

## LES TRAITEMENTS DU SYNDROME D'EHLERS DANLOS

### La proprioception et le SED

Pr Roland Jaussaud

#### > Shéma corporel et Proprioception

##### - Le shéma corporel

C'est la représentation que chacun se fait de son propre corps, sa forme, son volume, la place qu'il occupe dans l'espace. C'est la connaissance tridimensionnelle que chacun a de lui-même.

*"Le shéma corporel pourrait correspondre au sentiment d'habiter un corps, de le connaître, de le situer dans l'espace ou tout simplement d'exister avec et par lui, la certitude de soi en quelques sortes..."*

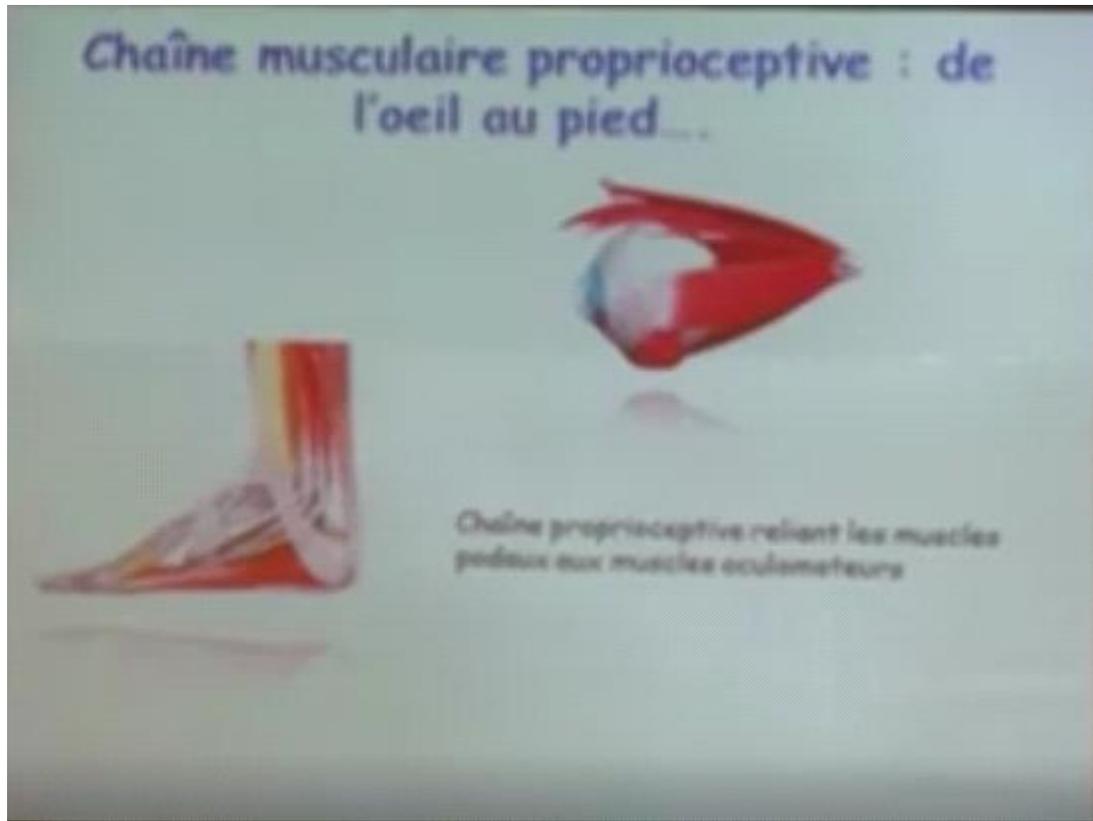
##### - La Proprioception

Terme inventé par Sherington Prix Nobel de médecine en 1932. Ethymologiquement il s'agit de Proprius "qui appartient à" et recipere "recevoir".

La proprioception joue un rôle majeur dans le shéma corporel car il s'agit de la sensibilité de la position du corps par rapport à lui-même. Pour cela, il faut admettre qu'il y a des chaînes musculaires proprioceptives.

