

# Management komplexer Schmerzen bei Kindern und Erwachsenen mit Ehlers Danlos Syndromen und Complex Regional Pain Syndrome

Pradeep Chopra, MD  
Assistant Professor (Clinical)  
Brown Medical School.  
USA

Frankfurt, Deutschland 2017

# Einführung

- Schmerztherapeut mit einem besonderen Interesse an komplexen Schmerzerkrankungen bei Erwachsenen und Kindern
- Training und Fellowship, Harvard Medical School im Bereich Schmerztherapie; Spezialisierung auf Schmerzmedizin
- Assistant Professor (Clinical) – Brown Medical School, Rhode Island, USA

# Offenlegung von Interessenkonflikten und Haftungsausschluss

- Hinsichtlich dieser Präsentation oder dieses Programms habe ich keine aktuellen oder potentiellen Interessenskonflikte
- In dieser Präsentation wird der “off-label”-Gebrauch von Medikamenten diskutiert [zulassungsüberschreitende Anwendung]
- Die Diskussion in dieser Präsentation dient nur einer allgemeinen Information. Bitte sprechen Sie mit Ihrem Arzt oder Therapeuten Ihre eigene spezielle Behandlung ab. Diese Präsentation oder Diskussion soll NICHT die Stelle Ihres Arztes einnehmen.

# Die Ehlers-Danlos-Syndrome [*EDS*]

- An zwei wichtige Dinge sollte man denken:
  1. Schwaches Bindegewebe
  2. Schlechter Lagesinn für Stellung der Gelenke (Propriozeption) [*Teil der Körperwahrnehmung*])

# Die Ehlers-Danlos-Syndrome

- Die Bestandteile des menschlichen Körpers sind miteinander verbunden.
- Knochen sind an den Gelenken durch Bänder und Muskeln miteinander verbunden.
- Das Gewebe, das sie verbindet, nennt man 'Bindegewebe'
- Bindegewebe 'verbindet' alles in unserem Körper – Gelenke, Haut, Bänder, Eingeweide, Muskeln.....

- Bei den Ehlers-Danlos-Syndromen – ist das Bindegewebe schwach, es lässt sich leicht überdehnen und ist leicht verletzlich.
- Nach einer Verletzung heilt es nicht gut.

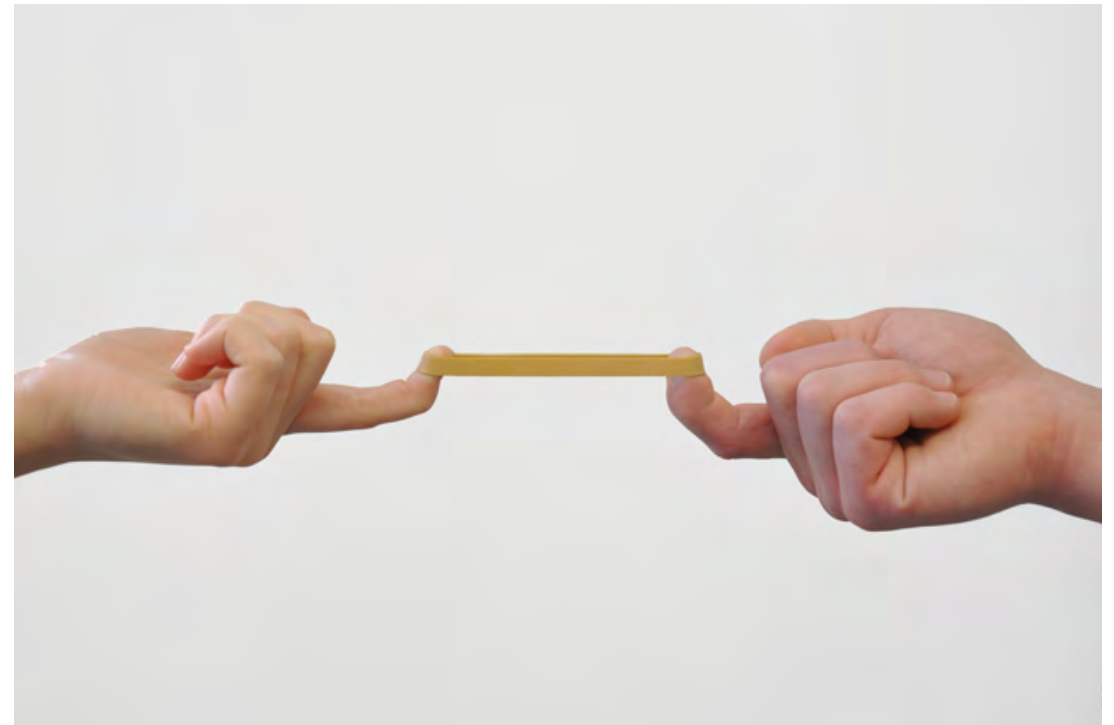
# Bindegewebe – kein Ehlers-Danlos Syndrom

- Bindegewebe ist aus Kollagen aufgebaut
- Das Bindegewebe ist stark, stabil
- Es dehnt sich kaum
- Es reißt nicht leicht
- Es heilt nach Verletzungen gut



# Bindegewebe – Ehlers-Danlos-Syndrome

- Bindegewebe ist aus Kollagen aufgebaut
- Das Bindegewebe ist schwach
- Es dehnt sich leicht
- Es reißt leicht
- Es heilt nicht gut





# Schwache Narbe bei EDS



# Stellsinn der Gelenke

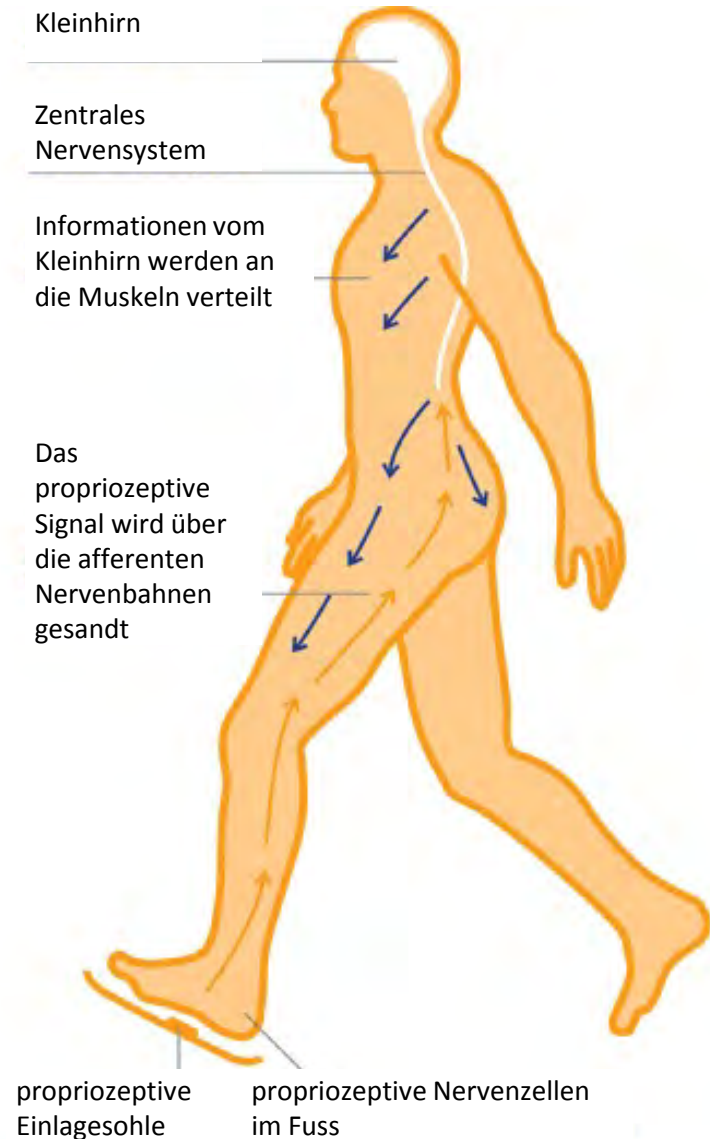
## Propriozeption

Die Fähigkeit des Körpers, die Bewegung und Position der Gelenke zu spüren

# Propriozeption – Stellsinn der Gelenke

- Das Hirn bekommt ständig Informationen von den Gelenken über die genaue Position der Gelenke im Raum.
- Es hilft uns zu gehen, unsere Arme zu benutzen, unsere Körperhaltung zu bewahren ohne umzukippen.
- Es schützt unsere Gelenke vor Überstreckung und unsere Muskeln vor Überdehnung
- EDS – schlechte Propriozeption. Das führt zu Koordinationsproblemen

# Propriozeption – Stellsinn der Gelenke



# Propriozeption – Stellsinn der Gelenke

- Bei wiederholter Verletzung, bei Verschleiß der Gelenke, beginnen wir, Propriozeption zu verlieren
- Dies ist fast immer zu beobachten, wenn Gelenke betroffen sind - EDS, Arthritis, Leichtathletik/Aktivsport
- Die Patienten verlieren leicht das Gleichgewicht
- Wenn sie das Gleichgewicht verlieren, lenkt der Körper dagegen, indem er andere Muskeln anspannt.

# Propriozeption – Stellsinn der Gelenke

- Bei schlechtem Stellsinn der Gelenke (Propriozeption) nutzt man die Muskeln nicht effizient.
- Dies führt zu Erschöpfung, Ermüdung und Schmerzen

# Kleinkind mit schlechter Propriozeption



# Kompressionskleidung

- Das Hirn nutzt Signale der Haut, um die Position der Gelenke und Muskeln zu verstehen.
- Das Tragen von Kompressionskleidung hilft dem Hirn, die Position der Körperteile und Muskeln zu verstehen



# Kompressionskleidung



# Propriozeptions-Übungen

- Jonglieren
- Balance Board [*Therapiekreisel*] oder Wackelbrett
- Storchengang (auf einem Bein stehen)
- Stehen auf einem Paddelbrett (SUP)
- Auf dem Gymnastikball sitzen
- Übungen im Wasser – Walking, Wassertreten, aber NICHT Schwimmen

# Propriozeptions-Übungen



# Therapiekreisel / Wackelbrett



# Stehen auf einem Paddelboard (SUP)



# Übungen im Wasser - Walking



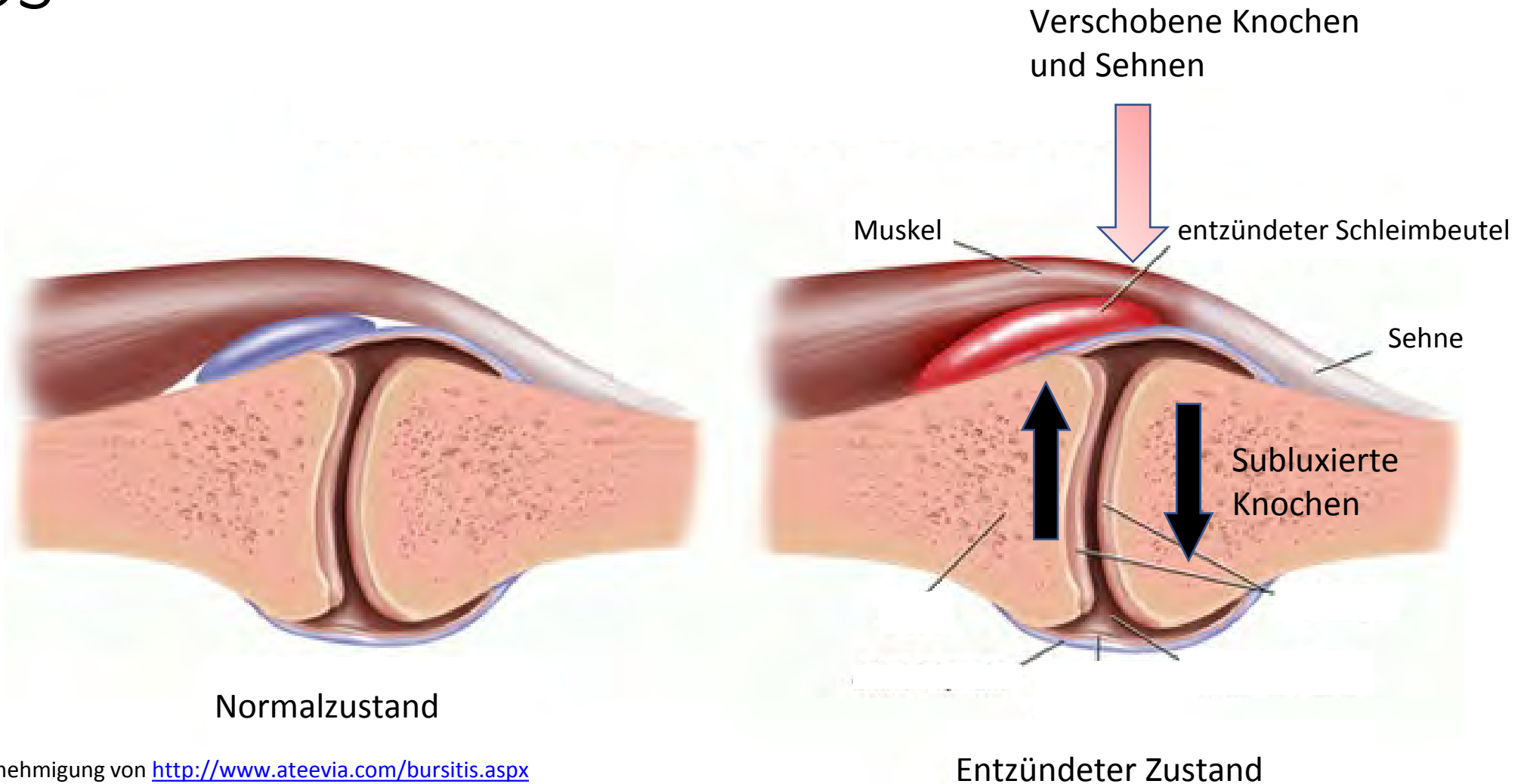
# Wassertherapie

- Die beste Form von Übungsbehandlung bei EDS
- Die Berührung des Wassers auf der Haut hilft dem Hirn, die Muskeln effizienter zu bewegen
- Das Wasser trägt das Körpergewicht, nimmt Last von den Gelenken und erlaubt es, Übungen freier auszuführen
- Schwimmen vermeiden – dies belastet die Gelenke von Nacken und Schultern.

# Tendonitis [*Sehnenentzündung*] und Bursitis [*Schleimbeutelentzündung*]



# Sehnen- und Schleimbeutelentzündungen bei EDS



Mit freundlicher Genehmigung von <http://www.ateevia.com/bursitis.aspx>

# Sehnen- und Schleimbeutelentzündungen bei Ehlers Danlos Syndromen

- Behandlung des zugrunde liegenden Problems –
  - Das Gelenk durch korrekte Schienung richtig ausrichten
  - Richtige Haltung (vor allem beim Stehen)
  - Wiederholungsbewegungen des Gelenks vermeiden
  - Die richtige Balance bewahren

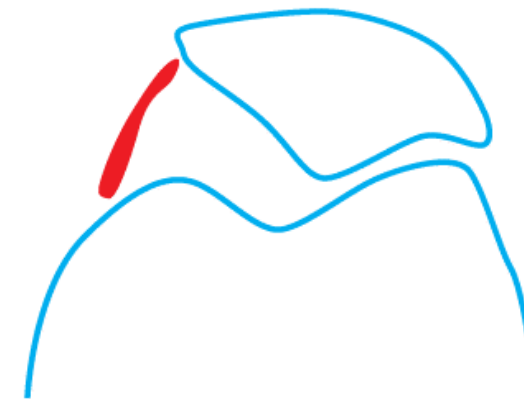
# Subluxationen [unvollständige Ausrenkung eines Gelenks] und Dislokationen [Ausrenkung/Auskugeln eines Gelenks]

# Schmerzen bei Subluxationen und Dislokationen

- Wenn ein Gelenk subluxiert oder disloziert ist, resultieren Schmerzen meist von Muskelspasmen um das Gelenk herum.
- Schmerzen durch Dehnung der Gelenkkapsel
- Eher weniger ausgehend von den Knochen



Dislokation



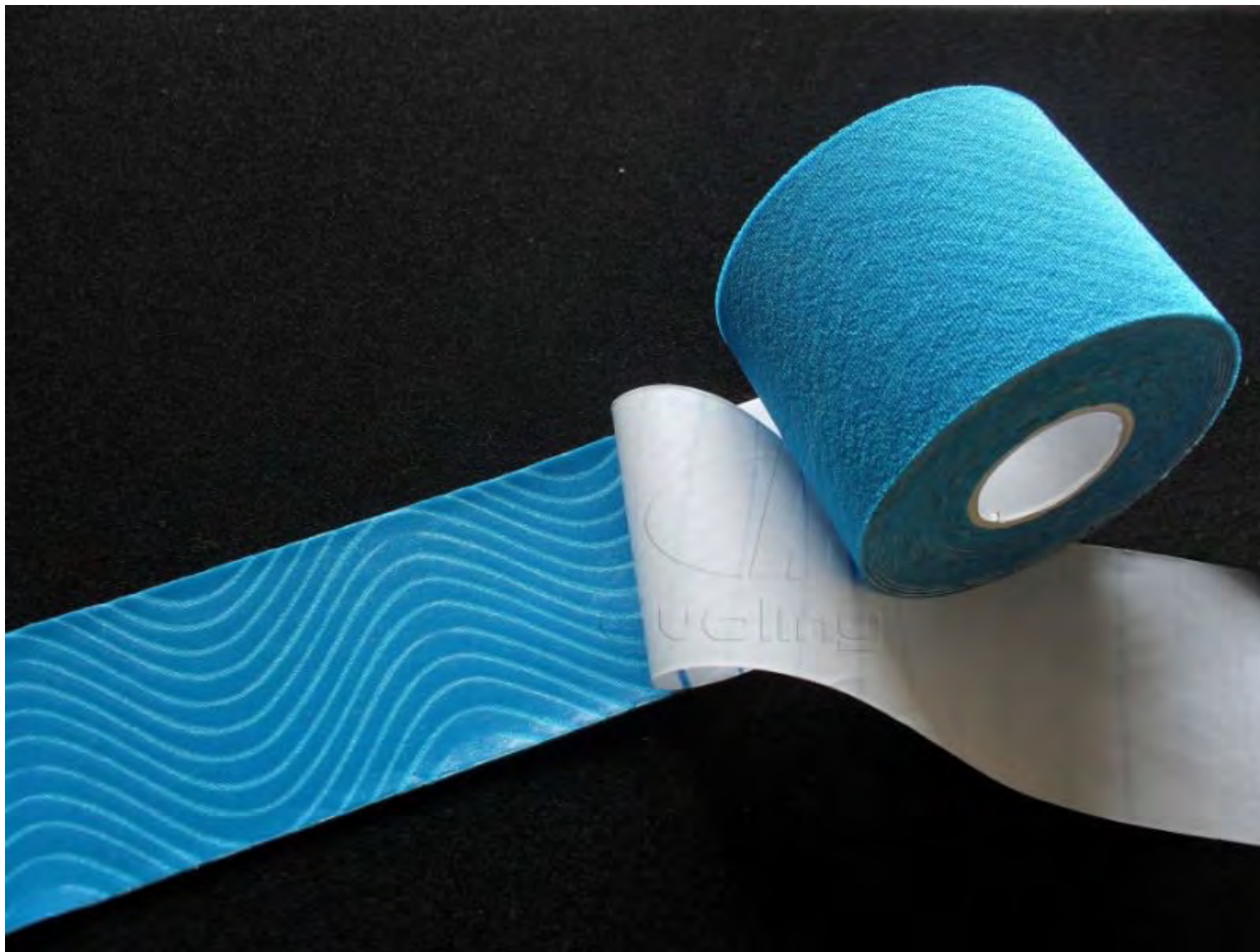
Subluxation

# Neuromuskuläres Taping (Kinesio™)

# Kinesio™ Taping - Wirkmechanismus

- Ahmt die oberflächliche Hautschicht nach – nach 10 Minuten spürt man es nicht mehr.
- Dehnbares Design.
- Porös – dadurch trocknet es gut. Man kann damit duschen.
- Der Klebstoff ist wellenförmig aufgetragen, um die Eigenschaften eines Fingerabdrucks nachzuahmen.

# Fingerabdruckmuster



# Kinesio™ Taping - Wirkmechanismus

- Das Tape stimuliert während der Bewegung die Sensoren in der Haut - dies verbessert die Propriozeption
- Hilft bei der Reduktion von Schwellungen



# Kinesio™ Taping - Anwendung

- Reduziert Schmerzen
- Verbessert Propriozeption
- Entspannt Muskeln
- Stabilisiert Gelenke
- Unterstützt schwache Gelenke
- Reduziert Schwellungen

# Kinesio Taping ist hilfreich für

- Nacken
- Oberer Rücken
- Unterer Rücken – ISG, Muskeln [*ISG = Iliosakralgelenk - gelenkige Verbindung zwischen dem Kreuzbein und dem Darmbein*]
- Handgelenk
- Schultern
- Knie
- Sprunggelenke und Füße

# Kinesio Taping – EDS-Knie

- Eine Kombination aus zwei Streifen von 25 cm Länge und 2.5 cm Breite entlang des Kollateralbandes (an den Seiten des Knies) mit 50% Spannung des Tapes distal (rumpffern) nach proximal [*zur Körpermitte hin gelegen*] aufgetragen, ein horizontales Tape unter der Kniescheibe mit 25 cm Länge und 2.5 cm Breite mit 25% Spannung aufgetragen und zuletzt ein Y Tape von 30 cm Länge und 5 cm Breite eingeschnitten mit 5cm in der Anfangsebene seitlich der Kniescheibe ohne Spannung aufgetragen.

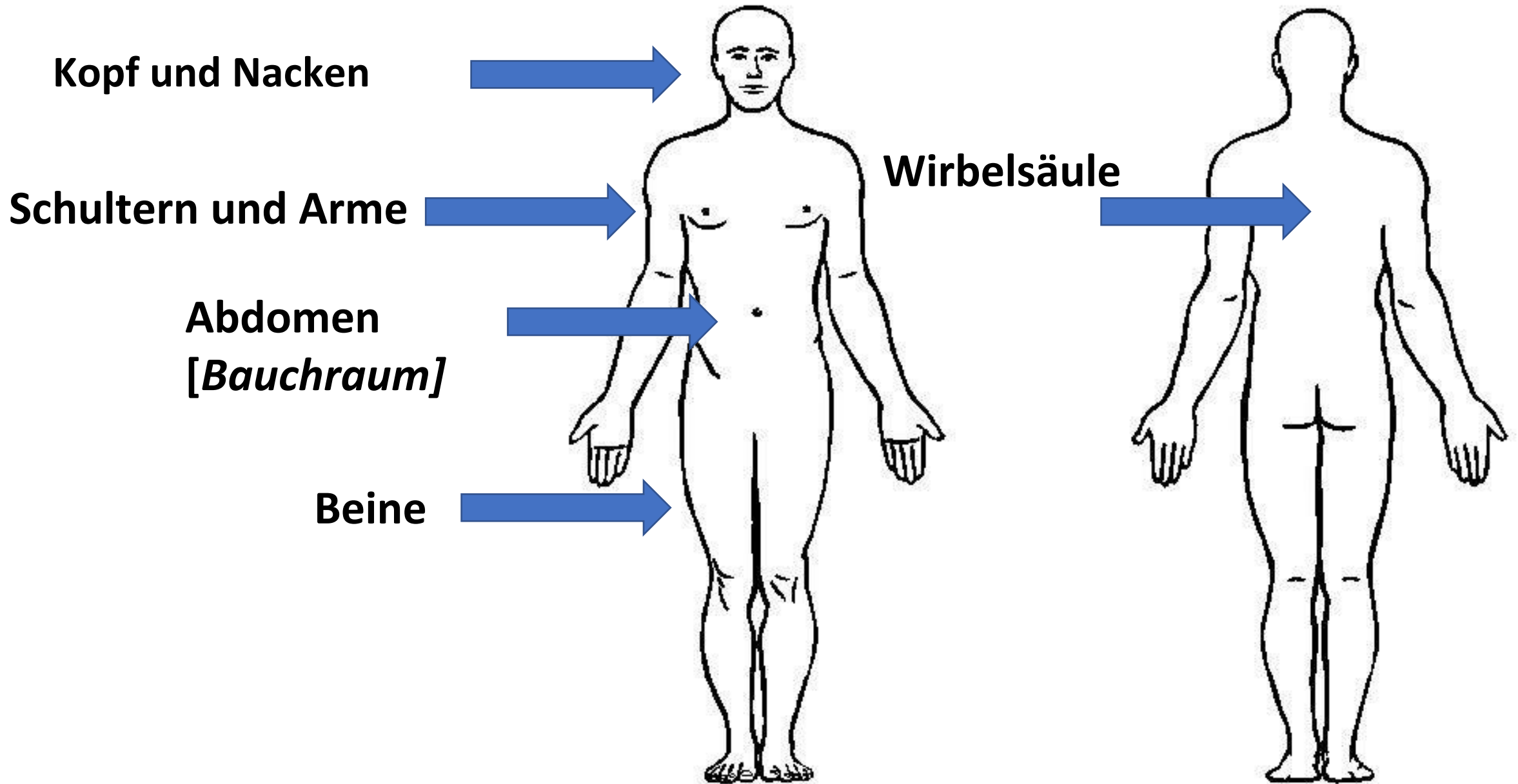


Ther Adv Musculoskelet Dis. 2015 Feb; 7(1): 3–10. doi: 10.1177/1759720X14564561 PMID: PMC4314299 The effects of neuromuscular taping on gait walking strategy in a patient with joint hypermobility syndrome/Ehlers–Danlos syndrome hypermobility type Filippo Camerota, Manuela Galli, Veronica Cimolin, corresponding author Claudia Celletti, Andrea Ancillao, David Blow, and Giorgio Albertini Author information

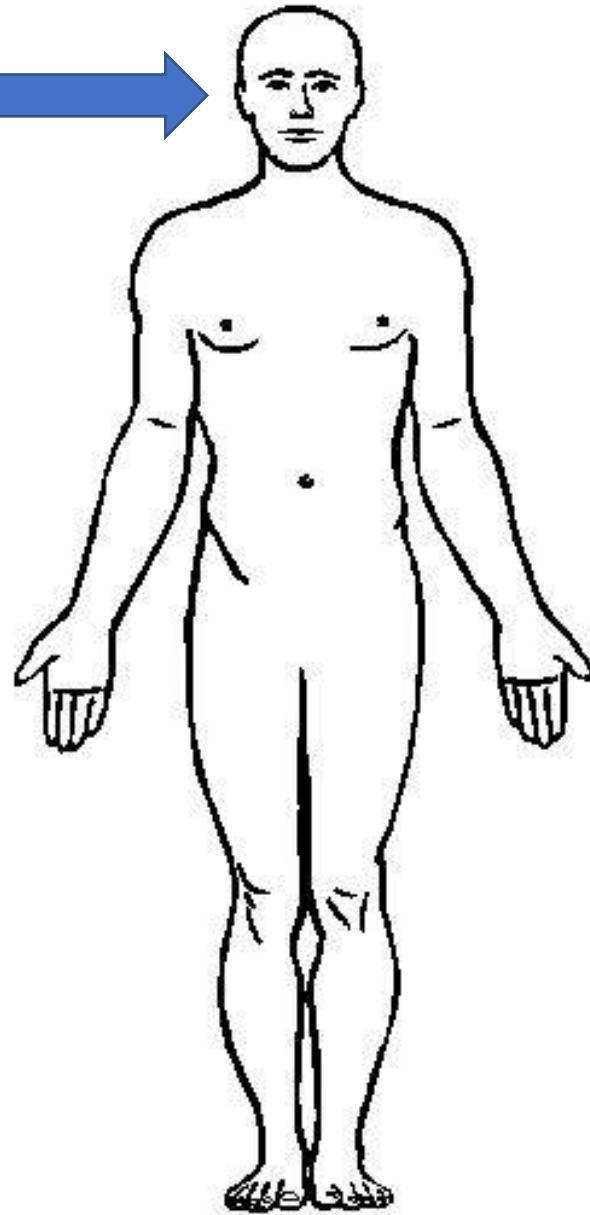
# Die Ehlers-Danlos-Syndrome (EDS)

- Ehlers-Danlos-Syndrome sind eine Variante des Körpertyps.
- Es ist eine andere Form des menschlichen Körpers.
- EDS selber kann nicht behandelt werden.
- Aber die Symptome bei EDS entstehen durch sekundäre Gesundheitsprobleme, die behandelt werden können.
- Hypermobile Menschen haben andere Gesundheitsprobleme als nicht-hypermobile Menschen.

# Schmerzen bei EDS nach Körperregionen



**Kopf und Nacken**



# Häufige Ursachen von Kopfschmerzen

1. Chiari Malformation [*Teile des Kleinhirns sinken in den Rückenmarkskanal*]
2. Zervikogene [*von der Halswirbelsäule ausgehende*] Kopfschmerzen – von Muskeln
3. Craniomandibuläre Gelenkdysfunktion CMD (Gesichtsschädel-Schmerzen)
4. Sehprobleme – verschwommenes Sehen
5. POTS [*Herz-Kreislauf-Fehlregulation in aufrechter Position*]/ Dysautonomie
6. Tethered Cord Syndrom (TCF)
7. Spontane Liquorlecks [*Gehirn-Rückenmarksflüssigkeit*]
8. Kraniozervikale Instabilität (Instabilität von Nacken und Kopf)

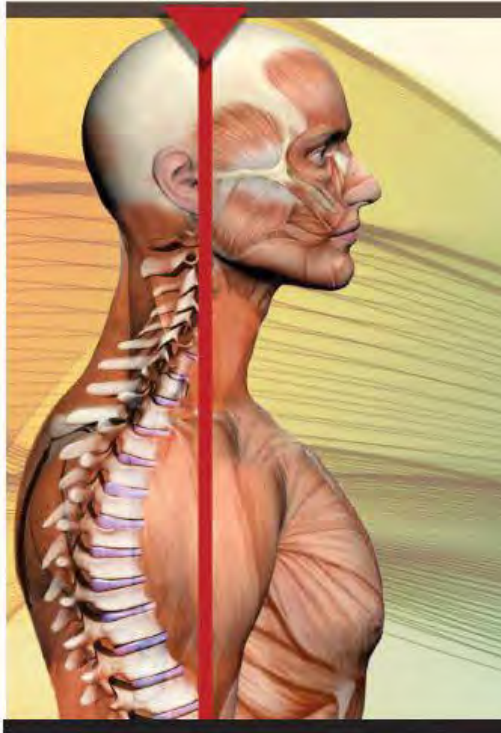


# Nackenschmerzen und Kopfschmerzen

- Eine häufige Ursache von Nackenschmerzen ist die Körperhaltung
- Kopfhaltung mit nach vorne gestrecktem Kinn
- Dies ist einfach zu korrigieren
- Bevor man nach anderen Ursachen sucht, sollte man dies als erstes korrigieren
- Wenn es andere Ursachen gibt wie zervikale Instabilitäten [*Instabilitäten der Halswirbelsäule*], Chiari Malformation etc – müssen diese angegangen werden

# Wie schwer ist dein Kopf?

5.4Kg / 12 lbs.

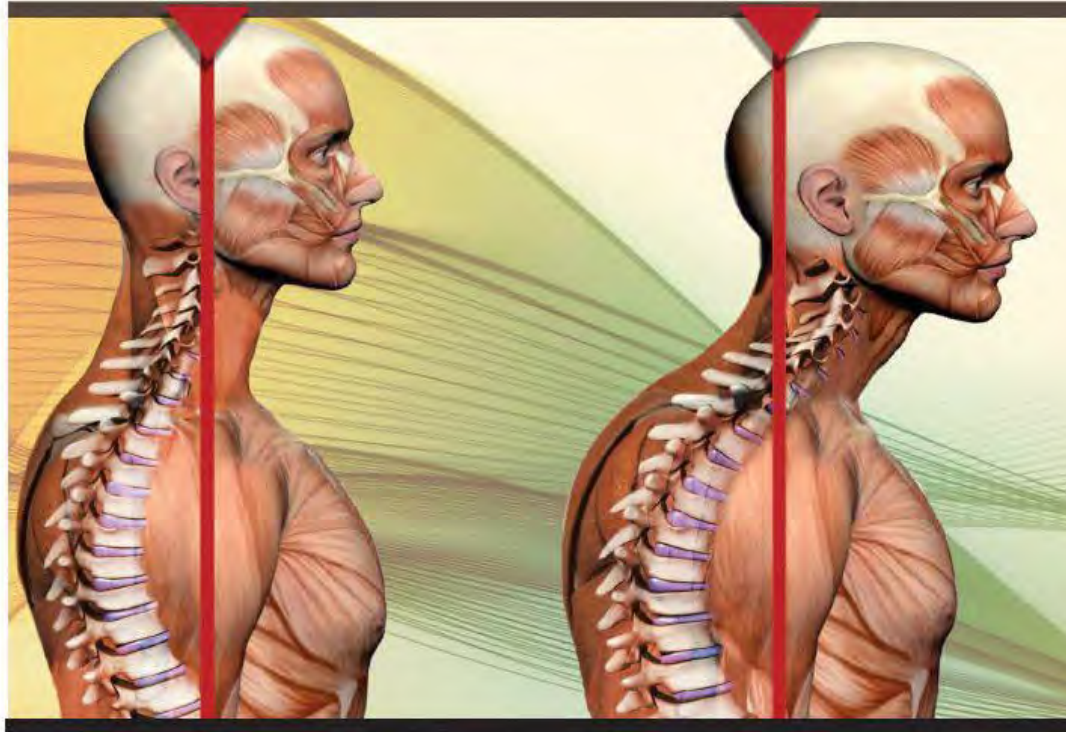


Normale Position

# Wie schwer ist dein Kopf?

5.4Kg / 12 lbs.

14.5Kg / 32 lbs.



Normale Position

5 cm nach vorne gestreckt

# Wie schwer ist dein Kopf?

5.4Kg / 12 lbs.

