

Bachelorarbeit

Hypermobilitätssyndrom bei Kindern

- Erkennen und behandeln -

Ilenia Renz, Grenzbachstr. 5, 8280 Kreuzlingen, S07-165-970

Romana Brunner, Eduard Steiner-Str. 7, 8400 Winterthur, S07-165-590

Departement: Gesundheit
Institut: Institut für Physiotherapie
Studienjahr: 2007
Eingereicht am: 21. Mai 2010
Betreuende Lehrperson: Rainer Brakemeier

Inhaltsverzeichnis

Abstract	4
1. Einleitung	5
1.1 Begründung der Themenwahl	5
1.2 Zielsetzung	5
1.3 Fragestellung.....	6
1.4 Methodik	6
1.5 Einschränkung	8
2. Hauptteil	9
2.1 Aufbau des Bindegewebes	9
2.2 Propriozeption.....	10
2.3 Reflexbogen.....	11
2.4 Heritable Disorders of Connective Tissue (HDCTs)	12
2.5 Hypermobilität	14
2.5.1 Die Verbreitung der Hypermobilität	14
2.6 Ursachen der Hypermobilität.....	14
2.7 Hypermobilität oder Hypermobilitätssyndrom.....	15
2.8 Genetisch bedingte oder erworbene Hypermobilität.....	16
2.9 Symptome der Hypermobilität	17
2.9.1 Betroffene anatomische Strukturen	17
2.9.2 Folgen der Symptome	20
2.10 Prognosen im Erwachsenenalter	21
2.11 Assessment.....	22
2.11.1 Anamnese	22
2.11.2 Objektiver Untersuch	22
2.11.3 Beighton Score	23
2.11.4 Brighton Criteria.....	25
3. Diskussion	26
3.1 Vorstellen der Studien	26
3.1.1 Studie A: Auswirkungen der Hypermobilität auf die Propriozeption und Muskelkraft im Kniegelenk.....	27

3.1.2 Studie B: Reflexfunktion bei HMS	28
3.1.3 Studie C: Auswirkungen eines physiotherapeutischen Heimübungsprogramms auf die Propriozeption, Kraft und Schmerz	29
3.2 Resultate	31
3.2.1 Resultate Studie A	31
3.2.2 Resultate Studie B	31
3.2.3 Resultate Studie C	32
3.3 Bewertung der Studien	33
3.3.1 Limitationen	33
3.3.2 Reliabilität und Validität	34
3.4 Beurteilung der Trainingselemente	37
3.5.1 Relevanz der Ergebnisse	38
3.6 Schlussfolgerung	40
3.6.1 Relevanz für die Pädiatrie	41
3.6.2 Ziele der Behandlung	42
3.6.3 Mögliche Therapiegestaltung mit jungen HMS Patienten im pädiatrischen Alltag	43
3.6 Weiterführende Themen	47
4. Verzeichnis	50
4.1 Literaturverzeichnis	50
4.2 Abbildungs- und Tabellenverzeichnis	52
4.3 Mündliche Quellen	54
5. Eigenständigkeitserklärung	55
6. Anhang	56
6.1 Matrix	56
6.2 Marfanoider Habitus	58
6.3 Contompasis Score	59

Abstract

Hintergrund: Das Hypermobilitätssyndrom und die daraus entstehenden Beschwerden und Behinderungen finden im deutschsprachigen Raum kaum Anerkennung. Dies könnte daran liegen, dass die Ärzte und Physiotherapeuten wenig darüber wissen und als Folge dessen die Patienten keine korrekte Diagnose und keine angemessene Therapie erhalten.

Ziel: Das Hypermobilitätssyndrom zu erkennen und angemessene physiotherapeutische Behandlungsansätze und Interventionen zu kennen, damit die vorhandenen Defizite aufgehoben und Schmerzen gelindert werden können.

Methode: Durch eine manuelle und elektronische Datensuche wurden zehn Studien zu dieser Thematik gefunden, welche die zusätzlichen Kriterien für diese Arbeit beinhalten. Davon beantworten jedoch nur drei Studien die Fragestellung.

Resultate: Aus den Studien heraus wird ersichtlich, dass Patienten mit dem Hypermobilitätssyndrom ein Propriozeptions- und Kraftdefizit im Knie aufweisen können. Zudem wurde festgestellt, dass der Reflexmechanismus, der das extendierte Knie unter Belastung (Standbeinphase) stabilisieren sollte, bei HMS Patienten ausbleiben kann.

Diese Defizite und die Schmerzen konnten mit einem physiotherapeutischen Heimübungsprogramm signifikant verbessert werden.

Schlussfolgerung: Es ist von grosser Wichtigkeit, dass das Hypermobilitätssyndrom schon bei Kindern frühzeitig erkannt wird. Mittels angepassten physiotherapeutischen Interventionen können die Defizite und Schmerzen aufgehoben beziehungsweise gelindert werden, damit der Alltag der Kinder wieder erträglich wird.

1. Einleitung

Klagen Kinder vermehrt über Schmerzen, speziell nach ausgiebiger körperlicher Aktivität, sind sie beweglicher im Vergleich zu anderen Kindern und ständig müde, dann könnte die Ursache dafür auf den nachfolgenden Seiten gefunden werden.

1.1 Begründung der Themenwahl

Laut Grahame (1996) wird das Hypermobilitätssyndrom häufig übersehen, da sich das klinische Augenmerk vor allem auf die Problematik der Bewegungseinschränkung fokussiert und nicht auf übermäßige Beweglichkeit. Folglich werden Betroffene trotz erheblichen Schmerzen, welche zu Beeinträchtigungen im Alltag führen, gerne nicht ernst genommen. Dementsprechend erhalten sie keine angemessene Therapie, wie zum Beispiel Physiotherapie, sofern sie überhaupt eine erhalten. Gerade bei Kindern sind solche Beschwerden und daraus resultierende Beeinträchtigungen ernst zu nehmen, da diese bis zu Absenzen in der Schule führen können. Mangelnde Aufklärung über die Ursache und Herkunft der Symptome versetzt darüber hinaus viele Patienten und deren Angehörige in Verunsicherung und Angst (Keer und Grahame, 2003).

So erging es auch den Autorinnen, die Symptome der Hypermobilität aufweisen und dadurch selbst Einschränkungen im Alltag erleben. Des Weiteren wurden sie unzureichend darüber aufgeklärt und fanden erst im Laufe dieser Arbeit viele Antworten auf ihre Leiden.

Durch diese Arbeit soll der Hypermobilität und den daraus entstehenden Problemen in Zukunft mehr Aufmerksamkeit geschenkt werden. Auf diese Weise soll bei betroffenen Kindern und Erwachsenen frühzeitig eine korrekte Diagnose gestellt und somit adäquate Behandlungs- und Beratungsstrategien angeboten werden können.

1.2 Zielsetzung

Ziel dieser Arbeit ist es, ein grundlegendes Verständnis über das Krankheitsbild des Hypermobilitätssyndroms, deren Symptomatik sowie dessen Ursache zu vermitteln. Weiterführend soll ersichtlich werden, wie die Krankheit behandelt wird und warum es so wichtig ist, schon im Kindesalter einzugreifen. Die Autorinnen möchten denjenigen Therapeuten, welche mit den oben beschriebenen Patienten arbeiten, einen

besseren Überblick über diese Thematik verschaffen, damit ihnen die Arbeit mit den Betroffenen leichter fällt. Nach dem Lesen dieser Arbeit sollen Therapeuten mögliche Behandlungsansätze und Interventionen kennen, welche wichtig sind für eine erfolgreiche Therapie mit hypermobilen Patienten, insbesondere Kindern. Die Autorinnen reden insofern von einer erfolgreichen Therapie, wenn die Beschwerden der Betroffenen gelindert sind und einen erleichterten Umgang mit dem Krankheitsbild ermöglicht wird sowie allfällige Copingstrategien entwickelt werden können.

1.3 Fragestellung

Die Arbeit befasst sich mit folgender Fragestellung:

Auf welchen Grundsätzen stützten sich physiotherapeutische Interventionen beim Hypermobilitätssyndrom bei Kindern im Schulalter von sechs bis 13 Jahren?

1.4 Methodik

Die Literaturrecherche fand zwischen Juni 2009 und Januar 2010 statt.

Anfänglich beschafften sich die Autorinnen beim Rheumatologen Dr. med. U. Brunner Unterlagen zum Thema Hypermobilitätssyndrom. Sie stiessen auf ein Review in deutscher sowie in englischer Sprache, beide von Grahame verfasst. Die Reviews dienten für ein besseres Verständnis der Thematik Hypermobilität, beantworteten jedoch die Fragestellung dieser Arbeit lediglich ansatzweise. Aufgrund eines weiteren Literaturhinweises, entnommen aus dem englischen und deutschen Review, fanden die Autorinnen weitere drei Reviews von Grahame zu diesem Thema. Leider ist sehr wenig Literatur zu dieser Thematik deutschsprachig verfügbar. Nach weiterem Durchsuchen der Literaturhinweise, gelangten die Autorinnen zu einem englischen Buch namens „*Hypermobility Syndrome: Recognition and Management for Physiotherapists*“ von Keer und Grahame (2003). Die für diese Arbeit relevanten Informationen aus den oben erwähnten Reviews von Grahame sind im Buch wiederzufinden. Den theoretischen Teil (Kapitel 2) erarbeiteten die Autorinnen mittels des oben genannten Buches sowie anhand einer Querschnittsstudie von Adib, Davies, Grahame, Woo und Murray (2005), welche Symptome und Begleiterscheinungen von HMS betroffenen Kindern zusammenfasst.

Parallel zur Literatursuche nahmen die Autorinnen Kontakt zu Mrs. Susan Maillard in England auf, welche in einem Hypermobilitätszentrum für Kinder arbeitet und an der neusten Studie über Kinder mit dem Hypermobilitätssyndrom teilnimmt. Da ihre Stu-

dien bis zum heutigen Zeitpunkt nicht veröffentlicht wurden, sind diese in dieser Arbeit nicht erwähnt.

Die Studien wurden durch die elektronische Suche der ZHAW auf folgenden Datenbanken gesucht: Medline, Pubmed, CINAHL, The Cochrane Library, PEDro und AMED. Der Begriff „Hypermobility“ bietet einen allgemeinen Überblick an verfügbarer Literatur. Eingegrenzt wurde das Thema unter der Verknüpfung von „hypermobility AND children“, „hypermobility AND physiotherapy“, „hypermobility AND proprioceptive training“ und „hypermobility AND muscle strength“.

Folgende Kriterien mussten die Studien erfüllen:

- Die Studien wurden innerhalb der letzten 20 Jahre verfasst
- Sie stammen aus dem deutschen oder englischsprachigen Raum
- Die Einschlusskriterien der Probanden sind beschrieben
- Die Studien haben mehr als einen Probanden (keine Fallstudie)
- Die Studien beschäftigen sich mit muskuloskeletalen Beschwerden beim Hypermobilitätssyndrom oder
- beschreiben Interventionsmöglichkeiten
- Die Studien haben eine physiotherapeutische Relevanz
- Sie stammen aus der Pädiatrie

Es wurden insgesamt zehn Studien gefunden, welche die oben genannten Kriterien erfüllten. Davon wurden drei Studien ausgesucht, mit deren Hilfe am ehesten eine Antwort auf unsere Fragestellung erarbeitet werden konnte.

In der Pädiatrie ist das Thema Hypermobilitätssyndrom zwar schon bekannt, allerdings wurden noch keine ausführlichen Studien darüber publiziert. Zum letzten Kriterium konnte nur eine Studie gefunden werden. Somit musste zusätzlich auf Studien mit erwachsenen Probanden zurückgegriffen werden, deren Aussagen aber auf jüngere Patienten übertragen werden können, da die Auswirkungen der Hypermobilität bei Kindern und Erwachsenen dieselben sind. Dies bedeutet wiederum, dass die Ziele und Ansätze der Therapie in der Pädiatrie und bei Erwachsenen die gleichen sind, dass jedoch nur die Ausführung der Interventionen dem Alter angepasst werden sollte und somit variieren kann.

Die drei ausgewählten Studien wurden anhand des Formulars zur Beurteilung quantitativer Studien von Law, Stewart, Pollock, Letts, Bosch und Westmorland (1998) untersucht. Darauf basierend erstellten die Autorinnen eine Matrix (siehe Anhang).

Die zur Verfügung stehenden Studien bilden die Basis für den Diskussionsteil im 3. Kapitel. Innerhalb dieses Kapitels werden die oben genannten Studien vorgestellt und beurteilt. Basierend auf dem Interventionsprogramm für Erwachsene, wird von den Autorinnen ein mögliches Interventionsprogramm für Kinder ausgearbeitet und erläutert.

1.5 Einschränkung

In diese Arbeit wird der Fokus vor allem auf die Probleme der Gelenkshypermobilität und Weichteilproblematik gelegt, und weniger auf Komplikationen der generalisierten Hypermobilität an inneren Organen, wie zum Beispiel schwache Herzklappen (Mitralklappeninsuffizienz) und Gefässe (Aortenaneurysma).

Zudem wird in dieser Arbeit nicht auf die medikamentöse Behandlung der Beschwerden aufgrund der Hypermobilität eingegangen, sondern lediglich auf physiotherapeutische Interventionen.

Diese wiederum beziehen sich nur auf die untere Extremität, genauer auf das Kniegelenk, da sich die aktuellsten Studien hauptsächlich damit beschäftigen.

Um das Hypermobilitätssyndrom korrekt einordnen zu können, werden im Kapitel 2.4 ebenfalls bestehende Erkrankungen des Bindegewebes erläutert, jedoch wird im weiteren Verlauf der Arbeit nicht genauer auf diese eingegangen.

Anmerkung: Um die Lesbarkeit dieser Arbeit zu verbessern, wird ausschliesslich die männliche Schreibweise verwendet. Die Angaben beziehen sich jeweils auf beide Geschlechter.

2. Hauptteil

Im Hauptteil dieser Arbeit soll eine Grundkenntnis des Hypermobilitätssyndroms, beziehungsweise der Hypermobilität und deren Symptome vermittelt, und die klinischen Erscheinungsbilder dargestellt werden. Zum Schluss des Kapitels wird aufgezeigt, worauf es bei der Anamnese und beim objektiven Untersuchen zu achten gilt. Dabei wird ein mögliches *Assessment-Tool* vorgestellt.

2.1 Aufbau des Bindegewebes

Um das Verständnis über die Ursachen der Gelenkshypermobilität entwickeln zu können, ist es wichtig, Grundkenntnisse über den Aufbau des Bindegewebes, insbesondere der Ligamente und deren Funktion zu haben.

Folgender Abschnitt basiert auf Informationen aus dem Buch „*Angewandte Physiologie – Das Bindegewebe des Bewegungsapparates verstehen und beeinflussen*“ von van den Berg (2003).

Die Funktionen des Bindegewebes sind sehr vielfältig, wobei in dieser Arbeit die Kontaktstellen von bindegewebigen Weichteilstrukturen und Knochen eine wichtige Rolle spielen. An diesen Stellen werden Muskeln mittels Sehnen an knöchernen Strukturen oder bindegewebiger Kapseln fixiert. Diese „Schnittstellen“ sind häufig Orte klinischer Probleme.

Hinzu kommt, dass Ligamente Bewegungen eines Gelenks regulieren, sprich die einzelnen Bewegungsauslässe begrenzen, kontrollieren und somit einem Gelenk Stabilität verleihen.

Das Bindegewebe setzt sich aus zellulären und extrazellulären Bestandteilen zusammen. Letzteres wird als Matrix bezeichnet. Diese wiederum wird von kollagenen Fasern, elastischen Fasern, der Grundsubstanz, Wasser und nicht-kollagenen Proteinen (Verbindungs- und Vernetzungsproteine), wie zum Beispiel Tenascin und Fibrillin, gebildet. Diese Komponenten bilden ein stabiles Netzwerk, welches Belastungen absorbiert und somit eine Pufferfunktion ausübt.

