

# Académie de Poitiers



faculté de  
**M**édecine et  
de **P**harmacie



  
1431  
Université  
de Poitiers

Faculté de médecine et de pharmacie de Poitiers

## Le lien entre la lecture et la proprioception chez des patients atteints d'un syndrome d'Ehlers Danlos

*Mémoire présenté en vue de l'obtention du certificat de capacité d'orthophoniste*

Directrice de mémoire :

**Elisa Maréchal** – Orthophoniste, DE

Jury :

**Hélène Dupin** – Orthophoniste, DE

**Marc Janin** – Podologue, PhD

ANNEE UNIVERSITAIRE 2019-2020

**THOMAS Joanna**

Née le 07/07/1988



# Remerciements

En tout premier lieu je tiens à exprimer toute ma reconnaissance à Elisa Maréchal, ma maitresse de mémoire. Son intérêt pour la proprioception et le Syndrome d'Ehlers-Danlos ont rendu ce mémoire possible : ses conseils et son soutien sans faille pour voir ce mémoire devenir une réalité ont été absolument déterminants.

Je tiens à remercier toutes les personnes qui ont accepté de participer à cette étude. J'espère que bientôt les gens connaîtront le SED et qu'il sera facile de trouver des soignants capables de comprendre et de prendre en charge cette pathologie.

Je remercie également toute l'équipe pédagogique de l'université de Poitiers et les intervenants professionnels responsables de ma formation, pour avoir assuré la partie théorique de celle-ci.

Je remercie très chaleureusement les membres de mon jury : Hélène Dupin, orthophoniste et titulaire du DU troubles de l'oralité et de la déglutition chez l'enfant et l'adolescent de Montpellier qui dispense des cours à l'école d'orthophonie de Poitiers ; et tout particulièrement Marc Janin, podologue, PhD, chercheur associé au laboratoire mouvement équilibre performance et santé ea4445 de Toulouse, enseignant, titulaire du D.U Perception, Action et Troubles des Apprentissages de l'université de Bourgogne, et d'un Master psychologie, cognition et langage de l'université de Poitiers pour ses conseils.

Je remercie toutes les personnes avec qui j'ai partagé mes années d'études.

J'éprouve la plus grande des reconnaissances pour mes parents qui m'ont appris à me faire confiance et à affronter les événements un par un pour tenir la distance.

Mes derniers remerciements vont à Clément Ratier qui a tout fait pour m'aider, qui m'a soutenue et surtout supportée dans tout ce que j'ai entrepris.

# Table des matières

Table des illustrations .....	1
Table des annexes .....	1
Introduction.....	2
Partie théorique .....	3
1.    Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) .....	3
1.1.    Historique du SED .....	3
1.2.    Définition et grandes manifestations cliniques .....	3
1.3.    Trouble proprioceptif dans le SED .....	8
2.    Le syndrome de déficience posturale ou déficience proprioceptive (SDP)..	12
2.1.    Définition par Da Cunha.....	12
2.2.    Lien entre SDP et compétences en lecture.....	14
2.3.    Prise en charge du SDP : théorie des chaînes musculaires.....	15
3.    La proprioception de la face .....	16
3.1.    Le capteur oculomoteur .....	17
3.2.    La sphère manducatrice .....	17
Matériel et méthode .....	18
1.    Population .....	18
2.    Matériel.....	20
2.1.    Les stimulations oro-myo-faciales ou massages faciaux .....	20
2.2.    Le Modified Card Sorting Test (MCST) du GREFEX .....	21
2.3.    Le test de l'Alouette.....	22
3.    Traitement des données.....	22
Résultats.....	24
Discussion .....	26
1.    Objectifs et principaux résultats.....	26

2.	Limites .....	26
3.	Perspectives de recherche .....	28
4.	Perspectives dans la prise en charge orthophonique .....	28
5.	Perspectives dans la prise en charge du SED .....	29
	Conclusion.....	30
	Bibliographie.....	31
	Annexes.....	I
	Lexique .....	IX

# Table des illustrations

Figure 1 : Signes et symptômes permettant d'évoquer un SED .....	5
Figure 2 : Répartition des patients en fonction de leur niveau de diplôme .....	18
Figure 3 : Utilisation habituelle des orthèses par les patients de l'étude .....	19
Figure 4 : Répartition des niveaux d'étude au sein des groupes .....	19
Figure 5 : Scores réduits obtenus en première passation chez les deux groupes exprimés en secondes.....	22
Figure 6 : Scores moyens des deux groupes selon les passations exprimés en secondes .....	24
Figure 7 : Nombre d'erreurs moyen des deux groupes selon les passations .....	25
Figure 8 : Temps de lecture moyen des deux groupes selon les passations exprimés en secondes .....	25

# Table des annexes

Annexe 1 : Podoscopie pieds normaux et pieds du SED.....	I
Annexe 2 : Orthèses.....	II
Annexe 3 : Signes cardinaux et fonctionnels du Syndrome de Déficience Posturale.....	IV
Annexe 4 : Chaines musculaires.....	V
Annexe 5 : La face, muscles et stimulations orofaciales.....	VI
Annexe 6 : Tests utilisés.....	VII
Annexe 7 : Résultat des tests.....	VIII

# Introduction

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est une entité clinique encore peu connue non seulement du grand public, mais également du personnel soignant. Ce syndrome regroupe pourtant de nombreux symptômes différents qui sont autant de raisons de consulter et devraient donc être autant d'occasions pour les patients de se faire diagnostiquer. Les orthophonistes peuvent être amenés à suivre ces patients qui se plaignent de troubles cognitifs semblables à ceux des traumatisés crâniens légers. Les capacités d'articulation et de lecture peuvent également être impactées en lien notamment avec des difficultés de contrôle des mouvements. En effet, le SED est caractérisé par l'existence d'un Syndrome de Déficience Posturale (SDP) ou Syndrome DysProprioceptif engendrant des difficultés d'intégration des informations proprioceptives, ce qui diminue la réserve cognitive disponible pour d'autres tâches.

De nouvelles prises en charge de la dyslexie qui postulent l'existence d'un trouble proprioceptif suggèrent le port de semelles spécifiques ainsi que de prismes pour améliorer les capacités en lecture en améliorant la qualité des informations proprioceptives. Or les orthophonistes possèdent également un outil pour améliorer la qualité de ces informations : les stimulations oro-myo-faciales, classiquement utilisées chez les patients ayant une paralysie faciale.

Nous nous sommes donc intéressés au lien qui semble exister entre la qualité de lecture et la proprioception et avons cherché à le mettre en évidence au sein d'une population qui, par définition, souffre d'un SDP, les patients SED. Dans la partie théorique nous présenterons tout d'abord le SED, puis le SDP et son lien avec la lecture, ainsi que la particularité proprioceptive de la face. Nous décrirons également le matériel et la méthodologie utilisée. Nous présenterons ensuite les résultats obtenus selon les groupes en première et deuxième passation du test de lecture. Enfin nous discuterons de ces résultats et de la méthodologie du mémoire, et nous ouvrirons sur une discussion plus générale autour du SED.

# Partie théorique

## 1. Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED)

### 1.1. Historique du SED

Les premiers soignants à s'intéresser au SED furent les dermatologues, à la fin du 19<sup>ème</sup> siècle. La toute première description du syndrome fut proposée par Alexandre Nicolaïev Tschernogobow en 1892, qui supposait déjà à l'époque une atteinte du tissu conjonctif.

Par la suite, d'autres dermatologues offrirent des descriptions et des études de cas, notamment : Edvard Ehlers en 1900, et Henri Alexandre Danlos en 1908. Leurs descriptions mettaient alors en exergue l'étirabilité des tissus, particulièrement de la peau, et la flexibilité très importante des articulations.

Les années 1950, virent naître l'implication de deux disciplines médicales dans la recherche d'une description et d'une méthode d'identification du SED : la rhumatologie et la génétique.

La rhumatologie mis l'accent sur le caractère hypermobile des articulations, souvent associé de manière dramatique à un caractère bénin. L'évolution de la description clinique tenant compte des autres manifestations du syndrome vit le jour vers la fin des années 90.

La génétique s'intéressa quant à elle au caractère familial, et pu mettre en évidence le mode héréditaire dominant de transmission. Le SED fut alors classé avec le syndrome de Marfan et l'ostéogénèse imparfaite comme un désordre héréditaire du tissu conjonctif.

### 1.2. Définition et grandes manifestations cliniques

Le SED est une maladie familiale touchant le tissu conjonctif et engendrant des manifestations cliniques variées, tant par leur nature que par leur intensité. La difficulté majeure pour la pose du diagnostic réside dans le fait que les examens classiques proposés face aux plaintes du patient reviennent souvent avec des résultats normaux ou subnormaux.

La recherche de certaines mutations génétiques peut aider à poser le diagnostic pour certaines formes du SED, mais on ignore encore les mutations entraînant la forme la plus commune : la forme dite hypermobile.

Le diagnostic est donc principalement clinique, il repose sur les plaintes du patient et les observations du soignant. Le professeur émérite Claude Hamonet, spécialiste français du SED et membre du comité scientifique du Groupe d'Etude et de Recherche du Syndrome d'Ehlers-Danlos (GERSSED), s'appuie sur la présence de différents symptômes majeurs permettant d'évoquer le SED (Hamonet & Métlaye, 2016) :

- Les douleurs : elles peuvent être articulaires, péri-articulaires, musculaires, abdominales, thoraciques, génitales, ou encore consister en des migraines ou une hyperesthésie cutanée.
- Une fatigue chronique, avec des troubles du sommeil fréquents.
- Des troubles proprioceptifs ou de contrôle du mouvement entraînant des luxations ou des entorses, souvent associés à une dystonie.
- Une hypermobilité des articulations.
- Les altérations de la peau qui peut être anormalement mince, fragile, présenter des vergetures ou encore un retard de cicatrisation.
- La dysautonomie qui se traduit par de la frilosité, des sudations abondantes, un pseudo-syndrome de Raynaud, des malaises orthostatiques, une accélération du rythme cardiaque, des tensions artérielles variables, des bouffées vasomotrices...
- Les hémorragies.
- Les manifestations respiratoires, une dyspnée peut exister, alors souvent confondue avec de l'asthme.
- Des manifestations cognitives, surtout des troubles de la mémoire de travail et de l'attention, mais également des difficultés d'orientation spatio-temporelles.
- Le caractère familial pour lequel il faut tenir compte des formes partielles et frustes.

De nombreux autres symptômes peuvent venir appuyer le diagnostic : des manifestations digestives, bucco-dentaires, ORL, ophtalmologiques, gynécologiques, obstétricales, neurovégétatives, vésico-sphinctériennes ou encore cognitives.

