

Ehlers-Danlosovy syndromy jsou skupina 13 poruch pojivové tkáně. Každý subtyp má trochu jiné příznaky, ale obecně tyto poruchy charakterizuje kloubní hypermobilita a křehkost tkání.

Hypermobilní syndrom je porucha pojivové tkáně vyznačující se hypermobilitou v kombinaci s chronickou bolestí a dalšími muskuloskeletálními obtížemi.

Ve světě se momentálně hodně diskutuje o tom, jaký je opravdový rozdíl mezi hypermobilním syndromem a hypermobilním Ehlers-Danlosovým syndromem.

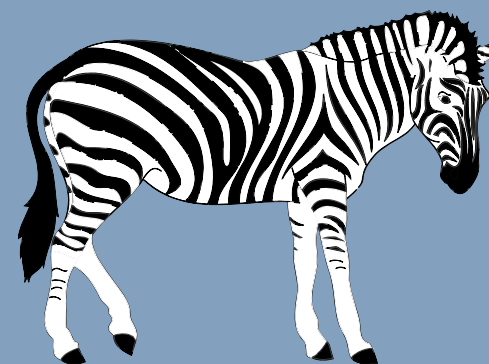


Proč právě zebra?

Zebra se často používá jako symbol pro vzácná onemocnění obecně - když slyšíte dusot kopyt, očekáváte koně, ale může to být zebra. To nám má připomínat, že ne vždy jsou ta nejjednodušší a nejpravděpodobnější vysvětlení symptomů ta správná. Každá zebra má unikátní pruhy, stejně jako každý pacient se vzácným onemocněním je jiný. Nejvíc se však se zebrami spojuje EDS - viz třeba Ehlers Danlos Society a Ehlers Danlos Support UK.

Více informací o EDS/HS:

ehlers-danlos.org
ehler-danlos.com
ehlers-danlosuv-syndrom.org



Ehlers-Danlosův syndrom a syndrom hypermobility

M35.7 - syndrom hypermobility

Q79.6 - Ehlers-Danlosův syndrom

Typy Ehlers-Danlosova syndromu

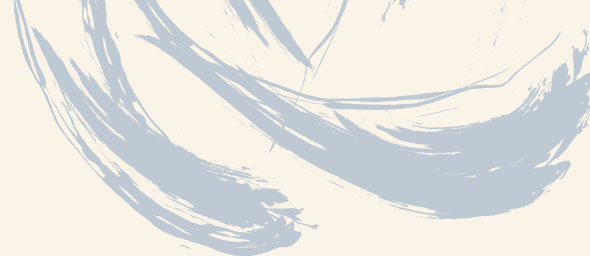
Classical (cEDS)
Classical-like (clEDS)
Cardiac-valvular (cvEDS)
Vascular (vEDS)
Hypermobile (hEDS)
Arthrochalasia (aEDS)
Dermatosparaxis (dEDS)
Kyphoscoliotic (kEDS)
Brittle Cornea Syndrome (BCS)
Spondylodysplastic (spEDS)
Musculocontractural (mcEDS)
Myopathic (mEDS)
Periodontal (pEDS)

Každý typ způsobuje jiná genetická mutace. Genetický marker nejčastějšího typu - hEDS - zatím není znám.

Některé ze symptomů

Bolest, dislokace a subluxace kloubů, hypermobilita, chronická únava, gastrointestinální potíže, Chiariho malformace, skolióza, aneurysma, PCOS, degenerativní onemocnění páteře a kloubů, hernie, prolaps mitrální chlopně, myalgie, snadná tvorba modřin, pomalé hojení, atrofické jizvy, hyperelastická či jemná kůže a další...

Pojivová tkáň je materiál, který drží vše v těle pohromadě - slouží jako mechanická opora těla a odděluje různé tkáně a orgány. Poruchy pojivové tkáně tedy narušují tyto základní struktury a symptomy mohou být rozšířené různě po celém těle, s velmi širokou škálou závažnosti a postihují oblasti, které by se jinak mohly zdát naprosto nesouvisející.



EDS se diagnostikuje primárně genetickým testováním, případně dle klinických znaků. HS se diagnostikuje dle příznaků a může jej diagnostikovat ortoped, revmatolog, neurolog či rehabilitační lékař.

EDS/HS mohou mít mnoho komorbidit (další onemocnění/poruchy vyskytující se s primárním onemocněním) - například dysautonomii, poruchy aktivace žírných buněk, poruchy autistického spektra a další.

Ač tyto poruchy nejsou léčitelné a léčí se jednotlivé symptomy, správná diagnóza pomáhá - prevence, pochopení pacienta, atd.

