

(Uit de afd. Huidziekten in het Binnengasthuis te Amsterdam).

J. J. C. SCHREUDER, assistent der kliniek, EEN GEVAL VAN
ECTODERMOSIS EROSIVA PLURI-ORIFICIALIS
BIJ EEN VROUW.

In 1917 is door FIESSINGER en RENDU voor het eerst een eigenaardig symptomencomplex beschreven 1) onder den titel: „Sur un syndrome caractérisé par l'inflammation simultanée de toutes muqueuses externes, coexistant avec une éruption vésiculeuse des quatre membres non douloureuse et non récidivante”. Deze titel geeft in het kort het klinisch beeld weer, al is dat ook niet in alle medegedeelde gevallen zoo volledig als met dien naam overeenkomt.

De ziekte begint acuut met algemeene verschijnselen, te gelijk met de plaatselijke aandoening, die waargenomen is op het oogbindvlies, den neus, de tong, de mond- en keelwanden, op den glans penis en het praeputium, terwijl in het door mij waargenomen geval bij een vrouwelijke patiënt de vulva en de vagina aangetast waren. Als objectieve verschijnselen bemerkt men: tranende oogen, overvloedige speekselafscheiding, moeilijke kauw- en slikbewegingen, pijn bij de geslachtsdeelen, pijnlijkheid der ontlasting. Vaak bestaat een geringe albuminurie. De slijmvliesletsels vertoonen zich als vrij oppervlakkige ronde exulceraties, bekleed met een min of meer dik pseudo-membraneus beslag, en gemakkelijk bloedend bij een poging dit beslag te verwijderen. Klierzwellingen, indien aanwezig, zijn gering. De huiduitslag op de ledematen is vluchtig, wisselend in uitbreiding, pijnlijk noch jeukend, zoodat zij gemakkelijk over het hoofd gezien wordt. De blaasjes, waaruit de uitslag bestaat, zijn omgeven door een ontstoken hof, die soms haemorrhagisch wordt. Zij zijn bedekt met korstjes, die afvallen zonder litteekens na te laten. De ziekte geneest in drie tot zes weken, waarbij de aandoening op mond- en keelslijmvlies het hardnekkigst is, zoodat bij onderzoek in een laat tijdperk slechts een nauwkeurige anamnese de diagnose mogelijk maakt. Een specifiek micro-organisme is als verwekker dezer merkwaardige ziekte nog niet gevonden.

Alvorens de differentiale diagnose te bespreken, moge de ziektegeschiedenis van het door mij waargenomen geval hier volgen:

Mevrouw X., oud 44 jaren, werd in de kliniek voor huidziekten half Januari opgenomen met de diagnose: angina. De anamnese leerde, dat patiënte veertien dagen vóór haar komst keelpijn gekregen heeft, met name bij het slikken. Zij had hevige hoofdpijn en voelde zich koortsig en ziek, zoodat zij het bed moest houden. Eenige dagen later werd de mond zeer pijnlijk; kort daarop bemerkte zij een uitslag op de geslachtsdeelen, gepaard met fluor albus, en tenslotte ontstonden 4 à 5 dagen vóór haar intrede in de kliniek een aantal puisten op de bovenarmen, bene-

1) *Paris Médical*, XXV, 1917, bldz. 54.

vens één op de linker borst. Bij haar komst in het ziekenhuis voelt zij zich nog vrij ziek. Er zijn in haar omgeving geen personen met dergelijke ziekteverschijnselen geweest. Zij verzekert nimmer ongekoekte melk te drinken en gebruikte geen geneesmiddelen. Patiënte heeft vroeger geen belangrijke ziekten gehad. Zij leeft sinds twee jaren gescheiden van haar echtgenoot, die volkomen gezond was. Haar beide kinderen zijn gezond, zij heeft geen kinderen verloren en één miskraam gehad.

Bij het onderzoek werd het volgende gevonden:

Op het roode en sterk gezwollen slijmvlies van den mond en de keel, alsook op dat van de vulva en de vagina, bevonden zich tal van onregelmatig verspreide ondiepe, gierst- tot hennepkorrelgrootte zweertjes, waarvan de meeste bedekt zijn door een lichtgeel fibrine-achtig beslag, dat moeilijk van de onderlaag verwijderd kon worden. Het slijmvlies is zeer pijnlijk bij aanraking en bloedt gemakkelijk bij een poging het beslag te verwijderen. Op de lippen bevinden zich zwartachtige korsten.

De zweertjes op het slijmvlies der geslachtsdeelen liggen verspreid op en tusschen de labia minora en bedekken vulva en vagina tot zelfs op de portio vaginalis uteri.

Behalve de slijmvliesen is ook de huid op verschillende plaatsen aangetast. Op de rechter borst, de beide bovenarmen, den onderbuik en de binnenzijden der beide dijbeenen komen allerlei overgangen tusschen papels, blaasjes, pustels en zweren, met een korst bedekt, voor. De huiduitslag is noch pijnlijk, noch jeukend.

Ziekelijke toestanden van andere organen waren niet te vinden. De lichaamstemperatuur van de patiënte na haar komst in het Binnengasthuis bedroeg 37.7°.

Het laboratorium-onderzoek verschafte de volgende gegevens: de urine bevatte zeer weinig eiwit en geen suiker; in het sediment waren enkele leucocyten, maar géén cylinders te vinden.

