

Nationellt Vårdprogram

Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD)

och

Ehlers-Danlos syndrom av hypermobilitetstyp
(hEDS)

Nationellt specialistnätverk EDS

Version 2-2021

Nationellt specialistnätverk för HSD/hEDS

Ett nationellt specialistnätverk för HSD/hEDS har arbetat sedan 2018 med syfte att sammanföra och sprida befintlig forskning och klinisk praxis kring HSD/hEDS.

Detta vårdprogram är framtaget av det nationella specialistnätverket för HSD/hEDS som består av kliniskt verksamma och/eller forskande arbetsterapeuter, fysioterapeuter, kuratorer, läkare (inom bland annat genetik, barn, smärta, primärvård samt rehabilitering), ortopedingenjörer, psykologer och sjuksköterskor. Representanter från patientföreningen *Riksförbundet Ehlers-Danlos syndrom* har bidragit med synpunkter.

Det nationella specialistnätverket för HSD/hEDS består för närvarande av cirka 35 personer med spridning runt om i Sverige bland annat i Göteborg, Linköping, Skara, Stockholm, Sundsvall, Umeå, Uppsala och Västervik.

För deltagarna i nätverket har det varit viktigt att engagera nyckelpersoner med kunskaper om HSD/hEDS i Sverige, men nätverket får inte ha för många deltagare så det blir ohanterbart. Nya medlemmar har tillkommit löpande och andra har slutat, vilka som deltar kommer variera över tid. Alla i nätverket deltar "frivilligt", det är således inget arvoderat uppdrag utan baseras enbart på intresse.

Syfte och mål med nätverket är att bidra till att höja kunskapen om HSD/hEDS främst inom hälso- och sjukvården. Nätverket har i detta dokument sammanställt kunskap om utredning, bedömning och möjliga åtgärder utifrån rådande evidens och klinisk praxis.

Specialistnätverket har ingen mottagningsverksamhet, alla deltagare arbetar inom sin profession i olika sammansättningar på olika orter inom olika verksamheter i landet. Alla författare till detta vårdprogram presenteras sist i dokumentet.

Synpunkter på detta vårdprogram kan lämnas till edsnationelltspecialistnatverk@gmail.com. Synpunkter kommer att beaktas vid revidering 2022.

Informationsfilmer:

Informationsfilmer om HSD/EDS för professionerna framtagna av Sydöstra sjukvårdsregionen:
https://m.youtube.com/playlist?list=PLhTXyTWqNdVVRxP5-N_PIGBldsULt7TS9

Informationsfilmer om HSD/EDS för patienter framtagna av Smärtenheten Västerviks sjukhus, Region Kalmar län, Sydöstra sjukvårdsregionen:
https://m.youtube.com/playlist?list=PLhTXyTWqNdVUGzv0yDZ4b8wr0X4_1eKUS

INNEHÅLLSFÖRTECKNING

BAKGRUND	4
Förekomst	4
SYMPTOM	5
UTREDNING	9
Anamnes:	9
Status:	9
Provtagning	9
DIAGNOS	9
DIFFERENTIALDIAGNOS	15
BEHANDLING	16
Farmakologisk behandling	16
Uppföljning:	17
Arbetsförmåga	17
VÅRDNIVÅ	17
DIAGNOSKODER	18
REFERENSER	18
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
Författare:	47

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS

BAKGRUND

Ehlers-Danlos syndrom (EDS) är en grupp om idag 13 ärftliga diagnoser, som beror på mutationer i olika gener där olika nedärvningsmönster förekommer som leder till specifika avvikelser i kroppens bindväv (1). EDS av hypermobilitetstyp (hEDS) är den i särklass vanligaste formen och har ett autosomalt dominant nedärvningsmönster. Det föreligger inte någon monogen orsak. Det innebär att ett flertal olika gener tillsammans orsakar syndromet, sannolikt även under påverkan av miljö. Det finns ytterligare 12 typer av EDS, som beror på mutationer i olika gener där olika nedärvningsmönster förekommer. Dessa övriga typer är mycket ovanliga.

Diagnoserna Hypermobilitetsspektrumstörning (HSD) och hEDS bör beskrivas tillsammans, då ur klinisk synvinkel är mycket snarliga såväl avseende symtom som behandling. HSD är ett syndrom med hypermobilitet och muskuloskeletala besvär, medan hEDS även inkluderar kriterier för mer systemiska manifestationer. HSD/hEDS är multisystemåkommor med mångamanifestationer utöver hypermobilitet, ledinstabilitet och värk (2, 3).

HSD/hEDS har en mycket heterogen symtombild, med allt från milda till mycket svåra besvär (4). Symtombilden kan även skilja mycket mellan familjemedlemmar (varierande fenotyp och penetrans). I samma familj kan det förekomma en del personer som uppfyller kriterier för HSD och andra för hEDS. Dessa är således en del av ett spektrum med varierande uttryck i olika vävnader. Det är ingen skillnad på svårighetsgrad eller påverkan på livskvalitet mellan diagnoserna. Diagnosen är klinisk och ställs enligt kriterierna beskrivna nedan. Diagnosen kan hittills inte verifieras med genetiska tester eller laboratorieprover. Det finns sannolikt ett stort mörkertal, då många patienter är odiagnostiserade eller feldiagnostiserade.

Förekomst

Prevalensen är oklar, då få prevalensstudier är utförda. hEDS uppges ha en prevalens på cirka 2/10 000, dock finns sannolikt ett stort mörkertal. Symtomatisk hypermobilitet (HSD och hEDS) utgör sannolikt cirka 340/10 000 (3,4 %) av befolkningen (3, 5). Prevalensen för den ovanligare formen Klassisk EDS (cEDS) är cirka 0,3/10 000 och för de övriga mycket ovanliga EDS-typerna <0,01/10 000. Läs mer om olika EDS former under rubriken Differentialdiagnos.

SYM TOM

Hypermobilitet

Medfödd hypermobilitet kännetecknar HSD och hEDS, men är också vanligt vid ett flertal andra genetiska syndrom (ex Trisomi -21, Turners syndrom). Det kan även förekomma vid vissa medfödda eller förvärvade skelett-, muskel- och nervsjukdomar.

Asymtomatisk hypermobilitet med bibehållen ledstabilitet kan förvärvas genom träning.

Hypermobilitet är en egenskap som i de flesta fall är asymtomatisk som på våra breddgrader förekommer i cirka 10–15 % av befolkningen (6). Det är mer framträdande hos kvinnor och barn och inom vissa folkslag.

Vid hEDS och HSD föreligger medfödd hypermobilitet som under uppväxten tenderar att bli alltmer symtomatisk med värk, instabilitet och muskeltrötthet. Detta anses bero på att det krävs ett ökat muskulärt arbete för att stabilisera instabila leder. Ledbelastning i ytterlägen ger också en ökad risk för belastningsskador och förslitningar. Kompensatorisk felbelastning kan förvärra besvären ytterligare.

I prevalensstudier dominerar vuxna kvinnor starkt (cirka 80 %), vilket bland annat tillskrivs en kraftigare muskelstyrka hos män efter puberteten. Före puberteten ser man ingen könsskillnad.

Medfödd hypermobilitet kan inte alltid påvisas hos vuxna som har varit hypermobila i unga år. Därför tar man även hänsyn till så kallad *historisk hypermobilitet* dvs uppenbar hypermobilitet i unga år, med hjälp av anamnesformuläret five-part questionnaire (5-PQ) som beskrivs i kriteriemallen.

Generaliserad hypermobilitet krävs för hEDS diagnos medan det för HSD kan räcka med endast lokaliserad eller perifer hypermobilitet (se diagnostik).

När bör man misstänka HSD eller hEDS:

- Långvarig smärtproblematik lokaliserat till leder och muskler, ofta redan från unga år.
- Omotiverad trötthet och orkeslöshet, ofta relaterat till fysisk eller psykisk ansträngning.
- Förekomst av instabila leder som aktivt eller passivt kan subluxera och ibland ge upphov till akuta svåra smärteepisoder.
- Ostadighetskänsla vid promenader på ojämnt underlag.
- En komplex sjukhistoria som ofta rymmer avvikande funktion i till exempel mage/tarm och hjärta/cirkulation (se nedan).
- Förekomst av liknande hälsoproblematik inom närmaste släkten.

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 smärtyper, 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 symptom 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 (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 är kliniskt 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 påverkar vardagliga aktiviteter men också livskvaliteten (8). Varierande behov av återhämtning kan finnas efter kraftig fysisk ansträngning.
- **Muskuloskeletal** - sublaxationer/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 symptom, gastroesofageal reflux, dysfagi (10) Se "EDS och mag- och tarmbesvär"
- **Psykiska** – det finns en ökad förekomst av depression och ångest. Detta bero både på hEDS och HSD i sig, men även vara sekundärt till besvären exempelvis livssituation (11).
- **Neuropsykiatri** – eventuellt ökad förekomst av ADHD och autismspektrumstörning
- **Mun och käkar** – tand-, tandkötts- och käk-problem (låsningar, sublaxationer/luxationer) Se "Orala symptom"
- **Ospecifik överkänslighet** för läkemedel och vissa födoämnen
- **Nedsatt effekt av lokalbedövningsmedel** – ofta krävs upprepade doser
- **Gynekologi-obstetrik** – oregelbunden mens, riklig mens, inkontinens, prolaps, graviditetskomplikationer (graviditetsrelaterad bäckensmärta, snabb förlossning, ökad blödningstendens vid förlossning). Ökad risk för kvarstående besvär efter graviditet och förlossning, blåsdysfunktion (12).

Efter puberteten gynnas män av ökad muskulatur, som förbättrar ledstabiliteten. Dock kan besvär med sublaxationer och smärtor kvarstå.

Symtom hos barn:

- Överrörliga leder, onaturliga viloställningar
- Försenad motorisk utveckling, sen gångdebut, balans- och koordinationssvårigheter
- Smärta i underbenen på kvällen (oftast relaterad till ansträngning), vilket ter sig som växtvärk
- Behandlingskrävande förstoppning förekommer hos majoriteten av barn med HSD/hEDS
- Nedsatt uthållighet både fysiskt och psykiskt, där en för åldern normal belastning kan resultera i smärta och trötthet vilket påverkar fritidsaktiviteter/skolgång närmaste dygnet
- Vanligt att flickor har en asymtomatisk hypermobilitet under barndomen och debuterar med muskuloskeletal smärta i samband med puberteten
- Rastlöshet, svårt att sitta still, svårt att hitta en bekväm viloposition
- Problem i skolan på grund av trötthet, nedsatt närminne och koncentrationsförmåga
- Neuropsykiatriska symptom är vanligt
- Svårigheter vid påfrestande idrottsutövningar kan förekomma
- Skrivsvårigheter på grund av överrörliga fingerleder
- Ökad benägenhet för stora blåmärken vid mindre trauman
- Vanligt att skola och vårdnadshavare har olika bilder av barnets besvär, där skola ser ett aktivt barn och vårdnadshavare ser efterföljande smärta och trötthet på kvällen. Misstro och olika syn på barnets symptom kan leda till ytterligare beskyddande åtgärder från vårdnadshavarens sida

HSD/hEDS och mag- och tarmbesvär

Patienter med EDS och HDS besväras ofta av magtarmsymtom. I en studie från Mayo-kliniken rapporterades ca 56 % ha magtarmbesvär. Ca 30 % av patienterna med hEDS uppfyllde kriterierna för IBS. Patienter med EDS har symptom från hela magtarmkanalen, allt från sväljningsbesvär, tidig mättnadskänsla, buksmärta, uppblåsthet till diarréer, förstoppning och tarmtömningsbesvär. Varför patienterna med EDS har magtarmbesvär är ännu okänt men teoretiskt har bindvävsdysfunktionen också en roll i magtarmkanalens motorik.

I klinisk verksamhet har man funnit att det är relativt vanligt att man kan påvisa rubbningar av motoriken i magtarmkanalen hos dessa patienter och att exempelvis bakteriell överväxt i tunntarmen är en vanlig komplikation som kan behandlas. Det är på samma sätt en klinisk erfarenhet att motorikstimulerande medel kan hjälpa patienterna och minska symtombördan. Erfarenhetsmässigt är det också relativt vanligt med anatomiska tömningshinder som invagination, enterocele och rektalprolaps hos patienter med bindvävssjukdom. Detta har man även visats i sammanställningar från högspecialiserade centra.

Den grundläggande utredningen av EDS/ HDS patienter med magtarmbesvär görs i första hand i primärvården, men strukturell utredning (endoskopier och röntgen) utfaller sällan med några förklarande fynd, varför man rekommenderar att patienterna även utreds hos gastroenterolog som kan kartlägga funktionen i olika delar av magtarmkanalen och rikta behandlingen efter påvisade funktionsstörningar.

Orala symtom

Innehållsansvarig: Folk tandvården Västra Götaland, Mun-H-Center;

Länk: Diagnosbeskrivningar - Mun-H-Center: Ehlers-Danlos syndrom - Mun-H-Center

Vid EDS kan tänder, tandkött och munslemhinna vara påverkade. Det är även relativt vanligt att tugg- och käkmuskulaturen är lätt uttröttbar med symtom som smärta och ömhet i kinder och käkar. Käkspänning och tandpressning förekommer, vilket kan leda till spänningshuvudvärk. Överrörlighet i käklederna ses hos en del, framför allt i unga år, och kan innebära viss risk för luxation i käkleden. Munslemhinnan kan vara skör och känslig för skav eller till exempel etsande munvårdsprodukter. Vid sår kan läkningstiden och blödningstiden vara något förlängd.

Vid parodontal EDS är det vanligt att tandlossning utvecklas tidigt och snabbt (aggressiv parodontit). Även blottade tandhalsar (gingivala retraktioner) är vanligt. Ökad risk för tandlossning i övriga subgrupper har ej rapporterats.

Personer med EDS kan också ha påverkan på röst och tal. En kollagenrubbing som påverkar hela kroppen påverkar också stämbanden vilket kan medföra viss heshet. Artikulationssvårigheter och även mer språkligt relaterade svårigheter kan förekomma.

Råd kring uppföljning och behandling

- Alla EDS-patienter rekommenderas gå regelbundet hos tandläkare som är insatt i tillståndet och både kliniskt och med röntgen kontrollerar tänder och deras stödjevådnader.
- All tandvård bör ske med största försiktighet och man bör vara medveten om att lokalbedövning kan vara smärtsam och ge sämre effekt än förväntat.
- Förebyggande åtgärder mot karies och tandköttsinflammation bör sättas in.
- Vid eventuell tandreglering bör svaga krafter användas och skav från apparaturen förebyggas. Lång retentionstid rekommenderas.
- En bettskena kan motverka tandgnissel och huvudvärk samt avlasta käklederna vid käkledsproblem.
- Läkarkontakt rekommenderas vid medicinska tillstånd, som till exempel hjärtfel.

