

Síndrome de Papillon-Lefèvre: reporte de un caso clínico

Papillon-Lefèvre Syndrome: Report of a Clinical Case

Ricardo Manuel Sánchez Rubio Carrillo

Doctor en Investigación Odontológica, Universidad de Granada, España. Profesor-investigador, odontopediatra, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali, México.

Raúl Armando Sánchez Rubio Carrillo

Doctor en Investigación Odontológica, Universidad de Granada, España. Profesor-investigador, prostodoncista, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali, México.

Roberto de Jesús Verdugo Díaz

Doctor en Ciencias Odontológicas, Universidad Nacional Autónoma de México, México. Profesor-investigador, prostodoncista, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali, México.

Yolanda Bojórquez Anaya

Doctora en Investigación Odontológica, Universidad de Granada, España. Docente, periodoncista, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali, México.

Jesús Alfonso Vélez Gutiérrez

Doctor en Investigación Odontológica, Universidad de Granada, España. Docente y profesor responsable, Clínica Los Naranjos, Facultad de Odontología, Universidad Autónoma de Baja California, Mexicali, México.

Reporte clínico de los autores.

CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO

Sánchez-Rubio RM, Sánchez-Rubio RA, Verdugo RJ, Bojórquez Y, Vélez JA. Síndrome de Papillon-Lefèvre: reporte de un caso clínico. Univ Odontol. 2011 Ene-Jun; 30(64): 89-92.

Recibido para publicación: 10-12-2010

Aceptado para publicación: 08-03-2011

Disponible en <http://www.javeriana.edu.co/universitasodontologica>

RESUMEN

En este artículo se describe el caso de una paciente de seis años de edad diagnosticada con el síndrome de Papillon-Lefèvre, una rara enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva y de etiología desconocida. La paciente presentaba hiperqueratosis palmoplantar. La principal manifestación oral es una periodontitis agresiva que hace que se pierda la dentición primaria y, antes de los quince años de edad, generalmente, sufra la pérdida de su dentición permanente. Los tratamientos generalmente son paliativos y protésicos desde la infancia.

PALABRAS CLAVE

Síndrome de Papillon-Lefèvre, hiperqueratosis, periodontitis.

ÁREA TEMÁTICA

Medicina oral, odontopediatría.

ABSTRACT

A case of a six-year-old female patient with a diagnosis of Papillon-Lefèvre syndrome is described. This is a rare hereditary autosomal recessive disease with unknown etiology. The patient presented palmoplantar hyperkeratosis. The main oral manifestation is an aggressive periodontitis that causes the patient to lose their deciduous teeth and before the age of fifteen, to lose the permanent dentition. Treatment is generally palliative and prosthetic starting at early age.

KEY WORDS

Papillon-Lefèvre syndrome, hyperkeratosis, periodontitis.

THEMATIC FIELD

Oral medicine, pediatric dentistry.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Papillon-Lefèvre (SPL) es una rara enfermedad dermatológica y de los tejidos periodontales. Fue descrita por primera vez en 1924 por Papillon y Lefèvre como una variante del mal de Meleda.¹ Su etiología es desconocida, aun cuando se sabe que es una enfermedad hereditaria de transmisión autosómica recesiva de alta penetrancia.² Este síndrome tiene una prevalencia en la población de uno a cuatro por cada millón de habitantes.^{3,4} Se presenta en ambos sexos. Un tercio de los casos tiene antecedentes de consanguinidad.⁵

Las características de este síndrome son hiperqueratosis palmoplantar, que se puede presentar sola o acompañada de otras lesiones queratocicas de la piel en rodillas y codos principalmente; las lesiones cutáneas empeoran en invierno, cuando causan fisuras dolorosas.^{6,7} Existe una periodontitis severa con la consiguiente pérdida prematura de las denticiones primaria y permanente. Dicha periodontitis se presenta con agrandamiento gingival, bolsas periodontales y pérdida ósea horizontal. Las lesiones en la piel y el periodonto aparecen simultáneamente entre los seis primeros meses y tres años de vida.³

Este síndrome se ha asociado con el gen 11q 14.1-q 14.3 y mutaciones en los cromosomas 12 y 17, que producen citoqueratina.^{3,5,6} La quimiotaxis de neutrófilos periféricos y la migración espontánea están deprimidas en todos los pacientes con SPL. El decremento de la quimiotaxis de neutrófilos periféricos sugiere fuertemente que los neutrófilos pueden actuar como uno de los más importantes determinantes en la patogenia de la destrucción periodontal.^{5,6}

Los dientes permanentes erupcionan normalmente para exfoliarse antes de los quince años de edad.^{4,6} Los tratamientos ofrecidos en casos de SPL son, en su mayoría, paliativos y consisten en el manejo local de las lesiones cutáneas y medidas enérgicas de higiene, que no evitan la pérdida de la dentición permanente durante la niñez y adolescencia.^{7,8} El manejo de rehabilitación protésica por etapas representa un reto para el profesional.⁹

Algunos autores recomiendan la cobertura antibiótica para infecciones piógenas recurrentes con amoxicilina más ácido clavulánico.^{6,7} La tetraciclina, comúnmente utilizada en periodontitis juvenil con buenos resultados,¹⁰ aplicada en el SPL no ha surtido el mismo efecto y no ha impedido el progreso de la periodontitis.

