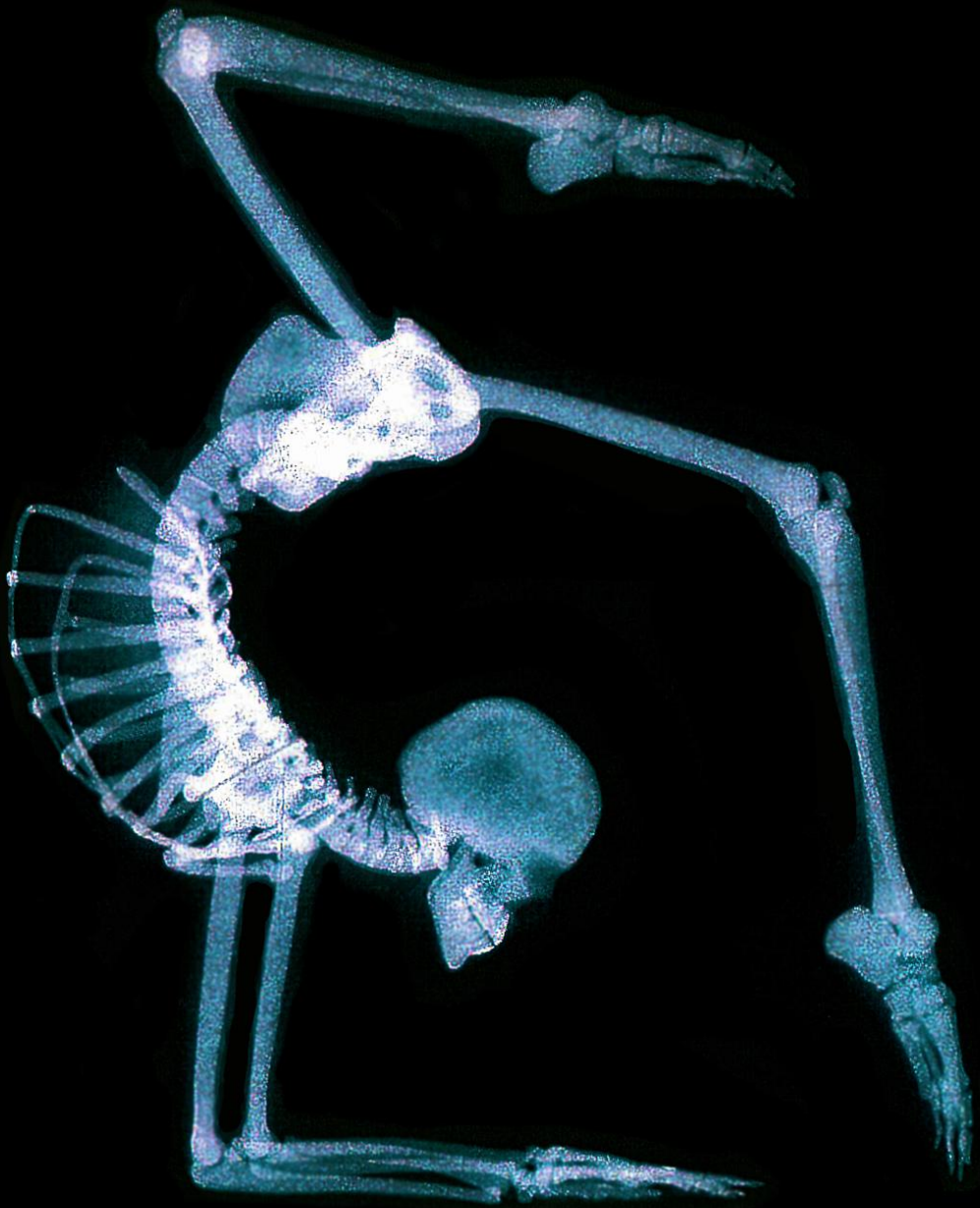


HYPERMOBILITEITSSYNDROOM



Het hypermobiliteitssyndroom

*Afstudeer opdracht van Kristel van den Bosch (1503737)
Hogeschool Utrecht opleiding voor Fysiotherapie*

Zoetermeer, juni 2009

Begeleidend docent: Joost van der Flier

Voorwoord

Ik ben met hypermobiliteit en het hypermobiliteitssyndroom in aanraking gekomen tijdens mijn 2de seniorstage op de afdeling voor Fysiotherapie in het Maasstad ziekenhuis te Rotterdam. In dit ziekenhuis heb ik een aantal patiënten met het hypermobiliteitssyndroom gezien. Geraakt door dit onderwerp ben ik er tijdens deze stage informatie over gaan opzoeken omdat ik er in de opleiding nog niet mee in aanraking gekomen was. Wat mij tijdens de stage is opgevallen is dat het hypermobiliteitssyndroom een grote impact kan hebben op iemands leven. Ook heb ik ervaren dat deze patiëntengroep uitdagend en dankbaar is.

Met veel ambitie en een hoop ideeën ben ik na de stage aan deze scriptie begonnen. In eerste instantie wilde ik een uitgebreid onderzoek gaan houden en ook alle andere 'Herridate Connective Tissue Disorders (HCTD) in deze scriptie behandelen. Uiteindelijk heb ik hier van afgezien omdat dit teveel tijd zou gaan kosten. Deze scriptie richt zich dan ook alleen op het hypermobiliteitssyndroom.

Tot slot wil ik dit voorwoord gebruiken om de volgende mensen te bedanken voor hun bijdrage aan deze scriptie: Georgine de Nijs, Stephan van der Meer, Dick van den Bosch, Sharon Elstak, Carol Clark, Jay Kitson-Jones en mijn scriptiebegeleider Joost van der Flier.

Zoetermeer, juni 2009

Kristel van den Bosch

Inhoudsopgave

Samenvatting	5
Inleiding	6
Methode	7
Resultaten.....	8
Symptomen	8
De Beighton score en de Brighton criteria (zie bijlage 1)	9
Spiergewrichtsklachten en het HMS.	9
De Beighton score en het hypermobiliteitssyndroom.	10
Het gevolg van lakse ligamenten.....	11
Discussie	14
Conclusie.....	16
Aanbevelingen.....	16
Literatuurlijst	17
Artikelen	17
Boeken.....	18
Internetsite.....	18
Bijlage I: De Beighton score en de Brighton criteria.....	19

Samenvatting

Inleiding: Het Hypermobiliteitssyndroom (HMS) staat bekend als een grootschalig ondergediagnosticeerde en weinig begrepen Heriditable Connective Tissue Disorder.

