EDS Specialistnätverk

Elke Schubert Hjalmarsson
Enhetschef Arbetsterapi och Fysioterapi barn
Leg fysioterapeut, specialist i pediatrik
Doktorand Göteborgs Universitet

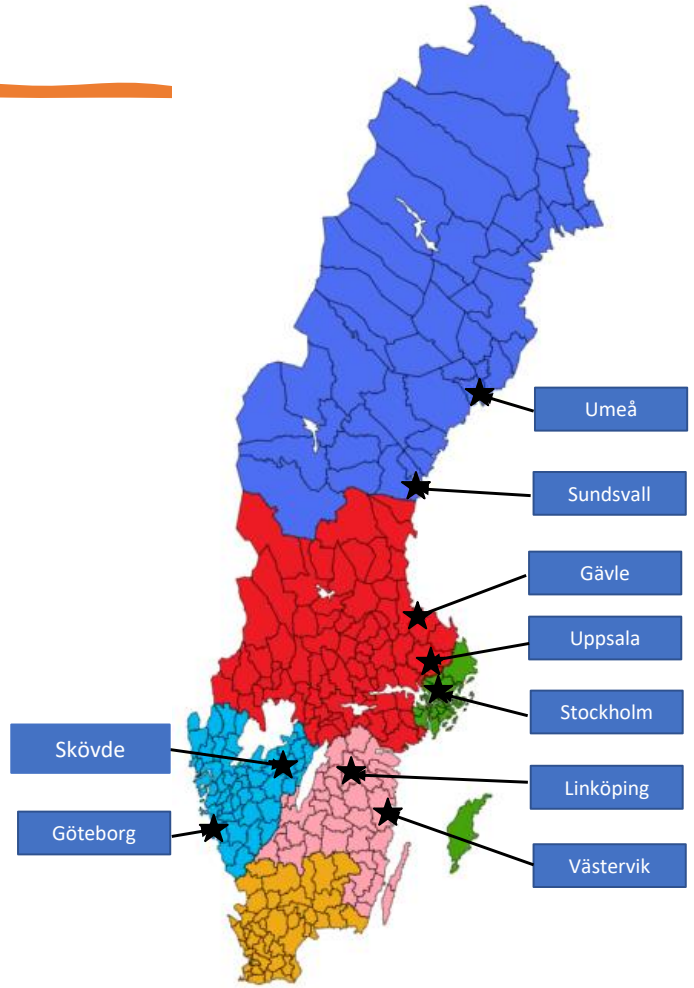
Vilka är vi?

Kliniskt verksamma och/eller forskande

- Arbetsterapeuter
- Fysioterapeuter
- Kuratorer
- Läkare
- Ortopedingenjörer
- Psykologer
- Sjuksköterskor
- Tandläkare

Representanter

- Patientföreningen Riksförbundet Ehlers-Danlos syndrom
- Patientrepresentant



Varför grundades vi?

Patienter upplever att vården är ojämlik, att det brister i bemötande, tillgänglighet och kompetens hos professionen både i primärvård och i specialistvård men även inom skolan

Historik

2017

- Iden om ett nationellt specialistnätverk

2018

- **Specialistnätverket bildades**
- Arbetet med det nationella vårdprogrammet för HSD/hEDS påbörjades

2019

- Första fysiska träff

Syfte och mål

Syfte att sammanföra och höja kunskap utifrån rådande evidens och klinisk praxis om Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) och Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp (hEDS)

Mål är att bidra till att höja kunskapen om HSD/hEDS främst inom hälso- och sjukvården.

Vad har vi åstadkommit?

