

BLICKDIAGNOSE

Die Fälle der MMW-Leser

Schicken Sie uns Ihren Bericht!
Bei Veröffentlichung erhalten Sie **150 €**.
cornelius.heyer@springer.com

Am Knie bildet sich eine seltsame Narbe

Ein 15-jähriger Jugendlicher stellte sich wegen einer atrophischen Narbenbildung am rechten Knie nach einer Verletzung in unserer Praxis vor. Die Anomalie passte in eine ganze Reihe von Auffälligkeiten, die den Patienten schon sein ganzes Leben begleiteten.



PD Dr. med. habil.
Thomas Jansen
Höntroper Str. 102,
D-44869 Bochum

Bei dem Jungen bestand seit Geburt eine verstärkte Vulnerabilität der Haut mit mangelhafter Heilungstendenz der Gewebsdefekte sowie eine ausgeprägte Neigung zur Hämatombildung nach mechanischen Reizen. Seine Haut wies außerdem eine merkliche Überdehnbarkeit auf, die insbesondere die eng anliegenden Hautregionen und die Flächen über den Gelenken betraf. Darüber hinaus waren seine Gelenke deutlich überstreckbar, v. a. jene an Ellenbogen und Fingern, was auf eine Erschlaffung des Bandapparats zurückzuführen war. Weder bei den Eltern noch bei Geschwistern des Patienten waren derartige Symptome bekannt.

Der Patient litt am Ehlers-Danlos-Syndrom. Die Bezeichnung umfasst eine heterogene Gruppe hereditärer Bindegewebserkrankungen mit mindestens neun Subtypen, die sich durch den Erbgang und teilweise auch durch definierte molekulare Defekte voneinander unterscheiden lassen. Als klinische Sym-

ptome finden sich bei den meisten Betroffenen eine Überdehnbarkeit der Haut (Cutis hyperelastica), eine Überstreckbarkeit der Gelenke sowie eine leichte Vulnerabilität von bindegewebsreichen Strukturen wie Haut, Knochen und Blutgefäßen. Störungen der Wundheilung und das Auftreten fischmaulartig ausgezogener, zigarettenpapierähnlicher Narben sind die Folgen.

Die einzelnen Symptome kommen bei den verschiedenen Subtypen in unterschiedlicher Ausprägung vor. Oftmals können auch innere Organe betroffen sein, sodass es v. a. zu Divertikeln, Hernien, Aneurysmen kommt.

Die bislang erzielten Erfolge bei der Aufklärung der molekularen Ursachen des Ehlers-Danlos-Syndroms sind bemerkenswert. Dennoch blieben viele Hoffnungen und Erwartungen der Patienten bis dato unerfüllt. Das betrifft gerade auch eine effektive Therapie der Krankheit. ■