

VETEMENTS COMPRESSIFS dans le traitement des syndromes d'Ehlers-Danlos

Avis sollicité par le ministère du travail, des relations sociales, de la famille et de la solidarité, de la santé et des sports, du budget, des comptes publics et de la fonction publique en date du 11 juin 2009.

AVIS DE LA HAUTE AUTORITÉ DE SANTÉ : vêtements compressifs sur mesure dans le traitement des syndromes d'Ehlers-Danlos

Absence d'alternative thérapeutique appropriée

Oui

Non

Utilisation indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient ou à sa non-dégradation

Oui

Non

x Avis favorable pour la prise en charge à titre dérogatoire

Avis défavorable pour la prise en charge à titre dérogatoire

AVIS DE L'AFSSAPS

Les vêtements compressifs sont des dispositifs médicaux régis par la directive européenne 93/42/CE amendée par la directive 2007/47/CE.

Ils sont mis sur le marché en tant que dispositifs médicaux sur mesure.

Les revendications d'usage, couvertes par la déclaration de conformité à la directive européenne, prévoient pour le dispositif, objet de cet avis, le traitement des pathologies associées aux syndromes d'Ehlers Danlos.

A ce jour aucune problématique de matériovigilance n'a été identifiée.

Sur la base des éléments disponibles, il n'y a pas de nécessité pour le fabricant de mettre en place un suivi particulier des patients en terme de sécurité sanitaire.

CONDITIONS DE L'AVIS

Maladie rare et/ou ALD concernée : Syndromes d'Ehlers-Danlos

Les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) sont un groupe hétérogène de maladies héréditaires du tissu conjonctif regroupant plusieurs formes cliniques.

Les vêtements compressifs s'adressent tout particulièrement au SED de type hypermobile qui est caractérisé par une hyperlaxité articulaire généralisée accompagnée d'une hyperextensibilité cutanée variable. Des douleurs diffuses d'étiologie inconnue et une asthénie sont fréquentes.

Ils peuvent également s'adresser :

-au SED de type classique caractérisé par une hyperextensibilité cutanée, de nombreuses cicatrices cutanées témoins de la fragilité tissulaire et une hyperlaxité articulaire ;

- au SED de type cypho-scoliotique caractérisé dès la naissance par une scoliose d'évolution progressive, une hypotonie musculaire sévère, une hyperlaxité articulaire généralisée et une fragilité du globe oculaire. Son pronostic est variable, parfois sévère, avec perte de la marche dans la deuxième ou troisième décennie de la vie ;

- au SED de type arthro-chalasiq ue caractérisé par une luxation congénitale bilatérale des hanches, une hyperlaxité articulaire généralisée avec subluxations récurrentes, une hyperextensibilité cutanée, une fragilité tissulaire avec cicatrices atrophiques et hypotonie musculaire ;

- et exceptionnellement au SED de type vasculaire caractérisé par des traits particuliers (acrogérie) chez la plupart des patients, une peau fine et translucide, des ecchymoses, des hématomes et une prédisposition à la survenue de complications sévères : artérielles, digestives et utérines, qui sont rarement observées, voire absentes dans les autres formes de SED.

Indication proposée à la prise en charge à titre dérogatoire

Traitement symptomatique des douleurs articulaires liées aux syndromes d'Ehlers-Danlos

Modalités de prescription et d'utilisation

Seuls les vêtements fabriqués sur mesure sont proposés à une prise en charge dérogatoire.

Les vêtements compressifs doivent être prescrits pour chaque articulation en souffrance. La prescription est réalisée par des médecins du centre de référence ou des rhumatologues, ou des spécialistes de médecine physique et de réadaptation ou des dermatologues.

Les vêtements compressifs sont prescrits à raison d'un jeu de 2 vêtements par malade, par période de 6 mois, renouvelable en tant que de besoin.

Si besoin, les gants et les mitaines peuvent être renouvelés dans un délai plus court que 6 mois.

Pour les enfants de moins de 16 ans quelle que soit la localisation, ils sont prescrits à raison d'un jeu de deux vêtements par malade, par période de 6 mois.

Nombre de patients concernés

Les vêtements compressifs s'adressent essentiellement au SED de type hypermobile et plus rarement au SED de type classique, de type cypho-scoliotique et de type arthro-chalasiq ue. Leur utilisation dans le SED de type vasculaire est exceptionnelle.

Selon les experts, 70 % des patients atteints de SED de type hypermobile sont susceptibles de porter un ou des vêtements compressifs.

La prévalence du SED de type hypermobile est estimée à 1/10 000 (<http://www.orpha.net>) soit rapportée à la population française, une population cible de l'ordre de 4200.

