

## Doporučení pro vedení anestezie u syndromu **Ehlers-Danlos**

**Název nemoci:** Ehlers-Danlos syndrom (EDS)

**ICD 10:** Q79.6

**Synonyma:** žádná

**Souhrn o nemoci:** Ehlers-Danlos syndrom obsahuje skupinu klinicky a geneticky heterogenních vrozených chorob pojivové tkáně [22]. Různé defekty v syntéze kolagenu vedou ke zvýšené elasticitě v různých typech pojivové tkáně (kůže, klouby, svaly, šlachy, cévy a viscerální orgány). V závislosti na konkrétním subtypu a individuálních podmínkách může být defekt různé tíže od mírné do těžké. Incidence EDS je odhadovaná na 1: 5 000, kdy hypermobilní typ má nejvyšší prevalenci 1: 10 000-15 000 [20]. Postihuje muže i ženy každé rasy a etnicity, ale je známo, že více postihuje nebělošskou populaci a ženy [31].

Villefranche klasifikace z roku 1998 rozpoznává 6 hlavních genetických podtypů: klasický (typ I a II dle staré „Berlínské klasifikace“ z roku 1988), hypermobilní (typ III), vaskulární (typ IV), kyfokoliotický (typ VI A), artrochalasický (typ VII A&B) a dermatosparaxický (typ VII C). Většina z nich je spojena s mutací v jednom z genů kódujících proteiny kolagenu nebo enzymy zavzaté do posttranslační modifikace těchto proteinů.

V průběhu posledních dekád bylo identifikováno celé spektrum nových EDS subtypů a byly identifikovány mutace prostřednictvím sekvenování další generace v poli nových genů. Proto v roce 2017 mezinárodní EDS konsorcium navrhlo revidovanou EDS klasifikaci, která rozeznává 13 klinických subtypů: klasický EDS (cEDS), podobný klasickému (clEDS), srdečně-chlopňový (cvEDS), cévní (vEDS), hypermobilní (hEDS), artrochalasický (aEDS), dermatosparaxický (dEDS), kyfokoliotický (kEDS), typ křehké rohovky (BCS), spondylodysplastický (spEDS), svalově-kontrakční (mcEDS), myopatický (mEDS) a periodontální (pEDS).

Zejména dřívější literatura stále pracuje se starší Villefranche klasifikací [17,31]. Pro každý subtyp existuje předpokládaná sada hlavních a vedlejších (major and minor) malých klinických kritérií a je sugestivní při stanovení diagnózy [17]. Přesto musí být zjištěny pro každého pacienta individuálně symptomy a jejich tíže.

Hlavní kritéria klasického typu zahrnují těžkou hyperextenzibilitu kůže, atrofické jizvení a generalizovanou hypermobilitu kloubů (HMK). Klasické formě podobný typ se prezentuje kůží náchylnou k modřinám, spontánními echymózami a také hyperextenzibilitou kůže (s absencí atrofického jizvení) a HMK s či bez opakovaných dislokací [17]. HMK v hypermobilním typu může být diagnostikován prostřednictvím Beighton skóre, přičemž opakované dislokace kloubů, jemná kůže, hyperextenzibilita kůže, strie a chronická bolest jsou dalšími typickými diagnostickými kritérii tohoto typu. Snad nejzávažnějším typem je vaskulární subtyp s extrémní fragilitou cév a vnitřních orgánů. Hlavní kritéria zahrnují ruptury artérií v mladém věku, spontánní perforace sigmoidu a kolon, rupturu dělohy (v průběhu třetího trimestru bez předchozího císařského řezu) a fistulu mezi karotidou a sinus cavernosus [17]. Kromě