De Beighton score meet de mate van hypermobiliteit en de Brighton criteria kunnen worden gebruikt bij de diagnose van het HMS.

Het is voor fysiotherapeuten van belang om het HMS te kunnen herkennen omdat fysiotherapie de voornaamste behandeling ervan is en ook omdat een misdiagnose kan leiden tot onnodige diagnostische studies, onnodige operaties en behandelingen.

Vraagstelling: Wat is de relatie tussen gegeneraliseerde hypermobiliteit, gemeten d.m.v. de Beighton score (hoger dan 4) bij patiënten ouder dan 16 jaar en het Hypermobiliteitssyndroom en de daarbij horende spiergewrichtsklachten en wat is het belang dat de Beighton score wordt afgenomen bij patiënten in de Fysiotherapeutische praktijk?

Methode: Pubmed, Picarta, Cochrane Library en Google Scholar zijn gebruikt voor het zoeken naar artikelen die binnen de inclusiecriteria vielen. Dit heeft 15 artikelen opgeleverd waarvan 5 zijn gebruikt voor het beantwoorden van de vraagstelling.

Resultaten: Patiënten met spiergewrichtsklachten hebben significant vaker een Beighton score van 4 of hoger en kunnen vaker gediagnosticeerd worden met het HMS. Patiënten met een negatieve score op de Beighton score kunnen een positieve score hebben op de Brighton criteria.

Significante relaties worden aangetoond met hypermobiliteit en weke delen reuma (en de episodes van klachten hierbij), platvoeten, scoliose, gewrichtsproblemen, ligamentverwondingen en het gemakkelijk oplopen van verwondingen. Tot slot worden ook osteoporose en fibromialgie genoemd in relatie met het HMS.

Conclusie: Er is aangetoond dat niet alle patiënten met het HMS ook gegeneraliseerd hypermobiel hoeven te zijn en andersom. De Beighton score blijkt een onvoldoende toereikend meetinstrument voor het diagnosticeren van het HMS. Wel is het van belang om de Beighton score af te nemen bij patiënten met spiergewrichtsklachten en weke delen reuma.

Sleutelwoorden: Hypermobility syndrome, Benign Joint Hypermobility Syndrome, Heritable Disorders of Connective Tissue, Joint laxity, Beighton score, Brighton criteria, Arthralgia.

Inleiding

Patiënten met het Hypermobiliteitssyndroom (HMS) kunnen met vele verschillende symptomen bij de orthofoon, reumatoloog, huisarts of fysiotherapeut terecht komen.¹³ De diagnose is gebaseerd op de klinische uiting van de symptomen en het uitsluiten van andere aandoeningen.¹¹

Er zijn meerdere testen die in de praktijk kunnen worden gebruikt bij het diagnosticeren van gegeneraliseerde hypermobilitet en het HMS.^{17, 16} Om de mate van hypermobilitet te meten kunnen de Beighton score, de Contompas score, de Bulbena score of de De hospital del mar 10 punts- score worden gebruikt. De Brighton criteria kunnen worden toegepast om HMS te diagnosticeren en laboratorium testen onderscheiden dan het HMS van andere systematische aandoeningen.^{15, 16} De Beighton score wordt het meest gebruikt in de praktijk omdat hij makkelijk hanteerbaar is en in 45 tot 60 seconden kan worden afgenomen.¹⁷ Hypermobiliteit is dus gemakkelijk te ontdekken als er maar naar gezocht wordt.¹⁶ Ondanks dat de bovengenoemde testen gemakkelijk uit te voeren zijn, worden ze niet vaak toegepast, waardoor HMS snel over het hoofd wordt gezien.¹³ Uit een enquête die is gehouden onder 420 Britse reumatologen bleek dat zij de verschijnselen van HMS bij hun patiënten onvoldoende herkennen en dat het onwaarschijnlijk lijkt dat in deze tak van reumatologie 'evidence based medicine' gehandeld wordt.^{6, 14} Het HMS staat dan ook bekend als een grootschalig ondergediagnosticeerde en weinig begrepen Heriditable Connective Tissue Disorder (HCTD).¹³ Het HMS krijgt ook weinig aandacht in de literatuur. Het meest wordt gerapporteerd in de literatuur voor reumatologen en veel minder in orthopedische en literatuur voor fysiotherapie. Een groot gemis want patiënten met het HMS worden vaak als eerste gezien door een orthofoon of een fysiotherapeut als gevolg van een acuut of chronisch probleem.¹³ Waarom wordt het HMS als diagnose over het hoofd gezien en vaak niet eens overwogen? Dit kan een aantal oorzaken hebben.¹⁴ Ten eerste, door te weinig kennis en/of ervaring met het HMS en het specifiek richten op het probleemgebied in plaats van de gehele gesteldheid van de persoon. Het kan ook zijn dat de klachten en bewegingen soms moeilijk zijn af te lezen aan de patiënt. Patiënten bewegen over het algemeen normaal en zien er niet afwijkend uit. Tot slot is ook lastig om bij wat oudere patiënten de hypermobilitet te herkennen, omdat de gewrichten stijver zijn geworden maar wel nog steeds de HMS klachten vertonen.¹⁴

Er wordt beweerd dat het HMS de meest frequente oorzaak is van spiergewrichtsklachten bij kinderen en volwassenen.¹⁴ Het is van belang dat ook fysiotherapeuten het HMS kunnen herkennen. Zeker daar fysiotherapie de voornaamste vorm van behandeling blijkt te zijn⁵ en als zodanig in vele artikelen wordt aanbevolen.¹³ Het falen in het diagnosticeren van het HMS kan leiden tot onnodige diagnostische studies, onnodige operaties en behandelingen.¹³

De vraagstelling die in dit artikel wordt beantwoord is:

'Wat is de relatie tussen gegeneraliseerde hypermobilitet, gemeten d.m.v. de Beighton score (hoger dan 4) bij patiënten ouder dan 16 jaar en het Hypermobiliteitssyndroom en de daarbij horende spiergewrichtsklachten en wat is het belang dat de Beighton score wordt afgenomen bij patiënten in de Fysiotherapeutische praktijk?'

Methode

Voor het schrijven van deze scriptie is een literatuurstudie gedaan. Voor het zoeken naar de juiste literatuur voor dit artikel is gebruik gemaakt van Pubmed, Picarta, Cochrane Library en Google Scholar. In literatuurlijsten van artikelen zijn ook nog bruikbare artikelen gevonden. Er is voor de literatuur ook e-mail contact geweest met Jay Kitson-Jones van de HMSA (The Hypermobility Syndrome Association) en Carol Clark, Fysiotherapeut en schrijfster van het artikel; High prevalence of hypermobility and benign joint hypermobility syndrome in Oman³ (Zie bijlage 1).

