



Ehlers-Danlos-Syndrome

Management orthopädischer
Erkrankungen und Besonderheiten

Informationsbroschüre

EDS

Deutsche
Ehlers-Danlos-
Initiative e.V.

Was man unter „EDS“ versteht

Bei Ehlers-Danlos-Syndromen (EDS) handelt es sich um eine angeborene Erkrankung der Kollagenbildung. Das Kollagen ist Bestandteil fast aller Strukturen des Körpers. Es hat vor allem die Aufgabe der Stabilisation und hält u.a. Muskeln, Bänder, Haut, Gefäßwände, Nerven und Organe zusammen und ermöglicht somit deren reibungslose Funktion.

Je nach Ort der genetischen Veränderung gibt es verschiedene Formen und Ausprägungen. Aktuell werden 13 Typen beschrieben. Zu orthopädischen Beschwerden kommt es vor allem durch die bei einigen Typen sehr ausgeprägte „Hypermobilität“.

Bei klinischem Verdacht ist eine humangenetische Diagnostik anzustreben. Sind dabei keine Auffälligkeiten festzustellen ist eine weiterführende Diagnostik mittels Hautbiopsie möglich. Die Kostenübernahme muss im Einzelfall mit der Krankenkasse geklärt werden.

Die ärztliche Behandlung stellt sowohl für Betroffene als auch für Ärzte eine große Herausforderung dar. Die Ausprägung der Beschwerden ist sehr unterschiedlich und teilweise auch für die Betroffenen schwer zu beschreiben. Dies erschwert die richtige Diagnosestellung.

Hypermobilität führt zu multiplen orthopädischen Problemen

Unter Hypermobilität versteht man eine das normale Maß deutlich überschreitende Beweglichkeit der Gelenke des Körpers. Typische Folgen sind zum Beispiel:

- Wiederholte (Sub-) Luxationen insbesondere der Schultergelenke und Patella
- Bänderzerrungen und Risse
- Wiederholte Gelenkverletzungen
- Entwicklung einer frühzeitigen Abnutzung (Arthrose)
- Instabilitätsbedingte Funktionsstörungen der Wirbelsäule
- Unspezifische, diffuse in der Intensität wechselhafte Schmerzen, die nur unzureichend auf eine Schmerztherapie ansprechen

Zumeist treten die Beschwerden vermehrt im jungen Erwachsenenalter auf. Schwere Fälle werden bereits ab der Geburt symptomatisch.

Technische Diagnosemittel nur eingeschränkt aussagekräftig

Radiologische Untersuchungen zeigen zumeist keinerlei Auffälligkeiten. Dies führt in der aktuell technisch fixierten Medizin rasch zu dem falschen Rückschluss eines gesunden Gelenkes. Hier sei die außerordentliche Wichtigkeit der klinischen Untersuchung und Anamnese betont, mit der funktionelle Störungen bei entsprechender Erfahrung sicher diagnostiziert werden können.

Begleitpathologien beachten

Typisch sind von vielen Betroffenen geschilderte Begleiterscheinungen wie Sehstörungen, gestörtes kalt - warm Empfinden, Konzentrationsstörungen, Darm- und Blasenstörungen und diffuse Nervenreizungen.

Je nach EDS Typ muss mit einer erhöhten Verletzlichkeit von Haut, Gefäßen und Organen gerechnet werden. Es besteht ein erhöhtes Blutungsrisiko, Wunden heilen schlecht und verzögert. Kardiale autonome Dysfunktion, Herzrhythmusstörungen, orthostatische Dysfunktionen u.a. bedürfen einer internistischen Abklärung. Eine kardiologische Abklärung wird bei der Diagnose EDS standardmäßig empfohlen. Viele Betroffene leiden unter starken Ermüdungserscheinungen, muskulärer Schwäche und deutlich eingeschränkter Belastbarkeit. Es besteht ein hohes Schlafbedürfnis, wobei der Schlaf häufig wenig erholsam ist. Eingeschränkte Propriozeption und muskuläre Schwäche bedingen eine erhöhte Sturzgefahr. Es ist eine verminderte Knochendichte mit erhöhter Frakturgefahr zu beobachten. Auf eine knochengesunde Ernährung und Lebensweise (Sonnenlicht, kein Rauchen u.a.) ist zu achten. Ggf. ist eine medikamentöse Osteoporosemedikation indiziert.

Physiotherapie und Training

Muskulatur, Faszien und Weichteilgewebe sprechen nur unzureichend auf „klassische“ physiotherapeutische und physikalische Maßnahmen an. Es ist zu beobachten, dass Inaktivität und Immobilität die Beschwerden extrem verschlechtern. Regelmäßige physiotherapeutisch unterstützte Muskelkräftigung und Behandlung ist daher in vielen Fällen notwendig. Jegliche Manipulationen sind zu vermeiden. Muskelkräftigung darf das Gewebe in keinem Fall überfordern. Vorsichtige v.a. isometrische Übungen ohne Gewichtsbelastung mit ausreichenden Wiederholungen und täglichen Trainingseinheiten sind zu empfehlen. Ausdauersport ist aufgrund der raschen Ermüdung häufig nur eingeschränkt möglich. Kontaktsportarten oder Sportarten mit schnellen Richtungswechseln können aufgrund der Verletzungsgefahr nicht empfohlen werden.



