



ELSEVIER

Reçu le :
28 septembre 2015
Accepté le :
28 septembre 2015

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Épaules instables et syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)

Shoulder instability and Ehlers-Danlos syndrome

G. Nourissat^{a,*}, L. Doursounian^b

^a *Clinique des Maussins, Inserm UMR5-938, 67, rue de Romainville, 75019 Paris, France*

^b *Service de chirurgie orthopédique, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France*

Summary

The very young beginning before 10 years, the multidislocation without trauma, painless, followed by intense pain should evoke Ehlers-Danlos. It includes a scapulothoracic dyskinesia and a bottom of the humeral head subluxation on radiography. Compressive garments are effective. Surgical treatment should be considered with caution, chess, especially with anterior stops are frequent. The implants are avoided. The surgery, which seems the least aggressive, is that of capsular plication followed by a self-rehabilitation. Healing problems exist at three levels: bone, skin, ligaments. © 2016 Published by Elsevier Masson SAS.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, Hypermobility, Unstable shoulder, Dyslocation, Surgery, Compressive garments

Introduction

La mise en place d'une consultation multidisciplinaire associant chirurgiens, médecins, rééducateurs et spécialiste du SED permet de confronter l'avis de chacun des experts lorsqu'une indication chirurgicale est suspectée chez un patient atteint du SED. La fragilité des tissus et les difficultés opératoires font que les indications doivent être extrêmement discutées. Une des premières difficultés vient du polymorphisme du syndrome. Il existe une grande diversité de symptômes et c'est l'association de l'ensemble de ces

Résumé

Le début très jeune, avant l'âge de 10 ans, le déboîtement multidirectionnel, sans traumatisme, non douloureux, suivi de douleurs très intenses doivent faire évoquer le syndrome d'Ehlers-Danlos. On retrouve une dyskinésie scapulothoracique et une subluxation inférieure de la tête humérale à la radiographie. Les vêtements de contention sont efficaces. Le traitement chirurgical doit être envisagé avec prudence, les échecs, notamment avec les butées antérieures sont fréquents. Les implants sont à éviter. La chirurgie qui semble la moins agressive est celle de plicature capsulaire suivie d'une auto-rééducation. Les problèmes de cicatrisation se situent à trois niveaux : osseux, cutané, ligamentaire.

© 2016 Publié par Elsevier Masson SAS.

Mots clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos, Hypermobilité, Épaule instable, Luxation, Chirurgie, Vêtements compressifs

symptômes qui va permettre de faire le diagnostic de SED. L'absence de preuve génétique dans la forme hypermobile explique pourquoi le diagnostic doit être basé sur un faisceau d'arguments et il sera toujours suspecté mais difficilement affirmé. L'idée selon laquelle la luxation articulaire est pathognomonique de cette pathologie est fausse. En effet, luxation, douleur, hémorragie, voire hématome des membres sont aussi fréquents. Ceux-ci peuvent être le symptôme principal, chacun à leur tour, ce qui explique les erreurs diagnostiques. Ce sera l'association de manifestations orthopédiques atypiques avec des manifestations générales liées à la fragilité tissulaire et au ralentissement proprioceptif, couplé à la notion de maladie familiale, qui fera suspecter le syndrome [1].

* Auteur correspondant.
e-mail : geoffroy.nourissat@sat.aphp.fr (G. Nourissat).

Manifestations orthopédiques

Dans le domaine de l'orthopédie, il faut remonter à 2000 pour retrouver une étude importante de patients sur une cohorte de SED évaluée lors d'une réunion de patients [2].

Les données épidémiologiques retrouvent une prédominance importante des femmes, avec un âge moyen de l'ordre de 34 ans.

L'un des intérêts principaux de cette étude est de montrer que le maître symptôme est avant tout la douleur articulaire chez 100 % des patients avant même la lombalgie qui est en deuxième position et enfin, l'instabilité articulaire qui se retrouve chez 83 % des patients. Dans ce type III, l'immense majorité des patients est limitée dans la fonction de marche, de prise et nécessite pour les deux tiers des appareillages.

Dans cette étude qui remonte à plus de 15 ans, on note une majorité de patients opérés et la moitié de la cohorte ayant subi 2 interventions.

