

KLINISK BUDSKAP

- Papillon-Lefèvre syndrom er en sjelden, arvelig sykdom som karakteriseres av tidlig tanntap og hudmanifestasjoner. Tannlegen har en sentral funksjon i både diagnostikk og videre oppfølging. Ved komplett tanntap, slik det foreligger hos denne pasienten, kan implantatbasert rehabilitering vurderes som et egnet alternativ for å ivareta både funksjon og estetikk..

FORFATTERE

Lado Lako Loro, tannlege, dr.odont., spesialist i oral oralkirurgi og oral medisin. Kjevekirurgisk Seksjon, Ålesund Sjukehus, Helse Møre og Romsdal

Paul Åsmund Vågen, tannlege, spesialist i oral oralkirurgi og oral medisin. Kjevekirurgisk Seksjon, Ålesund Sykehus, Helse Møre og Romsdal

Manzar Arafat Din, tannlege. Godkjent implantatprotetisk behandler, Din Tannklinikk, Oslo

Korresponderende forfatter: Lado Lako Loro, Kjevekirurgisk Seksjon, Ålesund Sykehus. E-post: lado.lako.loro@helse-mr.no

Akseptert for publisering 20.11.2025. Artikkelen er fagfellevurdert

Artikkelen siteres som: Loro LL, Vågen PÅ, Din MA. Implantatbasert tannrehabilitering ved Papillon-Lefèvre syndrom. Nor Tannlegeforen Tid. 2025; 135:

Implantatbasert tannrehabilitering ved Papillon-Lefèvre syndrom

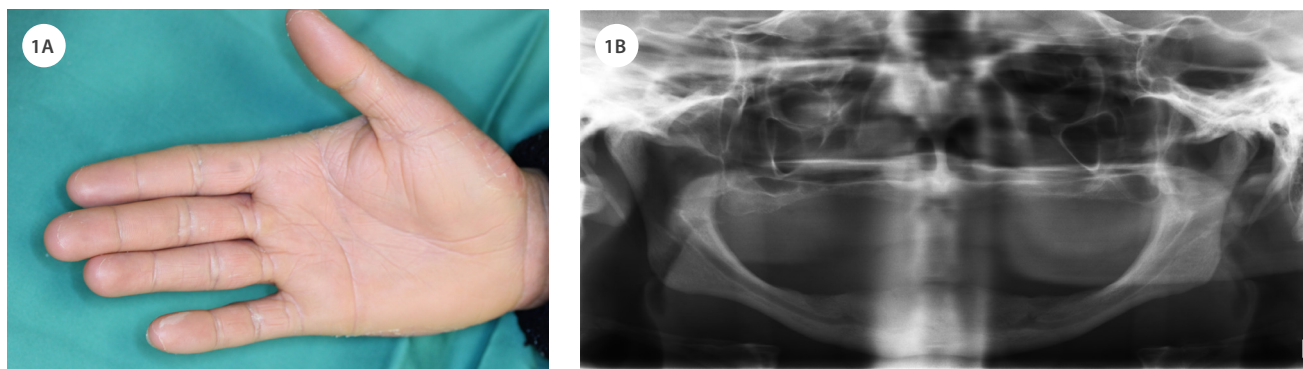
Lado Lako Loro, Paul Åsmund Vågen og Manzar Arafat Din

Om pasienten og bakgrunn

En 26 år gammel mann med flyktningbakgrunn, helt tannløs i både over- og underkjeven, ble henvist til Ålesund sykehus av sin tannlege for vurdering av implantatbehandling. Pasienten hadde tidligere fått diagnosen kronisk lichenifisert dermatitt med affeksjon av fot- og håndflatene (figur 1A), og behandles med Neotigason (Acitretin) kapsler, Daivobet (Betametason, Kalsipotriol) salve og Canoderm (Karbamid) krem. Ved klinisk undersøkelse ble det observert redusert leppestøtte i begge kjever grunnet tannløshet. Kjevekammene var sterkt atrofiske både i bredde og høyde, særlig i overkjeven (figur 2A). Munnslimhinnen fremsto frisk og fuktig. Håndflatene viste tørre, tykke og skjellende hudforandringer (figur 1A). Radiologiske undersøkelser med OPG (figur 1B) og Conebeam CT bekreftet uttalt atrofi av kjevekammene i begge kjever.