Bij het zoeken naar literatuur zijn de volgende trefwoorden gebruikt: 'Hypermobility syndrome' (49), 'Benign Joint Hypermobility Syndrome' (10), 'Heritable Disorders of Connective Tissue' (35), 'Joint laxity' (14676), 'Beighton score' (87), 'Brighton criteria' (340) en 'Arthralgia' (6884).

De **inclusie** criteria voor dit artikel;

- o Artikelen moeten in volledige tekst verkrijgbaar zijn;
- o Artikelen moeten in het Engels of Nederlands geschreven zijn;
- o Artikelen die geschreven zijn vanaf 1995;
- o Patiëntenpopulatie van boven de 16 jaar;
- o De Beighton score en/of Brighton criteria worden in het artikel gebruikt.

Voor de inclusiecriteria 'artikelen die geschreven zijn vanaf 1995' is gekozen omdat in de literatuur die geschreven is voor 1995 nog de 'oude' Beighton score werd gebruikt, namelijk die van Carter en Wilkinson. In het artikel van Bridges A.J. et al. (1992)² wordt wel al de vernieuwde Beighton score gebruikt dus dit artikel is wel voor deze scriptie gebruikt. Voor de doelgroep is gekozen voor patiënten boven de 16 jaar want dan zijn de Brighton criteria het meest valide.¹⁷

De **exclusie** criteria van dit artikel zijn:

- o Klachten die buiten het bewegingsapparaat vallen;
- o Een Bosch score* van 3 of lager.

In deze scriptie wordt gekeken naar spiergewrichtsklachten. De klachten die buiten het houding- en bewegingsapparaat zijn derhalve geëxcludeerd uit dit artikel. Dit zijn: 'Urinary incontinence', 'The temporomandibular Joint', 'Mitral valve prolaps' en 'Aortic Wall ruptures'. Er zijn namelijk artikelen die een relatie zoeken of aantonen tussen met het HMS en incontinentie, klachten in het temporomandibulair gewricht, abnormaliteiten in de linker hartkamer en aorta rupturen. Alle beschrijvende artikelen zijn op methodologische kwaliteit gescoord door een door de auteur gemaakte scorelijst (de Bosch score)*. De PEDRO score en de Quadas score bleken namelijk geen adequate instrumenten te zijn voor artikelen die geen interventie onderzoeken of artikelen die niet uit gaan van een gouden standaard. Op deze wijze zijn er 15 artikelen overgebleven.

* De Bosch score is een door de auteur gemaakte scorelijst. De Pedro score en de Quadas score bleken geen adequate meetinstrumenten te zijn voor de in deze scriptie gebruikte artikelen.

De Bosch score is een 9 puntsscore. Op de volgende punten kan gescoord worden; 1. De doelstelling is beschreven. 2. Er is een vergelijking met een controle groep (of een hypermobiele groep en een niet hypermobiel groep), 3. Er is een vergelijking met een 'klachten vrije' controlegroep, 4. De controle groep is vergelijkbaar aan de patiëntengroep (de zelfde gemiddelde leeftijd), 5. Een onderzoekspopulatie met meer dan de 50 personen 1 punt, 6. Een onderzoekspopulatie met meer dan 200 personen 2 punten, 7. De inclusie- en exclusie criteria worden beschreven, 8. Meetresultaten zijn significant benoemd, 9. Meetresultaten worden met een p-waarde aangegeven.

Resultaten

Hypermobiliteit en het hypermobilitéitssyndroom worden vanuit verschillende invalshoeken onderzocht. Deze invalshoeken worden als raamwerk gebruikt voor dit artikel. De hoofdvraag wordt beantwoord aan de hand van de volgende thema's.

- Symptomen;
- De Beighton score en de Brighton criteria;
- Spiergewrichtsklachten en het Hypermobiliteitssyndroom;
- De Beighton score en het Hypermobiliteitssyndroom;
- Het gevolg van lakse ligamenten;
- De Beighton score en spiergewrichtsklachten;
- Het fenotype van HMS patiënt.

Symptomen

Het Hypermobiliteitssyndroom is een niet levensbedreigend syndroom en is het resultaat van weke delen laxiteit. Vooral de ligamenten, gewrichtskapsel, spier, pees en de pees bot overgang zijn hierbij aangedaan. Om een indruk te krijgen met welke symptomen een HMS patiënt bij de fysiotherapeut terecht kan komen geeft tabel 1 de symptomen en aandoeningen aan die een significante relatie hebben met het HMS.¹⁶

Tabel 1: Symptomen HMS van A tot Z		Keer R & Grahame R (2003) ¹⁶	
A.	Abdominale pijn (Sacheti et al 1997)		"Loose-Back Syndrome (Howes et al. 1971)
	Anteriore knie pijn (Al- Rawi en Nessim 1997)		Lage bloeddruk (Gazit 2003)
	Angst aanvallen (Bulbena et al. 1993)		Luxaties (Runow 1982)
	Autonomische dysfunctie (Gazit 2003)	M.	Marfaniod habitus (Grahame et al. 1981)
B.	Bewegingsangst (kinesiophobie) (Vlaeyen en Linton 2000)		Meniscus ruptuur (Bird et al. 1980)
	Bakers cyste (Grahame 1971)	N.	Nek pijn (Beighton et al. 1999)
C.	Capsulitis van de schouder (Hudston et al. 1995)	O.	Osteoartritis en osteoartrose (Jonsson en Valttydottir 1995)
	Carpaal tunnel syndroom (March et al. 1988)	P.	Platvoeten (Beighton et al. 1999)
	Cervicale spondylose (Beighton et al. 1999)		Paniek aanvallen (Bulbena et al. 1988; Bulbena et al. 1993; Martin Santos et al. 1998)
	Chondromalacie van de patella (Al-Rawi en Nessim 1997)		Pars interarticularis ruptuur (Beighton et al. 1999)
D.	Chronische pijn syndroom (Grahame 2000)		Pes planus (Beighton et al. 1999)
	Depressie/deconditionering (Lumley et al. 1994)	R.	Rugklachten (Beighton et al. 1999)
E.	Discus prolaps (Morgan et al. 1996)	S.	SI gewrichtsinstabiliteit (Beighton et al. 1999)
	Epicondylitis (Hudston et al. 1995)		Scoliose (Grahame et al.1981)
F.	Flauwvallen (Gazit 2003)		Spinale abnormaliteiten (Grahame et al. 1981)
	Fibromialgie (Acasuso-Diaz and Collantes-Estevéz 1998); (Gedalia et al. 2000)		Spondylolyse (Beighton et al. 1999)
	Fracturen (Grahame et al. 1981)		Spondylolisthese (Morgan et al. 1996)
	Gewrichtspijn (Beighton et al. 1999)		Stresincontinentie (Zafirakis en Grahame 2002)
G.	Groeipijn (Southwood 1993)		Subluxaties (Beighton et al. 1999)
	Gewrichtssynovitis (Beighton et al.1999)		Striae (Beighton et al.1999)
	Hoofdpijn (Al-Rawi 2000)		Spierruptuur (Beighton et al. 1999)
	Hernia (Wynne-Davies 1971)		Spierpijn/spierkramp (Beighton et al. 1999)
H.	Heupdisplasie (Dubs en Gschwend 1988)		Spinale stenose (Beighton et al. 1999)
	Hielspoor (Beighton et al. 1999)	T.	Tendinitis (Beighton et al. 1999)
I.	Instabiliteit (Runow, 1982)		Tenosynovitis (Beighton et al. 1999)
	Inpinchment neuropatie (March et al.1988)	V.	Vermoeidheid (Rowe et al.1999)
K.	Knie pijn (Al- Rawi en Nessim 1997)		Verminderde propriocepties (Mallik et al. 1994)
L.	Ligament ruptuur (Diaz et al. 1993)		Verstuikingen (Diaz et al. 1993)