Elastische Fasern sind vor allem in lockerem Bindegewebe, elastischem Knorpel (Ohrmuschel und Nasenspitze), in der Haut, der Gefäßwand sowie in Sehnen und Bändern vorhanden. Allerdings variiert der Anteil an elastischen Fasern je nach Gewebeart sehr stark. Beispielsweise findet man sie in der Haut nur mit 2-5%, während

sie in den Gefässen etwa 50% ausmachen. Wie es der Name schon sagt, verleihen elastische Fasern dem Gewebe Elastizität und somit auch Mobilität.

Kollagen ist nach Wasser die zweit grösste Komponente des Bindegewebes und wird in verschiedene Typen kategorisiert. Die wichtigsten sind Kollagentyp I, II, III und IV. Typ I kommt vor allem in Gewebe unter hoher Zugbelastung vor, sprich in Kapseln, Bändern, Aponeurosen, Sehnen, intramuskulärem und intraneuralem Bindegewebe und in Knochen. In geringen Mengen ist es auch in Menisken, Disken und Bandscheiben vorhanden.

Etwa 80% des Gesamtkollagens besteht aus Kollagentyp I.

Typ II findet sich in Gewebe mit hoher Druckbelastung wie Knorpel, Bandscheiben, Menisken und Disken.

Typ III kommt vor allem in der Haut, Unterhaut, synovialen Membranen sowie innerhalb und zwischen inneren Organen vor. Ebenso in allen Geweben, in welchen eine Wundheilung stattfindet.

Typ IV ist vor allem in Zellmembranen, Basalmembranen der Gefässe und der Haut vorhanden.

Die Kollagensynthese setzt sich aus mehreren Schritten zusammen. Angefangen im endoplasmatischen Retikulum, wo die primären Eiweissketten gebildet werden. Jeweils drei davon verbinden sich spiralg, wodurch dieser Kette eine gewisse Stabilität verlieht wird. Der nächste Schritt findet im Interstitium statt, wobei Mikrofibrillen, Fibrillen und Fasern gebildet werden. Durch Bildung von H-Brücken, Crosslinks und Disulfidbrücken entsteht eine grosse Stabilität innerhalb und zwischen den Molekülen. Aufgrund dieses komplexen Aufbaues zeichnet sich Kollagen durch eine sehr hohe Zugfestigkeit aus.

Mangel an Enzymen, Vitaminen und/oder Spurenelemente beeinflussen diese Prozesse und können zu einer verminderten Stabilität und Funktion des Kollagens führen.

Kollagenfasern in jungem Gewebe sind dünn, werden während der Wachstumsphasen dicker, um erst im höheren Alter wieder etwas dünner zu werden.

2.2 Propriozeption

In diesem Kapitel wird der Begriff Propriozeption definiert, da dies die Voraussetzung ist, um die später erläuterten Defizite aufgrund der Hypermobilität verstehen zu kön-

nen. Die Informationen basieren auf dem Buch „*Physiologie*“ von Klinke, Pape und Silbernagl (2005).

Unter dem Begriff Propriozeption bezeichnet man die Tiefensensibilität aus den Muskeln, Sehnen, Bandapparat und der Gelenkscapsel. Die Propriozeption gibt Auskunft über die Bewegung, die Stellung und die Kraft des Körpers und der Extremitäten. Propriozeptoren sind Muskelspindeln und Golgi-Sehnenorgane, welche auf Muskeldehnungen (Längenänderung und Spannung) reagieren. Die Afferenzen der Muskelspindeln (Bewegungs- und Stellungssinn) gehören zu der Gruppe der Ia- und II-Afferenzen. Die Afferenzen der Sehnenorgane (Kraftsinn) gehören zu der Gruppe der Ib-Afferenzen. Das zentrale Nervensystem wird ständig über die Stellung des Körpers im Raum informiert. Diese Informationen werden aber nur selten bewusst wahrgenommen, ausser bei unerwarteten Einflüssen.

Die Gelenkstellung wird mittels Mechanorezeptoren, welche in der Kapsel vorhanden sind, berechnet. Die Rezeptoren werden vor allem bei Extrem- oder Endstellungen aktiviert und haben somit eine Schutzfunktion für das Gelenk vor Überbeanspruchung.

Der Bewegungssinn, welcher auch als Kinästhesie bezeichnet wird, gibt Informationen an das zentrale Nervensystem über die Richtung, Dauer und Geschwindigkeit einer Bewegung. Dies beruht hauptsächlich auf den dynamischen Eigenschaften der Propriozeptoren. Das sensomotorische Kontrollsystem ist sehr schnell und effektiv. Es enthält spinale, zerebelläre und kortikale Verschaltungen.

Die Kraft, welche auf die Muskulatur, vor allem auf diejenige der Extremitäten, einwirkt, wird als Kraftsinn zusammengefasst und wird hauptsächlich durch die Muskelspindeln und Golgi-Sehnenorgane vermittelt.

2.3 Reflexbogen

„Wenn Erregungen von Primärafferenzen über spinale Verschaltung stereotype motorische Reaktionen auslösen, bezeichnen wir dies als Reflexe“ (Klinke et al., 2004, S. 744).

Reflexe können sich in der Art der motorischen Reaktionen oder der beteiligten Afferenzen (Ia-, Ib- und II-Afferenzen) unterscheiden. Der Reflexweg beziehungsweise -bogen bleibt dabei jedoch ähnlich: Ein aktivierter Rezeptor (beispielsweise Muskelfaserspindel) leitet seine Erregung an das Rückenmark weiter (hier Ia-Afferenz), wo diese auf ein α -Motoneuron übertragen wird. Sobald ein α -Motoneuron gereizt wird,

hat dies wiederum eine Muskelkontraktion der nachgeschalteten Muskelfasern zur Folge und zwar die der quergestreiften Muskulatur, das heisst, der Arbeitsmuskulatur¹ (Klinke et al., 2005).

In einer Studie von Kalantari und Baxendale (2008) konnte gezeigt werden, dass durch Stimulation des N. peroneus communis, welche in einer Kontraktion des M. tibialis anterior resultiert, ebenfalls α -Motoneurone des M. quadriceps erregt werden. Die Reizweiterleitung (Transmission der Erregung) der II-Afferenzen der Rezeptoren des M. tibialis anterior zu den α -Motoneuronen des M. quadriceps wird verstärkt, wenn beide Muskeln aktiv sind. Dies ist entweder nach dem Fersenauftritt, während dem Gehen oder beim Zurücklehnen im Zweibeinstand der Fall.

Daraus wurde geschlossen, dass dieser Reflex für die Stabilität des Kniegelenkes durch verstärkte Aktivität des M. quadriceps während der frühen Standbeinphase zuständig ist.

Weshalb dieses oben erläuterte Grundwissen für diese Arbeit bedeutsam ist, wird in den Kapiteln 3.1.2 und 3.2.2 deutlich.

2.4 Heritable Disorders of Connective Tissue (HDCTs)ⁱⁱ

Der nachfolgende Abschnitt stützt sich auf das Buch „*Hypermobility Syndrome, Recognition and Management for Physiotherapists*“ von Keer et al. (2003).

HDCTs ist ein Überbegriff für genetisch bedingte Bindegewebserkrankungen. Es handelt sich dabei um einen Defekt der Gene, welche die verschiedenen Matrixproteine des Bindegewebes wie zum Beispiel Kollagen, Elastin, Tenascin und Fibrillin kodieren. Der Genfehler wird autosomal dominant vererbt.

Aufgrund der Anomalie im Gencode verändert sich die biochemische Struktur dieser Proteine. Die Zugbelastbarkeit des Bindegewebes ist beeinträchtigt und daraus resultiert eine Bindegewebsschwäche, -zerbrechlichkeit und schliesslich ein mechanischer Defekt (siehe Abbildung 1 im Kapitel 2.6).

¹ In diesem Fall ist vom „monosynaptischen Muskeldehnungsreflex“ die Rede, der einfachsten Verschaltung. Hierbei stehen Afferenz und Motoneuron unmittelbar miteinander in Verbindung. Natürlich gibt es auch polysynaptische Reflexwege, bei dem mehrere Interneurone beziehungsweise Synapsen beteiligt sein können (wie beispielsweise der Beugereflex).

Die vier wichtigsten Formen von HDCTs aus Sicht der Physiotherapie sind das Marfan-Syndrom, Ehlers-Danlos-Syndrom, Osteogenesis imperfecta und das Hypermobilitätssyndrom. Hypermobilität ist in allen Formen der HDCTs vorhanden.

Beim **Marfan-Syndrom** liegt eine Genmutation des Fibrillin Genes (FBN1) vor. Diese Patienten weisen einen marfanoiden Habitus mit unverhältnismässig langen Extremitäten auf (siehe Anhang). Mitralklappenprolaps und Aortenaneurysmen sind Begleiterscheinungen des Marfan-Syndromes und können unbemerkt lebensbedrohlich werden.

Osteogenesis imperfecta ist eine angeborene Form von Osteoporose aufgrund einer Genmutation des Kollagentyp I (COL1A1 und COL1A2). Die Auswirkungen des Gendefekts zeigt sich mit zerbrechlichen Knochen, welche bei geringsten Krafteinwirkungen sofort brechen. Eine weitere Auswirkung von Osteogenesis imperfecta ist *blue sclerae*ⁱⁱⁱ.

Beim **Ehlers-Danlos-Syndrom** sind bis zu zehn Einteilungen möglich (EDS I - X).

Beim klassischen Ehlers-Danlos-Syndrom (EDS I + II) liegt eine Genmutation im Kollagentyp V vor. Es ist eine extremere Form der Hypermobilität mit ausgeprägteren Deformitäten und einer offensichtlicheren Überdehnbarkeit der Haut. Des Weiteren liegt eine gestörte Narbenbildung vor.

EDS IV, auch vaskulärer Typ genannt, zeigt eher ungünstige Prognosen. Genmutationen, welche den Kollagentyp III kodieren (COL3A1), führen zu einem erhöhten Risiko einer Arterien-, Darm- oder Uterusruptur. Solche Komplikationen treten meist zwischen dem 20. und 40. Lebensjahr auf.

Das Ehlers-Danlos-Syndrom III (EDS III) wird auch als Hypermobilitätssyndrom (HMS) beschrieben. Eine Überdehnbarkeit der Haut, schlechte Narbenbildung und *striae atrophicae*^{iv} sind zu erkennen.

Das **Hypermobilitätssyndrom** ist die am meisten vorkommende und in der Praxis am häufigsten gesehene Form der HDCTs. Es sind Überschneidungen vorhanden mit diversen Formen der HDCTs, wie die Gelenkshypermobilität, Überdehnbarkeit der Haut, schlechte Narbenbildung, *striae atrophicae*, der marfanoide Habitus und selten *Osteopenie*^v. Das Hypermobilitätssyndrom gilt als mildere Form der HDCTs und ist laut Keer et al. (2003) ein und dasselbe wie EDS III. Die Lebenserwartung ist bei dieser Form der HDCTs nicht verkürzt, jedoch bringt diese Erkrankung nach Aussage von Keer et al. (2003) grosse Schmerzen und eine vehemente Behinderung mit sich.

2.5 Hypermobilität

Unter einem hypermobilen Gelenk versteht man eines, dessen Bewegungsausmass die Norm übersteigt (Porter, 2005), unter Berücksichtigung des Geschlechts, Alters und der Nationalität des Betroffenen (Keer et al., 2003).

2.5.1 Die Verbreitung der Hypermobilität

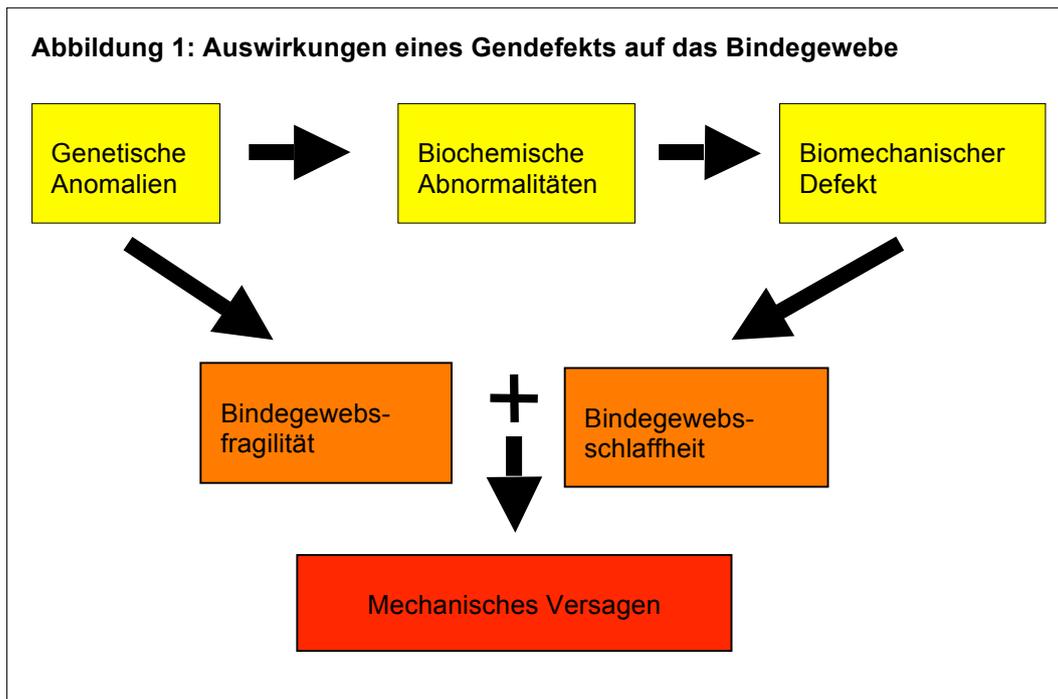
Es ist schwierig, eine genaue Aussage über die Verbreitung von Gelenkshypermobilität in der Bevölkerung zu machen, da kaum Studien über Gelenkschlaffheit vorliegen. Des Weiteren existieren unterschiedliche Testungen, um die Hypermobilität und dessen Ausmass festzustellen (siehe Kapitel 2.11.3 und 2.11.4). Jedoch berichten Keer et al. (2003) davon, dass die Hypermobilität bei Asiaten weiter verbreitet ist als bei Afrikanern und bei Afrikanern wiederum häufiger als bei Europäern.

Das Ausmass der Hypermobilität kann auch altersabhängig sein. So ist die Gelenkbeweglichkeit nach der Geburt am grössten, nimmt während dem Kindesalter schnell ab, während dem Teenageralter etwas langsamer und am langsamsten während dem Erwachsenenalter (Keer et al., 2003; Fatoye, Palmer, Macmillan, Rowe und van der Linden, 2008).

2.6 Ursachen der Hypermobilität

Bei gesunden Menschen limitieren die Ligamente das Bewegungsausmass eines Gelenkes (van den Berg, 2003). Bei hypermobilen Patienten können die Ligamente aufgrund der sogenannten Bindegewebsschwäche ihre Aufgabe nicht mehr vollständig erfüllen (Keer et al., 2003).

Dies kann auf einem genetischen Defekt beruhen, welcher zu biochemischen Abnormalitäten und somit zu einem biomechanischen Defekt führt. Daraus resultiert eine *Bindegewebsfragilität*^{vi} und/oder –schlaffheit. Die Ligamente können somit ihre bewegungslimitierende und stabilisierende Funktion nicht mehr erfolgreich erfüllen (Keer et al., 2003). Abbildung 1 (auf der nächsten Seite) zeigt diesen Mechanismus vereinfacht auf.



(Abgeändert und übersetzt nach Keer et al., 2003)

Die übermäßige Beweglichkeit kann bei mangelnder Stabilisation des Gelenkes im hypermobilen Bereich zu Fehl- und Überbelastung führen, was wiederum Mikrotraumata auf kapsulärer, muskulärer oder Knorpel Ebene mit sich bringt. Summieren sich diese Mikrotraumata, führen diese früher oder später zu muskuloskeletalen Schmerzen, welche das Hauptsymptom der Hypermobilität ausmachen (Keer et al., 2003).

