

Ehlers-Danlos-Syndrome

Chirurgische Implikationen bei Gefäßbeteiligung

Informationsbroschüre



2. Auflage

Sehr geehrte EDS-Betroffene und Angehörige, liebe Kolleginnen und Kollegen,

die europäische Organisation für seltene Erkrankungen (EURORDIS) zählt mehr als 6.000 verschiedene Erkrankungen, die bei weniger als 1 von 2.000 Menschen auftreten. Betroffen sind demnach 6–8% der Bevölkerung. Diese Zahlenverhältnisse beschreiben eindrücklich die Schwierigkeit für Ärztinnen/Ärzte die richtige Behandlung zu finden, bei gleichzeitig hoher Chance, mit mindestens einem dieser besonderen Fälle konfrontiert zu werden.

Die Ehlers-Danlos-Syndrome sind eine erbliche Bindegewebserkrankung, welche je nach Typ bei 1 von 5.000 bis 1 von 200.000 Menschen auftritt. In Deutschland leben ca. 5.000 Betroffene. Neben alltäglichen Problemen wie die Behandlung chronischer Schmerzen und dislozierter Gelenke, entstehen bei diesen Betroffenen häufig Notfallsituationen, wie spontane Hohlorgan- oder Gefäßrupturen, welche schnelles und richtiges chirurgisches Handeln erforderlich machen.

Der Fall eines Betroffenen mit EDS vom kyphoskolliotischen Typ mit rezidivierenden Gefäßrupturen und konsekutiver achtwöchiger Behandlung auf der Intensivstation war aktueller Anlass, die wenige Evidenz aus der Fachliteratur zu chirurgischen und intensivmedizinischen Implikationen und Therapiemöglichkeiten der Ehlers-Danlos-Syndrome zusammenzufassen.

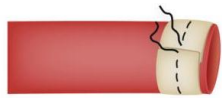
In Zusammenarbeit mit der Hochschule Würzburg, Fakultät Gestaltung, ist 2014 diese Information und Übersicht entstanden, welche neben Ansprechperson, Literatur und weiterführenden Hilfsmöglichkeiten, dem ärztlichen Fachpersonal illustrativ 15 wichtige Handlungsempfehlungen vermittelt und anschaulich zeigt.

PD Dr. Dr. med. Albert Busch
Oberarzt Bereich Gefäßchirurgie



Die wichtigsten Besonderheiten des EDS liegen in einer veränderten Bindegewebsbeschaffenheit aufgrund definierter Genmutationen. Veränderungen im Kollagen III (vaskulärer Typ) oder Kollagenprozessierender Enzyme wie der Lysyl-Hydroxylase (kyphoskolliotischer Typ) führen zu strukturellen Wandschädigungen, insbesondere mittelgroßer Arterien. Ein aufgelockertes Kollagengerüst mit Störung der elastischen Faserarchitektur bedingt spontane Rupturen, hohe Kontaktvulnerabilität und ungünstige chirurgische Versorgungbarkeit.

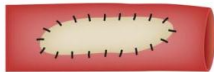
Gefäßchirurgische Handlungsempfehlungen



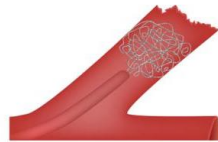
- Zirkumferentielle Wandverstärkung bei Gefäß-/Hautnähten (z.B. Teflon)



- Gefäßverschluss mittels distalem Clip anstelle einer Ligatur



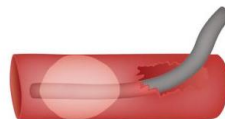
- Gefäßverschluss oder Patchplastik anstatt aufwändiger Gefäßrekonstruktion



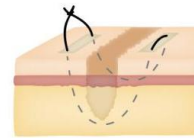
- Coil-Embolisation mit geringer Morbidität möglich



- Tourniquet oder Ballonokklusion anstatt Gefäßklemmen
- Varizenchirurgie nur in Ausnahmefällen



Allgemeinchirurgische Handlungsempfehlungen



- Bevorzugte Verwendung von Einzelknopf-Matrattennähten



- Mesh-Augmentation parallel auch an Entnahmestelle

- Empfehlung endständiger Stomata anstatt Darmanastomosen
- Vermeidung von Koloskopien und Einläufen

Allgemeine Handlungsempfehlungen

- Bevorzugung eines primär konservativen Vorgehens
- Frühzeitige Mobilisierung zur Vermeidung von Bettlägerigkeit
- Minimierung des Blutungsrisikos durch Desmopressin
- Celiprolol zur Hypertonie-Einstellung
- Spezielles Augenmerk bei Antikoagulation und Gerinnung

