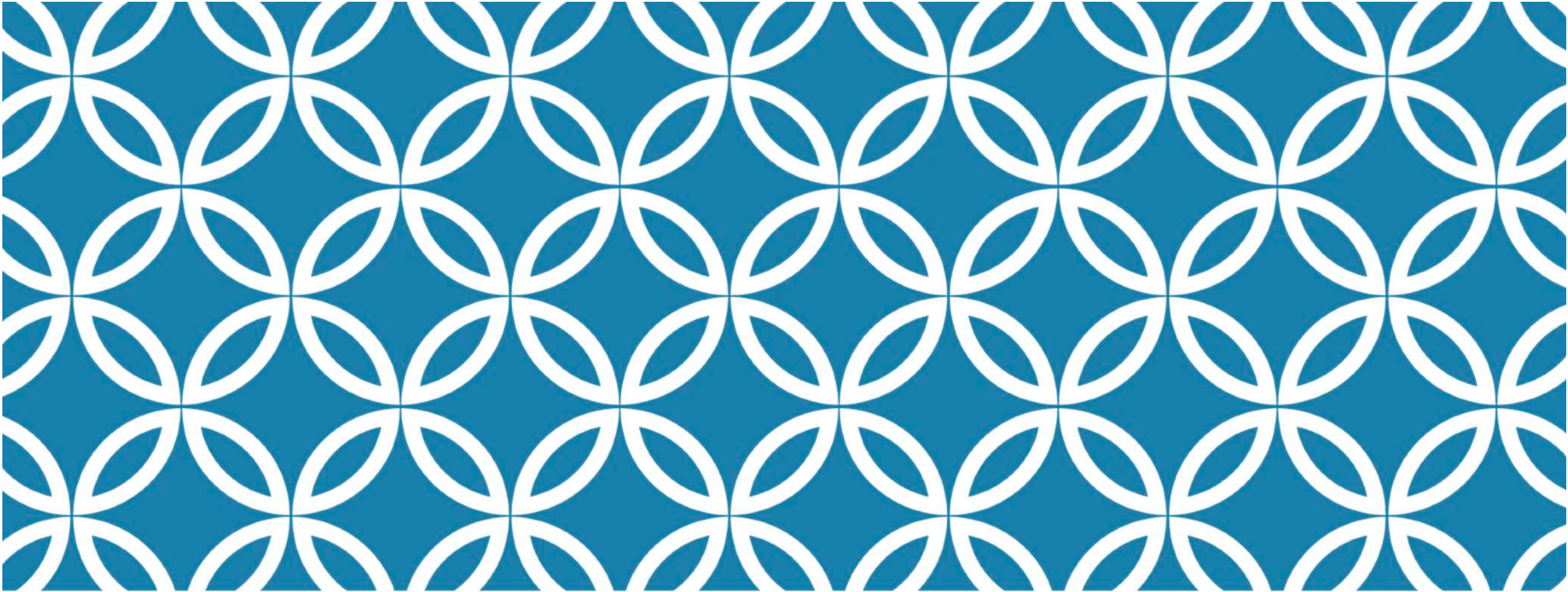


Compte rendu de la réunion
Rhumatologie en Occitanie,
groupe d'analyse et d'échange de pratiques

3 Décembre 2024



HYPERLAXITÉ



Marjolaine WILLEMS

- Génétique Clinique, CHU de Montpellier
- Centre de Compétence des Syndromes d'Ehlers Danlos non vasculaire

PLAN

- Un symptôme « à la mode »
- Savoir diagnostiquer l'hyperlaxité
- L'hyperlaxité : un symptôme... pas toujours synonyme de pathologie
- Les syndromes d'Ehlers Danlos
- Les diagnostic différentiels
- La prise en charge
- Conclusion

L'HYPERLAXITÉ : UN SYMPTÔME TRÈS À LA MODE



- Associée historiquement à des capacités extraordinaires (contorsionnistes...)
- Plainte en augmentation, symptômes très fréquents associés allégués : douleurs diffuses, asthénie...mais aussi TDAH, TSA, HPI, intolérance au gluten non prouvable, maladie de Lyme non prouvable
- Patients arrivant après d'innombrables consultations auprès de tous les spécialistes (signe dit « du caddie » ou « de la clé USB »)

