

# Papillon-Lefevre Sendromu (Olgu Raporu)

PA PILLON-LEFEVRE SYNDROME (CASE REPORT)

Prof Dr.Nüzhet ARAS, Dr.Kerem BAYKAL, Doç.Dr.Ali Rıza GÜR, Dr.Tuncer ÖZEN

GAT.4 Dermatoloji ABD, Diş Hekimliği Merkezi, ANKARA

## ÖZET

*Keratosis palmoplantaris ile periodontopati'den oluşan sendrom, İlk olarak 1924 yılında Papillon ve Lefevre tarafından tanımlanmış olup, genetik bir bozukluğa bağlı olarak meydana gelen simetrik palmoplantar keratodermi ve hızlı gelişen periodontopati sonucunda oluşan kalıcı ve geçici diş kaybıyla karakterizedir. Genetik olarak otozomal resesif bir geçiş gösterir.*

*Burada nadir görülmesi nedeniyle bir Papillon-Lefevre olgusu sunulmuştur.*

Anahtar Kelime: Papillon-Lefevre sendromu

T Klin Dermatoloji 1992, 2:155-158

## SUMMARY

*The syndrome of Keratosis palmoplantaris with periodontopathy first described by Papillon and Lefevre in 1924, is a genetic disorder characterized by a symmetric palmoplantar keratoderma and by a rapidly progressive periodontopathy that leads to premature loss of both deciduous and permanent teeth. The syndrome is inherited as an autosomal recessive trait.*

*Here we present a Papillon-Levefre Syndrome case as it is rarely seen.*

Key Word: Papillon-Lefevre syndrome

Turk J Dermatol 1992, 2:155-158

ilk olarak 1924 yılında Papillon ve Lefevre tarafından tanımlanmıştır. Otozomal resesif bir geçiş gösterir. Ayak tabanı ve avuç içlerinde simetrik keratodermi ile birlikte, hızlı gelişen periodontopatiye bağlı oluşan kalıcı ve geçici dişlerin kaybı görülür. Bazen lezyonlar el ve ayak sırtına yayılabilir, psöriaziform değişiklikler gösterebilir. Ayak tabanı avuç içine göre daha şiddetli tutulmaktadır. Keratozis bazı vakalarda punktat formda olabilir. Saçlar genellikle normaldir (1,2).

Genel popülasyonda yaklaşık olarak milyonda 1-4 sıklığında görüldüğü tahmin edilmektedir (1,3). Bildirilen olgu sayısı 160 civarındadır (4).

Hastalık erken çocukluk çağlarında ortaya çıkmaktadır (5). Keratodermi genellikle periodontal tutulumdan önce ortaya çıkar. Süt dişlerinin periodontal tutulumu 4 yaş civarında farkedilir (2).

Burada palmoplantar keratodermi ve periodontal değişiklikler gösteren 30 yaşında erkek hastaya Papil-

lon-Lefevre Sendromu tanısı konuldu ve nadir görülmesi nedeniyle bu olgu sunuldu.

## OLGU

Ö.T. 30 yaşında erkek hasta. Polikliniğimize el ve ayak tabanlarındaki derinin kalınlaşmasından yakınarak başvurdu. Hastanın öyküsünden bu yakınmalarının kendini bildiğinden beri varolduğu, gittiği doktorların bir takım yumuşatıcı kremler verdiği öğrenildi.

Özgeçmişinde özellik arzetmeyen hastanın, annesinin sağ ve sağlıklı, aralarında akraba evliliği yok. Ailede benzer şikayeti olan hiç kimse tarif edilmiyor.

Sistemik muayenesinde, tam idrar, tam kan, sediment, glisemi, üre, kreatinin, ürik asit, SGOT, SGPT, total bilirubin, alkalin fosfataz, trigliserit, kolesterol, periferik yayma gibi laboratuvar tetkiklerinde ve dural kalsifikasyon araştırmak amacıyla yapılan kraniografisinde patolojik bir bulgu saptanmadı.

