

**Erstellung einer S2k Leitlinie des Ehlers Danlos Syndroms in Bezug auf die
physiotherapeutische Behandlung von propriozeptiven Störungen und
Gelenkhypermobilitäten**

**Bachelorarbeit zur Erlangung des akademischen Grades
*Bachelor of Science (B.Sc.)***

**University of Applied Sciences, Campus Karlsruhe
Studiengang Physiotherapie**

Eingereicht von:	Vanessa Wawroschek
Geboren am:	13.06.2001, Karlsruhe
Matrikelnummer:	11016528
Erste:r Gutachter:in:	Prof. Dr. Constance Daubert, SRH University; Campus Karlsruhe
Zweite:r Gutachter:in:	Julian Groß-Fredenhagen, SRH Hochschule für Gesundheit, Campus Karlsruhe
Eingereicht am:	03.04.2025

Genderhinweis: Zur besseren Lesbarkeit beziehen sich die in dieser Bachelorarbeit verwendeten Personenbezeichnungen – sofern nicht anders kenntlich gemacht – auf alle Geschlechter.

Zusammenfassung

Einleitung

Das Ehlers- Danlos- Syndrom ist eine Gruppe von Bindegewebsstörungen, welche die mechanischen Eigenschaften der Haut, Gelenke, Bänder und Blutgefäße beeinflussen. Bisher gibt es für dieses Diagnose keine genauen Therapiemethoden. Trotz mangelnder Studienlage ist es wichtig, eine gezielte und auf den Patienten abgestimmte Therapie durchführen zu können, sich den Krankheitsbildern mit Hypermobilitäten mehr zu öffnen und auf diese einzugehen. Ziel dieser Arbeit ist es, die aktuelle Studienlage darzustellen und daraus einen Therapieplan zu erstellen.

Methodik

Es wird eine S2k- Leitlinie für die Befundung und Behandlung des Ehlers- Danlos- Syndroms erstellt. Hierfür wird in verschiedenen Datenbanken nach aktuellen Studien gesucht. Diese werden miteinander verglichen, ausgewertet und die Hauptaussage wird dargestellt. Im Anschluss werden alle relevanten Ergebnisse zusammengetragen und ein Behandlungsansatz aufgestellt.

Ergebnisse/ Diskussion

Die aktuelle Studienlage zeigt, dass ein großer Forschungsbedarf zur Behandlung und Diagnostik des Ehlers- Danlos- Syndroms besteht. Die ausgewerteten Studien zeigen Ansätze zum Umgang mit den Patienten, stellen aber keine genauen Therapiemethoden dar.

Schlussfolgerung

Festzuhalten ist, dass regelmäßiges Training und physiotherapeutische Übungen für Muskeln und das Gleichgewicht die Beschwerden der Patienten lindern und ihnen dadurch mehr Lebensqualität ermöglichen. Deshalb ist es von größter Bedeutung, eine S2k Leitlinie aufzustellen, um den Therapeuten die Arbeit mit den Patienten zu erleichtern, angepasste Therapieziele aufzustellen und eine patientenorientierte Behandlung durchführen zu können.

Schlüsselwörter

Ehlers- Danlos- Syndrom – Physiotherapie – Propriozeption – Gelenkhypermobilität

Abstract

Introduction

Ehlers-Danlos- Syndrome (EDS) is a group of disorders that affect the skin, joints, ligaments, and blood vessels. Currently, there are no standardized therapeutic methods for EDS. Despite the limited availability of research, it is essential to create treatments that are tailored to each patient and focus on problems caused by joint hypermobility. The aim of this work is to present the current state of research and create a treatment plan based on the findings.

Methodology

An S2k guideline for the diagnosis and treatment of Ehlers-Danlos- Syndrome is being developed. To achieve this, a systematic search of various databases for recent studies was conducted. These studies were analyzed, compared, and their key findings summarized. Based on this, a treatment approach was created.

Results/Discussion

The research shows that there is still a big need for more studies about diagnosing and treating Ehlers-Danlos-Syndrome. The studies that were reviewed give helpful ideas for working with patients but don't provide clear treatment methods.

Conclusion

Training and physiotherapy exercises, especially those that strengthen muscles and improve balance, can help reduce patient symptoms and improve their quality of life. Therefore, it is important to establish an S2k guideline to assist therapists in their work with EDS patients, set clear treatment goals, and provide better care.

Keywords

Ehlers-Danlos- Syndrome – Physiotherapy – Proprioception – Joint Hypermobility

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
1.1	Theorieteil:	2
1.1.1	Hintergrund	2
1.1.1.1	Definition Ehlers- Danlos- Syndrom (EDS)	2
1.1.1.2	Achse 3: Propriozeptive Störungen - Gelenke und Motorik Definition Propriozeption:	9
1.1.1.3	Achse 3: Definition Gelenkhypermobilität:	11
1.1.1.4	Achse 1: Fragilität des Bindegewebes – Haut, Schleimhäute und Zähne	12
1.1.1.5	Achse 2: Fragilität des Bindegewebes – Hämorrhagisches Syndrom.....	12
1.1.1.6	Achse 4: Propriozeptive Störungen – Dysautonomie	12
1.1.1.7	Achse 5: Propriozeptive Störungen – Wahrnehmungsstörungen.....	13
1.1.1.8	Achse 6: Veränderungen der kognitiven Funktionen.....	13
1.1.1.9	physiotherapeutische Interventionen.....	14
2	Methodik	17
2.1	Forschungsstand:.....	17
2.2	Vorgehen:.....	19
3	Ergebnisse	21
4	Diskussion	28
5	Schlussfolgerung.....	31
6	Ausblick	31
7	Literaturverzeichnis.....	32
8	Anhang	40

Tabellenverzeichnis

<i>Tabelle 1 Darstellung der einzelnen Subtypen und ihre Symptome.....</i>	<i>4-5</i>
<i>Tabelle 2 Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des klassischen EDS.....</i>	<i>7</i>
<i>Tabelle 3 Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des kardiovaskulären EDS.....</i>	<i>7</i>
<i>Tabelle 4 Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des vaskulären EDS.....</i>	<i>7-8</i>
<i>Tabelle 5 Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des hypermobilen EDS.....</i>	<i>8</i>
<i>Tabelle 6 Darstellung der Behandlungsmethoden in der Physiotherapie.....</i>	<i>15-16</i>
<i>Tabelle 7 Darstellung der Therapieansätze.....</i>	<i>26</i>
<i>Tabelle 8 Trainingsplan für die Früh-, Mittel- und langfristige Phase.....</i>	<i>26-27</i>

Abbildungsverzeichnis

<i>Abbildung 1 Darstellung aller dreizehn Subtypen des EDS.....</i>	<i>6</i>
<i>Abbildung 2 Darstellung der wichtigsten Subtypen und ihre Häufigkeit.....</i>	<i>9</i>

Abkürzungsverzeichnis

- *EDS = Ehlers- Danlos- Syndrom*
- *hEDS = hypermobiles Ehlers- Danlos- Syndrom*
- *HSD = Hypermobilitäts- Spektrum- Erkrankung*
- *PT = Physiotherapie*

1 Einleitung

Das Ehlers- Danlos- Syndrom ist kaum bekannt und Physiotherapeuten sind mit der Behandlung auf sich allein gestellt. Doch bisher gibt es für diese Diagnose keine genauen Therapiemethoden und Behandlungsansätze. Trotz mangelnder Studienlage ist es für die Therapeuten wichtig, eine gezielte und auf den Patienten abgestimmte Therapie durchführen zu können. Die nachfolgende Bachelorarbeit beschäftigt sich mit der Erstellung einer S2k- Leitlinie für das Ehlers- Danlos- Syndrom in Bezug auf die physiotherapeutische Behandlung. In den Vordergrund werden hierbei die Symptome der propriozeptiven Störungen und der Gelenkhypermobilität gestellt. Ziel ist es, die aktuelle Studienlage darzustellen und erstmalig eine Leitlinie für die physiotherapeutische Behandlung des Ehlers- Danlos- Syndroms zu erstellen. Bei diesem Krankheitsbild handelt es sich um eine Gruppe mit derzeit 13 verschiedenen Subtypen, diesen liegt allen eine Fehlverlagerung des Bindegewebes zugrunde, welche vererbt werden kann. Am stärksten ausgeprägte Symptome bei Patienten sind Gelenkhypermobilitäten und eine Überdehnbarkeit der Haut und des Bindegewebes. Außerdem sind Patienten häufig von einer starken Erschöpfung betroffen, die sich zu jeder Tageszeit verändern kann (EDS, 2024). Physiotherapeuten arbeiten oft mit Patienten, die von einer eingeschränkten Gelenkbeweglichkeit (Range of Motion) betroffen sind. Deshalb ist es für die Physiotherapie umso wichtiger, sich den Krankheitsbildern mit Hypermobilitäten mehr zu öffnen und auf diese einzugehen. Wie zum Beispiel bei dem Ehlers- Danlos- Syndrom oder auch beim Lipödem. Somit ist ein schnellerer Erfolg sichtbar und die Therapie kann gezielter auf die einzelnen Patienten abgestimmt werden. Im Folgenden wird das Krankheitsbild dargestellt und die Studienlage wird analysiert und diskutiert.

1.1 Theorieteil:

1.1.1 Hintergrund

Die Erstellung einer S2k-Leitlinie für das Ehlers- Danlos- Syndrom ist schon seit 2020 in Planung, da es bisher keine eindeutigen Richtlinien zur Behandlung und Therapie dieses Krankheitsbildes gibt. In Kooperation mit der Ärzteschaft wird nun gemeinsam an diesem Projekt gearbeitet (Ehlers-Danlos Organisation e.V., 2024). Das Ziel der Leitlinie ist es, dass Betroffenen zeitnah die richtige Diagnose gestellt bekommen, sodass sie nicht mehr 10-12 Jahre (Ehlers-Danlos Organisation e.V., 2024) darauf warten müssen. Außerdem ist es von höchster Priorität, dass die Patienten die richtige Behandlung, Therapie und Unterstützung erhalten. Mit dieser Leitlinie wird eine Verbesserung der Diagnostik, Behandlung und Aufklärung angestrebt. Diese soll auch Physiotherapeuten dabei helfen, eine gezielte und auf den Patienten abgestimmte Therapie planen und durchführen zu können, da es bisher keine festgelegten Therapieansätze gibt (Ehlers-Danlos Organisation e.V., 2024). Das Team der Leitlinie besteht aus Ärzten, Physiotherapeuten und Wissenschaftlern. Durch dieses interprofessionelle Handeln können somit eine optimale Diagnostik, Behandlung und Therapie für Patienten und Therapeuten festgelegt werden. Für die Leitlinie werden sechs Achsen mit unterschiedlichen Schwerpunkten bestimmt (Hamonet, 2018). Zu jeder Achse werden Studien gesucht und ausgewertet, um dann Richtlinien zur Diagnostik, Befundung und Therapie des Ehlers- Danlos- Syndroms festzulegen.

Im Folgenden werden die Begriffe „Ehlers- Danlos- Syndrom“, „Gelenkhypermobilität“ und „Propriozeption“ der Achse drei definiert. Danach wird auf die weiteren Achsen eins bis sechs eingegangen.

1.1.1.1 Definition Ehlers- Danlos- Syndrom (EDS)

Das Ehlers- Danlos- Syndrom (EDS) ist eine Gruppe von Bindegewebsstörungen, die vererbt werden können und sich hinsichtlich ihrer Auswirkungen auf den Körper als auch in ihren genetischen Ursachen unterscheiden (EDS, 2024). Verantwortlich sind genetisch bedingte Veränderungen in der Struktur des Bindegewebes (Kollagen).

