



Le but de l'association et le mot du Président



Le but de l'association est de faire découvrir et faciliter la compréhension du Syndrome d'Ehlers-Danlos au grand public et aux malades, résoudre les problèmes liés au SED ou à des maladies associées déjà reconnus ou à venir, défendre la prise en charge globale du SED auprès des institutions concernées.

Un fond de recherche est mis en place par l'association pour des recherches éventuelles sur le SED.

L'association peut organiser des événements pour la connaissance et la reconnaissance du SED, les prises en charge des malades. Elle peut aussi, suivant l'article L442-7 du Code du Commerce, organiser des événements à but commerciaux afin de récolter des fonds pour son fonctionnement et pour le fond de recherche.

Si cette association voit le jour, c'est à cause d'une nécessité à notre sens.

Un nombre important d'associations locales existent déjà, elles font un travail remarquable sur le terrain.

D'autres associations, nationales à visée scientifique et en direction des malades aussi, souvent gérées par des médecins, spécialistes, généticiens mais rarement par des malades eux-mêmes.

Pourtant, aujourd'hui, la prise en charge est longue et compliquée. Les délais d'attente pour être diagnostiqué et reconnu, alors qu'il s'agit d'une maladie héréditaire, sont très inquiétants. Le suivi pourtant extrêmement nécessaire est totalement aléatoire, laissant vous, malades, à la merci d'un hypothétique rendez-vous.

Le SED est complexe, difficile, et multifactoriel, et n'a pas fini d'impliquer des ressources, de la recherche, de la volonté, et un accompagnement fort.

Aujourd'hui, nous sommes très loin de cette politique, remise en question.

C'est pourquoi nous avons décidés que nous ne pouvons laisser enterrer sans réagir les centaines de milliers de malades concernés.

Sans porter ombrage aux autres associations, ce n'est vraiment pas notre but.

Nous ne sommes intéressés que par : le mieux-être des malades, leur accompagnement, et la recherche pour leurs apporter des solutions, faire connaître le SED au grand public.

Notre combat sera à tout niveau : au plus proches des malades par le biais d'un site internet et d'une page facebook afin de leur apporter le plus d'informations possibles mais aussi auprès des autorités compétentes par des actions et en associations avec d'autres associations si elles le souhaitent. Ensemble nous sommes plus forts et c'est comme cela que nous ferons avancer les choses et ferons connaître encore plus le SED. Par la suite, un groupe fermé sera créé afin d'être en contact permanent avec les malades pour connaître leurs réels besoin.

Notre association a été créée le 22 novembre 2018 sous le nom de **Uÿ pf tqo g/Gj rgtu/F cpmjuleqo** 'en abréviation (**UGF**). C'est une association mondiale, qui n'a pour financement que les cotisations des membres et des donateurs de l'association. Celle-ci n'est affiliée à aucun laboratoire, ni chaînes thermales, ni pouvoirs publics. C'est un choix, nous préférons être libres de nos actions dans la mesure de nos moyens et être le plus proche possible des gens.

Chaque jour, une nouvelle donnée apporte son lot d'informations et de compréhension de cette maladie si handicapante, invalidante et douloureuse.

Les liens de notre association :

Site internet : <http://syndrome-ehlers-danlos.fr/>

Facebook : <https://www.facebook.com/EhlersDanlosMondel>

Twitter : <https://twitter.com/EhlersCom?s=03>



Nous contacter :

syndrome.sed@gmail.com

communication.ehlers.danlos@gmail.com



@l Xnk Z1" jaZxy1ž Mljny^Vnk "

2 xž Zj_Zxtq xZ 'Ex| l n'

pÜ? | Z'1n| byŁjMlVUnęZ'M ..jZ{{xZy'ÜP'' äppÜÜ'1Z <x\1@N {1(ZxfMy'

