

Criterio de Brighton para el diagnóstico del Síndrome de Ehlers-Danlos tipo III o SHA

Criterio mayor :

- 1.- Puntuación de Beighton mayor de 4/9 (tanto sea en la actualidad o en el pasado.)
- 2.- Artralgias de más de tres meses de duración en cuatro o más articulaciones.

Criterio menor :

- 1.- Puntuación de Beighton de 1, 2 o 3/9 (0, 1, 2 o 3/9, en mayores de 50 años).
- 2.- Artralgias de 1 a 3 articulaciones (durante más de 3 meses) o dolor de espalda (más de 3 meses), o espondilosis, o espondilolisis/listesis.
- 3.- Dislocación/subluxación en más de una articulación, o en una articulación en más de una ocasión.
- 4.- Tres o más lesiones en tejidos blandos (por ej. epicondilitis, tenosinovitis, o bursitis).
- 5.- Hábito Marfanoide: alto, delgado, relación envergadura/altura mayor de 1.03; relación segmento superior/inferior menor de 0.89, Aracnodactilia (signo de Steinberg/muñeca positivo).
- 6.- Piel anormal: estrías, hiperextensibilidad, piel delgada, cicatrices papiráceas.
- 7.- Signos oculares: párpados caídos o miopía o hendidura palpebral antimongólica.
- 8.- Venas varicosas o hernias o prolapso uterino o rectal.

Se diagnosticará síndrome de laxitud articular ante la presencia de 2 criterios mayores, o de 1 mayor y 2 menores o 4 criterios menores. Dos criterios menores serán suficientes cuando exista un familiar de primer grado que inequívocamente padezca del síndrome.

SHA se excluye por la presencia del Síndrome de Marfan o del Síndrome de Ehlers-Danlos (excepto el Síndrome de Ehlers-Danlos Hipermovilidad, (llamado anteriormente EDS tipo III) tal como se le define en los criterios de Ghent 1996 y de Villefranche 1998).

El criterio mayor 1 y el menor 1 se excluyen mutuamente, igual que lo hacen los criterios mayor 2 y menor 2.

Referencia : Grahame R. Brighton Diagnosis Criteria for the Benign Joint Hypermobility Syndrome. Br. J Rheumatol 2000 ; 27 : 1777-1779.

Score de Beighton

Sirve para determinar si existe o no Hiper-movilidad articular.

Para tener un Score de Beighton positivo se requiere tener 4 puntos del total de 9 o más (como dos codos y dos rodillas hiper-movibles):

- 1.- Hiper-extensión de los codos de más de 10°.
- 2.- Tocar, en forma pasiva, el antebrazo con el pulgar, teniendo la muñeca en flexión.
- 3.- Extensión pasiva de los dedos o extensión del dedo meñique a más de 90°. Este se usa como “screen test”, o lo que es equivalente, la hiper-extensión de los dedos a 90° o más.
- 4.- Hiper-extensión de las rodillas de 10° o más (genu-recurvatum).
- 5.- Tocar el suelo con la palma de las manos al agacharse sin doblar las rodillas. Esto es posible gracias a la hiper-movilidad de las caderas (no de la columna, como podría creerse).

