

Síndrome de Kindler: Presentación de un caso

**Eduardo Chimenos Küstner (1), Rocío Fernández Fresquet (2), José López López (3),
Eugenia Rodríguez de Rivera Campillo (4)**

(1) Médico estomatólogo. Profesor titular de Medicina Bucal.

(2) Odontóloga. Diplomada en Medicina Bucal.

(3) Médico estomatólogo. Profesor asociado de Medicina Bucal.

(4) Médico y odontóloga. Profesora asociada de Medicina Bucal.

Centro:

Facultad de Odontología, Universidad de Barcelona

Correspondencia:

Dr. Eduardo Chimenos Küstner

Vía Augusta 124, 1º 3ª

08006 – Barcelona

E-mail: 13598eck@comb.es

Recibido: 14-9-2001 Aceptado: 14-9-2002

Chimenos-Küstner E, Fernández-Fresquet R, López-López J, Rodríguez de Rivera-Campillo E.

Síndrome de Kindler: presentación de un caso. Med Oral 2003;8:38-44

© Medicina Oral S. L. C.I.F. B 96689336 - ISSN 1137 - 2834

RESUMEN

El síndrome de Kindler es una patología congénita, que reúne características clínicas de dos enfermedades congénitas simultáneamente, la epidermolisis ampollar distrófica y la poiquilodermia congénita. En este trabajo se revisa la bibliografía y se presenta el caso de una paciente de 51 años de edad, quien, tras algunos años de haber sido tratada con implantes para rehabilitar su boca, desdentada total en la arcada superior y desdentada parcial en la arcada inferior, presentaba xerostomía y varias lesiones, blanquecinas e hiperqueratósicas unas, eritematosas atróficas otras, de aspecto liquenoide, tapizando toda la mucosa bucal. Se describe el caso clínico y su tratamiento, recomendando asimismo el seguimiento de estos pacientes, para evitar posibles transformaciones degenerativas de esta patología, dado su carácter crónico.

Palabras clave: *síndrome de Kindler, síndrome de Weary, epidermolisis ampollar distrófica, poiquilodermia congénita, liquen plano, implantes.*

INTRODUCCION

En 1954, Theresa Kindler describió el caso de una niña de 14 años que presentaba características clínicas de dos enfermedades congénitas simultáneamente, la epidermolisis ampollar distrófica y la poiquilodermia congénita(1). Desde entonces se han descrito en la literatura unos 70 casos aproximadamente.

La poiquilodermia congénita es un síndrome autosómico recesivo que afecta principalmente a mujeres, caracterizado por la presencia de placas cutáneas reticuladas, atróficas, hiperpigmentadas y telangiectasias, que se acompañan frecuentemente de cataratas juveniles, nariz «en silla de montar», defectos óseos congénitos, hipogonadismo y alteraciones en el crecimiento del pelo, uñas y dientes.

La epidermolisis ampollar es un conjunto de alteraciones determinadas genéticamente caracterizadas por ampollas en la piel y mucosas. Existen cuatro formas mayores: adquirida, simple, de unión y distrófica, presentando estas tres últimas diversas variedades. Las manifestaciones cutáneas del síndrome de Kindler, resultado de la combinación de ambas entidades, son

