

FICHE 29 : LE SYNDROME d'EHLERS-DANLOS

Présentation

Origine du nom

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) tient son nom de deux médecins : Edvard Ehlers et Henri-Alexandre Danlos. Ils ont, tous les deux, apporté une description de la maladie.

Qu'est-ce que c'est ?

Le SED est une atteinte du tissu conjonctif (tissu de soutien protégeant les autres tissus corporels) touchant la quasi-totalité des organes, ce qui explique l'étendue des symptômes, dont l'intensité est variable d'une personne à l'autre. Dans la plupart des cas, les malades auront une hyperlaxie (souplesse extrême) des articulations, qui implique des luxations régulières, et une hyperélasticité de la peau (qui complique la cicatrisation).

Il existe 6 types de SED. Les 3 plus fréquents sont :

- SED classique : prédominance des manifestations cutanées (peau hyper extensible, hypermobilité des articulations, cicatrice en creux)
- SED hypermobile : prédominance de manifestations articulaires (hypermobilité articulaire)
- SED vasculaire : marqué par une fragilité artérielle, digestive et utérine (+ aspect caractéristique du visage, peau transparente, veines très visibles).

Il existe aussi la SED cypho-scoliotique, Arthrochhalasis, Dermatosparaxis qui sont plus rares.

Quelles sont les causes ?

Il s'agit d'une maladie d'origine génétique qui affecte la production de collagène : une protéine donnant l'élasticité et la force aux tissus conjonctifs (tissus de soutien). Les mutations peuvent toucher différents gènes et donc être responsables de symptômes variables selon les différentes formes de la maladie.

Personnes à risque

La plupart des formes du syndrome d'Ehlers-Danlos sont à « transmission autosomique dominante », c'est-à-dire qu'un parent porteur de la mutation responsable de la maladie a 50% de chances de transmettre la maladie à chacun de ses enfants.

Ce syndrome touche en grande majorité les femmes.

Dépistage de la maladie

Le syndrome est encore mal connu du corps médical, ce qui a souvent pour conséquence des décisions thérapeutiques inappropriées. Le diagnostic se fait sur base des symptômes cliniques repris ci-dessous mais ceux-ci étant nombreux et variables, le diagnostic sera parfois erroné. En France, il y aurait plus de 500.000 personnes concernées mais le nombre de personnes diagnostiquées ne reflète pas la réalité.

De récents progrès de la recherche médicale permettent maintenant de poser un diagnostic définitif pour les différents types de SED, à l'exception du SED hypermobile ; il s'agit d'une confirmation moléculaire par identification du gène muté au départ d'une prise de sang. Pour le SED hypermobile, le diagnostic est uniquement clinique.

Le syndrome d'Ehlers-Danlos et l'emploi

Cette maladie est encore peu connue par le grand public et par conséquent sur le lieu de travail. Il est donc nécessaire de prendre le temps de l'expliquer aux travailleurs en lien avec la personne atteinte de ce syndrome afin de rester vigilant et d'éviter des situations pouvant créer un risque pour le travailleur.

Le premier besoin sur le lieu de travail sera donc de réfléchir à la sécurité du poste. L'hyper-élasticité des personnes concernées peut engendrer très rapidement des entorses, blessures, troubles musculo-squelettiques, luxations, ... De même que la fragilité cutanée fera craindre au travailleur les blessures, même minimes.

Les recommandations reprises au point suivant sont donc principalement préventives.

Un deuxième facteur qui aura une influence sur le lieu de travail est le fait que le SED est une maladie qui fonctionne par crises, avec le risque d'être absent (lors d'une crise) ou du moins,

en difficultés. Ces travailleurs vont montrer des signes de fatigue, de douleurs diffuses, de l'incapacité à sentir des sensations dans les organes, des difficultés digestives, et parfois aussi des difficultés à uriner, des essoufflements, des acouphènes, de l'hyperacousie, des troubles du sommeil et des difficultés de concentration.

Il est donc probable que le travailleur sera plus productif à certaines périodes qu'à d'autres.

Un dernier effet de la maladie aura un impact sur les adaptations à envisager : « l'impatience douloureuse ». Il s'agit de la difficulté de rester statique et du besoin de se mouvoir ou de changer de position (sur sa chaise par exemple). Ce phénomène est dû à la compression douloureuse des tissus sur les os.