patologií kůže a kloubů se kardiálně-chlopňová forma prezentuje progresivně se zhoršujícími problémy zejména v oblasti aortální a mitrální chlopně. Artrochalatický typ se může projevovat vrozenými oboustrannými dislokacemi kyčlí, zatímco pro dermatosparaxickou formu jsou typické krátké končetiny, ruce a nohy. Svalová hypotonie může být přítomna v myotonické, kyfoskoliotické a spondylodysplastické formě. Svalově-kontrakční forma je mimo jiné charakterizována vrozenými mnohočetnými kontrakturami a různými kožními patologiemi. Hlavní kritéria periodontální EDS zahrnují těžkou a neustupující periodontitidu s časným nástupem (dětství nebo adolescence) a nedostatkem připojené gingivy [17]. Nicméně kvůli mnoha překrývajícím se symptomům musí být diagnóza stanovena s respektem k individualitě každého pacienta. Navíc k těmto vybraným klinickým příznakům odkazujeme na novou klasifikaci uvedenou výše pro podrobná hlavní a vedlejší klinická kritéria [17].

Při porovnání s dalšími typy EDS, bývá vaskulární typ nejčastěji rozpoznán, protože má nejhorší prognózu kvůli rupturám cév/orgánů a je asociován s časnou mortalitou [9]. Jde o méně než 4% ze všech EDS [21]. Z klinického hlediska se chirurgická a anesteziologická úskalí týkají směsi společných rysů sdílených většinou podtypů a komplikací souvisejících s konkrétními variantami. Proto by měla být před jakýmkoli invazivním postupem stanovena přesná klasifikace pacientů. Podtypy jsou způsobeny autozomálně dominantními nebo autosomálně recesivními dědičnými principy. Přibližně 50% všech pacientů má de-novo mutace s negativní rodinnou anamnézou.

---

Medicína se stále vyvíjí



Možná nové znalosti

Každý pacient je jedinečný

Možná špatná diagnóza

---



Více informací o nemoci, referenčním centru a organizační informace naleznete na webu Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Typické výkony

---

Většina podtypů EDS (zejména podtypy hypermobility): operativní terapie nestability kloubů (prsty, zápěstí, loket, rameno, koleno, kyčle), stejně jako debridement kloubů, náhrada šlachy, artroskopie, artroplastika, korekční chirurgie pro skoliózu nebo deformitu pektu.

Podtypy EDS s vaskulární křehkostí: vaskulární komplikace s operativní / intervenční terapií, jako jsou náhrady chlopní, disekce aorty, ruptura středně velkých tepen (disekce cév) a evakuace hematomu, karoticko-kavernózní fistula.

Vaskulární podtyp: ruptura orgánů, perforace střev, spontánní pneumotorax, ruptura dělohy, ruptura jater, ruptura sleziny.

EDS všech podtypů: císařský řez

Různé: oftalmologické poruchy, jako je odchlípení sítnice, ruptura rohovky / skléry (u EDS kyfoskopického typu nebo v souvisejícím syndromu křehké rohovky), luxace čoček (ta je vzácná a není typická pro EDS, je častější u Marfanova syndromu).

## Typ anestezie

---

Neexistuje žádné doporučení favorizující celkovou nebo regionální anestezii [28]. Existuje několik kazuistických sérií/kazuistik spinální/epidurální anestezie a/nebo periferních nervových bloků bez jakýchkoli komplikací.

U některých pacientů však mohou mít lokální anestetika snížené nebo žádné účinky [1,2]. Jizvy nebo nějaký jiný neidentifikovaný mechanismus mají za následek snížené šíření lokálních anestetik a případné blokové selhání [11]. Vhodné je i použití krému EMLA (např. v dětské anestezii pro snížení bolesti při venózním vpichu). Zprávy o selhání bloku jsou často s ohledem na lokální anestezii v zubní chirurgii a u periferních nervových bloků.

Aplikace periferních nervových bloků může být kontroverzní u pacientů s EDS (zejména vaskulárního typu) díky snadné tvorbě modřin a hematomů po injekci. Byly však úspěšně provedeny v různých podtypech EDS [20,29]. Obzvláště pacienti s hEDS jsou často kandidáti na periferní nervové bloky kvůli ortopedické chirurgii. Obecně by lékaři měli zůstat opatrní a používat vhodný klinický úsudek při podání pacientovi se závažnými projevy EDS bez ohledu na podtyp. Doporučuje se použití ultrazvukového navádění v aplikaci periferní regionální anestezie, které může pomoci snížit riziko hematomu [20,23]. Dalšími preventivními opatřeními jsou invazivní přístupy vyhýbající se svalům a cévám, aplikace profylaktického tlaku na místo bezprostředně po zákroku a sledování příznaků hematomu [23].

