Dermatologica, 1953;106:281-282

III. Présentation de Malades – Krankendemonstrationen

J.J.		Mozer
W.		Jadassohn
R.		Paillard

Genève

1° Hémochromatose familiale.

B. Catherine, 1925.

(La malade vient d'entrer à la Clinique Thérapeutique, l'observation est encore incomplète.)

Réglée à l'âge de 16 ans, normalement pendant 2 ans. A l'âge de 18 ans, aménorrhée brusque en même temps qu'apparaît une pigmentation généralisée de la peau.

282 Présentation de Malades – Krankendemonstrationen

L'aménorrhée persiste à l'heure actuelle; la pigmentation est stationnaire; les muqueuses sont indemnes; la pilosité est nettement diminuée.

Une biopsie de la peau faite en 1947 montrait déjà la présence de mélanine dans les couches basales de l'épiderme; disparition des papilles épidermiques; pas de pigment dans le derme.

L'examen interne montre l'existence d'une cardiopathie. d'une légère anémie; dans les urines dosage des 17-céto-stéroïdes: 3,5 mg./24 h. (chiffre bas); fer sérique 220 γ% (chiffres normaux pour les femmes: 80 à 100 γ%).

Le cas est publié in extenso par T. Nussbaumer, H. C. Planner et A. Ryivlin (J. de génétique (Geneve) 1, p. 139, 1952).

Littérature dermatologique: voir entre autres Arch, of Dermat. and Syph. 66. 127, 1952.

2° Elephantiasis du penis après paraphimosis. K. Jean-Charles, 1878, No. P. 1356/52.

W. JADASSOHN et R. PAILLARD:

1° Naevus spilus unilateralis.

K. Monique, 1945, No P. 1245/52.

2° Maladie de Sutton atypique.

a. Z. Z., 1911, priv.

Les taches blanches, rondes, seraient apparues il y a 1 année. Il y a des taches où l'on trouve au centre un naevus, mais qui est à peine pigmenté. Il y en a d'autres dans lesquelles le naevus manque.

b. R. Valery, 1922, No P. 1304/52.

Efflorescence unique apparue subitement il y a 1 an. Depuis lors la pigmentation centrale s'éclaircit progressivement.

3° Tache mongoloïde de la région gluteale. D. Christiane, 1950, No P. 86/50.

La couleur a diminué d'intensité mais la tache existe toujours à l'âge de 2 ans 10 mois.

4° Ichtyose vulgaire et naevi pigmentosi multiples chez deux sœurs.

O. Paulette, 1939, No P. 938/51.

O. Colette, 1941, No P. 32/51.

«Es gibt eine familiäre Häufung der Pigmentnaevi.» (Meirowsky, Handbuch der Haut- und Geschlechtskrankheiten, vol. IV/2, p. 671, 1933.)

Nous voulons souligner la combinaison de ces deux affections chez deux sœurs. Le frère a également une légère ichtyose vulgaire (naevi pigmentaires ?). D'autres membres de la famille n'ont pas pu être examinés.

5° Maladie de Darier. a. S. Jean, 1906, No P. 875/25.

Le malade a déjà été présenté au congrès de Genève (Dermatologica 97, p. 87, 1948). Nous le remontrons pour deux raisons:

1° L'affection a très fortement régressé aux endroits où le malade a été traité