



Ehlers-Danlos-Syndrome und Hypermobilitätssyndrom mit autonomen/vegetativen Störungen

Informationsbroschüre

EDS

Deutsche
Ehlers-Danlos-
Initiative e.V.

EDS und autonome/ vegetative Störungen

Insbesondere Menschen mit hypermobilem EDS und Hypermobilitätssyndromen leiden häufiger zusätzlich zu den eigentlichen Beschwerden unter Kreislaufstörungen, Magen-Darm Beschwerden, vermehrtem Harndrang, Veränderungen des Schwitzens oder Trockenheit von Haut und Schleimhäuten. Diese Beschwerden werden durch das sogenannte autonome/ vegetative Nervensystem vermittelt. Deshalb spricht man von autonomen/ vegetativen Beschwerden (Autonome Dysfunktion). Insgesamt gibt es bis heute wenige wissenschaftliche Studien, welche die autonome Dysfunktion und ihre Ursachen bei Betroffenen mit EDS systematisch untersuchen.

Folgende Symptome können Anzeichen einer Autonomen Dysfunktion sein und in unterschiedlichem Ausmaß und Häufigkeit bei hypermobilem EDS/ Hypermobilitätssyndromen vorkommen:

- **Beschwerden in aufrechter Körperposition (Kreislaufstörung) und bei Lagewechsel ins Stehen:** Schwindel, Schwarzwerden vor den Augen, gelegentlich auch Bewusstseinsverlust, Kopfschmerzen, Nackenschmerzen, Herzrasen und/oder Konzentrationsstörungen
- **Unspezifische Magen-Darm Beschwerden:** Verstopfung und Durchfälle, vorzeitiges Sättigungsgefühl, Völlegefühl, Übelkeit nach dem Essen, Blähungen, selten Erbrechen, Krämpfe
- **Allgemeinsymptome:** Abgeschlagenheit, Tagesmüdigkeit, verminderter Antrieb
- **Blasenfunktionsstörung:** vermehrter Harndrang mit häufigem Wasserlassen, selten Blasenentleerungsstörung oder Inkontinenz
- **Trockene Schleimhäute:** trockene Augen, trockener Mund, trockene Haut
- **Störung des Schwitzens:** vermindertes Schwitzen, vermehrtes Schwitzen
- **Störung der Temperaturregulation**
- **Hautveränderungen an Händen/Füßen:** marmorierte Haut besonders im Stehen mit vermehrter Venenzeichnung, kalte Hände und Füße
- Manche Betroffene beschreiben auch Taubheitsempfinden, Missempfindungen oder Schmerzen an den Händen und Füßen. Dies kann auf eine Störung der kleinen Nervenfasern hindeuten.

Viele der genannten Störungen können durch gezielte Behandlungsmaßnahmen gelindert werden.

Kreislaufstörungen

Kreislaufstörungen sind häufig beschriebene Beschwerden. Daher werden sie im Folgenden noch etwas genauer erläutert. Störungen der Kreislauffunktion kommen bei 15-75% der Menschen mit hypermobilem EDS/ Hypermobilitätssyndromen vor. Am häufigsten tritt Herzrasen im Stehen auf, was als Posturales Tachykardiesyndrom (POTS) bezeichnet wird. Seltener treten im Stehen Beschwerden aufgrund eines Blutdruckabfalls oder kurzzeitige Ohnmachtsanfälle (Synkopen) auf. Ob die Beschwerden durch eine Störung des autonomen Nervensystems, eine Schwäche der Gefäßwände und/oder des Bindegewebes, verminderte körperliche Aktivität, oder eine Kombination dieser Faktoren verursacht wird, ist nicht geklärt.

Kreislaufstörungen sind gekennzeichnet durch:

- Beschwerden in der aufrechten Körperposition wie Herzrasen, Benommenheitsgefühle, Kopfschmerzen, Schwindel, Schwarzwerden vor den Augen und gelegentlich kurzen Bewusstseinsverlusten

Begleitende Beschwerden und Beobachtungen kommen häufig vor:

- Schwächegefühl der Beine
- Müdigkeit
- Konzentrationsstörungen
- Kopfschmerzen
- Schwindel und Kreislaufstörung nach den Mahlzeiten
- Geschwollene Füße und Unterschenkel im Stehen, Hervortreten der Venen oder Rötung
- Kurzatmigkeit bei körperlicher Belastung

Diagnostik bei Kreislaufstörungen:

Die Diagnose kann häufig schon anhand eines Stehtests (Schellong-Test) gestellt werden. Dafür folgt auf eine 10-minütige Phase im Liegen eine 3-10 minütige Stehphase. Während der ganzen Zeit werden in regelmäßigen Abständen Blutdruck und Herzfrequenz gemessen und protokolliert. Die notwendige Diagnostik bei Kreislaufstörungen hängt in erster Linie von Ihren Beschwerden und Begleiterkrankungen ab. Zur weiteren Abklärung bei unklaren Befunden kann bei Bedarf weiterführende Diagnostik in spezialisierten Zentren erfolgen.

Welche Untersuchungen bei Ihnen sinnvoll sind und ob eine weiterführende spezialisierte Abklärung nötig ist, besprechen Sie am besten mit Ihrem Arzt.

