



# Ehlers-Danlos-Syndrome

und orthopädische Aspekte

Informationsbroschüre

**EDS**

Deutsche  
Ehlers-Danlos-  
Initiative e.V.

## Fuß:

Das Fußgewölbe ist häufig nicht ausreichend stabil. Es kommt zu einem Spreiz- und Senkfuß sowie teils schwerem Plattfuß. Therapeutisch sind individuell angefertigte Einlagen unerlässlich. Auf eine Weichbettung, gute mediale Abstützung und ideale Passform ist zu achten.

Ein Hallux valgus ist in den meisten Fällen wenig schmerzhaft. Schienen und Bandagen können versucht werden. Auf ausreichend weites Schuhwerk ist zu achten. Die Indikation zur Operation muss sehr kritisch gestellt werden. In schweren Fällen sollte am ehesten eine sog. Lapidusarthrodese (Versteifung des Gelenkes zwischen 1. Mittelfußknochen und Fußwurzel) in Betracht gezogen werden.

## Sprunggelenk:

Instabilität der Sprunggelenke führt zu einem wiederholten Umknicken bereits im Kindesalter. Hierdurch kann es zu Bandverletzungen und zunehmender Verschlechterung der Instabilität kommen. Chronische Instabilität führt durch „Mikrotraumata“ zu Gelenkentzündungen. Das Risiko für einen Gelenkverschleiß (Arthrose) im oberen und/oder unteren Sprunggelenk ist deutlich erhöht. Die bei EDS häufig eingeschränkte Propriozeptionsfähigkeit durch gestörte Funktion der Rezeptoren wird bei jedem „Trauma“ weiter reduziert, was bis zur Gangunfähigkeit führen kann.

Therapeutisch ist bei frischen Verletzungen eine konsequente Stabilisierung mit einer festen Bandage unerlässlich. Diese muss für mindesten 6 Wochen Tag und Nacht getragen werden. Ein langsamer Verlauf mit längerfristiger Stabilisierung kann möglich sein. Eine schmerzadaptierte Belastung sollte unterstützt werden. Gipsruhigstellungen sind soweit wie möglich zu vermeiden, um weiteren Muskelabbau zu verhindern.

Bei chronischer Instabilität ist das dauerhafte Tragen einer flexiblen Bandage hilfreich. Operative Bandrekonstruktionen oder Bandplastiken schlagen meist fehl. Bei starker Arthrose oder kompletter Instabilität muss über eine knöchernen Versteifungsoperation nachgedacht werden.



## Knie

Im Jugendalter sind Luxationen der Patella häufig. Bei frischen Verletzungen muss eine konsequente Stabilisierung mit einer festen Bandage in Streckstellung erfolgen. Knochen und insbesondere Knorpelverletzung sind mittels Röntgen und MRT auszuschließen.

Bei chronischer Instabilität ist das dauerhafte Tragen einer Kniebandage mit Patellaführung hilfreich. Eine regelmäßige Kräftigung des inneren vorderen Oberschenkelmuskels (M. vastus medialis) ist unerlässlich und in vielen Fällen sehr hilfreich. Mit zunehmendem Alter können sich Instabilitäten verschlechtern. Das Risiko für einen Gelenkverschleiß mit zunehmender Fehlstellung ist deutlich erhöht. Mit Hartrahmenorthesen ist häufig eine gute Beschwerdelinderung zu erzielen. Diese kann auch bei jungen Patienten mit starker Retrokurvation hilfreich sein. Bei fortgeschrittenem Verschleiß ist die Implantation eines künstlichen Kniegelenkes möglich, wobei hier ggf. ein achsgeführtes Modell die Bandinstabilität ersetzen kann.

## Hüfte und Becken:

Es kann zu einem „Springen“ des Tractus iliotibialis an der Oberschenkelaußenseite über den großen Rollhügel kommen. Hierdurch entwickeln sich Schmerzen und Schleimbeutelentzündungen. Hilfreich sind Dehnungsübungen, Kräftigung der Gesäßmuskulatur, physikalische Maßnahmen wie Kälte und vernünftig angewandte Injektionen mit Corticosteroiden.

