

Hiperqueratosis palmo plantar y enfermedad periodontal severa. Síndrome de Papillón Lefèvre

E.P. Reyna Isabel Cortés Flores*
C.M. Ricardo Garduño Estrada**
M.O. Estela del Carmen Velasco León***

Keyword: Papiilon-Lefreve syndrome, Periodontal disease, palmoplantar hyperkeratosis, catespin C y Actinobacillus actinomycetemcomitans, quimiotaxis

Descriptor: Síndrome de Papillon-Lefèvre, Enfermedad Periodontal Severa, hiperqueratosis palmoplantar, catespina C, Actinobacillus actinomycetemcomitans.

*Docente de la Especialidad en Estomatología Pediátrica, UAT
**Docente de la Especialidad en Estomatología Pediátrica, UAT
***Coordinadora de la Especialidad en Estomatología Pediátrica, UAT

Resumen

El Síndrome de Papillón-Lefèvre es un síndrome raro que se presenta en 1 a 4 por millón de nacidos vivos. Se caracteriza por hiperqueratosis eritematosa de las palmas de las manos y plantas de los pies, así como severa Enfermedad Periodontal que afecta ambas denticiones y que en la mayoría de los casos, conduce a la pérdida total de los dientes en edades tempranas. Se describe a un paciente de sexo femenino de 14 años de edad; originario del Estado de Tlaxcala, que recibió atención estomatológica en la clínica de la Especialidad en Estomatología Pediátrica. La historia clínica reveló consanguinidad de los padres. En el examen clínico presentaba hiperqueratosis eritematosa palmoplantar, periodontoclasia, así como severa movilidad dental, se le diagnosticó Síndrome de Papillon Lefèvre. Desafortunadamente por la etapa en la que la paciente acudió, no fue posible salvar los órganos dentarios. Una vez realizadas las extracción de los órganos presentes se le confeccionó una prótesis total inmediata, la cicatrización del tejido periodontal se dio de una manera normal. Después de tres meses, una placa definitiva fue hecha y la paciente acude a sus citas de control cada año. La identificación temprana del síndrome juega un papel importante ya que se puede prolongar por más tiempo la permanencia de los dientes en la cavidad oral.

Introducción

Papillón y Lefèvre fueron los primeros en describir en el año de 1924, un síndrome raro, que se caracteriza por hiperqueratosis (engrosamiento de la capa córnea de la piel), de las palmas de las manos y plantas de los pies, así como severa enfermedad periodontal que afecta ambas denticiones que conducen a la pérdida total de los dientes en edades tempranas.^{1, 2, 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12.}

Aunque se desconoce la etiología del síndrome de Papillón Lefèvre (SPL), se sabe que es una entidad que se transmite como un rasgo autosómico recesivo^{1, 2, 4, 9}, con una frecuencia de genes de 0.001. En una tercera parte de los casos reportados se ha comprobado la consanguinidad de los progenitores^{3, 4, 5, 9, 18}. Hay reportes en la literatura en donde no existe consanguinidad, y la causa es desconocida². La prevalencia en la población general es de 1:4 casos por millón de nacidos vivos y no existe preferencia por sexo o raza⁴.

Las manifestaciones generales patognomónicas del SPL son la hiperqueratosis palmoplantar y periodontoclasia. Aproximadamente entre el primero y segundo

abstract

The Papillon-Lefèvre Syndrome is a rare syndrome that appears in 1 to 4 per million of born alive children. It is characterized by erythematous palmoplantar hyperkeratosis, and severe periodontal disease, that affects both dentitions and lead to the total loss of the teeth in early age. Here we described a 14 years old female patient; who was seen in the clinic of Pediatric Dentistry. The medical history revealed the parents consanguinity. In the clinical exam she presented erythematous hyperkeratosis on palm and soles, periodontal inflammation, as well as severe dental mobility, she was diagnosed with Papillon Lefèvre Syndrome. Unfortunately because the disease was too severe, it was not possible to maintain the teeth. Once the teeth were extracted, an immediate removable full denture was made, the periodontal healing was adequate. After three months a definitive full denture was made and the patient was placed in a year recalled program. The early identification of the syndrome plays an important roll, since the permanency of the teeth can be prolonged for a longer period in the oral cavity.

