

# Symptomatologie uro-vésicale et syndrome d'Ehlers-Danlos : une enquête prospective

*Urovesical symptomatology and Ehlers-Danlos syndrom: retrospective investigation*

PLUSNIN L. et BERHGMANS T.

Unité fonctionnelle en Oncologie thoracique, H.U.B - Institut Jules Bordet, Université libre de Bruxelles (ULB)

## RÉSUMÉ

**Introduction :** Le syndrome d'Ehlers-Danlos est une maladie héréditaire incurable, à transmission autosomique dominante touchant le tissu conjonctif qui constitue 80 % du plancher pelvien. Le but de cette enquête est d'évaluer l'influence du syndrome d'Ehlers-Danlos sur risque de survenue de symptômes uro-vésicaux.

**Matériel et méthodes :** L'enquête a été réalisée avec le questionnaire USP (*Urinary syndrom profile*) envoyé via le réseau social Facebook afin de comparer une population féminine atteinte du syndrome d'Ehlers-Danlos, composée de 17 femmes, à une population non atteinte composée de 18 femmes. Les analyses ont été effectuées à l'aide du logiciel Statistica ; le taux de significativité a été fixé à  $< 0,029$  (facteur correctif de Bonferroni).

**Résultats :** Trente-cinq femmes ont répondu au questionnaire. La présence de symptômes uro-vésicaux est plus importante chez les femmes atteintes du syndrome d'Ehlers-Danlos que ce soit en considérant le score global ( $p=0,0005$ ) ou les composantes « hyperactivité vésicale » ( $p=0,0004$ ) et « dysurie » ( $p=0,001$ ). La grossesse ou la parturition n'ont pas d'influence supplémentaire.

**Conclusion :** Cette enquête prospective suggère que les femmes atteintes du syndrome d'Ehlers-Danlos sont plus sujettes à l'apparition de troubles uro-vésicaux.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 192-197

Doi : 10.30637/2025.24-073

**Mots-clés :** Syndrome d'Ehlers-Danlos, incontinence vésicale, vessie hyperactive

## ABSTRACT

**Introduction:** Ehlers-Danlos syndrome is an incurable, autosomal dominant hereditary disease affecting connective tissue that constitutes 80% of the pelvic floor. The aim of this survey is to evaluate the influence of Ehlers-Danlos syndrome on the risk of occurrence of uro-vesical symptoms.

**Material and method:** The survey was carried out using the USP (Urinary syndrome profile) questionnaire, comparing a female population affected by Ehlers-Danlos syndrome (seventeen women) to an unaffected population (eighteen women). The analyzes were carried out using Statistica software with a significance rate set at  $< 0.029$  (Bonferroni correction factor).

**Results:** Thirty-five women answered to the questionnaire. The presence of urovesical symptoms appeared more significant in women with Ehlers-Danlos syndrome, whether considering the overall score ( $p=0.0005$ ) or the "overactive bladder" ( $p=0.0004$ ) and "dysuria" components ( $p=0.001$ ). Pregnancy or parturition have no additional influence.

**Conclusion:** This prospective survey suggests that women with Ehlers-Danlos syndrome are more prone to developing uro-bladder disorders.

Rev Med Brux 2025 ; 46: 192-197

Doi : 10.30637/2025.24-073

**Key words :** Ehlers-Danlos syndrome, bladder incontinence, overactive bladder

## INTRODUCTION

Le syndrome d'Ehlers-Danlos (SED) est une maladie héréditaire incurable, à transmission autosomique dominante, touchant le tissu conjonctif et altérant la fibre de collagène. Le SED touche 2 % de la population mais est probablement sous-diagnostiqué du fait de la présentation hétérogène et de l'importance relative des symptômes. C'est une pathologie multi-systémique atteignant les systèmes respiratoire, cardiaque, intestinal, vasculaire, urinaire, cérébral et nerveux<sup>1</sup>. Les principaux symptômes consistent en des douleurs intenses et diffuses, une instabilité articulaire due à une hyperlaxité ligamentaire ou tendineuse, ainsi que d'importantes fatigues.

