

## Malattia di Besnier-Boeck-Schaumann in due sorelle gemelle

Ferdinando Ormea

La malattia di Besnier-Boeck-Schaumann (B. B. S.), è stata oggetto in questi due ultimi decenni di numerose ricerche da parte internistica, dermatologica e di altre specialità, che non hanno tuttavia portato ad una definitiva chiarificazione del problema eziologico.

Dal punto di vista dermatologico si è oggi generalmente d'accordo nel considerare il lupus pernio, l'angiolupoide di Brocq-Pautrier, i sarcoidi di Boeck nella forma disseminata a piccoli noduli, a grossi nodi ed in quella diffusa, quali diverse espressioni cliniche di un unico quadro morboso: la malattia di Besnier-Boeck-Schaumann. Ancora discussa è l'appartenenza allo stesso quadro dei sarcoidi di Darrier-Roussy, mentre l'eritema nodoso viene considerato come una possibile sindrome concomitante, senza che la natura esatta dei rapporti col quadro in discussione sia a tutt'oggi meglio precisata.

Non sembra dai dati della letteratura a nostra disposizione che la malattia di B.B.S. possa essere considerata quale una forma morbosa ereditaria. Tuttavia sono stati descritti casi di tale malattia in fratelli e più recentemente in gemelli probabilmente monozigoti. Ci è sembrato perciò non del tutto priva di interesse la pubblicazione di un'osservazione personale, risalente ad alcuni anni fa e riflettente la presenza di una tipica manifestazione cutanea della malattia di B. B. S. in due sorelle gemelle.

### 1. Descrizione dei nostri casi

#### ALBERO GENEALOGICO

L'albero genealogico delle nostre gemelle, Annalisa e Rosa di Haslack i/K, poté essere ricostruito con non lieve difficoltà. Esso è rappresentato nella figura 1.

Nella seconda generazione dello stipite paterno si nota la presenza di una gravidanza bifemminile della quale non si riuscì a stabilire la diagnosi di zigotismo: essa è preceduta da due gravidanze semplici ed è seguita da altra gravidanza semplice. Nella 2ª generazione dello stipite materno si notano due aborti successivi, seguiti da 5 gravidanze normali.

Il padre, deceduto a 64 anni per carcinoma allo stomaco, ha sofferto per lunghi anni di una dermatosi caratterizzata da chiazze eritemato-squamose ai gomiti ed alle ginocchia

(psoriasi?) Di una dermatosi non meglio precisata ha sofferto una zia paterna. La madre è deceduta a 59 anni per broncopolmonite. Due fratelli ed una sorella viventi, non hanno avuto malattie degne di nota.

## GRAVIDANZA E PARTO

La gemellanza prende il 4° posto nell'ordine di generazione della madre. Al momento del parto la madre era sui 40 anni. Le 3 precedenti gravidanze avevano avuto decorso normale. Nella fattispecie la diagnosi di gemellanza non sembra sia stata posta in precedenza: l'in-

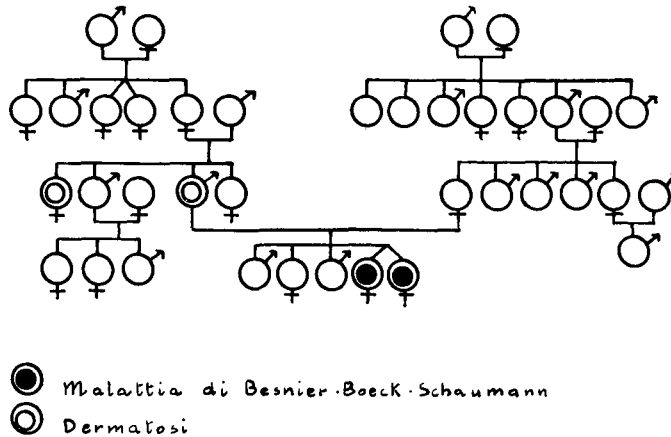


Fig. 1

tervallo tra quest'ultima gravidanza e la precedente era stato di 2 anni. L'assistenza al parto che si è svolto normalmente — venne fornita da un'ostetrica. Non è però possibile stabilire — in base all'anamnesi — se vennero riscontrate una o due placente, uno o due sacchi coriali.

## ANNALISA

*Anamnesi personale.* Prima nata da parto gemellare, ebbe allattamento misto; sviluppo fisico-psichico regolare. Soffrì a 5 anni di morbillo, a 6 anni di pertosse, a 16 anni di una forma broncopolmonare. Sposò a 22 anni un operaio, dal quale ebbe due figlie che godono buona salute.

