

## PROSTHETIC REHABILITATION OF A CASE WITH PAPILLON-LEFEVRE DISEASE

### PAPİLLON-LEFEVRE SENDROMLU BİR OLGUYA PROTETİK YAKLAŞIM

Yrd.Doç.Dr.Murat Selim BOTSALI\*

Dr.Dt.Serkan SARIDAĞ\*\*

**Makale Kodu/Article code:** 319  
**Makale Gönderilme tarihi:** 01.05.2010  
**Kabul Tarihi:** 18.10.2010

#### ABSTRACT

Papillon-Lefevre Syndrome 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. Functional, esthetics, developmental and psychological problems may arise in the Papillon-Lefevre Syndrome during childhood. To eliminate these problems complete denture may be a solution after 2,5-3 ages.

Here is the report of prosthodontic rehabilitation of a case Papillion-Lefevre syndrome in a 4-year-old girl. Clinical examination which included conventional periodontal measurements and radiographic analysis severe inflammation, severe bone loss and halitosis. The treatment consisted of extraction of all deciduous teeth except primary second molars. Routine steps of partial denture fabrications were followed for chewing and functional ability of the child. Complete dentures were prepared after 3 months of edentulous period. Usual recall schedule was followed up and necessary adjustment were done. The patient is still under control.

**Key Words:** Papillon-Lefevre Syndrome, Periodontitis, Pedodontic Complete Dentures

Papillon-Lefevre sendromu (PLS) ilk olarak 1924 yılında Papillon ve Lefevre tarafından tanımlanmış kalıtsal bir hastalıktır.<sup>1</sup> Otozomal resesif geçiş gösteren hastalık 11. kromozomun uzun kolunda lokalize katepsin C olarak bilinen enzimdeki mutasyondan kaynaklanmaktadır.<sup>2</sup> Genellikle 2 ile 4 yaşlarında

#### ÖZET

Papillon-Lefevre sendromu çok düşük yaygınlık gösteren, nadir görülen otozomal resesif bir hastalıktır. Karakteristik semptomları; yaygın palmar ve plantar hiperkeratoz, geçici ve kalıcı dişlerin erken kaybına neden olan hızlı ilerleyen ve dentisyonu da etkileyen periodontal rahatsızlıktır. Papillon-Lefevre Sendromunda çocukluk çağında fonksiyonel, estetik ve psikolojik sorunlar ortaya çıkabilir. Bu sorunların ortadan kaldırılması için 2,5-3 yaşından sonra yapılan tam protezler çözüm oluşturabilmektedir.

Bu raporda Papillion-Lefevre sendromlu 4 yaşında bir kız çocuğunun protetik rehabilitasyonu sunulmaktadır. Rutin periodontal ölçümleri ve radyografik değerlendirmeleri kapsayan klinik incelemelerde şiddetli enflamasyon, ileri derecede kemik kaybı ve ağız kokusu tespit edilmiştir. Tedavi sürecinde süt 2.molar dişler haricinde dişlerin çekimi gerçekleştirildi. Çocuğun çiğneme ve fonksiyonel kabiliyetinin idamesi için planlanan parsiyel protezlerin yapımında rutin aşamalar izlendi. Tam protezler süt 2. Molar dişlerin çekilmesinden 3 ay sonra hazırlandı. Olağan takip programları izlenerek gerekli düzenlemeler yapıldı. Hasta halen kontrol altındadır.

**Anahtar Kelimeler:** Papillon-Lefevre Sendromu, Periodontitis, Pedodontik Tam Protezler.

ortaya çıkan ve toplumda milyonda 1-4 sıklıkta görülen PLS'de kafa içi kalsifikasyonlar ve lökosit fonksiyon bozukluğuna rastlanabilir.<sup>1,3,4</sup> El içi ve ayak tabanında başlayan hiperkeratotik lezyonlar, daha sonra ön kola ve bacağı yayılır. Bazı hastalarda görülen hiperhidrozis kötü kokuya neden olabilir. Bu hastalık her iki cinsiyeti eşit derecede etkilemektedir.<sup>5,6</sup>

\* Selçuk Üniversitesi, Diş Hekimliği Fakültesi, Pedodonti A.D, Konya.  
\*\* Kocaeli Darıca Ağız ve Diş Sağlığı Merkezi, Kocaeli.