2.7 Hypermobilität oder Hypermobilitätssyndrom

Das Hypermobilitätssyndrom wird diagnostiziert, wenn eine generalisierte Gelenkhypermobilität symptomatisch wird. (Keer et al., 2003, Fatoye et al., 2008). Dies äußert sich in Form von muskuloskeletalen Schmerzen in Abwesenheit von rheumatologischen, neurologischen, skeletalen oder stoffwechselbedingten Krankheiten (Adib et al., 2005; Ferrell, Tennant, Sturrock, Ashton, Creed, Brydson und Rafferty, 2004). Kirk, Ansell und Bywaters prägten 1967 den Begriff „hypermobility syndrome“ (HMS). Sie beschrieben damit das Auftreten von muskuloskeletalen Symptomen bei Individuen, welche keine systemische rheumatische Krankheit aufweisen. Weitere Autoren benutzen den Begriff „joint hypermobility syndrome“ (JHS) oder „benign joint hypermobility syndrome“ (BJHS). Alle drei Ausdrücke können als Synonyme verwendet werden (Keer et al., 2003).

Nicht wenige Rheumatologen und Orthopäden betrachten die Hypermobilität als eine physiologische Normvariante, und somit das Hypermobilitätssyndrom nicht als ein eigenständiges Krankheitsbild. Daher werden diese Patienten oft nicht ernst genommen. Diese Ärzte sind der Ansicht, dass Schmerzen, die aufgrund des übermässigen Beweglichkeitsausmasses nach Gebrauch auftreten können, wohl kaum eine Einschränkung der Lebensqualität zur Folge haben. Korrekterweise gehört die Hypermobilität jedoch zur Gruppe der Heritable Disorders of Connective Tissue (HDCTs) (Keer et al., 2003).

2.8 Genetisch bedingte oder erworbene Hypermobilität

Bei einigen Formen der HDCTs ist der genetische Defekt, welcher diesen Erkrankungen zugrunde liegt, bekannt. Leider ist dies beim Hypermobilitätssyndrom noch nicht der Fall, obwohl nach wie vor danach geforscht wird. Demnach richtet sich die Diagnose nach klinischen Zeichen und Symptomen (Ferrell et al., 2004).

Adib et al. (2005) berichten in einer Querschnittstudie, dass bei 57 von 90 Kindern im ersten Verwandtschaftsgrad eine Gelenkshypermobilität nachweisbar ist, was auf eine Vererbbarkeit der Hypermobilität hindeutet.

Die Ursache für eine Gelenkshypermobilität muss jedoch nicht nur genetisch bedingt, beziehungsweise vererbt sein. Eine Hypermobilität kann auch durch regelmässiges Dehnen antrainiert werden, um das Bewegungsausmass bestimmter Gelenke zu vergrössern. Beispielsweise trainieren Balletttänzer Bewegungen so lange, bis das gewünschte Ausmass und somit die gewünschte Ausgangsposition erreicht wird (Keer et al., 2003).

Andererseits haben Balletttänzer mit angeborener Hypermobilität gegenüber normal beweglichen Balletttänzern gewisse Vorteile, da sie von Natur aus bereits beweglicher sind. Dies gilt auch für andere Sportarten wie Gymnastik und Aerobic. Auch Schlangenmenschen benötigen ein massiv vergrössertes Bewegungsausmass zum Ausführen bestimmter Figuren (Keer et al., 2003).

Hypermobile Kinder werden häufiger von diesen Sportarten angezogen, da aufgrund ihrer Beweglichkeit die Erfolgsaussichten gut sind.

Voraussetzungen dafür ist ein ausreichender Muskeltonus, damit den Gelenken Stabilität und Schutz vor Verletzungen geboten wird (Keer et al., 2003).

Keer et al. (2003) erwähnen, dass hypermobile Balletttänzer anfälliger auf Verletzungen sind als ihre nicht hypermobilen Mitstreiter. Besonders häufig betroffen sind die

Füsse, Knie und die Lendenwirbelsäule. Denn ohne adäquate muskuläre Unterstützung sind beweglichere Gelenke anfälliger auf Instabilitäten und somit auch auf Verletzungen.

2.9 Symptome der Hypermobilität

Keer et al. (2003) berichten, dass zwar viele Kinder hypermobile Gelenke haben, jedoch nur ein Teil davon auch tatsächlich Symptome aufweist. Diese können in jedem Alter auftreten und variieren hinsichtlich ihrer Lokalisation und Intensität von Kind zu Kind.

Im Gegensatz zu anderen rheumatologischen Erkrankungen, werden beim HMS keine pathologischen Laborwerte gefunden. Zudem entwickeln sie selten radiologische Abnormalitäten.

In den meisten Fällen - ob Erwachsene oder Kinder - wird ein Arzt aufgrund der Leitsymptome Schmerzen und / oder Fatigue^{vii} aufgesucht (Keer et al., 2003).

2.9.1 Betroffene anatomische Strukturen

In diesem Abschnitt werden die Symptome und Auswirkungen der Hypermobilität auf artikulärer und extraartikulärer Ebene erläutert.

Fuss- und Kniegelenke sind beim Hypermobilitätssyndrom am häufigsten symptomatisch. Beim Kniegelenk sind dies meist retropatelläre Schmerzen. Ebenso kann die Wirbelsäule aufgrund von muskulären Verspannungen Beschwerden bereiten (Keer et al., 2003). Die Hüfte, der Ellenbogen sowie die Schulter sind weitere Gelenke, die bei HMS Patienten schmerzhaft sein können (Adib et al., 2005).

Aeschlimann, Angst, Eschle und Thueler (2010) berichten in einem Artikel, dass eine mögliche Ursache von Kopfschmerzen segmentale Dysfunktionen der Halswirbelsäule aufgrund des HMS sein können.

Untersuchungen zeigen auch eine Korrelation zwischen temporomandibulärer Dysfunktion und Hypermobilität. Schmerzen, Subluxationen und Klicken des Temporomandibulargelenkes können die Folgen sein (Keer et al., 2003).

Die Gelenke, welche am häufigsten eine vergrößerte Beweglichkeit zeigen, sind Kniegelenke, Ellenbogen- und Metacarpophalangealgelenke. Danach folgt das Daumengrundgelenk, das Handgelenk gefolgt von den proximalen Interphalangealgelenken, dem Sprunggelenk sowie dem Hüftgelenk (Adib et al., 2005).

Hypermobile Patienten können aufgrund der vermehrten Fehl-, beziehungsweise Überbelastung, gehäuft Entzündungen wie Tendinitis, Kapsulitis, aber auch Tenosynovitis, Epicondylitis und Bakerzysten aufweisen (Keer et al., 2003).

Der Zusammenhang zwischen Fibromyalgie und Hypermobilität wurde ebenfalls in weiteren Studien untersucht. Diese lieferten zwar keine beweiskräftigen Ergebnisse, dennoch scheinen viele Kinder mit Fibromyalgie hypermobil zu sein (Keer et al., 2003).

Subluxationen, Dislokationen, Verstauchungen und Muskelzerrungen treten häufiger bei hypermobilen Kindern auf. Die daraus resultierenden Schädigungen sind eher geringer als bei gesunden Kindern, da die Gelenksstrukturen eine vergrösserte Dehnbarkeit aufweisen. Die Genesungszeit ist ebenfalls kürzer als bei gesunden Kindern. Die wiederholte Anzahl der Verletzungen und die damit verbundenen repetitiven Schädigungen können schlussendlich jedoch zu Beschwerden führen (Keer et al., 2003).

Hypermobile Kinder leiden häufig an überlastungsbedingten Muskel- und Gelenkschmerzen, welche auch nachts krampfartig auftreten können. Diese sind auf verhältnismässig viel Bewegung, respektive sportliche Aktivität zurückzuführen, wie zum Beispiel nach intensivem Sportunterricht oder Freizeitausflug (Keer et al., 2003). Sie treten demnach häufig direkt nach der Aktivität oder innerhalb von 24 Stunden auf und sind laut Keer et al. (2003) myogenen oder artikulären Ursprunges und gerne auf Fehlbelastung zurückzuführen.

Neben Gelenksschmerzen können auch Schwellungen und Gelenksteifigkeiten auftreten. Letztere sind laut Keer et al. (2003) allerdings seltener bei HMS Patienten als bei entzündlich-rheumatischen Erkrankungen anzutreffen.

Wie später noch erläutert wird, besitzen HMS Patienten eine verminderte Propriozeption. Hinzu kommt, dass die jeweilige Muskulatur um das betroffene Gelenk oft abgeschwächt ist, da unter anderem auch Gelenksschmerzen die Muskelarbeit hemmen können (Ferrell et al., 2004). Doch gerade bei hypermobilen Gelenken ist eine adäquate muskuläre Unterstützung sehr wichtig, da diese Gelenke gerne zu Instabilitäten neigen (Keer et al., 2003).

Im Kleinkindesalter kann HMS auch aufgrund einer verspäteten motorischen Entwicklung entdeckt werden (Keer et al., 2003). Dies äussert sich unter anderem in verspäteten Gehversuchen der Kinder (Adib et al., 2005). Ist die Hypermobilität die einzige Ursache für eine verspätete Entwicklung, ist diese laut Keer et al. (2003) normalerweise selbstlimitierend. Tollpatschigkeit, eine schlechte Koordination sowie ein vermindertes Gleichgewicht werden ebenfalls bei hypermobilen Kindern beschrieben. Eine mögliche Erklärung dafür kann die verminderte Propriozeption in den Gelenken sein (Keer et al., 2003).

Symptome sind allerdings nicht nur auf artikulärer Ebene vorzufinden, sondern können auch global auftreten, da die Hypermobilität kollagenes Bindegewebe beeinträchtigt. Dies kann zu Auffälligkeiten und Beschwerden in anderen Teilen des Körpers führen (Keer et al., 2003).

Bei HMS Patienten ist eine Überdehnbarkeit der Haut ersichtlich. Weitere Hautsymptome sind striae atrophicae, eine Verdünnung der Haut, sowie schlechte Narben- und verstärkte Hämatombildung (Keer et al., 2003).

Abbildung 2: Überdehnbarkeit der Haut



(Aus images.rheumatology.org)

Keer et al. ziehen in Erwägung, dass bei hypermobilen Patienten auch eine Gewebeschwäche der Blutgefässwand vorliegen könnte. In diesem Zusammenhang wurde in einer anderen Studie über ein häufiges Vorkommen von Varikosen berichtet (Keer et al., 2003).

Aufgrund der Bindegeweibsschwäche können sich bei HMS Patienten abdominale Hernien sowie Uterus- oder Rektalprolapse entwickeln (Keer et al., 2003).

2.9.2 Folgen der Symptome

HMS Patienten können eine oder mehrere dieser oben genannten Symptome aufweisen. Die Folgen davon sind variabel. Meistens hat ein muskuläres Defizit einen Einfluss auf die Statik, was zu einem Pes Planus, einer Skoliose, einem Genu recurvatum und/oder einer Hyperlordose führen kann (Keer et al., 2003).

Abbildung 3: Hyperextension des Kniegelenks



(Aus images.rheumatology.org)

Abbildung 4: Pes Planus



(Aus images.rheumatology.org)

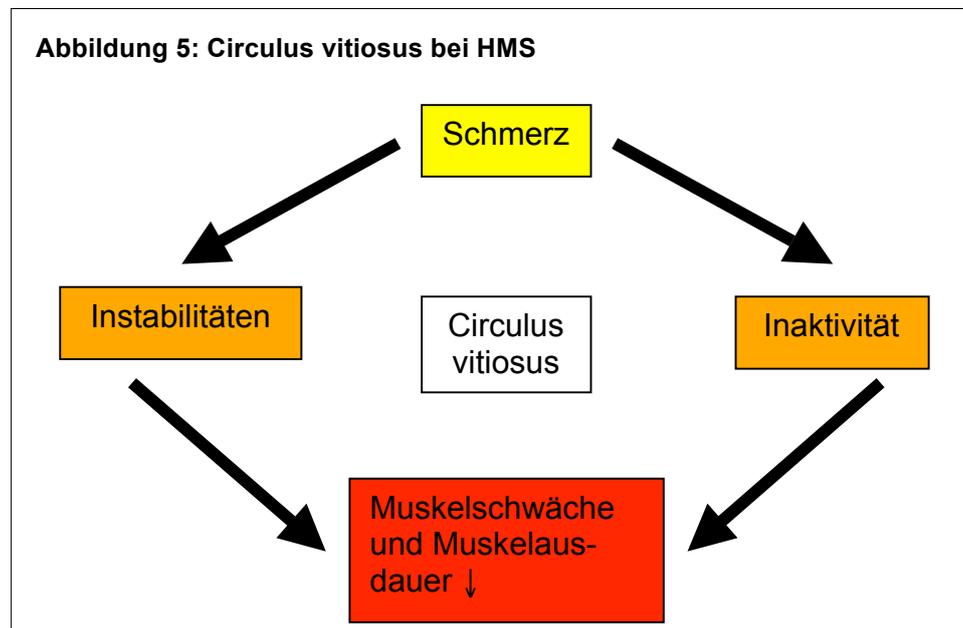
Werden die Ursachen der Symptome beziehungsweise die Schmerzen nicht frühzeitig behandelt, kann als Folge eine Chronifizierung, welche bis ins Erwachsenenalter reichen kann, auftreten (Keer et al., 2003).

Der Schulalltag der Kinder verschlimmert die Schmerzen häufig nur noch mehr, beispielsweise durch eine schlechte Sitzhaltung oder das tragen schwerer Bücher zur Schule. Aufgrund der Schmerzen bewegen sich die Kinder meistens weniger und sind dadurch generell dekonditioniert (Keer et al., 2003).

Die Schmerzen in den hypermobilen Fingergelenken, welche aufgrund der Belastung des Schreibens in der Schule entstehen, können zu einer verminderten Handfunktion führen.

Muskuloskeletale Symptome können sich derart stark äussern, dass diese sogar zu Schlafstörungen führen können.

Die damit verbundene Müdigkeit und Antriebslosigkeit führen zu gehäuften Absenzen in der Schule und im Sportunterricht (Adib et al., 2005).



(Abgeändert und übersetzt nach Keer et al., 2003)

All diese Faktoren zusammen führen zu einem circulus vitiosus (wie in Abbildung 5 dargestellt), welcher durchbrochen werden muss, um eine Chronifizierung der Symptome zu vermeiden.

2.10 Prognosen im Erwachsenenalter

Die Hypermobilität der Gelenke nimmt offensichtlich im Alter ab. Daher würde man annehmen, dass damit auch die Symptome, verursacht durch die Hypermobilität, abnehmen oder sogar vollständig verschwinden. Leider ist dies nicht der Fall. Keer et al. (2003) beziehen sich auf Studien, welche gezeigt haben, dass die Betroffenen, bei welchen Symptome im Kindesalter vorhanden waren, diese im Erwachsenenalter stets noch aufweisen. Die Symptome werden sogar als störender und noch einschränkender im Alltag beschrieben. Dies liegt daran, dass die Betroffenen keine angemessene Therapie erhalten, da die Ärzte ungenügend über das Krankheitsbild aufgeklärt sind und oftmals keine weiteren Therapien anbieten. Zudem stehen die Betroffenen bezüglich ihres Berufsauftrages sowie ihren familiären Verpflichtungen unter grossem Druck. Des Weiteren haben sie möglicherweise unzureichende Copingstrategien entwickelt, um angemessen mit der Krankheit umgehen zu können. Zuletzt haben die Betroffenen Angst vor Schmerzen bei Bewegung, was zum Meiden

von Bewegung und wiederum zur Dekonditionierung führen kann. Wie bereits erwähnt, ist es daher wichtig, diesen *circulus vitiosus* möglichst früh zu durchbrechen. Andererseits ist die Mehrheit der Betroffenen, bei welchen die Symptome eher periodisch vorkommen und kein solches Ausmass annehmen wie oben beschrieben, aufgrund der Hypermobilität im hohen Alter agiler und daher auch aktiver als Nichtbetroffene.

