

Corps du texte

- [1.Ou'est-ce que le syndrome d'Ehlers-Danlos?](#)
- [2.Pourquoi ?](#)
- [3.Quels symptômes et quelles conséquences ?](#)
- [4.Quelques chiffres](#)
- [5.Traitement](#)
- [6.Conséquences sur la vie scolaire](#)
- [7.Quand faire attention ?](#)
- [8.Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?](#)
- [9.L'avenir](#)

Qu'est-ce que le syndrome d'Ehlers-Danlos?

Le syndrome d'Ehlers-Danlos constitue un **groupe hétérogène de maladies héréditaires du tissu conjonctif**, le tissu de soutien de l'organisme. Les premières descriptions ont été faites au début du 20^e siècle par deux dermatologues, l'un danois, le Docteur Ehlers, et l'autre français, le Docteur Danlos.

Ce syndrome se caractérise par l'**association d'une hyper-élasticité de la peau** qui est très fragile, **d'une hyper-laxité articulaire et de nombreux hématomes**. Plusieurs types différents ont ensuite été répertoriés, de causes et de manifestations variables. La maladie s'exprime de façon très diverse d'une personne à une autre, allant de formes frustes parfois méconnues à des formes graves.

Pourquoi ?

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une **maladie génétique héréditaire rare** qui touche le tissu conjonctif qui assure le soutien, la protection et la cohésion des organes au sein de l'organisme. Ce tissu conjonctif sert d'attache, d'enveloppe, de remplissage, d'isolation et de protection. On le retrouve notamment dans les muscles et les tendons, les ligaments, les os, la peau et les poumons. Il est essentiellement composé de collagène qui confère de la résistance, de la souplesse et de l'élasticité aux tissus. On compare classiquement le rôle du collagène dans les tissus au rôle des tiges d'acier dans le béton armé.

Il existe plusieurs types de collagènes. Les différents types de syndrome d'Ehlers-Danlos sont liés à des anomalies de la structure des différents collagènes. Les mécanismes exacts et les gènes en cause ne sont pas connus parfaitement dans tous les types cliniques. Le mode de transmission varie selon les différents types. Dans la majorité des cas la transmission est autosomique dominante, c'est à dire qu'elle ne dépend pas du sexe, et qu'un enfant atteint a un de ses parents atteint. Le risque de transmission à chaque naissance est de 50%.

Quels symptômes et quelles conséquences ?

La présentation et la gravité de la maladie sont très variables d'une personne à une autre, y compris au sein d'une même famille, **allant de formes frustrées pouvant passer inaperçues à des formes handicapantes**. Les symptômes vont également varier dans le temps pour un même enfant. Le syndrome d'Ehlers-Danlos n'est pas une maladie évolutive mais un état constitutionnel particulier du tissu conjonctif de soutien. **La symptomatologie s'exprime par «crises»** pouvant être déclenchées par des facteurs climatiques, des traumatismes... Le plus souvent la maladie ne se voit pas.

Les principaux signes caractéristiques de la maladie sont :

- une **hyperélasticité de la peau** qui est hyper-étirable, fine, très fragile, **cicatrisant difficilement**. Les plaies sont souvent larges et béantes, sans rapport avec le traumatisme incriminé;
- une hyper-laxité articulaire rendant les articulations instables, causant des **luxations et des entorses fréquentes**. Elle prédomine au niveau des mains et des pieds. Chez le nourrisson, elle peut entraîner un retard à la marche. Chez l'enfant, elle peut se manifester par une scoliose en général modérée et des pieds plats ;
- des **bleus** nombreux, fréquents et « faciles » pour des traumatismes minimes, parfois même spontanés;
- des **douleurs chroniques** diffuses;
- une **fatigabilité** importante;
- des difficultés de perception du corps et du contrôle des mouvements entraînant une **maladresse et des chutes**;
- des troubles digestifs : constipation, reflux gastro-œsophagien;
- A l'exception du squelette, dont la résistance est normale, tous les autres organes peuvent être fragilisés et d'autres signes peuvent être présents : hernies, problèmes dentaires, atteinte cardiaque (prolapsus de la valve mitrale), atteinte pulmonaire (pneumothorax: irruption anormale d'air entre le poumon et la cage thoracique, dans la cavité pleurale)...

