

SED hypermobile – Critères de diagnostic selon New-York (2017)

Critère 1 : Hypermobilité Articulaires Généralisée (HAG) <input type="checkbox"/>	
Beighton ¹ : <input type="checkbox"/> > 50 ans : ≥ 4/9 <input type="checkbox"/> < 50 ans : ≥ 5/9 <input type="checkbox"/> > 12 ans : > 6/9	Autres articulations hypermobiles

Questionnaire en 5 points (Si Beighton inférieur d'un point au résultat attendu, au moins 2 réponses positives sur les 5) <input type="checkbox"/>	
<input type="checkbox"/> Pouvez-vous actuellement (ou avez-vous pu) vous pencher et mettre vos mains à plat sur le sol sans fléchir les genoux ?	
<input type="checkbox"/> Pouvez-vous actuellement (ou avez-vous pu) placer votre pouce sur l'avant-bras ?	
<input type="checkbox"/> Enfant, vous amusez-vous à épater vos amis en jouant au « contorsionniste » ou pouviez-vous faire le grand écart ?	
<input type="checkbox"/> Enfant ou adolescent, avez-vous eu des luxations de la rotule ou de l'épaule répétées ?	
<input type="checkbox"/> Vous considérez-vous comme « désarticulé » ?	

Critère 3 (au moins 3 sur les 3) <input type="checkbox"/>	
A- Pas de fragilité inhabituelle (autres types de SED)	
B- Exclusion d'autres pathologies types connectivites, incluant les pathologies auto-immunes rhumato.	
Si patho rhumato, diag SEDh en excluant C des critères 2	
C- Exclusion des diagnostics alternatifs : hypermobilité articulaire, trouble neuromusculaire (myopathies, etc) autres pathologies du tissu conjonctifs (Marfan, autres SED,..)	

Critère 2 (au moins 2) : A+B ou A+C ou B+C ou A+B+C <input type="checkbox"/>	
A- Manifestations systémiques (au moins 5):	
1. Peau inhabituellement douce ou veloutée <input type="checkbox"/>	
2. Peau moyennement hyper extensible ² <input type="checkbox"/>	
3. Vergetures (<i>striae distensae</i> ou <i>rubrae</i>) sur l'aine, poitrine, abdomen, dos, cuisses (adolescents, homme ou femme pré pubère) sans modification importante de poids <input type="checkbox"/>	
4. Papules piézogéniques bilatérales du talon ³ <input type="checkbox"/>	
5. Hernies abdominales (crurale, inguinale ou ombilicale) multiples ou à répétition <input type="checkbox"/>	
6. 2 sites avec cicatrice atrophique sans cicatrice papier de cigarette/hémorosidérique (classique dans le SED) <input type="checkbox"/>	
7. Prolapsus du plancher pelvien, rectal et/ou utérin chez l'enfant, l'homme la femme nullipare sans obésité ou histoire médicale prédisposante <input type="checkbox"/>	
8. Encombrement dentaire et palais étroit ou haut ⁴ <input type="checkbox"/>	
9. Arachnodactylie définie soit par (1) <i>signe du poignet bilatéral</i> (entourer son poignet avec le pouce et l'auriculaire de l'autre main, et faire se chevaucher ces deux doigts sur au moins une phalange,) soit par (2) <i>"signe du pouce" bilatéral ou signe de Steinberg bilatéral</i> (pouce mis dans la paume, en le recouvrant avec les autres doigts, le pouce dépasse d'au moins une phalange le rebord de la main) ⁵ <input type="checkbox"/>	
10. Rapport envergure des bras - taille ≥ 1.05 <input type="checkbox"/>	
11. Prolapsus mitral modéré ou plus à l'échographie <input type="checkbox"/>	
12. Racine de l'Aorte dilatée Z-score > +2 <input type="checkbox"/>	
B- Histoire familiale : un proche ou plus du premier degré présentant les critères de SEDh <input type="checkbox"/>	
C- Complication musculaire (au moins un)	
1. Douleur musculo-squelettique dans au moins 2 membres tous les jours depuis au moins 3 mois <input type="checkbox"/>	
2. Douleur diffuse depuis au moins 3 mois <input type="checkbox"/>	
3. Luxation ou instabilité franche articulaire sans traumatisme (a ou b)	
a.3 (ou plus) luxations sur la même articulation sans trauma ou 2 (ou +) sur 2 articulations au moins sans trauma <input type="checkbox"/>	
b. Instabilité articulaire à au moins 2 sites sans lien avec trauma <input type="checkbox"/>	

→ **SEDh : Critère 1 + Critère 2 + Critère 3**

→ Si le critère 2A est manquant : **G-HSD (Hypermobility Spectrum Disorder ou Troubles du Spectre de l'Hypermobilité Généralisée)**

The Beighton score

Beighton's modification of the Carter and Wilkinson scoring system. Give yourself 1 point for each of the manoeuvres you can do, up to a maximum of 9 points.

	SCORE	
	Left	Right
1. Can you put your hands flat on the floor with your knees straight?	1	
2. Can you bend your elbow backwards?	1	1
3. Can you bend your knee backwards?	1	1
4. Can you bend your thumb back on to the front of your forearm?	1	1
5. Can you bend your little finger up at 90° (right angles) to the back of your hand? ...	1	1
	9	

1 - Score de Beighton

2 - Extensibilité cutanée : Entre 1.5 et 2.5 cm sur la face palmaire de l'avant-bras non dominant

3 – Papules piézogéniques bilatérales

4 – Encombrement dentaire

5 – Signe de Steinberg et signe de Walker

Références bibliographiques :

Malfait F, Francomano C, Byers P *et al.* The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C* 2017;175C:8-26

Castori M, Tinkle B, Levy H *et al.* A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions. *Am J Med Genet Part C* 2017;175C:148-157