



*Poignet et Syndrome Ehlers-Danlos hypermobile :
Réflexion sur les orthèses de fonction*



Photographie personnelle

MEMOIRE

Université Grenoble Alpes

DIU Européen de Rééducation et d'Appareillage en Chirurgie de la Main

Promotion 2021-2023

Noémie SARAZIN – Ergothérapeute – Gland (Suisse)

Jury

- Dr François Loisel
- Mr Mathieu Vaissier
- Mr Denis Gerlac
- Dr Forli Alexandra

Remerciements

En premier lieu, je tiens à remercier l'équipe encadrante et intervenante du DIU, pour le temps consacré à son organisation, et la transmission de leurs connaissances.

Je souhaite également remercier les professionnels qui m'ont accueillie en stage dont Sala Lyvia (kinésithérapeute au centre de référence et de diagnostic du SED non vasculaire de Garches), pour les échanges constructifs et motivants.

Ma gratitude se dirige évidemment vers les personnes atteintes de SEDh ayant accepté de réaliser ces essais avec moi : Merci pour votre disponibilité et les discussions passionnantes concernant vos quotidiens particuliers.

A mes collègues qui m'ont encouragée et donner les moyens techniques de suivre cette formation et de l'appliquer dans ma pratique.

Une pensée particulière pour mes amis Clémence Mesmin, pour m'aider dans l'organisation de mes idées et pour la précieuse relecture ; ainsi que Mathieu Najarian, orthésiste à Toulon, pour m'avoir permis d'accéder au matériel d'appareillage qui m'était nécessaire dans la réalisation de la partie pratique.

Enfin, à ma famille, qui m'a soutenue moralement et dans l'organisation à chaque moment de ces deux années : un immense merci Isabelle, Solange et Nicolas.

Liste des abréviations

AA : Amplitudes Articulaires

DASH : Disabilities of the Arm, Shoulder and Hand

ENS : Echelle Numérique Simple

EVA : Echelle Visuelle Analogique (de la Douleur).

E.V.A : Ethylène-Acétate de Vinyle

GEMMSOR : Groupe d'Etude de la Main et du Membre Supérieur en Orthèse et Rééducation

PNDS : Plan National de Diagnostic et de Soins

SED : Syndrome Ehlers-Danlos

SEDh : Syndrome Ehlers-Danlos hypermobile

TFCC : Complexe Fibro-Cartilagineux Triangulaire

Table des matières

<i>Introduction</i>	1
1. LE CONTEXTE	2
1.1. Quelques généralités.....	2
1.1.1. Le tissu conjonctif [3]	2
1.1.2. Le système somesthésique [4] [5].....	2
1.1.3. Zoom sur le poignet	3
1.2. Un cas particulier : le SEDh	4
1.2.1. Le SED en général	4
1.2.2. Le SEDh.....	5
1.2.3. La Classification Internationale 2017	6
1.2.4. Traitements du SEDh	7
1.2.4.1. <i>A propos de la chirurgie</i>	7
1.2.4.2. <i>A propos de la rééducation</i>	8
1.2.4.3. <i>A propos de l'appareillage</i>	10
1.3. Le SEDh et le quotidien.....	10
1.3.1. Les préhensions et la force.....	10
1.3.2. L'écriture.....	11
1.3.3. Tour d'horizon et comparatif des orthèses de poignet.....	13
1.3.3.1. <i>Généralités</i>	13
1.3.3.2. <i>Orthèse « Novawrist® » [39]</i>	13
1.3.3.3. <i>Orthèse « Néoprène »</i>	14
1.3.3.4. <i>Orthèse « Classique »</i>	15
1.3.3.5. <i>Orthèse « Orficast® » [41]</i>	15
1.3.3.6. <i>Orthèse « Crystal® » [42]</i>	16
1.3.3.7. <i>« Le Wrist Widget® » [43]</i>	17
2. LES OBSERVATIONS.....	19
2.1. Introduction.....	19
2.2. Méthode	19
2.2.1. Préambule.....	19
2.2.2. Choix des orthèses à tester	21
2.2.3. Les participants	21
2.2.4. Déroulement des tests	22

2.3.	Résultats.....	23
2.3.1.	De manière générale.....	23
2.3.2.	Retour global sur les orthèses	24
2.3.3.	Le QuickDASH.....	25
2.3.4.	La force de préhension.....	26
2.3.4.1.	<i>La « Crystal® »</i>	26
2.3.4.2.	<i>Le Wrist Widget®</i>	27
2.3.5.	L'écriture.....	27
2.3.6.	La douleur	29
2.3.7.	Commentaires divers.....	30
2.3.7.1.	<i>Les points négatifs</i>	30
2.3.7.2.	<i>Les points positifs</i>	30
2.4.	Discussion.....	31
	<i>Conclusion</i>	33
	<i>Bibliographie</i>	35
	<i>Annexes</i>	39

Introduction

En 2017, je suis orthopédiste-orthésiste dans un cabinet indépendant, une jeune patiente se présente : elle a un Syndrome Ehlers-Danlos. Je ne connais pas cette pathologie, je recherche dans mes cours d'ergothérapie, dans mes cours d'appareillage, mais je n'en trouve pas trace. Qu'importe, cette jeune fille la connaît très bien et m'explique ses difficultés et ses besoins. Elle s'informe, échange sur les réseaux sociaux alors elle a beaucoup d'idées ; de mon côté j'aime expérimenter et mixer différents matériaux : ensemble nous testons des orthèses (annexe I) et je développe un attrait pour la prise en charge des personnes présentant un SED.

« L'objectif de l'ergothérapie est de maintenir, de restaurer et de permettre les activités humaines de manière sécurisée, autonome et efficace, et, ainsi, de prévenir, réduire ou supprimer les situations de handicap pour les personnes, en tenant compte de leurs habitudes de vie et de leur environnement ». On retrouve notamment dans ces activités l'« application et réalisation de traitements orthétiques et préconisation d'aides techniques » [1]. Les orthopédistes-orthésistes quant à eux sont autorisés à réaliser et délivrer les appareillages figurant au Titre II, chapitres 1 et 4 (section A) de la Liste des Produits et Prestations Remboursables prévue par l'article 165-1 de la sécurité sociale. On y trouve notamment les appareils divers de correction orthopédique (dont les orthèses de membre supérieur) et les vêtements compressifs [2].

L'adaptation du quotidien, l'économie gestuelle, la proprioception et les vêtements compressifs sont des problématiques majeures dans cette pathologie. Dès lors, les probabilités que je rencontre des personnes présentant un SED étaient vraisemblablement augmentées du fait de ma double formation d'ergothérapeute et orthopédiste-orthésiste. En ce qui concerne les membres supérieurs, les plaintes de mes patients concernaient fréquemment les douleurs, le risque de (sub)luxations, le manque de force et d'endurance au niveau des poignets, pouces et interphalangiennes des doigts longs.

Il convient évidemment toujours d'adapter la rééducation et les appareillages à la personne plutôt qu'à une pathologie, mais les matériaux « classiques » pour réaliser des orthèses peuvent-ils convenir à cette pathologie spécifique ? Pourrait-on imaginer une recommandation particulière pour l'appareillage de fonction du poignet dans le SED ?

Après quelques éclaircissements théoriques, nous tenterons ici de faire un état des lieux sur les orthèses de poignet existantes, avant de recueillir l'avis de personnes atteintes de SED sur notre sélection.

1. LE CONTEXTE

1.1. Quelques généralités

Ce chapitre a pour objectif d'effectuer de brefs rappels physiologiques afin de situer l'origine des difficultés rencontrées dans la pathologie centrale de ce mémoire : le syndrome Ehlers-Danlos, maladie du tissu conjonctif.

1.1.1. Le tissu conjonctif [3]

L'organisme est composé de quatre tissus fondamentaux composés de cellules et de matrice extra-cellulaire : épithélial, musculaire, nerveux et conjonctif. Ce dernier, est le plus répandu dans le corps et peut avoir différents rôles de soutien et de cohésion entre les différents tissus biologiques ou organes, ainsi que de leur nutrition, échanges et défense.

C'est le tissu conjonctif qui contient le plus de matrice extra-cellulaire : il s'agit d'un gel constitué de substance fondamentale et de fibres de protéines (annexe II).

Selon les proportions de chaque composant, le tissu conjonctif n'aura pas les mêmes particularités ni le même rôle. Ainsi, trois types de tissus conjonctifs sont décrits : les tissus conjonctifs lâches (riches en cellules), on les trouve principalement dans la peau et les muqueuses, les fascias superficiels etc. ; les tissus conjonctifs denses (riches en fibres), ils se situent entre autres dans le périoste, les tendons, les ligaments, les gaines synoviales et enfin les tissus conjonctifs spécialisés (substance fondamentale particulière), ils peuvent être osseux, cartilagineux, adipeux ou sanguin.

En résumé, le tissu conjonctif se trouve dans tous les organes du corps. Dès lors, on peut facilement imaginer qu'une perturbation de sa structure peut avoir des conséquences majeures à différents niveaux et en particulier sur notre système somesthésique.

1.1.2. Le système somesthésique [4] [5]

En permanence, de manière consciente ou inconsciente, des mécanismes nerveux sont responsables de récolter des données sensorielles dans notre corps via des récepteurs, afin de lui permettre de s'ajuster pour optimiser son fonctionnement : c'est le système somesthésique. Ces récepteurs peuvent être de natures différentes.

Les extérocepteurs permettent la sensibilité cutanée et donc le lien avec le milieu extérieur, c'est la sensibilité extéroceptive ou superficielle. Ils sont situés dans l'épiderme, le derme, les tissus conjonctifs sous-cutanés.

Les viscérorécepteurs concernent les organes internes et la vie végétative, c'est la sensibilité viscérale. Les récepteurs se trouvent dans le cœur, les poumons, l'appareil digestif etc.

Enfin les propriocepteurs indiquent l'état de contraction des muscles et donc leurs positions et mouvements, c'est la proprioception ou sensibilité profonde. On en trouve également dans la peau, mais surtout dans les structures tendino-musculaires, ligaments et oreille interne. C'est donc le système qui participe à la stabilisation de nos postures et articulations, à la coordination des mouvements, à l'ajustement de nos prises et à la force de préhension entre autres.

1.1.3. Zoom sur le poignet

Si l'on considère que « les articulations et les muscles du membre supérieur sont dévolus au déplacement et à l'orientation de la main dans l'espace » et que « les muscles du poignet articulent la main et la stabilisent lors des préhensions » (Boutan et al., 2013, p.4) [6] alors les capacités somesthésiques du poignet et a fortiori le tissu conjonctif semblent avoir une importance indéniable dans notre quotidien.

Le complexe articulaire du poignet, composé des articulations radio-carpienne et médio-carpienne impliquant de nombreuses structures osseuses et ligamentaires, est aussi un lieu d'insertions et de passages musculo-tendineux. Il faut noter l'importance de l'articulation radio-ulnaire inférieure, avec l'insertion du TFCC qui la stabilise passivement, agit comme amortisseur des pressions axiales provenant du lunatum et du triquetrum vers l'avant bras et est un frein stabilisateur lors de la prono-supination (voir annexe III).

Les causes d'instabilité et de douleur du poignet sont multiples, et vont engendrer diverses possibilités de traitements médicamenteux, chirurgicaux, orthétiques et rééducatifs. Qu'en est-il dans le cas spécifique du Syndrome Ehlers-Danlos ?

1.2. Un cas particulier : le SEDh

Bien que le sujet porte ici sur le poignet, il faut bien considérer qu'il ne s'agit que d'un symptôme parmi tant d'autres dans le SED. La nécessité de ne traiter que le poignet serait en réalité utopique. Il faut d'ailleurs envisager que dans certains cas, le traitement de cette articulation n'apparaîtrait pas comme prioritaire.

1.2.1. Le SED en général

« Ceux, parmi les médecins qui connaissent son nom, dans leur grande majorité, considèrent Ehlers-Danlos plutôt comme une curiosité que comme une maladie » (Hamonet, 2019, p. 49)[7]. Les premières descriptions de cette pathologie sont effectivement souvent assimilées à l'hyperélasticité de la peau et l'hypermobilité articulaire présentes chez des artistes de cirque à partir XVIIIème siècle. Les premières descriptions de symptômes seraient attribuées à des dermatologues : Edvard Ehlers en 1900 puis Henri Alexandre Danlos en 1908.

A partir des années 1960, les caractéristiques du syndrome Ehlers-Danlos se précisent, les descriptions s'enrichissent progressivement et les classifications aussi : Barrabas en 1967 décrit trois types, Beighton en 1969 en définit cinq, en 1988 la classification de Berlin parle de onze types, puis celle de Villefranche en compte six, pour finir avec la dernière Classification Internationale en date de mars 2017 qui établit les critères de New-York et les treize sous-types de SED.

Après tous ces rebondissements, le SED est aujourd'hui défini comme « un groupe hétérogène de maladies héréditaires du tissu conjonctif caractérisées par une triade commune : hyperlaxité articulaire, hyperélasticité cutanée et fragilité des tissus conjonctifs » [8].

Un défaut de synthèse et de capacité d'assemblage des composés de la matrice extracellulaire du tissu conjonctif va modifier ses caractéristiques de solidité, transparence, souplesse. Le tissu conjonctif étant un composant majeur dans le corps humain, de multiples structures peuvent alors présenter des anomalies. Ainsi, des critères majeurs et mineurs supplémentaires seront décrits selon le type de SED. Dans cette pathologie rare (estimation à 1/5000) [9] la forme hypermobile est la plus répandue selon le site des maladies rares et des médicaments orphelins Orpha.net [10]. La prévalence du SED et du SEDh en particulier, varie selon les études et la classification utilisée : elle serait de 1/5000 pour le SED tous types

confondus, parmi lesquels 80 à 90% correspondraient à la forme hypermobile [11]. Aussi, nous nous intéresserons plus particulièrement à ce type par la suite.

