

# Hypermobiliili EDS ja moniulotteiset terveyshaasteet

Ehlers–Danlos-oireyhtymä (EDS) on ryhmä periytyviä tuki- ja liikuntaelimistön sairauksia, joille on ominaista puutteellisen sidekudoksen rakenne. Yleisin EDS-tyyppi on hypermobiliili eli yliherkkyys muoto.

**HYPERMOBIILI EDS** (hEDS) on laaja-alainen ja monisysteeminen häiriö, jota kuvastavat laajat oireet ja jolle on ominaista krooninen tai toistuva kipu, nivelten löysyys ja sijoiltaan meno, lihaskrampit, väsymys, päänsärky ja ihomuutokset. hEDS:n esiintyvyydeksi väestössä arvioidaan 1/10 000–15 000, 84 % on naisia ja 16 % miehiä. Suomessa diagnosoituja hEDS:ää sairastavia arvioidaan olevan noin tuhat. Muista 12:sta EDS-ala-tyypeistä on geneettinen tausta tiedossa, sen sijaan hEDS:n geneettinen perusta on edelleen epäselvä, vaikka sitä on suomalaisen geneetikon ja geenitutkijan mukaan yritetty selvittää 1990-luvun alusta asti.

Aikaisemmin hEDS:stä käytettiin nimitystä EDS-III. Sen diagnostisia kriteereitä on tarkennettu viime vuosina, ja sitä on sittemmin määritelty hypermobiliiteettispektriin kuuluvaksi häiriöksi. Viimeaikaisten diagnostisten kriteerien muutokset ja ehdotus hEDS:n määrittelyksi toiminnalliseksi häiriöksi on joidenkin potilaiden osalta koettu väheksyvän sairauden asemaa ja vähättelevän potilaiden terveyshaasteita.

## Selkä- ja niskakipu yleisiä hEDS-potilailla

Kipuoireet ovat yleisiä ja haittaavia hEDS:ssä. Nivelkipu on ilmoitettu yleisimmäksi ja tavallisimmaksi kipuoireeksi. Omissa tutkimuksissamme hEDS-potilailla on ollut numeerisella NRS-skaalalla 0-10/10 (0 kuvastaa kivuttomuutta, 10 pahinta mahdollista kipua) keskimäärin eniten selkäkipua (NRS: 6/10) ja niskakipua (NRS: 5,7/10). Kivuista voi aiheutua keskivaikavaa tai vaikeaa tason heikkeneistä päivittäisissä toiminnoissa.

hEDS:n yhteydessä kipua selittäviä syitä ja mekanismeja tunnetaan edelleen huonosti, eikä yksittäistä kipua selittävä mallia ole vielä tunnistettu. Kipujen ilmaantumiseen ja kroonistumiseen on useita taustatekijöitä niin nivelten, lihas- ja sidekudoksen rakenteellisista muutoksista kuin hermokivusta ja jopa keskushermoston yleiseen herkistymiseen kipujen suhteen. Omissa tutkimuksissamme kivun voimakkuus kytkeytyi vahvasti kipuhaittaan, kipuahdistukseen, liikkumisen pelkoon, masennukseen sekä ahdistukseen.

## Kipu ja väsymys kulkevat rinnakkain

Tutkimusten mukaan yli kolme neljäsosaa hEDS-potilaista kärsii vakava-asteisesta väsymyksestä, joka koetaan kipujen jälkeen toiseksi invalidisoivimmaksi oireeksi. Joskus koettu väsymys täyttää kroonisen väsymysoireyhtymän diagnostiset kriteeritkin. Vahvimmin väsymysoireyhtymän myötä on myös eniten psyykkistä oireilua. Lisäksi kipuoireet liittyvät erityisesti ahdistukseen ja masennukseen. Väsymyksen ja liikkumisen välttämisen välillä oleva yhteys viittaa kivun

ja väsymyksen suoraan yhteyteen, joka on tavallista pitkäaikaisissa selkäkiputiloissakin. On laajalti tutkimustietoa, joka osoittaa niin liikkumisen pelon/välttelyn että väsymyksen yhteyksiä kroonistuneisiin alaselkäkipuihin.

