IV. Démonstrations – Demonstrationen

M.		Jaccottet ^a
H.		Jaeger ^b

^aClinique pédiatrique universitaire et, ^bClinique dermatologique universitaire, Lausanne

Dysplasie ecto-mésodermique.

Ma. P., enfant de 4 ans, serait né bien constitué, avec une peau normale. Dans les premiers jours de son existence, aurait fait plusieurs crises de cyanose. Vers l'âge de 7 à 8 mois, on aurait remarqué pour la première fois une éruption du cuir chevelu; à cette époque, le reste du tegument aurait été normal, à part aux membres supérieurs, à la paume des mains et à la plante des pieds où il est nettement rugueux.

À l'âge de 4 ans, l'enfant présente un retard de développement physique et mental manifeste, un état senile de la peau, avec hyperélasticité, état pachydermique et nombreux placards lichénifiés ou même d'aspect verruqueux, fortement prurigineux. On note en outre une macrostomie avec épaississement de la muqueuse des lèvres et érosion des incisives médianes, une macrotie avec insertion relativement basse du pavillon et partie inférieure retroussée vers le haut, une tête brachycéphale, un nez en selle, une hypertrophie thoracique et abdominale, une micropolyadénie en chapelets, une dystrophie subluxante des articulations coxo-fémorales, une malformation bilatérale du squelette plantaire, une hyperlaxité articulaire, une descente incomplète des testicules et un réseau veineux abdominal très apparent lorsque l'enfant crie.

Histologie de la peau: forte hyperkératose et zones de papillomatose très prononcée avec enfoncements épidermiques comblés de lamelles cornées. Lacs séreux inclus avec des polynucléaires entre les lames cornées. Mitoses assez nombreuses dans la basale, exocytose et exosérose aboutissant à quelques foyers de spongiose. Dans le derme, un peu d'œdème et d'infiltration du derme supérieur à lymphocytes, plasmocytes, polynucléaires avec quelques histiocytes. Au van Gieson, quelques alterations du collagène avec œdème et infiltration, quelques alterations discrètes des fibres élastiques (fragmentation). Dans l'ensemble, alterations du type de dermatite séborrhéique avec œdème et infiltration du derme.

Test de sudation à la pilocarpine: nettement positif.

Il est difficile de faire entrer ce cas dans le cadre d'un syndrome décrit; ne pouvant le rattacher ni au morbus Ehlers-Danlos auquel pouvaient faire penser l'hyper-élasticité cutanée et l'hyperlaxité articulaire, ni à la progeria, que l'aspect extérieur du patient rappelle par certains côtés, ni à une dysplasie ectodermique anhidrotique du fait du test positif à la pilocarpine, nous le rangeons provisoirement sous la denomination de « dysplasie ecto-mésodermique ».

A relever que l'état général de l'enfant et en particulier son état cutané a été remarquablement amélioré au cours de son séjour à la Clinique infantile, au point que certains médecins auxquels il avait été présenté pour diagnostic avant son hospitalisation, ne l'ont plus reconnu lors du Congrès.

Le traitement a consisté en injections i.m. de Cortisone et d'extraits placentaires.