Einige EDS Typen

VASKULÄRER TYP

- dünne durchscheinende Haut mit schlechter Wundheilung
- Überbeweglichkeit der kleinen Gelenke
- Herzklappenschäden mit arteriellen Embolien
- spontane Ruptur von großen und kleinen Gefäßen sowie Hohlorganen
- ausgeprägte Hämatomneigung
- Parodontose und Zahnverlust

KLASSISCHER TYP

- stark überdehnbare und leicht verletzbare Haut
- Neigung zu Ekchymosen und Hämatomen
- starke Überbeweglichkeit aller Gelenke mit rezidivierenden Luxationen
- spontane Hohlorganperforationen

HYPERMOBILER TYP

- geringe Beteiligung der Haut
- ausgeprägte Überbeweglichkeit der großen Gelenke mit häufigen Luxationen
- Deformationen der Wirbelsäule und Füße
- Gelenkentzündungen
- Darmmotilitätsstörungen

ZUSÄTZLICHE ZEICHEN BEI EINZELNEN TYPEN

- hohe Schmerzempfindlichkeit/ chronische Schmerzpatienten
- Skelettdeformationen (Wirbelsäule, Füße etc.)
- Bei allen Typen erhöhte Blutungsneigung und abnorme Wundheilung mit Bildung von breiten und atrophischen Narben
- schnelle körperliche Ermüdbarkeit

KYPHOSKOLIOTISCHER TYP

- Überdehnbarkeit der Haut, mittel bis stark
- starke Überbeweglichkeit der Gelenke
- Wirbelsäulenverkrümmung (Skoliose)
- Hohlorganperforation und Skleraf fragilität
- Ruptur der mittelgroßen Arterien

ARTHROCHALASISCHER TYP

- elastische, dünne Haut mit geringer Überdehnbarkeit
- häufige Hüftluxation

DERMATOSPARAXIS TYP

- sehr schlaffe Haut
- deutliche Überbeweglichkeit der Gelenke
- Blasen- und Zwerchfellruptur

Kontaktdaten



DEUTSCHE EHLERS-DANLOS-INITIATIVE E.V.

Postfach 1619

90706 Fürth

Tel.: 0911/ 97923810

Web: <https://www.ehlers-danlos-initiative.de>

E-Mail: info@ehlers-danlos-initiative.de

AUTOR

PD Dr. Dr. med. Albert Busch
Oberarzt Bereich Gefäßchirurgie
Klinik und Poliklinik für Viszeral-, Thorax- und Gefäßchirurgie
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
TU Dresden

URSPRÜNGLICHE GRAFISCHE UMSETZUNG

Prof. Gertrud Nolte, Oxana Ensel, Rebecca Wiebel
Hochschule für angewandte Wissenschaften Würzburg-Schweinfurt
Fakultät Gestaltung
Sanderheinrichsleitenweg 20
97074 Würzburg

LITERATURVERZEICHNIS

BURCHARTH J, ROSENBERG J (2012): Gastrointestinal surgery and related complications in patients with ehlers-danlos syndrome: a systematic review. *Digestive surgery*. 2012;29(4):349-57. | ONG KT, PERDU J, DE BACKER J, BOZEC E, COLLIGNON P, EMMERICH J, et al. (2010): Effect of celioprol on prevention of cardiovascular events in vascular Ehlers-Danlos syndrome: a prospective randomised, open, blinded-endpoints trial. *Lancet*. 2010;376(9751):1476-84. | BERGGQVIST D, BJORCK M, WANHAINEN A (2013): Treatment of vascular Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. *Annals of surgery*. 2013;258(2):257-61. | LUM YW, BROOKE BS, ARNAOUTAKIS GJ, WILLIAMS TK, BLACK JH (2012): 3rd. Endovascular procedures in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a review of clinical outcomes and iatrogenic complications. *Annals of vascular surgery*. 2012;26(1):25-33. | PEPIN M, SCHWARZE U, SUPERTI-FURGA A, BYERS PH (2000): Clinical and genetic features of Ehlers-Danlos syndrome type IV, the vascular type. *The New England journal of medicine*. 2000;342(10):673-80. | ODERICH GS (2006): Current concepts in the diagnosis and management of vascular Ehlers-Danlos syndrome. *Perspectives in vascular surgery and endovascular therapy*. 2006;18(3):206-14.

Stand November 2022 / Fotos Adobe Stock
© Deutsche Ehlers-Danlos-Initiative e.V.

Die Informationsbroschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit und/oder Verbindlichkeit. Diese ersetzt keinen Besuch bei einer/einem Ärztin/Arzt oder Fachärztin/Facharzt. Die Veröffentlichungen in dieser Broschüre unterliegen dem deutschen Urheberrecht. Vervielfältigung, Bearbeitung und jede Art der Verwertung außerhalb der Grenzen des Urheberrechts bedürfen der schriftlichen Zustimmung.