

Reçu le :
28 septembre 2015
Accepté le :
28 septembre 2015
Disponible en ligne
4 novembre 2015



Les manifestations gynécologiques du syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile

Gynecological disorders with an Ehlers-Danlos syndrome

A. Gompel

Unité de gynécologie médicale Port Royal-Cochin, université Paris Descartes, 27, rue du Faubourg-Saint-Jacques, 75014 Paris, France

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Summary

Women with EDS have a high prevalence of gynecological disorders. Dysmenorrhea are extremely frequent, they persist entire genital life and are associated with painful intercourse (improved with lidocaine gel and estrogen). Menorrhagia affect more than 76 % of women. They are fertile with a high rate of spontaneous abortion and early multiple spontaneous abortion. However, there are sometimes prolonged deliveries but the prevalence of caesareans is rather lower. © 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, Gynecology, Dysmenorrhea, Dyspareunia, Bleeding, Miscarriage, Endometriosis

Résumé

Les femmes atteintes de SED ont une prévalence importante de troubles gynécologiques. Les dysménorrhées sont extrêmement fréquentes, elles persistent toute la vie génitale et sont associées à des rapports douloureux (améliorés par la lidocaïne en gel et les estrogènes). Les ménorragies concernent plus de 76 % des femmes. Elles sont fertiles avec un taux élevé de fausses couches spontanées (FCS) précoces et de FCS multiples. Il existe cependant parfois des accouchements prolongés mais la prévalence des césariennes est plutôt plus faible.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos, Gynécologie, Dysménorrhées, Dyspareunie, Métrorragies, Fausses couches, Endométriase

Introduction

Les femmes atteintes de Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) ont une prévalence importante de troubles gynécologiques. Les douleurs et les saignements sont au premier plan. Comme pour les autres localisations, des douleurs atypiques peuvent survenir sans caractérisation anatomique habituelle.

Les signes douloureux

Les dysménorrhées sont extrêmement fréquentes. Elles sont particulières chez ces patientes par le fait qu'elles durent

toute la vie génitale alors que dans le cas des dysménorrhées idiopathiques elles disparaissent ou s'atténuent après les premiers rapports ou la première grossesse.

Les règles douloureuses s'associent aussi à des rapports douloureux. Cette dyspareunie est souvent à la fois superficielle, vaginale et d'intromission mais aussi profonde. Les douleurs peuvent être à type de brûlures, déchirures et peuvent durer 48 h après la fin des rapports.

Ces deux signes cardinaux suggèrent comme premier diagnostic une endométriase. Cependant, si elle existe parfois chez ces patientes, dans notre expérience elle n'est pas plus fréquente que dans la population générale. Nous avons d'ailleurs vu plusieurs patientes ayant été opérées avec ce diagnostic mais pour lesquelles on n'a pas retrouvé des lésions d'endométriase.

e-mail : anne.gompel@cch.aphp.fr.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.jrm.2015.09.010> Journal de réadaptation médicale 2016;36:64-66
0242-648X/© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Les saignements anormaux

La fréquence des ménorragies est élevée et concerne plus de 76 % des femmes. Ces ménorragies apparaissent dès les premières règles et là encore se poursuivent toute la vie génitale. Il est bien sûr nécessaire d'éliminer une cause organique myome, adénomyose, polype mais dans la majorité des cas il n'y a pas d'autre étiologie que le SED.

En revanche, les métrorragies ne surviennent que plus rarement concernant dans notre série 22 % des femmes.

La vie de reproduction

Dans l'ensemble, les femmes ayant un SED hypermobile sont fertiles. Il y a cependant un taux élevé de fausses couches spontanées (FCS) précoces atteignant 27,6 % des grossesses et un taux élevé de FCS multiples (≥ 3). En effet, ce taux atteint 12 % des femmes versus 2 % dans la population tout venant. Dans la plupart des cas, ces FCS ne sont pas consécutives avec des grossesses menées à terme entre les FCS.

Il est connu que le SED est associé à une relative fragilité cutanée, des cicatrices anormales et une tendance hémorragique. Malgré ces risques théoriques, la plupart des accouchements se passent sans accident majeur. La fréquence des hémorragies du post-partum sévères est faible de même que les déchirures périnéales importantes. Mais quand les accidents hémorragiques surviennent, ils peuvent être très importants et prolongés.

