



Reçu le :
13 novembre 2015
Accepté le :
13 novembre 2015
Disponible en ligne
6 janvier 2016



Manifestations respiratoires dans le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Nouveaux apports thérapeutiques[☆]

Respiratory manifestations in Ehlers-Danlos syndrome (EDS).
New treatments options

C. Hamonet^{a,*}, M. Vienne^c, C. Leroux^d, M.P. Letinaud^e, J. Paumier^f, B. Dehecq^g, A. Metlaine^h, I. Brock^a, F.M. Bird^{i,1}

^a Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris, France

^b Faculté de médecine, université Paris-Est-Créteil (UPEC), 8, rue du Général-Sarail, 94000 Créteil, France

^c IMAP, 06800 Cagnes-sur-Mer, France

^d ASV santé, 93240 Stains, France

^e 1, rue du Canal, 91070 Bondoufle, France

^f ADEP assistance, 2, rue Benoît-Malon, 92150 Suresnes, France

^g SOS oxygène, 21, rue Albert-Calmette, 78350 Jouy-en-Josas, France

^h Centre national de référence des maladies rares de la vigilance et du sommeil, hôpital Hôtel-Dieu, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75181 Paris cedex 04, France

ⁱ Bird Institute of Pulmonary Care, 1655, Glengary Bay Road, Sagle Idaho 83864, États-Unis

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

The respiratory pathophysiology and oxygenation take up a very important space in the symptomatology as well as the treatment of Ehlers-Danlos syndrome. This aspect had been neglected and nearly forgotten in the initial descriptions of EDS, which had been dominated by articular hypermobility and skin hyperextensibility. The data presented here is part of a cohort study, initiated 17 years ago, counting today 2450 cases of EDS. The most frequent respiratory tract related symptoms are dyspnea (76%), inspiratory bradypnea (64%), bronchitis (64%), upper respiratory tract infections, especially in children (74%), dysphonia, false passages, especially salivary. Intercoastal pain (71%), which seems to be at the origin of respiratory crises, reacts well to local injections of Lidocaine. Persistent coughs as well as hick-ups may be observed together with gastro-esophageal reflux (72% of cases), as well as, infrequently, pneumothorax. These last ones are the consequence of tissue fragility, which becomes more frequent with endoscopies. The other manifestations are the consequence of generalized troubles with proprioception characterising Ehlers-Danlos syndrome by the

Résumé

La physiopathologie respiratoire et l'oxygénation ont une place très importante dans la symptomatologie et les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos. Cet aspect était négligé et même oublié dans les descriptions initiales dominées par l'hypermobilité articulaire et l'étirabilité de la peau. Les données présentées ici sont extraites de l'étude d'une cohorte, initiée il y a 17 ans, de 2450 cas de syndrome d'Ehlers-Danlos. Les symptômes les plus fréquents sont la dyspnée (76 %), les crises de bradypnée inspiratoire (64 %), les bronchites (64 %), les affections des voies aériennes supérieures, surtout chez l'enfant (74 %), la dysphonie. Les fausses routes, surtout salivaires, les douleurs costales (71 %) à l'origine de crises aiguës de suffocation réagissant bien aux injections locales de lidocaïne. Les toux persistantes, le hoquet peuvent s'observer favorisés par les reflux gastro-œsophagien (72 % des cas), ainsi que, rarement, les pneumothorax. Ces derniers sont la conséquence de la fragilité tissulaire qui incite à être prudent avec les endoscopies. Les autres manifestations sont la conséquence du trouble proprioceptif généralisé qui caractérise le syndrome d'Ehlers-Danlos du fait de

[☆] En hommage au Docteur Forrest Morton Bird, aviateur, ingénieur, médecin ; inventeur du respirateur qui porte son nom et du percussionnaire, décédé pendant la rédaction de cet article.

* Auteur correspondant.

e-mail : pr.hamonet@wanadoo.fr (C. Hamonet).