Le plancher pelvien est un ensemble de structures musculaires s'insérant dans le bassin<sup>2</sup>. Il se compose de 20 % de fibres musculaires squelettiques toniques (de type 1) et de 80 % de tissu conjonctif, donc de collagène. Au cours de la vie, il peut être lésé et se relâcher, provoquant des troubles vésicaux dont le principal est l'incontinence urinaire, définie par un écoulement involontaire et incontrôlable des urines<sup>3</sup>. Les facteurs de risque d'incontinence chez la femme sont nombreux : grossesse, vieillissement et ménopause, cancers du plancher pelvien, surpoids... Au vu de sa composition, on peut s'attendre à ce qu'une pathologie altérant le collagène comme le SED puisse avoir un retentissement significatif sur le plancher pelvien et favoriser la survenue de troubles uro-vésicaux<sup>4</sup>. La littérature existante évaluant le rôle du SED dans cette situation concerne essentiellement les femmes ayant accouché<sup>5</sup>. De plus, les critères d'inclusion sont souvent mal précisés, les populations sont hétérogènes et l'âge moyen des femmes se situe aux alentours de 40 ans.

L'objectif primaire de cette enquête est d'évaluer la symptomatologie urinaire évaluée selon le questionnaire USP chez la femme atteinte de SED.

## MATÉRIEL ET MÉTHODES

Une enquête a été réalisée au moyen du questionnaire USP (*Urinary Symptom Profile*). Cette étude a été approuvée par l'« *Academic Ethical Committee Brussels Alliance for Research and Higher Education* » en date du 13/03/2023 (B200-2023-033). Les personnes ont été contactées via Facebook où de nombreuses pages regroupant les personnes atteintes de SED sont disponibles (groupe SED+). Un groupe contrôle (SED-) composé de personnes non atteintes de SED a été contacté par le même canal de communication. Le questionnaire a été partagé via Facebook, sous un format Word. Les questionnaires ont été envoyés aux participantes répondant aux critères d'éligibilité après avoir lu la lettre d'information et signé le formulaire de consentement. Les critères d'inclusion étaient : être une femme, ne pas avoir de surcharge pondérale ou d'obésité (IMC ou indice de masse corporelle > 25 Kg/m<sup>2</sup>) et être âgée de minimum 18 ans. Le groupe SED devait présenter un SED sur base d'une déclaration

individuelle (pas de confirmation diagnostique par un test objectif).

Le questionnaire USP, validé en français<sup>6</sup> contient un score global (max 39 points) ainsi qu'une évaluation de trois dimensions relatives aux troubles uro-vésicaux : l'hyperactivité vésicale (max 21 points), la dysurie (max 9 points) et l'incontinence urinaire à l'effort (max 9 points). Ce questionnaire consiste en une évaluation continue : au plus le score est élevé, au moins le contrôle uro-vésical est bon.

## Considérations statistiques

Cette enquête est une étude exploratoire visant à générer des hypothèses pour des études ultérieures. Aucune considération statistique sur le nombre de patients à inclure n'a été effectuée. Compte tenu du nombre d'analyses effectuées et de la taille limitée de l'échantillon, un facteur correctif du seuil statistiques selon Bonferroni a été appliqué. Le niveau de significativité a été fixé à  $p < 0,029$ . L'analyse statistique a été réalisée à l'aide du logiciel Statistica 13.5.0.17. Vu l'absence de distribution normale de l'échantillon confirmé par un test de Shapiro-Wilk ( $p = 0,003$ ), des tests non paramétriques ont été utilisés pour les comparaisons entre groupes au moyen du Chi<sup>2</sup> ou d'un test de Fisher bilatéral en cas de variables binaires ou par un test de Mann-Whitney en cas de variables continues. L'âge, la présence et le nombre de grossesses, ainsi que le nombre de parturitions ont été enregistrés en tant que variables confondantes.

## RÉSULTATS

Du 25/03/2023 au 29/05/2023, 65 questionnaires ont été envoyés dont 35 ont été complétés (taux de réponses de 54 %). L'échantillon est composé de 35 femmes de nationalité belge dont 17 SED- et 18 SED+. Les principales caractéristiques de la population sont décrites dans le tableau 1. Age, grossesses et nombre d'enfants ne montrent pas de différences statistiquement significatives entre les groupes SED+ et SED-. Les résultats globaux et des 3 sous-composantes du questionnaire USP sont rapportés dans le tableau 2.

