

Le syndrome d'Ehlers-Danlos type hypermobile : évolution des stratégies posturales en réponse à un programme de rééducation à visée somesthésique

Emma G. Dupuy¹, Arthur Maneuvrier¹, Elodie Vlamynck¹, Stéphane Besnard¹, Boris Bienvenu^{1,2}, Leslie M. Decker¹

1 : Université de Caen Normandie, INSERM, COMETE, 14000 Caen, France.

2 : Département de Médecine Interne, Centre Hospitalier Universitaire de Caen, 14033 Caen, France.

Introduction

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est un groupe mixte de maladies héréditaires dont la caractéristique commune est une modification structurelle des différents collagènes, se répercutant par une altération du tissu conjonctif. Cette altération est à l'origine d'une symptomatologie multisystémique dominée par une hyperlaxité articulaire, une modification de l'élasticité et une fragilité du tissu cutané. Ce syndrome se subdivise en treize formes établies selon leurs origines pathogéniques¹. Au sein du SED, le type hypermobile (SEDh) constitue la forme la plus rencontrée avec une prévalence approximative de 1 cas pour 5000 habitants à 1 pour 20 000, dont 82% de femmes. Bien que son origine génétique demeure encore non établie, la présence conjointe d'une hypermobilité articulaire généralisée et d'une hyperélasticité cutanée variable accompagnées de troubles proprioceptifs, permet son diagnostic². Plus spécifiquement, de précédentes études menées sur le SEDh ont récemment démontré la présence de troubles de la proprioception articulaire, constituant potentiellement le principal facteur altérant l'autonomie fonctionnelle des patients³. Une hypothèse forte quant au fondement neurophysiologique de ces troubles postule que l'hypermobilité généralisée propre au SEDh induit une extension excessive et répétée des ligaments, détériorant, de fait, l'intégrité des récepteurs proprioceptifs articulaires (i.e. récepteurs de Pacini et de Ruffini, et organes tendineux de Golgi). Toutefois, on peut émettre l'hypothèse que, conjointement à l'altération du signal proprioceptif, la modification de l'élasticité cutanée affecte la transmission des pressions provenant des mécanorécepteurs cutanés vers les aires corticales. Il apparaît donc probable que, plus qu'une altération de la proprioception, les patients atteints de SEDh présentent un déficit somesthésique. Ainsi, les déficits fonctionnels majeurs présentés par ces patients, tels que les chutes ou les maladresses, les enfermant parfois dans la kinésiophobie⁴, pourraient être la résultante directe de ce déficit.

En effet, les informations somesthésiques, issues des muscles, des articulations et de la peau, jouent un rôle déterminant dans la perception, l'équilibre et, plus globalement, le mouvement. Selon les modèles proposés à l'heure actuelle, l'équilibre et le mouvement sont tous deux fondés sur l'intégration hétéromodale d'informations sensorielles provenant de

¹ Malfait *et al.* 2017.

² Malfait *et al.* 2017 ; Castori *et al.* 2017.

³ Rombaut *et al.* 2010 ; Clayton *et al.* 2015.

⁴ Rombaut *et al.* 2012.

trois systèmes : visuel, vestibulaire et somesthésique. Ces informations sont partiellement redondantes et malgré leur grande spécificité certaines d'entre elles peuvent être utilisées de manière équivalente⁵. Leur intégration par le système nerveux central permet l'élaboration de trois référentiels spatiaux, égocentrique (corps), géocentrique (gravité) et allocentrique (objets externes), qui contribuent de façon déterminante au développement de modèles internes fortement impliqués dans le contrôle de l'équilibre et du mouvement⁶. Au sein des processus sensorimoteurs, le concept de modèles internes fait référence aux processus neuronaux responsables de la synthèse des informations provenant des différentes modalités sensorielles, ainsi que de la combinaison des informations efférentes et afférentes afin de résoudre les ambiguïtés dans la perception des informations sensorielles⁷. Également, le traitement sensoriel est un mécanisme flexible⁸. En effet, le système nerveux central module continuellement le poids attribué à chaque modalité sensorielle pour fournir une représentation interne dynamique⁹. Ce processus aussi appelé « dynamique rapide », correspond à la stratégie sensorielle adoptée par l'individu et lui permet de toujours générer une réponse musculaire appropriée, à même de maintenir et d'adapter l'équilibre et le mouvement à un environnement en constante évolution¹⁰. Cette dynamique d'adaptation rapide est partiellement variable d'un individu à l'autre, et dépend d'une « dynamique lente », fruit des apprentissages (e.g. pratique sportive) et de l'état physiologique de l'individu (e.g. pathologie, vieillissement), qui vont tous deux moduler les réseaux neuronaux sous-tendant l'intégration sensorielle.

La notion de « stratégie posturale » fait directement référence à cette dynamique rapide qui régit l'utilisation des entrées sensorielles adoptée par un individu pour maintenir son équilibre en toute situation. Ces stratégies évoluant en réponse à la pathologie, au vieillissement, ou à l'apprentissage, de nombreux travaux de recherche ont investigué la question dans le cadre de l'étude du contrôle postural¹¹. Ainsi, plusieurs auteurs se sont intéressés à la contribution de chacune des entrées sensorielles au contrôle postural. Divers types de perturbation ont donc été développés afin de permettre une évaluation spécifique de l'utilisation de chaque modalité sensorielle pour le contrôle postural (e.g. vibrations tendineuses, stimulation galvanique, vision stabilisée)¹². Ainsi, la réaction d'un individu à une perturbation sensorielle permet de quantifier indirectement l'importance de cette modalité sensorielle dans les stratégies de contrôle mises en place par le sujet pour s'équilibrer. Dans cette optique, Vaugoyeau *et al.* 2007¹³ ont développé un paradigme d'oscillations lentes du support (i.e. en dessous du seuil de détection des informations vestibulaires canalaire), atténuant la contribution de l'entrée vestibulaire au contrôle postural, et permettant ainsi, lorsqu'il est effectué les yeux fermés, de quantifier l'utilisation des informations somesthésiques¹⁴. Grâce à ce paradigme, les auteurs sont parvenus à démontrer un déficit

⁵ Lacour *et al.* 1997 ; Massion 1992.

⁶ Gurfinkel *et al.* 2016 ; Massion 1994 ; Mergner & Rosemeier 1998.

⁷ Merfeld *et al.* 1999.