2018

Stöd vid framtagande av SKRs kunskapsstöd för primärvården avseende EDS/HSD

2019

Nationellt vårdprogram för hEDS och HSD – 1:version

2021

Text hEDS/HSD till 1177

Nationellt vårdprogram för hEDS och HSD – 2:version

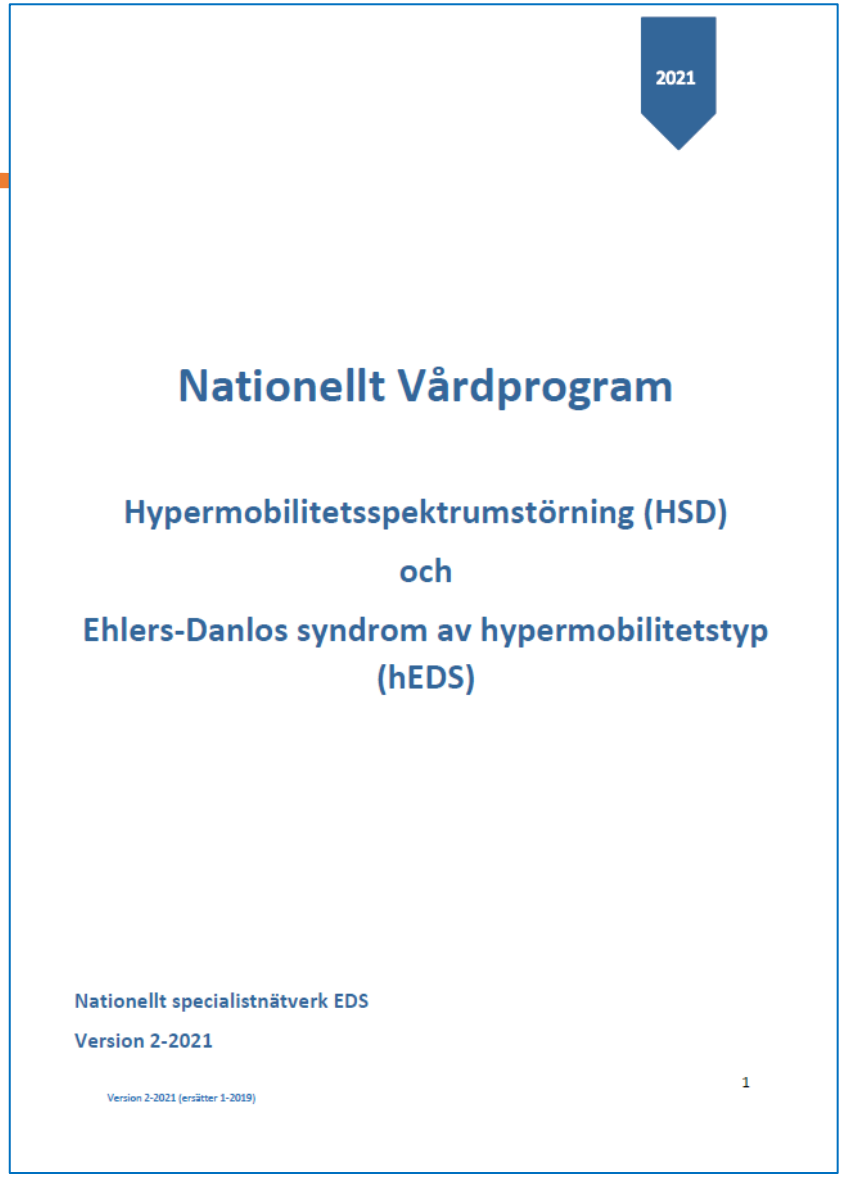
Nationellt Vårdprogram

Varför?

- För att minska skillnad i vård och behandling i landet
- Att öka kunskapsnivån och minska kunskapsskillnad
- Att minska lidande för patienter och anhöriga
- Ökar patientperspektiv
- Ge möjlighet till effektivisering av vården

Nationellt Vårdprogram

Kunskapsstöd till alla professioner inom alla vårdnivåer som träffar individer med HSD/hEDS i sin yrkesroll



2021

Nationellt Vårdprogram

Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD)

och

Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp (hEDS)

Nationellt specialistnätverk EDS

Version 2-2021

Version 2-2021 (ersätter 1-2019)

1

Nationellt Vårdprogram

Information om själva diagnosen

- beskrivning av symtomen
- rekommenderade utredningar
- stöd i diagnosticering av HSD och hEDS.
- flödesschema för att underlätta differentialdiagnostiken.