14.5 Kg / 32 lbs.

19 Kg / 42 lbs.



Normale Position

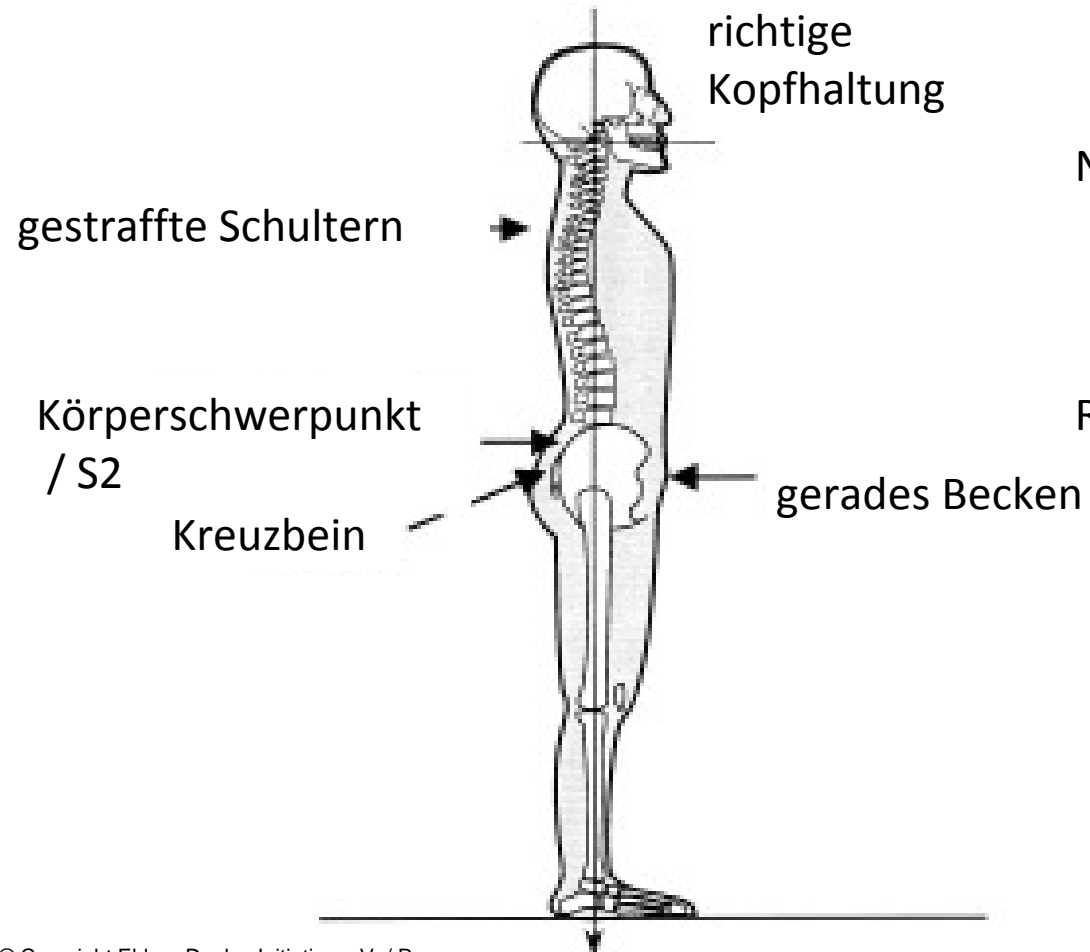
5 cm nach vorne gestreckt

7,6 cm nach vorne gestreckt

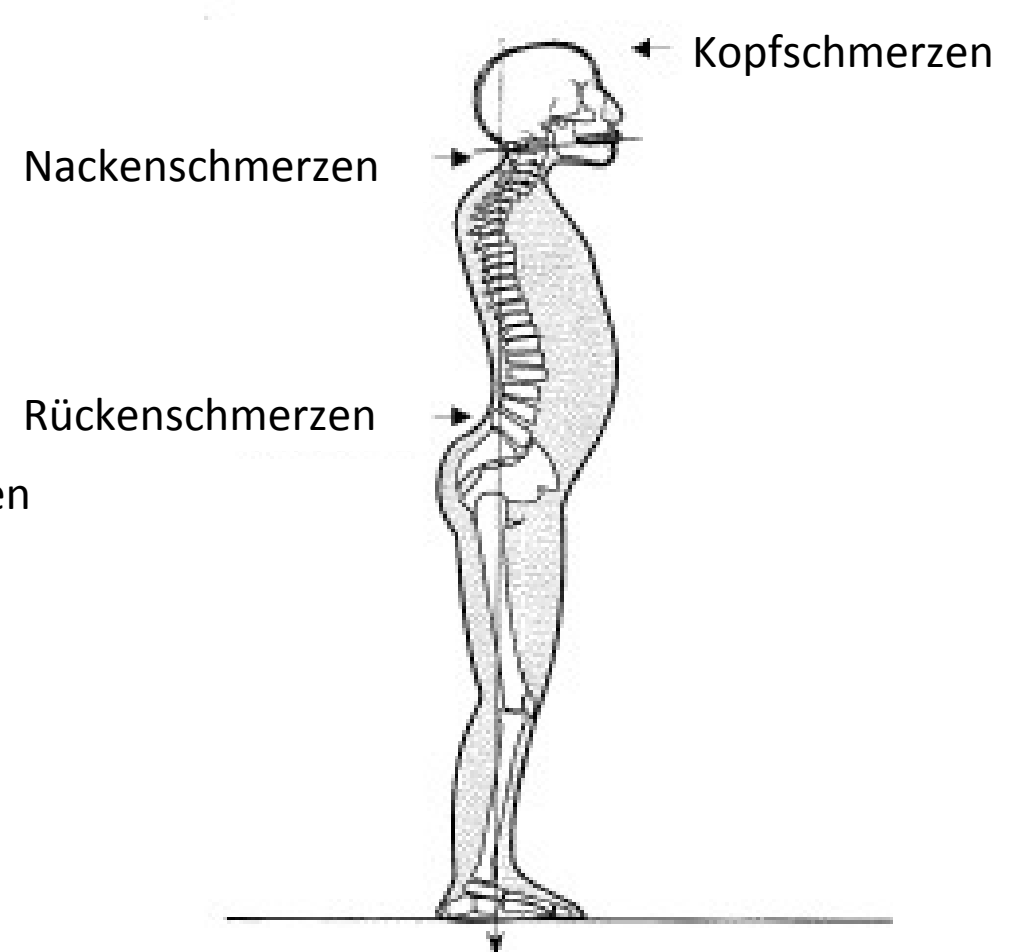


# Schmerzen durch schlechte Körperhaltung

Gute Körperhaltung



Schlechte Körperhaltung



# Häufige Gründe für schlechte Körperhaltung bei EDS

- Sehprobleme – verschwommenes Sehen. Üblicherweise intermittierend [*zeitweise auftretend*]
- Posturale Orthostatische Intoleranz (POTS) [*Herz-Kreislauf-Fehlregulation in aufrechter Position*]
- Laxheit [*Erschlaffen, unzureichender Halt*] von Bändern der Wirbelsäule
- Instabilität zwischen Kopf und Nacken (kraniozervikale Instabilität)

# Management von Kopf- und Nackenschmerzen durch schlechte Körperhaltung

- Den Zeigefinger aufs Kinn legen und den Kopf vorsichtig nach hinten schieben, bis die Ohren in einer Linie mit den Schultern sind
- Großer Computerbildschirm
- Klebezettel auf dem Computerbildschirm als Erinnerung
- Korrektur von Sehproblemen
- Management/Behandlung von POTS



Das Telefon anheben, nicht den Kopf senken!



# Schmerzen im oberen Rücken bei Frauen mit EDS

- Sport BH mit:
- Racerback (gekreuzte Träger).
- Breite Träger.
- Verschluss vorne
- Gut angepasst – am besten mit professioneller Hilfe.
- Eventuell muss bei starken hartnäckigen Schmerzen im oberen Rücken eine operative Brustverkleinerung in Erwägung gezogen werden



# Hoher Racerback-Stütz-BH [gekreuzte Träger]



# Kompressionskleidung zur Verbesserung der Propriozeption



# Zervikale Halswirbelsäulen- (Nacken) Probleme bei EDS

- Kraniozervikale Instabilität
- C1-C2 Instabilität
- Kyphose der unteren Halswirbelsäule
- Zervikale Bandscheibendegeneration (häufig bei C4-C5 und C5-C6)
- Chiari Malformation

# Kraniozervikale Instabilität bei EDS

- Der Nacken wird durch Bänder stabilisiert
- Laxheit/Schwäche der Bänder führt dazu, dass sich die Gelenke im Nacken mehr bewegen
- Exzessive Beweglichkeit der Gelenke im Nacken führt zu kraniozervikaler Instabilität

# Kraniozervikale Instabilität (CCI) – hochzervikal ([*oberer*] Nacken) – C0 bis C2

- Nackenschmerzen / Steifheit
- Kopfschmerzen
- Benommenheit
- Parästhesien [*Missempfindungen*] im Gesicht
- Erschöpfung
- Schlechter Schlaf
- Tinnitus (Pfeifen in den Ohren)
- Übelkeit
- Sehprobleme
- Angst
- Schwindel
- Gleichgewichtsprobleme
- Schluckprobleme
- Inkomplette Tetraplegie



# Kraniozervikale Instabilität (CCI) – unterer Zervikalbereich (Nacken) – C3 bis C7

- Muskelspasmen [*starke Verspannungen*]
- Krepitation (knackendes Gefühl)
- Nackenschmerzen
- Kribbeln und Taubheit in den Fingern
- Schwäche der Arme und Beine

# Bildgebung für kraniozervikale Instabilität

- Funktionale Bildgebungstechniken sind notwendig [*in verschiedenen Körperpositionen*]
- statische Bilder sind nicht hilfreich
- Funktionale Computertomografie (fCT Bildgebung)
  - Flexion. [*in Beugung*]
  - Den Nacken 90 Grad nach links drehen.
  - Den Nacken 90 Grad nach rechts drehen.
- Funktionales MRT (fMRT) [*in verschiedenen Körperpositionen*]
- Digital Motion X-ray (DMX) [Echtzeit-Bewegungsaufnahmen unter Röntgen]

# Kraniozervikale Instabilität bei EDS – Auffälligkeiten im CT

1. Fehlstellungen
2. Weiter interpedikulärer Abstand [*Pedikel = Teil des Wirbelkörpers*]
3. Weiter interspinaler (interlaminarer) Abstand
4. Verbreiterung der Facettengelenke [*Gelenke der Wirbelsäule*]
5. Unterbrechung der posterioren [*hinteren*] Wirbelkörperlinie

# Kraniozervikale Instabilität - Management

- Mild bis moderat:
  - Übungen zur Stärkung der Nackenmuskulatur
  - Feste Halskrause (Vista Aspen Orthese)
  - Prolotherapie – Hackett-Hemwell Prolotherapie [*spezielle Injektionen in die Bänder*]
- Schwere Instabilität:
  - Operative Versteifung



# CMD Schmerzen

Craniomandibuläre Gelenkdysfunktion

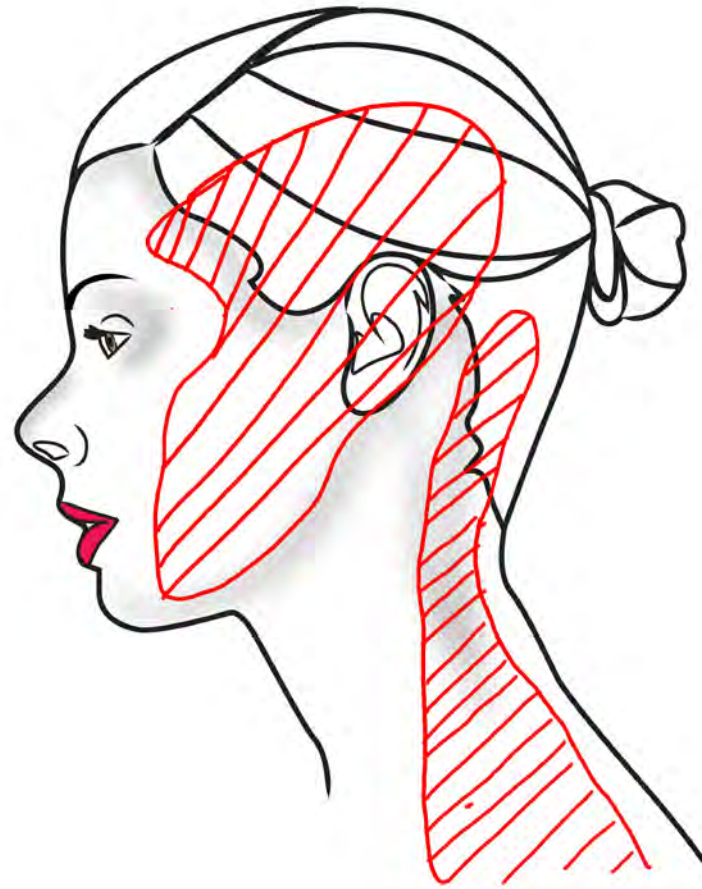
*[Schädel-Kiefer-Gelenkprobleme]*



Side View Opening

© Used by permission of Fyonal Pictures

# Craniomandibuläre Gelenkschmerzen



# CMD Schmerzen

- Sehr eng mit Nackenproblemen verknüpft
- Klickende Geräusche
- Pressen, Knirschen
- Schmerzen beim Kauen
- Probleme, den Mund weit zu öffnen (Apfel essen)
- Kiefergelenksblockierung



# Craniomandibuläre Gelenkdysfunktion (CMD)

- Besteht bei 70%
- Behandlung: exzessives Öffnen des Mundes vermeiden, Vorsicht beim Gähnen
- Kieferorthopäde mit Spezialisierung im Bereich TMJ
- rezeptfreie / nicht angepasste Zahnschienen vermeiden

# Zahnprobleme bei Ehlers-Danlos Syndrom

- Zähne: schwacher und dünner Zahnschmelz, Neigung zu Löchern
- Zahnfleisch: paradontale [*um die Zähne herum*] Zahnfleischwäche, Gingivitis [*Zahnfleischentzündung*], Blutungsneigung, verlangsamte Wundheilung nach OPs, Gewebezerfall nach OPs (Zähne ziehen), Zahnfleischwund und Taschenbildung
- schlechte Stabilität der Zähne, Zahnengstand
- Lokalanästhetika wirken eventuell nicht oder verspätet

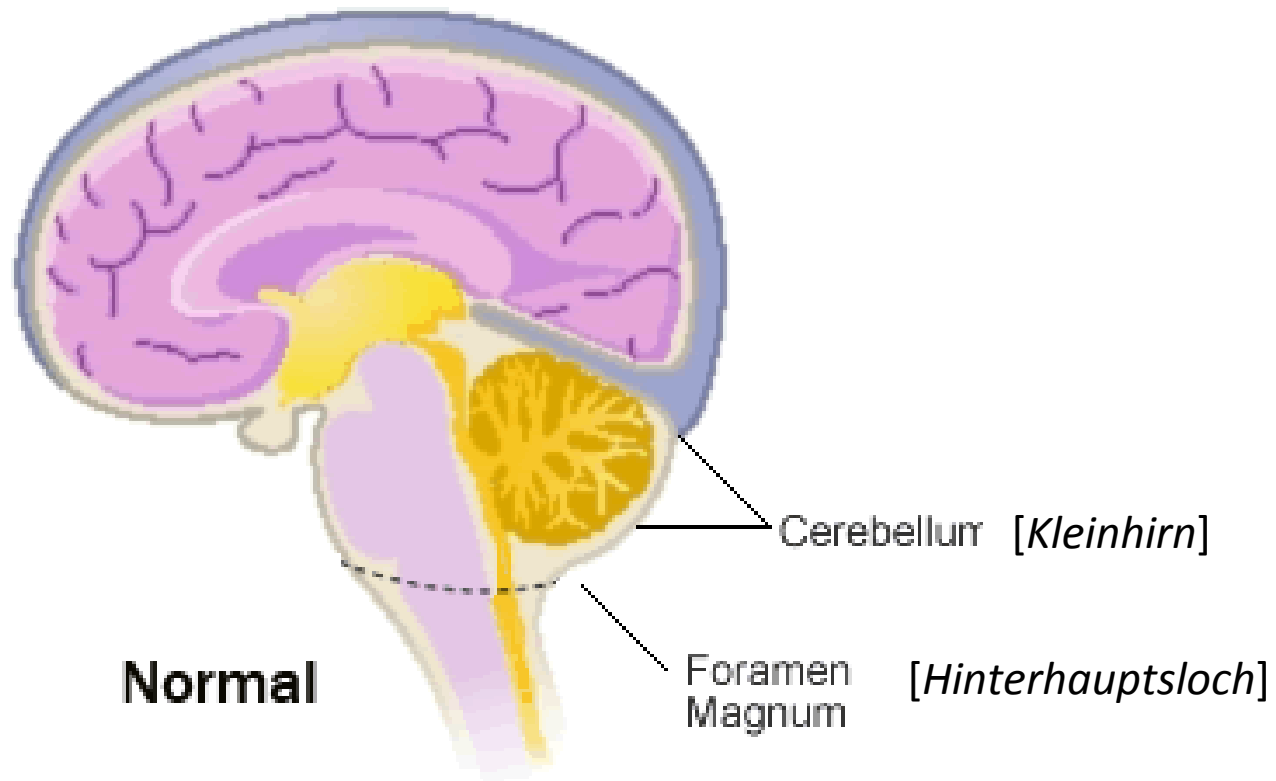
# Chiari Malformation

*[Absinken von Teilen des Kleinhirns in den Spinalkanal]*

# Symptome bei Chiari Malformation

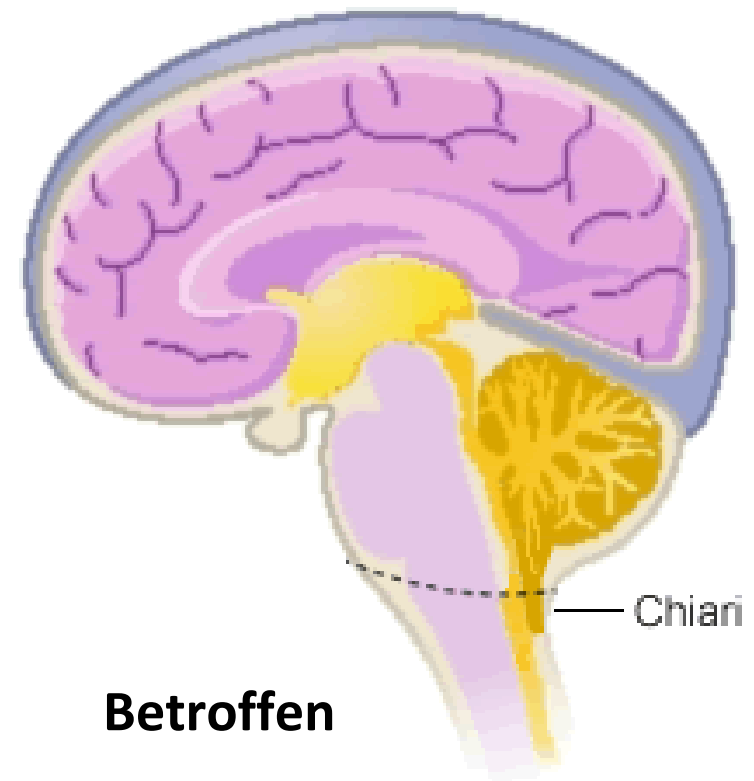
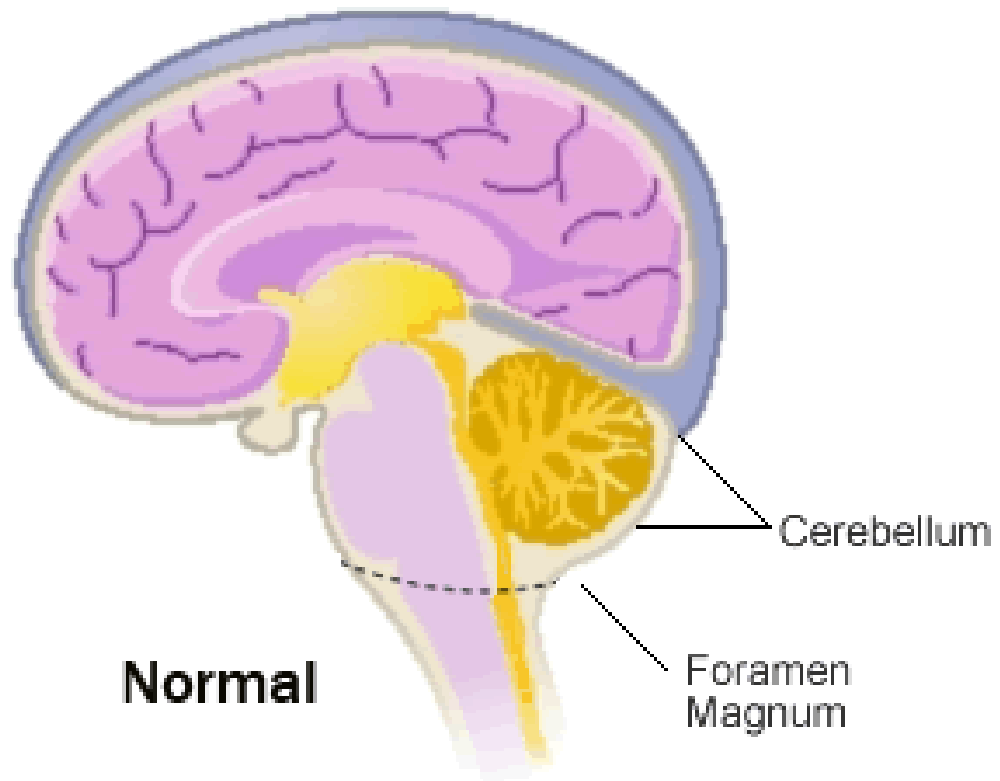
- Nackenschmerzen
- Gleichgewichtsprobleme
- Taubheit oder Missempfindungen in Armen oder Beinen
- Benommenheit/Schwindel
- Schluckprobleme
- Schlechte Handkoordination
- Pfeifen oder summen in den Ohren
- Hörverlust
- Übelkeit, Erbrechen
- Kopfschmerzen, verschlechtert durch Husten oder Pressen/Anstrengung
- Feinmotorik
- Muskelschwäche
- Sehprobleme

# Chiari Malformation



<http://www.craniofacial.vcu.edu/conditions/chiari.html>

# Chiari Malformation



<http://www.craniofacial.vcu.edu/conditions/chiari.html>

# Chiari Malformation und EDS

- Höheres Vorkommen von Chiari bei EDS
- Cranial settling (schwache Bänder) [*Absinken des Kopfes im Verhältnis zur Halswirbelsäule*]
- Posteriores Gleiten der Kondylen [*posterior: nach hinten; Kondyle: Gelenkfläche*]
- Reduktion des Clivus-Axis Winkels, Clivus Atlas Winkel, Atlas-Axis Winkel
- Upright MRI ist bei EDS deutlich mehr von Nutzen

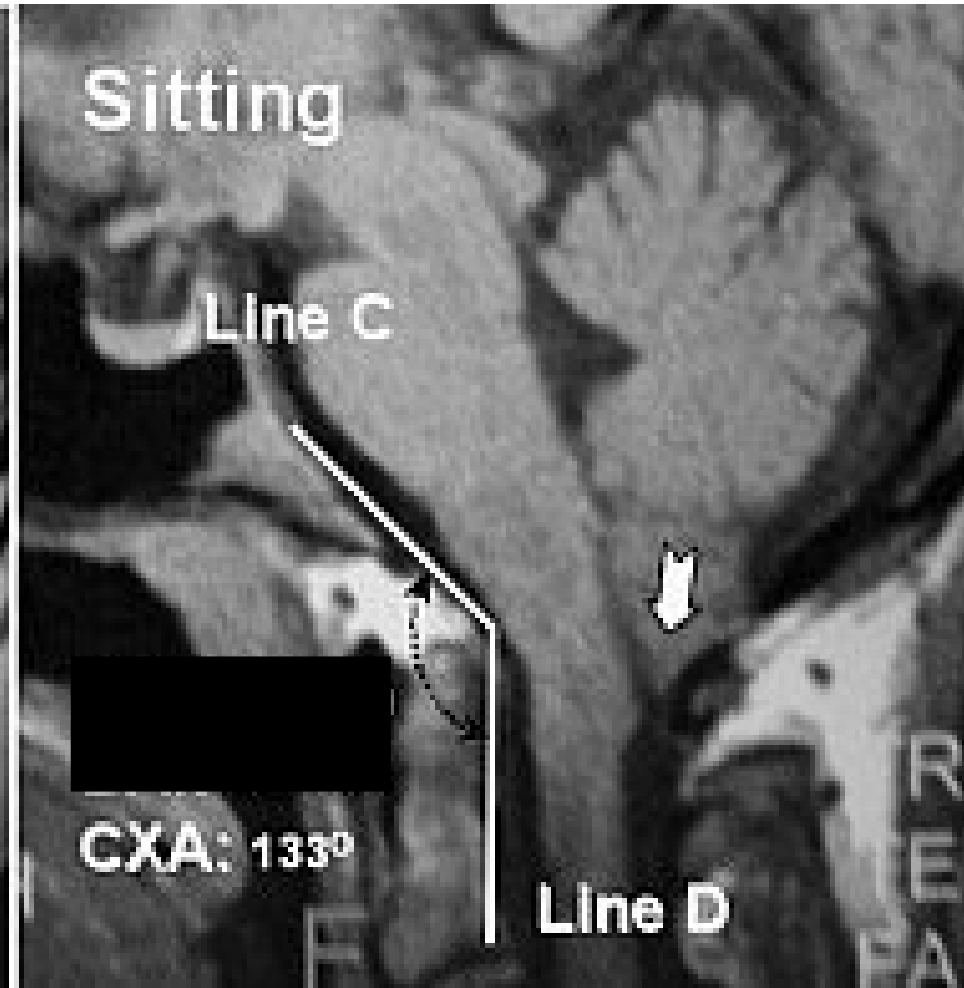
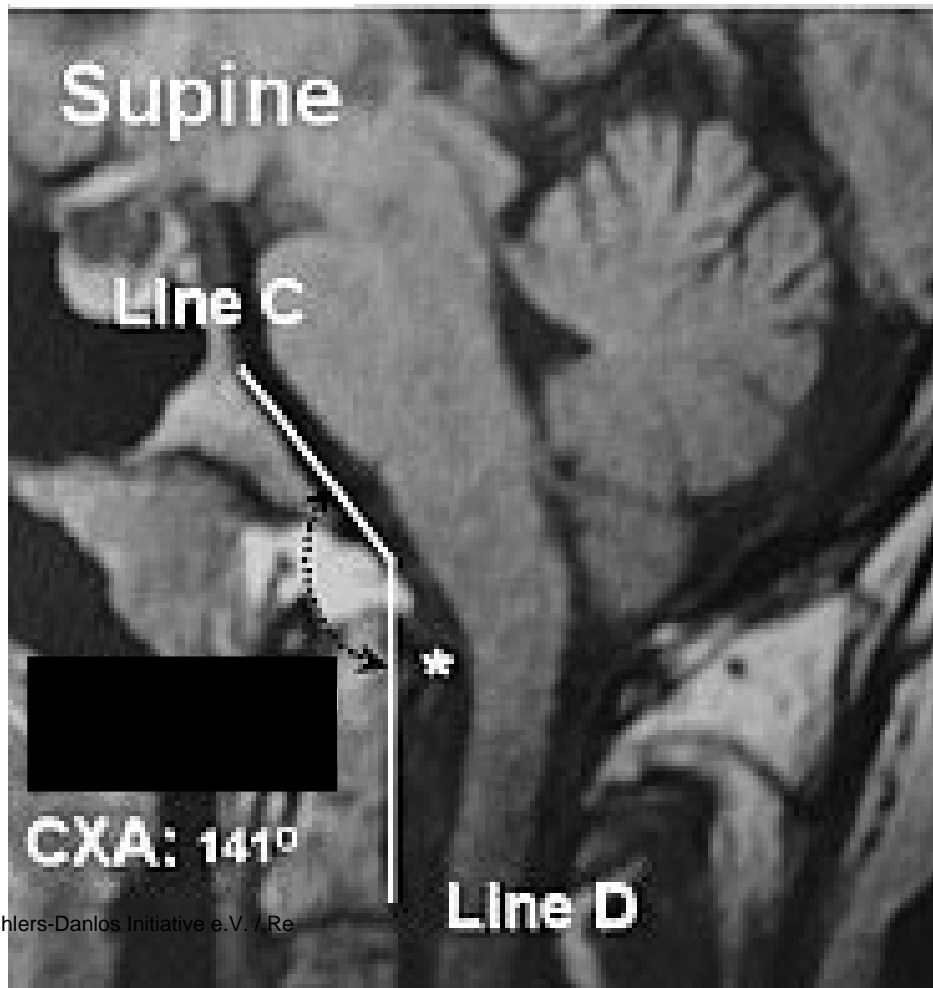
Thomas H. Milhorat, M.D.,<sup>1</sup> Paolo A. Bolognese, M.D.,<sup>1</sup> Misao Nishikawa, M.D.,<sup>1</sup> Nazli B. McDonnell, M.D., Ph.D.,<sup>2</sup> And Clair A. Francomano, M.D.<sup>3</sup> Syndrome of occipitoatlantoaxial hypermobility, cranial settling, and Chiari malformation Type I in patients with hereditary disorders of connective tissue. J Neurosurg Spine 7:601–609, 2007

# Cranial Settling bei EDS - Deformative Belastung (Deformative Stresses) von Hirnstamm, unteren Hirnnerven, Rückenmark

In Rückenlage

Clivo-axialer Winkel normal  $140^{\circ}$

Sitzend





# MRT für Chiari Malformation bei EDS

- MRT in aufrechter Position – Wichtig
- Die Messung des clivoaxialen Winkels und Grabb-Oakes Messung erbitten [*spezielle radiologische Messungen, um den Winkel zwischen Schädel und Halswirbelsäule und eine Rückneigung des zweiten Halswirbels zu bestimmen*]
- Ein Upright-MRT ist auch sehr wichtig für Rotations-, Flexion-Extension – Aufnahmen
- Patienten mit EDS haben Cranial Settling, wenn sie sich in aufrechter Position befinden (schwache Bänder)

# Rückenschmerzen

# Wirbelsäuleninstabilität

- Die Wirbelsäule besteht aus vielen Gelenken – zusammengehalten durch Bänder und Muskeln.
- Wirbelsäuleninstabilität mit reflexartigen Muskelspasmen kann auf jeder Höhe auftreten.

# Wirbelsäuleninstabilität

- Brustwirbelsäule – Subluxationen zwischen Rippen und Wirbelsäule (costo—vertebrale Gelenke)
- Lendenwirbelsäule – Subluxationen der Facettengelenke.
- Iliosakrale Gelenkschmerzen [*Kreuzbein-Darmbein-Gelenk*] (ISG) – kann durch krumme Haltung oder Schmerzen im Bereich der Gelenke der Beine verstärkt werden

# Wirbelsäulenschmerzen

- Wenn die Schmerzen von den Gelenken der Wirbelsäule ausgehen – Haltungskorrektur, Kompressionskleidung, Muskelaufbau
- Steroidinjektionen sind nicht sehr hilfreich, können aber in sehr ausgewählten Fällen eingesetzt werden

# Bandage für Lendenwirbelsäule und Iliosakralgelenk [ISG; Kreuzbein-Darmbein-Gelenk]



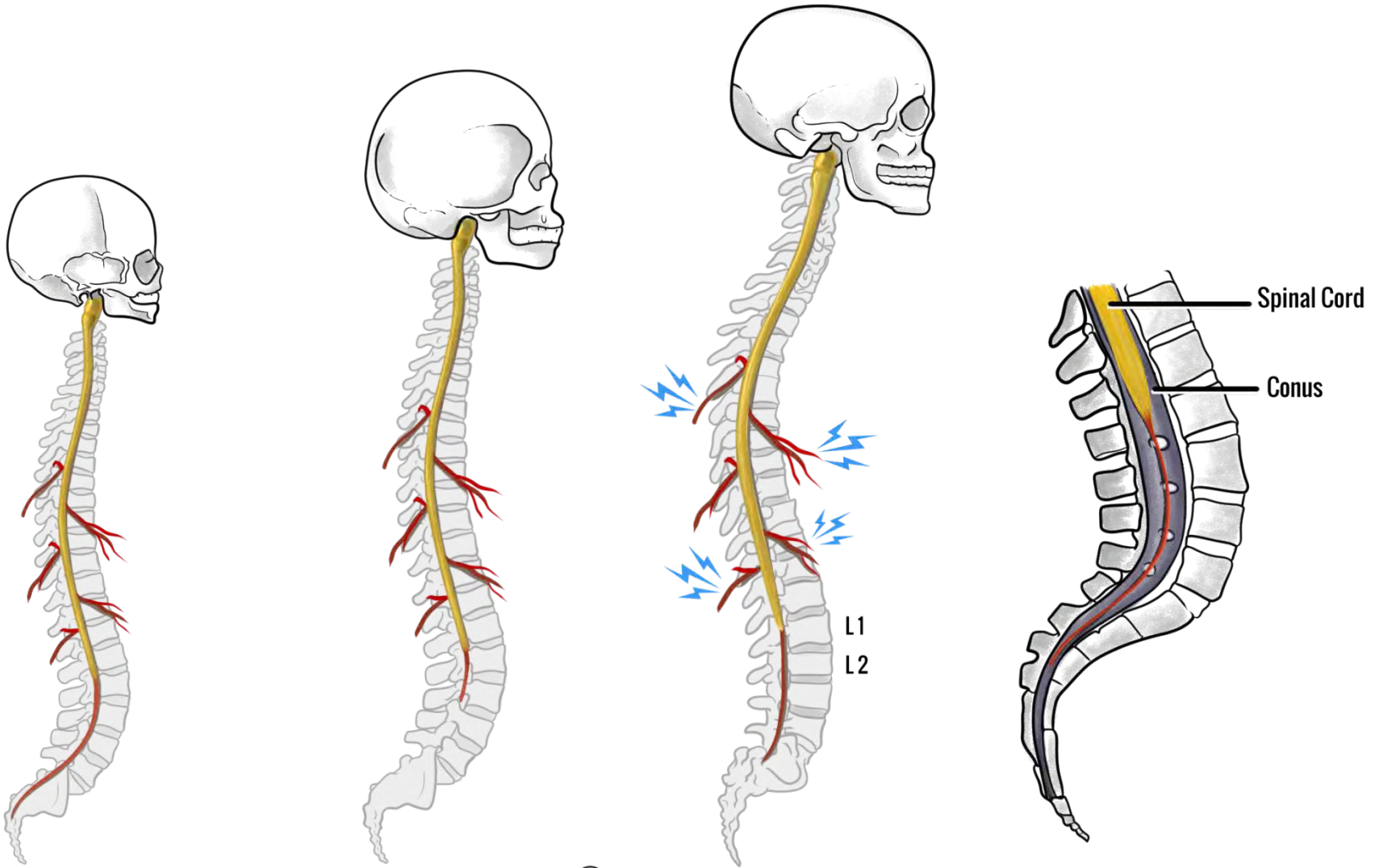
# Tethered Cord Syndrom

*[krankhafte Anhaftung der unteren Anteile des Rückenmarks  
mit vermehrtem Zug auf die Nervenfasern]*

# Tethered Cord Syndrome (TCS)

- Das Rückenmark hängt frei in der Wirbelsäule, es gleitet in einer Scheide/Umhüllung auf und ab (ähnlich einem Schwert in einer Schwertscheide)
- Bei TCS ist das untere Ende am unteren Teil der Wirbelsäule angeheftet
- Während des Wachstums wird das Rückenmark überdehnt.





