

گزارش مورد

سندرم پاپیلون - لفور : گزارش یک مورد

دکتر امیررضا احمدی نیا*

استادیار گروه دندانپزشکی، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی گلستان.

چکیده

سندرم پاپیلون - لفور یک بیماری اتوزمال مغلوب نادر است. این سندرم همراه با هیپرکراتوز کف دست و پا و بیماری پیشرفته پرودنتال در دندان‌های شیری و دایمی است. به علت تخریب شدید استخوان آلوئول در دندان‌های شیری و دایمی، این دندان‌ها دو تا سه سال پس از رویش از دست رفته و بیماران در حدود ۱۷-۱۵ سالگی هیچیک از دندان‌های خود را نخواهند داشت. بیمار دختری ۱۵ ساله بود که با شکایت از لق بودن دندان‌ها به کلینیک تخصصی دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی گلستان در سال ۱۳۹۰ مراجعه نمود. تمام دندان‌های بیمار به غیر از دندان‌های ۱۳، ۱۴، ۱۷، ۲۳، ۲۷، ۳۷، ۴۳، ۴۴ و ۴۷ کشیده شده بودند. دندان‌های مولر سوم نهفته بودند. بیمار مبتلا به بیماری پیشرفته پرودنتال بود. هیپرکراتوز در کف هر دو دست و پای بیمار وجود داشت. تمام دندان‌های بیمار کشیده شدند و با پروتز متحرک کامل درمان شد. شناسایی و درمان به موقع بیماران مبتلا به سندرم پاپیلون - لفور می‌تواند باعث حفظ دندان‌های بیمار شود.

کلید واژه‌ها: سندرم پاپیلون - لفور، پرودنتیت مهاجم، هیپرکراتوزیز

* نویسنده مسؤول: دکتر امیررضا احمدی نیا، پست الکترونیکی dr.ahmadinia45@yahoo.com

نشانی: گرگان، دانشگاه علوم پزشکی گلستان، دانشکده دندانپزشکی، تلفن ۰۵۵۰۷۰۰-۰۱۷۱، نمابر ۴۴۲۲۸۶۰

وصول مقاله: ۹۱/۹/۲۵، اصلاح نهایی: ۹۲/۳/۲۹، پذیرش مقاله: ۹۲/۴/۴

مقدمه

سالگی هیچیک از دندان‌های دایمی خود را نخواهد داشت (۶). افراد مبتلا به این بیماری استعداد زیادی به عفونت از جمله عفونت گوش میانی، پنومونی، دیفتری و آبسه‌های کبیدی دارند (۸). کلسیفیکاسیون داخل جمجمه‌ای، عرق کردن زیاد، عقب‌ماندگی ذهنی، شیارهای عرضی در ناخن انگشتان نیز گزارش شده است (۳). به هر حال تشخیص کلینیکی این بیماری براساس هیپرکراتوز کف دست و پا همراه با پرودنتیت مهاجم در دندان‌های شیری و دایمی است (۱).

گزارش بیماری

بیمار دختری ۱۵ ساله بود که با شکایت از لقی دندان‌هایش به کلینیک تخصصی دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی گلستان در سال ۱۳۹۰ مراجعه کرد. معاینه داخل دهانی نشان داد که به غیر از دندان‌های ۱۳، ۱۴، ۱۷، ۲۳، ۲۷، ۳۷، ۴۳، ۴۴ و ۴۷ بقیه دندان‌ها از دهان خارج شده‌اند. مهاجرت پاتولوژیک دندان‌های باقیمانده وجود داشت. لثه اطراف دندان‌ها ملتهب و متورم بود. در حالی که مخاط پوشاننده ناحیه بی‌دندانی ظاهری سالم داشت. خونریزی و ترشحات چرکی از پاکت‌های پرودنتال وجود داشت و عمق پاکت‌های پرودنتال بیش از ۷ میلی‌متر بودند. با توجه به این علایم، بیمار مبتلا به پرودنتیت پیشرفته بود (شکل یک).

