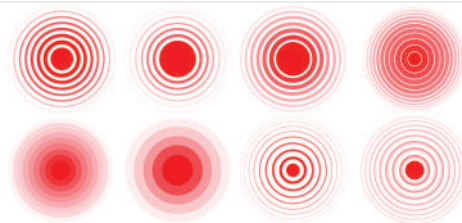


Article original

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile Étude contrôlée randomisée



Marina Martinho¹
Matthieu Ristord^{2,3}
Chi-Hien Phuong⁴

1 Ostéopathe, Paris, France
2 Ostéopathe, Antony, France
3 Département recherche,
EO Paris, France
4 Ostéopathe, Serris, France

*Correspondance :
martinho.osteo@gmail.com

Reçu le 26/03/2019
Modifié le 10/06/2021
Accepté le 17/10/2021

Keywords: Ehlers-Danlos Syndrome, Osteopathic Medicine, Chronic Pain, Fatigue

Mots clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos, Ostéopathe, Douleur chronique, Fatigue

Impact of osteopathic care on the chronic pain-fatigue presentation in Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome A randomised, controlled study

Abstract

Introduction: The Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome (hEDS) is a genetic connective tissue disorder causing a typical range of symptoms

Aim: To assess the efficiency of osteopathic care onto chronic symptoms as pain and fatigue in patients presenting with a diagnosis of hEDS.

Methods: a randomised, controlled experimental study realised on 73 patients. These were randomised in two groups: treatment ($n=36$) and control ($n=37$). Two osteopathic treatments were applied. Fatigue and pain were measured using respectively the Piper scale and the Multidimensional Pain inventory (MPI).

Results: For the treatment group, the mean improvement was 47.1% for fatigue ($p<0.001$) and 39.9% for Pain ($p<0.001$). In the control group, Fatigue scores were stable and Pain increased ($p=0.004$).

Conclusion: This short-term efficiency of Osteopathic Care on the management of Pain and fatigue in hEDS patients has to be confirmed through long-term studies.

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

Introduction

Le Syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile (SEDh) est une maladie génétique rare du collagène, les patients atteints souffrent souvent d'un tableau asthéo-algique chronique typique. Les SED concernent entre 1/20 000 et 1/5 000 selon les auteurs, la prévalence du SEDh représente entre 80 et 90 % de la totalité des SED, de plus, 90 % des patients atteints de SEDh seraient des femmes [1,2].

Le SED hypermobile et son diagnostic

L'échelle clinique somatosensorielle (ECSS-62) permet d'identifier un SED sur 62 items divisés en quatre groupes de symptômes [3] :

- manifestations cutanées (peau fine et transparente, troubles de la cicatrisation, vergetures, etc.) ;
- désordres proprioceptifs sensitifs et sensitivomoteurs ;
- dysautonomie (frilosité / intolérance à la chaleur, tachycardie, hypotension, troubles vasomoteurs des extrémités, etc.) ;
- troubles de la perception sensorielle (audition, vision, olfaction, contrôle vestibulaire).

Atteinte héréditaire du tissu conjonctif et hypermobilité articulaire

L'hypermobilité articulaire est historiquement un des principaux signes d'identification des SED. Cette particularité s'explique par le rôle des tissus conjonctifs [4]. Les protéines des tissus conjonctifs apportent une résistance ainsi qu'une certaine force aux différentes parties mobiles

du corps (tendons, muscles, articulations, cartilages, ligaments) [5]. Lorsque ces protéines sont modifiées, ces parties deviennent plus lâches et élastiques que la normale. Ce phénomène provoque une hypermobilité articulaire généralisée qui fragilise les structures [7,8] (figure 1).

Les SED se déclinent sous plusieurs formes différentes impliquant des anomalies de la biosynthèse des collagènes I, III et V [9-11].

Vivre avec le SEDh

Qualité de vie, introduction du tableau asthéo-algique

Le SED type hypermobile serait la forme la plus fréquente parmi les formes de SED, il pourrait concerner jusqu'à 90 % des SED. Parmi les différents types de SED, celui-ci apparaît comme le plus difficile à diagnostiquer vu l'absence de test génétique. Le diagnostic est uniquement clinique. Dans 90 % des cas, ce sont les femmes qui seraient concernées [12]. La douleur serait présente chez 93 % des patients de façon chronique. Dans 96 % des cas elle est associée à l'hypermobilité. Pour 85 % des cas, à une mauvaise qualité de sommeil et serait un facteur déterminant dans la fatigue sévère rencontrée chez 95 % des patients SEDh [3].

Les symptômes les plus présents dans le SEDh seraient l'hypermobilité articulaire (96 %), la fatigue (95 %) ainsi que les douleurs multiples rebelles et chroniques (93 %) [10,13].

La fragilité tissulaire a pour conséquences différents désordres proprioceptifs (dysautonomie) [14,15]. Les capteurs qui informent les différents niveaux de régulation des activités végétatives, extrapyramidales, pyramidales, sensitives ou sensorielles (vision, audition, équilibre, tension, fréquence cardiaque, thermorégulation, etc.) sont placés dans un tissu qui, du fait de la perte de sa propriété physiologique, transmet les informations de façon excessive (hyperesthésie, vertiges proprioceptifs etc.) ou de façon insuffisante (anesthésie, hypermétrie, etc.) [16-18]. Des facteurs psychologiques et la kinésiophobie affectent potentiellement la chronicité de la douleur et le handicap, notamment l'attention aux sensations corporelles, les émotions négatives et les schémas d'activité malsains (hypo / hyperactivité) associés à l'hypermobilité [19,20].

Les traitements du SEDh

Les traitements sont uniquement symptomatiques. Les patients SEDh sont fréquemment pris en charge par une équipe de professionnels de santé effectuant un suivi multidimensionnel, dans laquelle la communication pluridisciplinaire et l'alliance thérapeutique sont des clés [21].

Les traitements sont souvent multiples pour des troubles multiples (digestifs, respiratoires, cardio-vas-

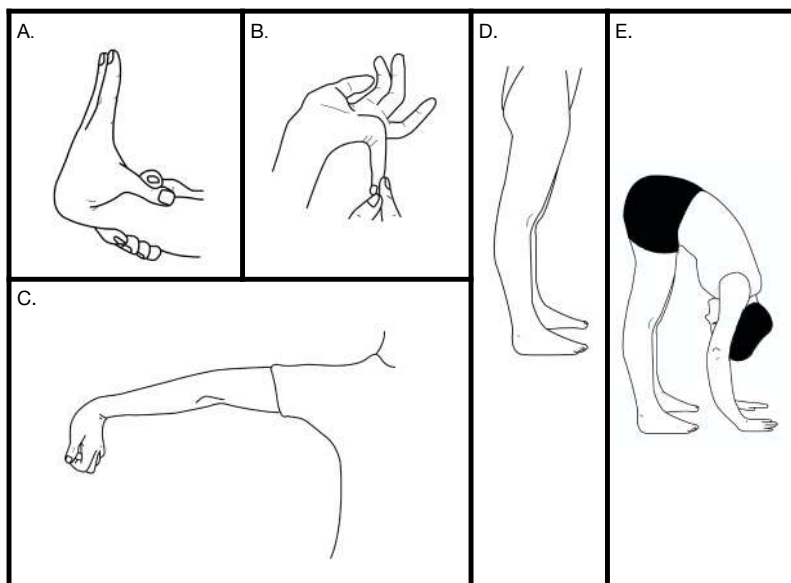


Figure 1.— Hyperlaxité. A : apposition passive du pouce sur la face antérieure de l'avant-bras. B : dorsi-flexion du cinquième doigt au-delà de 90°. C : hyperextension des coudes au-delà de 10°. D : Genu recurvatum supérieur à 10°. E : Flexion antérieure du tronc avec les genoux en extension. D'après Germain [6].

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

culaires, musculo-squelettiques, immunologiques, gynécologiques, ophtalmologiques, ORL, psychologiques, dermatologiques, etc.). Les douleurs du SEDh étant souvent rebelles et résistant aux antalgiques, un des premiers traitements prescrits suite au diagnostic est en général la mise en place de matériel orthopédique, à visée antalgique et de réduction de la fatigue, et l'oxygénothérapie [21,22]. Viennent ensuite les autres traitements symptomatiques tels que des traitements médicamenteux et la kinésithérapie [23-25], notamment les massages, la rééducation proprioceptive, la balnéothérapie et l'apprentissage de la ventilation dirigée pour maîtriser la dyspnée et les blocages respiratoires [18,23]. La tolérance aux exercices serait améliorée par le traitement des restrictions de mouvements existantes et des dysfonctionnements biomécaniques à l'aide de techniques manuelles [26].

SEDh et prise en charge ostéopathique

Le SEDh étant rare et sous-diagnostiqué, les prises en charge ostéopathiques sont peu fréquentes. De plus, les spécialistes du SEDh n'encouragent pas leurs patients à consulter un ostéopathe par méconnaissance et crainte des conséquences des manipulations de type HVBA, en raison du risque de lésion des artères irriguant le cerveau. « Pas de mobilisation articulaire violente ou répétée (même active) qui s'avèrent être à l'origine de douleurs intenses et durables. » [27].

Hypothèses et objectifs

La question se pose alors de savoir si une prise en charge ostéopathique, pourrait améliorer le tableau asthéo-algique. L'objectif de cette étude était d'évaluer les effets d'une prise en charge ostéopathique à court terme, sur le tableau asthéo-algique des sujets atteints du SEDh [16]. Un objectif secondaire était d'évaluer l'impact sur les nombreux troubles d'autorégulation présents dans le SEDh tels que la dysautonomie [20] et les troubles digestifs [21,22].

MATERIEL ET METHODES

Population et contexte

Les patients ont été recrutés *via* des associations de patients (Sed'in France, SED 1+, Vivre avec le SED, GERSED), et des groupes de soutien à partir du réseau social Facebook (SED'on nous, Sama Sed Masto Pots, Syndromes Ehlers Danlos parlons-en), ainsi qu'avec l'aide de médecins spécialistes du SED. Les patients étaient invités à nous contacter par e-mail. Les prises en charge ont été effectuées dans la clinique de notre établissement d'enseignement sur une période allant de juillet à octobre 2017, par une étudiante de 5^e et dernière année, qui était l'investigatrice unique de l'étude.

Critères d'éligibilité

Les patients devaient être majeurs, diagnostiqués SEDh, volontaires et ayant accepté de participer en signant un formulaire de consentement libre et éclairé, sous traitement médical ou non, et bénéficiant d'un traitement de kinésithérapie ou non.

Les critères de non-inclusion étaient :

- diagnostic de SED vasculaire ;
- chirurgie majeure datant de moins de six mois ;
- grossesse en cours.

Critères d'exclusion

Il était prévu d'exclure les patients dans les cas suivants :

- absence au deuxième rendez-vous avec impossibilité de respecter un délai de report maximum de cinq jours ;
- consultation d'ostéopathie ou de thérapie manuelle moins d'un mois avant la première consultation, ou pendant l'étude ;
- abandon en cours d'étude.

Étude

Type d'étude

Il s'agit d'une étude expérimentale contrôlée, randomisée. Les patients du groupe traité ont bénéficié de deux consultations avec prise en charge manuelle espacées de deux semaines et ont rempli les questionnaires, puis d'une troisième consultation sans prise en charge manuelle mais avec remplissage des questionnaires. Les patients du groupe contrôle ne se sont pas déplacés et ont uniquement répondu aux questionnaires.

Schéma de l'étude

Les critères d'éligibilité étaient vérifiés lors d'un entretien téléphonique par l'investigatrice. Chaque participant recevait par courriel un formulaire de consentement libre et éclairé qu'il renvoyait rempli à l'investigatrice par le même canal. Les patients étaient ensuite répartis de façon aléatoire dans un des groupes. Cette répartition était effectuée par blocs de tailles variables, à l'aide du logiciel Excel®.

Les patients du groupe traité recevaient un protocole de prise en charge ostéopathique lors de deux consultations espacées de deux semaines. Lors des consultations, le protocole de tests était identique pour chaque patient.

Les patients du groupe témoin n'ont reçu aucune prise en charge ostéopathique.

