



# LIVRET D'INFORMATION SYNDROMES D'EHLERS- DANLOS ET ORTHOPHONIE

Prise en charge orthophonique des patients adultes atteints d'un SED

LES SYNDROMES  
D'EHLERS-DANLOS

---

LES SPÉCIFICITÉS  
DE LA PRISE EN  
CHARGE  
ORTHOPHONIQUE

---

LES TROUBLES  
RENCONTRÉS

---

ETP

---

LA PRISE EN CHARGE  
PLURIDISCIPLINAIRE

---

TÉMOIGNAGES

LIVRET RÉALISÉ PAR  
ADELINE LE HIR

Dans le cadre de son  
mémoire d'orthophonie à  
l'école de Caen.

EN COLLABORATION  
AVEC CLAIRE  
SAINSON

directrice de mémoire et  
orthophoniste à Mouen (14)

# SOMMAIRE

## LES SYNDROMES D'EHRLERS-DANLOS

PAGES 3-5

---

## LES SPÉCIFICITÉS DE LA PRISE EN CHARGE ORTHOPHONIQUE

PAGES 6-8

---

## LES TROUBLES RENCONTRÉS

PAGES 9-36

---

## ÉDUCATION THÉRAPEUTIQUE DU PATIENT

PAGES 37-38

---

## LA PRISE EN CHARGE PLURIDISCIPLINAIRE

PAGE 39

---

## TÉMOIGNAGES

PAGES 40-41

Glossaire

Page 42

---

Bibliographie

Pages 43-48



# Les syndromes d'Ehlers-Danlos

## Historique

Le syndrome d'Ehlers-danlos (SED) a été décrit une première fois en 1862 par le Dr Tschernogobow. Il évoque deux patients présentant une hyperlaxité et une fragilité de la peau ainsi qu'une hypermobilité des articulations (Tschernogobow, 1892). Quelques années plus tard, en 1899, le dermatologue danois Edvard Danlos présente le cas d'un patient allemand de 21 ans présentant des subluxations externes, une prédisposition excessive à la formation d'hématome ainsi qu'une peau étirable (Beighton, 1970). L'hypermobilité\* et l'étirabilité cutanée ont été reprises par le dermatologue français Henri Danlos en 1908 lors de la société française de dermatologie. Ce n'est qu'en 1933 que les deux noms ont été associés pour donner le nom du syndrome d'Ehlers-Danlos (Parkes Weber, 1936).

## Description

Les syndromes d'Ehlers-Danlos sont un groupe de maladies génétiques liées à une anomalie du tissu conjonctif et notamment du collagène. Il s'agit d'une protéine qui participe activement au fonctionnement de l'organisme. Elle se retrouve en grande abondance dans le corps. L'altération du collagène entraîne donc une fragilité des tissus de soutien, expliquant le polymorphisme des SED. Il existe 13 formes différentes selon la nouvelle classification, proposée par le Consortium des SED en 2017 (tableau 1) (Malfait et al., 2017). La prévalence est de 1/5000 (tableau 2).

Sous-type	Abréviation	Sous-type	Abréviation
SED classique	SEDc	SED dermatosparaxis	SEDd
SED type classique	SEDcl	SED cypho-scoliotique	SEDc
Cardio-valvulaire	SEDcv	Syndrome cornée fragile	BDS
SED vasculaire	SEDv	SED spondylodysplasique	SEDsp
SED hypermobile	EDSh	SED musculo contractural	SEDmc
SED arthrochlasique	SEDa	SED myopathique	SEDm
SED parodontal	SEDp		

Tableau 1 - 13 sous-types de SED

## Diagnostic

La multitude de manifestations cliniques, rencontrée chez ses patients, a nécessité de mettre en place une classification comprenant 6 types de SED, il s'agit de la classification de Villefranche (1997). Elle a longtemps servi de référence. En mars 2017, cette nosologie a été revue sous l'impulsion de l'Ehlers-Danlos Society. Plusieurs dizaines de spécialistes se sont réunis pour la remettre à jour. Proposée par le Consortium International des SED, elle reconnaît 13 sous-types (Malfait et al., 2017). Ce remaniement a nécessité une révision des caractères cliniques de pose du diagnostic pour chaque type de SED. La présence d'un critère majeur est nécessaire pour formuler l'existence d'un SED car il a une spécificité diagnostique importante. A cela s'ajoute un critère mineur qui va, par sa présence, favoriser le diagnostic.

En raison de la grande hétérogénéité des tableaux cliniques et génétiques, un diagnostic complémentaire moléculaire est proposé aux patients, par les médecins, pour confirmer le sous-type de SED.

### Quelques chiffres ...

<b>Prévalence</b>	<b>1/5000</b>
<b>Ration</b>	21 femmes / 4 hommes
<b>Pose du diagnostic</b>	<b>20 ans après les premiers symptômes</b>

Tableau 2 – Les SED en quelques chiffres

## Les troubles rencontrés

### Signes cliniques communs :

**L'hypermobilité articulaire** atteint toutes les articulations permettant des mouvements d'une amplitude excessive. Elle entraîne des déformations articulaires importantes ainsi que de nombreuses luxations\* et subluxations\*\* de l'épaule, de la rotule, des articulations temporo-mandibulaires (Syx, De Wandele, Rombaut & Malfait, 2017).

**L'hyperétirabilité de la peau** caractérise également ces personnes. L'épiderme reste très fragile, la cicatrisation est de mauvaise qualité (Antharper et al., 2015) .

**La fragilité tissulaire** entraînant couramment des hématomes (Antharper et al., 2015).

**La douleur** est fréquemment retrouvée dans les différents types de Sed. Elle touche principalement les épaules, mains et genoux (Castori, 2016). La douleur peut également être causée par une faiblesse musculaire, des mouvements inadéquats, ou encore d'anciennes chirurgies (Chopra et al., 2017).

**La fatigue** qui s'accroît au cours de la journée avec des accès de somnolence. Une des hypothèses étiologiques tend à expliquer cette fatigue par une instabilité articulaire qui provoque une dépense énergétique plus importante qu'un sujet sain (Gaisl et al., 2017).

Au-delà de ces signes cliniques communs, une multitude de manifestations peut être observée comme le montre le tableau 3 ci-dessous (Hamonet, 2012) :

Troubles	Manifestations
Troubles proprioceptifs	Difficulté de perception du corps, maladroitness, chutes, contrôle des mouvements altéré
Troubles respiratoires	Blocage respiratoire, bronchites à répétition, essoufflement, affections des voies aériennes supérieures
Troubles visuels	Myopie, astigmatisme, diplopie, sécheresse conjonctivale, fatigue visuelle
Troubles ORL	Acouphène, <b>dysphonie, dysphagie, trouble de l'ATM</b> , vertiges, hyperosmie*, otites, hypo/hyperacousie
Troubles bucco-dentaires	Altération des gencives, désordre bucco-dentaire
Troubles digestifs	Reflux gastro-œsophagien, calculs vésiculaires, constipation, ballonnements
Troubles cognitifs	Troubles de <b>l'attention, mémoire de travail, orientation spatiale</b>
Troubles gynécologiques et obstétricaux	Règles abondantes, accouchement difficile
Troubles neurovégétatifs	Frilosité, pseudo syndrome de Raynaud**, sudations importantes, palpitations cardiaques
Troubles vésico-sphinctériens	Pollakiurie***, diminution du besoin d'uriner, incontinence

Tableau 3 – Troubles observés dans les SED, en rouge les troubles relevant de l'orthophonie (Hamonet, 2012).

## Traitement

Les recherches moléculaires n'ont pas encore permis d'apporter une amélioration significative dans le traitement de la maladie, qui reste symptomatique. Les aides humaines et techniques participent au soulagement du patient et permettent d'améliorer leur qualité de vie (Hamonet, 2014).

**Les traitements médicamenteux** : anesthésique local en injections locales, sous-cutanées, ou intramusculaires, certains antalgiques, agents physiques type stimulateur électrique transcutané ou TENS.

**Les aides matérielles** : ceintures lombaires, corsets, orthèses de contention souples, vêtements compressifs, semelles orthopédiques, ordinateur, commande vocale, fauteuil roulant, support à mémoire de forme...

**Les aides humaines** : auxiliaire de vie, aide-ménagère ...

**La rééducation** : kinésithérapie, orthophonie, ergothérapie, orthoptie...



# La prise en charge orthophonique

## Généralités

Les SED étant très variables d'un patient à un autre, la prise en charge orthophonique doit être individualisée. Il est nécessaire d'être à l'écoute du patient et de s'adapter à lui.

Il n'existe pas de protocole de rééducation reproductible d'un patient à un autre : dans les SED, tous les patients sont **différents**, aucune manifestation n'est similaire. Certaines manifestations présentes dans l'enfance peuvent s'atténuer avec l'âge ou même disparaître. A l'inverse, d'autres apparaissent plus tardivement au moment de l'adolescence ou à l'âge adulte, parfois après un traumatisme physique (Hamonet, 2012).

Ces dernières sont **variables, inconstantes** : le patient peut présenter des troubles moins invalidants et le lendemain présenter des troubles majeurs : la symptomatologie varie par ce que les médecins appellent des crises. Elles sont sous l'influence de facteurs exogènes (climatiques, traumatismes, environnement aqueux) ou endogènes (Hamonet, 2012).

Le nombre de séances est à adapter en fonction de la plainte mais surtout du patient. Leurs troubles étant **fluctuants**, il est nécessaire de s'y ajuster constamment (Hamonet, 2012). Il est indispensable de ménager des pauses et de suivre le rythme du patient, qui peut être différent d'une séance à l'autre, voire même à divers moments de la séance.

Le maintien d'une activité comme l'écriture peut entraîner des crampes, luxations, douleurs (Chantal, 2015). Le patient se connaît, il est important de **l'écouter** et de réajuster la séance en fonction de ses plaintes.

## Fatigue, douleur, dysautonomie et troubles de la proprioception :

La fatigue, la douleur, la dysautonomie et les troubles de proprioception se retrouvent chez tous les patients atteints d'un SED à des degrés différents. Ils sont étroitement intriqués avec les nombreuses manifestations cliniques observées chez ces patients. Ils auront un impact sur la prise en charge orthophonique, il faut en tenir compte et s'y adapter pour aider au mieux le patient.

**La douleur représente l'un des symptômes les plus fréquents (89,7%) et handicapants avec la fatigue (89,4%) chez les patients atteints d'un SED (Hamonet, 2012).**

La **fatigue**, symptôme dominant dans les syndromes, s'accroît au cours de la journée et le plus souvent, majoré les troubles (Bourdon, 2016). La fatigue doit donc être prise en compte pour les séances. Elle rend difficiles tous les actes de la vie courante et est majorée par les douleurs, les instabilités articulaires et l'essoufflement (Hamonet, 2012). La fatigue est influencée par l'âge, on la retrouve à 28 % dans les premières décennies de vie et jusqu'à 90% pour les personnes de plus de 40 ans (Castori, Sperduti, Celletti, Camerota & Grammatico, 2011). L'impact de la fatigue sur la vie quotidienne est égal voire supérieur à celui de la douleur. Il faut donc en tenir compte lors de la prise en charge. Un syndrome de fatigue chronique est rapporté pour la plupart des adultes atteints d'un SED. La fatigue est associée à des troubles du sommeil, de la concentration, une évolution de la douleur plus sévère et un fonctionnement social perturbé (Voermans, Knoop, Van de Kamp, Hamel, Bleijenbergh & Van Engelen, 2010).

La **douleur** est présente sur tout le corps. Pour certains patients, elle peut être influencée négativement par le froid alors que le chaud peut la soulager (Hamonet, 2012). La douleur est variable et est favorisée par les activités continues et prolongées. Elles conduisent le patient à adopter des positions diverses et variées, d'étirements et d'amplitudes extrêmes des membres ou du dos dans un but antalgique. Rester dans la même position peut leur être inconfortable (Hamonet, 2012).

