

Bundesverband
**EHLERS
DANLOS**
Selbsthilfe e.V.

Akrobaten wider Willen

Infobroschüre

Akrobaten wider Willen





Inhaltsverzeichnis

04	Akrobaten wider Willen
05	Basisinformationen
06	Das Bindegewebe
08	Genveränderungen
09	Seltene Erkrankungen
10	Symptome
11	Begleiterkrankungen
12	Mögliche Symptome bei EDS
15	Verdacht auf EDS?
17	Differentialdiagnose
18	EDS-Typen

28	Behandlungsmöglichkeiten
29	Vorbeugende Maßnahmen
30	Leben mit dem Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS)
31	Mitgliedervorteile & Zebra-Zoom
33	Nach EDS-Ärzten/Ärztinnen und -Therapeuten/-Therapeutinnen suchen
34	Mitglied werden
35	Ihre Spende hilft!



Akrobaten wider Willen

Betrachtet man Menschen mit besonders akrobatischen Fähigkeiten, so ist man vielleicht begeistert von der außergewöhnlichen Leistung der Person. Manchmal verbirgt sich jedoch eine Erkrankung dahinter und keine sportliche Leistung.

Das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) könnte eine Ursache dafür sein. Dies ist eine seltene, vererbare Bindegewebserkrankung, der eine Störung der Kollagensynthese zugrunde liegt. Die zu beobachtende Überbeweglichkeit von Menschen, die von EDS betroffen sind, ist daher nicht als positive Eigenschaft zu betrachten, sondern sie kann eine Reihe von gesundheitlichen Problemen auslösen.

Basisinformationen

Diese Broschüre möchte Ihnen Basisinformationen zum EDS vermitteln und Ursachen und Symptome aufzeigen.

Gleichzeitig werden vorhandene therapeutische Möglichkeiten aufgezeigt, sowie Einblicke in das alltägliche Leben mit der Erkrankung gegeben.





Das Bindegewebe

Das Bindegewebe – oder auch Stützgewebe genannt – hat wichtige Funktionen im menschlichen Körper: Es umhüllt Organe, Muskeln, Knochen, Blutgefäße und Nerven. Bindegewebe stabilisiert die einzelnen Organe und verleiht Sehnen und Bändern ihre Zugkraft. Es dient zudem als Füllmaterial, ist Wasser- und Fettspeicher, leitet Nervenimpulse weiter, reguliert die Nährstoffversorgung, die Körpertemperatur sowie den Abtransport von Zellausscheidungen.

Das Bindegewebe wird aus verschiedenen Bestandteilen gebildet. Eins davon ist das Eiweiß Kollagen, welches bei EDS gestört vorliegt. Das Bindegewebe von EDS-Patienten und -Patientinnen wird zu elastisch und gleichzeitig brüchig und kann seine Stützfunktion nicht mehr richtig ausüben. Eine Bindegewebsschwäche mit gleichzeitiger Schmerzsymptomatik, so wie sie bei EDS häufig vorliegt, verhindert dann den Schutz von Gefäßen und Nerven.



Genveränderungen

Das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) wird oft, aber nicht in allen Fällen, vererbt. Man unterteilt es in 13 Subtypen, die – basierend auf ihren klinischen Bildern und deren genetischen Veränderungen – differenziert werden. Die am häufigsten vorkommende Ausprägung, das hypermobile EDS, kann jedoch noch nur in wenigen Fällen einer genetischen Veränderung zugeordnet werden. Die Fehlveranlagung und -funktion des Bindegewebes ist jedoch allen gemein.



Seltene Erkrankungen

EDS gehört zu den seltenen Erkrankungen (1 unter 2.000 Personen). Daher wird die Erkrankung häufig nicht sofort erkannt, weil sie auch bei vielen Ärzten und Ärztinnen unbekannt ist. Da es einige weitere Erkrankungen des Bindegewebes gibt, die Ähnlichkeiten mit EDS aufweisen, ist eine eindeutige Diagnose nicht immer ganz einfach. Aufgrund der Tatsache, dass viele Ärzte und Ärztinnen zudem in ihrer Diagnostik nicht an diese Erkrankung denken, dauert es oft Jahre, bis die Erkrankung entdeckt wird. Da die Betroffenen in der Regel bei Ärzten und Ärztinnen aus unterschiedlichen Fachrichtungen Hilfe suchen, wird so nur eine Facette der Symptomatik erkannt und diagnostiziert, was das Erkennen der ursächlichen Erkrankung zusätzlich erschwert.





