



## Papillon-Lefèvre y periodontitis. Reporte de 2 casos

Tatiana Margarita Ortega Arrieta\*

### RESUMEN

El síndrome de Papillon-Lefèvre es un trastorno autosómico recesivo que se caracteriza por presentar hiperqueratosis en la palma de las manos y planta de los pies. Una de las manifestaciones de la enfermedad se asocia a la destrucción periodontal que afecta ambas denticiones, llevando a la pérdida de los dientes a edades muy tempranas. En este estudio se reportan los hallazgos clínicos antes y después del manejo periodontal de dos pacientes con este padecimiento.

**Palabras clave:** Papillon-Lefèvre, síndrome de Papillon-Lefèvre, periodontitis y Papillon-Lefèvre, enfermedad periodontal y Papillon-Lefèvre.

### ABSTRACT

*The Papillon-Lefèvre syndrome is an autosomal recessive disorder characterized by hyperkeratosis at palms and soles. Periodontally it affects both dentitions, leading to the loss of teeth in at early age. In this presentation the periodontal management of two patients with that condition is reported.*

**Key words:** Papillon-Lefèvre syndrome, periodontitis and Papillon-Lefèvre, periodontal disease Papillon-Lefèvre.

### INTRODUCCIÓN

El síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) descrito en 1924<sup>1</sup> es un síndrome poco común con una frecuencia de 1 a 4 casos por millón. En la región del Évora del estado de Sinaloa, México su incidencia podría variar, ya que este trastorno autosómico recesivo con 33% de historia de consanguinidad en los pacientes de esta región también demuestra con frecuencia que no hay relación genética entre los padres o una conexión familiar.<sup>2</sup> El SPL se caracteriza por una hiperqueratosis palmar y plantar que se desarrolla entre los 2 y 4 años de edad. Una de las manifestaciones de la enfermedad se asocia a la destrucción periodontal que provoca pérdida prematura tanto de dientes deciduos como permanentes, consecuentemente afecta a niños y adolescentes de manera localizada o generalizada; los sitios afectados tienden a presentar una pérdida ósea rápida y una marcada inflamación gingival con pérdida dental acorde al orden de erupción.<sup>3</sup> Los pacientes con SPL tienen genes específicos asociados a esta

enfermedad como el gen 11q14 enzima catepsina C (CTSC) que está activa en la piel y tejido gingival y se asume que es el factor etiológico principal de esta enfermedad. Esta enzima tiene un efecto en la respuesta inmunológica que predispone la pérdida de tejido, la catepsina C activa la serina proteasa proteolítica de los neutrófilos, sin esta activación se altera la respuesta inmunológica del huésped provocando infecciones y acumulación de infiltrado inflamatorio en los sitios de infección ocasionando exacerbación de la destrucción del tejido local, lo que dificulta el control de las lesiones periodontales una vez establecidas.<sup>4</sup> Clínicamente podría sugerirse que las alteraciones periodontales en el SPL son el resultado de infecciones oportunistas facilitadas por alteraciones genéticas.

La microbiota subgingival en el SPL es diversa, a los patógenos periodontales comúnmente asociados a la periodontitis agresiva y a la crónica se les agregan patógenos oportunistas, siendo los microorganismos que con mayor frecuencia observan: *Aggregatibacter actinomycetemcomitans*, *Prevotella intermedia*, *Eikenella corrodens*, *Campylobacter*, *Capnocytophaga sputigena*, *Porphyromonas endodontalis*, *Tannerella forsythia* y varias especies de estreptococos.<sup>5</sup> El control microbiano ha arrojado resultados con una buena respuesta en el manejo de la periodontitis en pacientes con SPL.<sup>6</sup> Investigaciones proponen que la pérdida de la función de la catepsina C y su

\*Periodoncista práctica privada exclusivamente en periodoncia.

Guamúchil, Sinaloa. México.

