

Папиллон-Лефеврийн хам шинжтэй хүүхдийн шүд, амны хөндийн байдлыг хянасан дүн

Ж.Дэлгэрцэцэг^{1,2}, Ё.Намуунзул³, Р.Оюунтөгс⁴, А.Мөнхдөл⁵

¹АШУУИС, Нүүр Ам Судлалын Сургууль, Нүүр Амны Эрүүл Ахуйн Тэнхим

²АШУУИС, Нүүр Ам Судлалын Төв эмнэлэг, Нүүр Амны Эрүүл Ахуйн Тасаг

³АШУУИС, Нүүр Ам Судлалын Сургуулийн Шүдний их эмчийн ангийн 5 дамжааны оюутан

⁴АШУУИС, Нүүр Ам Судлалын Төв эмнэлэг, Нүүр амны дүрс оношилгооны тасаг

⁵Ач АУУИС, Нүүр Ам Судлалын Сургууль, Нүүр Амны Мэс заслын Тэнхим

Цахим шуудан: delgertsetseg@mnums.edu.mn, Утас: 99168919

Түлхүүр үг:

Хүүхэд, шүдгүйдэл, түүшин ясны шимэгдэл, хэлний шарх, гений эмгэг

Товч утга:

Үндэслэл: Папиллон Лефеврийн хам шинж нь ховор тохиолдох гений эмгэг бөгөөд хүний гарын алга ба хөлийн улны арьсны хэт эвэршилт, шүдний тулгуур эдийн давшингуй явцтай үрэвсэл, бага насанд шүдгүйдэлд хүрэх шинж тэмдгээр илэрдэг эмгэг юм. Түүнчлэн арьсны идээт үрэвсэл, хумсны хэлбэр алдагдал, хэт хөлрөх шинжүүд нэмэлтээр илэрч болдог. **Эмнэлзүйн тохиолдол:** АШУУИС-ийн НАСТЭ-т үйлчлүүлэгч, 3.6 настай эрэгтэй, хэлнээс цус гарна гэсэн зовууртай ирсэн бөгөөд асуумж, бодит үзлэг, нэмэлт шинжилгээг үндэслэн “Папиллон-Лефеврийн хам шинж, Архаг гэмтлийн гаралтай хэлний шарх” гэсэн оноштойгоор нүүр амны тусламж үйлчилгээг хүүхдийн нүүр амны их эмч үзүүлж, амны хөндийг бүрэн эрүүлжүүлсэн ба 3 сар тутамд амны хөндийн хяналтын үзлэг, 6 сар тутамд эрүү хоншоорын шүдний рентген шинжилгээг хийв. Хүүхдийн эмч, дархлаа судлалын эмч нарын хамтарсан эмчилгээний дүнд одоо 6 настай хүүхдийн нүүр амны эмчийн хяналтад тогтмол хамрагдаж байна. Шүд амны хөндийн үзлэг шинжилгээний дүнг танилцуулна.

Оршил: Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг хамгийн анх Францын хүүхдийн эмч Папиллон болон Лефевр нар тодорхойлсон ба хүүхдийн биед гар ба хөлийн улны арьсны хэт эвэршилт, шүдгүйдэл, шүдний түүшийн давшингуй явцтай шимэгдэл нэгэн зэрэг илэрнэ гэжээ.^{1,2} Папиллон-Лефеврийн хам шинж нь маш ховор тохиолддог, аутосомын рецессив гений эмгэг бөгөөд хүүхдийн амны хөндийд анхны шинж тэмдэг болох шүдний тулгуур эдийн үрэвслийн шинжүүд гарах ба улмаар даамжирч хөл ба гарын алганы арьсны хэт эвэршилт, эрт шүдгүйдэл гэсэн үндсэн гурван шинж тэмдэг дээр нэмэлтээр давтагдсан идээт үрэвслийн голомт биеийн хэсгүүдээр илэрдэг байна.³⁻⁵

Монгол улсад 2017-2021 оны хооронд төрөлхийн гаж хөгжилтэй төрсөн хүүхдийн тархалт 1000 амьд төрөлтөд 8.6 байгаа нь бүртгэгдсэн ба хамгийн түгээмэл гаж хөгжилд цусны эргэлтийн тогтолцооны эмгэг (24.8%), яс булчингийн тогтолцооны эмгэг (16.7%), олон эрхтний хавсарсан гажиг (14.1%), уруул тагнайн

төрөлхийн сэтэрхий (13.8%), хоол боловсруулах замын эмгэг (7.7%) тэргүүлж байна. Төрөлхийн гаж хөгжлийн тархалт хөвгүүдэд охидоос их, бага жинтэй төрсөн нярай болон 35-аас дээш насны эхээс төрсөн хүүхдэд өндөр хувьтай байв.⁶

