

## Handlungsempfehlung zur Anästhesie bei Ehlers-Danlos Syndrom

**Erkrankung:** Ehlers-Danlos Syndrom (EDS)

**ICD 10:** Q79.6

**Synonyme:** keine

**Übersicht:** Das Ehlers-Danlos Syndrom umfasst eine Gruppe klinisch und genetisch heterogener, vererbbarer Erkrankungen des Bindegewebes [22]. Verschiedene Defekte in der Kollagensynthese führen zu einer erhöhten Elastizität in unterschiedlichen Bindegeweben (Haut, Gelenke, Muskeln, Sehnen, Blutgefäße und viszerale Organe). In Abhängigkeit vom jeweiligen Subtyp sowie individuellen Faktoren können die Gewebedefekte milde bis lebensbedrohliche Ausmaße annehmen. Die Inzidenz des EDS wird auf etwa 1:5000 geschätzt, wobei der der Hypermobilitätstyp die höchste Prävalenz aufweist und etwa 1 von 10.000 bis 15.000 Individuen betrifft [20]. EDS kann Männer und Frauen jeder Herkunft und Ethnie gleichermaßen betreffen, wobei Frauen wie auch Nicht-Kaukasier häufiger betroffen zu sein scheinen [31].

Die Villefranche Klassifikation von 1998 umfasst sechs genetische Haupttypen: der klassische Typ (Typ I und II nach der Berlin Klassifikation von 1988), der hypermobile (Typ III), der vaskuläre (Typ IV), der kyphoskoliotische (Typ VI A), der arthrochalatische (Typ VII A und B) und der dermatosparaxische (Typ VII C). Die meisten dieser sechs genetischen Subtypen sind mit einer Mutation in Genen assoziiert, welche fibrilläre Kollagenproteine oder Enzyme kodieren, die an der posttranslationalen Modifikation dieser Proteine beteiligt sind.

In den letzten Jahrzehnten konnte dank next-generation sequencing (NGS) ein großes Spektrum neuer Genmutationen und Subtypen des EDS identifiziert werden. Aus diesem Grund veröffentlichte ein internationales EDS-Komitee im Jahr 2017 eine überarbeitete Klassifikation. Diese umfasst aktuell 13 klinische Subtypen des EDS: klassisches EDS (cEDS), klassisch-ähnliches EDS (clEDS), kardiovalvuläres EDS (cvEDS), vaskuläres EDS (vEDS), hypermobiles EDS (hEDS), Arthrochalasie EDS (aEDS), Dermatoparaxis EDS (dEDS), kyphoskoliotisches EDS (kEDS), Brittle Cornea Syndrom (BCS), spondyloplastisches EDS (spEDS), muskulokontrakturelles EDS (mcEDS), myopathisches EDS (mEDS) und das peridontale EDS (pEDS).

Bisherige Literatur verweist jedoch häufig nach wie vor auf die ältere Villefranche Klassifikation [17,31]. Für jeden Subtyp der neuen Klassifikation werden eine Vielzahl an Haupt- und Nebenkriterien für die jeweilige Diagnose vorgeschlagen [17]. Die einzelnen Symptome sowie deren Ausprägung sollten jedoch stets für jeden Patienten individuell erfasst und bewertet werden.

Die Hauptkriterien für den klassischen Typ des EDS schließen eine ausgeprägte, extreme Elastizität der Haut, eine atrophische Narbenbildung und eine allgemeine Gelenkhypermobilität (GJH, generalized joint hypermobility) ein. Der klassisch-ähnliche Typ ist charakterisiert

durch schnelle Hämatombildung, spontane Haublutungen und ebenfalls eine überdehnbare Haut (jedoch ohne eine atrophische Narbenbildung) sowie eine GJH mit oder ohne rezidivierenden Gelenkluxationen [17]. Für den hypermobilen Typ kann der Beighton Score bei der Diagnose der GFJ helfen, wobei rezidivierende Gelenkluxationen, eine milde Überdehnbarkeit der Haut, Striae und chronische Schmerzen weitere exemplarische Diagnosekriterien für diesen Subtyp sind. Die schwerwiegendste Form stellt sicherlich der vaskuläre Subtyp des EDS dar, wobei eine extreme Fragilität und Vulnerabilität der Blutgefäße wie auch der inneren Organe charakterisierend sind. Die Hauptkriterien schließen die Ruptur arterieller Gefäße bei jüngeren Patienten, eine spontane Sigmaperforation, eine Uterusruptur (im dritten Trimenon ohne stattgehabte Sectio caesarea) und Carotis-Sinus-cavernosus-Fisteln ein [17]. Neben typischer Haut- und Gelenkbefunde zeichnet sich der kardiovalvuläre Typ durch schwere, progressive kardiale und valvuläre Pathologien aus, welche vor allem die Aorten- und Mitralklappe betreffen. Der Arthrochalasie Typ kann durch eine kongenitale, beidseitige Hüftluxation auffallen. Kurze Extremitäten, Hände und Füße prägen das EDS vom Dermatosparaxis Typ. Eine muskuläre Hypotonie kann sowohl beim myotonischen, dem kyphoskoliotischen wie auch dem spondyloplastischen EDS auftreten. Der muskulokontraktuelle Typ ist unter anderem durch multiple Kontrakturen und verschiedene Hautpathologien charakterisiert. Die Hauptkriterien für das periodontale EDS schließen ein Mangel an festem Zahnfleisch sowie eine schwere und hartnäckige Parodontitis ein, die bereits im Kindes- oder Jugendalter beginnt. Nichtsdestotrotz sollten im Hinblick auf Überlappungsphänomene einzelne Symptome des Patienten stets individuell betrachtet werden. In Ergänzung zu den hier ausgewählten klinischen Symptomen und für eine detailliertere Darstellung der jeweiligen Haupt- und Nebenkriterien einzelner Subtypen des EDS, möchten wir auf die oben erwähnte neue Klassifikation verweisen [17].