Recibido: 15 de julio de 2016. Aceptado: 18 de agosto de 2016.

inactividad pueden causar una desregularización en la localización de los leucocitos polimorfonucleares (PMN), dando como resultado un tejido inflamado y una severa destrucción del tejido. Los neutrófilos en particular parecen mostrar anomalías en su superficie celular que provocan una deficiencia en su capacidad de adhesión, lo que pudiera incrementar la presencia de patógenos periodontales putativos y oportunistas.<sup>4,7</sup> Diversos autores han estudiado los mecanismos de defensa del huésped en pacientes con SPL y han reportado que los linfocitos responden de manera negativa a las bacterias antes mencionadas, aumentando la susceptibilidad a infecciones y reduciendo la capacidad de transformación de los linfocitos. Por otra parte, examinaron la función de los neutrófilos y concluyeron que una combinación entre el neutrófilo defectuoso y la reducida capacidad de transformación de los linfoblastos pueden ser los responsables de las manifestaciones clínicas del SPL, por lo tanto la función de las células inmunes juega un papel decisivo en el incremento de la susceptibilidad periodontal.<sup>6,7</sup> Se ha sugerido que una alteración en el patrón de la síntesis de queratina influenciada por factores exógenos puede ser la causante de modificar la expresión de queratina en el epitelio de unión reduciendo su resistencia para defenderse de ciertas bacterias periodontopatógenas.<sup>8</sup> Por tanto la periodontitis en el SPL es un proceso multifactorial y se presume tiene etiologías genéticas, bacterianas e inmunológicas, lo que vuelve difícil su tratamiento y diagnóstico.<sup>6</sup> El tratamiento de periodontitis asociada a SPL es similar al tratamiento de periodontitis agresiva. Se ha planteado incluir raspado y alisado (quirúrgico y no quirúrgico) sumando una combinación antibiótica de amoxicilina/ácido-clavulánico y metrodinazol, aunque el grado de éxito podría variar.<sup>6</sup> También se ha considerado como modalidad terapéutica la extracción de los dientes afectados periodontalmente, protegiendo de esta manera el periodonto del diente recién erupcionado, aun cuando los beneficios son controversiales, puesto que el edentulismo pudiera favorecer a largo plazo una mejor salud periodontal incluso si la higiene del paciente no fuera óptima.<sup>9</sup> Otras modalidades terapéuticas implican el uso de retinoides orales que son análogos de la vitamina A, pues se ha descubierto que son efectivos en el tratamiento de varias condiciones dermatológicas y al parecer tienen beneficios en las condiciones periodontales, aunque éstos son controversiales.<sup>10</sup>

## PACIENTES Y PROCEDIMIENTOS

### Caso clínico I

Paciente masculino de 12 años de edad que llegó remitido a consulta odontológica por presentar una inflamación gingival severa asociada a enfermedad periodontal. Al interrogatorio el paciente refirió haber sido diagnosticado con el síndrome de Papillon-Lefèvre en la unidad de salud donde es atendido periódicamente por un dermatólogo desde la edad de siete años; clínicamente las manifestaciones dermatológicas son leves, en el examen intraoral se observó inflamación gingival severa, sangrado al sondeo, exudado purulento, movilidad dental generalizada, halitosis y pérdida de inserción mayor de 5 mm, presencia de placa dentobacteriana y un cuidado periodontal deficiente. Las radiografías revelaron pérdida ósea significativa en los primeros molares superiores e inferiores, incisivos centrales superiores e inferiores, de los cuales el diente #22 era el más afectado junto con los primeros molares (*Figura 1*). Con base en la información recabada el diagnóstico fue periodontitis agresiva como manifestación de enfermedades sistémicas.