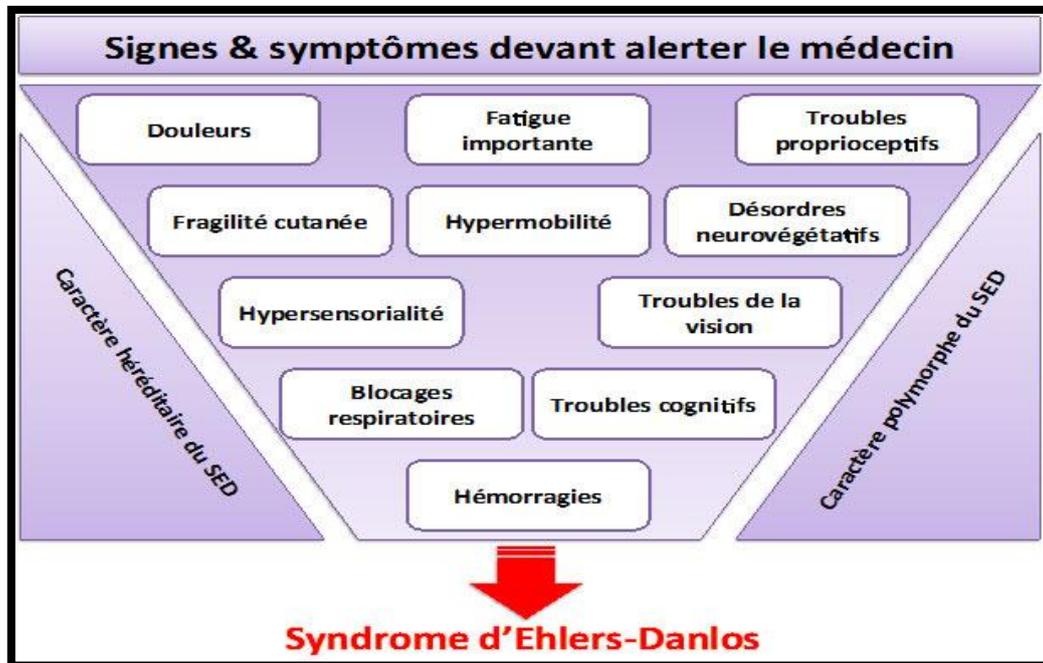


Figure 1 : Signes et symptômes permettant d'évoquer un SED

Cette grande variabilité des symptômes permet de distinguer des « types » de SED en fonction des symptômes exprimés de façon prépondérante chez les individus. Actuellement, les diagnosticiens français du SED utilisent la classification de Villefranche datant de 1997 qui propose la distinction de six grands types de SED, hypermobile, classique, vasculaire, oculo-cyphoscoliotique, arthro-chalastique et dermato-sparaxis (Beighton et al., 1998) :

### 1.2.1. Le SED hypermobile

Il s'agit de la forme la plus commune, avec une incidence estimée de 1/10 000 à 1/15 000. Cette forme est la moins grave mais également la plus invalidante. L'atteinte systémique provoque une souffrance chronique du tissu conjonctif des yeux, de la peau, des muscles, des organes creux... La peau est pâle, douce, et moyennement extensible. De fréquentes luxations, subluxations et déboitements articulaires peuvent survenir, et ce pour des traumatismes minimes, voire même de façon spontanée. Cela peut se traduire également par une sensation de jambe qui se « dérobo » ou bien l'impression d'être désarticulé. Les parois des vaisseaux

sont très fragiles ce qui occasionne l'apparition d'hématomes pour des chocs très faibles, ou en spontané, ainsi que des saignements abondants, alors que les facteurs de coagulation sont normaux.

Aucun gène ni protéine spécifiques n'ont été identifiés pour ce type.

### **1.2.2. Le SED classique**

C'est la forme la plus impressionnante et celle qui est le plus facilement reconnue par les médecins, qui ont tendance à réduire le SED à cette seule expression du syndrome. Elle a une prévalence estimée de 1/20 000 à 1/50 000.

La peau est très extensible et « claque » quand on la relâche, elle est veloutée et très fragile, elle se fend très rapidement surtout au niveau des articulations. Les subluxations et luxations sont habituelles et peuvent être réduites spontanément par le patient, mais elles peuvent aussi rester en place tout en laissant l'articulation mobile. Les ecchymoses apparaissent au moindre choc, et la cicatrisation est de mauvaise qualité, avec écartement des berges de la plaie et création de cicatrices chéloïdes (en relief).

Cette forme serait due à une mutation des gènes COL5A1 sur le chromosome 9, et COL5A2 sur le chromosome 2.

### **1.2.3. Le SED vasculaire**

Il s'agit de la forme réputée la plus grave du syndrome, avec une très forte prévalence féminine et un pronostic vital souvent pessimiste. Elle aurait une prévalence de 1/250 000 à 1/500 000.

Cette forme du SED peut être reconnaissable grâce au visage caractéristique appelé « visage de madone », avec un nez fin, des lèvres horizontales peu ourlées, des pommettes saillantes, des lobules d'oreilles hypoplasiques et des yeux globuleux et enfoncés. On retrouve des luxations et des douleurs comme dans les autres formes du SED, mais à cela viennent s'ajouter une atteinte des organes et des vaisseaux sanguins, ce qui peut entraîner des complications graves comme une dissection aortique, des perforations intestinales, ou encore des hémorragies importantes.

Cette forme est due à la mutation du gène COL3A1 situé sur le chromosome 2.

#### **1.2.4. Le SED oculo-cypho-scoliotique**

Deuxième forme la plus grave, elle est également beaucoup plus rare avec une prévalence estimée de 1/7 000 000 à 1/10 000 000. Il se caractérise par :

- Des douleurs, de la fatigue et des troubles articulaires mais surtout caractérisée par une cypho-scoliose (double déformation de la colonne vertébrale associant cyphose et scoliose), une hypotonie musculaire pouvant être sévère et confondue avec une myopathie.
- Une fragilité du globe oculaire, essentiellement de la cornée qui peut entraîner des kératites, des déchirures de la cornée et une ulcération du fond de l'œil pouvant nécessiter une énucléation.

Cette forme est due à une mutation du gène PLOD1 situé sur le chromosome 1.

#### **1.2.5. Le SED arthro-chalastique**

Forme très rare du syndrome, on ne relève qu'une trentaine de cas connus. Cette forme est caractérisée par une luxation congénitale bilatérale des hanches et une hyperlaxité articulaire généralisée avec subluxations récurrentes. L'hyperextensibilité cutanée, la fragilité tissulaire avec cicatrices atrophiques et l'hypotonie musculaire complètent le tableau clinique.

Elle est due à une mutation du gène COL1A1 ou COL1A2 sur le chromosome 17.

#### **1.2.6. Le SED dermato-sparaxis**

Il s'agit de la forme la plus rare, avec seulement une dizaine de cas connus. Cette forme est caractérisée par une fragilité extrême de la peau qui possède un aspect hyperlaxe avec de nombreux plis au niveau du visage.

Elle est due à une mutation du gène ADAMTS2 situé sur le chromosome 5.

En pratique clinique, il est classique de ne retenir par leur sémiologie que les formes du SED les plus courantes : hypermobiles, classiques et vasculaires.

Il est important de comprendre que chaque personne atteinte du SED a des manifestations cliniques qui lui sont propres, et que les distinctions apportées par la classification de Villefranche ne sont pas toujours aussi claires dans la pratique clinique : le professeur Hamonet précise qu'il est possible de trouver des malformations vasculaires dans un contexte de SED hypermobile par exemple,

par ailleurs, l'hypermobilité n'est pas toujours franchement marquée, elle peut avoir été très présente dans l'enfance, mais disparaître à l'âge adulte (Hamonet, 2012).

### **1.3. Trouble proprioceptif dans le SED**

Le SED se traduit par une association de nombreux symptômes. Le trouble proprioceptif est l'un des éléments majeurs car il est à l'origine des maladroites et de nombreuses douleurs décrites dans le SED.

#### **1.3.1. Les douleurs**

Selon le professeur Hamonet (Hamonet, 2013; Hamonet et al., 2014), les douleurs du SED sont particulières :

- Elles sont extrêmement diffuses et peuvent toucher de nombreux organes soit tour à tour, soit en même temps. En fonction de leurs localisation elles sont péri-articulaires, articulaires, musculaires, cutanées, costales, génitales, migraineuses, abdominales... tout le corps peut être perçu comme douloureux.
- Elles peuvent être très intenses, variables, mais également permanentes, et peuvent évoluer par crises. Elles sont augmentées par l'effort mais avec un décalage possible au lendemain, avec une sorte de « dette ».
- Les douleurs du SED sont influencées par les facteurs hormonaux, climatiques, mais aussi traumatiques.
- Elles sont résistantes aux antalgiques les plus forts. La recherche de postures de confort est problématique dans un corps aussi douloureux, et peut faire prendre des positions considérées comme étranges, mais engendre également des difficultés à tenir une posture pendant un certain temps, que ce soit debout, assis, et même allongé.

#### **1.3.2. Les mouvements**

Dans le SED, la proprioception étant impactée, les mouvements peuvent s'en retrouver mal coordonnés. Le patient va alors se plaindre de dérobements articulaires (cheville, genou, hanche) lors de la marche, de luxations ou pseudo-luxations, mais aussi de très grande maladresse avec des heurts d'objets : le « signe de la porte », est un signe évocateur du trouble proprioceptif car il traduit le fait que les patients SED ne savent pas bien comment positionner

leur corps dans l'espace, ce qui les fait se cogner dans les embrasures des portes qu'ils veulent franchir.

En plus de ces désordres, on retrouve

- Une dystonie qui engendre des mouvements involontaires brusques et des tremblements ou tressautements musculaires.
- Très fréquemment un « pied du SED » : il s'agit de l'association d'un avant-pied plat de Lelièvre, d'une rétraction plantaire et d'un arrière pied bien axé (annexe 1).

Toutes ces manifestations peuvent rendre la posture debout, mais également la marche et son contrôle très compliqués.

### **1.3.3. Les traitements proposés**

Afin de pallier les désordres douloureux et sensorimoteurs, une prise en charge proprioceptive est proposée aux patients SED en fonction de leurs besoins. Pour lutter contre la dystonie il est possible de prescrire un antiparkinsonien, la lévodopa ou bien l'amantadine, ou encore des myorelaxants. L'utilisation d'un appareil TENS de neurostimulation électrique transcutanée permet également de diminuer les douleurs grâce à un courant électrique de faible tension transmis par des électrodes placées sur la peau. Les mécanismes de fonctionnement entraînant la diminution de la douleur n'ont pas encore été élucidés, mais deux hypothèses non exclusives sont proposées :

- La théorie du portillon, selon laquelle le courant électrique envoyé aux nerfs bloque le passage de l'information douloureuse envoyée au cerveau.
- La théorie de la production endogène d'analgésiques naturels, selon laquelle le signal électrique reçu stimulerait production de substances antidouleur apparentées à la morphine.

Pour les troubles proprioceptifs en eux-mêmes, des ordonnances sont faites pour l'acquisition d'orthèses et pour une prise en charge en kinésithérapie proprioceptive et en ergothérapie.

### **1.3.3.1. Les orthèses**

Une orthèse (annexe 2) est un appareil qui compense une fonction absente ou déficitaire, assiste une structure musculaire ou articulaire, stabilise un segment corporel.

Il en existe différents types, pouvant être prescrits dans le cadre du SED, et dont l'efficacité a été démontré par l'équipe du professeur Hamonet (Hamonet et al., 2012) puis par Dupuy (Dupuy et al., 2017). Il est possible d'associer plusieurs orthèses.

- **Les vêtements compressifs :**

Ils ont pour but d'améliorer la perception du corps et de soutenir les surfaces articulaires. La compression des tissus mous stabilise les mouvements et les articulations, ce qui diminue les entorses, les luxations et l'instabilité motrice, ainsi que les douleurs articulaires et musculaires. En effet en resserrant l'ensemble des tissus, les vêtements compressifs favorisent le bon fonctionnement des capteurs musculo-tendineux et cutanés : ces derniers étant stimulés en permanence par le contact avec la peau qui génère un signal proprioceptif ayant pour effet de bloquer les influx douloureux.

Ils comportent des gilets à manches courtes ou longues, des coudières, des gantelets, des mitaines, des pantalons ou des cyclistes, ainsi que des chevillères.

