

Et si c'était un SED vasculaire*?



Anévrismes, fragilité artérielle, dissection

Ecchymoses spontanées +/- surdimensionnées, règles hémorragiques

Troubles digestifs, constipations/diarrhée, fragilité digestive, hernie, rupture

Hyperlaxité, entorses, pied bot

Fragilité cutanée, cicatrisation lente, peau translucide

Pneumothorax

Rupture utérine

Yeux cernés, lobes d'oreilles collés rétractation des gencives

Fatigabilité, acrogérie

***Syndrome d'Ehlers Danlos Vasculaire**

Le syndrome d'Ehlers Danlos vasculaire (SEDv)

Maladie vasculaire rare

Le **Syndrome d'Ehlers Danlos vasculaire (SEDv)** est une maladie vasculaire rare.

En effet, son évolution est marquée par une importante **fragilité tissulaire**, se manifestant dans l'enfance par des **hématomes spontanés**, et à l'âge adulte par des **ruptures d'organes**, pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Il est secondaire à une mutation du gène **collagène III**, déterminant essentiel de la solidité des organes.

L'histoire familiale est très importante ainsi que la présence inconstante des signes physiques évocateurs de la maladie.

La sévérité des complications potentielles du SED vasculaire souligne toute l'importance d'être **repéré le plus tôt possible** (adolescence). Les précautions permettent de limiter les complications. Le suivi régulier s'impose et la qualité de vie en est améliorée. Seule **la prévention** est efficace.

Il semblerait qu'**une personne sur 50 000 à 150 000** soit porteuse de la mutation responsable. Cette maladie est autosomique dominante, c'est à dire qu'il a 50 % de risque de se transmettre dans un couple où l'un des deux parents est atteint. Il concerne aussi bien les **filles** que les **garçons**. Une fois sur deux, aucun des parents du patient n'est atteint.

Au moindre doute, si vous vous posez des questions, n'hésitez pas à en parler à votre médecin traitant, et/ou demander un avis spécialisé (voir références citées ci-dessous).

