



Institut de Formation en Ergothérapie  
- TOULOUSE -

# **L'impact de la douleur et de la fatigue chez les personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos**

Quelle intervention en ergothérapie ?

Mémoire d'initiation à la recherche présenté pour l'obtention de l'UE 6.5 S6  
et en vue de l'obtention du Diplôme d'Etat d'Ergothérapeute

Directrice de mémoire : Marie-Claire SINTES

Manon DORBE  
Promotion 2018 - 2021



## *Engagement et autorisation*

Je soussignée, Manon DORBE, étudiante en troisième année à l'Institut de Formation en Ergothérapie de Toulouse, m'engage sur l'honneur à mener ce travail en respectant les règles éthiques de la recherche, professionnelles et du respect de droit d'auteur ainsi que celles relatives au plagiat.

L'auteur de ce mémoire autorise l'Institut de Formation en Ergothérapie de Toulouse à diffuser, à des fins non lucratives, une copie de son mémoire.

Cette diffusion n'entraîne pas une renonciation de la part de l'auteur à ses droits de propriété intellectuelle, incluant le droit d'auteur, sur ce mémoire. Notamment la reproduction ou la publication de la totalité ou d'une partie importante de ce mémoire requiert son autorisation.

Fait à Toulouse.

Le 10 Mai 2021

Signature du candidat :

A handwritten signature in black ink, consisting of a stylized 'M' and 'D' intertwined, followed by a horizontal line extending to the right.

## *Note au lecteur*

Ce travail est réalisé conformément à l'Arrêté du 5 juillet 2010 relatif au diplôme d'Etat d'ergothérapeute

NOR : SASH1017858A, dans le cadre de l'UE 6.5 : « Evaluation de la pratique professionnelle et recherche »

et la Loi du 5 mars 2012 relative aux recherches impliquant la personne humaine dite « loi JARDE ».

Il s'agit d'un mémoire d'initiation à la recherche écrit et suivi d'une argumentation orale.

Extrait du guide méthodologique : « Le mémoire d'initiation à la recherche offre la possibilité à l'étudiant d'approfondir des aspects de la pratique professionnelle. Il permet l'acquisition de méthodes de recherches, d'enrichissements de connaissances et de pratiques en ergothérapie. Il inscrit l'étudiant dans une dynamique professionnelle qui tend à développer le savoir agir, vouloir agir et pouvoir agir de l'étudiant (Le Boterf, 2001), ainsi que sa capacité d'analyse réflexive sur la pratique professionnelle. Il favorise l'esprit critique et l'acquisition d'une méthodologie conforme à la recherche académique, ce qui facilite l'accès à un parcours universitaire. »

## *Remerciements*

Je tiens premièrement à remercier ma directrice de mémoire, Marie-Claire SINTES grâce à qui j'ai pu mener à bien ce travail. Merci pour sa bienveillance, sa patience et sa disponibilité

Je remercie évidemment les professionnelles qui ont participé à cette étude pour le temps qu'elles ont accepté de m'accorder et pour la richesse de nos échanges.

Je remercie également les membres de l'équipe pédagogique pour leur accompagnement au cours de cette formation.

Enfin, je remercie du fond du cœur ma famille et mes ami.e.s pour leur soutien sans faille mais aussi pour leurs nombreux conseils et leurs nombreuses relectures !

A ma mère et mes grands-parents, merci d'avoir toujours cru en moi et de m'avoir permis de devenir la personne que je suis aujourd'hui.

A Clémentine, Fanny et Robin, merci de m'avoir soutenue toute ces années.

A Ophélie, Caroline qui ont partagé avec moi ces années de formation, et bien plus, merci de m'avoir supportée et d'avoir été ma source de motivation et de bonne humeur.

# Sommaire

<b>Introduction</b> .....	1
<b>I. Cadre théorique</b> .....	2
<b>1. Les syndromes d'Ehlers-Danlos</b> .....	2
a. Généralités.....	2
b. Physiopathologie.....	3
c. Les manifestations cliniques.....	4
d. Leurs répercussions.....	8
e. La prise en soins.....	10
<b>2. L'ergothérapie</b> .....	14
a. Définitions.....	14
b. Occupational Therapy Intervention Process Model (OTIPM).....	15
c. Intervention en ergothérapie auprès des personnes atteintes de SED.....	16
<b>3. Problématisation</b> .....	19
<b>II. Phase exploratoire</b> .....	20
<b>1. Méthodologie</b> .....	20
a. Choix de l'outil.....	20
b. Population.....	20
c. Elaboration du guide d'entretien.....	21
d. Déroulement des entretiens.....	21
<b>2. Analyse des résultats</b> .....	23
a. L'analyse de contenu.....	23
b. Analyse des entretiens.....	24
<b>III. Discussion</b> .....	33
<b>1. Interprétation des résultats</b> .....	33
<b>2. Limites</b> .....	34
<b>3. Projection professionnelle</b> .....	35
<b>Conclusion</b> .....	36
<b>Bibliographie</b> .....	37
<b>Annexes</b> .....	45

## **Introduction**

15 novembre 2017, la chaîne YouTube *Dans Ton Corps* publie son émission avec Matthieu de la chaîne *Vivre Avec*. Du haut de mes 17 ans, je découvre le syndrome d'Ehlers-Danlos.

Je me sens idiote, c'est la première fois que j'entends ce nom, je n'en ai jamais entendu parler de ma vie. En discutant autour de moi, je me rends vite compte que je ne suis pas la seule à ignorer son existence. Il m'intrigue. Je vais le garder à l'esprit.

Un bac et une année de prépa plus tard, j'arrive à l'Institut de Formation en Ergothérapie de Toulouse. On nous accueille en nous parlant déjà de ce moment : le mémoire de fin d'étude. Il ne faut pas longtemps à mon cerveau pour récupérer cette idée bien rangée dans un coin de ma tête depuis 2 ans. Mes études et mes expériences personnelles me permettent d'échanger avec plusieurs personnes atteintes de ce mystérieux syndrome. Leurs discours m'interpellent et me marquent : tant d'errance médicale, tant d'incompréhension et tant de difficultés ! Ma décision ne fait que se confirmer, il faut que je l'étudie.

Mes recherches commencent et confirment tout ce que j'ai déjà pu entendre. Je découvre avec stupéfaction à quel point ce syndrome est sous-diagnostiqué. Selon la prévalence estimée en France, il y aurait officiellement 5 000 à 10 000 cas diagnostiqués en France. Les études et les chiffres que je trouve estiment pourtant ce chiffres à 500 000 voire 1 million de personnes ! Aux vues de ces chiffres impressionnants, associés à l'ampleur de l'errance médicale expérimentée par les patient.e.s, il est difficilement possible de nier le fait que ce syndrome représente un enjeu de santé publique majeur pour lequel il devient urgent d'agir.

Je poursuis mes recherches. Elles ne font que soulever davantage de questionnements à mesure que je progresse : Quels sont les symptômes ? Quels sont les plus fréquents ? Les plus handicapants ? Quels sont leurs impacts ? Comment cette pathologie est-elle prise en soins ? Et finalement, comment se construit l'intervention en ergothérapie ?

Après avoir effectué ces recherches théoriques, certains éléments retiennent particulièrement mon attention et ma question de recherche se précise. Pour y répondre je construis ma méthodologie et décide de réaliser des entretiens auprès d'ergothérapeutes travaillant auprès de cette population. Après analyse, ceux-ci révèlent les différents axes et moyens d'interventions qu'il est effectivement possible de mettre en place ainsi que les résultats que peut obtenir cet accompagnement en ergothérapie.

# **I. Cadre théorique**

## **1. Les syndromes d'Ehlers-Danlos**

### **a. Généralités**

Les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) ont été définis par la classification internationale des Syndromes d'Ehlers-Danlos comme étant « un groupe cliniquement et génétiquement hétérogène de Maladies Héritaires du Tissu Conjonctif (HCTDs) caractérisé par une hypermobilité articulaire, une hyperextensibilité cutanée et une fragilité tissulaire. » (Malfait et al., 2017). Cette classification reconnaît ainsi 13 sous-types de SED. (Cf. Annexe A)

Leur prévalence est estimée à 1 personne sur 2 500 à 5 000 (The Ehlers Danlos Society, 2020) et serait à prédominance féminine dans 80 à 90% des cas (Castori et al., 2010b; Hamonet et al., 2012; Hamonet & Mohler, 2017; Remvig et al., 2007). Cette prévalence étant inférieure à 1/2000, les SED sont reconnus comme maladies rares (DGOS, 2021).

Ces chiffres font pourtant débat. En effet, certaines études révèlent que les patient.e.s atteint.e.s de SED sont souvent concerné.e.s par des erreurs de diagnostics. Les diagnostics les plus fréquents sont ceux de la fibromyalgie, de la maladie de Marfan, mais aussi des maladies rhumatismales ou encore neurologiques de type Sclérose en Plaques. Cela, sans compter toutes les personnes confrontées au rejet des médecins dont le discours revient sans cesse : « C'est dans la tête ! ». Suite à l'étude de nombreux dossiers, aux consultations de centaines de patient.e.s et aux retours des médecins généralistes formés par le Dr Hamonet et son équipe, celui-ci estime que le nombre de personnes atteintes de SED s'élève en réalité à des centaines de milliers de cas (Hamonet, 2007; Trabelsi & Hamonet, 2012).

Depuis 2017, les SED dits Non Vasculaires (SED-NV) dépendent de la filière de santé maladies rares OSCAR et possèdent leur propre réseau au sein des activités du Centre de Référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles (CRMR MOC). Il existe en France 2 centres de référence et 15 centres de compétence qualifiés dans le SED-NV. De plus, le 6 juin 2020 a été publié le premier et unique Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS). Elaboré par le centre de référence des MOC sous l'égide de la filière OSCAR, celui-ci a pour but d'optimiser et d'harmoniser la prise en soins et le suivi des patients atteints de SED NV en explicitant « aux professionnels concernés la prise en charge diagnostique et thérapeutique optimale et le parcours de soins » (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020a).



## **b. Physiopathologie**

Initialement identifiée cliniquement en 1891 par Alexis Andrei Chernogobov, dermatologue russe, la maladie est pour la première fois décrite par deux dermatologues, Edvard Ehlers à Copenhague en 1900 puis Alexandre Danlos à Paris, en 1908. C'est en 1936 que la dénomination "Syndrome d'Ehlers-Danlos" sera proposée par le Docteur Frederick Parkes-Weber (Hamonet, 2016).

Nous l'avons vu, les SED sont un ensemble de maladies affectant le tissu conjonctif, tissu le plus répandu du corps humain car présent dans la totalité des organes. Il représente 80% des constituants du corps (Hamonet, 2007).

Le tissu conjonctif appartient histologiquement aux tissus de soutien. Il est l'unité anatomique de l'organisme. Il assure cinq rôles essentiels (Kapandji, 2012) :

- le remplissage du volume corporel,
- la liaison entre les différents organes,
- l'apport nutritif par les axes artérioveineux et la transmission des informations sensori-motrices par les nerfs,
- la réserve nutritive par les tissus graisseux,
- l'esthétique,

Il paraît ainsi évident que ce tissu est primordial pour le bon fonctionnement de notre corps.

Si plusieurs types de tissus conjonctifs existent, tous sont constitués de cellules séparées par une matrice extra-cellulaire dont les fibres de collagène sont les plus communes (Beifuss, 2018). Le collagène constitue la classe de protéines la plus abondante. Sa fonction la plus évidente est de conférer aux tissus conjonctifs leur résistance à la traction (Van der Rest, 1987).

L'altération des tissus conjonctifs dans le SED s'explique par des mutations génétiques. A l'exception du type hypermobile pour lequel aucune base génétique n'est encore identifiée, chaque type de SED est défini par des mutations dans un seul ou un petit ensemble de gènes (Malfait et al., 2017). Les anomalies moléculaires qui en découlent affectent le plus souvent les collagènes et les enzymes assurant leur maturation (Fichard et al., 2003). Le collagène étant l'élément de base de la plupart des tissus conjonctifs, il explique leur altération.

### c. Les manifestations cliniques

Les SED sont, par définition, des maladies cliniquement hétérogènes dont les manifestations cliniques sont extrêmement variées. Dès lors, en faire la liste exhaustive s'avère être une tâche très complexe.

#### ▪ La douleur

Elle est un des symptômes majeurs du SED. En effet les douleurs chroniques ont une prévalence de **90% à 97%** chez ces patient.e.s, avec une fréquence et une intensité plus importantes dans le SED hypermobile (Bénistan & Martinez, 2019; Molander et al., 2020; Sacheti et al., 1997; Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010).

Elles sont souvent décrites comme **généralisées**, avec un nombre conséquent de localisations différentes. Les **douleurs musculosquelettiques** sont les plus fréquentes. Les myalgies sont d'ailleurs **continues** chez 87% des patient.e.s (Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010). Elles touchent majoritairement les épaules, les mains, mais aussi le rachis, les hanches et les genoux, chevilles, pieds et orteils. A cela s'ajoutent des céphalées et des migraines (84%), des douleurs abdominales (77%) et une hyperesthésie cutanée (39%) (Hamonet, 2019).

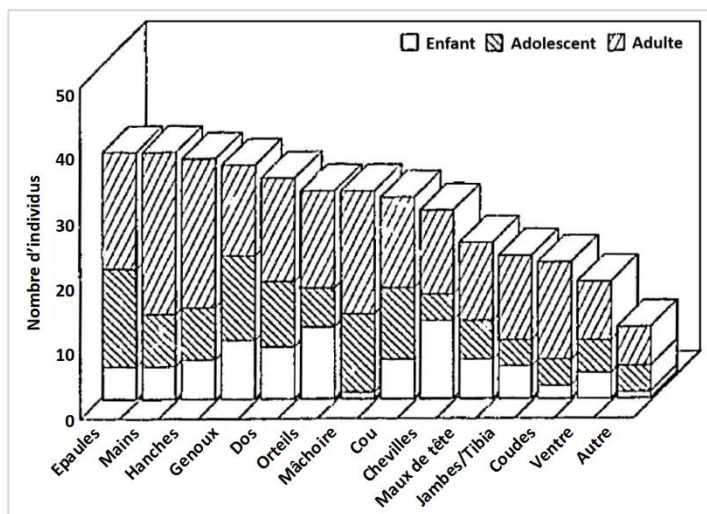


Figure 1 : Apparition et répartition de la douleur chronique (Sacheti et al., 1997, Fig.1)

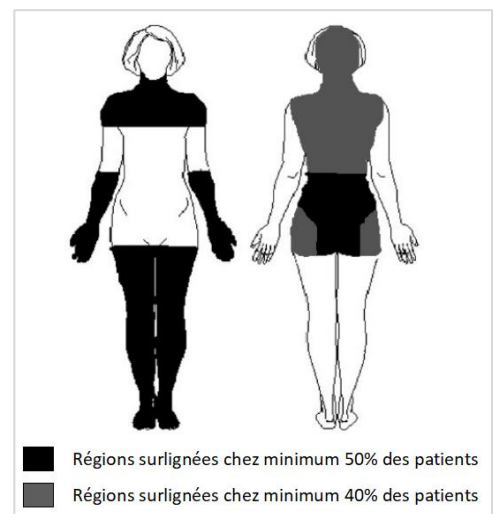


Figure 2 : Distribution des douleurs (Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010)

Décrites comme **continuelles**, fatigantes, gênantes voire exaspérantes, ces douleurs peuvent être **aiguës**, lancinantes, à type de brûlure ou bien plus **diffuses** de type courbatures ou endolorissements (Sacheti et al., 1997). Elles peuvent être nociceptives et/ou neuropathiques (Chopra et al., 2017). Leur intensité varie mais les douleurs de fond sont permanentes et évaluées « de 2 à 5 sur une échelle analogique de 0 à 10 et chiffrée à 9 ou même nettement au-delà de 10, lors de crises. » (Hamonet, 2019, p.69). Malheureusement, il est très difficile de les traiter car, très souvent, celles-ci sont **pharmaco-résistantes**.

Elles sont, pour certaines, présentes depuis l'enfance ou l'adolescence et une **augmentation progressive** est décrite au fil des années (Sacheti et al., 1997; Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010).

Elles sont le fait d'un ensemble de facteurs dont une hypermobilité et une faiblesse musculaire (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b). Leur sévérité est également **majorée** chez les personnes présentant un état de **fatigue** sévère (Voermans, Knoop, van de Kamp, et al., 2010). Ces dernières années, une hypothèse se développe quant au lien entre les **troubles proprioceptifs** et les douleurs, notamment musculosquelettiques (Chopra et al., 2017; Scheper et al., 2015).

- **La fatigue**

La fatigue, avec la douleur, est l'un des symptômes les plus fréquents et les plus handicapants. Cette fatigue chronique et/ou sévère concerne plus des trois-quarts des patient.e.s, proportion pouvant atteindre 95% selon les études (Celletti et al., 2013; Krahe et al., 2018; Trabelsi & Hamonet, 2012; Voermans, Knoop, van de Kamp, et al., 2010).

Décrite, elle aussi, comme **continue**, elle est présente dès le matin et est plus marquée en fin de journée. Elle peut être très **fluctuante** selon les activités menées par la personne.

Plusieurs facteurs en sont à l'origine : premièrement un sommeil souvent de pauvre qualité et/ou avec des troubles ; la fatigue est également la conséquence de plusieurs éléments associés tels que le déconditionnement physique ou une intolérance orthostatique énérgivore. Il est finalement reconnu qu'elle est fortement majorée par les douleurs. (Hakim, De Wandele, et al., 2017; Hamonet, 2019, p.79; Voermans, Knoop, van de Kamp, et al., 2010)

De même que pour la douleur, le rôle de la dysproprioception dans l'état de fatigue chronique est questionné (Celletti et al., 2012; Deparcy, 2016; Hamonet, 2019, p.79).

- **Les troubles de la proprioception**

La proprioception se définit comme la perception inconsciente de la position et des mouvements de notre corps dans l'espace (Tuthill & Azim, 2018).

Les troubles de la proprioception concernent **98%** des patient.e.s. Les sensations corporelles, qu'elles soient internes ou externes, sont erronées, partielles voire absentes. La perception du corps devient alors très compliquée et se **situer dans l'espace** relève quasiment de l'impossible sans contrôle visuel. De même, le **contrôle des mouvements** s'en retrouve limité. Des tableaux cliniques de pseudo-paralysies d'un ou de plusieurs membres peuvent même être rencontrés (Hamonet, 2019, p. 80; Trabelsi & Hamonet, 2012).

Ces troubles s'expliquent par l'atteinte généralisée des tissus conjonctifs. L'altération de leur structure entraîne des modifications de leurs comportements mécaniques. La réaction de tous les capteurs présents dans ces tissus est alors compromise et mène à une perception et à une transmission erronées, inexistantes, exagérées ou modifiées (Hamonet, 2019, p.82-83).

- **L'hypermobilité et l'instabilité articulaire**

L'hypermobilité articulaire se réfère à l'habileté d'une ou de plusieurs articulations à activement et/ou passivement bouger au-delà de ses limites physiologiques. Cette hyperlaxité est dépistée par examen clinique grâce au Score de Beighton (Figure 3) (Malfait et al., 2017). Signe majeur dans le diagnostic du SED, et particulièrement pour sa forme hypermobile, elle s'explique par l'élasticité des tendons et des cloisons intermusculaires et se traduit par des manifestations impressionnantes telles que pouvoir toucher le sol mains à plat et jambes tendues ou toucher son avant-bras avec son pouce. Des instabilités articulaires sont alors observées, prédominant au niveau des poignets, doigts, coudes, épaules et genoux. Peuvent se manifester des craquements et des **blocages** articulaires (membres, cou, tronc voire mâchoire) mais aussi des **entorses** et des **luxations** ou **subluxations**. (Castori, 2013; Hamonet, 2019, p.88-89)

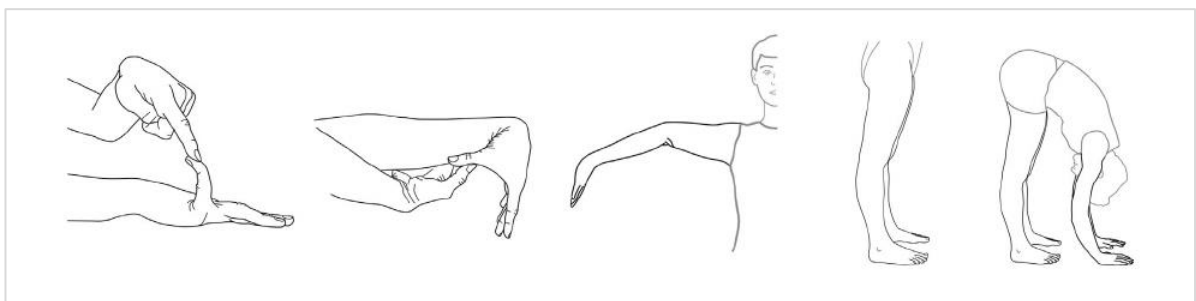


Figure 3 : Score de Beighton (Malfait et al., 2017)

- **Les manifestations cutanées**

La peau des personnes atteintes d'un SED est décrite comme fine et translucide. **Hyperextensible** mais surtout **fragile**, elle se déchire facilement. La cicatrisation est longue et laisse souvent des cicatrices atrophiques. (Hamonet, 2019, p.103; Malfait et al., 2017)

- **La dysautonomie**

Causée par une altération du système nerveux autonome, elle se caractérise par une **hypotension orthostatique** ou un **syndrome de tachycardie orthostatique posturale (POTs)**. Ce dysfonctionnement se traduit également par d'autres symptômes incluant des troubles de la **thermorégulation**, des troubles **vasomoteurs**, des sueurs, une sécheresse buccale avec une

sensation de soif excessive ainsi que des troubles **digestifs** et **vésico-sphinctériens** (Bravo, 2016; Hakim, O'Callaghan, et al., 2017; Hamonet, 2019, p.129-130).

- **Les manifestations sensorielles et ORL**

Les **hyperacousies** sont fréquentes (89% des patient.e.s) de même que les **troubles visuels** avec des difficultés de vision binoculaire entraînant une **pénibilité** et une **fatigue visuelle** (86%). Une **hyperosmie** peut parfois avoir pour conséquence une altération du goût. Les **vertiges positionnels** sont également fréquents (80%) et pourraient s'expliquer par la réactivité particulièrement prononcée du système vestibulaire (Hamonet, 2019, p.125-127)

- **Les manifestations cardiovasculaires et respiratoires**

En dehors du dysfonctionnement autonome cardiovasculaire déjà évoqué, notamment le POTs, les caractéristiques cliniques cardiovasculaires majeures sont les **anévrismes** et les **dissections artérielles**. Particulièrement présentes dans le SED vasculaire, ces complications se rencontrent également dans les autres types de SED et ne sont pas à négliger (Castori, 2013; Hamonet, 2019, p.107). 92% des patient.e.s présentent des hémorragies par fragilité des tissus vasculaires qui se manifestent sous forme « d'ecchymoses, de gingivorragies, d'hémorragies digestives ou génitales, d'épistaxis » (Hamonet, 2019, p.116).

Les manifestations respiratoires sont moins bien connues. La bradypnée inspiratoire en est le signe le plus flagrant, entraînant notamment un essoufflement à l'effort chez 60% des patient.e.s (Hamonet, 2019, p.121-122).

- **Les manifestations gynécologiques**

Leur fréquence est importante car 76% des personnes concernées se plaignent de **ménorragies**, 72% de **dysménorrhées** et 43% de **dyspareunies**. Certaines peuvent être sensibles aux variations hormonales, entraînant une augmentation de la sévérité de leurs symptômes (Hugon-Rodin et al., 2016).

Le taux de **fausses couches** est plus élevé. Des difficultés peuvent être rencontrées à l'**accouchement** par « la dissociation entre la survenue de contractions utérines et l'absence de dilatation du col. » (Hamonet, 2019, p.149)

- **Les troubles cognitifs et psychopathologiques**

Les personnes atteintes de SED peuvent avoir un **fonctionnement cognitif** particulier et présenter des troubles de l'**attention**, de la mémoire de travail, de la concentration et de l'organisation dans le temps et l'espace (Hamonet, 2019, p.143).

Un lien important est établi entre SED et **troubles anxieux** (Bulbena et al., 2017). Ces manifestations posent tout de même question et semblent davantage relever des conséquences des autres symptômes plutôt que de réels troubles.

De récentes études questionnent également la potentielle relation entre SED et **Troubles du Spectre Autistique** (Casanova et al., 2020).

- **Autres manifestations**

Diverses proliférations tissulaires peuvent être observées, tant au niveau des parties molles qu'osseuses (Hamonet, 2019, p. 155).

Des manifestations endocriniennes, notamment thyroïdiennes, mais aussi de l'ensemble des glandes endocrines sont relevées. (Hamonet, 2019, p.146)

Autre manifestation notable, la dystonie, expliquée par une origine proprioceptive perturbant le système de régulation des mouvements automatiques. Elle se traduit par des mouvements involontaires et incontrôlés (Hamonet, 2019, p. 135).

Récemment, , le syndrome d'activation des mastocytes (SAMA) a été mis en lien avec le SED. Il est dû à une trop grande facilité des mastocytes à réagir aux stimulations et à dégranuler (Pontille et al., 2018; Seneviratne et al., 2017).

#### **d. Leurs répercussions**

L'hétérogénéité et la multiplicité des symptômes entraînent de nombreux retentissements sur la vie quotidienne, sur l'état de santé physique et mentale et sur la qualité de vie mais aussi sur les symptômes entre eux.

Notons que la **douleur** et la **fatigue** sont parmi les symptômes les plus fréquents et les plus handicapants, traduisant ainsi la dominance d'un tableau asthéo-algique. Intrinsèquement liées, elles se majorent mutuellement.

La douleur entraîne, selon sa sévérité, des limitations fonctionnelles modérées à sévères dans les activités de la vie quotidienne (AVQ) (Voermans, Knoop, Bleijenbergh, et al., 2010). Constante, elle est également responsable de l'aggravation de l'état de fatigue, que ce soit par un phénomène d'épuisement physique, psychologique, la perturbation du sommeil dans 50% des cas ou la perte d'appétit.

De la même manière, la fatigue impacte également la vie quotidienne des patient.e.s en entraînant des problèmes de concentration mais surtout une sensation d'épuisement très fluctuante au cours de la journée entravant les différentes activités. Celle-ci va également influencer la sévérité de la douleur et donc l'ampleur de son impact sur les AVQ.

Les répercussions de ces deux symptômes sont finalement très similaires et difficilement dissociables. Ils affectent l'état de santé général et mental ainsi que le bien-être et le fonctionnement psychosocial des patient.e.s. Par conséquent, leur impact majeur sur la qualité de vie est largement reconnu. (Hakim, De Wandele, et al., 2017; Molander et al., 2020; Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010)

Les **troubles proprioceptifs** ont également des répercussions importantes. Ils sont à l'origine d'une perturbation importante du schéma corporel et peuvent notamment entraîner des troubles posturaux. Cette perturbation des sensations amène certaines personnes à percevoir leur corps comme un élément étranger, ne leur appartenant pas, ne leur obéissant pas. Le contrôle de cette enveloppe corporelle devient un véritable défi. Les tâches les plus simples comme porter les aliments à la bouche s'avèrent compliquées, les objets sont souvent lâchés et les chutes sont fréquentes du fait de déconnexions sensorimotrices. Est également habituel le heurt d'obstacles tels que les meubles ou les encadrements de portes, aussi appelé "signe de la porte". La perception du corps mais aussi de l'environnement et des autres est problématique et demande une compensation sensorielle visuelle et auditive constante. Cette attention sollicitée en permanence est très énergivore. Associée à la mauvaise efficacité mécanique du système musculo-tendineux et aux ressentis douloureux des gestes, chaque mouvement est coûteux en énergie et accroît considérablement la fatigabilité.

De plus, la motricité est également entravée par les douleurs, en particulier musculo-squelettiques, et parfois les patient.e.s associant mouvement et douleur, s'engagent ainsi dans le cercle vicieux de la kinésiophobie. Elle peut entraîner un déconditionnement physique avec un affaiblissement des muscles, déjà à l'origine des douleurs, et une aggravation de la coordination motrice, déjà entravée par la dysproprioception. Ce déconditionnement et cet affaiblissement aggravent les douleurs mais aussi la fatigue et les troubles proprioceptifs, eux-mêmes facteurs aggravant de la douleur. La mobilisation sera alors de plus en plus douloureuse... (Celletti et al., 2013; Scheper et al., 2015)

Ce trio infernal dysproprioception, douleur et fatigue, combiné à l'hypermobilité, génère des situations de handicap dans l'ensemble des AVQ, impactant de manière considérable la qualité de vie des patient.e.s. (Deparcy, 2016; Hamonet, 2019)

La **dysautonomie** est une autre problématique non négligeable par ses diverses conséquences. Elle a été cliniquement attribuée à un certain nombre d'autres plaintes comme facteur de l'état de **fatigue** chronique (De Wandele et al., 2014, 2016). Le POTs est reconnu

pour avoir une incidence sur la fatigue et sur les migraines. Ainsi, a été établie l'association avec une diminution de la qualité de vie (Hakim, O'Callaghan, et al., 2017).

Il nous paraît pertinent d'insister sur les troubles proprioceptifs. Cette intolérance orthostatique serait en partie due à la laxité des tissus conjonctifs des parois des vaisseaux sanguins qui, associée à une mauvaise prise d'information, entraînerait leur distension excessive « en réponse à une pression hydrostatique ordinaire » (Rowe et al., 1999)

Si l'impact physique du SED est flagrant, les retentissements psychologiques n'en sont pas moindres. En effet, les conséquences psychosociales sont indéniables. La moitié des patient.e.s présente un niveau élevé d'anxiété et un quart présente une dépression. Une anxiété importante entraîne une amplification somato-sensorielle, une dramatisation de la douleur ainsi qu'un faible fonctionnement social (Baeza-Velasco et al., 2018; Berglund et al., 2015). La qualité de vie, impactée par les nombreuses manifestations déjà évoquées, n'échappe pas à l'influence de cet état psychologique (Berglund et al., 2015; Bovet et al., 2016; Castori et al., 2010a; Molander et al., 2020). Dans ce contexte, il paraît essentiel de s'inscrire dans une approche biopsychosociale et d'assurer une prise en soins holistique.

#### **e. La prise en soins**

Il n'existe pas de traitement curatif pour les SED mais seulement symptomatologiques médicamenteux avec également leurs limites, notamment dans le traitement de la douleur pour lequel les résistances sont fréquentes avec des risques d'effets néfastes et d'accoutumance importants. Les interventions chirurgicales comportent également des risques de complications majeurs du fait de la fragilité des tissus (Bénistan, 2018; Hamonet, 2019, p. 197). Leur effet est d'ailleurs souvent délétère et aggrave les douleurs ainsi que les dysfonctionnements fonctionnels (Chopra et al., 2017; Rombaut et al., 2011; Voermans, Knoop, Bleijenberg, et al., 2010).

