

## \*PAPİLLON LEFEVRE SENDROMU: 3 OLGU SUNUMU

### PAPİLLON LEFEVRE SYNDROME: 3 CASE REPORTS

<sup>1</sup>Yasin YILDIRIM, <sup>2\*\*</sup>Halenur ONAT ALTAN, <sup>3</sup>Murat Selim BOTSALI, <sup>4</sup>Yağmur ŞENER

<sup>1</sup>Dr. Serbest Dişhekim, BURSA.

<sup>2</sup>Yrd. Doç. Dr. Mustafa Kemal Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti Anabilim Dalı, HATAY.

<sup>3</sup>Yrd. Doç. Dr. Selçuk Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı, KONYA.

<sup>4</sup>Prof. Dr. Necmettin Erbakan Üniversitesi Dişhekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı, KONYA.

#### Özet

Papillon-Lefevre Sendromu ender rastlanan ve otozomal resesif geçiş gösteren genetik bir hastalıktır. Yaygın palmar ve plantar hiperkeratoz, süt ve daimi dişlerin erken kaybıyla sonuçlanan ve hızlı ilerleyen periodontal yıkım hastalığının karakteristik bulgularıdır. Görülme sıklığı yaklaşık olarak milyonda 1-4 olarak bilinmektedir. Bu raporda Papillon-Lefevre sendromlu üç hastaya ait dental bulgular ve tedavi yaklaşımının sunumu amaçlanmaktadır.

Hastalarda rutin periodontal ölçümleri ve radyografik değerlendirmeleri kapsayan klinik incelemelerde şiddetli enflamasyon ve ileri derecede kemik kaybı tespit edildi. Tedaviler hareketli parsiyel protez ile tamamlandı.

Papillon-Lefevre sendromlu çocuklarda erken diş kayıpları nedeniyle fonksiyonel, estetik ve psikolojik sorunlar ortaya çıkabilir. Bu sorunların ortadan kaldırılmasında yapılacak olan protetik apareyler katkıda bulunabilmektedir.

**Anahtar Kelimeler:** Papillon-Lefevre Sendromu; periodontitis; pedodontik protezler.

#### Abstract

Papillon-Lefevre Syndrome (PLS) is a rare autosomal recessive disease with a very low prevalence. Characteristic symptoms are diffuse palmar and plantar hyperkeratosis combined with a rapidly progressive periodontal breakdown affecting both dentitions, resulting in premature loss of deciduous and permanent teeth. In the general population, the disorder occurs in approximately 1 to 4 individuals per 1.000.000. In this report, dental findings and treatment approach of three patients with Papillon-Lefevre syndrome presented.

Clinical examination which included conventional periodontal measurements and radiographic analysis severe inflammation and severe bone loss. The treatment is completed with partial dentures.

Functional, esthetics, and psychological problems may arise in the Papillon-Lefevre Syndrome as a result of early tooth missing. Prosthetic appliances, which can contribute to the elimination of these problems.

**Key words:** Papillon-Lefevre syndrome; periodontitis; pedodontic dentures.

#### Giriş

İlk olarak 1924 yılında tanımlanmış olan Papillon-Lefevre sendromu (PLS) nadir görülen (1-4/ milyon) kalıtsal bir hastalıktır (1). PLS, ilgili genetik defektin otozomal resesif geçişi olan ve 11. kromozomun uzun kolunda lokalize (11q14) Cathepsin C genindeki mutasyondan kaynaklandığı gösterilmektedir (2). Her iki cinsiyette eşit olarak gözlenen ve ortalama 2-4 yaşlarında ortaya çıkan bu hastalığın kafa içi kalsifikasyonlara ve lökosit fonksiyon

bozukluklarına yol açabildiği belirtilmiştir (1, 3). Bu sendromda el içi ve ayak tabanında başlayan hiperkeratotik lezyonların, ilerleyen dönemlerde ön kola ve bacağı yayıldığı gözlenmektedir (4, 5).

