



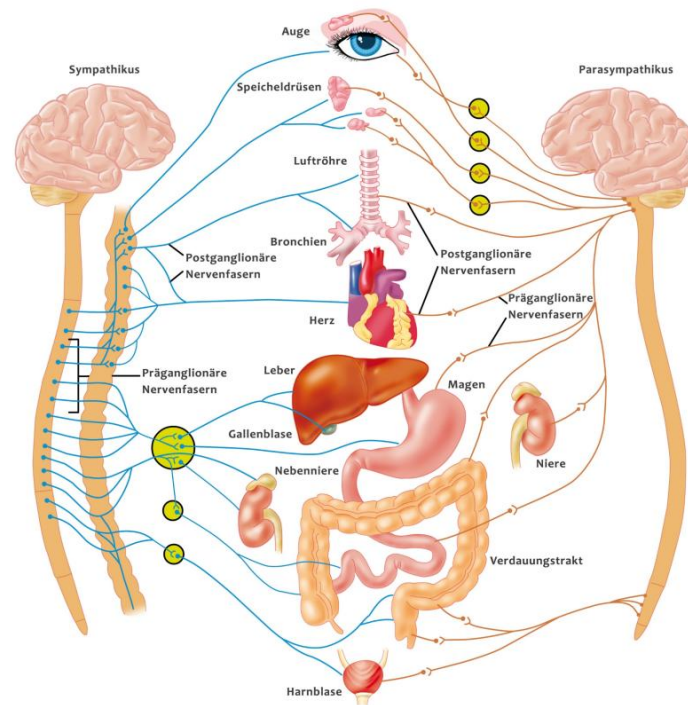
Ehlers-Danlos Organisation e.V.

Wir klären auf!

2-tägige hybride Fachtagung
zu den Ehlers-Danlos-Syndromen
im Universitätsklinikum Bonn, 26. – 27.09.2025

Vortrag von Frau Prof. Dr. med. Christina Haubrich

Dysfunktionen des Autonomen Nervensystems bei Hypermobilität



Prof. Dr. med. Christina Haubrich
Neuro Praxis Düsseldorf, ANS Clinic

Was ist los mit Kopf und Bauch?

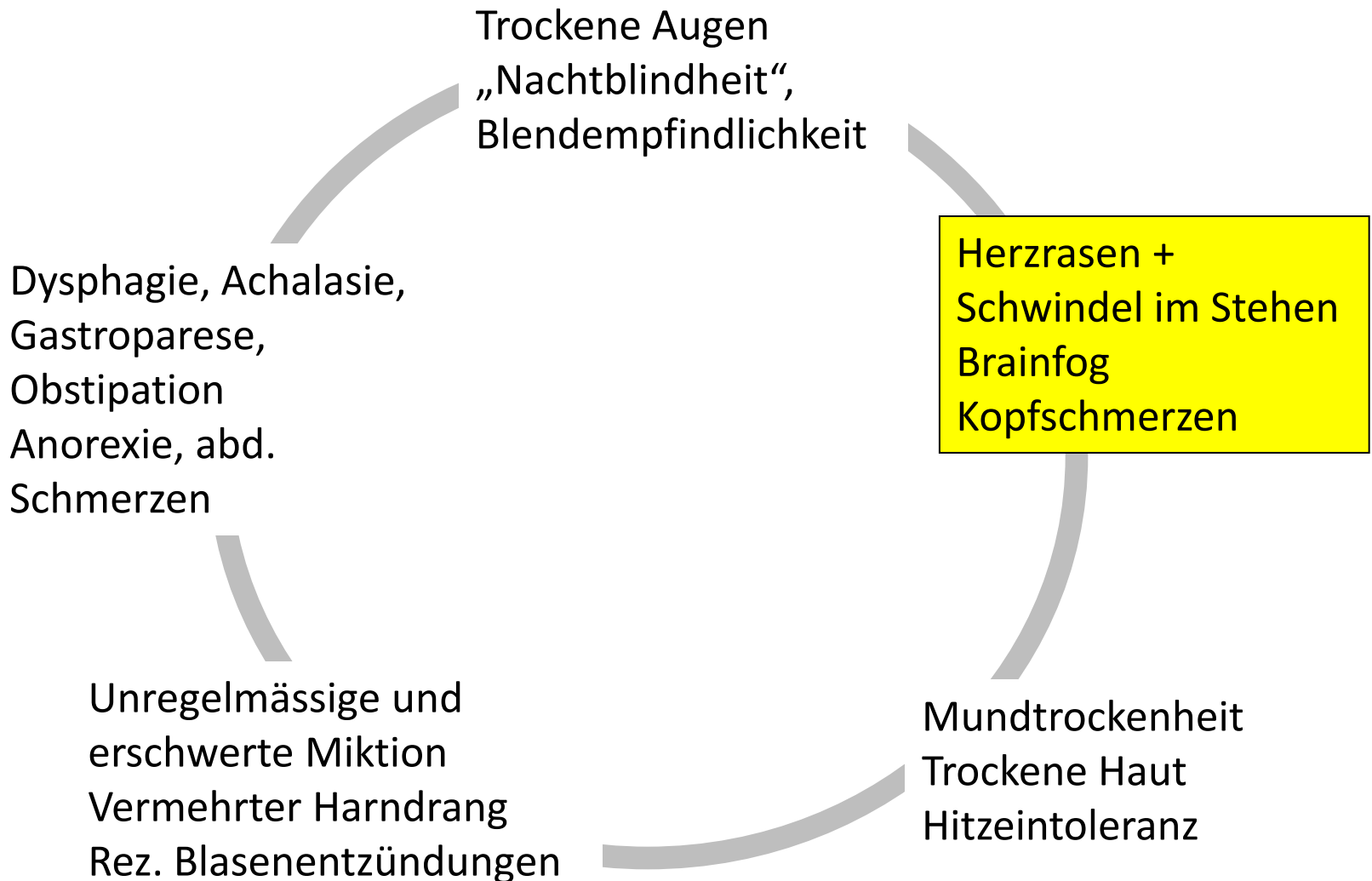
Überblick: Dysautonomie bei Hypermobilität