Le groupe SED+ montre des scores statistiquement significativement plus élevés pour le score global (moyenne/écart-type 10,6 +/- 6,54 vs 3,53 +/- 4,43;  $p = 0,0005$ ) et les composantes « hyperactivité vésicale » (7,44 +/- 3,62 vs 2,59 +/- 3,37;  $p = 0,0004$ ) et « dysurie » (1,94 +/- 2,13 vs 0,29 +/- 0,77;  $p = 0,001$ ). Aucune différence significative n'a été montrée pour la composante « incontinence » (1,6 +/- 2,40 vs 0,65 +/- 1,37;  $p = 0,23$ ). Aucune différence n'a été observée pour le score global et ses 3 composantes selon le statut « grossesse » et « parturition » ( $p > 0,05$  pour chaque comparaison). Le rôle de la grossesse/parturition a été investigué en fonction du statut SED+ ou SED- (tableaux 3 et 4), confirmant le rôle prépondérant du SED sur le risque de survenue de symptômes uro-vésicaux. Afin de confirmer nos hypothèses selon lesquelles

le facteur SED est un élément prépondérant à l'apparition de ces troubles, nous avons effectué des comparaisons de sous-groupe en prenant en compte la composante du score global pour la population porteuse de ce facteur, les résultats n'ont pas démontré de différence significative en fonction du nombre de parturitions (3,77 +/- vs 8,78 +/- ; p=0,37), aucune différence significative n'a pu être démontré pour la population non porteuse du facteur SED selon le

nombre de parturitions (2,00 +/- vs 5,85 +/- ; p=0,96), cependant en comparant la population porteuse à la population non porteuse en fonction du nombre de parturitions, les résultats obtenus sont significatifs (3,77 +/- vs 5,85 +/- ; p=0,04). Ces analyses ont pu démontrer les mêmes observations quant au rôle de la grossesse sur l'apparition de trouble uro-vésicaux pour notre population.

**TABLEAU 1**

*Caractéristiques de la population.*

Population	SED+	SED-	Valeur P
<b>N</b>	18	17	-
<b>Age médian (écart-type)</b>	31 ans +/- 10,86	28 ans +/- 12,84	P=0,38
<b>Enfants</b>	E+ : 8 E- : 10	E+ : 8 E- : 9	P=0,88
<b>Moyenne du nombre d'enfants (écart-type)</b>	0,94 +/- 1,26	1,06 +/- 1,48	P=0,9
<b>Grossesse</b>	G+ : 9 G- : 9	G+ : 8 G- : 9	P=0,86
<b>Moyenne du nombre de grossesses (écart-type)</b>	1,7 +/- 2,61	1,8 +/- 2,17	P=0,8

E+ : femme ayant eu au moins un enfant ; E- : femme n'ayant pas eu d'enfant ; G+ : femme ayant eu au moins une grossesse ; G- : femme n'ayant pas eu de grossesse

**TABLEAU 2**

*Résultats du score USP et de ses sous-composantes.*

Population	Incontinence (max 9)	Hyperactivité vésicale (max 21)	Dysurie (max 9)	Score global (max 39)
<b>SED+ (N=18)</b>	<b>1,89</b>	<b>7,73</b>	<b>1,84</b>	<b>11,47</b>
SED+/E- (n=10)	0,8	6,2	2	9
SED+/E+ (n=8)	3,1	9,4	1,6	14,22
<b>SED- (N=17)</b>	<b>0,72</b>	<b>2,33</b>	<b>0,27</b>	<b>3,27</b>
SED-/E- (N=9)	0,66	3	0,33	4
SED-/E+ (N=8)	0,77	1,6	0,22	2,55

SED+ : présence du syndrome d'Ehlers-Danlos ; SED- : absence de syndrome d'Ehlers-Danlos ; E+ : femme ayant eu au moins un enfant ; E- : femme n'ayant pas eu d'enfant

TABLEAU 3

Comparaison des scores en fonction du statut SED et de la parité.