De Beighton score en de Brighton criteria (zie bijlage 1)

Van alle meetinstrumenten hebben de Brighton criteria de hoogste sensitiviteit en specificiteit (beide 93%).^{7,5} Dit is gebleken in een onderzoek van Grahame (2000)⁴ onder 42 HMS patiënten en een vergelijkbare controle groep (zie tabel 2).

Tabel 2. Sensitiviteit en specificiteit van de Brighton criteria. ⁴	Aantal mensen	Gemiddelde Leeftijd	Leeftijd reikwijdte	Aantal mannen (%)	Sensitiviteit (%)	Specificiteit (%)
HMS	43	43	18-85	3 (7)	40 (93)	
Controlegroep	43	43	19-70	3 (7)		40 (93)

Een recent onderzoek naar de inter-beoordeelaars betrouwbaarheid van Juul-Kristensen et al. (2007)⁹ heeft geconcludeerd dat de reproduceerbaarheid van de Beighton score en de Brighton criteria ook hoog is, namelijk met kappa waardes van 0.74 en 0.84. Remvig et al. (2007)¹² geeft ook aan dat de reproduceerbaarheid van deze 2 testen over het algemeen goed is, vooral als ze door reumatologen met ervaring worden uitgevoerd. Remvig et al. (2007)¹² geven ook aan dat er nog geen onderzoeken zijn uitgevoerd naar de validiteit van de Beighton score. Ook is er voor de Beighton score nog geen standaard waarde voor het aantonen van gegeneraliseerde hypermobiliteit.

Spiergewrichtsklachten en het HMS.

Clark en Simmonds (2007)³ hebben onderzoek gedaan met als doel de prevalentie van hypermobiliteit en het HMS vast te stellen. Zij hebben hiervoor een vrouwelijke patiëntengroep met spiergewrichtsklachten vergeleken met een klachten vrije controlegroep. Voor dit onderzoek zijn 94 vrouwelijke patiënten met spiergewrichtsklachten met een leeftijd tussen de 18 en 50 jaar onderzocht. De controle groep bestond in dit onderzoek uit 90 vrouwen met dezelfde gemiddelde leeftijd. De in- en exclusie criteria voor de patiëntengroep en de controlegroep worden weergegeven in tabel 3.

Alle 184 vrouwen werden onderzocht en geïnterviewd door 1 fysiotherapeut. In dit onderzoek zijn de Beighton score en de Brighton criteria gehanteerd. Een Beighton score van 4 of meer gaf aan of iemand hypermobiel is. Het 2^{de} Major criterium en minor criterium 2 en 4 van de Brighton criteria (over spiergewrichtspijn en weke dele reuma) zijn uitgevraagd door de mensen een lichaamskaart in te laten invullen. Het 5^{de} minor criterium is gemeten door de armlengte in 90 graden abductie en de lichaamslengte van de personen te meten. De armlengte gedeeld door lichaamslengte van >1.03 is een positieve uitkomst op deze minor criteria. Een afwijking van de huid is bekeken door striae papierachtige littekens en hyperextensie en dikte van de huid. Alleen striae en littekens geven geen positieve uitkomst op dit criteria van de Brighton score. Er moet namelijk ook een positieve score van een meting bij zitten. Hyperextensie van de huid is op twee manieren gemeten. Als de oppakbaarheid van de huid 2 cm of meer is de test positief. De huiddikte wordt aangegeven met dik, dun, of gemiddeld.

In de resultaten van dit onderzoek is te zien (zie tabel 4) dat 51% van de vrouwen met spiergewrichtsklachten hypermobiel is en 30% van de mensen in de controle groep ($p=0.015$). Van de vrouwen met spiergewrichtsklachten heeft 55.3% het HMS volgens de Brighton criteria t.o.v. 21.1% van de controlegroep ($p>0.0001$). Van de 52 vrouwen met het HMS volgens de Brighton score hebben 41 vrouwen (79%) ook een positieve score op de Beighton score. In de resultaten is ook te

zien dat significant meer vrouwen met het HMS als klacht pijn in de knieën aangeven ($p=0.02$) Zie tabel 5.

Dit artikel scoort een 8 op de Bosch score.

Tabel 3. in- en exclusie criteria³

Patiënten Groep		Controle groep	
Inclusie criteria	Exclusie criteria	Inclusie criteria	Exclusie Criteria
Vrouwen uit Oman	Andere nationaliteiten of mannen	Vrouwen van het ziekenhuispersoneel uit Oman.	Andere nationaliteiten of mannen
Leeftijd tussen de 18 en 50 jaar	Recent trauma of een operatie in de laatste 6 maanden(ook fracturen)	Leeftijd tussen 18 en 50 jaar	Recent trauma of een operatie in de laatste 6 maanden(ook fracturen)
Met spiergewrichtsklachten	Recente hoofd verwondingen		Recente hoofd verwondingen
	Zwangerschap		Zwangerschap
			Een rapportage van spiergewrichtspijn in de laatste 6 maanden of een behandeling of medicatie hiervoor.