Symptome

Die Symptome des Ehlers-Danlos-Syndroms sind sehr vielfältig und unterscheiden sich sowohl in der Häufigkeit und Intensität als auch in der Ursache. Deshalb wurden unterschiedliche Klassifikationen herausgearbeitet. Innerhalb dieser Eingruppierungen können auch Überlappungen auftreten.

Trotz der vielen unterschiedlichen EDS-Typen lässt sich ein grundsätzliches Leitsymptom erkennen: der Gelenkschmerz. Als Leitbefund werden meistens die Hypermobilität und mögliche Hautveränderungen genannt.

Jede EDS-Diagnose wird durch Haupt- und Nebenkriterien charakterisiert. Die Hauptkriterien werden im Kapitel „EDS-Typen“ vorgestellt.

Begleiterkrankungen

Oft können auch Begleiterkrankungen beobachtet werden. Dazu zählen Kreislauf-Probleme, chronische Erschöpfung, Erkrankungen aus dem rheumatischen Formenkreis, aber auch psychische Erkrankungen oder Nahrungsmittelunverträglichkeiten sind nicht selten.

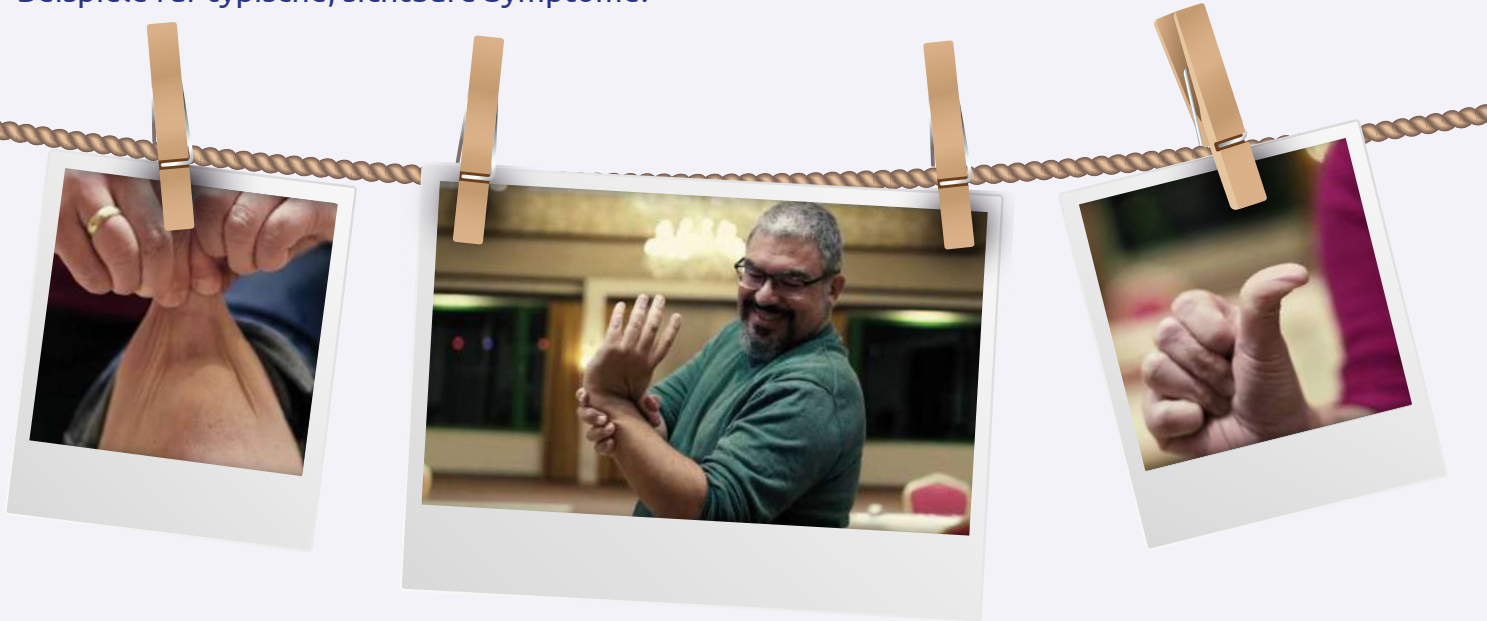


Grafik: charactervectorart - envato



Mögliche Symptome bei EDS

Das Ehlers-Danlos-Syndrom kann eine Reihe unterschiedlicher Symptome auslösen. Einige davon sind sichtbar, andere unsichtbar. Hier zeigen ein paar unserer Mitglieder Beispiele für typische, sichtbare Symptome:





Jetzt Video anschauen!





Verdacht auf EDS?

Wenn Sie den Verdacht haben, unter einem EDS zu leiden, können Sie einen Symptom-Fragebogen durchgehen. Diesen finden Sie über den QR-Code unten auf unserer Website unter dem Namen „*Studie und Umfrage zum EDS-Typ und Symptomen*“.

Sollten Sie danach vermuten, dass ein EDS bei Ihnen vorliegt, sollten Sie das Ergebnis mit einem Arzt/einer Ärztin besprechen.



**Jetzt scannen &
Fragebogen ausfüllen!**

In der Praxis werden die sogenannten Haupt- und Nebenkriterien überprüft, die für jede Klassifikation unterschiedlich definiert werden. Diese finden Sie auf unserer Website:



Jetzt scannen!

Die endgültige Diagnose wird klinisch und/oder durch einen genetischen Test gestellt.



Differentialdiagnose