- **Les orthèses plantaires ou semelles orthopédiques**

Elles améliorent la proprioception en augmentant les surfaces de contact avec le sol et en stabilisant le pied. Elles offrent un appui rétro-capital médian qui soutient la voûte plantaire pour assurer un contact entre la plante du pied et le sol, pour renforcer les sensations d'appui, elles sont également renforcées au niveau des talons avec de la mousse pour diminuer les chocs. Pour certains elles sont un support indispensable à la marche.

- **La ceinture lombaire**

Elle joue un rôle important dans la proprioception du tronc et l'adaptation posturale. La ceinture de type Elcross® limite les contraintes ligamentaires et musculaires lombaires et dorsales sans immobiliser complètement les mouvements. Le port de la ceinture ne favorise absolument pas l'atrophie musculaire. Au contraire, le travail des muscles est plus important avec, elle peut

donc être portée en position assise ou debout de façon continue. Lorsqu'elle est portée la nuit, ou de manière plus générale en position allongé, il est conseillé d'ôter les baleines en métal. La ceinture permet de renseigner les centres neurologiques contrôlant la position ou le mouvement et de faciliter l'activité des muscles du dos tout en étant antidouleur de par le simple contact avec les zones douloureuses comme le ferait un massage. Les bretelles de l'Elcross®, offrent un rôle antalgique sur la région cervico-scapulaire.

- **Les autres orthèses souples**

Elles sont spécifiques aux différents segments.

Pour la main elles peuvent être de repos, pour soulager des douleurs ou des blocages, ou bien de fonction et peuvent alors être portées durant les activités de la vie quotidienne. Les orthèses de repos sont rigides, elles ont pour but de mettre le segment du corps en position de non contrainte et sont mises en place après une activité qui engendre une impossibilité plus ou moins douloureuse de continuer à utiliser la main, comme après une séance d'écriture par exemple. Les orthèses de fonctions vont stabiliser le poignet en extension et les articulations metacarpo-phalangiennes en flexion, ce qui permet de les utiliser lors d'activités de manipulation-préhension comme l'utilisation du clavier d'ordinateur.

Parmi ces orthèses on retrouve également des genouillères et des coudières en tissus compressifs, des colliers cervicaux qui n'entraînent pas non plus d'atrophie musculaire, et des écharpes de Montréal pour stabiliser les épaules.

L'utilisation de bandes élastiques peut être aussi préconisée.

### **1.3.3.2. Le grand appareillage**

Il s'agit d'orthèses rigides, parfois utilisées en complément des orthèses souples, qualifiées par les patients « d'exosquelette ». Il existe des gouttières cruro-pédieuses rigides portées la nuit au niveau des jambes et des pieds, ainsi que des corsets rigides. Ils vont avoir un rôle proprioceptif et ainsi diminuer les douleurs, mais leur utilisation est plus marginale.

### **1.3.3.3. La kinésithérapie**

Elle a pour but d'améliorer la proprioception et de diminuer les douleurs en redonnant des sensations au corps qui les perçoit mal ou de façon déformée.

La proprioception peut être améliorée grâce à différentes techniques telles que l'hydrothérapie, les contractions isométriques (sans déplacement du segment), les rééducations posturales sur plateau ou face à un miroir, mais également grâce aux massages.

Les manipulations sont cependant contre-indiquées, surtout au niveau cervical du fait de la fragilité des artères irriguant le cerveau qui pourraient se rompre.

## **2. Le syndrome de déficience posturale ou déficience proprioceptive (SDP)**

### **2.1. Définition par Da Cunha**

Le SDP a été décrit pour la première fois par Henrique Martins Da Cunha, médecin au sein d'un service de médecine physique et de réadaptation, en 1987 à Lisbonne (Martins Da Cunha, 1979).

Au cours de sa pratique clinique il réalisa qu'une partie des patients qui arrivaient dans son service avec des examens complémentaires normaux, partageait des signes fonctionnels et physiques permettant de les regrouper. Il décrivit des signes cardinaux, dont la présence est donc essentielle et regroupant des douleurs, des troubles de l'équilibre, des signes ophtalmologiques et des signes de nature proprioceptive. A ces symptômes peuvent s'ajouter des signes fonctionnels non cardinaux (Annexe 3).

Au niveau postural, il relève chez tous ces patients une attitude corporelle stéréotypée, scoliotique avec hypertonie thoracique et para-vertébrale asymétrique, associée à un appui plantaire asymétrique également, ainsi qu'une déviation du regard à droite ou à gauche.

Il conclut donc que ces patients avaient tous une altération de l'équilibre tonique, oculaire et postural, et postula qu'une partie au moins de ces symptômes était liée à un déficit qui touchait également le système d'information proprioceptive et le système d'information visuelle. Il donna à cet ensemble de symptômes le nom de Syndrome de Déficience Posturale (SDP).

Parmi les signes importants pour le diagnostic, Da Cunha releva une asymétrie de la face conduisant à une difficulté des mouvements de l'articulation temporo-mandibulaire, une altération asymétrique du tonus des muscles vertébraux du cou et de la racine des membres et des points algiques musculaires péri-articulaires détectable facilement à la compression.

Il utilisa la thermographie de la face pour mettre en évidence le fait que le changement d'appui plantaire pouvait modifier de façon immédiate la circulation dans la zone de la carotide externe, entraînant une meilleure perfusion de l'artère ophtalmique.

Il s'est par ailleurs largement intéressé aux phénomènes ophtalmologiques et travailla avec un ophtalmologiste, Alves Da Silva, qui parvint à mettre en évidence chez ces patients différents troubles visuels comme les pseudo-scotomes directionnels qui s'avèrent liés à des défauts de l'information proprioceptive et visuelle.

Leurs travaux ont par ailleurs permis de mieux comprendre certains phénomènes observés chez ces patients comme la diplopie monoculaire, la triplopie et certaines dyslexies,. Ils étudièrent la convergence tonique, qui permet d'étudier un déséquilibre oculomoteur, et qui supprime grâce à un artifice (masquage, baguette de Maddox...) le stimulus de fusion des images envoyées par les deux yeux au cerveau.

Les déséquilibres oculomoteurs étaient importants pour le diagnostic, mais également pour la prise en charge : ils justifiaient l'introduction d'une correction oculaire par des verres prismatiques de faible puissance pour rétablir l'équilibre oculomoteur.

Au vu des descriptions faites par Da Cunha du SDP, des spécialistes du SED ont avancé que tous les patients SED souffrent d'un SDP : ce qui permet de faire la différence entre un SED et une hypermobilité bénigne serait donc la présence associée du SDP qui entraîne les douleurs (Hamonet, 2018). Le professeur Jaussaud, qui étudie la proprioception dans le SED, l'exprimait ainsi lors du deuxième colloque Ehlers-Danlos « La sémiologie de la Déficience Posturale est exactement la même que celle du Syndrome d'Ehlers Danlos à savoir :

[syndrome] consécutif à une altération de l'équilibre tonique et postural liée à une atteinte du système de réception, de transmission et de traitement de l'information proprioceptive et visuelle [...]. Tous les SED ont un Syndrome de Déficience Posturale, il faut donc en rechercher un à chaque diagnostic. L'hyperlaxité en elle-même n'est pas une pathologie mais une qualité de tissu. Les personnes hyperlaxes qui souffrent ont un SDP couplé à leur hyperlaxité [...]; Le Syndrome de Déficience Posturale, commun à tous les patients Ehlers Danlos, est une altération de l'équilibre tonique et postural liée à une atteinte du système de réception, de transmission et de traitement de l'information proprioceptive et visuelle » (Hamonet et al., 2016; Jaussaud, 2016).

## **2.2. Lien entre SDP et compétences en lecture**

En 2007, le professeur Quercia publie un article décrivant le suivi proprioceptif et postural d'enfants dyslexiques (Quercia et al., 2007). D'après cet article, tous les enfants dyslexiques suivis dans cette étude souffraient également d'un SDP.

Le traitement proposé pour pallier le désordre proprioceptif consiste en la création de prismes et de semelles adaptés à chaque dyslexique devant être portés en permanence pendant la journée. Ils sont associés à des exercices visant à améliorer la posture et le tonus musculaire. Suite à cette prise en charge, le SDP se voit amélioré, ainsi que les capacités en lecture des jeunes dyslexiques, validant l'hypothèse de l'existence d'un lien entre dyslexie et trouble de la posture. D'autres études menées par Quercia mettent en évidence un lien entre les capacités cognitives et attentionnelles, et la proprioception (Quercia, 2008; Quercia et al., 2013). Il semblerait que la mauvaise qualité des informations recueillies par le système proprioceptif demande un traitement plus coûteux au cerveau, et entraîne une plus grande fatigabilité.

Si on parvient à fournir des informations proprioceptives de meilleure qualité, les personnes avec un SDP se voient soulagées sur le plan cognitif et parviennent à de meilleurs résultats.

En 2011, Quercia et son équipe mettent en évidence une hétérophorie verticale labile chez les enfants dyslexiques grâce à un test de Maddox postural (Quercia, 2011), observations également retrouvées chez Virlet (Virlet et al., 2019). Ses travaux avec Vieira montrent le coût cognitif du trouble postural qui a un impact

négatif sur les capacités cognitives pouvant être compensé (Vieira et al., 2009). En 2015, ils montrent qu'il existe un lien entre la présence d'une hétérophorie verticale labile et la dyslexie, mais que le degré d'atteinte de la dyslexie n'est pas corrélé à celui de l'hétérophorie. Ils concluent donc que l'hétérophorie verticale est un marqueur clinique d'une dysfonction proprioceptive globale (Quercia et al., 2015).

Le rapport d'évaluation de l'efficacité du traitement proprioceptif de l'INSERM estime que les données cliniques sont insuffisantes pour permettre de conclure à l'efficacité du traitement proprioceptif. Il reproche notamment le caractère imprécis de définition du SDP pour chaque patient, mais ne réfute pas l'hypothèse d'un lien entre proprioception et dyslexie (Gueguen et al., 2016).

### **2.3. Prise en charge du SDP : théorie des chaînes musculaires**

Il existe différents capteurs proprioceptifs ayant un impact sur la posture :

- Le système oculaire : qui regroupe l'œil et les muscles oculomoteurs.
- Le système vestibulaire : aussi appelé « oreille interne ».
- L'appareil manducateur : réunissant le bouche, les dents, la langue, le palais, et les articulations temporo-mandibulaires.
- Le système proprioceptif musculaire et ligamentaire : qui regroupe les fuseaux neuromusculaires, les organes tendineux de Golgi, les mécanorécepteurs.
- Le système podal : avec les appuis plantaires et les barorécepteurs cutanés.

Les chaînes musculaires proprioceptives sont des chaînes myo-fasciales, qui partent des yeux et de la face, se poursuivent à travers le corps jusqu'aux pieds, et sont associées aux organes sensoriels pour fournir les informations internes et externes en relations les unes avec les autres (annexe 4).

D'après la classification de Godelieve Struyf-Denys (Richter et al., 2013), il existe cinq chaînes liées entre elles :

- La chaîne linguale antérieure qui part de l'occiput, passe par la caisse du tympan, se prolonge dans la mandibule qui est le point de départ de la ligne de gravité antérieure et qui relie la symphyse pubienne à la symphyse mentonnière. Elle est notamment constituée par les muscles de la structure buccale.

- La chaîne centrale pharyngo-prévertébrale qui part du sphénoïde et participe au redressement axial. Elle fait intervenir les muscles de la face.
- La chaîne faciale postérieure qui se dirige de tous les muscles de la face et de l'os frontal vers l'auriculaire. Cette chaîne contrôle les lignes postéro-antérieures de réaction du sol et de l'équilibre par un système de balance antéro-postérieure : la chaîne linguale.
- Les deux chaînes masticatrices antérolatérales qui partent de la partie antérieure des temporaux.
- Les deux chaînes masticatrices postéro-latérales qui partent de la partie postérieure des temporaux. Elles sont en rapport avec l'ouverture de la bouche.