Pour les autres types de SED, la prévalence est la suivante :

Le SED de type classique dont la prévalence est estimée à 1 / 30 000 (<http://www.orpha.net>).

Les SED de type cypho-scoliotique et de type arthro-chalasiq ue dont la prévalence est non chiffrée sur orpha.net. Selon les experts, leur prévalence serait de 1/100 000.

Le SED de type vasculaire dont la prévalence est estimée entre 1/100 000 et 1/250 000 (<http://www.orpha.net>).

Nécessité pour le fabricant de déposer une demande d'inscription sur la liste des produits et prestations remboursables pour l'indication concernée à la fin de la prise en charge dérogatoire

Oui

Non

Nécessité pour le fabricant de mettre en place un suivi particulier des patients

Oui

Non

Si oui, préciser les modalités :

Demande d'une étude observationnelle sur une durée de suivi de 2 ans, avec comme objectif principal l'évaluation de l'efficacité (un questionnaire de type Quest est proposé). Cette étude devra aussi renseigner l'évolution de l'indépendance fonctionnelle et de la douleur et la qualité de vie. L'observance, la forme des SED des patients inclus et les caractéristiques techniques des vêtements compressifs utilisés devront être recueillies.

ARGUMENTAIRE

1. Historique du remboursement

Sur la liste des produits et prestations remboursables (LPPR), au titre II (orthèses et prothèses externes), chapitre 1^{er} (orthèses), des vêtements compressifs sur mesure pour grands brûlés sont inscrits sous descriptions génériques.

8 descriptions génériques pour les vêtements compressifs : gilet sans manche, short, mitaine, gant ouvert ou fermé, chaussette haute, cagoule, mentonnière avec bride(s), collier.

8 descriptions génériques pour les suppléments aux vêtements compressifs : supplément pour manche courte, pour manche longue, pour patte sous-cuisse, pour jambe courte, pour jambe longue, pour manchette (mitaine ou gant ouvert ou fermé), pour séparateur interdigital, pour conformateur sternal, par pied, supplément confection poitrine femme.

Ces vêtements ne sont pas pris en charge dans les syndromes d'Ehlers-Danlos.

Ils sont pris en charge pour les brûlures étendues, du deuxième degré profond et du troisième degré :

- lorsque la surface totale est supérieure à 10 % de la surface corporelle ;
- ou lorsque la lésion siège sur les mains, le visage, le cou ou les plis de flexion.

Leur prise en charge est assurée à raison d'un jeu de deux vêtements par malade, par période de 6 mois, renouvelable trois fois ;

Toutefois, dans les deux cas suivants :

- pour les enfants de moins de 16 ans quelle que soit la localisation

- et pour les brûlures des mains quel que soit l'âge du patient, leur prise en charge est assurée à raison d'un jeu de deux vêtements par malade, par période de 3 mois.

2. Caractéristiques du produit

Description

Les vêtements compressifs CICATREX SED du fabricant Thuasne ont été identifiés.

Ils sont fabriqués sur mesure. Plusieurs types sont proposés :

- des gilets (réalisables sans manche, manches courtes ou longues),
- des gants ou mitaines (réalisables sans manchettes ou avec manchette courte ou longue),
- des shorts,
- des pantys corsaires,
- des pantys longs (avec ou sans pied),
- des genouillères,
- des chevillières.

Les spécifications techniques sont les mêmes que celles des vêtements compressifs chez les grands brûlés à l'exception :

- des pressions appliquées : celles des vêtements compressifs utilisés dans les syndromes d'Ehlers-Danlos sont inférieures à celles pratiquées pour les brûlés. Les pressions de compression sont comprises entre 10 et 13,5 mmHg, pour une application de périmètre de 24 cm et comprises entre 6 et 10 mmHg, pour une application de périmètre de 55 cm ;
- de l'allongement du tissu ou du tricot : pour les SED, l'allongement est d'au moins 100 % dans le sens largeur et longueur

3. Intérêt du produit

3.1 Analyse des données : évaluation de l'effet thérapeutique / effets indésirables

Une étude a été fournie par le laboratoire Thuasne. Cette étude (non publiée) est prospective, multicentrique, non comparative chez 49 patients âgés de 15 à 58 ans ayant un syndrome d'Ehlers-Danlos de type hypermobile. La durée de l'étude était de 17 mois avec deux évaluations successives avec un intervalle de 3 mois au moins. Tous les patients portaient les vêtements compressifs CICATREX SED (Thuasne) : gantelets, gilets à

manches courtes ou longues, pantalons corsaires ou panties, caleçons, genouillères ou chevillères.

