Dermatologica, 1960;121:166-167

II. Démonstrations – Demonstrationen

W.	Burckhardt
----	------------

Städtische Dermatologische Poliklinik, Zürich

1. Dermatomyositis mit akutem, tödlichem Verlauf.

(Gemeinsame Beobachtung mit O. Spühler und E. Uehlinger).

H. W., 1901, Hausfrau, erkrankte Mitte März 1959 im Anschluß an eine Ober-armfraktur an allgemeiner Müdigkeit, Kraftlosigkeit und Gewichtsverlust von 20 kg.

Spitalavfnahme am 6. 4. 1959 ins Stadtspital Waid, Zurich. Beim Konsilium liegt die Patientin auffallend ruhig, in Rückenlage im Bett.

Hautstatus: Auf Nasenrücken, auf beiden Wangen und im Halsausschnitt zeigt die Haut einen blau-violetten Farbton, gemischt mit bräunlichen und weißlichen Stellen, welche einen bunten, poikilodermieartigen Eindruck erwecken. Dazu besteht in den befallenen Gebieten eine ödematöse, teigige Schwellung der Haut.

Über beiden Knien zweifrankenstückgroße, gerötete und schuppige psoriasiforme Herde. In der Glutealgegend und an den Oberschenkel-Beugeseiten hand-tellergröße, papulose erhabene, gerötete und teigig geschwollene Hautpartien.

Patientin hat Schlingbeschwerden. Das Röntgenbild des Magens zeigt große Luftblasen infolge von Aerophagie.

Die Muskulatur fühlt sich teigartig an, kein Muskelschmerz.

Diagnose: akute Dermatomyositis wird durch das Elektromyogramm (Neuro-logische Poliklinik, Zurich) bestätigt. Alle untersuchten Muskeln zeigen schon eine niedrige Amplitudenhöhe, verschmälerte Potentiale, Interferenzkurven, was einer schweren Myopathie entspricht.

Kreatinausscheidung ist erhöht, 592 mg in 24 Std. Beim akuten Muskelzerfall ist die Kreatinausscheidung erhöht, bei chronischen Formen erniedrigt. Keine LE-Zellen, Gammaglobuline auf 30% erhöht.

Trotz Behandlung mit Solu-Dacortin und Traubenzucker-Infusionen starb die Patientin am 16. 4. 1959 unter dem Bilde einer Atemlähmung und Schluckpneumonie. An den zwei letzten Tagen war das Hautexanthem abgeblaßt, kaum mehr sichtbar. Die Muskulatur fühlte sich wie ein Kuchenteig an. Patientin hatte aber keine Muskelschmerzen.

Sektionsbefund (Pathologisch-Anatomisches Institut, Zurich, Prof. Uehlinger): Schwerer, entzündlicher, diffuser Zerfall sämtlicher quergestreifter Muskulatur. hypostatische Pneumonie, Lungenödem.

2. Purpura hyperglobulinaemica Waldenström?

65jähriger Patient, der im Laufe des Herbstes 1958 und im Frühjahr 1959 an einer chronischen Cystitis durch therapieresistente Enterokokken litt, erkrankte im

Burckhardt

März 1959 unter Schüttelfrost und Temperatur bis 38,5 an einer Purpura der Unterschenkel. Die Purpura dehnt sich im Laufe des Sommers langsam aus und nimmt Anfang September 1959 eine Ausdehnung bis über den unteren Teil des Thorax ein. Die cystitischen Beschwerden sind unterdessen durch verschiedene Antibiotika und Therapeutika ausgeheilt, so daß Hautteste mit den Enterokokken nicht mehr durchgeführt werden können.

Die Purpura besteht aus gruppierten, hellroten und braunroten Flecken, die teilweise besonders am Abdomen zu mehr flächenförmigen, landkartenartigen, bräunlichen und rötlichen Partien zusammenfließen. An einzelnen Stellen ist eine leichte pityriasiforme Schuppung sichtbar.

Das Rumpelsche Phänomen am Arm ist negativ.