	N pts	Score global	Incontinence	Hyperactivité vésicale	Dysurie
<b>SED+ E+</b> (moyenne/écart-type)	8	12,63 +/- 8,78	2,63 +/- 3,12	9 +/- 3,89	1,88 +/- 1,36
<b>SED- E+</b> (moyenne/écart-type)	8	2,63 +/- 2,00	0,75 +/- 1,75	1,63 +/- 1,06	0,25 +/- 0,46
<b>SED+ E-</b> (moyenne/écart-type)	10	9 +/- 3,77	0,8 +/- 1,32	6,2 +/- 3,01	2 +/- 2,67
<b>SED- E-</b> (moyenne/écart-type)	9	1,33 +/- 5,85	0,56 +/- 1,01	3,44 +/- 4,47	0,33 +/- 1
<b>P (Kruskal-Wallis)</b>		0,03	0,46	0,0017	0,0036

SED+ : présence du syndrome d'Ehlers-Danlos ; SED- : absence de syndrome d'Ehlers-Danlos ; E+ : femme ayant eu au moins un enfant ; E- : femme n'ayant pas eu d'enfant

TABLEAU 4

Comparaison des scores en fonction du statut SED et de la grossesse.

	N pts	Score global	Incontinence	Hyperactivité vésicale	Dysurie
<b>SED+ G+</b> (moyenne/écart-type)	9	11,78 +/- 8,6	2,33 +/- 3,04	8,2 +/- 4,32	2 +/- 1,32
<b>SED- G+</b> (moyenne/écart-type)	8	2,63 +/- 2,00	0,8 +/- 1,75	1,63 +/- 1,06	1,25 +/- 0,46
<b>SED+ G-</b> (moyenne/écart-type)	9	9,44 +/- 3,71	0,89 +/- 1,36	0,67 +/- 2,78	1,89 +/- 2,8
<b>SED- G-</b> (moyenne/écart-type)	9	4,33 +/- 5,85	0,56 +/- 1,01	3,44 +/- 4,47	0,33 +/- 1
<b>P (Kruskal-Wallis)</b>		0,03	0,59	0,002	0,0031

SED+ : présence du syndrome d'Ehlers-Danlos ; SED- : absence de syndrome d'Ehlers-Danlos ; G+ : femme ayant eu au moins une grossesse ; G- : femme n'ayant pas eu de grossesse

## DISCUSSION

Les troubles uro-vésicaux concernent l'incontinence mais aussi d'autres anomalies telles que l'hyperactivité vésicale, la dysurie, l'énurésie, la nycturie etc. La prévalence de l'incontinence est variable, touchant de 4 à 57 % de la population féminine<sup>6</sup>. L'âge moyen des femmes souffrant de troubles urinaires est de 60 ans. Néanmoins, on retrouve ce type de symptomatologie chez des femmes plus jeunes avec une moyenne d'âge autour de la trentaine<sup>6</sup>. L'objectif de cette enquête était d'étudier l'influence du syndrome d'Ehlers-Danlos sur les symptômes uro-vésicaux. Au moyen du questionnaire USP, nous avons observé que le SED est

le facteur de risque principal de troubles uro-vésicaux chez la femme, indépendamment de l'âge, de la parité ou de la grossesse.

La grossesse et la parturition sont des facteurs de risque majeurs dans la survenue ultérieure de troubles uro-vésicaux chez la femme<sup>7</sup>. Ces deux variables sont comparables dans notre population, que la femme soit ou non atteinte de SED. Le nombre de parités et de grossesses est reconnu comme facteur de risque supplémentaire dans la littérature<sup>7</sup>. Deux hypothèses pourraient expliquer que nous n'ayons pu observer ce point dans notre enquête : le manque de puissance liée à la taille réduite de l'échantillon et surtout,

l'impact prépondérant du syndrome d'Ehlers-Danlos. De même, la majorité des répondantes ne sont pas ménopausées ; on peut supposer que l'effet de la grossesse sur le plancher vésical ne soit pas encore perceptible.

