

Nom-Prénom : A

Date de naissance :

Le/...../.....

Examen pratiqué par :

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

Critères I : le score de Beighton

	Droit	Gauche
Extension du 5 ^{ème} 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 ?
- 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 :

Total :

Nom-Prénom : A

Date de naissance :

Le/...../.....

Examen pratiqué par :

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 piérogéniques 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

Total :

Nom-Prénom : A

Date de naissance :

Le/...../.....

Examen pratiqué par :

B - Antécédents familiaux de SEDh au premier degré

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 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

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

Total :

Nom-Prénom : A

Le/...../.....

Date de naissance :
Examen pratiqué par :

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 :

Nom-Prénom : A

Le/...../.....

Date de naissance :
Examen pratiqué par :

Signature :

Cachet :

Total :