Es lassen sich verschiedene Kreislaufstörungen unterscheiden:

Posturales Tachykardiesyndrom (POTS):

Bei Erwachsenen ist das POTS mit einem anhaltenden Anstieg der Herzfrequenz innerhalb der ersten 10 Minuten nach dem Aufrichten um mehr als 30 Schläge/min, bei 12-19-jährigen mit einem Herzfrequenzanstieg um mehr als 40 Schläge/min verbunden. Der Blutdruck bleibt dabei stabil oder fällt nur gering ab. Darüber hinaus müssen Beschwerden im Stehen vorhanden sein und seit mindestens 6 Monaten bestehen.

Orthostatische Hypotonie

Die Beschwerden lassen sich auf einen systolischen Blutdruckabfall von mehr als 20mmHg bzw. einen diastolischen Blutdruckabfall von mehr als 10mmHg innerhalb von 3min nach dem Aufrichten zurückführen.

Vasovagale Synkopen

Bei manchen Menschen kommt es zu kurzen Phasen der Bewusstlosigkeit, sog. vasovagalen Synkopen. Mögliche Vorboten sind Schwindel und schwarz werden vor den Augen. Typischerweise tritt die Synkope im Stehen auf, kann aber auch reflektorisch, zum Beispiel durch Angst oder Blutabnahmen ausgelöst sein.

Manchmal haben Patienten auch typische Beschwerden im Stehen, diese erfüllen aber nicht oben genannte Kriterien für POTS oder orthostatische Hypotonie.

Dieser Flyer ersetzt keine gezielte ärztliche Diagnostik und Therapie. Wir empfehlen daher, bei entsprechenden Beschwerden mit Ihrem Hausarzt zu sprechen, ob eine weiterführende Abklärung bei einem Spezialisten sinnvoll ist. Die Diagnostik und Therapie von autonomen/neurovegetativen Beschwerden erfordert häufig die Beteiligung verschiedener Fachdisziplinen.

Wenn es bei Ihnen zu vasovagalen Synkopen kommt, können Sie einer drohenden Bewusstlosigkeit mit folgenden Maßnahmen vorbeugen:

Wenn es bei Ihnen zu Beschwerden kommt, die durch Stehen ausgelöst werden, vermeiden Sie langes Stillstehen im Alltag. Vermeiden Sie gfs. andere, Ihnen bekannte, auslösende Situationen, wie zum Beispiel Hitze, erhöhte Luftfeuchte, heißes Duschen/Baden oder große, fettreiche Mahlzeiten. Vermeiden Sie Pressen und starkes Husten, wenn dies die Beschwerden auslöst.

Kündigt sich ein Bewusstseinsverlust an, z.B. durch Benommenheit oder Orientierungsverlust, sollten Sie sich nach Möglichkeit hinlegen oder hinsetzen. Wenn möglich, trinken Sie in schnellen Schlucken mindestens 500ml Wasser. Bewegen Sie die Beine oder wenden Sie Gegenmanöver an (s. Abb.1).



Abb 1.: Gegenmanöver bei akuten Kreislaufbeschwerden. Quelle: Informationsflyer ANS Ambulanz

Meiden Sie Orte, von denen eine besondere Gefahr ausgeht, zum Beispiel große Höhen oder Abgründe. Wenn Sie unter häufigen Synkopen leiden, sollten Sie auf keinen Fall Auto fahren.

Bei Schwindelgefühlen direkt nach dem Aufstehen können Sie vorbeugen, indem Sie aus dem Sitzen oder Liegen nach Möglichkeit langsam aufstehen und vor dem Aufstehen die Beine bewegen.

Therapie von Kreislaufstörungen:

Kreislaufstörungen können durch gezielte Behandlungsmaßnahmen gelindert werden. Diese unterscheiden sich je nach Kreislaufstörung voneinander. Nur selten werden Medikamente zur Therapie gegeben. Welche Behandlungen für Ihre jeweilige Kreislaufstörung in Frage kommen, sollten Sie mit ihrem Arzt besprechen.

Kontaktdaten



DEUTSCHE EHLERS-DANLOS-INITIATIVE E.V.

Postfach 1619

90706 Fürth

Tel.: 0911/ 97923810

Web: <https://www.ehlers-danlos-initiative.de>

E-Mail: info@ehlers-danlos-initiative.de



Über die Homepage der Arbeitsgemeinschaft Autonomes Nervensystem erhalten Sie eine aktuelle Übersicht zu Ansprechpartnern und eine aktuelle Liste der autonomen Labore und Ambulanzen in Deutschland:

Arbeitsgemeinschaft Autonomes Nervensystem (German Autonomic Society):
<https://www.dlr.de/me/desktopdefault.aspx/tabid-12021/>

Stand 12.01.2019 / Fotos Adobe Stock © Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V.

Die Informationsbroschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und/oder Verbindlichkeit. Diese ersetzt keinen Besuch beim Arzt oder Facharzt. Die Veröffentlichungen in dieser Broschüre unterliegen dem deutschen Urheberrecht.

Vervielfältigung, Bearbeitung und jede Art der Verwertung außerhalb der Grenzen des Urheberrechts bedürfen der schriftlichen Zustimmung.