



Suite à une inquiétude croissante des patients et proches concernés par les pathologies représentées par la filière OSCAR, il a été décidé en accord avec le Pr Agnès LINGLART de constituer un groupe de travail Oscar sur le COVID19 suivant l'exemple d'autres filières de santé maladies rares. Le but est de préciser dans les meilleurs délais et très succinctement pour les grands groupes de pathologies s'il existe des précautions / recommandations supplémentaires à prendre en regard des recommandations générales.

Les associations membres de la filière ont été intégrées comme l'UNSED, invitée à participer à cette réflexion en apportant notre expertise, notamment les éventuelles particularités cliniques et/ou surmortalités que nous (ou les membres de votre centre) aurions pu constater en cas de COVID19 avéré chez un patient porteur d'une des pathologies « OSCAR ».

L'UNSED a fait remonter des questions récurrentes de ses membres, des nombreux appels téléphoniques et messages à travers les réseaux sociaux au groupe de travail.

Voici les réponses apportées par le groupe de travail COVID-19 - OSCAR :

REPONSES AUX QUESTIONS RECURRENTES :

- Quels sont les risques dans le cadre d'un SEDh et d'une grossesse pour la mère et le fœtus ?

* Des études sont actuellement en cours, mais restent récentes et de petits effectifs à l'heure actuelle. Cependant, il semble que le COVID-19 ne soit pas connu comme responsable d'infections du fœtus pendant la grossesse et ce risque semble extrêmement faible du fait de l'absence de virémie. Cf *Chen H, Guo J, Wang C, Luo F, Yu X, Zhang W, Li J, Zhao D, Xu D, Gong Q, Liao J, Yang H, Hou W, Zhang Y. Clinical characteristics and intrauterine vertical transmission potential of COVID-19 infection in nine pregnant women: a retrospective review of medical records. Lancet 2020.*

Bien sûr, de plus grandes études vont être réalisées et amèneront peut-être de nouvelles données, mais pour l'heure, il est considéré qu'il n'y a pas de risque pour le bébé.

* Cependant l'impact fœtal peut se faire de manière indirecte par hypoxie ou fièvre élevée maternelles, en cas d'infection sévère à COVID-19 chez la mère, qu'elle ait une pathologie sous-jacente ou non. Néanmoins, pour le moment, il y a peu de femmes enceintes symptomatiques.

* A ce jour, les recommandations pour les femmes enceintes atteintes d'un SED NV sont les mêmes que celles de la population générale des femmes enceintes (pas de sur-risque).

En dessous de 24 SA (24 semaines d'aménorrhée = 5 mois et demi de grossesse), si une femme enceinte a de la fièvre : prendre du paracétamol et rester chez soi (respecter un confinement strict). N'aller aux urgences de la maternité proche du

domicile qu'en cas de mauvaise tolérance de la fièvre (malaise notamment) ou en cas de signes respiratoires sévères (gêne respiratoire).

Après 24 SA, si une femme enceinte a de la fièvre à plus de 38.5° : se rendre aux urgences de la maternité la plus proche de son domicile.

Toutes les femmes enceintes au 3^{ème} trimestre de grossesse sont considérées comme des personnes fragiles.

- Je prends des anti-inflammatoires, dois-je continuer avec le SEDh ?

Cela dépend de l'indication, qui est à rediscuter avec le prescripteur. Si l'indication n'est pas impérative, le traitement doit être évité dans la mesure du possible.

- En cas de Covid-19 et allergies respiratoires ne font pas bon ménage...comment gérer au mieux la saison des pollens et nos traitements qui vont avec ?

Il faut traiter les allergies comme habituellement. Il n'y a pour le moment pas de contre-indication à poursuivre les traitements anti-histaminiques pour les patients qui en prennent.

- J'ai un aérosol en cas de pb respiratoire, en " libre gestion" par le pneumo : est-ce qu'en cas de souci je peux l'utiliser ?

Les traitements au long cours prescrits en raison d'un asthme ne doivent surtout pas être interrompus. Il ne faut pas modifier son traitement seul, sans l'avis du pneumologue référent, idéalement en téléconsultation.

En cas de symptômes respiratoires sévères, appeler le 15 immédiatement !