PLS'li hastalarda erken yaşta ileri düzeyde enflamasyon ile başlayan hızlı ilerleyen periodontitis, 4 yaş civarında bütün süt dişlerin kaybına sebep olmaktadır. Dişlerin kaybıyla ortadan kalkan enflamasyon tablosu, daimi dişlenme döneminde dişlerin sürmesiyle yeniden ortaya çıkar ve bu şekilde dişlerin tamamı kaybedilebilir. Alveoler kemikte gözlenen şiddetli kemik kaybından geriye atrofik alveoler kretler kalır.<sup>6-9</sup>

Erken diş kayıplarını önlemeye yönelik farklı tedavi yöntemleri bulunmaktadır. Bütün patojen organizmaları önceden ortadan kaldırmak ve daimi dişlerin enfeksiyon oluşmadan sürmesini sağlayabilmek amacıyla; süt dişlerinin erken dönemde tamamen çekilmesini<sup>10,11</sup> öneren araştırmacılar olduğu gibi çekim yapılmaksızın, sistemik ve lokal antimikrobiyal tedavi uygulamasıyla birlikte sürekli cerrahi içermeyen periodontal tedavi<sup>9,12</sup> öneren araştırmacılar bulunmaktadır.

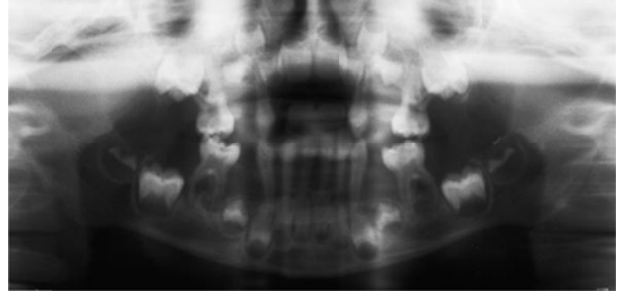
PLS'li hastalarda çocukluk dönemindeki total diş eksiklikleri hastaların büyüme, gelişim ve sosyal durumunu olumsuz yönde etkiler. Diş eksikliklerini ortadan kaldırarak fonksiyon, fonasyon, estetik ve çevre dokulara desteklik sağlamak için uygulanacak olan tam protezin farklı gelişme düzeyindeki yapıları ve aralarındaki uyumu bozması gereklidir. Çocuklarda yetişkinlerde olduğu gibi kas, temporo-mandibular eklem fonksiyonları ve gelişim olgunluğu olmadığı için sentrik ilişkiyi saptamak ve proteze adaptasyonu sağlamak oldukça güçtür. Bu tür tedaviye başlamadan önce ilk dikkat edilmesi gereken; çocuk hastanın psikolojik ve zihinsel olarak protez kullanımını kabul edebilecek düzeyde olmasının gerekliliğidir.<sup>13,14</sup>

Nadir görülen bu olguda erken yaşta süt dişlerini kaybeden çocuk hastanın protetik rehabilitasyonu sunulmuştur.

#### **OLGU SUNUMU**

Selçuk Üniversitesi Diş Hekimliği Fakültesi Pedodonti kliniğine erken diş kayıpları ve mevcut dişlerinde mobilite şikâyeti ile getirilen hastanın (4, ♀) velisinden alınan anamnezde çocuğun sistemik herhangi bir probleminin olmadığı öğrenildi. Yapılan ağız dışı muayenesinde ellerde hafif derecede palmo-plantar deri lezyonları gözlemlendi. Ağız içi ve radyografik muayene neticesinde; üst çenede süt kanin ve süt 2. molar dişlerin alt çenede ise süt keser ve süt 2. molar dişlerin bulunduğu gözlemlendi. Dişetlerinde yaygın ve şiddetli enflamasyon, süt molar dişlerde daha az olmakla birlikte derin periodontal cepler, tüm dişlerde mobilite, kemik kaybı ve ağız kokusu tespit edildi

(Resim 1). PLS ön tanısı ile dermatoloji bölümüne yönlendirilen hastanın klinik, hematolojik ve mikrobiyolojik incelemeler sonucunda tanısı kesinlik kazandı.