سندرم پاپیلون - لفور اولین بار در سال ۱۹۲۴ در یک خواهر و برادر فرانسوی گزارش گردید (۱). شیوع این سندرم با نسبت برابر زن و مرد ۴-۱ در میلیون نفر است (۲). بیماران مبتلا به سندرم پاپیلون - لفور دارای علایم پوستی و دهانی هستند. علایم پوستی به‌دنبال ایجاد بیماری پرودنتال ظاهر می‌شوند (۳) و شامل هیپرکراتوز کف دست و پا است که معمولاً تا سن ۴ سالگی ظاهر می‌شود (۴). تظاهرات پوستی ممکن است در نواحی دیگر مانند سر، زانو، آرنج و تنه مشاهده شوند (۵). علایم دهانی این سندرم شامل پرودنتیت مهاجم است که در دندان‌های شیری و دایمی دیده می‌شود. تخریب سریع پرودنتیوم باعث ریزش سریع دندان‌های شیری می‌شود. به صورتی که بیمار در سن ۴ سالگی بدون دندان می‌شود. به‌دنبال افتادن دندان‌های شیری بیماری پرودنتال از بین می‌رود و لثه نمای طبیعی به خود می‌گیرد. بعد از رویش دندان‌های دایمی التهاب لثه و تخریب پرودنتیوم مجدداً شروع می‌شود و به سرعت پیشرفت می‌کند (۶). تخریب شدید استخوان الوئول باعث نمای دندان‌های معلق در هوا (در رادیوگرافی دندان) می‌شود (۷). به علت تخریب شدید استخوان آلوئول، این دندان‌ها معمولاً دو تا سه سال پس از رویش از دست رفته و بیمار در حدود ۱۷-۱۵

بررسی تاریخچه دندانپزشکی، مشخص شد که خونریزی و تورم لثه بعد از رویش دندان‌های شیری شروع شده و بیمار در سن ۵ سالگی تمام دندان‌های شیری خود را از دست داده بود. بعد از رویش دندان‌های دائمی، این دندان‌ها نیز بعد از مدتی لق شده و بیمار مجبور به خارج کردن دندان‌ها شده بود.



شکل ۴: هیپرکراتوز کف پا



شکل ۵: فک بالا بعد از خارج کردن دندان‌ها



شکل ۶: فک پایین بعد از خارج کردن دندان‌ها



شکل ۷: پروتز متحرک کامل

تست‌های آزمایشگاهی شامل شمارش کامل خون، الکالین فسفاتاز و آنزیم‌های کبد انجام شد. در بررسی تست‌های آزمایشگاهی بیمار، تعداد سلول‌های خونی به خصوص نوتروفیل‌ها در حد طبیعی بودند و بیماری کبدی وجود نداشت. تست‌های ژنتیکی در این بیمار انجام نشد. بقیه خویشاوندان نزدیک بیمار شامل والدین، خواهر و برادر او سالم بودند و علائم بیماری را نشان

جرم‌های سنگین بالا و زیر لثه همراه با پلاک میکروبیال نشان‌دهنده بهداشت ضعیف دهانی بیمار بود. بررسی رادیوگرافی پانورامیک بیمار نشان‌دهنده تخریب پیشرفته استخوان الوئول در اطراف دندان‌های باقیمانده بود. دندان‌های مولر سوم نهفته بودند و تحلیل استخوان نداشتند (شکل ۲). بیمار از نمای ظاهری دندان‌های خود و از درد هنگام جویدن غذا و بوی بد دهان شکایت داشت. در رادیوگرافی لترال سفالومتری کلسیفیکاسیون داخل جمجمه‌ای مشاهده نشد. معاینه خارج دهانی بیمار نشان‌دهنده وجود هیپرکراتوز به صورت منتشر بر روی کف و انگشتان هر دو دست و کف پاها بود (شکل‌های ۳ و ۴). این ضایعات در پوست نواحی آرنج و سر زانو و تنه بیمار وجود نداشتند. در ساق پای بیمار پلاک‌های شبه‌پسوریازیس وجود داشت. با توجه به بیماری پریدنتال و هیپرکراتوز کف دست و پا تشخیص اولیه سندرم پاپیلون-لفور بود. بیمار برای بررسی ضایعات پوستی و تشخیص قطعی به متخصص پوست ارجاع داده شد که تشخیص نهایی سندرم پاپیلون-لفور بود.