- Häufig bei hEDS (30-80%)/ Hypermobilitäts-Spektrum (10-30%)
- Multisystemische Beteiligung durch ANS-Störung
- Betroffene Bereiche: Kreislauf, Magen-Darm, Blase, ZNS
- Typische Symptome: POTS, Gastroparese, Migräne-ähnl. Kopfschmerzen, Brain Fog
- Weitere: sudomotorische, thermoregulatorische, pupillomotorische, urovesikale Störungen

Pathophysiologische Mechanismen

- Bindegewebige Instabilität → venöses Pooling
- Small-Fibre-Neuropathie → Periphere ANS-Störung
- Gestörte zentrale Regulation des ANS
- Enterisches Nervensystem und Darmmotilität betroffen

Neurovegetative Anamnese – Symptom Spektrum



Vielfältige Kreislauf Beschwerden in Orthostase

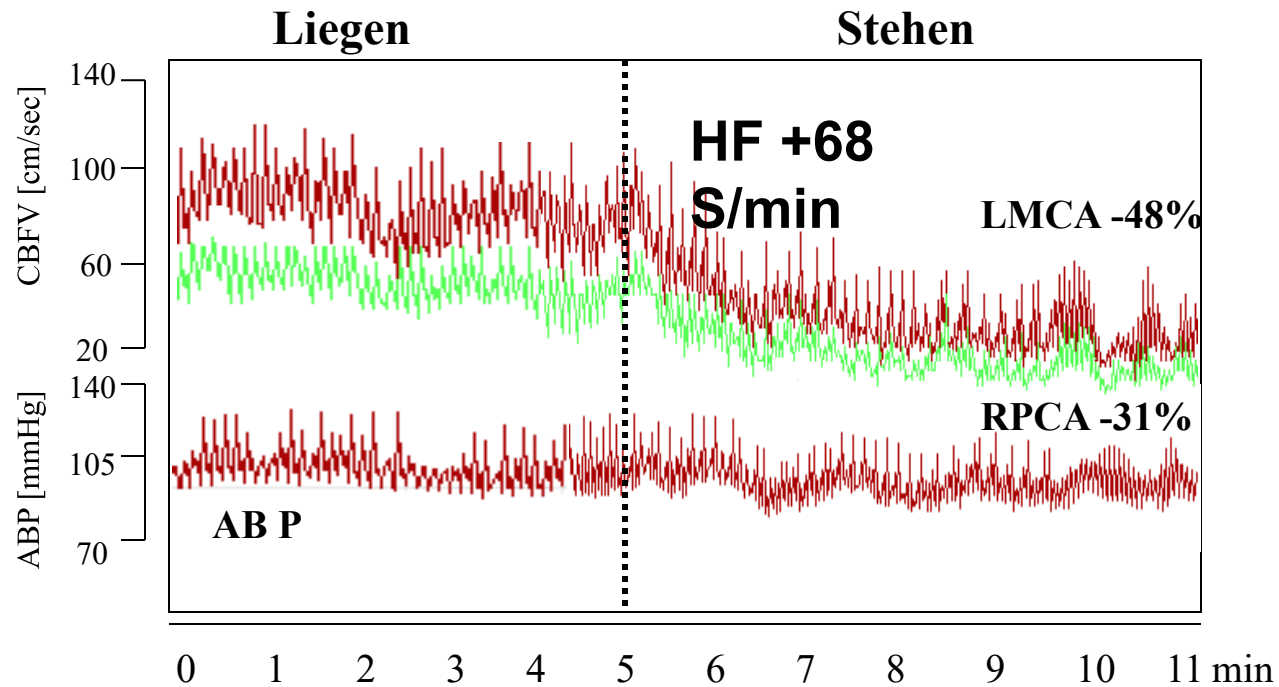
Kreislauf Symptome

- Schwindel durch orthostatische Intoleranz
- Brain Fog durch zerebrale Hypoperfusion
- Orthostatische Kopfschmerzen
- Migräne-ähnliche Kopfschmerzen /
zervikogene Kopfschmerzen
- Zunehmende Fatigue in Orthostase