- Je prends de la Ventoline pour mon asthme dois-je continuer ?

Oui, absolument ! Cf ci-dessus.

- Pourquoi les SED, tous les SED NV, ne sont pas considérés à risque ?

Ce sont les comorbidités (pathologies sous-jacentes associées) qui peuvent amener à considérer un patient comme à risque, plutôt que le SED NV en lui-même. Chaque patient/situation est donc unique.

Pour rappel, les personnes considérées comme à risque ont été définies par le Haut Comité de Santé Publique – cf ci-dessous.

Le Haut Comité de Santé Publique considère que les personnes à risque de développer une forme grave d'infection à SARS-CoV-2 sont les suivantes : ► les personnes âgées de 70 ans et plus ;

- les patients aux antécédents cardiovasculaires : hypertension artérielle compliquée, antécédents d'accident vasculaire cérébral ou de coronaropathie, chirurgie cardiaque, insuffisance cardiaque stade NYHA III ou IV ;
- les diabétiques insulino-dépendants non équilibrés ou présentant des complications secondaires à leur pathologie ;
- les personnes présentant une pathologie chronique respiratoire susceptible de décompenser lors d'une infection virale ;
- les patients présentant une insuffisance rénale chronique dialysée ;
- les malades atteints de cancer sous traitement.
- les personnes avec une immunodépression congénitale ou acquise :

- médicamenteuse : chimiothérapie anti cancéreuse, immunosuppresseur, biothérapie et/ou une corticothérapie à dose immunosuppressive,
 - infection à VIH non contrôlé ou avec des CD4 <200/mm³,
 - consécutive à une greffe d'organe solide ou de cellules souches hématopoïétiques,
 - liée à une hémopathie maligne en cours de traitement,
- ▶ les malades atteints de cirrhose au stade B ou C de la classification de Child-Pugh ;
 - ▶ les personnes présentant une obésité morbide (indice de masse corporelle > 40 kg/m²)
 - ▶ les femmes enceintes à partir du troisième trimestre de la grossesse.

Si vous présentez l'une de ces comorbidités, vous êtes considérés à risque.

- Dois-je demander un arrêt de travail pour garder mon enfant ?

Il s'agit ici d'une question plus générale relevant du Ministère du Travail et nous vous renvoyons vers toutes les informations disponibles sur leur site.

<https://travail-emploi.gouv.fr/actualites/presse/communiques-de-presse/article/coronavirus-covid-19-et-monde-du-travail>

<https://travail-emploi.gouv.fr/actualites/l-actualite-du-ministere/article/coronavirus-questions-reponses-pour-les-entreprises-et-les-salaries>

- Quid des personnes fragiles occupant des postes non éligibles au télétravail, pourront-elles avec un SED NV, stopper leur activité professionnelle ?

Chaque situation est unique et doit être discutée au cas par cas avec le médecin traitant et le médecin du travail. En cas de doute, le médecin traitant et le médecin du travail pourront contacter le centre référent du patient atteint de SED NV afin de prendre une décision concertée.

En cas de comorbidités (pathologies sous-jacentes associées) telles que définies par le Haut Comité de Santé Publique, les patients seront considérés comme fragiles et à risque.

Se référer dans tous les cas au site du Ministère des Solidarités et de la Santé (pages 33 à 35 sur les arrêts de travail) et du Ministère du Travail

https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/covid-19_fiche_medecin_v16032020finalise.pdf

<https://travail-emploi.gouv.fr/actualites/l-actualite-du-ministere/article/coronavirus-questions-reponses-pour-les-entreprises-et-les-salaries>

- Je suis SEDh, mais je travaille, dois-je continuer de travailler (caissière) ?

Chaque situation est unique et doit être discutée au cas par cas avec le médecin traitant et le médecin du travail. En cas de doute, le médecin traitant et le médecin du travail pourront contacter le centre référent du patient avec SED NV afin de prendre une décision concertée.

En cas de comorbidités (pathologies sous-jacentes associées) telles que définies par le Haut Comité de Santé Publique, les patients seront considérés comme fragiles et à risque.

Dans tous les cas, il faut absolument exiger de votre employeur la mise en place de toutes les protections barrières recommandées pour éviter une contamination.