⁸ Peterka 2002.

⁹ Van der Kooij *et al.* 2001 ; Zupan *et al.* 2002 ; Peterka & Loughlin 2003 ; Logan *et al.* 2014.

¹⁰ Nashner 1976 ; Assländer & Peterka 2014 ; Chiba *et al.* 2016.

¹¹ Freeman *et al.* 2016 ; Nashner *et al.* 1982 ; Nashner & Peters 1990, Shumway-Cook & Woollacott, 2000 ; Oie *et al.* 2002 ; Eikema *et al.* 2014.

¹² Nashner *et al.* 1982 ; Séverac Cauquil *et al.* 2000 ; Caudron *et al.* 2008 ; Vaugoyeau *et al.* 2007.

¹³ Vaugoyeau *et al.* 2007.

¹⁴ Henn *et al.* 1980.

dans l'intégration centrale des informations proprioceptives chez des patients parkinsoniens¹⁵. De la même manière, nous souhaitons appliquer ce paradigme chez des patients SEDh afin de quantifier leur capacité à utiliser les informations somesthésiques pour le maintien de leur équilibre.

Parallèlement, il a été démontré que les patients parkinsoniens compensaient leurs troubles proprioceptifs par une utilisation accrue des informations visuelles¹⁶. Plus globalement, de précédentes études conduites sur sujets âgés ou atteints de déficiences sensorielles ont également montré ce phénomène de compensation caractérisé par un fort recrutement des informations visuelles¹⁷. La méthode la plus communément employée pour quantifier l'utilisation des informations visuelles est de provoquer le retrait de cette dernière en demandant aux sujets de fermer les yeux¹⁸. Toutefois, il semble possible qu'au-delà d'une utilisation plus importante de l'entrée visuelle, les individus présentant une déficience somesthésique développent une dépendance au champ visuel. En effet, I.-V. Bonan et ses collègues¹⁹ ont démontré, chez les patients présentant une hémiparésie altérant l'intégration somesthésique et/ou vestibulaire, une utilisation excessive de l'entrée visuelle pour le contrôle postural. Pour expliquer ce phénomène, les auteurs ont émis l'hypothèse que cette dépendance au champ visuel résulterait directement de l'altération de l'intégration centrale d'une autre modalité sensorielle (i.e. somesthésique ou vestibulaire), ou d'une incapacité à sélectionner au niveau cortical l'information sensorielle pertinente. Il apparaît donc possible que les patients SEDh présentant une altération de l'entrée somesthésique adoptent une stratégie posturale principalement fondée sur une utilisation excessive de l'entrée visuelle. Afin de quantifier cette visuo-dépendance, nous avons choisi d'appliquer une méthode consistant à mettre le sujet face à une information visuelle incongruente avec les autres informations sensorielles reçues (i.e. somesthésique et vestibulaire), notamment à travers la projection de scènes mouvantes au sein de la salle immersive²⁰. Ainsi, les patients ayant développé une visuo-dépendance auront tendance à se reposer sur l'entrée visuelle bien qu'elle ne soit plus fiable, et présenteront, de fait, une altération de leur contrôle postural.

Lors de cette étude, nous avons donc poursuivi deux objectifs : i) définir l'impact du déficit somesthésique propre au SEDh sur les stratégies posturales, et ii) évaluer l'effet d'une cure de rééducation somesthésique sur ces stratégies. Nous avons donc émis les hypothèses suivantes : i) le déficit somesthésique associé au SEDh se traduira par une moindre contribution de la somesthésie au contrôle postural, induisant, de ce fait, une plus grande utilisation des informations d'origine vestibulaire et visuelle, allant jusqu'à la visuo-dépendance, et ii) la rééducation permettra au SNC d'utiliser à nouveau les informations somesthésiques pour le contrôle postural, et par conséquent, de diminuer la visuo-dépendance.

¹⁵ Vaugoyeau *et al.* 2008.

¹⁶ Azulay *et al.* 2002.

¹⁷ Lord & Webster 1990 ; Isableu *et al.* 1997.

¹⁸ Bronstein *et al.* 1990 ; Chong *et al.* 1999.

¹⁹ Bonan *et al.* 2004.

²⁰ Wade & Jones 1997 ; Balestrucci *et al.* 2017.

Matériel et Méthodes

1. Participants

Le SEDh affectant principalement des femmes (plus de 90%³⁹), seules des femmes ont été incluses dans cette étude. Six patientes atteintes du SEDh (6 femmes; moyenne d'âge \pm SD : 42.6 ± 12.0 ans) et six sujets contrôles appareillés en sexe et en âge (43 ± 15.37 ans) ont participé. La sélection des patientes a été effectuée dans le Département de Médecine Interne du Centre Hospitalier Universitaire de Caen. Les patientes ont été incluses sur la base des critères révisés de Villefranche, dont: i) une hypermobilité articulaire généralisée, ii) une hyperélasticité cutanée, iii) des douleurs musculo-squelettiques chroniques, et/ou iv) des antécédents familiaux positifs²¹. Les patientes ont été exclues si elles présentaient : i) une incapacité à maintenir l'équilibre en position debout pendant une minute, et ii) d'autres pathologies pouvant influencer directement sur le contrôle postural (e.g. la maladie de Ménière). Les sujets contrôles sains ont été recrutés via un appel à participation local. Ils ont été exclus s'ils présentaient : i) des troubles neurologiques, en particulier des pathologies du système vestibulaire (i.e. test de Fukuda²²) ou des troubles orthopédiques (i.e. analyse de la répartition des pressions plantaires à l'aide d'un podoscope) qui pourraient affecter leur contrôle postural, ii) une pathologie affectant les articulations, ou iii) un score de Beighton > 4/9. Toutes les participantes ont été invitées à prendre connaissance de la notice d'information et du formulaire de consentement libre et éclairé, puis à les dater et à les signer.

2. Procédure expérimentale

Les six patientes ont donc participé à une rééducation (cure de trois semaines) orientée spécifiquement sur le renforcement de la somesthésie. Cette rééducation comprenait : i) des exercices d'équilibration sur plate-forme de force, de la balnéothérapie, de la kinésithérapie, et des activités physiques adaptées. Les contenus de l'entraînement (i.e. durée, intensité, temps de récupération, répétitions, progressivité) ont été discutés et définis par l'équipe soignante et des rééducateurs, et adaptés à chaque patiente. Les tests d'exploration fonctionnelle se sont déroulés une semaine avant la cure pour les patientes et les sujets contrôles, puis une semaine après la cure pour les patientes uniquement.

