

مقاله موردی

گزارش یک مورد سندروم پاپیلون لوناور

دکتر داود کشاورز*

سندروم پاپیلون لوناور، یک اختلال نادر و ارثی در کراتین‌سازی پوست می‌باشد و با قرمزی و ضخیم شدن کف دستها و پاها به همراه یاپریودتیت و یک تمایل به عفونتهای مکرر میکروبی پوست مشخص می‌گردد. این سندروم انتقال ارثی اتوزومال مغلوب دارد و در هر دو جنس و نژاد به طور یکسان دیده می‌شود. از نظر درمانی، اترتینات، ایزوتره‌تینوئین و **acitretin** با موفقیت در کنترل و بهبودی کراتودرما و کاهش التهاب لته‌ها و حفظ دندان‌ها به کار رفته است.

واژه‌های کلیدی: پالمویلاتارکراتودرما.

* استادیار دانشگاه علوم پزشکی قزوین - گروه آموزشی پوست

مقدمه

سندروم پاپیلون لونادر، یک اختلال نادر ارثی در نحوه تشکیل کراتین در پوست می‌باشد. میزان شیوع آن در هر ۶ میلیون نفر، یک نفر می‌باشد. در اینجا به معرفی یک بیمار مبتلا به این سندروم نادر می‌پردازیم. بیمار دچار عقب افتادگی ذهنی نیز می‌باشد (شکل ۱).

شرح حال بیمار

آقای (س - ک) پسری ۱۸ ساله، محصل، اهل و ساکن قزوین که با شکایت از بشورات و پلاک‌های اریتماتواکروآموس در روی دست‌ها و ضخیم شدن کف دستها و پاها (شکل ۲)، از حدود ۶ سال قبل مراجعه نموده است. بیمار سابقه از دست دادن دندان‌های خود را از حدود ۴ - ۳ سالگی گزارش کرد. بیمار از نظر رشد طبیعی است و تحصیلات خود را در دوره ابتدائی به علت اشکالات در یادگیری ترک نموده است. دو خواهر و یک برادر بیمار سالم هستند و سابقه بیماری مشابهی را در افراد دیگر فامیل نمی‌دهد. بیمار از سالها قبل، مراجعات مکرری به پزشک داشته و علیرغم درمان‌های مختلف بهبودی حاصل نشده است. لازم به ذکر است که والدین بیمار نسبت فامیلی ندارند.

شرح بیماری

این سندروم با سه جز (ppk) پالمو- پلاننارکراتودرما (ضخیم شدن کف دست و پا)، بیماری التهابی لثه‌ها (پریودنتوزیس) و عفونتهای مکرر یا سیستمیک پوستی مشخص می‌گردد. قرمزی قبل از کراتودرما ظاهر می‌شود و به نظر می‌رسد، در اولین سال زندگی رخ می‌دهد که ابتدا به کف پاها و سپس به سطوح پشتی و به ناحیه تاندون اشیل منتشر می‌گردد. پلاک‌های پسوریازیس روی زانوها و آرنج‌ها در بیماران بزرگتر شایع‌تر است. افزایش تعریق همراه با بوی نامطبوع پاها، یک یافته معمول است. موها معمولاً "طبیعی، اما ممکن است کم باشند. عفونت‌های میکروبی و چرکی مکرر در پوست و در اعضای داخلی رخ می‌دهد.

پریودنتیت: در نتیجه التهاب شدید لثه که منجر به از دست دادن دندانهای شیری در سن ۵-۴ سالگی می‌گردد؛ مگر اینکه درمان مناسب صورت گیرد (شکل ۳). دندان‌های دائمی نیز ممکن است، به همین ترتیب از بین بروند. کالسیفیکایش Dural خصوصاً چسبندگی تئورنوم و کوروئید نیز در بعضی از بیماران گزارش شده است.

ایمنولوژی

عمل لکوسیت‌ها مختل است و کاهش فاگوسیتوزیس نوتروفیل‌ها و کاهش فعالیت ری اکتیونی نسبت به میتوزهای T-cell و B-cell مشاهده می‌گردد و نیز تغییرات جزئی عمل منوسیت‌ها که ممکن است، عفونت مکرر پوستی و لثه‌ها را توجیه نمایند؛ با این حال آزمون‌های ایمنی ممکن است طبیعی باشند. ارگانسیم‌های گرم منفی بیماری‌زا به فضای آلوئولار تهاجم می‌کنند و به طور معمول Actinobacillus actino mycetoncomition می‌باشد. مکانسیم‌های غیر عفونی شامل تخریب فیروبلاست‌های لثه و عمل actino blusts ها نیز مورد توجه است (۳).