Sicher ist, dass die Hypermobilität keine Lebensverkürzende und progredient verschlechternde Krankheit ist, dennoch sind die Auswirkungen im Lebensalltag ernst zu nehmen (Keer et al., 2003).

2.11 Assessment

In folgenden Abschnitten werden Schwerpunkte der Anamnese und des objektiven Untersuchungs dargestellt. Des Weiteren werden mögliche Assessment-Tools zur Erfassung der Hypermobilität vorgestellt.

2.11.1 Anamnese

Zunächst sollte in der Anamnese die vollständige Geschichte der Problematik erfragt werden, um sicher zu gehen, dass andere zugrunde liegende Leiden oder Krankheiten ausgeschlossen werden können. Ebenso kann dadurch ein klares Bild von der Natur, Stärke, Lokalisation, Häufigkeit und Dauer der Symptome erstellt werden. Darauf gegründet kann der Behandlungsplan festgelegt, und angepasste Verlaufszzeichen ausgewählt werden (Keer et al., 2003).

Keer et al. (2003) betonen, dass Rückenschmerzen bei Kindern und Jugendlichen eine ausführliche Untersuchung verlangen. Allerdings ist eine der häufigsten Differentialdiagnosen die Hypermobilität.

2.11.2 Objektiver Untersuch

Bei der Untersuchung eines Kindes mit HMS ist es wichtig herauszufinden, wie viele Gelenke hypermobil sind. Weiterführend muss man das Ausmass der Hypermobilität der betroffenen Gelenke untersuchen. Dazu kann das in den nachfolgenden Kapiteln 2.11.3 und 2.11.4 erläuterte Assessment-Tool benutzt werden. Es kann von Vorteil sein, das Bewegungsausmass eines jeden Gelenkes zu untersuchen, vor allem bei Kindern mit mehreren symptomatischen Gelenken. Einige Kinder können eine generalisierte Hypermobilität aufweisen, welche fast alle Gelenke betrifft, während bei anderen Kindern nur eine kleine Anzahl von peripheren Gelenken betroffen sein kann.

Anschliessend sollte die Muskelkraft der Muskeln um das Gelenk herum untersucht werden. Denn für eine effiziente Gelenksstabilität und deren Kontrolle, müssen die Muskeln genügend Kraft und Ausdauer haben, besonders um das betroffene Gelenk herum.

Ist dies nicht der Fall, können Muskelermüdungen und Gelenksschmerzen aufgrund von Fehlbelastungen, häufig während längeren Aktivitäten, auftreten.

Das Risiko von Subluxationen ist bei verminderter Muskelkraft und –kontrolle erhöht. Kinder mit HMS sind oft deconditioniert. Auch dies sollte unbedingt in der Therapie berücksichtigt werden. Als objektives Verlaufszeichen dafür eignet sich der 6-Minuten-Gehtest (Keer et al., 2003).

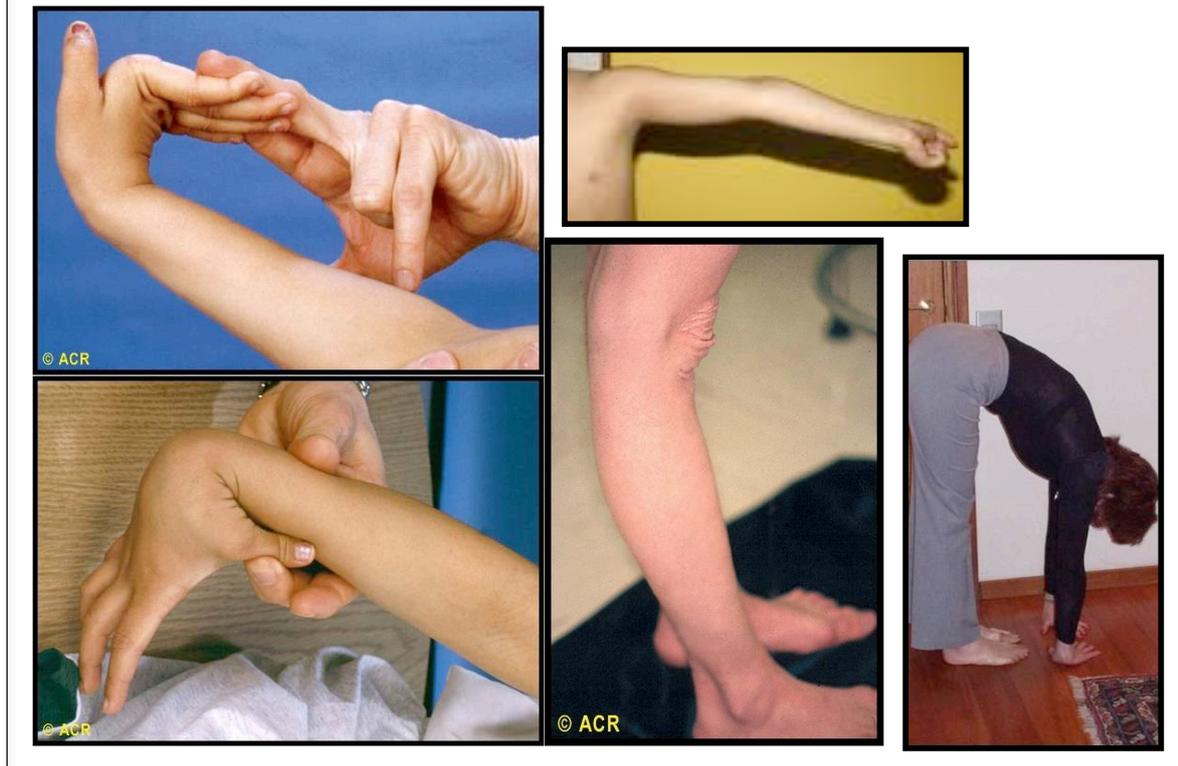
Bei der Inspektion sollte vor allem auf folgende Punkte geachtet werden, da diese gehäuft bei hypermobilen Kindern aufgrund muskulärer Defizite vorkommen: lumbale Hyperlordose, Hyperkyphose der Brustwirbelsäule, Trendelenburgzeichen, Hyperextension der Knie während der Standbeinphase und Pes Planus (Keer et al., 2003).

2.11.3 Beighton Score

Ein verbreiteter *Screening-Test*^{viii} zur Erfassung der Hypermobilität ist der *nine-point Beighton hypermobility Score*. Es handelt sich dabei um einen Bewegungstest, wobei der Patient fünf verschiedene Bewegungen vorzeigen soll (vier passiv, eine aktiv). Diese beinhalten:

1. Dorsalflexion des fünften Metacarpophalangealgelenkes um 90° rechts und links
 2. Anlegen des Daumes an die Volarseite des Unterarms rechts und links
 3. Überstreckung des Ellbogens um 10° rechts und links
 4. Überstreckung des Knies um 10° rechts und links
 5. Hände flach auf dem Boden bei gestreckten Knien
- (Keer et al., 2003)

Abbildung 6 – 10: Beighton Score - Bewegungstest



(Abb. 6, 8, 9, 10 aus images.rheumatology.org; Abb. 7 aus images.google.ch)

Ursprünglich wurde der Beighton Score für epidemiologische Studien entworfen, um Hypermobilität in verschiedenen Populationen zu erkennen. Der Test war einfach und schnell anzuwenden, auch bei grösseren Gruppen. In den Kliniken wurde dieser rasch als Screening-Test verwendet, um eine Hypermobilität und das Hypermobilitätssyndrom zu diagnostizieren. Dazu war der Test jedoch ursprünglich gar nicht gedacht, da einerseits nur wenige Gelenke damit untersucht werden und den restlichen Gelenken kein Augenmerk geschenkt wird.

Andererseits besteht der Nachteil, dass dies ein „Alles-oder-nichts-Test“ ist, welcher keinen Hinweis auf das Ausmass der Gelenkshypermobilität gibt (Keer et al., 2003). Um letzteres zu beheben, kann der Contompasis Score (siehe Anhang) verwendet werden, welcher die gleichen Bewegungen beinhaltet wie der Beighton Score, plus eine weitere sechste Untersuchung des Fussgelenkes. Dieser Test erfasst die Beweglichkeit des hypomobilen Bereiches über die Normalbeweglichkeit bis hin zum hypermobilen Bereich, wobei Maximal 56 Punkte erreicht werden können (Keer et al., 2003).

Ausserdem wurde der Beighton Score nicht für den Gebrauch bei Kindern unter 16 Jahren, sowie bei älteren Menschen validiert.

2.11.4 Brighton Criteria

HMS äussert sich in weit mehr als „nur“ überbeweglichen Gelenken. Deswegen kann das Hypermobilitätssyndrom nicht nur anhand eines Beighton Score von 4 oder 5 diagnostiziert werden. Viel mehr sollten weitere Symptome, welche zum klinischen Bild gehören, erfragt werden. Dazu wurden die *1998 Brighton Criteria* erstellt, welche validierte Diagnosekriterien darstellen (zwei sogenannte *Major Criteria*^{ix} und acht *Minor Criteria*^x). Anhand dieser werden typische klinische Befunde, die Symptome und andere Defizite des Bindegewebes in Betracht gezogen.

Major Criteria bilden:

1. Einen Beighton Score von mindestens 4/9 oder mehr
2. Arthralgie in mindestens vier oder mehr Gelenken seit mindestens drei Monaten oder länger

Zu den Minor Criteria gehören:

1. Einen Beighton Score von 1/9, 2/9 oder 3/9 (0, 1, 2 oder 3 falls älter als 50 Jahre)
2. Gelenksschmerzen seit mindestens 3 Monaten oder länger in einem bis drei Gelenken, oder Rückenschmerzen seit mindestens drei Monaten und/oder Spondylose, Spondylolisthesis
3. Dislokation/Subluxation in mehr als einem Gelenk oder mehrere Male in einem Gelenk
4. Weichteilrheumatismus mit drei oder mehr Lokalisationen (zum Beispiel Epicondylitis, Tenosynovitis, Bursitis)
5. Marfanoider Habitus (siehe Anhang)
6. Hautsymptome wie: striae atrophicae, Überdehnbarkeit der Haut, dünne Haut, schlechte Narbenbildung
7. Augenzeichen: herabhängende Augenlider, Kurzsichtigkeit oder *antimongoloid slant*^{xi}
8. Varizen oder Hernien, Uterus- oder Rektalprolapse

Anhand dieser Kriterien wird heutzutage das HMS diagnostiziert. Dies erfolgt dann, wenn zwei Major Criteria oder ein Major -und zwei Minor Criteria, oder vier Minor Criteria vorhanden sind. Allerdings wird es ausgeschlossen, wenn das Marfan- oder Ehlers-Danlos-Syndrom (abgesehen vom EDS III) vorliegt (Keer et al., 2003).

3. Diskussion

In den vorangehenden Kapiteln wurde aufgezeigt, dass HMS nicht nur eine harmlose Erscheinung ist, sondern durchaus ernstzunehmende Beschwerden und Konsequenzen mit sich bringen kann.

3.1 Vorstellen der Studien

In diesem Kapitel wird auf Grund der ersten beiden Studien die Auswirkungen der Hypermobilität auf das Kniegelenk, dessen stabilisierenden Reflexbogen und Propriozeption sowie Muskelkraft dargestellt. Darauf aufbauend wird anhand einer Vorher-Nachher Studie ein mögliches Interventionsprogramm vorgestellt. Die Resultate werden im Kapitel 3.2 separat beschrieben.

Folgende drei Studien werden in diesem Kapitel vorgestellt:

- Fatoye, F., Palmer, S., Macmillan, F., Rowe, P., van der Linden, M. (2008). Proprioception and muscle torque deficits in children with hypermobility syndrome.
- Ferrell, W.R., Tennant, N., Baxendale, R.H., Kusel, M., Sturrock, R.D. (2007). Musculoskeletal Reflex Function in the Joint Hypermobility Syndrome.
- Ferrell, W.R., Tennant, N., Sturrock, R.D., Ashton, L., Creed, G., Brydson, G., et al. (2004). Amelioration of Symptoms by Enhancement of Proprioception in Patients with Joint Hypermobility Syndrome.

Das Studiendesign, die Teilnehmer, sowie die Ein- und Ausschlusskriterien sind in der Tabelle 1 beschrieben.

Tabelle 1
Überblick über Teilnehmerauswahl, Studiendesign, Ein- und Ausschlusskriterien der drei ausgewählten Studien

Studie	Teilnehmer	Design	Einschlusskriterien	Ausschlusskriterien
Fatoye et al. (2008)	N = 66 29 HMS Patienten (8 Jungen, 21 Mädchen) 37 gesunde Probanden (20 Jungen, 17 Mädchen) Alter: 8 – 15 Jahre	QS*	<ul style="list-style-type: none"> • Beighton Score von ≥ 6 • Gelenks-schmerzen in mehreren Gelenken 	<ul style="list-style-type: none"> • EDS I – X, Ausnahme EDS III (=HMS) • Muskuloskeletale Erkrankungen • Kniegelenks-trauma • vestibuläre Erkrankungen
Ferrell et al. (2007)	N = 26 15 HMS Patienten (13 Frauen, 15 Männer, davon 2 drop outs) 11 gesunde Probanden (9 Frauen, 2 Männer) Alter: 14 – 39 Jahre	V-N**	<ul style="list-style-type: none"> • Brighton Criteria (2 Major Criteria oder 1 Major und mindestens 2 Minor Criteria) • Knieschmerzen 	-
Ferrell et al. (2004)	N = 20 HMS Patienten davon 2 drop outs (2 Männer, 16 Frauen) Alter: 16 – 49 Jahre	1. Teil: QS 2. Teil: V-N	<ul style="list-style-type: none"> • Brighton Criteria (2 Major Criteria oder 1 Major und mindestens 2 Minor Criteria) • Knieschmerzen 	-

*QS = Querschnittstudie, **V-N = Vorher-Nachher Studie

Anmerkung: In den Studien von Ferrell et al. 2007 sowie 2004 wurden keine Ausschlusskriterien genannt.

3.1.1 Studie A: Auswirkungen der Hypermobilität auf die Propriozeption und Muskelkraft im Kniegelenk

In diesem Abschnitt möchten die Autorinnen die Auswirkungen der Hypermobilität im Kniegelenk bei HMS Patienten anhand der Studie von Fatoye et al. (2008) aufzeigen.

Getestet wurde in der Studie die Propriozeption und die Muskelkraft der Knieextensoren und –flexoren bei HMS und gesunden Kindern im Alter zwischen acht und 15 Jahren. Bei den HMS Patienten wurde jeweils das schmerzhaftere Knie getestet. Bei den gesunden Probanden wurde mittels Computerrandomisierung das rechte oder linke Knie ausgewählt.

Propriozeption

Die Propriozeption setzt sich aus der *joint kinaesthesia*^{xii} (JK) und *knee joint position sense*^{xiii} (JPS) zusammen.

Um die *joint kinaesthesia* zu testen, wurden die Probanden in eine bequeme Sitzposition gebracht (60° aufrecht), erhielten eine Augenbinde und Kopfhörer, um die visuellen und auditiven sensorischen Inputs zu eliminieren.

Das Gewicht des Testbeins wurde auf eine Unterstützungsfläche abgegeben, das Gelenk auf 60° Flexion eingestellt und fixiert. Anschliessend wurde das Knie passiv extended. Der Teilnehmer wurde gebeten, einen bestimmten Knopf zu drücken, sobald dieser eine Bewegung im Kniegelenk wahrnahm.

Um den *knee joint position sense* zu testen, wurden die Probanden in dieselbe Sitzposition wie zuvor gebracht. Das Knie wurde bei diesem Test in 90° Flexion fixiert und passiv mittels dem motorisiertem Instrument in 25° und 10° Knieflexion bewegt. Der Proband sollte wiederum den Knopf drücken, sobald die zuvor gemerkte Zielposition erreicht war.

Der absolute Winkelfehler bildete die absolute Differenz zwischen dem Zielwinkel und dem tatsächlich erreichten Winkel. Dieser wurde in jedem Test ausgerechnet.

