

Nom-Prénom :

Date de naissance :

Adresse :

Médecin Traitant :

Examen effectué par le Dr

A

Le

<b>Critères de diagnostic du Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh) depuis mars 2017</b>
---

**Critères I : le score de Beighton**

	DROIT	GAUCHE
<b>Extension du 5<sup>ème</sup> doigt à 90°</b>		
<b>Apposition du pouce sur l'avant bras</b>		
<b>Recurvatum du coude &gt; 10°</b>		
<b>Recurvatum du genou &gt; 10°</b>		
<b>Paumes des mains touchant le sol</b>		

**Total :**

L'hypermobilité articulaire est validée selon les seuils de score suivant :

°Pour les enfants et prépubères : au moins 6/9

°Pour les 12-50 ans : au moins 5/9

°Pour les plus de 50 ans au moins 4/9

Si le score est inférieur d'un point chez l'adulte, le questionnaire 5QP doit être positif, soit au moins 2 réponses positives sur les 5 :

- 1) Pouvez-vous ou avez-vous pu poser vos mains à plat sur le sol sans plier les genoux ?
- 2) Pouvez-vous ou avez-vous pu plier votre pouce pour toucher votre avant-bras ?
- 3) Enfant, amusez-vous vos amis en contorsionnant votre corps dans des positions étranges, ou pouviez-vous faire le grand écart ?
- 4) Enfant ou adolescent, votre épaule ou votre genou se sont-ils luxés plus d'une fois ?
- 5) Vous considérez vous « désarticulé » avec des articulations hyperlaxes ?

**Total :**

Si le score de Beighton est inférieur d'un point et que cela est justifié, il est recommandé de considérer ATM, épaules, hanches, pieds plats, poignets, chevilles, autres doigts de la main.

**Le critère I est-il validé ?    OUI    NON**

Nom-Prénom :

## **Critères II : Clinique générale et antécédents**

**Doivent être remplis : A+B ou A+C ou B+C ou A+B+C (les 3 si maladie auto-immune)**

### **A - Signes cliniques : au moins 5/12**

- 1-Peau douce et velouté inhabituelle .....
- 2-Extensibilité cutanée modérée (entre 1,5 et 2,5 centimètres sur la face palmaire de l'avant-bras non dominant) .....
- 3-Stries atrophiques ou rougeâtres, vergetures (uniquement homme, enfant et femme nullipare) .....
- 4-Papules piezogéniques aux deux talons .....
- 5-Hernies récurrentes ou multiples (inguinale, crurale, hiatale, ombilicale) .....
- 6-Cicatrice atrophique (au moins 2 sites) (sans hémosidérine ou papyracée-SEDc) .....
- 7-Prolapsus du plancher pelvien, rectale ou utérin sans antécédent majeur (uniquement homme, enfant, et femme nullipare) .....
- 8-Dentition irrégulière et palais haut OU étroit .....
- 9-Arachnodactylie (signe du poignet de Walker des 2 côtés OU signe du pouce de Steinberg des 2 côtés) .....
- 10-Rapport envergure sur taille au moins 1,05 .....
- 11-Prolapsus mitral .....
- 12-Dilatation de la racine de l'aorte avec Z score supérieur à 2 .....

**Total :**

Le critère II-A est-il validé ? OUI NON

### **B - Antécédents familiaux de SEDh au premier degré**

Au moins 1 ou davantage (père, mère ou enfant, frère, soeur)

Le critère II-B est-il validé ? OUI NON

### **C - Atteintes musculosquelettiques (au moins 1 sur 3)**

- 1-Douleurs musculosquelettiques d'au moins 2 membres, tous les jours depuis plus de 3 mois .....
- 2-Douleurs diffuses depuis plus de trois mois .....
- 3-Luxations ou instabilité articulaire (sans traumatisme) : au moins 1 point sur 2
  - ° Au moins 3 luxations de la même articulation OU au moins 2 luxations pour deux articulations différentes .....
  - ° Instabilité d'au moins 2 sites sans traumatisme auparavant .....

**Total :**

Le critère II-C est-il validé ? OUI NON

**Le critère II est-il validé ? OUI NON**

Nom-Prénom :

### **Critères III, critères d'exclusion (3/3)**

- 1-Peau hyperextensible type SEDc
- 2-Autres maladies acquise ou héréditaires des tissus conjonctifs, auto-immunes
- 3-Autres anomalies génétiques des tissus conjonctifs, chondrodysplasies.

**Total :**

**Le critère III est-il validé ?    OUI    NON**

### **Résultat final**

*Cocher les critères validés*

Critère I  avec un score de Beighton de : /9

Critère II – A  Critère II – B  Critère II – C

Critère III

Diagnostic de **SEDh** :    OUI    NON

Diagnostic de **HSD** :    OUI    NON

### **Observations particulières**

HSD : hypermobility spectrum disorders = troubles du spectre de l'hypermobilité : terme proposé par le consortium international de NY en 2017, pour des personnes présentant des symptômes associés à l'hypermobilité articulaire, mais ne répondant pas aux critères de NY. Ces personnes nécessitent une prise en charge adaptée comme dans le SED h, leur handicap pouvant être parfois même plus sévère que dans le SED h, sachant que les limites séparant SEDh et HSD ne sont pas toujours simples et parfois arbitraires !  
Les critères diagnostiques du SEDh de New-york sont plus stricts que les critères de Villefranche afin de faciliter la recherche génétique du SEDh.

*Cet examen est réalisé d'après les critères de New-York indiqué dans :  
Malfait F, Francomano C, Byers P, et al. 2017. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. Am J Med Genet Part C Semin Med Genet 175C:8-26.*  
CES CRITERES SERONT REEVALUES REGULIEREMENT