Resim 1. Olgunun panoromik radyografisi.

Periodontoloji ile yapılan konsültasyon sonucu ileri derecede mobilite gözlenen süt dişlerinin çekimi planlandı. Sentrik ilişki ve dikey boyutun tespitinde rehberlik etmesi ve tam proteze adaptasyonu kolaylaştırması amacı ile süt 2. molar dişlerin çekimleri ertelenerek bölümlü protez yapımına karar verildi (Resim 2). Ağızda bırakılan süt 2. molar dişlerdeki çürükler rezin modifiye cam iyonomer simanla (Fuji IX GP EXTRA, GC America, Alsip, IL, USA) restore edildi (Resim 3). Protezlerin yapım aşamasında ölçü maddesi olarak reaksiyon süresi hızlı, tadı ve kokusu hoş olduğundan aljinat ölçü maddesi (CA37 Fast set, Cavex, Amsterdam, Holland) tercih edildi. Anatomik modeller üzerinde aksiyon sınırları dahilinde ısıyla şekillenen plaktan (Cavex Individual Trays, Cavex, Amsterdam, Holland) yapılan kişisel kaşıklar ile fonksiyonel ölçüler alındı. Sentrik ilişki ve dikey boyutun tespitinden sonra modeller artikülatöre alındı. Protez kaidelerinin dişlere tespitinde bükme kroşelerden yararlanıldı. Diş dizimlerinde, sıfır derece tüberkül eğimli pediatrik dişler (Bambino Tooth, MAJOR Prodotti Dentari S.p.A., Moncalieri, Italy) kullanıldı. Prova aşamasında dişlerin ağızdaki duruşu aynada gösterilerek çocuğun moral ve motivasyonu artırıldı. Muflalama, mum atımı ve polimetilmetakrilat yapıda akril tepimi (Meliodent, Heraeus Kulzer, Hanau, Germany) sonrası, tesfiye ve polisaj işlemlerinin ardından yapımı tamamlanan alt ve üst bölümlü protezler ağıza uygulandı (Resim 2). Lateral ve protrusiv hareketlerde okluzal ilişkiler ve kenar uyumları kontrol

edildi. Çocuk hasta ve ebeveynleri oral hijyen, protezlerin bakımı, temizliği ve kullanımında dikkat edilmesi gereken konularda bilgilendirildi. Protez takıldıktan 1 gün ve 1 hafta sonra yapılan kontrollerde protez plağında doku uyumsuzluklarına neden olan bölgelerden aşındırmalar yapıldı.



Resim 2. Hastanın ağız içi görüntüsü yaygın çürük lezyonları ve diş eti inflamasyonu.



Resim 2. Konservatif restorasyonlar sonrası ağız içi görünüm.

Bir ay sonrasında mobilitelerinde artış gözlenen süt 2. molar dişleri çekildi. Yara iyileşmesini takiben, çekilen dişlerin yerine otopolimerizan akrilik rezin (Vertex Self Curing & Quick set, Vertex Dental, Zeist, Holland) kullanılarak diş ilaveleri yapıldı. Ertesi gün okluzyon ve kenar uyumları kontrol edildi. Uygulanan tedavi prosedürü ile bölümlü protezlerden tam protezlere geçiş sağlandı. Üç aylık periyodik kontrolünde hastanın tam protezlere fonksiyon ve fonasyon açısından belirgin düzeyde adapte olduğu gözlemlendi (Resim 3). Hastanın 1 yıllık takibi yapılmış olup kontrolleri devam etmektedir.



