

CONDUITE A TENIR DEVANT UNE PLAIE DANS LES SYNDROMES D'EHLERS-DANLOS

Dr Marie Noëlle GAVEAU
Le conseil scientifique de l'AFSED

Les Syndromes d'Ehlers-Danlos sont des anomalies génétiques rares du tissu collagène, tissu de soutien omniprésent dans le corps humain.

L'hyper-étirabilité et la fragilité cutanées sont avec l'hyperlaxité articulaire les signes cardinaux des Syndromes d'Ehlers-Danlos.

Ce texte vise à apporter des conseils pratiques aux patients atteints de SED et à leur entourage.

DESCRIPTION DES PLAIES ET CIRCONSTANCES DE SURVENUE

Dans les Syndromes d'Ehlers-Danlos, la peau sous la traction s'étire de manière spectaculaire au niveau du coude par exemple et reprend sa forme initiale sans laisser de plis fiasques. C'est l'hyperétirabilité. La peau est fine, transparente lisse, douce, veloutée au toucher. Par contre elle est fragile.

Des chocs minimes entraînent l'éclatement de la peau qui se déchire. L'intensité du choc faible est tout à fait disproportionnée avec l'effet provoqué grave. Il existe des hématomes fréquents aux points des traumatismes répétés.

La plaie est large, longue, béante. Les bords de la plaie se rétractent vers l'extérieur laissant apparaître le tissu sous cutané graisseux, ce qui est tout à fait impressionnant pour l'enfant et sa famille. La plaie ne ressemble pas du tout à une coupure linéaire et fait évoquer une blessure par projectile déchiquetant.

Les plaies sont récidivantes. Elles sont peu douloureuses et peuvent même passer inaperçues si l'enfant porte un pantalon épais ou de couleur foncée qui va masquer le saignement.

La plaie saigne sans généralement de caractère hémorragique grave. Le temps de saignement est le plus souvent normal (80%) mais il existe une tendance au saignement prolongé.

La survenue des plaies à répétition commence avec l'apprentissage de la marche. L'enfant qui ne marche pas s'avère relativement protégé. Les premiers pas hésitants et les chutes inévitables se révèlent l'occasion de mini-drames : ouvertures du front, des jambes, des mains...

Pendant toute son enfance, le sujet est exposé : chutes, coups de pieds pendant la récréation, jeux de ballon, etc... A l'adolescence, la pratique du sport est un risque à mesurer. A l'âge adulte, les plaies deviennent moins fréquentes.

La fatigue accroît la fréquence de survenue des accidents.

Les plaies sont localisées au point de choc : front, face antérieure des tibias, genoux, coudes tout particulièrement, souvent à répétition au même endroit chez le même sujet.

SOINS DE PREMIERE URGENCE

Dans un premier temps, il faut déshabiller la région atteinte et vérifier qu'il n'y a pas d'autre plaie ou contusion ailleurs.

Vous devez vous laver les mains et les savonner idéalement dix minutes. En cas d'impossibilité, vous devez vous désinfecter les mains à l'alcool, à l'eau de Cologne avant de soigner la plaie.

Ayez une serviette propre pour poser votre matériel que vous transporterez toujours avec vous.

Il faut procéder à la désinfection de la plaie à l'aide compresses stériles (vous les pliez en quatre, sans toucher l'endroit que vous imbiberiez de désinfectant), imprégnées de produits désinfectants non piquants : type Bétadine® (sauf allergie à l'iode), Hibitane®, Chlorhexidine, ou Mercryl®, à l'exclusion des produits alcoolisés. Il ne faut pas mélanger des désinfectants, ni utiliser successivement des produits de classe différentes (par exemple ne pas mélanger Bétadine® et Mercryl®). Eviter l'emploi de coton hydrophile dont les fibres se déposent dans les profondeurs de la plaie.

Vous pouvez aussi rapprocher les bords de la plaie à l'aide de pansements collants stériles (Stérisstrip® vendus en pharmacie). Les bandelettes collantes sont posées perpendiculairement à l'axe de la plaie. Elles sont rapprochées, mais non jointives. Elles peuvent être posées en croix pour augmenter la solidité, sur une peau sèche, propre, rasée (avec un rasoir jetable stérile) et désinfectée à l'éther (ce qui permet une meilleure adhésion des bandelettes).