S ohledem na neuraxiální bloky nejsou publikovány žádné zprávy o jejich selhání. Pokud je však u pacientů s EDS vybrána neuroaxiální anestezie, může kombinovaný spinální/epidurální nebo epidurální blok s katetrem umožnit další dávky lokálního anestetika v případě selhání iniciální dávky [7]. Meningeální postižení, ve formě izolovaných nebo mnohočetných Tarlovových cyst, je však rysem specifických podtypů EDS (tj. klasický, hypermobilní a kyfoskopický). Proto zejména u pacientů s těmito podtypy by měla být spinální anestezie prováděna se zvláštní pozorností, aby se zabránilo postpunkční bolesti hlavy. Většina Tarlovových cyst je však primárně lokalizována v oblasti S1-4, a proto neexistuje kontraindikace pro provedení subarachnoidální anestezie nebo torako/lumbální epidurální anestezie. Skolióza a / nebo těžká spondylóza mohou bránit epidurálnímu šíření lokálních anestetik nebo výkonu v subarachnoidální anestezii.

Důkladná krvácivá anamnéza a individuální rozhodování nad každým pacientem jsou klíčové, zejména pro neuraxiální bloky, jako je subarachnoidální nebo epidurální anestezie. Některá doporučení stavějící se proti výkonům v neuraxiální anestezii byla učiněna s ohledem na teoretické riziko vzniku spinálního hematomu u vaskulárního typu EDS [9].

Celková anestezie může být prováděna jako balancovaná anestezie s inhalačními anestetiky, rajským plynem nebo totální intravenózní anestezie (TIVA). Před nástupem anestezie se doporučuje monitorování hloubky neuromuskulární blokady (protože někteří pacienti mají svalovou slabost). Jak depolarizující (sukchynylcholin), tak nedepolarizující svalová relaxans mohou být použity u pacientů s EDS s přihlédnutím k aktuálnímu onemocnění nebo postižení. Hypertenzní odpověď na intubaci může vést k potenciálním komplikacím, se kterými se setkáváme u pacientů s vaskulárním EDS, tj. arteriální disekce nebo krvácení do mozku [5].

Syndrom posturální ortostatické tachykardie (POTS) je popisován u některých pacientů s podskupinami EDS s hypermobilitou vedoucí sekundárně k abnormální odpovědi baroreceptorů aorty [10,19]. Dostatečná objemová terapie může pomoci zmírnit tento aspekt v perioperační léčbě [10].

U typu IV (a u některých pacientů jiných podtypů) se doporučuje vyhnout se centrálnímu žilnímu přístupu a arteriální punkci, a to kvůli vysokému riziku vaskulární disekce, kdykoli je to možné. Pokud jsou tyto vstupy potřeba (vysoce rizikový chirurgický zákrok, mimořádné události), striktně se doporučuje ultrazvukové navádění, včetně vizualizace správné lokalizace vodičového drátu v krevní cévě [25].

Doporučuje se adekvátní profylaxe pooperační nauzey a zvracení, protože může vést k spontánní ruptuře jícnu, a to zejména u EDS vaskulárního typu [21].

Intraoperativní polohování pacienta by se mělo zaměřit na optimální podložení pacienta, snížení působení střížných sil, ochranu očí s ohledem na riziko oddělení sítnice v důsledku působení přímé síly (např. loktem chirurga). Lepicí pásky pro fixaci kanyl, rourek atd. by měly být snadno odstranitelné nebo pokud je to možné vyloučené, protože u mnoha pacientů hrozí vážné poškození kůže.