© Pradeep Chopra

# Tethered Cord Syndrom

- Rücken- und Beinschmerzen und -beschwerden: “schmerzen” und “brennen”, kein stechender Schmerz
- Teenager: Schmerzen, asymmetrische Krämpfe in den Beinen, Sichelfuss [*Einwärtsdrehung der Zehenspitzen*], X-Beine
- Junge Erwachsene: Schmerzen, Spastik und verstärkte Reflexe, Schwäche der Beine
- Konstipation [*Verstopfung*] - schwerwiegend
- Deformitäten von Fuss und Bein, Plattfuss
- Skoliose
- Kribbeln und Taubheit in Becken und Füßen

# Tethered Cord Syndrom und Complex Regional Pain Syndrom (CRPS)

- Eines der Symptome bei Tethered Cord Syndrom sind starke Schmerzen in den Beinen und die Symptome stellen sich wie bei CRPS dar

# Neurogene Blase [*neurologische Störung der Blasenfunktion*]

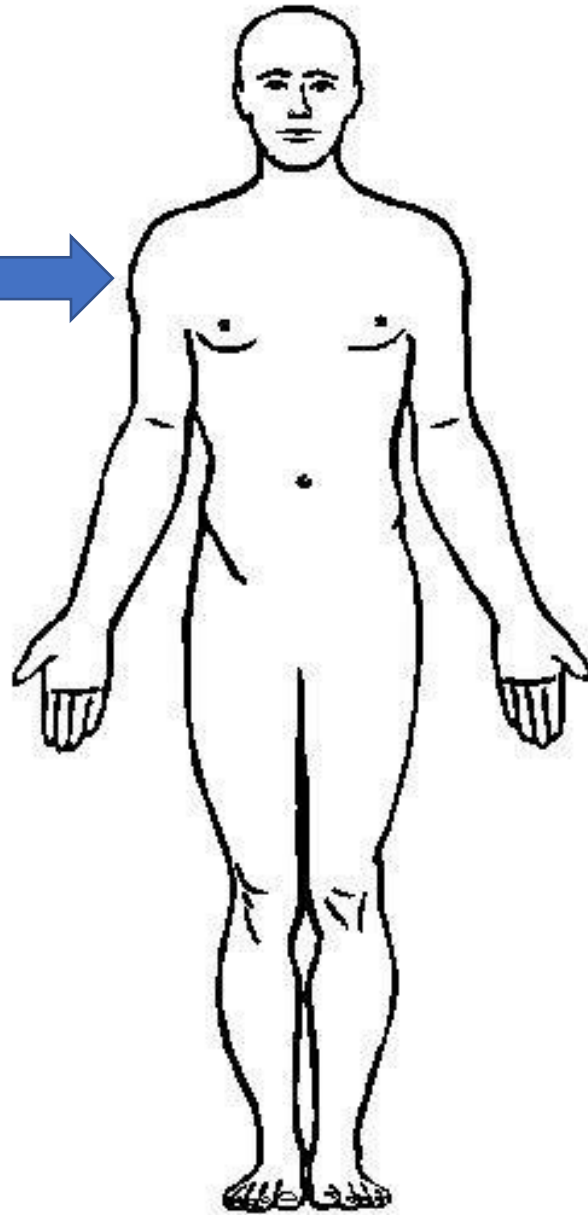
- Zunehmende Häufigkeit [*des Wasserlassens*]
- Dringlichkeit
- Gefühl der unvollständigen Entleerung der Blase
- Harninkontinenz
- Mehr als 3 Harnwegsinfektionen in einem Jahr

# Tethered Cord Syndrom und EDS

- MRT ist NICHT hilfreich um TCS zu diagnostizieren
- Die Diagnose basiert auf klinischer Anamnese und Untersuchungen
- Eine urodynamische Untersuchung kann hilfreich sein [*Blasendruckmessung*]

# Armschmerzen bei EDS

**Schultern und Arme**



# Schmerzen im Bereich der Arme

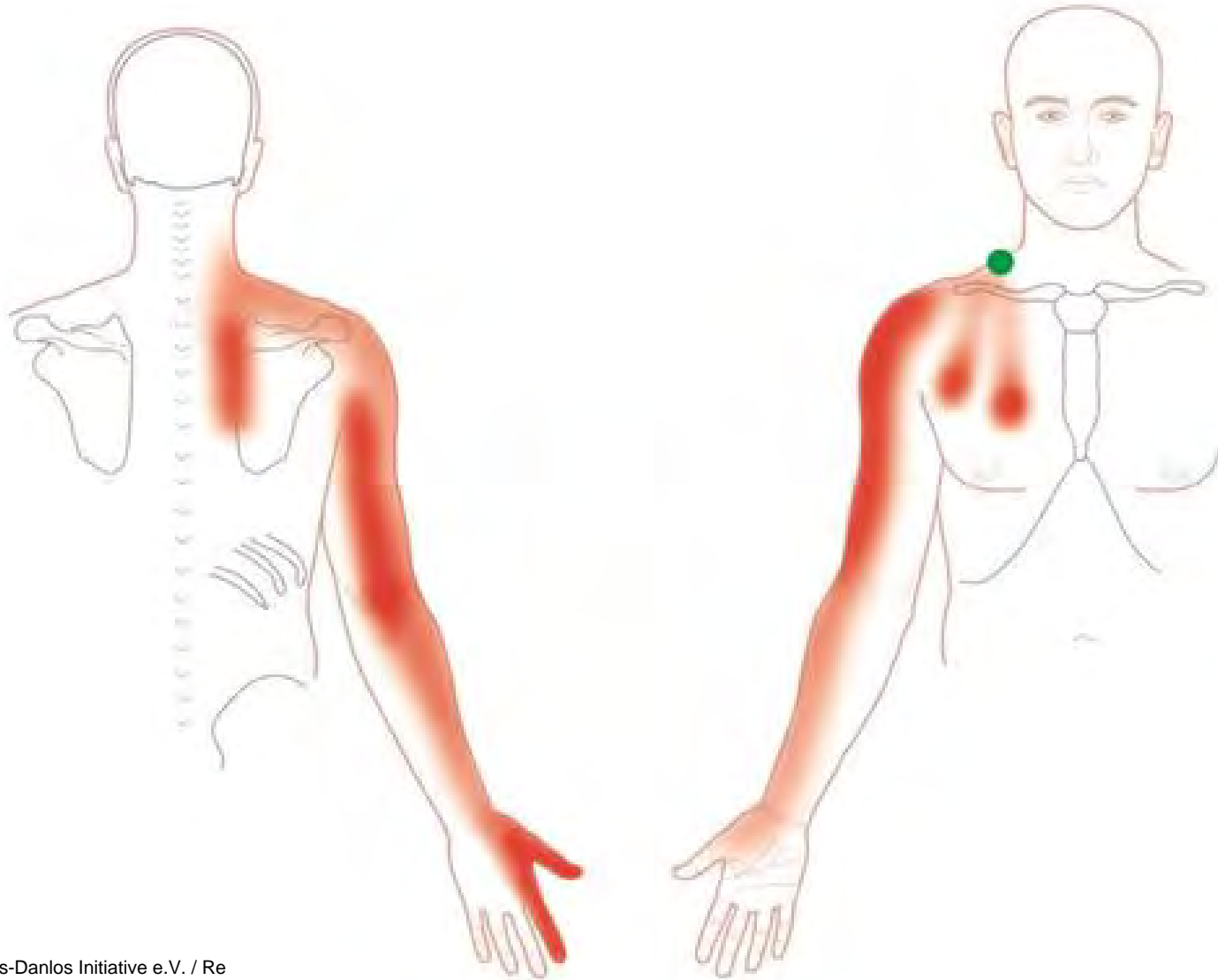
- Schultergelenks-Subluxation, -dislokation
- Thoracic outlet syndrome [*TOS, Schultergürtel-Kompressionssyndrom*]
- Ellbogen: Tendonitis [*Sehnenentzündung*], Bursitis [*Schleimbeutelentzündung*], Hyperextension [*Überstreckung*]
- Handgelenk und Finger: Subluxationen, Muskelschmerzen, Tendonitis [*Sehnenentzündung*]



# Schulter Schmerzen

- Laxheit des Schultergelenks verursacht Spasmen [*Verkrampfungen*] im Bereich der Muskeln um die Schulter herum (Rotatorenmanschette)
- Thoracic Outlet Syndrom.

# Schmerzmuster bei Thoracic Outlet Syndrom



# Thoracic Outlet Syndrom

## Scalenes

[Musculi Scaleni, Treppenmuskeln]

Dieser Muskel verbindet den Nacken mit den Rippen

## Neurovascular Bundle

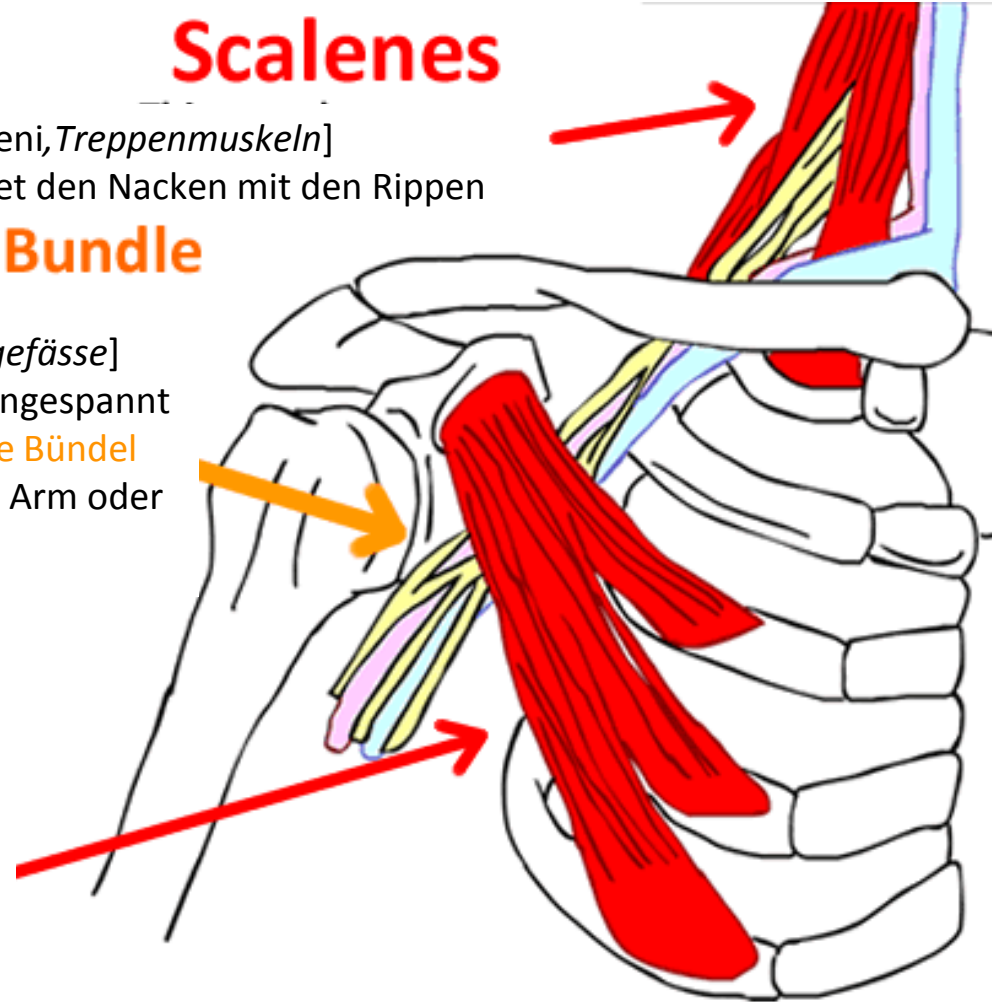
[Neurovaskuläres Bündel; Nerven und Blutgefäße]

Wenn die **Scaleni** und/oder **Pectoralis Minor** angespannt sind, kann dies Druck auf das **neurovaskuläre Bündel** ausüben und zu Schmerzen führen, die in den Arm oder die Hand ausstrahlen

## Pec Minor

[Pectoralis Minor, kleiner Brustmuskel]

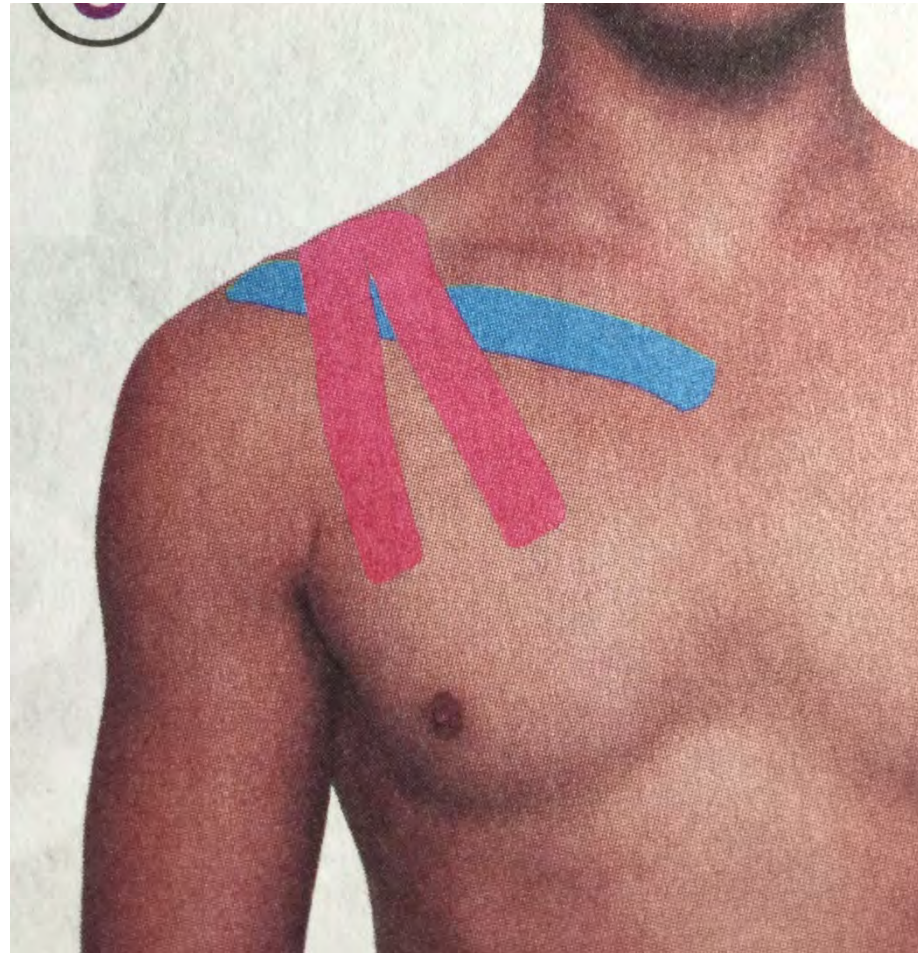
Dieser Muskel verbindet das Schulterblatt mit den Rippen



# Thoracic Outlet Syndrom

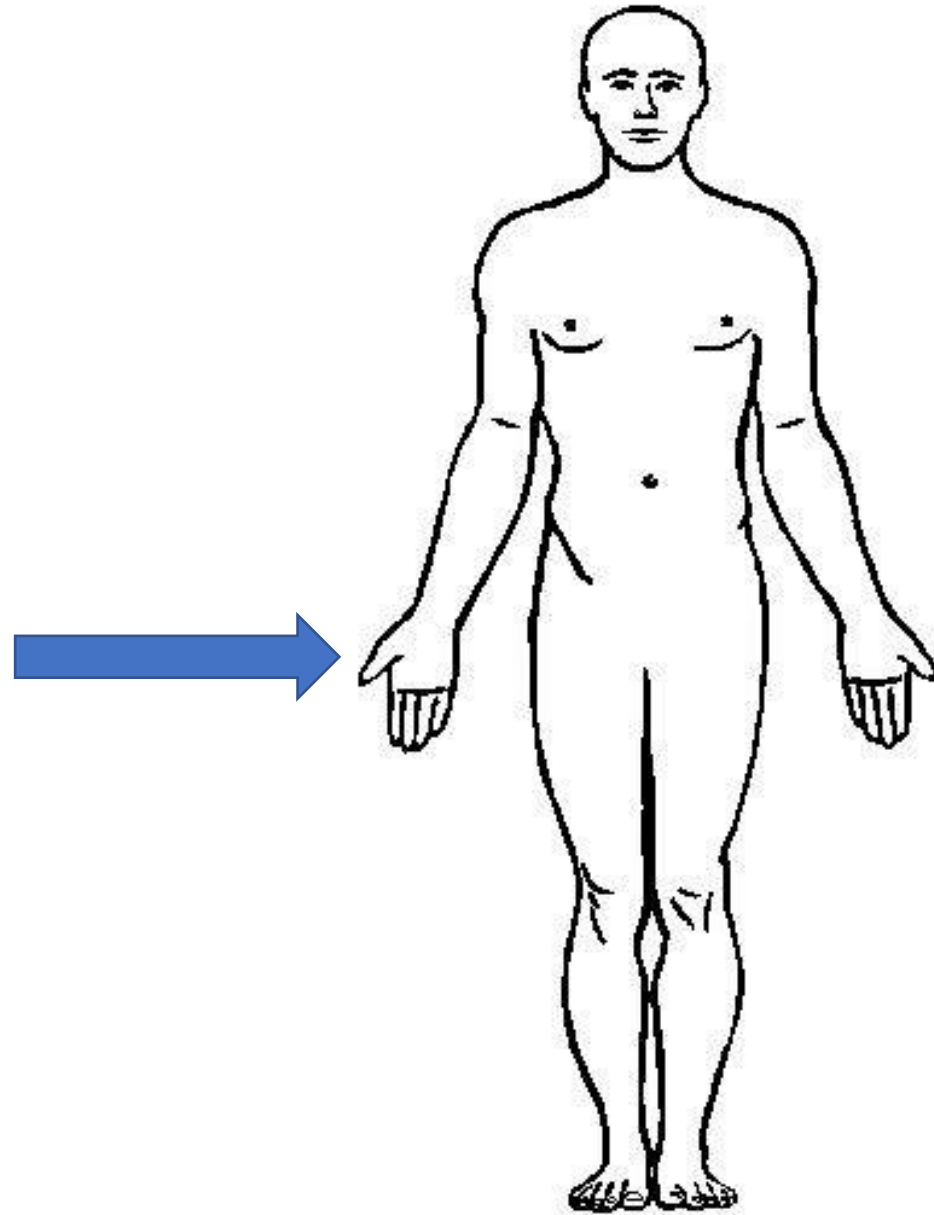
- Physiotherapie
- Kinesio Taping
- Botox Injektionen
- Korrektur mittels OP

# Kinesio Taping für Schultergelenksschmerzen



# Handgelenke und Finger

**Hand und  
Handgelenk**



# Muskeln der Hand

- EDS-Patienten neigen dazu, Gegenstände fest zu greifen, um die schlechte Propriozeption zu kompensieren
- Die kleinen intrinsischen [*innerlichen*] Muskeln der Hand ermüden leicht





# Wie EDS-Betroffene einen Stift halten

- Wegen der schlechten Propriozeption greifen die Patienten den Stift mit möglichst vielen Fingern
- Sie halten den Stift sehr fest und drücken ihn fest aufs Papier
- Dies führt zu abnormalem Druck auf die Muskeln und Gelenke von Hand und Handgelenk



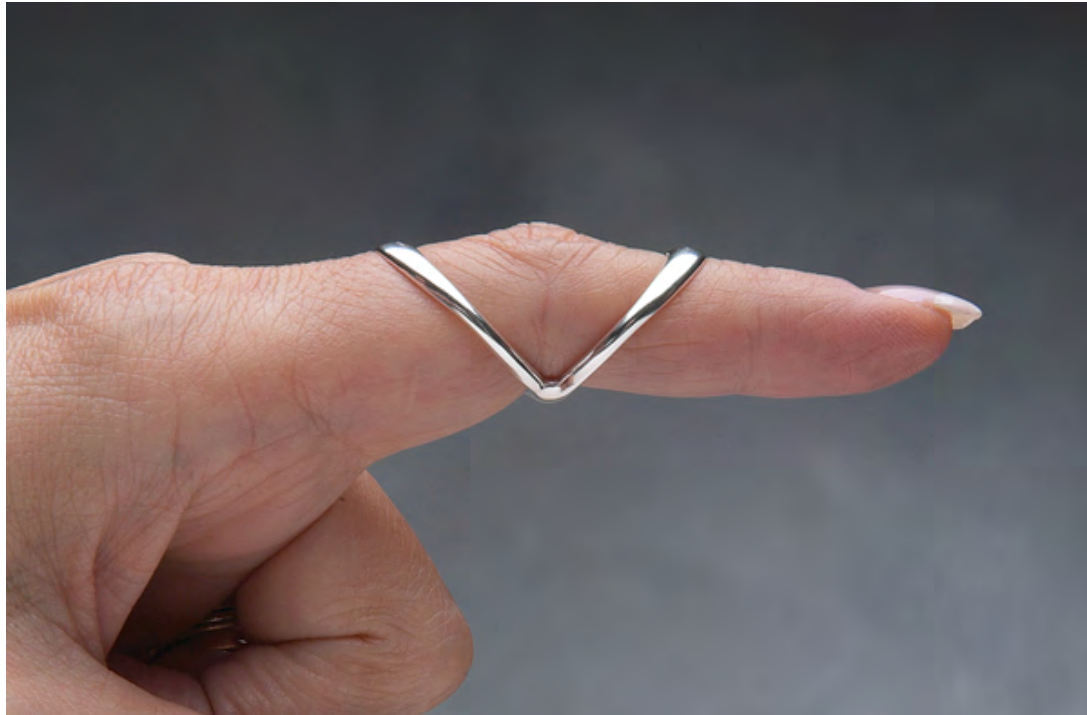
- Polsterung aus dichtem Schaumstoff (Ableware®) oder mit einem mit Schaumstoff gepolsterten Klebeband umwickeln – für Stifte, Zahnbürste, Gabeln, Messer



- Halbfinger-Kompressionshandschuhe
- Schienung für instabile Gelenke



# Schienen für Finger

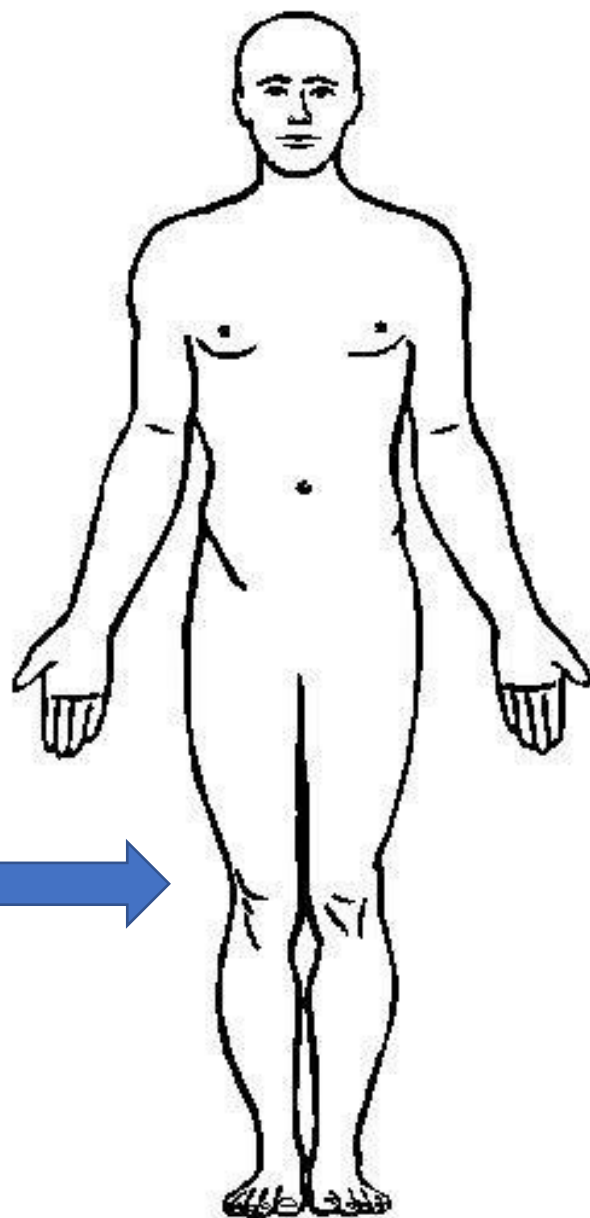


# Schienen im Allgemeinen

- Schienen halten das Gelenk in einer neutralen Position
- Hyperextension [*Überstreckung*] vermeiden
- Schienen unterstützen die Wahrnehmung der Gelenkstellung (Propriozeption)
- Schrittweise damit beginnen
- Schrittweise die Nutzung wieder einschränken, während Kraft aufgebaut wird
- Kinesio Taping ist eine gute Option

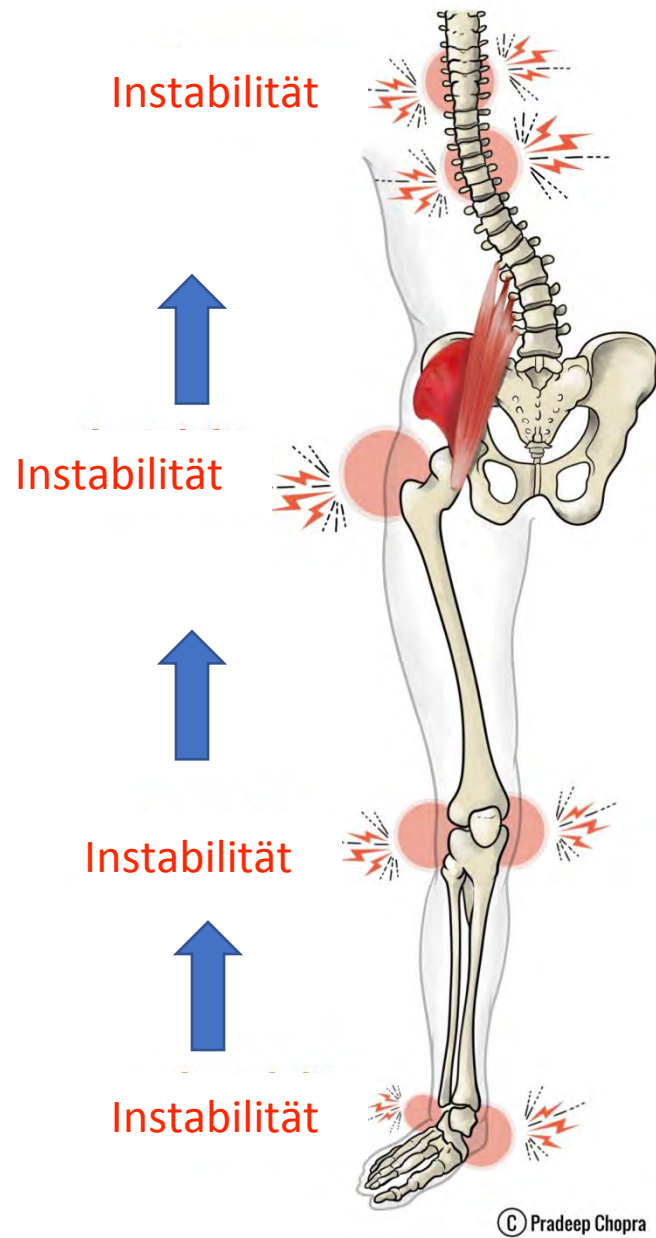
# Beine beim Ehlers-Danlos Syndrom

## Beine und Knie



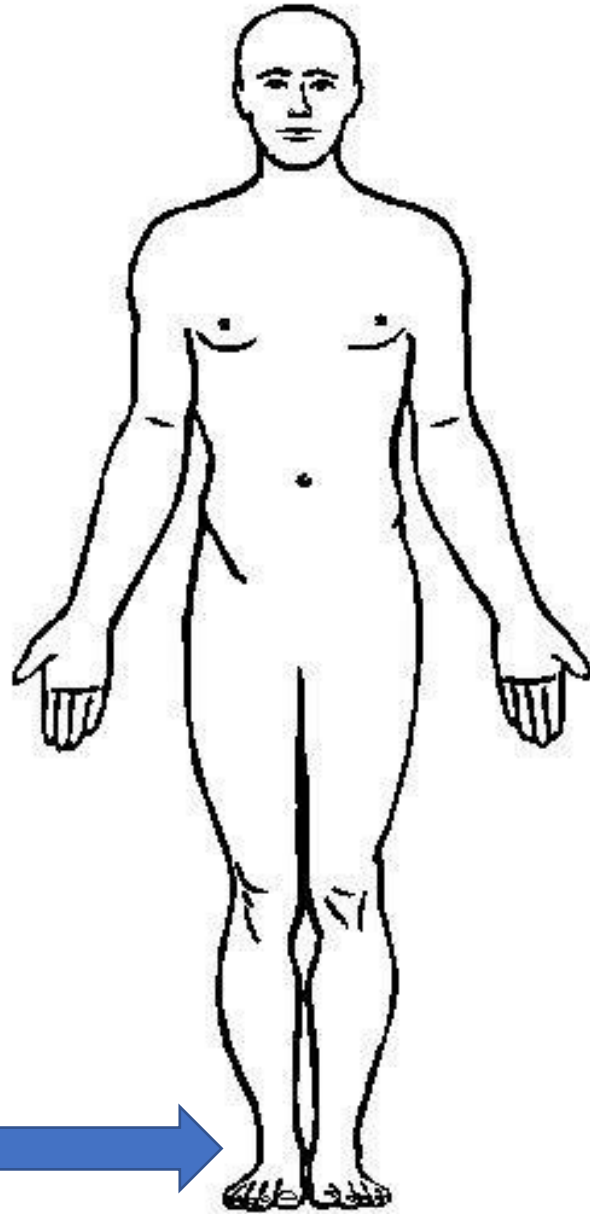
# Schmerzen in der unteren Körperhälfte

- Wenn die Füße und Sprunggelenke instabil sind, machen sie
- die Knie um so mehr instabil, welche dann
- die Hüften instabil machen, welche dann
- Becken und Wirbelsäule aus dem Gleichgewicht bringen



© Pradeep Chopra





**Sprunggelenke  
und Füße**

# Flexible Plattfüsse – vorrangig im Bereich des Vorfusses



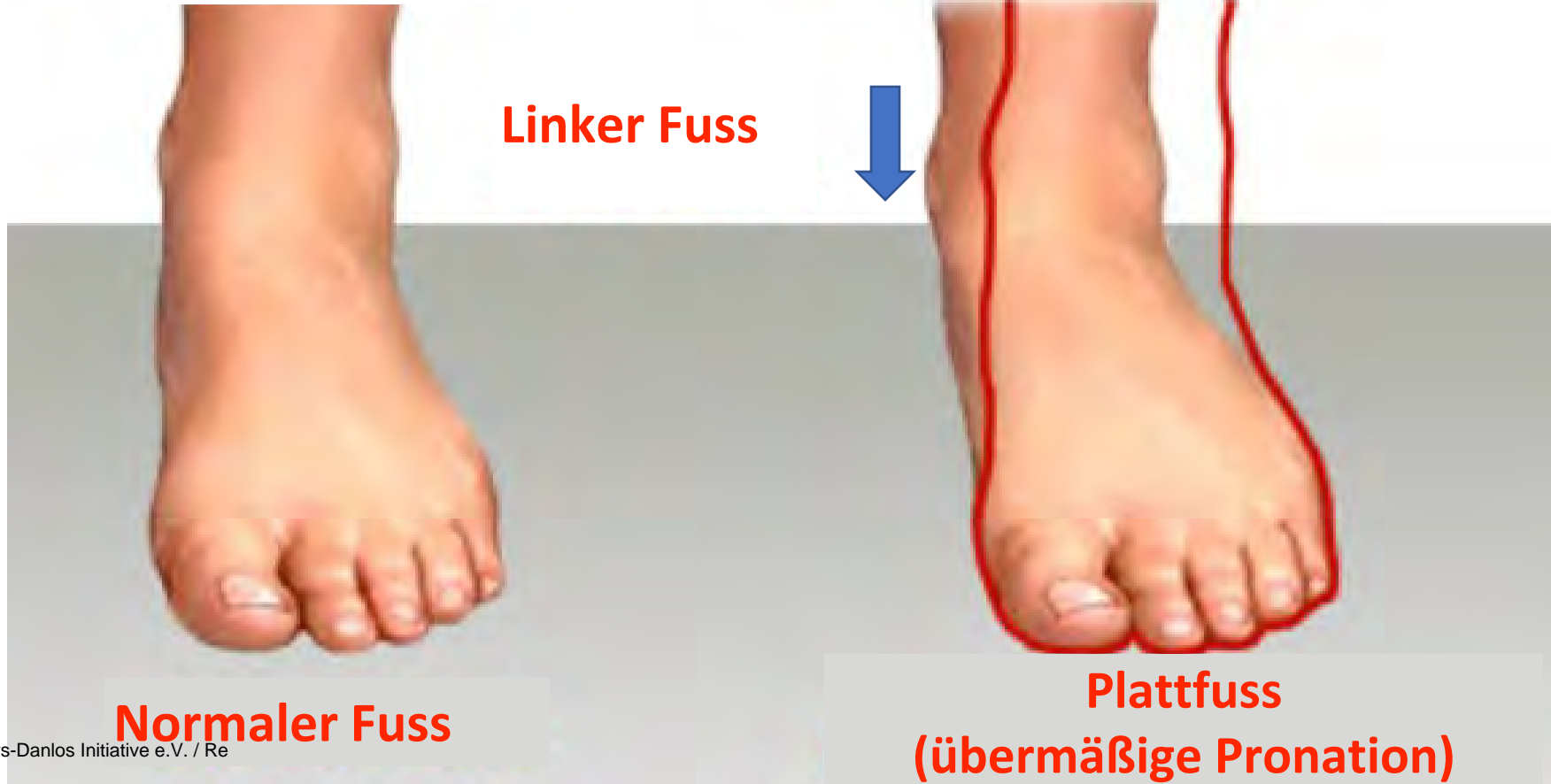
# Übermäßige Pronation [*Einwärtsdrehung*] der Sprunggelenke üblicherweise in Verbindung mit Plattfuss



**Gewicht gleichmäßig  
verteilt**

**Gewicht verlagert sich auf die  
Innenseite der Fußsohle**

**Linker Fuss**



**Normaler Fuss**

**Plattfuss  
(übermäßige Pronation)**

# Füße bei EDS

- Barfuss gehen, wo immer es sicher und angenehm ist – trägt zur Konditionierung der Muskeln unter natürlicher Gewichtsbelastung bei
- Wiederholt auf die Zehenspitzen stehen – stärkt die Muskeln im Fuss und die Propriozeption
- Die Knöchel durch Anheben der Ferse nach oben bringen (nicht nach vorne lehnen)
- Langsam und kontrolliert wieder absinken

# Fußbekleidung - Schuhe

- Die richtigen Schuhe sind sehr wichtig
- Hilfreich bei instabilen Sprunggelenken und hypermobilen Füßen
- Gepolsterte Zwischensohle
- Gute, stabile Fersenkappe bietet Stabilität
- Verschlüsse sollten über der Mittelsohle sein um den Fuss besser zu unterstützen
- Turnschuhe!!