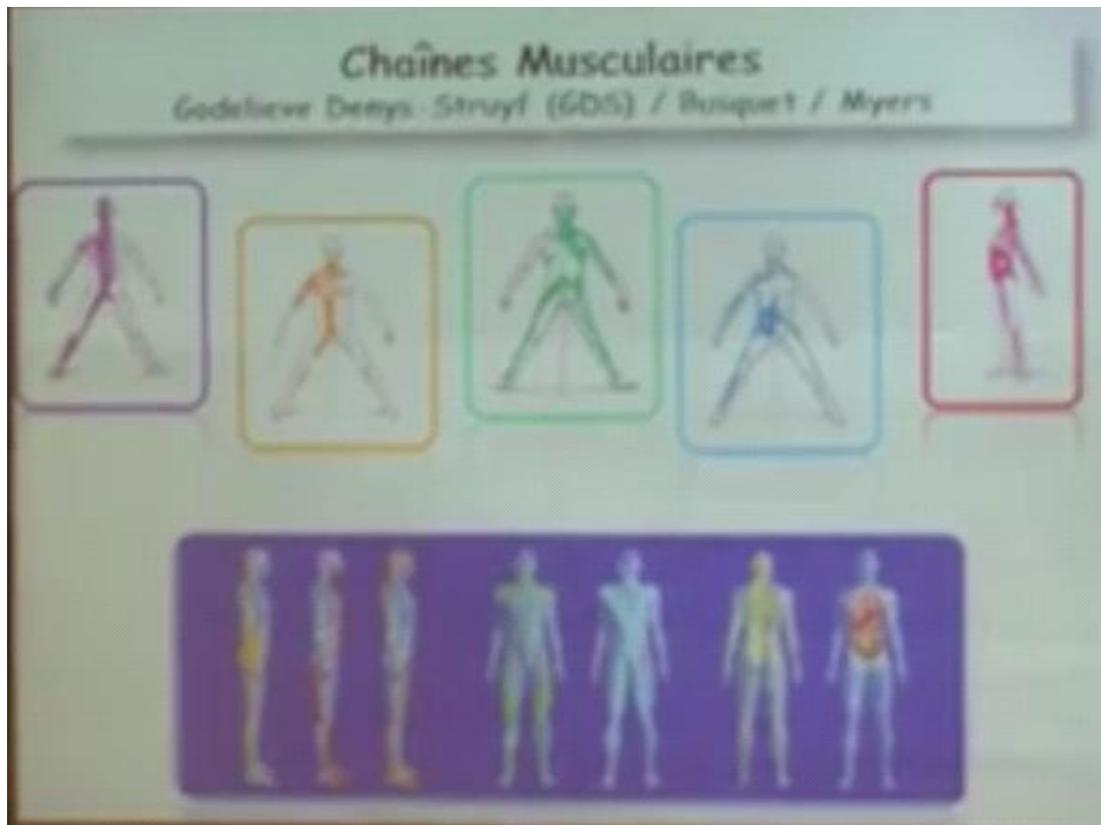
*"La proprioception est ce sixième sens sans lequel un corps reste irréel et déshabité"*

##### - Chaînes musculaires



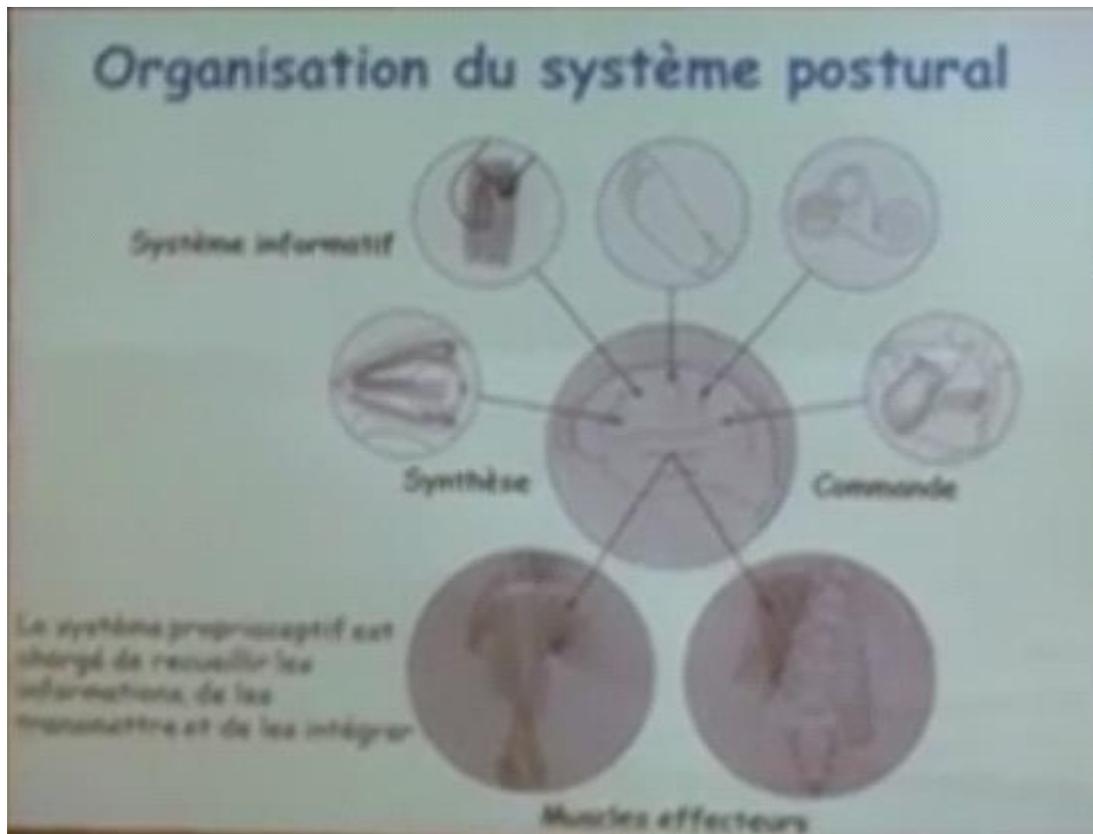
Les chaînes musculaires sont des chaînes myofaciales qui partent des yeux jusqu'aux pieds.