Se référer dans tous les cas au site du Ministère des Solidarités et de la Santé (pages 33 à 35 sur les arrêts de travail) et du Ministère du Travail

[https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/covid-19_fiche_medecin_v16032020finalise.pdf)

[covid-19_fiche_medecin_v16032020finalise.pdf](https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/covid-19_fiche_medecin_v16032020finalise.pdf)

<https://travail-emploi.gouv.fr/actualites/l-actualite-du-ministere/article/coronavirus-questions-reponses-pour-les-entreprises-et-les-salaries>

- J'ai des symptômes du Coronavirus, que dois-je faire avec un SED NV, j'ai peur d'aller aux urgences :

Il convient en effet de NE PAS s'orienter vers les structures d'accueil des urgences afin d'éviter le contact avec d'autres patients.

Selon les recommandations du Ministère des Solidarités et de la Santé, les patients sont invités, en cas de symptômes évocateurs du COVID-19 :

▶ En l'absence de signes de gravité : contacter leur médecin traitant. A défaut, les permanences de soin ou les solutions de télémedecine sont utilisables. Après contact médical, les solutions de téléconsultations doivent être favorisées, selon les situations.

▶ En cas de signes de gravité (malaise, difficultés respiratoires) : appel du SAMU-centre 15.

Certains orientent vers des questionnaires en ligne pour auto-évaluer la gravité des symptômes (par exemple : <https://maladiecoronavirus.fr/>)

- Si j'ai le Coronavirus, que je dois aller en réanimation, à plat ventre pour libérer mes poumons, être intubé, j'ai peur à cause des luxations, et de ma trachée hyperlaxe, de mes allergies à la colle de tous les sparadraps, des électrodes qui me brûlent la peau.

Quelles consignes pour les réanimateurs ?

Dans ce type de situation d'urgence, les décisions médicales sont prises dans l'intérêt des patients, en tenant compte de leurs antécédents et de leurs facteurs de risque. Pour les patients avec SED NV, il convient bien sûr d'indiquer cet antécédent et nous ré-indiquons ici les recommandations écrites dans le PNDS :

« Anesthésie Réanimation

Les syndromes d'Ehlers-Danlos NV ne sont pas associés à des anomalies de la pharmacocinétique ou de la pharmacodynamique.

Les patients avec un SED NV nécessitent une préparation anesthésique spécifique avec une attention particulière sur l'installation du patient en salle, l'anticipation des difficultés d'intubation et la surveillance de la fragilité vasculaire (dans les types de SED NV à risque de complications vasculaires). [...]

Les précautions anesthésiques sont les suivantes :

- Réaliser une préparation anesthésique spécifique avec une attention particulière sur l'installation du patient en salle
 - Pratiquer l'intubation la moins traumatique possible : il existe un risque de luxation de l'articulation temporo-mandibulaire ou de la trachée [...]

L'interrogatoire recherchera une fragilité de la peau, pour prévenir les complications liées aux forces de cisaillement ou à l'utilisation de rubans adhésifs médicaux.

Les manifestations hématologiques des SED NV peuvent se traduire par une prédisposition aux saignements et aux ecchymoses. Il faut bien sûr éviter les médicaments qui interfèrent avec l'hémostase. Des anomalies de la coagulation pouvant majorer les manifestations hématologiques sont à rechercher systématiquement. [...] L'anesthésiste doit éviter si possible : les injections intramusculaires, la pose d'une voie centrale et les ponctions artérielles (privilégier le guidage échographique) et les intubations traumatiques. Il faut si possible maintenir une pression de ventilation basse (pour minimiser le risque de pneumothorax) [...]. Il doit anticiper, prévenir ou traiter : la fragilité de la peau, des muqueuses et du globe oculaire, la luxation de l'articulation temporo-mandibulaire, le risque hémorragique, l'instabilité vertébrale, les luxations articulaires accidentelles et un syndrome de tachycardie orthostatique posturale. [...]

Dans les types rares de SED NV, en l'absence de recommandations spécifiques, les recommandations utilisées habituellement pour les SED vasculaires seront suivies, par précaution.

