

Síndrome de Papillón- Lefèvre . Hiperqueratosis palmo-plantar y enfermedad periodontal agresiva. Caso clínico.

* Dr. Milton Morales-Vargas

RESUMEN

El Síndrome de *Papillón-Lefèvre* se presenta en 1 a 4 niños nacidos vivos por millón. Este se caracteriza por una hiperqueratosis palmo-plantar y una enfermedad periodontal agresiva que afecta tanto la dentición temporal como la permanente, esta conlleva a la pérdida de los dientes en edades tempranas. El presente artículo describe el diagnóstico del síndrome en cuatro hermanas vecinas de Llano Grande de Cartago, cuyo tratamiento inicial se lleva en Centro de Especialidades Odontológicas y Dermatología del Hospital Calderón Guardia. La identificación temprana del síndrome es de vital importancia para tratar de prolongar por más tiempo, la permanencia de los dientes en boca.

PALABRAS CLAVE:

Síndrome de *Papillón-Lefèvre* – Enfermedad Periodontal – Hiperqueratosis palmoplantar – quimiotaxis – catepsina C.

ABSTRACT

The Papillon-Lefèvre Syndrome is a rare syndrome that appears in 1 to 4 live births per million. It is characterized by erythematous palmoplantar hyperkeratosis and aggressive periodontal disease that affect both dentition and lead to the total loss of teeth at an early age. The present article refers to the diagnosis of the syndrome in four sisters residents of Llano Grande de Cartago, the initial treatment took place at the Center of Specialities of Dentistry and Dermatology in the Calderon Guardia Hospital. The early identification of the syndrome plays an important role in prolonging the permanency of the teeth for a longer period in the oral cavity.

KEY WORDS

Papillon-Lefevre Syndrome - Periodontal disease - palmoplantar hyperkeratosis – quimiotaxis - cathepsin C.

Introducción

El Síndrome de *Papillón-Lefèvre* (SPL) es un trastorno autosómico recesivo que se caracteriza por una hiperqueratosis (engrosamiento de la capa córnea de la piel) de las palmas de las manos y plantas de los pies, así como una agresiva enfermedad periodontal que afecta ambas denticiones, lo que conlleva a la pérdida de los dientes en edades tempranas. En una tercera parte de los casos reportados, se ha comprobado consanguinidad de los progenitores, en otros donde no existe dicha relación, la causa es desconocida; el gen responsable se ha localizado en el brazo largo del cromosoma 11 (11q14-21). Aproximadamente entre el primero y segundo mes de vida, las palmas y las plantas adquieren una coloración rojiza y escamosa con aspecto apergaminado, bien delimitada hasta los rebordes y eminencias tenares, el dorso de los dedos de las manos y pies, así como la piel de las articulaciones, de rodillas y codos se ven igualmente afectados; rara vez se ven afectadas las uñas.

El desarrollo y la erupción de los dientes se produce de forma normal, aunque a medida que aparece la queratosis palmoplantar, la encía se inflama, sangra, se vuelve menos firme, y, en algunos se manifiesta una halitosis marcada. La periodontitis agresiva comienza generalmente, después de la erupción del último molar temporal.

La gravedad de la periodontitis sigue la secuencia de la erupción dentaria. La formación de bolsas periodontales profundas, antecede a la pérdida de los dientes. Aproximadamente a los

4 años, se ha perdido la mayor parte de los temporales y al perderse, la encía recupera su aspecto clínico normal hasta la erupción de los dientes permanentes, momento cuando se reanuda la periodontitis agresiva. La mayoría de las piezas se han perdido a los 14 años. La inflamación grave destruye habitualmente, la mayor parte del hueso alveolar; durante el período destructivo, el resto de los tejidos orales no se ve afectado y permanecen normal.

La etiología de la enfermedad periodontal en pacientes con SPL, está relacionada con desordenes de las células de defensa, ya que se señala una alteración en la quimiotaxis de los neutrófilos, pues los receptores de estas células de defensa, están alterados genéticamente por lo que son incapaces de responder a la flora oral que se vuelve agresiva para los tejidos periodontales.

Actualmente, se sabe que hay una mutación en una enzima proteasa lisosomal llamada catepsina C (CTPC) y que se encuentra en altos niveles en gran variedad de células inmunes, incluso en leucocitos polimorfonucleares, macrófagos y sus precursores. Además, se ha encontrado la presencia de la CTPC en regiones epiteliales o en las zonas altamente queratinizadas como en las plantas, palmas, rodillas y encía. Todos los tejidos de origen mesodérmico y ectodérmico se encuentran alterados, hasta las fibras periodontales en la calidad de la colágena.