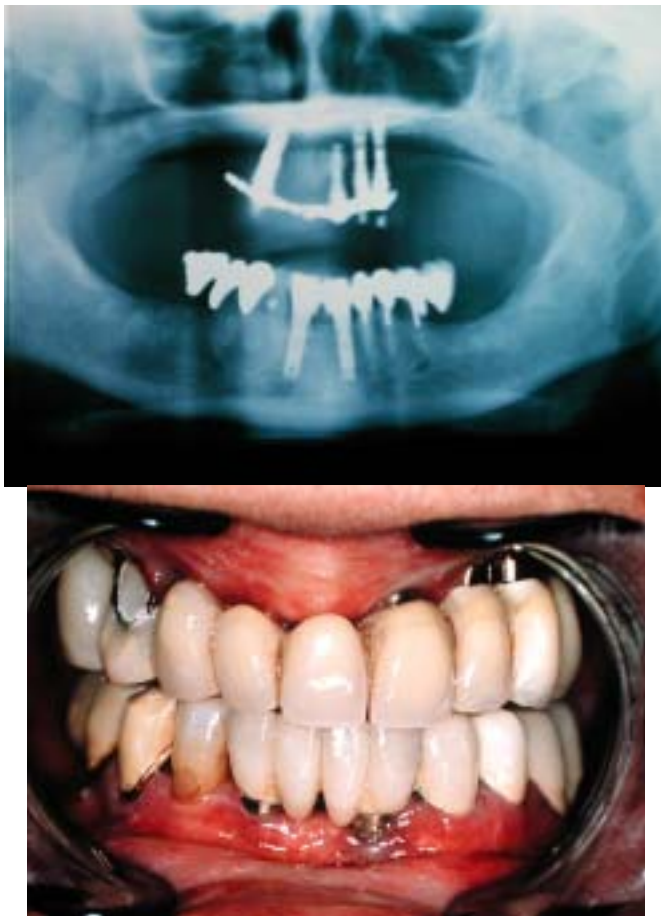


Fig. 1.(a) Ortopantomografía mostrando la situación de los implantes.
(b) Aspecto clínico general de la rehabilitación protésica, donde también se observan lesiones de gingivitis descamativa crónica.

Fig. 1. (a) Orthopantomograph showing the location of the implants.
(b) General clinical appearance of the prosthetic rehabilitation, showing chronic desquamative gingivitis lesions.



Fig. 2. Placas blancas (hiperqueratósicas) y áreas eritematosas (atróficas) en el paladar de la paciente.

Fig. 2. White plaques (hyperkeratotic) and erythematous areas (atrophic) affecting the palate.

- ampollas acrales durante la infancia o a veces incluso en la época neonatal;
- poiquilodermia progresiva generalizada;
- atrofia cutánea marcada.

De forma variable también pueden existir fotosensibilidad, hiperqueratosis acral, distrofia ungueal y adherencias o sindactilias en dedos de manos y pies (2). Algunos autores consideran este síndrome y la poiquilodermia acroqueratósica o síndrome de Weary, descrita en 1971, como variantes de la misma enfermedad (3). Se han descrito algunos casos en donde se solapan ambos síndromes y a los cuales se les ha dado la denominación de síndrome de Weary-Kindler. Ambos desórdenes tienen en común una poiquilodermia progresiva que se resuelve con la edad. La fotosensibilidad aparece sólo en el síndrome de Kindler, aunque no siempre. El sol parece tener un papel etiológico en la formación de ampollas en el síndrome de Kindler junto con los traumatismos, a diferencia del síndrome de Weary (4). Existen poquísimas referencias a este síndrome en la literatura odontológica, siendo una de ellas el caso de un paciente con el síndrome de Weary-Kindler que presentaba una periodontitis juvenil avanzada (4). En la tabla 1 se comparan las características principales de ambos síndromes (5).

A diferencia de la epidermolisis ampollar, no se conoce la alteración genética que da lugar al síndrome de Kindler. Además se sabe muy poco acerca de las alteraciones a nivel molecular de esta enfermedad.

MANIFESTACIONES ORALES

Kindler ya hizo referencia a lesiones mucosas orales en su paciente, pero desde entonces la literatura odontológica apenas hace referencia a este síndrome. Las principales manifestaciones orales suelen ser gingivitis, sangrado de las encías, manchas blancas, atrofia y erosiones en la mucosa y pigmentación de los labios (6).

A veces la gingivitis es de tipo descamativo, por lo que el diagnóstico diferencial debe plantearse con pénfigos, penfigoides y liquen plano. La encía marginal está enrojecida e inflamada a causa de su fragilidad y su susceptibilidad a la inflamación inducida por la placa bacteriana. La falta de higiene bucal que presentan la mayoría de pacientes con el síndrome de Kindler se debe al abundante sangrado y al dolor en las manos y en los tejidos blandos orales durante el cepillado (4).

La literatura odontológica describe el caso de una paciente con el síndrome de Weary-Kindler que presentó exfoliación precoz de la dentición decidua y

periodontitis juvenil severa alrededor de la dentición permanente con una encía frágil y sangrante. La enfermedad periodontal en este caso remitió tras la terapia convencional periodontal, no quirúrgica y sin quimioterápicos (4).

	SÍNDROME WEARY	SÍNDROME KINDLER
Herencia	Autosómica dominante	Autosómica recesiva
Ampollas acrales	+	+
Poiquilodermia	Acentuada en cara y zonas de flexión	Extendida
Queratosis palmo-plantar	+	+
Atrofia cutánea	-	+++
Lesiones mucosas	-	+
Fotosensibilidad	-	+

Tabla 1. Comparativa de las principales características de los síndromes de Weary y Kindler (5).