Yrkesspecifika rekommendationer

- Arbets- och fysioterapirekommendationer är indelad i en vuxen och en barn del.

Nationellt Vårdprogram

Innehållsförteckning

BAKGRUND 4
Förekomst 4
SYMTOM 5
UTREDNING 9
Anamnes: 9
Status: 9
Provtagning 9
DIAGNOS 9
DIFFERENTIALDIAGNOS 15
BEHANDLING 16
Farmakologisk behandling 16
Uppföljning: 17

Nationellt Vårdprogram

Vanliga symptom vid HSD och hEDS

- **Smärta** – Smärta är ett av huvudsymptomen vid HSD/hEDS. Den kan vara långvarig och belastningsrelaterad och yttra sig som ledvärk i multipla leder och rygg/bäcken, huvudvärk/migrän, svårigheter med att hitta bekväma vilopositioner och flyttar ofta runt i kroppen. Det kan förekomma flera olika smärttyper, såsom nociceptiv, neuropatisk och ofta även nociplastisk smärta, men den underliggande mekanismen är oklar. Central sensitisering, definierad som "*ökad känslighet hos nociceptiva nervceller i centrala nervsystemet för normala eller lågtröskliga afferenta input*", har föreslagits som den bakomliggande mekanismen som förklarar kliniska symtom som trötthet hos patienter med kronisk smärta. Di Stefano et al. undersökte central sensitisering som mekanismen som ligger till grund för smärta hos vuxna med HSD/hEDS HSD/hEDS (7).

- **Trötthet –** så kallad ”fatigue”, förekommer i cirka 75 % av fallen. Trötthet/utmattning är efter smärta det näst mest rapporterade symtomet hos personer med HSD/hEDS och är relaterad till rörelserädsla, ångest, sömnstörning och nedsatt hälsorelaterad livskvalitet. Trötthetssymtom är heterogent till sin natur och kan variera från mild till svår. Det ärkliniskt observerat att personer med HSD/hEDS upplever att de behöver mer energi att utföra fysiska aktiviteter än personer utan HSD/hEDS. Trötthet beskrivs som ett symptom som påverkarvardagliga aktiviteter men också livskvaliteten (8). Varierande behov av återhämtning kan finnasefter kraftig fysisk ansträngning.

- **Muskuloskeletala** - subluxationer/luxationer, till exempel i axlar, käkleder, fotleder, knäskålar.Myofasciell smärta, tendinopatier, fasciiter och tenosynoviter.

- **Kardiovaskulära** – oklar takykardi, POTS (postural ortostatisk takykardisyndrom), ortostatisk intolerans, yrsel, svimningskänsla (9)

- **Gastrointestinala** – kronisk förstoppning, IBS-liknande symtom, gastroesofageal reflux, dysfagi (10) Se ”EDS och mag- och tarmbesvär”

Nationellt Vårdprogram

Innehållsförteckning

BAKGRUND 4
Förekomst 4
SYMTOM 5
UTREDNING 9
Anamnes: 9
Status: 9
Provtagning 9
DIAGNOS 9
DIFFERENTIALDIAGNOS 15
BEHANDLING 16
Farmakologisk behandling 16
Uppföljning: 17

Nationellt Vårdprogram

Kriterium 1 (Generaliserad hypermobilitet) – *obligatoriskt*:

Generaliserad hypermobilitet måste föreligga och det kan konstateras med hjälp av Beightonskalan och ibland med stöd av formuläret 5-PQ.

Barn är naturligt mer rörliga i sina leder än vuxna, varför poänggränsen för Beightonskalan är högre för barn. Med åldern minskar vår rörlighet, vilket även ses hos hypermobila patienter, varför poänggränsen är lägre hos personer över 50 år. Tidigare skador kan försvåra bedömningen enligt Beightonskalan och man kan då använda 5-PQ som komplement. I fall där patienten saknar ett poäng för positiv Beightonskala och har minst 2 poäng i 5-PQ, så bedöms detta somen generaliserad hypermobilitet.

Beightonskalan: (13–15)

- Handflator helt ner på golvet med sträckta knän = 1 poäng
- Hyperextension i armbågen med >10 grader = 1 poäng/sida
- Hyperextension i knän >10 grader (i stående eller liggande) = 1 poäng/sida
- Opposition av tummen mot volara delen av underarmen = 1 poäng/sida
- Passiv dorsalflexion av MCP-led fem till >90 grader = 1 poäng/sida

Nationellt Vårdprogram

Innehållsförteckning

BAKGRUND 4
Förekomst 4
SYMTOM 5
UTREDNING 9
Anamnes: 9
Status: 9
Provtagning 9
DIAGNOS 9
DIFFERENTIALDIAGNOS 15
BEHANDLING 16
Farmakologisk behandling 16
Uppföljning: 17

Nationellt Vårdprogram

BEHANDLING

Huvudprincipen för all behandling är att hjälpa patienten att bli så självständig som möjligt närdet gäller förebyggande och omhändertagande av symtomen. Pedagogiska och psykologiska insatser kan vara av stort värde för patienten. Utifrån patientens symtombild kan olika professioner behövas. För patienten är det ofta viktigt att få en diagnos som ger en förklaringsmodell för de besvär patienten har.

Viktigt att betona patientens eget ansvar att tillämpa egenvård kontinuerligt för att minimera beroendet av sjukvårdsinsatser.

Multiprofessionellt teamsamarbete och omhändertagande är att föredra, men kan idag oftainte erbjudas. Det är viktigt att patientens primära vårdgivare har intresse av hypermobilitetsrelaterade åkommor.

Icke-farmakologisk behandling:

- Arbetsterapi
- Dietist för bedömning och hjälp inför kostförändringar
- Fysioterapi för barn och vuxna (20)
- Kurator
- Ortopedteknik och hjälpmedel
- Psykolog
- Sjuksköterska
- Multimodal smärtrehabilitering
- Ortostatisk intolerans – kompressionsbehandling till exempel stödstrumpor
- Icke-farmakologisk smärtlindring – TENS, akupunktur, laser
- Tandläkare, bettfysiolog och käkkirurg – käkledsbesvär, tänder, tandkött (21)

Nationellt Vårdprogram

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Arbetsterapi hos vuxna och barn 20

Arbetsterapi för vuxna med HSD/hEDS 20

Arbetsterapi för barn med HSD/hEDS 24

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Fysioterapi hos vuxna och barn 30

Fysioterapi för vuxna med HSD/hEDS 30

Fysioterapi i samband med kirurgi 36

Fysioterapi för barn med HSD/hEDS 37

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Kurator 41

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Ortopedteknik vid HSD/hEDS 42

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Psykolog 45

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Sjuksköterska 46

Nationellt Vårdprogram

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Arbetsterapi hos vuxna och barn

Arbetsterapi för vuxna med HSD/hEDS

Målet med arbetsterapi är att stödja personen att göra det hen önskar och behöver på ett sätt som främjar hens möjligheter och hinder i det sammanhang som hen befinner sig i. Arbetsterapi utgår från ett personcentrerat förhållningssätt, som innebär att insatserna formas och genomförs tillsammans med personen eller i samråd med andra berörda parter (1).

Aktivitetsförutsättningar

För personer med HSD/hEDS varierar förmågan att utföra aktiviteter från lättare och svårare aktivitetsbegränsningar. Svårigheterna kan också variera över tid eller påverkas av den miljö personen befinner sig i. Det finns en begränsad forskning inom arbetsterapi. Nedanstående text bygger på författarnas gemensamma kliniska erfarenhet samt den evidens/forskning/studier som finns inom detta område.

I en studie framkommer att vuxna personer som har EDS har aktivitetsbegränsningar inom arbete, rekreation, hobby, hushållsgöromål samt sömn, vila och vakenhet (2). Kvinnorna rapporterade sämre status gällande hushållsgöromål och arbete jämfört med männen. Exempel på begränsningar i vardagen är att personen har behov av att ändra position frekvent, utför mindre tunga uppgifter, tappar saker, går in i saker, går mindre ut på arrangemang samt sover sämre (3).