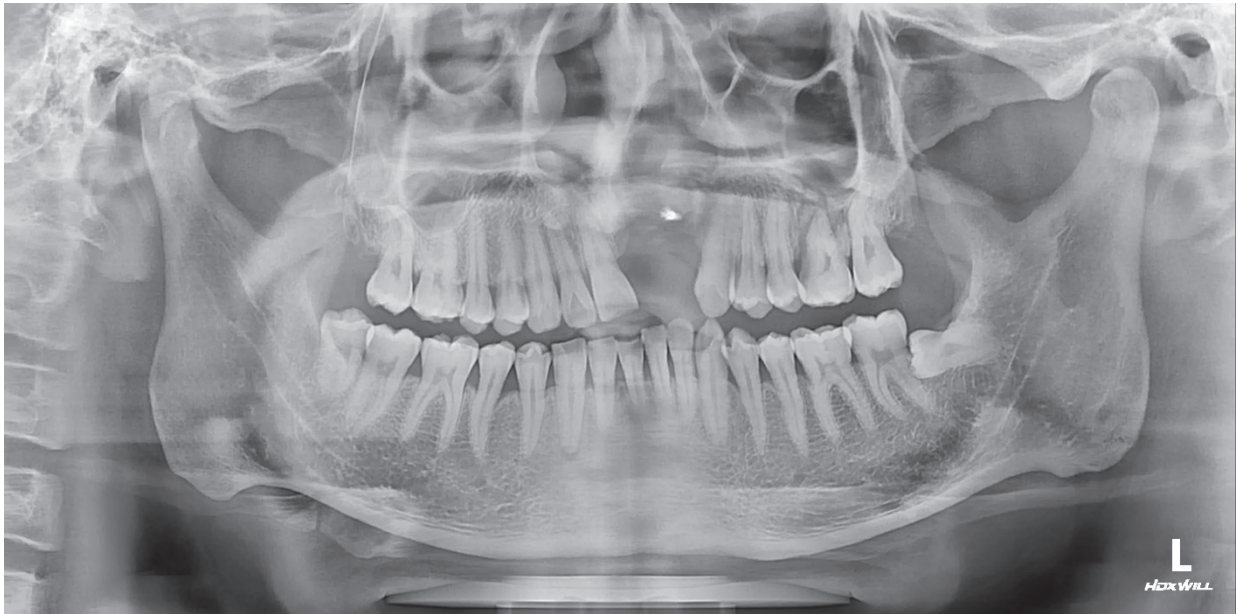
Хүний шүдний тулгуур эдийн байдалд нөлөөлдөг олон төрлийн эрхтэн тогтолцооны эмгэг болон хам шинжүүд бүртгэгдсэн байдаг ба нөлөөлөх механизм харилцан адилгүй явагддаг. Тухайлбал системийн эмгэгүүд (Папиллон-Лефеврийн хам шинж зэрэг), урьдал нөхцөлүүд (хяналтгүй чихрийн шижинтэй эцэг эхээс төрсөн хүүхэд), хэсгийн хүчин зүйлс болон үрэвслийн улмаас үүдэн гарч болдог.^{4,5} Энэ удаа шүдний эмнэлэгт Папиллон-Лефеврийн хам шинж хэмээн оношлогдсон эмнэл зүйн мэдээллийг хуваалцах болно.

Зовуурь: Үйлчлүүлэгч 3.6 настай, эрэгтэй. АШУУИС-ийн НАСТЭ-т хэлнээс цус гарна, шүдний ёзоор ил гарна гэсэн зовууртай анх хандсан.

