

Le SEDh, qu'est-ce-que c'est ?

Le **SEDh** (Syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile), est une **maladie rare héréditaire** du tissu conjonctif.

Il se traduit par une **hyperlaxité articulaire**, une **hyperélasticité cutanée**, une **fragilité des tissus conjonctifs**, des **douleurs diffuses**, de la **fatigue**, une **proprioception altérée** (coordination des mouvements) etc.

LES SYMPTOMES PRINCIPAUX

Le tableau symptomatique du SEDh est vaste et la combinaison de tous les symptômes n'est ni nécessaire, ni systématique. Vous en trouverez ci-dessous une liste non exhaustive :

- Symptômes débutant dans l'enfance
- Antécédents familiaux
- Difficultés de cicatrisation
- Hyperélasticité cutanée
- Hyperlaxité articulaire (critères médicaux)
- Entorses , luxations multiples
- Scoliose
- Douleurs articulaires
- Fragilité des tissus conjonctifs (hernie, prolapsus...)
- Fatigabilité anormale
- Troubles gastro intestinaux : reflux gastro œsophagien, ballonnements, constipation/ diarrhée, troubles évacuation rectale
- prolapsus (pelvien, rectal...)

Document rédigé sur la base des connaissances de janvier 2020.

Informations cliniques pour orienter votre médecin

Les critères diagnostiques pour le syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile (SEDh) sont répartis en 3 catégories. Chaque catégorie doit être validée par un nombre de points minimal. Une "grille" destinée aux médecins de toutes spécialités est consultable en ligne ou en annexe du **PNDS SED 2020**.

LES CRITERES DE NEW YORK 2017 (résumé)

1) HYPERMOBILITE ARTICULAIRE GENERALISEE

L'hypermobilité est déterminée par le score de Beighton (test de 5 sites articulaires dans des positions définies) et son questionnaire complémentaire en cas de score normal (disparition d'une hypermobilité significative dans le passé). Ce score peut être complété par une évaluation des manœuvres de Bulbena.

2) CRITERES basés sur des caractéristiques physiques/physiologiques et l'historique familial

3) CRITERES d'exclusions de diagnostics différentiels (rhumatisme inflammatoire par exemple).

Grille complète pour le diagnostic sur notre site internet et oscar.fr.

A noter : si l'ensemble des critères ne sont pas remplis, on parlera de pathologie de l'hypermobilité (ou HSD). Brochure HSD sur assosed1plus.com

La prise en charge du SEDh*

Des traitements symptomatiques existent. Ils permettent d'améliorer la qualité de vie et le quotidien, de reprendre des activités souvent abandonnées (douleurs, handicap). Interrogez votre **médecin** en fonction de vos symptômes, **chaque cas est spécifique et le traitement doit être individualisé.**

LES TRAITEMENTS ET AIDES

- **Les douleurs (muscles, tendons, articulations ...)** : Kinésithérapie, balnéothérapie, tens (électro-stimulation antidouleur), patch ou gel de lidocaïne, chaleur, oxygène*, coussins d'assise, d'appui, de positionnement (mémoire de forme), froid (bombe, gel...), activités et remise à l'effort adaptées, relaxation, auto-hypnose... Pour les migraines, après consultation et bilan, un neurologue ou un pneumologue peut envisager la mise en place d'une supplémentation en oxygène.
- **La fatigue** : respect du rythme biologique, des règles d'hygiène du sommeil, respect des limites (théorie des cuillères/gestion de l'énergie physique-mentale), cure ponctuelle de mélatonine, correction de carences.
- **Les troubles proprioceptifs, les entorses, luxations** : orthèses de contention souple pour éviter les luxations et entorses, orthèses adaptées ou moulées, orthèses de repos, vêtements compressifs adaptés au SED, kinésithérapie proprioceptive, ergothérapie, adaptation de l'environnement...

* à noter : seuls les traitements inscrits au PNDS SED 2020 sont pris en charge par la CPAM (AMM) "validés scientifiquement ou par avis d'experts", d'autres peuvent vous être proposés par vos médecins, au cas par cas sans garantie de prise en charge.

