

## NOUS, PATIENTS

Les traitements ne sont pas destinés à nous guérir mais à nous soulager.

### Comment faire face ?

Afin de pallier les 2 symptômes les plus handicapants, la **DOULEUR** et la **FATIGUE**, il est indispensable de prendre en charge dans un premier temps les **TROUBLES PROPRIOCEPTIFS**. Nous avons à notre disposition un large panel d'outils tels que les vêtements compressifs, les semelles plantaires, les orthèses diverses, les dispositifs à mémoire de forme (coussin, dossier, matelas).

Afin de mieux **GÉRER** et donc de diminuer la souffrance liée à la pathologie, il est impératif que nous soyons **acteurs et actrices de notre prise en charge**. La méditation, l'auto-hypnose, une activité physique **ADAPTÉE** (yoga, tai chi, natation...), entre autres, peuvent être nos alliés.

Le syndrome étant **multisystémique**, le traitement doit être **GLOBAL**.

**Nous devons donc faire appel à tous les professionnels de santé concernés et avertis :**

Médecin traitant, Algologue, Médecins spécialistes si besoin, Masseur-kinésithérapeute, Orthoptiste, Orthophoniste, Ostéopathe, Podologue, MPR, Ergothérapeute, Psychomotricien, ...

« Comprendre le SED,  
c'est déjà gérer  
un peu le sien »

## L'ASSOCIATION

Échanger, Comprendre sa maladie, Rompre l'isolement.

Nos principales missions sont :

**VOUS SOUTENIR / VOUS RENCONTRER**  
**VOUS REUNIR / VOUS INFORMER**

### Nos actions bénévoles

- Animation de groupes Facebook et d'une page publique pour les personnes atteintes et leurs proches.
- Visioconférences d'information, de formations ou d'échanges sur la vie avec la maladie.
- Tenue d'un site internet avec des actualités régulièrement mises à jour.
- Deux newsletters publique et professionnelle.
- Deux espaces documentaires régulièrement mis à jour, dont l'un réservé aux professionnels de santé.
- Animations au plus proche des adhérents grâce à nos antennes régionales.
- Soutien et financement de la recherche clinique sur les SED/HSD.
- Accompagnement social par un assistant social D.E bénévole.
- Aide au parcours de diagnostic et de soins.

### Nous contacter

37 ter Route de Bretteville  
14440 Douvres la Délivrande  
contact@sedinfrance.org  
www.sedinfrance.org



SED'in FRANCE

— Syndromes d'Ehlers-Danlos —

Association de patients atteints  
d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos  
ou d'un trouble du spectre de l'hypermobilité

INFORMATION  
SENSIBILISATION  
SOUTIEN ÉCOUTE  
ÉCHANGE PARTAGE  
COMMUNICATION

## LES SED

Les SED sont un groupe cliniquement & génétiquement hétérogène de désordres héréditaires du tissu conjonctif.

### Mais encore ?

On peut considérer le **tissu conjonctif** comme une substance fondamentale dans laquelle baignent tous les organes. C'est un élément de remplissage & de soutien, mais également un messenger des activités nerveuses. L'atteinte de ce tissu conjonctif explique la diversité des symptômes & le caractère diffus des lésions.

### Les SED se caractérisent actuellement par :

Une hypermobilité articulaire généralisée ; une instabilité articulaire ; une hyperextensibilité de la peau (variable et non obligatoire en fonction du type de SED) ; une cicatrisation anormale ; une fragilité tissulaire menant à des hernies, prolapsus, maladies dentaires jusqu'aux ruptures de vaisseaux ou d'organes dans les SED rares.

Il existe actuellement **13 types de SED** selon la classification de New-York de 2017. 12 sont identifiés génétiquement. Ces derniers sont rares (1 personne sur 40 000 à 200 000), voire ultra rares (1 personne sur 1 million) selon The Ehlers-Danlos Society.

