

سندرم پاپیلون - لفور: گزارش یک مورد بازسازی آتروفی شدید ماگزایلا و مندیبل توسط استخوان

ایلیاک با تکنیک Interpositional & Onlay bone graft

دکتر فهیمه اخلاقی*، دکتر علیرضا جهانگیرنیا**

چکیده

سابقه و هدف: سندرم پاپیلون- لفور یک بیماری نادر اتوزومال مغلوب بوده که اصلی ترین مشکل این بیماران بی دندانی کامل می باشد. هدف از این گزارش ارائه تکنیکی جهت بهبود زیبایی و فانکشن دندان در این افراد می باشد.

گزارش مورد: خانم ۲۰ ساله مبتلا به سندرم پاپیلون- لفور که تحت جراحی لفورت I و تکنیک Interpositional در ماگزایلا و پیوند Onlay مندیبل از استخوان ایلیاک قرار گرفت.

در بررسی بعمل آمده هیچگونه علامتی دال بر عفونت و رد پیوند مشاهده نشده و بیمار آماده قرارگیری ایمپلنتهای دندانی می باشد.

نتیجه گیری: تکنیک Interpositional Graft و جراحی Lefort I نه تنها بستر استخوانی مناسب جهت درمان پروتز ثابت متکی بر ایمپلنت را فراهم می نماید بلکه از نظر روانی و زیبایی بهبودی قابل ملاحظه‌ای حاصل می شود.

کلید واژگان: سندرم پاپیلون- لفور، تکنیک Interpositional، پیوند Onlay، جراحی لفورت I

تاریخ دریافت مقاله: ۱۳۹۰/۱۲/۹ تاریخ اصلاح نهایی: _____ تاریخ تأیید مقاله: ۱۳۹۰/۱۲/۱۱

مجله دانشکده دندانپزشکی دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی، دوره ۲۹، ویژه‌نامه، زمستان ۱۳۹۰، ۴۴۲-۴۳۷

مقدمه

سندرم پاپیلون- لفور یک بیماری نادر اتوزومال مغلوب به همراه نقص در ژن کاتپسین C بوده که توسط نقص در کراتینیزاسیون به صورت هایپرکراتوزیس کف دست و پا، درگیری پریدنتال و از دست رفتن زود هنگام دندانها خود را نشان می‌دهد(۱). این سندرم اولین بار در سال ۱۹۲۴ توسط دو پزشک فرانسوی به نام های پاپیلون و لفور توضیح داده شد. شیوع آن ۴-۱ مورد در یک میلیون نفر بوده که بروز آن در زن و مرد یکسان می‌باشد (۲و۱).

این اختلال توسط کراتودرم منتشر کف دست و پا و از دست رفتن زود هنگام دندانهای شیری و دائمی مشخص می‌شود(۳و۱). آغاز ایجاد کراتودرم دست و پا بین سن یک تا چهار سالگی می باشد. پلاک های کراتوتیک اریتماتوز ممکن است بصورت موضعی بروز نمایند ولی درگیری تمام سطح کف دست و پا معمولاً باعث ایجاد بوی بدی خواهد شد. پلاک های مشابه پسوریازیس نیز روی آرنج و زانو ایجاد می گردد. این حالت در فصل زمستان بدتر شده و منجر به ایجاد شکاف‌های دردناک می‌گردد(۴).

کراتوزیس کف پا به سمت لبه کف پا گسترش یافته و ممکن است پوست ناحیه تاندون آشیل را نیز درگیر نماید نواحی دیگری که امکان درگیری وجود دارد عبارتند از پلکها، گونه، کامیژور لب، پا، ران و زیر بغل (۴و۵) معمولاً مو در این افراد نرمال می باشد اما ناخن ها در موارد پیشرفته دارای شیارهای عرضی می‌باشند (۱و۴و۵).