UTREDNING

Anamnes:

- Hereditet avseende överörlighet i kombination med ledbesvär. Endast i undantagsfall finns EDS diagnostiserat i släkthistorian, däremot ofta fibromyalgi, Mb Bechterew, reumatism
- Sjukdomshistoria – förlossning, neonatalperiod, barndom och aktuellt. Andra sjukdomar, operationer och medicinering.
- Förekomst av komorbiditet, ofta med inslag av dysautonomi
- Övrigt – social situation, utbildning, arbetsförmåga, kontakter med Försäkringskassan, sociala insatser, hjälpbehov, oro och farhågor

Status:

- Hjärta
- Blodtryck – liggande och stående
- Mun, svalg och tänder
- Hud – onormalt eftergivlig, ovanligt mjuk och len, förekomst av breda atrofiska ärr, atypiska omotiverade blåmärken
- Neurologi
- Leder avseende överörlighet, instabilitet och utseende.
- Riktat status, smärtanalys

Provtagning/parakliniska utredningar:

Provtagning, för att utesluta eventuella differentialdiagnoser, bör innefatta blodstatus, CRP, SR och TSH, eventuellt B12 och homocystein. Ytterligare provtagning vid behov. Det finns idag inga radiologiska, genetiska eller biokemiska undersökningar som kan bekräfta HSD eller hEDS.

Parakliniska utredningar som kan vara komplement i särskilda fall: EMG/ENEG och/eller radiologiska undersökningar som MRT, cervikal provokationsröntgen

DIAGNOS

Vid diagnostiseringen är det fördelaktigt om det sker i samarbete mellan flera professioner. De olika yrkeskunskaperna kan ge en mer fullständig bedömning av patientens besvär.

Diagnoskriterier för hEDS – Internationella kriterier 2017: (1)

Diagnosen hEDS ställs rent kliniskt utifrån nedanstående kriterier, utifrån anamnes och status. Den ställs om patienten uppfyller samtliga tre kriterier. Om patienten inte uppfyller kriterierna, men ändå är hypermobil och har besvär från leder med mera, ska man gå vidare med utredning avseende eventuell HSD.

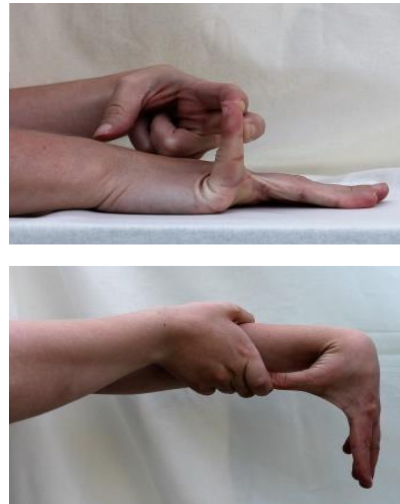
Kriterium 1 (Generaliserad hypermobilitet) – *obligatoriskt*:

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 som en 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



"5-part questionnaire for hypermobility" (5-PQ): (15, 16)

- Har du någonsin kunnat sätta handflatorna i golvet med sträckta knän?
- Har du någonsin kunnat böja din tumme mot din underarm?
- Kunde du som barn roa dina vänner genom att böja din kropp i konstiga positioner ELLER kundedu gå ner i split eller spagat (utan att ha tränat på det)?
- Som barn eller tonåring, gick dina axlar eller knäskålar ur led vid mer än ett tillfälle?
- Anser du dig själv vara överrörlig?

Krav för positivt test: ≥ 2 ja-svar

Generaliserad hypermobilitet föreligger om:

- | | |
|---------------------------------------|--|
| • Barn före puberteten | Beightonskalan ≥ 6 poäng |
| • Vuxna, puberteten till ≤ 50 år | Beightonskalan ≥ 5 poäng |
| eller | Beightonskalan = 4 poäng OCH 5-PQ ≥ 2 poäng |
| • Vuxna >50 år | Beightonskalan ≥ 4 poäng |

Kriterium 2 – obligatoriskt:

Detta är ett obligatoriskt kriterium som består av tre olika delkriterier (A, B och C). För att kriterium 2 ska vara uppfyllt, så krävs att minst två av delkriterierna är uppfyllda.

Delkriterium A – systemiska manifestationer (minst 5 av 12 krävs):

- Ovanligt mjuk eller len hud
- Lätt ökad töjbarhet i huden ($\geq 1,5$ cm på volara icke-dominanta underarmen)
- Oförklarliga striae
- Bilaterala piezogenapapler på båda hällarna
- Recidiverande och/eller multipla bukbråck
- Atrofiska ärr på ≥ 2 platser – ej papyrusliknande
- Prolaps av uterus och/eller rektum (utan föregående graviditet)
- Tandträngsel **samt** hög eller smal gom
- Armspann/längd-kvot $\geq 1,05$
- Arachnodaktyli – ”spindelfingrar”. Positivt handledstecken (Walker sign) bilateralt eller tumstecken (Steinberg sign) bilateralt. Se bild nedan.
- Mitralisklaffs prolaps – utför ekokardiografi vid klinisk misstanke
- Aortarotsdilatation – utför ekokardiografi vid klinisk misstanke

Walker Sign



Steinberg Sign



Delkriterium B – hereditet:

Förekomst av förstagsläkting (förälder eller egna barn) som uppfyller diagnoskriterierna för hEDS eller som har en hEDS-diagnos.

Delkriterium C – muskuloskeletal besvär (minst 1 av 3 krävs):

- Smärta i minst 2 extremiteter – dagligen i minst 3 månader
- Långvarig, utbredd smärta i minst tre månader
- Recidiverande atraumatiska luxationer eller ledinstabilitet (minst tre i samma led eller minst två i olika leder, alternativt medicinskt verifierad ledinstabilitet i minst två leder)

Kriterium 3 – obligatoriskt:

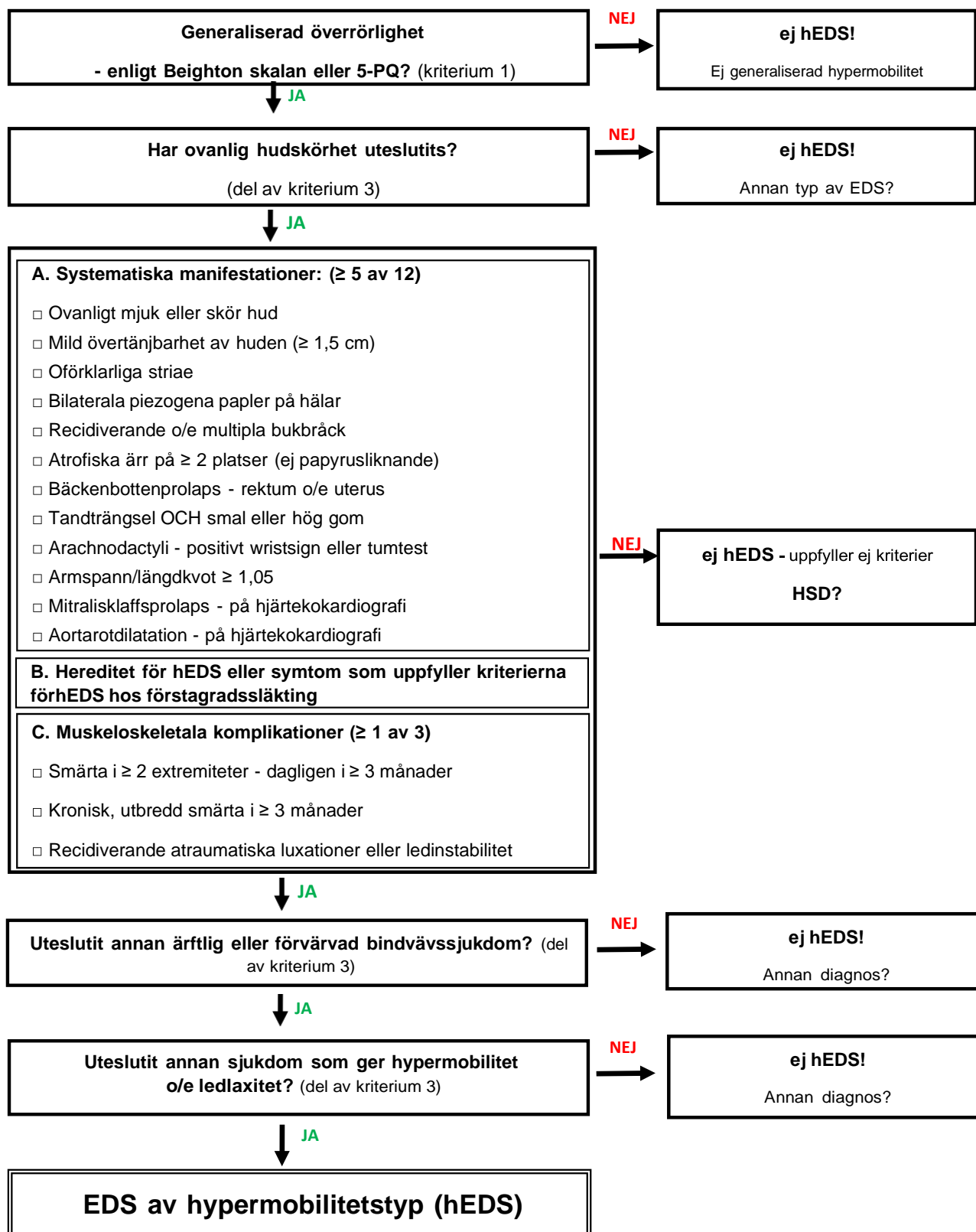
Uteslutande av differentialdiagnoser (alla 3 alternativ måste vara uteslutna):

- Uttalad hudskörhet – till exempel cEDS
- Annan ärftlig eller förvärvad bindvävssjukdom – inkluderande autoimmuna reumatologiska tillstånd såsom SLE och reumatoid artrit. Dessa har speciella diagnoskrav för hEDS.
- Annan sjukdom som ger hypermobilitet och/eller ledlaxitet – till exempel neuromuskulära sjukdomar (myopatisk EDS, Bethlems myopati), andra ärftliga bindvävssjukdomar (andra typer av EDS, Loeys-Dietz syndrom, Marfan syndrom) och skelettdysplasier (Osteogenesis imperfecta). Misstanke väcks genom anamnes och status och bör föranleda vidare utredning.

Genetisk diagnostik är inte nödvändig för att utesluta ovanstående diagnoser utan de kan på rimliga grunder bedömas osannolika genom genomgång av anamnes och status. För att underlätta diagnostiken kan man använda sig av ett flödesschema där förekomst eller avsaknad av kriterier leder fram till en bedömning, se nedan.

Om patienten har bedömts på grund av misstanke om hEDS men inte uppfyller kriterierna för hEDS bör man gå vidare och se om patienten uppfyller kriterierna för HSD. Se kommande avsnitt Diagnoskriterier för HSD – Internationella kriterier 2017.

Flödesschema: Internationella kriterier för EDS av hypermobilitetstyp (hEDS) från 2017



Diagnoskriterier för HSD – Internationella kriterier 2017: (6, 17)

Diagnosen HSD sätts om alla tre kriterierna är uppfyllda.

Kriterium 1 – obligatoriskt:

Symptomatisk hypermobilitet enligt följande:

- Generaliserad hypermobilitet G-HSD – samma definition som vid hEDS
- Lokaliserad hypermobilitet L-HSD – överörlighet i enstaka leder eller ledgrupper
- Perifer hypermobilitet P-HSD - överörlighet distalt i fingrar, tår
- Historisk hypermobilitet H-HSD – uppfyller kraven enligt 5-PQ formuläret.

Kriterium 2 – obligatoriskt:

Muskuloskeletala manifestationer i den eller de hypermobila lederna med minst ett av följandealternativ

- Uttryck för ledtrauma
 - Makrotrauma – luxationer, subluxationer orsakar mjukdelsskador
 - Mikrotrauma – märks ej när de sker. Ger återkommande eller kronisk smärta och möjligentidig artros.
- Långvarig smärta – nociceptiv, neuropatisk eller nociplastisk smärtmekanism.
- Nedsatt proprioception (ledsinnet).
- Andra muskuloskeletala besvär – till exempel uttalad pes planus-valgus, mild-måttlig skolios, thorakalkyfos, lumbal lordos, eventuellt även lätt nedsatt bentäthet.

Kriterium 3 – obligatoriskt:

Uteslutande av andra diagnoser och syndrom associerade med hypermobilitet.

Vid HSD föreligger samsjuklighet av samma karaktär som vid hEDS. Vanligast är trötthet (fatigue), benägenhet för dysautonomi som kan förklara diverse gastrointestinala, kardiovaskulära och urogenitala symptom samt psykiatriska och neuropsykiatriska åkommor.

DIFFERENTIALDIAGNOS

Vid övriga EDS typer föreligger ofta symptom och fynd som är ofta specifika och tydliga och förekommer inte i samma utsträckning vid hEDS. Av dessa är det dock av värde att känna tillföljande två EDS-typer.

Klassisk EDS (cEDS) är ovanlig och karakteriseras av uttalade hudsymptom. Vid sidan om generaliserad överörlighet, så är huden ofta påtagligt töjbar och skör varför sårskada kan uppstå redan vid lindrigt trauma. Sår läker långsamt och efterlämnar ofta breda och atrofiska ärr. Vid kirurgi föreligger risk för suturglidning och sårruptur. Blödningsbenägenhet föreligger framförallt i huden. Diagnosen ställs enligt

internationella kriterier och kan bekräftas med genetisk testning (18). Dessa patienter bör remitteras till läkare/vårdgivare med särskild kunskap inom området. Diagnosen bör uppmärksammas i samband med kirurgiska ingrepp och graviditet. Lindriga cEDS fall kan ibland misstolkas som hEDS.

Vaskulär EDS (vEDS) är mycket ovanlig, men allvarlig diagnos på grund av ökad risk för svåra rupturer i kärl och inre hålorgan redan i unga år. Som exempel artärruptur i unga år, spontansigmoideumperforation, uterusruptur, pneumothorax, akrogeri. Diagnosen bör övervägas vid kärlrupturer, utan annan känd orsak. Överörligheten är främst lokaliserat distalt i fingrar och smärtproblematik saknas i regel. Ärftligheten är autosomt dominant men spontanmutationer är vanliga. Diagnostiken sker genom genetisk testning, vilket ska göras då välgrundad misstanke föreligger. Symptomfria anlagsbärare i familjen kan identifieras med anlagstestning först efter mutation påvisats hos sjuk individ (19).

Övriga EDS-former förekommer endast i ett fåtal fall i Sverige och upptäcks ofta i tidig barndom. Dessa handläggs i regel primärt på barnmedicinsk klinik.

