

## ETUDE BOL D'AIR versus Oxygène dans le syndrome D'Ehlers Danlos hypermobile ou HSD ( Hypermobility Spectrum Disorder)

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est la plus répandue des maladies héréditaires du tissu conjonctif, touchant principalement les collagènes classés actuellement dans les maladies rares. De nouveaux critères et une nouvelle classification du SED ont été publiés récemment en 2017. Le SED de type hypermobile (SEDh) est une maladie multi-systémique pouvant toucher tous les organes. Il s'accompagne principalement d'hypermobilité, de fragilité cutanée, de tendance hémorragique. Nombreux sont les problèmes cardio-vasculaires, urogénitaux et gastro-intestinaux. Un trio important est composé de troubles de la proprioception, de dysautonomie et de perturbations des organes des sens. D'autres comorbidités sont la douleur parfois intense, la fatigue chronique, les troubles psychologiques et psychiatriques voire l'autisme, des troubles du sommeil avec atteintes d'apnée obstructive et le syndrome d'activation mastocytaire.

Du fait de son manque d'enseignement à la faculté de médecine, on observe une longue errance diagnostique qui peut parfois aller jusqu'à 21 ans selon la série du professeur Hamonet.

Il n'existe à ce jour aucun signe biologique, radiologique, ni anomalie génétique pouvant établir le diagnostic. Le diagnostic se fait sur l'association de signes cliniques établis selon la classification de New York 2017.

Devant le tableau des douleurs musculo squelettiques, de la fatigue chronique, les diagnostics les plus souvent évoqués sont la fibromyalgie, une pathologie psychiatrique, la sclérose en plaque, la spondylarthrite ankylosante HLA B27 négative, une forme clinique polyarthrite rhumatoïde... Des traitements inappropriés, comme le méthotrexate, les anticorps monoclonaux, des traitements psychiatriques lourds sont parfois mis en place avec ses effets secondaires non négligeables et un cout pour la collectivité.

Ces patients, en errance médicale, sont souvent dans l'impossibilité de travailler et marginalisé socialement et au sein de leur famille.

De nombreux traitements physiques, orthétiques et médicamenteux existent pour soulager les patients et pallier à un isolement familial, social voire sociétal dans lequel ils sont fréquemment enfermés.

Le traitement de base de cette pathologie est un traitement à visée proprioceptive type appareillage : vêtement compressif, semelle proprioceptive, rééducation, orthèse...

Il comprend également un traitement par oxygénothérapie à poste fixe (3 à 4 l/min pendant 20 minutes matin et soir) donné initialement pour les migraines importantes par analogie avec les algies vasculaires de la face. Cela est très efficace.

Les patients ont décrit une amélioration nette de leur fatigue avec parfois une poursuite ou une reprise de leur activité professionnelle.

Les recherches s'orientent sur un trouble énergétique mitochondrial que l'O<sub>2</sub> améliore, les patients effectuant des séances supplémentaires avant et après un effort physique pour atténuer la fatigue.

Le but de cette étude était de comparer l'effet d'une séance de 3 minutes de BOL D' AIR par rapport aux séances habituelles d'oxygène sur des patients en cours de traitement.

L'inconvénient de l'étude était que les patients venaient de plusieurs départements éloignés et n'ont pu faire qu'une séance au terme de la consultation.

Dans cette maladie dite rare, nous avons pu tester sur 6 patients venus 1 à 2 fois par jour pendant 10 jours.

## REALISATION PRATIQUE.

### 1/ PATIENT LOINTAIN

A la fin d'une consultation, il est proposé un test avec un appareil BOL D' AIR

D'abord : 1 minute en test, les patients ayant souvent une hyperosmie.

Sur une trentaine de malades testés, il n'y a eu qu'une seule patiente incommodée par l'odeur.

Puis 2 minutes complémentaires en suivant la première séance.

Pour ces patients venant de loin, l'effet n'était mesurable que pour la fatigue.

Il ressort que l'effet sur la fatigue était beaucoup plus efficace et rapide qu'une séance de 15 minutes d'O<sub>2</sub> à poste fixe avec lunettes.

Les patientes allèguent une énergie plus importante leur permettant d'effectuer leur tâche quotidienne (ce qui n'était pas le cas avant). La durée de ce « boost énergétique » était de 6 à 8h.

## 2/ PATIENTS LOCAUX.

Pour les patients venus une dizaine de jours au cabinet, nous avons utilisés une fiche évaluation Oxygène/Holiste joints à ce document.