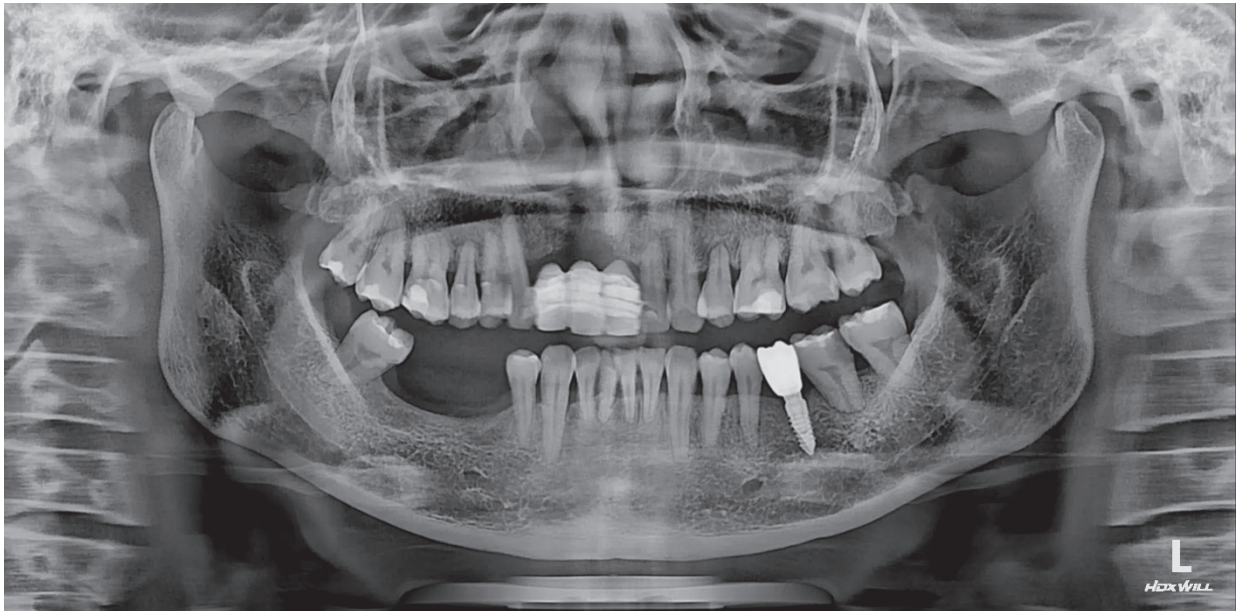
Асуумж: Эцэг эхийн өгсөн өгүүлэмжид бүх сүүн шүд хэвийн шүдэлсэн ба 3 нас хүрмэгц шүд нэг

нэгээр өөрөө аяндаа унаж эхэлсэн. Өвчтөний картын мэдээллээс “Төрөлхийн дархлаа дутмагшил”, “Мэдрэхүйн мэдрэлийн эмгэг” гэсэн онош болон жилд дунджаар 4-5 удаа биед нь идээт үрэвсэл (зүүн гарын долоовор хурууны хумс орчмын арьсны идээт үрэвсэл, баруун хөлийн дунд чөмгөний ясны үрэвсэл, зүүн гарын шууны ясны идээт үрэвсэл, арьсны өнгөн хэсгийн идээт үрэвсэл)-ээр өвдөж эмчлэгдсэн түүхийг тэмдэглэж авсан. Эцэг нь уруул тагнайн төрөлхийн

сэтэрхийтэй, #21, #22, #18, #28 шүд байхгүй, #38 шүд саатсан (Зураг 1), эхийн хувьд оношлогдсон эмгэг байхгүй ба дэлгэмэл рентген зурагт #15, #25, #37 шүдний сурвалжууд тайрагдсан мэт шимэгдэлтэй, хоншоорт #12, #11, #21 шүднүүд алдагдсан, риббонд шүдэлбэрээр нөхөн сэргээсэн, эрүүнд #45, #46, #47 шүднүүд алдагдсан, #36 шүдийг имплантаар нөхөн сэргээсэн ажиглагдсан (Зураг 2). Гэр бүлийн түүхэд удамшлын өөр шинж тэмдэг тэмдэглэгдээгүй.



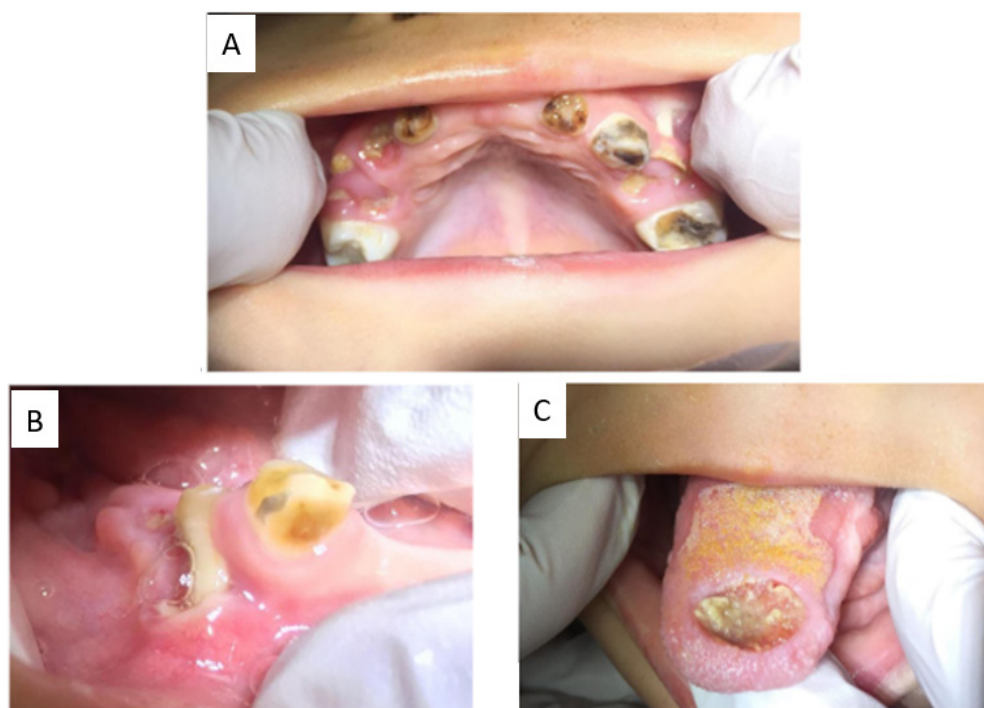
Зураг 1. Эцгийн дэлгэмэл рентген зураг. Хоншоорын түүшин 21-24 шүдний хооронд харагдахгүй, хамрын хөндийтэй харьсан харагдана.



