



### Die DAGST e. V.

ist eine originäre Schmerzgesellschaft und setzt sich seit ihrer Gründung 2002 ausschließlich für eine qualitativ hochwertige Ausbildung in ganzheitlicher Schmerztherapie ein.

#### Unsere Ziele:

- Bessere Behandlung von Schmerzpatienten durch ganzheitlichen Ansatz
- Berufsbegleitende qualifizierte Schmerztherapie-Ausbildung mit Zertifikat zum Tätigkeitsschwerpunkt „Ganzheitliche Schmerzbehandlung“
- Interaktive Vorträge mit Beteiligung des Auditoriums und Demonstration von Behandlungsverfahren
- Umsetzung der Ergebnisse aktueller Schmerzforschung in die Ausbildung und Therapie
- Intensiver kollegialer Austausch sowie Bildung von interdisziplinären Netzwerken

#### Deutsche Akademie für ganzheitliche Schmerztherapie e. V.

1. Vorsitzender: Prof. Dr. med. Sven Gottschling (Schriftleitung)
2. Vorsitzende: Birgit Scheytt

#### Weitere Informationen:

Fortbildungsbüro DAGST  
Amperstr. 20A  
82296 Schöngeising  
Telefon: 08141 318276-0  
Fax: 08141 318276-1  
E-Mail: kontakt@dagst.de

#### Redaktion:

Christine Höppner  
E-Mail: ch@orgaplanung.de

[www.dagst.de](http://www.dagst.de)

# Gemeinsam an Stärke gewinnen

## Mehr Möglichkeiten durch neue Kooperation

Liebe Kolleginnen und Kollegen,  
in der letzten Mitgliederversammlung der DAGST wurde beschlossen, künftig mit dem Zentralverband der Ärzte für Naturheilverfahren und Regulationsmedizin e. V. (ZAEN) in verschiedenen Bereichen zu kooperieren.

Der ZAEN ist der führende wissenschaftliche Dachverband für unterschiedliche komplementäre Diagnose- und Therapieverfahren. Über zahlreiche kooperierende Vereine und Gesellschaften bietet der ZAEN die Möglichkeit zu diversen und fundierten Aus-, Fort- und Weiterbildungen. Kooperationspartner beziehungsweise angeschlossene Gesellschaften sind die Ärztesgesellschaft für Naturheilverfahren Berlin-Brandenburg e. V., der Berufsverband der Ärzte für Naturheilverfahren Deutschlands e. V. (BAEN-D), die Deutsche Ärztesgesellschaft für Akupunktur e. V. (DÄGfA), die Deutsche Gesellschaft zur Förderung der Therapien mit Hirudineen und ihres Artenschutzes e. V. (DGTHA), die Deutsche Gesellschaft für Zahnärztliche Hypnose e. V. (DGZH), die Internationale Gesellschaft für Ganzheitliche Zahnmedizin e. V. (GZM), die Internationale Gesellschaft für Natur- und Kulturheilkunde e. V. (IGNK), die Medizinische Gesellschaft für System- und Regulationsdiagnostik EAV (MGSREAV e. V.), der Arbeitskreis für Mikrobiologische Therapie e. V. (AMT), die Internationale Arbeitsgemeinschaft für Ultraviolettbestrahlung des Blutes HOT und UVB e. V. sowie die Internationale medizinische Gesellschaft für Neuraltherapie nach Huneke e. V.

Neben den Seminaren und Kursen der einzelnen Kooperationspartner veranstaltet der ZAEN selbst seit vielen Jahrzehnten jährlich zwei Kongresse in Freudenstadt mit etwa 500 Teilnehmenden sowie zahlreichen Dozentinnen und Dozenten. An fünf Tagen wird ein breites



*„Seitens der Schulmedizin wird immer noch behauptet, dass es keine wissenschaftlichen Beweise für die Schädlichkeit von Amalgam gebe. Dem muss vehement widersprochen werden.“*

#### Hardy Gaus

Zahnarzt mit den Tätigkeitsschwerpunkten Akupunktur, Homöopathie, Ganzheitliche Zahnmedizin

Spektrum an Themen aus dem Bereich der Naturheilverfahren angeboten, auch finden komplette Ausbildungsreihen in verschiedenen komplementären Diagnose- und Therapietechniken statt. Die DAGST wird künftig als Spezialist für ganzheitliche Schmerzbehandlung und Palliativmedizin das Angebot ergänzen. Geplant sind im Rahmen der angestrebten Kooperation der gegenseitige Austausch von Referentinnen und Referenten bei verschiedenen Veranstaltungen, die Veröffentlichung von redaktionellen Beiträgen in den vereinseigenen Fachzeitschriften sowie die Ankündigung von Veranstaltungen einzelner Kooperationspartner. Durch die Kooperation ergibt sich für die Mitglieder der DAGST der Vorteil, das eigene Diagnose- und Therapiespektrum durch den Besuch von Fort- und Weiterbildungen der ZAEN-Partner zu erweitern.

