



ELSEVIER
MASSON

Reçu le :
6 septembre 2015
Accepté le :
17 septembre 2015
Disponible en ligne
24 octobre 2015



CrossMark

Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile : considérations psychologiques

Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type: Psychological considerations

C. Baeza-Velasco^{a,*}, A. Bulbena^b, G. Pailhez^b, C. Bourdon^c, M. de Jouvencel^d

^a Institut de psychologie, université Paris Descartes, Sorbonne Paris Cité, 71, avenue Édouard-Vaillant, 92100 Boulogne-Billancourt cedex, France

^b Département de psychiatrie et de médecine légale, université Autonome de Barcelone, Cerdanyola des Valles, Barcelone, Espagne

^c Centre de rééducation fonctionnelle, hôpital privé d'Evry, 91024 Evry, France

^d Cours d'appel de Versailles, 78011 Versailles, France

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

Ehlers-Danlos hypermobility type (EDS-HT), also known as joint hypermobility syndrome, is the most frequent hereditary disorder of the connective tissue. The clinical presentation of EDS-HT is heterogeneous and includes disturbances in many organs because of the wide distribution of collagen in the body. This condition, which is still little known even in the medical community, is linked with certain problematic issues that deserve attention from a psychological point of view. There are the associated psychopathology as well as cognitive deficits, chronic pain and the adaptation of EDS-HT children within the school environment among others. These aspects might increase disability and must be considered in the overall management of EDS-HT.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type, Joint hypermobility syndrome, Psychopathology, Pain, Cognitive deficits, School related problems

Résumé

Le syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SED-H), décrit aussi comme syndrome d'hypermobilité articulaire, est la maladie héréditaire du tissu conjonctif la plus fréquente. La présentation clinique du SED-H est hétérogène et s'exprime par des manifestations en relation avec une atteinte de nombreux organes en raison de la présence du collagène dans tout le corps. Avec une symptomatologie riche mais négligée par le corps médical, le SED-H est associé à certaines problématiques qui méritent l'attention d'un point de vue psychologique. Ce sont, par exemple, la psychopathologie associée, les déficits cognitifs, les douleurs chroniques et les difficultés dans l'adaptation des enfants au milieu scolaire, entre autres. Ces aspects, qui peuvent aggraver les situations de handicap d'origine somatique, doivent être pris en compte dans la prise en charge globale du SED-H.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Ehlers-Danlos, Syndrome d'hypermobilité articulaire, Psychopathologie, Psychologie, Troubles mentaux, Douleurs, Déficiés cognitifs, Problèmes scolaires

Introduction

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est une maladie héréditaire du tissu conjonctif qui est le résultat d'une synthèse

défectueuse de protéines [1]. Plusieurs types de SED ont été décrits mais des caractéristiques communes à tous sont la fragilité des tissus, une tendance inhérente aux lésions, une instabilité et une hypermobilité articulaire. Le type de SED le plus commun est le type hypermobile (SED-H) [2] qui chevauche avec le syndrome d'hypermobilité articulaire (SHA). Selon plusieurs auteurs, ces deux entités sont cliniquement identiques [3].

* Auteur correspondant.

e-mail : carolina.baeza-velasco@parisdescartes.fr (C. Baeza-Velasco).

La symptomatologie du SED-H apparaît généralement dès l'enfance. Elle a tendance à être plus modérée à cette période et plus sévère à l'âge adulte [4]. La présentation clinique du SED-H est hétérogène et comprend des perturbations dans plusieurs systèmes en raison de la distribution diffuse du collagène dans tout le corps. Elles incluent des troubles musculo-squelettiques, cutanéomuqueux, gastro-intestinaux, cardiovasculaires, vésico-sphinctériens et gynécologiques, oculaires, dentaires et des manifestations neuropsychiatriques [5,6]. La douleur est néanmoins un des symptômes le plus rapporté [7]. Elle est souvent musculo-squelettique et liée à des lésions articulaires chroniques ou répétées. Mais aussi fréquentes sont les douleurs musculaires (myofascial, fibromyalgie), neuropathique dos/cou, abdominale, pelvienne et maux de tête. Ainsi, le large éventail des douleurs dans le SED-H suggère qu'il peut être considéré comme un prototype du syndrome de douleurs chroniques mixtes [7].

Le diagnostic du SED-H est clinique en absence d'un test biogénétique dans cette forme en tout cas. Deux ensembles de critères diagnostiques sont actuellement disponibles : la classification de Villefranche et al. [8] et les critères de Brighton et al. [9]. Compte tenu de la vaste gamme de symptômes et de la nature héréditaire du SED, une approche holistique de l'examen et une anamnèse familiale sont nécessaires. Dans ce sens, Knight [10] préconise la médecine narrative comme approche pour comprendre le SED-H et aider les praticiens à développer une disposition à penser de manière holistique.

