

# Prävalenz und Qualität craniomandibulärer Dysfunktionen bei Patienten mit klassischem und hypermobilem Ehlers-Danlos Syndrom: Eine explorative Studie

Willich L.<sup>1</sup>, Oelerich O.<sup>1</sup>, Hanisch M.<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Poliklinik für Prothetische Zahnmedizin und Biomaterialien, Universitätsklinikum Münster

<sup>2</sup>Klinik für Mund-, Kiefer- und Gesichtschirurgie, Universitätsklinikum Münster

## Hintergrund

- Ehlers-Danlos Syndrome (EDS) sind eine Gruppe von seltenen klinisch und genetisch heterogenen, das Bindegewebe betreffenden Erbkrankheiten, die in 13 Subtypen unterteilt werden<sup>1</sup>
- Hypermobiler (hEDS)- und klassischer (cEDS) Subtyp sind die beiden häufigsten<sup>1,2</sup>
- Charakteristisch sind Hypermobilität der Gelenke, überdehnbare Haut und brüchiges Gewebe<sup>1</sup>
- Von EDS betroffene Patienten leiden häufig unter Kiefergelenksproblemen<sup>3</sup> und chronischen Schmerzen des Bewegungsapparates<sup>4</sup>
- die bisher wenigen Studien über Patienten mit EDS und CMD machen es schwierig, das Behandlungsmanagement für die Betroffenen zu steuern und diese angemessen zu therapieren
- Ziel dieser Studie war es Patienten mit hEDS und cEDS hinsichtlich Prävalenz und Qualität von CMD und zusätzlich zu chronischen Schmerzen und psychischer Belastung zu untersuchen

## Material & Methoden

- Die Teilnehmer wurden über Selbsthilfegruppen in Deutschland, Österreich und der Schweiz sowie über soziale Medien rekrutiert und einem Onlinefragebogen unterzogen
- Bestandteil waren unter anderem Freitextfragen zu CMD spezifischen Symptomen in Anlehnung an den klinischen Funktionsstatus der DGFDT<sup>5</sup> und den in der Praxis oft verwendeten CMD-Kurzcheck sowie bereits diagnostizierten CMDs und deren Behandlung, die deutsche Version der Depression Anxiety and Stress Scale<sup>6</sup> (DASS) sowie die deutsche Version des Graded Chronic Pain Status<sup>7</sup> (GCPS)
- Die Teilnehmer mussten mindestens 18 Jahre alt und mit hEDS oder cEDS diagnostiziert sein
- Nur vollständig beantwortete Fragebögen wurden in die Datensammlung aufgenommen

## Ergebnisse

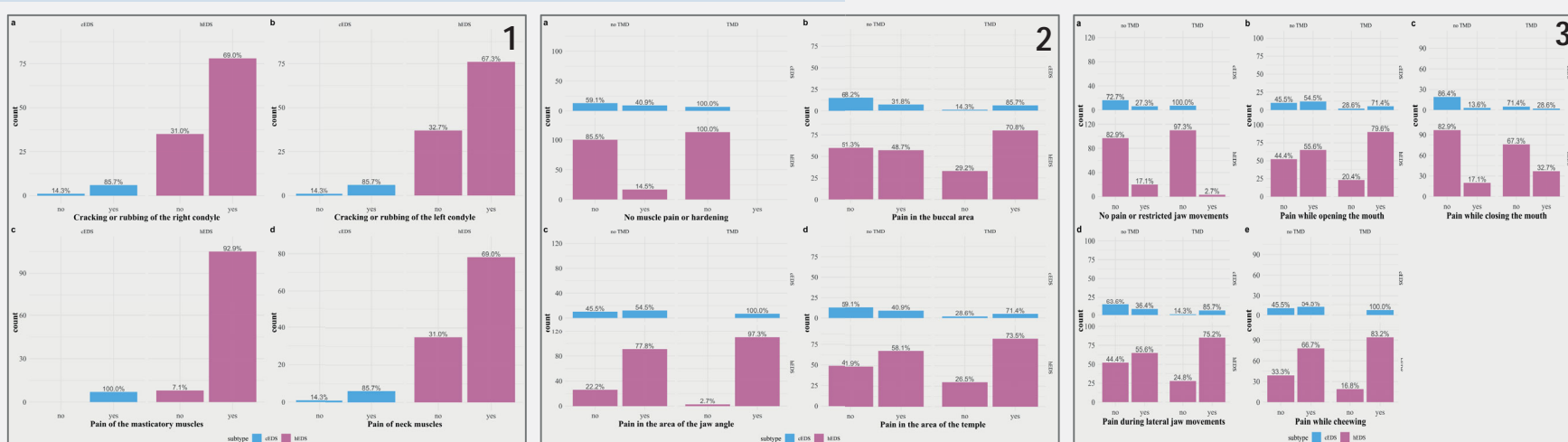
- 259 Teilnehmer wurden in die Datenauswertung einbezogen (16 männlich, 238 weiblich, 5 divers)
- Mittleres Alter: 38,8 Jahre
- 120 Teilnehmer mit bereits diagnostizierter CMD
- Mittleres Alter zum Zeitpunkt der Diagnose: 34,2 Jahre
- Mittlerer Zeitraum zwischen dem Auftreten der ersten Symptome und dem Zeitpunkt der Diagnosestellung: 22,2 Jahre

Anzahl der Teilnehmer oberhalb der Schwellenwerte des DASS	n	CMD Diagnose	Keine CMD Diagnose	p-Wert
Depressionen	59 (22.8%)	27 (45.8%)	32 54.2(%)	0.921
Angst	138 (53.3%)	66 (47.8%)	72 (52.2%)	0.607
Stress	88 (34.0%)	46 (52.3%)	42 (47.7%)	0.169

Auswertung des DASS in Bezug auf eine CMD Diagnose. Die p-Werte wurden mit einem Chi-Quadrat-Test berechnet, um zu zeigen, ob es einen Zusammenhang zwischen den einzelnen Kategorien des DASS und der CMD Diagnose gibt.