*E. O.* Statura cm. 159, peso Kg. 61. Pannicolo adiposo sottocutaneo modicamente sviluppato. L'esame dei vari apparati e sistemi è del tutto negativo con la sola eccezione dell'apparato tegumentario.

L'attuale dermatosi risale a 7 anni prima della nostra visita ed ha avuto inizio alla guancia destra sotto forma di piccole papule disseminate di grandezza variabile da un grano di miglio ad un cece, di colorito rosso brunastro appena rilevate sul piano cutaneo circostante.

Le lesioni hanno successivamente acquistato un carattere maggiormente infiltrativo, la cute in loro corrispondenza si è assottigliata e si è ricoperta di numerose teleangectasie.

Al momento dell'esame la dermatosi appare costituita dalla confluenza di numerose lesioni. Tutta la guancia presenta una diffusa infiltrazione delle dimensioni di cm. 7 in lunghezza per 9 in altezza, di colorito grigiastro, sulla quale — solo nelle zone più periferiche —

si rendono evidenti alcuni elementi isolati. Gli ispessimenti sono lividi, omogenei, diffusi, di colorito rosso brunastro con leggera tonalità vinoso. Sulla superficie si osservano numerose teleangectasie. Al centro si nota una certa regressione del processo, con presenza di tessuto atrofico cicatriziale.

L'esame istologico di un pezzo biopsico prelevato al margine superiore della lesione ha dato i seguenti risultati (fig. 2): epidermide molto sottile. Limiti dermo-epidermici netti, per lo più contrassegnati da una linea retta. Immediatamente al disotto dell'epidermide, nel derma superficiale ed in tutto il derma medio si osservano numerosi formazioni nodulari, riavvicinate ed in parte confluenti. Tali formazioni sono costituite quasi esclusivamente da cellule epitelioidi spesso sovrapposte, a disposizione concentrica. In alcuni punti si osservano anche cellule giganti tipo Langhans. Rare cellule linfoidi, visibili solo in corrispondenza di alcuni noduli, in posizione periferica.

#### ROSA

*Anamnesi personale.* Seconda nata dal parto gemellare, ebbe allattamento misto, sviluppo fisico-psichico regolare. Soffrì delle comuni malattie esantematiche dell'infanzia. Nessuna malattia degna di nota sino al momento della comparsa dell'attuale dermatosi che seguì di pochi mesi o settimane (la paziente non è in grado di precisare esattamente le date) quella della sorella. È nubile.

*E. O.* Statura cm. 159, peso Kg. 63. Discreto sviluppo del pannicolo adiposo sottocutaneo. Nulla a carico dei vari sistemi ed apparati ad eccezione della cute.

La dermatosi ha sede alla guancia destra ed ha avuto un'evoluzione pressochè analoga a quella presentata dalla malattia di cui soffre la sorella Annalisa.

Attualmente è rappresentata da una infiltrazione diffusa che si estende dallo zigomo all'arcata mandibolare di colorito rosso vivo, leggermente sopraelevata sul piano cutaneo circostante. Sono presenti numerose teleangectasie su tutta l'estensione della chiazza. Alla periferia sono visibili alcune formazioni nodulari, grandi quanto un cece, più elevate sul piano cutaneo che non il resto della lesione infiltrativa. Modica regressione della dermatosi nelle zone centrali.

Un esame istologico (fig. 3) ha permesso di rilevare un notevole assottigliamento dell'epidermide, una sfumatura delle normali ondulazioni che contrassegnano i limiti dermo-epidermici e la presenza in tutto il derma di formazioni nodulari di varie dimensioni; costituite in grande prevalenza da cellule epitelioidi con qualche cellula gigante tipo Langhans. Scarsi i linfociti.

## 2. Discussione clinica

In definitiva le nostre due pazienti presentavano in analoghe sedi (guancia D.) una dermatosi infiltrativa, in parte diffusa, in parte nodulare, con una certa tendenza alla regressione periferica, con superficie di colorito rosso brunastro con tendenza al vinoso. L'anamnesi faceva pensare che la dermatosi fosse originata dalla confluenza di singoli elementi papulosi.

