



# Mai - Monat der Sensibilisierung für das Ehlers-Danlos-Syndrom



*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



# EDS Bewusstsein

## Fakt #1

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) ist eine Gruppe erblicher Bindegewebsstörungen, an denen Defekte in unserem Kollagen beteiligt sind. Kollagen ist ein Strukturprotein, das oft als "faseriger Klebstoff" bezeichnet wird, der unseren Körper zusammenhält. Es ist das am häufigsten vorkommende Protein im menschlichen Körper und strukturiert unsere Organe, Muskeln, Knochen, Haut, Blutgefäße und Bindegewebe.

# EDS Bewusstsein Fakt #2

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Es sind bislang 14 Formen des Ehlers-Danlos-Syndroms (EDS) bekannt. Während sie bestimmte allgemeine Merkmale teilen wie Hypermobilität, Hautschlaffheit und Gewebezerbrechlichkeit, hat jeder Subtyp seine eigenen Symptome und Kriterien, die dazu beitragen können, die erforderlichen Gentests einzugrenzen.





# EDS Bewusstsein

## Fakt #3

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Studien haben gezeigt, dass das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) viele neurologische und spinale Manifestationen aufweisen kann, darunter:

- Intrakranielle Hypertonie (IH/IIH)
- Chiari-Missbildungen (CM)
- Atlantoaxiale und kraniozervikale Instabilität (AAI/CCI)
- Segmentale Kyphose & Instabilität
- Tethered Cord Syndrom (TCS)
- Spontane Liquorlecks, die eine intrakranielle Hypotonie verursachen
- Dystonien und andere Bewegungsstörungen
- Neuromuskuläre Komplikationen
- Tarlov-Zysten-Syndrom

# EDS Bewusstsein Fakt #4

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



Es ist bekannt, dass Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) Liquorlecks verursachen (sogar spontane Lecks). Ähnlich wie es die Haut zerbrechlich macht, macht es die Dura (Hirnhaut) auch dünn und zerbrechlich. Tatsächlich schätzt der CSF-Leck-Experte Dr. Schievink, dass "nur knapp weniger als 100 Prozent der Patienten mit einem spontanen CSF-Leck eine zugrunde liegende Bindegewebsstörung haben."



# EDS Bewusstsein

## Fakt #5

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

In der medizinischen Fakultät wird den Studenten beigebracht, das Offensichtliche nicht zu vernachlässigen, mit der Analogie: "Wenn Sie Hufschläge hören, denken Sie an Pferde, nicht an Zebras." Diese Philosophie stellt ein Problem für Menschen mit Ehlers-Danlos-Syndrom dar, da es nicht so ist, dass unser Zustand selten ist, sondern dass Ärzte selten etwas darüber wissen. Deshalb suchen wir oft Jahre oder Jahrzehnte nach Antworten auf unsere zahlreichen Symptome.



# EDS Bewusstsein Fakt #6

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Es mag unlogisch erscheinen, aber viele hypermobile Menschen leiden auch unter Steifheit und Verspannungen in ihren Gelenken und Muskeln.

Muskelsteifheit und Verspannungen werden durch die zusätzliche Arbeit verursacht, die Muskeln leisten müssen, um die Gelenke einer hypermobilen Person stabil zu halten. Wir bezeichnen sie liebevoll als steife Zebras!





