



Reçu le :
6 juin 2016
Accepté le :
28 juin 2016

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

The absence of specific biological marker that currently diagnose the disease syndrome or Ehlers-Danlos syndrome is based on clinical criteria alone. Among them a prominent and excessive place was top with joint hypermobility. It is commonly measured by the test in Beighton 9 points. One of the points is achieved by touching the ground with the palms of both hands without bending the knee. It turns out that this test is not possible in 97.6% of cases with a knee flexion contracture equal to or greater than 45° and in 73% of cases with a flexion contracture between 20 and 44%. Retraction of triceps that contributes to knee flexion is present in 91% of cases, the muscles and the plantar fascia in 96% of cases. Again by the anterior muscles of the lower limbs are not retracted, suggesting a difference in the molecular structure of these two muscle groups. The flexion of the knees in a young child, present in 59% of our cases, should suggest, in the absence of neuromuscular disease, Ehlers-Danlos. Finally, these retractions must be corrected by manual or orthotic postures to help improve proprioception they disturb.

© 2016 Published by Elsevier Masson SAS.

Keywords: Hypermobility, Ehlers-Danlos Syndrome, Lower limbs muscles contractures, Beighton test, Physiotherapy

L'absence de test génétique, la non-spécificité du résultat des biopsies, le côté aléatoire des résultats des cultures de collagène font qu'actuellement le diagnostic de syndrome ou maladie d'Ehlers-Danlos repose sur les seuls

* Auteur correspondant.
e-mail : Pr.hamonet@wanadoo.fr (C. Hamonet).

Rétractions musculo-tendineuses et syndrome d'Ehlers-Danlos

Muscles contractures in Ehlers-Danlos syndrome

C. Hamonet^{a,*b}, D. Grossin^a

^a Consultation Ehlers-Danlos, Hôtel-Dieu de Paris, 1, place du Parvis-Notre-Dame, 75004 Paris, France

^b Faculté de médecine, université Paris-Est-Créteil, 8, rue du Général-Sarail, 94010 Créteil, France

Résumé

L'absence de marqueur biologique spécifique fait qu'actuellement le diagnostic de syndrome ou maladie d'Ehlers-Danlos repose sur les seuls critères cliniques. Parmi ceux-ci, une place prépondérante et excessive a été faite à l'hypermobilité articulaire. Elle est communément mesurée par le test de Beighton en 9 points. Un des points est obtenu en touchant le sol avec la paume des deux mains, sans plier les genoux. Il s'avère que cette manœuvre est impossible dans 97,6 % des cas avec un flexum de genoux égal ou supérieur à 45° et dans 73 % des cas avec un flexum compris entre 20 et 44 %. La rétraction des triceps qui contribue au flexum des genoux est présente dans 91 % des cas, celle des muscles et de l'aponévrose plantaire dans 96 % des cas. Par contre, les muscles antérieurs des membres inférieurs ne sont pas rétractés, suggérant une différence moléculaire dans la structure de ces deux groupes musculaires. Le flexum des genoux chez un jeune enfant, présente dans 59 % de nos cas, doit faire évoquer, en l'absence de maladie neuromusculaire, le syndrome d'Ehlers-Danlos. Enfin, ces retractions doivent être corrigées par des postures manuelles ou orthétiques pour contribuer à l'amélioration de la proprioception qu'elles perturbent.

© 2016 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Hypermobilité, Syndrome d'Ehlers-Danlos, Rétractions musculaires des membres inférieurs, Test de Beighton, Kinésithérapie

critères cliniques qui se sont suffisants pour affirmer, avec certitude [1], le diagnostic de la forme commune systémique ou hypermobile qui est, de très loin, la forme rencontrée en pratique médicale courante.

Parmi ces critères, l'un des plus probants et des mieux reconnus par la communauté médicale est l'hypermobilité (ou hyperlaxité) articulaire. Depuis plusieurs années, il a

largement supplanté l'étirabilité excessive de la peau, chère à Danlos, mais très souvent absente ou discrète et variable selon les régions du corps. Par contre, reléguant au deuxième plan des signes pourtant très évocateurs tels que les hémorragies, la fatigue, les douleurs diffuses et rebelles, les troubles proprioceptifs. La tendance générale que nous observons, en France, à travers le suivi de nos 2507 patients de l'Hôtel-Dieu de Paris, est de faire de l'hypermobilité un critère indispensable pour poser le diagnostic.