#### Amalgam adé – dem EU-Parlament sei Dank

Endlich scheint sich der gesunde Menschenverstand nach vielen Jahren der Diskussion durchgesetzt zu haben: die Verwendung von Dentalamalgam als Füllungsmaterial wird innerhalb der EU

ab 1. Januar 2025 bis auf wenige Ausnahmen verboten. Das hat das europäische Parlament nunmehr beschlossen. Die einzelnen EU-Mitgliedsstaaten können allerdings unter bestimmten Bedingungen zur Versorgung sozial schwacher Gesellschaftsgruppen bei der EU-Kommission eine Verlängerung der allgemeinen Nutzung von Dentalamalgam bis zum 30. Juni 2026 beantragen.

Deutsche zahnärztliche Fachgesellschaften empören sich über dieses Verbot und forderten mehrfach, Dentalamalgam als für die Versorgung nach wie vor relevantes und bewährtes Füllungsmaterial bis mindestens 2030 zu erhalten. Nach derzeitigen wissenschaftlichen Erkenntnissen würden alternative Materialien Amalgam nicht ersetzen können.

Überdies wird seitens der Schulmedizin immer noch behauptet, dass es keine wissenschaftlichen Beweise für die Schädlichkeit von Amalgam gebe. Dieser Auffassung muss vehement widersprochen werden. Quecksilber ist ein Neurotoxin und wirkt sich unter anderem negativ auf die körpereigene Abwehr aus. Die Argumentation der Schulzahnmedizin, dass jeder Amalgamfüllungsträger bei schädlicher Wirkung durch das Quecksilber krank sein müsste, zeigt einmal mehr, dass die Schulmedizin sich höchstens am Rande mit den Mechanismen der körpereigenen Regulation zu beschäftigen scheint und wenig von den komplexen systemisch-ganzheitlichen Zusammenhängen versteht. Nach über 32 Jahren amalgamfreier Praxis habe ich selbst noch in keiner Situation das Dentalamalgam vermisst und bin in allen Versorgungsfällen sehr gut mit den zur Verfügung stehenden Materialalternativen zurechtgekommen. Dagegen habe ich unzählige Patientinnen und Patienten erlebt, bei denen allein die korrekt durchgeführte Amalgamsanierung dazu geführt hat, langjährige chronische Beschwerden nachhaltig zu beseitigen.

Ihr



**Hardy Gaus**

## DAGST-Veranstaltungen



## Kursvorschau

Datum	Kursort	Weiterbildung
13.07.2024	Staßberg	RAC-kontrollierte Diagnose- und Therapieverfahren in der Schmerztherapie Leitung: H. Gaus
14.09.2024	Staßberg	Zahn-, Kiefer- Rückenschmerzen – wie hängt das zusammen? Leitung: H. Gaus
19.10.2024	Ludwigsburg	„Hands On!“ – Kurs TENS Leitung: A. Philipp
07.12.2024	Ludwigsburg	Botox in der Schmerztherapie Leitung: A. Philipp

Außerdem möchten wir auf den 147. ZAEN-Kongress in Freudenstadt hinweisen. Weitere Informationen hierzu finden Sie auf der Webseite: [www.zaen.org](http://www.zaen.org)

Gerne stehen wir Ihnen weiterhin zum persönlichen Austausch im Videochat zur Verfügung, zu folgenden Themen oder anderen Fragen aus Ihrer Praxis an unsere Experten.

Wir bitten um Anmeldung per E-Mail ([kontakt@dagst.de](mailto:kontakt@dagst.de)), damit wir Ihnen den Zugangslink zusenden können.

### Termine und Themen

12.07.2024, 09:00–11:00 Uhr:	H. Gaus: Komplementäre Therapie bei Zahn- und Gesichtsschmerzen
03.09.2024, 10:00–11:00 Uhr:	B. Scheytt: Migränebehandlung bei Komorbiditäten
13.09.2024, 09:00–11:00 Uhr:	H. Gaus: Komplementäre Therapie bei Zahn- und Gesichtsschmerzen
08.10.2024, 16:00–17:00 Uhr:	Prof. Dr. Sven Gottschling: Altersübergreifende Palliativmedizin; differenzierte Cannabinoidtherapie

Bitte verfolgen Sie die aktuellen Kursangebote auch auf unserer Webseite. Alle Kurse können Sie auch bequem online buchen unter: [www.dagst.de](http://www.dagst.de). Programmänderung vorbehalten.