La combinaison de ces signes constitue des entités cliniques différentes. **Six types cliniques différents ont été décrits**, selon les manifestations cliniques observées, de gravités variables et de causes différentes. Les trois premiers types sont les plus fréquents :

- **Classique**, à prédominance cutané et articulaire;
- **Hypermobile**, à prédominance articulaire. Le type hypermobile est particulièrement douloureux et invalidant sur le plan fonctionnel. Les douleurs des membres peuvent être intenses, augmentées par l'appui, imposant des changements de positions. L'hyperlaxité ligamentaire/l'hypermobilité articulaire est généralisée, excessive et handicapante entraînant une instabilité des articulations. Plusieurs complications sont possibles: entorses fréquentes, luxations répétées (notamment au niveau de la mâchoire, des épaules, des poignets, des hanches, des rotules et des chevilles), tendinites, crampes musculaires, déchirures ligamentaires, ruptures des tendons et des muscles.
- **Vasculaire**, avec une atteinte des vaisseaux. C'est la forme la plus grave. La paroi des artères est très mince et distensible, les rendant très fragiles avec un risque de rupture artérielle. Ces complications sont exceptionnelles dans l'enfance.
- Cypho-scoliotique caractérisé dès la naissance par une scoliose d'évolution progressive, une hypotonie musculaire sévère, une hyperlaxité articulaire généralisée, et une fragilité du globe oculaire. La fragilité oculaire peut causer des hémorragies de la rétine, un glaucome, voire une rupture du globe oculaire. L'affection est très rare.
- Arthrochalis avec une luxation de hanche dès la naissance, récidivante puis des luxations articulaires multiples.
- Dermatosparaxis, à prédominance cutanée.

Quelques chiffres

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie rare, dont l'incidence exacte est inconnue. Elle est évaluée entre 1/5 000 et 1/10 000 naissances. La fréquence est probablement sous-évaluée, en raison de nombreux cas peu symptomatiques non diagnostiqués. Les femmes et les hommes sont également atteints.

Traitement

Il n'existe pas de traitement pouvant guérir la maladie mais des traitements permettent d'améliorer l'état fonctionnel. La prise en charge est multidisciplinaire et dépend des symptômes présentés par l'enfant.

La **prévention des traumatismes est essentielle** chez l'enfant. Les plaies et bosses doivent être prises en charge de façon optimale. Il est surtout important chez l'enfant de prendre des précautions afin d'éviter les traumatismes importants: port de protection cutanée (genouillères, jambières, casque), éviter les sports traumatisants (sports de contact...). Des bandes de contentions permettent de fixer des articulations faibles (notamment l'épaule).

La rééducation est le principal traitement proposé. Elle peut permettre de renforcer les muscles et articulations afin de prévenir les conséquences de l'hypermobilité articulaire et de diminuer les douleurs. Cette prise en charge peut associer différentes techniques de rééducation, notamment la kinésithérapie et l'ergothérapie. La balnéothérapie (ensemble des techniques de thérapie pratiquées sur un sujet dans l'eau, en bassin ou en piscine) associée à un traitement antalgique est souvent efficace. De façon concomitante à la rééducation, divers appareillages peuvent être utilisés: les orthèses de fonction, souples ou rigides, (appareil servant à compenser l'insuffisance d'un organe locomoteur: épaules, coudes, poignets et doigts, genoux, chevilles...), les semelles orthopédiques, les ceintures lombaires et toutes sortes d'orthèses qui représentent une aide appréciable.

La natation est souvent encouragée mais en bannissant les nages avec de grands mouvements d'amplitudes des épaules (dos crawlé, papillon).