¹ Auteur décédé.

absence or the disinformation of signalling from receptors, mainly mechanoreceptors, bedded in less reactive, read mutated, connective tissue, towards the respiratory centres. A weak abdominal wall that offers little resistance to the contracting diaphragm and frequently disturbed by meteorism adds its proper effects to the problem. Preventive treatments are streamlined towards the gastrointestinal system and thoracic area (wearing compressive clothing that acts on proprioception, respiratory exercises, singing). Daily or several times per week oxygen and percussive therapy have considerably improved the respiratory symptoms and have a remarkable effect on fatigue and migraines. This was shown by a retrospective study on 100 cases and a prospective study on 30 cases with a very significant improvement in 47% cases for the fatigue and 57% of cases of the migraine symptomatology.

© 2015 Published by Elsevier Masson SAS.

l'absence ou de la déformation des signaux émis par les capteurs, notamment les mécanorécepteurs, noyés dans un tissu conjonctif trop peu réactif, vers les centres respiratoires. De plus, une paroi abdominale trop lâche, offrant peu de résistance lors des contractions du diaphragme, également gênée par un ballonnement abdominal très fréquent, viennent ajouter leurs effets propres. Les traitements préventifs sont gastro-intestinaux et thoraciques (vêtements compressifs proprioceptifs, exercices respiratoires, chant). L'oxygénothérapie et le percussif chaque jour ou plusieurs fois par semaine ont permis d'améliorer considérablement les symptômes respiratoires et ont des effets remarquables sur la fatigue et les migraines comme le montre une étude rétrospective sur 100 cas et une étude prospective sur 30 cas avec des taux d'amélioration jugés très importants dans 47 % des cas pour la fatigue et 57 % pour les migraines.

© 2015 Publié par Elsevier Masson SAS.

Keywords: Ehlers-Danlos, Dyspnea, Respiratory crisis, Oxygen therapy, Percussionnaire, Fatigue, Migraines

Mots clés : Ehlers-Danlos, Dyspnée, Crises respiratoires, Oxygénothérapie, Percussionnaire, Fatigue, Migraines

Introduction

L'appareil respiratoire, la cage thoracique, le diaphragme et, plus globalement, la physiopathologie respiratoire et l'oxygénation ont une place très importante dans la symptomatologie et les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos ? Cet aspect était négligé et même oublié dans les descriptions initiales dominées par l'hypermobilité articulaire [1-3] et l'étiabilité [4] de la peau qui continuent encore à accaparer une grande partie des préoccupations cliniques alors que leurs incidences sur les capacités fonctionnelles de l'individu sont quasiment inexistantes. Il n'en est pas de même pour le comportement respiratoire des patients avec un syndrome d'Ehlers-Danlos qui est aussi une maladie respiratoire restée, jusqu'à maintenant, oubliée dans les descriptions du syndrome d'Ehlers-Danlos [4].

Pourtant, les manifestations respiratoires des personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos sont nombreuses, souvent confondues avec d'autres pathologies comme cela est habituel du fait de l'état d'ignorance dans lequel se trouve ce syndrome. Elles relèvent pourtant d'un mécanisme physiopathologique spécifique à partir duquel peuvent se construire des attitudes thérapeutiques efficaces.

La clinique des symptômes respiratoires dans la maladie d'Ehlers-Danlos

Les données sont extraites de l'étude [5] des 644 premiers cas (1999 à 2010) de notre cohorte de 2350 patients étudiés avec la collaboration de l'équipe du Pr. Philippe Ravaud (épidémiologie clinique et statistiques médicales, Hôtel-Dieu de Paris).

Elles sont confirmées par les résultats d'une nouvelle enquête en cours [6] qui porte sur les 500 derniers patients accueillis à notre consultation.

La dyspnée est le symptôme très largement dominant observé 79 % des cas. Elle apparaît pour des efforts de marche minimes et, surtout, à la montée des escaliers (« signe de l'escalier »). Elle est souvent présente dès l'enfance ce qui devrait orienter systématiquement vers le diagnostic de SED. Elle est communément rattachée à de l'asthme ou bien à une origine cardiaque.

Les blocages inspiratoires sont présents dans 64 % des cas à type de bradypnée inspiratoire avec sensation de suffocation angoissante et très pénible. Ils sont la cause la plus fréquente de consultation en urgence. Certains cas, très intensifs, ont conduit à une phase de réanimation respiratoire aiguë. Certaines manifestations, combinées à des troubles moteurs intensifs, s'intègrent dans un tableau de dystonie généralisée. Les bronchites à répétitions, nettement plus sévères chez les femmes, sont retrouvées dans 61 % des cas.

