



ELSEVIER

Reçu le :  
10 juillet 2015  
Accepté le :  
15 juillet 2015  
Disponible en ligne  
27 janvier 2016



CrossMark

# Proprioception et posture dans le syndrome d'Ehlers-Danlos

## Posture and proprioception in Ehlers-Danlos syndrome

D. Deparcy

*Service de médecine physique et de réadaptation, hôpital Gustave-Bron, 155, rue du Président-Coty, 59200 Tourcoing, France*

Disponible en ligne sur

**ScienceDirect**  
[www.sciencedirect.com](http://www.sciencedirect.com)

### Summary

The modified physical characteristics of collagens, going in the direction of a loss of elasticity and less resistance, deteriorate certainly the muscular output but also the passive support of the conjunctive structures. Induced lesions, in the intimate structure of the muscle and its sensors, are they repaired sufficiently? With the deviating plasticity of the nervous system subjected to the constant surge of painful information, they lead to the loss of tolerance with the years? Let us make so that the predisposition to the excess of painful perception, to the sensitivity increased to the traumas, in particular cervico-encephalic source of lesions detected by MRI with new techniques (D. Frédy), leads to an approach of prevention. For that, the diagnosis of the syndrome of Ehlers-Danlos must be quickly posed in order to protect the children. The educational approach near the obliged parents, tests, passes by the comprehension of the symptoms and therapeutic measurements, still quite modest to propose to them. The glance of the whole of looking after is to be changed for a coordination of the care and social support.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

**Keywords:** Ehlers-Danlos, Proprioception, Posture, Kabat

### Résumé

Les particularités physiques modifiées des collagènes, allant dans le sens d'une perte d'élasticité et de moindre résistance, altèrent certainement le rendement musculaire mais aussi le soutien passif des structures conjonctives. Les lésions induites, dans la structure intime du muscle et de ses organes sensoriels, se réparent-elles suffisamment ? Avec la plasticité déviante du système nerveux soumis à l'afflux constant d'informations douloureuses, conduisent-elles à la perte de tolérance avec l'âge ? Faisons en sorte que la prédisposition à l'excès de perception douloureuse, à la sensibilité accrue aux traumatismes, en particulier cervico-encéphaliques source de lésions retrouvées aux IRM avec tenseur de diffusion (D. Frédy) conduise à une démarche de prévention. Pour cela, le diagnostic du syndrome d'Ehlers-Danlos doit être rapidement posé de façon à protéger les enfants. La démarche éducative auprès des parents, partenaires obligés, passe par la compréhension des symptômes et des mesures thérapeutiques, encore bien modestes à leur proposer. Le regard de l'ensemble des soignants est à changer pour une coordination des soins et de l'accompagnement social.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

**Mots clés :** Ehlers-Danlos, Proprioception, Posture, Kabat

### Introduction

Les troubles posturaux et gestuels se traduisent par une narration fréquente relevée par le professeur Hamonet : « Je ne peux pas rester en place, la station debout ou assise m'est pénible, je heurte les obstacles tout en les ayant repérés

(signe de la porte...), je renverse et je lâche les objets, je suis couvert d'ecchymoses sans savoir pourquoi, je tremble au moindre effort, je manque de force dans l'escalier ou le port des charges, je m'essouffle et m'épuise très vite... ».

Les anomalies des fibres collagènes, plus ou moins élastiques, de liaison aux basales, de cohésion intercellulaire, de support, de signalisation semblent induire une inefficacité à amortir les contraintes internes de la contraction musculaire, de l'unité actine-myosine à l'insertion périostée, mais aussi mécaniques externes à partir du revêtement cutané et cellulaire sous-cutané

e-mail : [danieldeparcy@yahoo.fr](mailto:danieldeparcy@yahoo.fr).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jrm.2015.08.001> Journal de réadaptation médicale 2016;36:38-42  
0242-648X/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

jusqu'aux fascias et aponévroses. Outre la laxité tissulaire, diversement réparties selon les formes cliniques, ces dysfonctions, affectant possiblement le tissu glial et nerveux périphérique ou nerveux central, modifient les acquis sensoriels proprioceptifs inconscients et conscients, et à terme les capacités locomotrices et musculaires, y compris musculaires lisses viscérales.