Venöses Pooling

- Stehen
- Liegen

Drastische Reduktion der Hirndurchblutung



20j Patientin mit orth. Herzfrequenz von 134/min, Blutdruck stabil

Selbst Tests

Symptomtracker
Apps für POTS

https://www.reddit.com/r/POTS/comments/12vzkqh/could_these_standsit_test_results_be_pots/

Kreislauf Stehtest

**Blutdruck und Puls
3 min nach
Aufstehen**

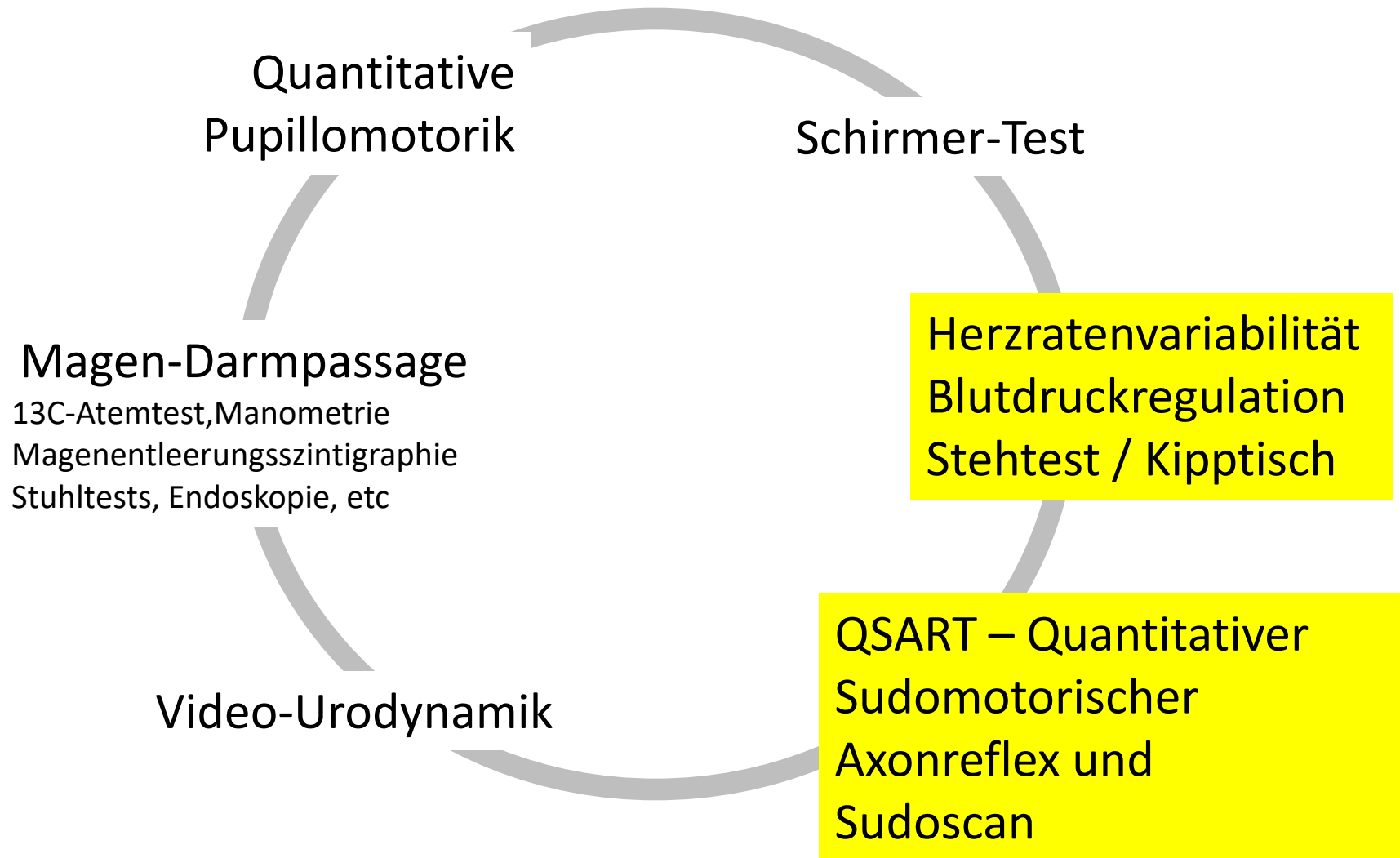
**Blutdruck und Puls im
Liegen**

Pathologischer Pulsanstieg $> 30/\text{min}$ oder absolut $120/\text{min}$ im Stehen:

Pathologischer Blutdruckabfall: $>20\text{mmHg}$ syst. und $>10\text{mmHg}$ diast.

• Ausnahme Hypertensiver Blutdruck im Liegen $>30\text{mmHg}$ syst.

