

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

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

Každý typ se vyznačuje jinými symptomy a každý pacient může mít trochu jinou kombinaci a intenzitu potíží.

Ve světě se diskutuje o tom, jaký je opravdový rozdíl mezi syndromem hypermobility a hypermobilním typem EDS.

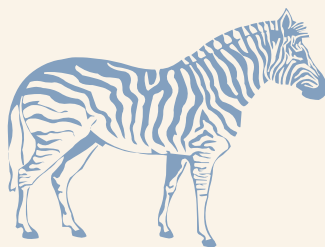
### Proč právě zebra?

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. Nejvíce se však se zebrami spojuje EDS (viz třeba Ehlers-Danlos Society a Ehlers-Danlos Support UK).



### Více informací o EDS a syndromu hypermobility:

[ehlers-danlos.org](http://ehlers-danlos.org)

[ehler-danlos.com](http://ehler-danlos.com)

[ehlers-danlosuv-syndrom.org](http://ehlers-danlosuv-syndrom.org)



## Ehlers-Danlosův syndrom a syndrom hypermobility

Q79.6 - Ehlers-Danlosův syndrom

M35.7 - syndrom hypermobility

# Typy Ehlers-Danlosova syndromu

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

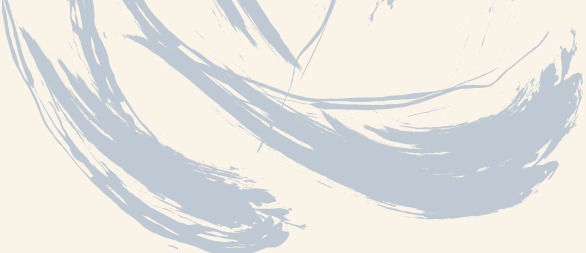
Každý typ EDS způsobuje jiná genetická mutace. Genetické mutace nejčastějšího typu (hEDS) zatím nejsou známy.

## Některé ze symptomů

Hypermobilita, bolest, dislokace a subluxace kloubů, chronická únava, gastrointestinální potíže, skolióza a kyfóza, svalová hypotonie, hyperextenzibilní a/nebo jemná, "těstovitá" či křehká kůže, pomalé hojení, snadná tvorba modřin, atrofické či jinak abnormální jizvy, aneurysma, hernie, prolapsy, degenerativní onemocnění páteře a kloubů a další...

**Diagnózy často se vyskytující u pacientů s EDS a syndromem hypermobility:** dysautonomie (např. POTS), poruchy aktivace žírných buněk (např. MCAS), autoimunitní onemocnění, PAS, ADHD a jiné neurovývojové poruchy a další...

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



**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. 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 genetickým testováním, případně dle klinických znaků a symptomů.

Syndrom hypermobility se diagnostikuje dle příznaků a může jej diagnostikovat ortoped, revmatolog, neurolog či rehabilitační lékař.