Den kombinerte forekomsten av tidlig tanntap og hudforandringer i hånd- og fotsålene (palmoplantar keratodermi) ga mistanke om en underliggende medisinsk tilstand som Papillon-Lefèvre syndrom. På bakgrunn av dette ble det rekvirert blodprøve for genetisk analyse. Molekulærgenetisk undersøkelse utført ved Universitetet i Münster, Tyskland, identifiserte to mutasjoner i Cathepsin C (CTSC)-genet: c.755A>T (p.Gln252Leu) og c.642-2A>G. Disse genetiske funnene er forenlige med diagnosen Papillon-Lefèvre syndrom. Diagnosen ble delt med pasientens hudlege, fastlege og tannlege.

Papillon-Lefèvre syndrom (PLS) er en sjelden, autosomal recessiv lidelse som påvirker både hud og tannhelse forårsaket av mutasjoner i cathepsin C (CTSC) genet [1][2]. Forekomsten er estimert



Figur 1. A: Pasienten hadde markante hudforandringer i hånd- og fotflatene, preget av uttalt tørrhet, fortykket hud og skjellende overflate, forenlig med palmoplantar keratodermi. B: Orthopantomogram viser uttalt kjeveatrofi i både over- og underkjeve, med betydelig reduksjon i benvolum spesielt i overkjeven.

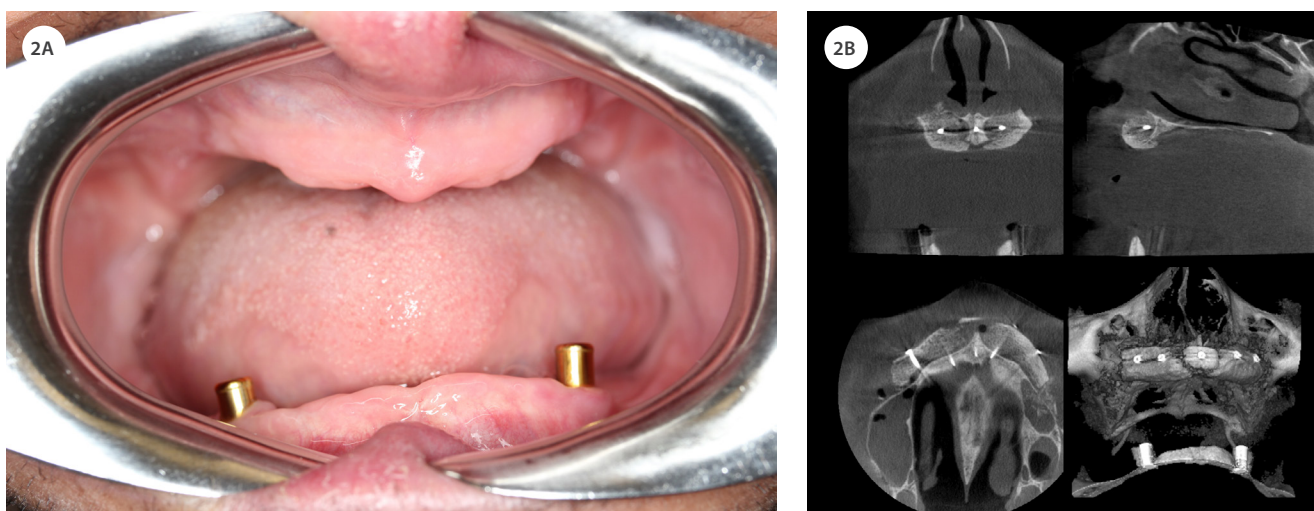
til mellom 1 og 4 tilfeller per million individer. Den mest karakteristiske orale manifestasjonen er en aggressiv og raskt progredierende periodontitt som rammer både melketenner og det permanente tannsettet, og som ofte fører til tidlig tanntap [3]. Mange pasienter har også en økt mottakelighet for infeksjoner, noe som kan komplisere sykdomsbildet ytterligere [4]. PLS er én av flere genetiske syndromer og systemiske tilstander som kan resultere i prematur tap av tenner [5].

Pasientbehandling

Pasienten opplevde total tannløshet i over- og underkjeve som betydelig belastende, både funksjonelt og estetisk. Han uttrykte et klart ønske om en fast protetisk løsning, og ønsket ikke behandling med

avtakbar protese. På grunn av alvorlig periodontitt og tidlig tann-
tap forelå det uttalt kjeveatrofi i begge kjever, noe som kompliserte
behandlingsplanleggingen. Ved klinisk og radiologisk vurdering
ble det imidlertid konkludert med at benvolumet i underkjeven
var tilstrekkelig for innsetting av to implantater som støtte for en
dekkprotese (figur 1B, 2A). Overkjeven viste derimot omfattende
atrofi, og det ble vurdert som nødvendig med bentransplantasjon
fra hoftekam før implantatbehandling kunne gjennomføres (figur
1B, 2A). Pasienten ble grundig informert om behandlingssalterna-
tiver, prosedyre og forventet forløp, og ga sitt informerte samtykke
til videre behandling.