Recommandations

Prévention des risques

L'adaptation de l'environnement est essentielle pour diminuer les contraintes et assurer la sécurité (risque de chutes ou blessures).

Pour éviter les blessures, voici quelques exemples d'adaptations :

- un coussin, un support à mémoire de forme ou un coussin à air pour le siège
- un siège médicalisé
- une protection (molle) sur les pieds de table
- un support à mémoire de forme à placer sur les accoudoirs du siège et devant le clavier de l'ordinateur ou du plan de travail.

Toujours dans un cadre préventif, et afin de prévenir les douleurs, la personne peut utiliser des corsets ou orthèses (appareillage qui soutient et protège une partie du corps) pour stabiliser les articulations, par exemple :

- Des orthèses plantaires pour améliorer l'appui et prévenir les douleurs articulaires et musculaires.



- Des orthèses de repos du poignet et des doigts à utiliser suite à une activité les sollicitant de façon importante. Ces orthèses sont plus rigides que des orthèses de travail (qui sont souples)



- Une ceinture lombaire lors des activités sollicitant le dos (ce qui inclut la position assise),
- Des orthèses souples (genoux, cheville, coudes, poignets, épaules, doigts...),



- Des vêtements de compression : ils sont efficaces sur la douleur et surtout la perception des positions du corps,
- Une écharpe de soutien universelle : dispositif de soutien de l'épaule, formé à son extrémité de deux anneaux dont un réglable par attache velcro, avec un passage dans le dos, et non autour du cou.



Lors des crises

Pour diminuer (ou éviter) les absences du travailleur, il peut être recommandé de :

- Prévoir un horaire adapté (horaire réduit, arrivée tardive, horaire décalé, ...)
- Permettre le télétravail,
- Placer le poste de travail près des commodités, de l'entrée,
- Éviter les situations de stress,
- Utiliser un fauteuil roulant,

...

Un horaire adapté permettra également au travailleur de consulter un kinésithérapeute qui, via son intervention, évitera une augmentation des douleurs.

« Impatience douloureuse »

De façon générale, une position trop statique ne conviendra pas à ces travailleurs. Il est nécessaire qu'ils puissent bouger régulièrement mais tout en évitant des gestes trop exigeants physiquement !

Pour éviter des gestes trop amples, une réflexion peut porter par exemple sur :

- des aides à la préhension,
- L'installation des outils de travail à proximité du poste et à hauteur des mains,
- La mise à disposition d'une pince pour ramasser des objets,
- ...

Il s'agit aussi de leur permettre de s'installer confortablement sur leur chaise (dans des positions qui diminuent les douleurs mais qui sont peut-être moins conventionnelles !).

Aides et ressources

De quelles aides et ressources pouvez-vous bénéficier ?

LE BIEN-ETRE AU TRAVAIL

En matière de sécurité au travail, de prévention et de suppression des risques, d'adaptation de poste de travail (ergonomie de conception, de correction),... consultez vos Conseillers en

prévention, dans le cadre du service interne ou du service externe de prévention et de protection.

Il n'est pas toujours facile, ni pour le travailleur, ni pour l'employeur, d'aborder les problèmes liés au handicap ou à la maladie et leurs répercussions possibles sur le travail. Le conseiller en prévention-médecin du travail peut donc être un bon interlocuteur et/ou intermédiaire.

LES PROFESSIONNELS DE LA SANTE

Le travailleur est probablement entouré de professionnels qui peuvent le conseiller et conseiller l'entreprise. Il devrait pouvoir mettre son employeur (ou le médecin du travail, le tuteur, un collègue de la personne de confiance dans l'entreprise, ...) en contact avec ces professionnels.

L'AGENCE POUR UNE VIE DE QUALITE

L'AViQ peut :

- aider à mieux comprendre les difficultés du travailleur en situation de handicap
- aider à analyser la situation créée par le handicap au sein de l'entreprise – ce travail se fait en première ligne par des agents d'insertion professionnelle qui peuvent, si nécessaire, faire appel à des ergonomes dans le cadre d'un projet pilote soutenu financièrement par le Fonds social européen,
- faire connaître des mesures d'adaptation et autres bonnes pratiques mises en œuvre par d'autres entreprises,
- mettre en relation avec des services spécialisés, Ces services sont divers : centres de formation professionnelle, services d'accompagnement, services de soutien dans l'emploi, services conseil en aménagement des situations de travail. ...
- aider à organiser le recrutement, l'accueil et l'intégration, le maintien à l'emploi de travailleurs en situation de handicap.