La prise en soins basée sur la médecine physique et de réadaptation est alors essentielle (Bénistan, 2018; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020a; Le Tallec et al., 2006) et doit se faire de manière pluridisciplinaire : infirmier.e, masseur-kinésithérapeute, ergothérapeute, psychomotricien.ne, orthophoniste, orthoptiste, psychologue, diététicien.ne sont concerné.e.s. (Bathen et al., 2013; Castori et al., 2012; Celletti et al., 2013; Chopra et al., 2017; Hakim, De Wandele, et al., 2017)



### ▪ **Objectifs de l'intervention**

L'intervention va avoir pour but de maintenir et de graduellement augmenter les capacités physiques, cognitives mais aussi émotionnelles des patient.e.s (Hakim, De Wandele, et al., 2017). Le but est de gagner en indépendance afin d'améliorer la participation sociale ainsi que la qualité de vie.

Les objectifs s'axeront alors principalement sur (Celletti et al., 2013; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b; Chopra et al., 2017; Hakim, De Wandele, et al., 2017) :

- La limitation et/ou la compensation des incapacités et des limitations fonctionnelles
- La prévention et la diminution des douleurs
- La réduction et la gestion de la fatigue
- La prévention du déconditionnement
- L'accompagnement psychologique

Les différents symptômes étant très intriqués, l'intervention doit être globale et s'adresser aux problèmes sous-jacents (Hakim, De Wandele, et al., 2017). La fatigue et la douleur, particulièrement liées, créent des situations de handicap réduisant la qualité de vie. Traiter l'une reviendra à traiter l'autre et vice versa. De même, elles pourront être soulagées en agissant sur la proprioception et sur la dysautonomie (Chopra et al., 2017).

### ▪ **Principes et précautions à respecter**

La prise en soins doit être personnalisée et personne-centrée (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020a; Hakim, De Wandele, et al., 2017) . L'instauration d'une relation de confiance et de collaboration avec la personne est primordiale, de même que l'intégration des facteurs émotionnels et de l'anxiété.

Les exercices doivent absolument être réalisés en infra-douloureux et tenir compte du degré de fatigabilité physique et cognitive. Il est également essentiel de prendre en compte les particularités sensorielles telles que l'hyperacousie, la photophobie ou la distractibilité (Hamonet, 2019) ainsi que les composantes cardiovasculaires et orthostatiques. (Hakim, O'Callaghan, et al., 2017).

### ▪ **Axes et moyens techniques d'intervention**

La **thérapie cognitivo-comportementale** (TCC) fréquemment évoquée est recommandée dans la littérature, notamment pour la gestion de la douleur et de la fatigue (Bénistan, 2018; Castori et al., 2012; Celletti et al., 2013; Chopra et al., 2017; Hakim, De Wandele, et al., 2017). Son efficacité prend tout son sens lorsqu'elle est intégrée dans un

programme de **réhabilitation pluridisciplinaire** incluant de la **rééducation**. En effet, les résultats révèlent une augmentation de la force et de l'endurance musculaire mais aussi des changements de la perception de la douleur, accompagnés d'une réduction significative de la kinésiophobie. Un tel programme permet ainsi une amélioration de la performance et de la participation dans les AVQ. (Bathen et al., 2013)

L'**éducation thérapeutique** est l'un des moyens les plus efficaces pour améliorer la qualité de vie des patient.e.s (Castori, 2016). Prodiguée par une équipe pluridisciplinaire, elle permet d'approfondir les connaissances sur la pathologie et les mécanismes des différents symptômes (Bulbena et al., 2017; Castori, 2016). Elle endosse également un rôle de prévention des complications, de conseil et d'accompagnement dans un changement d'hygiène et de style de vie. Elle fournit aux personnes les outils nécessaires à la gestion de leurs symptômes (Castori, 2016; Zhou et al., 2018).

Après avoir identifié le lien entre les troubles proprioceptifs et plusieurs symptômes, il n'est pas étonnant de les retrouver dans la phase d'intervention. L'**approche proprioceptive** serait efficace sur la réduction des symptômes. Elle permettrait d'améliorer l'équilibre, la force musculaire, mais surtout de diminuer les douleurs et de rétablir une qualité de vie satisfaisante sur le plan fonctionnel mais également psychologique (Ferrell et al., 2004). La progression de la proprioception améliorerait le statut fonctionnel et la fatigue chronique (Clayton et al., 2013). Cette conception de la réhabilitation est partagée et largement soutenue par le Dr Hamonet pour qui « c'est essentiellement vers une approche de la proprioception et sa rééducation ou sa compensation que l'on doit s'orienter. » (Hamonet, 2019, p.83)

Le matériel et les orthèses ont également une place importante dans la prise en soins.

Les **orthèses** permettent un meilleur contrôle des mouvements par l'amélioration des sensations articulaires. De plus, leur rôle de contention limite les tensions ligamentaires et musculo-tendineuses, réduisant ainsi les douleurs (Hamonet, 2019, p.205).

Les **vêtements compressifs** constituent aussi un élément très important de la prise en soins. Leur efficacité sur les troubles proprioceptifs, les entorses, les luxations et subluxations, ainsi que leur effet antalgique notamment par effet porte ou *gate control*, ont été étudiés et largement reconnus (Hamonet, 2019, p.203; Mazaltarine & Hamonet, 2008).

Le grand appareillage de type **exosquelettes** se développe de plus en plus ces dernières années. D'une aide précieuse sur le contrôle moteur et postural et la limitation de douleurs, ces dispositifs peuvent également se limiter à une seule articulation (Hamonet, 2019, p. 241).

Concernant le matériel, on retrouve notamment les supports à mémoire de forme ainsi que les aides techniques aux déplacements, de préhensions ou de la vie quotidienne.

D'autres techniques peuvent être utilisées comme l'**oxygénothérapie** pour suppléer l'hypoxie cérébrale et musculaire. Elle est particulièrement efficace sur les migraines mais aussi sur la fatigue et le sommeil. Elle améliore également la tolérance aux douleurs ainsi que les capacités attentionnelles (Hamonet, 2019, p.242).

Le thermalisme, la cryothérapie, la thermothérapie ou encore les médecines alternatives peuvent également être proposées, bien qu'elles n'aient pas encore toutes prouvé leur efficacité.

La prise en soins se faisant en **pluridisciplinarité**, chaque corps de métier a ses spécificités, ses évaluations et ses moyens d'interventions. Les différentes professions sont toutefois complémentaires et peuvent ainsi avoir des objectifs et des approches en commun.

La **kinésithérapie** associe un travail de reconditionnement à l'effort, de renforcement et d'endurance musculaire ainsi qu'une rééducation et une éducation proprioceptives couplées à un travail postural. Des massages antalgiques et circulatoires, s'ils sont tolérés, sont utiles. La neurostimulation électrique transcutanée (TENS) peut également être utilisée sur la ou les zones les plus douloureuses. La diminution de l'effet de pesanteur en balnéothérapie est également très bénéfique. (Bénistan, 2018; Castori et al., 2012; Celletti et al., 2013; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b; Hamonet, 2019, p.116-122; Mazaltarine & Hamonet, 2008)

La **psychomotricité** travaille sur la conscience du corps, le ressenti et l'expression psycho-corporelle. Elle permet ainsi d'établir des liens entre l'état psychique, la cognition et les composantes sensori-motrices (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b).

L'**orthophonie** entre en jeu pour la déglutition, les fausses routes étant fréquentes et dues à une mauvaise coordination proprioceptive des muscles du carrefour aéro-digestif. (Hamonet, 2019, p.130). Elle intervient également pour l'articulation, la phonation mais aussi sur la cognition ainsi que le langage écrit et oral. (Hamonet, 2019, p.238)

Un **suivi psychologique** est particulièrement pertinent chez cette population. (Castori et al., 2012; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020a; Zhou et al., 2018)

Le rôle de l'ergothérapie sera quant à lui abordé et détaillé dans la partie suivante.

## 2. L'ergothérapie

En France l'ergothérapie s'exerce dans les secteurs sanitaire, médico-social et social. L'ergothérapeute agit sur prescription médicale et son exercice est réglementé par l'Article L.4331-1 du Code de la Santé Publique et respecte le champ d'intervention des autres professions réglementées.

### a. Définitions

La World Federation of Occupational Therapists (WFOT) définit l'ergothérapie comme une profession de santé **client-centrée** qui vise à promouvoir la **santé** et le **bien-être** par l'occupation. L'objectif principal de l'ergothérapie est de permettre aux gens de **participer aux activités de la vie quotidienne**. Les ergothérapeutes atteignent ce résultat en travaillant avec les personnes et les communautés pour améliorer leur capacité à s'engager dans les occupations qu'ils veulent, doivent ou sont censés faire, ou en modifiant l'occupation ou l'environnement pour mieux soutenir leur **engagement occupationnel** (2012).

L'ergothérapie fonde sa pratique sur le rapport entre la santé et l'activité. Elle permet aux personnes de s'engager de manière **sécurisée, autonome et efficace**, dans les activités qui sont importantes pour elles. Ces activités correspondent, en ergothérapie, au terme "**occupation**". Il désigne toutes les activités **signifiantes et significatives** pour la personne.

L'ergothérapie a pour but de maintenir, développer ou restaurer les aptitudes et habiletés fonctionnelles et de compenser les incapacités afin de réduire les limitations d'activités de la personne et de **prévenir, diminuer ou supprimer les situations de handicap**. Elle permet à la personne de développer son **indépendance** et son **autonomie** afin d'améliorer sa **qualité de vie** et sa **satisfaction** dans tous les aspects de la vie.

L'ergothérapie se base sur une **approche holistique**. Elle prend en compte l'ensemble des facteurs physiques et psychosociaux qui affectent le fonctionnement et le bien-être de la personne, de même que son environnement et ses habitudes de vie. Dans ce contexte, l'ergothérapeute reconnaît la personne comme faisant partie intégrante de l'équipe thérapeutique. Il considère la coopération et la coordination avec les autres professionnels de l'équipe médicale et paramédicale et la collaboration avec l'entourage comme essentielles.

La **qualité de vie** est un concept très important en ergothérapie. Elle est définie par l'Organisation Mondiale de la Santé (1994) comme « la perception qu'a un individu de sa place dans l'existence, dans le contexte de la culture et du système de valeurs dans lequel il vit, en

relation avec ses objectifs, ses attentes, ses normes et ses inquiétudes. Il s'agit d'un large champ conceptuel, englobant de manière complexe la santé physique de la personne, son état psychique, son niveau d'indépendance, ses relations sociales, ses croyances personnelles et sa relation avec les spécificités de son environnement »

Ce qu'il est important de comprendre, c'est que la qualité de vie présente un caractère subjectif et multidimensionnel (Cella, 1994). Le niveau de satisfaction éprouvé par un individu dépend donc de plusieurs facteurs. En nous appuyant sur l'outil d'évaluation développé par l'OMS, le *World Health Organization Quality of Life (WHOQOL)*, nous pouvons distinguer 6 domaines à prendre en compte (Cf. Annexe B) : la santé physique, l'aspect psychologique, le niveau d'indépendance, les relations sociales, l'environnement et la spiritualité, la religion et les croyances personnelles. Cette aspect multidimensionnel du concept de qualité de vie confirme l'importance d'une approche holistique, s'inscrivant dans la pratique en ergothérapie.

### **b. Occupational Therapy Intervention Process Model (OTIPM)**

Un modèle conceptuel est « une représentation mentale simplifiée d'un processus qui intègre la théorie, les idées philosophiques sous-jacentes, l'épistémologie et la pratique ». (Morel-Bracq, 2017). Il permet à l'ergothérapeute de structurer son cadre d'intervention et d'organiser son raisonnement, lui servant ainsi de guide dans l'élaboration de ses objectifs. L'utilisation d'un modèle lui permet en outre de justifier et d'argumenter sa pratique.

Le modèle du processus d'intervention en ergothérapie ou OTIPM est un modèle appliqué en ergothérapie conceptualisé par Anne Fischer en 1998. Ce modèle se base sur une approche **centrée** sur la **personne** et sur l'**occupation**. Il axe son intervention sur une approche de type **Top-Down**, c'est-à-dire, centrée sur l'**occupation** et non sur la pathologie. Celle-ci se concentre sur l'amélioration de la performance occupationnelle et s'appuie sur les besoins, attentes et objectifs de la personne. L'occupation est considérée comme un objectif mais également comme un moyen d'intervention.

Ce modèle permet de structurer l'intervention de l'ergothérapeute en trois phases :

- **Une phase d'évaluation et d'établissement des objectifs**

Dans un premier temps l'évaluation vise à établir le **contexte de performance**, c'est-à-dire à identifier les caractéristiques personnelles et les facteurs externes puis leurs interactions et relations avec l'engagement dans les AVQ. Une deuxième étape se concentre sur l'identification des **points forts et problèmes** exprimés **par la personne** concernant la **performance occupationnelle**. Celle-ci est suivie d'une évaluation des habiletés et d'une analyse de la qualité et de l'efficacité des tâches réalisées. Enfin, un temps de synthèse permet

d'**interpréter les raisons** des problèmes de performance occupationnelle en analysant l'interaction entre le contexte, les ressources et limitations, les habiletés et la qualité de performance. L'évaluation et l'établissement des **objectifs** de l'intervention s'inscrit dans un **processus collaboratif** où l'établissement d'une **relation thérapeutique de confiance et de respect** est essentiel.

- Une phase d'**intervention**

Celle-ci s'organise en quatre modèles définis selon le type d'intervention (Cf. Annexe C). Deux modèles visent la **récupération** et sont centrés sur la réduction des déficiences et des limitations fonctionnelles : le modèle de **récupération** et le modèle d'**acquisition**. Deux autres modèles ciblent eux de nouveaux **apprentissages** en prenant en compte l'impact du contexte sur la performance : le modèle de **compensation** et le modèle de l'**éducation** et de l'**enseignement**. Ces différents modèles d'intervention sont complémentaires et n'imposent pas de priorité ou de chronologie.

- Une phase de **réévaluation**

L'approche holistique de ce modèle et son insistance sur la relation de collaboration avec la personne correspondent particulièrement aux principes d'intervention adaptés aux SED (Hakim, De Wandele, et al., 2017). De plus, dans une prise en soins où les axes et les moyens d'interventions sont extrêmement nombreux, les différents modèles d'intervention sont un apport précieux permettant de structurer et d'organiser l'intervention en ergothérapie.

### **c. Intervention en ergothérapie auprès des personnes atteintes de SED**

- **L'évaluation**

L'ergothérapeute évalue les intégrités et les déficiences mais surtout leur influence sur la réalisation des activités en se basant sur une évaluation des habiletés fonctionnelles. Il évalue également les restrictions de participation engendrées par les limitations d'activité. Son évaluation porte sur les caractéristiques des activités réalisées par la personne et son degré d'autonomie dans celles-ci. Il prend en compte les interactions entre l'environnement humain et matériel, les routines et habitudes de vie de la personne, le tout sans oublier l'importance des facteurs psycho-sociaux (Baeza-Velasco et al., 2018)

Dans le cadre du SED, ses missions d'évaluation se concentrent de la même façon sur les problématiques propres à ce syndrome et sur les plaintes spécifiques de chaque patient.e.

Un premier aspect très important à prendre en compte est la **douleur**. Celle-ci doit être évaluée régulièrement et peut par exemple s'appuyer sur l'Echelle Visuelle Analogique (EVA), retrouvée dans de nombreuses études (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b). Il est également primordial d'évaluer ses caractéristiques ainsi que son impact.

La **fatigue** et son impact sont aussi des éléments à évaluer. La Fatigue Impact Scale (FIS) est un exemple d'échelle traduite et validée en français qui peut être utilisée.

La **qualité de vie** étant particulièrement impactée dans le SED et étant un élément central dans notre profession, il est, à notre sens, important de la prendre en compte. Il existe pour cela des échelles de qualité de vie. Le SF-36 par exemple est un questionnaire validé et utilisé dans de nombreuses études (Bovet et al., 2016, Table III).

L'évaluation en ergothérapie cherche à identifier l'**impact du SED au quotidien**. La Mesure Canadienne du Rendement Occupationnel (MCRO) est une des évaluations recommandées par l'OTIPM. Elle est également retrouvée dans la littérature (Bathen et al., 2013) et est recommandée par le PNDS (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b). Cet outil permet d'identifier les occupations que la personne perçoit comme limitantes ou affectant sa performance dans la vie quotidienne et pour lesquelles elle souhaite voir des améliorations. La personne est amenée à coter l'importance de ses difficultés. Elle doit ensuite **prioriser** les cinq plus importantes et évaluer le rendement actuel de chacune d'entre elles et la satisfaction par rapport à ce rendement (Law et al., 1990). Elle permet ainsi de fixer des **objectifs**. Une réévaluation est prévue après l'intervention et permet de déceler les changements de perception.

#### ▪ **L'intervention**

L'ergothérapie dans le SED est « **la méthode de rééducation globale avec réadaptation par excellence**, incluant le lien entre les situations de vie et les aptitudes fonctionnelles » (Hamonet, 2019, p. 227)

Le rôle de l'ergothérapeute consiste à améliorer et développer des compétences d'auto-gestion de la maladie (Bulbena et al., 2017). Celles-ci concernent la gestion de la douleur, de la fatigue, de la dysautonomie, et de la proprioception (Bathen et al., 2013; Chopra et al., 2017)

Pour cela, il accompagne le changement du style et des habitudes de vie et dans la recherche de stratégies d'adaptation (Bulbena et al., 2017). Il travaille sur la gestion de la consommation d'énergie, du sommeil, du repos et de la relaxation en éduquant sur les différents facteurs à identifier. Il assure un rôle de conseil sur la gestion des activités (Bathen et al., 2013; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b; Hakim, De Wandele, et al., 2017) :

- Planifier et identifier les activités adaptées, leur fréquence et leur durée
- Equilibrer, répartir et prioriser les activités selon leur type et leur exigence
- Introduire des temps de repos dans la routine si nécessaire
- Fractionner les activités

Un deuxième axe sur lequel l'ergothérapeute peut travailler est la rééducation posturale et gestuelle (Chopra et al., 2017; Hamonet et al., 2014). Cette rééducation a pour but d'améliorer les préhensions, l'équilibre, les déplacements, etc... et se base sur une approche proprioceptive (Hamonet, 2019). Elle passe notamment par un travail de conscience du corps et des articulations, de vigilance posturale et par une éducation à l'économie articulaire (Bathen et al., 2013; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b). Le travail de la posture concerne également le positionnement et l'ergonomie dans les différentes activités (Castori et al., 2012).

Un axe moins évoqué est la rééducation des capacités cognitives, en lien avec les orthophonistes, avec un travail de la mémoire, l'attention et la concentration et de l'organisation spatio-temporelle (Hamonet, 2019, p. 227-228; Hamonet et al., 2014).

Le matériel et les adaptations sont également une part importante de l'intervention (Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b; Hakim, De Wandele, et al., 2017).

Cet axe comprend la mise en place d'aides techniques (Bathen et al., 2013; Bénistan, 2018) de fauteuil roulant et de matériel d'adaptation comme des coussins de positionnement et autres supports à mémoire de forme à effet antalgique et proprioceptif (Hamonet, 2019). Les ergothérapeutes peuvent également préconiser et mettre en place, en collaboration avec des orthoprothésistes, des appareillages, orthèses et vêtements compressifs (Bénistan, 2018; Centre de référence MOC & Filière OSCAR, 2020b; Hamonet, 2019). Les orthèses de mains en particulier, de fonction ou de repos, sont très utiles dans la stabilisation articulaire des poignets et des doigts et peuvent être réalisées directement par l'ergothérapeute (Hamonet, 2019, p.208).

Finalement l'éducation thérapeutique s'inscrit tout au long de l'intervention en ergothérapie. Elle permet d'améliorer la qualité de vie et inclus la recherche de stratégies d'adaptation, la prévention de blessures et des douleurs, les conseils sur l'hygiène et les habitudes de vie mais aussi l'éducation aux différents mécanismes de la maladie et à la physiologie et la mécanique du corps humain (Le Tallec et al., 2006; Zhou et al., 2018). L'efficacité d'un programme d'éducation thérapeutique en ergothérapie auprès des personnes atteintes de SED a d'ailleurs été étudiée par une étudiante à qui le prix de mémoire en Ergothérapie a été décerné. Ses résultats ont effectivement révélé une amélioration durable de l'indépendance dans les activités significatives grâce à l'*empowerment* et la pairémulation (Dietrich, 2018).



### 3. Problématisation

Les recherches menées dans le cadre de notre partie théorique ont révélé plusieurs éléments clés. Les personnes atteintes de SED expérimentent de nombreuses manifestations cliniques interconnectées. Parmi elles, la douleur et la fatigue sont les plus fréquentes et les plus handicapantes. Leur impact sur le quotidien est considérable et entrave grandement la qualité de vie. Leur prise en soins est complexe et nécessite une approche holistique dans laquelle l'ergothérapie a, à notre sens, toute sa place. Il n'existe cependant à ce jour, que très peu de littérature abordant le rôle de l'ergothérapeute. Celle-ci ne l'évoque que succinctement, et aucun article n'a pu être trouvé concernant spécifiquement l'intervention en ergothérapie auprès des personnes atteintes de SED.

Afin de déterminer avec précision notre question de recherche nous appuierons sur la méthode PICO :

- ✓ **Population** : Adultes présentant un Syndrome d'Ehlers-Danlos
- ✓ **Intervention** : En ergothérapie
- ✓ Comparaison : Ø
- ✓ **Outcomes** : Limitation de l'impact de la douleur et de la fatigue sur la qualité de vie

Au regard de ces informations, notre question de recherche sera donc la suivante :

**Dans le cadre d'un accompagnement de personnes atteintes d'un SED,  
par quels moyens l'ergothérapie peut-elle limiter l'impact de la fatigue et de la douleur  
pour améliorer la qualité de vie ?**

Comme étudié dans notre cadre théorique, les troubles proprioceptifs semblent être « la clé principale de la compréhension des manifestations du syndrome d'Ehlers-Danlos » (Hamonet, 2019, p.80). Nous formulons alors l'**hypothèse** que la rééducation et la réadaptation des ceux-ci permettent de limiter l'impact de la fatigue et de la douleur.

## **II. Phase exploratoire**

L'objectif de cette partie, en accord avec notre question de recherche, est d'identifier les pratiques et approches en ergothérapie permettant de limiter l'impact de la douleur et de la fatigue sur la qualité de vie. Nous chercherons également à répondre à notre hypothèse concernant l'efficacité et la pertinence d'une approche proprioceptive en ergothérapie.

### **1. Méthodologie**

#### **a. Choix de l'outil**

Nous orientant sur une stratégie de recherche qualitative, l'utilisation de l'entretien comme outil de recherche nous a rapidement paru évidente. En effet, aux vues du peu de professionnels travaillant avec notre population et en considérant notre problématique de recherche, l'entretien répond parfaitement à nos besoins. Pratique, concret et simple à organiser et à réaliser, il a l'avantage de donner « un accès direct à la personne, à ses idées, à ses perceptions ou représentations » (Tétreault & Guillez, 2014, p.215). Il s'appuie ainsi sur les propos de l'individu, lui permettant de s'exprimer et de partager sa réalité et ses expériences, afin de mieux comprendre les différentes composantes du sujet étudié. S'il est bien mené, celui-ci peut permettre d'accéder à un niveau de compréhension plus approfondi qu'avec un questionnaire (Tétreault & Guillez, 2014, p.216)

Afin que cet outil corresponde du mieux possible à nos attentes, nous nous dirigeons vers un entretien semi-structuré qui est particulièrement adapté à la recherche qualitative. Construit selon des questions prédéterminées à l'aide d'un guide d'entretien, il laisse au chercheur la liberté de s'adapter au cours de la discussion, que ce soit pour approfondir certaines notions, rebondir sur certains propos ou se recentrer sur le sujet de l'étude (Tétreault & Guillez, 2014, p.223). Cet équilibre entre cadre et flexibilité nous paraît tout à fait approprié dans le cadre d'un entretien portant sur la pratique professionnelle.

#### **b. Population**

Notre recherche s'intéresse à l'intervention en ergothérapie. Afin de préciser les caractéristiques de la population que nous souhaitons interroger, nous avons défini des critères d'inclusion et d'exclusion.

- ✓ Critères d'inclusion :
  - Ergothérapeute exerçant en France
  - Ergothérapeute ayant une expérience avec la population supérieure à un an
  - Ergothérapeute recevant des patient.e.s dans le cadre d'un suivi
- ✗ Critères d'exclusion :
  - Professionnels autres qu'ergothérapeutes
  - Ergothérapeute ayant une expérience avec la population inférieure à un an
  - Ergothérapeute ne recevant des patient.e.s que ponctuellement

### **c. Elaboration du guide d'entretien**

Afin de structurer le déroulement de l'entretien, un guide d'entretien (Cf. Annexe D) a été réalisé. Cette trame prédéfinit les questions concernant les différents sujets que nous souhaitons aborder en lien avec notre problématique. Si les questions sont organisées selon un ordre logique, nous rappelons que la souplesse de l'entretien semi-structuré nous permettra tout de même de nous adapter au discours des participants.

Ce guide s'organise en quatre parties. Une première partie d'introduction s'oriente sur l'expérience de l'ergothérapeute, une seconde partie aborde les caractéristiques de la population, une troisième se concentre sur la pratique et sur l'intervention à proprement parlé de l'ergothérapeute et enfin une dernière partie permet de conclure l'entretien en questionnant les limites de la pratique et en abordant des éléments supplémentaires si besoin.

### **d. Déroulement des entretiens**

#### **▪ Prise de contact**

Une fois le guide d'entretien réalisé, une première demande de contact a été effectuée par deux modalités différentes :

- par le biais des réseaux sociaux sur un groupe destiné aux mémoires en ergothérapie
- par mail, aux ergothérapeutes dont je connaissais l'expérience auprès de cette population

Suite à ces premiers contacts, nous avons reçu une réponse des trois ergothérapeutes contactées par mail. La première était positive. Les deux autres travaillaient dans la même structure dont une à temps partiel et une à temps plein. Pour des raisons pratiques et logistiques, seul un rendez-vous avec l'ergothérapeute travaillant à temps plein a été fixé.

Dans le même temps, nous avons également reçu la réponse de plusieurs ergothérapeutes mais ne correspondant pas aux critères d'inclusion. Nous ont premièrement

contacté, trois ergothérapeutes ayant très ponctuellement travaillé avec des personnes atteintes de SED, dont deux en pédiatrie, en France et en Suisse. Nous avons tout de même eu l'occasion de nous entretenir de manière informelle avec deux d'entre eux.elles par téléphone afin de discuter de leur pratique. Nous avons ensuite pu converser par téléphone avec une jeune ergothérapeute ayant également effectué son mémoire sur le SED. Trois autres ergothérapeutes étant elles-mêmes atteinte d'un SED nous ont également contacté. Leur double point de vue étant très intéressant nous avons dialoguer avec deux d'entre-elles mais la dernière, travaillant également avec cette population, n'a malheureusement pas donné suite à notre réponse. Finalement nous avons eu l'occasion d'échanger par téléphone avec une ergothérapeute travaillant en remplacement ponctuel d'un poste dans un centre de compétence. Elle a pu nous mettre en contact avec l'ergothérapeute qui occupait précédemment le poste.

Suite à ces divers échanges nous avons contacté les structures qui nous avaient été conseillées ainsi que l'ancienne ergothérapeute du centre de compétence. Nous avons plus tard reçu trois réponses positives supplémentaires.

#### ▪ **Réalisation des entretiens**

Au total, cinq entretiens ont été réalisés. Deux n'ont cependant pas pu être exploités car il s'est révélé durant l'entretien que les ergothérapeutes ne répondaient pas aux critères. La première ne travaillait qu'en temps partiel et de ce fait ne faisait que peu de consultations et celles-ci étaient ponctuelles et ne relevaient pas d'un réel suivi. La deuxième ne travaillait avec la population SED que depuis septembre 2020.

C'est donc trois entretiens qui ont finalement été exploités. La structure de la première ergothérapeute se situant sur Toulouse, il a été possible de se rencontrer physiquement pour réaliser l'entretien. En raison de la situation sanitaire et des contraintes géographiques les deux autres entretiens ont été réalisés par téléphone. Ce mode d'entretien téléphonique n'impacte aucunement la qualité des résultats (Sturges & Hanrahan, 2004) et il nous a permis d'avoir une plus grande flexibilité au niveau de l'horaire et des lieux respectifs, il nous a donc paru totalement adapté et pertinent.

Les entretiens ont été introduits par les présentations et l'explication du contexte de cet entretien : l'explication du sujet de l'étude et du déroulement de l'entretien. Il a été précisé que les entretiens seraient anonymes. L'accord pour l'enregistrement a également été demandé, un formulaire de consentement (Cf. Annexe E) a également été rempli lors de l'entretien effectué en présentiel.

Un tableau récapitulant les informations concernant le profil des ergothérapeutes interrogées et les modalités d'entretien a été réalisé :

	E1	E2	E3
Age	47 ans	40 ans	28 ans
Genre	Féminin	Féminin	Féminin
Année de diplôme	1997	2003	2015
Nombre d'années d'expérience avec la population	10 ans	6 ans	4 ans
Structures dans lesquelles la population est / a été rencontrée	SSR	MPR Libéral	MPR
Durée de l'entretien	37 min	58 min	35 min
Modalité d'entretien	Présentielle	Téléphonique	Téléphonique

## 2. Analyse des résultats

### a. L'analyse de contenu

L'analyse de contenu est définie par Laurence Bardin (1977, p.43) comme « un ensemble de techniques d'analyse des communications visant, par des procédures systématiques et objectives de description du contenu des énoncés, à obtenir des indicateurs (quantitatifs ou non) permettant l'inférence de connaissances relatives aux conditions de production/réception (variables inférées) de ces énoncés »

Cette **analyse qualitative** vise à dégager le sens d'un texte ou d'une communication et d'en analyser la pertinence, permettant d'en faire à la fois une interprétation subjective et objective. (Negura, 2006)

Nous faisons le choix de nous baser sur une analyse catégorielle, et plus précisément sur une **analyse thématique**, c'est-à-dire qui s'appuie sur le registre sémantique. Cette méthode permet d'identifier, d'analyser des unités sémantiques afin d'établir des thèmes au sein des données. (Bardin, 2013; Braun & Clarke, 2006).

On distingue classiquement 4 grandes phases.

Premièrement, est effectuée la **pré-analyse**. Celle-ci consiste à se familiariser avec le texte. Avant toute chose l'entretien doit être retranscrit de manière à obtenir un verbatim (Cf. Annexes F, G et H). Cette étape, particulièrement chronophage, est en revanche un moyen

très efficace pour commencer à s'imprégner des entretiens. Afin de nous immerger pleinement, nous procédons à ce que Bardin (2013) appelle une « **lecture flottante** ». Le contenu doit être lu de manière active à plusieurs reprises de manière à identifier les premières idées clés du texte.

Nous procédons ensuite au **codage** des données. Cela signifie « associer un sens aux mots de la personne interrogée » (Tétreault & Guillez, 2014, p. 234). L'objectif est d'identifier des codes (ou catégories), qui sont des regroupements d'unité de sens, soit les éléments de base sur lesquels s'appuie l'analyse de contenu. Pour notre part, ce codage s'effectuera sur un **modèle ouvert**, c'est-à-dire qu'aucune catégorie n'est préétablie.