Pathologie orthopédique chirurgicale : lésions de l'articulation de l'épaule

La luxation traumatique de l'épaule est une pathologie fréquente du sujet jeune. Elle est fréquente dans la population non touchée par le syndrome. Certains éléments permettent de suspecter le syndrome. Ainsi, le début très jeune, avant l'âge de 10 ans est relativement fréquent et c'est surtout la notion de déboîtement atraumatique, de luxation à peine perçue par le patient et de l'incompréhension de l'entourage, des soignants, qui doit faire évoquer une atteinte articulaire du SED. Nous avons été marqué par l'importance extrêmement fréquente des douleurs après déboîtement articulaire alors que lors de ce déboîtement, les douleurs sont souvent absentes. Très fréquemment d'ailleurs, les patients n'identifiaient pas ces mouvements de l'épaule comme des luxations, mais ce sont les soignants qui ont donné le terme de luxations sur ces mouvements anormaux articulaires. On retrouve fréquemment à l'examen clinique des dyskinésies scapulothoraciques, celles-ci évoquant la perte de proprioception de l'épaule et une compensation des phénomènes douloureux par une bascule de l'omoplate.

Concernant le terrain, il est fréquemment noté une hyperlaxité générale et des signes d'atteinte proprioceptive associés à une fragilité tissulaire, mais on remarque que si les critères de Beighton sont fréquemment présents, la définition conventionnelle de l'hyperlaxité de l'épaule, à savoir une rotation externe coude au corps supérieure à 85 % est absente dans près de 70 % des cas.

L'examen clinique va retrouver une appréhension importante, comme chez les patients indemnes du syndrome, mais cette appréhension va être moins fréquemment positionnelle. En effet, chez le patient qui n'est pas touché par le SED, c'est la

mise en position de luxation qui crée l'appréhension alors que dans le SED, c'est la peur même de mobiliser l'épaule qui va créer cette appréhension. Ce n'est pas tant la luxation que les douleurs qui en découlent qui est responsable de l'appréhension. Parfois, le patient peut spontanément déplacer son épaule, mais cela n'est pas spécifique puisque cela peut être retrouvé aussi chez des patients ayant une épaule instable ou non, indépendamment du SED.

L'imagerie

L'imagerie se caractérise par deux éléments. Tout d'abord sur une simple radio, on retrouve très souvent un aspect de subluxation inférieure de la tête humérale. Cet aspect, qui chez d'autres patients évoquerait une parésie du deltoïde, est fréquent avant et autour des phénomènes de luxation. Il marque une faiblesse du tissu conjonctif, une ptose de la tête et n'est pas un signe d'atteinte neurologique. Les images en coupe avec ou sans injection ne retrouvent dans l'immense majorité des cas, aucune lésion, mais simplement parfois une capacité articulaire plus importante, jugée comme volumineuse par les radiologues. Cet aspect n'est absolument pas systématique dans le cadre du SED.

Traitements et évolution

Le traitement de cette pathologie très fréquente doit prendre en compte l'évolution naturelle. Il nous a semblé dans nos consultations que les épisodes d'« instabilité d'épaule » disparaissent naturellement avec le vieillissement de l'organisme et si cette pathologie est fréquente entre 10 et 35 ans, au-delà, les épisodes d'instabilité ne sont jamais cause de plainte des patients. Des douleurs peuvent persister, mais la notion de luxation disparaît. Ainsi, s'il est possible d'éviter la chirurgie, ou en tout cas d'avoir une chirurgie la moins agressive possible, on peut espérer, très probablement une modulation de la symptomatologie au cours du temps. Il faudra ainsi éviter au maximum cette chirurgie, puisqu'on aura une tendance naturelle à la guérison de ces phénomènes d'instabilité. Les traitements devront cibler avant tout les symptômes et la plainte principale des patients n'est souvent pas la luxation mais la douleur. Cela explique pourquoi le traitement doit être avant tout médical. Cette douleur est plutôt péri-articulaire, voir scapulaire, que glénohumérale et les traitements locaux ou généraux permettront de calmer ces douleurs musculaires.

Les exercices ou appareillages permettant d'augmenter la proprioception de l'épaule ont montré une certaine efficacité. Les vêtements de contention ou une autorééducation, en permettant une reprise de contrôle de l'articulation par le patient, semblent montrer une efficacité certaine.

Quelle place pour un traitement chirurgical ?

Il est très difficile de définir exactement la place de la chirurgie dans l'épaule instable du SED. Lorsque l'ensemble des traitements médicaux et d'appareillage ont été inefficaces et que le patient souffre énormément de son épaule, il va falloir se concentrer sur différents éléments. Si l'épaule reste instable et que la douleur vient de cette instabilité, directement, dans ce cas-là, un traitement va pouvoir être proposé. Souvent ces douleurs sont plus des douleurs péri-articulaires, indépendantes des luxations et dans ce cas-là, le traitement doit être avant tout médical. Lorsqu'il existe des lésions anatomiques, elles devront être traitées, mais dans l'immense majorité des cas elles n'existent pas.