Das Kollagen ist eine Gruppe von Proteinen, das 30% des menschlichen Körpers ausmacht. Kollagene sorgen für Reiß- und Zugfestigkeit. Es dient im Körper als Stütz-, Trenn-, und Verbindungsgerüst im Bewegungsapparat und liegt in der Haut, um innere Organe, Nerven und Blutgefäße. Bei EDS wird das Bindegewebe zu elastisch und verletzlich. Daher wird das EDS auch als eine multisystemische Erkrankung betrachtet. Diese Defekte führen dann zu Symptomen wie zum Beispiel Gelenkhypermobilität, einer Überdehnbarkeit der Haut und einer Brüchigkeit des Gewebes. Allerdings können auch Blutgefäße und innere Organe betroffen sein (Hamonet, 2019). Das veränderte Gen beeinflusst also die mechanischen Eigenschaften von Haut, Gelenken, Bändern und Blutgefäßen (Lawrence, 2005). Die Villefranche Klassifikation von 1998 umfasst sechs genetische Haupttypen. Alle weisen Genmutationen auf, die die Modifikation der Proteine beeinflusst. Dank next-generation sequencing konnte 2017 eine überarbeitete Klassifikation veröffentlicht werden (Wiesmann, 2019). Hierbei werden 13 Subtypen des EDS klassifiziert. Seitdem wird nach der neuen Klassifikation Ehlers- Danlos- Konsortium gearbeitet. Besonders häufig treten die Typen klassisches EDS, Kardiovaskuläres EDS, vaskuläres EDS und hypermobiles EDS auf (Weirich, 2022). Tabelle 1 verdeutlicht diese Typen und ihre dazugehörigen Symptome. Die weiteren Subtypen werden in Abbildung 1 aufgezeigt. Allerdings wird kein weiterer Bezug darauf genommen, da diese Typen nicht sehr häufig auftreten. Auf jeden Subtyp treffen eine Reihe klinischer Kriterien zu, welche die Diagnosestellung erleichtern. Es besteht außerdem eine Variabilität bezüglich der Art und Ausprägung der klinischen Symptome der jeweiligen Subtypen. Diese jeweiligen Symptome des Patienten werden in Haupt- und Nebenkriterien eingeordnet (EDS,2024). Die Tabellen 2-5 stellen diese für alle Subtypen des EDS-Syndroms dar. Hauptsymptome sind zum Beispiel chronische und akute Schmerzen am ganzen Körper, die durch Bewegung beeinflusst werden. Außerdem sind die Patienten von starker Erschöpfung, welche morgens beginnt und sich zu jeder Tageszeit verstärken kann, betroffen. Das am stärksten ausgeprägte Symptom ist eine Instabilität der Gelenke mit Subluxationen und Verstauchungen (Hamonet, 2019).

Auch der Alltag der Patienten kann stark eingeschränkt sein. Das Ausüben von Aktivitäten des täglichen Lebens, sowie körperliche Aktivitäten in der Freizeit sind Folgen des Ehlers- Danlos- Syndroms. Dies kann auch mit einer schlechten gesundheitsbezogenen Lebensqualität und einer Zunahme an Depressionen und Angstzuständen einhergehen (Higo, 2024). Bei Kindern im Alter von acht bis 16 Jahren werden bei 40% Schwierigkeiten beim Handschreiben in der Schule und 48% bei Nichtteilnahme am Sportunterricht aufgrund ihrer Erkrankung und Angst vor erneuten Verletzungen, festgestellt (Engelbert, 2017). 65% der Kinder berichten auch über Schmerzen nach dem Training (Engelbert, 2017). Es zeigt sich auch eine verringerte Teilnahme bei der Hausarbeit, beim Fahrradfahren und beim Spielen im Freien. Grund dafür sind Muskel- und Skelett- Schmerzen, die zu Inaktivität und Dekonditionierung führen (Engelbert, 2017). In ähnlicher Weise haben die Patienten Schwierigkeiten in ihrem Berufsleben. 53% können oftmals keine Vollzeitstelle annehmen und die Arbeitsumgebung muss an sie angepasst werden. Veränderungen des gewünschten Karrierewegs und des Arbeitsumfelds können zu einer geringeren Arbeitszufriedenheit und einem Gefühl mangelnder finanzieller Unabhängigkeit beitragen (Clark, 2023).

Tabelle 1
Darstellung der einzelnen Subtypen und ihre Symptome

Subtyp	Symptome
Klassisches EDS	- Überdehnbare, weiche, samtartige Haut
	- Überstreckbare Gelenke
	- Erhöhte Verletzlichkeit der Haut
Kardiovaskuläres EDS	- Herzklappenprobleme
	- Überdehnbarkeit der Haut
	- Gelenkhypermobilität
	- Thorax Anomalien
Vaskuläres EDS	- Dünne, durchscheinende Haut
	- Ausgeprägte Verletzlichkeit

	der Gefäße
	- Charakteristische Fazies (prominente Augen, schmale Lippen und Nase)
	- Generalisierte Hypermobilität der Gelenke
Hypermobiles EDS	- Leichte Atrophie Narbenbildung
	- Milde Hautbeteiligung

Bemerkung. Eigene Darstellung. (Physiolink, Kurzlehrbuch Dermatologie, 2018)

Abbildung 1

Darstellung aller dreizehn Subtypen des EDS

Tabelle der EDS-Typen

	Name der EDS-Typen	Vererbungs-muster	Genetische Grundlage	Beteiligtes Protein
1	Klassisches EDS (cEDS)	AD	Hauptsächlich: COL5A1, COL5A2 Selten: COL1A1 c.934C>T, p.(Arg312Cys)	Kollagen Typ V Kollagen Typ I
2	Classical-like EDS (clEDS)	AR	TNXB	Tenascin-XB
3	Kardio-valvuläres EDS (cvEDS)	AR	COL1A2 (Biallelische Mutationen, die zu COL1A2-NMD führen, und Abwesenheit von Pro- α 2(I)-Kollagenketten)	Kollagen Typ I
4	Vaskuläres EDS (vEDS)	AD	Hauptsächlich: COL3A1 Selten: COL1A1 c.934C>T, p.(Arg312Cys) c.1720C>T, p.(Arg-574Cys) c.3227C>T, p.(Arg-1093Cys)	Kollagen Typ III Kollagen Typ I
5	Hypermobiles EDS (hEDS)	AD	Unbekannt	Unbekannt
6	Arthrochalasie EDS (aEDS)	AD	COL1A1, COL1A2	Kollagen Typ I
7	Dermatosparaxis EDS (dEDS)	AR	ADAMTS2	ADAMTS-2
8	Kyphoskoliotisches EDS (kEDS)	AR	PLOD1 FKBP14	LH1
9	Brittle Cornea Syndrom (BCS)	AR	ZNF469 PRDM5	ZNF469 FKBP22
10	Spondylodysplastisches EDS (spEDS)	AR	B4GALT7 B3GALT6 SLC39A13	β 4GalT7 GalT6 ZIP13
11	Musculokontraktilles EDS (mcEDS)	AR	CHST14 DSE	D4ST1 DSE
12	Myopathisches EDS (mEDS)	AD oder AR	COL12A1	Kollagen Typ XII
13	Periodontales EDS (pEDS)	AD	C1R C1S	C1r C1s

AD = autosomal dominant; AR = autosomal rezessiv

Bemerkung. (Ehlers- Danlos Society, 2025)

Tabelle 2*Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des klassischen EDS*

Hauptkriterium	Nebenkriterium
	- Weiche, teigige Haut
- Überdehnbarkeit der Haut	- Hautverletzlichkeit
- Generalisierte Gelenkhypermobilität	- Hernien
- Atrophische Narbenbildung	- Komplikationen durch Hypermobilitäten (z.B. Luxationen)
	- Hämatomneigung

*Bemerkung. Eigene Darstellung (Bundesverband Ehlers- Danlos, 2024)***Tabelle 3***Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des kardiovaskulärem EDS*

Hauptkriterium	Nebenkriterium
- schwere progressive Herzklappenprobleme (Aortenklappe, Mitralklappe)	- Fußdeformitäten
- Hautbeteiligung: Überdehnbarkeit der Haut	- Leistenhernie
- Gelenkhypermobilitäten	- Gelenkdislokation

*Bemerkung. Eigene Darstellung (Bundesverband Ehlers- Danlos, 2024)***Tabelle 4***Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des vaskulären EDS.*

Hauptkriterium	Nebenkriterium
- Gen-Variante in COL3A1	- Hämatomneigung
- Arterienruptur in jungem Alter	- Klumpfuß

- spontane Sigma-Dickdarmperforation	- Dünne, durchscheinende Haut
	- Rupturen von Sehnen
	- Zahnfleischartwund

Bemerkung. Eigene Darstellung (Bundesverband Ehlers- Danlos, 2024)

Tabelle 5

Darstellung der Haupt- und Nebenkriterien des hypermobilen EDS

Hauptkriterium	Nebenkriterium
- generalisierte Gelenkhypermobilität, Verifizierung durch den Beighton Score, Generalisierte Gelenkhypermobilität	- ungewöhnlich weiche, seidige Haut - leichte Haut-Überdehnbarkeit - unerklärbare Striae distensae am Rücken - atrophische Narbenbildung - Beckenboden-, Rektal-, und/oder Gebärmuttervorfall (Prolaps) bei Kindern

Bemerkung. Eigene Darstellung (Bundesverband Ehlers- Danlos, 2024)

Die Diagnose beginnt mit einer Anamnese, einer gründlichen Familienanamnese und einer körperlichen Untersuchung sowie im Bedarfsfall mit einer genetischen Blutanalyse. Gegenwärtig sind 12 der EDS-Subtypen per Genanalyse und das hEDS mit Hilfe einer klinischen Diagnosecheckliste diagnostizierbar. Die gesicherte Diagnose kann langwierig sein und ist schwer zu stellen. Gründe hierfür sind die phänotypische Variabilität und überlappende Symptome aber auch ein begrenztes Wissen des medizinischen Fachpersonals, da das Ehlers- Danlos- Syndrom mit unterschiedlichen Häufigkeiten auftreten. Je nach Subtyp unterscheiden sie sich. Abbildung 1 stellt dies dar.

Ein weiterer Grund ist die Ungenauigkeit diagnostischer Kriterien. Dies führt zu Fehldiagnosen, Fehlbehandlungen und zu einer verminderten Lebensqualität bei Patienten (Leganger, 2016).

Abbildung 2

Darstellung der wichtigsten Subtypen und ihre Häufigkeit

- Hypermobiles EDS: 1: 3.100-5.000
- Klassisches EDS: 1: 20.000-40.000
- Vaskuläres EDS: 1: 100.000-200.000
- Kardiovaskuläres EDS: 1 von 1.000.000

Bemerkung. Eigene Darstellung (Ehlers- Danlos Society, 2025)

Das hypermobile Ehlers- Danlos- Syndrom und die Hypermobilitäts- Spektrum- Erkrankung (HSD) sind die häufigsten symptomatischen Gelenkhypermobilitätserkrankungen, welche in der Klinik beobachtet werden. 2017 ersetzte die internationale Klassifikation bisherige Bezeichnungen für symptomatische Gelenkhypermobilität durch hypermobile EDS (hEDS). Außerdem führte sie den Begriff Hypermobilitäts- Spektrum- Erkrankungen für Patienten ein, die die diagnostischen Kriterien für hypermobile EDS nicht erfüllen (Kenneth, 2021).