Dans un troisième temps, il s'agira d'**identifier des thèmes**. En étudiant les relations entre les différentes catégories il est possible d'organiser les données selon des groupes de sens. Ces catégories seront ainsi triées et attribuées à des thèmes. Pour cela nous réalisons une grille d'analyse (Cf Annexe I). Pour nous aider dans cette étape et confirmer notre analyse, nous décidons d'utiliser le logiciel de traitement de données IRaMuTeQ (Cf. Annexes J, K, L).

Enfin, **l'analyse et l'interprétation** des entretiens doivent être rédigées. C'est à cette étape que nous proposons des inférences, soit un type d'interprétation contrôlée (Bardin, 2013). Il est important que celles-ci fournissent un compte-rendu concis, cohérent et logique, ainsi qu'un exposé pertinent des données. (Braun & Clarke, 2006)

## **b. Analyse des entretiens**

Afin d'anonymiser les entretiens, les ergothérapeutes ont été désignées par les termes ergothérapeute 1 (E1), ergothérapeute 2 (E2) et ergothérapeute 3 (E3) dans les retranscriptions et grilles d'analyses. Pour des raisons pratiques, ces appellations E1, E2 et E3 seront également utilisées dans l'analyse.

### **▪ L'expérience professionnelle**

Le profil des ergothérapeutes ayant déjà été abordé plus tôt dans le tableau, nous compléterons sans repasser sur les informations déjà traitées.

En ce qui concerne l'expérience avec la population, aucune des professionnelles n'avait connaissance de la pathologie avant de la rencontrer dans leur structure. Deux d'entre elles n'ont d'expérience que dans leur structure actuelle. Seule E2 a accueilli ces patient.e.s dans deux cadres différents et a bénéficié d'une formation sur le SED par le Professeur Hamonet.

Pour préciser les modalités d'accueil des patient.e.s : E1 les reçoit en SSR en hospitalisation de jour, E2 les recevait au CHU en MPR en hospitalisation complète et les reçoit

désormais en libéral, lors de demandes de dossiers d'aménagement de domicile, en suivi ponctuel ou bien en suivi quotidien de rééducation. Elle participe également à un programme d'ETP, qui n'est pas encore validé, en collaboration avec une association. E3 les reçoit, elle, dans le cadre d'un programme d'ETP validé par l'ARS, d'une semaine en hospitalisation complète, ainsi qu'en rééducation en MPR, en hospitalisation complète également.

#### ▪ **La population**

En ce qui concerne le **profil de cette population**, les trois ergothérapeutes s'accordent pour dire qu'il n'y a pas de profil type. En effet, E2 explique que les patient.e.s reçus peuvent être des personnes professionnellement actives, en arrêt, en longue maladie, etc...

Concernant le genre, si E1 et E2, contrairement à E3, n'ont pas explicitement indiqué que la majorité de leurs patient.e.s était des **femmes**, elles les ont à plusieurs reprises désignées sous le pronom « elles », laissant entendre qu'elles étaient également amenées à rencontrer une majorité de femmes. Tous les âges sont rencontrés, mais E1 précise que les patient.e.s qu'elle rencontre sont de plus en plus jeunes en raison d'un diagnostic effectué de plus en plus tôt. Cette notion est également confirmée par E2. Cela ne signifie en revanche pas que le **parcours** des patient.e.s est simple. En effet, l'**errance médicale** à laquelle cette population doit faire face revient dans plusieurs entretiens. E2 décrit un parcours de soins complexe, des patient.e.s souvent malmené.e.s par le corps médical et un accès aux soins difficile notamment pour les personnes ayant plusieurs comorbidités ou ayant un besoin ponctuel en rééducation.

Pour ce qui est des **symptômes**, les trois professionnelles évoquent une **douleur chronique** diffuse ainsi que des douleurs dues aux subluxations. E2 explique que ces douleurs sont dues à un dysfonctionnement moteur et sensitif ainsi qu'aux troubles proprioceptifs mais peuvent également être liées à une douleur psychique. Cette douleur est extrêmement handicapante et E2 souligne que « quelqu'un qui est en douleur chronique constante, c'est que à un moment donné il a plus de petit recoin dans son cerveau pour se protéger » (1.82-83), d'autant plus que, comme le rappelle E1 « il ne faut pas oublier que ce sont des personnes qui vivent avec leurs douleurs, ils naissent avec » (1.131). Elle met d'ailleurs ces douleurs en lien avec la limitation du périmètre de marche et de la station debout. E2 évoque également un déficit sensori-moteur avec une perte de mobilité.

La **fatigue chronique** ressort également des trois entretiens. E1 émet cependant une nuance en expliquant que pour elle, celle-ci est causée par les douleurs plus que par la maladie en elle-même.

Si les localisations sont variables, E3 décrit tout de même des subluxations principalement localisées au niveau des doigts et des épaules ainsi qu'une instabilité articulaire au niveau des genoux et des chevilles. Cette **hypermobilité** associée à des **instabilités articulaires** et des **subluxations à répétition** sont également évoquées par les deux autres ergothérapeutes.

Les **troubles de la proprioception** sont identifiés dans l'ensemble des entretiens.

E2 aborde également l'importance de la **dysautonomie au sommeil** et son lien avec des angoisses de nuits prenantes et empirant les douleurs. E3 décrit également des troubles anxiodépressifs et évoque une **composante psychologique et cognitive** importante.

Les **retentissements** de ces symptômes **sur la vie quotidienne** sont **majeurs**. E2 et E3 parlent d'impact sur la **fonctionnalité** des personnes et il ressort dans tous les entretiens que les difficultés sont **variables** et s'expriment différemment en fonction des personnes. Les symptômes et particulièrement la **douleur** et la **fatigue**, impactent l'ensemble des activités de la vie quotidienne, que ce soit les loisirs comme les voyages, les AVQ comme la cuisine, la vie professionnelle ou étudiante. E2 évoque également un **fort retentissement social et familial** pouvant entraîner une désinsertion sociale et impacter la position de la personne dans la famille.

La fatigue et la douleur entraînent également un manque d'endurance et une **fatigabilité** particulièrement marquée, imposant aux personnes des pauses régulières dans leurs activités, voire un arrêt prématuré. Ce **besoin de repos** est également retrouvé dans le discours de E1 qui explique que ces patient.e.s ne sont malheureusement jamais en repos car il.elle.s sont en constant **besoin de bouger**, notamment pour soulager leurs articulations. L'**impossibilité de trouver le repos** est d'ailleurs un point sur lequel E2 insiste particulièrement : « La douleur elle est tout le temps là. Elle est pesante, elle est assourdissante et du coup elle empêche de pouvoir se mettre en off, d'où en repos, donc ça fatigue » (1.83-85)

De plus, il ressort des entretiens avec E2 et E3 qu'il est très difficile de sortir de l'engrenage dans lequel entraînent ces deux manifestations. En effet, les douleurs limitent l'activité mais la **remise en activité** n'en est que plus laborieuse et douloureuse.

Pour ce qui est des troubles proprioceptifs, E2 détaille d'importantes difficultés à repérer la position du corps dans l'espace sans contrôle visuel et un équilibre souvent précaire et limité.

Les entretiens font également ressortir des **obstacles** rencontrés par cette population. Le premier est décrit par E1 à propos des jeunes patient.e.s tout juste diagnostiqué.e.s qui sont souvent confus.es et perdu.e.s, avec de nombreuses questions et peu de stratégies et de connaissances sur les postures auxquelles faire attention. Un autre aspect qui se retrouve dans



le discours de E2 est que ces personnes arrivent à « trop faire » (E1, 1.144) et font « dans l'excès » (E2, 1.133), ce qui peut être délétère et les mener à se blesser. Un dernier point soulevé par E2, est le manque de confiance engendré par le parcours médical : « je vais pas trop raconter ma vie parce que personne va me croire » (1.264).

Face à toutes ces difficultés, cette population est tout de même décrite comme pleine de **ressources** et la plupart des personnes ont déjà mis en place différentes stratégies.

#### ▪ **L'intervention en ergothérapie**

Le premier thème abordé est celui de l'**évaluation**. La première composante évaluée est **l'autonomie et l'indépendance dans les AVQ**. E1 et E3 expliquent évaluer l'ensemble du quotidien par le biais de questionnaire et bilans AVQ faits par le biais d'un entretien. E1 explique que les questionnaires standards peuvent être une aide, mais qu'elle n'a pas de bilans spécifiques, et que, les patient.e.s étant souvent capable de faire la plupart des activités, il lui est nécessaire d'approfondir lors de l'entretien par un questionnaire qu'elle a pris l'habitude d'effectuer par routine grâce à l'expérience. Elle interroge ainsi l'ensemble des AVQ : vie professionnelle, privée, étudiante, loisirs et la **qualité** de ces activités : Comment sont-elles réalisées, combien de temps, y a-t-il des douleurs ?

E2 s'appuie, elle, sur l'utilisation de la MHAVIE. Elle explique que celle-ci balaye **l'ensemble des participations** sociales et comprend une partie concernant le niveau de **satisfaction** de l'ensemble des participations de l'ensemble des activités de la vie quotidienne. En ayant **connaissance de la pathologie**, celle-ci lui permet d'aller chercher dans les détails de vie et d'établir le lien avec la maladie. Son expérience avec ce bilan lui permet de s'en servir sous la forme d'un entretien semi-structuré. Elle explique que la MHAVIE est le bilan qui lui convient le plus parmi les nombreux qu'elle a pu tester durant trois ans.

E2 fait cependant part de la possibilité d'utiliser la MCRO, bilan également évoqué par E3 qui fixe habituellement les objectifs « par l'échange lors des entretiens » (1.130) mais qui peut être amenée à se diriger vers la MCRO pour les patient.e.s ayant des difficultés à identifier des objectifs ou, au contraire, ayant trop d'objectifs, afin de les prioriser.

Cette évaluation est complétée pour E2 et E3 par des **mises en situation** (MES) « pour identifier concrètement les difficultés » (E2, 1.106). E3 s'attache à décrire « la **qualité** de la réalisation et les moyens de compensations qui ont été mis en place au niveau sensori-moteur » (1.377-378) et filme ces MES afin d'étudier avec la personne les différents axes de la rééducation. Elle réalise également des bilans évaluant la force et l'endurance mais ceux-ci sont

très fluctuants et peu représentatifs. Elle favorise les **bilans** plus **fonctionnels** comme le 400 points qui permettent d'avoir un aperçu des capacités « à un instant T » (1.376)

La **douleur** est évaluée par E1 et E3 grâce à l'Echelle Visuelle Analogique (EVA). E3 précise que cette douleur est évaluée très **régulièrement**. E3 préfère quant à elle s'orienter vers l'échelle pédiatrique comportant la représentation du corps. La **localisation** des douleurs lui permet de savoir quel matériel et aides techniques elle pourra mettre en place. E1 mène en complément un questionnaire approfondi sur les **caractéristiques**, les situations et moments dans lesquels interviennent ces douleurs.

La **fatigue** est évaluée par E3 lors de ses entretiens. E2 s'appuie, elle, sur la satisfaction des patient.e.s, les échelles ressortant avec un score beaucoup trop faible et difficilement interprétable concrètement. La satisfaction de l'action est également privilégiée pour évaluer la **qualité de vie**.

Un dernier élément au centre de l'évaluation est **l'identification des appareillages et vêtements compressifs** déjà mis en place, leur utilisation, leur tolérance et leur adaptation. E2 inclus également l'évaluation des aides techniques et humaines et autres **compensations** pouvant être mis en place.

Il ressort des entretiens de E1 et E3 que cette phase d'évaluation est « déjà » (E1, 1.128 et E3, 1.118) l'occasion d'initier l'intervention.

Un deuxième thème est ressorti de ces entretiens : les **principes d'interventions**. Le premier sur lequel E1 insiste, est le fait que la personne doit être **actrice** de sa prise en charge. Les trois professionnelles sont également d'accord sur le fait que la personne doit être considérée dans sa **globalité**. E2 insiste sur la nécessité d'avoir un modèle plus **empathique** et de **respecter ce qui est important pour la personne** et de reformuler afin éviter les erreurs d'interprétation de la posture des patient.e.s. Elle considère que cibler ses attentes et travailler sur ses objectifs lui permet de se sentir comprise. Dans la même optique, **l'écoute** est un élément clé de l'intervention qui permet en prime de diminuer l'anxiété. La personne se sentant ainsi entendue, il est possible de coopérer pour emmener des objectifs supplémentaires que le thérapeute aurait pu juger intéressants.

E2 indique qu'elle base sa pratique sur le PPH et que cela lui a notamment permis d'appuyer certaines décisions au sein d'une équipe et certains raisonnements quant aux besoins des patient.e.s. Elle insiste également sur l'importance d'avoir une approche **pluridisciplinaire, humaniste et éthique** dans le cadre de la prise en charge la douleur.

Les entretiens font également ressortir des **axes d'intervention**. Ces axes dépendent des problématiques et demandes des patient.e.s et doivent être préétablis en collaboration. E3 présente cela comme : « Chaque patient SED choisit son combat » (I.87).

Bien que les objectifs soient divers et variées, l'accompagnement travaille principalement sur les **AVQ**. Pour E3 l'objectif est de « permettre au patient d'avoir les billes pour mieux gérer son quotidien une fois rentré à la maison » (I.126).

Un premier axe dont font part E2 et E3, se concentre sur l'aspect **rééducatif** et comprend un **réentraînement à l'effort** ainsi qu'une **rééducation du membre supérieur**. Il inclut également un travail de la **proprioception**, E3 décrit d'ailleurs ce travail comme étant la base de la rééducation et du réentraînement.

Un deuxième axe s'oriente lui vers la **réadaptation**. Il inclut premièrement un aspect **éducatif** très important, notamment pour E1 dont la priorité est de repérer les postures, activités et situations luxantes. Son travail se concentre ainsi sur la **conscience de l'absence** de proprioception, la stimulation de la proprioception est, elle, laissée aux kinésithérapeutes. Un travail gestuel et postural est également évoqué par E3. Celui-ci se recoupe d'ailleurs avec l'aspect rééducatif d'une part et l'aspect compensatoire de l'autre. La réadaptation comprend en effet également tous les **systèmes de compensations** : compensation technique, incluant la réactualisation des appareillages et vêtements compressifs, compensation humaine, compensation architecturale avec notamment l'aménagement de domicile mais aussi compensation gestuelle.

E1 ajoute la notion d'accompagnement dans l'**acceptation** de la maladie, notamment dans le cas des personnes ayant besoin d'un fauteuil électrique.

Suite à cela, les ergothérapeutes ont pu décrire les **moyens d'interventions** qu'elles mettaient en place afin de travailler sur ces axes.

En ce qui concerne la **rééducation**, E2 est spécialisée sur le travail des « capacités de la main en réentraînant les muscles agoniste et antagonistes pour favoriser un meilleur maintien articulaire et limiter les subluxations » (I.287-289). Cette rééducation de la main a pour but de travailler la **proprioception**. Elle explique que le **réentraînement à l'effort** passe par ce travail proprioceptif grâce à la répétition et la mentalisation du mouvement et que la proprioception est nécessaire à la stabilité articulaire. Elle utilise également cette approche de réentraînement sur Wii, ce qui permet à ses patient.e.s de continuer à travailler chez eux.

Pour ce qui est de la rééducation du membre supérieur E3 travaille le **renforcement** mais aussi le **contrôle gestuel et postural** avec la dissociation des doigts, de la main interne et externe et le positionnement du poignet « pour éviter les attitudes vicieuses et contraignantes

pour les articulations » (1.143). Pour cela elle se base sur des exercices et des outils de rééducation « standards » (1.145) apparentés à une approche plutôt analytique. Pour E3, la proprioception, est travaillée sur l'ensemble des exercices de rééducation et des exercices supplémentaires sont faits autour de la sensibilité, avec un travail les yeux fermés consistant à reproduire des positions. L'équilibre, problématique, est également travaillé. E3 ajoute qu'il lui semble important de travailler également sans vêtements compressifs afin d'obtenir une proprioception correcte même sans eux.

L'**éducation thérapeutique** est une part extrêmement importante de l'intervention. E2 et E3 participent à des programmes à part entière et c'est un des éléments majeurs de l'intervention de E1. Le premier élément apparaissant dans sa pratique est l'explication à ses patient.e.s de ce qu'est la proprioception. Celle-ci s'accompagne d'un apprentissage du rythme huméro-scapulaire et d'une compréhension des mouvements de manière générale. E1 explique que la proprioception extrêmement limitée demande une importante **compensation intellectuelle**. Dans cette optique, la mise en place de **stratégies** se place entre éducation et compensation.

Cette notion de compensation et contrôle gestuels se retrouve chez les trois professionnelles. E3 insiste sur le but d'apprendre à bien se positionner au quotidien pour **limiter les contraintes**, notamment rachidiennes mais aussi pour limiter la surstimulation des épaules. E1 décrit, elle, un travail très important au niveau du **schéma corporel** passant par l'utilisation de miroirs et surtout par la préconisation de « bons mouvements » (1.147) et par des mises en situations en groupe concrètes : lit, cuisine, voiture... permettant aux participants de trouver des stratégies concrètes d'adaptation dans la vie quotidienne qui concernent aussi les douleurs. Un jeu contenant des photos de situations autour desquelles débattre est également utilisé. L'intervention permet aux patient.e.s de s'adapter, de changer leurs habitudes leur environnement si besoin.

E2 se base aussi sur une approche éducative consistant à avoir une vision « complètement éclairée sur ses capacités » (1.331), et à savoir doser son niveau d'activité, notamment par rapport à la fatigue. Son intervention consiste à accompagner la personne dans l'identification des facteurs de fatigue et l'élaboration de stratégies pour agir sur son mode d'apparition et sur sa durée afin d'améliorer l'endurance.

En ce qui concerne les **axes de réadaptation et compensation**, le **conseil au fauteuil** est uniquement abordé par E2, que ce soit concernant le choix et l'aménagement de fauteuil ou pour du conseil en positionnement. Elle explique être amenée à faire de la validation de fauteuil avec la rédaction de cahier des charges en fonction des besoins et à préconiser des

assises modulaires évolutives sur mesure. Elle insiste sur la nécessité d'avoir des « connaissances assez éclairées sur l'ensemble des fauteuils et de l'impact des déficiences sur les patients SED à cause des vibrations » (1.309), de connaître les types d'amortisseurs et les cousinages particuliers à conseiller en fonction de chaque patient.e.

La **préconisation de matériel et d'aides techniques** est incontournable et se retrouve chez les trois professionnelles. E1 précise que les aides techniques concernent souvent la cuisine. Elle fait également du conseil sur des coussins de positionnement. E2 préconise, elle, des aides techniques dans les AVQ, à la marche ou lors d'évaluation du domicile. Cet **aménagement** de domicile est d'ailleurs un élément clé de l'intervention pour E1 et E2. Cette dernière intervient également sur des aménagements de **poste de travail**, de **voiture**, et même sur des aménagements des **loisirs**.

La réadaptation passe également par la mise en place de **vêtements compressifs**. Selon E1, celle-ci doit être adaptée aux besoins, mais surtout progressive. En effet, il revient dans les entretiens que les patient.e.s possèdent souvent un grand nombre de vêtements et d'appareillages mais que ceux-ci ne sont pas toujours adaptés, supportés ou alors correctement mis en place. E3 est la seule à être amenée à prendre les mesures de ces vêtements qui permettent de contenir les patient.e.s et d'avoir « une consistance plus importante » (1.186). Le processus étant très délicat, E1 et E2 travaillent en collaboration avec des orthoprothésistes avec qui elle définissent les caractéristiques des vêtements, notamment concernant les zones de décharges ou les types d'attaches ou de fermetures. Dans son partenariat E2 étudie également les types d'**orthèses** adaptées en fonction des bilans fonctionnels, notamment dans le cadre d'un travail de la main dans un but de maintien articulaire.

Les entretiens révèlent de **bons résultats de l'intervention en ergothérapie**.

La réévaluation de E1 utilise le jeu d'éducation thérapeutique qui lui permet de savoir si les participants ont « tout repéré » (1.226). Elle dispose également de retours directs de patient.e.s en fin de séjour ainsi que lors de deuxième séjour. Elle décrit les résultats et ces retours comme **très positifs**, notamment concernant l'**efficacité du groupe** permettant aux patient.e.s d'échanger, se conseiller, se corriger et se motiver. Elle décrit un **changement des habitudes de vie** avec une amélioration de la vigilance et une **diminution des luxations**. Elle fait également part d'une **diminution des douleurs**, mais celles-ci ne s'arrêtant jamais totalement, les patient.e.s apprennent aussi à « **mieux faire avec** » (1.216). Ses patient.e.s gagnent en **qualité de vie** grâce à l'**amélioration de l'autonomie** : « à la place de je ne fais plus, je recommence à faire autrement » (1.219). Elle indique également des progrès dans l'acceptation du fauteuil électrique pour les personnes concernées.

E2 effectue généralement une réévaluation par la MHAVIE à 1 an. Le film effectué dans les suivis de rééducation sert également à mettre en évidence les évolutions. La **satisfaction** de ses patient.e.s indiquent une **amélioration de la fatigue et de la qualité de vie** ainsi que de bons résultats pour les dossiers d'aménagement. Les patient.e.s qui ont eu un réentraînement à l'effort au niveau de la main, arrivent quant à eux.elles « à **perdre des fonctionnalités** sur les mois qui suivent, voire sur 6 mois » (I.392)

E3 expose des résultats à court terme, n'ayant pas de retour à plus long terme. Ceux-ci révèlent un **gain de force** et une **amélioration de la proprioception** avec une **amélioration du contrôle gestuel** ainsi qu'une **meilleure utilisation des appareillages et aides techniques**. Elle ne dispose pas non plus de retours sur la qualité de vie. Elle explique que celle-ci est évaluée par les patient.e.s selon la satisfaction qu'il retire des solutions trouvées.

Finalement, les ergothérapeutes interrogées identifient des **limites** dans leur pratique.

E1 souhaiterait avoir plus de **temps** et pense qu'il serait bénéfique pour les jeunes patient.e.s d'effectuer un deuxième séjour à 3 mois en raison de la quantité d'informations et de demandes à traiter. Elle émet également la demande d'une **évaluation de suivi** de la mise en place de stratégies à domicile.

E2 prévoit une **formation** sur le cadre de l'intégration neuro-sensorielle afin de mieux comprendre les dysfonctionnements proprioceptifs et souhaiterait plus de bilans, techniques et connaissances sur la main. Elle aborde également des limites dans la prise en charge SED de manière générale concernant **l'accueil et l'accès aux soins** des patient.e.s. Elle évoque un manque d'écoute et d'humanité, un manque de coordination de soins et un manque « de gens formés et intéressés par la pathologie » (I.429)

E3 identifie des limites au **niveau organisationnel et matériel**, qui ne lui permettent pas toujours de voir les patient.e.s quotidiennement en fonction des autres pathologies prises en charge sur la même période, et de faire tester le matériel préconisé aux patient.e.s. Elle souhaite également avoir davantage de temps d'**échange pluridisciplinaire**. Un dernier point est l'impact des **composantes cognitives et psychologiques** sur la prise en charge et le manque de moyens afin de les prendre intégralement en compte.

### **III. Discussion**

Nous souhaitons avant toute chose profiter de ce temps de discussion pour revenir sur certains éléments qui ont pu nous surprendre ou nous poser question lors de notre recherche.

La première chose qui nous vient à l'esprit est la confusion que nous avons pu avoir face aux articles présentant la thérapie cognitivo-comportementale. En effet, les descriptions de celles-ci dans les articles étrangers évoquaient grandement des notions d'éducation thérapeutique telles que la compréhension des mécanismes de la maladie ou encore la recherche de stratégies d'auto-gestion, à tel point que nous nous sommes demandé si ces deux approches étaient différenciées dans les pays concernés ou si la distinction n'était faite qu'en France. Il nous paraît essentiel d'éclaircir ce point qui peut grandement impacter les différentes pratiques.

Un second élément nous ayant étonné est l'utilisation systématique du terme pluridisciplinarité et l'absence totale de notion d'interdisciplinarité. Dans une pathologie telle que le SED avec une multitude de manifestations interconnectées, il nous semble évident que la prise en soins devrait être approchée en interdisciplinarité. Nous nous demandons alors s'il ne s'agit là que d'une utilisation imprécise ou bien d'une traduction de la réalité...

#### **1. Interprétation des résultats**

Les ergothérapeutes interrogées lors de cette recherche ont toutes trois un parcours, une expérience professionnelle distincts. Leur expérience et leur pratique auprès des personnes atteintes de SED diffèrent et permettent ainsi d'avoir des points de vue complémentaires.

La diversité des profils de patient.e.s et la multiplicité de leurs manifestations identifiées dans le cadre théorique apparaît clairement lors des entretiens, de même que l'importance de la douleur et de la fatigue chez cette population. Ils confirment également l'ampleur de l'impact de ces symptômes sur l'ensemble des AVQ et des retentissements psycho-sociaux. De plus, leur parcours est décrit comme complexe avec une errance médicale certaine.

Dans leur pratique, ces professionnelles s'accordent pour prendre en compte la personne dans sa globalité, sans oublier de considérer les composantes cognitives et psychologiques.

L'évaluation, qu'elle soit basée sur des bilans validés ou sur des entretiens et mises en situations, s'intéresse particulièrement à la qualité de réalisation des activités. L'**expérience** et la **connaissance de la pathologie** ressortent comme des éléments essentiels à la réalisation d'une évaluation minutieuse et approfondie.

Les objectifs et le plan d'intervention sont personnalisés et sont établis en collaboration avec la personne.

L'intervention se concentre principalement sur les AVQ. Elle se base dans un premier lieu sur une approche **rééducative** de réentraînement à l'effort, de rééducation du membre supérieur et de travail gestuel et postural. Ce travail est poursuivi sur le versant de la **réadaptation** avec la mise en place de stratégies d'adaptation. Dans ce cadre l'**éducation thérapeutique** a une place très importante. L'intervention s'appuie également sur des systèmes de **compensation** comprenant de l'aménagement, de la préconisation et du conseil en aides techniques et en appareillages type orthèses et vêtements compressifs.

Les troubles proprioceptifs sont aussi bien abordés en rééducation qu'en réadaptation ; que ce soit en première intention en tant qu'approche à proprement dite ou bien en deuxième intention, c'est-à-dire lors d'interventions visant d'autres objectifs.

Ces interventions s'accordent avec les axes étudiés dans le cadre théorique et semblent obtenir de très bons résultats. Ceux-ci révèlent une amélioration de la qualité de vie souvent traduite par la satisfaction des patient.e.s. Ceux-ci opèrent des changements de leurs habitudes de vie et mettent en place de nouvelles stratégies leur permettant de gagner en autonomie. On observe également une diminution des douleurs et des luxations, une meilleure gestion de la fatigue et une amélioration de la proprioception, du contrôle gestuel et de la fonctionnalité.

Les limites identifiées relèvent d'un manque de temps, de suivi et de coordination mais aussi d'un manque de formation.

Dans leur pratique, les ergothérapeutes utilisent effectivement une approche proprioceptive et obtiennent de bons résultats. L'évaluation de la qualité de vie est cependant subjective et le lien avec la rééducation et la réadaptation des troubles proprioceptifs n'est pas explicitement prouvé et prouvable dans notre étude. Notre hypothèse de recherche, si elle n'est pas invalidée, n'est donc tout de même pas confirmée.

## 2. Limites

Si la littérature concernant l'intervention auprès de personnes atteintes de SED peut citer et succinctement évoquer l'ergothérapie en tant qu'intervenant, il n'a malheureusement pas été possible de trouver d'articles traitant directement de notre rôle et de notre intervention en lien avec cette population.

Aux vues du faible nombre d'ergothérapeutes interrogé, nous nous interrogeons sur la qualité et la validité de nos résultats. En effet, même si les différents profils apportent des points de vue complémentaires, il nous semble qu'un nombre plus important de professionnel.le.s, notamment provenant de centres de compétence, serait bénéfique à notre recherche.



Enfin, notre sujet d'étude portant sur la limitation de l'impact de la fatigue et de la douleur pour améliorer la qualité de vie, il nous paraît pertinent et approprié d'élargir les entretiens aux patient.e.s qui sont les premiers concernés et les mieux placés pour partager leur expérience, leurs ressentis et leur point de vue.

### **3. Projection professionnelle**

La réalisation de ce mémoire m'a permis de mieux saisir la complexité de ce syndrome, d'identifier le rôle de l'ergothérapeute dans sa prise en soins. Souhaitant intervenir auprès de cette population en tant que professionnelle, j'ai souhaité approfondir au maximum nos recherches. Les différents échanges que j'ai pu avoir grâce à cela, même s'ils n'ont pas pu être exploités ici, ont été un apport inestimable à notre compréhension du sujet mais aussi à ma vision de la pratique. J'ai également eu l'occasion d'assister à plusieurs conférences concernant le SED. La première en date a été une conférence virtuelle internationale de trois jours, organisée par *The Ehlers Danlos Society* à destination des patient.e.s. Tenue par différents professionnel.le.s. de santé et ponctuée de témoignages de patient.e.s, cette première immersion n'a fait que confirmer mon intérêt pour le sujet. Lorsque j'ai su que le CHU de Toulouse organisait une conférence en collaboration avec l'association Sed1+ à destination des patient.e.s ET des professionnel.le.s, il était évident pour moi que je devais y assister. Comme la précédente, elle a été d'un précieux apport. Enfin, *The Ehlers Danlos Society* a organisé une nouvelle conférence, professionnelle cette fois, sur la prise en soins de la douleur le 24 avril 2021. L'occasion était rêvée et il était hors de question que je la manque. Cette dernière conférence a fini de confirmer les recherches de mon cadre théorique et était également en accord avec les résultats des différents entretiens réalisés.

Ces différents apports m'ont fait ouvrir les yeux sur l'urgence de la situation des personnes atteintes de SED, sur la difficulté du parcours de soin et sur le terrible manque de professionnels formés... Tout ceci ne m'incite que plus à vouloir me former davantage une fois diplômée et à vouloir participer activement à la sensibilisation sur ce sujet, en commençant par ce mémoire.

## Conclusion

Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie méconnue du grand public, mais également du corps médical et paramédical. Ce mémoire de fin d'étude a dans un premier temps, cherché à présenter de la manière la plus claire possible ce syndrome et ses répercussions. Il s'est ensuite attaché à identifier l'intervention de l'ergothérapeute dans la prise en soins de la fatigue et de la douleur. Nous nous sommes demandé par quels moyens il nous était possible de limiter leur impact et d'améliorer la qualité de vie des patient.e.s.

Dans le cadre d'une prise en soins où l'approche holistique et personne-centrée a, plus que jamais, lieu d'être, l'intervention en ergothérapie nous semblait avoir toute sa place. Les entretiens que nous avons pu réaliser nous ont éclairé sur les différents axes et moyens d'interventions que l'ergothérapeute peut mettre en place. Parmi eux, nous avons retrouvé de l'éducation thérapeutique, des axes de rééducation et des axes de réadaptation et compensation. Toutes ces approches considéraient, à un moment ou à un autre, les troubles proprioceptifs. Si les résultats de l'intervention se sont révélés très satisfaisants, leur lien direct avec l'approche proprioceptive n'a pas été explicitement prouvé. Il n'a cependant pas été invalidé non plus.

Notre question de recherche portait sur les moyens d'interventions, celle-ci a donc obtenu des réponses. Notre hypothèse reste cependant en suspens. Au regard de ces premiers résultats, il nous semblerait donc intéressant de poursuivre l'étude auprès d'un plus grand nombre d'ergothérapeutes mais également auprès de patient.e.s afin d'étudier de manière plus approfondie l'efficacité de la rééducation et de la réadaptation proprioceptive.

