

**Ce document est traduit par l'association U.N.S.E.D.
(Vous pouvez l'utiliser dans la forme)
Manifestations gastro-intestinales du syndrome
d'Ehlers-Danlos
(type hypermobilité)®**

Laura Brockway, Infirmière Spécialisée diplômée d'Etat, Institut Wingate de Neurogastro-entérologie

Remarque : Le texte suivant ne peut et ne doit pas remplacer l'avis du professionnel de santé du patient. Toute personne qui éprouve des symptômes ou sent quelque chose qui ne va pas devrait chercher l'aide individuelle, professionnelle pour une évaluation et/ou un traitement. Ce papier n'est qu'à titre d'information et n'est pas destiné à fournir des conseils médicaux individuels.

L'information contenue dans ce papier concerne uniquement le type hypermobilité d'EDS (EDS-HT). Pour plus d'informations sur les autres types d'EDS, veuillez consulter le (les) papier(s) correspondant(s).

Qu'est-ce que l'EDS?

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (EDS) est le nom donné à un groupe de conditions héréditaires non inflammatoires qui sont toutes affectées par un trouble du tissu conjonctif. Le tissu conjonctif est une structure de soutien dans notre corps et est composé d'un certain nombre de protéines, y compris le collagène, qui est la protéine la plus souvent considérée comme étant impliquée dans EDS. Le collagène est abondant dans la peau, les muscles et les ligaments où il donne à ces structures la force et le soutien. Des changements dans les protéines de collagène peuvent signifier que ces structures sont plus "extensibles" dans l'EDS.

Il existe plusieurs types d'EDS, chacun affectant le corps de différentes façons. Cette notice d'information mettra l'accent sur le type le plus commun de syndrome d'Ehlers-Danlos - le type d'hypermobilité (parfois également décrit comme EDS-Type III ou syndrome d'hypermobilité articulaire), comme ce type d'EDS est celui qui se présente le plus souvent aux services de gastroentérologie. Cependant, dans la mesure du possible ou pour sa pertinence, cette notice fournira des informations supplémentaires sur la façon dont les autres types d'EDS peuvent affecter l'intestin. De nombreux spécialistes dans ce domaine considèrent l'EDS-HT comme un continuum du syndrome d'hypermobilité articulaire (JHS). Dans cette notice, l'EDS-HT se référera également au JHS. Dans l'EDS-HT, les principaux facteurs identifiables sont la présence d'élasticité cutanée ou d'élasticité et d'articulations hyper-flexibles, ce qui signifie que les articulations peuvent dépasser les limites «normales». Ces symptômes et d'autres de l'EDS-HT peuvent être présents dans différentes combinaisons et/ou degrés de gravité d'une personne à l'autre. L'incidence réelle de l'EDS, en particulier l'EDS-HT, est inconnue. Bien que l'EDS-HT se caractérise par des symptômes musculosquelettiques, ce sont souvent les symptômes non musculo-squelettiques qui causent le plus de difficulté pour certains patients.

Pour plus d'informations sur les principales fonctionnalités, les causes et la gestion globale de tous les types d'EDS, veuillez suivre ce lien:

Cette notice d'information vous donne plus d'informations sur la façon dont le système digestif peut être affecté par l'EDS et les symptômes qui peuvent en résulter, ainsi que la façon dont la dysfonction autonome (comme le syndrome de tachycardie posturale (PoTS)) peut y contribuer, et identifie certains des tests et des stratégies de traitement que vos médecins peuvent suggérer.

Comment l'EDS affecte le système digestif ?

Comme le tissu conjonctif est présent dans tout le corps, de nombreuses structures différentes autour du corps, y compris le tube digestif peut être affectées par l'EDS. Le tissu conjonctif est présent dans le tube digestif et est essentiel aux mouvements mécaniques passifs nécessaires à la digestion complète. Il a été suggéré que toutes les anomalies dans les tissus conjonctifs dans le tube digestif sont susceptibles d'altérer la façon dont il se déplace, ce qui pourrait contribuer à l'éventail des symptômes vécus par les patients d'EDS-HT. Le tissu conjonctif est également présent autour des nerfs de l'appareil digestif les anomalies de celui peuvent potentiellement rendre l'intestin plus sensible. Il est important de se rappeler que bien que les différences au sein de la fonction du tube digestif soient susceptibles d'être présentes dans l'EDS-HT, les biomarqueurs de diagnostic n'ont pas encore été identifiés et de plus amples recherches sont nécessaires pour mieux comprendre la nature et l'impact du tissu conjonctif dans le système digestif, en particulier dans les autres sous-types d'EDS.