Les affections des voies aériennes supérieures, principalement dans l'enfance et alors souvent compliquées d'otites, sont présentes dans 74 % des cas.

La dysphonie est retrouvée dans la moitié des cas de notre cohorte nettement plus fréquente chez les femmes.

Les fausses routes, surtout salivaires, sont présentes chez plus du tiers des cas et pas toujours nettement identifiées par les patients qui les considèrent comme normales.

Il faut aussi mentionner la grande fréquence des reflux gastro-œsophagien (72 % des cas), diurnes ou nocturnes, à l'origine d'irritations des voies aériennes supérieures et des bronches.

Les douleurs costales, présentes dans 71 % des cas, méritent une place à part. Elles siègent en avant, autour du sternum

avec un maximum au niveau de la xiphoïde, mais aussi aux rebords costaux inférieurs en avant et en arrière (parfois confondues avec des douleurs d'origine vertébrale) et au niveau des creux axillaires. Ce sont souvent elles qui sont responsables des grandes crises respiratoires suffocantes qui bénéficient des injections locales de Xylocaïne.

Les toux persistantes et le hoquet peuvent s'observer parfois, pénibles et difficiles à traiter.

Plus rarement, dans quelques cas, nous avons observé, en l'absence de manifestations en faveur du type vasculaire, des pneumothorax récidivants réagissant bien aux traitements. Les épreuves fonctionnelles en dehors des crises étaient dans les limites de la normale. Dix-neuf fois le test de 6 minutes a été réalisé, mal toléré du fait des douleurs, de la fatigue et des sensations de blocage respiratoire, il n'objectivait une hypoxémie modérée que dans quelques cas.

Essai sur la physiopathologie et de ses incidences thérapeutiques

Plusieurs facteurs sont intriqués [7] : l'absence ou la déformation des signaux émis par les capteurs, notamment les mécanorécepteurs noyés dans un tissu conjonctif trop peu réactif, vers les centres respiratoires, une paroi abdominale trop lâche, offrant peu de résistance lors des contractions du diaphragme, également gêné par un ballonnement abdominal très fréquent parfois impressionnant. Cette absence d'information des centres respiratoires est à l'origine de pauses respiratoires, mentionnées par les patients eux-mêmes (« je m'arrête de respirer » disent-ils ressentir), par les conjoints qui les observent pendant le sommeil : « elle ne respire plus ». Elle se manifeste aussi lorsque les mécanorécepteurs ne répercutent pas vers les centres respiratoires, le changement de rythme lors d'une accélération du pas ou, plus encore, de la montée d'un escalier (« signe de l'escalier »). En faveur de ce mécanisme plaide aussi l'efficacité des orthèses thoraco-abdominales (vêtements compressifs) qui contribuent à renforcer la proprioception, tout en suppléant l'insuffisance musculaire. L'effet bénéfique des orthèses de compression des membres inférieurs sur les mécanorécepteurs est un argument supplémentaire. L'efficacité des stimulations sensorielles intrathoraciques (percussionnaire, oxygénothérapie) sur les difficultés respiratoires constituent un argument supplémentaire.

Les douleurs costales au niveau des insertions du diaphragme inhibent son activité, plus haut, ce sont les muscles intercostaux qui sont concernés. Ces hypothèses sont corroborées par l'effet des injections locales de lidocaïne qui suppriment les douleurs thoraciques et « débloquent » instantanément la crise respiratoire. Les troubles proprioceptifs du carrefour aérodigestif permettent d'expliquer les fausses routes fréquentes qui sont majorées par la perturbation du premier temps de la déglutition du fait de l'instabilité des articulations

temporo-maxillaires, des modifications des muscles de la langue dont l'étirabilité permet parfois de toucher la pointe du nez avec la pointe de la langue (signe de Gorlin). L'élargissement de la trompe d'Eustache facilite très probablement le passage des germes depuis l'arrière gorge vers l'oreille moyenne favorisant la survenue d'otites.

Le lien avec la fatigue semble important dans le déclenchement des difficultés respiratoires faisant évoquer une participation de la dysautonomie. C'est peut-être aussi par ce biais que l'oxygénothérapie se montre si efficace sur la fatigue du syndrome d'Ehlers-Danlos en agissant au niveau cérébral et au niveau musculaire [8].

