



KLINIČKI BOLNIČKI CENTAR SESTRE MILOSRDNICE
KLINIKA ZA NEUROLOGIJU
Vinogradska 29
HR – 10000 Zagreb

Ehlers – Danlos sindrom

Ehlers – Danlos sindrom, vaskularni tip

Osobe s vaskularnim Ehlers-Danlos sindromom često imaju izražene crte lica tankog nosa, tanke gornje usne, malih ušnih resica i istaknutih očiju. Imaju i tanku, prozirnu kožu sklonu modricama. Kod ljudi s svijetlom kožom krvne žile su ispod kože vidljive.

Vaskularni Ehlers-Danlos sindrom može imati slabost najveće srčane arterije (aorte), kao i arterija u drugim dijelovima vašeg tijela. Pucanje bilo koje od ovih većih krvnih žila može biti kobno. Vaskularni tip također može oslabiti stjenke maternice ili debelog crijeva – što također može puknuti.

Uzroci

Različite vrste Ehlers – Danlos sindroma povezane su s različitim genetskim uzrocima, od kojih se neki nasljeđuju i prenose s roditelja na dijete. Ako imate najčešće vrste Ehlers – Danlos sindroma, postoji 50 – postotna vjerojatnost da ćete taj gen prenijeti svakom djetetu.

Komplikacije

Komplikacije ovise o vrstama znakova i simptoma koje imate. Na primjer, pretjerano fleksibilni zglobovi mogu uzrokovati dislokaciju zglobova i rani početak artritisa. Na krhkoj koži mogu se pojaviti istaknuti ožiljci.

Ljudi koji imaju Ehlers – Danlos sindrom, vaskularnog tipa, izloženi su riziku od često fatalnih ruptura glavnih krvnih žila. Neki organi, poput maternice i crijeva, mogu također puknuti. Trudnoća može povećati ove rizike.

Prevenција

Ako imate osobnu ili obiteljsku anamnezu sindroma Ehlers – Danlos i razmišljate o osnivanju obitelji, možda biste imali koristi od razgovora s genetskim savjetnikom – zdravstvenim stručnjakom koji je obučen za procjenu rizika od naslijeđenih poremećaja. Genetsko savjetovanje može Vam pomoći razumjeti obrazac naslijeđivanja tipa Ehlers – Danlos sindroma koji utječe na vas i rizike koje predstavlja za Vašu djecu.