BEHANDLING

Huvudprincipen för all behandling är att hjälpa patienten att bli så självständig som möjligt när det 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 oftast inte 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)

Farmakologisk behandling:

- Analgetika:(22)
 - Grundbehandling – Paracetamol och eventuellt NSAID.
 - Långvarig smärta– Amitriptylin, Duloxetin, Gabapentin med flera
 - Opioider – bör undvikas. Förvärrar många andra symtom vid hEDS och HSD. Kan behöva geskorta perioder vad akut trauma, till exempel en luxation.
- Gastrointestinala besvär - sedvanlig behandling inklusive kostomläggning.
- Psykiatriska besvär – sedvanlig behandling.
- Posturalt ortostatiskt takykardisyndrom (POTS) – eventuellt beta-blockerare
- Migrän och annan huvudvärk – sedvanlig behandling.
- Lokalanestetika – kan ha bristfällig effekt och kan behöva upprepas.
- Botox kan ibland användas på specialistnivå

Kirurgisk behandling: (5, 23)

- Särskilt ställningstagande ska tas inför sövning och kirurgi med beaktande av eventuellt sköra vävnadsstrukturer. Detta är extra viktig vid cEDS. Konservativ behandling bör användas i största möjliga utsträckning.
- Ledstabiliserande ortopediska ingrepp tenderar att ge otillfredsställande resultat och återfall. Suturering bör göras tätare än vanligt och hudsuturer bör sitta kvar längre än vanligt före borttagande. Kirurgtejp kan användas efter borttagande av suturer för undvikande av breddökade ärr, även detta bör användas under längre period än sedvanliga rekommendationer.
- Det bör finnas kunskap och beredskap för att det kan förekomma en ökad blödningsbenägenhet.

Uppföljning:

- En fast vårdgivare – det tillkommer ofta nya svårtolkade symtom, där kännedom om patienten och bakomliggande tillstånd är en förutsättning för en adekvat bedömning.
- Viktigt att på ett tidigt stadium uppmärksamma onda cirklar – som i sin tur leder till ytterligare försämring.

Arbetsförmåga:

- Det kan förekomma nedsatt arbetsförmåga – främst till följd av smärta och trötthet.
- Individuella anpassningar kan förbättra arbetsförmågan.
- Rehabilitering bygger på kännedom om patienten och kunskap kring HSD/hEDS

- Saker att beakta vid bedömning av funktionsförmågan – till exempel vid kontakt med Försäkringskassan och Arbetsförmedling:
 - Ökad risk för arbetsrelaterade skador – vid hög fysisk eller mental belastning
 - Fysiska riskfaktorer – statiskt arbete, dålig ergonomi, hög belastning
 - Möjlighet till återhämtning – arbetet bör organiseras med möjlighet till pauser
 - Strukturerad funktionsförmågebedömning – av arbetsterapeut och fysioterapeut - för att identifiera lämpliga och olämpliga arbetsuppgifter.

VÅRDNIVÅ

- Primärvård – utredning, diagnostisering och handläggning av HSD och hEDS, gärna i ett samarbete mellanläkare, dietist, fysioterapeut/sjukgymnast, psykolog, arbetsterapeut och/eller socionom
- Andra specialister – utifrån symtombild och patientens aktuella besvär (exempelvis smärtrehabilitering, psykiatri, gastroenterolog, ortoped, kardiolog). Remitteras från primärvården.
- Remiss till klinisk genetik, se under rubrik Differentialdiagnos.

DIAGNOSKODER

Q 79.6 Ehlers Danlos syndrom

M35.7 Hypermobilitetssyndrom (HSD)

REFERENSER

1. Malfait, F., et al., *The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 8-26.
2. Castori, M., et al., *A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1):148-157.
3. Tinkle, B., et al., *Hypermobile Ehlers-Danlos syndrome (a.k.a. Ehlers-Danlos syndrome Type III and Ehlers-Danlos syndrome hypermobility type): Clinical description and natural history*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 48-69.
4. Gensemer C et al., *Hypermobile Ehlers Danlos syndromes: Complex phenotypes, challenging diagnoses, and poorly understood causes*. DevDyn, 2021.250(3):318-344.
5. Hakim, A.J. and R. Grahame, *Recognizing the scale of joint hypermobility burden: comment on the article by Mulvey et al*. Arthritis Care Res (Hoboken), 2014. 66(3): p. 496.
6. Castori, M. and A. Hakim, *Contemporary approach to joint hypermobility and related disorders*. Curr Opin Pediatr, 2017. 29(6): p. 640-649.
7. Di Stefano G, Celletti C, Baron R, Castori M, Di Franco M, La Cesa S, et al. Central sensitization as the mechanism underlying pain in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. European journal of pain (London, England). 2016;20(8):1319-25.
8. Hakim, A., et al., *Chronic fatigue in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 175-180.
9. Hakim, A., et al., *Cardiovascular autonomic dysfunction in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 168-174.
10. Fikree, A., et al., *Gastrointestinal involvement in the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 181-187.
11. Bulbena, A., et al., *Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 237-245.
12. Sundelin HE, Stephansson O, Johansson K, Ludvigsson JF. Pregnancy outcome in joint hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome. Acta Obstet Gynecol Scand. 2017 Jan;96(1):114-119. doi: 10.1111/aogs.13043. Epub 2016 Nov 22. PMID: 27743500.
13. Beighton, P., L. Solomon, and C.L. Soskolne, *Articular mobility in an African population*. Ann Rheum Dis, 1973. 32(5): p. 413-8.
14. Smits-Engelsman, B., M. Klerks, and A. Kirby, *Beighton score: a valid measure for generalized hypermobility in children*. J Pediatr, 2011. 158(1): p. 119-23, 123.e1-4.
15. Juul-Kristensen, B., et al., *Measurement properties of clinical assessment methods for classifying generalized joint hypermobility-A systematic review*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 116-147.
16. Hakim, A.J. and R. Grahame, *A simple questionnaire to detect hypermobility: an adjunct to the assessment of patients with diffuse musculoskeletal pain*. Int J Clin Pract, 2003. 57(3): p. 163-6.
17. Castori, M., et al., *A framework for the classification of joint hypermobility and related conditions*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 148-157.
18. Bowen, J.M., et al., *Ehlers-Danlos syndrome, classical type*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017.175(1): p. 27-39.
19. Byers, P.H., et al., *Diagnosis, natural history, and management in vascular Ehlers-Danlos syndrome*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 40-47.
20. Engelbert, R.H., et al., *The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobile Ehlers Danlossyndrome*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 158-167.
21. Mitakides, J. and B.T. Tinkle, *Oral and mandibular manifestations in the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 220-225.
22. Chopra, P., et al., *Pain management in the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet, 2017. 175(1): p. 212-219.
23. Ericson, W.B. Jr. and R. Wolman, *Orthopaedic management of the Ehlers-Danlos syndromes*. Am J Med Genet C Semin Med Genet. 2017. 175(1): p. 188-194.

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).

Som människor gör vi olika aktivitetsval och det formar våra vardagssysslor och har inflytande på hur vårt liv utformas. Individens beslutsfattande kring aktivitet är komplext. Vissa aktiviteter undviks på grund av smärta, medan andra väljs när fördelar uppväger kostnader i smärta och obehag (6). Våra val påverkas också av intressen, vår uppfattning om vår egen förmåga och våra värderingar. Det handlar bland annat om att vi tar beslut om att påbörja eller avsluta aktiviteter och hur de ska genomföras. När vi drabbas av en funktionsnedsättning som påverkar vårt aktivitetsutförande behöver vi göra nya val och hitta nya beteendemönster (7).

För att kartlägga, förstå och beskriva individens aktivitetsnivå och aktivitetsförmåga använder arbetsterapeuten professionsspecifika modeller med tillhörande bedömningsinstrument. För exempel se bilaga 1.

Trötthet/fatigue

Det är vanligt att personer som har HSD/hEDS upplever trötthet/fatigue, vilket inverkar på personens möjligheter till att vara aktiv och klara vardagliga aktiviteter. Interventioner med fokus på aktivitetsbalans, aktivitetspacing, energibesparande arbetstekniker och praktisk ergonomi kan öka förutsättningarna till

ett liv i balans. I en del fall kan man behöva anpassa i aktiviteter och prioritera eller medvetandegöra tempo i aktivitet för att kunna fortsätta vara aktiv på en hållbar nivå.

Sömn

Sömn är en viktig och grundläggande funktion och är nödvändig för att vi ska fungera bra under vår vakna tid. Sömn ger den överlägset bästa återhämtningen för hjärnan. Sömnproblem kan bidra till en försämrad kognitiv förmåga (8).

Vid start av arbetsterapeutens bedömning inhämtas ofta en bred anamnes av individens miljö och förutsättningar för aktivitet i sin vardag. Bedömning gällande sömn görs i första hand utifrån anamnestagning där översyn av hela personens dygnstruktur och vardagsrutiner lyfts fram. Specifikt utreds den djupare genom till exempel sömnkartläggning som finns i olika varianter beroende av vart i landet man befinner sig.

Interventionerna handlar ofta om att skapa aktivitetsbalans och innefattar att skapa struktur och rutiner i vardagen för att öka chanserna för en bättre sömn, ett första steg kan vara rekommendationer kring sömnhygien enligt följande (9):

Sovrumsmiljö som främjar sömnen: Bekväm säng i välkänd miljö, rätt temperatur, gärna svalt, mörklagt, lugnt och tyst rum (vissa personer somnar lättare med bakgrundsljud) associeras med positiva upplevelser.

Godsömnvanor: Regelbundna rutiner kring sänggående och uppstigning, gå och lägga sig när man är sömnig, gå igenom problem, bekymmer och planering i god tid före sänggående.

Skapa hållbara rutiner för regelbunden fysisk aktivitet, frisk luft och dagsljus under dagarna, avslappning (9).

Att undvika: TV, dator, surfplatta, mobil eller liknande i sovrummet. Starka känsloutlösningar så som uppspelhet och upprördhet innan sänggående. Träning eller annan kraftig fysisk aktivitet sent på kvällen. Koffeinhaltiga och söta drycker efter klockan 16.00. Stora måltider och mycket dryck sent på kvällen, samt att lägga sig hungrig. Rökning, alkohol och droger, för mycket eller för sen vila under dagen, ligga vaken i sängen när man har svårt att somna på natten (9).

För personer med HSD/hEDS kan en extra viktig intervention vara att stödja personen att hitta en avlastande viloposition där leder hamnar i ett gynnsamt läge för att kunna skapa förutsättningar för vila/sömn. Det kan vara genom till exempel tryckavlastande madrass, avlastande kuddar eller andra hjälpmedel som till exempel underlättar förflyttning i liggande. Tyngdtäcke kan även hjälpa personer med HSD/hEDS att tydliggöra kroppens gränser genom ökad proprioception och på så sätt vara en hjälp till ökad avslappning, förkortad insomning och ökad sömnkvalitet (10).

Neuropsykologiska funktioner (med bland annat kognition)

Patienter med HSD/hEDS upplever ofta en nedsatt kognitiv förmåga till följd av långvarig smärta (11). Exempel på kognitiva funktioner som kan vara påverkade är minnesförmåga, exekutiv funktion, abstrakt tänkande, perception, stresstålighet, förståelse av sammanhang eller föreställningsförmåga (12). Nedsatt minne och koncentration gör att patienten ofta upplever en ökad stress i vardagliga aktiviteter vilket påverkar utförandet och livet i stort. Bedömning av kognition görs i första hand genom personcentrerad anamnestagning för att se hur påverkad patientens vardag är i nuläget samt hur det varit tidigare. Vid behov används även andra instrument (se bilaga 1).

Att möta patienter med nedsatt kognitiv funktion kräver att arbetsterapeuten har ett förhållningssätt där informationen presenteras på ett sådant sätt att patienten kan tillgodogöra sig den, till exempel skriven text samt eventuellt förklarande bilder i de fall det behövs, även sammanfatta vad som sagts för att öka chansen för patienten att minnas. En strategi är att använda sig av kognitivt stöd som innebär åtgärder som görs för att stödja en kognitiv funktionsnedsättning oberoende av vad som är orsaken till svårigheterna. Kognitivt stöd kan underlätta i vardagen och göra det lättare att vara uppmärksam på det som är viktigt, organisera uppgifter, att minnas, planera och organisera. Exempel på kognitivt stöd kan vara; tids- och planeringsstöd, struktur och rutiner, kognitiva hjälpmedel, miljöanpassningar samt bilder och symboler (13). Finns det neuropsykiatriska diagnoser så behöver man ta extra hänsyn till detta (14).

Handfunktion

Handens funktion är komplex och involverar strukturer som muskler och senor, leder och ligament, hud och bindväv samt nerven och dess innervation (15, 16). Vid bedömning av handfunktion är det viktigt att se arm, axel och hand som en helhet. Vissa personer med hypermobilitet kan ha svårt att greppa föremål i olika storlekar eller former. Andra blir snabbt uttröttade av att hålla handled och fingrar i samma position en längre stund. En del har svårt att avgöra vilken handkraft som krävs (kalibrering) för att greppa och hålla föremål (17). Orsaker till nedsatt handfunktion kan vara ogynnsam hållning eller belastning på de instabila lederna, nedsatt proprioception och/eller ökad muskelspänning kring lederna (17, 18, 19, 20). Knäppningar/knakningar (krepitationer) förekommer, liksom nedsatt greppstyrka, sensibilitetsstörningar med såväl hyper- som hyposensibilitet. Bedömning av handens funktioner utgår från riktlinjer för Handkirurgisk kvalitetsregister och utgår från aktivitet, självskattning och/eller objektiv mätning (21), se även bilaga 1.

Träning av handfunktion kan vara inriktad mot förbättrad greppstyrka, handledsstabilitet och proprioception i hand- och fingerleder. Nedsatt proprioception kan leda till mekanisk påfrestning och skada omgivande vävnad och nerver (22). Vid träning av handledsstabilitet används i första hand statisk träning, vilket främjar kontraktion av omgivande muskulatur. Att initialt använda statisk träning brukar också fungera bättre i de fall som personen har smärta i handleden. Genom att träna ledstabilitet och muskelstyrka ökas förutsättningarna för förbättrad proprioception (18).

Arbete/sysselsättning

Arbetsförmågan behöver inte påverkas av denna diagnos men både den fysiska och den psykosociala arbetsmiljön kan behöva kartläggas och anpassas utifrån varje individs behov och arbetets krav. De som har hypermobilitetstyp verkar ha en högre nivå av smärta och arbetsförsämring, medan de som har klassisk typ verkar ha större försämring av dagliga rutiner och aktiviteter i hemmet (23) Faktorer som kan påverka arbetsförmågan vid hEDS är smärta, trötthet och en obalans mellan arbete och fritid. Flexibla arbetsuppgifter med variationer i kroppsställningar, stöd från arbetsgivare och vårdgivare samt flexibla arbetstider anses gynnsamt (24).