Il est remarquable, par ailleurs, que l'encombrement bronchique, malgré les difficultés à tousser avec des muscles abdominaux déficients, n'est pas un problème prégnant dans le traitement de ce syndrome à l'inverse des syndromes neurorespiratoires (tétraplégies, dystrophies musculaire).

Les traitements des manifestations respiratoires du syndrome d'Ehlers-Danlos

La prévention des complications respiratoires du syndrome d'Ehlers-Danlos

La prescription des anti-reflux (oméprazole, deux fois par jour, à des doses adaptées à la sévérité des symptômes, 20 milligrammes par prise habituellement), la position relevée de la tête lors du sommeil pour les éviter, les précautions lors de la déglutition des liquides, l'humidification régulière de la bouche, une bonne hygiène bucco-dentaire, le port d'une gouttière palatine à visée proprioceptive de nuit et/ou de jour qui peut aussi améliorer la mastication en évitant douleurs et luxations des articulations temporo-maxillaires, le fractionnement alimentaire lors des repas, contribuent à protéger les bronches et à éviter les quintes de toux, douloureuses, peu efficaces, difficiles à contrôler. La vaccination anti-grippale, la vaccination contre les infections bronchiques chez le petit enfant sont conseillées.

L'amélioration de la mécanique ventilatoire fait appel à la lutte contre le ballonnement abdominal, au renforcement de la contention pariétale de l'abdomen et du pelvis. C'est dire l'importance des traitements contre les ballonnements la constipation, incluant les massages, le régime pauvre en gluten mais aussi de la sollicitation régulière des muscles concernés par des exercices isométriques de durée limitée (moins de 5 secondes) pour éviter fatigue et douleurs différées. Un programme d'autorééducation régulier est ici très utile. Les muscles pariétaux sont aussi concernés par cette rééducation proprioceptive sous la forme d'exercices respiratoires impliquant également le diaphragme. Les techniques à effets proprioceptifs de relaxation du type training autogène de Schultz et dérivés, le yoga, le tai chi chuan et surtout le chant (qui est souvent d'excellente qualité chez ces patients) et le fait de jouer d'un instrument à vent en sachant que la tenue de l'instrument est souvent difficile, contribuent efficacement à entretenir la fonction

respiratoire dans le syndrome d'Ehlers-Danlos. La natation, l'équitation ont également ce type d'effet bénéfique.

Autorééducation préventive au quotidien dans le syndrome d'Ehlers-Danlos

Ces exercices ont pour objectif de renforcer la proprioception, musculaire, thoracique, bronchique pour assurer un « éveil » des centres de la régulation respiratoire.

Tous les exercices sont à effectuer avec les orthèses du tronc et des membres inférieurs, y compris les orthèses plantaires pour potentialiser leurs effets proprioceptifs. Dans la mesure du possible ils sont effectués debout, au besoin avec un appui, pour avoir davantage d'efficacité en ayant à lutter contre la pression abdominale. Il est souhaitable de les pratiquer après une séance d'oxygénothérapie pour améliorer la qualité des contractions musculaires et mieux tolérer les effets de la verticalité sur le plan neurovégétatif (POTS).

Exercices de ventilation dirigée

Ils ont pour objet de renforcer les perceptions par les centres respiratoires des différents temps respiratoires (y compris les arrêts) à partir des « moteurs » de l'inspiration (diaphragmes, intercostaux et de l'expiration [muscles droits et surtout obliques de l'abdomen, intercostaux externes et inspireurs accessoires qui sont également concernés dans le contrôle de la posture de la tête]). Ils alternent, par séries de trois (pour éviter la fatigue musculaire et les étirement douloureux répétés) l'inspiration (par le nez, abdomen relâché, avec dilatation forcée et ascension du thorax) et l'expiration (par la bouche, en rentrant le ventre et en prolongeant au maximum l'effort expiratoire). Chaque temps inspiratoire et expiratoire est ponctué par un temps de repos de quelques secondes pour accentuer les effets proprioceptifs des exercices. Entre chaque série l'intervalle de repos est de 1 à 2 minutes. Trois séries, trois fois par jour, ponctuant les séances d'oxygénothérapie, paraît être un bon rythme. Il peut être majoré au décours d'une crise ou en période d'essoufflement marqué.

