

VII – Le grand appareillage

Le grand appareillage orthétique a des indications dans le syndrome d'Ehlers-Danlos, en complément du petit appareillage avec lequel il combine ses effets.

7.1 Les gouttières rigides.

Ce sont des orthèses cruro-pédieuses en forme de gouttière postérieure, confectionnées en thermoplastique rigide, nécessitant un moulage préalable en plâtre, fixées par des embrasses munies de velcros.

Elles sont utilisées la nuit pour éviter les subluxations ou luxations, positionner les membres inférieurs de façon antalgique et peut-être donner des sensations proprioceptives nocturnes utiles à la qualité du sommeil. (Gersed)

7.2 Les sièges moulés pour enfant.

Il s'agit d'une coque posée sur un support mobile sur roulettes, avec un plan de travail. Il est utilisable à la maison et à l'école.

Ce siège moulé stabilise le bassin et les cuisses et se montre très efficace sur les douleurs et les inconforts, obligeant à des changements de position incessants, fréquents chez ces patients lors du maintien de la position assise. (Gersed)

7.3 Les chaussures orthopédiques.

Selon le Gersed, elles ne semblent pas apporter un mieux fonctionnel, à l'inverse de leur effet positif dans les pieds paralytiques ou spastiques, probablement parce qu'elles privent d'une partie des informations proprioceptives venant des chevilles et qu'elles réduisent le rôle des orthèses plantaires. Elles ont donc une indication dans les instabilités importantes du pied.

7.4 Les orthèses segmentaires articulées du genou.

Faites sur mesure après moulages ou par conception assistée sur ordinateur, elles ont quelques indications sur des genoux particulièrement instables quand le petit appareillage n'est pas suffisant (Gersed).

7.5 Les orthèses de membres inférieurs avec pièce de hanche.

C'est l'indication habituelle d'une orthèse cruro-pédieuse avec ceinture pelvienne rigide, pièce articulée de hanche, genou articulé avec une butée anti recurvatum.

Elle est indiquée dans les luxations avec blocages très douloureux et handicapant de la hanche. Elle se révèle être très efficace mais une surcharge de la hanche controlatérale peut favoriser une bilatéralisation du phénomène douloureux de la hanche et a pu conduire, dans certains cas, à la prescription d'un deuxième appareillage pour la hanche controlatérale (Gersed).



Type de prescription : « Sur moulage (ou conception assistée sur ordinateur), orthèse cruro-pédieuse (droite/gauche) avec ceinture pelvienne rigide, pièce de hanche, genou articulé (avec butée anti recurvatum), articulation de cheville, semelle rigide pour chaussure ».

7.6 Les orthèses cruro-pédieuses.

Elles comportent une pièce crurale avec embrasses, un genou articulé avec ou sans butée anti recurvatum, une articulation libre de cheville avec une semelle rigide implantable dans une chaussure du commerce.

L'indication est la très grande difficulté de la marche, contraignant au déambulateur ou au fauteuil roulant, exposant à des chutes répétées, au total, restreignant considérablement l'inclusion sociale.

Malgré l'aspect imposant de ces orthèses, les résultats sont impressionnants avec, souvent, une restitution immédiate d'une marche physiologique, chez les adultes comme chez les enfants.

Là encore, l'apport proprioceptif est l'explication la plus probable : le maintien postural par l'exosquelette suppléant avantageusement celui obtenu par le squelette du patient maintenu par des muscles et ligaments qui ont perdu leurs capacités d'adaptation (Gersed).

La prescription habituelle est d'appareiller les deux côtés.

L'entraînement à la marche et la montée d'escaliers seront entraînés avec un kinésithérapeute.

7.7 Les fauteuils roulants.

Lorsque les patients avec fatigue modérée ou sévère ne répondent pas aux traitements, des adaptations autres et des équipements tels que le fauteuil roulant peuvent être considérés comme une part non négligeable du plan de traitement :

For people with moderate or severe fatigue that has not responded to treatment, equipment and adaptations (e.g., a wheelchair) should be considered as part of the management plan, after assessing the risks and benefits for the individual patient. Such adaptations may be valued ways of gaining more independence and improving quality of life.

Hakim et al, 2017

Selon Hamonet, le fauteuil roulant jouit d'une mauvaise réputation et est très souvent considéré comme le symbole d'un échec. Il s'agit plutôt d'une aide au déplacement très utile à certains moments de la vie d'une personne avec un SED. L'indication la plus fréquente est la fatigue trop importante, en su des douleurs et des troubles du contrôle moteur. Le fauteuil est alors très utile dans une phase de crise pour permettre de poursuivre la scolarité, le travail, ou de se promener en famille.

A - Les fauteuils roulants manuels

Ils peuvent aider à passer un moment difficile après une entorse ou lors d'une crise particulièrement difficile avec une asthénie importante.

Ils ont l'inconvénient de solliciter les deux membres supérieurs qui sont précisément des points faibles pour la personne avec un syndrome d'Ehlers-Danlos ce qui limite leur usage.

Néanmoins, ils rendent de grands services en maintenant une relative autonomie de la personne et en permettant la scolarisation à des moments difficiles.

Type de prescription : « Pour 6 mois (ou plus), location d'un fauteuil léger (enfant, adolescent, adulte, large), léger, à dossier inclinable, allonge pieds réglables, dossier inclinable, petites roues avant à bandages gonflables (pour éviter les chocs sur un obstacle mal tolérés). En cas d'usage intensif et de risque de crevaisons itératives, préférer les bandages pleins. Appui-tête. »

B - Le fauteuil roulant électrique

Il est, bien souvent une nécessité.

Sa prescription doit choisir entre un équipement de motorisation d'un fauteuil roulant mécanique ou d'un fauteuil roulant électrique.

Ce dernier système étant plus performant mais plus encombrant et difficile à transporter.

Son attribution est soumise à l'avis d'une équipe spécialisée (médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation et ergothérapeute) après une évaluation testant les aptitudes à piloter et les besoins.

Le scooter électrique peut aussi rendre de grands services.