



# Die Ehlers-Danlos-Syndrome und deren zahnmedizinische Herausforderungen

Eine Zusammenarbeit der Deutschen Ehlers-Danlos-  
Initiative e. V. und Karina Sturm (Autorin, Bloggerin)

Wir haben nun die Aufgabe Sie aus dem Mittagstief zu holen.

Mein Name ist Jürgen Grunert, ich bin der Vorstand der Deutschen Ehlers-Danlos-Initiative e. V.

Mein Name ist Karina Sturm.

Ich bin examinierte MTLA, war in der Forschung tätig, musste aber leider aus gesundheitlichen Gründen 2010 meinen Beruf aufgeben.  
Bin seit 2013 Frührentnerin, arbeite nebenbei als freie Journalistin und studiere nun Journalismus.

# EDS allgemein



# Die Ehlers-Danlos-Syndrome

- Eine Gruppe angeborener, **genetischer Bindegewebserkrankungen** mit Gelenks-, Organ- und Gefäßbeteiligung
- Mit **komorbiden** Erkrankungen einhergehend



# Die Ehlers-Danlos-Syndrome

- **New York 2016:** Überarbeitung der **Klassifikation** erstmalig seit 20 Jahren
- Einteilung in **13 EDS-Typen** (im Vergleich zu sechs Haupttypen nach Villefranche)
- **Neu:** Patienten, die die strikteren Kriterien für das hypermobile Ehlers-Danlos-Syndrom nicht mehr erfüllen, aber dennoch einen großen Teil der Symptome aufweisen, werden nun als „**Hypermobility Spectrum Disorders**“ klassifiziert. (Früher: JHS)

## The 2017 International Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes

FRANSISKA MALFAIT,\* CLAIR FRANCONANDO, PETER BYERS, JOHN BELMONT,  
BRITTA BERGLUND, JAMES BLACK, LARA BLOOM, JESSICA M. BOWEN, ANGELA F. BRADY,  
NIGEL P. BURROWS, MARCO CASTORI, HILSH COHEN, MARINA COLOMBI,  
SERWET DEMIRDAS, JULIE DE BACKER, ANNE DE PASSE, SYLVIE FOURNEL-GIGLEUX,  
MICHAEL FRANK, HERTI GHALI, CROUSA GIUNTA, RODNEY GRAHAME, ALAN HARIN,  
XAVIER JEUNEVAITRE, DIANA JOHNSON, BROGIT JULI-RODSTEDEN,  
INES KAPPERER-SEEBACHER, HANADI KAZKAZ, TOMOHI KOSHIO, MARK E. LAVALLÉE,  
HOWARD LEVY, ROBERTO MONDOZA-LONDONO, MELANIE PEPIN, F. MICHAEL POPE,  
CYAL REINSTEIN, LEEWA ROBERT, MARIANNE ROHRBACH, LYNN SANDERS,  
GLENDA J. SOBEY, TIM VAN DAMME, ANTHONY VANDERSTEEN,  
CAROLINE VAN MOURIK, NICOL VOERMANS, NIGEL WHEELDON, JOHANNES ZSCHOCKE,  
and BRAD TINKLE



## Neue Klassifikation

EDS Typ	Abkürzung	Erbgang	Gen
Klassisches EDS	cEDS	AD	COL5A1; COL5A2; COL1A1
Classical-like EDS	clEDS	AR	TNXB
Cardiac-valvular EDS	cvEDS	AR	COL1A2
Vaskuläres EDS	vEDS	AD	COL3A1; COL1A1
Hypermobiles EDS	hEDS	AD	?
Arthrochalasia EDS	aEDS	AD	COL1A1, COL1A2
Dermatosparaxis EDS	dEDS	AR	ADAMTS2
Kyphoskoliotisches EDS	kEDS	AR	FLOD1; FKBP14
Brittle Cornea Syndrom	BCS	AR	ZNF469; PRDM5
Spondylodysplastisches EDS	spEDS	AR	B3GALT7, B3GALT6, SLC39A13
Musculocontractural EDS	mcEDS	AR	CHST14; DSE
Myopathisches EDS	mEDS	AD oder AR	COL12A1
Periodontales EDS	pEDS	AD	C1R, C1S



Bislang wurde für alle Typen ein ursächliches Gen identifiziert, nur für das hypermobile EDS nicht. Dieses wird anhand der strikten, neuen Kriterien klinisch diagnostiziert.

