مجله دانشگاه علوم پزشکی خراسان شمالی
بهار ۱۳۹۰
دوره ۳، شماره۱، صفحات ۷۸-۷۵

Journal of North Khorasan University of Medical Sciences
Spring 2011
Vol. 3; Issue 1, Pages : 75-78

گزارش دو مورد سندرم پاپیلون

حمیدرضا کیانی فر[۱]، علی خاکشور[۲*]، آرزو جهان بین[۳]، سیدعلی جعفری[٤]، سید حمید حسینی[٥]

چکیده

سندرم پاپیلون یک بیماری نادر بوده و به صورت اتوزومال مغلوب به ارث می‌رسد و با هیپرکراتوز کف دست وپا، التهاب بافت اطراف دندان واز بین رفتن دندان ها زودتر از موعد در سن ۵-۴ سالگی درصورت عدم درمان مشخص می‌شود. در مبتلایان به این سندرم بیماری با این سندرم خود را با پیشرفت به سمت آبسه چرکی کبد نشان می‌دهد. تشخیص سریع و فوری برای اقدام عاجل بسیار ضروری است چرا که تاخیر در تشخیص زود هنگام و درمان می‌تواند باعث عوارض برگشت ناپذیر و مرگ گردد. مورد گزارش دو برادر ۱۲ و ۱۴ ساله بودند که به عنوان تب بدون کانون بررسی شدند و با آبسه چرکی کبد تحت عمل جراحی قرارگرفتند، در نهایت با توجه به علایم و بررسی های انجام شده به تشخیص سندرم پاپیلون محرزگردید. در نتیجه بلافاصله پس از تشخیص اقدامات مناسب درمانی صورت گرفت و بیماران با حال عمومی خوب مرخص شدند. هدف ازگزارش این دو مورد بیمار توجه به بیماران مراجعه کننده با تب مدت دار همراه با ضایعات پوستی و دندانی می‌باشد، که تشخیص زود هنگام و درمان مناسب می‌تواند ازعوارض های بعدی جلوگیری کند.

واژه‌های کلیدی: آبسه کبدی، پریودنتیت، سندرم پاپیلون، هیپرکراتوز

۱- دانشیار فوق تخصص گوارش کودکان، گروه اطفال، دانشگاه علوم پزشکی مشهد
۲-استادیارکودکان گروه اطفال، دانشگاه علوم پزشکی خراسان شمالی
۳- دانشیار متخصص اورتودنسی، گروه اورتودنسی، دانشگاه علوم پزشکی مشهد
۴- استادیار فوق تخصص گوارش کودکان، گروه اطفال، دانشگاه علوم پزشکی مشهد
۵- کارشناس ارشد آموزش بهداشت، مرکز تحقیقات زئونوز، دانشگاه علوم پزشکی خراسان شمالی
*** نویسنده مسئول**: بجنورد، خیابان شریعتی جنوبی۷، معاونت آموزشی دانشگاه علوم پزشکی خراسان شمالی
تلفن:۰۵۸۴-۲۲۴۶۱۴۴ پست الکترونیک: Dr.khakshour@yahoo.com

[Downloaded from journal.nkums.ac.ir on 2026-11-14]

مقدمه

سندم پاپیلون[1](PLS) اولین بار در سال ۱۹۲۸ توسط پاپیلون لفور توصیف شد. این بیماری بسیار نادر، ارثی می‌باشد (۱). از علایم و نشانه های این بیماری می‌توان به هیپرکراتوز کف دست و پا، تخریب زود هنگام پریودنشیوم دندان‌های شیری و دایمی و آبسه کبدی اشاره نمود همچنین در تشخیص افتراقی PLS باید فرم های مادرزادی هیپرکراتوز کف دست و پا مورد توجه قرار گیرند (۴-۲). مهم ترین اقدام برای این بیماران مراقبت از آن هاست برای درمان نیز می‌توان از آمولوسیون های نرم کننده و سالسیلیک اسید جهت محافظت پوست از هیپرکراتوز دست و پا و رتینویید خوراکی جهت درمان کراتوز و پریودنتیت استفاده نمود (۵،۶).

گزارش مورد: دو بیمار (برادر) با مشخصات ذیل به بیمارستان مراجعه نمودند.