2.1. Évaluation du contrôle postural

Instrumentation. Les déplacements du centre de pression (CP) dans les directions antéropostérieure et médiolatérale ont été enregistrés grâce à deux plate-formes de forces intégrées dans le tapis GRAIL (*Gait Real-time Analysis Interactive Lab*, Motek Forcelink). L'acquisition a été faite à une fréquence d'échantillonnage de 300 Hz via le logiciel D-Flow,

²¹ Beighton *et al.* 1998.

²² Fukuda 1959.

permettant de synchroniser l'environnement virtuel avec le tapis (i.e. son inclinaison en condition dynamique).

Protocole expérimental. Les participantes devaient se tenir debout, les bras le long du corps, les pieds formant un angle de 30°, avec le regard fixé vers l'horizon. L'évaluation du contrôle postural comprenait sept essais de 60 secondes avec 20 secondes de repos entre chaque essai. Les signaux de départ et de fin étaient donnés respectivement 3 secondes avant et après chaque essai. Cinq conditions ont été effectuées : i) contrôle, ii) atténuation vestibulaire, iii) privation visuelle, iv) privation visuelle plus atténuation vestibulaire, et v) perturbation visuelle (figure 1). Pour minimiser les effets de l'ordre de présentation des conditions pendant les tests (e.g. effet de fatigue), toutes les conditions ont été randomisées et un essai à blanc a été effectué avant chaque passation.

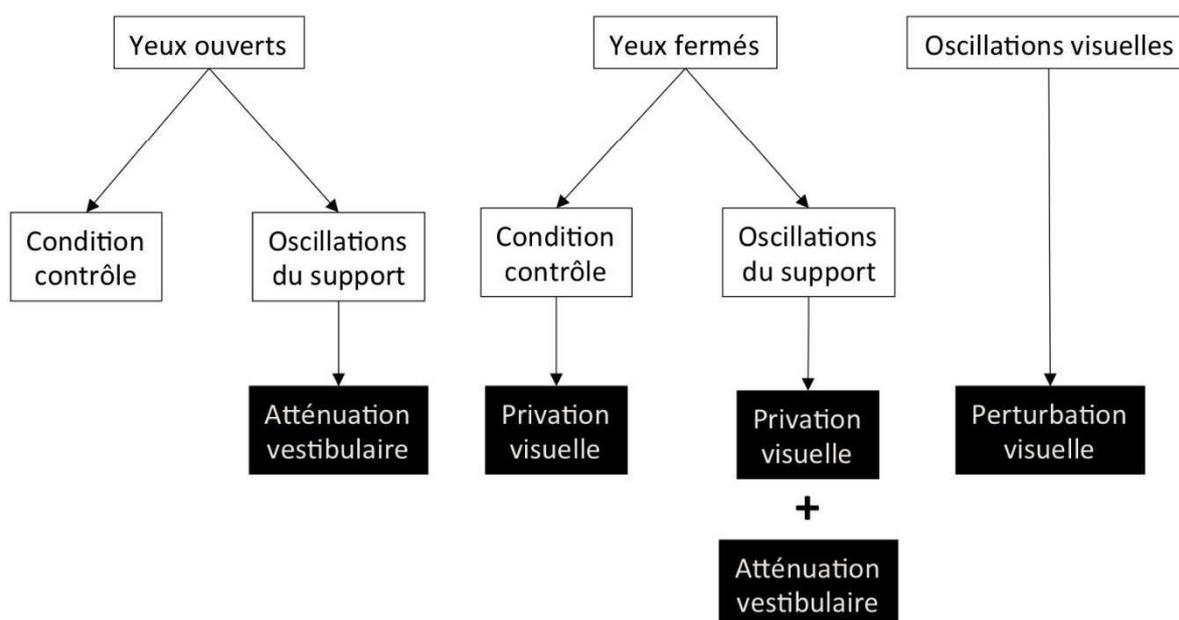


Fig. 1 : Protocole expérimental

2.2. Manipulation des entrées sensorielles

Atténuation vestibulaire. Les participantes devaient se tenir debout pendant 60 secondes sur un support (i.e. tapis GRAIL) en mouvement, yeux ouverts ou fermés. Le support effectuait alors des oscillations sinusoïdales antéropostérieures à une fréquence de 0.016 Hz, une amplitude totale de 10°, et une vitesse de 0,33°/s (>1°/s, seuil de détection vestibulaire²³). L'accélération angulaire maximum du support était en dessous du seuil de détection vestibulaire²⁴, à savoir 0.02 °/s². Ainsi, si certaines accélérations angulaires dues aux mouvements de la tête pouvaient être observées, ces accélérations ne permettaient pas à la participante d'être renseignée sur les mouvements du support, et n'étaient donc pas impliquées dans les adaptations posturales résultant de la perturbation induite.

²³ Fitzpatrick & McCloskey 1994.

²⁴ Henn *et al.* 1980.

Privation et perturbation visuelles. L'entrée visuelle a été manipulée à travers deux conditions : une condition de privation visuelle où les participantes devaient garder les yeux fermés (YF) et une condition de perturbation visuelle (YP). Cette dernière consistait en une inclinaison lente de l'environnement visuel (virtuel), projeté sur les trois écrans entourant la participante, dans la direction antéropostérieure. Les oscillations de l'environnement visuel ont été paramétrées à l'aide du logiciel D-Flow selon les mêmes paramètres que ceux appliqués lors des conditions d'oscillation du support (i.e. amplitude totale : 10° ; fréquence : 0.016 Hz).

3. Analyse des données

3.1. Paramètre d'intérêt

La vitesse moyenne de déplacement du CP dans la direction antéropostérieure (Vit-AP : cm/s) a été retenue comme variable dépendante. Ce paramètre a été choisi en raison de sa fiabilité pour les comparaisons inter-conditions, intra-sujet²⁵.

3.2. Analyses statistiques

La variable Vit-AP ne suivant pas une distribution normale d'après le test de Shapiro-Wilk, les analyses statistiques furent effectuées avec des tests non paramétriques.

