



Ehlers-Danlos-Syndrome

Chirurgische Implikationen
bei vaskulärer Beteiligung

Informationsbroschüre

EDS

Deutsche
Ehlers-Danlos-
Initiative e.V.

Sehr geehrte EDS-Betroffene und Angehörige, liebe Kolleginnen und Kollegen,

die europäische Organisation für seltene Erkrankungen (EURORDIS) zählt mehr als 6.000 verschiedene Erkrankungen, die bei weniger als 1 von 2.000 Menschen auftreten. Betroffen sind demnach 6–8% der Bevölkerung. Diese Zahlenverhältnisse beschreiben eindrücklich die Schwierigkeit für Ärzte, die richtige Behandlung zu finden, bei gleichzeitig hoher Chance, mit mindestens einem dieser besonderen Fälle konfrontiert zu werden.

Das Ehlers-Danlos-Syndrom ist eine erbliche Bindegewebserkrankung, welche je nach Typ bei 1 von 5.000 bis 1 von 200.000 Menschen auftritt. In Deutschland leben ca. 5.000 Betroffene. Neben alltäglichen Problemen wie die Behandlung chronischer Schmerzen und dilozierter Gelenke, entstehen bei diesen Patienten häufig Notfallsituationen, wie spontane Hohlorgan- oder Gefäßrupturen, welche schnelles und richtiges chirurgisches Handeln erforderlich machen.

Der Fall eines Patienten mit EDS vom kyphoskoliotischen Typ mit rezidivierenden Gefäßrupturen und konsekutiver achtwöchiger Behandlung auf der Intensivstation war aktueller Anlass, die wenige Evidenz aus der Fachliteratur zu chirurgischen und intensivmedizinischen Implikationen und Therapiemöglichkeiten des Ehlers-Danlos-Syndroms zusammenzufassen.

In Zusammenarbeit mit der Hochschule Würzburg, Fakultät Gestaltung, ist diese Information und Übersicht entstanden, welche neben Ansprechpartnern, Literatur und weiterführenden Hilfsmöglichkeiten, dem behandelnden Arzt illustrativ 15 wichtige Handlungsempfehlungen vermittelt und anschaulich zeigt.

DR. A. BUSCH
Assistenzarzt Allgemein-,
Viszeral- & Gefäßchirurgie

DR. R. WILDENAUER
Oberarzt der chirurgischen
Intensivstation

PD DR. U. LORENZ
Oberarzt der Gefäßchirurgie



Die wichtigsten Besonderheiten des EDS liegen in einer veränderten Bindegewebsbeschaffenheit aufgrund definierter Genmutationen. Veränderungen im Kollagen III (vaskulärer Typ) oder Kollagen-prozessierender Enzyme wie der Lysyl-Hydroxylase (kyphoskoliotischer Typ) führen zu strukturellen Wandschädigungen, insbesondere mittelgroßer Arterien. Ein aufgelockertes Kollagengerüst mit Störung der elastischen Faserarchitektur bedingt spontane Rupturen, hohe Kontaktvulnerabilität und ungünstige chirurgische Versorgungbarkeit.

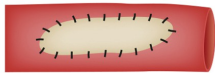
Gefäßchirurgische Handlungsempfehlungen



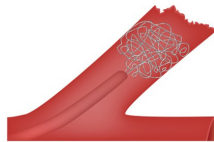
- Zirkumferentielle Wandverstärkung bei Gefäß-/Hautnähten (z.B. Teflon)



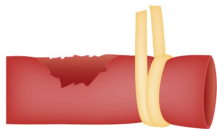
- Gefäßverschluss mittels distalem Clip anstelle einer Ligatur



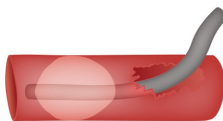
- Gefäßverschluss oder Patchplastik anstatt aufwändiger Gefäßrekonstruktion



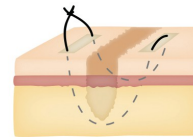
- Coil-Embolisation mit geringer Morbidität möglich



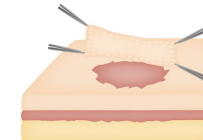
- Tourniquet oder Ballonokklusion anstatt Gefäßklemmen
- Varizenchirurgie nur in Ausnahmefällen