بیماراول پسر۱۲ساله‌ی با وزن ۲۰ کیلوگرم بود که با تب شدید سه هفته ای همراه با لرز، تعریق شبانه و بی اشتهایی مراجعه کرده بود و جهت فعالیت های روزمره و حضور درمدرسه مشکل داشت. وی اخیراً سابقه بستری به علت درد قسمت فوقانی شکم همراه با درد مبهم، متناوب و بدون انتشار، استفراغ و اسهال بدون زردی را داشت. شرح حال وی حاکی از دو بار عمل جراحی با تشخیص ۴ سال قبل کیست کبد و ۲ سال بعد با تشخیص کیست ریه داشت. درمعاینه تب بالای ۴۰ درجه سانتیگراد همراه با لاغری، تورم و قرمزی منتشر لثه داشت و تعداد زیادی از دندانهای خود را از دست داده بود (شکل۱). هیپرکراتوزاریتماتو منتشرکف دست و پا با انتشار به پشت دست و پا (شکل ۲) همراه با پلاکهای متعدد روی آرنج و زانو داشت. کبد حساس و ۲ سانتیمتر زیر لبه دنده قابل لمس و طحال غیر قابل لمس بود، اما علائم حیاتی وی نرمال بود. CBC، بیوشیمی و عملکرد کبد نرمال و کشت خون، ادرار و مدفوع منفی بود و ESR =۱۳۴ داشت. سونوگرافی و سی تی اسکن با کنتراست یک توده آبسه به اندازه ۶ در ۶ سانتیمتر گزارش شد(شکل۳). با راهنمای سونوگرافی آبسه درناژ شد که ۱۰۰ سی سی مایع غلیظ و زرد خارج شد مایع استافیلوکوک اورئوس حساس به کلوگزاسیلین و وانکومایسین و مقاوم به پنی سیلین بود. تست آنتی بادی برای آمیب وکیست هداتیک نیز منفی بود. با توجه به نادر بودن آبسه کبدی درکودکان و ازدست دادن دندانها و ضایعات پوستی و مشاوره با اساتید متخصص پوست شد، تشخیص PLS محقق شد و اقدامات درمانی مناسب شروع و بعد از تخلیه کامل آبسه به مدت ۴ هفته درمان تزریقی و۲ هفته درمان خوراکی انجام و داروی کراتولیتیک برای ضایعات پوستی تجویز شد که پس از این اقدامات بیمار با حال عمومی خوب مرخص و پیگیری شد و جهت رفع مشکلات دندانی نیز به دندانپزشک ارجاع شد. بررسی ایمنولوژی سلول CD مارکرها، کاهش لنفوسیت Tرا نیز نشان داد.

بیماردوم پسر۱۴ساله ای بود که با هیپرکراتوزکف دست و پا از۴ سالگی و از دست دادن دندانها در ۱۲ سالگی و تب مدت دار بدون کانون در یکسال قبل با تشخیص آبسه کبدی تحت عمل درناژ قرارگرفته بوددر مراجعه به بیمارستان بستری شد. شرح حال وی حاکی از عودهای مکرر تورم لثه ها می‌بود، والدین بیمار متوجه افزایش ضخامت پوست کف دست و پا که همراه با التهاب بوده نیز شده بودند. ضایعات به آرنج و زانو و آشیل هم کشیده شده بود در حالی که بقیه پوست، مو و ناخن سالم بود. مخاط دهان نرمال ولی لثه ها متورم و زخمی بود. آزمایشات خون وگرافی سینه نرمال بوده و در سونوگرافی و سی تی اسکن ناحیه هیپودانس در لوب راست کبد وجود داشت که مربوط به آبسه قبلی بود (شکل۴). باتوجه به تشخیص PLS در برادرش، این بیمار هم به تشخیص سندرم پاپیلون با درمان ضایعات پوستی و پیگیری دندانپزشکی پیگیری شد. پدر و مادر بیمار پسرخاله و دخترخاله هستند، درخانواده ۵ برادر و۴ خواهر هستند که دیگر اعضای خانواده مشکل خاصی نداشتند.