Méthodologie Pratique

Première consultation

Lors de la première consultation, le traitement était axé sur la respiration et l'ampliation thoracique. En cas de perception de restriction de mobilité, les techniques ostéopathiques étaient appliquées aux régions des orifices supérieur et inférieur du thorax, au bassin ainsi qu'aux structures apo-

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

névrotiques cervicales et endothoraciques. Aucune manipulation structurale n'a été utilisée lors de cette étude.

Deuxième consultation

La deuxième consultation avait lieu deux semaines après. Elle était axée sur la sphère abdominale. Des manipulations dites « de pompage hépatique » [28] ont été réalisées sur les patients, complétées par un traitement à visée neuromusculaire [29] sur les muscles respirateurs accessoires. En fin de séance, des techniques myofasciales [30-36] étaient utilisées [25,37,38].

Critères de jugement

Les critères de jugement étaient renseignés à trois reprises, quel que soit le groupe des patients. Pour ceux du groupe traité, les données étaient recueillies lors du premier (mesures 1) et du deuxième (mesures 2) rendez-vous deux semaines plus tard, avant la prise en charge ostéopathique, puis lors d'un troisième rendez-vous (mesures 3) à nouveau deux semaines plus tard.

Les patients du groupe témoin ont rempli les mêmes questionnaires selon le même calendrier que les patients du groupe traité. Les questionnaires étaient adressés par courriel aux participants, sauf pour certains patients lourdement handicapés, incapables de remplir les questionnaires par eux-mêmes pour cause de troubles moteurs induits par le SEDh, ou sans matériel informatique, pour lesquels les questionnaires étaient administrés par téléphone.

Critères de jugement principaux L'échelle de Piper

L'Échelle de Piper est utilisée pour évaluer la fatigue de façon multidimensionnelle [39]. Elle comprend 22 items explorant quatre dimensions de la fatigue. En prévision des difficultés d'écriture dont souffrent certains patients SEDh très handicapés, une version simplifiée et adaptée au SEDh a été utilisée. Cette version comprend 7 questions et n'est pas validée par une étude. Elle a été choisie car plus courte et plus rapide à remplir ce qui facilitait le recueil d'information pour cette pathologie. Le score varie de 0 à 70. Plus le score est bas, moins la fatigue est présente.

L'échelle d'Évaluation Multidimensionnelle de la Douleur

L'échelle d'Évaluation Multidimensionnelle de la Douleur (EMD) [40], traduction validée du *Multidimensional Pain Inventory*, est un outil d'évaluation de la douleur largement utilisé en clinique et en recherche. Elle comprend 49 items explorant trois dimensions de la douleur. Comme pour l'échelle de Piper, et pour les mêmes raisons, une version simplifiée et adaptée au SEDh a été utilisée. Le score varie de 0 à 70. Plus le score est bas, moins la douleur est présente.

Critères de jugement secondaires

Un auto-questionnaire de 7 questions a été élaboré dans le cadre de cette étude pour recueillir la présence et la localisation des douleurs (cervicales, dorso-costovernales, lombo-sacrales, épaules, hanches) ainsi que la présence de certains troubles fréquemment associés au SEDh (troubles du sommeil [11], respiratoires [16], constipation [21,22]).

Analyse des données

L'analyse a été effectuée en intention de traiter. Les données manquantes lors des mesures 2 et 3 ont été remplacées selon l'hypothèse du biais maximum :

- pour les variables quantitatives (échelle de Piper, EMD), en imputant les plus mauvais scores observés sur l'échantillon aux patients du groupe traité, et les meilleurs scores aux patients du groupe témoin ;
- pour les variables qualitatives (présence de troubles associés), en considérant qu'ils étaient encore présents pour les patients du groupe traité, et absents pour les patients du groupe témoin.

L'âge, le suivi ostéopathique antérieur, les scores de l'Échelle de Piper et de l'EMD de chaque participant ont été recueillis lors de l'inclusion. Des tests ANOVA avec mesures répétées ont été utilisés pour comparer l'évolution des moyennes au cours des trois mesures. Des tests de comparaison intergroupes à chaque temps (Student) et intragroupes (Student apparié) étaient prévus en cas de différences significatives mises en évidence lors de l'ANOVA.

La fréquence des critères de jugement secondaires a été analysée par des tests χ^2 de Pearson pour les comparaisons intergroupes, et par des tests de χ^2 de MacNemar pour les comparaisons intragroupes.

Pour chaque test, le seuil de rejet de l'hypothèse nulle était de 5 %.

RESULTATS

Description de la population

L'échantillon de l'étude (tableau I) comprenait 82 participants : 71 femmes âgées de (moyenne $\pm$ écart-type) $40,7 \pm 16,1$ ans et 11 hommes âgés de $36,2 \pm 15,7$ ans,

Tableau I.— Répartition des femmes et des hommes des deux groupes en fonction de leur suivi ostéopathique antérieur.

	Traités	Témoins	Total
Femmes			
Avec suivi ostéopathique	13	13	26
Sans suivi ostéopathique	24	21	45
Total femmes	37	34	71
Hommes			
Avec suivi ostéopathique	1	3	4
Sans suivi ostéopathique	4	3	7
Total hommes	5	6	11
Total échantillon	42	40	82

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

Tableau II.— Description de la population de l'échantillon.

	Groupe		Ensemble
	Traité <i>n</i> = 42	Témoin <i>n</i> = 40	
Âge (en années)			
<i>Femmes (n = 71)</i>	41,1 (15,4)	40,4 (17,2)	40,7 (16,1)
<i>Hommes (n = 11)</i>	31,8 (14,4)	39,8 (17,2)	36,2 (15,7)
Échelle de Piper			
<i>Femmes (n = 71)</i>	52,7 (8,2)	50,9 (8,4)	51,8 (8,3)
<i>Hommes (n = 11)</i>	51,8 (13,5)	52,8 (5,7)	52,4 (9,5)
Score EMD			
<i>Femmes (n = 71)</i>	52,8 (7,3)	50,4 (9,9)	51,6 (8,7)
<i>Hommes (n = 11)</i>	45,8 (9,2)	50,5 (10,1)	48,4 (9,5)