La microflora asociada con la periodontitis involucra microorganismos de la placa bacteriana subgingival en los que destacan anaerobios gran negativos, espiroquetas, espirilos y *Actinobacillus Actinomycetemcomitans*.

* MSc. Periodoncia. Miembro del Centro de Especialidades Odontológicas del Hospital Calderón Guardia. Costa Rica.

La histopatología en la periodontitis del SPL, muestra severo infiltrado inflamatorio de tejido conectivo, pocas fibras colágenas y abundante cantidad de células plasmáticas.

Varios investigadores han sugerido el tratamiento con: uso sistémico de antibióticos o retinoides, enjuagues con clorhexidina 0.12%, extracción de todos los dientes temporales antes de la erupción de los permanentes, extracción de permanentes con severa enfermedad periodontal, raspados y alisados radiculares y control de placa dento-bacteriana. El éxito de los resultados de los tratamientos depende del inicio del protocolo en una etapa temprana, así como el compromiso del paciente para seguir, a cabalidad, las indicaciones del tratamiento.

El presente artículo relata que, de siete hermanos que componen la familia Q.L, con el SPL, cuatro hermanas fueron diagnosticadas en abril del presente año, en el Centro de Especialidades Odontológicas del Hospital Calderón Guardia, e inmediatamente se les inició el tratamiento periodontal; por su parte la hiperqueratosis palmoplantar tratada anteriormente por una psoriasis, se remitió al Departamento de Dermatología de este centro hospitalario, para su debido tratamiento.

La madre de las pacientes relata no tener parentesco con su esposo.

Primer caso clínico

Paciente MFQL de 19 años de edad, cuya ocupación es dependiente en un vivero. Se presenta al Centro de Especialidades Odontológicas del Hospital Calderón Guardia para cambiar sus prótesis dentales. Al examen clínico se observó pérdida completa de las piezas dentales excepto, las terceras molares periodontalmente en buenas condiciones; se decidió mantenerlas para contribuir con el soporte de las futuras prótesis. La paciente relata haber perdido todas piezas alrededor de los 14 años. Por el desajuste de las prótesis se encontró un épulis antero-superior y se refirió a Cirugía Maxilofacial para su tratamiento, previo al cambio de las prótesis.

El tratamiento periodontal se inició con raspados y alisados, instrucciones de control de placa, antibioterapia: amoxicilina 500 mg 1 t.i.d/7 días y metronidazol 500 mg 1 b.i.d /14 días, además enjuagues con clorhexidina b.i.d por 14 días.

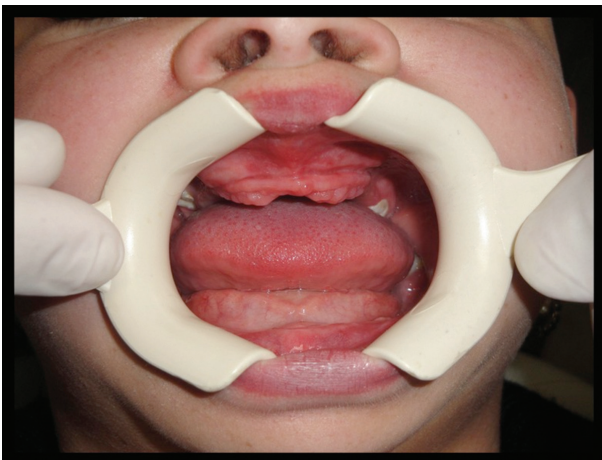


Foto 1 Se observa la pérdida total de las piezas permanentes, excepto terceras molares.

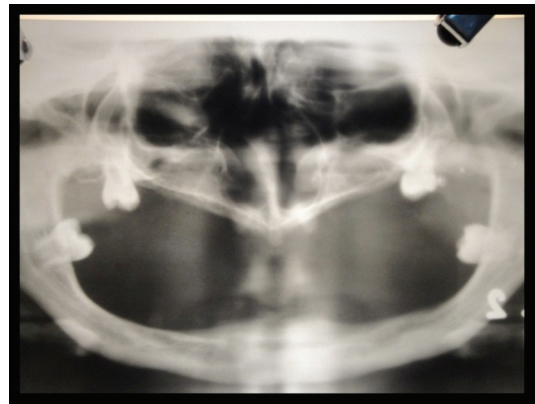


Foto 2. Radiográficamente se observa la pérdida severa del hueso alveolar con la presencia de las terceras molares.



Foto 3, 4 y 5. Se nota la hiperqueratosis palmo-plantar.