Orthopädische Operation:

Die Indikation für eine Operation muss generell kritisch gestellt werden. Jedoch darf nicht vor zu großer Angst vor Komplikationen bei entsprechender Notwendigkeit vor einem operativen Eingriff zurückgeschreckt werden. Übliche operative Maßnahmen insbesondere im Bereich der Weichteile und Sehnen häufig fehl. Generell ist das Operationsergebnis an den oberen Extremitäten vielversprechender. Im Bereich der lasttragenden Skelettabschnitte (Hüfte, Knie, Sprunggelenk, Fuß) muss mit einer deutlich höheren Komplikationsrate gerechnet werden.

Lokale Betäubungsmittel, z.B. beim Nähen von Wunden, sind häufig nicht oder nur eingeschränkt wirksam. Auf atraumatisches Arbeiten, ggf. Hautverschluss mit resorbierbaren Fäden und Klammerpflastern ist unbedingt zu achten. Wundheilungsstörungen sind häufig. Nahtmaterial muss länger als normal belassen werden.

Die Gefäße sind anfälliger für Verletzungen. Das Risiko für intra- und postoperative Blutungen ist erhöht. Blutsperrern im Extremitätenbereich sind möglichst vorsichtig anzuwenden, bestmöglich zu vermeiden.

Vor Intubationen muss eine Instabilität der oberen Kopfgelenke ausgeschlossen werden. Autonome Dysfunktionen und kardiale Begleitreaktionen können zu peri- und postoperativen Komplikationen führen und bedürfen einer präoperativen, kardialen Abklärung.

Postoperative Schmerzen müssen adäquat, im Zweifel auch mit starken Opiaten behandelt werden um weitere Chronifizierungen zu vermeiden.

Chronische Schmerzen

Schmerzen bei EDS-Betroffenen sind diffus und sprechen häufig nur unzureichend auf Medikamente an. Anzunehmen ist eine Funktionsstörung der in das Bindegewebe eingebetteten Schmerz-, Mechano- und Propriozeptoren. Durch die „instabile Befestigung“ der Sensoren ist eine inadäquate Rückmeldung an das zentrale Nervensystem anzunehmen. Zudem kann es durch Überdehnung oder wiederholte Mikrotraumata der Nerven in Ihrem Verlauf zu Funktionsstörungen und Schmerzen kommen.

Entsprechend der Leitlinien muss meist eine Kombination aus NSAR, Metamizol und Opiaten erfolgen. Eine Opiat-Dauermedikation sollte durch einen Schmerztherapeuten erfolgen. Tapentadol hat sich in einigen Fällen aufgrund der ergänzenden Wirkung auf den Muskeltonus bewährt. Neuroleptika finden bei neuropathischen Schmerzen Anwendung. Medizinisches Cannabis kann unterstützend versucht werden. Baclofen kann ggf. eine Beschwerdelinderung erzielen. Kurzfristige Cortisonstoßbehandlung beruhigen in manchen Fällen die multiplen Reizzustände im Gewebe. Von einer Dauermedikation wird aufgrund der Nebenwirkungen jedoch abgeraten.

Eine Zusammenarbeit mit einem speziellen Schmerztherapeuten ist sehr empfehlenswert. Kurzfristige stationäre schmerztherapeutische Behandlungen und/oder Rehamaßnahmen können notwendig sein und sind empfehlenswert.

Teilhabe am Arbeitsleben/ schulischen Alltag

Die Teilhabe am allgemeinen Arbeitsleben ist durch die Erkrankung relevant eingeschränkt. Ein Antrag auf Schwerbehinderung, Frühberentung oder Berufsunfähigkeit ist teilweise unumgänglich, um die finanzielle Lebensgrundlage zu sichern und ist vom Orthopäden in jedem Fall zu unterstützen (z.B. fachorthopädische Atteste, Beurteilungen).

Schüler mit entsprechenden Symptomen sollten nur bedingt am Sportunterricht teilnehmen und bei Bedarf mit einem entsprechende Attest durch einen Facharzt unterstützt werden.

Allgemeine Hinweise zu Hilfsmitteln

Ziel der Hilfsmittelversorgung ist immer eine Beschwerdelinderung und Stabilisierung. Die Zusammenarbeit mit Orthopädietechniker ist von großer Bedeutung. Erfahrung in der Versorgung von Rheumapatienten kann den Behandlungserfolg fördern. Auf eine optimale Passform ist zu achten, dafür sollten verschiedene Bandagen vor Ort getestet werden. Kompressionskleidung kann dem Gewebe Halt geben. Sie gibt sensorisches und propriozeptives Feedback und dient der Haltungskontrolle. Dadurch kann die Bewegungs- und Lebensqualität verbessert werden. Weitere Informationen hierzu können Sie im Flyer „Hilfsmittel bei EDS“ nachlesen.



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

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.