

# Les syndromes d'Ehlers Danlos (SED)

Rédigé par l'équipe algologique  
Hôpital de Libramont-Vivalia



Syndrome décrit tour à tour par deux dermatologues, l'un danois, Advard Ehlers et l'autre français, Henri-Alexandre Danlos.

Le **syndrome d'Ehlers Danlos**, sous-estimé par le passé, n'est pas une maladie rare. Aujourd'hui, il reste un syndrome fréquent méconnu, ignoré dont le diagnostic est tardif. L'une des raisons à cela est la complexité diagnostique avec une symptomatologie riche et polymorphe.

## 1 Définition

Les syndromes d'Ehlers-Danlos sont des pathologies héréditaires du tissu conjonctif, cliniquement et génétiquement hétérogènes. Ces pathologies sont caractérisées par :

- une hypermobilité articulaire,
- une élasticité cutanée,
- une fragilité des tissus conjonctifs dans tout le corps (peau, tendons, ligaments, ou parois des organes et des vaisseaux sanguins).

## 2 Classification

Il existe 13 différents types de SED, dont les trois principaux sont :

- **Classique (cSED) - essentiellement cutané et artulaire :**  
hyperélasticité de la peau, peau fragile avec cicatrisation lente et difficile, hématomes, vergetures abondantes et précoces.
- **Vasculaire (vSED) :**  
risque de rupture d'anévrisme, des vaisseaux ou des organes internes (intestin, utérus,...).
- **Hypermobile (hSED)- prédominance articulaire :**  
hyperlaxité articulaire, luxations fréquentes partielles ou totales, entorses fréquentes.

## 3 Symptômes

La douleur et la fatigue chroniques sont des symptômes communs à tous les types de SED.

**Les autres symptômes venant complexifier le diagnostic :**

- Insuffisance respiratoire, parfois diagnostiqué à tort comme de l'asthme
- Troubles intestinaux, constipation, reflux gastro-oesophagien
- Troubles urinaires
- Troubles cardiaques, en particulier au niveau des valves
- Règles abondantes et douloureuses chez certaines femmes
- Troubles neurovégétatifs comme de l'hyper/hyposudation, ...

Il existe un risque de confusion entre le syndrome de fibromyalgie, le syndrome de fatigue chronique, syndrome de Marfan, et la sclérose en plaque.

## 4 Diagnostic

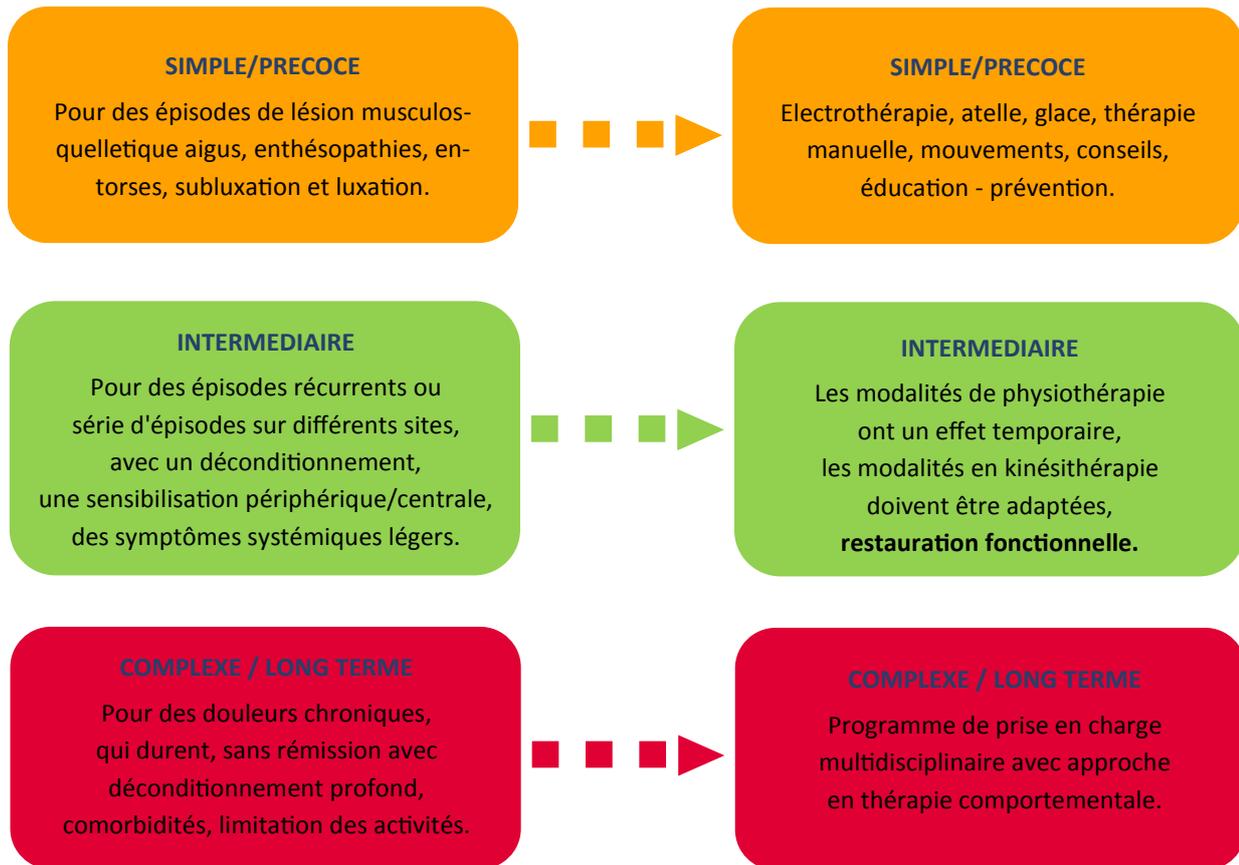
Le diagnostic est essentiellement clinique basé sur les critères de New-York 2017.

Une analyse génétique permet de confirmer le diagnostic dans la forme classique, cEDS (mutation du gène COL5A1, transmission autosomique dominante) et vasculaire, vEDS (mutation du gène COL3A1, transmission autosomique dominante) mais pas dans la forme hypermobile, hEDS.

## 5 Traitements

Aucun traitement ne peut guérir le syndrome d'Ehlers-Danlos.

La prise en charge pluridisciplinaire va principalement consister à soulager les différents symptômes ainsi que de prévenir les complications au cours du temps.



## 6 Chez l'enfant ?

Pour l'enfant, l'envie est grande de montrer sa grande souplesse à la famille ou aux amis.

Cela constitue évidemment un risque de blessure puisque les ligaments sont étirés sans que les articulations ne soient toujours stabilisées par un contrôle musculaire adéquat.

**Il existe un risque de confusion avec:**

→ l'enfant battu (blessures fréquentes, hématomes, cicatrices)

→ l'enfant turbulent (impatience douloureuse)

**This is not Child Abuse  
It's Ehlers-Danlos Syndrome**

If your child bruises or scars more often or more severely than other children...

Or they have wounds that heal slowly, gape open, frequent stretches that don't hold, flexible joints that cause pain and/or dislocate, muscle cramps, heart problems, soft, velvety and stretchy skin...

When you know something isn't right, when the signs are too hard to ignore, it's time to ask your pediatrician, family physician or a qualified geneticist about Ehlers-Danlos Syndrome.

**Ehlers-Danlos Syndrome**  
It could be the piece of the puzzle that you're missing.

Visit [www.ehlersdanlosnetwork.org](http://www.ehlersdanlosnetwork.org)  
or call (262) 514-2851

**Ehlers-Danlos Syndrome Network CARES Inc.**