Зураг 2. Эхийн дэлгэмэл рентген зураг. #15, #24, #37 шүдний сурвалжийн шимэгдэл ажиглагдана.

Бодит үзлэг: Хүүхдийн ерөнхий биеийн байдлыг ажихад туранхай, ганцаараа удаан зогсож чадахгүй, ээжийгээ үе үе түшнэ, ойр байрласан онигор нүдтэй, гарын хуруунууд гүйцэд тэнийхгүй, хумсны хэлбэр алдагдалтай, алга хэт эвэршсэн харагдсан. Зүүн гарын бугалгын дунд хэсгээс бугуй хүртэл гипстэй, хүзүүнээс сойсон боолттой.

Амны хөндийн үзлэг: Хоншоорын төвийн үүдэн шүд алдагдсан, хажуугийн үүдэн шүд, соёо, араа шүднүүд цоорлын хөндийтэй, ёзоор болсон харагдана (Зураг 3А). Эрүүний шүдний эгнээнд зөвхөн баруун талын соёо, нэгдүгээр араа шүд үлдсэн бусад шүднүүд унасан байв (Зураг 3В). Хэлний нуруу хэсгийн урд гуравны нэг хэсэгт гэмтлийн гаралтай шархтай. Шархны байрлал хоншоорын зүүн талын хажуугийн үүдэн болон соёо шүдтэй тохирч байсан (Зураг 3С).



Зураг 3. Амны хөндийн фото зураг; А-хоншоорын шүдний эгнээ (#64 шүдний сурвалж ил гарсан), В-эрүүний баруун талын соёо ба нэгдүгээр араа шүд (#84 шүдний сурвалж ил гарсан); С-хэлэнд үүссэн шарх

Нэмэлт шинжилгээ: Шүд, амны хөндийн байдлыг бүрэн үнэлэхийн тулд дэлгэмэл рентген шинжилгээ төлөвлөсөн боловч хүүхэд авхуулж чадаагүй.

Оношилгоо: Сүүн шүдний алдагдал, түүшин ясны давшингуй явцтай шимэгдэл, алга ба улны арьсны хэт эвэршилт (нэмэлт: арьсны идээт үрэвслээр өвдсөн түүх, хумсны хэлбэр алдагдал) гэсэн эмнэл зүйн шинж тэмдэг дээр үндэслэн Папиллон Лефеврийн хам шинж гэж оношлов.

Эмчилгээ: Үйлчлүүлэгч эмнэлэгт хандсан шалтгаан нь хэлнээс цус гарах байсан ба хэлний нуруу хэсэгт байрлалтай архаг гэмтлийн гаралтай шархыг гэмтээгч хүчин зүйлийг арилгаж, антибиотик мэдрэг чанарын шинжилгээний дүнг үндэслэн антибиотик болон дархлаа дэмжих эмчилгээг хийсэн. Амны хөндийн эрүүл ахуйг сахих аргыг зааварчлан, шүд цоорох өвчин болон түүний хүндрэлийг эмчлэх эмчилгээг 7 хоногт нэг удаа эмнэлэгт ирүүлэх байдлаар

эмчилгээг дуусгахад 2 сарын хугацаа зарцуулсан. Эмчилгээнд явах хугацаанд сүүн шүднүүд өөрөө аяндаа унасаар байсан. Хүүхэд дархлаа дэмжих эмчилгээнд 14 хоногт нэг удаа хамрагддаг байсан ба хүүхдийн эмч, хүүхдийн нүүр амны эмчийн хяналтад 3 сарын давтамжтай үзүүлэхийг зөвлөсөн.

Эмчилгээний үр дүн: Үйлчлүүлэгч эмчилгээ эхэлснээс 70 дах хоногт хэлний шарх бүрэн эдгэрч, нөхөн төлжсөн (Зураг 4). Хяналтын үзлэгээр шүдний өвчнөөс урьдчилан сэргийлэх эмчилгээг хийж байгаа ба эрүү хоншоор ясны хөгжил гүйцмэгц авагддаггүй шүдэлбэр эмчилгээг төлөвлөж байна.