# Gemeinsamkeiten

- Hypermobilität der Gelenke (positiver Beighton Score)
- Organbeteiligung
- Komorbiditäten
- Hautbeteiligung / Gefäßbeteiligung
- Schmerzen / Fatigue

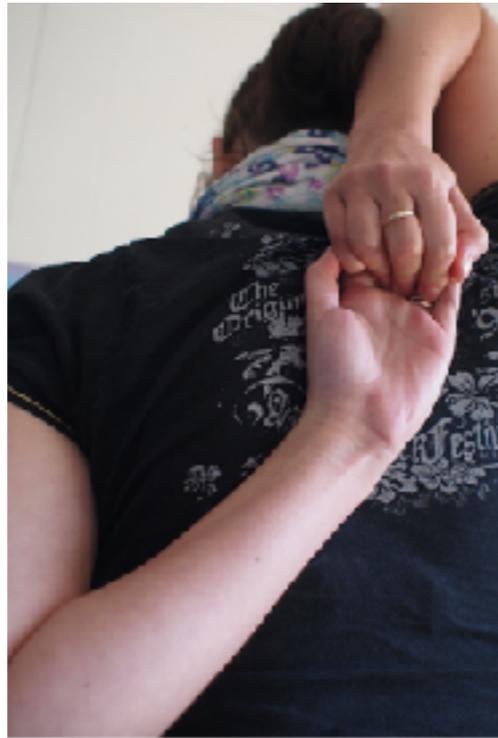


## Beighton Score

- **9 Punkte** gesamt; ein Punkt pro Seite
  - **Ellbogen** über 10 Grad überstreckbar?
  - **Knie** über 10 Grad überstreckbar?
  - **Kleine Finger** über 90 Grad überstreckbar?
  - **Daumen** an Handgelenk anlegbar?
  - Können die **Handflächen** flach auf den Boden gelegt werden ohne dabei die Knie zu beugen?



# Hypermobilität



# Hypermobilität



**EDS**  
Ehlers-Danlos  
Syndrom



Hautdehnbarkeit bei hEDS eher mild.

# HEDS-Kriterien

- **Drei Kriterien** müssen erfüllt sein
- Kriterium **II** wird weiter unterteilt in Feature **A - C**



Kurzer Einblick in die Diagnostik des hEDS

Auch Zahnärzte könnten die Ersten sein, die einen nicht diagnostizierten EDS-Patienten sehen

# Kriterium I

- **Positiver Beighton Score**
- Kinder: > 6/9
- Ü 50: > 4/9
- U 50: > 5/9



## Kriterium II

Feature A	Feature B
Weiche, samtige Haut	Positive Familiengeschichte
Milde Hautdehnbarkeit*	
Nicht erklärliche Dehnungsstreifen	<b>Feature C</b>
Piezogene Papeln an Fersen	Muskuloskeletaler Schmerz in zwei oder mehr Extremitäten für länger als drei Monate
Hernien	Chronischer, weitverbreiteter Schmerz
Atrophische, aber nicht hauchdünne Narben	Wiederauftretende Gelenkdislokationen oder Instabilität ohne Trauma
Uterus- oder Rektum-Prolaps	
Engstehende Zähne und/ oder hoher, schmaler Gaumen	Um Feature C zu erfüllen muss mindestens eines der oben erwähnten Symptome zutreffen
Arachnoidakylie	
Verhältnis zwischen Armspanne zu Körpergröße > 1,05	
Mitralklappenprolaps	
Aortenwurzelverweiterung	
Um Feature A zu erfüllen müssen fünf der oben erwähnten Zeichen vorliegen	



Zwei oder mehr der Feature müssen positiv sein, um Kriterium II zu erfüllen!

\*Haut ist überdehnbar, wenn sie an drei der folgenden Stellen überdehnt werden kann:

- > 1,5 cm auf Hand oder dem distalen Unterarm;
- > 3 cm an Hals, Ellbogen und Knien

## Kriterium III

- **Ausschluss** anderer Bindegeweberkrankungen
- **Keine** abnormale **Hautrissigkeit**
- **Keine** anderen Diagnosen, die mit Hypermobilität und **Muskelhypotonie** einhergehen könnten (z. B. Myopathien)



## Striktere Diagnostik-Kriterien und Management-Richtlinien



Ergebnisse der internationalen Konferenz in NY. 2016 wurden alle Publikationen rund um Kriterien, Management und Komorbiditäten im März in diesem Journal publiziert.

Wer sich einen Überblick über EDS und dessen Komorbiditäten verschaffen will, der kann dieses Journal lesen.



## Komorbiditäten

- Halswirbelsäuleninstabilitäten, vor allem im cranio-cervicalen Bereich (CCI und AAI)
- Dysautonomie
- Mastzellaktivierung
- Cranio-mandibuläre Dysfunktion (TMD)
- Tethered Cord
- Müdigkeit / Erschöpfung / Chronische Schmerzen
- Thoracic Outlet
- Gelenkinstabilität / Subluxation / Dislokation
- Migräne
- Dystonie
- Gastrointestinale Probleme
- ...