Neurovegetative Diagnostik



Kreislauf Störungen & hEDS

Fallbeispiele

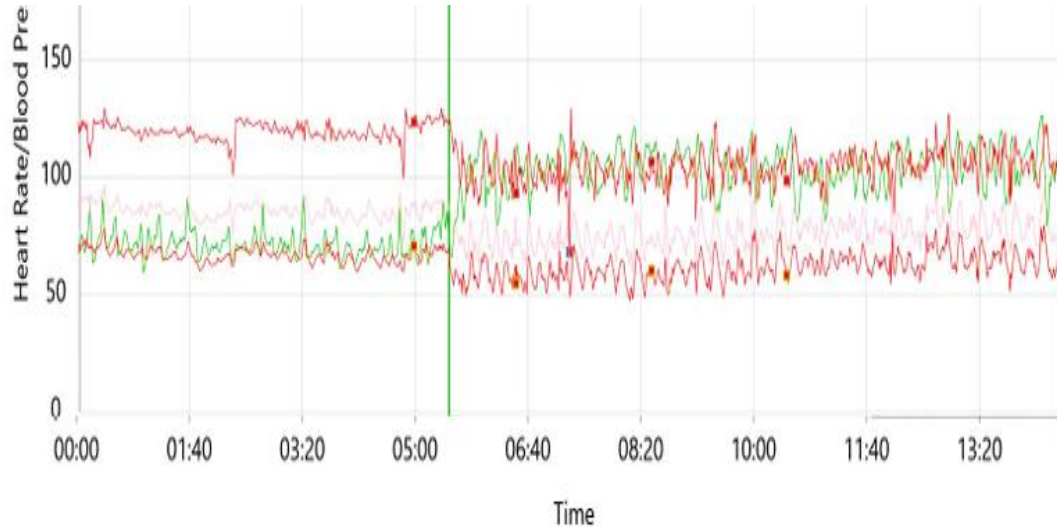
1. Hypovolämisches Posturales Tachykardie Syndrom (POTS)
2. Hyperadrenerges POTS
3. Neuropathisches POTS
4. Orthostatische Hypotonie
5. Vasovagale/Reflex Synkopen

Fall-Beispiel 1

- Hypovolämisches Posturales Tachykardiesyndrom (POTS)
- 27 J Pat fem, Beginn vor 2 Jahren, fast tgl. Schwindel in Orthostase /Präsynkopen, Brainfog /visuelle Störungen, chronisches Schmerzsyndrom der Glieder und Muskulatur, Fiebergefühl, Fatigue, Licht/Geräuschempfindlichkeit,
- unruhige Beine, Schlafstörungen,
- NA Reaktivität normal, Eisenmangel, fehlende Renin-Aktivität, Vit. B12-Mangel
- Normaler Baroreflex Sens. und norm. Herzratenvariabilität
- Sensible und sudomotr. Neuropathie inkl. Small fibres