Sendroma özgü bir diğer bulgu ise dişlerin erken kaybıdır. Süt dişleri normal düzen ve zamanda sürer (6). PLS tablosunda erken yaşta ileri derecede enflamasyon ile başlayan ve hızlı doku kaybına neden olan periodontitis, dört yaş civarında bütün süt dişlerinin kaybıyla sonuçlanmaktadır. Tüm dişlerin kaybıyla ortadan kalkan enflamasyon tablosu, daimi dişlerin sürmesiyle birlikte yeniden ortaya çıkar ve bu şekilde daimi dişlerin de tamamı zaman içerisinde kaybedilebilir. Alveoler kemikte gözlenen şiddetli kemik kaybı nedeniyle geriye atrofik alveoler kreter kalır (5).

PLS'li hastalarda çocukluk dönemindeki diş eksiklikleri hastaların büyüme, gelişim ve sosyal durumunu olumsuz yönde etkilemektedir. Diş eksikliklerini gidererek fonksiyon, fonasyon,

\*Bu çalışma İnönü Üniversitesi Uluslararası Diş Hekimliği Kongresi, 26-28 Nisan 2012 Malatya' da sunulmuştur.

#### \*\*İletişim Adresi

Dr. Halenur ONAT ALTAN  
Mustafa Kemal Üniversitesi  
Diş hekimliği Fakültesi Pedodonti A.D.  
HATAY

e-mail: [onat\\_2012@windowslive.com](mailto:onat_2012@windowslive.com)

estetik ve çevre dokulara desteklik sağlamak amacıyla hareketli protetik apareyler uygulanabilmektedir. Bu tür tedavide dikkat edilmesi gereken en önemli husus, çocuk hastanın psikolojik ve zihinsel olarak protez kullanımını kabul edebilecek düzeyde olmasının gerekliliğidir (7). Bu raporda PLS' li üç hastaya ait protetik tedavi yaklaşımları sunulmaktadır.

## Olgu Sunumu

### Olgu 1

Diş eksikliği, konuşma ve beslenme güçlüğü şikayetleri nedeniyle kliniğe başvuran 7 yaşındaki hastanın ailesinden alınan anamnezde daha önce süt dişlerinin tek tek sallanarak kaybedildiği öğrenildi. Bunun yanında hastanın anne ve babasında önemli bir hastalık öyküsü olmadığı ve aralarında ikinci dereceden akrabalık olduğu belirtildi. Cildindeki kuruluk nedeniyle başvurdukları dermatoloji kliniğinde PLS tanısı konulduğu öğrenildi. Hastanın ağız dışı muayenesinde, el ve ayak tabanlarında hiperkeratotik alanlar gözlemlendi. Hastanın ağız içi muayenesinde süt dişlerinin tamamının olmadığı sadece altı yaş dişlerinin bulunduğu gözlemlendi (Resim 1).



**Resim 1.** Olgu 1'e ait a) üst çene görüntüsü b) alt çene görüntüsü c) panoramik görüntüsü d) hareketli protez görüntüsü

Radyolojik muayenesinde ise daimi dişlerin normal gelişiminin devam ettiği gözlemlendi (Resim 1). Hastanın estetik beklentilerini karşılamak ve fonksiyon becerilerini geri kazandırmak amacıyla hareketli bölümlü protez yapıldı (Resim 1). Hastanın 1 yıllık takibi tamamlanmış ve periyodik takipleri de kliniğimizde devam etmektedir.

### Olgu 2

Dişlerinde sallanma ve çiğneme güçlüğü şikayeti ile kliniğe başvuran 12 yaşındaki erkek hastanın ailesinden alınan anamnezde sistemik herhangi bir hastalığının bulunmadığı, el ve ayaklarında yaralar oluştuğu, ellerinin sürekli kuruduğu öğrenildi. Anne ve babanın aralarında ikinci dereceden akrabalık olduğu öğrenildi. Cildindeki yaralar nedeniyle başvurdukları dermatoloji kliniğinde PLS tanısı konulduğu öğrenildi. Hastanın ağız dışı muayenesinde, el ve ayak tabanlarında hiperkeratotik alanlar gözlemlendi (Resim 2).



**Resim 2.** Olgu 2'e ait a) ellerde avuç içi hiperkeratotik alanlar b) ayaklarda hiperkeratotik alanlar c) ağız içi görünümü d) tedavi sonrası protezle görünüm

Hastanın ağız içi muayenesinde derin periodontal ceplerle karakterize periodontitis ve dişlerde ileri derecede mobilite tespit edildi. Periodontoloji bölümü ile yapılan konsültasyon sonrasında ileri derecede mobilitesi bulunan 16,21,26,31,32,41 ve 42 nolu dişler çekildi (Resim 2). Geriye kalan dişlere cerrahisiz periodontal terapi yapıp hastaya oral hijyen motivasyonu verildi. Hastanın estetik beklentilerini karşılamak ve fonksiyon becerilerini geri kazandırmak amacıyla hareketli bölümlü protez yapıldı (Resim 2). Hastanın 1 yıllık takibi tamamlanmış ve periyodik takipleri de kliniğimizde devam etmektedir.