Verglichen mit den weiteren Subtypen des EDS wird dem vaskulären Typ die schlechteste Prognose zugeschrieben. Grund hierfür sind Gefäß- und Organrupturen und die damit einhergehende frühe Sterblichkeit [9]. Der vaskuläre Typ betrifft weniger als 4% aller Patienten mit EDS [21].

Aus operativer Perspektive rühren chirurgische und anästhesiologische Fallstricke primär von der Vielzahl gemeinsamer Charakteristika, welche die meisten Subtypen teilen, sowie Komplikationen, die mit spezifischen Varianten des EDS assoziiert sind. Aus diesem Grund sollte vor jeder invasiven Prozedur eine genaue Klassifizierung des Subtyps erfolgen. Die Vererbung der Subtypen des EDS erfolgt autosomal-dominant oder -rezessiv. Etwa 50% aller Patienten haben de-novo-Mutationen mit negativer Familienanamnese.

---

Medizinisches Wissen entwickelt sich kontinuierlich weiter. Neue Erkenntnisse sind in diesem Text eventuell nicht abgebildet.



Empfehlungen sind keine Regeln oder Gesetze; sie stellen das Rahmenwerk der klinischen Entscheidungsfindung dar.

Jeder Patient ist einzigartig; die klinische Betreuung muss sich nach den individuellen Gegebenheiten richten.

Die Diagnose könnte falsch sein; wo Zweifel bestehen, sollte sie nochmals überprüft werden.

---



**Mehr über die Erkrankung, Referenzzentren und Patientenorganisationen finden Sie auf Orphanet: [www.orpha.net](http://www.orpha.net)**

## Typische operative Eingriffe

---

Betreffen die meisten EDS Subtypen (insbesondere den hypermobilen Typ): operative Therapie der Gelenkinstabilität (Finger, Handgelenk, Ellenbogen, Schulter, Knie und Hüfte) sowie Gelenkdebridement, Sehnenersatz, Arthroskopien und Arthroplastien, Korrekturoperationen einer Skoliose oder Brustkorbdeformität.

EDS Subtypen mit vaskulärer Fragilität: vaskuläre Komplikationen mit notwendiger operativer/interventioneller Therapie, wie z.B. Herzklappenersatz, Aortensdissektion, Rupturen/Dissektionen mittelgroßer Arterien, Hämatomausräumung, Carotis-Sinus-cavernosus Fistel.

EDS vom vaskulären Typ: Organruptur, Hohlorganperforation, Spontanpneumothorax, Uterusruptur, Leber- und Milzruptur.

EDS aller Subtypen: Sectio caesarea.

Sonstige: ophthalmologische Erkrankungen, wie z.B. Retinaablösungen, Kornea-/Skleraruptur (beim EDS vom kyphoskoliotischen Typ oder bei verwandten Brittle Cornea Syndrom), Linsenluxationen (wobei letztere für das EDS selten und untypisch ist und häufiger beim Marfan Syndrom zu finden ist).

## Anästhesieverfahren

---

Weder für die Allgemein- noch für die Regionalanästhesie liegen bisher eindeutige Empfehlungen vor [28]. Es existiert eine Vielzahl von Fallberichten und -serien für die komplikationslose Durchführung einer Spinal- oder Epiduralanästhesie wie auch peripherer Nervenblockaden.

Es sollte bei isolierten Nervenblockaden jedoch bedacht werden, dass Lokalanästhetika einen reduzierten oder sogar fehlenden Effekt bei Patienten mit EDS aufweisen können [1,2]. Die Vernarbung des Gewebes und weitere bisher nicht identifizierte Mechanismen können eine reduzierte Ausbreitung des Lokalanästhetikums und letztlich ein Versagen des Verfahrens zu Folge haben [11]. Dies betrifft auch den Gebrauch von EMLA Creme, z.B. im Bereich der Kinderanästhesie zur Schmerzreduktion vor venöser Punktion. Berichte über ein Versagen von Lokal- oder Regionalanästhesien betreffen vor allem zahnärztliche Eingriffe und periphere Nervenblockaden.