Зураг 4. Хэлний шархны эдгэрэх явц (а-эхний ирэлт, b-7 эмчилгээ эхэлснээс хойш 7 дах хоног, c-14 дах хоног, d-21 дэх хоног, e-28 дах хоног, f-35 дах хоног, g-42 дах хоног, h-49 дах хоног, i-70 дах хоногт бүрэн нөхөн төлжиж эдгэрсэн)

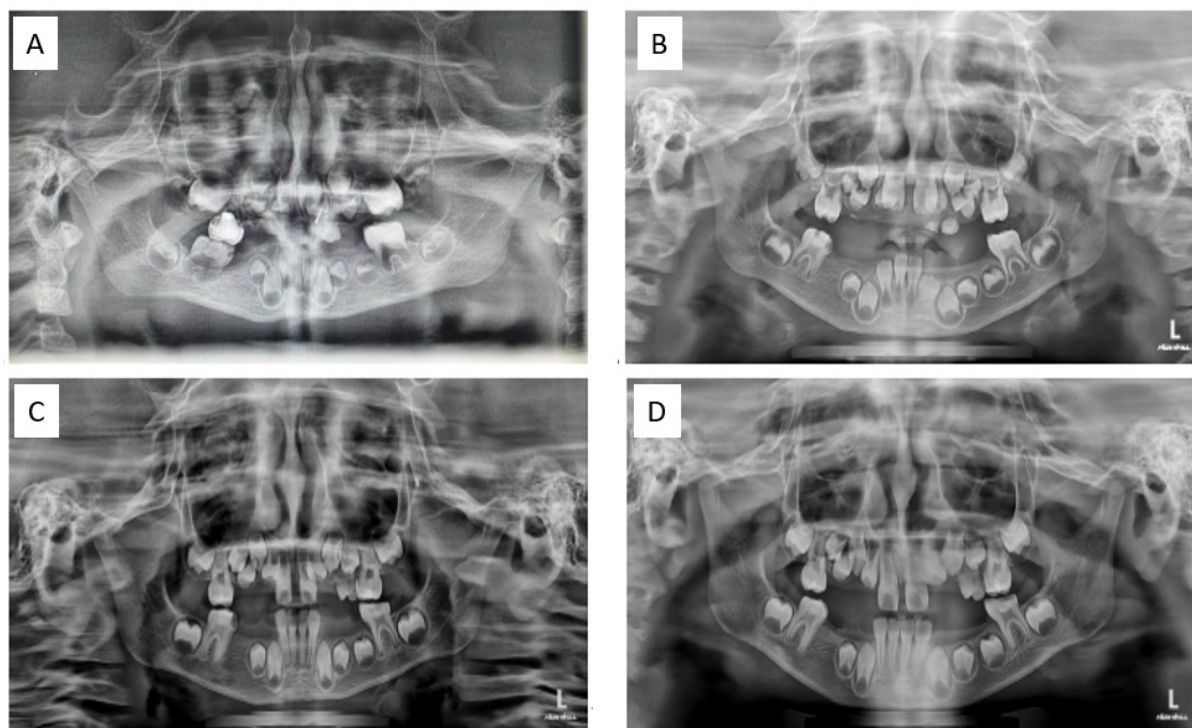
Хяналтын үзлэг: Хүүхэд нүүр амны их эмчийн эмчилгээний хяналтад 3 сар тутамд хамрагдсан. Хүүхдийн сэтгэл зүйг залах арга хэрэглэн, рентген шинжилгээнд орох бэлтгэл хийж, дасгах, хөдөлгөөнгүй зогсох бэлтгэл хийсний дүнд 4.5 нас хүрэхэд дэлгэмэл рентген зураг авч чадсан. Энэ үеийн зурагт #45 шүднээс бусад бүх байнгын шүдний эх үүсвэр эрүү хоншоорын ясанд бүрэлдсэн, өсөлт хөгжлийн өөр өөр үе шатад байгаа нь харагдсан. Монгол хүүхдэд дунджаар 6 настай шүдэлдэг эрүүний байнгын нэгдүгээр их араа шүд амны хөндийд бүрэн гарсан, цөгцний медиал хэсэгт сүүдэржилттэй, тухайн шүдний харалдаа түүшин яс хэвтээ шимэгдэлтэй байгаа нь шүдлэлт гэхээс илүүтэй түүшийн шимэгдлийн улмаас амны хөндийд ил гарсан байх талтай (Зураг 5A).