Muskelkraft

Die maximale isometrische Muskelkraft der Knieextensoren und -flexoren wurde mittels eines digitalen *Myometer*^{xiv} erhoben.

Jeweils eine maximale Kontraktion wurde von den Knieextensoren und -flexoren gemessen.

3.1.2 Studie B: Reflexfunktion bei HMS

In dieser Studie stellten sich Ferrell et al. (2007) die Frage, ob neben der eingeschränkten Propriozeption ebenfalls Abnormalitäten im muskuloskeletalen Reflexbogen (siehe Kapitel 2.3) nachweisbar sind, und ob dieser durch ein spezielles Übungsprogramm positiv beeinflusst werden kann.

Die Untersuchung wurde mittels einer *Elektromyographie*^{xv} (EMG) durchgeführt. Dazu wurde eine Elektrode am M. rectus femoris platziert und eine zweite auf dem N. peroneus communis über dem Fibulaköpfchen, um eine Rekrutierung des M. tibialis anterior zu erhalten, was sich in einer Dorsalextension des Sprunggelenks äusserte.

Das Knie wurde fixiert und die Probanden wurden aufgefordert, eine isometrische Kontraktion der Knieextensoren mit 20% der Maximalkraft auszuführen. 60 Impulse wurden dem Nerv gesendet, und die Reflexantwort des M. rectus femoris wurde auf einem Monitor festgehalten.

Da für die Studie B und die Studie C dasselbe Heimübungsprogramm verwendet wurde, wird dieses im nächsten Kapitel vorgestellt. Die Auswirkungen auf den Reflexbogen sind im Kapitel 3.2.3 beschrieben.

3.1.3 Studie C: Auswirkungen eines physiotherapeutischen Heimübungsprogramms auf die Propriozeption, Kraft und Schmerz

In diesem Kapitel wird anhand einer Studie ein physiotherapeutisches Heimübungsprogramm vorgestellt, welches zu einer objektiven Verbesserung der Propriozeption, der Kraft und der Symptome führt.

Kniegelenkspropriozeption

Gemessen wurde das schmerzhaftere Knie. Das verwendete Messgerät war ähnlich dem zuvor erwähnten in der Studie von Fatoye et al. (2008). Der Oberschenkel wurde fixiert, und das Kniegelenk in 145° Flexion gebracht. Durchgeführt wurden zehn passive Flexions- und zehn Extensionsbewegungen.

Gleichgewicht

In der Studie wurde ein speziell angefertigtes Gleichgewichtsbrett verwendet. Es wurde die Fähigkeit der Probanden getestet, das Brett innerhalb von 8° der horizontalen Ebene zu halten (sowohl in die anterior-posteriore als auch lateral-mediale Richtung). Das Brett wurde mit einem Computer verbunden. Drei Messungen, die jeweils 30 Sekunden dauerten, wurden erhoben und davon der Durchschnitt berechnet.

Muskelkraft

Ein sogenanntes *Kin-Com isokinetic dynamometer*^{xvi} wurde verwendet, um die Maximal- und Durchschnittskraft der exzentrischen Kontraktionen des M. quadriceps und der Hamstrings zu messen.

Lebensqualität und Schmerzwahrnehmung

Physische Funktionalität und geistige Gesundheit wurden mittels des Short Form 36 (SF 36) Fragebogens ermittelt. Knieschmerzen wurden mit der visuellen Analog Skala (VAS) erfragt.

Interventionen

Es wurde ein acht Wochen langes physiotherapeutisches Heimübungsprogramm, ersichtlich in Tabelle 2, in geschlossener Kette durchgeführt. Dies beinhaltete Squats, Pliés, Bridging, Side Lungen, Front Lungen und zusätzlich eine statische Hamstring Übung.

Tabelle 2

Physiotherapeutisches Heimübungsprogramm

Wo	Squats	Pliés	Bridging	Side Lungen	Front Lungen	Hamstring	WH / Serien	GG	Min / Serien
1	✓	✓	✓				5 / 1		
2	✓	✓	✓				5 / 2		
3	✓	✓	✓		✓		5 / 2		
4	✓	✓	✓		✓		5 / 4		
5	✓	✓	✓		✓	✓	10 / 1	✓	2 / 3
6	✓	✓	✓		✓	✓	10 / 2	✓	2 / 4
7	✓	✓	✓	✓	✓	✓	15 / 1	✓	2 / 4
8	✓	✓	✓	✓	✓	✓	15 / 2	✓	2 / 4

Die Übungen wurden an vier von sieben Tagen durchgeführt.

Angefangen wurde mit drei Übungen (Squats, Pliés, Bridging; jeweils eine Serie mit fünf Wiederholungen). Die Anzahl der Serien verdoppelte sich in der zweiten Woche. In der dritten Woche wurden Front Lungen instruiert. In der vierten Woche wurde die Anzahl der Serien erneut verdoppelt. Während der fünften Woche wurde ein Gleichgewichtsbrett instruiert, auf welchem sich der Proband 3x2 Minuten halten sollte. Zusätzlich musste eine statische Hamstring Übung ausgeführt werden. Die Anzahl der Repetitionen für sämtliche Übungen wurden auf zehn gesteigert mit nur noch einer

Serie. Die Serienanzahl wurde in der sechsten Woche verdoppelt und die Serien der Gleichgewichtsübung wurden auf vier erhöht. Side Lunges wurden in der folgenden Woche instruiert und die Anzahl der Repetitionen aller Übungen wurde auf 15 erhöht, mit jeweils einer Serie. In der letzten Woche wurde die Serienanzahl verdoppelt, ausser jene der Gleichgewichtsübung, bei welcher die Serienanzahl gleich blieb. Die Compliance wurde in einem Übungstagebuch festgehalten.

3.2 Resultate

3.2.1 Resultate Studie A

Die Resultate dieser Studie zeigen, dass die JK Abweichungen und der absolute Winkelfehler für den Knie JPS statistisch signifikant höher bei HMS betroffenen Mädchen und Jungen waren, im Vergleich zu gesunden Kindern.

Zudem waren Knieextensoren und -flexorenkraft der gesunden Mädchen statistisch signifikant grösser als bei HMS Mädchen. Allerdings zeigte der Vergleich zwischen HMS betroffenen Jungen und gesunden Jungen keinen signifikanten Unterschied bezüglich dieser Muskelkraft. Mögliche Ursachen für diesen Unterschied zwischen HMS betroffenen Mädchen und Jungen gehen aus dieser Studie nicht hervor.

Damit konnte in dieser Studie aufgezeigt werden, dass Kinder mit HMS, verglichen mit einer gesunden Kontrollgruppe, eine signifikant schlechtere Propriozeption im Kniegelenk aufweisen. Die Muskelkraft betreffend ist dies nur für Mädchen anzunehmen.

3.2.2 Resultate Studie B

Die Reflexantwort des M. quadriceps auf Reizung des N. peroneus communis war bei allen Personen der Kontrollgruppe (n = 11) bei 0° extendiertem Knie nachweisbar. Das Ausmass der Reflexantwort verkleinerte sich mit flektiertem Knie.

Die Reflexantworten der HMS Gruppe waren unregelmässiger als diejenigen der gesunden Mitstreiter. Bei 7 von 15 Patienten (47%) blieb die Reflexantwort sogar aus. Das bedeutet, dass trotz Reizung des N. peroneus communis und erfolgter Kontraktion des M. tibialis anterior keine Kontraktionssteigerung im M. quadriceps erfolgte. Dies zeigt einen signifikanten Unterschied zwischen der Kontroll- und der HMS Gruppe. Allerdings gibt es keinen signifikanten Unterschied zwischen den *Latenzzei-*

ten^{xvii} der Kontrollgruppe und denjenigen HMS Patienten, bei denen der Reflex ausgelöst werden konnte (n = 8).

3.2.3 Resultate Studie C

16 der 18 Probanden zeigten eine signifikante Verbesserung der Propriozeption nach dem achtwöchigen Übungsprogramm. Am signifikantesten verbesserte sich die Propriozeption derjenigen Probanden, welche zu Beginn die schlechtesten Ergebnisse zeigten.

Das Gleichgewicht verbesserte sich ebenfalls signifikant nach dem achtwöchigen Übungsprogramm. Auch hier verbesserten sich diejenigen Probanden am meisten, welche zu Beginn am schlechtesten abschnitten.

Die Maximal- und Durchschnittskraft verbesserte sich weniger stark, aber dennoch signifikant für die Quadriceps- und Hamstringmuskulatur. Ferrell et al. (2004) nennt als mögliche Erklärung dafür die verminderten Knieschmerzen, da Schmerzen generell dazu führen können, dass Probanden nicht in der Lage sind, ihre Maximalkraft auszuschöpfen.

Beim SF 36 Fragebogen wurde nach dem achtwöchigen Heimübungsprogramm eine signifikante Verbesserung der physischen wie auch der psychischen Verfassung beobachtet. Die Werte der VAS Skala sind ebenfalls signifikant gesunken.

Dieselben Interventionen wurden bei den 18 HMS Patienten in der Studie von Ferrell et al. (2007), von denen sieben keine Reflexantwort auf eine elektrische Stimulation zeigten, durchgeführt. Anschliessend an das achtwöchige Übungsprogramm wurde die Reflexfunktion erneut gemessen und war bei allen Patienten, auch bei denjenigen, die zuvor keine Reflexantwort zeigten, auslösbar. Bei den übrigen sieben Patienten, die schon vor dem Übungsprogramm eine Reflexfunktion zeigten, blieb dies unverändert.

Wie schon erwähnt, ist die Reflexantwort bei 0° Knieextension am grössten, und wird in Flexion zunehmend kleiner. Ferrell et al. (2004) stellten überrascht fest, dass die Reflexantwort auch in der Hyperextension verschwindet. Getestet wurde dies bei den sieben HMS Patienten, die zu Beginn der Studie keine Reflexantwort gezeigt haben.

3.3 Bewertung der Studien

In den folgenden Kapiteln werden die Limitationen, sowie Reliabilität und Validität der Studien und Messinstrumente aufgezeigt und erläutert.

3.3.1 Limitationen

Studie A:

Bei dieser Studie wurde lediglich das Kniegelenk in Beziehung mit HMS getestet. Es ist daher schwierig, die gewonnenen Erkenntnisse auf weitere Gelenke im Körper zu übertragen. Auch das Alter der Probanden mit 8-15 Jahren ist limitiert, was wiederum erschwert, die Ergebnisse auf jüngere beziehungsweise ältere Menschen mit HMS zu übertragen.

Zudem war die Geschlechterverteilung der HMS Patienten, verglichen mit der Kontrollgruppe, nicht deckend, was die Ergebnisse beeinflussen könnte. Ein Grund für die Mehrzahl der Mädchen in der HMS-Gruppe könnte sein, dass Mädchen generell hypermobiler sind als Jungen.

Studie B:

Bei der Studie B zeigt sich die Limitation, indem nur bei den Messungen zu Beginn der Studie eine Kontrollgruppe beigezogen wurde, um Vergleiche zur gesunden Bevölkerung aufstellen zu können. Das Heimübungsprogramm wurde anschliessend von allen HMS Patienten ausgeführt, womit es keine Kontrollgruppe mehr gab.

Die geringe Anzahl der HMS-Gruppe mit 15 Probanden, bei denen 7 keine Reflexantwort nach den Messungen zeigten, lässt keine Verallgemeinerung zu, dass bei 50% der Betroffenen keine Reflexantwort besteht. Variablen wie Schmerz oder sportliche Betätigung der Probanden, sowie die Compliance wurden nicht erfasst und können daher nicht als beitragende Faktoren erachtet oder ausgeschlossen werden.

Studie C:

Diese Studie ist die erste, welche die Auswirkungen eines Heimübungsprogramms auf die Beschwerden und Defizite bei HMS Patienten untersucht. Es kann daher kein Vergleich mit einer anderen Studie erfolgen. Die kleine Anzahl der Probanden lässt auch hier nur grob eine Verallgemeinerung auf weitere HMS Patienten zu.

Zudem verfügte auch diese Studie über keine Kontrollgruppe (siehe Kapitel 3.3.2 Studie C).

3.3.2 Reliabilität und Validität

Studie A:

Die Ähnlichkeit zwischen der Interventions- und Kontrollgruppe ist nicht gewährleistet, da einerseits die Geschlechterverteilung in beiden Gruppen nicht identisch ist und zudem keine Angaben zum ethnischen Hintergrund bestehen. Dies gilt ebenso für die Homogenität innerhalb der Gruppen. Dass die Anzahl Mädchen in der HMS Gruppe höher ist könnte auch hier daran liegen, dass diese häufiger von HMS betroffen sind als Jungen.

Das Ausmass körperlicher Aktivität während Freizeit- und Schulsportunterricht, welches die Messresultate beeinflussen kann, wurde von jedem Kind festgehalten. Dazu wurden die Anzahl Stunden, die pro Woche damit verbracht wurden, dokumentiert. Genauerem Angaben diesbezüglich können aus der Studie nicht entnommen werden.

Die Messungen für die JK, JPS, Knieextensoren- und Flexorenmuskelkraft wurden jeweils in derselben Durchführung und Reihenfolge gemessen. Diese wurden in der Studie erläutert und sind für die Autorinnen nachvollziehbar.

In dieser Studie wurden keine Tests zur Beurteilung der Test-Retest-Reliabilität sowie Interrater-Reliabilität durchgeführt. Jedoch wird auf eine andere Studie von Fatoye verwiesen, in welcher das verwendete Messinstrument auf seine Reliabilität überprüft wurde. Aus dieser geht hervor, dass die Interrater-Reliabilität für JK und Muskelkraftmessungen optimal waren, sowohl für die Kontroll- wie auch HMS-Gruppe (range 0.83 – 0.98). Daraus kann auf eine gute Reproduzierbarkeit der Messungen geschlossen werden. Allerdings schnitt der JPS in beiden Gruppen eher schlechter ab (range 0.18-0.56). Daher sollte diese Testung mit Vorbehalt verwendet werden (Fatoye, Palmer, Macmillan, Rowe, und van der Linden, 2008).

Da es sich bei dieser Studie um eine Querschnittsstudie handelt und somit keine Interventionen durchgeführt wurden, kann die interne Validität nicht beurteilt werden. Aufgrund der eher kleinen Gruppengrösse ist es trotz statistisch signifikanter Unterschiede zwischen den einzelnen Resultaten risikoreich, diese auf alle HMS Kinder zu übertragen.

Studie B:

Die Reflexfunktion wurde bei den Probanden der HMS Gruppe zu Beginn der Studie,

sowie acht Wochen danach gemessen. Während dieser Zeit wurden keine Interventionen unternommen. Bei der zweiten Messung blieb die Reflexantwort bei den HMS Patienten, welche bei der ersten Testung auch schon keine Reaktion zeigten, nach wie vor aus. Somit konnte gezeigt werden, dass die Messung der Reflexfunktion stabil ist (Test-Retest-Reliabilität). Eine Studie von Kalantari und Baxendale (2009) konnten zudem zeigen, dass gesunde Personen mit normaler Mobilität einen stabilen Reflex aufweisen.

Es bestehen in der Studie keine Aussagen darüber, wie viele Untersucher die Messungen durchführten. Dementsprechend kann keine Aussage bezüglich Interrater-Reliabilität gemacht werden.

Das Messinstrument und die Ausführung, um die Reflexfunktion zu messen, waren während der Studie bei allen Teilnehmern dieselben.

Aufgrund einer fehlenden Kontrollgruppe während der Interventionsphase kann nicht mit Sicherheit gesagt werden, dass die Intervention alleine für die Verbesserung der Reflexantwort verantwortlich ist. Denn es wurde nicht erwähnt, ob sich die Teilnehmer während der Interventionszeit zusätzlich sportlich betätigten oder weitere Therapien erhielten, die wiederum die Ergebnisse positiv beeinflussen könnten.

Die Ausführung der Interventionen wurde zudem nicht von Therapeuten kontrolliert. Somit ist die interne Validität nicht gewährleistet.