Alaselkäkipupotilailla väsymysoireyhtymä on tutkimuksissa pystytty ennustamaan neljällä tekijällä: hermokipukomponentti kipuoireistossa, naissukupuoli, masennus ja muu psyykinen ahdinko. Sen sijaan hEDS-potilaista on vähemmän luotettavaa tutkimustietoa näiden yhteyksistä, vaikka omissakin tutkimustuloksissamme erityisesti psyykkisen ahdingon ja kipujen välillä on vahvaa yhteyttä. Tulehdustekijöiden osuutta moniulotteiseen oireiluun tutkitaan, koska niiden tiedetään olevan yhteydessä moneen terveystekijään, niin pitkittyneisiin kiputiloihin, väsymykseen kuin masennustiloihinkin.

## Terveysten liittyvä elämänlaatu hEDS-potilailla matalampaa kuin perusterveillä

Sekä fyysinen että henkinen terveyteen liittyvä elämänlaatu on tutkimuksissa todettu merkittävästi matalammaksi hEDS-potilailla kuin perusterveillä henkilöillä. Tätä tukevat edelleen omatkin tutkimustuloksemme. Vertailevassa tutkimuksessamme havaittiin elämänlaadun olevan hEDS-potilailla matalampaa kaikilla kahdeksalla terveyteen liittyvällä elämänlaadun osa-alueella.

Varsinkin fyysisistä tekijöistä (fyysinen toimintakyky, fyysisten oireiden aiheuttamat roolitoiminnan rajoitukset, elinvoimaisuus, fyysinen kipu) lasketulla alamuuttujalla erot olivat huikeat.

*"Kipuoireet ovat yleisiä ja haittaavia hEDS:ssä."*

Kuva: Getty Images

Jännittävä uusi löydös oli, että psyykkisen hyvinvoinnin ja sosiaalisen elämänlaadun välillä oli löyhempi yhteys hEDS-potilailla kuin perusterveillä verrokeilla. Hoidettaessa ja kuntoutettaessa hEDS-potilaita huomaakin ajoittain, että vuorovaikutus ja keskustelukontakti toimivat yllättävän hyvin suhteessa fyysiseen ja psyykkiseen kuormitukseen. Tähän sisältyy riski potilaan voimien virhearvioinnistakin, koska saattaa syntyä kokonaiskuva henkilön varsin hyvästä pärjäämisestä, jolloin todellinen arjen kuormitus ja ahdinko eivät hahmotu.

## Luonteenrakennetta kartoitettu ensimmäistä kertaa

Ortonin laajassa tutkimusprojektissa on ensimmäistä kertaa kartoitettu hEDS-potilaiden luonteenrakennetta persoonallisuustestillä. Luonteenrakennetta on psykologiassa perinteisesti määritelty vii-

dellä luonteenpiirteiden jatkumolla, jotka ovat sosiaalisuus, ystävällisyys, tunnollisuus, psyykinen tasapaino sekä avoimuus kokemuksille.

Verrattuna perusterveisiin hEDS-ryhmässä oli merkitsevästi matalampia pisteitä ystävällisyydessä ja psyykkisessä tasapainossa. Sen sijaan hEDS-potilaat saivat tunnollisuudessa korkeammat pisteet kuin perusterveet. Näiden uusien tulosten yhteyksiä sairauteen tai merkitystä kipuihin emme ole vielä arvioineet.

Aikaisemmasta tutkimuksesta tiedetään tunnollisuuden olevan yhteydessä sekä yleiseen pärjäämiseen elämässä että yhtä lailla kuormituksen ja uupumuksen riskiin työelämässä. Luontetekijöitä tulkittaessa pitää tuloksia suhteuttaa muihin tekijöihin. Tiedetään, että pitkäaikainen psyykinen ahdinko saattaa laittaa tai kärjistää luonteenpiirteitä. Yhtä lailla kivun ja väsymyksen kautta voi tulla tarvetta reagoida jyrkemmin, esimerkiksi vihamielisemmin, toisiin ihmisiin.

Ortonin EDS-seminaariin keuhällä 2019 osallistui yli 50 terveydenhuollon ammattilaista, eniten lääkäreitä ja fysioterapeutteja, ja palautteissa painotettiin tiedon lisäämisen tärkeyttä hEDS-potilaita hoidettaessa. Seminaarissa tarjottiin kuulijoille laaja ja mahdollisimman kattava kliininen kuva hEDS-oireistosta sekä raportoitiin uusia, vielä tulkitsemattomia tutkimustuloksia.

**Tage Orenius**

PsL, erikoispsykologi, kipututkija, Orton Oy