Ces bandelettes vous permettent d'aller jusqu'au service hospitalier le plus proche, mais n'assurent pas des sutures suffisantes (sauf en cas de toutes petites plaies n'excédant pas 2 à 3 cm). Malgré les précautions d'application, elles tendent à se décoller avec la transpiration, l'exsudat sécrété par la plaie, les mouvements de l'articulation, et la plaie non encore cicatrisée pourrait se rouvrir.

Vous recouvrez la plaie avec une compresse stérile fixée avec du sparadrap hypoallergique.

PRISE EN CHARGE HOSPITALIERE EN SERVICE D'URGENCE

La réaction est souvent vive au vu de la gravité de la plaie et l'enfant est questionné pour savoir quelle dangereuse acrobatie il a bien pu faire pour se blesser pareillement. Devant les contusions et les cicatrices, une suspicion de maltraitance d'enfant est possible.

Il vous faut donc prévenir le médecin ou le chirurgien de l'existence du syndrome d'Ehlers-Danlos. Vous pouvez l'informer (si vous avez le fascicule édité par l'AFSED, cela passera mieux...) de ce qu'est le Syndrome d'Ehlers-Danlos et des précautions à prendre.

S'il s'agit d'une plaie profonde, des radiographies seront réalisées à la recherche de corps étranger et s'il s'agit d'une plaie en regard d'une articulation, un examen sous anesthésie générale sera la plus souvent pratiqué. Le chirurgien explore alors les tissus sous jacents pour éliminer d'autres lésions : atteintes tendineuses limitant certains mouvements qu'il faudrait réparer avant de recoudre la plaie, atteinte osseuse... C'est le médecin d'urgence qui décidera de cette exploration.

Le risque d'infection implique que la plaie soit recousue dans les six heures suivant l'accident (en comptant les premiers soins que vous avez apportés).

Les soins antiseptiques sont bien sûr minutieux, même si ils avaient déjà été effectués au décours de l'accident.

La suture nécessitant de nombreux points est faite sous anesthésie locale par plusieurs injections sous cutanées de xylocaïne en l'absence d'allergie à la xylocaïne ou aux produits dérivés.

Le chirurgien ou le médecin ou une infirmière spécialisée du service d'urgence procède alors à la suture.

Afin de rapprocher le plus soigneusement possible les bords de la plaie, il est parfois nécessaire de faire des points sous-cutanés en fil résorbable. Ces points deviendront inaccessibles après la suture définitive, mais disparaîtront en 45 à 60 jours.

Pour l'obtention d'une cicatrisation optimale, les points doivent être pratiqués avec du fil fin, par exemple 00 ou 000, directement enfilé sur une aiguille courbe, fil non résorbable. Les points doivent être rapprochés, avec un intervalle entre chaque point de 5 mm, (toujours inférieur à 1 cm d'écart). Pour les patients atteints du Syndrome d'Ehlers-Danlos, la suture d'une plaie est un travail méticuleux de « couturière ».

Du fait de la fragilité cutanée, certains points peuvent lâcher, c'est à dire qu'avec la traction, le fil traverse la peau notamment dans les angles (plaies en zigzag). Les points voisins résisteront.

L'emploi d'agrafes ou de gros fil est à proscrire, car il entraîne la persistance de marques cicatricielles importantes.

Vous devez apporter la preuve que votre vaccination antitétanique est à jour (certificat médical, carnet de santé ou de vaccinations). Dans le doute, vous recevrez un sérum antitétanique dont la répétition est inutile et allergisante ainsi qu'un rappel de vaccination antitétanique. Pour mémoire, la vaccination antitétanique obligatoire allie efficacité et innocuité totales.

Selon les circonstances de survenue ou le degré de septicité de la plaie, une antibiothérapie de couverture peut être proposée pendant 7 à 10 jours pour éviter une surinfection. Ce n'est pas systématique, ni toujours nécessaire.

Si la plaie est située au voisinage d'une articulation et que chaque mouvement tend à la rouvrir, peuvent être proposés :

- un plâtre en résine avec une fenêtre large au regard de la plaie pour immobiliser complètement l'articulation pendant le début de la cicatrisation. Il est nécessaire d'intercaler du coton ou une protection entre la peau fragile et la résine pour éviter des escarres secondaires au plâtre.
- ou mieux une attelle réglable qui permet de limiter le mouvement au niveau du genou par exemple tout en permettant la marche.