Ergebnisse Autonomer Funktionsdiagnostik

Fallbeispiel 1

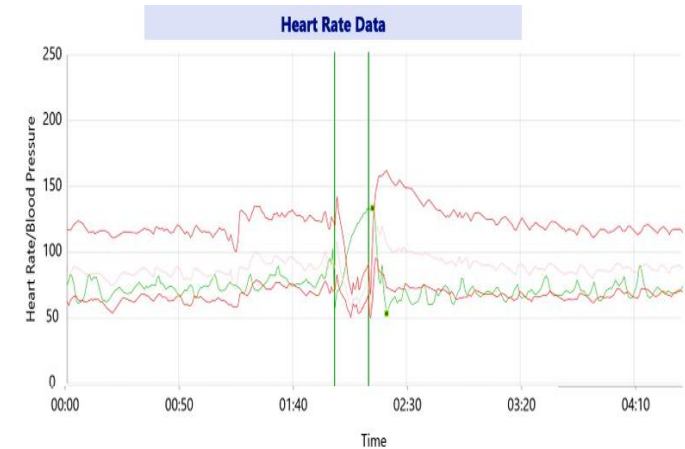


Liegen NA 198 , Cortisol 11.7

Stehen NA 300, Cortisol 8.6

Ferritin 9.3

Valsalva

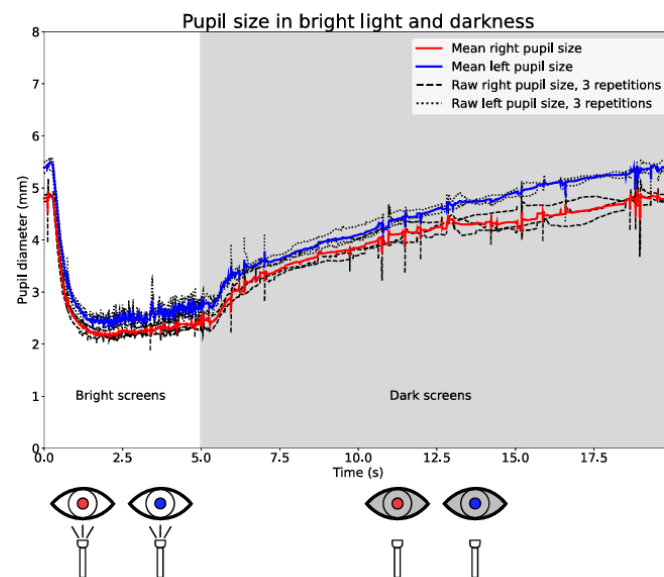


Metronomisches Atmen



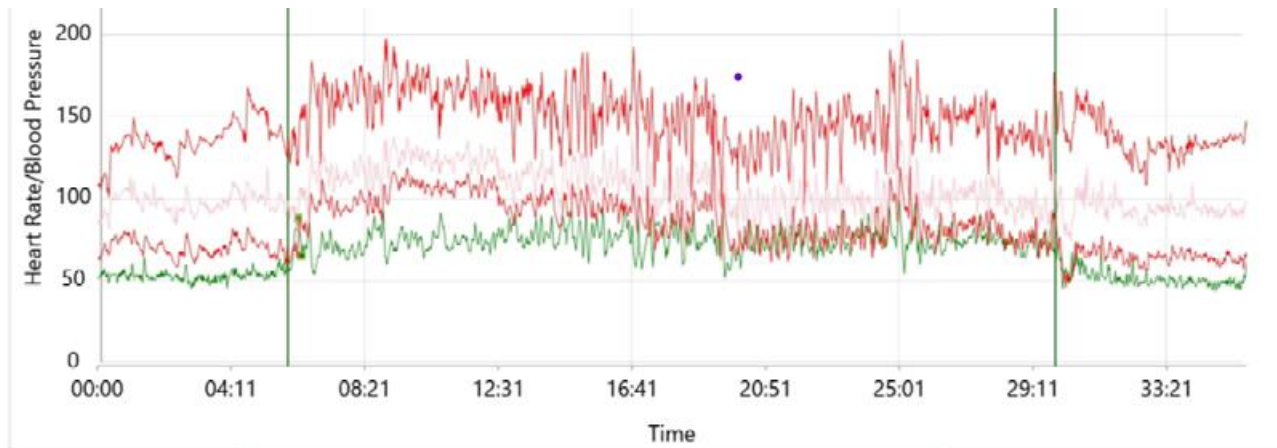
Efferent pupillary function

	Tracking precision (mm)	Data completeness (%)
Right eye	0.1	95.3
Left eye	0.1	95.9



Fall-Beispiel 2

Hyperadrenerges Posturales Tachykardiesyndrom (POTS)

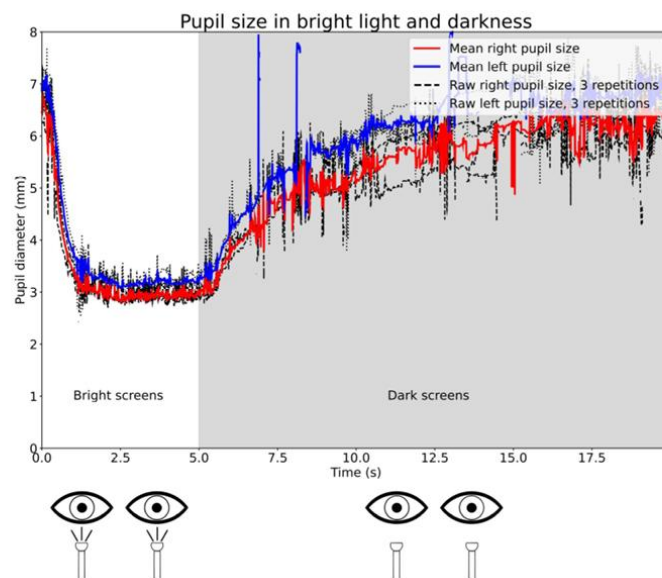


- 30 J Pat fem, Beginn Kindheit, fast tgl. Schwindel in Orthostase, chronisches Schmerzsyndrom der Hände/Füsse und abdominell, Raynaud-Syndrom, Fatigue, Fatigue, Übelkeit, Schlafstörungen, Hitzeintoleranz
- verstärkte NA Reaktivität (325 – 587 ng/l), Reduz. BRS, Sensible und sudomotor. Neuropathie inkl. Small fibres

Efferent pupillary function

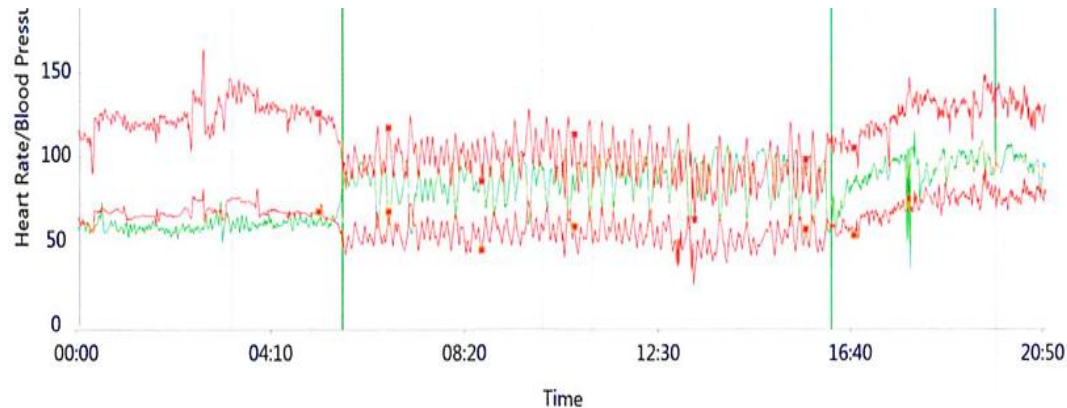
Quality indications

	Tracking precision (mm)	Data completeness (%)
Right eye	0.1	91.6
Left eye	0.1	88.0



