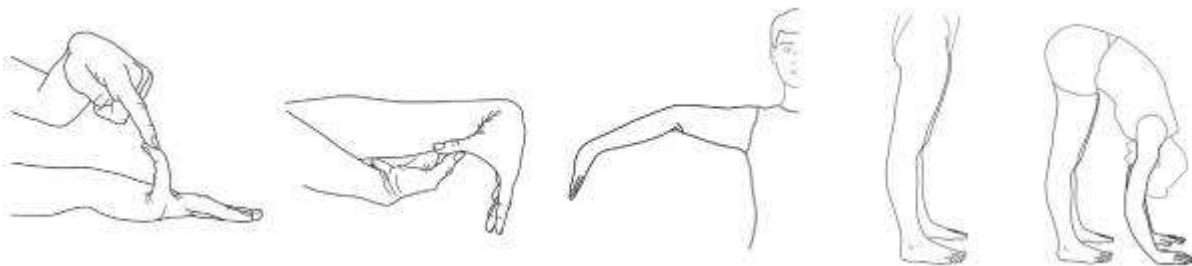


## Diagnostic dans le cadre d'une hypermobilité articulaire pédiatrique

Âge : 5 ans minimum jusqu'à 18 ans ou la fin de la croissance (vitesse de croissance < 1 cm par an).

### 1 - Existe-t-il une hypermobilité articulaire généralisée ?



	Droit	Gauche
Extension du 5 <sup>ème</sup> doigt à 90°	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Apposition du pouce sur l'avant-bras	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Recurvatum du coude > 10°	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Recurvatum du genou > 10°	<input type="checkbox"/>	<input type="checkbox"/>
Paumes des mains touchant le sol	<input type="checkbox"/>	

Total : /9

L'hypermobilité articulaire généralisée est validée si **au moins 6/9**

→ **L'hypermobilité articulaire généralisée est-elle validée ?** OUI NON

### 2 - Existe-t-il des anomalies de la peau et autres tissus conjonctifs ?

- Peau inhabituellement douce - inhabituellement douce et/ou veloutée
- Extensibilité cutanée légère
- Grandes vergetures inexplicables sur le dos, l'aine, la poitrine et/ou à l'abdomen sans antécédent de prise ou perte importante de masse grasseuse ou de poids
- Cicatrisation atrophique impliquant au moins 1 site et sans formation de véritables cicatrices papyracées ni de dépôt d'hémossidérine comme on le voit dans le SED classique
- Papules piézogéniques aux deux talons
- Hernie récurrente à plus d'un site (à l'exclusion de la hernie ombilicale congénitale)

Total : /6

**Au moins 3 des 6 caractéristiques cutanées** doivent être présentes pour que l'on puisse considérer qu'il s'agit d'une peau atteinte.

→ **Existe-t-il des anomalies de la peau et autres tissus conjonctifs ?** OUI NON

### **3 - Des complications musculosquelettiques sont-elles présentes ?**

- Douleur liée à une activité épisodique ne répondant pas aux critères de fréquence et de durée de la douleur chronique
- Luxations articulaires récurrentes, ou subluxations récurrentes en l'absence de traumatisme, et/ou subluxation articulaire franche à l'examen physique de plus d'une articulation (à l'exclusion de la tête radiale <2 ans)
- Lésions des tissus mous – une blessure majeure (nécessitant une réparation chirurgicale) et/ou plusieurs déchirures mineures de tendon et/ou de ligament

**Total : /3**

**Au moins 2** des caractéristiques musculosquelettiques doivent être présentes pour que l'on puisse considérer qu'il s'agit d'une atteinte musculo-squelettique.

→ **Des complications musculosquelettiques sont-elles présentes ?** OUI NON

### **4 - Note-t-on la présence de comorbidités ?**

- Douleur primaire chronique
- Fatigue chronique
- Troubles gastro-intestinaux fonctionnels
- Troubles fonctionnels de la vessie
- Dysautonomie primaire
- Anxiété

**Total : /6**

N'importe quel nombre causant détresse ou handicap valide la condition.

→ **Note-t-on la présence d'une ou plusieurs comorbidités causant détresse et/ou handicap ?** OUI NON

### **5 - Exclusion d'autres diagnostics**

Exclusion d'autres sous-types du syndrome d'Ehlers-Danlos, des troubles héréditaires du tissu conjonctif, des affections syndromiques, des microdélétions chromosomiques, de la dysplasie squelettique ou des troubles neuromusculaires.

→ **Ces diagnostics ont-ils été exclus ?** OUI NON

## DIAGNOSTIC

Cocher les critères validés

<b>Hypermobilité articulaire généralisée</b>	<b>Anomalies de la peau et des tissus</b>	<b>Complications musculo-squelettiques</b>	<b>Comorbidités</b>

Comparer avec les tableaux ci-après pour confirmer le diagnostic.

### Sous-types d'hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique (pGJH)

- pGJH
- pGJH avec atteinte cutanée
- pGJH avec comorbidités
- pGJH avec comorbidités et atteinte cutanée

### Sous-types de troubles du spectre de l'hypermobilité généralisée (pgHSD)

- pgHSD sous-type musculosquelettique
- pgHSD sous-type musculosquelettique avec atteinte cutanée
- pgHSD sous-type systémique
- pgHSD sous-type systémique avec atteinte cutanée

Rappel : Le cadre de diagnostic se veut fluide, afin que chaque enfant puisse changer de sous-type à mesure que les symptômes et la mobilité articulaire changent.

### Référence bibliographique

Tofts LJ, Simmonds J, Schwartz SB, Richheimer RM, O'Connor C, Elias E, Engelbert R, Cleary K, Tinkle BT, Kline AD, Hakim AJ, van Rossum MAJ, Pacey V. [Pediatric joint hypermobility: a diagnostic framework and narrative review](#). *Orphanet J Rare Dis*. 2023 May 4;18(1):104. doi: 10.1186/s13023-023-02717-2. PMID: 37143135; PMCID: PMC10157984.

## Cadre diagnostique de l'hypermobilité articulaire généralisée

### Sous-types d'hypermobilité articulaire généralisée

Sous-types d'hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique [pGJH]	Hypermobilité articulaire généralisée	Anomalies de la peau et des tissus	Complications musculo-squelettiques	Comorbidités
<b>Asymptomatique</b>				
Hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique	✓			
Hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique avec atteinte cutanée	✓	✓		
<b>Symptomatique</b>				
Hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique avec comorbidités	✓			✓
Hypermobilité articulaire généralisée pédiatrique avec comorbidités et atteinte cutanée	✓	✓		✓

### Sous-types de troubles du spectre de l'hypermobilité généralisée

Sous-types de troubles du spectre d'hypermobilité généralisée chez l'enfant [pgHSD]	Hypermobilité articulaire généralisée	Anomalies de la peau et des tissus	Complications musculo-squelettiques	Comorbidités
<b>Symptomatique</b>				
Trouble du spectre de l'hypermobilité pédiatrique, sous-type musculo-squelettique	✓		✓	
Trouble du spectre de l'hypermobilité pédiatrique, sous-type musculo-squelettique avec atteinte cutanée	✓	✓	✓	
Trouble du spectre de l'hypermobilité pédiatrique, sous-type systémique	✓		✓	✓
Trouble du spectre de l'hypermobilité pédiatrique, sous-type systémique avec atteinte cutanée	✓	✓	✓	✓