



**ehlers-danlos**  
Ehlers-Danlos Foreningen i Danmark

# Ehlers-Danlos syndrom **hos børn**





### **Ønsker du at være medlem af Ehlers-Danlos Foreningen?**

På foreningens hjemmeside kan du tilmelde dig med en online tilmeldingsblanket.

Som medlem af Ehlers-Danlos Foreningen følger også en række medlemsfordele. De aktuelle medlemsfordele kan du læse om på foreningens hjemmeside.

## Indhold

Ehlers-Danlos syndrom hos børn	3
Hvad er Ehlers-Danlos syndrom?	4
Generelle symptomer hos barnet med EDS	5-7
Forebyggelse	8
Hjælpemidler	9
Barndommen med Ehlers-Danlos syndrom	10-12
Særligt vedrørende skole og uddannelse	13
Sådan håndteres sublaksationer og luksationer	14
Foreningen er til for dig	15

## Ehlers-Danlos syndrom hos børn

Ehlers-Danlos syndrom (EDS) er en sjælden, arvelig bindevævslidelse, og der fødes ca. 5 børn om året med lidelsen i Danmark. EDS er en kompleks sygdom, som kan optræde og opleves forskelligt fra person til person.

Denne pjece indeholder en række oplysninger, som er relevante for dig, der dagligt har EDS tæt inde på livet i forbindelse med dit barn. Pjecen er skrevet af Ehlers-Danlos Foreningen i Danmark, og den er udarbejdet i håbet om, at den kan være en hjælp til en nemmere hverdag – både for dit barn og for dig, som forælder. Pjecen må meget gerne bruges i forbindelse med dit barns daglige liv, og den kan med fordel medbringes og uddeles til de voksne, der er omkring dit barn (dagpleje, børnehave, skole mm.).





## Hvad er Ehlers-Danlos syndrom?

Ehlers-Danlos syndrom er en genetisk og arvelig lidelse i bindevævet, dvs. det støttevæv, som binder hud, muskler og organer sammen og støtter blodårernes vægge. Bindevævet består af kollagenfibre, og ved Ehlers-Danlos syndrom er der fejl i dannelsen af disse. Et raskt bindevæv er stærkt og elastisk, men hos personer med Ehlers-Danlos syndrom er bindevævet svagt, og symptomerne opstår sædvanligvis i huden og leddene. Huden er blød og elastisk, den brister let, heler langsomt og danner meget synlige ar. Leddene er overbevægelige (hypermobile) og går let af led.

I hypermobile led er ledbåndene løse og yder derfor ikke fuld stabilitet af leddene. Leddene kommer lettere i yderstilling og belastes der, hvor ledbrusken er tynd. Dette kan give daglige smerter og kan på længere sigt slide på brusken. Det er derfor vigtigt med en øget bevidsthed om at skåne kroppens led og forebygge problemerne.

Ved Ehlers-Danlos syndrom kan der være mange andre symptomer, som f.eks. kan der opleves elastisk hud, vævsskørhed, ledskred (både sublaksationer og luksationer) samt en øget blødningstendens. EDS er en kompleks lidelse og kan være svær at diagnosticere, da symptomerne kan variere fra person til person. Der er 13 forskellige typer af Ehlers-Danlos syndrom, og den hypermobile type er den mest hyppige. Det er muligt at genteste for 12 af de forskellige typer af EDS, men man kan desværre endnu ikke genteste for Ehlers-Danlos syndrom den hypermobile type, som er den mest udbredte.

EDS kan ikke helbredes, men nogle af følgetilstandene kan forebygges, bl.a. med særlig styrke- og stabilitetstræning ved en fysioterapeut, bandagering, hjælpemidler og gode arbejds- og hvilestillinger. Forebyggelse er den vigtigste indsats, så barnet kan bevare den størst mulige funktionsevne livet igennem.

# Generelle symptomer hos barnet med EDS

**Hypermobile led**, som kan give mange forstuvninger (især finger-, hånd-, fod- og knæled), og som kan betyde, at barnet let kan virke lidt klodset. Leddene kan blive ømme, varme, røde og hæve op.