# Hypermobiles Ehlers-Danlos-Syndrom – mehr als „nur“ überbeweglich

## Überarbeitete Kriterien sollen Risiko für Fehldiagnosen verringern

Patric Bialas

Das Ehlers-Danlos-Syndrom ist eine erblich bedingte Bindegewebs-erkrankung, die mit unspezifischen und unterschiedlich stark ausgeprägten Beschwerden einhergeht. Entsprechend spät erfolgt meist auch die Diagnosestellung. Häufigster Subtyp ist das hypermobile Ehlers-Danlos-Syndrom, das bei den meisten Betroffenen früher oder später zu chronischen Schmerzen führt. Dieser Artikel gibt einen Überblick zu den aktuellen diagnostischen Kriterien und den Möglichkeiten der Symptomkontrolle.

**D**as Ehlers-Danlos-Syndrom ist nach den dänischen Dermatologen Edvard Ehlers (1863–1937) und Henri-Alexandre Danlos (1844–1912) benannt, die unabhängig voneinander im frühen 20. Jahrhundert als erste über diese Erkrankung berichteten. Allerdings hatte bereits Hippokrates im 4. Jahrhundert v. Chr. von Symptomen berichtet, die auf diese Bindegewebs-erkrankung hinwiesen [1], und auch der russische Dermatologe Tschernogubow hatte diese Erkrankung im Jahr 1891 sehr ausführlich anhand eines Falles beschrieben [2], nur konnte er seine Erkenntnisse aufgrund der damaligen Isolierung Russlands nicht grenzübergreifend publizieren.

So kam es, dass Ehlers im Jahr 1901 erstmals Fälle von lockerer Haut, übermäßig beweglichen Gelenken und sich leicht entwickelnden blauen Flecken beschrieb. Später, im Jahr 1936, publizierte er gemeinsam mit seinem Kollegen Danlos, einem französischen Dermatologen, eine Fallserie von Personen mit ähnlichen Symptomen. Im Jahr 1908 veröffentlichte Danlos eine Arbeit über eine seltene Hauterkrankung, die sich durch übermäßig dehnbare Haut, Gelenkhypermobilität und eine Neigung zu Blutergüssen auszeichnete. Die Arbeit von

Danlos und Ehlers half, das Bewusstsein für das genetisch bedingte Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) zu schärfen und zu charakterisieren.

### Subformen

Das EDS zeichnet sich durch eine gestörte Produktion von Kollagen aus, einem wichtigen Bestandteil des Bindegewebes. Es gibt mehrere Subtypen von EDS, die sich in ihren Symptomen und genetischen Ursachen unterscheiden. Die Klassifikation wurde im Jahr 2017 durch die Internationale Ehlers-Danlos-Syndrom-Gesellschaft in New York, USA, überarbeitet [3].

Im Folgenden sind die sechs häufigsten Haupttypen des EDS aufgelistet, insgesamt gibt es 13 Typen:

1. Klassisches EDS (cEDS): Hauptkriterien sind überdehnbare Haut mit zum Teil atrophen Narben sowie eine Hypermobilität der Gelenke.
2. Hypermobiles EDS (hEDS): Dieser Typ ist durch eine ausgeprägte Gelenkhyperbeweglichkeit gekennzeichnet, begleitet von wiederkehrenden Gelenkschmerzen (Hauptkriterien siehe Abschnitt „hEDS als rein klinische Diagnose“).
3. Vaskuläres EDS (vEDS): Hauptkriterien sind eine Gefäßruptur bereits im

jungem Alter, Darmperforation ohne bekannte Darmerkrankung, Uterusruptur im letzten Schwangerschaftsdrittel, peripartal Einrisse des Perineums und spontane Entwicklung einer Carotis-Sinus-carvernosus-Fistel.

4. Kyphoskoliotisches EDS (kEDS): Hauptkriterien sind angeborene Muskelhypotonie, sich früh entwickelnde Wirbelsäulenverkrümmung (Buckelbildung) bei gleichzeitiger Hypermobilität der Gelenke, häufig Luxation der Schulter-, Hüft- und Kniegelenke.
5. Arthrochalisches EDS (aEDS): Hauptkriterien sind eine angeborene beidseitige Dislokation der Hüftgelenke, schwerwiegende Gelenkhypermobilität mit rezidivierenden Luxationen, Überdehnbarkeit der Haut.
6. Dermatosparaktisches EDS (dEDS): Hauptkriterien sind eine sehr leicht verletzbare Haut sowie typische Gesicht- und Schädelmerkmale.