Es gibt Erkrankungen, die durch eine gründliche Differentialdiagnose zum EDS abgegrenzt werden müssen. Zu diesen, im Erscheinungsbild ähnlich auftretenden Erkrankungen, gehören unter anderem das Marfan Syndrom, Fibromyalgie oder das Hypermobilitätssyndrom.

Bist du ein Zebra?



EDS-Typen



cEDS

Klassisches (Classical) EDS

Hauptkriterien

- Überdehnbarkeit der Haut und atrophische Narbenbildung
- Generalisierte Gelenkhypermobilität



Jetzt scannen und noch mehr über die EDS-Typen erfahren!



cEDS

Classical-like EDS

Hauptkriterien

- Überdehnbarkeit der Haut mit samtiger Hauttextur und Fehlen atrophischer Narbenbildung
- Generalisierte Gelenkhypermobilität (GJH) mit oder ohne wiederauftretenden Dislokationen (meist Schulter und Sprunggelenk)
- Leicht verletzliche Haut /spontane Ekchymosen

cvEDS

Cardiac-valvular EDS

Hauptkriterien

- Schwere progressive Herzklappenprobleme (Aortenklappe, Mitralklappe)
- Hautbeteiligung: Überdehnbarkeit der Haut, atrophische Narben, dünne Haut, Hämatomneigung
- Gelenkhypermobilität (generalisiert oder auf kleine Gelenke beschränkt)



Aus Platzgründen haben wir nur die Hauptkriterien erwähnt.
Bitte entnehmen Sie Nebenkriterien & weitere Details von unserer Website.

Die endgültige Diagnose wird klinisch und/oder durch einen genetischen Test gestellt.

EDS-Typen

hEDS

Hypermobiler Typ

Hauptkriterium 1

- Generalisierte Gelenkhypermobilität, Verifizierung durch den Beighton Score (siehe Diagnosehilfen)

Hauptkriterium 2

- Ungewöhnlich weiche, seidige Haut
- Leichte Haut-Überdehnbarkeit
- Unerklärbare Striae distensae am Rücken, in der Leiste, am Oberschenkel, Brust und/oder Abdomen bei jugendlichen, adoleszenten, Männern oder vorpubertären Frauen ohne signifikante Gewichtszunahme /-verlust
- Beidseitige druckbedingte Knötchen an der Ferse (piezogene Papeln)
- Wiederkehrende oder multiple abdominale Hernien (z. B. Nabelbruch, Leistenbruch, Schenkelhernie)
- Zahn-Engstellung und hoher oder schmaler Gaumen