> Méthode GDS



Donne beaucoup d'informations et d'enseignements sur la posture, les conduites à tenir et en particulier sur la prise en charge rééducative en kinésithérapie. Le schéma du haut représente les différentes chaînes musculaires mais dans en consultation, le schéma du bas est le plus utilisé parce qu'il est plus visuel. Lorsqu'on commence le travail proprioceptif, à partir de la voute plantaire (des récepteurs de la voute plantaire), on agit sur des récepteurs qui font effet ON/OFF. Le patient est soulagé de certains blocages grâce à des éléments positionnés sous ses pieds, si les éléments sont retirés les blocages reviennent.

**- Organisation du système postural**



(Le système proprioceptif est chargé de recueillir les informations, de les transmettre et de les intégrer)

Pour tenir debout, pour anticiper le mouvement, parler, il est nécessaire de voir. Les yeux sont donc très importants dans l'organisation du système postural. Il faut aussi entendre, avoir le sens de la gravité, avoir le sens de ses organes, le tube digestif. Les pieds eux aussi renvoient énormément d'informations.

Par exemple : si brutalement quelqu'un éteint la lumière, normalement la réponse physiologique sera de stimuler davantage de capteurs sous les pieds, d'élargir la surface plantaire pour essayer de recevoir de l'information.

La peau envoie aussi des informations et il y a des récepteurs dans les muscles, dans les tendons, au niveau des capsules articulaires, qui disent quelle est l'élongation du muscle, le positionnement etc. Les informations sont alors envoyées au cerveau, en particulier au niveau du cervelet.

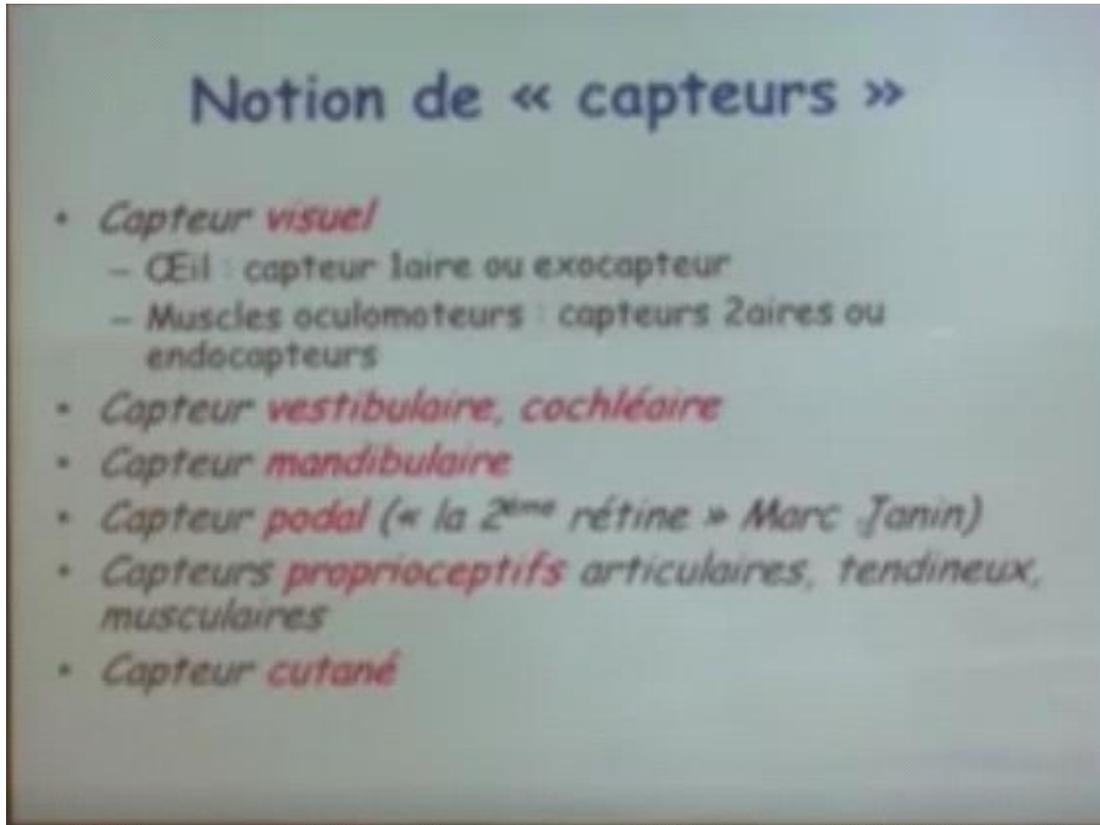
### - La sphère trijuminée (5ème sphère crânienne)