**Hypotoni** (slappe muskler), som giver nedsat kraft og udholdenhed i forhold til jævnaldrende. Slappe muskler komplicerer EDS, fordi slappe muskler ikke er gode til at holde på løse led, hvorfor hypotoni øger risikoen for ledeskred og forstuvninger.

**Elastisk og skrøbelig hud**, som nemt får sår og revner, selv ved små belastninger. Huden har længere helingstid, og ofte opstår der tydelige lypigmenterede ar, såkaldte "cigaretpapir-ar".

**Tendens til blå mærker**, som ofte opstår uden barnet selv har opdaget at have slået sig, fordi de fine blodkar under huden brister ved selv

små slag eller stød. Børn med EDS oplever også ofte at få spontant næseblod pga. bristninger af de fine blodkar i næsen, som f.eks. brister, når barnet pudser næse.

**Træthed**, også kaldet fatigue, ses oftest som en følge af EDS. Da barnet med EDS har løse led og slappe muskler, skal barnet bruge ekstra kræfter på at "holde sammen på kroppen", og derved bruge megen ubevidst opmærksomhed på at holde leddene "på plads" og dermed undgå skader. Derfor udtrættes børn med EDS langt hurtigere end jævnaldrende børn, og børn med EDS har svært ved at finde ro og hvile i oprejst stilling, både når barnet står, og når det sidder. Ofte har barnet brug for at komme ned at ligge i løbet af en dag.

Børn med EDS kan som regel det sammen som deres jævnaldrende og har ingen iøjnefaldende funktionsnedsættelser. Derfor kan det for andre,



---

som ikke kender til EDS, virke mærkeligt, at barnet med EDS hurtigt siger fra overfor aktiviteter.

Men barnet med EDS siger hurtigt fra, fordi det udtrættes og får smerter. Når barnet siger fra, så er det oftest gået over grænsen for, hvad det har ressourcer til.

**Smerter** er for barnet med EDS ofte en del af hverdagen pga. de hyppige skader i bindevævet rundt om i kroppen (særligt led- og muskelsmerter). Barnet kan have kroniske smerter, men da barnet ikke kender til andet, vil det ofte ikke være bevidst om disse. Barnet kan have smerter og alligevel grine og løbe rundt.

**Sen motorisk udvikling** ses ofte i forbindelse med EDS, og det er som regel grunden til, at forældre opsøger hjælp til at starte med. Den sene motoriske udvikling skyldes især kombinationen af de hypermobile led, hypertoni, fatigue og smerter.

**Taleproblemer** hos det mindre barn kan skyldes, at styrken i talemusklerne (kinder og tunge) er svage. Det kan være nødvendigt, at barnet får mundmotorisk træning for at styrke mundens muskulatur samt andre talepædagogiske redskaber f.eks. i form af stemmetræning.

**Tandproblemer** opstår ofte, fordi tandkødet er skrøbeligt. Selv ved små traumer eller slag kan der opstå blødninger i tandkødet og give løse tænder. Tænder vokser som regel fast igen, men det kan tage længere tid end normalt. Det er vigtigt at opsøge tandlæge i sådanne tilfælde, da der kan komme komplikationer i form af tandbylder, som der skal behandles i forbindelse med helingen efter sår i munden. Sjældnere ses tænder med en svag struktur, der bevirker, at de let knækker, og at emaljen løsner sig og falder af i flager.

**Synsproblemer**, som nærsynethed og bygningsfejl, er almindeligt ved EDS.

**Lokalbedøvelse kan have dårlig effekt og for nogle mindre effekt.**

I forbindelse med akut behandling ses det ofte i akutmodtagelserne, at der ved lokalbedøvelse skal 2-3 gange så meget bedøvelse til, før det virker sufficient. Dette er især vigtigt at informere tandlægen om, da dårlig effekt af lokalbedøvelse ofte ses i forbindelse med tandbehandling. På Medlemsportalen på Ehlers-Danlos Foreningens hjemmeside kan du printe artiklen "Ehlers-Danlos syndrom og lokalbedøvelse ved dento-alveolær kirurgi", som er bragt i Tandlægebladet omkring netop denne

problematik. Du kan med fordel medbringe denne artikel til barnets tandlæge i forhold til fremtidig behandling.