Gerade die Komorbiditäten machen das EDS so komplex in der Behandlung.

Kaum ein Patient leidet nicht mindestens unter Einer der aufgeführten.

# Probleme bei der zahnmedizinischen Behandlung



Bevor wir nun zu den Problemen bei der zahnmedizinischen Behandlung kommen, möchte ich Ihnen gerne noch eine Frage stellen:

Wenn Sie mich so ansehen, was sehen Sie?

Die meisten Menschen würden sagen, ich sehe aus wie eine gesunde, junge Frau.

Die Halskrause ist das Einzige, was mich ein wenig verrät. Aber auch die verstecke ich immer unter einem Schal.

Und genau das ist auch das Problem: Die Symptome des EDS sind größtenteils unsichtbar. Mit dem bloßen Auge können Sie nicht sehen, dass ich krank bin.

Deswegen dauerte es vier Jahre bis ich korrekt diagnostiziert wurde. In diesen vier Jahren kam es zu vielen Fehldiagnosen und falschen Behandlungen, die alle meinen Zustand noch weiter verschlechterten. Für andere Patienten dauert es Jahrzehnte bis zur richtigen Diagnose.

Und genau deswegen ist es so wichtig, dass jeder die Anzeichen kennt. Auch Zahnärzte, denn EDS kann sich auch im Mundraum manifestieren. Vielleicht können Sie dann die Ersten sein, die einen Patienten mit EDS diagnostizieren und ihm dadurch viel Leid ersparen.

# Probleme bei der zahnmedizinischen Behandlung

American Journal of Medical Genetics Part C (Seminars in Medical Genetics) 175C:220-225 (2017)

ARTICLE

## Oral and Mandibular Manifestations in the Ehlers–Danlos Syndromes

JOHN MITAKIDES\* AND BRAD T. TINKLE

The Ehlers–Danlos syndromes (EDS) are hereditary disorders that affect the connective tissue and collagen structures in the body. Several types of EDS have been identified. Oral and mandibular structures, which include oral soft tissue, dentition, facial and head pain, and the functioning of the temporomandibular joint (TMJ), are variably affected in the various types of EDS. These various manifestations of EDS have been noted for many years, but newer diagnostic techniques and studies are providing additional light on the challenges faced by EDS patients in the area of oral and mandibular disorders. Further, the impact of temporomandibular disorder (TMJ) on musculoskeletal dysfunction and vice versa, make this an important feature to recognize. Oral and mandibular hypermobility of the TMJ with associated consequences of EDS are noted. These features, diagnostic parameters and treatment procedures are presented.  
© 2017 Wiley Periodicals, Inc.

**KEY WORDS:** Ehlers–Danlos syndrome; temporomandibular dysfunction; temporomandibular joint; oral manifestations; hypermobility

**How to cite this article:** Mitakides J, Tinkle BT. 2017. Oral and mandibular manifestations in the Ehlers–Danlos syndromes. *Am J Med Genet Part C: Semin Med Genet* 175C:220–225.



Dieses Paper ist im Zuge der internationalen EDS-Konferenz in NY entstanden.

Dr. Mitakides ist Spezialist auf dem Gebiet EDS und orale und mandibuläre Manifestationen. Er hat in diesem Review die Literatur der letzten Jahre gut zusammengefasst, weshalb wir diese Publikation für große Teile des Vortrags verwendet haben.

Obwohl die Datenlage leider insgesamt recht mau ist.

## Probleme bei der zahnmedizinischen Behandlung

- EDS kann große Teile der **Mundhöhle** betreffen: Gefäße, Knochen, Zahn, Zahnfleisch, Nerven, als auch die Bänder und Sehnen des Kiefers
- Dünne **Schleimhäute** führen zu Blutungen
- Schlechte **Wundheilung**, Wundverschluss hält schlecht
- **Parodontitis** (vor allem beim periodontalen EDS), Zahnfleischentzündungen
- **Lokalanästhesie** kann unwirksam sein
- Vermehrt **Karies**



Der periodontale EDS-Typ ist ein sehr seltener EDS-Typ, der sich hauptsächlich an den Zähnen und im Mundraum zeigt.

**Ein besonders wichtiger Punkt bei der zahnmedizinischen Behandlung ist:  
Lokalanästhesie kann unwirksam sein.**

Der Grund hierfür ist vermutlich, dass die Veränderung der extrazellulären Matrix des Bindegewebes auch die Diffusion anderer kleiner Moleküle, z. B. lokale Anästhesie, beeinflusst.