شکل ۱: بیماری پیشرفته پریدنتال



شکل ۲: نمای رادیوگرافی اولیه بیمار



شکل ۳: هیپرکراتوز کف دست

در بررسی تاریخچه پزشکی بیمار، سابقه‌ای از عفونت‌های پوستی، گوش، کبد و پنومونی یافت نشد؛ اما بیمار از سفتی و پوسته‌پوسته شدن کف دست و پا و سر زانو شکایت داشت. در

نمی دادند.

به علت لقی تمام دندان‌های (درجه سه) بیمار و تخریب شدید نسج استخوانی و پاکت‌های عمیق پریودنتال، همه دندان‌های باقیمانده بیمار خارج شدند. دندان‌های عقل نهفته بیمار نیز به علت ساختن پروتز به طریق جراحی خارج شدند. دو ماه بعد از خارج کردن دندان‌ها و سالم شدن مخاط دهان (شکل‌های ۶و ۷)، برای بیمار پروتز کامل متحرک ساخته شد (شکل ۷). به منظور حفظ ریج باقیمانده از دندان‌های خلفی باریک استفاده شد و تعداد دندان‌های خلفی کاهش داده شد. به بیمار در مورد نحوه استفاده از پروتز و نگهداری آن آموزش‌های لازم داده شد. بیمار برای درمان ضایعات پوستی به متخصص پوست ارجاع داده شد. بیمار به مدت یک سال کنترل شد. در طی یک سال بیمار هیچگونه مشکل دهانی نداشت. در حال حاضر بیمار برای کنترل ضایعات پوستی تحت کنترل متخصص پوست است.

بحث

سندرم پاپیلون - لفور سه مشخصه دارد که شامل هاپیرکراتوز کف دست و پا، زود از دست دادن دندان‌های شیری و دایمی و اتوزمال (مغلوب) بودن این سندرم است (۵). بیمار گزارش شده نیز تمام این مشخصه‌ها را داشت. هاپیرکراتوز منتشر و شدید در کف دست و پا و زود از دست دادن دندان‌ها در این بیمار دیده شد. برای حفظ دندان‌های بیمار مبتلا به این سندرم لازم است که دندانپزشکان و متخصصین پوست با علایم این سندرم به خوبی آشنا بوده و آن را به موقع تشخیص دهند. والدین این بیمار سالم هستند؛ ولی ژن را به صورت مغلوب دارند. بنابراین احتمال ابتلا شدن فرزندان آنها به این سندرم ۲۵ درصد است (۱). بیمار گزارش شده ما نیز در این گروه قرار می‌گیرد. از آنجایی که این سندرم با سایر کراتودرماها اشتباه می‌شود؛ لذا معاینه حفره دهان کاملاً ضروری است (۸).

اتیولوژی و پاتوژنز این بیماری تقریباً ناشناخته است. نقص در سیستم ایمنی، کاهش فعالیت کموتاکسی و فاگوسیتوز سلول‌های نوتروفیل، وجود پاتوژن‌های با قدرت بیماری‌زایی بالا در پلاک میکروبیال پاکت‌های پریودنتال در این بیمار گزارش شده است (۱). جهش در ژن کدکننده آنزیم کاتپسین C پایه ژنتیکی این بیماری را تشکیل می‌دهد (۸). فقدان این آنزیم سبب کاهش پاسخ‌های میزبان به باکتری‌های موجود در پلاک میکروبی می‌شود (۹). همچنین موتاسیون در ژن کدکننده این آنزیم سبب سندرم Haim-Munk و پریودنتیت مهاجم می‌شود که علامت مشترک هر سه بیماری زود از دست دادن دندان‌ها است (۱۰). سندرم پاپیلون - لفور همچنین در تشخیص افتراقی با بیماری‌های دیگری همچون

اکرودینیا، هیپوسفاتازیا، هیستوسیتوز X، نوتروپنی دوره‌ای، سندرم تاکهارا و لوسمی قرار می‌گیرد (۶و ۱).