Anzahl der Teilnehmer mit chronischen Schmerzen nach dem GCS (< Grad 2)	n	CMD Diagnose	keine CMD Diagnose	p-value
keine Schmerzen	17 (6.6%)	0 (0,0%)	17 (100%)	
Grad 1	135 (52.1%)	56 (41.5%)	79 (58.5%)	
Grad 2	40 (15.4%)	23 (57.5%)	17 (42.5%)	<0.001
Grad 3	45 (17.4%)	26 (57.8%)	19 (42.2%)	
Grad 4	22 (8.5%)	15 (68.2%)	7 (31.8%)	

Auswertung des GCS in Bezug auf eine Diagnose CMD. Die p-Werte wurden mit Hilfe eines Chi-Quadrat-Tests berechnet, um zu zeigen, ob es einen Zusammenhang zwischen der Bewertung des GCS und der Diagnose CMD gibt.



Veranschaulichung der verschiedenen Symptome bei Personen mit hEDS/cEDS; Unterteilung in Teilnehmenden mit und ohne CMD Diagnose

- Informationen zu den von den Teilnehmern genannten CMD-spezifischen Symptomen
- Verhärtungen oder Schmerzen der Muskulatur
- Eingeschränkte und/oder schmerzhaftes Kieferbewegungen

## Diskussion & Schlussfolgerung

- Die Prävalenz von CMD und chronischen Schmerzen war bei den Teilnehmenden dieser Studie hoch
- Des Weiteren gaben zusätzlich der Großteil der Teilnehmenden ohne bereits diagnostizierte CMD an, CMD-spezifische Symptome zu haben, weshalb eine deutlich höhere Dunkelziffer an Patienten mit hEDS oder cEDS und CMD vermutet werden kann
- Zusätzlich zeigte sich ein signifikanter Zusammenhang zwischen beiden Diagnosen und eine Multivariate Analyse ein 2,5-fach erhöhtes Risiko für chronische Schmerzen bei Patienten mit hEDS oder cEDS und CMD
- Derzeit gibt es weder eine angemessene Behandlung für diese Probleme bei Patienten mit cEDS und hEDS noch Leitlinien für den Umgang mit CMD und chronischen Schmerzen bei EDS
- Darüber hinaus ist die späte Diagnose ein Problem. In Verbindung mit dem mangelnden Wissen über eine angemessene Behandlung werden diese Probleme noch verschlimmert und ein hoher psychologischer Leidensdruck verursacht
- Um den hohen Leidensdruck und die psychische Belastung durch ihre Erkrankung zu reduzieren, sollte sich zukünftige Forschung darauf konzentrieren wie Menschen mit EDS frühzeitig diagnostiziert werden können und somit eine frühzeitige und adäquate, möglicherweise prophylaktische, Therapie erhalten
- Dadurch könnten die Folgen, wie chronische Schmerzen und psychologische Diagnosen, minimiert werden

### Literaturangaben:

- Malfait F, Francomano C, Byers P, Belmont J, Berglund B, Black J, u. a. The 2017 international classification of the Ehlers-Danlos syndromes. Am J Med Genet. März 2017;175(1):8–26
- Calioigna L, Guerrieri V, Annunziata S, Bina V, Brancato AM, Castelli A, u. a. Biomarkers for Ehlers-Danlos Syndromes: There Is a Role? IJMS. 20. September 2021;22(18):10149
- Hagberg C, Korpe L, Berglund B. Temporomandibular joint problems and self-registration of mandibular opening capacity among adults with Ehlers-Danlos syndrome. A questionnaire study. Orthod Craniofac Res. Februar 2004;7(1):40–6
- Castori M, Morlino S, Celletti C, Ghibellini G, Bruschini M, Grammatico P, u. a. Re-writing the natural history of pain and related symptoms in the joint hypermobility syndrome/Ehlers-Danlos syndrome, hypermobility type. Am J Med Genet A. Dezember 2013;161A(12):2989–3004
- https://www.dgfdt.de/documents/266840/406693/Erfassungsformular+Funktionsstatus+2012/1d692d7a-bf94-4509-9035-a091a82d581f
- P. Nilges, Essau C. DASS. Depressions-Angst-Stress-Skalen - deutschsprachige Kurzfassung. Mai 2021 [zitiert 20. Juni 2022]; Verfügbar unter: https://www.psycharchives.org/handle/20.500.12034/4089
- Von Korff M, Ormel J, Keefe FJ, Dworkin SF. Grading the severity of chronic pain. Pain. August 1992;50(2):133–49

### Kontaktadressen:

Leon Willich, Poliklinik für Prothetische Zahnmedizin und Biomaterialien, Universitätsklinikum Münster, Albert-Schweitzer-Campus 1, 48149 Münster, leon.willich@ukmuenster.de