

# Fiches info de l'asbl GESED

Groupe d'Entraide des Syndromes d'Ehlers-Danlos



## L'atteinte cutanée dans les SED

*par le Docteur Gabriella Georgesco, CHU de Tours*

Ce document est la propriété de l'asbl GESED.

Toute reproduction, en tout ou partie, est soumise à l'approbation du conseil d'administration du GESED

## L'atteinte cutanée dans les SED

par le Docteur Gabriella Georgesco, CHU de Tours

Le Dr. Gabriela Georgesco, dermatologue, exerce au sein du centre de compétence du CHU de Tours. Ce centre de compétence accueille, entre autre, des patients présentant toutes les formes de SED.

### Le SED, au niveau de la peau

Dans tous les types de SED, la peau est plus ou moins hyperextensible et fragile. Un défaut de collagène est à la source du SED et donc des problèmes cutanés qu'il engendre.

On retrouve le collagène partout dans l'organisme : il a pour mission d'assurer la solidité et la résistance des tissus et des organes.

On ne compte pas moins de 19 types différents de collagène. Au niveau de la peau, on retrouve le type I, III et V.

L'atteinte cutanée est différente pour chaque type de SED et d'un individu à l'autre (ex : deux personnes atteintes de SED classique ne présenteront pas les mêmes atteintes cutanées, ni en genre ni en intensité).

### SED classique

- l'atteinte cutanée est plus prégnante
- peau lisse, veloutée, « pâteuse » au toucher (on s'y enfonce comme dans la pâte à pain)
- hyper-extensibilité importante (par exemple, capacité à mettre la langue sur le bout du nez)
- fragilité cutanée marquée (plaies larges),

- des cicatrices pathologiques 'papyracées' ('papier à cigarette') (figure 1)



Fig. 1

- cicatrices souvent présentes sur les reliefs (front et menton)
- des pseudo-tumeurs moluscoïdes et sphéroïdes sous-cutanées (sortes de nodules, plus ou moins fermes)
- apparition facile d'hématomes et d'ecchymoses (fragilité vasculaire)

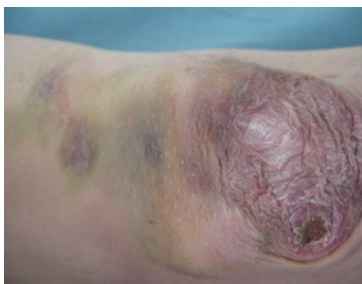


Fig. 2

### SED hyper-mobile

- Atteinte cutanée modérée mais variable d'un patient à l'autre
- hyper- extensibilité
- peau lisse, veloutée
- peu ou pas de cicatrice pathologique mais parfois vraies « catastrophes » lors des interventions chirurgicales

### SED vasculaire

- peau fine, transparente, avec réseau vasculaire cutané visible
- ecchymoses et hématomes très importants souvent spontanés (fragilité vasculaire majeure)
- forme acrogérique: aspect particulier du visage et des extrémités (diminution du tissu sous-cutané, mains à l'aspect vieilli)
- cicatrisation très variable d'un patient à l'autre: peu de cicatrice ou cicatrices comme dans le type classique
- difficultés majeures lors des sutures

### SED cypho-scoliotique

- Atteinte cutanée modérée
- hyper- extensibilité
- fragilité (plaies larges)
- cicatrices atrophiques
- fragilité des sclérotiques (blanc de l'œil)

### SED arthrochaliasique

- Atteinte cutanée discrète ou modérée
- hyper- extensibilité
- fragilité
- parfois cicatrices atrophiques

### SED dermatosparaxis (peu de cas au monde)

- Atteinte cutanée majeure
- fragilité sévère: déchirures cutanées
- peau « affaissée » avec des larges plis
- aspect velouté, pâteux au toucher
- cicatrisation sans atrophie
- pas d'hyper- extensibilité vraie

## Le diagnostic du SED à partir de l'examen de la peau

- ✓ il est essentiellement clinique, basé sur l'observation du médecin.
- ✓ Quelques explorations fonctionnelles sont possibles pour autant que les hôpitaux disposent de ce matériel.
  - \* cutométrie, mesure l'extensibilité,
  - \* échographie cutanée, mesure l'épaisseur de la peau
- ✓ Il est facilité si le patient présente des cicatrices papyracées ou des pseudo-tumeurs moluscoïdes
- ✓ Il est plus difficile d'apprécier cliniquement l'épaisseur et l'hyperextensibilité. La mesure de la hauteur du pli cutané de la face antérieure de l'avant bras peut aider le médecin dans cette évaluation tout en sachant que pour les enfants et les personnes âgées, les valeurs sont plus élevées.