1.2.2. Le SEDh

Bien que les études ne soient pas toujours catégoriques, le SEDh est décrit comme une pathologie aux symptômes multiples. Au début de la pathologie, on note une phase hypermobile. L'instabilité articulaire est source de luxations à répétitions, augmentant ainsi le risque d'arthrose (notamment au niveau de la colonne du pouce et des genoux). A cela, s'ajouterait un risque accru de perte de la densité osseuse, même si cet aspect n'a pas été clairement démontré. Dans un second temps, on parle de phase douloureuse : les sites de douleurs musculosquelettiques augmentent et se chronicisent. Les céphalées, les difficultés de sommeil, sont autant de facteurs qui participent à l'amplification de la fatigue et à l'atteinte de la sphère psychologique. En ajoutant la faiblesse musculaire et les difficultés proprioceptives on obtient une diminution de la fonctionnalité et de la motricité amenant à une dernière phase de raideur.

Du fait de sa composition en collagène, la peau des personnes avec SEDh présente souvent des caractéristiques particulières, à savoir : hyperextensibilité, aspect velouté et transparent ; elle est plus fragile que la normale, mais moins que pour les autres types de SED. On pourra noter des ecchymoses fréquentes, et une tendance à la cicatrisation altérée (atrophies et adhérences).

D'autres altérations du métabolisme sont encore à noter et viennent dégrader la qualité de vie, à savoir : scoliose, hypermobilité de l'articulation temporo-mandibulaire et problèmes dentaires, dysautonomie, troubles du système cardiovasculaire (hypotension orthostatique, Syndrome Postural Tachycarde etc. notamment mis en avant par les travaux de Hakim et al.) [12], désordres gastro-intestinaux de type reflux gastro-œsophagien, syndrome du côlon irritable, ballonnements, brûlures d'estomac etc., problèmes gynécologiques pouvant perturber la grossesse et la naissance, dysfonctionnement pelvien et du système urinaire [11].

La fibromyalgie, les pathologies rhumatologiques inflammatoires ou auto-immunes, les arthropathies dégénératives chroniques acquises au cours de la vie, le syndrome de Marfan, le syndrome de Loeys-Dietz etc. sont des exemples de diagnostics différentiels du SEDh, les plus fréquentes étant les pathologies du spectre de l'hypermobilité [13].

Initialement, le score de Beighton était l'outil majeur de diagnostic pour le SEDh. Il s'agit d'un test communément utilisé afin d'évaluer l'hyperlaxité articulaire généralisée chez les adultes et enfants.

Il se compose de cinq items pour un total de neuf points :

- Hyperlaxité de la cinquième métacarpo-phalangienne (gauche 1 point / droite 1 point)
- Hyperlaxité du pouce (gauche 1 point / droit 1 point)
- Hyperlaxité du coude (gauche 1 point / droit 1 point)
- Hyperlaxité du genou (gauche 1 point / droit 1 point)
- Hyperlaxité de la colonne vertébrale (1point).

Toutefois, ce score de Beighton semble critiquable puisqu'il évalue principalement les articulations des membres supérieurs [14]. En outre, il pourrait entraîner un sur-diagnostic chez les enfants et inversement un sous-diagnostic chez les adultes et personnes âgées, du fait du seuil $\geq 5/9$ pour établir la présence d'une hyperlaxité généralisée.

Ainsi, les critères de New-York pour le diagnostic du Syndrome Ehlers-Danlos pondèrent le résultat pour établir une hyperlaxité généralisée. Le seuil passe alors à :

- $\geq 6/9$ pour les enfants prépubères et adolescents,
- $\geq 5/9$ pour les adultes jusqu'à 50 ans,
- $\geq 4/9$ pour les adultes de plus de 50 ans.

Avec l'évolution de la pathologie, il persiste des biais à ce score, tels qu'une limitation d'amplitudes articulaires post-chirurgicale, l'utilisation nécessaire d'un fauteuil roulant, une amputation etc. Dans le cas où le seuil correspondant à l'âge ne serait pas atteint, par manque d'un point seulement, il est prévu un questionnaire en 5 points (5PQ) créé en 2003 par Grahame et Hakim [15].

Ce seul test ne permet donc pas aujourd'hui le diagnostic différentiel entre un trouble du spectre de l'hypermobilité et le SEDh. C'est pourquoi il doit être complété par les autres critères de New-York qui établissent la Classification Internationale des SED de 2017.

1.2.3. La Classification Internationale 2017

En 2017, à New York est donc proposée une nouvelle classification de 13 sous-types de SED regroupés en 7 groupes. Pour six de ces groupes, les modifications génétiques ont été

pointées : défaut de structure du collagène, défaut de repliement dans le réticulum endoplasmique, défaut de structure et de fonction de la myomatrice, anomalie de synthèse des glycosaminoglycanes, défaut des sous-unités du complément, défaut des processus intracellulaires. L'analyse génétique permet alors un diagnostic précis et sans équivoque [16]. Enfin, les responsables génétiques du septième groupe n'ont pas encore été identifiés, le diagnostic repose donc sur l'examen clinique ; pourtant il s'agit du groupe le plus répandu et qui nous intéresse dans ce travail : la forme hypermobile (voir annexe IV).

Afin de faciliter la compréhension, et puisque j'ai choisi de ne traiter dans cette recherche que les SEDh, je n'aborde par la suite que les données de cette classification, concernant le diagnostic de ce type qui repose alors sur trois critères :

- Critère 1 : l'hypermobilité articulaire généralisée, évaluée par le score de Beighton,
- Critère 2 : présence d'au moins 2 des caractéristiques A,B et C (à propos de la clinique générale et les antécédents)
- Critère 3 : validation de 3 prérequis (critères d'exclusion)

Le Groupe d'Etude et de Recherche du Syndrome Ehlers-Danlos (GERSED) a notamment établi différents outils et de dépistage et diagnostic qui permettent de regrouper ces informations, disponibles sur leur site internet [17].

1.2.4. Traitements du SEDh

Les traitements médicamenteux, en lien avec les différents symptômes ne seront pas détaillés ici. Nous noterons tout de même qu'en ce qui concerne les douleurs chroniques, les antiépileptiques et antidépresseurs, ainsi que les morphiniques de classe 1 provoquent des effets secondaires et peu d'effets sur les douleurs dans le SED, il sont donc à éviter. Le baclofène et la L-Carnitine peuvent être employés comme traitement de fond sur les douleurs musculaires ; le Tramadol et l'Acupan, ponctuellement en cas de crise. Enfin, des injections de Lidocaïne sur les trigger points sont également employés [18].

1.2.4.1. A propos de la chirurgie

La chirurgie n'est pas strictement contre-indiquée dans le SEDh mais doit rester prudente. Dans un article de 2017, Tinkle et al. évoquent le site web d'OrphanAnesthesia qui donne accès aux recommandations chirurgicales dans le cadre du SED (évaluation préopératoire, pharmacologie etc.) [19].

Ils rappellent notamment que les divers symptômes et comorbidités de ce syndrome tels que la fragilité musculaire, la dysautonomie, les troubles du système cardio-vasculaire etc. peuvent influencer l'anesthésie (risque de céphalée orthostatique liée à une rachianesthésie) et la prise en charge peropératoire (installation du patient par exemple).

Du fait de la fragilité des tissus conjonctifs, le risque majeur dans la chirurgie des patients SED est le retard de cicatrisation. « Par conséquent, les interventions chirurgicales doivent être effectuées avec une dissection douce et l'utilisation d'une force latérale légère pendant les incisions ; rétraction et suture. La fermeture de la peau doit être réalisée en deux couches avec une tension minimale, une quantité suffisante de sutures, de points de suture profonds et le support de steri-strips, en utilisant une distance appropriée à l'incision afin d'éviter que les sutures ne traversent le tissu fragile, et sans l'utilisation d'agrafes. Enfin, les sutures doivent être laissées deux fois plus longtemps que normalement recommandé afin d'éviter la réouverture de la plaie » [13].

Dans le cadre des troubles orthopédiques des patients SED, la Haute Autorité de Santé (HAS) préconise que la décision d'une intervention chirurgicale soit décidée en consultation pluridisciplinaire, en cas d'échec des traitements antalgique, orthétique et rééducatif. Comme déjà évoqué, les douleurs sont un symptôme majeur dans le SED, mais « la chirurgie orthopédique peut très rarement traiter cette plainte » voire dans le cas de cette pathologie « paradoxalement être associée à une aggravation de la douleur ». Pour les cas spécifiques du poignet, l'HAS rapporte que la chirurgie est relativement bien efficace dans l'instabilité de la radio-ulnaire distale, médio-carpienne et du pisiforme. Il est préférable de se méfier des fusions intracarpiales pouvant être source de douleur. La décompression chirurgicale du nerf médian est en règle générale efficace (Oscar, 2020, p.30-31) [13].

Les personnes que j'ai eu l'occasion de rencontrer avant de réaliser ce mémoire étaient peu enclines à se faire opérer du poignet, d'autant plus si des traitements alternatifs pouvaient leur être proposés (généralement de l'appareillage). Si intervention chirurgicale il y avait, elle avait souvent eu lieu avant le diagnostic de SED, avec des résultats peu satisfaisants. Il ne s'agit pas ici d'une vérité absolue ou démontrée mais uniquement de mon retour d'expérience personnelle.

1.2.4.2. A propos de la rééducation

Lors de ma rencontre avec la kinésithérapeute au centre de référence des Syndromes Ehlers-Danlos Non-Vasculaire de Garches, j'ai pu comprendre que bien que le diagnostic de

SEDh puisse questionner les rééducateurs, car peut évoqué lors des formations initiales, il n'existe d'après elle, pas de rééducation spécifique à cette pathologie. Il convient de réaliser des bilans et traiter les symptômes qui en découlent.

En séance de rééducation, les trois symptômes les plus exprimés sont la fatigue, la douleur et les difficultés proprioceptives, ainsi le PNDS met en avant que la kinésithérapie doit avoir un but proprioceptif et antalgique et propose ainsi une ordonnance type (voir annexe V) (Oscar, 2020, p58) [13].

Il y est par exemple recommandé une réadaptation progressive à l'effort en passant notamment par un « renforcement musculaire en isométrique au niveau des muscles stabilisateurs des articulations proximales de la course interne à (progressivement) la course externe musculaire, sans dépasser la fin de la course moyenne, pour gagner petit à petit en secteur angulaire. Le travail concentrique peut ensuite être initié très progressivement en évitant le travail excentrique ».

Les douleurs articulaires sont très fréquentes (98% des cas) et intenses, généralement associées à des douleurs musculo-tendineuses (84% des cas) [20]. D'un point de vue antalgique, la chaleur, les massages, la balnéothérapie peuvent donc être proposés. Les appareils de neurostimulation électrique transcutanée sont couramment essayés par les patients.

Les techniques de Kinesio-taping® semblent également être bénéfiques chez certains patients, bien que leur efficacité n'ait pu être strictement démontrée dans le cadre du SEDh. Il conviendra de rester vigilant avec ces bandes adhésives par rapport à la fragilité cutanée. Des essais ont récemment été faits pour cette technique sur les épaules de patients SEDh, révélant une diminution des douleurs pendant 48h, mais restant peu significatifs car réalisés sur un faible échantillon et sans groupe témoin [21].

Ce syndrome étant pluri symptomatique, la prise en charge se doit donc d'être pluridisciplinaire. Ainsi, les orthophonistes pourront être sollicités par exemple en cas de troubles de déglutition et dysphonie ; les neuropsychologues pour la prise en charge de potentiels troubles cognitifs ; ainsi qu'un suivi psychologique afin d'accompagner au mieux les patients dans cette pathologie douloureuse chronique et invalidante.

L'adaptation gestuelle est primordiale afin d'économiser les mouvements et les articulations. Par conséquent, l'ergothérapeute pourra intervenir afin de préconiser des aides techniques et orthèses visant à faciliter les activités quotidiennes [20].

1.2.4.3. A propos de l'appareillage

« De la tête aux pieds » : lorsqu'on parle d'appareillage et de SEDh, il ne s'agit pas d'une banale expression. Il est effectivement possible de proposer des orthèses pour tous les segments corporels de nos patients.

Des vêtements compressifs, dérivés de ceux pour les grands brûlés, sont vivement recommandés [22]. Leur principe est de comprimer les tissus mous et favoriser ainsi la réaction des capteurs somesthésiques. En améliorant la proprioception et stimulant la réaction de « gate control », ils participent à diminuer les douleurs. Une étude quasi-expérimentale a d'ailleurs été menée sur l'intérêt des gilets compressifs dans le cadre d'instabilité de l'épaule chez les patients SEDh. Il en ressort que durant leur port, ces vêtements ont amélioré la force à grande vitesse des muscles rotateurs externes et la stabilité de l'articulation, participant ainsi légèrement à la diminution de la sensation douloureuse [23].

Une récente étude s'intéresse aux orthèses digitales afin de stabiliser les articulations interphalangiennes et d'améliorer ainsi la fonctionnalité de la main. Les résultats, bien que limités par un faible échantillon, suggèrent un bénéfice pour les patients SED ou avec trouble du spectre hypermobile, et incitent à des études plus approfondies [24].