Segundo caso clínico

Paciente KQL de 14 años, estudiante. Fue referida para valorar la posibilidad de confección de prótesis parcial superior e inferior. Al examen clínico se encontró pérdida prematura de varias piezas dentales, presencia de inflamación gingival, factores irritantes como placa bacteriana, cálculo, presencia de bolsas periodontales profundas y pérdida de inserción severa generalizada, con movilidad dental grado III en 27-37-43 y 47, las cuales se indicaron para extracción. El tratamiento periodontal inicial consistió en raspados y alisados, instrucciones de control de placa, antibioterapia: Amoxicilina 500 mg 1 t.i.d/7 días y metronidazol 500 mg b.id/14 días y enjuagues con clorhexidina b.i.d por 14 días.



Foto 6. Nótese la pérdida de incisivos en ambas arcadas, inflamación gingival, presencia de placa y cálculo dental.



Foto 7 En la panorámica observamos la pérdida severa del hueso generalizado, así como ausencia de varias piezas dentales.



Foto 8 y 9. Se observa la hiperqueratosis en menor grado en esta paciente en las palmas y en el dorso de sus manos.



Foto 10. Hiperqueratosis en plantas de los pies de la segunda hermana.

Tercer caso clínico

Paciente KQL de 12 años de edad, estudiante. Referida para valorar su condición periodontal y la posibilidad de colocar prótesis dental. Al examen clínico se observa ausencia de varias piezas

dentales, presencia de inflamación gingival, bolsas periodontales profundas, pérdida de inserción generalizada acompañada de movilidad dental. Previo al tratamiento protésico se inició el tratamiento periodontal con raspados y alisados radiculares, control de placa bacteriana, antibioterapia con doxiciclina 100 mg b.i.d/7 días, ya que la paciente es alérgica a la penicilina, con metronidazol 500 mg b.i.d/14 días, en conjunto con enjuagues de clorhexidina al 0.12 % b.i.d.



Foto 13 y 14. De la tercera hermana.



Foto 11. Intraoralmente se observa pérdida de incisivos inferiores con presencia de placa e inflamación gingival.

Cuarto caso clínico

La menor de las hermanas VQL con 8 años de edad, estudiante. Fue referida al igual que sus hermanas, para valorar la posibilidad de reponer sus piezas dentales. Al examen clínico se observó ausencia de varias piezas dentales, presencia de inflamación gingival con presencia de factores irritantes, placa y cálculo, bolsas profundas acompañadas con pérdida de inserción severa en primeras molares e incisivos inferiores principalmente, movilidad dental más acentuada para las primeras molares inferiores, las cuales se indicaron para extracción. El tratamiento periodontal inicial consistió en raspados y alisados radiculares, control de placa, complemento sistémico con antibióticos: amoxicilina en suspensión 250 mg t.i.d/7 días y metronidazol 100 mg t.i.d/7 días.

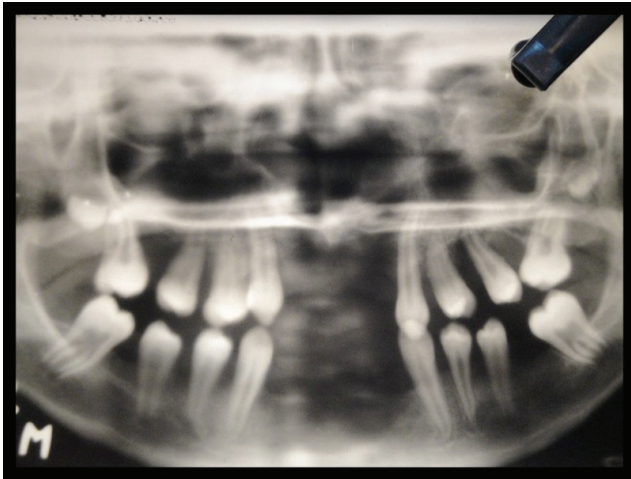


Foto 12. Pérdida generalizada del hueso alveolar con ausencia de incisivos y primeras molares.



Foto 15. Intraoralmente se observa presencia de placa e inflamación de la encía, más acentuada en incisivos inferiores.