Zudem wird die Durchführung peripherer Nervenblockaden bei Patienten mit EDS (vor allem vom vaskulären Typ) kontrovers diskutiert, da Injektionen eine schnelle und inadäquate Hämatombildung zur Konsequenz haben können. Dennoch wurden sie erfolgreich bei verschiedenen Subtypen des EDS durchgeführt [20,29]. Vor allem Patienten mit EDS vom hypermobilen Typ eignen sich oft für periphere Nervenblockaden im Rahmen orthopädischer Eingriffe. Grundsätzlich empfiehlt sich unabhängig vom vorliegenden Subtyp ein umsichtiges Vorgehen und eine angemessene klinische Bewertung einzelner, schwerwiegender Symptome von Patienten mit EDS. Für die Durchführung peripherer Regionalanästhesieverfahren wird die Nutzung der Sonographie empfohlen, die das Risiko einer Hämatombildung durch Injektion möglicherweise reduzieren kann. [20,23]. Weitere Vorsichtsmaßnahmen umfassen die Verwendung atraumatischer Nadeln, um Gefäße und Muskeln zu schonen, sowie eine prophylaktische (vorsichtige, angemessene) Kompression der Injektionsstelle und eine Beobachtung dieser im Hinblick auf eine Hämatombildung [23].

Für neuroaxiale Regionalanästhesien liegen bisher keine Berichte über ein Versagen des Verfahrens vor. Soll ein neuroaxiales Verfahren bei Patienten mit EDS durchgeführt werden,

erlaubt eine kombinierte spinal-epidurale Anästhesie oder ein Epiduralkatheter die wiederholte Gabe eines Lokalanästhetikums im Falle einer Lokalanästhetika-Resistenz [7].

Eine meningeale Beteiligung in Form einzelner oder multipler Tarlov Zysten ist typisch für einige Subtypen des EDS (z.B. klassischer Typ, hypermobiler Typ und kyphoskoliotischer Typ). Daher sollte die Spinalanästhesie vor allem bei diesen Subtypen mit besonderer Vorsicht durchgeführt werden, um postpunktionelle Kopfschmerzen (PDPH, postdural puncture headache) zu vermeiden. Da die meisten Tarlov Zysten jedoch primär im Bereich S1 bis S4 der Wirbelsäule lokalisiert sind, stellen sie in der Regel keine Kontraindikation für eine Spinalanästhesie oder thorakale/lumbale Epiduralanästhesie dar. Eine vorliegende Skoliose und/oder eine schwere Spondylose kann die epidurale Ausbreitung des Lokalanästhetikums wie auch die Durchführung einer Spinalanästhesie behindern und erschweren.

Eine gründliche Gerinnungsanamnese und eine individuelle Entscheidungsfindung gemeinsam mit dem Patienten sind unabdingbar, vor allem für die Durchführung neuroaxialer Regionalanästhesieverfahren. Einige Empfehlungen gegen die Durchführung neuroaxialer Verfahren beruhen auf dem theoretischen Risiko der spinalen Hämatombildung beim EDS vom vaskulären Typ [9].

Eine Allgemeinanästhesie kann sowohl als balancierte Anästhesie mit volatilen Anästhetika und Lachgas wie auch als totale intravenöse Anästhesie (TIVA) durchgeführt werden. Ein neuromuskuläres Monitoring (Relaxometrie) vor Ende der Narkose ist ratsam, da einige Patienten eine (vorbestehende) muskuläre Schwäche aufweisen. Je nach weiteren Begleiterkrankungen können sowohl depolarisierende (Succinylcholin) als auch nicht-depolarisierende Muskelrelaxanzien verwendet werden. Hypertensive Entgleisungen im Rahmen der Intubation bergen das Risiko potenzieller Komplikationen, die vor allem den vaskulären Typ betreffen (z.B. arterielle Dissektionen oder cerebrale Hämorrhagien) [5].

Das posturale orthostatische Tachykardie Syndrom (POTS, postural orthostatic tachycardia syndrome) tritt vor allem bei Patienten mit EDS und damit verbundener Hypermobilität auf, wobei eine pathologische Reaktion der aortalen Barorezeptoren angenommen wird [10,19]. Eine adäquate Volumentherapie kann dieses Phänomen perioperativ abmildern [10].

Durch das hohe Risiko von Gefäßdissektionen wird (wann immer möglich) die Vermeidung einer zentralvenösen und arteriellen Punktion für den (vaskulären) Typ IV (und Patienten anderer Subtypen) empfohlen. Werden diese Punktionen/Katheter jedoch zwingend benötigt (Hoch-Risiko-Eingriffe, Notfälle) wird unbedingt empfohlen, diese unter sonographischer Sicht mit entsprechender Visualisierung der korrekten Draht-/Katheterlage durchzuführen [25].