## **Bibliographie**

- Baeza-Velasco, C., Bourdon, C., Montalescot, L., de Cazotte, C., Pailhez, G., Bulbena, A., & Hamonet, C. (2018). Low- and high-anxious hypermobile Ehlers–Danlos syndrome patients : Comparison of psychosocial and health variables. *Rheumatology International*, 38(5), 871-878. <https://doi.org/10.1007/s00296-018-4003-7>
- Bardin, L. (1977). *L'analyse de contenu*. Presses universitaires de France.
- Bardin, L. (2013). *L'analyse de contenu*. Presses Universitaires de France. <https://doi.org/10.3917/puf.bard.2013.01>
- Bathen, T., Hångmann, A. B., Hoff, M., Andersen, L. Ø., & Rand-Hendriksen, S. (2013). Multidisciplinary treatment of disability in ehlers–danlos syndrome hypermobility type/hypermobility syndrome : A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 161(12), 3005-3011. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.36060>
- Beifuss, K. (2018). *Anatomie et physiopathologie en soins infirmiers* (Elsevier Masson). <https://www.elsevier-masson.fr/anatomie-et-physiopathologie-en-soins-infirmiers-9782294752209.html>
- Bénistan, K. (2018). Les syndromes d'Ehlers–Danlos : Classification, diagnostics différentiels et traitements. *Douleurs : Évaluation - Diagnostic - Traitement*, 19(4), 161-165. <https://doi.org/10.1016/j.douler.2018.07.010>
- Bénistan, K., & Martinez, V. (2019). Pain in hypermobile Ehlers-Danlos syndrome : New insights using new criteria. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 179(7), 1226-1234. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61175>
- Berglund, B., Pettersson, C., Pigg, M., & Kristiansson, P. (2015). Self-reported quality of life, anxiety and depression in individuals with Ehlers-Danlos syndrome (EDS) : A questionnaire study. *BMC Musculoskeletal Disorders*, 16. <https://doi.org/10.1186/s12891-015-0549-7>
- Bovet, C., Carlson, M., & Taylor, M. (2016). Quality of life, unmet needs, and iatrogenic injuries in rehabilitation of patients with Ehlers-Danlos Syndrome hypermobility type/Joint Hypermobility Syndrome. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 170(8), 2044-2051. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.37774>

- Braun, V., & Clarke, V. (2006). Using thematic analysis in psychology. *Qualitative Research in Psychology*, 3(2), 77-101. <https://doi.org/10.1191/1478088706qp063oa>
- Bravo, J. F. (2016). La dysautonomie dans le syndrome Ehlers-Danlos type III. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 36(1), 52-55. <https://doi.org/10.1016/j.jrm.2016.01.001>
- Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., Mallorquí-Bagué, N., Frank, C., & Porges, S. (2017). Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 237-245. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31544>
- Casanova, E. L., Baeza-Velasco, C., Buchanan, C. B., & Casanova, M. F. (2020). The Relationship between Autism and Ehlers-Danlos Syndromes/Hypermobility Spectrum Disorders. *Journal of Personalized Medicine*, 10(4), 260. <https://doi.org/10.3390/jpm10040260>
- Castori, M. (2013). Joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type): An updated critique. *Giornale Italiano Di Dermatologia E Venereologia: Organo Ufficiale, Societa Italiana Di Dermatologia E Sifilografia*, 148(1), 13-36. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23407074/>
- Castori, M. (2016). Pain in Ehlers-Danlos syndromes : Manifestations, therapeutic strategies and future perspectives. *Expert Opinion on Orphan Drugs*, 4(11), 1145-1158. <https://doi.org/10.1080/21678707.2016.1238302>
- Castori, M., Camerota, F., Celletti, C., Grammatico, P., & Padua, L. (2010). Quality of life in the classic and hypermobility types of Ehlers-Danlos syndrome [corrected]. *Annals of Neurology*, 67(1), 145-146. <https://doi.org/10.1002/ana.21934>
- Castori, M., Camerota, F., Celletti, C., Grammatico, P., & Padua, L. (2010). Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type and the excess of affected females : Possible mechanisms and perspectives. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 152A(9), 2406-2408. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.33585>
- Castori, M., Morlino, S., Celletti, C., Celli, M., Morrone, A., Colombi, M., Camerota, F., & Grammatico, P. (2012). Management of pain and fatigue in the joint hypermobility syndrome (a.k.a. Ehlers–Danlos syndrome, hypermobility type): Principles and proposal for a multidisciplinary approach. *American Journal of Medical Genetics Part A*, 158A(8), 2055-2070. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.35483>

- Cella, D. F. (1994). Quality of life : Concepts and definition. *Journal of Pain and Symptom Management*, 9(3), 186-192. [https://doi.org/10.1016/0885-3924\(94\)90129-5](https://doi.org/10.1016/0885-3924(94)90129-5)
- Celletti, C., Castori, M., La Torre, G., & Camerota, F. (2013). Evaluation of Kinesiophobia and Its Correlations with Pain and Fatigue in Joint Hypermobility Syndrome/Ehlers-Danlos Syndrome Hypermobility Type. *BioMed Research International*, 2013, 580460. <https://doi.org/10.1155/2013/580460> ISSN: 2314-6133
- Celletti, C., Galli, M., Cimolin, V., Castori, M., Albertini, G., & Camerota, F. (2012). Relationship between fatigue and gait abnormality in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type. *Research in Developmental Disabilities*, 33(6), 1914-1918. <https://doi.org/10.1016/j.ridd.2012.06.018>
- Centre de référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles, & Filière de santé maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage (OSCAR). (2020a). *Syndromes d'Ehlers-Danlos Non Vasculaires : Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS)*. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/oscar\\_pnds\\_sed\\_nv\\_vdef\\_2020jlv2.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/oscar_pnds_sed_nv_vdef_2020jlv2.pdf)
- Centre de référence des Maladies Osseuses Constitutionnelles, & Filière de santé maladies rares de l'os, du calcium et du cartilage (OSCAR). (2020b). *Syndromes d'Ehlers-Danlos Non Vasculaires : Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) - Argumentaire*. [https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/argumentaire\\_oscar\\_pnds\\_sed\\_nv\\_vdef\\_2020jlv2.pdf](https://www.has-sante.fr/upload/docs/application/pdf/2020-05/argumentaire_oscar_pnds_sed_nv_vdef_2020jlv2.pdf)
- Chopra, P., Tinkle, B., Hamonet, C., Brock, I., Gompel, A., Bulbena, A., & Francomano, C. (2017). Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 212-219. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31554>
- Clayton, H. A., Cressman, E. K., & Henriques, D. Y. P. (2013). Proprioceptive sensitivity in Ehlers-Danlos syndrome patients. *Experimental Brain Research*, 230(3), 311-321. <https://doi.org/10.1007/s00221-013-3656-4>
- Code de la santé publique, Article L4331-1. Modifié par LOI n°2021-502 du 26 avril 2021 - art. 13
- De Wandele, I., Rombaut, L., De Backer, T., Peersman, W., Da Silva, H., De Mits, S., De Paepe, A., Calders, P., & Malfait, F. (2016). Orthostatic intolerance and fatigue in the hypermobility type of Ehlers-Danlos Syndrome. *Rheumatology (Oxford, England)*, 55(8), 1412-1420. <https://doi.org/10.1093/rheumatology/kew032>
- De Wandele, I., Rombaut, L., Leybaert, L., Van de Borne, P., De Backer, T., Malfait, F., De Paepe, A., & Calders, P. (2014). Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility

type of Ehlers–Danlos syndrome. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 44(1), 93-100.  
<https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.12.006>

Deparcy, D. (2016). Proprioception et posture dans le syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 36(1), 38-42. <https://doi.org/10.1016/j.jrm.2015.08.001>

DGOS. (2021, mars 4). *Les maladies rares*. Ministère des Solidarités et de la Santé. <https://solidarites-sante.gouv.fr/soins-et-maladies/prises-en-charge-specialisees/maladies-rares/article/les-maladies-rares>

Dietrich, E. (2017). *Les Syndromes d'Ehlers-Danlos et l'ergothérapie—Apport d'un atelier d'éducation thérapeutique du patient dispensé par l'ergothérapeute*. [Mémoire en ergothérapie, Institut Inter Régional de Formation en Ergothérapie Mulhouse]. ANFE. <https://revue.anfe.fr/2018/07/10/les-syndromes-dehlers-danlos-et-lergotherapie/>

Ferrell, W. R., Tennant, N., Sturrock, R. D., Ashton, L., Creed, G., Brydson, G., & Rafferty, D. (2004). Amelioration of symptoms by enhancement of proprioception in patients with joint hypermobility syndrome. *Arthritis and Rheumatism*, 50(10), 3323-3328. <https://doi.org/10.1002/art.20582>

Fichard, A., Chanut-Delalande, H., & Ruggiero, F. (2003). The Ehlers-Danlos syndrome : The extracellular matrix scaffold in question. *Medecine Sciences: M/S*, 19(4), 443-452. <https://doi.org/10.1051/medsci/2003194443>

Hakim, A., De Wandele, I., O'Callaghan, C., Pocinki, A., & Rowe, P. (2017). Chronic fatigue in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 175-180. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31542>

Hakim, A., O'Callaghan, C., De Wandele, I., Stiles, L., Pocinki, A., & Rowe, P. (2017). Cardiovascular autonomic dysfunction in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 168-174. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31543>

Hamonet, C. (2007). Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) : Une entité clinique et génétique insolite, orpheline, handicapante et mal connue dont la rareté doit être remise en question: Apport de la Médecine Physique et de Réadaptation. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 27(2), 64-68. [https://doi.org/10.1016/S0242-648X\(07\)78380-9](https://doi.org/10.1016/S0242-648X(07)78380-9)

- Hamonet, C. (2016). Ehlers-Danlos-Tchernogobow : Le syndrome oublié. *Histoire des Sciences médicales*, 50(1), 29-42. <https://www.biusante.parisdescartes.fr/sfhm/hsm/HSMx2016x050x001/HSMx2016x050x001x0029.pdf>
- Hamonet, C. (2019). *Ehlers-Danlos - La maladie oubliée par la médecine* (2ème édition augmentée). L'Harmattan.
- Hamonet, C., Gompel, A., Raffray, Y., Zeitoun, J. D., Delarue, M., Vlamynck, E., Haidar, R., & Mazaltarine, G. (2014). Les multiples douleurs du syndrome d'Ehlers-Danlos. Description et proposition d'un protocole thérapeutique. *Doleurs : Evaluation - Diagnostic - Traitement*, 15(6), 264-277. <https://doi.org/10.1016/j.douler.2014.09.003>
- Hamonet, C., Ravaud, P., Villeneuve, S., Gompel, A., Serre, A., & Fredy, D. (2012). Ehlers-Danlos syndrome (about 664 cases). Statistical analysis of clinical signs from 644 patients with a Beighton scale  $\geq 4/9$ . *Abstracts book of First international Symposium on the Ehlers-Danlos syndrome. Ghent, Belgium*. [https://www.researchgate.net/publication/285676832\\_Ehlers-Danlos\\_syndrome\\_about\\_664cases\\_Statistical\\_analysis\\_of\\_clinical\\_signs\\_from\\_644patients\\_with\\_a\\_Beighton\\_scale49](https://www.researchgate.net/publication/285676832_Ehlers-Danlos_syndrome_about_664cases_Statistical_analysis_of_clinical_signs_from_644patients_with_a_Beighton_scale49)
- Hamonet, Claude, & Mohler, J. (2017). *Nouvelle contribution à une description actualisée du Syndrome d'Ehlers-Danlos : Nouvelles données à partir d'une base de données de 612 personnes ayant au moins 5 des 10 critères diagnostics cités*. Le site du Professeur Claude Hamonet. [http://claud.hamonet.free.fr/fr/art\\_sed-description.htm](http://claud.hamonet.free.fr/fr/art_sed-description.htm)
- Hugon-Rodin, J., Lebègue, G., Becourt, S., Hamonet, C., & Gompel, A. (2016). Gynecologic symptoms and the influence on reproductive life in 386 women with hypermobility type ehlers-danlos syndrome : A cohort study. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 11(1), 124. <https://doi.org/10.1186/s13023-016-0511-2>
- Kapandji, A.-I. (2012). Le système conjonctif, grand unificateur de l'organisme. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*, 57(5), 507-514. <https://doi.org/10.1016/j.anplas.2012.07.007>
- Krahe, A. M., Adams, R. D., & Nicholson, L. L. (2018). Features that exacerbate fatigue severity in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome—Hypermobility type. *Disability and Rehabilitation*, 40(17), 1989-1996. <https://doi.org/10.1080/09638288.2017.1323022>
- Law, M., Baptiste, S., McColl, M., Opzoomer, A., Polatajko, H., & Pollock, N. (1990). The Canadian Occupational Performance Measure : An Outcome Measure for Occupational Therapy.

*Canadian Journal of Occupational Therapy*, 57(2), 82-87.  
<https://doi.org/10.1177/000841749005700207>

Le Tallec, H., Lassalle, A., Khenioui, H., Durufle, A., Plassat, R., & Gallien, P. (2006). Prise en charge rééducative de la maladie d'Elhers-Danlos : À propos de deux cas. *Annales de Réadaptation et de Médecine Physique*, 49(2), 81-84.  
<https://doi.org/10.1016/j.annrmp.2005.11.005>

Malfait, F., Francomano, C., Byers, P., Belmont, J., Berglund, B., Black, J., Bloom, L., Bowen, J. M., Brady, A. F., Burrows, N. P., Castori, M., Cohen, H., Colombi, M., Demirdas, S., De Backer, J., De Paepe, A., Fournel-Gigleux, S., Frank, M., Ghali, N., ... Tinkle, B. (2017). The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 8-26.  
<https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31552>

Mazaltarine, G., & Hamonet, C. (2008). Premières expériences d'une consultation antidouleur dans un service de médecine physique et de réadaptation à propos du syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 28(1), 33-39. <https://doi.org/10.1016/j.jmr.2008.04.004>

Molander, P., Novo, M., Hållstam, A., Löfgren, M., Stålnacke, B.-M., & Gerdle, B. (2020). Ehlers-Danlos Syndrome and Hypermobility Syndrome Compared with Other Common Chronic Pain Diagnoses-A Study from the Swedish Quality Registry for Pain Rehabilitation. *Journal of Clinical Medicine*, 9(7). <https://doi.org/10.3390/jcm9072143>

Morel-Bracq, M.-C. (2017). *Les modèles conceptuels en ergothérapie : Introduction aux concepts fondamentaux / sous la direction de Marie-Chantal Morel-Bracq* (2e édition). De Boeck Supérieur.

Negura, L. (2006). L'analyse de contenu dans l'étude des représentations sociales. *SociologieS*. <http://journals.openedition.org/sociologies/993>

Pontille, F., Letournel, H., Moulinet, T., Corriger, J., Campagne, J., & Jaussaud, R. (2018). Activation mastocytaire et syndrome d'Ehlers-Danlos ? 10 observations. *La Revue de Médecine Interne*, 39, A24. <https://doi.org/10.1016/j.revmed.2018.10.256>

Remvig, L., Jensen, D. V., & Ward, R. C. (2007). Epidemiology of general joint hypermobility and basis for the proposed criteria for benign joint hypermobility syndrome : Review of the literature. *The Journal of Rheumatology*, 34(4), 804-809.  
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17407233/>



- Rombaut, L., Malfait, F., Wandele, I. D., Cools, A., Thijs, Y., Paepe, A. D., & Calders, P. (2011). Medication, Surgery, and Physiotherapy Among Patients With the Hypermobility Type of Ehlers-Danlos Syndrome. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation*, 92(7), 1106-1112. <https://doi.org/10.1016/j.apmr.2011.01.016>
- Rowe, P. C., Barron, D. F., Calkins, H., Maumenee, I. H., Tong, P. Y., & Geraghty, M. T. (1999). Orthostatic intolerance and chronic fatigue syndrome associated with Ehlers-Danlos syndrome. *The Journal of Pediatrics*, 135(4), 494-499. [https://doi.org/10.1016/s0022-3476\(99\)70173-3](https://doi.org/10.1016/s0022-3476(99)70173-3)
- Sacheti, A., Szemere, J., Bernstein, B., Tafas, T., Schechter, N., & Tsipouras, P. (1997). Chronic pain is a manifestation of the Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Pain and Symptom Management*, 14(2), 88-93. [https://doi.org/10.1016/s0885-3924\(97\)00007-9](https://doi.org/10.1016/s0885-3924(97)00007-9)
- Scheper, M., de Vries, J., Verbunt, J., & Engelbert, R. (2015). Chronic pain in hypermobility syndrome and Ehlers–Danlos syndrome (hypermobility type) : It is a challenge. *Journal of Pain Research*, 8. <https://doi.org/10.2147/JPR.S64251>
- Seneviratne, S. L., Maitland, A., & Afrin, L. (2017). Mast cell disorders in Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 226-236. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31555>
- The Ehlers Danlos Society. (2020, août). *What are the Ehlers-Danlos Syndromes?* <https://www.ehlers-danlos.com/what-is-eds/>
- Trabelsi, N., & Hamonet, C. (2012). Contribution à l'épidémiologie du syndrome d'Ehlers-Danlos. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation*, 32(2), 51-55. <https://doi.org/10.1016/j.jrm.2012.05.003>
- Tuthill, J. C., & Azim, E. (2018). Proprioception. *Current Biology*, 28(5), R194-R203. <https://doi.org/10.1016/j.cub.2018.01.064>
- Van der Rest, M. (1987). Biologie du collagène et maladies héréditaires de la matrice extracellulaire. *Médecine sciences*, 3(7), 411-420. <https://doi.org/10.4267/10608/3707>
- Voermans, N. C., Knoop, H., Bleijenberg, G., & Engelen, B. G. van. (2010). Pain in Ehlers-Danlos Syndrome Is Common, Severe, and Associated with Functional Impairment. *Journal of Pain and Symptom Management*, 40(3), 370-378. <https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2009.12.026>
- Voermans, N. C., Knoop, H., van de Kamp, N., Hamel, B. C., Bleijenberg, G., & van Engelen, B. G. (2010). Fatigue Is a Frequent and Clinically Relevant Problem in Ehlers-Danlos Syndrome.

*Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 40(3), 267-274.  
<https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2009.08.003>

World Federation of Occupational Therapists. (2012). *About Occupational Therapy*.  
<https://wfot.org/about/about-occupational-therapy>

World Health Organization. (1993). Study protocol for the World Health Organization project to develop a Quality of Life assessment instrument (WHOQOL). *Quality of Life Research: An International Journal of Quality of Life Aspects of Treatment, Care and Rehabilitation*, 2(2), 153-159.

World Health Organization. (2012, mars 1). *The World Health Organization Quality of Life (WHOQOL)*. <https://www.who.int/publications-detail-redirect/WHO-HIS-HSI-Rev.2012.03>

Zhou, Z., Rewari, A., & Shanthanna, H. (2018). Management of chronic pain in Ehlers–Danlos syndrome: Two case reports and a review of literature. *Medicine*, 97(45).  
<https://doi.org/10.1097/MD.00000000000013115>

## Annexes

Annexe A : Classification clinique des syndromes d'Ehlers-Danlos.....	I
Annexe B : Domaines et aspects de la qualité de vie .....	II
Annexe C : Occupational Therapy Intervention Process Model .....	III
Annexe D : Guide d'entretien.....	IV
Annexe E : Formulaire de consentement .....	V
Annexe F : Retranscription Entretien E1 .....	VII
Annexe G : Retranscription Entretien E2 .....	XV
Annexe H : Retranscription Entretien E3 .....	XXX
Annexe I : Grille d'analyse.....	XXXIX
Annexe J : Analyse Entretien E1 : Classification en dendrogramme.....	XLVII
Annexe K : Analyse Entretien E2 : Classification en dendrogramme .....	XLVIII
Annexe L : Analyse Entretien E3 : Classification en dendrogramme.....	XLIX

## ANNEXE A

### Classification clinique des syndromes d'Ehlers-Danlos

TABLE I. Clinical Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes, Inheritance Pattern, and Genetic Basis					
Clinical EDS subtype	Abbreviation	IP	Genetic basis	Protein	
1	Classical EDS	cEDS	AD	Major: <i>COL5A1</i> , <i>COL5A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys)	Type V collagen Type I collagen
2	Classical-like EDS	clEDS	AR	<i>TNXB</i>	Tenascin XB
3	Cardiac-valvular	cvEDS	AR	<i>COL1A2</i> (biallelic mutations that lead to <i>COL1A2</i> NMD and absence of pro $\alpha 2(I)$ collagen chains)	Type I collagen
4	Vascular EDS	vEDS	AD	Major: <i>COL3A1</i> Rare: <i>COL1A1</i> c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg574Cys) c.3227C>T, p.(Arg1093Cys)	Type III collagen Type I collagen
5	Hypermobile EDS	hEDS	AD	Unknown	Unknown
6	Arthrochalasia EDS	aEDS	AD	<i>COL1A1</i> , <i>COL1A2</i>	Type I collagen
7	Dermatosparaxis EDS	dEDS	AR	<i>ADAMTS2</i>	ADAMTS-2
8	Kyphoscoliotic EDS	kEDS	AR	<i>PLOD1</i> <i>FKBP14</i>	LH1 FKBP22
9	Brittle Cornea syndrome	BCS	AR	<i>ZNF469</i> <i>PRDM5</i>	ZNF469 PRDM5
10	Spondylodysplastic EDS	spEDS	AR	<i>B4GALT7</i> <i>B3GALT6</i> <i>SLC39A13</i>	$\beta 4$ GalT7 $\beta 3$ GalT6 ZIP13
11	Musculocontractural EDS	mcEDS	AR	<i>CHST14</i> <i>DSE</i>	D4ST1 DSE
12	Myopathic EDS	mEDS	AD or AR	<i>COL12A1</i>	Type XII collagen
13	Periodontal EDS	pEDS	AD	<i>C1R</i> <i>C1S</i>	C1r C1s

IP, inheritance pattern; AD, autosomal dominant; AR, autosomal recessive, NMD, nonsense-mediated mRNA decay.

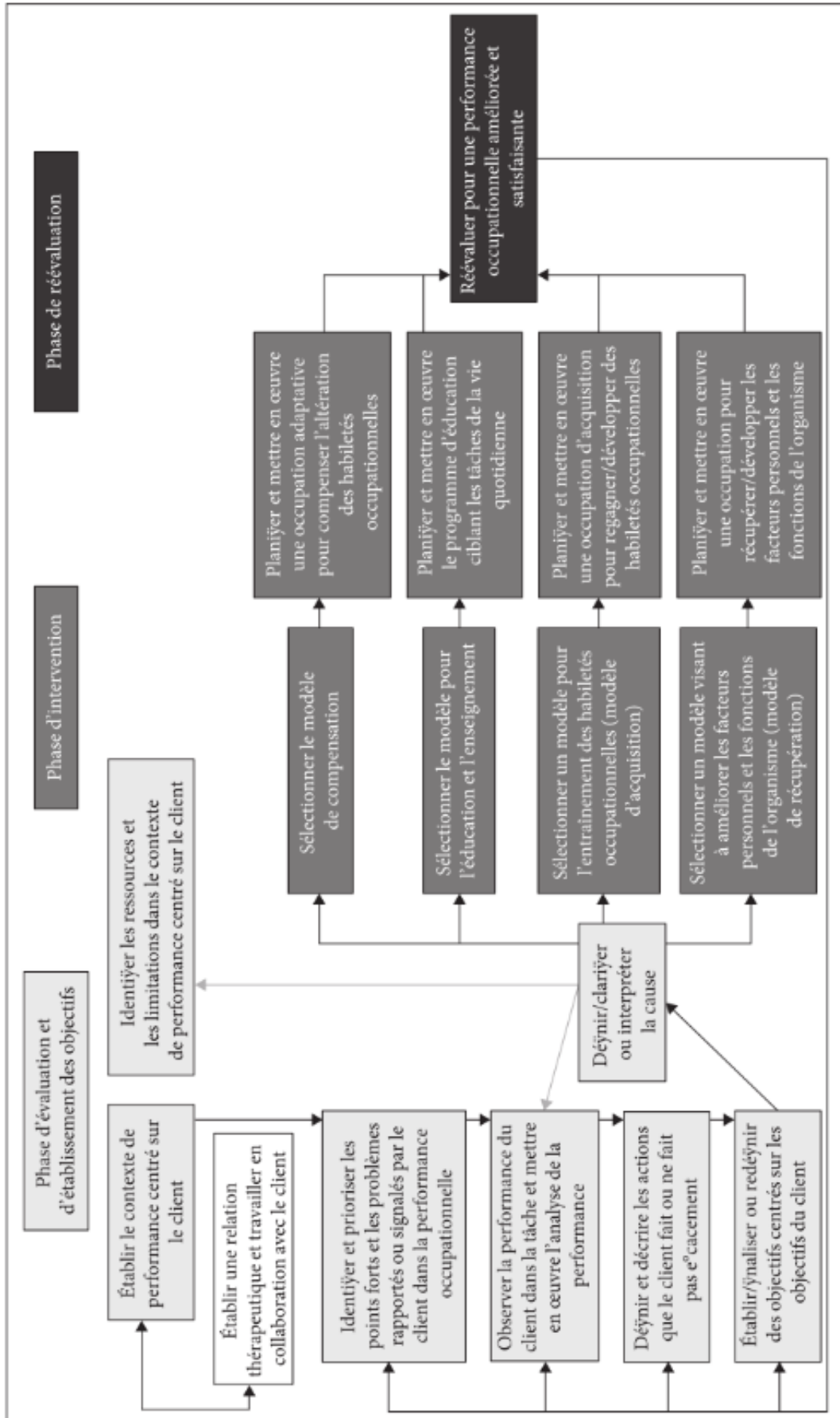
## ANNEXE B

### Domaines et aspects de la qualité de vie

<b>Domain I</b>	<b>Physical Capacity</b>
1	Pain and discomfort
2	Energy and fatigue
3	Sleep and rest
<b>Domain II</b>	<b>Psychological</b>
4	Positive feelings
5	Thinking, learning, memory and concentration
6	Self-esteem
7	Bodily image and appearance
8	Negative feelings
<b>Domain III</b>	<b>Level of Independence</b>
9	Mobility
10	Activities of daily living
11	Dependence on medication or treatments
12	Work capacity
<b>Domain IV</b>	<b>Social Relationships</b>
13	Personal relationships
14	Social support
15	Sexual activity
<b>Domain V</b>	<b>Environment</b>
16	Physical safety and security
17	Home environment
18	Financial resources
19	Health and social care: accessibility and quality
20	Opportunities for acquiring new information and skills
21	Participation in and opportunities for recreation/ leisure activities
22	Physical environment (pollution/noise/traffic/climate)
23	Transport
<b>Domain VI</b>	<b>Spirituality/Religion/ Personal Beliefs</b>
<b>Overall quality of life and general health perceptions</b>	

# ANNEXE C

## Occupational Therapy Intervention Process Model



## ANNEXE D

### Formulaire de consentement



### **Formulaire de consentement Pour films, enregistrements sonores, Magnétoscopiques et autres**

Je soussigné(e) : \_\_\_\_\_

Accepte que la rencontre soit enregistrée sur bande audio ou vidéo.

Je comprends que cette modalité est un outil de travail et de formation pour l'étudiant Manon DORBE en formation à l'Institut de Formation en Ergothérapie de Toulouse.

Je comprends que les enregistrements seront utilisés à des fins de travail et d'analyse par l'étudiant dans le cadre de son mémoire de fin d'études.

Seul l'étudiant, pourra avoir accès à l'enregistrement pour aider à l'analyse de ce dernier.

Le support audio, vidéo ou numérique ne doit pas sortir du cadre de l'Institut de Formation en Ergothérapie de Toulouse. Je comprends que tous les enregistrements seront conservés de façon à ce qu'ils ne soient pas divulgués sur internet ou utilisés à d'autres fins que pour le travail de recherche du mémoire.

Il est entendu qu'il m'est possible de demander toutes explications que je désire sur l'usage qui sera fait de ces enregistrements.

Signatures :

Personne Consentante

Etudiant réalisant l'enregistrement

Fait à : \_\_\_\_\_

Date : \_\_\_\_\_

N. B : Il est nécessaire de s'assurer que les signataires de cette formule sont autorisés à le faire conformément aux textes législatifs en vigueur. Le cas échéant, prière de mentionner à quel titre (curateur ou titulaire de l'autorité parentale) la personne est autorisée à signer. Ce document doit être imprimé en double exemplaires et est à **conserver** par les deux personnes concernées.

## ANNEXE E

### Guide d'entretien

Ergothérapeute interrogé.e (à anonymiser) :

Age :                      Année de diplôme :

#### **Introduction**

---

1. Pouvez-vous me parler de votre parcours professionnel ?

*a. Actuellement dans quelle type de structure exercez-vous en tant qu'ergothérapeute ?*

*b. Depuis combien de temps exercez-vous dans cette structure ?*

2. Quelle est votre expérience avec des personnes atteinte d'un SED ?

3. A quelle fréquence recevez-vous cette population ? Combien de patient.e.s recevez-vous par an et/ou par mois ?

#### **La population**

---

4. Avec quelle typologie de population êtes-vous amené.e à travailler ?

5. Quels sont les symptômes les plus récurrents exprimés par vos patient.e.s ?

6. Quels sont les retentissements en termes de douleur et de fatigue ? Et de qualité de vie ?

*(Type d'activités impactées)*

7. Vos patient.e.s ont-ils déjà mis en place des stratégies par rapport à ces symptômes ? Si oui, quelles sont-elles ?



## **L'intervention en ergothérapie**

---

8. Comment s'organise votre évaluation ? Quels outils utilisez-vous ?

*(Éléments évalués et type d'évaluation)*

9.a. Quels sont vos axes d'intervention ?

9.b. Quels moyens utilisez-vous ?

10. Quels sont les résultats de l'intervention en ergothérapie ? Sur la limitation de la fatigue ? Sur la limitation de la douleur ? Sur l'amélioration de la qualité de vie ? Sur quels critères vous basez-vous ?

## **Conclusion**

---

11. Quelles limites expérimentez-vous dans votre pratique face à la prise en charge de ces problématiques ? Que souhaiteriez développer ou améliorer ?

12. Avez-vous d'autres éléments à ajouter ?

## ANNEXE F

### Retranscription Entretien E1

1 **Manon** : *Avant de commencer, est-ce que je peux vous demander votre âge et votre année de*  
2 *diplôme s'il vous plaît ?*

3 **E1** : Oui évidemment, j'ai 47 ans et je suis diplômée depuis... oula, 1997 !

4 **Manon** : *D'accord, merci. Alors pour commencer, pouvez-vous me parler de votre parcours*  
5 *professionnel ?*

6 **E1** : Alors j'ai fait ma formation en Allemagne. C'est comme ici, 3 ans avec des stages. Après  
7 j'ai travaillé pendant deux ans et demi dans un centre de rééducation précoce, ça veut dire  
8 neurologie, principalement AVC, directement après la première phase d'hospitalisation. Puis je  
9 suis venue en France, j'ai fait des études au Mirail pour apprendre le français donc pendant trois  
10 ans j'ai pas travaillé en France.