# EDS Bewusstsein

## Fakt #7

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

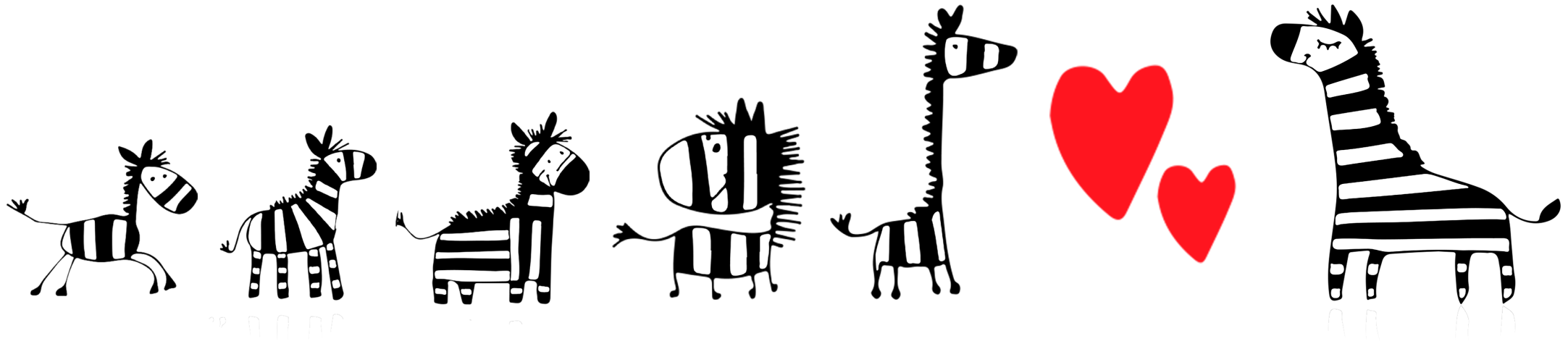
Über Chiari-Missbildung Typ 1 (CM1) wurde als Begleiterkrankung bei hypermobilem EDS (hEDS) berichtet. Die genaue Inzidenz der CM1- und EDS-Assoziation ist unbekannt, aber das Verhältnis von Frau zu Mann ist in der CM1- und EDS-Untergruppe (9:1) höher als in der allgemeinen CM1-Population allein (3:1).


-Dr. Fraser Henderson

# EDS Bewusstsein Fakt #8

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) sind als erblich bekannt. Einige sind als autosomal rezessiv bekannt (wobei beide Elternteile das mutierte Gen haben müssen, um es an ein Kind weiterzugeben), andere sind autosomal dominant (wobei nur ein Elternteil das mutierte Gen haben muss, um es an das Kind weiterzugeben). Es ist wichtig, sich daran zu erinnern, dass Sie nicht kontrollieren können, was Sie genetisch an Ihre Kinder weitergeben, daher sollte es **NIEMALS** erlaubt sein, ein Schwarze-Peter-Spiel zu werden!





# EDS Bewusstsein Fakt #9

Studien zeigen, dass Menschen mit Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) eine höhere Prävalenz symptomatischer obstruktiver Schlafapnoe aufweisen (32% gegenüber 6% in der Allgemeinbevölkerung). Aus diesem Grund empfehlen wir, dass JEDER mit EDS auf Schlafapnoe getestet wird und sein CPAP GEWISSENHAFT verwendet!

# EDS Bewusstsein Fakt #10

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Jüngste Statistiken belegen, dass Ehlers-Danlos weitaus häufiger vorkommt als ursprünglich angenommen (noch vor wenigen Jahren wurde angenommen, dass die Verbreitung je nach Subtyp 1 zu 5.000 bis 1 zu 20.000 beträgt). Die jüngsten veröffentlichten Zahlen zur Verbreitung liegen je nach Subtyp bei 1 zu 2.500 bis 1 zu 5.000 Personen (1,5 bis 3 Millionen Personen weltweit).





# EDS Bewusstsein Fakt #11

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Es sind keine Heilmethoden für Ehlers-Danlos-Syndrome (SED) bekannt. Es gibt keine Möglichkeit, unser mutiertes Kollagen zu verändern/reparieren. Wir beschäftigen uns jeweils mit einem Symptom, während unser Körper versucht, mit unserem fehlerhaften Kollagen zu interagieren, als ob es normal wäre. Wir haben normalerweise eine Vielzahl von Fachärzten (für jede Erscheinungsform) und eine Schachtel Zahnspangen, um so unsere Gelenke an Ort und Stelle zu halten zu können.



## EDS Bewusstsein Fakt #12

Während jeder Subtyp des Ehlers-Danlos-Syndroms (EDS) seine eigenen Merkmale und Symptome aufweist, ist es wichtig zu bedenken, dass EDS-Symptome bekanntermaßen von einem Subtyp zum anderen übergehen. Während die Symptomologie helfen kann, eine Diagnose einzugrenzen, ist es nicht ungewöhnlich, dass jemand mit einem Subtyp Symptome oder Komplikationen aufweist, die mit einem anderen Subtyp konsistenter zu sein scheinen.

