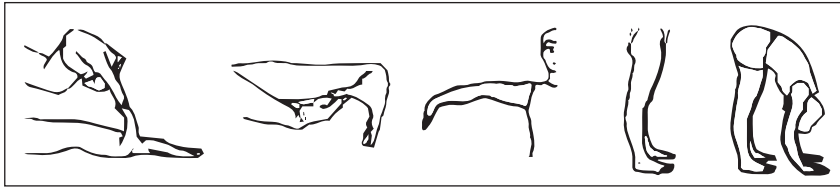


על מנת לאבחן אהלרס-דנלוס מסוג גמישות יתר על **כל** שלושת הקריטריונים להיות חיוביים.

### קריטריון 1 - גמישות יתר מוכללת של המפרקים



אחד מתוך שלושה:

- בילדים ומתבגרים (עד גיל 18) - לפחות 6 נקודות.
  - במבוגרים עד גיל 50 - לפחות 5 נקודות.
  - במבוגרים מעל גיל 50 - לפחות 4 נקודות.
- סולם בייטון: \_\_\_\_ מתוך 9

אם מספר הנקודות נמוך בנקודה אחת מהמצופה, ניתן לערוך את מבחן 5 השאלות (לפחות 2 מתוך 5)

- האם אתה יכול (כיום או בעבר) להניח את הידיים ישירות לחלוטין על הרצפה, מבלי לכופף את הברכיים?
- האם אתה יכול (כיום או בעבר) לכופף את האגודל עד לאמה?
- האם בתור ילד נהגת לבדר את חבריך ע"י עיקום הגוף לתנוחות מוזרות, או יכולת לעשות שפגט?
- האם פרקת את הכתף או הברך יותר מפעם אחת כילד או כמתבגר?
- האם אתה מחשיב את עצמך בעל מפרקים כפולים ("double jointed")?

### קריטריון 2 - לפחות שני מאפיינים מתוך השלושה (א', ב' או ג')

#### מאפיין א' - לפחות 5 מתוך 12

- עור רך או קטיפתי באופן חריג.
  - המתחות יתר מתונה של העור.
  - סימני מתיחה Striae או Rubae בגב, מפשעה, ירכיים, חזה, ו/או כרס אצל מתבגרים, גברים או נשים לפני גיל ההתבגרות ללא היסטוריה של עליה או ירידה משמעותית במשקל.
  - פפולות פיאזוגניות דו צדדיות (Bilateral piezogenic papules) בעקב.
  - בקע בטני חוזר.
  - צלקות אטרופיות בשני מקומות לפחות, שאינה דמוית נייר, ו/או צלקת המוסידרית כמו בסוג הקלאסי.
  - צניחת רצפת האגן, רחם, רקטום: בילדים, גברים, ונשים לפני לידה, ללא רקע של השמנת יתר או מצב רפואי אחר שבסיכון.
  - צפיפות דנטלית וחרך גבוה או צר.
  - ארכנודקטיליה (Arachnodactyly), המוגדרת באחד או יותר מהסימנים הבאים:
    - 1) סימן שורש כף יד חיובי (Walker sign), 2) סימן אגודל חיובי (Steinberg sign) בשני הצדדים.
    - יחס מוטת הידיים לגובה, של לפחות 1.05.
  - צניחת המסתם המיטרלי (MVP) בצורה מתונה ומעבר, בהתבסס על איבחון אקו-לב קפדני.
  - הרחבת שורש האאורטה עם Z-score מעל +2.
- סה"כ מאפיין א' \_\_\_\_ מתוך 12.

#### מאפיין ב'

- היסטוריה משפחתית. קרוב משפחה מדרגה ראשונה העונה על הקריטריון לאבחון תסמונת אהלרס-דנלוס מסוג גמישות יתר.

#### מאפיין ג' - לפחות 1 מתוך 3

- כאב שריר-שלד בשני איברים לפחות, על בסיס יומי, או מתמשך לאורך שלושה חודשים לפחות.
- כאב כרוני ממושט, לאורך שלושה חודשים לפחות.
- פריקת מפרקים חוזרת

### קריטריון 3 - כל הסעיפים חייבים להתקיים

1. היעדר שבריריות עורית חריגה, היכולה להעיד על סוג אחר של אהלרס-דנלוס.
2. שלילת מחלות רקמת חיבור נרכשות או תורשתיות אחרות, לרבות מצבים ראומטולוגיים אוטואימוניים. במטופלים עם מחלת רקמת חיבור נרכשת (לופוס, ארטריטיס וכו'), אבחון בנוסף באהלרס-דנלוס מסוג גמישות יתר דורש הימצאות של המאפיינים א' ו-ב' מקריטריון 2. מאפיין ג' מקריטריון 2 (כאבי מפרקים כרוניים או חוסר יציבות מפרקית) אינו יכולים להילקח בחשבון לצורך איבחון במצב הזה.
3. שלילת אבחנות חלופיות שעלולות לכלול גמישות יתר מפרקית כתוצאה מהיפוטוניה או גמישות של רקמת החיבור. אבחנות נוספות וקטגוריות אבחנתיות כוללות בין השאר: מחלות נוירו מוסקולריות (כגון מיופתיה Bethlem), מחלות רקמת חיבור תורשתיות אחרות (כגון סוגים אחרים של אד"ס, תסמונת מרפן, תסמונת Loey-Dietz), דיספלסיות של השלד (כגון Osteogenesis imperfecta). שלילת מצבים אלו יכולה להתבסס על היסטוריה, בדיקה גופנית, ו/או בדיקה גנטית מולקולרית.