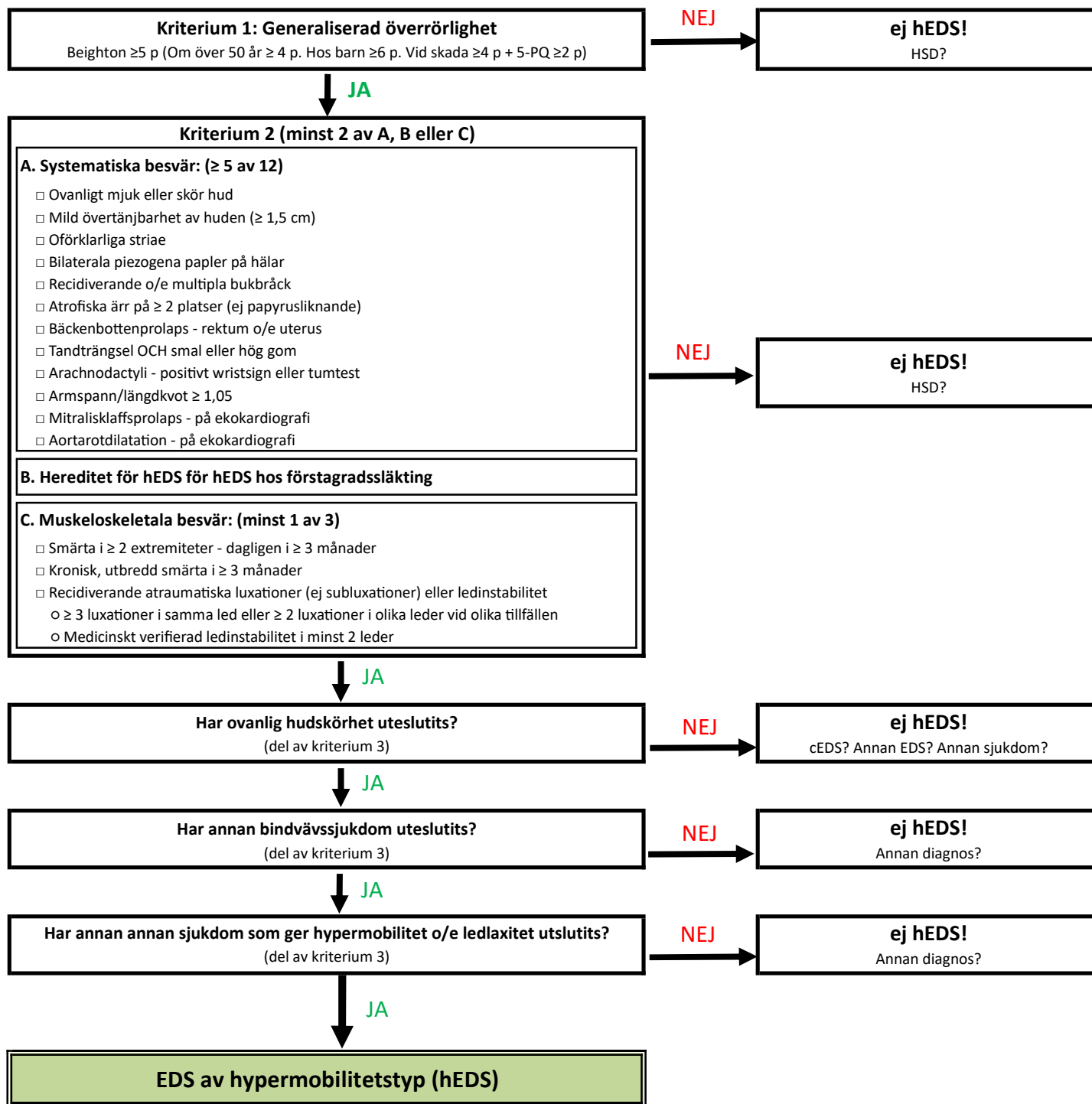


Internationella kriterier för EDS av hypermobilitetstyp (hEDS) från 2017



Förklaring av begrepp

EDS = Ehlers-Danlos syndrom. hEDS = Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp. HSD = Hypermobilitetsspektrumstörning