1.1.1.2 Achse 3: Propriozeptive Störungen - Gelenke und Motorik

Definition Propriozeption:

Die Propriozeption ist notwendig, um die Stabilität der Gelenke zu erhalten und vermittelt die Qualitäten Position, Bewegung und Kraft des eigenen Körpers. Außerdem ist es eine komplexe Sinneswahrnehmung, mit welcher der Körper das Gehirn über die Position der Gelenke, Muskeln und Sehnen informiert (Güler, 2024).

Auch mit geschlossenen Augen wissen wir, in welcher Position sich unser Körper befindet, und wir können die Kraft, mit der wir einen Gegenstand bewegen, dosieren (Willecke, 2022). Propriozeptive Informationen gehören zu einem Regelkreis. Sie sind Kontrollsignale der Peripherie und melden den Erfolg bzw. den Misserfolg einer beabsichtigten Bewegung (Götz-Neumann, 2015).

Die Propriozeption beruht hauptsächlich auf der Leistung der Muskelspindel, welche die Länge des Muskels misst und über Golgi- Sehnenorgane, welche die Muskelkraft überprüfen. Muskelspindeln befinden sich im Innern der meisten Skelettmuskeln. Verändert sich die Länge eines Muskels, werden die afferenten Nervenfasern verformt und leiten somit die Signale weiter. Das Golgi- Sehnenorgan befindet sich am Muskel- Sehnen Übergang. Kontrahiert der Muskel, so werden afferente Neurone gequetscht und Ionenkanäle öffnen sich. Außerdem gibt es auch propriozeptive Afferenzen in den Gelenkkapseln und Bändern. Sie reagieren auf Veränderungen des Winkels, der Richtung und der Geschwindigkeit einer Bewegung (Willecke, 2022).

Es ist wichtig zu erwähnen, dass propriozeptive Störungen beim Ehlers- Danlos- Syndrom sehr verbreitet sind und mit einer Häufigkeit zwischen 1: 5.000 und 1:20.000, je nach Typ, auftreten. Allerdings ist die genaue Ursache noch unbekannt. Es zeigt sich eine propriozeptive Beeinträchtigung in Bezug auf die Präzision von Bewegungen. Propriozeptive Störungen gehen mit hypermobilen Gelenken und einem unphysiologischen Gangbild mit einer verminderten Schrittlänge und Ganggeschwindigkeit einher (Engelbert, 2017). Auch das Gleichgewicht zeigt eine erhöhte Schwankungsauslenkung. Diese Probleme lassen sich auf kein oder ein fehlerhaftes Feedback über die Körperstellung und Position der Extremitäten im Raum zurückführen (Götz-Neumann, 2015). Somit steigt die Gefahr von Stürzen der Patienten und die Angst vor Verletzungen erhöht sich dadurch deutlich (Gensemer, 2021).

Wahrnehmungsstörungen stellen eine große Herausforderung für Patienten dar. Dies beschreibt Achse 5. Zu den Wahrnehmungsstörungen gehören Schwerhörigkeit, Tinnitus, Schwindel, visuelle Probleme wie z.B. Kurzsichtigkeit und eine Sehschwäche. Durch gezielte Maßnahmen können die Auswirkungen dieser Probleme minimiert und die Lebensqualität gesteigert werden. Jedoch ist die Studienlage hierzu noch sehr gering und es gibt keine randomisierten Studien dazu, die diese Aussagen bestätigen.

1.1.1.3 Achse 3: Definition Gelenkhypermobilität:

Gelenkhypermobilität ist eine übermäßige Flexibilität der Gelenke. Dies lässt sich auf eine angeborene Bindegewebsschwäche zurückführen. Die Erkrankung kennzeichnet sich durch eine Überstreckbarkeit der Gelenke und tritt häufig in Kombination mit dem Ehlers- Danlos- Syndrom auf. Die Ursachen sind allerdings wenig bekannt. Definiert wird das Syndrom nach dem sogenannten Beighton Score. Der Beighton Score ist ein Punktesystem, welches das Ausmaß der Überstreckung beschreibt. Hierbei muss der Patient fünf Tests durchführen. Diese bestehen aus:

1. Passive Dorsalflexion der Finger über 90 Grad
2. Passive Retropositionierung der Daumen bis zum Kontakt mit dem Unterarm
3. Überstreckung des Ellenbogens über 10° hinaus
4. Überstreckung des Knies über 10° hinaus
5. Vorwärtsbeugung des Rumpfes mit vollständig gestreckten Knien und den Handflächen auf dem Boden ruhend (Corrado, 2018).

Erhält der Patient bei der Auswertung vier oder mehr Punkte, liegt ein Hypermobilitätsspektrum Syndrom vor (Nonnenmacher, 2024). Hierzu müssen allerdings mindestens zwei Hauptkriterien oder ein Haupt- und zwei Nebenkriterien erfüllt sein [siehe Tabelle 2: Darstellung der Haupt- Nebenkriterien des klassischen EDS (Corrado, 2018)]. Anlange 1 zeigt die klinische Checkliste für die Diagnostik des EDS. Hierbei wird der Beighton Score bildlich dargestellt und in einem Bewertungsschema ausgewertet. In einer weiteren Liste wird die Haut und der Gesundheitszustand der Patienten analysiert und am Ende mit einer Anamnese das Gelenkhypermobilitätssyndrom festgestellt.

Dieses Bewertungsschema und die Aussage des Beighton Scores bleiben allerdings umstritten, da hauptsächlich die Gelenke der oberen Extremität untersucht werden. Viele der großen Gelenke werden hierbei außer Acht gelassen und ein Ergebnis außerhalb des Bewertungssystems wird als nicht relevant angesehen. Auch die Bewertung des Zustandes des Patienten gibt nur einen groben Überblick. Daher sollte der Beighton Score nicht als Hauptinstrument zur Feststellung einer Gelenkhypermobilität genutzt werden (Malek, 2021).

1.1.1.4 Achse 1: Fragilität des Bindegewebes – Haut, Schleimhäute und Zähne

Die Haut als größtes Organ des Menschen spielt eine wesentliche Rolle. Hautveränderungen können dabei wertvolle Hinweise auf genetische Erkrankungen geben (Schaaf, 2018). Das Ehlers- Danlos- Syndrom charakterisiert sich durch eine Überdehnbarkeit der Haut und einer Brüchigkeit des Gewebes (Hamonet, 2019) und damit verbunden eine Überstreckbarkeit der Gelenke (siehe Achse 3). Durch diese Symptome kommt es zu einer verminderten Wahrnehmung durch die Haut mit daraus resultierenden Sensibilitätseinschränkungen und Gelenkhypermobilitäten. Im Kinder- und Jugendalter führt es bei den Patienten von einem peridontalen EDS zu vorzeitigem Zahnverlust und Parodontitis, welches auf eine rasche Zerstörung des parodontalen Gewebes zurückzuführen ist. Weitere Symptome sind Blutergüsse und chronische Heiserkeit. Deshalb ist die Mundhygiene ein wesentlicher Bestandteil der prophylaktischen Therapie (Kapferer-Seebacher, 2023).

1.1.1.5 Achse 2: Fragilität des Bindegewebes – Hämorrhagisches Syndrom

Bei dem Hämorrhagischen Syndrom zeigen Patienten oft Nasenbluten, dermale Blutungen, Zahnfleischbluten, aber auch starke Menstruationsblutungen. Dies lässt sich zurückzuführen auf eine Dünnhheit der Schleimhaut und einer erhöhten Fragilität des Bindegewebes (Kapferer-Seebacher, 2016). Die Studienlage ist hier rar und es gibt keine aussagekräftigen Studien, die diese Symptome belegen.

1.1.1.6 Achse 4: Propriozeptive Störungen – Dysautonomie

Bei der Dysautonomie kommt es zu einer Schädigung der Nerven des autonomen Nervensystems. Dieser Teil des Nervensystems steuert unwillkürliche Körperfunktionen wie Herzschlag, Atmung und Verdauung. Bei Patienten dominiert dieses Symptom mit nicht- muskuloskelettalen Beschwerden das Symptomprofil meist mehr als muskuloskelettalen Symptome (De Wandele, 2014). Es beeinträchtigt die Funktion von Blutdruck, Atmung, Verdauung, Puls und die Nierenfunktion.

Ein Anzeichen zur Verschlimmerung der Dysautonomie zeigt die Erschlaffung des Bindegewebes und die Einnahme vasoaktiver Medikamente. Muskel- Skelett-Schmerzen führen zu Inaktivität und Dekonditionierung (Engelbert, 2017). Patienten können nur noch kurze Zeit stehen, haben Gleichgewichtsprobleme und Probleme mit der orthostatischen Regulation. Dies wirkt sich wiederum negativ auf das Sozialleben und die Freizeit der Patienten aus. Sie ziehen sich somit immer mehr zurück und die Lebensqualität nimmt dadurch stark ab. Durch das labile Gleichgewicht und die verkürzte Stehzeit ist auch die Propriozeption beeinträchtigt. Den Patienten fehlt somit das Feedback über die Position, in der ihr Körper sich gerade befindet. Dies wiederum kann zu vermehrten Stürzen und Unsicherheiten beim Gehen führen.

1.1.1.7 Achse 5: Propriozeptive Störungen – Wahrnehmungsstörungen

Siehe Achse 3: Propriozeption

1.1.1.8 Achse 6: Veränderungen der kognitiven Funktionen

Häufig vorkommende kognitive Störungen sind zum Beispiel Störungen der Aufmerksamkeit und Konzentration. Außerdem können Veränderungen und Einschränkungen der räumlichen und zeitlichen Orientierung bei Patienten auftreten. Somit sind auch präzise Bewegungen, das Gleichgewicht und das Gangbild eingeschränkt, da die Patienten ein fehlerhaftes Feedback über die Stellung im Raum und damit verbundene eingeschränkte Propriozeption haben (Götz-Neumann, 2015). Patienten berichten oft über Konzentrations- und Merkfähigkeitsstörungen. Auch durch Schmerzen und Funktionsstörungen kommt es zu einer Veränderung kognitiver Funktionen. All diese Störungen und Probleme können die Patienten in ihrem täglichen Leben deutlich schmälern und sie ziehen sich dadurch immer mehr zurück und dies vermindern somit ihre Lebensqualität.

1.1.1.9 physiotherapeutische Interventionen

Obwohl es bisher keine festgeschriebene Therapie für das Ehlers- Danlos- Syndrom gibt, können die Symptome durch Physiotherapie, Bewegung, Änderung des Lebensstils und Medikamente behandelt werden (Gensemer, 2021). Physiotherapie spielt hierbei eine wichtige Rolle. Der Schwerpunkt liegt bisher auf manueller Therapie, Patientenmanagement und einem Training zur Stabilität von Rumpf und Körperhaltung (Gensemer, 2021). Auch die Gelenkinstabilität, Propriozeption, Taping, Hydro- und Entspannungstherapie sind Teil der Behandlung, genauso wie tägliche Bewegung mit leichtem Krafttraining und einem Herz- Kreislauftraining sind von Vorteil (Higo, 2024; Gensemer, 2021; Engelbert, 2017; Scheper, 2017; Bathen, 2013). Deshalb ist es für Patienten wichtig, einen Therapieplan zu erstellen. Dieser gliedert sich nach Corrado (2018) in drei Phasen (früh, mittel- und langfristige Phase): In der frühen Phase beschäftigt sich der Patient und Therapeut mit der Propriozeption und dem Gleichgewicht (Corrado, 2018). Sie wird auch Hypermobilitätsphase oder frühreife Phase genannt und tritt zu Beginn auf. Die Therapie zielt hierbei auf die Verbesserung der Gelenkstabilität und der Reduktion von Schmerzen ab (Castori, 2012). Die zweite Phase, auch Schmerzphase oder mittlere Erwachsenenphase, beschreibt eine zunehmende Hypermobilität mit Muskel- und Gelenkschmerzen (Celletti, 2021). In Phase zwei wird der Fokus auf konzentrische und exzentrische Muskelkräftigung gelegt und der Erhalt der Funktionalität steht im Vordergrund (Celletti, 2021; Corrado, 2018). Die Steifigkeitsphase beschreibt die langfristige Phase und zeigt eine weitere Abnahme der Gelenkbeweglichkeit, verbunden mit einer Steifigkeit und degenerativen Erkrankungen (Engelbert, 2017). Es wird ein Ausdauertraining, Schmerzmanagement und physiotherapeutische Hausübungen miteinbezogen (Corrado, 2018). Wichtig ist hierbei, dass eine auf den Patienten angepasste Therapie stattfindet, in der die jeweiligen Phasen berücksichtigt werden.