La douleur puise des ressources attentionnelles et peut expliquer les troubles mnésiques chez les patients ayant des douleurs chroniques (Landro, Stiles & Sletvold, 1997), ce qui diminue le potentiel des ressources attentionnelles disponibles pour la réalisation d'une tâche cognitive (Grisart & Plaghki, 1999).

Turk et Tan proposent 6 catégories de stratégies afin de permettre au patient de contrôler et d'affronter la douleur (Gil, 2015), elles peuvent être proposées au patient :

**Inattention imaginative** : demander au patient de choisir une image incompatible avec son vécu douloureux

**Transformation imaginative de la douleur** : demander au patient d'interpréter ses sensations comme autre chose que des douleurs

**Transformation imaginative du contexte** : demander au patient de changer le cadre de la situation d'aversion

**Attention-diversion externe** : demander au patient de focaliser son attention sur un élément de l'environnement

**Attention diversion interne** : demander au patient de générer des pensées personnelles

**Somatisation** : demander au patient de focaliser son attention de manière détachée sur la partie du corps qui souffre

La **proprioception** nous permet de percevoir la position des différentes parties de notre corps dans l'espace. Le feedback proprioceptif est utilisé par le système nerveux central pour apprécier la position et les mouvements du corps dans l'espace. Les patients atteints d'un SED souffrent d'un trouble de la proprioception (Hall, Ferrell, Sturrock, Hamblen & Baxendale, 1995).

Pour améliorer ce feed-back proprioceptif, il faut amener le patient à :

**Prise de conscience de son corps** : réaliser des alternances de contractions et détentes musculaires, des stimulations pour développer la sensibilité proprioceptive en utilisant des références fixes (sol, mur) et des références mobiles (bâton, rouleau, ballon...) Des exercices de reprogrammation posturale, portant essentiellement sur la récupération d'une bonne respiration abdominale participeront également à cette prise de conscience.

**Recherche des dysharmonies** : prendre conscience des défauts, des dysharmonies, devant le miroir par exemple (Ducongé, 1993). La proprioception aurait, selon une étude, une influence sur nos capacités cognitives et notamment sur la mémoire de travail (Alloway & Packiam-Alloway, 2015).

La **dysautonomie** est causée par une altération du système nerveux autonome. L'insuffisance de rigidité du collagène des parois veineuses des membres inférieurs est la principale cause de dysautonomie. Les patients se fatiguent rapidement, il leur est difficile de rester debout trop longtemps.

C'est un trouble extrêmement fréquent associé au SED et qui est responsable d'une mauvaise qualité de vie des patients. Il entraîne une fatigue chronique, une hypotension artérielle, une intolérance au froid, des altérations de la mémoire, de la concentration et de l'attention (Bravo, 2016).

**La douleur et la fatigue sont variables et ont une forte influence sur les capacités physiques et cognitives des patients atteints d'un SED. Il faut donc en tenir compte lors de la prise en charge. Les troubles de la proprioception et la dysautonomie auront un impact non négligeable sur la prise en charge orthophonique.**



## TROUBLES DE L'ATM

### Articulation temporo-mandibulaire

L'ATM se trouve à la jonction de l'os temporal du crâne et de la mandibule. Elle relie la fosse mandibulaire de l'os temporal à la mandibule. Elle comporte des ligaments ainsi qu'un disque articulaire qui la sépare en deux. L'innervation motrice et sensitive provient du nerf mandibulaire (V<sub>3</sub>), une des branches du nerf trijumeau (V).

4 muscles participent à l'abaissement de la mandibule : ptérygoïdien latéral ou externe, digastrique, mylo-hyoïdien et le génio-hyoïdien (tableau 4) (MacFarland, 2009).

3 muscles permettent d'élever la mandibule : masséter, temporal et ptérygoïdien médial ou interne. (tableau 5)

### Rôles des ATM

- Phonation
- Mastication
- Déglutition
- Bâillement

### Rappels anatomiques

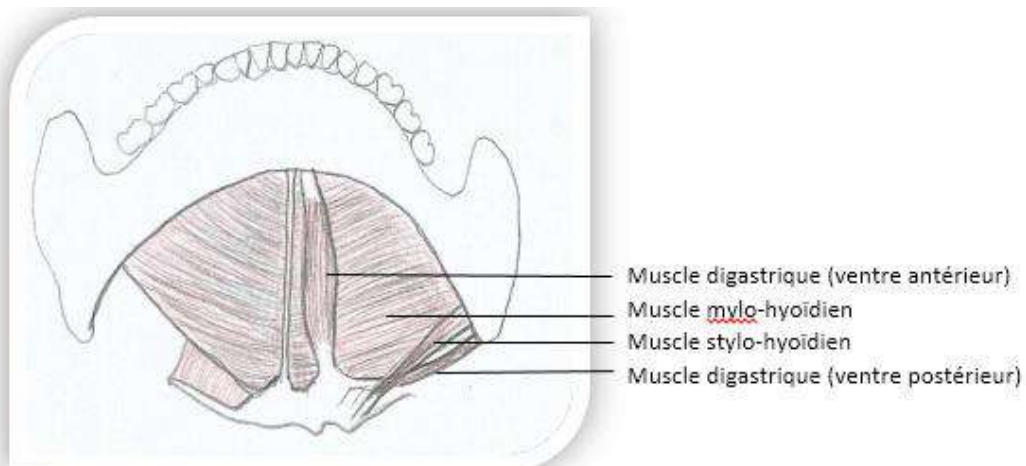


Figure 1 Vue antéro-postérieure du plancher buccal

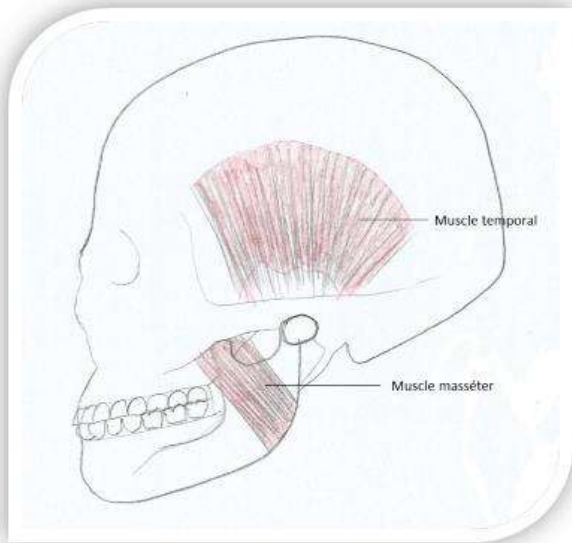


Figure 2 Les muscles de la mastication

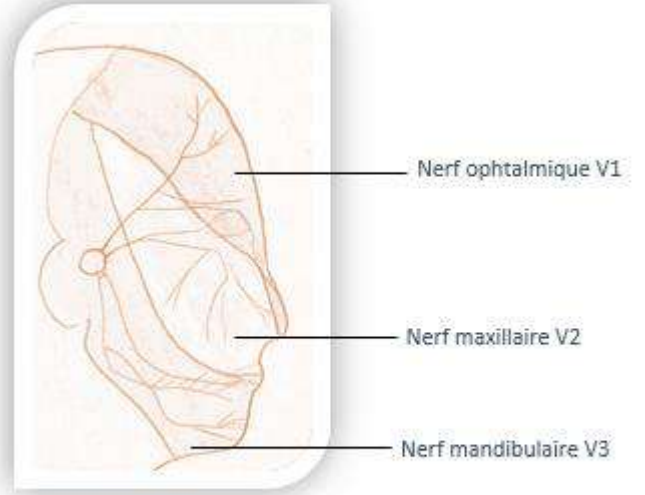


Figure 4 Branches du nerf Trijumeau V

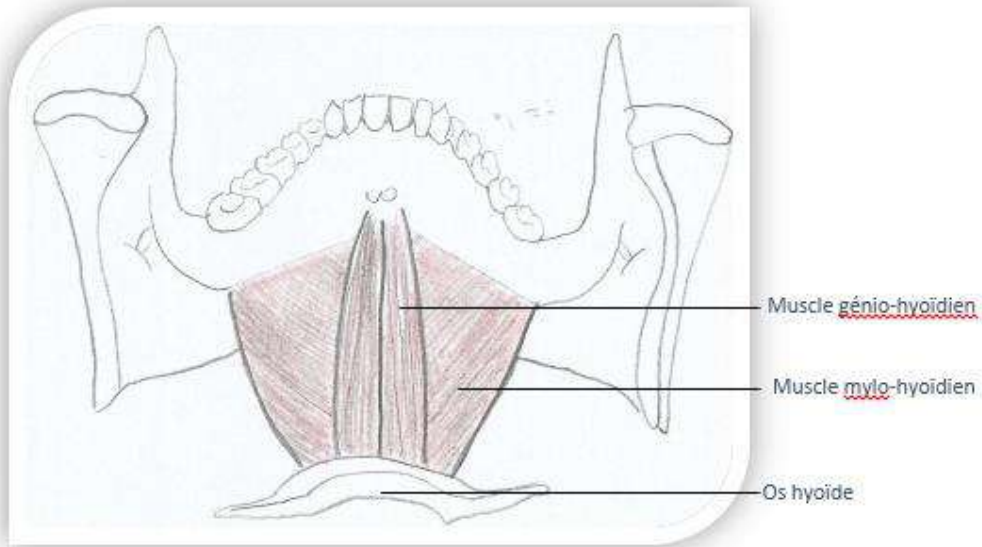


Figure 3 Vue postéro-supérieure du plancher buccal

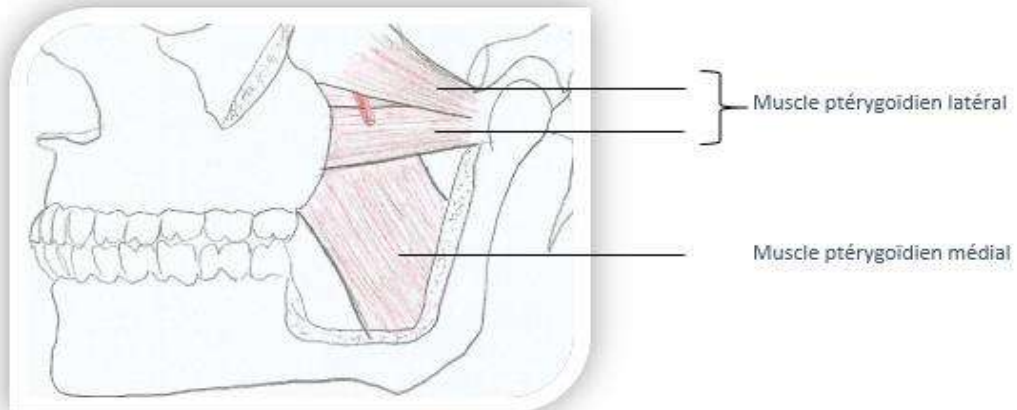


Figure 5 Vue latérale des muscles de la mastication



Muscle	Action	Innervation	Stimulation
<b>Ptérygoïdien latéral</b>	<p><i>Supérieur</i> : co-activé avec les muscles de fermeture de la mandibule pendant la mastication.</p> <p><i>Inférieur</i> : la contraction bilatérale entraîne une protrusion de la mandibule.</p> <p>Contraction unilatérale : mouvement latéral de la mandibule vers la direction opposée</p>	Branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)	<p>Palpation intra-orale</p> 
<b>Digastrique</b>	<p><i>Ventre postérieur</i> : tire l'os hyoïde postérieurement et vers le haut.</p> <p><i>Ventre antérieur</i> : abaisse la mandibule si l'os est fixe</p>	<p><i>Ventre postérieur</i> : branche digastrique du nerf facial (VII)</p> <p><i>Ventre antérieur</i> : branche mylo-hyoïdienne de la branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)</p>	<p><i>Ventre antérieur</i> : stimulation de l'os hyoïde vers le menton</p> <p><i>Ventre postérieur</i> : stimulation de l'os hyoïde vers le processus mastoïde</p> 
<b>Mylo-hyoïdien</b>	<p>Elève le plancher de la bouche, l'os hyoïde et la langue</p> <p>Contribue à l'ouverture de la mâchoire quand l'os hyoïde est fixe</p>	Branche mylo-hyoïdienne de la branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)	<p>Exercices actifs : demander au patient de happer sa lèvre supérieure avec sa lèvre inférieure</p> <p>faire le clown triste</p>
<b>Géno-hyoïdien</b>	Abaisse la mandibule si l'os hyoïde est fixe	Premier nerf spinal cervical, dont les fibres voyagent avec celles du nerf hypoglosse (XII)	<p>Exercices actifs : demander au patient de happer sa lèvre supérieure avec sa lèvre inférieure</p> <p>faire le clown triste</p>