Le SEDh, qu'est-ce-que c'est ?

Le **SEDh** (Syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile), est une **maladie rare héréditaire** du tissu conjonctif.

Il se traduit par une **hyperlaxité articulaire**, une **hyperélasticité cutanée**, une **fragilité des tissus conjonctifs**, des **douleurs diffuses**, de la **fatigue**, une **proprioception altérée** (coordination des mouvements) etc.

LES SYMPTOMES PRINCIPAUX

Le tableau symptomatique du SEDh est vaste et la combinaison de tous les symptômes n'est ni nécessaire, ni systématique. Vous en trouverez ci-dessous une liste non exhaustive :

- Symptômes débutant dans l'enfance
- Antécédents familiaux
- Difficultés de cicatrisation
- Hyperélasticité cutanée
- Hyperlaxité articulaire (critères médicaux)
- Entorses, luxations multiples
- Scoliose
- Douleurs articulaires
- Fragilité des tissus conjonctifs (hernie, prolapsus...)
- Fatigabilité anormale
- Troubles gastro intestinaux : reflux gastro œsophagien, ballonnements, constipation/diarrhée, troubles évacuation rectale
- prolapsus (pelvien, rectal...)

Document rédigé sur la base des connaissances de janvier 2020.

Informations cliniques pour orienter votre médecin

Les critères diagnostiques pour le syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile (SEDh) sont répartis en 3 catégories.

Chaque catégorie doit être validée par un nombre de points minimal.

Une "grille" destinée aux médecins de toutes spécialités est consultable en ligne ou en annexe du **PNDS SED 2020**.

LES CRITERES DE NEW YORK 2017 (résumé)

1) HYPERMOBILITE ARTICULAIRE GENERALISEE

L'hypermobilité est déterminée par le score de Beighton (test de 5 sites articulaires dans des positions définies) et son questionnaire complémentaire en cas de score normal (disparition d'une hypermobilité significative dans le passé). Ce score peut être complété par une évaluation des manœuvres de Bulbena.

2) CRITERES basés sur des caractéristiques physiques/physiologiques et l'historique familial

3) CRITERES d'exclusions de diagnostics différentiels (rhumatisme inflammatoire par exemple).

Grille complète pour le diagnostic sur notre site internet et oscar.fr.

A noter : si l'ensemble des critères ne sont pas remplis, on parlera de pathologie de l'hypermobilité (ou HSD).
Brochure HSD sur assosedlplus.com

La prise en charge du SEDh*

Des traitements symptomatiques existent.

Ils permettent d'améliorer la qualité de vie et le quotidien, de reprendre des activités souvent abandonnées (douleurs, handicap).

Interrogez votre **médecin** en fonction de vos symptômes, **chaque cas est spécifique et le traitement doit être individualisé.**

LES TRAITEMENTS ET AIDES

- **Les douleurs (muscles, tendons, articulations ...)** : Kinésithérapie, balnéothérapie, tens (électro-stimulation antidouleur), patch ou gel de lidocaïne, chaleur, oxygène*, coussins d'assise, d'appui, de positionnement (mémoire de forme), froid (bombe, gel...), activités et remise à l'effort adaptées, relaxation, auto-hypnose... Pour les migraines, après consultation et bilan, un neurologue ou un pneumologue peut envisager la mise en place d'une supplémentation en oxygène.
- **La fatigue** : respect du rythme biologique, des règles d'hygiène du sommeil, respect des limites (théorie des cuillères/gestion de l'énergie physique-mentale), cure ponctuelle de mélatonine, correction de carences.
- **Les troubles proprioceptifs, les entorses, luxations** : orthèses de contention souple pour éviter les luxations et entorses, orthèses adaptées ou moulées, orthèses de repos, vêtements compressifs adaptés au SED, kinésithérapie proprioceptive, ergothérapie, adaptation de l'environnement...

* à noter : seuls les traitements inscrits au PNDS SED 2020 sont pris en charge par la CPAM (AMM) "validés scientifiquement ou par avis d'experts", d'autres peuvent vous être proposés par vos médecins, au cas par cas sans garantie de prise en charge.