El plan de tratamiento fue raspado y alisado cerrado en los cuatro cuadrantes, extracción del diente #22 y terapia antimicrobiana con amoxicilina con ácido clavulánico 500 mg 1 cada 12 horas por siete días y enjuagues de clorhexidina 0.12% tres veces al día por 15 días, además de instrucciones respecto a técnicas de cepillado. El paciente fue revalorado al cabo de ocho días pudiéndose apreciar un cambio significativo e importante en la textura, color y consistencia de la encía. Desapareció el exudado purulento y disminuyó la movilidad dental al igual



**Figura 1.** Radiografía panorámica del caso I. Masculino de 12 años.



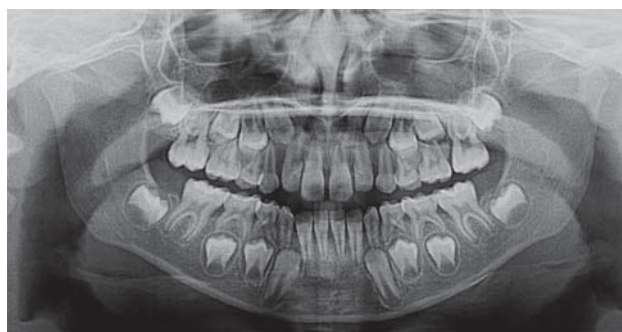
**Figura 2.** Imágenes clínicas caso I. Sexo masculino 12 años.



**Figura 3.** Paciente femenino de siete años. Vista dorsal y palmar. Cambios queratósicos.

que la halitosis, aunque había sangrado al sondeo en algunos sitios, lo que orientó a decidir la repetición de raspado y alisado de los sitios comprometidos. La revaloración al mes mostró disminución, mas no desaparición completa de los parámetros antes mencionados, por lo que se decidió programar citas mensuales para realizar profilaxis (en algunas ocasiones raspados y alisados localizados), reforzar técnicas de cepillado con el fin de tener un control del proceso inflamatorio y de los demás signos clínicos encontrados. Al año de control se indicó la extracción de los dientes con mayor compromiso de pérdida ósea y se realizó una placa parcial removible en ambas arcadas (*Figura 2*).

En este caso fue posible confirmar que la enfermedad periodontal como manifestación de enfermedades sistémicas va a estar siempre activa (tomando en cuenta todas las medidas recomendadas por previas investigaciones), que hay periodos que podrían llamarse de remisión porque la sintomatología disminuye y que hay otros periodos de exacerbación. Por otra parte se observó que la enfermedad



**Figura 4.** Radiografía panorámica del caso II. Femenino de siete años.

era notoria cuando el paciente dejaba de tomar los medicamentos indicados por el dermatólogo, en este caso particular isotretinoína (retinoides).

#### Caso clínico II

Paciente de siete años de sexo femenino que acude a la consulta remitida por un odontólogo general. Clínicamente muestra hiperqueratosis en manos (*Figura 3*) y en el examen intraoral presenta inflamación gingival severa, encía edematizada, exudado purulento, halitosis, sangrado al sondeo, movilidad dental grado I de los incisivos inferiores, caninos superiores e inferiores y segundos molares superiores e inferiores con pérdida de inserción mayor de 5 mm y ligera presencia de placa dentobacteriana. Las radiografías revelaron dentición mixta y pérdida ósea leve (*Figura 4*).

La madre de la paciente refirió que la niña cuenta con un diagnóstico dermatológico definitivo, aunque con base en los signos es manejada como portadora de SPL. Su historial odontológico consiste en varias limpiezas y un «recorte de encía». Se diagnosticó periodontitis agresiva como manifestación a enferme-



dades sistémicas posiblemente asociada al SPL. Se siguió el mismo esquema de manejo que en el caso I.

