



## WAT IS HSD?

### Hypermobility Spectrum Disorders (HSD)

- gegeneraliseerde HSD (gHSD) of gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit
- gelokaliseerde HSD (lHSD) of gelokaliseerde gewrichtshypermobiliteit
- perifere HSD (pHSD) of perifere gewrichtshypermobiliteit
- historische HSD (hHSD) of historische gewrichtshypermobiliteit

Hypermobilitéitspectrumstoornissen (HSD) zijn een groep aandoeningen die verband houden met gewrichtshypermobiliteit (JH). HSD wordt gediagnosticeerd nadat andere mogelijke aandoeningen zijn uitgesloten, zoals een van de Ehlers-Danlos Syndromen (EDS) inclusief hypermobile EDS (hEDS).

HSD kan, net als hEDS, aanzienlijke effecten hebben op onze gezondheid. Ongeacht de problemen die zich voordoen, ongeacht de diagnose, het is belangrijk dat deze effecten op de juiste manier worden aangepakt en dat elke persoon als individu wordt behandeld. HSD en hEDS kunnen even ernstig zijn, maar wat nog belangrijker is, beide hebben een vergelijkbare aanpak, validatie en zorg nodig.

### De werking

Gewrichtshypermobiliteit is een term om het vermogen van gewrichten te beschrijven om buiten het normale bewegingsbereik te komen. Het kan op zichzelf bestaan of deel uitmaken van een complexere diagnose. Voor sommigen kan gewrichtshypermobiliteit gelokaliseerd zijn (LJH) in enkele gewrichten. Degenen met gewrichtshypermobiliteit in vijf of meer gewrichten worden beschreven als gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit (GJH). In tegenstelling tot LJH is GJH vaker iets waarmee we worden geboren en mogelijk geërfd hebben, hoewel er verworven vormen van GJH bestaan (training zoals dans, wijdverbreide inflammatoire of degeneratieve aandoeningen van de gewrichten, musculoskeletale weefsels en zenuwen).

Er zijn andere soorten gewrichtshypermobiliteit :

- perifere gewrichtshypermobiliteit is een vorm die alleen de handen en/of voeten aantast. Het komt vaak voor bij zuigelingen, peuters en kinderen, bij wie het gewoonlijk mild is of geen ernstig effect heeft.
- Een andere soort komt voor bij oudere volwassenen die geleidelijk gewrichtshypermobiliteit hebben verloren, de zogenaamde historische gewrichtshypermobiliteit.

Gewrichtshypermobiliteit varieert van asymptomatisch en gegeneraliseerd tot hEDS als onderdeel van EDS. Langs dat continuüm vallen gelokaliseerde hypermobiliteitsspectrumstoornis (IHSD), perifere hypermobiliteitsspectrumstoornis (pHSD), historische hypermobiliteitsspectrumstoornis (hHSD) en gegeneraliseerde hypermobiliteitsspectrumstoornis (gHSD).

**Gegeneraliseerde HSD (gHSD):** gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit objectief beoordeeld (bijv. door de Beighton-score) plus één of meer secundaire musculoskeletale manifestaties die hieronder worden geïdentificeerd. Het patroon en de ernst van de musculoskeletale betrokkenheid moeten zorgvuldig worden beoordeeld om de mogelijkheid van volledige hEDS te onderzoeken.

**Perifere HSD (pHSD):** gewrichtshypermobiliteit beperkt tot handen en voeten plus één of meer secundaire musculoskeletale manifestaties.

**Gelokaliseerde HSD (IHSD):** gewrichtshypermobiliteit bij enkele gewrichten of een groep gewrichten plus één of meer secundaire musculoskeletale manifestaties die regionaal gerelateerd zijn aan het (de) hypermobiele gewricht(en).

**Historische HSD (hHSD):** zelfgerapporteerde (historische) gewrichtshypermobiliteit met negatieve Beighton-score plus één of meer secundaire musculoskeletale manifestaties. Lichamelijk onderzoek gericht op het uitsluiten van de alternatieve diagnoses gHSD, pHSD en IHSD, evenals andere reumatologische aandoeningen is verplicht.