Studier

Pedagoger bör vara informerade om komplexiteten i diagnosen samt erbjuda goda ergonomiska förutsättningar. Det gäller framför allt sittande i exempelvis skrivsituationen men även vid matsituationen som kan upplevas som en stressande miljö för många. Det bör också upprättas en åtgärdsplan kring hur frånvaro ska hanteras.

Fritid

Både utförandet och att hitta orken till stillsamma och aktiva fritidssysselsättningar kan påverkas vid HSD/hEDS. Ofta är det också fritidsaktiviteterna som många slutar med eller minskar på, då det ofta inte är en "måste aktivitet" även om den ger lust, glädje och återhämtning. Detta ser man även i studier på andra diagnoser med smärta och fatigue (25).

Aktivitetsbalans

För många med HSD/hEDS kan det vara en utmaning att finna och behålla en balans i vardagen. Man orkar inte längre utföra alla de aktiviteter man tidigare klarat och prioriterar inte de aktiviteter som är lustfyllda och återhämtande. Man kan också förlora kontrollen över sin vardag då man kanske inte längre kan utföra det man tidigare har kunnat. Därför kan man behöva stöd i att finna en balans mellan aktivitet och återhämtning (26, 27). Inom arbetsterapi anses att ett balanserat aktivitetsmönster är en förutsättning för hälsa, och att obalans i värdeupplevelsen av sina dagliga aktiviteter tillsammans med låg kontroll utgör risk för att må sämre. "Balans i vardagen" kan beskrivas på olika sätt men utgår från individens egenvärde av att uppleva en balans i sin vardag (26, 27). För att uppnå detta kan man behöva stöd kring hur man ska använda sin kropp på ett energibesparande sätt, hur man kan belasta kroppen på ett klokt sätt samt också hur man ska fördela aktiviteter i sin vardag för att orka. Återhämtning är en viktig del där man som patient kan behöva stöd i att hitta bra vilopositioner i både viloposition och sittande.

Aktivitetspacing

Aktivitetspacing syftar till att uppnå balans mellan aktivitet och vila. Man kan se aktivitetspacing som en process där man utbildar personen i, hur hen kan hushålla med sin energi med omväxlande aktivitet och återhämtning/vila, i en takt som fungerar för just hen (28). Vidare så involveras planeringsförmåga, psykologiska aspekter, operanta aspekter och fysisk förmåga. I praxis skiljer man ofta på aktivitetsstimulering och aktivitetspacing (29). *Aktivitetsstimulering* berör oftast de personer som är underaktiva, där det handlar om att förstärka rutiner i vardagen och ibland öka aktivitetsmängden. Dygnetns olika aktiviteter (aktivitetsrepertoar) betraktas i ett sammanhang för ökad balans mellan aktivitet och återhämtning (29).

Med *aktivitetspacing* som intervention avser man att motverka överaktivitet. Det kan ske på olika sätt, men samtliga innebär att paus eller återhämtning/vila läggs in under aktivitetsutförandet. Aktiviteten kan begränsas genom att kvotera (dela upp) den i mindre delar. Ett annat sätt är att med hjälp av timer eller dylikt avbryta aktiviteten för paus eller byte av aktivitet eller position. Ytterligare sätt är att utföra aktiviteten i ett långsammare tempo med avslappnade rörelser samt att anpassa hur kroppen hanteras i förhållande till aktiviteten (29).

Egenvård/praktiska redskap/hjälpmedel/ortoser

Det är vanligt att personer med hypermobilitet har begränsad fysisk och/eller psykisk energi. Där kan praktisk ergonomi, gärna med energibesparande arbetsteknik vara värdefullt och ibland tillsammans med avlastande hjälpmedel. Detta kan medverka till att öka personens möjlighet till delaktighet i aktivitet (30, 31). Det finns en mängd hjälpmedel som kan underlätta aktivitetsutförande, avlasta, spara energi och minska smärta exempelvis handgrepp på verktyg och redskap, förstörade handgrepp med viss friktion.

Ortoser

Syftet med utprovning av ortos kan variera, exempelvis att möjliggöra återhämtning, förebygga eller minska smärta, stabilisera eller avlasta leden. Mjuka ortoser kan exempelvis användas vid lättare vardagliga aktiviteter. Hårda ortoser (ortos med skena eller tillverkad i plast) kan vara lämpliga vid fysiskt belastande aktiviteter eller nattetid. Mjuka förband, lindning eller tejpning till bland annat hand- och fingerleder kan användas för att ge ökad proprioception (30, 32).

Förskrivningsbara hjälpmedel provas ut tillsammans med arbetsterapeut som sedan tar ett beslut om förskrivning. Vilka hjälpmedel som går att förskriva och vilka som man får köpa själv ser olika ut beroende på vilket region man tillhör.

Arbetsterapi för barn med HSD/hEDS

Hypermobilitet är ett vanligt förekommande fenomen hos barn och ungdomar. Förekomsten av hypermobilitet hos barn i åldrarna 11–17 år, är för pojkar mellan 10 % och 15 % och för flickor mellan

20 % och 40 %. Hypermobilitet är en del i normalvariationen och måste inte leda till några svårigheter. Symptomatisk hypermobilitet, hypermobilitet som skapar svårigheter som exempelvis smärta och trötthet bör däremot utredas.

Aktivitetsförutsättningar

För barn med denna diagnos varierar förmågan att utföra aktiviteter från lättare till svårare aktivitetsnedsättningar. Svårigheterna kan också variera över tid eller påverkas av den miljö barnet befinner sig i. Nedanstående text bygger på författarnas gemensamma kliniska erfarenhet samt den evidens/forskning/studier som finns inom detta område. Barn och ungdomar med HSD/hEDS rapporterar lägre hälsorelaterad livskvalitet (HRQOL) jämfört med friska barn. Dessutom har sämre HRQOL-poäng visat sig vara associerade med smärta och trötthet hos dessa barn och ungdomar. Barn och ungdomar med HSD/hEDS kan uppleva problem i vardagslivet främst vid idrott och på fritiden (33, 34).

Det är viktigt att tidigt förklara smärtfysiologin för barn och föräldrar för att öka medvetenheten om hur smärtan uppstår, hur man kan minska smärtupplevelsen genom minskad stress och rädsla samt koppla ihop hur man kan påverka sin situation med meningsfulla aktiviteter. Man kan gärna använda bilder och sociala berättelser. Det finns ofta ett behov att prata om smärta på ett objektivt sätt. Om familjen länge sökt för sina besvär och inte fått gehör är det extra viktigt att lyssna in behovet av förståelse för bekymren. Det kommer mer och mer forskning som visar på föräldrarnas betydelse för hur barnen upplever sin smärta och hur barnet reagerar på smärtupplevelse. Det är därför viktigt att alltid informera sig om ifall föräldrarna har en etablerad vårdkontakt för eventuella egna besvär.

Bedömning

Vid besök hos arbetsterapeut bör ett personcentrerat förhållningsätt användas. Även familjens historik och barnets utveckling bör efterfrågas. Kartläggning görs av aktuella och tidigare symptom, när symptomen har börjat, hur symptomen påverkar barnet och familjens vardag samt eventuella copingstrategier som familjen använder sig av eller har provat förut. Här ingår även bedömning av vardagsaktiviteter, om familjen är nöjd med sitt aktivitetsmönster och om barnet klarar av det som förväntas. För exempel på bedömningsinstrument se bilaga 1. Var uppmärksam på eventuell samsjuklighet med exempelvis neuropsykiatriska diagnoser. Då långvarig smärta, stress och trötthet kan bidra till nedsatt koncentration och motorisk oro är det viktigt att särskilja vad som beror på vad.

Det finns få vetenskapliga studier kring arbetsterapeutiska insatser för barn med HSD/hEDS, men kliniska erfarenheter styrker behovet av en noggrann kartläggning kring vardagsbalans, förståelse för problematiken i skolsituationen samt möjligheter till att hitta meningsfulla aktiviteter där barnet/ungdomen kan hitta energi. Smärta, trötthet och utmattning förekommer även hos barn och unga vilket påverkar deras vardag (se under fysioterapi). Se även stycket ovan om vuxna då svårigheterna som upplevs i vuxen ålder även avspeglas i den yngre populationen.

Intervention

Behandlingsinsatser hos barn ska vara målinriktade och skapas i överenskommelse med barnet och dess föräldrar. Det finns stor variation kring vilket behov av insatser som krävs och det är viktigt att möta familjen där den befinner sig.

Sömn

Sömn är en mycket viktig faktor som bör undersökas hos barn. Föräldrarna uppmanas att fylla i en sömndagbok samt diskutera ergonomi i sovställningen. Aktuella insatser kan bli utprovning av tyngdtäcke, ergonomisk madrass alternativt positioneringskuddar. Sömnbrist påverkar både smärtupplevelse, ork och koncentrationsförmåga vilket är viktigt att adressera.

Skola

Skolpersonal bör vara informerad om komplexiteten i diagnosen samt erbjuda goda ergonomiska förutsättningar. Det gäller framför allt sittande i exempelvis skrivsituationen men även vid matsituationer, vilka kan upplevas som en stressande miljö för många. Det bör också upprättas en åtgärdsplan kring hur frånvaro ska hanteras.

Hjälpmedel/anpassningar

Ortoser för handled och tumme kan användas för att stödja vid aktiviteter. Se vuxenavsnittet under rubriken "egenvård/ praktiska redskap/hjälpmedel/ortoser".

Rullstolsförskrivning kan komma ifråga för att underlätta vid längre transportsträckor. Rullstol kan också vara positivt vid kortsiktig smärthantering eller om barnet/ungdomen skadat exempelvis knä eller fot. Utprovning av rullstol bör föregås av noggrann diskussion. Andra alternativ såsom elcykel eller elsparkcykel kan, om möjligt, vara att föredra. Långtidseffekten av tidig rullstolsanvändning är inte undersökt och behöver därför noggrant följas upp. Negativ inverkan på muskelstyrka och smärta kan förekomma vid överanvändning.

Ibland finns det behov av kognitiva hjälpmedel och strategier. Exempelvis kan det vara aktuellt att se över alternativa kalendrar och förtydligande av instruktioner med hjälp av exempelvis bildstöd. För att underlätta vardagen blir en noggrann planering en del av livet. Här kan en arbetsterapeut stödja genom att reflektera tillsammans med familjen över energisparande kontra energislukande aktiviteter och hur familjen väljer att prioritera. Se även vuxenavsnittet "Neuropsykologiska funktioner kognition".

Referenser:

1. Sveriges Arbetsterapeuter. (2018) *Etisk kod för arbetsterapeuter*. Trydells Tryckeri AB.
2. Rombaut I, et al. Impairment and impact of pain in female patients with Ehlers-Danlos syndrome: a comparative study with fibromyalgia and rheumatoid arthritis. *Arthritis Rheum*. 2011; 63(7): 1979-1987.
3. Berglund B, Nordström G. Symptoms and Functional Health Status of Individuals with Ehlers-Danlos Syndrome (EDS). *J Clin Rheumatol*. 2001;7(5):308-314.
4. Voermans N, Knoop H, Bleijenberg G. Pain in Ehlers-Danlos Syndrome is common, severe, and associated with functional impairment. *J Pain Symptom Manage*. 2010; 40(3):370- 378.
5. DeWandele I, et al. Autonomic symptom burden in the hypermobilitytype of Ehlers–Danlos syndrome: A comparative study with two other EDS types, fibromyalgia, and healthy controls. *Semin Arthritis Rheum* 2014;44:353–361.
6. Schmidt A, Corcoran K, Grahame R, de C Williams A. How do people with chronically painful joint hypermobility syndrome make decisions about activity? *British Journal of Pain*. 2015;9(3):157– 166.
7. Taylor, R. R., Falk, C., Falk, K., & Thurban, C. (2020). *Kielhofners model of human occupation : teori och tillämpning*. Lund: Studentlitteratur.
8. Rhodin A, Smärta i klinisk praxis. Andra upplagan. Lund: Studentlitteratur; 2019.
9. <https://www.1177.se/Kalmar-lan/liv--halsa/stresshantering-och-somn/somnsvarigheter/>. Sökord: Sömnsvårigheter. Citerad: 2021-09-29.
10. Moberg Uvenäs K. Lugn och beröring: Oxytocinets läkande verkan i kroppen. Stockholm: Natur och kultur i samarbete med Axelsons gymnastiska institut. 2000.
11. Haegerstam G. Smärta. Lund: Studentlitteratur; 2008.
12. Fleischer Käte AV, Exekutiva funktioner hos barn och unga. Lund: Studentlitteratur; 2016.
13. <https://www.habilitering.se/fakta-och-rad/visningsmiljo/kommunikativt-och-kognitivt-stod/>. Sökord: Kognitivt stöd. Citerad 2021-09-30.
14. Brown TE. Ett nytt sätt att se på ADHD hos barn och vuxna: brister i exekutiva funktioner. Lund: Studentlitteratur. 2016.
15. Bojsen-Møller F, Dyhre-Poulsen P. Rörelseapparatus anatomi. Stockholm: Liber. 2000.
16. Lundborg G, Björkman A. Handkirurgi. Lund: Studentlitteratur. 2015.
17. Hakim AJ, Grahame R. Joint hypermobility. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2003;17(6):989-1004.
18. Butler K. The hand. In: Hakim AJ, Keer R, Grahame, R, editors. *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*. Elsevier: Churchill, Livingstone; 2010. p.207-216.
19. Keer R, Butler K. Physiotherapy, and occupational therapy in the hypermobile adult. In: Hakim AJ, Keer R, Grahame, R, editors. *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*. Elsevier: Churchill, Livingstone; 2010.
20. Simmonds J V, Keer RJ. Hypermobility and the hypermobility syndrome, part 2: assessment and management of hypermobility syndrome: illustrated via case studies. *Man Ther*. 2008;13(2):e1-11.
21. Handkirurgiskt kvalitetsregister, HAKIR. Nationell manual för mätning av handfunktion, Available from: <https://hakir.se/nationell-matmanual/>
22. Clayton HA, Cressman EK, Henriques DY. Proprioceptive sensitivity in Ehlers-Danlos syndrome patients. *Exp Brain Res*.2013;230(3):311-321.
23. Bogni M, et al. Workers with Ehlers-Danlos syndrome: indications for health surveillance and suitable job assignment. *Med Lav*. 2015 Jan 9;106(1):23-35.
24. De Baets, S., Calders, P., Verhoost, L., Coussens, M., Dewandele, I., Malfait, F., . . . Van de Velde, D. (2021). Patient perspectives on employment participation in the "hypermobile Ehlers-Danlos syndrome". *Disabil Rehabil*, 43(5), 668-677. doi:10.1080/09638288.2019.1636316
25. Appelin, K., Lexell, J., & Månsson Lexell, E. (2014). Occupations that people with late effects of polio perceive difficult to perform. *Occup Ther Int*, 21(3), 98-107. doi:10.1002/oti.1368
26. Erlandsson LE, Persson D. ValMO-modellen- ett redskap för aktivitetsbaserad arbetsterapi. Lund: Studenlitteratur. 2014.
27. Kroksmark U. Hälsa och aktivitet i vardagen -ur ett arbetsterapeutiskt perspektiv. Sveriges Arbetsterapeuter, Leanders Grafiska AB Kalmar; 2018.