Un test de Mann-Whitney a été utilisé pour comparer la Vit-AP entre les deux groupes (patientes vs. contrôles). Un test de Friedman a été utilisé pour déterminer s'il existait une différence dans la Vit-AP en fonction des conditions expérimentales avant la rééducation. Lorsque le test de Friedman se révélait significatif, un test de Wilcoxon pour échantillons appariés a été utilisé pour effectuer des comparaisons deux à deux. Parallèlement, un test de Wilcoxon a été utilisé afin de déterminer l'impact de la rééducation somesthésique. Enfin, des corrélations de Pearson (r) ont été réalisées entre les différentes conditions expérimentales. Le niveau alpha de significativité a été fixé à 0.5, et les analyses ont été réalisées avec le logiciel Statistica (version 10, Statsoft, Inc., Tulsa, OK, USA).

Résultats

1. Privation et perturbation de l'entrée visuelle

Pré-cure. La manipulation de l'entrée visuelle paraît influencer le contrôle postural des patientes SEDh (Test de Friedman : $p = 0.03$). Lorsque l'ensemble des informations sensorielles était disponibles et cohérentes (condition contrôle), les patientes ont montré un contrôle postural similaire à celui des sujets contrôles (Test de Mann-Whitney : $p = 1$, $U = 15$). A contrario, lors du retrait de la vision, leur contrôle postural tendait à se détériorer (i.e. Vit-AP augmentée) en comparaison à celui des sujets contrôles (Test de Mann-Whitney : $p = 0.082$,

²⁵ Rugelj *et al.* 2015.

U = 5). Les résultats du test de Wilcoxon ont confirmé ces observations en révélant une dégradation du contrôle postural des patientes lors du retrait de la vision ($p = 0.03$, $Z = 2.20$), et, dans une moindre mesure, lors de la perturbation visuelle ($p = 0.11$, $Z = 1.57$). Dans cette dernière condition, on observe toutefois une importante variabilité interindividuelle chez les patientes. Parallèlement, aucun effet de la modulation de l'entrée visuelle n'a été observé chez les sujets contrôles.

Post-cure (figure 2). Les patientes ont montré un contrôle postural similaire à celui des sujets contrôles indépendamment de la disponibilité et de la cohérence des informations visuelles (Test de Mann-Whitney : YO : $p = 0.429$, $U = 20$; YF : $p = 0.931$, $U = 14$; YP : $p = 0.247$, $U = 22$). Précisément, le contrôle postural s'est amélioré dans la condition de privation visuelle (Test de Wilcoxon : $p = 0.03$, $Z = 2.20$), et, dans une moindre mesure (i.e. tendance), dans la condition de perturbation visuelle (Test de Wilcoxon : $p = 0.11$, $Z = 1.57$). De surcroît, la dégradation du contrôle postural induite par le retrait ou la perturbation de l'entrée visuelle, observée avant la cure, ne s'observe plus après la cure (Test de Friedman : $p = 0.297$).

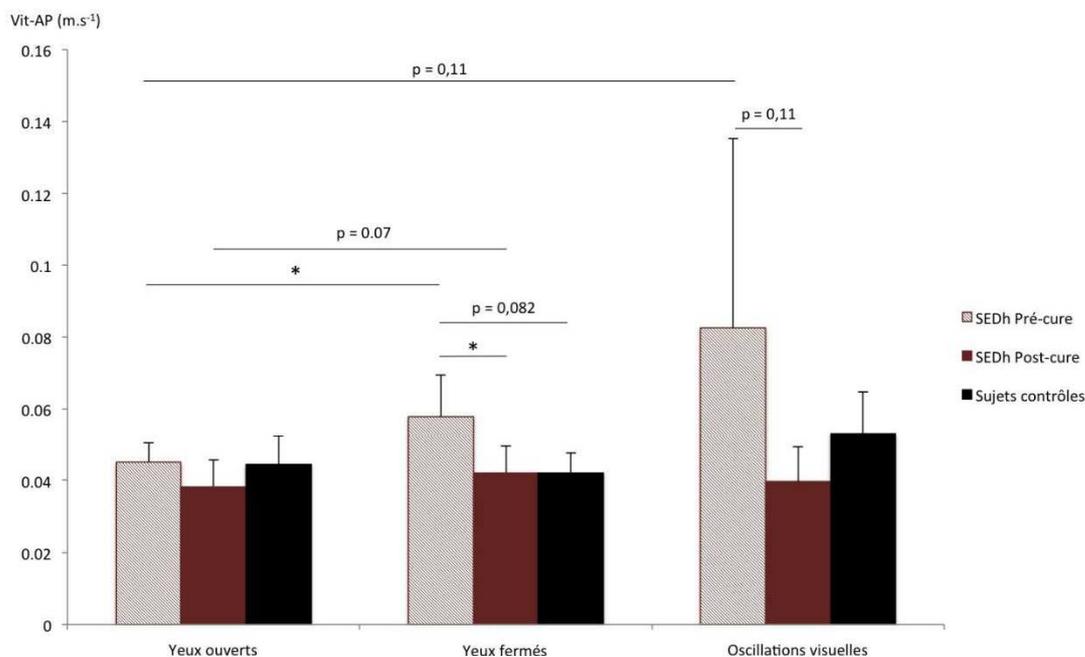


Fig. 2 : Post-cure 1

2. Atténuation de l'entrée vestibulaire

Pré-cure. Lorsque les entrées vestibulaires ont été atténuées dans la condition YO, les patientes ont montré un contrôle postural similaire à celui des sujets contrôles (Test de Mann-Whitney : $p = 0.428$, $U = 20$). A contrario, en l'absence de vision (YF), leur contrôle postural s'est trouvé altéré (Test de Wilcoxon : $p = 0.05$, $Z = 1.99$), avec une forte variabilité interindividuelle. Cet effet n'a pas été observé chez les sujets contrôles.

Post-cure (figure 3). Le contrôle postural des patientes s'est amélioré, et ce indépendamment de la présence ou de l'absence de la vision (Test de Wilcoxon : YO : $p = 0.03$, $Z = 2.20$; YF : $p = 0.03$, $Z = 2.20$). De plus, il est intéressant de noter que la variabilité interindividuelle observée chez les patientes a diminué dans la condition de privation visuelle (écart-type, pré-cure : $\pm 0.373 \text{ m.s}^{-1}$; post-cure : $\pm 0.057 \text{ m.s}^{-1}$).