11 **Manon** : *D'accord.*

12 **E1** : Puis j'ai travaillé à l'époque en SSR gériatrique avec des personnes Alzheimer, personnes  
13 âgées, puis dans une maison de retraite. Et en 2006 j'ai continué de travailler avec des  
14 Alzheimer et en même temps je me suis mise en libérale. Donc j'étais en libéral de 2006 à 2011  
15 et là j'avais principalement des enfants avec des troubles d'apprentissage. Et j'ai commencé ici  
16 en 2011 et j'ai lâché le libéral pour des raisons personnelles. Et j'ai rencontré pour moi pour la  
17 première fois des patients SED ici en SSR.

18 **Manon** : *Donc votre expérience avec les patients SED a commencé ici ?*

19 **E1** : Oui c'est ça.

20 **Manon** : *Et du coup, à quelle fréquence est-ce que vous recevez des patients SED ici ?*

21 **E1** : Alors en fait, avec le Covid c'est un peu différent. On a normalement régulièrement des  
22 groupes de SED donc ça veut, dire ce sont trois, maximum, quatre personnes qu'on essaye  
23 d'homogénéiser. Ils viennent ici, ils viennent ici en ergothérapie une fois en individuel et une  
24 fois en groupe. Et on s'est rendu compte que c'est très très efficace, très bien, parce qu'ils  
25 peuvent discuter entre eux, il y a pas mal d'échange, de motivation. Également, ils restent dans  
26 le même groupe, ils commencent en même temps, ils finissent en même temps. Et ils ont  
27 également un groupe en kiné et en APA, et en piscine.

28 **Manon** : *D'accord.*

29 **E1** : Par contre ils ont aussi des séances en individuel, les deux. Ou on parle un peu plus  
30 précisément des adaptations individuellement.

31 **Manon** : *D'accord. Et du coup sur l'année, ça vous fait combien de patients (hors Covid) ?*

32 **E1** : Alors je ne sais plus pour le coup, désolée je ne peux pas te dire.

33 **Manon** : *Du coup, est-ce que vous pouvez me dire quel sont les profils de vos patients : le sexe,*  
34 *l'âge, est-ce qu'ils sont actifs ou non, etc... ?*

35 **E1** : Il y a plus de femme. Après ils viennent ici de plus en plus jeunes ce qui est très positif.  
36 Quand j'ai commencé ici il y a dix ans, c'était entre 40 et 50 ans à peu près l'âge des patientes.  
37 Et maintenant j'ai de plus en plus de jeunes à partir de 18, 19, 20 ans parce que le diagnostic  
38 est heureusement pris en charge beaucoup plus tôt parce que souvent on avait des diagnostic à  
39 40 ans. Ou vraiment les conséquences de la maladie avaient plus d'impact sur la vie.

40 **Manon** : *Oui, effectivement un certain nombre de patientes sont diagnostiquées en même temps*  
41 *que leurs enfants...*

42 **E1** : Oui, c'est ça... Voilà. Donc le public a changé au niveau de l'âge. Et j'avais un seul  
43 homme, je crois, un ou deux. C'est majoritairement des femmes et effectivement souvent leurs  
44 enfants sont aussi affectés, ou leur tante. Il y a toujours quelqu'un dans la famille finalement  
45 qui a eu des problèmes où on savait pas encore ce que c'était. Des douleurs en permanence, des  
46 entorses en permanence, des bleus en permanence, des choses comme ça.

47 **Manon** : *D'accord. Et concernant les symptômes, quels sont les plus fréquents et les plus*  
48 *handicapants.*

49 **E1** : Les douleurs. Les douleurs.

50 **Manon** : *Les douleurs d'accord.*

51 **E1** : Douleurs oui et le périmètre de marche, limité à cause des douleurs et la station debout,  
52 limitée à cause des douleurs.

53 **Manon** : *D'accord*

54 **E1** : La fatigue c'est pour moi plutôt la SEP. La fatigue elle est là, mais pas comme par exemple  
55 la SEP

56 **Manon** : *D'accord, ça ne se ressemble pas forcément, c'est pas forcément quelque chose que*  
57 *vos patients expriment ?*

58 **E1** : Y a une fatigue chronique mais plutôt une fatigue par les douleurs, mais pas la maladie  
59 elle-même. Par exemple la SEP, musculairement ils sont bloqués. Musculairement,  
60 cognitivement, ça a vraiment un impact sur leur vie. Les SED ce sont les douleurs qui fatiguent.

61 **Manon** : *Donc vous diriez finalement que la fatigue chez vos patients est plus une conséquence*  
62 *qu'un symptôme à part entière ?*

63 **E1** : C'est ça oui, ils ont besoin du repos pour soulager leurs articulations. Enfin le repos, ils  
64 sont jamais en repos . Ils bougent tout le temps parce qu'ils ont besoin de bouger. Mais la fatigue  
65 pour moi c'est pas le premier signe du SED.

66 **Manon** : *Je vois, donc par rapport aux patients que vous recevez il n'y a pas ces plaintes-là*  
67 *qui reviennent ?*

68 **E1** : Parce que par rapport à, j'ai fait de l'éducation thérapeutique sur la SEP et la fatigue. Par  
69 rapport au SED, ça joue un peu mais c'est différent. Ça les bloque pas dans leur vie  
70 professionnelle... C'est d'autres choses, c'est plutôt qu'ils ont besoin de bouger, de changer de  
71 position tout le temps. Et la douleur.

72 **Manon** : *Et par rapport à cette douleur, vous disiez que les patients avaient besoin de bouger*  
73 *régulièrement, est-ce que justement vos patients ont déjà des stratégies pour lutter contre cette*  
74 *douleur ?*

75 **E1** : Oui. Il faut dire que, j'ai oublié de le dire tout à l'heure, on a maintenant des jeunes qui  
76 viennent de plus en plus souvent, c'est directement après le premier diagnostic. Donc ils arrivent  
77 avec plein de questions, ils n'ont pas forcément de stratégies. Ils ne savent même pas à quelles  
78 postures il faut faire attention car ils n'ont pas la proprioception.

79 **Manon** : *D'accord.*

80 **E1** : Les plus âgés, si, ils ont déjà certaines stratégies. Mais souvent comme ils sentent pas leur  
81 corps comme on le sent nous, comme leur proprioception est très très limitée, donc c'est la  
82 première chose qu'on met en place. De repérer des postures, des activités qui sont luxantes,  
83 douloureuses, il faut le compenser intellectuellement car ils ne le ressentent pas. Ça c'est un  
84 très très gros travail qu'on fait, qu'on fait en groupe aussi.

85 **Manon** : *D'accord, oui effectivement.*

86 **E1** : Ah oui, il ne faut pas le négliger ça !

87 **Manon** : *Du coup les retentissement en termes de douleur, et de fatigue mais vous m'avez dit*  
88 *que ce n'était pas trop une plainte mais en termes de douleur et peut-être de qualité de vie,*  
89 *quels sont-ils finalement ? Sur leurs activités, à quel moment etc... par exemple.*

90 **E1** : Les douleurs sont très très handicapantes, les jeunes ça a beaucoup d'impact dans leur vie.  
91 Par exemple j'ai de plus en plus d'étudiants, ils ne peuvent pas faire leur vie étudiante comme  
92 les autres. Parce que déjà ils ont un tas de coussin à emmener quelque part. Pour le périmètre  
93 de marche c'est très très handicapant pour la vie privée. Mais professionnelle aussi. Quand je  
94 vois, j'avais des instit', eux essayaient de trouver vraiment des stratégies concrètes pour la vie  
95 professionnelle : qu'est-ce que je peux mettre en place, que ma classe soit pas en hauteur.

96 **Manon** : *D'accord.*

97 Les étudiants les jeunes c'est peu plus différent, confus. Ils sont vraiment au début, comment  
98 je peux faire. Acceptation éventuellement s'il y a un fauteuil électrique.

99 **Manon** : *D'accord. Du coup quand vous recevez des patients, comment s'organise votre*  
100 *évaluation ? Est-ce que vous les évaluez ? Qu'est-ce que vous évaluez ? Quels outils vous*  
101 *utilisez ?*

102 **E1** : Alors des outils, avec les SED j'utilise pas d'outils. Je trouve ça compliqué. Les outils  
103 c'est plutôt des activités de la vie quotidienne. On a un questionnaire, mais en fait ils arrivent à  
104 presque tout faire, c'est juste la qualité : comment ils font et combien de temps ils peuvent le  
105 faire. Donc si tu veux pour moi des questionnaires standards ça peut être une aide mais il faut  
106 que je creuse un peu : Vous tenez combien ? Est-ce que vous vous faites mal ? J'ai pas encore  
107 d'outil pour un bilan tout fait.

108 **Manon** : *Je vois.*

109 **E1** : Par contre on fait un questionnaire nous-même, un premier entretien. On pose des  
110 questions bien sûr, sur la vie quotidienne, bien sûr c'est très important. Sur des vêtements  
111 compressifs : est-ce qu'ils en portent déjà, est-ce qu'ils arrivent à les porter ou pas ? Parce que  
112 on fait un travail là-dessus aussi parce que souvent au début ils viennent avec tous les vêtements  
113 mais ils ne sont pas supportés, ils ne sont pas mis en place. Donc on préfère mettre en place  
114 petit à petit, mettre en place un vêtement adapté à leur besoin : par exemple déchargé ici ou  
115 jusque-là. Petit à petit et la prochaine fois on ajoute un autre. On s'est rendu compte que ça  
116 allait mieux comme ça.

117 **Manon** : *D'accord.*

118 **E1** : On fait un entretien là-dessus sur la vie professionnelle, privée, les voyages, les jeunes, la  
119 vie étudiante, voilà.

120 **Manon** : *Du coup sur certaines difficultés en particulier, justement comme ils parlent de*  
121 *douleur, est-ce que vous évaluez la douleur en particulier ?*

122 **E1** : Là on fait, c'est un questionnaire dans ma tête.

123 **Manon** : *Ah d'accord je vois.*

124 **E1** : Au niveau des douleurs on a une l'échelle sur 10 (*sort une échelle représentée sur un*  
125 *support*)

126 **Manon** : *Ah, l'EVA !*

127 **E1** : Oui c'est ça, l'EVA. Et après je demande à partir de quand les douleurs apparaissent, et  
128 c'est pareil en même temps ça commence déjà l'éducation thérapeutique : dans quelle  
129 situation ? Parce que les douleurs il y a des douleurs présentes en permanence et après tu as des  
130 luxations, des subluxations, ça c'est encore d'autres douleurs. Après il faut pas oublier que ce  
131 sont des personnes qui vivent avec leurs douleurs, ils naissent avec.

132 **Manon** : *Effectivement oui.*

133 **E1** : Alors les bilans, tout prêt pour les SED je n'en ai pas. Mais ça serait à creuser ça !

134 **Manon** : *Effectivement, c'est pour ça que je m'intéresse à ce sujet.*

135 **E1** : Mais ça sera plutôt, si tu veux en fait, le questionnaire est dans ma tête. Au bout d'un  
136 moment y a une certaine routine. Mais ça serait pas mal peut-être de cataloguer...

137 **Manon** : *Oui.*

138 **E1** : Mais par contre ça on fait en individuel. En groupe ça sera plutôt une présentation de  
139 chacun.

140 **Manon** : *Je vois. Et du coup, concernant la qualité de vie, vous n'évaluez pas non plus avec un*  
141 *questionnaire en particulier ?*

142 **E1** : Non, comme je t'avais dit on a le questionnaire d'activité de la vie quotidienne, mais pour  
143 moi ce n'est pas assez pour le SED. Ils arrivent à tout faire. Même trop, tu vois, c'est plutôt  
144 l'inverse, ils arrivent à trop faire.

145 **Manon** : *Je vois. Du coup quand vous recevez ces personnes, quels sont vos axes*  
146 *d'intervention ? Qu'est-ce que vous travaillez ? Quels aspects ?*

147 **E1** : Repérer les situations luxantes, ça c'est principalement. Après préconisations des  
148 mouvements, des bons mouvements. Et là c'est une grande compensation intellectuellement  
149 parce qu'ils le ressentent pas. Donc je travaille beaucoup avec les miroirs. Après bien sûr  
150 aménager l'environnement, voilà. Les aide techniques, surtout au niveau de la cuisine. Et après  
151 on fait des mises en situation en groupe, des situations, je m'allonge, je me lève, ma table de  
152 nuit elle est où.

153 **Manon** : *Ah oui d'accord, c'est très concret.*

154 **E1** : Oui, c'est vraiment pour repérer. Les autres disent : ça c'est bien, ça c'est pas bien  
155 comment tu fais. Parce qu'ils ont pas de limites. Et voilà. Et après c'est plutôt de l'éducation et  
156 après à la fin on fait un jeu pour savoir s'ils ont tout repéré. Après on s'occupe bien sur de  
157 l'aménagement du domicile, des aides techniques et de définir des vêtements de compression.  
158 Ça tu as entendu parler ?

159 **Manon** : *Oui oui !*

160 **E1** : Comme pour les brûlés. Et alors pour définir, ce n'est pas nous qui prenons les mesures.  
161 C'est tellement délicat que nous on ne fait pas. Mais par contre on dit voilà : Qu'est-ce qu'il est  
162 possible pour vous de supporter ? On commence où ? Qu'est-ce qu'on décharge ? Parce que  
163 certains ont beaucoup de problèmes à supporter le tissu. On définit ça en individuel.

164 **Manon** : *D'accord.*

165 **E1** : En groupe c'est vraiment repérer des mouvements luxants, s'adapter, changer  
166 d'environnement, changer les habitudes et mettre en place des bons mouvements.

167 **Manon** : *D'accord donc finalement les moyens vous m'avez dit, ce sont des mises en situation,*  
168 *des préconisations d'aides techniques, de l'aménagement d'environnement... Est-ce qu'il y a*  
169 *d'autres...*

170 **E1** : C'est surtout de l'éducation thérapeutique qu'on fait carrément.

171 **Manon** : *Oui ! J'allais justement demander est-ce que l'ETP c'est...*

172 **E1** : Oui tu as vu on a tout en tas, et à la fin on fait un jeu. On montre les petites photos, qu'est  
173 ce qui est bien, qu'est ce qui est pas bien, pourquoi...

174 **Manon** : *Ah oui, c'est vraiment concret !*

175 **E1** : C'est vraiment qu'ils arrivent à compenser intellectuellement, parce qu'ils peuvent pas  
176 faire autrement puisqu'ils ne ressentent pas. On fait principalement des mises en situation lit,  
177 en même temps on montre des coussins de positionnement qui sont très utiles, puis cuisine, et  
178 voiture j'en ai fait aussi.

179 **Manon** : *Les soins personnels sont concernés aussi ?*

180 **E1** : Oui bien sûr ! Mais en mise en situation en groupe c'est compliqué mais effectivement on  
181 parle de ça aussi.

182 **Manon** : *D'accord.*

183 **E1** : Et après aussi y a des demandes de chacun, chacune.

184 **Manon** : *Et finalement par rapport aux douleurs en particulier, est-ce que c'est l'ensemble de*  
185 *l'éducation qui aide à les limiter oui est-ce que vous utilisez aussi des approches, des techniques*  
186 *ou des exercices en plus ?*

187 **E1** : *Après des approches bien sûr, de réapprendre par exemple le rythme huméro-scapulaire,*  
188 *je baisse et qu'est-ce que ça fait. Travailler beaucoup le schéma corporel. Ça c'est très*  
189 *important. Après c'est de l'éducation thérapeutique, être acteur de leur maladie, ils peuvent*  
190 *mettre en place des choses. De changer, de trouver des stratégies mais des bonnes stratégies*  
191 *parce qu'ils ont tous des stratégies mais qui sont pas forcément les bonnes. Et de comprendre*  
192 *les mouvements.*

193 **Manon** : *Je vois. Donc finalement vous travaillez quand même pas mal sur les troubles de la*  
194 *proprioception ?*

195 **E1** : *Ah ben oui.*

196 **Manon** : *On est d'accord.*

197 **E1** : *Sans stimuler la proprioception si tu veux, eux déjà avec les vêtements compressifs et les*  
198 *kinés ont déjà d'autres techniques pour travailler la proprioception mais nous c'est plutôt*  
199 *travailler la conscience de cette absence. Donc on explique déjà ce que ça veut dire, ils ont tous*  
200 *déjà entendu parler de la proprioception mais ils ont aucune idée de ce que ça veut dire.*

201 **Manon** : *Quel est l'impact finalement de l'intervention en ergothérapie ? Les résultats que*  
202 *vous pouvez avoir sur ces patients-là ?*

203 **E1** : *Alors les résultats c'est qu'ils changent leur habitudes de vie et c'est positif. Surtout là en*  
204 *groupe c'est très très positif. Ils viennent de temps en temps avec des photos : regardez ce que*  
205 *je fais, j'ai mis ma table de nuit ailleurs, regardez où j'ai positionné mon bureau, maintenant*  
206 *j'essaie de (parce que pour eux j'essaie de dire imaginez que vous êtes un Playmobil) alors*  
207 *j'ai fait travailler mes jambes, je me tourne à la place de... C'est vraiment des choses où je me*  
208 *suis rendu compte de changer les habitudes de vie, d'accepter aussi pour certain le fauteuil*  
209 *électrique pour l'extérieur surtout pour les jeunes personnes ou pour les personnes qui aiment*  
210 *voyager parce que ça c'est un gros gros handicap. La trottinette électrique aussi c'est un peu*  
211 *plus accepté. Changer et être vigilante. Et là c'est très positif, on a des très très bon retours.*  
212 *Parce que on a commencé le SED avec un peu par ci par là mais on a quand même de plus en*  
213 *plus de patients.*

214 **Manon** : *Et est-ce que les patients font des retours comme quoi tout ce qu'ils ont travaillé ici*  
215 *leur a quand même permis de limiter la douleur ou au moins son impact ?*



216 **E1** : Oui, déjà de diminuer les luxations, c'est impressionnant hein. Diminuer les douleurs oui,  
217 et apprendre à mieux faire avec aussi. Parce que les douleurs s'arrêtent pas complètement mais  
218 elles diminuent, ils vont pas jusqu'au pic, c'est plutôt ça que j'ai observé. Mais ils gagnent en  
219 qualité de vie : à la place de je fais plus, je recommence à faire autrement. Par exemple la  
220 cuisine, il y a plein de gens qui ont lâché la cuisine, ça fait trop mal, déjà de couper etc... et  
221 voilà. Et de gagner en qualité de vie parce qu'ils reprennent une autonomie qu'ils avaient perdue  
222 parce que y en a certaines qui font plus rien.

223 **Manon** : *D'accord oui effectivement. Et est-ce que vous le réévaluez à la fin, est-ce que vous*  
224 *refaites un entretien ou l'EVA ou...*

225 **E1** : Alors en groupe, parce que ils restent pas longtemps hein 4 ou 6 semaines. Donc en groupe  
226 la réévaluation c'est notre jeu.

227 **Manon** : *Ah oui le fameux dont vous me parliez tout à l'heure*

228 **E1** : Voilà, et après on a des cartes en fait il faut prendre une carte et on échange, je vais sur  
229 une case, je travaille, qu'est-ce que je mets en place. Ça c'est notre évaluation parce que nous  
230 c'est vraiment de l'éducation thérapeutique, on veut que ça soit la personne qui se prenne en  
231 charge. L'évaluation je trouve tu vois que le Sed c'est différent, c'est pas comme un AVC. Et  
232 ça se met en place petit à petit parce que 4 semaines c'est court. Et après il y en a qui reviennent  
233 et là c'est bien parce que : Qu'est-ce que vous avez mis en place ? Ça j'ai mis en place. Ça c'est  
234 difficile. Ça, est-ce qu'on peut revoir ? Donc ça c'est très bien.

235 **Manon** : *Oui parce que comme c'est un accueil de jour j'imagine que ça leur permet quand*  
236 *même de revenir chez eux entre chaque séance et d'essayer d'appliquer les stratégies qu'ils ont*  
237 *vu.*

238 **E1** : Oui c'est ça.

239 **Manon** : *Et du coup est-ce que vous pouvez me rappeler la fréquence des séances sur six*  
240 *semaines ?*

241 **E1** : Non, alors on a une fois en individuel et une fois en groupe donc deux fois. En individuel  
242 on parle des problématiques spécifiques.

243 **Manon** : *Ah oui donc vous avez vraiment un laps de temps très court pour être un maximum*  
244 *efficace.*

245 **E1** : Oui...

246 **Manon** : *Finally est-ce qu'il y a des limites que vous expérimentez dans votre pratique ?*  
247 *Si vous aviez carte blanche, qu'est-ce que vous aimeriez avoir de plus ? Dans un monde parfait*  
248 *à quoi ressemblerait votre pratique avec cette population ?*

249 **E1** : Avoir un peu plus de temps je crois. Les séjours intensifs, il faut se rendre compte que ce  
250 sont de plus en plus des personnes jeunes qui viennent après un premier diagnostic, qui sont  
251 complètement perdus. Il faut qu'ils arrivent à mettre certaines choses en place mais ils ne savent  
252 pas comment. Donc le premier séjour c'est pas mal qu'il soit court mais ce serait bien qu'ils  
253 reviennent au bout de trois mois, pas d'un an. Alors comment vous vous sentez maintenant. Ils  
254 sont tous content d'avoir un diagnostic, c'est posé, j'ai un nom sur ce que j'ai. Mais si tu veux  
255 il y a beaucoup d'informations pour eux, ils ont beaucoup de demandes. Donc qu'ils reviennent  
256 au bout de trois mois, et avec le même groupe.

257 **Manon** : *D'accord. Est-ce que vous pensez à d'autres améliorations ? Tout à l'heure vous me*  
258 *disiez peut-être avoir une évaluation efficace ?*

259 **E1** : Oui voilà !

260 **Manon** : *Ce qui vous intéresserait, ça serait une évaluation globale ou sur un ou des éléments*  
261 *en particulier ?*

262 **E1** : La mise en place de stratégies, à domicile. Parce que souvent tu es très très motivé mais  
263 au bout de quelque mois tu oublies, tu lâches et avoir une piqûre de rappel, une évaluation de  
264 suivi ça serait bien.

265 **Manon** : *D'accord. Est-ce que pour finir vous auriez quelque chose à ajouter ? Un élément*  
266 *que l'on aurait pas abordé qui serait pertinent ?*

267 **E1** : Education thérapeutique encore une fois c'est très important.

268 **Manon** : *Mettre l'accent dessus, oui.*

269 **E1** : Et l'accompagnement au début bien sûr au début, pour eux c'est vraiment les AVQ, pour  
270 les ergos les SED c'est top parce que et travaille vraiment toutes les AVQ

271 **Manon** : *J'imagine oui.*

272 **E1** : Ils viennent des fois avec des situations où tu te dis à bon ?!

273 **Manon** : *Oui effectivement on a du mal à imaginer spontanément quelles peuvent être toutes*  
274 *les difficultés au vue du nombre de problématiques différentes.*

275 **E1** : Oui, j'ai eu une patiente, à chaque fois qu'elle s'essuyait les fesses elle se luxait.

276 **Manon** : *Ah oui... Ah ben oui ! C'est vrai qu'il y a des activités qui pour nous sont tellement*  
277 *banales que l'on y pense pas.*

278 **E1** : *Oui et là c'était juste je fais autrement. Et ça évidemment on travaille en individuel tout ce*  
279 *qui est intime.*

280 **Manon** : *Oui, je vois, évidemment.*

281 **E1** : *Oui.*

282 **Manon** : *D'accord. Et bien s'il n'y a rien d'autre ce sera tout pour moi. Je vérifie que je n'ai*  
283 *rien oublié mais on a parlé de beaucoup de choses et... non c'est bon.*

284 **E1** : *J'espère que les réponses que j'ai données sont assez pour toi. Puisque c'est vraiment*  
285 *différent avec cette clientèle. C'est à l'inverse même pour certaines, faire moins, ne pas pousser,*  
286 *comme le corps ne montre pas ses limites.*

287 **Manon** : *Oui effectivement. Merci beaucoup en tout cas !*

## ANNEXE G

### Retranscription Entretien E2

1 **Manon** : Avant de commencer, est-ce que je peux vous demander votre âge et votre année de  
2 diplôme ?

3 **E2** : Oui bien sûr ! J'ai 40 ans et j'ai eu mon diplôme en 2003 ou 2004, je ne me rappelle plus  
4 exactement.

5 **Manon** : *Est-ce que vous pouvez me parler de votre parcours professionnel ?*

6 **E2** : Diplômée sur Paris, j'ai bossé dans plusieurs gros centres de rééducation. Et après je suis  
7 descendu pour la création d'un centre qui était un service de neuro, du coup ça s'est passé  
8 litigieusement avec le médecin sur place qui avait pas une grande connaissance de la neuro et  
9 du coup après j'ai été embauchée dans un CHU en MPR. Et au CHU j'ai bossé pendant, je crois  
10 que c'est 15 ans, je sais plus les dates, je ne suis pas très bonne avec les dates, en service de  
11 rééducation mais aussi au centre de référence des pathologies neuromusculaires. Du coup on  
12 faisait un peu du tout-venant et puis le médecin du service a pris une orientation sur le syndrome  
13 d'Ehlers-Danlos du coup on s'est spécialisé là-dedans et quand on me donne un truc en règle  
14 générale j'essaye d'y bosser à fond dessus.

15 **Manon** : *D'accord, je vois. Et maintenant du coup actuellement vous travaillez en libéral c'est*  
16 *ça ?*

17 **E2** : Oui, j'ai un cabinet depuis 8 ans. Dans le cabinet en fait on fait de la prise en charge  
18 pédiatrique et de la prise en charge d'adultes ainsi que de l'expertise médicale. J'ai un DU  
19 d'expertise médicale et du coup voilà.

20 **Manon** : *D'accord, je vois. Et du coup votre expérience avec les personnes atteintes d'un SED,*  
21 *ça a commencé au CHU ou avant ?*

22 **E2** : Ça a commencé au CHU, je ne connaissais pas du tout la pathologie. J'en avais jamais  
23 entendu parler et en fait après la formation avec le professeur Hamonet on a fait revenir des  
24 patients en prise en charge parce y avait eu un doute. Par exemple on a eu aucune... Enfin  
25 franchement je pensais qu'on servait à rien et qu'on savait pas comment répondre à cause d'un  
26 manque de connaissance et de lisibilité de la problématique.

27 **Manon** : *Oui, je vois.*

28 **E2** : Et c'est des patients qu'on a fait revenir.

29 **Manon** : *D'accord. Et du coup, pardon, vous m'avez dit au CHU vous avez commencé à y*  
30 *travailler avec les SED il y a combien de temps ?*

31 **E2** : Il y a 6 ans je crois, entre 6 et 7 ans.

32 **Manon** : *D'accord, merci.*

33 **E2** : Et après au CHU j'en avait à peu près entre, au plus fort 10 en même temps.

34 **Manon** : *Ah oui !*

35 **E2** : Ah oui oui, chaque semaine.

36 **Manon** : *Et la fréquence à laquelle vous les recevez maintenant dans votre cabinet ? Ou le*  
37 *nombre de patients par an si c'est plus simple.*

38 **E2** : Ça dépend... Le nombre de patients par an, je pense qu'on doit être entre 30 et 35 au bas  
39 mot. Après c'est compliqué de te dire ça parce que on en a en éducation thérapeutique et du  
40 coup on fait pas des interventions donc celles-là je les compte pas mais c'est à peu près 50  
41 patients par exemple.

42 **Manon** : *Ah oui d'accord oui.*

43 **E2** : Tu vois sur toute la France donc en privé, consultation privé on doit être sur une trentaine.

44 **Manon** : *Et l'ETP c'est dans quel cadre que vous le faites ?*

45 **E2** : Ben comme je suis plus à l'hôpital on est en train de monter ça avec une association.

46 **Manon** : *Ah d'accord, génial !*

47 **E2** : Avec SED 1+

48 **Manon** : *SED 1+ oui je me doute, vu leur activité sur Toulouse ! Et au CHU le nombre ou la*  
49 *fréquence de patients par mois ou par an, vous avez une idée ?*

50 **E2** : Alors les premières années on était monté en puissance on en avait pas mal, quand je dis  
51 pas mal, normalement on en avait 5 ou 6 en même temps.

52 **Manon** : *D'accord. Et maintenant que vous êtes en cabinet, la typologie de population que*  
53 *vous recevez, c'est-à-dire, le sexe, l'âge, est-ce qu'ils sont actifs... ?*

54 **E2** : Il y a de tout. La seule différence c'est que ce sont des gens qui payent. Mais j'ai de tout,  
55 des enfants SED, des adultes SED, des gens qui travaillent, des gens qui sont arrêt, des gens qui  
56 sont en longue maladie. C'est pas un profil type.

57 **Manon** : *D'accord, je vois.*

58 **E2** : Je vais pas te dire c'est que des gens qui travaillent pas, même pas.

59 **Manon :** *Oui évidemment ! En même temps la symptomatologie est tellement variée que ça se*  
60 *comprend.*

61 **E2 :** *Ça veut dire aussi qu'il y a des gens qui attendent pas d'être au bout, qu'ils essayent de*  
62 *mettre en place des solutions avant. Mais parce qu'ils ont été diagnostiqués plus tôt.*

63 **Manon :** *Oui effectivement ! Et est-ce qu'il y a des symptômes qui seraient plus récurrents chez*  
64 *les personnes que vous recevez que vous pouvez identifier ?*

65 **E2 :** *La douleur, la perte de mobilité, déficit sensori-moteur, une fatigue chronique et une*  
66 *dysautonomie au sommeil.*

67 **Manon :** *Ah oui, d'accord, j'avais notion des troubles du sommeil, je ne pensais pas que c'était*  
68 *si fréquent que ça.*

69 **E2 :** *Ah oui, si si, la dysautonomie au sommeil elle est importante. Parce que quand on entend*  
70 *troubles du sommeil, ça peut être en hypo ou en hyper.*

71 **Manon :** *Oui effectivement ! D'accord, c'est très intéressant à savoir ! Et par rapport à ça,*  
72 *quels sont les retentissement justement en termes de douleur et de fatigue ?*

73 **E2 :** *Un fort retentissement au niveau social. Social, socio-professionnel, familial... Avec une*  
74 *désinsertion sociale et une place dans la famille qui peut être compliquée.*

75 **Manon :** *D'accord, je vois.*

76 **E2 :** *La fatigue c'est très mal vu dans notre société actuelle.*

77 **Manon :** *Oui...*

78 **E2 :** *En gros quelqu'un qui est fatigué il a qu'à se secouer. Et quelqu'un qui souffre de douleur*  
79 *chronique tel que les patients qui ont le SED, c'est ce qu'on essaie d'expliquer en fait, au*  
80 *personnel de soin ou quand on anime des débats, c'est que quelqu'un qui en douleur chronique*  
81 *constante, c'est que à un moment donné il a plus de petit recoin dans son cerveau pour se*  
82 *protéger. La douleur elle est tout le temps là. Elle est pesante, elle est assourdissante et du coup*  
83 *elle empêche de pouvoir se mettre en off, d'où en repos, donc ça fatigue.*

84 **Manon :** *Oui, effectivement c'est un raisonnement qui se tient très très bien. Et en termes de*  
85 *retentissements sur les activités de la vie quotidienne, finalement est-ce qu'il y a un type*  
86 *d'activité en particulier qui est touché ou...*

87 **E2 :** *L'ensemble. Chaque patient SED choisit son combat. Moi je fais passer la MHAVIE.*

88 **Manon :** *Ah d'accord !*

89 **E2** : Et la MHAVIE c'est juste un bilan que j'avais trouvé au top. Elle balaye l'ensemble des  
90 participations sociales, donc c'est hyper important. Je vais être obligée de te rappeler j'ai  
91 quelqu'un qui vent d'arriver c'était pas prévu. Je te rappelle d'ici dix minutes, un quart d'heure,  
92 je suis désolée.