پریدونتیت شدید، دیگر تظاهر مهم این سندرم بوده که در سن سه یا چهار سالگی ایجاد می شود. رویش دندانهای شیری بصورت نرمال انجام می شود ولی التهاب لثه شدید بدون علت اتیولوژیک موضعی بوجود می آید. تحلیل استخوان اطراف دندانها در زمان رویش دندان مولر دوم شیری آغاز شده و تا سن ۵-۴ سالگی تمام دندانهای شیری از دست می رود. هنگامی که دندانهای دائمی رویش می یابند این فرایند مجدد تکرار می‌شود به همین خاطر بین ۱۰-۱۸ سالگی بیمار تمام دندانهای دائمی خود بجز دندان مولر سوم را از دست خواهد داد که این امر باعث ایجاد آتروفی فک فوقانی و تحتانی می شود. (۷)

*دانشیار گروه جراحی دهان و فک و صورت، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی.

**نویسنده مسئول: دستیار تخصصی گروه جراحی دهان و فک و صورت، دانشکده دندانپزشکی، دانشگاه علوم پزشکی شهید بهشتی.



شکل ۲- هایپرکراتوزیس کف پا



شکل ۳- گسترش اریتم و کراتوزیس روی پا

در معاینه داخل دهانی نیز بی دندان کامل فک فوقانی و تحتانی و حضور دندان عقل سمت راست ماگزیلا به همراه تحلیل شدید ریج ماگزیلا و مندیبل مشاهده گردید. (شکل ۴)



شکل ۴- نمای بی‌دندانی و تحلیل شدید دو فک

در گذشته تنها درمان شناخته شده این سندرم خارج سازی دندانها بوده است. به علت اینکه دندان مولر سوم در این بیماری درگیر نمی شود خارج سازی پروفیلاتیک این دندان توصیه نمی شود و نگهداری آنها در درمان پروتزی بعدی بیمار کمک کننده خواهد بود. بسیاری از این بیماران بی دندان کامل (بجز مولر سوم) خواهند شد و دارای ماگزیلا و مندیبل کوچک می باشند که انجام درمان پروتزی و گیر و ثبات پروتزا با مشکل مواجه خواهند کرد به همین دلیل بازسازی استخوان های فکین و پیوند استخوان جهت درمان ایمپلنت مورد توجه قرار گرفته است. (۱۱و۹و۷)

در این مقاله گزارش یک مورد نادر از سندرم پاپیلون- لفور به همراه تظاهرات بالینی و درمان پیوند استخوان صورت گرفته جهت استفاده از ایمپلنت های دندانی و بررسی مقالات ارائه می گردد.

گزارش مورد:

دختر خانم ۲۰ ساله با مشکل اصلی بی دندان و تشخیص اولیه سندرم پاپیلون- لفور از بخش پروتزیهای دندانی دانشکده دندانپزشکی شهید بهشتی به دپارتمان جراحی دهان و فک و صورت بیمارستان طالقانی تهران ارجاع گردید. اطلاعات بدست آمده از تاریخچه دندانپزشکی بیمار نشان دهنده از دست دادن زود هنگام دندانهای شیری در حدود ۵ سالگی و از دست رفتن و لقی زودرس دندانهای دائمی تا ۱۴ سالگی بوده است. بیمار فاقد هر گونه بیماری سیستمیک خاص بود و سابقه بستری شدن و عمل جراحی قبلی را ذکر نمی نمود. در بررسی عمومی بیمار آثار هایپرکراتوز کف دست و پا مشهود بود. (شکل ۱و۲و۳)



شکل ۱- هایپرکراتوزیس کف دست

مطلوب توسط بخش پروتزهای دندانی دنچر تشخیصی دو فک ساخته شد.