---

### **Nezbytná doplňková předoperační vyšetření (vedle standardní péče)**

---

Vyžaduje se důkladná anamnéza včetně kompletní krvácivé anamnézy. Běžné koagulační testy jsou obvykle ve fyziologickém rozmezí, u některých pacientů však může být doba krvácení prodloužena. Anamnéza pacienta, a to včetně krvácivé jsou obvykle velmi užitečné při odhadu stupně rizika krvácení [14,16,22]. Důležité je vyšetření obtížných dýchacích cest, svalové slabosti a známků aortální a/či mitrální nedostatečnosti. Výsledky echokardiografie mohou být užitečné pro odhad individuálního rizika pacienta. V závislosti na anamnéze může MRI odhalit přítomnost nebo rozvoj mozkového aneuryzmatu [5].

---

### **Zvláštní příprava na zajištění dýchacích cest**

---

Doporučuje se opatrná ventilace obličejovou maskou, aby se zabránilo vysokému riziku luxace temporomandibulárního kloubu. Křehkost tkání může při opakovaných pokusech o intubaci způsobit krvácení. Menší průměr endotracheální trubice oproti zdravým pacientům může snížit poškození sliznice v průdušnici. Důkladně zkontrolujte tlak v manžetě. Použití laryngeální masky je možné. Snižte tlak v dýchacích cestách kdykoli je to možné kvůli riziku spontánního pneumotoraxu. Vzhledem k postižené chrupavkové tkáni např. průdušnice či hrtanu u hEDS mohou vzniknout sekundární potíže s intubací kolapsem fibroelastických tkání a chrupavkových prstenců průdušnice [7]. Proto je třeba se vyhnout technice BURP nebo ji alespoň používat opatrně, protože může uzavřít průdušnici a dále zhoršit pohled [7].

Kromě větší predispozice k parodontálnímu onemocnění mohou být zuby a dásně obzvláště zranitelné, což je spojeno s defekty kolagenu v ústech (zejména u periodontálního typu EDS). Xerostomie může ztížit zavedení laryngeální masky [13,15].

U mnoha dospělých pacientů s různými formami EDS se rozvine temporomandibulární dysfunkce a zablokování, stejně jako předčasná spondylóza nebo okcipitoatlantoaxiální nestabilita krční páteře. To může vést k obtížné intubaci a / nebo obtížnému zajištění dýchacích cest [12]. Subklinická nestabilita krční páteře by měla být vzata v úvahu také u pacientů se zachovalou flexibilitou krku a pohyblivostí temporomandibulárních kloubů, aby se předešlo pooperačním komplikacím, jako jsou bolesti krku a neurologické symptomy z komprese, související s luxací temporomandibulárního kloubu a okcipitoatlantoaxiální nestabilitou. Tyto komplikace lze minimalizovat použitím videolaryngoskopie nebo fibrooptických bronchoskopů [7].

---

### **Zvláštní příprava před podáním krevních derivátů**

---

Předpřipravené erytrocytové preparáty (RBC) se doporučují u pacientů s vysokým rizikem krvácení (EDS typu IV, stejně jako u pacientů s neznámou nebo pozitivní anamnézou krvácení). Pro přípravu dostatečného množství preparátů informujte svoji transfuzní stanici předem. U pacientů typu IV EDS s akutním krvácením se doporučuje agresivní krevní substituční terapie. Použití desmopressinu může vést ke snížení spotřeby transfuzních preparátů [2,18,26,31], a to i u jiných podtypů EDS s pozitivní anamnézou krvácení. U vysoce rizikových chirurgických zákroků a také u vysoce rizikových pacientů mohou být vhodné autologní strategie. Neoficiální zprávy pojednávají o použití kyseliny tranexamové k prevenci opětovného krvácení a rekombinantního FVIIa u pacientů s masivní hemoragií a koagulopatií [3,8].

---

### **Zvláštní příprava před zahájením antikoagulace**

---

Nereportováno

---

### **Zvláštní opatření při polohování, transportu a mobilizaci pacienta**

---

U pacientů s EDS je nutný opatrný transport. Mobilizace by měla být prováděna s ohledem na nebezpečí snadného poškození kůže, tvorby hematomu a luxace kloubů [22]. Strážné síly by měly být sníženy kvůli křehkosti tkáně, kdykoli je to možné.