En dépit du fait que les experts semblent s'accorder sur l'importance des orthèses de main chez les patients SEDh notamment au niveau du pouce et du poignet [25] les études sont peu nombreuses voire inexistantes. Pourtant, être capable d'utiliser efficacement ses mains, passe en grande partie par la stabilité et mobilité du poignet, « dernier maillon avant la prise » (Boutan et al., 2013, p.12) [6].

1.3. Le SEDh et le quotidien

1.3.1. Les préhensions et la force

Terminale, subterminale, subterminolaterale, directionnelle, en crochet, digito-palmaire ou encore sphérique, les types de préhensions sont variés. Qu'elles soient fines ou globales, elles nécessitent l'opposition du pouce. Ce segment pourrait donc aussi faire l'objet d'un travail de recherche et d'appareillage dans le cadre du SEDh. Nous noterons que la prise en étau sollicite les muscles intrinsèques alors que la prise digito-palmaire met en jeu les extrinsèques. Ici, nous nous intéresserons plus particulièrement à la stabilité du poignet, puisqu'il s'agit d'un

élément essentiel afin d'éviter la dispersion des forces de flexion et d'extension des doigts lors d'une prise en force [26].

Au demeurant, l'évaluation de la force de préhension est régulièrement associée au bilan musculaire du poignet dans la littérature. Dans le tome 1 de l'ouvrage « Thérapie de la main » (Mesplié, 2021, p.65) [27], la méthode d'évaluation de la force digito-palmaire (aussi intitulée Grasp en anglais), à l'aide du dynamomètre de Jamar©, est d'ailleurs rappelée :

- Le coude est préférentiellement posé sur un accoudoir (90° de flexion), contre le corps, la prono-supination et le poignet sont eux en position neutre.
- 3 essais de 3 secondes avec un temps de récupération de 15 secondes entre chaque, sont effectués des deux côtés, tout en respectant le seuil de douleur de la personne.
- La moyenne des 3 essais est gardée comme résultat.

La diversité des prises sous entend une adaptation permanente de la biomécanique de la main et du poignet : les muscles harmonisent leurs actions selon l'utilisation requise. En force, la tendance sera à l'inclinaison ulnaire du poignet alors qu'en finesse elle sera davantage radiale. La stabilité et la mobilité du complexe articulaire du poignet apparaît alors comme un point clef dans les préhensions et par conséquent dans les activités quotidiennes.

1.3.2. L'écriture

Bien que l'utilisation de l'outil informatique soit de plus en plus répandue, l'acte graphique manuscrit reste considérable dans nos quotidiens. Signer un document, remplir un chèque, noter un numéro de téléphone : ces actions peuvent paraître simples, et pourtant souvent rapportées comme difficiles voire impossibles par les personnes présentant un SEDh que j'ai eu l'occasion de rencontrer. Alors que dire pour une liste de courses, une carte postale etc. ?

Selon les difficultés, il est possible d'évaluer l'écriture sous plusieurs aspects : observation qualitative du geste, vitesse et qualité de l'écriture en copie (Test BHK), comparatif de la vitesse d'écriture selon la modalité d'inscription (Bilan de Lespargot), la capacité d'accélération (épreuve d'Ajurriaguerra-Auzias) ; exclusivement étalonnés chez les enfants.

Dans mes souvenirs d'études en ergothérapie, et plus particulièrement les travaux pratiques d'analyse d'activités, nous avons décomposé l'écriture pour une personne droitrière.

- Optimisation de la position initiale : pieds au sol, avant-bras posés sur la table, le buste légèrement en avant, avec un tonus axial permettant de libérer l'appui du membre supérieur scripteur, la feuille inclinée de 15 à 30° vers la gauche, épaule en légère flexion,/abduction/rotation interne, le coude est fléchi de manière à être parallèle à la feuille, pronation de 45° environ, ainsi qu'une extension de poignet avoisinant les 20°. Enfin, il convient d'avoir une bonne prise de l'outil avec trois à quatre doigts (plusieurs variantes sont tolérées).

- La stabilité associée à la mobilité du pouce et des doigts longs afin de permettre la formation des lettres, l'extension et l'inclinaison ulnaire du poignet pour enchaîner plusieurs lettres et former un mot, et enfin la mobilité plus proximale (extension du coude et abduction de l'épaule) favorisant le passage d'un mot au suivant.

Au cours de l'enfance, l'apprentissage de l'écriture d'un point de vue moteur et plus particulièrement du membre supérieur se fait d'abord au niveau de l'épaule, puis du coude et enfin du poignet. Plus le développement proximo-distal progresse, plus la précision des tracés s'améliore [28].

En 2000, Dounskaïa et al. décrivent notamment l'importance de la coordination des mouvements du poignet et des doigts dans l'écriture manuscrite, chez l'adulte [29].

Enfin, la proprioception et plus particulièrement le sens kinesthésique, joue un rôle important dans l'activité graphique. Il a été démontré que l'aspect sens de la position articulaire du coude n'est pas déterminante mais qu'il conviendrait d'approfondir son rôle au niveau du poignet et des doigts [30].

Le poignet semble donc avoir une place primordiale dans la qualité et la quantité d'écriture qu'un individu parvient à produire.

Dans le SEDh, il est fréquent qu'une dystonie des doigts longs, associée à l'instabilité articulaire du poignet provoque des difficultés de l'ordre de la « crampe de l'écrivain » (Hamonet, 2019, p. 137) [7]. L'hypermobilité articulaire initiale additionnée aux mouvements répétitifs et fins de l'écriture, en font une activité fréquemment perturbée [11].

Mais alors, quels appareillages peuvent être envisagés pour faciliter la stabilité du poignet, sans contraindre inutilement sa mobilité nécessaire au quotidien ?

1.3.3. Tour d'horizon et comparatif des orthèses de poignet

1.3.3.1. Généralités

Les écrits sur les caractéristiques idéales des orthèses dans le cadre du SEDh sont limités. Toutefois, le Professeur Hamonet consacre quelques pages aux appareillages comme traitement au SED (Hamonet, 2019, p208) [7]. Concernant les orthèses de fonction du poignet, il rapporte plusieurs propositions.

Option 1 : une orthèse sur-mesure remontant jusqu'à la jonction du 1/3 moyen et du 1/3 supérieur de l'avant-bras, sans extension de poignet afin d'éviter une compression du nerf médian (préférer une légère flexion jusqu'à 30°), fabriquée en matériau léger (il recommande une résine semi-rigide, automodelante), facile à mettre et à enlever.

Option 2 : utilisation d'un bracelet souple autour du poignet, disponible en magasin de sport (car notamment utilisés par les joueurs de tennis).

Option 3 : orthèse de série élastique, à laquelle on supprime les renforts métalliques afin de gagner en légèreté.

D'après les caractéristiques communes de ces trois options, nous pouvons émettre l'hypothèse que dans le cadre du SEDh, il convient de proposer une orthèse de poignet de fonction légère, stabilisant l'articulation sans forcément l'immobiliser totalement.

Partant de ce postulat, j'ai souhaité réaliser un comparatif théorique d'orthèses de poignet, pour finalement en sélectionner deux modèles à présenter et faire tester à un panel de patients.

Les orthèses décrites ci-dessous ne représentent pas une liste exhaustive de ce qui existe. Je me suis basée sur mes habitudes professionnelles de techniques et d'utilisation des matériaux. Il s'agit donc d'une possibilité parmi de nombreuses autres existantes. Elles ont toutes été réalisées sur la même personne, côté droit. Les photos ci-dessous sont intégralement des photos personnelles.

1.3.3.2. Orthèse « Novawrist® » [31]

Orthèse sur mesure en résine semi-rigide thermodurcissable. Les avantages décrits par le fabricant sont notamment le tissu élastique en tous sens confortable et doux, la fixation par système de fermeture éclair. Le moulage se fait directement sur le patient.



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 153,17g. Il s'agit d'une immobilisation stricte, le principe circulaire ne permet pas le moindre mouvement du poignet.

Mon impression : les limites proximale et distale sont déjà prédéfinies. Il est possible de les redécouper, mais cela nécessite alors de trouver un système de bordure efficace. Le système par fermeture éclair ne me semble pas si simple d'utilisation avec une seule main libre. La manipulation de ce matériau semble nécessiter un peu d'entraînement : lors de mon essai, la résine a « transpiré » du tissu, l'aspect esthétique de l'orthèse n'était donc pas optimale ; mais surtout le confort lors du moulage était entravé par l'adhérence de la résine à la peau. Plusieurs jours ont d'ailleurs été indispensables pour éliminer toutes traces de résine sur ma peau. On imagine donc les conséquences possibles pour des personnes avec fragilité cutanée. Le mélange des deux composants est très simple et ne demande pas d'ustensile particulier. Il est facile à verser dans le gabarit composé de 2 poches. Cependant, il n'est pas aisé de répartir la même quantité dans chacune des poches. Le matériau me semble finalement rigide comparativement à d'autres.

1.3.3.3. Orthèse « Néoprène »

Orthèse sur mesure, qui peut s'enfiler sans ouverture, ou avec un système de velcros. Cette technique est utilisée pour réaliser des orthèses de fonction et permettre une reprise des activités après une levée d'immobilisation ou dans le cas d'arthrose par exemple.



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 34,32g. Il n'y a pas d'immobilisation, plutôt un rappel d'extension du poignet.

Mon impression : la transpiration et la chaleur peuvent être un point négatif de cette orthèse. La réalisation permet d'apporter une compression, bénéfique dans le cas des SEDh, s'il n'y a pas de vêtement compressif.

1.3.3.4. Orthèse « Classique »

Orthèse sur mesure, réalisée dans un matériau thermoformable à basse température dit « classique », à étirement modéré. Mes habitudes professionnelles m'ont orientée vers l'Aquaplast® optiperf en 1.6mm d'épaisseur [32] afin d'être le plus léger possible. Le fournisseur évoque une rigidité modérée/maximum et une capacité de mémoire de forme afin de faciliter le moulage. Elle est confectionnée avec une bordure en mousse E.V.A 1mm, 3 velcros boucles 25mm fixés côté radial s'attachant côté ulnaire sur des velcros crochet.



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 53,10g. Il s'agit d'une immobilisation stricte, selon le serrage, une aisance de quelques degrés peut être donnée au poignet.

Mon impression : bien qu'il s'agisse du thermoplastique « classique » le plus fin, la rigidité reste importante. La bordure en mousse apporte un confort, sans rigidifier l'orthèse, dans les cas de fragilité cutanée.

1.3.3.5. Orthèse « Orficast® » [33]

Orthèse sur mesure, confectionnée en thermoplastique basse température avec trame coton. Pour un module poignet, il est plus aisé d'utiliser l'Orficast more, équivalent à une épaisseur d'environ 3mm. Selon le fournisseur, l'élasticité en deux sens de ce matériau en fait un avantage considérable. La finition des bordures peut se faire par simple lissage à chaleur sèche et le système de fermeture est identique à l'orthèse classique.



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 52,46g. Il s'agit d'une immobilisation stricte, selon le serrage, une aisance de quelques degrés peut être donnée au poignet.

Mon impression : du fait de la trame coton, le séchage définitif de l'orthèse est plus long qu'une orthèse classique. La fixation des velcros nécessite donc une vigilance accrue, voire de les riveter. Je réalise pour ma part des rivets « faits main », dans le même matériau. Il existe une souplesse dans le sens de la circonférence facilitant la mise en place de l'orthèse, mais elle est relative dans le sens de la longueur.

1.3.3.6. Orthèse « Crystal® » [34]

Orthèse sur mesure, avec une fois de plus l'ouverture/fermeture qui se fait via des velcros. Ce matériau transparent permet un contrôle plus simple de l'état cutané. Orfit® met en avant sa légèreté et flexibilité, puisqu'il permet un maintien d'une articulation douloureuse sans l'immobiliser intégralement. Son utilisation est notamment recommandée pour la réalisation d'orthèse de soutien et/ou proprioceptive.



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 62,80g. Il ne s'agit pas d'une immobilisation stricte, mais les mouvements du poignet sont tout de même légèrement limités en fin d'amplitude.

Mon impression : la matière au contact de la peau dans le cas d'une fragilité cutanée peut être particulière. La transpiration semble accrue dans cette orthèse pouvant contraindre au port d'un manchon tissé intermédiaire. La souplesse est présente dans le sens de la circonférence et de la longueur. Son aspect transparent peut séduire par son côté moderne et discret, mais aura tendance à jaunir dans le temps.

1.3.3.7. « Le Wrist Widget® » [35]

Orthèse de série, dont la forme de bracelet avec deux sangles parallèles est avancée comme simple d'utilisation et pouvant également aller dans l'eau. L'efficacité du port de cette attelle est recommandée par ses fabricants exclusivement dans le cadre de lésion du complexe fibrocartilagineux triangulaire (TFCC) qui contribue à la stabilité de l'articulation radio-ulnaire inférieure. En effet il a été conçu pour éviter « les orthèses de poignet conventionnelles qui diminuent suffisamment la douleur initiale mais empêchent également tout mouvement lors de la récupération et ne contribuent ainsi pas à la stabilisation de l'articulation radio-ulnaire inférieure ». L'étude montre que ce Wrist Widget® permet chez les patients présentant une lésion du TFCC d'augmenter la charge axiale supportée sur le poignet et de diminuer les douleurs. Elle révèle également qu'il n'y a pas d'effet – notamment sur la force- sur les poignets sains [36].



Photographie personnelle



Photographie personnelle

Son poids est 8,43g. Il n'y a pas d'immobilisation à proprement parlé. Le confort de l'orthèse peut limiter les derniers degrés en flexion et extension de poignet.

