

Les syndromes d'Ehlers-Danlos non vasculaires (SED-NV)

Les SED-NV sont des **maladies génétiques rares** du tissu conjonctif* qui sont caractérisées par une *triade* : **hyperlaxité articulaire, hyperélasticité cutanée et fragilité des tissus.**



De **1/5.000** à **1/100.000** naissances selon les types de SED



Touche aussi bien **les filles que les garçons**



C'est le nombre de types de SED d'après la classification de 2017. Ce sont des **maladies différentes** avec des complications et pronostics divers.

Le saviez-vous ?

*Le **tissu conjonctif** est présent dans **80%** des **tissus biologiques** du corps humain, il sert d'enveloppe, d'attache, d'isolation et assure le soutien, la protection et la cohésion des organes au sein de l'organisme.

Les **syndromes d'Ehlers-Danlos** sont nommés d'après les recherches de deux dermatologues : le danois **Edvard Ehlers** et le français **Henri-Alexandre Danlos** au début du XX^e siècle.

Les principaux symptômes



Hyperlaxité articulaire

Entorses - luxations - douleurs chroniques



Hyperélasticité de la peau



Fragilité des tissus

Problèmes de cicatrisation - hématomes - valvulopathie - anévrisme - prolapsus pelvien - hernie abdominale



Scoliose



Troubles digestifs



Troubles urologiques



Troubles neurologiques



Troubles cardio-vasculaires



Troubles respiratoires



Troubles ORL



Problèmes dentaires



Troubles ophtalmiques



Fatigue chronique

Et le diagnostic ?

Il doit être confirmé par des praticiens ayant acquis une **expertise clinique au sein d'un centre de référence ou de compétence.**

- ▶ Bilan biologique initial : inflammatoire, auto-immun, d'hémostase, TSH, CPK, phosphocalcique.
- ▶ Radiographie de rachis complet, échographie cardiaque
- ▶ Bilans ophtalmologique, de kinésithérapie, de psychomotricité, d'ergothérapie et parfois orthophonique peuvent être prescrits au cas par cas.

Il repose sur des critères définis par un consortium international : www.ehlers-danlos.com

Les traitements



- ▶ Prise en charge ostéo-articulaire : kinésithérapie, médecine physique et de réadaptation, médecine du sport
- ▶ Appareillages, vêtements compressifs, orthèses



- ▶ Prise en charge de la douleur et de la fatigue chronique



- ▶ Un suivi particulier des troubles gastro-intestinaux, respiratoires, cardiologiques, neurologiques, ORL, gynécologiques, ophtalmologiques, dentaires ... selon les symptômes de chaque patient
- ▶ Prévention de la fragilité cutanée et tissulaire

Plus d'informations

Consultez le *Protocole national de diagnostic et de soins* sur le site de la HAS.