

PAPILLON - LEFÈVRE SENDROMU OLGULARININ İNCELENMESİ

Oya Aktören*, Koray Gençay**,

Yayın Kuruluna teslim tarihi 14.12.1989

ANALYSIS OF CASES OF THE PAPILLON - LEFÈVRE SYNDROME

ÖZET

Papillon - Lefèvre sendromunda deride hiperkeratini-ze alanlar, süt ve sürekli diş dizilerinde periodontal doku yıkımı görülmektedir. El ayaları ve ayak tabanlarında hiperkeratozis ortaya çıkması ile periodontal doku yıkımı başlamakta ve dişler kendiliğinden düşmektedir. Seyrek olarak gözlenen bu sendrom otosomal resesif olarak iletilmektedir. Bu çalışmada, 6 yıl içinde gözlenen 5 Papillon - Lefèvre sendromu olgusu klinik ve radyolojik olarak incelenmiştir.

Anahtar sözcükler : Papillon - Lefèvre Sendromu, Palmoplantar keratoderma.

ABSTRACT

In Papillon - Lefèvre syndrome, hyperkeratotic skin areas and periodontal tissue destruction in both primary - permanent dentition are seen. The periodontal destruction appears simultaneously with the appearance of palmar and plantar hyperkeratosis and eventually the teeth exfoliate spontaneously. This syndrome which is seen rare is inherited as an autosomal recessive trait. In this study, 5 cases of Papillon-Lefèvre syndrome in a 6 year period are analyzed as clinically and radiographically.

Key word: Papillon - Lefèvre Syndrome, palmoplantar keratoderma.

GİRİŞ

Palmoplantar keratoderma ile birlikte görülen periodontosis olarak da adlandırılan Papillon - Lefèvre sendromu derinin hiperkeratozisi ve süt-sürekli diş dizileri destek dokularının yıkımı ile karakterize edilebilen bir sendromdur. İlk kez 1924'de Papillon ve Lefèvre tarafından tanımlanmıştır (3).

Otosomal resesif karakter olarak iletilen bu sendrom seyrek olarak her iki cinste de görülebilmekte ve genellikle 1-4 yaşları arasında ortaya çıkmaktadır (1,3).

Hiperkeratinize alanların deride görülmeye başlaması ile periodontal doku yıkımı başlamakta ve alveol kemiğinde yatay kemik erimesi meydana gelmektedir. Periodontozise çoğu kez iltihabın ikincil olarak eklenmesi ile dişetleri ödemli bir görünüm almaktadır (3,8). Normal zaman ve sıralarında süren süt dişleri ise aşırı sallantı sonucunda sürme sıralarına göre kendiliğinden düşmekte; sürekli dişlerin sürmeye başlamasıyla aynı patolojik tablo tekrar ortaya çıkmaktadır (3,4,9).

Bu çalışmada, İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Kliniğinde 6 yıl içinde gözlenen 5 Papillon - Lefèvre olgusu bildirilecektir.

OLGU BİLDİRİLERİ

8 yaşındaki bir erkek çocuk (Olgu 1), 9 yaşındaki bir kız çocuk (Olgu 2), 12 yaşındaki kız çocuk (Olgu 3), 4 yaşındaki kız ve 10 yaşındaki erkek iki kardeş çocuk (Olgu 4, Olgu 5), İ.Ü. Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti Anabilim Dalı Polikliniğine dişlerindeki sallantı ve diş kayıpları nedenleri ile başvurdular.

Hastaların özgeçmişleri araştırıldığında, süt dişlerinin sürmelerini tamamlamalarından kısa bir süre sonra sallanarak düştükleri; Olgu 1 ve Olgu 2'de üst sağ birinci büyük azıların, Olgu 3'de alt orta sürekli kesicilerin, Olgu 5'de alt sol birinci büyük azının süt dişleri gibi kaybedildiği bildirildi.

Hastaların soygeçmişi araştırıldığında, Olgu 1-2-3'ün ebeveynlerinin ve kardeşlerinin diş-ağız durumlarının normal olduğu, dermatolojik şikayetlerinin bulunmadığı, kardeş olan Olgu 4-5'de ebeveynlerin sağlıklı olduğu anlaşıldı.

Olguların İ.Ü. Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı Polikliniğinde yapılan dermatolojik muayenelerinde, avuç içi ve ayak tabanlarında, parmaklara, bilek ve topuk bölgelerine doğru yayılabilen keratinize alanlar saptandı.