De quantitative en kwalitatieve celbestanddeelen van het bloed waren:

erythrocyten: 4500000

leucocyten: 15600

segmentkernige: 60 pCt.

staafkernige: 8.5 pCt.

lymphocyten: 13 pCt.

monocyten: 12.5 pCt.

eosinophile: 6 pCt.

basophile: 0 pCt.

De reacties van WASSERMANN en SACHS-GEORGI waren negatief.

Door de kweekmethode konden geen kiemen in het bloed worden aangetoond. Ook in de mond-, genitaal- en huidaandoening vonden wij geen specifieke kiemen, met name geen micro-organismen van PLAUT—VINCENT, geen diphtherie-bacillen, geen bacillen van DUCREY, geen spirochaetae pallidae, geen gonocokken. Er waren alleen staphylocokken te kweken.

Een symptomatische en palliatieve behandeling (anaesthesine, mondspoelingen met permanganas kalicus, e.a., scheidespoelingen met een $\frac{1}{4000}$ oplossing van nitras argenticus, enz.) deed de verschijnselen spoedig verbeteren. Na eenige dagen was de temperatuur normaal, de albuminurie verdween. De mond- en genitaalverschijnselen werden langzamerhand minder. Drie en een halve week na haar komst kon patiënte ontslagen worden met een lichten fluor albus en een geringe hyperaesthesie van het mondslijmvlies.

Bij de beoordeeling van het hierboven beschreven geval, dat den indruk maakt van een acute infectieziekte, moeten wij aan verschillende aandoeningen denken. De diagnose pokken kunnen wij verwerpen door te wijzen op de atypische localisatie der huid- en slijmvlies-aandoening, op het gemis aan een inzinking aan het midden der pustels, het afwezig zijn van deze ziekte in de

omgeving van de patiënte, de geringe temperatuursverhooging. De angina van PLAUT—VINCENT is, nog afgezien van de localisatie aan de geslachtsdeelen, niet aan te nemen wegens de afwezigheid van de symbiose van PLAUT—VINCENT. Voor het bestaan van erosieve en ulcerouse herpetiforme syphiliden geeft de anamnese ons geen enkele aanleiding, terwijl de uitkomst der sero-reacties en het onderzoek op spirochaeten deze diagnose wel zeer onwaarschijnlijk doen zijn. Verder kunnen voor de diagnose in aanmerking komen: de acrodermatitis zoönotica en de stomatitis aphthosa. Het voorkomen der efflorescenties op de geslachtsdeelen en de verzekering, die de patiënte gaf, dat zij nooit ongekookte melk drinkt, noch ooit met vee in aanraking is gekomen, zijn wel redenen om de eerste dier diagnoses af te wijzen; verwijzend naar de eigenaardige erupties op de huid en het ontbreken van lymphklierzwellingen verwerpen wij de tweede diagnose. Varicellen zijn uit te sluiten wegens de sterke ettervorming, het ulcereeren der blaasjes, het sterk aangetast zijn der slijmvliezen, het vrijblijven der schedelhuid, het onbekend zijn van de mogelijke bron van besmetting.

Als acute huidziekten kunnen wij voor de differentiale diagnose denken aan hydroa van BAZIN en dermatitis herpetiformis (DUHRING). Bij beide kunnen slijmvliesaandoeningen voorkomen; het aanwezig zijn van koorts en het volkomen ontbreken van pijn en jeuk in ons geval maken ons huiverig één dezer diagnoses aan te nemen. De mogelijkheid van aandoeningen, veroorzaakt door de bacillen van DUCREY of LÖFFLER verwerpen wij, afgezien van het zonderlinge klinische beeld, op grond van het ontbreken der specifieke micro-organismen in uitstrijkpraeparaten en in kweeken.

Na de eerste mededeeling over deze merkwaardige aandoening zijn nog eenige andere gevallen bekend gemaakt. In 1921 heeft BERHO 1) tien gevallen kunnen vinden, terwijl LAVERGNE 2) in 1923 in een bijeenkomst van de Société médicale des Hopitaux de Paris vier nieuwe gevallen voorstelde. LAVERGNE onderscheidt twee typen van ectodermosis erosiva pluri-orificialis, n.l. behalve het door FIESSINGER en RENDU beschrevene een type zonder huidafwijkingen. Verder vind ik in de literatuur nog een drietal casuïstische beschrijvingen: één van FIESSINGER, NOËL, MAURICE, WOLFF en A. THÉVENARD 3), een van ADORNI 4) en één van JAUSION en DIOT 5).

Alles bijeen zijn er een twintigtal gevallen van ectodermosis erosiva pluri-orificialis gepubliceerd en deze betroffen, voor zoover mij bekend is, uitsluitend mannelijke patiënten, zoodat het nu beschreven geval het eerste zou zijn, waarbij deze ziekte bij een vrouw werd waargenomen.

Amsterdam, Januari 1926.

1) *Thèse de Lyon*, 1921.

2) *Seance du 16 mars 1923*.

3) *Bulletin et Mem. de la Soc. Med. des Hopit. de Paris*, XXXIX, no. 10, 1923.

4) *La Prensa medica Argentina*, no. 31, 1924.

5) *Ann. de Dermat. et de Syphiligr.*, no. 7, 1925.