Instabilitäten der Kreuz-Darmbeingelenke führen zu wiederholten Blockierungen und Entzündungen. In akuten Fällen können Infiltrationen mit Corticosteroiden Linderung verschaffen. Das Tragen von ISG- und Rückenbandagen kann eine deutliche Stabilisierung bringen. Eine Thermodenervation kann den Erfolg einer Infiltration verlängern. Unterstützende physiotherapeutische Behandlungen sind hilfreich. Die generelle Instabilität der Hüftgelenke kann u.a. zu Verletzungen der Gelenkklippe und des Knorpel führen. Bei Verdacht sollten spezielle Untersuchungen mit Röntgen und Arthro-MRT erfolgen. Operative Behandlungen bei eindeutigen Verletzungen sind in Erwägung zu ziehen.

Bei fortgeschrittener Arthrose kann eine Hüft-Totalendoprothese eine deutliche Beschwerdelinderung und Steigerung der Mobilität bringen. Alter, Lebensqualität, Operationsrisiken und Haltbarkeit des Implantates sind abzuwägen.

Es besteht ein erhöhtes Risiko für eine angeborene Hüftluxation, die heutzutage bereits im Säuglingsalter mittels Sonographie erkannt werden kann. Erfolgt keine Behandlung kommt es zu Instabilität, Luxation, eingeschränkter Gehfähigkeit, Gelenkentzündung und frühzeitiger Arthroseentwicklung.

## Brust- und Lendenwirbelsäule:

Durch die Instabilität des Gewebes kann es zu starken Schmerzen, Blockaden, reflektorischen Muskelverspannungen und Nervenentzündungen kommen.

Bandscheibenvorfälle mit Nervenkompression sind häufiger als in der Normalbevölkerung. Es besteht ein erhöhtes Risiko für schwerwiegende Komplikationen. Bei Lähmungen, dauerhaftem Taubheitsgefühl in den Beinen oder Störungen der Blasen- und Darmfunktion kann eine Notfalloperation unumgänglich sein. Nukleusextrusion, Laminektomie oder Versteifungsoperationen sind ansonsten bei zunehmender Instabilität oder erfolgloser konservativer Behandlung abzuwägen.

Konservativen, symptomorientierten Maßnahmen ist ansonsten der Vorzug zu geben. Mit einer individuellen speziellen Schmerztherapie sollte möglichst eine weitere Chronifizierung vermieden werden. Dauerhafte physiotherapeutische Behandlung, vorsichtige Muskelkräftigung und Rückenbandagen können eine Stabilisierung bringen.

In akuten Fällen kann eine Injektion mit Corticosteroiden an den Facettengelenken, ggf. auch perineurale oder peridurale Infiltration hilfreich sein. Zu beachten ist die teils paradoxe Wirkung von Lokalanästhetika. Thermodenervation kann eine längerfristige Beschwerdelinderung erzielen.

## Halswirbelsäule:

Die Instabilität der oberen Kopfgelenke kann zu vielfältigen Störungen des zentralen Nervensystems führen. Dies äußert sich in diffusen neurologischen Störungen, die mit den aktuellen technischen Messmethoden nicht darstellbar sind. Rezidivierende Blockaden, Atlasfehlstellungen und Entzündungen sind häufig. Es kann zu rheumaähnlichen Veränderungen der Bandstrukturen im Atlanto-okzipitalgelenk (1. Gelenk der Halswirbelsäule) kommen. Größte Vorsicht ist bei Narkosen wegen der Überstreckung der HWS zur Intubation geboten. Auch ist das Risiko für Bandscheibenvorfälle mit Nervenkompression erhöht.

Die Diagnostik mittels funktioneller Röntgenaufnahmen und ggf. Upright-MRT ist empfehlenswert. Aktuell werden die Kosten für ein Upright-MRT nach einer Einzelfallgenehmigung von einigen gesetzlichen Krankenkassen übernommen.