CARACTERÍSTICAS ANATOMOPATOLÓGICAS

El nivel de formación de ampollas en el síndrome de Kindler no está claramente determinado, principalmente porque la formación de ampollas disminuye con la edad o incluso han desaparecido cuando los pacientes son valorados. Sin embargo, algunos estudios han sugerido como causa una anomalía en las moléculas de adhesión que unen la lámina densa con las células de la capa basal (7).

Algunos de los estudios histopatológicos realizados señalan la existencia de atrofia de la epidermis y de una vacuolización de la capa basal. En la porción superior de la dermis se halló incontinencia pigmentaria, dilatación capilar y un leve infiltrado linfocitario. Como hallazgo importante se señaló la presencia en cantidades importantes de colágeno tipo VII en la profundidad del estroma del tejido conectivo, lo cual no se ha detectado en ninguna otra enfermedad vesiculopullosa (8-12).

Las características patognomónicas del síndrome de Kindler son una desorganización de las células de la capa basal y una disrupción y reduplicación de la lámina densa, características que sirven para diferenciar el síndrome de Kindler de la epidermolisis ampollar distrófica y de otras genodermatosis (8).

CASO CLÍNICO

La paciente es una mujer de 51 años de edad, que acude a consulta, remitida por su dermatólogo, por

presentar boca seca, dolor gingival al cepillado y fracaso parcial de unos implantes de titanio. Estos habían sido colocados hacía unos 6 años los superiores y unos 4 años los inferiores (figura 1).

En la exploración se apreciaba boca seca y áreas de retracción gingival en las zonas donde se situaban los implantes. La encía presentaba un aspecto eritematoso y leucoedematoso, compatible con gingivitis descamativa crónica. La mucosa yugal derecha mostraba un aspecto hiperqueratósico, como el de un liquen reticular, mientras que la mucosa yugal izquierda presentaba un aspecto atrófico. También en el paladar se observaban sendas lesiones blanquecinas, de aspecto liquenoide o leucoplásico (figura 2). La paciente presentaba una queilitis angular bilateral, que le producía molestias y tirantez al abrir la boca, así como lesiones blancas y rojas (papulares y atróficas) de aspecto liquenoide en el labio inferior (figura 3). Asimismo, según el informe dermatológico que aportaba, tenía una fragilidad cutánea manifiesta, manos de aspecto esclerodermiforme, de instauración progresiva desde la infancia, con pérdida de los dermatoglifos en los pulpejos de los dedos de las manos y flexión permanente de los quintos dedos (figura 4).

Sin antecedentes familiares de interés, los antecedentes personales incluían síndrome de Kindler (poiquilodermia congénita generalizada, con formación de ampollas y atrofia cutánea progresiva), con hipopigmentación, hiperpigmentación y atrofia cutánea y labial; pérdida paulatina de la dentición desde los 20 años, que le obligó a llevar prótesis móviles superior e inferior, hasta que, unos 6 años antes, al quedarse completamente desdentada de la arcada superior, iniciara tratamiento implantológico. Presentaba sequedad ocular y bucal persistentes. La analítica era normal. Había tenido 3 embarazos a término, normales, llegando a la menopausia a los 46 años. Antecedente de hemorroides, asociadas a una dieta aparentemente equilibrada, con una escasa ingesta de líquidos. Cepillado de dientes 2 veces al día, con Biotène, y enjuagues bucales diarios con agua con sal. Sin hábitos tóxicos, manifestaba beber «1 dedo de vino» en las comidas y tomar 1 café al día; infusiones esporádicas.

Entre los tratamientos recibidos se incluían un laxante (Plantaben, desde hace 20 años), y aspirina a veces, que deshace en la boca.

La orientación diagnóstica fue de cuadro liquenoide, asociado a su síndrome general (síndrome de Kindler). El diagnóstico diferencial incluía, en primer término, liquen plano oral, leucoplasia, gingivitis descamativa

crónica. Con menor probabilidad, cabría diferenciar también con pénfigos y penfigoides. El estudio realizado en el Servicio de Dermatología donde se controla periódicamente aporta los datos siguientes:

Biopsia, estudio histopatológico: biopsias cutáneas: aplanamiento epidérmico, fibrosis focal en dermis superficial, vacuolización de la basal y discreto infiltrado linfocitario perivascular con escasos melanófagos (compatible con poiquilodermia); biopsia mucosa oral: cambios de aplanamiento epitelial con vacuolización de la capa basal; presencia de algunos queratinocitos necróticos; inflamación crónica leve-moderada.

