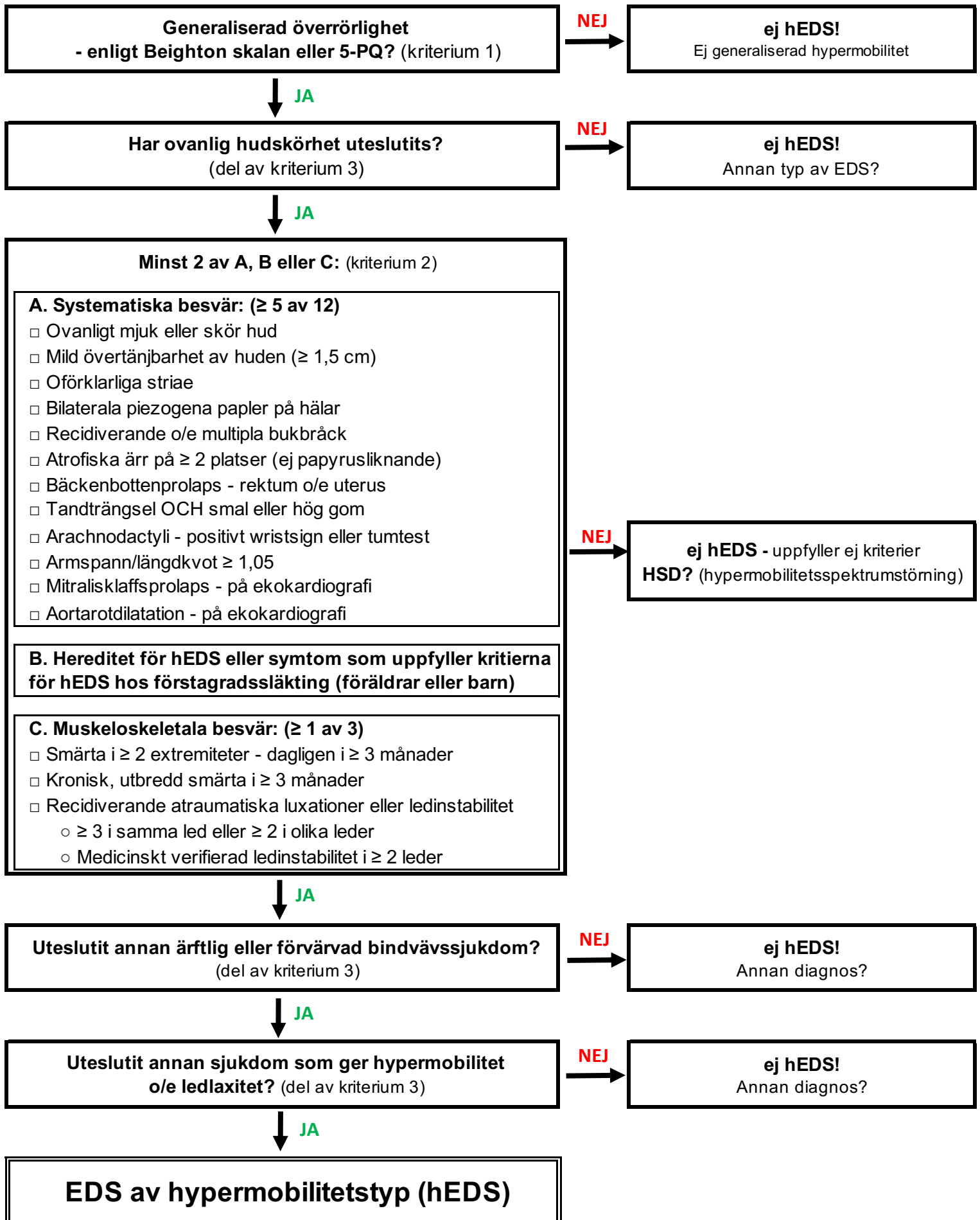


# Flödesschema: Internationella kriterier för EDS av hypermobilitetstyp (hEDS) från 2017



## Förklaring av begrepp

**EDS** = Ehlers-Danlos syndrom

**hEDS** = Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp

**HSD** = Hypermobilitetsspektrumstörning

**Generaliserad hypermobilitet** - enligt Beighton (och 5-PQ)

**Beighton** - Barn  $\geq 6$  p, vuxna  $\geq 5$  p och hos över 50 år  $\geq 4$  p

**5-part questionnaire (5-PQ)** - är positiv vid  $\geq 2$  p. Testas om Beighton visar ett poäng under gränsen (dvs Beighton = 4 poäng på vuxna).

**Ovanlig hudskörhet** - större sårskador utan eller med minimalt trauma. Uteslut cEDS.

**Milt övertänjbar hud** - lyft kutana och subkutana hudlagret mitt på volarsidan av underarmen kan lyftas  $\geq 1,5$  cm (om  $\geq 2$  cm, överväg cEDS eller annan EDS-typ).

**Oförklarliga striae** - hos barn, män och prepubertala kvinnor. Utan signifikant viktförändring.

**Pitzogena papler** - herniering av subkutant fett på hälranden i stående. Känns små, mjuka och ibland ömmande "bubblor" i mjukdelarna.

**Atrofiska ärr** - ärr efter linjära traumatiska sår. Ovanligt tunt och insjunket (utifrån sårets ursprungliga utseende). Pga dermal hypotrofi.

**Tandträngsel OCH hög eller smal gom** - patienten har haft tandställning eller dragit ut tänder pga tandträngsel.

**Arachnodaktyli** - positivt wristsign bilateralt (ummen överlappar lillfingret, då man tar tag runt handleden) eller positivt thumbtest bilateralt (spetsen på tummen sticker utanför handen ulnart då man knyter handen runt tummen).

**Prolaps av mitralisklaffen** - Diagnostiseras med hjärtekokardiografi OM det finns blåsljud. OBS! hjärtekokardiografi utförs ej rutinmässigt. Ofta ej kliniskt signifikant.

**Dilatation av aortaroten** - se ovan.

**Förstegradssläkting** - föräldrar eller barn. Hit räknas inte syskon, far- eller morföräldrar osv.

**Ärftlig eller förvärvad bindvävssjukdom** - inkl autoimmuna reumatologiska tillstånd (SLE, reumatoid artrit). Dessa har sjukdomsgrupper har andra diagnoskrav för ev samtidig hEDS.

**Andra diagnoser som kan ge hypermobilitet pga hypotoni o/e vävnadslaxitet** - neuro-muskulära sjukdomar (mEDS, Bethlem myopati), andra HCTD (Heritable Connective Tissue Disorder, t.ex. andra EDS-typer, Loeys-Dietz syndrom, Marfans syndrom) och skelettdyslasier (t.ex. osteogenesis imperfekta) m.fl. Utesluts via anamnes, status o/e genetisk testning.