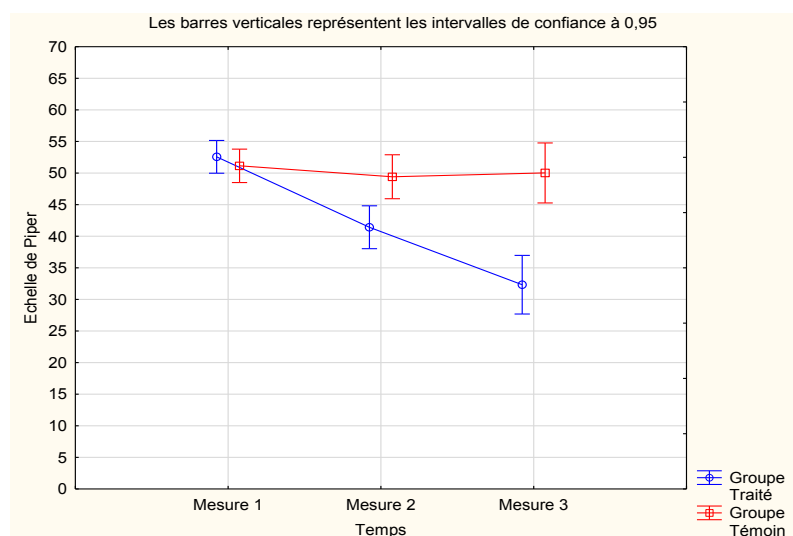


Figure 2.— Évolution des moyennes des scores de l'Échelle de Piper pour les patients des deux groupes. Mesure 1 : score avant la première séance ; Mesure 2 : score deux semaines après la première séance ; Mesure 3 : score deux semaines après la deuxième séance.

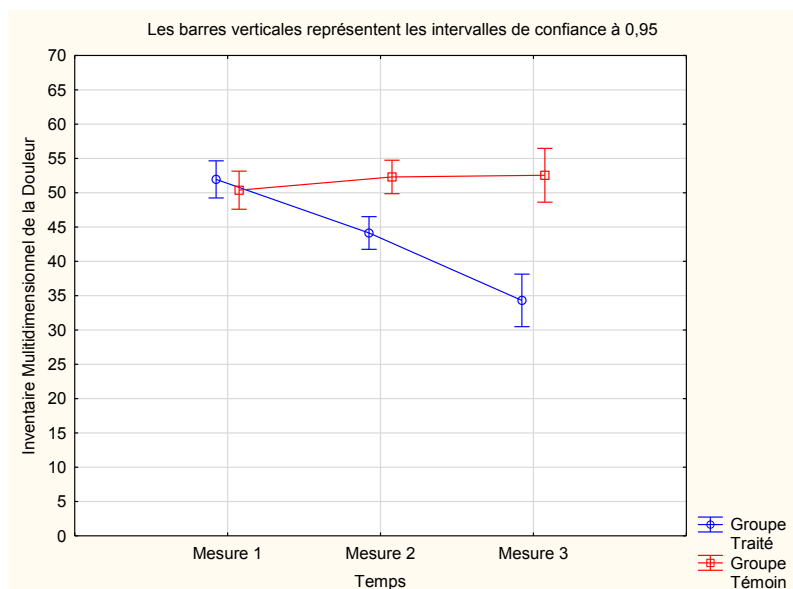


Figure 3.— Évolution moyennes des scores de l'Inventaire Multidimensionnel de la Douleur pour les patients des deux groupes. Mesure 1 : score avant la première séance ; Mesure 2 : score deux semaines après la première séance ; Mesure 3 : score deux semaines après la deuxième séance.

36,6 % bénéficiaient déjà d'une prise en charge ostéopathique et 23 étaient en invalidité : 15 traités et 8 témoins. À l'inclusion, les moyennes des scores EMD et de l'Échelle de Piper étaient comparables entre les femmes et les hommes (tableau II).

Neuf patients ont été perdus de vue en cours d'étude, six dans le groupe traité et trois dans le groupe témoin.

Évolution des critères de jugement Échelle de Piper

Le test ANOVA avec mesures répétées montre une différence significative entre l'évolution des scores de l'Échelle de Piper du groupe traité et du groupe témoin ($p < 0,001$; $\eta^2 = 0,26$; figure 2). Pour les patients du groupe traité, l'amélioration temps par temps est significative entre la mesure 1 (moyenne = $52,6 \pm \text{écart-type} = 8,8$) et la mesure 2 ($41,4 \pm 12,4$), ($p < 0,001$), ainsi qu'entre la mesure 2 et la mesure 3 ($32,3 \pm 19,1$), ($p < 0,001$). L'amélioration entre la moyenne des scores de la mesure 1 et de la mesure 3 est de 39 %. Pour les patients du groupe témoin, les modifications ne sont pas significatives.

L'analyse intergroupes montre des différences significatives lors de la mesure 2 (traités : $41,4 \pm 12,4$ vs témoins : $49,4 \pm 9,3$), ($p < 0,001$) et lors de la mesure 3 (traités : $32,3 \pm 19,1$ vs témoins : $50,0 \pm 7,8$), ($p < 0,001$).

Aucun effet dû au genre ou aux antécédents de suivi ostéopathique n'a été mis en évidence.

Score EMD

Le test ANOVA avec mesures répétées montre une différence significative entre l'évolution des scores EMD du groupe traité et du groupe témoin ($p < 0,001$; $\eta^2 = 0,31$; figure 3). Pour les patients du groupe traité, l'amélioration temps par temps est significative entre la mesure 1 (moyenne = $52,0 \pm \text{écart-type} = 7,8$) et la mesure 2 ($44,1 \pm 8,2$), ($p < 0,001$), ainsi qu'entre la mesure 2 et la mesure 3 ($34,3 \pm 15,6$), ($p < 0,001$). L'amélioration entre la moyenne des scores de la mesure 1 et de la mesure 3 est de 34 %. Pour les patients du groupe témoin, les modifications ne sont pas significatives.

L'analyse intergroupes montre des différences significatives lors de la mesure 2 (traités : $44,1 \pm 8,2$ vs témoins : $52,3 \pm 7,2$), ($p < 0,001$) et lors de la mesure 3 (traités : $34,3 \pm 15,6$ vs témoins : $52,6 \pm 7,8$), ($p < 0,001$).

Aucun effet dû au genre ou aux antécédents de suivi ostéopathique n'a été mis en évidence.