Resim 3. Bölümlü protezlerin ağız içi görünümü.



Resim 4. Tam protezlerin görünümü.

### TARTIŞMA

Araştırmacılar mikrobiyal oral floranın ileri derece patojen olabileceği ve konak yanıtının yetersiz kalabileceği düşüncesiyle, PLS'li hastalar da enfekte alanlardan mikrobiyal transferin önlenmesi için süt dişlenme döneminde bütün dişlerin çekilmesini, çekimlerden 3 ay sonra tam protez yapılmasını ve daimi dişlenme döneminde sistemik tetrasiklin uygulamasını önermişlerdir.<sup>4,15</sup> Tinanof ve arkadaşları<sup>12</sup> 9 yaşındaki hastaya konvansiyonel tedaviye ek olarak sistemik tetrasiklin ve eritromisin tedavisi uygulamışlar, inflamasyon ve diş mobilitesinde azalma sağlanamadığını ifade etmişlerdir. Bu olguda enfekte alanlardan mikrobiyal yayılmanın azalmasına olanak sağlayacak dişsiz periyodun başlatılabilmesi için ağızdaki süt dişleri çekilmiş ve tam protezler yapılmıştır.

Ashri<sup>16</sup>, farklı tedavi yaklaşımlarının uygulandığı PLS'li olgu sunumlarını incelemiş ve ağız sağlığının uzun süre kontrol altında tutulmasının yanı sıra daimi dentisyona geçmeden erken yaşta teşhisin önemini vurgulamıştır.

Çocuklar da diş eksikliklerinde uygulanan protetik tedavilerin başarısında etkili olan çocuğun ve ebeveynlerin dikkat etmesi gereken unsurlar sözlü ve gerektiğinde yazılı olarak anlatılmalıdır. Bu unsurlar; çocuğun protezi ile uyumaması, spor aktiviteleri sırasında olası kaza ve komplikasyonları önlemek için protezlerin çıkarılması, daimi dentisyona geçiş süreci ve yumuşak doku değişikliklerinin yakından takip edilmesidir.<sup>17,18</sup> Protez takıldıktan sonraki 1.gün, 1.hafta ve devamında 3 aylık periyotlarda protez uyumu ve olası muhtemel değişiklikler mutlaka kontrol edilmelidir.<sup>19,20</sup> Olgumuzda konuyla ilgili bilgilendirmeler ve periyodik kontroller yapılmıştır.

Büyüme periyodundaki hastalarda protezler periyodik olarak büyüme ile uyumu açısından değerlendirilmelidir. Protezlerin her sene değiştirilmesi gerekliliğinin yanlış olduğu savunulmaktadır.<sup>14</sup> Aslında 3 yaşından daimi anterior dişlerin sürmesine kadar önemli derecede interfasiyal bir büyüme gözlenmektedir. Daimi dişlerin sürmesine kadar protezlerin vertikal büyümeye uyum sağlaması için 12-18 ayda bir astarlama yapılması yeterlidir.<sup>14,21</sup> Hastanın ebeveynleri gerek görüldüğü durumda protezlerin yenilenebileceği hususunda bilgilendirilerek hasta; klinik ve radyolojik takibe alınmıştır.

### SONUÇ

Papillon-lefevre sendromlu hastalarda erken diş kayıpları nedeni ile yapılan protetik tedaviler sırasında hasta, multi disiplinler olarak çalışan hekimler ve ebeveynlerin kooperasyonu oldukça önemlidir. Büyüme döneminde yapılan başarılı bir tam protez uygulaması, çocuğun psikolojik durumu ve gelişimi açısından büyük oranda yardımcı olacaktır.

### KAYNAKLAR

1. Papillon MN, Lefevre B. Two cases of familial symmetric palmoplantar keratosis (Maleda's disease) in a brother and his sister. Alterations in both cases (French) Bull Soc Francaise Dermatologie Syphiligraphie 1924;31:81-84.
2. Toomes C, James J, Wood AJ, CL Wu, McCormick D, Lench N, Hewitt C, Moynihan L, Roberts E, Thakker NS. Loss of function mutations in the cathepsin C gene result in periodontal disease and palmoplantar keratosis. Nat Genet 1999;23:421-424.