Es wurden verschiedene Studien nach physiotherapeutischen Methoden durchsucht, um festzustellen, welche Therapien bisher durchgeführt wurden. Am Ende wurden 20 Studien einbezogen. Tabelle 6 zeigt diese Behandlungsmethoden mit den entsprechenden Quellen.

Tabelle 6*Darstellung der Behandlungsmethoden in der Physiotherapie*

Methode	Quelle	Art der Studie	Signifikanz
Funktionelles Training/ Muskeltraining	- Garreth-Brittain: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37231592/	- Übersichtsarbeit, 28 Artikel, n=36	Keine Angabe
	- Marie Coussens: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35234154/	- Studie, n=20	p= 0,001
	- Mark Scheper: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/27339264/	- Studie; n=24	p= 0,001
	- Trigon Bathen: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23913726/	- Pilotstudie; n=12	93%
	- Behnam Liaghat: https://bjsm.bmj.com/content/56/22/1269	- Studie; n=100	93%
	- Lies Rombaut: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21636074/	- Querschnittstudie; n=79	Keine Angabe
	- Anna Higo: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/39372240/	- Übersichtsarbeit; 4 Artikel	63,5%
	- Raoul Engelbert: https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ajmg.c.31545	- Studie, n=57	keine Angabe
Manuelle Therapie	- Garreth-Brittain https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37231592/	- Übersichtsarbeit, 28 Artikel, n=36	Keine Angabe

Gerätetraining	- Garreth-Brittain https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37231592/	- Übersichtsarbeit, 28 Artikel, n=36	Keine Angabe
Hausübungen	- Trigon Bathen: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23913726/	- Pilotstudie; n=12	93%
	- Valentien Spanhove: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35609204/	- Studie; n=21	P= 0,02; p= 0,001
	- Bruno Corrado: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29950777/	- Übersichtsarbeit; 11 Artikel	Keine Angabe

Bemerkung. Eigene Darstellung

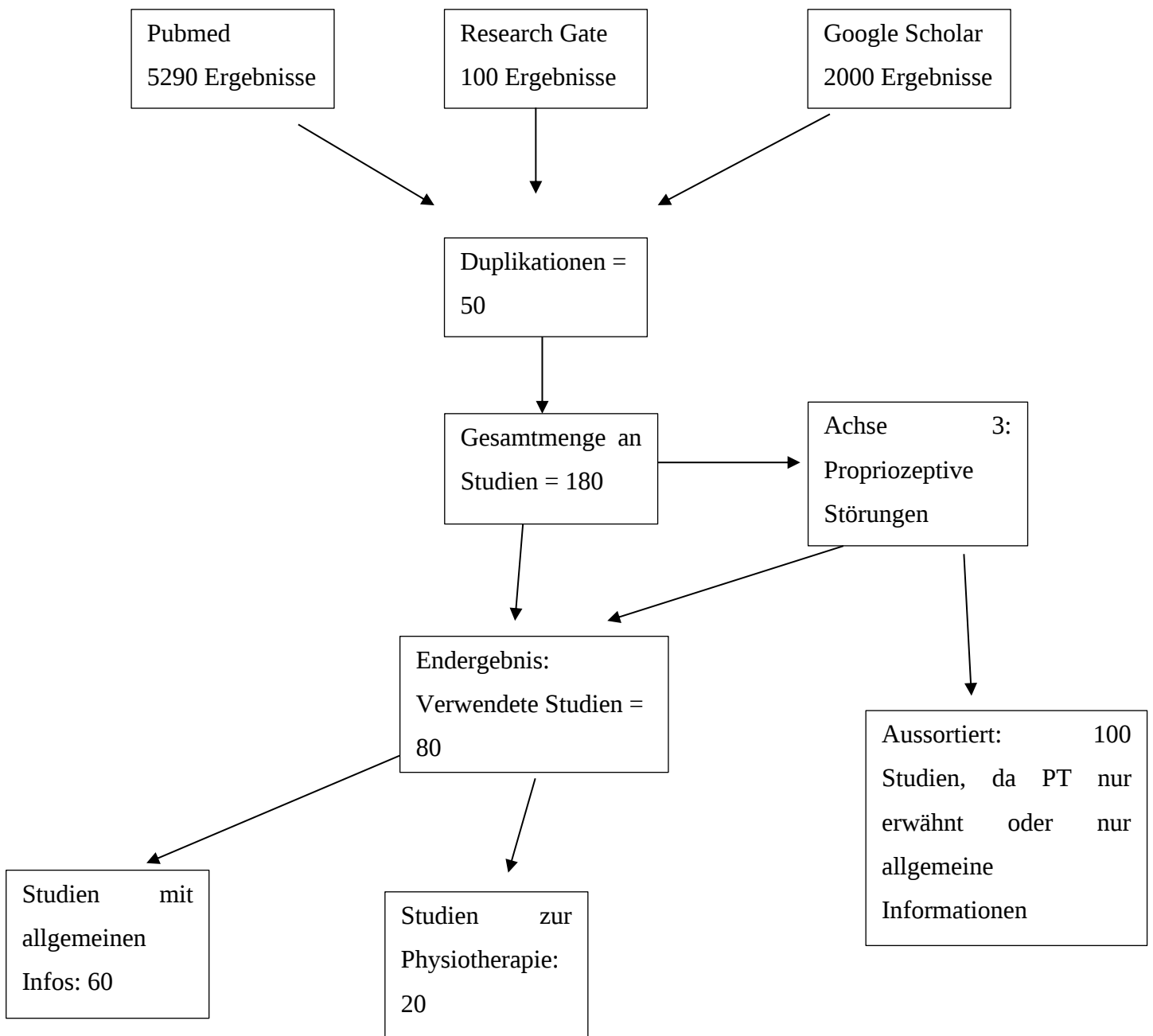
Die Tabelle verdeutlicht, dass es zu funktionellem Training und Muskelkräftigung, sowie physiotherapeutische Hausübungen bei der Behandlung des Ehlers- Danlos- Syndroms Studien gibt. Außerdem finden sich Studien zur allgemeinen Physiotherapie. Hierbei werden aber keine genauen Behandlungsmethoden genannt und diskutiert. Deshalb sind diese Studien nur bedingt auswertbar, da keine genaueren Angaben und Therapieformen zur Physiotherapie und Signifikanz erläutert werden.

2 Methodik

2.1 Forschungsstand:

Anhand der Literaturrecherche bei PubMed, Research Gate und Research rabbit konnte festgestellt werden, dass es trotz wenig Forschung Studien für das Krankheitsbild des Ehlers-Danlos- Syndroms gibt. Die Eingabe bei Pubmed mit dem Begriff „Ehlers- Danlos- Syndrom“ ergab 5290 Ergebnisse, unter dem Begriff „Hypermobiles Ehlers- Danlos- Syndrom“ ergab die Suche 1125 Ergebnisse. Bei Research Gate ergab die Suche 100 Ergebnisse. Unter dem Begriff „Ehlers- Danlos- Syndrom und Physiotherapie“ konnten bei Google Scholar 2000 Ergebnisse gefunden werden. Alle Studien und Artikel sind aktuell und nicht älter als fünf bis sieben Jahre. Sie beschäftigen sich mit allgemeinen und spezifischen Symptomen, teilen das Krankheitsbild in Subtypen auf und untersuchen die Diagnostik und beschäftigen sich mit dem Thema chronische Schmerzen. Außerdem finden sich Studien zur Behandlung und Symptomlinderung. Auch auf der Homepage der Ehlers- Danlos Organisation e.V. finden sich Informationen für Patienten, Angehörige und Interessenten. Die Physiotherapie spielt bei der Behandlung von Menschen mit diesem Krankheitsbild eine zentrale Rolle. Bisher beziehen sich jedoch wenige Forschungsarbeiten auf die physiotherapeutische Behandlung und das PT- Management des Ehlers- Danlos- Syndroms (Brittain, 2024). Es wird häufig von allgemeiner Therapie wie zum Beispiel Krankengymnastik und Muskelkräftigung gesprochen. Allerdings fehlen spezifische Therapieformen für bestimmte Symptome wie Gelenkhypermobilitäten und propriozeptive Störungen. Aus diesem Grund ist es von höchster Priorität eine Leitlinie mit aktuellem Forschungsstand und Therapieformen zu erstellen. Zu beachten sei hierbei, dass das Ehlers-Danlos- Syndrom keine einheitliche Diagnose und Erkrankung bei Patienten ist und somit eine Kombination verschiedener Therapien erforderlich ist (Song, 2020).

Flussdiagramm:



2.2 Vorgehen:

Es wird eine S2k- Leitlinie zur Diagnostik und Behandlung des Ehlers- Danlos- Syndroms erstellt. Hierbei handelt es sich um eine konsensbasierte Leitlinie, welche einen strukturierten Prozess durchlaufen hat. Die Mitglieder der Leitliniengruppe diskutieren über Handlungsempfehlungen für Ärzte und Therapeuten und stimmen über diese ab. Am Ende wird die Leitlinie von den Mandatsträgern der beteiligten Fachgesellschaften verabschiedet (AWMF, 2024). Um die S2k- Leitlinie zu erstellen, wird nach aktuellen Studien gesucht. Diese werden verglichen, ausgewertet und die Hauptaussage wird dargestellt. In regelmäßigen Treffen werden im interdisziplinären Austausch mit Ärzten, Physiotherapeuten und Wissenschaftlern die neuesten Erkenntnisse offengelegt und diskutiert. Hierzu werden die Datenbanken „PubMed“, „Research Gate“ und „Research rabbit“ einbezogen. Suchbegriffe sind „Physiotherapie und Ehlers- Danlos- Syndrom“, Hypermobilität und/oder Ehlers- Danlos“, „klassisches Ehlers- Danlos- Syndrom und Subtypen“. Einschlusskriterien bei der Suche sind, dass die Studien nicht älter als 10 Jahre sind, um den aktuellen Stand der Forschung darstellen zu können. Außerdem soll die physiotherapeutische Behandlung von propriozeptiven Störungen und Gelenkhypermobilitäten im Vordergrund stehen und es sollen klare Behandlungsmethoden dargestellt werden. Weitere Kriterien sind Signifikanz, Teilnehmeranzahl und Ergebnis der Studien. Zudem werden die 180 bereits recherchierte Studien des Leitlinien- Teams in den Datenbanken nochmals überprüft und aussortiert. Ausschlusskriterien sind hingegen Studien, die das Krankheitsbild im Allgemeinen erwähnen, keine eindeutigen physiotherapeutischen Maßnahmen untersuchen, eine zu geringe Teilnehmeranzahl aufweisen oder keine signifikanten Ergebnisse liefern. Auch Artikel und Fallberichte werden für die Bachelorarbeit ausgeschlossen. Am Ende werden die aussagekräftigsten Studien ausgewertet, diskutiert und daraufhin ein Behandlungsansatz aufgestellt. Dieser wird nach den Kriterien kann (was kann gemacht werden), soll (was soll gemacht werden) und sollte (was sollte gemacht werden) unterteilt. Alle Quellen werden bei Zotero aufgelistet, um daraus eine Übersicht zu erstellen.