A\j'©6 17 86 16 03 | '©&{ { ~ } äää } È @'! Èää || • O * { ääÈ { Á

' yynVMlml jnbÜäÜÜ''''3ĐH äPUÜYÜPPP''''3Đ@xZ{ '©äBä 'ääB'äää 'ÜÜÜä

@UXyMjdh]cb Yh`XjgcfYX i
GhbXfca YX19\`Yfg8Lb`cg

Le SED touche tout le corps, le tissu conjonctif et la quasi-totalité des organes



La description :

Ehlers-Danlos est l'expression clinique d'une atteinte du tissu conjonctif (80% environ des constituants d'un corps humain), d'origine héréditaire, touchant la quasi-totalité des organes, ce qui explique la richesse de sa symptomatologie qui surprend les médecins alors qu'elle constitue, en soi, un argument diagnostique très fort, témoignant du caractère diffus des lésions. La description initiale est le fait de deux dermatologues : Edvard Ehlers à Copenhague, en 1900, et Alexandre Danlos, à Paris, en 1908. De ces premières descriptions, initialement dominées par les signes cutanés, les médecins ont retenu, la présence d'une peau fragile, hémorragique et étirable *ewku'wzc+d'une part et d'une mobilité articulaire excessive d'autre part. C'est à ces deux éléments cliniques que l'on a longtemps réduit la description. Leur absence, fréquente pour l'étirabilité, plus rare pour l'hypermobilité, conduit encore très souvent des médecins, mal informés, à éliminer un diagnostic, pourtant évident par ailleurs. Dans la symptomatologie très diversifiée et variable de cette maladie l'absence d'un signe ne permet pas d'éliminer le diagnostic. Le syndrome d'Ehlers-Danlos type hypermobile (SEDh) est la forme la plus fréquente des SED.

Un tableau clinique composé de ces 3 éléments est en pleine conformité avec les critères reconnus par la communauté scientifique internationale pour identifier le syndrome d'Ehlers-Danlos. Les modifications de la peau, l'hypermobilité ou hyperlaxité articulaire et les désordres articulaires et locomoteurs. Les autres signes sont : les douleurs d'origine génitale, troubles digestifs et paroi abdominale, la fatigue, les troubles du sommeil, la dysautonomie, le syndrome hémorragique, l'appareil cardio-vasculaire, l'état bucco-dentaire, la vessie et les sphincters, la respiration, la vision, l'audition, les problèmes gynécologiques et obstétriques, l'odorat développé, les vertiges multiples, la scoliose, les problèmes au niveau des pieds, les troubles cognitifs, les douleurs thoraciques, la sexualité masculine, la dystonie, le SAMA.

Ng'f quci g'f g'ic'xlco lpg'F est quasiment constamment bas et même très bas, probablement parce qu'elle est fabriquée à 80% dans la peau.

Ng'icwz'f g'igt'lf t ls wg, du fait des hémorragies répétées, est souvent bas.

Des explorations du sommeil, urodynamiques, respiratoires sont utiles en fonction de la symptomatologie.

Il n'y a pas actuellement de moyen biologique d'identification. La clinique et l'enquête familiale suffisent au diagnostic positif. Le test le plus répandu est celui de Beighton qui est évalué sur 9 points. Il apprécie l'hypermobilité en testant 10 articulations (métacarpo-phalangiennes du Vème doigt, poignets, coudes, genoux, hanches) en mobilisations passives."

L'histoire :

Le premier des cliniciens, Hippocrate, 400 avant J.C, avait remarqué que des populations nomades présentaient des signes de laxité articulaire et des cicatrices multiples. On relate aussi que certains athlètes romains avaient du mal à lancer le javelot du fait d'une de l'instabilité d'une épaule hypermobile. C'est en fait au XVIIème siècle que débute réellement l'histoire médicale de ce qui sera le syndrome d'Ehlers-Danlos. En 1657, le chirurgien Job Van Meeckren décrit le cas d'un marin espagnol dont la peau était hyperétirable, ainsi que celui d'un contorsionniste professionnel qu'il présenta à un groupe de médecins de l'Académie de Leyde.