Exercices de renforcement proprioceptif des muscles respiratoires principaux

La position idéale pour renforcer les abdominaux sans solliciter douloureusement la région lombopelvienne est d'exécuter 5 exercices de pédalage, hanches fléchies à 90°. « Rentrer le ventre », en position assise, pendant 3 à 4 secondes puis relâcher pendant une durée équivalente, là aussi par séries de 3 exercices est une autre méthode efficace.

Pour les diaphragmes, un exercice classique, utilisable ici, est de maintenir étant en position couchée, pendant 3 à 4 secondes, une inspiration maximale alors qu'un poids de 500 grammes à 2 kilos est placé sur l'abdomen. Le plancher pelvien joue un rôle dans le maintien du caisson abdominal et son entretien proprioceptif est justifié. Les exercices se font sur les mêmes rythmes par séries de 3, d'une durée de 3 à 4 secondes avec des intervalles de repos équivalents. L'exercice le plus simple consiste, en position debout, à contracter les muscles pelviens comme si l'on voulait retenir un gaz. Il est souhaitable de regrouper l'ensemble de ces exercices dans une seule séance de façon à additionner leurs effets proprioceptifs.

Les orthèses du tronc contribuent efficacement à l'amélioration de la proprioception respiratoire. Ce sont les gilets compressifs, proprioceptifs en matériau dérivé des vêtements utilisés pour la cicatrisation des brûlés, fabriqués sur mesures, spécialement adaptés pour les personnes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos. Leur efficacité est telle que leur mise en place peut suffire à faire cesser une crise subintrante de blocage respiratoire. Les orthèses de contention en prêt-à-porter ont aussi un rôle efficace : ceinture lombaires d'usage courant pour la prévention du mal de dos, ceintures lombo-scapulaires surtout, avec deux appuis antérieurs scapulaires servant de repère proprioceptif au système nerveux central. Malgré la fragilité de la peau, les orthèses rigides sont souvent très appréciées : thoraco-pelviennes ou siège moulé (surtout chez l'enfant). Les supports à mémoire de forme jouent un rôle important, notamment les matelas qui limitent les pressions cutanées et costales prévenant les micro-luxations des côtes. Le coussin de siège et le coussin de dos à mémoire de forme ont aussi un effet proprioceptif analogue en contribuant à l'information du système nerveux central sur la position du tronc.

L'utilisation de l'Impulsator HC percussionnaire, associé à l'oxygénothérapie [9], permet de prévenir la survenue de crises respiratoires en contribuant aux perceptions proprioceptives internes depuis le carrefour aërodigestif jusqu'aux alvéoles, impliquant la cage thoracique elle-même. Son utilisation, par séances de 15 à 30 minutes, une à plusieurs fois par jour, s'adaptera à la survenue de périodes de crises qui sont souvent à prédominance hivernale.

L'oxygénothérapie, seule, par extracteur (1,5 litres à 5 litres par minutes, 20 minutes, 2 à 4 fois par jour) se montre également efficace, sur la dyspnée et la fatigue. Il est alors bénéfique de pratiquer ces séances avant une activité physique y compris une séance de kinésithérapie. Cet effet sur la fatigue est un des motifs principaux de sa prescription dans le syndrome d'Ehlers-Danlos.

Le traitement des crises

Les crises douloureuses. Les douleurs costales (rebord costal inférieur notamment, antérieur mais aussi postérieur),

sterno-costales ou xiphoïdiennes sont la cause la plus fréquente des crises respiratoires dans le SED. Le traitement de ces douleurs fait appel, avant tout, aux traitements locaux : application d'emplâtres de lidocaïne, utilisation des courants antalgiques transcutanés (TENS) de 80 à 120 cycles par secondes qui n'ont aucun effet cardiaque et surtout injection *loco dolenti* de lidocaïne. Le résultat est habituellement immédiat avec une sensation de très grand soulagement respiratoire. Une série d'injections peut être nécessaire, espacées de quelques jours, pour obtenir une sédation durable. Le port des orthèses de contention, si une hyperesthésie à leur contact ne les contre-indique pas, est efficace.