- Atrophische Narbenbildung auftretend an mindestens zwei Seiten ohne die Ausbildung von Zigarettenpapier-Vernarbung wie im cEDS.
- Beckenboden-, Rektal-, und/oder Gebärmuttervorfall (Prolaps) bei Kindern, Männern oder nullipara Frauen, ohne eine Vorgeschichte von Adipositas oder anderen erklärenden Vorerkrankungen
- Arachnodaktylie (Spinnenfinger) definiert durch mindestens eines der beiden folgenden Kriterien: **1.** Steinberg-Zeichen beidseitig (Daumen ragt bei geschlossener Hand raus) **2.** Walker-Zeichen beidseitig (Handgelenk kann von Gegenhand umfasst werden)
- Armspanne im Verhältnis zu Größe ≥ 1.05
- Mitralklappen Prolaps, mild oder stärker nach echokardiographischen Kriterien
- Aorten-Wurzel-Erweiterung Z-score $>+2$
- Muskuloskelettale Schmerzen in 2 oder mehr Gliedmaßen täglich auftretend für mindestens 3 Monate
- Chronischer Schmerz an mehreren Stellen für ≥ 3 Monate

- Wiederholte Gelenkdislokationen oder eindeutige Gelenkinstabilität ohne Trauma **1.** drei oder mehr atraumatische Dislokationen desselben Gelenkes oder zwei oder mehr atraumatische Dislokationen in zwei verschiedenen Gelenken zu verschiedenen Zeitpunkten. **2.** medizinisch bestätigte Gelenkinstabilität an 2 oder mehr Stellen ohne Trauma

Hauptkriterium 3

Alle diese Voraussetzungen müssen erfüllt sein:

- Fehlen einer ungewöhnlichen Hautverletzlichkeit, die auf einen anderen EDS-Typ hinweist
- Ausschluss anderer erbter und erworbener Bindegewbserkrankungen einschließlich autoimmuner rheumatologischer Erkrankungen
- Bei Patienten und Patientinnen mit erworbener/ autoimmuner Bindegewbserkrankung erfordert die zusätzliche Diagnose hEDS A und B des 2. Kriteriums. C (chronischer Schmerz und/ oder Instabilität) kann in dem Fall nicht mit einbezogen werden
- Ausschluss alternativer Diagnosen, die auch eine Gelenkhypermobilität durch Hypotonie und/oder Bindegewebslaxheit einschließen können

EDS-Typen

vEDS

Vaskuläres EDS

Hauptkriterien

- Familienanamnese des vEDS mit dokumentierter ursächlicher Gen-Variante in COL3A1
- Arterienruptur in jungem Alter
- Spontane Sigma-Dickdarmperforation in Abwesenheit einer bekannten Divertikelerkrankung oder einer anderen Darmpathologie
- Uterusruptur während des dritten Trimenons der Schwangerschaft ohne vorangegangenen Kaiserschnitt und/oder schwere peripartale Perineumrisse
- Carotis-Sinus-Cavernosus Fistel (CCSF) bei fehlendem Trauma



aEDS

Arthrochalasia EDS

Hauptkriterien

- Angeborene bilaterale Hüftluxation
- Schwere Gelenkhypermobilität mit multiplen Dislokationen/Subluxationen
- Überdehnbarkeit der Haut



dEDS

Dermatosparaxis EDS

Hauptkriterien

- Extreme Hautverletzlichkeit mit angeborenen oder postnatalen Hautrissen
- Charakteristische kraniofaziale Merkmale, welche bei der Geburt oder im frühen Kindesalter offensichtlich sind oder sich in späterer Kindheit entwickeln: geschwollene Augenlider, blaue Skleren, Epikanthus, antimongoloide Lidachsen, Mikrognathie
- Überschüssige, meist laxe Haut mit tiefen Hautfalten an Handgelenken und Knöcheln
- Verstärkte Hautfältelung der Handfläche
- Ernste Hämatomneigung mit einem Risiko von subkutanen Hämatomen und Blutungen
- Nabelbruch
- Perinatale Komplikationen durch verstärkte Bindegewebsfragilität
- Postnatale Wachstumsverzögerung
- Kurze Gliedmaßen, Hände und Füße