Les divers niveaux hypothétiques de dysfonctionnement concernant l'organisation neuromusculaire des chaînes anti-gravitaires du bipède SED et de sa gestuelle sont évoqués ici. Les afférences sensorielles visuelles, vestibulaires, occlusives ne sont pas développées pour simplifier le propos.

Dans le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED), la douleur domine, affectant les performances gestuelles.

Elle interfère aussi avec la motricité viscérale, ce qui conduit à des symptômes déroutants, respiratoires, digestifs, circulatoires, de thermorégulation, sensoriels avec leurs conséquences sur la qualité du sommeil, les performances et la qualité de vie.

La compréhension de ces troubles du geste et de leur ressenti douloureux immédiat et retardé avec fatigabilité accrue fait appel à des hypothèses physiopathologiques en cours de vérification.

## Des perturbations périphériques ?

### Au niveau superficiel

La transmission répétée des influx nociceptifs crée une sensibilisation périphérique et à médiation médullaire postérieure, qui majore l'intensité de la stimulation du champ récepteur cutané et son étendue par atténuation de l'inhibition adjacente [1].

Les récepteurs encapsulés de Meissner, très sensibles, sont amarrés aux crêtes épidermiques par des fibres élastiques. On comprend mieux ainsi que le simple appui prolongé des téguments génère une douleur locale, qui paraît souvent exagérée aux témoins et que l'allodynie figure volontiers dans la description de douleurs, parfois même « spontanées » dans un membre, le tronc, ou un viscère.

L'hyperesthésie au frottement interroge d'autant plus que le port de contentions élastiques ou de vêtements compressifs apporte souvent un soulagement et tout au moins, une aide fonctionnelle appréciable.

Un autre système nerveux est oublié dans l'examen clinique rapide. Le système végétatif semble exprimer toute sa souffrance, de la tête aux pieds, dans le ressenti douloureux profond.

Il distribue ses fibres fines, peu myélinisées C et Aδ, à l'ensemble des téguments, suspendues à la couche basale de l'épiderme et aux fibres collagènes dans le derme papillaire ([2], p. 368), dans les muscles et leurs gaines, les structures articulaires et les os. Il est de plus amplificateur douloureux des messages sensoriels somatiques.

### Au niveau profond musculaire

La douleur musculaire ici en question, à médiation végétative, représente bien le principal obstacle au fonctionnement de l'appareil locomoteur.

L'examen attentif du sujet SED en souffrance permet, par la simple palpation, de remarquer l'existence de freins à la réalisation de gestes élémentaires tels l'alternance de la flexion et de l'extension des chevilles en mode passif ou mieux encore actif. Ces freins traduisent la présence de contractures, le plus souvent surales postérieures médiales et internes, correspondant probablement aux muscles fléchisseurs longs et tibial postérieur [3].

La pression profonde du doigt révèle, car non perçue spontanément, une dépression douloureuse, le plus souvent inerte, ou un cordon musculaire induré, parfois décrit comme générateur de crampes.

Le maintien de la pression statique du doigt durant 2 à 3 minutes permet d'atténuer et de faire disparaître la douleur, d'assouplir cette partie inerte initialement, et de générer une pulsation rythmée. Ces constatations ont été faites par Jones, cité par Silvestre et Baecher [4], à l'origine des « tender points » du « Counterstrain », en 1964 sur bases neurophysiologiques étayées par Korr en 1974. Ce « pouls thérapeutique » décrit à la pression continue durant 90 secondes du « tender point » ne paraît pas synchrone du pouls du patient ni du thérapeute.

La contracture durable a une évolution fibrosante et atrophiante sur les fibres II, comme dans toute hypertonie.

C'est le cas dans le déficit en collagène 6 de la maladie de Bethlem (protéine de liaison de la basale aux glycoprotéines de la matrice extracellulaire). L'hyper-mobilité initiale trompeuse des poignets et des doigts laisse place à des rétractions ([5], p. 64).

La tension du long fléchisseur de l'hallux est souvent perçue comme une corde douloureuse plantaire chez le patient atteint du SED. Elle s'atténue aussi par digito-puncture et invite à la pratique quotidienne des étirements suraux.