28. Gill J R & Brown C A. A structured review of the evidence for pacing as a chronic pain intervention. *Eur J pain* 2009;13:214-16.
29. Birkholtz M, Aylwin L & Harman M. Activity pacing in chronic pain management: One aim, but which method? Part one: Introduction and literature review. *Br J Occup Ther*. 2004;67:447-52.
30. Butler K. Regional complications in joint hypermobility syndrome. In: Hakim AJ, Keer R, Grahame R, editors. *Hypermobility, fibromyalgia and Chronic Pain*. Elsevier: Churchill, Livingstone; 2010. p. 207-2016.
31. Keer R, Butler K. Physiotherapy and occupational therapy in the hypermobile adult. In: Hakim AJ, Keer R, Grahame, R, editors. *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*. Elsevier: Churchill, Livingstone; 2010. p. 143-162.
32. Deshaies LD. Upper extremity orthoses. In: Radomski M, Trombly-Latham CA, editor. *Occupational therapy for physical dysfunction*. (6th ed.). Lippincott: Williams & Wilkins; 2008.
33. Scheper MC, et al. Disability in Adolescents and Adults Diagnosed With Hypermobility-Related Disorders: A Meta-Analysis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2016;97(12):2174-2187.
34. Schubert-Hjalmarsson E, et al. Pain, balance, activity, and participation in children with hypermobility syndrome. *Pediatr Phys Ther*. 2012;24(4):339-44.

Bilaga 1

Förslag på arbetsterapeutiska modeller samt instrument att använda för denna diagnosgrupp.

Model of Human Occupation – MoHO

MoHO beskriver upplevelse och mening av delaktighet. Hur miljön samtidigt kan ställa krav och vara en resurs för individens delaktighet (1). Ett bedömningsinstrument som grundar sig MoHO är Worker Role Interview (WRI). Det är en semistrukturerad intervju som kan användas för att identifiera hur psykosociala och miljömässiga faktorer kan påverka en persons möjlighet att vara kvar i, återgå till eller skaffa ett arbete (2). Ett observationsinstrument, utifrån samma teoretiska modell, som kan användas är Assessment of Work Performance (AWP) där syftet är att bedöma en persons färdigheter i arbete (3). De färdighetsområden som bedöms är motoriska färdigheter, processfärdigheter och kommunikations- och interaktionsfärdigheter.

Canadian Model of Performance and Engagement –CMOP-E

CMOP-E ger information om personens egen upplevelse av meningsfulla aktiviteter. Bedömningsinstrumentet Canadian Occupational Performance Measure (COPM) bygger på CMOP-E och används för att sätta klientcentrerade mål och ha som resultatmått i rehabiliteringen (4).

Handfunktion (för specifik handbedömning se även vuxenavsnittet)

Exempel på instrument är;

DASH (disabilities of the arm, shoulder and hand)

Genom DASH hälsoenkät (5) kan man få en uppfattning om hur personen skattar sin förmåga att utföra vardagliga aktiviteter avseende axel, arm och hand (6).

Grip Ability Test

Med Grip Ability Test (7) kan man få en uppfattning om personens finmotoriska förmåga.

Jamar Dynamometer

Med Jamar Dynamometer bedöms grov kraft (greppstyrkan) i handen (8).

Kognition

Instrument som kan användas är:

Kognitiv checklista vid arbetsterapeutisk bedömning av ADL-förmåga” (komplement till ADL-taxonomin) (9).

Självskattning genom t.ex. ”Aktivitet i tid och struktur” (ATMS-S) (10).

Bilaga 1

Bedömningsinstrument-barn

Bedömningsinstrument för aktivitetsförmåga:

- COSA-S (Child Occupational Self Assessment)
- ADL-taxonomin för barn
- Dagbok
- BAS (Bedömning av anpassningar i skolmiljön)
- AMPS (The Assessment of Motor and Process Skills)

Övriga bedömningsinstrument:

- *Motorik* – bör bedömas med åldersanpassade instrument. Movement ABC-2 för barn 3-16 år. Detta kan kompletteras med delar av Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency (BOT-2).
- *Smärta* – Smärtteckning, smärtdagbok eller smärtenkät.
- *Trötthet* – PedsQL Fatigue scale.

Referenser instrument:

1. Kielhofner G. Model of Human Occupation: theory and application. 4th ed. Baltimore: Lippincott Williams & Wilkins; 2008.
2. Ekbladh E, Haglund L. WRI-S. Version 4). Linköping: Linköping Universitet; 2012.
3. Sandqvist J. Assessment of Work Performance – AWP. Version 2. Linköping: Linköpings Universitet; 2008.
4. Law M, et.al. Canadian Occupational Performance Measure. Fourth edition. Canada: Canadian Association of Occupational Therapists; 2005.
5. Gummesson C, Svenska DASH - disabilities of the arm, shoulder and hand. DASH svensk v 2,0 Hälsoenkät. Available from: http://www.ssas.se/files/score_elbow/DASH.pdf
6. Atroshi I, Gummesson C, Andersson B, Dahlgren E, Johansson A. The disabilities of the arm, shoulder and hand (DASH) outcome questionnaire: reliability and validity of the Swedish version evaluated in 176 patients. Acta Orthop Scand. 2000;71(6):613-618.
7. E EF. Grip strength. In: JS C, editor. Clinical Assessment Recommendations (2nd ed.). Chicago: American Society of Hand Therapists 1992. p. 41-45.
8. Törnqvist K, Sonn U. ADL-taxonomin- En bedömning av aktivitetsförmåga. Lenanders grafiska AB; 2017
9. White S. med översättning av Janeslätt G, Aktivitet i tid och struktur- Självskattningsinstrument för tidshantering och organisationsförmåga (ATMS-S), version 1.1. Sveriges arbetsterapeuter; 2017.

Fysioterapi för vuxna med HSD/hEDS

Bedömning bör göras ur ett helhetsperspektiv utifrån den biopsykosociala modellen. Undersökningen berör led- och muskelfunktion, smärta, autonom funktion, balans, koordination, proprioception, hållnings- och rörelsemönster samt rörelsebeteende. (1)

Personcentrerad anamnesupptagning

Redan under samtalet kan patientens berättelse tillsammans med observerat rörelse- och hållningsbeteende ge indikationer om hypermobilitetsrelaterad problematik. Iaktta exempelvis sittställning, ledernas position i t.ex. fötter, armar och rygg samt gångmönster och uppresning. Kroppens historia kartläggs genom att fråga efter hur patientens motorik, ledfunktion, balans och koordination var som barn. Hur fungerade kroppen under barndomen och senare i livet? Närdebuterade smärtan och hur har smärtutvecklingen sett ut? Vilken erfarenhet finns av ledinstabilitet, luxationer, trauma eller operationer?

Kartlägg aktuella besvär samt påverkan på aktivitet och delaktighet:

- Smärta: Beskriv smärtans karaktär, dygnsvariation, smärta vid aktiviteter eller så kallad eftersmärta som kan komma långt efter aktiviteten, skatta smärtintensitet med VAS eller NRS (Numeric Rating Scale) samt låt patienten göra smärtteckning.
- Fysisk aktivitetsnivå och återhämtning: Beskriv hur mycket vardagsmotion som finns under dagen och mängden av fysisk träning, men också liggande och stillasittande. Hur ser balansen ut med möjlighet till återhämtning efter aktivitet?
- Sömn: sömnmängd, upplevd sömnkvalitet och upplevelsen av att vara utvilad.
- Uttrötthet/fatigue: hur upplever individen sin trötthet, såväl den fysiska som den mentala.
- Autonoma symtom: förekomst av yrsel, hjärklappning, magproblem, besvär med temperaturreglering som exempel på symtom från dysfunktion i det autonoma nervsystemet. Instrumentet SCI-93 Stress and Crisis Inventory kan ge vägledning.
- Stresssymtom och spänningsproblematik: När känner patienten av stress, när är hen utan stress? Vilka symtom knyter hen samman med upplevelsen av stress? Vad betyder spänningsproblematik för patienten? Vilka verktyg har patienten för att minska upplevelsen av stress?
- Psykisk hälsa: Instrumentet HADS (Hospital Anxiety and Depression Scale) kan ge en fingervisning om förekomst av ångest/depression. Samtala om hur det i så fall påverkar vardagen.
- Personlighetsdrag: Är patienten en som helst vill ha fullt upp med högt aktivitetsstempo? Vilka krav ställer hen på sig själv och sin omgivning? Har patienten stort behov av kontroll?
- Psykosocial situation: Hur ser hemsituationen ut, finns stöd, finns orosmoment, hot och social isolering eller annat som kan påverka hens psykosociala situation.
- Hereditet: Finns ärftlighet för liknande besvär?

- Neuropsykiatrisk funktionsvariation: Kartlägg förekomst av ev. neuropsykiatrisk funktionsvariation som ska beaktas vid uppläggning av behandling.

Kartlägg patientens upplevelser och föreställningar om sina besvär. Förslag på några frågor:

- Vad tror du att besvären kommer sig av?
- Hur fungerar din kropp nu?
- Med tanke på hur du ser på orsakerna till dina besvär vad tror du kan göra själv för att påverka ditt mående?
- Hur tror du att din kropp kommer fungera i framtiden?
- Vad upplever du som de största problemen?
- Hur påverkas livet av besvären? (2)

Beteendemedicinsk kartläggning

För att få en inblick i patientens hanteringsstrategier kan exempelvis en funktionell beteendeanalys göras. Den ger en förståelse för hur patienten agerar i specifika situationer samt vilka konsekvenser det får på kort och lång sikt. Flera likartade sätt finns för att göra dessa analyser. Den så kallade SORK-modellen finns närmare beskriven i "Beteendemedicinska tillämpningar för sjukgymnaster" av Eva Denison och Pernilla Åsenlöf. En annan liknande modell är den så kallade SORR-modellen (funktionell analys/kedjeanalys) som bland annat finns beskriven i boken "KBT i utveckling" av Anna Kåver. (3, 4)

Status

Rörelsebeteende

Tempo, rörelseutslag, kompensatoriska mönster, proprioceptiv funktion och koordination. Akrobatiska vanor, töjningsvanor (ibland s.k. töjningsug), tics eller "party-tricks".

Ledfunktion

Hypermobiliteten screenas med Beightonsskalan. Graden av angulär rörlighet och bedömning av endfeel ska noggrant undersökas och även bedömas i andra vanligt förekommande hypermobila leder än de som är inkluderade i Beightonsskalan. På individnivå är det ofta mer intressant att undersöka rörelseomfång och endfeel i de leder som patienten kan ha besvär av. Graden av translation i leder, även i ryggradens leder, har ofta större klinisk betydelse för instabiliteten än det exakta antalet grader i leden och bör därför undersökas. Subluxationer, låsningstendenser och hypomobila områden är också ofta av klinisk relevans och bör inkluderas i bedömningen.

Muskelfunktion och hållningsbeteende

Utöver att bedöma muskulär kraft och muskulär uthållighet bedöms hållnings- och rörelsemönster med fokus på förhållande till lodlinjen, förekomst av passiv ytterlägesbelastning, muskulärt aktiveringsmönster, balans, postural kontroll och stabilitet. Även kroppsmedvetenhet bedöms relaterat till hållnings-, rörelse-, andnings- och spänningsmönster.

Exempel på användbara modeller för bedömning av rörelsemönster, stabilitet, balans, koordination och proprioception:

- Funktionsbedömning enligt Joanne Elphinston (JEMS) (5)
- Observativ rörelseanalys (6).
- Rörelse och interaktion av Bader-Johansson Christina & Gunilla Elmberg Frykberg (7).
- BAS-skattning Body Awareness Scale Movement Quality and experience, BAS MQ-E av Gyllensten Lundvik A., Mattsson M. (kurs krävs) (8).

Neurologi

Neurologisk undersökning vid behov

Vid HSD/hEDS är det vanligt med diffusa symtom som domningar, nedsatt känsel och upplevd svaghet i en eller flera muskelgrupper utan att det är någon neurologisk skada eller sjukdom. Det kan till exempel vara refererad smärta från myofasciella strukturer som ger diffusa och svårtolkade symtom. Vid misstanke på "äkta" neurologi gör man i förekommande fall undersökning av muskelstyrka, förmåga att koordinera rörelser, balans, känsel och reflexer. Vid positiva tester utreds det vidare på ett adekvat sätt.

Bedömning

Sammanfattning av resurser och problem. Tillsammans med patienten identifierar huvudproblematiken, viktiga resurser och möjliga behandlingsvägar. För en del patienter är intemotivation möjlig inledningsvis, då kan det vara betydelsefullt att fysioterapeuten inleder med behandling som är motivationsskapande och ger hopp om en förändring till det bättre.

Behandling vid HSD/hEDS – fysioterapi

De fysioterapeutiska åtgärderna syftar till att göra patienten så självständig som möjligt genom ökad kunskap och medvetenhet, förbättrade hanteringsstrategier, upplägg av anpassad träning för ökad funktion och aktivitetsförmåga, lindring av symtom och förebyggande insatser. Fysioterapeuten bör se kroppen som en funktionell helhet även vid lokala besvär. Bedömningen är en intervention i sig och hjälper patienten att förstå sina resurser och begränsningar.

De fysioterapeutiska åtgärderna är oftast inriktade mot allmän fysisk funktion, hypermobilitet, smärta, psykosomatik och autonom dysfunktion.

Forskningen kring rehabilitering vid EDS och hypermobilitetssyndrom är fortfarande begränsad. De studier som finns är av låg kvalitet med få deltagare och utan kontrollgrupp och/eller uppföljning. Experter inom området är dock överens om att fysioterapeutisk rehabilitering och behandling är av mycket stor vikt (9–16).

Målet "att stå på egna ben"

Patientens egen anpassnings- och förändringsprocess är oftast en förutsättning för en positiv rehabilitering. Patientens förståelse och hantering av besvär, stress och livssituation på ett övergripande plan är viktig. Med kunskap om diagnosen, goda hanteringsstrategier och regelbunden träning kan de flesta med HSD/hEDS ha en god aktivitetsförmåga och delaktighet. Samarbete i team kan bidra för gynnsam utveckling av detta.