Cette attitude n'est pas réaliste. En effet, dans de nombreux cas, on retrouve une hypermobilité dans l'enfance, avec la possibilité de faire un grand écart facial, de mettre un pied derrière la tête, ou bien, à plat ventre, de toucher l'occiput avec les talons, alors que, 20 ou 30 ans plus tard, il n'est plus possible de toucher le sol, même avec le bout des doigts ! L'hypermobilité peut diminuer avec l'avance en âge. Elle peut, aussi, être difficile à apprécier en phase douloureuse et/ou de tensions musculaires si fréquentes (dystonies en particulier) dans ce contexte. Elle peut aussi, mais rarement, être totalement absente, même dans l'enfance, alors qu'elle existe chez les autres membres de la famille et que les autres signes du SED sont présents chez la personne sans hypermobilité. Il convient aussi de se pencher sur la méthode de mesure de l'hypermobilité. Un test a été imposé par Beighton dans la littérature internationale [2]. Il s'agit d'un score sur un total de 9 points, établi en comptabilisant l'hypermobilité de 5 articulations (poignet, métacarpo-phalangienne du 5^e doigt, coude, genoux et hanches lors de la flexion en avant pour toucher le sol avec la paume des mains). Ce test était critiqué lors du premier symposium international organisé à Gand (Belgique) en septembre 2012 et, plus récemment (mai 2016) au symposium Ehlers-Danlos à New York. Les résultats varient d'un examinateur à l'autre, leur façon de pratiquer le test n'est pas identique. Le choix des articulations testées aussi est discutable. L'oubli de l'épaule, l'une des articulations qui pose le plus de problèmes, est difficile à accepter. Surtout, l'examen attentif de la mobilité articulaire du membre inférieur met en évidence des rétractions musculo-tendineuses (genoux et chevilles) chez une majorité de patients ayant un syndrome d'Ehlers-Danlos avec pour corollaire fréquent, la négativité du test de la paume au sol même avec un recurvatum. Ces constatations remettent en question la validité du test de Beighton ainsi que le score de positivité qui lui est affecté (4 ou 5 le plus souvent) et, plus généralement, le fait que l'hypermobilité est une caractéristique incontournable du syndrome d'Ehlers-Danlos puisque la rétraction musculo-tendineuse des muscles postérieurs des membres inférieurs est l'une de ses manifestations presque constante. Retrouvée dans 88 % des cas pour le genou, lors d'une première étude que nous avons présentée au premier symposium international sur le syndrome d'Ehlers-Danlos à Gand les 8-9 septembre 2012 [3] ; elle est confirmée par une nouvelle étude sur 232 cas [4] qui retrouve exactement le même chiffre de prévalence de 86 % pour les genoux. Ces rétractions sont précoces (59 %



Figure 1. Enfant de 6 ans atteint d'une maladie d'Ehlers-Danlos commune systémique avec des rétractions des muscles ischio-jambiers, du triceps et de la plante des pieds.

dans le groupe des enfants de 10 ans et moins *fig. 1*). Les rétractions des triceps sont présentes dans 91 % [4] des cas, celles de la voûte et des muscles plantaires (*fig. 2*) dans 96 % des cas [4]. Ceci change complètement le regard porté jusqu'ici sur cette maladie et ouvre des perspectives pour la recherche de ses mécanismes physiopathologiques et les conséquences sur la sémiologie et, donc, le diagnostic et le traitement de la maladie sont considérables. Un score de Beighton jugé insuffisant parce que l'appui paumes-sol est impossible ne doit plus faire éliminer le diagnostic si d'autres signes probants sont présents et que l'on retrouve un contexte familial signant le caractère héréditaire. Par contre, le flexum des genoux ne modifie pas le recurvatum puisqu'il n'est également présent dans le groupe avec flexum que dans le groupe sans flexum. Le contraste entre les rétractions des muscles postérieurs des membres inférieurs et la laxité de ceux de la face antérieure de la cuisse (vérifiée par la possibilité,



Figure 2. Aperçu, au podoscope, du « pied de SED » (« avant pied plat de Lelièvre »), chez un adulte : rétraction de l'arcade plantaire et des courts fléchisseurs des orteils.

en décubitus ventral, de toucher la fesse avec le talon) posent la question du rôle des collagènes ou autre(s) composant(s) du conjonctif. Plus encore, une rétraction des muscles des membres inférieurs, en l'absence d'une affection neuromusculaire, chez un enfant, doit faire systématiquement rechercher les autres signes de la maladie d'Ehlers-Danlos. Enfin, ces rétractions doivent être traitées par des postures manuelles initiées en kinésithérapie et complétées, en milieu familial, au quotidien. C'est là un des moyens d'améliorer la prise d'informations proprioceptives lors des appuis plantaires sur le sol et de leur transmission efficace à l'ensemble des membres inférieurs et au tronc pour améliorer la posture corporelle.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Hamonet C, Brock I, Ducret L, Amoretti R, Khalafi F, Cypel D, et al. Rapid identification of an EDS patient poster International Ehlers-Danlos Symposium. New York: The Ehlers-Danlos Society, TKP; 2016
- [2] Beighton P, Solomon L, Soskolne CL. Orthopaedic aspects of the Ehlers-Danlos syndrome. *J Bone Joint Surg Br* 1973;51:444-53.
- [3] Hamonet CI, Vlamynck E, Serre N. Rétractions des muscles ischio-jambiers et syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile. Conséquences sur la mesure du test de Beighton. Discussion sur la valeur diagnostique de ce test. À propos de 119 cas. In: Premier symposium international sur le syndrome d'Ehlers-Danlos; 2012.
- [4] Hamonet C, Brock I. Joint mobility and Ehlers-Danlos syndrome, (EDS) new data based on 232 cases. *J Arthritis* 2015;4:148. <http://dx.doi.org/10.4172/2167-7921.1000148>.