Tableau 4 – Muscles d'ouverture de la mandibule




Muscle	Action	Innervation	Stimulation
<b>Temporal</b>	La contraction des fibres antérieures et médianes élèvent la mandibule. La contraction des fibres postérieures peut élever ou rétracter la mandibule. La contraction unilatérale peut contribuer au mouvement latéral de la mandibule.	Nerf temporal de la branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)	Stimulation du bas vers le haut, dans le sens des fibres 
<b>Masséter</b>	Élévation de la mandibule <i>Superficiel</i> : participe à avancer la mandibule <i>Profond</i> : participe à la rétraction de la mandibule	Branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)	Stimulation du bas du visage vers le haut, dans le sens des fibres 
<b>Ptérygoidien médial</b>	Participe à l'élévation de la mandibule Protrusion de la mandibule avec l'aide du ptérygoïdien latéral Contraction unilatérale : mouvement latéral	Nerf ptérygoïdien médial de la branche mandibulaire du nerf trijumeau (V3)	Palpation intra-orale 

Tableau 5 – Muscles de fermeture de la mandibule

70% des patients atteints d'un SED ont un trouble des ATM (De Coster, Martens, De Paepe, 2005).

## Difficultés

Les patients peuvent présenter des douleurs, bruits articulaires, difficultés de mastication, hypermobilité\* de l'articulation, douleurs myofasciales, d'un blocage bouche fermée ou au contraire blocage bouche grande ouverte (Vienne, 2010). Cette motilité articulaire engendre de nombreuses subluxations\*\* et luxations\*\*\*. La dislocation du disque entraîne douleur, destruction osseuse et une mobilité réduite.

## Buts de la rééducation

- Soulager la douleur
- Améliorer la manducation
- Amener le patient à gérer efficacement les rechutes des troubles de l'ATM pour une meilleure qualité de vie

## Moyens

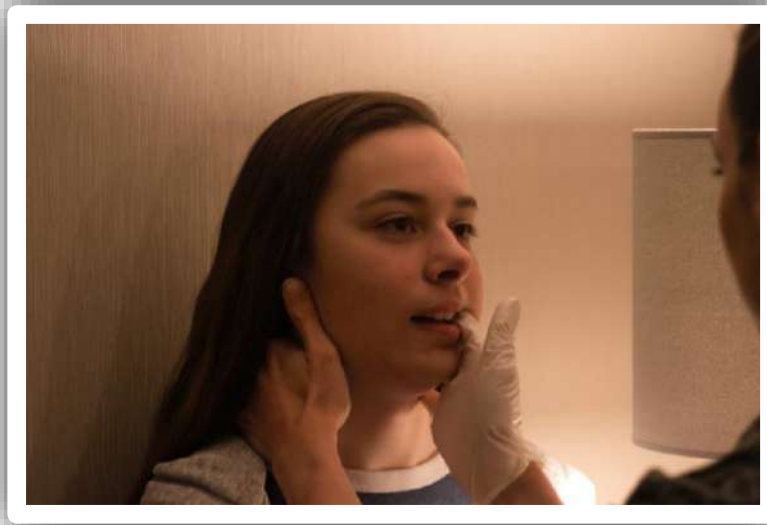
**Éducation thérapeutique du patient sur les troubles de l'ATM** (voir page 37-38)

**Relaxation** : le but est de contrer les effets nocifs du stress, de l'angoisse, très présentes chez ces patients. Les conséquences de l'adaptation et des difficultés à gérer la chronicité des troubles favorisent l'anxiété pathologique chez les patients (Baeza-Velasco, Bulbena, Pailhez, Bourdon & De Jouvencel, 2016).

**Thérapie manuelle** :

▪**effleurage** (tableau 4 et 5) des muscles concernés dans le sens des fibres pour favoriser l'assouplissement du muscle, du centre de la face vers la périphérie. Les légères pressions digitales permettent l'apaisement et la réduction des tensions fibro-musculaires. Cela aurait des effets antalgiques en favorisant la production d'endorphines qui, bloquerait des influx douloureux par des influx tactiles ou thermiques (Hamonet, 2012). Il s'agit de réaliser des manipulations passives en assurant un maintien manuel de la mandibule. **La peau des patients étant fragile, il est important de ne pas appuyer trop fort pour ne pas provoquer d'ecchymoses (Vienne, 2010).**

•**palpation intra-orale du ptérygoïdien latéral** (figure 5 et 6 ) : le patient est assis et l'orthophoniste face à lui. La main controlatérale est placée sur la nuque tandis que l'index de la main homolatérale est placé entre la muqueuse jugale et la gencive supérieure, derrière la dernière molaire maxillaire. Le patient doit alors fermer progressivement, de façon lente, la bouche. Ce muscle peut également être palpé en ouverture lente et progressive de la bouche ; en effet, l'ouverture buccale entraîne un déplacement antérieur du col de la mandibule permettant alors la palpation du muscle. Une étude de 2008 a permis de démontrer que les douleurs musculaires diminuent après la stimulation du muscle et qu'une augmentation de l'amplitude d'ouverture buccale, de diduction et de propulsion sont observées (Brunet, 2017).



*Figure 6 – Palpation intra-orale du ptérygoïdien latéral*

**Thermothérapie** : la chaleur permet de soulager les douleurs car elle provoque une vasodilatation favorisant la circulation sanguine. Le transport de l'oxygène et des éléments nutritifs est ainsi favorisé vers les cellules musculaires, les toxines s'évacuent plus rapidement des muscles et ils se retrouvent ainsi décontractés. On peut utiliser des bouillottes, serviettes humides, patchs chauffants. Toutefois, il faut faire attention à la fragilité cutanée de certains patients. Pour les patients ayant un syndrome douloureux, il faut être vigilant : il peut se manifester parfois par un « brouillage » des sensations proprioceptives dans le sens de l'atténuation avec des risques de brûlures, ou de l'exagération avec une hyperesthésie de contacts (Vienne, 2010).

**Travail de proprioception** : améliorer le positionnement (une bonne posture réduit la pression mise sur l'articulation), l'équilibre et l'instabilité articulaire. On peut amener le patient à prendre conscience de la position de sa langue, de sa mandibule, de la contraction de ses muscles. Toutefois, les patients

atteints de SED ont des troubles de la proprioception donc certains exercices peuvent être plus délicats. En effet, ces sensations sont déformées car les capteurs qui se trouvent dans les tissus envoient des informations faussées (Hamonet, 2012).

Le plus souvent, les luxations se réduisent spontanément, sinon, il faut recourir à la manœuvre suivante (figure 7) : placer les pouces au niveau de l'angle des mâchoires et tirer vers le bas et en avant. L'utilisation d'un appareillage, comme les gouttières, permet de limiter le bruxisme, surtout la nuit (Hamonet, 2014). Les cales de repos ou les gouttières de repos, prescrites par les orthodontistes, vont permettre de maintenir la position de repos, les patients ayant tendance à serrer les dents (Delarue, 2015).

**Toutes les techniques de rééducation touchant le cou sont à proscrire chez les patients atteints d'un SED : risque de lésion des artères irriguant le cerveau. Pas de mobilisation violente ou répétée (même active) à l'origine de douleurs intenses et durables.**

# Fiche 2

## DYSPHONIE

La dysphonie se traduit par une diminution du confort vocal et par une altération, fréquente mais non systématique, d'un ou plusieurs paramètres acoustiques de la voix (timbre, intensité, haute tonale) (Dupessey & Coulombeau, 2003).

### Rappels anatomiques

Le larynx est composé de plusieurs cartilages laryngés (tableau 5), articulations (tableau 6), membranes et ligaments. Il fonctionne comme une valve à deux directions pour les voies respiratoires grâce notamment aux plis vocaux (Macfarland, 2009).

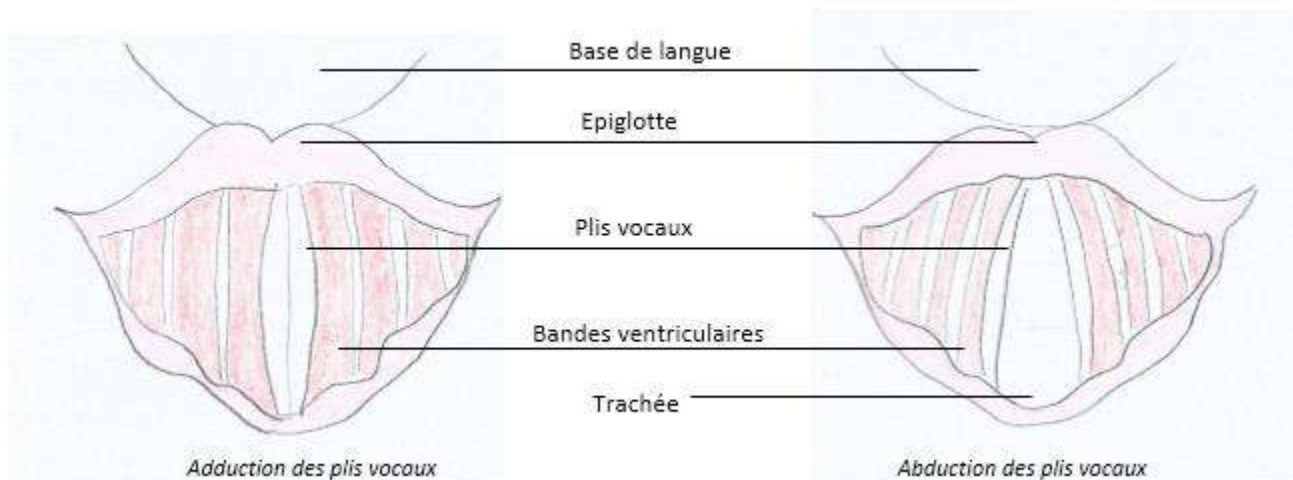


Figure 8 – Mouvements des plis vocaux



Grands cartilages impairs	Petits cartilages pairs
Cartilage thyroïde	Cartilages aryténoïdes
Cartilage cricoïde	Cartilages corniculés
Epiglotte	Cartilages cunéiformes
	Cartilages triticiels

Tableau 5 – Cartilages laryngés

Articulation	Rôle
Articulation crico-thyroïdienne	Effet sur la longueur et tension des plis vocaux
Articulation crico-aryténoïdienne	Permet la rotation des aryténoïdes vers l'intérieur ou vers l'extérieur du cricoïde, et donc l'adduction ou l'abduction des plis vocaux

Tableau 6 - Les articulations importantes du larynx et leur rôle

Le rapprochement des plis vocaux se fait grâce aux muscles crico-aryténoïdiens latéraux et postérieurs (figure 9). Une fois accolés, ces plis vibrent sous l'action du souffle phonatoire expiratoire.