Troubles associés

Pour le groupe traité, la prise en charge ostéopathique a un impact statistiquement significatif sur le nombre de patients souffrant de troubles du sommeil, de douleurs des épaules, des hanches, du rachis et du thorax, de constipation et de troubles respiratoires (tableau III). Pour le groupe témoin, aucune diminution significative du nombre de patients concernés n'est observée.

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

Tableau III.— Fréquence et *p*-valeurs intragroupes de la présence des troubles associés pour les deux groupes. Valeurs présentées sous forme effectifs (%).

	Groupe traité (n = 42)			Groupe témoin (n = 40)		
	Temps 1	Temps 3	<i>p</i> -valeur	Temps 1	Temps 3	<i>p</i> -valeur
Insomnies	36 (85,7)	27 (64,3)	0,008	31 (77,5)	27 (67,5)	0,13
Sommeil non réparateur	39 (92,9)	30 (71,4)	0,008	31 (77,5)	30 (75,0)	1,00
Sueurs nocturnes	19 (45,2)	12 (28,6)	0,02	22 (55,0)	22 (55,0)	N/A
Douleurs épaules	38 (90,5)	26 (61,9)	0,003	40 (100,0)	36 (90,0)	N/A
Douleurs hanches	33 (78,6)	25 (59,5)	0,013	27 (67,5)	24 (60,0)	0,25
Douleurs cervicales	35 (83,3)	18 (42,9)	0,001	35 (87,5)	31 (77,5)	0,22
Douleurs dorso-costo-sternales	41 (97,6)	16 (38,1)	< 0,001	34 (88,0)	31 (77,5)	0,37
Douleurs lombo-sacrales	30 (71,4)	11 (26,2)	< 0,001	32 (80,0)	30 (75,0)	0,48
Constipation	25 (59,5)	10 (23,8)	< 0,001	29 (72,5)	29 (72,5)	0,61
Troubles respiratoires	33 (78,6)	22 (52,4)	0,03	33 (82,5)	30 (75,0)	0,37

Aucun effet dû au genre ou aux antécédents de suivi ostéopathique n'a été mis en évidence.

DISCUSSION

L'objectif de cette étude était d'évaluer les effets d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique de patients atteints du SEDh. Il s'agit d'un sujet inédit, aucun essai comparatif n'ayant évalué jusqu'à présent l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur cette population.

Les résultats

Pour le score de fatigue de Piper, la taille d'effet mesurée par l'analyse de variance avec mesures répétées est de 0,26, ce qui correspond dans le cadre de l'ANOVA, à une amélioration modérée selon la classification proposée par Cohen [41]. Pour le groupe traité, l'amélioration du score de Piper après la deuxième séance est de 39 %. La fatigue est très présente dans le SEDh et ce facteur entraîne le plus souvent une mise en arrêt de travail pouvant aller jusqu'à l'arrêt définitif de l'activité professionnelle [3,13,42-44]. Il s'agit également d'un des symptômes les plus difficiles à traiter car la fatigue est multifactorielle, et peu de traitements contre la fatigue ont démontré leur efficacité dans le SEDh [21,40,45-48]. Pour le groupe témoin, les variations ne sont pas significatives. À notre connaissance, aucun essai comparatif n'ayant été réalisé sur l'efficacité de l'ostéopathie ou des thérapeutiques manuelles sur la fatigue du SEDh, nous ne pouvons pas confronter nos résultats à la littérature.

On observe une amélioration de 34 % du score de douleur EMD deux semaines après la deuxième séance pour le groupe traité. Ce résultat est cliniquement intéressant : ces douleurs fréquentes sont souvent source d'isolement pour les patients SEDh ou deviennent même invalidantes [43,49,50]. Apporter aux patients l'opportunité de les réduire pourrait dans certains cas, leur permettre de continuer ou reprendre certaines activités qui leur auraient été impossible par le passé.

Dans le groupe traité, les réponses au questionnaire sur les troubles associés montrent une diminution de la proportion de patients souffrant de troubles du sommeil, de douleurs des épaules, des hanches, du rachis et du thorax, de constipa-

tion et de troubles respiratoires. Aucune modification significative n'est observée pour les patients du groupe témoin.

La comparaison des résultats de la présente étude avec la littérature apporte peu d'informations : en chiropratique, seule la douleur a été mesurée dans deux études, l'une portant sur un cas unique [51] et l'autre sur deux cas [52], avec des améliorations comparables avec notre étude. Il en est de même en kinésithérapie [53] avec un suivi de cas de SEDh sur la douleur.

La population de l'étude

La population de l'étude s'élevait à 82 patients ce qui est relativement peu pour un essai comparatif mais qui s'avère être une population élevée dans le cadre d'une étude sur une pathologie considérée comme rare.

La structure de l'échantillon de notre population correspond à celle de l'ensemble de la population SEDh. En effet, l'échantillon comprenait 87 % de femmes, ce qui est conforme à la littérature [10] ; la moyenne d'âge est de $40,7 \pm 16,1$ ans, ce qui est conforme aux populations recrutées lors d'autres études [11,16,22]. Le taux de patients invalides est de 28 % dans cette étude. L'invalidité est fréquente dans la population SEDh, les symptômes et différents troubles pouvant devenir handicapants et conduire à un arrêt de l'activité professionnelle [46].

La majorité des participants habitait en région parisienne, car les deux consultations devaient être effectuées à Paris. À cela s'ajoute le fait que les spécialistes du SEDh sont peu nombreux en région parisienne. Les participants de cette étude étaient donc souvent suivis par les mêmes spécialistes, avec des prises en charge et des traitements très semblables. La proximité géographique des participants de l'étude peut donc être considérée comme un biais de sélection. Certains patients SEDh vivent dans des régions où un suivi complet peut être difficile mais surtout chronophage et énergivore, ce qui peut être délétère pour des patients souffrant de troubles chroniques.

L'effectif des patients n'ayant jamais bénéficié de consultations ostéopathiques est fortement supérieur à celui des patients ayant un suivi régulier. Les médecins spécialistes des SED sont nombreux à déconseiller les consultations ostéopathiques, néanmoins, plus d'un tiers des patients de notre

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

échantillon (36,6 %) avaient déjà consulté un ostéopathe, ou bénéficiaient d'une prise en charge ostéopathique en cours au moment de l'inclusion.