In base a questi dati poteva essere sospettata e prospettata la diagnosi di sarcoide di Boeck nella forma disseminata a piccoli noduli: in nessun caso essa poteva però essere posta con certezza, potendo le stesse manifestazioni cliniche far ugualmente

Fig. 2

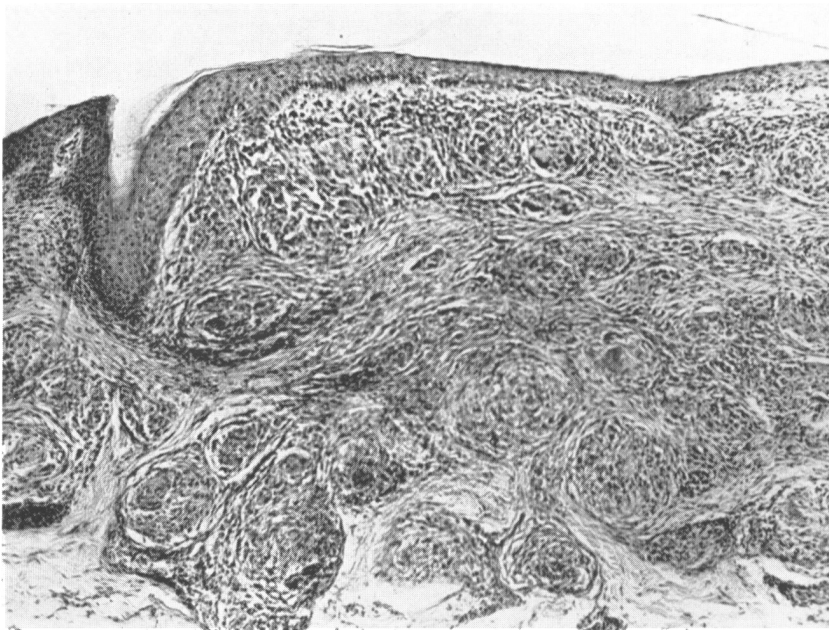
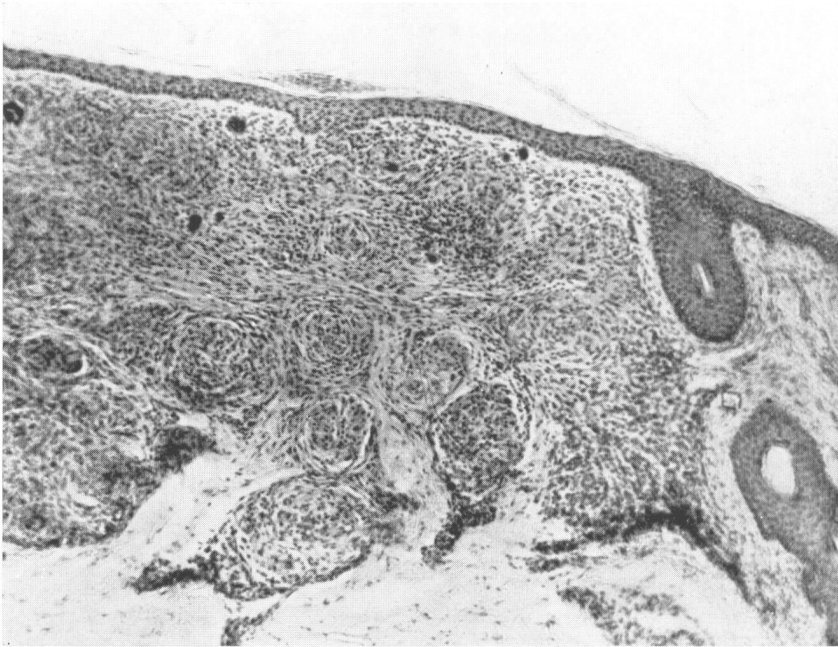


Fig. 3

Fig. 4  
1° caso di Gilg Ingrid  
(per gentile concessione  
dell'Autore)



Fig. 5  
2° caso di Gilg Ingrid  
(foto eseguita a distanza  
di alcuni anni dalla pre-  
cedente)



sospettare differenti forme di tubercolosi cutanea, di sifilodermi secondari, di dermatomicosi, di epitelioni superficiali.

Non rientra negli scopi di questa nota un dettagliato studio diagnostico-differenziale tra queste varie dermatosi e la malattia di Besnier-Boeck-Schaumann nella forma disseminata a piccoli noduli.

L'esame istologico era nella fattispecie assolutamente caratteristico e tale da fugare ogni ombra di dubbio. La presenza in ambedue i casi di nodi multipli, di varie dimensioni, in parte confluenti, situati nel derma superficiale e medio e costituiti *quasi esclusivamente da cellule epitelioidi* con scarse cellule giganti e linfocitarie permetteva non solo di stabilire la diagnosi di sarcoide di Boeck, ma anche di esattamente delimitarne e precisarne la varietà istologica: « forma disseminata, a piccoli noduli ».

Ovviamente sarebbe stato interessante praticare nelle nostre pazienti altri esami quali: radiografia del torace, test alla tubercolina, prove biologiche nell'animale da esperimento, reazione di Kveim. Va però tenuto presente che la nostra attenzione sui due casi fu incidentalmente attratta riorganizzando l'istoteca della clinica, ove era stato fatto in precedenza un prelievo biopsico. Visitate al loro domicilio le p. si sono rifiutate di sottoporsi a qualsiasi altro esame e non si sono lasciate fotografare.

### 3. Discussione genetica

La necessità di uno studio genetico della malattia di Besnier-Boeck-Schaumann è sottolineato da Lutz nel suo recente trattato di dermatologia: è soprattutto in base a considerazioni genetiche che lo Schaumann giunse alla conclusione che la malattia che porta il suo nome debba essere inquadrata tra le linfogranulomatosi benigne.

Prima di soffermarmi a discutere alcuni elementi relativi ai miei casi, desidererei ricordare brevemente i dati della letteratura che si riferiscono alla presenza della malattia di B. B. S. in membri della stessa famiglia: tali dati sono riassunti nella tabella seguente, che è ricavata con qualche modificazione ed alcuni aggiornamenti da un lavoro di Ingrid Gilg:

Autore anno	Grado parentela	Età (anni)	Sede della lesione Quadro clinico	Osservazioni
Sellei e Berger. 1926	Non precisato			Diagnosi non corretta: i sarcoidi di Boeck sono confusi con il morbo di Kaposi e i tumori di Spiegler e Joseph.
Dressler 1938	fratello	25	Tumefazioni linfoghiandolari e infiltrazioni miliari ai polmoni.	Nei due casi la diagnosi venne basata sul quadro clinico e radiologico. Manca biopsia.
	sorella	28	Quadro analogo.	
Dressler 1939	fratello	24	Ombre ilari massive ai polmoni.	Diagnosi basata su quadro clinico e radiologico. Manca biopsia.
	fratello	19	Quadro analogo.	

Ormea F.: Malattia di Besnier-Boeck-Schaumann in due sorelle gemelle

Autore anno	Grado parentela	Età (anni)	Sede della lesione Quadro clinico	Osservazioni
Bergmann 1939	fratello	27	Lesioni cutanee, ombre massive ilari ai polmoni.	Biopsia: tipico sarcoide di Boeck. Autopsia: concomitante tubercolosi.
	sorella	25	Quadro analogo.	Diagnosi basata su quadro clinico e radiologico.
Mc.Corman 1939	sorella	54	Lesioni cutanee. Lesioni polmonari.	Biopsia: tipico sarcoide di Boeck.
	sorella	61	Lesioni cutanee.	Quadro clinico cutaneo tipico per il sarcoide di Boeck.
Richter e Richter 1939	sorella	32	Lesioni cutanee. Tumefazione di noduli linfatici ilari ai polmoni.	Biopsia: tipico sarcoide di Boeck.
	sorella	20	Lesioni cutanee Lesioni ossee.	Diagnosi basata sul quadro clinico e radiologico.
Elshout 1942	madre	49	Occhi, polmoni.	
	figlia	24	Polmoni.	
Elshout 1942	fratello	13	Polmoni.	
	fratello	8	Polmoni.	
Boggild 1942	sorella	5	Lesioni ossee.	Diagnosi di sarcoide di Boeck molto dubbia.
	sorella	3	Lesioni ossee.	
Robinson e Hahn 1947	fratello	25	Lesioni cutanee e polmonari Febbre uveo parotidea.	Reperto istologico nei 2 casi tipico del sarcoide di Boeck.
	fratello	29	Lesioni cutanee e polmonari. Febbre uveo parotidea.	
	fratello	31	Lesioni cutanee e polmonari. Febbre uveo parotidea.	Istologia tipica. Autopsia anche tbc.
	fratello	21	Linfonodi-lesioni polmonari.	Istologia tipica.
	fratello	22	Febbre uveo parotidea, lesioni polmonari e linfonodulari.	Diagnosi clinica, radiologica ed istologica.
	fratello sorella	25 ?	Febbre uveo parotidea. Non esaminata.	Diagnosi clinica e radiologica.
Leitner 1949	padre	?	Polmoni.	Diagnosi clinica.
	figlio	26	Polmoni e midollo.	Diagnosi clinica e puntura sternale.