Beighton - Generell hypermobilitet om ≥ 5 p (Barn ≥ 6 p och ≥ 4 p hos över 50 år)

5-part questionnaire (5-PQ) - Screeningformulär om Beighton ej kan bedömas pga tex skada (dvs Beighton = 4 p + 5-PQ ≥ 2 p).

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

Milt övertänjbar hud - Huden mitt på volarsidan av underarmen kan lyftas $\geq 1,5$ cm (övernåg cEDS eller annan sjukdom om ≥ 2 cm).

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

Pitzogena papler - Herniering av subkutant fett på hälen i stående. Känns som små och mjuka "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 (tummen överlappar lillfinger, vid grepp runt handleden) eller positivt thumbtest bilateralt (spetsen på tummen sticker utanför handen ulnart då man knyter handen runt tummen).

Prolaps av mitralisklaffen - Vid ev blåsljud görs hjärtekardiografi, görs ej rutinemässigt. Ofta ej kliniskt signifikant.

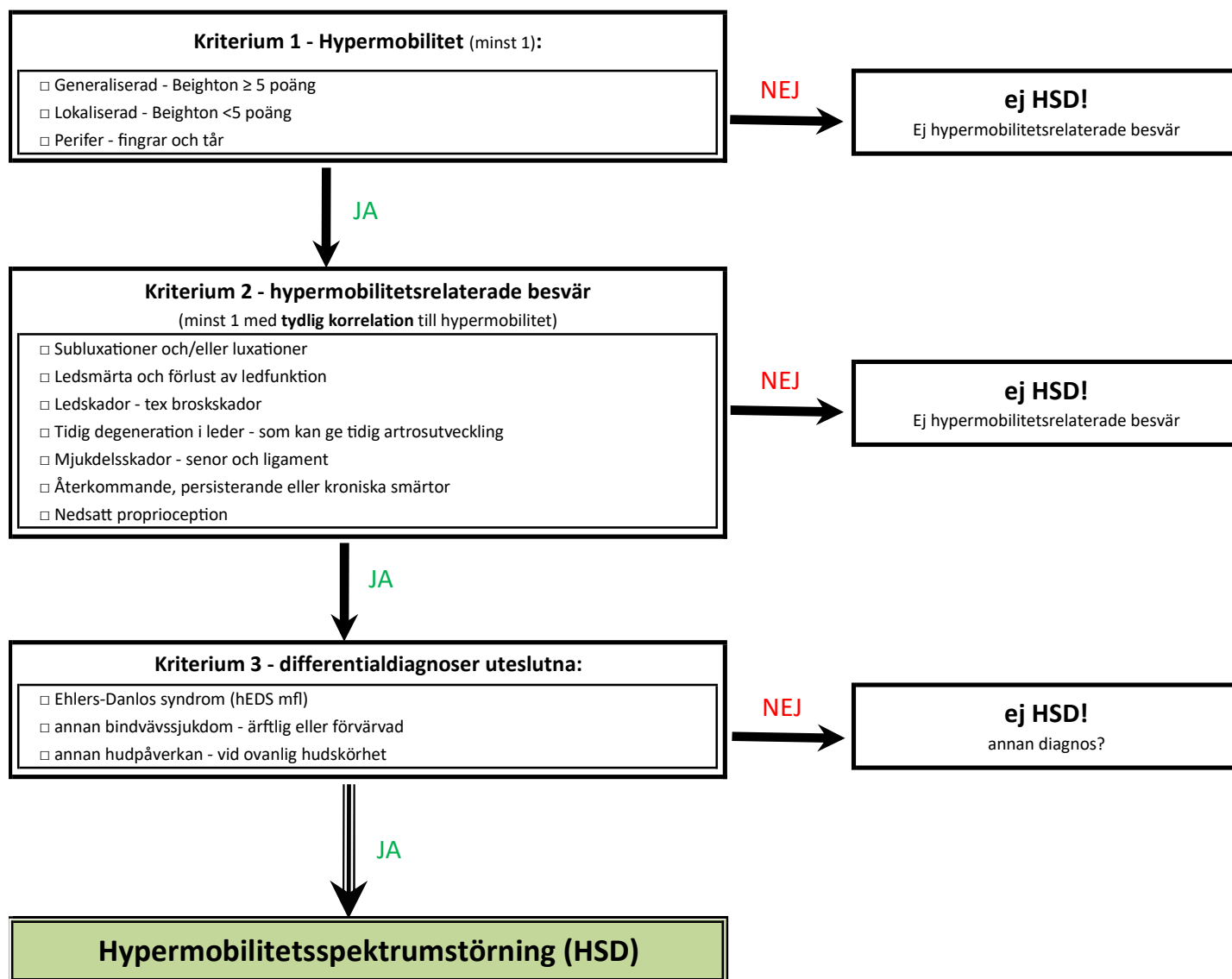
Dilatation av aortaroten - se ovan.