**Karies:**

Die strukturellen Defekte des Kollagens tragen womöglich zur verstärkten Anfälligkeit für bakteriellen Abbau bei.

## Probleme bei der zahnmedizinischen Behandlung

- Starke **Zahnbeweglichkeit**
- **Zahnabnormitäten**: posteriore Zähne mit hohen Höckern und tiefen Fissuren; Wurzeln können abnormal geformt, verwachsen oder sehr lang sein; Pulpasteine; angeborenes Fehlen oder eine Überzahl von Zähnen, Microodontie; Zähne sind manchmal lichtdurchlässig, Zahnschmelz kann hypoplastisch sein
- **Temporomandibuläre Dysfunktion (TMD)** -> Sub- oder Dislokationen
- Häufigeres Auftreten von **Zahnfrakturen**
- **Halswirbelsäuleninstabilität**



### Starke Zahnbeweglichkeit:

Großer Vorteil bei der Zahnspangenbehandlung: Meist nur eine kurze Behandlungsdauer von unter einem Jahr, denn Zähne verschieben sich schnell in die gewünschte Position.

Der Nachteil: „Rückfälle“ nach 18 Monaten. Zähne verschieben sich genauso schnell in die ungewünschte Position zurück.

**Temporomandibuläre Dysfunktion (TMD)**, auch Craniomandibuläre Dysfunktion in Deutschland genannt, ist eine Zusammenfassung eines komplexen Krankheitsbildes, das durch eine Dysfunktion zwischen Kiefer und Schädel gekennzeichnet ist. Es betrifft Muskeln, Gewebe, Kapseln und Sehnen/Bänder zwischen Kopf und Kiefer.

Vermutlich ausgelöst durch die Hypermobilität des Kiefergelenks (und/oder durch die HWS-Probleme)

Ein typisches Symptom ist das Knacken des Kiefers beim Essen und Schmerzen in den Kiefergelenken, die bis ins Gesicht ausstrahlen.

## Dr. Mitakides

CMPS: Zervikales myofasiales  
Schmerzsyndrom

The CMPS is in direct association  
and correlation to  
Temporomandibular Joint  
dysfunction and Cervico-Cranial Pain  
Instability syndromes. All syndromes  
are usually always correlated.



Dr. Mitakides hat vor Kurzem ein neues Schmerzsyndrom definiert. Er nennt dies CMPS - das zervikale myofasiale Schmerzsyndrom.

Er sagt, dass bei 195 seiner 200 EDS-Patienten dieses CMPS vorliegt und das es ausgelöst wird, durch eine Temporomandibuläre Dysfunktion in Kombination mit einer Instabilität der oberen Halswirbelsäule.

Für ihn gehen diese zwei Komorbiditäten Hand in Hand und führen letztlich zu diesem Schmerzsyndrom.

## Andere mögliche Auffälligkeiten

- Positives **Gorlin-Zeichen** in 50 Prozent der Patienten
- Hoher und schmaler **Gaumen**
- Häufig Abwesenheit des **Frenulum** linguae und/oder der labialen Frenula



Andere Auffälligkeiten, ohne Krankheitswert.

Gorlin-Zeichen = Patienten können mit Zungenspitze Nasenspitze berühren

Frenulum linguae = Zungenbändchen

Labiale Frenula = Lippenbändchen

## Andere Auffälligkeiten

- Zahnschmelz: niedriger **Kohlenstoff**-Gehalt, höhere **Ca/P** Ratio -> poröser Zahnschmelz
- Dentin: niedriger C-Gehalt, höherer Gehalt von Ca, P und O. Ca/C und Ca/O Ratio erhöht.

KLINGBERG, Gunilla, et al. Aspects on dental hard tissues in primary teeth from patients with Ehlers–Danlos syndrome. *International journal of paediatric dentistry*, 2009, 19. Jg., Nr. 4, S. 282-290.



In dieser kleinen Studie hat man 47 Milchzähne von 25 Patienten mit EDS untersucht. Als Vergleich dienten 36 Milchzähne von gesunden Kindern.

## Auffälligkeiten speziell bei periodontalem EDS

- Schwere **Parodontose** und **Gingivitis** schon in **jungen** Jahren
- **Zahnverlust** schon vor dem 30. Lebensjahr

REINSTEIN, Eyal, et al. Ehlers–Danlos syndrome type VIII is clinically heterogeneous disorder associated primarily with periodontal disease, and variable connective tissue features. *European Journal of Human Genetics*, 2013, 21. Jg., Nr. 2, S. 233.

KAPFERER-SEEBACHER, Ines, et al. Periodontal Ehlers-Danlos syndrome is caused by mutations in C1R and C1S, which encode subcomponents C1R and C1S of complement. *The American Journal of Human Genetics*, 2016, 99. Jg., Nr. 5, S. 1005-1014.