# Orthopädische Einlagen

- Massgefertigte Einlagen
- Langsam mit dem Gebrauch beginnen – ein paar Tage lang eine Stunde täglich, ein paar Tage lang zwei Stunden täglich... .
- Den Füßen eine Chance geben, sich daran zu gewöhnen



# Knöchelbandage zur Stabilisierung des Sprunggelenks





# Knie

# Die Kniescheibe wird durch Oberschenkelmuskeln stabilisiert



- Eine hypermobile Kniescheibe kann das Knie instabil machen
- Dies verursacht Schmerzen in den Muskeln, die die Kniescheibe unterstützen

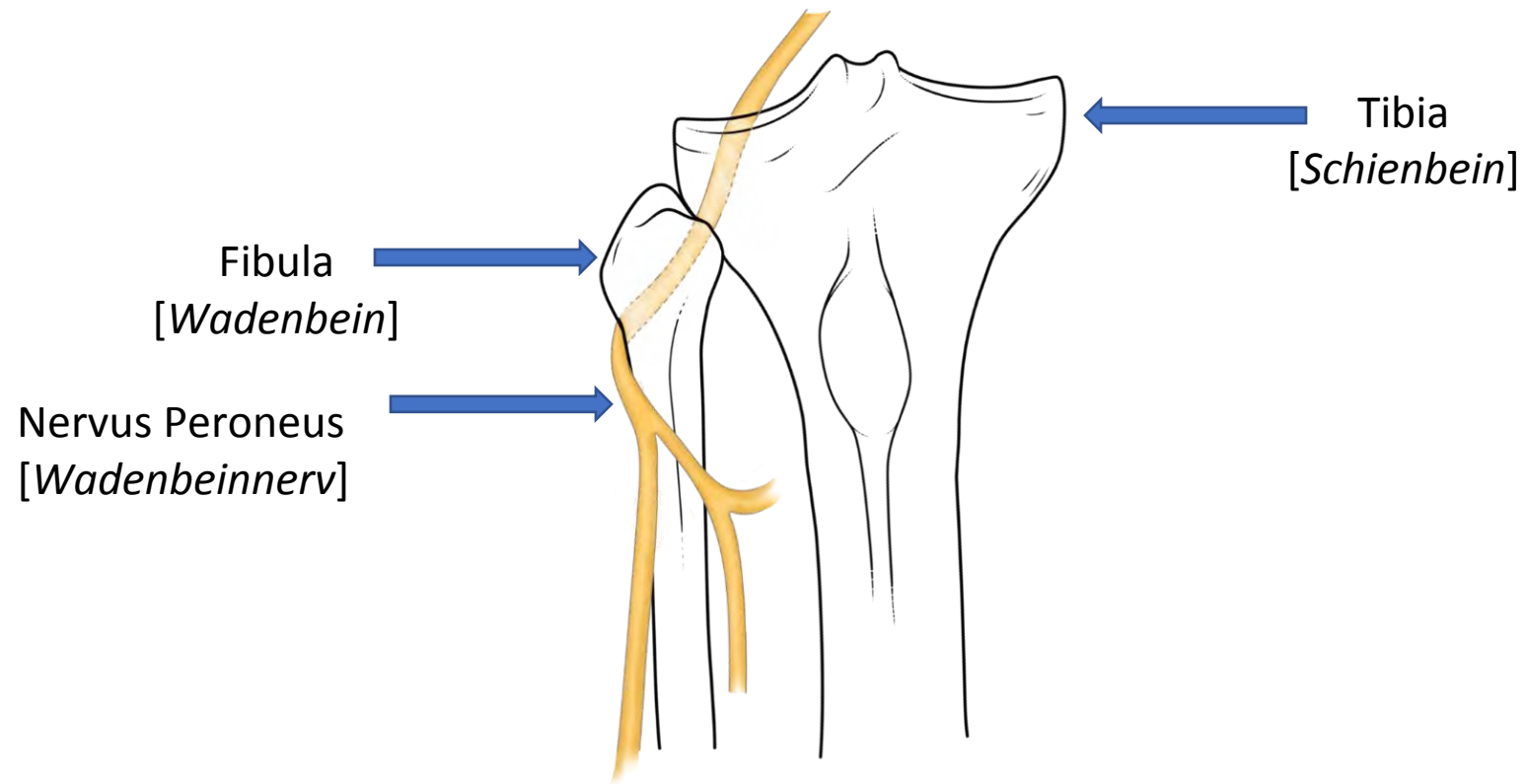


# Behandlungsoptionen für Knieschmerzen bei EDS

- Zuerst die Füße und Sprunggelenke stabilisieren
- Die Muskeln um das Knie herum stärken
- Kniebandage/-orthese

Eine häufig übersehene Ursache von  
Beinschmerzen – das proximale  
Tibiofibulargelenk

# Proximales Tibiofibulargelenk

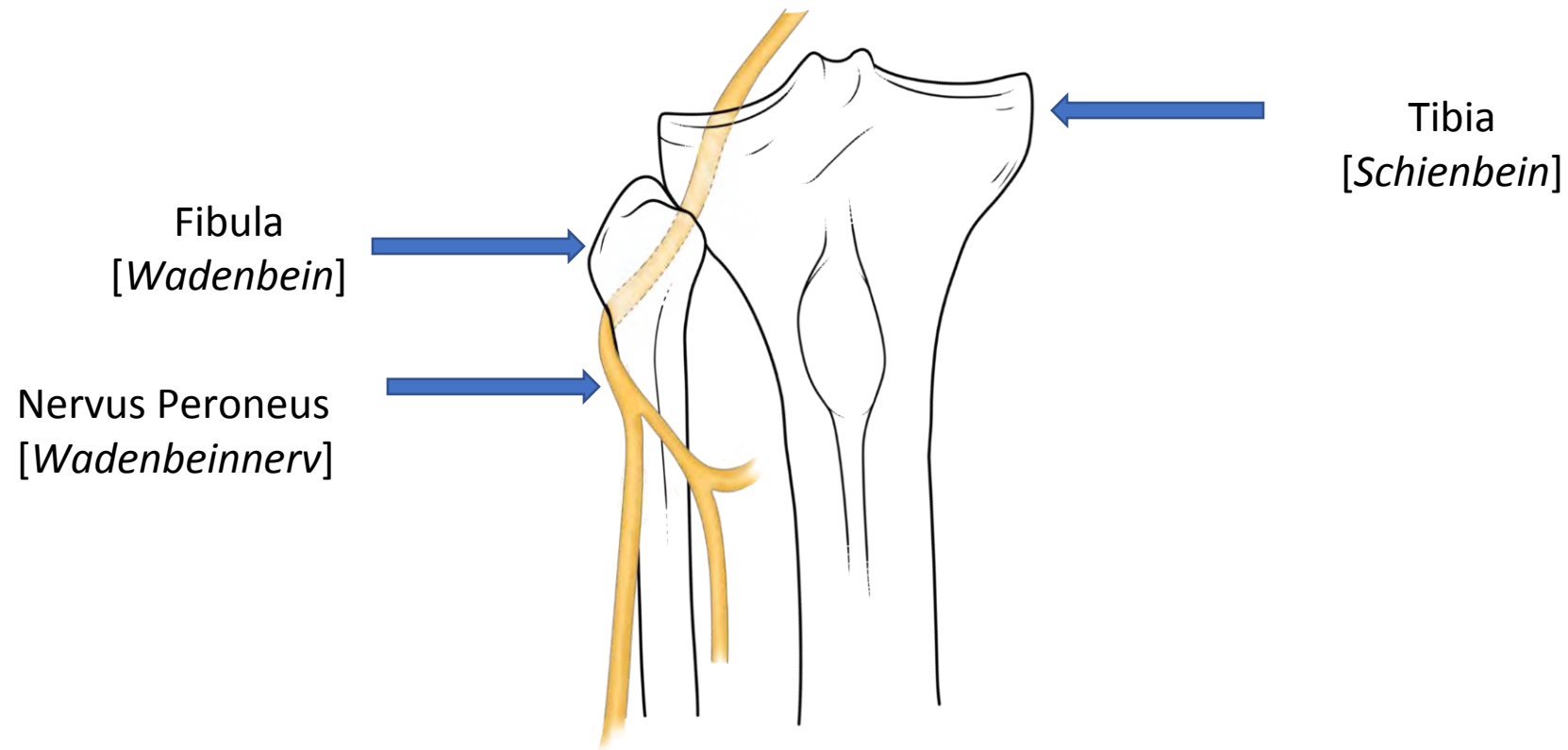


Copyright Pradeep Chopra

# Knieschmerzen – oft übersehene Ursache von Schmerzen im Bein

- Das proximale Tibiofibulargelenk (PTF) befindet sich an der Außenseite des Knies.
- Wie alle Gelenke ist es anfällig für Subluxationen oder Arthritis.
- Ein subluxierendes PTF Gelenk beeinträchtigt den Nervus Peroneus, was die Seite des Beins in Mitleidenschaft zieht und Schmerzen im Bein sowie Fußheberschwäche verursacht.

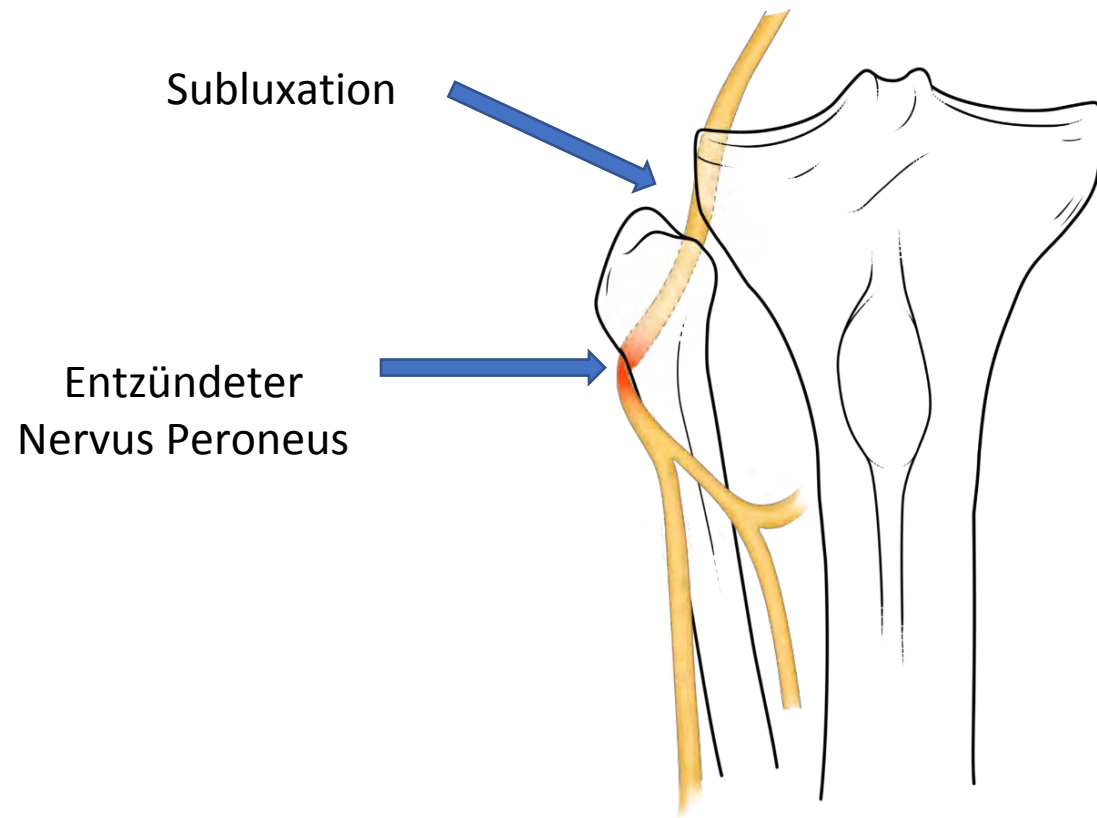
# Proximales Tibiofibulargelenk



Copyright Pradeep Chopra



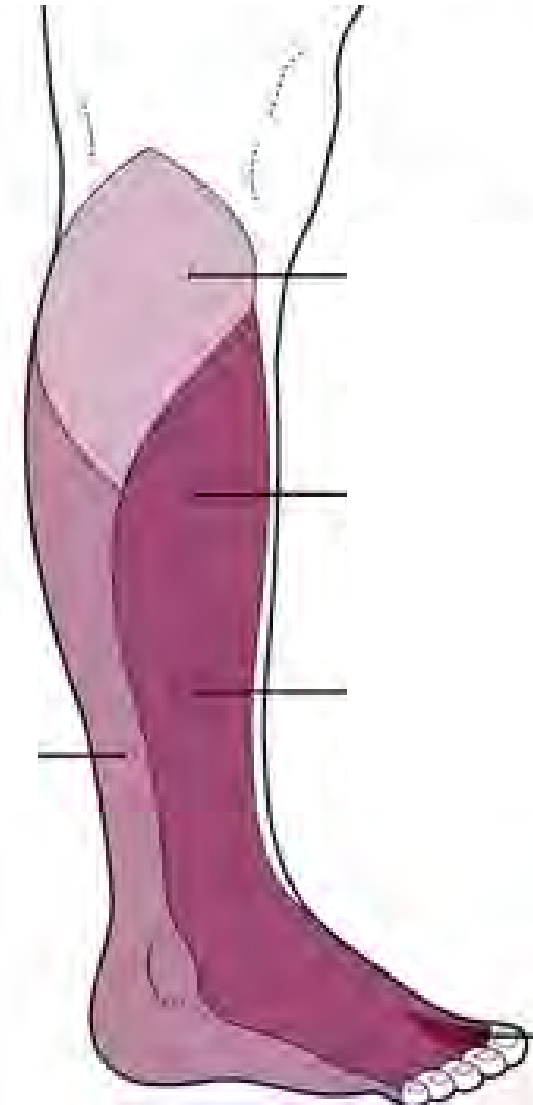
# Proximales Tibiofibulargelenk



Copyright Pradeep Chopra

# Knieschmerzen – häufig übersehene Ursache

- Lokalisation der Schmerzen, die vom proximalen Tibiofibulargelenk ausgehen
- Dadurch kann sich der Nervus Peroneus entzünden, was Schmerzen die Seite des Beins hinunter verursachen kann und sogar eine Fussheberschwäche



# Bandage zur Stabilisierung des Knies



# Iliotibiales Band (Fascia Lata Fasciitis)

- Schmerzen an der Seite des Oberschenkels bis zum Knie
- Ursache ist meist eine Instabilität des Kreuzbein-Darmbein-Gelenks (ISG), des Knie- oder Hüftgelenks
- Das IT-Band verbindet das laterale Retinaculum [*Halteband*] mit der Kniescheibe
- Das IT-Band ist bei einer Subluxation des PTF und hypermobiler Patella [Kniescheibe] gestrafft
- Das Knie- oder Hüftproblem sollte behandelt werden
- Dehnen des IT-Bandes ist vermutlich nicht hilfreich



Dysautonomie [*autonome Funktionsstörung*] /

POTS

(Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom)

[*Postural: Positionsabhängig; Orthostatisch: Aufrechte Körperhaltung; Tachykardie: Herzrasen*]

# Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom (POTS) - Symptome

- Ohnmacht, Benommenheit/Schwindel
- Herzrasen (Palpitationen [*Herzklopfen,-stolpern*])
- Ermüdung/Erschöpfung
- Kopfschmerzen
- Kalte Hände und Füße
- Schlechte Konzentration, “brain fog” [*Hirnnebel*]
- Konstante Angstgefühle

# POTS - Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom - Diagnose


- Erhöhung der Herzfrequenz um 30 Schläge/min innerhalb von 10 Minuten des Stehens
- Herzfrequenz von 120 Schlägen/min innerhalb der ersten 10 Minuten des Stehens
- Keine signifikante Veränderung des Blutdrucks
- Synkope oder beinahe Synkope (Ohnmacht)
- Bei Kindern eine Erhöhung von 40 Schlägen/Minute

# POTS - Tests

- Orthostatik [*aufrechte Körperposition*] - Messung des Blutdrucks und der Herzfrequenz im Liegen und während 10 Minuten Stehens – bevorzugt
- Kipptischuntersuchung




# POTS-Diagnostik

5 mins  120/80

70




Erhöhung der Herzfrequenz um 40 Schläge / Minute bei sehr geringer Veränderung des Blutdrucks

Unmittelbar nach dem Aufstehen  118/78

110



Stehen für 10 Minuten  122/80

105

# Behandlung des POTS

- Orale Salzeinnahme erhöhen
- Erhöhung der oralen Elektrolytflüssigkeiten
- Kompressionsstrumpfhosen bis zu den Oberschenkeln.
- Bauchbinde (Badebekleidung 1 Nummer kleiner)
- Kardiologie konsultieren für Dysautonomie / POTS.

## POTS - Posturales orthostatisches Tachykardiesyndrom

Auf der Seite von Dysautonomia International finden sich mehr Informationen und Rezepte für eine salzreiche Diät.

<http://www.dysautonomiainternational.org/>

- Durch das konstante Gefühl von Benommenheit/Schwindel fühlen sich die Patienten instabil/unsicher
- Durch die Laxheit der Gelenke verspannen sich die Muskeln reflexartig
- Der Dauereinsatz der Muskeln hat einen negativen Einfluss hinsichtlich Schmerzen und Erschöpfung

# Mastzellaktivierungs-syndrom

MCAS

# Mastzellen

- Zellen im Blut
- In der Regel im Blut vorkommend
- Enthalten Histamin, Cytokine und eine Menge anderer chemischer Stoffe
- Sind beteiligt an Allergien, Wundheilung und Schutz gegenüber Infektionen

# EDS, POTS *und* MCAS

A New Disease Cluster: Mast Cell Activation Syndrome,  
Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome, and Ehlers-Danlos  
Syndrome

*[Ein neues Krankheits-Cluster: Mastzellaktivierungssyndrom,  
Posturales orthostatisches Tachykardie-Syndrom und Ehlers-  
Danlos Syndrom]*

Cheung, Ingrid, Vadas, Peter

Journal of Allergy and Clinical Immunology , Volume 135 , Issue 2 , AB65, February 2015

# Mastzell Activation Disorder (MCAD)

[*Mastzellaktivierungserkrankungen*]

- Bei Ehlers-Danlos-Syndromen ist die Anzahl der Mastzellen normal (nicht erhöht)
- Hyper-reaktiv
- Es muss keinen spezifischen Trigger geben, der die Mastzellen zur Histamin-Ausschüttung anregt



# Mast Cell Activation Syndrome (MCAS)

- MCAS ist eine große, weit verbreitete Ansammlung von Erkrankungen, die daraus resultieren, dass Mastzellen unangemessen aktiviert, aber NICHT signifikant vermehrt sind (im Unterschied zu Mastozytose).
- Erhöhte Mastzellaktivität bei CRPS (Birklein, 2014)

# Mastzellaktivierungssyndrom (MCAS)

- Ausschläge, Nesselsucht, Juckreiz
- Erschöpfung, Ermüdung
- Muskelschmerzen
- Knochen- und Gelenkschmerzen
- Bauchschmerzen, Aufgeblähtsein, Übelkeit
- Herzrasen, Beinahe-Ohnmacht
- Flushing [*Hautrötungen/Hitzewallungen*] vor allem nach einer heissen Dusche
- Blasenprobleme – Interstitielle Cystitis [*Blasenschmerzsyndrom*]

# Mastzellaktivierungssyndrom (MCAS)

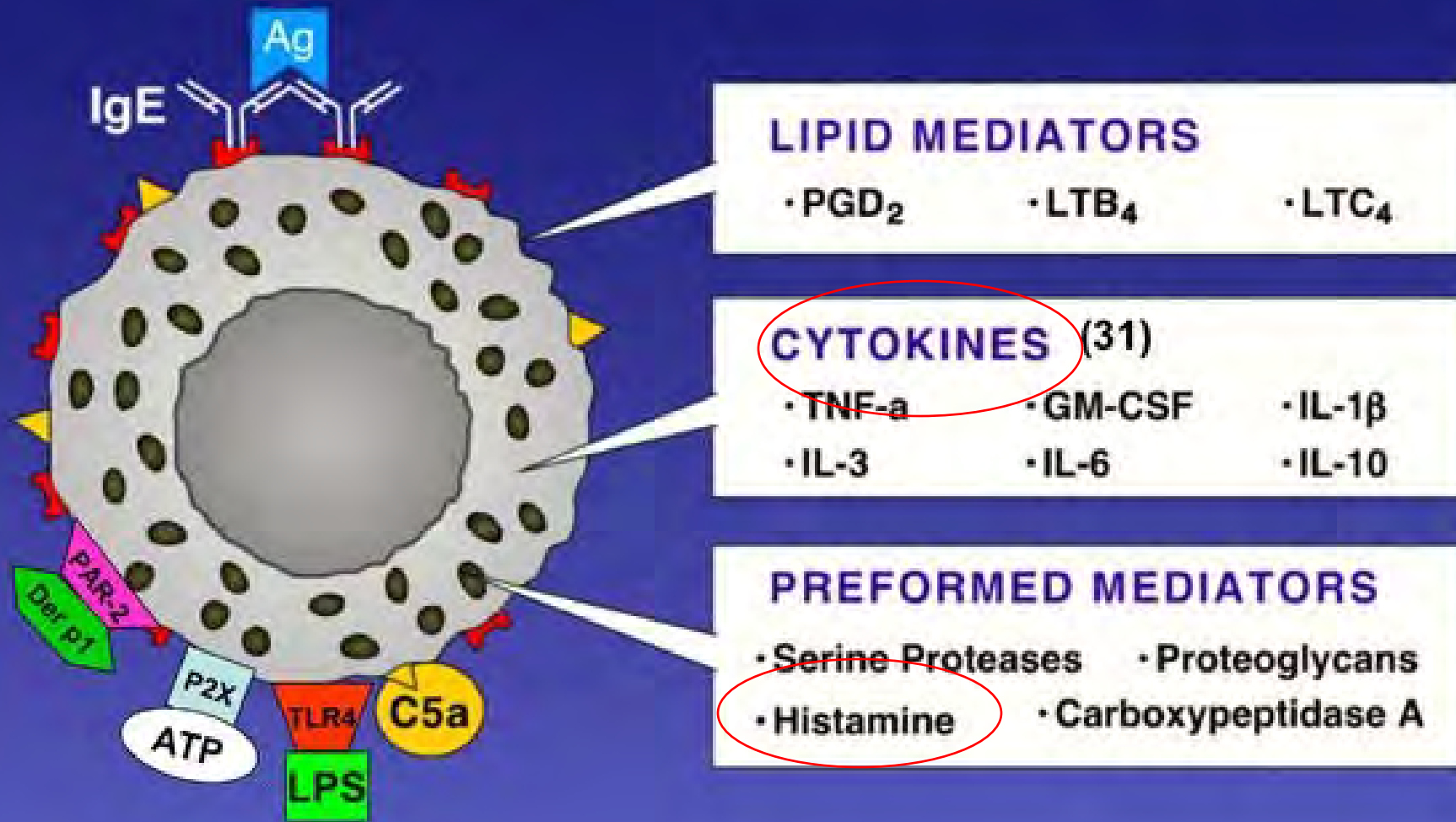


<https://mastcellblog.wordpress.com/mastcell/>

# Mastzellaktivierungssyndrome (MCAS)

- Temperaturinstabilität – heiss / kalt
- Multiple Chemikaliensensitivitäten – Lebensmittel, Medikamente,
- Sensitivität gegenüber verschiedenen Medikamenten kann an Füllstoffen liegen - der Wechsel zu einer anderen Marke kann helfen
- Trockene Augen, Probleme beim Fokussieren,
- Haarverlust
- Blasenschmerzen: Interstitielle Cystitis – Entzündung der Blase

## MEDIATOREN, DIE DURCH AKTIVIERTE MASTZELLEN AUSGESCHÜTTET WERDEN



# Symptome bei EDS, POTS, MCAS

Kopfschmerzen, "Brainfog",  
Benommenheit/Schwindel

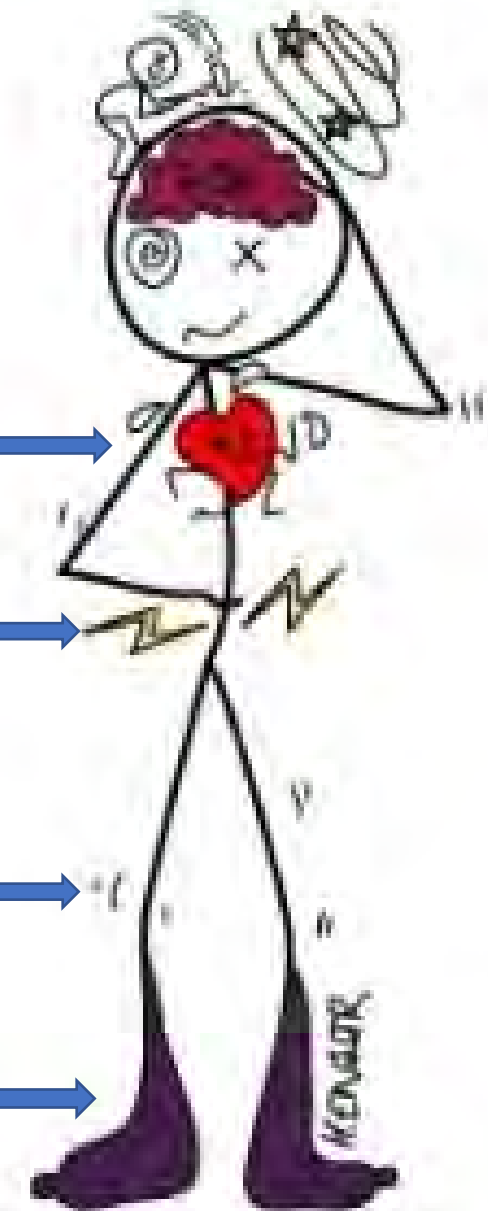
Verschwommenes Sehen

Herzrasen

Bauchschmerzen

Zitterigkeit

Dunkle Verfärbung der Füße



stickmancommunications.co.uk

# Management von MCAS

- Antihistaminika:
  - Die meisten Erkältungsmedikamente
  - Ranitidin, Famotidin
- Cromolyn [*Cromoglicinsäure*]
- Histaminarme Diät
  - Vermeidung von: plötzlichen Temperaturveränderungen, bestimmte Würzmittel (außer Olivenöl und Salz)
  - Bestimmte Lebensmittel können MCAS verstärken: Würzmittel, Rindfleisch, Gluten, die meisten Körner/Getreidearten (außer Quinoa und Reis)

# Fatigue bei EDS

*[Fatigue: Erschöpfung, Ermüdung]*



## Kein Ehlers-Danlos Syndrom

- Muskeln – entspannen in Ruhe und kontrahieren bei Aktivität
- Bänder – in Ruheposition gestrafft, sie stützen und stabilisieren den Körper

## Ehlers-Danlos-Syndrome

- Muskeln – sind angespannt und versuchen beständig, den Körper zu stabilisieren, auch in Ruhe
- Bänder – bieten keine Spannung und Stabilität

# Fatigue bei EDS

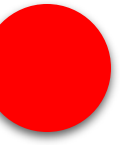
- Es gibt viele Gründe für Fatigue bei EDS
- EDS –
  - Muskelermüdung durch die dauernde Muskelanspannung als Kompensation für laxe Ligamente
  - Primäre Muskelschwäche (Myopathie [*Muskelerkrankung*])
- POTS – Kreislaufkompensation, dauernde Instabilität/Unsicherheit durch Schwindel/Benommenheit

# Fatigue bei EDS – einige weitere Ursachen

- MCAS (Mastzellaktivierungssyndrom) – Histamin und Cytokine.
- Schlechter Schlaf
- Medikamente

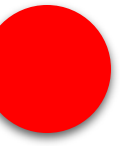
# Fatigue bei EDS

- Das Nervensystem mit Amphetaminen zu stimulieren ist vielleicht nicht die beste Wahl
- Die zugrundeliegende Ursache korrigieren
- Kombination von Ubichinon [*Coenzym Q12*] und L-Carnitin [*Nahrungsergänzungsmittel*]
- Häufige Pausen, bei Fatigue nicht mit zusammengebissenen Zähnen weitermachen
- Adäquate Hydratation [*Flüssigkeitszufuhr*]



# Kinder und chronische Schmerzen

- Oft wird Kindern die Diagnose einer Verhaltensstörung oder einer Dissoziativen Störung/Konversionsstörung zugeschrieben, und Eltern die Diagnose eines Münchhausen-Syndroms.
- Es ist sehr wichtig, dass Eltern auf Beschwerden des Kindes genau acht geben.
- Vertrauen Sie Ihrem Kind und Ihren eigenen Instinkten. Eine Mutter kennt ihr Kind am besten.

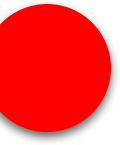


# Verhaltensmedizin

- Die Diagnose einer Konversionsstörung/Dissoziativen Störung oder eines Münchhausen-Stellvertreter-Syndroms wird oft durch Ärzte gestellt, die im Bereich Psychiatrie keine fundierte Ausbildung haben, und umgekehrt haben die meisten Psychiater keine Ausbildung hinsichtlich Schmerzerkrankungen

1 Marsden CD. Hysteria: a neurologist's view. *Psychol Med.* 1986;16:277–88

2. R J McClure, P M Davis, S R Meadow, and J R Siber. Epidemiology of Munchausen syndrome by proxy, non-accidental poisoning, and non-accidental suffocation. *Arch Dis Child.* 1996 Jul; 75(1): 57–61.



# Verhaltensmedizin

- Ein Kind mit einer Konversionsstörung/ dissoziativen Störung oder mit einem Münchhausen-Stellvertreter-Syndrom zu diagnostizieren, ohne dass ein engagiertes multidisziplinäres Team dahintersteht und ohne konkrete Evidenz, ist für den Patienten extrem schädigend.

# Atmung

- Flöte spielen oder Singen ist hilfreich, um die Propriozeption in Lungen und Brustraum zu verbessern.
- Es hilft dabei, Nervenverbindungen zwischen Zwerchfell, Rippen und Brustwandmuskeln auszubauen.
- Es ist hilfreich gegen das Gefühl, nach Luft zu schnappen oder kurzatmig zu sein.
- Hilfreich, um die Kernmuskulatur zu stärken – wenn man mit dem Zwerchfell Luft bewegt, braucht man dazu Muskeln von Bauch und Rücken.
- Flötespielen verbessert die Propriozeption von Fingern und Handgelenken – es hilft dabei, Verbindungen zwischen Hirn und Handgelenken auszubauen



# Servicehunde/Assistenzhunde

- von unschätzbarem Wert

- POTS – sie können es spüren, wenn ihr Besitzer eine Phase von Schwindel oder einen Krampfanfall hat
- EDS und Schmerzen - sie schützen die Gliedmaße davor, verletzt oder berührt zu werden
- Helfen ihren Besitzern, mehr Selbstvertrauen zu entwickeln und machen sie selbständiger
- Helfen, das Gleichgewicht zu bewahren, rufen Hilfe, öffnen Türen, schalten Licht ein, ziehen Rollstühle, [*helfen bei*] Angst

# Die Feldenkrais-Methode

- Es ist eine Art von Physiotherapie, die hilft, gestörte Verbindungen zwischen Hirn und Körper zu reparieren
- Patienten mit EDS entwickeln ineffiziente oder angespannte gewohnheitsmäßige Bewegungsmuster
- Die Feldenkrais-Methode lehrt neue Muster, indem sie sanfte, langsame, wiederholte Bewegungen nutzt
- Sie nutzt langsame Wiederholung um bei EDS richtige und sichere Bewegungen zu lehren

# Die Feldenkrais-Methode

- Sie basiert auf Prinzipien von Physik, Biomechanik und einem Verständnis von Lernen und menschlicher Entwicklung.
- Diese Übungsmethode ist exzellent, um bei Ehlers-Damlos-Syndromen die Propriozeption zu verbessern.
- Kann im Sitzen oder Liegen durchgeführt werden
- Jede Session besteht aus angenehmen, einfachen Bewegungen innerhalb des Sicherheitslimits.

