

KAZUISZTIKA

Bőrgyógyászati és Venerológiai Szemle 55. 33–36. 1979.

Az Országos Bőr-Nemikórtani Intézet, Semmelweis Orvostudományi Egyetem Bőr és Nemikórtani Klinika (igazgató: Király Kálmán dr. egyetemi tanár) és Semmelweis Orvostudományi Egyetem Szájsebészeti Klinika (igazgató: Vámos Imre dr. egyetemi tanár) közleménye

Papillon–Lefèvre-szindróma

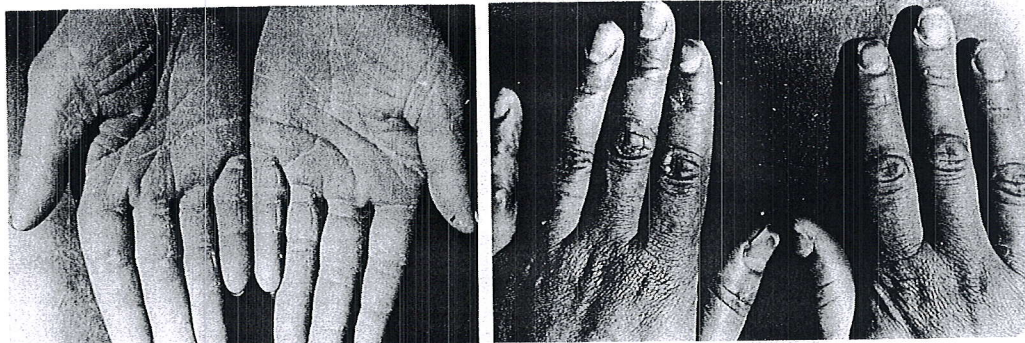
TEMESVÁRI ERZSÉBET dr., KÖVESI GYÖRGY dr. és VÁRKONYI VIKTÓRIA dr.

A palmo-plantaris hyperkeratosis és súlyos parodontopathia együttes előfordulását első esetben Papillon és Lefèvre (1924) írták le. A tünetek sora típusos esetben az első életévekben keratodermával kezdődik. A fogak normális időben kinőnek, de a gingiva gyulladt, a parodontális rostok destrualódnak, a fogak korán kihullanak, a megjelenő maradandó fogak is hasonló sorsra jutnak. Autosom recesszív öröklődést mutató kórkép a bőrgyógyászati és fogászati tünetek együttes megjelenésével teljes.

Az általunk észlelt beteget közlésre érdemesnek a tünetek atípusos volta, a bőr és fogászati tünetek késői kezdete miatt tartottuk.

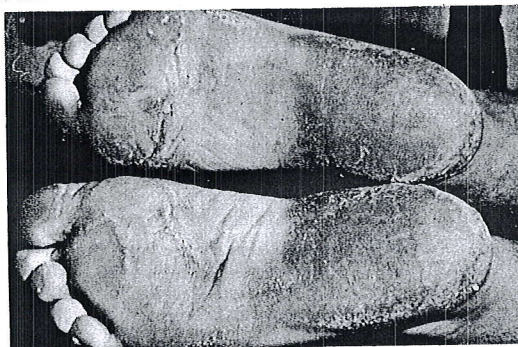
Esetismertetés

Zs. I. 31 éves nőbeteg, anamnézise alapján 9 éve kezdődött bőrfolyamat mindkét tenyéren, majd talpakon vaskos bőrszarusodás, fájdalmas berepedések formájában. A tibia felett, valamint a kézháton felületes, hámló, jól körülhatárolt foltokat észlelt. A helyi kezelésre utóbbi tünetei visszafejlődtek,