# EDS Bewusstsein

## Fakt #13

---

Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) beinhalten eine Mutation in unserem Kollagen. Kollagen wird oft als "Zellkleber" bezeichnet, der alles in unserem Körper zusammenhält. Nach dieser Analogie ist es so, als ob der Gorilla-Kleber durch verwässerten Elmer-Kleber ersetzt wurde. Es hat einfach nicht die Konsistenz, die Dinge so zusammenzuhalten, wie wir es brauchen.

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



# EDS Bewusstsein Fakt #14

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



Der Zusammenhang zwischen "Diskopathie und früh degenerativer spondylotischer Erkrankung bei Ehlers-Danlos-Hypermobilitätstyp (hEDS) und klassischem Typ (cEDS) ist gut belegt. EDS ist durch segmentale Instabilität, Kyphose und Skoliose gekennzeichnet."



# EDS Bewusstsein

## Fakt #15

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Die meisten Spezialisten empfehlen eine aufrechte MRT für Patienten, die ein Problem am kraniozervikalen Übergang und am EDS haben. Auf diese Weise können sie genau sehen, wie sich die Dinge verschieben und wie tief die Mandeln sind, wenn die Schwerkraft aufrecht in die Gleichung einbezogen wird. Trotz ihrer gut dokumentierten Empfehlungen müssen wir immer noch kämpfen, damit diese wichtigen Tests durchgeführt werden.

# EDS Bewusstsein Fakt #16

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Studien haben gezeigt, dass "eine hohe Verbreitung von Patienten mit erblichen Störungen des Bindegewebes in ihrer retrospektiven Serie von CM1-Fehlern nach der Dekompression weitere Behandlungen erforderlich machte, einschließlich kraniozervikaler Fusion und/oder Freisetzung von angebundenem Kabel, was darauf hindeutet, dass 'EDS und andere Störungen des Bindegewebes in CM1 nicht übersehen werden sollten.'"

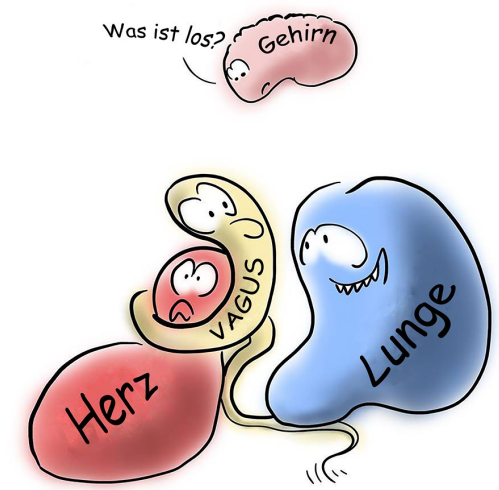
Einige dieser "Bindegewebsstörungen" sind pathologisch für Chiari-Missbildungen (CM),  
Aus diesem Grund empfehlen wir, alle vor der Dekomprimierung zu testen!



