

# Vårdöverenskommelse mellan primärvård och rehabiliteringsklinik, för HSD (Hypermobility spectrum disorders) och EDS (Ehlers-Danlos Syndrom)

Gäller för: Region Kronoberg

**Faktaägare:** Gunilla Östgaard, chefläkare primärvården  
Therese Silvander Alrik, verksamhetschef rehabiliteringskliniken  
Catrin Mård, verksamhetschef primärvårdsrehab  
Malin Elingfors, primärvårds- och rehabstrateg

Rekommenderad arbetsfördelning mellan primärvård och smärtenheten på rehabiliteringskliniken gällande Ehlers-Danlos Syndrom, här förkortat EDS och Hypermobilitets Spektrum störning, här benämnt HSD.

## Innehåll

1	Bakgrund .....	2
2	Utredning och behandling .....	3
2.1	Primärvården .....	3
2.2	Smärtenheten på rehabiliteringskliniken .....	3
2.3	Högspecialiserad vård i Västervik .....	4

## 1 Bakgrund

För utförlig information kring diagnostik och behandling se nationellt kliniskt kunskapsstöd där det finns riktlinjer för både EDS och hypermobilitet [https://nationelltklinisktkunskapsstod.se/#/Dokument/Ehlers-Danlos\\_syndrom](https://nationelltklinisktkunskapsstod.se/#/Dokument/Ehlers-Danlos_syndrom)

Ehlers-Danlos syndromen (EDS) omfattar 14 olika ärftliga bindvävssjukdomar med generell hypermobilitet i leder, övertöjbar hud (hudbristningar, defekt ärrläkning) samt allmän vävnadsskörhet.

### Klassisk EDS

Huvudkriterier är extremt övertöjbar hud, atrofisk ärrbildning (cigarrettppappersliknande) samt generell hypermobilitet.

Underkriterier är exempelvis mjuk sammetsaktig hud, molluscoida pseudotumörer, epikantusveck, hernia, luxationer och ökad benägenhet att få blåmärken.

Molekylärgenetisk testning bör göras för att ställa diagnos.

### Vaskulär EDS

Huvudkriterier är exempelvis familjär förekomst, artärruptur i unga år (exempelvis rupturerat aortaaneurysm), spontan sigmoideumperforation (utan annan tarmpatologi) och uterusruptur (utan tidigare sectio).

Underkriterier är till exempel underhudsblödningar, spontanpneumothorax, acrogeria (åldrad hud

på fingrar och tår), klumpfot, kongenital höftledsluxation, karakteristiskt utseende (stora ögon, smal näsa, tunna läppar) och varicer före 30 års ålder (utan tidigare graviditet).

Molekylärgenetisk testning bör göras för att ställa diagnos.

### EDS av hypermobilitetstyp (hEDS)

Tre specifika diagnoskriterier krävs för hEDS. Inget molekylärgenetiskt test kan i dagsläget påvisa hEDS.

### Hypermobilitetsspektrumstörning och hEDS

Det finns många likheter i symtombilden mellan hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) och hEDS. Tidigare gjordes ingen skillnad mellan tillstånden, som kan förekomma hos olika individer inom samma familj.

Sedan 2017 skiljer man mellan HSD och hEDS. För diagnosen hEDS krävs en rad mycket specifika kriterier, främst extra-artikulära. Funktionsnedsättning är inte obligat vid hEDS.

Klassifikationen kan komma att revideras.

## Epidemiologi

Prevalens för olika typer av EDS

Klassisk EDS: 0,5-1/10 000 inv

Vaskulär EDS 2-3/1 000 000 inv

EDS av hypermobilitetstyp (hEDS): ca 2/10 000 (pga tidigare sammanblandning mellan hypermobilitetssyndrom och hEDS är siffran osäker)

HSD: >

HSD: >300/10 000

## 2 Utredning och behandling

### 2.1 Primärvården

Vårdnivå 1

Primärvårdens läkare, fysioterapeuter och arbetsterapeuter ska kunna primärt identifiera, bedöma, behandla och rehabilitera patienter som söker vård på grund av varierande grad av hypermobilitet/hudsymtom/blödningsbenägenhet.

Vanligaste sökorsaken är smärta. Diagnosen HSD bör kunna ställas och sedan hanteras i primärvården. Här har fysioterapeuter och arbetsterapeuter en viktig roll. Vid misstanke om EDS skickas remiss till vårdnivå 2 för utredning. Vissa personer med HSD kan remitteras till vårdnivå 2 för bedömning och behandling. Patienter som får diagnosen HSD kan komma att behöva en fast vårdkontakt i primärvård.

### 2.2 Smärtenheten på rehabiliteringskliniken

Vårdnivå 2

Tar emot remisser på misstänkt EDS och vid HSD då vårdbehovet är mer omfattande.

Multiprofessionellt team gör en teambaserad utredning, diagnossättning och/eller förslag på behandling. I utredningen ingår värdering om provtagning av misstänkt EDS behöver göras. Ställningstagande av genetisk testning bör göras på vårdnivå 2.

Behandling erbjuds individuellt eller i gruppform.

Vid behov skickas remiss till annan medicinsk specialitet för utredning och eller behandling, exempelvis röntgen, gynekologi, neurologi, ortopedi, reumatologi, kardiologi, urologi etc.

Vid behov av egentillverkad specialortos skickas remiss till arbetsterapeuterna på lasaretsrehab. Prefabricerat hand/finger/handledsskydd förskrivs och provas ut på rehabiliteringskliniken eller i primärvården.

Giltig fr.o.m: 2021-03-26

Giltig t.o.m: 2023-05-03

Identifierare: 150092

Vårdöverenskommelse mellan primärvård och rehabiliteringsklinik, för HSD (Hypermobility spectrum disorders) och EDS (Ehlers-Danlos Syndrom)



Ställningstagande till behov av fast vårdkontakt ska tas, då en del patienter med mer omfattande vårdbehov har nytta av fortsatt uppföljning i specialistvård. Detta oavsett om diagnosen är EDS eller HSD. Behovet av fast vårdkontakt kan variera över tid och även vårdnivå.

### **2.3 Högspecialiserad vård i Västervik**

Vårdnivå 3

Vid vaskulär EDS och klassisk EDS kan insatser från vårdnivå 3 krävas. Patienter kan då remitteras till Smärtenheten i Västervik, högspecialiserad vård. Detta kan även gälla vissa fall av HSD. Remissen skickas då från smärtenheten (vårdnivå 2).

**Vid upptäckt av felaktig information eller länk, vänligen meddela faktaägare.**