

Ehlers-Danlos et fausses accusations de maltraitance

Issu de Gazette du Palais - n°09 - page 19

Date de parution : 05/03/2019

Id : GPL343y8

Réf : Gaz. Pal. 5 mars 2019, n° 343y8, p. 19

Auteurs :

- Claude Hamonet, Ancien expert agréé près la Cour de cassation, professeur émérite, université Paris-Est-Créteil (UPEC), consultation Ehlers-Danlos, centre de prévention et de diagnostic Ellasanté, Marie Jouvencel, experte près la cour d'appel de Versailles, Daniel Manicourt, département de rhumatologie, syndrome d'Ehlers-Danlos, cliniques universitaires Saint-Luc de Bruxelles (Belgique), Michael Holick, department of medicine, university of Boston Hospital (USA)

La maladie d'Ehler-Danlos donne encore trop souvent lieu à des conclusions de violences parentales, là où des expertises médicales devraient systématiquement la rechercher.

Il peut paraître étrange qu'une maladie fréquente dont l'incidence est au moins de 2 % en France et de 3 % en Belgique¹, continue à être méconnue par la très grande majorité des médecins, 147 ans après sa première description, à Moscou, par Tschernogobov² et 118 ans après sa re-description par Ehlers³, en 1900, à Copenhague.

Cette méconnaissance conduit à des accidents iatrogéniques par hémorragies sous traitement anticoagulant ou perforation colique par colonoscopie. Elle est aussi à l'origine de problèmes médico-légaux : accusations injustifiées de maltraitances parentales ou méconnaissance des effets d'un traumatisme par accident de la voie publique ou du travail aggravant un état antérieur de fragilité non indemnisé par le responsable.

L'absence de tests génétiques fiables dans une maladie héréditaire qui se transmet à tous les enfants dont un des parents, au moins, est atteint⁴, est devenue un obstacle au diagnostic. Ces patients sont victimes de la généralisation, aussi bien du côté des médecins que des patients, de l'idée qu'en l'absence de test biologique ou d'imagerie, le diagnostic n'est pas possible. Pourtant, dans la maladie d'Ehlers-Danlos, on dispose de critères cliniques de certitude du fait d'un regroupement significatif de signes dont la validité a été démontrée récemment par une modélisation mathématique⁵.

La place très importante accordée aux violences parentales est probablement à l'origine de l'augmentation des fausses accusations⁶ avec retraits injustifiés d'enfants à leurs parents aux conséquences médicales dangereuses par la non-surveillance d'un enfant fragile exposé à des complications, surtout abdominales.

Il faut ajouter un faux préjugé de bénignité, conséquence de descriptions historiques inadéquates⁷ dont les effets perdurent encore chez les médecins. Ailleurs, devant la multiplicité des symptômes, c'est une interprétation psychosomatique ou une psychiatrisation, résumées par les trop tristement célèbres : « c'est dans la tête », « allez voir un psychologue ou... un psychiatre », « prenez-vous en charge », « ne vous plaignez pas tout le temps ».

Actualisation des données cliniques sur la maladie d'Ehlers-Danlos. La maladie d'Ehlers-Danlos est une atteinte héréditaire du tissu conjonctif, c'est-à-dire qu'elle concerne l'ensemble des tissus du corps humain, à l'exception du cerveau et du système nerveux. Les manifestations cliniques résultent de deux conséquences :

- la fragilité responsable d'hémorragies, de difficultés de cicatrisation, de fractures spontanées ;
- et la variabilité des signaux envoyés par les capteurs implantés dans des tissus aux caractéristiques mécaniques modifiées responsable d'altérations de la perception du corps et de son environnement.