Cette évaluation port sur 3 ITEMS :

1 : Fatigue

2 Migraine

3 Difficultés à respirer

Difficulté à respirer on note des blocages du diaphragme, des spasmes bronchiques (pseudo asthme) insensible au Salbutamol.

### a) La fatigue

Les patients ont eu plus d'effet sur la fatigue avec des séances de 3 minutes.

Sur l'échelle de 1 à 10, l'effet est meilleur d'au moins 2 points à chaque patient.

C'est la rapidité d'action qui est appréciée, et le fait de poursuivre son activité domestique ou professionnelle.

La durée d'amélioration est de 6 à 8 Heures selon les patients.

### b) Les migraines

L'effet sur les migraines a été identique sauf pour une personne, dont les migraines ont quasiment disparues avec bold'air (écart de 2 points sur une échelle de 10).

### c) Difficultés respiratoires

Les difficultés respiratoires étant intermittentes, cet item a été difficile à apprécier par les patients.

Toutefois, 2 patients ont noté une efficacité d'au moins 2 points sur 10 sur l'essoufflement et même un effet immédiat sur le pseudo asthme qui a duré 2 heures.

Au total

Les patients sont satisfaits car l'effet est rapide et efficace : diminution des maux de tête, plus de fatigue pendant quelques heures, et moins d'essoufflement.

L'observance de la prise d'O<sub>2</sub> a poste fixe est contraignante, 20 minutes matin et soir, ce qui est un motif d'échec par inobservance chez les patients encore actifs.

La facilité de la prise de séance de 3 minutes de bold'air leur a parue plus pratique et plus motivant par un effet plus intense et immédiat sur la fatigue.

Les séances d'O<sub>2</sub> n'ayant pas d'AMM pour cette indication, les caisses refusent la prise en charge de plus en plus souvent.

Le bol d'air me paraît être une bonne alternative dans ces départements.

L'échantillon de ce début d'Etude est trop faible et mériterait un Etude dans un centre parisien consacré exclusivement au SEDh (Centre Ella Santé à Paris), cela paraît être indispensable pour confirmer cette première impression.

## **Bibliographie :**

1. Tinkle B, Castori M, Berglung B, Cohen H, Grahama R, Kazkaz H et al. Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos type III and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type) : Clinical description and natural history. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2017;9999C:1-22.
2. Kumar B, Lenert P. Joint hypermobility syndrome: recognizing a commonly overlooked cause of chronic pain. *Am J Med* 2017;130(6),640-647
3. Ehlers E., *Cutis laxa. Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, Lockering mehrerer Artikulationen.* *Dermatologische Zeitschrift.* 1901;8:173-174
4. Chernogubow N. A: *Über einen Fall von Cutis laxa.* (Presentation at the first meeting of Moscow Dermatologic and Venerologic Society, Nov 13, 1891.) *Monatshefte für praktische Dermatologie, Hamburg.* 1892 ;14: 76.
5. Danlos A., Un cas de cutis laxa avec tumeurs par contusion chronique des coudes et des genoux (xanthome juvénile pseudo-diabétique de MM Hallopeau et Macé de Lépinay) *Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphiligr.* 1908 ;19,70-72
6. Miget A., Le syndrome d'Ehlers-Danlos, Thèse Médecine Paris 1933.
7. Schulman E., Lévy-Coblentz G., Hyperélasticité cutanée (cutis laxa) et laxité articulaire avec fragilité anormale de la peau et tumeurs molluscoïdes post-traumatiques (syndrome de Danlos). *Bull. Soc. Fr. Dermatol. Syphiligr.* 1932 ;39,1252-1256.
8. Weber, F.P. The Ehlers-Danlos syndrome. *British Journal of Dermatology and Syphilis.* 1936;48,609.
9. Beighton P, De Paepe A, Danks D, Finidori G, Gedde-Dahl T, Goodman R et al. International nosology of heritable disorders of connective tissue, Berlin, 1986. *Am J Med Genet.* 1988;29:581-594.
10. Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. Ehlers-Danlos syndromes: revised nosology, Villefranche, 1997. *Am J Med Genet* 1998 ;77 :31-37
11. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglung B, Black J et al. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet.* 2017 ;175C:8-26.
12. Blackburn PR, Xu Z, Tumelty KE, Zhao RW, Monis WJ, Harris KG et al. Bi-allelic alterations in AEBP1 lead to defective collagen assembly and connective tissue

structure resulting in a variant of Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Hum Genet.* 2018;102(4):696-705.