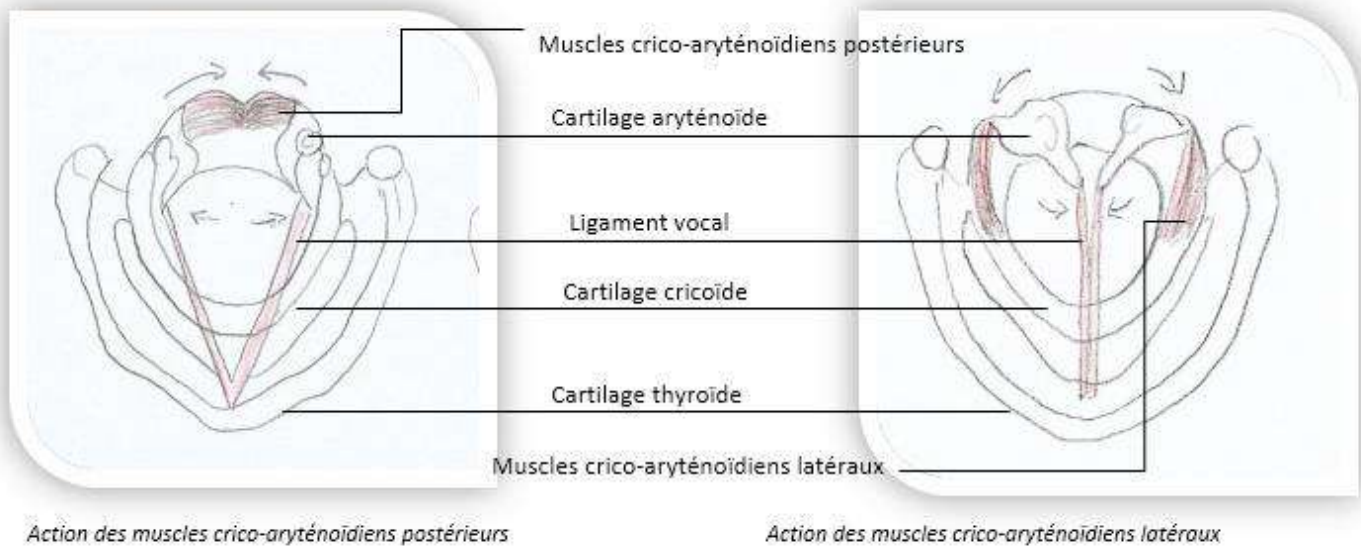


Figure 9 – Action de muscles intrinsèques du larynx

## Difficultés

Le patient porteur d'un SED peut exprimer une dysphonie d'origine multifactorielle :

-**incoordination ou hypomobilité des cordes vocales** en raison de l'hypotonie musculaire présente chez ces patients (Quatresoz, Hermanns & Piérard, 2008).

-**hypomobilité de l'articulation cricoaryténoïdienne\***, l'adduction et l'abduction des plis vocaux (figure 6) ne sont plus optimales (Arulanandam, Tang, Sandhu & Birchall, 2016).

-**dyspnée** qui entraîne également une perturbation de la voix (Trabelsi & Hamonet, 2012).

-**dystonie** provoquant des contractions musculaires involontaires, tremblements, mouvements brusques, répétitifs ou alternatifs, des contractures (Chantal, 2015).

**La dysphonie est présente chez environ 28% des adultes SED (Hunter, Morgan & Bird, 1998).**

## Buts de la rééducation

- Améliorer l'hygiène et le geste vocal
- Augmenter la capacité respiratoire
- Augmenter le tonus musculaire
- Atténuer les altérations de la voix

## Moyens

**Éducation thérapeutique du patient** sur la voix (voir page 37-38)

**Relaxation** : pour rappel, l'anxiété est très présente chez les patients SED patients ( Baeza-Velasco, Bulbena, Pailhez, Bourdon & De Jouvencel, 2016). La pratique de la relaxation permet d'apprendre à gérer la tension intérieure mais aussi à mobiliser de petites quantités d'énergie. Chez les patients SED ce travail se révèle donc très intéressant. En effet, les articulations sont instables provoquant une déperdition de l'efficacité des moteurs musculaires. Cela entraîne une plus grande dépense énergétique et est source de fatigue (Vienne, 2010).

**Respiration** : il faut rétablir une respiration costo-abdominale. Pour cela, il est nécessaire de prendre conscience du geste respiratoire, de la modération des mouvements, de leur localisation et des sensations qu'elles procurent. La position allongée peut être facilitatrice dans un premier temps. Elle permet d'éviter que les efforts ne se diffusent partout (Dinville, 1993). Le contrôle tactile de la respiration participe à la prise de conscience des mouvements surtout chez les patients ayant des

troubles proprioceptifs. À cela, on peut également ajouter le contrôle visuel pour mieux voir ce qui se passe. Les patients atteints d'un SED peuvent présenter des troubles respiratoires (Hamonet, 2012). Leur capacité pulmonaire peut être insuffisante. Pour y remédier, le principe consiste à augmenter progressivement le temps d'arrêt entre l'expiration et l'inspiration et rester en apnée pendant quelques secondes. Augmenter le temps d'arrêt va permettre de faciliter la ventilation pulmonaire et de donner plus d'ampleur aux mouvements (Dinville, 1993).

**Correction de la posture en lien avec le geste vocal** : les patients atteints d'un SED peuvent également présenter un syndrome de déficience posturale (Quercia, 2017). Les exercices sont à réaliser au repos et en activité, modification de la posture dans le sens d'un équilibre symétrique plus stable. Les troubles de la proprioception vont rendre ces exercices plus difficiles à réaliser.

**Exercices analytiques** : les exercices devront permettre de gagner en tonicité, de rapprocher les cordes vocales comme les coups de glotte volontaires et répétés, les expirations forcées suivies d'une pause en apnée, attaques vocales /aaaak/ Les exercices travaillant le voile et le larynx sont également intéressants. Là encore, les troubles de la proprioception vont impacter la prise en charge.

*L'organisme Ostéovox®, fondé par Alain Piron, propose une formation destinée aux orthophonistes notamment. Il s'agit d'une méthode de thérapie manuelle issue de l'ostéopathie et appliquée à l'orthophonie. Elle peut être utilisée auprès de cette patientèle. Les objectifs sont nombreux et permettent, selon Alain Piron, « d'apprécier la texture des tissus (contractés, fibreux, spongieux...), de normaliser les pertes de mobilité par des techniques appropriées, de potentialiser les sensations kinesthésiques et proprioceptives par le contact pour orienter le mouvement, d'aider ou remplacer le moteur (la contraction musculaire) du mouvement en cas de parésie ou de paralysie.*

## DYSPHAGIE

La dysphagie est définie comme étant une «difficulté à déglutir d'origine organique ou fonctionnelle pouvant comporter un phénomène inflammatoire, une compression, une paralysie, une faiblesse ou une hypertonicité de l'œsophage. Elle occasionne parfois une douleur en avalant » selon (Brin-Henry, Courrier, Lederlé & Masy, 2010, p.88).

### Les 3 phases de la déglutition (figure 10)

•**Phase buccale** : elle est automatico-volontaire. Le bolus alimentaire est préparé grâce à l'insalivation et à la mastication. Le bolus est ensuite rassemblé sur la partie postérieure de la langue et propulsé vers l'arrière.

•**Phase pharyngée** : elle est automatico-réflexe. Après son passage dans l'isthme du gosier, le bolus est amené jusqu'à la bouche de l'œsophage grâce au déclenchement du réflexe de déglutition, via le péristaltisme pharyngé. L'ascension du larynx permet la bascule de l'épiglotte ce qui protège le larynx.

•**Phase œsophagienne** : elle est réflexe. L'onde péristaltique se propage jusqu'à l'arrivée du bolus alimentaire dans l'estomac.

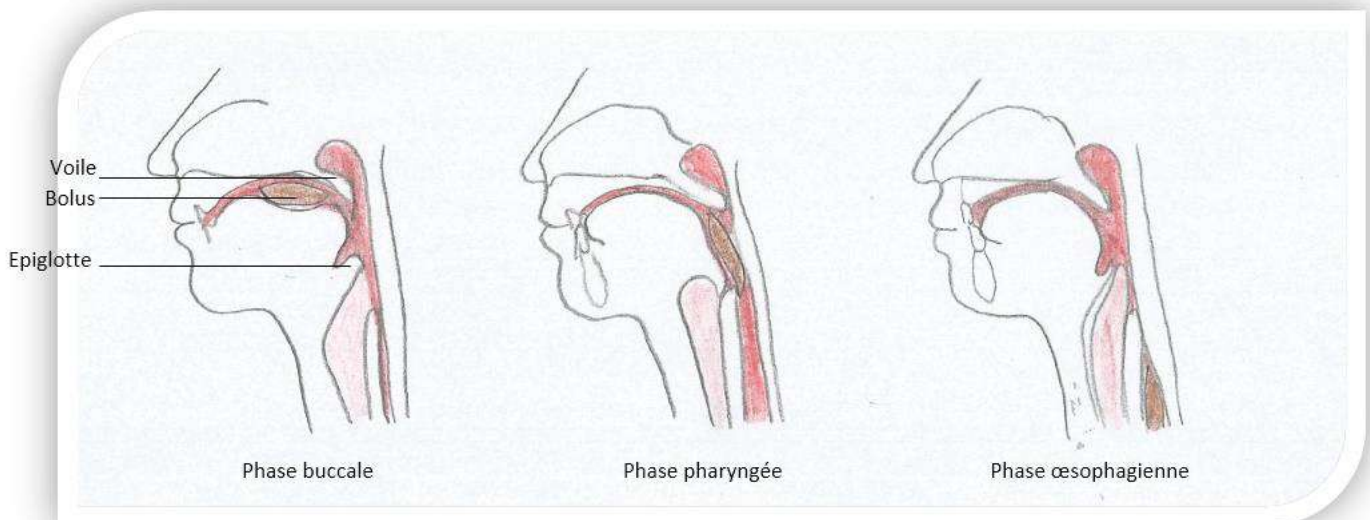


Figure 10– Les trois phases de la déglutition

Environ 37 à 62 % des patients SED souffrent de dysphagie (Arulanandam, Tang, Sandhu & Birchall, 2016).

Les mécanismes physiopathologiques sont nombreux. Il peut s'agir d'un défaut de transport ou d'un défaut de protection des voies aériennes supérieures (Woisard-Bassols & Puech, 2011). Le tableau 8 ci-dessous répertorie les différents mécanismes physiopathologiques et notamment ceux qu'on peut retrouver chez les patients atteints d'un SED, en orange.

Défauts de transport	Défaut de protection des VAS
défaut d'initiation du temps oral	défaut de fermeture antérieure de la cavité buccale
<b>défaut de contrôle du bolus</b>	défaut de fermeture postérieure de la cavité buccale
défaut de transport oral	<b>défaut de fermeture du rinopharynx</b>
défaut d'initiation du temps pharyngé	<b>défaut de fermeture laryngée</b>
<b>défaut de déclenchement du temps pharyngé</b>	défaut des mécanismes d'expulsion
<b>défaut de transport pharyngé</b>	
<b>dysfonctionnement du sphincter supérieur de l'œsophage</b>	

Tableau 8 – Les mécanismes physiopathologiques de la déglutition

## Manifestations

On retrouve chez les patients atteints d'un SED, de nombreuses manifestations de ces mécanismes physiopathologiques : sensation de blocage, régurgitation d'aliment, odynophagie, reflux nasal, douleurs à la mastication, faiblesse musculaire du pharynx (voir tableau 9).