Toute prise en charge pour les patients avec un SED NV doit être réalisée au mieux dans un établissement qui sait gérer les éventuelles complications, avec des équipes médicales connaissant les risques spécifiques et les besoins médicaux particuliers [...] »

- Pourquoi nous ne pouvons pas être testés comme personne à haut risques pour certains qui ont des co-morbidités ?

Les indications des tests sont définies par les recommandations du Comité Scientifique National.

Ces indications seront probablement amenées à évoluer.

Si, comme indiqué ci-dessus, il existe des comorbidités (pathologies sous-jacentes associées) telles que définies par le Haut Comité de Santé Publique, les patients seront considérés comme fragiles et à risque. Dans ce cadre, en cas de symptômes évocateurs de COVID-19, les recommandations sont d'être testé et de rester confiné strictement.

<https://solidarites-sante.gouv.fr/IMG/pdf/arbre-simplifie-pec-patient-covid-19.pdf>

- J'ai un syndrome restrictif sévère, les poumons qui me brûlent, je suis fatigué, je tousse beaucoup, ma température habituelle est de 36 degrés, aujourd'hui j'ai plus de 37; est-ce de la fièvre ? Dois-je contacter mon MT ?

Oui, il faut dans ces conditions contacter votre médecin traitant (par téléphone initialement: ne pas se déplacer au cabinet). En fonction de l'évolution des symptômes, il vous recevra dans son cabinet ou vous indiquera si vous devez appeler le 15.

- Peut-on vérifier si j'ai le coronavirus par une radio des poumons si les tests ne sont pas disponibles ?

Non.

- Atteinte de SEDh et endométriose, je dois craindre pour ma santé avec ce virus ?

Cf ci-dessus, cela dépend des comorbidités (pathologies sous-jacentes associées), l'endométriose n'en étant pas une.

- Atteinte du « samed » suis-je une personne à risques ? ...

Le SAMED n'est pas un terme utilisé par le centre de référence national des mastocytoses, ni par le centre de référence national pour les SED NV.

Si votre question se réfère au SAMA (syndrome d'activation mastocytaire aigu), il faut contacter le centre de référence national des mastocytoses qui a posé votre diagnostic. Chaque situation est unique.

- Avec un SEDh, une CRP élevées, dois-je continuer le Voltarène ?

Ce point est à discuter avec le médecin qui a prescrit le dosage de CRP et le Voltarène. Chaque situation est unique : la réponse dépend des antécédents, des comorbidités et de l'indication du Voltarène, entre autres...

- Je suis en FRE, est-ce que celui-ci peut me contaminer si je sors faire mes courses ?

Actuellement, il est demandé à tous un confinement le plus strict possible dans l'intérêt commun.

Dans ce sens, il faut limiter au maximum le risque de contamination, et en cas de fauteuil roulant (manuel ou électrique), il convient idéalement de se faire livrer à domicile par une tierce personne.

- On dit que les enfants ne peuvent pas être malades, mais nos enfants SED ne sont-ils pas à plus à risques ?

Les enfants peuvent être atteints de COVID-19, mais les formes sont très généralement peu symptomatiques. Il n'y a pour l'heure pas de données pour considérer qu'un enfant avec SED NV soit plus à risque que la population générale. Néanmoins ceci est à pondérer en cas de pathologie respiratoire sous-jacente (essentiellement les asthmatiques), de déficit immunitaire avéré ou autre comorbidité.

Dans tous les cas, en cas de symptômes (toux, fièvre, rhume), contacter votre médecin traitant par téléphone.

-Quand le PNDS va sortir ? Cela nous aiderait en cas de coronavirus?

Le PNDS est terminé. Il est en cours de publication sur le site de la HAS.

Vous pourrez trouver des informations complémentaires (en anglais) sur le site de l'EDS Society : <https://www.ehlers-danlos.com/covid-19-update/> ou de l'UNSED <https://www.unsed.org>

L'UNSED vous écoute à travers sa Présidente, Mme Valérie Glsclard, patiente expert ressources intervenante diplômée en éducation thérapeutique du patient.

Par Mail : contact@unsed.org

Par téléphone : 06 20 81 14 42

N'hésitez pas à nous faire remonter toutes vos questions., et, surtout, respectons les gestes barrières, et le confinement.