Die geringe Anzahl der Teilnehmer macht eine Verallgemeinerung schwierig, obwohl das Ergebnis statistisch signifikant und sehr vielversprechend ausfiel: Bei allen Probanden, welche initial keine Reflexantwort zeigten, konnte diese nach dem Interventionsprogramm ausgelöst werden.

Ebenso lässt die geringe Anzahl der Teilnehmer keine allgemeinschlüssige Aussage zu, wie viele HMS Patienten tatsächlich keine Reflexantwort aufweisen.

Aus der Studie gehen keine Aussagen bezüglich Validität des Messinstrumentes (EMG) hervor.

Studie C:

Die Propriozeption im Kniegelenk, das Gleichgewicht und die Muskelkraft wurden mittels verschiedener Messinstrumente bei allen Probanden auf dieselbe Weise ge-

messen. Die Lebensqualität wurde mittels des SF 36 Fragebogens, die Schmerzen mittels der VAS erfragt.

Sämtliche Testungen wurden bei zehn Probanden nach zwei bis acht Wochen wiederholt, bevor mit dem Interventionsprogramm begonnen wurde. Diese Tests ergaben keine signifikanten Unterschiede. Das bedeutet, dass kein Lerneffekt bestand und die Messmethoden in dieser Studie stabil waren.

Auch bei dieser Studie kann keine Aussage über die Interrater-Reliabilität gemacht werden, da keine Angaben bestehen, wer und wie viele Untersucher die Messungen durchgeführt haben.

Der SF 36 ist ein häufig verwendeter Fragebogen zur Ermittlung von physischer Funktionalität und mentaler Gesundheit, dessen Reliabilität und Validität laut einer Studie von Brazier, Harper, Jones, O’Cathain, Thomas, Usherwood und Westlake (1992) gewährleistet ist.

Ebenso ist die VAS unter Physiotherapeuten ein weitverbreitetes Instrument zur Festlegung von Schmerzen. Sie ist in der Wissenschaft anerkannt und liefert zuverlässige und aussagekräftige Ergebnisse (Hilfiker, 2008).

Zur Validität der Messung der Kniegelenkspropriozeption und Gleichgewicht wurde keine Stellung genommen, womit diese nicht beurteilt werden kann.

Da es in dieser Studie wiederum keine Kontrollgruppe gab, kann nicht bewiesen werden, dass die Verbesserungen alleine durch die Interventionen erzielt wurden. Bezüglich sportlicher Betätigung in der Freizeit und anderen Therapien wurden in dieser Studie keine Aussagen gemacht. Denn diese könnten, wie schon erwähnt, das Ergebnis positiv beeinflussen. Lediglich die Compliance wurde bei allen Probanden in einem Tagebuch festgehalten und laut Ferrell et al. (2008) haben sich die meisten Patienten sehr gut an das Programm gehalten. Genauere Aussagen darüber liegen nicht vor.

Die Resultate können lediglich begrenzt verallgemeinert werden, da die Anzahl der Patienten sehr klein war. Jedoch hat bei 16 von 18 Probanden eine signifikante Verbesserung in allen gemessenen Bereichen stattgefunden. Bei einer Person kann die fehlende Verbesserung auf mangelnde Compliance zurückgeführt werden.

3.4 Beurteilung der Trainingselemente

Die im Kapitel 3.1.3 vorgestellten Trainingselemente werden im folgenden Abschnitt von den Autorinnen beurteilt.

Alle Übungen wurden in einer geschlossenen Kette durchgeführt, da sie als sicherer, spezifischer und funktioneller erachtet wurden. Gefahren von Ausweichbewegungen und Kompensationen sind dabei geringer. Damit eignen sie sich optimal für Heimübungen. Zudem sind alle Übungen einfach auszuführen und benötigen keine speziellen Geräte, bis auf das Wackelbrett.

Der Aufbau des Heimübungsprogramms ist klar ersichtlich, die Wiederholungen und Serienanzahlen sind genau angegeben. In der Woche 1-4 beträgt die Serienanzahl 1-2-2-4. Für die Autorinnen wäre es sinnvoller, die Serienanzahl 1-2-2-3 zu wählen, damit ein kontinuierlicher Aufbau nach 1-2 Wochen stattfindet. Die Anzahl der Wiederholungen bleibt bis zur 5. Woche gleich. Ab der 3. Woche sind 5 Wiederholungen sehr wenig, aber vertretbar. In der Woche 5 und 6 wird zwar auf 10 Wiederholungen erhöht, jedoch mit nur einer, beziehungsweise zwei Serien. Hier wäre es womöglich sinnvoller, mindestens mit zwei Serien weiterzumachen, da die Probanden die Übungen kennen, und in der 6. Woche auf drei Serien erhöht werden könnte. Ebenso ist es für die Autorinnen nicht nachvollziehbar, weshalb in der 7. Woche wiederholt auf nur eine Serienanzahl reduziert wurde. Sie würden dasselbe Vorgehen, wie gerade erwähnt, bevorzugen.

Wie die Übungen genau ausgeführt werden und welche Ausgangsstellung eingenommen wird, ist in der Studie leider nicht erläutert. Die Wahl der Übungen wird von den Autorinnen als angemessen erachtet, da es mehrere Kraftübungen sowohl für die Knieextensoren als auch eine für die –flexoren und das Gleichgewicht gibt. Für die Autorinnen könnte die dynamische Hamstring Übung so aussehen, dass der Patient im Stehen das zu trainierende Bein entspannt, dann gestreckt nach vorne und relativ aktiv zurück pendeln lässt, während der Patient sich beispielsweise am Tisch festhalten kann.

Das Wackelbrett ist ein effektives, einfach auszuführendes und oft verwendetes Instrument für ein Gleichgewichtstraining. Um den Nutzen dieser Übung hervorzuheben, postulierten Ferrell et al. (2004), dass ein Propriozeptionsdefizit zu einer verminderten posturalen Kontrolle sowie vermindertem Gleichgewicht führen kann.

Die Übung mit dem Wackelbrett wurde allerdings erst ab Woche 5 angewendet. Eine mögliche Erklärung dafür ist, dass zuvor eine ausreichende Kraft vorhanden sein sollte, bevor mit einem Gleichgewichtstraining begonnen wird. Dennoch finden es die Autorinnen durchaus angebracht, diese Übung von Beginn an auszuführen.

Das Gleichgewichtstraining blieb während den Wochen stetig gleich und die Dosierung wurde lediglich einmal in ihrer Serienanzahl erhöht. Die Autorinnen würden es begrüßen, mehr Variationen auf dem Wackelbrett auszuführen, wie zum Beispiel der Einbeinstand mit oder ohne abstützen am Tisch. Der Nachteil davon wäre, dass es genau festgehalten werden müsste, wie lange der Proband im Einbeinstand bleiben soll, damit alle Probanden dieselben Voraussetzungen hätten.

Den Zeitraum des Heimübungsprogramms von 8 Wochen erachten die Autorinnen als plausibel, da dieser überschaubar ist und nach dieser Zeit schon einen Effekt nachgewiesen werden kann.

Um die Erfolge aufrecht zu erhalten, ist es jedoch wichtig, dass sich die Patienten auch nach diesen 8 Wochen weiterhin sportlich betätigen und gezielte Übungen zur Korrektur der Defizite ausführen.

3.5.1 Relevanz der Ergebnisse

In einer früheren Studie von Ferrell konnte aufgezeigt werden, dass Erwachsene HMS Patienten ein Propriozeptionsdefizit im Kniegelenk aufweisen (Ferrell et al. 2004). In der Studie von Fatoye et al. (2008) wird auf eine weitere Studie verwiesen, welche Muskelschwäche bei erwachsenen HMS Patienten feststellen konnte. Anhand der Studie von Fatoye et al. (2008) konnte nun gezeigt werden, dass nicht nur Erwachsene sondern auch Kinder, welche vom HMS betroffen sind, ein Propriozeptions- und Kraftdefizit der Muskulatur um das Kniegelenk herum aufzeigen. Somit findet sich neben der übermäßigen Beweglichkeit der Gelenke ein klarer neurophysiologischer Befund (Propriozeption). Jedoch ist nicht sicher, ob diese Defizite von Geburt an bestehen, oder sich erst mit der Entwicklung des Kindes ausbilden (Fatoye et al., 2008). Allerdings berichten, wie schon erwähnt, viele Eltern von einer schlechten Koordination, Tollpatschigkeit und erst späte Gehversuche ihrer Kinder im Kleinkindesalter (Fatoye et al., 2008; Keer et al., 2003). Dies ist ein Indiz dafür, dass oben genannte Defizite von Geburt an vorhanden sein könnten.

Bekannt ist, dass die propriozeptiven Fähigkeiten von sensorischer Information der Muskelspindeln und Sehnenorganen abhängig sind. Daher ist es möglich, dass eine

schlechte Muskelentwicklung propriozeptive Defizite verstärkt und zu einer schlechteren motorischen Entwicklung beiträgt (Fatoye et al., 2008).

Im alltäglichen Leben kann das Propriozeptionsdefizit zu funktionellen Einschränkungen führen. Dies spielt besonders bei Aktivitäten, in welchem das neuromuskuläre System vermehrt beteiligt ist (wie beispielsweise beim Gehen), eine besondere Rolle (Fatoye et al., 2008). Für die Autorinnen ist es denkbar, dass ein Propriozeptionsdefizit dazu führen kann, dass sich die Patienten, beziehungsweise Kinder, vermehrt auf das visuelle Feedback verlassen müssen. Bei ungünstigen Bedingungen (wie beispielsweise dem Gehen im Dunkeln durch den Wald) können hypermobile Personen somit anfälliger auf Verletzungen sein, im Vergleich zu normal beweglichen Altersgenossen.

In der Studie von Ferrell et al. (2007) konnten Veränderungen auf neurophysiologischer Ebene gefunden werden, wobei bei 7 von 13 HMS Patienten auf Stimulation des N. peroneus communis keine Reflexantwort im M. quadriceps nachgewiesen werden konnte. Dies ist von grosser Bedeutung beim Gehen, vor allem beim Fersenaufsatz und zur Vorbereitung auf die Gewichtsübernahme. Um eine adäquate Muskelaktivität zu erhalten, müssen die α -Motoneurone (siehe Kapitel 2.3) des M. quadriceps bei Knieextension gereizt werden. Ist dies nicht der Fall, ist die Stabilität des Kniegelenkes bei der Gewichtsübernahme beim Gehen nicht gewährleistet und die Patienten beschreiben ein sogenanntes „giving way“ des Kniegelenkes (Ferrell et al., 2007).

Bisher gibt es noch keine logische Erklärung für das Ausbleiben des Reflexes bei nur einigen HMS Patienten, wobei doch alle Betroffenen ein Propriozeptionsdefizit aufweisen.

Nach dem achtwöchigen Interventionsprogramm konnte bei allen Probanden eine Reflexantwort nachgewiesen werden.

Interessanterweise stellten Ferrell et al. (2007) zudem fest, dass sich bei Hyperextension des Kniegelenkes die Reflexantwort wieder verminderte – und zwar bei allen Probanden. Dies hätte trotz theoretisch vorhandener Reflexantwort, aus oben genannten Gründen, wiederum eine negative Auswirkung auf die Stabilität des Knies.

In der Studie von Ferrell et al. (2004) konnte nach demselben achtwöchigen Interventionsprogramm signifikante Verbesserungen der Propriozeption, des Gleichgewichts und der Muskelkraft um das Kniegelenk erzielt werden.

Damit konnte gezeigt werden, dass trotz unklarer Ursache das Propriozeptionsdefizit und die fehlenden Reflexantwort veränderbar sind. Ein gezieltes physiotherapeutisches Aufbauprogramm von Muskelkraft und Propriozeption konnte solche neurophysiologischen Defizite verbessern. Zudem beinhaltete dies einfache Übungen, die in jeder Praxis sowie zu Hause umgesetzt werden können.

Die Autorinnen stellen sich nun die Frage, ob hypermobile Menschen – auch bei nichtvorhandenen Schmerzen – von solch einem Training im Sinne einer Verletzungsprävention profitieren würden. Durch Propriozeptions- und Krafttraining könnten möglicherweise Bagattellverletzungen reduziert, oder gar vermieden werden.

Propriozeptionsmessungen (JPS und JK) würden sich sehr gut als objektives Verlaufszeichen anbieten. Allerdings ist dies schwer in der Praxis anzuwenden, da die Messmethoden aufwendig, teuer und zudem die nötigen Messgeräte meist nicht vorhanden sind.

Durch ein Propriozeptionstraining wird laut Ferrell et al. (2004) gleichzeitig das Gleichgewicht geschult. Der Einbeinstand oder das Wackelbrett eignet sich daher als objektives Verlaufszeichen.

Jedenfalls dürfte angesichts dieser Ergebnisse klar werden, dass das Schienen schmerzhafter hypermobiler Gelenke nicht der richtige Therapieansatz ist, es sei denn, nach akuten, traumatischen Verletzungen. Das Ziel der Therapie ist nicht das Einschränken des Bewegungsausmasses der hypermobilen Gelenke, sondern das Aufbauen der muskulären Stabilisationsfähigkeit im hypermobilen Bereich.

3.6 Schlussfolgerung

Die umfänglichen Beschwerden einer Gelenkshypermobilität können – wie dies im Hauptteil herausgearbeitet wurde – den Alltag eines Kindes und der Erwachsenen erheblich einschränken. Leider wurde dies bis anhin nicht immer ernst genommen und es verstrichen zum Teil zwei bis drei Jahre, bis die korrekte Diagnose gestellt wurde (Adib et al., 2005). Dies könnte nach Ansicht der Autorinnen darauf zurückzuführen sein, dass das Wissen über HMS nicht weit verbreitet ist und viele Ärzte, ins-

besondere Hausärzte, die Symptome nicht richtig zu interpretieren wissen. Wohlge-merkt ist diese Aussage auf Literatur aus dem englischen Raum gestützt, wo HMS als Begriff weit grössere Popularität genießt, als im deutschsprachigen Raum. In dieser Gegend hat das HMS noch kaum Gehör und Anerkennung bei den Hausärz-ten, Krankenkassen und oftmals auch Physiotherapeuten gefunden. Dies hat zur Folge, dass viele betroffene Patienten mit ihren Problemen ohne Hilfe dastehen.

Die Autorinnen vertreten die Meinung, dass es von dringender Notwendigkeit ist, dass das HMS zum Bestandteil des Lerninhaltes bei rheumatischen Erkrankungen wird, sowohl bei Ärzten als auch bei Physiotherapeuten. Nur so kann eine adäquate Therapie verschrieben werden. Wichtig ist, dass nicht mehr länger nur mit medika-mentöser Behandlung Abhilfe geschaffen wird. Diese kann zwar eine Linderung der Symptome verschaffen, allerdings nicht die Ursache der Schmerzen beheben.

Aufgabe der Physiotherapeuten ist es, ausreichend über das HMS informiert zu sein, die Ursache der Symptome identifizieren zu können und mittels korrekten Hypothe-sen eine adäquate Therapie zu gestalten, sobald die Ärzte eine Therapieverordnung ausstellen.

3.6.1 Relevanz für die Pädiatrie

Im Kapitel 3.1.3 konnte gezeigt werden, dass ein einfaches Heimübungsprogramm für Erwachsene, neben Kraft- und Propriozeptionsverbesserung, die Schmerzen lin-dern kann. Da sowohl Kinder als auch Erwachsene dieselben Defizite aufweisen, ist es denkbar, dass ein ähnliches Interventionsprogramm auch bei Kindern erfolgreich ist. Jedoch erfordert dieses ein grosses Mass an Compliance und Disziplin. Gerade deswegen sollten auch die Eltern ausreichend aufgeklärt und in die Therapie mitein-bezogen werden. Sie sollen sich ihrer Verantwortung ebenfalls bewusst werden und wissen, wie sie ihr Kind bestmöglich unterstützen können.