Symptômes	Causes	Sources
Sensation de blocage	Arrêt de progression du bolus au niveau : -buccal : défaut majeur de contrôle ou transport oral -valléculaire : retard de déclenchement du temps pharyngé -pharyngé : dysfonctionnement du SSO	Woisard-Bassols & Puech, 2011.
Régurgitation d'aliments	Dysfonctionnement du SSO, gastroparésie	Baeza-Velasco, Bulbena, Pailhez, Bourdon, & De Jouvencel, 2016. Kucera & Sullivan, 2016.
Odynophagie	Infection de la muqueuse, inflammation ou trouble neurologique	Pouderoux, 1999.
Reflux nasal	Défaut de fermeture du pharynx	Arulanandam, Tang, Sandhu, & Birchall, 2016.
Douleurs à la mastication	Troubles des ATM Mauvais contrôle du bolus	Chopra, 2017. Kopf, 2001.
Faiblesse musculaire pharynx	Hypotonie musculaire, altération des tissus conjonctifs	Arulanandam, Tang, Sandhu, & Birchall, 2016.

Tableau 9 – Manifestations cliniques et mécanismes physiopathologiques de la déglutition chez le patient SED

Les troubles de la déglutition peuvent donc être présents lors des trois étapes. Les examens médicaux comme la nasofibroskopie, l'œsophagoscope ou les recherches radiologiques ont montré dans une étude, une hypotonie subjective du pharynx et de l'œsophage, une œsophagite\*\*\* et les signes d'un reflux laryngo-pharyngé chez certains patients atteints d'un SED (Arulanandam, Tang, Sandhu & Birchall, 2016). Toutefois, les troubles étant intermittants, ils ne seront pas forcément visibles lors de l'examen médical.

L'objectif thérapeutique est donc à adapter en fonction du cas de figure.

## Buts de la rééducation

- Amener le patient à avoir une alimentation qui lui convienne
- Récupérer les capacités de déglutition
- Adapter l'alimentation aux troubles de déglutition du patient

**Education thérapeutique du patient** sur la dysphagie (voir page 37-38)

**Rééducation analytique et fonctionnelle** (tableaux 10 à 16, ci-dessous)

**Apprentissage et mise en place des postures** de compensation et de sécurité

**Modification et évolution des textures** : consistance et volume des aliments à adapter en fonction des troubles masticateurs du patient.

**Information et accompagnement** du patient et de l'entourage

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<p><b>DÉFAUT DE FERMETURE VÉLO-PHARYNGÉE</b></p>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b>  <i>vélaire</i> : élévation du voile [a-an-a-an]                      rétrécissements des arches vélares [a-è-a-è], bâillement                      exercices de souffle dirigé                      gargarismes</p> <p><i>pharyngé</i> : manipulations laryngées en reproduisant le bruit des sirènes ascendantes et descendantes faire de la buée avec un bruit expiratoire stimulations proprioceptives à l'aide de bâtonnets en coton, stylet...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b>  <i>retard de déclenchement du temps pharyngé</i> : laisser glisser le plus possible le bol alimentaire le long de la base de langue avant d'avaler</p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b>  <i>extension</i> : favorise le déplacement du bolus vers l'arrière de la cavité buccal, mais les risques de FR sont importants</p> <p><b>II. Bol alimentaire</b>                      petites quantités, homogène</p>

Tableau 10 – Déficit de fermeture vélo-pharyngée et indications de prise en charge

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<p><b>DÉFAUT DE FERMETURE ORO-PHARYNGÉE</b></p>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b></p> <p><i>vélaire</i> : élévation du voile [a-an-a-an]  rétrécissements des arches vélares [a-è-a-è], bâillement  exercices de souffle dirigé  gargarismes</p> <p><i>lingual</i> : claquement de langue  [grrr, krrr]</p> <p><i>pharyngé</i> :  manipulations laryngées en reproduisant le bruit des sirènes ascendantes et descendantes faire de la buée avec un bruit expiratoire  stimulations proprioceptives à l'aide de bâtonnets en coton, stylet...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b></p> <p><i>contrôle du bolus</i> : manipulation de matériel en bouche</p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b></p> <p><i>flexion antérieure</i> : protection des voies aériennes</p> <p><b>II. Manœuvres</b></p> <p><i>manœuvre sus-glottique</i> : blocage respiratoire avant et pendant la déglutition puis tousser avant la reprise inspiratoire</p>

Tableau 11 – Défaut de fermeture oro-pharyngée et indications de prise en charge



Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<p><b>DÉFAUT D'OCCLUSION LARYNGÉE</b></p>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b>  <i>larynx</i> : productions phonatoires en axant sur la hauteur et l'étendue vocale, articulation de consonnes postérieures car la remontée de la base de langue entraîne une remontée laryngée.            Les exercices travaillant la fermeture glottique car ils sont axés sur la tension des cordes vocales et l'amplitude des mouvements aryténoïdiens            exercices de souffle et de phonation.  <i>base de langue</i> : consonnes postérieures ...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b>  <i>manœuvre super-susglottique</i> : inspirer, retenir le souffle, contracter l'estomac en avalant, tousser en expirant.</p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b>  <i>flexion antérieure</i> : protection des voies aériennes</p> <p><b>II. Bol alimentaire</b>            liquide épais</p> <p><b>III. Manœuvres</b>  <i>toux</i>  <i>manœuvre super-susglottique</i>  <i>manœuvre susglottique</i> : inspirer, retenir son souffle en avalant, tousser</p>

Tableau 12 – Défaut d'occlusion laryngée et indications de prise en charge

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<p><b>DÉFAUT DE CONTRÔLE ET PROPULSION DU BOLUS DANS LA CAVITÉ BUCCALE</b></p>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b>  <i>travail musculaire de la sangle labio-jugale</i> : praxies, contre-résistance  <i>travail musculaire de la langue</i> : praxies linguales, contre-résistance  <i>stimulations sensibles et sensorielles</i> : stimulations thermo-tactiles, gustatives à l'aide de bâtonnets...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b>  <i>contrôle du bolus</i> : manipulation de matériel en bouche  <i>déglutition d'effort</i> : avaler « fort » en contractant tous les muscles de la bouche et du cou</p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b>  <i>tête en arrière au moment d'avalier</i></p> <p><b>II. Bol alimentaire</b>  <i>liquide épais, homogène</i></p> <p><b>III. Manœuvres</b>  <i>aspiration jugale</i>  <i>positionnement du bolus sur la langue</i></p>

Tableau 13 – Défaut de contrôle et propulsion du bolus et indications de prise en charge

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<b>RETARD DE DÉCLENCHEMENT DU TEMPS PHARYNGÉ</b>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b>  <i>pharynx</i> : manipulations laryngées en reproduisant le bruit des sirènes ascendantes et descendantes faire de la buée avec un bruit expiratoire stimulations proprioceptives à l'aide de bâtonnets en coton, stylet...  <i>base de langue</i> : consonnes postérieures  <i>stimulations sensibles et sensorielles</i> : stimulations thermo-tactiles, gustatives à l'aide de bâtonnets...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b>  <i>contrôle du bolus</i> : manipulation de matériel en bouche  <i>stimulation du temps pharyngé</i> : Stimulation thermo-tactile utilisation du réflexe de succion-déglutition  <i>stimulation thermo-tactiles des piliers antérieurs</i></p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b>  <i>flexion antérieure</i> : protection des voies aériennes</p> <p><b>II. Bol alimentaire</b>  liquide épais, petites quantités, lent</p> <p><b>III. Manœuvres</b>  <i>fermeture précoce du larynx</i> : bloquer sa respiration et fermer volontairement ses cordes vocales avant la déglutition. Déconseillée si atteinte respiratoire associée car source d'essoufflement au cours des bouchées.  <i>manœuvre susglottique</i> : blocage respiratoire avant et pendant la déglutition puis tousser avant la reprise inspiratoire</p>

Tableau 14 – Retard de déclenchement du temps pharyngé et indications de prise en charge

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<p><b>DÉFAUT DE PROPULSION DU BOLUS AU TEMPS PHARYNGÉ</b></p>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b></p> <p><i>pharynx</i> : manipulations laryngées en reproduisant le bruit des sirènes ascendantes et descendantes faire de la buée avec un bruit expiratoire stimulations proprioceptives à l'aide de bâtonnets en coton, stylet...</p> <p><i>langue</i> : praxies linguales</p> <p><i>larynx</i> : productions phonatoires en axant sur la hauteur et l'étendue vocale, articulation de consonnes postérieures car la remontée de la base de langue entraîne une remontée laryngée.</p> <p>Les exercices travaillant la fermeture glottique car ils sont axés sur la tension des cordes vocales et l'amplitude des mouvements aryénoïdiens exercices de souffle et de phonation.</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b></p> <p><i>contrôle du bolus</i> : manipulation de matériel en bouche</p> <p><i>déglutition d'effort</i> : avaler « fort » en contractant tous les muscles de la bouche et du cou</p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b></p> <p><i>flexion antérieure</i> : protection des voies aériennes</p> <p><b>II. Bol alimentaire</b></p> <p>petites quantités</p> <p><b>III. Manœuvres</b></p> <p><i>déglutitions répétées à vide</i> : pendant le repas ou en dehors pour limiter les stases</p> <p><i>manœuvre susglottique</i> : blocage respiratoire avant et pendant la déglutition puis tousser avant la reprise inspiratoire</p> <p><i>alternance liquide/solide</i></p>

Tableau 15 – Défaut de propulsion du bolus au temps pharyngé et indications de prise en charge

Mécanisme physiopathologique	Indications de prise en charge
<b>DYSFONCTIONNEMENT DU SPHINCTER SUPÉRIEUR DE L'ŒSOPHAGE</b>	<p><b>Rééducation spécifique</b></p> <p><b>I. Exercices analytiques</b>  <i>protocole cervical de Shaker</i>  <i>larynx</i> : productions phonatoires en axant sur la hauteur et l'étendue vocale, articulation de consonnes postérieures car la remontée de la base de langue entraîne une remontée laryngée.  Les exercices travaillant la fermeture glottique car ils sont axés sur la tension des cordes vocales et l'amplitude des mouvements aryténoïdiens  exercices de souffle et de phonation.  <i>pharynx</i> : manipulations laryngées en reproduisant le bruit des sirènes ascendantes et descendantes faire de la buée avec un bruit expiratoire stimulations proprioceptives à l'aide de bâtonnets en coton, stylet...</p> <p><b>II. Exercices fonctionnels</b>  <i>manœuvre de Mendelsohn</i> maintien de l'ascension laryngée après la déglutition. Ce maintien en position haute est facilité manuellement.  <i>déglutition tête en extension</i></p>
	<p><b>Stratégies d'adaptation</b></p> <p><b>I. Posture</b>  <i>flexion antérieure</i> : protection des voies aériennes</p> <p><b>II. Bol alimentaire</b>  petites quantités</p> <p><b>III. Manœuvres</b>  <i>déglutitions répétées à vide</i> : pendant le repas ou en dehors pour limiter les stases  <i>alternance liquide solide</i>  <i>manœuvre de Mendelsohn</i>  <i>stimulation externe du plancher buccal</i></p>

Tableau 16 – Dysfonctionnement du SSO et indications de prise en charge

# Fiche 4

## TROUBLES AUDITIFS

**Surdité de transmission** : elle est caractérisée par une « baisse de l'audition liée à une altération dans la conduction de l'onde sonore avant qu'elle atteigne l'oreille interne » (Grosbois & Le Pellec, 2004). Cette surdité touche soit l'oreille externe, soit l'oreille moyenne (figure 11).

**Surdité de perception** : elle est due à « une atteinte de l'organe sensoriel (la cochlée), du nerf ou des structures cérébrales » Cette surdité touche l'oreille interne (Grosbois & Le Pellec, 2004).