### Retentissement articulaire

La cavité articulaire, normalement virtuelle et en dépression, ne change pas de volume durant le déplacement relatif des surfaces cartilagineuses opposées. La conjonction des déplacements simultanés en glissement et roulement assure cette propriété (mobilisations spécifiques de Menell). Elle est la conséquence d'un placement instantané harmonieux des deux courbures affrontées par équilibre des couples musculaires qui les guident. Si cet équilibre des couples est rompu, les deux surfaces baillent et créent une augmentation instantanée de volume, qui, répondant à la loi de Mariotte, fait encore plus baisser la pression, jusqu'à libération de la bulle « équilibrante ». Il en résulte un « craquement articulaire ».

Sa répétition comme sa diffusion paraît être un bon signe d'orientation diagnostique dans le syndrome d'Ehlers-Danlos, exprimant un état de sub-luxation, plus ou moins douloureux.

## Retentissement gestuel

Cette dystonie d'un muscle peut générer un tremblement d'attitude par diffusion aux autres muscles synergiques.

Elle perturbe aussi l'orientation du geste, dont la répétition en charge progressive distrait de la destination prévue. Il en résulte un état maladroit, une perte de force, une fatigabilité à devoir maîtriser à chaque répétition la coordination des agonistes antagonistes, et à freiner la fin du geste faute de résistance élastique suffisante.

J'ai également constaté, outre les dystonies cloniques, des dystonies statiques qui bloquent un segment de membre dans une attitude invincible, sorte de « panne motrice ».

L'analyse gestuelle selon les diagonales de Kabat révèle ces dyssynergies (voir *infra*).

Comment un adolescent souvent performant en activités physiques en arrive à ces troubles invalidants ?

Les afférences proprioceptives, inconscientes et conscientes, accumulant les pantomimes à entrée verbale, ou visuelle, avec présentation d'objet, et par imitation, vont structurer l'apprentissage gestuel.

Des ces sensations primaires vont se structurer des gnosies auditives, verbales phonologiques, qui donneront sens aux objets et aussi des gnosies visuelles, qui au-delà de l'orientation du regard et de la coordination œil-main, permettront d'appréhender l'action de saisir l'objet en fonction des expériences vécues (poids, température, dangerosité...).

Les praxies découleront de ces expériences essais erreurs.

Ainsi évoluent parallèlement un niveau conceptuel du geste et un niveau de production [6] dépendant de la connaissance du registre moteur du corps. Il implique le cortex pariétal, avec les *neurones en miroir* pour la réalisation, l'observation et l'imagination du geste.

Contrôle moteur et contrôle cognitif sont indissolublement associés dans les habilités.

Il en est autrement pour le contrôle du rachis, moins représenté dans l'*Homunculus cortical* [7].

Herman Kabat a étudié, de 1946 à 1951, par la photographie et le film, le registre gestuel des athlètes olympiques et en a extrait un « alphabet » commun, minimum nécessaire à la parfaite réalisation motrice réflexe.

Knott et Voss [8] en détaillent l'exécution, à partir de stimuli par le toucher, les consignes verbales et visuelles, mariant ainsi les afférences sensorielles facilitant l'organisation du geste au plus près de la commande motrice (voie directe sensitive projetant sur les aires motrices directement). Cette méthode des renversements lents, induits par le toucher et réalisés dans des schémas en spirales et diagonales, a connu un large succès dans la rééducation des malades de la poliomyélite.

L'altération traumatique ou consécutive à la réparation continue des fibres collagènes serait-elle la cause d'une désinformation proprioceptive ?

## Des perturbations centrales ?

Selon Bouisset et Maton ([2], p. 666), les mouvements involontaires rythmiques, résultant de la mise en jeu alternée de muscles agonistes et antagonistes, procèdent d'interactions complexes entre des influx descendants provenant des centres nerveux supérieurs et de l'activité spinale, mono-synaptique réflexe segmentaire ou intégrée intersegmentaire par des réseaux neuronaux.