EDS-Typen

kEDS

Kyphoskoliotisches EDS

Hauptkriterien

- Angeborene Muskelhypotonie
- Angeborene oder früh auftretende Kyphoskoliose (progressiv oder nicht-progressiv)
- Generelle Gelenkshypermobilität mit Luxationen/ Subluxationen (vor allem Schultern, Hüften und Knie)

BCS

Brittle Cornea Syndrom

Hauptkriterien

- Dünne Cornea mit oder ohne Ruptur (zentrale Corneadicke oft $<400\ \mu\text{m}$)
- Früh einsetzender progressiver Keratokonus
- Frühzeitig einsetzender progressiver Keratoglobus
- Blaue Skleren

spEDS

Spondylodysplastisches EDS

Hauptkriterien

- Kleinwüchsigkeit (progressiv in der Kindheit)
- Muskelhypotonie (von schwerer angeborener bis zu leichter später einsetzender Hypotonie)
- Verbiegung der Gliedmaßen



Bis 2016 wurden die EDS-Typen nach anderen Kriterien klassifiziert. Nähere Informationen dazu finden Sie im unteren Bereich auf unserer Website.



Jetzt scannen!



EDS-Typen

mcEDS

Muskulokontrakturelles EDS

Hauptkriterien

- Angeborene multiple Kontrakturen, typischerweise Adduktions-Flexionskontrakturen und/oder Talipes equinovarus (Klumpfuß)
- Charakteristische kraniofaziale Merkmale, die bei der Geburt oder im frühen Kindesalter erkennbar sind
- Charakteristische Hautmerkmale wie Überdehnbarkeit der Haut, Hämatomneigung, Fragilität der Haut mit atrophischen Narben, verstärkte Faltenbildung der Handflächen



mEDS

Myopathisches EDS

Hauptkriterien

- Angeborene Muskelhypotonie und/oder Muskelatrophie, die sich mit dem Alter verbessert
- Proximale Gelenkkontrakturen (Knie, Hüfte und Ellenbogen)
- Hypermobilität der distalen Gelenke



pEDS

Periodontales EDS

Hauptkriterien

- Frühes Auftreten schwerer und hartnäckiger Parodontitis (Kindheit oder Jugend)
- Fehlen von befestigtem Zahnfleisch (attached Gingiva)
- Prätibiale Plaques
- Familienanamnese eines/einer Verwandten ersten Grades, der die klinischen Kriterien erfüllt



Behandlungsmöglichkeiten

Bisher lässt sich EDS nicht heilen, aber es gibt eine Vielzahl von therapeutischen Maßnahmen, um die aufgetretenen Symptome zu behandeln. So kann Physiotherapie, die nicht auf Verbesserung der Beweglichkeit abzielt, sondern durch isometrische Übungen die Muskeln kräftigt, den Betroffenen oft helfen. Diese lindert die Erkrankung und kann helfen, durch Stabilisierung des Bewegungsapparates weitere Verletzungen zu vermeiden.

Vorbeugende Maßnahmen

Diese vorbeugenden Maßnahmen können durch regelmäßiges Ausüben von vorsichtigem Training wie Wassergymnastik flankiert werden. Kontaktsportarten sind eher ungünstig durch die mögliche Verletzungsgefahr. Es kann hilfreich sein, orthopädische Hilfsmittel wie Orthesen, Bandagen oder Einlagen zu verwenden. Vorsicht! Klebende Tapes können bei brüchiger Haut zu Einrissen führen. Ergonomische Hilfsmittel können die Arbeit erleichtern.



Grafik: visuelcolomie - envato





Leben mit dem Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS)

Als Selbsthilfeverein unterstützen wir Menschen, die am Ehlers-Danlos-Syndrom sowie dem Hypermobilitätssyndrom erkrankt sind, mit Informationen und bieten einen Austausch unter Betroffenen an. Auch wenn unsere Informationen keinen Besuch bei dem/der Arzt/Ärztin ersetzen können, dienen sie den Betroffenen als Ratgeber und bieten ihnen ein paar praktische Tipps, um das Leben mit EDS angenehmer zu machen.