Dans la mesure où le taux d'échec est important, le patient doit en être averti. Tout traitement chirurgical devra éviter l'utilisation d'implant nécessitant de toucher au cartilage. Dans notre expérience, il n'a pas été rare de voir des patients de moins de 25 ans, multi-opérés, avec des arthroses précoces liées à des implants mis en place, comme cela est recommandé, au niveau des cartilages.

La chirurgie qui semble la moins agressive est celle de plicature capsulaire, qui va permettre de réduire la mobilité glénohumérale si elle est en cause.

Cependant, dans notre expérience de patients opérés et de patients suivis, cette réduction souvent n'empêche pas les phénomènes d'instabilité, mais diminue leur fréquence et les rend plus confortables. Les patients qui ont été opérés dans ce cadre là ont tous eu une amélioration fonctionnelle, mais n'ont pas une épaule normale. Par ailleurs, étant donné la qualité tissulaire, le taux d'échec est important.

Cependant, cette chirurgie, qui doit être la moins agressive possible, permet de diminuer les symptômes et d'essayer de temporiser jusqu'à une guérison naturelle de l'épaule.

Dans notre expérience chirurgicale, il existe un taux important de complications. Même si cette chirurgie est réalisée par technique arthroscopique, sans traction, sur des patients pour lesquels le SED était connu, il y a eu un nombre important de troubles neurologiques postopératoires.

Lorsque des EMG ont été réalisés, ceux-ci étaient normaux. Ces troubles neurologiques complexes peuvent être d'origine variée. On notera que ces troubles neurologiques n'existaient pas pour la moitié en postopératoire immédiat, mais sont apparus dans les semaines suivantes, ce qui fait évoquer des troubles proprioceptifs majeurs, induits par la chirurgie, mais non liés à des lésions anatomiques. Leur origine reste complexe et probablement multifactorielle. Les EMG réalisés en postopératoire étaient normaux. Il est indispensable d'en avertir très clairement les patients avant la chirurgie. Concernant les protocoles postopératoires, ils devront être bien sûr adaptés avec des temps de cicatrisation plus longs. Dans notre expérience, nous conseillons essentiellement de l'autorééducation

afin que l'épaule réapprenne sa proprioception par elle-même, plutôt que d'être induite trop violemment par la kinésithérapie, ce qui serait responsable possiblement de l'absence de récupération des repères spaciaux.

Problèmes de cicatrisation

Pour le SED, les problèmes de cicatrisation se situent à trois niveaux :

- tout d'abord au niveau cutané, avec une cicatrisation qui est longue et il faut prendre son temps pour retirer les fils et effectuer une surveillance des cicatrices ;
- au niveau osseux. Si la consolidation est bonne, elle est plus longue que chez d'autres patients et en cas de geste osseux, il faudra bien temporiser la reprise d'activité ;
- au niveau ligamentaire, de la même manière, la cicatrisation est très probablement plus longue et il n'est pas rare d'avoir un taux d'échec dans les chirurgies ligamentaires, quelle que soit l'articulation touchée, du fait d'un allongement tendineux secondaire.

Bien sûr, avant toute chirurgie, un bilan vasculaire aortique, cardiaque et global devra être réalisé afin d'effectuer la chirurgie dans les meilleures conditions.

Conclusion

Pour la chirurgie orthopédiste, l'instabilité articulaire est une pathologie extrêmement fréquente et qui est souvent traitée rapidement, car bien codifiée.

Cependant, lorsque le tableau est inhabituel, il faut s'inquiéter de la présence d'une hyperlaxité associée.

La recherche dans l'interrogatoire d'éléments évocateurs, mais aussi l'association de troubles généraux signant un problème tissulaire, doit faire évoquer le SED.

Si ce syndrome est évoqué et le diagnostic confirmé, il faudra éviter au maximum la chirurgie dont l'issue est souvent décevante et fréquemment compliquée.

Déclaration de liens d'intérêts

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

Références

- [1] Hamonet C, Petibon A, Kponton-Akpabie A, Laouar N, Joseph C, Menzel P, et al. Épaule instable et syndromes d'Ehlers-Danlos, « Épaules instables ». Entretiens de Médecine physique et de réadaptation de Montpellier. Paris: Éditions Masson; 2007.
- [2] Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CL, Bawle E, Tsiouras P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. Clin Orthop Relat Res 2000;376:213–21.