LE SYNDROME D'EHLERS DANLOS HYPERMOBILE : UNE MALADIE SURDIAGNOSTIQUÉE

Questionnaire

Durant l'enfance

1. Avez-vous fait fréquemment :		☐ oui	☐ non
... des otites ?	☐ oui	☐ non	
... des angines / des sinusites ?	☐ oui	☐ non	
... des bronchites ?	☐ oui	☐ non	
... des crises d'asthme ?	☐ oui	☐ non	
... des entorses ?	☐ oui	☐ non	
... des ecchymoses (bleus) ?	☐ oui	☐ non	
... des saignements de nez ?	☐ oui	☐ non	
... des plaies (genoux, front, mains, autres...) ?	☐ oui	☐ non	
... des migraines ?	☐ oui	☐ non	
2. Avez-vous des crises très fortes de mal de ventre ?	☐ oui	☐ non	
Étiez-vous constipé(e) ?	☐ oui	☐ non	
3. Étiez-vous essouffé(e) (à la montée des escaliers en particulier) ?	☐ oui	☐ non	
Étiez-vous souvent fatigué(e) ?	☐ oui	☐ non	
4. Étiez-vous maladroit(e) (heurter les encadrements des portes, les coins de table, laisser tomber les objets, trébucher, tomber...) ?	☐ oui	☐ non	
5. Aviez-vous eu des difficultés scolaires ?	☐ oui	☐ non	
Étiez-vous facilement distrait(e) ?	☐ oui	☐ non	
6. Aviez-vous froid aux pieds (et/ou aux mains, nez, oreilles) ?	☐ oui	☐ non	
7. Aviez-vous des douleurs des articulations (épaules, poignets, mains, genoux...) ?	☐ oui	☐ non	
8. Étiez-vous très souple (mettre un pied derrière la tête, sucer son gros orteil, faire un grand écart facial) ?	☐ oui	☐ non	

11. Audition-Phonation-Olfaction

11.1. Êtes-vous gêné(e) par les bruits ?

11.2. Avez-vous une oreille très fine (entendez-vous des « petits bruits » que d'autres n'entendent pas) ?

11.3. Avez-vous une oreille musicale ?

11.4. Êtes-vous musicien(ne) ?

11.5. Avez-vous des assourdissements (voix faible, extinction) de la voix ?

11.6. Avez-vous des difficultés à entendre, surtout s'il ya du bruit ou des voix autour de « *Signe du brouhaha* »

11.7. Chantez-vous bien ?

11.8. Entendez-vous des bruits spontanés à l'intérieur de vos oreilles (acouphènes) ?

11.9. Avez-vous un odorat très fin ?

12. Vision

12.1. Êtes-vous myope ?

12.2. Êtes-vous astigmat ?

12.3. Avez-vous une fatigabilité visuelle (lecture, écran) même avec vos lunettes ?

12.4. Voyez-vous double ?

12.5. Êtes-vous gêné(e) par la lumière ?

12.6. Vos yeux sont-ils irrités ?

13. Respiration, poumons, bronches

13.1. Faites vous ou avez-vous fait des bronchites ?

13.2. Avez-vous des crises de « blocage » respiratoire ?

13.3. Êtes-vous essouffé(e) ? « *Signe de l'escalier* »

11.9. Avez-vous un odorat très fin ? ☐ oui ☐ non

12. Vision

12.1. Êtes-vous myope ? ☐ oui ☐ non

12.2. Êtes-vous astigmat ? ☐ oui ☐ non

12.3. Avez-vous une fatigabilité visuelle (lecture, écran) même avec vos lunettes ? ☐ oui ☐ non

12.4. Voyez-vous double ? ☐ oui ☐ non

12.5. Êtes-vous gêné(e) par la lumière ? ☐ oui ☐ non

12.6. Vos yeux sont-ils irrités ? ☐ oui ☐ non

13. Respiration, poumons, bronches

13.1. Faites vous ou avez-vous fait des bronchites ? ☐ oui ☐ non

13.2. Avez-vous des crises de « blocage » respiratoire ? ☐ oui ☐ non

13.3. Êtes-vous essouffé(e) ? « *Signe de l'escalier* » ☐ oui ☐ non

14. Vie génitale, vie sexuelle, grossesses, accouchements

14.1. Avez-vous des difficultés de sensations, lors des relations sexuelles ? ☐ oui ☐ non

14.2. Avez-vous fait des fausses couches ? ☐ oui ☐ non

14.3. Les symptômes ont-ils diminué lors des grossesses ? ☐ oui ☐ non

14.4. Les accouchements ont-ils été difficiles ? ☐ oui ☐ non

15. Fonctions cognitives et d'apprentissage, émotivité

15.1. Avez-vous des troubles de la mémoire ? ☐ oui ☐ non

15.2. Avez-vous des troubles de l'attention ? « *Signe du coq à l'âne* » ☐ oui ☐ non

15.3. Avez-vous des difficultés à vous concentrer ? ☐ oui ☐ non

15.4. Avez-vous un bon sens de l'orientation ? ☐ oui ☐ non

15.5. Êtes-vous émotif(ve) ? ☐ oui ☐ non

=> Augmentation exponentielle des demandes d'évaluation pour suspicion de SED.