L'existence de ces chaînes myofasciales permet d'expliquer pourquoi les modifications des informations proprioceptives offertes par des semelles au niveau des pieds des patients permettent d'obtenir une amélioration de leurs capacités en lecture.

Par ailleurs, les nouvelles techniques de rééducation orthophonique holistiques prennent déjà en compte le lien entre ces chaînes musculaires, la posture, et les troubles d'articulation, de ventilation et de déglutition (Martinot-Randoux, 2016).

### **3. La proprioception de la face**

Contrairement aux muscles des membres, il est très difficile de trouver des organes dédiés à la proprioception au niveau des muscles de la face, cependant il est impossible de nier qu'il existe bel et bien une capacité proprioceptive à ce niveau. Frayne (Frayne et al., 2016) et Cobo (Cobo et al., 2017) ont montré que les informations proprioceptives de la face sont déclenchées à l'étirement des muscles et de la peau.

Il est actuellement accepté que les stimuli proprioceptifs de la face sont générés par le nerf V ou trijumeau dont ils atteignent le noyau mésencéphalique pour y être traités. Le nerf trijumeau est un nerf mixte, composé à la fois de fibres nerveuses motrices, permettant de mordre, mâcher ou encore avaler, et de fibres sensibles, fournissant des informations sur les sensations telles que le toucher, la chaleur ou encore la douleur.

La sphère trigémينية est composée de différents capteurs proprioceptifs non spécifiques.

### **3.1. Le capteur oculomoteur**

Il est essentiel pour regarder, voir cibler et suivre. Il n'est pas rare de trouver une hypertonie du muscle oculomoteur dans les SDP et donc chez les patients SED.

Les prismes posturaux permettent de modifier la sollicitation des muscles oculomoteurs, et ainsi de modifier le tonus musculaire en modifiant l'information proprioceptive reçue. Le test de Maddox postural permet de dissocier la vision binoculaire.

Chez les patients SED, les résultats sont labiles en fonction des blocages, mais si on parvient à corriger le Maddox, on corrige le déséquilibre entre les chaînes musculaires posturales (Matheron, 2009; Matheron et al., 2008; Quercia et al., 2015).

### **3.2. La sphère manducatrice**

Les dents, mais également les muscles qui servent à la mastication, à la déglutition, et à la phonation entrent également en jeu dans le système postural. Les récepteurs intrabuccaux sont d'une précision extrême, et un mauvais alignement dentaire entraîne un déplacement de toute la mandibule, ce qui provoque un décalage condylien pouvant entraîner des troubles musculo-articulaires. Il faut noter que les récepteurs parodontaux ont une relation étroite avec les yeux. Les stimulations buccales ont un lien privilégié avec la posture, elles permettent de rééquilibrer le tonus musculaire non seulement au niveau de la bouche, mais également au niveau plus général de la posture grâce aux chaînes musculaires. Il a été montré par Matheron (Matheron, 2009) que des stimulations au niveau des dents pouvaient avoir un effet positif sur la proprioception en faisant disparaître les hétérophories labiles.

Lors du deuxième colloque général, le docteur Pradeep Chopra a mis en lien des douleurs du SED avec une mauvaise posture au niveau du cou, en insistant sur les différences de tonus au niveau des muscles de la face (Chopra et al., 2017; Hamonet et al., 2016).

# Matériel et méthode

## 1. Population

La méconnaissance du SED et de ses manifestations par le milieu médical permet de penser que la prévalence officielle de 1 à 5 cas pour 10 000 personnes, est largement sous-estimée. Les personnes diagnostiquées SED sont donc très rares et difficiles à trouver. Heureusement les nouvelles technologies et les associations de patients ainsi que les centres spécialisés permettent de rentrer en contact avec ces patients.

Notre population d'étude se compose de vingt-quatre patients SED âgés de dix-sept à soixante-quatre ans avec une moyenne d'âge de trente-six ans et une médiane de trente-et-un ans. Il y a six hommes et dix-huit femmes.

Tous les patients SED âgés de plus de seize ans qui ont accepté de participer à l'étude et qui pouvaient être rencontrés dans un endroit calme à moins de deux heures de route de Paris étaient inclus dans la cohorte de recherche. Les adolescents plus jeunes ont été écartés car nous voulions éviter les améliorations de score dus à l'amélioration normale des capacités en lecture avec le temps chez les plus jeunes.

Tous les patients SED avaient la forme hypermobile du syndrome.

La répartition des niveaux de formation des patients est visible dans le tableau suivant, en accord avec la nomenclature de 1969 :

Niveau de formation	Equivalent	Nombre de patients
V	Brevet / CAP	8
IV	Baccalauréat	4
III	Baccalauréat + 2	5
II	Baccalauréat +3 / +4	1
I	Baccalauréat +5 et supérieur	6

Figure 2 : Répartition des patients en fonction de leur niveau de diplôme

Parmi les vingt-quatre patients, dix-sept avaient des allergies ou intolérances connues, vingt avaient une déglutition atypique et tous ont fait mention d'un réflexe nauséux exacerbé. Aucun n'a été diagnostiqué dyslexique.

Les patients bénéficiaient pour la plupart d'une prise en charge au niveau proprioceptif. Ils ont tous accepté de ne pas mettre leurs orthèses durant les vingt-quatre heures précédant les tests, et ceux qui avaient une prise en charge en kinésithérapie n'ont pas eu de séance pendant les quarante-huit heures précédant les deux passations.

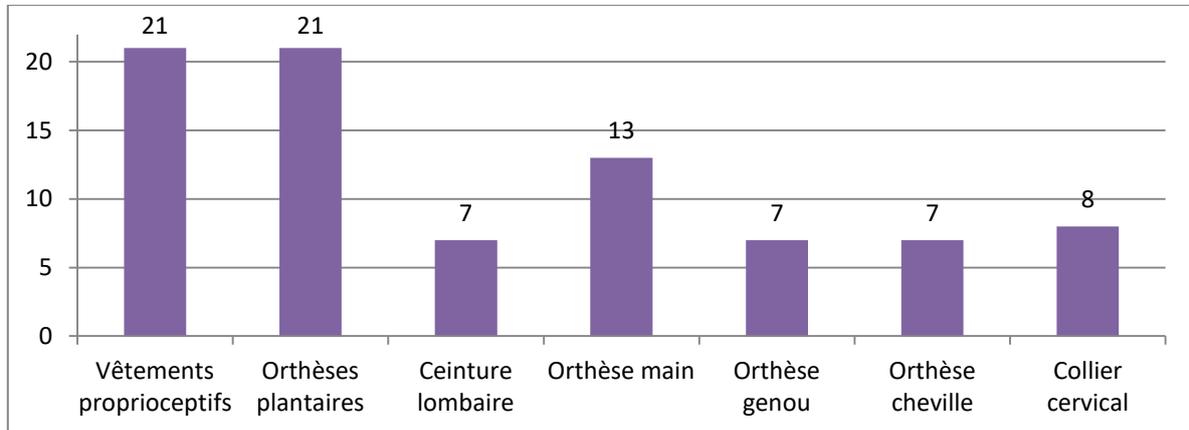


Figure 3 : Utilisation habituelle des orthèses par les patients de l'étude

Les médicaments luttant contre la dystonie (antiparkinsoniens, myorelaxants, antidépresseurs à effet myorelaxant) ont par contre été pris de façon habituelle par les patients.

Les patients ont été séparés par tirage au sort en deux groupes dont les niveaux d'études se trouvent répartis ainsi :

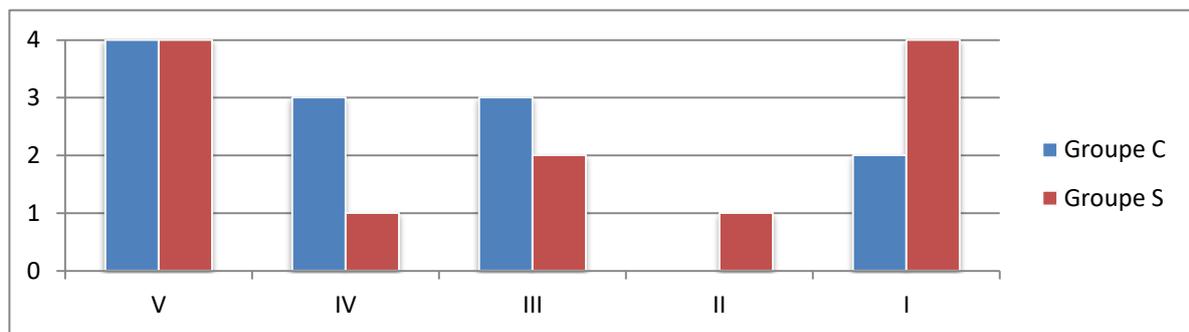


Figure 4 : Répartition des niveaux d'étude au sein des groupes

Les deux groupes sont constitués de trois hommes et neuf femmes. Le groupe C a une moyenne d'âge de trente-quatre ans et une médiane de vingt-sept ans et demi, tandis que le groupe S a une moyenne d'âge de trente-huit ans avec une médiane de trente-six ans et demi.

Tous les patients ont dans un premier temps passé le test de lecture afin de donner une ligne de base.

Après plus de deux mois les patients ont refait une passation du test de lecture de l'Alouette, pour les patients du premier groupe celle-ci a été précédée d'une tâche distractive (MCST), il s'agit du groupe contrôle (C) ; tandis que pour le second groupe elle a été précédée des stimulations oro-myo-faciales, c'est donc le groupe stimulé (S).

Notre hypothèse générale est que si les capacités en lecture peuvent être améliorées par des stimulations proprioceptives chez des personnes avec SDP, les patients SED, qui ont par définition un SDP, auront une meilleure qualité de lecture suite à une stimulation proprioceptive au niveau du visage. Nos hypothèses opérationnelles sont triples, tout d'abord, les patients SED participants à l'étude sont distribués aléatoirement dans les deux groupes. Les résultats du niveau de lecture de première passation devraient donc être comparables entre les deux groupes. Ensuite, pour le groupe effectuant une tâche non bénéfique au niveau proprioceptif juste avant la seconde passation du test de lecture, il ne devrait pas y avoir de changement significatif par rapport à la première passation. Enfin, pour l'autre groupe, qui bénéficie d'un traitement proprioceptif spécifique juste avant la seconde passation, une amélioration du score de lecture est attendue par rapport à la première passation.

## **2. Matériel**

Chaque patient a été vu deux fois. La première fois permettait de recueillir des informations générales et de faire une première passation du test de lecture. La seconde fois permettait de proposer soit une tâche distractive pour le groupe C, soit les stimulations oro-myo-faciales pour le groupe S, puis de faire la seconde passation du test de lecture.

Il y a toujours eu un minimum de soixante-trois jours entre les deux rencontres et jamais plus de cent-quatre jours, avec une moyenne de quatre-vingts jours et une médiane de quatre-vingt-un jours et demi.

### **2.1. Les stimulations oro-myo-faciales ou massages faciaux**

Les massages sont l'ensemble des techniques par lesquelles on se sert de ses mains pour exercer des pressions, des vibrations ou d'autres techniques spécifiques sur différentes parties du corps. Ils permettent d'améliorer la conscience

proprioceptive en envoyant des informations au cerveau, entraînant une meilleure communication entre les différents organes.