La proportion de perdus de vue en cours d'étude est de 11 % : 14 % dans le groupe traité et 8 % dans le groupe témoin. La proportion plus élevée dans le groupe traité peut s'expliquer par les contraintes de déplacement appliquées uniquement aux patients du groupe témoin. L'Analyse en Intention de Traiter (AIT) a été effectuée en appliquant l'hypothèse du biais maximum, ce qui crédibilise les résultats [54].

Biais et limites

La présence d'un groupe témoin a permis de comparer les résultats du groupe traité avec les variations spontanées. La répartition dans les deux groupes était faite par randomisation afin de contrôler un éventuel biais de sélection. La description de l'échantillon met en évidence la comparabilité des deux groupes après randomisation.

Chaque patient du groupe traité a été reçu dans les mêmes locaux et les mêmes conditions, dans l'optique de limiter toute influence environnementale négative ou positive. De plus, les consultations ont toujours été menées par le même praticien afin de ne pas être soumis à un biais de variabilité inter-opérateur.

Les critères de jugement principaux ont été recueillis par des échelles adaptés à la problématique et à la pathologie étudiée, mais sous une forme allégée : la population de l'étude pouvait potentiellement inclure des patients avec des formes cliniques très invalidantes : la population finalement recrutée comprenait plusieurs patients avec des déficits moteurs graves, incapables de se mouvoir par leur propre moyens, certains étant alités 22 heures par jour. Il était donc inconcevable de pouvoir utiliser les échelles complètes, de Piper pour la fatigue, et d'Évaluation Multidimensionnelle de la Douleur. Ce choix méthodologique limite la validité externe de l'étude.

La présence de troubles associés était évaluée par un questionnaire élaboré dans le cadre de cette étude pour explorer différentes répercussions du SEDh. Ce questionnaire comprenait des questions fermées avec deux modalités de réponses (Oui ; Non). Une échelle ordinale de type Lickert aurait permis de prendre en compte de manière plus fine les améliorations des symptômes. D'autre part, les questionnaires étaient remplis immédiatement lors du troisième rendez-vous par les patients du groupe traité. Cependant, pour certains patients très handicapés ayant des difficultés pour écrire, les questions étaient posées oralement par l'investigatrice qui notait ensuite les réponses. Les patients du groupe témoin recevaient les questionnaires par courriel, les remplissaient et les renvoyaient scannés à l'investigatrice. Pour les patients qui n'étaient pas équipés du matériel informatique nécessaire et pour ceux qui ne pouvaient écrire, le questionnaire était administré par téléphone. Les résultats de ces critères de jugement

secondaires ont pu être influencés par des biais générés par ces contraintes logistiques. Néanmoins, les différences d'amélioration sont suffisamment importantes entre les deux groupes pour considérer les résultats avec confiance.

La période de prise en charge des patients était limitée dans le temps (entre juin et octobre 2017), ce qui a apporté un effectif important de patients lors de fortes chaleurs et qui aurait pu impacter les résultats. Cependant, les deux groupes étaient contemporains, ce qui a permis de contrôler ce biais potentiel.

La prise en charge ostéopathique évaluée, bien que respectant la notion d'approche systémique en ostéopathie, n'était pas en rapport avec les plaintes spécifiques de chaque patient. Le protocole prévoyait d'intervenir sur les mêmes zones chez tous les patients du groupe traité, et de traiter les restrictions de mobilité de ces zones, sans tenir compte de la plainte ou de l'historique de chaque patient. Des résultats différents auraient pu être obtenus dans le cas d'un traitement plus spécifique, ou d'une prise en charge bio-psycho-sociale sur mesure pour chaque patient. Cependant, le protocole respectait deux critères importants : celui d'être adapté à la pathologie et de favoriser la reproductibilité expérimentale de l'étude.

Conclusion

Les patients SEDh souffrent de troubles qui impactent directement la qualité de vie, ainsi que leur capacité d'intégration à la société, notamment dans le monde du travail. Le SEDh est un syndrome qui atteint l'ensemble du corps de façon multi-systémique. Les résultats à court terme, significativement positifs que nous avons pu observer lors de cette étude sont un argument en faveur de la nécessité d'encourager plus de recherche concernant la place d'une prise en charge ostéopathique sur le long terme. Dans un second temps ces résultats positifs pourraient encourager l'intégration de l'ostéopathie au sein d'une équipe pluridisciplinaire de suivi d'un patient SEDh. De plus, aucun effet secondaire ou négatif ne nous ayant été signalé, cette étude pourrait amener les médecins spécialistes du SED à reconsidérer leurs conseils vis à vis de l'ostéopathie, en tout cas dans la prise en charge d'un SEDh. Les patients, bénéficieraient ainsi d'une prise en charge complémentaire aux traitements médicamenteux pour contribuer à la gestion du tableau asthéo-algique sur le cours terme. Il s'agit principalement de soulager la douleur et la fatigue chronique, mais également les troubles associés, tels que les troubles du sommeil, les troubles respiratoires, les troubles du transit qui sont également épuisants et douloureux au quotidien [16,21,22].

Les perspectives apportées par cette étude concernent l'intégration de l'ostéopathie dans la prise en charge des

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

patients SEDh. Il s'agit d'atténuer les préjugés à l'encontre de l'ostéopathie dans ce milieu, et apporter un argument en faveur de la présence d'ostéopathes dans les centres de suivi ou centres de références du SEDh. Ou du moins d'une collaboration entre les différents professionnels de santé et les ostéopathes dans le cadre du suivi d'un patient SEDh.

Cette pathologie est peu connue des ostéopathes, du corps médical et les médecins spécialistes du SEDh orientent peu les patients vers l'ostéopathie [19]. La présente étude peut sensibiliser les professionnels de l'ostéo-

pathie à cette pathologie chronique actuellement mal connue. Nous pouvons espérer que cet objectif sera rempli sur le long terme en poursuivant les recherches initiées par cette étude.

Cette étude suggère que l'ostéopathie pourrait avoir un rôle à jouer sur le tableau asthéo-algique. L'apport ostéopathique pourrait s'avérer positif également sur la qualité de vie et sur les troubles associés à cette pathologie. Sur le long terme elle pourrait être à l'origine d'une reconsidération de la place de l'ostéopathie dans la prise en charge des patients SEDh.