شکل ۷- نمای پانورامیک قبل از عمل

تحت بیهوشی عمومی انتوباسیون نازال صورت گرفت. پس از آماده سازی دهان برش وستیبولار فک فوقانی و کنار زدن فلپ بصورت موکوپریوستتال انجام شد. در هر طرف جراحی سینوس لیفت باز و بدنبال آن استئوتومی لفورت I انجام گرفت. استخوان ماگزایلا به میزان ۵ میلی متر جلو آورده شد و ۸ میلیمتر به سمت پایین حرکت داده شد و در این موقعیت مطلوب توسط دو پلیت L شکل در هر طرف ثابت گردید. از کرسست ایلیاک سمت راست بیمار بلوک استخوانی مونوکورتیکال به اندازه تقریبی ۳×۶ سانتی متر برداشته شد و در فاصله ایجاد شده ناحیه استئوتومی ماگزایلا قرار داده شد و ثابت گردید. روی ناحیه پیوند زده شده پودر استخوان زنوگرفت (Bio-oss) محصول شرکت Geistlich (کشور سوئیس) و به منظور کاهش میزان تحلیل و انجام GBR از ممبران قابل جذب (Bio-Gide) محصول شرکت Geistlich (کشور سوئیس) استفاده شد. (شکل ۸)



شکل ۸- سینوس لیفت دوطرفه و جابجایی قدامی و تحتانی ماگزایلا و پیوند ناحیه

بعلت بی دندانی کامل بیمار کاهش ارتفاع عمودی و نمای Aging (پیری زودرس در ظاهر) ثبت گردید. در نمای پروفایل کاهش زاویه نازولیبیال و افتادگی نوک بینی مشهود بوده است (شکل ۵ و ۶).



شکل ۵- نمای پروفایل قبل از عمل



شکل ۶- نمای پروفایل قبل از عمل

در نمای پانورامیک تحلیل شدید ماگزایلا و مندیبل به همراه پنوماتیزاسیون سینوس ماگزایلاری دو طرف دیده شد. (شکل ۷) CBCT دو فک تهیه شد و طرح درمان مشترک جراحی - پروتز مبنی بر انجام پیوند استخوان Onlay فک تحتانی و ایتروپوزیشنال فک فوقانی و درمان پروتز ثابت دو فک برنامه ریزی شد. جهت ایجاد و حفظ ارتفاع عمودی

گزارش وجود داشت. فاکتورهای ایمنولوژیک باعث تغییرات در دفاع میزبان و کاهش عملکرد لنفوسیت ها، لکوسیت های پلی مورفونوکلئور و مونوسیتها میگردند.(۲و ۱۷و ۲۰)

بعلت اینکه در این سندرم نواحی مختلفی تحت تاثیر قرار میگیرند چند سرویس در درمان این افراد درگیر خواهند بود بعلاوه تشخیص این سندرم در بهبود وضع دهان و دندان این افراد در مراحل اولیه نقش مهمی را ایفا می نماید. در سالهای اخیر در بیمارانی که دندانهای آنها هنوز لق نشده اند راههای درمانی مختلف ارائه شده است که شامل کاهش فلور بیماری زای پرپودنتال توسط خارج سازی تمامی دندانهای شیری چندین ماه قبل از رویش دندانهای دائمی به همراه درمان با آنتی بیوتیک می باشد به هر حال این بیماران متأسفانه هنگامی تشخیص داده می شوند که تمامی دندانهای دائمی خود را از دست داده اند(۹). همچنین بازسازی پروتزی این بیماران جهت بدست آوردن زیبایی و عملکرد تغذیه ای بسیار مهم می باشد. برای سالها پزشکان از مشکلات ساخت پروتز در ماگزیلا و مندیبل آتروفیک این بیمار آگاه بوده ولذا تلاش فراوانی به منظور رسیدن به روشهای جدید درمانی صورت گرفت. به علاوه رضایت بیماران بخصوص در مورد دست دندان فک پایین ناکافی بوده است (۲). بیمار ارجاع شده به دپارتمان جراحی دهان و فک و صورت بعلت مشکلات قبلی در پروتز های دو فک خواهان استفاده از پروتز ثابت با بازسازی استخوان ماگزیلا و مندیبل و بدست آوردن زیبایی بود که پس از توضیح خطرات احتمالی درمان شامل عفونت و پس زدن پیوند استخوانی و نیز خطر Failure ایمپلنت، طرح درمان از سوی بیمار نیز پذیرفته شد. استخوان باقیمانده فک فوقانی بخصوص در ناحیه خلفی و نیز خلف فک تحتانی دارای تحلیل شدید بود که درمان پیوند استخوان ایلپاک با تکنیک اینترپوزیشنال و جراحی لفورت I به منظور دستیابی به حداکثر زیبایی اسکلتال و کاهش ریسک تحلیل پیوند و نیز پیوند onlay خلف فک تحتانی راتوجیه می نماید. درمان پروتز ثابت متکی بر ایمپلنت از نظر زیبایی و بهبود وضع تغذیه بیمار و نیز وضعیت روانی- اجتماعی بیمار بسیار موثر می باشد(۲).