Bei Grundschulkindern, welche den Sinn eines Heimübungsprogramms noch nicht gänzlich verstehen, ist es von grosser Bedeutung, die Therapie an das Können und die „Interessen“ des Kindes soweit anzupassen und spielerisch zu arbeiten, dass dennoch ein gezieltes Training möglich ist. Der Kreativität des Kindertherapeuten sind dabei kaum Grenzen gesetzt. Die Schwerpunkte der Therapie liegen aber nach wie vor bei der Kräftigung der Beinmuskulatur, im Besonderen der Knieextensoren- und flexoren, sowie dem Ausdauer- und Propriozeptionstraining. Wie so eine Thera-pie aussehen kann, wird im Kapitel 3.6.3 gezeigt.

Gelingt dies, wird durch die Beschwerdelinderung der Alltag der Kinder um einiges erträglicher und sie können an normalen ADL's wieder teilnehmen, wozu auch die Schule, der Schulsportunterricht und das Spielen mit anderen Kinder gehört.

In Anbetracht der Erfolge der Intervention stellen sich die Autorinnen die Frage, ob durch ein frühzeitiges und adäquates Interventionsprogramm der Chronifizierung von Schmerzen entgegengewirkt werden kann. Die Kinder könnten dadurch vor Folgen, welche bis ins Erwachsenenalter hineinreichen, bewahrt werden. Dies setzt voraus, dass die Diagnose frühzeitig gestellt und eine angemessene Therapie verordnet wird. Möglicherweise könnte durch ein entsprechendes Aufbautraining bei hypermobilen Menschen sogar verhindert werden, dass die Hypermobilität symptomatisch wird. Dies wäre nicht nur für den betroffenen HMS Patienten wünschenswert, sondern könnte durchaus auch für die Krankenkassen interessant sein. Mittels eines Präventionsprogramms für HMS Patienten würden spätere Kosten wegfallen, welche aufgrund von Schmerzbehandlungen bei chronischen Schmerzpatienten entstehen.

3.6.2 Ziele der Behandlung

Schlussfolgernd kann man sagen, dass das Ziel der Behandlung bei hypermobilen Patienten die Verbesserung der Stabilität und der Kontrolle des hypermobilen Gelenks darstellt, während das volle Bewegungsausmass erhalten bleibt. Deshalb ist es besonders wichtig, die Muskelkraft vor allem im hypermobilen Bereich zu verbessern, da die schlaffen Ligamente die Stabilität des Gelenkes nicht mehr gewährleisten können und das Gelenk somit durch die Muskulatur stabilisiert werden muss.

Wünschenswert ist, dass nicht nur die Beschwerden und Defizite um das Kniegelenk von einem Übungsprogramm verbessert werden. Vielmehr sollen auch alle anderen betroffenen Gelenke, wie beispielsweise die Schulter und die Wirbelsäule, sowie deren umliegenden Muskulatur einbezogen werden.

Weiter liegt das Augenmerk in der Therapie auf der Verbesserung der motorischen Funktionsqualitäten, wie die Muskelkraft, Koordination und Ausdauer. Gleichzeitig wird dadurch die Propriozeption geschult, um die verminderte posturale Kontrolle und das Gleichgewicht zu verbessern (Ferrell et al., 2004). Somit wird die Belastungstoleranz des Patienten gesteigert und die Wiederaufnahme von Aktivitäten und Funktionen im Alltag können zurückgewonnen werden. Ferner gilt es, die allgemeine Ausdauer beziehungsweise Kondition des Kindes zu verbessern, wie zum Beispiel beim Fahrrad fahren oder beim Schwimmen (Keer et al., 2003).

Wichtig bei der Therapie ist, dass der Muskelaufbau den Beschwerden angepasst wird. Das Ziel ist es, die Belastbarkeit und Ausdauer der Muskulatur zu verbessern. Dies erfolgt zuerst ohne zusätzliche Gewichtsbelastung mittels statischen Übungen, vor allem im hypermobilen Bereich. Danach kann mit dynamischen, aber auch reaktiven Übungen trainiert werden (Verbay, 2008). Voraussetzung für eine Steigerung ist, dass der Patient im ganzen Bewegungsausmass über die muskuläre Kontrolle verfügt.

Nicht zu vergessen ist auch die Haltungsschulung. Durch das stundenlange sitzen in der Schule, welches an sich schon zu Beschwerden führen kann, kommen Freizeitaktivitäten gerne zu kurz und das Kind trainiert die an sich schon schwache Muskulatur kaum. Eine schlechte Haltung aufgrund muskulärer Dysbalancen oder Insuffizienzen kann daraus schon im Kindesalter resultieren. Deswegen ist es wichtig, dies schon früh in der Physiotherapie aufzugreifen.

Ebenso wichtig ist eine sorgfältige Patientenführung mit Aufklärung innerhalb der Familie, in welcher allen Beteiligten das HMS und dessen Auswirkungen nachvollziehbar erklärt wird (Keer et al., 2003). Die Familie sowie das Kind sollen verstehen, dass es sich nicht um eine Lebensverkürzende und progredient verschlechternde Krankheit handelt, sondern diese als „gutartig“ verstanden werden darf. Ebenso wichtig ist für alle Beteiligten einzusehen, wie effizient die Schmerzen durch Physiotherapie und selbständiges Durchführen der Übungen beeinflusst werden können. Dazu gehört allerdings, wie schon erwähnt, eine gute Compliance sowie Disziplin.

3.6.3 Mögliche Therapiegestaltung mit jungen HMS Patienten im pädiatrischen Alltag

Im folgenden Kapitel wird eine Therapiesequenz von den Autorinnen erarbeitet, welche als Vorschlag dient und nicht als Rezept verstanden werden sollte. Die Informationen stützen sich auf dem Buch „*Physiotherapie in der Kinderrheumatologie*“ von Spamer, Häfner und Truckenbrodt (2001).

Bei Kindern gilt dasselbe wie bei Erwachsenen: Weder unterfordern noch überfordern. Die Aufmerksamkeit der Kinder muss ständig gewonnen und die Übungen angepasst werden, damit die jüngeren Patienten sich nicht ablenken lassen. Gerade im Grundschulalter sollte man sich an spielerischen Therapiemethoden orientieren und die Kinder ihre Bewegungsfreude und deren Bewegungsgefühl zurückgewinnen las-

sen. Wichtig dabei ist aber nicht zu vergessen, dass anhand von allgemeinen spielerischen Übungen nicht die muskulären Schwachstellen trainiert werden.

Kraftübungen

1. Bridging

Abbildung 11: Bridging



Das Kind liegt auf dem Rücken mit angestellten Beinen und den Händen hinter dem Kopf oder vor dem Körper verschränkt (damit diese nicht zum Abdrücken benutzt werden können).

Nun wird das Gesäss nur so weit vom Boden abgehoben, dass die LWS nicht in eine Lordose fällt. Das Becken bleibt aufgerichtet.

Abbildung 12: spielerische Anpassung der Übung



Als spielerische Variationen können Spielzeugautos, Stofftiere, kleine Bälle und so weiter benutzt werden, die durch den entstandenen Tunnel durchfahren.

Ziel: Kräftigung der Rücken- und Hüftextensoren

Dosierung: 10-15 Wiederholungen / 1-2 Serien (steigernd)

2. Isometrisches Anspannen des M. quadriceps

Abbildung 13: Isometrische Anspannung des M. quadriceps



Das Kind sitzt auf einer Liege, die Oberschenkel liegen auf und die Beine werden gestreckt, worauf schwerere und leichtere kleine Bälle gelegt werden. Nach 10-20 Sekunden kann die Spannung langsam gelöst und die Füße lang gemacht werden, sodass die Bälle langsam in einen darunter stehenden Eimer rollen.

Ziel: M. quadriceps in der offenen Kette konzentrisch und exzentrisch trainieren

Dosierung: 10-20 Sekunden halten / 2 Serien (steigernd)

3. Riesenbanane

Das Kind liegt auf dem Bauch auf einer Riesenbanane (Stillkissen). Ein Bein geht Richtung Decke, wobei der Unterschenkel und Oberschenkel einen Winkel von ungefähr 90° bilden. Wichtig bei dieser Übung ist, dass die Beckenknochen den Kontakt mit der Riesenbanane nicht verlieren.

Abbildung 14: Kräftigung der Hüftextensoren mit einem Stillkissen oder Delphinstofftier



Natürlich können auch Alternativen zum Stillkissen benutzt werden, wie beispielsweise ein grosser Delphin auf der ersten Abbildung.

Ziel: Hüft- und Knieextensorenkräftigung

Dosierung: 10-15 Wiederholungen / 2 Serien (steigernd)

Koordinations- und Gleichgewichtsübungen

1. Trampolin

Das Kind hüpfert auf dem Trampolin auf und ab während der Therapeut dem Kind einen Ball von verschiedenen Richtungen zuwirft. Das Tempo des Hüpfens kann variiert werden.

Ziel: Beinachse und Gleichgewicht halten auf labilem Untergrund

Dosierung: 3 Minuten / 1-2 Serien (steigernd)

2. Schaumstoffmatte

Das Kind steht auf einer Schaumstoffmatte, auf welcher eine Uhr gezeichnet ist. Dem Kind werden verschiedene Uhrzeiten gesagt und es muss möglichst schnell auf die gewisse Uhrzeit springen. Als Variation kann auch ein Bein in der Mitte der Uhr gehalten werden, während das andere Bein auf die gewisse Uhrzeit zeigen soll.

Ziel: Beinachse und Gleichgewicht halten auf labilem Untergrund

Dosierung: 2-3 Minuten / 1-2

Serien (steigernd)

Abbildung 15: Propriozeptionstraining auf der Schaumstoffmatte



3. Wackelbrett

Abbildung 16: Propriozeptionstraining auf dem Wackelbrett



Das Kind steht mit beiden Beinen auf einem Wackelbrett während der Therapeut dem Kind Bälle aus verschiedenen Richtungen zuwirft. Als Variation kann das Kind auch nur mit einem Bein auf dem Wackelbrett stehen und/oder die Augen geschlossen halten und so versuchen, das Gleichgewicht zu halten.

Ziel: Beinachse und Gleichgewicht halten auf labilem Untergrund

Dosierung: 3 Minuten / 1-2 Serien (steigernd)

Als spielerische Variation kann das Kind abwechslungsweise eine rote Kugel (Kraftübung) und eine blaue Kugel (Koordinations- und Gleichgewichtsübung) ziehen mit Nummern von 1 bis 3.

3.6 Weiterführende Themen

Die in dieser Arbeit erwähnten Studien betreffen alleine das Kniegelenk. Es ist jedoch durchaus denkbar, dass mit angepassten Interventionen ebenfalls Beschwerden und Defizite in anderen Gelenken, wie zum Beispiel der Schulter, des Rückens und des Ellenbogens und weitere, gelindert und aufgehoben werden können. Dies wären sinnvolle Thematiken für weiterführende Studien im Bereich der Pädiatrie.

Um die Wirksamkeit dieser Interventionen beweisen zu können, wäre ein anderes Studiendesign wie Controlled-Clinical-Trial (CCT) oder Randomized-Clinical-Trial (RCT) von Vorteil.

Ebenfalls wären Langzeitstudien über allfällige Spätschäden und Auswirkungen der Hypermobilität interessant, um diesen gegebenenfalls mit angemessener Therapie präventiv entgegenzuwirken.

Glossar

- ⁱ *Assessment-Tool* – Beurteilungsmethode ([On-line] Available: www.leo.org (13.5.10).); In diesem Fall für HMS Patienten nach dem Beighton Score
- ⁱⁱ Heritable Disorders of connective tissue – Erbliche Bindegewebserkrankungen ([On-line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ⁱⁱⁱ *Blue sclerae* – Lederhaut ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ^{iv} *Striae atrophicae* - weissliche, atrophische Hautstreifen ([On-Line] Available: http://flexikon.doccheck.com/Striae_cutis_atrophicae?q=striae+atrophicae (13.5.10).)
- ^v Osteopenie - Abnahme an Knochengewebe (Pschyrembel *Klinisches Wörterbuch*, 260., neu bearbeitete Auflage, Walter de Gruyter, Berlin, S. 1333)
- ^{vi} *Bindegewebsfragilität* - Bindegewebsbrüchigkeit ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ^{vii} *Fatigue* – Müdigkeit/Erschöpfung ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ^{viii} *Screening – Test:* - Ein Begriff aus der Epidemiologie; unter Screening versteht man einen Test oder eine Untersuchung, die bzw. der noch nicht zur eigentlichen Diagnose führen soll, aber hinreichende Informationen liefern soll, ob weitere diagnostische Maßnahmen indiziert sind oder nicht ([On-Line] Available: <http://www.physio-akademie.de/Screening.270.0.html> (4.05.10).)
- ^{ix} *Major Criteria* – Hauptkriterien ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ^x *Minor Criteria* – Nebenkriterien ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10).)
- ^{xi} *antimongoloid slant* - Stellung der Augen, bei welcher die nasalen Ecken des Auges höher liegen als die temporalen. Das Gegenteil davon ist der typische mongoloid slant. ([On-Line] Available: <http://medical-dictionary.thefreedictionary.com/antimongoloid+slant> (4.05.10).)
- ^{xii} *Joint kinaesthesia (JK)* – Gelenkskinästhesie; kinaesthesia = Bewegungssinn ([On-Line] Available: www.leo.org (13.5.10); Klinker et al. S.635)
- ^{xiii} *Joint position sense* – Stellungs- bzw. Lagesinn (Klinker et al. S. 635)
- ^{xiv} *Digital Myometer:* - Das Myometer ist ein Kraftmessgerät, welches die Stärke einer isometrischen Kontraktion misst. ([On-Line] Available: <http://healthsciences.qmuc.ac.uk/labweb/Equipment/myometer.htm> (2.05.10).)
- ^{xv} *EMG (Elektromyographie)* - Methode zur Registrierung der spontan bzw. bei Willkürinnervation auftretenden oder durch elektrische Stimulation provozierbaren Aktionsströme im Muskelgewebe bzw. einzelner Muskelaktionspotentiale. **Prinzip:** Die

Ableitung erfolgt mit Hilfe von in den Muskel eingestochenen Nadelelektroden oder über dem Muskel platzierten Oberflächenelektroden; die Potentiale werden verstärkt, optisch und akustisch wiedergegeben und aufgezeichnet. (Pschyrembel, S.500, 261. Auflage)

^{xvi} *Kin-Com isokinetic dynamometer* - Der Kin-Com Dynamometer ist ein computerkontrollierter elektromechanischer Dynamometer. Das Messgerät bietet während der isokinetischen (konstante Geschwindigkeit) Bewegung und der isometrischen Muskelkontraktion Widerstand. (Mayhew, T., Rothstein, J., Flucane, S., Lamb, R. (1994). Performance Characteristics of the Kin-Com® Dynamometer. *Physical Therapy*, 74, 11, 1047-1054. [On-Line] Available:

<http://physicaltherapyonline.org/cgi/reprint/74/11/1047> (8.5.10.)

^{xvii} Latenzzeit - Zeitraum zwischen Stattfinden eines Reizes und der Reizantwort, beziehungsweise der Wahrnehmung ([On-Line] Available:

<http://flexikon.doccheck.com/Latenzzeit> (13.5.10.)

4. Verzeichnis

4.1 Literaturverzeichnis

Aeschlimann, A.G., Angst, F., Eschle, D. & Thueler A. (2010). Nackenschmerzen. *Schweizerisches Medizin-Forum*, 10(11), 208-213.

Adib, N., Davies, K., Grahame, R., Woo, P. & Murray, K. J. (2005). Joint hypermobility syndrome in childhood. A not so benign multisystem disorder?. *Rheumatology*, 44, 744-750.

Brazier, J.E., Harper, R., Jones N.M., O`Cathain, A., Thomas, K.J., Usherwood, T., & Westlake, L. (1992). Validating the SF-36 health survey questionnaire: new outcome measure for primary care. *BMJ*, 305, 160-164. doi:10.1136/bmj.305.6846.160

Fatoye, F., Palmer, S., Macmillan, F., Rowe, P. & van der Linden, M. (2009). Proprioception and muscle torque deficits in children with hypermobility syndrome. *Rheumatology*, 48, 152-157.