Keywords: Ehlers- Danlos- Syndrom, Physiotherapie, Propriozeption, Gelenkhypermobilität, S2k Leitlinie

Folgende Hypothesen werden aufgestellt:

H0: Physiotherapeutische Maßnahmen helfen nicht bei propriozeptiven Störungen

H1: Physiotherapeutische Maßnahmen helfen bei propriozeptiven Störungen

HI0: Physiotherapie kann das Symptom der Gelenkhypermobilitäten nicht lindern

HI1: Physiotherapie kann das Symptom der Gelenkhypermobilitäten lindern

3 Ergebnisse

Im Folgenden werden die Ergebnisse der Literaturrecherche dargestellt. Es wurden die 10 relevantesten Studien gefiltert und im Folgenden erläutert.

Bathen (2013) untersucht in seiner Pilotstudie, ob ein multidisziplinäres Rehaprogramm für Frauen mit EDS durchführbar, sicher und effektiv sei. Es wurde kombiniert mit physikalischer und kognitiver Verhaltenstherapie. An der Intervention nahmen 12 Frauen teil, welche als Gruppentherapie angeboten wurde und aus drei Teilen bestand:

1. Zweieinhalb Wochen Reha mit Tests, körperlichem Training, Gruppendiskussionen und Vorträgen
2. Individuelle Heimübungen für drei Monate unter wöchentlicher Anleitung durch einen lokalen Physiotherapeuten
3. Vier Tage Wiederholung und Weiterbildungsberatung

Es wurden signifikante Veränderungen in der wahrgenommenen Leistung der täglichen Aktivität und eine signifikante Steigerung der Muskelkraft und Ausdauer festgestellt. Genauere Angaben und Zahlen nennt der Autor jedoch nicht.

Buryk-Iggers (2020) hat eine Übersichtsarbeit durchgeführt, welche die Wirkung von Bewegung und Rehabilitation bei Menschen mit EDS untersucht. Die Berichterstattung orientiert sich an der Checkliste "Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analysis". In Frage kamen Erwachsene ab 18 Jahren mit EDS und Hypermobilitäts-Spektrum- Störungen. Es wurden verschiedene Datenbanken durchsucht und die Daten wurden von zwei unabhängigen Gutachtern extrahiert. Die Suche ergab 10 geeignete Studien mit 330 Teilnehmern. Alle Studien zeigten eine gewisse Verbesserung des physikalischen und psychischen Ergebnisses nach der Interventionsphase. Die Ergebnisse deuten darauf hin, dass Bewegung und Rehabilitation für verschiedene physische und psychische Ergebnisse von Vorteil sein können.

Reychler (2021) hat die Wirkung der verschiedenen physiotherapeutischen Techniken in Bezug auf Patienten mit EDS untersucht. Für seine Übersichtsarbeit wurden die Datenbanken PEDro, Embase und PubMed durchsucht. Von 1045 gefundenen Referenzen wurden sechs randomisierte kontrollierte Studien mit einer Stichprobengröße von 20-57 Patienten eingeschlossen. Die Daten wurden mit der Dropout-Rate extrahiert.

Die Dauer des Programms betrug vier bis acht Wochen. Schmerzen oder Propriozeption zeigten in der Interventionsgruppe signifikante Verbesserungen, unabhängig von der Art der Intervention. Genauere Angaben werden vom Autor nicht genannt. Ein Vorteil wurde bei dem Muskeltraining für die funktionelle Trainingskapazität beobachtet. Auch die Lebensqualität verbesserte sich deutlich. Somit wirkt sich Physiotherapie positiv auf Propriozeption und Schmerzen bei Patienten mit EDS aus, auch wenn robuste randomisierte Kontrollstudien fehlen.

Scherper (2017) untersuchte den Zusammenhang zwischen Muskelkraft und Aktivitätseinschränkungen und den Einfluss der Propriozeption auf diesen. 24 Patienten wurden mit 24 Kontrollen verglichen. Die Aktivitätseinschränkungen wurden durch den Health Assessment Questionnaire (HAQ), den Sechs-Minuten-Gehtest (6MWT) und den 30-s-Stuhlaufstehetest (30CRT) quantifiziert. Die Muskelkraft war assoziiert mit 30CRT, die Propriozeption war assoziiert mit 30CRT. Somit ist Muskelkraft bei EDS-Patienten mit Aktivitätseinschränkungen verbunden. Die Gelenkpropriozeption hat einen Einfluss auf diese Assoziation und sollte bei Behandlungen berücksichtigt werden.

Spanhove (2020) untersuchte, ob bei Patienten mit EDS oder Hypermobilitätsspektrumstörung mit multidirektionale Schulterinstabilität (MDI) eine erhöhte Humeruskopftranslation aufgewiesen wird. Diese wurden mit gesunden Kontrollpatienten verglichen. 27 weibliche Patienten mittleren Alters (13-35 Jahre) und 20 weibliche gesunde Kontrollpersonen nahmen an der Studie teil. Während fünf Übungen wurde der Schulterhöhenabstand (AHD) und der Humeralglenoidabstand (HGD) mittels Ultraschalls gemessen. Schulteraußenrotation, Schulterstreckung, Schulterbeugung, Ellbogenstreckung und Halten einer zwei Kilogramm Hantel. Die isometrische Außenrotation und das Halten einer zwei Kilogramm Hantel führten bei Patienten mit hEDS/HSD und MDI zu einer inferioren Translation, während die isometrische Schulterbeugung bzw. die Schulter- Ellenbogenstreckung zu einer anterior-superioren bzw. superioren Translation führte.

In einer weiteren Studie von Spanhove (2023) wurde die Wirksamkeit von zwei häuslichen Übungsprogrammen zur Behandlung von multidirektionaler Schulterinstabilität (MDI) bei Patienten mit EDS untersucht. 21 Patienten wurden aus dem Zentrum für Medizinische Genetik des Universitätsklinikums Gent rekrutiert. Die Patienten wurden nach dem Zufallsprinzip entweder der Versuchs- oder der Kontrollgruppe zugeteilt. Beide Gruppen erhielten ein sechsmonatiges Trainingsprogramm zu Hause. Zur Bewertung dienten der Western Ontario Shoulder Index (WOSI), die Tampa-Skala für Kinesiophobie (TSK), die patientenspezifische Funktionsskala (PSFS), das Global Rating of Change (GROC) und die Schmerzdruckschwellen. Die Ergebnisse wurden zu Studienbeginn, nach sechs Wochen, 12 Wochen und 24 Wochen bewertet. Die Patienten verbesserten sich nach 12 ($p = 0,02$) bzw. 24 Wochen ($p = 0,001$) um 240 bzw. 325 Punkte. Generell wurde kein signifikanter Unterschied zwischen Gruppe A und B festgestellt. Beide Trainingsprogramme führten zu einer signifikanten Verbesserung der Schulterfunktion. Training zu Hause ist vorteilhaft für die Verbesserung der Schulterfunktion, aber ein multidisziplinärer, überwachter Ansatz könnte effektiver sein, um die Kinesiophobie in dieser Patientenpopulation zu verändern.

Celletti (2021) stellte in ihrer Forschung einen neurokognitiven Rehabilitationsansatz auf, der nicht nur auf die Wiederherstellung von Bewegung und Funktion, sondern auch auf der Schmerztherapie basiert. Es wurden 18 Patienten (vier Männer und 14 Frauen) mit einem Durchschnittsalter von 21 Jahren (Bereich 13-55) rekrutiert. Nach einem dreimonatigem Rehabilitationsprogramm wurde ausgewertet. Die Endpunkte zeigten signifikante Ergebnisse nach der Behandlung bei der Verringerung der Schmerzsymptome (numerische Bewertungsskala, $P = 0,003$), Müdigkeit (Skala für den Schweregrad der Müdigkeit, $P = 0,03$) und Angst vor Bewegung (Tampa-Skala, $P = 0,003$). Somit scheinen die Ergebnisse, die Rolle eines spezifischen neurokognitiven Rehabilitationsprogrammes zu bestätigen. Die Reha sollte auf die Probleme des Patienten zugeschnitten sein und sich nicht nur auf die Wiederherstellung der Bewegung, sondern auch auf die Schmerzwahrnehmung konzentrieren.

Benistan (2023) untersuchte in einer vierwöchigen Studie die Auswirkungen von Kompressionsstrümpfen auf das Gleichgewicht unter Verwendung einer Kraftplattform. 36 Teilnehmer wurden nach dem Zufallsprinzip in einer Gruppe zugeteilt:

Gruppe A bekam Physiotherapie allein (n=19), Gruppe B erhielt Physiotherapie und tägliches Tragen der Kopmpressionsstrümpfe (n=17). Beide nahmen vier Wochen lang an 12 physiotherapeutischen Sitzungen teil. Die Kleidungsstücke sollten die Patienten länger als acht Stunden am Tag zu tragen, und zwar bei Aktivitäten des täglichen Lebens und bei der Physiotherapie. Es wurden Kräftigungs- Haltungs- und Gleichgewichtsübungen angeleitet und die Propriozeption wurde trainiert. Für das primäre Ergebnis wurde die Schwankgeschwindigkeit des Druckzentrums (COP) vor, unmittelbar mit dem Schwerpunkt und nach vier Wochen gemessen. Die sekundären Endpunkte waren die Ellipsenfläche, Romberg-Quotient und Schmerz. Es wurden demografische Daten (Geschlecht, Alter, Gewicht und Größe), die Hypermobilität der Gelenke, die anhand der Beighton- und Bulbena-Scores bewertet wurden, gesammelt. Nach vier Wochen verbesserte sich die Schwankgeschwindigkeit (Effektstärke: 0,93) und die Fläche (Effektstärke: 0,45) auf der Plattform mit geschlossenen Augen in Gruppe B stärker als in Gruppe A. Die Schmerzen nahmen in beiden Gruppen nach vier Wochen ab, ohne Unterschied zwischen beiden Gruppen. Gruppe B (Physiotherapie und Kompressionsstrümpfe) verbesserte das dynamische Gleichgewicht, gemessen mit COP-Variablen, signifikant stärker als bei Gruppe A (Physiotherapie allein). Die Ergebnisse scheinen den Einsatz von Kompressionsstrümpfen in Kombination mit einem Physiotherapieprogramm zur Verbesserung des dynamischen Gleichgewichts bei Menschen mit EDS zu unterstützen. Jedoch sind zukünftige Studien notwendig, um die funktionelle Wirkung von Kompressionsstrümpfen und ihre Vorteile bei Gelenkkomplikationen zu bestätigen.

Der Fallbericht von Pennetti (2018) stellt eine 35-jährige Frau mit einer zweijährigen Vorgeschichte von sich verschlimmernden Lenden- und Gebärmutterhalsschmerzen, vor. Bei der Physiotherapie sollten muskuloskelettale Probleme und mit diagnostischen Tests auf EDS behandelt werden. Es wurde ein multimodaler Ansatz verwendet, der manuelle Therapie, therapeutische Übungen, Haltungs- und Körpermechaniktraining sowie ein Heimübungsprogramm umfasste. Eine 10-monatige Behandlung, die auf die Wiederherstellung der Funktion abzielte, war mit chronischen Schmerzen in der Vorgeschichte und der EDS-Behandlung erfolgreich. Die patientenspezifische Funktionsskala (PSFS) wurde verwendet, um die von den Patienten wahrgenommenen Verbesserungen zu messen. Es hat sich gezeigt, dass die Rolle der Aufklärung und der Befähigung des Patienten von größter Bedeutung ist.