REPORTE DEL CASO

Diagnóstico

Una niña de seis años de edad se presentó a la consulta en la clínica de odontopediatría de la Facultad de Odontología de la Universidad Autónoma de Baja California, en Mexicali, México. Fue enviada por su pediatra para atención odontológica, pues presentaba un cuadro de anemia con presencia de inflamación gingival, movilidad dentaria y dolor. Siguiendo el protocolo de atención de la clínica de admisión de la facultad, se le realizó la historia clínica médica-dental con estudio radiográfico.

La talla y el peso de la paciente se encontraban dentro del rango normal. Nacida en el estado de Sinaloa, en México, la niña tiene entre sus antecedentes familiares pérdida prematura dental por la línea materna. El examen físico detectó hiperqueratosis de las palmas de las manos y de las plantas de los pies, así como de las rodillas. La madre indicó que las lesiones aparecieron en la piel a los dos años de edad y que había empezado a perder los dientes a los tres años de edad.

La niña se remitió a la clínica de periodoncia de la facultad, para su valoración periodontal. El reporte indicó pérdida prematura de la mayoría de sus dientes primarios, presencia de los cuatro primeros molares permanentes, placa bacteriana abundante generalizada, exudado purulento en la dentición primaria, sangrado al sondeo generalizado, tejido gingival edematoso y enrojecido, movilidad dental grado II en incisivos y grado III en molares primarios y bolsas periodontales de 6-8 mm de profundidad (fotos 1 y 2).

FOTO 1

DIENTES PRIMARIOS CON PERIODONTITIS AVANZADA



Radiográficamente se observó pérdida ósea avanzada generalizada en los dientes temporales y permanentes, así como lesiones de furca grado II. El diagnóstico bucal fue el de periodontitis prepuberal generalizada (foto 3).

FOTO 2
BOLSA PERIODONTAL EN EL MOLAR PERMANENTE



FOTO 3
RADIOGRAFÍA QUE MUESTRA PÉRDIDA ÓSEA GENERALIZADA EN LA DENTICIÓN PRIMARIA



Los exámenes de laboratorio realizados mostraron anemia, situación que se atribuye a la falta de los dientes. Las concentraciones de fósforo y calcio se encontraban dentro de los rangos normales. Como parte de la historia clínica, los padres firmaron un consentimiento válidamente informado con la aceptación del tratamiento propuesto, que quedó integrado en el expediente.

Tratamiento

Se confirmó el diagnóstico de SPL y se determinó un plan de tratamiento que consistía, en primer lugar, en mejorar el estado de salud general de la paciente, ya que debido a la pérdida y movilidad dentaria, tenía dificultad para alimentarse. Se realizó interconsulta con el pediatra de la niña, quien prescribió complejo B con hierro durante cuatro semanas, hasta cuando la anemia desapareciera.

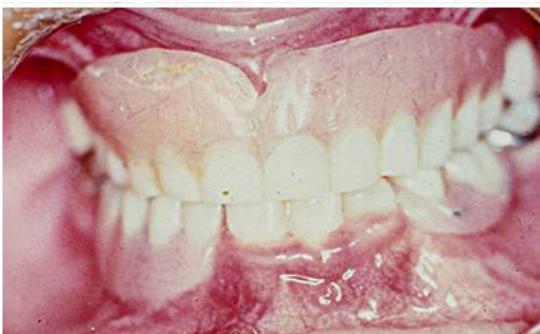
Posteriormente, se programaron extracciones en varias etapas de los dientes primarios que aún quedaban en la boca. Dos meses después de la última extracción,

se envió a la paciente al Departamento de Prótesis de la facultad, donde se le elaboraron prótesis parciales superior e inferior, aprovechando la presencia de los cuatro primeros molares permanentes en ambos maxilares y, en la mandíbula, la erupción de los incisivos permanentes (fotos 4 y 5). Esto ayudó a la niña a mejorar su ingesta de alimentos y, por ende, su estado nutricional. Simultáneamente, se indicó un esquema antibiótico con tetraciclina (acromicina 20 mg/kg/día), por vía oral, durante diez días. La dosis debía repetirse en cada ajuste protésico al erupcionar cada uno de los dientes permanentes.

FOTO 4
PACIENTE DESDENTADA PARCIAL A LOS SIETE AÑOS DE EDAD



FOTO 5
PACIENTE CON PRÓTESIS PARCIALES SUPERIOR E INFERIOR



Por medio del Departamento de Periodoncia, se aplicó una terapia para el control de placa bacteriana en la paciente, con instrucción para mejorar el estado de salud oral con el uso de auxiliares de higiene. Se le realizó detartaje y alisado radicular a los molares permanentes que estaban en erupción y ya presentaban inflamación gingival.

