

III- les autres manifestations observées

Un affaissement plantaire parfois associé à une rétraction plantaire, les troubles de déglutition, les fausses-routes, La dysphonie, les otites à répétition dans l'enfance, la sécheresse conjonctivale, les modifications morphologiques cardiovasculaires (modifications valvulaires, dilatations aortiques ou des gros vaisseaux) ce qui implique une surveillance tous les deux ans par échodoppler, généralement sans conséquence, à l'inverse de formes rares dites « *vasculaires* », les crises de tachycardie sinusale, les hernies de la paroi abdominale, les atteintes vésiculaires (calculs, syndromes pseudo-inflammatoires) les altérations dentaires (caries, fragilité, implantations anarchiques, déchaussement), des kystes endocriniens (thyroïdiens, ovariens), la dyspareunie,

La survenue de ces manifestations est très variable dans le temps et d'une personne à l'autre (y compris dans la même famille). Leur regroupement est donc diversifiée (l'absence d'un élément ne pouvant, en aucun cas, exclure ce diagnostic), dans un cadre évolutif totalement imprévisible.

Le nombre de formes frustes ou potentielles (déclenchées par un traumatisme violent par exemple) est probablement très élevé, ce qui rend, parfois, l'enquête génétique difficile.

La physiopathologie semble dominée par l'absence ou la mauvaise qualité de la sollicitation des capteurs placés dans le tissu conjonctif qui n'informent pas correctement les centres de régulation de la vie végétative et de relation

Le traitement vise à agir sur ce mécanisme en augmentant les sollicitations au niveau des capteurs (vêtements compressifs, kinésithérapie proprioceptive, orthèses à effet proprioceptif...), en calmant la douleur (neurostimulation, chaleur, massages...) en agissant sur la fatigue (rééducation respiratoire par percussionnaire, oxygénothérapie). D'autres thérapeutiques antidouleurs, à visées digestive gynécologiques, cardiovasculaires ou respiratoires ont aussi leur place.

Diffusé par l'association SED1+

assosed1plus@gmail.com / assosed1plus.com

© Copyright déposé

Pr Claude HAMONET

NOUVEAUX REGARDS SUR LA CLINIQUE ET LA PHYSIOPATHOLOGIE DU SYNDROME D'EHLERS DANLOS

DECEMBRE2011

Professeur émérite Claude Hamonet

- ▶ Médecin spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation.
- ▶ Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris.
- ▶ Centre national de référence du syndrome d'Ehlers-Danlos (Pr. D.Germain), Hôpital Raymond Poincaré, Garches.

FONDATION
DE
FRANCE

« Il n'y a pas de meilleur livre pour le médecin que le malade » (Gorgio Baglivi, 1668-1707, professeur de Chirurgie et d'Anatomie, Collège de la Sapienne, Rome, pionnier de la Médecine Clinique).

Avec le soutien de la Fondation de France