Dans le cadre de la pratique orthophonique, il est possible de pratiquer le toucher thérapeutique, notamment grâce à des massages faciaux comme ceux préconisés dans la prise en charge des paralysies faciales périphériques. Au regard de la grande sensibilité intra-buccale des patients et pour limiter les réticences à adhérer au protocole, nous avons limité les massages à la partie externe. Nous avons également choisi une stimulation manuelle plutôt qu'avec un outil vibrant qui aurait pu être perçu négativement par les patients SED non habitués à la machine.

Nous avons utilisé les stimulations oro-myo-faciales décrites dans *Les Fonctions de la Face* (Couture et al., 1997). Les gestes se font du centre du visage vers la périphérie en respectant le sens de la fibre musculaire, et les muscles ou groupes musculaires sont sollicités les uns après les autres depuis le haut du visage jusqu'au cou.

Cette technique va donc masser successivement le muscle frontal et occipital, le muscle sourcilier, les paupières supérieures et inférieures et le globe oculaire, l'arrête et les ailes du nez, ainsi que les muscles des joues et des lèvres, aussi bien profonds (canin, buccinateur, carré et houppe du menton), que superficiels (releveur des lèvres, petit et grand zygomatiques, risorius, triangulaire et peaucier du cou) impliqués dans différentes fonctions dont l'articulation de la parole (annexe 5).

Deux crèmes pour les mains ont été utilisées en fonction de la qualité de peau des patients, une pour peaux sensibles et une pour peau irritée. Les deux étaient des crèmes hypoallergéniques pour éviter toute réaction allergique.

## **2.2. Le Modified Card Sorting Test (MCST) du GREFEX**

Nous avons choisi d'utiliser ce test comme tâche distractive car il est court, peu fatigant et ne demande pas de manipulation particulière de la part du sujet qui ne reçoit donc pas d'informations proprioceptives supplémentaires.

Le patient doit classer oralement des cartes selon différents critères : la forme, la couleur et le nombre. Le MCST présente quatre cartes stimuli disposées face au patient et comportant respectivement un triangle rouge, deux étoiles vertes,

trois croix jaunes et quater ronds bleus. Les vingt-quatre cartes à classer varient au niveau des dessins, des couleurs et du nombre d'items présents. Le jeu de vingt-quatre cartes est à classer deux fois.

Les patients du groupe C ont servi de contrôle et ont passé le MCST avant d'effectuer la deuxième passation du test de lecture.

### 2.3. Le test de l'Alouette

Nous avons choisi de faire passer ce test de lecture étalonné aux patients atteints d'un SED pour sa rapidité d'exécution (maximum trois minutes) mais également parce qu'il s'agit d'un texte de mots existants plus ou moins fréquents mais formant des phrases sans signification. Il est donc impossible pour les patients de s'aider du contexte pour lire. Par ailleurs le texte est entouré de dessins pouvant être distrayeurs. Comme nous nous proposons de tester des adultes, nous avons choisi d'utiliser la version datant de 1967 afin d'obtenir un score réduit à partir du temps de lecture relevé et du nombre d'erreurs, plutôt que la version révisée qui propose des normes par tranche d'âge ou niveau de classe chez des enfants scolarisés (Lefavrais, 1967)

## 3. Traitement des données

Les données ont été rapportées dans un classeur Excel® et analysées à l'aide du module complémentaire XLStat®.

Les patients ont chacun obtenu un score réduit de vitesse en lecture (annexe 7) en fonction de la vitesse observée de lecture et du nombre de fautes grâce à la table de notation de l'Alouette. Afin de pouvoir traiter les données, les scores ont été traduits en secondes.

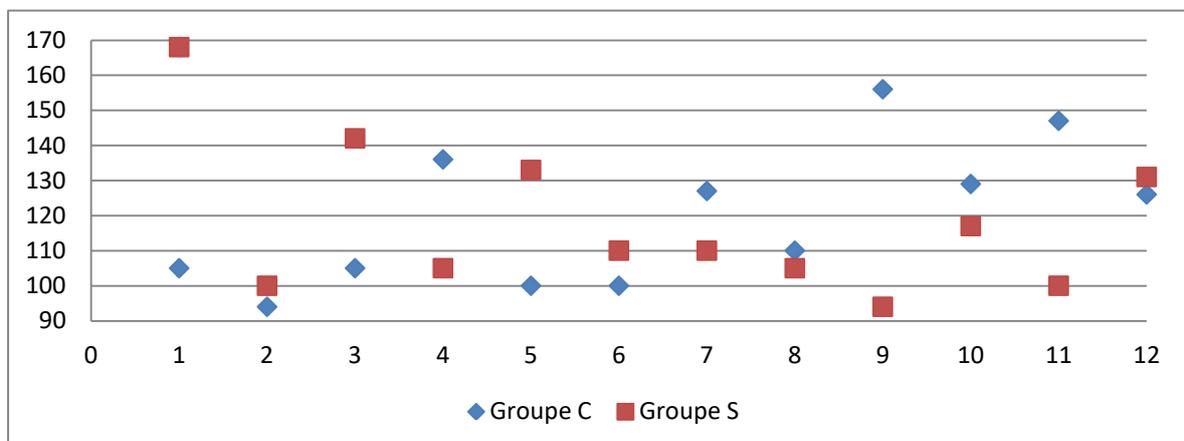


Figure 5 : Scores réduits obtenus en première passation chez les deux groupes exprimés en secondes

Le groupe C a obtenu une moyenne de 119,58 s, une médiane de 118 s et un écart-type de 20,16 s, tandis que le groupe S a obtenu une moyenne de 117,92 s, une médiane de 110 s et un écart-type de 21,66 s.

Pour nous guider dans le choix du meilleur outil statistique, nous avons cherché à savoir si la distribution dans les deux groupes correspond à une loi normale ou non.

Dans un premier temps, un test de normalité de Shapiro-Wilks a été réalisé sur chaque groupe. Le groupe C avait une p-value de 0,341 et le groupe S une p-value de 0,092. Ces deux p-values étant supérieures à un risque alpha de 0,05 il est impossible de rejeter l'hypothèse nulle, les deux groupes sont donc considérés comme suivant une loi normale. Un test de Fisher bilatéral a ensuite été réalisé afin de vérifier si les variances étaient différentes entre les deux groupes. Nous avons alors obtenu une p-value de 0,816, supérieur au risque de première espèce fixé à 5%, les variances des deux groupes ne sont donc pas significativement différentes. L'utilisation de tests paramétriques est autorisée.

Un test bilatéral de Student pour deux échantillons nous permet d'affirmer que les deux groupes ont des résultats qui ne sont pas significativement différents ( $p=0,847 > 0,05$ ). Nous pouvons donc effectivement utiliser le premier groupe comme contrôle.

Notre échantillon n'était pas assez important pour tenter des régressions linéaires ou des analyses de la variance (ANOVA) possédant une confiance, probabilité d'accepter l'hypothèse nulle alors qu'elle est vraie, et une puissance, probabilité de réfuter l'hypothèse nulle alors qu'elle est fausse, raisonnables, nous n'avons donc pas procédé à ces tests.

Pour la même raison, nous avons fait les tests d'analyse des données avec un risque de première espèce  $\alpha = 10 \%$  afin d'en augmenter la puissance.

# Résultats

Afin de comparer les résultats des deux groupes, nous nous sommes intéressés aux scores moyens : le groupe C obtient une moyenne de 119,67 s avec un écart-type de 21,24 s. Le groupe S obtient une moyenne de 112,50 s, avec un écart-type de 19,70 s. On observe donc une amélioration des résultats dans le groupe S, mais pas dans le groupe C.

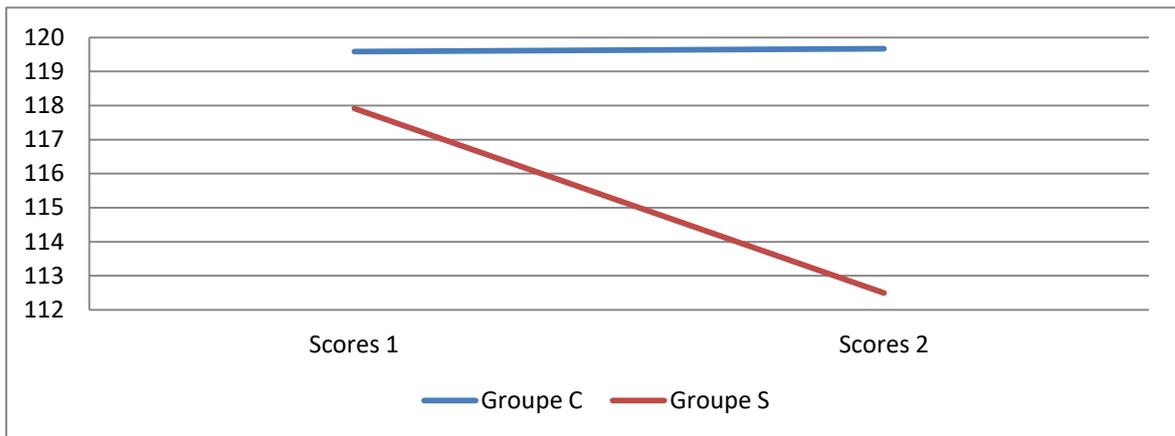


Figure 6 : Scores moyens des deux groupes selon les passations exprimés en secondes

Comme nous observons une amélioration des scores obtenus en deuxième instance pour le groupe S, nous avons procédé à un test de Student unilatéral à droite pour échantillons appariés afin de vérifier la significativité de cette observation.

Nous avons obtenu une p-value  $p=0,075 < 0,10$ . Nous pouvons donc affirmer avec un risque d'erreur de 10% que les résultats obtenus sont significativement différents.

Le test de Student unilatéral à droite pour échantillons appariés ne montre pas de différences significatives pour le groupe C ( $p = 0,516 > 0,05$ ).

Nous pouvons donc affirmer que l'amélioration des résultats observés dans le groupe S n'est pas due à un effet re-test, mais bien aux manipulations oro-myo-faciales.

Le score étant calculé en fonction d'un temps de lecture observé et du nombre d'erreurs, nous avons cherché à savoir quelle variable permettait d'améliorer significativement le score des patients du groupe S.

Nous avons tout d'abord regardé le nombre d'erreurs : en première passation, le groupe S avait une moyenne de 6,42 erreurs avec un écart-type de 5,57, tandis qu'en seconde passation, il avait une moyenne de 3,25 erreurs avec un écart-type de 2,30.

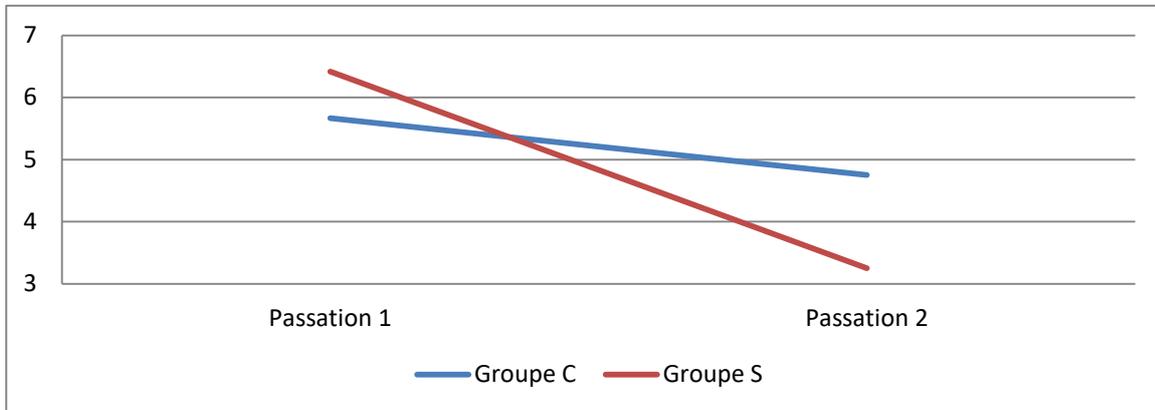


Figure 7 : Nombre d'erreurs moyen des deux groupes selon les passations

Un test de Student unilatéral à droite pour les erreurs du groupe S en première et deuxième passation nous donne une p-value  $p = 0,016 < 0,05$ . Les résultats sont donc significativement différents en ce qui concerne les erreurs commises.