93 **Manon** : *Pas de soucis, ça marche, à tout à l'heure.*

94 **E2** : A tout à l'heure merci.

95 [INTERRUPTION DE L'ENTRETIEN]

96 **Manon** : *Alors, on s'était arrêtées aux retentissements en termes de douleur, fatigue, et du coup*  
97 *ce que je ne vous avais pas demandé aussi, ce sont, par lien de cause à effet, les retentissement*  
98 *sur la qualité de vie.*

99 **E2** : Ils sont majeurs.

100 **Manon** : *Oui. Et ah oui, sur quelles types d'activités, je crois que ça devait être ça ma dernière*  
101 *question.*

102 **E2** : L'ensemble, en fonction des... Je dis l'ensemble mais heu... c'est faux. Avec exactitude  
103 ça s'exprime différemment chez les gens. Il y en a ça sera juste se lever où ça sera compliqué.  
104 Et d'autres ça sera, et bien ils ont tenu toute leur journée et en allant travailler même. Mais du  
105 coup, ils sont morts de fatigue. L'expression mort de fatigue prend tout son sens en fait.

106 **Manon** : *Oui, je vois.*

107 **E2** : Parce que en fait ils deviennent infonctionnels. Et que du coup ils choisissent leur combat  
108 avec ce qu'ils vont faire réellement de leur journée. Moi j'avais des patients dans le service, qui  
109 ont posé de grosses questions, enfin moi qui m'ont posé de grosses questions éthiques, mais du  
110 coup qui ont posé de grosses questions à l'équipe. Et du coup beaucoup d'énervement et de  
111 tensions puisqu'on avait des patients qui préféraient se faire laver. Tu vois le matin à 9h qui  
112 n'arrivaient pas à se lever, à se laver ou à s'alimenter le matin. Alors que quand t'es dans le  
113 centre de rééducation il faut que à 8h ils soient prêts, à 8h30 ils aient déjeuner et à 9h ils sont  
114 dans le service rééducation.

115 **Manon** : *D'accord.*

116 **E2** : Et bien on avait des patientes en fait qui avaient du mal à se mobiliser dès le matin qui se  
117 faisaient laver, habiller et après elles partaient en marchant fumer leur clope. Ce qui mettaient  
118 les équipes de soin dans des états.

119 **Manon** : *Oui je vois ! Je vois le dilemme oui.*

120 **E2** : Compliqué. Mais parce que là t'es dans un modèle biomécanique de base ou en fait on doit  
121 demander au patient ce que le soignant veut. C'est-à-dire qu'il faut qu'il marche , fait qu'il se  
122 lave, faut qu'il mange voilà. Alors que l'idée d'avoir un modèle un petit peu plus empathique,  
123 et surtout je te redis sur la MHAVIE, on regardait qu'est ce qui était important pour eux. Et  
124 cette patient en fait elle en avait rien à faire de se laver, rien à faire de s'habiller, par contre elle  
125 en avait à faire de marcher, donc elle gardait toute son énergie pour aller en kiné.

126 **Manon** : *Oui je vois, c'était ça ma question justement, est-ce que c'est qu'il pouvait pas ou est-*  
127 *ce que y en a c'est qu'ils pouvaient mais qu'ils faisaient le choix d'économiser leur énergie*  
128 *pour la rééducation pendant la journée.*

129 **E2** : Voilà c'est ça. Elle gardait son énergie pour les actions qu'elle avait choisies de mener à  
130 bien.

131 **Manon** : *D'accord*

132 **E2** : Et la MHAVIE est plutôt intéressante pour ça parce que t'as une partie de satisfaction dans  
133 le questionnaire. En fait, à la réponse, est-ce que vous avez besoin d'aide pour vous laver ? Ben  
134 oui aide totale. Je disais bon ben d'accord, mais vous êtes satisfaite ou pas satisfaite ? Ah oui  
135 oui, moi ça me satisfait, tant que je peux aller en marchant ou boulot moi ça me va très bien.

136 **Manon** : *Oui*

137 **E2** : Tu vois, et nous en tant que soignant et moi vieille soignante pour le coup, c'est pas ce  
138 qu'on nous a appris à l'école.

139 **Manon** : *Oui ça peut irriter un peu notre façon de penser.*

140 **E2** : Voilà. Et cette façon-là de penser ça m'a beaucoup aider de me pencher sur le PPH et après  
141 d'aller me former au canada sur la MHAVIE, ça m'a ouvert, enfin je fonctionnait déjà comme  
142 ça mais ça m'a encore confortée dans notre façon de fonctionner en tant qu'ergo et le modèle  
143 du PPH et de la MHAVIE m'a permis de m'asseoir dessus dans le service pour montrer que ces  
144 patients-là avaient des besoins spécifiques et que aller à l'encontre de ces besoins spécifiques  
145 c'était quand même de la maltraitance, soyons claires. Enfin sans parler de maltraitance jusque-  
146 là non plus. Mais en fait ça a permis de mettre des feuilles blanche sur les portes pour laisser  
147 les patients dormir et de pas les lever. Parce que c'est des patients qui avaient une dysautonomie  
148 au sommeil donc beaucoup de fatigue. Mais les soignants avaient du mal à comprendre : Ben  
149 oui mais elle a regardé la télé jusqu'à 2h du matin, vous m'étonnez qu'elle soit fatiguée ! Non,  
150 alors on va reprendre, on va reformuler : La patiente elle a eu la télé qui lui a tenu compagnie  
151 jusqu'à 2h du matin parce qu'elle ne trouvait pas le sommeil.



152 **Manon** : *Ah oui !*

153 **E2** : Mais ça a tout son sens de reformuler. Parce que, des gens qui sont pas formés à la douleur  
154 chronique et à l'impact de la douleur sur le sommeil, vont avoir peut-être une interprétation  
155 erronée de la posture du patient.

156 **Manon** : *Oui je vois. Oui effectivement hors contexte, il y aurait peut-être une tendance à juger,*  
157 *même si c'est un peu fort comme terme mais ça serait un peu ça ?*

158 **E2** : Oui, c'est « Elle avait qu'à dormir ». Ouai enfin bon... En gros quelqu'un qui « aurait qu'à  
159 dormir » c'est qu'elle peut pas dormir en fait. Et la dysautonomie au sommeil est importante.

160 **Manon** : *Ah oui ok, je vois. Et du coup ces patients là que vous avez eu, par rapport à ces*  
161 *symptômes, alors je me focalise toujours un peu plus sur douleur fatigue mais, est-ce qu'ils*  
162 *avaient déjà mis des stratégies en place ?*

163 **E2** : Et ben tu as plusieurs types de patients en fait. Tu as des patients qui sont envahis par les  
164 angoisses de nuit. Donc quand l'angoisse de nuit est prégnante t'as des douleurs qui ressortent  
165 encore plus, et du coup ils sont en profonde détresse jusqu'à ce que l'aube se lève. Et t'en as  
166 d'autres qui se sont dit bon ben voilà je dors pas, je vais regarder la télé, je vais essayer de me  
167 positionner, je vais essayer de mettre une bouillote d'eau chaude, je vais regarder une série, je  
168 vais envoyer des mails à mon ergothérapeute.

169 **Manon** : *Haha, je vois.*

170 **E2** : Qui ont différentes stratégies mais après ça c'est quand les personnes sont seules, c'est  
171 mieux accepté parce que t'as de comptes à rendre à personne. Après quand t'es dans un contexte  
172 familiale ça peut créer des tensions. Alors je te raconte pas dans un contexte institutionnel.

173 **Manon** : *Oui... Et sur leur vie professionnelle ou sociale justement sur les difficultés dont vous*  
174 *me parlez, est-ce que y a des stratégies qui étaient déjà mises en place avant que vous les*  
175 *receviez ?*

176 **E2** : Oui et non. Parce que y en a qui s'adaptent. Il y en a qui ont demandé des mi-temps  
177 thérapeutiques pour pouvoir faire des pauses pour pouvoir dormir.

178 **Manon** : *Je vois*

179 **E2** : T'as ça. Et la prise en charge de la douleur elle doit être pluriprofessionnelle.

180 **Manon** : *Ah oui, oui oui.*

181 **E2** : L'important c'est qu'elle soit pluridisciplinaire. Et concrètement avec les SED, de ce que  
182 j'ai lu, c'est pas la médication qui marche. Pour la plupart ils sont pharmaco résistants. Et en

183 fait, bon alors moi je suis hyper cartésienne et du coup, j'ai mis un peu plus de temps à rentrer  
184 là-dedans mais l'auto hypnose on a eu de bons résultats.

185 **Manon** : *D'accord.*

186 **E2** : Qu'est-ce qu'on a fait... Y en a qui font de la méditation. Plutôt des choses un peu  
187 alternatives quoi. Alors après moi je suis pas super calées dans tout ce qui est...

188 **Manon** : *Médecine alternative ?*

189 **E2** : Oui voilà. Après sur l'auto hypnose, ça a fait vraiment ces preuves.

190 **Manon** : *D'accord, c'est bon à savoir !*

191 **E2** : Oui. Après faut que le patient adhère.

192 **Manon** : *Ah oui, ben oui forcément !*

193 **E2** : Donc on s'est beaucoup parlé avec certains patients qui me disaient : Qu'est-ce que t'en  
194 penses ? Ben qu'est-ce que tu veux que j'en pense ? Le tout c'est d'essayer !

195 **Manon** : *Oui, de toute façon quand rien ne marche... Qui ne tente rien n'a rien !*

196 **E2** : Oui c'est totalement ça ! Mais les angoisses de nuit sont assez prégnantes quand même

197 **Manon** : *Ah oui, je n'avais pas cette idée... Mais liées à la dysautonomie, liées à la douleur,*  
198 *liées à tout ?*

199 **E2** : Oui. En fait si tu veux la douleur elle est due à un dysfonctionnement moteur et sensitif.  
200 Elle peut être due aussi à une douleur psychique.

201 **Manon** : *D'accord.*

202 **E2** : Mais parce que tu as des douleur de dysproprioception, des douleurs qui sont là tout le  
203 temps, tout le temps, tout le temps. C'est quand on dit ça te tape au cerveau, ça te tape à la tête,  
204 c'est vraiment ça ! Parce que c'est tellement présent que ça laisse plus de place à avoir des  
205 phases off et de repos.

206 **Manon** : *Oui c'est ce que vous me disiez tout à l'heure !*

207 **E2** : Mais c'est pas parce qu'elles ont une maladie dans leur tête hein !

208 **Manon** : *Ah oui ça non !*

209 **E2** : Parce que y a vraiment une dysautonomie avec un dysfonctionnement au niveau de la  
210 sérotonine, enfin voilà !

211 **Manon** : *Oui effectivement !*

212 **E2** : En fait, l'accueil de ces patients-là, enfin pas que de ces patients là, mais des patients en  
213 général, quand il te dit qu'il a mal, ben tu t'assoies et t'écoute. T'as déjà fait 60% du taff. Parce  
214 que si tu prends la peine d'écouter la personne, elle se sent entendue. Et du coup ça baisse  
215 l'anxiété et en baissant l'anxiété tu relâche des neurotransmetteurs au niveau du cerveau et coup  
216 ça libère des connexions. Enfin je peux pas t'expliquer, on a lu plein d'articles là-dessus, je te  
217 le résume mais voilà.

218 **Manon** : *D'accord.*

219 **E2** : Alors sur le papier ça à l'air très simple de se dire oui oui oui il suffit d'écouter le patient  
220 mais en principe ça manque.

221 **Manon** : *D'accord, je vois. Pour continuer, tout à l'heure me vous parliez de la MHAVIE,*  
222 *comment est-ce que vous organisez votre évaluation ? Alors est-ce que ça premièrement ça a*  
223 *changé entre le centre de rééducation et le libéral ? Et comment vous l'organisez ? Quels outils*  
224 *vous utilisez ?*

225 **E2** : Alors j'utilise des échelles de douleurs, déjà. J'aime bien le petit bonhomme et les faire  
226 dessiner en fait. C'est l'échelle de pédiatrie mais je la trouve bien faite.

227 **Manon** : *D'accord.*

228 **E2** : Cette échelle de la douleur elle va me permettre aussi de savoir au niveau des aides  
229 techniques, du matériel que je vais pouvoir mettre en place, les localisations de douleurs. Ça  
230 c'est le premier truc. Après j'utilise la MHAVIE. Je la connais par cœur donc du coup je l'utilise  
231 peut-être comme un entretien semi-structuré comme je la connais par cœur, à force, j'ai dû  
232 l'utiliser peut-être 80 fois à peu près.

233 **Manon** : *Ah oui d'accord !*

234 **E2** : Ce qui est aussi intéressant c'est que en ayant une connaissance de la pathologie, par  
235 exemple sur un item de la MHAVIE c'est « Est-ce que vous arrivez à suivre à conversation  
236 quand il y a une personne qui parle ? » et une autre question « quand il y a plusieurs personnes  
237 qui parlent ». Avec la fatigue et la douleur, souvent ils ont des troubles attentionnels. Et en fait  
238 suivre une conversation quand y en a plusieurs c'est quasiment impossible et souvent très très  
239 douloureux. Et du coup ça permet d'établir le lien, de vraiment construire les entretiens et  
240 d'aller vraiment chercher dans les détails de vie.

241 **Manon** : *D'accord, je vois.*

242 **E2** : Et à partir de là, on vient avec les aides techniques qui pourraient les soulager, alors aides  
243 techniques, aide humaine, compensation, petit truc et astuces... Tu l'appelles comme tu veux  
244 parce qu'avec les SED c'est pas toujours ce qu'on appelle des vrais aide techniques.

245 **Manon** : *Oui finalement c'est de la réadaptation, enfin c'est comme ça que je le perçois.*

246 **E2** : C'est de la réadaptation c'est ça, mais ça peut être soit des compensations gestuelles, soit  
247 des compensations techniques, soit des compensations humaines, soit des compensations  
248 architecturales, voilà là je t'ai fait toute la liste des compensations qu'on peut mettre en place.

249 **Manon** : *Haha, parfait !*

250 **E2** : Mais voilà, et c'est en ça que la MHAVIE, je l'aime beaucoup, comparé à la MCRO par  
251 exemple c'est que moi je suis trop bordélique pour la MCRO, je pourrais oublier des items.  
252 Après si on maîtrise très bien et qu'on est à l'aise avec la MCRO on peut l'utiliser mais moi je  
253 suis pas à l'aise, j'en fais mais je préfère la MHAVIE qui est plus cadrante. Pour les patients  
254 SED, de l'ensemble des bilans que j'ai pu tester les trois premières années où on les a reçus,  
255 c'est le bilan qui m'est le plus convenu et qui me parlait le plus.

256 **Manon** : *D'accord. Je vois. Et du coup, quel critères, quels éléments ça vous permet  
257 d'évaluer ?*

258 **E2** : Ça me permet d'évaluer leur autonomie et leur indépendance dans les activités de la vie  
259 quotidienne, l'importance qu'ils y portent, les AT, les AH, les compensations qu'on peut  
260 emmener, et le niveau de satisfaction qu'ils ont de l'activité.

261 **Manon** : *Oui, satisfaction, très important effectivement.*

262 **E2** : Parce qu'en fait comme souvent des patients qui ont été malmenés par le corps médical...  
263 Alors au cabinet c'est autrement mais à l'hôpital ils ont souvent été malmenés, du coup la blouse  
264 blanche, c'était je vais pas trop raconter ma vie parce que personne va me croire. Et ça  
265 permettait vraiment de cibler sur leurs attentes à eux et ça ouvrait la porte à tout après. Parce  
266 que si tu travail sur les objectifs que le patient s'est fixé lui, donc s'il se sent compris, tu peux  
267 l'emmener aussi aux objectifs où toi tu t'étais dit que ça pouvait être intéressant pour lui.

268 **Manon** : *Et du coup est-ce que ça vous à évaluer la qualité de vie ou est-ce que vous avez des  
269 questionnaires en plus ? Ou est-ce que finalement la satisfaction ça vous suffit ?*

270 **E2** : Ben moi j'aime bien la MHAVIE parce que telle qu'elle est décrite, tu as son niveau de  
271 satisfaction dans l'ensemble des participations sociales. Après tu peux faire une échelle de  
272 qualité de vie mais moi je suis pas super adhérente à ces échelles, parce qu'on en avait pas à

273 l'hôpital, après moi quand tu analyse la MHAVIE ça me permet de faire les camemberts en  
274 fonction du taux de satisfaction en fonction de quelles activités.

275 **Manon** : *Ah d'accord.*

276 **E2** : Et oui, la MHAVIE tu analyses tous tes items et donc t'as les items de satisfaction de  
277 l'ensemble des participations de l'ensemble des activités de la vie quotidienne, donc  
278 professionnelle, loisirs, etc... Après comme tout bilans ça se cote, donc en fait ce qui est pénible  
279 c'est les 80 questions que t'as à faire quand après tu dois te les coter sur chaque item en plus.  
280 Mais on a un compilateur qui nous permet de ben avancer maintenant, ça va un peu plus vite.

281 **Manon** : *D'accord. Et au niveau des axes d'intervention, objectifs et moyens que vous*  
282 *utilisez avec ce public-là ?*

283 **E2** : Les axes d'intervention c'est ceux qui sont préétablis avec les patients, ça va de se lever  
284 d'un lit à choisir le lit. De se posturer au lit, enfin... Les objectifs sont divers et variés et souvent  
285 centrés sur les AVQ. Les moyens on a les mises en situations. Après je peux pas ne pas te parler  
286 de ça parce que je suis connu pour ça, je fais du réentraînement à l'effort pour les patients SED,  
287 déjà du membre supérieur, je travaille sur les capacités de la main en réentraînement les muscles  
288 agoniste et antagonistes pour favoriser un meilleur maintien articulaire et limiter les  
289 subluxations.

290 **Manon** : *Je vois.*

291 **E2** : Donc là on a un protocole de rééducation sur ça. Après j'aime bien travailler aussi sur la  
292 Wii, où j'avais développé en parcours de soins, pour qu'il puisse le refaire chez eux aussi à la  
293 maison en travaillant pareil de façon à harmonieuse sur les muscles agonistes antagonistes pour  
294 favoriser la stabilité articulaire.

295 **Manon** : *D'accord.*

296 **E2** : Ça c'est les axes de rééducation. Les axes de réadaptation on a tout ce qui est aménagement  
297 du domicile, conseil en aide technique, dans les activités de la vie quotidienne, aménagement  
298 de la voiture, aménagement des loisirs. On travaillait aussi en partenariat avec  
299 l'orthoprothésiste, en fonction des bilans fonctionnels j'allais avec l'orthoprothésiste pour voir  
300 déjà les vêtements compressifs où est-ce qu'on mettait telle ou telle attache, telle ou telle  
301 fermeture pour faciliter la mise en place. Rediriger l'orthoprothésiste pour dire voilà quand on  
302 travaille au niveau de la main c'est plutôt à cet endroit-là, plutôt à l'éminence thénar. Voir  
303 qu'est-ce qu'on va mettre comme type d'orthèse pour maintenir l'articulation.

304 **Manon** : *D'accord.*

305 **E2** : Qu'est-ce que j'ai oublié de te dire... On réadapte... ça ça va avec du conseil au fauteuil,  
306 on faisait des assises modulaires évolutives sur mesure avec un cousinage très particulier en  
307 fonction de chaque patient. On faisait de la validation de fauteuil avec la rédaction de cahier  
308 des charges en fonction de leur besoin. Donc ça nous demandait d'avoir des connaissances  
309 assez éclairées sur l'ensemble des fauteuils et de l'impact des déficiences sur les patients SED  
310 à cause des vibrations par exemple donc on savait que tel ou tel fauteuil en fonction des  
311 amortisseurs ça allait ou pas. Plus ou moins tel ou tel cousinage. Voilà.

312 **Manon** : *D'accord.*

313 **E2** : Ça et après on allait jusqu'à l'accompagnement à l'aménagement du poste de travail. Enfin  
314 ça on allait, mais je le fais toujours.

315 **Manon** : *Oui, j'allais vous demander, vous parlez au passé, du coup est-ce que vous parlez du*  
316 *centre de rééducation ou du libéral ?*

317 **E2** : Oui je parlais du centre mais en fait je le fais toujours. Sur de l'aménagement du poste de  
318 travail, de l'aménagement de voiture, aménagement de fauteuil, conseil en positionnement au  
319 fauteuil, ou choix du fauteuil, ou de l'aide technique à la marche et après l'ensemble des aides  
320 techniques quand on fait l'évaluation du domicile en fait.

321 **Manon** : *D'accord. Et par rapport à la douleur et la fatigue du coup, est-ce que ce sont les*  
322 *mêmes axes d'intervention finalement qui se recoupent, les mêmes moyens ou est-ce qu'il y en*  
323 *a en particulier peut-être qui ressortent ?*

324 **E2** : Oui, non c'est les mêmes, ils sont très imbriqués dedans. Moins elles en font, plus elles  
325 ont mal. La difficulté c'est de remettre le corps en mouvement. Parce que y a une phase où elles  
326 déroutent, elles ont vraiment mal.

327 **Manon** : *D'accord.*

328 **E2** : Donc c'est vraiment d'arriver à trouver cette petite fenêtre ou des fois y a des patients que  
329 je vois cinq minutes et je dis on arrête et on se voit la semaine prochaine « Mais non c'est pas  
330 possible on a rien fait » Si si, mais ça on fait tous les jours et doucement. Et c'est savoir doser  
331 et avoir une vision complètement éclairée sur ses capacités. Parce que souvent c'est dans  
332 l'excès : Non mais je veux faire donc je fais tout et du coup je me fais mal et je pars pour trois  
333 semaines à plus pouvoir rien faire.

334 **Manon** : *D'accord, je vois, donc finalement c'est identifier ses limites physiques.*

335 **E2** : C'est ça ! Ses limites et ses forces aussi parce que des fois elles arrivent à faire des choses  
336 ou on pensait qu'elles n'y arrivaient pas du tout non plus. Mais c'est d'être à l'écoute de son

337 corps mais ça c'est la chose la plus difficile dans une maladie chronique. D'être à l'écoute de  
338 ses capacités, entre ce qu'on veut faire, ce que la société attend de nous et ce que l'on peut faire.

339 **Manon :** *Oui, oui. Et tout à l'heure vous me parliez de la Wii et des vêtements compressifs*  
340 *notamment, est-ce que vous utilisez une approche basée sur la rééducation / réadaptation des*  
341 *troubles proprioceptifs ?*

342 **E2 :** Ah ben c'est complètement là-dedans ! Ce n'est que là-dedans ! Même la rééducation de  
343 la main elle est basée sur de la proprioception. Elle a pour but ce travail de proprioception. Tant  
344 qu'on a pas la proprioception, on a pas la stabilité articulaire.

345 **Manon :** *D'accord.*

346 **E2 :** C'est totalement ça, le travail proprioceptif c'est une des bases, vraiment. En fait quand  
347 on parle de réentraînement à l'effort, pensé et réfléchi pour les SED, ça passe par le travail  
348 proprioceptif avec la répétition et la mentalisation du mouvement.

349 **Manon :** *D'accord, oui. Et au niveau des résultats finalement de l'intervention en*  
350 *ergothérapie, sur la limitation de la douleur, de la fatigue et de leur impact surtout et finalement*  
351 *sur la qualité de vie, quels sont ces résultats et comment vous les évaluez ?*

352 **E2 :** On a de bons résultats sur les patients qui ont jamais vu d'ergothérapeute. Quand les aides  
353 techniques et les aménagements c'est sensé, posé en fonction de leurs habitudes de vie, on a de  
354 bons résultats. Alors, les bons résultats ils se voient comment ? C'est pas forcément des bilans  
355 normés, chiffrés où tu vas pouvoir t'appuyer dessus. Déjà la satisfaction du patient, en prenant  
356 une échelle de 1 à 10, vous pensez que votre intervention était comment ? Votre aménagement  
357 était comment ?

358 **Manon :** *D'accord.*

359 **E2 :** Et souvent à 6 mois je refais une MHAVIE. Quand j'étais à l'hôpital, ils avaient une  
360 première hospitalisation et après ils revenaient, soit 6 mois, soit un an après, je refaisais une  
361 MHAVIE et je comparais les questionnaires de satisfaction. En libéral, je le refais une fois par  
362 an à peu près.

363 **Manon :** *Une fois par an, d'accord.*

364 **E2 :** Oui, après il y en a que je vois deux ou trois fois par an, il y en a que j'ai en suivi quotidien,  
365 ça c'est plus pour la rééducation. Moi je te parlais plus de quand on avait de gros dossier  
366 d'aménagement de domicile en fait.

367 **Manon :** *D'accord, je vois.*

368 **E2** : Sur la rééducation du membre supérieur on a une échelle, chaque semaine on demande  
369 comment ça va sur une échelle de 1 à 10 et après autrement on repasse des bilans fonctionnels  
370 et en repassant des bilans fonctionnels on voit si on a gagné en force, en endurance... Voilà.  
371 Mais comme c'est très fluctuant, je trouve que les bilans purement fonctionnels sont pas...

372 **Manon** : *Représentatifs ?*

373 **E2** : Oui, c'est pas représentatif.

374 **Manon** : *Oui, effectivement, si d'une heure à l'autre l'état peut changer, c'est sûr que...*

375 **E2** : Oui, c'est ça, ça change en fait. Après on essaie d'avoir des bilans un peu plus fonctionnels,  
376 moi j'aime bien le 400 points. Après on voit à un instant T ce que ça donne. Après on continue  
377 et je me fixe pas sur ces résultats-là. Je me fixe plutôt à bien décrire la qualité de la réalisation  
378 et les moyens de compensations qui ont été mis en place au niveau sensori-moteur. Souvent ils  
379 sont filmés quand le fait, ils le savent et comme ça, ça nous permet d'étudier ensemble les  
380 différents axes de la rééducation.

381 **Manon** : *D'accord !*

382 **E2** : Au moins en archivant on peut dire voilà, regardez, vous pensez que vous avez pas avancé  
383 mais regardez.

384 **Manon** : *Oui ! Je vois. Et du coup, vous m'avez dit que vous aviez des patients que vous voyiez  
385 surtout pour de l'aménagement.*

386 **E2** : Oui.

387 **Manon** : *Et pour ceux qui sont en suivi régulier en rééducation, vous m'avez dit que vous étiez  
388 bien basée sur l'approche proprioceptive.*

389 **E2** : Oui.

390 **Manon** : *Est-ce que pour ces patients aussi il y a ces mêmes résultats positifs ?*

391 **E2** : Oui. Oui. Je vois que les patients qui ont eu un réentraînement à l'effort au niveau de la  
392 main, ils arrivent à perdurer des fonctionnalités sur les mois qui suivent, voire sur 6 mois. On a  
393 pas fait d'étude randomisée parce que du coup j'ai quitté l'hôpital. Mais je l'ai proposé cette  
394 année, enfin pour l'année prochaine comme projet. Moi j'ai émis des hypothèse, après ça  
395 demande des études plus poussées pour tirer des conclusions d ces hypothèses.

396 **Manon** : *Oui. Je vois. Et niveau fatigue du coup, je ne sais pas si la MHAVIE le prend en  
397 compte ou pas puisque du coup je ne connais pas les 80 items...*



398 **E2** : Non alors, elle les prend pas en compte comme toi tu l'entends, par contre c'est toujours  
399 au niveau de satisfaction. Est-ce que vous arrivez à sortir de chez vous sans difficultés ? Alors,  
400 je réalise, je réalise pas, avec des aménagements et le niveau de satisfaction. Et en fait, le patient  
401 te dira : Ah ben non, la porte elle est trop lourde donc finalement je sors de chez moi qu'une  
402 fois par semaine parce que... J'avais une patiente qui calculais les jours où elle allait bosser  
403 parce que sa place de parking était trop loin et qu'il fallait qu'elle marche jusqu'à son bureau,  
404 que c'était des distance impressionnantes et que du coup ça la rendait pas satisfaite et ça  
405 engendrait des douleurs. Mais j'avais pas tu vois, ni d'échelle de qualité de vie ni d'échelle de  
406 douleur vraiment...

407 **Manon** : *Oui, d'accord. Et de fatigue du coup non plus ?*

408 **E2** : Oui alors, les échelles de fatigue moi ils me cartonnent trop. C'est au-delà du score que tu  
409 peux avoir en général donc bon. On en fait mais j'étais un peu embêtée de comment après on  
410 l'interprète.

411 **Manon** : *Oui je vois. En plus il y a la fatigue ponctuelle et la fatigue de fond.*

412 **E2** : C'est ça.

413 **Manon** : *De la même façon que pour la douleur finalement j'imagine.*

414 **E2** : Tout à fait, mais la douleur ça me parlait plus pouvoir faire le lien avec les aides techniques  
415 et les aides orthopédiques qu'on allait pouvoir mettre en place. La fatigue on est plus parti sur,  
416 enfin, bien sûr d'écouter la douleur, d'écouter la fatigue, de voir à quel moment elle intervenait  
417 et que voir comment on pouvait donner de l'endurance. Afin de voir si ça faisait une action sur  
418 la fatigue, sur son mode d'apparition et sur sa durée. Mais j'ai pas d'échelle.

419 **Manon** : *D'accord, finalement vous l'évaluiez par rapport à ce qui ressortait de la satisfaction  
420 des patients ?*

421 **E2** : Oui, j'ai préféré privilégier la satisfaction de l'action.

422 **Manon** : *Oui oui je vois. Et pour finir, est-ce qu'il y a des limites finalement que vous  
423 expérimentez dans votre pratique, que ce soit en termes de temps, de moyen, de techniques que  
424 vous voudriez mettre en place et auxquelles par exemple vous n'êtes pas formée ou que vous ne  
425 pouvez pas utiliser... ? Voilà, des limites dans la pratique ? Alors que ce soit dans la vôtre ou  
426 de manière générale pour les SED ?*

427 **E2** : Alors de manière générale, l'accueil et l'accès au soin que je trouve assez déplorable, le  
428 manque de coordination de soin, que ce soit entre l'hôpital et les libéraux ou les libéraux entre  
429 eux. Le manque d'accueil et de gens formés et intéressés par la pathologie, le manque

430 d'humanité constant et grandissant au sein de l'accueil des patients. Je pense qu'il faudrait avoir  
431 des fois une réflexion plus humaniste et éthique sur la prise en charge de douleur de patients.