Mitgliedervorteile

- Beratung
- Treffen mit Medizinern und Medizinerinnen
- Austausch unter den Mitgliedern
- EDS-Notfallausweise
- Familienwochenenden
- Anlaufstellen



Zebra-Zoom

- Online-Meeting
- Regelmäßiger Betroffenen-Austausch (Termine auf unserer Website)
- Start um 20 Uhr
- Für Mitglieder
- Schnuppertermine für Nicht-Mitglieder

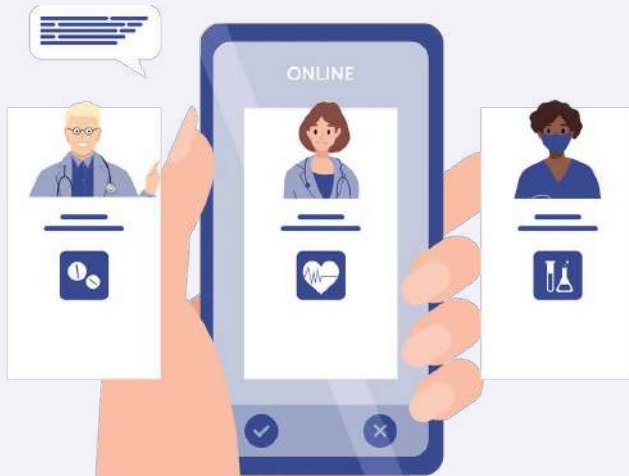


Nach EDS-Ärzten und -Ärztinnen sowie -Therapeuten und -Therapeutinnen suchen

Sie suchen eine/einen EDS-erfahrene/n Arzt/Ärztin eines bestimmten Fachgebiets in Ihrer Nähe?

Listen mit den Daten von Ärzten/Ärztinnen und Mediznern/Medizinerinnen dürfen wir aus Datenschutzgründen leider nicht herausgeben. **Aber es geht viel einfacher:** Auf unserer Spezialseite **edsDOCs** können Sie nach Ärzten/Ärztinnen und Mediznern/Medizinerinnen im deutschsprachigen Raum recherchieren! Die Ärzte und Ärztinnen, die sich dort eingetragen haben, stehen in Kontakt mit uns und freuen sich auf Ihren Anruf!

Grafik: Юлия_Лазебная - Adobe Stock



Jetzt scannen und nach Ärzten/Ärztinnen und Mediznern/Medizinerinnen suchen!

Mitglied werden

So werden Sie ordentliches Mitglied

Jede natürliche Person kann ordentliches Mitglied des Vereins werden, indem er/sie sich mit einem schriftlichen Aufnahmeantrag an den Vorstand richtet, der über den Antrag in einer ordentlichen Sitzung nach freiem Ermessen entscheidet. Bei Geschäftsunfähigen und beschränkt Geschäftsfähigen, insbesondere Minderjährigen, ist der Antrag auch von dem/der/den gesetzlichen Vertreter/in/n/innen zu unterschreiben. Diese/r verpflichtet/verpflichten sich mit der Unterschrift zur Zahlung der Mitgliedsbeiträge für den Nicht-Vollgeschäftsfähigen.

Grafik: Good Studio - Adobe Stock



Übrigens: Unser medizinischer Beirat ist von einem Mitgliedsbeitrag befreit!



Jetzt scannen und Mitglied werden!





Ihre Spende hilft!



Mit Ihrer Hilfe unterstützen Sie unsere Selbsthilfe-
arbeit und damit unser Ziel, die Lebenssituation von
EDS-Betroffenen zu optimieren.

Spenden per Überweisung:

Wir freuen uns über jede Spende per Überweisung auf unser
Spendenkonto:

Bundesverband Ehlers-Danlos-Selbsthilfe e.V.
Volksbank in Ostwestfalen eG
IBAN: DE82 4786 0125 1632 0324 00
BIC: GENODEM1GTL

Diese Broschüre wurde mithilfe einer finanziellen
Förderung des BKK Dachverbands e.V. ermöglicht,
wofür wir uns ganz herzlich bedanken möchten!



Foto: Syda Productions - Adobe Stock



www.bundesverband-eds.de