Autore anno	Grado parentela	Età (anni)	Sede della lesione Quadro clinico	Osservazioni
Kuklovà-Stùrovà 1947	fratelli			Lavoro non reperibile citato da Leitner.
Leitner 1949	fratello	22	Infiltrati miliari polmonari.	Diagnosi clinica, radiologica, test tubercolina.
	sorella	25	Infiltrati miliari polmonari. Eritema nodoso.	Diagnosi clinica, radiologica, test tubercolina.
Sherer e Kelley 1949	fratello (gemello)	22	Febbre uveo-parotidea, paralisi facciale, iperplasia linfatica, lesioni polmonari, infiltrati cutanei papulosi.	Istologia tipica sia nella cute che nei linfonodi (gemelli probabilmente monozigoti).
	fratello (gemello)	22	Quadro perfettamente identico.	Istologia tipica sia nella cute che nei linfonodi.
Gilg Ingrid 1952	sorella (gemella)	39	Noduli rosso bluastrì a disposizione annulare alla fronte (Sinistra); foci miliari giallognoli in seguito a vitro-pressione.	Istologia tipica. Sorelle probabilmente monozigoti
	sorella (gemella)	39	Quadro clinico analogo (figg. 4-5).	Istologia tipica.
Siegenthaler e Zuber G. 1957	madre figlio	11	Bock dell'ilo	Accertamento radiologico.
	4 altri figli		Bock dell'ilo Iperplasia linfatica Ingrossamento dell'ilo Polimicroadenia Tubercolina negativa.	Accertamento istologico e radiologico. Bock fortemente sospetto.

Dai dati della letteratura testè citati risulta anzitutto che la diagnosi di malattia di Besnier-Boeck-Schaumann non ha potuto in ogni caso essere fissata in modo certo: talora la malattia è stata confusa con forme morbose assai diverse come nel caso di Sellei e Berger, più spesso la diagnosi è stata posta solo in base a dati clinici e radiologici o a test tubercolinici: mentre unicamente un chiaro reperto istologico avrebbe potuto permettere di stabilire in modo inequivocabile la natura dell'affezione.

Tenendo presente queste riserve, i dati della letteratura vanno, a mio modo di vedere, separatamente discussi per ciò che riguarda i fratelli non gemelli ed i gemelli.

Nella casistica di Dressler è particolarmente significativa l'osservazione dell'autore secondo la quale sia il fratello e la sorella che i due fratelli da lui studiati mostrarono una evoluzione del quadro morboso perfettamente sovrapponibile. Notevole anche



il fatto che il fratello e la sorella colpiti da malattia di B. B. S. presentavano tra tutti i fratelli della famiglia il maggior numero di punti di contatti sia fisici che psichici

Il fratello e la sorella dalla casistica di Bergman soffrivano di una forma cutanea della malattia di B. B. S. che mostrava nei due casi evidenti affinità di sede, di tipo clinico, di evoluzione. Notevoli anche in questo caso le somiglianze fisiche tra i fratelli ed in particolare l'obesità.

Anche nei casi di Mc. Corman le lesioni cutanee erano simili. E così pure nei primi due casi di Robinson e Hahn interessanti contatti poterono essere stabiliti relativamente al tipo clinico e all'evoluzione delle lesioni cutanee presentate dai due fratelli. Colpisce anche il fatto che tutti due i fratelli soffrirono contemporaneamente di febbre uveoparotidea. 4 dei fratelli studiati dallo stesso autore in una altra famiglia presentarono contemporaneamente manifestazioni varie della malattia di B. B. S. e febbre uveoparotidea.

Ma ben maggiori sono i punti di contatto tra i gemelli che abbiamo ricordato nella tabella bibliografica. Sherer e Keller (1949) non citano nella loro memoria i metodi impiegati per stabilire se i due gemelli erano — come essi ritengono — monozigoti. Affermano però che erano molto simili fisicamente, analoghi nel comportamento, vicini in diverse manifestazioni della vita affettiva e facilmente confondibili... Ciò che colpisce è la completa analogia nello sviluppo della malattia di B. B. S. nei due casi: febbre uveoparotidea, paralisi del facciale, tumefazione di tutti i linfonodi, analoghe lesioni polmonari, lesioni cutanee a tipo papulare e infiltrativo. Unica differenza: una leggera positività della reazione alla tubercolina in un caso e una negatività nell'altro. Se si tengono presenti i multiformi aspetti clinici della malattia di B. B. S., tale uniformità di reperti è realmente eccezionale.

Strettissime le analogie anche nelle due sorelle gemelle descritte da Ingrid Gilg: le due sorelle furono sempre considerate identiche, a scuola si scambiavano a vicenda senza essere scoperte. Esse avevano lo stesso aspetto fisico, la stessa statura, lo stesso colore dei capelli, lisci in ambedue i casi, lo stesso gruppo sanguigno. L'autore ritiene molto probabile che fossero monozigoti. La dermatosi ebbe inizio nelle due sorelle quasi contemporaneamente nella stessa sede (tempia S). sotto forma di noduli rosso-bluastri a disposizione annulare con tendenza alla regressione centrale. Nei due casi con la vitro-pressione si evidenziavano foci miliari giallognoli. La malattia di B. B. S. si presentava quindi nelle due sorelle con una manifestazione cutanea non molto frequente, a tipo assai superficiale: l'aspetto clinico delle lesioni è riprodotto nelle fig. 4-5.