### Olgu 3

Kliniğine dişlerinde sallanma ve çiğneme güçlüğü şikayeti ile başvuran 12 yaşındaki erkek hastanın el ve ayaklarında yaralar oluştuğu, ellerinin sürekli kuruduğu öğrenildi.

Hasta bu yaralar için herhangi bir tedavi görmediğini belirtmiştir. Bu şikayetlerle tıp fakültesine başvurdukları ve hastanın klinik, hematolojik ve mikrobiyolojik tetkiklerin yapıldığı, PLS tanısının konulduğu verilen anamnezden öğrenildi. Anne ve baba arasında herhangi bir akrabalık ilişkisi olmadığı öğrenildi. Hastanın ağız dışı muayenesinde, el ve ayak tabanlarında hiperkeratotik alanların varlığı dikkat çekmiştir (Resim 3).



**Resim 3.** Olgu 3'e ait a) ellerde hiperkeratotik alanlar b) ayaklarda hiperkeratotik alanlar c) panoramik görüntüsü d) tedavi sonrası protezle görünüm

Hastanın ağız içi muayenesinde derin periodontal ceplerle karakterize periodontitis ve dişlerde ileri derecede mobilite tespit edildi. Radyolojik muayenede her iki çenede de horizontal kemik kaybı gözlemlendi. Generalize kemik kaybı görüldü (Resim 3). Periodontoloji ile yapılan konsültasyon sonrasında aşırı mobilitesi olan dişler (11,31,41,16,26,46) çekildi ve ağız içinde kalan diğer dişlere cerrahisiz periodontal terapi ile birlikte antibiyotik tedavisi uygulanarak oral hijyen motivasyonu verildi. Periodontal tedavinin ardından dişetlerindeki ödem ve kızarıklık geçti. Fakat ağız bakımının yeterli yapılamadığı dönemlerde dişeti ceplerinde artış, ödem ve kızarıklık tekrarladı. Hastanın estetik beklentilerini karşılamak ve fonksiyon becerilerini geri kazandırmak amacıyla hareketli bölümlü protez yapıldı (Resim 3). Hasta 2 aylık protez kullanımından sonra protez kullanmaya reddetmiş ve protezsiz bir şekilde 1 yıllık takip yapılmıştır.

## Tartışma

Papillon LeFevre Sendromu diş hekimliği açısından değerlendirildiğinde yumuşak doku, diş ve kemiği etkilediğinden dolayı multidisipliner bir yaklaşım gerektirmektedir (8). PLS'li hastalarda bulgular süt ve daimi dişlenme döneminde ortaya çıktığından dolayı öncelikli olarak pedodontiste başvurmaktadır.

Öncelikli olarak PLS'li çocuk ve gençlerde periodontal durumun tespiti için tüm ağızın periodontal sondalamaya alternatif birinci büyük azı dişlerinin ara yüzeylerinin sondalamasını içeren bölümlü bir sondala yapılabilir. Aynı zaman da radyografide marjinal kemik düzeyine bakılarak da periodontal durum değerlendirilmektedir (9).

Yaş ve ağız içi bulguların şiddetine göre PLS'nin tedavi seçenekleri çeşitlendirilmiştir (10). Ancak etkin bir tedavi yöntemi henüz bildirilmemiştir. PLS'li hastaların diş hekimliği ile ilgili tedavi kısmında, patojen oral mikrobiyal floranın temizlenmesi ve sürececek olan dişlerin periodontal enfeksiyondan etkilenmeden ağızda kalması amaçlanmaktadır. Başlangıç tedavi hastayı plak konusunda eğitmek ve profesyonel diş taşı temizliği ve kök düzleştirilmesini içermektedir (11, 12). PLS'nin şiddeti hastanın diş plağını birikimiyle önemli derecede ilişkili bulunmuştur. Bu yüzden, PLS'li hastalarda plak kontrolü ve ilaç tedavisinin uygulanması tavsiye edilen tedavi prosedürlerinin ortak noktasıdır.