Tabel 4. De patiëntengroep in vergelijking met de controlegroep³

	Patiënten groep: n 94 (%)	Controlegroep : n 90 (%)	P waardes
Gemiddelde leeftijd	35.9 (18-50)	28 (19- 50)	
Beighton score van 4 of hoger	48 (51)	27 (30)	0.015
Gemiddelde Beighton score	3.56 (2.04)	2.83 (1.76)	
Diagnose HMS volgens Brighton criteria	51 (55)	19 (21)	0.0001
Patienten met HMS volgens Brighton criteria en een Beighton score hoger dan 4	52/41 (79)		

Tabel 5. Klachten in de volgende regio's³

	Aantal deelnemers n=94 (%)	Deelnemers met HMS n= 52 (%)	Deelnemers zonder het HMS n= 42 (%)
Rug	48 (51)	30 (63)	18 (37)
Nek	16 (17)	7 (44)	9 (56)
Knie	10 (11)	9 (90)	1 (10)
Schouder	9 (9)	2 (22)	7 (78)
Overige	11 (12)	4 (36)	7 (64)

De Beighton score en het hypermobiliteitssyndroom.

In het onderzoek van Bravo en Wolff (2006)¹ is de incidentie van symptomen bij het HMS ten opzichte van de meer levensbedreigende vormen van de HCTD onderzocht. Dit onderzoek is verricht onder 249 patiënten met een HCTD. De patiënten zijn gediagnosticeerd door 1 reumatoloog en de HCTD zijn van elkaar onderscheiden door de standaard criteria hiervoor te gebruiken. Van de patiënten zijn 92.4% gediagnosticeerd met het HMS, 7.2% met het Ehlers Danlos Syndroom (EDS) en 0.4% met Osteogenesis Imperfectica. De groep met overeenkomsten tussen het HMS en EDS wordt de VEDS groep genoemd. De controle groep wordt gevormd door 64 mensen. Mensen met artritis zijn buiten het onderzoek gelaten.

Alle patiënten worden in dit onderzoek door dezelfde onderzoeker onderzocht door middel van de

Beighton score en de Brighton criteria. Er zijn ook een aantal symptomen en klachten genoteerd die niet op de Brighton criteria worden aangegeven, namelijk; een blauwe oogrok, platvoeten, osteoporose, afwijkingen van het autonoom nerveus systeem, een veranderd gehalte van lipiden in het bloed, scoliose, osteoartritis en het fenomeen van Raynaud.

In de resultaten is te zien dat de Beighton score een onvoldoende toereikend meetinstrument is voor de diagnose van het HMS. Van de onderzochten heeft 35% een negatieve score op de Beighton score, waar volgens de Brighton criteria 39% van de controlegroep positief scoorde. Maar 36% van de gediagnosticeerde HMS patiënten (d.m.v. Brighton criteria) scoorde positief op de Beighton score. Osteoporose is gezien bij 26% van de patiënten met het HMS.

Tabel 2 laat de vergelijking zien van de frequentie van de tekenen en symptomen bij de HMS patiënten, de VEDS groep en de controlegroep zien. In deze tabel is te zien dat het verschil tussen de Beighton scores van 4 of hoger (Major criteria 1) niet significant is tussen HMS patiënten en de controlegroep. Subluxaties en tendinitiden komen veel vaker voor bij HMS patiënten dan bij de controle groep en VEDS patiënten.

Dit artikel scoort een 8 op de Bosch score.

Tabel 6. Brighton score bij HMS patiënten, EDS patiënten en een controle groep ¹	HMS patiënten (n=230)	VEDS patiënten (n=18)	Controle groep (n=64)	HMS vs. Controle groep
Major Criteria				
Major Criteria 1	83 (36%)	3(17%)	16 (25%)	NS
Major Criteria 2	14 (6%)	1(6%)	2(3%)	NS
Minor Criteria				
Beighton score 3 of lager	126 (55%)	14 (78%)	44 (69%)	NS
Spiergewrichtspijn	130 (57%)	9 (50%)	17 (27%)	<0.01
Rugklachten	140 (61%)	13 (72%)	25 (39%)	<0.01
Subluxaties	59 (26%)	0 (0%)	8 (13%)	<0.05
Herhaalde tendiniten	121 (53%)	4 (22%)	12 (19%)	<0.01
Marfanoid Habitus	33 (14%)	2 (11%)	3 (5%)	<0.05
Huid abnormaliteiten	216 (94%)	18 (100%)	61 (95%)	NS
Myopia	18 (8%)	2 (11%)	9 (14%)	NS
Varicose van de vaten	47 (20%)	6 (33%)	11 (17%)	NS
Hernia's prolapsen	28 (12%)	5 (28%)	4 (6%)	NS

NS: Niet significant.

Het gevolg van lakse ligamenten.

Hudson et al (1998)⁸ hebben de mobiliteitsstatus en het fysieke activiteiten niveau bij patiënten met weke delen reuma onderzocht.

Weke delen reuma (tendinitis, bursitis, faciitis en fibromyalgie) komt voor bij 25 % van de patiënten die een Reumatoloog bezoeken. De geschatte prevalentie van gegeneraliseerde hypermobiliteit onder volwassenen is tussen de 5-15%.

Voor het onderzoek zijn 82 patiënten met weke delen reuma onderzocht, met leeftijden tussen de 16 en de 70 jaar. Patiënten met inflammatoire degeneratieve artritis zijn buiten dit onderzoek gelaten. De patiënten zijn uitvoerig onderzocht op spiergewrichtsklachten en aandoeningen in de voorgeschiedenis. Verder is er de Bulbena score en de Beighton score afgenomen.

De resultaten van het onderzoek zijn te zien in tabel 3 en geven aan dat 29 patiënten (35%) met weke delen reuma gegeneraliseerde hypermobiliteit hebben volgens de Beighton en de Bulbena score. De hypermobile patiënten zijn jonger dan de niet hypermobile (44 jr t.o.v. 52 jr p<0.01). Als de hypermobile weke delen reuma patiënten vergeleken worden met de niet hypermobile weke delen reuma patiënten is ook te zien dat de hypermobile patiënten meerdere episodes van de

klachten van de weke delen reuma rapporteren (90% vs 51% $p < 0.01$).
Dit artikel scoort een 6 op de Bosch score.