Un soutien psychologique peut être nécessaire, en particulier à l'adolescence où il peut exister des comportements à risque.

Conséquences sur la vie scolaire

La scolarité est normale. Il n'y a **aucune conséquence intellectuelle** du syndrome.

Ces enfants ont souvent un **problème de coordination**, avec des chutes fréquentes et une certaine maladresse. L'écriture peut être difficile et entraîner des douleurs au niveau des doigts.

La position immobile est souvent mal tolérée. L'enfant doit souvent changer de position.

La **pratique du sport peut être maintenue avec quelques précautions**. Certains sports sont contre-indiqués (sport de contact comme le rugby

ou le foot), d'autres peuvent être pratiqués avec certaines précautions (protèges genoux, coudes ou tibias). Les modalités seront définies dans le PAI, en concertation avec le jeune, les parents, le médecin scolaire et le médecin spécialiste référent. Il est important de ne pas exclure systématiquement le jeune des cours de sport. L'hyperlaxité ligamentaire entraîne une grande souplesse et permet des prouesses qui impressionnent les camarades mais qu'il ne faut pas encourager.

Quand faire attention ?

Toute plaie ou traumatisme, même minime, doit être pris en charge selon le protocole du PAI. Aucun traumatisme ne doit être pris à la légère.

Il faut trouver le juste milieu entre la prévention des risques d'accident et une surprotection systématique qui risque de marginaliser l'enfant. Les récréations, le sport et les sorties scolaires sont autorisés avec certaines précautions.

Il existe souvent une fatigabilité importante, notamment après les efforts, qui peut nécessiter un temps de récupération.

La présence d'hématome, très nombreux, et de plaies importantes font parfois soupçonner des sévices à enfant et être à l'origine d'un signalement de « situation inquiétante » inappropriée. Une discussion avec les parents et une information sur la maladie permet de clarifier les choses.

En cas de **syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire**, bien que les accidents graves ne concernent qu'exceptionnellement les jeunes, les précautions à prendre sont plus rigoureuses. Il existe des cartes d'urgences spécifiques et **toute douleur brutale des membres ou du ventre nécessite un avis médical en urgence** (contacter le 15).

Comment améliorer la vie scolaire des enfants malades ?

Les aménagements seront discutés au cas par cas, en fonction des besoins de l'élève. Il est souvent nécessaire d'établir un PAI (Projet d'Accueil Individualisé) qui fixera les limites nécessaires notamment dans les sports autorisés et indiquera la conduite à tenir en cas de blessure avec les soins à dispenser en cas de choc, de plaie, de brûlure, de suture... afin de n'occasionner aucune conséquence dommageable pour l'enfant. Certains aménagements peuvent parfois justifier la mise en place d'un PPS (**Projet Personnalisé de Scolarisation**), comme par exemple l'utilisation d'un ordinateur en cas de difficultés d'écriture. Un accompagnement de l'élève par un (e) AESH (Accompagnant d'Elève en Situation de Handicap) peut être utile dans certains cas.

Le **changement de position**, si nécessaire, doit être autorisé. Un coussin spécifique peut permettre de répartir les appuis et d'améliorer la tolérance de l'enfant à être assis sur sa chaise. L'enfant peut être sollicité pour aller chercher du matériel, distribuer des copies, afin qu'il ne reste pas constamment immobile.

Ne pas laisser l'enfant jouer avec son corps, se tordre les doigts pour épater ses copains. A l'inverse, ne pas tolérer les moqueries quant aux orthèses, à l'apparence physique, à la maladresse de l'enfant (hyperlaxité des doigts, problèmes de proprio- perception...).

Si nécessaire, les **déplacements peuvent être améliorés et sécurisés grâce à des aides techniques** telles que la canne ou le fauteuil roulant, de façon temporaire. Il est souvent nécessaire d'expliquer la labilité des symptômes aux autres enfants et enseignants.