Allgemeinchirurgische Handlungsempfehlungen



- Bevorzugte Verwendung von Einzelknopf- Matrattennähten



- Mesh-Augmentation parallel auch an Entnahmestelle

- Empfehlung endständiger Stomata anstatt Darmanastomosen
- Vermeidung von Koloskopien und Einläufen

Allgemeine Handlungsempfehlungen

- Bevorzugung eines primär konservativen Vorgehens
- Frühzeitige Mobilisierung zur Vermeidung von Bettlägerigkeit
- Minimierung des Blutungsrisikos durch Desmopressin
- Celiprolol zur Hypertonie-Einstellung
- Spezielles Augenmerk bei Antikoagulation und Gerinnung

EDS Typen

VASKULÄRER TYP

- dünne durchscheinende Haut mit schlechter Wundheilung
- Überbeweglichkeit der kleinen Gelenke
- Herzkklappenschäden mit arteriellen Embolien
- spontane Ruptur von großen und kleinen Gefäßen sowie Hohlorganen
- ausgeprägte Hämatomneigung
- Parodontose und Zahnverlust

KLASSISCHER TYP

- stark überdehnbare und leicht verletzbare Haut
- Neigung zu Ekchymosen und Hämatomen
- starke Überbeweglichkeit aller Gelenke mit rezidivierenden Luxationen
- spontane Hohlorganperforationen

HYPERMOBILER TYP

- geringe Beteiligung der Haut
- ausgeprägte Überbeweglichkeit der großen Gelenke mit häufigen Luxationen
- Deformationen der Wirbelsäule und Füße
- Gelenkentzündungen
- Darmmotilitätsstörungen

ZUSÄTZLICHE ZEICHEN BEI EINZELNEN TYPEN

- hohe Schmerzempfindlichkeit/ chronische Schmerzpatienten
- Skelettdeformationen (Wirbelsäule, Füße etc.)
- Bei allen Typen erhöhte Blutungsneigung und abnorme Wundheilung mit Bildung von breiten und atrophen Narben
- schnelle körperliche Ermüdbarkeit

KYPHOSKOLIOTISCHER TYP

- Überdehnbarkeit der Haut, mittel bis stark
- starke Überbeweglichkeit der Gelenke
- Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose)
- Hohlorganperforation und Sklerafragilität
- Ruptur der mittelgroßen Arterien

ARTHROCHALASISCHER TYP

- elastische, dünne Haut mit geringer Überdehnbarkeit
- häufige Hüftluxation

DERMATOPARAXIS TYP

- sehr schlaffe Haut
- deutliche Überbeweglichkeit der Gelenke
- Blasen- und Zwerchfellruptur

Kontakt Daten



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

IMPRESSUM

KONTAKT

Dr. A. Busch

Klinik und Poliklinik für Vaskuläre und Endovaskuläre Chirurgie am Klinikum rechts der Isar der technischen Universität München

Ismaninger Straße 22
81675 München

URSPRÜNGLICHE GRAFISCHE UMSETZUNG

Prof. Gertrud Nolte
Oxana Ensel
Rebecca Wiebel

Stand Juni 2018 / 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.

LITERATURVERZEICHNIS

BURCHARTH J, ROSENBERG J (2012): Gastrointestinal surgery and related complications in patients with ehlers-danlos syndrome: a systematic review. Digestive surgery. 2012;29(4):349-57. | ONG KT, PERDU J, DE BACKER J, BOZEC E, COLLIGNON P, EMMERICH J, et al. (2010): Effect of celioprolo on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. Lancet. 2010;376(9751):1476-84 | BERGQVIST D, BJORCK M, WANHAINEN A (2013): Treatment of vascular Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. Annals of surgery. 2013;258(2):257-61. | LUM YW, BROOKE BS, ARNAOUTAKIS GJ, WILLIAMS TK, BLACK JH (2012): 3rd. Endovascular procedures in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a review of clinical outcomes and iatrogenic complications. Annals of vascular surgery. 2012;26(1):25-33. | PEPIN M, SCHWARZE U, SUPERTI-FURGA A, BYERS PH (2000): Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. The New England journal of medicine. 2000;342(10):673-80. | ODERICH GS (2006): Current concepts in the diagnosis and management of vascular Ehlers-Danlos syndrome. Perspectives in vascular surgery and endovascular therapy. 2006;18(3):206-14.

Hochschule für angewandte Wissenschaften Würzburg-Schweinfurt

Fakultät Gestaltung
Sanderheinrichsleitengweg 20
97074 Würzburg