La posture joue un rôle capital dans la réussite du geste. Comme le rappelle Perennou et Amblard [9], une posture est une attitude définie par la position relative des segments corporels ainsi que par leur orientation dans l'espace.

Des mécanismes nerveux régulent les variations d'attitude intentionnelles ou non.

Pour le bipède instable que nous sommes, pendule renversé, cette géométrie branlante ne trouve sa stabilité qu'à travers des systèmes coordonnés égocentrés conscients ou non, dépendant du vécu du corps, géocentrés aux axes, grâce aux repères visuels des références verticales et horizontales, exocentrés en relation avec la perception du monde qui nous entoure de toutes ses contraintes physiques.

Stabilité et orientation préparent à l'action dynamique planifiée, déclenchée, contrôlée.

La conception modulaire du corps suppose la superposition de modules disposant chacun de muscles régulés par les commandes centrales et périphériques. Chacun se positionne et se régule indépendamment des autres, avec dissociation automatico-volontaire de la commande segmentaire [10].

Selon Amblard [11], l'homme sain dispose d'un répertoire limité de stratégies fondamentales :

- la stratégie de cheville, économique, dans le modèle du pendule inversé ;
- la stratégie de hanche, en extension associée à la flexion de cheville et inversement ;
- la stratégie verticale qui abaisse le centre de gravité, sans oublier le rôle des bras ;
- le pas avant ou arrière dans les déstabilisations trop amples.

Notre qualité de bipède impose d'assurer l'équilibre sur un squelette empilé à la façon de cubes décalés.

Klein [12] décrit le rôle des couples de torsion musculaires assurant la stabilité instantanée des arches plantaires à partir d'informations « proprioceptives » fournies par les capteurs sensoriels des ligaments, tendons et muscles eux-mêmes, suppléés par la peau et son réseau vasculaire qui intègre les perceptions externes également.

On ignore encore comment les altérations collagènes perturbent ces informations nécessaires à ces ajustements

segmentaires équilibrés dans le cadre du syndrome d'Ehlers-Danlos, aux multiples variantes. La structure même du récepteur tendineux de Golgi, comme du corpuscule cutané de Ruffini, ou de Meissner sensibles à l'étirement, où la fibre nerveuse est imbriquée dans un feutrage collagène, suggère la réponse.

Obtenir l'indolence et récupérer la mobilité des articulations du pied et de la cheville, sans effondrement en pronation ni crispation en supination, est donc primordial dans la réussite de la posture et du geste dans le SED.

Ces difficultés sont amplifiées par la charge et les répétitions. Le déconditionnement en est le terme.

## La fatigabilité

La régulation de la longueur du muscle par le réflexe d'étirement, mise en défaut par le manque d'élasticité musculo-tendineuse dans le SED, serait-elle responsable d'un état d'antagonisme réflexe excitateur Ia et inhibiteur Golgien Ib comme le suggèrent Bouisset et Maton ([2], p. 382).

Son approche posturale est également complexe, basée sur de très nombreuses constatations cliniques pathologiques.

En cause très souvent, accompagnant une scoliose discrète, une inversion cyphotique lombaire de L4 et L5 entretient les difficultés de perception angulaire, de redressement de l'axe. Ceci majore tensions et les douleurs musculaires spinales, jusqu'à la nuque, souvent en inversion C4-C5.

Elle impose un surmenage sus-jacent de la colonne lombaire en pivot T12-L1 qui occasionne les douleurs référées au bassin, souvent au niveau des crêtes iliaques, parfois au pubis comme dans le syndrome de Maigne.

L'état rigide entretenu par les contractures des multifides se propage aux chaînes du complexe lombo-pelvi-fémoral, et aux chaînes antigravitaires jusqu'aux pieds. L'amortissement de l'appui monopodal est de ce fait inopérant avec majoration des contraintes de charge.

Cet amorti est également défaillant au niveau des genoux et du complexe lombo-pelvi-fémoral.

Les contractures des muscles pelvi-fémoraux (droit antérieur, ischio-jambiers, adducteurs, tenseur du fascia lata) et pelvi-trochantériens (obturateurs, pyramidal, pectiné, fessiers, psoas-iliaque) rendent peu opérants les couples musculaires sensés répondre aux informations proprioceptives des grands ligaments stabilisateurs du bassin, ilio-tubéral vertical et sacro-sciatique horizontal.