Weitere EDS-Typen sind das Classical-like EDS (clEDS), das kardiovalvuläre EDS (cvEDS), das Brittle Cornea Syndrom (BCS), das spondylodysplastische EDS (spEDS), das muskukontraktuelle EDS (mcEDS), das myopathische EDS (mEDS) sowie das periodontale EDS (pEDS). Eine detaillierte Übersicht aller EDS-Typen findet sich in [3].

Es gibt derzeit keine Heilung für das EDS. Die Behandlung konzentriert sich darauf, die Symptome zu lindern, die Lebensqualität zu verbessern und potenzielle Komplikationen zu vermeiden. Die Therapieziele können je nach Subtyp und den individuellen Bedürfnissen variieren. Die Betroffenen müssen einen multidisziplinären Ansatz verfolgen, der Physiotherapie, Schmerztherapie, genetische Beratung und psychologische Unterstützung umfasst.

## Das hypermobile EDS als häufigste Form

Der mit 80–90 % am häufigsten in den Schmerzpraxen vertretene Typ ist das hEDS. Leider ist die genetische Basis dieser dominant vererbten Form bisher unbekannt. Beim hEDS sind die Gelenke generell überstreckbar (Ausmaß ist unterschiedlich), die Haut ist überdehnbar, im Gegensatz zu den anderen Typen aber nicht fragil. Die Patientinnen und Patienten ermüden rasch körperlich, oft begleitet von diffusen Schmerzen, Kopfschmerzen und Symptomen der Dysautonomie. Dies hat zur Folge, dass die Betroffenen im Alltag psychisch und sozial deutlich beeinträchtigt sind. Zu den klinischen Merkmalen zählen häufig Hautbefunde und Gelenkschmerzen oder rezidivierenden Luxationen. Dass das klinische Bild nicht immer eindeutig ist, ist dem Umstand geschuldet, dass extrartikuläre Symptome, wie Angststörungen, chronische Schmerzen, Fatigue, orthostatische Intoleranz, funktionelle gastrointestinale Störungen sowie Becken- und Blasenfunktionsstörungen, die Diagnose verschleiern können.

Die Schmerzbehandlung stellt einen wesentlichen Bestandteil der Behandlung dar, da es bei den meisten Betroffenen früher oder später zu chronischen Schmerzen kommt. Es ist wichtig, dass sich die Betroffenen zu regelmäßigen Kontrollen bei einem Facharzt oder einer Fachärztin vorstellen und eine auf ihre Bedürfnisse zugeschnittene Behandlungsstrategie erhalten. Eine Schlüsselrolle spielen dabei Hausärztin-

nen und Hausärzte – sie sind im Regelfall die Ersten, die Kontakt zu den Betroffenen haben. Von dort geht es meist weiter zu den fachärztlich Tätigen.

Da die Symptome oft unspezifisch sind, kann es Jahre bis Jahrzehnte dauern, bis die Diagnose gestellt wird (natürlich ist die Zeit bis zur Diagnose auch abhängig von der Ausprägung der Symptome).

Eine Befragung in England zeigte, dass 3,4 % der über 18-Jährigen von einer unspezifischen Hypermobilität sowie dauerhaften Gelenkschmerzen betroffen sind [4, 5]. Allerdings muss zwischen einer Hypermobilität und dem Bestehen eines hEDS unterschieden werden. Eine generalisierte Hypermobilität kann asymptomatisch bleiben und die hEDS in verschiedenen Ausprägungen vorkommen. Wie viele Menschen von der Erkrankung betroffen sind, lässt sich nur schwer eruieren, da eine große Anzahl möglicherweise nie diagnostiziert wird. Man geht allerdings für das hEDS von einer Prävalenz von 1:5.000 bis 1:20.000 aus. Die Schätzungen stammen aus Patientenregistern, allen voran aus Schweden und England [6, 7, 8, 9, 10, 11].

### hEDS als rein klinische Diagnose

Die Diagnose wird sowohl klinisch als auch durch eine genetische Untersuchung bestätigt, wobei die hEDS zwar autosomal-dominant vererbt wird, der Genort jedoch noch nicht gefunden werden konnte. Damit wird die Diagnose des hEDS, im Gegensatz zu den anderen Typen des EDS, klinisch gestellt. Eine

genetische Zusatzuntersuchung ist aber dennoch ratsam, weil dadurch auch Unterformen aufgedeckt werden können.