Mon impression : il faut rester prudent avec le serrage du bracelet. Ayant eu des retours positifs de trois patients SEDh présentant des douleurs de poignets, sans diagnostic de lésion de TFCC posé, à qui j'ai fait essayer ce produit, j'ai choisi de l'inclure dans mes recherches. Son apparence de bracelet de force le rend très discret visuellement.

Comparons désormais ces orthèses, par les critères de poids et de souplesse. Ainsi, l'orthèse la plus lourde n'aura qu'un point et la plus légère en obtiendra six. De la même manière, la plus immobilisante aura le minimum de points et la plus souple le maximum. Plus une orthèse a de points, plus elle semblerait adaptée aux critères judicieux pour appareiller les poignets des personnes SEDh. Aux vues des éléments décrits précédemment, nous considérons qu'en terme de souplesse, le Wrist Widget® et la « Crystal » sont équivalents, et que la « Classique » et l' « Orficast » sont au même niveau.

	Poids	Souplesse	Total
Novawrist®	1	1	2
Néoprène	5	6	11
Classique	3	3	5
Orficast®	4	3	7
Crystal®	2	5	7
Wrist Widget®	6	5	11

Sur ces simples deux critères, nous pouvons conclure que l'orthèse « Néoprène » et le WristWidget® sont à égalité sur la première marche du podium, suivi par le « Crystal® » et l' « Orficast® », ex aequo sur la troisième. Toutefois la théorie et la pratique ne sont pas toujours en corrélation : alors, qu'en est-il du ressenti des personnes concernées par rapport à ces deux orthèses ? Sont-elles vraiment efficaces pour limiter les douleurs de poignet et améliorer la fonctionnalité ?

Nous tenterons dans la seconde partie de ce mémoire de répondre à ces questions.

2. LES OBSERVATIONS

2.1.Introduction

L'intérêt de l'appareillage dans le SEDh semble faire consensus, cependant trop peu d'études ont été menées à ce sujet. Le choix du modèle et du matériau pour réaliser une orthèse de poignet reste donc à l'appréciation de chaque applicateur et de son patient. Or, il existe une grande diversité de possibilités, pouvant engendrer alors un allongement du temps avant de trouver la solution optimale pour chacun. Les personnes présentant un SEDh ont généralement déjà été confrontées à une errance de diagnostic. Pourraît-on alors envisager un guide des orthèses pertinentes afin d'éviter une errance d'appareillage ?

Nous avons déjà mis précédemment en exergue l'importance du poignet dans les activités quotidiennes. Il est indéniable qu'une multitude d'appareillages de série et sur mesure sont possibles pour cette zone. Ainsi, dans le cadre de ce travail de mémoire j'ai voulu m'intéresser aux orthèses de fonction du poignet à proposer aux patients SEDh, afin d'améliorer la stabilité et la fonctionnalité de leur main, avant d'envisager une chirurgie orthopédique, non sans risque de complications pour eux.

Les deux orthèses présentées aux patients SEDh dans cette étude, bien qu'apparemment sous utilisées par les orthopédistes-orthésistes, apparaissent intéressantes sur la gestion de la douleur et la fonctionnalité.

2.2.Méthode

2.2.1. Préambule

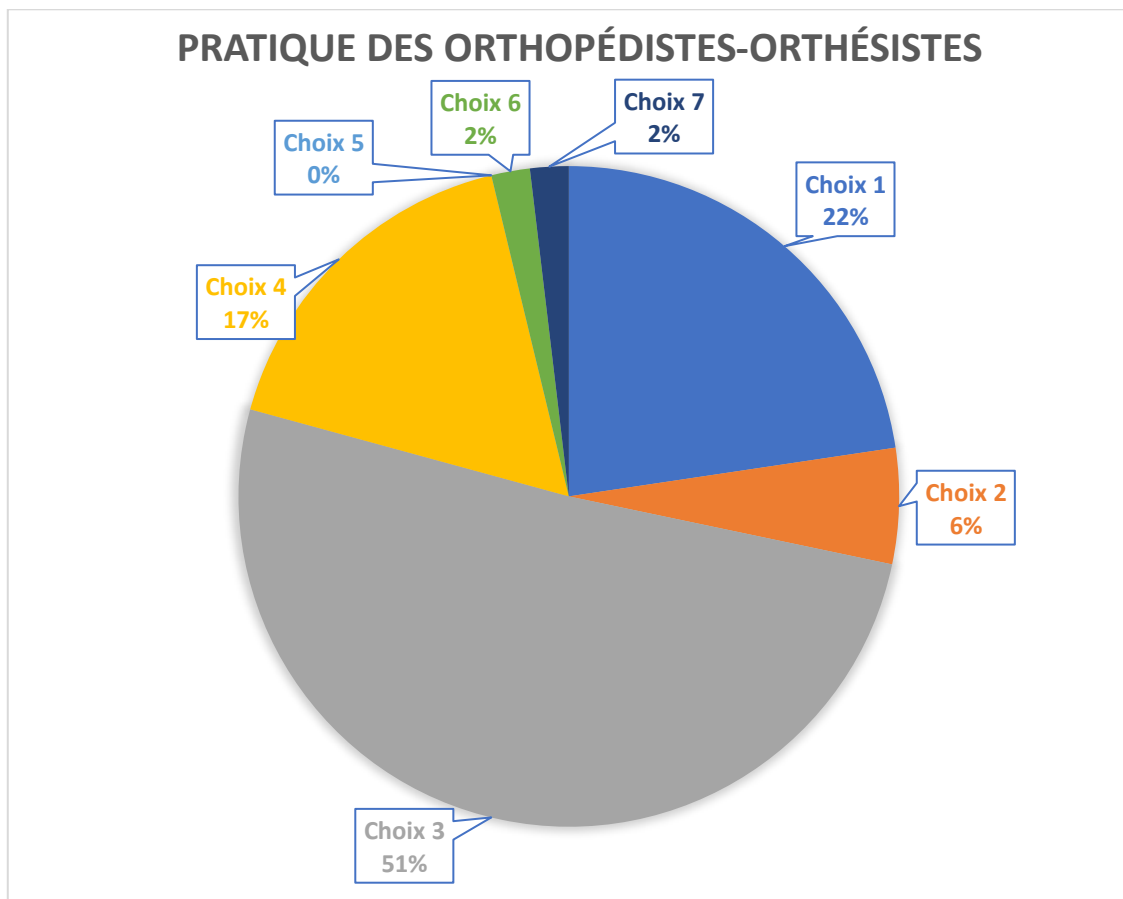
Préalablement aux essais, j'ai interrogé des orthopédistes-orthésistes via un groupe de professionnels sur un réseau social pour connaître leurs habitudes d'appareillage dans cette situation. La question était la suivante : « Quel matériau/orthèse avez-vous l'habitude de proposer comme orthèse de fonction de poignet chez les personnes présentant un syndrome Ehlers-Danlos ». Sept options leur étaient proposées, en laissant la possibilité d'ajouter des propositions.

Les options proposées étaient les suivantes :

- Choix 1 : une orthèse de poignet en thermoplastique « classique » 1.6 perforé (peu importe le fournisseur),

- Choix 2 : une orthèse de poignet en thermoplastique avec trame coton (type Orficast® ou C-lite®),
- Choix 3 : une orthèse de poignet souple en Néoprène,
- Choix 4 : une orthèse de poignet en résine thermodurcissable (type Novathane® ou Spronken®),
- Choix 5 : une orthèse de poignet en thermoplastique souple (type Crystal®),
- Choix 6 : une orthèse de poignet de série,
- Choix 7 : un Wrist Widget®.

Le nombre de participants à cette question est de 44, certains ayant répondu 2 à 4 choix, pour un total de 53 votes exprimés et se répartissant ainsi :



Nous constatons que 51% des votes sont en faveur de l'orthèse en Néoprène, seulement 2% (soit 1 vote) concerne le Wrist Widget® et aucun pour l'orthèse « Crystal ®».

2.2.2. Choix des orthèses à tester

Dans l'incertitude du panel de personnes que je parviendrais à obtenir, j'ai choisi de restreindre le nombre de modèles d'orthèses à tester. Ainsi, j'en ai sélectionné deux.

Malgré la très forte propension des orthopédistes-orthésistes à conseiller l'orthèse en Néoprène, elle a été exclue des essais. En effet, les vêtements compressifs étant fortement recommandés dans le traitement du SEDh, et leurs formes pouvant être variées (gilet manches courtes ou longues, gants etc.), j'ai choisi d'écarter ici ce modèle afin d'éviter une potentielle double compression. Il s'agissait d'éviter l'exclusion de participants qui auraient l'habitude de porter des vêtements compressifs dans la zone du poignet, mais souhaitant améliorer encore la stabilité de cette articulation, diminuer la douleur ou augmenter sa fonctionnalité.

Au vu de la comparaison des orthèses effectuées auparavant, trois orthèses restaient donc encore possibles : le Wrist Widget®, l'« Orficast® » et la « Crystal® ». La WristWidget® ayant remporté le plus de points a spontanément été choisi. Entre les deux autres, j'ai privilégié la souplesse au poids, et donc favorisé la « Crystal® ».

2.2.3. Les participants

La prévalence officielle du SEDh étant faible, les critères d'exclusion ont été restreints pour tenter d'obtenir un maximum de participants sur le temps imparti. Les trois critères qu'il convenait de respecter étaient donc d'avoir un diagnostic de SEDh établi, éprouver des gênes, douleurs ou manque de force au poignet côté dominant et enfin être majeur.

La recherche des participants s'est faite de deux manières :

- Prise de contact par mail et explications de mon sujet de recherche à quatre médecins spécialisés dans la prise en charge du SED, et à proximité de mon lieu d'exercice en Suisse, afin qu'ils m'adressent des patients pouvant répondre à cet essai. Trois ont répondu avec intérêt à ma sollicitation, mais n'ont finalement pas eu l'occasion sur le délai annoncé, de m'orienter des patients.
- Echanges avec des kinésithérapeutes et ergothérapeutes suivant en rééducation des patients SEDh en Suisse et en France. C'est de cette manière que j'ai eu contact avec 5 patients répondant aux critères susmentionnés.

Dès lors, un premier contact avec ces personnes a eu lieu par mail ou en présentiel afin de leur expliquer individuellement le but de mes essais et les orthèses proposées. Une

participante s'est alors retirée de l'étude, du fait d'intolérance cutanée. Pour les quatre participants restants, une notice d'informations (voir annexe VI) avec consentement éclairé leur a été remis en mains propres ou par mail. Un délai de sept jours minimum à été respecté afin de leur permettre un temps de réflexion sur leur participation avant le début des tests.

2.2.4. Déroulement des tests

Un seul opérateur, à savoir moi-même, ergothérapeute, s'est chargé du recrutement des participants, de la passation des tests et de leur analyse. Je déclare ne pas avoir de conflit d'intérêt.

Pour des raisons pratiques, les essais ont été effectués au domicile du participant ou au sein du service d'ergothérapie de mon établissement professionnel.

Contrairement à ce qui avait été suggéré dans la notice d'informations, et après accord de tous les participants, le choix de l'orthèse à été déterminé par l'opérateur selon le recueil de données effectué.

Deux batteries de tests ont été réalisées : la première sans orthèse, la seconde avec l'orthèse sélectionnée pour le participant. L'objectif était d'évaluer l'impact du port des orthèses sélectionnées sur la qualité de vie (QuickDASH), sur la force de préhension (Jamar) et sur une activité quotidienne (l'écriture). Ces tests ont été ponctués de quantification de la douleur via une Echelle Visuelle Analogique. Initialement, d'autres bilans avaient été également envisagés, tels que : test de la force de la prise subtermino-latérale (Pinch), le Box&Blocks Test et le Purdue Pegboard pour l'endurance, la dextérité et la coordination bimanuelle, mais n'ont finalement pas été retenus pour permettre de respecter la fatigabilité des participants.

Au premier rendez-vous, des questions d'ordre général ont été posées (voir annexe VII), le document a ainsi été nommé « Recueil de données ». Une série de tests sans orthèse était ensuite passée.

Le QuickDASH interrogeant sur le ressenti au cours des 7 derniers jours, il s'agissait du délai minimum avant la passation de la deuxième batterie de tests. Pour des raisons d'organisation, tous les deuxièmes rendez-vous ne pouvaient être effectués après 7 jours stricts. Le délai a donc été autorisé de 7 à 15 jours entre les deux batteries de tests. Durant cette période, il était demandé aux participants de porter l'orthèse au moins 6 h par jour.

Enfin, après ce délai, une seconde batterie de tests quasiment similaire était réalisée, cette fois-ci avec l'orthèse (voir annexe VIII).

2.3.Résultats

2.3.1. De manière générale

Parmi les quatre participants, deux ont essayé le Wrist Widget® et deux la « Crystal® ». Bien que le nombre de participants soit limité, la proportion des orthèses testées est équilibrée.

Trois des participants sont des femmes et donc un seul homme. Ils ont tous le même côté dominant, c'est donc exclusivement les mains et poignets droits qui ont été évalués. Bien que la moyenne d'âge soit de 40 ans (allant de 28 à 53 ans) et que tous les participants soient en âge d'avoir une activité professionnelle, un seul participant est actuellement en poste. Les trois autres ne peuvent exercer d'activité du fait du SEDh et plus ou moins d'autres comorbidités. Les diagnostics ayant une ancienneté de 5 à 7 ans, on peut donc suggérer que les participants sont correctement informés sur leur pathologie.