درمان بیمار مبتلا به این سندرم براساس سن و نوع ضایعه متفاوت است. متأسفانه روش درمانی قطعی و مشخصی در این سندرم وجود ندارد. خارج کردن تمام دندان‌های شیری و طی کردن یک دوره بی‌دندانی تا زمان رویش دندان‌های دائمی باعث حفظ دندان‌های دائمی می‌شود. خارج کردن دندان‌های غیرقابل نگهداری، رعایت دقیق بهداشت دهان و دندان، جرمگیری و صاف کردن سطح ریشه دندانها، جراحی‌های پریودنتال به همراه آنتی‌بیوتیک‌های سیستمیک و موضعی و درمان‌های نگهدارنده منظم از جمله درمان‌هایی است که در این بیمار به کار می‌رود (۱۱). استفاده از رینوئیدهای خوراکی پس از خارج کردن تمام دندان‌های شیری و تا زمان رویش دندان‌های دائمی در این بیمار توصیه شده است (۹و ۱). در هنگام استفاده از این داروها چنانچه آبه کبدی مشاهده شد؛ بایستی دارو قطع گردد (۳).

در بیمار گزارش شده به علت بیماری پیشرفته پریودنتال و لقی شدید تمام دندان‌ها (درجه سه)، درمان‌های غیر جراحی و جراحی پریودنتال انجام نشد و تمام دندان‌های باقیمانده بیمار خارج شدند. بیمار قبل از خارج کردن دندان‌ها به مدت یک هفته تحت رژیم آنتی‌بیوتیک (آموکسی‌سیلین ۵۰۰ میلی‌گرم و مترونیدازول هر ۸ ساعت) قرار گرفت. برای ساخت پروتز متحرک کامل دندان‌های نهفته بیمار به روش جراحی خارج گردید. این روش درمانی همانند سایر بیمار درمان شده است (۹و ۱).

این بیمار در سن کم ناگزیر به استفاده از پروتزهای دندانی هستند. درمان‌های پروتز شامل پروتزهای متحرک پارسیل و کامل است (۹و ۱). در بیمار گزارش شده درمان با پروتز کامل باعث بازسازی سیستم جوته و بهبود زیبایی بیمار گردید. کمتر استفاده کردن بیمار از پروتز باعث تحلیل کمتر ریج در طول زمان می‌شود (۱۲). ایمپلنت‌های دندانی در این بیمار با موفقیت استفاده شده است. استفاده از ایمپلنت‌های کوتاه و پیوند استخوان نیز در این بیمار با موفقیت بالا استفاده شده است (۱۳و ۱۴).

نتیجه‌گیری

از آنجایی که سندرم پاپیلون - لفور علایم پوستی و پریودنتالی دارد؛ دندانپزشکان و متخصصین پوست باید با علایم این سندرم آشنایی کامل داشته باشند. تشخیص زودهنگام نه تنها از معلولیت جسمی بیمار جلوگیری می‌کند؛ بلکه باعث ثبات روحی - روانی بیمار می‌گردد. درمان با پروتزهای دندانی و ایمپلنت به عنوان آخرین راه درمان است.