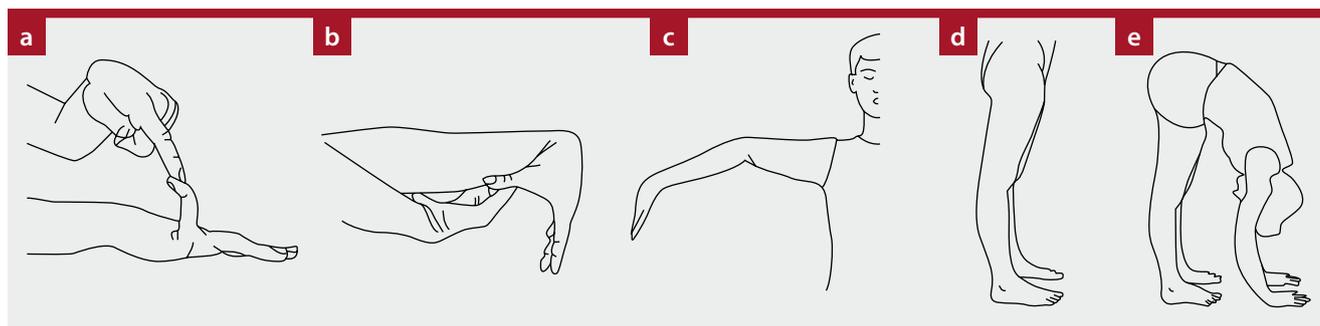
Die Symptome können sehr leicht und wenig einschränkend sein, aber auch so stark ausgeprägt sein, dass sie die Lebensqualität nachhaltig negativ beeinflussen. Um ein Maß für die Symptomstärke zu erhalten, liegen Kriterien vor, anhand derer, im Gesamtkontext mit anderen Symptomen, die Diagnose gestellt wird. Seit dem Jahr 2017 gibt es die erweiterten Kriterien für den klinischen Nachweis eines hEDS [3]. Diese sind im Folgenden aufgeführt.

#### Kriterium 1: Generalisierte Gelenkhypermobilität:

- Beighton-Score  $\geq 6$  bei präpubertären Kindern und Jugendlichen
- Beighton-Score  $\geq 5$  ab der Pubertät bis zum Alter von 50 Jahren
- Beighton-Score  $\geq 4$  bei Personen, die älter als 50 Jahre sind

Im Zentrum der Diagnostik steht bei allen EDS-Typen der Beighton-Score. Dieser Score bestimmt, wie hypermobil die Gelenke sind. Dabei werden Punkte für bestimmte Fähigkeiten vergeben (Abb. 1). Ein Score  $\geq 5/9$  definiert eine Hypermobilität. Der Score ist abhängig von Alter, Geschlecht und Ethnie.

Für sich allein genommen kann der Beighton-Score nicht zur Diagnostik genutzt werden [12, 13, 14, 15, 16, 17]. Jedoch ist das gemeinsame zentrale Symptom bei allen EDS-Typen die mehr oder weniger ausgeprägte Hypermobilität. Daher muss die Beweglichkeit der Ge-



**Abb. 1:** Die häufigsten Erscheinungsformen des hEDS. Der Beighton-Score dient als einfache Untersuchungsmethode zur semiquantitativen Beurteilung der Gelenkhypermobilität: Passive Apposition des Daumens zur Innenseite des Vorderarms: je 1 Punkt pro Seite (a). Passive Dorsalflexion des Kleinfingers im metakarpophalangealen Gelenk über 90°: je 1 Punkt pro Finger (b), Hyperextension des Ellbogens über 10°: je 1 Punkt pro Ellbogen (c), Hyperextension des Knies über 10°, je 1 Punkt pro Knie (d), Vorwärtsflexion des Rumpfes bei durchgestreckten Knien mit Handinnenfläche auf dem Boden: 1 Punkt (e). Ein Score von  $\geq 5/9$  definiert eine Hypermobilität (aus [3]).