mes de vida las palmas y plantas adquieren una apariencia 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 a nivel de las articulaciones, de rodillas y codos se ven igualmente afectados, dichas manifestaciones se acentúan en el momento de presentarse la erupción de la dentición decidua, misma que se pierde entre los 3 a 4 años^{3,9}, y mejoran después de la exfoliación dental pero vuelven a acentuarse con la aparición de la dentición permanente, la cual sufre exfoliación prematura entre los 13 y 14 años^{3,4}. Ambas denticiones tienen un desarrollo y dentición normal, pero simultáneamente con las manifestaciones generales, la encía se vuelve tumefacta con alta susceptibilidad a la infección del periodonto, esto marca el inicio de las manifestaciones orales con una destrucción rápida y progresiva del periodonto. La encía presenta inflamación, eritema, edema y

• Cortés, F.R.I., Garduño, E.R., Velasco, L.E.C. Hiperqueratosis palmo plantar y enfermedad periodontal severa. Síndrome de Papillon Lefèvre. Oral Año 8. Núm. 26. Otoño 2007. 400-403

sangrado espontáneo, hay bolsas periodontales hasta de más de 6-7 mm de profundidad, puede observarse a simple vista exudado purulento de color verdoso, se percibe una halitosis fétida exagerada. Hay hiper movilidad y migración dental, puede haber dolor a la masticación.

Radiográficamente, Hattab (1997), describe gran destrucción del hueso del proceso alveolar, y los dientes que aún no se pierden parecen estar "flotando en el aire"⁴, los dientes que todavía no erupcionan se desarrollan normalmente dentro de sus criptas óseas, en ocasiones puede presentarse formación radicular incompleta. Después de haber perdido los dientes temporales la cavidad oral vuelve a tener un aspecto saludable. La periodontoclasia reaparece en la dentición permanente, y una vez exfoliada esta dentición el paciente queda edéntulo con tejidos orales normales^{10,11}.

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

Actualmente se sabe que hay una mutación o alteración en una enzima proteasa lisosomal llamada Catepcina C (CTPC) que forma al gene 11q14, y que se expresa en altos niveles en una gran variedad de células inmunes incluyendo leucocitos polimorfonucleares, macrófagos y sus precursores. También se ha demostrado la presencia de la CTPC en regiones epiteliales o en las zonas altamente queratinizadas como, en las plantas de los pies, palmas, rodillas y en la encía. Todos los tejidos de origen mesodérmico y ectodérmico se encuentran alterados; las fibras periodontales tienen alteración en la calidad de la colágena, debido a las mutaciones en el gen y por la alteración de la Catepcina C. Se conoce que existen 25 tipos de Catepcina C. Kleinfelder, observo también alteraciones en el cemento en 1996, dicho hallazgo es probable puesto que tiene que ver con la colágena^{6,16,17}.

La microflora asociada a la periodontoclasia involucra microorganismos de la placa bacteriana subgingival, en la que predominan anaerobios Gram negativos, espiroquetas, espirilos y *Actinobacillus actinomycetemcomitans*^{6,7,8}.

La histopatología en la periodontitis del SPL, muestra, severo infiltrado inflamatorio de tejido conectivo, pocas fibras de colágeno y una cantidad abundante de células plasmáticas^{6,7,8,13}.

Varios regímenes de tratamientos han sido sugeridos por varios investigadores: uso sistémico de antibióticos o retinoides, enjuagues de clorhexidina, regímenes de higiene oral combinados con la extracción de todos los dientes deciduos antes de la erupción del primer diente permanente, extracciones

de dientes permanentes con severa enfermedad periodontal, curetajes, raspados y alisados radiculares y control de placa bacteriana. Se ha propuesto que el éxito de los resultados de los tratamientos depende del inicio del protocolo en una etapa temprana de la enfermedad, así como del compromiso de los pacientes a someterse a los regímenes.