La comparaison d'une population de 853 patients avec 826 sujets sains a permis d'établir un modèle mathématique⁸ selon lequel cinq signes dans une liste de neuf suffisent à affirmer le diagnostic avec une

sensibilité de 99,6 % :

- des douleurs articulaires et périarticulaires diffuses ;
- une fatigue importante ;
- des troubles du contrôle des mouvements volontaires, avec maladroitness, heurts d'obstacles, déviation de la marche, chutes ;
- une instabilité articulaire avec pseudo entorses, blocages, subluxations (incluant les craquements articulaires) ou luxations ;
- une peau amincie, transparente, étirable, ne protégeant pas contre l'électrostatisme ;
- une hypermobilité articulaire dont l'absence n'exclut pas le diagnostic ;
- des reflux gastro-œsophagiens ;
- des ecchymoses, pour des traumatismes minimes ;
- une hyperacousie.

D'autres signes peuvent être associés : neuro-végétatifs, digestifs, hypersensorialité cutanée et olfactive, insomnies, dystonie, métrorragies, essoufflement, diplopie, fragilités dentaires... Les troubles cognitifs sont fréquents, anxiété, émotivité, spectre autistique. Ces arguments cliniques sont renforcés par la constatation de cas familiaux identiques, preuve du caractère héréditaire de cette maladie.

Ecchymose par choc modéré



Hypermobilité des articulations



La confusion avec le syndrome des enfants battus ou du « bébé secoué ». Silverman est le nom du neuroradiologue, auteur de la description en 1953 de fractures découvertes chez le jeune enfant que l'on attribue au syndrome des enfants battus. C'est le problème médico-légal le plus important que rencontrent les parents et leur(s) enfant(s) atteints d'une maladie d'Ehlers-Danlos. Les conséquences affectives et sociales pour les parents, injustement accusés, alors que l'un d'entre eux au moins est atteint par la même maladie sont considérables. Les conséquences pour l'enfant, séparé de sa famille sont également graves, pour sa santé car il risque des complications qui peuvent mettre en jeu sa vie en étant confié à une famille d'accueil ignorante de ses fragilités.

Les raisons de cette confusion sont la découverte d'ecchymoses ou autres saignements, de plaies, de fractures, le plus souvent sans déplacement, qui peuvent siéger aux extrémités osseuses mais aussi aux côtes, au crâne..., de luxations. Le signalement à la justice est fréquemment fait par les urgences pédiatriques, souvent sans informer et questionner les parents.

