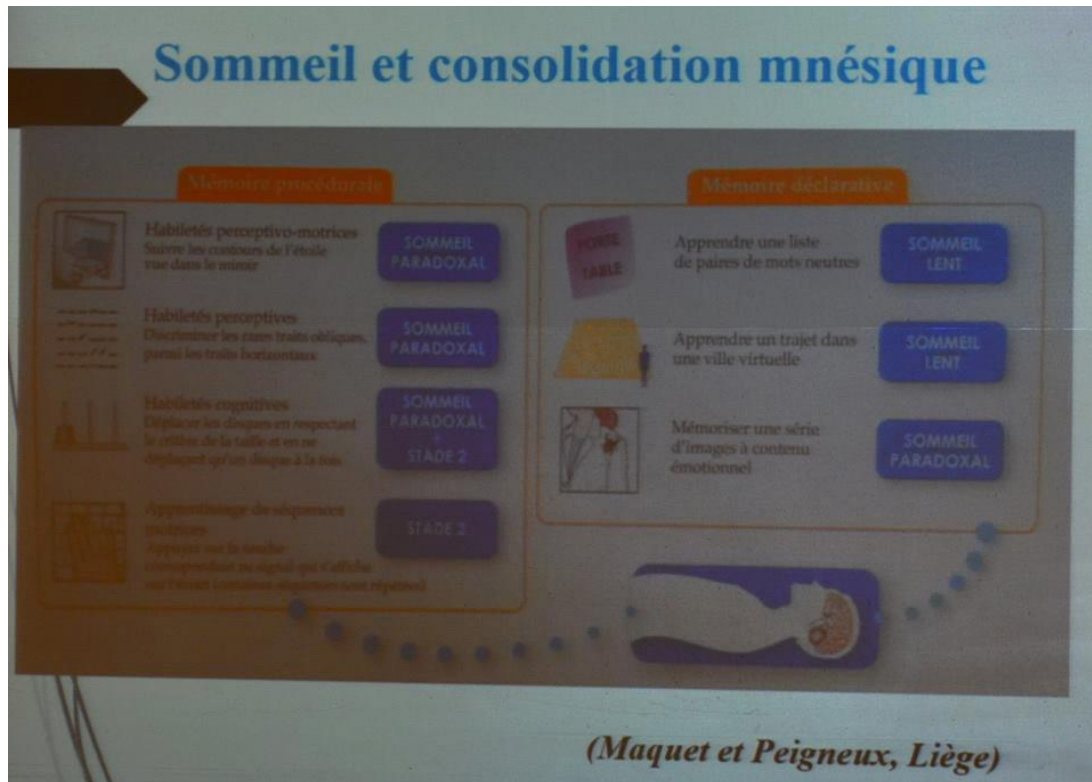
Ex : "Pour retenir mes cours, j'essaie de trouver des mémos, je suis plus dans la débrouille que dans l'apprentissage"

> Orientation temporelles

Difficultés à dater et organiser chronologiquement les événements, connaître la date du jour

Ex : "La plupart du temps, je retrouve la date grâce à des indices comme des anniversaires, ce que j'ai fait la veille etc ça nécessite toujours un temps de réflexion"

- Sommeil et consolidation mnésique



- Les plaintes situationnelles en cognition spatiale

Ex : "A l'intérieur du métro ça va, mais quand je suis à l'extérieur je me perds, je dois toujours avoir un GPS avec moi car je n'arrive même pas à lire un plan"

"Je prépare mes trajets à l'avance"

"Je me perds même dans les supermarchés, je ne me repère pas dans les rayons"

"Je passe toujours du temps à retrouver ma voiture ! Même quand le parking est petit"

"Si vous me lâchez dans le métro je me perds et je pleurs alors que j'habite à Paris depuis plusieurs années"

"Je ne sors presque jamais seule"

> Difficultés à gérer les distances par rapport à soi

"Je me cogne beaucoup, surtout au niveau des jambes, j'ai du mal à les sentir parfois"

"Je crois que c'est tout prêt alors que c'est loin ou le contraire (pour attraper des objets)"

> Conduite

"J'ai du mal à évaluer les distances pour me garer, j'ai déjà cassé plusieurs rétroviseurs"

"J'ai peur de doubler alors je préfère éviter de le faire et rester derrière"

> Prise en charge fonctionnelle neuropsychologique spécifique et adapté :

- Réentraînement à l'effort cognitif

- Apporter un étayage dans la réadaptation

- Apporter un étayage à la perception et à la compréhension des déficits cognitifs (métacognition) afin de traiter les situations relevées comme des situations de handicap pour chaque patient