# Medizinischer Hanf

- Der menschliche Körper hat zwei Arten von Rezeptoren – CB1 und CB2
- CB1 Rezeptoren befinden sich im Hirn
- CB2 Rezeptoren befinden sich im Rest des Körpers, der Immunzellen und Gliazellen im Zentralen Nervensystem
- Chemische Stoffe, die in peripheren Teilen des Körpers Entzündungen verursachen, werden durch Cannabinoide moduliert. Daher kann Cannabis in topischer Anwendung hilfreich sein. [peripher: z.B. weiter weg von Körperzentrum. Topisch: äußerliche Anwendung]

# Medizinischer Hanf

- Medizinischer Hanf enthält im Wesentlichen zwei Substanzen – THC und CBD
- THC wirkt auf CB1 und ist verantwortlich für die kognitiven Effekte
- CBD wirkt auf CB2 und ist verantwortlich für Schmerzstillung, hilft bei autoimmuner Dysfunktion
- Damit Medizinischer Hanf wirkt, müssen THC und CBD beisammen sein, sie zu separieren ist nicht so effektiv. Dies wird der Entourage Effekt genannt.
- Man kann medizinischen Hanf mit einer höheren Konzentration von CBD und niedrigeren Konzentration von THC nehmen - gegen Schmerzen
- Höheres THC und niedrigeres CBD zum Schlafen

# Cannabis

- Cannabis kann die Wanderung entzündlicher chemischer Stoffe zum Ort der Verletzung und ins Hirn reduzieren.
- Dies ist deswegen besonders wichtig, weil bei immuner Dysfunktion die Wanderung von Entzündungszellen ins Gewebe und das Nervensystem zu neuropathischen Schmerzen beiträgt

# Medizinischer Hanf

- Ein Versuch ist eine sinnvolle Entscheidung.
- Anekdotisch – funktioniert es gut bei Patienten mit EDS
- Höhere CBD Level und niedrigere THC Level
- Verdampfen, Esswaren
- Topisch über Gelenken und Muskeln. [*topisch: äußerliche Anwendung*]
- Beeinträchtigt das Mastzellaktivierungssyndrom nicht so sehr wie NSAID's [NSARs] und Opioide

# Der Beighton Score

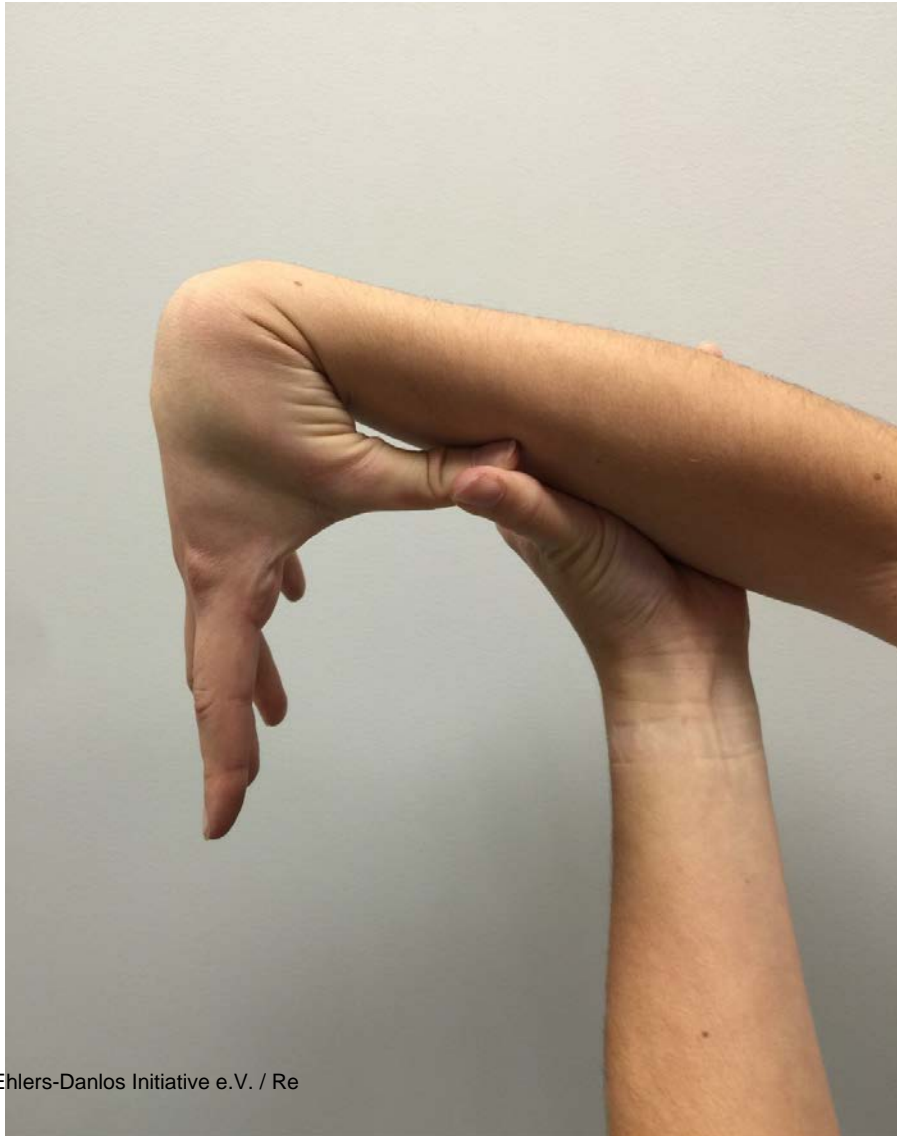
*[Punktesystem zur Bestimmung von Hypermobilität]*



# Der Beighton Score

- Mit jedem getesteten Gelenk kann 1 Punkt erreicht werden.
- Maximal 9 Punkte
- Es gibt keinen definitiven Grenzwert, um EDS zu diagnostizieren
- Im Allgemeinen sollte ein Wert von 4 oder 5 von 9 den Verdacht auf EDS wecken

## 2. Beighton Score - Passive Apposition [*Heranbringen*] des Daumens an die Beugeseite des Unterarms



#### 4. Beighton Score: Passive Dorsiflexion [*Rückneigung*] des kleinen Fingers mehr als 90 Grad



## 6. Beighton Score: Hyperextension [Überstreckung] des Ellbogens



## 8. Beighton Score: Hyperextension [Überstreckung] der Knie



## 9. Beighton Score: Vornüberbeugen des Rumpfes mit gestreckten Knien und den Händen flächig auf dem Boden



Andere Zeichen, nach denen  
man schauen sollte

# Sitzposition





# Namaste Zeichen



# Diagnostik des EDS (hypermobil) bei Erwachsenen [ab 50] – der 5 Punkt Fragebogen

1. Können Sie aktuell oder konnten Sie jemals die Hände flach auf den Boden legen, ohne die Knie zu beugen?
2. Können Sie aktuell oder konnten Sie jemals den Daumen so biegen, dass er den Unterarm berührt?
3. Haben Sie als Kind Ihre Freunde damit amüsiert, dass Sie Ihren Körper seltsam verbiegen konnten, oder konnten Sie Spagat?
4. Haben Sie als Kind oder Teenager mehr als einmal Ihre Kniescheibe oder Schulter ausgerenkt?
5. Würden Sie sich als sehr gelenkig ansehen?

Der Test ist positiv, wenn 2 oder mehr Fragen mit ja beantwortet werden.

# Complex Regional Pain Syndrome (CRPS)

*[wörtlich: “Komplexes regionales Schmerzsyndrom”.*

*Alte, nicht mehr gebräuchliche Namen der Erkrankung: “Sympathische Reflexdystrophie”, “Kausalgie”, “Morbus Sudeck”, “Neurodystrophie”, “Algodystrophie” etc.]*

# Was ist CRPS / RSD

- Dieses Syndrom wird durch einen anhaltenden Schmerz charakterisiert, der in keinem Verhältnis zum üblichen Verlauf eines Traumas oder einer Läsion [*Verletzung*] steht.
- Beginnt gewöhnlich nach einem Trauma

# Ursache des CRPS

- Obwohl CRPS per Definition keine bekannte Ursache hat,
- Ist es nur so, dass wir die Ursache nicht gefunden haben
- Was aber, wenn man eine Ursache identifizieren kann?

# Diagnose des CRPS

# Zeichen und Symptome von CRPS 1

- Schmerz beginnt in einer Extremität, kann sich aber auch im Rumpf manifestieren (Wirbelsäule, Bauch, Becken)
- Konstante Schmerzen, sogar in Ruhe mit wiederkehrender Verschlimmerung.
- Temperaturunterschied
- Farbveränderung - kommt und geht
- Anschwellen - kommt und geht
- Schmerzbereich ist größer als die primäre Verletzung

# Anzeichen und Symptome von CRPS

- Schmerzen oder unangenehmes Gefühl bei Berührung
- Nagelwachstumsveränderungen (schneller, deformiert),
- Haarwachstumsveränderungen (verdickter, dunkler, schnelles Wachstum, Haarausfall),
- Hautveränderungen - dünn und glänzend
- Hautläsionen – stecknadelkopfgrosse Läsionen bis hin zu Blasen
- Vermehrtes Schwitzen





Schwellung

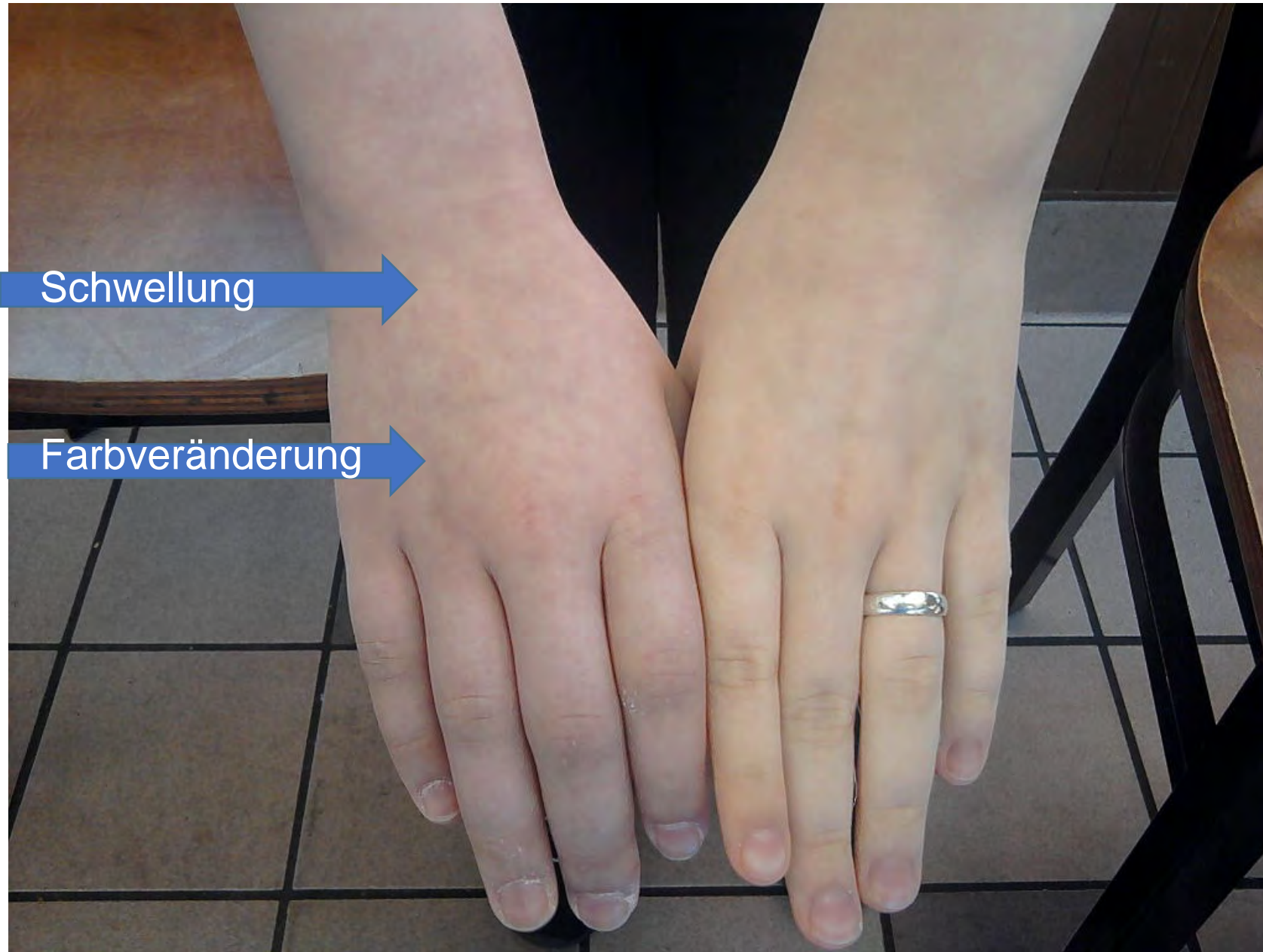
Farbveränderung



Schwellung

Glänzende Haut

Nagelwachstum schneller,  
spröder, kantiger



Schwellung

Farbveränderung

# Tests, die nicht hilfreich sind zur Diagnostik von CRPS

- Bildgebende Verfahren - Röntgen, MRT, fMRT, Drei-Phasen-Skelett-Szintigraphie, Knochendichte
- Blutuntersuchungen
- Hautbiopsien
- Sympathische Nerven tests - Schweißtest, sympathische Hautreaktion [*SSR, ein spezieller Test*],
- Nerven tests - EMG, Nervenleitmessung
- Diese Tests können möglicherweise bei Verdacht auf eine andere Diagnose eingesetzt werden.

Atkins RM, Tindale W, Bickerstaff D, Kanis JA. Quantitative bone scintigraphy in reflex sympathetic dystrophy. Br J Rheumatol 1993;32(1):41-5.

Todorovic-Tirnanic M, Obradovic V, Han R, Goldner B, Stankovic D, Sekulic D, et al. Diagnostic approach to reflex sympathetic dystrophy after fracture: radiography or bone scintigraphy? Eur J Nucl Med

# Das beste Diagnosewerkzeug

- Eine gute Anamnese und gründliche körperliche Untersuchung
- Die Diagnose von CRPS ist klinisch und basiert nicht auf irgendeinem Test oder Verfahren

# Zentrale Sensibilisierung

Schlüsselkonzept für das Verständnis  
aller chronischen Schmerzen

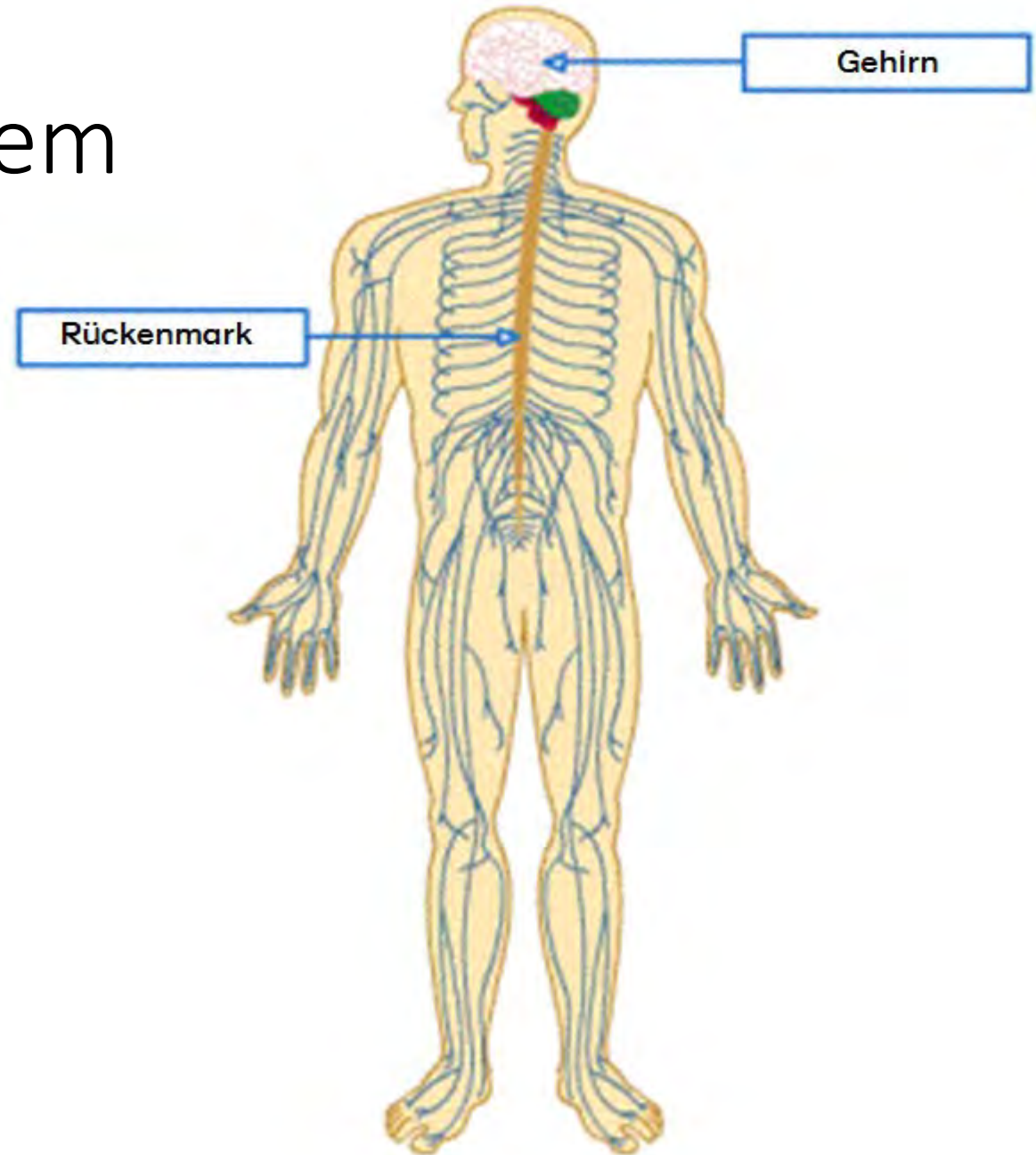
# Zentrale Sensibilisierung

- Eine normale Empfindung (z. B. Berührung) erzeugt eine abnorme Reaktion (wie Schmerzen), weil Gehirn und Rückenmark sensibilisiert sind
- Definition: Erhöhung der Erregbarkeit von Neuronen innerhalb des Zentralen Nervensystems (ZNS), so dass normale Inputs abnorme Reaktionen zur Folge haben

# Das Zentrale Nervensystem

- Das Zentrale Nervensystem (ZNS) besteht aus zwei Teilen:

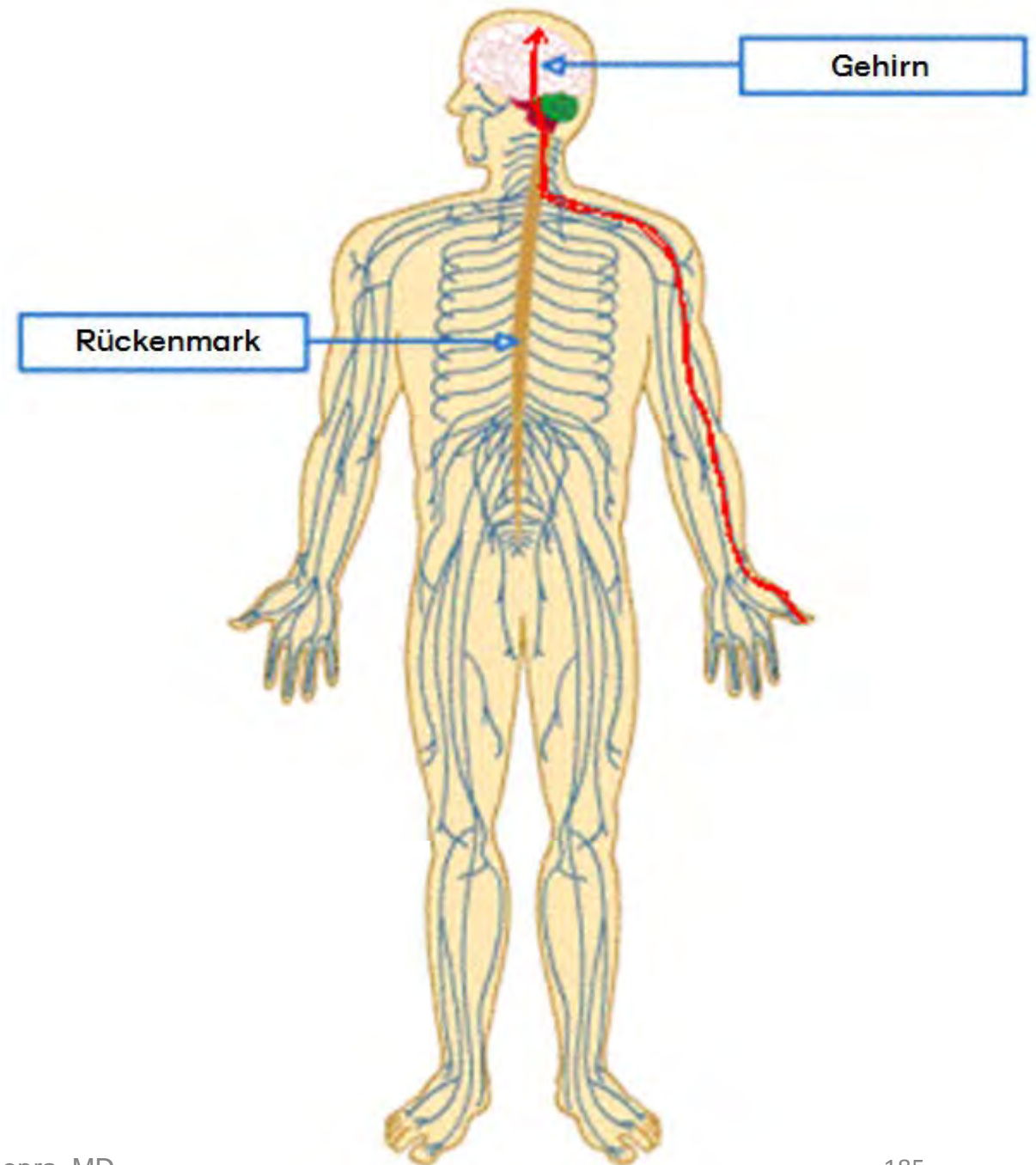
1. Gehirn
2. Rückenmark





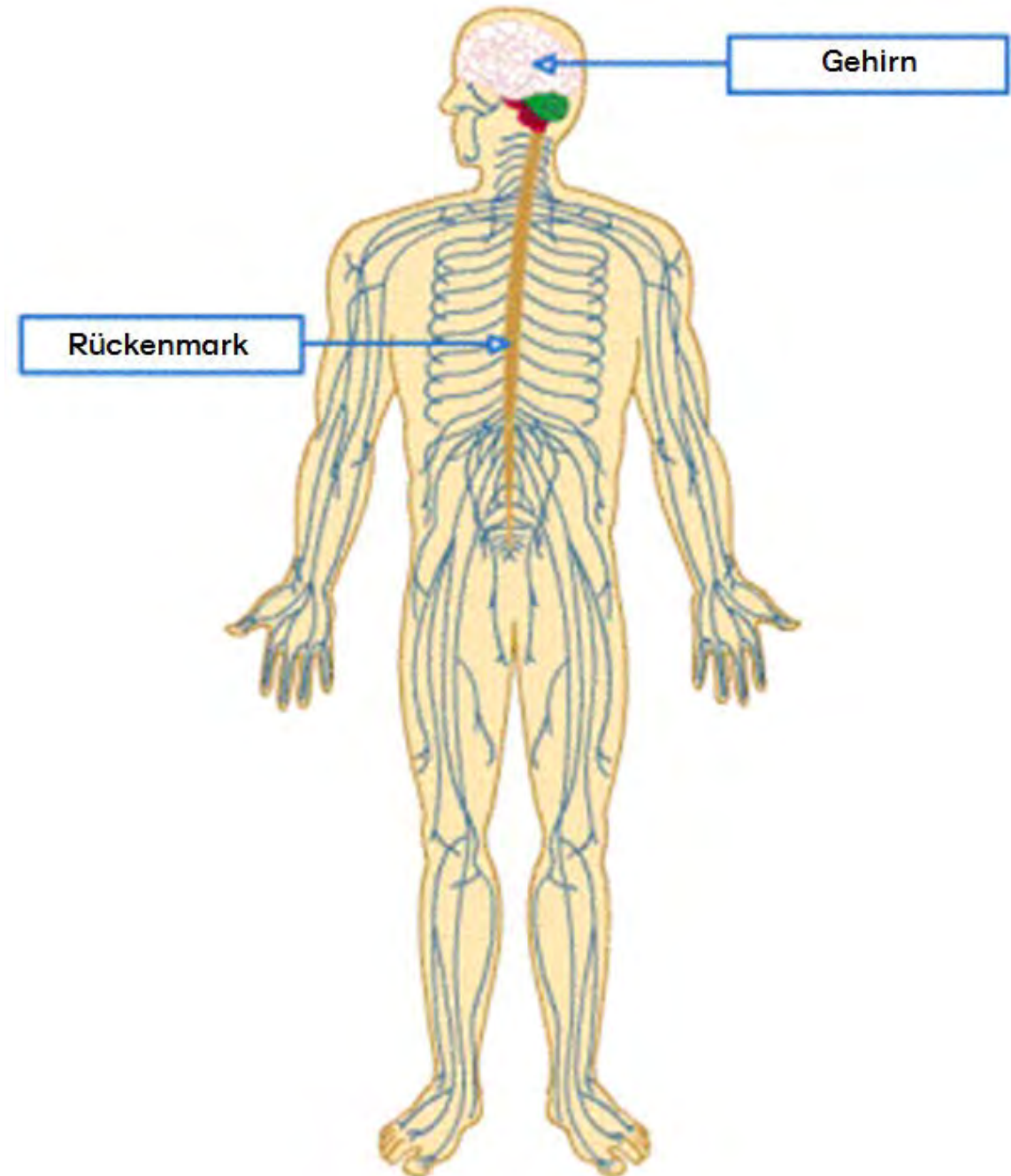
# Normale Schmerzen

- Normalerweise verursacht eine Verletzung Schmerzen und die Signale werden zum Hirn gesendet
- Im Hirn bekommt das Signal eine emotionale Komponente und wir nehmen Schmerz wahr



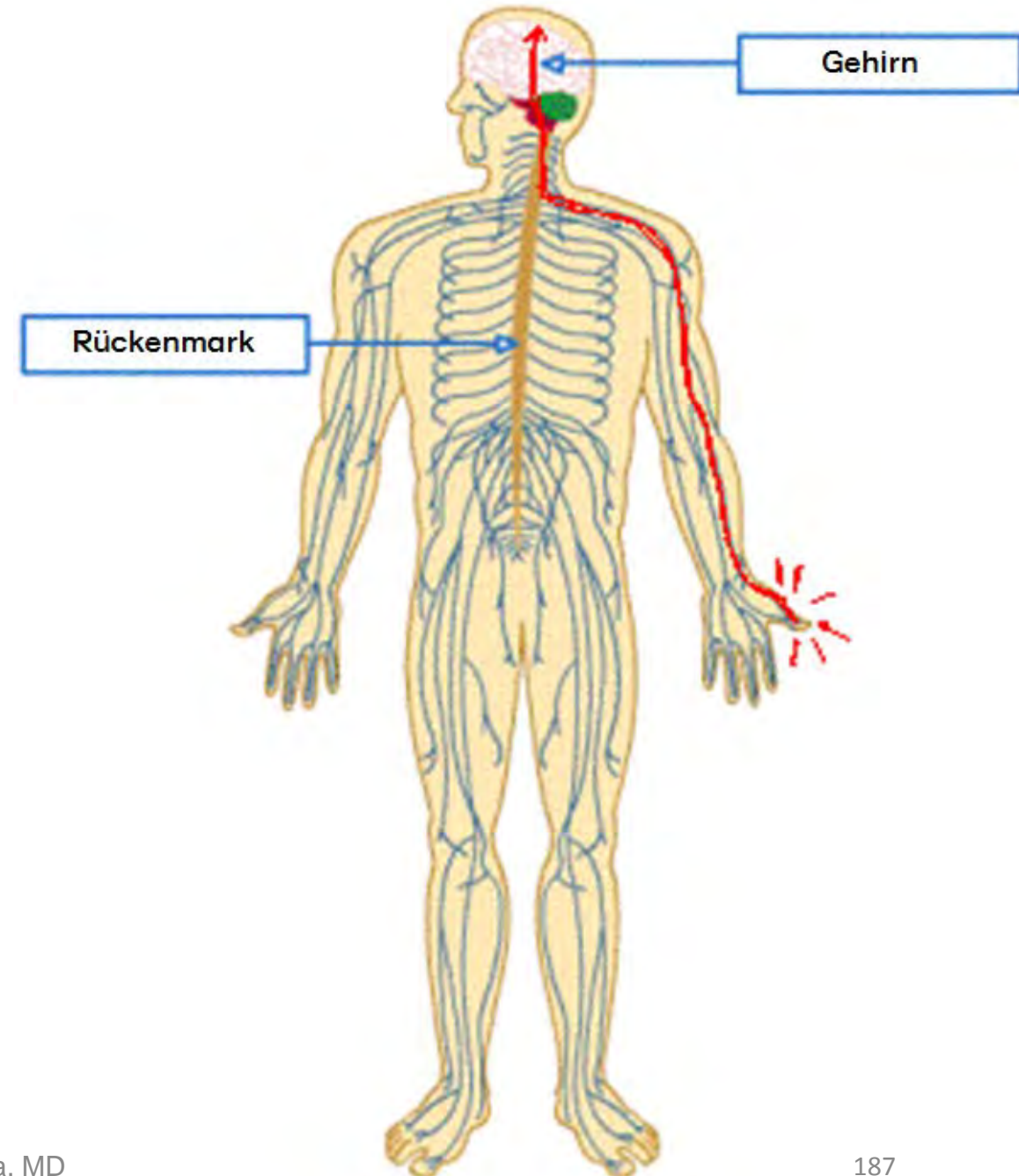
# Normale Schmerzen

- Wenn die Verletzung verheilt ist, hört das Signal auf und alles kehrt in den Normalzustand zurück



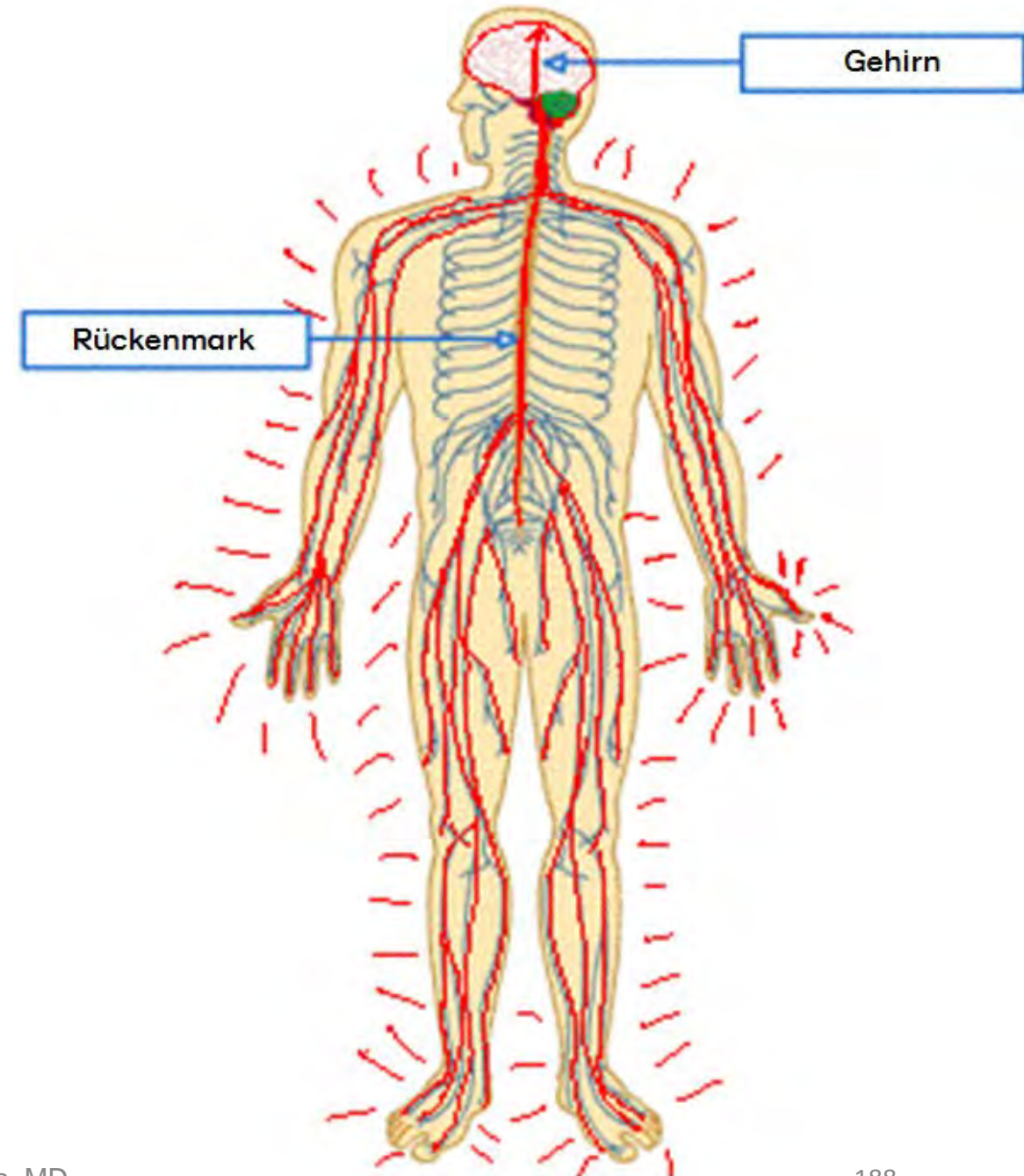
# CRPS

- Bei CRPS bestehen die Schmerzsignale fort, auch nachdem die Verletzung geheilt ist
- Das Hirn versucht auch, Signale nach unten zu schicken, um die Schmerzsignale zu unterdrücken
- Bei CRPS besteht eine ständiges Trommelfeuer an Schmerzsignalen, die nach oben und unten wandern



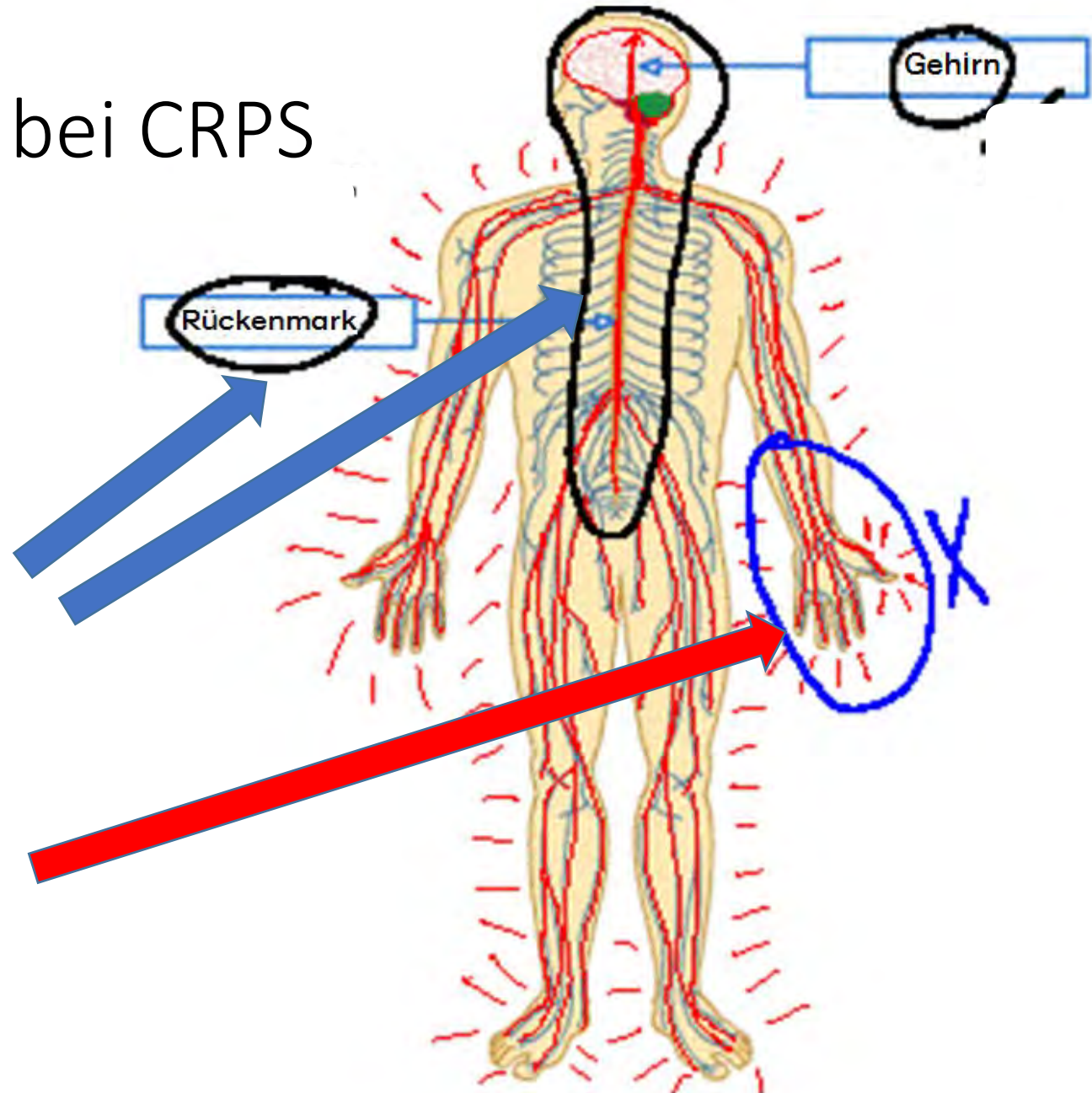
# Zentrale Sensibilisierung

- Das beständige Trommelfeuer an Signalen, die in Hirn und Rückenmark nach oben und unten wandern, macht das Nervensystem empfindlich
- Dies wird Zentrale Sensibilisierung genannt
- Daher verstärkt eine normale Berührung oder eine kleinere Verletzung an irgendeiner Stelle des Körpers die Schmerzen immens.



