**Critères de diagnostic du Syndrome d’Ehlers-Danlos hypermobile (SEDh) depuis mars 2017**

**Critères I : le score de Beighton**

|  |  |
| --- | --- |
| **Droit** | **Gauche** |
| **Extension du 5ème doigt à 90°** |  |  |
| **Apposition du pouce sur l’avant-bras** |  |  |
| **Recurvatum du coude > 10°** |  |  |
| **Recurvatum du genou > 10°** |  |  |
| **Paumes des mains touchant le sol** |  |  |

|  |  |
| --- | --- |
| **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 ? | ☐ |
| 1. Pouvez-vous ou avez-vous pu plier votre pouce pour toucher votre avant-bras ? | ☐ |
| 1. Enfant, amusiez-vous vos amis en contorsionnant votre corps dans des positions étranges, ou pouviez-vous faire le grand écart ? | ☐ |
| 1. Enfant ou adolescent, votre épaule ou votre genou se sont-ils luxés plus d’une fois ? | ☐ |
| 1. 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**

**Critères II : Clinique générale et antécédents**

**Doivent être validés :**

**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 piézogéniques aux deux talons ······················································· | ☐ |
| 5-Hernies récurrentes ou multiples (inguinale, crurale, 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**

|  |  |
| --- | --- |
| **Total :** |  |

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

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

**C - Atteintes musculosquelettiques (au moins 1sur 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**

**Critères III, critères d’exclusion (3/3)**

|  |  |
| --- | --- |
| 1-Peau hyperextensible type SEDc | ☐ |
| 2-Autres maladies acquise ou héréditaire 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

*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.*

**Observations cliniques éventuelles :**

**Signature : Cachet :**