Literatürde mikrobiyal floranın ileri derecede patojen olduğu ve konak yanıtının yetersiz olabileceği düşüncelerinden yola çıkarak süt dişlerinin çekilerek tüm patojenlerin elimine edilmesini sağlayıp daimi dişlerin enfeksiyondan etkilenmeden sürmesini amaçlayan, cerrahi olmayan periodontal tedavi ile sistemik ve lokal antimikrobiyal tedavinin kombine edilmesini ve deri lezyonlarında da olumlu etkisi olan sentetik retinoidlerin (acitretin) kullanımını öneren çeşitli tedavi prosedürleri bulunmaktadır (13-15). Olgularımızın tümü kliniğimize başvurduklarında süt dişleri mevcut değildi; bu nedenle süt dişi çekimine gerek kalmaksızın sadece ileri derecede alveoler kemik kaybı, aşırı mobiliteye sahip ve şiddetli enflamasyona sahip dişler çekilmiş ve antibiyotik tedavisi uygulanmıştır.

İlk olgumuz, 7 yaşında olmasına rağmen bütün süt dişlerini kaybetmiştir. Bunun sebebi 3-



4 yaşlarında ileri düzeyde inflamasyon gelişimi ile başlayan prepubertal periodontitistir (9). Süt dişlerinin olmaması, daimi dişlerin de tamamının sürmemesinden dolayı sağlıklı bir dişeti görüntüsü vardır; bu geçici ve yanıtıcı bir durumdur. Dişlerin kaybıyla ortadan kalkan inflamasyon tablosu daimi dişlenme döneminde dişlerin sürmesi esnasında tekrar eder ve daimi dişlerin çoğu veya tamamı kaybedilebilir (13).

Çocukluk döneminde hızla gelişen kemik kaybına bağlı ortaya çıkan dişsiz alanların rehabilite edilmesi amacıyla hareketli veya total protez yapılmaktadır. Protez yapımı ile hastanın estetik ve fonksiyon ihtiyacı karşılanmaktadır. Fakat dişsizliğe bağlı olarak zamanla kemik kaybı şiddetli bir şekilde azalmaktadır. Kemik kaybı da protez kullanımını özellikle alt çenede zorlaştırmaktadır. Bu sorunu çözmek amacıyla implant destekli overdenture protezlerin yapımı gündeme gelmiştir. Woo ve ark. 13 yaşındaki hastaya 2 implant ve üzerine protez yaptıklarını; 1 yıllık takipte osteointegrasyonun başarılı bir şekilde gerçekleştiğini bildirmişlerdir (16). Ulbro ve ark. 18 yaşında 3. Molar dişleri de dahil tüm dişlerin kaybedildiği hastanın alt çenesine 5 titanyum implant yüklemesi yapıldığı bildirilmiştir (17). Hastanın 4,5 yıllık takibinde implant çevresinden alınan kültürde *A. Actinomyces* *comitans*, *P. gingivalis*'e rastlanılmadığı rapor edilmiştir. Senel ve ark. 18 yaşındaki hastaya 12 titanyum implant ve üzerine sabit protez yaptıklarını; 3 yıllık takip süresince klinik olarak stabil olduğunu, ağrı ve enfeksiyon oluşmadığını bildirmişlerdir (18).

Literatür incelendiğinde dental implantların uygulanma yaşı 13'ten başlamaktadır ve belirtilen kronolojik yaş, kemik gelişimiyle karşılaştırılarak büyüme gelişimin sonlandığı tespit edilmelidir. Çalışmada sunduğumuz vakaların büyüme gelişimi devam ettiğinden dolayı dental implant düşünülmemiştir.

Sonuç olarak PLS olgularında periodontal yıkımın önüne tam olarak geçilebilecek bir tedavi yöntemi bulunmamakta birlikte tedavi seçenekleri hakkında bilgi verilmiştir. İlerleyen dönemlerde günümüzde kabul görmüş, daimi bir tedavi olarak düşünülen hareketli protezlerin yerini implant destekli protezlerin alabileceğini düşünmekteyiz.