Siamo ben consapevoli del fatto che più accurate ricerche sarebbero state necessarie nei nostri due casi onde poter affrontare in modo adeguato una discussione clinica e genetica.

Le nostre pazienti presentavano notevoli rassomiglianze nell'aspetto corporeo, nei tratti del viso nel colore degli occhi e dei capelli, nella lieve, naturale ondulazione di questi ultimi; identica la statura, leggermente più pesante Rosa. Anche nella vita affettiva, nei gusti, nel comportamento le due gemelle mostravano punti notevoli di contatto.

La dermatosi è insorta contemporaneamente nei due casi, la sede è in ambedue

---

alla guancia destra, in ambedue mostra aspetti clinici sovrapponibili: infiltrazioni diffuse con noduli isolati periferici.

Ma ciò che soprattutto colpisce nelle nostre gemelle è un fatto *sul quale nessuno degli autori precedenti si è soffermato e cioè l'identità del quadro istologico*. Sia in Annalisa che in Rosa l'esame istologico rivela infatti una epidermide sottile e la presenza nel derma di piccole, numerose formazioni nodulari costituite quasi esclusivamente da cellule epitelioidi che per lo più assumono una disposizione a strati concentrici. Ciò dimostra che nelle due pazienti la cute mostrava *una modalità di risposta alla noxa analoga sin nei più minuti particolari*.

È poco probabile che la malattia di B. B. S., in quanto tale, debba considerarsi ereditaria.

L'identico aspetto clinico delle lesioni cutanee in gemelli, le analogie dell'evoluzione del processo morboso e soprattutto l'uguale modalità reattiva rivelata dalle indagini microscopiche ci sembra dimostrino però che all'ereditarietà va assegnato nei casi in esame un considerevole ruolo: l'identità della risposta reattiva alla stessa noxa non può essere infatti interpretata che quale analogia legata all'ereditarietà.

### Riassunto

L'autore descrive la contemporanea insorgenza in due sorelle gemelle di una manifestazione cutanea della malattia di B. B. S., caratterizzata da infiltrati, in parte diffusi in parte nodulari con tendenza alla progressione periferica e alla regressione centrale (varietà disseminata, a piccoli noduli dei sarcoidi di Boeck). La sede di comparsa delle lesioni era nei due casi la guancia D., anche l'evoluzione mostrò nelle gemelle notevoli punti di contatto.

L'autore insiste soprattutto sulle evidentissime analogie del quadro istologico che nei due casi mostrava al di sotto di un'epidermide molto sottile, numerosi noduli epiteloidei, piccoli, in parte confluenti, costituiti da cellule sovrapposte in strati concentrici.

### Bibliografia

1. AMERLINK, F.: Maladie de Besnier-Boeck-Schaumann. Arch. Belg. Dermat., 11, 166, 1955.
2. BAGNI, G., GILARDI, F., MIRADOLI, E. e SCARDIGLI, B.: Gli aspetti radiologici delle localizzazioni polmonari del morbo di B. B. S. Miner. Medica, Torino, 1, 668-677, 1957.
3. BATAINI J. P. e ENNUIER, A.: Les lésions des muqueuses des voies aéro-digestives supérieures dans la maladie de B. B. S. A propos d'une localisation rhino-pharyngée simulant une tumeur maligne du Semaine Hôp., 1194-1197, 1956.
4. BERGMANN, A.: Zur Klinik und Pathologie die Boeckschen Lungenkrankheit... Beitr. z. Klin. Tuberk., 92, 581, 1939.
5. BIRKHAUSER, H.: Fünf weitere Fälle von morbus Boeck-artigen Lésionen nach BCG. Impfung. Schweiz. med. Wschr., 1434-1439, 1957.
6. BOGGILD, D.: Tifaelde af formentlig « Boecks Sarcoid » i Fingerknogler hos Smaaapiger. Nord. Med., 21, 416, 1944.