Der Blutstatus zeigt 3800 Leukocyten, 56 segmentkernige und 1 stabkerniger Leukocyt.

Die Senkung ist seit August stark erhöht: 56/71.

Die Gammaglobuline sind auf 29% (normal = 15%) erhöht.

WaR negativ.

Keine LE-Zellen.

Blutgerinnungsfaktor normal.

Die Histologie zeigt eine perivaskuläre Lymphocyteninfiltration und Erythrocytenemigration im Stratum papillare.

Das Epithel ist durch einige ödematöse Auflockerungen am Prozeß beteiligt.

Es handelt sich somit um das Bild einer vasculären Schönlein'schen Purpura mit einer Vermehrung der Gammaglobuline.

Waldenström hat solche Fälle 1948 mit chronischem, jahrelangem Verlauf beschrieben; teilweise konnten septische Organerkrankungen oder Rheumatismus als Ursache gefunden werden, teilweise handelt es sich um idiopathische Fälle. Seither sind in der Literatur 70 solche Fälle beschrieben worden, wie aus einer neueren Zusammenstellung von Rolf Müller aus der Universitätsklinik Basel hervorgeht. Nach der Auffassung dieses Autors dürfen nur die chronischen Fälle mit dem Namen Waldenström verbunden werden, währenddem man die kürzer dauernden Fälle als Purpura Schönlein mit Hyperglobulinämie bezeichnen soll.

Therapeutisch hat im Falle der Basler Poliklinik eine Resochin-Behandlung Erfolg gehabt, welche ich bei meinem Patienten auch begonnen habe.

Unter Resochinbehandlung verschwand auch in unserem Fall bis im Herbst 1959 die Purpura vollständig. Die Senkung besserte sich auf 11 mm in der ersten Stunde und die Gammaglobuline betrugen nur noch 23 mg%.

Clinique universitaire de dermato-vénéréologie, Lausanne (Directeur Prof. J. Delacrétaz)

J. Delacrétaz et J. D. Geiser

Neurofibromatose de Recklinghausen.

Sch. Suzanne, 1923, 36 ans.

Il n'y a rien de spécial à relever dans l'anamnèse familiale et personnelle de cette patiente, en particulier aucun cas d'affection cutanée semblable à la sienne dans la famille.

L'affection a débuté il y a une quinzaine d'années par des taches brunâtres et de petites tumeurs saillantes localisées au tronc et aux membres. Elles augmentent progressivement en nombre et certaines en dimensions.

Actuellement on note, disséminées sur tout le tégument, de nombreuses taches brunâtres, des lésions molluscoïdes et de petites tumeurs dépressibles. La grosseur de ces lésions est variable; la plus petite a les dimensions d'une tête d'épingle, la plus grosse a le volume d'une noix et est située au dos, dans la région paravertébrale droite.

On observe sur les iris quelques nodules brunâtres. L'examen du fond d'œil ainsi que les radiographies du crâne et du thorax ne révèlent aucun élément pathologique. Le psychisme est normal.

Kerato-Acanthome.

Sc. Pierre, 1926, 33 ans.

Les antécédents familiaux et personnels sont sans particularité. En avril 1959, le patient note l'apparition d'une lésion cutanée sur le nez. Cette lésion est d'abord punctiforme, puis elle s'agrandit rapidement pour atteindre le volume d'un gros pois. Elle est indolore et bien limitée. Son centre devient kératosique. Le 6 mai, elle est excisée. L'image histologique est typique pour celle d'un kératoacanthome. Mais une quinzaine de jours après son ablation, la tumeur récidive. On laisse alors évoluer l'affection en gardant le patient en contrôle régulier. La tumeur diminue spontanément jusqu'à disparition complète (début octobre 1959).

Keratodermie palmo-plantaire en Hots, pachyonychie et hyperkératose sous-unguéale. kératose pilaire, maladie de Dupuytren.

Pa. Ernest, 1922, 37 ans.

Les parents de ce patient ainsi que ses 2 frères, ses 3 sœurs et son fils sont en bonne santé et n'ont jamais présenté d'affection cutanée ou des phanères comparable