En annan studie beskriver att smärta vid EDS bidrar till svårigheter att kunna utföra aktiviteter i dagliga livet (4). Det är vanligt med smärta vid EDS, framförallt vid hypermobilitetstypen. Även fotsmärta påverkar dagliga livet och gör att personer undviker att stå länge och tar buss eller bil mer ofta (3). De autonoma symtomen, särskilt ortostatiska och gastrointestinala besvär, är vanligt förekommande och relaterade till en ökad trötthet/fatigue och smärta. Ortostatisk intolerans kan visas som trötthet, nedsatt koncentration, känsla av "frånvaro", hjärndimma, bröstsmärtor, andnöd, hjärtklappning, huvudvärk och synstörningar. Obehag kan upplevas i upprätt läge och vid fysiska aktiviteter, måltider, varm dusch och toalettbesök (5).

Nationellt Vårdprogram

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Arbetsterapi hos vuxna och barn 20

Arbetsterapi för vuxna med HSD/hEDS 20

Arbetsterapi för barn med HSD/hEDS 24

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Fysioterapi hos vuxna och barn 30

Fysioterapi för vuxna med HSD/hEDS 30

Fysioterapi i samband med kirurgi 36

Fysioterapi för barn med HSD/hEDS 37

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Kurator 41

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Ortopedteknik vid HSD/hEDS 42

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Psykolog 45

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Sjuksköterska 46

Nationellt Vårdprogram

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS - Ortopedteknik vid HSD/hEDS

De ortopedtekniska åtgärderna syftar till att göra patienten så självständig som möjligt. Detta sker genom ökad kunskap, medvetenhet om kroppshållning och lindring av symptom. Ävenvid lokala besvär bör hela kroppen tas i beaktande.

En person med överrörlighet hamnar ofta passivt i ledernas ytterlägen. Erfarenheten visar att överrörliga patienter som använder ortoser som begränsar ledernas rörelseomfång och inlägg upplever minskad smärta, ökad stabilitet och därmed orkar mer. Ortoser med lätt stabiliserande och med sammanhållningseffekt ökar även proprioceptionen och som en följd av detta har manbättre koll på var kroppens delar befinner sig i rummet. Att ha kontroll på sin kropp bidrar till att man kan undvika att hamna i skadliga ytterlägen för leden och därmed minskar både smärtan ochskaderisken. På så sätt kan ortoserna bidra till en ökad aktivitetsnivå och delaktighet för personen.

Bedömning

Bedömning görs utifrån omgivningsfaktorer som arbete, familj och fritidsaktiviteter samt utifrån patientens önskemål och fysiska/psykologiska och sociala färdigheter. Man tittar på hur patienten rör sig i både sittande och stående samt hur leder belastas i olika situationer samt hur patientenanvänder sina händer.

En ortopedtekniker undersöker vad som gör ont och noterar leder som översträcks och eventuella subluxationer i till exempel axelled, tumled, fingerleder. Eventuella felställningar såsom exempelvis valgusställning i fotled, hyperextension i knäleder, överdriven lordos i rygg eller gamnacke noteras.

Hudens kvalitet undersöks då vissa lätt får skav, ärrbildning och blåmärken. Detta påverkar senareval av ortopedteknisk lösning.

Patienten får beskriva sina problem med dagliga aktiviteter samt eventuella problem nattetid ochfår även diskutera förväntningar och målsättning med det en ortopedtekniker kan bidra med, då det är viktigt att man har samma målbild.