Fall-Beispiel 3

- Neuropathisches Posturales Tachykardiesyndrom (POTS)

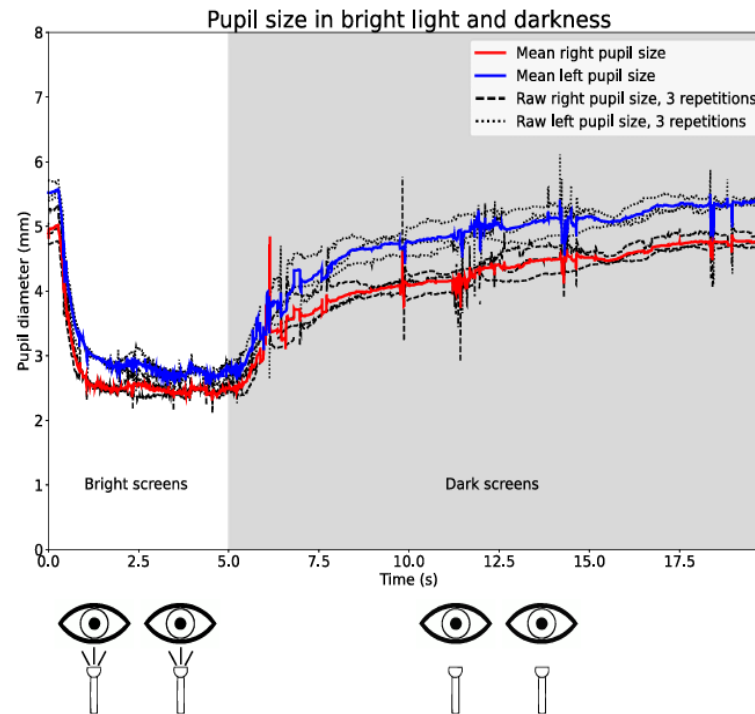


- Brainfog, Herzrasen, Fatigue, chronisches Schmerzsyndrom (einer Körperseite und abdom Schmerzen), Migräne
- 35j Pat fem, Beginn vor 2 Jahren
- Hornersyndrom, einseitige sudomotorische Störung, Sensible und sudomotor. Neuropathie, inkl. small fibres
- Reduz. BRS, RSA, verstärkte NA Reaktivität(157 – 531)

Efferent pupillary function

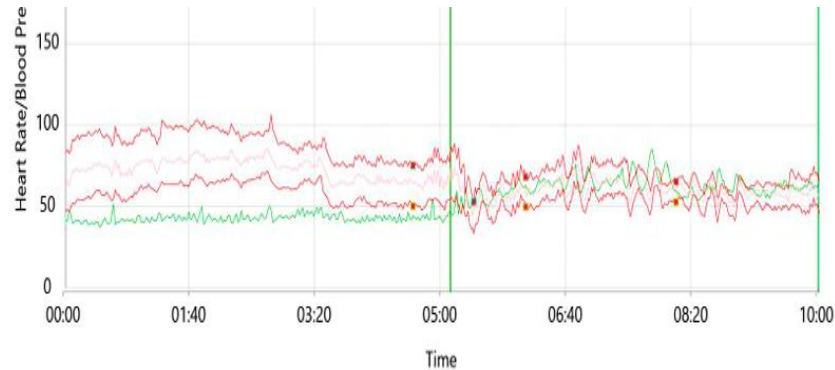
Quality indications

	Tracking precision (mm)	Data completeness (%)
Right eye	0.1	94.2
Left eye	0.1	93.4



Fall-Beispiel 4

- Hypovolämische Orthostatische Hypotonie

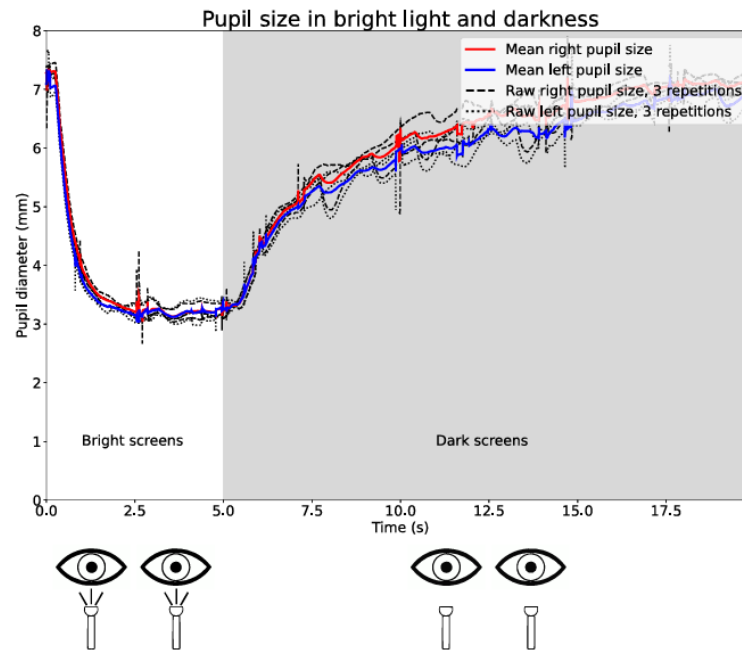


- 30 J Pat fem, Beginn Pubertät, seit 3 Jahren fast tgl. Schwindel in Orthostase
- Reduz. BRS, Verminderte Renin-Aktivität, normale NA Reaktivität (199 – 315)
- Sensible und sudomotor. Neuropathie inkl. Small fibres