Biopsia, microscopía electrónica: aglomeración («clumping») de tonofilamentos en el citoplasma de los queratinocitos basales, conservación de los hemidesmosomas y filamentos de anclaje y frecuente reduplicación irregular de la lámina basal; algunos queratinocitos basales muestran cambios degenerativos o un aspecto más dehiscente, sin la formación de ampollas.

Biopsia, estudio inmunohistoquímico: se demuestra la presencia de la integrina alfa6beta4, BP180 (colágeno XVII), laminina 5, colágeno IV y colágeno VII; el examen con un suero de epidermolisis ampollosa adquirida y con anticuerpo monoclonal LH7.2 no demuestra depósitos anormales de colágeno VII en la dermis.

Biopsia inmunofluorescencia directa (Ig y complemento): negativa.

El tratamiento instaurado consistió en establecer una pauta de hidratación (ingesta abundante y frecuente de líquidos, particularmente agua y leche), dieta vegetal abundante, rica en fibra, fórmula magistral en la que se prescribía la adición de 25 mg de acetónido de triamcinolona a un preparado comercial de doxiciclina (Vibracina), con el que la paciente debía enjuagarse al menos 3 veces al día, así como cepillar los dientes alternativamente con Biotène (sistema lactoperoxidasa) y Cariax gingival (clorhexidina). Se le aconsejó asimismo el empleo del gel Oralbalance (sistema lactoperoxidasa), cuando la sensación de boca seca fuera muy intensa y la aplicación de Positon crema en los labios (acetónido de triamcinolona + neomicina + nistatina).

DISCUSION

Si bien es un síndrome raro, el síndrome de Kindler es uno de tantos que presentan manifestaciones cutaneomucosas, donde la cavidad oral es asiento frecuente de patología. Por esta razón, el profesional de la salud bucodental debe conocerlo y tratar sus mani-

festaciones, en la medida de sus posibilidades.

En el caso presentado, se observan las principales características del síndrome, que incluyen las descritas por primera vez (1) consistentes en poiquilodermia generalizada (placas cutáneas reticuladas atróficas, hiperpigmentadas, distrofia ungueal y telangiectasias) congénita, de carácter autosómico recesivo. Al igual que en otros casos descritos en la literatura (6), en el caso presentado se observa gingivitis descamativa crónica, placas y retículas blanquecinas de aspecto liquenoide en la mucosa oral y pérdidas dentarias precoces. Las lesiones mucosas y la queilitis angular que sufría la paciente mejoraron ostensiblemente con el tratamiento, en el transcurso de unas 6 semanas. La paciente no refería ni presentaba ampollas acrales (más frecuentes en la infancia) (1), aunque tal vez la gingivitis descamativa crónica pudiera interpretarse como una forma de presentación de aquéllas. La evidente fotosensibilidad se ponía de manifiesto en los cambios de pigmentación de su piel y de los labios.

Es imperativo realizar un seguimiento periódico de este tipo de pacientes, portadores de patología crónica. El hecho de que se trate de una patología que cursa con manifestaciones orales y cutáneas hiperqueratósicas, así como atróficas y erosivas, hacen aconsejable el control de su evolución y su tratamiento, no sólo para mejorar el estado del paciente, sino también para prevenir posibles cambios degenerativos.

ENGLISH

Kindler syndrome: A clinical case

CHIMENOS KÜSTNER E, FERNÁNDEZ FRESQUET R, LÓPEZ LÓPEZ J, RODRÍGUEZ DE RIVERA CAMPILLO E. KINDLER SYNDROME: A CLINICAL CASE. MED ORAL 2003;8:38-44

SUMMARY

Kindler's syndrome is a congenital disorder with simultaneous clinical characteristics of two congenital diseases: dystrophic epidermolysis bullosa and congenital poikiloderma. A review is made of the literature, with the presentation of the case of a 51-year-old woman who after a number of years of implant therapy for oral rehabilitation (total upper and partial lower

arch edentulous status) developed xerostomia and a series of whitish and hyperkeratotic lesions associated with other atrophic erythematous lesions lining the entire oral mucosa. The clinical case and treatment are described, with the recommendation to ensure the follow-up of such patients, in order to avoid possible degenerative transformations of the disease, in view of its chronic nature.