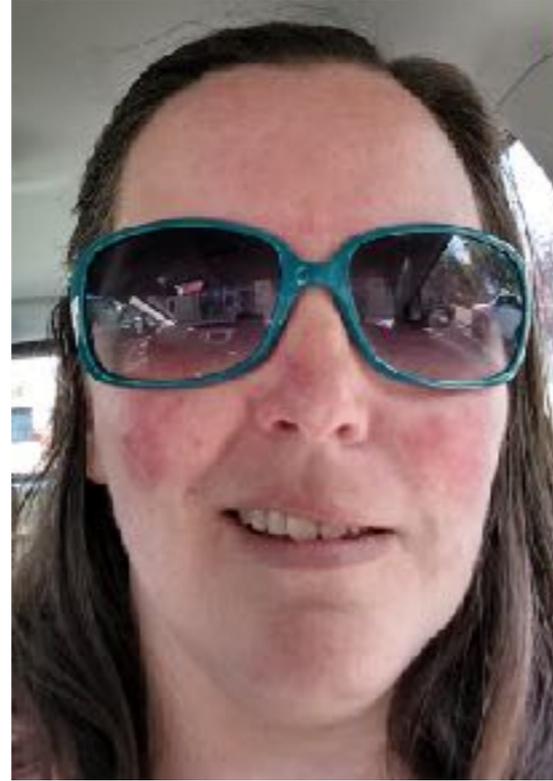
Wie wir vorhin bereits angesprochen hatten, ist der periodontale EDS-Typ ein sehr seltener EDS-Typ, der sich hauptsächlich im Mundraum zeigt.

# Fallbeispiele



Nun kommen wir zu drei kleinen Fallbeispielen.

## Fallbeispiel 1 - Carolyn



Carolyn eine Stunde nach einer Zahnbehandlung. Die verwendete **Anästhesie** wirkt bei ihr nur sehr **schwach**, weshalb sie **große Mengen** benötigt.

Die **Folge: Taubheit** bis zum Auge und den Ohren, die auch noch **Stunden** nach dem Termin anhält.



Das hier ist Carolyn. Carolyn hat das hEDS.

**Fallbeispiel 2 -  
12-jähriger Junge**

**V. a. EDS**

\* = fehlender Zahn  
 Buchstaben = Milchzähne  
 Zahlen = Milchzähne und bleibende Zähne

Die Schwester wurde bereits mit hEDS diagnostiziert.

Auf dem Röntgenbild sieht man gut, dass teilweise Zähne ganz fehlen, und an anderer Stelle sind Milchzähne und bleibende Zähne überlagert.

## Fallbeispiel 3 - Karina

- Verstärkte Wirkung oder **Unverträglichkeit** von **Lokalanästhesie** und vielen anderen Medikamenten durch **Mastzellaktivierung**
- **Kreislaufdysregulation** durch langes Liegen wegen **Dysautonomie**; und/oder Verstärkung der Symptome durch Adrenalin



Fallbeispiel 3 wäre ich.

Ich bin ein recht komplizierter Patient und daher ein nicht ganz so gern gesehener Gast bei Ärzten.

Ich habe viele der Komorbiditäten des EDS.

Eines meiner großen Probleme ist, dass ich lokale Betäubung nur schlecht vertrage. Das liegt vermutlich am Mastzellaktivierungssyndrom.

Das Mastzellaktivierungssyndrom ist eine Erkrankung, bei der es durch verschiedene Trigger zur Ausschüttung von Mastzellmediatoren ins Blut kommt. Das kann allergieähnliche Symptome auslösen, aber bis zum anaphylaktischen Schock führen.

MCAS-Patienten vertragen viele Medikamente nicht, darunter auch diverse Narkosemedikamente.

Sollte geplant sein Medikamente zu verabreichen, sollte das mit dem Patienten und dem behandelnden Arzt besprochen werden und auf Verträglichkeit geprüft werden.

Außerdem kann man vor **invasiven Eingriffen** oder Untersuchungen 30 Minuten vorher Prednisolon, sowie H1- und H2-Antihistaminika intravenös verabreichen, um einer möglichen Reaktion vorzubeugen.

Es sollte außerdem ein Nofallset bereitgehalten werden, mit einem Epipen, einem H1- und H2-Blocker, sowie Cortison.

Zudem sollte daran gedacht werden, dass auch andere **Trigger**, wie Stress zum Beispiel, eine Reaktion auslösen können, und der ist beim Zahnarzt ja recht schlecht zu vermeiden.