1. ábra. Tenyereken diffúz hyperkeratosis mély fissurákkal

2. ábra. Kézháton, ujjperc ízületeinek megfelelően körülírt parakeratosis

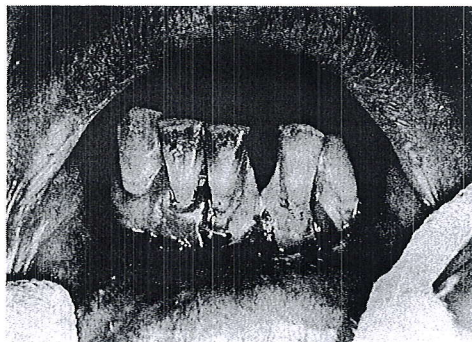


3. ábra. Talpakon a talpszélekre terjedően diffúz hyperkeratosis fissurákkal

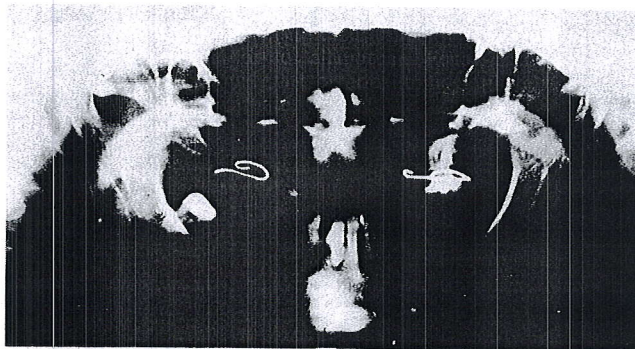
tenyéri-talpi tünetei időnként átmeneti, szezonális javulást mutattak. Fizikai terhelés panaszait határozottan fokozta. Családi anamnézis negatív: pikkelysömör, tenyéri-talpi hyperkeratosis, valamint vérokonszolidáció a családban nem fordult elő. Tejfogaival panaszmentes. Maradandó fogai 12 éve szuvasodnak, nagy részük eltávolított.

Felvételi státus: Mindkét tenyéren a bőr sárgás színű, diffúzan megvastagodott, mély fájdalmas fissurákkal felosztott (1. ábra), kézhátakon az ujjperc ízületeinek megfelelően kötőszövet felszaporodás jeleként „ujjpárnáskák” figyelhetők meg (2. ábra). Mindkét talpon a talpszélekre kissé ráterjedően a bőr sárgás színű, kifejezetten megvastagodott, számos nem vérző fissurával tarkított (3. ábra). A kéz körmeinek széli része megvastagodott, az I. körömök elemeltek, sárgásak.

Fogászati vizsgálattal a betegnél a felső fogak közül csupán a 6 | 3 fog (4. ábra), az alsók közül a 3 2 1 | 1 2 3 fogak megtartottak, erősen sorvadt állapotban. Fogak körül nagy mennyiségű fogkő és kifejezett gyulladás volt észlelhető. Az elvégzett orthopantomograph felvételen (5. ábra) az 1 | 1 fogak gyökércsúcsán kifejezett rezorpció látható.



4. ábra. Klinikai felvételkor látható meglevő sorvadt alsó fogak körül fogkő és ingszulladás



5. ábra. Orthopantomograph felvétel 1 | 1 fogak gyökércsúcsán rezorpció

Rutin laboratóriumi leletek (RR, vércukor, vérkép), a neurológiai vizsgálat és a koponyacsont-felvétel eltérést nem mutatott. Összehasonlító kézfelvétel szerint mélytartalom megtartott, a bal kéz IV. ujj alappercének fejében borsszemnyi cystaszerű felritkulás figyelhető meg.

Allergológiai kivizsgálás során kontakt szenzibilizáció nem bizonyítható.

PPD intracutan (ic.) próba hyperergiás reakciót adott, DNCB szenzibilizáció pozitív eredményű volt, azaz a késői immunaktivitás csökkent funkciót nem mutatott.

Betegünk helyi puhító kezelését keratolytikumokkal egészítettük ki.

Fogászati ellátása során a granulomás fogak eltávolítása után a meglevő fogak eltávolítását tervezzük.

Irodalmi adatok e terápia eredményének tulajdonított remisszióról számolnak be [5, 9].

Megbeszélés

Fog anomália több genodermatosisra jellemző: anhidrotikus ectodermalis defektusra, incontinenia pigmentire, lokális dermalis hypoplasiaira. Röntgenológiailag kimutatható elváltozás van bazálsejt naevus szindrómában.

A Papillon–Lefèvre-szindrómát keratoderma, a fogak korai elvesztése és esetleg a koponyacsontok tünetmentes kalcifikációja jellemzi. Papillon–Lefèvre bőrgyógyászok (1924) leírása után az irodalmi közlemények sorát olvashatjuk: többnyire fogorvosok, szájszabászok tollából: *Gorlin* és munkatársai [4] összesen az irodalomban közölt 46 esetet gyűjtöttek össze, ezek közül 8 az amerikai irodalomban, a többi az európaiban fordult elő. Később *Hawes* [9] három, *Coccia* [2], *Gorlin* és *Pindborg* [5] egy-egy esetet ismertettek. A tünetek etiológiáját *Gorlin* és munkatársai [4] 46 eset analízise alapján az autoszomális recesszív öröklődéssel magyarázták. *Haim* [8] familiáris hereditér öröklődésről számol be. *Gróf* és mtsai 1968-ban 3, 1972-ben 5 esetről számoltak be, 2 betegüknél a szülők közeli vérrokonságát bizonyították [6, 7].