**Sjældnere symptomer er hørenedsættelse**

(pga. slap trommehinde eller misdannelser i det indre øre), **skævheder i ryggen** (skoliose), **skævheder i brystkassen** (pga. indad presset brystben) eller **slipping rib syndrom** (hvor ribben nr. 9 og/eller nr. 10 ikke er fast forbundne med de overliggende ribben).





## Forebyggelse

En del af behandlingen for EDS er forebyggende livsførelse, dvs. en hverdag med uddannelse/ arbejde, som er skånsom for kroppen og med hensyntagen til dagens smerte- og funktionsniveau. Derfor er det vigtigt at forebygge led- og muskelskader og at undgå, at symptomerne forværres. Det er en god ide at være opmærksom på følgende:

- Vær bevidst om, at dit barn undgår forkerte kropstillinger, så det ikke belaster leddene i yderstillinger.
- Forebyggende træning ved fysioterapeut (undersøg om der er mulighed for at få vederlagsfri henvisning til fysioterapi gennem egen læge eller sygehusafdeling).
- Vælg en fritidsaktivitet/sportsgren, som ikke belaster leddene (f.eks. svømning, ridning eller cykling).
- Hvis barnet har problemer med huden, så skal alle sår og rifter renses, og der sættes plaster på. Ved dårlig sårheling kan det være en god ide at bruge englehud (tyndt plaster til sart hud) eller Steri-strip i en periode for at hjælpe huden med helingen.
- Særligt for de vaskulære findes der en forebyggende medicinsk behandling.



# Hjælpemidler

De fleste med EDS oplever at have brug for hjælpemidler i forskellige perioder i livet. Hvilke hjælpemidler, der er brug for, er meget individuelt og kræver en individuel vurdering ud fra funktionsniveauet. Generelt kan vi se, at børn med EDS særligt kan have brug for følgende hjælpemidler:

- Støttende fodtøj (god pasform, fast hælkappe og fleksibel sål)
- Indlæg i skoene (gerne støbt efter barnets fod f.eks. ved en bandagist)
- Gummifortykkere til skrive- og spiseredskaber for at undgå overstrækning i finger leddene.
- En god stol både hjemme og i institution/ skole, som aflaster uhensigtsmæssig siddestilling.
- Silversplints (fingerortose specialfremstillet ved bandagist), som holder finger leddene på plads for at undgå overstrækning ved dagligdags opgaver.
- Bandager (albue-, knæ- og skinnebends-bandager) kan reducere faren for skader på huden i disse sårbare områder.
- En nøglering i lynlåse, f.eks. i jakken eller penallhuset, kan gøre det lettere at lyne op.





## Barndommen med Ehlers-Danlos syndrom

Forløbet af EDS varierer meget fra barn til barn. Mange børn og unge med EDS har kun få symptomer, og ofte er problemer ikke umiddelbart synlige. For det enkelte barn kan symptomerne variere fra periode til periode. Dette kan bevirke, at barnet kan have problemer med at få omgivelsernes forståelse og i værste fald mistænkes for at være "doven" eller "forkælet".

Børnehaven, skolen og barnet eller den unges fritidsinteresser kan med fordel oplyses om EDS, skadebehandling, og hvordan barnet eller den unge bedst kan støttes i aktiviteterne. Det er en god ide at oplyse om, at barnet indimellem ikke er lige så frisk og veloplagt, som det plejer, og det derfor er vigtigt at sætte aktivitetsniveauet herefter.

I det følgende vil vi kort opridse særlige symptomer og udfordringer, der kan komme igennem barndommen.

