

Tabla 1. Criterios diagnósticos para el Síndrome de Ehlers-Danlos hipermóvil.

Adaptado del Consorcio Internacional sobre el Síndrome de Ehlers-Danlos y Trastornos asociados de 2017¹.

Criterio 1- Hipermovilidad articular generalizada - Escala de Beighton *	Criterio 2 - deben presentarse ≥2 de las siguientes características (A, B, C)	Criterio 3 - DEBEN cumplirse todos los requisitos previos siguientes
<p>≥6 niños pre-púberes y adolescentes</p> <p>≥5 varones y mujeres púberes hasta los 50 años **</p> <p>≥4 varones y mujeres mayores de 50 años</p>	<p>Característica A (≥ 5 de las siguientes)</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Piel inusualmente suave o aterciopelada ** 2. Hipersensibilidad cutánea leve** 3. Estrías de distensión o rojas inexplicadas en espalda, ingle, muslos, mamas y/o abdomen en adolescentes, varones y mujeres pre-púberes sin antecedentes de ganancia o pérdidas significativas de grasa corporal o peso 4. Pápulas piezogénicas bilaterales en el talón** 5. Hernia(s) abdominales recurrentes o múltiples 6. Cicatrices atróficas que comprometen al menos dos sitios y sin formación de cicatrices papiráceas y/o hemosiderinas reales según se aprecia en el EDS clásico ** 7. Prolapso del suelo pélvico, rectal, y/o uterino en niños, varones o mujeres nulíparas sin historia de obesidad mórbida u otra situación 	<p>Ausencia de fragilidad cutánea inusual, que conllevaría la consideración de otros tipos de EDS</p> <p>Exclusión de otros trastornos del tejido conectivo hereditarios y adquiridos, incluyendo situaciones reumatólogicas autoinmunes**</p>

	<p>médica predisponente conocida</p> <p>8. Apiñamiento dental y paladar ojival o estrecho **</p> <p>9. Aracnodactilidad, según la definición de uno o más de los siguientes: (i) signo de la muñeca positivo (signo de Walker) en ambos lados, (ii) signo del pulgar positivo (signo de Steinberg) en ambos lados</p> <p>10. Ratio ancho-alto del brazo $\geq 1,05$</p> <p>11. PVM leve o mayor basado en criterios ecocardiográficos estrictos**</p> <p>12. Dilatación de la raíz aórtica</p>	
<p>Si la puntuación Beighton es un punto inferior al punto de corte específico de la edad y sexo, deberán elegirse dos o más de entre los criterios siguientes:</p> <p>1. ¿Puede Vd. (o ha podido) colocar las manos en el suelo sin doblar las rodillas?</p> <p>2. ¿Puede Vd. (o ha podido) doblar el pulgar y tocar el antebrazo?</p> <p>3. Cuando era niño, ¿se divertía Vd. con sus amigos contorsionando su cuerpo y adoptando formas extrañas, o podía abrirse de piernas?</p> <p>4. Cuando era niño o adolescente, ¿se dislocó el hombro o la rótula en más</p>	<p>Característica B</p> <p>1. Historia familiar positiva; uno o más familiares de primer grado que cumplan independientemente los criterios actuales para hEDS**</p>	<p>En pacientes con ETC (ej.: Lupus, artritis reumatoide, etc.), el diagnóstico adicional de hEDS requiere cumplir las Características A y B del Criterio 2. La característica C del Criterio 2 (dolor crónico y/o inestabilidad) no puede considerarse para un diagnóstico de hEDS en esta situación. ***</p>

de una ocasión?		
5. ¿Se considera Vd. una persona con "articulaciones dobles"?		