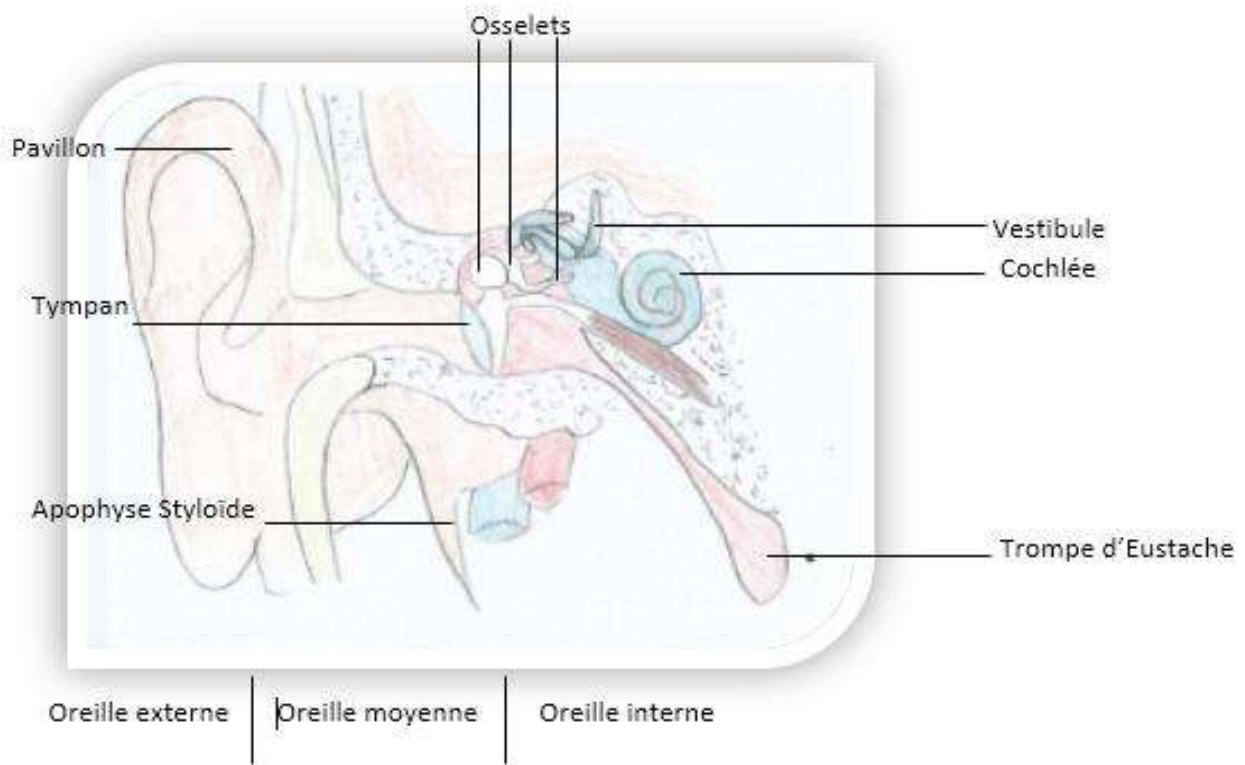


Figure 11 – Anatomie de l'oreille

Les patients atteints d'un SED peuvent présenter une surdit  de transmission, de perception ou encore mixte (Weir, Hatch, Muus, Wallace & Meyer, 2016).

## A cela, peut s'ajouter

- Hyperacousie\*
- Hypoacousie\*\*
- Acouph nes
- Vertiges
- D mangeaisons de l'oreille

## Moyens

**Education th rapeutique du patient** sur les troubles auditifs (voir page 37-38)

**Information** sur le m canisme et le fonctionnement des voies auditives, les diff rents appareillages.

**Entraîner la lecture labiale**

**Travailler la suppl ance mentale**

**Entraîner les capacit s cognitives et mn siques** (voir fiche 5 du livret)

**Relaxation** : d tendre le patient et r duire son anxi t  car les acouph nes, vertiges sont sources de stress. Ce dernier peut  galement favoriser ces troubles (Toupet, Ohresser, Motsch & Lacour, 2003).

**Accompagnement** :  valuer le ressenti et quantifier la r percussion des troubles auditifs sur la qualit  de vie et dans les activit s quotidiennes. Amener le patient   comprendre pourquoi et comment relativiser le trouble, d tacher son attention des manifestations qu'il induit pour modifier les comportements que ce ph nom ne a conditionn s. Permettre au patient de mettre en place des m canismes assurant la restauration d'une gestion automatique des acouph nes et de l'hyperacousie par tri et filtrage des perceptions parasites (Passemaid & Parent, 2005).



# Fiche 5

## TROUBLES COGNITIFS

### Mémoire

La mémoire est définie comme étant la fonction mentale permettant d'encoder, de stocker et de restituer des informations selon Desgranges (2003).

Chez les patients atteints d'un SED, les mémoires de travail et épisodique peuvent être touchées.

- **mémoire de travail** : il s'agit « d'un système mnésique responsable du traitement et du maintien temporaire des informations nécessaires à la réalisation d'activités aussi diverses que la compréhension, l'apprentissage et le raisonnement » ( Desgranges & Eustache, 2003, p.5).

- **mémoire épisodique** : elle encode et stocke les informations liées à des événements situés dans le temps, ainsi que les relations temporo-spatiales entre ces événements (Tulving, 1982).

La mise à jour et la manipulation de charges mentales semblent les plus affectées (Bourdon, 2016). Ces difficultés sont objectivées par l'imagerie cérébrale dans les SED : des lésions du fornix apparaissent sur l'IRM de manière bilatérale (Frédy & Hamonet, 2016) ainsi qu'une lésion au niveau du cortex cingulaire antérieur (Eccles et al., 2012). Ces structures cérébrales font partie du circuit de Papez. Il joue un rôle dans la mémorisation et dans le contrôle de l'expression comportementale des émotions (Bear, Connors & Paradiso, 2010).

### Attention

L'attention est une « expérience consciente de l'individu : l'attention est la sélection d'une information extérieure ou d'une pensée sous une forme claire et précise et son maintien dans la conscience. C'est la concentration de l'activité mentale sur un objet déterminé » selon Siéroff et Piquard, (2004).

Il s'agit plus particulièrement de troubles d'intensité comme l'attention soutenue, la vigilance, ou encore la concentration mais aussi de troubles de sélectivité, plus précisément de l'attention divisée (Bourdon, 2016).



La neurophysiologie de la douleur montre la mobilisation attentionnelle qu'elle entraîne et ce, d'autant plus que la douleur est plus intense et que son retentissement émotionnel est plus marqué. La douleur peut donc entraîner des performances moindres des sujets douloureux dans les tâches attentionnelles. Les traitements médicamenteux d'action centrale peuvent également impacter les performances du sujet (Gil, 2014).

## **Troubles spatio-temporel**

La structuration spatio-temporelle est, selon Achard et Sublon (2012), « un processus complexe qui se met progressivement en place au cours du développement cognitif de l'enfant. Elle se renforce et se modifie tout au long de la vie du sujet, en fonction des interactions de celui-ci avec son environnement ».

Des difficultés d'orientation temporelle et spatiale se retrouvent dans la population touchée par un SED (Hamonet, et al., 2014). Ces propos sont confirmés par Bourdon (2016). Des troubles proprioceptifs sont fréquemment rencontrés dans ce groupe de maladies. Ils s'expliqueraient par un mauvais fonctionnement des capteurs, présents dans le tissu conjonctif. Ces derniers transmettent, en effet, une information de déplacement, de vitesse, de position, avec retard ou de façon déformée. Ces troubles évoluent vers des difficultés de représentation du schéma corporel. La représentation du corps dans l'espace et la position des éléments de l'environnement sont touchées (Hamonet, 2012).

## **Langage**

Les patients atteints d'un SED peuvent présenter des troubles du langage formel et de la pragmatique (Baeza-Velasco et al. 2017).

### *Langage formel*

L'atteinte du langage formel dans les SED est encore peu étudiée. Toutefois quelques articles scientifiques évoquent un manque du mot chez ces patients (Hunter, 2017). De plus, l'expérience clinique auprès de cette patientèle tend vers ce constat. La fatigue pourrait favoriser le manque du mot. Au-delà de la fatigue physique et mentale, il est possible que la douleur chronique et les médicaments affectent la récupération de mots.

### *Pragmatique*

La pragmatique apparaît comme une nouvelle science de communication : elle se différencie de la compétence linguistique relative à la maîtrise du code de la langue par sa compétence communicative (Reboul & Moeschler, 1998).

Les troubles de la pragmatique peuvent être associés à des troubles du langage formel mais peuvent également être isolés.

L'altération des capacités pragmatiques perturbent les relations entre le sujet et son entourage. Les troubles pragmatiques se répercutent également dans la vie professionnelle du patient, une prise en charge orthophonique est nécessaire (Muller, 2015).

Du fait de la fragilité vasculaire caractérisant le SED vasculaire principalement, mais également les autres SED, les artères cérébrales sont exposées à la survenue de complications. Le trouble lexico-sémantique ainsi que d'autres troubles du langage peuvent donc également survenir à la suite de troubles vasculaires cérébraux (Hunter, 2017).

## Buts de la rééducation

- Apporter un étayage à la perception et à la compréhension des déficits cognitifs (Bourdon, 2016).
- Amener le patient à développer une métacognition, gérer les situations avec une économie de moyens (Bourdon, 2016).
- Réduire les troubles langagiers
- Réentraîner à l'effort cognitif

## Moyens

**Mémoire de travail** (Van der Liden, Coyette & Seron, 2000).

### ▪ Stratégies de restauration

- restaurer les capacités de traitement en augmentant progressivement la charge mentale

- exercices intensifs et répétitifs

- exercices spécifiques de MDT avec difficulté croissante :

- administrateur central : traitement de l'information verbale et visuo-spatiale, contrôle attentionnel et gestion des situations de double tâche comme l'empan double...

- calepin visuo-spatial : empan visuel, empan spatial, déplacement dans un cube...

- boucle phonologique : empan verbal, épellation de mots...

### ▪ Stratégie de réorganisation / facilitation

- éviter la double tâche, c'est-à-dire encoder puis stocker et enfin traiter

- utiliser les capacités résiduelles du patient pour faciliter la récupération

### ▪ Stratégies palliatives

- compenser les difficultés par des aides externes (aménagement de l'environnement, aide-mémoire externe)

## Langage formel

### ▪Expression orale

stimulation : évocation lexicale sur contrainte sémantique ou formelle, antonymes, synonymes ...  
réapprentissage avec mise en place de moyens mnémotechniques : association phonologique, association sémantique + image mentale, association formelle et sémantique  
thérapie d'inspiration cognitive

### ▪Expression écrite

Les patients SED peuvent avoir des troubles de la coordination motrice et donc des difficultés de graphisme. L'hypermobilité de la main et du poignet peuvent accentuer les difficultés d'écriture (Kirby & Davis, 2006).

## Pragmatique

La réhabilitation des aptitudes pragmatiques nécessite le recours à plusieurs techniques (Ribas, 2003) :

- feedback
- vidéo
- mise en situation, jeux de rôles
- échange autour des règles conversationnelles

### ▪Lexico-sémantique

dénomination, fluence ...

### ▪Discours

narratif, procédural, argumentatif ...

### ▪Raisonnement inférentiel

actes de langage, figures de style, proverbes, ironie, humour ...

### ▪Habilités conversationnelles

jeu de rôle, mise en scène ...

## Attention

Entraînement progressif de l'attention : test de barrage, trouver les différences... (Azouvi, Perrier & Van der Linden, 1999).

### ▪Vigilance

détecter l'apparition de nouveaux objets

### ▪Attention divisée

surveiller simultanément divers appareils

### ▪Attention sélective

sélectionner une source en inhibant les autres

Troubles	Conseils
<b>Attention</b>	Faire des pauses pour refocaliser son attention Faire des activités courtes, par étapes bien définies Eviter les éléments distrayants (TV...) Eviter les environnements bruyants Fractionner les tâches Réaliser les tâches séparément
<b>Mémoire de travail</b>	Répéter l'information Prendre des notes Eviter les interférences Multiplier les sources d'enregistrement
<b>Troubles spatio-temporel</b>	Utiliser un agenda, alarmes du téléphone Se déplacer avec ses papiers et GPS Ecrire l'emploi du temps de la journée sur un tableau

*Tableau 17 - Quelques conseils pour faire face aux troubles cognitifs*

**La douleur, le stress, l'anxiété, la dépression, la fatigue et le sommeil peuvent aggraver ou déclencher ces troubles cognitifs (Bourdon, 2016).**

# Éducation thérapeutique du patient

L'éducation thérapeutique est une « procédure de prise en charge thérapeutique visant à faciliter pour une personne l'autogestion de sa maladie chronique ; le patient présentant une pathologie chronique est amené progressivement à mieux gérer ses difficultés et prendre des décisions éclairées concernant sa prise en charge et son quotidien » (Brin-Henry, Courrier, Lederlé & Masy, 2011,p.95).

Les finalités spécifiques de l'ETP sont l'acquisition et le maintien par le patient de compétences d'autosoins et la mobilisation ou l'acquisition de compétences d'adaptation.

L'ETP est mise en œuvre par des professionnels de santé formés à la démarche d'ETP, aux techniques de communication et aux techniques pédagogiques qui permettent d'aider le patient à acquérir des compétences d'autosoins et d'adaptation, au travail en équipe et à la coordination des actions (HAS, 2007). La mise en place d'un programme d'ETP comporte 4 étapes (tableau 18).

L'apprentissage et l'accompagnement spécifiques peuvent s'effectuer dans le cadre de l'exercice libéral ou salarié.

## Planification d'un programme

Etapes	But
<b>Identification des besoins</b>	Faire ressortir les composantes pédagogiques, psychosociales et biomédicales au moyen d'un diagnostic éducatif
<b>Formulation des compétences à acquérir</b>	Planifier un programme personnalisé d'ETP et concevoir une évaluation initiale individuelle sur la base des compétences négociées avec le patient
<b>Sélection du contenu</b>	Faciliter les interactions et médiations avec le patient et ses proches pour l'acquisition de compétences et à mettre en œuvre le programme d'ETP
<b>Evaluation des compétences acquises</b>	Evaluer la pertinence du programme, indiquer au patient ce qu'il sait, ce qu'il a compris, ce qu'il lui reste à acquérir lors d'une évaluation finale

Tableau 18 - Les 4 étapes d'un programme d'ETP

## Type de séances

- Individuelle : face-à-face avec un seul patient, et éventuellement son entourage. La durée d'une séance individuelle est d'environ 30 à 45 minutes.
- Groupe : présence simultanée de plusieurs patients au même moment. La durée est d'environ 45 minutes, plusieurs séances collectives peuvent s'enchaîner sur la même journée, entrecoupées de pauses.
- Alterné : séances individuelles et séances de groupe

## ETP et SED

PrEduSED est le premier programme d'ETP destiné aux malades atteints du syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Son objectif est de donner aux patients les connaissances et les compétences nécessaires en fonction du stade évolutif de sa maladie, ses propres connaissances, son vécu, et ses propres ressources et capacités (Chaleat-Valayer et al., 2011).

### Education thérapeutique du patient SED et orthophonie

Il s'agit d'un transfert de connaissances planifié et organisé de l'orthophoniste vers le patient afin de le responsabiliser. C'est une démarche collaborative partant des besoins propres à chaque patient.

Les objectifs pédagogiques sont multiples et variables : information, connaissances de la pathologie, prise de conscience des troubles, autonomie du patient, autogestion, capacité à expliquer sa pathologie aux autres...

L'ETP permet au patient atteint d'un SED d'avoir une meilleure compréhension du diagnostic, d'adhérer au traitement et de pouvoir gérer au mieux les situations difficiles (Bourdon, De Jouvencel, Baeza-Velasco & Hamonet, 2016).



# Prise en charge pluridisciplinaire

## Kinésithérapie

Chez les patients atteints d'un SED, la kinésithérapie s'articule autour : de la posture et l'équilibre, du renforcement dynamique maîtrisé, de la mobilité et de l'endurance musculaire à l'effort

La kinésithérapie peut, bien conduite, contribuer à améliorer l'état proprioceptif par les techniques de stimulations, d'hydrothérapie, de contractions isométriques, de rééducation posturale sur plateaux spéciaux, devant un miroir, en équilibre instable. La chaleur a également des effets bénéfiques chez les patients. Il ne s'agit pas d'une rééducation classique, par exemple les manipulations du cou notamment sont à éviter.

## Soutien psychologique

Le soutien psychologique peut avoir pour objectifs de réduire la perception des symptômes d'accroître les mécanismes d'adaptation du patient et d'aborder les problèmes de manière active. Il peut également permettre une familiarisation avec les conflits psychiques à l'origine de la détresse du patient et l'amener à évaluer les différents signes physiques et psychologiques que leur renvoie leur organisme.

## Ergothérapie

Pour faciliter ces activités du quotidien, l'ergothérapeute étudie, conçoit et aménage l'environnement pour le rendre accessible. Il préconise et utilise des appareillages de série, des aides techniques ou animalières, et des assistances technologiques. Les orthèses proposées par l'ergothérapeute ou l'orthésiste ont un rôle important dans le soulagement du patient. Le thérapeute permet une amélioration de la proprioception en proposant une rééducation gestuelle.

## Orthoptie

L'orthoptie consiste en des actes de rééducation et de réadaptation de la vision effectués par l'orthoptiste et utilisant éventuellement des appareils et destinés à traiter les anomalies de la fonction visuelle.

L'orthoptie permet d'agir de façon majeure sur le trouble proprioceptif et peut donc s'avérer utile pour un patient atteint d'un SED. Cependant, il ne faut pas exiger de contraintes musculaires conséquentes car elles pourront provoquer des douleurs.

# Témoignages

## La parole aux patients

« J'ai une ordonnance pour problèmes de déglutition, mais les orthophonistes ne prennent pas de nouveaux patients. J'ai également un blocage des atm (je dois débloquer ma mâchoire avant de manger), des problèmes de mémoire, de concentration. Ces troubles sont omniprésents. J'ai aussi des troubles de la voix de temps en temps. Je n'ai jamais eu de suivi orthophonique. »

« J'ai 55 ans, diagnostiquée SED il y a 6 ans par un spécialiste du syndrome. J'ai dû orienter plusieurs fois ma carrière en raison du syndrome. Démissionnaire de mon poste d'enseignante, je suis actuellement en reconversion. J'ai vécu avec le SED sans le savoir. Je n'ai jamais été suivie en orthophonie (bien que cela m'ait été conseillé par ce spécialiste). »

« J'ai des troubles de mémoire, surtout ce qui est récent (par exemple je suis incapable de dire ce que j'ai mangé hier, où j'ai posé mon téléphone il y a 30 secondes, de me souvenir du début d'une conversation quand celle-ci s'éternise ou même de tout ce qui a été dit juste après). J'ai des pertes de voix plus ou moins longues, j'ai aussi parfois du mal à parler.

Il m'est impossible d'avaler le moindre médicament, j'ai aussi des difficultés à manger car j'ai du mal à avaler les morceaux.

Les troubles sont fluctuants : surtout pour la voix, pour la mémoire ça dépend de mon état de fatigue et de ma capacité de concentration. Les soucis de déglutition sont omniprésents et la fatigue favorise ces troubles.

J'essaie de noter les choses importantes dans un carnet mais c'est souvent impossible de me souvenir de l'endroit où je l'ai posé. Parfois je note dans mon téléphone mais si je suis distraite, je me trompe dans les dates ou horaires. Chaque tâche me demande beaucoup de concentration, par exemple en cours quand je note si je ne suis pas suffisamment concentrée, ce que j'écris ne veut rien dire ou au travail, quand une cliente me demande une référence, le temps d'aller en réserve si je ne suis pas suffisamment concentrée ou si quelqu'un parle, j'oublie ce que j'allais chercher. »



« J'ai 47 ans, j'ai un sed vasculaire. J'ai vu un phoniatre quand mes troubles de la voix ont commencé à se manifester. Je dispose de 5 octaves de voix que je ne contrôle pas. Parfois je me lève aphone, incapable d'avaler quoi que ce soit, comme si j'avais le larynx écrasé. Parfois j'ai du mal à respirer, j'ai l'impression que ma gorge est dilatée. Je suis sous ipp depuis 20 ans. Les fausses-routes sont récurrentes, c'est bête mais j'en arrive à moins mâcher mes aliments ce qui n'est pas bon du tout : rejeter un morceau fait moins mal qu'une purée. Les troubles ne sont pas les mêmes en début et en fin de journée : le matin je ne peux rien avaler sans avoir bu une boisson chaude. Le midi, je mange doucement mais ça passe. Le pire c'est à partir de 17h : ma température et ma tension montent. C'est aussi vers 17h que l'œdème que j'ai du côté droit gonfle. Les fruits ne passent plus le soir. »

« Je suis diagnostiquée sediste depuis presque 1 an. J'ai souhaité commencer un suivi orthophonique pour mes troubles de mémoire et concentration variables d'un jour à l'autre en fonction de ma fatigue. J'ai une séance par semaine à la même heure, pour ne pas l'oublier. Cela fait 3 ou 4 mois que le suivi a commencé et je ressens des effets positifs : j'oublie moins, je me rends rapidement compte quand je me disperse et j'arrive à retrouver le début d'une conversation. »

« J'ai le SED et j'ai eu un bilan orthophonique pour les troubles de mémoire et de concentration. Les séances m'ont aidé grâce aux exercices et aux aides mnémo-techniques que ce soit pour les rendez-vous ou au travail. Plus je suis fatiguée, plus les troubles s'accroissent. »

« J'ai été diagnostiqué SED en 2014 après de longues années d'errance. Je suis suivie par une occlusodontiste pour subluxation de l'atm droite et je porte une gouttière de décompression toutes les nuits. J'ai des soucis en cascade du fait de ce dérèglement : compression crânienne, cervicobrachialgie, acouphènes, odorat développé, céphalées de tension, hypercontracture du trapèze, perte de force dans les bras, épaules hyperlaxes, claquements, tendinites et douleurs. Je souffre également d'hyperacousie de façon permanente. Elle augmente avec la fatigue. A cela s'ajoutent des troubles de la voix : c'est un peu mon baromètre de fatigue, plus je suis fatiguée, plus elle est rauque et cassée mais jamais aphone... Je travaille mais je suis en incapacité depuis 2 mois car ma gouttière était dérégulée et mes douleurs se sont aggravées. »



# Glossaire

**Articulation cricoarythénoïdienne** : articulations synoviales unissant la base de l'aryténoïde et la surface articulaire aryténoïdienne du cartilage cricoïde.

**Circuit de Papez** : ensemble de structures nerveuses du cerveau impliquées dans le contrôle des émotions.

**Gastroparésie** : trouble fonctionnel digestif caractérisé par un ralentissement objectif de la vidange gastrique, en l'absence de tout obstacle mécanique organique

**Hyperacousie** : trouble rare du sens de l'ouïe, caractérisé par une perception exacerbée du son.

**Hypermobilité** : l'augmentation d'une amplitude articulaire physiologique.

**Hyperosmie** : augmentation de la sensibilité de l'odorat.

**Hypoacousie** : diminution de l'acuité auditive.

**Luxation** : déplacement d'une surface articulaire par rapport à une autre qui a pour conséquence une perte de contact articulaire entre elles.

**Odynophagie** : douleur pharyngée ou œsophagienne, lors de la déglutition.

**Œsophagite** : inflammation de la muqueuse de l'œsophage

**Pollakiurie** : trouble de la miction.

**Subluxation** : dislocation partielle d'une articulation

**Syndrome de Raynaud** : trouble de la circulation sanguine liée à un arrêt temporaire de la circulation au niveau des doigts.



