

**Dictionnaire des maladies  
éponymiques et des observations  
princeps : Ehlers - Danlos (syndrome  
de)**

**EHLERS, Edvard. - Cutis laxa,  
Neigung zu Haemorrhagien in der  
Haut, Lockerung mehrerer  
Artikulationen. (Case for diagnosis)**

*In : Dermatologische Zeitschrift, 1901, Vol. 8, pp.  
173-4*

Ludwig Nielsen hat das Leiden in seinem Verhältniss zur Tuberkulose in Besnier's-Doyon's Nachträge zu Kaposi's Buch aufgeführt gefunden. Er erinnert an einen verstorbenen Kollegen, der an Tuberkulose starb und viele Jahre hindurch an recidivirenden Anfällen von kleinen Blutungen der Haut gelitten hat.

Ehlers: Cutis laxa, Neigung zu Haemorrhagien in der Haut, Lockerung mehrerer Artikulationen. (Case for Diagnosis.) Der Patient, den ich Ihnen hier zeigen werde, ist mir von Dr. Kjoer gütigst geschickt worden. Er hat so wenig wie ich die geringste Ahnung, was dem Patienten eigentlich fehlt. Es ist mir nie schwer gefallen, weder Kollegen noch Patienten gegenüber, zuzugestehen, dass ich in dem gegebenen Falle nicht Bescheid weiss, und wundere ich mich immer über Kollegen, die darauf bestehen, einem jeden Leiden eine Etikette anzuhäften. Es ist viel wichtiger, die Krankheiten mit Aetiologie als Basis zu der klassificiren, rubriciren und definiren, als einzelne seltene, bis jetzt nicht beobachtete Fälle zu etikettiren.

Ich wundere mich bei dem vorliegenden Falle, dass sich der Patient bis jetzt an keinen Spezialisten für Hautkrankheiten gewandt hat, um möglicherweise zu erfahren, was ihm fehle. Jetzt ist sein Krankheitsprozess, meiner Meinung nach, in das Selbstheilungsstadium eingetreten, nachdem er allerdings schlimme Risse im Kampfe davongetragen hat, es ist aber übrigens nicht unmöglich, dass man zu einem früheren Zeitpunkt vielleicht die Diagnose hätte stellen können.

Die Kollegen aus Bornholm, die den Patienten bis jetzt behandelt haben, haben ihn damit getröstet, dass es „mit den Jahren verschwinden würde“, haben sich aber nicht genöthigt gefunden, andere Kollegen zu Rathe zu ziehen.

Der Patient ist ein 21jähriger stud. jur. Sein Vater lebt und ist, angenommen, dass er stark an „Gicht“ leidet, gesund. Die Mutter leidet seit 20 Jahren an einem Ulcus cruris. 3 Schwestern und 3 Brüder leben und sind gesund. Keine Disposition zu Haemophilie. In der Anamnese sind keine chronischen Infektionskrankheiten zu entdecken, speciell keine Syphilis.

Der Patient ist während seiner ganzen Entwicklung immer ziemlich zart gewesen, und fing namentlich sehr spät zu gehen an, man meinte, er hätte an Rhachitis gelitten. Zwei Jahre alt, liess ihn sein Kindermädchen fallen, und er bekam damals eine sehr grosse Beule, die sich nur schwer wieder aufsaugte.

Später ist der Patient bis zu seinem 8. Jahre von Haematombildungen geplagt gewesen, die beim geringsten Trauma entstanden, sich nur schwer wieder resorbirten und bleibende entfärbte Haematomresiduae, besonders an den Ellbogen, den Knien und Knöcheln, hinterliessen.

Um das achte Jahr herum entwickelte sich der Patient besonders und nahm bedeutend an Kräften zu, seine Glieder wurden kräftiger, und er ging besser, so dass er im Stande war, sich vor Traumen zu schützen. Aber auch heute noch ist die excessive Disposition zu Haematombildungen, die im Krankheitsbild dominiren, und entfärbte Haematomresiduen auf allen knöchernen Vorsprüngen unter der Haut, die Kontusionen ausgesetzt sind, vorhanden.

Ein anderes hervortretendes Symptom ist auch die aufgezoogene, fahle und faltenreiche Haut. Die Haut erinnert ganz an die der Myxoedempatienten, die den Schalen von gebratenen Aepfeln ähnlich sieht. Sie fühlt sich kühl an; nirgends sieht man die frische Farbe des Blutes durchschimmern, und man kann sie über das gefühllose subcutane Bindegewebe so stark falten, dass z. B. an den Fingern und Knöcheln Haut genug vorhanden ist, um die Finger noch ein halbes Mal einzuzwickeln. Die Hände sind schlaff und mager, mit Atrophie des Thenar, der Hypothenar und der Interossei. Die Finger können ungehindert nach aussen subluxirt werden, und zwar beinahe bis zu einem geraden Winkel. Im Knie hat der Patient häufig Spontanluxationen, die er beim Gehen reponiren muss.