Dermatolojik muayenesinde; hastanın avuç içi ve ayak tabanlarında, bilateral, simetrik, diffüz yayımlı, kiril sarı renkte, balmumu görünümünde hiperkeratozik lezyonlar saptandı (Şekil 1 ve 2). Ayrıca alt dudak mukozasında ve ağız köşelerinde eritemli zeminde hiperkeratozik lezyonlar tespit edildi (Şekil 3). Diğer deri ve ekleri doğal görünümdeydi.

Geliş Tarihi: 29.9.1992

Kabul Tarihi: 19.11.1992

Yazışma Adresi: Prof.Dr.Nüzhet ARAS  
GATA Dermatoloji ABD  
Etlik, ANKARA



Şekil 1. Olgumuzun el ve ağız lezyonlarının görünümü.



Şekil 2. Olgumuzun ayak lezyonlarının görünümü.

Dişlerin ve dişetlerinin muayenesi için hasta SA-TA Diş Hekimliği Oral Diagnoz ve Radyoloji bölümü ile konsülte edildi. Hastanın yapılan oral muayenesinde gingival ödem ve periodontitis ile buna bağlı gelişen ağız kokusu tespit edildi. Ayrıca gingival ülserasyon ve derin cep formasyonu gözlemlendi (Şekil 3).

Radyolojik muayenesinde ise periodontal defektlerin bulunduğu bölgelerde vertikal kemik kaybı olduğu ve 76 | 678 no'lu dişlerin eksik olduğu belirlendi (Şekil 4).

Bu bulgularla olguya Papillon-Lefevre Sendromu tanısı konuldu.

### TARTIŞMA

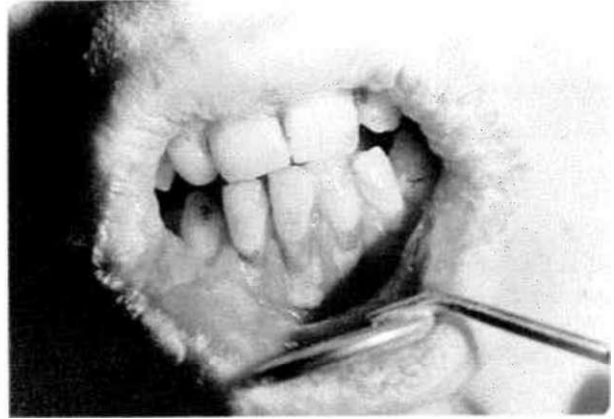
Papillon-Lefevre Sendromu yaşamın ilk altı ayı içinde başlayan, diffüz, bazen lokalize olan, avuç içi ve ayak tabanlarının hiperkeratozisi, gingivitis ve alveolar kemikte periostal değişikliklerle karakterize, nadir görülen, otozomal resesif geçişli bir bozukluktur. Etiyolojisi

bilinmemektedir, generalize epitelyal displazi ile ilişkili olduğu sanılmaktadır (5). Tanının konabilmesi için palmoplantar keratodermi ve periodontal değişikliklerin bir arada olması zorunludur (2). Bu bulguların yanında bazı vakalarda özellikle falx ve tentoryumu tutan dural kalsifikasyonlar bildirilmiştir (1-4).

Papillon-Lefevre Sendromu bulunan olguların bir bölümünde yetersiz lenfosit fonksiyonuna bağlı olarak tekrarlayan piyojenik enfeksiyonlar görülebilir (3,6-8). Haneke, piyojenik enfeksiyonların olguların %20'sinde görüldüğünü bildirmiştir (8).

Diz ve dirseklerde daha belirgin olmak üzere vücudun bütün bölümlerinde psöriaziform değişiklikler görülebilir (1,2). Bizim olgumuzda palmoplantar keratodermi ve periodontal bulguların yanısıra alt dudak mukozasında ve ağız köşelerinde bulunan lezyonlar invers psöriaziste görülen lezyonlara benzemektedir ve psöriaziform değişiklikleri destekler niteliktedir.

Ayrıca tanısı diğer prematüre periodontal bozukluklar ve palmoplantar keratodermiler ile yapılmalıdır (2).



Şekil 3. Olgumuzun dudak ve gingiva lezyonları.



Şekil 4. Olgunun panoramik radyogramında alveoler kemikte vertikal kemik kaybı izlenmektedir.