

LE SYNDROME D'EHLERS DANLOS

Contenir l'hyperlaxité

DYLAN RIVA (23 ANS), MONIQUE VERGNOLE (60 ANS) ET SA FILLE ALICE MINNÈS (26 ANS) SONT TOUS TROIS ATTEINTS DU SED, LE TRÈS RARE SYNDROME D'EHLERS DANLOS. SANS TRAITEMENT SPÉCIFIQUE, CETTE PATHOLOGIE RESTE MÉCONNUE DE LA PLUPART DES PROFESSIONNELS DE SANTÉ.

Par Audrey BUSSIERE

C'est un grand gaillard à qui on demanderait facilement un coup de main pour un déménagement. Pourtant, derrière ces 187 centimètres et 120 kg se dissimule un mal : le SED, Syndrome d'Ehlers Danlos. La plupart des médecins imputait les problèmes de dos de Dylan à sa corpulence. Il n'a pas erré bien longtemps avant de savoir ce qui lui arrivait : sa mère est elle-même atteinte du SED et se « revoyait en moi », raconte le jeune homme de 23 ans. L'un des symptômes principaux de cette maladie rare est une fatigue permanente. « Quand je me lève, j'ai l'impression de ne pas avoir dormi, même après douze heures de sommeil ».

Renoncer à ses rêves

Comme Dylan, Monique Vergnole doit accepter d'être tout le temps fatiguée. C'est au moment du diagnostic de sa fille Alice, alors âgée de 13 ans, que Monique a su qu'elle aussi était atteinte du SED. Elle avait alors 46 ans. Mais elle s'est toujours sentie malade. Adolescente, se souvient-elle, elle ne pouvait pas regarder

le film télévisé du soir en entier, sans s'endormir devant. « Petite fille renfermée, j'étais très mal dans ma peau, je souffrais de maux de ventre, de coliques, de fatigue chronique, d'eczéma. Il y avait toujours quelque chose qui n'allait pas. Des amies d'enfance retrouvées récemment m'ont dit ceci : « Tu avais toujours des pansements partout, il fallait faire attention à toi ». Avec le recul, je suis persuadée qu'on m'a ôté l'appendice pour rien. En plus, je suis restée huit jours à l'hôpital, car je ne cicatrisais pas ».

À l'école, ses résultats sont mauvais. Même si le SED n'était peut-être pas la cause exclusive de ses notes. Elle part vivre en internat, le lycée se trouvant à une heure de bus, ce qui l'obligeait à se lever tôt, chose impossible pour elle.

Elle quitte l'école très jeune et intègre une entreprise d'outillage, pour laquelle elle devient représentante de commerce, en Moselle. Mais en 1986 - elle a alors 26 ans - son corps dit STOP. Prise de douleurs insupportables et d'une fatigue accablante, elle ne peut plus être tout le temps sur la route. « Je dormais tout le temps ». Ses analyses sanguines sont catastrophiques, elle est envoyée à l'hôpital. La seule solution qu'on lui propose, c'est de consulter un psychiatre ! Un mois plus tard, une deuxième hospitalisation se passe encore plus mal, les questions sont plus intrusives. On lui demande si

Douleurs insupportables, fatigue accablante... et vivre toujours avec

MONIQUE VERGNOLE



Juliette Schenckéry

« Tous mes symptômes se sont éclairés d'un coup, lors d'une visite chez un kiné »

ALICE MINNÈS



Juliette Schandéty

elle a plusieurs partenaires sexuels à la fois. C'est la « grande » époque du Sida. Des séances chez un chiropracteur la soulagent un peu. Quelque temps plus tard, elle rencontre le futur père de sa fille, qui naît en 1993. La petite subit le même enfer que sa maman... « En pire. Elle ne se sentait pas à sa place à l'école, elle souffrait affreusement d'eczéma, elle a même eu une hernie ombilicale ». Mais c'est un accident pendant le cours de gymnastique qui déclenche tout : des séances chez l'ostéopathe ou le chiropracteur trois fois par semaine pendant trois ans, jusqu'à ce qu'elle se fasse une entorse et qu'on la mène chez un jeune kiné installé près de chez elle. « Nous étions ses deuxièmes patients. Ce fut une révélation. On a entendu pour la première fois le mot hyperlaxité ». Il demande à voir

tous les examens d'Alice : scintigraphies osseuses, IRM, scanners. Il avance alors la piste d'un SED et recommande une consultation chez le Pr Claude Hamonet, professeur en médecine physique et réadaptation à Paris, qui confirme l'hypothèse. « Tous mes propres symptômes et aussi ceux de ma mère avant moi se sont aussi éclairés d'un coup », se rappelle Monique.

Alice passe l'année de sa classe de quatrième en fauteuil roulant. Après une scolarité chaotique et douloureuse, elle décroche un bac pro secrétariat. Un challenge « sachant que je ne travaillerai jamais », tranche-t-elle très vite. « Une copine atteinte du SED a été hospitalisée la même année que son BTS, trop intensif. Ça m'a donné une idée de ce qui m'attendait ». Reconnue travailleur handicapé, elle cherche tout de même du travail, pendant trois ans. Les années passant, Alice observe que ses pertes de mémoire empirent. « Il arrive que nous retournions en congrès dans des villes dont je ne garde aucun souvenir ». D'ailleurs, aussi fou que cela puisse paraître, elle va jusqu'à oublier souvent de mettre ses vêtements compressifs. « C'est un peu laborieux, il faut de la force dans les mains. Mais cela me soulage, nettement. Pourtant, j'oublie, tout simplement ». Elle utilise seulement les coudières car le caleçon la serrait trop. « Je ne