Para atenuar la queratosis, se indicó la aplicación de cremas oleosas. A los siete años de edad se le ajustó la dentadura superior, por la erupción de nuevos dientes y se repitió el esquema antibiótico durante diez

días. Después de la administración del antibiótico, se le realizaron exámenes de laboratorio para detectar cualquier efecto colateral del medicamento.

En la actualidad, con diez años de edad, se revisa periódicamente a la paciente y se espera seguir ajustando la prótesis durante la erupción de todos los dientes permanentes, por lo que el seguimiento de este caso será a largo plazo.

DISCUSIÓN

Para estudios futuros es importante destacar que en los reportes sobre evaluación de la quimiotaxis de neutrófilos se encontró disminución de quimiotaxis y migración espontánea en los neutrófilos periféricos. Esto sugiere fuertemente que los neutrófilos pueden actuar como una causa importante en la patogenia de la destrucción periodontal en pacientes con SPL.⁶

En el caso presentado, los padres estaban clínicamente sanos, pero existían antecedentes positivos de la enfermedad en el bisabuelo y un tío abuelo en la línea materna de la niña. La familia proviene de un poblado en el estado de Sinaloa, donde al parecer se han presentado otros casos de SPL.⁷ Esto concuerda con el patrón recesivo de esta enfermedad, y aunque la frecuencia es de 1-4:1.000.000, la consanguinidad eleva el riesgo, que aumenta su frecuencia en una población dada.

A pesar de los esfuerzos de varios investigadores por encontrar tratamientos que detengan el progreso de la destrucción periodontal, esto no ha sido posible hasta la fecha. Sin embargo, la búsqueda de alternativas no ha terminado y, por ahora, los tratamientos que puede ofrecer el profesional de la odontología son paliativos, medidas drásticas de higiene, medicamentos para proteger la piel, extracciones y rehabilitación protésica progresiva hasta la edad adulta cuando, después de perder todos sus dientes, el paciente se adapte al uso de prótesis totales.

REFERENCIAS

1. Papillon MN, Lefevre P. Two cases of symmetrically palmar and plantar hyperkeratosis (Meleda disease) within brother and sister combined with severe dental alterations in both cases. *Bull Soc Fr Dermatol Syphiligr.* 1924; 31: 82-7.
2. Arocha LC, Wakszol E, Larotta E, Rodríguez MC, Arreaza LR, Millán MC, Adencio C, Rodríguez J, del Nogal B. Síndrome de Papillon-Lefèvre: a propósito de un caso. *Bol Hosp Niños J. M. de los Ríos.* 1989 Jul-Dic; 25(3-4): 17-22.

3. Janjua SA, Khachemoune A. Papillon-Lefèvre syndrome: case report and review of the literature. *Dermatol Online J.* 2004 Jul 15; 10(1): 13.
4. Pérez A, Vélez J, Carasol M, Alández J. Síndrome de Papillon-Lefèvre. *Cient Dent [internet].* 2010 Abr; 7(1): 29-31. Disponible en: <http://www.coem.org.es/revista/cientifica/vol7-n1/29-31.pdf>.
5. Ballona R, Gallosa M, Castro RI, Kikushima I, Torres R, Velázquez F, Cáceres H. Hiperqueratosis palmoplantar y enfermedad periodontal: síndrome de Papillon-Lefèvre-a propósito de un caso. *Dermatol Perú [internet].* 2003; 13(2): 128-30. Disponible en: http://sisbib.unmsm.edu.pe/bvrevistas/dermatologia/v13_n2/hiperqueratosis.htm.
6. Jiménez I, Correa Y, Hernández VM, Berrón R. Síndrome de Papillon-Lefèvre. *Alergia Immunol Pediatr.* 1999; 8(6): 170-3.
7. Martínez MS, Servín LA, Guzmán CP. Reporte de un caso clínico: síndrome de Papillon-Lefèvre. *Arch Salud Sin.* 2010; 4(2): 59-61.
8. Ribeiro-da Silva CEX, Cerri A, Pacca FO, Rodrigues CC, Silva P. Síndrome de Papillon-Lefèvre: relato de caso clínico. *Rev Int Estomatol.* 2004; 1(2): 62-5.
9. Palma C, Cahuana A. El síndrome de Papillon-Lefèvre en odontopediatría: actualización sobre características e implicaciones clínicas. *Odontol Pediatr.* 2005 Ene-Abr; 13(1): 29-33.
10. Novak MJ, Stamatelakys C, Adair SM. Resolution of early lesions of juvenile periodontitis with tetracycline therapy alone: long-term observations of 4 cases. *J Periodontol.* 1991 Oct; 62(10): 628-33.

CORRESPONDENCIA

Ricardo Manuel Sánchez Rubio Carrillo
sanchezrubior@yahoo.com

Raúl Armando Sánchez Rubio Carrillo
raulsr2055@hotmail.com

Roberto de Jesús Verdugo Díaz
rverdugomx@hotmail.com

Yolanda Bojórquez Anaya
yolandabojoquez@gmail.com

Jesús Alfonso Vélez Gutiérrez
alfonsovelez2003@hotmail.com