### **Det lille barn (0-3 år)**

Det er svært at vurdere, om et spædbarn er født med Ehlers-Danlos syndrom, da alle børn har stor bevægelighed, når de bliver født. Det er desuden sandsynligt, at børnene ikke med det samme har symptomer på EDS, idet f.eks. løse led først bemærkes som problem, når et led går ud af led eller når barnet ikke går, og skrøbelige hud/skøre kar bemærkes kun, når barnet har mange flere blå mærker end kammeraterne.

Leddene er allerede løse i fostertilstanden. Det forklarer, at der hos EDS barnet er en overhyppighed af dels klumpfod og medfødt hofteluksation,

som er opstået i fostertilstanden, og dels skulder dislokation og andre ledluxationer, der er fødselsbetinget.

Typiske kendetegn i denne periode er, at barnet med EDS ofte er mindre motorisk aktivt og langsommere i sin udvikling end jævnaldrende, både grov- og finmotorisk. Vær desuden særlig opmærksom på huden, og undgå f.eks. knapper, der gnaver i huden, hårde sømme og lynlåse, der river i huden. Sørg desuden for at skifte bleen hyppigt, sådan at huden holdes tør og hel. Giv desuden barnet mulighed for at skifte stilling f.eks. ved ikke at lade det sidde for længe i autostolen, men lad det ligge fladt i barnevognen eller på et tæppe.

### **Børnehavebarnet (3-6 år)**

På grund af de løse led kan mange børn med EDS have svært ved at følge med motorisk i både førskole-institutioner og skolen. Børn med EDS udtrættes hurtigt, kan ikke gå lige så langt som deres kammerater, får ondt i fødderne, og måske kommer der også smerter fra andre led og muskler. For barnet med EDS kan dagligdagsopgaver tage længere tid og kræve langt flere

kræfter. Det kan f.eks. være svært for barnet selv at binde deres snørebånd, lyne jakken og generelt tage udetøj på, hvorfor praktisk hjælp og evt. støttepædagog i institutionen kan være nødvendig. For nogle børn med EDS er det også nødvendigt med en støttepædagog for at kunne deltage i leg, som f.eks. når der skal klatres op i træer eller gynges. Lege, der er fysisk krævende, er svære for barnet at deltage i pga. slappe muskler og led, der skrider.

I denne periode kan nogle børn med EDS have behov for hjælp fra en talepædagog eller ergoterapeut pga. den slappe mundmuskulatur i forhold til udvikling af talen samt evnen til at kunne tygge forskellige fødevarer.

### **Skolebarnet (6-12 år)**

I skolealderen er skriveproblemer, hyppige idrætsskader og stillingsbetingede smerter fremtrædende. Barnet kan have behov for, at der laves aftaler om forskellige hensyn i forbindelse med f.eks. idræt og ekskursioner. I forhold til fritidsinteresser anbefales det generelt ikke, at børn





med EDS dyrker sport, hvor man risikerer at blive skubbet eller trukket i (alle former for kontaktsport).

I denne periode bliver det ofte tydeligere for barnet selv, at det er anderledes end sine klassekammerater. Barnet kan i en periode have svært ved at bruge sine hjælpemidler, fordi de netop fremhæver denne anderledeshed. Det er vigtigt, at hverdagen bliver indrettet således, at der bliver taget hensyn til både barnets fysik og til behovet for at være en del af et fællesskab.

### **Teenageren**

Det er normalt, at unge i puberteten oplever vanskeligheder i forhold til deres ændrede kropsbillede, humør og har svært ved at vænne sig til, at de nu er unge, halv voksne personer. Teenagere med EDS har som regel endnu større vanskeligheder, fordi de oplever, at EDS symptomerne forværres i puberteten. Leddene bliver endnu mere ustabile, og samtidig bliver den unge mere trætet og kan ikke længere følge med på kammeraternes aktivitetsniveau. Særligt i denne periode er det vigtigt at fortsætte med

den fysiske træning, gerne i samarbejde med en fysioterapeut. I denne periode oplever den unge for alvor, at EDS er et usynligt handicap – de ser normale ud men har store problemer med at slå til i det normale liv. For at styrke den unges netværk og venskaber kan man som familie tilbyde den unge hjælp til transport til og fra arrangementer med vennerne. I sådanne situationer skal der ikke tænkes ”doven teenager” eller ”curlingforældre”, men derimod er det et udtryk for den rette energiforvaltning, sådan at energien bruges til det vigtigste, samværet, i stedet for transporten frem og tilbage.