Des crises de blocage inspiratoire peuvent survenir indépendamment des douleurs. Elles réagissent habituellement bien à la reprise volontaire du contrôle respiratoire par un exercice, répété deux ou trois fois, entraînant arrêt respiratoire, expiration faible, inspiration faible, expiration faible, inspiration plus ample.

Les effets de l'oxygénothérapie en continu

Par analogie avec le succès obtenu sur l'amélioration de la proprioception musculo-articulaire par les vêtements compressifs, dans un premier temps nous avons utilisé dans un but de proprioception interne le percussionnaire (Impulsator HC) mis au point par Forrest Morton Bird (fig. 1) [9-11], l'inventeur du relaxateur de pression qui a sauvé, naguère, bien des poliomyélitiques en difficultés respiratoires. Il réalise une percussion intrapulmonaire. Devant l'observation d'effets positifs inattendus sur la fatigue, faisant l'hypothèse que

l'hyperventilation occasionnée par l'appareil en était la cause, nous avons associé l'oxygénothérapie qui peut aussi être utilisée seule avec des résultats positifs. Plus d'un millier de personnes ont bénéficié de ce traitement au domicile, à l'école ou au travail avec des résultats positifs qui ont spectaculairement changé leur qualité de vie pour plusieurs d'entre eux.

Nous avons effectué une étude rétrospective par entretien direct et questionnaire chez 100 patients avec une maladie d'Ehlers-Danlos utilisant une oxygénothérapie régulière à domicile et à l'école, de 1 à 37 mois (moyenne : 14 mois). Nous avons observé sur la fatigue un résultat important dans 34 % des cas et très important dans 47 % des cas. Sur les migraines, le résultat était important dans 44 % des cas et très important dans 57 % des cas. D'autres effets positifs ont été constatés, sur les douleurs des membres, le sommeil, la dyspnée, les fonctions cognitives. Aucun effet indésirable n'a été constaté. L'assiduité thérapeutique était la règle.

Une enquête prospective récente [12] effectuée sur 30 patients, pris pour leur propre témoin, après un mois de traitement quotidien, objective un effet net et constant sur la fatigue dans 73 % des cas et sur les maux de tête (habituellement de type migraineux) dans 63 % des cas. Les effets sur les blocages respiratoires et la dyspnée sont également nets ainsi que, chez certains patients, sur les douleurs musculo-articulaires. Cinquante-trois pour cent des patients considèrent que leur qualité de vie est améliorée.

L'apport d'oxygène est donc devenu [13] l'un des traitements de base du syndrome d'Ehlers-Danlos parmi ceux qui ont pour effet de changer de façon importante et rapidement la qualité de vie de ces patients. Notre expérience porte sur plus de 2000 personnes depuis 15 ans. L'effet est très rapide : « mes amis ne me reconnaissent plus », nous ont dit les premières patientes traitées. « Je n'aurais jamais pu continuer mes études de Médecine sans l'oxygène », nous écrit un étudiant en médecine qui a un SED. « Je retrouve mon fils » nous confie une mère. « L'oxygénothérapie a changé ma vie », « sans oxygène, je suis perdue », déclarent d'autres patients. Les abandons sont rares, même après plusieurs années, malgré les contraintes. L'acceptation est le plus souvent bonne chez le petit enfant qui vient parfois spontanément réclamer son oxygène. Elle est plus problématique chez les adolescents qui vivent souvent mal la découverte de leur maladie. L'introduction à l'école est d'un apport très positif, la fatigue apparaissant surtout dans la deuxième partie de la journée. Les indications, sans être systématiques, doivent être larges principalement en présence de fatigue et de migraines.

La prescription du percussionnaire (IPV HC Impulsator) est commandée par la fréquence des bronchites ou des affections ORL, des troubles de la déglutition, des crises de bradypnée inspiratoires décrites par les patients comme étant des blocages de leur mécanique respiratoire. Les résultats ont été évalués [10]. Les effets secondaires dus aux vibrations



Figure 1. L'auteur et le Docteur Forrest Morton Bird lors du 18^e Congrès de pneumologie de langue française, Marseille, février 2014.

pénibles chez ces patients qui ont des troubles de l'articulé dentaire sont atténués dans les versions plus récentes de cet appareillage.