Patientens eget vardagsbeteende har mycket stor betydelse. Vid besvär relaterade till ledöverrörlighet/instabilitet är det biomekaniska perspektivet viktigt. Budskapet är konsekvent tillämpning av ergonomiska hållnings- och rörelsemönster samt aktivitetsbalans dygnet runt. Patienten

behöver utveckla sin kroppsmedvetenhet och ledmedvetenhet och bli medveten om ogynnsamma hållnings- och rörelsebeteenden, hämmad andning och annat som vidmakthåller eller förstärker besvären.

Det "töj- och knäcksug" som många hypermobila individer har ger ofta en momentan smärtlindring. Denna överbelastning i ytterläge kan leda till fördröjd smärta och vidmakthåller smärtan och överrörligheten i sig. Patienter med överrörlighet behöver oftast inte stretcha i samband med träning och bör därför iakttä försiktighet vid statisk stretch eller andra former av rörelseuttag som försätter leden bortom ett normalt rörelseomfång. Att jobba isolerat med muskelbuken via till exempel foamroller, hårda bollar eller annan pressur är i många fall att föredra och kan ge samma smärtlindrande effekt utan ytterlägesbelastning. I de fall stretch är indikerat, vid en faktisk inskränkt ledrörlighet, bör patienten instrueras att ej gå förbi normal ROM för den specifika leden. Genom att även hitta och aktivera det djupa stabiliserande muskulära systemet sker en hämning av överaktivitet i global muskulatur (reciprok hämning). Övningar och teorier finns inom till exempel kinetisk kontroll och JEMS (Joanne Elphinston Movement System) (5).

Frågan om stretch, "knäck" och rörelseuttag hos hypermobila patienter är dock värd att problematisera ytterligare; det är viktigt att belysa den stora individuella skillnad som finns. Ibland är en viss rörelse, position eller "knäck" den enda smärtlindringsstrategi som fungerar och då förbjuda/avråda från detta utan att erbjuda ett adekvat substitut är vanskligt. I dessa fall är en dialog med patienten om fördelar och nackdelar rekommenderad så att hen kan ta ett egetinformerat beslut kring interventionens risk/reward ratio.

Brist på återhämtning är ofta ett minst lika stort problem som brist på aktivitet. Många patienter har ofta ett högt grundtempo och det kan bli en stor utmaning för patienten att hitta en långsiktigt fungerande aktivitetsnivå med balans mellan aktivitet och återhämtning.

Beteendemedicinska principer kan med fördel användas. Där poängteras att sätta Specifika, Mätbara, Angelägna, Realistiska och Tidsbestämda mål, s.k. SMART-mål. SMART-målen ska varamotiverande. Vikten av att träna med medveten närvaro betonas. Patienten lär sig att anpassa sin träning och sina aktiviteter genom att anpassa tid, belastning, ta pauser, s.k. pacing. Patientengörs uppmärksam på hur tankar, känslor och kroppsupplevelser påverkar och styr aktivitets- och rörelsebeteenden och vilka konsekvenser dessa beteenden får på kort- och lång sikt (se SORK beskriven i "KBT i utveckling" av Anna Kåver eller SORK beskriven i "Beteendemedicinska tillämpningar för sjukgymnaster" av Eva Denison och Pernilla Åsenlöf). Vanliga ogynnsamma beteendemönster är så kallat "köra-på-beteende", "allt-eller-inget-beteende", undvikande av återhämtning och undvikande av rörelse eller smärta. (3, 4, 7)

Länk Funktionell beteendeanalys, schema enligt SORK- modellen:

<https://plus.rjl.se/infopage.jsf?childId=22203&nodeId=41498>

Pedagogisk intervention

- Informationstillfällen kan med fördel ske i grupp för att tillvarata positiva effekter av gruppdynamik, erfarenhetsutbyte och utveckla hanteringsstrategier (empowerment).
- Undervisning om smärt- och stressfysiologi, skillnaden på akut och långvarig smärta, andningsfunktion, autonom reglering, anatomi, biomekanik och ergonomi.
- Medvetandegöra hållningen (alignment) och ledernas neutralposition ("medelläge") samt dess betydelse vid belastning.
- Ledskydd, dvs. vikten av att undvika passiv ytterlägesbelastning av led- och bindvävsstrukturer.

Smärthantering

Smärta uppstår ofta vid HSD/hEDS och kan vara av flera olika typer. Ledinstabiliteten kan trigga nociceptiv smärta i leder och lednära strukturer. Neuropatisk smärta kan förekomma när nervbanor blir retade. Nästan all långvarig smärta leder till central sensitisering (nociplastisk smärta) (20). Många patienter besväras av alla dessa tre smärtmekanismer, vilket kan innebära en särskild pedagogisk utmaning i behandlingsarbetet.

Smärthanteringen vid symtomatisk hypermobilitet är till stora delar den samma som vid annan långvarig smärta. Internationella rekommendationer finns om teambaserad rehabilitering med träningsupplägg som innefattar proprioception, hållning, balans och stabilitet och generell fysisk träning samt kognitiv beteendeterapi (14). Smärta väcker oro som ger muskelspänningar och inskränkt andning som i sin tur kan ge ökad smärta. Att få smärtfysiologin förklarad, inklusive kroppens smärtlindrande funktioner till exempel vid fysisk aktivitet, kan ge ökad medvetenhet, förbättrad hanteringsförmåga och minskad oro och rädsla.

Specifikt vid ledinstabilitet är vikten av det muskuloskeletala samspelet vid rörelse, individens centrala mittlinje och uppmärksamhet på andning. Återhållen andning kan vara ett sätt att omedvetet stabilisera kroppen. Vid fysisk träning rekommenderas försiktig stegring och kroppsmedvetenhet. Allt som patienten gör ofta har stor betydelse och kan med fördel samtalas om för att hitta individuella åtgärder som kan lindra besvären. Råd för hantering vid subluxationer och luxationer bör ges.

Smärtlindring som egenvård

Att röra sig och ha balans mellan aktivitet och vila är grunden för smärtlindring, då kan kroppens egna smärtlindrande system minska smärtan. Andra goda vanor som fysisk aktivitet och träning, i den mån det känns bra och du orkar, näringsrik mat och goda sömnrutiner är viktigt. Många upplever tillfällig smärtlindring av värme eller kyla.

Att lära sig ett sätt att minska stressen i kroppen kan vara smärtlindrande då bland annat musklerna är överbelastade. Eftersom andningen kan vara återhållen när du har ont och kan vara ett sätt som man omedvetet stabiliserar kroppen med kan det vara värt att träna och öka medvetenheten om andningen. Exempel på metoder är djupandning, avspänningsövningar och medveten närvaro.

Transkutan elektrisk nervstimulering (TENS) kan också vara ett hjälpmedel för smärtlindring. Behandlingen med TENS utnyttjar kroppens eget smärthämningssystem och är ofarlig. TENS finns som egenvård att köpa i exempelvis sportbutiker kan ibland provas ut av fysioterapeut. Ibland kan ledskydd, så kallade ortoser, avlasta leden.

Behandling/träning

Många patienter kan initialt behöva enskild träning med en kvalificerad fysioterapeut, då patienter med hypermobilitet ofta har nedsatt proprioception och kan behöva särskild guidning för att utföra sina övningar korrekt.

Vid hypermobilitet behöver rehabiliteringen ofta inledas med att medvetandegöra och stimulera proprioception, postural aktivitet, hållning, ledpositioner, muskeltonus (hyperton alt hypoton muskulatur), andningsmönster samt aktivering av stabiliserande muskler. Härigenom förbättras förutsättningarna för träning av exempelvis stabilitet, balans och koordination. Allt detta behöver patienten sedan tillämpa i sin vardag.

Stabilitet/motorisk kontroll tränas initialt ofta på låg nivå för att underlätta motorisk inläring och stegras successivt i långsam takt till mer krävande positioner och med större krav på uthållighet. Viktigt är att vara uppmärksam på kompenserande mönster så som spänning i ytlig muskulatur och återhållen andning, vilket lätt händer om man avancerar för snabbt. Det funktionella perspektivet i träningen är viktigt. Träningen kan anpassas till patientens nivå enligt samma grundprinciper som till exempel vid lokal instabilitet, idrottsskador, artros, RA och långvarig smärta.

Vid större instabilitetsproblem eller då träningen ger större smärtpåslag kan man börja med isometrisk muskelaktivering utan rörelse, träna att bibehålla position, mothåll/rytmisk stabilisation. Man kan också aktivera postural hållningsreflex genom att trycka ifrån med fötterna, closed chain-övningar med litet rörelseutslag. Ortoser/tejpning kan vara ett komplement till träning och underlätta aktivitet och vara "lärande" för ökad proprioception/motorisk kontroll. Piggbollar under fotsulor stimulerar proprioception och postural aktivering. Balansboll är ett användbart träningsredskap. Se till exempel boken "Total stabilitetsträning" av Joanne Elphinston för teoretisk bakgrund och övningar (5).

Träning i bassäng kan vara en möjlighet för att öka proprioceptionen, ge avlastning och förbättra kondition. Observera att det ibland kan vara svårare att hitta stabilisering i vatten.

Patienter kan även ha vissa stela leder och kan behöva särskilda övningar för detta.

Hitta en fungerande fysisk aktivitet/konditionsträning. Aktiviteter som promenader och cykling fungerar oftast bäst om patienten har påtagliga besvär. Yngre idrottande patienter kan behöva avrådas från alltför ledpåfrestande idrotter.

Vid uttalad fatigue behöver startnivån för fysisk aktivitet och träning vara lägre och man behöver gradera upp träningen i långsammare takt. En metod som kan användas är Graded exercise therapy (GET). För att möjliggöra ökad fysisk aktivitet kan återhämtning i form av vila eller lugnare aktivitet behöva läggas in före, under och/eller efter träning. Mer om bedömning och behandling av personer med HEDS och fatigue finns att läsa i en artikel av Hakim och medarbetare(18).

Det finns ofta stort behov av fysiologisk och mental nedvarvning, att "lugna systemen" för smärtlindring, minskad muskulär och mental spänning. En del patienter har svårt för att varva ner i stillhet. Att medvetet gå in i sig själv genom "Må-bra-stunder" exempelvis egenmassage med piggboll, sitta på balansboll, lugn promenad, måla kan fylla samma syfte.

Övriga fysioterapeutiska interventioner

- Ergonomiska råd ges utifrån patientens behov.
- Ortopedtekniska hjälpmedel, skoinlägg eller ortoser.

- Praktiska egenvårdstips till exempel morgonrutiner där hållningsmuskulatur och leder stimuleras innan belastning. Egenbehandling med massagebollar.
- Vid behov komplettera med andra fysioterapeutiska åtgärder till exempel TENS, akupunktur och manuell behandling.

Specifikt för kvinnor med HSD/hEDS och fysioterapi vid gynekologiska och obstetriska tillstånd.

Överörlighet i leder är generellt sett vanligare hos kvinnor än hos män. Det beror sannolikt på en grundläggande skillnad i könshormonfördelning. Mäns könshormon domineras av testosteron som bygger upp muskelmassa, som i sin tur stabiliserar leder och därmed minskar symptomen.

Kvinnors könshormoner påverkar bindvävens elasticitet och det är därför vanligt att kvinnors symptombild förändras både vid mensdebut och vid menopaus. Många kvinnor upplever och att symptomen påverkas under en vanlig menscykel.

På grund av den mer elastiska bindväven har kvinnor med HSD/hEDS en ökad tendens till inkontinens, framfall och graviditetsrelaterad ländryggs- och bäckensmärta. Det är mycket vanligt att kvinnor med HSD/hEDS har oregelbundna, rikliga mensblödningar och smärtsamma mensperioder (dysmenorré). Det är också vanligt med smärta i samband med sex (dyspareuni), något som är viktigt att vårdgivare är medvetna om.

Långvarig graviditetsrelaterad bäckensmärta är vanligare bland kvinnor med generell hypermobilitet och det är därför särskilt viktigt för en gravid kvinna med HSD/hEDS att träna regelbundet för att bibehålla en god muskel- och ledfunktion. Hon bör också vara beredd att anpassa sina vardagsaktiviteter och arbete till sin funktionsförmåga fram till förlossningen. Bara i undantagsfall är HSD/hEDS något direkt hinder för att bli gravid, det är heller inget hinder för att föda vaginalt.

Olika typer av gynekologiska och obstetriska tillstånd kan behöva undersökas av en gynekolog till exempel för att utesluta att dysmenorré eller dyspareuni inte har några andra bakomliggande orsaker. Det är vanligt med bäckenbottenrelaterade besvär i form av smärtor och obehag på grund av primära spänningstillstånd eller dysfunktionell muskelaktivering. Om man misstänker en uttalad bäckenbottendysfunktion kan den undersökas och möjligen även behandlas av en fysioterapeut med särskild kompetens inom det området.

Omhändertagandet ur gynekologiskt och obstetriskt perspektiv är likvärdigt för kvinnor med hypermobilitet som andra kvinnor. Om det uppstår specifika besvär för kvinnor med HSD/hEDS får detta utredas ur ett personcentrerat perspektiv.

Fysioterapi i samband med ledstabiliserande, ortopedisk kirurgi

En noggrann utredning kring orsaken till instabiliteten är viktig. Utredning sköts av ortopedspecialist och fysioterapeut, där den senares funktionsbedömning är en viktig del. Texten nedan är framför allt baserad på klinisk erfarenhet.

Det är viktigt att utreda om en specifik instabilitet beror på en skadad struktur eller en generell hypermobilitet tillsammans med störda neuromuskulära strategier, som kan ha uppstått som ett försvar mot instabilitet eller smärta. I till exempel en axel behöver uppmärksamhet läggas på musklernas samspel inom rotatorkuffen men också med axelns stora mobiliserande muskler, med muskler som styr skulderbladets rörelse samt bålens stabilitet.

Om orsaken till instabilitet främst kan antas bero på störda neuromuskulära strategier talar det emot en kirurgisk intervention.

Om det finns en strukturell skada, som en labrumskada i en axel, kan denna ofta åtgärdas kirurgiskt, men för att uppnå långsiktig stabilitet kan de neuromuskulära strategierna behöva förbättras, och allra helst före operationen.

Efter kirurgi är rehabiliteringen utifrån individens förutsättningar viktig. Reparerade strukturer kan behöva skyddas under längre tid. Att återställa ett stabiliserande rörelsemönster kan ta längre tid. För att uppnå muskulär stabilitet behöver hela rörelsekedjan fungera. Efter till exempel en knäskålsstabiliserande kirurgi behöver fot-, knä-, höft- och bålstabilitet tränas i funktionella rörelser för att ge ett långsiktigt bra resultat.

Proprioceptionen kan vara nedsatt vid HSD/hEDS och försämras ytterligare vid skada och/eller immobilisering och behöver tränas upp.

Smärta efter kirurgi och under rehabilitering måste problematiseras. Viktigt att inte träna över smärtgräns då det finns en ökad risk för central sensitisering, och att smärta stör de normala rörelsemönster vi vill återfå.