## Kaynaklar

1. Gorlin RJ, Sedano H, Anderson VE. The Syndrome of Palmar-Plantar Hyperkeratosis and Premature Periodontal Destruction of the Teeth. A Clinical and Genetic Analysis of the Papillon-Lefevre Syndrome. The Journal of pediatrics. 1964;65:895-908. Epub 1964/12/01.
2. Toomes C, James J, Wood AJ, Wu CL, McCormick D, Lench N, et al. Loss-of-function mutations in the cathepsin C gene result in periodontal disease and palmoplantar keratosis. Nature genetics. 1999;23(4):421-4. Epub 1999/12/02.
3. Pratchyapruit WO, Kullavanijaya P. Papillon-Lefevre syndrome: a case report. The Journal of dermatology. 2002;29(6):329-35. Epub 2002/07/20.
4. Posteraro AF. Papillon-Lefevre syndrome. The New York state dental journal. 1991;57(9):49-50. Epub 1991/11/01.
5. Canger EM, Celenk P, Devrim I, Yenisey M, Gunhan O. Intraoral findings of Papillon-LeFevre syndrome. J Dent Child (Chic). 2008;75(1):99-103. Epub 2008/05/29.
6. Alpaslan A, Gül Ü, Akbay G, Karabay Y. Papillon-Lefevre Syndrome:Case Report Of Two Brothers. T Klin J Dermatol 1995;5:22-8.
7. Jain V, Gupta R, Parkash H. Prosthodontic rehabilitation in Papillon-Lefevre syndrome: a case report. Journal of the Indian Society of Pedodontics and Preventive Dentistry. 2005;23(2):96-8. Epub 2005/07/14.
8. Serin A, Doğan M, Çiftçi V, Özçelik O. Multidisipliner yaklaşım ile papillon lefevre sendromu: 6 yıllık takip. SDU J Health Sci Ins. 2012;3(1):39-44.
9. Sollecito TP, Sullivan KE, Pinto A, Stewart J, Korostoff J. Systemic conditions associated with periodontitis in childhood and adolescence. A review of diagnostic possibilities. Medicina oral, patologia oral y cirugia bucal. 2005;10(2):142-50. Epub 2005/03/01.
10. Eronat N, Ucar F, Kilinc G. Papillon Lefevre syndrome: treatment of two cases with a clinical microbiological and histopathological investigation. The Journal of clinical pediatric dentistry. 1993;17(2):99-104. Epub 1993/01/01.
11. Bimstein E. Periodontal considerations in the child dental patient. Acta de odontologia pediatrica. 1987;8(1):13-9. Epub 1987/06/01.
12. Bimstein E, Ram D, Irshied J, Naor R, Sela MN. Periodontal diseases, caries, and microbial composition of the subgingival plaque in children: a longitudinal study. ASDC journal of dentistry for children. 2002;69(2):133-7, 23. Epub 2003/01/08.
13. Tinanoff N, Tempro P, Maderazo EG. Dental treatment of Papillon-Lefevre syndrome: 15-year follow-up. Journal of clinical periodontology. 1995;22(8):609-12. Epub 1995/08/01.
14. De Vree H, Steenackers K, De Boever JA. Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefevre syndrome: 15-year follow-up. Journal of clinical periodontology. 2000;27(5):354-60. Epub 2000/06/10.
15. Lundgren T, Renvert S. Periodontal treatment of patients with Papillon-Lefevre syndrome: a 3-year follow-up. Journal of clinical periodontology. 2004;31(11):933-8. Epub 2004/10/20.
16. Woo I, Brunner DP, Yamashita DD, Le BT. Dental implants in a young patient with Papillon-Lefevre syndrome: a case report. Implant dentistry. 2003;12(2):140-4. Epub 2003/07/17.
17. Ullbro C, Crossner CG, Lundgren T, Stablad PA, Renvert S. Osseointegrated implants in a patient with Papillon-Lefevre syndrome. A 4 1/2-year follow up. Journal of clinical periodontology. 2000;27(12):951-4. Epub 2001/01/05.
18. Senel FC, Altintas NY, Bagis B, Cankaya M, Pampu AA, Satiroglu I, et al. A 3-year follow-up of the rehabilitation of Papillon-Lefevre syndrome by dental implants. Journal of oral and maxillofacial surgery : official journal of the American Association of Oral and Maxillofacial Surgeons. 2012;70(1):163-7. Epub 2011/08/02.