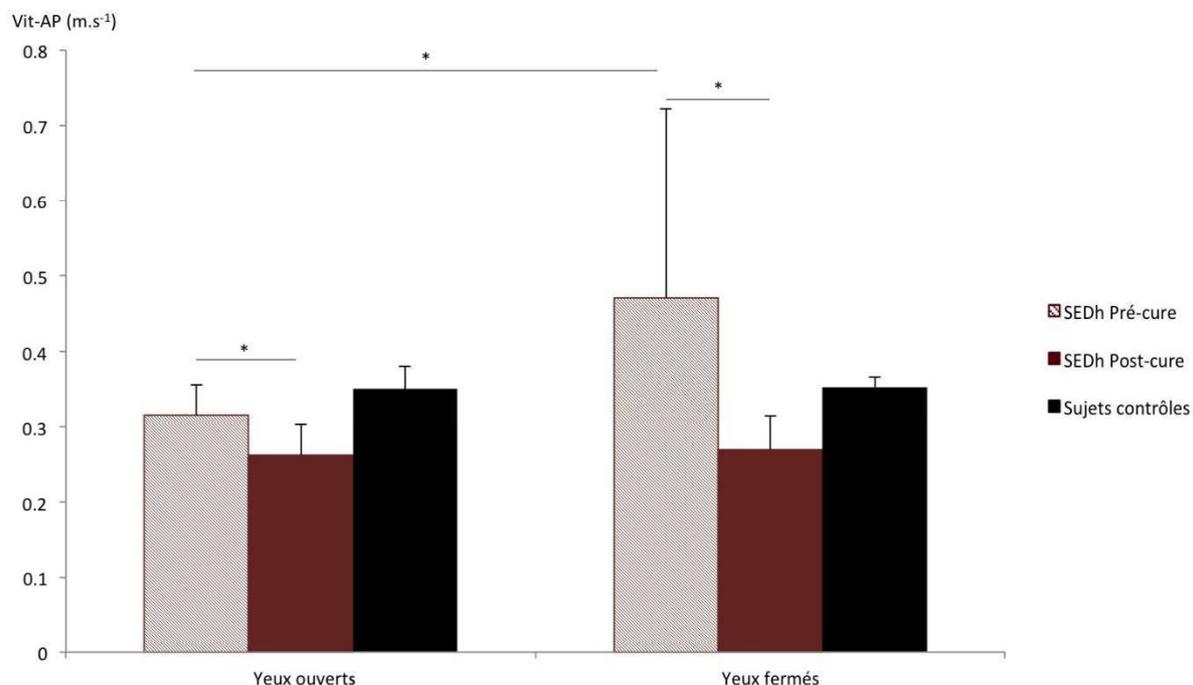


Fig. 3 : Post-cure 2

Corrélation (figure 4). Un lien entre Vit-AP dans la condition de perturbation visuelle et Vit-AP dans la condition de privation visuelle avec atténuation vestibulaire ($r = 0.082$) a été observé. Toutefois, une des patientes a montré, dans ces deux conditions, une augmentation de Vit-AP très nettement supérieure à celle des autres patientes.

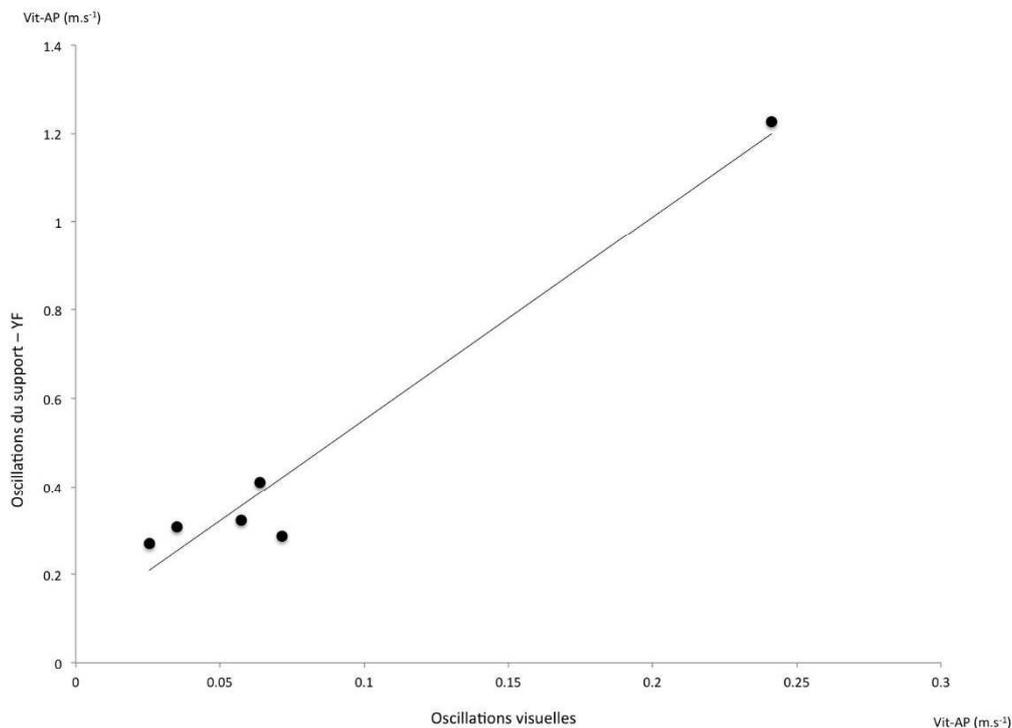


Fig. 4 : Corrélacion

Discussion

1. Stratégies posturales pré-cure

Contrairement aux résultats observés lors de précédentes études, en condition contrôle, les patientes SEDh présentent un contrôle postural similaire à celui des sujets contrôles²⁶. Ce résultat suggère que les traitements thérapeutiques effectués par les patientes en amont de la cure auraient permis, au moins en partie, une réhabilitation de leur capacité à s'équilibrer. Toutefois, nos résultats montrent également que les patientes présentent des difficultés à recruter l'information somesthésique pour le contrôle postural. En effet, dans la condition associant atténuation vestibulaire et privation visuelle, le contrôle postural est altéré chez les patientes, car il repose surtout sur leur capacité à utiliser les informations somesthésiques²⁷. Toutefois, dans cette condition, une grande variabilité interindividuelle a été observée chez les patientes, probablement en raison du fait que : i) les traitements effectués en amont de la cure auraient induit une réhabilitation variable de l'utilisation de l'entrée somesthésique, et/ou ii) les patientes présenteraient différents degrés de sévérité de la pathologie. Cette dernière hypothèse semble cohérente car cette hétérogénéité est également relevée dans les observations cliniques. La variabilité interindividuelle s'exprime notamment sur le plan fonctionnel, allant d'un léger déséquilibre en position debout à une perte importante de la mobilité (i.e. utilisation du fauteuil roulant). C'est d'ailleurs la raison pour laquelle le SEDh a été récemment redéfini pour introduire, dans sa description, la notion de

²⁶ Galli *et al.* 2011 ; Rigoldi *et al.* 2013 ; Rombaut *et al.* 2011.