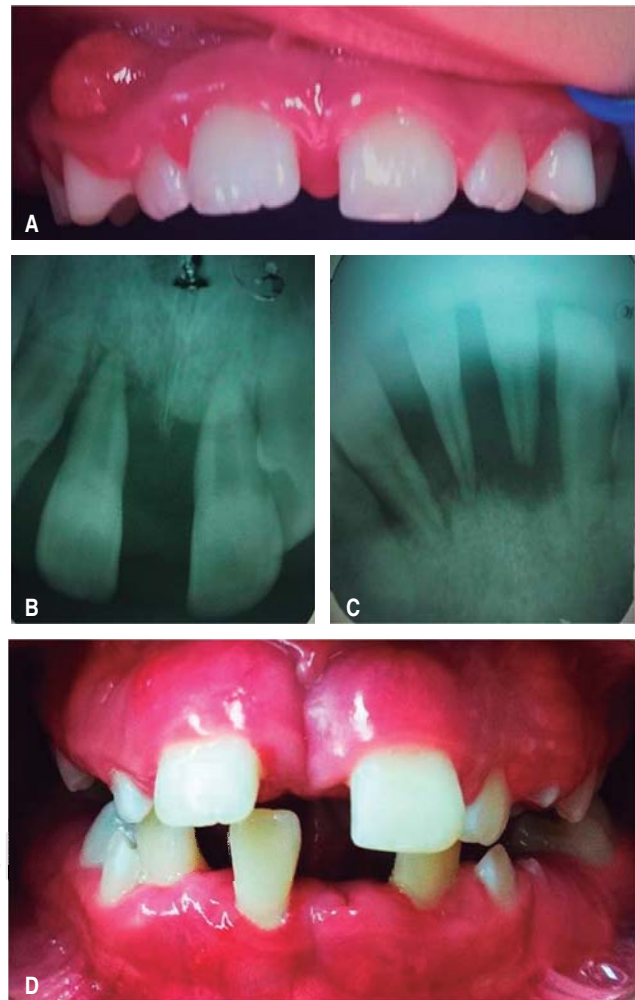
El examen a una semana mostró desaparición de la inflamación gingival, del exudado purulento y la halitosis; sin embargo, en un examen a las cuatro semanas se apreciaron abscesos en la zona de incisivos inferiores, lo que requirió repetir raspado y alisado en ambas arcadas, además del drene de los abscesos y manejo con metronidazol suspensión 125 mg/5 mL cada 12 horas por cinco días, mejorando el cuadro. Al igual que en el caso I se realizó mensualmente una profilaxis a manera de terapia de mantenimiento. En el noveno mes se observó aumento de movilidad en caninos y segundos molares temporales inferiores grado III y la paciente refería molestias para la masticación, por lo que se tomaron radiografías periapicales que revelaron la ausencia de hueso alveolar alrededor de éstos y por lo tanto se indicó su extracción, pero la paciente no aceptó las extracciones. Al mes siguiente la paciente regresó con zonas edéntulas de algunos de los dientes afectados y aquejada por abscesos en la zona de canino superior derecho temporal, al igual que en incisivos inferiores permanentes con las características clínicas y radiográficas que aparecen en la *figura 5 A, B y C*, sugiriéndose la extracción de los dientes involucrados. A la negativa de extracción por parte de la paciente sólo se drenaron los abscesos junto con raspado y alisado y prescripción de metronidazol. Al cabo de ocho días ya no había absceso pero persistía la movilidad grado III y la molestia a la masticación.

La *figura 5D* muestra la condición clínica un año y cuatro meses posterior al inicio del contacto con la paciente, observándose un cambio moderado, persisten los hallazgos de destrucción ósea avanzada, movilidad dental en algunos sitios y pérdida prematura de la dentición temporal y permanente.

