



# **SYNDROME D'EHRLERS-DANLOS VASCULAIRE**



## ANTIAGRÉGANTS PLAQUETTAIRES ET ANTICOAGULANTS

La fragilité des patients atteints de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire est peu propice à la prescription de traitements antiagrégants et anticoagulants.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Discuter la prescription d'antiagrégants plaquetaires/anticoagulants au cas par cas.
- Limiter dans tous les cas la prescription à la durée minimale nécessaire.
- Limiter la prescription d'AINS et s'ils sont nécessaires, seulement de façon ponctuelle.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Poursuivre une antiagrégation plaquettaire/anticoagulation au long cours, sauf indication formelle.
- Associer anticoagulant et antiagrégants, et/ou plusieurs antiagrégants plaquetaires.

## ACCOUCHEMENT

Il n'existe pas de recommandations formelles concernant la meilleure voie d'accouchement des patientes atteintes de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Une césarienne entre 35 et 37 SA est l'attitude retenue par le centre de référence des maladies vasculaires rares, en particulier pour les patientes primipares avec un diagnostic connu.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Programmer l'accouchement du fait du risque élevé de complications maternelles.
- Discuter systématiquement la réalisation d'une césarienne entre 35 et 37 semaines d'aménorrhée.
- Prévoir l'accouchement dans une maternité de niveau 3.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Accouchement à domicile ou dans une maternité de niveau 1-2
- Accouchement par voie basse sans concertation multidisciplinaire préalable.

## ALLAITEMENT

Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire n'est pas en soi une contre-indication à l'allaitement. Néanmoins, le traitement bêtabloquant prescrit en prévention des complications vasculaires de la maladie chez la mère, n'autorise en général pas l'allaitement car le médicament est transmis au nouveau-né par le lait maternel.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Discuter l'allaitement au cas par cas avec l'équipe obstétricale et l'équipe pédiatrique référents.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Interrompre le traitement bêtabloquant par cèliprolol chez la mère pour permettre l'allaitement.
- Envisager un allaitement lorsque sont survenues des manifestations liées à l'effet bêtabloquant chez le nouveau-né (dont bradycardie, détresse respiratoire et/ou hypoglycémie).
- Envisager un allaitement lorsque sont survenues des complications maternelles dans le péripartum en rapport avec le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.

## ACCIDENT VASCULAIRE CÉRÉBRAL

Du fait de la fragilité vasculaire caractérisant le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire, les artères à destination cérébrale sont exposées à la survenue de complications, plus particulièrement au niveau cervical. Ces dernières se présentent le plus souvent sous la forme de dissections spontanées, pouvant obstruer à des degrés variables l'artère touchée.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Réaliser en urgence en cas de manifestations cliniques pouvant faire évoquer un AVC, une imagerie du cerveau et des artères à destination cérébrale (angioscanner ou angioloRM).
- Discuter avec l'équipe référente toute indication de revascularisation (thrombolyse, artériographie de sauvetage), l'artériographie présentant un risque particulier.
- Rechercher spécifiquement une fistule carotido-caverneuse en cas d'acouphène pulsatile, associé ou non à une exophtalmie.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Une angioplastie (de sauvetage) avec pose de stent au niveau des artères des TSA.

## COLOSCOPIE

La coloscopie est un examen invasif du côlon fréquemment réalisé dans la pratique médicale courante. Les patients atteints de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire présentent une fragilité du côlon pouvant rendre cet examen dangereux. Il est donc de principe évité, en prévention de complications potentiellement graves.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- La réalisation de coloscopies au titre du dépistage d'affections courantes du côlon doit être évitée.
- La vidéocapsule colique doit être préférée à chaque fois que possible à la réalisation d'une exploration invasive du colon.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pratiquer une coloscopie au décours d'un épisode de perforation spontanée du côlon et à fortiori chez un patient ayant dans ses antécédents une perforation colique.

## DISSECTION AORTIQUE

Compte-tenu de la fragilité artérielle caractérisant la maladie, la survenue d'une dissection, et plus rarement d'une rupture de l'aorte, sont des complications possibles de la maladie. Néanmoins, ces accidents artériels touchent plus souvent l'aorte abdominale que l'aorte thoracique.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Devant tout syndrome douloureux aigu thoracique et/ou abdominal, il est impératif d'éliminer en urgence la survenue d'une dissection ou d'une rupture aortique.
- Privilégier les examens non-invasifs (angioscanner) et le traitement médical chaque fois que possible.
- Pour les dissections aortiques de type A, le traitement chirurgical est indiqué en première intention.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pas de contre-indications liées à la prise en charge d'un patient atteint du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.