در مقالات استفاده از ایمپلنت دندانی در بیماران مبتلا به سندرم پاپیلون- لفور توسط Ullbro و همکاران(۱۰) و Woo و همکاران(۱۱) گزارش شده است و فالوآپ در این موارد نشان دهنده موفقیت درمان ایمپلنت این بیماران می

در ناحیه دندانهای پرمولر دوم و مولر اول فک تحتانی دو طرف نیز پیوند Onlay استخوان کورتیکال قرار گرفته و توسط پیچ ثابت گردید. بخیه ناحیه با تکنیک ماترس افقی پیوسته زده شد. در حال حاضر فالوآپ ۵ ماهه پس از عمل جراحی انجام گرفته، هیچگونه بازشدگی محل پیوند وجود نداشته، در بررسی رادیوگرافیک نیز استخوان پیوند شده در شرایط مطلوب بوده و بیمار بدون مشکل خاصی کاندید درمان ایمپلنت دندانی می باشد (شکل ۹).



شکل ۹- نمای پروفایل پس از عمل

بحث:

سندرم پاپیلون- لفور توسط هایپر کراتوزیس کف دست و پا مشخص می شود و پرپودنتیت در دوران کودکی بدنال رویش دندانهای شیری ایجاد می گردد.(۱و ۲و ۸) پاتورنز این سندرم کمی پیچیده می باشد. توصیه می شود فاکتورهای ایمنولوژیک، ژنتیک و میکروبیولوژیک در شروع این سندرم و پیشرفت آن مورد بررسی قرار گیرد. موتاسیون ژن کاتپسین C و از دست رفتن عملکرد آن از فاکتورهای ژنتیکی مؤثر در بروز این سندرم می باشد. ژن کاتپسین C در نواحی اپیتلیالی همچون کف و دست و پا، آرنج و زانو و لثه کراتینزه که در سندرم پاپیلون- لفور تحت بررسی قرار می گیرند بیان می شود.(۱۴) همچنین در برخی سلولهای ایمنی همچون لکوسیت های پلی مورفونوکلئور و ماکروفاژها نیز بیان می گردد. این یافته ها در پرپودنتیت شدید قبلی و هایپرکراتوزیس مشاهده شده در بیمار مورد

شادتر می باشد. در حال حاضر طرح درمان ایمپلنت بیمار نیز آماده بوده و کاندید مرحله دوم درمان شامل تعداد ۸ ایمپلنت فک فوقانی و ۸ ایمپلنت فک تحتانی می باشد.

نتیجه گیری:

بعنوان نتیجه گیری انجام پیوند استخوانی در بیماران مبتلا به سندرم پاپیلون - لفور جهت بازسازی دندانی و حصول زیبایی براساس تحقیقات قبل و بیمار ذکر شده قابل انجام و به دیگر همکاران نیز درمان پیوند استخوان و ایمپلنت دندانی در این بیماران توصیه می گردد. (شکل ۹)

باشد. در مقاله دیگری Etoz و همکارانش (۱۲) به جای انجام پیوند استخوان استفاده از ایمپلنت های کوتاه به همراه موفقیت درمان سه ساله را بیان نمودند.

تا به امروز مقالات محدودی در مورد استفاده از پیوند استخوان و ایمپلنت در بیماران سندرم پاپیلون - لفور منتشر شده است. با این حال بیمار ما جزء معدود موارد گزارش شده در ایران میباشد.

