

Ein Meilenstein - Neue Diagnosekriterien und eine überarbeitete Klassifikation

<https://ehlers-danlos.com/2017-eds-international-classification/>

Am 15. März hat ein internationales Team aus Ärzten, Wissenschaftlern, Physiotherapeuten und Patientenvertretern im American Journal of Medical Genetics (AJMG) 18 Artikel zu den Erkrankungen des EDS Formenkreises veröffentlicht. Darin wird sowohl die überarbeitete Einteilung der Subtypen von EDS vorgestellt, als auch die Kriterien zur Diagnose der einzelnen Typen vorgeschlagen. Diese Veröffentlichung ist das Ergebnis einer mehrjährigen Vorbereitung in vielen Arbeitsgruppen für das Internationale Symposium in New York im vergangenen Jahr sowie dessen Nachbereitung. Die darin vorgestellten Erkenntnisse basieren auf der Entwicklung in Forschung und Therapie seit der letzten Klassifikation Villefranche 1997 und der verstärkten internationalen Zusammenarbeit. Das Konsortium hat sich zum Ziel gesetzt, diese Kriterien alle 2 Jahre auf einem internationalen Kongress zu evaluieren. Der nächste ist für 2018 in Ghent geplant. Regelmäßige Patienten Kongresse in Europa und USA sind geplant.

Damit die Informationen schnell allgemein zugänglich werden, hat die Ehlers-Danlos Society (www.ehlers-danlos.com) die Links zu allen Artikeln auf Ihrer Homepage veröffentlicht. Dort können Sie sich bereits einen Überblick über die 13 Subtypen und ihrer Diagnosekriterien verschaffen. Diese besondere Möglichkeit des kostenlosen Zugriffs auf die Fachpublikationen steht- nach unserer Info- für einen Zeitraum von 3 Monaten ab dem Zeitpunkt der Veröffentlichung am 15.3.17 zur Verfügung

Wir sind bemüht, diese Informationen für den deutschsprachigen Raum verfügbar zu machen. Uns ist an einer einheitlichen Einführung der diagnostischen Konzepte und Übersetzung von englischen Begriffen und Fachausdrücken ins Deutsche und einer Abstimmung mit dem Medizinisch-wissenschaftlichen Beirat zur einheitlichen Diagnostik sehr gelegen. Wir stehen auch in Kontakt mit 2 ärztlichen Teilnehmern des Symposiums aus Österreich und der Schweiz. Eine einheitliche Abstimmung im deutschsprachigen Raum wird sehr begrüßt. Eine Übersetzung der veröffentlichten Artikel konnte bislang aufgrund von fehlenden finanziellen Mitteln nicht organisiert werden. Wir bitten Sie, als Mitglieder an den Vorstand heranzutreten, wenn sie Ideen zur Finanzierung haben und sich hier einbringen können.

Einige Punkte möchte ich hier noch hervorheben:

1. Für alle, die bereits eine EDS-Diagnose haben, besteht kein akuter Handlungsbedarf!

2. Die früher gebräuchliche Einteilung mit Ziffern, also EDS Typ I, II, III, IV und so weiter **wird ersetzt durch die Bezeichnungen** EDS klassischer Typ (cEDS), EDS hypermobiler Typ (hEDS), EDS vaskulärer Typ (vEDS) und weitere. <https://ehlers-danlos.com/eds-types/>. Bitte verwenden Sie in Foren, Social Media und im Schriftverkehr zukünftig nur diese neuen Bezeichnungen, um keine Verwirrung entstehen zu lassen. Übersetzungen für einige Begriffe wie „classical-like EDS“, „HSD“ sind noch nicht im Deutschen festgelegt.

3. Die englische Bezeichnung „Ehlers-Danlos Syndrome“ wurde in „Ehlers-Danlos Syndromes **and related Disorders**“ umbenannt und unterteilt. Dies soll betonen, dass es sich um eine Krankheitsgruppe mit unterschiedlichen Ausprägungen handelt und es weitere Bindegewebserkrankungen mit unterschiedlichster Hypermobilität und Folgen gibt, die den Ehlers-Danlos-Syndromen in Teilen ähnlich sind. Teil der related Disorders bildet die neue Bezeichnung der Hypermobile Spectrum Disorders (HSD) an dessen Ende hEDS steht. Dies hat in der Erarbeitung der neuen Richtlinien einen breiten Raum eingenommen. Die genaue Einführung der Begrifflichkeiten und Diagnostik wird im deutschsprachigen Raum diskutiert werden müssen.

Das internationale Konsortium erhofft sich von der Neufassung der Kriterien und durch die bessere Eingruppierung von unterschiedlich betroffenen Patienten auch einen Schub für weitere Studien. Dabei sollen dann auch Erkenntnisse über die –ausführlich diskutierten- Zusammenhänge von EDS mit anderen Krankheitsbildern wie POTS, MAS (Mastzellen-Aktivierungs-Syndrom), TCS (Tethered Cord Syndrom), Fatigue (chronischer Müdigkeit) evaluiert werden, für die es zum jetzigen Zeitpunkt international noch unterschiedliche Ansichten und nicht hinreichend evidenz-basierte Ergebnisse aus qualitativ hochwertigen Studien gibt. Auch sollen über die Landesgrenzen hinaus mehr Patienten für Studien zu den seltenen EDS Typen gefunden werden, damit diese Krankheitsbilder besser charakterisiert werden können.