Le tube digestif commence à la bouche et se termine à l'anus. Pour de plus amples renseignements sur l'EDS et les soins dentaires, le syndrome de l'articulation temporo-mandibulaire (TMJ) et la parole, la langue, la voix et la déglutition.

De nombreux aspects du tube digestif peuvent être touchés, y compris à la fois le tube digestif supérieur (œsophage, estomac et duodénum) ainsi que le tube digestif inférieur (intestin grêle, côlon et rectum). Nous voyons fréquemment des patients qui ont principalement des symptômes liés soit à la partie supérieure ou inférieure du tube digestif seulement et certaines recherches ont révélé qu'une proportion significative de personnes souffrant d'EDS-HT souffrent de certains symptômes gastro-intestinaux.

Quels types de problèmes intestinaux peuvent survenir ?

Le type, la fréquence et la gravité des symptômes digestifs peuvent varier considérablement d'une personne à l'autre, car tout le monde avec l'EDS-HT est différent. Les problèmes les plus fréquemment signalés affectant le tube digestif supérieur sont le reflux acide et l'indigestion chronique/récurrente avec douleur ou inconfort et une satiété précoce après les repas. Le tube digestif inférieur peut présenter des problèmes tels que la constipation, des douleurs abdominales, des ballonnements, de la diarrhée et un sentiment d'inconfort abdominal général. Des nausées et des vomissements peuvent se produire parallèlement à l'un des symptômes décrits ci-dessus.

Retard de vidange gastrique / dysmotilité

Le terme dysmotilité est souvent utilisé pour décrire des mouvements anormaux (cela peut être des mouvements lents ou des spasmes) de l'intestin. Certaines personnes atteintes d'EDS-HT peuvent avoir un estomac lent, ce qui signifie qu'il y a un retard dans

la vidange du contenu de l'estomac dans l'intestin grêle, et cela est souvent appelé une vidange gastrique retardée. La vidange gastrique retardée peut varier en sévérité de légère à sévère, avec la forme la plus sévère appelée gastro parésie (parésie = paralysie). Une partie des patients atteints d'EDS-HT ont une vidange gastrique retardée, mais seulement quelques-unes seront suffisamment sévères pour être diagnostiquées avec gastroparesis. Les patients souffrant de ballonnements et/ou de satiété après les repas ou de nausées et de vomissements peuvent être testés pour la vidange gastrique retardée, mais il est important de noter que jusqu'à présent un lien entre l'EDS-HT et la gastroparésie n'a pas été catégoriquement établi.

Chez les autres patients, la sensibilité accrue de l'estomac peut être un problème plus fréquent. La dysmotilité et la sensibilité accrue de l'estomac peuvent être associées à des symptômes tels que le reflux acide ou biliaire, les ballonnements, la satiété précoce pendant les repas ou la satiété prolongée après les repas et les nausées.

Brûlures d'estomac / reflux

Il y a quelques recherches préliminaires qui suggèrent que les patients d'EDS-HT sont légèrement plus susceptibles d'avoir une petite hernie hiatale à l'extrémité inférieure de l'œsophage. Cela signifie que l'extrémité supérieure de l'estomac glisse dans la cavité thoracique à travers un petit trou (hiatus) dans le diaphragme (le grand muscle qui sépare la cavité thoracique de la cavité abdominale). C'est une constatation assez commune et qui n'est généralement pas dangereuse, mais cela peut signifier que le muscle qui se ferme pour empêcher la nourriture ou le contenu liquide de l'estomac de s'échapper en remontant dans l'œsophage est quelque peu inefficace, entraînant le reflux acide et/ou des symptômes de brûlures d'estomac, et c'est ce qu'on appelle la maladie de reflux gastro-oesophagien (RGO). Cependant, il est également possible d'éprouver des symptômes de reflux et/ou de brûlures d'estomac sans avoir une hernie hiatale. Ces symptômes peuvent être associés à une dysmotilité, à une sensibilité accrue de l'œsophage ou à une expérience isolée sans aucune de ces causes sous-jacentes.

Ballonnement

Le ballonnement abdominal est un symptôme fréquent chez les patients atteints d'EDS-HT, et bien que les causes sous-jacentes ne soient pas entièrement comprises, on pense que la dysmotilité peut être un facteur associé. La prolifération des bactéries de l'intestin grêle peut se produire s'il y a stagnation dans l'intestin (c.-à-d. La constipation) et cela peut conduire à une fermentation excessive des aliments menant à la production de gaz, qui peut également être associé à des ballonnements. Le lien entre l'EDS-HT et la prolifération bactérienne n'a pas été catégoriquement établi et des recherches supplémentaires sont nécessaires.