## DISSECTION ARTÉRIELLE PÉRIPHÉRIQUE

Les dissections artérielles périphériques, et notamment celles de moyen calibre, sont la complication la plus fréquente du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Elles sont spontanées et doivent être suspectées devant tout syndrome douloureux inexpliqué.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Appeler systématiquement le Centre de référence national ou le Centre de compétences régional du fait de la gravité du risque de dissection.
- Mettre en œuvre rapidement tous les moyens nécessaires pour affirmer le diagnostic d'Ehlers-Danlos.
- Privilégier les examens non-invasifs (angioscanner) et un traitement médical/conservateur à chaque fois que possible.
- Lorsqu'une artériographie est nécessaire (rupture, perforation), des précautions particulières lors de la montée du guide (risque de dissection/perforation artérielle), ainsi qu'une surveillance renforcée du point de ponction fémoral sont nécessaires.
- Les ruptures artérielles sont préférentiellement embolisées.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- La pose de stents (sauf urgence vitale) doit être évitée.
- Envisager une prise en charge chirurgicale autrement qu'en dernier recours.
- Mettre en route systématiquement une anticoagulation et/ou une antiagrégation plaquettaire.



Syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire

## EMBOLIE PULMONAIRE

Il n'existe pas de risque particulier d'embolie pulmonaire associé au syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Prise en charge habituelle de l'embolie pulmonaire (traitement ant coagulant).



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- La fibrinolyse doit être évitée à chaque fois que possible du fait du risque hémorragique accru au cours de la maladie.

## FISTULES CAROTIDO-CAVERNEUSES

La fistule carotido-caverneuse est une complication possible du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Elle touche environ 10-15% des patients atteints, et consiste en une rupture de l'artère carotide intracrânienne dans le principal collecteur de sang veineux dans le cerveau. Son caractère spontané est pathognomonique du SED vasculaire.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- L'apparition d'un souffle pulsatile à l'auscultation du crâne ou de l'œil doit faire évoquer l'existence d'une fistule carotido-caverneuse. La suspicion est renforcée lorsque l'œil homolatéral au souffle devient rouge et/ou douloureux. Un gonflement autour de l'œil peut également être présent.
- En cas de suspicion de fistule carotido-caverneuse, la réalisation d'un angioscanner/d'une angio-IRM cérébrale est recommandée.
- La fistule carotido-caverneuse requiert une prise en charge dans une unité neurovasculaire. Une occlusion thérapeutique de la fistule est souvent nécessaire, malgré le risque inhérent au geste. Ce geste doit être réalisé dans un centre spécialiste ayant la plus grande expérience possible.
- La pression artérielle doit être particulièrement surveillée.
- Garder un objectif tensionnel < 130/80 mmHg.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Retarder l'imagerie qui seule permet de poser le diagnostic.
- Retarder l'embolisation lorsqu'elle est nécessaire, car source de séquelles fonctionnelles importantes.

## GROSSESSE

La grossesse présente un risque particulier chez les patientes atteintes de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. En effet, elle est significativement associée à la survenue de complications maternelles, directement liées à la fragilité tissulaire caractérisant la maladie.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Discuter tout projet de grossesse avec l'équipe médicale et obstétricale référents avant la conception.
- La survenue d'accidents artériels ou digestifs est susceptible de contre-indiquer une grossesse.
- Discuter et proposer la réalisation d'un diagnostic prénatal.
- Faire un bilan lésionnel artériel complet avant ou en début de grossesse.
- Prévoir une surveillance accrue - notamment à partir de la 28<sup>ème</sup> SA - du col utérin.
- Maintenir le traitement par celioprolol, ou l'introduire si la grossesse a débuté sans traitement.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Interrompre le traitement bêtabloquant pendant la grossesse et le péripartum.

## HÉMOPÉRITOINE

L'hémopéritoine est le signe cardinal d'un saignement aigu dans la cavité abdominale et nécessite une prise en charge en urgence.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Réalisation en urgence d'un angioscanner abdominal à la recherche d'une rupture artérielle, d'une perforation digestive ou d'une rupture d'organe intra-abdominale.
- En cas de rupture artérielle, l'embolisation sélective doit être préférée à la chirurgie ouverte.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Les traitements antocoagulants et antiagrégants sont associés à la survenue d'hémopéritoines, en particulier en période post-opératoire digestive. Afin de limiter le risque de complications, ces traitements doivent être les plus courts possibles.
- Éviter toute ponction artérielle inutile.