Le nerf trijumeau est le cinquième nerf crânien. C'est un nerf « mixte », c'est-à-dire composé à la fois de neurones assurant une fonction motrice (pour mordre, mâcher et avaler) et de neurones sensitifs, plus nombreux, dont la fonction est de recevoir les sensations de toucher, de douleur, etc. de la face et d'une partie de la « sphère ORL ». Ainsi les informations sensorielles en provenance du visage suivent un traitement parallèle mais distinct de l'information en sensorielle provenant du reste du corps.

L'information de la sphère trijuminée part de la bouche, elle est extrêmement importante notamment

pour les enfants qui font l'expérience de téter le mamelon de leur mère. Cela permet de stimuler les petits récepteurs qui sont placés derrière les incisives (petites granulations) ce qui permet au bébé de détendre toute sa musculature cervicale (la musculature qui permet la déglutition, la phonation, etc)

> Les différents capteurs



- **Le capteur oculomoteur**

Il est essentiel : Pour regarder, on a besoin de cibler et ensuite de suivre. Il faut donc 6 muscles de chaque côté, les muscles droits et les muscles obliques.

Les muscles obliques (inférieur et supérieur) : le muscle supérieur est extorteur et le muscles inférieur est intorteur. Quand on a un trouble (dont le Syndrome de Déficience Posturale), l'ophtalmologue peut trouver une hypertonie du muscle oculomoteur.

**La loi des canaux permet de voir une correspondance entre les muscles oculomoteurs et l'hypertonie des rotateurs et extenseurs des membres inférieurs (MI).**

La sollicitation des muscles oculomoteurs par des prismes posturaux provoque une augmentation du tonus des rotateurs et des extenseurs du MI. En modifiant l'information proprioceptive à entrée oculomotrice, on peut donc modifier le tonus musculaire.

**La loi des canaux de GAGEY : Il existe une relation connue et invariable entre la stimulation de la proprioception des muscles oculomoteurs, la stimulations d'un canal semi-circulaire de l'oreille interne et l'augmentation du tonus de certains muscles du corps, notamment au niveau des MI**

Stimulation des muscles oculomoteurs :

Prismes de faible puissance >>> Modification de l'état de tension des récepteurs proprioceptifs.

- Test de Maddox postural

Tous les SED ont un Syndrome de Déficience Posturale (SDP), il faut donc en rechercher un à chaque diagnostic. L'hyperlaxité en elle-même n'est pas une pathologie mais une qualité de tissu. Les personnes hyperlaxes qui souffrent ont un SDP couplé à leur hyperlaxité.

Il faut d'abord explorer le mouvement des yeux, le mouvement parallèle des signaux :

Il y a donc les muscles droits et les muscles obliques.

- Les muscles droits permettent d'explorer l'espace (chercher la proie)

- Les muscles obliques se nourrissent des informations venant du corps pour fixer un point (fixer la proie)

Les muscles obliques sont des muscles posturaux. S'il y a un déséquilibre entre les deux yeux, on appelle cela une phorie.

Le Test de Maddox postural consiste à dissocier la vision binoculaire pour tester l'équilibre entre les deux yeux. Il étudie l'instabilité verticale d'un oeil par rapport à l'autre. Il suffit d'un demi degré pour que l'information n'arrive pas correctement à l'oeil et que le corps soit ainsi mal positionné. Le cerveau détecte un problème et impose au corps de bouger (tourner la tête, le bassin etc) ce qui implique une surexpression de toute une chaîne proprioceptive, depuis les yeux jusqu'aux pieds.

