

Prix Esculape 2015. Rapport et présentation par le Dr Deysine Jean - Paul

« Mieux diagnostiquer et prendre en charge le Syndrome D'Ehlers-Danlos (SED) en Normandie »

Coordonnateur du Projet : Professeur Boris Bienvenu. Chef du service de Médecine Interne du CHU de Caen. Responsable scientifique de l'Association des Patients Normand Ehlers-Danlos (APNED)

J'ai personnellement redécouvert le syndrome d'Ehlers-Danlos récemment qu'en une amie médecin m'a confié sa satisfaction et son soulagement d'avoir pu comprendre le pourquoi des douleurs multiples et variées qui l'handicapaient de plus en plus la gênant dans son travail. « Je suis atteinte du syndrome d'Ehlers Danlos, je ne suis pas « psy », je ne suis pas hypochondriaque », m'avait elle confié. Pour moi ce syndrome, souvenir lointain, traité rapidement pendant les études médicales était une particularité génétique permettant aux contorsionnistes d'être hyperlaxe avec cependant une peau fragile, je n'avais pas la notion de douleur. J'avais revu mes connaissances sur ce syndrome.

Le tirage au sort et le hasard m'ont désigné rapporteur d'un projet justement autour de ce syndrome - maladie d'Ehler Danlos.

A. LE SYNDROME D'EHLERS DANLOS , UNE MULTITUDE DE SYMPTOMES :

Avant de décrire le projet, il est nécessaire de refaire rapidement un peu d'histoire de la médecine et de sémiologie. Sémiologie qui est uniquement clinique dans cette maladie. Le médecin revient à ses fondamentaux, savoir écouter son patient, savoir l'examiner, et savoir lui parler pour adapter au mieux la thérapeutique sans faire d'erreur de base. Des fondamentaux que nous défendons tous les jours au sein du Conseil de l'Ordre.

Ce syndrome a été décrit en 1900 par Edvard Ehlers à Copenhague, et en 1908 par Alexandre Danlos à Paris. Ces médecins avaient noté chez ses patients, une peau fragile hémorragique et étirable d'une part et une mobilité articulaire excessive d'autre part.

Mais maintenant les spécialistes savent que la clinique est beaucoup plus riche. Nous avons en France, un service internationalement connu pour sa connaissance et sa compétence dans la prise en charge des SED, celui du Pr Claude Hamonet à l'Hotel Dieu à Paris, qui est en contact étroit avec celui du Pr Boris Bienvenu à Caen.

Cette maladie atteint le tissu conjonctif présent dans 80 % des constituants du corps. C'est une maladie génétique à transmission autosomique dominante, donc indépendante du sexe. Il y a cependant une prédominance féminine (82%) et un facteur hormonal cliniquement évident. (les patientes sont mieux enceinte et pendant l'allaitement)

Cette maladie est considérée comme rare voir orpheline, mais tous les spécialistes et les patients atteints pensent surtout qu'elle est inconnue par certains médecins, mal connue par d'autres, et donc très souvent non diagnostiquée, et toujours avec beaucoup de retard en moyenne 14 ans. Le patient a cependant toujours eu un cortège de signes cliniques, qui auraient du éveiller le médecin.