بحث و نتیجه گیری

این بیماری بسیار نادر بوده و شیوع آن یک در یک میلیون گزارش شده است. و به صورت اتوزوم مغلوب به ارث می‌رسد، شروع آن درکودکان، در سن ۴-۱ سالگی است (۱). و به نژاد یا منطقه جغرافیایی خاص محدود نمی گردد و تفاوت بارزی بین دو جنس وجود ندارد. این بیماری با هیپرکراتوز کف دست و پا که معمولاً بین سال اول و چهارم زندگی ظاهر می‌شود و از دست دادن زود هنگام دندان های شیری و دایم مشخص می‌شود به طوری که تخریب سریع پریودنشیوم موجب افتادن همه دندان های شیری در حدود ۴ تا ۵ سالگی می‌شود (۴-۱). هیپرکراتوز به طور معمول بین سن ۴-۱ سالگی شروع می‌شود. پلاکهای اریتماتو و شارپ ممکن است به صورت فوکال دیده شود، اما معمولاً تمام کف دست و پا رادرگیر می کند، گاهی درگیری وسیع پشت دست و پا دیده می‌شود. اغلب به علت تعریق زیاد کف دست و پا بوی شدید بوجود می‌آید (۱). پلاکهای پسوریازی فرم روی آرنج وزانو دیده می‌شود، سرانجام ممکن است در زمستان زخم ها دردناک و بدتر شود (۴-۲). دومین عارضه مهم PLS پریودنتیت شدید است، که در سن ۴-۳ سالگی شروع می‌شود و باعث ازدست دادن دندانها می‌گردد. دندانها بطورنرمال رشد کرده اما بزودی از بین می‌رود و بیماران معمولاً در سن ۱۴ سالگی دندان ندارند. علت اصلی پریودنتیت نوجوانان ناشناخته است اما گمان می‌رود که سیستم ایمنی غیرطبیعی و ورود باکتری به سمنتوم دندان باشد (۷،۸). عفونت های راجعه در این بیماران شایع است،

1- Papillon lefevre syndrome

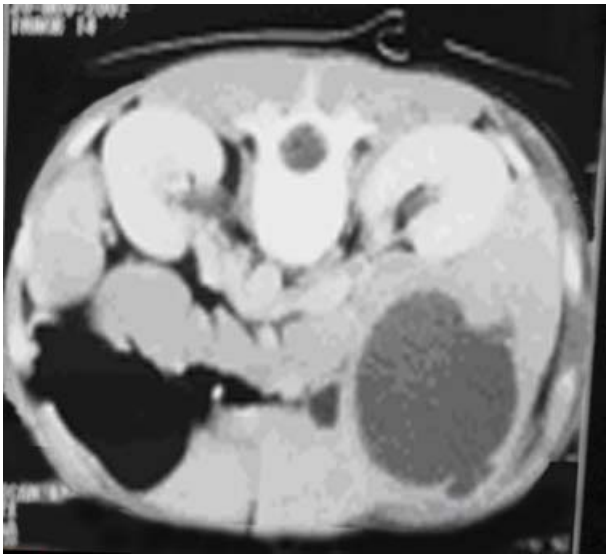
[Downloaded from journal.nkums.ac.ir on 2026-11-14]



شکل۱: پریودنتیت



شکل ۲: هیپرکراتوز دست ها



شکل۳: آبسه کبد



شکل۴: آبسه کبد تخلیه شده

۱۷درصد از بیماران با عفونت خفیف و مختلف ظاهر می‌شوند، و گاهگاهی نیز عفونتهای کشنده مثل آبسه های متفاوت شکمی گزارش شده است (۹). بیماراول دو علامت ماژور PLS داشت. وی پریودنتیت شدید فعال وکراتوز دست وپا داشت، به علاوه مادر بیمار شرح حال از عفونت های راجعه پوست درچند ماه اول زندگی بیمار می‌داد. آبسه کبدی ممکن است در بیماران دیده شود، در یک مطالعه از ۱۶ بیمار با آبسه عفونی کبد،۲ بیمار به صورت رترواسپکتیو PLS بودند.آبسه چرکی معمولاً به علت انتشار باکتری پاتوژن ازطریق خون است. شایعترین جرم استاف اورئوس است، اغلب آبسه منفرد دیده می‌شود. آبسه کبد ممکن است نتیجه تزریق عفونت ازخود کبد یا ارگانهای مجاور باشد (۱۲-۹). باکتریمی در طول التهاب وسیع پریودنتال همراه با کموتاکسی غیر طبیعی پلی مورفونوکلئر دربیماران PLS شناخته شده است. این دوفاکتور احتمالی درپیشرفت به سوی آبسه کبد کمک می‌کند. دربیمارما التهاب لثه احتمالاً منبع ورود استاف اورئوس به خون و سپس آبسه کبد بود. اختلال ایمنولوژی متفاوت دراین بیماران شرح داده شده،کاهش T لنفوسیت محیطی در بیماران دیده می‌شود، که دربیمار ما هم ملاحظه شد (۱۳). اگر چه بیمار ما به طور نرمال تولید رادیکال سوپراکسیداز بوسیله لکوسیت پلی مورف داشت، این نقص دربیماران PLS شرح داده شده است. نقص کموتاکسی لکوسیت پلی مورف که به طور معمول دراین بیماران گزارش شده، دربیمارما تست نشد. نحوه تشخیص قطعی بیماری علائم بیماری و بیوپسی پوست می‌باشد. اخیراً گفته شده مهمترین اقدام برای بیماران PLS مراقبت از آنها است. استفاده ازآمولوسیون های نرم کننده جهت محافظت از پوست هیپرکراتوز دست و پا، سالسیلیک اسید و اوره اضافه شده به آن ممکن است کمک کننده باشد، رتینوئید خوراکی درمان اصلی کراتوز و پریودنتیت دراین بیماران است (۶،۵). و اگر درمان با رتینوئید در زمان حداکثر رشد دندان شروع شود، ممکن است مفیدتر باشد. کنترل پریودنتیت در این بیماران معمولاً سخت بوده، و اطلاع از درمان موثر برای پریودنتیت و مراقبت از دندان اولیه ترکیبی از درمان آنتی بیوتیکی و تمیز نگه داشتن دندانها به طور مرتب است (۸). علاوه بر اینکه رتینوئید در بهبود پریودنتیت و نگهداری دندان اولیه کمک می‌کند، اما موفق نشده پاسخ مطرح شده در مورد درمان