432 **Manon** : *D'accord.*

433 **E2** : Après moi qu'est ce qui me manque ? Et bien je vais attaquer le niveau cadre de  
434 l'intégration neuro-sensorielle parce que ça me donne aussi des pistes pour mieux comprendre  
435 les dysfonctionnement proprioceptifs. Je me suis taper les réflexes archaïques mais ça va c'était  
436 intéressant, mais voilà, c'est encore et toujours pour mieux comprendre la dysproprioception

437 **Manon** : *Je vois.*

438 **E2** : Après qu'est-ce qu'il me manque ? Je voudrais tellement plus de bilans sur la main, je  
439 voudrais tellement avoir plus sur la main, je voudrais tellement plus que ça soit reconnu et pris  
440 en charge. Et après les limites pour les patients c'est le manque de professionnels formés à  
441 Toulouse, le manque de médecins intéressés et intéressants sur le SED et on a pas de centre de  
442 diagnostic adulte. C'est une errance médicale pour ce type de patients assez vertigineux.

443 **Manon** : *Oui, malheureusement...*

444 **E2** : Parce que quand on a un patient qui a une difficulté ponctuelle de rééducation c'est super  
445 compliqué d'avoir accès à un médecin. Et si par-dessus il se gère un problème digestif et par-  
446 dessus d'autres problèmes et bien en fait le patient il est un peu livré à lui-même. Donc le  
447 parcours de soins est un petit peu complexe. Et après quand le parcours de soin est fléché les  
448 places sont très très limitées.

449 **Manon** : *Oui...*

450 **E2** : Oui et on a beaucoup de mal à intéresser et fédérer.

451 **Manon** : *Je vois... Je vais peut-être vous demander, question classique, y a-t-il d'autres  
452 éléments...*

453 **E2** : J'en sais rien, non je pense qu'il n'y a pas de questions.

454 **Manon** : *D'accord. Et bien je vous remercie pour le temps que vous m'avez accordé.*

455 **E2** : Avec grand plaisir ! Et bonne soirée et bon courage pour ton mémoire.

456 **Manon** : *Merci, bonne soirée, au revoir !*

## ANNEXE H

### Retranscription Entretien E3

1 **Manon** : *Tout d'abord merci d'accepter de prendre ce temps pour moi.*

2 **E3** : De rien, c'est normal.

3 **Manon** : *Est-ce que je peux vous demander votre âge et votre année de diplôme ?*

4 **E3** : Oui bien sûr, alors moi je suis diplômée de 2015 de l'institut de Lyon et j'ai 28 ans,  
5 bientôt 29.

6 **Manon** : *D'accord ça marche, merci beaucoup. Alors pour commencer, est-ce que vous  
7 pouvez me parler de votre parcours professionnel ? Dans quelle type structure vous êtes  
8 actuellement et depuis combien de temps vous travaillez dans cette structure ?*

9 **E3** : Alors, donc je suis sortie de l'école en 2015, j'ai fait une année de remplacement dans  
10 différents centres de rééducation, principalement auprès d'adultes, donc tout type de  
11 rééducation que ce soit neuro, traumatologique, ortho, onco, etc. Et là je suis dans un centre médico-  
12 chirurgical de réadaptation depuis septembre 2016 et je prends en charge des patients  
13 adultes donc à partir de 18 ans jusqu'à 90 ans et plus avec des pathologies assez variées :  
14 des patients avec des pathologies rachidiennes, opérées ou non opérées, des personnes avec  
15 des prothèses de hanche, prothèses de genou, des patients avec des pathologies neuro-  
16 orthopédiques, oncologiques et bien évidemment je prends aussi en charge des patients SED  
17 car c'est un centre de référence.

18 **Manon** : *Oui.*

19 **E3** : Donc du coup on accueille des patients SED depuis, alors je ne sais pas depuis combien  
20 d'années mais en tout cas on en accueille quand même pas mal.

21 **Manon** : *D'accord, et du coup vous depuis combien de temps vous travaillez avec cette  
22 population ?*

23 **E3** : Alors j'ai pas d'expérience antérieure, j'ai vraiment commencé à prendre en charge  
24 des patients SED depuis fin 2016, début 2017 parce que j'en ai pas eu beaucoup au début  
25 de mon service, enfin de mon contrat parce que j'étais dans un service qui en accueillait  
26 moins qu'un autre service. En fait j'ai changé en cours de route de service de rééducation.  
27 Qui là accueillait plus de patients SED parce que le médecin référent de ce service était plus  
28 spécialisé dans cette pathologie.

29 **Manon** : *D'accord, je vois. Et du coup les patients que vous recevez, donc j'ai vu que vous*  
30 *aviez un programme d'éducation thérapeutique, est-ce que vous les recevez également sous*  
31 *une autre modalité que cet ETP, en suivi rééducatif par exemple ?*

32 **E3** : Alors au niveau des patients SED, donc y a effectivement ce programme qui est un  
33 programme d'éducation thérapeutique validé par l'AHS, qui se fait deux fois par an et qui  
34 accueille des patients, alors on va être entre 5 et 6 patients, que ce soit des hommes, des  
35 femmes et à partir de 18 ans. Donc ça dure une semaine de programme avec vraiment des  
36 ateliers précis pour ces patients et donc pendant une semaine ils vont faire que ce  
37 programme-là.

38 **Manon** : *D'accord.*

39 **E3** : Et en dehors de ces possibilité de programme on a la possibilité d'accueillir des patients  
40 en SED en rééducation dans notre service de MPR.

41 **Manon** : *D'accord.*

42 Et là souvent c'est des patients qui vont rester trois semaines environ.

43 **Manon** : *D'accord.*

44 **E3** : Donc souvent ça va être pour une remise un peu en forme entre guillemets, une  
45 réactualisation des appareillages, des vêtements compressifs, travailler peut-être sur des  
46 systèmes de compensation, travailler la rééducation membre sup si y avait des atteintes plus  
47 membre sup avec des subluxations à répétition au niveau des épaules, au niveau des  
48 doigts... donc on va essayer de renforcer le membre sup et leur préconiser du matériel qui  
49 pourra les aider au quotidien.

50 **Manon** : *D'accord.*

51 **E3** : En suite y a aussi un hôpital de jour qui accueille aussi certains patients SED avec un  
52 peu le même fonctionnement mais en hôpital de jour, donc il sont pas hospitalisé sur place  
53 et les séjours je crois que c'est 3 semaines voir peut-être un peu plus mais avec des  
54 fréquences de séances de rééducation non quotidienne

55 **Manon** : *D'accord, je vois. Et du coup à quelle fréquence vous recevez ces patients, dans*  
56 *le sens combien vous en recevez par mois ou par an selon ce qui est le plus facile à évaluer*  
57 *pour vous ?*

58 **E3** : Alors par mois, on aura pas chaque mois des patients SED. Les patients SED c'est  
59 compliqué à dire... en gros une année on a deux fois le programme, ça fait en tout entre 10  
60 et 12 patients et après le reste du temps ça va être... j'essaie de réfléchir... sur l'année ça

61 doit être à peu près une dizaine aussi, peut-être même un peu moins parce que ils ont pas  
62 toujours d'être hospitalisés en hospitalisation complète.

63 **Manon** : *D'accord.*

64 Souvent y a presque plus de patients en hôpital de jour qu'en hospitalisation complète.

65 **Manon** : *D'accord, je vois. Du coup sur les patients que vous recevez, alors que ce soit en*  
66 *ETP ou en suivi, quels sont les symptômes les plus récurrents qui sont exprimés par vos*  
67 *patients ?*

68 **E3** : Alors souvent c'est la fatigue qui ressort énormément, les douleurs, les douleurs  
69 diffuses dans tous les corps et les subluxations au niveau, alors, c'est assez variable en  
70 fonction des patients mais ça va être des subluxations au niveau des doigts, des épaules,  
71 genoux aussi, y a quand même des douleurs et une instabilité au niveau des genoux et  
72 parfois des chevilles aussi, assez fragiles.

73 **Manon** : *D'accord. Et par rapport à la douleur et la fatigue, quels sont les retentissement*  
74 *que vous identifiez auprès de vos patients, alors que ce soit sur les différents types d'activité*  
75 *ou sur leur qualité de vie ?*

76 **E3** : Alors la fatigue et la douleur ça va impacter l'ensemble du quotidien, que ce soit les  
77 activités de la vie quotidienne, les loisirs, le travail... Alors souvent le retour de nos patients  
78 c'est « dès que j'ai épluché trois patates et bien je sens que j'en peux plus, j'ai besoin de  
79 faire une pause, éventuellement d'aller m'allonger et puis je finirai d'éplucher mes patates  
80 le soir parce que j'ai besoin de trouver une position antalgique et confortable pour me  
81 reposer au maximum et être suffisamment en forme pour faire voilà des activités assez  
82 standard et basiques du quotidien ». Mais vraiment le retentissement c'est variable en  
83 fonction du patient mais souvent c'est « j'ai besoin de faire des pauses régulièrement, je  
84 suis peu endurant à cause de la fatigabilité et de la douleur, je suis obligé de m'arrêter peut-  
85 être prématurément sur une activité que j'initie, je suis aussi obligé de fractionner, je peux  
86 pas porter des choses trop lourdes parce que voilà, même 5 kilos ça va être trop lourd, donc  
87 je vais essayer de fractionner la charge pour être le plus confortable possible ». Ça va être  
88 aussi « ma fatigue et mes douleurs, ça rentre aussi dans un cercle... pas un cercle vicieux  
89 mais... souvent voilà, on va être douloureux donc on va peut-être se reposer, et après quand  
90 on va se remettre en activité ça va être plus compliqué, et du coup y a des douleurs qui vont  
91 se remettre, donc dès qu'on va se remettre en activité on va fatiguer... » Donc voilà des fois  
92 c'est aussi compliqué de sortir de ces symptômes-là qui sont assez importants et pesants sur  
93 le quotidien. Donc oui ça a un impact assez important sur la vie des patients. Comme ils

94 disent, ils sont obligés de... des fois ils ont l'impression d'être plus vieux parce que tout est  
95 ralenti, tout est fractionné, et « j'ai besoin de demander de l'aide parce que je peux pas faire  
96 par moi-même ».

97 **Manon** : *Je vois. Et pour ce qui est de votre intervention concrète, est-ce que vous pouvez*  
98 *me dire comment s'organise votre évaluation, c'est-à-dire quels éléments déjà vous évaluez*  
99 *et quelles types d'évaluation et outils vos utilisez ?*

100 **E3** : Alors je fais pas de gros bilans, souvent j'ai pas le temps non plus de le faire et puis  
101 les médecins souvent ont déjà identifié des éléments sur lesquels travailler en ergothérapie.  
102 Après on évalue principalement la douleur, que ce soit l'échelle visuelle analogique donc  
103 voilà. La douleur on l'évalue très régulièrement. La fatigue, alors moi je donne pas de  
104 questionnaire, c'est plutôt vraiment l'échange. Moi je me base vraiment sur des bilans  
105 d'entrée, bilan AVQ où je vais questionner le patient sur l'ensemble de son quotidien, une  
106 journée type, éventuellement le mettre en situation pour identifier concrètement ses  
107 difficultés. Et puis après au niveau des propositions de prise en charge ça sera surtout voilà  
108 identifier les appareillages qu'ils ont déjà, savoir s'ils sont encore adaptés, savoir à quel  
109 moment les utiliser parce que parfois les patients vont les sur-utiliser et d'autres vont les  
110 sous-utiliser alors que sur certaines activités ça pourrait être un outil intéressant pour, par  
111 exemple, mettre une stabilisation de poignet pour taper à l'ordinateur ; peut-être que ça  
112 pourrait être utile mais la personne ne le faisait pas.

113 **Manon** : *D'accord.*

114 **E3** : De redonner un peu des pistes sur les systèmes de compensations vraiment c'est ça. Ça  
115 peut être vraiment de la rééducation au niveau du membre supérieur, du travail gestuel,  
116 postural pour limiter ben voilà les contraintes rachidiennes et la surstimulation des épaules  
117 dans certaines activités du quotidien. Donc on est vraiment sur du... je suis pas vraiment  
118 dans l'évaluation mais plutôt... on est déjà dans le versant rééducation, réadaptation.

119 **Manon** : *D'accord, je vois.*

120 **E3** : Parce que souvent les patients sont là trois semaines et trois semaines ça passe très très  
121 vite.

122 **Manon** : *J'imagine...*

123 **E3** : Et parfois on a pas le temps aussi d'avoir une évolution concrète par exemple sur de la  
124 force avec un Jamar, en trois semaine on va pas récupérer une force, on va pas passer de 10  
125 à 20 en trois semaines, c'est souvent très rare. Mais par contre c'est juste que le patient  
126 puisse avoir les billes pour mieux gérer son quotidien une fois rentré à la maison.

127 **Manon** : *D'accord. Et pour fixer les objectifs dans votre évaluation, est-ce que vous avez*  
128 *des bilans particuliers, peut-être plus écologiques ou est-ce que ça reste sur la base des*  
129 *observations et des entretiens ?*

130 **E3** : *Alors pour moi personnellement c'est surtout sur l'entretien, l'échange. Après dans*  
131 *certains cas, si on est vraiment avec une personne qui a du mal à faire sortir des objectifs*  
132 *ou au contraire quelqu'un qui en a trop, on peut être emmené à utiliser la MCRO pour cibler*  
133 *davantage, entre trois et cinq objectifs qui pourront être travaillés pendant le séjour ou alors*  
134 *sur un autre séjour, si vraiment c'est des objectifs sur du long terme.*

135 **Manon** : *D'accord, je vois. Du coup vous m'avez déjà beaucoup parlé de vos axes*  
136 *d'intervention, est-ce que y a des moyens en particulier pour atteindre ces objectifs.*  
137 *Evidemment il y a déjà l'ETP, vous m'avez parlé de mises en situations, de préconisation*  
138 *au niveau des vêtements compressif c'est ça aussi... ?*

139 **E3** : *Oui, alors nous parfois on est emmené à prendre les mesures pour les vêtements*  
140 *compressifs mais en tout cas on envoie après... ce sont des sociétés qui font les vêtements*  
141 *compressifs. Après ça va être des exercices de rééducation tout bêtement, avec de la pâte*  
142 *de rééducation, des outils assez standards ergo, voilà des séances de rééducation assez*  
143 *standards, avec des cônes, des pinces, des pions... Enfin voilà, pour travailler la dissociation*  
144 *des doigts, la main interne, la main externe, le positionnement du poignet pour pas qu'on*  
145 *soit dans des attitudes vicieuses et contraignantes pour les articulations.*

146 **Manon** : *D'accord.*

147 **E3** : *Ça va être le contrôle gestuel, apprendre à bien se positionner dans le quotidien pour*  
148 *limiter les contraintes, au niveau du dos aussi par exemple. C'est assez vaste et puis c'est*  
149 *vraiment, c'est toujours pareil aussi, ça dépend des problématiques du patient donc ça peut*  
150 *être vraiment entre guillemet de la rééducation membre supérieur pure et dure comme ça*  
151 *peut être tout simplement de la réadaptation avec des essais d'aides techniques parce que le*  
152 *patient a vraiment plus besoin de trouver du matériel qui lui correspond que de se renforcer*  
153 *musculairement parlant par exemple.*

154 **Manon** : *Oui je vois. Et au cours de mes recherches j'ai pu identifier un raisonnement qui*  
155 *ressortait qui était fait par le Dr Hamonet, qu'une grande partie des symptômes seraient*  
156 *liés aux troubles proprioceptifs finalement puisque le SED est une atteinte des tissus*  
157 *conjonctifs, que les capteurs sont dans les tissus conjonctifs et que donc finalement les*  
158 *informations perçus sont altérées. Et que c'est donc ce phénomène qui serait à l'origine*  
159 *d'une partie des autres symptômes. Est-ce que c'est quelque chose que vous travaillez ?*

160 **E3** : Après c'est vrai que les troubles de la proprioception c'est quand même une chose  
161 qu'on retrouve chez nos patients donc on va essayer, là dernièrement j'avais une jeune  
162 patiente d'une vingtaine d'année qui avait déjà tout l'attirail niveau appareillage, vêtements,  
163 genouillère, les mitaines... Voilà elle était déjà énormément appareillée, elle avait déjà eu  
164 quelques séjours de rééducation mais effectivement niveau proprioception elle était très en  
165 difficultés, incapable de me dire dans quelle position était sa main sans contrôle visuel.  
166 Donc on va décider après de faire des exercices, ça va être passer par exercices autour de la  
167 sensibilité aussi pour restimuler la sensibilité tactile tout bêtement, ça va être essayer de  
168 faire travailler la patiente les yeux fermées sur certains exercices, de reproduire une position  
169 que je vais lui demander et lui demander de me la reproduire derrière. Ça va être aussi  
170 travailler sur son équilibre parce que l'équilibre est souvent assez précaire et assez limité  
171 donc oui oui la proprioception c'est quelque chose qui ressort aussi chez ces patients, ils ont  
172 énormément de difficultés là-dessus.

173 **Manon** : *D'accord.*

174 **E3** : De toute façon la proprioception va être travaillée sur tous les exercices, tous les  
175 systèmes de compensation qu'on va essayer de développer, vont aussi favoriser, participer  
176 au développement de cette proprioception. Les vêtements compressifs c'est bien que les  
177 patients puissent les avoir, mais comment dire... les porter, mais c'est aussi important  
178 qu'avec les vêtements compressifs ils aient une proprioception qui soit correcte, mais c'est  
179 aussi important quand ils vont les retirer qu'ils puissent garder les mêmes sensations qu'ils  
180 vont retrouver avec les vêtements. Et ça c'est aussi un travail qui est important, parce que  
181 les vêtements compressifs, les appareillages, c'est un peu une seconde peau pour ces  
182 patients là et quand on va les retirer on a un peu l'impression qu'ils sont... j'ai des patients  
183 qui me disent ça un peu de chewing-gum, des chamallows. C'est... pas désarticulés mais...  
184 Voilà c'est des termes qui ressortent de certains nos patients le chamallow, une pâte à  
185 modeler... Voilà quelque chose qui est très malléable si on a pas les vêtements et les  
186 vêtements vont contenir aussi tout ça et vont leur permettre d'avoir une consistance plus  
187 importante.

188 **Manon** : *Oui.*

189 **E3** : Et c'est ce qui impacte aussi la proprioception parce qu'avec vêtements la  
190 proprioception est quand même meilleure, mais sans vêtements c'est vrai qu'ils sont  
191 souvent en difficulté et c'est, je trouve que c'est là qu'il faut plus travailler, c'est sans  
192 vêtements compressifs aussi.



193 **Manon :** *Oui. Et du coup, au niveau des résultats de votre intervention en ergothérapie,*  
194 *est-ce que vous arrivez à identifier s'il y a des améliorations alors que ce soit sur la*  
195 *limitation du cop de la douleur de la fatigue, sur l'amélioration de la qualité de vie de*  
196 *manière générale ? Est-ce que vous arrivez à identifier les résultats de votre intervention ?*

197 **E3 :** Alors souvent ça va être des résultats à court terme parce que nous on a nos patients  
198 du coup on les voit la première semaine de leur arrivée, ils partent trois semaines plus tard  
199 donc c'est vrai que c'est quand même un laps de temps qui est quand même très court et  
200 souvent on a pas cette occasion, enfin on a pas ce retour là sur la qualité de vie.  
201 Concrètement la qualité de vie c'est eux qui vont tester et essayer de voir si effectivement  
202 tout ce qu'on aura pu voir pendant les séances, les positionnements, les attitudes, les  
203 compensations, les aides techniques, est-ce que ça les a aidés au quotidien. C'est vrai que  
204 malheureusement on a pas toujours leurs retours. Parfois on sollicite nos patients en disant  
205 « n'hésitez pas à nous faire un retour dans quelque temps et puis si vous avez des questions  
206 on est toujours présents pour répondre, et puis surtout nous faire un retour si effectivement  
207 tout ce qu'on aura pu travailler ensemble ça vous a aidé dans le quotidien, est-ce que vous  
208 allez continuer certains exercices, est-ce que vous avez tout abandonné ? ». Donc ça c'est  
209 vrai qu'on a pas vraiment ce retour à long terme.

210 **Manon :** *D'accord.*

211 **E3 :** Après à court terme on voit quand même une amélioration, souvent dans le contrôle  
212 gestuel, on peut quand même observer un gain de force quand on a travaillé sur des exercices  
213 de rééducation des membres supérieurs. Sur un peu la proprio aussi parce qu'on sent que  
214 les corrections, la gestuelle va se modifier, va s'améliorer au cours des différentes séances.  
215 Effectivement on voit quand même un avant après entre le premier jour ou on a vu le patient  
216 et le dernier jour de notre prise en charge. Ils arrivent aussi à plus identifier l'utilisation, la  
217 bonne utilisation des appareillages ou des aides techniques. Souvent voilà ils nous disent  
218 « Ah oui là c'est vrai que je mettais pas ma ceinture lombaire quand je passais l'aspirateur  
219 mais effectivement en discutant ensemble et en ayant testé sur certaines activités avec vous,  
220 et bien effectivement j'ai senti que j'étais protégé et que quand je retirais ma ceinture et  
221 bien j'étais pas non plus complètement relâché. Mais ça m'a permis de protéger mon dos  
222 sur cet instant T qui était contraignant pour moi ». Donc voilà c'est là-dessus qu'on va avoir  
223 des petits retours de patients. Mais c'est vrai que sur le long terme on a pas beaucoup de  
224 retours.

225 **Manon :** *Je vois.*

226 **E3** : Après effectivement quand on commence une rééducation on se fixe des objectifs qui  
227 sont atteignables en trois semaines et, je dis n'importe quoi, mais si mon objectif c'était de  
228 pouvoir faire mes lacets sans me luxer au niveau des doigts, si effectivement on a trouvé  
229 des solutions, le patient est satisfait, le thérapeute aussi parce qu'on a atteint l'objectif du  
230 patient dans le temps imparti, donc effectivement on peut se dire que la qualité de vie du  
231 patient va être améliorée grâce à ce séjour et aux différents exercices.

232 **Manon** : *D'accord. Pour finir, est-ce que dans votre pratique vous expérimentez certaines*  
233 *limites en fait face à la prise en charge de vos patients ? Alors que ce soit au niveau*  
234 *techniques que vous aimeriez développer, au niveau organisationnel... Est-ce qu'il y a des*  
235 *éléments qui vous limitent dans votre pratique ?*

236 **E3** : On a toujours des limites, au niveau organisation et bien ça va être tout bêtement un  
237 patient SED qui va rentrer dans notre service en même temps que d'autres patients assez  
238 lourds au niveau de la prise en charge en ergothérapie c'est sûr que ça va impacter la prise  
239 en charge du patient SED, parce qu'on aura peut-être pas l'occasion de le voir  
240 quotidiennement alors que c'était peut-être nécessaire par rapport à ses objectifs de  
241 rééducation. Aussi voilà c'est s'organiser, organiser son planning d'ergo en fonction des  
242 autres pathologies qui prennent aussi du temps dans le service. Après au niveau des limites  
243 ça va être aussi au niveau matériel, quand on va préconiser du matériel à certains de nos  
244 patients, on a pas toujours ce matériel là en ergothérapie alors que c'est vrai que l'idéal ça  
245 serait de faire tester au patient avant de vraiment lui faire acheter ou vraiment lui conseiller  
246 fortement tel ou tel, je sais pas mais ouvre boîte par exemple.

247 **Manon** : *Je vois.*

248 **E3** : Donc il nous manque parfois un peu oui de matériel. Et puis après ça peut être aussi  
249 parfois de manquer d'échange pluridisciplinaire avec les autres. On a des temps d'échange  
250 avec le médecin, les kinés, les APA etc. Mais on pourrait en avoir un petit peu plus pour  
251 vraiment accompagner nos patients, que ce soient nos patients SED ou autres patients.

252 **Manon** : *D'accord.*

253 **E3** : Parce que parfois les patients SED, alors je ne sais pas si c'est des choses qui sont  
254 ressortis dans vos entretiens mais ce sont aussi des personnes avec des profils psychologique  
255 entre guillemets particuliers, qui sont pas toujours faciles à accompagner. C'est parfois des  
256 personnes qui ont un passif, je sais pas, anxiodépressif, des personnes avec peut-être des  
257 persévérations sur certaines choses et pour le coup c'est aussi des facteurs limitants dans  
258 l'accompagnement parce que si on... Alors on en est conscient mais parfois on a peut-être

259 pas suffisamment les moyens de prendre tout ça en compte pour vraiment accompagner ces  
260 patients dans la gestion de la douleur et de la fatigue dans leur quotidien.

261 **Manon** : *D'accord. Et bien pour moi, j'ai posé toutes mes questions. Si vous avez d'autres*  
262 *éléments à ajouter c'est avec plaisir, des éléments peut-être pertinents qu'on a pas abordé ?*

263 **E3** : Heu... Après je sais pas quels retours vous avez pu avoir mais... Mais après voilà, les  
264 patients SED, enfin même on est censé dire patients atteints d'un SED pour être plus justes,  
265 c'est des patients avec des profils assez complexes, des patients qui ont eu une errance  
266 médicale souvent très longue avant d'avoir un diagnostic de posé et souvent quand ils  
267 arrivent avec leur valise. Enfin souvent c'est pas avec une valise, c'est avec trois valises, et  
268 du coup en fait y a, soit tout à faire, soit défaire ce qui a déjà été fait parce que c'était parti  
269 dans le bon sens et du coup il faut leur redonner d'autres informations, d'autres pistes. Donc  
270 pour moi un patient SED c'est un patient à prendre dans sa globalité, c'est peut-être basique  
271 à dire en tant qu'ergo mais voilà. Y a tout ce versant fonctionnalité, douleurs, fatigue,  
272 subluxations qui sont quand même les grands symptômes dans le SED hypermobile, mais  
273 aussi toute cette composante plus cognitive, psychologique qui vont aussi énormément  
274 impacter nos prises en charge, en individuel ou en groupe comme dans le programme  
275 d'ETP. Voilà. Après je pense que c'est des choses qu'on a déjà dû vous dire.

276 **Manon** : *D'accord. Et bien je vous remercie pour votre disponibilité !*

277 **E3** : Avec plaisir. Et j'espère que tout va bien se passer pour vous pour le mémoire.

278 **Manon** : *Merci, j'espère aussi. Merci beaucoup en tout cas et je vous dis bonne fin de*  
279 *journée.*

280 **E3** : Merci vous aussi, aurevoir.

281 **Manon** : *Aurevoir.*

## ANNEXE I

### Grille d'analyse

Thème	Codes/Catégories & Références
<b>Sujet : Expérience professionnelle</b>	
Parcours professionnel	<p><b>E1</b> 47 ans, diplômée en 1997, formation en Allemagne (1.3, 6) A travaillé en neurologie, SSR gériatrique, maison de retraite, libéral (1.8, 12-15) Actuellement en SSR polyvalent en accueil de jour (1.17)</p>
	<p><b>E2</b> 40 ans, diplômée en 2003 (1.3) A travaillé dans plusieurs centre de rééducation réputés en MPR puis en dans un CHU en service de rééducation également centre de référence des pathologies neuromusculaires (1.6-11) Actuellement en libéral depuis 8 ans (1.17) Formation au Canada au PPH et à la MHAVIE (1.140-141)</p>
	<p><b>E3</b> 29 ans, diplômée de 2015 (L.4) A travaillé en rééducation adulte neuro, traumato, ortho, onco (1.11) Actuellement en centre médico-chirurgical de réadaptation depuis 2016, aussi un centre de référence SED (1.11-17)</p>
Expérience avec la population SED	<p><b>E1</b> Première rencontre avec population SED dans la structure actuelle, depuis 2011 (1.16) Reçoit régulièrement des groupes (1.21) A de plus en plus de patients (1.212)</p>
	<p><b>E2</b> Première expérience au CHU il y a 6 ans, poursuivi la consultation SED en libéral (1.22, 31) Formation avec le professeur Hamonet (1.23) Recevait très régulièrement des patients au CHU (1.33, 51) et assure actuellement en libéral 30 à 35 suivis par an ainsi qu'une cinquantaine de patients en éducation thérapeutique en collaboration avec une association (1.38-41)</p>
	<p><b>E3</b> A commencé à prendre en charge des patents SED dans la structure actuelle en 2017, pas d'expérience antérieure (1.23) Reçoit entre 10 et 12 patients par an en ETP et une dizaine en rééducation</p>
Modalité d'accueil des patients	<p><b>E1</b> Séjours de 4 ou 6 semaines(1.225) en groupe de 3 à 4 patients. Reçus en ergothérapie une fois en individuel et une fois en groupe En individuel on parle des problématiques spécifiques. (1.242)</p>
	<p><b>E2</b> Anciennement (au CHU) en hospitalisation séjours MPR. Actuellement a des interventions ponctuelles, des dossiers d'aménagement du domicile, des suivis quotidien en rééducation (1.364-366)</p>
	<p><b>E3</b> Programme d'ETP d'1 semaine validé par l'ARS, 2 fois/an et qui accueille entre 5 et 6 patients (1.32-36) Et hospitalisation complète en MPR pour rééducation (1.40) sur une durée de 3 semaines (1.42)</p>

**Sujet : Population SED**

Profil de population	<b>E1</b>	Majoritairement des femmes (1.35,43) Population de plus en plus jeune (1.35) Jeunes souvent reçus directement après leur premier diagnostic (1.76) : sont confus, perdus (1.97, 251)
	<b>E2</b>	Pas de profil type (1.56), enfant, adultes, gens qui travaillent, en arrêt, en longue maladie (1.54)
	<b>E3</b>	Tout type de profil, que ce soit des hommes, des femmes et à partir de 18 ans (1.37)
Symptômes	<b>E1</b>	Douleurs permanente (1.45, 49, 51, 71, 129) et douleurs dues aux luxations et subluxations (1.130) Fatigue chronique mais causée par les douleurs plutôt que par la maladie elle-même (1.58, 60) Proprioception très limitée (1.81, 83, 149, 176) Hyperlaxité / Hypermobilité (1.155)
	<b>E2</b>	Douleur chronique, constante (1.65, 80, 202) : due à un dysfonctionnement moteur et sensitif (1.199), due à une douleur psychique (1.200), douleurs de dysproprioception (1.202) Perte de mobilité (1.65) Déficit sensori-moteur (1.65) Fatigue chronique (1.65, 105) Dysautonomie au sommeil importante (1.66, 159) Angoisses de nuit (1.164, 196)
	<b>E3</b>	Fatigue ressort souvent énormément (1.68, 271) Douleurs : Diffuses dans tous les corps ou due aux subluxations (1.69, 271) Subluxations à répétition au niveau des doigts, des épaules (1.47, 69, 272) Douleurs et une instabilité des genoux et des chevilles (1.71-72) Troubles de la proprioception (1.160) Composantes cognitive et psychologique (1.273) avec troubles anxiodépressifs (1.256)
Retentissement	<b>E1</b>	Douleur très handicapante (1.90) Périmètre de marche et station debout limités à cause des douleurs (1.51-52) Beaucoup d'impact sur la vie quotidienne, étudiante, professionnelle, privée (1.90-93) Cuisine (1.220) Besoin de repos (1.63) mais ne sont jamais en repos (1.63) car besoin de bouger tout le temps (1.64, 70) Gros handicap pour voyager, surtout pour les personnes en fauteuil électrique (1.209-210)
	<b>E2</b>	Retentissements majeurs (1.99) dans l'ensemble des activités (1.87) mais qui s'expriment différemment (1.103) Fort retentissement au niveau social, socio-professionnel, familial... Avec une désinsertion sociale et une place dans la famille qui peut être compliquée (1.73-74) Douleur pesante, assourdissante, empêche de pouvoir se mettre en off, en repos, donc fatigue (1.82-83, 204) Personnes deviennent infonctionnelles (1.107) Troubles attentionnels dus à la fatigue et douleur : suivre conversation parmi plusieurs difficile douloureux (1.237-238) Angoisses font ressortir les douleurs ce qui peut mettre les personnes en profonde détresse (1.165)
	<b>E3</b>	Retentissement variable (1.82)