On note 13,6 % de menaces d'accouchement prématuré (MAP) ; seulement une minorité se termine en fait par une prématurité dans notre série française ce qui est différent des chiffres rapportés lors d'une enquête email aux États-Unis où le taux atteint 22,9 % [1]. Il est possible que la prise en charge des MAP soit différente. La fréquence des accouchements prématurés aux États-Unis est de 12 à 13 % alors qu'il est de 7-9 % en France [2]. Il existe cependant parfois des accouchements prolongés mais la prévalence des césariennes dans notre série est de 14,6 % plutôt plus faible que celle de la population française tout venant (20 %).

Retentissement de la grossesse sur le SED.

Pour un certain nombre de femmes le syndrome douloureux va s'améliorer pendant leur grossesse. Pour d'autres, il y aura une aggravation de la symptomatologie. Cependant, le post-partum est habituellement une période d'aggravation.

Les troubles urinaires après la grossesse sont très fréquents et nécessitent une rééducation systématique et prolongée et parfois une prise en charge très spécialisée.

La prise en charge

Il n'existe pas de contre-indication thérapeutique pour la contraception. Toutes les formes de contraceptifs peuvent être employées : pilule classique, progestatifs, DIU au cuivre

ou au lévonorgestrel. L'intérêt est que les ménorragies et dysménorrhée peuvent ainsi être améliorées avec un bénéfice sur la symptomatologie du SED. En amendant leurs symptômes prémenstruels, les femmes sont moins fatiguées, les symptômes de SED moins importants. Cependant, la tolérance doit faire adapter ces contraceptions. Il arrive que les estroprogestatifs ne contrôlent pas les douleurs et les saignements. On peut alors avoir recours aux progestatifs anti-gonadotropes type acétate de chlormadinone ou de cyproterone. Pour les rapports douloureux, un traitement local associant estrogènes vaginaux, Opalgyn® après les rapports pour soulager les brûlures et de la lidocaïne en gel pour les rapports. Avec ce « cocktail », la vie sexuelle qui était impossible redevient possible. Compte tenu des deux fragilités, saignements prolongés et difficultés à cicatriser. Lors des accouchements ou de la chirurgie, on conseille des sutures solides, une hémostase particulièrement soignée, des fils non résorbables.

Hormonodépendance

Dans une étude systématique, nous avons pu mettre en évidence un sous-groupe de femmes pour lesquelles les événements de la vie reproductive pouvaient aggraver leur symptômes, puberté, grossesses, contraception orale, cycles menstruels. Il serait sans doute important de confirmer cette hypothèse par une étude prospective et une intervention thérapeutique d'hormonomodulation [3].

Conclusion

La grande majorité des personnes qui consultent pour un syndrome d'Ehlers-Danlos sont des femmes. Leurs symptômes sont significativement plus importants que chez les hommes. Elles ont une prévalence importante de troubles gynécologiques et une hormonodépendance de leurs symptômes autres que gynécologiques (fatigue, douleurs diffuses, dysautonomie, dystonie, hypersensorialité). Les effets thérapeutiques sur la dyspareunie sont à diffuser. Malgré certains discours alarmistes, les accouchements se font majoritairement par les voies naturelles mais impliquent de connaître les risques hémorragiques, les difficultés de cicatrisation et les effets inconstants des péridurales. La majoration des symptômes en période pubertaire pose des problèmes difficiles chez ces adolescentes dont le corps se transforme mais qu'elles ne perçoivent pas bien du fait des troubles proprioceptifs. La capacité à transmettre le syndrome selon un mode autosomique pose des problèmes d'annonce complexes.

Déclaration de liens d'intérêts

L'auteur déclare ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Hurst BS, Lange SS, Kullstam SM, Usadi RS, Matthews ML, Marshburn PB, et al. Obstetric and gynecologic challenges in women with Ehlers-Danlos syndrome. *Obstet Gynecol* 2014;123(3):506-13.
- [2] Une fréquence en augmentation : épidémiologie de la prématurité : conséquences de la prématurité. Base documentaire
- [3] Hugon-Rodin J, Lebègue G, Becourt S, Hamonet C, Gompel A. Gynecological symptoms and the influence of reproductive life in 386 hypermobile Ehlers Danlos Syndrome (EDS) women [manuscript soumis].
- BDSP [Internet]; 2012 [Available from: <http://www.bdsp.ehesp.fr/Base/450423/> ; cited 2015 Sep 18].