



# Синдром Папийона— Лефевра

Выполнила студентка 8 группы  
4 курса Мирзаева Азада Рафиг кызы

## Синдром Папийона—Лефевра (Синдром Papillon-Lefevre )—

одна из разновидностей эктодермальной полидисплазии, описанной в отечественной литературе под названием кератодермии, встречается редко (1-4 случаев на 1 млн), не имеет расовых и половых различий.



Заболевание обусловлено **мутацией** (выявлено более 40 видов мутаций) **гена**, ответственного за продукцию и функцию фермента катепсина С. **Катепсин С** участвует в активации сериновых протеиназ, которые необходимы для формирования иммунного и воспалительного ответа организма, включая фагоцитарную функцию. Катепсин С необходим для нормального развития и сохранения целостности эпителиальных кожных покровов. Так как эпителий десневого желобка и зубодесневого прикрепления представляет первую линию антибактериальной защиты десны, нарушения его дифференциации из-за недостаточности функции катепсина С, так же как и снижение фагоцитарной активности гранулоцитов, способствуют механическим повреждениям барьера и повышению чувствительности пародонта к бактериальным инфекциям.

Клинически синдром Папийона-Лефевра характеризуется ороговением (гиперкератозом и ихтиозом) кожи ладоней и стоп (реже на коже у локтевых и коленных суставов и на слизистой оболочке полости рта, гортани, глотки), которое выявляется сразу после рождения ребенка, участки гиперкератоза чередуются с участками повышенного слущивания эпидермиса.



**Гистологически** в участках поражения кожи выявляют гиперкератоз, иногда паракератоз, акантоз, небольшие периваскулярные воспалительные инфильтраты, заполняющие всю десну и состоящего преимущественно из плазматических клеток, определяется значительная активность остеокластов и явно недостаточная активность остеобластов, сильное фиброзирование зоны костного мозга с воспалительным инфильтратом.

У многих пациентов определяются дистрофические изменения ногтей (поперечные борозды, узоры) и гипергидроз, вызывающий неприятный зловонный запах ладоней и подошв. Реже выявляют внутричерепные кальцификаты, деформирующий артроз, остеопороз и остеолит фаланг, подвывихи межфаланговых суставов.

При углубленном исследовании у детей с синдромом Папийона-Лефевра выявляют снижение функции нейтрофилов, лимфоцитов или моноцитов. Общее состояние детей нарушается редко, только при осложнениях бактериальных инфекций.

Периодонтальные поражения возникают вследствие множественных лейкоцитарных дисфункций, а также из-за специфической бактериальной инфекции, берущей начало из зубного налета.



# Патогистология

В слизистой оболочке десны определяется инфильтраты из плазматических клеток, заполняющих всю десну.

В костной ткани фиброз костного мозга и его воспалительная инфильтрация.



## Изменения в пародонте:

**Резко выраженная прогрессирующая деструктивно-дистрофический процесс, характеризующийся остеолизом альвеолярных отростков челюстей.**

**Синдром развивается обычно в раннем детстве и носит упорно прогрессирующий характер.**

**Первые признаки воспаления десны появляются в период прорезывания временных зубов. Гингивит быстро переходит в пародонтит, образуются пародонтальные карманы с гнойными выделениями и грануляциями, абсцедированием, развивается деструкция пародонта, обнажаются корни зубов, зубы становятся подвижными, изменяют свое положение, выпадают.**

**После выпадения всех молочных зубов процесс в пародонте приостанавливается, возобновляясь при прорезывании постоянных, которые также выпадают за несколько лет.**

