

## EXISTE-T-IL UN TRAITEMENT POUR SOIGNER CE SYNDROME ?

A l'heure actuelle, il n'existe aucun traitement qui permette de guérir cette maladie. Son évolution peut toutefois être ralentie grâce à différents moyens. Votre angiologue vous transmettra des informations à ce sujet.

Un traitement par bêta-bloquants permet de réduire la progression des atteintes artérielles.

En fonction de l'évolution de la maladie et de ses complications, une intervention chirurgicale sur les artères peut être envisagée.

*Dès le diagnostic établi, un suivi médical régulier est indispensable.*

## COMMENT LE SUIVI MÉDICAL EST-IL ASSURÉ ?

En raison de l'atteinte généralisée du tissu conjonctif, le suivi exige de recourir à **diverses spécialités médicales**: angiologie, cardiologie, chirurgie cardio-vasculaire, génétique médicale, gynécologie, neurologie, ophtalmologie, pneumologie, radiologie, rhumatologie, etc.

Au CHUV, le Service d'angiologie assure la coordination de votre prise en charge. Nous nous efforçons d'organiser votre suivi de manière à réduire le nombre de visites à l'hôpital (en regroupant les rendez-vous, par exemple). Dans certaines situations particulières, plusieurs spécialistes peuvent se réunir lors de la consultation de suivi en angiologie, afin de vous apporter un maximum d'informations.

Selon les besoins, votre situation personnelle peut faire l'objet d'une discussion lors du **colloque multidisciplinaire des maladies vasculaires rares**. Cet échange constructif entre spécialistes garantit une vision globale de votre maladie et l'élaboration d'une prise en charge adaptée.

Après chaque consultation, votre médecin traitant reçoit un compte-rendu global et détaillé.

Notre centre travaille en collaboration avec d'autres **centres européens spécialisés**, ce qui nous permet de profiter des dernières connaissances médicales et scientifiques.

## QUE PUIS-JE FAIRE AU QUOTIDIEN ?

1

**Portez** toujours votre carte d'alerte et présentez-la lors de toute consultation, urgente ou non.

2

**Respectez** le suivi médical élaboré par votre médecin spécialiste du SEDV, en collaboration avec votre médecin traitant et vous-même.

3

**N'interrompez pas** votre traitement sans avis médical, même si tout va bien.

4

**Informez** les personnes de votre entourage quant aux signes d'alerte, afin qu'elles puissent vous aider, au besoin, à consulter en urgence à l'hôpital. Précisez-leur que vous avez une carte d'alerte.

5

**Prévenez** le médecin en cas de projet ou de début de grossesse.

## QUELLE ACTIVITÉ PHYSIQUE PUIS-JE PRATIQUER ?

Une activité physique modérée, pratiquée de façon régulière, est recommandée. L'idéal est de pouvoir parler avec aisance durant l'exercice, sans devoir s'arrêter pour reprendre son souffle. Le sport de compétition est à proscrire.

*Il est conseillé de pratiquer régulièrement un exercice physique léger, comme la marche, la randonnée, la natation ou le vélo.*

Évitez:

- les exercices qui sollicitent de **grands efforts musculaires** (musculature);
- les efforts qui nécessitent des **accélération puis des décélération** rapides (tennis, squash, handball) ou des torsions (golf);
- les **sports de contact ou à risque élevé de choc** (lutte, boxe, karaté, rugby).

Selon l'atteinte des vaisseaux, certaines personnes doivent être plus prudentes et faire des exercices encore plus légers.

Pour plus d'information, parlez-en à votre médecin.

## POUR PLUS D'INFORMATION SUR LE SYNDROME D'EHLERS-DANLOS VASCULAIRE, CONSULTEZ :

LE SITE DU SERVICE D'ANGIOLOGIE  
[www.chuv.ch/angiologie](http://www.chuv.ch/angiologie)

LE SITE DE L'ASSOCIATION SUISSE DES SYNDROMES D'EHLERS-DANLOS  
[www.swiss-eds.ch](http://www.swiss-eds.ch)