Administration centrale : Rue de la Rivelaine, 21 - 6061 Charleroi

Internet : <http://www.aviq.be/handicap>

Numéro vert (gratuit) : 0800/16 061

Courriel : info@aviq.be

Bureaux régionaux : voir fiche 0 Handicap et Emploi

ASSOCIATION BELGE FRANCOPHONE

GESED (Groupe D'Entraide des Syndromes d'Ehlers-Danlos)

Rue de l'Hospice Communal, 198

1170 Bruxelles (Belgique)

Tél. : 0472/62.78.83 (du lundi au vendredi de 9h à 18h)

contact@gesed.com

<http://www.gesed.com>

- *Bilan des aptitudes professionnelles et précision d'un projet*

+ Orientation professionnelle

Si possible en concertation, les services de l'AViQ, du FOREM, et/ou un opérateur d'orientation aideront la personne à réaliser un bilan de son parcours scolaire et professionnel ainsi que de ses compétences actuelles. Ils encadreront ensuite le candidat dans l'identification de pistes professionnelles pertinentes compte tenu du marché de l'emploi.

+ Stage de découverte en entreprise

L'objectif est ici de permettre à la personne d'appréhender les réalités d'un métier. Un ou plusieurs stages d'une semaine, non rémunérés, sont possibles.

- *Reprise progressive du travail*

Un travailleur en invalidité (c'est-à-dire absent pour maladie et indemnisé par sa mutuelle depuis plus d'un an) peut solliciter de son médecin conseil une reprise de travail à temps partiel. L'entreprise le rémunère alors au prorata des heures prestées.

- *Formation*

Le travailleur qui ne peut plus continuer son ancienne activité professionnelle peut envisager une reconversion : l'AViQ propose différents cycles de formation en centre agréé. Elle propose aussi un contrat d'adaptation professionnelle, période de formation en entreprise. Dans les deux cas, le stagiaire perçoit des indemnités de formation.

Pour un travailleur qui ne peut accéder aux formations organisées pour ses collègues, même moyennant quelques adaptations des modalités de formation, les centres de formation peuvent proposer des modules de formation continuée.

- *Soutien financier*

L'AViQ accorde certaines aides spécifiques aux entreprises :

- Tutorat

Intervention de 750 € par trimestre (pendant un maximum de six mois) pour l'entreprise qui désigne un tuteur chargé d'encadrer et d'accueillir un travailleur handicapé nouvellement engagé.

- Prime à l'intégration

Intervention de 25 % (pendant un an maximum) dans le coût salarial d'un travailleur qui n'a plus travaillé depuis au moins six mois.

- Prime de compensation

Une intervention dans le coût salarial est accordée à l'entreprise pour compenser le coût supplémentaire éventuel des mesures qu'elle prend pour permettre au travailleur d'assumer ses fonctions, si ces mesures sont liées au handicap. Elle est accordée pour un maximum de cinq ans et est renouvelable.

- Intervention dans l'aménagement du poste de travail

L'AViQ intervient dans les frais supplémentaires d'adaptation ou d'acquisition de matériel spécifique, en fonction du handicap du travailleur.

Attention : certaines interventions de l'AViQ nécessitent la satisfaction de certains critères, que vérifiera le bureau régional concerné.

Bibliographie

Associations :

<http://www.gesed.com>: GESED (Groupe d'Entraide des Syndromes d'Ehlers-Danlos)

<https://www.ehlers-danlos.com>: The Ehlers-Danlos Society – Association américaine

<http://unsed.org> : UNSED (Union Nationale des Syndromes d'Ehlers-Danlos) – Association française

<http://www.assosed1plus.com/>: Association Sed1+ - Association française

<http://www.gersed.com>: GERSED (Groupe d'Etude et de Recherche du Syndrome Ehlers-Danlos) – Association française

Fiche :

Talenteo : Travailler avec un collègue atteint du syndrome d'Ehlers-Danlos -

<https://www.talenteo.fr/travailler-college-ehlers-danlos-460/>