Le Maddox est labile, c'est à dire qu'il change en fonction des blocages. Par exemple, s'il y a un blocage ostéopathique au niveau du cou, il peut corriger ou faire varier le test de Maddox. Si on met des éléments sous les pieds, si on fait varier la position de la langue dans la bouche, on peut détecter quels sont les capteurs déficients et corriger le Maddox. Si on corrige le Maddox, on corrige le déséquilibre entre les chaînes musculaires.

## Test de Maddox postural





**Vision binoculaire**  
Le couple oculaire fixe le point M. Les yeux s'orientent de façon à ce que les images rétinienne se forment sur les fovéas correspondantes.

Les cylindres seront placés verticalement devant un œil l'autre œil restant libre.

La vision sera dissociée.  
L'œil visualisera le flux lumineux,  
l'autre une ligne horizontale rouge.

1 Hétérophorie  
2 Orthophorie  
3 Hétérophorie

*Matheron E 2001*

(Vision binoculaire : le couple oculaire fixe le point M. Les yeux s'orientent de façon à ce que les images rétinienne se forment sur les fovéas correspondantes.

Les cylindres sont placés verticalement devant un œil, l'autre œil restant libre. La vision est dissociée. L'œil visualise le flux lumineux et l'autre une ligne horizontale rouge.)

La situation normale est l'orthophorie : s'il y a orthophorie alors il n'y a pas de problème au niveau des chaînes musculaires, pas de tension ou de surexpression. Mais s'il y a hétérophorie verticale, il y a un problème. L'hétérophorie c'est quand la ligne rouge se balade au dessus ou au dessous de la lumière. Il faut donc corriger ce déséquilibre entre les deux yeux.

On peut faire le Maddox assis, en l'absence de capteurs plantaires pour justement déterminer quel est/quels sont les capteurs en cause dans ces problèmes de sensorialité.

- Pseudo-scotomes

Nous sommes dans les signes de perceptions pour pouvoir être dans l'action et anticiper.

Un scotome est un trou dans le champ visuel, un pseudo scotome directionnel est une suppression temporaire d'une information visuelle par le cerveau. Le pseudo scotome est directionnel et n'apparaît donc que dans certaines positions du regard. C'est le signe d'une incohérence entre l'information proprioceptive et l'information rétinienne.

50 % de la population générale normolectrice présente des pseudo-scotomes perceptifs. Ce n'est pas forcément quelque chose de pathologique. Mais parmi une fratrie de dyslexiques normolecteurs : 100 % ont un SDP et 90 % ont des pseudo-scotomes perceptifs.

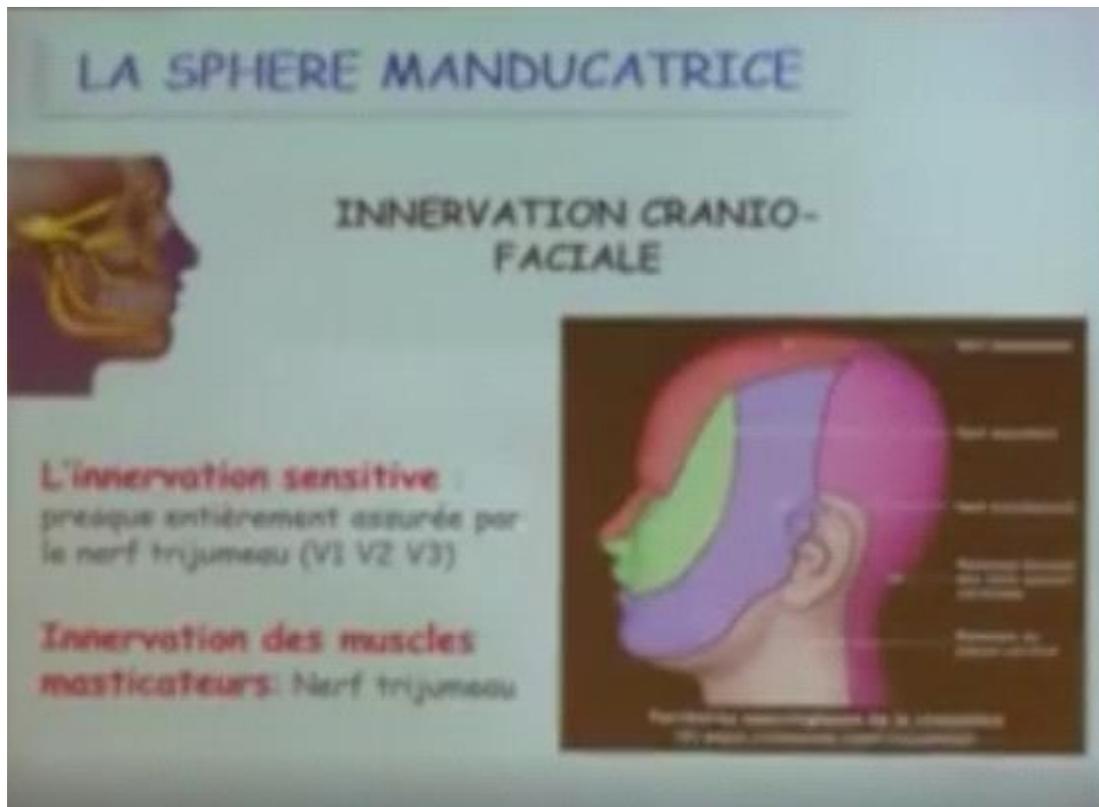
Chez les adultes douloureux (SED, SDP, etc), il y a obligatoirement des pseudo-scotomes. L'hyperlaxité est une caisse d'amplification à la déficience posturale donc le soucis est de trouver la cause de cette déficience posturale et donc les éléments sensoriels qui sont en disfonction.