Die langfristige Optimierung der therapeutischen Ergebnisse für diese Patientenpopulation erfordert die Beibehaltung eines Heimtrainingsprogramms, sowie die Anpassung und Änderung von Arbeits- und Lebensstilaktivitäten.

Die aktuelle Studienlage zeigt, dass ein großer Forschungsbedarf zur Behandlung und Diagnostik des Ehlers- Danlos- Syndroms besteht. Die gefundenen Studien zeigen Ansätze zum Umgang mit den Patienten, stellen aber keine genauen Therapiemethoden dar. Deshalb ist es von größter Bedeutung, eine S2k Leitlinie aufzustellen, um den Therapeuten die Arbeit mit den Patienten zu erleichtern, angepasste Therapieziele aufzustellen und eine patientenorientierte Behandlung durchführen zu können. Tabelle 8 beschreibt einen Trainingsplan für die Behandlung von EDS- Patienten, unterteilt in die nach Corrado (2018) genannte Früh-, Mittelphase und langfristige Phase.

Die oben genannten Studien verdeutlichen, dass Physiotherapie und eine Reha die Schmerzen der Patienten verringert, die Propriozeption verbessert und die Muskelkraft fördert. Ebenso wird das physische und psychische Wohlbefinden gesteigert und somit zeigt sich eine Steigerung der Lebensqualität. Auch bei Heimübungen stellt sich eine Verbesserung der Muskelkraft und Ausdauer, sowie der Gelenkfunktion, z.B. der Schulter, dar. Durch propriozeptive Übungen und das Tragen von Kompressionsstrümpfen kann das dynamische Gleichgewicht gefördert werden. Auch manuelle Therapie hilft Funktionen wieder herzustellen. Ebenso sind die Patientenaufklärung und Anpassung des Lebensstils von großer Bedeutung. Dadurch kann die Lebensqualität gesteigert werden. Es ist jedoch wichtig zu erwähnen, dass die Therapie auf den Patienten und seine Probleme abgestimmt werden soll.

Um genaue Therapiemethoden aufzustellen, bedarf es an weiterer Forschung. Tabelle 7 unterteilt die genannten Behandlungsansätze in drei Kategorien: kann, soll und sollte therapiert werden.

Tabelle 7*Darstellung der Therapieansätze*

Kann gemacht werden	Soll gemacht werden	Sollte gemacht werden
Kompressionsstrümpfe tragen (Benistan, 2023)	Heimübungen (Spanhove, 2023; Spanhove 2020)	Manuelle Therapie (Pennetti, 2018)
	Propriozeptive Übungen (Reychler, 2021)	Rehabilitation (Buryk-Iggers, 2020, Celletti, 2021; Bathen 2013)
	Gleichgewichtsübungen (Benistan, 2023)	Allgemeine Kräftigung (Spanhove, 2020)

Bemerkung. Eigene Darstellung

Tabelle 8*Trainingsplan für die Früh-, Mittel- und langfristige Phase*

	Frühphase	Mittelfase	Langfristige Phase
Therapieziel:	Förderung Gelenkstabilität, Verbesserung Propriozeption	Management chronischer Schmerzen, Erhalt Gelenkmobilität	Erhalt der Mobilität, Schmerzmanagement, Prävention
Warm Up:	Gehen auf Laufband, Fahrradfahren (Ergometer)	Leichtes Fahrradfahren (Ergometer)	Sitzendes Fahrradfahren, Wassergymnastik
Hauptteil	Propriozeption: - Stand auf Airex Kissen (Augen offen und geschlossen) - Standwaage - Unterarmstütz - Barfußlaufen auf	Konzentrische Muskelkräftigung: - Hanteltraining - Unterarmstütz - Bridging	Ausdauertraining: - Ergometer/ Laufband - Schwimmen - Joggen/ Nordic Walking

verschiedenen		
Untergründen		
Gleichgewichtsübungen:	Exzentrische	Heimübungen:
- EBST (Augen	Muskelkräftigung:	- Mattenprogra
offen und	- Hanteltraining	mm
geschlossen)	- Beinpresse/	- Gleichgewicht
- EBST: Ball	Gerätetraining	sübungen
werfen und		- Spazieren
fangen		gehen
- Übungen auf		- Theraband
Airex Kissen		Übungen
- Balancieren auf		- Beinheben im
einem Seil		Sitzen

Bemerkung. Eigene Darstellung. (The Ehlers Danlos Society, 2025), (Rheumaliga Schweiz, 2025)

4 Diskussion

In diesem Abschnitt werden die Hypothesen und die Ergebnisse diskutiert.

Folgende Hypothesen werden diskutiert:

H0: Physiotherapeutische Maßnahmen helfen nicht bei propriozeptiven Störungen

H1: Physiotherapeutische Maßnahmen helfen bei propriozeptiven Störungen

HI0: Physiotherapie kann das Symptom der Gelenkhypermobilitäten nicht lindern.

HI1: Physiotherapie kann das Symptom der Gelenkhypermobilitäten lindern

Die Hypothese H1 Physiotherapeutische Maßnahmen helfen bei propriozeptiven Störungen, zeigt aufgrund der aktuellen Studienlage eine positive Tendenz auf. Durch Muskeltraining für die funktionelle Trainingskapazität (Reychler, 2021) und Gleichgewichts- und Körpermechaniktraining (Adelina, 2018) zeigt sich eine deutliche Verbesserung der Propriozeption. Auch das Tragen von Kompressionsstrümpfen in Kombination mit Physiotherapie führt zu einer Verbesserung des Gleichgewichtes und des Gehens und somit verbessert sich die Propriozeption (Benistan, 2023).

Die Hypothese HI1: Physiotherapie kann das Symptom der Gelenkhypermobilitäten lindern, zeigt ebenfalls positive Tendenzen aufgrund der aktuellen Studienlage. Durch manuelle Therapie, therapeutische Übungen und ein Heimübungsprogramm kann die Gelenkfunktion verbessert werden (Adelina, 2018). Eine Verbesserung der Schulterfunktion kann ebenfalls durch ein Training zu Hause erreicht werden (Spanhove, 2023).

Die Durchführung eines Rehabilitationsprogrammes zeigt signifikante Ergebnisse nach der Behandlung bei der Verringerung der Schmerzsymptome, Müdigkeit und Angst vor Bewegung (Celletti et al., 2021). Auch eine Verbesserung des physikalischen und psychischen Ergebnisses zeigt sich nach der Interventionsphase. Somit deuten die Ergebnisse darauf hin, dass Bewegung und Rehabilitation für verschiedene physische und psychische Komponenten von Vorteil sind (Buryk-Iggers, 2020). Die Verbesserung täglicher Aktivitäten und eine signifikante Steigerung der Muskelkraft und Ausdauer wurden ebenfalls nach einem Rehabilitationsprogramm festgestellt (Bathen, 2013).

Wichtig zu erwähnen ist, dass die Aufklärung und Beratung der Patienten eine entscheidende Rolle spielen. Hierzu gibt es verschiedene Selbsthilfegruppen und Organisationen, die Patienten beraten, informieren und weiterhelfen. Die größten in Deutschland sind die Ehlers- Danlos Organisation e.V., die Deutsche Ehlers- Danlos-Initiative e.V., der Bundesverband Selbsthilfe e.V. und in der Schweiz das EDS Netz Schweiz. Zu den Inhalten der Aufklärung gehört das Wissen der Patienten über eine sorgfältige Haut- und Zahnpflege, das Meiden von schwerem Heben und das Ausweichen von starken Kollisionsaktionen, welche sich negativ auf ihre Symptome und Erkrankung auswirken können (Kevorkian, 2022).

Im Folgenden werden die in den Studien genannten Assessments erläutert, verglichen und diskutiert.

Das PRISMA Schema („Preferred- Reporting Items für Systemic Reviews“) ist ein Leitfaden, um die Berichterstattung von Übersichtsarbeiten zu verbessern. Außerdem wird dadurch sichergestellt, dass alle Aspekte dieser Arbeiten vollständig berichtet werden. Dieses Schema wird in der Studie von Buryk- Iggers (2020) angewendet, immer wieder verwendet und stellt somit einen guten Leitfaden dar.

Der „Health Assessment Questionnaire“ wurde 1980 entwickelt und beschäftigt sich mit den Einschränkungen der Lebensqualität durch Krankheiten. Dieser Fragebogen wird von den Patienten selbst ausgefüllt und dient als zuverlässiges Messinstrument zur Feststellung der Auswirkungen einer Krankheit. Dieses Assessment tritt in der Studie von Scherper (2017) auf.

Die Studie von Scherper (2017) verwendet außerdem noch den sechs- Minuten- Gehtest. Hierbei wird die kardiovaskuläre und pulmonale Leistungsfähigkeit abgeschätzt. Sinnvoll ist dieser Test bei starken Einschränkungen. Jedoch ist zu beachten, dass die Werte nur abgeschätzt und nicht genau gemessen werden können und somit nur eine grobe Einschätzung abgeben.

Scherper (2017) verwendet zusätzlich noch den 30- Sekunden- Stuhlaufstehetest. Dieser wird auch „Sit-to-stand-Test“ genannt. Ziel ist es, die Kraft der unteren Extremitäten zu bewerten und somit eine Verschlechterung der körperlichen Beeinträchtigung festzustellen.

Der Test beruht auf einer konvergenten Validität zur Beurteilung der Muskelkraft der unteren Extremitäten.

Die Tampa- Skala wird sowohl bei Spanhove (2020), als auch bei (Celletti et al., 2021) angewandt. Sie ist eine Selbstauskunftsscheckliste für Patienten und ermittelt die Angst vor Bewegung, ebenso wie die Angst vor erneuten Stürzen und Verletzungen.

Spanhove (2020) nutzt zusätzlich das „Global Rating of Change – Schema“. Dieses erfasst, ob sich der Zustand des Patienten nach der Therapie verbessert oder verschlechtert hat. Das Schema hat eine Signifikanz von $p=0,095$ und ist somit wenig signifikant.

Die patientenspezifische Funktionsskala (PSFS) findet sich in der Studie von Spanhove (2020) und bei Pennetti (2018). Hier wird der Funktionsstatus des Patienten in Form eines Fragebogens ermittelt. Er bezieht sich auf chronische und mechanische Rückenschmerzen und wird vom Patienten selbst ausgefüllt. Dieser Fragebogen hat eine Signifikanz von $p=0,91$.

Celletti et al., 2021 beschreibt in ihrer Studie die numerische Bewertungsskala (NRS). Diese gibt das Ausmaß und die Intensität von Schmerzen des Patienten an. Der Patient kann Zahlen von null bis 10 angeben, um somit die Intensität zu bewerten. Allerdings ist hier die Signifikanz umstritten, da die Einschätzung subjektiv ist und nur schwer gemessen werden kann.