Хяналтын үзлэгт ирэх үед буюу хүүхэд 5.9 настай үед эрүүний төвийн үүдэн шүд болон байнгын нэгдүгээр их араа шүднүүд шүдэлсэн. Дэлгэмэл рентген зураг 4.5 настай үеийн зурагтай харьцуулахад байнгын шүдний эх үүсвэрийн

хөгжил шат ахисан байдалтай харагдана. Мөн баруун талын байнгын нэгдүгээр их араа шүдний цөгцний медиал болон зажлах хэсэгт шинээр сүүдэржилт үүссэн, түүшин ясны шимэгдэл ажиглагдахгүй болсон байна. Хоншоорын нэгдүгээр их араа шүд амны хөндийд шүдэлсэн, рентген шинжилгээнд бага араа, соёо, үүдэн шүдний эх үүсвэрүүд өсөлт хөгжлийн үе шатад хөгжиж байна (Зураг 5B).

6.3 настай хяналтын үзлэгээр амны хөндийд эрүүний төвийн болон хажуугийн үүдэн шүд, хоншоорын шүдний эгнээнд төвийн үүдэн шүд, зүүн талын нэгдүгээр бага араа шүд шинээр нэмэгдэж шүдэлсэн. Дэлгэмэл рентген зургаас харахад бүрэн хэлбэржээгүй байнгын шүдний сурвалжийн хөгжил явагдаж буй зураглал ажиглагдах ба эрүүний зүүн талын нэгдүгээр их араа шүдний цөгцний зажлах хэсэгт шинээр сүүдэржилт үүссэн байна (Зураг 5C).

6 сарын дараах шинжилгээнд шүднүүдийн өсөлт хөгжил хэвийн, түүшин ясны шимэгдэл ажиглагдахгүй болсон (Зураг 5D) байна.



Зураг 5. Өвчтөний дэлгэмэл рентген зураг (А-4.5 настай үе, В-5.9 настай үе, С-6.3 настай үе, D-6.9 настай үе)

Хүүг 18 нас хүрэхэд авагддаггүй шүдэлбэр эмчилгээг хийх ба одоо бүх шүд бүрэн шүдэлтэл хүлээх, шүд цоорох өвчнөөс урьдчилан сэргийлэх эмчилгээг төлөвлөн гүйцэтгэж байна.

Хэлцэмж: Папиллон-Лефеврийн хам шинж нь ховор тохиолдох гений эмгэг бөгөөд 1924 онд анх нэг айлын ах дүү хоёрын сүүн болон байнгын шүд цагаас эрт унаж шүдгүйдэлд хүрсэн, гар хөлийн арьсны эвэршилт илэрсэн дээр судлан тодорхойлсон Франц эмч нарын нэрээр нэрлэгдсэн хам шинж юм.¹ 1964 онд Gorlin нар энэхүү хам шинжийн оношилгооны нэг шинжид гавлын ясны шохойжилт орох тухай тэмдэглэсэн байна.⁷

Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг 3 ангилдаг (diffuse, focal, and punctuated).⁴ Хөлийн улны хэт эвэршилт улны гадаргуугаас халин Ахилын шөрмөс, хөлийн шагай хүртэл тэлж болохыг онцолсон байдаг.^{8,9} Бидний энэхүү тохиолдолд хөлийн ул ба гарын алганы эвэршилт үндсэн гадаргуугаас хэтрээгүй байсан ба хумсны хэлбэр алдагдал, хөндлөн ховил үүссэн байгаа онцлог илэрсэн.

Амны хөндийд сүүн болон байнгын шүдний алдагдал, шүдний эмгэг хөдөлгөөн, түүшин ясны шимэгдэл илэрч болохыг Nickles нар,¹⁰ болон Vassilopoulou ба Laskaris нар¹¹ тайлбарласан байдаг. Эдгээр эмнэл зүйн шинж тэмдэг нь манай өвчтөнд аль аль нь илэрсэн ба түүшин ясны шимэгдлийн

улмаас шүдний сурвалж ил гарах зовуур гарсан ба рентген шинжилгээгээр шимэгдлийн зураглал илэрсэн нь оношийг баталгаажуулах нэг үндэслэл болсон.

Haneke нар Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг оношлохдоо үндсэн 3 шинж тэмдэг дээр үндэслэхээс гадна шилжилтийн насны шүдний тулгуур эдийн өвчин, Haim-Munk-ын хам шинжээс ялган оношлохыг зөвлөсөн байдаг.^{4,11} Бид үндсэн 3 шинж тэмдэг дээр тулгуурлан оношийг баталгаажуулсан ба шилжилтийн насанд хүрээгүй байгаа тул ялган оношилгоо хийх шаардлагагүй байсан.

