

ELSEVIER
MASSON

Reçu le :
30 septembre 2015
Accepté le :
30 septembre 2015

Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Les manifestations digestives au cours des syndromes d'Ehlers-Danlos

Digestive problems in an Ehlers-Danlos syndrome

J.-D. Zeitoun^{a,b,*}, J. Lefèvre^{c,d}

^a Service de gastro-entérologie et nutrition, hôpital Saint-Antoine, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France

^b Service de proctologie médico-interventionnelle, groupe hospitalier Croix Saint-Simon, site Avron, 125, rue d'Avron, 75020 Paris, France

^c Service de chirurgie générale et digestive, hôpital Saint-Antoine, AP-HP, 184, rue du Faubourg-Saint-Antoine, 75012 Paris, France

^d Université Paris VI, 4, place Jussieu, 75005 Paris, France

Summary

The gastrointestinal symptoms are almost constant in all forms of Ehlers-Danlos syndrome strongly impairing the quality of life. The gastroesophageal reflux concerns two third of patients with epigastric pains and nausea. Proton pump inhibitors in high doses are indicated. Bloating and constipation are difficult to treat. The incisional hernias pose difficult problems of surgery. Colonoscopies (risk of perforation and bleeding) are excluded.

© 2015 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Keywords: Ehlers-Danlos syndrome, Digestive disorders, Gastroesophageal reflux, Abdominal pain, Bowel dysfunction, Incisional hernias

Résumé

Les manifestations digestives sont quasiment constantes dans toutes les formes du syndrome d'Ehlers-Danlos altérant fortement la qualité de vie. Les reflux gastro-œsophagiens concernent deux tiers des patients avec douleurs épigastriques et nausées. Les inhibiteurs de la pompe à protons à fortes doses sont indiqués. Ballonnements et constipation sont difficiles à traiter. Les éventrations posent des problèmes difficiles de chirurgie. Les colonoscopies (risques de perforations et d'hémorragies) sont contre-indiquées.

© 2015 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Mots clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED), Troubles digestifs, Reflux gastro-œsophagiens, Douleurs abdominales, Troubles du transit, Éventrations

Introduction

Les manifestations digestives au cours des syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) sont connues de longue date mais suivent deux courants historiques correspondant à des mécanismes et probablement des nosologies différentes. La majorité des publications, qui sont aussi en moyenne les plus anciennes, concernent des manifestations graves. Ces

événements sont principalement des hémorragies ou des perforations de l'estomac, de l'intestin grêle et du côlon [1]. Ces complications ont été essentiellement décrites dans des formes vasculaires graves de SED. Elles ont dominé la littérature pendant longtemps, si bien que l'impression qui a longtemps prévalu était que les manifestations digestives au cours des SED ne pouvaient être que graves. Un deuxième courant plus récent de publications concerne les manifestations digestives – sans doute plus fréquentes mais clairement plus bénignes bien qu'invalidantes – associées aux formes non vasculaires de SED.

* Auteur correspondant.
e-mail : jdzeitoun@yahoo.fr (J.-D. Zeitoun).

Ces manifestations ne menaçant pas le pronostic vital mais altérant la qualité de vie sont variées et peuvent concerner pratiquement chaque étage du tube digestif.

Description

Elles sont particulièrement fréquentes au cours des SED hypermobiles. Schématiquement, on peut distinguer les manifestations du tractus digestif supérieur (signes de reflux gastro-œsophagien et syndrome dyspeptique) et celles affectant le grêle et le côlon-rectum (douleurs abdominales, ballonnements, troubles du transit). La prévalence symptomatique varie fortement d'une étude à l'autre mais pourrait concerner de l'ordre de 30 % à 70 % des patients selon la cohorte sélectionnée et le spectre symptomatique inclus.

