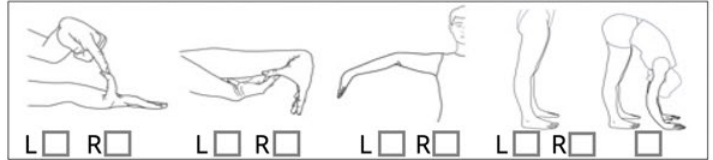


Den kliniske diagnose af hypermobil EDS kræver samtidig tilstedeværelse af alle kriterier, 1 og 2 og 3.

KRITERIUM 1 – Generaliseret ledhypermobilitet

Et af følgende udvalgte: **Beighton Score: /9**

- ≥6 børn og unge før puberteten
- ≥5 mænd og kvinder i puberteten til 50 år
- ≥4 mænd og kvinder over 50 år



Hvis Beighton Score er et point under alders- og kønsspecifik afskæring, skal to eller flere af følgende også vælges for at opfylde kriteriet.

- Kan du nu (eller kunne du nogensinde) placere dine hænder fladt på gulvet uden at bøje dine knæ?
- Kan du nu (eller kunne du nogensinde) bøje tommelfingeren for at røre din underarm?
- Som barn, morede du dine venner ved at forvride din krop til mærkelige former, eller kunne du gå i split?
- Som barn eller teenager, gik din skulder eller knæskal af led ved mere end én lejlighed?
- Betragter du dig selv som "dobbeltleddet"?

KRITERIUM 2 – To eller flere af følgende funktioner (A, B eller C) skal være til stede

Funktion A (fem skal være til stede)

- Usædvanlig blød eller fløjsagtig hud
- Mild hudhyperekstensibilitet
- Uforklarlige striae distensae (strækmærker) eller rubae i ryggen, lysken, lårene, brysterne og/eller maven hos unge, mænd eller præpubertære kvinder uden en historie med væsentlig tilvækst eller tab af kropsfedt eller vægt
- Bilaterale piezogene papler i hælen
- Tilbagevendende eller flere abdominale brok
- Atrofisk ardannelse involverer mindst to steder og uden dannelse af ægte papyraceae og/eller hæmosideriske ar, som det ses ved klassisk EDS
- Bækkenbunds-, rektal- og/eller livmoderprolaps hos børn, mænd eller kvinder uden sygelig overvægt eller anden kendt historie disponerende medicinsk tilstand
- Tandtrængsel og høj eller smal gane
- Arachnodactyly, som defineret i et eller flere af følgende:
(i) positivt håndledstegn (Walker-tegn) på begge sider, (ii) positivt tommelfingertegn (Steinberg-tegn) på begge sider
- Armspænd-til-højde-forhold $\geq 1,05$
- Mitralklapprolaps (MVP) mild eller større baseret på strenge ekkokardiografiske kriterier
- Aortarodsudvidelse med Z-score $>+2$

Funktion A i alt: /12

Funktion B

- Positiv familiehistorie; en eller flere førstegradsslægtinge, der uafhængigt opfylder de nuværende kriterier for hEDS

Funktion C (skal have mindst én)

- Muskuloskeletale smerter i to eller flere lemmer, tilbagevendende dagligt i mindst 3 måneder
- Kroniske, udbredte smerter i ≥ 3 måneder
- Tilbagevendende ledforskydninger eller åbenlys ledustabilitet, i fravær af traumer

KRITERIUM 3 - Alle følgende forudsætninger SKAL være opfyldt

1. Fravær af usædvanlig skrøbelighed i huden, hvilket burde foranledige overvejelse af andre typer EDS
2. Udelukkelse af andre arvelige og erhvervede bindevævssygdomme, herunder autoimmune reumatologiske tilstande. Hos patienter med en erhvervet CTD (f.eks. Lupus, reumatoid arthritis osv.), kræver yderligere diagnose af hEDS opfyldelse af både træk A og B i kriterium 2. Funktion C i kriterium 2 (kronisk smerte og/eller ustabilitet) kan ikke tælles med i en diagnose af hEDS i denne situation.
3. Udelukkelse af alternative diagnoser, der også kan omfatte ledhypermobilitet ved hjælp af hypotoni og/eller bindevævsslaphed. Alternative diagnoser og diagnostiske kategorier omfatter, men er ikke begrænset til, neuromuskulære lidelser (fx Bethlem myopati), andre arvelige lidelser i bindevævet (fx andre typer af EDS, Loews-Dietz syndrom, Marfan syndrom) og skeletdysplasier (fx osteogenese) imperfecta). Udelukkelse af disse overvejelser kan være baseret på historie, fysisk undersøgelse og/eller molekylær genetisk testning, som angivet.

Denne diagnostiske tjekliste er for læger for at kunne diagnosticere EDS