

Critérios de diagnóstico para Síndrome de Ehlers-Danlos do tipo hipermóvel (SEDh)

Paciente: _____

Avaliador: _____ Registro: _____

O diagnóstico clínico de SEDh precisa da presença simultânea de todos os critérios, 1, 2 e 3.

Critério 1 - Hipermobilidade articular generalizada

Resultado na Escala de Beighton: /9

Positivo quando:

≥6 crianças pré-púberes e adolescentes

≥5 homens e mulheres púberes até 50
anos

≥4 homens e mulheres com mais de 50
anos



Se a pontuação na Escala de Beighton for um ponto abaixo do corte específico da idade ou sexo, a resposta para dois ou mais dos seguintes deve ser positiva para atender ao critério:

- Você pode agora (ou já pode) colocar as mãos no chão sem dobrar os joelhos?
- Você pode agora (ou já pode) dobrar o polegar para tocar seu antebraço?
- Quando criança, você divertiu seus amigos contorcendo seu corpo em formas estranhas ou podia fazer espacates?
- Quando criança ou adolescente, seu ombro ou joelhos se deslocaram em mais de uma ocasião?
- Você considera que possui as “juntas frouxas”?

Resultado critério 1:



Fisioterapia em
Performance



The International Consortium
on Ehlers-Danlos Syndromes
& Related Disorders
In Association with The Ehlers-Danlos Society



The
Ehlers
Danlos
Society

Critério 2 - Das seguintes características (A, B ou C) devem estar presentes ≥ 2

Características A (pelo menos 5 presentes)

- Pele incommumente macia ou aveludada;
- Hiperextensibilidade leve da pele;
- Estrias inexplicáveis atroficas ou vermelhas nas costas, virilhas, coxas, seios e/ou abdômen em adolescentes, homens ou mulheres pré-puberdade sem histórico de ganho significativo ou perda de gordura corporal ou pes
- Pápulas piezogênicas bilaterais no calcanhar;
- Hérnia(s) abdominal recorrente ou múltiplas;
- Cicatrizes atroficas envolvendo pelo menos dois locais e sem a formação de cicatrizes verdadeiramente papiráceas e/ou e/ou hemossidéricas, como visto em SEDc;
- Prolapsos de órgãos pélvicos, retais e/ou uterinos em crianças, homens ou mulheres nulíparas sem histórico de obesidade mórbida ou outra predisposição médica conhecida;
- Apinhamento dental e palato alto ou estreito
- Arachnodactilia, também conhecida como acromicria ou dedos de aranha, conforme um ou mais dos seguintes critérios:
 - Sinal de Walker-Murdoch nos dois punhos
 - Sinal de Steinberg de ambos os lados
- Proporção da envergadura dos braços com a altura $\geq 1,05$
- Prolapso da válvula mitral (PVM)
- Dilatação da raiz aórtica com Escala Z $> +2$



Resultado total características A: /12

Característica B

- Histórico familiar positivo; um ou mais parentes de primeiro grau possuem SEDh diagnosticada.

Características C (pelo menos 1 presente)

- Dor musculoesquelética em dois ou mais membros de forma recorrente e diária por pelo menos 3 meses;
- Dor crônica, dor generalizada por ≥ 3 meses;
- Deslocamentos articulares recorrentes ou instabilidade articular na ausência de traumas

Resultado critério 2: /3



Fisioterapia em
Performance



The International Consortium
on Ehlers-Danlos Syndromes
& Related Disorders
In Association with The Ehlers-Danlos Society



The
Ehlers
Danlos
Society.

Critério 3 - Precisam ocorrer TODOS os pré-requisitos abaixo

1. Ausência de fragilidade cutânea incomum, o que deve levar à consideração de outros tipos de SED;
2. Exclusão de outras doenças hereditárias e adquiridas do tecido conjuntivo, incluindo condições reumatológicas autoimunes. *Em pacientes com alguma doença do tecido conjuntivo adquirida (por exemplo, Lúpus, Artrite Reumatóide, etc.), o diagnóstico adicional de SEDh requer o cumprimento das Características A e B do Critério 2. A característica C do Critério 2 (dor crônica e/ou instabilidade) não pode ser contabilizada para um diagnóstico de SEDh nesta situação;*
3. Exclusão de diagnósticos alternativos que também possam incluir hipermobilidade articular por meio de hipotonia e/ou frouxidão do tecido conjuntivo, como distúrbios neuromusculares (por exemplo, miopatia de Bethlehem), outros distúrbios hereditários do tecido conjuntivo (por exemplo, outros tipos de SED, síndrome de Loays-Dietz, síndrome de Marfan), displasias esqueléticas (por exemplo, osteogênese imperfeita), entre outros. A exclusão desses diagnósticos pode ser baseada na história, exame físico e/ou testes genéticos, conforme indicado.

Resultado critério 3: /3

RESULTADO FINAL: