

# Vaskulární (cévní) Ehlers-Danlosův syndrom (vEDS) - praktické informace

[ehlers-danlosuv-syndrom.org](http://ehlers-danlosuv-syndrom.org)



Vaskulární (cévní) forma Ehlers-Danlosova syndromu (vEDS) je závažná forma EDS spojená se zvýšenou křehkostí tkání (zejména tepen a dutých orgánů včetně dělohy a trávicí trubice). U pacientů trpících vEDS je pak vysoké riziko vzniku výdutí těchto orgánů s následnou rupturou (prasknutím), proto je toto onemocnění považováno za život ohrožující. S vyšším věkem toto riziko vzrůstá.

Mezi možné komplikace vEDS patří aneurysmata, disekce a ruptura tepen, zejména (avšak nejen) aorty, ruptura střev (především esovité kličky tlustého střeva) anebo dělohy (ve třetím trimestru těhotenství). Dále se může u pacientů vyskytnout spontánní prasknutí plíce (pneumotorax) anebo krvácení do pohrudniční dutiny (hemotorax), vzácně také karotido-kavernózní píštěl. Může také dojít k ruptuře i jiných dutých orgánů (jícnu, žaludku či močového měchýře).

Spontánní ruptura velkých tepen je nejčastější příčinou náhlé smrti u pacientů s touto diagnózou. Zhruba polovina pacientů diagnostikovaných s disekcí aorty umírá během 48 hodin. Ruptura střev může rychle vést k sepsi. Problémy těchto pacientů by měly být brány vážně a pacienti s podezřením na disekci či krvácení by měli být vyšetřeni pomocí CT. Žádný pacient by neměl být poslán domů, dokud se tyto závažné a život ohrožující komplikace nevyloučí.

Kvůli přirozené křehkosti tkání je pro jedince s vEDS doporučeno se vyhýbat kolizním sportům (např. fotbal, vybíjená apod.), zvedání těžkých břemen vč. posilování. Avšak vhodná rekreační sportovní aktivita je jako prevence civilizačních chorob doporučena.

Pacientům s EDS a s ostatními závažnými chorobami pojiva by (pokud to není nezbytně nutné) neměly být podávány chinolony (ofloxacin, ciprofloxacin), neboť tyto léky zvyšují riziko výše uvedených komplikací.

Některé typy invazivních zobrazovacích vyšetření mohou rovněž být nebezpečné – při katetrizačních vyšetřeních srdce a cév hrozí jejich disekce a ruptura, při koloskopii může být poraněna střevní stěna. Pokud to konkrétní situace umožňuje, měla by být upřednostněna neinvazivní varianta vyšetření (CT, magnetická rezonance nebo ultrazvukové vyšetření). V některých případech je však zcela nezbytné invazivní vyšetření provést a v takové situaci by měl být zvolen co nejšetrnější postup (například při koloskopii by měl být použit pediatrický koloskop a neměl by se používat velký tlak při insuflaci plynu či při zavádění přístroje). Zavádění centrálních žilních katetrů by mělo být vždy prováděno pod ultrazvukovou kontrolou.

Vzhledem k tomu, že křehkost tkáně má za následek vyšší riziko chirurgických komplikací, elektivní operace u jedinců s vEDS se obecně nedoporučuje, pokud se neočekává významný přínos. Obecně se doporučuje vyhnout se operaci ve prospěch konzervativnější léčby, příp. dostatečně informovat příslušného operátora o diagnóze onemocnění pojivové tkáně.

**Je proto důležité, aby všichni ošetřující lékaři byli informováni o diagnóze pacienta a s ní spojené křehkosti tkání celého těla. Diagnóza onemocnění pojivové tkáně vyžaduje multidisciplinární přístup a spolupráci mezi jednotlivými odborníky.**