²⁷ Vaugoyeau *et al.* 2007.

« spectre d'expression pathogénique »²⁸. Dans ce contexte, il apparaît raisonnable de postuler que nos patientes SEDh présentaient certainement différents degrés de sévérité, sans pour autant exclure un potentiel impact différencié induit par les différentes prises en charge thérapeutiques effectuées en amont de la rééducation. Parallèlement, la dégradation du contrôle postural des patientes dans les deux conditions de privation et de perturbation visuelles, indique qu'elles présentent d'importantes difficultés pour maintenir leur équilibre lors de la manipulation de l'entrée visuelle. Ces résultats confirment ainsi une utilisation préférentielle des informations visuelles de la part des patientes. De façon intéressante, lorsque l'entrée visuelle est perturbée, les performances des patientes sont également très hétérogènes. En effet, dans cette condition les informations visuelles n'étaient pas absentes, mais incongruentes par rapport à celles fournies par les systèmes vestibulaires et somesthésiques. Dès lors, le contrôle postural des participantes dépendait de leur capacité à inhiber cette information erronée et à repondérer leur utilisation des informations sensorielles en faveur des informations vestibulaire et somesthésique. On peut donc raisonnablement émettre l'hypothèse que les patientes présentent une capacité variable à inhiber les informations visuelles, bien qu'elles ne soient plus pertinentes, et donc différents degrés de visuodépendance. De plus, leur visuodépendance semble être corrélée à leur capacité à utiliser les informations somesthésiques. Autrement dit, plus les patientes sont en capacité de recruter les informations somesthésiques pour le contrôle postural, plus elles sont en mesure d'inhiber une entrée visuelle non pertinente. Enfin, les patientes présentent des performances similaires à celle des sujets contrôles lors de la condition d'atténuation des informations vestibulaires les yeux ouverts, excluant donc a priori un phénomène de compensation du déficit somesthésique par une augmentation de l'utilisation des entrées vestibulaires. Toutefois, dans le cadre de cette étude, nous n'avons mesuré le contrôle postural des patientes qu'au moyen du calcul de la vitesse de déplacement du centre de pression dans la direction antéropostérieure. Bien que ce paramètre ait déjà démontré sa fiabilité, l'utilisation d'autres paramètres d'évaluation du contrôle postural apparaît possible, notamment l'utilisation de paramètres non linéaires issus de la théorie des systèmes dynamiques²⁹. Ces paramètres sont à même de décrire la structure temporelle des fluctuations posturales (ou structure dynamique des oscillations posturales), renseignant sur le degré de complexité de celles-ci. Ces dernières permettraient donc d'apporter une description qualitative du contrôle postural des patientes. Il est donc possible d'émettre l'hypothèse qu'une analyse utilisant ces paramètres aurait permis de révéler des modifications atypiques du contrôle postural chez les patientes complémentaires à celles observées durant cette étude.

2. Stratégies posturales post-cure

Globalement, les patientes présentent une meilleure adaptation de leur équilibre dans l'ensemble des conditions de challenge sensoriel, suggérant ainsi que la rééducation aurait permis la modification de leurs stratégies posturales. Plus spécifiquement, l'amélioration du contrôle postural des patientes lors de la condition associant atténuation vestibulaire et

²⁸ Castori *et al.* 2017.

²⁹ Stergiou & Decker 2011 ; Ramdani *et al.* 2011.

privation visuelle, indique une meilleure capacité à utiliser les informations somesthésiques pour le contrôle postural. Parallèlement, la manipulation des entrées visuelles apparaît induire un impact moins important sur le contrôle postural des patientes. Le renforcement de l'intégration somesthésique induit par la rééducation aurait permis aux patientes de mettre en place de nouvelles stratégies posturales moins dépendantes à l'égard des informations visuelles. De façon similaire, Bonan *et al.* 2004 ont montré, chez des patients hémiplegiques, une diminution du phénomène de visuodépendance suite à leur participation à un programme de rééducation orienté sur l'équilibre. Toutefois, cette même étude a aussi montré un effet potentialisé des exercices sur la visuodépendance lorsqu'ils étaient pratiqués en l'absence de vision. Face à ce constat, les auteurs ont donc émis l'hypothèse que la privation visuelle induite par ces exercices amène les patients à adopter des stratégies posturales de compensation fondées sur une plus grande utilisation des entrées somesthésique et vestibulaire. Le programme de rééducation, mis en œuvre dans le cadre de la présente étude, visait un renforcement du schéma corporel à travers la « stimulation » de l'intégration centrale des informations somesthésiques par des exercices orientés sur la « conscience du corps ». L'objectif de ce programme était donc la création de nouveaux substrats neuronaux sous-tendant de nouvelles stratégies sensorimotrices plus équilibrées incluant l'utilisation des informations somesthésiques. L'ensemble des résultats obtenus par les patientes après la rééducation confirme la présence d'un renforcement somesthésique. La meilleure adaptation de leur équilibre aux contraintes expérimentales suggère que ce renforcement a permis aux patientes de développer une utilisation plus équilibrée des entrées sensorielles (i.e. plus grande flexibilité des mécanismes de repondération sensorielle). Au regard des résultats obtenus par Bonan *et al.* 2004, il pourrait également être intéressant d'envisager de coupler des exercices de renforcement somesthésique à des exercices de privation visuelle afin de potentialiser les effets de la rééducation.

