

## Ehlers-Danlos syndrom

Ehlers-Danlos syndrom (EDS) är en grupp sjukdomar som orsakas av förändringar i bindväven. Förändringarna påverkar bland annat lederna, huden, blodkärlen och de inre organen. Det kan ge många olika symtom. Överrörlighet i lederna, övertöjbar och mjuk hud samt sköra kärlväggar är några av de vanligaste symtomen.

I Ehlers-Danlos syndrom ingår tretton olika sjukdomar. Sjukdomarna är ärftliga. De finns hos färre än 10 personer per 100 000 invånare, förutom den hypermobila sjukdomstypen som är vanligare. Den beskrivs inte i den här texten.

### SYM TOM

Symtomen vid Ehlers-Danlos syndrom beror på vilken av sjukdomarna en person har. Symtomen visar sig i olika åldrar och det varierar hur svåra symtomen är. De flesta med Ehlers-Danlos syndrom får symtom från leder och hud.

Lederna är ofta överrörliga. Det kan göra att lederna blir instabila och att artros utvecklas tidigt. Även nacken kan vara överrörlig. Hos yngre barn kan överrörlighet i lederna försena den motoriska utvecklingen. Det kan till exempel göra att de börjar gå sent. För en del med syndromet påverkar överrörligheten inte det dagliga livet. Andra påverkas först i vuxen ålder.

Många har sköra hud som ibland är extremt töjbar. Huden kan också vara mjuk och det är vanligt att den blir tunn. Sår kan vara svårläkta. Många får lätt blåmärken.

Smärta är vanligt hos personer med Ehlers-Danlos syndrom. Smärtan kan vara generell eller lokal. Många upplever stor trötthet och att det tar lång tid att återhämta sig efter fysisk aktivitet.

Vid den allvarligaste av sjukdomarna, vaskulär EDS, finns det risk för pulsåderbräck och bristningar i inre organ. Det kan leda till livshotande komplikationer.

Hos gravida med Ehlers-Danlos syndrom finns det också en ökad risk för komplikationer.

### ORSAK

Sjukdomarna som ingår i Ehlers-Danlos syndrom kan oftast kopplas till förändringar i gener som påverkar kollagenets funktion. Kollagen är det vanligaste proteinet hos människan och håller samman bindväven. Det finns till exempel i huden, benvävnaden, senorna, brosket, blodkärlen, tandköttet, hornhinnan och i de inre organen.

### BEHANDLING

Behovet av behandling varierar beroende på vilken av sjukdomarna det är och vilka symtom som förekommer.

Det är viktigt med stor försiktighet vid sövning inför en operation eftersom personer med Ehlers-Danlos syndrom kan ha överrörlig nacke.

Barn med Ehlers-Danlos syndrom kan behöva habiliteringsinsatser. Beroende på symtom behöver även vuxna stöd, från till exempel primärvård, rehabiliterings-, smärt- eller ortopediklinik.

### RESURSER PÅ RIKS- OCH REGIONNIVÅ

Avdelningar för klinisk genetik finns vid universitetssjukhusen. Vid universitetssjukhusen finns även Centrum för sällsynta diagnoser (CSD) som kan ge vägledning och information om ovanliga sjukdomar och syndrom.

### SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser. Mer information om samhällets stöd finns att läsa i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under ”Samhällets stödinsatser”.

### INTRESSEORGANISATIONER

Riksförbundet Ehlers-Danlos syndrom

Riksförbundet Sällsynta diagnoser

### LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om Ehlers-Danlos syndrom som finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd.

### Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd

Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska har i uppdrag av Socialstyrelsen att producera texterna som publiceras i kunskapsdatabasen för sällsynta hälsotillstånd.

E-post: [sallsyntahalsotillstand@agrenska.se](mailto:sallsyntahalsotillstand@agrenska.se)

Texten om det sällsynta hälsotillståndet är reviderad juli 2018.