Bindväv tar längre tid att härda efter immobilisering hos hypermobila personer. Dosering av successivt ökande belastning såväl som tid för återhämtning behöver individualiseras.

Forskningen visar att stabiliseringskirurgi vid generell hypermobilitet i kombination med nedsatt neuromuskulär stabilitet har sämre prognos på lång sikt. Rehabilitering tar ofta längre tid än för normalrörliga (19, 20).

Fysioterapi för barn med HSD/hEDS

Hypermobilitet är ett vanligt förekommande fenomen hos barn och ungdomar. Förekomsten av hypermobilitet hos barn i åldrarna 11–17 år är för pojkar mellan 10 % och 15 % och för flickor mellan 20 % och 40 %. Hypermobilitet är en del i normalvariationen och måste inte leda till någrasvårigheter. Däremot bör symptomatisk hypermobilitet, det vill säga hypermobilitet som skapar svårigheter som exempelvis smärta och trötthet, utredas.

Barn och ungdomar med HSD eller hEDS rapporterar lägre hälsorelaterad livskvalitet (HRQOL) jämfört med friska barn. Dessutom har sämre HRQOL-poäng visat sig vara associerade med smärta och trötthet hos dessa barn och ungdomar. Barn och ungdomar med HSD/hEDS kan uppleva problem i vardagslivet främst vid idrott och på fritiden. En meta-analys visade att de flesta interventioner inte inneburit förbättrad funktion hos barn och ungdomar med HSD/hEDS (21). Att vara fysiskt aktiv är en central förutsättning för deltagandet i vardagen. Barn och ungdomar med HSD/hEDS observerades vara mindre aktiva och mindre delaktiga i dagligaaktiviteter jämfört med barn och ungdomar som inte diagnostiserats med HSD/hEDS. I en studie bedömdes barn med HSD ha en låg fysisk aktivitet i sitt vardagsliv, men resultaten var baserade på självrapporterade data i en liten studiepopulation (22).

Smärta är huvudsymptomen i HSD/hEDS, 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 symptom 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 (23).

Trötthet/utmattning är efter smärta det mest rapporterade symtomet hos personer med hEDS och är relaterad till rädsla för rörelse, ångest, sömnstörning och nedsatt hälsorelaterad livskvalitet. Trötthetssymtom är heterogent till sin natur och kan variera från mild till svår. Det är kliniskt 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 påverkar vardagliga aktiviteter men också livskvaliteten (18). Varierande behov av återhämtning kan finnas efter kraftig fysisk ansträngning.

Anamnes

Anamnesen utgör den grundläggande delen i bedömningen av patientens situation. Familjens historik och barnets motoriska utveckling bör efterfrågas. Kartläggning av aktuella och tidigare symptom samt när symptomen har börjat. Hur symptomen påverkar barnet och familjens vardagsamt ev. copingstrategier som familjen använder sig av eller har provat förut. Här ingår även bedömning av ledrörlighet, ledstabilitet, hud- och broskstruktur, motorisk förmåga samt kartläggning av tidigare behandlingsinsatser samt deras resultat.

Bedömningsinstrument för ledrörlighet:

- Beighton-skalan – cut-off barn ≥ 6 poäng (24)
- Del Mar skalan – ingen cut-off för barn. Inkludera Beighton skalan men är mer omfattande.(25)
- Lower limb assessment Tool (LLAT) – undersökning av rörlighet och stabilitet i nedre extremiteter (26)
- Upper Limb Hypermobility Assessment Tool (ULHAT) – undersökning av rörlighet och stabilitet i övre extremiteter (27)

Övriga bedömningsinstrument:

- *Motorik* – bör bedömas med åldersanpassade instrument. Movement ABC-2 för barn 3-16 år. Detta kan kompletteras med delar av Bruininks-Oseretsky Test of Motor Proficiency (BOT-2).
- *Smärta* – Smärtteckning, smärtdagbok eller smärtenkät.
- *Trötthet* – PedsQL Fatigue scale.
- *Psykosociala faktorer* – Fear of Pain frågeformulär, andra formulär som undersöker inverkan av smärta på barnets vardag ex. undvikande, stress, nedstämdhet och ångest.

Behandling

Behandlingsinsatser hos barn ska vara målinriktade och skapas i överenskommelse med barnet och föräldrar. Hos mindre barn ska träningen vara integrerad i vardagen och man bör lära föräldrarna att se träningsmomenten i de vardagliga aktiviteterna. Barnet ska uppmuntras till aktivitet där det behövs och till vila där det behövs.

Träning bör innehålla komponenter som balans, proprioception, styrka, stabilitet och kroppsuppfattning. Varmvattenträning har visat sig i kliniken som ett bra träningsätt. Det underlättar träningen, ökar kroppsmedvetenheten och har en smärtlindrande effekt.

Det är mycket viktigt att tidig förklara smärtfysiologin för barn och föräldrar för att öka medvetenheten om hur smärtan uppstår, men också hur man kan minska smärtupplevelsen genom minskad stress och rädsla. Viktigt är också att betona den inhibitoriska effekten av konditionshöjande aktiviteter.

Det är viktigt att barnen är med så mycket som möjligt vid idrottslektioner. Vissa aktiviteter som att hänga i romerska ringar eller bära tunga redskap bör undvikas hos de barn där det föreligger tydlig svaghet och instabilitet i axellederna. Barn utan instabilitetsproblem i axellederna får delta i dessa aktiviteter. Det kommer mer och mer forskning som visar på föräldrarnas betydelse för hur barnen upplever sin smärta och hur barnet reagerar på smärtupplevelse. Det är därför viktigt att alltid informera sig över om föräldrarna har en etablerad vårdkontakt för eventuella egna besvär.

Ortoser kan användas för att stödja leder i aktiviteter. Det är viktigt att diskutera om det föreligger behov av att använda ortoser under inaktiva stunder.

Sömn är en mycket viktig faktor som bör undersökas hos barn (se under arbetsterapi). Sömnbrist påverkar både smärtupplevelse, ork och koncentrationsförmåga. Samtidigt är det viktigt att utesluta andra orsaker till koncentrationssvårigheter/inlärningssvårigheter som inte kan förklaras av HSD/hEDS.

Referenser:

1. Hakim A, Keer R, Graham R. *Hypermobility, Fibromyalgia and Chronic Pain*. Edinburgh: Churchill Livingstone 2010.
2. Afrell M. Att leva med en kropp som värk, samtal med fysioterapeuten. Linköping: Linköping 2014.
3. Denison E, Asenlof P. *Beteendemedicinska tillämpningar i sjukgymnastik*. Lund: Studentlitteratur AB;2012.
4. Kåver A. Kbt i utveckling, en introduktion till kognitiv beteendeterapi, Natur och Kultur; 2006.
5. Elphinston J. *Total Stabilitetsträning, för prestationsutveckling och skadeprevention*: Sisuldrottsböcker; 2014.
6. Spetsamossenssjukgymnastik. *Observativ Rörelseanalys 2015* [Available from: www.spetsamossenssjukgymnastik.se]
7. Bader-Johansson C, Elmberg-Frykberg, G. *Rörelse och interaktion* Lund: Studentlitteratur; 2012.
8. Gyllensten- Lundvik A, Mattsson, M. *Body Awareness Scale, Movement Quality and Experience*, BASMQ-E.
9. Bathen T, Hångmann AB, Hoff M, Andersen LØ, Rand-Hendriksen S. Multidisciplinary treatment of disability in Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type/hypermobility syndrome: A pilot study using a combination of physical and cognitive-behavioral therapy on 12 women. *American Journal of Medical Genetics Part A*. 2013;161(12):3005-11.
10. Engelbert RH, Juul-Kristensen B, Pacey V, de Wandele I, Smeenk S, Woinarosky N, et al. The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobility Ehlers Danlos syndrome. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):158-67.
11. Keer R, Grahame, R. *Hypermobility syndrome. Recognition and Management for Physiotherapists*: Butterworth, Heinemann, Elsevier; 2003.
12. Keer R, Simmonds J. Joint protection and physical rehabilitation of the adult with hypermobility syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 2011;23(2):131-6.
13. Sahin N, Baskent A, Cakmak A, Salli A, Ugurlu H, Berker E. Evaluation of knee proprioception and effects of proprioception exercise in patients with benign joint hypermobility syndrome. *Rheumatology International*. 2008;28(10):995-1000.
14. Russek LN, Stott P, Simmonds J. Recognizing and Effectively Managing Hypermobility-Related Conditions. *Physical Therapy*. 01 September 2019;99(9):1189–200
15. Palmer S, Davey I, Oliver L, Preece A, Sowerby L, House S. The effectiveness of conservative interventions for the management of syndromic hypermobility: a systematic literature review. *Clin Rheumatol*. Mars 2021;40(3):1113–29.
16. Toprak Celenay S, Ozer Kaya D. Effects of spinal stabilization exercises in women with benign joint hypermobility syndrome: a randomized controlled trial. *Rheumatol Int*. 2017;37(9):1461-8.
17. Chopra P, Tinkle B, Hamonet C, Brock I, Gompel A, Bulbena A, et al. Pain management in the Ehlers–Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics Part C: Seminars in Medical Genetics*. 2017;175(1):212-9.
18. Hakim A, De Wandele I, O'Callaghan C, Pocinki A, Rowe P. Chronic fatigue in Ehlers-Danlos syndrome-Hypermobility type. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):175-80.
19. Ericson WB, Jr., Wolman R. Orthopaedic management of the Ehlers-Danlos syndromes. *Am J Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):188-94.
20. Jaggi A, Lambert S. Rehabilitation for shoulder instability. *British journal of sports medicine*. 2010;44(5):333-40.
21. Scheper MC, Juul-Kristensen B, Rombaut L, Rameckers EA, Verbunt J, Engelbert RH. Disability in Adolescents and Adults Diagnosed With Hypermobility-Related Disorders: A Meta-Analysis. *Arch Phys Med Rehabil*. 2016;97(12):2174-87.
22. Schubert-Hjalmarsson E, Ohman A, Kyllerman M, Beckung E. Pain, balance, activity, and participation in children with hypermobility syndrome. *Pediatr Phys Ther*. 2012;24(4):339-44.
23. Di Stefano G, Celletti C, Baron R, Castori M, Di Franco M, La Cesa S, et al. Central sensitization as themechanism underlying pain in joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. *European journal of pain (London, England)*. 2016;20(8):1319-25.
24. Juul-Kristensen B, Schmedling K, Rombaut L, Lund H, Engelbert RH. Measurement properties of clinical assessment methods for classifying generalized joint hypermobility-A systematic review. *AmJ Med Genet C Semin Med Genet*. 2017;175(1):116-47.
25. Bulbena A, Duro JC, Porta M, Faus S, Vallescar R, Martin-Santos R. Clinical assessment of hypermobility of joints: assembling criteria. *J Rheumatol*. 1992;19(1):115-22.
26. Ferrari J, Parslow 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(3):413-20.
27. Nicholson LL, Chan C. The Upper Limb Hypermobility Assessment Tool: A novel validated measure of adult joint mobility. *Musculoskeletal science & practice*. 2018;35:38-45.

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Kurator

Kurator ansvarar för kartläggning av den psykosociala situationen som utgår från ett systemteoretiskt perspektiv. Detta innebär att interaktionen med omgivningen har betydelse för hur man kan hantera sin livssituation. Detta gäller såväl sociala relationer som delaktighet i samhället och rättigheter att ta del av samhällets stödsystem.

Det är därför viktigt att beakta patientens hela livssituation och speciellt om psykosocial stress påverkar funktion och aktivitet.

Utifrån den psykosociala situationen blir kuratorns uppgift att identifiera behov och erbjuda interventioner som kan minska psykosocial stress och öka aktivitet, funktion och delaktighet. Syftet är att få en bättre livskvalitet.

Exempel på interventioner som kuratorn bör ansvara för:

- Parsamtal (1)
- Familjesamtal
- Att uppmärksamma minderåriga barns situation och behov av råd och stöd iförekommande fall. I hälsosjukvårdslagen 2017:30 5kap 7 § finns lagstadgat om barns rättigheter. Samt enligt barnkonventionen som numera är lag.
- Att bemöta förälders oro för att barn har överörlighet som kan utvecklas till syndrom och ge information om vad man kan vända sig för att få rätt hjälp för barnet (2, 3)
- Krisstöd
- Samtal för psykologisk bearbetning, coping och livsomställning
- Identifiering/motivationssamtal vid beroendeproblematik
- Ekonomisk rådgivning
- Information och stöd i försäkringsärenden
- Information om möjligheter till samhällets stöd
- Rehabiliteringskoordinering

Referenser:

1. Edlund SM, Carlsson ML, Linton SJ, Fruzzetti AE, Tillfors M. I see you're in pain - The effects of partner validation on emotions in people with chronic pain. *Scand J Pain* 2015; 6(1):16-21.
2. Higgins KS, Birnie KA, Chambers CT, Wilson AC, Caes L, Clark AJ, et al. Offspring of parents with chronic pain: a systematic review and meta-analysis of pain, health, psychological, and family outcomes. *Pain*. 2015;156(11):2256-2266.
3. Umberger WA, Risko J, Covington E. The forgotten ones: challenges and needs of children living with disabling parental chronic pain. *J Pediatr Nurs*. 2015;30(3):498-507.

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 man bättre 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 och skaderisken. 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 patienten använder 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 gånacke 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 och får även diskutera förväntningar och målsättning med det en ortopedtekniker kan bidra med, då det är viktigt att man har samma målbild.

Val av ortoser

Följande är exempel på olika typer av stöd som patienter kan bedömas ha nytta av:

- Ortoser för olika leder. Dessa bör vara så smidiga och lätta som möjligt och enkla att ta på. De kan vara elastiska med stabiliserande skenor eller av elastiska strukturer med stabiliserande textila element (1, 2). 2010 beskrev Hamonet effekten av komprimerande, individuellt anpassade ortoser (3). Dessa kan vara stabiliserande, korrigerande samt att de kan ge en ökad proprioception (4, 10).
Att kunna kontrollera utformningen av ortosen bidrar till ökad kontroll av rörelser i olika plan - extension-, flexion-, pronation- samt supination (1) Till en början brukar prefabricerade elastiska ortoser vara tillräckligt. Studier har visat att man inte tappat muskelstyrka då man använder elastiska korsetter (11).
- Vid beståendeskador på leder och ligament eller rigida felställningar bör stabilare väl beprövade varianter användas (3). Dessa bör vara individuellt utformade och utprovade ortoser tillverkade i läder, plastlaminering eller silikon och eventuellt ha stabila skenor.