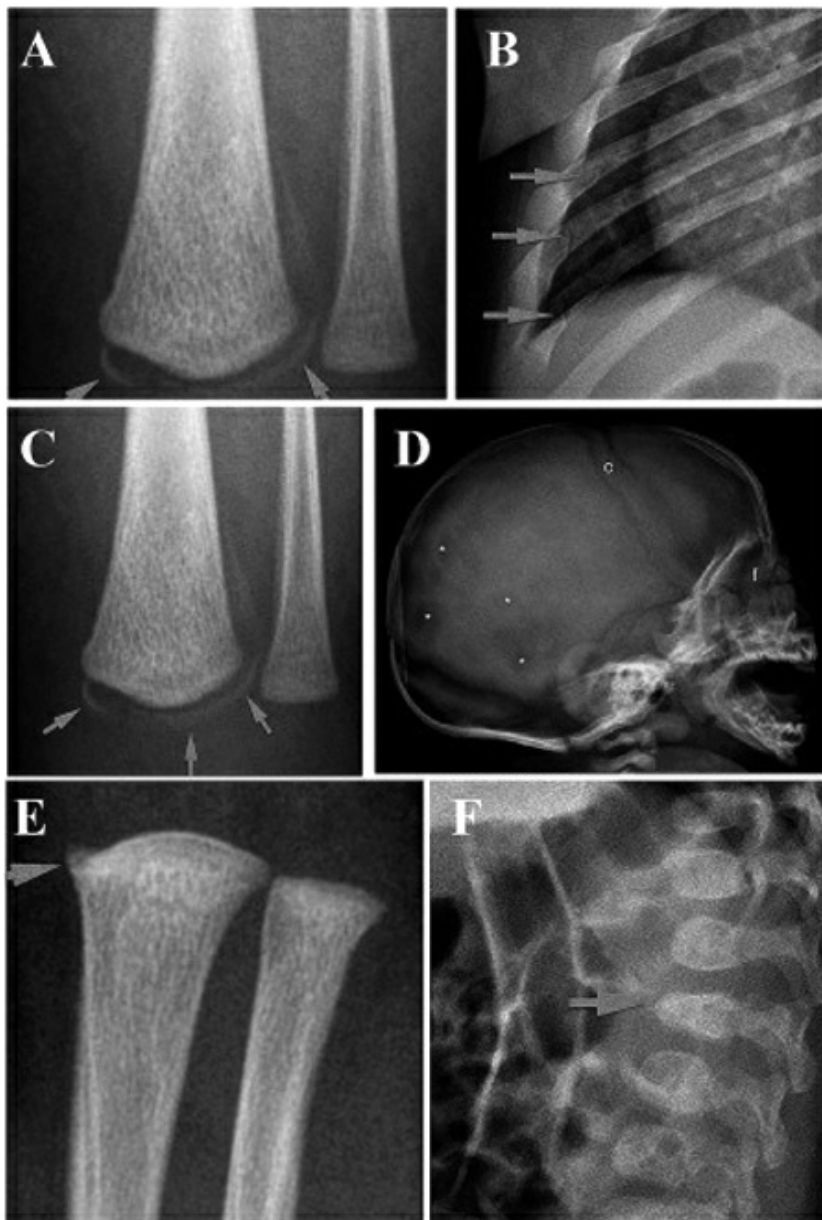
Le syndrome du « bébé secoué » a fait l'objet d'un communiqué commun de la Haute autorité de santé (HAS) et de la Société française de médecine physique et de réadaptation (SOFMER) en 2017⁹. Il est responsable de lésions hémorragiques cérébrales observées aussi dans la maladie d'Ehlers-Danlos.

Discussion. La maladie d'Ehlers-Danlos n'est jamais évoquée par les experts devant ces accusations de violences. C'est pourquoi nous avons tenu à en faire une description détaillée pour qu'elle apparaisse, dans toutes les missions à experts à propos d'une violence parentale. Suspecter injustement les parents n'est pas sans conséquence pour le médecin lui-même. Certaines familles ont porté plainte contre les médecins qui n'ont pas fait le diagnostic. Les responsables de la santé et de la déontologie médicale doivent prendre connaissance de cette réalité.

Aux États-Unis, Michael Holick¹⁰, de l'université de Boston a effectué un très grand nombre d'expertises de nourrissons avec une maladie d'Ehlers-Danlos et des parents accusés de violences. Il attribue les fractures à une fragilité osseuse, par carence en vitamine D, majorée les premiers mois de la vie.

Microfractures « spontanées », sans violence, chez un nourrisson avec

une maladie d'Ehlers-Danlos



Clichés fournis par le Docteur Michel Holick

Il importe que le médecin qui suspecte un syndrome de Silverman ou du « bébé secoué » se soit bien assuré d'éliminer une autre cause. La grande fréquence de la maladie d'Ehlers-Danlos impose qu'elle soit évoquée systématiquement. D'autres maladies peuvent être incriminées telle que la « maladie des os de verre ». Le caractère familial mis en évidence par la découverte des signes chez l'un les deux parents constitue un argument très fort.

Au-delà des accusations de violences, il y a d'autres contextes médico-légaux dans lesquels l'ignorance du diagnostic de maladie d'Ehlers-Danlos peut conduire à des erreurs. C'est le cas des mésententes entre époux. Du fait de la psychiatrisation fréquente des symptômes par les médecins, un des conjoints, l'époux le plus souvent, « accuse » l'autre de troubles mentaux. Cet argument est également utilisé pour refuser la garde des enfants, en cas de divorce.