Key words: *Kindler's syndrome, Weary's syndrome, dystrophic epidermolysis bullosa, lichen planus, implants.*

INTRODUCTION

In 1954, Theresa Kindler described the case of a 14-year-old girl with simultaneous clinical characteristics of two different congenital disorders: dystrophic epidermolysis bullosa and congenital poikiloderma (1). Since then, some 70 additional cases have been documented in the literature. Congenital poikiloderma is a recessive autosomal hereditary syndrome affecting mainly women and characterized by the presence of reticular, atrophic, hyperpigmented and telangiectasic cutaneous plaques often accompanied by juvenile cataracts, a «saddle» nose, congenital bone defects, hypogonadism and altered growth of the hair, nails and teeth. Epidermolysis bullosa in turn constitutes a series of genetically determined disorders characterized by the development of blisters on the skin and mucosal membranes. Four major presentations or forms have been described: acquired, simple, junctional and dystrophic - the latter three comprising a series of variants.

The cutaneous manifestations of Kindler's syndrome, resulting from the combination of the two above mentioned pathologies, comprise mainly three conditions: (a) acral blisters in infancy, or sometimes even in the neonatal period; (b) progressive generalized poikiloderma; and (c) marked cutaneous atrophy. Photosensitivity, acral hyperkeratosis, ungual dystrophy and adhesions or syndactyly of the digits of the hands and feet are also variably observed (2).

Some authors consider this syndrome and acrokeratotic poikiloderma or Weary's syndrome (first described in 1971) as variants of the same disease (3). A number of cases have been described in which the two syndromes overlap, and which have been referred to as Weary-Kindler syndrome. Both disorders have in common progressive poikiloderma, which tends to resolve with age. Photosensitivity is only observed in Kindler's syndrome, though not in all cases. Solar exposure appears to play an etiologic role in the formation of blisters in Kindler's syndrome, together with traumatism - unlike in Weary's syndrome (4).

There have been very few references to this syndrome in the dental literature to date - one of them being the case of a patient with Weary-Kindler syndrome presenting advanced juvenile periodontitis (4). Table 1 compares the principal characteristics of the two syndromes (5).

Unlike in the case of epidermolysis bullosa, the genetic

alteration underlying Kindler's syndrome is not known. Moreover, little is known of the alterations at molecular level of this syndrome.



Fig. 3. Queilitis angular bilateral. Obsérvese el aspecto "tirante" o esclerodermiforme de la piel peribucal. Los cambios de coloración del labio inferior pueden asociarse tanto a la fotosensibilidad, como a la fragilidad del epitelio de transición del bermellón.

Fig. 3. Bilateral angle cheilitis. Note the «tense» or sclerodermiform appearance of the peribuccal skin. The changes in lower lip color may be related to both photosensitivity and fragility of the vermilion transition epithelium.



Fig. 4. Mano izquierda de la paciente, en la que se observa la fragilidad cutánea y ungueal, eritema telangiectásico en los dedos, máculas pigmentadas en el dorso y flexión permanente del meñique.

Fig. 4. Left hand of the patient, showing the skin and nail fragility, telangiectatic erythema of the fingers, pigmented maculae on the back, and permanent little finger flexion.

	WEARY'S SYNDROME	KINDLER'S SYNDROME
Hereditary pattern	Dominant autosomal	Recessive autosomal
Aral blisters	+	+
Poikiloderma	Accentuated on face and flexor areas	Extended
Palmoplantar keratosis	+	+
Cutaneous atrophy	-	+++
Mucosal lesions	-	+
Photosensitivity	-	+

Table 1. Comparison of the main characteristics of the Weary and Kindler syndromes (5).

ORAL MANIFESTATIONS

Kindler mentioned the existence of oral mucosal lesions in her patient, though since then the dental literature has made very little reference to this syndrome. The main oral manifestations are gingivitis, bleeding of the gums, white stains, atrophy and erosion of the mucosa, and lip pigmentation (6).

