

Le scandale des fausses accusations de violences et de maladie de Munchausen par procuration, faites aux parents d'enfants atteints de la maladie d'Ehlers-Danlos

Cinquième colloque universitaire international sur la maladie d'Ehlers-Danlos.

26 octobre 2019 Université Paris Est-Créteil.

Organisation: Docteure Lucie Chevallier, vétérinaire, généticienne et Professeur Claude Hamonet Médecine Physique et Réadaptation.

Le 26 octobre 2019, s'est tenu à l'École nationale vétérinaire d'Alfort un colloque exceptionnel regroupant des **patients** atteints de la maladie d'Ehlers-Danlos et leurs associations représentatives, des **professionnels de santé** (médecine, odontologie, biologie, psychologie, psychosociologie, professions paramédicales), des avocats (pénal et dommage corporel).

Le thème central de ce colloque est le nombre croissant de **fausses accusations de violences parentales physiques** (fractures, ecchymoses) ou **psychologiques** (*maladie de Munchausen par procuration*) sur des enfants atteints d'une maladie méconnue ou mal connue des professions de santé. Les descriptions, notamment celle qui est récemment vulgarisée par le service médical de la Caisse nationale d'Assurance maladie française est à la fois incomplète (oubliant ou excluant beaucoup de signes importants) et erronée (s'appuyant principalement sur un signe variable surtout lors de périodes douloureuses ou absent, l'hypermobilité). Le tout conduit à de faux diagnostics ou à un « *non-diagnostic* » totalement préjudiciable à la personne concernée qui est privée de soins par le refus de prise en charge par le médecin conseil. Cette **maladie héréditaire**, transmise, de façon variable, à tous les enfants d'un parent atteint est, de plus, très fréquente (17 millions d'Européens selon Brad Tinkle, généticien américain) mais trop souvent **faussement étiquetée** fibromyalgie ou hystérie.

Ce colloque se situe totalement dans la lignée d'un **ensemble d'actions menées à propos des abus de placements des enfants** par décision judiciaire. Ils ont fait l'objet de la **table ronde** organisée par le **député Jean Lassalle à l'Assemblée nationale** le 10 octobre 2019 où le cas Ehlers-Danlos a été présenté. Les conséquences des effets de la méconnaissance de la maladie d'Ehlers-Danlos sont également connus de **Patrick Gohet**, adjoint (handicap) du **Défenseur des Droits** et de **Sophie Cluzel**, Secrétaire d'État chargée des personnes handicapées qui, ne pouvant participer à ce colloque, ont lui ont souhaité le succès le plus complet. Il rejoint aussi l'action récente d'**Adrien Taquet, Secrétaire d'État à la protection de**

l'enfance qui a récemment (14 octobre 2019) déclaré : «*Je veux faire en sorte qu'il n'y ait plus d'enfants handicapés placés à tort* »

L'introduction du colloque (Professeur Claude Hamonet) a porté sur les **arguments cliniques du diagnostic de certitude** d'une maladie qui manque de critères biologiques. Les signes cliniques initiés (hypermobilité, peau fragile, ecchymoses) par Ehlers (Copenhague, 1900) ont été retrouvés et complétés par plusieurs auteurs ces trente dernières années (Mckulick généticien aux USA, Grahame rhumatologue à Londres, Bulbena, psychiatre à Barcelone et Hamonet, Médecin de réadaptation à Paris. Le fait que le faisceau d'arguments convergents mis en évidence ait été identifié par plusieurs auteurs de disciplines médicales différentes, dans des pays différents, sans se connaître, est un argument très fort pour affirmer qu'il s'agit bien de la même maladie. Des études statistiques (comparaison avec des sujets sains et avec des sujets venus consulter pour une autre pathologie a confirmé ce résultat et permis de sélectionner les **9 signes les plus significatifs** : 1-douleurs diffuses, 2- Fatigue intense, 3-instabilités articulaires, 4-troubles proprioceptifs du contrôle des mouvements volontaires, 5-ecchymoses, 6-peau fragile étirable, 7-hypermobilité/hyperlaxité, 8-hyperosmie (odorat très développé), 9-reflux gastriques. Cinq de ces signes suffisent pour Le diagnostic. La découverte d'autres cas familiaux vient signer le caractère héréditaire de cette pathologie. L'efficacité des **traitements notamment les vêtements compressifs spéciaux** présentés par Élodie Vlamynck Orthésiste, chercheuse à l'Inserm (Rouen).

Olivier Hougrand et la Pr. Trin Hermanns Lê du service de dermatopathologie (CHU de Liège) ont présenté les résultats des biopsies électroniques qui permettent de mettre en évidence, de façon constante mais non spécifique, des signes d'atteinte des fibrilles de collagène : espacement, aspects « *en fleur* », variations de diamètre, dépôts de matériel granulomateux.

Le docteur Stéphane Daens, rhumatologue et interniste, président du Groupe belge d'études et de recherches (Gersed) sur le syndrome d'Ehlers-Danlos, ayant une très large expérience clinique d'Ehlers-Danlos, a présenté une analyse très détaillée des connaissances cliniques et génétiques de la maladie . Il a repris la notion **d'épigénétique** introduite par Weddington (1942) qui étudie les interactions des gènes et de leur entourage. Les modifications acquises étant stables mais réversibles avec transmission des caractères acquis sur plusieurs générations. Ces nouvelles approches de l'hérédité ouvrent des perspectives pour interpréter à la fois la grande

diversité des manifestations cliniques et leur variabilités mais aussi les modalités de la transmission héréditaire.