A l'appui de cette dernière assertion, nous avons pu observer que la parturition ne majore pas la fréquence de troubles uro-vésicaux chez les patientes atteintes de SED ( $p=0,37$ ). De même, si on compare les femmes ayant eu au moins un enfant, celles atteintes de SED ont plus de troubles uro-vésicaux ( $p=0,02$ ). Dans le même sens, en comparant des groupes extrêmes (SED+E- VS SED-E+), le fait d'être porteur d'un SED a un impact significatif sur la présence d'une symptomatologie urinaire au détriment de la parturition ( $p=0,002$ ). Nous observons les mêmes différences en prenant en considération le paramètre « grossesse ».

Certains scores sont plus faibles en cas de grossesse ou de parturition (tableaux 3 et 4). Ceci pourrait être expliqué par la réalisation d'une rééducation pelvienne postnatale. Par contre nous observons une augmentation chez les femmes atteintes de SED. Ceci peut suggérer que les exercices postnatals ne sont pas adaptés à cette population ou que la rééducation n'a pas été réalisée.

Deux grandes hypothèses sont avancées pour expliquer la prévalence accrue de symptômes uro-vésicaux chez la femme atteinte d'un syndrome d'Ehlers-Danlos. D'une part, des problèmes de proprioception interne dus à une altération du système neurovégétatif, entraînent une mauvaise régulation des systèmes digestifs et vésico-sphinctériens avec pour corollaire une réaction excessive des organes internes aboutissant à une hyperactivité vésicale et/ou rectale<sup>1</sup>. D'autre part, une modification des réactions mécaniques due à l'étirement des fibres qui perdent leur élasticité ne donnant plus une réponse adéquate, peut participer à l'apparition d'incontinence urinaire chez la femme plus âgée, ayant des enfants ou en période de ménopause par une perte naturelle de l'élasticité des fibres ainsi que l'atrophie des muqueuses due à la diminution de la synthèse des œstrogènes et de la progestérone<sup>1</sup>. Lors du vieillissement naturel, le collagène s'amenuise quantitativement et qualitativement. Chez la femme atteinte du syndrome d'Ehlers-Danlos, le problème est accentué par l'altération de la synthétisation qui entraîne une fragilité et un affaiblissement des fibres de collagène de manière précoce et en quantité plus importante<sup>8</sup>.

## CONCLUSION

Les résultats de cette enquête doivent être relativisés du fait de la petite taille de l'échantillon et de l'absence de critères objectifs d'évaluation de l'incontinence urinaire. Les réponses obtenues relatent les expériences personnelles sur une période donnée. Afin de confirmer cette étude exploratoire, il est indispensable d'envisager une étude prospective longitudinale avec des tests standardisés de mesure de l'incontinence et des autres troubles uro-vésicaux. Nous avons minimisé les biais de l'enquête par l'usage d'un questionnaire validé. Cependant, comme pour toute enquête de ce type, le nombre de questions posées était limité ce qui n'a pas permis d'établir un portrait psycho-médico-social complet de chaque femme et de prendre en compte d'autres facteurs de risques potentiels connus ou inconnus

Notre enquête montre l'influence négative du SED sur la symptomatologie uro-vésicale. Elle permet d'informer le corps médical et paramédical sur la nécessité de s'intéresser à ces troubles qui peuvent impacter la qualité de vie et d'envisager de nouvelles stratégies thérapeutiques adaptées aux spécificités des patientes atteintes de SED<sup>9</sup>. Cette enquête souligne l'importance d'informer ces femmes sur le sujet de l'incontinence et de ne plus la considérer comme un sujet tabou.

Cette enquête confirme les résultats que nous pouvons retrouver dans la littérature car les femmes souffrant d'un syndrome d'Ehlers-Danlos sont plus susceptibles de développer des troubles uro-vésicaux<sup>10</sup> mais, elle nous a permis de mettre en évidence un problème lié à l'hyperactivité vésicale et la dysurie plutôt qu'un réel problème d'incontinence urinaire ce qui permet d'ouvrir les possibilités d'études sur une population plus grande.