تا زمان انتشار این گزارش که مرحله اول درمان شامل پیوند استخوان بوده است بیمار نه تنها از نظر روحی بهبود بسیار زیادی یافته است بلکه از نظر زیبایی ظاهری نیز بعلا افزایش زاویه نازولیبیال و افزایش حجم ناحیه پارانازال

References

1. Subramaniam P, Mathew S, Gupta KK: Papillon-Lefevre syndrome: A case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 26:174, 2008
2. Dhanrajani PJ: Papillon-Lefevre syndrome: Clinical presentation and a brief review. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 108:e7, 2009
3. Gorlin RJ: Of palms, soles, and gums. J Med Genet 37:82, 2000
4. Robertson KL, Drucker DB, James J, et al: A microbiological study of Papillon-Lefèvre syndrome in two patients. J Clin Pathol 54:371, 2001
5. Toygar HU, Kircelli C, Firat E, et al: Combined therapy in a patient with Papillon-Lefevre syndrome: A 13-year follow-up. J Periodontol 78:1819, 2007
6. Preus H, Gjermo PJ: Clinical management of prepubertal periodontitis in 2 siblings with Papillon-Lefèvre syndrome. Clin Periodontol 14:156, 1987
7. Pacheco JJ, Coelho C, Salazar F, et al: Treatment of Papillon- Lefèvre syndrome periodontitis. J Clin Periodontol 29:370, 2002
8. Shah J, Goel S: Papillon-Lefèvre syndrome: Two case reports. Indian J Dent Res 18:210, 2007
9. Beikler T, Flemmig FT: Implants in the medically compromised patient. Crit Rev Oral Biol Med 14:305, 2003
10. Ullbro C, Crossner C-G, Lundgren T, et al: Osseointegrated implants in a patient with Papillon-Lefèvre syndrome. A 41/2- year follow-up. J Clin Periodontol 27:951, 2000
11. Woo I, Brunne DP, Yamashita DD, et al: Dental implants in a young patient with Papillon-Lefevre syndrome: A case report. Implant Dent 12:140, 2003
12. Etöz OA, Ulu M, Kesim B: Treatment of patient with Papillon- Lefevre syndrome with short dental implants: A case report. Implant Dent 19:394, 2010
13. Lundgren T, Renvert S: Periodontal treatment of patients with Papillon-Lefèvre syndrome: A 3-year follow-up. J Clin Periodontol 31:933, 2004
14. Cagli NA, Hakki SS, Dursun R, et al: Clinical, genetic, and biochemical findings in two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome. J Periodontol 76:2322, 2005
15. Sollecito TP, Sullivan KE, Pinto A, et al: Systemic conditions associated with periodontitis in childhood and adolescence. A review of diagnostic possibilities. Med Oral Patol Oral Cir Bucal 10:142, 2005

16. Jain V, Gupta R, Parkash H: Prosthodontic rehabilitation in Papillon-Lefevre syndrome: A case report. J Indian Soc Pedod Prev Dent 23:96, 2005
17. Schroeder HE, Seger RA, Keller HU, et al: Behavior of neutrophilic granulocytes in a case of Papillon-Lefevre syndrome. Clin Periodontol 10:618, 1983
18. Kearns G, Sharma A, Perrott D, et al: Placement of endosseous implants in children and adolescents with hereditary ectodermal dysplasia. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 88:5, 1999
۱۹. Ahmadian L, Monzavi A, Arbabi R, Mahmood Hashemi H: Full mouth rehabilitation of an edentulous patient with Papillon-Lefevre Syndrome using dental implants: A clinical report. Journal of Prosthodontic Research 20:8, 2011
۲۰. Senel F, Altintas N, Bagis B, Cankaya M. A 3-year follow-up of the rehabilitation of Papillon-Lefevre syndrome by dental implants. J Oral Maxillofac Surg 70:163-167, 2012

Archive of SID