Cet exposé s'articulait avec celui de la Docteure **Lucie Chevallier**, vétérinaire, généticienne, chez **le chien, le chat et le cheval**. Ces derniers peuvent avoir des performances physiques remarquables mais passagères, tout comme chez les humains, notamment en équitation. Les manifestations cliniques (hyperlaxité, peau fragile et étirable) sont identiques à celles de l'Homme. La génétique retrouve des mutations des identiques à celles retrouvées chez l'Homme tel que celle du COL5 A1 qui existe chez le chien le chat. Chez l'animal comme chez l'Homme, l'insuffisance de la connaissance d'Ehlers-Danlos chez l'animal semble proche de celle que l'on rencontre chez l'Homme.

Le thème central de ce colloque est la **table ronde** organisée autour des fausses accusations, des mécanismes médicaux, sociaux et juridiques de leur survenue, de leurs conséquences sur le devenir de la maladie, sur la psychologie de l'enfant et sur celle des parents. Elle est présidée par Maître Etrillard, du Barreau de Paris et du Barreau de New York, pénaliste, expérimenté dans la défense de personnes faussement accusées de violenter leur enfant atteint d'une maladie d'Ehlers-Danlos. Participaient à cette table ronde, Maître Sylvie Vernassière, avocate au Barreau de Paris, la Professeure Brissot, spécialiste de Médecine de Réadaptation, et la docteure Nadège Rochedi du Centre ELLAsanté à Paris, Marie de Jouvencel, neuropsychologue, experte près la Cour d'appel de Versailles, Bézire, Psychologue clinicien au Centre ELLAsanté.

Maître Etrillard a présenté son expérience pratique d'avocat pénaliste face aux fausses accusations de violences parentales. Un ensemble de facteurs se coalisent pour entraîner dans le « piège judiciaire ». La première étape est le signalement depuis une consultation ou une urgence pédiatrique ou depuis l'école par une assistante sociale, une éducatrice spécialisée, une enseignante ou un médecin. Le retrait opéré par les gendarmes est souvent rapide avec placement en milieu hospitalier pédiatrique, en établissement ou dans une famille d'accueil. Il est alors très difficile de revenir en arrière et les délais de procédure sont longs (souvent plusieurs mois). L'obstacle principal rencontré est le médecin et particulièrement le ou les médecins experts désigné(s) par le juge. Leur connaissance de la maladie d'Ehlers-Danlos est tout au plus livresque et nous avons insisté sur la mauvaise qualité de certaines descriptions mises en avant, y compris sous le sceau de la sécurité sociale. Les risques, la fragilité osseuse ne sont pas mis en avant et les médecins ont du mal à imaginer que des fractures multiples de côtes .De plus

des erreurs d'interprétation par les radiologues sont fréquentes comme cela a bien été montré par Régine Brissot et Nadège Rochedi dans leur présentation des lésions osseuses. La structure du cartilage est particulière chez ces enfants en croissance et ce qui a été interprété comme des fractures parcellaires des extrémités osseuses dans un cas précis d'expertise n'est qu'une image normale du développement cartilagineux chez un enfant Ehlers-Danlos. Ceci souligne le manque de connaissance du corps médical sur cette maladie mais aussi le caractère illogique du raisonnement médical qui conclut au facteur traumatique par défaut, sans soulever l'hypothèse qu'il y a peut-être une cause médicale qu'il n'a pas trouvée.

La communication de Régine Brissot et de Nadège Rochedi sur la fragilité osseuse dans la maladie d'Ehlers-Danlos est particulièrement importante parce que le niveau de connaissance reste très faible sur ce sujet qui est à peu abordé dans l'Histoire de la maladie d'Ehlers-Danlos. Il y a pourtant une maladie « *cousine* » par le collagène où cette fragilité est très importante et a donné son deuxième nom à la maladie de Lobstein, « *maladie des os de verre* ». Ces atteintes osseuses ont pourtant été décrites dans la maladie d'Ehlers-Danlos. Leur fausse interprétation traumatique avec violence a largement été abordée par Mickael Holick de Boston, notamment dans une série de 72 cas. Aux États-Unis comme en Europe, le statut de « *maladie rare* » reste communément attribué et joue contre les patients présentant des fractures avec le prétexte avancé « qu'il ne devrait y en avoir tant de diagnostiquées devant les tribunaux puisque c'est une maladie rare (10 million aux États-Unis). Ehlers-Danlos est une maladie fréquente dans le Monde entier (225 millions de personnes).

Marie de Jouvencel et Bézire ont abordé les conséquences psychologiques de la séparation chez l'enfant. Marie de Jouvencel a montré, en s'appuyant sur les suivi des enfants roumains placés en institution pour montrer avec données chiffrées combien cette situation est préjudiciable au développement psycho-affectif de l'enfants. Ce point doit être largement pris en considération et souligne la sévérité des conséquences d'une erreur de diagnostic. La fragilité psychologique particulière de ces enfants qui souffrent, sont fatigués et ont de nombreuses autres difficultés a été abordé par Larissa Kalisch, enseignante à l'UFR de psychologie de Paris Descartes à propos d'une série de patients de 35 personnes Ehlers-Danlos. La complexité biologique et le rôle des mitochondrie dans « l'énergie » chez ces patients a fait l'objet d'une communication très documentée.

L'intervention la plus marquante est venue de la salle où un couple d'infirmiers et une infirmière parents d'enfants Ehlers-Danlos qui leur ont été

retirés depuis des années ont pris la parole pour dire les souffrances et violences institutionnelles qu'ils subissent.

Professeur Claude Hamonet 28 octobre 2019

Maladie d'Ehlers Danlos