Conclusion

Les explorations fonctionnelles conduites durant cette étude nous ont donc permis de mettre en lumière un manque d'adaptabilité dans le contrôle postural des patientes atteintes du SEDh. Ce manque d'adaptabilité apparaît résulter d'un déséquilibre dans la contribution des différents systèmes sensoriels aux stratégies posturales adoptées par les patientes, ces stratégies reposant sur une utilisation excessive de l'entrée visuelle. Suite à la rééducation, nos observations confirment la présence d'une amélioration de l'intégration des informations somesthésiques. Cette contribution accrue de l'entrée somesthésique semble libérer les patientes de leur visuodépendance. Leurs performances reflètent alors la mise en place de nouvelles stratégies posturales fondées sur une utilisation plus équilibrée des entrées sensorielles. Ce phénomène se traduit par une meilleure adaptabilité de leur équilibre, et par conséquent, serait à l'origine d'une plus grande flexibilité dans les mécanismes de repondération sensorielle. Cette étude ouvre donc de nouvelles perspectives pour la prise en charge thérapeutique du SEDh. A travers ses résultats, elle nous a permis de mieux comprendre les mécanismes sensorimoteurs sous-tendant les déficits fonctionnels propres au SEDh, ainsi que les processus en jeu dans leur remédiation. Toutefois cette étude mériterait d'être reproduite sur un échantillon plus large, afin de prendre en compte la forte hétérogénéité

inhérente au SEDh et de comprendre son impact sur les mécanismes sensorimoteurs à travers l'étude du contrôle postural.

Remerciements

Cette recherche a été financée par l'École doctorale Normande de Biologie Intégrative, Santé et Environnement (financement de la doctorante, Mme Emma Dupuy), les Fonds Européen de Développement Régional Basse-Normandie (financement du tapis GRAIL, Motekforce Link), et la Société Francophone Posture Équilibre Locomotion (SOFPEL ; Bourse sur projet Jeune Chercheur). Nous remercions sincèrement l'Association des Patients Normands Ehlers-Danlos (APNED, Présidente : Dr Claire El Moudden), les participantes de notre étude, ainsi que toute l'équipe du Centre Interdisciplinaire de Réalité Virtuelle (CIREVE) de l'Université de Caen Normandie.

Bibliographie

- Assländer L., Peterka R.-J. (2014), « Sensory reweighting dynamics in human postural control », *J. Neurophysiol.*, 111, 9, p. 1852-1864.
- Azulay J.-P., Mesure S., Amblard B., Pouget J. (2002), « Increased visual dependence in Parkinson's disease », *Percept. Mot. Skills*, 95, 3, p. 1106-1114.
- Balestrucci P., Daprati E., Lacquaniti F., Maffei V. (2017), « Effects of visual motion consistent or inconsistent with gravity on postural sway », *Exp. brain Res.* Doi: 10.1007/s00221-017-4942-3.
- Beighton P., De Paepe A., Steinmann B., Tsipouras P., Wenstrup R.-J. (1998), « Ehlers-Danlos syndromes : revised nosology, Villefranche », *Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK), Am. J. Med. Genet.*, 77, 1, p. 31-37.
- Bonan I.-V., Colle F.-M., Guichard J.-P., Vicaut E., Eisenfisz M., Tran Ba Huy P. *et al.* (2004), « Reliance on visual information after stroke. Part I : Balance on dynamic posturography », *Arch. Phys. Med. Rehabil.*, 85, 2, p. 268-273.
- Bonan I.-V., Yelnik A.-P., Colle F.-M., Michaud C., Normand E., Panigot B. *et al.* (2004), « Reliance on visual information after stroke. Part II : effectiveness of a balance rehabilitation program with visual cue deprivation after stroke: a randomized controlled trial », *Arch. Phys. Med. Rehabil.*, 85, 2, p. 274-278.
- Bronstein A.-M., Hood J.-D., Gresty M.-A., Panagi C. (1990), « Visual control of balance in cerebellar and parkinsonian syndromes », *Brain*, 113, p. 767-777.
- Castori M., Tinkle B., Levy H., Grahame R., Malfait F., Hakim A. (2017), « A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions », *Am. J. Med. Genet. Part C Semin. Med. Genet.*, 175, 1, p. 148-157.
- Caudron S., Boy F., Forestier N., Guerraz M. (2008), « Influence of expectation on

- postural disturbance evoked by proprioceptive stimulation », *Exp. Brain Res.*, 184, 1, p. 53-59.
- Chiba R., Takakusaki K., Ota J., Yozu A., Haga N. (2016), « Human upright posture control models based on multisensory inputs ; in fast and slow dynamics », *Neurosci. Res.*, 104, p. 96-104.
- Chong R.-K., Horak F.-B., Woollacott M.-H. (1999), « Time-dependent influence of sensorimotor set on automatic responses in perturbed stance », *Exp. Brain Res.*, 124, 4, p. 513-519.
- Clayton H.-A., Jones S.-A.-H., Henriques D.-Y.-P. (2015), « Proprioceptive precision is impaired in Ehlers–Danlos syndrome », *Springerplus*, 4, 1, p. 323.
- Eikema D.-J.-A., Hatzitaki V., Tzovaras D., Papaxanthis C. (2014), « Application of intermittent galvanic vestibular stimulation reveals age-related constraints in the multisensory reweighting of posture », *Neurosci. Lett.*, 561, p. 112-117.
- Fitzpatrick R., McCloskey D.-I. (1994), « Proprioceptive, visual and vestibular thresholds for the perception of sway during standing in humans », *J. Physiol.*, 1, p. 173-186.
- Freeman L., Gera G., Horak F.-B., Blackinton M.-T., Besch M., King L. (2016), « Instrumented Test of Sensory Integration for Balance », *J. Geriatr. Phys. Ther.*, p. 1.
- Fukuda T. (1959), « The stepping test : two phases of the labyrinthine reflex », *Acta Otolaryngol.*, 50, 2, p. 95-108.
- Galli M., Rigoldi C., Celletti C., Mainardi L., Tenore N., Albertini G. *et al.* (2011), « Postural analysis in time and frequency domains in patients with Ehlers-Danlos syndrome », *Res. Dev. Disabil.*, 32, 1, p. 322-325.
- Gurfinkel V.-S., Lipshits M.-I., Mori S., Popov K.-E. (2016), « Stabilization of body position as the main task of postural regulation », *Hum. Physiol.*, 7, 3, p. 155-165.
- Henn V., Cohen B., Young L.-R. (1980), « Visual-vestibular interaction in motion perception and the generation of nystagmus », *Neurosci. Res. Program Bull.*, 18, 4, p. 457-651.
- Isableu B., Ohlmann T., Cremieux J., Amblard B. (1997), « Selection of spatial frame of reference and postural control variability », *Exp. Brain Res.*, 114, 3, p. 584-589.
- Lacour M., Barthelemy J., Borel L., Magnan J., Xerri C., Chays A. *et al.* (1997), « Sensory strategies in human postural control before and after unilateral vestibular neurotomy », *Exp. Brain Res.*, 115, 2, p. 300-310.
- Logan D., Kiemel T., Jeka J.-J. (2014), « Asymmetric Sensory Reweighting in Human Upright Stance », *PLoS One*, 9, 6, e100418.
- Lord S.-R., Webster I.-W. (1990), « Visual field dependence in elderly fallers and non-fallers », *Int. J. Aging Hum. Dev.*, 31, 4, p. 267-277.
- Malfait F., Francomano C., Byers P., Belmont J., Berglund B., Black J. *et al.*