Tabel 7: Karakteristieken van hypermobile en niet hypermobile weke delen reuma patiënten⁸	Hypermobil (n=29)	Niet hypermobil (n=53)	P waarde
Gemiddelde leeftijd	44 (14)	53 (11)	<0.01
Vrouw	27 (93)	45 (85)	NS
WDR			
Periode van klachten	26 (90)	27 (51)	<0.001
Klachten aan 1 zijde	21 (72)	14 (26)	<0.0001
Klachten aan >1 zijde	20 (69)	20 (38)	<0.01
TOS	9 (31)	13 (25)	NS
Het fenomeen van Raynaud	7 (24)	8 (15)	NS
FMS volgens criteria	8 (28)	14 (26)	NS
Gemiddelde mobiliteitsscore			
Beighton score	5.0 (2.0)	1.1 (1.1)	<0.0001
Bulbena score	6.2 (2.1)	2.3 (1.2)	<0.0001

NS: niet significant; WDR, weke delen reuma; TOS, thoracic outlet syndrome; FMS, fibromialgie syndroom. (%)

De Beighton score en spiergewrichtsklachten.

In een onderzoek van Bridges et al.(1992)² wordt er gekeken naar de verschijning en het belang van het diagnosticeren van gewrichtsmobiliteit bij volwassen patiënten die naar een reumatoloog verwezen zijn.

In dit onderzoek participeerden 130 volwassen patiënten boven de 18 jaar, die doorverwezen zijn naar een reumatoloog.

Deze deelnemers zijn onderzocht d.m.v. de Beighton score om de mate van hypermobiliteit aan te geven. De volgende symptomen werden ook genoteerd; makkelijk oplopen van verwondingen, een voorgeschiedenis met (sub)luxaties, ligament verwondingen in de voorgeschiedenis, een voorgeschiedenis met gewrichtszwelling, en een scoliose.

In de resultaten van dit onderzoek is te zien dat 15% van de onderzochte patiënten gewrichtshypermobil is. Van de patiëntengroep heeft 50% hypermobile vingers en enkels, 35% heeft gewrichtshypermobiliteit van de heup, 85% heeft platvoeten en 35% heeft een scoliose. Het gemakkelijk oplopen van verwondingen is bij 3 patiënten gevonden, een voorgeschiedenis met daarin gewrichtsproblemen bij 5 patiënten en ligamentverwondingen bij 3 patiënten. (Sub)Luxaties van de gewrichten is bij geen enkele patiënt aangetroffen.

Als alle diagnoses bekeken worden zie je dat osteoarthritis gevonden is bij 12 van de 20 hypermobile patiënten (60%) en 33 van de 110 niet hypermobile patiënten (30%). Fibromialgie werd bij 30% van de patiënten met hypermobiliteit en 38% zonder hypermobiliteit vastgesteld dit is geen significant verschil. Tot slot is het hypermobiliteitsyndroom bij 2 vrouwen gediagnosticeerd met een Beighton score van 9.

Dit artikel scoort een 4 op de Bosch score.

Het fenotype van een HMS patiënt.

Mishra et al. (1996)¹⁰ heeft een onderzoek gedaan naar het fenotype van het HMS. De doelstelling van dit onderzoek is om het fenotype van het HMS diagnostisch te onderscheiden van de andere HCTD. Hiervoor zijn 58 patiënten (met een gemiddelde leeftijd van 37 jaar) onderzocht die

gediagnosticeerd zijn met het HMS. Er is naast de patiënten groep ook een controlegroep van 30 personen onderzocht.

Gewrichtshypermobiliteit is gemeten door de Beighton score en de Contompasis score.

De resultaten van dit onderzoek laten een gemiddelde Beighton score van 5 van de 9 en is een gemiddelde Contompasis score 31 van de 56 onder de HMS patiënten te zien. De gemiddelde score van de controle groep is 2 van de 9 op de Beighton score en 22 van de 56 op de Contompasis score.

Jongere patiënten hebben vaker een score van boven de 6 op de Beighton score.

Van de Major criterium van de Brighton score scoorden 51 patiënten (88%) met een Beighton score van 4 of hoger. Wel 40 patiënten (69%) gaven aan dat ze al langer dan 3 maanden gewrichtspijn hadden in meer dan 4 gewrichten. De meest voorkomende minor criterium waren Marfanoid habitus (35%), gewrichtspijn in 1 tot 3 gewrichten (31%) en huid striae, hyperextensie of littekens van de huid (27%). Van de patiënten heeft 10% die een weke delen schade heeft opgelopen zoals bijvoorbeeld ligamentschade. Maar 5 patiënten hadden een voorgeschiedenis van weke delen trauma zoals; capsulitis, tendinitis en epicondylitis. Een voorgeschiedenis met een gewrichtsluxatie was niet veelvoorkomend, maar bij 2 patiënten dit is 4 % van de populatie.

Dit artikel scoort ook een 4 op de Bosch score.

Discussie

De volgende onderwerpen komen in deze discussie aan bod:

- Methodologische kwaliteit;
- Kwaliteit van de resultaten;
- Overige bijzonderheden.

Er zijn vele verschillen in de behaalde Bosch score's van de gebruikte artikelen. Artikelen met lage Bosch scores hebben vaak geen controlegroep gebruikt. Namelijk 3 van de 9 punten op de Bosch score, die een artikel kan behalen gaan over de controlegroep. Alleen in het artikel van *Clark en Simmonds (2007)*³ is een klachtenvrije controlegroep gebruikt. *Bravo en Wolff (2006)* hebben als enige een populatie van boven de 200 mensen onderzocht. Alle gebruikte artikelen hebben een onderzoekspopulatie van meer dan 50 personen gebruikt en hebben hun doelstelling volledig beschreven.

Helaas is de Bosch score nog geen gevalideerd meetinstrument om de methodologische kwaliteit van artikelen te bepalen. Dit maakt de meting van de methodologische kwaliteit van de gebruikte artikelen minder betrouwbaar.

Uit de resultaten van het artikel van *Clark en Simmonds (2007)*³, *Bravo en Wolff (2006)*¹ en *Mishra et al. (1996)*¹⁰ blijkt dat niet iedereen met het HMS een Beighton score van 4 of hoger hoeft te hebben. Opvallend in de resultaten van de *Clark en Simmonds (2007)*³ en *Bravo en Wolff (2006)*¹ is dat vele mensen uit de controlegroep gegeneraliseerd hypermobiel zijn (30% en 23%) vergeleken met de algemene preventie (5-15%). Dit kan in het artikel van *Clark en Simmonds (2007)*³ komen doordat er alleen maar vrouwen uit Oman worden onderzocht. Vrouwen zijn namelijk vaker gegeneraliseerd hypermobiel dan mannen. De algemene preventie bestaat namelijk zowel uit mannen als uit vrouwen. Het zou ook nog zo kunnen zijn dat mensen uit Oman vaker gegeneraliseerd hypermobiel zijn dan de algemene preventie. Het hoge aantal hypermobile mensen uit de controlegroep in het artikel van *Bravo en Wolff (2006)*¹ kan komen doordat er geen klachtenvrije controlegroep is onderzocht. Het zou ook kunnen dat mensen uit Chili vaker gegeneraliseerd hypermobiel zijn dan de algemene preventie. De resultaten van *Hudston et al. (1998)*⁸ laten zien dat hypermobiliteit veel voorkomt in een groep patiënten met een weke delen reuma (35%) t.o.v. de algemene preventie (5-15%). Helaas wordt deze uitkomst niet ook vergeleken met een controlegroep.