El diagnóstico temprano del padecimiento así como su tratamiento repercuten directamente en el pronóstico de la enfermedad.

Caso Clínico

En junio de 1998, se presentó al servicio de Estomatología Pediátrica de la Universidad Autónoma de Tlaxcala una paciente de sexo femenino de 14 años de edad a tratamiento para corregir su aspecto estético, ya que presentaba pérdida prematura múltiple de órganos dentales, aliento extremadamente fétido, hiper movilidad, migración dental y pésima higiene oral.

Historia clínica: La paciente pertenece a una familia de cinco integrantes, es producto normo evolutivo de la tercera gesta, sana en el nacimiento y cuadro de inmunización completo. En los antecedentes heredo-familiares se reveló que había consanguinidad de los progenitores (primos de primera generación), los progenitores y hermanos del paciente no presentaban problemas de salud general.

La madre relató sobre la pérdida prematura de los dientes temporales, que sucedió entre los 3.5 a 4 años misma que paso desapercibida al igual que las manifestaciones cutáneas.

La paciente acudió cuatro años antes a la clínica de Periodoncia de Licenciatura por movilidad dental generalizada, allí por primera vez se le dio atención dental. La paciente presentaba dentición permanente incompleta con características similares a las de una periodontitis juvenil; pero las manifestaciones cutáneas ayudaron a realizar el diagnóstico de Síndrome de Papillón Lefèvre. La paciente fue sometida a un programa preventivo de control de placa bacteriana y tratamiento parodontal convencional. La falta de información hacia los padres y falta de importancia del padecimiento llevaron a que la paciente no regresara a citas de control.

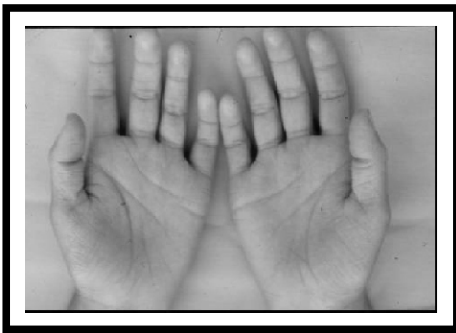


Figura 1. Condiciones orales de paciente con SPL en 1994



Figura 2. Hiperqueratosis en rodillas

Después de cuatro años, acudió al servicio de Estomatología Pediátrica, en donde se veía por primera vez un caso así, se realizó historia clínica completa, y a la exploración física se encontraba manifiesta la hiperqueratosis de palmas y plantas con enrojecimiento, descamación y aspecto apergaminado como lo describe Gorling (1978), igual que en rodillas y codos.



Figuras 3 y 4. Hiperqueratosis en palmas de las manos y plantas de pies con aspecto apergaminado

En el examen de la cavidad oral, se observó eritema, inflamación, tumefacción y hemorragia espontánea de la encía con migración, extrusión e hipermovilidad de los órganos dentarios que se encontraban en la boca; ya había pérdida de varios órganos dentarios; se realizó sondeo y se encontraron bolsas paradontales con una profundidad de más de 6mm en todos los dientes, exudado purulento de color verdoso y olor fétido exagerado. La paciente ya no podía comer, por las parodontopatías manifestadas y dolor a la masticación.

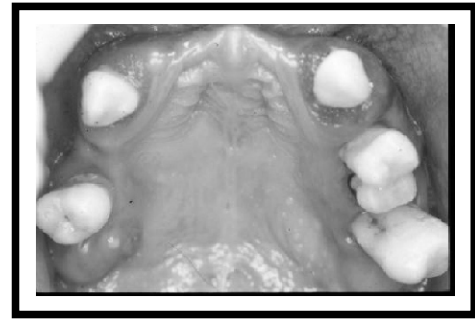


Figura 5. Arcada Superior con la pérdida de varios órganos dentales



Figura 6. Arcada inferior se aprecia el exudado purulento y el desplazamiento dental

Se tomó estudio radiográfico, y se observó pérdida exagerada del hueso alveolar, los dientes aún presentes se observan como "flotantes en aire" como lo describe Hattab. Desarrollo normal dentro de sus criptas de los dientes no erupcionados.