Keine Klauenbildung oder Abstossen von Gliedern. Alle Knöchel sind unter Haematomresiduen mit bräunlich verfärbter Haut bedeckt.

Keine Gefühlsanomalien, nur ein permanentes Kältegefühl in der Haut der Extremitäten.

Es sind keine anderen Anzeichen von Myxoedem vorhanden, namentlich ist die Intelligenz ganz ungeschwächt, die Sprache ist frei und nicht schleppend, die Bewegungen so energisch als der Habitus des Patienten es ihm erlaubt. Kräftig gebaut kann man ihn nicht nennen. Am Platze der Glandula thyroidea ist keine Veränderung zu bemerken. Das Gesicht hat dieselbe fahle Farbe wie die übrige Haut, die doch den bedeutenden narbigen Veränderungen in den obersten Schichten zu Trotz, gegen die Unterlage bedeutend verschiebbar ist. Die Augenbrauen sind dünn, der Haarwuchs ist gut. Die Augen sind gesund, die übrigen Sinne unbeschädigt. Am Oberarme sieht man eine bedeutende Keratosis pilaris.

Die Schweisssekretion ist gesteigert, was für ein Myxoedem spricht. Der Gang ist ein wenig ataktisch, wackelnd. Es sind starke Patellarreflexe da. Ausser den zahlreichen Haematomen an allen Läsionen angesetztten Stellen bemerkt man in der Region des Schulterblattes einzelne xanthomähnliche kleine Knoten. An den Ellbogen sieht man, ausser den zahlreichen Haematomresiduen, eine Menge kleiner Knoten, die ringförmig gruppiert sind und unwillkürlich auf den Gedanken an Syphilis bringen. Aber andere Anzeichen dieses Leidens giebt es nicht.

Haslund: Es erinnert mich nicht an Myxoedem. Es ist Cutis laxa mit Schwund des Fettgewebes und den anderen trophischen Veränderungen. Die grosse Verbreitung der Blutungen ist durch das Fehlen von subcutanem Fettgewebe zu erklären, da es keine Grenzen giebt. Es ist eine angeborene trophische Anomalie mehrerer Gewebe.

Ludw. Nielsen macht darauf aufmerksam, dass auch das knöcherne System eine Abnormität aufweist, indem beide Scapulae am inneren Rand stark eingekerbt sind, wodurch ein bedeutender halbmondförmiger Defekt entsteht.

Die Hautaffektion hat keine Aehnlichkeit mit einem Myxoedem, man kann aber kaum im Voraus sagen, ob eine Behandlung mit Glandula thyroidea ganz ohne Wirkung sein würde.

C. T. Hansen: Verucae mucosae oris. Die Patientin ist ein 5-jähriges Mädchen. Seit einem halben Jahre hat die Mutter kleine Geschwülste an der Innenseite der Wange und der Unterlippe bemerkt. Sie begannen an der Innenseite der rechten Wange, verbreiteten sich von hier aus auf die Unterlippe und reichen jetzt bis an die Innenseite der linken Wange. Sie stehen ganz dicht als stecknadelkopfgrosse bis erbsengrosse, flache Vorsprünge, wie ein unebenes Pflaster. Die Schleimhaut, die sie bedeckt, ist normal. Auf der Zunge und am Zahnfleisch, gerade unter den Vorderzähnen im Unterkiefer, sind ein paar einzelne. Sie verursachen nicht die geringste Unannehmlichkeit. An den Fingern hat sie ein paar ganz kleine Verucae planae. Die Mutter meint, dass sie nie andere Warzen gehabt habe. Ich habe sie mit Lapis und Chromsäure (1:2) gleichzeitig behandelt, und sie verschwinden schnell bei der Behandlung.

Nachtrag. Wir haben vor Kurzem hier an der Spitalsabtheilung eine 23-jährige Köchin gehabt, die seit ihrem dritten Jahre eine Menge linsengrosser Warzen an der Innenseite der Unterlippe, der Oberlippe und der rechten Wange hatte. An beiden Händen hatte sie eine Menge Verucae vulgares.

Haslund: Dermatitis herpetiformis Dühring. K. M. S., 35jähr., lediges Dienstmädchen. Wurde zum ersten Mal hier im Spital vom 16. 2. bis zum 30. 4. 1896 behandelt. Sie ist bis zu ihrer Ankunft im Spital vor 6 Jahren, wo ihre Krankheit begann, gesund gewesen. Damals wurde sie 3 Monate lang im Krankenhaus zu Holbak behandelt, und vor einem halben Jahr wurde sie einen Monat hindurch an einer Klinik hier in Kopenhagen behandelt. Die Krankheit hat sich immer auf dieselbe Art geäussert. Es entstanden Blasen auf der ganzen Haut, die von geringem Jucken begleitet sind. Ein bis zwei Wochen hindurch kann sie von dem Ausbruch befreit sein, dann zeigt es sich aufs neue. Menses haben seit Beginn der Krankheit beinahe ganz aufgehört: der Stuhl ist sehr ungleichmässig, bald dünn, bald fest und zähe. Die Temperatur war bei der Ankunft 38, sonst