Hojení fraktur a ran je u pacientů s EDS často obtížné se středně závažným až závažným průběhem.

---

### **Interakce chronické medikace a anesteziologických agens**

---

Nereportováno

---

### **Anesteziologický postup**

---

Optimální podložení pacienta na operačním sále je důležitým úkolem. Potřebný rozsah odpovídajících krevních derivátů by měl být před výkonem diskutován s celým týmem (stejně jako zajištění přístrojů pro autologní transfuzi, a to i pro malé chirurgické zákroky u pacientů

s abnormální koagulací). Vyhněte se turniketům (po domluvě s chirurgem), kdykoli je to možné – vysoké riziko pro vznik hematomu a kompartment syndromu (nezastavitelné difúzní krvácení zejména u subtypů EDS s vaskulární křehkostí). Autoři mají neoficiální informace o smrtelných komplikacích způsobených použitím turniketů při elektivní chirurgii malého rozsahu. Vyvarujte se zavádění centrálních žilních katétrů a arteriálních kanyl, kdykoli je to možné. V případě potřeby se striktně doporučuje zavedení pod ultrazvukovou kontrolou, aby se zabránilo disekci cév [25]. Laryngeální maska a tracheální intubace jsou možné. Snižte tlak obturační manžety, kdykoli je to možné. Použijte menší endotracheální rourku než obvykle, abyste snížili možné poškození sliznic. Je třeba očekávat obtížné zajištění dýchacích cest.

---

### **Zvláštní či doplňující monitorace**

---

Pokud je to možné, upřednostňujte neinvazivní monitorování. U některých pacientů se rozvinul rozsáhlý hematom i opakovaným neinvazivním měřením krevního tlaku. Na druhé straně invazivní monitorování krevního tlaku vystavuje pacienta riziku disekce cévních stěn s vysokou morbiditou a mortalitou (zejména u podtypů EDS s vaskulární křehkostí).

---

### **Možné komplikace**

---

Poloha pacienta: neuropatie plexu, pooperační ztráta zraku v důsledku přímého tlaku na oko. Poškození kůže a tvorba hematomu při nedostatečném podložení či uložení pacienta nebo kvůli střížným silám na kůži.

Spontánní pneumotorax kvůli umělé plicní ventilaci a krvácení do dýchacích cest při opakovaných pokusech o intubaci. U některých pacientů s atlantokcipitální nestabilitou lze nalézt status obtížného zajištění dýchacích cest stejně jako vyšší riziko luxace temporomandibulárního kloubu v důsledku ventilace obličejovou maskou nebo intubace.

Postpunkční bolest hlavy (PDPH) se mohou vyskytnout častěji u pacientů s EDS než u jiné populace s neuroaxiální blokádou a měla by být s pacientem prodiskutována. Jedná se však pouze o expertní názor založený na křehkosti (durální) tkáně a na sérii kazuistik pacientů se spontánním únikem mozkomíšního moku s častým výskytem u pacientů s EDS [24].

---

### **Pooperační péče**

---

Pooperační péče by se měla zaměřit na riziko rozvoje krvácení a hematomu v místě operace. Někteří pacienti navíc po extubaci pociťují svalovou slabost. Doporučuje se pečlivé polohování a opatrná mobilizace pacienta, aby se snížilo riziko luxace kloubů. Ve všech podtypech EDS, ale zejména v podtypu hypermobilním, je časná mobilizace zásadním bodem, aby se zabránilo nadměrné dekonkci a neočekávanému zhoršení stavu muskuloskeletálního systému a kardiovaskulární reaktivity.

Přibližně 90% a více pacientů trpí chronickou intenzivní neuropatickou nebo muskuloskeletální bolestí, migrénou apod. [31]. U pacientů s hEDS je to hlavně kvůli opakujícím se sublucacím a dislokacím kloubů [10,27]. Adekvátní analgezie spolu s adekvátní fyzioterapií může být u těchto pacientů náročná. Pro adekvátní léčbu je nezbytné pečlivé vyhodnocení stavu pacienta a zvážení možností terapie. V léčbě bolesti pak aplikace multimodálního konceptu [6,31].