3. Pratchyapruit WO, Kullavavanijaya P: Papillon-Lefevre syndrome: a case report. J Dermatol 2002; 29: 329-335.
4. Wiebe CB, Hakkinen L, Putnins EE, Walsh P, Larjava HS. Successful periodontal maintenance of a case with Papillon-Lefevre syndrome: 12-year follow-up and review of the literature. J Periodontol 2001;72:824-30.
5. Posteraro AF: Papillon-Lefevre syndrome. J Ala Dent Assoc 1992;76:16-25.
6. Canger EM, Celenk P, Devrim I, Yenisey M, Günhan O. Intraoral findings of Papillon-Lefevre Syndrome. J Dent Child (Chic) 2008;75:99-103.
7. Bani M, Akal N. Papillon lefevre sendromu 2 olgu sunumu GÜ Diş Hek Fak Derg 2009;26(2): 117-123.
8. Hart TC, Hart PS, Bowden DW, Michalec MD, Callison SA, Walker SJ, Zhang Y, Firatli E. Mutations of the cathepsin C gene are responsible for Papillon-Lefevre syndrome. J Med Genet 1999;36:881-7.
9. Firatli E, Gürel N, Efeoğlu A, Badur S. Clinical and immunological findings in 2 siblings with Papillon-Lefevre syndrome. J Periodontol 1996;6:210-215.
10. Subramaniam P, Mathew S, Gupta KK. Papillon-Lefevre syndrome: A case report. J Indian Soc Pedodontics Dent 2008;26:171-174.
11. Wara-Aswapati N, Lertsirivorakul J, Nagasawa T, Kawashima Y, Ishikawa I. Papillon-Lefevre syndrome: serum immunoglobulins G (IgG) subclass antibody response to periodontopathic bacteria. A case report. Journal of Periodontology 2001; 72:1747-54.
12. Tinanoff N, Temprow P, Maderazo EG. Dental treatment of Papillon-Lefevre syndrome: 15-year follow-up. J Clin Periodontol 1995;22:62-86.
13. Jain V, Gupta R, Parkash H. Prosthodontic rehabilitation in Papillon-Lefevre syndrome: A case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 2005;23:96-98.
14. Nalbant L. Total Protezin Tüm Diş Noksanlığı Olan Çocuk Hastalarda Uygulanması Cumhuriyet Üniv Dişhek Fak Der 1998;84:84-87.
15. Baer PN, McDonald RE. Suggested mode of periodontal therapy for patients with Papillon-Lefevre syndrome. Periodontol Case Rep 1981;1:10-4.



16. Ashri NY. Early diagnosis and treatment options for the periodontal problems in Papillon- Lefevre syndrome: A literature review. J Int Acad Periodontol 2008;10:81-86.
17. Dalkız M, Beydemür BN. Pedodontic Complete Dentures. Turk J Med Sci 2002;32: 277-281.
18. Tschernitschek, H. Die prothetische Versorgung von Kindern mit umfangreichen Zahnrekonstruktionen. Quintessenz 1994;45:1395-1404.
19. Brauer JC. Dentistry For Children, fifth ed., McGraw-Hill Book Company, New York, 1994.
20. Wei SHY. Pediatric Dentistry Total Patient Care. Lea and Febiger, Philadelphia 1988.
21. Dalç BG, Aschheim KW. Esthetic Dentistry. A clinical approach to techniques and materials. Lea and Febiger, Philadelphia, 1993 p. 101-22.

**Yazışma Adresi**

Dr.Serkan SARIDAĞ  
Kocaeli Darıca Ağız ve Diş Sağlığı Merkezi,  
41700, Darıca, Kocaeli, Türkiye.  
Tel: 0 262 745 59 87  
Fax: 0 262 655 38 00  
email:ssaridag@hotmail.com