Il est à noter que l'écriture est une activité très difficile pour les quatre personnes. En effet, à la question « à quel point l'écriture est-elle difficile pour vous ? » leurs réponses varient de 7 à 10/10 d'après une ENS (0 étant aucune difficulté, 10 étant activité impossible). La gêne occasionnée par le manque de force de préhension, est quant à elle, légèrement moins marquée. Les réponses sur une ENS (0 étant aucune gêne, 10 étant une gêne extrême) varient de 4 à 7/10 à la question « à quel point le manque de force de préhension vous gêne dans votre quotidien ? ».

La recherche d'une orthèse de fonction de poignet afin d'améliorer le quotidien était primordiale pour une personne, un souhait mais non une priorité pour une autre, et un souhait sans y avoir pensé avant cet essai pour les deux dernières personnes.

Un participant ne suivait aucune thérapie spécifique pour le poignet et la main parallèlement à l'essai d'orthèse. Les trois autres suivaient un traitement physiothérapeutique à visée antalgique. Enfin, deux participants étaient également en cours de séances de rééducation à la proprioception et au renforcement musculaire du poignet et de la main.

2.3.2. Retour global sur les orthèses

Trois des participants avaient déjà eu l'occasion de porter des orthèses de fonction de poignet. Certains avaient même déjà testé jusqu'à 5 types d'orthèses : orthèse de série poignet-pouce, gant compressif, orthèse sur mesure en thermoplastique 1,6mm plein, orthèse sur mesure en thermoplastique 2,4mm perforé, orthèse en néoprène et pour une patiente le Wrist Widget®¹. Il leur a donc été demandé une moyenne de leur satisfaction – sur une ENS allant de 0 (pas du tout satisfait) à 10 (satisfaction maximale) concernant plusieurs critères pour ces orthèses antérieures.

Les mêmes questions ont été posées aux quatre participants lors du second entretien, concernant donc les orthèses évaluées. Les résultats de satisfaction exposés ici correspondent à la moyenne des réponses des participants, les extrêmes étant indiqués entre parenthèses.

	Orthèses antérieures (3 participants)	Wrist Widget® (2 participants)	« Crystal® » (2 participants)
Confort de l'orthèse	3,66/10 (0 à 8)	7,5/10 (7 à 8)	5/10 (2 à 8)
Amélioration de la fonctionnalité	1/10 (0 à 3)	7,5/10 (5 à 10)	4/10 (1 à 7)
Diminution des douleurs	2/10 (0 à 6)	6/10 (5 à 7)	4/10 (2 à 6)
Facilité d'utilisation	6,66/10 (6 à 8)	9,5/10 (9 à 10)	9,5/10 (9 à 10)

Les deux orthèses testées sont globalement plus satisfaisantes pour les patients à tous les niveaux : confort, amélioration de la fonctionnalité, diminution des douleurs et facilité d'utilisation ; que celles essayées au préalable.

¹ Un membre de sa famille était suivi en ergothérapie par une collègue, bien avant le début de ce mémoire, et avait cette orthèse en essai. La participante en a profité pour l'essayer également. Elle en était satisfaite sur son poignet non dominant, mais la trouvait inconfortable côté dominant du fait d'antécédent de neuropathie. Lors de cette recherche, elle testera donc l'autre orthèse, à savoir la « Crystal ».

Le Wrist Widget® présente les meilleurs résultats en tous points ici. Nous verrons par la suite que le choix d'attribution des orthèses, réalisé initialement suite au recueil de données, semble finalement en corrélation avec les capacités de force et d'endurance des participants. Les participants ayant eu l'orthèse « Crystal® » présentent des résultats inférieurs aux bilans de force de préhension et d'écriture que ceux ayant eu le Wrist Widget®.

2.3.3. Le QuickDASH

Mes recherches ne m'ont pas permis de trouver un questionnaire de qualité de vie relatif au SED et au membre supérieur. Le DASH est un outil polyvalent pour le membre supérieur, mais à la passation relativement longue. Des essais ont été menés pour réduire ce questionnaire tout en maintenant sa fiabilité : ainsi, a été créé le QuickDASH [37].

Le QuickDASH comporte 11 questions, auxquelles le participant doit donner une note de 1 à 5, octroyant ainsi un score total de 55 points pour exprimer la gêne. Le résultat peut ensuite être converti en pourcentage. Plus le score est élevé, plus la gêne est importante. Une perte de points au second questionnaire réalisé après l'essai de l'orthèse exprimerait donc un bénéfice.

Tous les participants ont eu une amélioration moyenne de 15,90 % de leurs problèmes musculo-articulaires par le port d'une des deux orthèses. Dans chaque groupe, les résultats étaient similaires : 1 participant avait une amélioration d'environ 4,5% ; les deux autres d'environ 21,5%.

Les orthèses n'ont eu aucun impact sur les activités « effectuer des tâches ménagères lourdes » et « se laver le dos ».

L'amélioration maximale de 22,72% a été obtenue par un participant portant le Wrist Widget®. Son score initial était parmi les plus bas (31/55). Les gains étaient principalement ressentis dans les activités quotidiennes « dévisser un couvercle serré ou neuf », « porter des sacs de provisions ou une mallette », « couper la nourriture avec un couteau », et la « limitation dans son travail ou une de ses activités quotidiennes habituelles en raison de problèmes à son poignet ». C'est l'endurance à l'écriture, activité de loisir importante pour cette personne qui a largement été améliorée ici.

Un participant testant la « Crystal® » a également reçu une amélioration significative. Son score initial était de 44/55 et s'est vu diminué de 20,45%. L'impact était ici principalement dans l'aspect relation avec l'entourage et présence de signes neuropathiques.

Le participant ayant une activité professionnelle a porté le Wrist Widget®. Il présentait le score initial le plus faible du groupe (30/55). Son amélioration globale grâce à l'orthèse est de 4,54%. Il a en effet évoqué une amélioration dans le port de son sac d'ordinateur dans sa pratique professionnelle.

Bien que les résultats soient assez hétérogènes pour ce test, il est à noter que tous les participants ont ressenti un bénéfice et qu'aucun item n'a présenté de dégradation.

Pour la suite des épreuves, une des deux patientes testant l'orthèse « Crystal® » n'a pas pu poursuivre du fait de douleurs trop importantes à l'épaule. Il s'avère qu'elle présentait également une capsulite rétractile du côté homolatéral au port de l'orthèse, et qu'il était difficile pour elle de dissocier son ressenti au niveau du poignet et de l'orthèse, du reste de son membre supérieur. Les participants notés 1 et 2 concernent l'essai du Wrist Widget®, le participant 3 celui de la « Crystal® ».

2.3.4. La force de préhension

Nous l'avons évoqué auparavant, le choix de l'orthèse à essayer s'est fait suite au recueil de données, selon les activités et les ressentis des participants à la présentation des deux modèles. Le bilan de la force de préhension a finalement conforté les choix réalisés.

Le Wrist Widget® avait été proposé aux deux participants ayant une force de préhension plus importante, et la « Crystal® » pour les personnes avec une force de préhension très faible.

Le protocole de passation du Jamar cité précédemment a été respecté. Le côté dominant a été testé sans orthèse lors de la première évaluation, puis avec l'orthèse au cours de la deuxième. Le côté non dominant a été systématiquement mesuré sans orthèses, afin d'estimer l'état de force/fatigue général pendant les deux tests.

2.3.4.1. La « Crystal® »

Pour l'unique participant restant dans ce groupe, le port de l'orthèse n'a eu aucun impact sur la force de préhension. Que ce soit avec ou sans orthèse, la force moyenne du côté dominant était de 1 kg. Le côté non dominant présente aussi strictement les mêmes résultats aux deux

tests, à savoir une moyenne de 2,33 kg. Ces résultats sont en corrélation avec le ressenti du participant.

2.3.4.2. Le Wrist Widget®

Là encore, les résultats de force de préhension pour les deux participants n'indiquent pas de gain, voire une diminution des capacités.

Delta entre les tests 1 et 2	Participant 1	Participant 2
Côté dominant	-25%	+11%
Côté non-dominant	-15%	+30%

Le premier participant a ici une diminution bilatérale de sa force de préhension pouvant s'expliquer par une fatigue générale plus importante. Toutefois, elle est moins importante du côté non-dominant, et donc sans orthèse.

Le second participant a une augmentation globale de sa force de préhension, qu'il justifie par ses activités réalisées avant les tests moins importantes à notre deuxième rencontre. Cependant, le côté non appareillé a une amélioration plus marquée. Le point positif révélé tout de même par ce test est une meilleure endurance lors des trois essais avec l'orthèse et une sensation de récupération plus rapide pointée par ce participant.

Les résultats obtenus ne semblent donc pas en faveur de l'hypothèse d'un gain de force de préhension par le port d'orthèse de fonction de poignet pour les personnes présentant un SEDh, et ce pour les deux modèles d'appareillages évalués.

Cette absence d'incidence des orthèses sur la force de préhension est cohérente avec le ressenti des participants. Leurs avis étaient globalement plus en faveur d'un confort et d'une assurance proprioceptive. Ces aspects seront-ils révélés par les prochains tests ?

2.3.5. L'écriture

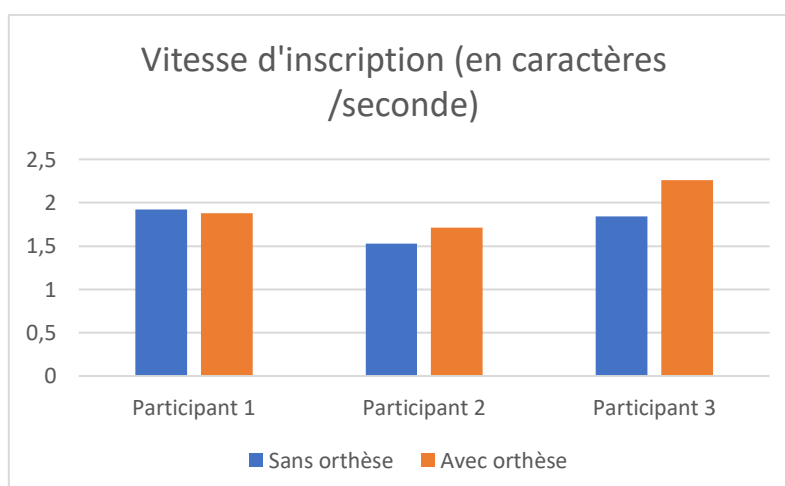
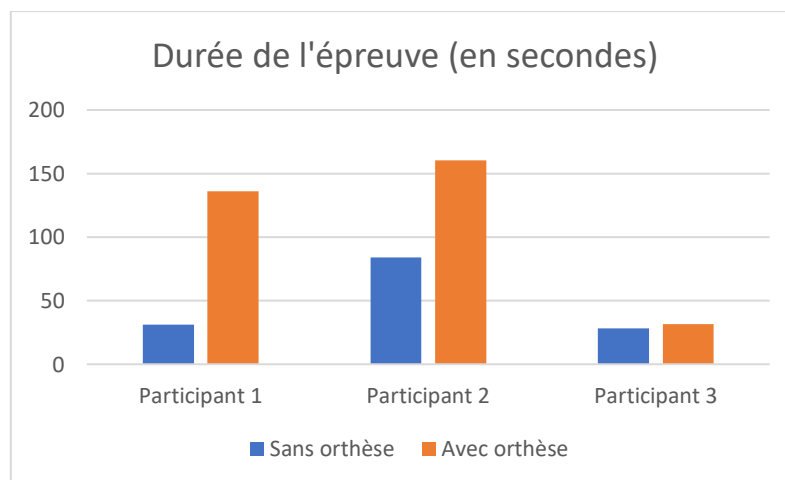
Seul l'aspect quantitatif a été observé au cours de ce test, par deux critères : l'endurance (durée de l'épreuve que parvient à atteindre le participant) et la vitesse d'inscription (en caractères /seconde). C'est pourquoi, et bien qu'il ne soit pas étalonné chez l'adulte, le texte du BHK a été utilisé afin de faciliter le calcul de vitesse d'inscription. La douleur a été évaluée par une EVA avant de débiter cette épreuve. L'opérateur a alors tracé une barre « stop » à un point de plus de la douleur cotée par le participant. Il était ensuite demandé de copier le texte jusqu'à

atteindre cette barre. Le même stylo était utilisé à chaque épreuve, le choix de l'inclinaison de la feuille et de la position globale était laissé libre aux participants.

Il faut considérer que les capacités préalables en terme d'endurance et de vitesse d'inscription étaient bien plus élevées pour les deux participants testant le Wrist Widget®. Ce phénomène explique probablement les résultats plus remarquables chez eux sur le critère de l'endurance. Le profit de l'orthèse sur la vitesse d'inscription paraît globalement peu significatif.

Une amélioration de l'endurance est à noter pour les trois participants : ils sont tous parvenus à augmenter d'en moyenne 61 secondes (allant de 3,18 à 105 secondes) la durée de l'épreuve avant d'atteindre leur barre « stop ». Ce gain d'endurance est relativement plus notable pour les participants avec le Wrist Widget®.

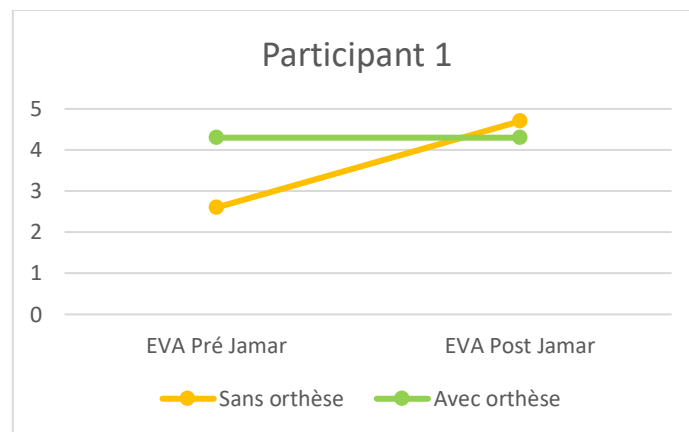
La vitesse d'inscription est très sensiblement diminuée chez une personne et légèrement améliorée pour les deux autres en passant de 1,53 à 1,71 caractères par seconde pour l'un et de 1,84 à 2,26 caractères par minutes pour l'autre.