# Bibliographie

Alloway, R. G., & Packiam-Alloway, T. (2015). The working memory benefits of proprioceptively demanding training: A pilot study. In : *Perceptual and Motor Skills*. DOI :10.2466/22.PMS.120v18x1.

Anthraper, A., Saranyan, R., Nisha, N., Sainu, R., Kurian, S.R., & Bipin. K.C. (2015). Exploring the Genetic Basis of Periodontal Diseases. In : *Annals of International Medical and Dental Research*, 1, 122.

Arulanandam, S., Tang, J., Sandhu, G., & Birchall, M. (2016). Laryngological presentations of Ehlers–Danlos syndrome: case series of nine patients from two London tertiary referral centers. In : *Clinical otolaryngology*, 42, 860-863. DOI: 10.1111/coa.12708.

Azouvi P., Perrier D., & Van der Linden M. (1999). La rééducation en neuropsychologie : études de cas. Solal : Marseille. 130-134.

Baddeley, A.D. (2000). The episodic buffer : a new component of working memory? In : *Trend in cognitive sciences*, 4, 417-423.

Baeza-Velasco C., Bourdon C., Polance-Carrasco R., De Jouvencel M., Gely-Nargeot M.C., & Gompel A. (2017). Cognitive impairment in women with joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. In : *Rheumatology international*, 37, 937-939. Doi: 10.1007/s00296-017-3659-8.

Baeza-Velasco C., Bulbena A., Pailhez G., Bourdon C., & De Jouvencel M. Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile: considérations psychologiques. In : *Journal de Réadaptation Médicale*.  
Doi:10.1007/s40519-015-0232-x

Beighton, P. (1970). The Ehlers-Danlos syndrom. London : William Heinemann medicals books.

Bear, M., Connors, B.W., & Paradiso, M. A. (2010). Neurosciences à la découverte du cerveau. Rueil-Malmaison : Editions Pradel.

Bourdon, C. (2016). Les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos. Communication présentée au deuxième colloque international francophone "les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)".

Bourdon, C., De Jouvencel, M., Baeza-Velasco, C., & Hamonet, C. (2016). Trastornos cognitivos en el síndrome de Ehlers-Danlos. In *Cuadernos de Neuropsicología*, 10, 72-77. Doi : 10.7714/CNPS/10.4.205.

Bravo J.F. (2016). La dysautonomie dans le syndrome Ehlers-Danlos type III. In : *Journal de réadaptation médicale*. 52-55.

Brin-Henry, F., Courrier, C., Lederlé, E., & Masy, V. (2010). Dictionnaire d'orthophonie. Isbergues : Ortho-Edition.

Brunet, C. (2016). Le muscle ptérygoïdien latéral : anatomie et revue scientifique depuis 2008. (Thèse, Université de Lille 2, faculté de chirurgie dentaire).

Castori, M. (2016). Pain in Ehlers-Danlos syndromes: manifestations, therapeutic strategies and future perspectives. In : *Expert Opinion on Orphan Drugs*, 1145-1158. Doi: 10.1080/21678707.2016.1238302

Castori M., Sperduti I., Celletti C., Camerota F., & Grammatico P. (2011). Symptom And joint mobility progression in the joint hypermobility syndrome (Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type). In : *Clinical and Experimental Rheumatology*, 998-1005.

Chantal, M.Y. (2015). Etude des apports de la L-dopa dans le traitement du syndrome d'Ehler-Danlos. (Mémoire, Université de Paris-Est-Créteil, faculté de médecine).

Chopra P., Tinkle B., Hamonet C., Brock I., Gompel A., Bulbena A., & Francomano C. (2017). Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. In : *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 212-219.

De Coster, P.J., Martens, L.C., & De Paepe, A. (2005). Oral health in prevalent types of Ehlers-Danlos syndromes. In : *Journal of Oral Pathology and Medicine*, 34, 298-307.

Delarue M. (2015). Syndromes d'Ehlers-Danlos et odontologie. In : *Journal de réadaptation médicale*. 85-88.

Ducongé, P. (1993). Rééducation proprioceptive du patient postural. In : *Résonances Européennes du Rachis*. Volume 15 N° 48 . 1993-1999.

Dupessey, M., & Coulombeau, B. (2003). A l'écoute des voix pathologiques. Lyon: Symétrie.

Fredy, D., & Hamonet, C. (2016). L'imagerie cérébrale et le SED. Communication présentée au deuxième colloque international francophone "les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)". Faculté de Médecine de Créteil.

Gaisl, T., Giunta, C., Bratton, DJ., Sutherland, K., Schlatzer, C., Sievi, N., Franzen, D., Cistulli, P.A., Rohrbach, M., & Kohler, M. (2017). Obstructive sleep apnoea and quality of life in Ehlers-Danlos syndrome: a parallel cohort study. In : *Thorax* . Doi:10.1136/thoraxjnl-2016-209560.

Gatignol, P., & Rousseau, T. (2013). Les approches thérapeutiques en orthophonie. Tome 4. OrthoEdition : Isbergues.

Gil, R. (2014). Abrégés de neuropsychologie. 6<sup>ème</sup> édition. Elsevier Masson : Issy-les-moulineaux. 517-519.

Grosbois, J., & Le Pellec, M. (2004). Surdités, acouphène et troubles de l'audition. Tome 1. Montréal : Option santé.

Hall MG., Ferrell WR., Sturrock RD., Hamblen DL., & Baxendale RH. (1995). The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. In : *British Journal of Rheumatology*. 121-125.

Hamonet C.(2012). Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Communication présentée au colloque "Douleurs et maladies rares". Université Paris-Est-Créteil. Campus de Fontainebleau.

Hamonet, C., Gompel, A., Raffray, Y., Zeitoun, J.D., Delarue, M., Vlamynck, E., Haidar, R., & Mazaltarine, G. (2014). Les multiples douleurs du syndrome d'Ehlers-Danlos. Description et proposition d'un protocole thérapeutique. In : *Douleurs : Evaluation, Diagnostic, Traitement*. 15,264-277. Doi : 10.1016/j.douler.2014.09.003.

Hamonet, C. (2012). Le syndrome d'Ehlers-Danlos, de l'errance au diagnostic. Eloge de la clinique. In : *Internat de Paris*, 66, 18-24.

Kirby, A., & Davies, R. (2006). Developmental Coordination disorder and joint hypermobility syndrome—Overlapping disorders? Implications for research and clinical practice. In : *Child Care Health Dev*. 513–519.

Kopf, I. (2001). Les troubles de la déglutition de l'adulte : élaboration de fiches d'information destinées aux familles. (Mémoire, Université Henry Poincaré, école d'orthophonie de Nancy).

Kucera, S., & Sullivan, S. (2016). Visceroptosis and the Ehlers-Danlos Syndrome: A case report and literature review. Doi : 10.13140/RG.2.2.20719.23200.

Lajeunesse M. (2008). Etude des relations entre troubles exécutifs et troubles de la pragmatique chez les patients cérébrolésés droits. (Mémoire d'orthophonie, Université de Nantes, Université de formation et de recherche – médecine et techniques médicales).

MacFarland D. (2009). Anatomie en orthophonie. 2<sup>ème</sup> édition. 146-154. Paris : Elsevier Masson.

Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J.M., Brady, A.F., Burrows, N. P., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., De Backer, J., De Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., Giunta, C., Grahame, R., Hakim, A., Jeunemaitre, X., Johnson, D., Juul-Kristensen, B., Kapferer-Seebacher, I., Kazkaz, H., Kosho, T., Lavallée, M.E., Levy, H., Mendoza-Londono, R., Pepin, M., Pope, F.M., Reinstein, E., Robert, L., Rohrbach, M., Sanders, L., Sobey, G.J., Van Damme, T., Vandersteen, A., Van Mourik, C., Voermans, N., Zschocke, J., & Tinkle, B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. In : *American journal of medical genetics*, 175, 8-26. Doi : 10.1002/ajmg.c.31552.

Meulemans, T., Adam, S., Eustache, F., & Desgranges, B. (2003). Evaluation et prise en charge des troubles mnésiques. 13-28. Marseille : Solal Editeurs.

Moroni, C., & Laurent, B. (2004). Influence de la douleur sur la cognition. In : *Psychologie & NeuroPsychiatrie du vieillissement*. 21-30.

Muller, J. (2015). L'intérêt de la prise en charge des troubles de la pragmatique chez les sujets cérébro-lésés. (Mémoire d'orthophonie, université de Strasbourg, faculté de médecine).

Pouderoux, P. (1999). Troubles de la déglutition : étiologies et prise en charge. In : *Hépatogastro & Oncologie Digestive*. 6, 247-257.

Parkes Weber, M.D. (1936). Ehlers-Danlos Syndrome. In : *Proceedings of the Royal Society of Medicine*, 30, 30-31.

Passemard, H., & Parent, A. (2005). GEAB Bordeaux. En ligne <https://www.acouphenes-bordeaux.com>.

Quatresooz, P., Hermanns-Lê T., & Piérard G.E.(2008). Le syndrome d'Ehlers-Danlos : qu'y-a-t-il sous la pointe immergée de l'iceberg ? In : *Revue médecine de Liège*, 60-65.

Quercia, P. (2017). Communication présentée au troisième colloque international francophone "Du diagnostic au traitement". Faculté de Médecine de Créteil.

Reboul A., & Moeschler J. (1998). La pragmatique aujourd'hui : une nouvelle science de la communication. Paris : Editions du seuil.

Ribas B. (2003). Etude d'une prise en charge pragmatique des compétences non verbales chez un traumatisé crânien. (Mémoire d'orthophonie. Université Victor Ségalen Bordeaux 2).

Syx, D., De Wandele, I., Rombaut, L., & Malfait, F.(2017). Hypermobility, the Ehlers-Danlos syndromes and chronic pain. In : *Clinical and experimental rheumatology*, 111-122

Toupet, M., Ohresser, M., Motsch, J.F., & Lacour, M. (2003). Vertiges et acouphènes. Nouvelles approches thérapeutiques et nouvelles technologies d'exploration. Marseille : SOLAL éditeur.

Trabelsi, N., & Hamonet, C. (2012). Contribution à l'épidémiologie du syndrome d'Ehlers-Danlos. In : *Santé publique, épidémiologie*, 51-55.

Tschernogobow, A. (1892). Über einen Fall von Cutis laxa. (Presentation at the first meeting of Moscow Dermatologic and Venerologic Society). In : *Monatshefte für praktische Dermatologie*, Hamburg, 14-76.

Van der Liden M., Coyette F., & Seron X. (2000). La rééducation des troubles de la mémoire. In : *Traité de neuropsychologie Clinique*, tome 2. Marseille : Solal. 81-103.

Vienne, M. (2010). « Le Syndrome d'Ehlers –Danlos – S.E.D. Un syndrome Incompris Parce que Mal connu ». (Thèse, Université de Paris-Est Créteil, faculté de médecine de Créteil).

Voermans N.C., Knoop H., Van de Kamp, N., Hamel, B.C., Bleijenberg, G., & Van Engelen, B.G.(2010). Fatigue is a frequent and clinically relevant problem in Ehlers-Danlos Syndrome. In : *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, Volume 40, Issue 3, 267 - 274

Weir, F.W., Hatch, J.L., Muus, J.S., Wallace, S.A., & Meyer, T.A. (2016). Audiologic Outcomes in Ehlers-Danlos Syndrome in *Otology and neurology*, 748-752. Doi: 10.1097/MAO.0000000000001082.

Woisard-Bassols, V., & Puech, M. (2011). La réhabilitation de la déglutition chez l'adulte : Le point sur la prise en charge fonctionnelle.