Хэвлэлийн тоймд Папиллон-Лефеврийн хам шинжийн тархалт улс орон бүрд харилцан адилгүй, 1-4 сая хүнд нэг тохиолдоно гэсэн байдаг бол эцэг ба эх хоёул рецессив тээгч байгаа тохиолдолд 25% хувийн магадлалтай гэж үздэг.^{12,13} Бидний өвчтөний эцэг нь уруул тагнайн бүтэн сэтэрхийтэй байгаа нь хромосомын эмгэгийн нэг төрөлд тооцогддог. Харин эхийн хувьд ямар нэг төрөлхийн болон удамшлын эмгэг ажиглагдаагүй ч зарим шүдний сурвалжийн орой сонгомлоор тайрагдсан мэт зураглалтай байгааг анхаарч, ямар нэг хам шинжийн илрэл байхыг үгүйсгэх боломжгүй юм. Эхийн амьдралын түүхэд 8 настайд хоншоорын төвийн үүдэн шүдийг гэмтлийн улмаас алдсан, согогийг сэргээсэн имплант шүдэлбэрийг 6 сарын өмнө пери-имплантит оношоор авхуулсан байна

(Зураг 2). Одоо хоншоорын үүдэн хэсгийн түүшин ясны нөхөн төлжилтийг хүлээх зуур түр шүдэлбэр (ribbond teeth)-тэй байна.

Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг манай улсад онцгойлон бүртгэдэггүй байна. Харин төрөлхийн гаж хөгжлийн бүртгэлийг амьд төрөлт бүрд бүртгэдэг байна. Иймд Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг ICD 0.80-0.89 (0.8%), эсвэл ICD 0.90-0.99 (4.2%) хамаарах боломжтой гэж үзэж байна.⁶

Папиллон-Лефеврийн хам шинжийн эмгэг жам одоог хүртэл эргэлзээтэй байгаа ба орчин үед 2 таамаглал хамгийн хүчтэй байна. Эхний таамаглал нь нейтрофил болон бусад гранулоцит эсийн үйл дарангуйлагдсантай холбоотой эсийн дархлааны алдагдал үүсдэг. Хоёр дах таамаглал нь *Carpocytophaga gingivalis*, *Porphyromonas gingivalis*, *Actinobacillus actinomycetemcomitans*, *Peptostreptococcus micros*, *Fusobacterium nucleatum*, спирохет зэрэг зарим эмгэг төрүүлэгч бичил биетүүд нь тус хам шинжийн үед шүдний тулгуур эдийн эмгэг үүсэх шалтгаан болдог гэжээ. Бидэнд дээрх бичил биетийг тодорхойлж шалгах боломж хараахан бүрдсэнгүй. Хүүхдийн бид иммуноглобулин А үүсдэггүй, нэмэлтээр тогтмол тариулдгаас үзвэл нэгдүгээр таамаглалтай дүйж болох юм.^{2,5,14}

Папиллон-Лефеврийн хам шинжийг эрт илрүүлэх нь анагаах ухааны салбар хоорондын хамтарсан эмчилгээгээр өвчтөний тавиланг сайжруулах боломжтой юм. Арьсны гэмтлийг салицилын хүчин, мочецин бүхий зөөлрүүлэх тос ашиглах, уухаар ацитрецин болон изотретинон агуулсан ретиноид уухыг голчлон зөвлөдөг.^{10,15} Шүдний тулгуур эдийн эмчилгээг антибиотик мэдрэг чанарыг тодорхойлсны дүнд мэс заслын бус аргаар эмчлэхийг зөвлөдөг ба амны хөндийн эрүүл ахуйг хянах, түүшин яс болон шүдний хөдөлгөөнийг 3 сар тутамд хянах нь зүйтэй гэсэн зөвлөмж байна.^{15,16} Бид хэлний шархнаас ургуулсан бактериологийн шинжилгээ, түүнд хийсэн антибиотик мэдрэг чанарыг үндэслэж эмчилгээг төлөвлөсөн нь хэлний шархыг мэсийн бус аргаар амжилттай эмчлэхэд түлхэц болсон гэж үзэж байна. Иймд өвчтөнийг байнгын хяналтад байлган, хүүхдийн нүүр амны эмч, хүүхдийн эмч, дархлаа судлаач эмчийн багаар хамтран хянах нь үр дүнтэй байна.

Дүгнэлт: Папиллон Лефеврийн хам шинж нь хүүхэд үед бие махбод, сэтгэл зүй, гоо сайханд сөргөөр нөлөөлөөд зогсохгүй нийгэмших хөгжил болон амьдралын чанарт ч нөлөөлдөг, маш эрт шүдгүйдэлд хүргэдэг эмгэг юм. Иймд шүдний эмч нар эмнэлгийн орчинд энэхүү хам шинжийг эрт оношлох боломжтой.