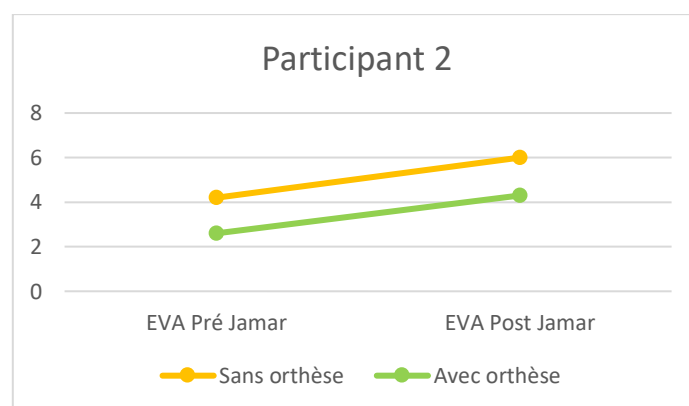
Les productions écrites sont visibles en annexe IX.

2.3.6. La douleur

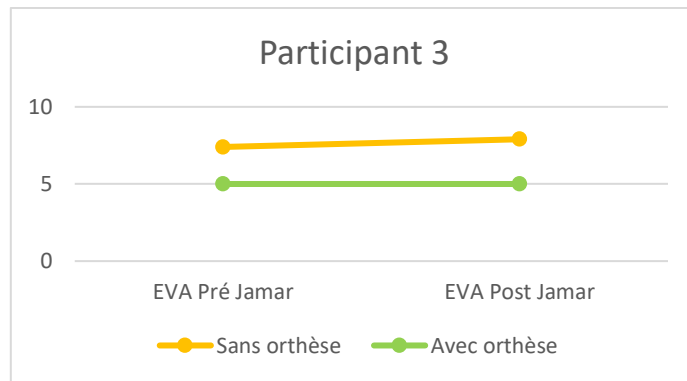
Nous cherchons à savoir dans cet item si le port de l'orthèse permet de ne pas augmenter la douleurs suite à un effort. Aussi, la douleur a été cotée par le participant sur une EVA avant (« Pré Jamar ») puis après (« Post Jamar ») le test du Jamar. Puis, nous observons si le port de l'orthèse permet de réduire la différence entre ces deux valeurs.



En ce qui concerne le participant 1 (avec Wrist Widget®), son EVA « Pré Jamar » est plus haute avec orthèse que sans. Il faut mettre cette information en lien avec la fatigue générale de la personne le jour de la deuxième batterie de tests. Ce qui est notable ici, c'est plutôt qu'avec l'orthèse, la douleur est stabilisée lors d'un effort, alors que sans l'appareillage elle avait augmenté.



L'orthèse du participant 2 (avec Wrist Widget®), n'a pas eu d'effet sur la stabilisation de la douleur lors d'un effort. Toutefois, il remarque lors de la deuxième batterie de tests que le côté non-dominant, servant alors de témoin puisque sans orthèse, a une augmentation de douleur plus importante et qui rediminue plus lentement que le côté avec orthèse.



Enfin, le dernier participant (avec la « Crystal ®»), comme le premier, voit sa douleur de poignet fixée à la même valeur malgré la réalisation d'un effort, grâce à l'orthèse.

Les résultats tendent à montrer que le port d'une orthèse, les deux modèles confondus, bien qu'il ne permette pas d'augmenter la force de préhension pourrait éviter l'augmentation de la douleur du poignet lors d'une prise contre résistance.

2.3.7. Commentaires divers

Pour finir, étaient inscrits les divers commentaires libres des participants lors des deux rencontres. Voici donc leurs appréciations générales ou spécifiques en rapport avec les essais.

2.3.7.1. Les points négatifs

- « le Wrist Widget® gêne légèrement lors de la frappe au clavier »,
- « il faut un certain temps avant de trouver le bon serrage pour le Wrist Widget® »,
- « la transpiration dans la « Crystal® » peut être inconfortable, mais compensée par le port d'un jersey ou d'une manche sous l'orthèse ».

2.3.7.2. Les points positifs

- « le fait de sentir le bracelet, qu'il soit parfois un peu gênant, permet de détourner mon attention de la douleur »,
- « l'attelle « Crystal® » permet de me libérer la tête : je suis moins en vigilance, en alerte, je peux davantage me concentrer sur ce que je fais plutôt que sur mes douleurs »,
- « l'attelle « Crystal® » est plus rassurante que les Néoprène et plus confortable que les thermoplastiques « classiques », c'est pour moi un bon compromis »,
- « je peux vraiment vivre avec ».

A la fin de la deuxième rencontre, le constat est le même pour les trois participants : l'expérience est dans l'ensemble positive et ils souhaitent acquérir le même appareillage pour le côté non-dominant.

2.4. Discussion

Une tentative de comparaison objective des orthèses de poignet a été effectuée afin de sélectionner deux modèles à faire essayer aux participants. Cependant, il reste probable que ma propre expérience et mon attrait pour certains matériaux ait également influencé ce choix. Il s'agissait de mettre en avant ces deux appareillages qui sont le Wrist Widget® et la « Crystal® », que j'avais déjà eu l'opportunité de proposer à des patients SEDh avec des retours globalement positifs, et tenter d'officialiser leurs atouts dans cette pathologie. Un des avantages non abordé durant ces essais, est que les deux orthèses peuvent être portées conjointement avec d'autres appareillages comme des orthèses de pouce (voir annexe I pour exemple).

L'interrogation aux professionnels quant à leur pratique dans le cas d'un besoin d'orthèse de fonction du poignet pour une personne SEDh, aurait mérité d'être poussée davantage : pourquoi ne sont-ils pas plus nombreux à proposer le Wrist Widget® et la « Crystal® » alors qu'ils semblent pertinents ? Ces produits sont-ils bien connus des professionnels de l'appareillage ? Si tel est le cas, quels en sont les points négatifs amenant à ne pas les conseiller ?

Le SEDh étant catégorisé dans les pathologies rares, il n'est donc pas surprenant de ne pas lui trouver de bilan spécifique. Tout comme il est ardu de focaliser le ressenti sur une seule articulation dans une pathologie systémique, il est aussi compliqué de réaliser des bilans fonctionnels du membre supérieur qui ne seraient révélateurs que de l'état du poignet. Ainsi, les tests d'écriture et de force de préhension fluctuent également selon les troubles musculo-articulaires localisés aux articulations sus et sous jacentes.

Plusieurs limites à cette étude sont à mettre en avant, et notamment le temps : le court délai entre les deux batteries de tests. Il serait sans doute judicieux de revoir les participants a posteriori et de recueillir leurs impressions bénéfiques ou non, à plus long terme. Cette limite de temps se répercute également sur la durée de recrutement qui a été retardée par mes réflexions et la mise en place de mes idées. La recherche de participants s'est donc faite sur une durée restreinte, diminuant ainsi les chances d'incorporer un nombre conséquent de personnes.

Le faible échantillon obtenu lors ce travail de mémoire ne permet évidemment pas de légitimer uniquement ces deux modèles d'orthèses dans l'appareillage de fonction du poignet dans le cadre d'un SEDh. De plus, les potentielles comorbidités n'ont pas été prises en compte initialement, excluant en cours de recherche un participant. Bien que j'aie choisi de focaliser mes essais sur le poignet, il n'est en réalité pas possible de le dissocier du reste du membre supérieur. Cet aspect est ressorti particulièrement lors du QuickDASH où il était demandé aux participants d'orienter les questions par rapport à leur poignet et pour qui il était très difficile d'isoler les douleurs. Lors de la discussion libre, les participants ont toujours évoqué le besoin d'appareillage du pouce et de l'épaule et deux fois sur trois celui des interphalangiennes digitales.

Ce travail de mémoire s'apparenterait donc à une introduction sur le sujet de l'appareillage dans le SEDh et particulièrement en ce qui concerne le poignet.

Conclusion

De manière générale, les orthèses de fonction du poignet sont nombreuses, les techniques et matériaux pour les fabriquer sur mesure sont divers. Elles n'ont donc pas pu être toutes confrontées dans cette recherche. Pour le SEDh, pathologie pour laquelle le besoin en appareillage est pourtant indéniable, il existe peu d'études sur le sujet et aucune spécifiquement en ce qui concerne le poignet. Nous trouvons toutefois dans la littérature des avis d'experts conseillant des orthèses légères et souples, préconisées en résine thermodurcissante.

Finalement, après une comparaison non exhaustive d'orthèses de poignet, nous pouvons constater que d'autres matériaux ou orthèses de série répondent très bien (voire mieux ?) aux critères de légèreté et liberté de mouvement. Ainsi, d'après les avis recueillis auprès de quelques patients, le Wrist Widget® - bracelet de série conçu initialement pour les pathologies du TFCC- et le matériau « Crystal » d'Orfit, semblent deux pistes intéressantes dans la gestion de la douleur, la suppléance de la proprioception et l'endurance du poignet chez les patients SEDh.

Sur ce faible échantillon, nous remarquons une tendance de recommandation : les personnes ayant une très faible force de préhension ont davantage été séduites par l'orthèse plus couvrante qu'est la « Crystal® ». Au contraire, les participants qui avaient une force de préhension plus fonctionnelle (bien que n'atteignant pas la moyenne inférieure attendue pour leur âge) étaient attirés par le Wrist Widget®. Il a également été observé que l'orthèse « Crystal® » a pu être portée en nocturne dans un second temps par les deux patientes (même celle n'étant pas allée au terme des essais mais qui continue d'être suivie) afin de compléter l'effet sur les douleurs ce qui n'est pas le cas du Wrist Widget®.

Ce mémoire n'a pas la prétention d'établir une préconisation universelle : chaque appareillage doit évidemment être discuté, adapté et accepté par le patient. En effet, même l'orthèse théoriquement la plus adéquate ne pourra être efficace si elle n'est pas supportée et intégrée par la personne. L'objectif est de mettre en exergue ces deux modèles, a priori très peu employés aujourd'hui dans le cadre du SEDh, alors qu'ils paraissent pertinents dans ce contexte. La discrétion de ces orthèses (l'une est similaire à un bracelet de force, l'autre est transparente) peut également être un atout majeur pour ces personnes aux multiples besoins d'appareillages. Dans le même ordre d'idée, j'ai déjà eu l'occasion de tester le fil d'aluminium pour loisirs créatifs afin de confectionner des orthèses type anneaux de Beasley, avec une apparence de bijou (voir annexe I). Il semble que cette solution soit moins onéreuse que les versions réalisées en argent, mais aussi plus souple. Cette technique pourrait probablement faire l'objet d'une recherche ou d'un mémoire.

En cas d'échec des solutions orthétiques et rééducatives, la chirurgie du poignet, telle que recommandée dans le PNDS reste évidemment une solution.

Le SEDh est décrit comme une pathologie rare, mais à la prévalence difficilement quantifiable. Les recherches concernant les aspects génétique et physiopathologique se multiplient à l'image de Courseault et al. [38] qui en avril 2023 publient un article sur le lien entre hypermobilité et donc douleurs dans le SEDh et le métabolisme des folates. Ils suggèrent qu'une supplémentation en 5-méthylTHF, autrement dit en vitamine B9 serait un nouvel espoir de limiter les douleurs dans le SEDh.

Les études randomisées concernant les orthèses sont quant à elles limitées. Une meilleure connaissance des matériaux, des essais à plus grande échelle avec recueil d'avis de patients, permettraient probablement d'établir un guide des pratiques d'appareillage pour les professionnels. Ainsi, ils pourraient être moins intimidés par la prise en charge des SEDh et limiter l'errance d'appareillage pour leurs patients.