Eine adäquate Prophylaxe zur Vermeidung von postoperativer Übelkeit und Erbrechen (PONV) wird empfohlen, da andernfalls (vor allem beim vaskulären Typ) spontane Ösophagusrupturen auftreten können [21].

Die intraoperative Lagerung sollte eine optimale Polsterung des Patienten, die Reduktion möglicher Scherkräfte, den Schutz der Augen (besonders im Hinblick auf eine Retinaablösung durch direkten Druck, z.B. durch den Ellenbogen des Chirurgen). Aufgrund des Risikos erheblicher Hautschädigungen, sollten fixierende Pflaster oder Folien für Kanülen, Tubus etc. leicht ablösbar sein oder wenn möglich ganz vermieden werden.

## **Notwendige ergänzende Diagnostik (neben der Regelversorgung)**

---

Eine detaillierte Patienten- und Blutungsanamnese sind unabdingbar und zur individuellen Abschätzung von potenziellem Ausmaß und Risiko einer Blutung sehr hilfreich. Konventionelle Gerinnungstests zeigen in der Regel keine Auffälligkeiten, die Blutungszeit kann bei betroffenen Patienten jedoch verlängert sein [14,16,22]. In der körperlichen Untersuchung sollte vor allem Augenmerk auf einen möglicherweise schwierigen Atemweg, eine muskuläre Schwäche oder Zeichen einer Aorten- oder Mitralklappeninsuffizienz gelegt werden. Die Ergebnisse einer aktuellen Echokardiographie können diesbezüglich ebenfalls bei der Abschätzung des individuellen Patientenrisikos helfen. In Abhängigkeit von der Anamnese kann eine MRT-Untersuchung das Vorliegen oder den Progress eines cerebralen Aneurysmas aufzeigen [5].

## **Besondere Vorbereitung des Atemwegsmanagements**

---

Die Maskenbeatmung sollte zur Vermeidung einer Luxation des Temporomandibulargelenkes sehr schonend erfolgen. Wiederholte Intubationsversuche können durch die enorme Gewebefragilität zu Blutungen führen. Der Einsatz eines kleineren Tubus (im Vergleich zu nicht erkrankten Patienten) kann Schleimhautschädigungen in der Trachea minimieren. Diesbezüglich empfiehlt sich zudem eine sorgfältige Überwachung des Cuffdrucks. Der Einsatz einer Larynxmaske ist möglich. Im Hinblick auf das Risiko eines Spontanpneumothorax sollte der Beatmungsdruck wann immer möglich reduziert werden.

Da bei Patienten mit EDS vom hypermobilen Typ auch die Knorpelgewebe von Larynx und Trachea betroffen sein können, sollte mit Schwierigkeiten bei der Intubation durch den Kollaps des fibroelastischen Gewebes und der trachealen Knorpelspangen gerechnet werden [7]. Aus diesem Grund sollte das BURP-Manöver nicht oder nur sehr vorsichtig angewendet werden, da es zu einer Okklusion der Trachea sowie einer zunehmend schlechteren Sicht im Rahmen der Intubation führen kann [7].

Durch eine Prädisposition zu Erkrankungen des Zahnfleisches (durch Kollagendefekte in oralen Geweben), können dieses wie auch die Zähne selbst besonders vulnerabel gegenüber Manipulationen sein (v.a. beim periodontalen Typ). Eine ebenfalls auftretende Xerostomie bei diesen Patienten kann das Platzieren der Larynxmaske zudem erschweren [13,15].

Viele erwachsene Patienten mit EDS unterschiedlicher Subtypen entwickeln frühzeitig eine Dysfunktion und Blockierung des Temporomandibulargelenks sowie eine Spondylose oder atlantookzipitale Instabilität der Halswirbelsäule. Dies kann das Atemwegsmanagement erschweren [12]. Eine subklinische Instabilität der Halswirbelsäule sollte auch bei Patienten mit erhaltener Reklination und temporomandibulärer Gelenkbeweglichkeit bedacht werden. Dies kann zur Prävention postoperativer Komplikationen beitragen, die mit einer atlantookzipitalen Instabilität oder einer Luxation der Temporomandibulargelenkes assoziiert sind (z.B. Nackenschmerzen, kompressionsbedingte neurologische Symptome). Der Einsatz der Videolaryngoskopie oder fiberoptischer Bronchoskope kann helfen, diese Komplikationen weiter zu minimieren [7].

---

## **Besondere Vorbereitungen für Transfusionen oder Gabe von Blutprodukten**

---

Ein Abgleich, die Testung und die ausreichende Bereitstellung von Erythrozytenkonzentraten sowie Blutprodukten wird für Patienten mit hohem Blutungsrisiko (vaskulärer Typ bzw. Typ IV und Patienten mit unbekannter oder positiver Blutungsanamnese) empfohlen.