# Zentrale Sensibilisierung bei CRPS

- Bei CRPS (und anderen chronischen Schmerzen) liegt das Problem im Zentralen Nervensystem
- Bei jeder Behandlung von CRPS sollte auf der Ebene des Zentralen Nervensystems behandelt werden
- Die Behandlung von Schmerzen in der Peripherie ist eher nicht hilfreich und kann eventuell sogar die Schmerzen verstärken [ *Peripherie: nicht im ZNS, weiter weg vom Körperzentrum* ]



# Was passiert wirklich bei CRPS / Zentraler Sensibilisierung

# Zentrale Sensibilisierung

- Zwei Dinge passieren bei Zentraler Sensibilisierung:
  1. Gliazellen werden aktiviert
  2. NMDA Rezeptoren sind aktiviert

# Zentrale Sensibilisierung: Aktivierte Gliazellen

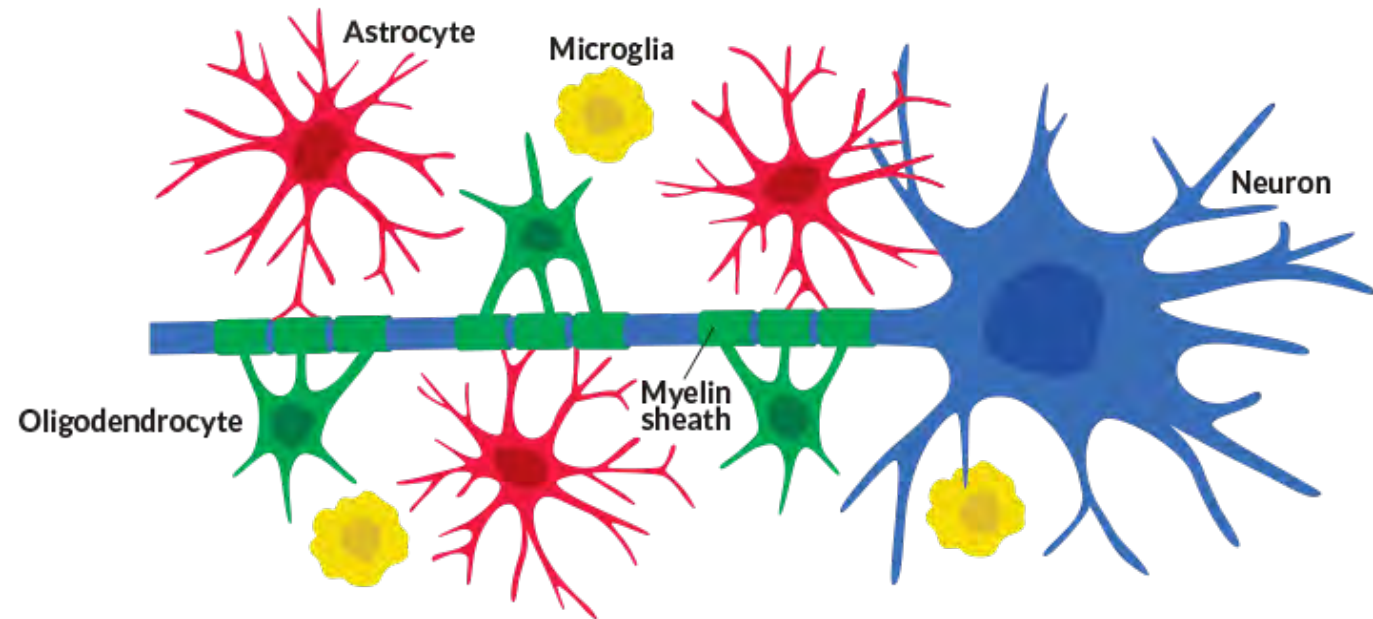
- Gliazellen bilden 70% aller Zellen unseres Zentralen Nervensystems
- Unter normalen Umständen bleiben sie inaktiv und sind Teil der Immunfunktion des Nervensystems

Milligan ED, Watkins LR (2009) Pathological and protective roles of glia in chronic pain. Nat Rev Neurosci 10:23–36

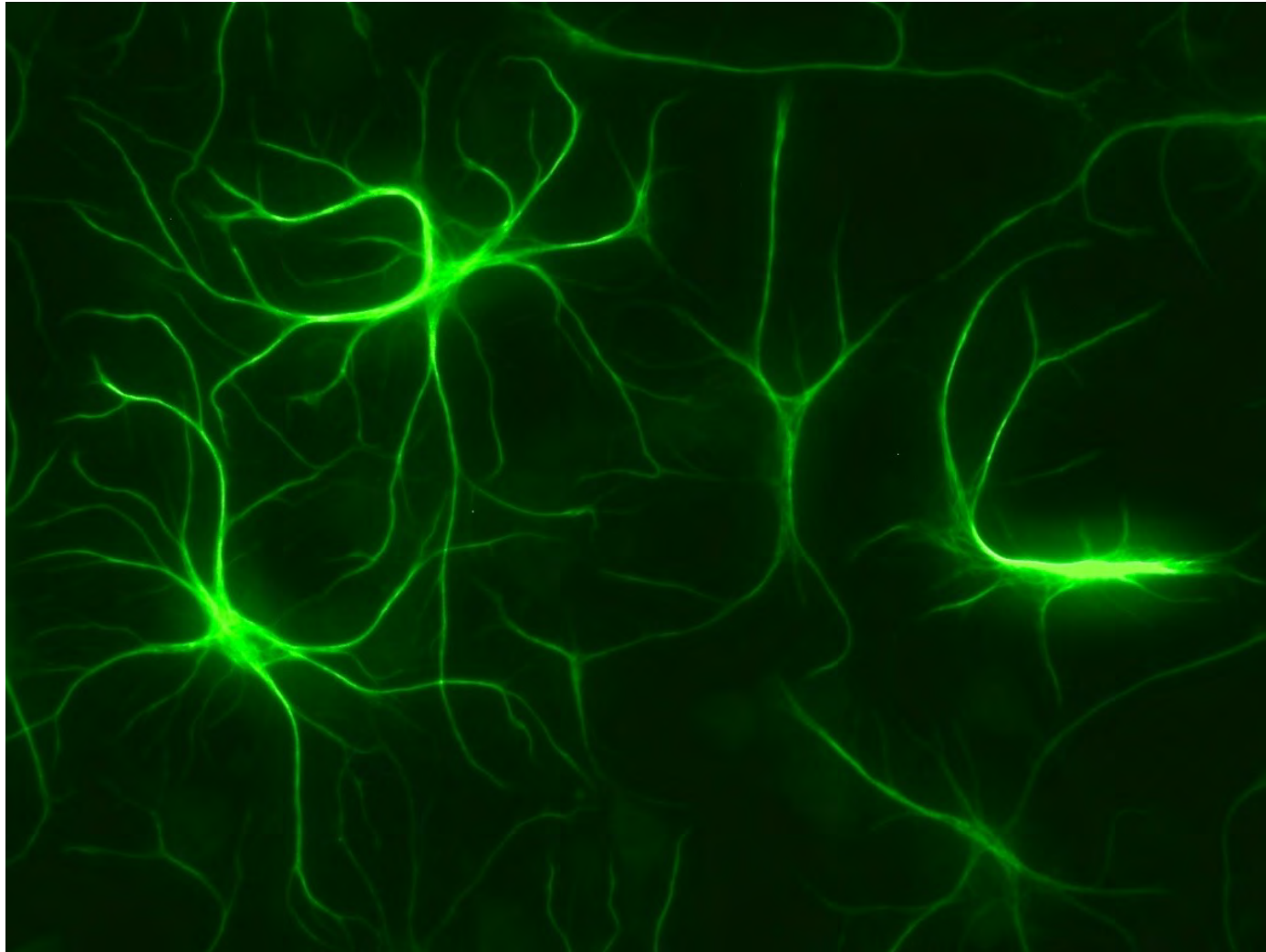


# Zentrale Sensibilisierung: Aktivierte Gliazellen

- Gliazellen bilden 70% aller Zellen unseres Zentralen Nervensystems
- Unter normalen Umständen bleiben sie inaktiv und sind Teil der Immunfunktion des Nervensystems



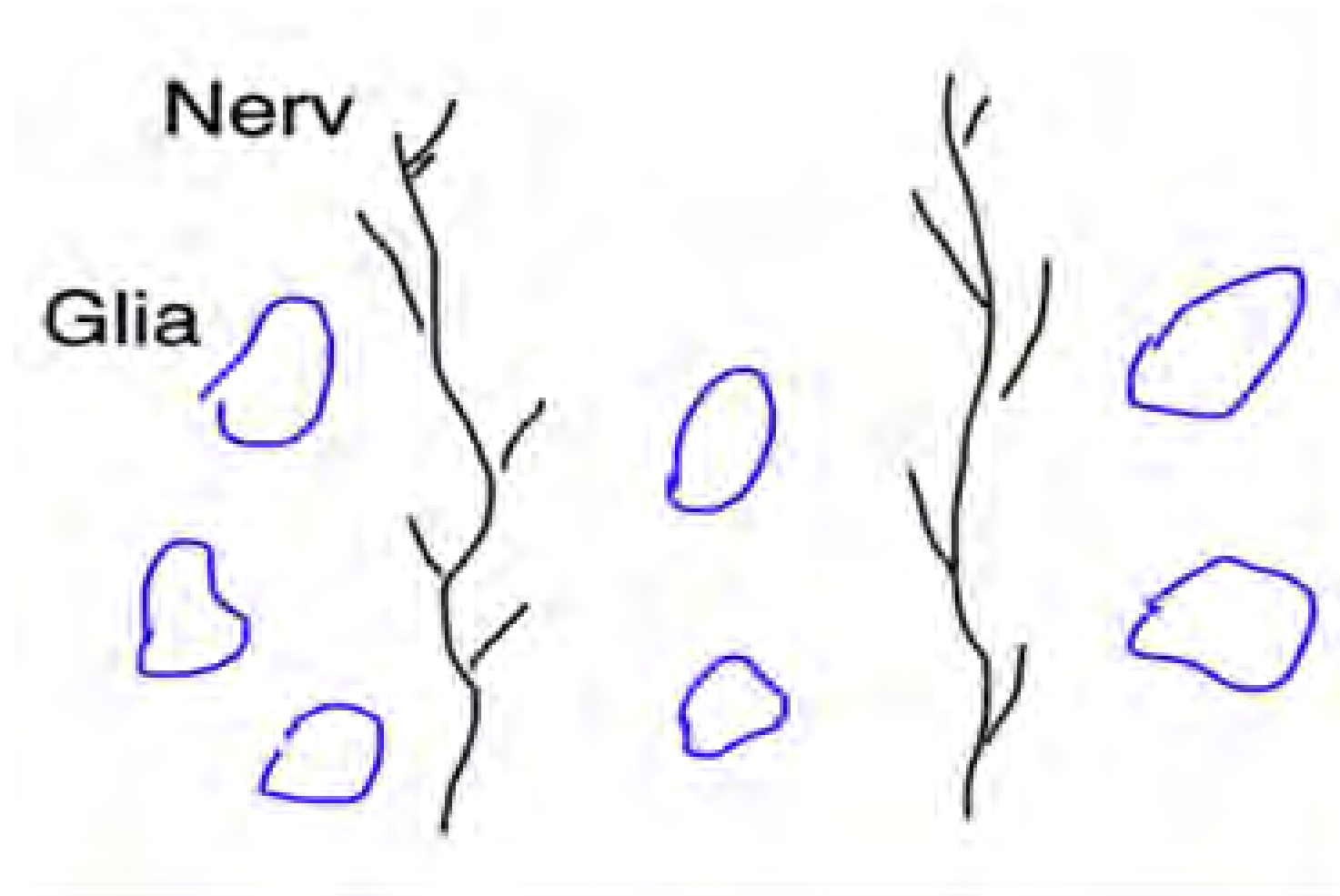
# So sehen Gliazellen aus



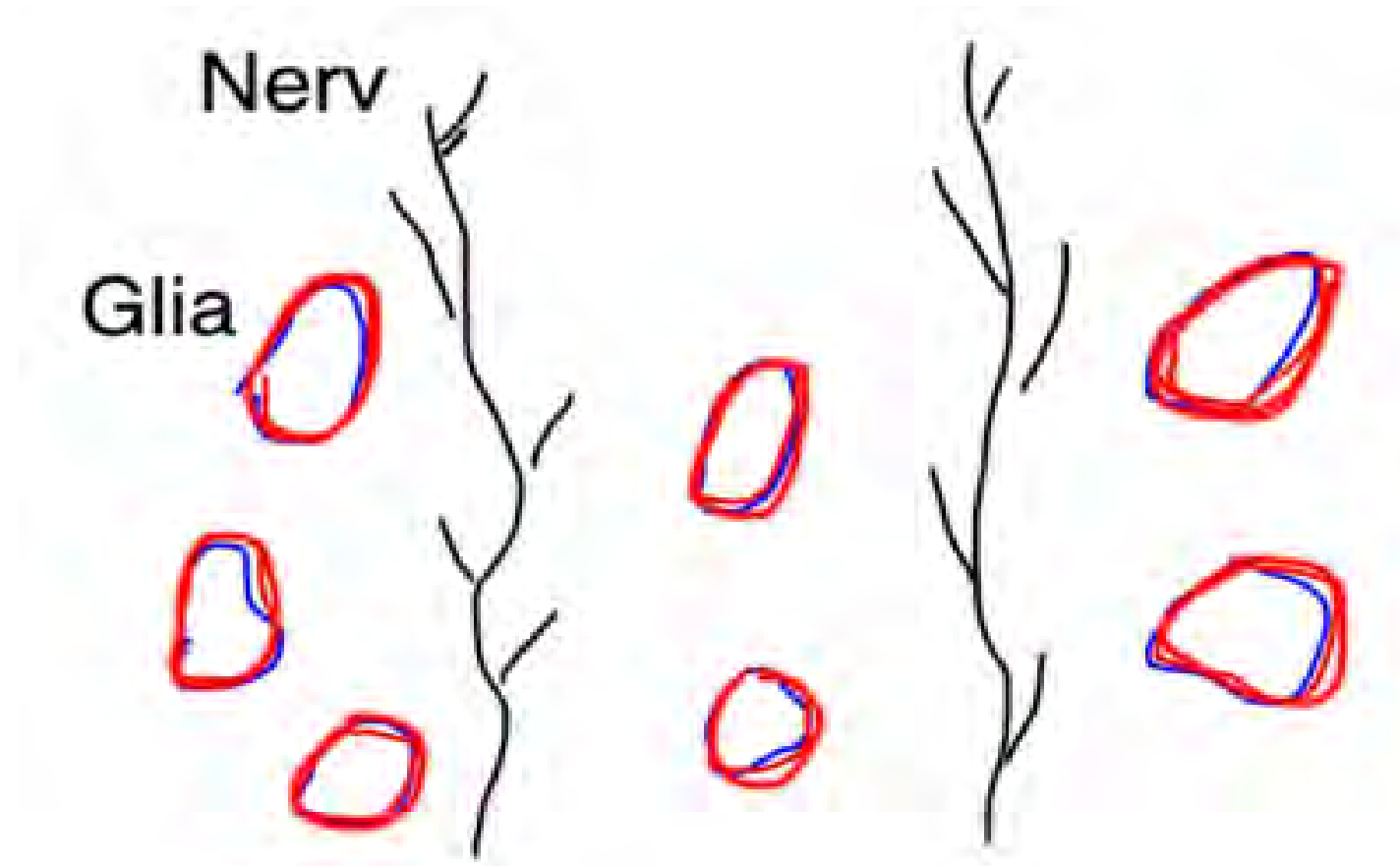
# Zentrale Sensibilisierung: Aktivierte Gliazellen

- Bei CRPS mit zentraler Sensibilisierung werden diese Gliazellen aktiviert.
- Aktivierte Gliazellen setzen bestimmte chemische Stoffe (Cytokine) frei, die Nervenentzündungen verursachen
- Gliazellen sind ein wichtiges Bindeglied zwischen dem Nervensystem und dem Immunsystem und Entzündungen und Schmerz

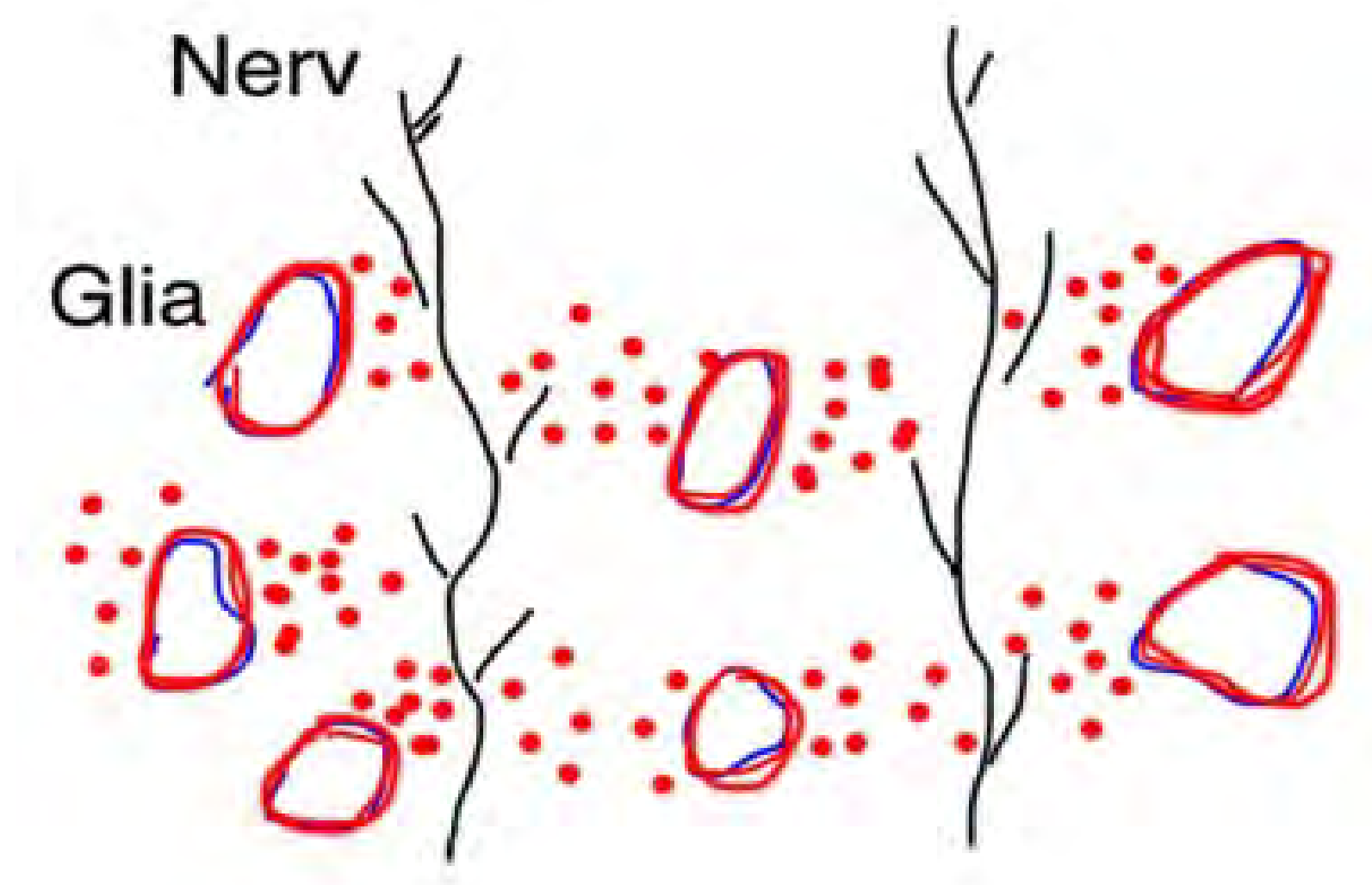
# Glia und Nerven unter normalen Bedingungen



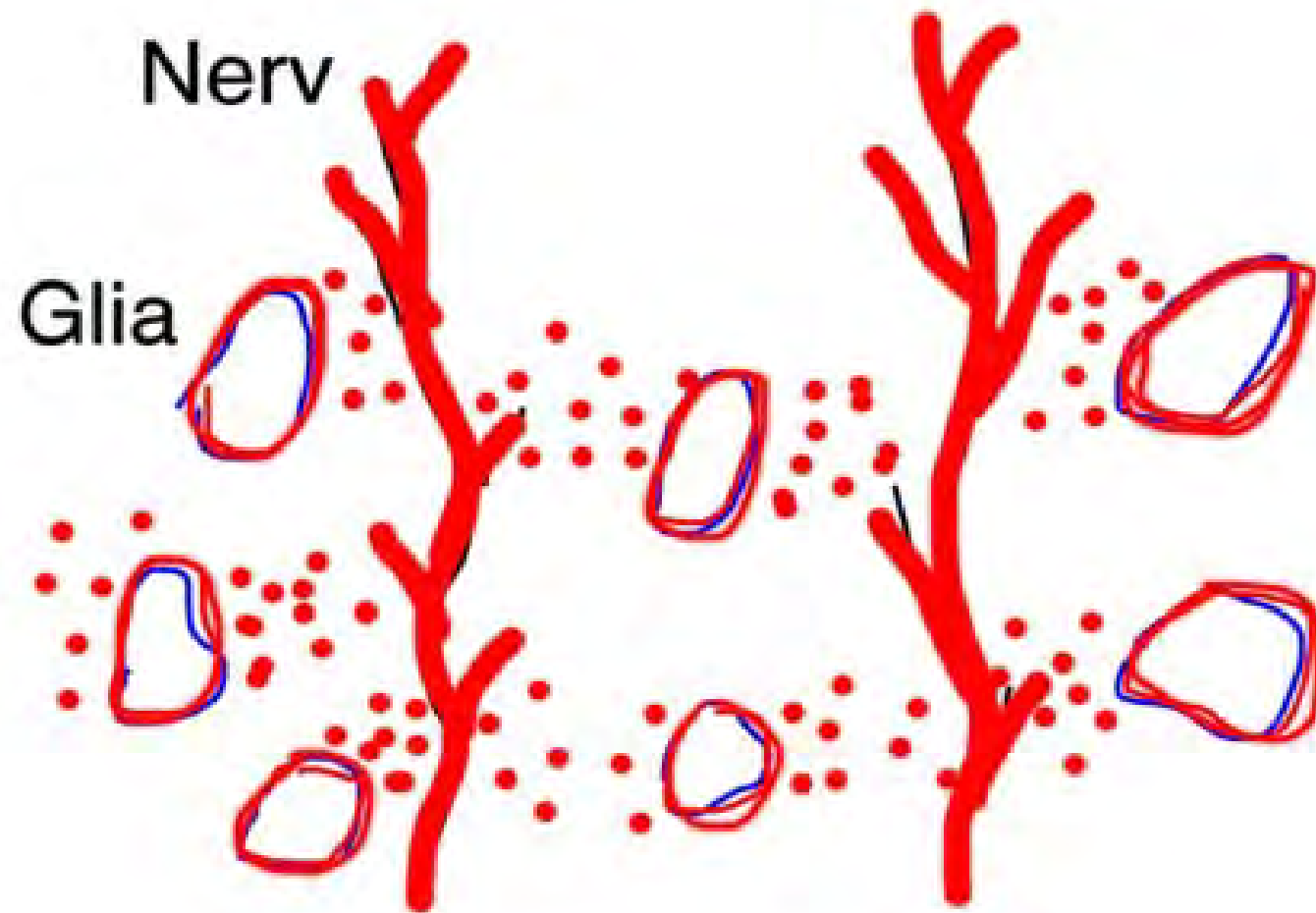
# Aktivierete Glia



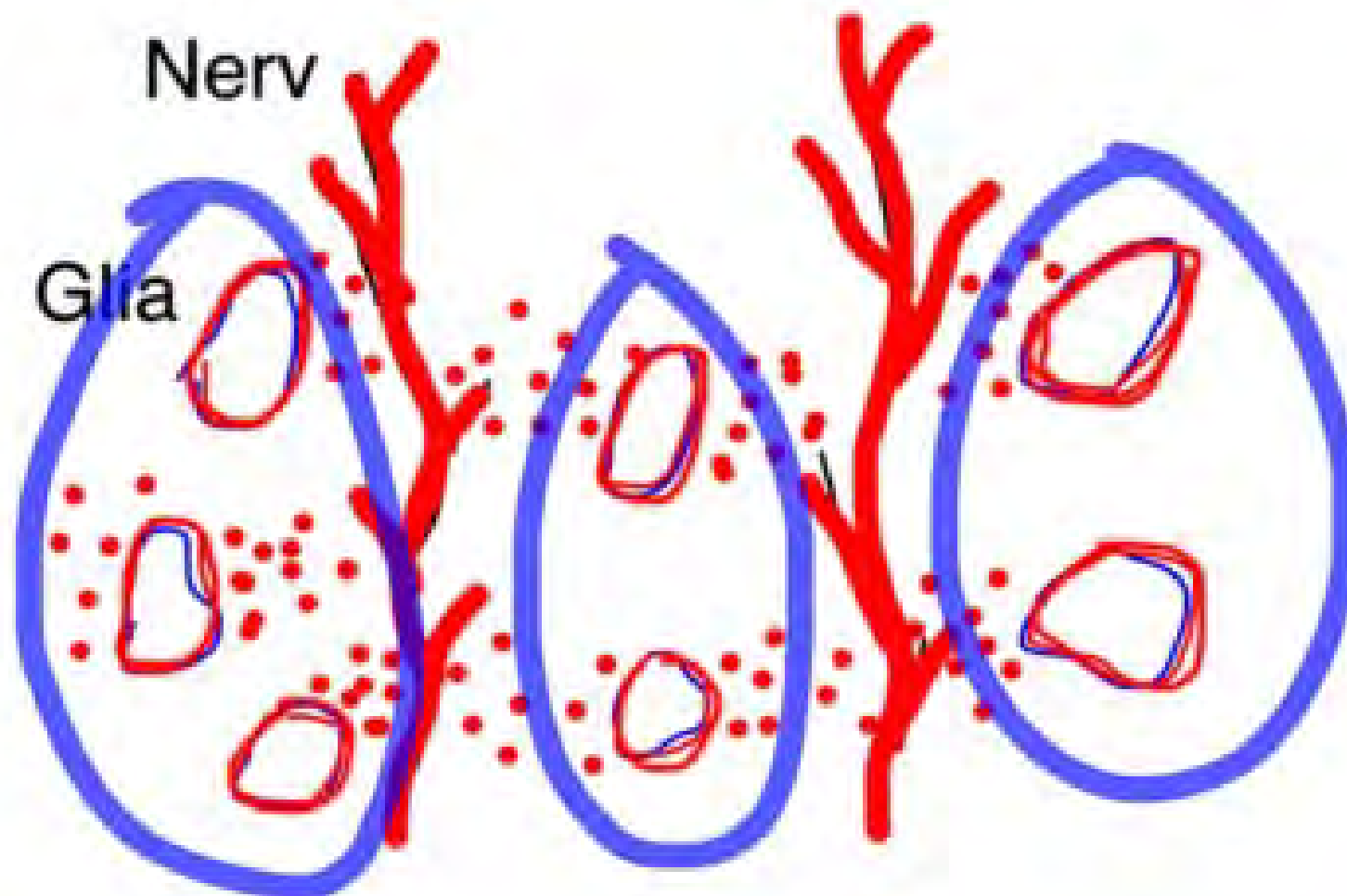
# Durch aktivierte Glia freigesetzte chemische Stoffe



# Nervenentzündung



# Das Problem liegt bei den Gliazellen







# Ausbreitung

- Bei langjährigen Fällen von CRPS entwickeln einige Patienten ähnliche Symptome in anderen Bereichen des Körpers
- Dies ist meist eine Folge zunehmender Zentraler Sensibilisierung.
- Da das zentrale Nervensystem mehr und mehr sensibilisiert wird, werden normale Empfindungen an anderen Stellen des Körpers als schmerzhaft empfindungen gespürt.



- Das Management des Complex Regional Pain Syndrome sollte auf die Ursache der Nervenentzündung und nicht nur auf die Nerven gerichtet werden.
- Somit ist es sinnvoll, die Gliazellen-Aktivierung zu behandeln

# Management

Complex Regional Pain Syndrome (CRPS)

Reflex Sympathetic Dystrophy (RSD)

*[Sympathische Reflexdystrophie: Alte Bezeichnung von CRPS in den USA]*

# Management von CRPS – Erster Schritt

- Im ersten Schritt sollte bestätigt werden, ob es sich um CRPS handelt
- Sehr oft wird Patienten gesagt, es sei CRPS, weil keine Ursache für die Schmerzen gefunden werden konnte

# Management von CRPS – Zweiter Schritt

- Als nächstes sollte bestimmt werden, ob es sich um CRPS I oder CRPS II handelt

# CRPS I und CRPS II

- Bei CRPS I – wissen wir nicht, welcher Nerv genau verletzt ist
- Bei CRPS II – ist es auf eine bestimmte Nervendistribution begrenzt  
[*Nervendistribution: Nervenversorgungsbereich*]
- Einige Behandlungsansätze haben beide gemeinsam
- Bei CRPS II kann es hilfreich sein, die Ursache des Nervenschadens zu beheben

# Management von CRPS – mögliche Ursachen von CRPS I

- Unbekannt
- Autoimmune Dysfunktion
- Gastrointestinal (?)

# CRPS II

Dies war das erste CRPS, das entdeckt wurde, sogar noch vor CRPS I



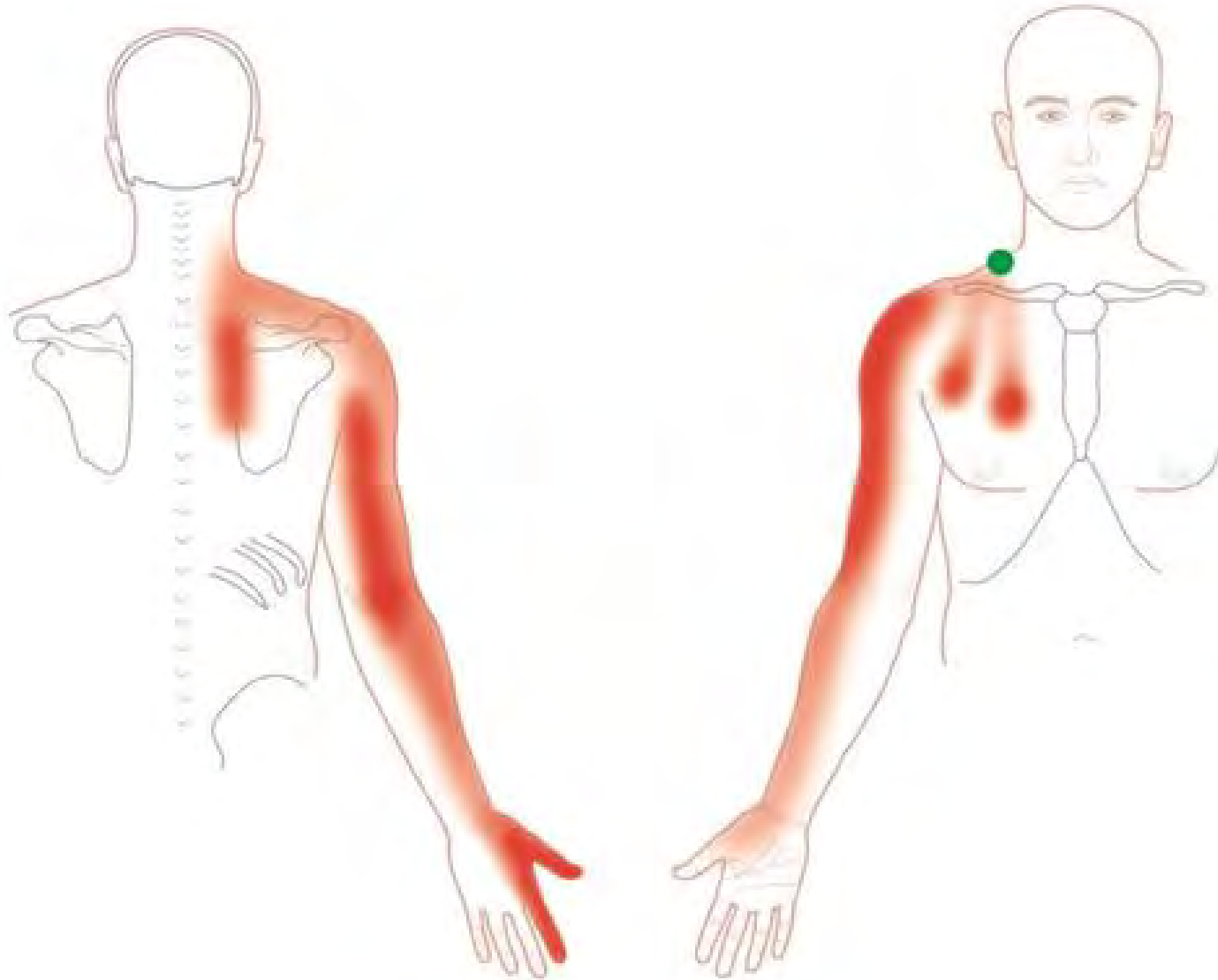
# Management von CRPS – mögliche Ursachen von CRPS II

- Obere Gliedmaßen – Thoracic Outlet Syndrom [*TOS, Schultergürtel-Kompressionssyndrom*], Engpasssyndrom des Nervus Ulnaris [*Ellennerv*]
- Untere Gliedmaßen – Neuralgie des Nervus Peronaeus Communis [*Nervenschmerzen des Gemeinsamen Wadenbeinners*]
- Vernarbung nach einer Nervenverletzung
- Ehlers-Danlos-Syndrome – diffuse Neuroinflammation durch wiederkehrende Subluxationen und Dislokationen [*Neuroinflammation: Nervenentzündung*]

# CRPS II

- Ähnliche Symptome wie CRPS I
- Es gibt einen größeren Nervenschaden, der identifiziert werden kann