## Fallbeispiel 3 - Karina

- Verstärkte Wirkung oder **Unverträglichkeit** von **Lokalanästhesie** und vielen anderen Medikamenten durch **Mastzellaktivierung**
- **Kreislaufdysregulation** durch langes Liegen wegen **Dysautonomie**; und/oder Verstärkung der Symptome durch Adrenalin



Ein weiteres Problem unter dem ich leide ist die sogenannte Dysautonomie.

Die Dysautonomie beschreibt eine Gruppe von Erkrankungen, die zu einer Fehlregulation des autonomen Nervensystems führen.

Die häufigste Form der Dysautonomie bei EDS-Patienten ist das posturale orthostatische Tachykardiesyndrom (POTS in kurz). Beim POTS kommt es zu einem Pulsanstieg von 30 Schlägen pro Minute, wenn der Patient von einer liegenden Position in eine aufrechte übergeht. Das typische Symptom ist, dass die Patienten das Bewusstsein verlieren, wenn sie kurze Zeit auf den Beinen stehen.

Das ist ein recht offensichtliches Problem beim Zahnarzt. Liegt der Patient lange im Behandlungsstuhl und steht dann zu schnell auf, kann der Patient umkippen. Hier ist es wichtig den Patienten langsam aufstehen zu lassen, vielleicht noch eine Weile sitzen zu lassen und dabei Blutdruck und Puls zu überwachen.

Ein noch größeres Problem sind bestimmte Medikamente, die z. B. in der lokalen Betäubung enthalten sind. Darunter z. B. Adrenalin, welches die Tachykardie weiter verschlechtert. Das kann nun nur recht unangenehm für den Patienten sein, aber durchaus auch bedenklich, wenn der Ruhepuls schon sehr hoch war.

Auch Thiopental und Ketamin, die zur Narkose eingesetzt werden, haben einen ähnlichen Effekt. Diese sollten vermieden werden, wenn möglich. Wenn nicht sollte ständig der Blutdruck und Puls überwacht werden.

## Fallbeispiel 3 - Karina

- Kieferprobleme durch TMD
- Neurologische Ausfälle durch cranio-cervicale Instabilität
- Blutgerinnungsstörung -> stärkere Blutungen



Das war noch nicht alles. Außerdem liegt bei mir eine Temporomandibuläre Dysfunktion vor.

Selbst kleine zahnmedizinische Eingriffe können meinen Kiefer subluxieren, was wochenlange Probleme nach sich zieht. Ich habe selbst nach 5 Minuten Mundöffnung starke Schmerzen in den Kiefergelenken und im Gesicht, mein Biss stimmt nicht mehr und ich beiße mich ständig in die Wangen. Außerdem subluxiert der Kiefer dann beim Kauen.

Mein allerdings mit Abstand größtes Problem beim Zahnarzt ist die Instabilität der oberen Halswirbelsäule.

Wird mein Kopf auch nur minimal überstreckt, kann dies massive neurologische Ausfälle zur Folge haben. Nur den Mund zu öffnen bringt schon extrem viel Belastung auf die HWS und kann ebenfalls zu neurologischen Ausfällen führen. Die können mild sein: vielleicht ist nur kurz mein Gesicht taub. Sie können aber auch starke Folgen haben: wie z. B. eine dauerhafte Verschlechterung der Motorik der Beine, oder eine Schwäche in den Armen.

Bei diesen Patienten ist es extrem wichtig, dass niemals der Kopf überstreckt wird. Also nicht nur das Kopfteil verstellen, sondern immer den ganzen Körper nach hinten fahren, wenn der Arzt dem Patient nicht gut in den Mund sehen kann.

# Management



Wie managt man nun diese ganzen Probleme?

# Management

- **Behandlungszeit** so kurz wie möglich halten
- **Pausen** einplanen, mindestens alle 10 Minuten
- **Vorsicht** bei Injektionen; Hämatombildung vermeiden
- **Biss-Block** hilft TMD-Probleme zu vermindern



## Management - Zahnspange

- Die parodontalen Ligamente sind sehr empfindlich, weshalb die **Krafteinwirkung** durch die Spange geringer als bei Nicht-EDS-Patienten sein sollte
- Die **Zähne verschieben** sich schnell in die gewünschte Position, aber ebenfalls wieder zurück in die Fehlstellung -> längere **Fixierung** der Zähne nach der Behandlung



Generell sind beim EDS alle Ligamente sehr empfindlich, also auch die parodontalen.

## Management - Operationen

- Operationen sind bei EDS generell zu **vermeiden**, doch sind sie häufig zwingend **nötig**.
- Im Falle einer Operation sollte vorher eine **Blutgerinnungsanalyse** stattfinden -> **Desmopression** evtl. hilfreich
- Vorsichtig **nähen**, um Reißen des Gewebes zu vermeiden
- Bei Patienten mit **Mitralklappenprolaps** prophylaktische Antibiotikagabe +/-?