## DISCUSIÓN

La periodontitis agresiva como manifestación de enfermedades sistémicas asociadas al síndrome de Papillon-Lefèvre destruye de manera progresiva el periodonto. Anteriormente se creía imposible llevar un control de la enfermedad con la extracción de los dientes tanto deciduos como permanentes como única opción, teniendo en cuenta que el paciente no acude de manera oportuna a una revisión, sino cuando la enfermedad se encuentra en una etapa avanzada. En la actualidad se está intentando el

manejo periodontal de este padecimiento con agentes antimicrobianos, retardando de esta manera la pérdida prematura de la dentición tanto temporal como permanente junto con tratamiento de raspado y alisado y extracciones dentales cuando sea necesario. En los casos tratados hubo mejoras, pero con recidivas de intensidad y grado diversos. En la valoración de estos dos casos clínicos fue posible cavilar sobre la importancia de un tratamiento paralelo con retinoides para disminuir los signos y síntomas y con ello la pérdida prematura de la dentición temporal y permanente. Cabe mencionar que en virtud de



**Figura 5.** Caso II. (femenino siete años). **A.** Absceso en la zona anterior arcada superior. **B y C.** Radiografías que muestran cambios óseos. **D.** Aspecto clínico. Un año y cuatro meses después.

que la enfermedad se presenta desde edades muy tempranas, es probable que la colaboración del paciente para el control de placa no sea suficiente y por lo tanto las bacterias no sean eliminadas en su totalidad. En este tipo de casos la alteración genética demarca el punto clave de la presencia de este tipo de periodontitis.

## CONCLUSIONES

Para lograr una disminución significativa de las alteraciones orales en los pacientes que sufren SLP es trascendente la atención periodontal mecánica y farmacológica aunada a una constante terapia de mantenimiento.

Con el fin de obtener una mejor respuesta de los tejidos peiodontales, el tratamiento paralelo con retinoides orales parece ser crucial.

## REFERENCIAS

1. Ahuja V, Hochul Shin R, Mudgil A, Nanda V, Schoor R. Papillon-Lefèvre syndrome: a successful outcome case report. *J Periodontol*. 2005; 76: 1996-2001.
2. Romero-Quintana J, Frías-Castro L, Arámbula-Meraz E, Aguilar-Medina M, Dueñas-Arias J, Melchor-Soto J et al. Identification of novel mutation in cathepsin C gene causing Papillon-Lefèvre syndrome in Mexican patients. *BMC Medical Genetics*. 2013; 14 (7): 1-11.
3. American Academy of Periodontology. Position Paper. Diseases of children and adolescents. *J Periodontol*. 2003; 74: 1696-1704.
4. Cagli NA, Hakki SS, Dursun R, Toy H, Gokalp A, Ryu O et al. Case report clinical, genetic, and biochemical findings in two siblings with Papillon-Lefèvre syndrome. *J Periodontol*. 2005; 76: 2322-2329.
5. Albandar JM, Khattab R, Monem F, Barbuto SM, Paster BJ. The subgingival microbiota of Papillon-Lefèvre syndrome. *J Periodontol*. 2012; 83: 902-908.
6. Lu HK, Lin CT, Kwan HW. Treatment of a patient with Papillon-Lefèvre syndrome a case report. *J Periodontol*. 1987; 58: 789-793.
7. Schroeder H, Seger R, Keller H, Rateitschak M. Behavior of neutrophilic granulocytes in a case of Papillon-Lefèvre syndrome. *J Clin Periodontol*. 1983; 10: 618-635.
8. Hart TC, Stabholz A, Meyle J, Shapira L, Van Dyke TE, Cutler CW et al. Genetic studies of syndromes with severe periodontitis and palmoplantar hyperkeratosis. *J Periodont Res*. 1997; 32: 81-89.
9. Tinanoff N, Tanzer JM, Kornman KS, Maderazo EG. Treatment of the periodontal component of Papillon-Lefèvre syndrome. A case report. *J Clin Periodontol*. 1986; 13: 6-10.
10. Wiebe CB, Häkkinen L, Putnins EE, Walsh P, Larjava HS. Successful periodontal maintenance of a case with Papillon-Lefèvre syndrome: 12 year follow-up case report and review of the literature. *J Periodontol*. 2001; 72 (6): 824-830.

Correspondencia:

**Tatiana Margarita Ortega Arrieta**

E-mail: ortega\_tatiana@hotmail.com