## PHLÉBITE

Il n'existe pas de risque particulier de phlébite associé au syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. L'insuffisance veineuse superficielle des membres inférieurs est en revanche fréquente (varices), et peut constituer un facteur de risque de phlébite.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Réaliser un bilan veineux en cas de signes fonctionnels ou physiques d'insuffisance veineuse superficielle des membres inférieurs.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Traiter une insuffisance saphène par éveilage (risque de rupture artérielle ou veineuse fémorale).

## PNEUMOTHORAX

Le pneumothorax est fréquemment associé au syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire et en est la manifestation respiratoire la plus fréquente. Il peut survenir dès l'adolescence et précède parfois le diagnostic génétique. Le traitement repose le plus souvent sur la pose d'un drain thoracique (pneumothorax complet).



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- En cas d'échec de retrait du drain thoracique, la réalisation d'une pleurodèse mécanique doit être discutée dès le premier épisode.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Pleurodèse en cas de premier épisode sans échec de retrait du drain thoracique.
- Pleurodèse en cas de pneumothorax incomplet ou préventif en cas de lésions bulleuses asymptomatiques chez un sujet sans pneumothorax.

## REVASCULARISATION ARTÉRIELLE

Les accidents artériels (dissections, anévrismes) sont les complications les plus fréquentes du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Le plus souvent, les accidents artériels sont traités médicalement et ne nécessitent donc pas d'intervention, notamment chirurgicale.



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Privilégier une prise en charge médicale des accidents artériels à chaque fois que possible.
- En cas de rupture artérielle, l'artériographie avec embolisation en urgence doit être privilégiée, idéalement dans un centre spécialisé avec une expérience préalable dans le cas particulier des patients avec SED vasculaire.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Traiter une rupture artérielle par voie chirurgicale en contexte d'urgence, sauf intervention de sauvetage. Dans ce cas, des précautions particulières de clamage et de suture vasculaire s'imposent.
- Dans l'éventualité d'une intervention chirurgicale en urgence, privilégier les interventions simples (ligatures), plutôt que des reconstructions vasculaires complexes.

## SYNDROME CORONARIEN AIGU

Il ne semble pas exister de risque accru de syndrome coronarien aigu dans le cadre du syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire. Néanmoins, compte-tenu de la fragilité artérielle, une dissection d'une artère coronaire est possible et peut être à l'origine d'un syndrome coronarien aigu (non athéromateux).



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Eliminer de principe une dissection aortique en cas de syndrome coronarien aigu chez un patient atteint de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire.
- Privilégier les examens non-invasifs (coroscanner) et le traitement médical chaque fois que possible.
- Lorsqu'une coronarographie est nécessaire, des précautions particulières lors de la montée du guide (risque de dissection/perforation artérielle), ainsi qu'une surveillance renforcée du point de ponction fémoral sont nécessaires.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Fibrinolyse ou ant GPIIb/IIIa en première intention.
- La pose de stents requérant une antagrégation double ou prolongée doit être évitée à chaque fois que possible.
- Coronarographie par voie radiale (risque de dissection et d'ischémie de la main).



## URGENCES ABDOMINALES

Le syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire confère aux adultes jeunes un risque élevé d'accidents digestifs qui peuvent engager le pronostic vital.

**Par ordre de gravité, les principales urgences abdominales sont :**

- la rupture artérielle spontanée dans la cavité péritonéale et/ou rétropéritonéale,
- la perforation digestive spontanée, le plus souvent du côlon sigmoïde, mais aussi du reste du côlon, de l'intestin grêle, voire de l'estomac,
- la rupture spontanée d'organe intra-abdominal (rate, foie).



### CE QUI EST RECOMMANDÉ

- Réaliser un angioscanner en urgence devant tout syndrome abdominal aigu.
- En cas de perforation colique, il faut privilégier une résection colique large (type Hartmann pour le côlon sigmoïde).
- En cas de rupture artérielle, il faut privilégier l'embolisation percutanée plutôt que la chirurgie ouverte.
- La pose de stents doit être limitée aux urgences vitales, et l'embolisation préférée à chaque fois que possible.
- En cas de perforation digestive spontanée chez un adulte jeune ou un enfant, le diagnostic de syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire doit être systématiquement évoqué.



### CE QU'IL NE FAUT PAS FAIRE

- Tenter de réparer « à minima » une perforation digestive spontanée.
- Pratiquer une coloscopie de contrôle post-opératoire en cas de perforation digestive.
- Pratiquer une chirurgie ouverte en première intention en cas de rupture artérielle.
- Tout examen invasif ou semi-invasif, à fortiori lorsque la rentabilité diagnostique attendue est faible.