Pasienten gjennomgikk en ukomplisert implantatinnsetting i
underkjeven under lokalbedøvelse. På grunn av usikkerhet rundt



Figur 2. Betydelig kjevekamsatrofi i både over- og underkjeve, men tilstrekkelig til installasjon av 2 implantatet i underkjeven (A). I overkjeven ble det utført rekonstruksjon ved hjelp av autogen benblokk transplantasjon fra hoftekammen. CBCT-bildene viser transplantatet fiksert med titanskruer (B).

mulig penicillinallergi og økt infeksjonsrisiko ved PLS, ble valg av antibiotikaproylaks tilpasset. Det ble gitt Dalacin pre- og postoperativt. Det ble plassert Nobel Active-implantater (3,5 x 11,5 mm) i områdene 33 og 43 (figur 2A, 3D). Omtrent tre uker etter operasjonen oppsto symptomer på lokal infeksjon med smerte og hevelse i venstre munngulv. Det forelå ingen feber, allmennpåvirkning eller svelgevansker. Infeksjonen ble behandlet med ny Dalacin-kur, med tilfredsstillende klinisk respons.

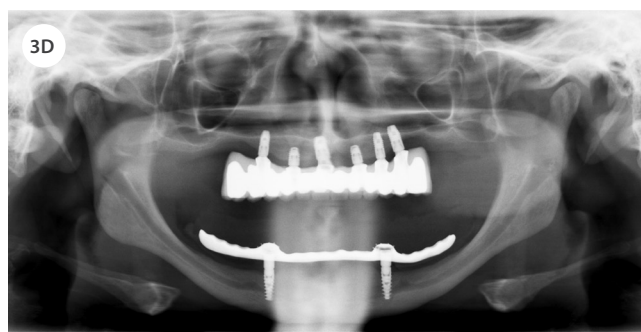
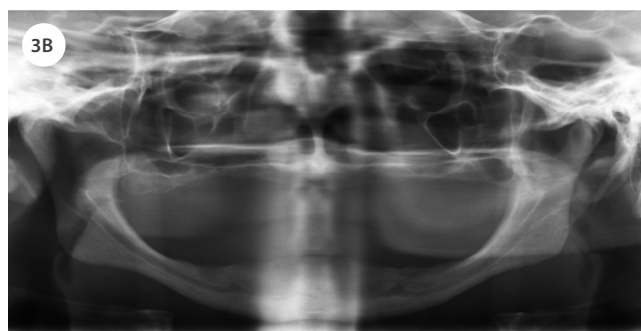
Omtrent seks måneder etter implantatinnsettingen i underkjeven ble det tilpasset en dekkprotese. Deretter ble det utført en bentransplantasjon under generell anestesi, hvor en kortikal og spongios benblokk cirka 15 x 20 x 55 mm ble høstet fra høyre hoftekan og transplantert til overkjeven (figur 2B). Fem måneder etter transplantasjonen ble seks Asta EV-implantater installert i overkjeven, og ytterligere fire måneder senere ble det fremstilt og innpasset en implantatbro (figur 3C, 3D). Pasienten rapporterte høy grad av tilfredshet med det endelige behandlingsresultatet, som imøtekom både funksjonelle behov og estetiske forventninger (figur 3C).

Diskusjon

Papillon-Lefèvre syndrom (PLS) medfører tidlig tanntap hos barn og unge. Dette kan ha betydelig innvirkning på både tyggefunksjon

og taleevne. Den resulterende tannløsheten kan gi et aldrende ansiktsuttrykk, noe som igjen kan påvirke selvbildet og føre til psykososiale utfordringer i oppveksten.