Références

1. Tinkle B, Castori M, Berglund B, Cohen H, Grahame R, Kazkaz H, et al. Hypermobile Ehlers–Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome Type III and Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017 Mar;175(1):48–69.
2. Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski CI, Bawle E, Tsipouras P. (2000). Orthopaedic manifestations of Ehlers–Danlos syndrome. *Clin Orthop Relat Res*. 2000 Jul;(376):213–21.
3. Hamonet C, Brock , Pommeret St, Pommeret S, Amoretti R, Baeza-Velasco C, et al. Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) type III (hypermobile) : validation d'une échelle clinique somato-sensorielle (ECSS-62). *Bull Acad Natle Méd*. 2017;201(1-2-3):405–15
4. Hamonet C, Ducret L, Baeza-Velasco C, Layadi K. Ehlers-Danlos-Tschernogobow : histoire contrariée de la maladie. *Hist Sci Med*. 2016;50:29–41.
5. Kirk JH, Ansell BA, Bywaters EGL. The hypermobility syndrome. *Ann Rheum Dis*. 1967;26:419–25.
6. Germain P. Les syndromes d'Ehlers-Danlos. *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie*. 2017;144(12):741–826.
7. Mao JR, Bristow J. The Ehlers-Danlos syndrome: on beyond collagens. *J Clin Invest* 2001;107(9):1063–9.
8. Malfait F, Wenstrup RJ, De Paepe A. Clinical and genetic aspects of Ehlers-Danlos syndrome, classic type. *Genet Med*. 2010;12:597–605.
9. De Paepe A, Malfait F. The Ehlers-Danlos syndrome, a disorder with many faces. *Clinical Genetics*. 2012;82:1–11.
10. Mayer K, Kennerknecht I, Steinmann B. Clinical utility gene card for: Ehlers-Danlos syndrome types I–VII and variants – update 2012. *Eur J Hum Genet*. 2013 Jan;21(1).
11. Beighton P, Solomon L, Soskolne C. Articular mobility in an African population. *Ann Rheum Dis*. 1973 Sep;32(5):413–8.
12. Stanitski DF, Nadjarian R, Stanitski C, Bawle E, Tsipouras P. Orthopaedic manifestations of Ehlers-Danlos syndrome. *Clin Orthop*. July 2000;376:213–21.
13. Molander P, Novo M, Hållstam A, Löfgren M, Stålnacke BM, Gerdle B. Ehlers-Danlos Syndrome and Hypermobility Syndrome Compared with Other Common Chronic Pain Diagnoses-A Study from the Swedish Quality Registry for Pain Rehabilitation. *J Clin Med*. 2020 Jul 7;9(7):2143.
14. Gazit Y, Nahir AM, Grahame R, Jacob G. Dysautonomia in the hypermobility syndrome. *Am J Med*. 2003;115:33–40.
15. De Wandele I, Rombaut L, Leybaert L, Van de Borne P, De Backer T, Malfait F, et al. Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome. *Semin Arthritis Rheum*. 2014;44(1):93–100.
16. Mallik AK, Ferrell WR, McDonald AG, Sturrock RD. Impaired proprioceptive acuity at the proximal interphalangeal joint in patients with the hypermobility syndrome. *Br J Rheumatol*. 1994;33:631–7.
17. Hall MG, Ferrell WR, Sturrock RD, Hamblen DL, Baxendale RH. The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. *Br J Rheumatol*. 1995;34:121–5.
18. Protocole national de diagnostic et de soins. Centre de Référence Maladies Osseuses Constitutionnelles. 2020. https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/oscar_pnds_sed_nv_vdef_2020jlv2.pdf
19. Baeza-Velasco C, Bulbena A, Polanco-Carrasco R, Jaussaud R. Cognitive, emotional, and behavioral considerations for chronic pain management in the Ehlers–Danlos syndrome hypermobility-type: a narrative review. *Disability and Rehabilitation*. 2019;41(9):1110–8.
20. Celletti C, Castori M, La Torre G, Camerota F. Evaluation of kinesiophobia and its correlations with pain and fatigue in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Biomed Res Int*. 2013;2013:580460.
21. Hamonet C, Métlaine A. Réhabilitation d'un syndrome fréquent et méconnu : Ehlers-Danlos, syndrome oublié, syndrome méprisé. À propos d'une cohorte de 2500 cas. *Ethics, Medicine and Public Health*. 2016;2:186–96.
22. Brissot R, Amoretti R, Ducret L, Hamonet C. Ehlers-Danlos and respiratory function. Clinical data on a cohort of 5,700 patients: oxygen therapy and physical rehabilitation medicine (P.R.M.) *J of Neuroscience and Neurological Surgery*. 2020;6(3):1–6.

