Dermatologica, 1960;121:135

II. Démonstrations – Demonstrationen

J.P.

Christen

Clinique infantile Universitaire, Lausanne (Directeur: Prof. M. Jaccottet)

Etude de deux cas d'idiotie phénylpyruvique traités par un régime pauvre en phénylalanine
Paru in extenso dans: Helv. paed. Acta 14: 271-281 (1959)

Discussion:

A. Franceschetti (Geneve): Récemment nous avons présenté une famille (J. Babel, F. Bamatter, B. Courvoisier, A. Franceschetti, D. Klein, A. Lapiné et E. Martin. I. Congr. internat. de pédiatrie des nations latines, San Remo, 24/27 sept. 1959) dans laquelle on trouve, dans une branche, 2 cas d'oligophrénie phénylpyruvique dans une autre, 2 cas d'alcaptonurie et, dans une troisième, 2 cas de cataracte con-génitale. Tout parle donc en faveur de l'idée que le gène responsable peut intervenir, dans la même famille, à différents niveaux dans le métabolisme des acides aminés.

Aus der Dermatologischen Universitätsklinik Zurich (Prof. Dr. H. Storck)

H. STORCK, U. W. SCHNYDER und K. SCHWARZ

Lupus erythematodes chronicus disseminatus mit generalisierter Beteiligung der Gefäße
(gemeinsame Beobachtung mit der Medizin. Universitäts-Poliklinik, Direktor Prof. Dr. R. Hegglin).

Ma., Alois, 1900, litt seit 1940 an mehreren umschriebenen schuppenden geröteten Herden des Gesichts und der Ohren, die nach dem heutigen disseminierteren Status auf Nase, Wange und Ohren mit einzelnen Alopecia areata-Herden im Capillitium, sowohl klinisch als auch histologisch als Lupus erythematodes chronicus disseminatus interpretiert werden müssen.

Außerdem war 1949 erstmals am Endglied des linken Kleinfingers eine Contusion mit offener Fraktur aufgetreten, 1954 Thrombose am linken Bein, 1955 wiederum Verletzung des linken Kleinfingers mit anschließender schlechter Wundheilung wegen Vaskularisationsstörung. 1956 spontane Ulceration am selben Finger, dazu Durchblutungsstörungen an Finger 4 und 5 beidseits. 1956 mußte der linke Kleinfinger wegen rezidivierenden Entzündungen amputiert werden, schließlich durch neue rezidivierende Zirkulationsstörungen mit trophischen Ulcerationen von Finger 4 und 5 Besorption dieser letzten Phalangen (Abb. 1).

Beim Patienten wurde eine labile Hypertonie festgestellt, Blutsenkung auf 37/52 mm erhöht. Im Blutbild bei 4900 Leukozyten 8,5% Stabkernige, 47% Segmentkernige, 2,5% Eosinophile, 20% Monocyten, 22% Lymphocyten. Folgende Blutbefunde normal: Eiweiß 7,5g%, Best-N 26,4 mg%, Calcium 9,9 mg%, Chloride 97,2 maeq/l, Quick 59%, Weltmann 0,3. Natrium jedoch auf 130,9 maeq/l leicht erniedrigt, Kalium auf 5,7 maeq/l leicht erhöht, Takata-Ara schwach positiv, Kephalin-Cholesterin-Flockung + + +, alkalische Phosphatase auf 2,7 E leicht erhöht, Gammaglobuline elektrophoretisch auf 27% erhöht, WaB und Begleitreaktionen negativ, LE-Zelltest mehrmals negativ, Antiglobulinconsumptionstest stark positiv, Thompsonstest positiv. Ophthalmologische Untersuchung negativ, Oszillometrie der Arme unauffällig, Arteriographie

linker Vorderarm und Hände: reduzierte Gefäßdarstellung an den Fingern 4 und 5, engkalibrige Gefäße an den Fingern 2 und 3, Gefäßveränderungen wurden auch von den Internisten als Lupus erythematodes visceralis mit Arteriitis interpretiert.

Die Bakterienfiltratproben ergaben auf Filtrat von *Staphylococcus aureus* und *Streptococcus haemolyticus* eine sehr starke positive Spätreaktion. Neurologisch