- **Le SEDc** (classique) avec atteintes cutanées prédominantes et **le SEDv** (vasculaire) avec un risque ou des antécédents d'atteintes vasculaires sévères pouvant réduire l'espérance de vie, sont les deux plus fréquents des SED rares. Une analyse génétique doit être faite devant tout tableau clinique d'appel.
- **Le SEDh** (SED hypermobile), le plus fréquent des SED, n'a pas de marqueur identifié. Le diagnostic est uniquement clinique. Sa prévalence serait sous-estimée en raison de sa méconnaissance. Les absences ou erreurs de diagnostic sont fréquentes, il est donc impossible actuellement de donner une prévalence fiable.

## LES HSD

Les HSD (troubles du spectre de l'hypermobilité) sont un groupe d'affections liées à l'hypermobilité articulaire.

Ils sont en théorie diagnostiqués après l'exclusion d'autres conditions telles qu'un autre SED, y compris le **SEDh**. En pratique, en France, il s'agit souvent d'un diagnostic posé pour obtenir une prise en charge adaptée en attendant une éventuelle consultation en centre de référence ou de compétence maladies rares. Ce qui est un véritable **parcours du combattant**.

La prévalence du **HSD** peut être de l'ordre de 1 sur 500 à 1 sur 600 selon The Ehlers-Danlos Society. Tout comme le **SEDh**, il est fort possible que la prévalence soit sous-estimée en raison d'erreurs de diagnostic ou de non-diagnostic.

### Les HSD sont multiples et ont au minimum une hypermobilité symptomatique.

Tout comme le **SEDh**, le **HSD** peut avoir des effets importants sur notre santé.

Quelle que soit l'étiquette posée, il est important que ces symptômes soient gérés de manière appropriée et que chaque personne soit entendue et accompagnée. **HSD et SEDh peuvent être de gravité égale**, mais plus important encore, les deux nécessitent une gestion, une reconnaissance et des soins similaires.

### L'hypermobilité articulaire peut être :

- Localisée à une ou deux articulations (**L-HSD**),
- Périphérique limitée aux mains et aux pieds (**P-HSD**),
- Anciennement documentée ou auto-déclarée, c'est-à-dire avec une hypermobilité généralisée qui était présente auparavant mais ne l'est plus (**H-HSD**),
- Généralisée : le score de Beighton est validé de la même façon que pour un SED (**G-HSD**).

## LES SYMPTOMES & COMORBIDITÉS

### les plus courants (liste non exhaustive).

Il faut garder en tête que la frontière entre G-HSD et SED est très fine. Elle est fixée de manière arbitraire et les critères diagnostiques sont voués à évoluer. Il est donc tout à fait possible de retrouver des signes de fragilité tissulaire chez une personne atteinte de HSD alors qu'elle ne remplit pas les critères pour le diagnostic de SED.

Les symptômes sont variables d'une personne à l'autre, d'un jour à l'autre, d'une heure à l'autre et peuvent également être différents dans la même famille.

### Seraient spécifiques aux SED :

- Hémorragies, hématomes faciles.
- Peau douce, éventuelle hyperextensibilité plus ou moins marquée en fonction du type de SED.
- Difficultés de cicatrisation : retard de cicatrisation, cicatrices hypertrophiques ou très marquées.
- Hernies abdominales, prolapsus...

### Seraient communs aux SED et HSD :

- **Douleurs chroniques.**
- **Hypermobilité articulaire** : luxations, subluxations, amplitudes anormales.
- **Fatigue**, fatigabilité, permanente, résistante au repos.
- **Troubles proprioceptifs et somesthésiques** : mauvaise gestion de l'espace ou de ses propres articulations et muscles.
- **Dysautonomie** : troubles du rythme cardiaque, frilosité excessive, sudations abondantes, malaises, hypotension.
- Troubles digestifs : ralentissement ou accélération du transit, gastroparésie, nausées, vomissements.
- Troubles vésico-sphinctériens.
- Troubles du sommeil.
- Troubles de déglutition, dysphagie.
- Troubles cognitifs : attention, mémoire, langage.
- Troubles neurologiques fonctionnels : dystonies, mouvements involontaires brusques, spasticité, tremblements, tressautements musculaires.
- Troubles respiratoires : essoufflement, sensation de blocage du diaphragme, apnée du sommeil.
- Troubles visuels & ORL : fatigue visuelle, hypo/hyper-acousie.
- Désordres de l'activation mastocytaire : **SAMA**.