Constipation

La constipation chronique chez l'adulte est un problème fréquent et invalidant et on estime qu'environ 12 à 19% de la population générale en font l'expérience, les femmes et les personnes âgées étant plus exposées. La constipation est également fréquente chez les patients atteints d'EDS et l'on pense que le côlon mou et la difficulté d'évacuation de l'intestin sont des causes clés. Cependant, il existe souvent de nombreux facteurs interconnectés qui peuvent contribuer à la constipation tels que le régime alimentaire, métaboliques (hormones) ou neurologiques (nerfs), les effets secondaires de médicaments prescrits, en particulier les analgésiques à base d'opioïdes ou des troubles physiques tels

que le prolapsus de l'intestin.

Le prolapsus rectal et génital sont reconnus comme problèmes potentiels pour certaines personnes atteintes d'EDS-HT et peuvent être un facteur associé à la constipation. Le prolapsus du rectum signifie que la muqueuse du rectum (appelé prolapsus partiel) ou toute la paroi rectale (appelée prolapsus complet) fait saillie dans le rectum, ce qui nuit à la capacité à faire la selle. Les prolapsus du rectum se produisent habituellement pendant les mouvements de l'intestin, puis reculent, mais des prolapsus rectaux plus avancés peuvent se produire en position debout aussi. Cependant, dans la plupart des cas, les prolapsus ont tendance à être de petite taille et ne nécessitent aucune intervention active. Si un prolapsus significatif est diagnostiqué lors de tests, et l'on pense qu'il peut contribuer à vos problèmes gastro-intestinaux, votre médecin vous référera à un chirurgien.

Troubles gastro-intestinaux fonctionnels

Parfois, les patients qui présentent des symptômes tels que le reflux, des brûlures d'estomac, la constipation ou des nausées peuvent ne pas avoir une cause identifiable de leurs symptômes lors d'un test médical et ces patients sont ensuite diagnostiqués avec des troubles fonctionnels gastro-intestinaux (FGID). Les patients qui ont des symptômes sans cause sous-jacente expliquent plus d'un tiers des nouveaux renvois à des spécialistes gastro-intestinaux, et c'est donc un événement courant. Une étude préliminaire menée chez des patients qui ont été référés à un spécialiste parce qu'aucune cause de leurs symptômes n'a pu être trouvée a démontré que plus d'un tiers de ces patients répondaient aux critères d'hypermobilité articulaire et que beaucoup d'entre eux avaient déjà reçu un diagnostic de syndrome du côlon irritable (IBS) ou une dyspepsie fonctionnelle. L'IBS est l'exemple le plus commun d'un FGID, et se caractérise par des douleurs abdominales récurrentes et des changements fréquents dans les habitudes intestinales. La dyspepsie fonctionnelle est un autre type de FGID et concerne les symptômes de la douleur abdominale supérieure, la satiété, les nausées et les ballonnements, fréquemment après les repas.

Complications

Opiacés

Il est généralement mieux considéré d'éviter les analgésiques forts tels que les opioïdes, car ils peuvent rendre l'intestin encore plus léthargique en raison de l'effet qu'ils ont sur le ralentissement de l'intestin vers le bas, donc aggraver la dysmotilité. Dans les cas plus graves, les opioïdes peuvent conduire au développement du syndrome du côlon narcotique, ce qui augmente ensuite les douleurs abdominales et la constipation.

Perforation

Bien que très rare, la complication grave de la perforation spontanée des organes peut se produire dans l'EDS vasculaire (vEDS) et la perforation du tube digestif, par exemple l'intestin grêle ou le côlon, a été signalée. En tant que tel, il est sage de conseiller les personnes atteintes du vEDS qui développent des douleurs d'estomac soudaine de demander l'avis d'un médecin et de les informer du vEDS, afin que les soins pré et post-opératoires puissent être planifiés de manière appropriée.

Ulcère gastro-duodéal

Il est rassurant de constater que l'incidence des ulcères de l'estomac (gastro-duodéal)

n'est pas plus élevée chez les patients atteints d'EDS.

Quels tests peut-on faire?

La décision concernant les tests diagnostiques qui vous conviennent dépendra en grande partie de quelques facteurs, tels que la nature de vos problèmes digestifs, ce qui les rend pires ou mieux, le type et l'emplacement de la douleur ou l'inconfort que vous ressentez et de tous les tests ou traitements que vous avez déjà eu.