A bőrtünetek közül a tenyér és a talp hyperkeratosisa dominál, már gyermekkorban az 1–4. életév között észlelhető, mint száraz, vörös, pikkelyes hyperkeratosis. Súlyossága különböző fokú: talpakon mindig súlyosabb (fissurálttá válik), mint a tenyereken. A tenyér bőrének megvastagodása körülírt. A kézhatáron az ujjperc ízületeinek megfelelően és a tibia felett is előfordulhat hyper- vagy parakeratosis. A talpon a hyperkeratosis szintén körülírt, de a lábujjak dorzális felszínére, lábszélre és néha az Achilles-ínra is ráterjed. A hyperkeratosis súlyosságában szezonális változások vannak.

A bőrtünetek mellett igen jellegzetesek a szájtünetek. A tej és maradandó fogak áttörése általában normális, de az utolsó tej őrlők áttörése idejében horizontális csontreszorpció indul meg és a fogak az áttörés sorrendjében meglazulnak, majd kihullanak. Ezen idő alatt súlyosabb fekélyes ínygyulladást láthatunk a tejfogak mellett, ami gyermekkorban ritkán, esetleg csak súlyos systemás betegségekkel kapcsolatban fordul elő. A maradandó fogak áttörése után az íny ismét gyulladással, duzzadt lesz, vérzékeny, fáj. A fogak körül mély tasakok képződnek, melyekből nyomásra genny ürül, majd rövidesen meglazulnak és sorban kihullanak. A szövettani képen a kollagén rostok nagyfokú károsodása figyelhető meg. A maradandó fogak elvesztése után az alveolus maradványát fedő lágyrészek ismét épnek látszanak. A betegek a fogpótlást jól tűrik.

Érdekes megfigyelés, hogy a fogak elvesztése után a bőrtünetek is remisszióba kerülnek és súlyosságuk exacerbatio esetén sem éri el azt a fokot, mint mikor a betegnek még foga volt [5, 9].

Differenciáldiagnosztikus szempontból a tüneteket a tenyéri-talpi lokalizációjú psoriasisától (fogtünetek hiánya), Unna Thost – keratosis palmoplantaris diffusa keratodermatól (fogtünetek hiánya + domináns öröklődés) és Meleda keratosis extremitatum hereditaria progrediens betegségtől (foganomália hiánya) szükséges elkülöníteni [1]. Bizonyos esetekben főleg időskori atipusos megjelenéskor figyelembe kell venni a paraneoplasztikus jellegű palmoplantaris keratosis [3], ill. Basex-szindrómától [10] való elkülönítést is.

Saját esetünkben az irodalmi adatoktól eltérő a nem bizonyítható öröklődés, valamint a tünetek – mind bőr, mind fog szempontból – késői megjelenése a figyelemre méltó. A celluláris immunreaktivitás funkciójának vizsgálatokor (PPD ic. próba, DNCB szenzibilizáció) annak ledáltságát bizonyítani nem tudtuk.

Összefoglalás

A szerzők 31 éves Papillon–Lefèvre-szindróma bőr és fogászati tüneteit mutató nőbeteg esetét ismertetik.

IRODALOM: 1. Bronstein, M. H., Skolnik, Pk.: Arch. dermat. 106, 533 (1972). — 2. Coccia, C. T., McDonald, R. E., Mitchell, D. F.: J. Periodont 37, 409 (1966). — 3. Gilbertsen, V. A., Fusaro, R. M.: Arch. dermat. 105, 222 (1972). — 4. Gorlin, R. J., Sedano, H., Anderson, V. E.: J. Pediatr. 65, 895 (1964). — 5. Gorlin, R. J., Pindborg, J. J.: Syndromes of the Head and Neck McGraw, Hill. New York. (1964). — 6. Gróf, P., Uj, J., Biró, G-né, Hamar, M.: Bőrgyógy. Vener. Szle. 44, 283 (1968). — 7. Gróf, P.: Bőrgyógy. Vener. Szle. 48, 282 (1972). — 8. Haim, S.: Brit. J. Dermat. 77, 42 (1965). — 9. Hawes, R. R.: J. Dent. Child. 27, 169. 3rd. quart. (1960). — 10. Puissant, A., Benveniste, M.: Münchener. Med. Wschrift. 119, 19 (1972).

Д-р Э. Темешвари, д-р Д. Кёвеш и д-р В. Варкони: *Симптомо-комплекс Papillon-Lefèvre*

Авторы излагают случай 31-летней больной показывающей кожные и стоматологические симптомы симптомокомплекса Papillon-Lefèvre.

Temesvári, E. Kövesi, Gy. and Várkonyi, V.: *Papillon-Lefèvre's syndrome*

A case of a woman, aged 31, showing the skin — and dental symptoms of Papillon-Lefèvre's syndrome is reported.

E. Temesvári, Gy. Kövesi und V. Várkonyi: *Papillon-Lefèvre-Syndrom*

Der Fall einer 31jährigen, die Haut- und Zahnsymptome des Papillon-Lefèvre-Syndroms zeigenden Patienten wird beschrieben.