Bien qu'aucune étude de prévalence réelle n'a été effectuée, plusieurs auteurs soulignent une fréquence élevée du SED-H, notamment chez les femmes [11]. En Angleterre, une prévalence de 45 % a été rapportée chez des patients rhumatologiques [12], 39 % au Chili [13] et en France on estime qu'un million de personnes seraient atteintes [6]. Ces chiffres démontrent qu'il s'agit d'une affection considérée à tort comme une maladie rare. Cependant, le SED-H est mal connu par les professionnels de santé. Dans ce sens, une étude faite auprès de physiothérapeutes, qui ont une forte probabilité de rencontrer des patients avec SED-H, a révélé que la plupart d'entre eux ne sont pas familiers avec la présentation clinique de ce syndrome [14]. Un autre aspect influençant le manque de reconnaissance est l'apparence « trompeusement bonne » de ces patients [15] dont la pathologie est invisible, les manifestations souvent banalisées, et la plupart des examens physiques et de procédures diagnostiques standard apparaissent comme normales ou négatives [10]. Ainsi, le retard de diagnostic est considérable [16], estimé à 20 ans en moyenne en France [6]. En conséquence, les personnes touchées sont souvent confrontées à une incrédulité de la part des interlocuteurs de santé par rapport à ses symptômes, à une errance médicale, à des événements iatrogéniques (ex. : actes chirurgicaux en méconnaissance des risques provoqués par la fragilité de tissus) et à un manque de reconnaissance sociale

qui peuvent intensifier les répercussions physiques, sociales et émotionnelles de la maladie [17].

Le SED-H, à la symptomatologie riche et négligée par le corps médical, est associé à certaines problématiques psychologiques (psychopathologiques, neuropsychologiques...).

Psychopathologie associée

Troubles anxieux

Le lien entre hyperlaxité articulaire (HA) et SED-H (ou SHA) est bien établi. En 1988, après avoir observé la coïncidence réitérée entre l'HA et certains troubles d'anxiété chez les patients ambulatoires du service de rhumatologie à l'hôpital del Mar de Barcelone, Bulbena et al. [18] entreprennent une étude cas-témoin pour évaluer cette association : les résultats ont montré que environ 70 % des patients hypermobiles présentaient un trouble d'anxiété (prévalence vie entière) contre 22 % pour les témoins. Ainsi cette relation inattendue, provenant d'une observation clinique plutôt que d'un raisonnement physiopathologique [19], est confirmée par cette étude princeps et corroboré par des travaux ultérieurs en population clinique en non clinique [20-23]. Plusieurs pistes de compréhension de cette association peuvent être évoquées. Il est possible que les conséquences de l'adaptation et des difficultés à gérer la chronicité et un syndrome handicapant favorisent l'anxiété pathologique chez les patients avec un SED-H. Une autre hypothèse est l'existence d'un lien génétique entre anxiété et HA. Dans ce sens, Gratacos et al. [24] rapportent une anomalie cytogénétique appelée DUP-25 commune à ces deux phénomènes. Cependant, cette découverte n'a pas été confirmée par des études ultérieures. Eccles et al. [25], dans le premier travail mettant en évidence des caractéristiques du cerveau des personnes avec cette altération du collagène, ont observé des différences structurales dans des zones du cerveau impliquées dans le traitement des émotions entre personnes avec et sans HA. Par ailleurs, le dysfonctionnement du système nerveux autonome fréquente chez les personnes avec un SED-H (ex. : syndrome de tachycardie orthostatique posturale) présente des symptômes qui se recoupent avec ceux de troubles anxieux (ex. : tachycardie, palpitations, essoufflement, malaise à la poitrine, tremblements, etc.). Par ailleurs, il est connu que la perception et l'interprétation des états d'excitation physiologiques jouent un rôle dans le développement des troubles anxieux [26-28]. Dans ce sens, il a été démontré que les personnes avec cette altération du collagène ont une plus grande capacité à percevoir des changements dans l'état physiologique du corps (interoception) que les témoins [29] et qu'ils ont davantage tendance à éprouver les sensations somatiques comme intenses, nocives et inquiétantes (amplification somatosensorielle) [21]. De plus, et en lien à la conscience du corps, la diminution de la proprioception (manque de conscience de soi dans l'espace) des patients

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2700805>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2700805>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)