

Das Papillon Lefèvre – Syndrom

Zusammenfassung

Das Papillon-Lefèvre-Syndrom (PLS) wurde erstmals im Jahr 1924 beschrieben. Es handelt sich hierbei um eine erbliche Erkrankung (autosomal - rezessiver Erbgang), welche mit einer Häufigkeit von ca. 1 - 4 Patienten / 1 Million auftritt. Die Erkrankung ist charakterisiert durch psoriasiforme Hyperkeratosen (übermäßige Verhornung) der Handinnenflächen und Fußsohlen (palmoplantare), die sich auf Hand- und Fußrücken ausdehnen kann. Des Weiteren weisen PLS Patienten schwere parodontale Destruktionen sowohl im Milch- als auch im bleibenden Gebiss auf, was zu rezidivierenden entzündlichen Prozessen, Zahnlockerung und - falls nicht rechtzeitig diagnostiziert und behandelt - frühzeitigem Zahnverlust führt. Ein Teil der Patienten weist eine erhöhte Infektionsanfälligkeit auf (Aufreten von Furunkeln, Abszessen etc.). Der genetische Defekt bei PLS Patienten bedingt eine gestörte Aktivität des Enzyms Cathepsin C, dessen Hauptaufgabe in der Degradation (Abbau) von Proteinen und der Aktivierung von Proenzymen (Vorstufe von Enzymen) liegt. Des Weiteren wird eine beeinträchtigte Funktion von polymorphkernigen Leukozyten als wichtig angesehen, allerdings sind die verfügbaren Berichte über immunologische Veränderungen bei PLS Patienten immer noch widersprüchlich. In der Therapie werden unter anderem Retinoide eingesetzt, welche sich positiv auf den parodontalen Knochenabbau und vor allem auf die palmoplantaren Hyperkeratosen auswirken können. Bezüglich der parodontalen Therapie ist ein(e) möglichst frühzeitige(r) Diagnosestellung und Behandlungsbeginn für die Prognose der Zähne von entscheidender Bedeutung. Die Diagnosestellung erfolgt in Zusammenarbeit mit Humangenetikern und Kinderimmunologen. Die parodontale Therapie besteht zumeist aus einer kombinierten mechanischen und antibiotischen Behandlung, einer Extraktion von besonders schwer betroffenen Zähnen, Mundhygieneinstruktionen, einer intensiven Erhaltungstherapie und einem mikrobiologischem Monitoring von bestimmten Parodontalpathogenen (Bakterien).

Ansprechpartner

Dr. med. dent. Beate Schacher
Dr. med. dent. Katrin Nickles (DGP-Spezialistin für Parodontologie®)

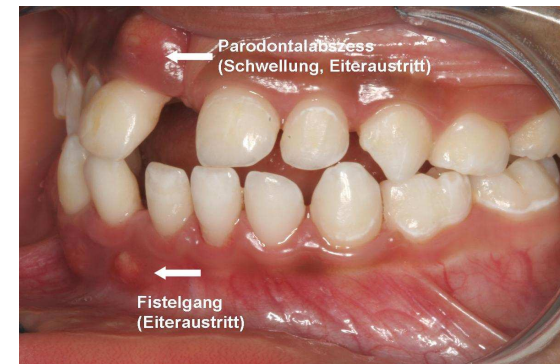
Poliklinik für Parodontologie
Zentrum der Zahn-, Mund- und Kieferheilkunde (Carolinum)
Johann Wolfgang Goethe - Universität Frankfurt am Main
Theodor-Stern-Kai 7, Haus 29
60590 - Frankfurt am Main
Tel. (+49)-(0)69-6301-5642 (Sekretariat)
Mail: schacher@em.uni-frankfurt.de oder nickles@med.uni-frankfurt.de

Klinische Bilder

1. Palmoplantare Hyperkeratosen



2. PLS-assoziierte Parodontitis (vor Therapie)



3. PLS-assoziierte Parodontitis (nach Therapie)