L'objectif principal était de réduire ou de supprimer les symptômes handicapants ou pénibles (douleurs, luxations-sluxations, entorses, instabilité motrice) et d'augmenter l'autonomie fonctionnelle et situationnelle de la personne. L'objectif secondaire était de mettre au point la meilleure technologie possible pour une plus grande efficacité et la meilleure tolérance possibles, conjointement aux autres traitements orthétiques (orthèses rigides) ou médicamenteux (antalgiques).

La méthode de mesure et les résultats sont décrits en annexe.

L'absence d'un groupe contrôle, la multiplication des critères de jugement sans critère de jugement principal bien défini ne permet pas de conclure sur cette étude. Aucune autre étude d'évaluation des vêtements compressifs dans cette indication n'a été répertoriée.

3.2 Place dans la stratégie thérapeutique

Les traitements dans les SED sont symptomatiques. Ils permettent de diminuer la douleur.

En dehors des vêtements compressifs, les traitements non médicamenteux sont :

- les stimulations électriques transcutanées,
- les orthèses rigides,
- les contentions élastiques de type ceinture lombaire, genouillères, chevillères...

Les orthèses rigides sont utilisées pour immobiliser ponctuellement les articulations lors d'épisodes de luxation aiguë afin de raccourcir la période inflammatoire. En dehors de cette utilisation, elles sont souvent délétères entraînant un déconditionnement musculaire venant aggraver la laxité.

Les contentions élastiques ne sont pas suffisamment compressives. Elles sont mal tolérées sur le plan cutané. Celles disponibles sur le marché ne concernent pas toutes les articulations. De plus, l'absence de sur mesure entraîne un problème notamment chez l'enfant et le petit enfant où certaines orthèses de contention élastique n'existent pas.

Les vêtements compressifs font partie de l'arsenal thérapeutique mis à disposition des patients.

Selon les experts, il n'existe pas d'alternative appropriée suffisamment efficace pour diminuer les douleurs et l'instabilité articulaire. Les vêtements compressifs sont très souvent utilisés en dernière intention lorsque les autres thérapeutiques ont été essayées et se sont avérées insuffisantes ou inefficaces pour améliorer l'état de santé du patient ou éviter sa dégradation. Leur utilisation est indispensable à l'amélioration de l'état de santé du patient et favorise leur autonomie.

Selon les experts, les vêtements compressifs ont surtout un intérêt pour les patients atteints de SED de type hypermobile qui apprécient notamment les gants et les pantys, le gilet étant bien souvent mal toléré du fait des difficultés d'enfilage et des récurrences de luxations sous le tissu. Ils améliorent la qualité de vie des patients qui retrouvent l'usage de leurs mains, une marche plus stable, un effet d'ordre proprioceptif en percevant la position de leurs membres dans l'espace et un effet de maintien musculaire de contention.

4. Intérêt de santé publique

4.1 Gravité de la pathologie

Les SED sont responsables d'une hyperlaxité articulaire qui se complique d'entorses, de luxations et d'une instabilité articulaire chronique à l'origine d'une impotence fonctionnelle variable selon les patients représentant un handicap qui évolue progressivement au cours de la vie.

4.2 Impact

Les vêtements compressifs permettent de diminuer les épisodes de luxation et le handicap lié à la douleur aiguë et aux douleurs chroniques.

L'amélioration apportée aux patients peut réduire la fréquence des consultations, la prise de médicaments et la prescription de kinésithérapie ambulatoire.

ANNEXE

Etude non publiée fournie par Thuasne –Méthode de mesure et résultats

La méthode de mesure était réalisée avec le Handitest correspondant à une mesure du handicap en quatre dimensions :

- les aspects lésionnels (10 critères : hypermobilité articulaire, entorse, subluxations-luxations, troubles proprioceptifs, fragilité et tolérance cutanée, sensibilité superficielle augmentée, frilosité, circulation de retour, reflux gastro-oesophagien, sub-occlusion, occlusion),
- les aspects fonctionnels (20 critères : rester dans la position allongée, rester dans la position debout, rester dans la position assise, se tourner dans la position couchée, passer de la position couchée à la position assise, passer de la position assise à la position debout, marcher ou se déplacer à l'horizontale, courir, se relever du sol, maintien de l'équilibre, prise avec la main droite, prise avec la main gauche, déplacer la main droite dans l'espace, déplacer la main gauche dans l'espace, adaptation à l'effort physique, douleurs articulaires, constipation, douleurs abdominales, dysurie, incontinence- fuites urinaires),
- les aspects situationnels et de subjectivité de la personne (30 critères : manger et boire, aller aux toilettes, faire sa toilette, s'habiller et se déshabiller, se mettre au lit et se lever du lit, se déplacer à l'intérieur du logement, faire ses activités domestiques, ramasser un objet du sol, écrire, utiliser un ordinateur, téléphoner, sortir et entrer dans son logement, monter ou descendre un escalier ou une pente, faire ses courses et ses activités du dehors habituelles, utiliser un moyen de transport en commun, utiliser un moyen de transport individuel, relations avec des amis, relations avec de la famille, vie sexuelle, pratiquer des activités de loisirs, pratiquer des activités sociales non professionnelles, exercer une activité professionnelle ou de formation, prise médicamenteuse : antalgiques, anti-inflammatoires, anti-dépresseurs, stimulations électriques transcutanées, effets indésirables : inconfort thermique, difficulté de la mise en place, réaction allergique, irritation de la peau, douleur, tolérance de la couture, esthétique).

