

Sjukgymnastiskt omhändertagande vid Ehlers- Danlos Syndrom

av Elke Schubert Hjalmarsson, leg sjukgymnast, Drottning Silvias Barn- och Ungdomssjukhus

Beskrivning av EDS

Ehlers-Danlos Syndrom (EDS) är en grupp ärftliga bindvävsförändringar som karaktäriseras av att hud, leder, ligament och blodkärl får en ändrad struktur pga. brister i kollagenets uppbyggnad (Morelli). Det är vanligt med kronisk progressiv smärta (sacheti), överrörliga leder, ömtålig och övertänjbar hud, blåmärken och andra blödningar samt bindvävsknölar (Beighton 98). Den vaskulära typen som ger svaghet i de stora blodkärlen och i inre organ, kan orsaka livshotande bristningar (Lawrence). Symtomen kan variera mellan olika individer och även hos drabbade personer i samma familj (Hägglom, Beighton 98). Hos barn/ungdomar kan funktionsnedsättningar på grund av EDS förväxlas med reumatiska smärtor (Berglund 03, Sacheti). EDS finns i hela världen. Prevalensen varierar mellan typerna och ligger på 1 på 10,000-15,000 personer för hypermobilitetstypen (Lawrence, Rand-Hendriksen). EDS innebär en livslång funktionsbegränsning.

Vanliga fynd vid undersökning

Ledlaxitet, överrörlighet som kan orsaka luxation

Stabilisationsproblem

Smärta, posturalt och i stabiliserande muskler och belastningssmärta

Trötthet, minskad ork

Muskelsvaghet, det finns inget påvisat fel på muskelfibrerna

Låg muskelspänning, hypotonus

Försenad grov- och finmotorisk utveckling

Valgusbelastning

Skolios

”Ögontrötthet” förekommer

Dessutom kan kognitiva svårigheter förekomma

Undersökning

Ledlaxitet, överrörlighet undersöks enligt Beightonskala. Normalvärden för flickor och pojkar i olika åldrar finns på testprotokollet (REF). Undersök också fötterna som inte ingår i skalan och notera rörligheten.

Ytterligare undersökningsprotokoll som kan användas:

- Lower Limbs Assessment Scale (REF) och Bulbena's bedömningskala (REF). Båda skalor undersöker även ledstabilitet, normalvärde finns inte för barn men skalan kan vara till hjälp vid inspektion av barnets ledrörlighet och ledstabilitet.
- Inspektion av fötterna på spegellåda.
- Styrka uppskattas i funktionella test, mäts med 1-5 skalan eller ev. med Myometer (REF).
- Motorik utveckling undersöks beroende på barnets ålder med Peabody Developmental Motor Scales (REF), Movment ABC (REF) eller BOT-2 (REF).
- Smärta undersöks med en smärtdagbok och smärtteckning (REF).
- Kompletterande frågor om vardagsaktivitet och skolgymnastik.

Behandling

Vi har i dagsläget ingen evidens på behandlingsmetoderna vad gäller denna patientgrupp. Behandlingsförslag basera på klinisk erfarenhet av behandling av barn och ungdomar med EDS. Genom att det finns en så stor variation i problembilden mellan patienterna måste man hitta en behandling som är individspecifik. En viktig del är att utbilda barn och föräldrar om anatomi och biomekaniken som påverkar lederna och som kan leda till felbelastning och smärta. Andra delar av behandlingen kan vara

- Kroppskännedom träning.
- Bassängträning i varm bassäng.
- Dynamisk styrketräning med låg belastning, fler repetitioner och tydligare paus.
- Kontrollerad stabiliserande träning i ledens ytterläge.
- Avspänning och andningsövningar.
- Balansträning.
- Allmän aktivering, att initiera regelbunden fysisk aktivitet.
- Inlägg och stabiliserande skor.
- Olika ortoser.
- Ryggstöd, korsett.

Anpassa arbetsmängden. Det är vanligt med trötthet p g a ständig ökat hållningsarbete. Tänk på att lägga in pauser. Balansen mellan aktivitet och paus är viktig.

Barnet bör vara med på skolgymnastiken, vilken ev. kan anpassas med råd från sjukgymnast (se informationsbroschyr för idrottslärare).

Restriktioner

Stötar, t ex hopp från höjd

Löpning på hårda golv

Kontaktsporter

Bollspel med hårda tacklingar

Isometrisk träning

Stretching, att gå i brygga och spagat, att lyfta små barn i axillerna

Att bära tunga väskor

Behandlingsintervall

Om patienten är i behov av individuell träning kan en kortare träningsperiod planeras med sjukgymnastkontakt varannan eller var tredje vecka under några månader.

I vanliga fall räcker det med kontakt 2-4 ggr per år efter initiering av hemträningsprogram och allmänna råd (se information för föräldrar).

Kontakt med dagis och/eller skola, speciellt gymnastiklärare är viktig (se information till förskolepersonal och idrottslärare)

Beroende på patientens svårighetsgrad av symptom är målet att patienter med lätta till måttliga besvär går över till friskvården för att ta ansvar för sin egen träning.

Uppföljning

Hela förskoletiden, många gånger upp till mellanstadiet, beroende på patientens problem och behov. Diskutera med ansvarig läkare.

Mer information kan du hitta på

- Socialstyrelsens kunskapsdatabas för ovanliga diagnoser
www.socialstyrelsen.se/ovanligadiagnoser/ehlers-danlossyndrom
- Vårdprogram för vuxna med hypermobilitet www.ltkalmar.se
- Ågrenska www.agrenska.se
- Ehlers-Danlos syndrom Riksförbund Sverige www.ehlers-danlos.se

Referenser

- Morelli J. *Diseases of the dermis*. I Kliegeman R, Behrman R, Jenson H, Stanton B. Nelsson textbook of pediatrics. 18th ed. St Louis Missouri. Saunders Elsevier 2007; 2717-8.
- Sacheti A, Szemere J, Bernstien B, Tafas T, Schechter N, Tispouras P. *Chronic pain is a manifestation of the Ehlers-Danlos Syndrome*. J Pain Symptom Manage 1997;14(2):88-93.
- Beighton P, Horan F. Ortopaedic aspects of the Ehlers-Danlos Syndrome. J Bone Joint Surg Br 1996;51(3):444-53.
- Häggblom L, Sanner G. *Klassiska tecken på Ehlers-Danlos Syndrom*. Läkartidningen 1995;92(50):4809-13.
- Beighton P, De Paepe A, Steinmann B, Tsipouras P, Wenstrup RJ. *Ehlers-Danlos Syndromes: Revised Nosology, Villefranch, 1997*. Am J Med Genet 1998;77:31-7.
- Berglund B, Mattisson A-C, Nordström G. *Acceptance of disability and sense of coherence in individuals with Ehlers-Danlos syndrome*. J Clin Nurs 2003;12:770-7.
- Lawrence E. *The clinical presentation of Ehlers-Danlos syndrome*. Adv Neonatal Care 2005;5(6):301-14.
- Rand-Hendriksen S, Lande Wekre L, Paus B. *Ehlers-Danlos´ syndrome- diagnostikk og subklassifisering*. Tidsskr Nor Laegeforen 2006;126(15):1903-7.
- Ferrari J, Praslow C, Lim E, Hayward A: Joint hypermobility: The use of a new assessment tool to measure lower limb hypermobility. *Clinical and Experimental Rheumatology* 2005;23:413-420
- Bulbena A, Duró J, Porta M, Faus S, Vallescar R, Martin-Santos R. *Clinical assessment of hypermobility of joints: Assembling criteria*. J Rheumatol 1992;19(1):115-22.