TYPE	BEIGHTON SCORE	MUSCULOSKELETALE BETROKKENHEID	OPMERKINGEN
Asymptomatische GJH	Positief	Afwezig	
Asymptomatische PJH	Gewoonlijk negatief	Afwezig	JH meestal beperkt tot handen en/of voeten
Asymptomatische LJH	Negatief	Afwezig	JH meestal beperkt tot enkele gewrichten of lichaamsdelen
gHSD	Positief	Aanwezig	
pHSD	Gewoonlijk negatief	Aanwezig	JH meestal beperkt tot handen en/of voeten
IHSD	Negatief	Aanwezig	JH meestal beperkt tot enkele gewrichten of lichaamsdelen
hHSD	Negatief	Aanwezig	Historische aanwezigheid van JH
hEDS	Positief	Mogelijk	

### **Secundaire musculoskeletale manifestaties**

Gewrichtshypermobiliteit kan symptomeloos zijn, afgezien van de ongewone mobiliteit, maar er is een reeks andere symptomen die het gevolg zijn van die mobiliteit. Deze moeten worden geëvalueerd voor een diagnose van HSD (en natuurlijk worden behandeld).

### Trauma

*Macrotrauma* omvat dislocatie, subluxaties en beschadiging van het bindweefsel (ligamenten, pezen, spieren). Het kan acute pijn en verlies van gewrichtsfunctie veroorzaken. *Microtrauma* zijn verwondingen die te klein zijn om opgemerkt te worden als ze gebeuren. Na verloop van tijd kunnen ze een persoon vatbaar maken voor terugkerende of aanhoudende pijn en mogelijk vroege gewrichtsdegeneratie zoals artrose.

### Chronische pijn

Af en toe terugkerende pijn is een natuurlijk gevolg van het trauma, maar chronische pijn kan ontstaan, misschien door herhaalde activering van pijnreceptoren in de weefsels, of verhoogde gevoeligheid voor pijn (hyperalgesie), en misschien door een verminderde bindweefselfunctie.

### Verstoorde proprioceptie

Proprioceptie – het gevoel van de relatieve positie van lichaamsdelen en hoeveel inspanning nodig is om te bewegen – kan worden verminderd. Als we niet begrijpen waar onze gewrichten zijn en hoeveel spierkracht er nodig is om ze te gebruiken, kan dit leiden tot een cyclus die ons vermogen om het dagelijks leven te beheren in toenemende mate beperkt.

### Andere spier- en skeletkenmerken

Personen met gegeneraliseerde gewrichtshypermobiliteit hebben vaak andere, minder belangrijke fysieke kenmerken van het bewegingsapparaat, die het gevolg kunnen zijn van de interacties tussen "zachtere" spierskeletweefsels en mechanische krachten tijdens de groei. Deze omvatten platvoeten (flexibel type), slecht uitgelijnde botten in de elleboog en grote tenen, milde tot matige scoliose (zijwaartse kromming van de wervelkolom), kyfose (buitenwaartse kromming) van de bovenste wervelkolom en lordose (binnenste kromming) van de onderste ruggengraat. Er kan een indirect verband zijn met een licht verminderde botmassa als gevolg van vele factoren: gebrek aan proprioceptie, spierzwakte en de resulterende verminderde activiteit.

### Bijbehorende problemen niet gebaseerd op het musculoskeletale systeem

Er zijn nogal wat problemen die niet het directe gevolg zijn van de werking van gewrichtshypermobiliteit. Deze associaties zijn heel reëel; ze hebben ernstige gevolgen voor de levenskwaliteit en moeten als onderdeel van de behandeling worden behandeld. De sterkste (maar niet enige) associaties die tot nu toe zijn opgemerkt, zijn angststoornissen, orthostatische tachycardie en lage bloeddruk, een verscheidenheid aan functionele gastro-intestinale stoornissen en bekken- en blaasdisfunctie. Deze aanvullende problemen moeten worden geëvalueerd en behandeld wanneer HSD wordt gediagnosticeerd.

BRON: The Ehlers-Danlos Society