Nationellt Vårdprogram

Länk till informationsfilmer för professionerna

https://m.youtube.com/playlist?list=PLhTXyTWqNdVVRxP5-N_PlGBldsULt7TS9

framtagna av Sydöstra sjukvårdsregionen

Länk till informationsfilmer för patienter

https://m.youtube.com/playlist?list=PLhTXyTWqNdVUGzv0yDZ4b8wr0X4_IeKUS

framtagen av Smärtenheten Västerviks sjukhus, Region Kalmar län, Sydöstra sjukvårdsregionen

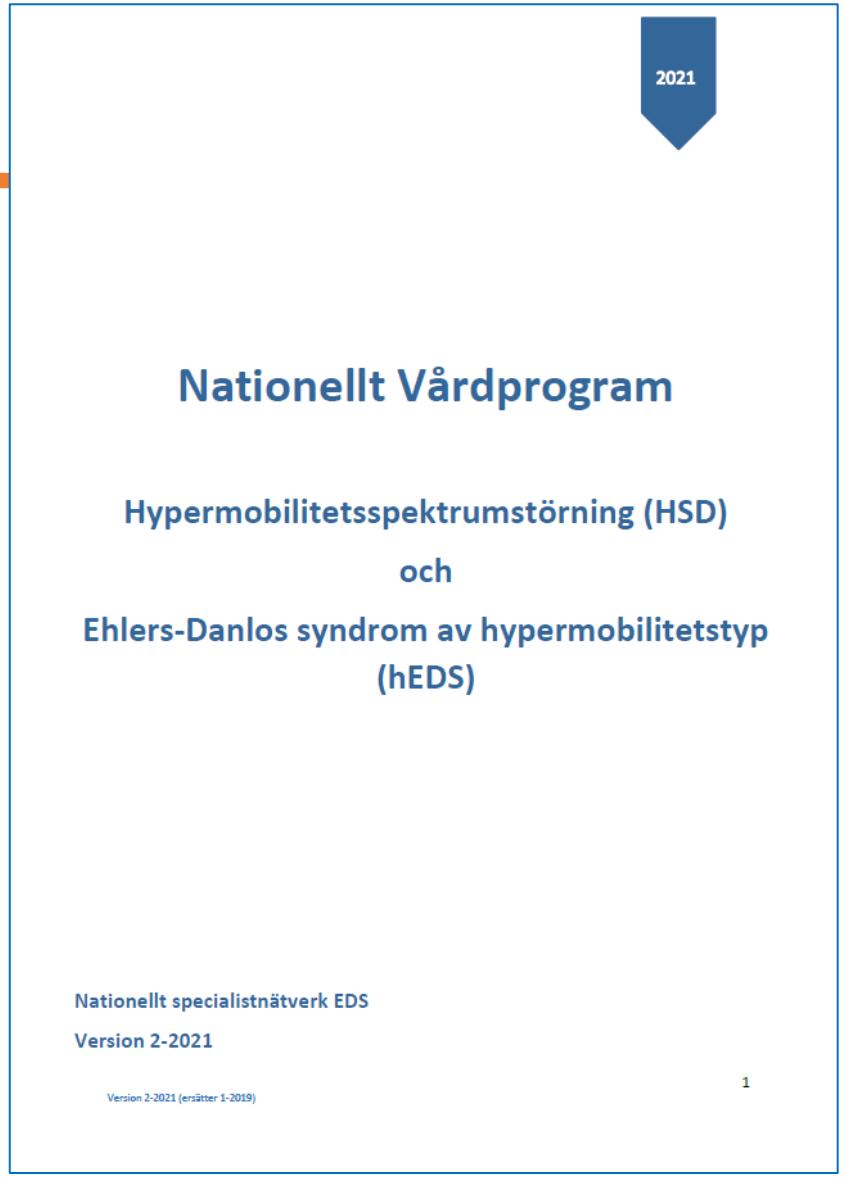
Kontakt

Funktionsbrevlåda specialistnätverk

edsnationelltspecialistnatverk@gmail.com

Länk till vårdprogrammet:

Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) och Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp (hEDS) (rjl.se)



2021

Nationellt Vårdprogram

Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD)

och

Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp (hEDS)