# Schmerzmuster bei Thoracic Outlet Syndrom [TOS]



# Thoracic Outlet Syndrom [TOS]

## Scalenes

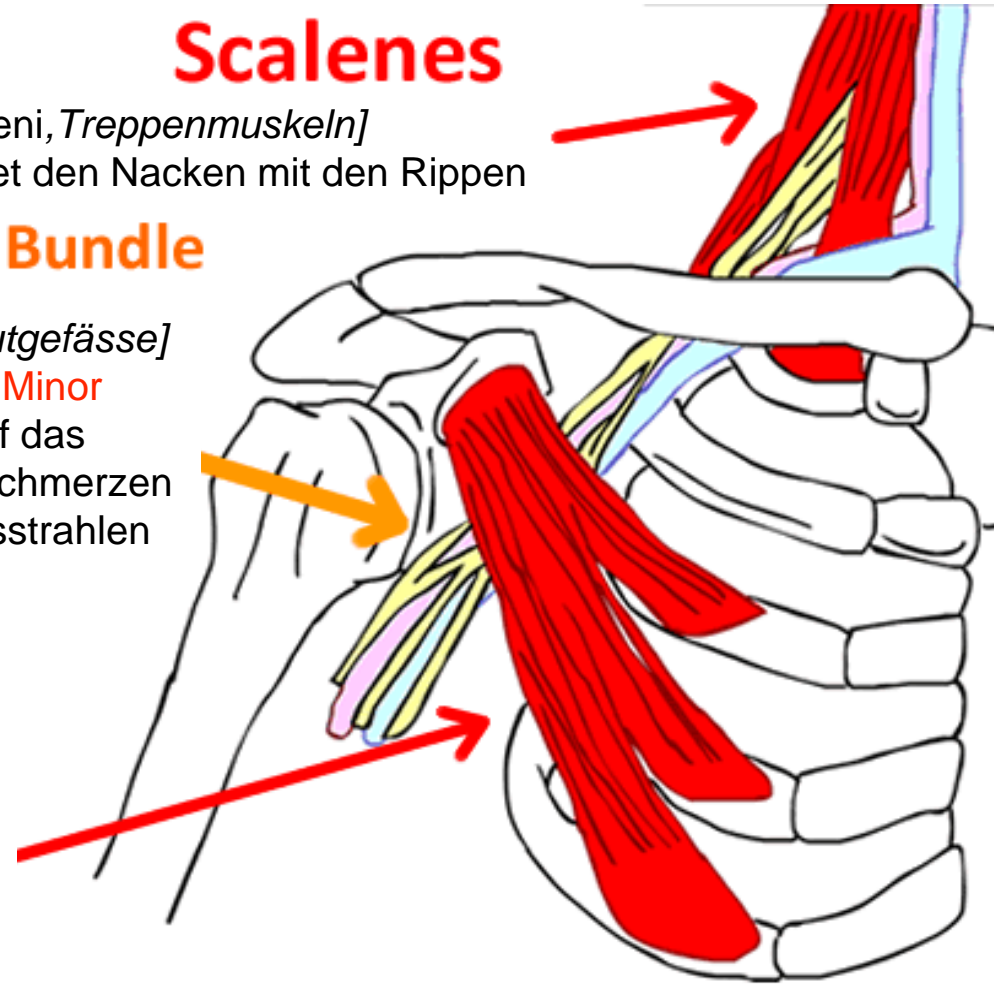
[Musculi Scaleni, *Treppenmuskeln*]  
Dieser Muskel verbindet den Nacken mit den Rippen

## Neurovascular Bundle

[*Neurovaskuläres Bündel; Nerven und Blutgefäße*]  
Wenn die **Scaleni** und/oder **Pectoralis Minor** angespannt sind, kann dies Druck auf das **neurovaskuläre Bündel** ausüben und zu Schmerzen führen, die in den Arm oder die Hand ausstrahlen

## Pec Minor

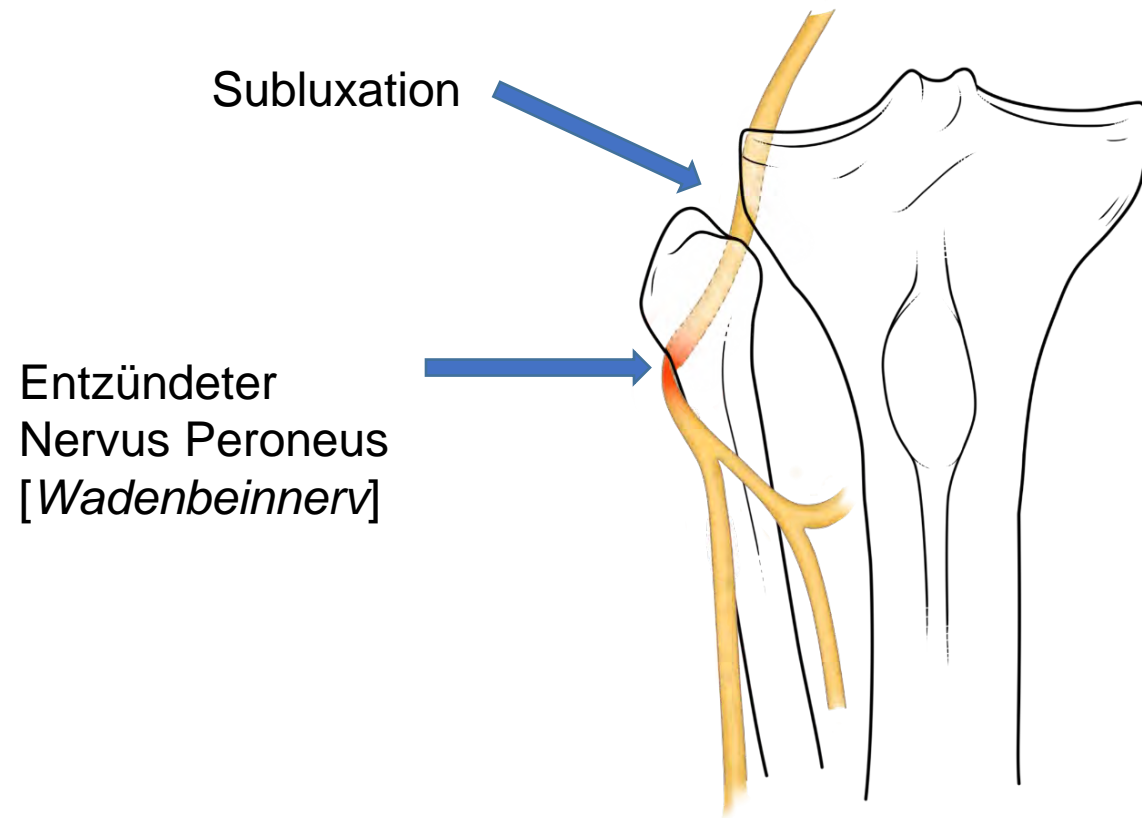
[*Pectoralis Minor, kleiner Brustmuskel*]  
Dieser Muskel verbindet das Schulterblatt mit den Rippen



# CRPS II im Bein

- CRPS II-Symptome können sich im Bein nach Impingement [*Einklemmung*] des Nervus Peroneus Communis entwickeln [*Nervus Peroneus Communis: gemeinsamer Wadenbeinnerv*]

# Proximales Tibiofibulargelenk



Copyright Pradeep Chopra

# CRPS II

- Die Behandlung von CRPS II sollte darauf ausgerichtet sein, die Ursache des Nervenschadens zu behandeln, zum Beispiel:
- Beim Thoracic Outlet Syndrom [*TOS*] kann die Einklemmung der Nerven zum Arm gelindert werden durch Physiotherapie, Kinesio Taping, Botox oder sogar operative Korrektur
- Die Behandlung von CRPS II bei Ehlers-Danlos-Syndromen wäre, die Gelenke zu stabilisieren.

# Was wirklich bei CRPS passiert

1. Entzündung des Nervensystems
2. Sensitivierung von Körperstrukturen (Haut, Muskeln, Gelenke)
3. Vasomotorische Dysfunktion: Es besteht eine Fehlfunktion der Nerven, die den Blutfluss zum betroffenen Bereich kontrollieren (Gliedmaßen mit unterschiedlichen Temperaturen). Chemische Stoffe (Norepinephrin), die durch diese Nerven produziert werden, verstärken Schmerzen.
4. Maladaptive Neuroplastizität: Wie das Hirn den von CRPS betroffenen Bereich wahrnimmt. Das Hirn neigt dazu, den betroffenen Bereich zu vernachlässigen [*englisch: neglect*]. Mehr dazu unter Graded Motor Imagery [*GMI*].



# Grundlegende Leitlinien zur Behandlung von CRPS

- Sofortiger Beginn der Behandlung, auch wenn nur ein Verdacht auf CRPS besteht
- Um eine angemessene Therapie in Gang zu bringen, muss die Beurteilung durch einen damit sehr erfahrenen Arzt erfolgen
- Multidisziplinärer Ansatz – Teamarbeit

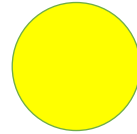
**Start low, go slow**  
[Niedrig beginnen, langsam steigern]

# Einstufung der Behandlung

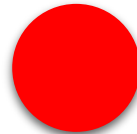
- Wirksam



- Einen Versuch wert

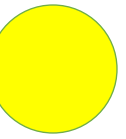


- Mit Vorsicht zu behandeln



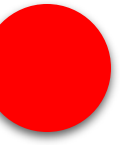
- Wissenschaft





# Häufig verwendete Medikamente

- Gabapentin
- Pregabalin (Lyrica™)
- Milnacipran (Savella™ [*Name in den USA; Deutschland: Milnaneurax®*])
- Amitriptyline [*Handelsnamen in D z.B. Saroten®, Tryptizol®*]
- Duloxetine (Cymbalta™) - vermeiden



# Andere allgemein übliche Schmerzmittel

- Acetaminophen / Paracetamol
- Nicht-steroidale Antirheumatika (NSAID [*NSAR*]) wie Ibuprofen, Naproxen
- Steroide
- Nicht sehr hilfreich bei CRPS. Vielleicht helfen sie etwas, wenn sie zusammen mit anderen Medikamenten eingenommen werden



# Andere allgemein übliche Schmerzmittel

- Topische Cremes [*topisch: zur äußerlichen Anwendung*] – unnütz und teuer
- Zur Erinnerung: Der Schmerz ist im Zentralen Nervensystem (Hirn und Rückenmark), nicht in den Gliedmassen



# Ketamin

# Zentrale Sensibilisierung

- Zwei Dinge passieren bei der Zentralen Sensibilisierung:
  1. Gliazellen werden aktiviert
  2. NMDA Rezeptoren werden aktiviert





# Zentrale Sensibilisierung - NMDA Rezeptoren

- Bei CRPS findet eine Aktivierung und Proliferation von NMDA-Rezeptoren statt [*Proliferation: Ausbreitung, Vermehrung*]
- Die Aktivierung der NMDA-Rezeptoren macht das Zentrale Nervensystem empfänglicher für Schmerzsignale und setzt die Empfindlichkeit für Opiate herab

Milligan ED, Watkins LR (2009) Pathological and protective roles of glia in chronic pain. Nat Rev Neurosci 10:23–36



# Ketamin

- Ketamin ist ein guter NMDA-Rezeptor-Blocker
- Eines der sichersten Anästhetika
- Leistungsstarkes Analgetikum selbst bei niedriger Dosierung
- Schlechte Absorption bei oraler Verabreichung.
- Effektiv intravenös oder sublingual (Pastille [*zum Auflösen im Mund*]) oder nasal

Correll GE, Maleki J, Gracely EJ, Muir JJ, Harbut RE. Subanesthetic ketamine infusion therapy: a retrospective analysis of a novel therapeutic approach to complex regional pain syndrome. *Pain Medicine* 2004;5(3):263-75.



# Faktoren, die wichtig sind, um das Beste mit einer Ketamininfusion zu erzielen

- Ketamininfusionen sind nur in Verbindung mit anderen Therapien gut



# Niedrig dosiertes Ketamin bei CRPS

- In subanästhetischer Dosierung verabreicht - blockiert NMDA-Rezeptoren, ohne zu viele Nebenwirkungen zu erzeugen  
[*subanästhetisch: geringer als (bei) Anästhesie/Narkose*]
- Bei CRPS verringert es die Zentrale Sensibilisierung
- Grobe Schätzungen - 85% zeigen Verbesserungen hinsichtlich täglicher Aktivitäten, Reduktion ihrer Medikamente und verbesserte Lebensweise
- Es ist kein [A//]-Heilmittel. Es muss zusammen mit anderen Therapien angewendet werden

Correll GE, Maleki J, Gracely EJ, Muir JJ, Harbut RE. Subanesthetic ketamine infusion therapy: a retrospective analysis of a novel therapeutic approach to complex regional pain syndrome. Pain Medicine 2004;5(3):263-75.



# Ketamin - ambulant

- Zunehmende Dosis von Ketamin über 10 Tage – Aufsättigungsdosis
- Mit einer niedrigen Dosis beginnen, täglich erhöhen
- Die Infusion wird über 4 bis 5 Stunden durchgeführt
- Vollständige Standardüberwachung
- Qualifiziertes Personal muss jederzeit beim Patienten anwesend sein



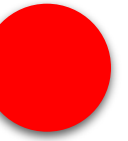
# Intravenöses Ketamin - Auffrischung

- Ein sehr wichtiger Bestandteil des Behandlungsprotokolls
- Während der Effekt des Ketamins nachlässt, beginnen die Gliazellen wieder, aktiviert zu werden
- Eintägige Auffrischungen alle 4 bis 8 Wochen, abhängig vom Schweregrad, der Chronizität und dem Ansprechen auf die Behandlung



# Ketamin-Nebenwirkungen

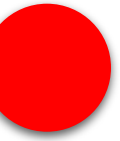
- Die meisten Nebenwirkungen sind vorübergehend, von kurzer Dauer und reversibel.
- Wir wissen von keinen langfristigen Nebenwirkungen von Ketamininfusionen.
- Übelkeit, Erbrechen, bunte Träume, Halluzinationen, Kopfschmerzen



# Ketamin oral

- Ketamin oral – nicht der Mühe wert
- Unvorhersehbare Wirkungen





# Opioide

- Spielen nur eine geringe Rolle bei CRPS
- Opioide steigern die Aktivierung der Gliazellen, dies führt zu vermehrter Zentraler Sensibilisierung



# Low Dose Naltrexone

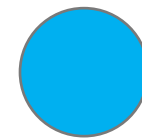
*[niedrig dosiertes Naltrexon]*

# LDN



# Low Dose Naltrexone (LDN)

- Kompetitiver Antagonist von Opioid-Rezeptoren
- Klinisch seit 30 Jahren bei der Suchtbehandlung verwendet
- Unterdrückende Wirkung auf die ZNS Glia, was ....
- die Produktion von proinflammatorischen Zytokinen und neurotoxischen Superoxiden dämpft (chemische Stoffe, die Entzündungen verursachen)



# Low Dose Naltrexone (LDN)

- Es gibt verschiedene Theorien über den Wirkmechanismus von LDN.
  1. Vorübergehende Blockierung von Opioid-Rezeptoren führt im Sinne positiver Rückkopplung zur Produktion von Endorphinen (Dr. Ian S. Zagon, PhD)
  2. LDN erhöht die Produktion von OGF (Opioid-Wachstumsfaktor [*Met-Enkephalin*]) sowie Anzahl und Dichte der OGF Rezeptoren durch intermittierende Blockierung der Opiatrezeptoren. Zunahme von OGF verbessert die Gewebereparatur und Heilung.
  3. Naltrexon blockiert die Wirkung von TLR4 (Toll Like Rezeptoren), was die Gliazell-Aktivierung verringert



# Low Dose Naltrexone (LDN)

- Die Dosis kann zwischen 1,75 mg und 4,5 mg variieren
- Es kann anfänglich Schlaflosigkeit, leichte Kopfschmerzen verursachen.
- Patienten berichten über eine erhöhte körperliche Aktivität, Schübe sind nicht so akut, die Toleranz gegenüber Schmerzen ist verbessert.
- Empfohlen wird eine Testphase von mindestens 6 Monaten
- Alle Opioide sowie Tramadol müssen [währenddessen] vermieden werden.

## Treatment of Complex Regional Pain Syndrome (CRPS) Using Low Dose Naltrexone (LDN)

Pradeep Chopra · Mark S. Cooper

Received: 7 November 2012 / Accepted: 4 March 2013 / Published online: 2 April 2013  
© The Author(s) 2013. This article is published with open access at Springerlink.com

**Abstract** Complex Regional Pain Syndrome (CRPS) is a neuropathic pain syndrome, which involves glial activation and central sensitization in the central nervous system. Here, we describe positive outcomes of two CRPS patients, after they were treated with low-dose naltrexone (a glial attenuator), in combination with other CRPS therapies. Prominent CRPS symptoms remitted in these two patients, including dystonic spasms and fixed dystonia (respectively), following treatment with low-dose naltrexone (LDN). LDN, which is known to antagonize the Toll-like Receptor 4 pathway and attenuate activated microglia, was utilized in these patients after conventional CRPS pharmacotherapy failed to suppress their recalcitrant CRPS symptoms.

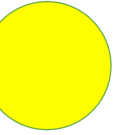
**Keywords** Chronic pain · Complex regional pain syndrome · CRPS · Reflex sympathetic dystrophy · RSD · Neuropathic pain · Naltrexone · Fixed dystonia · Allodynia · Vasomotor · Ulceration · Dystonic spasms · Conversion

dysfunctions. One of the characteristic symptoms of this condition is that the pain is out of proportion to the initial injury. Diagnoses of CRPS are often delayed because it is under recognized (Binkley 2012). If effective treatments are given early enough in progression of the disease, there is reduced chance for the spread of regional pain, autonomic dysfunction, motor changes, and negative sensory symptoms, such as hypoalgesia (Marinus et al. 2011). As CRPS progresses, it becomes refractory to sympathetic nerve blocks, conventional analgesics, anticonvulsants and antidepressants.

During neuroimmune activation, TLR4 (Toll-Like Receptor 4) is upregulated in microglia, resident immune cells of the central nervous system (Watkins et al. 2009). After transection of the L5 spinal nerve in the rat, TLR4 expression is increased in spinal microglia. This correlates with the rodent developing neuropathic pain (Tanga et al. 2005). From a post-mortem analysis of a CRPS patient, activated microglia and

# Low Dose Naltrexone (LDN) in Deutschland

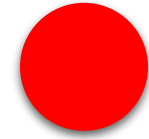
- <http://www.ldn4ms.de>
- Diese Webseite bietet mehr Information über LDN



# Sensorische Deprivations-Therapie

- Isolations-Tank.
- Warmes Wasser mit hohen Mengen an Epsom Salzen [*Bittersalz*]
- Körper schwimmt wegen des hohen Salzgehaltes auf dem Wasser
- Keine Lichter oder Geräusche im Raum
- Alle externen Stimulationen des Zentralen Nervensystems (Gehirn und Rückenmark) sind ausgeschaltet.



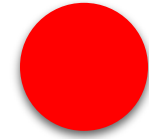


# Nervenblockaden des Sympathikus

- Ganglion Stellatum-Blockade für die oberen Extremitäten
- Lumbale Sympathikus-Blockaden für die unteren Extremitäten
- Keine guten Daten hinsichtlich langfristiger Wirksamkeit dieser Blockaden
- Sehr riskante Eingriffe
- Kein diagnostischer oder therapeutischer Wert
- Bestenfalls temporär

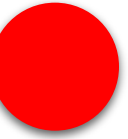
Price DD, Long S, Wilsey B, Rafii A. Analysis of peak magnitude and duration of analgesia produced by local anesthetics injected into sympathetic ganglia of complex regional pain syndrome patients. Clin J Pain 1998;14(3):216-26.

Azad SC, Beyer A, Romer AW, Galle-Rod A, Peter K, Schops P. Continuous axillary brachial plexus analgesia with low dose morphine in patients with complex regional pain syndromes. Eur J Anaesthesiol 2000;17(3):185-8.



# Elektrische Stimulation

- Es gibt verschiedene Therapien (Scrambler etc.), die elektrische Stimulation von Nerven beinhalten.
- Gar nicht hilfreich
- Die Nerven bei CRPS zu stimulieren ist keine gute Idee
- Ein TENS-Gerät kann man eventuell versuchen

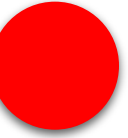


# Rückenmarkstimulation (SCS)

- Eine Elektrode wird chirurgisch in die Wirbelsäule (Epiduralraum) eingeführt und mit einem implantierten Generator verbunden
- Die Elektrode produziert einen elektrischen Strom, der sich wie ein Kribbeln anfühlt und den Schmerz unterdrückt.
- Wirkmechanismus unbekannt
- Schmerzhaft und teuer
- Kein großer Nutzen nach einigen Jahren
- Spinalganglion-Stimulation - neu

Kemler MA, Barendse GA, Kleef M van, Vet HC de, Rijks CP, Furnee CA, et al. Spinal cord stimulation in patients with chronic reflex sympathetic dystrophy. *N Engl J Med* 2000;343(9):618-24.

Bennett DS, Alo KM, Oakley J, Feler CA. Spinal cord stimulation for complex regional pain syndrome I (RSD): a retrospective multicenter experience from 1995 to 1998 of 101 patients. *Neuromodulation* 1999;2:202-10.



# Rückenmarkstimulation (SCS)

- 25 - 50% der Patienten entwickeln Komplikationen, die weitere Operationen erforderlich machen.
- Gemäß einer großen Studie reduzierte SCS die Schmerzen und verbesserte die Lebensqualität, aber die Funktion verbesserte sich nicht über einen Zeitraum von 2 Jahren nach Implantation.
- Ab 3 Jahre nach der Implantation gab es keinen Unterschied zwischen denen, die es implantiert hatten, und denen ohne Implantat

Kemler MA, Barendse GA, Kleef M van, Wildenberg FA van den, Weber WE. Electrical spinal cord stimulation in reflex sympathetic dystrophy: retrospective analysis of 23 patients. J Neurosurg 1999;90(1 suppl):79-83.

Calvillo O, Racz G, Didie J, Smith K. Neuroaugmentation in the treatment of complex regional pain syndrome of the upper extremity. Acta Orthop Belg 1998;64(1):57-63.

Kemler MA, Vet HC de, Barendse GA, Wildenberg FA van den, Kleef M van. The effect of spinal cord stimulation in patients with chronic reflex sympathetic dystrophy: two years' follow-up of the randomized controlled trial. Ann Neurol 2004;55(1):13-8.

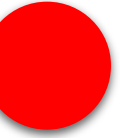


# Physikalische Therapieverfahren



# Körperliche Bewegung

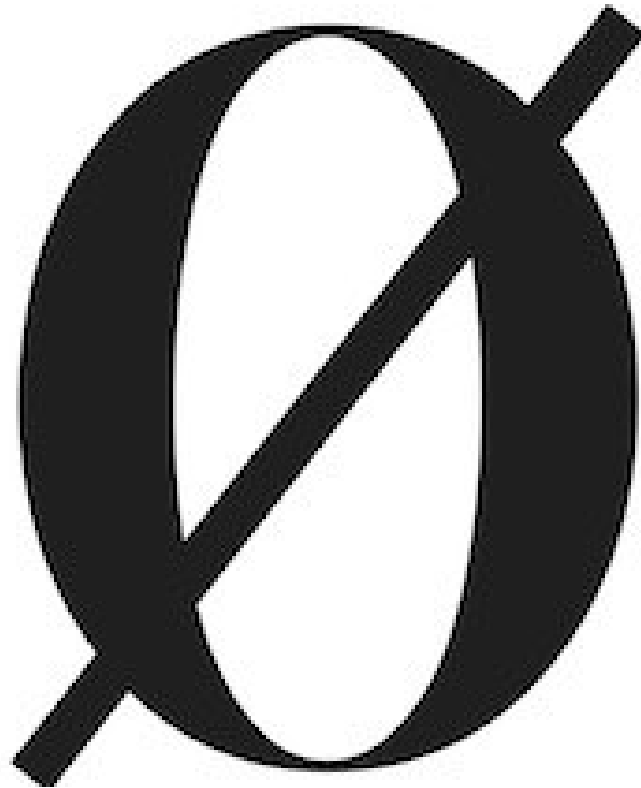
- Die Gliedmaßen so viel wie möglich zu bewegen ist sehr wichtig, um Atrophie und Kontrakturen vorzubeugen
- Physiotherapie muss nicht hart und schwierig sein.
- Es sollte langsam und stetig und angepasst sein.
- Es ist wichtiger, jeden Tag konsequent zu sein.
- “No pain, no gain” [*wörtlich: Kein Schmerz, kein Gewinn*] - gilt hier nicht



# Desensibilisierung

- Desensibilisierungsübungen wurden lange Zeit für CRPS empfohlen
- Reisschüssel, Reiben mit einem Tuch, Paraffinbad usw.
- Verschlimmert zentrale Sensibilisierung

# Keine Literatur unterstützt die Verwendung von Desensibilisierungsübungen bei CRPS







# Graded Motor Imagery

*[Schrittweise mentale Bewegungs-Vorstellung]*

# Phase 1: Links/Rechts Unterscheidung – Graded Motor Imagery



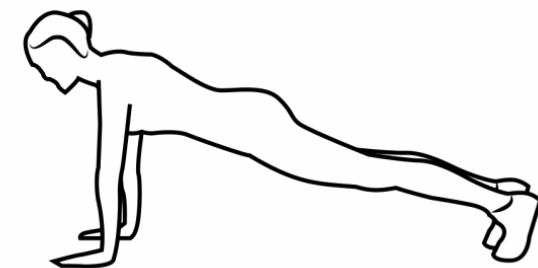
- Bei CRPS verlieren die Patienten oft die Fähigkeit, linke oder rechte Bilder ihrer schmerzhaften Körperteile zu identifizieren
- Diese Fähigkeit ist wichtig für eine normale Genesung von Schmerzen
- Die gute Nachricht: Das Hirn ist plastisch und änderungsfähig.
- Die 'Recognise' App hilft dabei, diese Fähigkeit zurückzugewinnen

# Phase 2: Explicit Motor Imagery - Graded Motor Imagery [Explizite Bewegungsvorstellung]



- Der Prozess des Denkens an Bewegung, ohne sich in Wirklichkeit zu bewegen
- Gedachte Bewegung kann tatsächlich harte Arbeit sein, wenn man Schmerzen hat.
- 25% unseres Hirns besteht aus 'Spiegelneuronen' – sie beginnen zu feuern, wenn man an Bewegung denkt oder auch nur jemanden beobachtet, der sich bewegt
- Wenn man sich Bewegungen vorstellt, bevor man sich tatsächlich bewegt, nutzt man dieselben Neuronen, die man nutzen würde, wenn man sich tatsächlich bewegt.

[www.gradedmotorimagery.com](http://www.gradedmotorimagery.com)  
Neuro Orthopedic group, Australia



# Phase 3: Spiegeltherapie- Graded Motor Imagery

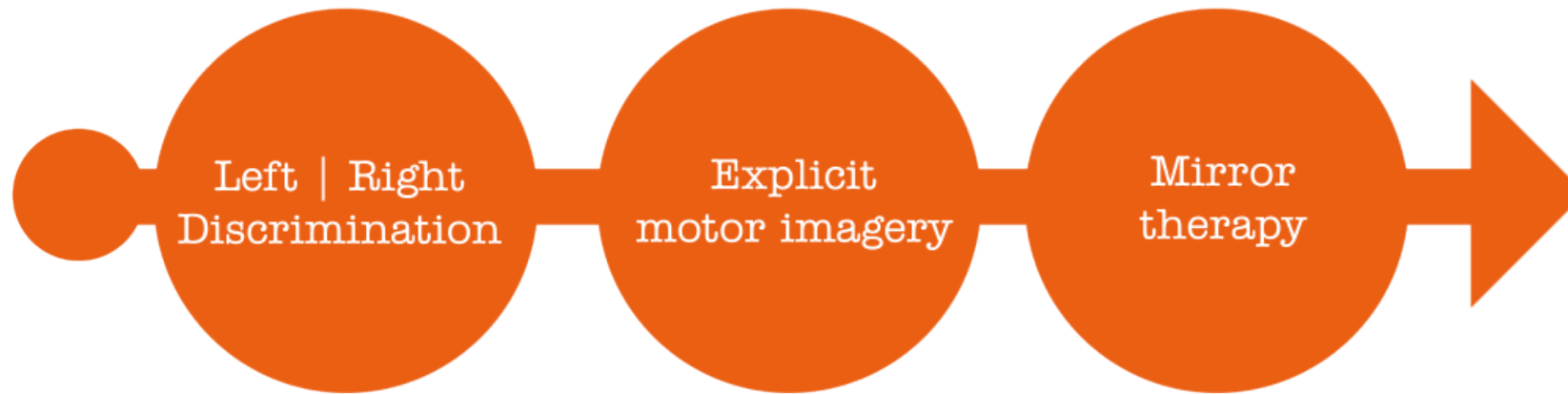
- Indem man die betroffene Extremität hinter einem Spiegel versteckt, kann man das Hirn austricksen, so dass es glaubt, die Spiegelung der normalen Hand sei die betroffene Hand.
- Im Hirn trainiert man die betroffene Extremität, während man die nicht-betroffene Extremität bewegt.



[www.gradedmotorimagery.com](http://www.gradedmotorimagery.com)

Neuro Orthopedic group, Australia

# Drei Phasen des Graded Motor Imagery werden der Reihe nach vermittelt



- Links / Rechts Unterscheidung
- Explizite Bewegungsvorstellung
- Spiegeltherapie
- [www.gradedmotorimagery.com](http://www.gradedmotorimagery.com)

# Gastrointestinal-System

*[Magen-Darm]*

## und CRPS

Wie unsere Lebensmittel unsere Schmerzen beeinflussen könnten

# Gastrointestinal-System [*Magen-Darm*] und CRPS

- Bei CRPS ist die Vielfalt der Bakterien geringer (üblicherweise gibt es ca. 1000 verschiedene Arten von Bakterien)
- Dies führt zu Magen-Darm-Entzündungen, die Darmschleimhaut wird beschädigt, und einer erhöhten Produktion von proinflammatorischen Zytokinen
- Die TLR4-Rezeptor-Aktivität ist erhöht. Dies wurde mit Entzündungen assoziiert.
- TLR4 ist einer der Rezeptoren, an denen LDN wirkt.

Erin R. Reichenberger a, Guillermo M. Alexander b, Marielle J. Perreault b, Jacob A. Russell c, Robert J. Schwartzman b, Uri Hershberg a,1, Gail Rosen. Establishing a relationship between bacteria in the human gut and Complex Regional Pain Syndrome. *Brain, Behavior, and Immunity* 29 (2013) 62–69

# Gastrointestinal-System [*Magen-Darm*] und CRPS

- Zerstören wir unsere "freundlichen" Bakterien mit unseren künstlichen Lebensmitteln, Konservierungsmitteln, Chemikalien, Antibiotika?
- Dünndarmfehlbesiedlung – sprechen Sie mit Ihrem Gastroenterologen
- Diesbezüglich ist mehr Forschung notwendig



# Identification and Treatment of New Inflammatory Triggers for Complex Regional Pain Syndrome: Small Intestinal Bacterial Overgrowth and Obstructive Sleep Apnea

Leonard B. Weinstock, MD, FACG,\*†‡ Trisha L. Myers, PA-C,‡ Arthur S. Walters, MD,§ Oscar A. Schwartz, MD,\*|| Jarred W. Younger, PhD,¶#\*\* Pradeep J. Chopra, MD,††‡‡ and Anthony H. Guarino, MD‡‡

Complex regional pain syndrome (CRPS) is evoked by conditions that may be associated with local and/or systemic inflammation. We present a case of long-standing CRPS in a patient with Ehlers-Danlos syndrome in which prolonged remission was attained by directing therapy toward concomitant small intestinal bacterial overgrowth, obstructive sleep apnea, and potential increased microglia activity. We theorize that cytokine production produced by small intestinal bacterial overgrowth and obstructive sleep apnea may act as stimuli for ongoing CRPS symptoms. CRPS may also benefit from the properties of low-dose naltrexone that blocks microglia Toll-like receptors and induces production of endorphins that regulate and reduce inflammation. (A&A Case Reports. 2015;XXX:00-00.)

Complex regional pain syndrome (CRPS), formally known as reflex sympathetic dystrophy, is a neuropathic pain disorder that may fail to respond to current therapy including a variety of medications, nerve blocks, and ketamine infusions.<sup>1,2</sup> The incidence of CRPS is uncertain because there are few epidemiological studies. In a Mayo Clinic study, the rate was 5.46 per 100,000 person-years compared with a 6-fold larger study in the Netherlands where the rate was 26.2 per 100,000 person-years.<sup>3,4</sup> A marked female predominance was noted in each study. A familial occurrence of CRPS has been described.<sup>5</sup> The natural history of CRPS varies widely. The Mayo Clinic reported that 56 of the 74 patients with CRPS for 1 month to 5 years had complete remission after various treatments. Spontaneous remission was observed when the initial symptoms were mild.<sup>3</sup> By way of comparison, there were no remissions in 656 Drexel University patients who had CRPS for 1 to 46 years.<sup>6</sup> Pain had only modest improvement with their treatments. No spontaneous remissions occurred in 102

Dutch database patients who had CRPS for 2.1 to 10.8 years.<sup>7</sup> Progressive disease was reported in 16%, and permanent disability was present in 31% of the Dutch patients.

Pathophysiologic consequences of cytokine release, microglia activation, central sensitization, and autonomic nervous system dysfunction result in regional pain along with vasomotor, motor/trophic, and sudomotor/edema dysfunction.<sup>1,2,8,9</sup> Microglia cells are an integral part of the anatomic framework of the nervous system with attachments to astrocytes.<sup>10</sup> They act as neuromodulators, which alter central nervous cell and spinal sensory neuron excitability. Various syndromes marked by hyperalgesia including fibromyalgia and CRPS may be mediated by microglia cell activation as a consequence of proinflammatory cytokines.<sup>11,12</sup> Events known to trigger the onset of CRPS include bone fractures, sprains, trauma (injections, nerve injury, surgery, burns, and frostbite), nerve injury, infection, pregnancy, myocardial infarction, and stroke.<sup>1,2</sup> Some of these triggers may be associated with local and/or systemic inflammation.<sup>13-17</sup> In stroke-associated CRPS, inflammation from the stroke has been theorized as one of several possible pathophysiologic mechanisms.<sup>17</sup>

In light of the complex pathophysiology of CRPS and that no single therapy is completely effective, it is desirable

From the Departments of \*Anesthesia and †Internal Medicine, Washington University School of Medicine, St. Louis, Missouri; ‡Specialists in Gastroenterology, LLC, St. Louis, Missouri; §Department of Neurology, Vanderbilt University, Nashville, Tennessee; ||Sleep and EEG Laboratory, Barnes Jewish West County, BJC Medical Group Center for Sleep Medicine, St. Louis,

# Zukunft

- Adenosin A3 Agonisten – In Phase II und III Studien für Schuppenflechte, rheumatoide Arthritis
- Subkutanes Ketamin für die Akutphase
- Tadalafil (Cialis)
- Tocilizumab (Acetemra™ [*D: RoActemra*®]) – ein rekombinanter anti-human IL-6-Rezeptor-Antikörper
- Thalidomid – unterdrückt TNF-alpha [*ein Zytokin, das eine Entzündung hervorruft*]. 31% Ansprechrate bei CRPS



# Biphosphonate

Klasse von Medikamenten, die zur Behandlung von Knochenschwund eingesetzt werden.