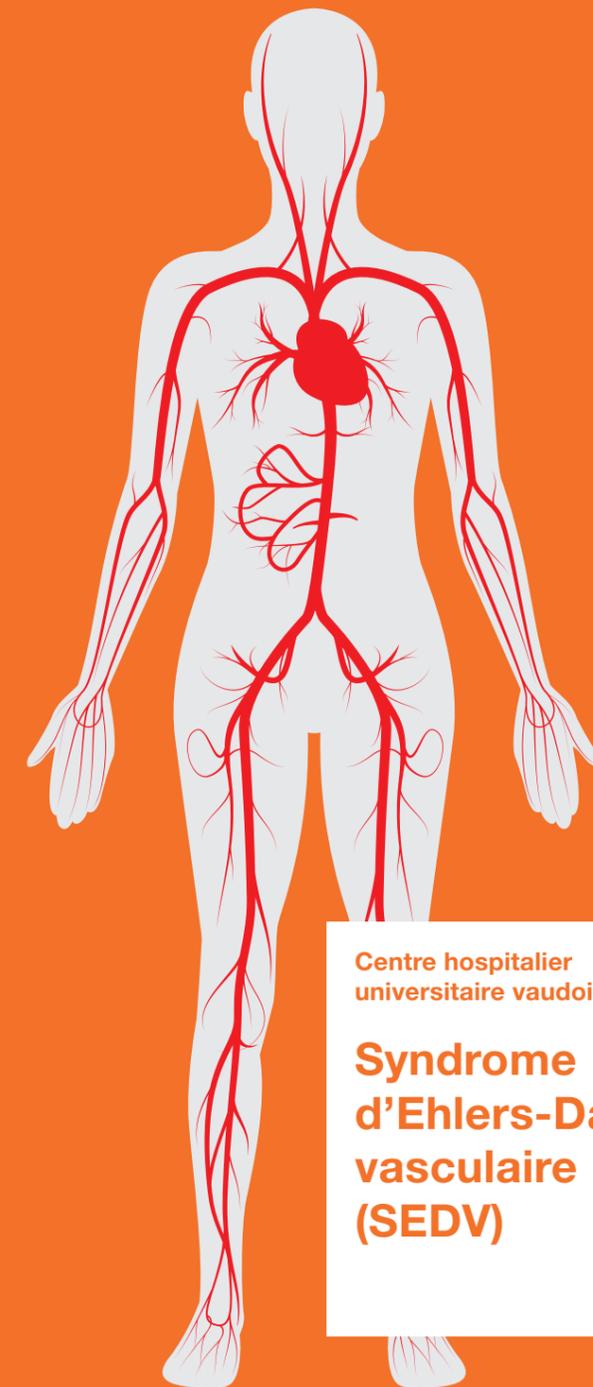
LE SITE DU CENTRE DE RÉFÉRENCE SEDV (FRANCE)  
[www.maladiesvasculairesrares.com](http://www.maladiesvasculairesrares.com)

## CONTACTEZ LE SERVICE D'ANGIOLOGIE :

POUR LES URGENCES MÉDICALES  
079 556 45 05 (8h-18h)  
079 250 89 81 (nuits, week-ends et jours fériés)

POUR UN RENDEZ-VOUS  
021 314 47 00 (9h-11h30 et 13h30-16h30)  
Du lundi au vendredi

AUTRE  
[angiologie@chuv.ch](mailto:angiologie@chuv.ch)



Centre hospitalier  
universitaire vaudois

**Syndrome  
d'Ehlers-Danlos  
vasculaire  
(SEDV)**



# QU'EST-CE QUE LE SYNDROME D'EHLERS-DANLOS VASCULAIRE (SEDV)?

Le SEDV est une maladie rare. On estime qu'il n'atteint qu'une personne sur 100'000 à 250'000. Femmes et hommes sont concernés à proportion égale.

Ce syndrome est lié à un défaut du collagène de type III, qui est une fibre constituante du tissu conjonctif. Celui-ci a pour principale fonction de soutenir l'organisme, de participer à la croissance et de protéger les autres tissus corporels.

Le SEDV entraîne une dégénérescence du tissu conjonctif. Comme ce dernier est un constituant essentiel de la paroi des vaisseaux, les personnes concernées présentent un risque élevé de complications artérielles.

Le tissu conjonctif étant également présent dans tout le corps, la maladie peut aussi toucher d'autres organes. Outre les vaisseaux sanguins, ce syndrome affecte, le plus souvent, l'utérus, le tractus gastro-intestinal et particulièrement le côlon, le foie, la rate, la peau et les articulations.

## COMMENT SE TRANSMET-IL ?

Si vous présentez ce syndrome, il est fort probable que l'un de vos parents soit porteur de la mutation du gène *COL3A1* du collagène de type III, qui est à l'origine de la maladie.

*Le plus souvent, le syndrome d'Ehlers-Danlos est héréditaire.*

Le SEDV peut toutefois apparaître chez une personne sans qu'aucun proche ne soit atteint.

## COMMENT EST-IL DIAGNOSTIQUÉ ?

L'identification d'une mutation du gène *COL3A1* permet de confirmer le diagnostic avec certitude. Toutefois, comme le niveau de détection de la mutation est d'environ 60%, un test génétique négatif ne permet pas d'exclure pour autant la maladie. Le diagnostic repose alors sur les observations cliniques et les examens d'imagerie.

Comme vous l'avez peut-être hérité de vos parents et que vous pourriez l'avoir transmis à vos enfants, certains membres de votre famille peuvent en être porteurs sans le savoir, d'où l'intérêt d'un dépistage familial.

