

Dokumenttyp Rutin	Ansvarig verksamhet Vårdvalskontor	Organisation Region Värmland	Version 3
Dokumentägare Eric Le Brasseur Specialist i allmänmedicin	Fastställare Nina Blomgren Tf chef område allmänmedicin	Giltig fr.o.m. 2024-10-21	Giltig t.o.m. 2026-10-21

# Patienter med misstänkt eller fastställd hEDS eller HSD på allmänmedicinska mottagningar

**Gäller för:** Vårdcentralsområde norra Karlstad, Vårdcentralsområde norra Värmland, Vårdcentralsområde södra Karlstad, Vårdcentralsområde västra Värmland, Vårdcentralsområde östra Värmland

## Syfte

Ge en sammanfattad information om Ehler-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp (hEDS) och hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) samt hur patienter med misstanke eller etablerad sjukdom handläggs via primärvård.

För utförligare bakgrund, symtom, diagnos och behandling var god se dokument nedan;

[Ehlers-Danlos syndrom - 1177 för vårdpersonal](#)

[Hypermobilitetsspektrumstörning \(HSD\) och Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp \(hEDS\) \(sydostrasjukvardsregionen.se\)](#)

## Bakgrund

Ehler Danlos syndrom (EDS) är en grupp av idag 13 olika genetiska avvikelser som har påverkan på bindvävens uppbyggnad.

Den i särklass vanligaste varianten hEDS förekommer med en prevalens av cirka 2/10 000. De övriga varianterna är mycket ovanliga och kommer inte att tas upp i det här dokumentet.

Kliniskt och behandlingsmässigt är hEDS närbesläktat med HSD. Vid hEDS föreligger emellertid även vissa kriterier för mer systemiska manifestationer. Vid båda tillstånden föreligger hypermobilitet, ledinstabilitet och muskuloskeletal smärta och muskulär uttrötthet. Tillsammans har tillstånden en prevalens på cirka 3,5 % i befolkningen.

## Att tänka på vid hEDS

Det kan vara svårt att uppnå god lokalbedövning vid kirurgi och tandbehandling. Större doser kan krävas och anslagstid kan vara längre.

Fördröjd sårhäkning kan förekomma. Vid suturering, sy med försiktighet och med fler suturer än normalt samt låt suturerna sitta kvar längre än vanligt.

## Samsjuklighet

Vid både hEDS och HSD är det vanligt med symtom från andra organsystem, till exempel;

- Autonoma nervsystemet med påverkan av hjärta, till exempel POTS (postural ortostatiskt takykardisyndrom)
- IBS
- Gynekologiska besvär som menstruationsrubbingar, foglossning, prolaps
- Blåsrubbingar

- Huvudvärk
- Psykiska besvär som ångesttillstånd, bipolär sjukdom och neuropsykiatriska tillstånd

## Diagnostik

Diagnostiken bygger på kriterier gällande överrörlighet, ärftlighet och muskulära komplikationer. För hEDS finns även kriterier gällande symtom från hud och bindväv i inre organ.

För HDS gäller att det ska föreligga en funktionsnedsättning på grund av besvären, vilket inte krävs för hEDS.

Som differentialdiagnoser bör man beakta andra sjukdomar i rörelseapparaten såsom autoimmuna, reumatiska sjukdomar eller någon av de mycket ovanliga övriga EDS-varianterna, liksom andra tillstånd med kronisk smärta i muskulaturen.

Det är också viktigt att inte förbise andra tillstånd som kan förklara eller maskeras av patientens besvär.

## Behandling på primärvårdsnivå

Det finns ingen kausal behandling av hEDS eller HSD. Behandlingen inriktar sig på symtomlindring utifrån de aktuella besvären.

Pedagogiska insatser inklusive diagnostik och förklaringsmodeller är en viktig hörnsten i handläggningen.

Teamarbete över professionsgränserna är ofta nödvändigt.

Remiss till arbetsterapeut kan erbjudas för att hjälpa den enskilde till balans gällande påfrestningar i vardagen.

Remiss till fysioterapeut kan erbjudas. Vid fysioterapi är kroppsmedvetenhet, stabiliseringsträning, avspänning och konditionsträning i fokus.

Behandling av smärta och symtom från övriga organsystem skiljer sig inte från behandling av andra patienter med sådana kroniska besvär.

## Remittering

Efter basal utredning på vårdcentral kan patienter med komplex eller uttalad problematik remitteras till Mottagning rehabilitering komplexa tillstånd (MRKT) för fördjupad kartläggning och ställningstagande till molekylärgenetisk utredning. MRKT erbjuder vid behov en period med multimodal rehabilitering. Remissmallen till MRKT ska användas.

**Utarbetad av:** Eric Le Brasseur