Ferrell, W. R., Tennant, N., Baxendale, R., H., Kusel, M. & Sturrock, R. D. (2007). Musculoskeletal Reflex Function in the Joint Hypermobility Syndrome. *American College of Rheumatology*, 57, 7, 1329-1333.

Ferrell, W. R., Tennant, N., Sturrock, R. D., Ashton, L., Creed, G., Brydson, G., & Rafferty, D. (2004). Amelioration of Symptoms by Enhancement of Proprioception in Patients With Joint Hypermobility Syndrome. *American College of Rheumatology*, 50, 10, 3323-3328.

Fatoye, F., Palmer, S., Macmillan, F., Rowe, P. & van der Linden, M. (2008). Repeatability of joint proprioception and muscle torque assessment in healthy children and in children diagnosed with hypermobility syndrome. *Musculoskeletal Care*, 6, 108-123. [On-Line] Available: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/18348137> (11.5.10).

Grahame, R. (1996). Das Hypermobilitätssyndrom. *Rheumatologie in Europa*, 25/4, 124-127.

Hall, M.G., Ferrell, W.R., Sturrock, R.D., Hamblen, D.L. & Baxendale, R.H. (1995). The effect of the hypermobility syndrome on knee joint proprioception. *Rheumatology*, 34, 121-125.

Hilfiker R. (2008). *Assessment: Visuelle Analog- und numerische Ratingskala*. [On-Line]. Available: www.fh-krems.ac.at/downloads-de/stg/bachelor/vollzeit/aufnahmetexte/text_pt_2009.pdf (1.2.2010).

Hüter-Becker, A. & Dölken, M. (2005). *Physiotherapie in der Pädiatrie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag.

Kalantari K.K. & Baxendale R.H. (2009). The pattern of modulation of short latency reflex linking the pretibial muscles to the knee extensors during gait in human. *Pak J Med Sc*, 25/1, 31-35. [On-Line]. Available: <http://pjms.com.pk/issues/janmar09/pdf/06.article05.pdf> (2.5.10).

Keer, R. & Grahame, R. (2003). *Hypermobility Syndrome: Recognition and Management for Physiotherapists*, Edinburgh: Butterworth-Heinemann.

Keer, R. (2000). Brighton Diagnostic criteria for the benign Joint Hypermobility Syndrome (BJHS). *Journal of Rheumatology*, 27, 1777-1779. [On-Line]. Available: <http://www.hypermobility.org/diagnosis.php> (21.4.10).

Klinke, R., Pape, H.-C. & Silbernagl, S. (2005). *Physiologie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag.

Spamer, M., Häfner, R. & Truckenbrodt, H. (2001). *Physiotherapie in der Kinder-rheumatologie*. München: Richard Pflaum Verlag.

van den Berg, F. (2003). *Angewandte Physiologie*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag.

Verbay, A. (2008). *Bewegungssystem 1*. Zürcher Hochschule für Angewandte Wissenschaften (ZHAW). Departement Gesundheit. Winterthur. (Unveröffentlicht).

4.2 Abbildungs- und Tabellenverzeichnis

Abbildung 1: übersetzt und abgeändert nach Keer et al. (2003).

Abbildung 2: illustrator unknown (year unknown). *Skin, Hyperelasticity*. [On- Line].

Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumId=&imageId=3371064&page=1&imagepos=2> (4.5.10).

Abbildung 3: illustrator unknown (year unknown). *Genu Recurvatum*. [On- Line].

Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumId=&imageId=2862204&page=2&imagepos=21> (4.5.10).

Abbildung 4: illustrator unknown (year unknown). *Pes Planus*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumId=&imageId=2862205&page=1&imagepos=20> (4.5.10).

Abbildung 5: übersetzt und abgeändert nach Keer et al. (2003).

Abbildung 6: illustrator unknown (year unknown). *Benign Joint Hypermobility Syndrome: Hand*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumId=&imageId=2862199&page=2&imagepos=26> (4.5.10).

Abbildung 7: illustrator unknown (year unknown). *Hyperextension des Ellenbogens*.

[On- Line]. Available:

http://images.google.ch/imgres?imgurl=http://162.129.70.33/images/eds_hyperextens

ibili-

ty_1_010505.jpg&imgrefurl=http://www.tanznetz.de/forum.phtml%3Fpage%3Dshowthead%26aid%3D58%26tid%3D1179&usg=__7HUkPu1JezOnPEKgoWoJ6RSfA6s=&h=394&w=890&sz=48&hl=de&start=55&um=1&itbs=1&tbnid=6lxFQMhMzbepNM:&tbnh=65&tbnw=146&prev=/images%3Fq%3Dhyperextension%2Bdes%2BEllenbogen s%26start%3D54%26um%3D1%26hl%3Dde%26sa%3DN%26ndsp%3D18%26tbs%3Disch:1 (4.5.10).

Abbildung 8: illustrator unknown (year unknown). *Benign Joint Hypermobility Syndrome: Hand*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumid=&imageId=2862198&page=2&imagepos=27> (4.5.10).

Abbildung 9: illustrator unknown (year unknown). *Genu Recurvatum*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumid=&imageId=2862204&page=2&imagepos=21> (4.5.10).

Abbildung 10: illustrator unknown (year unknown). *Hypermobility Syndrome*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumid=&imageId=2862274&page=1&imagepos=7> (4.5.10).

Abbildung 11 – 16: Erstellt von Romana Brunner und Ilenia Renz (2010).

Abbildung A: Keer et al. (2003).

Abbildung B : illustrator unknown (year unknown). *Marfan`s Syndrome: Arachnodactyly*. [On- Line]. Available:

<http://images.rheumatology.org/viewphoto.php?source=search&page=&searchField=>

ALL&searchstring=hypermobility&orient=&sort=&sortorder=&linkperpage=20&albumId=&imageId=2862222&page=1&imagepos=10 (8.5.10).

Abbildung C: illustrator unknown (year unknown). *tall stature in Marfan syndrome*.

[On- Line]. Available:

http://www.univadis.ch/medical_and_more/BraunwaldPlus_SingleFigure?FileName=UNI0601-02-015 (11.5.10).

Abbildung D: Keer et al. (2003).

Tabelle 1: erstellt von den Autorinnen, basierend auf der Studie von Fatoye et al. (2009), Ferrell et al. (2007) und Ferrell et al. (2004).

Tabelle 2: erstellt von den Autorinnen, basierend auf der Studie von Ferrell et al. (2007) und Ferrell et al. (2004).

4.3 Mündliche Quellen

Dr. med. Ulrich Brunner, Facharzt für Rheumatologie

Karel Madou, Diplomsportlehrer, Diplomtrainer Leichtathletik (KNAU) und Gewichtheben (KNKB), Diplomphysiotherapeut, Sport- und Trainingswissenschaftler

5. Eigenständigkeitserklärung

„Wir erklären hiermit, dass wir die vorliegende Arbeit selbstständig, ohne Mithilfe Dritter und unter Benützung der angegebenen Quellen verfasst haben.“

Datum:

Unterschrift:

Datum:

Unterschrift:

6. Anhang

6.1 Matrix

	Publi- cation	Study Purpose	Relevance for this BA-Thesis	Design	Limitations
Joint Hypermobility Syndrome in childhood. A not so benign multisystem disorder?	2005	The aim of the study was to characterize the historical referral patterns, investigation details and treatment in paediatric cohort with symptomatic joint hypermobility.	It proves our thesis that HMS is diagnosed in most of the cases with a delay of 2 to 3 years. The delay in diagnosis results in poor control of pain and disruption of normal home life, schooling and physical activities. Knowledge of the diagnosis and simple interventions are likely to be highly effective in reducing the morbidity and cost to the health and social services.	Cross-sectional study	- no comparison to healthy counterparts - not all datas were available
Amelioration of Symptoms by Enhancement of Proprioception in Patients with JHS	2004	The aim of the study was to investigate whether a home-based exercise program could produce objective enhancement of proprioception as well as alleviate symptoms in JHS.	It proves that a home based exercise program (composed and cotrolled by a physiotherapist) has a direct and positive influence on the symptoms of HMS and alleviates the pain level.	Before and after study	- Small sample size - no control group - no follow up test - the sample existed of adults and teens, no children were included/mentioned -exercises not explained
Musculoskeletal Reflex Function in the Joint Hypermobility Syndrome	2007	The study sought to answer whether, in addition to the known proprioceptive deficits in patients with JHS, abnormalities in musculoskeletal reflex function occur and if the same exercise program previously found to be of benefit in these patients could improve such dysfunction.	Physiotherapy can improve with a simple home-based exercise program the reflex function of patients with JHS. Therefore it ameliorates the proprioception.	1. Part: cross-sectional study 2. Part: before and after study	- Small sample size - No follow up test - the sample existed of adults and teens, no children were included/mentioned
Proprioception and muscle torque deficits in children with hypermobility Syndrome	2008	The aim of this study was to investigate knee joint proprioception and muscle torque in children with HMS to their healthy counterparts.	Proprioception and muscle torque deficit is a condition of HMS patients which a physiotherapist should be aware of to choose adequate interventions.	Cross-sectional study	- Only knee joint was measured

Sample = N	Intervention	Outcome/Results	Conclusion/ Clinical Importance
<p>N = 125 (64 females) Group 1: data collected prospectively (2000-2002) Group 2: data collected retrospectively through review of their hospital case notes (1999-2002) Inclusion criteria: Age < 18yrs; HMS diagnosed by rheumatologist; Symptoms of HMS</p>	<p>No interventions were done; Data was collected prospectively and retrospectively to compare HMS-Patients to their healthy counterparts.</p>	<ul style="list-style-type: none"> -Significant time lapse between the onset of symptoms and the diagnosis of HMS - Clumsiness and poor coordination, easy bruising, cliky joint and family history were reported most frequently - Exercise-related pain and anterior knee pain 	<p>HMS may manifest as pathology, resulting in morbidity and loss of function. It is of great importance to promote the knowledge of this common condition at all level of health-care provision.</p>
<p>N = 20 HMS Patients (-2 drop outs) 2 male, 16 female, age 16-49yrs Each group is its own control group.</p>	<p>Closed-kinetic chain exercises (CKC): squats, plié, bridging, side lunge, front lunge. Pretest at the beginning 20 persons; 8 weeks no interventions → 10 measured again; 8 weeks home based program → post test 18 persons.</p>	<p>Proprioception, balance, muscle strength and quality of life were all improved significantly through the intervention.</p>	<p>Physiotherapy with an appropriate exercise program can reduce such deficits.</p>
<p>N = 26; 15 HMS Patients (-2 drop outs) and 11 controls HMS Patients: aged 14-39yrs</p>	<p>Completion of the same home-based exercise program in CKC for the lower extremities as mentioned above during 8 weeks.</p>	<p>7 of 15 patients with JHS showed no reflex function at all. After an 8 week home based exercise program, reflex could be alighted. → significantly</p>	<p>This study offers the prospect of better understanding of neurologic dysfunction and assessment of the effectiveness of physiotherapeutic intervention.</p>
<p>N = 66; 29 HMS Patients (8 boys, 21 girls), 37 controls Aged 8 – 15 yrs</p>	<p>No interventions were done, only measurements of joint proprioception, joint kinaesthesia, knee JPS (knee joint-position-sense) and muscle torque were taken.</p>	<p>Measurements show that median values of knee extensor and flexor muscle torque were higher in healthy children as in HMS cohorts. HMS Group had a higher median in absolute angular error (AAE) values of JK and JPS. JK error and AAE for JPS were higher in girls with HMS; same with boys. Knee extensor and flexor muscle strength was higher in healthy girls. BUT: muscle torque in boys with HMS was not statistically different from healthy boys.</p>	<p>Clinicians should be aware of these identified deficits in children with HMS, and a programme of proprioceptive training and muscle strengthening may be indicated.</p>

6.2 Marfanoider Habitus

Abbildung A: Charakteristiken des Marfanoiden Habitus

Box 2.3 The characteristic features of the marfanoid habitus and the measurements on which its recognition is based

- Arachnodactyly (+ve Steinberg and wrist signs)
- High-arched palate
- Scoliosis, pectus deformity
- Span:height ratio > 1.03
- Upper segment:lower segment ratio < 0.89
- Hand:height ratio $> 11\%$
- Foot:height ratio $> 15\%$

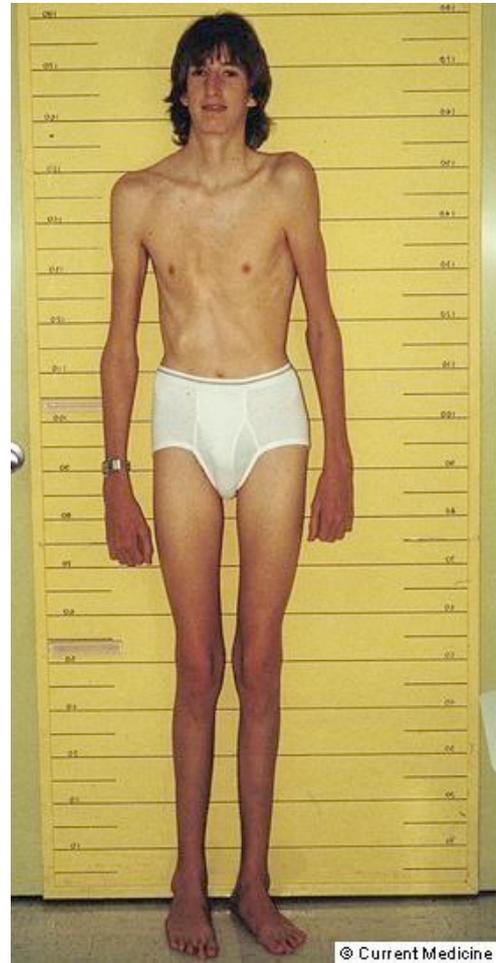
(Aus Keer et al. (2003))

Abbildung B: Arachnodactyly



(Aus images.rheumatology.org)

Abbildung C: Marfanoider Habitus



(Aus univadis.ch)

6.3 Contompasis Score

Abbildung D: Contompasis Score

Box 1.2 The Contompasis semi-quantitative scoring system for hypermobility

1. Passive apposition of the thumb to the flexor aspects of the forearm ('thumb to wrist test'). Points are allocated according to the extent to which the thumb meets or passes the forearm as follows:

Thumb and forearm not touching and separated by between 30° and 75°	2
Thumb touches the forearm	4
Thumb digs into the forearm easily	5
Thumb can be pushed beyond the axis of the forearm	6

2. Passive dorsiflexion of the fifth metacarpophalangeal joint. The angle measured is the long axis of the forearm with the long axis of the fifth digit:

Hyperextension between 30° and 85°	2
Hyperextension of 90°–100°	4
Hyperextension of 100°–120°	5
Hyperextension >120°	6

3. Passive hyperextension of the elbow. The angle measured is the long axis of the forearm with the long axis of the upper arm:

Hyperextension between 0° and 5°	2
Hyperextension between 10° and 15°	4
Hyperextension between 16° and 20°	5
Hyperextension >20°	6

4. Passive hyperextension of the knee:

Hyperextension of 0°–5°	2
Hyperextension of 10°–15°	4
Hyperextension of 16°–20°	5
Hyperextension >20°	6

5. Forward flexion of the spine, attempting to place the hands flat on the floor in front of the feet (which are together) without bending the knees:

No contact with the ground	2
Fingertips touch the ground	4
Fingers touch the ground	5
Palms can be placed flat on the ground	6
Wrists can be placed on the ground	7
Forearm reaches the ground	8

6. Foot flexibility test (ankle dorsiflexion and calcaneal stance position). The degree of eversion of the calcaneus is recorded:

0°–2° of eversion	2
3°–5° of eversion	4
6°–10° of eversion	5
11°–15° of eversion	6
>15° of eversion	7

It will be noted that five of these six movements replicate Beighton et al.'s (1973) modification of the Carter and Wilkinson (1964) scoring system, but by allocating a greater range of points to the degree of hyperlaxity achieved (2–56, foot test excluded; 2–70, foot test included)

(Aus Keer et al. (2003))