En 1891, Chernogubon rapporte, le cas d'un garçon de 17 ans, présentant des dislocations articulaires à répétition et des nodules cutanés. Sa peau était hyper étirable, fragile et présentait des cicatrices multiples résultant de traumatismes minimes. Chernogubon conclut, que c'était une anomalie des tissus conjonctifs. En 1900, le 15 décembre, à la Société danoise de Dermatologie, Edwards Ehlers présente le cas d'un étudiant en droit originaire de l'île de Bornholm. Achille Miget le mentionne dans sa thèse de médecine faite en dermatologie, à l'Hôpital Saint Louis à Paris et soutenue à la

Faculté en 1933 : « *Naxwgt "uki pcrig" nqzvt 'o g"rczk² "f g"rc "rgcw"rc "rczk² "f gu"ct vkwrc vkpu"uk' ko rqt wpvgs'wqng"r gto gv'wpg'iwdrwz.cvkqp'f w'i gpqw.'rgu'ñ ukppu'ekcv'kekgngu'pgo dt gwugu.'f Hhwugu"gv' xct k² gu'Kikpukug'gp'qwt g'lw'hc'v'gpf cpeg'j² o qttci kswg'f w'wlgv.'pqp'j² o qrj krg0* »

Près de 8 ans plus tard, en 1908, c'est Henri-Alexandre Danlos, un Français, dermatologue et physicien, qui, devant la Société française de Dermatologie présente une nouvelle observation : « *nq'wv'ur² ekcn'f g"rc "rgcw."f vmpg"o kpegwt "cpqto crg."f vmpg"² rcwkek² "gzvt cqt f kpc k g'f qo kpg"rc' ukwrc vkqp* ». En fait cette observation décrit peut-être la forme, actuellement appelée « *ercuiks wgi* », du syndrome qui est peu handicapante. En tout cas le peu de retentissement fonctionnel a contribué à écarter le diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos, pourtant facile à poser sur les seuls signes cliniques. Ceci explique le rejet médical de ces patients et leurs longues et douloureuses errances diagnostiques. En 1933, Achille Miget utilisait déjà la terminologie d'Ehlers-Danlos. Ceci sera confirmé plus tard, dans un article paru dans le Journal Anglais de Dermatologie en 1936, Frederick Parkes-Weber propose d'appeler ce syndrome cutanéoligamentaire, Syndrome d'Ehlers-Danlos, difficile à entendre et à retenir. La suite de l'histoire est marquée par deux disciplines, la rhumatologie (Graham) et la génétique (Beighton). En 1967, Grahame fait évoluer la description clinique de la maladie avec les critères de Brighton (le test de Beighton en 9 points et divers symptômes supplémentaires). En 1967, Barrabas détermine une classification de 3 types de SED : classique, varicose et artériel. En 1969, Beighton détermine une classification de 5 types : gravis, mitis, hypermobile, ecchymotique ou artériel de Barrabas et X-linked. En 1988, la classification de 11 types est déterminée, elle sera réduite à six types à Villefranche en 1997 : classique, hypermobile, vasculaire, cyphoscoliotique, arthrochaliasique, dermatoparaxis. A partir de 2007, une organisation d'accueil diagnostique, thérapeutique et sociale a été mise en place à l'Hôtel-Dieu de Paris, jusqu'en 2016 et transférée par la suite dans un centre privé Ellasanté. En 2017 est créée la filière OSCAR pour les SED non vasculaires, comprenant les centres de références et compétences. En 2017, une nouvelle classification est déterminée (accord de New York) comprenant 14 sous-types de SED : classical EDS, classical-like EDS, cardiac-valvular EDS, vascular EDS, hypermobile EDS, Arthrochalasia EDS, Dermatosparaxis EDS, Kyphoscoliotic EDS, Brittle Cornea syndrome, Spondylodysplastic EDS, Musculocontractural EDS, Myopathic EDS, Periodontal EDS.



Medical Team