Die lokalen Spezialisten für Transfusionsmedizin sollten bereits im Voraus über die Notwendigkeit der möglichen Art, Anzahl und Bereitstellung von Blut- und Gerinnungsprodukten informiert werden. Gleichzeitig sollte sich über die Verfügbarkeit der entsprechenden Produkte informiert werden.

In akuten Blutungssituationen beim vaskulären Typ sollte eine forcierte hämostatische Therapie erfolgen. Der Gebrauch von Desmopressin (DDAVP) kann helfen die Anzahl notwendiger Transfusionen zu reduzieren [2,18,26,31]. Dies gilt auch für andere Subtypen positiver Blutungsanamnese.

Der Einsatz von Cell Saver-Verfahren kann bei Hoch-Risiko-Eingriffen und -Patienten ratsam sein. Einzelfallberichte diskutieren die Verwendung von Tranexamsäure zur Prävention erneuter Blutungen und den Einsatz von rekombinantem Faktor VIIa für Patienten mit massiver Blutung und Hämorrhagie [3,8].

---

## **Besondere Vorbereitungen bezüglich der Antikoagulation**

---

Hierzu liegen keine Berichte vor.

---

## **Besondere Vorsichtsmaßnahmen bei Lagerung, Transport und Mobilisierung**

---

Der Transport von Patienten mit EDS sollte schonend durchgeführt werden. Im Hinblick auf die Gefahr einer Hautschädigung, Hämatombildung und Gelenkluxationen sollte die Mobilisierung besonders vorsichtig erfolgen [22]. Durch die enorme Gewebefragilität sollten Scherkräfte wann immer möglich reduziert werden. Die Fraktur- und Wundheilung ist bei Patienten mit EDS oft moderat bis deutlich eingeschränkt und prolongiert.

---

## **Interaktion von chronischer Erkrankung und Anästhetika**

---

Hierzu liegen keine Berichte vor.

---

## **Anästhesiologisches Vorgehen**

---

Die optimale Polsterung und Lagerung des Patienten im OP sind grundlegend. Der Umfang der bereitzustellenden Blut- und Gerinnungsprodukte sowie der Einsatz eines Cell Savers sollte bereits präoperativ interdisziplinär und im Team diskutiert werden. Dies gilt auch für kleinere chirurgische Eingriffe, insbesondere bei Patienten mit pathologischer Gerinnungssituation.

Durch das hohe Risiko für Hämatome und ein Kompartment-Syndrom (und eine nicht stillbare, diffuse Blutung, v.a. beim vaskulären Typ) sollte der Einsatz eines Tourniquets (zur

Blutleere) mit der operativen Disziplin diskutiert und wann immer möglich vermieden werden. Den Autoren liegen Einzelfallberichte über letale Komplikationen durch den Einsatz von Tourniquets bei kleineren, elektiven Eingriffen vor.

Die Anlage zentralvenöser und arterieller Katheter sollte wann immer möglich vermieden werden. Sind diese dennoch zwingend notwendig, sollte die Anlage zur Vermeidung von Gefäßdissektionen unbedingt unter sonographischer Sicht erfolgen [25].

Der Einsatz einer Larynxmaske oder eines endotrachealen Tubus sind gleichermaßen möglich. Um potenziellen Schleimhautschädigungen vorzubeugen, sollte der Cuffdruck niedrig gehalten werden und ein (im Vergleich zu nicht erkrankten Patienten) kleinerer Tubus verwendet werden. Die Antizipation eines schwierigen Atemwegsmanagements sollte bereits präoperativ, spätestens jedoch im Rahmen der Narkoseeinleitung erfolgen.

---

### **Besonderes oder zusätzliches Monitoring**

---

Nicht-invasives Monitoring ist wann immer möglich zu bevorzugen. Einige Patienten mit EDS entwickeln allein durch eine repetitive, nicht-invasive Blutdruckmessung ausgeprägte Hämatome. Allerdings setzt eine invasive Blutdruckmessung den Patienten dem Risiko einer Dissektion der Gefäßwand mit hoher Morbidität und Mortalität aus (vor allem bei Patienten mit EDS vom vaskulären Typ).

---

### **Mögliche Komplikationen**

---

Patientenlagerung: Plexusneuropathien, postoperativer Visusverlust durch direkten Druck auf das Auge, Hautschädigung oder Hämatombildung bei ungenügender Polsterung und ungünstiger Lagerung oder durch Scherkräfte auf die Haut.

Spontanpneumothorax durch eine mechanische Ventilation und Blutungen in den Atemwegen durch wiederholte Intubationsversuche. Ein schwieriger Atemweg kann bei Patienten mit atlantookzipitaler Instabilität beobachtet werden sowie ein höheres Risiko für eine temporomandibuläre Gelenkluxation durch die Maskenbeatmung oder Intubation.