Steht eine OP an, sollte eine Blutgerinnungsanalyse stattfinden, denn EDS-Patienten sind dafür bekannt stärker zu bluten. Quick, PTT und alle Parameter können normal ausfallen, manchmal findet man eine Thrombozytenfunktionsstörungen, aber auch die kann fehlen. Und trotzdem bluten die Patienten mehr. Weiß man das, kann man überlegen ob man Desmopression verabreicht.

Die prophylaktische Antibiotikagabe bei Mitralklappenprolaps ist ein Thema das viel diskutiert wird - auch bei nicht EDS-Patienten. Nun liegen bei EDS-Patienten noch mehr Risikofaktoren vor, weshalb das gut überlegt sein sollte.

## Management - TMD

- EDS-Spezialisten gehen davon aus, dass TMD durch die **Hypermobilität** der **Kiefergelenke** und die daraus resultierenden Traumata ausgelöst wird
- **Prophylaxe** dieser Verletzungen ist während der Behandlung am Wichtigsten
- Generelle **Haltung** und Halswirbelsäulenprobleme sollten behandelt werden



Das beste Management ist die Prophylaxe der TMD.

## Management - TMD

- Umstellung der **Lebensumstände:**  
Änderung des Kaumusters  
und der **Ernährung;**  
**Stressreduktion**
- **TMD-Schmerz:** Wärme,  
Low-Level-Lasertherapie,  
Massagen,  
Aufbisschienen,  
Prolotherapie,  
Schmerzmedikation,  
Botulinumtoxin,  
Physiotherapie



Kommt es trotzdem zur TMD, gibt es verschiedene Behandlungskonzepte

## Case Study - Zahnimplantate

- 5 weibliche Patienten zwischen 19 und 68 Jahren mit cEDS oder hEDS erhielten 16 Implantate
- Alle tolerierten lokale Anästhesie und benötigten keinen Knochenaufbau
- 2-12 Jahre Beobachtung zeigten: Keine verlorenen Implantate, Knochenverlust minimal.

JENSEN, Janicke Liaaen; STORHAUG, Kari. Dental implants in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a case series study. *International Journal of Prosthodontics*, 2012, 25. Jg., Nr. 1.



Diese Studie ist wenig repräsentativ, weil die Fallzahlen sehr klein sind, aber vielleicht kann man ja an diesem Zentrum eine größere Studie machen?