Les symptômes du tractus digestif supérieur semblent plus fréquents. Dans notre expérience, les signes de reflux gastro-œsophagien concernent deux tiers des patients [2]. Des symptômes associés ou isolés de syndrome dyspeptique sont également fréquents. Il peut s'agir de douleurs épigastriques, de gêne épigastrique postprandiale, de nausées. Il a été montré qu'une proportion substantielle de patients avait une vidange gastrique altérée, ce qui corrobore fréquemment la symptomatologie observée. Le traitement des symptômes évoquant une hypersécrétion acide (ou une hypersensibilité à l'acide) peut être traité par inhibiteurs de la pompe à protons à fortes doses avec des résultats corrects dans notre expérience. En cas de besoin, un pansement gastrique peut être associé. Les troubles pseudo-moteurs semblent plus difficiles à contrôler, les nausées pouvant être invalidantes et répondant mal aux prokinétiques habituels. Une endoscopie digestive haute peut être effectuée si elle est indiquée selon les critères habituels. Elle est souvent normale mais peut montrer une gastrite non spécifique. Elle n'est pas associée à un sur-risque avéré de complications iatrogènes.

Les symptômes du grêle et du côlon sont également fréquents. Ils miment très volontiers un syndrome de l'intestin irritable (SII), si bien que de nombreux patients restent éti-quetés comme « colopathes » et restent non diagnostiqués de leur SED pendant longtemps. Environ la moitié des patients auraient les critères de Rome III du SII selon nos données mais d'autres équipes ont mis en évidence des chiffres similaires. Les douleurs abdominales et les ballonnements sont fréquents et souvent difficiles à traiter, les antispasmodiques conventionnels étant rarement efficaces. Les troubles du transit sont également souvent présents, la constipation étant plus fréquente. Le traitement reste aligné sur ce qui est recommandé dans le SII mais il est banal d'avoir recours à des doses de laxatifs supérieures aux standards habituels. Les données concernant les explorations fonctionnelles font état

d'un transit colique objectivement ralenti ou accéléré, ainsi que de troubles de l'évacuation rectale [3]. Il semble raisonnable d'éviter dans la mesure du possible la vidéo-coloscopie pour lui préférer ses alternatives (coloscopie virtuelle). En effet, le risque de perforation semble substantiel même s'il existe peu de données fiables permettant de le quantifier.

D'autres pathologies abdominales ont également été décrites. Le risque de prolapsus rectal et de hernie inguinale ou d'éventration serait augmenté. Le foie, la rate et le pancréas semblent rarement touchés, ce qui s'expliquerait par l'absence de collagène dans ces organes. En revanche, les complications pariétales notamment les éventrations sont fréquentes et récidivent facilement. La place de la laparoscopie est majeure afin de prévenir au maximum le traumatisme pariétal. Les indications chirurgicales des manifestations digestives (liées ou non au SED) ne doivent pas, en l'absence de données spécifiques, être modifiées. En revanche, la prise en charge doit se faire dans un centre spécialisé. En effet, l'anesthésie est plus risquée, l'installation sur la table opératoire à risque de luxation, le geste expose à des complications hémorragiques liées à la fragilité des tissus.

Conclusion

Les manifestations digestives tiennent une place importante dans la symptomatologie du SED. Les accidents graves, hémorragies ou des perforations de l'estomac, de l'intestin grêle et du côlon sont rares. Par contre une symptomatologie concernant aussi bien le tractus digestif supérieur ainsi que le grêle et le côlon sont habituelles altérant de façon permanente la qualité de vie et favorisant les intolérances aux thérapeutiques orales.

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Références

- [1] Beighton PH, Murdoch JL, Votteler T. Gastrointestinal complications of the Ehlers-Danlos syndrome. *Gut* 1969;10(12):1004-8.
- [2] Zeitoun JD, Lefevre JH, de Parades V, Sejourne C, Sobhani I, Coffin B, Hamonet C. Functional digestive symptoms and quality of life in patients with Ehlers-Danlos syndromes: results of a national cohort study on 134 patients. *PLoS ONE* 2013;8(11):e80321.
- [3] Nelson AD, Mouchli MA, Valentin N, Deyle D, Pichurin P, Acosta A, Camilleri M. Ehlers-Danlos syndrome and gastrointestinal manifestations: a 20-year experience at Mayo Clinic. *Neurogastroenterol Motil* 2015. <http://dx.doi.org/10.1111/nmo.12665> [Epub ahead of print].