

II- Les traitements médicaux par voie générale

Les stratégies de gestion de la douleur doivent s'orienter vers le traitement des causes de la douleur (subluxations et luxations, troubles proprioceptifs, troubles intestinaux, etc.) et vers la diminution de la sensation de la douleur. Dans le SED, cette gestion inclut la thérapie physique, les médicaments tout autant que des équipements adaptés tels que des vêtements compressifs, des orthèses, des coussins ou matelas à mémoire de forme, etc.

La réussite des traitements dépend d'une approche multidisciplinaire. Le SED est une pathologie multi systémique très complexe :

Cela veut dire que les traitements deviennent de plus en plus complexes. Cette maladie qui concerne tellement d'aspects de la santé, tant de systèmes corporels, nécessite un traitement de toutes les expressions symptomatiques. On doit faire appel à des équipes thérapeutiques suffisamment larges et diversifiées associant : rhumatologues (d'enfants et d'adultes), pédiatres, généticiens, cliniciens, gastro-entérologues, urologues, gynécologues, cardiologues, neurologues, médecine physique, médecins du sport, médecins de la douleur, endocrinologues, chirurgiens orthopédistes, chirurgiens plasticiens, obstétriciens, kinésithérapeutes, ergothérapeutes, orthésistes et podologues en lien avec des équipes de chercheurs et un support administratif.

Grahame (2016)

2.1 Les douleurs chroniques

Les douleurs du syndrome d'Ehlers-Danlos sont volontiers rebelles aux antalgiques utilisés usuellement dans d'autres étiologies, par contre les effets indésirables sont souvent importants. Une longue pratique et les échanges avec d'autres médecins traitant le syndrome d'Ehlers-Danlos, nous ont conduit, aujourd'hui, à un certain nombre de propositions qui semblent convenir à une majorité de patients (pas tous et pas à tout moment).

Tout d'abord, certaines médications antalgiques très utilisées sont à éviter :

- **Les morphiniques de classe 1** (à cause de leurs effets secondaires, du risque d'addiction et de l'accentuation, à long terme, des douleurs). **Une exception pour le Tramadol**, qui est un opioïde de synthèse de classe 2, à condition de l'utiliser par courtes périodes pour éviter les addictions.
- **Les antiépileptiques et antidépresseurs** ont des effets indésirables et une efficacité incertaine.

Nous proposons principalement 4 médicaments :

Deux comme traitement de fond pour leur action sur les douleurs musculaires :

Le Baclofène à la posologie de 10 mg, 2 à 6 fois par jour,

La L-Carnitine en fonction du poids de 2 à 6 flacons par jour (cette molécule a aussi un effet défatiguant et d'accélération du transit, ce qui peut améliorer une constipation)
Les deux autres sont des médications de crise :

Le Tramadol sous la forme LP en cas de « *douleurs d'importance moyenne* »,

L'Acupan en cas de crise particulièrement intenses per os.

D'autres antalgiques peuvent être efficace comme les **anti-inflammatoires** à condition d'utiliser un pansement gastrique ou de prendre un inhibiteur de la pompe à protons.

2.2 Les traitements de la dystonie

Une médication mineure, dopaminergique, dans le traitement de la maladie de Parkinson s'est avérée efficace dans un bon nombre de cas de dystonie dans le syndrome d'Ehlers-Danlos.

En cas d'intolérance marquée ou d'insuffisance du résultat, le passage à la Dopamine est indiqué.

2.3 Les traitements à visée gastro-intestinale.

Le reflux gastro-intestinal réagit bien, habituellement, aux inhibiteurs de la pompe à protons. La ranitidine est une très bonne alternative, surtout si le patient est atteint d'un SAMA (Syndrome d'Activation Mastocytaire).

La constipation est difficile à traiter faisant appel aux médications habituelles qui peuvent être combinées à des massages abdominaux doux, en déplaçant la zone de massage de droite à gauche.

Le météorisme est également difficile à traiter. Les traitements classiques (charbon méritent d'être tentés).