References

1. Singla A, Sheikh S, Jindal SK, Brar R. Papillon Lefevre syndrome: Bridge between Dermatologist and Dentist. *J Clin Exp Dent*. 2010;2(1):e43-6.
2. Singh VP, Sharma A, Sharma S. Papillon-Lefevre syndrome. *Mymensingh Med J*. 2011 Oct;20(4):738-41.
3. Rathod VJ, Joshi NV. Papillon-Lefevre syndrome: A report of two cases. *J Indian Soc Periodontol*. 2010 Oct-Dec; 14(4): 275-8.
4. Dhadke SV, Kulkarni PM, Dhadke VN, Deshpande NS, Wattamwar PR. Papillon Lefevre syndrome. *J Assoc Physicians India*. 2006 Mar;54:246-7.
5. de Freitas AC, Assed S, da Silva LA, Silva RA. Aggressive periodontitis associated with Papillon-Lefèvre syndrome: report of a 14-year follow-up. *Spec Care Dentist*. 2007 May-Jun; 27(3):95-100.
6. Hart TC, Hart PS, Bowden DW, Michalec MD, Callison SA, Walker SJ, et al. Mutations of the cathepsin C gene are responsible for Papillon-Lefèvre syndrome. *J Med Genet*. 1999 Dec; 36(12):881-7.
7. Shrivastava S, Ramkrishna A, Sahu A. Papillon Lefevre Syndrome – A Case Report. *Int J Dent Clin*. 2011; 3(4):72-4.
8. Yaqoob Khan F, Majid Jan S, Mushtaq M. Papillon-Lefèvre syndrome: Case report and review of the literature. *J Indian Soc Periodontol*. 2012 Apr-Jun; 16(2):261-5.
9. Jain V, Gupta R, Parkash H. Prosthodontic rehabilitation in Papillon-Lefevre syndrome: a case report. *J Indian Soc Pedod Prev Dent*. 2005 Jun;23(2):96-8.
10. Dorairaj J, Selvaraj S, Sadique M, Shaw M, Jain SKA. Papillon Lefevre syndrome: A periodontist approach. *IJCRI*. 2012;3(7):1-5.
11. Lundgren T, Renvert S. Periodontal treatment of patients with Papillon-Lefèvre syndrome: a 3-year follow-up. *J Clin Periodontol*. 2004 Nov;31(11):933-8.
12. Nath DK, Bagchi G, Nath M. Management of a young edentulous patient having Papillon Lefevre syndrom : a case report. *JRAAS*: 2012; 27:19-23.
13. Senel FC, Altintas NY, Bagis B, Cankaya M, Pampu AA, Satiroglu I, Senel AC. A 3-year follow-up of the rehabilitation of Papillon-Lefèvre syndrome by dental implants. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012 Jan;70(1):163-7.
14. Etöz OA, Ulu M, Kesim B. Treatment of patient with Papillon-Lefevre syndrome with short dental implants: a case report. *Implant Dent*. 2010 Oct;19(5):394-9.

Case Report

Papillon - Lefevre Syndrome

Ahmadinia AR (DDS)*

Assistant Professor, Department of Periodontology, Golestan University of Medical Sciences, Gorgan, Iran.

Abstract

Papillon-Lefevre Syndrome is a rare autosomal recessive disorder. This syndrome accompanied by palmoplantar hyperkeratosis and severe periodontal destruction of primary and permanent teeth. The teeth erupt normally but due to the severe alveolar bone loss both in deciduous as well as permanent dentitions, these teeth are exfoliated within two or three years after eruptions and by the age of 15 or 17. Patients are usually edentulous. Due to periodontal disease, the dentists are often the first ones who diagnose the syndrome. A 15-year-old girl was referred to dental clinic complaining of permanent teeth mobility. All patient's teeth except 13, 14, 17, 23, 27, 37, 43, 44 and 47 had been extracted. The third molars were impacted. Patient has advanced periodontal disease and all teeth have mobility. There was hyperkeratosis at the palms and soles. The teeth were extracted and treated with complete denture. Early diagnosis of the papillon-lefevre syndrome can help to preserve teeth. Dental treatment included extraction of all deciduous teeth, professional prophylaxis, conventional periodontal therapy, systemic antibiotics, oral retinoid, complete dentures and implants.

Keywords: Papillon-Lefever syndrome, Aggressive periodontitis, Hyperkeratosis

* **Corresponding Author:** Ahmadinia AR (DDS), E-mail: dr.ahmadinia45@yahoo.com

Received 15 December 2012

Revised 19 June 2013

Accepted 25 June 2013