7. CLAUS, R.: Beitrag zur meningoencephalen Manifestation des M. Besnier-Boeck-Schaumann., *Arztl. WSCHR.*, 351-354, 1956.
  8. DEGOS, R., DELZANT, O., CONTAMIN, F. e PERNOT, Y. M.: Maladie de B. B. S. avec manifestations oculaires et nerveuses centrales. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 62, 478, 1955.
  9. DEGOS, R., LORTAT-JACOB, E., CIVATTE, J. e BARRE, C.: Granulome silicotique et maladie de B.B.S. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 63, 325bis-326, 1956.
  10. DRESSLER, M.: Besondere Verlaufsformen der Boeckschen Krankheit. *Schweiz. Z. T.G.K.*, 14, 158-178, 1957.
  11. DRESSLER M.: Boeck'sche Krankheit der Lungen bei Geschwistern. *Schweiz. med. Wchrf. 68*, 269, 1938.
  12. DRESSLER, M.: Familiäres Vorkommen der Besnier-Boeck'schen Krankheit. *Schweiz. med. Wsch. schr.*, 69, 269, 1939.
  13. ELSHOUT, C.: De Ziekte van Besnier-Boeck *Nederl. Tijdsch. Geneesk.*, 86, 1476, 1942.
  14. FAIVRE, G., RAUBER, G., LAMY, P. e LARCAN, A.: Sarcoide de B. B. S. avec endocardite mitro-aortique. Etude anatomo-clinique. *Arch. Mal. Cœur*, 49, 1147-1153, 1956.
  15. FRIED, R. H.: Ueber familiäres Vorkommen von Sarkoidose (Morbus B. B. S.) (Bezirksgesundheitsamt, Berlin-Tiergarten). *Dtsch. med. j.*, 15-17, 1957.
  16. GILLIAR, E.: Ueber die Behandlung des Morbus Boeck mit Vitam. E. *Vorl. Mitt. Städt. Kraukenh. München Oberföhring. Med. Klin.*, 219-223, 1957.
  17. GILG INGRID: Boeck's sarcoid in identical twins. *Acta Dermato-Venereol.*, vol. 32, suppl. 29, 108, 1952.
  18. GAUNGUIN, H. G.: Ein Beitrag zur Aetiologie und Pathogenese des Morbus B. B. S. (Lungenheinst. Cothus.) *Allergie u. Asthma*, 2, 88-94, 1956.
  19. GRUPPER Ch. e BEAUVOIS, P.: Maladie de B. B. S. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 62, 140, 1955.
  20. HADIDA, E. e TIMSIT Ed.: Maladie de B. B. S. Efficacité de l'association isoniazide-hydrocortisone. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 63, 39, 1956.
  21. HEILMEYER, L., WURM, K. e REINDELL, H.: Klinik des Morbus Boeck. *Beitr. Klin. Tbk.*, 114, 46-75, 1955.
  22. IRGANG, S.: Ulcerative cutaneous lesions in sarcoidosis. Report of a case with clinical resemblance to papulonecrotic tuberculide. *Brit. J. Dermat.*, 67, 255-260, 1955.
  23. LEITNER, S.: *Der Morbus B. B. S. ... 2. Aufl. Basel 1949*, P. p. 191.
  24. LINDEMAYR, W.: Wien Morbus B. B. S. Kleinknotige Form. *Arch. f. Klin. u. Exper. Dermat.*, I, 782, 1957.
  25. — Wien Morbus B. B. S. *Arch. f. Klin. u. Exper. Dermat.*, I, 796, 1957.
  26. LUTZ, W.: *Lehrbuch der Haut. und Geschlechtskrankheiten Karger. Basilea II ediz.* 1956.
  27. KALKOFF, R. W.: Zur Aetiologie des Morbus Boeck. *Beitr. Klin. Tbk.*, 114, 3-17, 1955.
  28. KALLOS, P.: Beitrag zur Immunobiologie der Tuberkulose. *Monografia dell'Istituto Wennergren. Stoccolma*, 1941.
  29. KISSMEYER, A.: *La maladie de Boeck. Parigi, Masson.* 1932.
  30. KROEPFLI, P.: Morbus B. B. S.: Circinärer lupus vulgaris? *Dermat. Univ. Klin. Basel 38 Jahres-Vers. Vers. Schweiz. Gés. f. Dermat. u. Venereol. Bern.*, X, 13-14, 1956. *Dermatologica (Basel)*, 114, 295-196, 1957.
  31. MACCORMAC, H.: Schaumann's Disease in two sisters. *Royal Society of Medicine, London, February 16th.*, 1939, *Acta med. Scand.*, 103, 1, 1940.
  32. NOGUER-MORE, S.: La enfermedad de B. B. S. Posición actual. *An. Med. Barcelona*, 41, 2, 107, 1955.
  33. PAUTRIER, L. M.: La maladie de B. B. S. Une nouvelle grande reticulo-endothéliose. *Masson e C.* 1940.
  34. PFLERGER, L.: Wien Morbus B. B. S. *Arch. f. Klin. u. Exper. Dermat.*, II; 817, 1957.
  35. REINHART MORITZ: Beteiligung des Zentralnervensystem und der Skelettmuskulatur bei Morbus B. B. S. *Psych. Neurol. u. Med. Psychol.*, 8, 121, 1956.
  36. RESAT, T., KINAGIL: Morbus B. B. S. *Forum Med.*, (Istanbul) 2, 294bis 196, 1956.
  37. RICHTER, E. e RICHTER, W.: Beitrag zur Klinik der Besnier-Boeck's-Schaumannschen Erkrankung. *Dermat. Wschschr.*, 113, 797, 1941.
  38. RICKENBACH: B. B. S. et Molluscum contagiosum. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 62, 256, 1955.
  39. ROBINSON, R. C. V. e HAHN, R. D.: Sarcoidosis in siblings. *Arch. int. Med.*, 80, 249, 1947.
  40. ROUSSET, J. e FRANCOIS, B.: Maladie de B. B. S. fruste. Forme cutanée et médiastino-ganglionnaire à minima. *Bull. Soc. franc. Dermat.*, 64, 294, 1957.
-