Tidlig diagnostisering og igangsetting av behandling er avgjørende for å bevare tannsettet lengst mulig eller erstatte tapte tenner. Hudforandringer og alvorlig periodontitt med prematurt tanntap kan ligne på andre tilstander, noe som kan forsinke korrekt diagnose. Differensialdiagnostikken av PLS omfatter tilstander med prematurt tanntap og flere sykdommer med overlappende symptomer [5][6]. Blant disse er Haim-Munk syndrom, som også skyldes mutasjon i CTSC-genet, men som i tillegg kjennetegnes av skjelettavvik og negleforandringer som ikke forekommer ved klassisk PLS. Aggressiv periodontitt kan gi lignende tannproblemer, men mangler både hudmanifestasjoner og den genetiske bakgrunnen typisk for PLS. Pasienten hadde vært til vurdering hos tannleger, fastlege og hudlege, men ingen av dem identifiserte sammenhengen mellom hudforandringene og det tidlige tanntapet. Dette eksempelet understreker betydningen av å se pasienten i et helhetsperspektiv, fremfor å fokusere ensidig på den aktuelle hovedklagen – slik det dessverre skjedde i møtet med både tannleger og leger. I slike tilfeller er tverrfaglig samarbeid avgjørende for å sikre korrekt diagnose og helhetlig behandling.



Figur 3. Smil og OPG før (A, B) og etter (C, D) behandling med implantatbro i overkjeven og dekkprotese i underkjeven.

Behandlingsstrategier av PLS for både primære og permanente tenner inkluderer grundig periodontal debridering, målrettet bruk av antibiotika, samt etablering og oppfølging av gode rutiner for oral hygiene [7][8][9]. Ved alvorlig periodontitt anbefaler enkelte fagmiljøer fullstendig ekstraksjon av melketannsettet, kombinert med antibiotikabehandling seks måneder før forventet frembrudd av de permanente tennene [10]. Hensikten med denne behandlingsstrategien er å bevare de permanente tennene og omkringliggende alveolære strukturer så lenge som mulig. Pasienten hadde dessverre ikke fått tilgang til tannbehandling, verken i hjemlandet eller under flukt til Norge. Ved ankomst ble den siste gjenværende molaren ekstrahert på grunn av avansert periodontitt.

Rehabiliteringen av pasientens tannstatus, gjennom et samarbeid mellom kjevekirurgisk seksjon og den behandlende tannlegen, resulterte i et vellykket behandlingsforløp. Sammenlignet med pasientens tidligere situasjon – preget av redusert tyggefunksjon og et prematurt aldrende ansiktsuttrykk som følge av langvarig tannløshet – medførte tiltakene en markant forbedring i både livskvalitet og pasientens egenopplevde estetiske fremtoning.

Takk

Pasienten har gitt skriftlig samtykke til publisering av kliniske opplysninger og bilder.

REFERANSER

1. Toomes C, James J, Wood AJ, Wu CL, McCormick D, Lench N, et al. Loss-of-function mutations in the cathepsin C gene result in periodontal disease and palmoplantar keratosis. *Nat Genet.* 1999;23(4):421-4.
2. Korkmaz B, Seren S, Kara E, Moss C. The discovery of the Papillon-Lefèvre syndrome, a rare cathepsin C related lysosomal disease. *Rare Dis Orphan Drugs* 2022;1(16).
3. Patel VI, Thakkar KR, Gupta SS, Pujara MJ. Papillon-Lefèvre syndrome: Case series. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2024;28(4):694-700.
4. Roberts H, White P, Dias I, McKaig S, Veeramachaneni R, Thakker N, et al. Characterization of neutrophil function in Papillon-Lefèvre syndrome. *J Leukoc Biol.* 2016;100(2):433-44.
5. Hartsfield JK Jr. Premature exfoliation of teeth in childhood and adolescence. *Adv Pediatr.* 1994;41:453-70.
6. Heggie C, Al-Diwani H, Arundel P, Balmer R. Diagnosis and initial management of children presenting with premature loss of primary teeth associated with a systemic condition: A scoping review and development of clinical aid. *Int J Paediatr Dent.* 2024;34(6):871-90.
7. Preus HR. Treatment of rapidly destructive periodontitis in Papillon-Lefèvre syndrome. *Laboratory and clinical observations. J Clin Periodontol.* 1988;15(10):639-43.
8. Pacheco JJ, Coelho C, Salazar F, Contreras A, Slots J, Velazco CH. Treatment of Papillon-Lefèvre syndrome periodontitis. *J Clin Periodontol.* 2002;29(4):370-4.
9. Syed FA, Arshad H, Batool I, Khalid T. Dental management of a young patient with Papillon-Lefèvre syndrome. *BMJ Case Rep.* 2025;18(2).
10. Wiebe CB, Hakkinen L, Putnins EE, Walsh P, Larjava HS. Successful periodontal maintenance of a case with Papillon-Lefèvre syndrome: 12-year follow-up and review of the literature. *J Periodontol.* 2001;72(6):824-30.