# EDS Bewusstsein Fakt #17

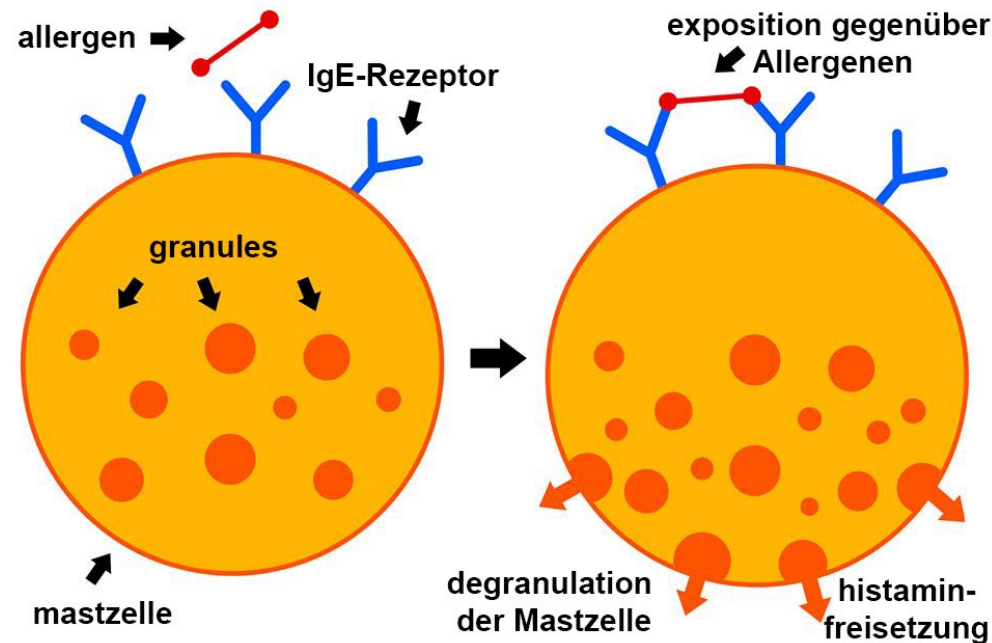
*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) verursachen häufig Probleme am zervikomedullären Übergang und komprimieren häufig das Medulla (unterer Teil des Hirnstamms) und den Vagusnerv. Dies führt häufig zu einer Schädigung des autonomen Nervensystems (ANS), das Ihren Blutdruck, Ihre Herzfrequenz, Ihre Atmung, Ihr Schlucken, Ihre Körpertemperatur, Ihr Verdauungssystem und andere Symptome einer Dysautonomie steuert.



# EDS Bewusstsein Fakt #18

Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges



Das Mastzellaktivierungssyndrom tritt häufig bei Patienten mit Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) auf. Selbst wenn Sie auf Allergien negativ getestet wurden, kann es dennoch zu einem periodischen Anstieg von Histamin und Tryptase kommen, der sich in Reaktionen auf Haut, Magen-Darm-Trakt, Herz-Kreislauf-System und/oder Atemwege äußert.



# EDS Bewusstsein

## Fakt #19

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Einige Spezialisten glauben jetzt, dass 50-60% der Patienten mit Fibromyalgie das Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) oder zumindest das Joint Hypermobility Syndrome (JHS) haben. Wenn dies zutrifft, kommt EDS weitaus häufiger vor als ursprünglich angenommen.

# EDS Bewusstsein Fakt #20

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Es ist bekannt, dass Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) eine Mutation im Kollagen unseres Körpers beinhalten, aber es ist nicht so einfach, wie es sich anhört. EDS betrifft nicht nur unsere Haut und Gelenke, sondern alles in unserem Körper, was für die Interaktion mit diesem Kollagen entwickelt wurde. Deshalb haben wir so viele Probleme in unserem Körper, dass Sie glauben könnten, dass sie nicht miteinander zusammenhängen können. Aber es sind wirklich unsere Bindegewebe, die die Probleme miteinander verbinden.





# EDS Bewusstsein

## Fakt #21

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



Nicht alle Zebras sind gleich! Während wir oft viele Symptome gemeinsam haben, führt jeder von uns seinen eigenen Kampf. "Diagnosekriterien dienen ausschließlich dazu, ein EDS von anderen Bindegewebsstörungen abzugrenzen, und es gibt für jedes Zebra viel mehr mögliche Symptome als Kriterien."



# EDS Bewusstsein Fakt #22

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

Kollagen ist das "am häufigsten vorkommende Protein im Tierreich." Im menschlichen Körper macht es ungefähr ein Drittel des gesamten Proteins aus: Haut, Knorpel, Muskeln, Knochen, Sehnen, Bänder, Bandscheiben, Blutgefäße, Organe, Zahnfleisch, Zähne, Augen usw.