**Tab. 1: Kriterium 2 in der diagnostischen Abklärung einer hEDS. Es müssen zwei oder mehr der folgenden Merkmale (A–C) erfüllt sein.**

**Merkmal A:** Beinhaltet die systemischen Manifestationen einer generalisierten Bindegewebs-erkrankung (insgesamt fünf der unten aufgeführten Merkmale müssen vorhanden sein):

1. Ungewöhnlich weiche oder samtene Haut
2. Leichte Überdehnbarkeit der Haut
3. Ungeklärte Striae wie Striae distensae oder rubrae am Rücken, an den Leisten, Oberschenkeln, Brüsten und/oder Bauch bei Jugendlichen, Männern oder präpubertären Frauen ohne signifikante Zu- oder Abnahme von Körperfett oder Gewicht
4. Beidseitige piezogene Papeln an der Ferse (Piezogene Papeln sind Ausstülpungen von subkutanem Fett)
5. Wiederkehrende oder multiple abdominale Hernie(n) (z. B. Nabel- oder Leistenbruch)
6. Atrophische Narbenbildung, an mindestens zwei Stellen und ohne Bildung von wirklich pergamentartigen und/oder hämosiderischen Narben, wie sie beim klassischen EDS auftreten
7. Beckenboden-, Rektal- und/oder Uterusprolaps bei Kindern, Männern oder Frauen ohne Vorgesichte von morbider Adipositas oder anderen dispositiven medizinischen Zuständen
8. Engstand der Zähne und hoher oder schmaler Gaumen
9. Arachnodaktylie (definiert durch eines oder mehrere der folgenden Merkmale: (i) positives Handgelenkszeichen (Steinberg-Zeichen) auf beiden Seiten (ii) beidseitig positives Daumenzeichen (Walker-Zeichen) auf beiden Seiten)
10. Armspannweite/Höhe  $\geq 1,05$
11. Mitralklappenprolaps in leichter und ausgeprägter Form nach echokardiologischen Kriterien
12. Aortenwurzelerweiterung mit einem Z-Score von  $> 2$  Standardabweichungen über dem Mittelwert

**Merkmal B:** Positive Familienanamnese, mit einem oder mehreren Verwandten ersten Grades. Wenn marfanoid Merkmale vorhanden sind, sollten andere Erkrankungen wie Marfan-Syndrom, Loeys-Dietz-Syndrom, angeborene kontraktile Arachnodaktylie, Shprintzen-Goldberg-Syndrom, Stickler-Syndrom, Homocystinurie, Multiple endokrine Neoplasie Typ 2B und familiär vorkommende thorakale Aortenaneurysmen erwogen werden. Molekulare Tests für viele dieser Erkrankungen sind klinisch verfügbar und können damit das hEDS ausschließen.

**Merkmal C:** Muskuloskeletale Komplikationen. Es muss mindestens eines der folgenden Merkmale erfüllt sein:

1. Muskuloskeletale Schmerzen in zwei oder mehr Gliedmaßen, täglich wiederkehrend seit mindestens 3 Monaten
2. Chronische Schmerzen seit mehr 3 Monaten
3. Wiederkehrende Gelenkdislokation oder Instabilität der Gelenke, ohne dass ein Trauma (a oder b) vorliegt:
  - a. Drei oder mehr atraumatische Dislokationen des gleichen Gelenks oder zwei oder mehr atraumatische Verrenkungen in zwei verschiedenen Gelenken, die zu unterschiedlichen Zeitpunkten auftreten
  - b. Ärztliche Bestätigung der Gelenkinstabilität an  $\geq 2$  Stellen, ohne stattgehabtes Trauma

lenke untersucht werden, wobei der Beighton-Score derzeit die Methode der Wahl ist.

Da der Beighton-Score alleine nicht zur Diagnosestellung ausreicht, wird zusätzlich der Fünf-Punkte-Fragebogen herangezogen (nach Graham und Hakim 2003) und dazu noch die Kriterien 2 und 3. Wenn zwei oder mehr Antworten auf die folgenden Fragen positiv ausfallen, kann ein Punkt hinzugefügt werden:

1. Können Sie jetzt (oder konnten Sie jemals) Ihre Hände flach auf den Boden legen, ohne die Knie zu beugen?
2. Können Sie jetzt (oder konnten Sie jemals) Ihren Daumen beugen, um Ihren Unterarm zu berühren?

3. Konnten Sie als Kind Ihre Freunde begeistern, indem Sie Ihren Körper in seltsame Positionen gebracht haben, oder konnten Sie einen Spagat machen?

4. Haben Sie sich als Kind oder Jugendlicher mehr als einmal die Schulter oder Kniescheibe (sub)luxiert?

5. Halten Sie sich für überbeweglich?

**Kriterium 2:** Es müssen zwei oder mehr der in **Tab. 1** dargestellten Merkmale (A–C) vorhanden sein (zum Beispiel: A und B, A und C, B und C, A und B und C).