Aspect très revendicatif des patients. Le SEDh serait-il devenu la fibromyalgie du généticien ?

Données locales : 90% des patients adressés pour suspicion de syndrome d'Ehlers Danlos hypermobile en centre de compétence... n'ont pas d'hyperlaxité généralisée

Certains patients adressés pour suspicion de SED « dans sa forme raide ! »

Claude HAMONET

Ehlers-Danlos

La maladie oubliée
par la médecine

2^e édition augmentée



Préface du professeur Rodary Grahame,
Université de Londres

L'Harmattan

PHYSIOLOGIE DE LA STABILITÉ ARTICULAIRE

- Surfaces articulaires (os/cartilage, profondeur de la cavité)
- Ligaments
- Muscles et tendons (aspect dynamique)
- Capsule articulaire
- Importance de la proprioception



CONNAÎTRE LES AMPLITUDES ARTICULAIRES NORMALES

L'analyse clinique manuelle fait appel à un goniomètre et doit suivre certains principes de base afin d'être reproductible dans le temps (même examinateur) ou entre deux examinateurs distincts :

Articulation	Mouvements analytiques	Amplitudes physiologiques dans le plan anatomique	Remarques
Membre supérieur			
Complexe épaule (Articulations gléno-humérale + scapulo-thoracique + acromio-claviculaire + sterno-costoclaviculaire)	Antépulsion/rétropulsion	160–180°/40–50°	Les amplitudes de rotations sont plus importantes bras en abduction
	Abduction/adduction	160–180°/20–40°	
	Rotation externe/interne	45–70°/30–50°	
Articulation gléno-humérale seule	Antépulsion/rétropulsion	60–80°/10–20°	
	Abduction/adduction	60–80°/10–20°	
	Rotation externe/interne	20–30°/20–30°	
Coude et avant-bras	Flexion/extension	140–170°/0°	
	Pronation/supination	90°/80–90°	
Poignet	Flexion/extension	80–90°/70–80°	Flexion palmaire/flexion dorsale
	Inclinaison radiale/ulnaire	20–40°/45–50°	
Métacarpophalangienne	Flexion/extension	90°/45–60°	
Interphalangiennes	Flexion/extension	80–90°/0–10°	
Membre inférieur			

Hanche	Flexion/extension genoux tendus	90°/5–10°	Les amplitudes de rotations sont plus importantes hanches et genoux fléchis
	Flexion/extension genoux fléchis	120–140°/5–10°	
	Abduction/adduction (+ flexion)	40–45°/10–20°	
	Rotation externe/interne	45°/35°	
Genou	Flexion/extension	120–140°/0–5°	
Cheville	Flexion/extension	20–30°/30–50°	Flexion dorsale/flexion plantaire



[Chapitre 03 Bilan neuro-orthopedique.pdf \(cofemer.fr\)](#)

L'HYPERMOBILITÉ ARTICULAIRE

- Capacité des articulations à se déplacer au-delà des limites normales.
- Peut être (très fréquemment) isolée ou s'intégrer dans un diagnostic plus complexe.
- L'hypermobilité peut être localisée (une ou deux articulations), périphérique (doigts et orteils) ou généralisée.
- Causes variables. Constitutionnelles, post-traumatiques, entraînement sportif



DIAGNOSTIC D'UNE HYPERLAXITÉ GÉNÉRALISÉE : SCORE DE BEIGHTON

BEIGHTON : SCORE de 0 à 9, 1 point par articulations (2x4+1)

1. dorsiflexion **PASSIVE** (sans forcer) des 5^e >90°
2. Apposition **PASSIVE** des pouces sur l'avant bras
3. Recurvatum des coudes > 10°
4. Recurvatum des genoux > 10°
5. Mains à plat sur le sol sans flexion des genoux

POSITIF SI

- Avant 12 ans ou puberté : $\geq 6/9$
- 12-50ans : $\geq 5/9$
- >50 ans : $\geq 4/9$

Specific joint laxity	YES		NO
1. Passive apposition of thumb to forearm	☐ Left	☐ Right	☐
2. Passive hyperextension of V-MCP > 90°	☐ Left	☐ Right	☐
3. Active hyperextension of elbow >10°	☐ Left	☐ Right	☐
4. Active hyperextension of knee >10°	☐ Left	☐ Right	☐
5. Ability to flex spine placing palms to floor without bending knees	☐		☐

*Each "YES" is 1 point. A score ≥ 4 out of 9 is generally considered an indication of JHL (MCP: metacarpophalangeal).