En ce qui concerne le temps de lecture réel, le groupe S passe d'une moyenne de 106,17 s avec un écart-type de 14,74 s, à une moyenne de 116,25 s et un écart-type de 18,19 s.

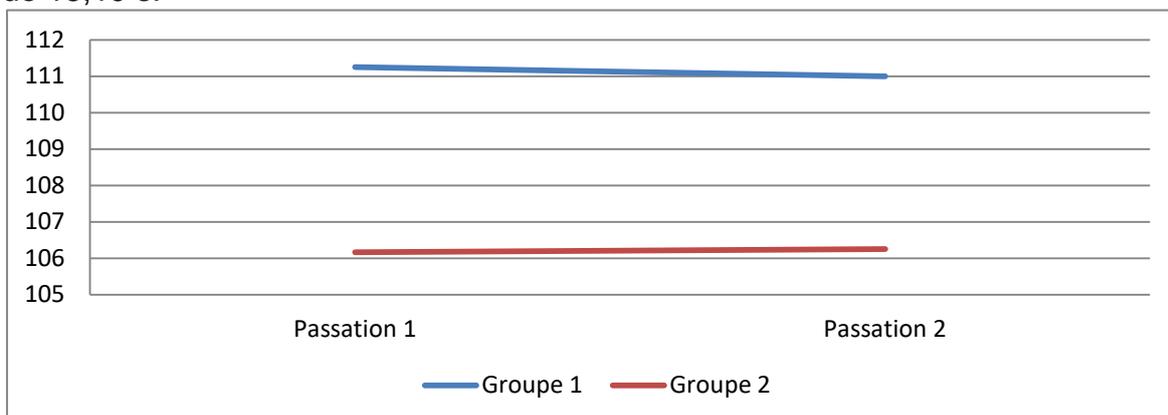


Figure 8 : Temps de lecture moyen des deux groupes selon les passations exprimés en secondes

La p-value du groupe S pour les temps est de  $0,517 > 0,05$ , les résultats ne sont donc pas significativement différents.

# Discussion

## 1. Objectifs et principaux résultats

Le but de ce mémoire était de mettre en évidence l'amélioration des capacités en lecture de patients souffrant du SED suite à des stimulations oro-myo-faciales, permettant d'améliorer les informations proprioceptives reçues par le cerveau et préconisées d'ordinaire pour les patients souffrant de paralysie faciale.

Les résultats obtenus montrent que les stimulations oro-myo-faciales ont eu un effet bénéfique notable chez les patients SED (fig 6). Dans le groupe S, les vitesses de lecture à voix haute en première et deuxième passations sont similaires (figure 8), l'amélioration du score de lecture ne peut donc être due à une meilleure exécution motrice. Les scores sont améliorés par la diminution significative du taux d'erreurs en lecture (figure 7), il y a donc une meilleure intégration des données, une meilleure reconnaissance des lettres et mise en forme phonologique, et un meilleur feedback suite aux stimulations proprioceptives, comme observé chez les dyslexiques par Quercia (Quercia, 2008, 2011; Quercia et al., 2007) et Vieira (Vieira et al., 2009). Les informations proprioceptives de meilleure qualité au niveau du visage permettraient donc de diminuer la charge cognitive globale, d'améliorer le traitement sensoriel de la lecture, engendrant moins de mots mal lus, de mieux préparer l'acte moteur et d'avoir une meilleure autocorrection.

Ces résultats sont en accord avec les différentes études citées dans la partie, mais valident un nouvel outil proprioceptif dans la prise en charge de la lecture chez des patients avec SDP : les stimulations oro-myo-faciales.

## 2. Limites

Dans ce mémoire nous avons choisi de présenter la classification de Villefranche (Beighton et al., 1998), et non la proposition de classification américaine proposant treize sous-types de SED et ce pour plusieurs raisons. Pour commencer elle n'a pas été reconnue comme une classification nouvelle en France, mais plutôt comme un axe de réflexion. Ensuite, au vu de sa récence, aucun patient n'aurait été diagnostiqué en suivant cette classification, il était donc inutile de la décrire. Enfin, la construction de cette classification est fortement

critiquée par certains médecins spécialistes qui lui reprochent d'être centré sur l'hypermobilité articulaire en survolant les désordres proprioceptifs et en passant sous silence les troubles cognitifs et affectifs.

Dans un premier temps nous avons pensé effectuer les massages avec un appareil vibrant, cependant les SED étant extrêmement sensibles aux vibrations, leur adhésion au protocole aurait été limitée et nous avons préféré nous restreindre aux stimulations à main nue avec une crème adaptée pour éviter les réactions de la peau des patients. C'est également pour nous assurer de la bonne adhésion au protocole que nous nous sommes limités aux stimulations externes.

Il est nécessaire de noter que l'épreuve de lecture a eu lieu immédiatement après les stimulations, et que nous ne pouvons donc pas préjuger de la tenue dans le temps de cet effet.

Pour les passations de ce mémoire, il était indispensable de pouvoir faire les tests en dehors des périodes de crise des patients, ce qui a rendu l'organisation compliquée : en effet les patients SED sont extrêmement sensibles aux changements climatiques ainsi qu'à l'humidité et aux chocs émotionnels. Or l'année 2018 a été riche en événements déclencheurs de crises : des vagues de froid, des vagues de chaleur, des inondations forçant certains des patients à déménager. Lorsque l'on veut étudier cette population, il est indispensable d'avoir bien en tête les difficultés qui peuvent arriver, afin de prévoir assez de temps pour revoir les patients plusieurs fois.

Il est très compliqué de former une cohorte importante de patients SED car la prévalence officielle est de 1 à 5 sur 10 000, ce qui fait entre six mille et trente-cinq personnes en France. Cependant, le SED étant mal connu il est probable que des patients aient été mal diagnostiqués, notamment en tant que dépressifs ou fibromyalgiques, et que la prévalence soit donc plus importante en réalité. Les résultats ont donc été obtenus sur une population très réduite de patients SED : c'est pourquoi il faut rester prudent quant aux résultats des tests statistiques utilisés, il se pourrait par exemple que le niveau d'étude influe sur l'amélioration des résultats, mais la trop petite cohorte ne permettait pas d'utiliser des tests de régression linéaire en fonction de différents facteurs.

### **3. Perspectives de recherche**

Nous avons choisi un risque alpha de 10% car nous avons une petite population d'étude, il serait intéressant d'étudier une population plus importantes afin d'utiliser des tests paramétriques avec un risque alpha réduit à 5%, améliorant ainsi la précision et la puissance des tests utilisés. Cela permettrait également d'effectuer les tests ANOVA® pour vérifier les relations entre l'amélioration des scores à l'Alouette et différents facteurs tels que le niveau d'éducation, le sexe, le type de déglutition, la présence d'une prise en charge en orthophonie, en kinésithérapique générale ou bien axée sur la proprioception, ou encore le degré d'utilisation des différentes orthèses.

Au cours des entretiens de recueil de données, nous avons noté que sur vingt-quatre patients, vingt présentaient des troubles de la déglutition plus ou moins marqués, troubles qui n'avaient pas toujours été pris en charge d'un point de vue orthophonique. Il pourrait être intéressant de comparer le taux de troubles de la déglutition dans la population SED par rapport à la population générale, et d'étudier par ailleurs l'impact des stimulations proprioceptives sur la qualité de la déglutition.

### **4. Perspectives dans la prise en charge orthophonique**

L'amélioration des scores de l'Alouette (figure 6) offre un pronostic positif pour l'utilisation en rééducation des stimulations proprioceptives qui pourraient apporter des bienfaits chez les patients non SED ayant des troubles de la lecture. Au vu du double bénéfice d'amélioration de la prise d'information directement dans le stock lexical ou en mémoire procédurale pendant l'utilisation de la voie d'assemblage, et des capacités d'autocorrection, mis en évidence par les résultats, démarrer les séances de rééducation du langage écrit par quelques minutes de stimulations proprioceptives pourrait renforcer l'efficacité de la prise en charge et permettre au patient de progresser plus rapidement.

Parmi les patients de cette étude, dix ont vu une orthophoniste soit pour des troubles vocaux, soit pour des problèmes de déglutition, soit pour des troubles du langage écrit sans qu'il y ait de diagnostic de dyslexie posé par la suite. Aucune prise en charge orthophonique cognitive n'a eu lieu à l'âge adulte, pourtant ces patients souffrent fréquemment de troubles proches de ceux observés chez

les traumatisés crâniens légers : trouble de la mémoire, de l'attention, de la concentration et désorientation temporo-spatiale (Hamonet, 2012).

Il semble donc pertinent de sensibiliser la profession au SED, non seulement pour la prise en charge cognitive, mais également parce que les orthophonistes sont parfois en contact avec ces patients assez tôt dans leur développement et pourraient participer au repérage et à la pose de diagnostic. C'est une profession qui a la capacité d'être très proche des familles de patients, ce qui permet de repérer le caractère familial de certaines manifestations, et de reconnaître quand les membres d'une même famille semblent avoir des manifestations différentes de cette même maladie.

### **5. Perspectives dans la prise en charge du SED**

Cette étude a permis de montrer le lien entre la proprioception et la qualité de lecture chez des patients souffrant du SED, mais s'est heurtée à la faible connaissance du SED lors de l'établissement de la cohorte de patients. Les symptômes observés chez les SED étant très diversifiés et touchant de nombreux organes, les patients se retrouvent souvent en errance médicale pendant de nombreuses années. De nouvelles techniques d'imagerie qui rendent possible l'observation d'un tissu vivant sans le priver de ses compartiments liquidiens (Wallace et Fockens, 2009) pourront peut-être un jour permettre de mieux comprendre les mécanismes impliqués dans le SED.

La création d'un Diplôme Universitaire sur le Syndrome d'Ehlers-Danlos à l'université Paris-Créteil permet de former des professionnels de santé capables de reconnaître et de prendre en charge cette maladie, ce qui devrait permettre d'améliorer les capacités de diagnostic en France, et donc la prise en charge.

La proposition de chercheurs américains de considérer les tissus de soutien composés de collagène et d'élastine comme un seul organe, l'interstitium (Benias et al., 2018), a l'avantage de proposer une explication plus accessible à la multiplicité des symptômes observés, et pourra peut-être faciliter l'acceptation de l'existence du SED chez les professionnels médicaux et paramédicaux. La sensibilisation du public face à cette maladie pourrait à terme permettre la pose du diagnostic par n'importe quel médecin généraliste améliorant ainsi la qualité de vie des patients SED.