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

23. Hamonet C, Vienne M, Leroux L, Letinaud MP, Pautier J, Dehecq B, et al. Manifestations respiratoires dans le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED). Nouveaux apports thérapeutiques. *Journal de réadaptation médicale*. 2016 ; 3 (1):26-61.
24. Rombaut L, Malfait F, De Wandele I, Cools A, Thijs Y, De Paepe A, et al. Medication, Surgery, and Physiotherapy Among Patients With the Hypermobility Type of Ehlers-Danlos Syndrome. *Arch Phys Med Rehabil*. July 2011;92:1106-12.
25. Engelbert RHH, Juul-Kristensen B, Pacey V, de Wandele I, Smeenk S, Woinarosky N, et al. The evidence based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobile Ehlers Danlos syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):158-67.
26. Hakim A, De Wandele I, O'Callaghan C, Pocinki A, Rowe P. Chronic fatigue in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017 Mar;175(1):175-80.
27. Site du Professeur Claude Hamonet. Syndrome/maladie d'Ehlers-Danlos : conseils aux médecins. Du diagnostic au traitement et à l'adaptation-réadaptation. Guide pratique. http://claud.hamonet.free.fr/fr/sed_guide-pratique.htm. Consulté le 12/11/2020.
28. Buron B, Gaillot K, Patat F, Jandot R. Évaluation de l'effet de la technique de pompage hépatique sur le débit de la veine porte et sur l'artère hépatique par échographie-doppler : essai clinique contrôlé randomisé chez le sujet sain. *La Revue de l'Ostéopathie*. 2016;15:5-16.
29. Perronneau-Ferré R. Techniques réflexes en ostéopathie. Aix-en-Provence (France): Éditions de Verlaque. 1999.
30. Paoletti S, Sommerfeld P. Les fascias : Rôle des tissus dans la mécanique humaine. Vannes (France): Sully; 2011.
31. Barral JP. Le thorax. Paris: Maloine; 1989.
32. Bazin O, Naudin M. Manipulations des dysfonctions pelviennes féminines. Paris: Elsevier Masson; 2016.
33. Busquet L. L'ostéopathie Crânienne. 7^e édition. Pau (France): Éditions Busquet; 2007.
34. Hebgen E. T. O Ostéopathie viscérale : principes et techniques. Paris: Maloine; 2005.
35. Barral JP, Mercier P. Manipulations viscérales 1. Paris: Elsevier; 2004.
36. Upledger JE, Vredevoogd JD. Craniosacral Therapy. Seattle (WA): Island Press; 1983.
37. Picchiotto M, Leboeuf-Yde C, Gagey O, Hallman DM. The acute effects of joint manipulative techniques on markers of autonomic nervous system activity: a systematic review and meta-analysis of randomized sham-controlled trials *Chiropractic & Manual Therapies*. 2019;27:17.
38. Nicette Sergueef N. Anatomie fonctionnelle appliquée à l'ostéopathie crânienne. Paris: Elsevier; 2009.
39. Piper BF, Dibble SL, Dodd MJ, Weiss MC, Slaughter RE, Paul SM. The Revised Piper Fatigue Scale; psychometric evaluation in women with breast cancer. *Oncol Nurs Forum*. 1998 May;25(4):677-84.
40. Laliberté S, Lamoureux J, Sullivan MJL, Miller JM, Charon J, Bouthillier D. French Translation of the Multidimensional Pain Inventory: L'inventaire multidimensionnel de la douleur. *Pain Research and Management*. 2008;13(6):497-505.
41. Cohen J. Statistical power analysis for the Behavioral sciences (2^e édition). Hillsdale (NJ): Lawrence Erlbaum Associates. 1988.
42. Keer R, Grahame R. Hypermobility syndrome: recognition and management for physiotherapists. Oxford (UK): Butterworth-Heinemann 2003.
43. Franco I, Plauchu H. Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos du sujet jeune. *Douleurs*. 2004;5(4):189-93.
44. Hamonet C, Gompel A, Raffray Y, Zeitoun JD, Michael Delarue M, Vlamynck E et al., Les multiples douleurs du syndrome d'Ehlers-Danlos. Description et proposition d'un protocole thérapeutique. *Douleurs*. 2014;15(6):264-77.
45. Mazaltarine G, Hamonet C. Premières expériences d'une consultation antidouleur dans un service de médecine physique et de réadaptation à propos du syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*. 2008;28(1):33-9.
46. Metlaine A. Sommeil et fatigue chez les patients souffrant de syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*. 2016;36(1):62-3.
47. Castori M, Morlino S, Celletti C, Celli M, Morrone A, Colombi M, et al. Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type) : Principles and proposal for a multidisciplinary approach. *Am J Med Genet A*. 2012;158A(8):2055-70.
48. Chopra P, Tinkle B, Hamonet C, Brock I, Gompel A, Bulbena A, et al. Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):212-9.
49. Kalisch L, Hamonet C, Bourdon C, Montalescot L, de Cazzotte C, Baeza-Velasco C. Predictors of pain and mobility disability in the hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. *Disabil and Rehabil*. 2020;42(25):3679-86.
50. Bessona L, Kalisch L, Baeza-Velasco C. Évaluation multidimensionnelle de la douleur des femmes atteintes du syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile : étude comparative avec la polyarthrite rhumatoïde. *Kinésithérapie, la Revue*. 2020;20(224-225):3-8.
51. Strunk RG. Multimodal Chiropractic Care for Pain and Disability in a Patient Diagnosed With Ehlers-Danlos Syndrome-Hypermobility Type: A Case Report. *J Chiropr Med*. 2017 Jun;16(2):147-55.
52. Colloca CJ, Polkinghorn BS. Chiropractic management of Ehlers-Danlos syndrome: a report of two cases. *J Manipulative Physiol Ther*. 2003 Sep;26(7):448-59.
53. Pennetti A. A multimodal physical therapy approach utilizing the Maitland concept in the management of a patient with cervical and lumbar radiculitis and Ehlers-Danlos syndrome-hypermobility type: A case report. *Physiother Theory Pract*. 2018 Jul;34(7):559-68.
54. Altman DG. Missing outcomes in randomised trials: addressing the dilemma. *Open Med* 2009;3(2):e21e3.

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile

Évaluation de l'impact d'une prise en charge ostéopathique sur le tableau asthéo-algique chronique dans le Syndrome de Ehlers Danlos type hypermobile. Étude contrôlée, randomisée.

Résumé

Introduction : Le Syndrome de Ehlers Danlos hypermobile (SEDh) est une maladie génétique du collagène à l'origine d'un tableau asthéo-algique chronique typique.

Objectif : Évaluer l'efficacité d'une prise en charge ostéopathique sur les critères chroniques de fatigue et douleur chez les patients diagnostiqués SEDh

Méthodes : Étude expérimentale contrôlée, randomisée réalisée sur 73 patients répartis aléatoirement en deux groupes, (traité $n = 36$) et témoin ($n = 37$). Deux consultations ostéopathiques ont été effectuées. La fatigue et la douleur ont été évaluées respectivement par l'échelle de Piper et l'inventaire Multidimensionnel de la Douleur.

Résultats : Chez les patients traités, l'amélioration moyenne est de 47,1 % pour la fatigue ($p < 0,001$) et de 39,9 % pour la douleur ($p < 0,001$). Pour les patients témoins, les scores de fatigue ne varient pas significativement et la douleur est augmentée ($p = 0,004$).

Conclusion : Ce bénéfice à court terme d'une prise en charge ostéopathique sur la fatigue de la douleur dans le SEDh est à confirmer par des études à long terme.

Conflits d'intérêts : les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêts en lien avec cet article.