Le manque d'élasticité sollicite à l'excès les couples musculaires dans la gestion de la balance agoniste-antagoniste, lors des saccades, aboutissant au déséquilibre statique et dynamique des articulations portantes et à la fatigue douloureuse. L'énergie élastique normalement emmagasinée par la mise en tension est moindre dans le SED, ce qui permet à l'articulation de dépasser son point limite d'amplitude, et donc de se dérober, sauf effort musculaire antagoniste frénateur. Le

phénomène de fluage est faible, rendant peu efficaces les techniques d'étirements musculaires [12].

L'organisation des molécules de collagène, en triple hélice, plus ou moins parallèles (rigides) ou obliques (lâches) et leur proportion en élastine, en fibronectine et en laminine (cohésion des cellules à la matrice), modifie la capacité hydrophile (électronégativité des groupes sulfates de chondroïtine et de kératane qui se repoussent laissant passage à l'eau électro-positive) et donc le comportement visco-élastique. La sensation de fin de mouvement s'en trouve modifiée, on peut penser que la « force passive » du muscle est diminuée.

Pour restaurer l'équilibre des courbures rachidiennes, il est impératif de libérer les multifides de leur contrainte permanente de charge. Leur rôle n'est pas de porter le rachis mais de le guider dans les trois plans de l'espace. La clef de voûte constituée par la lordose lombaire en L2-L3 [13] doit être portée par les piliers du diaphragme mis en tension en course moyenne. Cette tension est réglée par l'appui du diaphragme sur les viscères abdominaux. Cet appui dépend de la tension de la paroi réglée par les muscles de gaine thoraco-abdominale, de T5 au pubis, à savoir les grands obliques, les transverses et les petits obliques.

Ces considérations expliquent les difficultés d'ajustement en cas d'état contracturé des multifides, en cas d'insuffisance musculaire fonctionnelle ou lésionnelle de la gaine, en cas de contenu gazeux excessif abdominal, en cas de difficulté de version du cadre pelvien.

Ceci explique aussi l'inefficacité dans la posture des exercices « d'abdominaux » classiques qui portent sur les grands droits de l'abdomen, essentiellement en flexion et non en extension du tronc.

Cette fonction « posturale » du diaphragme décrite par Kapandji se couple à sa fonction ventilatoire, en synergie antagoniste avec les muscles de sangle et intercostaux inférieurs. La transmission des pressions se fera au mieux avec un contenu abdominal liquidien et non pas gazeux. La sollicitation excessive des muscles cervico-thoraciques supérieurs sera mécaniquement moins performante, plus énergivore et douloureuse (voir infra).

N'oublions pas que les fibres nerveuses III peu myélinisées et fines IV dispersées dans le muscle ont une action inhibitrice et qu'elles sont sensibles à l'acidose par les récepteurs ASIC III et à la soupe inflammatoire, plus importante en cas d'hyperthermie. De plus, une baisse de l'inhibition Ib Golgi s'accompagne d'une activation  $\alpha$  centrale anarchique qui conduit à la crampe, ici des jambes ou de la paroi thoracique.

Ce brassage inefficace de l'espace mort pulmonaire doit mener à une hypoxie relative et à une carence énergétique en ATP, à une fatigabilité plus rapide des fibres musculaires IIB.

La localisation des tensions douloureuses influence la notion de fatigue. Au-dessus des muscles de la partie haute de la cage thoracique, les muscles de la nuque jouent un rôle important dans la posture. Ils sont contracturés en cas de fatigue.

Les neuromédiateurs en excès type sérotonine, tryptophane faisant chuter le GABA, et la baisse de la DOPA augmentent la sensation de pénibilité.

N'oublions pas que la sensation de fatigue centrale avec la baisse des capacités cognitives, la sensation d'effort mental perçu préalablement à l'effort physique sont des facteurs associés de fatigue.