loses Bindegewebe



fettgewebe



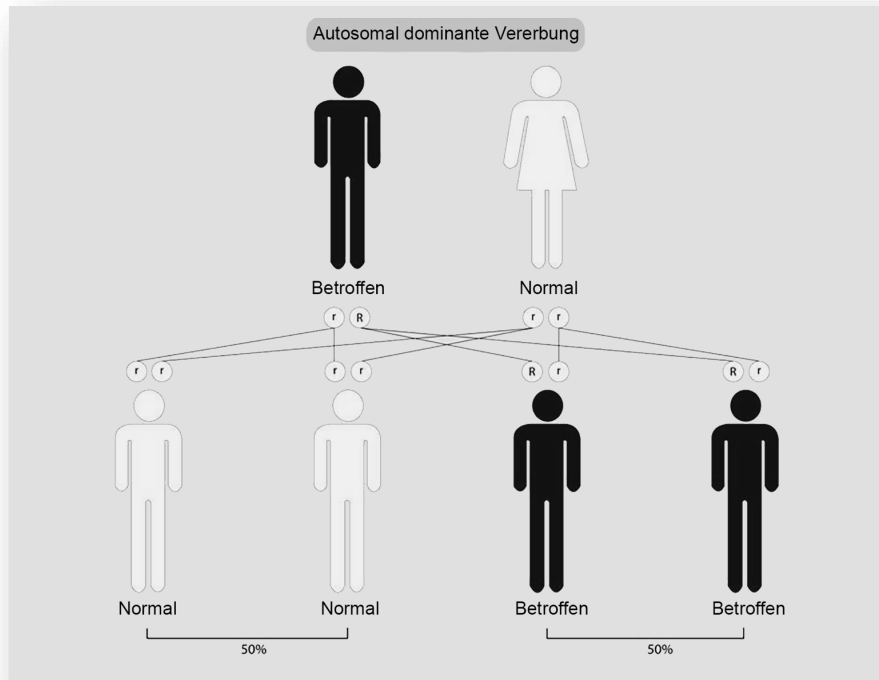
dichtes Bindegewebe

## EDS Bewusstsein Fakt #23

Unsere Bandscheiben bestehen aus Kollagen, daher neigen die Bandscheiben eines Patienten mit Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS) dazu zu dehydrieren, dünner zu werden, sich auszudehnen, zu rutschen und auf das Rückenmark zu drücken. Ein durchschnittlicher Mensch hat vielleicht 1-2 Bandscheibenprobleme in seinem Leben. EDS-Patienten neigen dazu, zu einem bestimmten Zeitpunkt gleichzeitig mehrere Bandscheiben zu haben, die sich ausbeulen und einen Bruch verursachen und dies häufig auf verschiedenen Ebenen der Wirbelsäule. Dieser Zustand ist als Degenerative Disc Disease (DDD) bekannt.

# EDS Bewusstsein Fakt #24

Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges



Jeder EDS-Subtyp ist eine eigenständige Erbkrankheit. In einer Familie kommt nur dann mehr als ein Subtyp vor, wenn beide genetisch von einem oder beiden Elternteilen geerbt wurden. Wenn mehr als eine Mutation genetisch bestätigt ist, ist die Diagnose im Allgemeinen der schwerwiegendste Subtyp. Es ist wichtig, sich daran zu erinnern, dass alle EDS-Symptome bekanntermaßen die Subtyp-Linien überschreiten. Daher ist es durchaus üblich, Symptome von mehreren Subtypen zu haben, aber nur eine vererbte Mutation.