- La sphère manducatrice



(Les dents et l'appareil stomatognathique sont une entrée à part entière du système postural)

Les muscles qui servent à la déglutition, à la mastication, à la phonation, sont en cause et on en revient à la sphère du trijéminal.



(L'innervation sensitive est presque entièrement assurée par le nerf trijumeau dont l'innervation des muscles masticateurs.)

- Le nerf trijumeau

Le nerf trijumeau est un nerf mixte, il a un contingent sensitif qui innerve la face (attention avec les piercing au visage qui risquent donc d'aggraver un SDP parce qu'ils envoient de mauvaises informations proprioceptives au cervelet).

Le contingent moteur innerve les muscles masticateurs, on en revient donc à nos problèmes d'articulation temporo-mandibulaires. Par la fonction d'étirement, il signale qu'il y a un problème de tension musculaire anormale dans les muscles du cou.

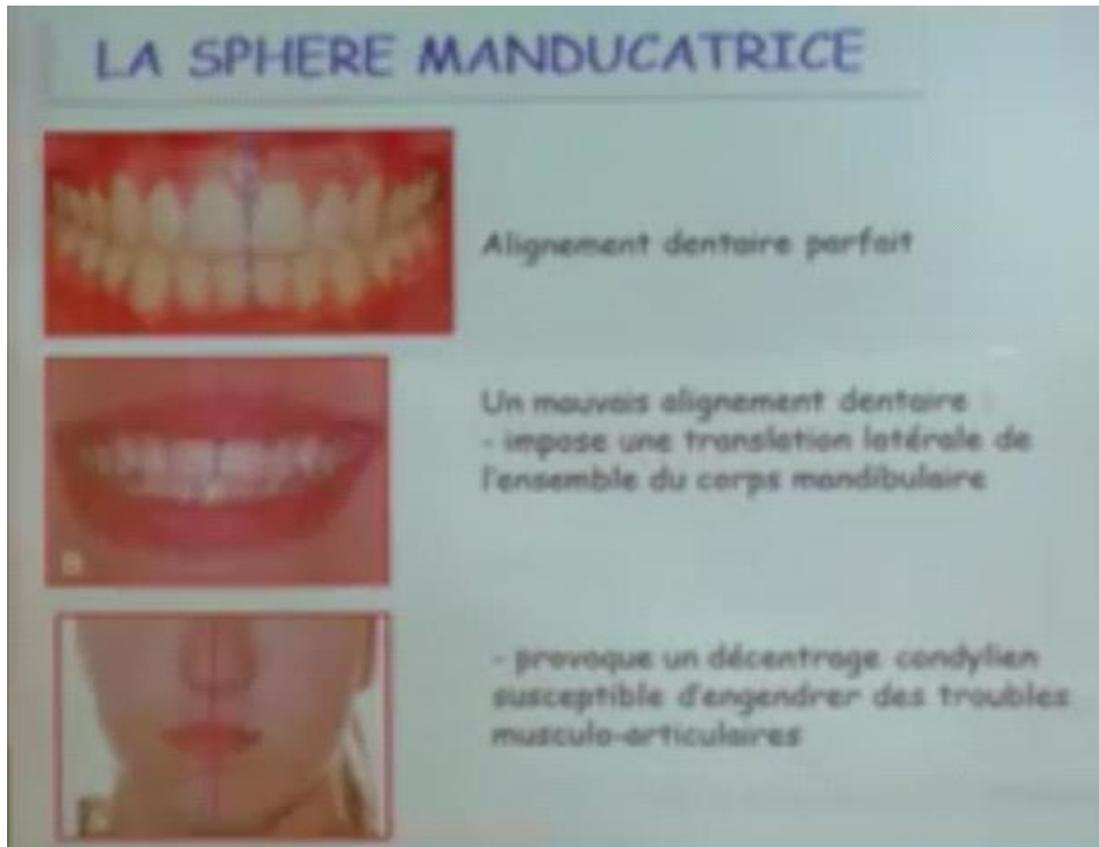
**Le nerf trijumeau établit le lien entre :**