Les tests les plus courants utilisés en gastroentérologie comprennent :

Manométrie - pour étudier les mouvements de l'œsophage, de l'intestin grêle ou du rectum (passage arrière)

Étude de 24 heures pH - pour déterminer si vous avez un reflux acide excessif

Gastroscolopie et/ou coloscopie - caméra tests (endoscopie) sur l'intestin supérieur et inférieur, respectivement, pour écarter toute inflammation ou des anomalies structurelles. À l'heure actuelle, rien n'indique que les risques d'endoscopie chez les patients atteints d'EDS-HT soient supérieurs à ceux de la population générale, étant donné que des études comparatives directes n'ont pas été menées. Vous devrez discuter du risque de complication d'autres sous-types d'EDS à un niveau individuel avec votre docteur si une endoscopie est demandée.

Essais de vidange de l'estomac - pour évaluer la dysmotilité ou la vidange gastrique retardée

Essai respiratoire d'hydrogène - pour déterminer si vous avez des excès de bactéries dans l'intestin

Test œsophagien (Baryum Swallow) - une radiographie utilisant le contraste de baryum pour étudier la structure et la fonction de l'œsophage.

Proctographie (tests radiologiques du rectum) - pour évaluer la fonction du rectum et de l'anus lors du passage des selles. Ce test peut identifier toute cause mécanique sous-jacente, aidant en la gestion de la constipation.

Chaque hôpital disposera de fiches d'information détaillées disponibles pour chacun de ces tests. Si l'on vous informe que vous serez référé à l'un de ces tests, demandez plus d'informations à votre médecin ou à votre infirmière.

Que peut-on faire pour m'aider / quelles sont les options de traitements ?

Les options de gestion dépendent du type de symptômes ressentis et de la mesure dans laquelle ils sont gênants. Les traitements pour les patients atteints d'EDS-HT sont basés sur les principes généraux de la gestion de ces symptômes dans notre pratique clinique, nous pouvons de temps en temps utiliser des traitements axés sur l'alimentation. Par exemple, chez les patients souffrant de ballonnements et de diarrhée, le régime faible en FODMAP (régime faible en glucides fermentescibles) peut être utilisé. Pour les personnes souffrant de constipation sévère, les stimulants coliques tels que les procinétiques peuvent être considérés.

Il se peut que vous ayez déjà essayé de nombreux traitements différents pour vos symptômes digestifs, mais n'avez jamais trouvé quelque chose qui fonctionne efficacement

pour vous. Parfois, il y aura d'autres médicaments que vous pouvez essayer et, lorsque les médicaments ne sont pas complètement efficaces pour aider à soulager vos symptômes, les méthodes non médicamenteuses pour soulager les symptômes digestifs peuvent s'avérer très efficaces pour beaucoup de gens. La physiothérapie, les méthodes psychologiques (comme la thérapie comportementale cognitive), la prise en charge spécialisée de la douleur et l'orientation diététique peuvent tous jouer un rôle dans la meilleure gestion des symptômes. Mais, tout comme les médicaments, ces méthodes doivent être prises sur les conseils de votre médecin et sous la surveillance appropriée d'un professionnel familier avec votre état. Il est également utile de rappeler qu'aucun traitement ou thérapie ne va vous « guérir » et toutes les options ne peuvent pas être bénéfiques pour tout le monde. Après évaluation, votre médecin élaborera un plan pour votre traitement qui vous convient le mieux, en fonction des preuves disponibles. Souvent, une combinaison de médicaments et d'approches non médicales est utilisée.

Le syndrome postural de la tachycardie (PoTS) affecte-t-il également le système digestif ?

Le système nerveux autonome est la partie du système nerveux qui contrôle et régule beaucoup des organes et des fonctions du corps, comme la température corporelle, le rythme respiratoire et la digestion. Certains patients atteints d'EDS ont des symptômes suggérant l'implication du système nerveux autonome, et le plus commun de ceux-ci est le PoTS.

Dans le PoTS, le système nerveux autonome peut être dérégulé (un peu désynchronisé), ce qui peut se traduire par des vertiges, des rides du visage et des palpitations (battements cardiaques rapides). Ces symptômes sont souvent dus à un changement soudain de la posture, mais parfois aussi après avoir mangé. Une étude récente a montré que les symptômes autonomes et les symptômes gastro-intestinaux sont les deux domaines les plus susceptibles d'avoir un impact sur la qualité de vie des personnes souffrant d'EDS (hypermobilité, types classiques et vasculaires).

L'expérience préliminaire continue de suggérer que la dysfonction autonome peut être un facteur contribuant aux symptômes du tube digestif supérieur, mais des recherches plus approfondies sont nécessaires pour comprendre si c'est le cas. En outre, une étude récente suggère que la vidange de l'estomac peut être plus rapide chez les patients avec le PoTS, mais la signification précise de ceci est actuellement peu claire.