Ном зүй

1. Papillon MM and Lefevre P (1924) Deux cas de keratoderma palmaire et plantaire symmetrique familial (maladie de Meleda) chez le frère et la soeur: coexistence dans les deux cas d'alterations dentaire graves. Bull Soc Fr Dermatol Syph 31: 82-87.
2. Kaminedi RR, Rahaf A, Farah A, Alanoud FB, Maram SA, Raghd AA. Papillon-Lefevre syndrome in dental pediatric patient: A comprehensive review. The Saudi dental journal. 2024 May;36(5):682-687.
3. Fageeh HN. Papillon-Lefèvre Syndrome: A Rare Case Report of Two Brothers and Review of the Literature. Int J Clin Pediatr Dent. 2018;11(4):352-355.
4. Tasli L, Kacar N, Erdogan BS, Ergin S. Successful treatment of Papillon Lefevre syndrome with a combination of acitretin and topical-PUVA; a four year follow up. J Turk Acad Dermatol. 2009;3(3):1-4.
5. Woo I, Brunner DP, Yamashita DD, Le BT. Dental implants in a young patient with Papillon-Lefèvre syndrome: a case report. Implant Dent. 2003 Feb;12(2):141-142.
6. Nomindelger Tuvshindorj, Gantuya Tumur, Orkhontuul Purvee, Bayalag Munkhuu. Congenital anomalies among newborns in Mongolia and its determinants. Mongolian Journal of population. 2023, May; 33: 23-30.
7. Gorlin RJ, Sedano H and Anderson VE (1964). The syndrome of palmo-plantar hyperkeratosis and premature periodontal destruction of the teeth. J Pediatr 65: 895-908.
8. Dorairaj J, Selvaraj S, Sadique M, Shaw M, Jain SK. Papillon Lefevre syndrome: a periodontist approach. Int J Case Rep Images. 2012 Jul;3(7):1-5.
9. Pavankumar K. Papillon-Lefèvre syndrome: a case report. Saudi Dent J. 2010 Apr;22(2):95-98.
10. Nickles K, Schacher B, Schuster G, Valesky E, Eickholz P. Evaluation of two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome 5 years after treatment of periodontitis in primary and mixed dentition. J Periodontol. 2011 Nov;82(11):1536-1547.
11. Vassilopoulou A, Laskaris G. Papillon-Lefèvre syndrome: report of two brothers. ASDC J Dent Child. 1989 Sep-Oct;56(5):388-391.
12. Kaya FA, Polat ZS, Baran EA, Tekin GG. Papillon-Lefèvre syndrome-3 years follow up: a case report. Int Dent Med Disord. 2008 Dec;1(1):24-28.
13. Griffiths WAD, Judge MR, Leigh IM. Disorders of keratinization. In: Champion RH, Burton JL, Burns DA, Breathnach SM eds. Textbook of Dermatology, 6th Ed. Oxford: Blackwell Scientific Publications, 1998; 1569-1571.
14. Toomes C, James J, Wood AJ, Wu CL, McCormick D et al. Loss-of-function mutations in the cathepsin C gene result in peri-odontal disease and palmo-plantar keratosis. Nat Genet. 1999 Dec;23(4):421-424.
15. 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.
16. Ahmad M, Hassan I, Masood Q. Papillon-Lefèvre syndrome. J Dermatol Case Rep. 2009 Dec;3(4):53-55.

The result of dental and oral health status maintenance of pediatric patient with Papillon-Lefevre syndrome

Delgertsetseg J,^{1,2} Namuunzul Yo³, Oyuntugs R⁴, Munkhdul A⁵

¹Department of dental Hygiene, School of Dentistry, MNUMS

²Department of dental Hygiene, Central Dental Hospital, MNUMS

³5th grade student, Dentistry curriculum, School of Dentistry, MNUMS

⁴Department of Oral and Maxillofacial radiology, Central Dental Hospital, MNUMS

⁵Department of Oral and Maxillofacial Surgery, School of Dentistry, Ach Medical University

E-mail: delgertsetseg@mnum.edu.mn Tel: +976-99168919

Keywords:

Child, edentulous, alveolar bone resorption, tongue ulcer, genetic disorder

Background: Papillon-Lefevre Syndrome (PLS) is a rare genetic disorder, characterized by palmoplantar keratosis, aggressive periodontitis and premature edentulous primary and permanent dentition at a very young age. Additional symptoms and findings associated with PLS may include frequent pyogenic skin infections, abnormalities of the nails, and excessive perspiration. **Case report:** The patient, who visited in the Central dental hospital was 3.6 years old. Pediatric dentist confirmed the diagnosis “PLS and chronic traumatic tongue ulcer” based on anamnesis and objective examination. Dental and tongue ulcer treatment was done once a week for 2 months. The recall system was carried out by 3 month intervals oral examination and 6 month intervals radiographic examinations under team of pediatric dentist, pediatrician and immunologist.