

Les vêtements compressifs (panty, corsaire..) et les orthèses plantaires participent aussi à la récupération et à la prévention des récidives.

Il faut éviter les corrections chirurgicales, notamment le déplacement de la tubérosité tibiale antérieure ou une ligamentoplastie qui se soldent régulièrement par des échecs au prix de cicatrisation dont la première qualité n'est pas l'esthétisme.

Il faut également se méfier devant une diminution de l'épaisseur des cartilages du genou et un pincement articulaire d'éviter de porter un diagnostic d'arthrose. Cet aspect nous semble fréquent chez les personnes avec un Syndrome d'Ehlers-Danlos, témoin de la diminution du tissu conjonctif constitutif du cartilage. Ceci, aussi, est vrai pour d'autres articulations.

Il faut se méfier d'une proposition trop précoce d'une prothèse de genou. Cette indication n'est, cependant, pas à rejeter totalement, comme nous l'avons constaté lorsque l'instabilité douloureuse est telle que la limitation fonctionnelle est à l'origine de situations sévères de handicap.

#### **Les hanches :**

Etant donné l'emboîtement des surfaces articulaires les hanches ne se luxent pas ou de façon très exceptionnelle (à l'occasion d'un accouchement par exemple). Ou alors c'est à la naissance que l'on découvre une hanche luxée.

Par contre, les subluxations avec « accrochages » très douloureux sont relativement fréquentes et peuvent être handicapantes interdisant le lever.

L'existence de douleurs périarticulaires, d'origine tendineuse, justifie le traitement par antalgiques locaux utilisés habituellement dans le Syndrome (Versatis, TENS, flector) mais aussi le recours à des infiltrations locales péri-tendineuses d'anesthésique local et de cortisone.

#### **Les mâchoires :**

Elles peuvent aussi se luxer. Le plus souvent, ces luxations se réduisent de façon simple ; une manœuvre permet la réduction dans les formes sévères en accrochant avec l'index l'angle de la mâchoire et en tirant vers le bas et en avançant.

L'utilisation d'une gouttière adaptée permet d'améliorer cette situation.

#### **Les vertèbres :**

A l'inverse de ce qui est avancé à tort en dehors du Syndrome d'Ehlers-Danlos, les vertèbres peuvent se décaler et dans certains cas très rares peuvent justifier une chirurgie stabilisatrice. Les compressions médullaires sont cependant exceptionnelles, probablement du fait d'une grande mobilité qui évite un traumatisme brutal de la moelle.

Par contre les manipulations (par les ostéopathes, kinésithérapeutes ou médecins), les tractions et autres étirements sur la région cervicale sont à proscrire formellement en raison du risque majeur de lésion des vaisseaux du cou (artères vertébrales en particulier) qui irriguent le cerveau.



Diffusé par l'association  
ASED : [www.ased.fr](http://www.ased.fr)

© Copyright déposé

Pr Claude HAMONET

## RECOMMANDATIONS EN CAS DE PROBLEMES ARTICULAIRES POUR UNE PERSONNE ATTEINTE D'UN SYNDROME D'EHLERS DANLOS

JUIN 2011

- ▶ *Consultation du syndrome d'Ehlers Danlos, Service de Médecine Physique et de Réadaptation (Dr J.Y. Maigne), Hôpital Hôtel Dieu 75004 Paris,*
- ▶ *Centre de référence de la maladie de Fabry et des maladies héréditaires du tissu conjonctif (mucopolysaccharidoses, pseudo xanthome élastique et syndromes d'Ehlers-Danlos), Service de Génétique médicale (Professeur Dominique Germain) Hôpital Raymond Poincaré, 92380 Garches,*
- ▶ *Spécialiste de Médecine Physique et de Réadaptation,*
- ▶ *Docteur en Anthropologie sociale,*
- ▶ *ex chef de service de Réadaptation médicale au CHU Henri Mondor,*
- ▶ *Ex expert handicap et réadaptation à l'OMS (Genève),*
- ▶ *Expert agréé par la Cour de Cassation,*
- ▶ *P résident d'honneur de l'association ASSED.*

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

## Problèmes articulaires

### Les « entorses » ou « pseudo entorses » :

Elles concernent le plus souvent les chevilles et les genoux mais également les doigts, les orteils et les poignets.

Il ne s'agit pas d'entorses au sens médico-chirurgical habituel mais de mouvements au-delà des amplitudes physiologiques, généralement sans rupture ligamentaire du fait de la grande étirabilité des dispositifs d'attache des articulations, même s'il y a des ecchymoses signe habituel de la gravité (rupture) d'une entorse. Dans le cas du Syndrome d'Ehlers-Danlos, l'ecchymose est banale et liée à la fragilité de tous les petits vaisseaux.

### Conduite à tenir

Dans l'immédiat, application d'emplâtres (« patchs ») de **Versatis**, de **flector** ou encore de **flector tissugel**.

Le **TENS** peut être utilisé en plaçant les électrodes sur les zones douloureuses.

Puis stabiliser avec une bande élastique de type **Biflex** ou une **orthèse semi-rigide «Ligastrap»** pour la cheville ou **«Ligaflex»** pour le genou.

Il faut s'abstenir d'immobiliser l'articulation concernée, sauf en cas de douleurs trop intenses, pour éviter d'accentuer les troubles « proprioceptifs » (c'est-à-dire du sens de position et de mouvement de l'articulation) qui est à l'origine de « l'entorse » plutôt que l'hypermobilité.

Le port des **orthèses plantaires** avec appui rétro capital, voûte et appui sous cuboïdien, l'utilisation de **chevillères**, **genouillères**, d'**orthèses de la main et des doigts** et des **vêtements compressifs** sera la meilleure rééducation après l'épisode d'entorse et le meilleur moyen de prévenir les récurrences.

La **kinésithérapie isométrique** (sans déplacement des segments de membres) avec le port des orthèses et vêtements compressifs pourra compléter utilement le traitement.

Les **bains chauds** et la **balnéothérapie chaude** peuvent conforter utilement les résultats.

### Les luxations et subluxations :

Elles concernent principalement les épaules, les doigts de la main, les hanches, les genoux et les chevilles mais aussi les mâchoires (articulation temporo-maxillaire ou ATM). Il peut s'agir de simples craquements, de claquages articulaires, ou encore de blocages très douloureux ou bien de déplacement net des deux os constituant l'articulation.

La distinction avec une « entorse » n'est pas toujours nette. Il s'agit ici aussi de mouvements mal contrôlés qui dépassent les amplitudes physiologiques et s'accompagnent souvent de douleurs violentes et durables.

### Les épaules :

*Cette articulation est très peu emboîtée et ce sont les muscles qui maintiennent, en tant que « ligaments actifs », les surfaces articulaires de la principale articulation entre le bras et l'omoplate. Ceci implique qu'elle puisse se produire pendant le sommeil à l'occasion du relâchement musculaire ou lors d'un massage en kinésithérapie. Le plus souvent, les deux parties luxées retrouvent leur en place instantanément. Sinon, il faut effectuer une manœuvre pour « remettre son articulation en place » ou faire appel à un tiers (conjoint, kinésithérapeute ou médecin). Certaines réductions peuvent être difficiles et nécessiter une anesthésie générale.*

Après luxation, la mise au repos avec une simple écharpe de Montréal ou un dispositif plus complexe peut être nécessaire principalement pour soulager la douleur. Emplâtres (patchs) de Versatis, TENS, Flector peuvent être des moyens d'y contribuer.

Les applications de chaleur, les contractions isométriques (sans déplacement) strictes, au besoin en balnéothérapie, peuvent aider à la reprise de l'activité de l'épaule.

Après luxation, la mise au repos avec une simple écharpe de Montréal ou un dispositif plus complexe peut être nécessaire principalement pour soulager la douleur. Emplâtres (patchs) de Versatis, TENS, Flector peuvent être des moyens d'y contribuer.

L'immobilisation prolongée, bras au corps, n'est pas indiquée car elle n'est pas nécessaire (pas de lésion capsulo-ligamentaire lors de la luxation du fait de l'étirabilité importante des tissus et risque d'aggravation du trouble proprioceptif qui est le principal responsable de la luxation).

Le port d'un gilet en cicatrex nature spécialement conçu pour le Syndrome d'Ehlers-Danlos est un bon moyen de prévention quand il est bien toléré.

La chirurgie est souvent proposée. Les butées antérieures, les plus utilisées, ou postérieures sont, à plus ou moins long terme, inefficaces dans ces luxations multidirectionnelles et ont pour conséquence de rendre les luxations encore plus douloureuses.

Deux interventions semblent aujourd'hui indiquées : les capsulothérapies, et dans les cas les plus récidivants avec attitude de bras pendant en permanence l'arthrodèse gléno-humérale. Cette intervention prive la personne des rotations axiales de l'épaule mais stabilise définitivement l'articulation principale. L'hypermobilité des six autres articulations (la scapulothoracique en particulier) permet des compensations assurant un résultat fonctionnel compatible avec une vie personnelle et professionnelle de qualité, comme nous l'avons observé.

Par contre, les orthèses d'épaules, notamment celles issues de l'orthèse de Nancy pour paralysie du plexus brachial, si elles stabilisent l'épaule, en limitent grandement la mobilité, et sont souvent mal tolérées au niveau de la peau.

La permanence de la luxation de l'épaule avec attitude de bras pendant ne peut être tolérée car elle peut entraîner une lésion des artères de la racine du membre supérieur qui peut se déchirer et se thromboser comme nous l'avons observé chez une patiente qui, heureusement, après chirurgie vasculaire n'a pas eu de séquelle.

### Les doigts de la main et les poignets :

La luxation des doigts de la main peut être prévenue par des « orthèses-bagues », stabilisant les doigts qui se luxent, analogues à celles utilisées en rhumatologie dans le syndrome de la boutonnière des personnes atteintes de polyarthrite.

La luxation du poignet sera prévenue par des orthèses stabilisatrices des poignets.

Dans ces deux derniers cas, les mitaines et gantelets en cicatrex sont également très efficaces.

Lorsqu'une luxation se produit, après réduction, les mêmes indications d'emplâtres Versatis, du TENS et de Flector sont applicables. Là encore, il n'y a pas lieu de faire une immobilisation prolongée. L'intérêt de l'orthèse de repos du poignet est ici évident pour faciliter le retour à une meilleure fonction.

### Les genoux :

Le genou peut se luxer latéralement mais c'est surtout la rotule qui se déplace pouvant bloquer le genou.

Encore une fois, l'immobilisation prolongée est inutile et le recours à une orthèse de type ligastrap est souvent nécessaire au décours de l'incident et également pour la prévention dans certaines circonstances favorisant.