PDPH nach neuroaxialen Regionalanästhesieverfahren kann bei Patienten mit EDS öfter vorkommen als in der Normalbevölkerung und sollte präoperativ mit dem Patienten diskutiert werden. Hierbei handelt es sich jedoch lediglich um eine Expertenmeinung, die auf der erhöhten Fragilität des (Dura)Gewebes gründet sowie einer Fallserie von Patienten mit spontanen Liquorleckagen, wobei bei einem Großteil der Patienten ein EDS zugrunde lag [24].

---

### **Postoperative Versorgung**

---

Die postoperative Überwachung sollte auf mögliche Blutungen und Hämatomausbildungen im Operationsgebiet fokussiert sein. Weiterhin berichten einige Patienten über Muskelschwäche nach der Extubation. Zur Minimierung des Risikos von Gelenkluxationen ist eine vorsichtige Patientenlagerung und -mobilisation geboten. Bei allen Subtypen des EDS, aber insbesondere im Falle des hypermobilen Typs, ist die frühe Mobilisation ein Schlüssel, um einem Verlust der Kondition, dem Verfall des muskuloskeletalen Systems sowie und der Abnahme der kardiovaskulären Belastbarkeit des Patienten vorzubeugen.

Etwa 90% oder sogar mehr Patienten mit EDS leiden unter chronischen, neuropathischen oder muskuloskeletalen Schmerzen sowie Migräne oder vergleichbaren Pathologien [31]. Bei Patienten mit hypermobilem EDS ist dies primär Folge rezidivierender (Sub)Luxationen diverser Gelenke [10,27]. Eine adäquate Analgesie in Kombination mit vorsichtiger Physiotherapie kann eine Herausforderung bei diesen Patienten darstellen. Daher sind für die suffiziente Therapie eine gründliche Evaluation sowie ein umfassendes multimodales Konzept notwendig [6,31].

---

### **Krankheitsassoziierte Notfälle und Auswirkungen auf Anästhesie und Erholung**

---

Notfallsituationen: akute Gefäßdissektionen (z.B. Aortendissektion, periphere Arterien und Venen) können spontan oder iatrogen (v.a. während interventioneller, angiographischer Verfahren) bedingt auftreten [4]. Ein Kompartmentsyndrom kann durch Gefäßpunktionen und eine resultierende Hämatombildung verursacht werden. Das erhöhte Risiko eines Pneumo-/Hämatothorax sollte im Rahmen der Beatmung wie auch der Anlage eines zentralen Venenkatheters bedacht werden. Für Hohlorgane oder andere Gewebe (z.B. Uterus, Ösophagus, Vagina) sind Spontanrupturen und Rupturen nach Bagatelltrauma beschrieben. Dies betrifft jedoch meistens Patienten mit Subtypen, die eine Gefäßfragilität aufweisen und ist für die weiteren Subtypen eher untypisch.

Differenzialdiagnosen: z.B. Marfan-Syndrom.

---

### **Ambulante Anästhesie**

---

Hierzu liegen keine Berichte vor. Wir empfehlen Patienten mit EDS in Zentren zu operieren, die Erfahrung mit dieser Erkrankung sowie den spezifischen Begleitumständen haben. Ein zeitnahe Abgleich und Testung sowie die ausreichende Bereitstellung von Erythrozytenkonzentraten ist enorm wichtig, insbesondere für Patienten mit EDS und vaskulärer Fragilität sowie bei erhöhtem Blutungsrisiko (auch für kleinere Eingriffe).

---

### **Geburtshilfliche Anästhesie**

---

Für alle Entbindungsformen liegen Fallberichte vor (Spontangeburt, Zangengeburt, Sectio caesarea), ebenso wie für alle üblichen Anästhesieverfahren (Allgemein-, Epidural-, Spinalanästhesie). Nichtsdestotrotz werden die genannten Geburtsmodi sowie die verschiedenen Anästhesieverfahren kontrovers diskutiert [9].

Die Ruptur von Uterus oder Blase, ausgedehnte Dammverletzungen und eine verzögerte Wundheilung sind sowohl im Falle einer Spontangeburt wie auch der Sectio caesarea mögliche Komplikationen [9]. Schwere Blutungen müssen sowohl für die vaginale Entbindung als auch für die Sectio caesarea antizipiert werden. Dies gilt insbesondere für Patienten mit EDS und vaskulärer Fragilität. Ein Fallbericht beschreibt die präventive Gabe von Tranexamsäure und DDAVP bei Frauen mit EDS vom vaskulären Typ und geplanter Sectio caesarea in Spinalanästhesie [5]. Die Mortalität bei Gebärenden mit EDS vom vaskulären Typ wird auf 12-25 % geschätzt [9]. Bei Patientinnen mit EDS vom hypermobilen Typ ist die Episiotomie mit einem Beckenprolaps assoziiert. Daher sollte die Sectio caesarea als 'präferierter Geburtsmodus' bei diesem Subtyp in Betracht gezogen werden.