> Thérapie de soutien dès l'annonce du diagnostic ou après l'évaluation neuropsychologique

Recommandations pratiques pour les patients et leurs proches

Quelques recommandations pratiques pour les patients et leurs proches

L'attention soutenue

« Quand je lis un roman, qui pourtant m'intéresse, d'un seul coup, je perds le fil »

S'accorder des pauses pour mieux refocaliser son attention

L'attention soutenue

« je ne mène pas mes activités à leurs terme »

« fatigabilité liée à un effort d'attention sur la durée »

« Faire des activités courtes, avec
Des étapes prédéfinies »

L'attention focalisée/sélective

«J'ai des difficultés à suivre une conversation si la télé ou la radio est allumée»

Essayer de repérer les éléments distracteurs et les éviter quand c'est possible (fermer les fenêtres, éteindre la TV...)

Éviter les environnements bruyants

L'attention focalisée/sélective

«J'ai des difficultés à me concentrer sur une tâche scolaire/professionnelle»

Organiser l'information importante pour qu'elle soit + saillante (saute aux yeux) utiliser les couleurs, souligner etc.

Limitier les distracteurs

L'attention divisée

«Je n'arrive pas à répondre au téléphone tout en prenant des notes dans mon agenda ...je ne peux pas faire deux choses en même temps »

Réaliser les tâches séparément, l'une après l'autre en privilégiant la plus importante, Fractionner les tâches, ne demander qu'une seule chose à la fois

Mémoire de travail

« Quand mon mari ou mes enfants me demandent quelque chose... le temps d'arriver dans la cuisine et je ne m'en souviens déjà plus »

Ne pas hésiter à se répéter l'information et à prendre des notes

Éviter les interférences

Mémoire épisodique

« Il m'arrive très souvent de ne plus me souvenir d'un film que j'ai vu une semaine auparavant »

Essayer de rattacher les informations nouvelles à d'autres plus anciennes sur le même sujet

Prendre des notes et les travailler en les regroupant par idées afin de mieux les mémoriser

Multiplier les sources d'enregistrement : dire, écrire et dessiner ce que l'on veut retenir

Désorientation temporelle

« J'oublie la date, les évènements à venir, les RDV »

Utiliser un agenda, alarmes du téléphone

Installer un tableau blanc à feutre effaçable sur lequel
On peut écrire la date, l'emploi du temps de la journée et
les activités importantes à faire

Poser des questions en suggérant des réponses possibles (ex:
"L'appel que tu as reçu était d'un voisin ou de la famille? »)

Désorientation spatiale

*« J'ai tendance à me perdre, ne pas retrouver mon
chemin quand je sors »*

Avoir ses papiers avec, avec adresse et téléphone

Avoir un GPS et/ou téléphone permettant
d'être géolocalisé

- Facteurs aggravants ou déclenchant de ces troubles cognitifs

- Douleurs

- Anxiété / Stress

- Dépression
- Fatigue
- Sommeil

> Réponses thérapeutiques pour traiter ces symptômes qui aggravent le tableau clinique neuropsychologique :

- Accompagnement psychologique
- Suivi spécialisé en neuropsychologie (orthophonie libérale)
- Suivi psychiatrique (si dépression...)

CONCLUSION

De nombreux patients décrivent des situations de handicap qui évoluent avec la gravité des troubles.

> Les facteurs qui peuvent intervenir dans cette aggravation sont à questionner

1) **Le vieillissement normal ou pathologique en neuropsychologie**

2) **Le traitement efficace ou non des symptômes déclencheurs** ou aggravants des troubles neuropsychologiques (fatigue, troubles du sommeil, douleurs, anxiété, dépression)

3) **La prise en charge fonctionnelle neuropsychologique**

4) **Le rôle de l'environnement** (famille et accompagnement sanitaire et médico-social)

- La dynamique familiale autour de la maladie
- L'évolution lente de la prise en charge de la maladie par les professionnels de santé

5) **Le rôle d'association de patients** comme tiers social parfois nécessaire dans la relation médecin-malade

La reconnaissance de la maladie et de ses symptômes est incontournable pour établir une relation de confiance avec le patient

L'écoute de la plainte, l'annonce du diagnostic, l'alliance thérapeutique et les réponses aux situations de handicap engendrées par la maladie, permettent de cheminer à côté du patient.

Dans les situations de handicap cognitif, l'adhésion au diagnostic et à la gestion des situations de handicap demande au neuropsychologue des actions d'éducatives thérapeutiques (développer une métacognition, gérer les situations avec une économie de moyens).

Au plan éthique, il est question pour les professionnels du soin et de prendre soin de favoriser une réadaptation spécifique pour une réinsertion satisfaisante pour ces personnes.

