Abstract: We have followed a case of Papillon-Lefèvre syndrome over 20 years since the patient was brought to our hospital at the age of four. During this period, we inserted two sets of primary dentition dentures each into the upper and lower jaws, and later five sets of permanent dentition dentures in the both jaws corresponding the changes in the oral condition tooth eruption, exfoliation and the number of remaining teeth. From the longitudinal observation, we have arrived at the conclusions as follows:

1. The replacement of missing parts in the dental arch with plate dentures could achieve restoration of dental function as well as esthetics.
2. Early exfoliation had no serious effect on the growth of either the maxillae or the mandibles.
3. The use of the plate dentures did not impede the development of the jawbone.

Key words: Papillon-lefevre syndrome, Palmoplantar keratosis, Periodontal disease, Early exfoliation, Period of primary dentition, Period of permanent dentition, Primary denture, Growth and development

A Case of Papillon-Lefèvre Syndrome
—Longitudinal Observation for 20 Years—

Yoshio OZAKI, Masako NAITO, Akira NAITO, Mokinori SUGIURA, Mika OCHIAI, Hiroko YAMAZAKI, Hideyuki SAKAI, Hideo KODAMA, Kaichi WATANABE, Kazuhiro OGHIHARA*, Hisakazu KOHNO* and Sachie WARITA*
3大臼歯は本疾患の影響を受けないとされている。
この疾患例についての経年的観察に関する報告は多いが、20年におよぶ観察はなく、今回はこの疾患例における4歳から24歳すなわち、乳歯列期から混合歯列、永久歯列期に至る経過について主に技工面から報告する。

症例

患児：昭和49年7月8日生、男児、初診時4歳1か月
初診：昭和53年7月21日
主訴：口腔内不快感および食物摂取困難
出産は正常分娩で生下時体重は2960g両親は血族結婚ではなく、初診時の全身所見としてはやせ型であるが、全身状態に異常はなく、さらに運動、知能にも障害はなく健康であった。しかし、図1に示すように手掌と足趾の皮膚表面に軽度の角化と無痛性的亀裂が認められた。
図2は初診1週間後の口腔内を示したもので、ヘルマンの歯齦IIA期であったが上顎側で、下顎両側の乳中切

図1. 手掌・足趾の角化状態

歯が喪失していた。これは来院1か月から半年前に自然脱落したものである。また、上顎右側乳中切歯を初診直後に自然脱落した。残存している乳前歯は歯根2/3程が露出し、動揺は極めて著しく、歯垢が沈着し、口臭があった。また、歯肉はやや発赤し腫張がみられた。
図3に示すX線写真では上下両側第二乳臼歯付近の歯槽骨以外著明に吸収していた。

処置および経過

1. 乳歯列期
表1は乳歯列期の経過を示したものですで、下顎両側乳側切歯は印象採得時に脱落した。また、上顎両側乳側切歯と上下両側乳犬歯と第1乳臼歯は保存不可能のため抜歯した。このため4か月後に上下両側第二乳臼歯にアダムスのクラシプを付与した小児義歯を作製したが、口腔内装着時に下顎側第二乳臼歯が保存不可能となったため、抜歯を行い同部位に設けたクラシプを除去し、図4に示すように口腔内に装着した。その後、顔の成長発育にともない上顎第一乳臼歯から第一乳臼歯まで、下顎第二乳臼歯から第二乳臼歯まで形成を行なった小児義歯を