Wat nog meer opvalt in de resultaten van het onderzoek van *Bravo en Wolff (2006)*¹ is dat de afwezigheid van gewrichtspijn (2^{de} Major criterium van de Brighton criteria) niet uitsluit of een patiënt het HMS heeft omdat het in dit onderzoek bij minder dan de helft van de HMS patiënten voorkomt. Dit is zo opmerkelijk omdat gewrichtspijn naast hypermobiliteit het belangrijkste kenmerk is van het hypermobiliteitssyndroom. Deze uitkomst van het artikel van *Bravo en Wolff (2006)*¹ is tegenstrijdig aan de resultaten van het artikel van *Mishra et al. (1996)*¹⁰. In dit artikel gaf namelijk meer dan de helft (69%) van de patiënten met het HMS aan dat ze al langer dan 3 maanden gewrichtspijn had in meer dan 4 gewrichten.

In de onderzoeken van *Bravo en Wolff (2006)* en *Bridges et al. (1992)*² wordt vroege osteoporose genoemd in relatie met hypermobiliteit en het hypermobiliteitssyndroom. In het onderzoek van *Mishra et al. (1996)*¹⁰ kwam osteoartritis veel voor bij de mensen die aan deze studie van participeerden. Deze uitspraken kunnen alleen nog niet significant genoemd worden.

Wat tot slot is opgevallen aan de resultaten van alle artikelen is dat hypermobiliteit afneemt naarmate men ouder wordt. De Beighton score houdt hier geen rekening mee. Dus sommige mensen

die hypermobiel zijn geweest in de voorgeschiedenis en nu niet meer, scoren dus ook niet meer op de eerste major criteria van de Brighton score terwijl ze nog wel de klachten kunnen hebben.

Wat nog meer opviel aan de artikelen is dat, in de artikelen van *Clark en Simmonds (2007)*³, *Bravo en Wolff (2006)*¹ en van *Mishra et al. (1996)*¹⁰ patiënten gebruikt die met het HMS zijn gediagnosticeerd. In het onderzoek van *Clark & Simmonds (2007)*³ wordt de uitleg van het gebruik van de Brighton criteria uitvoerig besproken. Verder wordt niet duidelijk of andere HCTD en reumatologische aandoeningen zijn uitgesloten. Dit kan geleid hebben tot de hogere cijfers van de diagnose van het hypermobiliteitssyndroom onder vrouwen met spiergewrichtsklachten. In het artikel van *Bravo en Wolff (2006)*² is de diagnose van het HMS gesteld door de andere HCTD uit te sluiten met behulp van: de Villefrance criteria (voor EDS), de Gent criteria (voor het Marfan syndroom), de classificatie van Byers (voor Osteogenesis imperfecta) en de Brighton criteria (voor het HMS). Verder wordt in dit onderzoek niet duidelijk of reumatische aandoeningen zijn uitgesloten. In het onderzoek van *Mishra et al. (1996)*¹⁰ wordt helemaal niet toegelicht op welke wijze de gebruikte patiënten met het hypermobiliteitssyndroom zijn gediagnosticeerd. Dit kan leiden tot meer positieve diagnoses van HMS patiënten in de patiëntenpopulatie.

Tot slot is er geen standaard waarde voor het aantonen van gegeneraliseerde hypermobiliteit. Dit is ook te zien in de gebruikte artikelen. Het artikel van *Clark & Simmonds (2007)*³ is iemand namelijk met een score van 4 en/of hoger hypermobiel. In het artikel van *Bravo en Wolff (2006)*¹ is niet duidelijk aangegeven bij welke score iemand hypermobiel is. Bij het onderzoek van *Hudston et al. (1998)*⁸ is dit 4 of hoger, bij die van *Bridges et al. (1992)*² 5 of hoger en bij die van *Mishra et al. (1996)*¹⁰ 3 of hoger.

Conclusie

De hoofdvraag van dit artikel luidde: *‘Wat is de relatie tussen gegeneraliseerde hypermobiliteit, gemeten d.m.v. de Beighton score (hoger dan 4) bij patiënten ouder dan 16 jaar en het Hypermobiliteitssyndroom en de daarbij horende spiergewrichtsklachten en wat is het belang dat de Beighton score wordt afgenomen bij patiënten in de Fysiotherapeutische praktijk?’*

Niet alle patiënten met gegeneraliseerde hypermobiliteit hebben ook daadwerkelijk het hypermobiliteitssyndroom en andersom. Volgens Clark & Simmonds (2007) ³ zijn dan ook niet alle patiënten met HMS hypermobiel volgens de Beighton score. Wel significant meer mensen met spiergewrichtsklachten hebben het HMS. Patiënten met spiergewrichtsklachten hebben ook significant vaker een score van 4 of hoger op de Beighton score dan een klachtenvrije controlegroep. De Beighton score blijkt dus geen adequaat meetinstrument voor het diagnosticeren van het hypermobiliteitssyndroom volgens (Bravo en Wolff, 2006) ¹.

Ondanks dat is aangetoond dat de Beighton score een ontoereikend meetinstrument is om het Hypermobiliteitssyndroom te diagnosticeren, is het wel van belang volgens Bridges et al. (1992) ² dat de Beighton score bij alle patiënten met spiergewrichtsklachten wordt afgenomen. Dit komt omdat er een significante relatie is gevonden tussen gegeneraliseerde hypermobiliteit en platvoeten, scoliose, gewrichtsproblemen, ligamentverwondingen en het gemakkelijk oplopen van verwondingen. Ook osteoporose en fibromyalgie worden genoemd in relatie met gegeneraliseerde hypermobiliteit.