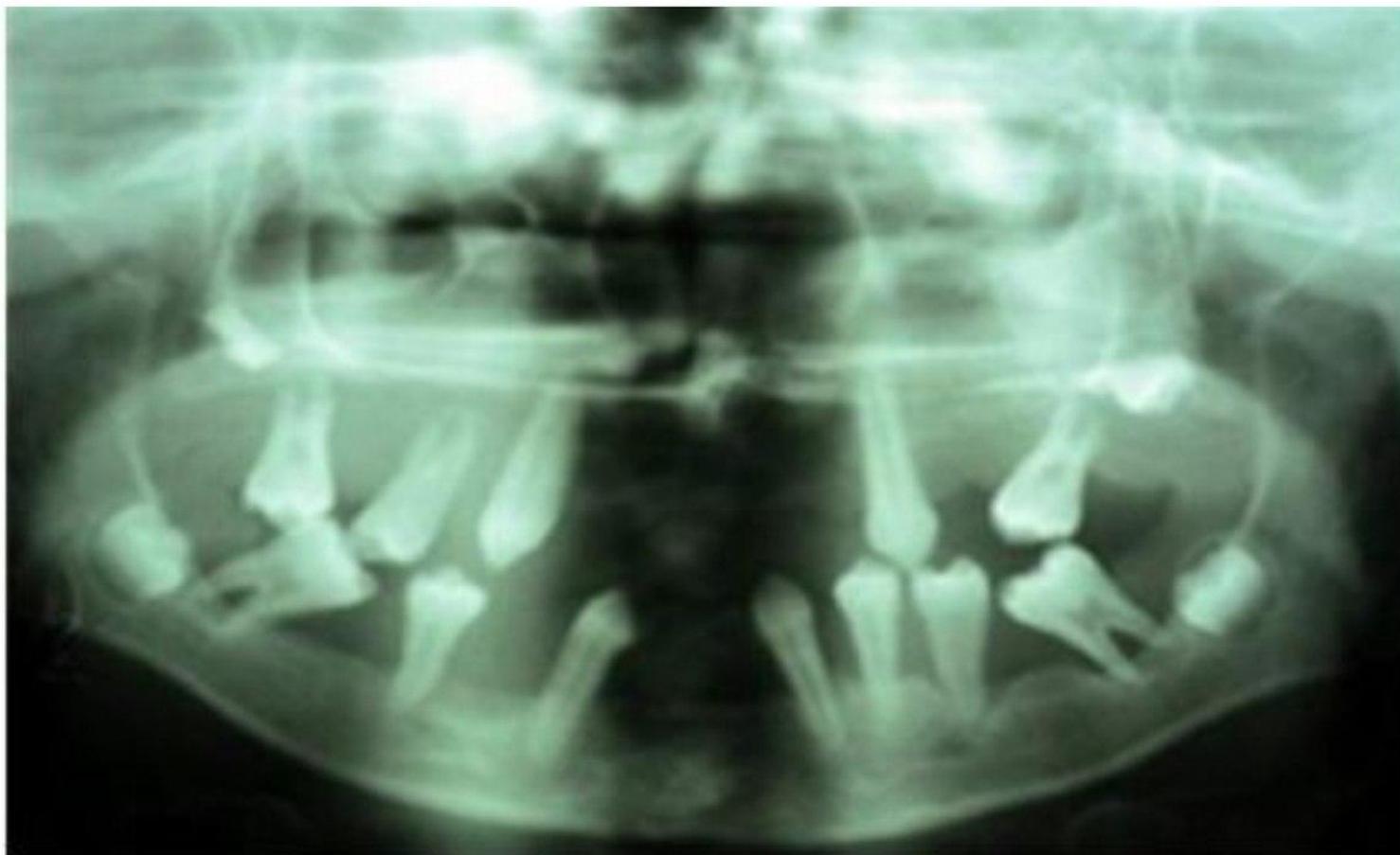




К 4-5 годам ребенок теряет все временные зубы, к 12-14 годам все постоянные. У большинства пациентов дискератоз сочетается с пародонтолизом, редко встречается изолированный ладонно-подошвенный гиперкератоз или пародонтолиз, крайне редко пародонтолиз слабо выражен и появляется в старшем возрасте.



На рентгенограмме определяется деструкция костной ткани альвеолярного отростка с образованием кист, воронкообразных углублений, приводящих к выпадению зубов



**Лечение** — симптоматическое, поскольку даже хирургические методы не приводят к стабилизации процесса. Поддержание хорошего уровня гигиены. Показано рациональное протезирование (съемное).



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ

