SED'in FRANCE

Syndromes d'Ehlers-Danlos

Les rencontres du GERSED
Mai 2018

Pour Non-Experts

Compte-rendu

Marie-Élise Noël

SED'in FRANCE

sedinfrance@gmail.com
facebook.com/sedinfrance/

Les rencontres du GERSED – 12 mai 2018

Pour les Non-Experts

Dr Grossin ouvre la journée en remerciant les personnes présentes de s'être déplacées. Il remercie également le Professeur Hamonet pour sa présence, car les médecins du GERSED (des GERSED) sont pour la plupart ses élèves et qu'ils espèrent que leur projet sera à la hauteur de ses valeurs transmises. Le propre des élèves est parfois de proposer ou prendre des chemins de traverse, mais toujours dans un respect total pour les valeurs et les enseignements donnés.

La nécessité de tenir l'Assemblée Générale du GERSED a amené la création de ces rencontres du GERSED.

Ces rencontres se veulent proches des professionnels de santé et des patients, tout en assurant une précision scientifique irréprochable.

Ateliers pratiques et temps de questionnements sont donc privilégiés, car essentiels à la démarche d'information et d'échanges de proximité.

La journée a été filmée et les vidéos seront mises à disposition dès que possible par le GERSED qui a d'ores et déjà mis en ligne quelques pdf en lien avec ces journées (voir sur les pages facebook du GERSED France et du GERSED Belgique).

Les aspects cardiaques et vasculaires des SED

Dr Richard Amoretti, cardiologue, présente les aspects cardiaques et vasculaires dans les SED.

La dysautonomie

La manifestation cardiologique la plus importante dans les SED est la dysautonomie, actuellement en étude au centre Ella Santé. L'étude en cours permet de constater que quasi 100% des patients SED auraient une dysautonomie, prouvable sur un ECG, avec comparaison avec une population non SED.

Comment se manifeste la dysautonomie ?

- Frilosité,
- Sudations abondantes,
- Pseudo syndrome de Raynaud,
- Accélérations du rythme cardiaque
- etc.

La tension instable

Le SED s'accompagne également d'une tension artérielle instable : le plus souvent une hypotension, plus rarement des poussées passagères d'hypertension.

L'hypotension est responsable de sensations vertigineuses et de malaises sans perte de connaissance.

La tension instable est probablement due aux mauvaises informations transmises par les baro-récepteurs, c'est-à-dire les capteurs sensibles à la pression artérielle qui se situent dans les tissus élastiques des vaisseaux sanguins.

Il n'existe pas de traitement spécifique pour cette tension instable. Le Dr Amoretti recommande actuellement la fludrocortisone, éventuellement un bétabloquant et de l'activité physique.

Le rythme cardiaque instable

Il est lié à la dysautonomie et ne demande un traitement médicamenteux que s'il n'est pas gérable. Il est traité avec du bisoprolol avec augmentation progressive de la dose.

Les épisodes de tachycardie peuvent survenir sans facteur déclenchant, ce qui est angoissant.

Douleurs thoraciques

Les douleurs thoraciques sont courantes dans le SED. Elles sont antérieures (sternum, pointe du sternum) et peuvent irradier vers l'épaule, le bras, voire la mâchoire. Elles peuvent donner une sensation d'écrasement thoracique (comme une angine de poitrine), MAIS la douleur est accentuée par la palpation de la zone douloureuse.

L'injection de quelques gouttes de lidocaïne en sous-cutané peut soulager et faire disparaître les douleurs de façon durable.

Fragilités vasculaires

Il est important de préciser à son médecin tout antécédent d'anévrisme dans sa famille pour une surveillance accrue.

Activités physiques

Le Dr Amoretti recommande une activité physique adaptée régulière, sans recherche de performance. La plongée est contre-indiquée compte tenu du risque de pneumothorax. Il est préférable d'éviter les sports à stress mécanique de type vélo ou ski de fond s'il existe une lésion du bassin.

L'hyperperméabilité intestinale

Dr Michel Horgue, médecin généraliste, propose une explication complète de l'hyperperméabilité intestinale.

Notre tube digestif abrite de nombreux micro-organismes (bactéries, virus…) qui constituent le microbiote intestinal. Un stress ou un médicament peut modifier la qualité ou

le fonctionnement de ce microbiote. Cela engendre un déséquilibre qu'il faut vite compenser pour ne pas créer de soucis plus importants (syndrome de l'intestin irritable, douleurs articulaires…).

Il existe souvent dans les SED une intolérance au gluten et/ou au lactose qui nécessitent de les éviter. De même, la prise de probiotiques (après avis médical) peut aider à garder un équilibre du microbiote intestinal qui ne peut être que profitable au corps.

Le SAMA et le SED : le SAMED ?

Dr Daniel Grossin, médecin généraliste, présente le Syndrome d'Activation Mastocytaire (SAMA) et ses liens avec le SED.

Tout d'abord explication du mécanisme de dégranulation des mastocytes : le SAMA se définit par une fragilité des mastocytes qui sont « chatouilleux » et dégranulent, déchargent trop facilement et massivement les corps chimiques qu'ils ont en eux.

Le diagnostic du SAMA est uniquement clinique devant la négativité des examens.

Les manifestations du SAMA :

- Au niveau cutané : rougeurs avec sensation de chaleur (flush), démangeaisons, urticaire.
- Au niveau digestif : douleurs, troubles du transit (diarrhée et/ou constipation), nausées, vomissements, ballonnements, flatulences, aérophagie, éructations.
- Au niveau cardiovasculaire : palpitations, malaises avec, parfois, baisse de la tension artérielle, voire réaction anaphylactique, syncopes, tachycardies posturales.
- Au niveau musculo-squelettique : tout type de douleurs articulaires, osseuses, musculaires et/ou tendineuses.
- Au niveau uro-génital : pollakiurie (supérieure à 6 mictions par jour), sensations de brûlures urinaires, cystites interstitielles, troubles de la libido.
- Au niveau pulmonaire et ORL : toux, gêne respiratoire, conjonctivite et sinusite de type allergique.

- Au niveau neurologique et psychique : fatigue anormale, troubles du sommeil, céphalées, sensations de vertiges, troubles de l'humeur (tristesse inhabituelle, anxiété, irritabilité), difficultés de concentration et de mémoire.

L'association SED et SAMA est fréquente. Les statistiques indiquent actuellement 50 %, voire jusqu'à 60 % de SAMA chez les patients SED vus en consultation à Ella Santé.

Différents signes d'orientation peuvent aider à évoquer un SAMA :

- Signes allergiques : intolérances alimentaires ; intolérances médicamenteuses ; allergies ; réactions importantes aux piqûres de moustiques, guêpes, abeilles ; œdème de Quincke…
- Signes « de la douche » : réactions cutanées types rougeurs-démangeaisons pendant ou après la douche : fatigue post-douche ; besoin de s'allonger après la douche (d'où une douche prise le soir plutôt que le matin)…
- Signes digestifs : douleurs abdominales, ballonnements, de manière invalidante ; diarrhée ou alternance constipation-diarrhée ; épisodes douloureux en lien avec ingestion alimentaire ou médicamenteuse ; exclusions alimentaires faites depuis longtemps…
- Signes d'éruption : après la douche ; lors de passages chaud-froid ; éruption aux frottements : dermographisme ; éruption à l'effort ou suite à des émotions …

Des traitements à base d'anti-histaminiques permettent parfois de diminuer les manifestations du SAMA, ils sont donc à discuter avec votre médecin.

Le Dr Grossin se dit disponible par mail pour répondre aux questions des médecins traitants qui souhaiteraient plus de renseignements.

Le thermalisme

Dr Michel Horgue, médecin généraliste, présente le thermalisme dans le cadre des SED. Il a effectué sa thèse sur les thermes de Dax. Il parle aujourd'hui surtout des thermes de Dax et du Mont-Dore.

Une cure thermale est l'ensemble des mesures thérapeutiques appliquées au malade pendant la durée de son séjour. La durée légale d'une cure est de 18 jours, elle ne sera pas prise en charge si moins de 18 jours. L'époque de cure dépend du climat de la station, souvent d'avril à octobre. Certaines stations permettent de suivre une cure toute l'année.

L'objectif de la cure est de diminuer les douleurs de façon plus ou moins prolongée (3 à 6 mois pour certains). Attention à ne pas avoir trop de soins prescrits car cela engendre une fatigue importante : ménager des temps de repos et d'oxygénothérapie avant et après chaque soin est important.

Il est préférable de pratiquer cette cure dans des thermes où les médecins connaissent bien le SED pour éviter les soins traumatisants (ex : douche thermale aux jets ; injections sous-cutanées de gaz carbonique).

La biopsie cutanée

Dr Hermanns-Lê, dermatologue/pathologiste, présente l'intérêt de la biopsie et les différences d'ultrastructure des principaux types de SED.

Pourquoi une biopsie cutanée ? La peau est facilement accessible et le derme est composé d'un tissu conjonctif (collagènes, fibres élastiques…), d'où l'intérêt de son étude dans le SED. La biopsie vise à rechercher les anomalies des composants du tissu conjonctif dont le collagène dans le derme.

La biopsie cutanée permet d'étudier le derme à différents niveaux :

- Le microscope optique : cette étude est systématiquement faite mais ne montre que rarement une image particulière dans le SED. Le prélèvement a généralement l'aspect d'une peau « normale ».

- L'étude de l'ultrastructure : elle donne une image spécifique en fonction des types de SED, même du SEDh. Un spécialiste qui connaît réellement le SED et formé à l'étude de l'ultrastructure du SED peut donc confirmer le diagnostic par biopsie cutanée. En effet, si un diagnostic clinique de SED a été posé en présence de tous les éléments cliniques du SED, et du fait que les autres pathologies possibles ont été écartées, observer l'image ultrastructurale typique du sous-type de SED concerné confirme le diagnostic.

Ces études de l'ultrastructure montrent que la classification de New-York ne correspond pas aux images cliniques, puisque des sous-types de SED ayant la même « image » sont séparés, ou d'autres ayant des « images » différentes sont regroupés. La classification par type de mutation est donc incohérente par rapport à l'image obtenue lors de la biopsie.

La biopsie cutanée n'est actuellement pas pratiquée en France par manque de connaissance du SED. Elle est effectuée en Belgique et en Suisse. Il ne présente que peu d'intérêt pour les français de pratiquer une biopsie cutanée à l'heure actuelle, compte tenu de la méconnaissance des SED et de la spécificité de cette pratique concernant les SED en France.

Les Ateliers pratiques

Divers ateliers ont eu lieu l'après-midi :

- Un atelier biopsie avec biopsie en direct (ouiiii ! bravo au cobaye !) effectuée par le Dr Daens, rhumatologue interniste exerçant en Belgique ;

- Un atelier examen clinique avec la participation généreuse d'une patiente ;

- Un atelier injections de lidocaïne en direct avec explications et injections sur trois patientes SED (quel dévouement !) avec différents sites d'injection, par le Dr Daniel GROSSIN.

Ces ateliers ont été filmés et les vidéos seront diffusées par le GERSED en temps et en heure. Patience ! Vous pourrez les fournir à vos soignants !

De même, un compte-rendu complet est disponible sur demande pour vos soignants.

Un grand merci au GERSED pour cette journée passionnante, interactive et vivante ! Nous espérons de tout cœur être à nouveau des vôtres l'année prochaine !