SED Gastroparésie N'Cie
ASSOCIATION LOI 1901

297 route de la Seds
13127 Vitrolles
asso.sedgastro@gmail.com
sed-gastro-ncie.org

FICHE N'CIE 1/13 · LES TYPES DE SED

Syndrome d'Ehlers-Danlos hypermobile

hSED

FRÉQUENCE	GÈNE(S)	TRANSMISSION	DIAGNOSTIC
Le plus fréquent	Inconnu	Autosomique dominante	Clinique uniquement

En bref Le SED hypermobile est le plus fréquent des syndromes d'Ehlers-Danlos. Les articulations sont trop souples et se déboîtent facilement, ce qui entraîne des douleurs chroniques et une grande fatigue. Il n'existe pas de test génétique : le diagnostic repose sur l'examen clinique.

Critères diagnostiques

Classification internationale 2017 · les 3 critères sont requis

1 Hypermobilité articulaire généralisée

Score de Beighton ≥ 6 avant la puberté, ≥ 5 de la puberté à 50 ans, ≥ 4 après 50 ans. Si le score est inférieur d'un point au seuil : questionnaire en 5 points (5PQ) positif (≥ 2 réponses « oui »).

2 Au moins 2 des 3 éléments A, B et C

A. Atteinte systémique du tissu conjonctif (au moins 5 des 12 signes)

1. Peau inhabituellement douce ou veloutée
2. Hyperextensibilité cutanée modérée
3. Vergetures inexpliquées (sans variation de poids importante)
4. Papules piézogéniques bilatérales du talon
5. Hernies abdominales récidivantes ou multiples
6. Cicatrices atrophiques sur au moins 2 sites, non papyracées
7. Prolapsus pelvien, rectal ou utérin sans facteur favorisant
8. Chevauchement dentaire, palais haut ou étroit
9. Arachnodactylie (signes du pouce ou du poignet, bilatéraux)
10. Rapport envergure / taille ≥ 1,05
11. Prolapsus de la valve mitrale (critères échographiques stricts)
12. Dilatation de la racine aortique (Z-score > +2)

B. Antécédent familial : au moins un apparenté du 1er degré remplissant lui-même ces critères.

C. Complications musculosquelettiques (au moins 1) :

- douleurs d'au moins 2 membres, quotidiennes, depuis au moins 3 mois ;
- douleur chronique diffuse depuis au moins 3 mois ;
- luxations récidivantes ou instabilité articulaire franche, sans traumatisme.

3 Toutes les conditions suivantes

- absence de fragilité cutanée inhabituelle (sinon, rechercher un autre type) ;
- exclusion des autres maladies héréditaires ou acquises du tissu conjonctif, dont les maladies auto-immunes rhumatologiques ;
- exclusion des diagnostics alternatifs (hypotonie neuromusculaire, dysplasies squelettiques…).

Critères incomplets : on parle de trouble du spectre de l'hypermobilité (TSH), dont la prise en charge est comparable.

Mise à jour : novembre 2026. Ces informations ne remplacent pas l'avis d'un médecin. Fiche réservée aux adhérents de SED Gastroparésie N'Cie · sed-gastro-ncie.org

Tous droits réservés

SED Gastroparésie N'Cie
ASSOCIATION LOI 1901

297 route de la Seds
13127 Vitrolles
asso.sedgastro@gmail.com
sed-gastro-ncie.org

Souvent associés

Ne font pas partie des critères

- Fatigue chronique, troubles du sommeil ;
- dysautonomie : intolérance orthostatique, POTS ;
- troubles digestifs : reflux, gastroparésie, transit ;
- troubles de la proprioception, chutes ;
- céphalées, douleurs de la mâchoire ;
- troubles urinaires et gynécologiques ;
- anxiété, épuisement.

Diagnostic et orientation

- Diagnostic clinique par un médecin formé (rhumatologue, MPR, généticien, interniste).
- Pas de test génétique pour le hSED ; analyse génétique si des signes évoquent un autre type (fragilité cutanée, atteinte vasculaire).
- En cas de doute : centre de référence ou de compétence SED.

Points de vigilance

- **Anesthésie :** efficacité parfois réduite des anesthésiques locaux ; installation prudente au bloc (risque de luxation) ; signaler une dysautonomie.
- **Manipulations vertébrales** à haute vélocité, surtout cervicales : à éviter.
- **Chirurgie de stabilisation :** indication à discuter avec une équipe qui connaît le SED.
- **Antalgiques :** approche multimodale ; éviter les opioïdes au long cours.
- **Grossesse :** le plus souvent possible ; douleurs et instabilité peuvent s'aggraver, suivi adapté.

Suivi conseillé

- Kinésithérapie régulière : renforcement musculaire et proprioception, sans étirements forcés.
- Ergothérapie : aides techniques, orthèses, vêtements compressifs.
- Échocardiographie au diagnostic (valve mitrale, racine aortique).
- Bilan de dysautonomie en cas de malaises ou de tachycardie en position debout.
- Prise en charge de la douleur et de la fatigue, éducation thérapeutique, soutien psychologique.

Sources : Malfait F. et al. *The 2017 international classification of the Ehlers–Danlos syndromes.* Am J Med Genet C 2017;175:8-26. · HAS. Protocole national de diagnostic et de soins (PNDS) : syndromes d'Ehlers-Danlos non vasculaires, 2020.

Les 13 types

Mise à jour : novembre 2026. Ces informations ne remplacent pas l'avis d'un médecin. Fiche réservée aux adhérents de SED Gastroparésie N'Cie · sed-gastro-ncie.org

Tous droits réservés