

Dr DAENS Stéphane: consultation Ehlers-Danlos.

Fiche de diagnostic du syndrome d'Ehlers-Danlos Hypermobile selon les critères de New-York 2017

Nom du patient:

Date de naissance:

Âge :

NB: I + II + III = OBLIGATOIRE

Critère I : Le score de BEIGHTON

Enfants et pré-pubères : au moins 6/9 ou 5/9 si 5-part questionnaire positif (au moins 2/5)
12 ans - 50 ans : au moins 5/9 ou 4/9 si 5-part questionnaire positif (au moins 2/5)
> 50 ans : au moins 4/9 ou 3/9 si 5-part questionnaire positif (au moins 2/5)

Si perte de plus de 1 point de perdu du Beighton % âge et si justifié: considérer ATM, Épaules, Hanches, Pieds plats, Poignets, Chevilles, autres doigts de la main.

Critères II: La clinique générale et antécédents

NB: au moins 2/3 de A, B, C !

A. Signes cliniques : au moins 5/12

1. Peau douce et veloutée
2. Extensibilité cutanée modérée /5
3. Stries atrophiques ou rougeâtres, vergetures
4. Papules piezogenique au talon
5. Hernie récurrente ou multiples (inguinale, crurale, hiatale, ombilicale)
6. Cicatrice atrophiques (au moins deux sites) (sans hémosidérine ou papyracée EDSc)
7. Prolapsus du plancher pelvien, rectal ou utérin sans antécédents majeurs
8. Dentition irrégulières ET palais haut ou étroit.
9. Arachnodactylie (2 index-poignet avec Walker sign ou 2 pouces avec Steinberg sign)
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

B. Histoire familiale de EDSh au premier degré (1 ou davantage)

C. Atteintes musculo-squelettiques (au moins 1 point sur 3)

1. Douleurs musculo-squelettiques d'au moins 2 membres, tous les jours et depuis plus de 3 mois.
2. Douleurs diffuses depuis plus de 3 mois
3. Dislocation ou instabilité articulaire (sans traumatisme) : au moins 1 point sur 2
 1. Au moins 3 dislocations de la même articulation OU au moins 2 dislocations pour 2 articulations différentes.
 2. Instabilité d'au moins 2 sites sans traumatisme auparavant

Critères III. Critères d'exclusion (il faut 3/3)

1. Peau hyper-extensible type EDS classique
2. Autres maladies acquise ou héréditaire des tissus conjonctifs, auto-immune..
3. Autres anomalies génétiques des tissus conjonctifs, chondro-dysplasies.