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 13/13 · LES TYPES DE SED

Syndrome d'Ehlers-Danlos parodontal

pSED

FRÉQUENCE	GÈNE(S)	TRANSMISSION	DIAGNOSTIC
Très rare	C1R, C1S	Autosomique dominante	Test génétique

En bref Dans le SED parodontal, les gencives s'enflamment fortement dès l'enfance et les dents tombent tôt. Des taches brunes apparaissent souvent sur les tibias. Un suivi dentaire très rapproché est indispensable. Le diagnostic est confirmé par un test génétique.

Critères diagnostiques

Classification internationale 2017 · confirmation par test génétique

M Critères majeurs

1. Parodontite sévère et résistante aux traitements, débutant dans l'enfance ou l'adolescence
2. Absence de gencive attachée
3. Plaques prétibiales (taches brunes sur les tibias)
4. Apparenté du 1er degré remplissant les critères

m Critères mineurs

1. Ecchymoses faciles
2. Hypermobilité articulaire, surtout distale
3. Hyperextensibilité et fragilité cutanées, cicatrices larges ou atrophiques
4. Infections plus fréquentes
5. Hernies
6. Traits du visage marfanoïdes
7. Acrogérie
8. Réseau veineux visible

Critères minimaux évocateurs : critère majeur 1 ou 2, associé à au moins 2 autres critères majeurs et 1 critère mineur.

Confirmation : variant pathogène de *C1R* ou de *C1S*.

Diagnostic et orientation

- Diagnostic souvent évoqué par le dentiste ou le parodontologue devant une perte précoce des dents.
- Confirmation chez un généticien ou dans un centre de référence ou de compétence SED.
- Conseil génétique : risque de 1 sur 2 pour chaque enfant.

Points de vigilance

- **Dents :** la parodontite progresse vite ; ne pas attendre pour consulter.
- **Infections :** plus fréquentes ; consulter tôt.
- **Artères :** des atteintes artérielles ont été décrites ; signaler toute douleur brutale.
- **Plaies :** cicatrisation parfois difficile ; ecchymoses faciles.

Suivi conseillé

- Suivi dentaire et parodontal très rapproché, dès l'enfance.
- Hygiène bucco-dentaire renforcée, avec l'aide du dentiste.
- Avis spécialisé sur une éventuelle surveillance vasculaire.

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. · Brady A.F. et al. *The Ehlers–Danlos syndromes, rare types.* Am J Med Genet C 2017;175:70-115.

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