---

### **Akutní komplikace spojené s nemocí a její vliv na průběh a zotavení z anestezie**

---

Situace k neodkladnému řešení: Akutní disekce cév (např. aortální disekce, periferní arterie a žíly) může být způsobena spontánně nebo iatrogenně (zejména během angiografických intervencí) [4]. Kompartment syndromy mohou být způsobeny punkcí cév a výsledným



hematomem. Během umělé plicní ventilace i zajišťování centrálního venózního přístupu musí být očekáváno vysoké riziko pneumo(hemo-)toraxu. Jsou evidovány případy spontánní ruptury nebo ruptury po bagatelním traumatu střev, orgánů nebo jiných tkání žaludek, děloha, jícen, vagína). Tyto situace se nejčastěji vyskytují u pacientů s EDS podtypu vaskulární křehkosti a nejsou obvyklé u pacientů s jinými podtypy.

Diferenciální diagnóza: Marfanův syndrom

---

### **Ambulantní anestezie**

---

Nereportováno. Důrazně doporučujeme pacienty s EDS centralizovat v centrech zaměřených na EDS a zohledňujících zvláštní podmínky tohoto syndromu. Příprava nakřížené krve je důležitá u pacientů s EDS s vaskulární křehkostí a u pacientů s vysokým rizikem krvácení i při menších operacích.

---

### **Porodnická anestezie**

---

Existují kazuistické série s rodičkami podstupujícími porod (vaginální, klešťový, císařský řez) i císařský řez (anestezie celková, epidurální, subarachnoidální). Nicméně způsob porodu a anestezie zůstávají kontroverzní [9].

Ruptura dělohy nebo střev, rozsáhlá perineální traumata a zpožděné hojení ran jsou komplikace jak pro vaginální porod, tak pro císařský řez [9]. Těžké krvácení, zejména u pacientů s EDS s vaskulární fragilitou, je třeba očekávat jak u vaginálního porodu, tak u císařského řezu. Existuje publikace popisující preventivní podání kyseliny tranexamové a deamino-D-arginin vasopressinu (DDAVP) u rodičky s EDS vaskulárního typu podstupující plánovaný císařský sekci v subarachnoidální anestezii [5]. Míra úmrtnosti u rodiček s vaskulárním EDS byla odhadnuta na 12–25% [9]. V hypermobilním podtypu je popisována souvislost epiziotomie s prolapsem pánve. Proto může být císařský řez považován za metodu volby u tohoto podtypu EDS.

Multidisciplinární přístup a peripartální změny v rozhodnutí a managementu anestezie jsou u rodiček s EDS nezbytné [9]. Multidisciplinární tým zahrnující porodníky, anesteziology, kardiology, hrudní chirurgy a kardiochirurgy, cévní chirurgy a neonatolog by měl diskutovat o individuálním přístupu a bezpečné péči v peripartálním období [5].