* Doç. Dr., İ.Ü. Diş Hek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı

** Dr., İ.Ü. Diş Hek. Fak. Pedodonti Anabilim Dalı

Resim 1 : 8 yaşındaki erkek çocuğun (Olgu 1) ağız içi görünümü



Resim 2: Olgu 1'in panoramik radyografisi

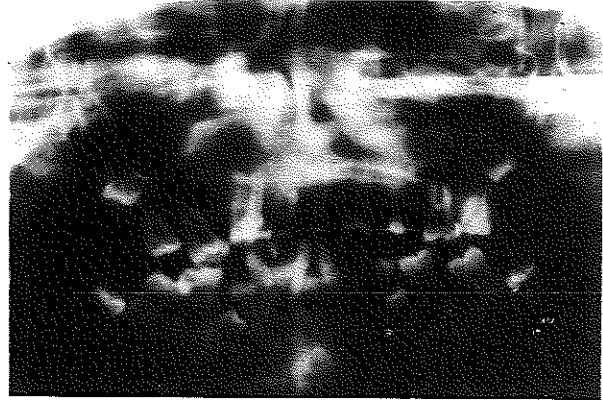


Resim 3: Olgu 2'in panoramik radyografisi

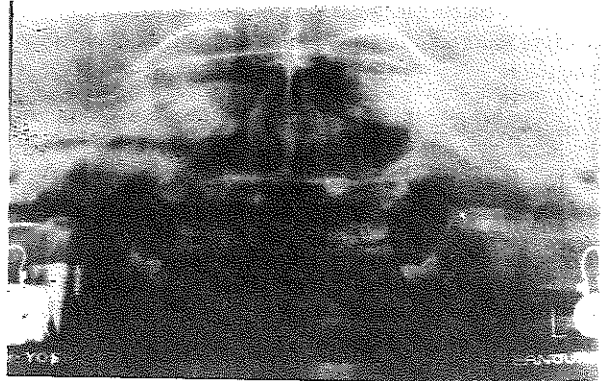


Ağız içi klinik muayenelerde, dişetlerinin kırmızı ve ödemli olduğu, dişlerde ise çürük oluşmadığı gözlemlendi (Resim 1). Olgu 1 ve 2'nin alt sağ ve sol birinci büyük azılarında ve üst sol birinci büyük azılarında ileri derecede sallantı belirlendi. Olgu 3-4'ün kesici-

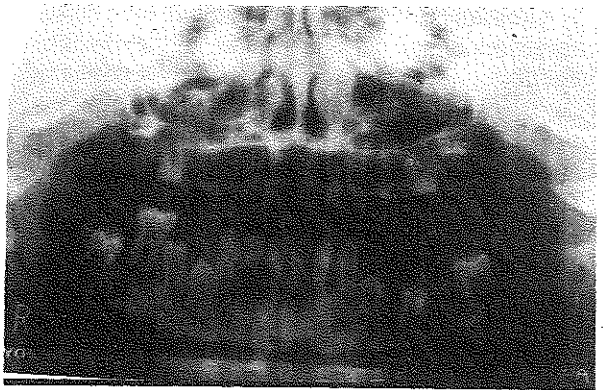
Resim 4: Olgu 3'in panoramik radyografisi



Resim 5: Olgu 4'in panoramik radyografisi



Resim 6: Olgu 5'in panoramik radyografisi



ler, köpek dişleri ve birinci büyük azılarında, Olgu 5'in ise yan süt kesicileri, alt ve üst sağ birinci süt azılarında mobilite saptandı. Tüm olguların kesici dişler bölgelerinde migrasyon sonucu diastemanın oluştuğu gözlemlendi.

Olguların panoramik radyografilerinin değerlendirilmelerinde alveol kemiklerinde yatay kemik erimesinin meydana geldiği, sürekli diş germelerinin de bu nedenle dış yüzeye çok yakın olduğu görüldü (Resim 2,3,4,5,6).

8 yaşındaki erkek (Olgu 1) ve 9 yaşındaki kız çocuğun (Olgu 2) dişlerinin radyolojik olarak incelenmesinde alveolizin alt sağ birinci büyük azı, alt ve üst sol birinci büyük azı bölgelerinde çok şiddetli olduğu, bu bölgelerde kemik erimesinin kalmadığı; kesiciler bölgesindeki kemik erimesinin ise daha az derecede olduğu; Olgu 1'de ise alt sağ ikinci küçük azı germinin bulunmadığı belirlendi (Resim 2,3).

12 yaşındaki kız çocuğun (Olgu 3) panoramik radyografisinin değerlendirilmesinde, kesiciler ve birinci büyük azılar bölgesindeki kemik kayıplarının apeks düzeyine kadar indiği gözlemlendi (Resim 4).