5 Schlussfolgerung

Nach der Auswertung der Studien lässt sich feststellen, dass Physiotherapie eine bedeutende Rolle in der Behandlung von Patienten mit EDS spielt. Es zeigt sich, dass Bewegung, regelmäßige physiotherapeutische Übungen, zum Beispiel Gleichgewichtstraining und Übungen für die Propriozeption, aber auch die Patientenaufklärung einen positiven Einfluss auf die Symptome der Patienten haben. Auch manuelle Therapie zeigt positive Auswirkungen in Bezug auf die Schmerzlinderung. Dies wurde aber noch nicht genauer untersucht und die Studienlage hierzu ist rar. Außerdem werden bisher noch keine genauen physiotherapeutische Maßnahmen und explizite Übungen genannt, an denen sich Physiotherapeuten orientieren können. Alle 10 ausgewählten Studien geben eine Behandlungsrichtung vor, nennen aber keine genauen Maßnahmen. Dennoch ist die Studienlage gering und es bedarf an weiterer Forschung. Es ist festzuhalten, dass die Erstellung einer S2k- Leitlinie von höchster Priorität ist, um den Physiotherapeuten eine Hilfestellung bei der Therapie von Patienten mit EDS zu geben.

6 Ausblick

Diese Bachelorarbeit wird als Teilbereich für die Erstellung der S2k- Leitlinie verwendet. Sie bezieht sich auf den Schwerpunkt der Achse 3 „propriozeptive Störungen – Gelenke und Motorik“ und erläutert die Diagnostik und Therapieansätze des Ehlers- Danlos- Syndroms. Durch die Aufstellung von Therapiemethoden und eines Trainingsplans, kann diese Bachelorarbeit als Grundlage für Therapievorschlüsse an Therapeuten genutzt werden. Die Ergebnisse werden in die Leitlinie aufgenommen. Des Weiteren werden die oben genannten Ergebnisse der Recherche von mir am 13.06.2025 auf einem Kongress in Karlsruhe vorgestellt, um meine Arbeit und die Wichtigkeit der Erstellung einer Leitlinie zu verdeutlichen.

7 Literaturverzeichnis

admin. (2023a, Dezember 17). *Krankheitsbild EDS/HSD*. Ehlers-Danlos Organisation e.V. <https://www.ehlers-danlos-organisation.de/erkrankung/krankheitsbild>

admin. (2023b, Dezember 19). *Sk2-Leitlinie EDS*. Ehlers-Danlos Organisation e.V. <https://www.ehlers-danlos-organisation.de/projekte/sk2-leitlinie-eds>

Behnam Liaghat, Søren T Skou, & Jens Søndergaard 4, Eleanor Boyle. (2020, Dezember). *Eine randomisierte kontrollierte Studie zu Übungen zur Kräftigung schwerer Schultern bei Patienten mit Hypermobilitätsspektrumstörung*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/33261635/>

Benistan, K., Foy, M., Gillas, F., Genet, F., Kane, M., Barbot, F., Vaugier, I., Bonnyaud, C., & Gader, N. (2024). Effects of compression garments on balance in hypermobile Ehlers-Danlos syndrome: A randomized controlled trial. *Disability and Rehabilitation*, 46(9), 1841–1850. <https://doi.org/10.1080/09638288.2023.2209742>

Bo Song 1, Peter Yeh 1, Daniel Nguyen 1, Uzoh Ikpeama 1, Max Epstein 1, John Harrell 1. (2020). *Ehlers-Danlos Syndrome: An Analysis of the Current Treatment Options*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32709178/>

Bruno Corrado & Gianluca Ciardi. (2018, Juni). *Hypermobiles Ehlers-Danlos-Syndrom und Rehabilitation*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29950777/>

Cardiac-valvular EDS. (o. J.). Bundesverband Ehlers-Danlos. Abgerufen am 22.02.2025, von <https://www.bundesverband-eds.de/de/EDS-HMS/EDS-Typen/003-Cardiac-valvular-EDS.php>

Celletti, C., Paolucci, T., Maggi, L., Volpi, G., Billi, M., Mollica, R., & Camerota, F. (2021). Pain Management through Neurocognitive Therapeutic Exercises in Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome Patients with Chronic Low Back Pain. *BioMed Research International*, 2021, 6664864. <https://doi.org/10.1155/2021/6664864>

Clark, N. L., Johnson, M., Rangan, A., Kottam, L., & Swainston, K. (2023). The biopsychosocial impact of hypermobility spectrum disorders in adults: A scoping review. *Rheumatology International*, 43(6), 985–1014. <https://doi.org/10.1007/s00296-023-05298-2>

Communications, E. (o. J.). *Kurzlehrbuch Dermatologie*. Abgerufen 18. Dezember 2024, von https://physiolink.thieme.de/ebooks/2251711#/ebook_2251711_SL84828216

Communications, E. (2015). *Gehen verstehen*. https://physiolink.thieme.de/ebooks/2087083?fromSearch=true&context=search#/ebook_2087083_SL80335474

Cortney Gensemer 1, Randall Burks 1, Steven Kautz 2, Daniel P Judge 3, Mark Lavallee 4, Russell A Norris. (2021). *Hypermobile Ehlers-Danlos syndromes: Complex phenotypes, challenging diagnoses, and poorly understood causes* [Übersichtsarbeit]. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32629534/>

De Wandele, I., Rombaut, L., Leybaert, L., Van de Borne, P., De Backer, T., Malfait, F., De Paepe, A., & Calders, P. (2014). Dysautonomia and its underlying mechanisms in the hypermobility type of Ehlers–Danlos syndrome. *Seminars in Arthritis and Rheumatism*, 44(1), 93–100. <https://doi.org/10.1016/j.semarthrit.2013.12.006>

Demes, J. S., McNair, B., & Taylor, M. R. G. (2020). Use of complementary therapies for chronic pain management in patients with reported Ehlers-Danlos syndrome or hypermobility spectrum disorders. *American Journal of Medical Genetics. Part A*, 182(11), 2611–2623. <https://doi.org/10.1002/ajmg.a.61837>

Deutsche Ehlers-Danlos Initiative e.V. (o. J.). Ehlers Danlos Syndrom. 2024. <https://www.ehlers-danlos-initiative.de/index.php/quick-krankheitsbild>

Deutsche Ehlers-Danlos Initiative e.V. (2024). *Ehlers Danlos Syndrome*. <https://www.ehlers-danlos-initiative.de/>

Dr. Jack Kevorkian. (2022, März 23). *Behandlung und Management des Ehlers-Danlos-Syndroms oder EDS* -. <https://healthokay.info/behandlung-und-management-des-ehlers-danlos-syndroms-oder-eds/>

Dr.med. Nonnenmacher. (2024). *Hypermobilitäts-Syndrom*. <https://medlexi.de/Hypermobilit%C3%A4ts-Syndrom>

Dysautonomie: Symptome, Ursachen, Arten und wie man damit lebt. (2022, März 25). *MedDe*. <http://medde.org/dysautonomie-symptome-ursachen-arten-und-wie-man-damit-lebt>

EDS-Typen. (o. J.). Bundesverband Ehlers-Danlos. Abgerufen 5. Januar 2025, von <https://www.bundesverband-eds.de/de/EDS-HMS/EDS-Typen/>

Ehlers-Danlos-Syndrome. (o. J.). Rheumaliga Schweiz. Abgerufen 15. Januar 2025, von <https://www.rheumaliga.ch/rheuma-von-a-z/ehlers-danlos-syndrome>

Physical Therapy. (o. J.). *The Ehlers Danlos Society*. Abgerufen 15. Januar 2025, von <https://www.ehlers-danlos.com/physical-therapy/>

Engelbert, R. H. H., Juul-Kristensen, B., Pacey, V., de Wandele, I., Smeenk, S., Woinarosky, N., Sabo, S., Scheper, M. C., Russek, L., & Simmonds, J. V. (2017). The evidence-based rationale for physical therapy treatment of children, adolescents, and adults diagnosed with joint hypermobility syndrome/hypermobile Ehlers Danlos syndrome. *American Journal of Medical Genetics. Part C, Seminars in Medical Genetics*, 175(1), 158–167. <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31545>

Finja Arndt, Arndt, F., Barbara Behnke, Behnke, B., Andreas Luttkus, & Luttkus, A. (2017). 5. *Chronische Schmerzen und Fatigue-Symptomatik beim Ehlers-Danlos-Syndrom*. <https://doi.org/10.1515/9783110474909-005>

Gregory Reyhler, Maya-Mafalda De Backe, & Elise Piroux. (2021, Juni). *Physiotherapeutische Behandlung des hypermobilen Ehlers-Danlos-Syndroms: Eine systematische Übersichtsarbeit*.

Higo, A., Palmer, S., Liaghat, B., Tallis, J., Silvester, L., & Pearce, G. (2024). The Effectiveness of Conservative Interventions on Pain, Function, and Quality of Life in Adults with Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome/Hypermobility Spectrum Disorders and Shoulder Symptoms: A Systematic Review. *Archives of Rehabilitation Research and Clinical Translation*, 6(3), 100360. <https://doi.org/10.1016/j.arrct.2024.100360>

Hypermobiler Typ. (o. J.). Bundesverband Ehlers-Danlos. Abgerufen 22. Februar 2025, von <https://www.bundesverband-eds.de/de/EDS-HMS/EDS-Typen/005-Hypermobiler-Typ.php>

Jane V Simmonds, Anthony Herbland 3, Alan Hakim, Nelly Ninis, & William Lever. (2017, April). *Trainingsüberzeugungen und Verhaltensweisen von Personen mit Gelenkhypermobilitätssyndrom*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29125009/>

Kapferer-Seebacher, I., Pepin, M., Werner, R., Aitman, T. J., Nordgren, A., Stoiber, H., Thielens, N., Gaboriaud, C., Amberger, A., Schossig, A., Gruber, R., Giunta, C., Bamshad, M., Björck, E., Chen, C., Chitayat, D., Dorschner, M., Schmitt-Egenolf, M., Hale, C. J., ... Zschocke, J. (2016). Periodontal Ehlers-Danlos Syndrome Is Caused by Mutations in C1R and C1S, which Encode Subcomponents C1r and C1s of Complement. *American Journal of Human Genetics*, 99(5), 1005–1014. <https://doi.org/10.1016/j.ajhg.2016.08.019>

Kapferer-Seebacher, I., & Zschocke, J. (2023, Mai 1). *Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS) und Parodontitis*. | EBSCOhost. <https://openurl.ebsco.com/contentitem/gcd:164311548?sid=ebsco:plink:crawler&id=ebsco:gcd:164311548>

Karina Sturm, Sturm, K. U., Markus-Frederik Bohn, & Bohn, M.-F. (2019). Die Ehlers-Danlos-Syndrome mit Schwerpunkt auf dem hypermobilen Typ. *Journal für Mineralstoffwechsel & Muskuloskelettale Erkrankungen*, 26(1), 12–22. <https://doi.org/10.1007/s41970-019-0058-5>

Klassisches (Classical) EDS. (o. J.). Bundesverband Ehlers-Danlos. Abgerufen 20. Februar 2025, von <https://www.bundesverband-eds.de/de/EDS-HMS/EDS-Typen/001-Klassisches->

Leganger, J., Søborg, M.-L. K., Farholt, S., Lund, A. M., Rosenberg, J., & Burcharth, J. (2016). [Ehlers-Danlos syndrome]. *Ugeskrift for Læger*, 178(17), V01160014.