Les brûlures ou crampes gastriques peuvent être améliorées par l'ingestion d'une cuillère à café de **Xylocaïne visqueuse**, au besoin répétée, en évitant de la garder dans l'arrière gorge à cause des risques de troubles de la déglutition

2.4 Les traitements à visée gynécologique.

Un de leurs objectifs est de réduire l'abondance des règles, facteur de déglobulisation et cause d'inconforts.

La dyspareunie est accessible à des traitements locaux dont la Xylocaïne visqueuse, en cas de douleurs lors de la pénétration. En cas de rapport hétérosexuel il faut conseiller le préservatif.

Une action sur le statut hormonal par une gynécologue connaissant bien le Syndrome d'Ehlers-Danlos pour améliorer les sensations au niveau des tissus conjonctif est cohérente.

Fécondation, grossesse et accouchement

Les fausses couches sont plus fréquentes dans ce syndrome, les accouchements prématurés le sont peut-être aussi, en tout cas, une surveillance attentive est à mettre en place en cas de grossesse.

L'accouchement implique une surveillance particulière et des mesures appropriées (longueur et pénibilité du travail, risque hémorragique, inefficacité partielle ou totale des péridurales, déchirures périnéales à traiter avec un fil non résorbable).

La césarienne ne doit pas être la solution systématique.

L'accouchement, avec des obstétriciens informés doit se dérouler sans risque et de façon la plus confortable possible pour la parturiente.

La mauvaise réputation qui a été faite à propos de quelques cas dramatiques dans les formes avec manifestations artérielles marquées (*SED vasculaire*) ne doit plus entourer l'accouchement des femmes avec un syndrome d'Ehlers-Danlos d'une atmosphère dramatique.

2.5 Les troubles vésico-sphinctériens.

Ils sont habituels, souvent marqués par une dysurie qui doit inciter à effectuer des mictions régulières facilitées par la manœuvre de Crédé, le bruit d'in robinet qui coule.

La conséquence est l'existence d'un résidu cause d'infections urinaires à traiter et à prévenir par la prescription d'acide ascorbique (1 gramme par jour).

Dans des cas extrêmes, le recours au sondage intermittent est nécessaire.

Ailleurs (et parfois de façon concomitante), il s'agit de mictions impérieuses et de fuites difficiles à contenir.

On se trouve là dans la situation d'une vessie instable pour laquelle la tamsulosine (en l'absence de glaucome) est souvent efficace.

Nous avons pu constater qu'il agit aussi, très souvent sur les sueurs, ce qui est très apprécié des patients.

La rééducation périnéale peut être tentée mais elle est souvent peu efficace sur ces troubles proprioceptifs majeurs du périnée.

La chirurgie de l'incontinence est très aléatoire et implique un urologue qui connaisse le syndrome d'Ehlers-Danlos et qui adapte sa technique en conséquence.

2.6 Les troubles cardio-vasculaires

Les manifestations pseudo-cardiologiques telles que les crises de tachycardie avec palpitations, les douleurs costales précordiales, l'essoufflement lié à des phénomènes respiratoires sont très fréquentes dans ces syndromes.

Dans toutes les formes de SED, y compris le SEDh, il y a une réelle nécessité d'explorer tout le réseau artériel à la recherche de fragilités et de dilatations.

Le traitement par bêtabloquants à faible dose améliore les accélérations cardiaques dont l'origine est dysautonomique. La tension artérielle basse est aussi une préoccupation ainsi que les troubles vaso-moteurs.

2.7 Les traitements complémentaires

Le déficit en vitamine D est constant (défaut de fabrication par la peau), il est cohérent d'installer un traitement continu.

Le fer sérique bas peut bénéficier mais sans grande efficacité d'un apport ferrique, difficile à assimiler ici. Des perfusions de Venofer peuvent être envisagées en cas d'anémie importante.

Certains patients se sont mis au régime sans gluten et ont ainsi sensiblement amélioré leurs difficultés digestives.

Les probiotiques semblent également apporter un certain confort.