- Fingrarnas översträckning och fumlighet kan genom stöd för handled stabilisera i pip- och dip-leder. Då detta inte räcker kan fingerringar provas (5). Dessa stödjer så att man inte översträcker i berörda fingerleder. Alternativt en stabiliserande handortos med stummare elastiska partier som ger stöd för hand- och fingerleder (3).
- Inlägg och skor påverkar inte bara fotens ställning utan även resten av kroppens position och bör vara stödjande, korrigerande och positionerande (6–9). Det har erfarenhetsmässigt visat sig att extra mjukt parti närmast foten ger minskad smärta. Skor, gärna kängor för bra ankelstöd, eller med medialt stöd (pronationstöd) samt med inlägg vid behov då flertalet patienter med överörlighet faller i valgus. Skor inomhus, med plats för inlägg, vid behov.
- Nattetid kan fotortoser som minskar extrem plantarflexion och stödjer supination vid behov användas samt enklare handledsortoser som förhindrar flexion i handleden och i vissa fall korsetter.

Mål

Ortopedtekniker kan bidra till en ökad aktivitetsförmåga, minskad trötthet, smärta och skaderisk då en person med överörlighet ofta annars hamnar i ytterlägen med lederna både vid vila och vid aktivitet. Patienten behöver utveckla sin kroppsmedvetenhet och proprioception, samt bli medveten om ogynnsamma hållnings- och rörelsebetenden.

Med hjälpmedel eftersträvas att stabilisera, positionera och korrigera leder och kroppshållning. Hjälpmedel som komprimerar syftar till att öka proprioceptionen.

De ortopedtekniska åtgärderna syftar till att göra patienten så självständig som möjligt. Genom minskad smärta kunna underlätta gångförmåga och aktiviteter i dagliga livet samt öka möjlighet till att vara delaktig i sociala sammanhang. Även vid lokala besvär bör hela kroppen tas i beaktande.

Viktigt för att optimera effekten, är att samarbeta mellan de olika professioner och att arbeta mot samma mål med patienten.

Referenser:

1. Dupuy EG, Leconte P, Vlamynck E, Sultan A, Chesneau C, Denise P, et al. Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type: Impact of Somatosensory Orthoses on Postural Control (A Pilot Study). *Front Hum Neurosci.* 2017 Jun 8;11:283.
2. Chopra P, Tinkle B, Hamonet C, Brock I, Gompel A, Bulbena A, et al. Pain management in the Ehlers-Danlos syndrome. *Am J Med Genet C Semin. Med Genet.* 2017 Mar;175(1):212-219.
3. Hamonet C, Laouar R, Vienne M, Brissot R, Bernard JC, Comberg A. Garments and Ehlers-Danlos syndrome. A prospective and multicentric study on 49 people based on the Handitest Author links open overlay panel. *Journal de Réadaptation Médicale : Pratique et Formation en Médecine Physique et de Réadaptation* 2010;30(4).
4. Rennie DJ, Attfield SF, Morton RE, Polak FJ, Nicholson J. An evaluation of lycra garments in lower limb using 3-D gait analysis and functional assessment (PEDI). *Gait Posture.* 2000 Sep;12(1):1-6.

5. Jensen A-M, Ramstrand N. Effekten af Silversplints til personer med Ehlers-Danlos syndrom og hypermobilitet målt på håndfunktion og mentalt arbejde. Et crossover kontrolleret pilotstudie. 2018, Jönköping: Jönköping Universitet.
6. Khan SJ, Khan SS, Usman J, Mokhtar AH, Abu Osman NA. Combined effects of knee brace, laterally wedged insoles, and toe-out gait on knee adduction moment and fall risk in moderate medial knee osteoarthritis patients. *Prosthet Orthot Int.* 2019 Apr;43(2):148-157.
7. Aboutorabi A, Bahramizadeh M, Arazpour M, Fadayevevan R, Farahmand F, Curran S, et al. A systematic review of the effect of foot orthoses and shoe characteristics on balance in healthy older subjects. *Prosthet Orthot Int.* 2016 Apr;40(2):170-81.
8. Payehdar S, Saeedi H, Ahmadi A, Kamali M, Mohammadi M, Abdollah V. Comparing the immediate effects of UCBL and modified foot orthoses on postural sway in people with flexible flatfoot. *Prosthet Orthot Int.* 2016 Feb;40(1):117-22.
9. McDermott P, Wolfe E, Lowry C, Robinson K, French HP. Evaluating the immediate effects of wearing foot orthotics in children with Joint Hypermobility Syndrome (JHS) by analysis of temperospatial parameters of gait and dynamic balance: A preliminary study. *Gait Posture.* 2018 Feb;60:61-64.
10. Rennie DJ, Attfield SF, Morton RE, Polak FJ, Nicholson J. An evaluation of lycra garments in lower limb using 3-D gait analysis and functional assessment (PEDI). *Gait Posture.* 2000 Sep;12(1):1-6.
11. Azadinia, F., Ebrahimi, E., Takamjani, Kamyab, M., Parnianpour, M., Cholewicki, J., & Maroufi, N. (2017). Can lumbosacral orthoses cause trunk muscle weakness? A systematic review of literature. *The spine journal : official journal of the North American Spine Society*, 17(4), 589–602. <https://doi.org/10.1016/j.spinee.2016.12.005>

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Psykolog

Psykologens roll i EDS-vård bör främst innebära att genomföra bedömning av komorbida psykiatriska/neuropsykiatriska tillstånd samt att utföra interventioner för att hantera att leva med den kroniska smärtan samt behandla psykisk ohälsa. Depression, ångesttillstånd är vanligt förekommande hos gruppen (1, 2) och uppemot 42 % av personer med EDS har också en psykiatrisk diagnos (3). Psykologisk behandling för sömnproblem kan även vara aktuellt.

Ökad prevalens av psykiatriska tillstånd återfanns även vid en registerstudie utförd i Sverige, där man funnit en markant högre förekomst av ADHD, autismspektrumtillstånd, bipolär sjukdom och suicidförsök hos personer med en EDS-diagnos (4). Även nyare forskning finner en robust koppling mellan överörlighet och ADHD (5). Det finns även en mängd forskning där man beskriver hur ångesttillstånd är vanligt förekommande (6). Särskilt viktig blir en psykologbedömning i de fall där en person verkar ha stora problem att få ihop livet i övrigt. En psykologisk bedömning är viktig för att kunna hänvisa patienten till adekvat diagnostik och vård för dessa tillstånd som inte nödvändigtvis bäst behandlas inom den enhet som hanterar övriga symtom och hälsoproblem hos personer med EDS. Denna uppgift utförs lämpligast av legitimerad psykolog.

Därutöver är det inte ovanligt med självrapporterade brister i den kognitiva förmågan, exempelvis vad gäller arbetsminne, framplockning ur episodiskt långtidsminne samt bristande uppmärksamhetsförmåga. Även om denna problematik ibland nämns i litteraturen är detta ett område där det finns ett underskott av högkvalitativa studier (7). I det kliniska arbetet kan det dock vara givande om psykologen vid behov har möjlighet att kartlägga kognitiva styrkor och svagheter, dels som ett led i bedömning av förmåga att tillgodogöra sig standardiserade interventioner, dels för att hjälpa patienten med hanteringsstrategier.

Referenser:

1. Sinibaldi L, Ursini G, Castori M. Psychopathological manifestations of joint hypermobility and joint hypermobility syndrome/ Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: The link between connective tissue and psychological distress revised. *Am J Med Genet C Semin Med Genet.* 2015;169(1) 97–106.
2. Berglund B, Pettersson C, Pigg M, Kristiansson P. Self-reported quality of life, anxiety and depression in individuals with Ehlers-Danlos syndrome (EDS): a questionnaire study. *BMC Musculoskelet Disord.* 2015;16(1):89.
3. Hershenfeld SA, Wasim S, McNiven V, Parikh M, Majewski P, Faghfoury H, et al. Psychiatric disorders in Ehlers-Danlos syndrome are frequent, diverse and strongly associated with pain. *Rheumatol Int.* 2016; 36(3):341-348.
4. Cederlöf M, Larsson H, Lichtenstein P, Almqvist C, Serlachius E, Ludvigsson JF. Nationwide population-based cohort study of psychiatric disorders in individuals with Ehlers-Danlos syndrome or hypermobility syndrome and their siblings. *BMC Psychiatry.* 2016;16:207
5. Glans, M., Thelin, N., Humble, M. B., Elwin, M., & Bejerot, S. (2021). Association between adult attention-deficit hyperactivity disorder and generalised joint hypermobility: A cross-sectional case control comparison. *Journal of Psychiatric Research.*
6. Bulbena, A., Baeza-Velasco, C., Bulbena-Cabré, A., Pailhez, G., Critchley, H., Chopra, P., Mallorquí-Bagué, N., Frank, C., & Porges, S. (2017). Psychiatric and psychological aspects in the Ehlers-Danlos syndromes. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics, 175(1), 237–245.*
7. Castori M, Dordoni C, Valiante M, Sperduti I, Ritelli M, Morlino S, et al. Nosology and inheritance pattern(s) of joint hypermobility syndrome and Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: A study of intrafamilial and interfamilial variability in 23 Italian pedigrees. *Am J Med Genet A.* 2014;164(12):3010–3020.

Nationellt vårdprogram för HSD/hEDS – Sjuksköterska

Utifrån syndromens grunder, påverkan och möjliga konsekvenser av långvarig smärta har patienterna ofta stort behov av vägledning och hälsorådgivning (1, 2). Sjuksköterskan kan fungera som ”spindeln i nätet”, bedöma vårdbehov, initiera, genomföra och följa upp hälsofrämjande och behandlande insatser och se till att kontakt skapas till vårdgivare i området.

Sjuksköterskan, som ofta möter patienten tidigt i vårdkontakten, kan främja patientens tillit till vården och därmed lägga grunden för en bra behandlingsallians. I den fortsatta vården är målet att stärka patientens egna krafter till en känsla av kontroll och därmed hitta fungerande liv trots långvarig smärta och begränsningar (3).

Sjuksköterskan kan bidra med:

- Koordinering - Mellan patient - läkare och andra vårdgivare, arbetsgivare, skola, behandlingar, undersökningar.
- Provtagningar som är relevanta för symtomen
- Vägledning och uppföljning angående läkemedel (ffa smärta)
- Utbildning och stöd i användning av icke farmakologiska smärtbehandlingar såsom TENS, värme, kyla.
- Patientundervisning och rådgivning kring smärta, diagnos, ärftlighet, graviditet, föräldrartill barn med diagnos eller barn - föräldrar.
- Livsstilspåverkan och förändring - kost, rökning, sömn, droger, fysisk aktivitet (4).
- Rådgivning angående dysautonomi.
- Rådgivning och stöd vid frågor om sexuell hälsa

Referenser:

1. Berglund B, Nordstrom G, Lutzen K. Living a restricted life with Ehlers-Danlos syndrome (EDS). Int J Nurs Stud. 2002;37(2):111-118.
2. Whitelaw SE. Ehlers-Danlos syndrome, classical type: case management. Dermatol Nurs. 2004;16(5):433-436, 449.
3. Skuladottir H, Halldorsdottir S. Women in chronic pain: sense of control and encounters with health professionals. Qual Health Res. 2008;18(7):891-901.
4. Nationella riktlinjer för prevention och behandling vid ohälsosamma levnadsvanor – Stöd för styrning och ledning. Stockholm: Socialstyrelsen; 2018.

Författare:

Arbetsterapeut:

Einarsson, Malin. Leg arbetsterapeut, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus, Stockholm
Forssander, Pernilla. Leg arbetsterapeut, Smärtenheten Västerviks sjukhus
Lindholm, Susanne. Leg arbetsterapeut, Smärtenheten, Västerviks sjukhus
Odéus, Ellen. Leg arbetsterapeut, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg
Wennersten, Christin. Leg arbetsterapeut, Smärt- och Rehabcentrum, Universitetssjukhuset i Linköping

Fysioterapeut/sjukgymnast:

Afrell, Maria. Leg sjukgymnast, Smärtenheten, Västerviks sjukhus
Ek Malmer, Elin. Leg fysioterapeut, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus, Stockholm
Flortjärn, Elina. Leg fysioterapeut, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus, Stockholm
Larsson, Kristina. Leg fysioterapeut, Sahlgrenska universitetssjukhus, Mölndal
Lindén, Boel. Leg fysioterapeut, Smärtcentrum Aka, Uppsala
Marmheden, Tobias. Leg fysioterapeut, Caladrius Rehab, Göteborg
Romero, Helena. Leg fysioterapeut, Smärt- och Rehabcentrum, Universitetssjukhuset i Linköping
Rubensson, Sara. Leg fysioterapeut, Sundsvall
Schlager, Angela. Leg sjukgymnast, Stockholm
Schubert Hjalmarsson, Elke. Leg fysioterapeut, Drottning Silvias barn- och ungdomssjukhus, Göteborg
Torstensson, Thomas. Leg fysioterapeut, Sundsvall

Kurator:

Liss, Åsa. Kurator, Smärtenheten, Västerviks sjukhus
Lundevall, Monica. Kurator, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus
Lindblom Jenny. Kurator, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus

Läkare:

Björck, Erik. Överläkare, Klinisk genetik, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Blom, Pernilla. Läkare, Specialister i allmänmedicin, Stenhagens Vårdcentral, Region Uppsala
Blume, Sofie. Läkare, Specialister i allmänmedicin, Primärvård, Stockholm
Eklund, Krystyna. Överläkare, Smärtenheten, Danderyds sjukhus, Stockholm
Hattar, Hani. Överläkare, Smärtrehab, Västervik
Kermani, Mohammadian Ghazaleh. Läkare, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Kindgren, Erik. Överläkare, Skaraborgs Sjukhus Skövde
Hellström Pigg, Maritta. Överläkare, Klinisk genetik, Karolinska Universitetssjukhuset, Stockholm
Lundeberg, Thomas. Läkare, Danderyds sjukhus, Stockholm
Ronge, Eric. Barnläkare, Skövde
Novo, Mehmed. Överläkare. Umeå universitet och Smärtcentrum Norrlands Universitetssjukhus, Umeå
Wengerzink, Emanuel. Överläkare, Smärtrehab, Linköping

Ortopedingenjör:

*Niva, Karin. Ortopedingenjör, Aktiv Ortopedteknik Gävle
Ros, Karin. Leg. Ortopedingenjör, Team Olmed Huddinge*

Psykolog:

*Hansen Eidenstedt, Monica. Psykolog, Stockholm
Hedström, Stina. Psykolog, Stockholm
Lindblom, Jenny. Psykolog, Stockholm
Löfstrand, Karin. Psykolog, Linköping
Molander, Peter. Psykolog, Linköping*

Sjuksköterska:

*Hållstam, Andrea. Leg sjuksköterska, Smärtcentrum, Danderyds sjukhus
Petersén, Pia. Leg sjuksköterska, Smärtenheten, Västerviks sjukhus*