Liaghat, B., Skou, S. T., Søndergaard, J., Boyle, E., Søgaard, K., & Juul-Kristensen, B. (2022). Short-term effectiveness of high-load compared with low-load strengthening exercise on self-reported function in patients with hypermobile shoulders: A randomised controlled trial. *British Journal of Sports Medicine*, 56(22), 1269–1276. <https://doi.org/10.1136/bjsports-2021-105223>

Lies Rombaut, Fransiska Malfait, Inge De Wandele, Ann kühl, Youri Thijs, Anne De Paepe, & Patrick Calders. (2011, Juli). *Medikamente, Operation und Physiotherapie bei Patienten mit dem Hypermobilitätstyp des Ehlers-Danlos-Syndroms*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/21636074/>

Mackenzie Garreth Brittain 1, Sarah Flanagan 1, Lindsey Foreman 1, Patricia Teran-Wodzinski. (2024). *Physical therapy interventions in generalized hypermobility spectrum disorder and hypermobile Ehlers-Danlos syndrome: A scoping review*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37231592/>

Mackenzie Garreth Brittain 1, Sarah Flanagan, Lindsey Foreman, & Patricia Teran-Wodzinski. (2023, Mai). *Physiotherapeutische Interventionen bei generalisierter Hypermobilitätsspektrumstörung und hypermobilem Ehlers-Danlos-Syndrom: Eine Scoping-Überprüfung*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/37231592/>

Malek, S., Reinhold, E. J., & Pearce, G. S. (2021). The Beighton Score as a measure of generalised joint hypermobility. *Rheumatology International*, 41(10), 1707–1716. <https://doi.org/10.1007/s00296-021-04832-4>

Maria Willecke & Sarah Meissner. (2022). *Anatomie und Physiologie 1—Neurophysiologie*.
<https://wp-prd.let.ethz.ch/anatomieundphysiologieineurophysiologiehs2022/chapter/propriozeption/>

Marie Coussens, Bruno Lapauw, Thiberiu Banica 2, Inge De Wandele, & Verity Pacey 4, Lies Rombaut 3, Fransiska Malfait. (2022, März). *Muskelkraft, Muskelmasse und körperliche Beeinträchtigung bei Frauen mit hypermobilem Ehlers-Danlos-Syndrom*.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35234154/>

Pennetti, A. (2018a). A multimodal physical therapy approach utilizing the Maitland concept in the management of a patient with cervical and lumbar radiculitis and Ehlers-Danlos syndrome-hypermobility type: A case report. *Physiotherapy Theory and Practice*, 34(7), 559–568.
<https://doi.org/10.1080/09593985.2017.1422207>

Peterson, B., Coda, A., Pacey, V., & Hawke, F. (2018). Physical and mechanical therapies for lower limb symptoms in children with Hypermobility Spectrum Disorder and Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome: A systematic review. *Journal of Foot and Ankle Research*, 11, 59.
<https://doi.org/10.1186/s13047-018-0302-1>

Pradeep Chopra, Brad Tinkle, & Claude Hamonet, Isabelle Brock. (2017, März). *Schmerztherapie bei den Ehlers-Danlos-Syndromen*.
<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28186390/>

Schaaf, C. P. (2018). Haut und Bindegewebe. In C. P. Schaaf & J. Zschocke (Hrsg.), *Basiswissen Humangenetik* (S. 263–273). Springer. https://doi.org/10.1007/978-3-662-56147-8_20

Scheper, M., Rombaut, L., de Vries, J., De Wandele, I., van der Esch, M., Visser, B., Malfait, F., Calders, P., & Engelbert, R. (2017). The association between muscle strength and activity limitations in patients with the hypermobility type of Ehlers-Danlos syndrome: The impact of proprioception. *Disability and Rehabilitation*, 39(14), 1391–1397.
<https://doi.org/10.1080/09638288.2016.1196396>

Shirley, E. D., Demaio, M., & Bodurtha, J. (2012). Ehlers-danlos syndrome in orthopaedics: Etiology, diagnosis, and treatment implications. *Sports Health*, 4(5), 394–403. <https://doi.org/10.1177/1941738112452385>

Spanhove, V., De Wandele, I., Kjær, B. H., Malfait, F., Vanderstukken, F., & Cools, A. (2020). The effect of five isometric exercises on glenohumeral translations in healthy subjects and patients with the hypermobility type of the ehlers-danlos syndrome (heds) or hypermobility spectrum disorder (hsd) with multidirectional shoulder instability: An observational study. *Physiotherapy*, 107, 11–18. <https://doi.org/10.1016/j.physio.2019.06.010>

Spanhove, V., De Wandele, I., Malfait, F., Calders, P., & Cools, A. (2023). Home-based exercise therapy for treating shoulder instability in patients with hypermobile Ehlers-Danlos syndrome/hypermobility spectrum disorders. A randomized trial. *Disability and Rehabilitation*, 45(11), 1811–1821. <https://doi.org/10.1080/09638288.2022.2076932>

Stephanie Buryk-Iggers, Nimish Mittal, & Daniel Santa Mina. (2020, November). *Exercise and Rehabilitation in People With Ehlers-Danlos Syndrome: A Systematic Review*. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/35756986/>

Sturm Ku, & Ku, S. (2015). Das Ehlers-Danlos-Syndrom mit Schwerpunkt auf dem hypermobilen Typ und dessen Begleiterkrankungen—Eine Literaturübersicht. *Journal für Mineralstoffwechsel & Muskuloskelettale Erkrankungen*, 23(1), 10–18.

Stufenklassifikationen. Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. Abgerufen 19. Dezember 2024, von <https://www.awmf.org/regelwerk/stufenklassifikationen>

Vaskuläres EDS. (o. J.). Bundesverband Ehlers-Danlos. Abgerufen 22. Dezember 2024, von <https://www.bundesverband-eds.de/de/EDS-HMS/EDS-Typen/004-Vaskulaeres-EDS.php>

Verein. (2017, April 17). Deutsche Ehlers Danlos Initiative e.V. <https://www.ehlers-danlos-initiative.de/index.php/verein>

Weirich, B. (2022, Juni 2). *Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS): Ursachen, Symptome und Therapie*. Onmeda. <https://www.onmeda.de/krankheiten/ehlers-danlos-syndrom-id212764/>

What is EDS? (o. J.). *The Ehlers Danlos Society*. Abgerufen 27. Januar 2025, von <https://www.ehlers-danlos.com/what-is-eds/>

Yew, K. S., Kamps-Schmitt, K. A., & Borge, R. (2021). Hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome and Hypermobility Spectrum Disorders. *American Family Physician*, 103(8), 481–492.

8 Anhang

Anlage 1: Checkliste für die Diagnostik des EDS:

Klinische Checkliste für die Diagnostik des hypermobilen Ehlers-Danlos-Syndromes (hEDS)



Kriterium 2 – Zwei oder mehr der folgenden Merkmale (A bis C) müssen vorhanden sein:

Merkmals A (fünf müssen vorhanden sein)

Weiche und/oder samtige Haut	☐
Milde Hautdehnbarkeit	☐
Unerklärliche Dehnungsstreifen oder rote Streifen an Rücken, Leisten, Oberschenkeln, Brüsten und/oder Bauch bei Jugendlichen, Männern oder vorpubertären Mädchen ohne signifikante zu- oder Abnahme von Körperfett oder Gewicht in der Vorgeschichte	☐
Bilaterale piezogene Papeln an der Ferse bei Belastung	☐
Rezidivierende oder multiple ventrale (abdominale) Hernien	☐
Atrophische Narbenbildung an mindestens zwei Stellen	☐
Beckenboden-, Rektal- und/oder Uterusprolaps bei Kindern, Männern oder Frauen die noch kein Kind geboren haben	☐
Engstehende Zähne und hochgewölbter oder schmaler Gaumen	☐
Arachnodaktylie, wie in einem oder mehreren der folgenden Punkte definiert: (i) positives Handgelenkzeichen (Walker-Zeichen) auf beiden Seiten, ii) positives Daumenzeichen (Steinberg-Zeichen) auf beiden Seiten	☐
Verhältnis zwischen Armspanne zu Körpergröße $\geq 1,05$	☐
Echokardiographischer Befund: Mitralklappenprolaps	☐
Echokardiographischer Befund: Aortenwurzeldilatation mit einem Z-Score $> +2$	☐

/ 12

Merkmals B:

Positive Familienanamnese für hEDS bei einem oder mehreren Verwandten ersten Grades	☐
---	--------------------------

Merkmals C (mindestens eines muss vorhanden sein)

Tägliche muskuloskelettale Schmerzen in zwei oder mehreren Extremitäten, die seit mindestens 3 Monaten bestehen.	☐
Chronische Schmerzen im Bewegungsapparat seit mindestens 3 Monaten	☐
Rezidivierende Gelenkluxationen oder Gelenkinstabilität ohne Trauma	☐

/ 3

KRITERIUM 3 (Alle der folgenden Merkmale müssen erfüllt sein)

1. Bei Fehlen einer ungewöhnlichen Fragilität der Haut, sollten andere EDS-Typen in Betracht gezogen werden. Der Ausschluss anderer erblicher und erworbener Bindegewebserkrankungen, einschließlich autoimmuner rheumatologischer Erkrankungen. Bei Personen mit einer erworbenen CTD (z.B. Lupus, rheumatoide Arthritis, etc.) erfordert die zusätzliche Diagnose von hEDS die Erfüllung der Merkmale A und B von Kriterium 2. Das Merkmal C von Kriterium 2 (chronischer Schmerz und/oder Gelenkinstabilität) kann in dieser Situation nicht auf eine Diagnose von hEDS angerechnet werden.	☐
2. Ausschluss von Differentialdiagnosen, die auch die Gelenkhypermobilität durch Hypotonie und/oder Bindegewebsschwäche beinhalten können. Zu den Differentialdiagnosen und Diagnosekategorien gehören unter anderem neuromuskuläre Erkrankungen (z.B. Bethlem-Myopathie), andere erbliche Bindegewebserkrankungen (z.B. andere EDS-Typen, Loeys-Dietz-Syndrom, Marfan-Syndrom) und Skelettdysplasien (z.B. Osteogenesis imperfecta). Der Ausschluss dieser Faktoren kann auf Anamnese, körperlicher Untersuchung und/oder molekulargenetischen Tests beruhen.	☐

/ 3

Datum

Ärztin / Arzt / Stempel

Quelle:

Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, Bowen JM, Brady AF, Burrows NP, Castori M, Cohen H, Colombi M, Demirdas S, De Backer J, De Paep A, Fournel-Gigleux S, Frank M, Ghali N, Giunta C, Grahame R, Hakim A, Jeunemaitre X, Johnson D, Juul-Kristensen B, Kapferer-Seebacher I, Kazkaz H, Kosho T, Lavalley ME, Levy H, Mendoza-Londono R, Pepin M, Pope FM, Reinstein E, Robert L, Rohrbach M, Sanders L, Sobey GJ, Van Damme T, Vandersteen A, van Mourik C, Voermans N, Wheeldon N, Zschocke J, Tinkle B. 2017. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. Am J Med Genet Part C Semin Med Genet 175C:8-26.

Verfasser: Herr Dr. Pradeep Chopra, MD

Drucken

Speichern

Formular zurücksetzen

© Copyright / Ehler-Danlos Organisation e.V.

Eidesstattliche Erklärung

Eidesstattliche Erklärung ohne Verwendung von KI

Ich erkläre an Eides statt gegenüber der SRH Hochschule für Gesundheit GmbH, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne Benutzung anderer als der angegebenen Quellen und Hilfsmittel angefertigt und ohne Zuhilfenahme einer textgenerierenden computergesteuerten Assistenz (KI, ChatGPT, o.ä.) verfasst habe.

Die vorliegende Arbeit ist frei von Plagiaten. Alle Ausführungen, die wörtlich oder inhaltlich aus anderen Schriften entnommen sind, habe ich als solche kenntlich gemacht.

Diese Arbeit wurde in gleicher oder ähnlicher Form bei keinem anderen Prüfer als Prüfungsleistung eingereicht und ist auch nicht veröffentlicht.

Waldbronn, 06.02.2025

Ort, Datum



Unterschrift