## Le traitement des problèmes de peau, dans le SED

### 1° Prévention

- ✓ Eviter les sports qui peuvent générer des blessures et préférer la pratique d'un sport plus doux comme la natation
- ✓ Etre particulièrement attentif aux petits enfants qui apprennent à marcher (protéger les coins des meubles, ...)
- ✓ Prendre en charge, rapidement, les pathologies inductrices de cicatrices pathologiques comme la varicelle, l'acné
- ✓ Bien informer le médecin qui doit intervenir (dermatologue, chirurgien,...) de la présence du SED et si possible, solliciter le conseil d'un praticien connaissant bien toutes les implications du SED

### 2° Prise en charge des plaies (plus longues à cicatrises)

- ✓ Désinfection
- ✓ Sutures
  - \* il est conseillé d'avoir toujours sous la main des strips, sortes de

bandelettes collantes qui peuvent permettre de 'refermer' une plaie, en attendant l'intervention du médecin

- \* les fils de suture doivent être fins
  - \* les points de suture seront rapprochés
  - \* les sutures seront laissées en place plus longtemps : trois semaines, puis un fil sur deux est enlevé et les autres points seront laissés durant encore une semaine.
  - \* La colle chirurgicale donne de bons résultats car elle peut rester en place longtemps
- ✓ Utilisation de pansements gras ou hydrocolloïdes (Adaptic, Tielle S)
  - ✓ Préférer les pansements ne collant pas directement sur la peau (Biatain contact, Mepilex transfer)
  - ✓ Fixer les pansements avec une bande velpeau.

### 3° La correction chirurgicale des plaies

- ✓ hasardeuse
- ✓ Complications fréquentes :
  - \* intra-opératoires: hémorragies, suture difficile
  - \* post-opératoires: hématomes, déchirure des plaies, cicatrices atrophiques

### 4° Cosmétique et traitements esthétiques

#### Il faut éviter tout traitement agressif

- ✓ Gommage trop appuyé et prolongé. Il est possible de faire un gommage doux, 1 fois par 15 jours avec des produits fins
- ✓ Peelings moyens ou profonds: à proscrire. On peut faire, chez un dermatologue, un peeling superficiel (AHA) en fonction de la qualité de la cicatrisesation
- ✓ Laser de résurfacement (ablatif, CO2): **déconseillé** car il demande une très longue cicatrisesation et peut provoquer

des cicatrices pathologiques. Par contre, on peut utiliser les dispositifs LED.

- ✓ Traitement des rides par produit de comblement : **très aléatoire** car, comme la peau est lâche, le produit diffuse et peut aller se loger ailleurs que dans la ride. Différents types de produits sont utilisés, mais tous peu ou pas recommandés dans le SED.

#### \* Biodégradables :

- rapidement: 6-18 mois (acide hyaluronique, collagène)
- lentement: 2-3ans (acide hyaluronique+dextrane, acide polylactique, hydroxyapatite de Ca, Sculptra)
- ils peuvent donner des complications immédiates (hématomes, œdème, érythème, risque de diffusion) ou tardives comme les granulomes (nodules sous-cutanés, prurigineux)

#### \* Non biodégradables :

- Artecoll, Dermalive, microspheres polyméthylmetacrylate
- complications possibles hématomes: mais aussi granulomes de corps étranger (nodules sous-cutanés) difficiles et long à traiter, peuvent même persister à vie.

\* toxine botulinique : risque accru de complications (diffusion): ptosis sourcils (chute de la paupière)...

- ✓ Epilation : éviter le laser (peut donner des cicatrices à l'aspect d'un « dé à coudre ») et même la cire (en fonction de la fragilité cutanée)
- ✓ Chirurgie esthétique (lifting, blépharoplastie, réduction ou implants mammaires...) **à éviter!**
- ✓ Tatouages et maquillages permanents : à éviter (risques de diffusion, mauvaise cicatrisesation). Les tatouages éphémères provoquent parfois de l'allergie.

## 5° *Conseils pour le quotidien*

- ✓ nettoyage avec savons doux, surgras, eau micellaire..
- ✓ appliquer une crème hydratante (acides gras essentiels, céramides) ou antioxydante (vit.C, E, vitB3 ou niacinamide ),+ rétinol ou rétinaldéhyde/ acide hyaluronique fractionné, actifs « botox-like » (boostent le

renouvellement cellulaire. Ex: extrait d'algues, de levures, d'arganier, etc....)

- ✓ un gommage doux de temps en temps
- ✓ utiliser de bons produits de maquillage
- ✓ utiliser une bonne protection solaire (évite le vieillissement prématuré de la peau)

*Traitons notre peau avec délicatesse, sans agressivité et en la préservant au maximum pour qu'elle nous procure un maximum de plaisir, chaque jour.*

*Docteur Gabriella Georgesco,*

*le 10 Avril 2010*