Figura 7. Aspectos radiográficos de SPL

Con todas las manifestaciones patognomónicas sin conocer el diagnóstico previo los signos y síntomas manifiestos guiaron hacia el diagnóstico de Hiperqueratosis palmoplantar y periodontoclasia, conocido como Síndrome de Papillon Lefèvre. Se mandaron estudios de laboratorio y revelaron cifras normales referentes a las células de defensa.

Cultivos e histología

Durante la examinación intraoral se tomaron muestras para realizar cultivos bacterianos con la ayuda de un Químico Farmacobiólogo con la finalidad de aislar microorganismos y saber cuáles eran los que abundaban en la periodontitis tan severa, las muestras se tomaron con puntas de papel estériles y se cultivaron en agar sangre y agar gelosa con los métodos convencionales para aerobios y anaerobios, y el reporte fue presencia de anaerobios gram negativos, y actinomicetes actino-

mycetomcomitans, espiroquetas y espirilos; algunos tipos de estreptococos como *S. Mutans*, *S. Fecalis*, y *Candida Albicans*.

Después de haber realizado la extracción de los órganos dentarios, se mandó a histopatología una muestra y se reportó gran cantidad de infiltrado inflamatorio de tejido conectivo, células de defensa como leucocitos, neutrófilos, células de defensa y macrófagos.

Tratamiento estomatológico

La literatura propone, en los casos en los que todavía están presentes los dientes en la cavidad oral, programas rigurosos de higiene, como técnicas de cepillado, dentífricos con bactericidas y bacteriostáticos por ejemplo el uso de clorhexidina al 0.02%, raspados y alisados radiculares, y/o cirugía periodontal, antibiótico-terapia por vía sistémica con amoxicilina y metronidazol^{18,19}.

Por la etapa en la que se encontraba la periodontoclasia en la paciente en el momento de captarla nuevamente no se pudieron salvar los órganos dentarios; el tratamiento alternativo fue la extracción de los dientes que quedaban en la cavidad oral, de forma tal que la paciente quedo edéntula con tejidos sanos y recibió prótesis total a los 14 años.

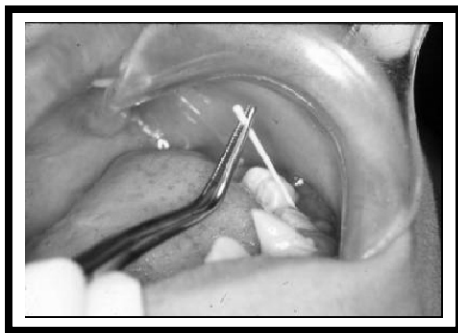


Figura 8. Toma de muestra en SPL para cultivos

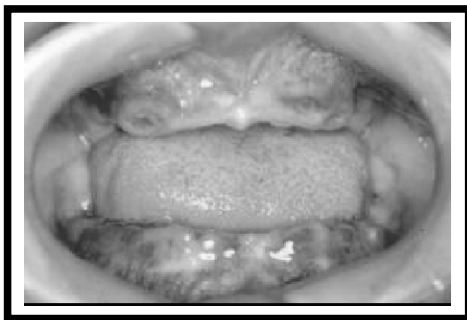


Figura 9. Cavidad oral después de las extracciones

Discusión: EL SPL es un síndrome raro que por sus características iniciales puede confundirse con Periodontitis Juvenil, el descubrimiento.

Conclusiones

El Síndrome de Papillón Lefèvre tiene características patognómicas, que no se pueden dejar pasar por

alto, sobre todo las manifestaciones de cavidad oral; en estos pacientes la detección temprana del padecimiento puede ayudar a conservar por tiempo prolongado los órganos dentarios. Por otra parte cuando la detección se hace en estadios avanzados de la enfermedad, se pierde la totalidad de los dientes y el clínico no puede hacer nada por conservarlos, y condenando al paciente a una prótesis de por vida como en el reporte de este caso.