# Biphosphonate

- Häufig verwendet, um Osteoporose (Knochenschwund) zu behandeln
- Osteoblasten - Zellen, die Knochen aufbauen. Sie verwenden Vitamin D
- Osteoklasten - bauen Knochen ab
- Biphosphonate zerstören Osteoklasten, dadurch helfen sie Osteoblasten bei ihrer Knochenaufbauarbeit

# Biphosphonate

- Osteoblasten (knochenbildende Zellen) brauchen Vitamin D, um zu funktionieren
- Es scheint so, als würde eine Verbesserung der gesunden Knochenentwicklung - entweder durch Verbesserung der Osteoblasten-Funktion oder durch Zerstören von Osteoklasten (knochenabbauende Zellen) - bei CRPS helfen



# Biphosphonate

- Clodronat (300 mg) täglich intravenös für 10 Tage - Schmerzen, Schwellung, Bewegungsumfang bei akutem CRPS
- Alendronat (7,5 mg) einmalig intravenös - Schmerzen, Schwellung, Bewegungsumfang bei akutem CRPS
- Pamidronat 60 mg intravenös
- Wird bei langjährigen Fällen verwendet

Forouzanfar T, Koke AJ, Kleef M van, Weber WE. Treatment of complex regional pain syndrome type I. Eur J Pain 2002;6(2):105-22.

Adami S, Fossaluzza V, Gatti D, Fracassi E, Braga V. Bisphosphonate therapy of reflex sympathetic dystrophy syndrome. Ann Rheum Dis 1997;56(3):201-4.

# Neridronat

- Sehr ähnlich wie Alendronat (Fosamax<sup>®</sup>), Pamidronat (Aredia<sup>®</sup>)
- Sehr kleine Studie.
- Sehr ausgewählte Gruppe von Patienten.
- Es wurden nur Patienten mit Knochenveränderungen untersucht.
- Bessere Studien, die realistischer sind, sind in Arbeit

Varena M, Adami S, Rossini M. Treatment of CRPS I with neridronate: a randomized, double blind, placebo controlled study. Rheumatology. Doi 10.1093/rheumatology/kes312 274,299



# Vitamin D

- Vitamin D fördert die Calcium-Aufnahme im Darm
- Hilft bei der Knochenentwicklung
- Hilft den Muskeln und der Immunfunktion
- Reduziert Entzündungen





# Vitamin D

- Es ist besser, zuerst auf eine Verbesserung des Vitamin-D-Spiegels hinzuarbeiten, anstatt eine Behandlung mit Biphosphonaten anzustreben
- Es ist wirklich sehr wichtig, den Vitamin-D-Spiegel zu prüfen und sicherzustellen, dass er ausreichend und angemessen ist



# Freie Radikalfänger



# Freie Radikale – Was ist das?

- Der menschliche Körper besteht aus Zellen
- Die Zellen sind aus Atomen aufgebaut
- Atome bestehen aus Elektronen und Protonen (1 : 1)

# Freie Radikale

- Die erhöhte sympathische Nervenaktivität in diesem Bereich verursacht eine Verengung der Blutgefäße, daher auch die kalten, blassen Gliedmaße.
- Reduzierung der Durchblutung, Gewebeschäden und erhöhte Säureproduktion
- Dies führt zu einer erhöhten Produktion von freien Radikalen, die die Schmerzen in dem Bereich erhöhen.

# Freie Radikale – Was ist das?

- Wenn Gewebe zerstört wird, bleiben einige Elektronen frei/ungebunden und kommen in Umlauf
- Diese aus dem Gleichgewicht geratenen Moleküle nennt man freie Radikale
- Diese aus dem Gleichgewicht geratenen Moleküle werden sehr instabil und attackieren ein anderes Molekül oder Elektron, an dem sie sich festhalten, um Stabilität zu erreichen.
- Wenn diese instabilen Elektronen in unserem Körper andere Moleküle angreifen, um Stabilität zu erreichen, schädigen sie menschliche Zellen – Nerven, Muskeln

# Freie Radikale

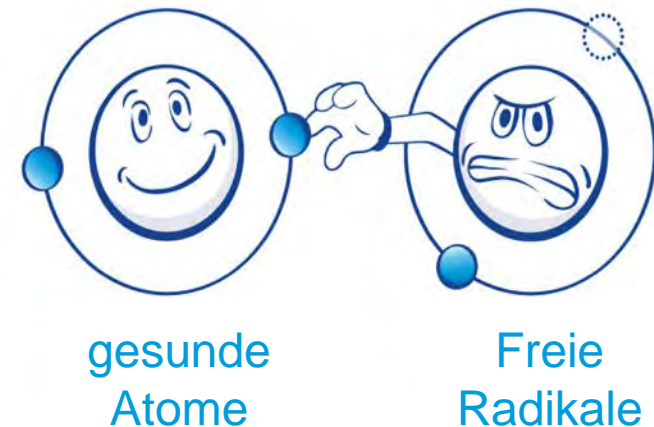
- Unser Körper ist aus gesunden, ausgeglichenen Atomen aufgebaut
- Aufgrund chemischer Prozesse in unserem Körper verlieren Atome ein Elektron
- Wenn sie ein Elektron verlieren, kommen sie aus der Balance - das nennt man Freie Radikale



gesunde  
Atome

# Freie Radikale

- Freie Radikale stabilisieren sich, indem sie ein Elektron von gesundem Gewebe stehlen
- Wenn sie ein Elektron stehlen, beschädigen sie gesundes Gewebe und produzieren mehr Freie Radikale



# Freie Radikale

- Antioxidantien, auch bekannt als Freie Radikalfänger, schenken den Freien Radikalen ein Elektron







# Freie Radikalfänger (Antioxidantien)

- Alpha-Liponsäure
  - Vitamin C
  - DMSO (Dimethylsulfoxid)
  - N-Acetylcystein (NAC) [ACC]
- 
- Sie sind frei verkäuflich



# Alpha-Liponsäure (ALA)

1

- Fänger freier Radikale
- Vielversprechende Ergebnisse bei diabetischer Neuropathie und anderen Polyneuropathien
- Keine Studien bei CRPS
- Wurde in Deutschland für die Behandlung neuropathischer Schmerzen zugelassen

Kapoor S, Foot Ankle Spec, 2012 Aug;5(4): 228-9  
Snedecor SJ, Sudarshan L, Cappelleru JC etc al. 2013 Pain Pract, Mar 28



# Alpha-Liponsäure (ALA)

- Dies hilft auch bei autonomer Neuropathie (häufig bei CRPS) POTS
- Effektiv bei intravenöser Verabreichung
- Kann gegebenenfalls oral eingenommen werden
- Dosis: 600 mg bis 1200 mg pro Tag
- Start low, go slow [*niedrig beginnen, langsam steigern*]



# Vitamin C

- Natürliches Antioxidant
- Es gibt mehrere Studien, die gezeigt haben, dass Vitamin C nach einem Knochenbruch präventiv hinsichtlich CRPS wirken kann
- Es wurde aufgezeigt, dass Vitamin C 500 mg präventiv hinsichtlich der Entwicklung von CRPS wirkt
- Vitamin C 500 mg/Tag könnte ggf. Patienten helfen, die CRPS entwickelt haben
- Es nutzt nichts, höher als 500mg / Tag zu gehen

Zollinger Paul, Tuinebereijer, Keir R, Breederveld, 1999, Lancet  
Jae Hun Kim<sup>1</sup>, Yong Chul Kim<sup>2</sup> *International Journal of Medical Sciences*  
2017; 14(1): 97-101. doi: 10.7150/ijms.17681



# DMSO 50% - Dimethylsulfoxid

- Nur zur äußerlichen Anwendung.
- Insbesondere hilfreich bei „warmem“ CRPS
- CRPS unter 1 Jahr - dreimonatige topische DMSO – Anwendung 5 mal täglich
- CRPS länger als 1 Jahr – einmonatiger Test mit DMSO jeden Tag.
- Wenn der Versuch hilft, führen Sie ihn fort

Geertzen JH, Bruijn H de, Bruijn-Kofman AT, Arendzen JH. Reflex sympathetic dystrophy: early treatment and psychological aspects. Arch Phys Med Rehabil 1994;75(4):442-6.  
Zuurmond WW, Langendijk PN, Bezemer PD, Brink HE, Lange JJ de, Loenen AC van. Treatment of acute reflex sympathetic dystrophy with DMSO 50% in a fatty cream. Acta Anaesthesiol Scand 1996;40(3):364-7.


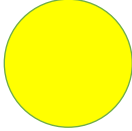
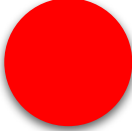



# N- Acetylcystein (NAC)

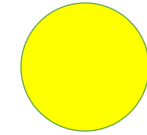
- Nützlich bei Kälteallodynie
- N-Acetylcystein 600 mg dreimal am Tag über drei Monate
- Start low, go slow [*niedrig beginnen, langsam steigern*]

Perez RS, Zuurmond WW, Bezemer PD, Kuik DJ, Loenen AC van, Lange JJ de, et al. The treatment of complex regional pain syndrome type I with free radical scavengers: a randomized controlled study. Pain 2003;102(3):297-307

# Einstufung der Behandlung

- Wirksam 
- einen Versuch wert 
- Mit Vorsicht zu behandeln 
- Wissenschaft 

# Oxytocin



- Chemischer Stoff, der natürlicherweise im Gehirn produziert wird
- Wird als Nasenspray verwendet, sublingual [Tablette unter der Zunge]
- Besonders hilfreich bei Krankheitsschüben (akuten Schmerzen)
- Zwei Mechanismen, durch die Oxytocin Schmerzen reduziert
  - Wirkt direkt auf das Rückenmark zur Reduzierung der Schmerzen
  - Durch die Freisetzung von Endorphinen (vom Körper produziertes Morphin).

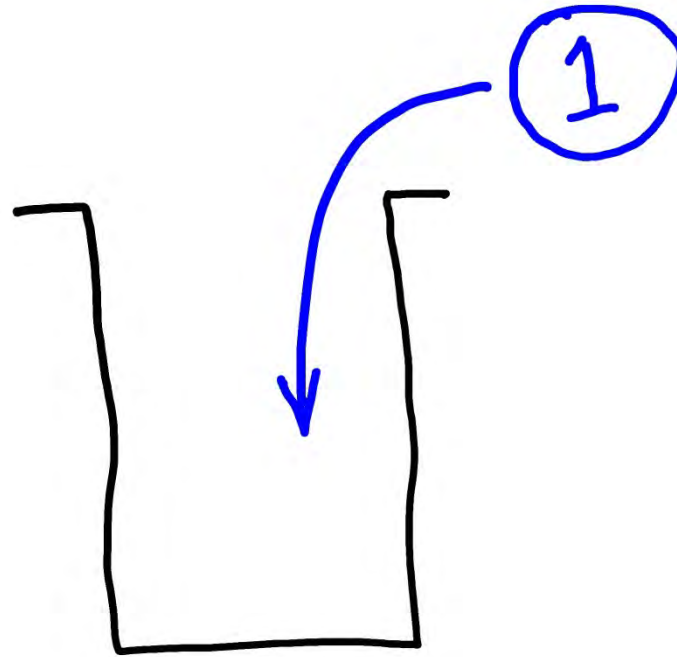
Rash JA, et al Oytocin and Pain. Clin J Pain 2014;30-453-462



# NC10 Regel

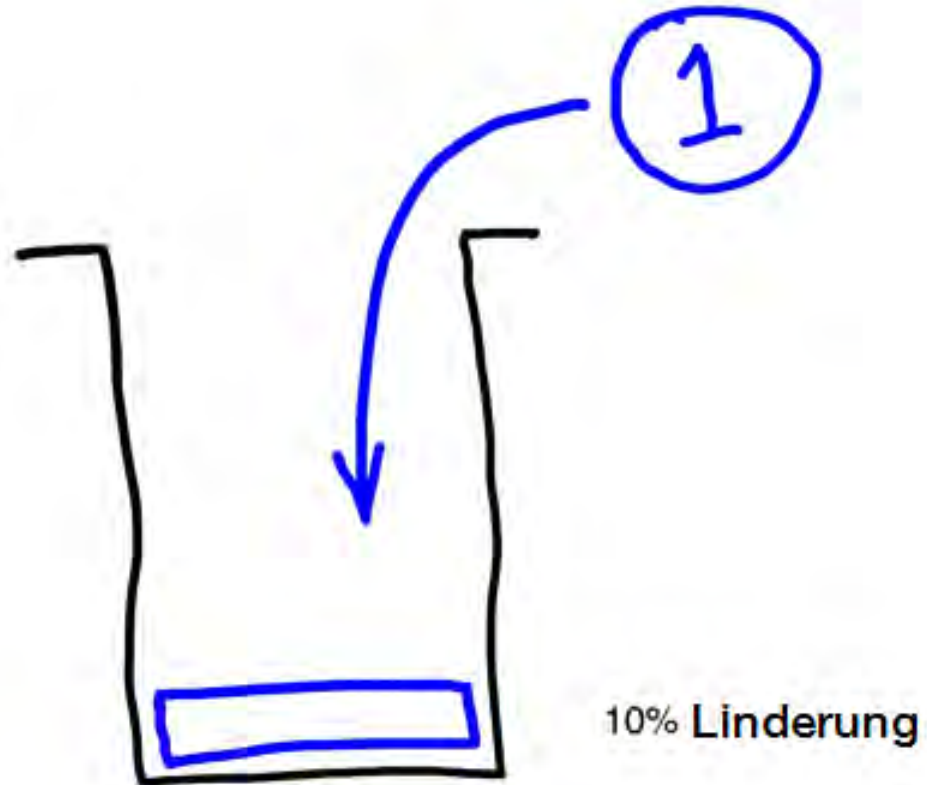
Erwartungen an verschiedene Therapien

# NC 10 Regel



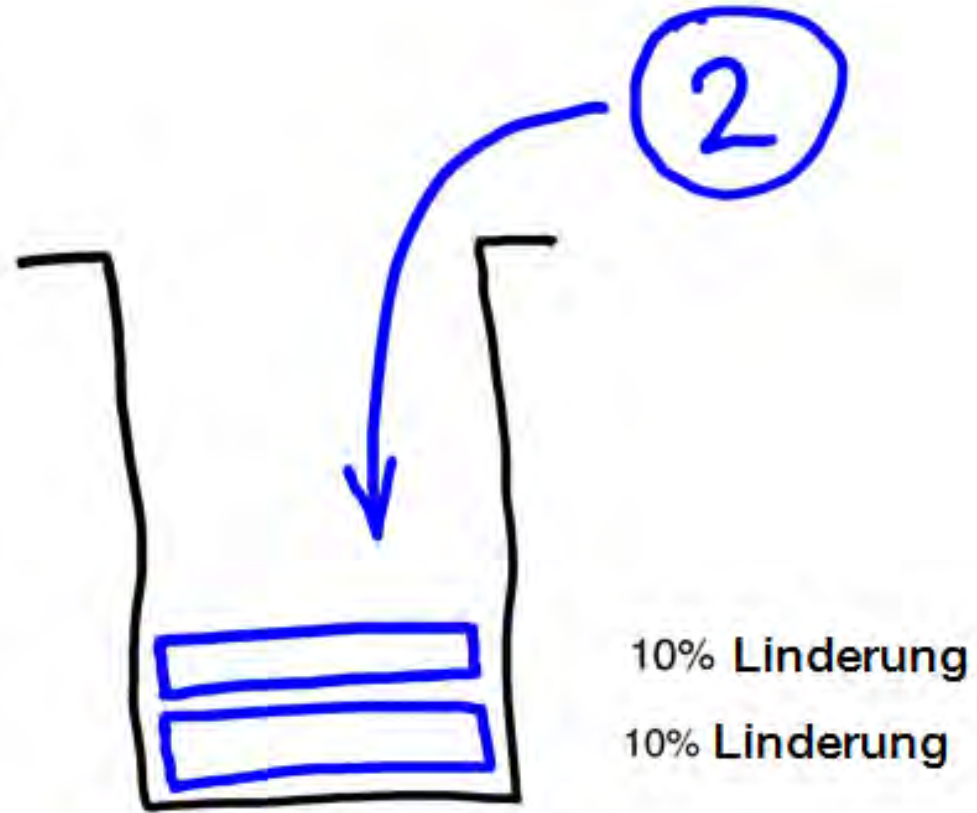
# NC 10 Regel

NC 10 Regel



# NC 10 Regel

NC 10 Regel

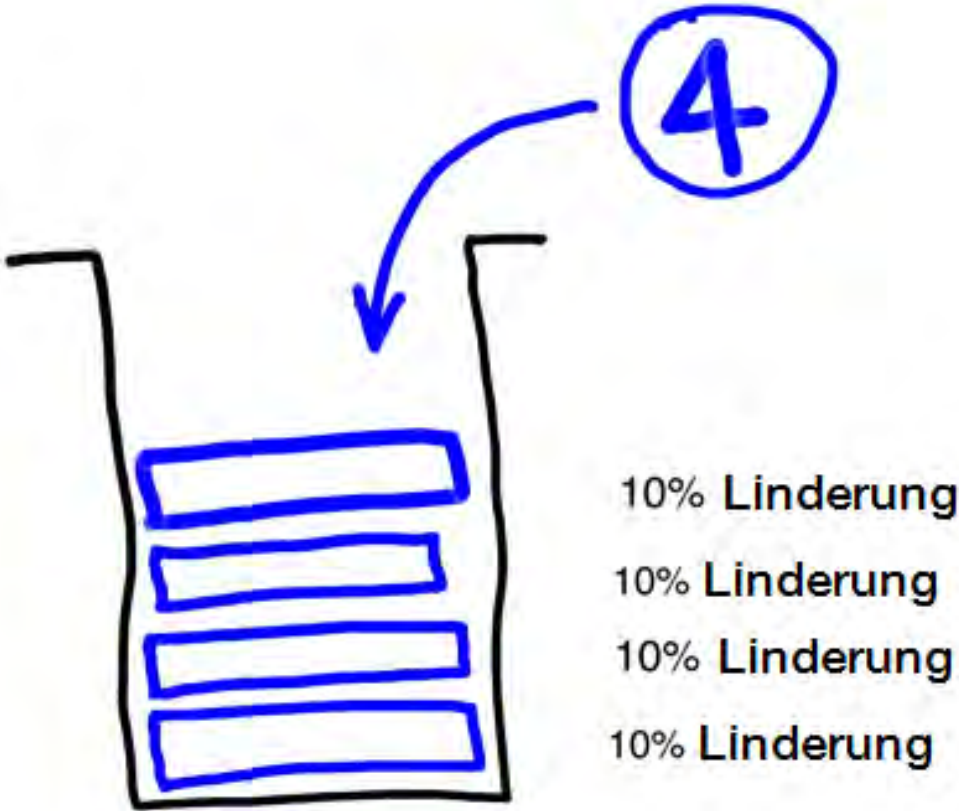


10% Linderung

10% Linderung

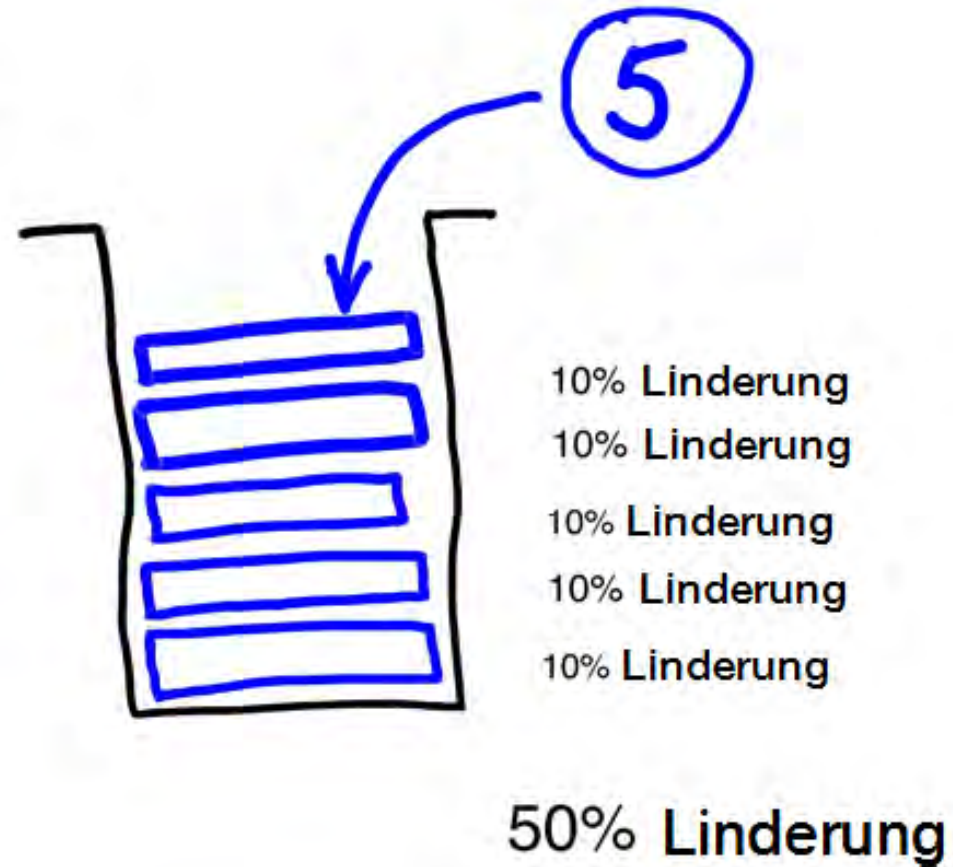
# NC 10 Regel

NC 10 Regel



# NC 10 Regel

NC 10 Regel



# Verhalten von Schmerzrezeptoren

- Wenn man ein Schmerzmittel längere Zeit einnimmt, findet eine Herabregulierung der Rezeptoren statt, was bedeutet...
- Das Ansprechen des Körpers auf das Medikament ist nicht mehr so gut.
- Wenn wir das Medikament eine Zeit lang aussetzen, werden die Rezeptoren hochreguliert, was bedeutet...
- Wenn man wieder mit dem Medikament beginnt, spricht man bei geringerer Dosierung besser darauf an.

# Verhalten von Schmerzrezeptoren - Rotation von Medikamenten

- Idealerweise könnte ein Patient zwischen Medikamenten verschiedener Klassen wechseln.
- Zum Beispiel kann ein Patient, der einige Monate Opioide eingenommen hat, einige Wochen bis Monate einen “Urlaub” von diesem Medikament nehmen.
- Während dieser Zeit kann er Medizinalhanf versuchen (sofern dies legal ist) oder Ketamin (sublingual [*unter der Zunge*]) oder NSAIDs [*NSARs*].
- Nach einiger Zeit Wiedereinsetzen der Opioide in niedrigerer Dosierung.





# Hyperbarer Sauerstoff

- Es gibt keine gute Evidenz, dass es langfristig hilft
- Einzelberichte (meist aus Hyperbaren Zentren)
- Verschiedene Arten - Hochdruck und Niederdruck
- Zeit- und Geldverschwendung

[Kiralp MZ](#), [Yildiz S](#), [Vural D](#), [Keskin I](#), [Ay H](#), [Dursun H](#). [J Int Med Res](#). 2004 May-Jun;32(3):258-62. Effectiveness of hyperbaric oxygen therapy in the treatment of complex regional pain syndrome

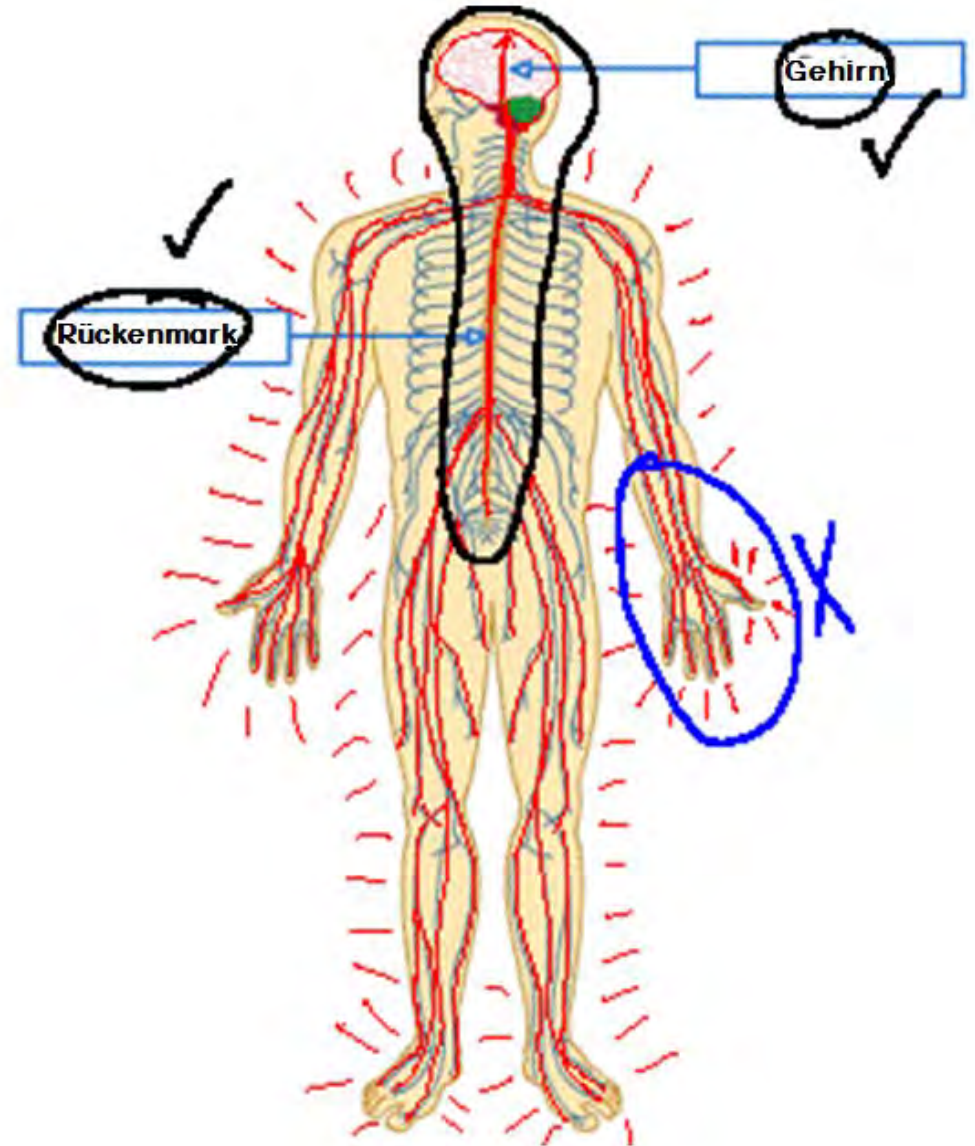
# Physikalische Therapieverfahren



# Körperliche Bewegung

- Die Gliedmaßen so viel wie möglich zu bewegen ist sehr wichtig, um Atrophie und Kontrakturen vorzubeugen
- Physiotherapie muss nicht hart und schwierig sein.
- Es sollte langsam und stetig und angepasst sein.
- Es ist wichtiger, jeden Tag konsequent zu sein.
- “No pain, no gain” [*wörtlich: Kein Schmerz, kein Gewinn*] - ist Blödsinn

- Der Ursprung der Schmerzen ist im Hirn und Rückenmark.
- Die schmerzende Extremität wiederholt zu reiben wird nur die Zentrale Sensitivierung verschlimmern



# Palmitoyl Ethanol Amid (PEA)

# PEA

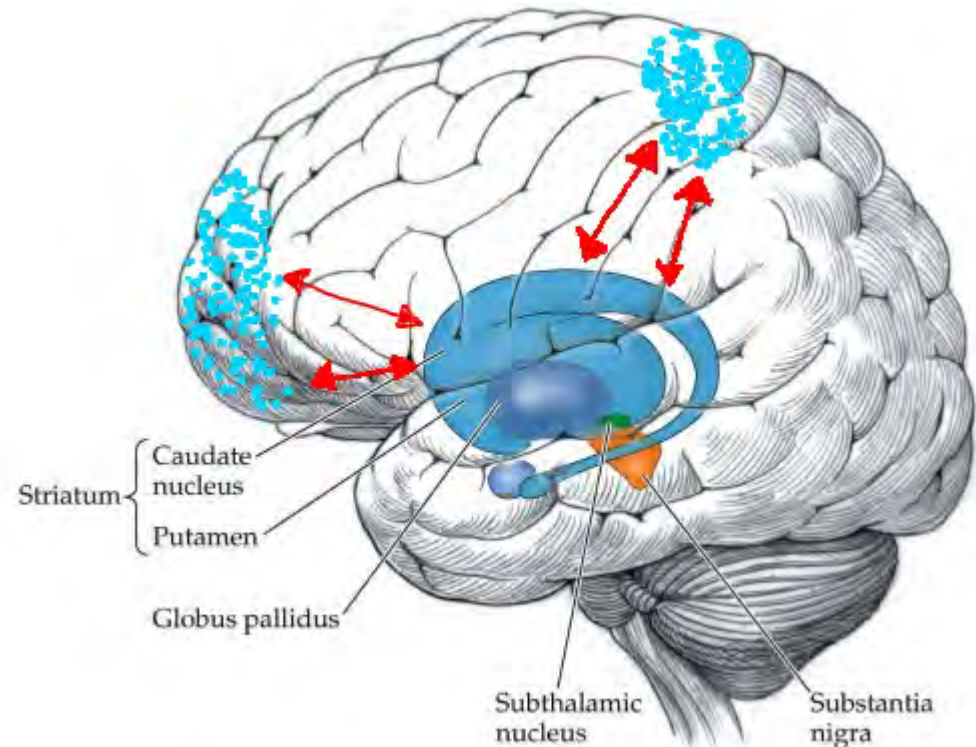
- Palmitoylethanolamid (PEA) oder Palmidrol
- Nobelpreisgewinner Prof. Rita Levi-Montalcini
- Endogenes Lipid [*endogen: körpereigen*]
- Sehr gute Studien zeigen seinen Nutzen beim Management neuropathischer Schmerzen
- Erhältlich als PeaPure, Normast, Pelvilen

# PEA

- Hilft bei Hyperalgesie (starke Schmerzen bei leicht schmerzhaftem Stimulus) und Allodynie (Schmerzen bei Berührung)
- Wirkmechanismus ungeklärt
- Wirkt auf den PPAR-alpha-Rezeptor und den G-Protein-gekoppelten Rezeptor 55 (GPR 55)
- Der PPAR-alpha-Rezeptor kontrolliert Schmerzen und Entzündung
- Der GPR55 Rezeptor ist ein Endocannabinoid-Rezeptor, der durch Cannabinoide aktiviert wird
  
- Entzündungshemmend
- Verhindert Mastzellaktivierung (Mastzellen spielen eine wichtige Rolle bei Entzündungen)

# Basalganglien

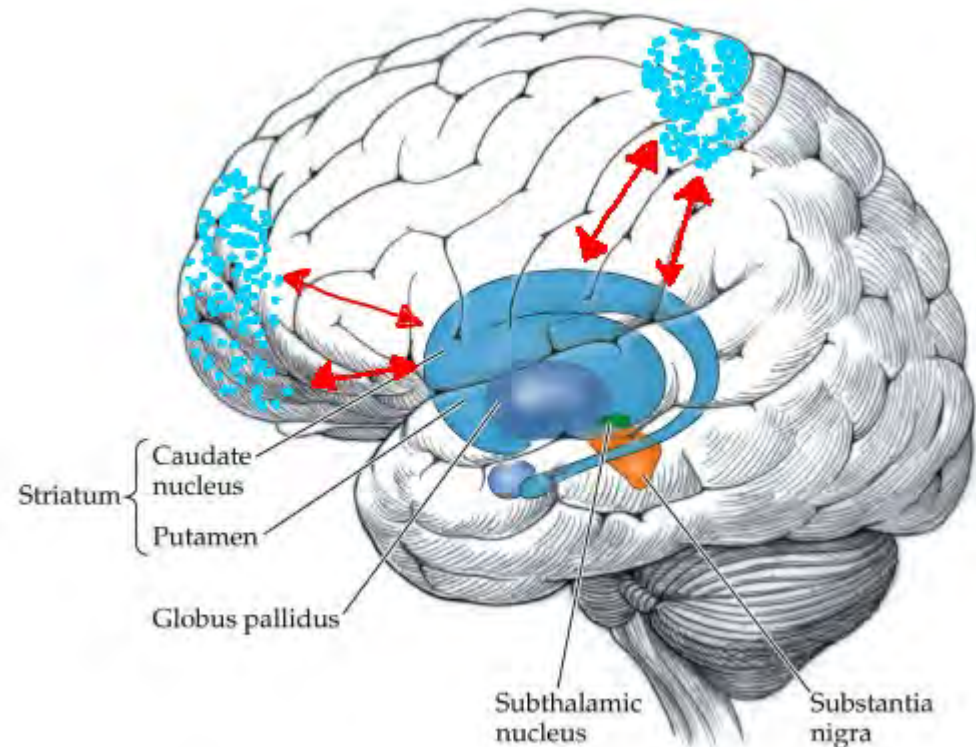
- Teil des Hirns
- Ist verbunden mit verschiedenen Teilen des Hirns, die Bewegung, Kognition und Emotion sowie Körperwahrnehmung kontrollieren
- Einer der chemischen Stoffe, die sie nutzen, ist Dopamin.





# Basalganglien

- Bei CRPS – ist Dopamin reduziert
- Levodopa (Sinemet™) kann Dopamin erhöhen und könnte bei Bewegungsstörungen bei CRPS helfen
- Dopadura C™ (Germany)
- Carbidopa Lévodopa Teva (Frankreich)



Azqueta-Gavaldon et al . Basal ganglia dysfunction in CRPS-a valid Hypothesis?European Journal of pain . 2016  
Navani, Journal of Pain and Symptom management. 2003

# Muskeldysfunktion bei CRPS

- Signifikante Muskelprobleme wie Dystonie, Tremor, persistierende Beugestellung von Fingern und Zehen. [*Dystonie: bestimmte Verkrampfungen und Fehlhaltungen. Tremor: rhythmisch wiederholtes Zusammenziehen von entgegengewirkenden Muskelgruppen*]
- Dystonie steht nicht in Zusammenhang mit Zentraler Sensibilisierung und es ist unwahrscheinlich, dass Ketamin Wirkung darauf zeigt
- Ein Versuch mit Baclofen kann vielleicht hilfreich sein

# Acknowledgements

- Deutsche Ehlers-Danlos Initiative e.V. [www.ehlers-danlos-initiative.de](http://www.ehlers-danlos-initiative.de),
- Ehlers Danlos Selbsthilfe e.V. [www.eds-selbsthilfe-ev.de](http://www.eds-selbsthilfe-ev.de),
- Juergen Grunert, Vorsitzender, Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V., für die Organisation der Veranstaltung
- Anke, Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V., sowie Martin, CRPS∞INFO–Forum, [www.crps-info.de](http://www.crps-info.de), für die Übersetzung der Folien
- Karina Sturm, [www.instabile-halswirbelsaeule.de](http://www.instabile-halswirbelsaeule.de), für die Vermittlung des Kontakts
- Goethe-Universität Frankfurt, besonders den Dekan, für das Entgegenkommen
- BKK-Dachverband für die Förderung dieser Veranstaltung
- Fremdsprachendienst Krapp
- Firma Ellerbrock Konferenztechnik
- Alle Helfer rund um die Veranstaltung
- Jeden, der mit einer Spende an den Veranstalter diese Veranstaltung mitträgt

# Thank you

Pradeep Chopra, MD

[painri@yahoo.com](mailto:painri@yahoo.com)