4 yaşındaki kız (Olgu 4) ve 10 yaşındaki erkek çocuğun (Olgu 5) dişlerinin radyolojik olarak incelenmesinde ise süt kesicileri, alt ve üst sağ birinci süt azıları, sürekli kesiciler ve alt sağ birinci büyük azı bölgelerinde kemik erimesinin oluştuğu; Olgu 5'de üst sağ ikinci küçük azı germinin bulunmadığı görüldü (Resim 5,6).

TARTIŞMA

Periodontosis olgularının ayırıcı tanıları, hipofosfatazi, juvenil periodontosis, histiocytosis-X, agranulocytosis, lösemi; palmoplantar keratosizlerin ayırıcı tanıları ise fokal palmoplantar ve oral mukoza hiperkeratozis sendromu, mal de Maléda gibi hasta-

lıklar ve sendromlar ile yapılmaktadır (4,5,6,8). Ancak, palmoplantar keratozlar ile periodontosisin birlikte görüldüğü tek sendrom Papillon-Lefèvre sendromudur ve insidansın milyonda bir olduğu bildirilmektedir (4). İncelenen olgularda da periodontosisin deri keratozları ile birlikte görülmesi olguların tipik birer Papillon-Lefèvre sendromu olduğunu kanıtlamaktadır.

Papillon-Lefèvre sendromunda deride görülen tipik belirtiler el ayaları ve ayak tabanlarındaki hiperkeratinize alanlardır. Sarımsak-beyaz renkteki, kalın, buruşuk görünümdeki bu hiperkeratinize alanların el ve ayakların dorsal yüzlerine, parmak aralarına, bileklere ve topuklara doğru yayıldığı bildirilmektedir (2,3,4,8,9). Göz kapakların, yanakların, dişlerin, dirseklerin de etkilenebildiği, tırnaklarda distrofik değişikliklerin, dura kalsifikasyonunun ve hipohidrozis oluşabildiği belirtilmektedir (6,7). Bu çalışmada da olguların el ayaları ve ayak tabanlarında görülen hiperkeratinize alanların topuk ve bilek bölgelerine doğru yayılmış olduğu gözlemlendi. Sürekli dentisyonun etkilendiği Olgu 1,2,3 ve 5'de birinci büyük azılar ile kesiciler bölgesinde şiddetli derecede periodontal doku yıkımının oluştuğu görüldü.

Papillon-Lefèvre sendromu görülen çocuklarda diş tedavisi genellikle oral hijyen yöntemlerinin uygulanması ve dişlerin tümüyle düşmesinden sonra uygulanacak total protezler ile gerçekleştirilmektedir. Ancak son yıllarda, periodontosis olgularının farmakolojik ajanlar ile desteklenmiş periodontal tedavisine çalışılmaktadır.

KAYNAKLAR

1. Dekker, G., Jansen, L.H.: Periodontosis in A Child with Hyperkeratosis Palmoplantaris. *J.Periodontol*, 1958, 29: 266-268.
2. Galanter, D.R., Branford, S.: Hyperkeratosis Palmoplantaris and Periodontosis: The Papillon - Lefèvre Syndrome. *J. Periodontol*, 1969, 40: 40-43.
3. Gülhan, A.: Hyperkeratosis Palmo-Plantaris ile Birlikte Görülen Periodontosis. *Diş Hekimliği Dergisi*, 1973, 4: 403-407.
4. Joshi, H.N., Dayal, P.K., Kansagra, P.J.: Papillon - Lefèvre Syndrome: *Report of Case. J.Dent. Child.*, 1985, 52: 461-464.
5. Munford, A.G.: Papillon - Lefèvre Syndrome: Report of Two Cases in the Same Family. *J. Am. Dent. Assoc.*, 1976, 93: 121-123.
6. Naik, D.N., Velou, A., Alavandar, G., Radhakrishna, B.K.: Papillon - Lefèvre Syndrome. *Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol.*, 1968, 25: 19-21.
7. Paghdiwala, A.F.: Papillon - Lefèvre. A Case Report. *J. Periodontol.*, 1980, 51: 594-597.
8. Vassilopoulou, A., Laskaris, G.: Papillon-Lefèvre Syndrome. *J.Dent.Child.*, 1989, 56: 388-391.
9. Walker, J.D., MacKenzie, L.E.: Periodontal Diseases in Children and Adolescents, In Stewart, R.E., Barber, T.K., Troutman, K.C., Wei, S.H.Y. (ed), *Pediatric Dentistry, Scientific Foundations and Clinical Practice*, Missouri; Mosby Co., 1982, 623-640.

Yazışma Adresi:

Doç. Dr. Oya Aktören
İ.Ü. Diş Hek. Fakültesi
Pedodonti Anabilim Dalı
34390 Çapa - İstanbul