Figura 10. Prótesis dental en paciente con SPL.

Bibliografía

- 1.-Tinannof, N. Et. al. Dental treatment of Papillon-Lefèvre Syndrome: 15-year follow-up. *JCLIN PERIODONTOL*. 1995;22:609-612.
- 2.-Bullon, P. Et. al. Late onset Papillón-Lefèvre Syndrome? A chromosomal, neutrophil function and microbiological study. *JCLIN PERIODONTOL*. 1993;20:662-667.
- 3.-Kim, B.J. et. al. Preservation of permanent teeth in a patient with Papillon Lefèvre Syndrome by professional tooth-cleaning. *J OF DENT FOR CHILD* May-June 1997: 222-226.
- 4.-Hattab, F.N. et. al. Papillon-Lefèvre syndrome: A review of the literature and report of 4 cases. *J PERIODONTOL* 1995;66:413-420.
- 5.-Firatli, E. et. al. Papillon Lefèvre Syndrome analysis of peripheral blood lymphocyte subsets. *J CLIN PERIODONTOL* 1996, 23:823-825.
- 6.-Kleinfelder, J.W. et. al. Microbiological and immunohistological findings in a patient with Papillon Lefèvre Syndrome. *J CLIN PERIODONTOL* 1996; 23:1032-1038.
- 7.-Firatli, E. et. al. Papillon-Lefèvre syndrome, analysis of neutrophil chemotaxis. *J PERIODONTOL* 1996;67:617-620.
- 8.-Stabholz, A. et. al. Occurrence of Actinobacillus Actinomyces-temcomitans and anti-leukotoxin antibodies in some members of an extend family affected by Papillon-Lefèvre syndrome. *J PERIODONTOL* 1995; 66:653-657.
- 9.-Gorlin, P.J. Síndromes de la cabeza y del cuello 1ª edic. Toray Barcelona, 1978.
- 10.-Barrios, G. Odontología y su fundamento biológico. Tomo III. 1ª edic. Iatros Bogotá 1991.
- 11.-Vaughan, M.N. Tratado de pediatría. Tomo II 7ª edic. Salvat 1998.
- 12.-Higashi, T. et. al. Atlas de diagnóstico e imágenes radiográficas de la cavidad bucal. 1ª. Edic. Actualidades médico odontológicas latino-america, 1992.
- 13.-Eversole. Patología bucal, diagnóstico y tratamiento. 1ª edic. panamericana. Buenos Aires Argentina, 1983.
- 14.-Clarke, N. and Hirsh, R. Personal risk factors for generalized periodontitis. *J CLIN PERIODONTOL* 1995; 23:136-145.
- 15.-Michalowicz, B. Genetic and heritable risk factors in periodontal disease. *J PERIODONTOL* 1994; 22:136-145.
- 16.-Hart, T.C.; et. al. Mutations of the cathepsin C gene are responsible of Papillon Lefèvre Syndrome. *J MED GENET*; December 1999; 36(12): p181-187.
- 17.-Zhang, Y. et. al. Evidence of a founder effect for four Cathepsin C gene mutations in Papillón Lefèvre Syndrome patients. *J MED GEN*; february 2001; 38(2): p96-101.
- 18.-Inaloz, H.S., et. al. Atypical familial Papillon Lefèvre Syndrom. *J EUR ACAD DERMATOL* 2001. June 15(1):p 48-50.
- 19.-De Vree, H.; et. al. Periodontal treatment of rapid progressive periodontitis in 2 sibilings with Papillon Lefèvre Syndrom. *May 2000* 27 (5): p 354-60.
- 20.-Wiebe, C.B. et. al. Successful periodontal maintenance of a case with Papillon Lefèvre Syndrom. *J PERIODONTOL* 2001. June: 72(6). P 824-30.