Bibliographie

- [1] Source : BO Santé – Protection sociale – Solidarité no 2010/7 du 15 août 2010, Page 170.
- [2] www.snof.eu.
- [3] https://rnbio.sorbonne-universite.fr/histologie_tissus_conjonctifs
- [4] <https://studylibfr.com/doc/3182623/le-syst%C3%A8me-somesth%C3%A9sique>
- [5] <https://sedinfrance.org/le-deficit-proprioceptif-dans-le-sed-hsd/>
- [6] Sous l'égide de la Société française de rééducation de la main – Groupe d'étude de la main et du membre supérieur en orthèse et rééducation (GEMMSOR), Boutan, M., Thomas, D., Célérier, S., Casoli, V., Moutet, F., (2013). *Rééducation de la main et du poignet : Anatomie fonctionnelle et techniques*. MASSON.
- [7] Hamonet C. (2019). Ehlers-Danlos La maladie oubliée par la médecine (2^{ème} édition augmentée). L'Harmattan.
- [8] Bénistan K. (2018). Les syndromes d'Ehlers–Danlos : classification, diagnostics différentiels et traitements. *Douleurs : Évaluation - Diagnostic – Traitement*. Volume 19, Issue 4, 161-165. <https://doi.org/10.1016/j.douler.2018.07.010>.
- [9] Benistan K., Michot C. (2019). Syndromes d'Ehlers-Danlos et douleurs : quelle réalité ? Editorial- La Lettre du rhumatologue n°454,5-6
- [10] [https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=4041&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Syndrome-d-Ehlers-Danlos-hypermobile&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Maladie\(s\)/groupes%20de%20maladies=Syndrome-d-Ehlers-Danlos-hypermobile&title=Syndrome%20d_Ehlers-Danlos%20hypermobile&search=Disease_Search_Simple](https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/Disease_Search.php?lng=FR&data_id=4041&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Syndrome-d-Ehlers-Danlos-hypermobile&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Maladie(s)/groupes%20de%20maladies=Syndrome-d-Ehlers-Danlos-hypermobile&title=Syndrome%20d_Ehlers-Danlos%20hypermobile&search=Disease_Search_Simple).
- [11] Tinkle, B., Castori, M., Berglund, B., Cohen, H., Grahame, R., Kazkaz, H., & Levy, H. (2017). Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome Type III and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history. *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics*, 175(1), 48–69. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31538>

- [12] Hakim, A., O’Callaghan, C., De Wandele, I., Stiles, L., Pocinki, A., & Rowe, P. (2017). Cardiovascular autonomic dysfunction in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobile type. *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics*, 175(1), 168–174. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31543>
- [13] Filière de Santé maladies rares de l’os, du calcium et du cartilage, Oscar 2020. *Protocole National de Diagnostic et de Soins des Syndrômes d’Ehlers-Danlos Non Vasculaire*. www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/oscar_pnds_sed_nv_vdef_2020jlv2.pdf
- [14] Malek, S., Reinhold, E. J., & Pearce, G. S. (2021). The Beighton Score as a measure of generalised joint hypermobility. *Rheumatology international*, 41(10), 1707–1716. <https://doi.org/10.1007/s00296-021-04832-4>
- [15] Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J. M., Brady, A. F., Burrows, N. P., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., De Backer, J., De Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., Giunta, C., ... Tinkle, B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics*, 175(1), 8–26. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>
- [16] Présentation « Les syndromes d’Ehlers-Danlos » d’Alexandra Destoits - <https://www.arc-en-sed.org/wp-content/uploads/2020/11/Arc-en-Sed-Criteres-SED-2017-de-Alexandra-Desdoit-13-mars-2018.pdf>
- [17] www.gersed.org
- [18] <https://sedinfrance.org/documentation/du-diagnostic-a-la-prise-en-charge-du-syndrome-dehlers-danlos-hypermobiler-sedh/>
- [19] http://www.orphananesthesia.eu/en/rare-diseases/published-guidelines/cat_view/61-rare-diseases/60-published-guidelines/89-ehlers-danlos-syndrome.html
- [20] Hamonet, C., Gompel, A., Raffray, Y., Zeitoun, J., Delarue, M., Vlamynck, E., Haidar, R., Mazaltarine, G. (2014). Les multiples douleurs du syndrome Ehlers-Danlos. Description et proposition d’un protocole thérapeutique. *Douleurs Evaluation – Diagnostic – Traitement* 15, 264-277. <http://dx.doi.org/10.1016/j.douler.2014.09.003>
- [21] Tudini, F., Levine, D., Healy, M., Jordon, M., & Chui, K. (2023). Evaluating the effects of two different kinesiology taping techniques on shoulder pain and function in patients with

hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. *Frontiers in pain research (Lausanne, Switzerland)*, 4, 1089748. <https://doi.org/10.3389/fpain.2023.1089748>

[22] Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A., & Francomano, C. (2017). Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *American journal of medical genetics. Part C, Seminars in medical genetics*, 175(1), 212–219. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31554>

[23] Chaléat-Valayer, E., Denis, A., Zelmar, A., Pujol, A., Bernadou, A., Bard-Pondarré, R., & Touzet, S. (2022). VETCOSED study: efficacy of compressive garments for patients with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome on shoulder stability and muscles strength. *Disability and rehabilitation*, 44(13), 3165–3172. <https://doi.org/10.1080/09638288.2020.1860142>

[24] Jensen A-M, Andersen JQ, Quisth L, Ramstrand N. Finger orthoses for management of joint hypermobility disorders: Relative effects on hand function and cognitive load. *Prosthetics and Orthotics International*. 2020;0(0). doi:10.1177/0309364620956866

[25] <https://sedinfrance.org/documentation/du-diagnostic-a-la-prise-en-charge-du-syndrome-dehlers-danlos-hypermobile-sedh/>

[26] Duncan, S. F., Saracevic, C. E., & Kakinoki, R. (2013). Biomechanics of the hand. *Hand clinics*, 29(4), 483–492. <https://doi.org/10.1016/j.hcl.2013.08.003>

[27] Mesplié, G. (2021) *Thérapie de la main – Examen clinique et outils de prise en charge rééducative avancée du poignet et de la main*. Sauramps Medical

[28] Chiappedi, M., Togni, R., De Bernardi, E., Baschenis, I. M., Battezzato, S., Balottin, U., Toffola, E. D., & Bejor, M. (2012). Arm trajectories and writing strategy in healthy children. *BMC pediatrics*, 12, 173. <https://doi.org/10.1186/1471-2431-12-173>

[29] Dounskaia, N., Van Gemmert, A. W., & Stelmach, G. E. (2000). Interjoint coordination during handwriting-like movements. *Experimental brain research*, 135(1), 127–140. <https://doi.org/10.1007/s002210000495>

[30] Hong, S. Y., Jung, N. H., & Kim, K. M. (2016). The correlation between proprioception and handwriting legibility in children. *Journal of physical therapy science*, 28(10), 2849–2851. <https://doi.org/10.1589/jpts.28.2849>

[39] www.novatex-medical.com

- [40] <https://www.performancehealth.fr/orthopedie-sur-mesure-et-serie/matieres-thermoformables-bacs-chauffants/aquaplast/plaque-thermoformable-aquaplast-t-couleur-perfore-19-rolyan-p15597>
- [41] www.orfit.com/physical-rehabilitation/products/orficast/
- [42] www.orfit.com/physical-rehabilitation/products/orfit-crystal-ns/
- [43] <https://www.wristwidget.com>
- [44] Asmus, A., Salloum, M., Medeiros, W., OTR, CHT (retired), Millrose, M., Obladen, A., Goelz, L., Diehl, J., Eisenschenk, A., Ekkernkamp, A., & Kim, S. (2021). Increase of weight-bearing capacity of patients with lesions of the TFCC using a wrist brace. *Journal of hand therapy : official journal of the American Society of Hand Therapists*, S0894-1130(21)00046-6. Advance online publication. <https://doi.org/10.1016/j.jht.2021.03.006>
- [45] Beaton, D. E., Wright, J. G., Katz, J. N., & Upper Extremity Collaborative Group (2005). Development of the QuickDASH: comparison of three item-reduction approaches. *The Journal of bone and joint surgery. American volume*, 87(5), 1038–1046. <https://doi.org/10.2106/JBJS.D.02060>
- [46] Courseault, J., Kingry, C., Morrison, V., Edstrom, C., Morrell, K., Jaubert, L., Elia, V., Bix, G. (2023). Folate-dependent hypermobility syndrome: A proposed mechanism and diagnosis. *Heliyon* 9 e15387. <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2023.e15387>
- [47] Kamina, P. (2002). *Précis d'anatomie clinique, Tome I*. Maloine.

Annexes

Annexe I : Mes premiers essais d'appareillage du poignet et de la main dans le syndrome Ehlers-Danlos.

Annexe II : Tableau récapitulatif de la composition du tissu conjonctif

Annexe III : Anatomie du poignet

Annexe IV : Tableau récapitulatif de la classification de 2017

Annexe V : Exemple d'ordonnance de kinésithérapie proposée dans le PNDS

Annexe VI : Notice d'informations

Annexe VII : Recueil de données

Annexe VIII : Batterie de tests

Annexe IX : Test d'écriture : Sans et Avec orthèse pour 3 participants

Annexe I

Mes premiers essais d'appareillage du poignet et de la main dans le syndrome Ehlers-Danlos.

- Concernant le poignet et le pouce :

Une orthèse de maintien de la colonne du pouce réalisée en Orficast® (Orfit® distribué par Gibaud®).

Une orthèse de poignet réalisée alors dans un matériau thermoplastique de grand appareillage, E.V.A thermoformable 2mm (distribué par VT Plastics) équivalent du « Crystal® » (Orfit® distribué par Gibaud®) commercialisé quelques années plus tard.

Elles peuvent être cumulées et utilisées ainsi comme une orthèse poignet-pouce.



Photographies personnelles, prises le 27.06.2018.

- Concernant les doigts

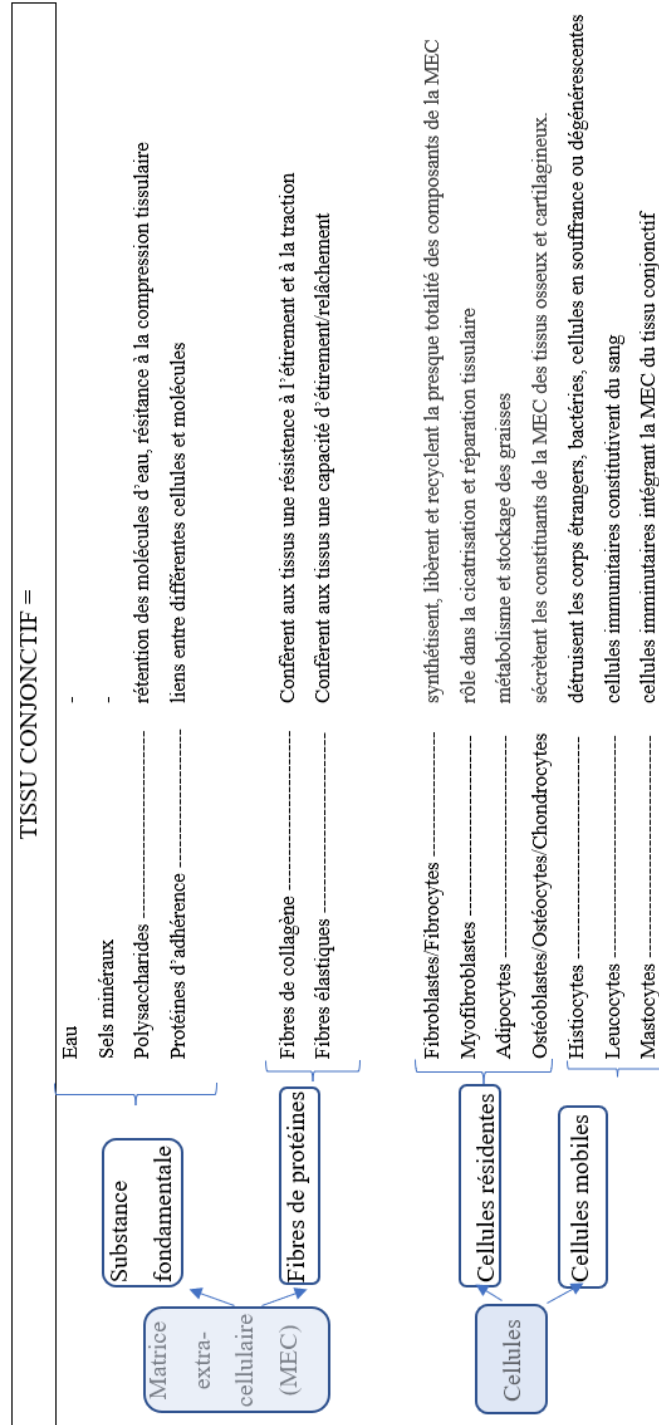
Des bagues réalisées en aluminium (matériau destiné aux loisirs créatifs) afin de stabiliser les interphalangiennes proximales.



Photographies personnelles, prises le 30.01.2019.

Annexe II

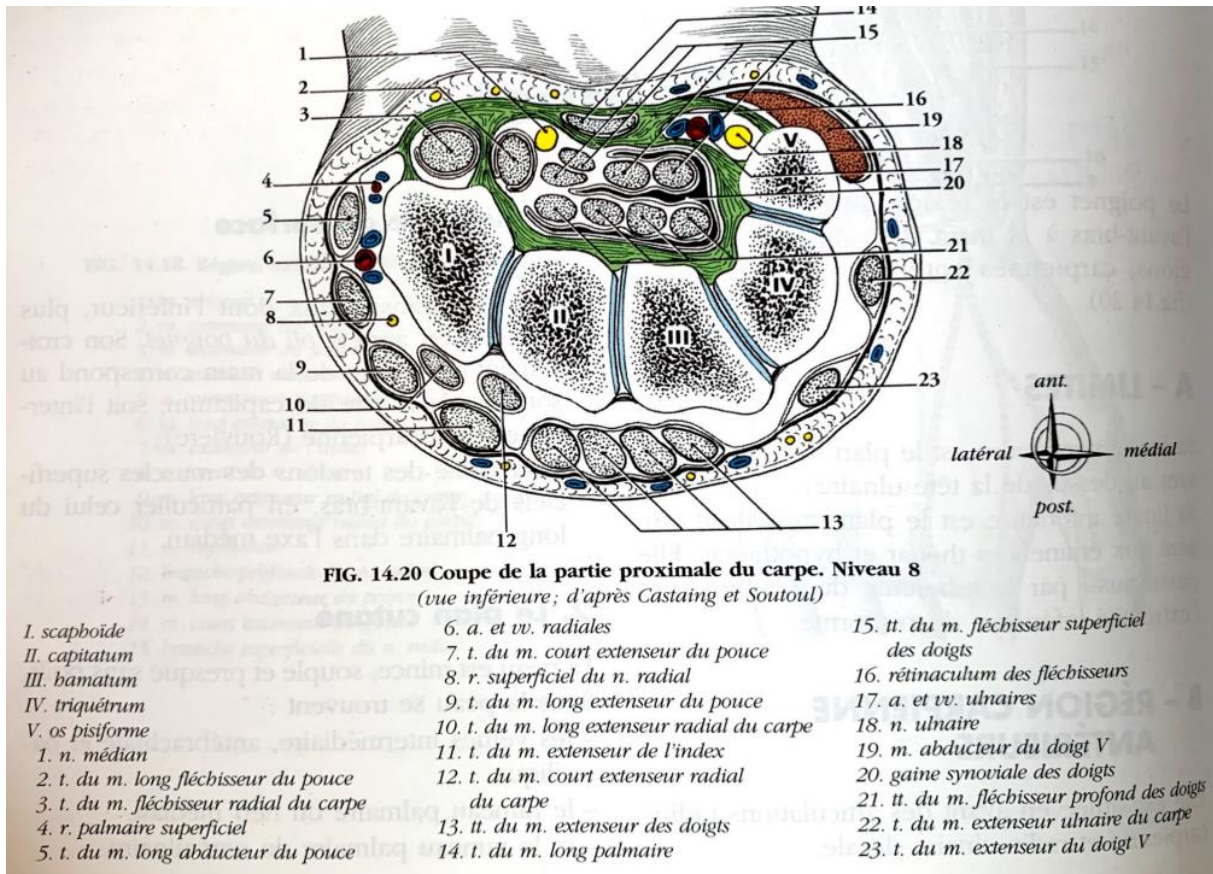
Tableau récapitulatif de la composition du tissu conjonctif



Annexe III

Le poignet : lieu de passage de structures multiples, source de tissu conjonctif.