Nationellt specialistnätverk EDS

Version 2-2021

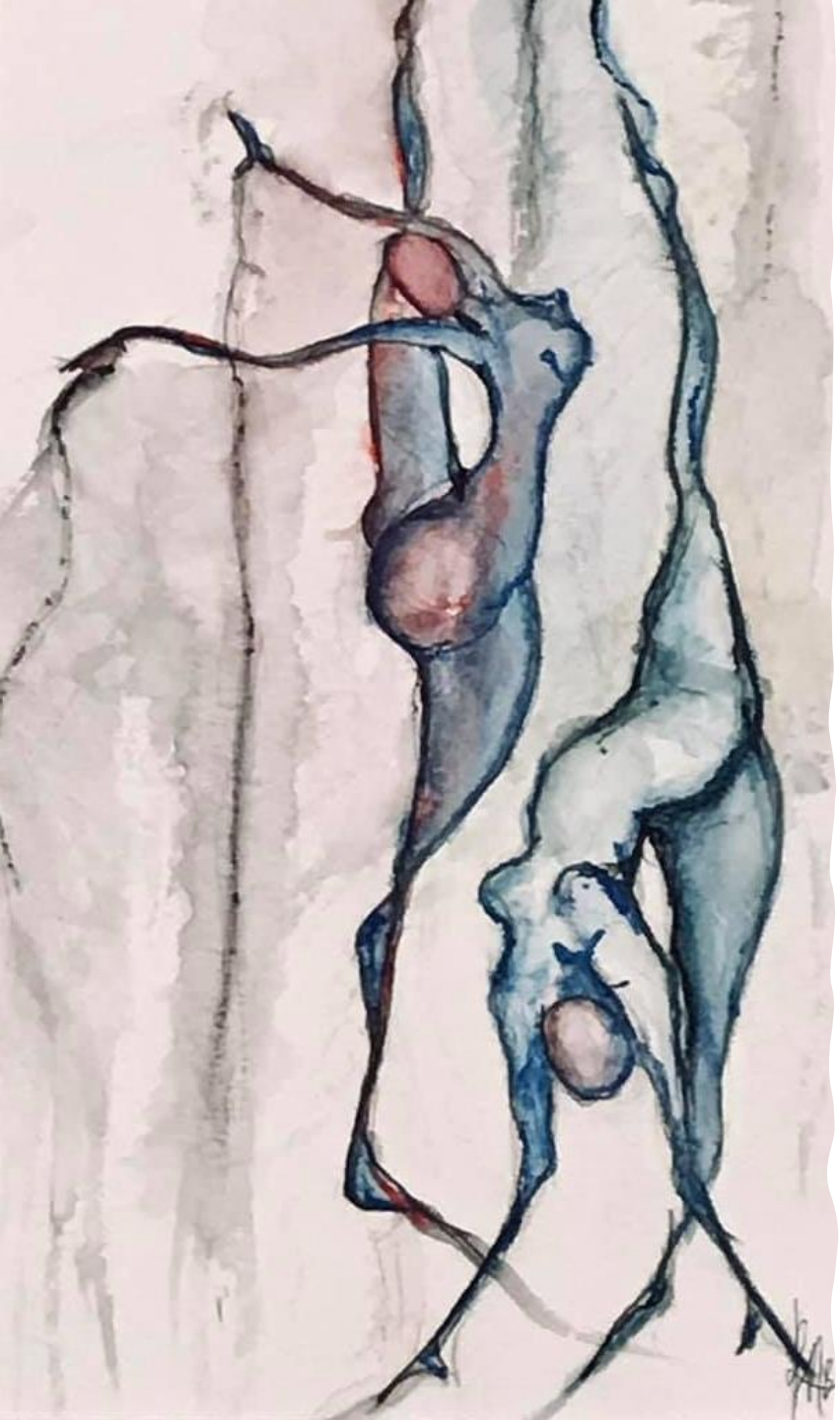
Version 2-2021 (ersätter 1-2019)

1

Framtiden

- Önskemål om
  - tillhörighet till ett nationellt programområde (NPO)
  - en nationell arbetsgrupp (NAG) med tydligt uppdrag

- För att:
  - få i uppdrag/ mandat att skapa nationella riktlinjer
  - verka för likvärdig och evidensbaserad vård, nationellt
  - verka för utbildning och kompetenshöjning, nationellt
  - verka för en nivåstruktur inom vården, baserad på patientens behov



Tack