Efferent pupillary function

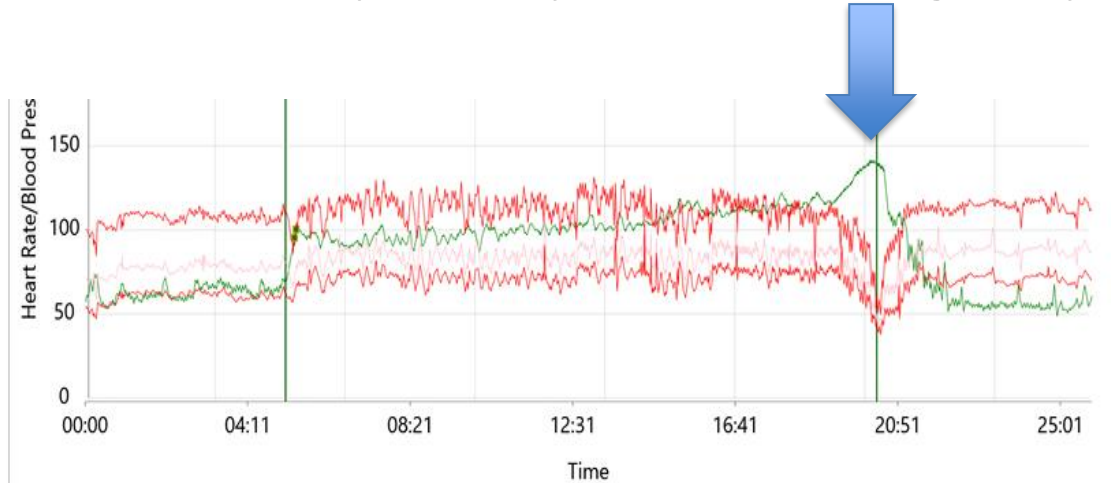
Quality indications

	Tracking precision (mm)	Data completeness (%)
Right eye	0.1	94.8
Left eye	0.1	94.2

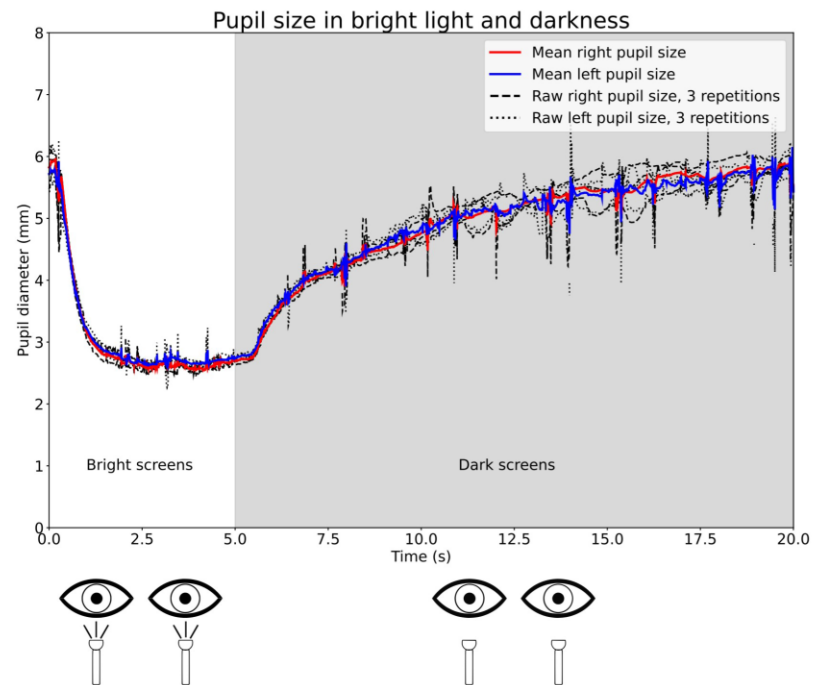


Fall Beispiel 5

- Posturales Tachykardiesyndrom, Vasovagale Synkopen



- 50j Pat männl, Symptome phasenweise seit der Jugend
- Gastrointestinale Beschwerden/Schmerzen
- Mitralklappenprolaps, Varikosis
- Eiweissmangel
- Sens und sudomot. C-Faser-Neuropathie
- Hashimoto-Thyreoiditis
- Reduzierte BRS, normale NA Reaktion (176 – 474)



Spezifische Therapie

1. Posturales Tachykardie-Syndrom		2. Vagovasale Synkopen	3. Orthostatische Hypotonie
Neuropathisch	Hyperadrenerg		
Blutvolumen ↑	Clonidin	Auslöser meiden	Blutvolumen ↑
Fludrocortison	Betablocker	(Blutvolumen ↑)	Fludrocortison
Pyridostigmin	(H1-Blocker)	Orthostase-Training	Midodrin
Ivabradin	Ivabradin		