## Reference:

1. Arendt-Nielsen L, Kaalund S, Bjerring P, Høgsaa B. Insufficient effect of local analgesics in Ehlers Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiol Scand* 1990;34: 358–361
2. Balduini CL, Noris P, Belletti S, Spedini P, Gamba G. In vitro and in vivo effects of desmopressin on platelet function. *Haematologica* 1999. 84(10):891–896
3. Bolton-Maggs PHB, Perry DJ, Chalmers EA, Parapia LA, Wilde JT, Williams MD, et al. The rare coagulation disorders – review with guidelines for management from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation. *Haemophilia* 2004;10(5):593–628
4. Burcharth J, Rosenberg J. Gastrointestinal surgery and related complications in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. *Digestive Surgery* 2012;29(4):349–357
5. Carness JM, Lenart MJ. Spinal Anesthesia for Cesarean Section in a Patient with Vascular Type Ehlers-Danlos Syndrome. *Case reports in Anesthesiology* 2018; Article ID 1924725
6. Castori M. Pain in Ehlers-Danlos syndromes: manifestations, therapeutic strategies and future perspectives. *Expert Opinion on Orphan Drugs* 2016;11:1145–1158
7. Cesare AE, Rafer LC, Myler CS, Brennan KB. Anesthetic Management for Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type Complicated by Local Anesthetic Allergy: A Case Report. *American Journal of Case Reports* 2019;20: 39-42
8. Faber P, Craig WL, Duncan JL, Holliday K. The successful use of recombinant factor VIIa in a patient with vascular-type Ehlers-Danlos syndrome. *Acta Anaesthesiol Scand* 2007;51:1277– 2179
9. Fedoruk K, Chong K, Sermer M, Carvalho JCA. Anesthetic management of a parturient with hypermobility phenotype but possible vascular genotype Ehlers-Danlos syndrome. *Can J Anesth* 2015;62:1308–1312
10. Grigoriou E, Boris JR. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS): Association with Ehlers-Danlos Syndrome and Orthopaedic Considerations. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 2015;473:722–728
11. Hakim AJ, Grahame R, Norris P, Hopper C. Local anaesthetic failure in joint hypermobility syndrome. *J R Soc Med* 2005;98:84–85
12. Halko GJ, Cobb R, Abeles M. Patients with type IV Ehlers-Danlos syndrome may be predisposed to atlantoaxial subluxation. *Journal of Rheumatology* 1995;22:2152-2155
13. Honoré MB, Lauridsen EF, Sonnesen L. Oro-dental characteristics in patients with hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome compared to a healthy control group. *Journal of Oral Rehabilitation* 2019;00:1–10
14. Jackson SC, Odiaman L, Card RT, van der Bom JG, Poon M-C. Suspected collagen disorders in the bleeding disorder clinic: A case-control study. *Haemophilia* 2012;19:246–250
15. Kapferer-Seebacher I, Lundberg P, Malfait F, Zschoche J. Periodontal manifestations of Ehlers-Danlos syndromes: a systematic review. *Journal of Clinical Periodontology* 2017;44: 1088–1100
16. Lane D. Anaesthetic implications of vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *Anaesthesia and Intensive Care* 2006;34:501–505
17. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, Bowen JM, Brady AF, Burrows NP, Castori M, Cohen H, Colombi M, Demirdas S, De Backer J, De Paepe A, Fournel-Gigleux S, Frank M, Ghali N, Giunta C, Grahame R, Hakim A, Jeunemaitre X, Johnson D, Juul-Kristensen B, Kapferer-Seebacher I, Kazkaz H, Kosho T, Lavalley ME, Levy H, Mendoza-Londono R, Pepin M, Pope FM, Reinstein E, Robert L, Rohrbach M, Sanders L, Sobey GJ, Van Damme T, Vandersteen A, Van Mourik C, Voermans N, Wheeldon N, Zschocke J, Tinkle B. The 2017 International



- Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes. *American Journal of Medical Genetics* 2017;175C:8–26
18. Mast KJ, Nunes ME, Ruymann FB, Kerlin BA. Desmopressin responsiveness in children with Ehlers-Danlos syndrome associated bleeding symptoms. *British Journal of Haematology* 2009;144:230–233
  19. Mathias CJ, Low DA, Iodice V, Owens AP, Kirbis M, Grahame R. Postural tachycardia syndrome--current experience and concepts. *Nature Reviews. Neurology* 2012;8:22–34
  20. Neice AE, Stubblefield EE, Woodworth GE, Aziz MF. Peripheral nerve block in patients with Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: a case series. *Journal of Clinical Anesthesia* 2016;33:26–30
  21. Ohshita N, Kanazumi M, Tsuji K, Yoshida H, Morita S, Momota Y, Tsutsumi YM. Anesthetic Management of a Patient With Ehlers-Danlos Syndrome. *Anesthesia Progress* 2016;63:204–207
  22. Parapia LA, Jackson C. Ehlers-Danlos syndrome - a historical review. *British Journal Haematology* 2008;141:32–35
  23. Patzkowski MS. Peripheral nerve blocks in patients with Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: a report of 2 cases. *Journal of Clinical Anesthesia* 2016;29:50–53
  24. Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. *Neurosurgery* 2004;54:65–70
  25. Solan K, Davies P. Anaesthetic and intensive care management of a patient with Ehlers–Danlos Type IV syndrome after laparotomy. *Anaesthesia* 2004;59:1224–1227
  26. Stine KC, Becton DL. DDAVP therapy controls bleeding in Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 1997;19:156–158
  27. Tewari S, Madabushi R, Agarwal A, Gautam SK, Khuba S. Chronic pain in a patient with Ehlers-Danlos syndrome (hypermobility-type): The role of myofascial trigger point injections. *Journal of Bodywork & Movement Therapies* 2017;21:194–196
  28. Wiesmann T, Castori M, Malfait F, Wulf H. Recommendations for anesthesia and perioperative management in patients with Ehlers-Danlos syndrome(s). *Orphan Journal of Rare Diseases* 2014;9:109
  29. Wyatt K, Elattary T. The erector spinae plane block in a high-risk Ehlers-Danlos syndrome pediatric patient for vascular ring repair. *Journal of Clinical Anesthesia* 2019;54:39–40
  30. Yasui H, Adachi Y, Minami T, Ishida T, Kato Y, Imai K. Combination therapy of DDAVP and conjugated estrogens for a recurrent large subcutaneous hematoma in Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Hematology* 2003;72:71–72
  31. Zhou Z, Rewari A, Shanthanna H. Management of chronic pain in Ehlers-Danlos syndrome. *Medicine* 2018;97:45(e13115).

---

**Datum poslední úpravy:** listopad 2019 (přeloženo duben 2020)

---

*Toto doporučení bylo připraveno:*

**Autoři**

**Thomas Wiesmann**, Anaesthesiologist, University Hospital Marburg, Germany  
[wiesmann@med.uni-marburg.de](mailto:wiesmann@med.uni-marburg.de)

**Christine Gaik**, Anaesthesiologist, Department of anaesthesia, Philipps-University Marburg, Germany  
[gaikc@med.uni-marburg.de](mailto:gaikc@med.uni-marburg.de)

**Prohlášení:** Autoři **nemají** žádný finanční ani jiný konkurenční zájem na zveřejnění. Příprava tohoto doporučení nebyla honorována.

*Toto doporučení bylo recenzováno:*

**Recenzent 1**

**Franziska Malfait**, Anaesthesiologist, Elect Ghent University, Belgium  
[fransiska.malfait@ugent.be](mailto:fransiska.malfait@ugent.be)

**Recenzent 2**

**Marco Castori**, Division of Medical Genetics, Department of Molecular Medicine, Sapienza University, San Camillo-Forlanini Hospital, Rome, Italy  
[MCastori@scamilloforlanini.rm.it](mailto:MCastori@scamilloforlanini.rm.it)

**Editorial review 2019**

**Tino Münster**, Anaesthesiologist, Department of anaesthesiology and intensive care medicine, Hospital Barmherzige Brüder, Regensburg, Germany  
[Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de](mailto:Tino.Muenster@barmherzige-regensburg.de)

**Prohlášení:** Recenzenti neměli žádný finanční ani jiný prospěch z provedení recenze.

Toto doporučení bylo přeloženo do českého jazyka:

**Překladatel:**

**Petr Štourač**, anesteziolog, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika  
[stourac.petr@fnbrno.cz](mailto:stourac.petr@fnbrno.cz)

**Editoři českého překladu:**

**Martina Kosinová**, **Martin Vavřina**, **Martina Klincová**, **Petr Štourač**, Klinika dětské anesteziologie a resuscitace, Fakultní nemocnice Brno a Lékařská fakulta Masarykovy univerzity, Brno, Česká republika, **Olga Smékalová**, Klinika anesteziologie, resuscitace a intenzivní medicíny, Fakultní nemocnice Plzeň a Lékařská fakulta Univerzity Karlovy v Plzni, Plzeň, Česká republika

**Záštitá překladu do českého jazyka:**

<https://www.csarim.cz/>  
<https://www.akutne.cz/>