Det rette valg af uddannelse og erhverv er særlig vigtigt, da hårdt fysisk arbejde, tunge løft og monotont arbejde kan være medvirkende til, at EDS symptomerne forværres, og skaderne på kroppen bliver større. Erhverv, hvor man ofte kan skifte arbejdsstilling, er at foretrække. Det kan være en god ide at rådføre sig med f.eks. uddannelsesvejleder eller Jobcenter i forhold til valg af rette uddannelse og job. Et fleksjob kan nogle gange blive aktuelt.

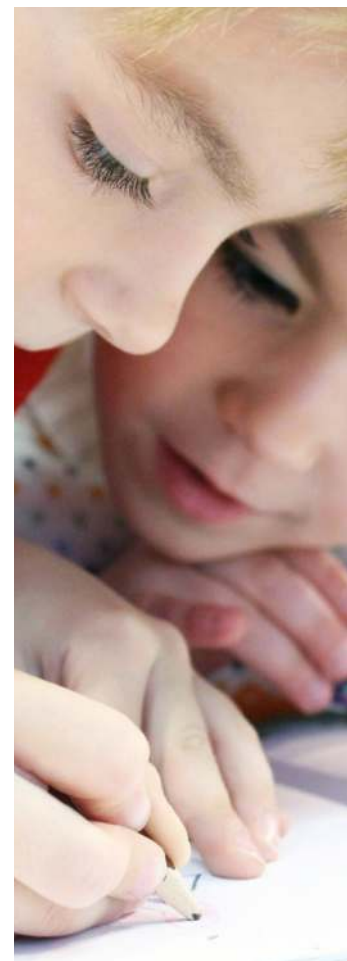
# Særligt vedrørende skole og uddannelse

**Fysiske forhold** i forhold til handicaptilgængelighed. Er de praktiske forhold i orden? Er alle områder tilgængelige for en elev med handicap? Er der automatiske døre? Hvordan er kantineforholdene? Hvordan er toiletforholdene? Ifølge loven er det skolens pligt at sikre, at handicappede elever kan komme rundt uden problemer.

**Høj fraværsprocent** fra skole kan forekomme pga. smerter, udtrætning, skader, operationer og hospitalsundersøgelser, når barnet har EDS. Det er vigtigt med et tæt samarbejde mellem skole og hjem, sådan at opgaver og lektier sendes hjem til barnet, så det evt. kan laves hjemme.

**Særlige hensyn** kan der være behov for igennem skoleforløbet. Der kan f.eks. være behov for:

- Skolemøbler, der er tilpasset barnet eller den unge, da en forkert sidestilling kan medføre muskel- og ledskader
  - En computer som skrivnehjælpemiddel
  - Særlige skriveredskaber
  - Små hjælpemidler f.eks. en bøjlesaks
  - To sæt skolebøger: ét sæt til hjemmet og ét sæt i skolen
  - Finger- og håndledsskiner
  - Støttebandager til leg og sport
  - Periodevis brug af stok eller kørestol
- Personlig førstehjælpeskasse kan være en god ide at medbringe til skolen, sådan at barnet har de ting, der skal bruges ved skader, som kan opstå i skoletiden. I førstehjælpeskassen kan der f.eks. være:
- Patientkort (kan bestilles gennem Ehlers-Danlos Foreningen)
  - Plastre, som barnet kan tåle på huden.
  - Sårrens
  - Ispose (til nedkøling ved hævelse, forstuvning eller blodansamling)
  - Et brev fra sygehusafdeling el.lign. om særlige forholdsregler ved syning, manglende effekt af lokalbedøvelse og andre former for behandling.
  - Telefonnummer til forældre



## Sådan håndteres subluksationer og luksationer

Det er normalt, at barnet med EDS kan opleve, at et led går ud af led enten helt (luksation) eller delvist (subluksation) uden forudgående traumer, fordi bindevævet er udfordret på evnen til at stabilisere leddene. Desuden forringes proprioceptionen, altså evnen til at fornemme kroppens placering ved hypermobilitet, hvorved barnet med EDS er mere klodset, hvilket kan medføre yderligere skader.