**Peripheres Pooling vermindern,
Gegenmanöver erlernen**

Schnelle Hilfe durch Gegenmanöver



Prophylaxe – Maßnahmen und Hilfsmittel



Kreislaufausdauer: Steh-Training

So **verbessern** Sie Ihr Stehvermögen langfristig

1. Hierzu lehnen Sie sich gegen eine Wand, sodass Ihre Füße 15 cm Abstand zu dieser haben.
2. Bleiben Sie 3 bis 5 Minuten ganz still stehen
3. Führen Sie diese Übung zweimal täglich durch.
4. Wenn Sie die Übung gut tolerieren, verlängern Sie Ihre Stehzeit langsam (bzw. wöchentlich um 5 min) bis Sie für etwa 20 Minuten beschwerdefrei stehen.
5. Nun genügen 3-4 Übungseinheiten wöchentlich mit jeweils 20 Minuten Stehzeit.

Im Falle, dass bei Ihnen eine Nierenerkrankung, Diabetes, Bluthochdruck bestehen oder Sie zu vermehrten Wassereinlagerungen neigen, halten Sie bitte Rücksprache mit ihrem Hausarzt / ihrer Hausärztin.

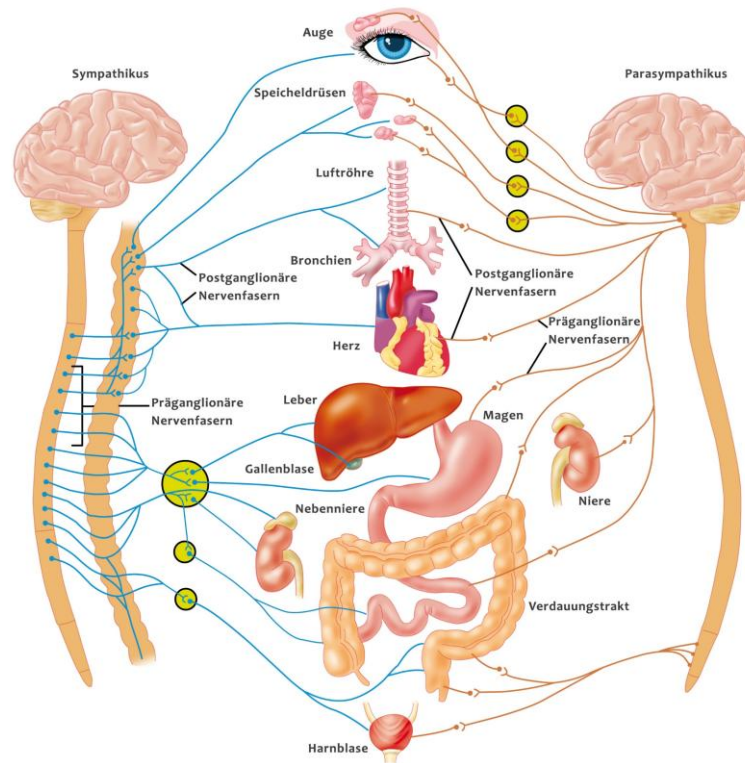


**Stärkung des
Baroreflexes**

Gastrointestinale Symptome infolge Dysautonomie

- Gastroparese-ähnliche Beschwerden (Übelkeit, frühe Sättigung)
- Reizdarm (IBS-like) mit Obstipation/Diarrhoe
- Ösophageale Motilitätsstörungen, Dysphagie
- *Mastzellaktivierungssyndrom (MCAS) als Verstärker*

ANS und Small Fibre



- Copyright: Haubrich ANS Clinic

Small Fibre Diagnostik - Hautbiopsie



Small Fibre Diagnostik

1. Quantitative Sensibilitätsschwellen für Vibration, Kälte und Schmerz
2. Sudoscan und EZ Scan
3. Quantitativer Sudomotorischer Axonreflextest
4. Pupillometrie
5. Hautbiopsie



Therapie

Interdisziplinär und Individuell

- **Schmerztherapie:** Duloxetine, Venlafaxin, Gabapentin, Pregabalin,
- **GI-Beschwerden:** Prokinetika, Ernährung (FODMAP), Schmerztherapie
- **Kreislauf-Regulation:** Nichtmedik/medik (wie vorgeannt)
- **Kopfschmerz:** Triptane, Beta-Blocker, CGRP-Antikörper
- **MCAS:** H1/H2-Blocker, mastzellstabilisierende Diät

Take Home Message

- Autonome Dysfunktion ist bei Hypermobilität häufig und multisystemisch
- Sorgfältige Neurovegetative Anamnese
- Diagnostik nach geprüftem Standard notwendig (Kopf, Kreislauf, Vegetativum)
- Interdisziplinärer Ansatz für effektive Therapie
- Betroffene profitieren von strukturierter Aufklärung sowie Kombination nichtmedik/medik. Optionen



Ehlers-Danlos Organisation e.V.

Wir klären auf!