# Conclusion

Les capacités en lecture et l'impacte de la proprioception sur celles-ci ont commencé à être étudiées ces dernières années. Cette étude s'est intéressée à ce lien au sein d'une population souffrant de SDP : des patients atteints du SED. Les résultats montrent que les patients ayant bénéficié d'une stimulation proprioceptive améliorent leurs résultats en faisant moins d'erreurs de lecture, tandis que ceux n'en ayant pas bénéficié ne voient pas de changement dans leur qualité de lecture. Ceci pourrait s'expliquer par une diminution de la charge cognitive globale, due à un meilleur contrôle proprioceptif de la zone stimulée, réduisant le bruit proprioceptif latent et permettant une meilleure reconnaissance des lettres ainsi qu'une meilleure mise en forme phonologique. La vitesse de lecture restant inchangée, les stimulations proprioceptives ne semblent pas améliorer la lecture à voix haute d'un point de vue moteur.

Ces résultats ouvrent de nombreuses perspectives de recherche sur le rôle de la proprioception dans les actes du quotidien et sur l'impact que les stimulations proprioceptives ont sur la gestion des ressources cognitives, qui pourraient permettre, par la suite, de développer et mettre en place des outils ou des activités rééducatives pour aider les patients ayant des troubles de la lecture ou atteints d'un trouble de la proprioception.

# Bibliographie

- Beighton, De Paepe, Steinmann, Tsipouras, & Wenstrup. (1998). Ehlers-Danlos syndromes : Revised nosology, Villefranche, 1997. Ehlers-Danlos National Foundation (USA) and Ehlers-Danlos Support Group (UK). *American Journal of Medical Genetics*, 77(1), 31-37.
- Benias, Wells, Sackey-Aboagye, Klavan, Reidy, Buonocore, Miranda, Kornacki, Wayne, Carr-Locke, & Theise. (2018). Structure and Distribution of an Unrecognized Interstitium in Human Tissues. *Scientific Reports*, 8(1), 4947.
- Chopra, Tinkle, Hamonet, Brock, Gompel, Bulbena, & Francomano. (2017). Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 212-219.
- Cobo, Abbate, de Vicente, Cobo, & Vega. (2017). Searching for proprioceptors in human facial muscles. *Neuroscience Letters*, 640, 1-5.
- Couture, Eyoum, & Martin. (1997). *Les fonctions de la face : Évaluation et rééducation*. Ortho-Edition.
- Dupuy, Leconte, Vlamynck, Sultan, Chesneau, Denise, Besnard, Bienvenu, & Decker. (2017). Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type : Impact of Somatosensory Orthoses on Postural Control (A Pilot Study). *Frontiers in Human Neuroscience*, 11, 283.
- Frayne, Coulson, Adams, Croxson, & Waddington. (2016). Laterality of proprioception in the orofacial muscles and temporomandibular joint. *Neuroscience Letters*, 635, 111-116.
- Gueguen, Hassler, & Falissard. (2016). *Évaluation de l'efficacité du traitement proprioceptif de la dyslexie* (p. 90). INSERM.
- Hamonet. (2012). *Actualisation de la clinique du syndrome d'Ehlers-Danlos*. [claud.hamonet.free.fr](http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-actu-clinique.htm)  
[http://claud.hamonet.free.fr/fr/art\\_sed-actu-clinique.htm](http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-actu-clinique.htm)
- Hamonet. (2013). Les douleurs dans le syndrome d'Ehlers-Danlos (à propos de 644 cas avec un test de Beighton égal ou supérieur à 4/9). *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 33(2), 51-53.
- Hamonet. (2018). Chapitre V La fatigue, la perception du corps (proprioception) et son contrôle dans le syndrome d'Ehlers-Danlos. In *Ehlers-Danlos : La maladie oubliée par la médecine*. l'Harmattan.
- Hamonet, Baeza, & Grossin. (2016). Le deuxième colloque international francophone « les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) » du 19 mars 2016 à la faculté de médecine de Créteil (université

- Paris-Est-Créteil [UPEC]). Une expérience humaine et scientifique exceptionnelle qui marquera l'histoire du syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 36(2), 95-98.
- Hamonet, Gompel, Raffray, Zeitoun, Delarue, Vlamynck, Haidar, & Mazaltarine. (2014). Les multiples douleurs du syndrome d'Ehlers-Danlos. Description et proposition d'un protocole thérapeutique. *Douleurs : Evaluation - Diagnostic - Traitement*, 15(6), 264-277.
- Hamonet, & Métlaine. (2016). Réhabilitation d'un syndrome fréquent et méconnu : Ehlers-Danlos. À propos d'une cohorte de 2500 cas. *Ethics, Medicine and Public Health*, 2(2), 186-196.
- Hamonet, Serre, Bénistan, Deparcy, Vlamynck, Dutreuilh, Vienne, Bougatef, Leroux, Zeitoun, Gompel, Metlaine, Séjourné, Benachi, Cordier, Raffray, & Bézire. (2012). An experience of education and rehabilitation medicine in the common form of Ehlers Danlos syndrome. About 180 cases. *Annals of Physical and Rehabilitation Medicine*, 55, e124.
- Jaussaud. (2016). *La proprioception et le SED*. 2ème colloque international francophone : Les traitements du syndrome d'Ehlers-Danlos. <https://www.fichier-pdf.fr/2016/06/17/sed-et-proprioception-8/>
- Lefavrais. (1967). *Test de l'Alouette*. Éditions du Centre de Psychologie Appliquée.
- Martinot-Randoux. (2016). La thérapie myofonctionnelle. In *Intervention dans les troubles : Parole, voix, déglutition et déficiences auditives: Vol. IV (Pro Santé)*. Lavoisier-Médecine sciences.
- Martins Da Cunha. (1979). Syndrome de déficience posturale. In *Actualités en rééducation fonctionnelle et réadaptation, 4e série (L. Simon)*. Masson.
- Matheron. (2009). *Incidence des phories verticales sur le contrôle postural en vision binoculaire [UNIVERSITÉ PARIS V - RENÉ DESCARTES]*. <https://tel.archives-ouvertes.fr/tel-00464265/document>
- Matheron, Quercia, Mourey, & Gagey. (2008). The labile vertical phoria test, a landmark in chronic pain syndromes. *Journal of Rehabilitation Medicine* 40 (S47), 210.
- Quercia. (2008). La proprioception pour la prise en charge des enfants dyslexiques. *Soins pédiatrie-puériculture*, 243, 28 à 32.
- Quercia. (2011). *Dyslexie de développement, contrôle postural et proprioception : État de la recherche médicale*.
- Quercia, Allaert, Quercia, & Feiss. (2015). The distinctive vertical heterophoria of dyslexics. *Clinical Ophthalmology*, 1785.
- Quercia, Feiss, & Michel. (2013). Developmental dyslexia and vision. *Clinical Ophthalmology*, 869-881.

- Quercia, Metral, & Binquet. (2007). Vécu et Suivi du Traitement Proprioceptif et Postural dans la Dyslexie de Développement. À Propos de 185 cas avec un Recul de 10 à 18 Mois. In Weber & Villeneuve (Éds.), *Posturologie clinique* (p. 52-69). Elsevier Masson.
- Richter, Hebgen, & Prudhomme. (2013). *Points gâchettes et chaînes musculaires : Ostéopathie et thérapies manuelles*. Maloine.
- Vieira, Quercia, Michel, Pozzo, & Bonnetblanc. (2009). Cognitive demands impair postural control in developmental dyslexia : A negative effect that can be compensated. *Neuroscience Letters*, 462(2), 125-129.
- Virlet, Messadi, Sparrow, & Bonnet. (2019). Labilité référentielle d'origine centrale et trouble spécifique du langage et des apprentissages. (Prévalence, coefficient de corrélation). *Neurophysiologie Clinique*, 49(6), 419.
- Wallace, & Fockens. (2009). Probe-Based Confocal Laser Endomicroscopy. *Gastroenterology*, 136(5), 1509-1513.

# Annexes

## Annexe 1 : Podoscopie, pieds normaux et pieds du SED

A) Pieds normaux



B) Pieds du SED



## Annexe 2 : Orthèses



Aspect podoscopique du « pied SED »



L'orthèse plantaire indiquée dans le « pied SED »



Vêtements proprioceptifs avec et sans ceinture Elcross



Orthèses de main repos et fonction



Echarpe de Montréal



Orthèse CDO



Orthèse cruro-jambières  
avec pièces de hanche  
(pour subluxation de hanche)

Images issues du site <http://orthopedie.proteor.fr/article,1078-dossier-les-ortheses-un-apport-essentiel-dans-le-traitement-de-la-maladie-ou-syndrome-d-ehlers-danlos.php>

**Annexe 3 : Signes cardinaux et fonctionnels du Syndrome de Déficience Posturale**

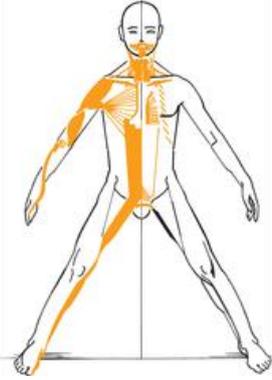
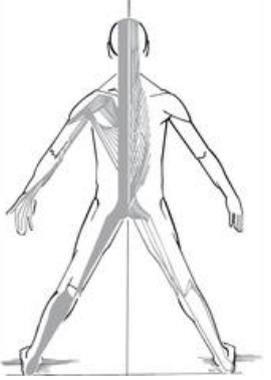
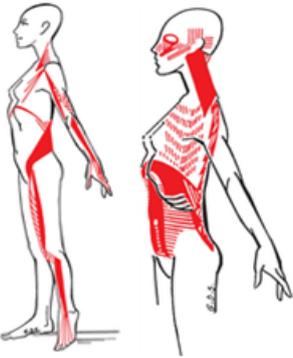
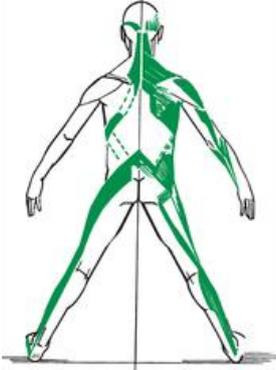
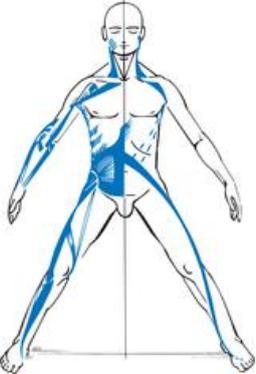
A) Signes cardinaux du SDP

<b>Signes cardinaux</b>	<b>Manifestations cliniques</b>
<b>Douleur</b>	Céphalées, douleur rétro-oculaire, thoracique ou abdominale, arthralgie, rachialgie
<b>Déséquilibre</b>	Nausée, étourdissement, vertige, chutes inexplicables
<b>Signes ophtalmologiques</b>	Asthénopie, vision trouble, diplopie, scotomes directionnels
<b>Signes de nature proprioceptive</b>	Dysmétrie, asomatognosie, erreurs d'appréciation du schéma corporel

B) Signes fonctionnels du SDP

<b>Signes</b>	<b>Manifestations cliniques</b>
<b>Articulaires</b>	Syndrome de l'articulation temporo-mandibulaire, torticolis, lumbago, périarthrite, entorses
<b>Neuromusculaires</b>	Parésies, défaut de contrôle moteur des extrémités
<b>Neuro-vasculaires</b>	Paresthésies des extrémités, Phénomène de Raynaud
<b>Cardio-circulatoires</b>	Tachycardie, lipothymie
<b>Respiratoires</b>	Dyspnée, fatigue
<b>ORL</b>	Bourdonnements, surdité
<b>Psychiques</b>	Dyslexie, dysgraphie, agoraphobie, défaut d'orientation, défaut de localisation spatiale et droite-gauche. Défaut de concentration, pertes de mémoire, asthénie, anxiété, dépression.