[Downloaded from journal.nkums.ac.ir on 2026-11-14]

محافظت ازدندان دائم را بدهد (۶). استفاده ازآنتی بیوتیک پروفیلاکسی مطالعه نشده، و اندیکاسیون این که چه زمانی و چگونه مصرف شود مشخص نیست. زیرا که تعداد محدودی از بیماران به آبسه کبد مبتلا می‌شوند، استفاده ازآنتی بیوتیک به طور پروفیلاکسی مشکل است و نیاز به مطالعه درسطح وسیع می‌باشد (۱۳). در حال حاضر این برداشت وجود دارد که دادن آنتی بیوتیک در فاز حاد پریودنتیت آزمون شده و در نگهداری دندان اثر مثبت داشته و از باکتریمی و آبسه چرکی کبد محافظت می‌کند (۳،۴). وقتی بیماران با تب بدون کانون مواجهه می‌شوند برای ریسک آبسه کبد باید ارزیابی شوند (۱۴،۱۰،۹).

References

1. Papillon MM, Lefèvre P, two cases of palmar and plantar keratodermine symmetric family (Meleda disease) in the Frève soer et al: Coexistence in two cases of severe dental alterations. France Soc Dermat 1924; 31: 82 -87
2. Joseph G, Disorders of Keratinization, Kliegman: Nelson Textbook of Pediatrics, 18th ed, 2007; 2:2712
3. Shwayder T, Disorders of keratinization: Diagnosis and management, Am J Clin Dermatol 2004; 5:17-29.
4. DiGiovanna JJ, Ichthyosiform dermatoses: So many disorders, so little progress, J Am Acad Dermatol 2004; 51: 31-S34.
5. Bergman R, Friedman-Birnbaum R, Papillon-Lefèvre syndrome: a study of the long-term clinical course of recurrent pyogenic infections and the effects of etretinate treatment, Br J Dermatol 1988; 119 :731 –736
6. Siragusa M, Romano C, Batticane N, Batolo D, Schepis C, A new family with Papillon-Lefèvre syndrome: effectiveness of etretinate treatment, Cutis 2000;65(3):151-5.
7. Hart TC, Hart PS, Michalec MD," et al", Localization of origin for prepubertal periodontitis + 11 g K1 and identification of a cathepsin C gene mutation, J Med Genet 2000; 37 :95 –101

Hart TC, Shapira L, Papillon-Lefèvre syndrome, Periodontol 2000. 1994;6:88-100- 8

9. Arnon R, Ruzal-Shapiro C, Salen E, Eikenella corrodens: a rare pathogen in a polymicrobial hepatic abscess in an adolescent, Clin Pediatr (Phila) 1999; 38(7): 429-32.
10. Berger LA, Osborne DR, Treatment of pyogenic liver abscesses by percutaneous needle aspiration, Lancet 1982 16; 1(8264): 132-4
11. Sparberg M, Gottschalk A, Kirsner JB, Liver abscess complication regional enteritis: report of two cases, Gastroenterology 1965; 49(5): 548-51
12. Maha FA, Sultan Kh, Sulaiman Aj, Abdullah An ,Pyogenic Liver Abscess and Papillon-Lefèvre Syndrome: Not a Rare Association, PEDIATRICS 2003;111(1):85-88.
13. Smith FJD, Irvine AD, Terron-Kwiatkowski A, "et al", Loss of function mutations in the gene encoding filaggrin cause ichthyosis vulgaris, Nat Genet 2006; 38:337-342
14. Angel TA, Hsu S, Kornbleuth SI, Kornbleuth J, Kramer EM, Papillon-Lefèvre syndrome: a case report of four affected siblings, J Am Acad Dermatol 2002;46(2): 8-10

[Downloaded from journal.nkums.ac.ir on 2026-11-14]