Förstagsläkting - Föräldrar, helsekon eller egna barn. Hit räknas inte far- eller morföräldrar osv.

Ärftlig eller förvärvad bindvävssjukdom - Andra HCTD (Heritable Connective Tissue Disorder, t.ex. andra EDS-typer, Loey-Dietz syndrom, Marfans syndrom) eller autoimmuna reumatologiska tillstånd (SLE, reumatoid artrit) mm.

Andra diagnoser med hypermobilitet pga hypotoni/vävnadslaxitet - Neuromuskulära sjukdomar (neuropatier, myotonier mm) och skelettdyslasier (osteogenesis imperfecta) m.fl.

Internationella kriterier Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) från 2017



Förklaring av begrepp

EDS = Ehlers-Danlos syndrom. **hEDS** = Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp. **HSD** = Hypermobilitetsspektrumstörning.

Beighton - Generell hypermobilitet om ≥ 5 p (Barn ≥ 6 p och ≥ 4 p hos över 50 år)

5-part questionnaire (5-PQ) - positiv vid ≥ 2 p. Testas om Beighton ej kan utföras helt pga skada/operation (dvs Beighton = 4 p).

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

Milt övertänjbar hud - Huden mitt på volarsidan av underarmen kan lyftas ≥ 1,5 cm (överbäg cEDS eller annan sjukdom om ≥ 2 cm).

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

Pitzogena papler - Herniering av subkutant fett på hälen i stående. Känns som små och mjuka "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 (tummen överlappar lillfingret, vid grepp runt handleden) eller positivt thumbtest bilateralt (spetsen på tummen sticker utanför handen ulnart då man knyter handen runt tummen).

Prolaps av mitralisklaffen - Vid ev blåsljud görs hjärtekokardiografi, görs ej rutinmässigt. Ofta ej kliniskt signifikant.

Dilatation av aortaroten - se ovan.

Förstagradssläkting - Föräldrar, helsyskon eller egna barn. Hit räknas inte far- eller morföräldrar osv.

Ärftlig eller förvärvad bindvävssjukdom - Andra HCTD (Heritable Connective Tissue Disorder, t.ex. andra EDS-typer, Loeyes-Dietz syndrom, Marfans syndrom), autoimmuna reumatologiska tillstånd (SLE, reumatoid artrit) mm.

Andra diagnoser som kan ge hypermobilitet pga hypotoni o/e vävnadslaxitet - Neuromuskulära sjukdomar (neuropatier, myotonier, mEDS, Bethlem myopati mm), och skelettdyslasier (t.ex. osteogenesis imperfecta) m.fl.