## QUAND SE MANIFESTE-T-IL ?

Généralement, les premières complications surviennent après l'âge de 20 ans. Dans des cas exceptionnels, la maladie peut apparaître dès la petite enfance.

Les manifestations du SEDV varient d'une personne à l'autre et se présentent souvent progressivement au cours de la vie.

## COMMENT SE MANIFESTE-T-IL ?

Le tableau ci-contre vous présente :

- les principaux sites ou organes pouvant être touchés par ce syndrome ;
- les manifestations de la maladie en fonction de ces sites/organes ;
- l'attitude à adopter si vous en êtes affecté-e.

SITE OU ORGANE ATTEINT	MANIFESTATIONS	RECOMMANDATIONS
<b>VAISSEAUX</b> 	<p>Les artères de moyen et gros calibre (aorte, carotides, artères du cerveau ou des membres) sont fragilisées.</p> <p>La maladie augmente les risques de <b>dilatation</b> (anévrisme) ou de <b>déchirure</b> (dissection).</p> <p>Toute <b>douleur brutale</b> dans la <b>poitrine</b>, le <b>dos</b> ou l'<b>abdomen</b> doit faire craindre une de ces complications.</p> <p>De plus, les <b>varices</b> sont plus fréquentes.</p>	<p><b>Contrôlez scrupuleusement votre pression artérielle</b> (elle doit rester en-dessous de 130/80mmHg).</p> <p>Si nécessaire, votre médecin peut vous prescrire des médicaments contre l'hypertension.</p> <p>En cas de <b>douleur brutale</b>, appelez immédiatement le <b>144</b> pour un transfert rapide à l'hôpital.</p>
<b>POUMONS</b> 	<p>La plèvre, enveloppe qui entoure les poumons, est fragilisée. Elle est plus à risque de <b>se déchirer</b> et entraîner l'arrivée brutale d'une grande quantité d'air (pneumothorax).</p> <p>Toute <b>douleur</b> dans la <b>poitrine</b> ou <b>gêne respiratoire brutale</b> doit faire craindre cette complication.</p> <p>Une <b>fatigue excessive</b> le jour peut être causée par des <b>apnées du sommeil</b>, fréquentes en cas de SEDV.</p>	<p>En cas de <b>douleur</b>, appelez immédiatement le <b>144</b> pour un transfert rapide à l'hôpital.</p> <p>En cas de <b>fatigue excessive</b> au cours de la journée, parlez-en à votre médecin traitant ou à votre angiologue.</p>
<b>UTÉRUS</b> 	<p>L'utérus est fragilisé par la maladie. Il est plus à risque de <b>se déchirer</b> (rupture) ou être <b>moins tonique</b> (prolapsus), notamment après un accouchement.</p>	<p>Toute <b>grossesse</b> doit être suivie étroitement dans un centre spécialisé.</p>

SITE OU ORGANE ATTEINT	MANIFESTATIONS	RECOMMANDATIONS
<b>INTESTINS, FOIE ET RATE</b> 	<p>Les intestins, le foie et la rate sont fragilisés par la maladie. Les risques de <b>déchirure</b> (rupture) ou de <b>dilatation</b> (hernie, diverticule) sont plus fréquents.</p>	<p>Toute <b>douleur brutale</b> dans l'<b>abdomen</b> doit faire craindre cette complication.</p> <p>Appelez immédiatement le <b>144</b> pour un transfert rapide à l'hôpital.</p>
<b>LIGAMENTS ET TENDONS</b> 	<p>Le SEDV favorise l'<b>hyperlaxité</b> des petites articulations (parfois source d'arthrose), les <b>ruptures tendineuses</b> ou <b>musculaires</b>, les <b>luxations</b>, <b>entorses</b> et <b>pieds bots</b>.</p>	<p>Si vous présentez des douleurs chroniques liées à une hyperlaxité articulaire ou à une scoliose, une <b>hygiène de vie adaptée</b> est nécessaire (exercice physique régulier et adapté, port de vêtements spécifiques de contention, relaxation).</p> <p>Un-e <b>ergothérapeute</b> peut vous aider à <b>adapter votre environnement</b> et trouver des solutions techniques pour faciliter les activités de la vie quotidienne, à la maison, au travail ou à l'extérieur.</p>
<b>PEAU</b> 	<p>Les <b>hématomes</b> et <b>ecchymoses</b> sont plus fréquents.</p> <p>La peau est <b>fine</b> et <b>transparente</b>. Elle vieillit prématurément au niveau des mains et des pieds (acrogérie)</p>	<p><b>Diminuez</b> au maximum les <b>risques de chute</b>, de choc ou de traumatisme.</p> <p>Soyez vigilant-e lors de massages ou de manipulations.</p>