Physikalische Maßnahmen helfen eingeschränkt. Kräftigung der autochthonen Halsmuskulatur sowie vorsichtige myofasziale Behandlung ist hilfreich. Chirotherapeutische Behandlungen sind in jedem Fall zu unterlassen (Kontraindikation). Weiche (in schweren Fällen auch harte) Halskrausen können besonders während länger andauernder einseitiger Stellungen z.B. auf Reisen eine Linderung bringen.

Es gibt im europäischen Raum wenig klinische Erfahrungen bezüglich stabilisierender Operationen im oberen HWS Bereich. Im Bereich der mittleren und unteren HWS haben sich bei entsprechender Indikation Versteifungsoperationen bewährt, wobei das Risiko von Anschlussinstabilität, Rezidivgefahr und Blutungsrisiko beachtet werden muss.

### Kiefergelenk

In enger funktioneller Beziehung zur Halswirbelsäule steht das Kiefergelenk. (Sub-) Luxationen und Entzündungen sind zu beobachten. Der Focus liegt hier auf der Vermeidung auslösender Faktoren sowie Optimierung des Zahnstatus (z.B. Überbiss). Nähere Informationen hierzu können Sie im Flyer „Zahnmedizinische Aspekte bei EDS“ nachlesen.

### Schulter

Schulterinstabilitäten und wiederholte (Sub-)Luxationen sprechen gut auf muskelkräftigende und physiotherapeutische Maßnahmen an. Demonstrative willkürliche Luxationen sind unbedingt zu vermeiden. Bandagenbehandlungen sind nur eingeschränkt möglich. Spezielle Orthesen müssen im Zweifel individuell angepasst werden. Bei Beschwerden ist in jedem Fall eine weiterführende Diagnostik mittels Röntgen und MRT indiziert. Das enge Zusammenspiel mit Pathologien der Hals-/Brustwirbelsäule und muskulären Auslösern muss beachtet werden. Operative Behandlungen bei Gelenk- und Sehnenverletzungen können hilfreich sein. Bei massiver Instabilität ist eine operative Kapselraffung inkl. knöcherner Stabilisierung empfehlenswert.

### Ellenbogen:

Instabilitäten und Schmerzen sind mit Bandagen häufig gut behandelbar. Durch den engen anatomischen Bezug zum Verlauf der Nerven kann es zu Überdehnungen und Nervenreizungen kommen, die jedoch meist spontan unter entsprechender Stabilisierung abklingen.

### Handgelenk, Daumen und Finger:

Instabilitäten und Schmerzen können bereits bei Alltagstätigkeiten, Körperpflege und auch Beruf zu deutlichen Einschränkungen führen. Physikalische Maßnahmen und Kräftigungsübungen führen häufig sogar zu einer Verschlechterung. Stabilisierende (feste) Bandagen sind hilfreich. Besonders maßangefertigte Schienen können eine deutliche Linderung bringen. Instabilitäten der Fingergelenke sind gut mit Ringsplints zu stabilisieren. Die enge Zusammenarbeit mit einem rheumatologisch erfahrenen Orthopädietechniker ist sehr empfehlenswert.

In manchen Fällen muss eine Versteifungsoperation des Handgelenkes oder kleiner Fingergelenke erfolgen. Sehnenplastiken schlagen meist fehl.

## 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](mailto:info@ehlers-danlos-initiative.de)

### AUTORIN

Sarah Hahn

Fachärztin für Orthopädie und Unfallchirurgie

Chirotherapie, Osteopathie

#### Anmerkung:

Es handelt sich hier um eine Zusammenfassung als Informationsmaterial und Wegweiser für Betroffene und behandelnde Ärzte. Spezifische Behandlungsmethoden oder Vorgehensweisen können hier nicht empfohlen werden. Ziel ist eine Unterstützung der ärztlichen, orthopädischen Behandlung. Ebenso muss beachtet werden, dass aufgrund der Seltenheit der Erkrankung viele Empfehlungen der klinischen Erfahrung entsprechen, ohne dass hierfür fundierte wissenschaftliche Forschungsarbeiten zugrunde liegen. 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.

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