آسیب شناسی

تغییرات هیستوپاتولوژیک غیر اختصاصی‌اند؛ اما هیپرکراتوزیس به همراه پاراکراتوزیس نامنظم و یک آنفیلتریش پری و اسکولار متوسطی مشاهده می‌گردد.

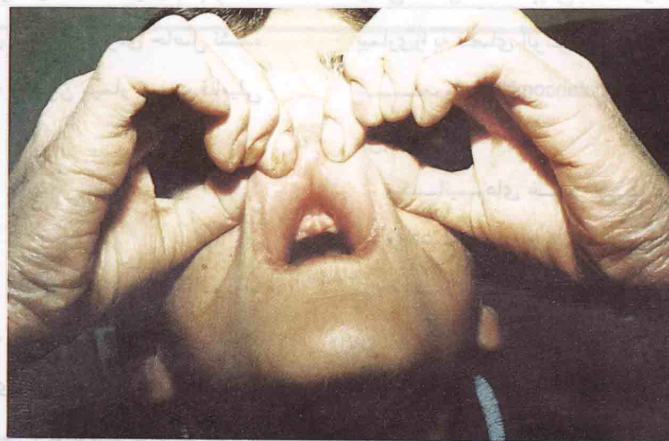
در بررسی الکترون میکروسکوپی یک یافته‌ها، شامل واکوئول‌های چربی ماندنی در کورنئوسیت‌ها و گرانولوسیت‌ها می‌باشد و یک نامنظمی گرانول‌های کراتوهایالین مشاهده می‌گردد. این تغییرات در جریان درمان با رتینوئید اصلاح می‌گردند(۴).



شکل (۲)



شکل (۱)



شکل (۳)

بحث

با توجه به اینکه این سندرم بسیار نادر می‌باشد، در صورتیکه در سنین کودکی (حدود سنین ۴-۳ سالگی) با تظاهر علائم پوستی و قرمزی که می‌تواند قبل از کراتودرناور اولین سال زندگی رخ می‌دهد تشخیص داده شود؛ با تجویز مناسب ویتامینهای A سنتیک یا اترتینات، از افتادن دندانهای بیمار جلوگیری نمود؛ حتی در سنین بعدی عمر با تشخیص صحیح و تجویز دارو از افتادن دندانهای دائمی نیز پیشگیری نمود. ولی در بیمار یاد شده که در ۱۸ سالگی مراجعه نموده است؛ فقط توانستیم با تجویز دارو ضایعات پوستی بیمار را کنترل نماییم.

Abstract

Papillon Lefevre Syndrome

Papillon Lefevre syndrome is an uncommon inherited disorder of keratinization characterized by the redness and thickening of palms and soles associated with periodontitis and a tendency to frequent pyogenic skin infection . It is genetically transferred through recessive autosomes ; it is also equally prevalent for both sexes . Medicinally , Etreinate , Isotretinoin and Acitretin have been successfully prescribed for the improvement of cutaneous eruption , lessening of gingival inflammation and saving the teeth .

Key words : PRK (Palmo – plantar – Keratoderma).

منابع

- 1- ArthurRook . Durrell wilkinson and John Elling textbook of Dermatology volume 2 . sixth edition Edited By R. H . Champiun. J. L Burton & etal PP . 1569 - 1570 .
- 2- Hattab F, Rawashdeh MA , Yassin OM etal . Papillon - lefevre syndrome a Review of the literature and Report of 4 cases . J poriodontol 1995 - 66 . PP . 413-20.
- 3- Stabholz A, Tachman NS, soskolnc WA. occurrence of Actinobacillus actinomycetemcomitans and anti - leukotoxin antibodies in some members of an , extended family affected by palillon - leferre syndrome j. periodontal . 1995 - 66 .
- 4- Monk BE, Pieris , soniv. scholf - shulz - pussage syndrom Brldermatol 1992 , PP . 127-33.
- 5- Nazzorou , Blanchet - Bordon C. Mimos C. Papillon - lefeure . Arch Dermotol . 124 . 1998. PP. 533 - 9 .