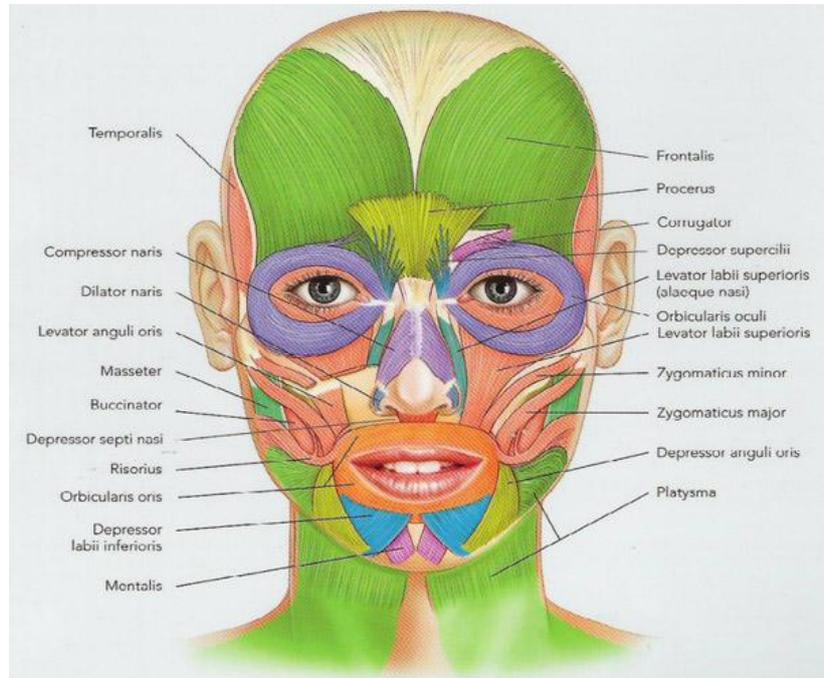
## Annexe 4 : Chaines musculaires

Chaine antérieure linguale ou antéro-médiane	Chaine faciale ou musculaire postéro-médiane
	
Chaine postéro-antérieure et antéropostérieure	Chaine masticatrice ou postéro-latérale
	
Chaine masticatrice antérolatérale	
	

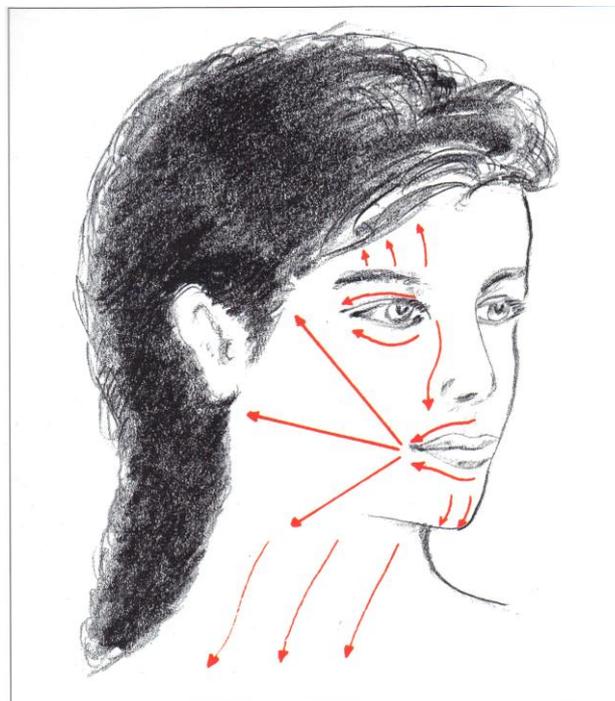
Images issues du site <http://www.ergoenergie.com/en/pain-and-habit-gds-muscle-chains>

## Annexe 5 : la face, muscles et stimulations oro-myo-faciales

### A) Les muscles de la face



### B) Les stimulations oro-myo-faciales externes (5x chacune)



*Massages faciaux*

Image issues du livre *Les Fonctions de la face* Ghislaine Couture, Isabelle Eyoum et Frédéric Martin.

## **Annexe 6 : Tests utilisés**

### A) Modified Card Sorting Test du Grefex

Le patient doit classer des cartes selon différents critères : la forme, la couleur et le nombre.

Le MCST présente quatre cartes stimuli disposées face au patient et comportant respectivement un triangle rouge, deux étoiles vertes, trois croix jaunes et quatre ronds bleus. Les vingt-quatre cartes à classer varient au niveau des dessins, des couleurs et du nombre d'items présents. Le jeu de 24 cartes est à classer deux fois.

Les détails de la passation, les cartes et les normes du test sont disponibles dans l'ouvrage du GREFEX, ISBN-13 : 978-2353270378.

### B) L'alouette de l'ECPA version originale

Il s'agit d'un test de lecture proposant un score de lecture en fonction du temps observé de lecture et du nombre d'erreurs de déchiffrement du patient. Ce score s'obtient grâce au tableau de cotation fourni.

Il s'agit d'un texte composé de mots existants, plus ou moins rares et formant des phrases, mais n'ayant pas de sens.

Il est entouré de dessins pouvant offrir une distraction.

Lefavrais, *Test de l'Alouette*, Éditions du Centre de Psychologie Appliquée, Paris, 1967 (2<sup>e</sup> Ed.)

## Annexe 7 : Résultats des tests

A) Scores obtenus en première et seconde passation en fonction des groupes

<b>Groupe C</b>		<b>Groupe S</b>	
<b>Score 1 (s)</b>	<b>Score 2 (s)</b>	<b>Score 1 (s)</b>	<b>Score 2 (s)</b>
105	105	168	156
94	89	100	100
105	111	142	142
136	136	105	100
100	94	133	126
100	115	110	122
127	127	110	105
110	110	105	100
156	161	94	100
129	117	117	94
147	150	100	105
126	121	131	100

B) Temps de lecture et nombre d'erreurs en première et deuxième passation dans le groupe S.

<b>Temps 1 (s)</b>	<b>Temps 2 (s)</b>	<b>Erreurs 1</b>	<b>Erreurs 2</b>
135	140	17	8
96	93	3	1
133	142	3	0
101	96	2	3
118	120	9	4
104	109	3	6
103	98	4	4
99	97	1	2
91	95	2	1
98	88	11	2
92	101	6	3
104	96	16	5

# Lexique

**Agoraphobie** : phobie des espaces libres et des lieux publics.

**Arthralgie** : douleur articulaire.

**Asthénie** : fatigue générale

**Asthénopie** : faiblesse ou fatigabilité des yeux, s'accompagnant de douleur oculaire, de céphalées, d'une baisse de l'acuité visuelle, etc.

**Baguette de Maddox** : appareil optique comportant une série d'hémi-cylindres transparents. Le sujet perçoit une ligne perpendiculaire à la direction des hémi-cylindres.

**Diplopie** : trouble de la vue, consistant dans la perception de deux images pour un seul objet.

**Dysmétrie** : exécution des mouvements sans mesure dans le temps et dans l'espace, avec un mouvement trop long (hypermétrie) ou trop court (hypométrie) dans son orientation.

**Dyspnée** : difficulté de la respiration.

**Hétérophorie** : déviation des globes oculaires n'apparaissant que lorsque la vision des deux yeux est dissociée, due à l'atonie d'un ou de plusieurs muscles oculomoteurs et pouvant entraîner une fatigue visuelle.

**Lipothymie** : brève perte de connaissance ou état de malaise intense sans perte de conscience.

**Parésie** : paralysie partielle ou légère, se manifestant par une diminution de la force musculaire

**Paresthésie** : trouble de la sensibilité se traduisant par des sensations de fourmillements ou de brûlures.

**Périarthrite** : inflammation des tissus qui entourent une articulation.

**Phénomène de Raynaud** : trouble de la circulation sanguine se manifestant par un engourdissement ou des douleurs des extrémités.

**Rachialgie** : douleur de la colonne vertébrale

**Scotome** : lacune dans le champ visuel due à l'insensibilité de certains points de la rétine.

**Tachycardie** : accélération du rythme des battements du cœur.

## Résumé

**Introduction :** Le Syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) se traduit par une association de nombreux symptômes, dont un trouble proprioceptif, élément majeur car il est à l'origine des maladroitures et des algies. Selon Jaussaud, les patients SED seraient porteurs d'un syndrome de dysproprioception SDysP, syndrome d'intégration multi-sensorielle. Les études menées par Quercia mettent en évidence un lien entre les capacités cognitives et attentionnelles, et la proprioception. Il semblerait que la mauvaise qualité des informations recueillies par le système proprioceptif demande un traitement cognitif plus coûteux. Virlet et collaborateurs exposent que la réduction du SDysP en modifiant les informations proprioceptives améliore la performance cognitive comme les mécanismes d'automatisation de la lecture. Ces performances potentialisent la prise en charge orthophonique. Nous avons expérimenté l'effet des stimulations oro-faciales (STOF) orthophoniques sur les performances de lecture chez des patients SED, donc aussi SdysP. **Méthodes :** 24 sujets SED inclus, constituent 2 groupes de n=12 : « control » (C) ; et « stimulations oro-faciales » (S) du centre du visage vers la périphérie, sens de la fibre musculaire permettant une nouvelle distribution du tonus de la face. Le test de l'Alouette, vitesse et nombre d'erreurs, avant et après, évalue les performances de lecture. **Résultats :** Entre C et S aucune variation du temps de lecture n'est observée, à contrario le nombre d'erreur est réduit chez S comparativement à C (5 ;  $p < 0.02$ ). **Discussion :** La repondération sensorielle de la STOF permettrait une meilleure reconnaissance des lettres (réduction des erreurs) grâce à une meilleure intégration et discrimination, et la limitation du bruit proprioceptif erroné sans modification d'exécution du mouvement (vitesse de lecture), non influencé par la STOF. Cette dernière réduit nombre le d'erreur, le coût cognitif et permet l'automatisation à l'accès lexical confirmant les travaux de Quercia et Virlet.

**Mots clés :** Lecture, Orthophonie, Proprioception, Stimulation physique, Syndrome d'Ehlers-Danlos

## Abstract

**Introduction:** Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) results in a combination of various symptoms, including a proprioceptive disorder, a major element as it causes clumsiness and pain. According to Jaussaud, EDS patients also carry a multi-sensory integration syndrome, the dysproprioception syndrome DysPS. The studies carried out by Quercia highlight a link between cognitive and attentional capacities, and proprioception. It would seem that the poor quality of the information collected by the proprioceptive system requires more expensive cognitive processing. Virlet et al. state that reducing DysPS by modifying proprioceptive information improves cognitive performance and the mechanisms of reading automation. These performances potentiate speech therapy. We have experienced the effect of proprioceptive oro-facial stimulation (OFST) used in speech therapy on reading performance in EDS patients, therefore also DysPS. **Methods:** 24 EDS subjects included, constitute 2 groups of n = 12: control (C) and orofacial stimulation (S) from the center of the face to the periphery, following the sense of muscle fibers allowing a new distribution of facial tonus. The Alouette test: speed and number of errors, before and after, assesses reading performance. **Results:** between C and S, no variation in reading time is observed, on the contrary the number of errors is reduced in S compared to C (5;  $p < 0.02$ ). **Discussion:** The sensory reweighting of the OFST would allow better letter recognition (reduction of errors) thanks to better integration and discrimination, and the limitation of erroneous proprioceptive noise without modification of movement execution (reading speed), not influenced by OFST. The latter reduces the number of errors, the cognitive cost and allows lexical access automation confirming the work of Quercia and Virlet.

**Key words:** Reading, Speech-Therapy, Proprioception, Physical stimulation, Ehlers-Danlos Syndrome