Selon Bouisset et Maton ([2], p. 396), l'interaction entre les réflexes vestibulo-spinaux et ceux d'origine nucale permet d'effectuer des mouvements de la tête par rapport au corps sans perturber la stabilité du tronc. Réflexes labyrinthiques et nucaux sont antagonistes ([2], p. 394). Les informations visuelles et proprioceptives complètent ces interactions d'ajustement, régulées probablement au niveau de la rétículo bulbaire sous contrôle cérébelleux. Céphalées de tension et sensations vertigineuses positionnelles en sont souvent les conséquences.

Les cartographies corticales sensori-motrices et de la douleur sont-elles modifiées comme le suggère Absinta [14].

De même, le tissu musculaire se modifie dans le temps par les excès de contraintes excentriques, avec les DOMS (*delayed onset muscle soreness*) à réparer par les cellules de réserve.

La fibrose envahit-elle ce muscle et les récepteurs sensoriels ?

## Conclusion

Cette analyse conduit à une méthodologie rééducative.

Cette démarche diagnostique des troubles de la marche, en particulier du déroulé du pas, des déviations posturales debout et surtout assis, statiques et provoquées, des asynergies respiratoires abdomino-costales et diaphragmatiques, des rigidités segmentaires vertébrales et de leur retentissement sur la gestuelle dans les diagonales de Kabat a conduit à la thèse du Docteur Berteloot [15]. La détente préalable des contractures au sein des chaînes antigravitaires des membres inférieurs et du rachis facilite la reprogrammation gestuelle des membres selon cette méthode neuroproprioceptive [8] et conforte l'équilibre du rachis initialement instable. La coordination des synergies respiratoires des caissons [13] en assure la constance, à moindre coût énergétique.

## Déclaration d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article.

## Références

- [1] RYCAJAL@aol.com. Neurosciences. [www.neur-one.fr](http://www.neur-one.fr).
- [2] Bouisset S, Maton B. *Muscles, posture et mouvement : bases et applications de la méthode électromyographique*. Hermann Éditeurs des sciences et des arts; 1995.
- [3] Serratrice G. *Contractures musculaires*. In: EMC - Kinésithérapie. Paris: Elsevier Masson SAS; 2011 [26-088-A-10].
- [4] Silvestre D, Baecher R. *Counterstrain : technique de médecine manuelle*. In: EMC - Kinésithérapie. Paris: Elsevier Masson SAS; 1998 [26-075-A-10].
- [5] de Recondo J, de Recondo A-M. *Pathologie du muscle strié : de la biologie cellulaire à la thérapie*. Médecine-Science Flammarion; 2001.
- [6] Pradat-Diehl P, Migeot H, Taillefer C. *Approche neuropsychologique des troubles du geste de l'adulte dans « les dyspraxies de l'enfant »*. In: Gerard CL, Brun V, editors. *Rencontres en rééducation n° 21*. Paris: Masson; 2005.
- [7] Lacert P. *BLOCH organisation et développement normaux des gestes chez l'enfant dans « les dyspraxies de l'enfant »*. In: Gerard C, Brun V, editors. *Rencontres en rééducation n° 21*. Paris: Masson; 2005.
- [8] Knott M, Voss D. *Facilitation neuro-musculaire proprioceptive : schémas et techniques de Kabat*, 2<sup>e</sup> éd, Paris / Bruxelles: Maloine SA / Prodim; 1977.
- [9] Perennou D, Amblard B. *La posture et l'équilibre*. J Readapt Med 2001;21(1):19-29.
- [10] Massion J. *Fonctions motrices*. In: EMC - Kinésithérapie. Paris: Elsevier; 1998 [26-012-A-10].
- [11] Amblard B. *Les descripteurs du contrôle postural*. Ann Readapt Med Phys 1998;41(5):225-37.
- [12] Sommerfeld P. *Biomécanique des membres inférieurs*. Elsevier Masson; 2008.
- [13] Kapandji A. *Anatomie fonctionnelle*. Éditions Maloine; 1979.
- [14] Absinta M, et al. *Selective decreased grey matter volume of the pain-matrix network in cluster headache*. Cephalalgia 2012;32:109-15.
- [15] Berteloot A. *Geste et rachis : stabilité dynamique et posturale. Étude électromyographique*; [thèse Lille] 1994.