



Appel pour un patient atteint du syndrome d'Ehlers-Danlos de type IV

Synonymes

syndrome d'Ehlers-Danlos vasculaire (SEDv), SED IV, syndrome de Sack-Barabas

Mécanisme

maladie génétique autosomique dominante provoquant une anomalie structurale du collagène de type III à l'origine d'une fragilité de certains tissus : artères, veines, intestins, poumons, peau, foie, rate...

Risques particuliers en urgence

- rupture ou dissection artérielle spontanée (1^e cause de mortalité)
- pneumothorax, pneumomédiastin : spontanés ou iatrogènes liés à la ventilation mécanique ou à l'abord vasculaire central cave supérieur
- rupture intestinale
- exophtalmie pulsatile par fistule carotido-caverneuse
- rupture utérine pendant la grossesse, l'accouchement ou le post-partum

Traitements fréquemment prescrits au long cours

- bêta-bloquants
- traitement préventif en cours de validation : céliprolol

Pièges

- se méfier de toute douleur thoracique ou abdominale
- se méfier de toute exploration vasculaire invasive
- méconnaissance donc retard diagnostique des complications

Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière

- éviter l'hypertension artérielle en cas de lésion vasculaire : objectif PAs < 120 mmHg
- éviter les abords artériels et l'abord veineux sous-clavier
- contre-indication des injections intra-musculaires
- l'intubation trachéale doit être atraumatique
- contre-indication de la prise rectale de la température
- orienter toute suspicion de complication liée au syndrome d'Ehlers-Danlos vers un plateau technique permettant la réalisation d'un angioscanner ou d'une angio-IRM

En savoir plus

- Centre de Référence des maladies vasculaires rares : Hôpital Européen Georges-Pompidou, Paris (tél. : 01 56 09 50 40 ; 01 56 09 30 83)
- www.orphanet-urgences.fr
- www.maladiesvasculairesrares.com/mcivr.php?page=article_maladies&id_article=85

Ce document a été élaboré avec la collaboration du :

Docteur *Michael FRANK* - Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris et validé par un comité de lecture composé des : Professeur Xavier Jeunemaître, Docteur Emmanuel Messas, Professeurs Jean-Noël Fiessinger et Joseph Emmerich - Centre de Référence des Maladies Vasculaires Rares, Hôpital Européen Georges Pompidou, Paris
Gilles Bagou SAMU-69 Lyon