- (2017), « The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes », *Am. J. Med. Genet. Part C Semin. Med. Genet.*, 175, 1, p. 8-26.
- Massion J. (1992), « Movement, posture and equilibrium : Interaction and coordination », *Prog. Neurobiol.*, 38, 1, p. 35-56.
- Massion J. (1994), « Postural control system », *Curr. Opin. Neurobiol.*, 4, 6, p. 877-887.
- Merfeld D.-M., Zupan L., Peterka R.-J., « Humans use internal models to estimate gravity and linear acceleration », *Nature*, 398, 6728, 1999, p. 615-618.
- Mergner T., Rosemeier T. (1998), « Interaction of vestibular, somatosensory and visual signals for postural control and motion perception under terrestrial and microgravity conditions - a conceptual model », *Brain Res. Rev.*, 28, 1-2, p. 118-135.
- Nashner L.-M. (1976), « Adapting reflexes controlling the human posture », *Exp. Brain Res.*, 26, 1, p. 59-72.
- Nashner L.-M., Black F.-O., Wall C. (1982), « Adaptation to altered support and visual conditions during stance : patients with vestibular deficits », *J. Neurosci.*, 2, 5, p. 536-544.
- Nashner L.-M., Peters J.-F. (1990), « Dynamic posturography in the diagnosis and management of dizziness and balance disorders », *Neurol. Clin.*, 8, 2, p. 331-349.
- Oie K.-S., Kiemel T., Jeka J.-J. (2002), « Multisensory fusion : simultaneous re-weighting of vision and touch for the control of human posture », *Brain Res. Cogn. Brain Res.*, 14, 1, p. 164-176.
- Peterka R.-J. (2002), « Sensorimotor integration in human postural control », *J. Neurophysiol.*, 88, 3, p. 1097-1118.
- Peterka R.-J., Loughlin P.-J. (2003), « Dynamic Regulation of Sensorimotor Integration in Human Postural Control », *J. Neurophysiol.*, 91, 1, p. 410-423.
- Ramdani S., Seigle B., Varoqui D., Bouchara F., Blain H., Bernard P.-L. (2011), « Characterizing the dynamics of postural sway in humans using smoothness and regularity measures », *Ann Biomed. Eng.*, 39, 1, p.161-171.
- Rigoldi C., Cimolin V., Camerota F., Celletti C., Albertini G., Mainardi L. *et al.* (2013), « Measuring regularity of human postural sway using approximate entropy and sample entropy in patients with Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type », *Res. Dev. Disabil.*, 34, 2, p. 840-846.
- Rombaut L., De Paepe A., Malfait F., Cools A., Calders P. (2010), « Joint position sense and vibratory perception sense in patients with Ehlers–Danlos syndrome type III (hypermobility type) », *Clin. Rheumatol.*, 29, 3, p. 289-295.
- Rombaut L., Malfait F., De Wandele I., Thijs Y., Palmans T., De Paepe A. *et al.* (2011), « Balance, gait, falls, and fear of falling in women with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome », *Arthritis Care Res. (Hoboken)*, 63, 10, p. 1432-1439.

- Rombaut L., Malfait F., De Wandele I., Taes Y., Thijs Y., De Paepe A. *et al.* (2012), « Muscle mass, muscle strength, functional performance, and physical impairment in women with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome », *Arthritis Care Res. (Hoboken)*, 64, 10, p. 1584-1592.
- Rugelj D., Hrastnik A., Sevšek F., Vauhnik R. (2015), « Reliability of modified sensory interaction test as measured with force platform », *Med Biol Eng Comput.*, 53, 6, p. 525-534.
- Séverac Cauquil A., Martinez P., Ouaknine M., Tardy-Gervet M.-F. (2000), « Orientation of the body response to galvanic stimulation as a function of the inter-vestibular imbalance », *Exp. brain Res.*, 133, 4, p. 501-505.
- Shumway-Cook A., Woollacott M. (2000), « Attentional demands and postural control : the effect of sensory context », *J. Gerontol. A. Biol. Sci. Med. Sci.*, 55, 1, p. 10-16.
- Stergiou N., Decker L.-M. (2011), « Human movement variability, nonlinear dynamics, and Pathology : is there a connection ? », *Hum Mov. Sci.*, 5, p. 869-888.
- Van der Kooij H., Jacobs R., Koopman B., Van der Helm F. (2001), « An adaptive model of sensory integration in a dynamic environment applied to human stance control », *Biol. Cybern.*, 84, 2, p. 103-115.
- Vaugoyeau M., Viel S., Assaiante C., Amblard B., Azulay J.-P. (2007), « Impaired vertical postural control and proprioceptive integration deficits in Parkinson's disease », *Neuroscience*, 146, 2, p. 852-863.
- Vaugoyeau M., Viel S., Amblard B., Azulay J.-P., Assaiante C. (2008), « Proprioceptive contribution of postural control as assessed from very slow oscillations of the support in healthy humans », *Gait Posture*, 27, 2, p. 294-302.
- Wade M.-G., Jones G. (1997), « The role of vision and spatial orientation in the maintenance of posture », *Phys. Ther.*, 77, 6, p. 619-628.
- Zupan L.-H., Merfeld D.-M., Darlot C. (2002), « Using sensory weighting to model the influence of canal, otolith and visual cues on spatial orientation and eye movements », *Biol. Cybern.*, 86, 3, p. 209-230.