41. SCHEU, H.: Langjährige Beobachtungen bei Patienten mit Morbus B. B. S. Med. Univ. Klinik. Zürich. Beitr. klin. Tub., 116, 158-178, 1956.
42. SCHÖNHOLZER, G.: Verlauf und Prognose des Morbus B. B. S. Praxis. Bern., 738-740, 1957.
43. SHERER, J. F. e ROBERT, T. KELLEY: Sarcoidosis in identical twins. New. Engl. J. Med., 240, 328, 1949.
44. SIEGENTHALER, W. e ZUBER, G.: Ueber familiäres Vorkommen der B. B. S. Krankheit. Schweiz. Z. Tbk., 14, 144-158, 1957.
45. STRZYZEWSKY, K.: Case of chorioiditis on the ground of B. B. S. disease. Polsky Tygodnik. Lek., 461-462, 1956.
46. TRAUTWEIN, H.: Gammahyperglobulinämie und reticuloendotheliales System bei Morbus Boeck. Klin. Wechr., 639, 1956.
47. VOLUTER, G.: Revue critique de la radiologie pulmonaire de la maladie de B. B. S. Ann. Med., 56, 171, 1955.
48. WILHELM, E.: Hilusform der Boeckschen Erkrankung unter dem Bild einer primären Mediastinalgeschwulst. Bruns Beitr., 190, 316, 1955.
49. ZEILHOFER, R. e SCHMIDT, E.: Klinische Beobachtungen bei einer seltenen Sonderform des Morbus Boeck. (Med. Univ. Klin., Erlangen) Arztl. Wschr., 285-290, 1957.
50. ZELDENRUST, J. e DRUKKER, S.: B. B. S. disease? Nederl. Tijdschr. Geneesk., 2364-2370, 1955.
51. ZÖBISCH, C. G.: Beobachtungen über den Verlauf der Boeckschen Krankheit. Beitz. Klinik. Tbk., 11, 105, 1955.

#### RÉSUMÉ

Rapport sur deux cas de manifestations cutanées de la maladie de B.B.S., apparue en même temps dans deux sœurs jumelles. Les manifestations étaient représentées par des infiltrations diffusées et nodulaires avec tendance à la progression périphérique et à la regression centrale (variété disséminée, par de petits nodules, des sarcoides de Boeck). La localisation était dans les deux cas à la joue droite, le décours presque le même.

L'histologie était quasi identique avec des infiltrations de cellules épithéloïdes qui montraient une disposition concentrique.

#### SUMMARY

The Author reports on the simultaneous appearance of a skin manifestation of the B.B.S. disease in female Twins. Partly diffuse and partly nodose infiltrations, with tendency to peripheral extension and central resolution constituted the clinical picture of the disease: (diffuse, small nodose variety of

Boeck's sarcoids). In both cases the localisation was on the right cheek, the time-course was very similar. The histological picture was almost identical and was represented by infiltrations of epiteloid-cells with concentrical distribution.

#### ZUSAMMENFASSUNG

Der Verfasser beschreibt das gleichzeitige Auftreten einer Hauterscheinung der B.B.S. Erkrankung bei Zwillingsschwestern. Es handelte sich um teilweise diffuse, teilweise noduläre Infiltrate, mit peripheren Ausbreitung und zentralen Rückgang: (disseminierte, klein-noduläre Abart der Boeckschen Sarcoides). Die

rechte Wange war in beiden Fällen der Sitz der Läsionen. Der Verlauf zeigte viele Kontaktpunkte. Das histologische Bild war bei den Zwillingen sehr ähnlich: unter einer sehr dünnen Epidermis, konnte man viele kleine Anhäufungen von Epiteloidzellen feststellen, die eine konzentrische Aufsichtung zeigten.