Det eneste positive ved det meget strækbare væv er, at lige så nemt som leddene kan gå ud af led, så kan de i princippet komme ind på plads igen. Problemet ved leddskred kommer ikke fra ledbånd og sener men fra musklerne, fordi de spænder absurd meget op i situationen. Derfor er en vigtig huskeregel ved et leddskred: jo mere man kan slappe af og dæmpe systemet, jo lettere at sætte et led på plads igen.

Vi kan desværre ikke forebygge, at barnet oplever leddskred, men det er en god ide at forberede de voksne omkring barnet og barnet selv på, hvordan situationen håndteres, hvis/når den opstår.

Fejlstilling af et led (luksation) er, når et led helt glider ud af ledkapslen og bliver siddende. Det er meget smertefuldt, og det kan se uhyggeligt ud (f.eks. en knæskal, som sidder på siden af knæet). Det er vigtigt, at den voksne i situationen forsøger at bevare overblikket og roen. Undersøg først om leddet kan hjælpes på plads (oftest kan barnet eller barnets forældre selv gøre det). Hvis ikke det kan lade sig gøre, så må man ringe efter hjælp (forældre, egen læge eller ambulance).

Forstuvning (subluksation) er, når leddet har været ude af ledkapslen og af sig selv er gledet tilbage i den rigtige position igen. Det er meget smertefuldt – også bagefter. Forstuvninger sker oftest i fingre, håndled, albue, skuldre, knæ og ankler og de giver hævede led. Efter en forstuvning skal leddet aflastes hurtigst muligt gerne ud fra R.I.C.E. princippet:

R = ro

I = is

C = kompression

E = elevation



# Foreningen er til for dig

Ehlers-Danlos Foreningen er en patient- og handicapforening drevet af frivillige. Foreningens formål er at give mennesker med Ehlers-Danlos syndrom og deres pårørende mulighed for at udveksle erfaringer om syndromet, udbrede kendskab til og viden om Ehlers-Danlos syndrom samt vejlede medlemmerne bedst muligt.

Ehlers-Danlos Foreningen hører under paraplyorganisationen Sjældne Diagnoser, som er en sammenslutning af 55 foreninger for borgere berørt af sjældne sygdomme og handicap. Ehlers-Danlos Foreningen afholder flere gange årligt arrangementer, hvor medlemmerne kan få mere viden om Ehlers-Danlos syndrom. Der bliver afholdt kortere og længere arrangementer. De korte arrangementer varer typisk 2-5 timer, og længere arrangementer varer en hel weekend. Ehlers-Danlos Foreningen afholder også velkomst-

kurser, som giver viden om Ehlers-Danlos Foreningen, hjælpe- og behandlingsmuligheder.

Til alle Ehlers-Danlos Foreningens arrangementer er der mulighed for at snakke med andre, som har Ehlers-Danlos syndrom og deres pårørende og evt. også dele erfaringer. Ehlers-Danlos Foreningen hjælper personer, som er berørt af Ehlers-Danlos syndrom, og derfor tilbyder foreningen blandt andet medlemmerne patient- og foreningsvejledning via hjemmesiden [www.ehlersdanlos.dk](http://www.ehlersdanlos.dk). Patient- og foreningsvejledningen vil blive behandlet fortroligt, og bestyrelsesmedlemmerne har tavshedspligt.

Vi håber, at denne pjece kan hjælpe dig og dit barn til bedre at forstå livet med Ehlers-Danlos syndrom samt at udbrede kendskabet om EDS til fagpersoner, familie og venner i jeres netværk.





# ehlers-danlos

Ehlers-Danlos Foreningen i Danmark

For mere information og kontakt se:

[www.ehlersdanlos.dk](http://www.ehlersdanlos.dk)