Conclusions. Avant d'envisager des violences parentales, le médecin et le juge doivent, devant un enfant présentant des lésions évoquant cette hypothèse, systématiquement discuter la présence d'une maladie héréditaire très fréquente mais très mal connue : Ehlers-Danlos.

NOTES DE BAS DE PAGE

¹- Hamonet Cl., Manicourt D., Hermanns-Lê T. et Pommeret S., « Clinical diagnosis of Ehlers-Danlos syndrome. New fundamental insights into the clinical seeing », International symposium on the Ehlers-Danlos syndrome, 26-29 sept. 2018, Ghent (Belgium).



[2-](#) Tschernogobov N. A., « Über einen Fall von Cutis laxa », presentation at the first meeting of Moscow Dermatologic and Venerologic Society, 13 nov 1891, in *Monatshefte für praktische Dermatologie*, 1892, Hamburg, 14 : 76.

[3-](#) Ehlers E., « Cutis laxa. Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, Lockering mehrerer Artikulationen », *Dermatologische Zeitschrift* 1901, 8 : 173-174.

[4-](#) Hamonet Cl., Manicourt D., Hermanns-Lê T. et Pommeret S., « Clinical diagnosis of Ehlers-Danlos syndrome. New fundamental insights into the clinical seeing », International symposium on the Ehlers-Danlos syndrome, 26-29 sept. 2018. Ghent (Belgium).

[5-](#) Hamonet Cl., Brissot R., Gompel A., Baeza-Velasco C., Guinchat V., Brock I., Ducret L., Pommeret S. et Metlaine A., « Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) - Contribution to Clinical Diagnosis - A Prospective Study of 853 Patients », *EC Neurology* 2018, 10.6.

[6-](#) Hamonet Cl., « Suspicion vis-à-vis des parents - ne pas confondre maltraitance et syndrome d'Ehlers-Danlos », *Le Quotidien du médecin*, 24 nov. 2009.

[7-](#) Hamonet Cl., Ducret L., Baeza-Velasco C et Layadi K., « Ehlers-Danlos-Tschernogoubov - Histoire contrariée d'une maladie », in *Histoire des Sciences médicales*, 2016, t. L, n° 1, p. 29.

[8-](#) Hamonet Cl., Brock I., Pommeret S., Amoretti R., Baeza-Velasco C. et Metlaine A., « Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) type III (hypermobile) : validation d'une échelle clinique somatosensorielle (ECSS-62), à propos de 626 cas », *Bull. Acad. Nat. Méd.* 2017, 201, n° 1-2-3, 405-415, séance du 28 févr. 2017 ; Hamonet Cl., Brissot R., Gompel A., Baeza-Velasco C., Guinchat V., Brock I., Ducret L., Pommeret S. et Metlaine A., « Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) - Contribution to Clinical Diagnosis - A Prospective Study of 853 Patients », *EC Neurology* 2018, 10.6.

[9-](#) HAS, Service des bonnes pratiques professionnelles et SOFMER, juin. 2017.

[10-](#) Holick M.L., Hossein-Nezhad, Tabatabaei F., « Multiple fractures in infants who have Ehlers-Danlos/hypermobility syndrome and or vitamin D deficiency. A case series of 72 infants whose parents were accused of child abuse and neglect », *Dermato-Endocrinology* 2017, vol. 9, issue 1 7.

Issu de Gazette du Palais - n°09 - page 19

Date de parution : 05/03/2019

Id : GPL343y8

Réf : Gaz. Pal. 5 mars 2019, n° 343y8, p. 19

Auteurs :

- Claude Hamonet, Ancien expert agréé près la Cour de cassation, professeur émérite, université Paris-Est-Créteil (UPEC), consultation Ehlers-Danlos, centre de prévention et de diagnostic Ellasanté, Marie Jouvencel, experte près la cour d'appel de Versailles, Daniel Manicourt, département de rhumatologie, syndrome d'Ehlers-Danlos, cliniques universitaires Saint-Luc de Bruxelles (Belgique), Michael Holick, department of medicine, university of Boston Hospital (USA)