Certaines **adaptations d'horaires** peuvent être nécessaires selon la fatigabilité de l'enfant. Un deuxième jeu de manuels scolaires, avec un casier personnel sécurisé, permet d'éviter le port d'un cartable. Les photocopies des cours permettent de limiter les écrits. On accordera éventuellement un tiers temps pour les examens.

Les rééducations sont effectuées par des rééducateurs libéraux ou par des équipes pluridisciplinaires dans les Services d'éducation et de soins spécialisés (SESSAD) et les Centres d'action médico-sociale précoce (CAMSP). Ces interventions peuvent être menées en milieu scolaire comme défini dans le PPS. L'enseignant pourra trouver auprès de ces équipes des informations en cas de besoin, notamment à propos des aménagements pratiques.

Il faudra envisager et anticiper la scolarisation pendant les périodes d'immobilisation ou d'hospitalisation. Il convient si nécessaire, de faire bénéficier le jeune du dispositif départemental du Service d'assistance pédagogique à domicile (Sapad) ou d'établir rapidement un contact avec les enseignants exerçant à l'hôpital.

L'enfant peut participer aux activités de type classe verte. Il faut simplement prendre en compte les éléments déjà cités (fatigabilité, précautions lors des activités physiques...) et anticiper les situations. Le médecin scolaire assure le relais entre l'école et le médecin traitant pour connaître les aménagements éventuellement nécessaires, qui seront indiqués dans le PAI ou le PPS.

Il faut veiller également à respecter l'éventuelle fragilité psychologique de l'enfant qui doit se construire autour de son handicap. Il doit faire le deuil de ce qu'il ne deviendra pas et apprendre à gérer sa différence. Cependant, une surprotection (interdiction de récréations, de sports, de sorties scolaires...) est tout aussi dommageable pour l'enfant qui se trouve ainsi marginalisé. Il faut donc trouver le juste milieu et adopter une attitude prudente et attentive aux besoins de l'enfant sans l'exclure.

En raison des formes très variées de syndrome d'Ehlers-Danlos, la décision d'orientation professionnelle doit être prise au cas par cas.

L'avenir

L'impact de la maladie à l'âge adulte est difficile à prévoir, certaines manifestations présentes dans l'enfance peuvent avoir disparues ou notablement diminuées. Il est fondamental d'assurer à ces enfants une scolarisation de qualité afin de leur permettre d'envisager un large choix d'orientation professionnelle.

[Carte personnelle d'informations et de soins spécifique du « Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire » \(anciennement type IV\)](#) [1]

[Livret de l'école à l'université ASED](#) [2]

[Une carte de Soins et d'Urgences à destination de tous les types du syndrome d'Ehlers-Danlos](#) [3]

S'informer sur les maladies et leurs conséquences [Douleur](#) [4]

Rendre l'école accessible [Examens : aménagements](#) [5]

Associations [Association française des syndromes d'Ehlers-Danlos \(AFSED\)](#) [6]

[Apprivoiser les syndromes d'Ehlers-Danlos : les intermittents du handicap \(Les amis de l'ASED\)](#) [7]

[8]

Liens:

- [1] http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/danlos_conseils.pdf
- [2] http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/ASED_LIVRET_ECOLE_2011_0.pdf
- [3] <http://tousalecole.fr/sites/default/files/medias/integrascal/documents/carteurgence.pdf>
- [4] <http://tousalecole.fr/content/douleur>
- [5] <http://tousalecole.fr/content/examens-am%C3%A9nagements>
- [6] <http://tousalecole.fr/content/association-fran%C3%A7aise-des-syndromes-dehlers-danlos-afsed>
- [7] <http://tousalecole.fr/content/apprivoiser-les-syndromes-dehlers-danlos-les-intermittents-du-handicap-les-amis-de-lased>
- [8] <http://tousalecole.fr/content/ehlers-danlos-syndrome-de>