# EDS Bewusstsein Fakt #25

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

## PRIMÄRE ZEICHEN DER HYPERMOBILITÄT

*Klicken/Knacken von Gelenken, Hals und/oder Kiefer*

*Rollen/Verdrehen der Knöchel*

*Gelenkschmerzen*

*Nackenschmerzen*

*Überdehnung der Gelenke*

*Tendinitis (Tennisellenbogen, Golferellenbogen,  
Achillessehnenentzündung)*

*Schleimbeutelentzündung*

*Finger auslösen*

*Multidirektionale Instabilität der Schulter*

*Wiederkehrende Sportverletzungen*

*Häufige Versetzungen oder Subluxationen*

*Schlechte Propriozeption*

*Muskelsteifheit/-spannung*

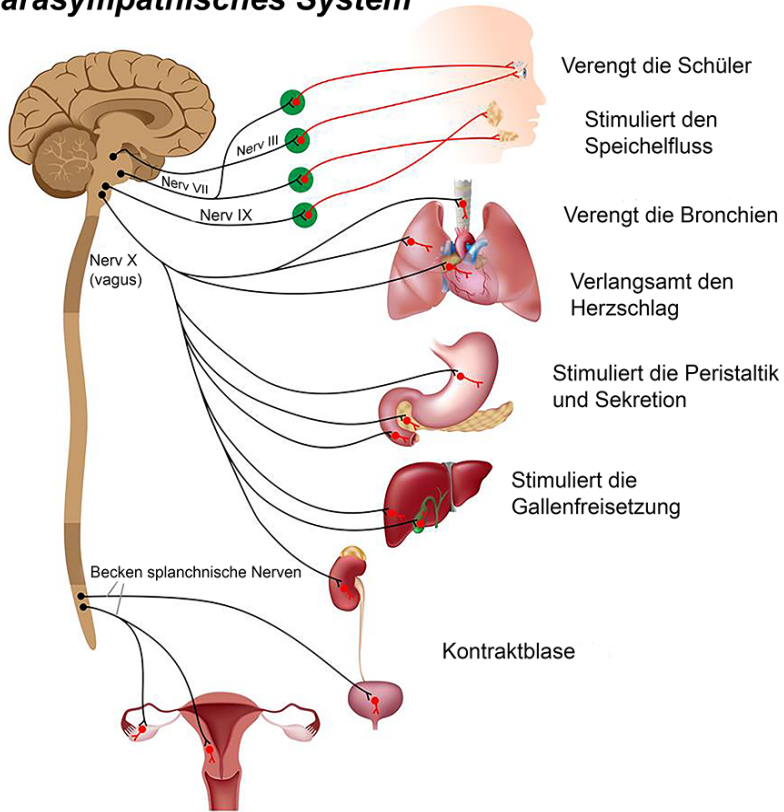
*Skoliose*

*Andere muskuloskelettale Probleme*





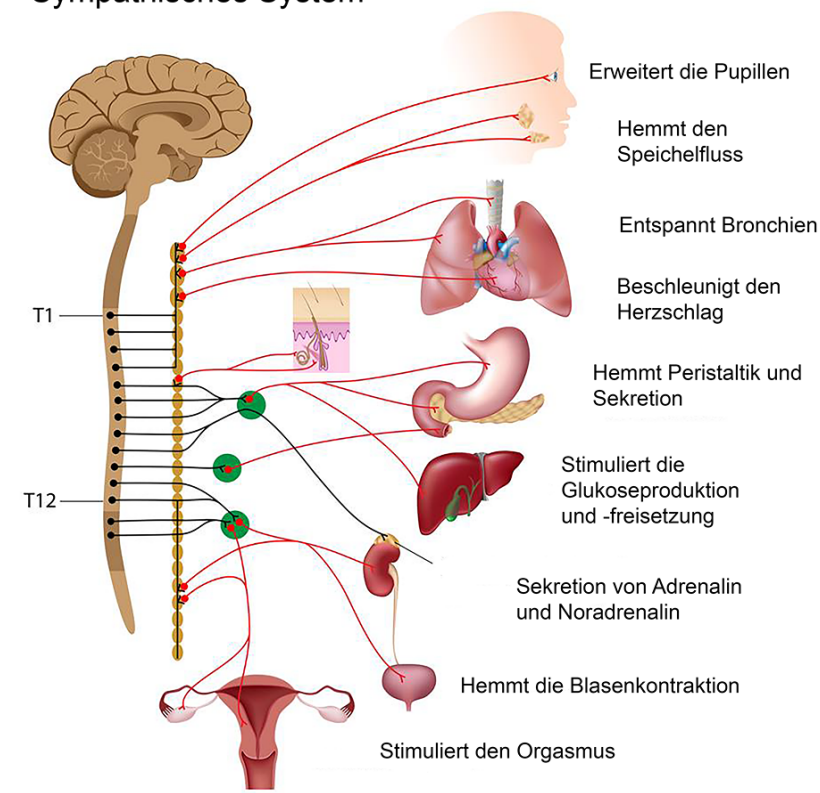
## Parasympathisches System



## SEKUNDÄRE ZEICHEN DER HYPERMOBILITÄT DYSAUTONOMIE

Dysautonomie ist eine Funktionsstörung des autonomen Nervensystems (ANS). Sie umfasst alles in Ihrem Körper, was automatisch (ohne kognitiven Gedanken) geschieht: Tachykardie (schneller Puls); POTS (Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome); MCAS (Mastzellaktivierungssyndrom); die Unfähigkeit grundlegende Körperfunktionen wie Körpertemperatur, Atemfrequenz, Blutdruck, Verdauung, Darm-/Blasenfunktion zu steuern. I cannot (willingly) control my temperature or blood pressure i.e. I am not sure if I understand this sentence right.