**Kriterium 3:** Alle der folgenden Voraussetzungen müssen erfüllt sein:

1. Fehlen einer ungewöhnlichen Hautbrüchigkeit, dabei sollte auch an die anderen Typen des EDS gedacht werden.
2. Ausschluss von anderen vererbten und erworbenen Bindegewebskrankungen, einschließlich autoimmuner rheumatologischer Erkrankungen. Bei Patientinnen und Patienten mit einer erworbenen Bindegewebskrankung (z. B. Lupus, rheumatoide Arthritis) erfordert die zusätzliche Diagnose einer hEDS die Erfüllung der beiden Merkmale A und B des Kriteriums 2. Merkmal C des Kriteriums 2 (chronische Schmerzen und/oder Instabilität der Gelenke) kann hierbei nicht zur hEDS-Diagnose angerechnet werden.
3. Ausschluss von Alternativdiagnosen, die auch eine Hypermobilität der Gelenke durch Hypotonie und/oder Bindegewebslaxität bewirken können. Neben den bekannten Symptomen können folgende Symptome begleitend auftreten [18, 19, 20, 21, 22, 23, 24, 25, 26, 27, 28, 29, 30, 31]:
  - ein gestörtes autonomes Nervensystem mit Hypotonie und Neigung zu Synkopen, aber auch ein posturales orthostatisches Tachykardie-Syndrom,
  - chronische und rezidivierende Gastritiden, Verzögerung der Magenentleerung, verzögerter Darmtransit, Dysphagie, Reflux, Hiatushernie, nicht erklärbare Unterbauchbeschwerden, unterschiedliche Nahrungsmittelunverträglichkeiten,
  - zyklusbedingte Dysmenorrhö, Dyspareunie, Beckenorganprolaps, Belastungsinkontinenz,
  - Neigung zu Hämatomen, Gingivitiden, Hernien, Keratosis pilaris, veränderte Skleren, Lokalanästhetika-Resistenz,
  - muskuloskeletale Symptome, wie rezidivierende entzündliche Gelenkerkrankungen, Osteoarthritis, fibromyalgieforme Beschwerden, marfanoider Habitus, myofasziale Schmerzen, rezidivierende Dyslokalisationen (Kniescheibe etc.),
  - häufiges Stolpern (Ungeschicklichkeit), Gedächtnis-, Konzentrations- und Schlafstörungen,
  - Myopie, Strabismus sowie

—ADHS, chronisches Fatigue-Syndrom, Depression, Angststörung, Zwangsstörung, Phobien, Panikattacken

Es ist an dieser Stelle wichtig zu erwähnen, dass viele der aufgezeigten Merkmale dem hEDS zugeschrieben werden können. Einige davon sind aber nicht ausreichend spezifisch oder sensitiv genug, um in die formalen Diagnosekriterien aufgenommen zu werden. Dazu gehören Schlafstörung, Müdigkeit, posturale orthostatische Tachykardie, funktionelle gastrointestinale Störungen, Dysautonomie, Angstzustände und Depression.

Dennoch können diese systemischen Beschwerden schwächer sein als die Gelenksymptome, beeinträchtigen aber oft Funktionalität und Lebensqualität und sollten immer abgefragt werden. Sie sind zwar nicht Teil der Diagnosekriterien, trotzdem ist das Vorhandensein solcher Symptome unter Umständen wichtig, um ein hEDS aufzudecken.

### Symptomatische Behandlung

Ist die Erkrankung diagnostiziert, kann die Therapie symptomorientiert begonnen werden. Dabei ist es wichtig, Patientinnen und Patienten darauf hinzuweisen, dass diese Erkrankung nicht heilbar ist. Wie bei allen chronischen Erkrankungen sollte das Ziel sein, eine für die Betroffenen akzeptable Lebensqualität herzustellen. Dabei kann das Fortschreiten der Erkrankung über einen längeren Zeitraum im besten Fall verlangsamt werden. Symptomspezifische Verhaltensweisen und Behandlungen bilden die Basis der Therapie. Die Behandlung orientiert sich dabei am bio-psycho-sozialen Schmerzmodell.

### Medikamentöse Therapie

Von Seiten der medikamentösen Behandlung muss vor allem beachtet werden, dass Analgetika möglicherweise über einen langen Zeitraum eingenommen werden müssen. Dabei gilt: so kurz wie möglich und so stark wie nötig. Da der Symptomkomplex auch verschiedene Arten von Schmerzen beinhalten kann (Gelenkschmerzen, Muskelschmerzen, Nervenschmerzen etc.) muss auch hier die Art der medikamentösen Behandlung gut abgewogen werden. Das Portfolio kann hierbei von

Nichtopioidanalgetika über Opioidanalgetika sowie Koanalgetika bis hin zu medizinischem Cannabis reichen.

### Nicht medikamentöse Optionen

Außerdem spielen nicht medikamentöse Therapien eine wichtige Rolle. Dazu gehören kühlende oder wärmende Maßnahmen, transkutane elektrische Nervenstimulation (TENS), Entspannungsverfahren (z.B. Progressive Muskelentspannung oder Tai Chi), gelenk- und muskelstabilisierende Maßnahmen (propriozeptive Übungen), aerobes Ausdauertraining und Ergotherapie. Es können aber auch Orthesen oder Schienen eingesetzt werden, um Stabilität und Halt zu geben.

Neben den körperlichen Einschränkungen haben die Betroffenen oft mit kognitiven Defiziten zu kämpfen. Aber auch die Entwicklung von Depressionen ist möglich. Angst vor Bewegung kann die Patientinnen und Patienten dazu veranlassen, sich weiter zurückzuziehen. Hier können Empathie und Verständnis von Seiten der Behandelnden den Betroffenen helfen, gerade auch im Rahmen eines multimodalen Behandlungskonzepts.

Der Krankheitsverlauf kann auf Basis einer Fallstudie aus Italien betrachtet werden. Darin gehen die Autoren von einem dreiphasigen Verlauf aus [32]:

- Phase 1 (frühe Kindheit): Hypermobilität mit Gelenksbeschwerden und muskuloskelettale Schmerzen, häufig verbunden mit Stürzen, die als Tollpatschigkeit gewertet werden.
- Phase 2 (zweites und drittes Lebensjahrzehnt): Immer wieder auftretende Kopfschmerzen verbunden mit gastrointestinaler Symptomatik.
- Phase 3: Langsam entwickeln sich chronische Gelenkschmerzen, zusätzlich Gelenksteifigkeit mit zunehmenden chronischen Schmerzen und Erschöpfungszuständen im Sinne einer Fatigue.

Die Prognose dieser chronischen Erkrankung und deren Ausprägung hängen von verschiedenen Faktoren ab [33]: Wann wurde die Erkrankung diagnostiziert, inwieweit sind andere Organe betroffen, wie stark ausgeprägt sind die Schmerzen und die Fatigue, wie ist die Körperhaltung [34]?

### Fazit für die Praxis

Das hEDS stellt Behandelnde sowie Patientinnen und Patienten vor große Herausforderungen. Leider finden die Betroffenen häufig erst nach einer langen Odyssee Beachtung, Hilfe und Unterstützung. Da sich hinter dem hEDS auch immer noch andere Symptome verbergen, wird das hEDS oft erst spät diagnostiziert.

Das Ziel der Therapie ist klar definiert und lautet Symptomkontrolle. Dabei gilt als zentrales Anliegen, die Therapie anhand des bio-psycho-sozialen Schmerzmodells aufzubauen und alle drei Bereiche abzudecken. Im Mittelpunkt stehen sollte der Erhalt der Selbstständigkeit verbunden mit Lebensqualität.

Die Therapie wird ein Leben lang nötig sein – mal mehr und mal weniger intensiv. Eine Heilung ist zum aktuellen Zeitpunkt nicht möglich, dies muss bereits zu Beginn der Therapie klar ausgesprochen werden. Die medikamentöse Therapie sollte immer symptomorientiert angepasst und bei Bedarf auch erweitert werden. Bewegung und stabilisierende Übungen sollten soweit wie möglich fortgeführt werden. Nur so lassen sich weitere Symptome eindämmen. Empathie, Geduld und Verständnis für dieses zum Teil sehr schwierige Krankheitsbild von Seiten der behandelnden Ärztinnen und Ärzte spielen eine wichtige Rolle. Leitlinien sind aktuell in Planung und spiegeln die Bedeutung des doch nicht ganz so seltenen Krankheitsbildes wider.

### Literatur



als Zusatzmaterial unter <https://doi.org/10.1007/s00940-024-4742-3> in der Online-Version dieses Beitrags



**Dr. med. Patric Bialas**  
Leiter Fachbereich  
Schmerzmedizin  
Klinik für Anästhesiologie,  
Intensivmedizin  
und Schmerztherapie  
Universitätsklinikum des  
Saarlandes  
66421 Homburg  
[Patric.Bialas@uks.eu](mailto:Patric.Bialas@uks.eu)