- > la vision
- > le vestibule
- > le système manducateur
- > les muscles cervicaux

Les dents également sont importantes et le parodonte plus particulièrement. Les récepteurs parodontaux ont une relation avec les yeux mais aussi avec la ceinture scapulaire par les trapèzes, les sterno-cléido-mastoïdiens et l'information qui arrive par la bouche, passe en partie par le nerf trijumeau. Il y a toujours un équilibre qui se fait entre les muscles oculomoteurs et les muscles dentaires si bien qu'en général il y a toujours un soucis à un voire aux deux endroits.

Les récepteurs dans la bouche sont d'une précision extrême. Par exemple, un cheveu entre 2 dents sera ressenti comme énorme puisque les récepteurs sont capables de sentir une surépaisseur de 16 microns.

Pour diagnostiquer un Syndrome de Déficience Posturale il est donc très important de bien regarder la bouche mais aussi le visage.



(Un mauvais alignement dentaire impose une translation latérale de l'ensemble du corps mandibulaire et provoque un décentrage condylien susceptible d'engendrer des troubles musculo-articulaires)

A l'examen clinique posturale on peut même avoir un visage en banane dû aux sublaxations répétées de la mâchoire. En général ce sont des gens qui ont mal au cou donc il faut absolument traiter les douleurs au niveau de l'articulation mandibulaire.

La sémiologie de la Déficience Posturale est exactement la même que celle du Syndrome d'Ehlers Danlos à savoir :

> Consécutif à une altération de l'équilibre tonique et postural liée à une atteinte du système de réception, de transmission et de traitement de l'information proprioceptive et visuelle.

> Martin da Cunha (MPR), Orlando Alves da Silva (Oph) : posture anormale (musculaire) / localisation spatiale erronée / informations sensorielles perturbées (cognitif)

> 40 symptômes

**Ce que l'on sait du SDP c'est qu'il y a forcément une triade symptomatique.**

- Trouble du tonus puis de la posture (qui entraîne douleurs)
- Perturbation de la localisation spatiale ou hétérospatiale (qui entraîne maladroitness)
- Trouble de la perception (qui entraîne problème cognitifs)

Il y a un questionnaire avec tous les signes en rapport avec un problème de :

- **Tonus et posture :**

- Fatigue anormale inadaptée à l'effort
- Fatigue anormale au réveil
- Douleurs musculaires inexplicables
- Douleurs régions des coudes
- Douleurs plis de l'aîne
- Douleurs tempe, oeil, nuque
- Torticolis à répétition
- Céphalées de cause inconnue
- Lombalgies ou dorsalgies
- Cervicalgies
- Fourmillements mains ou/et pieds
- Mains froides et moites en continu
- Sensation permanentes de pieds froids
- Enurésie nocturne
- Sensation d'avoir l'oeil qui tourne
- Difficultés à fixer de près

- **Spatialité :**

- Difficultés ou imprécision à la réalisation de mouvements simples
- Impression de marcher de travers, instabilité
- Difficultés à attraper un objet du premier coup
- Chutes inexplicables
- Difficultés à marcher sur une ligne étroite (poutre)
- Sensations vertigineuses
- Sensation d'inconfort dans la foule (agoraphobie)
- Mal des transports

- **Perception**

- Position anormale de la tête à la lecture
- Impression de voir les choses déformées
- Vision double ou triple
- Vision variable d'un moment à l'autre
- Bruxisme (nocturne)
- Impression d'entendre sans comprendre
- Impression de lire sans comprendre