		<p>Impacte la fonctionnalité (1.271)</p> <p>La fatigue et la douleur ont un impact assez important la vie et l'ensemble du quotidien (1.76, 92, 93) que ce soit les activités de la vie quotidienne, les loisirs, le travail (1.76-77) Besoin d'aide (1.95)</p> <p>Manque d'endurance, besoin de repos et de pauses régulières dans les activités à cause de la fatigabilité et des douleurs (1.78-84) / Arrêt prématuré des activités (1.85)</p> <p>Port de charge limité (1.86)</p> <p>Cercle vicieux (1.88-92) / Difficultés à se remettre en activité (1.90)</p> <p>Difficultés à repérer la position de son corps sans contrôle visuel (1.165)</p> <p>Difficultés sans les vêtements compressifs et orthèses (1.191), impression d'être des chamallows, (1.183-184)</p> <p>Enormément de difficultés sur la proprioception et équilibre souvent précaire et assez limité (1.170-171)</p>
	Ressources	<p><b>E1</b> Personnes plus âgées ont déjà des stratégies (1.80)</p> <p>Ils arrivent à presque tout faire (1.104, 143)</p> <p><b>E2</b> Il y a des gens qui n'attendent pas d'être au bout, qui essayent de mettre en place des solutions avant (1.62)</p> <p>Différentes stratégies déjà mises en place (1.166, 170, 176)</p> <p>Utilisation de méthodes alternatives : méditation, (1.186), auto hypnose a de bons résultats (1.184)</p> <p><b>E3</b> Ont déjà certaines stratégies (1.80-87)</p>
	Obstacles Difficultés	<p><b>E1</b> Jeunes arrivent avec plein de questions et n'ont pas forcément de stratégies, ne connaissent pas les postures auxquelles faire attention (1.77)</p> <p>Les stratégies déjà mises en place ne sont pas forcément les bonnes (1.189-191)</p> <p>C'est plutôt l'inverse, ils arrivent à trop faire (1.144)</p> <p><b>E2</b> Difficultés à se lever et se mobiliser le matin, se laver, s'habiller, s'alimenter (1.103, 112, 117)</p> <p>Tensions potentielles dans le contexte familial et institutionnel par rapport à la dysautonomie au sommeil (1.172)</p> <p>Veulent souvent faire dans l'excès (1.331-332)</p> <p><b>E3</b> Besoin de trouver des positions antalgiques (1.80)</p> <p>Fractionner les tâches (1.85) et les charges (1.87)</p>
	Parcours des patients	<p><b>E1</b> Diagnostic fait plus tôt (1.38)</p> <p><b>E2</b> Souvent ont été malmenés par le corps médical (1.262)</p> <p>Manque de confiance : je vais pas trop raconter ma vie parce que personne va me croire (1.264)</p> <p>Errance médicale vertigineuse (1.442)</p> <p>Diagnostiqués plus tôt (1.62)</p> <p>Parcours de soins est un petit peu complexe : Si difficulté ponctuelle de rééducation c'est super compliqué d'avoir accès à un médecin, patient il est un peu livré à lui-même si plusieurs problèmes, places sont très limitées (1.444-448)</p> <p><b>E3</b> Patients qui ont eu une errance médicale souvent très longue avant d'avoir un diagnostic de posé (1.265)</p>
Ev alu ati	<b>E1</b>	<p>Evaluation en individuel (1.138)</p> <p>Pas d'outils, de bilans spécifiques (1.102, 107, 133)</p>

	<p>Questionnaire complété par un entretien sur la vie quotidienne (1.103, 110) : vie professionnelle, privée, étudiante, voyages (1.118)</p> <p>Questionnaires standards peuvent être une aide mais besoin d'approfondir (1.105)</p> <p>Évaluation de la qualité : Comment, combien de temps, présence de douleurs (1.104-106)</p> <p>Renseignement sur les vêtements compressifs : vêtements déjà mis en place, tolérance (1.111, 162)</p> <p>Utilisation de l'EVA pour la douleur (1.127) et questionnement approfondi : moment, situation (1.127-128)</p> <p>Questionnaire est dans la tête : au bout d'un moment y a une certaine routine (1.135)</p> <p>Commence déjà l'éducation thérapeutique (1.128)</p>
	<p><b>E2</b> Évaluer leur autonomie et leur indépendance dans les activités de la vie quotidienne, l'importance qu'ils y portent et le niveau de satisfaction qu'ils ont de l'activité (1.123, 258-260)</p> <p>Utilisation de la MHAVIE (1.87, 123) comme un entretien semi-structuré (1.231)</p> <p>Balaye l'ensemble des participations sociales(1.90) et contient partie niveau de satisfaction de l'ensemble des participations de l'ensemble des activités de la vie quotidienne (1.132, 276)</p> <p>Permet d'aller chercher dans les détails de vie et d'établir le lien en ayant une connaissance de la pathologie (1.234-240)</p> <p>Possibilité d'utiliser la MCRO si à l'aise mais préfère la MHAVIE sur l'ensemble des bilans testés les 3 premières années (1.250-255)</p> <p>Bilans fonctionnels pour évaluer la force et l'endurance mais très fluctuant et peu représentatif (1.370-371)</p> <p>Bilan fonctionnel du 400 point : voir à un instant T (1.376)</p> <p>Description de la qualité de la réalisation et les moyens de compensations mis en place au niveau sensori-moteur (1.377-378) et film pour étudier ensemble les différents axes de la rééducation (1.379)</p> <p>Pas super adhérente aux échelles de qualité de vie (1.272) Pas d'échelle de fatigue, scores trop bas et difficilement interprétables (1.408)</p> <p>Privilégie la satisfaction de l'action pour évaluer qualité de vie (1.271, 421) et la fatigue (1.399)</p> <p>Évaluation de la douleur par l'échelle de pédiatrie (petit bonhomme) (1.225-226) + Localisation pour savoir quoi mettre en place au niveau des aides techniques et du matériel (1.228-229)</p> <p>Évaluer les AT, les AH, les compensations qu'on peut emmener (1.258-260)</p>
	<p><b>E3</b> Évalue principalement la douleur grâce à l'EVA (1.102) et très régulièrement (1.103)</p> <p>Fatigue évaluée sans questionnaire mais par échange (1.103-104)</p> <p>Évaluation de l'ensemble du quotidien par des bilans AVQ en entretien (1.105) et par des mises en situation pour identifier concrètement les difficultés (1.106)</p> <p>Identification des appareillages déjà mis en place et de leur adaptation et de leur utilisation (1.108-109)</p> <p>Évaluation déjà dans le versant de rééducation/réadaptation (1.118)</p> <p>Objectifs fixés surtout par l'échange lors de l'entretien (1.130)</p> <p>Utilisation de la MCRO si une personne a du mal à faire sortir des objectifs ou au contraire en a trop (1.131-132)</p>
Principes de prise en soins	<p><b>E1</b> La personne doit être actrice de sa maladie et sa prise en charge (1.189,230)</p>
	<p><b>E2</b> Reformuler pour éviter les erreurs d'interprétation de la posture des patients (1.153)</p> <p>Avoir un modèle plus empathique et respecter ce qui est important pour le patient (1.122-123)</p> <p>Fonctionne avec le PPH (1.143)</p> <p>La prise en charge de la douleur doit être pluriprofessionnelle (1.179)</p>

		<p>L'écoute (1.213-215, 219) : personne se sent entendue et ça baisse l'anxiété (1.215)  Cibler sur leurs attentes, travail sur les objectifs que le patient s'est fixé lui, donc s'il se sent compris, tu peux l'emmener aussi aux objectifs où toi tu t'étais dit que ça pouvait être intéressant pour lui (1.266-267)  PPH et de la MHAVIE m'a permis de m'asseoir dessus dans le service pour montrer que ces patients-là avaient des besoins spécifiques (1.143)</p>
	<b>E3</b>	Patient à prendre dans sa globalité (1.270)
Axes d' intervention	<b>E1</b>	<p>Repérer les postures, activités et situations luxantes (1.82, 147, 165), s'adapter, changer d'environnement, changer les habitudes et mettre en place les bons mouvements (1.165-166)  Accompagnement et travail vraiment sur les AVQ (1.269-270)  Travail d'acceptation s'il y a un fauteuil électrique (1.98)  Demandes de chacun, chacune (1.183)  Travail la conscience de l'absence de proprioception (1.199)</p>
	<b>E2</b>	<p>Chaque patient SED choisit son combat (1.87, 107) : Préétablis avec les patients (1.283)  Les objectifs sont divers et variés et souvent centrés sur les AVQ (1.284)  Réentraînement à l'effort (1.286)  Réentraînement du membre supérieur (1.286)  Remettre le corps en mouvement (difficile et douloureux) (1.324-326)  Travail proprioceptif comme base (1.342, 346)  Compensations gestuelles, techniques, humaines, architecturales (1.246-248)  Conseil au fauteuil (1.305-311)</p>
	<b>E3</b>	<p>Fixe des objectifs atteignables en trois semaines (1.227) / Dépend des problématiques du patient (1.149)  Rééducation membre supérieur (1.46, 114)  Systèmes de compensation (1.46, 114)  Réactualisation des appareillages et des vêtements compressifs (1.45)  Travail gestuel et postural (1.116)  Permettre au patient d'avoir les billes pour mieux gérer son quotidien une fois rentré à la maison (1.126)</p>
Moyens d' intervention	<b>E1</b>	<p>Education thérapeutique importante (1.155, 230, 267)  Réapprendre par exemple le rythme huméro-scapulaire (1.187), comprendre le mouvement (1.191)  Expliquer ce qu'est la proprioception (1.199)  Travailler beaucoup le schéma corporel c'est très important (1.188)  Travail avec des miroirs (1.149)  Mises en situation en groupe (1.151) : lit, cuisine, voiture (1.177-178) Intime vu en individuel intime (1.278)  Utilisation de photos de situations à commenter (1.172)  Mises en place de stratégies pour compenser intellectuellement (1.82, 83, 148, 175) la proprioception / Faire autrement (1.278)  Préconisations des bons mouvements (1.147) mais sans stimuler la proprioception car ont déjà les vêtements compressifs et les kinés ont déjà d'autres techniques pour travailler la proprioception (1.197-198)</p>



---

Trouver des stratégies concrètes d'adaptation pour les douleurs aussi, dans la vie professionnelle (1.95)  
Pour certaines, faire moins, ne pas pousser (1.285)  
Mise en place progressive de vêtements compressifs adaptés aux besoins (1.114) Pas de prises de mesures mais définition des vêtements en individuel : précision des zones de décharges (1.150, 161-163)  
Souvent au début ils viennent avec tous les vêtements mais ils ne sont pas supportés, ils ne sont pas mis en place (1.113)  
Aménagement d'environnement et du domicile (1.150, 157)  
Aides techniques (1.150, 157) surtout au niveau de la cuisine  
Coussins de positionnement (1.177)

---

**E2** Axes de rééducation :  
Travail sur les capacités de la main en réentraînement les muscles agoniste et antagonistes pour favoriser un meilleur maintien articulaire et limiter les subluxations (1.287-289) avec protocole de rééducation (1.291) et travail sur la Wii, pareil de façon à harmonieuse sur les muscles agonistes antagonistes pour favoriser la stabilité articulaire et permet aux patients de le travailler chez eux (1.292-294)  
Rééducation de la main a pour but un travail de proprioception (1.343)  
Tant qu'on a pas la proprioception, on a pas la stabilité articulaire (1.344)  
Réentraînement à l'effort passe par travail proprioceptif avec la répétition et la mentalisation du mouvement (1.327-348)  
Mises en situations  
Connaître ses capacités (1.331) Identifier ses limites et ses forces, être à l'écoute de son corps et de ses capacités (1.335-338)  
Identifier le moment où la fatigue intervient et voir comment donner de l'endurance. Stratégies pour agir sur le mode d'apparition et sur la durée de la fatigue. (1.415-418)  
Axes de réadaptation :  
Conseil en aide technique dans les activités de la vie quotidienne, à la marche ou lors de l'évaluation du domicile (1.243, 296, 320) en fonction de leurs habitudes de vie (1.353)  
Compensations/aide humaine (1.243,246)  
Aménagement du domicile (1.246, 296) Aménagement de la voiture, des loisirs, de poste de travail (1.296, 317),  
Compensations gestuelles (1.246), petit truc et astuces (1.243)  
Conseil au fauteuil (1.305-311) : choix du fauteuil, aménagement de fauteuil, positionnement (1.317)  
Validation de fauteuil avec la rédaction de cahier des charges en fonction de leur besoin. : Nécessité d'avoir des connaissances assez éclairées sur l'ensemble des fauteuils et de l'impact des déficiences sur les patients Sed à cause des vibrations (1.306-39)  
Travail en partenariat avec un orthoprothésiste (1.299-303) : Vêtements compressifs : voir type d'attaches ou de fermeture pour faciliter la mise en place et types d'orthèses pour maintenir l'articulation

---

**E3** Renforcer le membre supérieur (1.48)  
Rééducation du membre supérieur pure et dure (1.150) : Travail de la dissociation des doigts, la main interne, la main externe et du positionnement du poignet pour éviter les attitudes vicieuses et contraignantes pour les articulations avec des exercices de rééducation avec des outils assez standards ergo (1.142-145)  
Travail de contrôle gestuel (1.147)  
Limiter la surstimulation des épaules (1.116)  
Apprendre à bien se positionner au quotidien pour limiter les contraintes (1.116, 147)

---

		<p>Exercices autour de la sensibilité, travailler les yeux fermés et reproduire des positions (1.166-168)  Travail sur l'équilibre (1.170)  Proprioception travaillée sur tous les exercices, tous les systèmes de compensation qu'on va essayer de développer, vont aussi favoriser, participer au développement de cette proprioception.(1174-176)  Travailler sans vêtements compressifs (1.91) Importance d'avoir une proprioception correcte même sans (1.179)  Prise de mesure pour les vêtements compressifs (1.139) : permettent une meilleure proprioception (1.178) et permettent de contenir et d'avoir une consistance plus importante (1.186)  Préconisation du matériel qui pourra les aider au quotidien (1.48) Réadaptation avec des essais d'aides technique (1.151)</p>
Résultats de l' intervention	<b>E1</b>	<p>Positif, très bons retours (1.203, 211)  Réévaluation par jeu (1.226, 229)  Changement des habitudes de vie (1.203, 208), Vigilance (1.211)  Diminuer les luxations (1.216), les douleurs et apprendre à mieux faire avec (1.216)  Gagner un qualité de vie par la reprise d'autonomie (1.221)  Acceptation du fauteuil électrique (1.209)  Groupe très efficace et positif : S'observent et se conseillent/corrigent (1.154) peuvent discuter entre eux, il y a pas mal d'échange, de motivation (1.25)  Deuxième séjour de certaines patients avec retours (1.233) photos et discussions sur changements (1.203-207)</p>
	<b>E2</b>	<p>Bon résultats pour les dossiers d'aménagement de domicile avec satisfaction du patient (1.352-327)  Réévaluation avec la MHAVIE une fois par an en libéral, à 6 mois à l'hôpital (1.359-362)  Rééducation du membre supérieur : film permet de voir l'évolution (1.382)  Les patients qui ont eu un réentraînement à l'effort au niveau de la main, arrivent à perdurer des fonctionnalités sur les mois qui suivent, voire sur 6 mois (1.391-392)  Satisfaction (1.399)</p>
	<b>E3</b>	<p>Résultats à court terme (1.197) Pas de retour à long terme (1.209, 223) ou sur la qualité de vie (1.200)  Gain de force (1.212)  Amélioration dans le contrôle gestuel (1.211)  Amélioration de la proprioception avec des corrections et une gestuelle modifiée et améliorée (1.213-214)  Qualité de vie évaluée par le patient qui teste si ce qui a été vu l'a aidé au quotidien (1.201-203)  Le patient est satisfait si des solutions ont été trouvées donc amélioration de la qualité de vie (1.229-231)  Meilleure identification de la bonne utilisation des appareillages ou aides techniques (1.216-217)</p>
Limites expérimentées dans la	<b>E1</b>	<p>Avoir plus de temps (1.249)  Deuxième séjour à 3 mois pour les jeunes diagnostiqués parce qu'il y a beaucoup d'informations pour eux, ils ont beaucoup de demandes (1.253-255)  Souhait d'une évaluation de suivi de la mise en place de stratégies à domicile (1.262-264)</p>
	<b>E2</b>	<p>Manque d'écoute (1.219)  L'accueil et l'accès au soin pour les patients (1.427)</p>

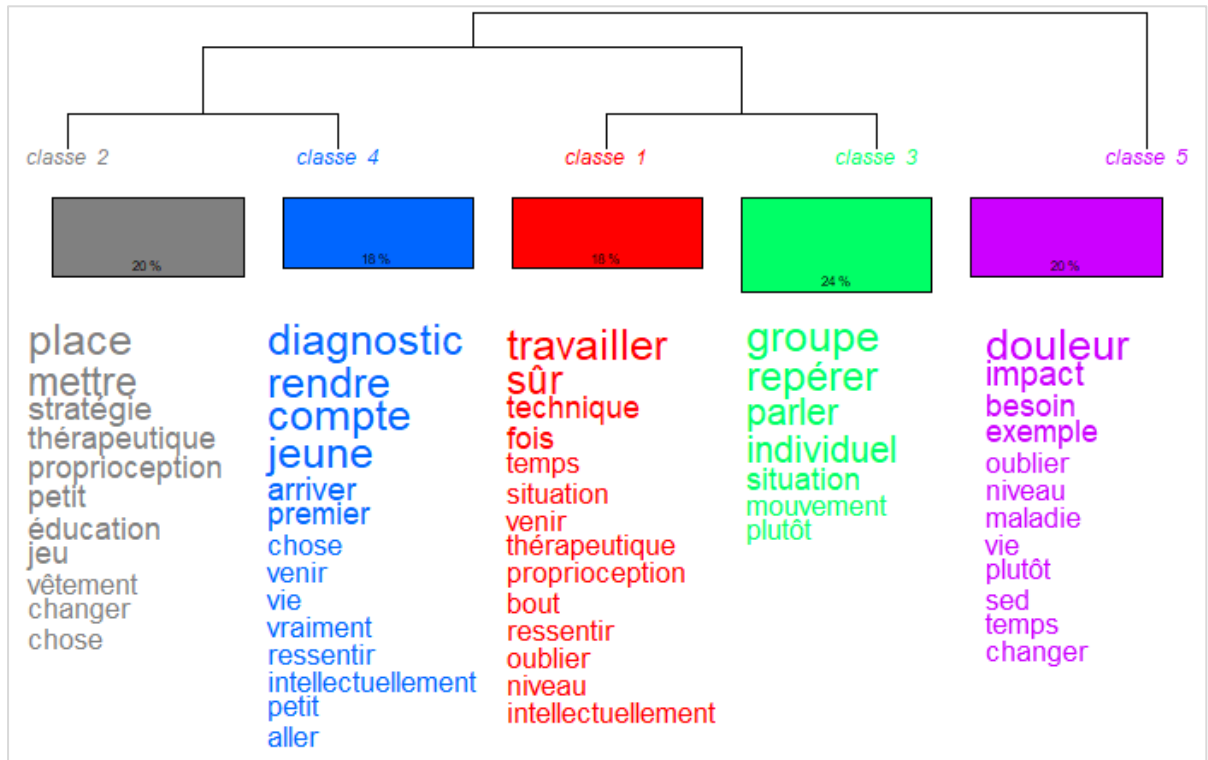
Manque de coordination de soin, que ce soit entre l'hôpital et les libéraux ou les libéraux entre eux (1.428)  
Manque d'accueil et de gens formés et intéressés par la pathologie (1.429) et formés à la douleur chronique et à l'impact de la douleur sur le sommeil, qui peuvent avoir interprétation erronée de la posture du patient. (1.153-155)  
Manque d'humanité constant et grandissant au sein de l'accueil des patients. Je pense qu'il faudrait avoir des fois une réflexion plus humaniste et éthique sur la prise en charge de douleur de patients (1.431)  
Equipes en centre de rééducation peuvent aller à l'encontre des besoins spécifiques des patients (1.118-144)  
Formation prévue sur le cadre de l'intégration neuro-sensorielle pour mieux comprendre les dysfonctionnement proprioceptifs (1.438-439)  
Plus de bilans sur la main, avoir plus sur la main (1.439)

---

**E3** Pas le temps de voir une évolution concrète (1.123)  
Limites au niveau de l'organisation du planning en fonction des autres pathologies : pas toujours l'occasion de voir les patient quotidiennement (1.236-242)  
Manque parfois de matériel pour faire tester aux patients (1.243-246)  
Souhait d'avoir un peu plus de temps d'échange pluridisciplinaire (1.248-251)  
Profils psychologique avec persévérations qui peuvent parfois être des facteurs limitants dans l'accompagnement : pas suffisamment les moyens de prendre tout ça en compte (1.254-259)  
Composantes cognitive et psychologique vont énormément impacter la prise en charge en individuel ou en groupe (1.274)

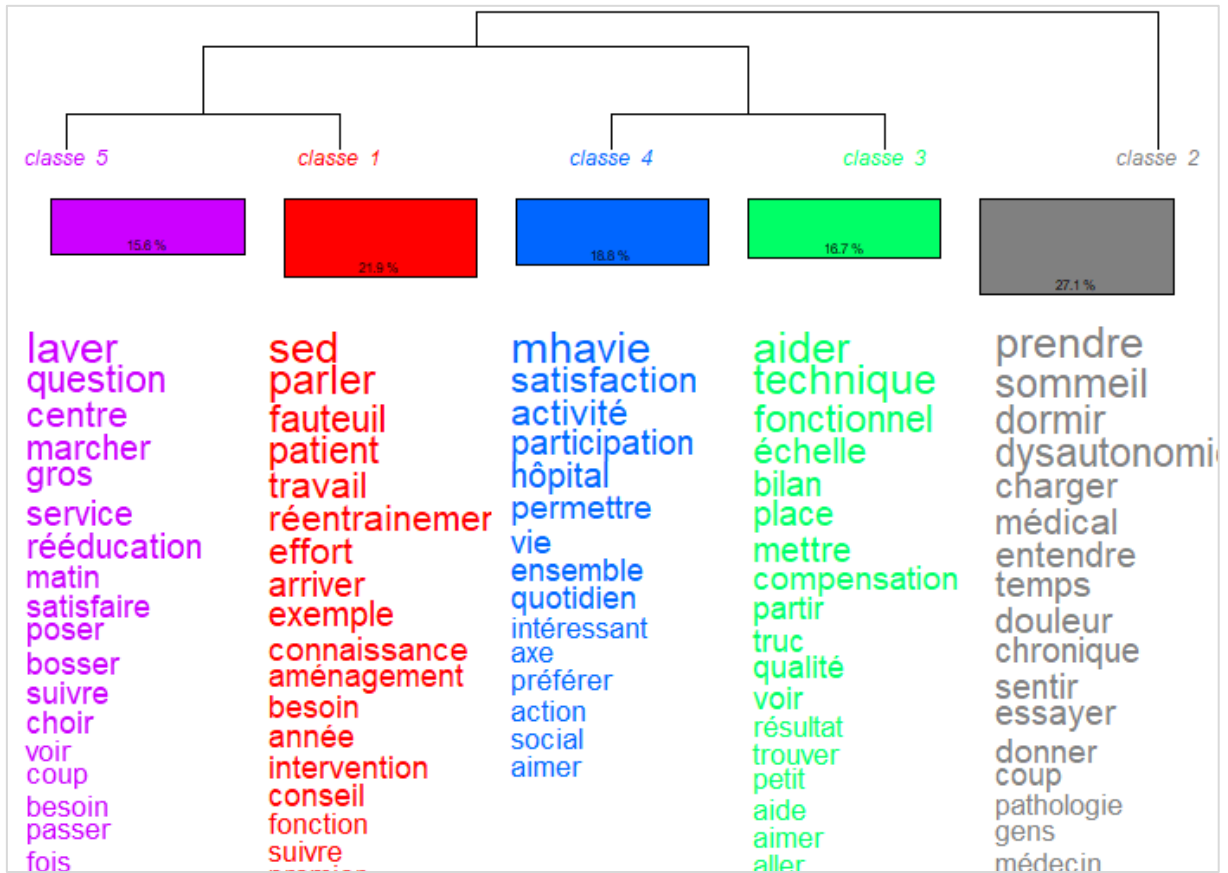
## ANNEXE J

### Analyse Entretien E1 : Classification en dendrogramme



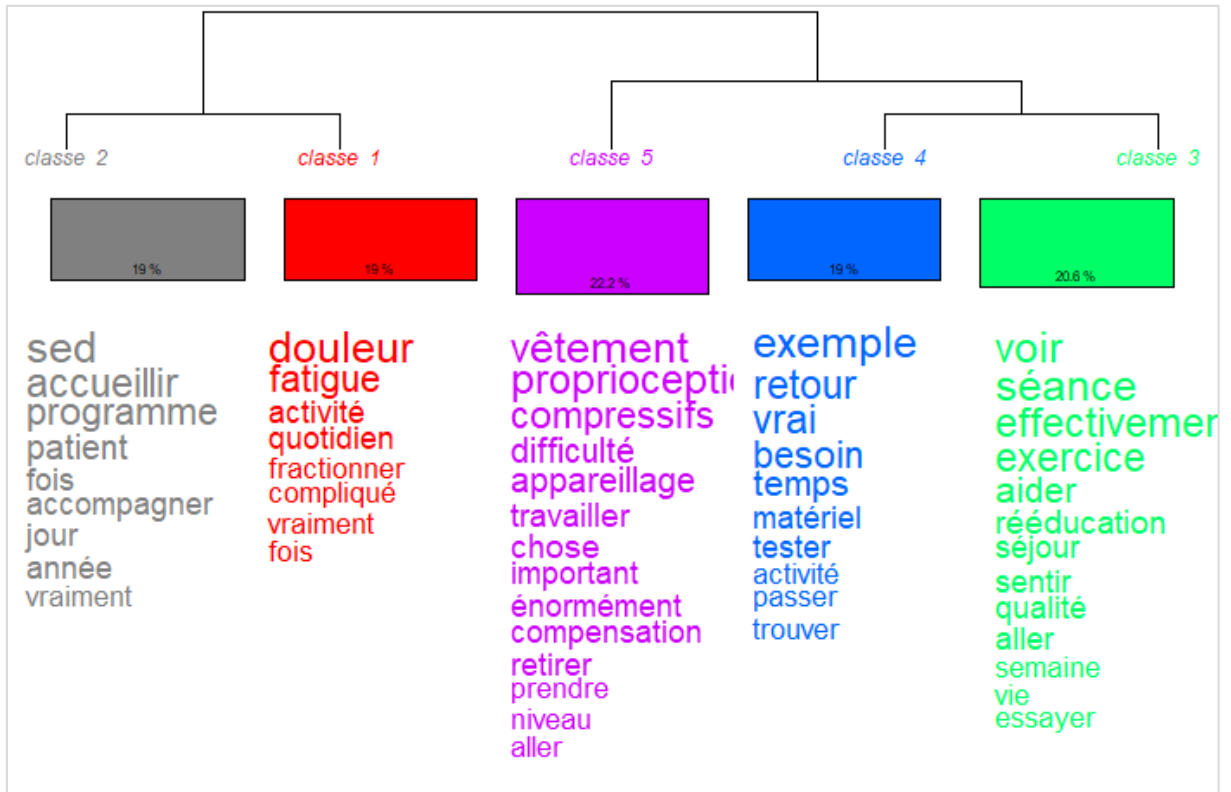
## ANNEXE K

### Analyse Entretien E2 : Classification en dendrogramme



## ANNEXE L

### Analyse Entretien E3 : Classification en dendrogramme



## **L'impact de la douleur et de la fatigue chez les personnes atteintes d'un Syndrome d'Ehlers-Danlos**

Quelle intervention en ergothérapie ?

### **RESUME**

Les syndromes d'Ehlers-Danlos (SED) sont un groupe hétérogène de maladies héréditaires du tissu conjonctif. Parmi les nombreuses manifestations cliniques, la fatigue et la douleur sont particulièrement fréquentes et sont associées à une détérioration de la qualité de vie. L'objectif de cette recherche est d'identifier les pratiques et approches en ergothérapie permettant de limiter l'impact de la douleur et de la fatigue sur la qualité de vie. Pour cela, trois ergothérapeutes ont été interrogées au cours d'entretiens semi-structurés. Leur intervention se concentre principalement sur les activités de la vie quotidienne et se base d'une part sur une approche rééducative de réentraînement à l'effort, de rééducation du membre supérieur et de travail gestuel et postural, et d'autre part sur de l'éducation thérapeutique et de la réadaptation avec la mise en place de stratégies d'adaptation et de systèmes de compensation comprenant de l'aménagement, de la préconisation d'aides techniques, d'orthèses et de vêtements compressifs. De plus, l'approche proprioceptive s'inscrit dans l'ensemble de ces axes. Les résultats de l'intervention traduisent une amélioration de la qualité de vie, des changements des habitudes de vie et un gain d'autonomie. On observe également une diminution des douleurs et des luxations, une meilleure gestion de la fatigue et une amélioration de la proprioception, du contrôle gestuel et de la fonctionnalité. L'intervention en ergothérapie est donc pertinente et efficace dans l'accompagnement des personnes atteintes de SED. Cependant, si ses résultats se révèlent très satisfaisants, leur lien direct avec l'approche proprioceptive n'a ni été explicitement prouvé, ni invalidé.

Mots-clés : Syndrome d'Ehlers-Danlos, ergothérapie, douleur, fatigue, qualité de vie

## **Impact of pain and fatigue in people with Ehlers-Danlos Syndrome**

Which intervention in occupational therapy ?

### **ABSTRACT**

The Ehlers–Danlos syndromes (EDS) are a clinically and genetically heterogeneous group of heritable connective tissue disorders. Among the many clinical manifestations, fatigue and pain are particularly common and strongly associated with a deterioration of quality of life. The objective of this research is to identify occupational therapy practices and approaches that limit the impact of pain and fatigue on quality of life. For this purpose, three occupational therapists were interviewed during semi-structured interviews. Their intervention focuses mainly on activities of daily living and is based on a rehabilitation including training program, upper limb rehabilitation, and gestural and postural reeducation, as well as on therapeutic education with the establishment of coping strategies and on compensation systems, including recommendation of technical aids, splint, braces and compressive clothing. Moreover, the proprioceptive approach is part of all these orientations. The results of the intervention show an improvement in the quality of life, autonomy and changes in lifestyle. There is also a decrease in pain and dislocation, better management of fatigue and an improvement in proprioception, gesture control and functionality. Occupational therapy intervention is therefore relevant and effective with EDS. However, although its results are very satisfactory, their direct link with the proprioceptive approach has neither been explicitly proven nor invalidated.

Keywords : Ehlers-Danlos Syndrome, occupational therapy, pain, fatigue, quality of life