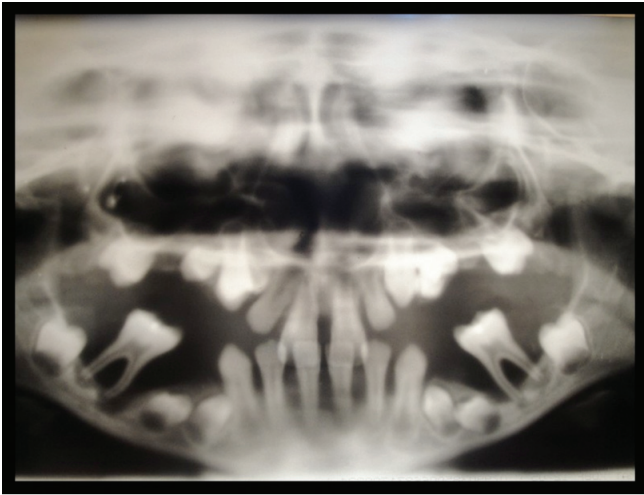


Foto 16. En la radiografía panorámica se ve la ausencia de las primeras molares superiores con pérdida severa del hueso, más acentuada en las primeras molares e incisivos mandibulares.



Foto 17. 18 y 19. Hiperqueratosis típica del SPL.



Discusión

El SPL es un síndrome raro que se presenta en una proporción de 1:4 niños nacidos vivos por millón, y está asociado con una enfermedad periodontal más severa que una periodontitis agresiva convencional. Conocer las manifestaciones periodontales y su relación con la hiperqueratosis palmo-plantar, el diagnóstico y el inicio temprano del tratamiento es trascendental para mantener las piezas dentales en boca por más tiempo.

Conclusiones

El diagnóstico temprano del paciente con SPL juega un papel importante y, en algunos casos, le corresponde al Odontólogo identificar este padecimiento. El manejo interdisciplinario entre los profesionales en Periodoncia, Reabilitador Dermatología e incluso Psicología es fundamental para el tratamiento del síndrome.

Cuando la detección se hace en estadios avanzados de la enfermedad periodontal, se pierde la totalidad de los dientes, como en la primera paciente. La motivación para el control de placa dentobacteriana, el uso ocasional de antibióticos, enjuagues frecuentes con clorhexidina 0.12% y las visitas periódicas con el periodoncista tienen un rol fundamental para prolongar el tiempo de las piezas dentales en cavidad oral.

Bibliografía

Bimstein E. et. al. Periodontitis Asociated with Papillon-Lefèvre syndrome. J. Periodontol 1990; 61:373-377.

Bullon P. et. al. Late onset Papillon-Lefèvre Syndrome. A chromosomic, neutrophil function and microbiological study. J. Clin. Periodontol. 1993;20:662-667.

Celengil H. et. al. Papillon-Lefèvre syndrome. Characterization of peripheral blood and gingival lymphocytes with monoclonal antibodies. *J. Clin Periodontol* 1992; 19:392-397.

Christine TN. et. al. Papillon- Lefèvre syndrome: Correlating the molecular, cellular, and clinical consequences of cathepsin C/ dipeptidyl peptidase in humans. *J. Immunol.* 2004; 173:7277-7281.

Cortés R. et. al. Hiperqueratosis palmoplantar y enfermedad periodontal severa. Síndrome de Papillón Lefèvre. *Oral 8 Num.* 26. Otoño 2007; 400-403.

De Vree. et. al. Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 sibilgs with Papillon Lefèvre Syndrom. *May* 2000; 27:354-360.

Hart T.C. et. al. Mutations of the catepsina C gene are responsible of Papillon- Lefèvre Syndrome. *J. Med. Genet.* December 1999; 36:181-187.

Hattab F. et. al. Papillon- Lefèvre syndrome. A review of literature and report of 4 cases. *J. Periodontol.* 1995; 66:413-420.

Jaiua S.A. et. al. Papillon- Lefèvre syndrome: Case report and review of literature. *Dermatol Online J* 2004; 10:13.

Kleinfelder J. W. et.al. Microbiological and immunohistological findings in a patient with Papillon-Lefèvre Syndrome. *J. Clin. Periodontol.* 1996; 23:1032-1038.

Newman et. al. *Periodontología Clínica X Edición.* Mc Graw Hill. 2010. 197-197c-198f-236c-298-299-299f.

Sapp J. P. et. al. *Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea.* II Edición. Editorial Mosby. 2004. 40-41.

Sudhakar S. et. Al. Papillon-Lefèvre Syndrome: A Novel Familial Presentation. *World Journal Dentistry*, Oct-Dec. 2010; 3:209-2012.

The American Academy of Periodontology. *Internacional Workshop for a Classification of Periodontal Disease and Conditions.* *Annals of Periodontology.* 1999; 4:1.

Wiebe C. B. et al. Successful periodontal maintenance of a case with Papillon Lefèvre Syndrome. *J Periodontol.* 2001 jun: 72;6:824-830.

Zhang Y. et al. Evidence of a founder effect effect for four Catepsin C gene mutations in Papillon Lefèvre Syndrome patients. *J. Med. Gen.* February 2001; 38,96-101.