Coupe de la partie proximale du carpe (Kamina, 2002, p.338) [39].



Annexe IV

Tableau récapitulatif de la classification de 2017 [15]

TABLE I. Clinical Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes, Inheritance Pattern, and Genetic Basis					
Clinical EDS subtype	Abbreviation	IP	Genetic basis	Protein	
1	Classical EDS	cEDS	AD	Major: <i>COL5A1</i> , <i>COL5A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys)	Type V collagen Type I collagen
2	Classical-like EDS	clEDS	AR	<i>TNXB</i>	Tenascin XB
3	Cardiac-valvular	cvEDS	AR	<i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro $\alpha 2(I)$ collagen chains)	Type I collagen
4	Vascular EDS	vEDS	AD	Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys)	Type III collagen Type I collagen
5	Hypermobile EDS	hEDS	AD	Unknown	Unknown
6	Arthrochalasia EDS	aEDS	AD	<i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i>	Type I collagen
7	Dermatosparaxis EDS	dEDS	AR	<i>ADAMTS2</i>	ADAMTS-2
8	Kyphoscoliotic EDS	kEDS	AR	<i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i>	LH1 FKBP22
9	Brittle Cornea syndrome	BCS	AR	<i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i>	ZNF469 PRDM5
10	Spondylodysplastic EDS	spEDS	AR	<i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i>	$\beta 4$ GalT7 $\beta 3$ GalT6 ZIP13
11	Musculocontractural EDS	mcEDS	AR	<i>CHST14</i> <i>DSE</i>	D4ST1 DSE
12	Myopathic EDS	mEDS	AD or AR	<i>COL12A1</i>	Type XII collagen
13	Periodontal EDS	pEDS	AD	<i>C1R</i> <i>C1S</i>	C1r C1s

IP, inheritance pattern; AD, autosomal dominant; AR, autosomal recessive, NMD, nonsense-mediated mRNA decay.

Annexe V

Exemple d'ordonnance de kinésithérapie proposée dans le PNDS [13]

La kinésithérapie a un effet proprioceptif et un effet antalgique. Il est recommandé de suivre le programme suivant :

- *Massages (39)*
- *Travail postural*
- *Renforcement musculaire en isométrie au niveau des muscles stabilisateurs des articulations proximales de la course interne à (progressivement) la course externe musculaire, sans dépasser la fin de la course moyenne, pour gagner petit à petit en secteur angulaire. Le travail concentrique peut ensuite être initié très progressivement en évitant le travail excentrique.*
- *Application de chaleur avant les exercices, massage musculaire en fin de séance.*
- *Rééducation proprioceptive : prudente (pour éviter les chutes), avec résistances manuelles.*
- *Réadaptation très progressive à l'effort, endurance en aérobie, pour lutter contre la fatigue musculaire en évitant tous les mouvements balistiques rapides.*
- *Balnéothérapie en eau chaude : Les exercices à base d'eau sont souvent un bon choix pour certaines personnes, car l'eau réduit le poids corporel effectif et protège contre les chocs (2).*
- *Mise en place d'un auto-programme d'exercices à réaliser à domicile au long cours à adapter et moduler en fonction de la qualité de réalisation des exercices et des difficultés du patient : mise en place de programme d'éducation thérapeutique pour le patient.*
- *Apprentissage de la ventilation dirigée pour maîtriser la dyspnée et les blocages respiratoires. Les patients disposent, pour la plupart, d'un appareil de TENS qui peut être utilisé durant les séances pour atténuer les douleurs et accroître la proprioception. Ils sont souvent équipés d'orthèses à visée proprioceptive : semelles, vêtements compressifs, ceinture lombaire, orthèses de genoux, chevillières, ... qui peuvent être conservés durant les séances d'exercices (38,203). Les mouvements répétés et les contraintes importantes (soulèvement de poids, par exemple) accentuent les phénomènes douloureux et sont donc contre-indiqués. Les techniques classiques de rééducation qui ont fait leurs preuves dans les entorses peuvent être reprises et adaptées (en faisant toujours attention au déclenchement de douleurs et à l'instabilité de ces patients). Les manipulations sont contre-indiquées. En revanche, il peut être intéressant d'apprendre à un patient à réduire une luxation d'épaule ou de rotule.*

Annexe VI

Notice d'informations

Poignet et Syndrome Ehlers-Danlos hypermobile : Vers une proposition d'orthèses de fonction du poignet ?

Noémie Sarazin, ergothérapeute.

Objectif : comparer l'utilisation (en terme de confort, d'impact sur la douleur et sur la fonctionnalité) de 2 orthèses de poignet chez des personnes présentant un Syndrome Ehlers Danlos hypermobile.

Les bénéfices pouvant être attendus : une diminution de la douleur ressentie et/ou une amélioration de l'endurance et de la force de préhension et donc de la fonctionnalité de la main dominante.

Contraintes : il conviendra de prévoir 2 rendez-vous pour batterie de tests à 7-15 jours d'intervalle, ainsi que le port d'une des deux orthèses de poignet (attribuée au hasard) à raison de 6 à 8h/jour entre les 2 batteries de tests (Durée moyenne de passation des tests : 20 min)

Risques prévisibles : une réaction cutanée au port de l'orthèse (les matériaux utilisés sont compatibles avec la réalisation d'orthèse de main, mais la fragilité cutanée est fréquente chez les personnes SED).

Alternatives thérapeutiques : Les modèles d'orthèses comparés ici ont été choisis pour leurs caractéristiques de légèreté et de fonctionnalité, cependant il existe d'autres modèles d'orthèses de poignet de fonction.

Vous avez le droit de refuser de participer à cette recherche et pourrez à tout moment retirer votre consentement sans encourir aucune responsabilité, ni aucune conséquence.

Vous aurez le droit, à tout moment de connaître les résultats de vos tests, ainsi qu'à l'issue de la recherche, les résultats globaux.

Cette recherche est réalisée dans le but de l'obtention d'un Diplôme Inter-Universitaire mais n'aura pas vocation à être publiée en l'état dans une revue scientifique.

Document réceptionné en main propre / par mail le :

Consentement éclairé (délai de réflexion de 7 jours minimum)

Je soussigné(e), atteste être majeur(e) et donner mon consentement éclairé pour participer à la recherche de Noémie Sarazin, dont les caractéristiques sont susmentionnées.

J'accepte / Je n'accepte pas d'être filmé(e) (sans le visage) lors des tests, en vue de la présentation orale de son travail de recherche.

Fait le :

Signature

Annexe VII

Recueil de Données : (réalisé lors de la première rencontre)

- Vous êtes une femme un homme
- Votre âge :
- Diagnostic SEDh posé depuis :
- Votre latéralité : droitier(e) gaucher(e)

- Etes-vous en activité professionnelle actuellement ?
 - Oui → Pourcentage :
→ Activité :
 - Non → Est-ce du fait du SEDh ?

- A quel point le manque de force de préhension vous gêne dans votre quotidien (ENS de 0 à 10) ? ...

- A quel point l'écriture est difficile pour vous (ENS de 0 à 10) ? ...

- Aimerez-vous trouver une orthèse de poignet qui améliore votre fonctionnalité :
 - oui, c'est primordial pour moi
 - oui, mais ce n'est pas ma priorité
 - oui, mais je n'y avais pas pensé avant notre rencontre
 - non

- Suivez-vous actuellement une thérapie pour le poignet et la main ?
 - oui, pour la proprioception
 - oui, pour le renforcement musculaire
 - oui, de la physiothérapie pour le traitement de la douleurs (précisez :)
 - non

Annexe VIII

Batteries de tests

Batterie de tests 1 : (réalisée lors de la première rencontre)

- 1) Avez vous déjà porté une orthèse de fonction du poignet ?

Si oui, modèle :

Sur une échelle de 0 à 10 quelle était votre satisfaction :

- En terme de confort de l'orthèse :
 - En terme d'amélioration de votre fonctionnalité :
 - En terme de diminution de vos douleurs de poignet :
 - En terme de facilité d'utilisation (à mettre et à enlever) :
- 2) Quick Dash
 - 3) EVA
 - 4) Force de préhension Jamar
 - 5) EVA
 - 6) Ecriture : Basée sur texte BHK, jusqu'à EVA 5) +2
 - 7) Tirage au sort pour orthèse (Wrist Widget ou Crystal) puis réalisation.

7 à 15 jours de port, à raison de 6h/jour de port diurne de l'orthèse

Batterie de tests 2 : (réalisée lors de la deuxième rencontre) :

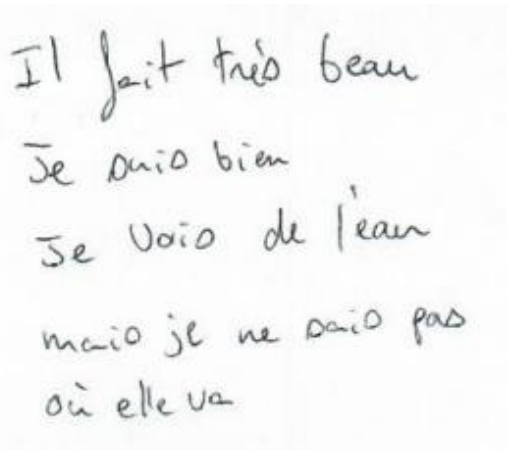
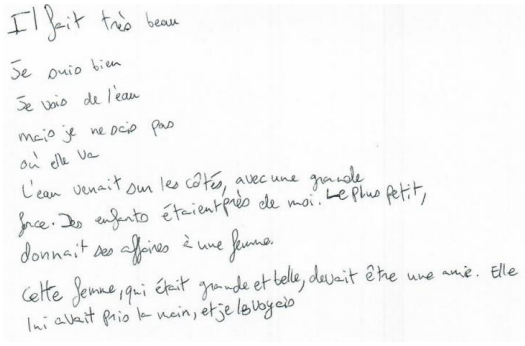

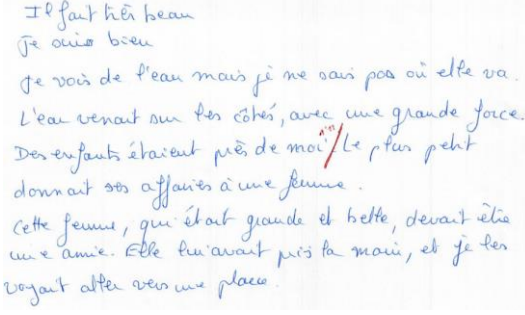
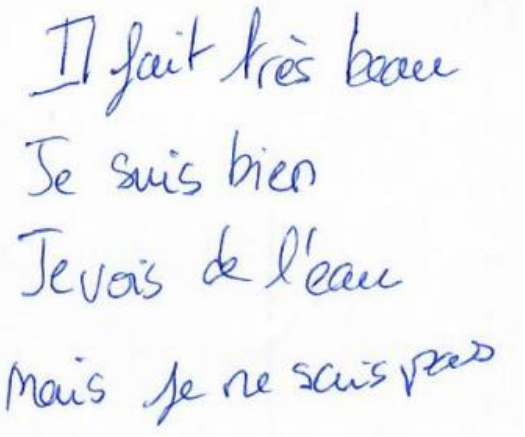
- 1) Concernant l'orthèse testée,

Sur une échelle de 0 à 10 quelle était votre satisfaction :

- En terme de confort de l'orthèse :
 - En terme d'amélioration de votre fonctionnalité :
 - En terme de diminution de vos douleurs :
 - En terme de facilité d'utilisation (à mettre et à enlever) :
- 2) Quick Dash
 - 3) EVA
 - 4) Force de préhension Jamar
 - 5) EVA
 - 6) Ecriture : Basée sur BHK, jusqu'à EVA 5) +2

ANNEXE IX

Test d'écriture : Sans et Avec orthèse pour 3 participants (Photographies personnelle)

PARTICIPANT 1	
<p>Sans orthèse</p> 	<p>Avec orthèse</p> 
PARTICIPANT 2	
<p>Sans orthèse</p> 	<p>Avec orthèse</p> 
PARTICIPANT 3	
<p>Sans orthèse</p> 	<p>Avec orthèse</p> 