Conclusion

La part des difficultés respiratoires dans le syndrome d'Ehlers-Danlos a été très sous-estimée. La dyspnée est fréquente, les crises respiratoires sont un motif fréquent d'accès aux urgences. Au-delà, deux des symptômes particulièrement gênants dans ce syndrome, très souvent rebelle aux thérapeutiques, sont largement influencés par l'oxygénothérapie associée éventuellement au percussionnaire. Le taux d'oxygène dans le sang est pas ou peu modifié même au test de 6 minutes. Le mécanisme semble lié à la part considérable de la dysautonomie dans ce syndrome avec une répercussion possible sur l'oxygénation musculaire et cérébrale.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs M. Vienne, C. Leroux, M.P. Letinaud, J. Paumier et B. Dehecq ont des conflits d'intérêts en tant que professionnels des technologies de rééducation respiratoire en tant que professionnels de statut privé et prestataires auprès des patients avec un syndrome d'Ehlers-Danlos. Il en est de même du Dr Bird, maintenant décédé, qui était le directeur de son institut de statut privé, lucratif.

Les auteurs C. Hamone, A. Metlaine et I. Brock déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Tschernogobow A. Cutis Laxa, Dermatologic and Venereology Society, Nov 13 (1891). Monatshefte Prak Dermatol 1892;14:76.
- [2] Ehlers E. Cutis laxa, Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, lockerung mehrerer Articulationen (case for diagnosis). Dermatol Z 1901;8:173-4.
- [3] Grahame R, Bird HA, Child A, et al. The revised (Brighton 1998) criteria for the diagnosis of benign joint hypermobility syndrome (BJHS). J Rheumatol 2000;27(7):1777-9.
- [4] De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). Am J Med Genet 1998;77(1):31-7.
- [5] Hamonet C, Ravaud P, Villeneuve S, et al. Ehlers-Danlos (about 664 cases) Statistical analysis of clinical signs from 644 patients with a Beighton scale $\geq 4/9$. In: First international Symposium on the Ehlers-Danlos syndrome; 2012.
- [6] Hamonet C, Brock I, Jaussaud R, Bienvenu B, Metlaine A, Vlamynck E, et al. Diagnostico y tratamiento del síndrome de Ehlers-Danlos-Tschernogubov en Francia. Experiencia de 17 años y 2340 pacientes. In: VIII Congreso nacional de enfermedades raras. Simposium Internacional de Familiares y Afectados por Ehlers-Danlos Mesa Redonda : Últimos avances Internacionales sobre Ehlers-Danlos; 2015.
- [7] Hamonet C, Vienne M. Le syndrome (ou maladie) d'Ehlers-Danlos et l'appareil respiratoire. À propos de 1700 patients. In: 18^e Congrès de pneumologie de langue française; 2014.
- [8] Bravo JF. Ehlers-Danlos syndrome (EDS), with special emphasis in the joint hypermobility syndrome January 2010. Rev Med Chil 2009;137(11):1488-97.
- [9] Hamonet C, Vienne M, Mazaltarine G. Les manifestations respiratoires du syndrome d'Ehlers-Danlos – SED. Rôle de la rééducation respiratoire par le percussionnaire. In: XXI^e congrès de la Société française de médecine physique et de réadaptation; 2009.
- [10] Vienne M. Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Un syndrome incompris parce que mal connu. Mémoire pour le diplôme Universitaire de troisième cycle, handicap, fragilité, réadaptation et restauration neurologique du mouvement. Université Paris-Est Créteil; 2009-2010.
- [11] Vienne M, Dziri-Richez C, Bensalah-Tolba FZ, Vaillant-Ettaiche M, Navarre PY, Bougatef A, Forrest Morton Bird : quand l'aviation mène à la rééducation respiratoire. J Readapt Med 2009;29(1):25-34.
- [12] Leroux C, et al. Effets de l'oxygénothérapie quotidienne dans le syndrome d'Ehlers-Danlos. In: Colloque international francophone, les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos; 2015.
- [13] Hamonet C, Vlamynck E, Vienne M, Leroux F, Mazaltarine G, Jaussaud R, et al. Ehlers-Danlos syndrome (EDS). Contributions of therapeutic compression garments and oxygen therapy. In: II International congress on hypermobility, Ehlers-Danlos syndrome and pain; 2015.