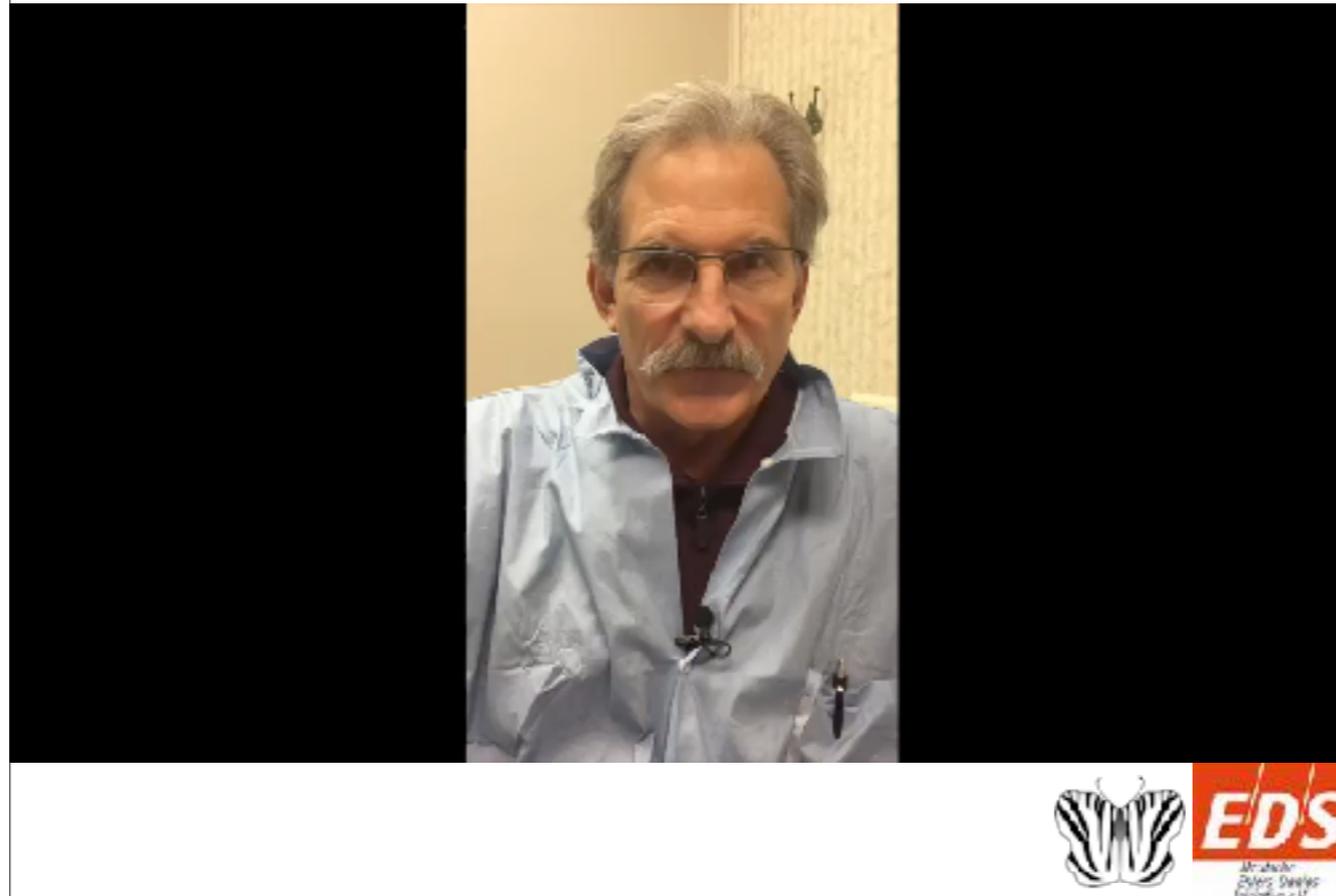
## Bottomline

- Der Patient weiß meist selbst am Besten was gut für ihn ist -> Zuhören, sich Zeit nehmen und geduldig sein, helfen eine Behandlung für den Betroffenen erträglich zu gestalten
- Vorsichtiger Umgang & Unerwartetes erwarten!



EDS-Patienten sind generell recht gut ausgebildet in Bezug auf ihre Erkrankung

## Bottomline - Dr. Mitakides



Mein Name ist John Mitakides, ich bin Zahnarzt in Dayton, Ohio.

Karina bat mich über meine persönliche Motivation zu sprechen und darüber, warum mir EDS-Patienten und deren Behandlung am Herzen liegt.

Eine Situation, die wir häufig beobachten ist,

1. dass die Patienten nicht adäquat diagnostiziert sind und
2. die Patienten fühlen sich isoliert und schämen sich für ihre Symptome.

Eine Sache, die sie tun können, ist den Patienten zu helfen ihre Situation zu verstehen.

Zu verstehen, welche Behandlung in Frage kommt und wie sie, als Zahnarzt, dabei helfen können.

EDS involviert Fibrillin, was Kollagen formt und jedes Gewebe im Körper aufbaut.

Kollagen beeinflusst Knochen, Zähne, Haut, Bänder und Sehnen.

Kieferorthopädisch: Die Zähne verschieben sich schnell nach der Behandlung.

Parodontale Probleme mit Zahnfleischrückgang, Elastizität des Kiefers, des Temporomandibulären Gelenks, der Ligamente, der oberen Halswirbelsäule.

All diese Probleme sind relevant in Bezug auf die Situation des Patienten.

Wenn Sie also tatsächlich fähig sind, diesen Patienten zu helfen und sie zu unterstützen, dann werden sie in dieser speziellen Situation ein sehr viel besserer Arzt sein.

Noch einmal, bitte seien Sie verständnisvoll dem Patienten gegenüber.

Der Patient wird mehr als glücklich sein mit Ihnen zu arbeiten.

Vielen Dank!

## Danksagungen

- **Prof. Dr. Johannes Kleinheinz, Dr. Marcel Hanisch** für die Einladung zu dieser Veranstaltung und die Zusammenarbeit
- **Dr. Mitakides**, Zahnarzt und EDS-Spezialist in den USA, für die freundliche Erlaubnis der Nutzung seiner Präsentationen; Kontakt: **[info@mitakides.com](mailto:info@mitakides.com)**
- **Dr. Hauser**, Prolotherapeut, Caring Medical, für Bilder und Rat
- **Allen Patienten und Betroffenen** die Bilder, Meinungen und Hilfe zur Verfügung stellten



## Vielen Dank für die Aufmerksamkeit!

- <http://www.ehlers-danlos-initiative.de>
- <http://www.instabile-halswirbelsaeule.de>
- <http://www.holy-shit-i-am-sick.de>

Fragen?