13. Hamonet C, Brock I, Pommeret St, Pommeret S, Amoretti R, Baeza-Velasco C et al. Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) type III (hypermobile): validation d'une échelle somatosensorielle (ECSS-62), à propos de 626 cas. *Bull. Acad. Natle Méd.* 2017;201, n°2 (séance du 28 février 2017).
14. Boissier de Sauvages F., *Nosologie méthodique dans laquelle les maladies sont rangées par classes, suivant le système de Sydenham et l'ordre des botanistes.* Hérisant fils, Paris, 1781
15. Seneviratne SL, Maitland A, Afrin L. Mast cell disorders in Ehler-Danlos syndrome. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2017 ;9999C :1-11.
16. Daens S, Grossin D, Hermanns-Le T, Peeters D, Manicourt D. Severe mast cell activation syndrome in a 15-year-old patient with an hypermobile Ehlers-Danlos syndrome. *Rev med Liege.* 2018;73(2):61-64.
17. Bulbena A, Baeza-Velasco C, Bulbena-Cabre A, Pailhez G, Critchley H, Chopra P et al. Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet* 2017;9999C:1-9.
18. Guilleminault C, Primeau M, Chiu H, Yuen KM, Leger D, Metlaine A. Sleep-disordered breathing in Ehlers-Danlos syndromes. A genetic model of OSA. *Chest.* 2013;144(5):1503-1511.
19. Hugon-Rodin J, Lebegue G, Becourt S, Hamonet C, Gompel A. Gynecologic symptoms and the influence on reproductive life in 386 women with hypermobility type Ehlers-Danlos syndrome: a cohort study. *Orphanet J rare Dis.* 2016;11(1):124.
20. Chopra P, Tinkle B, Hamonet C, Brock I, Gompel A, Bulbena A et al. Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C Semin Med Genet.* 2017;9999C:1-8.



.légère, moyenne, importante, très importante (barrer les mentions inutiles)

.Indiquer sur cette échelle de 0 à 10 l'intensité moyenne actuelle de votre fatigue depuis le traitement par oxygénothérapie:

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

#### Avec Holiste bol d'air

.légère, moyenne, importante, très importante (barrer les mentions inutiles)

.Indiquer sur cette échelle de 0 à 10 l'intensité moyenne actuelle de votre fatigue depuis le traitement par oxygénothérapie:

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

#### **2- Effet sur les migraines. (mal de tête diffus avec obnubilation, flou visuel, nausées, mal-être...)**

##### Avant oxygénothérapie

.Nombre de migraine (s) par mois avant l'oxygénothérapie:

.Sévérité des migraines avant oxygénothérapie

Pas de migraine, légère, moyenne, importante, très importante.

.Indiquer sur cette échelle de 0 à 10 l'intensité des migraines avant l'utilisation de l'oxygénothérapie.

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

##### Avec oxygénothérapie

.Nombre de migraine (s) par mois depuis l'oxygénothérapie:

.Effet sur l'intensité des migraines: nul, léger, moyen, important, très important (barrer les mentions inutiles)

.Indiquer sur cette échelle de 0 à 10 l'intensité des crises de migraines depuis l'utilisation de l'oxygénothérapie.

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

##### Avec HOLISTE bol d'air

.Nombre de migraine (s) par mois depuis l'oxygénothérapie:

.Effet sur l'intensité des migraines: nul, léger, moyen, important, très important (barrer les mentions inutiles)

.Indiquer sur cette échelle de 0 à 10 l'intensité des crises de migraines depuis l'utilisation de l'oxygénothérapie.

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

**3-Effets sur les difficultés à respirer** (*blocages avec sensation de gêne à prendre de l'air, essoufflements, notamment à la montée d'escaliers*).

Avant oxygénothérapie

.Appréciation de l'importance des difficultés respiratoires: absence, légère, moyenne, importante, très importante (rayer les mentions inutiles)

.Appréciation sur cette échelle de 0 à 10 de la sévérité des difficultés respiratoires avant oxygénothérapie

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

Avec oxygénothérapie:

Absent, léger, moyen, important, très important (rayer les mentions inutiles)

Appréciation sur une échelle de la sévérité des difficultés respiratoires:

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

Avec Holiste bol d'air

Absent, léger, moyen, important, très important (rayer les mentions inutiles)

Appréciation sur une échelle de la sévérité des difficultés respiratoires:

① ② ③ ④ ⑤ ⑥ ⑦ ⑧ ⑨ ⑩

**4-Effets négatifs observés avec Holiste bol d'air.**

**5-Commentaires**