The observed gingivitis is sometimes desquamative, as a result of which the differential diagnosis should comprise pemphigus, pemphigoid and lichen planus. The marginal gum tissue appears reddened and inflamed as a result of its fragility and susceptibility to inflammation induced by bacterial plaque. The deficient oral hygiene found in most patients with Kindler's syndrome is explained by the abundant bleeding and pain in the hands and oral soft tissues during tooth brushing (4).

The dental literature describes the case of a female with Weary-Kindler syndrome who presented early exfoliation of the deciduous dentition and severe juvenile periodontitis around the permanent teeth, with fragile and bleeding gums. The periodontal disease in this case remitted after conventional periodontal therapy, with no surgery or chemotherapeutic agents (4).

HISTOPATHOLOGICAL CHARACTERISTICS

The level at which the blisters form in Kindler's syndrome is not fully clear, mainly because blister formation decreases with age or has even ceased entirely by the time the patient is evaluated. Nevertheless, some studies have suggested the existence of anomalies affecting the adhesion molecules which join the lamina densa to the basal cell layer (7).

Some of the histological studies conducted to date mention the presence of epidermal atrophy and vacuolization of the basal layer. The upper portion of the dermis was seen to present pigmentary incontinence, capillary dilatation and a slight lymphocyte infiltrate. An important finding was the presence of large amounts of type VII collagen in the depth of the connective tissue stroma - a condition not detected in any other vesicle-blisther disease (8-12).

The pathognomonic features of Kindler's syndrome are a disorganization of the cells of the basal layer and disruption

and reduplication of the lamina densa - these observations differentiating Kindler's syndrome from dystrophic epidermolysis bullosa and other genodermatoses (8).

CLINICAL CASE

A 51-year-old woman was referred by her dermatologist with dry mouth, gingival pain in response to brushing, and partial failure of a series of titanium implants which had been placed about 6 and 4 years before (in the upper and lower arch, respectively) (Fig. 1). Exploration revealed xerostomia and areas of gingival retraction in the implant zones. The gums appeared erythematous and leukoedematous, compatible with chronic desquamative gingivitis. The right jugal mucosa appeared hyperkeratotic, as in reticular lichen planus, while the left jugal mucosa presented an atrophic appearance. The palate also showed respective whitish lesions of lichenoid or leukoplakia-like appearance (Fig. 2). The patient presented bilateral angle cheilitis which caused discomfort and tenseness upon opening the mouth, together with white and red lesions (papular and atrophic) of lichenoid appearance affecting the lower lip (Fig. 3). The dermatology report indicated manifest skin fragility, hands of sclerodermiform appearance with gradual development since childhood, the erasure of fingerprints and permanent flexion of the little finger (Fig. 4).

There were no family antecedents of interest. The patient history included Kindler's syndrome (generalized congenital poikiloderma, with the formation of blisters and progressive skin atrophy), with hypo- and hyperpigmentation, and skin and lip atrophy, together with gradual tooth loss since 20 years of age which required the wearing of removable upper and lower dentures until 6 years before, when the patient became totally edentulous and implant treatment was started. The patient suffered persistent ocular and oral dryness. The laboratory findings were normal. The patient referred three normal pregnancies to term, with menopause at age 46. She had a history of hemorrhoids associated with an apparently balanced diet, with limited fluid intake. She brushed her teeth twice a day with Biotène, and performed daily mouthrinses with water and salt solution. No toxic habits were referred, and the patient mentioned drinking «a sip» of wine with meals, with a single daily coffee and sporadic tea consumption. The treatments received included a laxative (Plantaben, for the previous 20 years) and occasional aspirin (disintegrated in the mouth).

The diagnostic orientation was a lichenoid condition associated to her general syndrome (Kindler's syndrome). The differential diagnosis included oral lichen planus, leukoplakia and chronic desquamative gingivitis. Less likely possibilities were pemphigus and pemphigoid. The study conducted in the Service of Dermatology where the patient is subjected to periodic controls yielded the following data:

Biopsy and histological study. The skin biopsy revealed epidermal flattening, focal fibrosis affecting the superficial dermis, vacuolization of the basal layer and a discrete perivascular lymphoid infiltrate with scarce melanophages (compatible with poikiloderma), while the oral mucosal biopsy showed epithelial flattening with vacuolization of the basal

layer, the presence of some necrotic keratinocytes, and mild-moderate chronic inflammation.

Biopsy and electron microscopic study. Clumping of the cytoplasmic tonofilaments of the basal layer keratinocytes was observed, with preservation of the hemidesmosomes and anchoring filaments, and frequent irregular reduplication of the basal lamina. Some basal keratinocytes presented degenerative changes or a more dehiscent appearance, without blister formation.