Le Handitest comportait une échelle de sévérité de 0 à 4 (4 étant la sévérité maximale). La cotation sur chaque critère a été rapportée dans les données cliniques fournies par le laboratoire.

Résultats :

L'évolution du handicap était favorable sur les différents aspects décrits. Compte-tenu du niveau de preuve de l'étude, seuls les résultats sur l'évolution des critères côtés 4 après la mise en place des vêtements compressifs ont été rapportés.

Aspects lésionnels :

Evaluation lésionnelle (n=49)	Echelle de sévérité : 4, avant vêtements compressifs	Echelle de sévérité : 4, après vêtements compressifs
Hypermobilité articulaire	17	1
Entorses	11	0
Subluxations et luxations	13	0
Troubles proprioceptifs	18	0
Fragilité cutanée	5	0
Frilosité	9	0
Circulation de retour	1	0
Reflux gastro-oesophagien	6	3
Sub-occlusion, occlusion	2	0

Aspects fonctionnels :

Evaluation fonctionnelle (n=49)	Echelle de sévérité : 4, avant vêtements compressifs	Echelle de sévérité : 4, après vêtements compressifs
Rester dans la position allongée	2	0
Rester dans la position debout	2	0
Rester dans la position assise	2	0
Se tourner dans la position couchée	1	0
Passer de la position couchée à la position assise	3	1
Passer de la position assise à la position debout	2	1
Passer de la position assise à la position debout	2	1
Marcher ou se déplacer à l'horizontale	1	0
Courir	20	9
Se relever du sol	12	2
Difficultés à l'équilibre	8	0
Prise avec la main droite	1	0
Prise avec la main gauche	1	0
Déplacer la main droite dans l'espace	1	0
Déplacer la main gauche dans l'espace	1	0
Adaptation à l'effort physique	5	1
Douleurs articulaires	15	0
Constipation	2	0
Douleurs abdominales	2	0

Aspects situationnels :

Evaluation situationnelle (n=49)	Echelle de sévérité : 4, avant vêtements compressifs	Echelle de sévérité : 4, après vêtements compressifs
Manger et boire	2	0
Aller aux toilettes	1	0
Faire sa toilette	3	1
S'habiller et se déshabiller	4	0
Se mettre au lit et se lever du lit	4	0
Se déplacer à l'intérieur du logement	5	0
Ramasser un objet du sol	9	2
Ecrire	7	1
Utiliser un ordinateur	4	0
Téléphoner	2	0
Sortir et entrer du logement	3	0
Faire ses activités domestiques	11	2
Monter ou descendre un escalier ou une pente	11	0
Faire ses courses	9	0
Utiliser un moyen de transport en commun	7	0
Utiliser un moyen de transport individuel	5	1
Relations avec des amis	4	1
Relations avec la famille	3	1
Vie sexuelle	4	1
Pratiquer des activités de loisirs	4	1
Pratiquer des activités sociales non professionnelles	3	1
Exercer une activité professionnelle ou de formation	12	6
Prise d'antalgiques	43	1
Prise d'anti-inflammatoires	25	1
Prise d'anti-dépresseurs	6	1
Stimulations électriques transcutanées	17	0

Effets indésirables

Aucune réaction allergique n'a été mentionnée.

Avis de la HAS du 13 janvier 2010

Vingt patients sur quarante-neuf se plaignaient d'une souffrance cutanée lors du port des vêtements compressifs notamment au niveau des coutures et des fermetures éclair.

Dix-sept patients sur quarante-neuf se plaignaient d'un inconfort thermique.

Vingt-six patients sur quarante-neuf se plaignaient de difficultés de mise en place (surtout au moment de l'enfilage en relation avec des laxités et des luxations des doigts).