



Année universitaire 2016-2017

Diplôme universitaire-Le Syndrome d'Ehlers-Danlos

Actualisation des données cliniques, génétiques et thérapeutiques d'une maladie à risques, méconnue, bien que fréquente, parce que mal décrite

Professeurs Jean-Michel Graciès et Claude Hamonet

122 ans d'avatars et d'oubli depuis les descriptions initiales de Alexandre Nicolaievitch Tschernogobow à Moscou (1892) et Lauritz Ehlers à Copenhague (1900).

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) apparaît aujourd'hui comme une maladie héréditaire autosomique systémique du collagène responsable d'une diminution de la résistance et de l'élasticité/réactivité du tissu conjonctif à l'origine d'un dysfonctionnement proprioceptif global altérant la perception des sensations corporelles internes, externes et sensorielles? C'est à dire du "sixième sens" (Sherrington) avec une hypersensorialité (douloureuse, auditive, visuelle, vestibulaire) à l'origine de symptômes multiples plus nettement marqués chez les femmes (80% des consultants). Non ou très tardivement diagnostiquée malgré sa prévalence élevée, elle expose à des complications sévères, parfois mortelles (surtout lors d'hémorragies sous anticoagulants), par iatrogénie du fait de la confusion avec d'autres pathologies. Elle est à l'origine de multiples situations de handicap et d'exclusion, altérant lourdement la qualité de vie. Des traitements efficaces existent pourtant permettant de réduire le coût sanitaire et social très élevé généré part par l'errance diagnostique.

"C'est une maladie complexe dans laquelle manque un marqueur biologique. La génétique du syndrome apparaît comme un rêve et c'est pour demain. Malheureusement, les patients souffrent et ne sont pas bien pris en charge par les médecins. Ils ne sont ni écoutés, ni bien diagnostiqués, ni correctement traités. Ce n'est pas un problème français mais un problème mondial. Je ne connais aucune autre maladie qui soit autant négligée." (Professeur Rodney Grahame (University College, Londres, "conclusions du Président du premier colloque francophone "les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos", Faculté de Médecine de Créteil, Journal de Réadaptation médicale, numéro spécial syndrome d'Ehlers-Danlos, Volume 38, N°1, pages 1-92. Février 2016.)

Public attendu: médecins, professionnels de la santé ou du travail social, enseignants, responsables administratifs ou politiques et, toute personne ayant le niveau requis pour une inscription universitaire concernée par cette maladie. **Modalités:** Sept modules de deux jours (vendredi et samedi)

Dates des enseignements: du 6 janvier 2017 au 24 Juin 2017 **Validation:** présence aux cours et soutenance d'un mémoire en septembre 2017. **Informations:** www.claude.hamonet@wanadoo.fr et pr.hamonet@wanadoo.fr **Inscriptions :** patricia.larive@aphp.fr