Letztendlich sollte bei Vorliegen eines EDS stets ein interdisziplinärer Ansatz verfolgt werden, der das peripartale Management sowie die Entscheidungsfindung hinsichtlich Geburtsmodus, Anästhesieverfahren und weiteren Umständen begleitet [9]. Ein multidisziplinäres Team kann Geburtshelfer, Anästhesisten, Kardiologen, Herz-Thorax- und Viszeralchirurgen, Neonatologen umfassen. Innerhalb dieses Teams sollte ein individueller, patientenorientierter Ansatz für ein optimales, peripartales Management mit einem Maximum an Sicherheit erarbeitet werden [5].

## Literatur

1. Arendt-Nielsen L, Kaalund S, Bjerring P, Høgsaa B. Insufficient effect of local analgesics in Ehlers Danlos type III patients (connective tissue disorder). *Acta Anaesthesiol Scand* 1990;34: 358–361
2. Balduini CL, Noris P, Belletti S, Spedini P, Gamba G. In vitro and in vivo effects of desmopressin on platelet function. *Haematologica* 1999. 84(10):891–896
3. Bolton-Maggs PHB, Perry DJ, Chalmers EA, Parapia LA, Wilde JT, Williams MD, et al. The rare coagulation disorders – review with guidelines for management from the United Kingdom Haemophilia Centre Doctors' Organisation. *Haemophilia* 2004;10(5):593–628
4. Burcharth J, Rosenberg J. Gastrointestinal surgery and related complications in patients with Ehlers-Danlos syndrome: a systematic review. *Digestive Surgery* 2012;29(4):349–357
5. Carness JM, Lenart MJ. Spinal Anesthesia for Cesarean Section in a Patient with Vascular Type Ehlers-Danlos Syndrome. *Case reports in Anesthesiology* 2018; Article ID 1924725
6. Castori M. Pain in Ehlers-Danlos syndromes: manifestations, therapeutic strategies and future perspectives. *Expert Opinion on Orphan Drugs* 2016;11:1145–1158
7. Cesare AE, Rafer LC, Myler CS, Brennan KB. Anesthetic Management for Ehlers-Danlos Syndrome, Hypermobility Type Complicated by Local Anesthetic Allergy: A Case Report. *American Journal of Case Reports* 2019;20: 39-42
8. Faber P, Craig WL, Duncan JL, Holliday K. The successful use of recombinant factor VIIa in a patient with vascular-type Ehlers-Danlos syndrome. *Acta Anaesthesiol Scand* 2007;51:1277–2179
9. Fedoruk K, Chong K, Sermer M, Carvalho JCA. Anesthetic management of a parturient with hypermobility phenotype but possible vascular genotype Ehlers-Danlos syndrome. *Can J Anesth* 2015;62:1308–1312
10. Grigoriou E, Boris JR. Postural Orthostatic Tachycardia Syndrome (POTS): Association with Ehlers-Danlos Syndrome and Orthopaedic Considerations. *Clinical Orthopaedics and Related Research* 2015;473:722–728
11. Hakim AJ, Grahame R, Norris P, Hopper C. Local anaesthetic failure in joint hypermobility syndrome. *J R Soc Med* 2005;98:84–85
12. Halko GJ, Cobb R, Abeles M. Patients with type IV Ehlers-Danlos syndrome may be predisposed to atlantoaxial subluxation. *Journal of Rheumatology* 1995;22:2152-2155
13. Honoré MB, Lauridsen EF, Sonnesen L. Oro-dental characteristics in patients with hypermobile Ehlers-Danlos Syndrome compared to a healthy control group. *Journal of Oral Rehabilitation* 2019;00:1–10
14. Jackson SC, Odiaman L, Card RT, van der Bom JG, Poon M-C. Suspected collagen disorders in the bleeding disorder clinic: A case-control study. *Haemophilia* 2012;19:246–250
15. Kapferer-Seebacher I, Lundberg P, Malfait F, Zschoche J. Periodontal manifestations of Ehlers-Danlos syndromes: a systematic review. *Journal of Clinical Periodontology* 2017;44: 1088–1100
16. Lane D. Anaesthetic implications of vascular type Ehlers-Danlos syndrome. *Anaesthesia and Intensive Care* 2006;34:501–505
17. Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, Bloom L, Bowen JM, Brady AF, Burrows NP, Castori M, Cohen H, Colombi M, Demirdas S, De Backer J, De Paepe A, Fournel-Gigleux S, Frank M, Ghali N, Giunta C, Grahame R, Hakim A, Jeunemaitre X, Johnson D, Juul-Kristensen B, Kapferer-Seebacher I, Kazkaz H, Kosho T, Lavallee ME, Levy H, Mendoza-Londono R, Pepin M, Pope FM, Reinstein E, Robert L, Rohrbach M, Sanders L, Sobey GJ, Van Damme T, Vandersteen A, Van Mourik C, Voermans N, Wheeldon N, Zschocke J, Tinkle B. The 2017 International Classification of the Ehlers-Danlos Syndromes. *American Journal of Medical Genetics* 2017;175C:8–26
18. Mast KJ, Nunes ME, Ruyman FB, Kerlin BA. Desmopressin responsiveness in children with Ehlers-Danlos syndrome associated bleeding symptoms. *British Journal of Haematology* 2009;144:230–233
19. Mathias CJ, Low DA, Iodice V, Owens AP, Kirbis M, Grahame R. Postural tachycardia syndrome--current experience and concepts. *Nature Reviews. Neurology* 2012;8:22–34
20. Neice AE, Stubblefield EE, Woodworth GE, Aziz MF. Peripheral nerve block in patients with Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: a case series. *Journal of Clinical Anesthesia* 2016;33:26–30