- Maux de tête avec troubles visuels fugaces

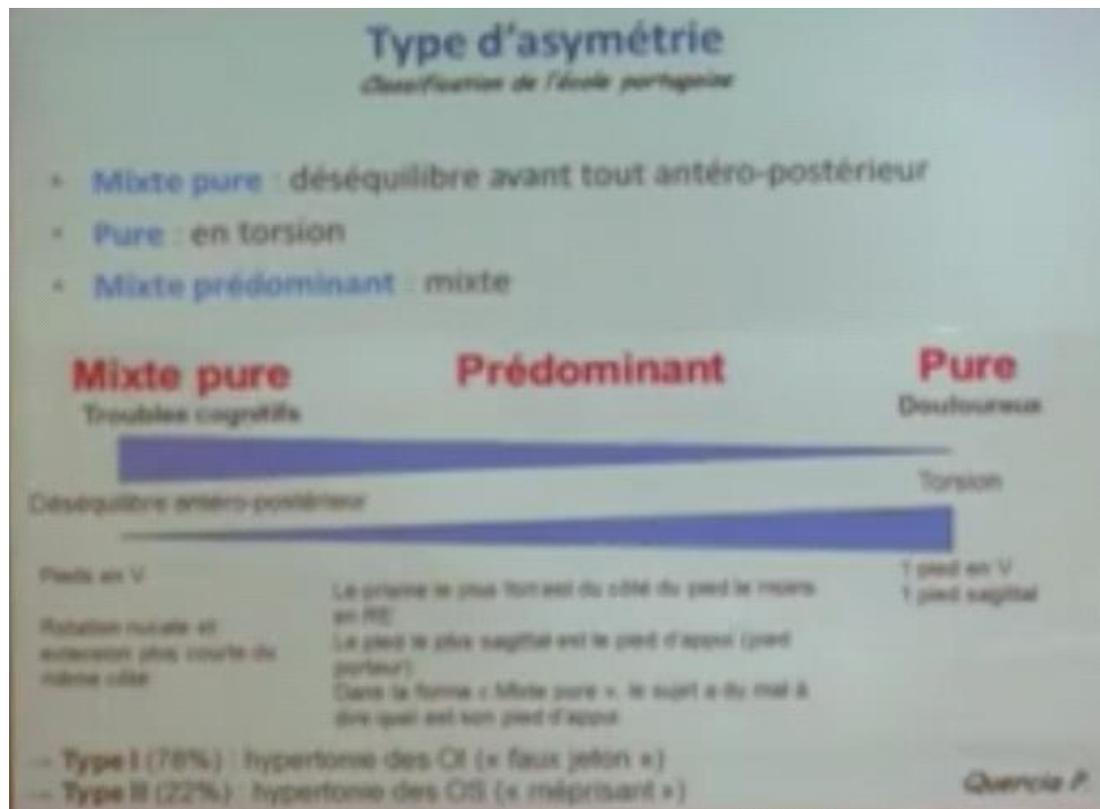
> Typage le SDP et choix des prismes

Les patients Ehlers Danlos ne vont pas bien parce qu'ils ont un Syndrome de Déficience posturale (avec trouble du tonus, de la spatialité et de la perception comme dit précédemment). Donc il faut essayer de typer l'asymétrie, savoir quel type de déficience posturale a chaque patient pour pouvoir l'aider au mieux. Il faut aussi savoir quels prismes utiliser.

**Cette démarche se fait en 11 étapes :**

- Type d'asymétrie posturale
- Manoeuvre de convergence podale (MCP) et test posturodynamique (PD)
- Maddox : quels sont les capteurs qui aident, perturbent ou sont indifférents ?
- Rotation ou extension de la tête
- Angle d'apparition des pseudo-scotomes directionnels
- Quels prismes ?
- Comment ajuster l'angle de la base du prisme
- ALPH?
- Contrôle des reflexes posturaux
- Prescription
- Organisation de la prise en charge

Classification de l'école portugaise



Il y a des gens qui sont en déséquilibre antéro-postérieur, ils sont dans les types mixte pure : ce sont eux qui ont généralement des troubles cognitifs.

Il y a des gens qui sont en torsion, quand on les examine on s'aperçoit que leur corps entier est en torsion, ils sont dans les types pures : ce sont les gens douloureux

Et il y a tous les gens qui sont entre les deux. Il y a beaucoup de choses qui vont permettre de définir dans quel type ils se situent : mesurer la distance entre oreille et épaule, vérifier s'il y a un pied d'appui ? recherche de pseudo-scotomes directionnels, etc

Type 1 (78 %) (mixte pure) est dû à une Hypertonie des OI (obliques inférieurs) : ils regardent avec la tête baissée

Type 2 (22%) (Pure) est dû à une Hypertonie des OS (obliques supérieurs) : ils regardent de "haut"

- **Dysperception**

La dysperception est multisensorielle (y compris cutanée, gustative ...). Chez les personnes dyslexique elle est globale et chez les Ehlers elle l'est souvent aussi. Pour limiter ces symptômes, on prescrit les vêtements compressifs qui vont permettre aux patients de retrouver une meilleure perception de leur corps.

**En Conclusion :**

Le Syndrome de Déficience Posturale (commun à tous les patients Ehlers Danlos) est une altération de l'équilibre tonique et postural liée à une atteinte du système de réception, de transmission et de traitement de l'information proprioceptive et visuelle.