➔ MA PHARMA ET MOI

Monique Vergnole et sa fille Alice Minnès se déplacent beaucoup avec leur association (*lire encadré*) pour faire connaître la maladie dans les congrès de professionnels de santé par exemple. Elles rencontrent notamment des pharmaciens. « Je regrette le manque de curiosité de la part des professionnels de santé en général. À Lille, dans une grosse officine juste à côté de la grande place, ils n'avaient jamais entendu parler du SED... Je me souviens que, à 15 ans, ma fille prenait, pour soigner sa vessie, un cachet normalement prescrit pour la prostate. Et bien, 90 % des pharmaciens nous le donnaient sans broncher, sans nous demander quoique ce soit, sans vérifier qu'il n'y ait pas d'erreur. Je pense qu'il existe un vrai manque de sensibilisation au cours du cursus, tant en pharmacie qu'en médecine ».

Côté asso



« Face à l'incompréhension de l'entourage et du grand public », Monique Vergnole a créé en 2008 l'association Vivre avec le SED. Elle en est la présidente, sa fille Alice Minnès vice-présidente. « Nous aidons les patients dans leur cheminement vers le diagnostic, en les orientant vers le bon médecin et les accompagnons dans leurs démarches. Nous allons à la rencontre des professionnels de santé, pour divulguer, expliquer et combattre les préjugés ». Le grand défi pour 2020 est de sensibiliser les autorités publiques. MEMO'SED, un document de synthèse, a été adressé aux députés, facultés de médecine et à l'Ordre des médecins soulignant notamment l'injuste traitement des parents parfois accusés à tort de maltraitance envers leurs enfants atteints du SED, faute de connaissance du sujet. Le MEMO'SED est en ligne sur le site de l'association : www.vivre-avec-le-sed.fr

m'écoute pas trop, il faudrait que je commande le gilet ».

Elle souffre également de gros problèmes de concentration. « Et ma mâchoire ou mon bras peuvent se bloquer subitement : c'est assez incompatible avec le métier de secrétaire ». Son rêve, c'était la photographie mais l'appareil pèse trop lourd pour elle, de même que les enfants, l'autre centre d'intérêt auquel elle a dû renoncer.

Sans issue professionnelle

Dylan a dû lui aussi tirer un trait sur sa passion. Contre le conseil de son médecin, il réalise pourtant des études de mécanique. « J'ai pu travailler six mois dans un garage... Jusqu'à la visite médicale ». Deux options s'offraient à lui : la rupture conventionnelle ou bien la reconnaissance d'inaptitude au travail. Il se résigne à suivre une formation de trois mois pour devenir contrôleur technique.

« Je travaille car je n'ai pas le choix ». À ce poste depuis un an, il n'a pu tenir à temps plein que pendant un mois. « Même si mes patrons sont compréhensifs, le rythme est soutenu, les gestes très répétitifs. Je fais ce que je peux, on verra plus tard. Chez Pôle Emploi, personne ne sait quoi me conseiller ».

Côté médical aussi c'est compliqué. Il faut trouver un médecin qui comprenne la problématique du SED pour l'accompagner et lui prescrire des séances de kiné ou des ordonnances d'oméprazole et de lopéramide pour les irritations de l'intestin. « Il faut un sacré mental », confie-t-il.

Dylan a enfin trouvé une dentiste qui, même si elle ne connaît pas le SED, a bien compris que cette pathologie implique une double (voire triple) dose d'anesthésiant.

Des capteurs de la peau brouillés

Monique porte des vêtements compressifs réalisés sur mesure. « Ils servent à nous faire sentir notre corps, à établir le contact avec les capteurs de notre peau, explique-t-elle, en maintenant notre tissu conjonctif, tellement affaissé ». Pour elle, c'est la combinaison complète : pantalon, chevillères, caleçon et coudières. « Cela réduit la douleur et nous évite de nous cogner dans les meubles ». Elle dort sur un matelas à mémoire de forme. Très sensible aux effets secondaires, Monique peut souffrir de constipation aiguë ou de pertes de mémoire après une prise de morphine.

Sa fille et elle participent à deux séances de kiné par semaine. « Mais c'est contraignant et les effets ne se voient qu'à très long terme. Je devrais aussi aller chez l'orthophoniste pour travailler ma déglutition et ma mémoire ».

Dylan pour sa part souffre fréquemment de migraines, qu'il soulage par des prises de kétoprofène, qu'il essaye de limiter, ou par du paracétamol.

Depuis six mois, il porte lui aussi des vêtements compressifs : le pantalon et le gilet qui maintient les épaules. « Je sens une amélioration au niveau des douleurs, même si cela me fatigue aussi, car cela demande plus d'efforts pour les mouvements ». Dylan s'autorise des sorties le samedi soir, ou plutôt son corps le lui permet, reposé de la journée et avec la possibilité de se lever tard le lendemain. « Je ne veux pas non plus passer ma vie à dormir ». Avant, c'était dur, dit-il car ses copains ne comprenaient pas pourquoi il piquait du nez si tôt et si souvent. « Maintenant, on en rit ensemble ». ■

LA MALADIE

Le Syndrome d'Ehlers Danlos est une maladie orpheline qui touche 20 000 à 50 000 Français. Il est défini par une anomalie du tissu conjonctif ou tissu de soutien, en raison d'une altération du collagène. On constate ainsi une hyperlaxité ligamentaire dans les articulations, tendons, ligaments, tout comme au niveau des organes internes : intestin, vessie, poumons, diaphragme, estomac, cœur, des troubles de la proprioception, du schéma corporel et de la situation dans l'espace.