Tot slot is het belangrijk om te weten te komen of iemand met weke delen reuma ook gegeneraliseerde hypermobiliteit heeft. Gegeneraliseerde hypermobiliteit kan namelijk een oorzaak zijn bij het ontwikkelen van weke delen reuma. Het is zelfs ook zo dat mensen met weke delen reuma en gegeneraliseerde hypermobiliteit significant meer episodes van klachten ervaren volgens Hudson et al (1998) ⁸.

Aanbevelingen

Ik acht het van belang dat er meer bekendheid komt over het hypermobiliteitssyndroom onder fysiotherapeuten. Ook ben ik van mening dat er meer bekendheid moet komen over het hypermobiliteitssyndroom op de opleiding voor fysiotherapie.

Tot slot lijkt meer onderzoek en duidelijkheid zinvol over de volgende onderwerpen;

- of het HMS en types van het EDS niet één en dezelfde aandoening zijn;
- de exacte relatie tussen het HMS en andere aandoeningen zoals Osteoporose, Osteoartritis en Fibromialgie;
- welk score aantal op de Beighton score gegeneraliseerde hypermobiliteit daadwerkelijk aangeeft;
- hoe de Beighton score ook voor oudere patiënten kan worden aangepast.

Literatuurlijst

Artikelen

- 1: Bravo J.F. and Wolff C.: Clinical study of hereditary disorders of connective tissues in a Chilean population.
In: Arthritis & Rheumatism 2006; 54, 2, 515-523
- 2: Bridges A.J., Smith E, Reid J: Joint hypermobility in adults referred to rheumatologie clinics
In: Annals of the Rheumatic Diseases; 1992, 51(6); 793-6
- 3: Clark C., Simmonds J.: High prevalence of hypermobility and benign joint hypermobility syndrome in Oman.
In: Physiotherapy 2007; 93-613
- 4: Grahame R.: the revised (Brighton criteria 1998) for the diagnoses of the benign joint hypermobility syndrome (BJHS).
In: The Journal of Rheumatology 2000;27(7); 1777-1779
- 5: Grahame R.: 'Heritable disorders of the connective tissue'.
In: Bailliere's Clinical Rheumatologie 2000; 14 (2) 345-361
- 6: Grahame R. & Bird H: British consultant rheumatologists' perceptions about the hypermobility syndrome: a national survey.
In Rheumatology 2001; 40:559-562
- 7: Hakim A. & R. Grahame: joint hypermobility
In; Best Practice & Research Rheumatology 2003;17:989-1004
- 8: Hudson N. et al: the association of soft-tissue rheumatism and hypermobility
In: British Journal of Rheumatologie 1998 37:382-386
- 9: Juul-Kristensen B., Røgind H., Jensen V. and Remvig L.: Inter-examiner reproducibility of test and criteria for generalized joint hypermobility and benign joint hypermobility syndrome.
In: Rheumatology 2007; 46: 1835-1841
- 10: Mishra M.B et al: Extra- articular features of benign joint hypermobility syndrome
In: British Journal of Rheumatology 1996; 35: 861-866
- 11: Nef W. N.J. Gerber: Hypermobility syndrome: When too much activity causes pain.
In: Schweizer MEDizin Wochenschriften 1998; 128:302-310
- 12: Remvig L., Jensen D.V. and Ward R.C.: Are diagnostic criteria for general joint hypermobility and benign joint hypermobility syndrome based on reproducible and valid tests?
In: The journal of Rheumatology 2007; 34(4):798-803
- 13: Russek L.N.: Hypermobility syndrome
In Physical Therapy 1999; 79:591-599

14: Simmonds, J.V & Keer, R.J: Hypermobility and the hypermobility syndrome.

In: Manuel therapie 12 2007 298-309

15: Simpson M.R., DO, MC ,USA: Benign joint hypermobility syndrome: Evaluation, Diagnosis and Management.

In: Clinical Practice 2006; 106:531-536

Boeken

16: Keer, R. Management of hypermobile adult.

In: Keer R. & Grahame R. (2003). Hypermobility syndrome: Recognition and Management for Physiotherapists. London: Butterworth Heinemann (Chapter 1) Hypermobility and hypermobility syndrome.

Internetsite

17: www.hypermobility.org/diagnosis.php en www.hypermobility.org/beighton.php. Site van de "The hypermobility syndrome association" (HMSA) met informatie over het Hypermobiliteitssyndroom. Bekeken op 17 maart 2009.

Bijlage I: De Beighton score en de Brighton criteria.

Beighton score:

De Beighton score is een score van 0 tot 9 punten die de mate van hypermobiliteit aangeeft. De mobiliteitsscore wordt bepaald door voor elk punt op de Beighton score dat kan worden uitgevoerd 1 punt te geven. Twee punten worden gegeven als een beweging ook bilateraal kan worden uitgevoerd. Dus voor punt 1 tot en met 4 kunnen maximaal 8 punten gescoord worden. Rombiflexie krijgt als het uitgevoerd kan worden altijd een score van 1 punt. Met een score van 4 of hoger op de Beighton score wordt gegeneraliseerde hypermobiliteit aangegeven.

-
- | |
|---|
| 1. Passieve dorsaalflexie van de pink verder dan 90 graden in het MCP gewricht. |
| 2. Passieve oppositie van de duim tegen de onderarm. |
| 3. Een hyperextensie van de elleboog van meer dan 10 graden. |
| 4. Een hyperextensie van de knie van meer dan 10 graden. |
| 5. Rombiflexie met geëxtendeerde knieën zodat de handpalmen plat op de grond komen. |
-

Brighton criteria:

Het hypermobiliteitssyndroom kan worden gediagnosticeerd als een patiënt 2 Major criteria of 1 Major criteria en 2 Minor criteria of 4 Minor criteria heeft op de Brighton criteria en andere reumatologische aandoeningen zijn uitgesloten.

Major Criteria

- | |
|--|
| 1. Een Beighton score van 4 of hoger. |
| 2. Gewrichtspijn voor meer dan 3 maanden in meer dan 4 gewrichten. |
-

Minor Criteria

- | |
|--|
| 1. Een Beighton score van 1 tot en met 3. |
| 2. Gewrichtspijn in 1 tot en met 3 gewrichten. |
| 3. (Sub) luxaties in de voorgeschiedenis. |
| 4. Meer dan 3 keer een weke delen letsel in de voorgeschiedenis. |
| 5. Tekenen van het Marfan syndroom/ marfanoid habitus. |
| 6. Huid striae, hyperextensie van de huid en snel wondjes op de huid. |
| 7. Oog afwijkingen of ooglid laxiteit. |
| 8. Een voorgeschiedenis met varicose van de bloedvaten, een hernia of een prolaps van de ingewanden. |
-