## Sympathisches System



# EDS Bewusstsein Fakt #26

Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges

# EDS Bewusstsein

## Fakt #27

### SEKUNDÄRE ANZEICHEN VON EHLERS-DANLOS

#### *MAGEN-/DARM PROBLEME*

Reizdarmsyndrom (IBS);  
Nahrungsmittlempfindlichkeiten;  
Malabsorption; Dysmotilität;  
Empfindlichkeit/Krämpfe der Speiseröhre;  
Ösophagus-Dysphagie; GERD  
(gastroösophageale Refluxkrankheit);  
Gastroparese; Dumping-Syndrom und  
funktionelle Dyspepsie. Die Symptome  
können von Reflux, Durchfall,  
Verstopfung, Gasbildung, Blähbauch und  
Erbrechen reichen. Zusätzliche GI-  
Probleme im Zusammenhang mit EDS sind  
Hiatushernien, Organprolaps und  
abdominales Aortenaneurysma.



*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*



# EDS Bewusstsein Fakt #28

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

## SEKUNDÄRE ZEICHEN VON EHLERS-DANLOS *Gynäkologie*

Unregelmäßige, schwere, schmerzhafte Menstruation  
Erhöhte Gelenkschmerzen vor/während der Menstruation

Schwangerschaft

Hohe Rate von Fehlgeburten

Vorzeitige Wehen

Fehllage der Plazenta

Instabilität des Beckenbodens

Uterusprolaps

Harninkontinenz

Liquorlecks von Epiduralen sind häufig

Darüber hinaus neigen wir aus unterschiedlichen Gründen zu hormonellen Problemen. Diese Probleme sollten bei der Einführung von Hormontherapien (Geburtenkontrolle) berücksichtigt werden.



*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

## **EDS Bewusstsein Fakt #29**

### **SEKUNDÄRE ZEICHEN VON EHLERS-DANLOS**

#### ***HAUT & KNOCHEN***

Neigung zu Blutergüssen; Dehnungstreifen; Krampfadern; Langsame Wundheilung; Abnormale Narbenbildung; Elastische / dehnbare Haut; (insb. unter Oberarmen & Ober-/Innenschenkeln); und/oder durchscheinende Haut (insbesondere Brust/Brüste & Armunterseite); Osteopenie; Niedrige Knochendichte; Niedrige Knochenmasse; Geschwächte Knochenstruktur und/oder Plattfüße.



# EDS Bewusstsein Fakt #30

## HÄUFIGE BEGLEITERKRANKUNGEN

Chiari-Missbildung (und andere Organvorfälle); Tethered Cord Syndrom; Degenerative Bandscheibenerkrankung; Atlantoaxiale (AAI) und kraniozervikale Instabilität (CCI); Intrakranielle Hypertonie (IH); Intrakranielle Hypotonie (CSF-Lecks); Skoliose, Fibromyalgie; Mastzellaktivierungssyndrom; Abgewichen Nasenscheidewand; Chronische Müdigkeit; Komplexes regionales Schmerzsyndrom (CRPS); Neuropathie; Raynaud-Syndrom; Hernien und/oder Aneurysmen.

## DIAGNOSE ERHALTEN

Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) sind nicht schwer zu diagnostizieren. Es ist schwierig, einen Arzt zu finden, der die Symptome so gut kennt, dass Sie an einen Genetiker überwiesen werden können. Nach der Überweisung führt ein Genetiker eine klinische Bewertung der Hypermobilität durch (bekannt als Ihr Beighton-Score). Als nächstes bewerten sie Sie nach Haupt-/Nebenkriterien (genannt The Brighton Criteria). Sobald beide bewertet sind, bestimmen sie, welche Gentests für Ihren Fall durchgeführt werden sollten. Alle Subtypen haben bekannte Mutationen, auf die mit Ausnahme von hEDS getestet werden kann.



## EDS Bewusstsein Fakt #31

*Mit freundlicher Genehmigung von Chiari Bridges*

[www.ChiariBridges.org](http://www.ChiariBridges.org)