Biopsy and immunohistochemical study. The presence was demonstrated of alfa-6-beta-4 integrin, BP180 (collagen XVII), laminin 5, collagen IV and collagen VII. Examination with acquired epidermolysis bullosa serum and with LH7.2 monoclonal antibody revealed no abnormal collagen VII deposits in the dermis.

Biopsy and direct immunofluorescence (immunoglobulin and complement). Negative.

Treatment was provided in the form of hydration (abundant and frequent fluid intake, particularly water and milk), a diet with abundant vegetables and fiber, and a magistral formulation of 25 mg of triamcinolone acetonide in a commercial doxycycline preparation (Vibracina) for mouth rinsing at least three times a day. The patient was also instructed to brush her teeth alternately with Biotène (lactoperoxidase system) and gingival Cariax (chlorhexidine), and was advised to use Oralbalance gel (lactoperoxidase system) in the event of intense oral dryness, with the application of Positon cream on the lips (triamcinolone acetonide plus neomycin and nystatin).

DISCUSSION

Although rare, Kindler's syndrome is one of many conditions manifesting with skin and mucosal alterations. The oral cavity is often affected by the syndrome; consequently, the dental and oral health professional should be aware of the disease and be able to treat it as far as possible.

The patient described in the present study showed the main characteristics of the syndrome, including those initially reported (1) as generalized congenital poikiloderma (atrophic and hyperpigmented reticular cutaneous plaques, ungual dystrophy and telangiectasias) exhibiting a recessive autosomal hereditary trait. In the same way as other cases

described in the literature (6), our patient presented chronic desquamative gingivitis, whitish plaques and reticular lesions of lichenoid appearance affecting the oral mucosa, and early tooth loss. The mucosal lesions and angle cheilitis improved considerably after about 6 weeks of treatment. The patient neither referred nor presented acral blistering (more common in infancy) (1), though perhaps the chronic desquamative gingivitis could be interpreted as a form of such blister presentation. The evident photosensitivity was reflected by the skin and lip pigmentation changes.

It is essential to subject such chronically ill patients to regular follow-up. The fact that the syndrome involves hyperkeratotic cutaneous and oral mucosal lesions, as well as atrophic and erosive manifestations, makes it advisable to control the course and treatment of the disorder - not only to improve the patient condition but also to avoid possible degenerative changes.

BIBLIOGRAFIA/REFERENCES

1. Kindler T. Congenital poikiloderma with traumatic bulla formation and progressive cutaneous atrophy. *Br J Dermatol* 1982;6:263-5.
2. Szczerba SM. Release of acquired syndactylies in Kindler syndrome. *Ann Plastic Surg* 1994;33:434-8.
3. Kapasi AY. Weary-Kindler syndrome with multiple seborrheic keratoses. *Int J Dermatol* 1993;32:444-5.
4. Wiebe CB, Silver JG. Early-onset periodontitis associated with Weary-Kindler syndrome: a case report. *J Periodontol* 1996;67:1004-10.
5. Verret JL. Kindler syndrome. Case report with ultrastructure study. *Ann Dermatol Venereol* 1984;111:259-69.
6. Ricketts DN. Kindler syndrome: a rare cause of desquamative lesions of the gingiva. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol & Endod* 1997;84:488-91.
7. Haber RM, Hanna WM. Kindler syndrome. Clinical and ultrastructural findings. *Arch Dermatol* 1996;132:1487-90.
8. Prendiville JS. Kindler syndrome and epidermolysis bullosa simplex (letter). *J Am Acad Dermatol* 1990;23:327-8.
9. Wiebe CB, Larjava HS. Abnormal deposition of type VII collagen in Kindler syndrome. *Arch Dermatol Research* 1999;291:6-13.
10. Shimizu H. Immunohistochemical, ultrastructural, and molecular features of Kindler syndrome distinguish it from dystrophic epidermolysis bullosa. *Arch Dermatol* 1997;133:1111-7.
11. Ogden GR. Cytokeratin profiles in dyskeratosis congenita: an immunocytochemical investigation of lingual hyperkeratosis. *Oral Pathol Med* 1992;21:353-7.
12. Suga Y. A Japanese case of Kindler syndrome. *Int J Dermatol* 2000;39:284-6.