21. Ohshita N, Kanazumi M, Tsuji K, Yoshida H, Morita S, Momota Y, Tsutsumi YM. Anesthetic Management of a Patient With Ehlers-Danlos Syndrome. *Anesthesia Progress* 2016;63:204–207
22. Parapia LA, Jackson C. Ehlers-Danlos syndrome - a historical review. *British Journal Haematology* 2008;141:32–35
23. Patzkowski MS. Peripheral nerve blocks in patients with Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type: a report of 2 cases. *Journal of Clinical Anesthesia* 2016;29:50–53
24. Schievink WI, Gordon OK, Tourje J. Connective tissue disorders with spontaneous spinal cerebrospinal fluid leaks and intracranial hypotension: a prospective study. *Neurosurgery* 2004;54:65–70
25. Solan K, Davies P. Anaesthetic and intensive care management of a patient with Ehlers–Danlos Type IV syndrome after laparotomy. *Anaesthesia* 2004;59:1224–1227
26. Stine KC, Becton DL. DDAVP therapy controls bleeding in Ehlers-Danlos syndrome. *Journal of Pediatric Hematology/Oncology* 1997;19:156–158
27. Tewari S, Madabushi R, Agarwal A, Gautam SK, Khuba S. Chronic pain in a patient with Ehlers-Danlos syndrome (hypermobility-type): The role of myofascial trigger point injections. *Journal of Bodywork & Movement Therapies* 2017;21:194–196
28. Wiesmann T, Castori M, Malfait F, Wulf H. Recommendations for anesthesia and perioperative management in patients with Ehlers-Danlos syndrome(s). *Orphan Journal of Rare Diseases* 2014;9:109
29. Wyatt K, Elattary T. The erector spinae plane block in a high-risk Ehlers-Danlos syndrome pediatric patient for vascular ring repair. *Journal of Clinical Anesthesia* 2019;54:39–40
30. Yasui H, Adachi Y, Minami T, Ishida T, Kato Y, Imai K. Combination therapy of DDAVP and conjugated estrogens for a recurrent large subcutaneous hematoma in Ehlers-Danlos syndrome. *American Journal of Hematology* 2003;72:71–72
31. Zhou Z, Rewari A, Shanthanna H. Management of chronic pain in Ehlers-Danlos syndrome. *Medicine* 2018;97:45(e13115).

---

**Letzte Änderung:                    Dezember 2019**

---

*Diese Handlungsempfehlung wurde erstellt von:*

**Autoren:**

**Thomas Wiesmann**, Anästhesist, Universitätsklinikum Marburg, Deutschland  
wiesmann@med.uni-marburg.de

**Christine Gaik**, Anästhesistin, Universitätsklinikum Marburg, Deutschland  
gaikc@med.uni-marburg.de

**Erklärung zu Interessenkonflikten:** Der Autor/ die Autorin erklärt/ die AutorInnen erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

*Reviews erfolgten durch:*

**Reviewer**

**Franziska Malfait**, Anästhesistin, Elect Ghent University, Ghent, Belgien  
fransiska.malfait@ugent.be

**Marco Castori**, Division of Medical Genetics, Department of Molecular Medicine, Sapienza University, San Camillo-Forlanini Hospital, Rom, Italien  
MCastori@scamilloforlanini.rm.it

**Erklärung zu Interessenkonflikten:** Die Reviewer erklären hiermit, keine finanziellen oder anderweitige Interessenkonflikte zu haben. Die Handlungsempfehlung wurde nicht gesponsort.

**Übersetzung (EN-DE)**

**Sara Leiterholt**, Abteilung für Anästhesie, Operative und Allgemeine Intensivmedizin und Notfallmedizin, Klinikum Links der Weser Bremen, Germany  
sara\_leiterholt@yahoo.de

**Christine Gaik**, Anästhesistin, Universitätsklinikum Marburg, Deutschland  
gaikc@med.uni-marburg.de

---