En tant que kinésithérapeute, il était important de s'interroger sur les pistes de prise en charge envisageable dans cette situation. La littérature nous renseigne sur l'importance d'une prise en charge multidisciplinaire dans le traitement de ce syndrome, il est important de traiter la symptomatologie mais l'élément essentiel est une prise en charge en kinésithérapie dont le but est de retravailler la biomécanique du bassin en proposant un programme de renforcement, d'étirement et travailler la stabilité des structures constituant le plancher pelvien. Cette approche a pour but de diminuer les douleurs et d'améliorer les fonctions biomécaniques<sup>10</sup>. Cette hypothèse a été mise en évidence par un essai randomisé qui a proposé un programme de six semaines montrant une amélioration de la force et de la forme des structures du plancher pelvien<sup>11</sup>. Il existe aussi une prise en charge chirurgicale mais nous devons d'abord envisager la prise en charge conservatrice car chaque opération comporte des risques liés aux modifications des caractéristiques des tissus entraînés par la présence de trouble des tissus conjonctifs<sup>12</sup>. Une étude récente a pu démontrer qu'il existe un risque de récurrence suite au traitement chirurgical<sup>13</sup>. La décision du plan de traitement doit être analysée en fonction de chaque tableau clinique et réalisée de manière individuelle.

**Conflits d'intérêt : néant**

## BIBLIOGRAPHIE

1. Hamonet C, Vlamyncx E, Haidar R, Bonny C, Mazaltarine G. Le syndrome d'Ehlers-Danlos de type III. De la physiopathologie à la thérapeutique. Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation. 2016;36(1):32-37.
2. Yiou R, Costa P, Haab F, Delmas V. Anatomie fonctionnelle du plancher pelvien [Functional anatomy of the pelvic floor]. Prog Urol. 2009;19(13):916-25.
3. McGuire EJ, Lytton B, Pepe V, Kohorn EI. Stress Urinary Incontinence. Obstet Gynecol. 1976;47(3):255-64.
4. Patel M, Khullar V. Urogynaecology and Ehlers-Danlos syndrome. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2021;187(4):579-85.
5. Carley ME, Schaffer J. Urinary incontinence and pelvic organ prolapse in women with Marfan or Ehlers Danlos syndrome. Am J Obstet Gynecol. 2000;182(5):1021-3.
6. Ballanger P. Epidémiologie de l'incontinence urinaire chez la femme [Epidemiology of urinary incontinence in women]. Prog Urol. 2005;15(6 Suppl 1):1322-33.
7. Fritel X. Périnée et grossesse [Pelvic floor and pregnancy]. Gynecol Obstet Fertil. 2010;38(5):332-46.
8. Tremollières F. Tissu conjonctif de soutien et genèse des prolapsus [Connective tissue and prolapse genesis]. Gynecol Obstet Fertil. 2010;38(6):388-93.
9. Van Oyen H, Van Oyen P. Urinary incontinence in Belgium; prevalence, correlates and psychosocial consequences. Acta Clin Belg. 2002;57(4):207-18.
10. Arunkalaivanan AS, Morrison A, Jha S, Blann A. Prevalence of urinary and faecal incontinence among female members of the Hypermobility Syndrome Association (HMSA). J Obstet Gynaecol. 2009;29(2):126-8.
11. Nazemi A, Shapiro K, Nagpal S, Rosenblum N, Brucker BM. Pelvic Organ Prolapse in Ehlers-Danlos Syndrome. Case Rep Urol. 2023;6863711.
12. Reychler G, De Backer MM, Piraux E, Poncin W, Caty G. Physical therapy treatment of hypermobile Ehlers-Danlos syndrome: A systematic review. Am J Med Genet A. 2021;185(10):2986-94.
13. Baik BS, Lee WS, Park KS, Yang WS, Ji SY. Treatment of the wide open wound in the Ehlers-Danlos syndrome. Arch Craniofac Surg. 2019;20(2):130-3.

*Travail reçu le 16 septembre 2024 ; accepté dans sa version définitive le 15 janvier 2025*

AUTEUR CORRESPONDANT :

L. PLUSNIN

Kinésithérapeute, Master en Sciences de la Motricité

E-mail : laurynn.plusnin@gmail.com