LA CICATRISATION

Les soins pendant cette période sont limités. Laisser la plaie à l'air libre favorise la cicatrisation.

Il faut éviter de désinfecter et donc de mouiller la suture. Selon la localisation de la plaie, il faut parfois pour empêcher une souillure chez un enfant la recouvrir les premiers jours avec une compresse stérile, aérée, fixée par un sparadrap, hypoallergique. Les compresses sont à changer tous les jours et, si possible, à ôter la nuit pour laisser la plaie à l'air libre.

La formation d'une croûte importante est normale. Des suintements peuvent survenir au début. La contusion des tissus voisins qui a forcément accompagnée la plaie évolue en prenant des couleurs d'ecchymose : bleu, brun, noirâtre.

Les bains, la natation sont bien sûr prohibés pendant une période de 3 à 4 semaines.

Les fils seront gardés plus longtemps qu'à l'accoutumée du fait de la lenteur de la cicatrisation, au minimum de 10 à 15 jours. Il est judicieux d'enlever un fil sur deux afin de tester la tenue de la suture et de procéder à l'ablation de tous les fils le surlendemain, voire plus tardivement. Il est important de mettre des Stéristrips® sur la suture pour la consolider, surtout après l'ablation des points.

Les cicatrices sont fines comme du « papier à cigarettes », atrophiques, violacées, pâlisant discrètement avec le temps ou forment parfois des chéloïdes en surépaisseur avec des tumeurs molluscoïdes blanchâtres, rondes.

Sur une cicatrice, les poils ou les cheveux repoussent rarement.

Dans les cas de plaies à répétition au même endroit (genoux, coudes), les séquelles peuvent faire discuter l'indication d'une chirurgie esthétique réparatrice, en sachant les limites de celle-ci. Les nouvelles incisions vont également cicatriser difficilement.

LA PREVENTION

La prévention consiste à essayer de limiter les causes de survenue des accidents :

- aménagement de la maison : protéger les angles de meubles avec des coins pour les petits, éviter les tapis (mettre des antidérapants), les marches où l'on peut se buter
- penser aux animaux : une griffure de chat, une morsure de chien prennent des proportions accrues
- pour les sports, il faut mesurer les risques, éviter les sports trop dangereux : genouillères, coudières, protège-tibias, casque de cycliste... le risque opposé, également grave, est celui d'une surprotection excessive qui va empêcher l'enfant ou l'adolescent de se développer normalement. Il faut dans tous les cas éviter les sports violents.

La survenue d'une plaie fait partie de l'évolution des Syndromes d'Ehlers-Danlos. La vie la plus normale possible ne permet pas de parer à tous les accidents. Ne vous culpabilisez pas.

Il convient d'avertir les personnes ayant la garde de l'enfant sans les affoler et de leur indiquer la conduite à tenir.

Il est prudent de transporter partout (voyages, promenades...), dans un bagage à main, discrètement pour ne pas inquiéter l'enfant le matériel permettant de dispenser les soins de première urgence :

- antiseptiques
- compresses stériles
- stérstrip
- sparadrap hypoallergique.

Ajouter dans votre trousse une pommade anti-écchymose, type Hémoclar® à appliquer sur les hématomes, les bosses en l'absence d'effraction cutanée (ou voir avec votre homéopathe une prise orale d'arnica),. Ces contusions sont également très fréquentes.

Vous pouvez vous rendre ensuite dans un service hospitalier d'urgence pour la suture (n'oubliez pas la règle des six heures !).

En conclusion, la peau constituant une barrière naturelle entre le corps et le monde extérieur, son effraction représente une menace physique et psychologique.

L'enfant est tenté de restreindre lui-même les activités qui ont déjà été à l'origine des accidents. Il faut l'aider à reprendre confiance en lui et non le limiter de manière excessive.

Toutefois, ces plaies, même béantes, handicapantes dans le quotidien, laissant des cicatrices inesthétiques ne représentent pas une menace vitale.

Du fait de la répétition des accidents, l'enfant et sa famille appréhendent leur survenue. L'impact psychologique est important à moduler au mieux pour permettre des activités plutôt non dangereuses et un épanouissement optimum.